

# Primer Kardiak Leiomyosarkom

PRIMARY CARDIAC LEIOMYOSARCOM

Dr. Ergun SALMAN\*, Dr. Alp DOLGUN\*, Dr. Mehmet BAYRAKTAROĞLU\*,  
Dr. Ayşegül UNSAL\*\*, Doç.Dr. Ertan YÜCEL\*

\*SSK Ankara Hast. Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği, "Patoloji, ABD. ANKARA

## ÖZET

Primer kardiak leiomyosarkom primer malign kalp tümörlerinin en nadir görülenlerinden biri olup, kötü bir prognoza sahiptir.

Makalede sol atrial leiomyosarkom nedeniyle iki kez cerrahi tedavi uygulanan bir olgu takdim edilerek, konu ile ilgili literatür ve tedavi prensipleri gözden geçirilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiak leiomyosarkom, Açık kalp cerrahisi

T Klin Kardiyoloji 1993, 6:315-317

Primer malign kalp tümörleri oldukça az görülür, leiomyosarkomlar bunların en az görülen histolojik tiplerinden biridir. Mc Allister'in %28'i malign olan 444 vakalık kalp ve perikart tümörü serisinde sadece bir leiomyosarkom vardır (1). Segesser ve arkadaşları (2) 1986'da yaptıkları literatür taramasında sadece 15 primer kardiak leiomyosarkom tespit etmişlerdir.

Kardiak leiomyosarkomlar oldukça agresif seyirli, tedavi görmemiş vakalarda ortalama yaşam süresi, teşhisden itibaren 6 aydır (3).

Makalede cerrahi tedavi uygulanan bir kardiak leiomyosarkom olgusu sunularak, literatür gözden geçirilmektedir.

## VAKA TAKDİMİ

17 yaşındaki erkek hasta yaklaşık altı aydır var olduğunu belirttiği halsizlik, çabuk yorulma şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, kalp hızı 76/dk, ritmik, kan basıncı 130/80 mmHg idi. Apeksde pozisyonla vasfı değişen, egzer-

**Geliş Tarihi:** 28.8.1993

**Kabul Tarihi:** 21.11.1993

**Yazışma Adresi:** Dr.Ergun SALMAN  
Kıbrıs Cad. Tevekküller Sok.  
Ertunç Apt. No: 13/6  
Kurtuluş, ANKARA

Turk J Cardiol 1993, 6

## SUMMARY

Primary cardiac leiomyosarcom is one of the rare primary malign cardiac tumor and it has a poor prognosis.

In this report we present a case who had two operations for left atrial leiomyosarcom and a review of literature and principles of treatment.

**Key Words:** Cardiac leiomyosarcom, Open heart surgery

Turk J Cardiol 1993, 6:315-317

sizle şiddeti artan diastolik üfürüm duyuluyordu. Solunum ve gastrointestinal sistem muayenesi normaldi.

Laboratuvar muayenesinde eritrosit sedimentasyon hızı: 5 mm/saat, Hemoglobin: 13 mg/dl, Beyaz küre: 5900/mm<sup>3</sup> idi. Kan biokimyası normaldi. Telekardiografisinde kardiomegali yoktu, pulmoner konjesyon belirtileri vardı. EKG'si sinüs ritminde olup patolojik bir bulgu yoktu. İki buyotlu renkli doppler ekokardiyografide sol atrial kitle tespit edildi. (Şekil 1). Torakal ve abdominal CT de mediasten ve abdomene ait bir patoloji yoktu.

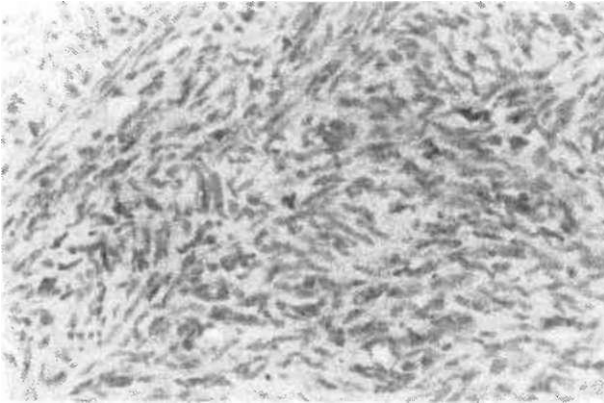
Hasta Şubat 1992'de sol atrial kitle tanısıyla açık kalp ameliyatına alındı. Median sternotomi, aortik ve venöz kanülasyonu takiben total kardiopulmoner bypas, 28 derece hipotermi, kardioplejik arrest uygulandı, sol atrium açıldığında atrial septumdan menşe almış, yaklaşık 6 cm çapında, atriumun büyük kısmını dolduran sert ankapsüle bir kitle ile karşılaşıldı (Şekil 2). Frozen sonucu leiomyom olarak geldi. Kitle atrial septumdan da bir parça alınarak total olarak çıkarıldı, septum suture edildi. Hastanın postoperatif dönemi sorunsuz geçti. Kesin patoloji raporu leiomyosarkom olarak geldi, ancak raporda mitoz sayısının çok az olduğu belirtiliyordu (Şekil 3). Hastaya ek kemoterapi uygulanmadı, altı ayda bir kontrole gelmesi önerilerek taburcu edildi. Altı ayda ve bir yıl sonunda yapılan kontrollerde ekokardiografik olarak herhangi bir patoloji saptanmadı. Ancak ameliyattan birbuçuk yıl sonra yapılan kontrole hasta efor kapasitesinin azalmasından, çarpıntı ve



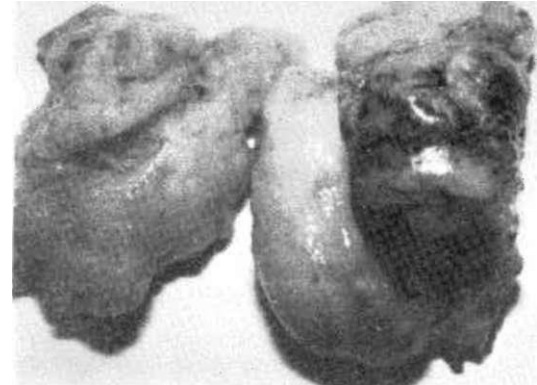
Şekil 1. Hastanın iki boyutlu doppler ekekardiografi sinde kitlenin görünümü.



Şekil 2. İlk ameliyatta kitlenin görünümü.



Şekil 3. HE X 400. Değişik yönlerde seyreden kesişen oval, spindle nukleuslu, atipik mitozlar da gösteren tümör hücreleri, Leiomyosarkom.



Şekil 4. İkinci ameliyatta parçalanarak çıkartılabilen kitlelerin görünümü.

nefes darlığından yakınıyordu. Ekokardiografide eskisinden daha büyük bir sol atrial kitle tespit edildi. Ayrıca torakal CT'de de mediastende büyük lenf nodülleri saptandı. Bunun üzerine hastanın şikayetleri de gözönüne alınarak ilk ameliyattan birbuçuk yıl sonra tekrar açık kalp ameliyatına alındı. Sternotomi, aortik ve venöz kanülasyon, total kardiopulmoner bypas, 28 derece hipotermi, kardioplejik arresti takibben sol atrium açıldığında atrial septumdan menşee almış büyük bir kitlenin yanında, atrium duvarından menşee almış duvara invazyon gösteren çok sayıda küçük kitle saptandı. Rezektabl olan kitleler çıkarıldı, ancak tümörün atrium duvarına infiltrasyonu nedeniyle radikal bir ameliyat gerçekleştirilemedi (Şekil 4). Postoperatif patolojik tanı tekrar leiomyosarkom olarak geldi, ancak mitoz sayısının birbuçuk yıl önceki tümör preparatındaki göre çok artmış olduğu belirtiliyordu. Hasta kemoterapi, radyoterapi programına alındı.

#### TARTIŞMA

Kalp tümörleri nadir görülen kalp hastalıklarındandır. İlk kalp tümörü vakası 1559'da Colum-

bus tarafından bildirilmiştir (4). Diğer tümörler gibi kalp tümörlerinde de primer ve metastatik, benign ve malign olarak sınıflandırılırlar. Vakaların çoğu otopsi sırasında tespit edilmektedir. Primer kalp tümörlerinin %70-75'i benign, %25-30'u maligndir. En sık görülen benign kalp tümörü miksomadır (% 35-50). Diğer benign kalp tümörleri grubunda ise sarkomlar, malign mesotelioma, malign teratoma, plasmositoma, malign mesenkimoma yer almaktadır.

Kalbin primer leiomyosarkomu oldukça nadir olup, tüm kardiyak tümörlerin %0,25'den azını teşkil eder (1). Mc Allister'in 125 vakalık malign kardiyak tümör serisinde sadece bir leiomyosarkom vardır (1). Murphy ve arkadaşlarının Texas Heart Enstitüsünde ameliyat ettikleri 133 vaka içindeki leiomyosarkom sayısı da birdir (5). Benzer olarak Hao-zhu 79 vakalık kardiyak tümör (6), Molina da 124 vakalık primer kardiyak tümör serilerinde birer leiomyosarkom bildirmişlerdir (7). Alabama Üniversitesi (8) ve Stanford Üniversitesindeki (9) diğer büyük cerrahi serilerde ise bu histolojik tipte ilgili hiçbir vaka yoktur.

Tümörün histolojik incelenmesinde değişik yönlerde seyreden, kesişen oval, spindle nükleuslu atipik mitozlar gösteren hücreler tespit edilir, tümörün kesin histolojik tanısı immunositolojik çalışmalar gerektirir. Bu çalışmalarda myosins karşı pozitif reaksiyon, cytotokerajın, desmin ve vimetine karşı ise negatif reaksiyon elde edilmesi teşhisi kesinleştirir (10).

Kardiak leiomyosarkomlarda yaşam süresi teşhisden itibaren ortalama 6 aydır. Sadece bir hastada 2 yıldan fazla yaşam süresi bildirilmiştir (11). bu neoplazmlar agresif seyidi, lokal invazyon gösteren tümörler olduklarından rezeksiyon esas itibarı ile palyatif kalmakta, kapakların veya büyük damarların obstruksiyon semptomlarını giderme amacı taşımaktadır. Komplet rezeksiyon yapılan vakalarda bile uzun süreli prognoz, erken lokal rekürrens ve metastaz gelişimi nedeniyle kötüdür. Kemoterapi ve radyoterapi semptomları gidermede, cerrahi rezeksiyon kadar etkili değildir. Geniş rezeksiyon gerektiğinde takip eden kemoterapi yaşam süresini uzatmak açısından halen en etkili tedavi şekli gibi görünmektedir. Tartışılabilirliğine rağmen vakamıza ikinci ameliyat da bu görüş doğrultusunda uygulanmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Mc Allister HA Jr. Cardiovascular pathology. New York: Churcill Livingstone, 1983.
2. Von Segesser L, Cox J, Gross J, et al. Surgery in primary leiomyosarcoma of the heart. Thorac Cardiovasc Surg, 1986; 34: 391-4.
3. Poule GV, Meredith JW, Breyer RH, Mills SA. Surgical implications of malignant cardiac disease. Ann Thorac Surg, 1983; 36:484-91.
4. Akçe vin Â, Hatipoğlu A, Kalp tümörleri, İn: Bozer AY, (ed.). Kalp hastalıkları ve cerrahisi. Ankara: Ayyıldız matbaası, 1985: 925-52.
5. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam Jb Jr, et al. Surgical treatment of cardiac tumors: A 25 year experience. Ann Thorac Surg 1990; 49: 612-18.
6. Hao-zhu C, Ieng J, Wei-nhai R, et al. Tumors of the heart. Chinese Med J, 1992; 105: 153-8.
7. Moline JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumors. Experience at the University of Minnesota. Thorac Cardiovasc Surg, 1987; 93: 502-11.
8. Kirklin JW, Barrat-Boyes B, cardiac surgery, New York: John Wiley and Sons, 1986: 1393-407.
9. Dein JR, Frist WH, Stinson EB, et al. Primary cardiac neoplasms. Early and late results of surgical treatment in 42 patients, J Thorac Cardiovasc Surg, 1987; 93: 502-11.
10. Eng J, Murday AJ. Leiomyosarcoma of the primary artery, Ann Thorac Surg, 1992; 53: 905-6,
11. Eisnsenmann B, Baharel B, Bareiss P, Jeanblanc B, Wsi\*;; J, Kieny R, Les sarcomes primitifs de l'artère pulmo Ann ChirThorac Cardiovasc, 1977; 16: 315-22.