

İki Boyutlu Ekokardiografi ile Saptanan İndiferansiye Mezansim Hücreli Sarkom Olgusu

Uz. Dr. Oktay ERGENE, Uz. Dr. Ömer KOZAN, Doç. Dr. Mehmet ÖZKAN,
Prof. Dr. Türkan Y. ERBENGİ, Doç. Dr. Aydın SAVA, Doç. Dr. Cevat YAKUT

Koşuyolu Kalp ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Klinikleri, Marmara Ü. Tıp Fak. Histoloji ve Patolojik Anatomi Bilim Dalları, İstanbul

ÖZET

Primer kalp tümörleri nadir görülür. Burada, iki boyutlu ekokardiografi ile saptanıp ameliyat olmuş, histopatolojik ve elektron mikroskopik olarak indiferansiye mezankimal hücreli kardiyak sarkom tanısı konmuş bir sağ ventrikül kitlesi olgusu bildirilmiştir. Hasta postoperatif dönemde kaybedilmiştir. Kalp tümörlerinin klinik belirtilerinin değişkenliği nedeniyle tanıya varmada iki boyutlu ekokardiografi değerli bir araç ve düşüncemize göre erken tanı için zaruridir. Yazarların bilgisine göre elektron mikroskopik tetkiki yapılmış primer kalp sarkomu olgusu, ülkemizde ilk kez bildirilmektedir.

Anahtar kelimeler: Primer kalp tümörü, sarkom, ekokardiografi

Primer kalp tümörleri seyrekdir. Otopsi serilerine göre sıklığın % 0.017-0.05 arasında değiştiği bildirilmektedir (1,2). Bunların ancak dördte biri maligndir ve malign olanların çoğu sarkomdur (3). Klinik olarak hızlı seyirli tümörlerdir. Yaşam süresi semptomların başlangıcından itibaren birkaç hafta ile birkaç ay arasında değişmektedir. Kardiyak bulgular tümörün yerleşimine ve neden olduğu intrakaviter obstrüksiyonun derecesine bağlıdır.

Tanı koymak güçtür ve son yıllara dek tanı ancak postmortem olarak mümkün olmaktadır. Noninvaziv yöntemlerin gelişmesine paralel olarak tanı erken konabilmektedir. İki boyutlu ekokardiografi, bilgisayarlı tomografi ve nükleer manyetik rezonans sözkonusu noninvaziv yöntemlerdir. Bu yazıda, bu

yöntemlerden olan iki boyutlu ekokardiografi ile sağ ventrikülde nadir bir kardiyak sarkom olgusu bildirilmiş ve ekokardiografinin tanıya katkısı tartışılmıştır.

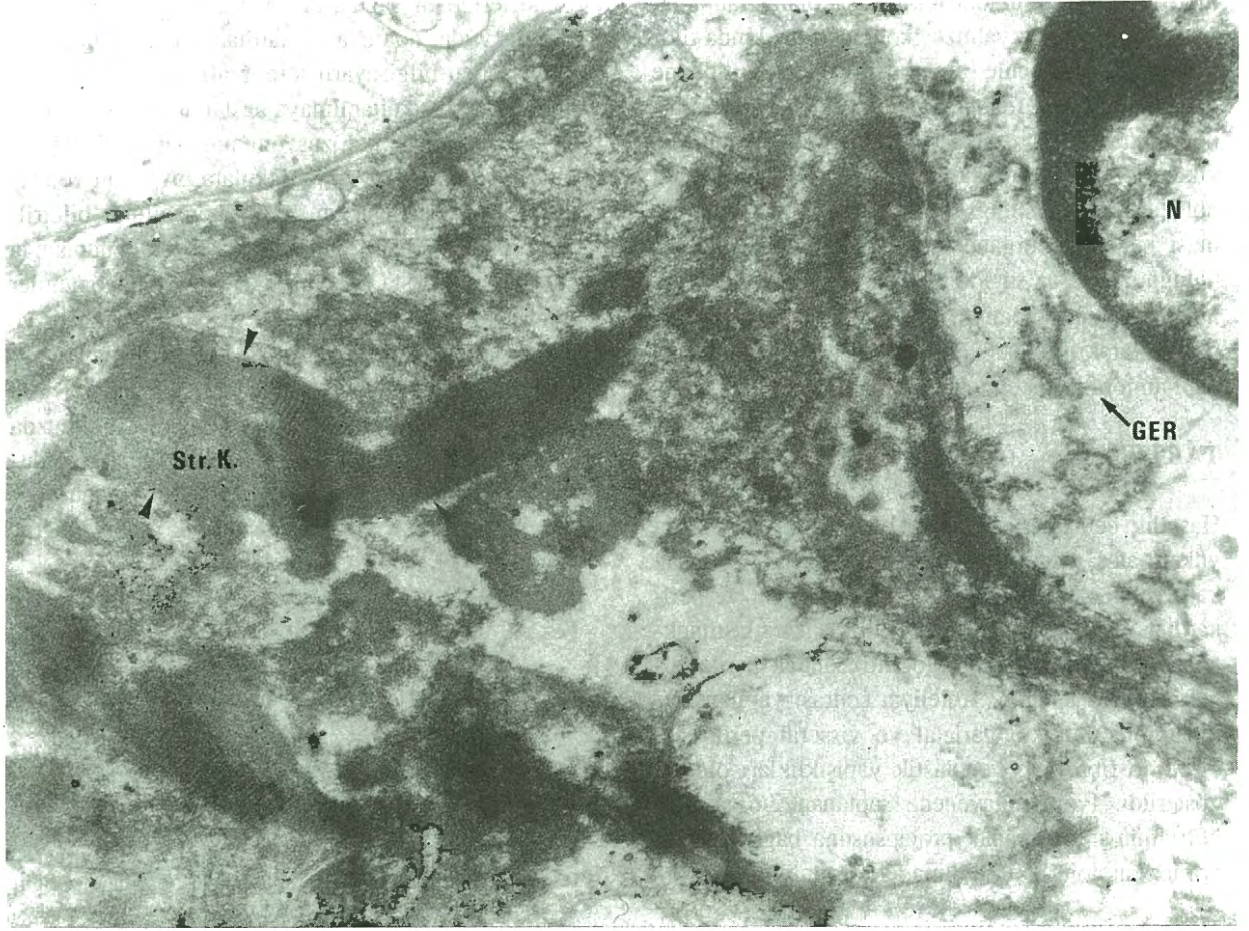
OLGU BİLDİRİSİ

Otuzbir yaşında erkek hasta üç ay önce başlayan ve son yirmi günde şiddetlenen nefes darlığı, yüksek ateş, halsizlik yakınmalarıyla başvurdu.

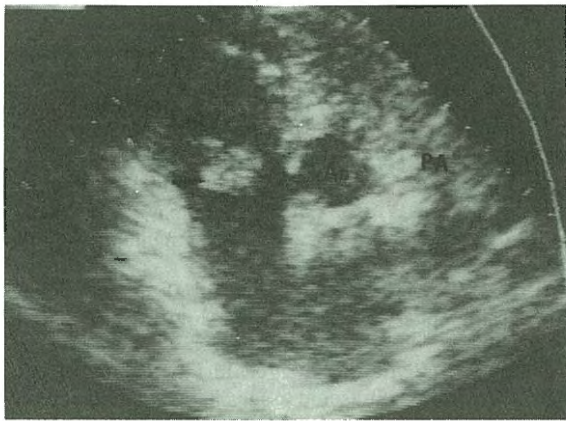
Fizik muayenede yüz belirgin olarak soluk, ateş 39°C ve sıkıntılı solunumu vardı. Venöz dolgunluk (+++), pretibial godet bırakan ödem (++) bulundu. Akciğer kaidelerinde kreptan raller duyuldu. Dinlemekle mitral odakta 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü saptandı. EKG ve teleradyogramda özellik bulunmadı. Ekokardiografide iki cm perikardiyal effüzyon, mitral ön yaprak prolapsusu, ikinci derece mitral yetersizliği ve sağ ventrikülde boyutları net belirlenemeyen bir kitle saptandı (Şekil 1). Perikardiyosentezde alınan eksuda vasfındaki hemorajik mayinin sitolojik ve mikrobiyolojik tetkiklerinde özellik bulunmadı. Hemokültürler steril kaldı. Nükleer manyetik rezonans incelemesi, genel durumunun bozukluğu nedeniyle hastaya gerekli pozisyonların verilemediğinden başarısızlıkla sonuçlandı.

Hastanın genel durumu süratle bozuldu. Acil ameliyata alınan hastada, sağ ventriküldeki kitlenin ventrikül duvarıyla ileri derecede iştirakli, duvar invazyonu olan, perikardı tuttuğu gözlenen tümöral yapı olduğu görüldü (Şekil 2). Ameliyattan iki gün sonra kaybedilen hastada histopatolojik olarak olgumuzda tümörün kökenini belirtecek (subsellüler ve morfolo-

Alındığı tarih: 13 Temmuz, revizyon 4 Aralık 1992
Yazışma adresi: Doç. Dr. Mehmet Özkan, Koşuyolu Kalp ve Araştırma Hastanesi, 81020, Koşuyolu, İstanbul



Şekil 3. Tümöral kitleden alınan örneklerden birine ait elektron mikroskopik görünüm. Str.K, Stromal kollagen; GER, Granüler endoplazmik retikülüm, N: nukleus.



Şekil 1. Sağ ventrikül kitlesinin ekokardiyografik görünümü. Kitle ok ile gösterildi. Ao: aort, RV: sağ ventrikül, PA: pulmoner arter.



Şekil 2. Tümöral kitlenin post mortem makroskopik görünümü.

jik düzeyde) son derece az işaret bulunması nedeniyle tanısal anlamda ancak sarkom ana başlığında kalınmış, spesifik tiplerden birine dahil etmek

(elektron mikroskopi dahil olmak üzere) eldeki tekniklerle mümkün olmamıştır. Spesifik kardiyak tümörlerin de dediferansiye olma koşulları geliştiğinde

morfolojik ve immunohistokimyasal olarak tanınmayacak hale gelerek yalnızca kökenleri hakkında fikir verirler. Bu nedenle olgumuzda spesifik tiplene yapılamamış, indifferansiye mezankimal hücreli sarkom ifadesi kullanılmıştır. Elektron mikroskopik tetkikte (Şekil 3) stromal kollajende ileri derecede artış bölgeleri tesbit edildiği, nekrotik yapıda hücreler olması nedeniyle organel bakımından oldukça fakir olduğu, ancak az sayıda da olsa, granüler endoplazmik retikülum saptandı. Bu bulguların anlamı ise genel olarak diferansiye olma yeteneğini kaybetmiş olan tümörü işaret etmektedir^(4,5)

TARTIŞMA

Hastalık belirtileri açısından olgumuzda ön planda yüksek ateş, tedricen şiddetlenen nefes darlığı ve sağ kalp yetersizliği bulguları vardı. Perikardit ve perikardial effüzyon ile de çok sıklıkla karşılaşılacaktır. Olgumuzda ekokardiografik olarak perikardiyal effüzyon saptandı. Ameliyat sonrası yapılan histopatolojik tetkikte parietal ve visseral perikardın birbirine fibröz ve neoplastik yapışıklıkları olduğu gösterildi. Fizik muayenede saptanan 2/6 sistolik üfürümün mitral kapak prolapsusuna bağlı olduğu, primer patoloji ile ilgili olmadığı düşünüldü.

Kardiak sarkom tanısında, rutin kardiyolojik tanı yöntemlerinin (EKG ve teleradyografi) ve kardiak kateterizasyonun katkıları sınırlıdır. Tanıya katkısının olmayacağı düşüncesiyle de kardiak kateterizasyon yapılmadı. Tanı noninvaziv kardiak görüntüleme yöntemlerine dayanır^(7,8). İki boyutlu ekokardiografik tetkikte tümör kitlesi, yerleşimi, büyüklüğü, mobilitesi, perikardiyal boşlukla ilişkisi belirlenebilir. Ancak selim bir tümörü, trombusu ve malign bir kitleyi birbirinden ekokardiografik olarak ayırmak mümkün olmayabilir. Bununla birlikte bazı yazarlar oldukça iyi belirlenmiş ekokardiografik malinyite kriterlerinden söz etmektedirler⁽⁷⁾

Kitlenin ekokardiografik olarak homojen olmayan görünümü, duvar infiltrasyonunun çok fazla olması ve kitlenin duvarla olan ilişkisinin çok fazla olması

bu kriterlerden bazılarıdır. Kardiak tümör tanısında son on yılda, noninvaziv kardiak görüntüleme yöntemlerinden bilgisayarlı tomografi ve nükleer manyetik rezonans kullanılmaya başlanmıştır. Bu teknikler ile doku karakterizasyonunun daha iyi yapılabildiği ve özellikle yakın dokulara invazyon ve metastazların çok daha iyi ortaya konabildiği bildirilmektedir⁽⁹⁾. Sonuç olarak kardiak tümör tanısında en etkili ve hasta açısından en az riskli yöntemler bilgisayarlı tomografi, nükleer manyetik rezonans ve iki boyutlu ekokardiografi teknikleridir. Kolay uygulanabilirliği ve ucuz oluşu nedenleriyle iki boyutlu ekokardiografik tetkik yeğlenmelidir. Olgumuzda ekokardiografik olarak sağ ventrikülde malign olduğu izlenimini veren kitle saptanmış, doğrudan operasyona verilerek, tanı histopatolojik olarak doğrulanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Straus R, Merliss R: Primary tumor of the heart. Arch Pathol 39:74, 1945
2. Montalescot G, Chapelon C, Drobinski G, Thomas D, Godeau P, Grosgeat Y: Diagnosis of primary cardiac sarcoma. Report of 4 cases and review of literature. Int J Cardiol 20:209, 1988
3. Hallerman FJ, Kincaid OW, Brown AL, Daugherty GW: Rhabdomyosarcoma of the heart producing right ventricular outflow obstruction. J Am Med Assoc 184:939, 1963
4. Yang H, Wasielewski JF, Lee W, Paik YK: Angiosarcoma of the heart: ultrastructural study. Cancer 4:72, 1981
5. Faught PR, Waller BF, Hull MJ: Spindle cell sarcoma of the heart in childhood: Light microscopic, ultrastructural and immunohistochemical evidence for smooth muscle, endothelial and fibroblastic differentiation. Pediatric Pathol 8:649, 1988
6. Stern MJ, Cohen MV, Fish B, Rosenthal R: Clinical presentation and non-invasive diagnosis of right heart masses. Br Heart J 46:522, 1981
7. Godwin JO, Axel L, Adams JR, Schiller NB, Simpson PC, Gertz EW: Computed tomography: a new method for diagnosing tumor of the heart. Circulation 63:448, 1981
8. Fye WB, Malina JE: Right atrial angiosarcoma. Echocardiographic diagnosis and surgical correlation. Johns Hopkins Med J 147:111, 1980
9. Green SE, Joynt LF, Fitzgerald PJ, Rubenson DS, Popp RL: In vivo ultrasonic tissue characterization of human intracardiac masses. Am J Cardiol 51:231, 1983