

Sağ Atriyuma Uzanan Uterus Kökenli Dev Leyomyom: Olgu Sunumu

Uz. Dr. Melek ULUÇAM, Doç. Dr. Mehmet Emin KORKMAZ, Prof. Dr. Haldun MÜDERRİSOĞLU, Doç. Dr. Bülent ÖZİN, Doç. Dr. Atılay TAŞDELEN*, Uz. Dr. Şükrü MERCAN*, Tek. Vahide ŞİMŞEK
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, *Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyovasküler Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Bu yazıda, çok nadir görülen bir kalp içi leyomyom olgusu tanı, ekokardiyografi bulguları ve tedavi yönlerinden incelenmiştir. 50 yaşındaki kadın hastanın, 2 yıldır venöz sisteme yayılmış leyomyom patolojisi olduğu biliniyordu. Ekokardiyografide vena kava inferior yolu ile sağ atriya ve triküspid kapağa uzanan elipsoid, düzgün kenarlı bir kitle görüldü. Triküspid kapakta patoloji yoktu. Ameliyatta kalp içi kitle ile, bunun vena kava inferior ve hepatic vendeki uzantıları kısmen çıkartılırken sağ böbrek veni içindeki yapışık kısım çıkarılmadı. Vena kava inferiorun alt tarafındaki ikinci kitlenin ise sadece proksimalinden birkaç lob çıkartılabildi. Hasta pompa çıkışında kanama diatezi ve kalp yetersizliği nedeniyle kaybedildi. Patolojik tanı düz kas tümörü (leyomyom) olarak rapor edildi.

Anahtar kelimeler: Ven içi leyomyom, sağ atriyum kitlesi, vena kava inferior

Ven içi leyomyom, seyrek görülen ve histolojik olarak benign düz kas hücrelerinin nodüler kitleler oluşturmasıyla karakterize bir tümördür (1). Bugüne kadar bildirilen yaklaşık 100 olgunun çoğunda izole pelvik bir tümörle birlikte. Sadece vena kava inferior'un tutulması genellikle yakınlığa neden olmadığı için seyrek rapor edilmiştir. Kalbe kadar ilerlemesi nadirdir. Kalp içi leyomyom sıklıkla miksomla ile karıştırılabilir (1). Mekanik tıkanma nedeniyle ani ölümlere yol açabilir (2).

OLGU SUNUMU

50 yaşındaki premenopozal kadın hastanın, 2 yıl önce, başka bir merkezde, ultrasonografi ve tomografik incelemesinde pelvisi doldurup orta kesimine kadar uzanan, karın ön duvarı ve bağırsaklara infiltrate kitle ile vena kava inferiorunda (VKİ) yaygın trombüs görülmüş. Manyetik rezonans görüntüleme de, pelvisteki düzensiz kitle ile, bunun VKİ yoluyla sağ atriya kadar ilerlediği tesbit edilmiş. Total abdominal histerektomi, iki taraflı salpingo-oo-

ferektomi ve abdominal kitle eksizyonu yapılmış. Patolojik olarak uterus leyomyomundan köken alan ven içi leyomyom olduğu anlaşılan hastaya, altı ay sonra kardiyak operasyon teklif edildi ise de hasta operasyonu reddetmiş.

Hastanın kliniğimizde yapılan ekokardiyografisinde (2-BE) sağ atriyum içinde triküspit kapağa kadar uzanan ancak triküspit akımını engellemeyen 50X66 mm boyutlarında elipsoid, düzgün kenarlı bir kitle ve bunun VKİ içindeki uzantısı tesbit edildi (Şekil 1). Ameliyatta sağ atriyotomi yapıldı. Burada elipsoid kitle ile, VKİ ve hepatic vendeki uzantıları oldukça iyi çıkartıldı. Ancak sağ böbrek veni içindeki kısım ile VKİ'nin daha distalinde bulunan uzantılar tam olarak çıkartılamadı. Lumbal venler ve VKİ üzerindeki kanamalar güçlükle kontrol edilebildi. Hasta pompa çıkışında kanama diatezi ve miyokard pompa yetersizliği nedeniyle kaybedildi. Ameliyat materyalinin patoloji tanısı düz kas tümörü (leyomyom) idi.

TARTIŞMA

Ekokardiyografide görünüm, yerleşim ve tutunma yeri ile, birçok kalp içi kitlenin tanısını doğrulukla koymak mümkündür. Kalbin primer benign tümörlerinden en sık görüleni, genellikle sol atriyumda olan miksomadır (1). Çocuklarda en sık görülen sağ atriyum tümörü ise, tüberoz skleroz ile birlikte olan rabdomyomadır (3). Genellikle birden fazladır ve sağ ventrikülde veya sağ ventrikül çıkışında, hatta pulmoner arterde olabilir. Ventriküllerde en sık görülen tümör ise, sıklıkla serbest duvara yerleşik olan fibromadır (4). En sık görülen malign kalp tümörleri ise hemangiosarkoma, rabdomyosarkoma ve fibrosarkomadır (3). Angiosarkoma, en sık sağ atriyumda görülür, diğerleri ise kalbin herhangi bir yerinde olabilir. Uterustan köken alan leyomyom da kalbin sağ yanını invaze edebilirler (3). Kalbin metastatik tümörleri nadirdir. Akciğer ve meme kanserleri, hipernefroma, hepatoma, lenfoma, melanoma ve osteojenik sarkoma metastazı bildirilmiştir (3). Hipernefroma ve hepatoma, VKİ ve sağ atriya yayılma eğilimindedir (2). Sağ atriyumda bir kitle tesbit edildiğinde, VKİ da dikkatle taranmalıdır. Ventriküler

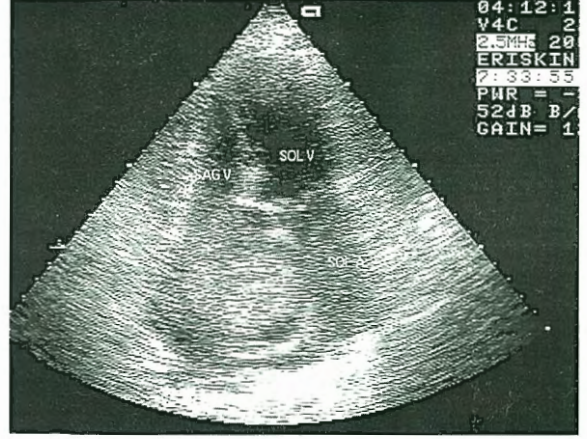
Alındığı tarih: 10 Temmuz 1998, revizyon tarihi: 5 Kasım 1998
Yazışma adresi: Uz. Dr. Melek Uluçam Yıldız, 4 Cd, 16 Sok.
No: 3/7 06550 Çankaya / Ankara
Tel.: (0 312) 442 26 18 Faks: (0 313) 223 73 33

trombüsler hemen daima akinetik-diskinetik bir miyokard segmentine ilişiktir. Hipereosinofilik kardiyomyopatide, akinetik-diskinetik bir miyokard segmenti olmasa dahi, trombüs, apeks yerleşimlidir (5). Kalp içi kitlelerin tanısı 2-BE ile konabilir. Transözofajiyal ekokardiyografi tanısal olarak daha duyarlıdır (5).

Leyomyoma histolojik olarak selim de olsa, yayılım özelliği nedeniyle malign davranış gösterebilir. 1975'de Norris ve Parmley tarafından benign leyomyomaların vasküler lümenlere yayılabildiği gösterilmiştir (6). Ven içi leyomyom, benign-metastaz yapan leyomyom ile karıştırılmamalıdır. Burada, benign uterus kökenli leyomyom, vasküler tutulum olmaksızın uzak organların parankimindeki düz kas tümörleri eşlik eder (7). Ven içi leyomyom, genelde iliak veya over venleri ile VKİ'a, oradan da kalbe ulaşır, kalp içi leyomyom adını alır.

Kalp içi leyomyomda ilk otopsi 1907'de, ilk açık kalp cerrahisi ise 1974'de yapılmıştır (8). Tanımlanan hastaların, ortalama yaşı 45 (26-70) olup, hepsi kadındır. Genellikle doğurganlık çağında ve doğum yapmış vakaları ilgilendirir. Sitoplazmik estradiol ve progesteron reseptörlerinin bulunması, tümörün hormonlara bağımlı olduğunu düşündürmektedir (9). Çoğu vaka uterus kökenli leyomyom ile yakın ilişkidir (2). Sadece 2 olguda uterus kökenli leyomyoma rastlanmamıştır. Çoğunlukla ven içi leyomyom ve kalp içi leyomyomdan önce uterus kökenli leyomyom tanınır. Öyküde overlerin korunduğu bir histerektomi olabilir. Nadiren miksona ön tanısıyla yapılan kalp cerrahisini takiben ven içi leyomyom ve uterus kökenli leyomyom tanınmış ve cerrahi tedavisi yapılmıştır. Tümör yavaş gelişir. Uterus kökenli leyomyomda ven içi leyomyom görülüyorsa, tümörün kalbe yayılımının genellikle 1-17 yıl sürebileceği bildirilmektedir (10).

Ven içi leyomyom, izole pelvik bir tümörün cerrahisinden evvel nadiren akla gelir. Bazı hastalar yakınmasız olabilir, ancak, tümörün invazyon derecesine bağlı olarak hastalarda 3 tip semptom görülebilir. 1-Pelvik baskı, anormal kanama, 2-VKİ tıkanıklığı bulguları, 3-sağ kalbe ulaşan tümörlerde triküspid darlığı veya yetersizliği, aritmiler ve sağ kalp yetersizliği. Ani ölümler rapor edildi ise de bu genellikle neoplastik hastalıktan ötürü değil, kardiyovasküler mekanik tıkanma nedeniyledir (11).



Şekil 1. Kalp içi leyomyom, 2 boyutlu eko görünümü

İki boyutlu ekokardiyografi, ven içi leyomyomanın tanısında çok önemli bir tanısal yöntemdir. Eğer bir kadın hastada sağ atriyum kitlesi tesbit edildi ise, ven içi leyomyom daima hatırdta tutulmalıdır (12). Ven içi leyomyom, sağ atriyumdaki miksona ile karıştırılabilir. Miksomalar % 90 sol atriyumda yerleştiklerinden, sağ atriyumda ve VKİ'da kitle varsa ayırıcı tanıda miksona kadar, hepatoma, nefroma, trombüs, primer leyomyom veya sarkoma da düşünülmelidir. VKİ'un kontrastlı görüntülemesi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme yardımcı olabilir (13).

Kalp içi leyomyomda tedavi iki aşamalı cerrahidir. İki seanslı cerrahide önce uterus kökenli leyomyomanın, sonra da ven içi leyomyom ve kalp içi leyomyom'un çıkarılması genellikle uygulanan methodur. Sadece abdomenin açılması yoluyla kalp ve venöz sistemdeki kitlelerin çıkarılmaya çalışılması tehlikelidir. Aynı şekilde, VKİ'a yapışıklık varsa, sadece göğüs kafesinin açılması ve sağ atriyumdan kitlenin çekilmesi de öldürücü periton arkası kanamalara yol açabilir (1). Cerrahi olarak tamamının çıkarılabildiği vakalarda tekrarlama yoktur (14). Tamamen çıkarılamayan ven içi leyomyom ise, postoperatif evrede anti-östrojen tedavi yararlı bulunmuştur (15). Reoperasyon gerekebilir. Bu nedenle vakalar postoperatif dönemde ultrasonografik ve ekokardiyografik yolla izleme alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bertrand P, Amabile P, Hardwigsen J, Camoan P, Treut P: Intravenous leiomyomatosis with caval involvement. Arch Surg 1998; 133: 460-62

2. **Kazsar-Seibert D, et al:** Intracardiac extension of intravenous leiomyomatosis. *Radiology* 1988; 409-10
3. **Fyke FE III, Seqard JB, Edwards WD et al:** Primary cardiac tumors: experience with 30 consecutive patients since the introduction of two dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 1465-73
4. **SchubC, Tajik AJ, Seward JB et al:** Cardiac papillary fibroelastomas: two dimensional echocardiographic recognition. *Mayo Clin Proc* 1981; 56: 629-33
5. **Oh J K, Seward J, Tajik J:** Tumors and masses. *The Echo Manual* 1994; Chapter 14: 177-94
6. **Norris HJ, Parmley T:** Mesenchymal tumors of the uterus: Intravenous leiomyomatosis: A clinical and pathologic study of 14 cases. *Cancer* 1975; 36: 2164-78
7. **Ariza A, Cerra C, Hahn IS, Shaw RK, Rigney B:** Intravascular leiomyomatosis of the uterus. A cases report. *Conn Med* 1982; 46: 700-3
8. **Mandelbaum I, Pauletto FJ, Nasser WK:** Resection of a leiomyoma of the inferior vena cava that produced tricuspid valvular obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 67: 561-67
9. **Akatsuka N, Tokunaga K, Isshiki T et al:** Intravenous leiomyomatosis of uterus with continuous extension into the pulmonary artery. *Jpn Heart J* 1984; 25: 651-9
10. **Politzer F, Kronzon I, Wieczorek P et al:** Intracardiac leiomyomatosis: Diagnosis and treatment. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 629-34
11. **Marshall JF, Morris DS:** Intravenous leiomyomatosis of the uterus and pelvis: Case report. *Ann Surg* 1959; 149: 126-34
12. **Nishiwaki N, Konishi Y, Matsumoto M, Nishizawa J:** A case report of intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the right pulmonary artery. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1989; 37: 2580-85
13. **Cooper MM, Guillem J, Dalton et al:** Recurrent intravenous leiomyomatosis with cardiac extension. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 139-41
14. **Arinami Y, Kodama S, Kase H, Tanaka K, Okazaki H, Maruyama Y:** Successful one-stage complete removal of intravenous leiomyomatosis in the heart, vena cava and uterus. *Gynecol Oncol* 1997; 64: 547-50
15. **Tierney WM, Ehrlich CE, Bailey JC, King RD, Roth LM, Wann LS:** Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart. *Am J Med* 1980; 69: 471-75