

SAĞ VENTRİKÜLE UZANAN LEİOMİYOM: OLGU SUNUMU

Dr. Yurdaer DÖNMEZ, Y. Doç. Dr. Mehmet KANADAŞI, Prof. Dr. Ayhan USAL, *Prof. Dr. Handan ZEREN

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Adana,

* Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Adana

ÖZET

İntravenöz leiomyomlar, uterus miyomlarından köken alırlar ve venlerin lümenlerine yayılım gösterirler. Leiomyomlar nadir de olsa, sağ kalp boşluklarına ulaşabilmekte, çeşitli kardiyovasküler semptomlara neden olabilmektedir. Leiomyomlar trombüs ile karıştırılabilir ve trombüs tedavisine bağlı komplikasyonlar görülebilmektedir. Leiomyomun triküspit kapağa ulaşması halinde, ani ölüm riski olmaktadır. Bu yazıda, iliak venden sağ ventriküle kadar uzanan ve endokardit gelişimine zemin hazırlayan dev bir leiomyom olgusu sunulmaktadır. Türk Kardiyol Dern Arş 2003;31:226-229

Anahtar sözcükler: İntravenöz leiomyom, endokardit, kardiyak tümör

SUMMARY

Leiomyoma Extending to the Right Ventricle: Case Report

Intravenous leiomyomas originate from the uterine myomas and may spread intravenously. Leiomyomas rarely can reach the right heart cavities and may cause various cardiovascular symptoms. They may be misdiagnosed as thrombus and some complications due to anti thrombotic treatment may occur. Sudden death risk arises if the leiomyoma reaches to the tricuspid valve. We report a giant leiomyoma case that originated from the iliac veins, reached the right ventricle and predisposed to the development of endocarditis. Arch Turk Soc Cardiol 2003;31:226-229

Key words: Intravenous leiomyomas, endocarditis, cardiac tumor

İntravenöz leiomyomlar benign leiomyomlar olarak da bilinmektedirler ve oldukça nadir görülmektedirler. Bu tümörler uterus miyomlarından köken alırlar ve intravenöz yayılım göstermektedirler. Venöz veya lenfatik yolla çok farklı uzaklıklara yayılabilmektedirler⁽¹⁾. İntravenöz leiomyomlar nodüler yapıdadır ve histolojik incelemede düz kas hücrelerinden oluştuğu görülmektedir⁽²⁾. İlk defa 1896 yılında rapor edilmiştir⁽³⁾. İntravenöz leiomyomlar miyomektomi veya histerektomi operasyonu uygulanmış hastalarda bile aylar veya yıllar sonra gelişebilmektedir⁽⁴⁻⁵⁾. Bu yazıda, öyküsünde 4 yıl önce miyomektomi operasyonu olan, klinik ve ekokardiyografik takibinde trombüs ön tanısı

ile izlenip tedavi edilen, sağ ventriküle kadar uzanan, ikincil endokardit gelişimine neden olan bir intravenöz leiomyom olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Elli yaşındaki kadın hasta polikliniğimize çarpıntı ve nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 4 yıl önce miyomektomi operasyonu mevcuttu ve 2 yıl önce transtorasik ekokardiyografi ile saptanan, toraks ve batin tomografisinde iliak venlerden sağ atriya kadar uzanan trombüs ile uyumlu kitle nedeniyle kliniğimizde yatarak izlendiği öğrenildi. Trombüs oluşumuna zemin hazırlayabilecek hiperkoagülabilité parametrelerinin (Protein C, protein S,

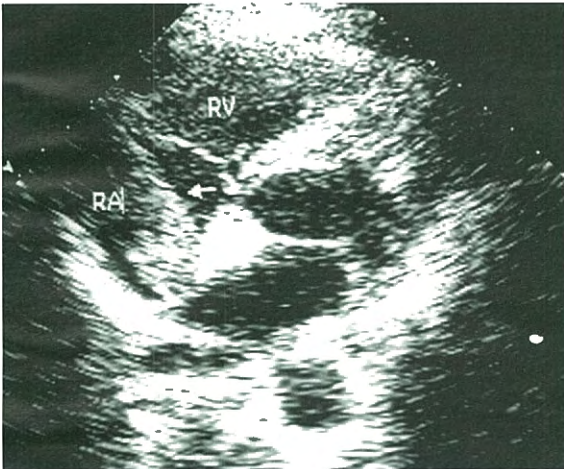
Yazışma adresi: Dr. Yurdaer Dönmez, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, 01330 Balçalı, Adana

Tel: (322) 3386060 / 3191 / Faks: (322) 3387017

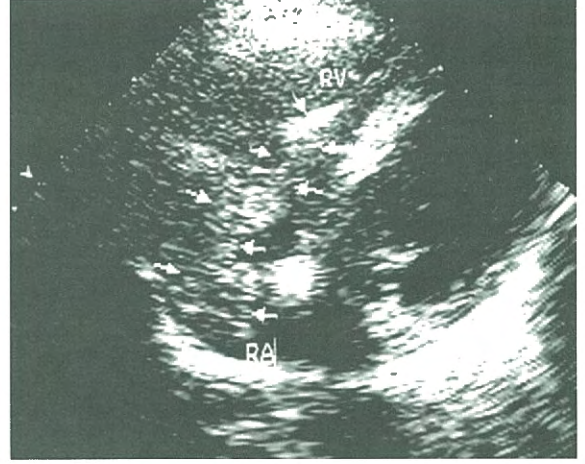
e-posta: yurdaerd@turk.net

Alındığı tarih: 24 Ekim 2002, revizyon tarihi: 21 Ocak 2003

antitrombin III, faktör VII ve faktör VIII), sedimentasyon, fibrinojen, trombosit düzeylerinin ve immünolojik parametrelerinin (antikardiyolipin antikorları) normal sınırlarda olduğu ve antikoagulan tedavi (heparin ve warfarin) ile sağ atriyumdaki kitlenin kaybolduğu saptanmıştı. Abdominal venöz renkli Doppler incelemede alt vena kavada rekanalize trombüs rapor edilen hasta oral antikoagulan tedavi (warfarin) ile taburcu edilmiş ve ayakta poliklinik kontrolleri yapılmıştı. Temmuz 2002’de yapılan ekokardiyografisinde alt vena kavadan sağ ventriküle kadar uzanan hareketli, homojen dansiteli kitle saptandı (Şekil 1-2). Hasta tekrar kliniğe yatırıldı. Fizik muayenede kan basıncı 130/80 mmHg, nabız hızı 98/dk idi. Kalp muayenesinde anormal bulgu saptanmadı. Diğer sistemlerin incelemesinde de patolojik bulgu mevcut değildi. Elektrokardiyografide sağ dal bloku mevcuttu. Telekardiyografide özellik saptanmadı. Hiperkoagülabilité parametreleri ve immünolojik parametreler yeniden incelendi, ancak herhangi bir patoloji saptanmadı. Ölçülen homosistein düzeyi de normal sınırlarda bulundu. Toraks-batın tomografisinde daha önceki yatışında olduğu gibi iliyak venden sağ ventriküle uzanan ve trombüs ile uyumlu olabilecek kitle tespit edildi. Hastaya antikoagulan tedavi başlandı. Ancak kitlede gerileme gözlenmemesi üzerine cerrahi tedavi planlandı. Klinik izlemede birinci haftanın sonunda ateş yüksekliği ve lökositoz ($40.000/mm^3$) tespit edildi. Kan kültürlerinde 3 defa Klebsiella pnömonia üremesi üzerine hasta endokardit olarak kabul edilerek antibiyograma uygun olarak amikasin ve ampisilin-sulbaktam tedavisi başlandı. Üç haftalık antibiyotik tedavisinden sonra hasta opere edilerek kitle çıkarıldı. Patolojik inceleme leiomyom olarak değerlendirildi (Şekil 3-4). Operasyon sonrası klinik durumu stabil olan hasta taburcu edildi.



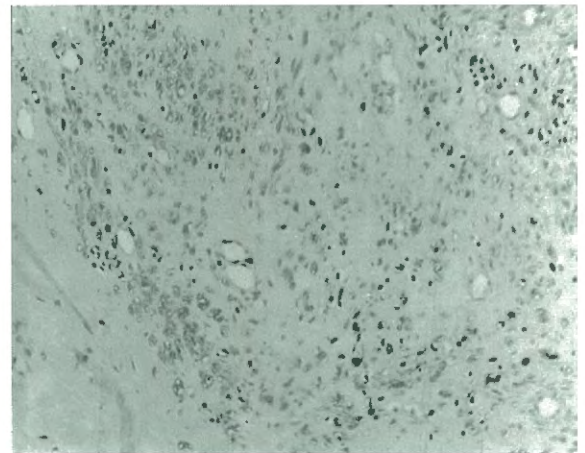
Şekil 1: Modifiye apikal dört boşluk incelemede sağ atriyumda kitle (Ok)



Şekil 2: Modifiye apikal dört boşluk incelemede sağ ventrikülde kitle (Ok)



Şekil 3: Operasyonda çıkarılan kitle (leiomyom, 13x2,5 cm)



Şekil 4: Leiomyomun histopatolojik kesit görünümü

TARTIŞMA

İntravenöz leiomyomlar, literatürde ilk kez 1896 yılında Birch-Hirschfeld⁽³⁾ tarafından bildirilmiş ve 1975 yılında Norris ve Parmley⁽¹⁾ tarafından tanımlanmışlardır. Düz kas hücreleri tarafından oluşturulan benign yapıda bir tümör olup, çoğunlukla uterustan köken alır⁽¹⁾. Nadir de olsa cilt, alt vena cava, pelvik veya retroperitoneal venlerden köken aldığı bildirilmiştir^(6,7,8). Bu tümörün etyolojisi halen kesinlik kazanmamıştır. Tümör histolojik olarak benign olsa da yerleşim yerine göre malign bir kitle gibi davranabilmektedir. Alt vena kavada total oklüzyon ile venöz dönüşü engellemesi veya pulmoner emboli olası ölümcül komplikasyonlar arasında sayılabilir. İntravenöz leiomyomun kardiyak yayılımı ilk kez 1907 yılında Dürk⁽⁹⁾ tarafından bildirilmiştir. Clement ve ark.⁽²⁾, olguların %80'inde tümörün uterus dışına yayıldığını ve %30'unda intrakardiyak yayılım olduğunu bildirmişlerdir. To ve ark.⁽¹⁰⁾ tüm intravenöz leiomyomların %10'unda kaval veya kardiyak tutulum olabileceğini bildirmişlerdir.

Başlıca semptomlar dispne, çarpıntı, baş dönmesi, senkop ve ani ölüm olabilmektedir. Ayrıca pulmoner emboli veya sağ kalp yetersizliğinin fizik muayene bulguları da saptanabilmektedir⁽¹¹⁾. Bu bulguların şiddeti kitlenin oluşturduğu obstrüksiyonun yeri ve derecesine göre değişiklik göstermektedir. Bizim olgumuzda ise çarpıntı şikayetli mevcuttu, ancak izleminde herhangi bir aritmi saptanmadı. İntrakardiyak leiomyom olgularının %41.1'inde histerektomi öyküsü saptanmıştır⁽¹²⁾. İntrakardiyak leiomyomların histerektomi veya miyomektomi operasyonundan sonra 3 ay - 10 yıl arasında değişen sürelerde ortaya çıkabildikleri bildirilmiştir⁽⁴⁻⁵⁾. Bizim olgumuzda da 4 yıl önce miyomektomi operasyonu öyküsü mevcuttu.

Tanıda iki boyutlu veya transözofajiyal ekokardiyografi kullanılabilir. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans incelemelerden tanıyı doğrulamada yararlanılabilir. Manyetik rezonans incelemenin tümörün yayılımını ve doğasını belirlemede daha üstün olduğu bildirilmektedir⁽¹³⁾. Bazı olgular yanlış tanı konularak intrakaval trombus olarak tedavi edilebilmektedirler⁽¹⁴⁾. Bizim olgumuzda da 2 yıl önce antikoagülan tedavi ile gerileyen intrakaval trombus öyküsü mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografi ve bilgisayarlı tomografi ile yapılan incelemede de alt

vena kavadan sağ atriyuma kadar uzanan, trombusü düşündüren kitle görülmüştü. Ancak olgumuzun sonucu izleminde antikoagülan tedavi ile kitlede gerileme saptanmadı. İlk yatışında antikoagülan tedavi ile ortadan kaybolan trombus nedeniyle leiomyom varlığının atlanmış olduğu kanaatindeyiz. Nitekim, literatürde de her iki patolojinin birlikte bulunabileceği rapor edilmiştir⁽¹⁵⁾.

En iyi tedavi şekli, kitlenin total eksizyonu, over fonksiyonlarının baskılanması ve östrojen replasmanından kaçınılmasıdır. Bazı olgularda tamoksifen kullanılabilirliği de bildirilmiştir⁽¹²⁾. 15 yıl sonra bile rekürrensler bildirildiği için, kitlenin tamamen çıkarılmasına dikkat edilmelidir⁽¹⁶⁾. Sonuç olarak, intrakaval veya sağ kalp boşluklarında kitle görüldüğünde, intravenöz leiomyomdan şüphelenilmelidir. Hastada geçirilmiş histerektomi öyküsü varlığı bu kuşkuğu artırmalıdır. İntravenöz leiomyomlar, morfolojik olarak trombus benzebilir veya olgumuzda olduğu gibi trombus ile birlikte olabilir.

KAYNAKLAR

1. Norris HJ, Parmley T: Mesenchymal tumors of the uterus. V. Intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases. *Cancer* 1975;36:2164-78
2. Clement PB, Young RH, Scully RE: Intravenous leiomyomatosis of the uterus. A clinicopathological analysis of 16 cases with unusual histologic features. *Am J Surg Pathol* 1988;12:932-45
3. Birch-Hirschfeld FV: *Lehrbuch der Pathologischen Anatomie*, 5th edn. Leipzig, FCW Vogel, 1896
4. Nakayama Y, Kitamura S, Kawachi K, et al.: Intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium. *Cardiovasc Surg* 1994;2:642-5
5. Grella L, Arnold TE, Kvilekval KH, Giron F: Intravenous leiomyomatosis. *J Vasc Surg* 1994;20:987-94
6. Chen KTK, Ma CH: Intravenous leiomyoblastoma. *Am J Surg Pathol* 1983;7:591-6
7. 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;67:561-7
8. Ohmori T, Uruga N, Tabei R et al: Intravenous leiomyomatosis: a case report emphasizing the vascular component. *Histopathology* 1988;13:470-2
9. Dürk H: Ueber ein kontinuierlich durch die untere Hohlvene in das Herz vorwachsendes Fibroma des Uterus. *Münch Med Wochenschr* 1907;54:1154

10. To WWK, Ngan HYS, Collins RJ: Intravenous leiomyomatosis with intracardiac involvement. *Int J Gynaecol Obstet* 1993;42: 37-40
11. Stolf NA, Santos GG, Haddad VL et al: Successful one-stage resection of intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart. *Cardiovasc Surg* 1999;7:661-4
12. Lo KW, Lau TK: Intracardiac leiomyomatosis. Case report and literature review. *Arch Gynecol Obstet* 2001;264:209-10
13. Rotter AJ, Lundell CJ: MR of intravenous leiomyomatosis of the uterus extending into the inferior vena cava. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:690-3
14. Harris LM, Karakousis CP: Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: Tumor thrombectomy through an abdominal approach. *J Vasc Surg* 2000;31:1046-51
15. Ueda S, Hohjo Y, Osuka Y, Kimura S: Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1989;37:1386-91
16. Maurer G, Nanda NC: Two-dimensional echocardiographic identification of intracardiac leiomyomatosis. *Am Heart J* 1982;103:915-7