

# Sol Ventrikül Yerleşimli Primer Leiomyosarkom: Nadir Bir Olgunun Sunumu

## Primary Leiomyosarcoma in Left Ventricle : A Rare Case Presentaion

### Arzu Taşdemir

Specialist in Pathology  
Medical Faculty of Erciyes University  
atasdemir@erciyes.edu.tr

### Hakan Ceyran

Assoc. Professor of Cardiovascular Surgery  
Medical Faculty of Erciyes University  
ceyranh@erciyes.edu.tr

### Olgun Kontaş

Professor of Pathology  
Medical Faculty of Erciyes University  
okontas@erciyes.edu.tr

### Kutay Taşdemir

Professor of Cardiovascular Surgery  
Medical Faculty of Erciyes University  
hktasdemir@erciyes.edu.tr

### Özet

Primer kardiyak leiomyosarkom primer malign kalp tümörlerinin en nadir görülenlerinden biri olup, kötü bir prognoza sahiptir. Bu yazımızda nadir bir yerleşim yeri olan sol ventriküldeki leiomyosarkom nedeniyle cerrahi tedavi uygulanan bir olgu takdim edilerek, konu ile ilgili literatür ve tedavi prensipleri tekrar gözden geçirildi.

Anahtar kelimeler: **Leiomyosarkom; Sol ventrikül.**

### Abstract

Primary cardiac leiomyosarcoma is one of the rare primary malignant cardiac tumors and it has a poor prognosis. In this report we present a case who had an operation for left ventricle leiomyosarcoma and a review of literature and principles of treatment.

Key words: **Left Ventricle; Leiomyosarcoma.**

Submitted : July 27, 2009  
Revised : June 25, 2010  
Accepted : August 11, 2011

### Corresponding Author:

Uzman Dr. E. Arzu Taşdemir  
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Patoloji Anabilim Dalı  
38039 Kayseri- Turkey

Phone : +90 - 352 235 76 02  
e-mail : atasdemir@erciyes.edu.tr

## Giriş

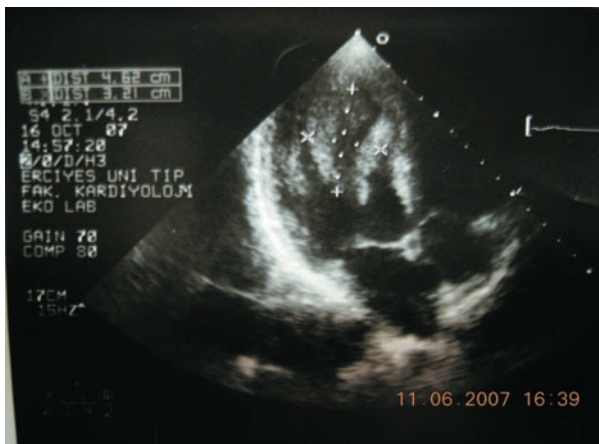
Primer malign kalp tümörleri oldukça az görülür, leiomyosarkomlar bunların en az görülen histolojik tiplerinden biridir (1–3). Primer sarkomların çoğu sağ kalp boşluğunda ve büyük damarlarda lokalizedir, ancak tüm leiomyosarkom olgularının yarısı sol atriyumdan köken alır (2, 4). Sunduğumuz olguda leiomyosarkomun yerleştiği sol ventrikülden nadir bir yerleşim yeridir (2).

Kardiyak leiomyosarkomlar oldukça agresif seyirli olup tedavi görmemiş vakalarda ortalama yaşam süresi, tanı konulduktan sonra 6 ay kadardır (2, 5). Erken tanı ve agresif cerrahi girişim kemoterapiyle birlikte prognozu etkileyebilir (3, 4, 6, 7). Bu yazıda cerrahi tedavi uygulanan sol ventrikül yerleşimli kardiyak leiomyosarkom olgusu sunularak, literatür gözden geçirilmektedir.

## Olgu Sunumu

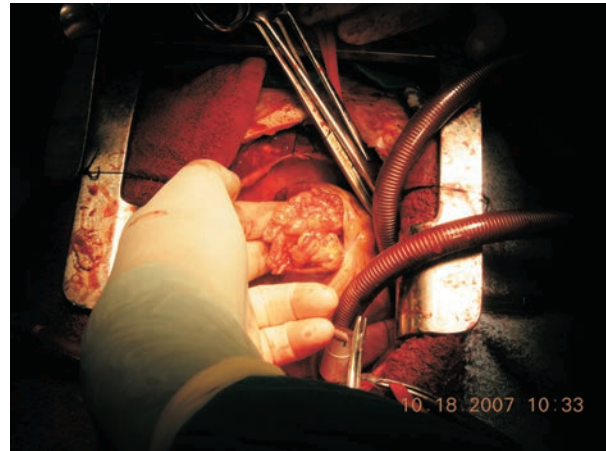
**Öykü.** Ani başlayan görme kaybı yakınmasıyla başvuran 39 yaşında erkek hastada, aktif göz patolojisi saptanmaması üzerine yapılan ekokardiografide sol ventrikülden kitle saptandı.

**Klinik.** Hastanın yapılan rutin laboratuvar incelemeleri normal olarak değerlendirildi. Elektrokardiografisinde V2, V3, V4, V5, V6 ve AVF derivasyonlarında T dalgası negatifliği, sol ventrikül yüklenme bulguları ve normal sinüs ritmi izlendi. Akciğer grafisinde bronkovasküler dallanma artışı, hilusda belirginleşme görülürken, kostofrenik sinüsler açık olarak izlendi. İki boyutlu transtorasik ekokardiografide sol ventrikül apeksten köken alan ve aorta uzanım gösteren 4,6x3,2cm boyutlarında hiperekojen kitle izlenmesi üzerine operasyona alındı (Resim1).



**Resim1.** Kitlenin ekokardiografik görünümü

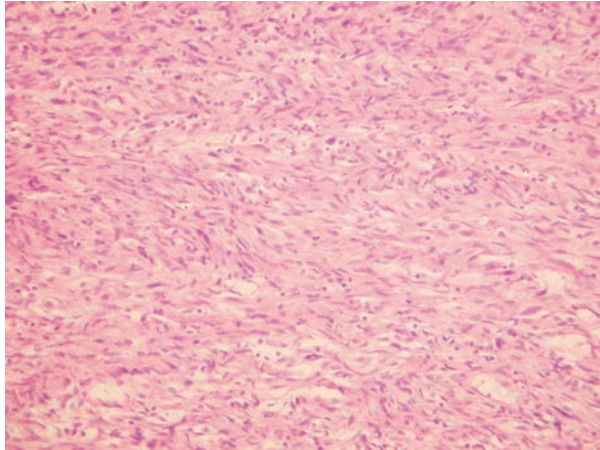
**Cerrahi Girişim.** Genel anestezi altında median sternotomiyi takiben bikaval venöz kanülasyon ve çıkan aorta kanülasyonu yapıldı. Kardiyak arrest ve sistemik hipotermiyi altına aort bir klemp ile kapatıldı ve kristaloid potasyumlu soğuk kardiyopleji gerçekleştirildi. Sol ventrikülotomi için kalbe pozisyon verilmesi esnasında apekte solid nodüller olduğu görüldü. Bu solid nodüller ventriküle ve ventriküler septuma invazeydi. Bu nodüllerden alınan biyopsi örneğinde frozen kesit işlemi yapıldı. Apekte yakın kısımdan sol ventrikülotomi yapıldı. Sol ventrikül kavitesi içinde yaklaşık 4,6x3,2cm boyutlarındaki solid kitle eksize edildi. Bu kitleden de frozen kesit işlemi için biyopsi yapıldı. Frozen kesitle incelenen materyal 0,6x0,6cm ölçülerinde solid yapıda, grimsi-beyaz renkliydi. Frozen kesit tanısı malign mezenkimal tümör olan olguda kitleye ventriküler septuma kadar geniş rezeksiyon uygulandı (Resim 2). Ventrikül içi yıkandıktan sonra ventrikülotomi plejlitli sütürler ile primer kapatıldı. Kardiyopulmoner by passtan çıkılarak klasik dekanülasyon işlemleri uygulanan olgu yoğun bakım ünitesine alındı.



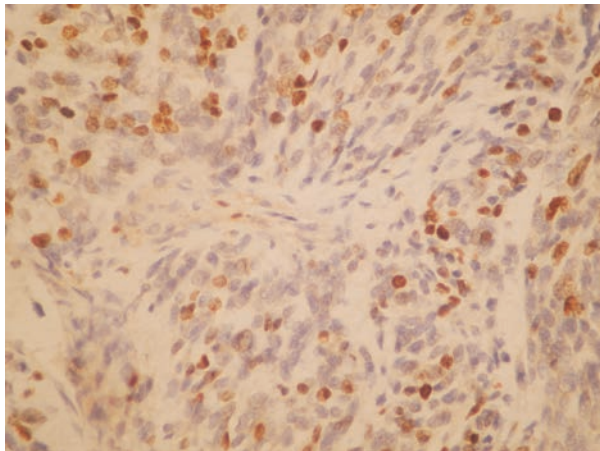
**Resim 2.** Operasyon esnasında kitlenin çıkarılışı

**Patoloji.** Makroskobik olarak gönderilen materyal 10x4x3,5cm ölçülerinde grimsi-beyaz renkli görüldü. Kesit yüzünde 4,6x3,2x3 cm ölçülerinde solid kitle dikkati çekti. Arada kanama alanları izlendi. Histopatolojik kesitlerde tümör künt, iğsi görünümde, sitoplazma sınırları seçilemeyen hücrelerin oluşturduğu demetler şeklinde izlendi. Tümör hücreleri arasında geniş alanlarda nekroz, kanama ve miksoid dejenerasyon alanları dikkati çekti. Arada pleomorfik hücreler ve osteoklast tipi dev hücreler görüldü (Resim3). On büyük büyütme sahasında 7–8 adet bazıları atipik özellikte mitotik hücreler izlendi.

Yapılan immünohistokimyasal incelemelerde vimentin, düz kas aktini (Resim4), myoglobin ile tümöral hücrelerde pozitif reaksiyon izlenirken; desmin, faktör VIII, EMA, CD34 ile negatif sonuç elde edildi. Östrojen (Resim5) ve



**Resim 3.** Pleomorfik görünümde atipik tümör hücreleri, HEX40



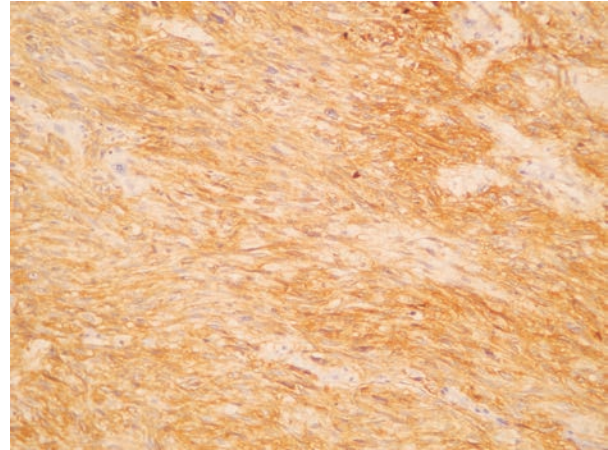
**Resim 5.** İmmünohistokimyasal boyamalardan östrojen ile fokal nükleer boyanma

Yoğun bakım takiplerinde önemli bir sorunla karşılaşmayan hasta cerrahi sonrası dördüncü günde normal servise alındı. Altı ayda bir kontrole gelmesi önerilerek taburcu edildi.

#### **Tartışma**

En sık görülen kalp tümörü miksomadır (% 35–50). Diğer kalp tümörleri grubunda ise sarkomlar, malign mezotelyoma, malign teratoma, plazmasitom yer almaktadır.

progesteron ile fokal pozitif boyanma görüldü. Olgu bu bulgular eşliğinde yüksek dereceli leiomyosarkom olarak rapor edildi.



**Resim 4.** İmmünohistokimyasal boyamalardan SMA ile pozitif boyanma

Primer kardiyak neoplazmlar otopsi serilerinde %0,001–0,28 oranında görülmektedir. Bunların yaklaşık %25'i genellikle sarkomlar olarak karşımıza çıkan malign tümörlerdir (2). Leiomyosarkomlar yumuşak doku sarkomlarının %5-10'unu; tüm kardiyak sarkomların yalnızca %8-9'unu, primer kardiyak tümörlerin %0,25'inden azını oluştururlar (2, 7, 8). Primer sarkomların çoğu sağ kalp boşluğunda ve büyük damarlarda lokalizedir, ancak tüm leiomyosarkom olgularının yarısı sol atriyumdan köken alır (2, 4). Sunduğumuz olguda leiomyosarkomun yerleştiği sol ventrikülde nadir bir yerleşim yeridir(2).

Mc Allister'in (8) %28'i malign olan 444 vakalık kalp ve perikard tümörü serisinde sadece bir leiomyosarkom vardır. Segesser ve arkadaşları (9) 1986'da yaptıkları literatür taramasında sadece 15 primer kardiyak leiomyosarkom tespit etmişlerdir. Benzer olarak Hao-zhu (10) 79 vakalık kardiyak tümör, Molina (11) da 124 vakalık primer kardiyak tümör serilerinde birer leiomyosarkom bildirmişlerdir. Alabama Üniversitesi (12) ve Stanford Üniversitesindeki(13) diğer büyük cerrahi serilerde ise bu histolojik tipte ilgili hiçbir vaka yoktur (7).

Leiomyosarkom lar kadınlarda iki kat daha sık görülür. Literatürde Mayo Kliniğine ait çalışmalarda tümörde immünohistokimyasal olarak östrojen ve progesteron ile

sitoplazmik pozitif reaksiyon görülmüştür (14). Bu bulgu tümörün hormonal duruma bağlı olabileceğini gösterebilir. Sunulan erkek olguda da immünohistokimyasal olarak östrojen ve progesteron reseptör antikolarıyla fokal pozitif sonuç elde edildi.

Tüm leiomyosarkom histolojik olarak benzer görünümündedir. Tümörün histolojik incelenmesinde değişik yönlere seyreden, kesişen oval, içsi nukleuslu, atipik mitozlar gösteren hücreler tespit edilir, tümörün kesin histolojik tanısı immünohistokimyasal çalışmalar gerektirir. Bu çalışmalarda vimentin, aktin, dezmin, düz kas aktini, myogloblin ile pozitif reaksiyon görülür. Dezmin ile pozitif reaksiyon gösterilemeyen tümörlerde formalin fiksasyonu süresince dezmin antijen kaybı oluşabilir (15). Sunulan olgunun tümöründe vimentin, aktin, myogloblin ile pozitif reaksiyon görülürken, dezmin ile boyanma olmamıştır. Kardiyak leiomyosarkomların %40'ından fazlasında sitokeratin ile pozitif reaksiyon bildirilmiştir (16).

Leiomyosarkom diğer sarkomlara göre nisbeten daha az agresif seyirlidir. Ancak radikal cerrahi rezeksiyondan sonra metastazlar tanımlanmıştır (2). Metastazlar tümörün mitotik indeksine bağlıdır. Kardiyak sarkomlu olgularda yaşam beklentisi mitozla ilişkilidir. Mitoz indeksi 1-4/10 büyük büyütme alanı (BBA) olan vakalarda ortalama yaşam beklentisi, 5 ve üzeri/10 BBA olan vakalarla karşılaştırıldığında daha yüksektir (2). Bununla birlikte düşük mitotik indeksli (1-4/10 BBA) metastatik olgular da mevcuttur (2, 17). Vakamızdaki mitotik indeks 7-8/10 BBA olarak bulunmuştur. Sol kalp boşluklarında yerleşen leiomyosarkomlar sağ tarafla karşılaştırıldığında daha uzun yaşam süresi göstermektedirler. Tanı anında uzak metastazın olmaması, nekrozun bulunmaması uzun yaşam beklentisi sağlayan diğer faktörlerdir (2, 17). Yaş, cinsiyet, diferansiyasyon derecesi ve histolojik tip gibi faktörlerin prognoza etkisi gösterilmemiştir (17). Sunulan olguda tanı anında yapılan alt abdomen ve toraks bilgisayarlı tomografilerinde sağ akciğer orta ve alt lob ve solda iliak kemikte metastazla uyumlu bulgular bulunmuş olup, tümörün histopatolojik kesitlerinde nekroz alanları izlenmiştir.

Kardiyak leiomyosarkomlarda cerrahi girişim uygulanmadan ortalama yaşam süresi tanıdan itibaren ortalama 6-12 aydır(2). Literatürdeki pulmoner ven yerleşimli 17 vakalık seride yalnızca 2 vakada 3 yılın üstünde yaşam süresi bildirilmiştir (18). Bu neoplasmlar agresif seyirli, lokal invazyon gösteren tümörler olduklarından rezeksiyon esas itibarı ile palyatif kalmakta,

kapakların veya büyük damarların obstruksiyon semptomlarını giderme amacı taşımaktadır. Tam rezeksiyon yapılan vakalarda bile uzun süreli prognoz, erken lokal rekürrens ve metastaz gelişimi nedeniyle kötüdür(2, 19).

Kemoterapi ve radyoterapi cerrahi rezeksiyon kadar etkili değildir. Cerrahi sonrası kemoterapinin yararları tam bilinmemektedir. Cerrahi ile kemoterapinin birlikte kullanımının yaşam süresini uzattığına yönelik bulgular vardır (2, 4, 19). Yumuşak doku sarkomlarında doksorubisin önerilen ajandır. Doksorubisine ilaveten ifosfamid, urasil/tegafur, etoposid, vinkristrin, dakarbazin, mitomisin, sisplatin, siklofosfamid ve hormon tedavisi kullanılabilir (2). Radyoterapi lokal tümör büyümesinin kontrolünde yardımcı olabilir (2). Bununla birlikte leiomyosarkomların radyoterapiye duyarlılığı düşüktür (19). Yüksek doz radyoterapi myokardit, perikardit gibi riskler taşır. Sunulan olgu 2 ay içerisinde kemoterapi almadan yaşamını yitirmiştir.

Kardiyak leiomyosarkomlarda geniş rezeksiyon ve takip eden kemoterapi yaşam süresini artıracak ilk ana tedavi seçeneği olarak gözükmektedir.

## Kaynaklar

1. Kim CH, Dancer JY, Coffey D, et al. Clinicopathologic study of 24 patients with primary cardiac sarcomas: a 10-year single institution experience. *Hum Pathol* 2008;39(6): 933–38.
2. Malyshev M, Safuanov A, Gladyshev I, Trushyna V, Abramovskaya L, Malyshev A. Primary left atrial leiomyosarcomas: literature review and lessons of a case. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006;14(5): 435–40.
3. Antunes MJ, Vanderdonck KM, Andrade CM, Rebelo LS. Primary cardiac leiomyosarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991;51(5): 999–1001.
4. Canadyova J, Setina M, Smetanova S, Mokracek A. Leiomyosarcomas of the left atrium. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008;16(1): e7–e9.
5. Poule GV Jr, Meredith JW, Breyer RH, Mills SA. Surgical implications of malignant cardiac disease. *Ann Thorac Surg* 1983; 36(4): 484–91.
6. Schröder S, Walker T, Greschniok A, Herdeg C, Karsch KR, Ziemer G. Primary cardiac leiomyosarcoma originating from the pulmonary valve. Case report and review of the literature. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2001;42(1): 53–6.
7. Salman E, Dolgun A, Bayraktaroğlu M, Unsal A, Yücel E. Primer Kardiyak Leiomyosarkom. *Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri Journal of Cardiology* 1993; 6(4)::315–17.
8. Mc Allister HA Jr. *Cardiovascular Pathology*. New York: Churcill Livingstone; 1983.
9. Segesser L, Cox J, Gross J, et al. Surgery in primary leiomyosarcoma of the heart. *Thorac Cardiovasc Surg* 1986;34(6): 391-94.
10. Chen HZ, Jiang L, Rong WH et al. Tumors of the heart. An analysis of 79 cases. *Chinese Med J*. 1992;105: 153–58.
11. Moline JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumors. Experience at the University of Minnesota. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38 Suppl 2: 183–91.
12. Kirklin JW, Barrat-Boyes B. *Cardiac Surgery*. New York: John Wiley and Sons; 1986: p.1393–407.
13. 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(4): 502–11.
14. Oliai BR, Tazelaar HD, Lloyd RV, Doria MI, Trastek VF. Leiomyosarcoma of the pulmonary veins. *Am J Surg Pathol* 1999;23 (9): 1082–88.
15. James CL, Leong AS. Epithelioid leiomyosarcoma of the left atrium: immunohistochemical and ultrastructural findings. *Pathology* 1989;21(4): 308–13.
16. Piper SN, Werner U, Maleck WH, et al. Recurrent atrial sarcoma presenting as an atrial myxoma. Long-term survival due to surgical intervention and chemotherapy. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2000;41(6): 961–4.
17. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992;69(2): 387–95.
18. Okuno T, Matsuda K, Ueyama K, et al. Leiomyosarcoma of the pulmonary vein. *Pathol Int* 2000; 50(10): 839–46.
19. Minakata K, Konishi Y, Matsumoto M, Nonaka M, Yamada N. Primary leiomyosarcoma of the left atrium. *Jpn Circ J* 1999; 63(5): 414–5.