

# Primer Kardiak Anjiyosarkom

Metin Onur Beyaz<sup>1</sup>, Didem Melis Öztaş<sup>1</sup>, Murat Uğurlucan<sup>1</sup>, Ömer Ali Sayın<sup>1</sup>,  
Murat Başaran<sup>1</sup>, Hüseyin Oflaz<sup>2</sup>, Dilek Yılmazbayhan<sup>3</sup>, Bilge Bilgiç<sup>3</sup>, Enver Dayıoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Metin Onur Beyaz, Dr.  
Didem Melis Öztaş, Dr.  
Murat Uğurlucan, Doç. dr.  
Ömer Ali Sayın, Op.Dr.  
Murat Başaran, Prof. Dr.  
Hüseyin Oflaz, Prof. Dr.  
Dilek Yılmazbayhan, Prof. Dr.  
Bilge Bilgiç, Prof. Dr.  
Enver Dayıoğlu, Prof. Dr.

#### İletişim:

Dr. Didem Melis Öztaş  
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi,  
Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,  
İstanbul, Türkiye  
Tel: +90 212 414 20 00-31266  
E-Posta: didemmelisoztas@gmail.com

Gönderilme Tarihi : 14 Aralık 2014  
Revizyon Tarihi : 18 Mayıs 2015  
Kabul Tarihi : 21 Mayıs 2015

#### ÖZET

Kalbin primer neoplazmlarını genelde benign tümörler oluşturmaktadır ve en sık görülen tipi miksomadır. Kardiak malign tümörler nadirdir ve kötü prognozlu seyretmektedir. Bu yazıda kliniğimizde tedavisi yapılan 44 yaşındaki kardiak anjiyosarkom hastası anlatılacaktır.

Anahtar sözcükler: Kardiak tümör, Anjiyosarkom, Malign, Cerrahi.

#### PRIMARY CARDIAC ANGIOSARCOMA

#### ABSTRACT

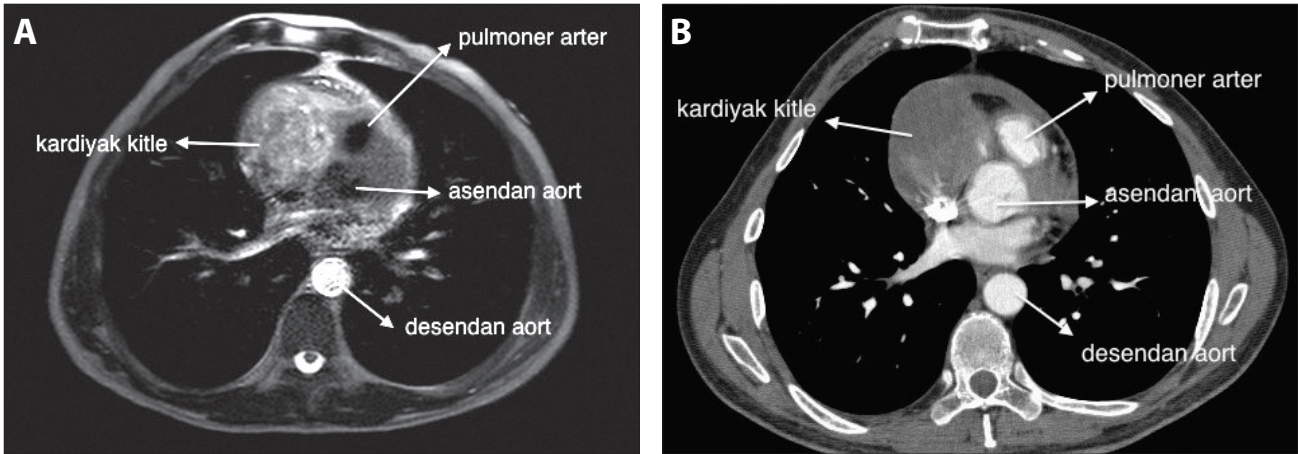
Primary cardiac neoplasms are generally benign tumors and the most common of these are myxoma. Cardiac malignant tumors are rare and have a poor prognosis. In this manuscript we describe a 44-year-old patient with cardiac angiosarcoma. Key words: Cardiac tumour, Angiosarcoma, Malignant, Surgery.

**K**albin primer neoplazmları nadirdir (1,2). Miksomalar başta olmak üzere büyük çoğunluğunu benign tümörler oluşturmaktadır, malign tümörlerin ise hemen tamamını sarkomlar oluşturmaktadır (3). İndiferansiye kardiak sarkomlar primer olarak kalbin sol tarafından köken alırlar ve semptomlar çoğunlukla pulmoner konjesyon, mitral stenoz ve pulmoner venöz obstrüksiyon ile ilişkilidir (4). Açıklanamayan göğüs ağrısı, hemoptizi, sistolik veya diyastolik üfürüm, sistemik pulmoner emboli, ileti anormallikleri ile birlikte seyrebilirler.

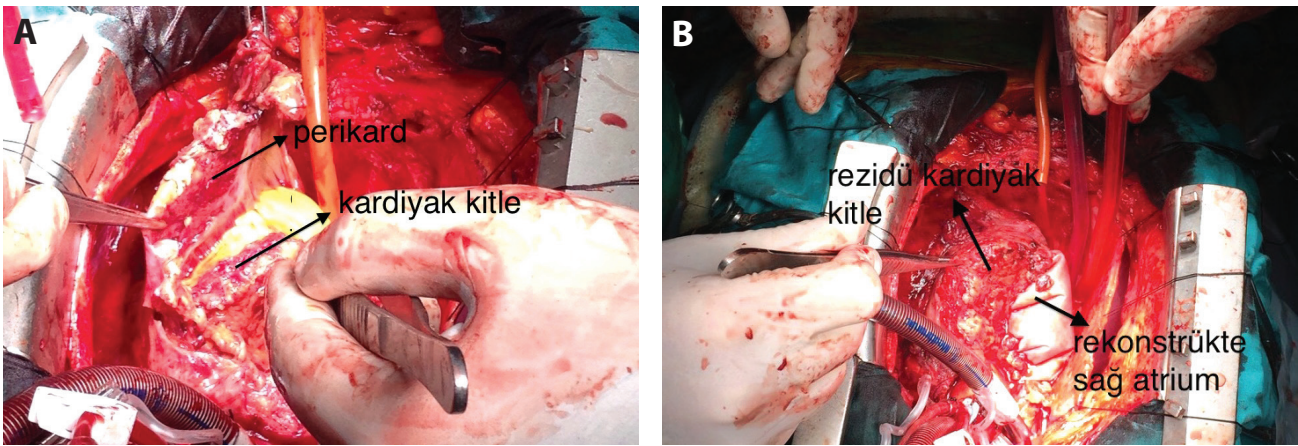
Burada, anabilim dalımızda cerrahi tedavisi yapılan primer kardiak anjiyosarkomlu hasta anlatılacaktır.

#### Olgu sunumu

44 yaşında erkek hasta 2 hafta süren gribal enfeksiyon sonrası başlayan göğüs ağrısı ile dış merkeze başvurmuş. Ekokardiyografide kalbi çepeçevre saran ve biatriyal basıya neden olan, en geniş yerinde 2.4 cm'e ulaşan perikardiyal efüzyon saptanan hasta akut perikardit düşünülerek İbufen ve Kolşisin tedavisi başlanmıştır. Tarafımıza başvuran hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı. Vital bulguları stabil olan hastanın



**Şekil 1.** Kardiyak kitlenin manyetik rezonans ile görüntülenmesi. Kardiyak kitlenin toraks tomografisindeki görünümü (A). Sağ atrium içinde değerlendirilen ve kalbin sınırlarını aşan kitle formasyonu görülmektedir (B).



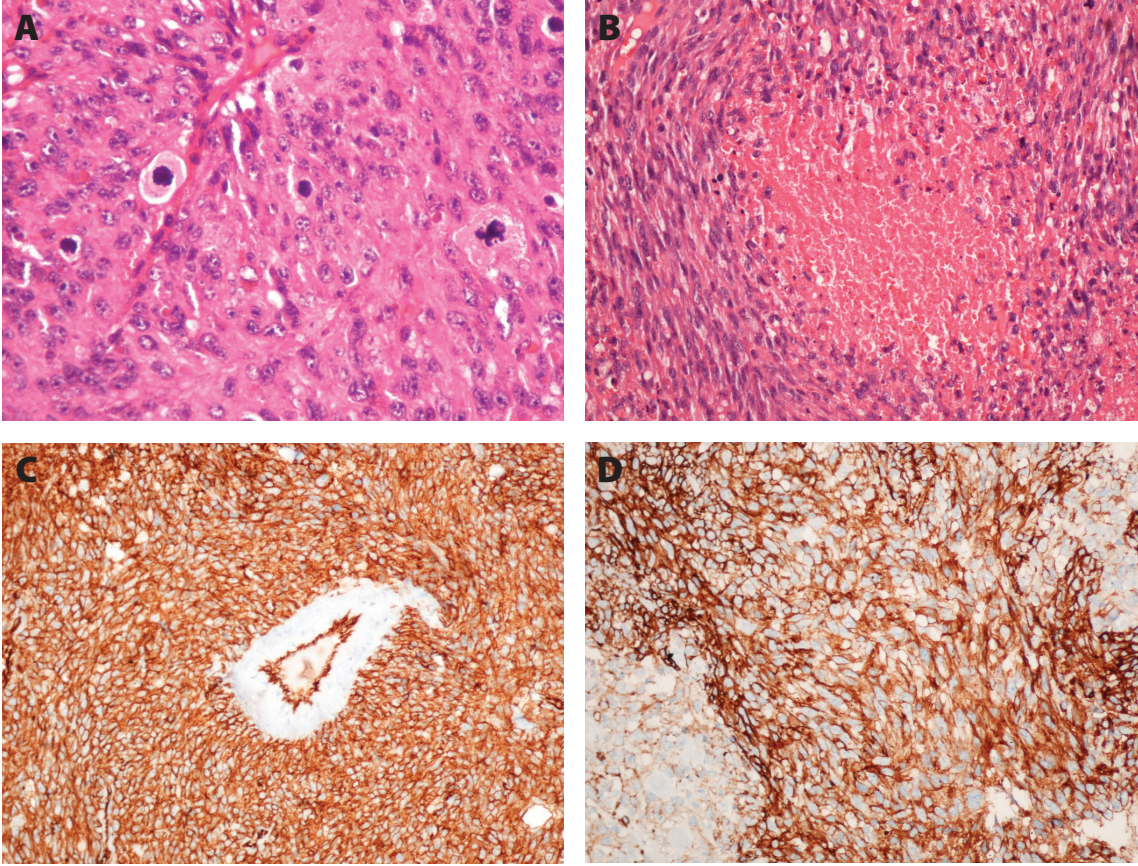
**Şekil 2.** Kardiyak kitlenin peroperatif görünümü. Kitlenin sağ atrium ön yüzü, atrioventriküler bileşke ve vena kava inferioru sıkıca örttüğü gözlenmektedir (A). Çıkarılabilen maksimum tümör dokusu ve xenogreft yama ile rekonstrükte edilmiş atriumun peroperatif görünümü (B).

rutin biyokimyasal tetkiklerinde her hangi bir anormallik saptanmadı. Kardiyak oskültasyonda üfürüm ve ek ses yoktu; ancak kalp sesleri derinden geliyordu. Çekilen akciğer grafisinde mediastende genişleme mevcuttu. Hastanın akşam saatlerinde olan, 38 dereceyi geçen ateşleri olması üzerine tüberküloz ön tanısı ile quantiferon düzeyi gönderildi. Quantiferon, ARB negatif saptandı. Enfeksiyon Hastalıkları tarafından pnömoni ön tanısıyla piperasilitazobaktam başlanan hastanın takiplerinde ateşi geriledi.

Toraks BT'sinde 4 cm'ye varan plevral efüzyon saptanan hastaya plevral mayii örnekleme yapıldı. Eksuda vasfında sıvı saptandı ve kültüründe aside dirençli bakteri görülmedi. Patolojik inceleme sonucunda reaktif değişiklikler saptandı. Lenfoma ekartasyonu açısından gönderilen protein elektroforezinde patoloji saptanmadı. Kontrol ekokardiyografilerinde mevcut sıvının gerilediği ve son kontrolde kaybolduğu saptandı. Antibiyotik tedavisi 14 güne tamamlanan

hastaya yapılan kontrol transtorasik ekokardiografide interatrial septumdan başlayarak triküspit kapak anterior leafletine dek uzanım gösteren ve akımı engelleyen kitle saptandı. Kardiyak manyetik rezonans tetkiki ile kitle detaylı olarak gösterildi (Şekil 1A). Toraks tomografisi çekildi ve sağ atrium içinde olduğu düşünülen ve kalbin sınırlarını aşan kitle formasyonu gösterildi (Şekil 1B). Kliniğin hızlı ilerlemesi nedeniyle malign tümör düşünüldü ve onkoloji birimine danışılan hastaya acil rezeksiyon önerildi. Cerrahi eksizyon kararı alınarak operasyon için hastanın onamı alındı.

Median sternotomi insizyonu ile operasyona başlandı, perikardial yapışıklıklar görüldü. Kitlenin sağ atrium ön yüzü, atrioventriküler bileşke ve vena kava inferioru sıkıca örttüğü gözlendi (Şekil 2A). Kardiyopulmoner bypass altında sağ atrial insizyon ile sağ atrium boşluğuna girildi. İntrakardiyak ve ekstrakardiyak kitle eksize edildi. Ameliyat sırasında çıkarılan parça frozen için gönderildi.



**Şekil 3.** Kitlenin histopatolojik incelemesi. HE (hematoksilen eosin) x 400 pleomorfik malign tümör, çok sayıda atipik mitoz (A). HE (hematoksilen eosin) x 200 santrali nekrotik tümör (B). İmmünohistokimya, CD31 x 200, tümör hücrelerinde yaygın membranöz pozitif reaksiyon (C). Resim immünohistokimya, CD34 x 200, tümör hücrelerinde pozitif reaksiyon (D).

Sonuç malignite ile uyumlu geldi. Sağ ventrikül duvar sınırına kadar kitle eksizyonu yapılarak çıkarılabilecek maksimum tümör dokusu eksize edildi. Zenograft yama ile sağ atrial duvar oluşturuldu (Şekil 2B). Entübe olarak yoğun bakım ünitesine alınan hasta 4. saatte ekstübe edildi. Ertesi gün servise alındı. Toplam 6 günlük hastanede yatış süresi sonunda hasta sorunsuz olarak taburcu edildi.

Eksize edilen kitle detaylı histopatolojik incelemeye tabi tutuldu. Materyalde pleomorfik, bol mitoz, nekroz içeren yüksek dereceli tümör infiltrasyonu görüldü. Belirgin bir diferansiyasyon saptanmadığı için, hücre kökenine yönelik immünohistokimyasal inceleme yapıldı. Düz kas, çizgili kas, epitelyal tümör, melanom ve damar tümörlerini içine alacak bir immün panel uygulandı. SMA (düz kas), miyogenin (çizgili kas), S-100 (melanom), sitokeratin (epitelyal tümörler) bakıldı ve tümü negatif bulunarak bu maligniteler dışlandı. CD31 yaygın ve CD34 fokal pozitif bulunarak az diferansiyeli anjiyosarkom tanısına varıldı (Şekil 3 A,B,C,D).

Hastaya mevcut bulgular ışığında uygun onkolojik tedavi başlandı.

## Tartışma

Kalbin primer tümörleri oldukça nadirdir (5). Otopsi raporlarına göre kalbin sekonder tümörleri primer tümörlere oranla 20-40 kat daha sık karşımıza çıkmaktadır (6). Primer kardiak tümörlerin %75'i benign tümörler olup en sık görülen tipi miksomadır. Malign tümörler arasında ise en sık sarkomlar izlenmektedir (7,8). Anjiyosarkom, rabdomyosarkom, fibrosarkom, fibröz histiositom, sinovyal sarkom ve miksosarkom sarkomların birkaç tipidir. Rabdomyosarkomlara en sık çocukluk döneminde, anjiyosarkomlara ise en sık erişkin dönemde rastlanır (3).

Hastalığın görülme insidansı 3.-4. dekatta artma eğilimi gösterir. İndiferansiye pleomorfik sarkom kalpte sol atrium posterior duvar ve interatrial septumda yerleşmeye eğilimlidir (9-10). İndiferansiye pleomorfik sarkom, fibroblastik veya miyoblastik diferansiyasyon ve hücresel pleomorfizm göstermesi nedeniyle yüksek derecede maligndir.

İntrakaviter veya valvüler obstrüksiyon, periferik embolizasyon ve ritim problemleri nedeniyle kalbin malign

veya benign tüm tümörleri potansiyel ölüm riski taşırlar. Bu sebeple tanı konduğunda en kısa sürede opere edilmelidirler (11). İndiferansiye pleomorfik sarkomlar, hızlı proliferer olur ve tanı konduğunda genellikle uzak metastazları olup hastaların çoğu progresif kalp yetmezliğinden kaybedilirler (12). Cerrahi rezeksiyon, miksomalarda çoğu

vakada tam iyileşme sağlarken, malign sarkomlarda sadece semptomlarda palyasyon sağlar ve uzun dönem sağkalıma katkıda bulunmaz (13,14). Her ne kadar son derece kötü prognozla ilişkili olsalar da kalbin primer anjiyosarkomlarında erken tanı, yeterli cerrahi rezeksiyona ilave olarak adjuvan tedavi seçenekleri, özellikle immünoterapi, yaşamda kalış süresini uzatabilir.

## Kaynaklar

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol*. 1996 Jan 1;77:107.
2. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med*. 1993 Oct;117:1027-31.
3. Burke A, Virmani R: Tumors of the Heart and Great Vessels. In: Burke A, Virmani R. *Atlas of Tumour Pathology, Third series, fascicle 16*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996;1-11.
4. Burke AP, Tazelaar H, Butany JW, El-Demellawy D, Loire R, Geva T, et al. Cardiac Sarcomas. In: Traviswd, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Harris CC. *Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. Lyon: IARC press; 2004. pp. 276-277.
5. Kakizaki S, Takagi H, Hosaka Y. Cardiac angiosarcoma responding to multidisciplinary treatment. *Int J Cardiol*. 1997 Dec 19;62:273-5.
6. Vander Salm TJ. Unusual primary tumors of the heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 Apr;12:89-100.
7. Korbmacher B, Doering C, Schulte HD, Hort W. Malignant fibrous histiocytoma of the heart-case report of a rare left-atrial tumor. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1992 Oct;40:303-7.
8. Ovcak Z, Masera A, Lamovec J. Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Arch Pathol Lab Med*. 1992 Aug;116:872-4.
9. Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*. 2001 Feb;85:218-22.
10. Allerd MF, Taylor GP, Wilson JE, Mcmanus BM. Primary Cardiac Tumours. In: Goldhaber SZ, Braunwald. *Atlas of Heart Disease. Vol 3: Cardiopulmonary Disease and Cardiac Tumours*. St Louis: Mosby-Year book; 1995. pp. 1-22.
11. Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, Diaz del Castillo R, Akhtar R, Bors V, et al. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg*. 1991 Oct;52:886-95.