



Ayşe MURAT AYDIN

Fırat Üniversitesi,
Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı,
Elazığ, TÜRKİYE

Geliş Tarihi : 10.12.2013
Kabul Tarihi : 27.05.2014

Yazışma Adresi
Correspondence

Ayşe MURAT AYDIN
Fırat Üniversitesi,
Tıp Fakültesi,
Radyoloji Anabilim Dalı,
Elazığ-TÜRKİYE

aysemurat@hotmail.com

OLGU SUNUMU

F.Ü.Sağ.Bil.Tıp Derg.
2014; 28 (1): 39 - 42
http://www.fusabil.org

Inferior Vena Kava Leiomyosarkomu

Nadir olan inferior vena kava leiomyosarkomu kadınlarda daha sık görülmektedir. Klinik belirtileri nonspesifik olduğundan dolayı hastalığın erken tanısı çok zordur. Bu tümörün primer ve metastatik lezyonlarının radyolojik özelliklerini sunuyoruz. Radikal rezeksiyon uygulanamamasına rağmen olgumuzun uzun bir sağ kalıma sahip olması ilginçti.

Anahtar Kelimeler: Leiomyosarkom, inferior vena kava.

Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava

Inferior vena cava leiomyosarcoma, which is a rare disease, is most commonly seen in females. Early diagnosis of the disease is very difficult due to the fact that its clinical signs are very nonspecific. Here we present the radiological features of the primary and metastatic lesions of this tumor. It is interesting to note that, although radical resection could not be performed, our patient had a long survival.

Key Words: Leiomyosarcoma, inferior vena cava.

Giriş

Orjinini damar duvarlarındaki düz kas hücrelerinden alan leiomyosarkom yerleşim olarak inferior vena cava'yı (İVC) tercih eder. Nadir olan bu tümör yaşlı kadınlarda daha sık görülmektedir (1-6). Tümör çok yavaş veya nadiren çok hızlı büyüyebilir. Sanıldığından daha sık lokal invazyon ve metastaz gösterir.

Klinik belirtileri non-spesifik olup, etkilediği organ segmentlerine göre bulgu vermekte ve bu nedenle de tümörün erken saptanması oldukça zordur (1, 3-8). Ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve pozitron-emisyon tomografi (PET) tanıda gittikçe artarak kullanılmaktadır (1, 2, 4, 6, 8, 9). Başlıca tedavi, radikal rezeksiyon ve vasküler replasmandır (1, 3, 4, 6, 7, 9, 10).

Olgu sunumu

Şikayetleri 6 yıl öncesine uzanan ve giderek artan şikayetleri nedeniyle 58 yaşındaki kadın olgu hastaneye başvurduğunda; karın ağrısı, şişkinlik ile karında ele gelen kitlesi ile son birkaç aydır solunum sıkıntısı ve öksürük şikayetleri bulunmaktaydı. Olgunun 2 yıl önce, sağ kalçasında ele gelen bir kitle geliştiği ve operasyon ile kitle alındığı, 8 aydan bu yana ise, kafatasında gözle görülen kitleler oluşmuş idi. Olgunun fizik muayenesinde; batını ve pelvisi dolduran sert yapıda kitle palpe edildi. Skalpte ise, cilde doğru protrüze olmuş, ülsere ve hiperemik görülen ekzofitik büyümüş 2 adet kitle görüldü.

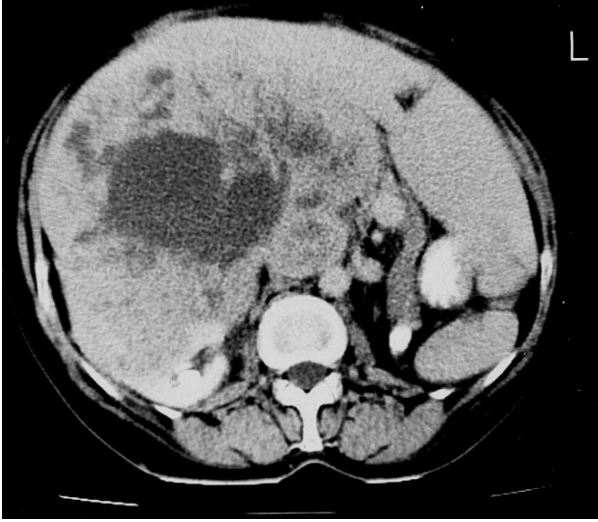
6 yıl önce yapılan ilk abdomen BT'de 5x5x6 cm boyutlarındaki intraabdominal kitlenin, 8 ay önce yapılan son abdomen BT'de 25x16x15 cm boyutlarına ulaştığı görüldü. Karaciğer sağ lobu lokalizasyondan başlayıp pelvise kadar uzanan, heterojen dansitedeki lobüle konturlu kitlenin İVC ile devamlılık gösterdiği ve İVC lümenini doldurduğu izlendi (Şekil 1). Kitle, karaciğeri anteriora ve sola doğru, deplase ve komprese etmekteydi. Kitle ile karaciğer sağ lobu, sağ böbrek, sağ sürrenal loju, pankreas ve abdominal aorta arasındaki interfaz seçilememekteydi (invazyon). Karaciğer sol lob lateral inferior subsegmentte, düzensiz konturlu, 6x5 cm boyutlarındaki heterojen hipodens alan metastaz olarak değerlendirildi.

US'de; heterojen ekoda izlenen kitlenin içerisinde yer yer kistik alanlar da vardı. İVC duvarı ile devamlılığı olan kitlenin İVC lümenine protrüze olduğu izlendi. Renkli Doppler US'de kitle içerisinde yüksek pik sistolik arteriyel vasküler akım alındı.

P-A göğüs grafisinde; ilk kez bir yıl önceki P-A göğüs grafisinde saptanan multipl pulmoner nodüller (metastaz) izlenmekteydi. Ayrıca sağ diafragmada yükselme de mevcuttu (Şekil 2).

Kalça MRG'de; sağ gluteus maksimus kası içerisinde T1A görüntülerde; kasa göre izo-hiperintens, T2A'da; hiperintens izlenen, içerisinde T1A'da hipointens, T2A'da hiperintens nekroz alanları da bulunan 8x9.5 cm boyutlarındaki kitle lezyonu mevcuttu. Kontrast sonrası T1A görüntüde, kitlede kontrast tutulumu mevcuttu. Metastaz olarak değerlendirdik (Şekil 3a).

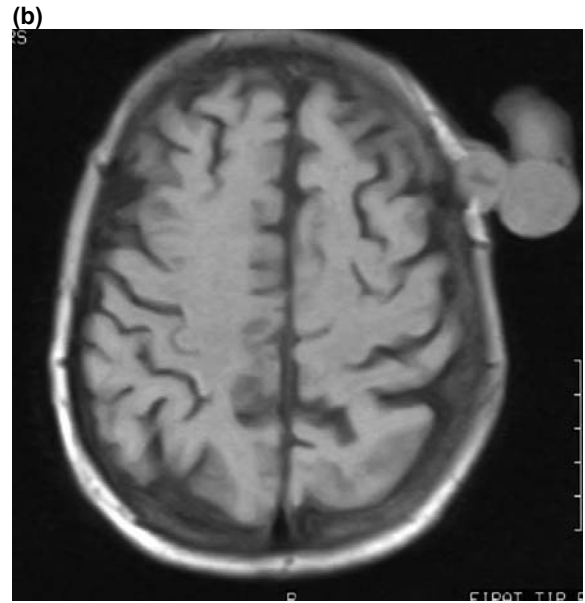
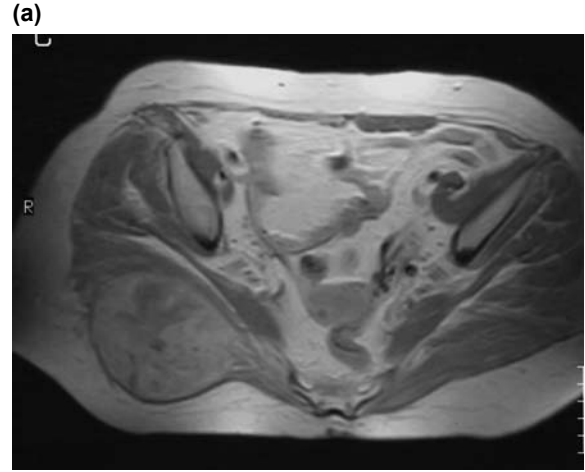
Kranyal MRG'de; sol frontoparietal ve sağ parietal bölgelerde cilt ve cilt altı yumuşak dokuda lokalize, düzgün konturlu ekzofitik uzanan kitleler izlendi. Beyaz cevhere göre T1A ve T2A'da izointens olan ve T1A'da hipointens, T2A'da hiperintens nekroz alanları da içeren kitleler kemik tabulaya uzanmaktaydı (metastaz) (Şekil 3b).



Şekil 1. Kontrastlı abdomen BT'de, lobüle konturlu heterojen dansitede, büyük boyutlu kitlenin İVC ile devamlılık gösterdiği ve İVC lümenini doldurduğu görülüyor. Kitle, karaciğeri anteriora ve sola doğru, deplase ve komprese etmektedir. Kitle ile karaciğer sağ lobu, sağ böbrek, sağ sürrenal loju, pankreas ve abdominal aorta arasındaki interfaz seçilememektedir (invazyon). Ayrıca karaciğer sol lob lateral inferior subsegmentte, düzensiz konturlu, heterojen hipodens alan izleniyor (metastaz).



Şekil 2. P-A göğüs grafisi. Multipl pulmoner nodüller (metastaz) izlenmektedir. Ayrıca sağ diafragmada yükselme de mevcuttur.



Şekil 3. (a) Kontrastlı T1A aksiyal kalça MRG'de; sağ gluteus maksimus kası içerisinde, kasa göre hiperintens izlenen, hipointens nekroz alanları içeren büyük boyutlu metastatik kitle görülüyor. (b) T1A aksiyal kranyal MRG'de; sol frontoparietal bölgede skalpteki metastatik kitle, beyaz cevhere göre izointens olup kemik tabulaya uzanmaktaydı.

İlk tanı konulduğu dönemde operasyonu kabul etmeyen olgu 2 yıl önce opere olmak istediğinde ise; operasyon sırasında kitlenin İVC ve abdominal aortayı makroskopik olarak infiltre ettiği görüldüğünden (inoperabl), sadece kitleden biyopsi yapılabildi. Patoloji sonucunda; malign mezenşimal tümör-leiomyosarkom tanısı konuldu. İmmünohistokimyasal çalışmada, vimentin, desmin ve aktin pozitifliği leiomyosarkom açısından anlamlıydı. Olguya tedavi olarak sadece kemoterapi uygulanabildi.

Tartışma

İVC duvarından gelişen leiomyosarkom nadirdir. Yumuşak doku tümörleri grubundan olan leiomyosarkom tüm malign tümörlerin %0.5-1'idir. Vasküler leiomyosarkomlar başlıca İVC'ya yerleşirler (1, 3, 8). Klinik ve cerrahi açıdan İVC; alt segment (renal venlerin altı), orta segment (renal venlerden hepatic venlere kadar olan kısım) ve üst segment (hepatik venlerden sağ atriya kadar olan kısım) olarak değerlendirildiğinde, tümör insidansı; alt segmentte %34, orta segmentte % 42 ve üst segmentte %24'dür (1, 5, 6). Semptomlar yerleşim yerine göre oldukça değişkendir. Tümör üst segmentte ise sıklıkla klinik bulgusu, Budd-Chiari sendromudur. Bunun sebebi, tümör veya trombozla hepatic venlerin tıkanmasıdır. Tümör orta segmentte ise sıklıkla sağ yanda epigastrik rahatsızlık ve ağrıya sebep olur. Renal ven trombozu ve nefrotik sendrom gelişebilir. Tümör alt segmentte ise, uzun bir periyotta sıklıkla semptom vermez. Daha sonrada sadece venöz obstrüksiyona sebep olurlar. Yavaş tümör büyümesi ile yeterli kollateral dolaşım gelişebilir (1, 3, 5, 6). Bu olgudaki ilk şikayet karın ağrısıydı. İlk abdomen BT'de İVC'nın orta segmentinde lokalize izlenen kitlenin, ileri dönemdeki abdomen BT'de üst ve alt segmentlere de uzandığı saptandı.

Olguların çoğunda leiomyosarkom, komşu organları direkt infiltre etmeksizin nispeten yavaş olarak, hem lümen içine hem de lümen dışına büyür. Metastazlar başlangıçta hematojen, daha sonraları lenfatik yayılım ile gelişir. Deri, karaciğer, akciğer, lenf nodları, serebellum ve kemik metastazları tanımlanmıştır (1, 8). Bu olguda da son 2 yılda kas, karaciğer ve akciğer metastazları gelişti. Leiomyosarkomlar sıklıkla ileri evrede saptandığından olguların yarıya yakınında metastatik yayılım vardır (1, 4). Bu tümörlerin % 10.5'nun tesadüfen, % 33'nün ise otopsilerde saptandığı bildirilmektedir (5).

İVC'daki leiomyosarkomu erken dönemde saptamak genellikle güçtür (1, 3-6). Klinik semptomları nispeten karakteristik değildir. Güvenilir bir tümör markırı yoktur.

Kaynaklar

1. Monig SP, Gawenda M, Erasmi H, Pichlmaier H. Diagnosis, treatment and prognosis of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Eur J Surg 1995; 161: 231-235.
2. Narata M, Okuhata Y, Abe K, et al. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Case report. Abdom Imaging 2010; 35: 481-484.
3. Sessa B, Iannicelli E, Caterino S, et al. Imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Comparison of 2 cases and review of the literature. Cancer Imaging 2010; 10: 80-84.
4. Ramponi F, Kench JG, Simring DV, et al. Early diagnosis and resection of an asymptomatic leiomyosarcoma of the inferior vena cava prior to caval obstruction. J Vasc Surg 2012; 55: 525-528.
5. Mu D, Wang D, Zhou K, Zhu B. Radiographic features of intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava: An atypical case report. Abdom Imaging 2011; 36: 586-589.

US ve BT'nin keşfedilmediği dönemde tek bir görüntü yöntemi vardı. O da caval venografi idi. 1871-1975 yılları arasında bildirilen 62 olgudan sadece 2'sinde preoperatif tanı mümkün olmuştur (1). BT'de heterojen kontrast tutulum özelliği, tümörün trombüsten ayrımında önemlidir (6). BT ve MRG'de tipik olarak büyük boyutlu, lobüle konturlu, kısmen nekrotik olan ve İVC'ya uzanan veya uzanmayan retroperitoneal yumuşak doku kitlesi gösterilir. Özellikle lümen içine büyüyen tümörlerde, İVC dilatedir ve tümör veya tromboz ayrımı yapılabilir (3, 6, 9). Lümen dışına büyüyen tümörlerde, komşu organların (karaciğer, adrenal bez, böbrek, uterus, overler gibi) kitelleri ile karışabilir (6). Olgumuzun abdomen BT'sinde, heterojen dansitedeki lobüle konturlu kitlenin İVC ile devamlılık gösterdiğini ve İVC lümenini doldurduğunu gördük. Doku tanısı almak için en iyi yöntem US eşliğinde endoskopik biyopsidir (4).

Sağ kalım için en önemli şans radikal rezeksiyondur. Buna VCI'un parsiyel rezeksiyonu ve vasküler replasman ile ulaşılır (1, 3, 7, 9, 10). Tedavide, radikal rezeksiyon ile kemoterapi ve radyoterapiyi içeren adjuvan tedavi kombinasyonu eskiden kullanılmıştır (11). Yakın zamanlarda ise adjuvan tedavi önerilmemektedir (4,9). Bu olgu geç dönemde operasyonu kabul ettiğinde; operasyon sırasında kitlenin, İVC ve abdominal aortayı makroskopik olarak infiltre ettiği görüldüğünden inoperabl kabul edildi. Bu nedenle olguya sadece kemoterapi uygulandı.

Bu tümörlerin rezektabilitesi %40-60'dır. Yüksek lokal rekürrens oranından (%50-57) dolayı sıklıkla palyatif operasyonlar da yapılmaktadır (1, 4, 12). Bu hastalığın prognozu kötüdür. Olguların çoğu operasyonun 2.5 yılında ölmektedir. Küratif tedavide 5 yıllık sağ kalım oranı %30-50' dir (1, 3, 4, 11- 13).

Sonuçta, klinik semptomları karakteristik olmayan İVC leiomyosarkomunun tanısında ve tedavisinin planlanmasında, radyolojik görüntüleme yöntemleri önemli bir rol oynamaktadır.

6. Ceyhan M, Danaci M, Elmali M, Ozmen Z. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Diagn Interv Radiol 2007; 13: 140-143.
7. Cinà CS, Riccioli V, Passanisi G, et al. Computerized tomography and 3-D rendering help to select surgical strategy in leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Updates Surg 2013; 65: 283-288.
8. Prieto Muñoz I, Pardo Masferrer J. Scalp metastasis from leiomyosarcoma of the inferior vena cava sign as the first clinical sign: A case report. Case Rep Oncol Med 2012; 2012: 631010.
9. Webb EM, Wang ZJ, Westphalen AC, et al. Can CT features differentiate between inferior vena cava leiomyosarcomas and primary retroperitoneal masses? AJR Am J Roentgenol 2013; 200: 205-209.
10. Xu TB, Liu WY, Chen G, Wang HZ, Bie P. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. Ann Biol Clin 2013; 71: 338-340.

11. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber FR. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer* 1999; 85: 1077-1083.
12. Cho SW, Marsh JW, Geller DA, et al. Surgical management of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Gastrointest Surg* 2008; 12: 2141-2148.
13. Al-Saif OH, Sengupta B, Amr S, Meshikhes AW. Leiomyosarcoma of the infra-renal inferior vena cava. *Am J Surg* 2011; 201: 18-20.