

VASKÜLER LEİOMYOSARKOMLAR

Bahattin Güzel* Umut Bektaş** Metin Doğan** Yener Sağlık***

Vasküler sistem kökenli leiomyosarkomlar nadirdir. Perl'in 1871 de bildirdiği vena cava inferior yerleşimli ilk olgudan bu yana yaklaşık 200 olgu bildirilmiştir (2). Yumuşak doku sarkomlarının % 6'sını, tüm malign tümörlerin ise sadece % 1'ini teşkil ederler. Bildirilen olguların % 50 - 75'i v.cava inferior dardır (2,4,5,7,9,11). İliak, femoral, safen ve renal venler, pulmoner arter ve diğer büyük sistemik arterler azalan sırada olmak üzere diğer lokalizasyonlardır (2,6,10). Bununla birlikte ekstremitelerdeki küçük çaplı venler (10,11) ve internal mammary gibi arterlerde de (9) bildirilmiştir. V. saphena magna lokalizasyonu oldukça nadir olup, Humprey 1987'de literatürde 15 olgu toplamış ve kendi olgusunu da eklemiştir (6). O zamandan beri bildiğimiz kadarıyla bizim yayınladığımız (olgu 1) olgu haricinde bildirilmiş olgu yoktur (6). Ven tutulumu, arteriyel tutulumdan beş kat fazladır (3,4,5,7,9,10). V. cava inferior tutulumları kadınlarda beş kat daha siktir (2,3,5), fakat daha aşağı seviyelerde bu oran eşittir (2,4,6).

MATERYAL VE METOD

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji ABD da Mart 1986 - Kasım 1992 tarihleri arasında 27 malign yumuşak doku tümörü içinde 6 vasküler leiomyosarkom olgusu (% 22.2) saptanmıştır (Tablo 1). Olguların üçü erkek, üçü kadın (K/E=1/1) olup ortalama yaş 67 dir (58-85). İki olgu crista, bir olgu v. saphena magna'da, bir olgu superficial femoral vende, iki olgu ise gluteal bölgede lokalize idi. Tüm olgulara bize müracaat etmeden önce, başka merkezlerde eksizyonel ya da intralezyonel açık biopsi uygulanmıştı. Dört hasta tarafımızdan yapılan radikal amputasyon cerrahisi girişimini

* A.Ü.T.F. Ortopedi ve Travmatoloji ABD Öğretim Görevlisi

** A.Ü.T.F. Ortopedi ve Travmatoloji ABD Araştırma Görevlisi

*** A.Ü.T.F. Ortopedi ve Travmatoloji ABD Öğretim Üyesi

Geliş Tarihi : 25 Ocak 1993

Kabul Tarihi : 2 Mart 1994

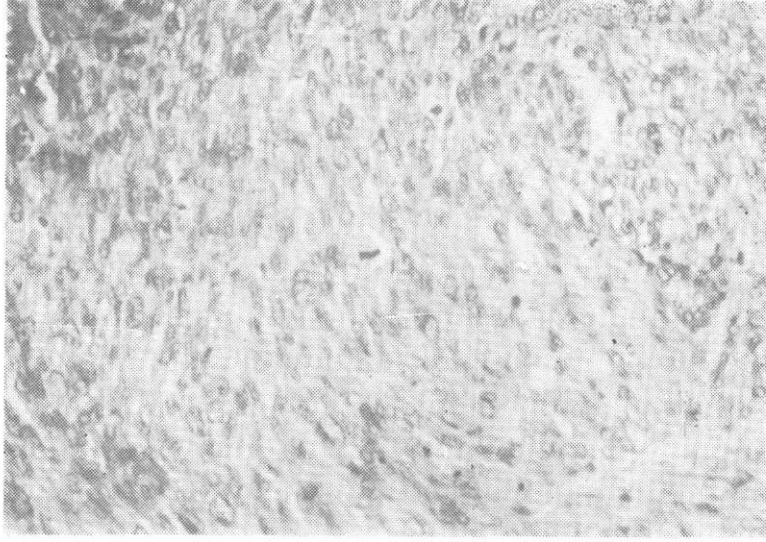
Tablo I : Mart 1986 - Kasım 1992 arasında AÜTF Ortopedi ve Travmatoloji ABD da takip edilmiş malign yumuşak doku tümörleri

Dermatofibrosarkom	1
Fibrosarkom	6
Hemanjiosarkom	1
Malign Fibröz Histiositom	3
Leiomyosarkom	6
Rabdomyosarkom	1
Snovial Sarkom	9
Toplam	27

kabul etmemişler (Olgu 1,2,3,6), iki olgu ise (Olgu 4,5) lezyonun lokalizasyonu, büyüklüğü ve genel durum bozukluğundan dolayı inoperabl kabul edilmiştir. Tüm olgular tümör konseyinde tartışılmış ve dört olguya (Olgu 1,4,5,6) radyoterapi ve kemoterapi kombinasyonu önerilmiş, bunlardan üçü yapılan öneriyi kabul etmeyerek takipten çıkmışlardır.

Cerrahi tedavi uygulanan üç olgu (Olgu 1,2,3) ortalama 33 ay (24-48) takip edilmiş olup, iki olgu ameliyat sonrası 48 ve 28. ayda eksitus olmuş, bir olgu ise ameliyat sonrası 24. ayda sağ ve takiptedir.

Olgu 1 : 58 y.K. İlk kez Mart 1984 de Eskişehir Devlet Hastanesinde sağ uyluk iç kısmındaki ağrısız kitle nedeniyle opere edilmiş ve v. saphena magnadaki kitle total eksize edilmiştir. Patolojisi Grade 1 Leiomyosarkom gelen hastaya (Şekil 1) lokal nüks gelişmesi üzerine Aralık 1985 de hastanemiz Genel Cerrahi kliniğinde ve Mayıs 1986 da Ortopedi ve Travmatoloji kliniğinde iki kez daha lokal marjinal eksizyon uygulanmıştır. Bu arada Bilgisayarlı Tomografide akciğer metastazı saptanması üzerine kemoterapi uygulanan hastanın metastazları kaybolmuştur. Ekim 1987 de tekrar lokal nüksten dolayı geniş eksizyon uygulanan hastaya bilahare lokal radyoterapi uygulanmıştır. Kasım 1988 de her iki akciğerde yaygın metastaz saptanan hasta başka bir tedaviyi kabul etmedi. Eylül 1989 da akciğer lezyonları ilerleyen ve dispnesi başlayan hastaya tekrar kemoterapi uygulandı. Haziran 1990 da ise ilk ameliyat tarihinden 63, hastanemizdeki tedavi başlangıcından itibaren 48 ay sonra eksitus oldu.

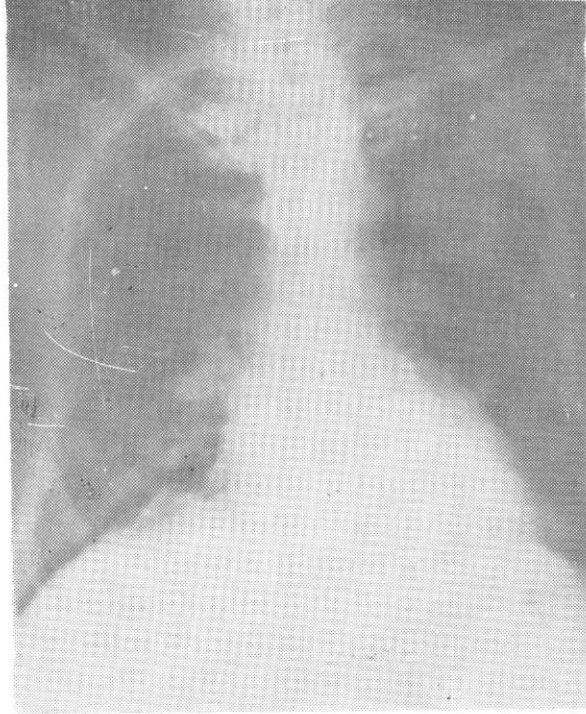


Şekil 1 : Olgu 1'in patolojisi, Grade 1 Leiomyosarkoma.

Olgu 2 : 61 y,E. 1985 de sol gastrocnemius kası üzerine küçük bir şişlik beliren hasta Nisan 1988 da Afyon Devlet Hastanesinde ameliyat olmuş. Ocak 1989 da tekrarlayan şişlik nedeniyle hastanemize baş vuran hastaya iğne aspirasyon biopsisi sonucu leiomyosarkom tanısı kondu. Amputasyon önerisini kabul etmeyen hastaya Şubat 1989 da total marjinal eksizyon uygulandı. Patolojisi Grade 2 leiomyosarkom gelen hasta bir süre takipten çıktıktan sonra Eylül 1990 da cildi de atake eden büyük bir nüks ile tekrar geri geldi. Amputasyon önerisini reddeden hasta Haziran 1991 de ameliyat sonrası 28. ayda eksitus oldu.

Olgu 3 : 76 y,E. Bir yıldır sol cruriste ağrı ve 3 aydır bir şişlik yakınması ile Kasım 1990 da Yozgat Devlet Hastanesinde açık biopsi yapılan hastanın patolojisi Grade 3 leiomyosarkom gelmiş. Aynı ay hastanemize baş vuran hastaya amputasyon önerisini kabul etmemesi üzerine Kasım 1990 da geniş total eksizyon uygulandı. Bu arada Bilgisayarlı Tomografide mikrometastazlar da saptandı. Ameliyat sonrası enfeksiyon ve cilt defekti problemi gelişen hastaya, bu komplikasyonların düzelmesinden sonra lokal radyoterapi uygulandı. Hasta halen akciğer metastazlarına rağmen sağ ve takiptedir (Şekil 2).

Olgu 4 : 63 y,K. Sol gluteal bölgedeki üç aylık ağrı ve şişlikten dolayı Kasım 1991 de Kırıkkale SSK hastanesinde açık biopsi yapılmış ve patolojisi leiomyosarkom gelmiş. Aralık 1991 de bize baş vuran has-

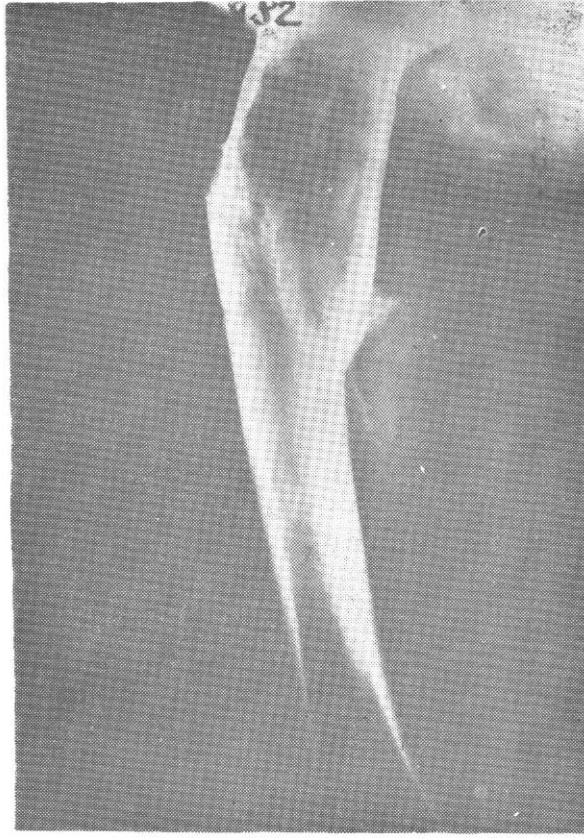


Şekil 2 : Olgu 3'ün akciğer metastazını gösteren radyografisi.

ta, anormal boyuttaki kitleden dolayı inoperabl kabul edildi. Bilgisayarlı Tomografide akciğerde mikrometastazlar tespit edilen hastaya tümör konseyi kararı ile kemoterapi önerildi. Fakat tedaviyi kabul etmeyen hasta takipten çıktı.

Olgu 5 : 62 y,K. Altı aydır sol gluteal bölgedeki ağrı ve şişlik yakınması ile Ankara Onkoloji hastanesinde açık biopsi yapılmış ve leiomyosarkom tanısı almış. Ekim 1992 de bize sevk edilen, ağır kalp yetmezliği ve D. Mellitustan dolayı inoperabl kabul edilen hastaya kemoterapi ve radyoterapi önerildi. Hasta daha sonra takipten çıktı.

Olgu 6 : 85 y,K. Sekiz ay önce travma sonucu sol femur üst uç parçalı kırığı olan hasta doktora gitmemiş. Daha sonra uyluk üst dış kısmında bir şişlik belirmiş ve büyümüş. Kars Devlet hastanesinde Temmuz 1992 de açık biopsi yapılan hastaya leiomyosarkom tanısı konmuş. Eylül 1992 de kliniğimize baş vuran hasta (Şekil 3-4) desartikülasyon önerisini kabul etmedi. Kemoterapi tavsiye edilen hasta takipten çıktı.



Şekil 3 : Olgu 6'nın travma sonucu oluşan femur üst üç parçalı kırığının radyografik görüntüsü.



Şekil 4 : Olgu 6'nın Bilgisayarlı tomografisi

TARTIŞMA

Leiomyosarkomlar genelde yavaş büyüyen ve geç klinik bulgu veren lezyonlardır (4,10). Şişlik, ağrı ve özellikle alt ekstremitelerde lezyonlarında ödem başlıca klinik bulgulardır (2,4,7). Tanı çoğunlukla ameliyat sonrası ya da otopside konur (1,5). Griffin, v. cava inferior lokalizasyonlu olguların tanısının % 44 ünün otopside, % 50 sinin ise ameliyat sırasında konduğunu bildirmiştir (4). Humprey, ekstremitelerde lezyonlarında ameliyat öncesi yanlış tanıları sellülit, neuroma, inguinal lenf bezi metastazi ve venöz tromboz olarak bildirmiştir (6). Bizim ilk olgumuzda ameliyat öncesi tanı lipom idi. Lezyon intraluminal ve ektramural büyüme gösterebilir (1,4,5,10).

Leiomyosarkomlar genellikle yavaş büyümelerine karşılık olguların yaklaşık % 50 sinde metastaz görülür ve bu tip olguların prognozları kötüdür (4,10). Bizim olgularımızın dördü de bu durumda idi. Yayılım sıklıkla akciğer ve karaciğere olur (2,4,7). Fakat subkutanöz doku ve tiroid bezi gibi hiç beklenilmeyen yayılımlar da bildirilmiştir (5). Varela-Duran, leiomyosarkomlarda mitotik indeks ile klinik seyir arasında yakın bir ilişki olduğunu ve mitotik indeksi yüksek hastalar-

da metastaz gelişme riskinin yüksek olduğunu bildirmiştir (11). Kitlenin beş cm den büyük olması da kötü bir prognostik kriter olarak kabul edilir (5,6).

Ameliyat öncesi tanıda anjiyografi, lenfanjiyografi, bilgisayarlı tomografi ve MRI önem taşır (1,4). Tanı için açık biopsi yerine iğne aspirasyon ya da tru-cut biopsileri tercih edilmelidir (1,2,10).

Ekstremitenin vasküler leiomyosarkomlarında esas tedavi, gerek primer lezyonun gerekse metastazların radikal cerrahi eksizyonudur (2,3,4,5,7,9,10,11). Bununla birlikte olguların yaklaşık 1/3'ünde rezeksiyondan sonra lokal nüks olmakta ve tüm olguların % 75 i sonuçta lokal nüks ve metastazlardan kaybedilmektedir (3,4). Radyoterapi ve kemoterapinin etkileri tartışmalı olmakla birlikte, özellikle son yıllardaki yayınlarda, lokal nükslerde ve metastazlarda tavsiye edilmektedir (2,3,6,8,10,11).

ÖZET

Mart 1986 — Kasım 1992 tarihleri arasında kliniğimizde 27 malign yumuşak doku tümörü içinde 6 leiomyosarkom olgusu belirlenmiştir. Üçü erkek, üçü kadın olan hastaların ortalama yaşı 67 olup, üçü takipten çıkmış, ikisi ölmüş, biri ise hayattadır.

Anahtar Kelimeler : Malignite, Vasküler, Leiomyosarkom.

SUMMARY

Vascular Leiomyosarcomas

We observed leiomyosarcoma in 6 of the 27 patients with malignant soft tissue tumor in our department between March 1986 and November 1992. Three of the patients were male and three of them were female and the mean age was 67. Three of these patients were lost to follow up, two of them died and one of them is still being followed up.

Key Words : Malignancy, Vascular, Leiomyosarcoma.

KAYNAKLAR

1. Berlin Ö Stener B Kindblom LG Angervall L : Leiomyosarcomas of Venous Origin in The Extremities. Cancer, 54 : 2147-2149, 1984.
2. Enzinger FM Weis SW : Soft Tissue Tumors. 2nd. Ed. The C.V. Mosby Comp., St. Louis, pp. 545-547, 1988.

3. Fischer MG Gelb AM Nussbaum M et al : Primary Smooth Muscle Tumors of Venous Origin. *Ann. Surg.*, 196 : 720-724, 1982.
4. Griffin AS Sterchl JM : Primary Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : A case report and review of the literature. *J. Surg. Oncology*. 34 : 53-60, 1987.
5. Gross E Horton MA : Leiomyosarcoma of the Saphenous Vein. *J. Path.* 116 : 37-41, 1975.
6. Humprey M Neff J Lin F Krishnan L : Leiomyosarcoma of the Saphenous Vein. *J. Bone Joint Surg.* 69-A : 282-286, 1987.
7. Jernstrom P Gowdy RA : Leiomyosarcoma of the Long Saphenous Vein. *Am. J. Clin. Path.*, 63 : 25-31, 1975.
8. Sağlık Y İçli F Uluoğlu Ö Işıklar ZU : Leiomyosarcoma of the Great Saphenous Vein. *Int. Orthop. (SICOT)*. 16 : 185-187, 1992.
9. Stringer BD : Leiomyosarcoma of Artery and Vein. *Am. J. Surg.*, 134 : 90-94, 1977.
10. Van-Gulik TM Taat CW Slors JF et al : Leiomyosarcoma of Large and Small Veins : Clinical findings and result of treatment in six patients. *European J. Surg. Oncol.*, 17 : 125-134, 1991.
11. Varelo-Duran J Oliva H Rosai J : Vascular Leiomyosarcoma. The Malignant Counterpart of Vascular Leiomyosarcoma. *Cancer*, 44 : 1684-1691, 1979.