

Kardiak Sinovyal Sarkom, Olgu Sunumu

Cardiac Synovial Sarcoma, Case Report

Ahmet Midi*, Rahmi Çubuk**, Sıla Altınel***, Alpay Örki***, Yeşim Önder****,
Yüksel Yurduğül****, Bülent Arman***, Gülçin Kıyan*****, Orhan Türken*****

ÖZET

Kardiak sinovyal sarkom nadir görülen bir tümördür. Otuz yedi yaşında erkek hasta sağ atrioventriküler kitle nedeniyle dış merkezde opere olmuş ve sinovyal sarkom tanısı almıştır. Beş ay sonraki radyolojik incelemelerinde; toraks BT'de sol hemitoraksta 222x160x129 mm ölçülerinde torasik aortayı ve özofagusu deplese eden kitlesel lezyon izlenmiştir. Sağ akciğerde en büyüğü 18 mm çaplı çok sayıda metastazla uyumlu noduller görülmüştür. MR incelemesinde trikuspid kapak seviyesinde sağ ventrikül lümine doğru protrüzyon gösteren 45x35 mm ölçülerinde lobule kontürlü tümör izlenmiştir. Sol hemitoraksındaki kitle torakotomi ile çıkartılmıştır. Operasyon materyalinin mikroskopik incelemesinde yer yer storiform paternde ve genellikle düzensiz yapılanma gösteren, hücre sınırları belirsiz işsi hücrelerden oluşan selüler tümör görülmüştür. Arada miksoid değişiklik gösteren selülaritesi düşük alanlar izlenmiştir. Kardiak sinovyal sarkom bu bölgede çok nadir görülmesi ve tanı güçlüğü oluşturması nedeniyle olgumuz sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Sinovyal sarkom, kalp, tümör

ABSTRACT

CARDIAC SYNOVIAL SARCOMA, CASE REPORT

Cardiac synovial sarcoma is a rarely-seen tumor. A 37-years old male patient was operated in an external health center due to a right atrioventricular mass and was diagnosed as synovial sarcoma. Five months later, radiological examinations revealed a nodular(mass) lesion, 222x160x129 mm in size; in the left hemi-thorax that switches thoracic aorta and oesophagus on thorax CT. Plentiful nodules harmonious with metastasis the biggest of which is 18mm in diameter have been seen in the right lung. In his MR, a lobule-contoured, 45x35 mm sized tumor that shows a protrusion on the level of tricuspid valve towards the right ventricular lumen has been observed. The mass in his left hemithorax was removed by means of thoracotomy. In the microscopic examination of the operation material, at certain areas a cellular tumor made up of spindle cells in storiform pattern and whose borders were not clear and that usually showed an irregular structure has been spotted. At times, areas low in cellularity that showed myxoid change was observed. Cardiac synovial sarcoma due to its rarity in this area and its difficulty in diagnosis has been found worth presenting.

Key Words: Synovial sarcoma, heart, tumour

*Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

***Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

****Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi 3. Sınıf Öğrencisi, İstanbul

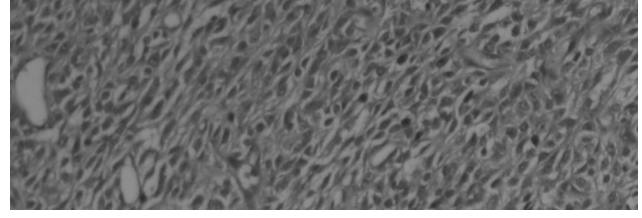
***** M.Ü. Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ

Sinovyal sarkom sıklıkla ekstremitelerde para-artiküler bölgelerde yerleşen genç ve orta yaşlı bireyleri etkileyen agressif bir tümördür (1). Nadir olmakla birlikte yumuşak doku dışında, ploropulmoner (göğüs duvarı, kalp, mediasten, plevra, akciğer) ve diğer lokalizasyonlarda da görülebilmektedir (1-4). Sinovyal sarkom değişik derecede epitelyal farklılaşma ve spesifik kromozomal translokasyon gösteren mezenkimal iğsi hücrelerle karakterize bir tümördür (5). Sinovya ile ilişkilendirilen ismine rağmen sinovyal sarkomun histogenezi açıklık kazanamamıştır (1). Dünya Sağlık Örgütü sinovyal sarkomu diferansiyonu şüpheli malign yumuşak doku tümörü olarak sınıflandırmıştır (6). Sinovyal sarkomun sinovyumla ilişkili olduğu ve epitelyal komponentin sinovyal yarıklara benzediği düşünülmekle birlikte sinovyal doku ile ilişkisi gösterilememiştir. Literatürde kardiyak sinovyal sarkom nadir olarak bildirilmiştir (1,7-12). Histomorfolojik olarak epitelyal hücreler ve iğsi hücrelerden oluşmaktadır. İmmünohistokimyasal olarak vimentin ve sitokeratin pozitif olarak izlenir. Tedavide tek başına veya radyoterapi ile birlikte geniş rezeksiyon uygulanır.

OLGU SUNUMU

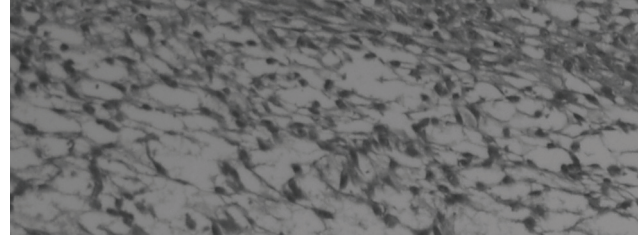
Otuz yedi yaşında erkek hasta sağ atrioventriküler kitle nedeniyle dış merkezde opere olmuş ve sinovyal sarkom tanısı almıştır. Bu operasyondan beş ay sonraki radyolojik incelemelerinde; toraks BT'de sol hemitoraksta 222x160x129 mm ölçülerinde torasik aortayı ve özofagusu deplese eden kitlesel lezyon izlenmiştir. Sağ akciğerde en büyüğü 18 mm çaplı çok sayıda metastazla uyumlu noduller görülmüştür. MR tetkikinde trikuspid kapak seviyesinde sağ ventrikül lümenine doğru protrüzyon gösteren 45x35 mm ölçülerinde lobule kontürlü tümör izlenmiştir. Sol hemitorakstaki kitle torakotomi ile çıkartılmıştır. Operasyon materyalininin mikroskopik incelemesinde yer yer storiform paternde ve genellikle düzensiz yapılanma gösteren, hücre sınırları belirsiz iğsi hücrelerden oluşan selüler tümör görülmüştür (Şekil 1a,b). Arada miksoid değişiklik gösteren selülaritesi düşük alanlar saptanmıştır (Şekil 2). İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri vimentin (Şekil 3) ile pozitif boyanmıştır. Desmin, calretinin, CD34, pansitokeratin ile boyanma olmamıştır. Ki-67 (Şekil 4) ile proliferasyon indeksi %30 olarak bulunmuştur.



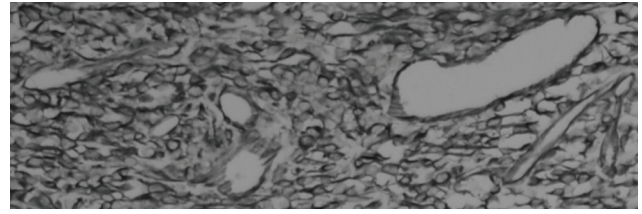
Şekil 1a: Storiform paternde ve genellikle düzensiz yapılanma gösteren, hücre sınırları belirsiz iğsi hücrelerden oluşan selüler tümör (Hematoksilen ve Eozin X40)



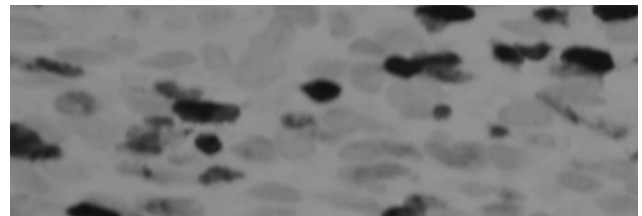
Şekil 1b: Figür 1'in yakından görünümü (Hematoksilen ve Eozin X400)



Şekil 2: Miksoid değişiklik gösteren selülaritesi düşük alanlar



Şekil 3: Vimentin ile hücrelerde pozitif boyanma (X100)



Şekil 4: Ki-67 ile hücre nükleuslarında pozitif boyanma (X400)

TARTIŞMA

Atrial miksoma dışarıda tutulursa kalbin primer tümörleri metastaz ve direkt kalp tutulumunun izlendiği tümörlere kıyasla oldukça az görülür. Primer kalp tümörlerinin %75'i benigndir ve bunlarında %75'ini miksomalar oluşturur (11). Malign tümörlerin ise %75'ini sarkomlar oluşturur. En sık görülen sarkomlar anjiosarkom, rabdomiyosarkom, malign mezotelioma, ve fibrosarkomadır (11,12). Kardiak sinovyal sarkom ise oldukça nadirdir ve primer kardiak sarkomlar arasında görülme oranı %1 civarındadır (6). Histogenezi hakkında çeşitli spekülasyonlar olmakla birlikte epitelyal farklılaşma potansiyeli olan totipotential mezenkimal hücrelerden köken aldığı düşünülmektedir (6). Eklem çevresi dışında solid organlarda görülmesi bu durumu açıklayabilir. Kardiak sinovyal sarkom kalpte nadir izlenen bir tümör olması nedeniyle tanısallık güçlük oluşturmaktadır. Artroskopik, histopatolojik ve ultrastrüktürel özellikleri yumuşak doku kaynaklı sinovyal sarkomlar ile aynı özelliklere sahiptir (6,13). Monofazik ve bifazik olarak iki histolojik tipi vardır. Monofazik varyant daha sık görülür ve uniform, işsi hücrelerden oluşur. Elongate nükleuslu, hafif bazofilik sitoplazmalı sınırları belirsiz hücreler birbirini çaprazlayan fasiküller oluşturur. Yoğun hücrelilik vardır ve arada minimal veya yer yer daha fazla miksoid kollajenize stroma bulunur. Epitelyal ve işsi hücrelerin birlikte izlendiği bifazik paternde epitelyal morfolojideki hücreler sitokeratin pozitif boyanır. Olgumuz monofazik paternde işsi hücrelerden oluştuğu için sitokeratin negatif olarak izlenmiştir. İntratorasik tümörler çok büyük boyutlara ulaşabilmektedir. Olgumuzda tümör 23 cm çapa ulaşmıştır. Bu kaynaklarda bildirilenden daha büyüktür (7,8). Ki-67 proliferasyon indeksi %30 olarak bulunması hızla çoğalan bir tümör olduğunu göstermektedir. Tanısında vimentin ve sitokeratin pozitifliği önemlidir. Mezotelyal kaynaklı bir tümörden mezotelin negatifliği ile sarkomatoid karsinomdan sitokeratin negatifliği, vasküler bir tümörden CD 34 negatifliği, düz kas kaynaklı bir tümörden desmin negatifliği ile ayırıcı tanısı yapılmıştır. Olgumuz daha önce kardiak tümör nedeniyle opere olmuştur ve 4 ay sonra tümör nüksetmiştir. Tümörün geniş rezeksiyonu ilk seçenek olarak düşünülmekle birlikte tümörün kapak lokalizasyonu ve miyokarda invazyonu nedeniyle bu operasyondan kaçınılmıştır. Bu tür olgularda tümör tam rezekte edilemezse de tümör kitlesinin azaltılmasının sağ kalımda etkili

Bu tür olgularda tümör tam rezekte edilemezse de tümör kitlesinin azaltılmasının sağ kalımda etkili

olduğu bilinmektedir. Olgumuzda tümörün atrioventriküler kapakta bulunması nedeniyle obstrüksiyon ile ciddi komplikasyon oluşturma ihtimali bulunmaktadır. Sinovyal sarkom olgularında ilk operasyonda tam rezeksiyon sağ kalımda, nüks ve metastaz oluşumunda etkili faktördür. Bu nedenle sarkom olduğu düşünülen olgularda daha geniş rezeksiyon yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- Neragi-Miandoab S, Kim J, Vlahakes GJ. Malignant tumours of the heart: a review of tumour type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 2007;19(10):748-756.
- 2- Mirzoyan M, Muslimani A, Setrakian S, Swedeh M, Daw HA. Primary pleuropulmonary synovial sarcoma. *Clin Lung Cancer*. 2008;5:257-261
- 3- Kim CH, Dancer JY, Coffey D, Zhai QJ, Reardon M, Ayala AG, Ro JY. Clinicopathologic study of 24 patients with primary cardiac sarcomas: a 10-year single institution experience. *Hum Pathol*. 2008;39(6):933-938.
- 4- Drozenová J, Povýsil C, Tvrdík D, Babjuk M, Hanus T. [Primary synovial sarcoma of the kidney]. *Cesk Patol*. 2008;44(1):20-22.
- 5- Qubbany AW, Kinsara AJ. Metastatic synovial sarcoma to the left atrium. A management dilemma. *Saudi Med J*. 2007;28(12):1904-1906.
- 6- McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. In: Atlas of tumor pathology, second series. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1978
- 7- White RW, Rushbrook J, Sivananthan MU, McGoldrick JP. Primary cardiac synovial sarcoma with imminent tricuspid valve obstruction. *Ann Thorac Surg*. 2009;87(1):322.
- 8- de Zwaan C, Bekkers SC, van Garsse LA, Jansen RL, van Suylen RJ. Primary monophasic mediastinal, cardiac and pericardial synovial sarcoma: a young man in distress. *Neth Heart J*. 2007;15(6):226-228.
- 9- Hing SN, Marshall L, Al-Saadi R, Hargrave D. Primary pericardial synovial sarcoma confirmed by molecular genetic studies: a case report. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2007;29(7):492-495.
- 10- Mukhopadhyay S, Aubry MC. Recurrent primary synovial sarcoma of the chest wall. *J Thorac Oncol*. 2007;2:660-661.
- 11- Vander Salm TJ. Unusual primary tumors of the heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2000;12:89-100.
- 12- Laissy JP, Fernandez P, Mousseaux E, Dacher JN, Crochet D. Cardiac tumors. *J Radiol* 2004;85:363-369.