

# Inferiyor vena kavanın primer leiomyosarkomu

Mehmet Ali Şahin (\*), Mehmet Fatih Can (\*\*), Emin Lapsekili (\*\*), Gökhan Yağcı (\*\*), Nazif Zeybek (\*\*), Faruk Cingöz (\*), Yusuf Peker (\*\*), Turgut Tufan (\*\*)

## ÖZET

Inferiyor vena kava yerleşimli leiomyosarkomlar son derece nadir karşılaşılan tümörlerdir. Bu tümörlerde radikal cerrahi rezeksiyon sağkalım üzerine etkili en önemli faktör olmasına karşılık, hastalık geç bulgu verebildiği için önemli oranda ilerlemiş tümörlerle karşılaşılır. Bu da temiz cerrahi sınır ile rezeksiyonu zorlaştırır. Hastalara cerrahi sonrası kemoterapi, radyoterapi veya kombine tedavi yöntemleri uygulanabilir. Inferiyor vena kava leiomyosarkomlarının tedavisinde önemli konulardan birisi inferiyor vena kava rekonstrüksiyonunun nasıl yapılacağıdır. Bu olgu sunumunda karın ağrısı ve bulantı şikayetleri ile hastanemize başvuran ve yapılan tetkikler sonucu inferiyor vena kava leiomyosarkomu tanısı konulan olgunun başarılı cerrahi tedavisi sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** *Leiomyosarkom, vena kava inferiyor, yama anjiyoplasti*

## SUMMARY

### Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava

Leiomyosarcomas located on the vena cava inferior are extremely rare tumours. Although radical surgical resection of the tumor is the most important factor on survival, greatly advanced tumors are encountered since the disease may present with delayed symptoms. This situation makes the resection with clear border difficult. Chemotherapy, radiotherapy or combined treatment regimens may be performed to the patients after surgery. One of the important issues in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcomas is how to reconstruct the inferior vena cava. In this case report, the successful surgical treatment of a case who admitted with the complaints of abdominal pain and nausea and diagnosed to have inferior vena cava leiomyosarcoma is presented.

**Key words:** *Leiomyosarcoma, vena cava inferior, patch angioplasty*

## Giriş

Büyük damarlardan köken alan malign tümörler nadir karşılaşılan neoplazmlardır ve kötü bir prognoza sahiptir. Bu tümörlerin de büyük bir kısmını leiomyosarkomlar oluşturur. En sık olarak venöz sistem ve venöz sistem içinde de inferiyor vena kava tutulumu görülür. Leiomyosarkom mezenseşimal hücrelerden köken alan bir tümördür ve vasküler sistemde tunika mediyadaki düz kas hücrelerinden köken alır. Bu tümörler 6. dekatta ve kadınlarda sık olarak görülür. Vakaların %80'ini kadın cinsiyet oluşturur (1). Bu olgu sunumunda karın ağrısı ve bulantı şikayeti ile hastanemize başvuran ve yapılan tetkikler sonucu inferiyor vena kava kaynaklı kitle nedeniyle laparotomi yapıp tümöre başarılı cerrahi eksizyon uygulanan bir olgu sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

Altmış altı yaşında bayan hastada, iki yıldır hafif karın ağrısı ve zaman zaman olan bulantı şikayetleri mevcuttu. Hastaneye müracaatında yapılan rutin biyokimyasal tetkiklerinde patoloji saptanmayan hastanın batın ultrasonografisinde (USG) infrahepatik düzeyde vena kava ile komşuluk gösteren 3x3 cm ebatlarında hipoekoik kitle saptandı. Abdominal tomografide sağ renal ven seviyesinde, vena kava inferiyorun sol anterolateral komşuluğunda, merkezi daha hipodens gözüken, vena kavayı minimal deplase eden, lobüle konturlu yumuşak doku kitlesi tespit edildi (Şekil 1). Hastanın tümör belirteçleri normal idi. Bu bulgularla hastanın eksplorasyonuna karar verildi. İntraoperatif olarak kitlenin sağ renal ven anteriyoru hizasında vena kava inferiyordan kaynaklandığı ve ek organ ya da doku invazyonu göstermediği gözlemlendi (Şekil 2). Lezyon vena kava ön duvarı ile beraber makroskopik cerrahi sınırlar temiz olacak şekilde radikal olarak eksize edildi. Kitlenin çıkartılması sonrasında inferiyor vena kava duvarında oluşan defekt "gore-tex" sentetik yama ile yama anjiyoplastisi

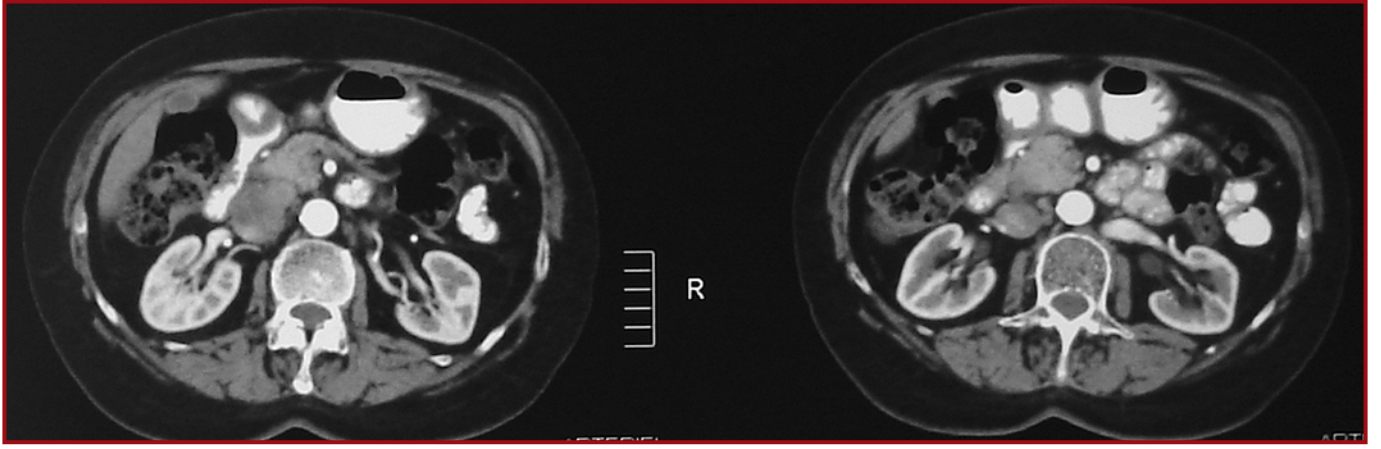
\* GATF Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

\*\*GATF Genel Cerrahi Anabilim Dalı

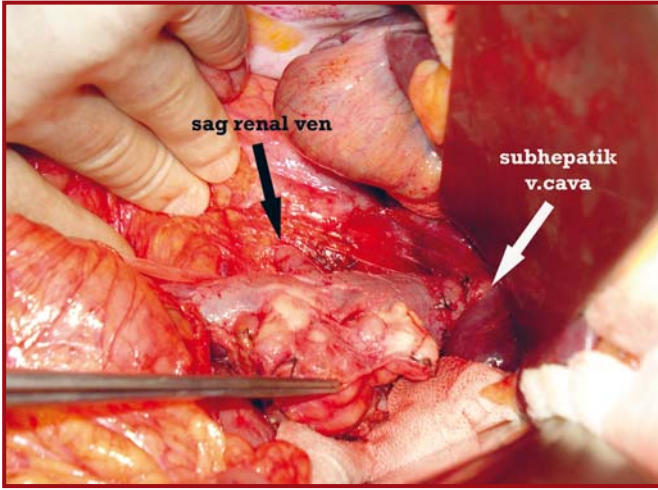
**Aynı basım isteği:** Dr. Mehmet Ali Şahin, GATF Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Etik-06018, Ankara

**E-mail:** mali\_jirem@yahoo.com

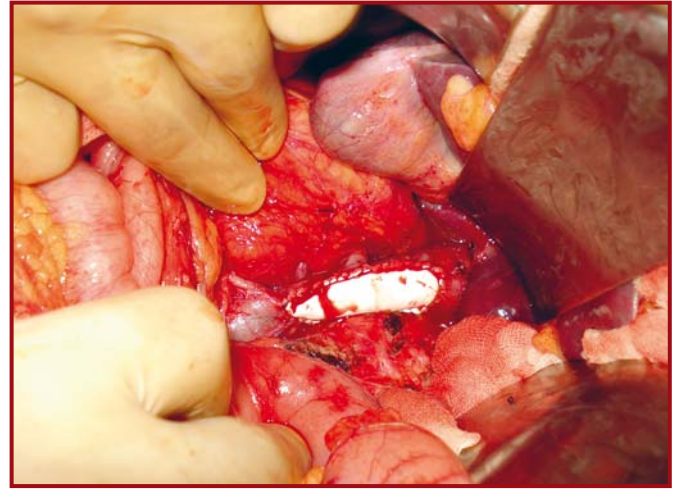
**Makalenin geliş tarihi:** 01.06.2010 • **Kabul tarihi:** 10.08.2010



**Şekil 1.** İnferiyör vena kavadan kaynaklanan tümör dokusunun bilgisayarlı tomografideki görünümü



**Şekil 2.** Leiomyiosarkomun intraoperatif olarak görünümü



**Şekil 3.** İnferiyör vena kavanın yama anjiyoplastisi ("gore-tex" yama ile) yapıldıktan sonraki görünümü

yapılarak onarıldı (Şekil 3). Yapılan patolojik inceleme ve immünohistokimyasal boyamalarla leiomyiosarkom tanısı konuldu. Postoperatif dönemde cerrahi komplikasyon gözlenmeyen hasta cerrahi iyileşmeyi takiben kemoradyoterapi uygulanmak üzere postoperatif 5. günde taburcu edildi. Hastanın inferior vena kava rekonstrüksiyonu sentetik yama ile yapıldığı için postoperatif dönemde 6 ay süreyle warfarin sodyum ile oral antikoagülasyon uygulandı. Postoperatif kemoterapi uygulanan ve birinci yılda yapılan kontrollerde nüks ya da yeni tümöre rastlanmayan hastanın takipleri devam etmektedir.

### Tartışma

İnferiyör vena kavadan köken alan leiomyiosarkomlar yumuşak doku sarkomlarının oldukça nadir bir formudur ve tüm yumuşak doku sarkomlarının %0.5'ini oluşturur. İlk olarak postmortem inceleme sonucu saptanmıştır (2). Vasküler leiomyiosarkomlar vücudun diğer venöz yapılarından da gelişebilmesine rağmen, çoğunlukla inferior vena kavadan köken alır. Bu tümörler vena kava inferiordaki loka-

lizasyonlarına veya köken aldıkları bölgeye göre üç gruba ayrılır. Üst bölge hepatic venlerin üzerindeki inferior vena kava tutulumunu içerir (hepatic venler ile sağ atriyum arasındaki bölge) (%24). Üst bölgeden köken alan tümörler kilo kaybı, bulantı, aritmi ve Budd-Chiari sendromuna neden olabilir. Orta bölge renal venler ile hepatic venlerin arasındaki segmenti içerir ve inferior vena kava leiomyiosarkomları en sık bu bölgeden köken alır (%42). Orta bölgeden köken alan tümörler ise daha çok abdominal ağrı, nefrotik sendrom ve renal hipertansiyon kliniği ile karşımıza çıkar. Alt bölge ise renal venlerin altındaki inferior vena kava segmentini içerir (%34). Alt bölgeden köken alan tümörlerde tipik semptomlar alt ekstremitelerde ödem, derin ven trombozu, abdominal ağrı ve palpabl kitledir. Orta ve alt bölgeden köken alan tümörlerde radikal cerrahi rezeksiyon yapmak mümkün iken, üst bölgeden köken alan tümörlerde bu her zaman mümkün olmaz (3,4). Ayrıca üst bölgeden köken alan tümörlerin prognozu orta ve alt bölgeden köken alan tümörlerle karşılaştırıldığında daha kötüdür. Orta ve alt bölge tümörlerinde tümöre sadece la-

parotomi yaparak ulaşmak mümkün iken, üst bölgeden köken alan tümörlerde kombine yaklaşım (sternotomi ve laparotomi) gerekir. Bizim vakamızda tümör, renal ven hizasında inferiyor vena kavadan köken aldığından dolayı laparotomi yapılarak tümöre kolayca ulaşıldı (Şekil 2).

Literatürde bildirilen olguların çoğunluğunun, olgu sunumu ya da küçük vaka serileri şeklinde olması nedeniyle tedavi stratejisi de sınırlı deneyime bağlı olarak değişkendir. İnferiyor vena kava leiomyosarkomlarının tedavisinde komplet cerrahi rezeksiyon tedavinin esas noktasını oluşturur. Sürvi, cerrahi tedavi uygulanan hastalarda, medikal tedavi uygulanan hastalar ile karşılaştırıldığında daha iyidir. Hollenbeck ve ark. radikal cerrahi rezeksiyon uygulanan hastalarla uygulanmayan hastaları karşılaştırdıkları serilerinde, radikal cerrahi rezeksiyon uygulanan hastalarda sürvinin belirgin derecede daha iyi olduğunu bildirmişlerdir (5). İnferiyor vena kava leiomyosarkomlarında neoadjuvan ve adjuvan tedavinin rolü belirsiz olmasına rağmen, cerrahi tedavi kemoterapi, radyoterapi veya kombine kemoradyoterapi ile desteklenebilir. Ancak optimum tedavi stratejileri hala net değildir (6). Biz kendi vakamızda ise cerrahi tedavi sonrasında kemoterapi planladık.

Cerrahi tedavideki esas problem ise tümör rezeksiyonundan sonra vena kava inferiyor rekonstrüksiyonunun nasıl yapılacağıdır. Tümör rezeksiyonundan sonra vena kava rekonstrüksiyonu için uygun olan vakalarda primer tamir veya prostetik/biyolojik yamalar ile anjiyoplasti metodu uygulanabilir. Biz kendi vakamızda tümör dokusunun rezeksiyonundan sonra inferiyor vena kava rekonstrüksiyonu için "gore-tex" yama kullandık. Ancak primer tamir veya patch anjiyoplasti yapmak çoğu vakada her zaman mümkün olmaz. Bu durumda vena kava inferiyorun tümör ile birlikte komplet rezeksiyonu ve prostetik greft yardımıyla inferiyor vena kavanın devamlılığının sağlanması gerekir. İnferiyor vena kavanın tümörle birlikte komplet rezeksiyonundan sonra rekonstrüksiyon için en sık kullanılan materyal PTFE greftlerdir (7). İnferiyor vena kava rekonstrüksiyonunda sentetik greftlerin kullanılması durumunda greft trombozunu engellemek ve açıklık oranlarını artırmak amacıyla aorta ile inferiyor vena kava veya iliyak venler arasında veya femoral damarlar arasında arteriyovenöz fistül oluşturulabilir. Arteriyovenöz fistül oluşturulması ile greft açıklık oranları artırılır ve antikoagülan ilaç gereksinimi azaltılabilir, ancak bu yöntemin konjestif kalp yetmezliği ve alt ekstremitede ödem oluşturma riski vardır. Özellikle yaşlı ve kardiyak sorunları olan hastalarda bu noktalar göz önünde tutulmalıdır. Prostetik greft kullanılması durumunda greft açıklı-

ğını sağlamak amacıyla antikoagülasyon sağlanması da gerekmektedir. Bazı yazarlar uzun süreli antikoagülasyon önermesine rağmen, antikoagülasyon uygulanmadan da kabul edilebilir açıklık oranları elde edildiğini savunan yazarlar mevcuttur (8). Biz kendi vakamızda ise erken dönemde 6 ay süreyle antikoagülasyon uyguladık ve 1. yıl sonunda yapılan kontrole de inferiyor vena kavanın patent olduğunu saptadık. Ayrıca protez greftlerin kullanılması durumunda greft ile gastrointestinal sistem arasında enterik fistül oluşmasını engellemek amacıyla greft, barsaklardan izole edilmelidir.

Hastanın sürvisinin belirlenmesinde diğer bir önemli nokta da çıkartılan tümör materyalinde pozitif cerrahi sınırın bulunmasıdır. Hines ve ark.nın serilerinde pozitif cerrahi sınır kötü sürvi ile ilişkilidir (9). Bu çalışmada pozitif cerrahi sınırı olan hastalarda 5 yıllık sürvi %0 olarak bulunmuş, ancak karaciğer metastazı olan hastalarda cerrahi tedavi yapılması sürviyi artırmıştır (9). Temiz cerrahi sınır ile rezeksiyon yapılan ve orta bölge inferiyor vena kava tutulumu olan hastalarda 5 yıllık ve 10 yıllık sürvi sırasıyla %56.5 ve %47.3 olarak bulunmuştur (3). Bu nedenle tümörün rezeksiyonu sırasında cerrahi sınırların iyi belirlenmesi ve geride rezidüel tümör dokusunun bırakılmaması gerekir. Bizim vakamızda çıkartılan dokunun patolojik incelemesinde cerrahi sınırlarda tümör dokusu saptanmadı ve vena kavadaki defekt yama ile tamir edilmeye uygun olduğundan yama anjiyoplastisi ile tamir edildi.

Sonuç olarak inferiyor vena kava leiomyosarkomları için en iyi tedavi modeli cerrahi sınırlarda tümör dokusu bırakmayacak şekilde yapılan komplet cerrahi rezeksiyondur. Cerrahi tedavi kemoterapi, radyoterapi veya kombine kemoradyoterapi ile desteklenebilir. İnferiyor vena kavada oluşan defekte ise primer tamir, patch anjiyoplasti, otojen veya prostetik greftler ile rekonstrüksiyon yapılabilir.

## Kaynaklar

1. Spinelli A, Schumacher G, Benckert C, et al. Surgical treatment of a leiomyosarcoma of the inferior vena cava involving the hepatic and renal veins confluences: Technical aspects. *Eur J Surg Oncol* 2008; 34: 831-835.
2. Ito H, Hornick JL, Bertagnolli MM, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: survival after aggressive management. *Ann Surg Oncol* 2007; 14: 3534-3541.
3. Yuzer Y, Zeytinli M, Makay O, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: report of a case. *Surg Today* 2004; 34: 370-373.
4. Tameo MN, Calligaro KD, Antin L, Dougherty MJ. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Reports of infrarenal and suprahepatic caval involvement. *J Vasc Surg* 2010; 51: 221-224.

5. Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, et al. Surgical treatment, outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg* 2003; 197: 575-579.
6. Kieffer E, Alaoui M, Piette JC, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: experience in 22 cases. *Ann Surg* 2006; 244: 289-295.
7. Bower TC, Nagorney DM, Cherry KJ, et al. Replacement of the inferior vena cava for malignancy: an update. *J Vasc Surg* 2000; 31: 270-281.
8. Illuminati G, Calio' FG, D'Urso A, Giacobbi D, Papaspyropoulos V, Ceccanei G. Prosthetic replacement of the infrahepatic inferior vena cava for leiomyosarcoma. *Arch Surg* 2006; 141: 919-924.
9. 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.