

Inferior vena kavanın saplı leyomyosarkomu

Nazan Okur, Mehmet İnal, Erol Akgül, Figen Binokay

N. Okur (E), M. İnal, E. Akgül, F. Binokay
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik
Anabilim Dalı, Adana

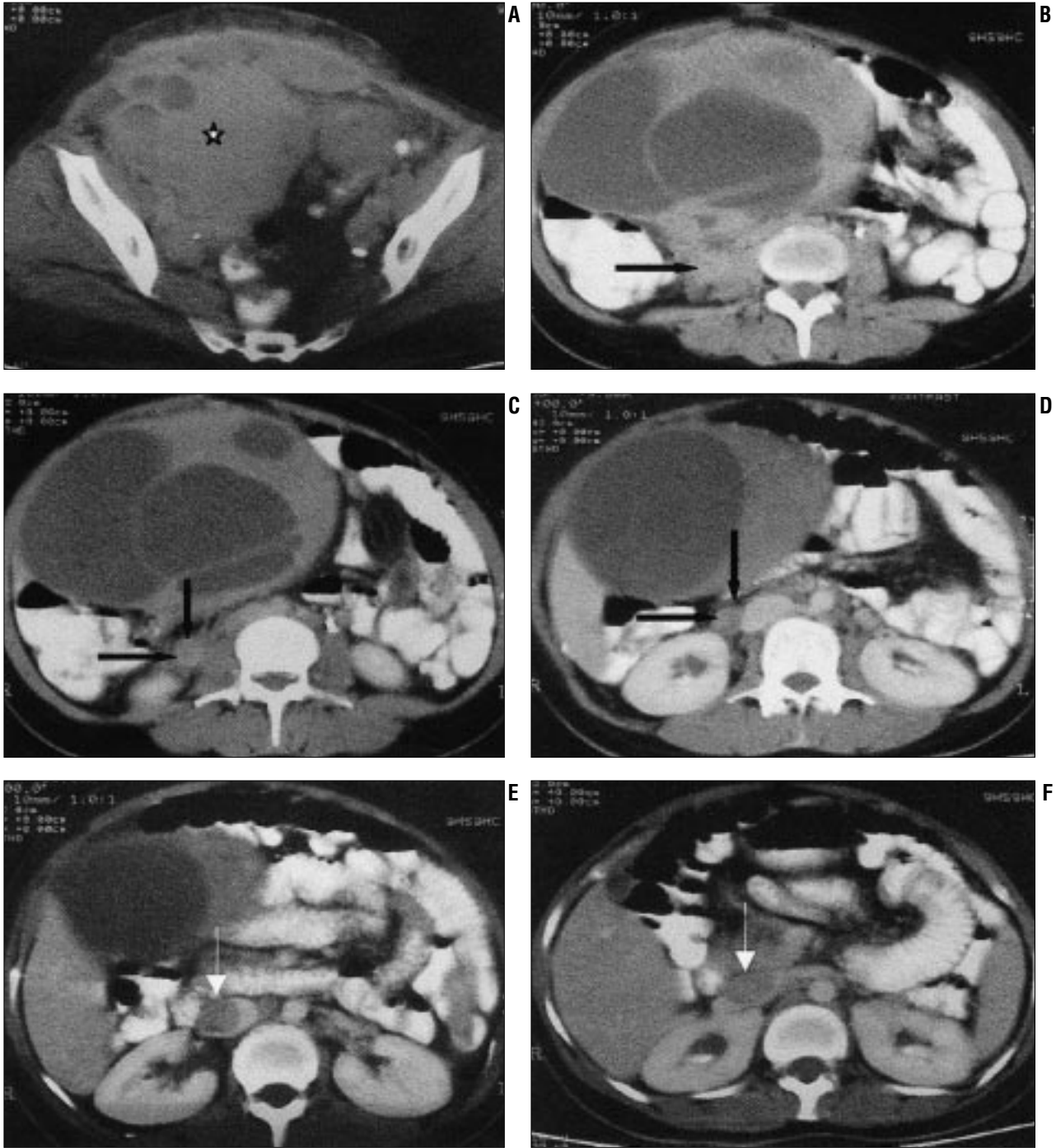
Primer vasküler orijinli malign sarkomlar oldukça nadirdir. En sık karşılaşılan tipi, genellikle venlerden, en sık da inferior vena kavadan (İVK) köken alan, leyomyosarkomdur (LMS) (1,2). Bu yazıda, infrarenal düzeyde İVK'dan köken alan ekstrinsik tipte dev bir LMS olgusu, bilgisayarlı tomografi (BT) bulguları ile sunulmaktadır.

Olgu bildirisi

Otuzbir yaşında bayan hasta, son birkaç aydır giderek şiddeti artan karın ağrısı, bulantı, kusma, karında şişlik ve sertlik yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenesinde, özellikle karın sağ yarısında sert, fikse, ağırlı kitle palpe edildi. Laboratuvar incelemelerinde anormal bulgu saptanmadı. Ayakta direkt karın grafisinde, batın sağ yarısında ve orta hatta abdomeni dolduran, intestinal yapıları sol laterale deplase eden opasite artışı gözlemlendi. Hastanın kontrastlı abdominopelvik BT incelemesinde, subhepatik düzeyden başlayarak kaudalde pelvise kadar uzanan, ağırlıklı olarak batın sağ yarısında yerleşim gösteren, yaklaşık 25 cm longitudinal ve 16x13 cm aksiyel boyutlara erişen, medialde orta hattı geçerek özellikle pelvik düzeyde sola doğru uzanan, lobüle konturlu, iyi sınırlı, solid kısımları bulunan, multikistik dev kitlesel lezyon gözlemlendi (Resim 1). Solid kısımlar kontrast madde ile yoğun boyanma göstermekteydi. İnfrarenal düzeyde İVK içerisinde, 4 cm'lik longitudinal aks boyunca, renal hiluslar seviyesine kadar uzanan düşük dansiteli dolum defekti izlendi (Resim 1 E,F). Aortik bifürkasyonun altında kalan kesitlerde, kitle, iliyak vasküler yapılar ve psoas kasından, ayrıca inferior kesimde uterusun net bir sınırla ayırt edilememekteydi (Resim 1A). Bu bulgularla hastada retroperitoneal sarkomatöz tümör veya genital kaynaklı tümör olabileceği, İVK'daki görünümün tümör invazyonu veya trombüsü olduğu düşünüldü. Hasta opere edildi. Operasyonda, ince bir sap ile İVK'dan köken alarak ağırlıklı olarak ekstraluminal uzanım gösteren ve inferiorda uterusu invazyonu bulunan dev kitle, uterus ile birlikte eksize edildi. Patolojik inceleme sonucu LMS olarak rapor edildi. Hastanın BT'si geriye dönük olarak değerlendirildiğinde, kitlenin orta kesimi düzeyinde posteriorundan ayrılan yuvarlak tübüler yumuşak doku dansitesinin, yaklaşık 8 cm'lik longitudinal aks boyunca hemen İVK komşuluğunda kranyale doğru uzandığı ve İVK'daki hipodens dolum defektinin başladığı düzeyde de kaybolduğu izlendi (Resim 1B-D). Bu bulgu, operasyonda saptanan tümör sapı ile uyumluydu.

22. Türk Radyoloji Kongresi'nde (26- 31 Ekim 2001, Kemer, Antalya) poster olarak sunulmuştur.

Gelişi: 10.07.2002 / Kabulü: 07.10.2002



Resim 1. Kontrastlı abdominopelvik BT incelemede (kaudo-kranial yönde kesit diziliminde) pelviste uterus (*yıldız*) sağ kenarından ayırdedilemeyen (**A**), İVK'ya bitişik olarak kraniale uzanan (**B,C,D**) dev retroperitoneal kitle görülüyor. Kitle orta kesimi düzeyinden itibaren posteriorundan ayrılan tübüler yumuşak doku dansitesi, inferior vena kavaya yaklaşarak kraniale doğru uzanıyor (*siyah oklar*). Operasyonda, bu lezyonun kitleyi İVK'ya bağlayan sap olduğu bulundu (**E,F**). İnfrarenal ve renal düzeyde kitlenin intraluminal uzanımı, İVK içerisinde hipodens dolma defekti (*beyaz oklar*) olarak görülüyor.

Tartışma

İVK LMS'si, ven duvarının düz kas hücrelerinden köken alan ve yavaş büyüyen nadir bir tümördür. Literatürde 200'ü aşkın olgu bildirilmiştir (3,4). Tümör 24-83 yaşlar arasındaki kişilerde görülür ve hastaların %75-80'ini kadınlar oluşturur (5).

İVK LMS olan hastalarda klinik

semptomlar tümörün lokalizasyonu, büyüme hızı ve paternine, eşlik eden trombozun olup olmasına göre değişkenlik gösterir. İnfrarenal lezyonlarda İVK sendromu, renal venlerin tutulumunda nefrotik sendrom ve suprahepatik lezyonlarda Budd Chiari sendromu görülebilir.

Klinik semptomlar spesifik olmadı-

ğından, görüntüleme yapılmadıkça tümörün erken saptanması genellikle güçtür (2,6-9). Olgumuzda İVK alt segmentinden köken alan LMS, lümeninde total oklüzyon oluşturmayıp, ağırlıklı olarak ekstraluminal büyüyerek nonspesifik yakınmalar ve ele gelen intraabdominal kitle kliniği ile kendini göstermiştir.

İVK LMS'lerinin büyüme paternleri, ekstrasik, intraluminal, kombine ekstrasik ve intraluminal, ve intramural olarak sınıflandırılmıştır (5,10). Lezyonların çoğunlukla hem ekstrasik hem de intraluminal komponenti vardır. Ekstraluminal komponent genellikle komşu yapıları invaze etmez ve cerrahi sıyırma ile çıkartılır. Ancak olguların %1.5'inde tümör İVK'ya küçük ya da büyük bir sap ile ya da sessil tarzda sıkıca yapışmıştır (5). Olgumuz, ağırlıklı olarak ekstrasik büyüyen ancak intraluminal komponenti de bulunan, BT'de, sapı ve İVK'ya bağlanma düzeyi izlenebilen demonstratif bir örnektir. İVK duvarına bir sapla bağlı olması ve uterus invazyonu göstermesi ise bu tümörlerin oldukça nadir rastlanan özelliklerini yansıtmaktadır. Bu nedenle olgumuza kitle çıkarması ile birlikte histerektomi uygulanmıştır.

Ultrasonografi, BT ve manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) giderek artan kullanımı ile bu tümörler daha erken aşamada saptanabilmektedir. BT ve MRG'de tümörün varlığı, büyüme paterni, çevre yapılarla ilişkisi ve kava obstrüksiyonu olup olmadığı ortaya konur. Ayrıca kontrastlı BT incelemede, İVK ve renal venlerin intraluminal tutulumu hakkında detaylı bilgi edinilebilir (10,11). Olgumuzda yapılan spiral BT inceleme lezyonun

kısmi intraluminal komponentini ve ekstraluminal yayılımını başarı ile göstermiştir. Ancak tümörün damar duvarından kaynaklanan sapı preoperatif evrede değil, ancak cerrahi bulgularına göre geriye dönük bakıda farkedilebilmiştir. MRG ise vasküler yapıların patent olup olmadığını kontrast madde gereksinimi olmadan değerlendirilebilir ve multiplanar görüntüleme avantajı vardır. Ağırlıklı olarak intraluminal büyüme gösteren olgularda, hem BT hem de MRG incelemede İVK'nın dilate olması, tümör ile tromboz arasında ayırım yapılmasına yardımcı olabilir.

İVK LMS'lerinin ayırıcı tanısında, adrenal venler boyunca İVK'ya ekstansiyon gösteren primer ve sekonder

adrenal tümörler, retroperitoneal venleri invaze eden pankreatik karsinom ve non-Hodgkin lenfoma gibi diğer primer retroperitoneal tümörler, hepatic venler yoluyla İVK'yı tutan hepatoselüler karsinom sayılabilir. Primer retroperitoneal liposarkom ve teratomlar BT incelemede tümör içindeki yağ dansiteleri ya da kalsifikasyonlar sayesinde tanımlanabilir (2).

İVK LMS'lerinde tek tedavi şansı, olgumuzda da uygulandığı gibi, retroperitoneal kitle ve ilgili organların cerrahi radikal eksizyonudur (4).

Sonuç olarak, retroperitonda İVK komşuluğunda yer alan, gerek lümen içine gerekse de dışına doğru büyüme gösteren tümörlerin ayırıcı tanısında İVK LMS'leri düşünülmelidir.

CASE REPORT: PEDUNCULATED LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava is a rare mesenchymal tumor which originates from the smooth muscle cells of the vascular wall. Its radiographic presentation varies from that of intraluminal lesions resulting in obstruction of the inferior vena cava to those of giant retroperitoneal masses extending to the surrounding perivascular tissues although still with minimal intraluminal protrusion. In this report, we present one such case in which a 31-year-old woman had complaints of severe abdominal pain, abdominal distension and vomiting. Computed tomography demonstrated a giant well-defined right-sided retroperitoneal mass extending from the subhepatic region down to the pelvis. She was operated on and the tumor was discovered to be attached to the wall of the inferior vena cava with a peduncle, a leiomyosarcoma being proven histologically. CT features of this rare tumor are presented in this report.

Key words: • vena cava, inferior • leiomyosarcoma • spiral CT

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2003; 9:78-80

Kaynaklar

1. Van Zanten TE, Golding RP. CT and MR demonstration of leiomyosarcoma of inferior vena cava. J Comput Assist Tomogr 1987; 11:670-674.
2. Van Rooij WJ, Martens F, Verbeeten B Jr, Dijkstra J. CT and MR imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. J Comput Assist Tomogr 1988; 12:415-419.
3. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. Anticancer Res 1996; 16:3201-3205.
4. Mingoli A, Sapienza P, Cavallaro A, et al. The effect of extent of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. Anticancer Res 1997; 17:3877-3881.

5. Kulaylat MN, Karakousis CP, Doerr RJ, Karamanoukian HL, O'Brien J, Peer R. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases. J Surg Oncol 1997; 65:205-217.
6. 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.
7. Coughlin JR, Andrews S. Growth of a leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Can Assoc Radiol J 1992; 43:221-224.
8. O'Kane P, Nazarian LN, Wechsler RJ. Focally decreased liver enhancement on spi-

9. Gay SB, Siström CL, Pevarski DJ, Feldman PS. Inferior vena cava mass and Budd-Chiari syndrome. Invest Radiol 1993; 28:774-776.
10. Hartman DS, Hayes WS, Choyke PL, Tibbetts GP. Leiomyosarcoma of the retroperitoneum and inferior vena cava: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 1992; 12:1203-1220.
11. Blum U, Wildanger G, Windfuhr M, Laubenberger J, Freudenberg N, Munzar T. Preoperative CT and MR imaging of inferior vena cava leiomyosarcoma. Eur J Radiol 1995; 20:23-27.