

Jobb pitvari tumor formájában jelentkező intravascularis leiomyomatosis

Magyar Éva, Salamon Ferenc, Tomcsányi István

BEVEZETÉS – Az intravenosus leiomyomatosis különleges megjelenésű, ritka tumor, amely a myomás uterusból indul ki, beterved a vénákba és intraluminalisan növekedve a vena cava inferioron keresztül a szívbe juthat. Az intracardialis tumor súlyos cardiovascularis tüneteket okoz és fatális kimenetelű lehet.

ESETISMERTETÉS – A 45 éves nőbeteg panaszai rendszeresen porszívózás során jelentkeztek (tartósan előrehajtott felsőtest): mellkasi szorító érzés, szédülés, rövid eszméletvesztések formájában. Képpalkotó eljárásokkal a vena cava inferior lumenét kitöltő, a szív jobb pitvarába is betervedő, a pitvar és kamra között ingamozgást végző képletet lehetett igazolni. A szívben lévő tumort és annak a vénákat kitöltő nyúlványait extracorporalis keringésben végzett műtét során eltávolították. Bár a kórszövettani vizsgálat intravenosus leiomyomatosiszt igazolt, a beteg megtagadta a myomás uterus eltávolítását. Hat évvel a műtét után panaszmentes.

KÖVETKEZTETÉS – Bizonytalan szívpanaszok esetében gondolni kell intravenosus leiomyomatosis lehetőségére is. A diagnózis biztonsággal felállítható echokardiográfia, MR-, illetve CT-vizsgálat segítségével. Amennyiben a kórfolyamat igazolást nyer, feltétlenül indokolt az elváltozás sebészi eltávolítása.

**leiomyoma,
intravenosus leiomyomatosis,
jobb pitvarba terjedő kismencedei tumor**

INTRAVASCULAR LEIOMYOMATOSIS PRESENTING AS A RIGHT ATRIAL MASS

INTRODUCTION – Intravenous leiomyoma is a peculiar, rare tumour that originates from the myomatous uterus, grows into the lumina of veins and, through the inferior vena cava, may extend to the right heart cavity. The intracardial tumour causes severe cardiovascular symptoms and may be fatal.

CASE REPORT – The symptoms of the 45-year-old woman consisted of chest discomfort, dizziness, and short periods of unconsciousness, which occurred during vacuum-cleaning when she bent forward. Imaging showed a growth that filled the lumen of the vena cava and extended to the right atrium, swinging between the atrium and ventricle. The patient underwent surgery with cardiopulmonary bypass and the intracardial tumour was removed together with its extensions filling the veins. The histological examination verified intravenous leiomyomatosis. Although the patient refused the recommended hysterectomy, she is well after six years the operation.

CONCLUSION – In cases of unspecific cardiac symptoms, the possibility of intravenous leiomyomatosis should be considered. The diagnosis can be set up by echocardiography, MR or CT scan. If the diagnosis is confirmed, the tumour should be surgically removed.

**fibroid leiomyoma,
intravenosus leiomyomatosis,
extension of pelvic tumour into the right atrium**

dr. Magyar Éva (levelező szerző/correspondent), dr. Salamon Ferenc:
Országos Gyógyintézeti Központ, Patológiai Osztály/
National Medical Center, Department of Pathology;
H-1031 Budapest, Szabolcs u. 33. E-mail: magyare@ogyik.hu
dr. Tomcsányi István: Országos Gyógyintézeti Központ, Szívsebészeti Osztály/
National Medical Center, Department of Heart Surgery; Budapest

Érkezett: 2007. február 16. Elfogadva: 2007. május 8.

Az intravenosus leiomyomatosis igen ritka simaizom-eredetű kismedencei tumor, amely az esetek többségében az uterus leiomyomájából ered. A daganat direkt úton bekerülhet a pelvis vénáiba, és jellegzetes, kesztyűujszerűen növekedő, nodularis megjelenésű növedékeket képez, amelyek intraluminalisan elérhetik a vena cava inferiort vagy akár a szív jobb pitvarát is. A vénákban tovaterjedő daganat kiindulhat magából a véna falából is, ez elsősorban a bőr és a retroperitoneum vénáiban fordul elő (1). Az intravenosus leiomyomatosis többnyire tünetmentes, vagy csupán bizonytalan hasi panaszokat okoz mindaddig, amíg be nem jut a vena cava inferiorba, esetleg az abból eredő vénákba, illetve el nem éri a jobb pitvart, amikor is jobbszívfél-elégtelenség vagy syncope lép fel (2). Műtéti beavatkozás nélkül a beteg meghalhat. A vena cava inferior lumenét kitöltő tumormassza világosan követhető képalkotó eljárásokkal – kétdimenziós echokardiográfia, MRI, CT – egészen a kismedencei vénáktól (3). Kizárólag a daganat komplett eltávolítása eredményez gyógyulást, bár recidíva ilyen esetekben is előfordul (1, 4, 5). A műtétet többnyire két ülésben végzik: először a szívben lévő, valamint az intracavalis tumort szanálják, második ülésben pedig hysterectomiát és kétoldali oophorectomiát végeznek (6–8).

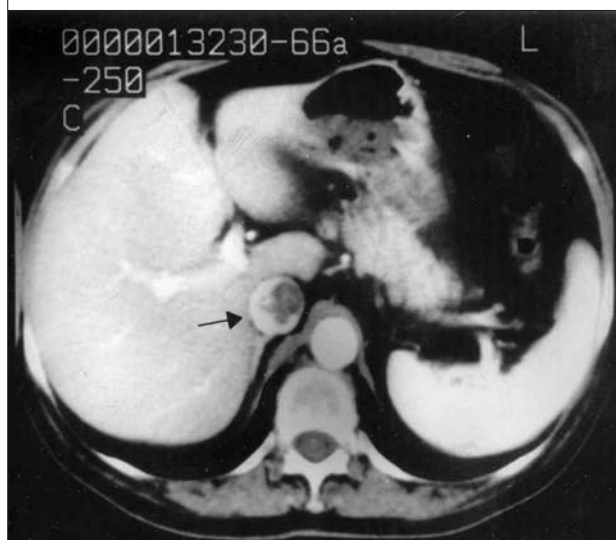
2006 májusáig mindössze 100 olyan intravenosus leiomyomatosisos esetet közöltek, amelyben a tumor a szívbe terjedt (7). Hazai közleményt nem találtunk.

Esetismertetés

A 45 éves nőbeteg panaszai – mellkasi szorító érzés, jellemzően porszívózás közben (tartósan előrehajtott felsőtest) jelentkező szédülés és rövid eszméletvesztések – kórházba kerülése előtt három hónappal kezdődtek. A fizikális és laboratóriumi vizsgálatok nem mutattak kóros eltérést. Képalkotó eljárásokkal (CT,

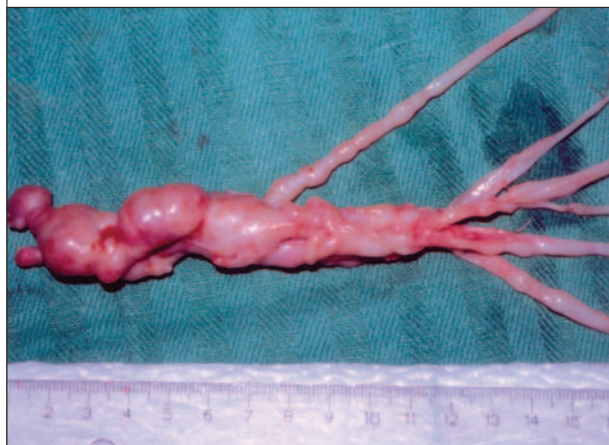
1. ÁBRA

Preoperatív CT-felvétel. A vena cava inferior lumenét kitöltő tumortömeg látható (nyíl)



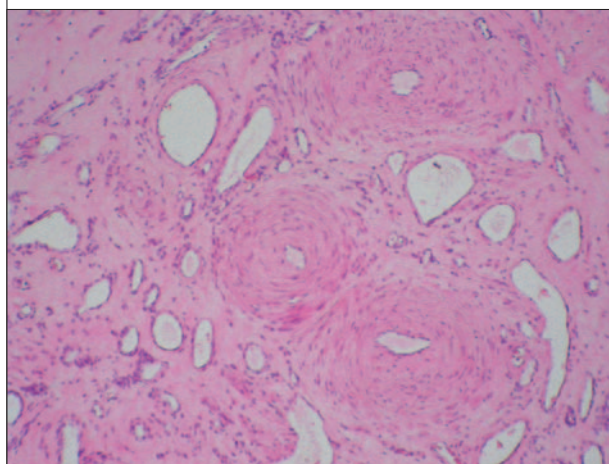
2. ÁBRA

A vena cava inferiorból elárvoltított daganat makroszkópos képe



3. ÁBRA

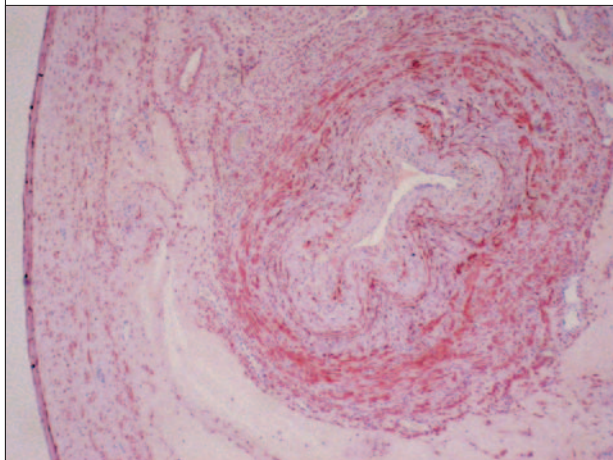
A hialinos alapállományban változatos tágasságú és falvastagságú erek tömege látható. Hematoxilin-eozin festés, 100-szoros nagyítás



MRI, transthoracalis és transoesophagealis echokardiográfia, valamint hasi és kismedencei ultrahangvizsgálat) a vena cava inferior lumenét kitöltő, a vena iliaca communis oszlásán is túlterjedő, a szív jobb pitvarába nyúló, ott a pitvar és kamra között ingamozgást végző képlet ábrázolódott, amelyet thrombusnak vélelmeztünk (1. ábra). A fenti vizsgálati eredmények alapján thrombolyticus terápiát kezdtek, amelynek eredménytelensége miatt sebészi beavatkozásra került sor. A szív medián sternotomiából történt feltárása után az aorta ascendens és a vena cava superior kanülálását követően extracorporalis keringést indítottak. A jobb pitvar megnyitásakor derült ki, hogy az erekből a szívbe terjedő növedék tumorszövetnek felel meg. A pitvarban elhelyezkedő, kifejezetten kemény tapintatú terime nagysága 5×4×4 cm, négy-öt, egyenként 5–10 mm vastagságú „lába” a vena cava inferiorban folytatódik, amelynek eltávolítása nehéz volt, csak megfelelő erővel sikerült az ereket öntvényyszerűen kitöltő idegen

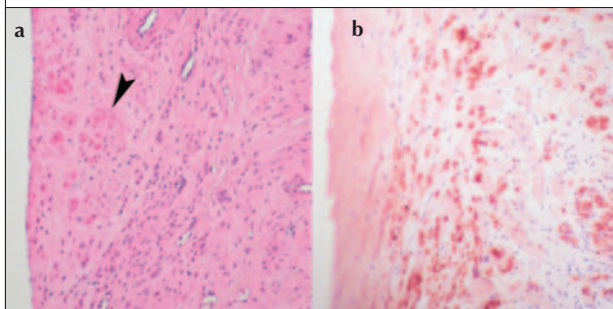
4. ÁBRA

Az erek falának vastagságát a bennük proliferáló simaizomrostok tömege határozza meg. Simaizomaktinreakció, 80-szoros nagyítás



5. ÁBRA

a) A vénát kitöltő tumor széle látható, amelyben csoportokba rendezett simaizomkötegek vannak (nyíl). b) Immunreakció igazolja, hogy valóban simaizomról van szó. Hematoxilin-eozin festés és simaizomaktinreakció, 120-szoros nagyítás



szövetet „kihúzni”. Ez után szabad áramlás mutatkozott a vena cava inferiorban.

Az így eltávolított daganatszövetből vett minta intraoperatív fagyasztását követően elvégzett szövettani vizsgálat alapján benignus, érdús kötőszöveti tumort diagnosztizáltak.

A műtéti preparátum a patológiai osztályra került, további feldolgozásra.

Az összmennyiségében kis almányi, rugalmasan tömött tapintatú, szürkésfehér, sima felszínű daganattömeg több, 30–35 cm hosszúságú, 3–10 mm átmérőjű, megjelenésében spagettire emlékeztető, ujjszerű nyúlványból állt (2. ábra). A metszések lobuláltak, szürkésfehérek voltak és kötegezett rajzolatot mutattak.

A beágyazott metszetekben nodularis szerkezetű, kiterjedt hialinos átalakulást mutató, igen sok eret tartalmazó tumor látszott, amely hialinizált angiofibromára emlékeztetett (3. ábra). A vénák öntvényének megfelelő alakú tumor harántmetszeteiben a széli részekben kisebb-nagyobb rostnyalábokat találtunk, ame-

lyek szokványos simaizomsejtekből álltak, sem polimorfíát, sem atípiát, sem osztódó sejteket nem észleltünk. Az immunhisztokémiai és elektronmikroszkópos vizsgálatok egyaránt simaizom-eredetet igazoltak. Specifikus, ösztrogénreceptorra pozitív reakciót is ki tudtunk mutatni. A tumor tömeges hialinos állományában lévő erek többnyire csoportokba rendeződtek, egy részük fala rendkívüli mértékben megvastagodott, a muscularis réteg kiszélesedett, az érlumen gyakran teljesen elzáródott (4., 5. ábra).

Szövettani diagnózis: a vena cava inferiorba és a jobb szívfélbe is betérjedő intravenosus leiomyomatosis.

A biztos szövettani diagnózis ismeretében nőgyógyászati vizsgálatot kértünk, amelynek során a bimanuális és az intravaginális ultrahangvizsgálattal megnagyobbodott göbös uterus igazolódott. A nőgyógyász műtétet javasolt, amelybe a beteg nem egyezett bele, így az első operációt követő eseménytelen posztoperatív időszak után gyógyultan otthonába távozott. Hat évvel a sikeres szívműtétet követően telefonon megkerestük a beteget, aki beszámolt róla, hogy panaszmentes, munkaképes, és lakhelyén évenként jár kontrollvizsgálatra.

Megbeszélés

Igen ritka a vena cavába törő és esetenként a jobb szívfélbe terjedő abdominalis eredetű tumor. Ismereteink, illetve az irodalmi adatok szerint leggyakoribb a veserák intravasculáris terjedése (9, 10), ezt követi az uterusból kiinduló leiomyoma és újabb adatok szerint az uterusból eredő leiomyosarcoma (11). Az uterusból feltételezhetően a leiomyoma a leggyakoribb benignus mesenchymalis tumor, a leiomyosarcoma a sokkal ritkábban előforduló malignus variáns, és a kettő közé helyezhető a metasztatizáló benignus leiomyoma, valamint az intravenosus leiomyomatosis (12, 13). Intravenosus leiomyomatosis a közölt esetek alapján a 45. életév körül jelentkezik, 40 éves kor alatt csak elvétve fordul elő, és az intravasculárisan terjedő növedék a betegek mintegy 10%-ában éri el a szívet (14). Az esetek 90%-ában olyan nőkről van szó, akik szültek, 10%-uk anamnézisében hysterectomia szerepel (15). A tünetek az erekbe való terjedés mértékétől függően változnak. Előfordul, hogy a betegség tünetmentes és csupán akcidentális lelet, esetleg csak boncolás során derül ki. Ha a nőgyógyászati panaszok dominálnak – megnagyobbodott, göbös uterus, vaginalis vérzés stb. –, akkor a további panaszok a hysterectomia után jelentkezhetnek, attól függően, hogy az intravenosusan terjedő daganat melyik szerv vénáját érinti, és ennek megfelelően melyik szerv vagy végtag vénás keringésének a zavarát okozza. Viszonylag gyakoriak a bizonytalan hasi panaszok, amelyeket tévesen epeeredetűnek diagnosztizálnak, annál is inkább, mert sárgaság is előfordulhat (16). A szívpanaszokat az befolyásolja, hogy a tumor a vena cava inferiorból a jobb szívfélbe jutva milyen fokú obstrukciót okoz. Gyakori panasz a progresszív nehézlégzés, orthopnoe, paroxysmalis éjszakai dysp-

noe és palpációérzés. Szédülés, syncope, congestiv szívelégtelenség annak minden klinikai jelével, arrhythmiai és pulmonalis embolia egyaránt jelentkezhet. A tovább növekedő intracardialis tumor a tricuspidalis szájadék teljes elzáródása miatt hirtelen halált okozhat (16). Esetünkben a beteg panaszai jellemzően porszívás közben jelentkeztek. A jellegzetes tüneteket nyilvánvalóan a törzs előrehajlása okozta, amely által az ingaszerűen elmozduló intracardialis növedék helyzete megváltozott, azaz részlegesen elzárta a tricuspidalis szájadékot.

A korrekt diagnózis felállításában a modern képalkotó eljárásoknak van igen fontos szerepe, az MRI adja a legpontosabb információt. *Kocaoglu* és munkatársai hangsúlyozzák, hogy ha leiomyomás vagy emiatt hysterectomián átesett nőknél a jobb pitvarban növedék jelentkezik, akkor feltétlenül MR-vizsgálatot kell végezni, amellyel az intravenosus leiomyomatosis diagnózisa biztonsággal felállítható (17). Ez esetben feltétlenül indokolt a radikális sebészi beavatkozás, ezt követően pedig a folyamatos kontrollvizsgálat, ugyanis a tumor évek múlva is recidiválhat (18).

IRODALOM

- Norris HJ, Parmley T. Mesenchymal tumors of the uterus. Intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases. *Cancer* 1975;36:2164-78.
- Alame A, Solovei G, et al. Intravenous leiomyomatosis of the inferior vena cava and the right atrium. Apropos of a case and review of the literature. *Ann Chir* 1993;17:2702-78.
- Rotter AJ, Lundell CJ, et al. Pelvic leiomyomatosis of the uterus extending into the inferior vena cava. *J Comp Ass Tomogr* 1991;15:690-93.
- Nam MS, Jeon MJ, et al. Pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2003;89:75-80.
- Tribondeau P, Avril A, et al. Intravenous leiomyomatosis of uterine origin with cardiac extension. A case report and review of literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1997;26:182-92.
- Suginami H, Kaura R, et al. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: Successful surgical management and histopathologic study. *Obstet Gynecol* 1990;76:527-9.
- Castelli P, Coranno R, et al. Intravenous uterine leiomyomatosis with right heart extension: successful two-stage surgical removal. *Ann Vasc Surg* 2006;20:405-7.
- Gehr NR, Lund O, et al. Recurrence of intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. Diagnostic considerations and surgical removal. *Scand Cardiovasc J* 1999;33:312-4.
- Novick AC, Cosgrove DM. Surgical approach for removal of renal cell carcinoma extending into the vena cava and right atrium. *J Urol* 1980;123:947.
- Krane RJ, et al. Removal of renal cell carcinoma extending into the right atrium using cardiopulmonary bypass, profound hypothermia and circulatory arrest. *J Urol* 1984;131:945.
- Coard KC, Fletcher HM. Leiomyosarcoma of the uterus with florid intravascular component („intravenous leiomyosarcomatosis“). *Int J Gynecol Pathol* 2002;21:182-5.
- Nam MS, Jeon MJ, et al. Pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension: a case report and review of literature. *Gynecol Oncol* 2003;89:175-80.
- Moorjani N, Kuo J, et al. Intravenous uterine leiomyosarcomatosis with intracardiac extension. *J Card Surg* 2005;20:382-5.
- Cleveland DC, Westaby S, Carp PB. Treatment of intratrial cardiac tumors. *JAMA* 1983;249:2799.
- Too WWK, Ngan HYS, Collins RJ. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac involvement. *Int J Gynecol Obstet* 1993;42:37-40.
- Stolf NAG, dos Santos GG, Haddad VLS. Unusual abdominal tumors with intracardiac extension. Two cases with successful surgical resection. *Rev Hosp Clin Fac Med S Paulo* 1999;54:159-64.
- Kocaoglu M, Bulakbasi N, et al. Value of magnetic resonance imaging in the depiction of intravenous leiomyomatosis extending to the heart. *J Comp Ass Tomography* 2003;27:630-34.
- Elkington NM, Carlton M. Recurrent intravenous leiomyomatosis with extension up the inferior vena cava. *Aust N Zeal J Obstet Gynecol* 2005;45:167.



HÚGYSAVANYAGCSERE ÉS A CARDIOVASCULARIS BETEGSÉGEK Továbbképző szimpózium

Időpont: 2007. október 19. (péntek 13.00–16.00).

Helyszín: Tulip Inn Budapest Millennium, 1089 Budapest, Üllői út 94–98.

Program: A húgysavanyagcsere fiziológiás vonatkozásai; Kóros húgysavanyagcsere; Emelkedett szérumhúgysav-szint és hipertónia; A húgysavszintcsökkentés lehetőségei; Húgysavanyagcsere és vesebetegségek; Az emelkedett szérumhúgysavszint kezelése vesebetegségekben; A magas szérumhúgysavszint mint cardiovascularis rizikófaktor; A szérumhúgysavszint szűrése a háziorvosi gyakorlatban; Tesztírás.

A tudományos program akkreditálása folyamatban van.

A programon való részvétel térítésmentes, de a jelentkezés kötelező!

Kérjük, a jelentkezési lapot nyomtatott betűkkel, pontosan kitöltve a *szervezőiroda* címére küldjék vissza: MOTESZ Kongresszusi és Utazási Iroda; 1443 Budapest, Pf. 145. Fax: (1) 383-7918.

E-mail: szalma.marta@motesz.hu

A jelentkezési lap letölthető a Motesz honlapjáról.