

گزارش دو مورد سارکوم اولیه قلب و مطالعه لیتراتور

دکتر پروین میرید - دکتر فرنگیس شریعت

آتورت و میترا ل تحت درمان قرار گرفت. در علائم بیماری تخفیفی حاصل نشد و بیمار پس از ۱۸ روز بستری بودن با تابلوی نارسائی قلبی فوت کرد.

شرح اتوپسی

جسد از مردی در حدود ۱۶ ساله با جثه و قد طبیعی. رشد طبیعی و تغذیه متوسط است. ریزیدیتته شروع شده لیویدیتته ندارد. پوست پریده رنگ. مو سیاه. سر طبیعی. صورت لاغر. چشم گود افتاده. گوش خارجی طبیعی است. مردمک میدریاز دارد. بینی طبیعی علامت مشخصه ندارد. دهان بسته، دندان دارد. قفسه صدری. شکم. اندامها و پشت طبیعی است غدد لنفاوی سطحی حس نمیشود. زیر پوست شکم و قفسه صدری چربی ندارد. حفره شکمی حاوی ۵۰۰ سانتیمتر مکعب مایع شفاف است. دیافراگم طبیعی است. در هر حفره جنب ۵۰۰ سانتیمتر مکعب مایع زرد رنگ دیده میشود.

شرح دستگاہها

دستگاه گردش خون. پریکارد حاوی ۱۵۰ سانتیمتر مکعب مایع زرد رنگ است. قلب بوزن ۲۵۰ گرم با قوام نرم و طبیعی است. میوکارد طبیعی است. دهلیز چپ توسط توموری پر شده است که این تومور توسط پایه. پهنی بقطر ۳ سانتیمتر به دیواره فوقانی دهلیز چپ چسبیده است. ابعاد تومور $7 \times 4 \times 3$ سانتیمتر میباشد. انتهای آزاد تومور از راه دریچه میترا ل به داخل بطن چپ رفته است. سطح خارجی آن لبوله. برنگ کرم و در انتهای آزاد قرمز رنگ با سطح نامنظم است (شکل ۲)

با آنکه بعلت پراکندگی بافت مزانشیمی در بدن نئوپلاسم های بدخیم منشعب از این بافتها یا سارکوم ها در تمام اعضاء واحشاء کم و بیش بوفور ایجاد میشوند معهذا سارکومهای اولیه قلب تومورهای بسیار نادری هستند و اکثر موارد گزارش شده در اتوپسی تشخیص داده شده اند.

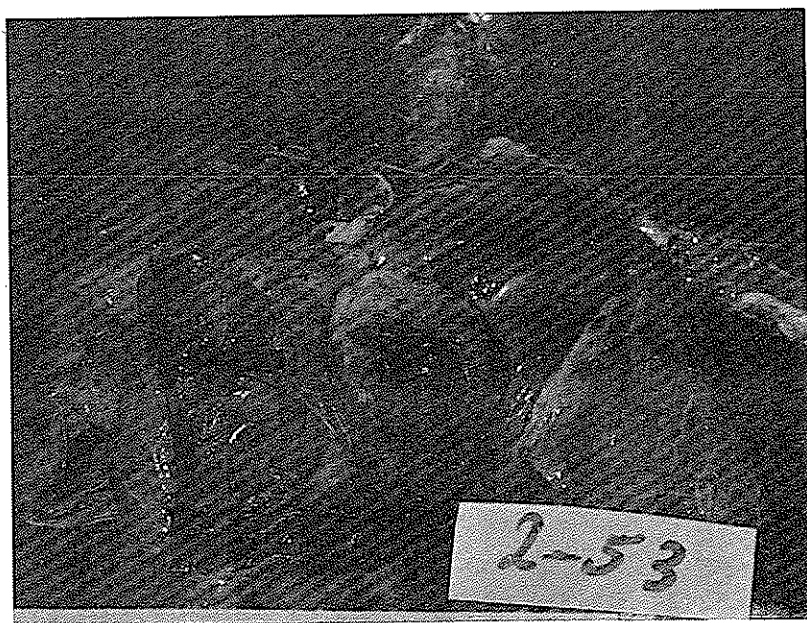
در این مقاله دو بیمار مبتلا به سارکوم اولیه قلب که اتوپسی شده اند معرفی میشود و با مراجعه به نوشته های پزشکی بحثی در باره تومورها بعمل خواهد آمد.

بیمار اول. آقای الف - ز ۱۶ ساله محصل با تب. لاغری پیشرونده. طپش قلب. سرفه تنگ نفس هنگام فعالیت در بیمارستان بستری شد. در معاینه بیمار تاکی کاردی (۱۱۲ ضربان در دقیقه). درد ناحیه کبد. بزرگی کبد (۱ سانتیمتر پائین تر از لبه دنده ها) داشت نوک قلب با ضربه قابل لمس در پنجمین فضای بین دنده ای حس شد. در سمع سوفل سیستو لیک درجه ۳ با انتشار به زیر بغل و سوفل دیاستولیک کانون آتورت شنیده شد. صداهای تنفسی در قاعده ریه ها بخصوص طرف راست بگوش نمیرسید. انگشتان گریزی شکل بود. سدیما - نتاسیون در ساعت اول ۹۵. گلبول سفید ۱۷۰۰۰ با ۷۷٪ سگمانته ۱۸٪ لنفوسیت بود. هموگلوبین ۹ گرم در لیتر هماتوکریت ۳۱٪ و پلاکت فراوان بود. ASTO ۱۲۵ واحد. کشت خون محیطی و آزمایش رایت و ویدال منفی بود. در الکتروکاردیوگرافی P های متوالی دیده شد. در رادیوگرافی سایه قلب بزرگ (شکل ۱) دهلیزها متسع و ریه ها پر خون بود. بیمار با تشخیص آندوکاردیت باکتریال تحت حاد بر روی نارسائی روماتیسمی

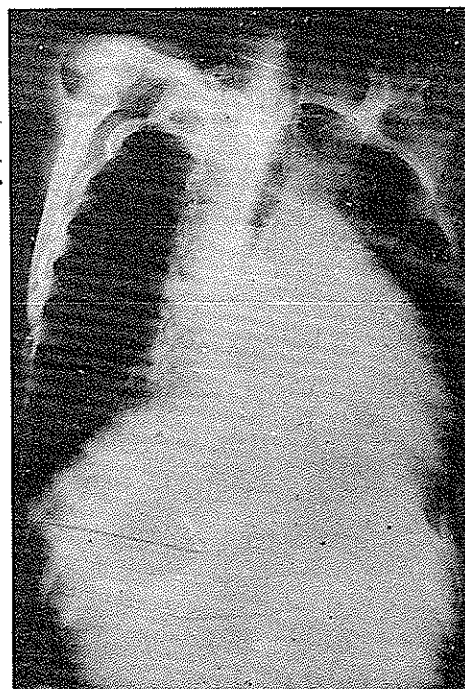
(شکل ۴)، بعضی دیگر حجیم و چند هسته‌ای (شکل ۵) و بالاخره بعضی از سلولها در یک انتها حجیم است و هسته در این ناحیه قرار میگیرد و بقیه سیتو پلاسم بصورت رشته باریک دیده میشود (سلول بچه قورباغه‌ای) (شکل ۶). اشکال- میتوتیک فراوان است (شکل ۵). قسمت زیادی از تومور دچار نکروز گشته است. سلولهای تومری بطور منتشر قرار میگیرند بدون آنکه منظره ارگانوئید خاص ایجاد کنند (شکل ۳). در بعضی نواحی بافت تومری منظره میگزوئید دارد. نمای میکروسکوپی فوق در رابدمیوسارکوم دیده میشود ولی در رنگ آمیزیهای اختصاصی در سیتو پلاسم سلولها خطوط عرضی موید عضله مخطط دیده نمیشود بدینجهت سارکوم کم دیفرانسیه قلب مطرح میشود.

سطح مقطع آن نیز کرم رنگ و لیوله است و بمقدار کم نمای میکروئید دارد. دهلیز راست متسع و مدخل سینوس کور و تر وسیع شده است. بطنها، دریچهها، آندوکارد، کرونرها، آئورت و وریدها طبیعی هستند.

برای آزمایش میکروسکوپی برشهای متعدد از تومور داخل دهلیز چپ تهیه شده است. در قسمت پایه، تومور توسط حد مشخصی از عضله جدا میشود. در انتهای آزاد تومور ترمبوز مشاهده میشود. بافت تومری از سلولهای مختلف الشکل درست شده است. بعضی از آنها گرد و یا کشیده هستند. سیتوپلاسم سلولها قرمز و هسته آنها گرد. بیضی و یادوکی شکل اند (شکل ۳) بعضی استوانه‌ای با هسته‌های پشت سر هم (تسبیحی)

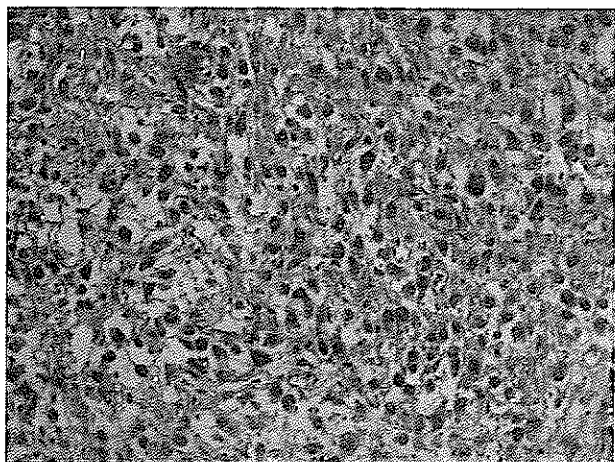


شکل ۲- تومر پولیپوئید دهلیز چپ که در انتهای آزاد آن ترمبوز دیده میشود.
میوکاردا، آندوکارد و دریچه‌های قلب طبیعی است (اتوپسی ۲/۵۳ دانشکده پزشکی پهلوی).

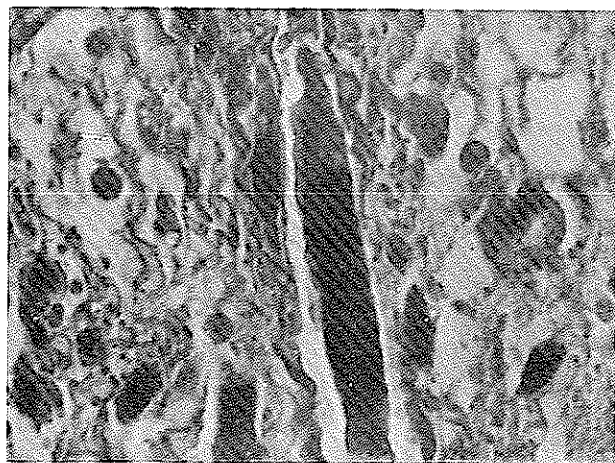
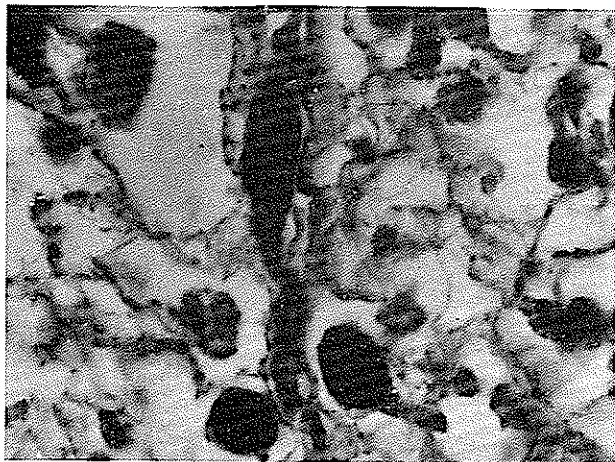


شکل ۱- رادیوگرافی قفسه صدری در بیمار اول بزرگی سایه قلب را نشان میدهد.

شکل ۳ - برش میکروسکوپی از تومر دهلیز چپ : سلولهای تومری با اشکال مختلف هستند و بطور منتشر بدون ایجاد منظره خاص قرار میگیرند . (درشت نمائی ۱۲۵)



شکل ۵ - تومر دهلیز چپ : سلول حجیم با سیتوپلاسم زیاد و هسته‌های متعدد دیده میشود و در مجاورت آن دو سلول در حال میتوز وجود دارد که با پیکان نشان داده شده‌اند (درشت نمائی ۵۰۰)

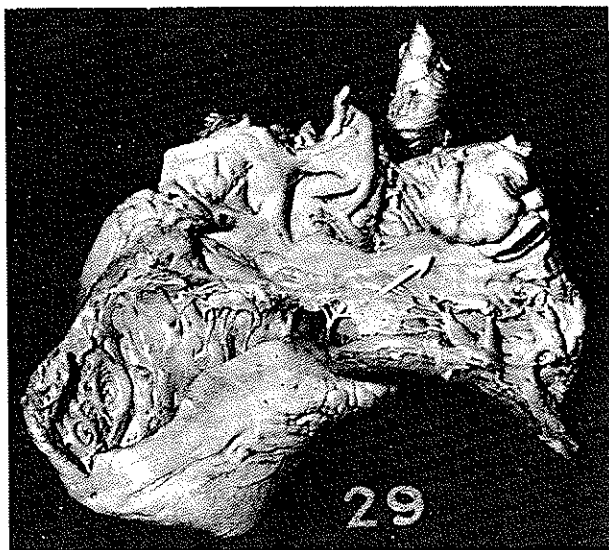


شکل ۴ - تومر دهلیز چپ : سلول تسبیحی شکل ، استوانه‌ای که هسته‌های آن شبیه دانه‌های تسبیح پشت سر هم قرار می‌گیرند (درشت نمائی ۵۰۰)

شکل ۶ - تومر پولیپوئید دهلیز چپ : سلول بچه قورباغه ای که یک انتهای آن حجیم است هسته در این قسمت قرار می‌گیرد و بقیه سیتوپلاسم بصورت رشته باریکی است (درشت نمائی ۵۰۰)

اوره خون ۵۶ گرم در لیتر بود. در آزمایش مایع نخاع سلول وجود نداشت ولی پروتئین بالا بود. در الکتروانسفالوگرافی محل ضایعه مغزی در سمت چپ و قدام حدس زده شد. در دو روز آخر بستری بودن بیمار دچار تب شد. حرکات میوکلونیک در دستها و کمریهای تشنجی داشت. در ریه‌ها رال شنیده شد. با یافته‌های بالینی و آزمایشگاهی تشخیص مننژیت چرکی، بیماری گیلن باره و صرع مطرح شد. در مانعائی انجام شده کمی نتیجه ماند و بیمار پس از ۱۴ روز بستری بودن با نارسائی تنفسی فوت کرد.

شرح اتوپسی. جسد از مردی در حدود ۴۰ ساله با جثه و قد طبیعی و تغذیه متوسط است. رژیدیت و لیویدیت ندارد. پوست، مو، سر، صورت طبیعی است. عدسی چشم راست کدورت دارد. گوش خارجی طبیعی است. مردمک‌ها میدریاز دارد. بینی طبیعی. علامت مشخصه ندارد. دهان، دندان، قفسه صدری، شکم، اندامها و پشت طبیعی است. غدد لنفاوی سطحی قابل لمس نیست. ضخامت چربی زیر پوست در قفسه صدری ۲ میلی‌متر و در شکم ۴ میلی‌متر است. در حفره شکمی کبد باندازه ۳ عرض انگشت از زیر دنده‌ها پائین تر است. دیافراگم و حفرات جنب طبیعی است.



شکل ۷ - تومور پولیپوئید دهلیز راست. بوسیله پیکان نشان داده شده است. میوکارد، آندوکارد و دریچه‌های قلب طبیعی است (اتوپسی ۲۹/۵۳ دانشکده پزشکی پهلوی)

دستگاه تنفس. بینی، حنجره، تراشه، برونشها، عروق ریوی و هر دو ریه در حدود طبیعی است.

دستگاه گوارش. دهان، غدد بزاقی، زبان، حلق، مری، معده، روده‌ها طبیعی است.

کبد وزن ۱۶۰۰ گرم. سطح آن صاف، قرمز رنگ با قوام سفت است. سطح برش برنگ زرد با لکه‌های قرمز رنگ است. روی هم رفته نمای کونژستون مزمن کبد دیده میشود. مجاری صفراوی طبیعی است. کیسه صفرا پر از صفراوی سبز رنگ است.

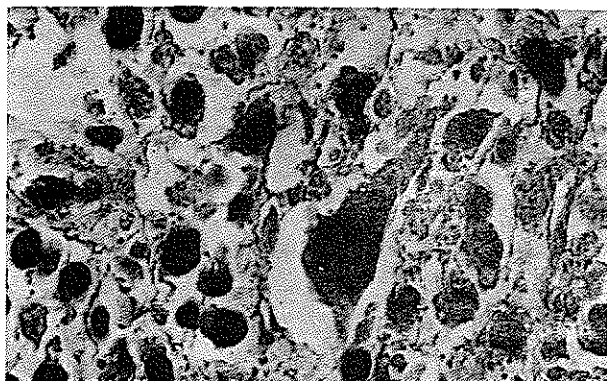
دستگاه ادراری. کلیه‌ها وزن ۱۳۰ گرم و در آنها کانونهای متعدد انفارکتوس دیده میشود. حالب‌ها، مثانه طبیعی است. دستگاه تناسلی طبیعی است.

دستگاه لنفاوی. غدد لنفاوی طبیعی است. طحال وزن ۱۶۰ گرم. سطح آن نامنظم و قوام نرم دارد. کانون وسیع انفارکتوس در آن دیده میشود.

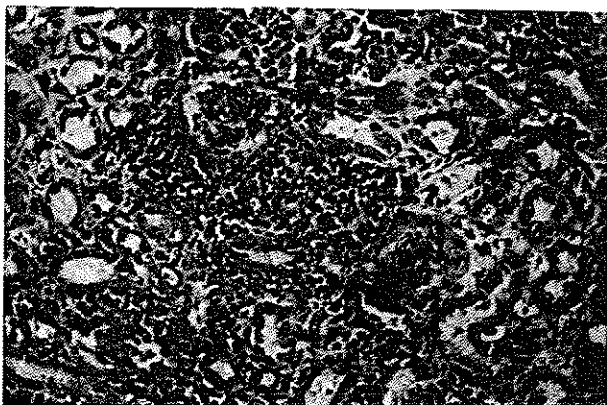
عضلات و استخوانها. دستگاه عصبی و غدد مترشحه داخلی طبیعی هستند.

خلاصه آنکه بیمار مبتلا به سارکوم اولیه دهلیز چپ میباشد. تومور از راه دریچه میترال بداخل بطن چپ رفته و ایجاد تنگی کاذب این دریچه را مینماید. در نتیجه آن دهلیز راست متسع شده و کبد علائم پرخونی پاسیونشان میدهد. ترمبوز موجود در سطح آزاد تومور ایجاد آمبولی‌های متعدد میکند که نتیجه آن انفارکتوس وسیع طحال و کانونهای کوچک انفارکتوس در کلیه‌ها میباشد. در هیچیک از احشاء متاساز تومور دیده نمیشود. (اتوپسی ۲/۵۳ دانشکده پزشکی پهلوی).

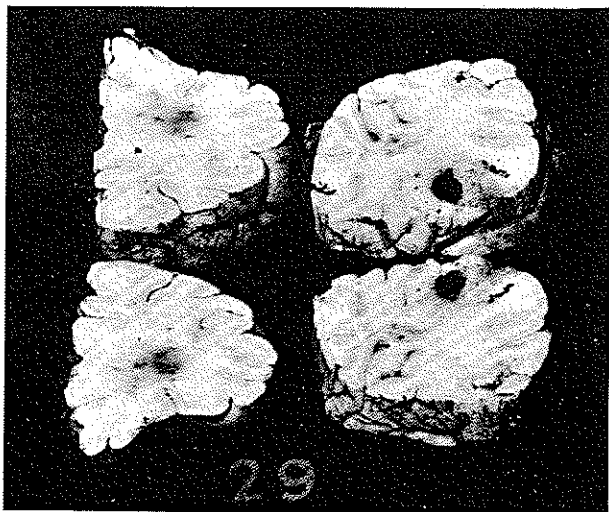
بیمار دوم. آقای ف - ن ۴۰ ساله کشاورز بعلت سردرد، سر گیجه، دردها منتشر در تمام بدن، فلج پای راست، بی حسی پای چپ و کم شدن دید در بیمارستان بستری شد. بیماری از ۵ ماه قبل با سردرد، سرگیجه و تهوع شروع شده بود. در امتحان بیمار پارالیزی پای راست و پارزی پای چپ دیده شد. عدسی چشم راست کدورت داشت. شبکه قرمز بود. هیپوگندر راست حساس بود. زوجهای عصبی ۱۰ و ۹ به تحریک جواب نمیداد. رفلکسهای آشیل و رتول پای راست اگر از ره بود. فشار خون بیمار $\frac{9}{6}$ و نبض ۱۳۰ در دقیقه بود. در آزمایش خون گلبولهای سفید ۹۶۰۰ با ۷۴٪ سگمانته، ۲۲٪ لنفوسیت و ۲٪ منوسیت بود. هموگلوبین ۹/۵ گرم در لیتر و هماتوکریت ۳۵٪ بود.



شکل ۹ - تومر دهلیز راست؛ سلول تومری حجیم با هسته چند لوبه مشاهده میشود اشکال میتوتیک فراوان است (درشت نمائی ۵۰۰)



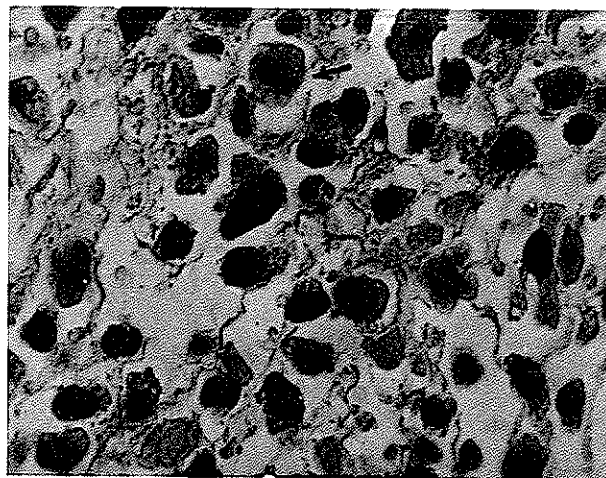
شکل ۱۰ - برش کلیه؛ در بافت انترستیسیل و در داخل گلو مرولها انفیلتراسیون سلولهای تومری دیده میشود (درشت نمائی ۱۲۵ اتوپسی ۲۹/۵۳ دانشکده پزشکی پهلوی)



شکل ۱۱ - دربرشهای مخ کانونهای متعدد خونریزی مشاهده میشود (اتوپسی ۲۹/۵۳ دانشکده پزشکی پهلوی)

دستگاه گردش خون، پریکارد طبیعی است. قلب بوزن ۳۱۰ گرم با قوام و رنگ طبیعی است. در سطح خارجی دهلیز راست ناحیه سفید رنگی بقطر ۵/۳ سانتیمتر به چشم میخورد. در داخل دهلیز راست در همین ناحیه تومری پولیپوئید با قطار ۴×۳ سانتیمتر وجود دارد که توسط پایه‌ای به ضخامت یک سانتیمتر به دهلیز راست چسبیده است (شکل ۷) تومر بزرگ کرم مایل بزرگ با قوام نرم است.

بطنها، دریچه‌ها، آندوکارد، کورونرها، آئورت و وریدها طبیعی است. در امتحان میکروسکپی برشهای متعدد که از تومر قلب تهیه شده است سلولهای تومری اکثر اگر د یا بیضی بوده و در غالب آنها هسته درشت و قسمت اعظم سلول را اشغال کرده است (شکل ۸) بندرت سلولهای درشت چند هسته‌ای و یا چند لوبه دیده میشود (شکل ۹) اشکال میتوتیک فراوان است (شکل ۹۸) قسمت زیادی از تومر دچار نکروز گشته است. بافت تومری در لایه‌ای دستجات عضلانی قلب و در بافت همبندی چربی پریکاردانفیلتره شده است. سلولهای تومری بطور منتشر قرار میگیرند بدون آنکه نمای ارگانوئید خاص ایجاد نمایند (شکل ۸). رویهمرفته هیچگونه تمایزی در سلولهای تومری دیده نمیشود بدین جهت سارکوم اندیفرانسیه قلب مطرح میشود.



شکل ۸ - دربرش میکروسکپی تومر دهلیز راست؛ سلولهای تومری اکثر اگر د یا بیضی یا هسته‌های درشت و هیپرکروم هستند. سلول در حال میتوز با پیکان نشان داده شده است (درشت نمائی ۵۰۰)

دستگاه گوارش

دستگاه گوارش دهان، غدد بزاقی، زبان، حلق، مری، معده روده‌ها، عروق مزانتریک طبیعی است. کبد بوزن ۱۶۰۰ گرم سطح آن صاف و قوام آن نسبتاً سفت و برنگ قرمز است. مجاری صفراوی خارج کبدی، کیسه صفرا و لوزالمعده طبیعی است.

دستگاه تنفس بینی، حنجره، تراشه، برونشها و عرق ریوی طبیعی است. ریه‌ها تیره تر از معمول و قاعده‌ها پر خونست در امتحان میکروسکوپی برنکوپنومونی و کانونهای کوچک متاستاتیک دیده میشود پرده‌های جنب و مدیاستن طبیعی است. دستگاه ادراری کلیه‌ها هر یک بوزن ۲۲۰ گرم، کپسول آنها بسختی جدا میشود. در امتحان میکروسکوپی کانونهای متاستاتیک دریافت انترستیسیل و در داخل گلو مریوها مشهود است (شکل ۱۰)

لکجه، کالیسها در هر دو کلیه، جالب و مثانه طبیعی است. دستگاه لنفاوی غدد لنفاوی طبیعی است. طحال بوزن ۴۴۰ گرم، سطح خارجی و سطح برش آن طبیعی با قوام نرم و پر-رنگ تر از طبیعی میباشد.

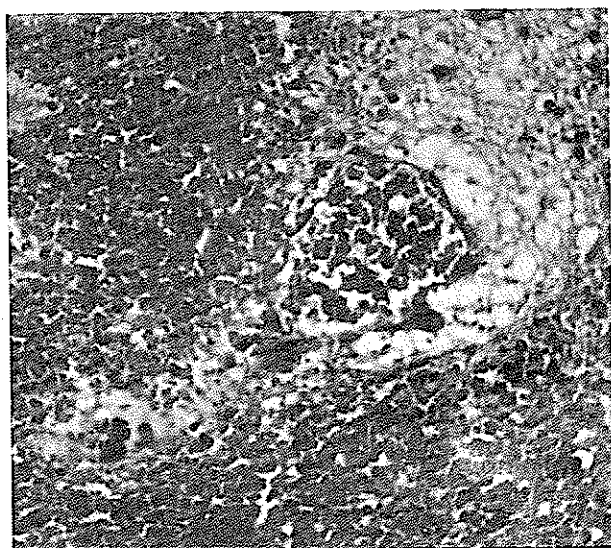
تیموس، عضلات و استخوانها طبیعی است.

دستگاه عصبی کاسه سر طبیعی است. مننژ پر خونست. در سطح تحتانی مخ در نزدیکی بصل النخاع خیز مننژ دیده می شود در ناحیه پاریتال علاوه بر پر خونی دانه‌های ریز کرم رنگی در مجاورت عروق مشاهده می گردد. در برشهای یک سانتیمتری که به مخ داده شده است کانونهای خونریزی در مناطق فرونتال و پاریتال مشهود است (شکل ۱۱) در برش های میکروسکوپی علاوه بر خونریزی و انفیلتراسیون سلولهای تومرال در نسج مخ آمبولی‌های تومرال دیده میشود (شکل ۱۲ و ۱۳).

هیپوفیز اعصاب مرکزی، نخاع و اعصاب محیطی طبیعی است غدد مترشحه داخلی آدرنال‌ها هر یک بوزن ۶ گرم و در امتحان میکروسکوپی در آنها کانونهای متاستاتیک دیده میشود.

تیروئید، پاراتیروئیدها طبیعی است.

خلاصه آنکه بیمار مبتلا به سارکوم کم دیفرانسیه قلب است. متاستازهای متعدد آن در ریه‌ها، کلیه‌ها، آدرنال‌ها و مخ دیده میشود که در مخ همراه با خونریزیست و در این زمینه ضعیف برنکوپنومونی باعث مرگ بیمار شده است (اتوپسی ۲۹/۵۳ دانشکده پزشکی پهلوی).



شکل ۱۲- برش از نسج مخ که در آن خونریزی و ارتشاح سلول های تومری همراه با آمبولی تومری در داخل رگ مشاهده می شود (درشت نمائی ۱۲۵، اتوپسی ۲۹/۵۳ دانشکده پزشکی پهلوی)



شکل ۱۳- بادرشت نمائی قویتر (۵۰۰) مقطع رگی در داخل نسج مخ با آمبولی تومرال دیده میشود.

بحث

گزری شدن انگشتان ، سدیمان تاسیون بالا در این بیماران

دیده میشود (۱۷-۲۰) .

بیماران ما با علائم عمومی و نارسائی قلبی تنفسی مراجعه کرده است و تشخیص اندوکاردیت باکتریال تحت حاد بر روی نارسائی روماتیسمی آئورت و میترا ل مطرح شده است و بیمار دوم با علائم مغزی مراجعه کرده است و مننژیت چرکی ، بیماری گیلن باره و صرع تشخیص داده شده است . در تشخیص افتراقی این تومورها علاوه بر تنگی نارسائی دریچه های قلب ، توبر کولزریه ، کارسینوم برونش و آندوکاردیت باکتریال تحت حاد نیز مطرح میشود (۲۴) . بعقیده NEWMAN هر وقت بروز علائم قلبی در بیماران گاهانی باشد با درمان طبی بهبودی حاصل نشود باید بفکر تومور اولیه قلب بود (۲۱) .

پریکاردیت همورازیک چه در تومورهای بدخیم اولیه و چه در تومورهای متاستاتیک قلب دیده میشود (۷-۸-۳۱) در هیچیک از بیماران ما پریکاردیت همورازیک دیده نمیشود . سارکومهای اولیه قلب اکثر تومورهای کم و بیش حجیمی هستند و در داخل دیواره قلب تهاجم میکنند در ۲۰٪ موارد تومور پایه دار و پولیپوئید هستند (۲۳) در حالیکه در لابلای الیاف میوکاردا نفیله تره میشوند . تومورهای پولیپوئید میتوانند باعث انسداد دریچه های دهلیزی بطنی و یا سوراخهای عروق بزرگ شوند (۴) . این تومورها در ۳۰٪ موارد در دهلیزها و بخصوص در دهلیز راست ایجاد میشوند ولی ممکنست در بیش از یک حفره قلب تهاجم داشته باشند و در ۸۰٪ موارد به پریکارد میرسند .

هر دو بیمار معرفی شده در این نوشته دارای تومور پایه دار و پولیپوئید هستند . در بیمار اول تومور در دهلیز چپ قرار دارد که از دریچه میترا ل گذشته و وارد بطن چپ شده است و ایجاد تنگی کاذب این دریچه را نموده است . تومور بیمار دوم در دهلیز راست قرار دارد که همراه با تهاجم میکروسکوپی در میوکاردا و پریکارد است . وزن قلب در این بیماران خیلی زیاد میشود و تا ۲۷۰۰ گرم در لیتراتور گزارش شده است (۲۳) . در حالیکه قلب بیمار اول ما بوزن ۲۵۰ گرم و قلب بیمار دوم ۳۱۰ گرم میباشد .

از نظر هیستولوژی انواع مختلف سارکومها از قبیل فیبرو سارکوم (۳۱) ، فیبرومیگروسارکوم ، میگروسارکوم ، لیپومیوسارکوم

تومورهای بدخیم اولیه قلب نادر هستند (۲-۶-۲۵) و دارند (۲۵-۳۱) . اولین بار Yater (۳۶) در جمع آوری تومورهای اولیه قلب ۷۸ سارکوم گزارش کرد و بعد Mahaim (۱۸) و Whorton (۳۴) گزارشی در این مورد منتشر کردند . در سال ۱۹۵۱ Prichard با مطالعه لیتراتور ۱۵۰ مورد تومور اولیه قلب جمع آوری کرد (۲۳) و در سال ۱۹۶۳ FROMENT و همکارانش ۲۰۰ مورد تومور بدخیم اولیه قلب را که در لیتراتور گزارش شده بود مطالعه و منتشر کردند (۱۱) بعد از آن تاریخ نیز مواردی بطور منفرد گزارش شده است .

در مقایسه با این تومورها ، تومورهای متاستاتیک قلب شایعترند (۲۵-۱۲-۱۳-۱۹-۲۶-۳۰) و در آمارهای مختلف به نسبت ۲۰-۴۰ برابر تومورهای بدخیم اولیه گزارش شده است (۳۰) .

تشخیص سارکومهای اولیه قلب قبل از مرگ مانند سایر تومورهای این عضو مشکل است و تا سال ۱۹۶۴ جانسون و استوک (۱۵) فقط ۸ مورد که قبل از مرگ تشخیص داده شده بود جمع آوری کردند ولی در سالهای اخیر با توجه به وسایل تشخیصی جدید موارد متعددی قبل از مرگ گزارش شده است سارکومهای قلب معمولاً در اشخاص بالغ بین ۳۰ تا ۶۰ سالگی دیده میشود Hauwaert ۲۹ مورد تومور قلب در بریجه ها مطالعه کرده است که در بین آنها تومور بدخیم نداشته است (۱۴) در حالیکه Bemis با مطالعه لیتراتور سن ابتلاء را بین سه ماهگی و ۸۰ سالگی ذکر میکند (۳) . یکی از بیماران گزارش شده در این نوشته ۱۶ ساله است . از نظر جنس در آمار Froment (۱۱) ابتلاء در مردها به نسبت ۵۹/۵٪ و در زنها ۴۰/۵٪ است ولی در آمارهای دیگر مطالعه شده اختلاف زیادی در شیوع ابتلاء زن و مرد مشاهده نمیشود . هر دو بیمار گزارش شده ما مرد هستند . علائم بالینی در این تومورها بستگی به محل آنها دارد و بدین جهت علائم بسیار متنوع است . سندرم فشار بر مדיاستن در مواردیکه تومور دهلیز راست وجود دارد (۳۱) ، علائم دریچه ای (۵-۲۲-۲۸) ، اختلال ریتم (۳۰-۱۶) و بالاخره گاه علائم عمومی بصورت لاغری ، تب خفیف آنمی ،

زودرس تومور ضروریست. در امتحان رادیولوژی بزرگی قلب مشاهده میشود. در مواردیکه اپانسمان پریکارد وجود دارد با تخلیه مایع و تزریق هوا در صورت وجودندولهای متاستاتیک در پریکارد میتوان آنها را دید (۱۱). گاه آزمایش سیتولوژی مایع پریکارد به تشخیص کمک میکند (۳۱). یکی از بهترین راههای تشخیص آنژیوگرافی است. در این آزمایش گاه علائم فشار به حفرات قلبی و گاه علائم تومرال داخل حفرات دیده میشود (۳۱). نکته مهم در آنژیوگرافی یافتن محل تومور است که از نظر جراحی اهمیت خاص دارد. در آنژیوگرافی گاه حوادث مرگبار و یا تشخیصهای منفی کاذب پیش میآید (۳۵). در حالیکه اکوکاردیوگرافی آزمایشی خطرو سربعی است (۱-۳۵-۳۹-۱۰) فنوکاردیوگرافی و مطالعه علائم همودینامیک نیز در تشخیص تومورهای قلب مورد استفاده قرار میگیرد (۳۳). بطور کلی با یافتن علائم آنتی پیک در ریچه ای و بروز ناگهانی علائم قلبی مقاوم بد درمان باید بفکر سارکومهای اولیه قلب بود و با آزمایشات مختلف و بخصوص هیستوپاتولوژی نوع تومور را تعیین و تا حدود امکان درمان کرد.

خلاصه

در این نوشته دو بیمار مبتلا به سارکوم اولیه قلب که بعد از مرگ تشخیص داده شده است معرفی میشود و با مطالعه لیترا تور علائم بالینی، پروسوس بیماری، انواع مختلف هیستولوژیک این تومورها و نحوه تشخیص و درمان آنها مورد مطالعه قرار میگیرد. نکته جالب در این مقاله مراجعه یکی از بیماران با علائم مغزی است که در نتیجه متاستازهای متعدد سارکوم اولیه قلب در مخ ایجاد شده است.

آنژیوسارکوم، لنفومهای بدخیم (۳۲) و رابدومیوسارکوم (۳-۳۲-۲۰) گزارش شده است. تعدادی از این سارکومها اندیفرانسیه هستند و با آنکه تمایز جزئی دارند. این دسته از تومورها را نمیتوان در تقسیم بندی خاص قرار داد. در این مورد بافت توموری از سلولهای گرد، بیضی یا کشیده درست میشود این سلولها دارای هستههای هیپرکروم و ناجور هستند اشکال میتوتیک فراوان دارند. سلولهای توموری منتشر، بدون نظم و بدون نمای ارگانوئید خاص قرار میگیرند.

سارکومهای اولیه در قلب در بیش از ۳۰٪ موارد متاستازهای دور دست به ریه (۲۴)، غدد لنفاوی مدیاستن (۳)، کبد، کلیه، استخوان، سورنال، پانکراس و طحال (۹-۳۱) میدهند مواردی چند در روده باریک، تیروئید، پستان، پریتون، رحم، تخمدان، معده، تیموس، دیافراگم، پاروتید، شریان و ورید ریوی (۹) و تالاموس (۲۷) گزارش شده است. در یکی از بیماران ما متاستاز به کلیهها، ریهها، سورنالها، و کانونهای متعدد متاستاتیک در مخ مشاهده میشود. در هیچیک از گزارشات مطالعه شده در لیترا تور به متاستازهای متعدد مغزی برخورد نکرده ایم.

سیر سارکومهای اولیه قلب سریع است معمولاً ۵ تا ۸ ماه بعد از ظهور اولین علائم بیماران فوت میکنند. درمان جراحی شیمیوتراپی و رادیوتراپی در موارد متعدد باعث کندی پیشرفت تومور شده است (۲۰-۲۳-۲۴-۲۷) ولی غالباً بعد از بهبود موقت، علائم عود تومور و متاستازهای دور دست و کاشکسی باعث مرگ بیماران میشود. طولانیترین زمان حیات بیمار بعد از درمان ۲۲ ماه گزارش شده است (۲۴). بدیهی است تشخیص

REFERENCES:

- 1- Allen. H.D. et Coll. Echocardiographic demonstration of a right ventricular tumor in a neonate J, Pediate. 84, 845, 1974.
- 2- Anderson, W.A.D; Pathology St louis, Mosby Co. 1971, pp. 687.
- 3- Bemis, E.L; et Coll - Rhabdomyosarcoma of the heart. Cancer. 29, 924, 1972.
- 4- Bernstein, M., et coll - A case of left ventricular out flow tract tumor causing obstruction, J, thoracic and cardiovas. Surg. 60, 166, 1970.

- 5- Carpent (G). — A propos d'un cas de-tumeur maligne du coeur: Rhabdomyosarcome. Arch. Anat. Patho., 8,209, 1960.
- 6- Dolarue. J., et Laumoniers, R., Anatomie Pathologique, Pathologie speciale. Ed. Flammarion, Paris, 1969, pp, 97.
- 7- Dulflo, B. et Coll. Pericardite hemorrhagique recidivante revelatrice d'un adenocarcinome probablement ovarien. Sem. Hop. Paris, 49: 3459, 1973.
- 8- Eschwege, F. et Coll. Aspects cliniques et histologique des metastases cardiaques a propos de 2258 autopsies. Sem. Hop. Paris, 64, 3513, 1970.
- 9- Fine, G.: Neoplasms of the pericardium and heart, in Pathology of the heart and blood vessels, Srd. Ed. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1968, pp. 851.
- 10- Finegan. R.E, Harrison. D.C, Diagnosis of left atrial myxoma by echocardiography New-Engl. J. Med. 282, 1022, 1970.
- 11- Froment et Coll: Tumeurs primitives du coeur et du pericarde. A propos de 10 observations personnelles. Mal. Cardiov. 4, 519, 1963.
- 12- Goudie, R.B.: Secondary tumors of the heart and pericardium. Brit. Heart. J.17: 183, 1955.
- 13- Hanbury, W.J.: Secondary tumors of the heart. Brit. J. Cancer. 14:23. 1960.
- 14- Hanwaert, L.G., Cardiac tumors in infancy and childhood. Brit. Heart. J. 33, 125, 1971.
- 15- Johnson, A.G. and Stokers, J.F. Fibrosarcoma of the heart, Diagnosed during life. Brit. Med. J., 1. 480, 1964.
- 16- Lenegre, J. Moreau, P.H. et Iris, L. — Deux cas de bloc auriculoventriculaire complet par sarcome primitif du coeur Arch. Mal. Coeur, 56, 361, 1963.
- 17- Mac Gregor, G.A., and Cullen R.A.: the syndrome of fever, anemia and High sedimentation with an atrial myxoma. Brit. Med. J. 2: 991, 1959.
- 18- Mahaim, I.: Les tumeurs et les polypes du coeur. Etude anatomo. Clinique, Paris, Masson & Cie., 1945.
- 19- Malaret. G.E., Aliaga. P. -Metastatic disease of the heart. Cancer. 22, 457, 1968.
- 20- Matloff, L.M., et Coll. Rhabdomyosarcoma of the left atrium, J. Thoracic and cardiovas, Surg. 61, 451, 1971.
- 21- Newman, H.A. et al.: Intracardiac myxoma. Amer. Surg. 32: 219, 1966.
- 22- Plauchu (M.) et col. — Rhabdomyosarcome du Ventricule droit a forme d'insuffisance ventriculaire droit. constation anatomiques. Lyon Med., 673, 1961.

- 23- Prichard (R.W.) Tumors of the heart: Review of subject and report of 150 cases. Arch. Patho., 51, 98, 1951.
- 24- Raftery. E.B, et Coll. Primary sarcoma of the left atrium. Brit. Heart j. 28, 287, 1966.
- 25- Robins, S.L., Pathology, W.B. Saunders Co. Philadelphia. 1974, PP,965.
- 26- Rosenblatt, W.H., and Featherson, W.P.: Metastatic leiomyosarcoma of the heart. Am. J. Cardiol. 6: 673, 1960.
- 27- Sagerman, R.H., et Coll. Successful sterilization of a primary cardiac sarcoma by supervoltage radiation therapy. Amer. J. Roentgen. 92: 942, 1964.
- 28- Saint. Florent (G.) et Coll.
A primary malignant tumors of the mitral valve with surgical J. Thor. Cardiovasc. Surg., 58, 71, 1969.
- 29- Segal. B.L. -
Introduction: Echocardiography ultrasound cardiography. Amer. J. Cardiol. 19,1,1967.
- 30- Sterns. L.P., et Coll.
Intracavitary cardiac neoplasm Brit. Heart, J. 28,75,1966.
- 31- Tricot. R. et Coll.
Sarcome de l'oreillette gauche. Arch. Mal. du coeur. 64:,102,1971.
- 32- Turiof (J.), et col- Sarcomes musculaire du coeur.- Poumon. Coeur, 22,895, 1966.
- 33- Waxler, E.B., et Coll-
Right atrial myxoma: Echocardiographic, Phonocardiographic and hemodynamic signs. Amer. Heart. J. 83, 251, 1972.
- 34- Whorton, C.M.: Primary malignant tumors of the heart, Cancer.2: 245. 1949.
- 35- Wolfe, S.B., et Coll- Diagnosis of atrial tumors -
by ultrasound. Circulation 39, 615, 1969.
- 36- Yater, W.M. : Tumors of the heart and pericardium Arch. Int. Med. 48: -
627, 1931.