

SAĞ ATRİAL MİKSOMA

RIGHT ATRIAL MYXOMA

Azman ATEŞ, Münacettin CEVİZ, Yahya ÜNLÜ, Zekai ERMAN, Naci CEVİZ
İbrahim YEKELER, Hikmet KOÇAK

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi (AA, MC, YÜ, HK), Patoloji (ZE) ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları (NC) Ana Bilim Dalları, Erzurum

Özet

Kardiyak miksomalar, primer benign kalp tümörlerinden en sık görülenidir. Bunların % 75'i sol atriumda, % 20'si ise sağ atriumda bulunur. Sağ atrial miksomalar genellikle embolik ve obstrüktif belirtilerle tesbit edilirler. 5 yaşındaki erkek hasta nefes darlığı, morarma şikayeti ile Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı'na yatırıldı. Ekokardiogramda sağ atrium içinde interatrial septuma pedikülle tutunan 5 cm çaplı mobil kitle tesbit edildi. Hasta Haziran-1995'de miksoma öntanısı ile Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı'nda açık kalp ameliyatına alındı. Kitle interatrial septumdaki yapışma yeri ile birlikte total olarak çıkarıldı. Meydana gelen defekt, poliettetrafluoroetilen yama ile kapatıldı. Yapılan histopatolojik incelemede miksoma tesbit edildi. Postoperatif komplikasyon gelişmeyen hasta halen 7. ayında olup, asemptomatiktir. Nadir görülen sağ atrial miksoma olgusu, literatür bilgileri ışığında sunuldu.

Anahtar kelimeler: Sağ Atrial Miksoma.

Summary

Cardiac myxomas most commonly appear in primary benign cardiac tumors. 75 % of these tumors are in the left atrium and 20 % are in the right atrium. Right atrial myxomas are generally diagnosed with embolic and obstructive signs. A 5 year-old male was referred for dyspnea, bruise to Pediatry Department of Medical Faculty at Atatürk University. Echocardiography established a mobile mass (5cm) in right atrium projecting into interatrial septum with pedunculated. The patient was operated with cardiopulmonary bypass for myxoma diagnosis in Thoracic and Cardiovascular Surgery Department in June, 1995. Totally, the mass was excised with the adjacent portion of interatrial septum. The defect in the interatrial septum was closed with polytetrafluoroethylene patch. Histopathological examination revealed myxomatous tissue. Postoperative management did not cause any complication in the 7-month following of the patient, and no symptom was noticed. It was also, presented in the light of literature in hand that the right atrial myxomas are rare.

Key words: Right Atrial Myxoma.

AÜTD 1996, 28:337-339

MJAU 1996, 28:337-339

Giriş

Primer kalp tümörleri, otropsilerde % 0,001- % 0,33 arasında görülmektedir (1,2). Bu tümörlerin çoğu (% 70-75) benign'dir. Benign tümörlerin de yaklaşık % 30,5-% 50'i miksomalardır (3,4). Miksomalar herhangi bir kalp boşluğundan kaynaklanabilirler, % 95 oranında atriumda bulunurlar, bunların da % 75'i sol atriumda, % 20'si sağ atriumda bulunur (4). Bu makalede nadir görülen bir sağ atrial miksoma olgusu sunuldu.

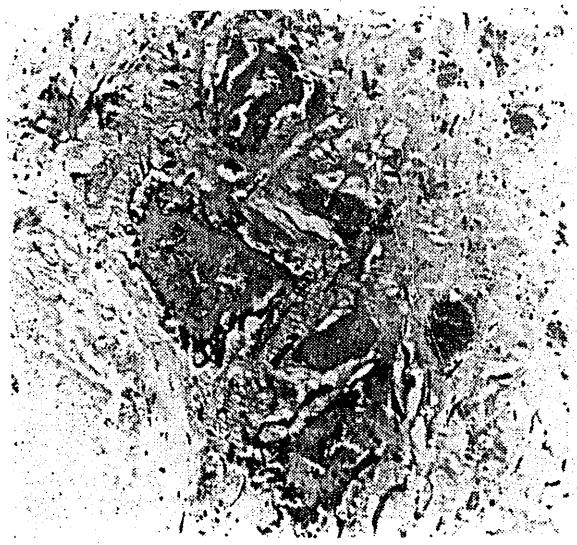
Olgı

5 yaşındaki erkek hasta yaklaşık 1 yıldır var olduğu belirtilen istahsızlık, halsizlik, nefes darlığı, morarma ve çabuk yorulma şikayetleri ile Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi (AÜTF) Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı (ABD)'na başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, kalp hızı 120/dk ritmik, kan basıncı 80/50 mmHg, ateşi 36,5°

C, 105 cm boyunda ve 17 kg ağırlığında idi. Apekte (sağa-sola dönme) pozisyonla vasıf değişen 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü duyuluyordu. Ayrıca (++) juguler venöz dolgunluk ve batın muayenesinde 5cm hepatomegalı vardı. Solunum sistemi muayenesi normaldi. Laboratuvar muayenesinde eritrosit sedimentasyon hızı: 28-62 mm/1-2 saat, hemoglobin :11,5 gr/dl, lökosit: 9500/mm³, idi. Fibrinojen: 691 mg/l (N: 200-400 mg/l), Ig-G: 3098 mg/dl (N: 800- 1800mg/dl) ve Ig-E: 660 U/ml (N: < 150 U/ml). Kan biyokimyası normaldi.

Telekardiogramda kardiotorasik oran (KTO) artmış, sağ ventrikül hipertrofisine ait bulgular ve pulmoner konusta belirginleşme mevcuttu.

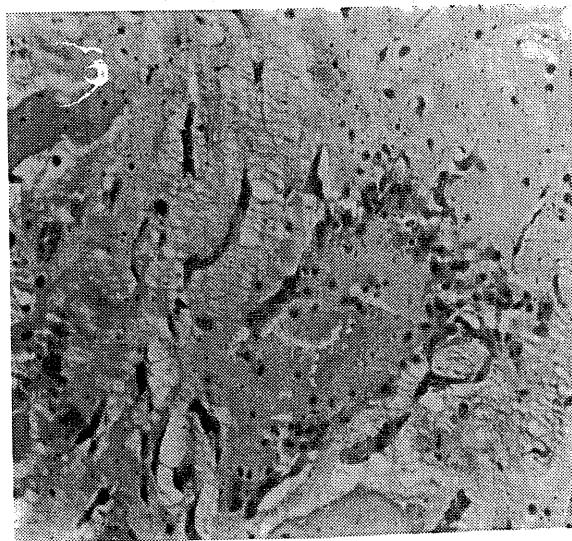
EKG normaldi. İki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografide sağ atriuma yerleşmiş, diastolde sağ ventriküle prolabe olan, atrial septumdan orijin

Şekil 1 Asit Mukopolisakkaritten Zengin Matriks İçerisinde Endotel ve Miksom Hücreleri (100 X HE).

alan 5 cm çapında bir kitle tespit edildi (Şekil-1). Batın ultrasonu normaldi. Hasta haziran 1995'de sağ atrial kitle tanısıyla AÜTF Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi (GKDC) ABD' da açık kalp ameliyatına alındı. Median sternotomi yapıldı, aortik ve bikaval venöz kanülasyonu takiben total kardiopulmoner bypassa geçildi, 28°C hipotermi sağlandı, kristaloid kardioplejik arrest uygulandı. Sağ atrium açıldığında interatrial septumdan (fossa ovalisten) menşe almış, yaklaşık 5 cm çapında üzerinde sekonder trombus olmuş pediküllü kitlenin atriumun büyük kısmını doldurduğu görüldü. Kitle, pediküllerin yaptığı interatrial septum parçası ile birlikte total olarak çıkarıldı. Sol atrium ve mitral kapak transseptal yolla kontrol edildikten sonra interatrial septumdaki defekt, politetrafluoroetilen yama ile kapatıldı. Tümör sapının fossa ovalis bölgelerinden kaynaklandığı gözlandı. Histopatolojik incelemede mikroma saptandı (Şekil-1,2). Postoperatif komplikasyon gelişmedi. Hasta 7. günde asemptomatik olarak taburcu edildi ve halen postoperatif 7. ayda asemptomatik olup takip altındadır.

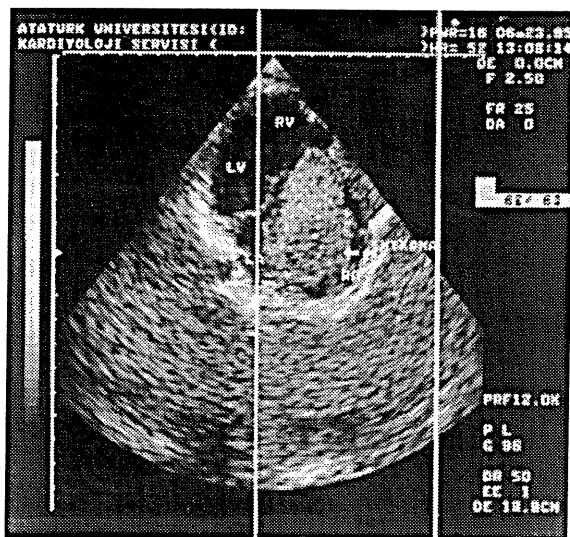
Tartışma

Kalp tümörleri nadir görülen kalp hastalıklarındandır. İlk kalp tümörü vakası 1559'da Columbus tarafından bildirilmiştir(5). Diğer tümörler gibi kalp tümörleri de primer ve metastatik, benign ve malign olarak sınıflandırılırlar. Vakaların çoğu otopsi sırasında tesbit edilmektedir. Primer kalp tümörlerinin %70-75'i benign, %25-30'u malign'dir (1). En sık görülen benign kalp tümörü mikromadır (%35-50). Malign kalp tümörleri grubunda ise sarkomlar, malign mesotelioma, malign

Şekil 2 Yıldızlı ve Globuler Miksom Hücreleri ve Endotel Hücreleri (200 X HE).

teratoma, plasmositoma, malign mesenkimoma yer almaktadır. Sağ atrial mikroma, kardiak mikromaların sadece % 20'sini teşkil etmektedir. Sağ atrial mikromalar yavaş büyürler ve uzun süre asemptomatik kalabilirler (6). Atrial mikromaların büyük bir çoğunluğu atrial septumdan, özellikle fossa ovalisden, arka ve ön atrial duvardan ve apendiksten kaynaklanırlar. Atrial mikromaların yaklaşık %10'u diğer bölgelerden kaynaklanırlar (7). Ayrıca, mikromaların nadir de olsa; vena kava inferior, sağ ventrikül serbest duvarından, ventriküler septumdan, mitral kapaktan, triküspit kapaktan veya pulmoner kapaktan da kaynaklanabildiği bildirilmiştir. Sol ventrikül mikromaları çok daha nadirdir. (7). Klinik semptom ve bulgular, kitlenin büyüklüğüne ve pediküline göre değişir (2,3). Rutin laboratuvar değerleri genellikle nonspesifiktir. Kardiak mikromalar genellikle obstruktif ve tromboembolik bulgu ve semptomlar gösterirler. Bu vakalarda sağ atriumda lezyonların bulunduğu, kalsifikasyon, kapak hasarı, hematolojik anomaliler-özellikle çocuklarda hemolitik anemi ve trombositopeni olur. Distal miksomatöz emboli, özellikle beyin, akciğerler ve perifere olur (8). Laboratuvar bulguları genellikle nonspesifik olmasına rağmen, serum immunglobulinleri ve eritrosit sedimentasyon hızında artma olabilir. Bizim vakamızda da eritrosit sedimentasyon hızı ve serum immunglobulinlerinde artış mevcuttu. Kardiak mikromalı hastalarda değişik tip otoantikorlar meydana gelmektedir ve hastalarda otoimmun semptomlar gelişmektedir. Kardiak mikroma hücreleri interleukin-6, messenger RNA ve proteinler üretmektedir(9). Bizim vakada bu parametrelere bakılamadı. EKG normal veya

Şekil 3 Miksomanın Ekokardiografik Görüntüsü.



nonspesifik'tir(2-3). Radyolojik bulgular nonspesifiktir, konjestif kalp yetmezliği veya boşluklarda genişlemeler bulunabilir(4). Vakamızda, EKG'de sağ aks, tele' de KTO da artma mevcuttu. Kardiak miksoma tamı konulması, cerrahi eksizyon için yeterli bir endikasyondur. Eğer hastada geçirilmiş emboli veya senkop hikayesi varsa, acil operasyon planlanmalıdır. Aksi takdirde, operasyon için bekleyen hastaların %8-10'unda embolik komplikasyonlara bağlı ölüm meydana geldiği bildirilmektedir (10). Cerrahi tedavide rezeksiyon esastır ve rezeksiyon, miksomanın yaptığı septum ile beraber yapılmalıdır. Rezidüel atrialseptal defektler primer olarak veya bir patch ile kapatılır. Kardiak miksomaların erken mortalitesi %5' dir (10). Kapak hasarı varsa, rekonstrüktif işlemler tercih edilmelidir. Bu şans yoksa replasman gerekebilir (5). Miksomalar, orijinal tümör bölgesinden, multipl kalp içi bölgelerden ve kalbin dış yüzünden tekrarlayabilirler. Rekurrensler, initial lezyonun multisentrik olmasına, lezyonun yetersiz rezeksiyonuna, intrakardiyak implantasyon, periferal embolizasyona veya bu faktörlerin kombinasyonuna bağlı olarak değişir (11). Miksomada rekurrens sık değildir, yaklaşık hastaların %1-3'ünde görülür. Familyal miksomalı hastalarda bu oran %30-70' i bulur (12). Eksizyondan sonra rekurrens en erken 6. ay, en geç de 11 yıl sonra görülebilir, ortalama olarak ilk tümörün çıkarılmasından sonraki 30 ay içerisinde görülebilir (11,12). Bu nedenle miksomalı

hastaların postoperatorif takipleri her 6 ayda bir yapılması uygundur.

Kaynaklar

1. Aktan K, Dorken N, Karaözbek Y, et al: Ameliyat ve Takip Edilmiş Bir Malign Primer Kalp Tümörü. Cerrahpaşa Tıp Fak. Dergisi 1973; 4: 248.
2. Bulkley BH, Hutchings GM: Atrial Myxomas; A fifty-years Review. Am Heart J 1979; 97: 639-43.
3. Wold LE, Lie JT: Cardiac Myxomas; A Clinicopathological Profile Am. J Pathol 1980; 101: 218-39.
4. Colucci WS, Braunwald E: Primary Tumors of the Heart, In: Heart disease. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992: 1470-83.
5. Akçevin A, Hatipoğlu A: Kalp tümörleri. In: Bozer AY, (ed). Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi. Ankara: Ayyıldız matbaası, 1985: 925-52.
6. Hatipoğlu A, Paşaoglu İ, Gürbüz A, et al: Atrial Mixomalar, AÜTF Mecm 1983; 36: 521.
7. Devig PM, Clark TA, Aaron BL: Cardiac Myxoma Arising from the Inferior Vena Cava. Chest 1980; 78:784.
8. Knepper LE, Biller J, Adams HP Jr, Bruno A: Neurologic Manifestations of Atrial Myxoma. A 12-year Experience and Review. Stroke 1988; 19: 1435-40.
9. Hirano T, Taga T, Yasukawa K, et al.: Human B-cell Differentiation Factor Defined by an Anti-peptide Antibody and Its Possible Role in Autoantibody Production. Proc Natl Acad Sci USA 1987; 84: 228-31.
10. Kirklin LW, Barrat-Boyce BG.: Cardiac Surgery. Vol 2 1993; 1636-1642.
11. Gray IR, Williams WG: Recurring Cardiac Myxoma. Br Heart J 1985; 53: 645-9.
12. Mc Carthy PM, Piehler JM, Schaff HV, et al.: The Significance of Multiple, Recurrent, and "Complex" Cardiac Myxomas. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91: 389.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Azman Ateş
Atatürk Üniversitesi Loj.
25.Blok, No:7 25240
Tlf: 0442 2350340
Erzurum