

Dokuz yaşında çocukta sol atriyal miksonoma: Olgu sunumu

Ayhan UYSAL*, Oktay BURMA*, İbrahim Murat ÖZGÜLER*, Mehmet Mustafa AKIN**

*Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, **Patoloji Anabilim Dalı Elazığ

Özet

Primer kardiyak tümörlerin insidansı % 0.05 olup bunların % 50'den fazlasını atriyal miksonomalar oluşturmaktadır. Buna rağmen infant ve çocukların primer kardiyak tümörleri ender olarak gözlemlenmektedir. Dokuz yaşında bir çocukta gelişme geriliği, eforla gelen nefes darlığı ve takipne nedeniyle pediatri kliniğinde takip edilirken yapılmış olan ekokardiyografi'de tespit edilen sol atriyal kitle cerrahi olarak çıkarıldı. Kitlenin patoloji sonucu miksonoma olarak belirlendi. Bu benign kardiyak kitlelerin özellikle pediatrik yaş grubunda ciddi semptomlarla karşımıza çıkabileceği ve ekokardiyografi kontrolü ile hızlı ve güvenli bir şekilde tanı koyularak cerrahisinin yapılabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: miksonoma, atriyal, çocuk, cerrahi

Summary

Left atrial myxoma at 9 year-old child: Case report

The incidence of primary cardiac tumors is 0.05 %, and atrial myxomas constitute more than 50 % of them. However, primary cardiac tumors of infants and children are rarely seen. The left atrial mass, detected in echocardiography performed during the monitorization of a 9-year-old child in pediatric clinic due to growth retardation, shortness of breath on exertion and tachypnea, was removed surgically. The pathological examination of the mass was identified as myxoma. We conclude that, these benign cardiac masses can confront us with severe symptoms particularly in the pediatric age group and the surgery can be done after rapid, and reliable establishment of diagnosis under echocardiographic control.

Key words: myxoma, atrial, child, surgery

Giriş

Primer kardiyak tümörlerin otopsi serilerinde insidansı % 0.05 olup, bunların % 50'den fazlasını atriyal miksonomalar oluşturmaktadır⁽⁷⁾. İnfant ve çocukların primer kardiyak tümörleri ender olarak gözlemlenmektedir⁽⁴⁾. Kalp tümörlerinin tanı ve tedavisindeki gelişmeler, kardiyak görüntüleme yöntemlerindeki gelişmeler ile paralel olmuştur. Çoğu patolojik olarak benign formasyonda olmalarına rağmen, giderek büyüyen kitlenin kalbin içerisindeki yerleşimi, özellikle infant ve çocuklarda ciddi sağlık sorunlarına, hatta acil cerrahi gerektirecek kadar kötü klinik tablolara da yol açabilmektedirler.

Kardiyak miksonomanın anjiyografi yardımıyla tanısı ve cerrahi operasyonla çıkarılma işlemi ilk kez 1952'de Bahnson tarafından bildirilmiştir. Kardiyopulmoner bypass tekniği kullanılarak yapılan ilk başarılı mik-

soma eksizyonu ise 1954 yılında Crafoord tarafından gerçekleştirilmiştir.

Bu olgu sunumunda 9 yaşındaki bir kız çocuğunda tespit edilmiş olan ve cerrahi patoloji sonucunun miksonoma olarak saptandığı sol atriyal kitlenin başarılı bir şekilde tedavisi anlatılmıştır.

Olgu Sunumu

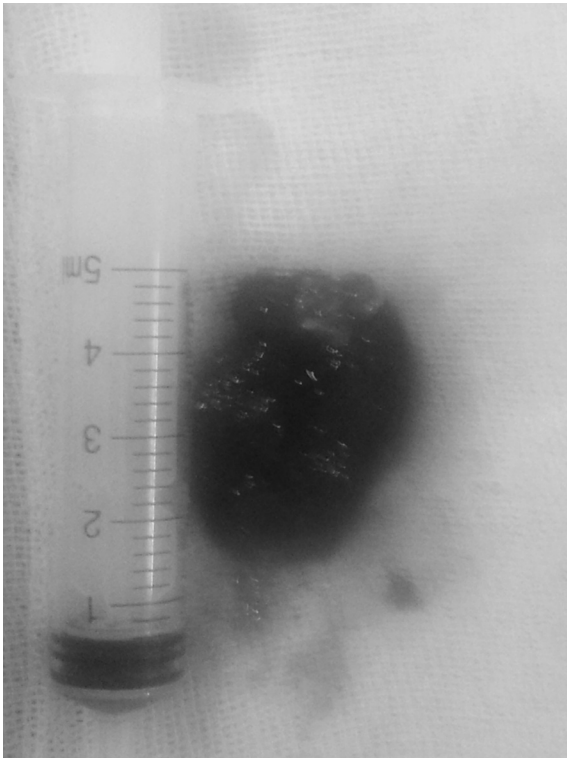
Dokuz yaşında kız çocuğu, yaklaşık 10 gündür özellikle diz ve ayaklarında mevcut olan ağrıları ve efor dispnesi ve takipne nedeniyle pediatri kliniğine tetkik amaçlı yatırılmış. Yapılan fizik muayene sonrasında çocukta akciğer seslerinde bilateral kabalaşma ile birlikte takipne ile birlikte taşikardinin de mevcut olduğu saptanmış. Mevcut bulguları ile nonkardit akut romatizmal ateş tanısı konularak tedavisi başlanan hastanın yapılan ekokardiyografisinde (EKO) sol atriyumda interatriyal septum ile aort kökü bileşkesinde geniş tabanlı, hareketli, en uzun çapı 3.1x1.9 cm olan heterojen izlenimli ekojen kitle tespit edilmiş olması üzerine kliniğimizce konsülte edilmesi istenen

Adres: Uzm. Dr. İbrahim Murat Özgüler, Fırat Üniversitesi Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 23100-Elazığ
Alındığı tarih: 07.06.2013
Kabul tarihi: 18.04.2014

hasta, intrakardiyak kitle tanısı ile operasyon amaçlı devir alındı (Resim 1). Olgunun özgeçmiş ve soygeçmiş incelendiğinde herhangi bir özelliğinin olmadığı, yakınmalarının iki ay öne nefes darlığıyla başladığı ve son 10 gündür arttığı, hastaneye yattıktan sonra bu yakınmalarında kısmi bir azalmanın olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde solunum sayısının 45/dk. olduğu, vücut ağırlığının 40 kg. olduğu, kalp hızının 120-130 /dk. aralığında seyrettiği, vücut sıcaklığı ve arteriyel basınçlarının normal seviyelerde olduğu görüldü. Oskültasyonda kalp odaklarında herhangi bir üfürüme rastlanmadı. Organomegali yada periferel ödeme ait fizik muayene bulgusu yoktu. Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi ve 130/dk.'lık bir kalp hızı ile birlikte atriyal dilatasyona ait bulgular tespit edildi. Labaratuvar bulgularında herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Bu bulgularla olgu cerrahiye alındı. Kros klemp konulana kadar kalp manipülasyonundan kaçınıldı. Sol atriyotomi uygulandı. Kitlenin sapının interatriyal septumun aort köküne yakın olan kısmına tutunmuş olduğu ve 2x3 cm ebatlarında, frajil ve jelatinöz bir yapıda, kolayca parçalanmaya eğilimli olduğu gözlemlendi (Resim 2). Kitle, interatriyal septumun yapışık olan kısmı birlikte çıkarıldı. Bütün sol atriyum dikkatlice gözlemlenerek başka herhangi bir kitlenin olmadığı saptandı. Atriyal septum primer olarak kapatıldı. Sol atriyum sütürize edildi ve kardiyopulmoner bypassdan sorunsuz bir şekilde çıkıldı. Perikard ve tüm kesiler usulüne uygun olarak kapatılarak hasta yoğun bakıma alındı.



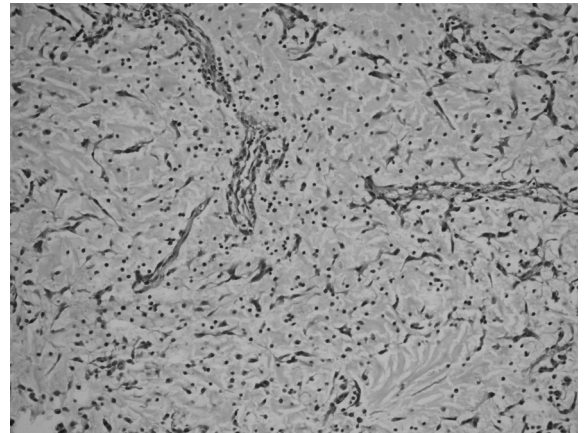
Resim 1. Kitlenin EKO görünümü.



Resim 2. Kitlenin makroskobik görünümü.

Postoperatif takiplerinde hastanın sinüs ritminde ve kalp hızının 90-100/dk. civarında seyrettiği ve vücut ağırlığının 39 kg olduğu saptandı. Kontrol EKO'da ejeksiyon fraksiyonunun % 60, atriyumların normal olduğu, rezidüel kitle olmadığı ve mitral kapak fonksiyonlarının da iyi durumda olduğu gözlemlendi. Olgu postoperatif 4. gün oral antibiyotik tedavisi verilerek taburcu edildi.

Sol atriyumdan çıkarılan kitlenin patolojik incelemesi sonucunda miksoma tanısı kesinleştirildi (Resim 3).



Resim 3. Miksoid bir zeminde iğ biçimli, yıldız biçiminde hücreler tek tek ya da kümeler biçiminde izlenmektedir (H&Ex40).

Olgunun postoperatif 3. aydaki takibinde asemptomatik olduğu, takipne ve efor dispnesinin olmadığı ve eklem ağrılarının da düzeldiği gözlemlendi. EKO kontrolünde herhangi bir patolojik bulgunun olmadığı gözlemlendi.

Tartışma

Kardiyak miksonoma ender görülmesine rağmen, primer kardiyak tümörlerin % 50'sini oluşturur. Yaklaşık % 75'i sol atriyum yerleşimlidir (2). Sağ atriyumda görülme sıklığı yaklaşık % 25'tir. Çok küçük bir kısmı ise multisentrik veya intraventriküler olarak izlenebilir (12). Miksomalar kalpte obstrüksiyon nedeniyle hemodinamik bozukluğa ya da mitral stenoza, serebral veya periferik embolilerin yanı sıra hâlsizlik, ateş, kilo kaybı, miyalji gibi nonspesifik semptomlarla da karşımıza çıkabilir (6-15). Bu olguda da yaygın eklem ağrıları, gezici tipte miyalji ve eforla gelen dispne şikayetleri mevcuttu. Mitral kapağın obstrüksiyonu ve embolizasyon tanı için ilk bulgular da olabilir.

Kardiyak miksonomaya infant ve çocuklarda sık rastlanmamaktadır (4). Hemen hemen tüm kalp boşluklarında tespit edilebilmektedirler. Histolojik olarak benign karakterde olmalarına rağmen, küçük olan çocuk kalbinde hızlı büyüyen kitle etkisi ile akut ve şiddetli obstrüksiyon semptomlarına neden olabilmektedirler (10). Yetişkinlerde sıklıkla 3. ve 6. dekadlar arasında sık görülmekle birlikte bu kitle etkisinden daha çok embolizasyon olasılığı en önemli sorun olarak görülmektedir (3-14). Pediatrik yaş grubundaki hastaların % 57'sinde beraberinde konjestif kalp yetmezliği de görülmektedir (4). Daha küçük bebekler ise ani ölüm açısından yüksek risk altındadırlar.

Miksomaların yerleşim yeri büyük oranda sol atriyumdur (% 75). Bunun dışında sağ atriyumda (% 15-20) ve ventriküllerde de (% 5) izlenebilirler. Multifokal yerleşim seyrek (5) ve daha çok familial olan tiplerde gözlenmektedir. Olgumuzun soygeçmiş incelendiğinde herhangi bir özelliğe rastlanmamıştır. Miksomalar sıklıkla interatriyal septumun fossa ovalis bölgesinden kaynaklanırlar (11). Bunun dışında en sık sol atriyum arka duvarı olmak üzere atriyumların her yerinden kaynaklanabilirler (8). Bu olguda da sol atriyal miksonomunun yerleşim yeri interatriyal septumun aort köküne yakın kısmında tespit edilmiştir.

Noninvasif olan kardiyak görüntüleme teknikleri günümüzde yaygın olarak kullanılmakta olup, kardiyak tümörler açısından güvenli, etkili ve hızlı bir tanı metodu olarak kullanılmaktadırlar. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) görün-

tüleme pahalı ve zaman isteyen tetkikler olup, tanı ve tedaviyi geciktirebilmektedirler. Diğer taraftan EKO, intrakardiyak kitlelerin tanısında hızlı ve doğru tanıyı sağlayabildiğinden, kitlenin doğru ve güvenli bir şekilde çıkarılması için cerraha gerekli bilgileri eksiksiz bir şekilde verebildiğinden yeterli olarak kabul görmüştür. Miksomalar genellikle tek bir intrakardiyak kitle olarak görülür ve atriyal septumun alt kısmına tutunmuştur. Bu olguda da kardiyak kitlenin tek olması ve ekojenitesi nedeniyle olası miksonoma ön tanısı ile operasyona alınmış ve intraoperatif alınan kitlenin patoloji sonucuna göre de tanı miksonoma olarak doğrulanmıştır.

İntrakardiyak patolojilerde kros klemp konulmadan kalp manipülasyonlarından kaçınılması kalbe nazik davranılması önerilmektedir (5). Bu olguda da operasyon sırasında kros klemp konulup, kalpte arrest oluştuktan sonra vena kavalalar sinerle dönülmüştür.

Miksomaların eksizyonu sonrasında hastalarda postoperatif aritmilere karşı dikkatli olunmalıdır. Olgularda erken postoperatif dönemde supraventriküler taşiaritmilere sıklıkla rastlanır, atriyoventriküler bloklar izlenebilir. Postoperatif dönemde atriyal fibrilasyon gelişen hastalarla ilgili yayınlar da bulunmaktadır (13). Bu yüzden uzun süreli antiaritmik ilaç kullanması gereken ya da pacemaker uygulanan hastalara da rastlanabilmektedir. Bu olguda postoperatif dönemde herhangi bir aritmi saptanmamış ve ek medikal tedaviye gereksinim duyulmamıştır.

Birçok seride uzun dönem takiplerde bildirilen rekürrens sıklığı % 1-4 arasında değişmektedir. Genç olgularda ve tipik interatriyal septum dışı lokalizasyonlarda rekürrens daha sıktır. Bu olguların hemen hepsinin familial miksomalı olgular olduğu izlenmektedir (9). Olgulardaki DNA kromozom anomalisinin rekürrenste önemli rol oynadığı ve olasılıkla DNA kromozom yapısı normal olan sporadik miksomalı olgularda rekürrensin ender olduğu fikri giderek hâkim olmaktadır. Bu bakımdan miksomalı olgularda aile öyküsü ve atipik yerleşim mevcudiyetinde DNA testi uygulanarak bu riskin belirlenmesi olgunun takip stratejisi açısından önem arz etmektedir (1).

Günümüzde EKO, tümörün lokasyonu ve karakteristikleri açısından yeterli anatomik bilgileri verebilmekte ve cerrahi planı belirlemede yeterli olmaktadır.

Histolojik inceleme ise kesin tanı ve uygun klinik yaklaşımı devam ettirmek için gereklidir.

Benign kardiyak kitlelerin özellikle pediatrik yaş grubunda çok daha ciddi semptomlarla karşımıza çıkabileceği bilinmeli ve EKO ile doğru, hızlı ve güvenli bir şekilde tanı koyularak cerrahisinin geciktirilmeden yapılması gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Basso C, Valente M, Poletti A, et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12:730-738. [http://dx.doi.org/10.1016/S1010-7940\(97\)00246-7](http://dx.doi.org/10.1016/S1010-7940(97)00246-7)
2. Burke AP, Virmani R. Tumors of the Heart and Great Vessels. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; Atlas of Tumor Pathology, third series, Fascicle 16, 1996.
3. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, et al. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000;21:299-316. <http://dx.doi.org/10.1007/s002460010070>
4. Garatti A, Nano G, Canziani A, et al. Surgical excision of cardiac myxomas: Twenty years experience at a single institution. *Ann Thorac Surg* 2012;93:825-831. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.11.009>
5. Gosev I, Paic F, Duric Z, et al. Cardiac myxoma the great imitators: Comprehensive histopathological and molecular approach. *Int Journal of Cardiology* 2013;164:7-20. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2011.12.052>
6. Güler A, Tavlasoğlu M, Kürklüoğlu M, et al. Giant left atrial myxoma moving inside left atrium mimics mitral valve stenosis. *Int journal of Cardiology* 2013;163:113. [http://dx.doi.org/10.1016/S0167-5273\(13\)70285-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0167-5273(13)70285-7)
7. Hall RA, Anderson RP. Cardiac neoplasms. In: Edmunds LH Jr, editor. *Cardiac surgery in the adult*. New York: McGraw-Hill 1997, 1345-1362.
8. Kosuga T, Fukunaga S, Kamara T, et al. Surgery for primary cardiac tumors: Clinical experience and surgical results in 60 patients. *J Cardiovasc Surg* 2002;43:581-587.
9. Mishra A, Shah M, Sharma P, et al. Operative management of intracardiac myxomas: A single center experience. *Med Journal Armed Forces India* 2013;30:1-5.
10. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107. [http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9149\(97\)89149-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9149(97)89149-7)
11. Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol* 1997;80:671-682. [http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9149\(97\)00587-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9149(97)00587-0)
12. Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ. *Cardiovascular Pathology*. 3rd edition 2001, 591-595.
13. Şahin M, Tigen K, Dündar C, et al. Postoperative atrial fibrillation in patients with left atrial myxoma. *Int Journal of Cardiology* 2013;163:208. [http://dx.doi.org/10.1016/S0167-5273\(13\)70519-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0167-5273(13)70519-9)
14. Uğurlu M, Ekici B, Ercan EA, et al. Left atrial myxoma in advanced age: A case report. *Int Journal of Cardiology* 2013;163:90. [http://dx.doi.org/10.1016/S0167-5273\(13\)70227-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0167-5273(13)70227-4)
15. Vivek LP, Royse A, Doig W, et al. Left atrial myxoma in a preschool child. *Ann Thorac Surg* 1997;63:550-552. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(96\)00934-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(96)00934-4)