

# Dev Sol Atrial Miksoma ve Postoperatif Atrial Septal Defekt

## Giant Left Atrial Myxoma and Postoperative Atrial Septal Defect

Hüseyin Kurt\* Vatan Barışık\* Fırat Bıçak\* Uğur Türk\*\* Kemal Başak\*

\* S.B. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3. İç Hastalıkları Kliniği, İzmir

\*\* Central Hospital Özel Sağlık Merkezi Kardiyoloji Kliniği, İzmir

### ÖZET

*Intrakardiyak miksomalar primer kardiyak tümörlerin en sık görülenleridir. İyi huylu olup çoğu kez sol atriyumda yerleşirler. Olgular genellikle asemptomatik olabildikleri gibi embolik, obstrüktif semptomlarla da gelebilirler. Emboli ve ani ölüm riski nedeniyle erken cerrahi rezeksiyon tek tedavi seçeneğidir. Efor dispnesi, son bir haftadır gelişen istirahat halindeki nefes darlığı ve bacaklarda şişlik yakınması ile başvuran 54 yaşındaki erkek olgu, sol 3. interkostal aralıkta 1-2 / 6 diastolik üfürüm, ve transtorasik ekokardiyografide sol atriyumda transmitral akımı kısıtlayan 4.8x5.2 cm boyutlarındaki kitle tespit edilmesi üzerine opere edildi ve 'miksoma' tanısı aldı. Postoperatif birinci ayındaki kontrolünde rezidü kitle ya da nüks olmamakla birlikte, transtorasik ekokardiyografide 4 mm çapında cerrahi komplikasyon olarak gelişmiş olan atriyal septal defekt tespit edildi. Olgu, atriyal miksomaların önemi ve eşlik edebilecek cerrahi komplikasyonların vurgulanması için sunulmuştur.*

**Anahtar Kelimeler:** Miksoma, postoperatif atriyal septal defekt

### SUMMARY

*Intracardiac myxomas are the most frequent primary tumors of the heart. These benign tumors are usually located in the left atrium. Although most patients are symptom free, constitutional, embolic and obstructive symptoms may also present in these patients. Surgical resection of a myxoma is the only acceptable therapy and to prevent the dangers of embolisation and sudden death, should be performed immediately. 54-year-old male admitted with exercise intolerance, pretibial edema and dyspnea during the last week is presented. 1-2/6° diastolic murmur was heard on the left third intercostal space. Transesophageal echocardiography demonstrated a mass with 4.8x5.2 cm in size which was restricting the transmitral blood flow in the left atrium. The mass was removed with standart left atriotomy technique and diagnosed as myxoma. Although no residual or recurrence mass was detected with transthoracic echocardiography imaging on the postoperative first month atrial septal defect was shown. The case is presented to underline the importance of atrial myxomas and accompanying surgical complications.*

**Key Words:** Myxoma, postoperative atrial septal defect

Başvuru tarihi: 07.03.2006

İzmir Tepecik Hast Derg 2006;16(2):95-99

Primer kardiyak tümörler, tüm yaş gruplarında nadir olup, insidensi 100.000'de 1.7-10 arasında yer alır. Bunların %75'i benign olup yakla-

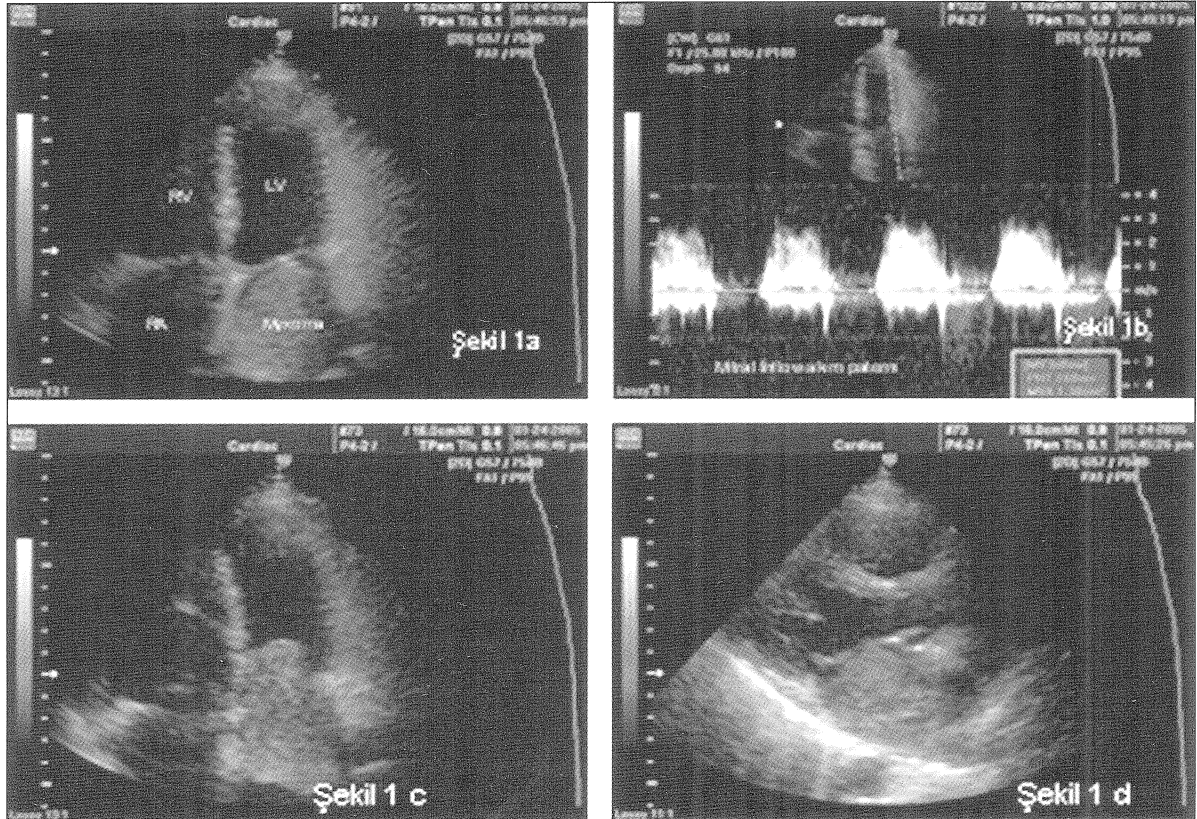
şık yarısını miksomalar oluşturur. Miksomalar çoğunlukla sol atriyal yerleşimlidir. Atriyal miksomalar fossa ovalisten kaynaklanırlar. Miksomalar

ailesel yatkınlık gösterirler. Ailesel gelişim özelliği sol atriyal miksomalarda daha fazladır (1). Miksomalar birçok kardiyovasküler hastalığı taklit eder ve erken tanı konabilmesi için mutlaka ön tanıda düşünülmesi gerekir. Tanıda ekokardiyografi en önemli tetkik olup, tedavide kitlenin erken eksizyonu ciddi komplikasyonlardan korumaktadır (2).

## OLGU

54 yaşında erkek olgu nefes darlığı ve bacaklarda şişlik yakınması ile başvurdu. Özgeçmiş ve soy geçmişinde herhangi bir özellik olmayan olgu, bir yıldır giderek artan, efor ile gelen nefes darlığı olduğunu, son bir haftadır istirahat halinde de nefes darlığı yanı sıra bacaklarda şişlik yakınmasının da eklendiğini belirtti. Fizik muayenede; sistemik kan basıncı 100/70 mmHg, kardiyak nabızı 120 /dakika saptanırken, akciğer oskültasyonunda her iki akciğer bazal bölgelerinde ince raller mevcuttu. Kardi-

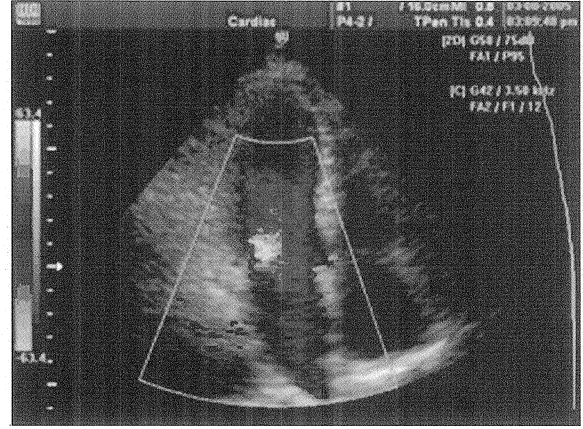
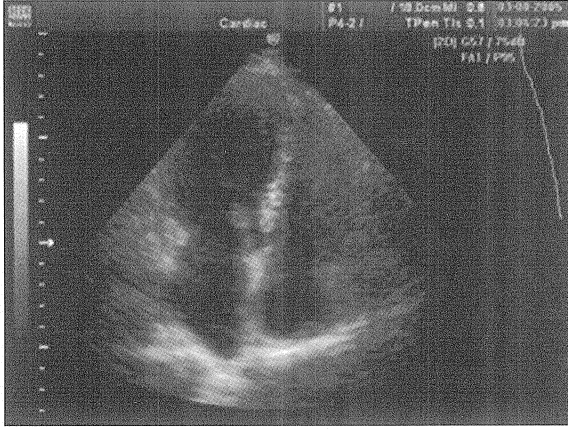
yak oskültasyonda kalp ritmik, taşikardik olup, 3. interkostal aralıkta 1-2/6° diyastolik üfürüm işitildi. Pretibial ödem +/+, juguler venöz dolgunluk +/+ saptandı. EKG'de sinüs ritmi, sağ dal bloğu paterni ve biatrial dilatasyon bulguları tespit edildi. Laboratuvar bulgularında ılımlı sedimentasyon yüksekliği dışında patolojik bulgu tespit edilmedi. Hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografik tetkikinde sol atriumda transmitral akımı belirgin şekilde kısıtlayan 4.8x5.2 cm çaplarında atrial septuma kısa ve kalın bir sap ile insersiyö gösteren kitle ile uyumlu ekojenite izlendi (Şekil 1a, 1c, 1d). Mitral içe akım spektral Doppler kayıtlarında mitral darlığı ile uyumlu inflow patern izlenirken relatif mitral kapak alanı 1.38 cm<sup>2</sup> olarak ölçüldü (Şekil 1b). B mod, M mod ve 2D kayıtlarda mitral aparatın anatomik ve fonksiyonel olarak tamamen sağlıklı olduğu görüldü. Boyutları ve hemodinamik etkileri nedeni ile olguya erken cerrahi tedavi kararı alındı. Standart açık kalp cerrahisi



Şekil 1a,c. Bazal ekokardiyografi; apikal 4 boşlukta sol atriyumu dolduran miksoma.

Şekil 1b. Bazal ekokardiyografi; apikal 4 boşlukta mitral akımı kısıtlayan miksoma.

Şekil 1d. Bazal ekokardiyografi; parasternal uzun eksende sol atriyumu dolduran miksoma.



**Şekil 2a.** Postoperatif ekokardiografi; Apikal 4 boşlukta operasyon sonrasında sol atriyum normal olarak görülmektedir.  
**Şekil 2b.** Postoperatif ekokardiografi; Renkli doppler ekokardiografide atrial septal defekten soldan sağa geçiş görülmektedir.

prosedürleri ile interatrial septuma fossa ovalis lokalizasyonunda kısa ve kalın pedikül ile tutunmuş yarı hareketli kitle eksize edildi. Eksizyon materyalinin histopatolojik değerlendirilmesinde kollajenden zengin, yoğun ekstrasellüler matriks içeren, yer yer adiposit ve histiyosit infiltrasyonunun görüldüğü irregüler şekilde dizilmiş miyositlerin izlendiği sahalar görüldü ve bulgular miksoma ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Olgu 5 günlük postoperatif hastane izlemi sonrasında asemptomatik olarak taburcu edildi. Postoperatif 1 aylık süreç boyunca herhangi bir yakınması olmayan olgunun postoperatif 1. ay kontrol ekosunda rezidü kitle ya da nüks izlenmemekle birlikte, interatrial septumunda soldan sağa şanta yol açan 4 mm çapında defekt saptandı ve Qp/Qs oranı 1.2 olarak hesaplandı (Şekil 2a,2b).

Postoperatif 6. ay ekosunda şantın devam ettiği ancak Qp/Qs değerinin sabit kaldığı izlenen olgunun, pulmoner hipertansiyona ilişkin bulgularının da olmaması nedeni ile tekrar operasyon planlanmadı. Yıllık ekokardiografik takip önerildi.

## TARTIŞMA

Erişkin çağda kalbin primer tümörleri nadirdir. Miksomalar en sık rastlanan iyi huylu primer kalp tümörleridir. En sık yaşamın 3-6. dekatları arasında ve bayanlarda daha fazla görülür. Pek çoğu (% 75) sol atriya yerleşmesine karşın

sağ atriya (%18), sağ ventrikül (%4) sol ventrikülde de (%4) de yerleşebilir. Genellikle fossa ovalisten orijin alır (3). Kardiyak miksomaların %5'i familial olup otozomal dominant geçiş gösterir (4). Ailesel özellikteki miksomalar erkeklerde daha siktir. Ailesel vakalarda ortaya çıkış yaşı daha erkendir ve nüks siktir (5). Bizim sunduğumuz vakada ise ailesel miksoma anamnezine rastlanmamıştır.

Değişik serilerde bildirilen tümör çapı 1-15 cm, ağırlığı da 15-380 gr arasında değişmektedir (1). Bizim olgumuzda tümör çapı yaklaşık 5 cm idi. Vakaların %65'inde tümör düzgün yüzeyle, %35'inde de frajil villöz yapıdadır. Histopatolojik olarak, miksomalar, glikoaminoglukandan zengin mukoid bir madde içine gömülü, poligon miksoma hücrelerinden meydana gelirler (6). Tümörün hücresel yapısı, bir olgudan diğerine oldukça farklılık gösterir. Patogenezi tartışmalı olmasına karşın, bu lezyonların organize bir trombüs olarak kabul edilemeyeceği ve multipotansiyel subendokardiyal mezenkimal hücrelerden köken alan gerçek bir tümör olduğuna dair inandırıcı kanıtlar vardır.

Asemptomatik hastalar bildirilmesine karşın hastaların çoğunda yapısal, emboli ve obstrüksiyon ile ilişkili belirtiler üçlüsüne ait bir veya daha fazla belirti ile ortaya çıkar. Kardiyak miksoma vakalarının hemen hemen tamamında görülen semptomlar ateş, kilo kaybı, yorgunluk ve letarjidir (7). Bu bulgulara lökositoz, yüksek eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), hemolitik anemi,

trombositopeni ve yüksek C-reaktif protein değerleri eşlik edebilir. Miksoma hastalarındaki interlökin-6 düzeyindeki yükseklik, lenfadenopati, tümör metastazları ve ventriküler hipertrofi yapısal semptomlarla bağlantılı bulunmuştur. Daha seyrek bulgular olarak, Raynould fenomeni, artralji, myalji, eritamatöz rush ve parmaklarda çomaklaşma sayılabilir. Ayrıca amiloidoz, meme fibroadenomu ve tümörün eritropoetin salgılamasına bağlı polisitemi bildirilmiştir. Yapısal semptomların, tümörün kalbin içindeki lokalizasyonu ile ilişkisi yoktur (8). Bu semptom kompleksi, tümörün cerrahi rezeksiyonu sonrası gerileyerek silinir. Hastamızda kilo kaybı, halsizlik, çabuk yorulma ve daha çok geceleri olan ateş şikayeti mevcuttu. Operasyon sonrası bu semptomlar kaybolmuştur.

Yakınmalar miksomanın büyüklüğü ile direkt orantılıdır. Büyük miksomalar daha çok konjestif kalp yetmezliği, senkop veya mitral darlığını taklit eden dinleme bulgularına yol açarken, küçük ve düzensiz yüzeye sahip polipoid miksomalar daha çok embolik komplikasyonlar ile başvururlar. Bizim olgumuz kalp yetmezliği ile başvurusu üzerine yapılan ekokardiografide sol atrial kitle tespit edilmiştir. Ekokardiografi kalp yetmezliği semptomları olan olgularda ayırıcı tanının yapılabilmesi için tüm hastalara yapılmalıdır. Solid yapıdaki tümörlerde embolizasyon nadir görülür. Mitral kapağı ya da sol ventrikül çıkım yolunu tam tıkayan miksoma kitlesi ani ölümlere sebep olabilir. Konjestif kalp yetmezliği en çok rastlanan bulgudur ve obstrüksiyon, valvüler yetmezlik, tümörün kalp boşluklarına yaptığı kitle etkisi ile oluşur. Bizim olgumuz 1 yıldır mevcut olan nefes darlığı şikayetinin son 1 haftada daha fazla artması, gece gelen nefes darlığı, düz yatamama ve ayaklarda şişme şikayeti gibi konjestif semptomlar ile başvurdu. Nörolojik semptomlar ikinci sıklıkta rastlanan bulgulardır; trombotik embolizasyon yada tümörün fragmentasyonu ile oluşur. Sol atrial yerleşimli miksomalar %30-40 oranında sistemik embolizm oluşturabilir. Sol ventriküler miksomalar çok nadir görülmesine rağmen yüksek emboli riskine (%64) sahiptir. Nadir de olsa sistemik embolizasyon bulgu-

ları ilk bulgular olabilir. Olgumuzda sistemik embolizasyon bulgusu tespit edilmemiştir.

Genellikle fizik muayene ve laboratuvar bulguları miksomalar için non-spesifiktir. Patognomonik tümör "plop" sesi miksomanın ventriküle prolabe olması sonucu duyulan erken diastolik üfürümdür. Birinci kalp sesi serttir ve sıklıkla çiftleşme gösterir. Pulmoner hipertansiyona ait özellikler siktir ve triküspit yetersizliği üfürümüne neden olabilir. Sağ kalp kökenli miksomalarda ise sağ kalp yetmezliğine ilişkin muayene bulguları tespit edilebilir.

Elektrokardiyografi sonuçları spesifik değildir, genelde mitral kapak hastalığına, sağ atrium büyümesine ilişkin bulgular mevcuttur. Genelde sinüs ritmi mevcuttur. Ekokardiografi atrial miksomaların tanısında önemli yere sahiptir. Miksomaların hemen tamamında tanı iki boyutlu ekokardiyografik inceleme ile konur. Miksomalar bir çok kardiyovasküler hastalığı taklit eder ve erken tanı konabilmesi için mutlaka akla getirilmesi gerekir (9). Transözefagial ekokardiyografi ve transtorasik ekokardiyografi tümörün kesin lokalizasyonunu, büyüklüğünü ve yapısal özelliklerini, diğer kardiyak yapılarla ilişkisini mükemmel şekilde tanımlar ve kardiyak kateterizasyon gibi invaziv bir yöntem gereksinim olmaz (10). MR görüntüleme ile yüksek çözünürlük elde edilir. Tümörlerin büyüklük şekil, tutunma yeri ve hareketliliği hakkında bilgi sağlar. Eşlik eden bir kardiyak veya koroner arter hastalığı söz konusu olmadıkça, kateterizasyon ve anjiokardiyografi tanıda seçilecek bir yöntem değildir. Aksine, tümörün fragmentasyonu tehlikesi nedeniyle bu invaziv işlemlerden kaçınılması önerilir. Emboli ve ani ölüm tehlikesi nedeniyle miksomanın cerrahi rezeksiyonu tek kabul edilen tedavi şeklidir ve derhal uygulanmalıdır (11). Miksomalarda cerrahi girişim, median sternotomi ile girilerek, kardiyopulmoner bypass kullanılmak suretiyle gerçekleştirilir. Cerrahi girişimin genel prensipleri; prosedür esnasında tümör embolizasyonuna yol açmamak için kalbin manipülasyonundan kaçınılması, tümör ile birlikte yapıştığı kardiyak duvar veya interatrial septum kısmının tam kat (full thickness) çıkarılması, tümörün parçalanmadan ortam-

dan uzaklaştırılması, tüm kardiyak boşlukların ve kapakların dikkatli bir inspeksiyonu şeklinde sıralanabilir. Daha sonra, kardiyak duvarda veya septumda meydana gelen defekt, yama ile veya primer dikilerek kapatılır. Kalp boşlukları iyice yıkanmalıdır. Miksoma eksize edildikten sonra oluşan ASD primer kapatılabilir. Defekt büyük olduğunda yama ile kapatılması tercih edilmelidir (12). Olgumuzda operasyon sonrası 1. ay kontrol ekokardiyografisinde nüks saptanmamakla birlikte, intraatrial septumda soldan sağa şanta yol açan 4 mm çapında defekt saptandı ve Qp/Qs oranı 1,2 olarak hesaplanmıştır. Postoperatif 6. ay ekosunda şantın devam ettiği ancak Qp/Qs değerinin sabit kaldığı izlenen olgunun, pulmoner hipertansiyona ilişkin bulgularının da olmaması nedeni ile re-operasyon planlanmayıp yıllık ekokardiyografik izlem önerilmiştir.

Kardiyak miksomalarda cerrahi rezeksiyonun sonuçları mükemmeldir. Operatif mortalite %5'in altındadır. Ventriküler miksomaların eksizeyonunun biraz daha yüksek bir risk taşıdığı bildirilmektedir (yaklaşık %10). Daha önce yayınlanan serilerde rekürrens oranı %0.4-5 oranında bildirilmektedir. Buna karşın kompleks miksoma sendromunda ve familial miksomalarda rekürrens oranı daha fazladır. Miksoma nedeniyle genç erişkin yaşlarda opere edilen hastalarda ileri yaşlarda rekürrens olasılığı vardır. Bu nedenle opere edilmiş hastaların hayatları boyunca eko ile kontrolleri gerekmektedir. Yıllık aralıklarla eko kontrolü yapılması yeterli olmaktadır (13). Hastamızda nonfamilial miksoma mevcut olup operasyon sonrası 6 aylık izlemede nüks görülmemiştir. Olgu miksomaların önemi ve postoperatif gelişebilecek komplikasyonlar yönünden dikkat çekmek için sunulmuştur.

#### KAYNAKLAR

1. Fuster V, Alexander AW, O'Rourke RA. Neoplastic Heart Disease In: Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA, Fraizer OH, Wilansky S, editors. Hurst's The Heart. 10. ed. 2002. s. 2179-95.

2. Jelic J, Milicic D, Alfirevic I. Cardiac myxoma: Diagnostic approach, surgical treatment and follow-up. A twenty years experience. *J Cardiovasc Surg* 1996;37:113-7.
3. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Eng J Med* 1995; 333:1610-7.
4. Ünal N, Akçoral A, Meşe T. Çocukluk çağında nörolojik hasara neden olan sol atrial miksoma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1997;5:65-7.
5. Keçelgil HT, Demir Z, Kolbaktır F, Demirağ MK, Akar H. Kardiyak Miksoma ve Cerrahi Tedavisi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1999;7:210-6.
6. Uygur F, Erdogan M, Meşe B. Kardiyak Miksoma : Beş Yıllık Deneyim. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2005;13:120-2.
7. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: A review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000;21:317-23.
8. Goswami KC, Shrivastava S, Bahl VK, Saxena A, Manchanda SC, Wasir HS. Cardiac myxomas: Clinical and echocardiographic profile. *Int J Cardiol* 1998;63:251-9.
9. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine* 2001;80:159-72.
10. Gölbaşı I, Turkay C, Akbulut E, Gulmez H, Bayezid O, Kabukçu M. Koroner Arter Hastalığı ve Sol Atrial Miksomada Kombine Cerrahi Tedavi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2000;8:545-7.
11. Bhan A, Mehrotra R, Choudhary SK, et al. Surgical experience with intracardiac myxomas: Long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1998;66:810-3.
12. Selveraj A, Kumar R, Ravikumar E. Surgical management of right atrial myxomas. A 15 years experience with review of the literature. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1999;40:101-5.
13. Kaplan M, Demirtaş MM, Çimen S, Gerçekoğlu H, Yapıcı F, Özler A. Kardiyak miksoma: 45 olguluk deneyim. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2002; 10:11-4.

#### Yazışma adresi:

Dr. Hüseyin KURT  
S.B. Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi  
3. İç Hastalıkları Kliniği, İzmir  
Tel: 0 232 469 69 69 / 1414-1415  
GSM: 0 505 314 65 95  
e-posta: hsynkurt@yahoo.com