

# Sol Atrial Miksoma ile Birlikte Carney Sendromu

Atalay METE, Oktay SANCAKTAR, Gültekin SÜLEYMANLAR, İnci SÜLEYMANLAR, Cengiz TÜRKAY, Tülin AYDOĞDU, Ömer BAYEZİD

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Antalya

Sol atrial miksomalar mitral ve pulmoner ven orifislerini daraltarak pulmoner hipertansiyon bulgu ve semptomlarına, embolizasyon, kist ve mikroabse formasyonu, senkop ve ani ölüm gibi komplikasyonlara neden olabilirler. Kardiak mikrosomalar seyrek olarak primer nodüler kortikal hastalıklar, memede miksomatöz fibroadenomlar, testis tümörleri veya gigantizm ve akromegali ile seyreden hipofiz adenomları ile birlikte bulunabilirler. Bu duruma Carney sendromu denmektedir.

Bu yazıda, Carney sendromlu bir sol atrial miksoma olgusu sunulmakta ve literatür gözden geçirilmektedir.

GKD Cer Derg 1995;3:270-272

## Carney's Syndrome in Association with Left Atrial Myxoma

Myxoma of the left atrium may obstruct either the mitral and pulmonary venous orifices and produce symptoms and manifestations of pulmonary hypertension. Complications include embolization, cyst and microabscess formation, syncope and sudden death. In rare cases, cardiac myxomas may appear in conjunction with primary nodular adrenal cortical disease, myxomatous mammary fibroadenomas, testicular tumors, or pituitary adenomas with gigantism or acromegaly. It is called Carney's syndrome.

In this article we present a case of left atrial myxoma with Carney's syndrome who was treated surgically and review the literature.

İntrakardiyak iyi huylu tümörlerin en sık görüleni miksomadır ve en sık yerleşim yeri sol atriumdur (%75). Daha sonra sağ atrium (%18), sağ ventrikül (%4) ve sol ventrikülde (%4) de görülürler<sup>(1,2)</sup>. Kalbin birçok yerinden orijin aldıkları bilinmekle birlikte en sık fossa ovalis bölgesinde görülürler Mitral annülsten, mitral kapaktan, aortik kapaktan ve inferior vena kavadan orijin alan olgular bildirilmiştir<sup>(3-6)</sup>.

Sol atrial mikrosomalar mitral veya pulmoner ven orifislerinde obstrüksiyon yaparak pulmoner hipertansiyon semptomlarına yol açabilirler<sup>(5)</sup>. Embolizasyon, enfeksiyon, senkop ve ani ölüm gibi komplikasyonlara neden oldukları bilinmektedir<sup>(5,7,8)</sup>.

Miksomaların tedavisinde cerrahi rezeksiyon, tek tedavi yöntemidir<sup>(1,9-12)</sup>. Ani ölümler ve embolizasyon tehlikesi nedeni ile tanı koyma yöntemi olarak non invazif yöntemler tercih edilmektedir<sup>(2,13,14,15)</sup>. Nükseden veya endokrin

hiperaktivasyonu semptomları gelişen olgularda Carney sendromu hatırlanmalıdır<sup>(16,17,18)</sup>.

## Olgu Sunumu

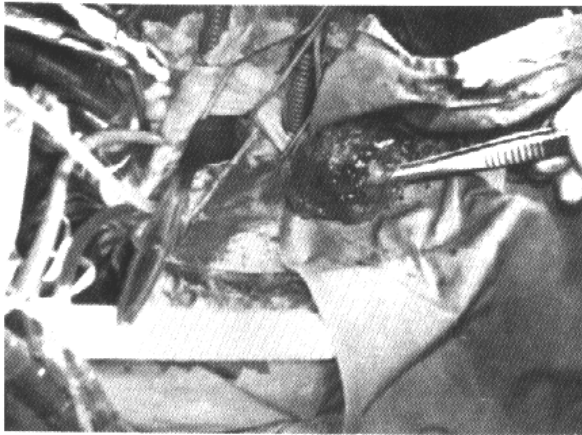
30 yaşındaki kadın hasta, hastanemize epigastriumda ağrı, bulantı ve kusma yakınmaları ile başvurdu. Olguyu refere eden hastanede hastaya meme biyopsisi yapıldığı ve fibroadenom tanısı konduğu öğrenildi. Öyküsünden, son 6 aydır ilerleyen efor dispnesi, çarpıntı ve çabuk yorulma yakınmalarının olduğu öğrenildi. Efor kapasitesi class III (NYHA) olarak belirlendi.

Fizik muayenede, yüzde, özellikle boyunda yoğunlaşan pigment alanlar ve nevüsler tesbit edildi. Boyunda diffüz olarak büyümüş tiroid palpe edildi. Apekte duyulan ve koltuk altında yayılım gösteren orta şiddette diastolik rulman ve karın muayenesinde klapotaj tesbit edildi. Hasta, mide çıkım yolu obstrüksiyonu ile birlikte

peptik ülser, mitral darlığı, pulmoner hipertansiyon ve goitre ön tanıları ile yatırıldı. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde, sedimentasyon 100 mm/saat olarak bulundu. SerumT3-T4 ve TSH değerleri normaldi. Tiroid sintigrafisi normal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografi normal olarak değerlendirildi. Telekardiyogramda, pulmoner vaskülaritede hafif artış gözlemlendi. Ekokardiografide sol atriumda 48x65 mm boyutlarında, sol atrial miksoma ile uyumlu bulgular elde edildi.

Baryumlu özofagus mide duodenum grafisinde, midede hipotoni ve pasajda yavaşlama tesbit edildi. Üst karın ve pelvik ultrasonografik incelemeler normal olarak değerlendirildi. Bilgisayarlı abdomen tomografisinde patolojik bulgu tesbit edilmedi. Üst gastroentestinal sistem endoskopisi ile alkalen reflüks ve kronik duodenal ülser hastalığı tanıları kondu.

Elde edilen bulgular ışığında, sol atrial miksoma nedeni ile operasyona karar verildi. Kardiyopulmoner bypass, hipotermi ve kristaloid kardiopleji teknikleri kullanıldı. Sol atriotomi yapıldığında, atriotomiden dışarıya taşan, mitral kapak ringine yakın, septumdan kaynaklanan ve sağda daha fazla olmak üzere pulmoner ven orifislerinde obstrüksiyona neden olan, yaklaşık 5x6 cm boyutlarında, yumuşak, düzensiz, lobüle kitle tesbit edildi (Resim 1). Septum duvarında kitlenin bağlı olduğu yerden itibaren rezeksiyon yapıldı ve oluşan atrial septal defekt onarıldı. Posto-



Resim 1.

peratif dönemde hemodinamik veya gastrointestinal herhangi bir komplikasyon olmadı.

## Tartışma

Miksomalar en sık görülen primer kalp tümörleridir. Miksomaların genel görülme sıklığı, otopsi serilerinde %0.017 ile %0.028 olarak bildirilmektedir <sup>(1,6,13)</sup>. Bu tümörler %75 oranında sol atriumda görülürler; en seyrek görüldükleri kalp odacığı ise sol ventriküldür <sup>(3,4,5,6)</sup>. Çocuklarda, özellikle 5 yaşın altında çok nadir görülmektedirler <sup>(4,19,20)</sup>. Yayınlanmış olan en küçük miksoma olgusu Paşaoğlu ve arkadaşları tarafından bildirilen bir aylık bir hastadır <sup>(19)</sup>.

Kardiyak miksomalı hastalarda görülen inflamatuvar ve otoimmün hastalık bulgularının nedeni Hirano, Taga ve Yasukawa tarafından tümörün İnterlökin 6 (IL-6) salgılaması olarak bildirilmiştir <sup>(17)</sup>. IL-6 çok etkili bir sitokindir ve daha çok inflamatuvar olaylarda ve otoimmün hastalıklarda görülmektedir. IL-6, poliklonal immünooglobülinlerin sentezini uyaran bir B hücresi diferansiyasyon faktörüdür, kuvvetli bir hepatosit stimüle edici faktördür ve ayrıca akut faz proteinlerinin salınımına neden olur. Bir başka teori de, tümör fragmanlarının parçaladığı serum proteinlerindeki değişim sonucu sistemik veya immün cevap oluşması şeklindedir.

Embolizasyon, kist ve mikroabse formasyonu, senkop ve ani ölümler bilinen komplikasyonlardır <sup>(5,7,8)</sup>. Miksomaların iyi huylu tümörler oldukları bilinmekle birlikte, malignite potansiyelleri oldukları bildirilmektedir <sup>(21,22)</sup>. Çoğu kez transtorasik iki boyutlu ekokardiyografi ile tanı konmakta ve kalp kateterizasyonuna gerek kalmamaktadır <sup>(2,13,14)</sup>. Ancak, transözofageal ekokardiografinin üstünlüğünü savunan bildirimlerde, miksomaların transtorasik ekokardiografide %70 oranında görülemedikleri savunulmaktadır <sup>(15)</sup>.

Miksomalar primer nodüler adrenal hastalıklar, memede miksomatöz fibroadenomlar ve testis tümörleri, jigantizm ve akromegali ile seyreden hipofiz adenomları ile birlikte görülebilirler (Carney sendromu) <sup>(16,17,18)</sup>. Kardiyak miksomalarda

cerrahi girişim, tanı konduğunda yapılmalıdır (9,10,11,12). Nükslerin olduğu bildirilmektedir ve postoperatif dönemde bunu tesbit ve tedavi için ekokardiografik incelemeler zorunludur (18).

Sunulan olguda yüzde ve boyunda hiperpigmentasyon, memede fibroadenom ve sol atrial miksoma birlikte bulunmaktadır ve bu haliyle Carney Sendromlu olarak tanımlanmış ve başarılı bir şekilde cerrahi tedavisi yapılmıştır.

## Kaynaklar

1. Attar S, Lee YC, Singleton R, Scherlis L, David R, Mc Laughlin JS: Cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg* 1990; 29:397-405.
2. Pechacek LW, Gonzales CF, Hall RJ, et al: The echocardiographic spectrum of atrial myxoma: A ten year experience. *Tex Heart Inst J* 1976; 13:179.
3. Sandrasagra FA, Oliver WA, English TH: Myxoma of the mitral valve. *Br Heart J* 1979; 42:221.
4. Gurlach G, Hagel KJ, Mulch J, et al: Myxoma of the aortic valve at child. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1986; 27:679.
5. Balsara RK, Pelias AJ: Myxoma of right ventricle presenting as pulmonic stenosis in a neonate. *Chest* 1983; 83:145.
6. Dëvig PM, Clark TA, Aaron BL: Cardiac myxoma arising from the inferior vena cava. *Chest* 1980; 78:784.
7. Stevens LH, Hormuth DA, Schmidt PE, et al: Left atrial myxoma: Pulmonary infarction caused by pulmonary venous occlusion. *Ann Thorac Surg* 1987; 43:215.
8. Kaplan LJ, Weiman DS, VanDecker W, Sokil AB, Whitman JR: Infected biatrial myxoma: Transesophageal echocardiography-guided surgical resection. *Ann Thorac Surg* 1994; 57:487-9.
9. Bortolotti U, Maraglino G, Rubino M, et al: Surgical excision of intracardiac myxomas: A 20-year follow-up. *Ann Thorac Surg* 1990; 49:449.
10. Gasarotto D, Bortolotti U, Russo R, et al: Surgical removal of a left atrial myxoma during pregnancy. *Chest* 1979; 75:390.
11. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB Jr, et al: Surgical treatment of cardiac tumors: A 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990; 49:612.
12. Guiloff AK, Flege JB, Callard CM, et al: Surgery of left atrial myxomas. Report of eleven cases and review of literature. *J Cardiovasc Surg* 1986; 27:194.
13. Fyke EF III, Seward JB, Edwards WE, et al: Primary cardiac tumors: Experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:1465.
14. Liu HY, Panidis I, Soffer J, et al: Echocardiatic diagnosis of intracardiac myxomas. *Chest* 1984; 84:63.
15. Obeid AI, Marvasti M, Parker F, Rosenberg J: Comparison of transthoracic and trans esophageal echocardiography in diagnosis of left atrial myxoma. *Am J Cardiol* 1989; 63:1006-8.
16. Tatebe S, Ohzeki H, Myamura H, Hayashi J, Hiratsuka M, Sunami E, Takabe K, Eguchi S: Carney's complex in association with right atrial myxoma. *Ann Thorac Surg* 1994; 58:561-2.
17. Seguin JR, Beigbeder JY, Hvass U: Interleukin 6 production by cardiac myxomas may explain constitutional symptoms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:599-600.
18. Mc Carthy PM, Piehler JM, Schaff HV: The significance of multiple, recurrent and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91:389-96.
19. Paşaoğlu I, Demircin M, Ozkutlu S, Bozer AY: Right atrial myxoma in an infant. *Jpn Heart J* 1991; 32:263-6.
20. Ergina PL, Kochamba GS, Tchervenkov IT, Gibbons JE: Atrial myxomas in young children: a alternative surgical approach. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:1180-3.
21. Samdarshi TE, Mahan III EF, Nanda NC, Guthrie FW, Bernstein LJ, Kirklin JW: Transesophageal echocardiographic diagnosis of multicentric left ventricular myxomas mimicking a left atrial tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:472-4.
22. Read RC, White HJ, Murphy ML, Williams D, Sun CN, Flanagan WH: The malignant potentiality of left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68:857-68.

---

**Yazışma adresi:** Y. Doç. Dr. Atalay Mete, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 07058, Kepez-Antalya

---