

Kardiyak Miksoma: 45 Olguluk Deneyim

CARDIAC MYXOMAS: SURGICAL EXPERIENCE WITH 45 CASES

Mehmet Kaplan, Mahmut Murat Demirtaş, Serdar Çimen, Hakan Gerçekoğlu, Fikri Yapıcı, Azmi Özler

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Merkezi, İstanbul

Özet

Amaç: Kalp tümörleri nadir görülen ama olası komplikasyonları nedeniyle fatal sonuçlanabilen patolojilerdir. Erişkinlerde en sık görülen benign kardiyak tümör miksomadır.

Materyal ve Metod: Ocak 1983 ile Mart 2001 tarihleri arasında hastanemizde 45 kardiyak miksoma vakasına cerrahi olarak girişimde bulunuldu. İki olgu redo vakaydı. Hastaların 15'i erkek ve ortalama yaş 40 ± 6.9 idi. Hastaların yakınmaları, tümörün bulunduğu kardiyak odacığa bağlı olarak çeşitlilik gösteriyordu. Özellikle intrakardiyak kan akımı obstrüksiyonuna ait bulgular hakimdi. Tümör 32 olguda (%71.2) sol atriyumda, 7 vakada (%15.5) sağ atriyumda, 4 hastada (%8.9) sol ve sağ atriyumda, 1 olguda (%2.2) sağ atriyum ve sağ ventrikülde, 1 vakada (%2.2) ise sol atriyum ve sağ ventrikülde yerleşmişti. Tüm olgularda kardiyopulmoner bypass ile aortik ve bikaval kanulasyon tekniği kullanıldı. Cerrahi yaklaşım tarzı olarak 16 olguda tümörün bulunduğu boşluk açılırken, 24 vakada biatriyotomi, 3 olguda transseptal, 1 hastada sol atriyotomi + sağ ventrikülotomi ve 1 vakada ise sağ atriyotomi ve sağ ventrikülotomi uygulandı. Vakaların %62.2'sinde eşlik eden intrakardiyak tümör olasılığına karşı peroperatif olarak 4 kardiyak odacık da kontrol edildi.

Bulgular: Beş olgu (%11.1) erken postoperatif dönemde kaybedildi. Yaşayan vakalarda nüks oluşmadı. Uzun dönem izlemede mortalite görülmedi.

Sonuç: Miksomalar benign olmakla birlikte obstrüksiyon bulguları, embolik komplikasyonları ve ayırıcı tanıda sol atriyal trombus ve kapak patolojileri ile karışmaları nedeniyle erken tanı konması ve cerrahi olarak tedavi edilmesi gereken patolojilerdir. Operasyonda tümörün geniş rezeksiyonu ve kardiyak boşlukların yeterince irrigasyonu rekürrensi önlemek açısından önemlidir. Ayrıca eşlik eden tümör varlığı açısından tüm kardiyak odacıklar kontrol edilmelidir.

Anahtar kelimeler: İntrakardiyak tümör, miksoma, yeterli eksizyon, eşlik eden tümör

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2002;10:11-14

Summary

Background: Cardiac tumors are quite rare, but they may have a fatal outcome due to their potential complications. Myxomas are the most common benign cardiac tumors in adults.

Methods: Between January 1983 and March 2001, 45 cardiac myxoma cases were operated in our institution. Two of them were redo cases, 15 of them were male and average age was 40 ± 6.9 years. Symptoms of patients varied according to the involved chamber of heart. Particularly, signs related to the obstruction of blood flow were predominating. Tumor was located in left atrium in 32 (71.2%) cases, in right atrium in 7 (15.5%) cases, in left and right atrium in 4 (8.9%) cases, in right atrium and right ventricle in one case (2.2%) and in left atrium and right ventricle in one case (2.2%). Cardiopulmonary bypass with aortic and bicaval cannulation technique was used in all cases. Surgical approach in 16 cases was opening the chamber containing the tumor, biatriotomy in 24 cases, transseptal approach in 3 cases, left atriotomy with right ventriculotomy in one case and right atriotomy with right ventriculotomy in one case. In 28 (62.2%) cases, four cardiac chambers were checked for a concomitant cardiac tumor.

Results: Five (11%) cases died during early postoperative period. Survived cases did not experience any recurrences. No mortality was observed during long-term follow-up.

Conclusions: Although myxomas are benign tumors, due to their obstructive signs and embolic complications, and because they might be confused with left atrial thrombus and valvular pathologies. They should be diagnosed early and treated surgically. Also, all cardiac chambers should be checked for a concomitant tumor.

Keywords: Intracardiac tumor, myxoma, sufficient excision, concomitant tumor

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2002;10:11-14

Giriş

Primer kardiyak tümörlerin %80'i benigndir ve yarıdan fazlası miksomadır. Miksomalar en yaygın benign intrakardiyak

tümörlerdir. Nadir görülürler, tüm kalp ve perikard tümörlerinin %5-10'unu oluştururlar [1]. Miksomalar sıklıkla kalbin sol tarafında (%75 sol atriyum) görülür, %18'i ise sağ kalp boşluklarında bulunur. Sağ taraftaki tümörler, genellikle

Adres: Dr. Mehmet Kaplan, 67. Ada Kardelen 4-4, D:11 81120 Ataşehir, İstanbul
e-mail: mehmetkaplan@superonline.com

Tablo 1. Hastaların yaş dağılımı.

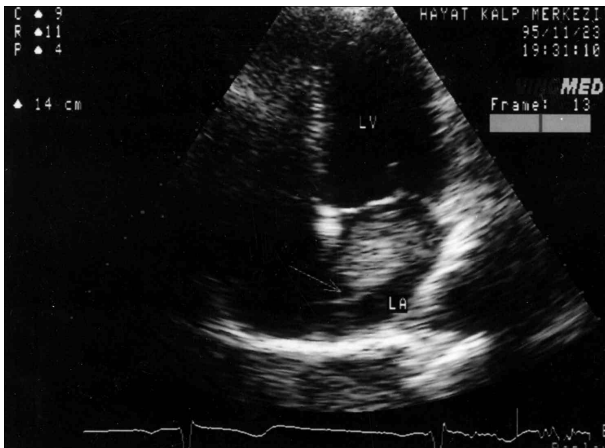
Yaş	n	%
0-10	1	2.2
11-20	4	8.9
21-30	7	15.6
31-40	15	33.4
41-50	10	22.2
51-60	5	11.1
61-70	2	4.4
71-80	1	2.2

Tablo 2. Hastaların klinik profilleri.

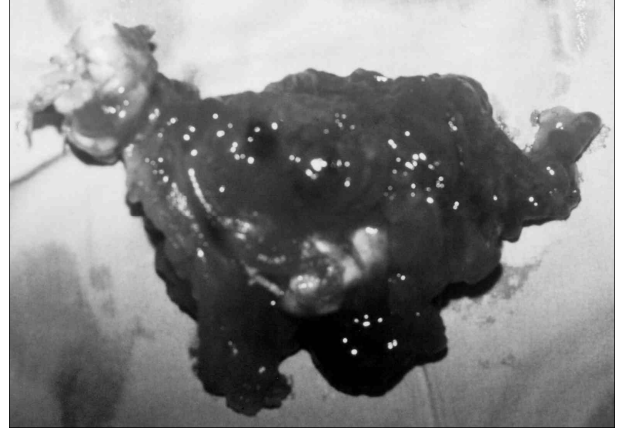
Klinik	n	%
Kardiyak		
Solunum sıkıntısı	39	86.6
Çarpıntı	26	57.7
Göğüs ağrısı	9	20
Bayılma	5	11.1
Konjestif kalp yetmezliği	2	4.4
Emboli		
Santral sinir sistemi	1	2.2
Periferik	5	11.1
Diğer		
Yorgunluk, halsizlik	22	48.8
Kilo kaybı	16	35.5

uzun süredir tanı konamayan ve tekrarlayan pulmoner emboliler araştırılırken ortaya çıkarılan tümörlerdir. Embolik patolojilerde intrakardiyak tümör olasılığı açısından uyanık olunmalıdır [2].

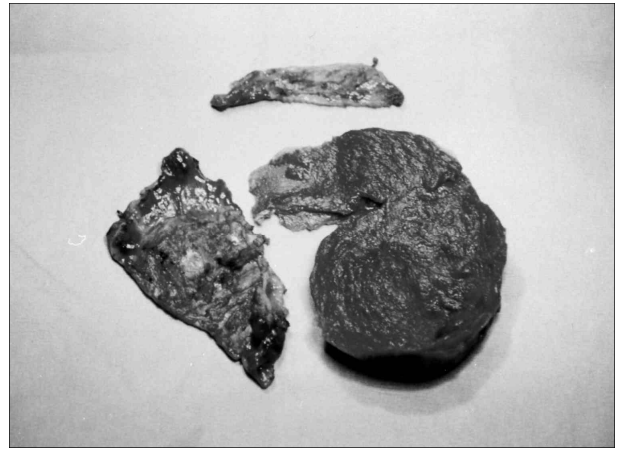
Ekokardiyografi ve kardiyopulmoner bypass, kardiyak miksomaların prognozunu dramatik olarak değiştirmiştir. Transözofajiyal ekokardiyografi de tümörün görüntülenmesi ve karakteristiği ile ilgili önemli bilgiler verir [3].



Resim 1. Sol atriyal yerleşimli bir miksomanın ekokardiyografik görünümü.



Resim 2. Operasyonda eksize edilen tümörün makroskopik görünümü.



Resim 3. Operasyonda eksize edilen diğer bir tümörün makroskopik görünümü.

Miksomanın ilk cerrahi eksizyonu, 1952 yılında Bahnson ve Newman tarafından yapıldı. Crafoord miksomalarının cerrahi tedavisi için 1954'te ilk kez kardiyopulmoner bypassı kullandı [1]. Hastanemizde yaptığımız bu çalışmanın amacı, miksomalı hastalardaki operatif yaklaşımımızı, erken ve geç dönem sonuçlarımızı sunmak ve literatür bilgileri ile karşılaştırmaktır.

Materyal ve Metod

Merkezimizde Ocak 1983 ile Mart 2001 tarihleri arasında 45 primer veya tekrarlayan kardiyak miksoma olgusu ameliyat edildi. Vakaların 15'i erkek ve ortalama yaş 40 ± 6.9 idi. Ortak bulgular dispne, venöz dolgunluk ve yorgunluk idi. Tanı, beş olguda periferik emboli sonrası, bir hastada ise hemiparezi sonrası yapılan ekokardiyografik tetkik sonucu kondu. Hastaların yaş dağılımı Tablo 1'de, klinik profilleri ise Tablo 2'de özetlenmiştir. Operasyon öncesi tanı ekokardiyografi kullanıldı (Resim 1). Şüpheli olgularda transözofajiyal ekokardiyografiden de yararlandı. Kırk yaşın üstündeki ve koroner arter hastalığına ait bulguları olan hastalara kardiyak

kateterizasyon yapıldı. İki olgu rekürren kardiyak miksoma vakası idi. Ailesel tipte vakaya ise rastlanmadı. Yerleşim bölgelerine göre sol atriyal miksomalarda mitral stenoz ve yetersizlik, sağ atriyal miksomalarda ise venöz staza ait bulgular saptandı. Üç olguda (%6.6) operasyon öncesi tanı sol atriyal trombüs ve mitral stenoz ve/veya mitral yetersizlik idi. Mitral kapak üzerindeki miksoma, obstrüksiyon oluşturduğu için mitral stenoz ve aynı zamanda sol ventriküle girip çıktığı için de mitral yetersizliğe neden oluyordu.

Cerrahi Teknik

Cerrahi yaklaşım yolu olarak medyan sternotomi kullanıldı. Aortik ve bikaval kanülasyonla kardiyopulmoner bypassa girildi. Embolik bir süreçte neden olmamak için aortik kros klemp konmadan kalp ve özellikle tümör bölgesi fazla manipüle edilmedi. Orta derece hipotermi, antegrad kristaloit veya kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlandı.

Olguların %71.2'si sol atriyumda (32 olgu), %15.5'i sağ atriyumda (7 olgu), 8.9%'i sol ve sağ atriyumda (4 olgu), %2.2'si sağ atriyum ve sağ ventrikülde (1 olgu), %2.2'si sol atriyum ve sağ ventrikülde (1 olgu) yerleşmişti.

Oniki olguda (%26.6) sol atriyotomi, 4 olguda (%8.8) sağ atriyotomi, 24 olguda (%53.3) biatriyotomi, 3 olguda (%6.6) transseptal yaklaşım, 1 olguda (%2.2) sol atriyotomi + sağ ventrikülotomi ve 1 olguda (%2.2) sağ atriyotomi ve sağ ventrikülotomi uygulandı. Olguların %62.2'sinde (28 vaka) konkomitant tümör varlığı açısından 4 kardiyak odacık da kontrol edildi.

Tümörün yerleşim yerine göre, tümörün sapı ve tabanı tamamen rezektü edildi. Özellikle interatriyal septumda bulunan tümörlerde tümörün tutunduğu septum dokusundan da geniş eksizyon yapıldı. Atriyal septumda oluşan defekt, perikard veya PTFE yama (Impra ePTFE, Impra Inc, A Subcidary of C.R. Bard, Inc. USA) ile kapatıldı. Eksizyondan sonra tümörün çıkarılması sırasında kopan tümör parçalarını dışarı alabilmek için kardiyak odacıklar soğuk serum fizyolojikle tekrar tekrar irrigate edildi. Hastalara ek girişim olarak; tricuspide De Vega annuloplasti (5 olgu), mitral kapak replasmanı (1 olgu), aort kapak replasmanı (1 olgu), mitral kapak ring anuloplasti (2 olgu), triküspid kapak ring anuloplasti (1 olgu) ve aortokoroner bypass greft (1 olgu) uygulandı.

Operasyonda eksize edilen kitlelerin (Resim 2, 3) patolojik incelemesi miksoma ile uyumlu idi.

Bulgular

Operasyon sonrası erken dönemde 5 olgu kaybedildi. Erken mortalite oranımız %11.1 olarak gerçekleşti. Bu hastalardan biri (%2.2) postoperatif dönemde muhtemelen serebral emboli nedeniyle uyanmadı ve kaybedildi. Bir hastada operasyon günü ileri mitral yetersizliği gelişti ve reoperasyon hazırlıkları sırasında akciğer ödeme giren hasta kaybedildi. Diğer 3 hasta düşük kardiyak debi sendromu nedeniyle kaybedildi.

Tüm hastalara taburcu olmadan önce ve her yıl ekokardiyografik kontroller yapıldı. Yıllık ekokardiyografik izlem halen devam etmektedir. Hiçbir vakada nöks oluşmadı. Uzun dönem izlemde mortalite görülmedi.

Tartışma

Primer kardiyak tümörler oldukça nadir görülür. Tüm kardiyak tümörlerin %10'undan azdır. Kalp tümörlerinin %75'i benign, %25'i ise maligndir. Benign olanların yarıya yakını miksomalardır. Tümörün yerleşim yeri, büyüklüğü ve hareketliliği klinik özellikleri belirler [4]. Miksomalar kalbin sol tarafında daha çok görülürken, kapak tümörlerine sağ kalp boşluklarında daha fazla rastlanır [5]. Tüm yaş gruplarında oluşmakla birlikte en çok 3. ve 6. dekatlar arasında görülür. Hastaların çoğunluğu embolizasyon, kan akım obstrüksiyonuna bağlı kardiyak bulgular ve yapısal semptomlara sahiptir. Atriyal miksomalı hastalarda en sık görülen semptom, obstrüksiyona bağlı solunum sıkıntısıdır. Ailesel tip %5 oranında görülür ve otozomal dominant geçişlidir [4,6]. Hastalarımızın en sık preoperatif semptomu solunum sıkıntısı (%86.6) olmasına karşın, literatürde Süzer ve arkadaşlarının [7] bildirdiği 20 olguluk kalp tümörü serisinde en sık semptom olarak konjestif kalp yetmezliği dikkati çekmektedir. Olgularımızın preoperatif klinik profillerinde nörolojik sistem bulgusu olarak %11.1 oranında bayılma ve %2.2 oranında santral sinir sistemi embolisi söz konusu idi. Literatürde Oto ve arkadaşları [8], strok semptomları ile hastaneye başvuran 7 kardiyak miksoma olgusu bildirmektedirler. Ünal ve arkadaşları ise [9] bayılma, sol kol ve sol bacakta güçsüzlük yakınmaları olan 11 yaşındaki bir olguda, emboli kaynağı olarak sol atriyal miksoma saptandığını ve cerrahi tedaviyi takiben nörolojik tablonun da gerilediğini vurgulamaktadırlar.

Tanıda ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme teknikleri kullanılabilir. Kalp tümörleri için en önemli tanı aracı ekokardiyografidir. Bu tanı noninvazivdir ve tümör embolizasyon riski yoktur. Transözofajiyal ekokardiyografi, tanının spesifite ve sensitivitesini artırır. Dört kardiyak odacığın da tümör varlığı açısından kontrolü yapılır. Ekokardiyografi ile büyüklük, yerleşim yeri, tümörün mobilitesi, tutunduğu yer, eşlik eden olası miyokardiyal kontraksiyon bozuklukları ve perikardiyal efüzyonun varlığı ortaya çıkarılabilir [1,10]. Hastanın yaşı 50'nin üstünde ise veya koroner arter hastalığı kuşkusu varsa koroner arteriografi yapılmalıdır [4].

Miksomaların %75'i sol atriyumda, %15-20'si sağ atriyumdadır. Sol ve sağ ventrikülde görülme sıklığı eşittir. Sağ ventrikülde olan tipleri serbest duvardan, sol ventrikülde olanlar ise posterior papiller adeleden kaynaklanırlar. Sol ventrikülde olan formu hemodinamik bozukluklar (aritmi, kapak yetersizliği ile sonuçlanan kapak kapanmasının bozulması, kapak hasarına yol açan intrakaviter obstrüksiyon, konjestif kalp yetmezliği, bayılma veya ani ölüm), sistemik embolizasyon (%64), ya da nadiren halsizlik, yorgunluk gibi yapısal etkilerle birlikte görülür [11]. Sağ atriyumda olanlar ise operasyonda pulmoner artere miksomatöz emboli riski taşır ve eşzamanlı pulmoner embolektomi yapmayı gerektirir [12]. Yılman ve arkadaşları [13], opere ettikleri 3 miksoma olgusunda tümörün sol atriyal yerleşimli olduğunu ve 2 olguda interatriyal septumun sol tarafından, 1 olguda ise mitral kapak posterior kapakçıktan orijin aldığını bildirmektedirler. Miksomaların fossa ovalis ve interatriyal septumdaki pluripotensiyel hücrelerden veya subendokardial multipotensiyel mezankimal hücrelerden kaynaklandığı öne

sürülmektedir. Kardiyak travma sonrası da görülebilir. Atriyal septal defekt kapatılması ve transseptal geçiş ile mitral kapağın perkütan dilatasyonu sonrası da oluşabilir [3]. Ayırıcı tanısı çok önemlidir. Sol atriyal miksomalar mitral stenoz + sol atriyal trombüsle, sağ atriyal miksomalar da triküspid kapak hastalığı ile karışabilir. Cerrahi eksizyonu, valvüler obstrüksiyon ve sistemik embolizasyon riski nedeniyle tanı konar konmaz yapılmalıdır. Geç operatif tedavide, akut kapak obstrüksiyonu ve masif embolizm nedeniyle mortalite hızı anlamlı şekilde artmaktadır [14]. Biatriyal insizyon gibi transseptal yaklaşım da iyi bir görüş sahası, kolay rezeksiyon olanağı ve tüm kardiyak odacıkların kontrolü fırsatını verir. Tek atriyal insizyon olması da önemli bir avantajdır [1,4]. Sol ventrikül tümörlerinde, özellikle subvalvüler aperey arasına yerleşmiş olanlarda anterior yaprakçığı anulustan ayırarak eksizyon bildirenler de vardır. Sol ventrikül tümörlerinin tam olarak eksizyonu için gerekirse transaortik yol da kullanılabilir [11]. Tümörün ve pedikülünün çevre normal doku ile birlikte tümüyle eksizyonu ve tümör debrislerini çıkarmak için kardiyak odacıkların bol ve yeterince irrigasyonu rekürrensi önlemek açısından çok önemlidir. Ancak, tümör sol atriyumun posterior duvarına ve atrioventriküler bileşkeye yakın ise geniş eksizyon yapılamaz. Operasyonda miksomaların bulunduğu kardiyak odacık fazla manipüle edilmemelidir. Aşırı manüplasyon, intrakardiyak tümör implantasyonu ve tümör fragmanlarının periferik embolizasyonu açısından risk taşır [1]. Tümörün tümüyle rezeksiyonu için yeterli görüş sahası sağlanmalıdır ve 4 kardiyak odacık da kontrol edilmelidir. Bu sayede rekürrens minimize edilmiş olur [4].

Rekürrens oranı %2-3'tür ve 4 nedenle olur. Bu nedenler yetersiz rezeksiyon, tümörün çok merkezli olması, ailesel tip ve metastatik rekürrenstir. Tümörün sapı ile birlikte geniş rezeksiyonu gerekir. Literatürde, sol atriyal miksoma rezeksiyonu sonrası rekürren sol ventriküler miksoma bildirilmektedir. Rekürrensin tümör parçacıklarının ventrikül içine dağılmasından ve ventriküler yapıya tutunmasından mı, yoksa multifokal hastalıktan mı olduğu tartışmalıdır. Bazen tümör fragmanlarının periferik gitmesi ile periferik vasküler yatakta rekürren miksoma görülür [6].

Literatürde, miksoma ile birlikte başka bir kardiyak cerrahi girişim yapılabildiğine ilişkin yayınlar bulunmaktadır. Gölbaşı ve arkadaşları [15], koroner bypass cerrahisi ile birlikte sol atriyal miksoma operasyonu uygulanan bir olgu bildirmekte ve 40 yaşın üzerindeki kardiyak miksoması olan hastaların koroner arter hastalığı için, rutin koroner anjiyografide sol atriyal vaskülarite gösteren hastaların ise miksoma varlığı yönünden araştırılması gerektiğini söylemektedirler. Biz de miksoma operasyonu ile birlikte bazı olgularda ek girişim olarak; tricüspid De Vega annuloplasti, mitral kapak replasmanı, aort kapak replasmanı, mitral kapak ring annuloplasti, triküspid kapak ring annuloplasti ve aortkoroner bypass greft girişimi uyguladık.

Son zamanlarda çoğu merkez, iyi cerrahi sonuçlar ve mortalitede ciddi azalma bildirmektedir. Literatürde Bhan ve arkadaşlarının [1] 66 olgukluk serisinde 2 erken, 1 geç ölüm görülürken, rekürrens olmamıştır. Centofanti ve arkadaşlarının [4] 83 hastalık serisinde hastane mortalitesi %3.6, geç mortalite %6.5 ve rekürrens yoktur. Gersak ve arkadaşlarının [14] 15 hastalık çalışmasında erken postoperatuar ölüm görülmezken, bir hastada rekürrens olmuştur. Bizim serimizde ise erken mortalite oranımız %11.1 (5/45) idi ve geç mortalite görülmedi.

Sonuç olarak, başlangıç bulguları nonkarakteristik olduğu için kalp tümörlerinden kuşkulunmak gerekir. Miksomalar benign olmakla birlikte oluşturduğu obstrüksiyon bulguları ve embolik komplikasyonları nedeniyle uyanık olunmalıdır. Operasyonda tümörün geniş rezeksiyonu ve eşlik eden tümör varlığı açısından tüm kardiyak odacıkların kontrolü, rekürrensi önlemek konusunda hayati önem taşır. Tümör rekürrensini izlemi düzenli ekokardiyografik kontrollerle yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Bhan A, Mehrotra R, Choudhary SK, et al. Surgical experience with intracardiac myxomas: long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1998;66:810-3.
2. McCoskey EH, Mehta JB, Krishnan K, Roy TM. Right atrial myxoma with extracardiac manifestations. *Chest* 2000;118:547-9.
3. Roldán FJ, Vargas-Barrón J, Espinola-Zavaleta N, Keirns C, Romero-Cárdenas A. Recurrent myxoma implanted in the left atrial appendage. *Echocardiography* 2000;17:169-71.
4. Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, et al. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1236-41.
5. Agny M, Reller M, Cobanoglu A. Tricuspid valve myxoma in a pediatric patient: 10-year follow-up after resection. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1803-4.
6. Shinfeld A, Katsumata T, Westaby S. Recurrent cardiac myxoma: seeding or multifocal disease? *Ann Thorac Surg* 1998;66:285-8.
7. Süzer K, Aytaç A, Akçevin A, ve ark. Cerrahi açıdan kalp tümörleri: 20 vakaya ait deneyim ve gözden geçiri. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1990;18:56-62.
8. Oto Ö, Okutan H, Kutluk K, ve ark. Strok ve miksoma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1998;6:493-7.
9. Ünal N, Akçoral A, Meşe T, ve ark. Çocukluk çağında nörolojik hasara neden olan sol atriyal miksoma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1997;5:65-7.
10. Ha JW, Kang WC, Chung N, et al. Echocardiographic and morphologic characteristics of the left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. *Am J Cardiol* 1999;83:1579-82.
11. Talwalkar N, Livesay JJ, Treistman B, Lacle CE. Mobilization of the anterior mitral leaflet for excision of a left ventricular myxoma. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1476-8.
12. Selvaraj A, Kumar R, Ravikumar E. Surgical management of right atrial myxomas. A 15 year experience with review of the literature. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1999;40:101-5.
13. Yılman M, Kolbakır F, Keçelgil HT, Geyik T, Erk MK. Mitral anulustan orijin alan miksoma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1994;2:159-61.
14. Gersak B, Mikek M, Smrkolj V, Gabrijelcic T. Results of treatment of 17 patients with heart tumour. *European Journal of Surgical Oncology* 1999;25:302-5.
15. Gölbaşı İ, Türkay C, Akbulut E, Gülmez H, Kabukçu M, Bayezid Ö. Koroner arter hastalığı ve sol atriyal miksomada kombine cerrahi tedavi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2000;8:545-7.