

Çocuk yaş grubunda nadir bir kardiyak tümör: Sağ atriyal miksonma

A rare cardiac tumor in childhood: right atrial myxoma

Adnan Taner Kurdal, Mazhar Eserdağ, İhsan İşkesen, Bekir Hayrettin Şirin

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Manisa

Miksonma çocukluk çağında nadirdir ve sol atriyal yerleşiminin aksine sağ atriyumda oldukça nadir görülür. On dört yaşında erkek çocuk efor dispnesi ve taşikardi yakınmaları ile başvurdu. Transtorasik ekokardiyografide sağ atriyumda inferiyör vena kava ağzını tıkayan ve triküspit darlığına yol açan büyük bir miksonma tespit edildi. Kardiyopulmoner bypass sadece superiyör vena kava kanülüyle başlatıldı. İnferyör vena kava, emboli riski dolayısıyla kardiyak arrest sonrası kanüle edildi. Atriyotomi yapılarak kitle bütünüyle çıkartıldı.

Anahtar sözcükler: Kalp tümörü; miksonma; triküspit kapak.

Primer kalp tümörlerinin %75'i benignidir ve bunların yarısını miksonmalar oluşturur. Miksonmalar, malign ve benign tümörler içinde en sık rastlanan primer kalp tümörleridir. Miksonmaların %75 ila %80'i sol atriyumda, %10 ila %20'si sağ atriyumda %5 ila %10'u da her iki atriyum veya ventrikülde yerleşirler. Erişkin çağ benign kalp tümörlerinin %50'si miksonmadır. Miksonmalar çocukluk çağında az görülür ve tüm pediatrik kalp tümörlerinin %10'unu oluştururlar.^[1] Kliniğimizde tedavi edilen 14 yaşındaki erkek çocukta rastlanan sağ atriyal yerleşimli miksonma olgusunu, hem yerleşimi, hem de yaş grubu açısından az rastlanır olması nedeniyle sunmaya uygun bulduk.

OLGU SUNUMU

Beş ay önce efor dispnesi, çarpıntı ve halsizlik yakınmaları başlayan 14 yaşındaki erkek hastanın bakımında elektrokardiyografi (EKG)'de sağ dal bloğu ve taşikardi (120 atım/dk), mezokardiyak odakta da 3/6 şiddetinde mid diyastolik rulman tespit edildi. Hastanın diğer sistem muayeneleri olağandı. Çekilen transtorasik ekokardiyografide (TTE) sağ atriyum çapında artış ve 5.7x5.8 cm çapında kaviteyi tama yakın dolduran fonksiyonel triküspit stenozuna yol açan sağ

Myxoma is a rare tumor in childhood and unlike left atrial localization is quite rare in right atrium. A 14-year-old male child presented with complains of exertional dyspnea and tachycardia. Transthoracic echocardiography revealed a huge myxoma in the right atrium, closing the inferior vena cava orifice and causing tricuspid stenosis. Cardiopulmonary bypass was started only with superior vena cava cannulation. Inferior vena cava cannulation was performed after cardiac arrest due to the embolic risk. The total resection was performed by right atriotomy.

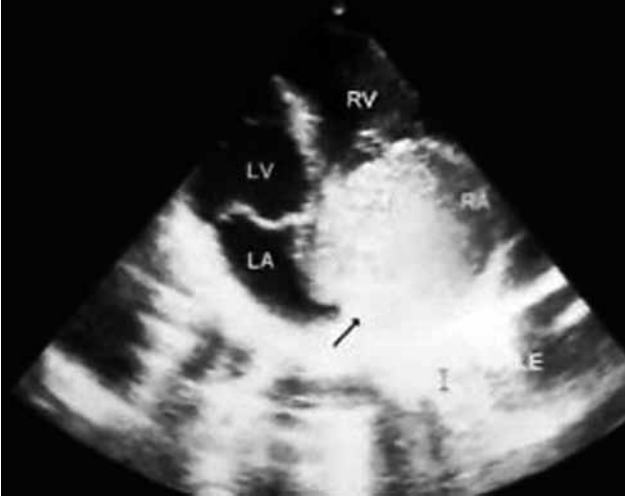
Key words: Heart neoplasms; myxoma; tricuspid valve.

atriyal kitle tespit edildi (Şekil 1). Kalbin diğer boşluklarında ve kapaklarındaki görünüm normaldi.

Olgu elektif olarak ameliyata alındı. Medyan sternotomi yapıldı. Sağ atriyumun büyük ve gergin olduğu görüldü. Kitle sağ atriyumunu, superiyör vena kava (SVK)'nın dökülme yeri haricinde tama yakın kaplıyor idi. Kanülasyon sırasında başlangıçta inferiyör vena kava (İVK) kanülasyonu tümör embolisi riski nedeniyle uygun görülmedi. Superiyör vena kava kanülasyonu pompaya girildi, olgu 28 dereceye kadar soğutuldu, aortik kros klemp ve antegrad kardiyopleji sonrasında İVK kanülü yerleştirildi. Kanüllerin snerleri sıkıldıktan sonra sağ atriyotomi yapıldı (Şekil 2). Sağ atriyum içinde interatriyal septumda İVK orifisine komşu 1-2 cm²'lik bir alandan kaynaklanan ve 1 cm uzunluğunda pediküle sahip, 6x7 cm çaplı, mobil, parlak, jelatinöz ve kahverengi renkteki yuvarlak kitle, kaynaklandığı yerden rezeke edilerek çıkarıldı (Şekil 3). İzotonik serumla irrigasyon yapıldıktan sonra septumda oluşan 2x1 cm boyutlu düzgün kenarlı defekt, herhangi bir gerginlik oluşmadığı görüldüğünden ve muhtemel trombüs riski ile karşılaşmamak için, yama kullanılmaksızın primer olarak kapatıldı. Sağ atriyotomi kapatılmadan önce triküspit kapakta

Geliş tarihi: 14 Ekim 2007 Kabul tarihi: 31 Ekim 2007

Yazışma adresi: Dr. Adnan Taner Kurdal, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 45030 Manisa.
Tel: 0236 - 232 31 33 / 265 e-posta: doktoratk@hotmail.com



Şekil 1. Hastanın transtorasik ekokardiyografik görüntüsü.

oluşmuş anüler dilatasyon için anüloplasti uygulandı. Olguda kardiyopulmoner bypassdan ayrılmada bir sorun yaşanmadı. Hastanın ameliyat sonrası dönemi de sorunsuz geçti. Yakınmaları ortadan kalkan hasta ameliyat sonrası 5. günde taburcu edildi. Patolojik değerlendirme sonucu miksona tanısını doğruladı. Ameliyat sonrası birinci ve ikinci aylarda kontrole gelen hastanın herhangi klinik yakınması olmadığı görüldü. Transtorasik ekokardiyografide herhangi patoloji saptanmadı.

TARTIŞMA

Miksonalar genelde sol atriyumda interatriyal septumun fossa ovalis bölümünden kaynaklanır.^[1] Sağ atriyal yerleşimli miksonalar nadirdir ve miksonaların %20'sini oluşturur. Nadir yerleşimler sıklıkla ailesel miksonalarda görülür.^[2] Olgumuzda miksona sağ atriyumda interatriyal septumdan kaynaklanıyor-

du. Bununla birlikte aile geçmişinde miksona öyküsü bulunmuyordu.

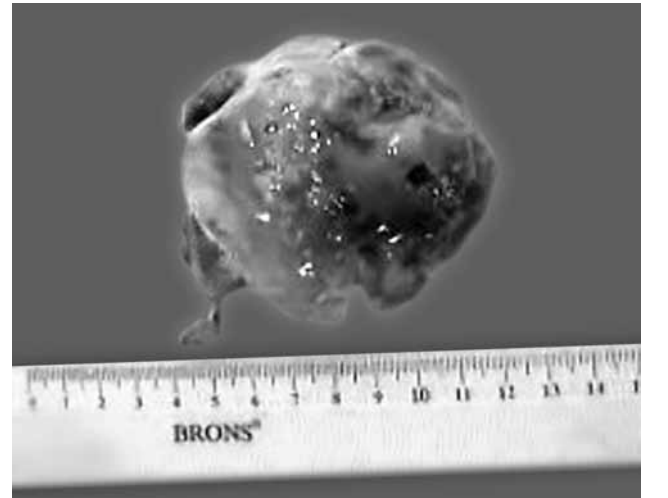
Sol kalp yetersizliği, senkop, ani ölüm, koroner ve periferik emboliler karşımıza daha sık çıkan sol atriyal miksonalarda görülürken, sağ atriyal miksonalarda sağ kalp yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve pulmoner emboli bulguları ön plandadır.^[3] Bu tümörler ayrıca Budd-Chiari sendromuna,^[4] efor dispnesine^[5] ve hemoptiziye^[3]de yol açabilirler. Efor dispnesi ve taşikardi yakınmaları ön planda olan olgumuzda tanı, tanısal amaçlı yapılan TTE ile konuldu. Transtorasik ekokardiyografi miksonaların tanısında yaygın olarak kullanılan, duyarlılığı yüksek güvenilir bir tanı yöntemidir. Transtorasik ekokardiyografi miksonanın şeklini, büyüklüğünü, mobilitesini ve atriyoventriküler kapak tutulumunu tanımlamada hatasız bilgiler vermektedir.^[6] Transözofageal ekokardiyografi miksonaları değerlendirirken anatomik komşulukları ve kaynaklanma bölgesini göstermede TTE'den üstündür. Ameliyat öncesi ve sırası planlama için kullanılabilir.^[5]

Erişkinlerin aksine infant ve çocukluk çağında en sık rastlanan primer kardiyak tümörler rabdomyomalardır.^[7] Çocuklara ait primer kalp tümörleri çalışmalarda miksonaların az görüldüğü bildirilmektedir.^[1] Sallee ve ark.nın^[8] 22 olguluk çalışmalarında bir miksona olsuna rastlanmıştır. Padalino ve ark.^[9] çocuk kalp tümörleri çalışmalarında cerrahi olarak tedavi ettikleri sekiz olgudan ikisini miksona olarak bildirmişlerdir. Miksonalarla ilgili türkçe kaynaklara bakıldığında, çocukluk çağı için bildirilen olgularda tümörün yerleşim yeri sol atriyumdur.^[10]

Sağ atriyal miksonalara cerrahi yaklaşımda, aort ve miksonanın, bikaval kanülasyon sonrasında sağ atriotomi ile geniş olarak ortaya konması ve tam



Şekil 2. Sağ atriyumu tama yakın kaplayan miksonanın ameliyat sırası görüntüsü.



Şekil 3. Miksonanın çıkartıldıktan sonraki hali.

olarak çıkarılması mümkündür. Tümörün kaval orifisleri tutması ve transatriyal kanülasyonun güvenli olmadığı durumlarda juguler ven ve femoral ven yoluyla kanülasyon seçenekleri akla gelmelidir. Tümörün her iki kaval orifisi de tutmuş olması durumunda periferik kanülasyonlarla kardiyopulmoner bypass ve hipotermi başlatılabilir.^[1] Bizim olgumuzda tümörün büyüklüğü ve İVK orifisini tama yakın tıkaması nedeniyle tümör embolisi riskini minimize etmek için İVK kanülasyonunu kardiyak arrest sonrasında gerçekleştirdik. Bu olgunun venöz kanülasyonunda kullandığımız yöntemin, periferik venlerin kanülasyonlarında var olan lenforaji, kanüle edilen venin yaralanması ve derin ven trombozu gibi riskleri içermediğini, kolay uygulanabilir ve güvenli olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç olarak, çocukluk çağında semptomatik intrakaviter kalp tümörüne rastlandığında yerleşim yeri atipik bile olsa miksomalar mutlaka akla getirilmelidir. Sağ atriyal tümörlerin cerrahi tedavisinde venöz kanülasyon sorunları yaşayabileceğimiz unutulmamalı ve ameliyat öncesi planlamada göz önünde bulundurulmalıdır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Hall RA, Anderson RP. Cardiac neoplasms. In: Edmund LH, editor. Cardiac surgery in the adult. New York: Mc Graw-Hill companies; 1997. p. 1345-62.
2. McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, Pluth JR, Orszulak TA, Vidaillet HJ Jr, et al. The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxomas. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:389-96.
3. Fácila-Rubio L, Nuñez-Villota JE, Losada-Casares A, Otero-Coto E, Marin-Pardo J, Ferreres-Franco J, et al. Hemoptysis as an unusual manifestation of right atrial myxoma. Int J Cardiol 2003;87:103-5.
4. Anagnostopoulos GK, Margantinis G, Kostopoulos P, Papadopoulou G, Roulias A, Sakorafas G, et al. Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis due to right atrial myxoma. Ann Thorac Surg 2004;78:333-4.
5. Bilku RS, Loubani M, Been M, Patel RL Massive right atrial myxoma causing exertional dyspnoea. Eur J Echocardiogr 2008;9:130-2.
6. Mundinger A, Gruber HP, Dinkel E, Geibel A, Beck A, Wimmer B, et al. Imaging cardiac mass lesions. Radiat Med 1992;10:135-40.
7. Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management. Heart 2001;85:218-22.
8. Sallee D, Spector ML, van Heeckeren DW, Patel CR. Primary pediatric cardiac tumors: a 17 year experience. Cardiol Young 1999;9:155-62.
9. Padalino MA, Basso C, Milanesi O, Vida VL, Moreolo GS, Thiene G, et al. Surgically treated primary cardiac tumors in early infancy and childhood. J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 129:1358-63.
10. Erentuğ V, Bozbuğa NU, Gezer S, Kıralı K, İpek G, Akıncı E, ve ark. Çocukluk yaş grubunda kardiyak miksonoma. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2005;13:50-1.