

Çocukluk Çağında Nörolojik Hasara Neden Olan Sol Atriyal Miksoma

Nurettin ÜNAL, Adnan AKÇORAL, T.MEŞE, S. HÜDAOĞLU, Ş. YUNUS, Baran UĞURLU, Öztekin OTO

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

Primer kalp tümörlerinden miksomalar çocukluk yaş grubunda primer kardiyak tümörler içinde nadir olarak görülmektedir. Bayılma, sol kol ve sol bacakta güçsüzlük gibi nörolojik semptomlar ve akut gelişim serebrovasküler olaylarda etyoloji açısından kardiyolojik muayenenin özellikle ekokardiyografik değerlendirmenin önemini vurgulamak için bu olgu bildirisi sunulmuştur.

GKD Cer Derg 1997;5:65-67

Çocukluk yaş grubunda ender görülen atriyal miksoma nedeni ile kliniğimize nörolojik bulgularla gelen bir olguyu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

Bayılma, sol kol ve sol bacakta güçsüzlük şikayeti ile gelen 11 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden 3-4 aydır halsizlik ve çabuk yorulma şikayetinin olduğu ve bir kez koşarken bayıldığı, dudaklarının morardığı öğrenildi. Başvurudan dört gün önce başlayan sol kol ve bacağına güçsüzlük ve sol bacağına sürüyerek yürüyen olgunun fizik muayenesinde genel durumunun iyi olduğu, bilinç açık ve koopere, sol hemiparezinin olduğu saptandı. Nörolojik bakısında pupiller normoizokorik, ışık refleksi iki taraflı alınıyor. Derin tendon reflekslerinin sol tarafta artmış olduğu, solda Babinski pozitifliği, klonus pozitifliği, sol üst ekstremitede 3/5, alt ekstremitede 4/5 kuvvet kaybı olduğu, santral tip periferik yüz felcinin olduğu saptandı.

Santral sinir sisteminin BT tetkikinde sağ hemisferde infarktüse ait erken dönem değişikliklerinin olduğu izlendi. Emboli orijininin saptanması için yapılan kardiyovasküler sistem

Left Atrial Myxoma That Causes Neurologic damage in Infancy Period

Myxomas are rare primary cardiac tumors of the childhood. A child with left atrial myxoma admitted to our institution with neurological symptoms; syncope and left hemiparesis. In acute cerebrovascular accidents cardiological evaluation especially with echocardiography plays an important role in explaining the etiology in childhood.

muayenesinde apikal 1/6 sistolik üfürürüm, diyastolik üfürüm saptanırken, telekardiyografisi normal olan olgunun elektrokardiyografisinde sol atriyal dilatasyon, sağ ventrikül ileti gecikmesi (inkomplet sağ dal bloğu) saptandı. EKG'sinde sol atriyum içinde mitral ön leaflet mitral anülüs bileşkesinde kısa çaplı 24x41 mm boyutlarında mitral orifiste darlığı ve 1o yetersizliğe yol açan spongioz görünümde kitle (sol atriyal miksoma) izlendi.

Tümörün eksizyonundan önce optimal bilgi edinilmesi için sağ kardiyak kateterizasyon ve anjiyografik çalışması yapıldı. Venöz kateterizasyonla sağ atriyum, sağ ventriküle, pulmoner artere girildi. Pulmoner artere verilen kontrast maddenin pulmoner ven dönüş fazında sol atriyum içindeki kitle dolma defekti şeklinde gösterildi. Ek kardiyak patoloji saptanmadı. Pediatrik Kardiyoloji ve Göğüs Kalp Damar Cerrahisi konseyinde acil operasyon kararı alındı. Operasyonda makroskopik görünümü miksoma uyumlu sol atriyum duvarına sapla bağlı kitle (3x3x3 cm) başarılı şekilde komplikasyonsuz, interatriyal septum endokardı ile birlikte

çıkarıldı. Postoperatif dönemde komplikasyonu gelişmeyen olgunun yapılan ekokardiyografik çalışmasında 1o mitral yetersizliğinin devam ettiği saptanarak endokardit profilaksisine alındı. Klinikteki izlemleri sırasında nörolojik defisitleri gerileyen olgu poliklinik kontrollerine bağlanarak şifa ile taburcu edildi.

Tartışma

Primer kalp tümörlerinden miksomalar tüm yaş gruplarında yaklaşık olarak %50 oranında görülmektedir. Sık olarak erişkinlerde 30-50 yaş grubunda saptanmaktadır. Çocukluk yaş grubunda primer kardiyak tümörler içinde %10-15 oranında görülmektedir ⁽¹⁾ Görülme sıklığının yaşları doğru orantılı olarak artması nedeniyle çocukluk çağında 10-20 yaş arası daha sık görülmektedir. Aile içi görülme sıklığı, ancak spesifik gen lokusu saptanamamıştır ⁽²⁾. Bizim olgumuz 3-4 ay öncesine kadar sağlıklı 11 yaşında bir erkek çocuk olup, öz ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Miksomalar sıklıkla sol atriyumdan (%75-90) köken alır, sağ atriyal miksoma nadir, sol ventrikül ve mitral kapaktan köken alan miksomalar ise çok nadir olarak görülürler. Genellikle atriyal septum, serbest atriyal duvar mitral leafletlerden köken alan miksomaların histolojisinde değişik yapılar görülebilir ⁽¹⁾. Genellikle gevrek yapıda, saplı, jelatin kıvamında, sarı-kahve kırmızı renkli tümörlerdir. Hücreler üniform, küçük ve poligonal şekildedir ve miksamatoz bir stroma içerisindedir. Endokardiyal yastık dokusuna benzer histolojik yapısı, gerçekten "benign" tümörün buradan kökenli olduğunu düşündürmektedir. "Malign" miksoma artmış pleomorfizm ve artmış mitotik aktivite ile konmaktadır. Tümörün endotel ile kaplı olması trombüsten ayırdedici olmaktadır.

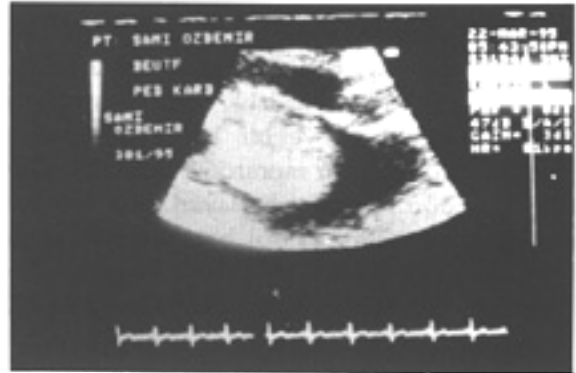
Tümörün sapı sıklıkla atriyal septumdan çıkmaktadır. Olgumuzun sol atriyal miksoması kısa bir sapla mitral annulus-interatriyal septum bileşkesinde yerleşmişti. Sağ ve sol atriyumda beraber görüldüğünde (%10) her iki tümörün de sapı aynı yerden çıkmaktadır ^(1,5,6).



Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.

Tümörün klinikte saptanması klasik triad semptomlarla; kardiyak obstrüksiyon, emboli ve sistemik hastalıkla olur. Kan akımının kısmi engellenmesine bağlı üfürüm duyulabilir. Miksomalar atriyoventriküler kapaklarda disfonksiyona yol açar. Sıklıkla mitral kapakta etkili olarak yetersizliğe veya darlığa neden olabilir.

Olgumuzda mitral ön leafleti miksomatöz kitlenin oluşturduğu yetersizlik dinleme bulgusu olarak saptanmıştır ve Doppler ekokardiyografi ile gösterilmiştir. Middiyastolik üfürüm ve alçak frekanslı “tümör plop” karakteristik bulgulardır.

Semptom ve bulgular pozisyonla değişmektedir. İntrakaviter veya mural miksomalar aritmilere, taşikardilere neden olabilir. Tümörün büyüklüğüne bağlı olarak konjestif kalp yetersizliğine, pulmoner veya sistemik venöz drenajın bozulmasına, dolaşımın ani obstrüksiyonuna bağlı senkop veya ani ölümlere neden olabilir (2,6).

Olgumuzda gelişen hemiparezi öncesindeki senkop öyküsü bu muhtemelen sol atriyal miksomaya bağlı gelişen obstrüksiyondan dolayıdır. Obstrüksiyon genellikle ilerleyicidir. Sol atriyal miksomalardan tam obstrüksiyon %25 oranında bildirilmektedir. Perikarda yerleşenler ani kardiyak tamponad tablosuyla klinikte saptanabilir. Gevşek yapıdaki tümörden küçük parçacıkların kopması veya küçük tümörlerin yerinden ayrılması oluşan sıklıkla serebral veya nadiren pulmonik embolik fenomenler tanı için ipucu olabilmektedir. Sistemik emboli sol atriyal miksomalarda %30-45 oranında görülmektedir. %50 vaka da ekstra veya intrakraniyal serebral arterleri tutulmaktadır. Çekilen kraniyal tomografiden elde edilen görüntülerde emboliye bağlı intrakraniyal serebral arterlerin tulumu klinik ile uyumlu bulundu (3,4).

Değişik nedenlerle çekilen akciğer grafilerinde kalp konturunda saptanan değişiklikler, pulmoner ödemle kardiyomegali nadiren tümör tanısına yardımcı olabilmektedir. Sağ atriyal miksomalarda kalsifikasyonda saptanabilir. Elektrokardiyografik olarak atriyal ve/veya ventrikül hipertrofisi gösterilememektedir. Olgumuzda saptanan sol atriyal dilatasyon tümör kitlesinin hacminin

büyükliğünden kaynaklanmaktadır. Ayrıca saptanan inkomplet sağ dal bloğu nadiren görülmektedir.

Bugünlerde ise miksoma tanısı başka nedenlerle yapılan ekokardiyografik değerlendirmelerde konmaktadır. Tanı değeri yüksek olan iki boyutlu ekokardiyografi ile yapılan incelemelerinde miksoma tanısı, lokalizasyonu, kitlenin büyüklüğü ve Doppler ekokardiyografi ile hemodinamik etkileri net şekilde görüntülenmektedir ve tanıda temeldir.

Tedavisi, tanı konduğunda acil cerrahi olarak çıkarılmalarıdır. Cerrahi başarı mükemmeldir. Miksomalarda kesin tanı patolojik olarak konmaktadır. Benign tümörlerdir ancak nadiren beyin, sternum ve vertebral kolonda metastazlarına saptandığı bildirilmiştir. Nüks oranı düşük olup %1-3 olarak bildirilmiştir.

Çocukluk çağında ender görülen atriyal miksoma olgusunu özellikle nörolojik defisit ile gelmiş olması, akut gelişen serebrovasküler olaylarda etyoloji açısından kardiyolojik özellikle ekokardiyografik değerlendirmenin önemini vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Mc Allister HA: Primary tumors of the heart and pericardium. *Pathol Ann* 1979; 14:325.
2. Meller J, Teicholz LE, Pickard AD: Left ventricular myxoma: Echocardiographic diagnosis and review of the literature. *Am J Med* 1977; 63:816.
3. Greenwood WF: Profile of an atrial myxoma. *Am J Cardiol* 1968; 21:367.
4. John WK, Brian GBB: Collateral circulation. In: *Cardiac Surgery*. Churchill Livingstone 1986; p.715.
5. Robert HA, Elliot AS, Fergus JMC, Michael T: *Pediatric Cardiology*. Vol 2, Newyork, Churchill Livingstone 1987; p.803-53.
6. George CE, Thomas AR, Hugh DA, Howard PG, Moss and Adams: *Heart disease in infants, children and adolescents. Including the fetus and young adult*. Vol 2, Baltimore, Williams&Wilkins 1995; p.1002.