

Çocukluk Yaş Grubunda Kardiyak Miksoma

CARDIAC MYXOMA IN CHILDHOOD

Vedat Erentuğ, Nilgün Ulusoy Bozbuğa, Serpil Gezer, Kaan Kırallı, Gökhan İpek, Esat Akıncı, Cevat Yakut

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet

Kardiyak miksomalar erişkinde en sık rastlanan benign kalp tümörleri olmasına rağmen, çocukluk döneminde miksoma görülmesi çok nadirdir. Miksomalar ailesel genetik geçiş özelliği ve aritmi, ani ölüm ve embolik olaylar gibi fatal seyir riski taşıyabilir. Kliniğimizde ekokardiyografi ile tanısı konularak komplikasyon ortaya çıkmadan ameliyat edilen sol atriyuma lokalize iki miksoma olgusunu literatür eşliğinde sunmaktayız.

Anahtar kelimeler: Miksoma, kardiyak tümör, intrakardiyak kitle

Summary

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2005;13:50-51

Although cardiac myxomas are most common intracardiac mass in adults, the existence of myxomas in childhood is extremely rare. Myxomas may have familial inheritance and risk of fatal complications as arrhythmia, sudden death, embolic events. We presented successfully operated two cases with cardiac myxoma localized in the left atrium that were diagnosed echocardiographically before occurring any complication.

Keywords: Myxoma, cardiac tumor, intracardiac mass

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2005;13:50-51

Geliş Tarihi: Nisan 2003

Revizyon: Mayıs 2003

Kabul Tarihi: 26 Mayıs 2003

Giriş

Primer kardiyak tümörlere %0.0017 ile %0.19 arasında rastlanmaktadır [1]. Kardiyak tümörler genellikle intrakaviter olup, %75'den fazlası benignedir [2]. Kardiyak miksomalar ailesel olabilmeleri ve emboli, strok, ani ölüm yapmaları nedeniyle önem arz etmektedirler. Erişkinlerde en yaygın karşılaşılan kardiyak tümör benign karakterli miksomalar iken, pediyatrik dönemde rabdomyoma en fazla karşılaşılan tümör olup miksoma ile nadiren karşılaşılmaktadır [1,3]. Miksoma görülme sıklığının yaşla artması nedeniyle 1-2. dekattan sonra daha sık görülmektedir. Tanıda ekokardiyografi en önemli tetkik olup, tedavide kitlenin erken eksizyonu ciddi komplikasyonlardan korumaktadır. Kliniğimizde son 18 yılda kardiyak miksoma nedeniyle 44 olguya cerrahi girişimde bulunmuş olup, bunlardan yalnızca iki olgu (%4.5) pediyatrik yaş grubundaydı. Kliniğimizde cerrahi girişim uygulanan çocukluk yaş grubundaki bu iki olguyu literatür eşliğinde sunmaktayız.

Olgu 1

Bir ay içinde 3 kez senkop hikayesi ile başvuran yedi yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde kalp apeksinde 3/6 şiddetinde üfürüm duyulması nedeniyle yapılan

ekokardiyografide sol atriyum içinde mitral kapak üzerinde hareketli, 4x4 cm çapında miksoma ile uyumlu kitle tesbit edildi. Elektif olarak operasyona alındı. Medyan sternotomi sonrası aortik ve bikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner bypassa girildi. Aortik kros klemp sonrası kalp manipülasyonu yapıldı. Otuziki derece hipotermi, antegrad izotermik kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlandı. Sol atriyum septal duvarından köken alan jelatinöz kıvamdaki kitle rezeke edildi. Tümörün yerleşim yerine göre tümörün sap ve tabanı tamamıyla rezeke edilerek jelatinöz kıvamdaki kitle çıkartıldı. Serum fizyolojik ile irrigasyon yapıldı. Postoperatif dönemde problem görülmedi. Kitlenin patolojik incelemelerinde miksoma tanısı teyit edildi. Düzenli aralıklarla klinik ve ekokardiyografik olarak kontrole alınan hasta postoperatif 18 yılında rekürrens olmaksızın ve aile bireylerinde miksomaya rastlanmadan sorunsuz takip edilmektedir.

Olgu 2

Çarpıntı, nefes darlığı şikayeti ile başvuran 12 yaşındaki erkek çocuğun fizik muayenesinde apikal bölgede pozisyonla şiddeti değişen 4/6 şiddetinde sistolik üfürüm mevcuttu. Ekokardiyografide normal sinüs ritmi mevcuttu. Ekokardiyografik incelemede fossa ovalis tabanından kaynaklanan ve sol atriyumu dolduran 3.8x8.8 cm çapında, yarısından fazlası sol ventriküle girip sol ventrikül çıkım



Resim 1. Sol ventriküle prolabe olan sol atriyal miksoma (RA = sağ atriyum; RV = sağ ventrikül; LA = sol atriyum; LV = sol ventrikül)

yerine prolabe olan yumuşak ekodansiteli miksoma ile uyumlu görünüm tespit edildi (Resim 1). Elektif olarak operasyona alındı. Operasyon tekniği ilk olguda tanımlanan şekilde uygulandı. Postoperatif dönemde problem görülmedi. Kitlenin patolojik incelemelerinde miksoma tanısı teyit edildi. Düzenli aralıklarla klinik ve ekokardiyografik olarak kontrole alınan hasta postoperatif altıncı ayında rekkürrens olmaksızın sorunsuz takip edilmektedir.

Tartışma

Çocukluk yaş grubundaki primer kardiyak tümörlerin %10-15'ini kardiyak miksomalar oluşturmaktadır. Genellikle tesadüfen veya kalpte üfürüm, aritmi, emboli ve kalp yetmezliği nedeni ile yapılacak ekokardiyografi ile tanı konulmaktadır [4]. Tümörün büyüklüğü, yerleşim yeri, mobilitesi, tutunduğu yer, eşlik eden patolojik durumlar ve oluşturduğu hemodinamik durum tesbit edilmelidir. Tanının netleşmediği veya anatominin daha ayrıntılı olarak değerlendirilmesi gerektiğinde tomografi, manyetik rezonans görüntüleme yapılması uygundur [5]. Kesin tanı ise cerrahi eksizyon veya biyopsi sonrası histo-patolojik değerlendirmeler sonrasında konulur. Miksoma en sık sol atriyumdan, nadiren sağ atriyum, sol ventrikül ve çok nadiren mitral kapak üzerinde yerleşim göstermektedir [5,6].

Makroskopik olarak gevrek yapıda, saplı, jelatin kıvamında, sarı-kahve kırmızı renkli tümörlerdir. Her iki olgumuzda da tümörün makroskopik görünümü jelatinöz sarı kahve renkteydi. Tümör sapı sıklıkla atriyal septumdan çıkmaktadır. Klinik olarak tümör obstrüksiyon bulguları, emboli ve sistemik hastalıkla olmaktadır. Bizim iki olgumuzda da obstrüksiyona bağlı semptomlar ön plandaydı. Tümörün prolapsusunun kan akımını kısmi engellemesi ve atriyoventriküler kapakta oluşturduğu disfonksiyona bağlı üfürüm mevcuttu. Hastalarımızın semptom ve bulguları pozisyonla

değişmekteydi. Tümörün büyüklüğüne bağlı olarak, sistemik ve pulmoner drenajın bozulmasına, dolaşımın ani tıkanıklıkları sonucu senkop ve ani ölümler ile konjestif kalp yetmezliği gelişebilmektedir [6]. Sistemik emboli sol atriyal miksomalı olguların %35'inde görülmektedir.

Gevşek yapıdaki tümörden küçük parçacıkların kopması veya küçük tümörlerin hareketi sonucu sol kalp boşluklarından serebral, sağ kalp boşluklarından pulmoner emboliler olabilmektedir [6,7]. Sol atriyal miksomalar mitral stenoz ve sol atriyal trombüsle, sağ atriyal miksomalar ise triküspid kapak hastalıkları ile karışabilmektedir. Cerrahi eksizyon valvüler tıkanıklık ve sistemik embolizasyon riski nedeniyle tanı konur konmaz yapılmalıdır [8]. Geçmiş cerrahi tedavi akut kapak oklüzyonu veya masif emboli gibi fatal komplikasyonların görülme riskini artıracığı için, mortalite oranı yükselecektir.

Tümör ve pedikülünün çevre normal doku ile birlikte tümüyle eksizyonu ve tümör debrisisinin çıkarılmasında izotonik serum ile irrigasyonu rekürrensi önlemek ve emboli riski açısından oldukça önemlidir. Nüks oranı düşük olmakla beraber belli aralıklarla klinik ve ekokardiyografik olarak takip edilmeli, aile içi görülme sıklığının artmış olması nedeniyle aile fertlerinde de bu yönden dikkatli olmak doğru bir yaklaşım olacaktır.

Sonuç olarak çocuklardaki kalp yetmezliği, üfürüm, aritmi ve embolik olaylarda kardiyak tümörlerde akılda tutulmalı ve öncelikle ekokardiyografi ile inceleme yapılmalıdır. Kardiyak kitlenin saptanmasından hemen sonra operasyonun planlanması, oluşabilecek morbidite ve mortaliteyi önlemek açısından önem taşır.

Kaynaklar

1. 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.
2. Cooley DA. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32-year experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38:176-82.
3. Reynen K. Cardiac Myxomas. *N Eng J Med* 1995;333:1610-7.
4. 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.
5. Murphy MC, Sweeney MS, Putman JB, et al. Surgical treatment of cardiac tumors: A 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990;49:612-8.
6. Ünal N, Akçoral A, Meşe T ve ark. Çocukluk çağında nörolojik hasara neden olan sol atrial miksoma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1997;5:65-7.
7. İpek G, Kırallı K, Dağlar B ve ark. Kalp içi kitleler. *Haydarpaşa Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Bülteni* 1996;4:112-5.
8. 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.