

Sol atriyal miksomalalar ve cerrahi tedavisi

Mehmet Ali Şahin (*), Adem Güler (*), Sait Demirkol (**), Suat Doğancı (*), Mehmet Yokuşoğlu (**), Ertuğrul Özal (*), Ufuk Demirkılıç (*), Mehmet Arslan (*)

ÖZET

Bu yazıda atriyal miksomalardaki on yıllık deneyimimiz sunulmuştur. Ocak 2000 ile Aralık 2009 arasında sol atriyal miksoma tanısı ile cerrahi tedavi uygulanan 17 hastanın 11'i kadın, 6'sı erkekti ve ortalama yaşı 53.47 ± 17.4 yıl idi. İki hastada serebral emboli öyküsü mevcuttu. Tüm hastalarda miksoma sol atriyum yerleşmişti. Miksoma rezeksiyonu için 16 hastada sol atriyotomi, patent foramen ovalesi olan bir hastada ise transseptal yaklaşım kullanıldı. On dört hastada sadece endotelial düzeyde tümör rezeksiyonu uygulandı. Erken ve geç dönemde mortalite gelişmedi. Hastalar takip periyodunda 1 yıllık aralıklarla ekokardiyografi ile düzenli olarak takip edildiler. Hiçbir hastada takip periyodunda nüks gözlenmedi. Tanı konulduktan sonra embolizasyon ve ani kardiyak ölüm riskini ortadan kaldırmak için en kısa süre içerisinde cerrahi tedavi yapılmalıdır. Bu tümörlerde erken ve geç dönemde nüks görülebileceği için, yıllık ekokardiyografik kontrollerle periyodik takip yapılması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Ekokardiyografi, miksoma, sol atriyum

SUMMARY

Left atrial myxomas and surgical treatment

This report summarizes our ten-year experience with atrial myxomas. Of the 17 patients who underwent resection of left atrial myxoma between January 2000 and December 2009, 11 were females and 6 males, and their mean age was 53.47 ± 17.4 years. There was history of a cerebral emboli in 2 patients. All myxomas were located in the left atrium. For tumor resection left atriotomy was used in 16 patients, while transseptal approach was used in one patient with foramen ovale. No early or late mortality was observed. The patients were followed regularly with annual echocardiography in the follow up period. No recurrence was noted in the follow up period. Immediate surgical treatment should be performed after the diagnosis to prevent the risk of embolization and sudden cardiac death. Periodic controls with annual echocardiographic examinations are mandatory since early or late recurrence is possible in these tumors.

Key words: Echocardiography, myxoma, left atrium

Giriş

Primer kardiyak tümörlerin %80'i iyi huyludur ve bunlarından yarısından fazlasını miksomalalar oluşturur. Miksomalalar tüm kardiyak boşluklardan gelişebilmelerine rağmen, en sık olarak (%75) sol atriyumda lokalize olur ve sporadik tümörlerdir. Özellikle ekokardiyografinin yaygın olarak kullanıma girmesinden sonra daha kolay tanı konulabilen bir tümör olmuştur. Kadınlarda daha sık olmak üzere her yaşta görülebilen bu tümörler serebral veya periferik emboli bulguları ile ortaya çıkabildiği gibi (1), mitral darlığını taklit ederek (2), konstitüsyonel ve sistemik bulgularla da ortaya çıkabilir (3). Aynı zamanda koroner arter embolizasyonu ile miyokard infarktüsü tablosuna (4) ve enfekte olarak endokardit (5) ve sepsise (6) neden olabilir. Tanı konulduktan sonra atriyoventriküler kapak disfonksiyonunu önlemek ve sistemik emboli riskini ortadan kaldırmak için hemen cerrahi tedavi yapılması gerekir. Cerrahi rezeksiyon ile tıbbi yakın kür sağlanır, ancak nadir de olsa nüks ve metastaz potansiyeli vardır (7-10). Bu yazımızda son on yıl içerisinde sol atriyal miksoma nedeniyle cerrahi rezeksiyon uyguladığımız ve postoperatif dönemde düzenli aralıklarla takip ettiğimiz 17 hastanın sonuçlarını sunduk.

Gereç ve Yöntem

Ocak 2000 ile Aralık 2009 arasında 17 hastaya sol atriyal miksoma tanısı ile cerrahi tedavi uygulandı. Hastaların 11'i kadın, 6'sı erkek ve yaş ortalaması 53.5 ± 17.4 (21-80) yıl idi. Hastaların en sık başvuru semptomu efor dispnesiydi. İki hastada serebral emboli öyküsü mevcuttu, ancak bu hastalar atriyal fibrilasyon ritminde değildi. İki hastada ise başvuru esnasında atriyal fibrilasyon mevcuttu ve bu iki hasta ileri yaş grubundaydı (>70 yaş). Tanı tüm hastalara ekokardiyografi ile konuldu (Şekil 1). Beş hastaya ise transtorasik ekokardiyografiye ilave olarak transösophageal ekokardiyografi yapıldı. Tanı sırasında bir has-

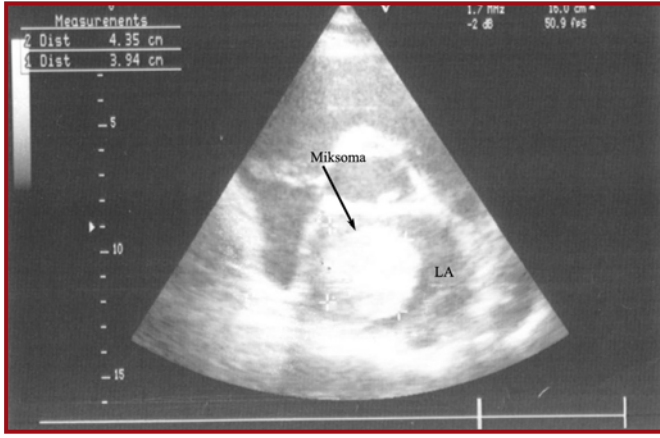
* GATF Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

**GATF Kardiyoloji Anabilim Dalı

Aynı basım isteği: Dr. Mehmet Ali Şahin, GATF Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Etiik-06018, Ankara

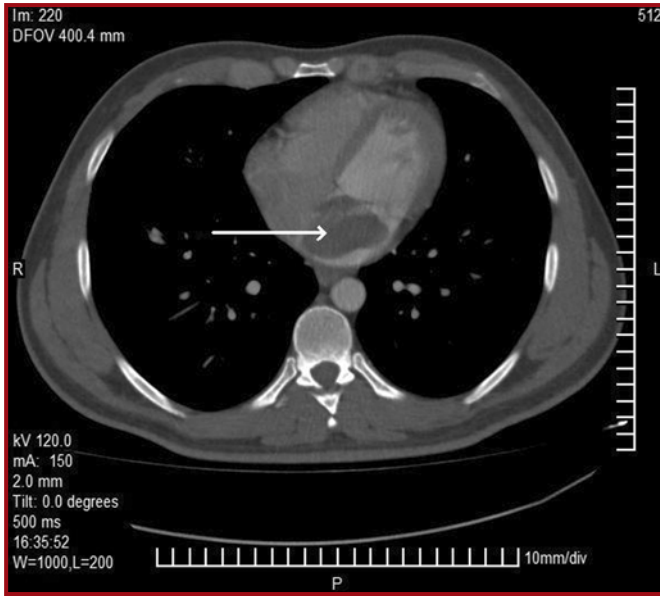
E-mail: mali_jrem@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 17.08.2010 • **Kabul tarihi:** 09.12.2010



Şekil 1. Sol atriyal miksomanın ekokardiyografik görüntüsü (LA: Sol atriyum)

tada kardiyak bilgisayarlı tomografiden (BT) yararlandı (Şekil 2). Koroner kalp hastalığı için risk faktörü mevcut olan ve kırk yaşın üzerindeki hastalara preoperatif dönemde koroner anjiyografi yapıldı. Bir hastada eş zamanlı olarak cerrahi tedavi gerektiren koroner kalp hastalığı ve bir hastada ise eş zamanlı olarak patent foramen ovale saptandı. Hastaların takipleri yıllık kontrollerle yapıldı ve bu kontroller esnasında ekokardiyografik muayeneleri de yapıldı. Ortalama takip süresi 5.1 ± 1.8 yıl (8 ay ile 9 yıl) idi.

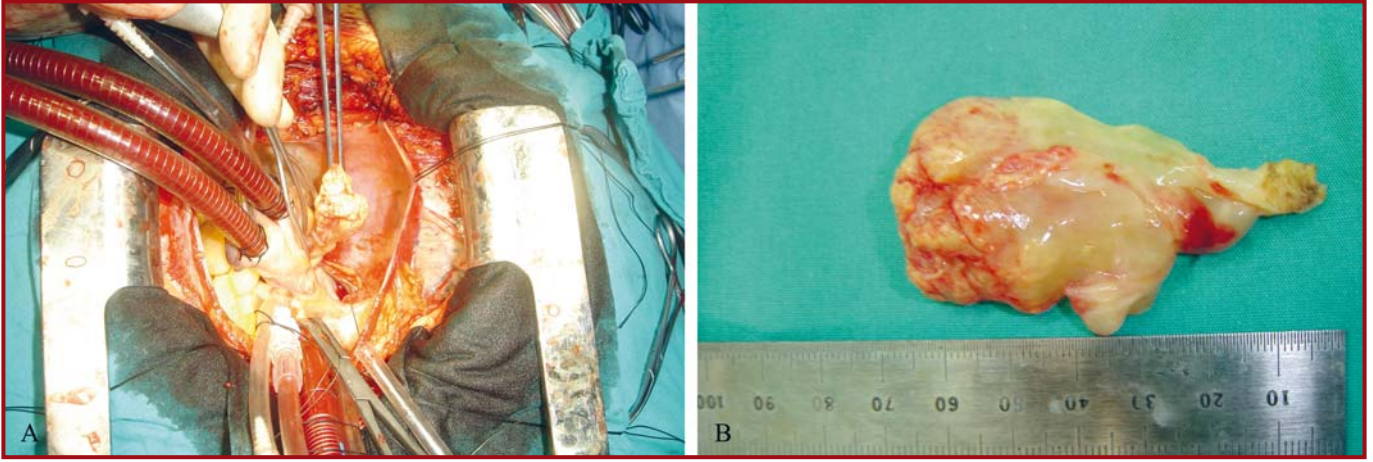


Şekil 2. Sol atriyal miksomanın kardiyak tomografik görüntüsü

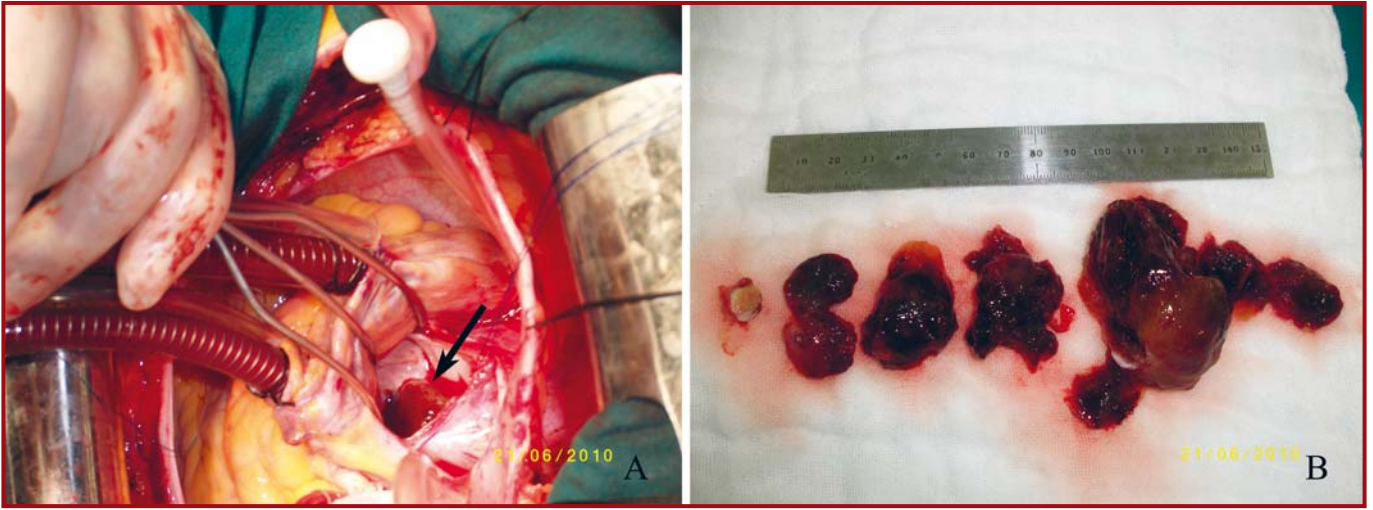
Sonuçlar

Kardiyak miksoma açısından hiçbir hastada aile öyküsü saptanmadı ve familial miksoma açısından tüm hastaların birinci derece yakınları ekokardiyografik olarak değerlendirildi. Hastaların hiçbirisinde Carney kompleksi düşündürecek Cushingoid görünüm, akromegali, tiroid nodülleri, deri pigmentasyon anomalisi gibi bulgular yoktu. Hastalara tanı

konulmasından sonra sistemik emboli riskini en az indirmek için, en kısa süre içinde cerrahi müdahale yapıldı. Hastalarda median sternotomi ve standart bikaval kanülasyon yapıldı. Orta dereceli hipotermi uygulandı. Miyokardiyal koruma için antegrad soğuk kan kardiyoplejisi uygulandı. Hastaların ortalama kros klemp süresi 32 ± 12.4 dk, ortalama kardiyopulmoner bypas zamanı ise 47 ± 11.7 dk idi. On altı hastaya sol atriya yoluyla eksizyon uygulandı. Patent foramen ovalesi mevcut olan bir hastaya ise transeptal yaklaşımla eksizyon uygulandı. Sol ventrikül kavitesi ve sol atriyum kavitesinin diğer kısımları, eşlik edebilecek diğer miksomaların olup olmadığını araştırmak amacıyla eksplore edildi, ancak preoperatif dönemde saptanan tümör dokusundan başka tümör dokusuna rastlanmadı. Koroner arterlerinde lezyon saptanan bir hastaya aynı seansta kitle eksizyonunu takiben üçlü koroner bypas ameliyatı uygulandı. Bir hastada eş zamanlı saptanan patent foramen ovale ise primer sütürlü kapatıldı. Bir hastada ise miksomanın neden olduğu ciddi mitral yetmezliği nedeniyle aynı seansta mitral kapak replasmanı uygulandı. İntraoperatif olarak 13 hastada tümörün bir pedikül aracılığı ile atriyal septuma tutunduğu (Şekil 3), 4 hastada ise pedikülün mevcut olmadığı ve geniş bir taban ile atriyal septuma tutunduğu görüldü (Şekil 4). Üç hastada tümör dokusunun atriyal duvara invaze olması nedeniyle atriyal septumla birlikte rezeksiyon uygulandı. Atriyal septumdaki defekt ise primer olarak kapatıldı. Bir hastadaysa interatriyal septumda tümör eksizyonundan sonra defekt oluşmadığı için septuma müdahale edilmedi. On dört hastada ise endotelial doku düzeyinde rezeksiyon uygulandı. İntraoperatif olarak tüm miksomaların interatriyal septumdan, fossa ovalis bölgesinden köken aldığı saptandı. Tümör dokusunun rezeksiyonundan sonra nüks ihtimalini azaltmak ve geride tümör dokusu bırakmamak için sol atriyum ve ventrikül kavitesi serum fizyolojik ile yıkandı ve bu işlem özellikle tümör dokusunun fragil olduğu ve düzğün yüzeyle tümör dokusu olmayan hastalarda daha dikkatli bir şekilde uygulandı. Operatif ve perioperatif mortalite gelişmedi. Bir hastada postoperatif dönemde atriyal fibrilasyon gelişti, ancak amiodarone uygulanması ile sinüs ritmine döndü. Preoperatif dönemde atriyal fibrilasyonu mevcut olan iki hastada ise postoperatif dönemde de atriyal fibrilasyon ritmi sebat etti. Tüm hastalarda miksoma tanısı postoperatif dönemde histopatolojik olarak doğrulandı. Hastalar takip periyodunda 1 yıllık aralıklarla, transtorasik ekokardiyografi ile düzenli olarak takip edildiler. Ortalama takip süresi 3.1 ± 1.8 yıl idi. Hiçbir hastada takip periyodunda nüks gözlenmedi. Hiçbir hastada erken ve geç postoperatif dönemde mortalite görülmedi.



Şekil 3. Pediküllü, mobil sol atriyal miksomanın intraoperatif (A) ve eksizyon yapıldıktan sonraki görüntüsü (B)



Şekil 4. Geniş bir tabanla atriyal septuma tutunan ve çok frajil bir yapısı olan miksomanın intraoperatif (A) ve eksizyon yapıldıktan sonraki görüntüsü (B)

Tartışma

Primer kalp tümörleri son derece nadir tümörlerdir. Değişik otopsi serilerinde insidansı %0.001-0.28 arasında değişmektedir (11) ve bu tümörlerin de yarısından fazlasını miksomalar oluşturur. Goswami ve ark. 93500 ekokardiyografik inceleme içerisinde sadece 70 hastada miksoma tanısı koymuşlardır (insidans %0.075) (12).

Miksomalar, sıklıkla yerleştikleri kalp boşluğu içinde obstrüksiyon yaparak veya ilişkili oldukları boşluktaki kalp kapak yapısında deformasyona yol açarak hemodinamik semptomlar meydana getirir. Sol atriyal miksomalar ventriküler doluşu engelleyerek veya mitral darlığa neden olarak semptomlara neden olur. Özellikle büyük miksomalarda konjestif kalp yetmezliği, senkop ve ani kardiyak ölüm riski yüksektir. En sık görülen semptom ise dispne ve senkoptur. Sistemik embolizasyon ise sol atriyal miksoma olgularının %20'sinde görülür (13,14). Sistemik emboli serebral arterlere olabileceği gibi, periferik arteriyel

sisteme veya retinal arterlere olabilir. Retinal arterlerde emboli sonucu "amaurosis fugax" gelişebilir. Bizim olgularımızdan ikisinde preoperatif dönemde serebral emboli öyküsü vardı (%11.7). Bazı tümörler hareketli ve bir pedikül ile kardiyak boşluklara tutunurken, bazı tümörler de geniş bir tabanla ve pedikül olmaksızın kardiyak boşluklara tutunur. Bu tümörlerin çıkartılması sırasında da tümör dokusunun çok frajil olmasından dolayı parçalamadan, dikkatli bir şekilde çıkartılması gerekir (Şekil 4).

Miksoma tanısı için günümüzde en sık kullanılan ve en önemli tanı metodu ekokardiyografidir. Ekokardiyografi ile tümörün boyutu, mobilitesi, şekli, pediküllü olup olmadığı ve diğer kalp boşluklarında başka tümör olup olmadığı net bir şekilde ortaya konulabilir. Ekokardiyografinin transözefageal olarak yapılması tanının duyarlılığını ve özgüllüğünü artırır. Özellikle sağ atriyal miksomaların tanısında transözefageal ekokardiyografi, transtorasik ekokardiyografiye göre daha üstündür (15,16). Sol atriyal miksomaların

tanısında en çok karıştırılan kardiyak patoloji sol atriyal trombüslerdir. Özellikle pediküllü olmayan miksomalar sol atriyal trombüsle karıştırılabilir. Ancak sol atriyal trombüslerin de pediküllü olabileceği unutulmamalıdır. Sol atriyumda kitlesi olan ve sinüs ritmindeki genç hastalarda miksomadan şüphelenilmelidir. Tanı için yetersiz kalınan durumlarda kardiyak BT veya kontrastlı kardiyak manyetik rezonans incelemelerden (MRI) de faydalanılabilir. Bizim serimizde bir hastada tanıyı kesinleştirmek amacıyla kardiyak BT uygulandı (Şekil 2) ve bu hastanın da eksize edilen tümör dokusunun patolojik incelemesinde çok frajil bir yapıya sahip olduğu ve yoğun hemorajik alanlar içerdiği gözlemlendi. Kardiyak MRI'de hemoraji, kalsifikasyon, fibrozis, kistik değişiklikleri içeren çok farklı heterojen sinyal kayıtları elde edilebilir (17).

Sol atriyal miksoma tanısı konulduktan sonra mümkün olan en kısa süre içerisinde cerrahi tedavi yapılmalıdır. Çünkü bu tümörlerin sistemik embolizasyon veya mitral kapakta ciddi obstrüksiyona neden olup senkop oluşturma riski vardır. Tümörün rezeksiyonu için sol atriyotomi en sık kullanılan yaklaşımdır. Ancak transseptal yaklaşım (18) veya biatriyal yaklaşım (19,20) da bu tümörlerin rezeksiyonunda kullanılmaktadır. Sol atriyotomi ile tümörün rezeksiyonunda tek bir insizyon yapılmasına rağmen, ilave tümör dokusunun olup olmadığını anlamak için sadece sol atriyum ve sol ventrikül kavitesinin araştırılması yeterli olabilir. Ancak transseptal veya biatriyal yaklaşımda tüm kardiyak boşluklar incelenebilir. Sol atriyal miksomaların rezeksiyonu için ayrıca genişletilmiş vertikal transatriyal septal yaklaşım (21,22) veya süperiyor transseptal yaklaşım (23) da kullanılabilir. Genişletilmiş vertikal transatriyal septal yaklaşım ilk defa Guiraudon ve ark. tarafından mitral kapak cerrahisi uygulanması amacıyla kullanılmış (24), ancak daha sonra bu teknik sol atriyal miksomaların eksizyonu için de kullanım alanı bulmuştur.

Atriyal miksomalar genel olarak iyi huylu tümörlerdir. Nadiren rekürrens ve metastaz gösterir. Rekürrens gösteren miksomalar yetersiz cerrahi eksizyon, multifokal büyüme karakteri göstermesi, ailesel tip ve metastatik rekürrens olmak üzere dört grupta incelenir. Rekürrens gösteren tümörlerin de büyük bir kısmı atriyal septumdan köken alır. Shinfeld ve ark. rekürrens gösteren 42 miksoma olgusunun %83'ünün sol atriyumdan, %14'ünün ise sağ atriyumdan köken aldığını bildirmişlerdir (25). Rekürrensin en büyük nedeni inkomplet rezeksiyon ve tümörün multifokal büyüme karakteri göstermesidir. Lokalize septal rekürrens muhtemelen orijinal miksomanın inkomplet rezeksiyonu sonucu oluşur. Ekstraseptal rekürrens septal rekürrense birlikte olsun ya da olmasın genç

hastalarda daha sık görülür ve izole septal rekürrensten daha hızlı büyüme gösterir. Rekürrensler cerrahi rezeksiyondan sonraki ilk 1 yıl içinde ortaya çıkabileceği gibi, 12 yıl gibi geç bir dönemde de ortaya çıkabilir. Rekürrens oranı değişik serilerde %5-14 oranında bildirilmiştir (26). Bizim olgularımızdan hiçbirisinde takip periyodunda rekürrens görülmedi. Bunun da sebebini rezeksiyon sonrasında geride miksoma dokusunun kalmamış olmasına bağlıyoruz. Bizim serimizde olmamasına rağmen bu tümörlerin nüks ihtimalinden dolayı düzenli eko-kardiyografik takibi gerekir. Miksomaların kötü huylu potansiyel taşınması tartışmalı bir konu olmakla birlikte, miksomadan kaynaklanan metastazlar da görülebilir ve bunlar da çok nadirdir. Daha çok beyin (27-29), kemik ve yumuşak dokuya metastaz görülür (30). Metastatik büyüme yavaş bir şekilde olur. İlk cerrahi rezeksiyonda tümör histolojisi iyi huylu olabilmesine rağmen metastatik lezyonlarda histopatolojik olarak daha agresif tümör davranışı görülebilir. Cerrahi rezeksiyon ile metastazın ortaya çıkması arasındaki zaman net değildir, ancak metastazlar genel olarak cerrahi rezeksiyondan sonraki ilk 5 yılda ortaya çıkar. Metastazların daha geç dönemde ortaya çıkması da mümkündür. Bu nedenle postoperatif dönemde periyodik kontroller sadece rekürrens için değil, aynı zamanda uzak metastazların takibi için de gereklidir (31,32). Nüks ve metastaz özellikleri ve nüksün uzun dönemde de ortaya çıkabilme ihtimalinden dolayı, miksoma nedeniyle cerrahi rezeksiyon uygulanan hastalarda yıllık eko-kardiyografik kontrollerin on yıl gibi uzun bir dönem kadar devam ettirilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

Sonuçta sol atriyal miksomaların eksizyonu ile uzun dönemde oldukça iyi sonuçlar elde edilmektedir. Tümörün, geride tümör dokusu bırakmayacak şekilde yapılan tam rezeksiyonu ise nüks ihtimalini büyük oranda azaltmaktadır. Bunun yanı sıra özellikle genç hastalarda ailevi miksoma ve endokrin patolojilerle birlikte seyreden Carney kompleksi dikkatli bir şekilde araştırılmalıdır.

Kaynaklar

1. Binning MJ, Sarfati MR, Couldwell WT. Embolic atrial myxoma causing aortic and carotid occlusion. *Surg Neurol* 2009; 71: 246-249.
2. Gonzalez-Juanatey C, Regueiro-Abel M, Lopez-Agreda H, Peña-Martínez F, Gonzalez-Gay MA. Giant left atrial myxoma mimicking severe mitral valve stenosis *Int J Cardiol* 2008; 127: e110-112.
3. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995; 333: 1610-1617.
4. Panos A, Kalangos A, Sztajzel J. Left atrial myxoma presenting with myocardial infarction. Case report and review of the literature. *Int J Cardiol* 1997; 62: 73-75.

5. Vogt PR, Jenni R, Turina MI. Infected left atrial myxoma with concomitant mitral valve endocarditis. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 71-73.
6. Riad MG, Parks JD, Murphy PB, Thangathurai D. Infected atrial myxoma presenting with septic shock. *J Cardiothorac Vasc Anest* 2005; 19: 508-511.
7. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, et al. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 971-977.
8. Bhan A, Mehrotra R, Choudhary SK, et al. Surgical experience with intracardiac myxomas: long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 810-813.
9. Fang BR, Chiang CW, Hung JS, Lee YS, Chang CS. Cardiac myxoma-clinical experience in 24 patients. *Int J Cardiol* 1990; 29: 335-341.
10. Meyns B, Vancleemput J, Flameng W, Daenen W. Surgery for cardiac myxoma. A 20-year experience with long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 1993; 7: 437-440.
11. McAllister HA. Primary tumors of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol* 1979; 4: 1-51.
12. Goswami KC, Shrivastava S, Bahl VK, Saxena A, Manchanda SC, Wasir HS. Cardiac myxomas: Clinical and echocardiographic profile. *Int J Cardiol* 1998; 63: 251-259.
13. Acikel M, Yekeler I, Ates A, Erkut B. A giant left atrial myxoma: an unusual cause of syncope and cerebral emboli. *Int J Cardiol* 2004; 94: 325-326.
14. Shavit L, Appelbaum L, Grenader T. Atrial myxoma presenting with total occlusion of the abdominal aorta and multiple peripheral embolism. *Eur J Int Med* 2007; 18: 74-75.
15. Ha JW, Kang WC, Chung N, et al. Echocardiographic and morphologic characteristics of left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1579-1582.
16. Obeid AI, Marvasti M, Parker F, Rosenberg J. Comparison of transthoracic and transesophageal echocardiography in diagnosis of left atrial myxoma. *Am J Cardiol* 1989; 63: 1006-1008.
17. Ridge CA, Killeen RP, Sheehan KM, et al. Giant right atrial myxoma: characterization with cardiac magnetic resonance imaging. *Clin Imag* 2010; 34: 231-233.
18. Bhan A, Mehrotra R, Choudhary SK, et al. Surgical experience with intracardiac myxomas: long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 810-813.
19. Jones DR, Warden HE, Murray GF, et al. Biatial approach to cardiac myxomas: A 30-year clinical experience. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 851-856.
20. Kabbani SS, Jokhadar M, Meada R, et al. Atrial myxoma: Report of 24 operations using the biatrial approach. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 483-488.
21. Zeebregts C, Schepens M, Knaepen PJ. Extended vertical transatrial septal approach for the removal of left atrial myxoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 13: 90-93.
22. Luisi VS, Caparrotti S. Extended vertical transatrial septal approach for the removal of left atrial myxoma. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 1216.
23. Vigano M, Grande AM, Gaeta R. Superior transseptal approach to left atrial myxomas. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 1860-1861.
24. Guiraudon GM, Ofiesh JG, Kaushik R. Extended vertical transatrial approach to the mitral valve. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1058-1062.
25. Shinfeld A, Katsumata T, Westaby S. Recurrent cardiac myxoma: seeding or multifocal disease? *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 285-288.
26. Zeybek R, Basaran Y, Oztup F. Recurrence of an atrial myxoma. *Int J Cardiol* 1991; 33: 435-437.
27. Rankin LI, DeSousa AL. Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial mass. *Chest* 1978; 74: 451-452.
28. Budzilovich G, Aleksie S, Greco A, Fernandes J, Harris J, Finegold M. Malignant cardiac myxoma with cerebral metastases. *Surg Neurol* 1979; 11: 461-469.
29. Chen HJ, Liou CW, Chen L. Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial aneurysms with hemorrhage: case report. *Surg Neurol* 1993; 40: 61-64.
30. 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: 857-868.
31. Terada Y, Wanibuchi Y, Noguchi M, Mitsui T. Metastatic atrial myxoma to the skin at 15 years after surgical resection. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 283-284.
32. Ng HK, Poon WS. Cardiac myxoma metastasizing to the brain. Case report. *J Neurosurg* 1990; 72: 295-298.