

Miksoma ve fibroelastomannın eşlik ettiği Carney sendromlu hasta

The Carney syndrome associated fibroelastoma and myxoma

Ali Kemal Gür¹, Yüksel Kaya², Ahmet Karakurt², Tolga Sinan Güvenç²

ÖZET

Primer kalp tümörleri içerisinde miksomalara ilk sırada yer almaktadır. Carney Sendromu ise, miksomalara (kalpte, deride, meme dokusu), ciltte pigmentasyonlar, memenin miksoid fibroadenomları ve endokrin neoplazileri içeren herediter otozomal dominant geçişli bir hastalık kompleksidir. Endokrin organlara ait en sık rastlanan bulgular adrenokortikotropik (ACTH) hormon üretimine bağlı Cushing Sendromu, akromegali ve tiroid ve testiküler tümörlerdir. Kardiyak miksomalara tedavisinde cerrahi tek tedavi seçeneğidir. Sendrom içerisindeki diğer tümöral oluşumlar lokalizasyon yerine, büyüklüğüne, salgıladığı hormonların klinik durumuna göre farklı tedaviler gerektirmektedir. Halsizlik, çarpıntı, kilo alma ve göğüs kafesinde lekelenme şikayeti ile genel cerrahi polikliniğine başvuran 38 yaşında bayan hastanın yapılan fizik muayenesinde sol memede kitle tespit edildi. Kitleden yapılan biyopsi fibroelastom olarak rapor edildi. Çarpıntı şikayetinden dolayı kardiyoloji kliniği ile konsulte edilen hastaya yapılan ekokardiyografide sol atriumda 40 x 50 mm boyutlarında mobil bir kitle tespit edildi. Hastaya kardiyopulmoner bypass ile kitle eksizyonu yapıldı. Hasta postoperatif 5. günde taburcu edildi. Kitlenin histopatolojik olarak yapılan incelemesi miksoma olarak rapor edildi.

Bu vakada, Carney sendromlu bir sol atrial miksoma olgusu sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Carney Sendromu, fibroelastom, miksoma.

GİRİŞ

Miksomalara kalbin en sık görülen benign tümörleri olup sıklıkla sol atriumda ve interatriyal septuma bir pedikül vasıtasıyla tutunmuş halde bulunurlar. Nadiren de olsa sağ atriyum ve ventrikül içerisinde de görülebilmektedirler. Kalbin hangi boşluğunda olmasına göre semptomlar farklılık göstermekle beraber genel tümör semptomları olan ateş, anemi,

ABSTRACT

Myxoma is the most common benign primary tumor of the heart. Carney syndrome is an autosomal dominant disorder characterized by myxomas (heart, skin, breast tissue), skin pigmentation, myxoid fibroadenomas of the breast, endocrine neoplasia. The most frequent signs of endocrine organ involvement are adrenocorticotropic hormone (ACTH) production-dependent Cushing's syndrome, acromegaly and thyroid and testicular tumors. Surgery is the only treatment modality of the cardiac myxomas. The other tumoral formations in the syndrome require different treatment modalities according to the localization, size and clinical status of the secreted hormones. A thirty eight years old female patient was presented to general surgery outpatient clinic with complaints of fatigue, palpitations, weight gain, chest pigmentation and on her physical examination left breast mass was detected. The mass biopsy was reported as fibroelastoma. The patient was consulted to the cardiology clinic due to palpitation complaint and echocardiography revealed a mobile 40 x50 mm sized mass inside the left atrium. Tumor resection was performed with cardiopulmonary bypass. Patient was discharged at the postoperative 5th day. The histopathological examination of the mass was reported as myxoma.

Key words: Carney Syndrome, fibroelastoma, myxoma

halsizlik, kilo kaybı gibi değişik kliniklere sebep olabilmektedirler. Ayrıca bazı miksomalara büyüme kitlelere ulaşmasına rağmen semptom oluşturmayabilirler. Carney Sendromu olarak ifade edilen kompleks içerisinde atipik yerleşimli miksomalara (kalp, deri, mukozal doku), deri pigmentasyonu ve endokrin organların hiperaktivite semptomları görülen hastalar bulunmaktadır. Miksomalara tedavisinde cerrahi hala tek tedavi seçeneğidir. Cerra-

¹ Van Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi, Van, Türkiye

² Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD, Kars, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Ali Kemal Gür,

Van Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi, Van, Türkiye E-mail: dralikemal@gmail.com

Geliş Tarihi / Received: 12.03.2012, Kabul Tarihi / Accepted: 29.06.2012

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2012, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

hi sonrası nüks gözlemlenmektedirler. Bu nedenle hastaların her yıl ekokardiyografi ile değerlendirilmeleri gerekmektedir.

OLGU

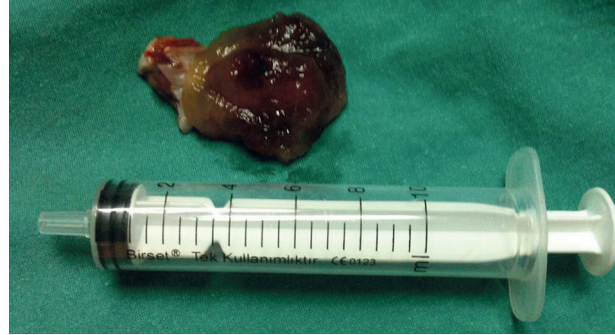
Otuz sekiz yaşında kadın hasta genel cerrahi polikliniğine bulantı, halsizlik, erken yorulma, çarpıntı, iştahsızlık, kilo alma ve göğüs kafesinde lekelenme şikayetleri ile başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; inspeksiyonda obezite (VKİ > 30 kg/m²), mavi göz, açık sarı ten, el ve ayak parmaklarında şişlik, yüzünde ve özellikle göğüs kafesi üzerinde pigmente lekeler tespit edildi.

Hastanın fizik muayenesinde ateş 36,6°C; nabız 104/dakika; kan basıncı 140/60 mmHg ve solunum sayısı 22/dakika idi. Sternum solunda apikal 1-2/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde: hemoglobin 12,8 gr/dl, beyaz küre 8500/ml, trombosit 270000/ml, C-reaktif protein düzeyi 55 mg/dl ve sedimantasyon hızı 50 mm/saat idi. Elektrokardiyografi sinüs taşikardisi dışında normaldi. Telekardiyogramda hafif kardiomegali mevcuttu. Hastanın palpasyonla sol meme dış alt kadranda 2x2 cm büyüklüğünde kitle tesbit edilmesi üzerine yapılan biyopsi fibroelastom olarak rapor edildi. Çarpıntı şikayeti olan hasta kardiyoloji kliniğine konsulte edildi. Yapılan ekokardiyografide sol atriumda 4x5 cm boyutunda, interatrial septuma bir sap ile bağlı, mitral kapağa yakın yerleşimli, düzensiz kontürlü kitle saptanması üzerine cerrahi tedavi kararı alındı. Hastanın yaşının genç olması nedeniyle koroner anjiyografi yapılmadı.

OPERASYON

Hasta rutin preoperatif kan hazırlıkları yapıldıktan sonra cerrahiye alındı. Standart median insizyon ile mediastene girildi. Aortik ve bikaval venöz kanülasyonu takiben kardiyopulmoner bypassa girildi. Sağ atriotomi ile interatrial septumda bulunan fossa ovalis bölgesinden sol atriuma girildi. Kitle sapının interatrial septuma 1cm çapında tutunduğu görüldü. Kitlenin ayrıca mitral kapak anterior leaflete çok yakın olduğu, mobil, yumuşak, jelatinöz kıvamda, düzensiz, lobüle kontürlü ve kahverengi renkte kitle şeklinde görüldü. Dikkatli bir diseksiyon ile tümör enokülasyonuna izin verilmeden ve kitle tek parça halinde eksize edildi (Resim 1). Gözden kaçmaması için hastanın sağ atrium, sağ ventrikül ve sol atrium

içerisi ve pulmoner ven ağızları dikkatlice kontrol edildi. İnteratrial septumda meydana getirilen 2x2 cm'lik artifisyel atrial septal defekt gerginlik oluşturulması için PTFE yama kullanılarak kapatıldı. Sağ atriotomi kapatıldı, kalbin havasının boşaltılması ardından kross klemp alındı. Kalbin spontan çalışması sonrası kardiyopulmoner bypassstan sorunsuz çıkıldı.



Resim 1. Tümör kitlesi

Postoperatif cerrahi yoğun bakım ünitesine alınarak takip edilen hasta postoperatif 1. gün servise çıkarıldı. Takiplerinde herhangi bir problem saptanmayan hasta postoperatif 5. gün şifa ile taburcu edildi.

Ayrıca çıkarılan materyalin tanısı histopatolojik inceleme ile miksonoma olarak doğrulandı.

TARTIŞMA

Carney Sendromu İlk defa 1985 yılında J. Aiden Carney tarafından¹ tanımlanan, otozomal dominant geçiş gösteren, deride pigmentasyon lekeleri ile santral sinir sisteminde, endokrin organlarda ve kardiyak boşluklar içerisinde tümörlerle karakterize olan kompleks bir sendrom türüdür.

Miksonoma kalbin primer tümörleri içerisinde en sık görülenidir ve bu tümör kalbin en sık sol atrium bölümündeki fossa ovalis bölgesinden kaynaklanmaktadır.² Bu tümör her yaş grubunda görülebilir de daha çok kadın cinsiyette ve üçüncü ve dördüncü dekatta görülmektedir.³ Kardiyopulmoner bypassın kullanılmaya başlanmasından sonra ilk defa 1954 yılında Crafoord sol atrial miksonmayı başarılı bir şekilde çıkarmıştır.⁴ Bu tümörler çocukluk yaş grubunda ise nadir görülmektedir. Literatürde en küçük miksonoma vakası Paşaoğlu ve ark⁵ tarafından bildirilen bir aylık bir bebek hastadır.

Hastalığın semptomları spesifik olmamakla birlikte genel tümör vakalarının şikayet ettiği semptomlara ek olarak tümörün bulunduğu kalp odacığına bağlı olarak değişir. Eğer tümör sağ kalp boşluklarında ise sağ kalp yetmezliğini taklit ederek periferik ödem, karında şişlik, hipotansiyon ve kilo kaybı; sol kalp boşluklarında ise nefes darlığı, çarpıntı; tümörün mitral kapağı geçici olarak obstrükte etmesi sonucu senkop veya ani ölüm oluşması ve periferik embolilere bağlı olarak lokalizasyonlarında göre değişen klinik bulgular oluşturması gibi geniş bir klinik semptom dağarcığı oluşturabilir. Gaszewska ve arkadaşlarının⁶ yaptığı 61 vakalık miksuma serisinde en sık görülen semptomların kalp yetersizliği ve senkop olduğu tespit edilmiştir.

Miksomalara eğer erken teşhis ve tedavi edilmez ise periferik emboli riski taşımaktadırlar. Literatürde Oto ve ark⁷ inme nedeniyle hastaneye başvuran 7 miksuma olgusu sunmaktadır. Yavuz ve ark⁸ yaptığı bir olgu sunumunda miksomanın akut myokard infarktüsüne neden olduğu bildirilmektedir. Üner ve ark⁹ yaptığı bir olgu sunumunda çocuk yaşta bir hastanın strok ve rekürren periferik emboliye neden olan sol atrial miksuma rapor edilmiştir. Bu nedenle periferik emboli saptanan, aterosklerotik damar hastalığı öyküsü ve aile hikayesi olmayan genç hastalarda intrakardiyak tümörler emboli nedeni olarak akılda tutulmalıdır.

Miksomalara tanısı noninvaziv bir tetkik olan transtorasik ekokardiyografi ile konulmaktadır.² Bu tetkik ile kitlenin yeri, büyüklüğü, kapaklarla olan ilişkisi, kitlenin tutunma yeri, genişliği, mobilitesi hakkında bilgi sahibi olunmaktadır. Şüpheli vakalarda transözefageal ekokardiyografi ile tanı desteklenebilir. Fakat genellikle bu tetkike gerek kalmamaktadır.

Miksoma tanısı konulan bir hasta emboli ve kapak obstrüksiyonu ile ani ölüm riski nedeniyle geciktirilmeden operasyona alınmalıdır. Miksomalara tedavisinde cerrahi kesin ve tek çözüm yoludur.² Biz hastamızı tanı konulduktan iki gün sonra rutin operasyon hazırlıkları sonrası operasyona aldık. Operasyon sırasında dikkat edilmesi gereken noktalardan birisi miksomanın bulunduğu kardiyak bölümün fazla manipüle edilmemesidir.

Carney Sendromunun tanısal kriterleri 2001 yılında Stratakis ve arkadaşları¹⁰ tarafından sistematize edilmiştir. Tanısal kriterler; klinik ve ek genetik

tanı kriterleri olarak ikiye ayrılmıştır. Carney kompleksi tanısı, hastanın 12 klinik tanı kriterinden en az ikisine sahip olmasıyla veya bir tane klinik kritere ek olarak en az bir genetik kritere sahip olmasıyla konur. Sunduğumuz olguda sol atriyumda miksuma ile birlikte boyunda ve göğüs bölgesinde pigmente lezyonlar ve memede fibroadenom bulunmaktaydı. Hasta bu bulgularla Carney Sendromu olarak tanımlandı. Sol atriyal miksoması başarılı bir şekilde cerrahi olarak tedavi edildi.

Sonuç olarak intrakardiyak tümörler tanı konulduktan sonra zaman kaybedilmeden opere edilmez. Genç bayanlarda memede kitle araştırılması sırasında Carney Sendromu akılda tutulmalı ve şüphelenilen vakalarda ekokardiyografi, kranial bilgisayarlı tomografi çekilmeli ve endokrin organlar sıkı bir şekilde incelenmelidir. Sunulan vaka Carney Sendromu olarak değerlendirilmiş ve başarılı bir şekilde opere edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Carney JA, Hruska LS, Beauchamp GD, et al. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Mayo Clinic Proc* 1986; 61(3): 165-72.
2. Rafajlovski S, Ilic R, Gligic B et al. Diagnosis and results of treatment of heart myxoma. *Vojnosanit Plegl.* 2011; 68(10): 851-5.
3. Selçuk N, HF Kapısız, OV Kapısız, DE Yücel. Carney sendromlu anne ve kızında tekrarlayan ailesel kardiyak miksuma. [Recurrent familial cardiac myxomas in a mother and daughter with Carney's syndrome.] *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 17(1): 40-2.
4. Chitwood WR Jr. Clarence Crafoord and the first successful resection of a cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg* 1992; 54(5): 997-8.
5. Paşaoğlu I, Demircin M, Özkutlu S, Bozer AY. Right Atrial myxoma in an infant. *Heart J* 1991; 32(2): 263-6.
6. Gaszewska-Zurek E, Zurek P, Wilczynski M, et al. Cardiac myxoma clinical presentation and longterm postoperative followup. *Cardiol Pol* 2011; 64(4): 329-34.
7. Oto Ö, Okutan H, Kutluk K, et al. Strok ve miksuma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerr Derg* 1998; 6(6): 493-7.
8. Yavuz T, Peker O, Öcal A, İbrişim E. Akut myokard infarktüsüne neden olan sol atrial miksuma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerr Derg* 2003; 1 (4): 243-5.
9. Uner A, Doğan M, Sal E, Peker E. Stroke and recurrent peripheral embolism in left atrial myxoma. *Acta Cardiol* 2010; 65(1): 101-3.
10. Stratakis CA, Kirschner LS, Carney JA. Clinical and molecular features of the Carney complex: diagnostic criteria and recommendations for patient evaluation. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86(9): 404-6.