

ATRİAL MİKSOMALARIN CERRAHİ TEDAVİSİ

Türkan TANSEL ELMACI*, Ufuk ALPAGUT*, Emre ÇAMCI**,
Aygün DİNDAR***, Ümrah AYDOĞAN***, Dursun ATILGAN****,
Emin TİRELİ*, Enver DAYIOĞLU*, Ertan ONURSAL*

ÖZET

Bu çalışmanın amacı 1990 ile 1999 yılları arasında atrial miksoma tanısıyla opere edilen 14 vaka ile ilgili deneyimlerimizi sunmaktır. Tüm vakalarda atrial miksoma tanısı ekokardiografi (EKO) ile kondu. Cerrahi yaklaşım olarak 6 hastada sol atrial, 4'ünde biatrial ve diğer 4 hastada ise transeptal yaklaşım kullanıldı. Ek cerrahi girişim olarak bir hastada koroner bypass, diğer bir hastada mitral kapak tamiri ve triküspit anüloplasti uygulandı.

Periferik embolizasyon ile gelen hastanın multiorgan yetmezliği nedeniyle kaybı ile hastane mortalitesi bir vakadır. Hiçbir hastada rekürrens görülmedi ve reoperasyon mitral yetmezliği nedeniyle sadece bir hastada uygulandı.

SUMMARY

The surgical treatment of atrial myxomas. The purpose of this study was to review our experience with 14 patients who underwent operations for atrial myxomas between 1990 and 1999. The diagnosis of atrial myxoma was made by echocardiography in all cases. Surgical approach to the tumor was left atrial in 6, biatrial in 4, and transeptal in 4 patients. Associated procedures included coronary artery bypass grafting in one, mitral valve repair and tricuspid annuloplasty in one patient.

Only one hospital mortality occurred as a result of multiorgan failure in patient with peripheral embolization. There were no recurrent myxomas, whereas one patient did require reoperation for mitral valve insufficiency.

GİRİŞ

Miksomalar %03'ün altında insidansa sahip olan primer kalp tümörlerinin %50'sini oluşturur (1-2). Kadınlarda erkeklere oranla 2-3 kat daha fazla oranda görülür, çocukluk yaşlarında ise oldukça nadirdir. Sıklıkla sol atrial (%80-90), daha az oranda sağ atrial ve çok nadiren de ventriküler yerleşimlidir. Miksomalar embolizasyon, pulmoner-sistemik-venöz drenaj obstrüksiyonu, valvar disfonksiyon oluşturabilir, genellikle postural değişikliklerle ortaya çıkan senkop ya da ani ölüme neden olabilir (3). İlk kez cerrahi tedavi uygulanan miksoma vakası sağ atrial yerleşimli idi ve 1952'de Bahnson ve Newman tarafından sağ anterior torakotomi ile normotermik-kaval oklüzyon altında sağ atrium

yoluyla rezeke edildi (4). Kardiopulmoner bypass kullanılarak yapılan ilk cerrahi girişim ise 1954'de Craaford tarafından sol atrial yerleşimli miksoma vakasında uygulandı (5).

Ancak otopsi çalışmaları ile gerçek insidansı ortaya çıkan atrial miksomaların tanısının konması, dolayısıyla klinik ve cerrahi deneyimlerinin artışı ekokardiografinin gelişimi ile sağlanabilmiştir. Nadir rastlanan olgular olması nedeniyle miksomaların tanısı ve tedavileri ile ilgili deneyimler önem kazanmaktadır.

Bu çalışmada İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalında 1990-1999 yılları ara-

Mecmuaya geldiği tarih: 17.04.2000/3088

* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

** İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

*** İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Çapa, İstanbul

**** İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

sında cerrahi tedavi uygulanan 14 atrial mik-soma vakası sunulacaktır.

MATERYAL ve METOD

Vakaların 10'u kadın, 4'ü erkek, yaş dağılımı ise 7-65 idi. Bu hastalardaki semptomlar; dispne (12 hasta), ortopne (4 hasta), paroksizmal nokturnal dispne (4 hasta), çarpıntı (3 hasta), ateş (2 hasta), kilo kaybı (2 hasta), halsizlik (2 hasta), sistemik embolizasyon bulguları; 1 hastada hemiparezi, diğer 1 hastada ise bilateral alt ekstremitede akut oklüzyona ait soğukluk, solukluk, ağrı ve akut böbrek yetmezliğine ait anüri idi (Tablo 1). 65 yaşındaki erkek hasta ise unstable angina pectoris nedeniyle tetkik edilirken koroner arter lezyonu yanında EKO'da küçük sol atrial miksoma tespit edildi.

Fizik muayenelerinde bir hastada mezokardiyak odakta koltuk altına yayılan sistolik üfürüm, iki hastada ise erken diastolik üfürüm bulundu. 12 yaşındaki hastada sistemik embolizasyon bulgusu olarak bilateral alt ekstremitede soğukluk, solukluk ve arteryel nabızsızlık tespit edildi. 7 yaşındaki hastanın fizik muayenesinde ise hemiparezi dışında splenomegali ve 5 cm hepatomegali mevcut idi.

Tablo 1. Klinik bulgular

	No	(%) Yüzde
Cinsiyet		
Kadın	10	71.5
Erkek	4	28.5
Semptomlar		
Dispne	12	85
Paroksizmal nokturnal dispne	4	28.5
Nörolojik	1	7.2
Çarpıntı	3	21.5
Göğüs ağrısı	1	7.2
Ateş	2	14.3
Periferik emboli	1	7.2
Kilo kaybı	2	14.3
Tanı aracı		
EKO	14	100.0
Kateterizasyon	1	7.2

Laboratuvar bulguları arasında 5 hastada anemi, 9'unda ise sedimentasyon hızında artış dışında patolojik bulgu yoktu. Telegrafide iki hastada kardiomegali mevcut idi.

EKG'de 2 hastada atrial fibrilasyon, göğüs ağrısı yakınması ile tetkik edilen hastada ise anteroseptal iskemi bulguları mevcut idi. Tüm vakalarda tanı EKO ile kondu. Kardiyak kateterizasyon sadece 1 hastada iskemik kalp hastalığı bulguları nedeniyle yapılmıştı.

BULGULAR

Tümör 13 vakada sol atrial, 1 vakada ise biatrial yerleşimli idi. Tüm vakalarda operasyon median sternotomi ile kardiopulmoner bypass, moderate hipotermi, topikal hipotermi ve kardioplejik arrest altında yapıldı. 6 vakada sol atrial, 4 vakada transseptal, 4 vakada ise biatrial yaklaşım uygulandı (Tablo 2). Tümör kitlesi atrial septuma yapıştığı yer ve "cuff" şeklinde sağlam atrial dokuyu içine alacak şekilde rezektü edildi. 2 hastada defekt primer kapatılırken diğer 12 vakada perikard patch'i kullanıldı. Bu vakalarda ek cerrahi girişim olarak büyük miksoma sapta-

Tablo 2. Cerrahi yaklaşım ve sonuçları

	No	(%) Yüzde
Yaklaşım		
Sol atrial	6	43.9
Transseptal	4	28.5
Biatrrial	4	28.5
Operasyon		
Komplet rezeksiyon+	14	100
Defektin perikardial patch ile kapatılması	12	85
Defektin primer kapatılması	2	14.3
CABG	1	7.2
Mitral tamiri+anüloplasti	1	7.2
Mortalite		
Peroperatif	0	0
Erken postoperatif	1	7.2
Erken morbidite		
Atrial aritmi	1	7.2
Geç morbidite		
MVR+triküspit anüloplasti	1	7.2

nan ve biatrial yaklaşım uygulanan 63 yaşındaki kadın hastada mitral kapakta yetmezlik ve anüler dilatasyon nedeniyle mitral kapak tamiri ve mitral anüloplasti yapıldı. Bu hasta 1 ay sonra gelişen ciddi mitral yetmezliği bulguları nedeniyle yeniden operasyona alındı ve mitral kapak replasmanı ve triküspit kapağa DeVega anüloplasti yapıldı. Bir diğer vakada iskemik kalp hastalığı mevcudiyeti nedeniyle LAD ve RC'e bypass uygulandı. 12 yaşında olan ve multiple sistemik embolizasyonla gelen hastada ise miksoma eksizyonuna ek olarak bilateral femoral embolektomi yapıldı. Bütün vakalarda çıkarılan, pedikülü olan, lobüle, kolay parçalanabilir, jelatinöz yapıdaki tümör patolojik incelemeye alındı ve histopatolojik olarak miksoma tanısı doğrulandı.

Peroperatif mortalite yoktur. Böbrek ve alt ekstremité embolizasyon bulguları ile acil operasyona alınan ve miksoma eksizyonu yanında bilateral femoral embolektomi yapılan 12 yaşındaki hasta postoperatif dönemde düşük kardiyak debi ve böbrek yetmezliği nedeniyle kaybedildi. Otopsi aile izin vermediği için yapılmadı. 2 hastada medikal tedaviyle kontrol altına alınan aritmi gelişti. Hastaların takiplerinde hiçbirinde rekürrens görülmedi.

TARTIŞMA

Miksomalara benign, nadir rastlanan tümörlerdir ve cerrahi eksizyon tedavi edicidir (6). Primitif indifferansiye mezanşimal kökenli hücrelerden oluşurlar, genellikle pediküllü, nadiren geniş tabanlı tümörlerdir. İntrakaviter yerleşimlidir ve lokal invazyon özelliği vardır.

Çoğunlukla sol atrium (%90) olmak üzere kalp boşluklarından herhangi birine yerleşebilir. Sağ atrial miksomalar sol atrial miksomalardan daha solid ve atrial duvarla daha geniş tabanlı iştirakli olma eğilimindedir (7). Atrial miksomaların çoğu genellikle fossa

ovalisin limbusunda gelişir, %10'u ise diğer bölgelerden; atrial duvarın posterior, anterior kısmı ile apendiksten köken alır. Biatrial yerleşimli olabilir ve bu durumda septumun her iki tarafında aynı bölgeden köken alır. Prognoz diğer miksoma dışı tümörlere göre genellikle çok iyidir. Bununla birlikte miksomaların malign potansiyeli olduğuna dair çok sayıda makale mevcuttur (8). Rezeksiyonun komplet yapılamadığı durumlarda, tümörün multisentrik olması, intraoperatif implantasyon, benign lezyonun maligniteye transforme olması ile lokal rekürrens ve uzak metastaz gelişebilir (8). Genel olarak rekürrens oranı %4-5 olarak bilinmektedir (6). Rekürrens özellikle familial miksoma vakalarında siktir. Familial miksomalar genellikle erken yaşlarda görülür, atipik ve multiple yerleşimlidir (9-10). Bizim vakalarımızdan, çocukluk yaşta görülen vakalardan birinde biatrial yerleşim olmasına karşın familial öykü bulunmamıştır.

Kardiak miksomalar lokalizasyonları, büyüklüğü ve tümörün neden olduğu fonksiyonel duruma bağlı olarak değişik semptom ve bulgu verir. Tümör kitlesinin çok küçük olduğu olgular genellikle semptom vermez. Koroner arter hastalığı nedeniyle koroner anjiyografi uygulaması sırasında sol atrial miksoma tanısı alan vakalar bildirilmektedir (2). Kardiak miksomalar konjestif kalp yetmezliği, dispne, çarpıntı, sistemik emboli, nörolojik bulgular, ateş, kilo kaybı, myalji, artralji, çomak parmak ve Raynaud sendromu gibi bulgularla karşımıza çıkabilir. Konjestif kalp yetmezliği en çok rastlanan bulgudur ve obstrüksiyon, valvüler yetmezlik, tümörün kalp boşluklarına yaptığı kitle etkisi ile oluşur. Nörolojik semptomlar ikinci sıklıkta rastlanan bulgulardır; trombotik embolizasyon yada tümörün fragmantasyonu ile oluşur. Sol atrial yerleşimli miksomalar %30-40 oranında sistemik embolizm yaratabilir. Sol ventriküler miksomalar çok nadir görülmelerine rağmen yüksek emboli riskine

(%64) sahiptir (3). Nadir de olsa sistemik embolizasyon bulguları ilk bulgular olabilir. İlginç olarak bizim olgularımızdan 2 pediatrik vaka sistemik embolizasyon bulguları ile klinik bulgu verdikten sonra neden araştırıldığında atrial miksona saptanmıştır. Ateş, kilo kaybı, myalji gibi semptomların nedeni tam olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte bu hastalarda sedimentasyon hızı ve gamma globulin değerleri sıklıkla yüksektir. Yine bazı hastalarda preoperatif dönemde kalp kasına karşı otoantikörler gösterilmesi ve postoperatif dönemde bu düzeylerde düşme görülmesi bu semptomların nedeninin tümöre karşı gelişen immün reaksiyon olduğu şeklinde değerlendirilmektedir (11). Çomak parmak ise sağ-sol shunt, PFO yada ASD nedeniyle oluşur.

Genellikle fizik muayene ve laboratuvar bulguları miksomalar için non-spesifiktir. Patognomonik tümör "plop" sesi miksomanın ventriküle prolabe olması sonucu duyulan erken diastolik üfürümdür. Bizim hastalarımızdan yalnızca 2'sinde bu bulgu mevcuttu.

Ekokardiografi atrial miksomaların tanısında önemli yere sahiptir. Transtorasik EKO tümörün kesin lokalizasyonunu, büyüklüğünü ve yapısal özelliklerini, diğer kardiyak yapılarla ilişkisini mükemmel şekilde tanımlar ve kardiyak kateterizasyon gibi invaziv bir yöntem ihtiyacı kalmaz (12). Koroner anjiyografi 50 yaş üzerindeki hastalarda koroner arter hastalığını araştırmak amacıyla uygulanmalıdır.

Miksomalarda tanı konar konmaz tromboembolizm yada inflow-outflow obstrüksiyon sonucu ani ölüm riski nedeniyle cerrahi eksizyon acilen uygulanmalıdır. Cerrahi tedavi median sternotomi ile kardiopulmoner bypass altında ve kardiyak arrest ile en iyi şekilde uygulanabilir. Miksomaların cerrahi eksizyonunda dikkat edilmesi gereken noktalar, tümörün minimal maniplasyonu ve komplet eksizyonudur. Kanülasyon aşama-

sında bile kalbin minimal maniplasyonu embolizasyon riski açısından önemlidir. Tümör normal dokudan oluşan bir "cuff" ile komplet rezekte edilmelidir. İleti sistemi yada mitral kapak gibi kritik bölgelerde geniş rezeksiyon ve patch rekonstrüksiyonu, teknik olarak zor ve riskli olduğundan bu bölgelere yakın tümörlerde cuff rezeksiyonu subendokardial düzeyde sınırlı tutulabilir. Bu vakalarda düzenli EKO tetkikleri ile rekürrens olasılığı araştırılmalıdır. Ayrıca tüm kalp boşluklarının tümörün multisentrik olma ve rekürrens olasılığı nedeniyle gözden geçirilmesi ve mitral kapağın değerlendirilmesi gereklidir. Bu amaçla biatrial yaklaşım önerilmektedir (13). İlk kez Cooley tarafından uygulanan biatrial yaklaşımda öncelikle sol atriotomi ile identifikasyonu yapılan tümörün sağ atriotomi ile sınırları saptanarak yeterli sağlam doku ile rezeksiyonu sağlanabilmektedir. Bu yaklaşımda iki ayrı insizyonun operatif riski arttırdığı ileri sürülmekte ise de rekürrens ve morbidite açısından diğer yaklaşımlara üstün olduğu gösterilmiştir. Buna karşın yeterli ve güvenli ekspojur sağlanabildiği ileri sürülen sol atriotomi, özellikle büyük tümörlerde optimal rezeksiyonun yapılabilmesi ve diğer kalp boşluklarının gözden geçirilmesi için yeterli olmayabilir. Transseptal yaklaşımın avantajı ise tek bir insizyonla mitral kapağın yeterli eksplorasyonunun sağlanması, yeterli rezeksiyon ile düşük rekürrens oranı ile yüksek başarı elde edilebilmesidir. Bununla birlikte Selke ve arkadaşları transseptal yaklaşımla %12 komplet kalp bloğu ve %46 oranında atrial fibrilasyon yada flutter ile birlikte %12 gibi yüksek oranda mikroskobik tümör pozitifliği saptamışlardır (14). Bizim atrial miksomalarda yaklaşımımız öncelikle sol atriotomi ile tümörün görülüp değerlendirilerek küçük tümörlerde sol atrium yoluyla, büyük tümörlerde lokal invazyon özelliği nedeniyle transseptal yada biatrial yolla miksomanın mümkün olduğunca geniş bir cuff'la çıkarılması şeklindedir.

KAYNAKLAR

1. Bulkley BH, Hutchins GM: Atrial myxomas. A fifty year review. *Am Heart J* 97:639 (1979).
2. Larrieu AJ, Jamieson WRE, Tyers GFO, et al: Primary cardiac tumors. Experience with 25 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83:339 (1982).
3. Meller J, Teichholz LE, Pickard AD: Left ventricular myxoma. Echocardiographic diagnosis and review of the literature. *Am J Med* 63:816 (1977).
4. Bahnson HT, Newman EV: Diagnosis and surgical removal of intracavitary myxoma of the right atrium. *Bull Johns Hopkins Hosp* 93:150 (1953).
5. Craaford C: Discussion on mitral stenosis and mitral insufficiency. In: Lam CR, ed *Proceeding of the International Symposium on Cardiovascular Surgery*. Philadelphia: Saunders (1955), s. 202.
6. Kabbani SS, Jokhader M, Meada R, et al: Atrial myxoma: report of 24 operations using the biatrial approach. *Ann Thorac Surg* 58:483 (1994).
7. O'Neill MB, Grehl TM, Hurley EJ: Cardiac myxomas: a clinical diagnostic challenge. *Am J Surg* 138:68 (1979).
8. Read RC, White HJ, Murphy ML, Williams D, Sun CN, Flanagan WH: The malignant potentiality of left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68:857 (1974).
9. Powers JC, Falkoff M, Heinle RA, et al: Familial cardiac myxoma. Emphasis on unusual clinical manifestations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:782 (1979).
10. Komsuoğlu B, Duman E, Komsuoğlu SS: Familial atrial myxomas. *Int J Cardiol* 16:307 (1987).
11. Currey HFL, Matthews JA, Robinson J: Right atrial myxoma mimicking a reumatic disorder. *Br Med J* 1:547 (1967).
12. Lappe DL, Bulkley BH, Weiss JC: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. *Chest* 74:55 (1978).
13. Jones DR, Warden HE, Murray GF, et al: Biatrial approach to cardiac myxomas: a 30- year clinical experience. *Ann Thorac Surg* 59:851 (1995).
14. Selike FW, Lemmer JH, Vanderberg BF, Ehrenhaft JL: Surgical treatment of myxomas: long-term results. *Ann Thorac Surg* 50:557 (1990).