

Çocukta Sol Atriyal Miksomadan Kaynaklanan Serebral Emboli

Cerebral Embolism from Left Atrial Myxoma in a Child: Case Report

Alper AKIN,^a
Tevfik KARAGÖZ,^a
Murat ŞAHİN,^a
Süheyla ÖZKUTLU^a

^aÇocuk Kardiyoloji Ünitesi,
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 29.01.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 16.04.2012

Bu olgu sunumu, 9. Ulusal Pediatrik ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (5-8 Mayıs 2010, Eskişehir)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Alper AKIN
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
alperakin1@hotmail.com

ÖZET Çocuklardaki serebral emboli kaynaklarının başında kalpten kaynaklanan nedenler yer alır. Bu nedenlerden biri, erişkinde sık olmakla birlikte çocuklarda oldukça nadir görülen kardiyak miksomadır. Emboliden kaynaklanan ve akut fokal defisit şeklinde kendini gösteren nörolojik bulgular atriyal miksomanın ilk başvuru şekli olabilir. Biz burada, serebral emboli klinik bulguları ile başvuran ve ekokardiyografik incelemede sol atriyumun büyük bölümünü dolduran atriyal miksoma tespit edilen 13 yaşında bir kız çocuğunu sunuyoruz. Tümör kısa süre içinde cerrahi olarak çıkarıldı ve hastanın klinik takiplerinde nörolojik bulgularda gerileme olduğu görüldü. Cerrahi tedavinin önemli ve küratif olabilmesi nedeniyle, nörolojik semptomlar veya serebral emboliye ait bulgular ile başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda atriyal miksoma da düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Miksoma; kalp tümörleri; intrakraniyal embolizm

ABSTRACT Cardiac problems are the leading cause of cerebral embolism in children. Atrial mixomas, which are frequent in adult but rare in children, are among these problems. The neurologic manifestations consist mainly of acute focal deficits from emboli, and these may be the initial presentation of the tumor. We presented a 13-years-old female patient who presenting with clinical signs of cerebral embolism. Atrial myxoma filling the left atrium in echocardiographic study. The tumor was removed surgically after diaonosis and follow-up examinations showed regression of neurological symptoms. Atrial myxoma should be considered in the differential diagnosis when children present with neurologic symptoms or with signs with embolization, because surgical removal of the tumor is critical and may be curative.

Key Words: Myxoma; heart neoplasms; intracranial embolism

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2012;24(2):177-80

Primer kardiyak tümörler oldukça nadir olup çeşitli otopsi çalışmalarında %0,0017-0,19 arasında bildirilmiştir ve çoğu selimdir.¹ Nadir olmalarına rağmen özellikle erişkin hastaları içeren çalışmalarda miksoma başta olmak üzere primer kardiyak tümörler nedeniyle gelişen serebral ve sistemik emboliler bildirilmiştir. Çocuklarda kardiyak rabdomiyom ve fibrom miksomadan daha sıktır; ancak ilk kez 1952 yılında 3 yaşındaki bir çocukta yapılan postmortem incelemede hemiparezi nedeni olarak kardiyak miksomanın gösterilmesinden sonra genellikle tekli vakalar şeklinde tümöre bağlı nörolojik embolik bulgular bildirilmiştir.²

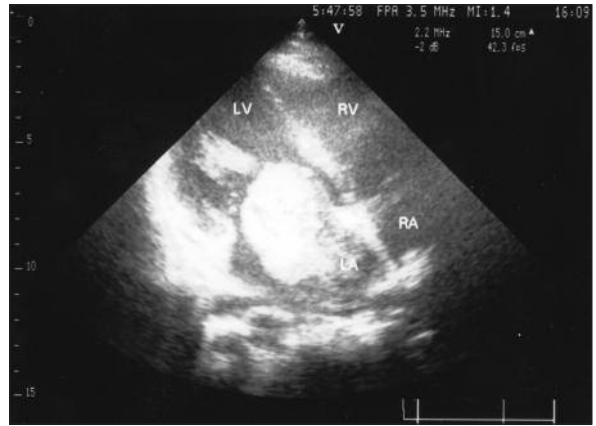
OLGU SUNUMU

On üç yaşında kız çocuğu, 7 gün önce ağız köşesinde sağa çekilme, vücudun sağ tarafında kuvvet kaybı, konuşmada bozulma, sol kol ve bacağına istemsiz hareketler nedeniyle hastanemize getirildi. İki yıl önce kol ve bacaklarda yaklaşık 1 cm çapında ve bir hafta sonra kaybolan morluklar olmuş; ancak son 2 ay içinde ayak tabanında 20-25 adet, kendiliğinden düzelen benzer morlukları olmuş. Yine iki ay önce, 24 saat içinde düzelen görememe şikâyeti ve birkaç aydır ara ara bulanık, çift görme ve bulantı şikâyetleri olduğu öğrenildi.

Hastanın genel durumu iyi, bilinci açıktı. Arteriyel kan basıncı 115/55 mmHg olup, vital bulgular stabildi. Nörolojik muayenesinde sol gözde ışık refleksi alınamadı. Afazi ve santral sağ fasiyal paralizisi mevcuttu. Sağ kolda motor kuvvet 0/5; sağ bacakta motor kuvvet 3/5 idi, sağ kol ve sağ bacakta derin tendon refleksleri alınamadı. Sağ ayakta plantar yanıt ekstansör, sol ayakta fleksör idi. Kardiyak muayenesi normal idi.

Hemogram, karaciğer ve böbrek fonksiyonları, serum elektrolitleri, brain natriüretik peptid (BNP), kardiyak enzimler, protrombin zamanı (PT), parsiyel tromboblastin zamanı (PTT), trombin zamanı, protein C aktivitesi, antiprotein III aktivitesi ve protein S düzeyleri normal idi. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi (MRG)'nde, bazal gangliyon ve kapsüla internayı içine alan 4x1 cm çapında hiperakut enfarkt izlendi. Etiyolojik değerlendirme amacıyla yapılan ekokardiyografi (EKO) incelemesinde sınırları düzensiz, karnabahar şeklinde, sol atriyumun %80-90'ını dolduran, her diyastolde mitral kapak ile birlikte sol ventriküle sarkan, mitral kapakta darlık bulgusu (20 mmHg diyastolik gradient) oluşturan hiperekojenik kitle saptandı (Resim 1).

Hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin ve aspirin tedavisi başlandı. Kalp damar cerrahisi tarafından sol atriyum serbest duvarı ve interatriyal septum olmak üzere iki ayrı yerden köken alan dev polipoid kitle eksizyonu yapıldı. Patolojik incelemede kitlenin 6x5x1,5 cm boyutlarında, krem kahverengi, jelatinöz kıvamlı olduğu ve histopato-



RESİM 1: Ekokardiyografide sol atriyumun %80-90'ını dolduran, sınırları düzensiz, karnabahar şeklinde ve mitral kapakta darlık bulgusu oluşturan hiperekojen görüntü izlenmektedir.

LA: Sol atriyum; RA: Sağ atriyum.

lojik incelemesinin miksoma ile uyumlu olduğu bildirildi. Operasyon sonrası bakılan EKO'da 1-2. dereceden mitral yetmezlik, 1. dereceden triküspit yetmezlik dışında patolojik bulgu saptanmadı. Antikoagülan ve aspirine devam edilerek fizik tedavi programına alınan hastanın klinik izleminde sağ kol ve bacakta kas kuvveti 4/5 saptandı, fasiyal paralizide gerileme oldu.

TARTIŞMA

Kardiyak miksoma, kalbin her boşluğunda görülebilmekle beraber hastamızda da olduğu gibi sol atriyum belirgin olarak daha sık tutulur.³⁻⁵ Patolojik olarak villöz/polipoid ve düz yüzeyli olabilir. Hastamızda olduğu gibi villöz olanlarda embolik nörolojik bulgular düz yüzeyli olanlara göre daha sık olup; bunların daha erken yaşlarda saptandığı bildirilmiştir.^{4,6}

Hastalığın en sık nörolojik komplikasyonu embolik infarktlerdir.^{3,4} Embolizan ve embolizan olmayan kardiyak miksoma olgularının incelendiği bir çalışmada, tümör hücrelerinin S fazında olmasının emboli riskini artırdığı bildirilmiştir.⁷

Hastamızda embolik bulgular atriyal miksomanın ilk klinik bulgusu olup, literatürde de miksomalı hastaların %20-45'inde emboli olduğu ve bunun tümörün ilk klinik bulgusu olabileceği bildirilmiştir.^{3,7-10} Emboli çarpıntı, göğüs ağrısı, bayılma, baş ağrısı, sağda daha sık görülen hemi-

parazi, letarji, spastisite, görme kaybı, afazi, konvülsiyon, ataksi, koma, el ve ayaklarda kırmızı lekeler başta olmak üzere çeşitli semptomlara neden olabilir.^{3,4,11}

Al-Mateen ve ark., 2 olgularını da ekledikleri literatür derlemesinde serebral emboliye yol açan atriyal miksoma tanılı ve yaşları 3-17 yıl arasında değişen 9 hastayı incelemişlerdir. Sekiz hastada sağ hemiparazi, 4 hastada vücutta kırmızı lekeler görülmüştür.³ Dias ve ark.nın kardiyak tümör tanısı alan ve yaşları 3 ay-77 yıl arasında değişen 78 hastayı inceledikleri çalışmada embolik epizod saptanan 11 (%14,1) hastanın 10'unda serebral, birinde ise periferik emboli bildirilmiştir. Miksoma bunların %80'inden sorumlu olup, embolik epizod saptanan tüm hastalarda tümörün sol atriyumdan köken aldığı bildirilmiştir.¹⁰ Serebral emboli dışında daha az oranda olmak üzere pulmoner, retinal, ekstremiteler ve koroner emboli de saptanmıştır.⁷

Hastamızda başvuru sırasında saptanmayan, ancak öyküde ekstremitelerde görüldüğü söylenen döküntünün miksomanın periferik damarlardaki embolizasyonu nedeniyle geliştiği düşünüldü. Kardiyak miksomanın hemen tüm periferik damarlarda, bu arada ciltte de embolizasyona neden olabileceği bildirilmiştir. Miksoma bağlı periferik emboli nedeniyle ciltte oluşan kırmızı lekelere oldukça sık bildirilmesi ve bu döküntülerin diğer iskemik ve kardiyak bulgulardan daha önce ortaya çıkması bu hastalara yaklaşımda dikkate alınmalıdır.^{3,4,12} Periferik emboliye bağlı kırmızı renkli döküntülerin veya nörolojik bulguların tanıdan birkaç ay önce görülebileceği bildirilmekle beraber, embolik bulgular ile tanı arasındaki sürenin 48 aya kadar uzayabileceği bildirilmiştir.^{3,4} Hastamızda periferik emboli bulguları ile tanı arasında 2 yıl süre olması, vaskülit bulguları ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda periferik emboliye yol açan

kardiyak tümörlerin de düşünülmesi gerektiğini göstermektedir.

Hastaların ancak %6,4-22'sinde kardiyak üfürüm bildirilmiştir. Bu nedenle kardiyak üfürümün duyulmaması hastalığı ekarte ettirmez.^{3,7} Hastamızda da kardiyak bulgular normal olup, daha çok emboliye bağlı klinik bulgular görüldü.

Tanıda 2 boyutlu ve transözofageal EKO oldukça duyarlı olup, bilgisayarlı tomografi ve MRG'den daha önemlidir.^{3,4,11} Otuz bir hastanın incelendiği bir çalışmada iki boyutlu ve renkli Doppler EKO'nun hastaların %93,5'inde tanısız olduğu bildirilmiştir.⁷ Kranial görüntüleme sıklıkla orta serebral arterde infarkt, anevrizma veya oklüzyon; intraserebral kanama, intraserebral infarkt ve serebellum, korpus kallozum tutulumu bildirilmiştir.^{1,3} Hastamızın kranial görüntülemesinde saptanan infarkt bulguları, serebral embolinin önemli bir bulgusudur. Nadiren lökositoz, sedimentasyon hızında artış, anemi, trombositopeni, C-reaktif protein yüksekliği görülebilir.^{4,11}

Cerrahi eksizyon kardiyak semptomları düzeltir ve olabilecek diğer serebral embolileri engeller. Atriyal fibrilasyon ve sol hemipleji ile başvuran ve cerrahi eksizyon sonrası atriyal fibrilasyonun düzeldiği erişkin bir olgu bildirilmiştir.¹³ Cerrahi tedavi sonrası mortalite düşüktür; ancak nörolojik komplikasyonlar devam edebilir.^{3,5,7} Hastamızda semptomlar tedavi sonrası azaldı ve nörolojik komplikasyonlar açısından takibe alındı.

Bu olgu nedeniyle, daha çok erişkinlerde görülen kardiyak miksomanın; çocuklarda kardiyak bulgulardan önce embolinin sistemik belirtileri ile prezente olabileceğini ve serebral emboli etiolojisinde kardiyak tümörlerin de araştırılması gerektiğini, EKO'nun bu incelemede çok önemli yeri olduğunu belirtmek istiyoruz.

KAYNAKLAR

1. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995;14(24):1610-7.
2. Goldberg HP, Glenn F, Dotter CT, Steinberg I. Myxoma of the left atrium; diagnosis made during life with operative and post-mortem findings. *Circulation* 1952;6(5):762-7.
3. Al-Mateen M, Hood M, Trippel D, Insalaco SJ, Otto RK, Vitikainen KJ. Cerebral embolism from atrial myxoma in pediatric patients. *Pediatrics* 2003;112(2):e162-7.
4. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)* 2001;80(3):159-72.
5. Ergüneş K, Yetkin U, Yılık L, Tetik Ö, Lafçı B, Özdemir T, et al. [Our diagnostic and surgical therapy modalities in cardiac myxomas]. *Türkiye Klinikleri J Cardiovascular Surgery* 2003; 4(2):61-7.
6. Ha JW, Kang WC, Chung N, Chang BC, Rim SJ, Kwon JW, et al. Echocardiographic and morphologic characteristics of left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. *Am J Cardiol* 1999;83(11):1579-82, A8.
7. Gabe ED, Rodríguez Correa C, Vigliano C, San Martino J, Wisner JN, González P, et al. [Cardiac myxoma. Clinical-pathological correlation]. *Rev Esp Cardiol* 2002;55(5):505-13.
8. Markel ML, Waller BF, Armstrong WF. Cardiac myxoma. A review. *Medicine (Baltimore)* 1987;66(2):114-25.
9. St John Sutton MG, Mercier LA, Giuliani ER, Lie JT. Atrial myxomas: a review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc* 1980; 55(6):371-6.
10. Dias RR, Stolf NA, Malbouisson LM, Fernandes F, Ramirez FJ, Mady C, et al. Morbidity and embolic potential of left atrial cardiac tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 2006;54(6): 400-3.
11. Ateş A, Yekeler İ, Erkut B. [Left atrial mixoma and ischemic stroke]. *AÜTD* 2000;32(3):119-21.
12. Çolak MC, Kocatürk H, Bayram E. [A catastrophic picture; recurrent and multiple embolism of left atrial myxoma: case report]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2011;31(6):1563-6.
13. Balaban Y, Yazıcı M, Satılmışoğlu MH, Özhan H, İdiz M, Şaşkın H. [A case of giant left atrial myxoma presented with stroke: restoration of sinus rhythm after excision of the tumor]. *Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci* 2008;20(2): 137-40.