

Atriyal Miksoma ile Birlikte Carney Kompleksi

Carney Complex in Association with Atrial Myxoma: Case Report

Müntecep AŞKER,^a
Selvi AŞKER,^b
Özgür Bülent TİMUÇİN,^c
Ali Kemal GÜR,^d
Hekim KARAPINAR^e

^aKardiyoloji Kliniği,
^bGöğüs Hastalıkları Kliniği,
^cKalp Damar Cerrahisi Kliniği,
Van Yüksek İhtisas Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
^dGöz Hastalıkları Bölümü,
Van Özel İstanbul Hastanesi, Van
^eKardiyoloji AD,
Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Sivas

Geliş Tarihi/Received: 24.04.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 14.06.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:
Özgür Bülent TİMUÇİN
Van Özel İstanbul Hastanesi,
Göz Hastalıkları Bölümü, Van,
TÜRKİYE/TURKEY
bulenttimucin@gmail.com

ÖZET Carney sendromu, miksomalar, pigmente cilt lezyonları ve endokrin neoplazileri içeren herediter otozomal dominant geçişli bir hastalık kompleksidir. J. Aidan Carney tarafından 1985 yılında tanımlanmıştır. Miksomalar, kalpte, deride ve meme dokusunda görülebilir. Ailesel tip miksoma, sporadik formlara göre daha genç yaşlarda görülmektedir. Endokrin bezlere ait en sık rastlanan bulgular, akromegali, tiroit ve testis tümörleri ve adrenokortikotropik hormon üretimine bağlı Cushing sendromudur. Kalpte yerleşen miksomaların, genellikle cerrahi olarak çıkartılmaları gerekir. Bu yazıda, erken tanı konularak cerrahi olarak başarılı bir şekilde tedavi edilen Carney sendromlu bir sol atriyal miksoma olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Carney kompleksi; miksoma

ABSTRACT Carney complex is an autosomal dominantly inherited disease complex including myxomas, pigmented skin lesions and endocrine neoplasias. It was first defined by J. Aidan Carney in 1985. Myxomas can be observed in the heart, skin and breast. Familial myxomas were seen at younger ages than sporadic forms. The most common endocrine gland manifestations acromegaly, thyroid and testicular tumors, and adrenocorticotropic hormone-independent Cushing's syndrome. A cardiac myxoma requires surgical removal. In this study, we present a case of left atrial myxoma with Carney syndrome who was early diagnosed and successfully treated with surgery.

Key Words: Carney complex; myxoma

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2013;25(3):158-61

Kalbin primer tümörlerine nadir rastlanmakta olup, otopsi serilerinde sıklık %0,02 oranında bildirilmektedir.¹ Tüm kardiyak tümörlerin yaklaşık %75'i histolojik olarak iyi huyludur ve bunların yarısından fazlasını (%52) miksomalar oluşturur.¹ Sporadik miksomalar ortalama 50'li yaşlarda belirti verirler.¹ Hastaların üçte ikisi kadındır. Miksomaların %90'dan fazlası soliterdir, atipik ya da çoklu yerleşim nadirdir.¹ Miksomaların %75'i sol atriyumda, %15-20'si sağ atriyumda yerleşirler, nadiren de ventriküllerde ve atriyoventriküler kapaklarda ortaya çıkarlar.

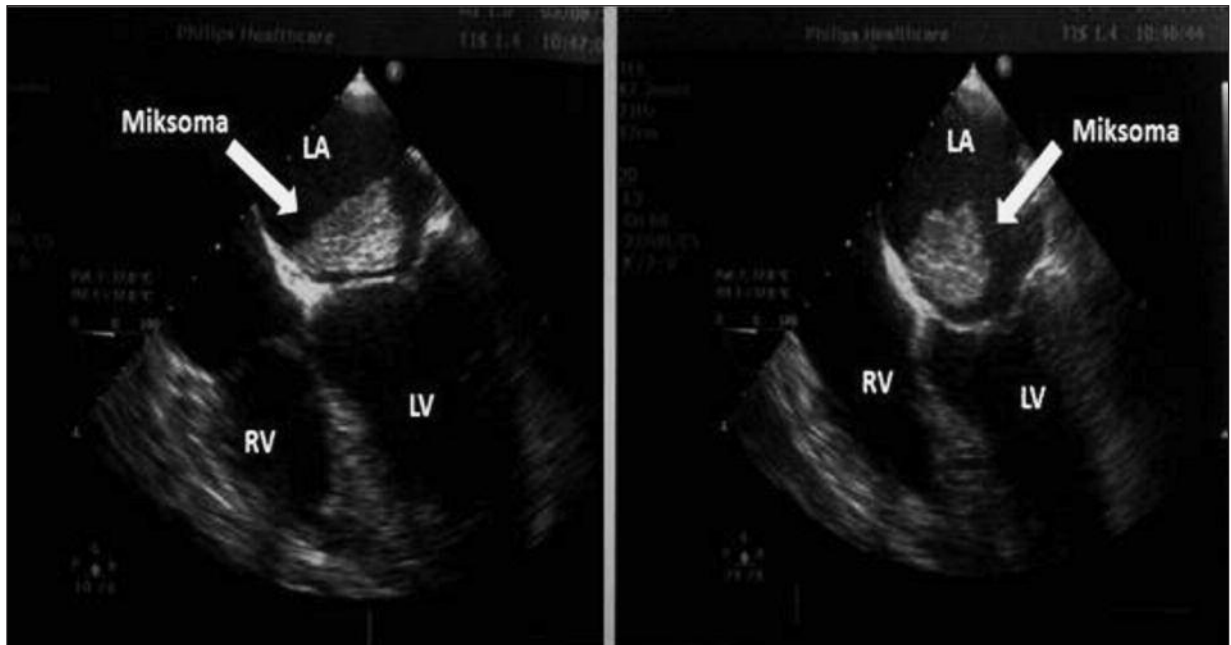
Miksomaların tamamına yakını, ince bir pedikülle fossa ovalis limbusuna tutunurlar. Atipik yerleşimli birden fazla miksoma, deri pigmentasyonu ve endokrin aktivite artışı semptomları görülen hastalarda Carney

kompleksi öncelikli olarak düşünülmelidir. Carney kompleksinde görülen ailesel miksomalara, tüm miksomalara %10'undan azını oluştururlar ve daha erken yaşlarda belirti verirler. Atipik yerleşimli ve çoklu olma olasılıkları daha yüksektir. Cerrahi tedaviye rağmen tekrarlama olasılıkları bulunmaktadır.¹⁻³ Miksomalara tedavisinde cerrahi rezeksiyon tek tedavi yöntemidir. Bu yazıda, erken tanı konularak cerrahi olarak başarılı bir şekilde tedavi edilen Carney sendromlu bir sol atriyal miksoma olgusu sunulmaktadır. Hasta verilerinin yayınlanması konusunda hastadan bilgilendirilmiş olur formu alınmıştır.

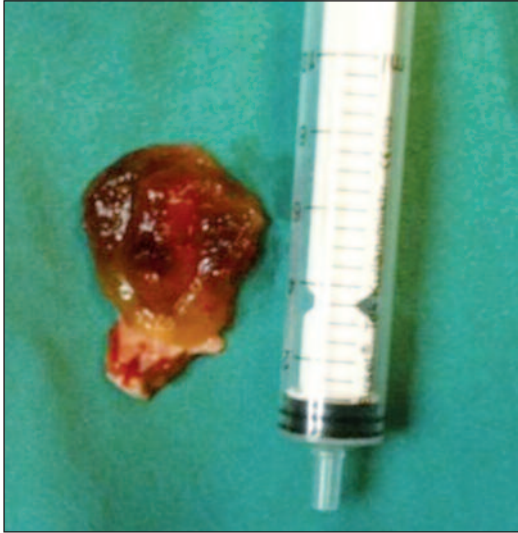
OLGU SUNUMU

Kırk iki yaşında kadın hasta, polikliniğimize yorgunluk, pozisyon ile ortaya çıkan nefes darlığı ve çarpıntı şikâyetleriyle başvurdu. Şikâyetleri bir yıl önce başlamış ve giderek artış göstermiş. Fizik muayenede, göz kapağında, konjonktivada, dudaklarda, boyunda, kollarda ve göğüs bölgesinde alacalı pigmentasyon gösteren alanlar ve nevüsler tespit edildi. Kan basıncı 95/65 mmHg, nabız 75 atım/dk idi. Kalp oskültasyonunda mitral odakta 1-2/4 şiddetinde diyastolik rulman duyuldu. Elektrokardi-

yografide normal sinüs ritmi vardı. Transtorasik ekokardiyografi (TTE)'de, sol atriyumda interatriyal septumdan kökenlenen, yüzeysel polipoid ve düzensiz, oldukça mobil ve diyastolde sol ventriküle prolabe olan, 5,5 x 4 cm boyutlarında kitle tespit edildi. Transözofageal ekokardiyografide, kitlenin ince bir pedikülle, fossa ovalis ile mitral kapak ön yaprağı arasında bir bölgeye tutunmuş olduğu gözlemlendi (Resim 1). Hastada Carney sendromu olabileceği düşünülerek buna yönelik araştırmalar yapıldı. Endokrinolojik bir bozukluk saptanmadı. Meme ultrasonografisinde her iki memede boyutları 5-18 mm arasında değişen toplam 4 adet yuvarlak, keskin kenarlı lezyon saptandı ve bu lezyonlar fibroadenom olarak değerlendirildi. Hasta, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği ile konsülte edildi. Hastanın ameliyat öncesi yapılan koroner anjiyografisinde, arterler normal olarak değerlendirildi. Kitle cerrahi girişimle çıkarıldı (Resim 2). Sağ atriyotomi yapılarak çıkarılan kitlenin interatriyal septum kaynaklı, mitral kapak ringine yakın yerleşimli olduğu görüldü. Kitlenin yaklaşık 7x5 cm ebatlarında, düzensiz, polipoid ve lobüle olduğu saptandı. Patolojik inceleme sonucu miksoma olarak geldi. Ameliyat sonrası 1. ve 6. ayda yapılan kontrol TTE'lerde, kalıntı bir kitle izlenmedi.



RESİM 1: Transözofageal ekokardiyografide sol atriyal miksoma.



RESİM 2: Operasyonla çıkarılmış olan doku (patoloji sonucu miksuma ile uyumlu).

(Renkli hali için Bkz.

<http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/cardiovascular-sciences/1306-7656/>)

TARTIŞMA

Otozomal dominant geçişli bir hastalık olan Carney kompleksi, JA Carney ve ark. tarafından, kardiyak miksomalara, alacalı deri pigmentasyonları ve endokrin aktivitede artışın eşlik ettiği bir sendrom olarak tanımlandı.² Daha sonraları hastalığa diğer neoplastik lezyonların da eşlik edebileceği saptandı. Bu neoplastik lezyonlar arasında, melanotik Schwann-

noma, deri miksomaları, miksoid meme fibroadenomları, tiroid nodülleri, testis tümörleri, sürrenal korteks ve hipofiz adenomları bulunmaktadır.^{4,5} Carney kompleksi saptandığında, birinci derece aile bireylerine, ailesel miksomalar açısından rutin ekokardiyografik tarama yapılmalıdır. Hastamız öğretmendi ve ailesi uzak bir ilde ikamet etmekteydi, bu nedenle birinci derece aile bireyleri için ekokardiyografik tarama önerildi.

Carney kompleksine eşlik eden ailesel miksomalar, tüm miksomaların %10'undan azını oluştururlar. Daha erken yaşlarda belirti vermeleri, sıklıkla atipik yerleşmeleri ve çoklu oluşları ile sporadik miksomalardan ayrılırlar. Ayrıca, cerrahi tedavi sonrası tekrarlama eğilimleri (%22) daha yüksektir. Histolojik olarak miksomalar poligon ve multipotansiyel mezenşimal hücreleri içerirler. İmmünohistokimyasal çalışmalar, bu hücrelerin, sitokeratin (-) ve vimentin (+) olduklarını göstermişlerdir. Bu hücreler, düz kas hücreleri, fibroblast, endotel hücreleri ve nöroendokrin hücrelere farklılaşabilmektedirler. Bu bulgular, miksomaların nöroendokrin mezenşimal kökenli oluşlarını destekler.⁶

Carney kompleksinin tanısal kriterleri, 2001 yılında sistematize edilmiştir.^{7,8} Tanısal kriterler, klinik ve ek genetik tanı kriterleri olarak ikiye ayrılmıştır (Tablo 1). Carney kompleksi tanısı, has-

TABLO 1: Carney kompleksi tanı kriterleri.

Klinik Kriterler	
1.	Tipik yerleşimli, benekli deri pigmentasyonları (dudaklar, konjonktiva, iç ve dış kantus, vajina ve penis mukozası)
2.	Miksoma (deri ve mukozalarda)
3.	Kardiyak miksuma
4.	Meme miksomatozisi ya da teşhisi destekleyen MR bulguları
5.	Primer pigmente nodüler adrenokortikal hastalık veya Liddle testi sırasında üriner glukokortikoidlerin deksametason uygulanmasına paradoks pozitif yanıt
6.	Büyüme hormonu üreten adenoma bağlı gelişen akromegali
7.	Testis ultrasonografisinde sertoli hücre (büyük hücreli, kalsifiye) tümörleri veya karakteristik kalsifikasyon
8.	Genç hastada tiroit karsinomu veya tiroit ultrasonografisinde çoklu, hiperekoik nodüller.
9.	Psammomatöz melanotik Schwannoma
10.	Mavi nevüs, epitelooid mavi nevüs (çoklu)
11.	Memede adenom
12.	Osteokondromiksoma
Ek Genetik Kriterler	
1.	Etkilenmiş birinci derece akraba
2.	PRKAR1a gen inaktivasyon mutasyonu

tanının 12 klinik tanı kriterinden en az ikisine sahip olmasıyla ya da bir klinik kritere ek olarak en az bir genetik kriterin bulunmasıyla konur. Olgumuzda, sol atriyumda miksona ile birlikte gözde, dudaklarda, boyunda ve göğüs bölgesinde pigmente lezyonlar ve memede çoklu fibroadenom bulunmaktaydı. Hasta bu bulgularla Carney kompleksi olarak tanımlandı. Sol atriyal mikso-

ması başarılı bir şekilde cerrahi olarak tedavi edildi.

Sonuç olarak, Carney kompleksi nadir rastlanan bir hastalıktır. Ailesel miksonmalar, tekrarlamaya eğilimi taşıdıklarından ve hastalığa diğer neoplastik lezyonlar da eşlik edebileceklerinden, hastaların düzenli kardiyolojik, endokrinolojik ve radyolojik kontrolleri yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Sabatine MS, Colucci WS, Schoen FJ. Primary tumors of the heart. In: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, eds. Braunwald's Heart Disease A Textbook of Cardiovascular Medicine. 7th ed. Philadelphia: Saunders; 2005. p. 1741-55.
2. Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VL. The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine (Baltimore)* 1985;64(4):270-83.
3. Selçuk N, Kapisız HF, Kapisız OV, Yücel DE. [Recurrent familial cardiac myxomas in a mother and daughter with Carney's syndrome]. *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;17(1):40-2.
4. Zahedi RG, Wald DS, Ohri S. Carney complex. *Ann Thorac Surg* 2006;82(1):320-2.
5. Aksakal AB, Taner MZ, Gençalioğlu Y, Gürer MA, Yalçın R. [Carney syndrome: a case report]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 1995;5(3):142-4.
6. Pucci A, Gagliardotto P, Zanini C, Pansini S, di Summa M, Mollo F. Histopathologic and clinical characterization of cardiac myxoma: review of 53 cases from a single institution. *Am Heart J* 2000;140(1):134-8.
7. 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):4041-6.
8. Shetty Roy AN, Radin M, Sarabi D, Shaoulian E. Familial recurrent atrial myxoma: Carney's complex. *Clin Cardiol* 2011;34(2):83-6.