

## Atriyal Miksomalar

*Ekrem L. DUMAN*  
*İmram BAHÇECİ \**  
*Baki KOMŞUOĞLU \*\**

### ATRIAL MİKSOMALAR

Oldukça ender rastlanan kalp içi tümörlerinin görülme sıklığı otopsielerde 1/100000'dir (28). Tüm kalp tümörlerinin % 80 kadarı iyi huylu olup, bu tümörlerin yarısına yakın bölümünü (% 35-50) miksomalar oluşturur. 1845'den beri bilinmekte olan miksomalar her yaş grubunda görülmekle birlikte, 10 yaşın altında literatürde yalnızca 6 olgu bildirilmiştir (27). Kadınlarda daha siktir. Ailevi olmasına ilişkin kısıtlı sayıda yayın vardır. Ortak görüş, genetik bir geçişin var olduğu ve bunun otosomal resesif şekilde kendisini gösterdiği'dir. Literatürde toplam 9 aile içi miksoma olgusu bildirilmiştir (3, 8, 14, 24). Miksomaların % 90 kadarı atriyumda, bunların da % 75'i sol, % 15'i sağ atriyumda, geri kalan % 10'u sağ veya sol ventrikülde yer alır. Ayrıca biatriyal, biventriküler veya hem atriyal hem ventriküler kombinasyonları tanımlanmıştır (10, 29).

### PATOLOJİ

En sık rastlanan sol atriyal miksomalar, hemen her zaman intraatriyal septumdan doğarlar ve çoğunluğunda fossa ovalis bölgesine yapışan bir sapları vardır. Bu sap sayesinde tümör, diyastolde sol atriyumdan, sol ventriküle sarkabilir. Çapları 0.4-8 cm arasında değişir; 15 cm çapında atriyal miksomalara da rastlanmıştır. Soluk, jelatinöz, gevşek yapılı, polipoid tümörlerdir. Hemorajik bir yapıda veya kalsifikasyonlu olabilirler. Son derece frajil olduklarından, operasyon sırasında bile massif embolilere yol açabilirler. Mikroskopik olarak, sitoplazmaları bol miktarda miksomatöz matriks ile çevrili, uniform, poligonal hücreler içerirler. Yüzey miksomatöz hücreler, endotel ve sıklıkla trombus ile çevrilidir (5, 13, 20, 28). Bu konudaki son araştırmalarda, miksomaların gerçek neoplazm olduğu kavramı, tümör dokusunda vazoaktif intestinal polipeptit konsantrasyonunun beklenmedik şekilde yüksek düzeylerde bulunması ile desteklenmiştir (13).

### KLİNİK GÖRÜNÜMLERİ

Atriyal miksomalar klinikte çok farklı tablolarda karşımıza çıkabilirler ve bunların bir veya birkaçına ilişkin belirtiler gösterirler. Bu klinik sonuçlar, görülme sıklığına göre Tablo — ide sıralanmıştır. Olguların yaklaşık yarısında mitral kapak hastalığının belirtileri vardır. Ön plandaki yakınmaları efor dispnesi ve ortopnedir. Eğer bu durum uzun sürerse, sekonder pulmoner hipertansiyon bulguları ortaya çıkar ve hasta kronik mitral kapak hastalığı tanısı alabilir (25, 29). Açıklanamayan ateş ve artmış eritrosit sedimentasyon hızı ile birlikte anormal dinleme bulguları birleşince, hastalar kültür negatif infektif endokarditis tanısı ile tedaviye alınabilirler (22). Senkop, genellikle sol atriyumdan sarkan tümörün mitral kapağı kapaması ile açıklanır, bazen belirli bir vücut postüründe oluşur (18). Bölümümüzde, 15 yıldır senkop geçiren ve nöroloji kliniklerinde izlenen bir hasta da sol atriyal miksoma saptanmış ve cerrahi tedavi uygulanmıştır. Nadir de olsa tümör sağ tarafta olduğunda, triküspid kapak hastalığını taklit edebilir (10). Atriyal miksomada koroner emboliye bağlı miyokard infarktüsü olabilir (23).

Atriyal miksomalı olgularda rastlanılan bu belirtiler, bazı yazarlar tarafından, tümörün ya direkt kendisine karşı, ya da nekrotik veya embolize olmuş fragmanlarına karşı oluşan oto-immun bir yanıt olarak açıklanmaktadır (25). Tablo — H'de kliniğimizde tanı alan 6 miksomalı olgumuzun klinik bulguları sunulmaktadır.

### FİZİK MUAYENE BULGULARI

Atriyal miksomada fizik muayene bulguları sistemik, komplikasyonlara ait ve kardiyak bulgular olarak 3 grupta incelenebilir. Sistemik olarak solukluk, takikardi gibi anemiye ait bulgular, çomak parmak, ateş, kilo kaybı bulunabilir. Komplikasyonlara ait bulguları % 40-50 oranında rastlanan arteriyel em-

\*Karadeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlileri  
\*\*\*\*Karadeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

**Tablo - 1**  
**Atriyal Miksomaların Klinik Görünümleri**

Mitral kapak hastalığı tablosu  
Açıklanamayan ateş ve kilo kaybı  
Senkop  
Triküspid kapak hastalığı tablosu  
Miyokard infarktüsü  
Pulmoner emboli  
Periferik arteriyel emboli  
Ani ölüm  
Perikarditis

boliler ve bunların lokalizasyonları belirler. Embolinin serebral, ekstremitelerde embolisi ve klinik bulgu vermeyen emboli olmasına göre klinik tablo meydana gelir (2, 23, 30).

Kardiyak muayene bulguları Tablo - III'de gösterilmiştir. Mitral darlığındaki gibi middiyastolik ve presistolik üfürüm olabilir. Tümörün mitral kapağın tam kapanmasını engellemesi sonucu mitral yetmezliği üfürümünü andıran pansistolik apikal üfürüm olabilir. Mitral kapağın kapanmasındaki gecikmeye bağlı I. kalp sesinde şiddetlenme veya çiftleşme duyulabilir. Ventrikül doluşunu sağlamak için, diyastol sonunda atriyumun kasılmasına ait 4. kalp sesi duyulabilir. Karakteristik bir bulgu, erken diyastolde duyulan, mitral açılma sesi ile karışan ve "tümör plop" olarak adlandırılan sestir. İlk kez 1957'de Lefcoe ve arkadaşları (16) tarafından tanımlanan bu sesin tümörün endokardiyal duvara vurmasıyla veya saplı tümörün hareketine bağlı titreşimden

oluştugu kabul edilir. Bu dinleme bulgularının postürle değişmesi, hatta kaybolması, üfürümlerin şiddetinin, süresinin, karakterinin değişmesi ve bazen intermitant oluşu tipiktir (29). Sağ atriyal miksomalarda klasik fizik muayene bulguları sağ kalp yetmezliği belirtilerini içerir. Hastaların büyük çoğunluğunda bulgular konstriktif perikarditi anımsatabilir, ayrıca izole triküspid darlığı belirtileri verebilir. Bazen nadir de olsa klinik olarak Ebstein anomalisi düşünülebilir. Hastaların bir kısmında ise triküspid yetmezliği belirtileri vardır (1).

#### LABORATUVAR VE TANI

Hematolojik tetkiklerde en sık, eritrosit sedimentasyon hızında artma ve normositer, normokrom bir anemi görülür. Ayrıca lökositoz, trombositoz trombositopeni, polisitemi görülebilir. Serum gamma globulin düzeyi artabilir. İmmünolojik olarak bazı olgularda, anti-miyokardiyai antikor fitresinde artma görülebilir (25).

EKG bulguları miksomaya özgü değildir. Sol atriyal tümör mitral kapak tıkanıklığına neden oluyorsa, sol atriyal hipertrofi kriterleri; eğer pulmoner hipertansiyona neden oluyorsa, sağ ventriküler hipertrofi kriterleri görülebilir. Sağ atriyal miksomada ise de triküspid darlığı bulguları ön planda görülür. Klasik olarak sağ atriyal büyümeyi gösteren P atriale bulunabilir. Ayrıca sağ ventrikül büyümesi, sağ dal bloğu, düşük voltaj bulguları az da olsa bulunabilir (10). Bu hastalarda atriyal aritmiler siktir. Telegrafide mitral darlığını andıran bulgular, atriyal büyüme, pulmoner venöz veya arteriyel hipertansiyon bulguları, sağ ventriküler büyüme olabilir. Tümörün yerleşim yerinde kalsifikasyon görülebilir.

**Tablo - 2**  
**Miksomalı 6 Olgunun Klinik Özellikleri**

Olgu No	Efor Kapasitesi (NYPA)	Semptomların Süresi (ay)	önemli Semptomlar	önemli Fizik Bulgular
I	II	1 <	Göğüs ağrısı	Kısa sistolik üfürüm Tümör plop
II	III	12 < (10 yıl)	Nefes darlığı	I. ses sert, tümör plop
III	IV	1 <	Çarpıntı, morarma	Pansistolik üfürüm Tümör plop
IV	III	4	Çarpıntı, nefes darlığı	Kısa sistolik üfürüm intermitan tümör plop Diyastolik rulman
V	II	12 < (15 yıl)	Bayılma	intermitan tümör plop
VI	II	3 yıl	Nefes darlığı, çarpıntı	3/6 sistolik ve orta diastolik üfürüm

Tablo - 3

## Atriyal Miksomalı Olgularda Kardiyak Bulgular

- Middiyastolik üfürüm
- Presistolik üfürüm
- Tümör plop
- Pansistolik üfürüm
- I. kalp sesinde şiddetlenme
- I. kalp sesinde çiftleşme
- IV. kalp sesinin duyulması
- Dinleme bulgularının postürle değişmesi

Tablo — 4a

## M-mode Ek o kardiyografi de Tanı özellikleri

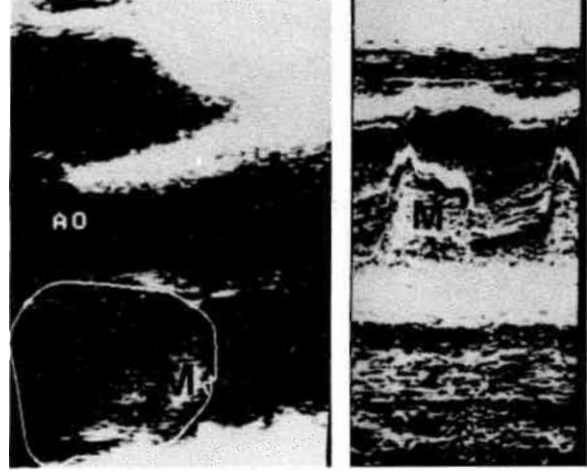
- Ventrikül sistolü sırasında sol atriyum içinde kitle görünümü veren eko bulutu
- ön mitral yaprağın arkasında diyastol süresince görülen koyu eko bulutu

Tablo - 4b

## Ekokardiyografide Atriyal fvlüksoma ile Karışabilen Durumlar

- Mitral kapak prolapsusu
- "Flail" mitral kapak
- Kalsifik mitral darlığı
- Atriyal trombüs
- Miyokarditis
- Cor triatriatum
- Kollagen doku hastalığı
- Mitral kapağın massif vegetasyonları

Saydığımız bu rutin laboratuvar incelemelerinin hiçbiri kesin tanı koydurucu özellikler içermediğinden yaşayan bir hastada atriyal miksoma tanısı ilk kez 1952'de Goldberg ve arkadaşları (11) tarafından ve anjiyografi kullanılarak konulabilmektedir. 1968 yılına kadar anjiokardiyografi primer diyagnostik metod olarak kaldı. 1968'de ilk defa Schattenberg ve arkadaşları tarafından (26) sol atriyal miksomanın tanısında ekokardiyografi kullanıldı. Bu tarihten sonra tedrici olarak ekokardiyografi kalp tümörü şüpheli hastalarda kalp boşluklarının taranmasında devamlı kullanım alanı buldu. Ekokardiyografi, kolay uygulanabilmesi, kansız bir yöntem olması ve kalp içi kitelerin saptanmasında % 94'e varan bir doğru tanı



Şekil-1. M-mode ve 2-boyutlu ekokardiyogram, M-mode ekokardiyogramda anterior mitral kapak içinde kitle ekosu görünümü veren dens ekoların varlığına dikkat ediniz. Aynı hastanın 2-boyutlu ekokardiyogramında ise (parasternal uzun eksen kesışı) sol atriyum çıkış yolunda dens eko kitlesi görülmektedir.

M: Miksoma Ao: Aort.

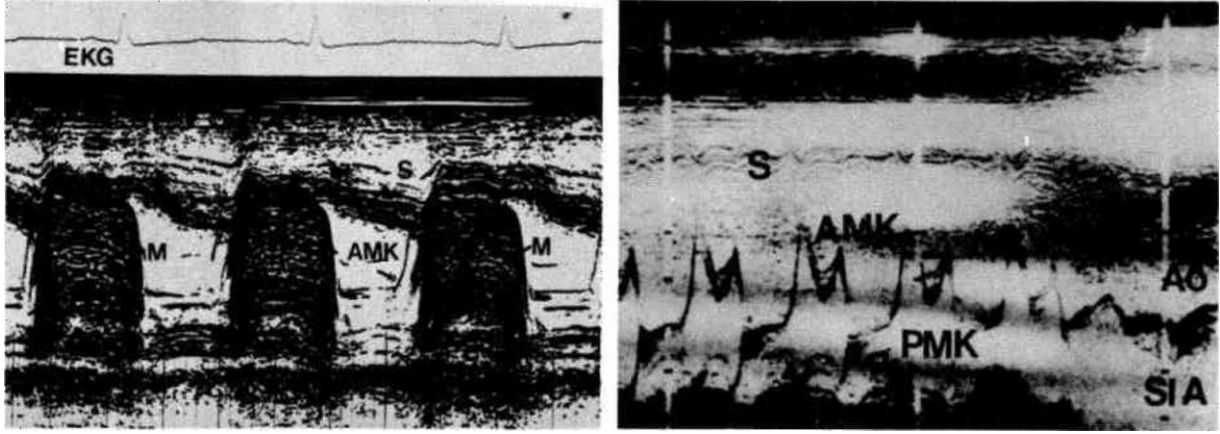
Tablo - 5

## Atriyal Miksomanın Ayırıcı Tanısı

- Mitral kapak hastalığı
- Triküspid kapak hastalığı
- Pulmoner kapak hastalığı
- İnfektif endokarditis
- Koroner arter hastalığı
- Pulmoner embolizm
- Kollagen doku hastalığı
- Serebrovasküler olay
- Pulmoner hipertansiyon
- Malignensi
- Periferik arter hastalığı

koyma oranına sahip olması nedeniyle, bugün için en geçerli tanı aracıdır (4, 29). Yayınlar 2 boyutlu ekokardiyografinin, M-mode eko kardiyografiye göre daha üstün olduğunu ve yanlış negatif sonuçlar yönünden daha az hatalı olduğunu bildirmektedir (Şekil-10).

Ekokardiyografi ile sol atriyal kitle saptanan hastalar, anjiyografiye bile gerek duyulmadan operasyona alınabilmektedir (18). Bizim bölümümüzde tümü 1985 yılında başvuran toplam 6 hastada, M-mode ekokardiyografi ile atriyal miksoma tanısı konmuş ve doğrudan cerrahiye sevk edilmiştir. Altı olguda da operasyon sonrası tanı klinik tanımımızı doğrulamıştır. Yalnızca bir olguda klinik tanımımız sol atriyal miksoma



Şekil-2a. M-mode ekonun mitral düzeyinde kaydı. Tümör ekolarının mitral kapaklar açıldıktan bir süre sonra kapak orifisini doldurduğuna dikkat ediniz. 2b'de aynı hastanın operasyon sonu mitral ekokardiyogramı.

M: Miksonoma AMK. Anterior mitral kapak S: Septum SIA: Sol atrium PMK, Posterior mitral kapak.

iken, operasyon sonrası tümörün biatriyal olduğu anlaşılmıştır. Sol atriyal miksomanın, M-mode ekokardiyografik tetkikinde, transdüser mitral kapaklar düzeyinde tutulursa, diyastolde mitral ön kapağın altında kitleye ait eko bulutunun görüldüğü, sistolde ise kitle sol atriyumda olacağından kaybolduğu saptanır (Şekil - 2a ve b). Eğer tümör sapsız ise, eko bulutu sol atriyumda görülür. Önemli bir özelliği mitral kapak kaydı yapılırken, hem mitral kapağın açılışı sırasında ön mitral kapağa ait ince kenar ile tümör bulutu arasında bir sürenin geçmesi ve bu boşluğun kaydedilmesidir. Sağ atriyal miksomada triküspid kapağın ortasında tümöre ait dens eko kitlesi alınır. Mitral kapak prolapsusu, "flail" mitral kapak, kalsifik mitral darlığı, atriyal trombus, miyokardit, cor triatriatum, kollajen doku hastalığı, mitral kapağın massif vejetasyonlarında ekokardiyografik incelemede yalancı pozitif sonuç alınabilir (Tablo-IV) (4, 8, 9 15,21).

Komputerize tomografide intrakardiyak kitlelerin tanısında kullanılmaktadır. İntrakardiyak kitlenin büyüklüğü lokalizasyonu ve diğer kalp yapılarıyla ilişkisi gösterilebilir. Ayrıca tomografi sol atriyal tümörlerin trombusden ayrılmasında yardımcı olabilir (19). Son yıllarda manyetik rezonans görüntüleme (MR imaging) yöntemiyle kalp boşluklarının iki boyutlu olarak incelenmesi, özellikle miksomaların saptanması mümkün olmuştur (6).

Kardiyak kateterizasyonda hemodinamik olarak obstrüksiyon bölgesinin gerisinde basınç artması vardır. Örneğin sol atriyal miksomada mitral kapak bölgesinde obstrüksiyon indirekt olarak pulmoner kapiller basıncın artmasına yol açabilir. Bu nedenle pulmoner kapiller tıkalı basınç ve pulmoner arter basıncı yükselir. Eğer önemli derecede pulmoner arter basıncı yükselirse sağ ventrikül diyastol sonu basıncı ve ortalama sağ atriyal basınç artacaktır. Si-

neangiografik çalışmalar tümörün lokalizasyonunu ve büyüklüğünü ortaya koyar. Burada dikkat edilecek nokta özellikle sol atriyal miksomalarda transseptal yolla sol atriyal kateterizasyon esnasında tümörün emboli riskinin göz önüne alınmasıdır.

#### AYIRICI TANI

Klinikte atriyal miksomalar ile ayırıcı tanısının yapılması gereken durumlar Tablo - V'de gösterilmiştir. Bunlar mitral kapak hastalığı, triküspid kapak hastalığı, pulmoner kapak hastalığı, infektif endokarditis, koroner arter hastalığı, pulmoner embolizm, kollajen doku hastalığı, serebrovasküler olay, pulmoner hipertansiyon, malignensi ve periferik arter hastalığıdır (17, 20, 22, 23, 30).

#### TEDAVİ VE PROGNOZ

Atriyal miksomalar çoğunlukla iyi huylu olmalarına rağmen, kısa sürede öldürücü komplikasyonlara yol açabildiklerinden tanı konar konmaz operasyon gerektiren tümörlerdir. İlk rezeksiyonları 1953 yılında Bahnon ve Newman (1) ve 1954 yılında Crafoord (7) yapmıştır. Operasyon, önceleri kapalı yöntemle yapılmıştır, fakat 1. Fajil olan tümörün operasyon sırasında tehlikeli embolilere yol açması, 2. Kapalı yöntemde her zaman tümörün total çıkarılmasının başırlanamaması, 3. Kalbin diğer odacıklarının tetkik edilememesi nedenleri ile açık kalp operasyonu uygulaması kabul edilmiştir. Olguların çoğunda sağıtım tamdır. Hatta operasyondan önce var olan nörolojik komplikasyonlar, pulmoner hipertansiyon gibi anormalliklerin düzeldiği, laboratuvar bozukluklarının normaleştiği gözlenmiştir. Bunun yanında cerrahi sonrası nüksler saptandığına ilişkin raporlar da yayınlanmıştır (12,18, 20).

## KAYNAKLAR

1. Bahnson HT, EG Newman: Diagnosis and removal of intra cavitory tumor of the right atrium. Bull. Johns Hopkins Hosp., 93: 150-163, 1953.
2. Branch CL, DW Laster, DL Kelly: Left atrial myxoma with cerebral emboli. Neurosurgery, 16:675-680, 1985.
3. Carney JA: Differences between non familial and familial cardiac myxoma. Am. J. Surg. Pathol. 9: 53-55, 1985.
4. Charuzi Y, A Böiger, C Beeder, AS Lew: A new echocardiographic classification of left atrial myxoma. Am. J. Cardiol., 55:614-615, 1985.
5. Clorpra P, VK Sharma: Left atrial myxoma an ultrastructural study. Jpn. Heart. J., 24:571-579, 1983.
6. Conces DJ, VA Vix, EC Klatte: Gated mr imaging of left atrial myxomas. Radiology, 156:445-447, 1985.
7. Craford C: Discussion on late results of mitral commissurotomy. In, Henry Ford Hospital International Syposium on Cardiovascular Surgery; studies in physiology, diagnosis and techniques (Lam CR, ed). Philadelphia and London, WB Saunders, 202-203, 1955.
8. Farah MG: Familial atrial myxoma. Ann. Int. Med. 83:358-360, 1975.
9. Garry Mc KW: The modern diagnosis of cardiac myxoma: role of two-dimensional echocardiography, Clin. Cardiol., 6: 511-518, 1983.
10. Gladden JR, RJ Dreiling, SB Gollub, TJ Bixler, MI Dum: Two-dimensional echocardiographic features of multiple right atrial myxomas. Am. J. Cardiol., 52: 1364-1365, 1983.
11. Goldenberg HP, F Glenn, CT Dotter: Myxoma, of the left atrium. Diagnosis made during life with operative and postmortem findings. Circulation, 6: 762-767, 1952.
12. Hanson EC: The surgical treatment of atrial myxomas. Clinical experience and late results: in 33 patients J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 89: 298-303, 1985.
13. Harrison LH, SI Said, MD Ezekowitz, HF Kroves: Vasoactive intestinal polypeptide in cardiac myxoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 89: 801-802, 1985.
14. Klined JJ, J Klugman, J Haas, D Battock: Familial atrial myxoma. Am. J. Cardiol., 32: 361-364, 1973.
15. Komsuoglu B. Klinik Ekokardiyografi, K.U. Tip Fakültesi Yayinlari, No. I: 130-131, 1984.
16. Lefcoe NM, FS Brien, GW Manning: New Eng. J. Med., 257: 178, 1957.
17. Macanlay VW, PJ Crawford, Mc RO Keran: Atrial myxoma presenting with cerebral haemorrhage. Postgrad. Med. J., 61: 331-332, 1985.
18. Marvasti MA, AI Obeid, JL Potts, FB Parker: Approach in the management of atrial myxoma with long-term follow-up. Ann. Thorac. Surg., 38: 53-58, 1984.
19. Niehves B, L Heuser, W Jansen, HH Hilgen: Noninvasive detection of intracardiac tumors by ultrasound and computed tomography. Cardiovasc. Intervent. Radiol. 6: 30-36, 1983.
20. Ormerod OJM, PM Spratt, NP Lewis, JW Work: Primary angiosarcoma of the heart mimicking a left atrial myxoma. Thorax, 39: 798-799, 1984.
21. Özmen F, SV Aksüt, A Karamehmetoglu, E Oram: M-mode echocardiography in the diagnosis of left atrial myxoma. Hacettepe Med. J. 18: 68-74, 1985.
22. Ouinn TJ, MA Codini, AA Harris: Infected cardiac myxoma. Am. J. Cardiol., 53: 381-382, 1984.
23. Rath S: Coronary arterial embolus from left atrial myxoma. Am. J. Cardiol., 54: 1392-1393, 1984.
24. Richter G, M Zegelman, R Wagner, R Satter, H Von Egily: Familial accumulation of cardiac myxomas. Z. Kardiol., 13: 2581-2582, 1984.
25. Rowlands DJ: Left atrial myxoma. Brit. J. Hosp. Medic. 415-420, Decern. 1983.
26. Schattenberg TT: Echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. Mayo Clin. Proc, 43: 620-627, 1968.
27. Schmaltz AA, J Apitz: Primary heart tumors in infancy and childhood. Cardiology., 67. 12-22, 1981.
28. Straus R, R Merliss: Primary Tumor of the heart. Arch. Pathol., 39: 74-78, 1984.
29. Yakirevich VS, BG Baliga, G Sen, MI Ionescu. Biatrial myxoma associated with mitral valve lesion. Ann. Thorac. Surg., 39: 563-565, 1985.
30. Zenker G. The myxomatous mitral valve. A risk factor for ischemic stroke in young patients? Eur. Neurol., 24: 82-84, 1985.