

# Ailesel Sağırılık ve Aksesuar Meme Saptanan Mitral Kapak Kökenli Sol Atriyal Miksoma Olgusu

A CASE OF LEFT ATRIAL MYXOMA ARISE FROM MITRAL VALVE ASSOCIATED WITH FAMILIAL DEAFNESS AND ACCESSORY BREAST

Mehmet Sıddık ÜLGEN\*, A.Vahip TAMAMOĞULLARI\*\*, Nizamettin TOPRAK\*\*\*

\* Yard.Doç.Dr., Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD,

\*\* Dr., Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD,

\*\*\* Prof.Dr., Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD, DİYARBAKIR

## Özet

Kalbin en sık benign tümörü miksomadır ve en sık sol atriyumda görülür. Nadiren sağ atriyum, sağ ventrikül ya da kalp kapakları üzerinde gelişebilir. Sporadik ya da ailesel olabilir. Kardiyak miksomaya ait semptom ve bulgular tümörün yerleşim yerine göre yaptığı obstrüksiyona, miksomadan kaynaklanan emboliye ya da artmış yangısal cevaba bağlı olabilir.

Bu yazıda mitral arka kapakçıktan köken alan, ailesel sağırılık ve aksesuar meme ile birlikte olan sol atriyal miksoma olgusu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Atriyal miksoma, Ailesel sağırılık, Aksesuar meme

T Klin Kardiyoloji 2000, 13:91-94

## Summary

Cardiac myxoma is a rare tumor (incidence 0.001-0.03%) but is most frequent tumor of the heart and occurring in the left atrium in %75 of cases. Symptoms are often secondary to obstruction or embolization or constitutional. Cardiac myxoma may reveal as a familial syndrome or sporadic. Myxomas also occur in the right atrium. Myxomas exceptionally may arise from cardiac valve.

We report a patient who has feature of sporadic left atrial myxoma which arises from posterior mitral leaflet associated with familial deafness and accessory breast.

**Key Words:** Atrial myxoma, Familial deafness, Accessory breast

T Klin J Cardiol 2000, 13:91-94

Kardiyak miksomalar kalbin en sık tümörüdür ve benignidir (1). Genellikle sporadik olarak bazen de ailesel sendrom olarak ortaya çıkar. En sık sol atriyum yerleşimlidir (2,3). Nadir olarak atriyo-ventriküler kapaklar veya ventriküllerden köken alır (4,5). Kardiyak miksomalar izole ya da çeşitli kalp dışı bozukluklarla birlikte olabilir (6,7).

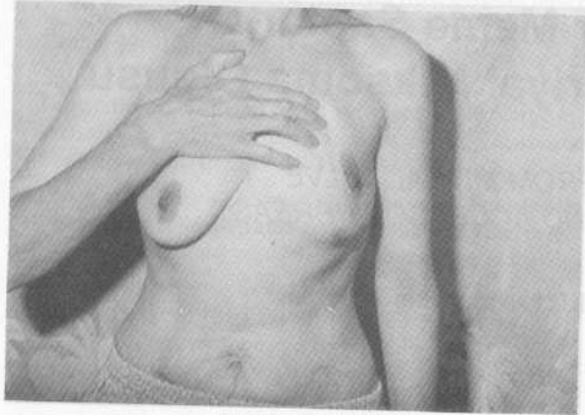
Bu yazıda ailesel sağırılık ve aksesuar meme varlığının eşlik ettiği ve mitral arka kapakçıktan köken alan sol atriyal miksoma olgusu sunulmaktadır.

**Geliş Tarihi:** 29.09.1999

**Yazışma Adresi:** Dr.Mehmet Sıddık ÜLGEN  
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kardiyoloji AD, Öğretim Üyesi  
DİYARBAKIR

## Olgu Sunumu

Doğuştan var olan orta derece işitme kaybı dışında altı ay öncesine kadar önemli bir şikayeti olmayan, 45 yaşında H.D adında kadın hasta. Altı aydan beri gittikçe artan bir şekilde, eforla gelen nefes darlığı, halsizlik, çarpıntı yakınması olan hastamızın şikayetleri son günlerde istirahatte de olmaya ve geceleri 2-3 yastıkla yatmaya başlamış. Son aylarda yaklaşık 10 kg kilo kaybeden hasta sol kalp yetmezliği semptom ve bulgularıyla Mart 1997 tarihinde Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Kliniğine yatırıldı. Yapılan fizik muayenede: TA: 100/60mmHg, Nb:110/dak, solunum hızı 22/dakika, venöz dolgunluk yok, ateş 36.5 C. Enspeksiyon da hasta kaşektik görünümde, sol memenin alt kısmında aksesuar meme dokusu saptandı (Şekil 1). Yüzde ve bacaklarda kıllanmada artış olduğu gözlemlendi. Solunum sistemi muayene-



Şekil 1. Sol meme alt bölümünde aksesuar meme dokusu görülmektedir.

sinde akciğer alt zonlarında bilateral staz ralleri alındı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde; kalp sesleri ritmik, S1 sert, sol koltuk altına yayılan 2-3/6 şiddetinde pansistolik regürjitan üfürüm, 2/6 şiddetinde pozisyonla değişen diyastolik üfürüm alındı. Palpasyonla karaciğer ve dalak büyüklüğü saptanmazken sol ventrikül aktivitesi artmış olarak (++) alındı.

Laboratuvar: Hb:11.2gm/dl, BK:6900, Htc:34, trombosit: 249000, sedimentasyon hızı: 20mm/saat. Karaciğer fonksiyon testleri, üre, açlık kan şekeri, kreatin ve diğer rutin kan değerleri normal. İdrar bulguları: normal.



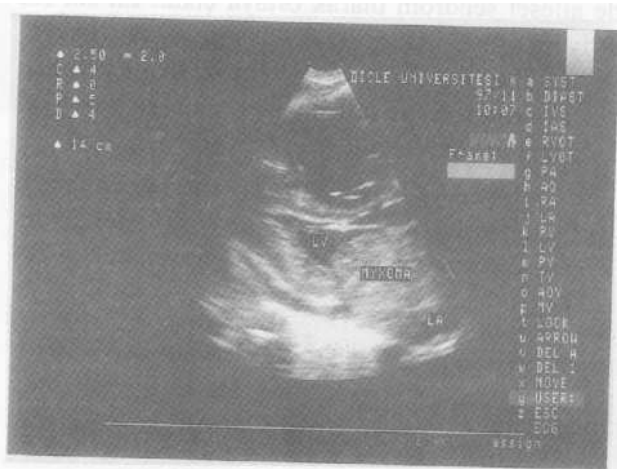
Şekil 2. Miksomanın diyastolde sol ventrikül girişini ciddi olarak tıkadığı görülmektedir.

Hormon düzeyleri: FSH (6.0mIU/ml), LH (8.1mIU/ml), Estradiol (<10pg/ml), Prolaktin (<1.0ng/ml) ve tiroid hormon değerleri normal sınırlar içerisinde bulundu.

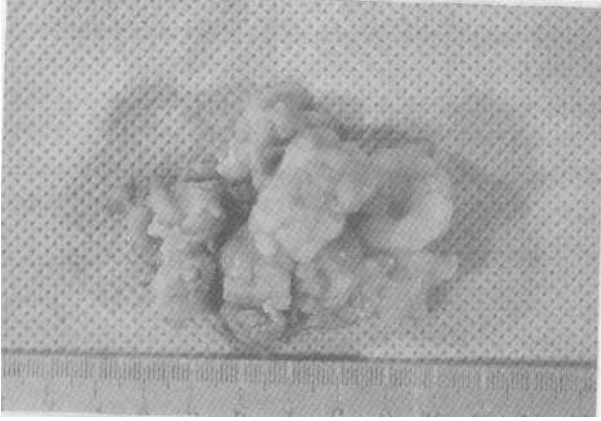
Elektrokardiyografi de sinüzal taşikardi, sağ aks sapması vardı. Telekardiyografi non-diagnostik bulundu.

Transtorasik ekokardiyografi de sol atriyum içerisinde mitral arka yaprakçıktan köken aldığı izlenimi veren diyastolde sol ventrikül girişini tıkayan 4.5x3.9cm boyutlarında, miksomayı düşündürülen mobil kitle saptandı (Şekil 2,3). Sol atriyum geniş (4.7cm), sol ventrikül boyutları ve kontraksiyonları normal olarak değerlendirildi. Doppler ve renkli akımda sol atriyum arka duvarına doğru 2/4 eksantrik regürjitan akım gözlemlendi. Hastayla yeterli kooperasyon kurulamaması nedeniyle transözofageyal inceleme yapılamadı.

Batın USG'de karaciğer sağ lob posterior bölümünde 13.7 mm çapında hemanjiyom ile uyumlu hiperekojen görünüm vardı. Toraks BT'de sol atriyum içine dolma defekti gözlemlendi. Mamografik inceleme sonunda normal meme dokusu yanında sol meme mediyalinde aksesuar meme dokusu saptandı. Bilgisayarlı beyin tomografisinde patolojik bulgu görülmedi. Koroner anjiyografi normal bulundu. Sol ve sağ kalp kateterizasyonunda: LV:120/3 mmHg, Aort:120/85 mmHg, PCWP: 19/9 mmHg, PA:40/19 mmHg, RV:40/6 mmHg, RA:5 mmHg olarak ölçüldü. Sol ventrikülografide 2/4 mitral yetersizliği, sol ventrikül kontraksiyonları normal bulundu. Hastaya sol



Şekil 3. Miksomanın Sistol esnasındaki görünümü.



 ekil 4. Cerrahi olarak ıkarılan kitlenin makroskopik g r n m .

atriyal miksoma tanısıyla operasyon  nerildi, ancak kabul etmeyince kendi isteĐi ile taburcu edildi.

Aralık 97 tarihinde y ksek ateŐ, belirgin konjestif kalp yetersizliĐi semptom ve bulgularıyla acil polikliniĐe getirilen hasta kardiyoloji kliniĐine tekrar yatırıldı. Laboratuvar incelemede daha  nce olmayan  riner sistem enfeksiyon bulguları ve hızlı cevaplı atriyal fibrilasyon saptandı. Dijital, furosemid, ve aldosteron antagonisti ve uygun antibiyotik tedavisi ile genel durumu d zelen hasta ikna edilerek operasyona verildi. Operasyonda kitlenin mitral arka kapaktan k ken aldığı ve sol atriyumunu doldurduĐu g r ld . Kitle eksize edilmekle beraber arka yaprakta yaptıĐı aĐır hasardan dolayı protez mitral kapak takıldı. ıkarılan kitlenin ( ekil 4) histopatolojik incelemesi sonucunda miksoma tanısı doĐrulandı.

Familiyal miksomayı ekarte etmek amacıyla birinci dereceden yakınları miksoma aısından tarandı fakat miksomaya rastlanmadı. Operasyon sonrası yapılan ekokardiyografide protez mitral kapak fonksiyonları normal olarak deĐerlendirildi.

Hastamızda doĐuŐtan varolan saĐırlık nedeniyle yapılan aile taramasında yaŐları 8-24 arası biri kız beŐ ocuĐunda eŐitli derecede sensoriyon ral tipte iŐitme bozukluĐu saptandı.

Kardiyak miksomaların oĐu sporadik olarak ortaya ıkar. Sporadik kardiyak miksomalar genellikle orta yaŐlı kadınlarda ve izole olarak sol

atriyumda g r l r (8). Kardiyak miksoma bazen pigmente deri lezyonları, periferik veya endokrin t m rler ile birlikte olabilir ve bu durumda miksoma sendromu olarak kabul edilir ve daha ge yaŐlarda saptanır (9). Atriyal miksoma ile beraber deri pigmentasyonu ve adrenokortikal noduler t m rl  hasta ilk olarak Carney tarafından tanımlanmıŐ ve Carney sendromu olarak adlandırılmıŐtır (6). Ayrıca NAME sendromu (Nevi, Atrial myxoma, Myxoid neurofibrom and Ephelides), LAMB sendromu (Lentiginos, Atrial Myxoma, Blue nevi) tanımlanmıŐtır (10). Kardiyak miksomalar nadiren (%7) otozomal dominant geiŐ ile ailesel  zellik g sterebilir (11,12). Bu durumda ailenin birden fazla bireyi miksomalıdır ve t m r n ıkarılmasından sonra %10 oranda tekrarlama olasılıĐı vardır.

Kardiyak miksoma yerleŐtiĐi yere g re darlık bulgularına (trik spit veya mitral darlıĐı gibi), ya da miksomadan kopan bir paracıĐın dolaŐıma katılması sonucu sistemik ya da pulmoner embolizme sebep olabilirler. Ayrıca t m re baĐlı olarak ortaya ıkan yangısal cevaba baĐlı olarak ateŐ, halsizlik, kilo kaybı gibi eŐitli non spesifik semptomlara neden olabilir (4). Hastamızdaki sol atriyal miksoma mitral kan akımını kısıtlayarak mitral darlıĐı bulguları oluŐturmaktaydı. Ayrıca kilo kaybı, halsizlik gibi yakınmaların kalp fonksiyonlarının bozulmasının yanında yangısal cevap artıŐına da baĐlı olduĐunu d Őunmekteyiz.

Kardiyak miksoma tanısı transtorasik ekokardiografi ile rahatlıkla konabilir. Trans zofajial ekokardiografi daha  st nd r ve operat r n iŐini kolaylaŐtırmak iin operasyon  ncesi t m r n yapıŐık olduĐu yerin (pedik l) g sterilmesinde  nemlidir.

Kardiyak miksomada tedavi cerrahidir ve t m r rezeksiyonu yapılır. Bizim olgumuzda olduĐu gibi kalp kapaklarında yerleŐmiŐ t m r ıkartılırken kapakta hasar oluŐabilir ve bu durumda yapay kapak takılması gerekebilir.

Olgumuzun operasyonu kabul etmemesi nedeniyle cerrahi tedavi en azından altı ay gecikmiŐtir. Bu s re zarfında kalbin fonksiyonları daha da bozulmuŐ ve daha  nce olmayan atriyal fibrilasyon ortaya ıkmıŐtır. Bu durumun operasyonun mortalite ve morbiditesini olumsuz y nde etkileyeceĐi muhakkaktır.

Sunduğumuz hastada atriyal miksoma yönünden sol atriyum yerleşimi, orta yaş, beraberinde kalp dışı endokrin veya periferik neoplazm olmaması ve aile taramasında miksomaya rastlanmayışı gibi özellikleriyle tipik bir sporadik kardiyak miksomayı düşündürürken, literatürde daha önce tanımlanmamış bir takım özellikler taşımaktadır.

Konu ile ilgili literatürler gözden geçirildiğinde, mitral kapaktan köken alan toplam 21 vakaya rastladık (13,14). Bu olguların 10 tanesi mitral arka kapaktan köken almakta ve ancak bunlardan yedi olgu atriyal yerleşim göstermektedir.

Literatür taramasında miksoma ile birlikte ailesel sağırlıkla ilgili bilgiye rastlamadık. Yine literatürde hiç bahsedilmeyen ve bizim olgumuzda saptadığımız kardiyak miksoma ve ailesel sağırlık ile beraber aksesuar meme, bir rastlantı sonucu olabileceği gibi, bir kompleks olarak düşünüldüğünde daha önce tanımlanmayan bir sendrom olasılığını da akla getirmektedir.

Bu olguyu sunmaktaki amacımız, literatürde daha önce bildirilmeyen ailesel sağırlık, aksesuar meme dokusu bulunan ve mitral kapak gibi nadir görülen yerleşimli miksoma olgusuna dikkat çekmektir. Ayrıca böyle olgularda cerrahi tedavinin gecikmesinin çeşitli komplikasyonlara yol açabileceği konusunu vurgulamaktır.

#### KAYNAKLAR

1. Reyhan K. Frequency of primary tumors of the heart. Am J Cardiol 1996; 77:107.
2. Salcedo EE, Cohen GI, White RD, Davison MB. Cardiac tumors. Diagnosis and treatment. Curr.Probabl Cardiol 1992; 17:73.
3. Hanson EC. Cardiac tumors. A current prospective. N.Y State J Med 1992; 92:41.
4. Turlapati RV, Jacobs LE, Kotler MN. Right atrial myxoma causing total destruction of the tricuspid valve leaflets. Am Heart J 1990; 120:1227.
5. Gosse P, Herpin D Roudant R et al. Myxoma of mitral valve diagnosed by echocardiography. Am Heart J 1986; 111:803.
6. Carney JA, Gordon J, Carpenter PC et al. The complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. Medicine 1985; 64:270.
7. Bennett WS, Ekelton TN, Lehan PH. The complex of myxomas, pigmentation and endocrine overactivity. Am. J Cardiol 1990; 65:399.
8. Carney JA. Differences between non-familial and familial cardiac myxoma. Am J Surg Pathol 1985; 9:53.
9. Vidaillet HJ Jr, Seward JB, Fyke FE, Su WPD, Tajik AJ. Syndrome myxoma: a subset of patients with cardiac myxoma associated with pigmented skin lesions and peripheral and endocrine neoplasms. Br Heart J 1987; 57:247-55.
10. Gelder HVM, Brien DJ, Staples ED, Alexander JA. Familial cardiac myxoma. Ann Thorac Surg 1992; 53:419.
11. Siltanen P, Tuuteri L, Norio R, Tala P, Ahrenberg P, Halonen PI. Atrial myxoma in a family. Am J Cardiol 1976; 38:252.
12. Powers JC, Falkoff M, Heinle RA et al. Familial cardiac myxoma. Emphasis on unusual clinical manifestations. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 77:782.
13. Chakfe N, Kretz JG, Valentin P et al. Clinical Presentation and treatment options for mitral valve myxoma. Ann Thorac Surg 1997; 64:872.
14. Murphy DP, Glazier DB, Krause TJ. Mitral valve myxoma Ann Thorac Surg 1997; 64:1169.