

ARTRALJİ VE ATEŞ YÜKSEKLİĞİNE NEDEN OLAN SOL ATRİYAL DEV MİKSOMA**Ahmet HUYUT¹, Çağdaş AKGÜLLÜ¹, Ufuk ERYILMAZ¹****ÖZET**

Kalbin en sık görülen primer tümörlerinden olan miksomalar sıklıkla sol atriya yerleşirler. İntra kardiyak miksomalar histopatolojik olarak iyi huylu kabul edilmelerine rağmen özellikle mitral kapak darlıklarına, serebrovasküler embolilere, subfebril ateş ve artralji gibi özgün olmayan sistemik yakınmalara neden olabilirler. 55 yaşında bayan hasta son 6 aydır subfebril ateş ve artralji nedeniyle romatoloji kliniğinde takip edilmekte iken kliniğimize nefes darlığı ve düz yatamama yakınması ile başvurdu. Transtorasik ekokardiyografi ile sol atriyumda dev miksoma saptandı. Sürekli dopplerde basınç yarı zaman (PHT) ile mitral kapakta saptanan gradient maximum/mean:29/17 mmHg ve mitral kapak alanı (MVA) 1,6 cm² olarak ölçüldü. Yapılan transözofajiyal ekosunda interatrial septumdan köken alan fonksiyonel mitral darlığına yol açan 55x31 mm boyutlarında miksoma ile uyumlu olabilecek kitle izlendi. İntrakardiyak kitle cerrahi olarak çıkarıldı ve patolojik tanı miksoma ile uyumlu bulundu. Hastamızda dev sol atriyal miksoma ve beraberinde fonksiyonel mitral darlığı, subfebril ateş ve artralji mevcut idi. Hasta opere edildikten 2 ay sonra subfebril ateş kayboldu, artralji yakınmaları azaldı. 4. ay kontrolünde şikayetleri tamamen kayboldu, sedimentasyon hızı normal saptandı. Subfebril ateş ve artraljinin miksomaya sekonder olduğu düşünüldü.

Anahtar sözcükler: Miksoma, kalp tümörleri, patoloji, artralji, subfebril ateş

Giant Left Atrial Myxoma Causing Arthralgia and Fever**SUMMARY**

Myxoma, which is the most common primary tumour of the heart, is commonly located in the left atrium. Although intra cardiac myxomas are histologically benign, they may be the source of cerebrovascular emboli, cause of mitral stenosis and nonspecific systemic complaints like fever and arthralgia. A 55-year-old woman was followed by rheumatology clinic because of sub-febrile fever and arthralgia for 6 months. She was admitted to our clinic with complaints of dyspnea and orthopnea. Transthoracic echocardiography showed giant myxoma in the left atrium. Transmitral pressure half time (PHT) was assessed by continuous wave doppler and measured maximum/mean 29/17 mmHg transmitral gradient. Mitral valvular area was measured 1,6 cm² by PHT. We demonstrated a mass like myxoma, which originates from interatrial septum and caused functional mitral valve stenosis, size of 55x31 mm by trans-esophageal echocardiogram. Surgery was performed and the intracardiac mass was removed. Pathological examination demonstrated myxoma. We report a patient of a huge left atrial myxoma with functional mitral valve stenosis and complaints of sub-febrile fever and arthralgia. 2 months after the operation the patient's subfebrile fever disappeared and complaints of arthralgia decreased. The complaints completely disappeared and sedimentation rate was normal after 4 months. Sub-febrile fever and arthralgia was suggested to be secondary to myxoma.

Key words: Myxoma, heart neoplasms, pathology, arthralgia, sub-febrile fever

Kalbin en sık görülen primer tümörlerinden olan miksomalar sıklıkla sol atriya ve interatriyal septuma yerleşirler. Nadirde olsa sağ atriya veya ventriküllere de yerleşebilirler. Hastalarda ateş yüksekliği, eklem ağrıları, halsizlik, kansızlık ve sedimentasyon yüksekliği ile birlikte klinik olarak nefes darlığı, serebrovasküler emboli ve mitral darlığı semptomlarıyla ortaya çıkarlar¹. İntrakardiyak miksomalar sol atriyumda çok büyük boyutlara ulaşabilirler. Bu olgu sunumunda artralji, ateş yüksekliği ve fonksiyonel mitral darlığına neden olan sol atriyumda dev miksoma tespit edilen bayan hasta sunulmuştur.

OLGUSUNUMU

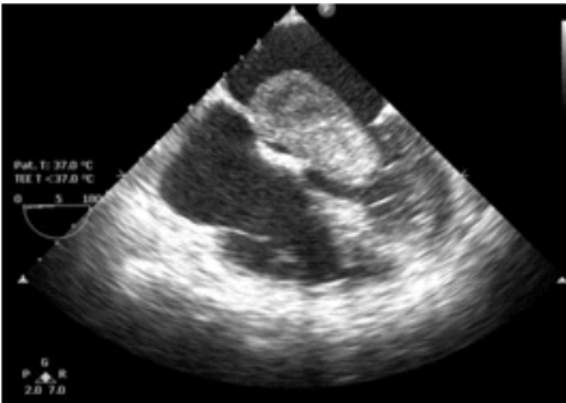
Elli beş yaşında, boyu 157 cm, ağırlığı 82,7 kg (vücut kitle indeksi:33.5 kg/m²), bel çevresi 103 cm olan bayan hastanın, son 6 aydır 37-37,5 arasında

seyreden subfebril ateşi yaygın eklem ağrıları olmaktaydı. Bu şikayetler nedeniyle romatoloji tarafından takip ediliyordu. Son üç aydır da bir kat merdiven çıkınca ortaya çıkan nefes darlığı şikayeti olmaktaydı. Son bir aydır şikayetleri artmıştı. Minimal eforla bile nefes darlığı olmaya başlamıştı. (Performans durumu, fonksiyonel kapasite sınıflamasına göre New York Heart Association (NYHA) sınıf 3-4). Son bir haftadır da düz yatamayan hasta tarafımıza dahiliye kliniği tarafından yönlendirildi. Hastanın fizik muayenesinde: ateş 37,5 derece; nabız 71/dakika; kan basıncı 130/80 mmHg ve solunum sayısı 22/dakika olarak saptandı. Solunum seslerinde ral veya ronküs duyulmadı. Kardiyak muayenede 2/6 apikal diyastolik üfürüm ve tümör "plop" sesi olarak değerlendirilen erken diyastolik ses duyulmakta idi. Kitlenin özellikle sol yan yatar pozisyonunda iyi duyulan vücut pozisyonu ile değişkenlik gösteren plop sesi karakteristik bir özellik

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, AYDIN, TÜRKİYE

olarak dikkat çekmekteydi¹. Batın ve diğer sistemik muayenesi olağan idi. Kan, idrar ve balgam kültürlerinde üremesi olmadı. Hastanın romatoloji bilim dalı tarafından eklem ağrılarına yönelik yapılan görüntüleme çalışmalarında ve kan tahlillerinde anormallik saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde sedimentasyon hızı 98 mm/saat idi. Sedimentasyon yüksekliği dışında hematolojik ve biyokimyasal parametreler normaldi. Elektrokardiyografide sinüs ritmi 71/dk ve P mitrale; ön-arka akciğer filminde hafif kalp büyümesi mevcuttu.

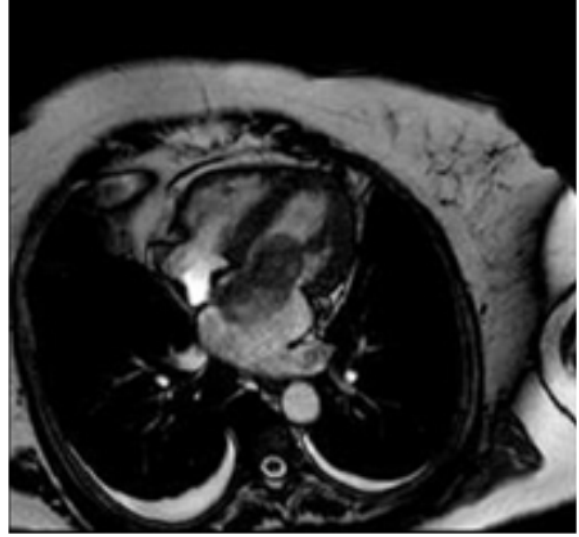
Hastaya yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTE) sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal (ejeksiyon fraksiyonu %60) ve sol atriyumun genişliğinin artmış olduğu bulundu (sol atrium:5.0 cm). Mitral yetersizliği 2.derece, triküspit yetersizliği: 1.derece, pulmoner arter basıncı 50 mmHg olarak ölçüldü. Sol atriyumda interatriyal septuma bir pedikülle tutunmuş heterojen görünümlü interatriyal septumdan kaynaklanan 54,5x30.1 mm çaplarında, diyastolde sol ventriküle giren ve akımı kısıtlayan, fonksiyonel mitral darlığına yol açan hiperekojen hareketli kitle, atriyal miksoma ile uyumlu olarak değerlendirildi. Sürekli dopplerde basınç yarı zaman (PHT) ile mitral kapakta saptanan gradient Maximum/Mean: 29/17 mmHg ve mitral kapak alanı (MVA) 1,6 cm² olarak ölçüldü. Hastanın transözofajiyal ekosu (TEE) yapıldı (Şekil 1).Yapılan TEE de interatriyal septumdan köken alan fonksiyonel mitral darlığına yol açan 55x31 mm boyutlarında miksoma ile uyumlu olabilecek kitle izlendi. Atrial apendikste trombüs izlenmedi. Sağ kalp yapıları normal, interventriküler septum intakt, interatriyal septumda patent foramen ovale veya atrial septal defekt izlenmedi. Aort kapak triküspis, triküspit yetersizliği 1-2.derece, mitral yetersizliği 1-2.derece olarak saptandı.



Şekil 1. TEE görüntüleme diastolde sol atriumdan sol ventriküle doğru prolabe olan kitleyi göstermektedir.

Hastaya kardiyak manyetik rezonans (MR) görüntüleme planlandı. Yapılan kardiyak MR'da T1 ve T2A serilerde hipointens, postkontrast serilerde boyanmanın izlendiği 66x33 mm boyutlarında

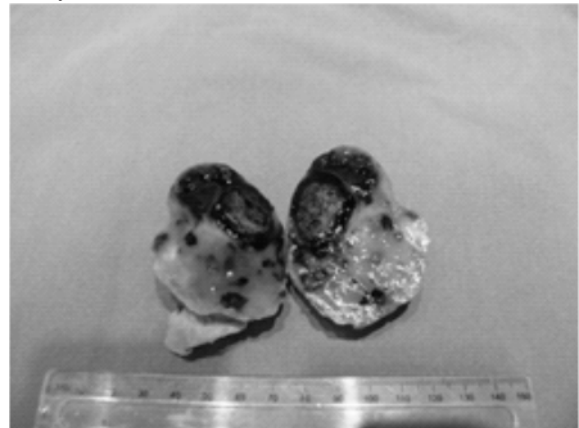
diyastolde mitral kapak disfonksiyonuna neden olan miksoma ile uyumlu kitle izlendi (Şekil 2).



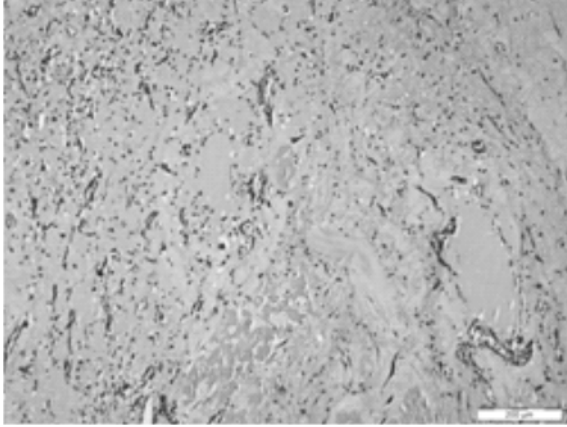
Şekil 2. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme diastolde sol atriumda kitleyi göstermektedir.

Aterosklerotik risk faktörü olarak hipertansiyon, hiperlipidemi, yaş ve aile öyküsü mevcut olan hastaya cerrahi öncesi koroner anjiyografi planlandı. Koroner arter hastalığına yönelik saptanan plaklara medikal tedavi kararı verildi. Konseyde hastaya miksoma ön tanısı ile erken cerrahi tedavi kararı verildi. Cerrahi işlemde kalp içi kitle septum dokusu ile beraber rezeke edildi. Ortaya çıkan atriyumlar arası defekt ise perikarttan alınan yama ile kapatılarak atriyumlar arası defekt onarıldı.

Hastanın operasyon sonrası çıkarılan kitlesinin patolojik incelemesinde kitle 7x5x4 cm boyutlarında ölçüldü (Şekil 3). Yapılan kesitler immunhistokimyasal olarak kalretinin ve aktin ile olumlu boyandı. CD31 ve CD34 ile damar yapıları boyandı. S100 ve sitokeratin ile boyanma olmadı. Mikroid stroma içerisinde vasküler formasyonlar (Şekil 4), histiositler, elonge fusiform stellat hücreler, organize hemoraji odakları ve yer yer eritrosit ekstravazasyonu gözlemlendi. Kesitler kardiyak miksoma ile uyumlu bulundu.



Şekil 3. Kitle için makroskopik görünümü.



Şekil 4. Kitlenin mikroskopik görünümü (Hemotoksilen-eozin boyama x10 luk büyütmede miksoid stroma içerisinde vasküler formasyonlar, histiositler, elonge fusiform stellat hücreler görülmekte).

TARTIŞMA

Kalbin primer iyi huylu ve kötü huylu tümörlerinin sıklıkları, literatürdeki geniş otopsi serilerinde %0.1 ile %0.3 arasında değişmektedir². Vaka sayısı yüksek bir seriye göre malign kalp tümörlerinin erkeklerde görülme sıklığı daha fazla olmaktadır. Benign olarak kabul edilen miksoma serilerinde ise, bu oran kadınlarda daha yüksek bulunmuştur³.

Miksomalara genellikle hayatın üçüncü ve altıncı dekadlarında daha sık rastlanır. Bu olguda da 55 yaşında bayan hasta sunulmuştur. Miksoma saptanan hastalarda en sık karşılaşılan semptom efor ile ortaya çıkan nefes darlığıdır⁴⁻⁶. Ayrıca ateş, halsizlik, artralji, kaşeksi, reynaud fenomeni, hipergamaglobulinemi, sedimentasyon hızında artma gibi geniş sistemik semptom ve bulgular hastaların başvuru yakınması olabilir⁴. Bu sistemik semptomatolojiden tümör dokusundan salınan artmış interlökin (IL)-6 sorumlu tutulmaktadır⁷. IL-6'nın sistemik semptomları olan miksomalı vakalarda sistemik semptomatları olmayan vakalara göre 14-23 kat daha yüksek düzeyde saptandığı bildirilmiştir. Ayrıca cerrahi rezeksiyon ile normale döndüğü ve artmış olan IL-6'nın romatolojik şikayetlere neden olduğu bildirilmiştir. Bu olguda da eritrosit sedimentasyon hızının tanı anında yüksek olması ve cerrahi rezeksiyon ile düşmesi ile sistemik semptomların kaybolması immünolojik olarak aktif tümör olduğunu düşündürmektedir⁷⁻⁸.

Her ne kadar şikayetler özelliikli olmasa da, nefes darlığının gelip-geçici karakterde olması, pozisyonla değişmesi kalp içi kitleyi akla getirmelidir⁴. Ekokardiyografi; miksomalı hastaların tanı ve tedavi sonrası takiplerinde önemli bir yer tutmaktadır⁹. Miksoma tedavisinde standart yaklaşım cerrahi tedavidir. Kısa ve uzun dönem yaşam beklentisi cerrahi ile oldukça yüksektir¹⁰⁻¹³. Bizim hastamızda da tanıya ekokardiyografi ile ulaşılmış ve erken dönemde

cerrahi tedavi ile hasta sağlığına kavuşmuştur. Ayrıca hastamızda dev sol atriyal miksoma ve beraberinde fonksiyonel mitral darlığı, subfebril ateş ve artralji mevcuttu. Hasta opere edildikten 2 ay sonra subfebril ateş kayboldu, artralji yakınmaları azaldı. 4.ay kontrolünde şikayetleri tamamen kayboldu, sedimentasyon hızı normal saptandı. Kontrol TTE ile atriyumlar arası duvarda geçiş veya kitle izlenmedi. Subfebril ateş ve artraljinin miksomaya sekonder olduğu düşünüldü. Subfebril ateş ve artralji ile başvuran hastaların anamnezlerinin dikkatli alınması, fizik muayenenin dikkatli yapılması klinik şüphe halinde akılda miksoma olabileceği düşünülüp kardiyak açıdan kontrol edilmelerinin ve TTE ile görüntüleme yapılmasının gerektiğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Reynen K. Cardiac myxomas. N Engl J Med 1995;333(24):1610-7.
2. Burke A, Virmani R. Atlas of tumour pathology. Tumours of the heart and great vessels. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996:1-11.
3. Endo A, Ohrahara A, Kinugawa T, Mori M, Fujimoto Y, Yoshida, et al. Characteristics of 161 patients with cardiac tumors diagnosed during 1993 and 1994 in Japan. Am J Cardiol 1997;79(12):1708-11 .
4. Colucci WS, Schoen FJ. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, editors. Heart disease, A textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia, WB Saunders, 2001:1807-22.
5. Grande AM, Ragni T, Vigano M. Primary cardiac tumors: a clinical experience of 12 years. Texas Heart Inst J 1993;20(3):223-30 .
6. Fernandes F, Soufen HN, Lanni BM, Arteaga E, Ramires FJA, Mady C. Primary neoplasms of the heart: clinical and histological presentation of 50 cases. Arq Bras Cardiol 2001;76(3):231-7.
7. Séguin JR, Beigbeder JY, Hvass U, Langlois J, Grolleau R, Jourdan M, et al. Interleukin 6 production by cardiac myxomas may explain constitutional symptoms. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103(3):599-600.
8. Jourdan M, Bataille R, Seguin J, Zhang XG, Chaptal PA, Klein B. Constitutive production of interleukin-6 and immunologic features in cardiac myxomas. Arthritis Rheum 1990;33(3):398-402.
9. Fyke FE 3rd, Seqard JB, Edwards WD, Miller FA Jr, Reeder GS, Schattenberg TT, et al. Primary cardiac tumors: Experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. JAm Coll Cardiol 1985;5(6):1465-73.
10. 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.
11. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, Schuchlenz H, Demel U, Tilz GP, et al: Cardiac myxomas: 24 year of experience in 49 patients. Eur J Cardiothorac Surg 2002;22(6):971-7.
12. Hanson EC, Gill CC, Razavi M, Loop FD. The surgical treatment of atrial myxomas: clinical experience and late results in 33 patients. J Thorac Cardiovasc Surg

1985;89(2):298-303.

13. Şahin M, Güler A, Demirkol S, Doğancı S, Yokuşoğlu M, Özal E, et al. Left atrial myxomas and surgical treatment. *Gülhane Tıp Dergisi* 2011;53(1):38-42.

YAZIŞMA ADRESİ

*Yrd. Doç. Dr. Çağdaş AKGÜLLÜ
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kardiyoloji Anabilim Dalı, AYDIN, TÜRKİYE*

E-Posta: *cagdasakgullu@gmail.com*

Geliş Tarihi : 25.12.2012

Kabul Tarihi : 15.03.2013