

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ANİ ÖLÜM NEDENİ OLARAK KARDİAK MİKSOMA: BİR OLGU SUNUMU*

Cardiac mixoma, a cause of sudden death in childhood; a case report

Arzu AKÇAY TURAN¹, Elif ÜLKER AKYILDIZ¹, Esat ŞAHİN¹,
Deniz Oğuzhan MELEZ¹, Gökhan ERSOY², Işıl PAKIŞI¹

Turan AA, Akyıldız EÜ, Şahin E, Melez DO, Ersoy G, Pakişi I. Çocukluk çağında ani ölüm nedeni olarak kardiyak miksoma: Bir olgu sunumu. Adli Tıp Bülteni 2009;14(1):30-33

ÖZET

Kalbin primer tümörleri oldukça nadir görülen tablolar olup çeşitli otopsi serilerinde görülme sıklığının %0,0017 ile %0,28 arasında olduğu bildirilmektedir. Tüm yaş grupları birlikte değerlendirildiğinde bu tümörlerin yaklaşık yarısını miksomaların oluşturduğu görülmektedir. Kardiyak miksomalar histolojik olarak benign olmalarına rağmen kardiyak obstrüksiyona neden olma ve emboli oluşturma eğilimleri nedeniyle kalbin potansiyel fatal tümörleri arasında sınıflandırılmaktadırlar.

Bu çalışmada ani olarak ölen ve otopsisinde sol atrial miksoma tespit edilen 9 yaşında bir olgunun ölüm öncesi öyküsü ve otopsi bulguları incelenerek adli otopsilerde özellikle erken yaşlarda ani ölüm nedeni olarak karşımıza çıkabilen kardiyak miksomalara dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Anahtar kelimeler: Kardiyak miksoma, ani kalp ölümü, otopsi

SUMMARY

The primary tumors of the heart are quite rare and, it's frequency in the autopsy series is reported between 0,0017-0,28 %. Among the entire age groups, myxomas are seen to form half percent of these tumors. Despite the cardiac myxomas are histologically benign, they are classified among the fatal tumors, causing tendency to cardiac obstruction and embolism.

In this study, by examining the history and autopsy findings of a 9 year old sudden death case of which left atrial myxoma

is detected in the autopsy; it is aimed to point to cardiac myxomas which can be seen as the cause of sudden death especially in the early ages in the legal autopsies

Key words: Cardiac myxoma, sudden cardiac death, autopsy

GİRİŞ VE AMAÇ

Kalbin primer tümörleri oldukça nadir görülen tablolar olup çeşitli otopsi serilerinde görülme sıklığının 0,0017% ile 0,28% arasında olduğu bildirilmektedir (1). Tüm yaş grupları birlikte değerlendirildiğinde bu tümörlerin yaklaşık yarısını miksomaların oluşturduğu görülmektedir (2,3). Kardiyak miksomalar, histolojik olarak benign olmalarına rağmen kardiyak tıkanıklığa sebep olma ve emboli oluşturma eğiliminde olmaları nedeniyle kalbin potansiyel fatal tümörleri arasında sınıflandırılmalıdır (4,5). Klinik olarak nadiren tanınabilmeleri, bu tümörlerin çocuk yaş grubunda önemli bir ani ölüm nedeni olarak karşımıza çıkmasına neden olmaktadır.

OLGU

Dokuz yaşında kız çocuk, kuzenleri ile oyun oynadığı esnada ani gelişen senkop ile hastaneye götürülmüş, ilk müdahalenin yapılmasını takiben başka bir hastaneye

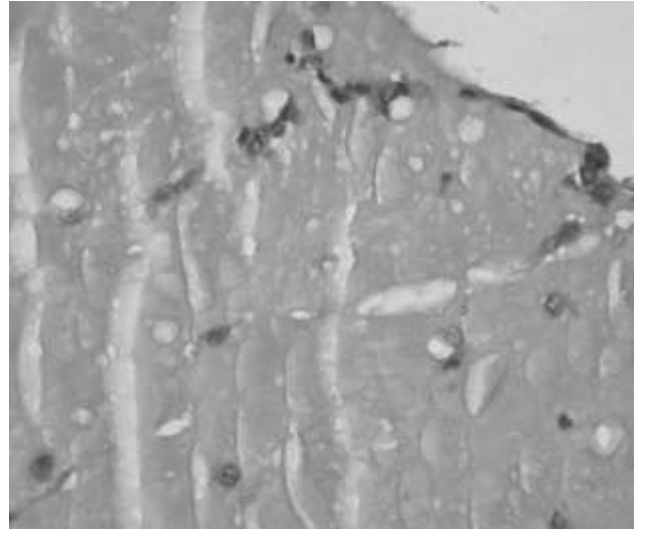
¹ Adalet Bakanlığı, Adli Tıp Kurumu Başkanlığı, İstanbul.

² İstanbul Üniversitesi, Adli Tıp Enstitüsü, İstanbul.

* VI. Anadolu Adli Bilimler Kongresi'nde poster bildirisi olarak sunulmuştur.



Resim 1. Sol atrium duvarında yerleşmiş atrial miksoma



Resim 2. Miksoid bir matriks içinde duvar ya da bir boşluk çevresinde dizelenen lepidik hücreler (H&E X 400)

sevk edilirken yolda kaybedilmiştir. Olgunun anamnezinde olaydan 4 gün önce başlayan ayaklarda kaşıntı, bacak ağrısı ve bu nedenle anti-alerjik ve analjezik ilaç kullanımı öyküsü mevcuttur. Olgunun otopsisinde sol atriumda mitral kapağın anterior kapakçığına 0,5 cm mesafede yerleşmiş 2,5x2x1,6 cm ölçülerinde yüzeye 0,5 cm bir sap ile tutunan sarı-kahve renkli polipoid tümoral oluşum tespit edilmiştir (Resim 1).

Otopside diğer organlarda konjesyon dışında bir özellik saptanmamıştır. Yapılan toksikolojik incelemede çoğunun kanında saptanan 356 ng/ml parasetamol haricinde herhangi bir madde saptanmamıştır.

Otopside tespit edilen tümoral oluşumun histopatolojik değerlendirmesinde; abondan miksoid matriks içinde irili ufaklı gruplar oluşturan tek-tük duvar ya da bir boşluk çevresinde dizeleniyor izlenimi veren, nadiren de papiller yapılar oluşturan, yuvarlak-oval nüveli, sitoplazmik sınırları belirsiz hücreler (lepidik hücreler) mevcuttur. Tümör hücrelerinde mitoz, pleomorfizm ya da nekroz saptanmamıştır (Resim 2). Pulmoner ya da sistemik embolizasyona ait herhangi bir makroskobik ya da histopatolojik bulgu izlenmemiştir.

Sonuç olarak olguda ani ve beklenmedik ölümün, sol atrial miksoma varlığına bağlı muhtemel kardiyak tıkanıklık sonucu geliştiği düşünülmüştür.

TARTIŞMA ve SONUÇ

Kardiyak miksomalar nadir görülen tablolardır. Otopsi olgularında insidans 1/1000 olarak bildirilmiştir (2). Tüm yaş gruplarında ortaya çıkabilmelerine karşın en sık 3. ve 6. dekatlar arasında görülmektedir.(3,6).

Miksomalar kalbin tüm odacıklarında tanımlanmış olmasına rağmen % 80'i sol atriumda % 7-20'si sağ atriumda görülürler (8-10). Bizim olgumuzda tümör sol atriumda mitral kapağın anterior kapakçığına 0,5 cm. mesafede lokalizedir.

Miksomalar subendokardiyal pluripotent mezenkimal hücrelerden kaynaklanırlar. Miksoma hücreleri eozinofilik sitoplazmalı poligonal hücrelerdir ve asit glikozaminoglikan üretirler (5). Bu tümörler birkaç milimetre büyüklükten 15 cm'den daha büyük boyutlara kadar değişen büyüklüklerde olabilirler (11).

“Sporadik”, “Kompleks” ve “Ailesel” tip olmak üzere klinik olarak üç tip miksoma tanımlanmıştır. En yaygın tip “sporadik” tip olarak adlandırılır. Bu tipte hastaların ortalama yaşı 50 yılın üzerindedir. Tümör hemen daima tektir ve sıklıkla sol atrium yerleşimlidir. “Kompleks” tip kardiyak miksoma deri lezyonları (çiller, nevüs ya da lentiginöz lezyonlar),deri miksomalari, cushing sendromu ya da nadir testis tümörleri birlikteliğiyle karakterizedir. Bu tablo Carney Kompleksi olarak adlandırılmaktadır. “Ailesel” kardiyak miksoma ise aynı ailenin üyelerini etkilemesiyle karakterlenir (13). Ailesel olmayan kardiyak miksomalı hastaların klinik özellikleri ailesel kardiyak miksomalı hastalara göre belirgin farklılıklar gösterir. Ailesel kardiyak miksoma genç erkeklerin(ortalama yaş 24) hastalığı iken ailesel olmayan kardiyak miksoma orta yaşlı kadınların hastalığıdır (ortalama yaş 51) (7). Kardiyak miksomalar infantil olgularda çok nadirdir. Bizim olgumuz 9 yaşında kız çocuktur.

Kardiyak miksomalar, anamnez, fizik bulgular, EKG

ya da göğüs radyografisine dayanarak nadiren tanınabilirler çünkü bu tümörler, kardiovasküler hastalıkların büyük çoğunluğunu klinik olarak taklit edebilmektedirler (14). Kardiyak miksomaların semptomları üç ana grupta sınıflandırılmıştır.

- **Hemodinamik:** Miksomalar, pulmoner, sistemik yada hem pulmoner hem sistemik venöz drenajı obstrükte edebilirler ve kapak fonksiyonlarını engelleyebilirler. Kapak akımındaki tıkanıklıklar sıklıkla nefes darlığı, senkop, ya da ani ölümle ilişkilidir. Daha az sıklıkla kapak fonksiyonunun bozulması regürjitasyon ile sonuçlanabilir.
- **Embolizm:** Miksomalar yineleyici inme atakları, periferik embolizasyon veya sağ kalp yerleşimli olduklarında da pulmoner embolizasyona sebep olabilirler. Emboli tümör materyalinden, tümör ile ilişkili mural trombüsler ya da her ikisinden meydana gelebilir. Bir miksomanın hemodinamik ya da embolik olaylara neden olma potansiyeli sıklıkla tümörün yoğunluğuna bağlıdır. İki farklı kardiyak miksoma formu bulunmaktadır. Yumuşak kıvamlı yarısaydam tümörler multipl embolilere sebep olabilir. Böyle bir miksoma hemodinamik etkiler üretecek yeterli büyüklüğe asla ulaşamayabilir. İkinci tip tümörler ise solid kıvamdadır ve sol/sağ ventrikül giriminde tıkanıklık bulguları oluştururlar, bu yolla mitral stenozu taklit edebilirler. Embolik olay hızı sol kalp miksomaları için %45-60, sağ kalp miksomaları için % 8-10 olarak bildirilmiştir (15) En sık embolizasyon yeri beyindir. Bunu periferik arterler ve mezenterik arterler takip etmektedir (16). Koroner miksemboli nadir olarak görülür. Koroner miksembolinin görüldüğü olgular, akut miyokard infarktüsü, akut myokardial iskemi, şok, senkop ya da ani kardiyak ölüm şeklinde prezente olabilirler(17-19).
- **Sistemik:** Her iki miksoma tipinde de hemodinamik ve embolizme bağlı semptom ve bulgulara ek olarak, bazı sistemik semptom ve bulgular da görülebilir. En yaygın sistemik belirtiler; uzun süredir devam eden ateş, kilo kaybı, miyalji veya artralji, eritrosit sedimentasyon hızında artış, anemi ve lökositozdur.

Larson ve arkadaşları 1989 yılında 13 (%65)'ünde konjestif kalp yetmezliği ve/yada taşiaritminin bulunduğu, 7 (%35)'sinde nörolojik semptomların ve 13 (%65)'ünde

sistemik semptom ve bulguların bulunduğu 20 vaka bildirmiştir (22). Kardiyak miksoma olgularının % 5'ini ani ve beklenmedik ölüm ile sonlandığı bildirilmiştir (3). Bizim olgumuzda da ölüm ani ve beklenmedik şekilde gelişmiştir. Olguda daha önce herhangi bir semptom ya da bulgu tanımlanmamıştır. Ancak ölmeden 4 gün kadar önce başladığı belirtilen bacak ağrısı ve kaşıntı gibi semptomların varlığı, ölümün mekanizmasında tümörün mekanik etkilerinin yanında sistemik etkilerinin de rol almış olabileceğini düşündürmektedir.

Sonuç olarak, kardiyak miksoma olgularına klinikte genellikle tanı konulamayışı, kardiyak miksomayı adli otopsi uygulamalarında karşımıza önemli bir ani ve beklenmedik ölüm sebebi olarak çıkartmaktadır. Adli otopsi işlemi sırasında bu durum göz önünde bulundurulmalıdır. Özellikle embolizasyon olasılığı nedeniyle serebral, sistemik ve kardiyak embolizasyona yönelik değerlendirme ve yeterli histopatolojik örnekleme yapılması önemlidir. Literatürde ailesel ve sendromik miksomaların ön planda küçük yaş gruplarında ve alışlagelmişin dışında, genellikle multipl lokalizasyonlarda görülebilecekleri ve ailesel kardiyak miksoma oranının %7 olduğu bildirilmiştir (21). Bu bilgi dikkate alındığında tespit edilen kardiyak miksomanın ailesel ya da sendromik miksoma olabilme ihtimali bulunduğundan bu durum, adli otopsi yapan hekime, olguya yönelik sorumlulukları yanında aile üyelerine yönelik bir geri bildirim yükümlülüğü de getirmektedir.

KAYNAKLAR

1. Goel PK, Anand KV, Srivastava AK. Multifocal cardiac myxoma: report of a rare clinical entity. Indian Heart J 2002;54:708-710
2. Ayan F, Başlar Z, Karpuz H, Koldas L, Sirmaci N. Asymptomatic giant prolapsing right atrial myxoma comparison of transthoracic and transesophageal ecocardiography in per-operative evaluation. J Clin Basic Cardiol 2003;3:197-198
3. Silver MD. Cardiovascular Pathology. New York: Churchill Livingstone;1983:917
4. Vassiliadis N, Vassiliadis K, Karkavelas G. Sudden death due to cardiac myxomas. Med Sci Law 1997;37:76-78
5. Reynen K. Cardiac myxomas. N Engl J Med 1995;333:1610-1617

6. Rhim HY, Youn HJ, Hong SJ, Choi KB. Cardiac myxoma-clinical experiences with twenty-five patients in Korea. *Int J Cardiol* 2001;78:101-2
7. Carney CA, Differences between nonfamilial and familial cardiac myxoma. *Am J Surg Pathol* 1985;9:53-55
8. Castells E, Ferran V, Octavio de Toledo MC, Calbet JM, Bentino M, Fontanillas C, Granados J, Obi CL, Saura E. Cardiac myxomas: surgical treatment, long term results and recurrence. *J Cardiovasc surg Torino* 1993;34:49-53
9. Chakfe N, Kretz JG, Valentin P, Geny B, Petit H, Popescu S, Edah-Tally S, Massard G. Clinical presentation and treatment options for mitral valve myxoma. *Ann Thorac Surg* 1997;64:872-877
10. Bjessmo S, Ivert T. Cardiac myxoma 40 years experience in 63 patients. *Ann Thorac Surg* 1997;63:697-700
11. Reynen K, Köckeritz U, Knaut M, Strasser RH. Neovascularization in left atria myxoma. *Z Kardiol* 2004;93:69-71
12. Krishnamoorthy KM, Desai NB. Myxoma producing right-sided inflow and outflow obstruction. *Int J Cardiol* 2001;79:325-6
13. McCarthy PM, Piehler JM, Scff HV, et al. The significance of multiple, recurrent and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91:389-96
14. Meng Q, Lai H, Lima J, Tong W, Qian Y, Lai S. Ecocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002;84:69-75
15. Balk AHM, Wagenaar SS, Bruschke AVG. Bilateral Cardiac Myxomas And Peripheral Myxomas In A Patient With Recent Myocardial Infarction. *Am J Cardiol* 1979;44:767-70
16. Silverman J, Olwin J, Graettinger J. Cardiac myxomas with systemic embolization. *Circulation* 1962;26:99
17. Romisher SC, Canon La, Davakis N. Atrial myxoma associated with inferior myocardial infarction. *Ann Emerg Med* 1991;20:1236-8
18. Onitsuka T, Koga y, Kuwabara M, Fukushima Y, Shibata K. Left atrial myxoma in a 19 year old girl following acute myocardial infarction-case report and review of 17 cases in the world. *Nippon Kyobu geka Gakki Zasshi* 1991;39:1178-83
19. Yahalom NK, Amikam S, Peleg H, Riss E. Left atrial myxoma presenting as acute myocardial infarction. *Harefuah* 1979;96:575-6
20. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology* (8th ed.) Baltimore: Mosby; 1996:2182
21. Carney JA, Hruska LS, Beauchamp GD, Gordon H. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc* 1986;61:165-72
22. S. Larrison, V. Lepore, C. Kennergren, Atrial myxomas: Results of 25 years experience and review of the literature. *Surgery* 1989;105(6):695-8

İletişim:

Arzu AKÇAY TURAN

Adalet Bakanlığı, Adli Tıp Kurumu Başkanlığı,
İstanbul

E-posta: arzu_turantr@yahoo.com