

Fetal tanı alan ve yenidoğan döneminde supraventriküler taşikardi geliştiren intraperikardiyal sol ventrikül duvarına invaze dev rabdomiyumlu bir olgu

Olgu Hallıođlu¹, Dilek Giray¹, Derya Karpuz¹, Yalçın Çelik²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji AD, Mersin

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji AD, Mersin

Öz

Amaç: Fetal kardiyak tümörler oldukça nadir olup gebeliklerin % 0.14'ünde görülür. Prenatal kalp yetersizliğine de neden olabilen bu tümörlerin en sık görüleni rabdomiyomlardır ve hastaların yarısından fazlasında tuberokleroz olduğu gösterilmiştir. Bu rapor, fetal dönemde sol ventriküle (LV) invaze intraperikardiyal dev rabdomiyomun literatürde bu boyutta ilk bildirilen olgu olması nedeniyle sunulmuştur. **Olgu:** Gestasyonun 22. haftasındaki gebeye yapılan fetal ekokardiyografi değerlendirmesinde perikard içinde 45x27 mm boyutunda, LV'yi kısmen basıya uğratan kitle saptandı. Aynı zamanda LV içinde interventriküler septumdan (IVS) köken aldığı düşünülen en büyüğü 10x6 mm ölçülen dört adet kitle saptandı. Doğum sonrası yapılan ekokardiyografi değerlendirmesi benzerdi ve klinik olarak bası bulguları olmayan kitlenin LV duvarına invaze olduğu belirlendi. Hastanın postnatal 1. gününde dirençli aritmisi gelişti. İzlemde sinüs ritmi elde edildi ve 4. ay kontrolünde kitlelerde küçülme olduğu belirlendi. Ayrıca gövdesinde gelişen hipopigmente lekeler nedeniyle de tetkik edilen hastaya tuberokleroz tanısı konuldu. **Sonuç:** Fetal dönemde tanınabilen ventrikül duvarına invaze rabdomiyom gibi kitlelerin dirençli aritmilere neden olabileceği, rabdomiyomların izlemde küçülebileceği ve tuberokleroz ile sık birlikteliği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Ekokardiyografi, rabdomiyom, tuberokleroz

Yazının başvuru tarihi: 16.01.20217

Yazının kabul tarihi: 07.03.2017

Yazışma adresi: Dilek Giray, Mersin Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Mersin

Tel: 0324 2410000, **E-posta :** ddilekkarabulut@hotmail.com

Not: Çalışma 15. Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi'nde (13-16 Nisan 2016/ Antalya) poster bildirisi olarak sunulmuştur.

A case with intrapericardial giant rhabdomyoma invading left ventricular wall diagnosed in fetal period and developed supraventricular tachycardia in newborn

Abstract

Aim: Fetal cardiac tumors are very rare and seen in 0.14% of pregnancies. The most common features of these tumors are rhabdomyomas, which may also cause prenatal heart failure, and have shown that more than half of the patients have tuberous sclerosis. In this article, a case diagnosed in the fetal period with intrapericardial mass, invaded to the left ventricle (LV) is presented due to being the first reported intrapericardial rhabdomyoma in this dimension in the literature. **Case:** Fetal echocardiography performed to a woman at the 22nd week of gestation revealed a 45x27 mm mass within the pericardium that partially depressed the LV. Simultaneously, four masses in the LV were detected the largest of which was 10x6 mm and were thought to originate from the interventricular septum (IVS). Postpartum echocardiographic evaluation was similar, and it was determined that the mass was invasive to the LV wall and showed no pressure clinically. Resistant arrhythmia developed in postnatal first day. In the follow-up, rhythm turned to sinus and then at 4th month control, the masses were decreased in size. He was also diagnosed as tuberous sclerosis due to hypopigmented spots developed in his body. **Conclusion:** It should be kept in mind that, masses invasive to the ventricular wall such as rhabdomyomas may cause resistant arrhythmias that can be recognized during the fetal period and may get smaller in follow-up, and are frequently associated with tuberous sclerosis.

Keywords: Echocardiography, rhabdomyoma, tuberous sclerosis

Giriş

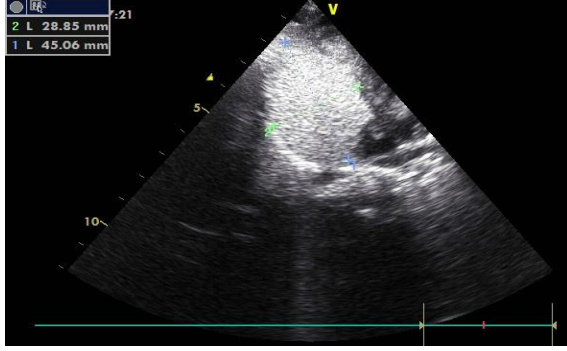
Çocukluk çağında primer kalp tümörleri oldukça nadirdir. Sıklığının yaklaşık %0.27 olduğu bildirilmektedir.¹ Çocuklarda en sık karşılaşılan kalp tümörü rabdomiyomdur. Fetal kardiyak tümörler ise gebeliklerin %0.14'ünde görülür.² Kardiyak tümörler doğum öncesi dönemde kalp yetersizliği, hidrops fetalis ve ölü doğuma neden olabilir. Yenidoğan döneminde ise üfürüm, kalp yetersizliği, respiratuar distres, siyanoz ve aritmi ile kendini gösterebilir veya yaygın tutulumu rağmen hiç belirti vermeyebilir.^{3,4} Ekokardiyografi (EKO) bu tümörlerin değerlendirilmesinde oldukça değerli bir yöntemdir. Kardiyak rabdomiyomların önemli bir özelliği de kendiliğinden gerilemesidir.^{5,6} Tuberosklerozlu olguların %43-60'ında kalpte rabdomiyom olduğu bilinmektedir.^{7,8} Bu raporda fetal ekokardiyografi ile perikard içinde dev kitle saptanan ve doğum sonrası dönemde tuberoskleroz tanısı konulan; izlemlerinde kitlede küçülme gözlenen bir olgu sunuldu.

Olgu

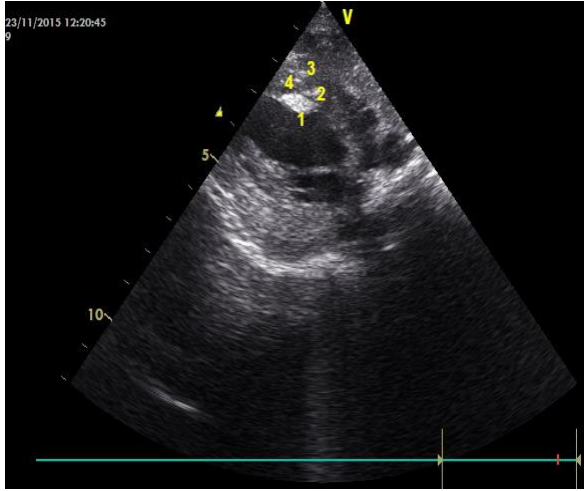
27 yaşındaki hastanın ilk gebeliğinden olan fetusun kontrolünde kalp içinde kitle izlenmesi üzerine fetal ekokardiyografi için yönlendirilmişti. Hastanın 22. gestasyon haftasındaki EKO incelemesinde perikard içinde kalbin büyük kısmını kuşatan 45x27 mm boyutunda, sol ventrikülü bir miktar basıya uğratan bir kitle saptandı (Şekil 1-2). Aynı zamanda LV içinde IVS den köken aldığı düşünülen en büyüğü 10x6mm ölçülen dört adet daha kitle saptandı. Ancak kalp yetmezliği ya da obstrüksiyon bulgusu olmayan fetüs 38. gestasyon haftasına kadar düzenli aralıklarla takip edildi.

Elektif sezeryan ile 38+5 gestasyon haftasında doğurtulan bebeğin beşinci dakika APGAR skoru dokuz olarak değerlendirildi. Hastanın vital bulguları stabildi ve oksijen ihtiyacı olmadı. Arteriyel kan basıncı 71/55 mmHg ve SpO₂ %97 olduğu görüldü. Doğum kilosu 3050 gr (50-75 P), boyu 48 cm (50-75 P), baş çevresi 35.5 cm (75 P) idi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp ritmik ve hızı 140/dk

idi, üfürüm duyulmadı. Hastanın diğer sistem muayenesinde patolojik özellik yoktu, laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Soy geçmişinde ise anne ve baba arasında akrabalık yoktu.



Şekil 1: 22. gestasyon haftasında yapılan fetal ekokardiyografisindeki ilk görüntüsü. LV serbest duvarına invaze olan kitlenin sınırları net seçilemiyor ancak intra-perikardiyal ve LV'yi basıya uğrattığı görülmektedir.

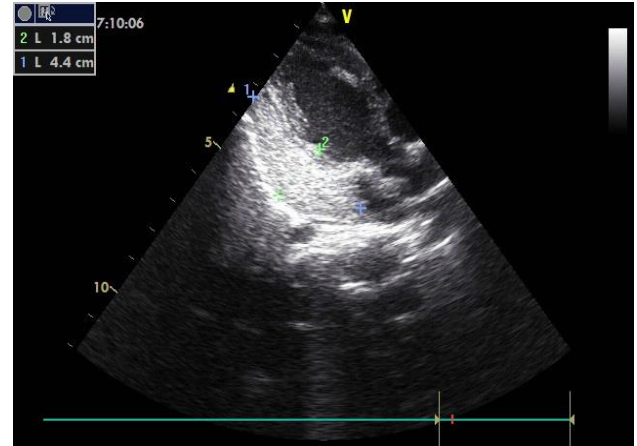


Şekil 2: 22. gestasyon haftasında yapılan fetal ekokardiyografisindeki ilk görüntüsü. LV içinde, IVS'den köken aldığı düşünülen, en büyüğü 10x6mm ölçülen, dört adet hiperekojen kitle görülmektedir.

EKO incelemesinde kitlenin doğum öncesi izlenenle aynı büyüklükte ancak LV duvarına invaze olduğu belirlendi. Hasta onkoloji, radyoloji ve kardiyovasküler cerrahinin de bulunduğu konseyde değerlendirildi. Perikard içindeki kitlenin ventrikül duvarı ile aynı ekojenitede olduğu ve rezeksiyona uygun olmadığı, bası ya da

obstrüksiyon da yapmadığından tedavi ihtiyacının olmadığı düşünüldü ve klinik ve ekokardiyografik izlem kararı alındı.

Takibinin ilk gününde hastada supraventriküler taşikardi (SVT) atağı gelişti. Adenozin tedavisine dirençli olan hastanın yapılan 24 saatlik Holter monitorizasyonunda ortalama kalp hızı 110/dk idi ve çok sayıda kısa süreli 200-240/dk hızında SVT atakları görüldü. Ritim bozukluğu amiodaron tedavisi ile kontrol altına alındı ve sotalol tedavisi başlandı. Hastanın dördüncü ay kontrolünde intraperikardiyal kitlede belirgin küçülme ve sol ventrikül içindeki kitlenin ise kaybolduğu saptandı (Şekil 3). Ancak sırtta 5x5mm boyutlu birkaç adet hipopigmente lekenin gelişmesi üzerine kranial MRI görüntüleme yapıldı. Sol serebral hemisferlerde subkortikal ve ependimal yerleşimli birkaç adet hamartom ve kortikal tuberklelere ait sinyal değişiklikleri saptandı. Hastaya, 1998 yılında yayınlanan kılavuza göre iki major kriterin varlığı ile tuberoskleroz tanısı konuldu.⁸ Göz muayenesinde herhangi patolojik bulgu saptanmadı. Şu anda altıncı ayında olan hasta multidisipliner olarak takip edilmektedir.



Şekil 3: Dört aylıkken yapılan ekokardiyografisindeki görüntüsü. LV serbest duvarına invaze olan kitlenin küçüldüğü görülmektedir.

Tartışma

Çocukluk çağının en sık görülen primer kardiyak tümörü olan rabdomiyomun fetal dönemde de

görülebilmektedir. Klinik olarak asemptomatik olabileceği gibi ani kardiyak ölüm gibi ciddi belirtiler de gösterebilir. Kardiyak aritmiler, taşikardi, çıkış yolu obstrüksiyonu diğer sık klinik semptomlar arasındadır.^{3,4} Olgumuzda postnatal ilk gününde dirençli SVT atağı gelişmişti. Rabdomiyomlar fetal hayatta en büyük boyutlara sahipken, yaşla birlikte küçülür ve hatta tamamen kaybolabilir. Bu nedenle çocuklarda erişkinlerden daha sık görülmektedir.⁴ Hastamızda da dördüncü ay izleminde intraperikardiyal kitlede belirgin küçülme ve LV içindeki kitlenin ise kaybolduğu saptandı.

Kardiyak rabdomiyumlu hastalarda genellikle tuberoskleroz, sebasöz adenomlar ve renal anjiyomiyolipomlar gibi eşlik eden başka anomaliler de vardır.⁹ Tuberoskleroz merkezi sinir sistemi, deri, retina, böbrek ve kalp olmak üzere birçok sistemi tutan otozomal dominant kalıtılan bir hastalıktır. Bosi ve ark.¹⁰ 33 kardiyak rabdomiyumlu olgudan 30'unda tuberoskleroz olduğunu (%91) saptamışlardır. Olgumuzda dördüncü ay takibinde sırtta 5x5mm boyutlu birkaç adet hipopigmente lekenin gelişmesi üzerine çekilen kraniyal MRI görüntüleme ile tubroskleroz tanısı kesinleştirildi. Diğer klinik bulguların gelişiminin geniş bir zaman dilimine yayılabilmesi nedeniyle bu hastaların tuberosklerozisin klinik bulguları yönünden dikkatle izlenmesi gerekmektedir.

Kalpteki rabdomiyomların doğum öncesi ve doğum sonrası tanı ve izleminde EKO oldukça değerli bir yöntemdir.^{3,4,11} Aile öyküsü olan olgularda fetal EKO ile kardiyak rabdomiyomların belirlenmesi tuberosklerozun en erken bulgusudur.¹² Rabdomiyomlar zamanla gerileyebildikleri için genellikle destekleyici tedavi ve EKO ile izlenmesi önerilmekte, kalpte mekanik darlığa yol açması veya yaşamı tehdit edici aritmilere neden olması durumunda cerrahi tedavi önerilmektedir.^{5,6} Hemodinamik bozukluğa neden olmayan kitle nedeniyle hastamızda cerrahi girişim düşünülmüdü. Aritmi tedavisi düzenlenip sık aralarla EKO uygulanarak izleme devam edildi.

Bu raporda rabdomiyomun benign primer bir kalp tümörü olduğu ve kendiliğinden kaybolabileceği,

tuberoskleroz ile birlikteliğinin sıklığı, kalp çıkış yolu darlıkları gibi hayatı tehdit eden durumlar yoksa cerrahi gereksinimin olmadığı, ciddi aritmilere neden olabileceği, tanı ve takipte ekokardiyografinin önemli olduğu vurgulamak istenmiştir.

Kaynaklar

1. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968;21:363-366.
2. De Wilde H, Benatar A. Cardiac rhabdomyoma with long-term conduction abnormality: progression from preexcitation to bundle branch block and finally complete heart block. *Med Sci Monit* 2007;13:21-23.
3. Bader RS, Chitayat D, Kelly E, Ryan G, Smallhorn JF, Toi A, Hornberger LK. Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. *J Pediatr* 2003;143:620-624.
4. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair GM, Catton C, Yau T. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005;6:219-228.
5. Söğüt A, Ömeroğlu RE, Özmen M, Aydın M, Yüksel A. Tuberosklerozlu bir olguda kardiyak rabdomiyom. *İst Tıp Fak Mecmuası* 2001;64:102-104.
6. Padalino MA, Basso C, Milanese O, Vida VL, Moreolo GS, Thiene G, Stellin G. Surgically treated primary cardiac tumors in early infancy and childhood. *J Thoracic and Cardiovasc Surg* 2005;129:1358-1363.
7. Harding CO, Pagon RA. Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyoma. *Am J Med Genet* 1990;37:443-446.
8. Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J Child Neurol.* 1998;13(12):624-628.
9. Weiss SW, Goldblum JR. Rhabdomyoma. In: *Soft tissue tumors*, 4th Ed., St. Louis: Mosby, 2001:769-783.
10. Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Svaluto-Moreolo G, Vliers A. The natural history of cardiac rhabdomyoma with

- and without tuberous sclerosis. *Acta Paediatr* 1996;85:928.
11. Geipel A, Krapp M, Germer U, Becker R, Gembruch U. Perinatal diagnosis of cardiac tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:17-21.
 12. Habbu H, Hayman R, Roberts LJ. Tuberous sclerosis in an antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma. *J Obstet and Gynaecol* 2005;25:193-218.