

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Dev sağ ventrikül fibromu olan süt çocuğu

An infant with a giant right ventricular fibroma

Fikri Demir¹, Alper Akın¹, Meki Bilici¹, Fesih Aktar², Ünal Uluca², Mehmet İbrahim Turan³, İlhan Tan²

ÖZET

Kardiyak fibrom, rabdomiyomdan sonra en sık görülen benign kardiyak tümör olmasına rağmen insidansı oldukça düşüktür. Çıkış yolu obstrüksiyonuna, aritmiye veya ciddi kapak disfonksiyonuna yol açtıklarında cerrahi müdahale gerektirirler. Bu yazıda oldukça büyük olmasına rağmen asemptomatik seyir gösteren fibromlu bir süt çocuğu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Fibrom, kardiyak tümör, selim

ABSTRACT

Although fibroma is the second most common benign cardiac tumor following rabdomyoma, its incidence is quite low. Fibromas causing ventricular outflow tract obstruction, arrhythmia, and/or severe valvular dysfunction necessitate surgical resection. An infant with asymptomatic clinical course, despite having a giant right ventricular fibroma was reported herein.

Key words: Fibroma, cardiac tumor, benign

GİRİŞ

Kardiyak fibrom, rabdomiyomdan sonra en sık görülen benign kardiyak tümör olmasına rağmen insidansı oldukça düşüktür [1]. Çıkış yolu obstrüksiyonuna, aritmiye veya ciddi kapak disfonksiyonuna yol açtıklarında cerrahi müdahale gerektirirler [2]. Kardiyak fibromun nadir görülmesi ve hastamızda, oldukça büyük olmasına rağmen asemptomatik seyretmesi nedeniyle sunulmaya değer bulundu.

OLGU SUNUMU

Bir yaşında erkek hasta, bir aylıkken üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle yapılan muayenesinde üfürüm duyulunca tarafımıza yönlendirilmişti. Hastanın kardiyovasküler sistem muayenesinde stenumun sol alt kenarında duyulan 1-2/6 sistolik üfürüm dışında özellik saptanmamıştı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Elektrokardiyografisi normaldi. Ekokardiyografide interventriküler septumdan kaynaklanan, sağ ventrikül giriş ve çıkış yolunda

darlığa yol açmayan, yaklaşık 30 x 16 mm büyüklüğünde, heterojen görünümde hiperekojen kitle saptandı. Kardiyak manyetik rezonans (MR) incelemesinde; sağ ventrikül içinde interventriküler septum ve inferior duvardan köken alan 33 x 30 mm büyüklüğünde, kontrast tutulumu gösteren, düzgün sınırlı heterojen yapıda kitle izlendi ve kitle fibrom ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 1). Asemptomatik olan hasta, 24 saat holter elektrokardiyografi kayıtlarında aritmi saptanmaması üzerine üç aylık aralarla izleme alındı. Bir yaşında yapılan son ekokardiyografisinde; kitle, yaklaşık 50 x 30 mm büyüklüğünde, tam yuvarlak olmayan, düzgün sınırlı, hiperekojen, ancak hipoekoik alanları ve heterojen yapısı olan, sol ventrikülü hafif itmesine rağmen fonksiyonunu bozmayan, sağ ventrikül giriş ve çıkış yollarında darlık yapmayan bir lezyon olarak görüntüledi (Resim 2). Elektrokardiyografisinde ritim bozukluğu saptanmadı. Şikayeti ve herhangi bir patolojik fizik muayene bulgusu olmayan hasta halen polikliğimizde izlenmektedir.

¹ Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

² Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Diyarbakır, Türkiye

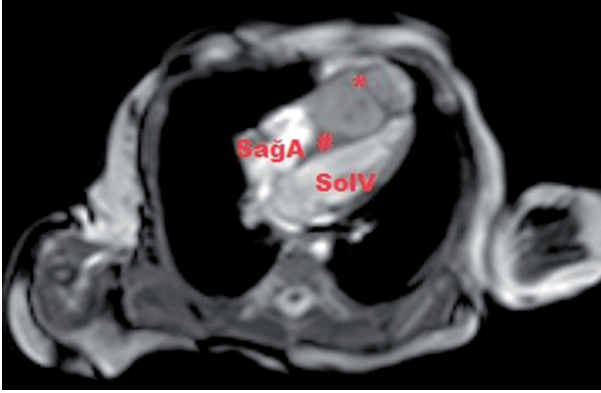
³ Gazi Yaşargil Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Fikri Demir,

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye Email: fikridemir@yahoo.com

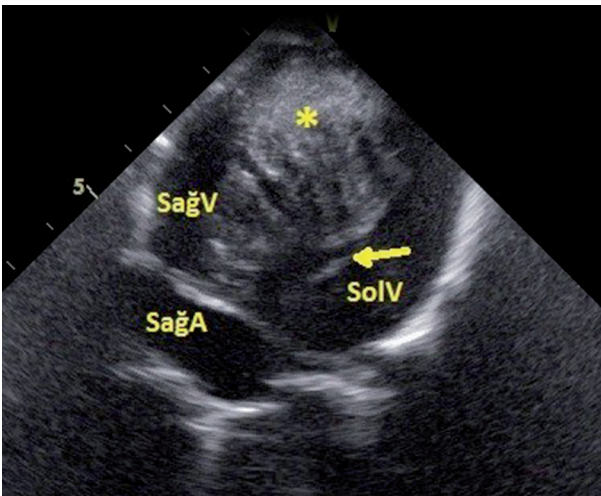
Geliş Tarihi / Received: 11.07.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 07.08.2014

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2014, Her hakkı saklıdır / All rights reserved



Resim 1. Sağ ventrikül içindeki kitlenin MR görüntüsü

#:sağ ventrikülü, *: kitleyi göstermektedir. SağA: sağ atrium, SolV: sol ventrikül.



Resim 2. Sağ ventrikül içindeki kitlenin ekokardiyografik görüntüsü

*: kitleyi göstermektedir. SağA: sağ atrium, SağV: sağ ventrikül, SolV: sol ventrikül.

TARTIŞMA

Primer kardiyak tümörlerin prevalansı %0.3'ün altında olup bunların yaklaşık %90'ı benign karakterdedir. Fibrom, rabdomiyomdan sonra en sık görülen benign kardiyak tümördür ve prevalansı %25 olarak bildirilmiştir [1]. Fibromlar, ventrikül duvarındaki bağ doku fibroblastlarından köken alan genellikle soliter olan tümörlerdir. Yaklaşık üçte biri bir yaşından önce tanı alır. Spontan regresyon göstermezler [3]. Bizim hastamızda da yaşamının ilk ayında, sağ ventrikül duvarlarından kaynaklanan soliter bir lezyon olarak görüntülenen fibromun boyutlarında, bir yıllık izlem süresince gerileme gözlenmedi.

Fibromlar asemptomatik olabileceği gibi ventriküler çıkış yolu obstrüksiyonu, aritmi veya kapak disfonksiyonuna yol açabilirler. Konstitüsyonel semptomlar görülebilir [4]. Her ne kadar tümörün kesin tanısı için biyopsi ve histolojik inceleme gerekse de, son yıllarda ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi ve MR gibi noninvazif görüntüleme teknolojilerindeki ilerlemelerle tümörün türü hakkında fikir sahibi olunabilmesi mümkün olmuştur [5]. Kardiyak fibrom bu incelemelerde, düzgün sınırlı, hafif hiperekojen görüntüsü olan soliter lezyon olarak dikkati çeker. Ortasında iskemiye bağlı hipoekoik alanlar bulunabilir. Bilgisayarlı tomografide kalsifikasyon saptanabilir [3,5]. Ayırıcı tanıda karışması en muhtemel lezyonlar rabdomiyom ve rabdomiyosarkomdur. Rabdomiyomlar genellikle homojen yapıdadır ve multipl olma eğilimindedir. Rabdomiyosarkomlar oldukça nadir tümörlerdir. Kistik ve nekrotik yapıdadırlar ve çevre dokulara invazyon gösterirler [6]. Hastamızın lezyonu ekokardiyografi ve MR incelemesinde soliter, düzgün sınırlı, hipoekoik alanları ve heterojen yapısı olan, hiperekojen bir lezyon olarak görüntülediği için ön planda fibrom düşünüldü. Gelişme çağındaki çocuğu yüksek dozda radyasyona maruz bırakmamak için bilgisayarlı tomografi çekilmedi. Tomografide kalsifikasyon saptanması fibrom tanısını pekiştirebilirdi.

Semptomatik olan tümörlerin tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Asemptomatik tümörlere yaklaşım tartışmalıdır. Tümörün yerleşim yeri ve büyüklüğü cerrahiyi zorlaştıran başlıca etmenlerdir. Parsiyel olarak çıkarılan tümörlerde bile semptomların gerilediğinin gözlenmesi ve uzun süreli sağ kalım oranlarının kabul edilebilir düzeylerde olması nedeniyle cerrahi tedaviyi savunanlar vardır [2]. Hastamızın tümörü nispeten büyük olmasına rağmen, semptomu ve fizik muayene bulgusu olmaması, aritmisi ve çıkış yolu darlığı saptanmaması nedeniyle klinik izlem kararı alındı. Bir yıldır sorunsuz olarak polikliniğimizde izlenmektedir.

Sonuç olarak, asemptomatik olup aritmi veya çıkış yolu obstrüksiyonu saptanmayan intrakardiyak fibrom tanılı hastalarda, tümör büyük olsa da, yakın izlem ile konservatif yaklaşımın uygun olabileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Miyake CY, Del Nido PJ, Alexander ME, et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1903-1909.
2. Cho JM, Danielson GK, Puga FJ, et al. Surgical resection of ventricular cardiac fibromas: early and late results. *Ann Thorac Surg* 2003; 76:1929-1934.
3. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, et al. Primary cardiac and pericardial neoplasm: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1073-1103.
4. Roberts WC. Primary and secondary neoplasm of the heart. *Am J Cardiol* 1997;80:671-682.
5. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, et al. Cardiac tumors in children. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:11-24.
6. Araoz PA, Mulvagh SL, Tazelaar HD, et al. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics* 2000;20:1303-1319.