

Ventriküler Taşikardi ile Başvuran Bir Kardiyak Fibroma Vakası ve Uzun Dönem İzlemi

Serra KARACA*, Özge UMUR**, Gafur DOĞDU*, Kemal NİŞLİ*, Rukiye EKER*,
Oğuz Bülent EROL***, Aygün DİNDAR*

Ventriküler Taşikardi ile Başvuran Bir Kardiyak Fibroma Vakası ve Uzun Dönem İzlemi

Çocuklarda primer kardiyak tümörler ender görülür. Primer tümörlerin % 70'ini rabdomiyomlar oluşturur. Daha sonra teratoma, fibroma ve hemangioma gelir. Kardiyak tümörler, obstrüksiyona bağlı göğüs ağrısı, nefes darlığı ve senkop gibi bulgulara ve yerleşim yerine bağlı olarak da aritmilere neden olabilmektedir. Kardiyak fibromalar genellikle sabit hâlde kalır, ancak ender olarak spontan regresyonlar bildirilmiştir. Bu makalede ventriküler taşikardi ile semptomatik olan bir kardiyak fibroma vakası ve uzun dönem izlemi sunulmaktadır. Vakanın ekokardiografik incelenmesinde interventriküler septum apikal bölgeden başlayan 7x3 cm boyutlarında kardiyak tümör saptanmıştır. Kardiyak MRI ile tümör boyut ve yerleşimi doğrulanmış, histopatolojik inceleme kardiyak fibroma ile uyumlu bulunmuştur. Vakamızda cerrahi eksizyon lokalizasyon ve tümör boyutu nedeni ile uygulanamayıp, zorunlu olarak antiaritmik tedavi altında izlenmiştir ve zaman içinde aritminin spontan rezolüsyonu izlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Aritmi, fibroma, eko

Çocuk Dergisi 2014; 14(4):160-164

A Case with Cardiac Fibroma Presenting with Ventricular Tachycardia and Long-Term Follow-up

Primer cardiac tumors are rare in childhood. Seventy percent of all cardiac tumors are rhabdomyomas, followed by teratomas, hemangiomas and fibromas. Cardiac tumors can cause chest pain, dyspnea, syncope and arrhythmias dependent on their location. Cardiac fibromas generally persist, rarely spontaneous regression of cardiac fibromas has been reported. This article presents a case of symptomatic cardiac fibroma presented with ventricular tachycardia and her long term follow. Echocardiography revealed a cardiac tumor measuring 7x3 cm in size and extending from apical segment of the interventricular septum. The features of tumor was verified with cardiac MRI, and histopathological examination revealed a cardiac fibroma. Because of the size and localisation of the tumor, only surgical biopsy could be done. The patient was followed with antiarrhythmic treatment and spontaneous resolution of the arrhythmia was documented in the long-term follow up.

Keywords: Arrhythmia, fibroma, echocardiography

J Child 2014; 14(4):160-164

GİRİŞ

Çocuklarda primer kardiyak tümörler ender olup, çeşitli otopsi serilerinde prevalansı % 0.0017-0.28 arasında bildirilmektedir⁽¹⁾. Bu tümörlerin çoğunluğu selim olup, % 10 kadarı kötü huyludur.

Fetal yaşam ve çocukluk çağında en sık rastlanan kalp tümörü rabdomiyomlar olup, primer tümörlerin % 70'ini oluşturur. Daha sonra teratoma, fibroma ve hemangioma gelir.

*İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
**İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
***İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı
Yazışma adresi: Uzm. Dr. Serra Karaca, İstanbul Tıp Fakültesi, Cerrahi Monoblok Çocuk Kardiyoloji Polikliniği, 34000 Çapa / İstanbul
e-posta: skaraca92@gmail.com

Kardiyak tümörler, siyanoz, üfürüm, solunum sıkıntısı, aritmiler ve ani ölümlerle başvurabilir. Kardiyak tümörlerde en sık görülen klinik özellikler şöyle özetlenebilir:

- Obstrüksiyon:** Ventriküler yerleşimli tümörler sol veya sağ ventrikül çıkış yolunu daraltarak göğüs ağrısı, nefes darlığı veya senkopa neden olabilir.
- Aritmiler:** İntramiyokardiyal ve kavite içindeki tümörler kalp ritmini, ileti dokusunu infiltre ederek veya miyokardı uyararak etkiler ve aritmilere yol açarlar. Atriyoventriküler blok ve ventriküler taşikardiler en sık görülen aritmilerdir.

Ciddi ventriküler aritmilerde, kesinlikle yapısal kalp hastalıklarının varlığı araştırılmalıdır.

Fibromalar, bağ dokusu fibroblastlarından türeyen

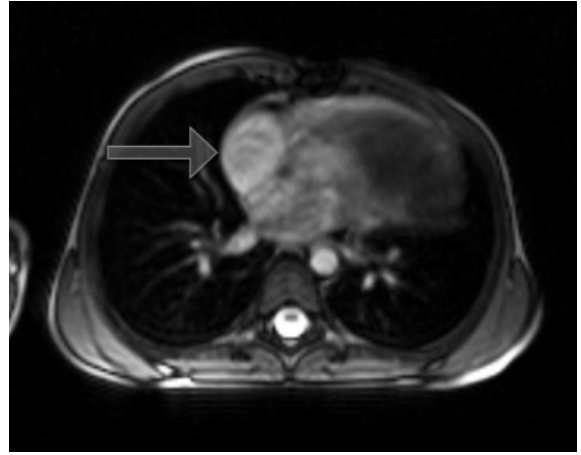
soliter tümörlerdir ve esas olarak ventrikül septumu üzerine yerleşirler. Özellikle çocuklarda görülmekte olup, çapları 1-10 cm arasında değişir.

Makroskopik olarak sınırlı olup, mikroskopik olarak miyokard içine girmişlerdir. Tümör merkezinin kalsifikasyonu fibroma için patognomonik olup, kitlenin yetersiz kan akımını yansıtır. Ventrikül kasına invaziv olarak, işlev gören miyokardın yerini alır, böylece konjestif kalp yetersizliğine yol açabilir. Fibromalar bazen ventrikül ileti sistemine yayılarak ventriküler aritmilere veya AV bloğa yol açabilir ⁽¹⁾.

Kardiyak fibromalar genellikle sabit hâlde kalır, ancak ender olarak spontan regresyonlar bildirilmiştir. Bu makalede ventriküler taşikardi ile semptomatik olan bir kardiyak fibroma vakası ve uzun dönem izlemi sunulacaktır.

VAKA SUNUMU

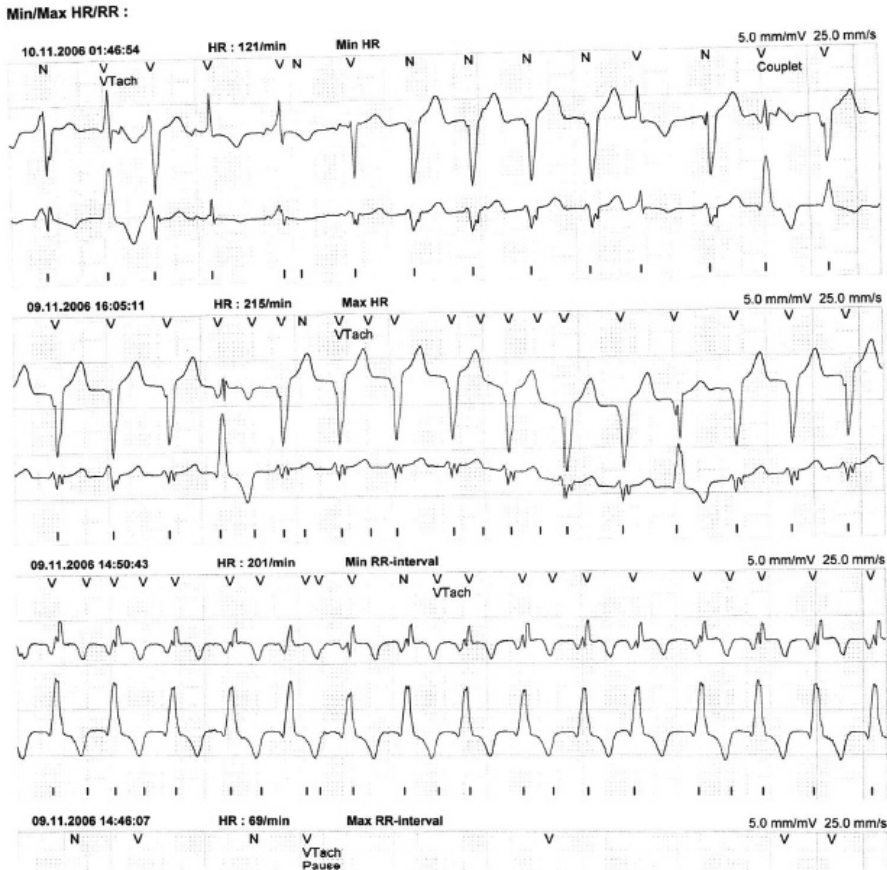
Dört yaş 6 aylık kız hastamız, kliniğimiz acil servisi-



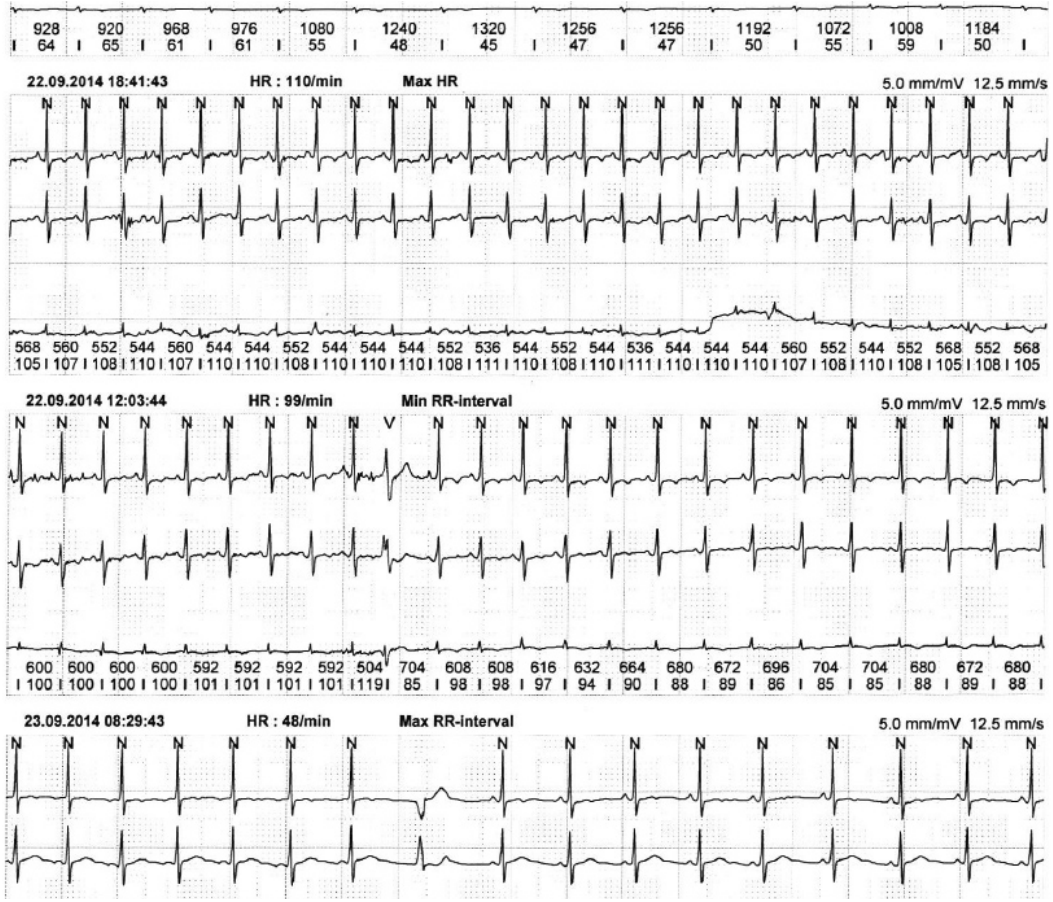
Şekil 1.

ne çarpıntı yakınması ile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde hemodinamisi stabil olan hastanın, kalp tepesi 150-220/dk. arasında değişmekteydi. Diğer sistem bulgularında özellik yoktu.

Çekilen EKG’de geniş QRS’li taşikardi saptanıp, AV disosiasyon mevcuttu. Ventriküler taşikardi olarak



Şekil 2.



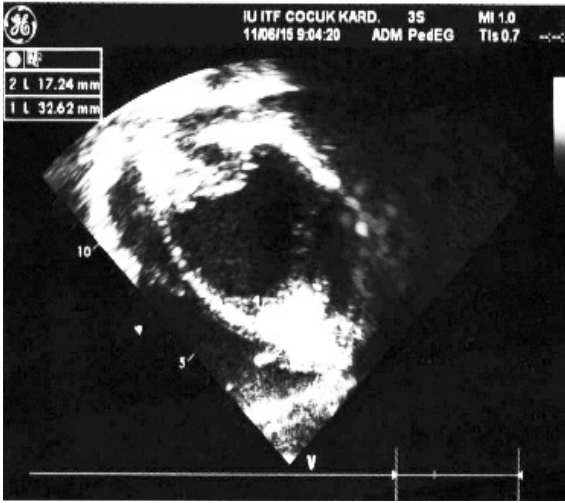
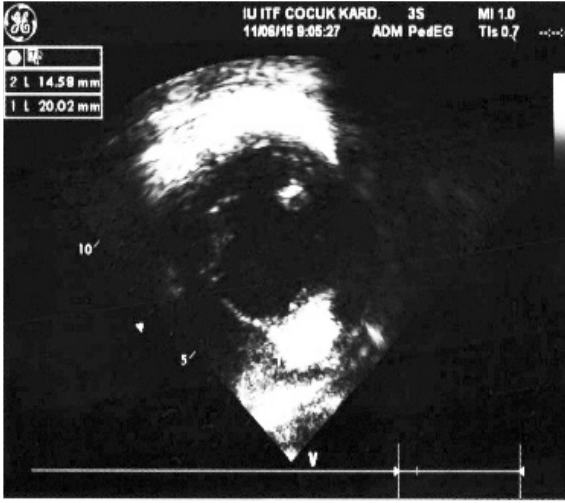
Şekil 3.

değerlendirildi ve hemodinami stabil olduğu için IV Amiodaron 5 mg/kg, 30 dk. süresince perfüzyon başlandı. Perfüzyon sırasında sinüs ritmine döndü. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde hematolojik ve biyokimyasal değerleri normal bulundu.

Ekokardiyografide interventriküler septum apikal bölgeden başlayarak, serbest duvara uzanan 7x3,5 cm çapında kitle saptandı. Sol ventrikül hafif dilate olup, fonksiyonları subnormaldi (LVEF: %50). Ventriküler taşikardi kontrol altına alındıktan sonra idame tedavisine Amiodaron (10 mg/kg/gün) ve Metoprolol (1 mg/kg/gün) ile devam edildi.

Kardiyak MR görüntüleme bulguları ekokardiyografiye benzer şekilde olup, sol ventrikülden superior duvar yerleşimli 8x3,5 cm çapında heterojen hipertens kitle (fibroma) olarak yorumlandı (Şekil 1).

Daha sonra cerrahiye gönderilen hastaya, tümörün miyokard içine invazyonu nedeni ile eksizyonu olası olmadığından, tanı amaçlı biyopsi uygulandı. Biyopsi sonucunda "Fibroma" ile uyumlu bulunarak, antiaritmik tedavi ile izlem kararı alındı. Hastamızın tedavi altındaki ilk Holter kontrolü, yavaş hızlı non-sustained ventriküler taşikardi atakların hemodinamiyi bozmadan sık aralarla yinelenişi görüldü (Şekil 2). Ekokardiyografik kontrollerde sol ventrikül fonksiyonları kısa sürede normal değerlere yükseldi. İzlemin ikinci yılından itibaren ventriküler taşikardi ataklarında belirgin azalma oldu. İlk holterde 1503 adet sayılan non-sustained VT atağı 559'a dek indi. Eşzamanlı yapılan kardiyak MR görüntülemesinde kitle çapı 71x26 mm olarak ölçüldü. Amiodaron dozu da 5 mg/kg/gün olacak şekilde azaltıldı. Hasta asemptomatik olup, büyüme gelişme parametreleri normal olarak izlenmekteydi.



Şekil 4.

Tedavinin 6. yılında yinelenen kardiyak MR da tümör boyutları stabil olmakla beraber, 24 saatlik Holter monitorizasyonunda ventriküler taşikardi ve ekstrasistol sıklıkları giderek azalmaktaydı.

Sekizinci yılda yapılan 24 saatlik ritim Holterde hızı 47/dk. ile 110/dk. arasında değişen sinüs ritmi ile beraber ender (120 adet/gün) ventriküler erken vuru saptandı. Ventriküler taşikardi atakları tamamen kaybolmuştu (Şekil 3). Hastanın yinelenen ekokardiyografisinde tümör boyutlarında da gerileme izlendi (33x17.2 mm) (Şekil 4).

Hastamız hâlen Amiodaron 2 mg/kg/gün ve Meto-

prolol 1 mg/kg/gün dozda almakta olup, asemptomatik olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Kalp tümörlerinin tanınmasında asıl yöntem ekokardiyografik değerlendirmedir. MR görüntüleme ise tümör dokusu ve vaskülaritesini en duyarlı şekilde belirler. Histolojik değerlendirme kesin tanı için şarttır. Fibromaların cerrahi tedavisinde, tümörün ilişkide olduğu ventriküle oranla büyük olması tam eksizyonunu zorlaştırır. Nathan ve ark.'nın (2) bildirdikleri 20 ventriküler fibromalı çocuktan 19'unda uygulanan cerrahi tedavi ile tümörün tam eksizyonu olası olmuştur. Bu çocukların ortalama başvuru yaşı 4 yıl olup, 18'i (% 89) ventriküler taşikardi ile semptomatik olmuştur. Mortalite gözlenmemiş, postoperatif takipte major aritmi veya tümör nüksü görülmemiştir.

Cerrahi olarak eksize edilmiş, aritmi ile semptomatik kardiyak tümörlerde Miyake ve ark.'nın (3) 42 yıllık izlem süresini içeren retrospektif çalışmalarında, cerrahi tedavinin, aritmilerin tedavisinde etkin olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmadaki 173 hastanın 25'inde fibroma mevcut olup, %64'ü ventriküler taşikardi ile başvurmuştur. Araştırmacılar klinik olarak önemli aritmilerin fibromalı hastalarda diğer tümör gruplarından daha sık olduğunu bildirmişlerdir. Bu hastaların 8'inde hemodinamik instabilite nedeni ile acil girişim gerekmiş, ikisi direkt akımlı kardiyoversiyonla sonlanmıştır. Lidokain verilen hastalarda yanıt alınamamış, bazı vakalarda prokainamid ile kombinasyonu etkin olmuştur. Amiodaron non-sustained VT'leri baskılamış, ancak sürekli olduğunda yalnızca hızı yavaşlatmıştır. Ventriküler taşikardili 16 hastanın 13'ünde cerrahi tedavi uygulanmış ve hepsinde VT operasyon sonrası kaybolmuştur. Opere olmayan 3 vakadan ikisi 1970'lerde tanı almış olup, inoperabl oldukları düşünülmüş, birine de aile izin vermemiştir. İki çocukta antiaritmik tedavi altında non-sustained VT atakları devam etmekte olup, asemptomatik olarak izlenmektedir. Diğer vaka da 35 yıllık bir izlem süresince giderek iyileşmiş ve 24 sa. ritim Holterde tedavi gerektirmeyen az sayıda ektopik vurular dışında özellik kalmamıştır.

Cerrahi tedavi gerektirenlerden 3'ünde tümörün rezeke olduğu bölgede ventriküler duvar anevrizması

gelişmiş, biri bu nedenle yine opere edilerek anevrizma boyutu küçültülmüştür. Ancak postoperatif dönemde ventrikül disfonksiyonu devam etmektedir.

Vakamızda cerrahi eksizyon lokalizasyon ve tümör boyutu nedeni ile uygulanamayıp, zorunlu olarak antiaritmik tedavi altında izlenmiştir ve zaman içinde aritminin spontan rezolüsyonu izlenmiştir.

Ciddi aritmi ile başvuran kardiyak tümörlü vakalarda optimal tedavi yaklaşımı tartışmalıdır. Fibromalara bağlı VT'ler genellikle yaşamsal risk taşır ve kontrolü güçtür. Ani kardiyak ölüme yol açabilir. Antiaritmik ilaçlar, intrakardiyak defibrilatör implantasyonu, cerrahi eksizyon ve hatta kalp transplantasyonu tedavi basamaklarıdır. Tümörün total ve subtotal cerrahi

eksizyonu en etkin seçenek olup, aritmojenik substratı ortadan kaldırmaya yeterlidir. Ancak cerrahi tedaviye uygun olmayan vakamızdaki gibi hastalarında etkin antiaritmik tedavi ile kontrolü, uzun dönem prognozda yüz güldürücü olabilir.

KAYNAKLAR

1. **Careddu L, Oppido G, Petridis FD et al.** Primary cardiac tumours in the paediatric population. Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery. 12 September 2013. <http://dx.doi.org/10.1093/mmcts/mmt013>
2. **Nathan M, Fabozzo A, Geva T et al.** Successful surgical management of ventricular fibromas in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;148:2602-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.11.052>
3. **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;58:1903-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.005>