

Kardiyak Rabdomyom (Olgu Sunumu)

Dr. Oğuz AYDIN¹, Dr. Levent YILDIZ¹, Dr. Dilek YILMAZ¹,
Dr. Mehmet KEFELİ¹, Dr. Harun EROL¹, Dr. Canan YÜKSEL¹,
Dr. Sancar BARIŞ¹, Dr. Filiz KARAGÖZ¹, Dr. Nurşen BELET²,
Dr. Şükrü KÜÇÜKÖDÜK², Dr. Bedri KANDEMİR¹

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji¹ ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları²
Anabilim Dalları, SAMSUN

- ✓ Kardiyak rabdomyomlar ani ölümü de kapsayan çeşitli semptomlarla hayatın erken aşamasında ortaya çıkan tümörlerdir. Primer kardiyak tümörler nadir olmasına rağmen rabdomyomlar infant ve çocukluk çağında sık görülen tümörlerdir. Doğum sonrası mediastinal kitle tespit edildikten kısa bir süre sonra exitus olan yeni doğan dönemindeki kız bebeği sunuyor ve klinik ve histopatolojik özelliklerini literatür ışığında tartışıyoruz.

Anahtar kelimeler: Rabdomyom, kardiyak, ani ölüm

- ✓ **Cardiac Rhabdomyoma (Case Report)**

Cardiac rhabdomyomas usually present early in life with a variety of symptoms including sudden death. Although primary cardiac tumors are rare, rhabdomyomas are seen most frequently in infancy and childhood. We present a female infant, who was dead in a short time after the discovery of a mediastinally mass and discuss its clinical and histopathological characteristics in the light of literature.

Key words: Rhabdomyoma, cardiac, sudden death

GİRİŞ

Primer kardiyak tümörler tüm yaş gruplarında oldukça nadirdir (%0,002 - %0,3)⁽¹⁾. Infant ve çocuklarda kardiyak tümör sıklığı 11.000'den fazla postmortem inceleme sonucu %0,027 olarak bildirilmiştir⁽²⁾. Erkek/kız oranı 1:1 dir⁽³⁾. Erkek çocuklarda biraz daha sık görüldüğünü bildiren seriler de vardır⁽⁴⁾.

Kardiyak rabdomyomların gerçek bir neoplazmdan çok bir hamartom olduğuna inanılır⁽⁴⁾. Kardiyak rabdomyomlar kalpteki miyositlerden köken alırlar. Burke ve Virmani'nin 17 vakadan oluşan serisinde tümör hücrelerinin komşu myokardiyal hücrelerle aynı immünohistokimyasal sonuçları verdiği ve bunun da miyosit derivasyonunu desteklediği belirtilmiştir⁽⁴⁾.

Rabdomyomlar sağ ve sol ventriküllerde çok sayıda intramural lezyonlar şeklinde olabileceği gibi interventriküler septum veya atri-

umlara da yerleşebilirler. Tek kitle olarak da görülebilirler, ancak kalbi sıklıkla multiple ya da diffüz olarak tutarlar^(1,4).

Bu lezyonların tedavisi, hayatı tehdit eden obstrüktif semptomlar ve medikal tedaviye dirençli inatçı aritmiler için gereklidir⁽⁵⁻⁷⁾.

OLGU SUNUMU

Antenatal ultrasonografisinde kardiyak anomaliden şüphelenilen ve diafragma hernisi düşünülen 38 haftalık kız bebek sezeryan sectio ile doğurtuldu. Soygeçmişinde anne-baba arasında birinci dereceden akrabalık olduğu öğrenildi. Solunum sıkıntısı nedeni ile entübe edilerek mekanik solunum desteğine alındı.

Fizik muayenede kalp sesleri derinden geliyordu ve akciğerde ralleri mevcuttu. Elektrokardiyografisinde ileri derecede sol aks deviasyonu saptandı.

Yapılan radyolojik tetkiklerinde ön medias-tende kalp kontürlerini silen, mediasteni sağa deprese eden, solda akciğere bası yapan kitel-sel lezyon gözlemlendi. Kitle radyolojik olarak semisolid görünümlü, kanama nekroz ve kalsifi-kasyon içermeyen yumuşak doku tümörü ola-rak yorumlandı (Resim 1).

Hasta solunum sıkıntısının artarak devam etmesi nedeni ile yeterli klinik değerlendirme yapılamadan exitus oldu.

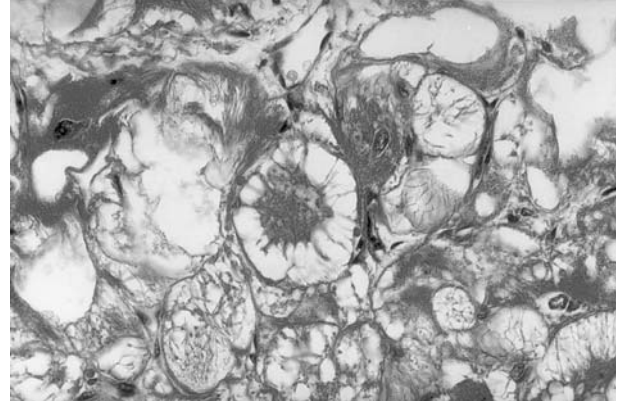


Resim 1. CT'de mediastinal yerleşimli kitle.

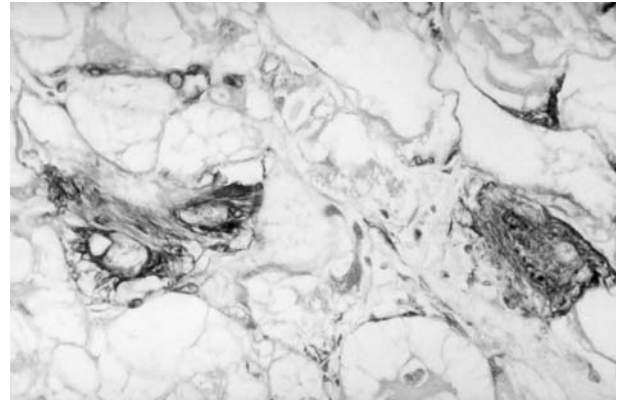
PATOLOJİK BULGULAR

Kitleden tomografi eşliğinde alınan post-mortem nekropsi materyali %10'luk tampon-lanmış nötral formalinde tespit edildi. Rutin doku takip işlemi sonucu elde edilen parafin bloklardan 4-6 µm'lik kesitler alındı. Kesitlere Hematoksilin Eozin, histokimyasal olarak Masson Trikrom ve immünohistokimyasal olarak Desmin (Monoclonal mouse clone: D33, Quartett, Berlin, Germany), Alpha Smooth Muscle Actin (Monoclonal mouse clone: α sm-1, Novocastra, UK) ve HMB-45 (Monoclonal mouse clone: HMB 45, Dako Carpinteria, USA) uygulandı. Histopatolojik incelemede materyalin tamamının belirgin asidofilik, ince granüler sitoplazmalı, santral yerleşimli nükleuslu bir bölümü belirgin nükleoluslu, arada büyük vakuolize sitoplazmalı "örümcek hücreleri" içeren tümöral gelişimden ibaret olduğu saptandı (Resim 2). Mitoz, nekroz, atipi, gibi maligniteye ait bulgular mevcut değildi. Bazı hücrelerde Masson Trikrom ile enine çizgi-

lenmeler belirgin olarak gözlenmekteydi. İmmünohistokimyasal çalışmada tümör hücreleri desmin ve düz kas aktini ile pozitif (Resim 3), HMB-45 ile negatif boyanma gösterdi. Olgu klinik, radyolojik, lokalizasyon ve histopa-tolojik bulgularıyla kardiyak rabdomyom ola-rak değerlendirildi.



Resim 2. Vakuolize sitoplazmalı hücreler ve örümcek hücreleri (HE, x1000).



Resim 3. Tümör hücrelerinde desmin ile pozitif boyanma (DAB, x1000).

TARTIŞMA

Klinik olarak rabdomyomlar asemptomatik olabileceği gibi ani kardiyak ölüme neden olabilecek kadar ciddi sonuçlara da yol açabilirler^(8,9). Spontan regresyon gösterebilmeleri de önemli özellikleridir^(3,10). Ortalama yaşları 3,3 olan 9'u kardiyak rabdomyom tanısı almış 40 çocuktan oluşan bir vaka serisinde hastaların 2'sinde (%5) spontan regresyon olduğu bildiril-

miştir⁽¹⁰⁾. Di Mario ve arkadaşları ise seri ekokardiyogramlarla takip edilen hastalarında çoğu lezyonun 6 yaş ve sonrasında saptanamaz hale geldiğini bildirmiştir⁽¹¹⁾. Kardiyak aritmi, taşikardi, ventriküler çıkış obstrüksiyonu, Wolff-Parkinson-White sendromu gibi durumlar lezyonun neden olduğu diğer klinik semptomlar arasındadır⁽¹²⁻¹⁴⁾. Bizim olgumuz asemptomatik olmayıp, doğum anından itibaren ciddi solunum sıkıntısı mevcuttu. Elektrokardiyografik olarak ileri derecede sol aks deviasyonu saptanmış olup, kitle ani infant ölümüne yol açmıştı.

Kardiyak rabdomyomlu hastalarda genellikle tüberoskleroz, sebasöz adenomlar ve renal anjiyomyolipomlar gibi eşlik eden başka anomaliler de vardır⁽³⁾. Bosi ve çalışma grubu 33 kardiyak rabdomyomlu olgudan 30'unda tüberoskleroz olduğunu (%91) ve bu olgularda tekrarlayan ekokardiyografi ile %47-67 oranında bir veya birden fazla kardiyak rabdomyom olduğunu saptamışlardır^(11,15-18). Ayrıca tümör hücrelerinde HMB-45 immünreaktivitesi de bildirilmiştir⁽¹⁹⁾. Bu, miyojenik ve melanositik özellikte hücreler içeren tüberoskleroz kompleksinin bileşenleri olan anjiyomyolipoma ve lenfanjiyoleiomyomatozis ile ilişkiyi desteklemektedir⁽³⁾. Olgumuz kısa sürede kaybedildiğinden ve yeterli klinik inceleme yapılmadığından eşlik eden anomalilerin varlığı açısından değerlendirilemedi.

Rabdomyomlar konjenital kalp hastalığı ile de birliktelik gösterebilir. VSD, Ebstein anomalisi, hipoplastik triküspit kapak, pulmoner atrezi, büyük arter transpozisyonu gibi siyanotik konjenital kalp hastalıkları bunlardan bazılarıdır⁽⁴⁾. Bizim olgumuzda antenatal ultrasonografide kardiyak anomaliden şüphelenilmiş olması dikkate değer bir durumdur, ancak otopsi yapılmadığından olgunun kardiyak anomali açısından değerlendirilmesi mümkün olmamıştır.

SONUÇ

Bazı olgularda spontan regresyona uğrayabilmesi, bazı olgularda da ani ölümüne yol açabilmesi klinik önemini arttırdığından yenido-

ğan dönemde ön mediasten yerleşimli kitlelerin ayırıcı tanısında kardiyak rabdomyomun da gözönünde bulundurulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Geliş Tarihi : 02.07.2004

Yayına kabul tarihi : 15.10.2004

Yazışma adresi:

Yrd.Doç.Dr. Oğuz AYDIN

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi,

Patoloji Anabilim Dalı,

55139 Kurupelit, SAMSUN

KAYNAKLAR

1. Silverman Na. Primary cardiac tumors. *Ann Surg* 1980; 191: 127-138.
2. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968; 21: 363-366.
3. Weiss SW, Goldblum JR. Rhabdomyoma. In: *Soft Tissue Tumors*, 4th Ed. St. Louis, Mosby, 2001; 769-783
4. Burke AP, Virmani R. Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic study. *Mod Pathol* 1992; 4: 70.
5. Demkow M, Sorensen K, Whitehead BP, et al. Heart transplantation in an infant with rhabdomyoma. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 204.
6. Lee ST, Hung CR, Wu MH, et al. Surgical treatment of infantile cardiac tumor: report of a case. *J Formos Med Assoc* 1993; 92: 288.
7. Luciani GB, Faggian G, Consolaro G, et al. Pulmonary valve origin of pedunculated rhabdomyoma causing moderate right ventricular outflow obstruction: surgical implications. *Int J Cardiol* 1993; 41: 233.
8. Grellner W, Henssge C. Multiple cardiac rhabdomyoma with exclusively histological manifestation. *Forensic Sci Int* 1996; 78: 1.
9. Schenkman KA, O'Rourke PP, French JW. Cardiac rhabdomyoma with cardiac arrest. *West J Med* 1995; 162: 460.
10. Takach TJ, Reul GJ, Ott DA, et al. Primary cardiac tumors in infants and children: Immediate and long-term operative results. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 559-64
11. DiMario FJ Jr, Diana D, Leopold H et al. Evolution of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis complex. *Clin Pediatr* 1996; 35: 615.
12. Enbergs A, Borggreffe M, Kurlleman NG, et al.

- Ventricular tachycardia caused by cardiac rhabdomyoma in a young adult with tuberous sclerosis. *Am Heart J* 1996; 132: 1263.
- 13.** Muhler EG, Kienast W, Turniski-Harder V, et al. Arrhythmias in infants and children with primary cardiac tumors. *Eur Heart J* 1994; 15: 915.
- 14.** Wu CT, Chen MR, Hou SH. Neonatal tuberous sclerosis with cardiac rhabdomyomas presenting as fetal supraventricular tachycardia. *Jpn Heart J* 1997; 38: 133.
- 15.** Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, et al. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. *Acta Pediatr* 1996; 85: 928.
- 16.** Jozwiak S, Kawalec W, Dłuzewska J, et al. Cardiac tumors in tuberous sclerosis: their incidence and course. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 155.
- 17.** Muhler EG, Turniski-Harder V, Engelhard W, et al. Cardiac involvement in tuberous sclerosis. *Br Heart J* 1994; 72: 584.
- 18.** Nir A, Tajik AJ, Freeman WK, et al. Tuberous sclerosis and cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1995; 76: 420.
- 19.** Weeks DA, Chase DR, Malott RL, et al. HMB-45 staining in angiomylipoma, cardiac rhabdomyoma, other mesenchymal processes, and tuberous sclerosis-associated brain lesions. *Int J Surg Pathol* 1994; 1: 191.