

## Çocuklarda İntrakardiyak Tümörler: Bir Olgu Eşliğinde Gözden Geçirme

<sup>1</sup>Pelin Köşger, <sup>2</sup>Birsen Uçar, <sup>3</sup>Ali Yıldırım, <sup>2</sup>Zübeyir Kılıç

<sup>1</sup>Eskişehir Devlet Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği, Eskişehir

<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Eskişehir

<sup>3</sup>Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Şanlıurfa

\*email: [pelinkosger@mynet.com](mailto:pelinkosger@mynet.com)

**ÖZET:** Çocukluk yaş grubunda kardiyak tümörler son derece nadir olup sıklıkla benigindir. Rabdomiyom, teratom ve fibroma, fetal ve yenidoğan döneminde en sık görülen kardiyak tümörler olup infant ve çocukluk döneminde ise en sık rabdomiyom ve fibroma görülmektedir. Ekokardiyografi pedyatrik kardiyak tümörlerin değerlendirilmesinde primer tanı yöntemidir. Kardiyak tümörler asemptomatik olabilecekleri gibi aritmi ve obstrüksiyon nedeniyle hayatı tehdit eden klinik bulgulara yol açabilirler. Semptomlar tümörün histolojik tipinden çok boyutu, yerleşim yeri, sayısı, invazyon derinliği ve büyüme hızı ile ilişkilidir. Hemodinamik bozukluğa neden olan aritmi ve obstrüksiyon varlığı cerrahi tedavi endikasyonlarıdır. Rabdomiyomlar erken çocukluk döneminde spontan olarak sıklıkla geriler. Bu nedenle asemptomatik olmaları halinde cerrahi rezeksiyon gerekli değildir. Bu yazıda intrauterin dönemde aritmiye neden olan çoklu intrakardiyak rabdomiyom olgusu ile çocukluk dönemi intrakardiyak tümörlere yaklaşımın güncellenmesi amaçlanmıştır.

**ANAHTAR KELİMELER:** İntrakardiyak tümör, rabdomiyom, aritmi

### PEDIATRIC INTRACARDIAC TUMORS: A REVIEW WITH A CASE

**ABSTRACT:** Cardiac tumors in pediatric age group are extremely rare and frequently benign. Rhabdomyoma, teratoma, and fibroma are the most common cardiac tumors in fetuses and neonates. In infants and children, the most common cardiac tumors are rhabdomyoma and fibroma. Echocardiography is primary diagnostic procedure for evaluation of cardiac tumors in pediatric patients. Cardiac tumors can be asymptomatic or lead to life-threatening clinical findings due to arrhythmias and obstruction. Symptoms are frequently related with the size, number, location, invasion depth and growth rate of tumors more than histological type. Hemodynamic instability due to arrhythmias or obstruction are indication for surgery. Rhabdomyoma typically regresses spontaneously during early childhood and does not require surgical intervention if asymptomatic. In this review, we aimed to update the approach to the childhood intracardiac tumors with a case who had diagnosed with intrauterin arrhythmia due to intracardiac multiple rhabdomyomas.

**KEYWORDS:** Intracardiac tumor, rhabdomyoma, arrhythmia

### 1. Giriş

Çocuklarda en sık gözlenen primer kardiyak tümör rabdomiyom (%45) olup daha sonra sırasıyla fibroma (%25), miksuma (%10), intraperikardiyal teratom (%10) ve hemanjiyomlar (%5) gözlenmektedir. Fetal kardiyak tümörlerin ise %60-86'sını oluşturan rabdomiyomlar, %52-79 oranında

tüberoskleroza birliktelik göstermektedir (1). Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde tüberoskleroza tek klinik bulgusu kardiyak rabdomiyomlar olabilir (1,2). Fetal kardiyak tümörler aritmi, konjestif kalp yetmezliği veya hidrops nedeni olabilir. Çocukluk döneminde asemptomatik olabilecekleri gibi aritmi, kalp

yetmezliği veya ani ölüm nedeni olabilirler (3). Asemptomatik olmaları halinde klinik izlem yeterlidir. Hayatı tehdit eden darlık oluşturması veya kontrol altına alınamayan aritmi varlığında cerrahi rezeksiyon gereklidir (2,3).

Bu yazıda intrauterin dönemde aritmiye neden olan çoklu intrakardiyak rabdomiyom olgusu ile çocukluk dönemi intrakardiyak tümörlerine yaklaşım değerlendirilmiştir.

## 2. Olgu

30 yaşındaki annenin 4. gebeliğinden 35 haftalık prematüre olarak 2780 gr ağırlığında sezaryen ile doğan erkek bebeğin 33. haftada yapılan fetal ekokardiyografisinde sol ventrikülde multipl kitle izlendiği, prenatal 35. haftada sık atriyal prematüre atımlarla beraber intrauterin distres gelişmesi nedeniyle doğum kararı alındığı öğrenildi. Prenatal intrakardiyak kitle tanısı ve doğum sonrası izleminin 2. saatinde gelişen taşikardi (200 atım/dk) nedeniyle çocuk kardiyolojisine konsülte edildi

### Fizik

Genel durumu orta, huzursuz ve takipneik olarak değerlendirildi. Kalp atım hızı 200-250/dk, kan basıncı 75/50 mmHg, pulse

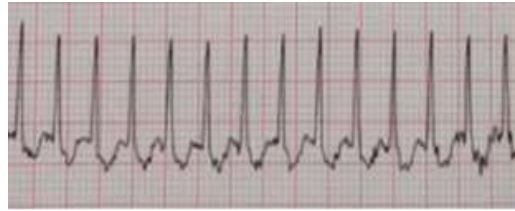
oksimetre ile ölçülen oksijen saturasyonu %92, solunum sayısı 62/dk tespit edildi. Cilt pembe görünümde olup ciltte lezyon saptanmadı, periferik nabızları filiform ve kapiller geri dolun zamanı <2 sn idi. Kalp ritmik ve taşikardik, solunum sesleri olağan, karaciğer kot altında 2 cm palpabl olarak değerlendirildi.

### Laboratuvar

Hemoglobin 17.3 g/dl, hemotokrit %49.4, lökosit sayısı 13.500/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 344.000/mm<sup>3</sup> idi. Kan şekeri, kan elektrolitleri, üre, kreatinin, ALT, AST ve kan gazı incelemesi normal sınırlarda bulundu.

Çekilen elektrokardiyografisinde (EKG) kalp hızı 250 atım/dk olup dar QRS'li taşikardi ile uyumluydu (Şekil 1).

Ritim kontrolünü takiben ekokardiyografik değerlendirmesi yapılan hastanın sağ ventrikül apeksinde 4x4, 5x4, 5x3 mm boyutlarında 3 adet, sol ventrikül lateral duvarında 15x5 mm, apeksinde 16x9 mm, interventriküler septum anterobazalinde pedüncüllü, her sistolde sol ventrikül çıkım yolunda belirgin darlık oluşturan (ortalama gradyent 48 mmHg) 8x6 mm ve 6x5 mm boyutlarında 2 adet hiperekojenik ve homojen, rabdomiyomla uyumlu kitleler izlendi (Şekil 2).



Şekil 1: Kalp hızı 250/dk, dar QRS'li taşikardi.



a



b

Şekil 2: (a ve b): Sol ventrikül çıkım yolunda, apeks ve lateral duvarında yerleşimli hiperekojen ve homojen yapıda kitleler.

### *Klinik izlem*

Postnatal 1.gününde elektrokardiyografisi supraventriküler taşikardi (SVT) ile uyumlu olan hastamıza sırasıyla 100 ve 150 mcg/kg/doz i.v. adenozin uygulandı. İkinci adenozin dozunu takiben hasta sinüs ritmine döndü. SVT'nin sonlandırılması sonrasında 1 mg/kg/gün dozunda günde 4 doza bölünerek propranolol başlandı. İzlemede tekrarlayan SVT atakları nedeniyle propranolol 2 mg/kg/gün dozuna artırıldı.

İnterventriküler septum yerleşimli kitlelerin sistol sırasında sol ventrikül çıkış yolunda tama yakın darlık oluşturması sebebiyle, duktus arteriyozusu açık tutmak amacıyla 0.05 mcg/kg/dk dozunda prostoglandin E1 infüzyonu başlandı. İzleminin 10.günüde sol ventrikül çıkış yolunu tıkayan ve hemodinamik bozukluğa neden olan kitlelerin rezeksiyonu amacıyla pediyatrik kardiyovasküler cerrahi merkezine nakiledildi. Hastanın operasyon sonrası yoğun bakım izleminde exitus olduğu öğrenildi.

### **3. Tartışma**

Çocuklarda en sık gözlenen primer kardiyak tümör rabdomiyom (%45) olup daha sonra sırasıyla fibroma (%25), miksuma (%10), intraperikardiyal teratom (%10) ve hemanjiyomlar (%5) gözlenmektedir. Fetal kardiyak tümörlerin ise %60-86'sını oluşturan rabdomiyomlar, %52-79 oranında tüberosklerozla birliktelik göstermektedir (1). Tüberoskleroz cilt, beyin, kalp, akciğer, böbrek ve karaciğer gibi çeşitli organ sistemlerinde hamartomatöz yapıda benign tümörlerin geliştiği, otozomal dominant kalıtmı bir hastalıktır. Serebral kortikal tutulumla bağlı gelişen konvülziyonlar, mental retardasyon ve cilt lezyonları (adenoma sebaceum) hastalığın karakteristik bulgularıdır. Ancak bu klinik bulgular sıklıkla ilerleyen yaşlarda ortaya çıktığından, yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde hastalığın tek klinik bulgusu kardiyak rabdomiyomlar olabilir (1, 2). Özellikle aile öyküsü ve çok sayıda kardiyak rabdomiyom varlığı tüberosklerozla yüksek ilişkili bulunmuştur (4). Ayrıca "ash leaf - diş budak ağacı yaprağı" adı verilen, hipopigmente maküler lezyonlar da hastalığın erken dönemde saptanabilen cilt bulgularındandır (5).

Aile öyküsü bulunmayan ancak çok sayıda kardiyak rabdomiyom saptanan olgumuzun vücudunda hipopigmente lezyon gözlenmedi, transfontanel ultrasonografisi olağan olarak yorumlandı. Çocuk nörolojisi tarafından takibe alınarak, 3-4 yaş civarında belirginleşen kortikal tüberlerin görüntülenmesi amacıyla ilerleyen dönemde kraniyal MRI çekilmesi planlandı.

İntrakardiyak tümörler asemptomatik olabilecekleri gibi hayatı tehdit eden klinik bulgulara yol açabilirler. Semptomlar tümörün histolojik tipinden çok boyutu, yerleşim yeri, sayısı, invazyon derinliği ve büyüme hızı ile ilişkilidir.

### *Kardiyak Tümörler Nedeniyle Gözlenen Başlıca Klinik Bulgular*

a) *Ritim Anormallikleri:* Geniş miyokardiyal tutulumun oluşturduğu iletim sistemi basısı nedeniyle çeşitli ritim anormallikleri gözlenebilir. Dal bloğu, atriyal veya ventriküler erken vurular, sinüs bradikardisi, supraventriküler veya ventriküler taşikardi, birinci derece veya ileri derece atriyoventriküler blok kardiyak kitlelere bağlı gözlenebilen ritim anormallikleridir. Preeksitasyon (Wolf-Parkinson-White sendromu) sıklığı rabdomiyom olgularında normal popülasyona göre artmıştır. Fibromaların ilk bulgusu hayatı tehdit eden aritmi ve ani ölüm olabilir. Aritmilerin yönetiminde öncelikli yaklaşım ilaç tedavisi olup dirençli olgularda radyofrekans ablasyon ve cerrahi rezeksiyon gerekebilir (1, 2). Elektrokardiyografisi supraventriküler taşikardi (SVT) ile uyumlu olan hastamıza, hemodinamik olarak stabil olması nedeniyle öncelikle adenozin 100 mcg/kg/doz i.v. uygulandı. İlk doz sonrası SVT'nin devam etmesi nedeniyle adenozin 150 mcg/kg/dozunda tekrarlandı. İkinci adenozin dozunu takiben hasta sinüs ritmine döndü. Kontrol EKG'lerinde preeksitasyon bulgusu tespit edilmedi. SVT'nin sonlandırılması sonrasında 6 saat ara ile 1 mg/kg/gün dozunda günde 4 doza bölünerek propranolol başlandı. İzlemede tekrarlayan SVT atakları nedeniyle propranolol 2 mg/kg/gün dozuna artırıldı.

- b) *Darlık Bulguları:* Büyük kitleler intrakaviter boşlukta, ventrikül inlet veya outletinde darlık sonucu hemodinamik bozukluk oluşturabilir. Sağ ventrikülde triküspit kapak darlığına yol açan kitle nedeniyle; kalp yetersizliği, juguler venöz dolgunluk, hepatomegali, perikardiyal efüzyon ve foramen ovaleden sağdan sola şanta bağlı siyanoz gözlenebilir. Sağ ventrikül çıkış yolunda kitleye bağlı darlık, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi ile benzer klinik tablo oluşturabilir (1,2). Sol ventrikül yerleşimli tümörler mitral ve/veya aortik kan akımında tıkanıklığı yol açan boyutlarda olabilir (2). Yenidoğan ve süt çocuklarında pedünküllü kitlenin neden olduğu subaortik darlık, kardiyak rabdomiyomların sık bulgusu olup hipoplastik sol kalp sendromu ile benzer klinik tablo oluşturmaktadır (1). Kardiyak kitlelere bağlı oluşan sağ veya sol ventrikül obstrüksiyonunun neden olduğu ciddi hemodinamik bozukluk varlığında prostoglandin E1 infüzyonu ile duktus arteriyozusun açık kalması sağlanabilir (1, 2). Hastamızda interventriküler septum yerleşimli kitlelerin sistol sırasında sol ventrikül çıkış yolunda tama yakın darlık oluşturması sebebiyle, duktus arteriyozusu açık tutmak amacıyla 0.05 mcg/kg/dk dozunda prostoglandin E<sub>1</sub> infüzyonu başlandı.
- c) *Miyokardiyal İskemi Bulguları:* Rabdomiyom ve fibromalarda kardiyak kitlelerin miyokardiyuma geniş invazyonuna bağlı koroner arterlere baskı sonucu, miksomalarda ise tümörün koroner arterlere embolizasyonu nedeniyle miyokardiyal iskemi meydana gelebilir. İskemi nedeniyle EKG'de fokal ST-T segment değişiklikleri gözlenebilir (1). Hastamızın bazal EKG'sinde ST-T segment değişikliği tespit edilmedi.
- d) *Emboli Bulguları:* Kardiyak tümörün fragmantasyonu veya dış yüzeyindeki trombüsün ayrılmasıyla periferik embolizasyon meydana gelebilir. Periferik embolizasyon tümörün yerleşim yerine göre pulmoner hipertansiyon ve/veya sistemik arterlerde tıkanıklık sonucu infarkt ile sonuçlanır. Miksomalarda periferik embolizasyon oranı %70'dir (1, 2).
- e) *Sistemik Bulgular:* Persistan ateş yüksekliği, kilo kaybı, altralji ve miyalji miksomalarda, tümörün

tanımlanmasından aylarca önce gözlenebilen konstitüsyonel semptomlardır. Primer kardiyak tümöre veya embolize tümöre karşı gelişen immünolojik reaksiyon nedeniyle olduğu düşünülmektedir. Laboratuvar bulgusu olarak; anemi, trombositopeni, sedimentasyon ve gamaglobulin yüksekliği saptanabilir.

Hastalar yanlılıkla; akut romatizmal ateş, kronik romatoid artrit, subakut bakteriyel endokardit, sepsis veya kollajen doku hastalığı tanısı alabilirler (2).

#### *Kardiyak Tümörlerin Ekokardiyografik Özellikleri*

- a) Rabdomiyomlar; solid, intramiyokardiyal yerleşimli ve sıklıkla çok sayıdadırlar. Farklı boyutlarda, homojen ve hiperekojen kitlelerdir. Pedünküllü intrakaviter lezyonlar olarak da gözlenebilirler.
- b) Fibromalar sıklıkla sol ventrikül serbest duvarı veya interventriküler septum yerleşimli, tek, kalsifikasyona bağlı parlak, kistik dejenerasyon bulunan ve rabdomiyomların aksine kalp siklusu ile basıya uğramayan kitlelerdir.
- c) Miksomalar sıklıkla atriyal yerleşimli, pedünküllü, atriyoventriküler kapağa doğru hareketli büyük kitlelerdir.
- d) İntraperikardiyal teratomlar sıklıkla sağ-ön mediastende, aorta ile süperiyor vena kava arasında yerleşimli, oldukça büyük, soliter, kistik ve kapsülsüz kitlelerdir. Diğer benign kardiyak tümörlerin aksine intraperikardiyal teratom ve hemanjiyomların büyük miktarlarda perikardiyal efüzyon ile birliktelikleri sıktır (1, 2, 6).

#### *Kardiyak Tümörlerde Tedavi Yaklaşımları*

- a) Rabdomiyomlar %50-100 oranında spontan regrese olan tümörlerdir. Bu nedenle asemptomatik olmaları halinde klinik izlem önerilir. Cerrahi rezeksiyon, hayatı tehdit eden darlık oluşturması veya kontrol altına alınmayan aritmi varlığında gereklidir (1,2). Tümörün yerleşimi ve boyutu cerrahi rezeksiyona uygun olmayan vakalarda mTOR (mammalian target of rapamycin- rapamisininin memelilerdeki hedefi) inhibitörü olan everolimusun tümör

- boyutlarında küçülme sağladığı bildirilmiştir (7). Olgumuz izleminin 10. gününde sol ventrikül çıkış yolunda ciddi darlık sonucu oluşan hemodinamik bozukluk nedeniyle septum yerleşimli tümörlerin rezeksiyonu amacıyla pediyatrik kalp damar cerrahisi merkezine gönderildi. Cerrahi sonrası yoğun bakım izleminde eksitus olduğu öğrenildi.
- b) Fibromaların boyutları gerilemez ancak malign degenerasyon göstermemeleri nedeniyle asemptomatik olgularda klinik takip yeterlidir. Rabdomiyomlarda olduğu gibi hemodinamik bozukluk oluşturan darlık veya aritmi varlığında cerrahi rezeksiyon gerekir (2).
- c) Miksomaların yüksek embolizasyon riskleri nedeniyle tanı anında rezeksiyonu önerilmektedir (2).
- d) İntraperikardiyal teratomlar yenidoğan ve infant döneminde hayatı tehdit eden büyük damar basısı ve perikardiyal efüzyon oluşturmaları sebebiyle, daha büyük çocuklarda ise malign dejenerasyon riskinden dolayı cerrahi olarak çıkarılmalıdırlar (1,2).

#### 4. Sonuç

- Rabdomiyomlar çocukluk döneminin olduğu gibi prenatal dönemin de en sık gözlenen kardiyak tümörüdür.
- Başta rabdomiyomlar ve fibromalar olmak üzere, intrauterin dönemden itibaren, kardiyak tümörlerin ilk bulgusu, hayatı tehdit eden aritmiler olabilir.
- Rabdomiyomlar yüksek oranda gerileyen kardiyak tümörler olup asemptomatik olgular için klinik takip yeterlidir.
- Yenidoğanda tümöre bağlı gelişen SVT, i.v. adenozin ile durdurulabilir.
- Hemodinamik bozukluk oluşturan, ciddi darlık veya kontrol altına alınamayan aritmi varlığında cerrahi rezeksiyon gerekebilir.
- Everolimus; cerrahi rezeksiyon için uygun olmayan yerleşimli rabdomiyomların boyutlarında küçülme sağlayan, mTOR inhibitörü antineoplastik bir ilaçtır.
- Kardiyak rabdomiyom özellikle çok sayıda ve pozitif aile öyküsü mevcutsa tüberosklerozun en erken klinik bulgusu olabilir.

#### KAYNAKLAR

1. Marks, G.R., Moran, A.M. (2013) Cardiac Tumors. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (Eds). Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 8th ed., Vol. 2. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, p. 1549-1564.
2. Lange, R. Günther, T. (2013) Cardiac Tumors. In: Mavroudis C, Backer CL (Eds). Pediatric Cardiac Surgery. 4th ed. Hoboken, NJ: Wiley- Blackwell, p. 744-757.
3. Tao, T.Y. Yahyavi, F.N. Singh, G.K. Bhalla, S. (2014) Pediatric cardiac tumors:clinical and imaging features. Radiographics, 34,1031-1046.
4. Chao, A.S. Chao, A. Wang, T.H. Chang, Y.C. Chang, Y.L. Hsieh, C.C. Lien, R. Su, W.J. (2008) Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol, 31, 289-295.
5. Haslam, H.A. (2011) Neurocutaneous Syndromes. In: Kliegman RM, Stanton BF, Geme JW, Schor NF, Behrman RE (Eds). Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia: Elsevier Inc, p. 2483-2488.
6. Driscoll, D. Cetta, F. Eidem, B.W. (2010) Cardiac Tumors. In: Eidem BW, Cetta F, O'leary PW (Eds). Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease. Philadelphia: Wolters Kluwer, p. 355-361.
7. Demir, H.A. Ekici, F. Yazal, E.A. Emir, S. Tunç, B. (2012) Everolimus: a challenging drug in the treatment of multifocal inoperable cardiac rhabdomyoma. Pediatrics, 130, 243-247.