

Progresif Seyreden Kardiyak Fibromalı Bir Olgu

A CASE WITH RAPIDLY PROGRESSIVE CARDIAC FIBROMA

Tülay DEMİRCAN¹, Özgür KIZILCA¹, Mustafa KIR¹, Baran UĞURLU², Nurettin ÜNAL¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İzmir

ÖZ

Çocukluk döneminde kalp tümörleri oldukça nadir görülür. Bu tümörlerin yaklaşık %90'ı iyi huyludur ve en sık görülen primer iyi huylu tümörler rabdomyomlardır. Fibroma, miksoma ve teratoma ise daha nadir görülen primer iyi huylu tümörlerdir. Bu yazıda yenidoğan döneminde yapılan ekokardiyografisinde kardiyak kitle saptanan bir olgu sunuldu. Kardiyak kitle 7 aylık izlem süresince belirgin olarak büyüdü. Hızlı ilerleme göstermesi ve sol ventrikül çıkım yoluna doğru uzanması nedeni kitle total olarak çıkartıldı. Dev kardiyak kitleye cerrahi sonrası fibroma tanısı konuldu. Kardiyak kitleler ventrikül giriş ve çıkış yolu darlığı, ritim bozukluğu ve hemodinamik bozukluk oluşturduğu zaman çıkartılmaları gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: kardiyak fibroma, cerrahi, yenidoğan, dev kitle, sol ventrikül

ABSTRACT

Cardiac tumours are rarely seen in childhood. Approximately 90% of these tumours are benign and the most common benign tumor is rhabdomyoma. Fibroma, teratoma and mixoma are the other causes of benign cardiac masses. In this case we presented a newborn in whom a cardiac mass was detected in echocardiographic examination. This cardiac mass grew significantly during the postnatal 7 months. Due to rapid progression and left ventricular outflow obstruction, the mass was excised. Histopathological examination confirmed the diagnosis of fibroma. Briefly, giant masses which cause permanent rhythm abnormalities, myocardial dysfunction and ventricular inflow or outflow obstruction should be removed surgically.

Keywords: cardiac fibroma, surgery, newborn, giant mass, left ventricul

Tülay DEMİRCAN

Dokuz Eylül Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı
İZMİR

Çocuklarda kalp tümörleri oldukça nadir görülmektedir. Bu tümörlerin %90'ı iyi huyludur. Değişik serilerde sıklığı değişmekle birlikte %0,17, otopsi serilerinde %0,28 olarak ve intrauterin hayatta %0,14 olarak bildirilmektedir. İyi huylu tümörlerden en sık rabdomyom (%80'i), miksoma, fibroma görülürken; kötü huylu tümörlerden en sık metastatik tümörler (lösemi, lenfoma...) görülmektedir. Sarkom (anjyiosarkom, rabdomyosarkom ...) ve malign teratom gibi primer kötü

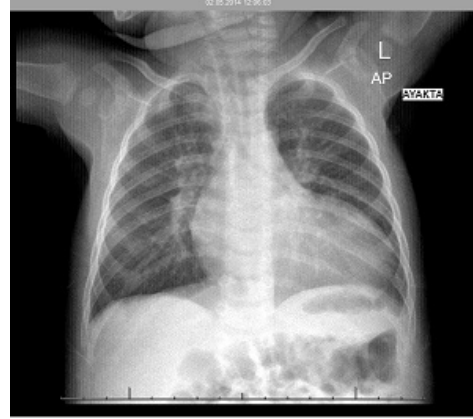
huylu kardiyak tümörler çok daha nadirdir (1-2). Primer iyi huylu tümörlerden olan fibromalar genellikle tek, sert, beyaz renkli, kapsülsüz intramural yerleşimlidir. Sıklıkla sol ventrikül serbest duvarı ve interventriküler septumdan köken alırlar (1-2). Rabdomyomdan farklı olarak fibromalar tek sayıda olup kalsifik ve kistik dejenerasyon gösterebilirler (1). Elektrokardiyografi (EKG)'de dal blokları, atriyal-ventriküler büyüme, aks değişiklikleri, ST-T dalga değişiklikleri, tam A-V blok, ventriküler ve

supraventriküler taşikardiler görülebilir. Hemodinamik bozukluk ve yaşamı tehdit edici aritmi varlığında bu hastalar cerrahi verilmelidir (1,2,4,5).

Bu makalede yenidoğan döneminde üfürüm nedeni ile yapılan ekokardiyografisinde (EKO) kardiyak kitle tespit edilen, kitlesi 7 aylık izlem döneminde belirgin olarak büyüyen ve cerrahi uygulanan kardiyak fibromalı bir olgu sunuldu.

OLGU:

7 aylık kız olgu kardiyak kitle tanısı ile polikliniğimize başvurdu. 27 yaşında annenin 4. gebeliğinden sezeryan ile 36 haftalık doğan hastaya üfürüm duyulması üzerine yapılan ekokardiyografi (EKO)'de sol ventrikülde 3x4 cm boyutlarında homojen kitle saptandığı öğrenildi. Rabdomiyom düşünülerek; tuberoskleroz açısından batın ve kraniyal ultrasonografileri yapılmış ve normal saptanmış. Kardiyak manyetik rezonansda (MR) da sol ventrikül tabanında yaklaşık 2 cm'lik, sol ventrikül kavitesine doğru uzanım gösteren kitle görülmüş. İzleme alınan hastanın kitlesinde hızlı büyüme olması üzerine hastanemize başvurdu. 7 aylık takip süresince herhangi bir şikayeti olmamış. Beslenmesi iyi, kilo alımı düzenli ve emerken yorulması yok. Bilinen ek bir hastalık tariflenmiyor. Annenin gebelikte ilaç kullanımı, enfeksiyon öyküsü, radyasyona maruziyeti yok. Gebelik takipleri düzenli ve kalple ilgili bir sorundan bahsedilmemiş. Anne 32, baba 34 yaşında sağ sağlıklı, yaşayan 2 erkek ve bir kız kardeşi var bilinen hastalıkları yok. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vücut ağırlığı 7 kg (14p), boy: 70 cm (80p), kalp hızı 90/dk, solunum sayısı 26/dk ve kan basıncı 95/51 mmHg idi. Kardiyak değerlendirmede sol 3-4. interkostal aralıkta daha belirgin duyulan 3. dereceden pansistolik üfürümü dışında diğer muayene bulguları normaldi. EKG'si normal ve telekardiyografisinde kardiyotorasik oranı 0,6 idi (Şekil 1). EKO'sunda sol ventrikülün hemen hemen tamamını dolduran, homojen, sınırları belirgin olmayan kitlesi (Şekil 2) ve 2. dereceden mitral yetersizliği mevcuttu. Kardiyak MR'da sol ventrikül apeksinden çıkım yoluna doğru ve intrakaviter uzanım gösteren ventrikül duvarı ile ayırımı net olarak yapılamayan, miyokard ile izointens, kitlesel lezyon görüldü (Şekil 3). Dış merkezde yapılan kardiyak



Şekil 1: Telekardiyografide kardiyomegali



Şekil 2: Transtorasik ekokardiyografide apikal dört boşluk kesitinde sol ventrikülün hemen hemen tümünü dolduran kitlenin görünümü



Şekil 3: Kardiyak manyetik rezonans incelemede koronal kesitte sol ventrikül içerisinde miyokard ile izointens sol ventrikül çıkım yoluna uzanım gösteren kitle görünümü

MR ile karşılaştırıldığında belirgin progresyon gösterdiği saptandı. Hastanın kitlesinin progresyon göstermesi ve ventrikül çıkım yoluna doğru ilerlemesi nedeni ile operasyon kararı alındı. Median sternotomi yoluyla aorta bikaval kanülasyon sonrası kardiyopulmoner bypass sağlandı. Sol ventrikülotomi yoluyla ventriküle yapışık yaklaşık boyutları 4x3 cm kadar olan solid karakterde etraf dokuya invazyon gösteren kitle (Şekil 4) kısmen miyokard dokusu ile eksize edildi. Patoloji sonucu kardiyak fibroma ile uyumlu geldi. Operasyondan yoğun destek tedavisi ile çıkan hasta postoperatif 7.günde multiorgan yetmezliği nedeniyle kaybedildi.



Şekil 4: Cerrahi olarak çıkartılan kitlenin makroskopik görünümü

TARTIŞMA:

Çocuklarda nadir görülen kardiyak tümörlerin %90'ı iyi huyludur ve en sık olarak rabdomyom görülmektedir (1,2). Hastamızda da ilk planda rabdomyom düşünüldü. Fakat diğer tetkiklerinin normal olması, kitlenin tek olup hiperekojen olması, kardiyak MR ve EKO'da kitlenin büyüme eğiliminde olması nedeni ile rabdomyom tanısından uzaklaşıldı. Kötü huylu tümörler çocukluk çağında çok nadir olduğu için ilk planda düşünülmedi ve otopsi serilerinde 2. sırada görülen fibroma veya teratoma olabileceğini düşünüldü. Fibromada genetik veya ailesel yatkınlık bulunmamakla birlikte Gorlin-Gotz Sendromu (bazal hücreli karsinom, odontojenik keratokistler, palmar ve/veya plantar çukurcuklar ve falks serebrinin ektopik kalsifikasyonları ile karakterize) ile birlikte görülebilir.

Hastamızda bu sendromla uyumlu bir bulguya rastlanmadı.

Fibromalar sıklıkla sol ventrikül apeksine yerleşirler daha nadir olarak sağ ventrikül, interatriyal septum ve sağ atriya invaze olabilirler. Kitleye bağlı mitral ve triküspit kapaklarda yetersizlikler oluşabilir. Klinik şikayetler kitlenin lokalizasyonu ve boyutuna bağlı olmakla birlikte en sık geliş yakınmaları olgumuzda da olduğu gibi üfürüm, kalp yetersizliği semptomları, çarpıntı ve nörolojik semptomlar (senkop, inme)'dir (3). Telekardiyografide kardiyomegali ve pulmoner ödem görülebilir. Ekokardiyografik değerlendirmede kitlenin sınırlarının belirgin olmayışı, tek olması ve hiperekojenitesi olması fibromayı düşündürmekle birlikte kesin tanı histopatolojik inceleme sonrasında konuldu.

İzlemde rabdomyomlar küçülme eğiliminde iken fibromalarda böyle bir durum pek söz konusu değildir (4). Fibromalar benign tümör olmasına rağmen diğer iyi huylu tümörler gibi hemodinamik bozukluk, yaşamı tehdit edici aritmi varlığında cerrahiye verilmelidir (1,2,3,4,5). Hastamızda da kitlenin büyüme eğiliminde olması, sol ventrikül çıkım yoluna doğru uzanması ve ani ölüm riski bulunduğu için kalp damar cerrahisi ile ortak konseyde görüşülerek operasyon kararı verildi. Cerrahi olarak total ve / veya subtotal eksizyon ve kitle çok yaygın ise kardiyak transplant düşünülebilir. Massimo ve arkadaşları 1990 ve 2005 yılları arasında kardiyak tümörlü, 18 yaş altı cerrahi uygulanan 89 hastanın mortalite oranını %4,5 saptamış ve yine bu seride hastamız gibi sol ventrikül içerisinde yaygın kitlesi olan 4 hastaya kardiyak transplant yapılmış ve 3'ü kaybedilmiştir (3). Daisuke ve ark.larında hastamız gibi yaygın kitlesi olan iki fibromalı hastaya ortotropik kalp nakli uygulanmış ve başarılı sonuçlar bildirmişlerdir (6). Hastamızın kitlesinin çok büyük olması, hızlı ilerleme göstermesi ve kardiyak transplant için ülkemiz şartlarında çok uzun bekleme süresi olması nedeni ile hastamıza total eksizyon uygulandı. Postoperatif dönemde düşük kardiyak debi ve sonrasında gelişen multiorgan yetmezliği ile hastamızı kaybettik.

Sonuç olarak çocukluk çağında kardiyak kitlelerin çoğu iyi huyludur. Rabdomyomlar en sık görülen iyi

huyllu tmrlerdir ve izlemede sıklıkla spontan gerileme gsterirler. Fibroma, teratoma ve miksoma gibi iyi huyllu tmrlerin tanısından EKO ve kardiyak MRI yardımcı olsa da kesin tanı histopatolojik inceleme sonucunda konmaktadır. İyi huyllu tmrler ciddi aritmi veya yaşamı tehdit eden hemodinamik bozukluk varlığında cerrahiye verilmelidir. Kardiyak transplant, total ve/ veya subtotal eksizyon tedavi seenekleri arasındadır.

KAYNAKLAR:

1. Gerald RM, Adrian MM. Cardiac Tumors. İn:Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes T eds. Moss and Adams' Heart disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. 8.ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2013 Chapter 72.p.1549-1564.
2. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, Parsons JM, Giovanni J . Cardiac tumours in children. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2007;2:11.
3. Padolino MA, Vida VL, Bocuzzo G, Tonello M, Sarris GE, Berggren H et al. Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children Early and Late Results in a Multicenter European Congenital Heart Surgeons Association Study Circulation. 2012;126:22-30.
4. Yadava OP. Cardiac tumours in infancy. Indian Heart Journal. 2012;64:492-496.
5. Kır M, Çatalyrek H, Karadař U, nal N, Saylam G. A prenatally diagnosed newborn with an intracardiac rhabdomyoma obstructing the left ventricular outflow tract. Trk Gğs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2011;19(4):623-626.
6. Kobayashi D, L'Ecuyer T, Aggarwal S. Orthotopic Heart Transplant: A Therapeutic Option for Unresectable Cardiac Fibroma in Infants. Congenit Heart Dis. 2012;7:31-36.

