

Fetal ve postnatal dönemde rabdomiyom ve aritmi birlikteliği olan iki olgu

Two cases with rhabdomyomas and arrhythmias in fetal and postnatal period

Pınar DERVİŞOĞLU[®], Mustafa KÖSECİK[®]

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Sakarya, Türkiye

ÖZ

Rabdomiyom çocukluk çağında görülen en sık primer kardiyak tümördür. Genellikle iyi huyludur. Kardiyak ileti sistemini etkiler ve aritmilere neden olabilir. Fetal ve postnatal yaşamda seyrek olarak büyük kitlelere bağlı hemodinamik etkileri görülebilmektedir. Burada 23 gestasyonel haftalık fetusta ve 2 aylık bebekte supraventriküler taşikardi ile birlikte olan rabdomiyom olgularını sunduk.

Anahtar kelimeler: Aritmi, fetus, infant, rabdomiyom

ABSTRACT

Rhabdomyoma is the most frequently seen primary cardiac tumor in childhood. It is usually benign. It affects the cardiac conduction system and may cause arrhythmia. In fetal and postnatal life, hemodynamic effects are rarely seen due to large masses. We present cases of rhabdomyoma associated with supraventricular tachycardia in a 23-gestational week-fetus and 2-month old infant.

Keywords: Arrhythmia, fetus, infant, rhabdomyoma

Alındığı tarih: 28.12.2017

Kabul tarihi: 09.04.2018

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Pınar Dervişoğlu, Adnan Menderes Caddesi Sakarya Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği Sakarya - Türkiye
e-mail: pdervisoglu@hotmail.com

**Bu makalenin özeti 13-16 Nisan 2016 tarihinde Antalya'da gerçekleştirilen 15. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak tarafımızdan sunulmuştur.*

Yazarların ORCID bilgileri:

P.D. 0000-0001-5726-0362

M.K. 0000-0001-5499-8142

GİRİŞ

Primer kardiyak tümörler çocuk yaş grubunda oldukça nadir görülmektedir. En sık görülen tipi rabdomiyomdur. Kalbin herhangi bir yerinde görülebilmekle birlikte, sıklıkla sol ventrikül ve septuma yakın bölgelerde yerleşimlidir. Klinik, kitlenin yeri ve boyutuna göre değişir. Fetal ve postnatal yaşamda seyrek olarak büyük kitlelere bağlı hemodinamik obstrüksiyon ve buna bağlı kardiyak yetmezlik, fetal hidrops ve bradi-taşiaritmiler gelişebilir. Burada rabdomiyomun supraventriküler taşikardi (SVT) ile birlikte görüldüğü 23 gestasyonel haftalık fetus ve 2 aylık erkek olgunun yer aldığı iki olgu sunulmuştur.

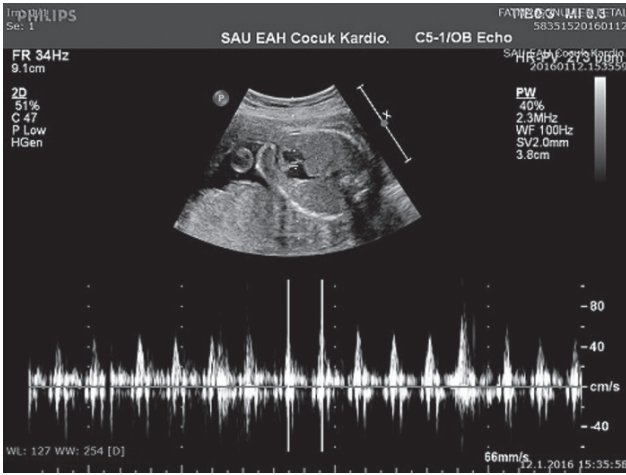
OLGU 1

Otuz iki yaşında primigravid olan hasta, 23. gebelik haftasında obstetrik takiplerinde intrakardi-

ak kitle görülmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Fetal ekokardiyografik incelemede sol ventrikül kavitesinin büyük kısmını dolduran, sol ventrikül çıkım yolunda (LVOT) ve mitral kapakta obstrüksiyona neden olan 21x19x18 mm çapında hiperekojen kitle saptandı (Resim 1). Rabdomiyom olarak değerlendirildi. İnceleme sırasında 10-15 saniye süreli kendiliğinden sonlanan sık yinelemeli SVT atakları izlendi. Atak anında fetal kalp hızı 273/dk. idi (Resim 2). Maternal digitalizasyon önerildi. Takiplerinin düzenli olmadığı gebe 32. gestasyonel haftada yine polikliniğimize başvurdu. Fetal görüntüleme intrakardiyak kitlenin 38x35x30 mm boyutlarına kadar büyüdüğü görüldü. LVOT da ciddi obstrüksiyona neden olmuştu. Perikardiyal efüzyon mevcuttu. İnceleme sırasında SVT atağı izlenmedi. Öyküsünden 23. gebelik haftasında önerilen digoksin tedavisini kullanmadığı öğrenildi. Gebenin klinik takibi devam etmektedir.



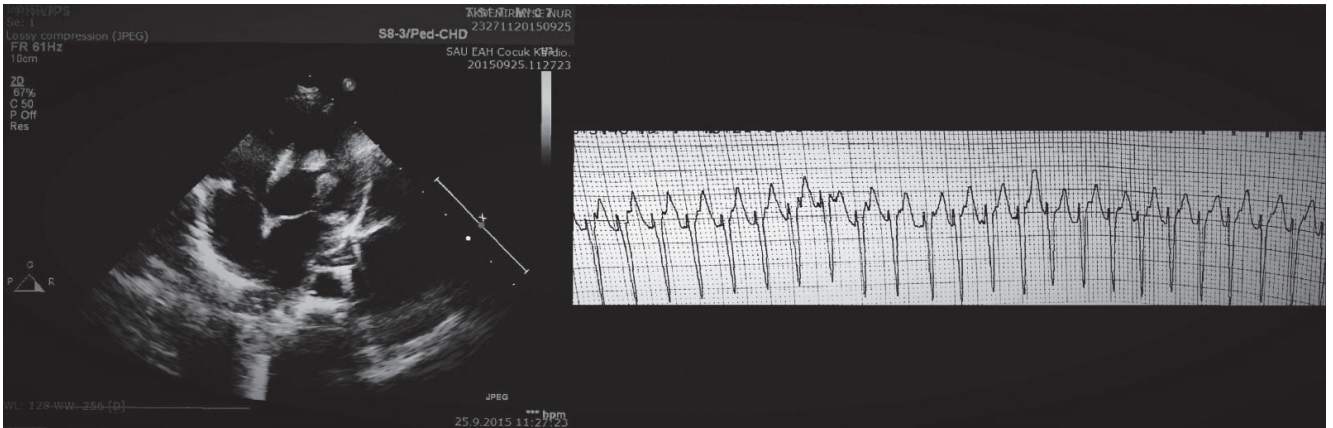
Resim 1. Fetal ekokardiyografide sol ventrikül kavitesinin büyük kısmını dolduran 21x19x18 mm çapında hiperekojen kitle görüldü.



Resim 2. Fetal ekokardiyografik pulse wave doppler incelemede düzenli 1:1 atrioventriküler ileti görüldü. Fetal kalp hızı 273/dak.

OLGU 2

İki aylık erkek hasta kalp hızında artış ve huzursuzluk yakınması ile acil polikliniğimize getirildi. Fizik muayenesinde; kalp hızı 240/dk., DSS 35/dk., TA 80/60 mmHg idi. Sistem bulguları doğaldı. Elektrokardiyografide dar QRS'li SVT atağı izlendi. Hastaya 0,1 mg/kg/doz adenozin yapıldı, normal sinüs ritminin elde edilememesi üzerine ikinci kez 0,2 mg/kg/doz adenozin uygulandı. Ritim normal sinüs ritmine döndü. Oral propranolol 3 mg/kg/g başlandı. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül içinde 9,5x5x6 mm ve 6x4,5x5 mm çaplarında iki adet hiperekojen kitleler saptandı (Resim 3). Düzgün sınırlı kitleler rabdomiyom olarak değerlendirildi. Hastanın genel durumu stabil seyretti, 24 saatlik ritm



Resim 3. Transtorasik ekokardiyografik incelemede sol ventrikül içinde 9,5x5x6 mm ve 6x4,5x5 mm çaplarında iki adet hiperekojen, düzgün sınırlı kitleler ve dar QRS supraventriküler taşikardi atağı izlendi.

holter monitorizasyonu normaldi. Oral propranolol tedavisi ile klinik takibe alındı. Üçer aylık aralıklarla yapılan ritim holter monitörizasyonu normaldi, yıllık izleminde SVT atağı olmadı, beta bloker tedavisi kesildi. Olgunun eşlik edebilecek tuberoskleroz açısından nörolojik muayene ve aralıklı kraniyal magnetik rezonans (MR) ile çocuk nörolojiden takibi devam etmektedir.

TARTIŞMA

Fetal kardiyak tümörler sıklıkla primer tümörlerdir ve yaklaşık 1/10.000 sıklıkta görülür^(1,2). Büyük çoğunluğu benignedir. Histolojik tipleri arasında en sık rabdomyoma rastlanır, ardından teratom ve hemanjiom gelir⁽³⁾. Rabdomyom uniform dansitededir ve myokardiyal dokudan daha yüksek ekojeniteye sahiptir⁽⁴⁾. Rabdomyom tuberoskleroza ya da beyin, böbrek, karaciğer gibi diğer organ bozukluklarına eşlik edebilir. Sınırlı sayıda olguyla yapılmış bir çalışmada, rabdomyomun doğumdan yıllar sonra tedavisiz kaybolduğu saptanmıştır⁽⁵⁾. Günümüzde kardiyak rabdomyom, tıpkı hamartom gibi oldukça benign seyrenden ötürü, gerçek bir tümör olarak kabul edilmemektedir. Fetal kalpte ileti sistemini olumsuz etkileyebilir. Ekstrasistoller, supraventriküler taşikardiler daha az sıklıkta da PR uzaması, non spesifik ST değişiklikleri, Wolf-Parkinson-White sendromu veya aberan atriyoventriküler iletiye neden olabilmektedir. Wacker-Gussmann ve ark.'nın⁽⁶⁾ 10 olguluk intrakardiyak rabdomyomlu fetusun kalp hızları üzerine yaptıkları elektrofizyolojik çalışmada, asemptomatik hastalarda da iletim defektleri olduğu saptanmış. Olgularımıza baktığımızda, 23. gestasyonel haftada intrakardiyak kitle nedeniyle polikliniğimize yönlendirilen gebeye, fetal ekokardiyografik inceleme sırasında sık yineleyen SVT ataklarının fark edilmesi üzerine maternal digoksin tedavisi önerilmişti. Ancak hastayı 32. gestasyonel haftada yine değerlendirdiğimizde, inceleme sırasında SVT atağı olmadığını gördük. Hasta önerilen digoksin tedavisini kullanmamıştı. Öte yandan 2 aylık erkek olgumuz ise bize SVT atağıyla başvurmuş ve ekokardiyografik incelemesinde intrakardiyak kitlesi saptanmıştı. Hasta oral propranolol tedavisi ile taburcu edildi ve yinele-

yen SVT atağı izlenmedi. Bu durumuyla her iki olgumuzda da intrakardiyak kitleler literatürü destekler nitelikte iletim sorunlarına neden olmuştu.

Kalpte saptanan küçük çaplı lezyonların yalnızca yakın takibi yeterliyken, diğer organ ve sistemlerin özellikle santral sinir sisteminin ayrıntılı değerlendirilmesi gereklidir. Qın ve ark.⁽⁷⁾ toplam 8 olguluk intrakardiyak rabdomyomlu fetusları retrospektif olarak taramışlar ve 2'sinde kitle yalnızca sol ventrikül kavitesinde, geri kalan 6'sında ise hem sağ hem sol ventrikülü içerisindeymiş. Birinde kitle takiplerinde giderek büyümüş ve multipl odaklara yayılmış. Yalnızca bir hasta gebeliğini devam ettirirken, bu olguda ilerleyen dönemlerde SVT gelişmiş ancak tedavisiz kaybolmuş. Postnatal takiplerinde kardiyak hemodinamik sorun yaşanmamış. Pipitone ve ark.'nın⁽⁸⁾ 9 olguluk çalışmalarında, 1 olguda tek rabdomyom, 8 olguda ise birden fazla rabdomyom saptanmış. Hiçbir olguda fetal dönemde tuberoskleroz saptanmazken, 7 olguda postnatal tuberoskleroz geliştiği görülmüş. Bir fetus hidropstan ex olurken, 4 olguda postnatal aritmi izlenmiş. Kırk yedi aylık takiplerinde, toplam 7 olguda total ya da parsiyel regresyon görülmüş. Kelekci ve ark.'nın⁽⁹⁾ sundukları intrakardiyak rabdomyomlu bir olguda, fetal dönemde ek anomali saptanmazken, postnatal kraniyal MR görüntüleme periventriküler subependimal multipl hamartomlar saptanmış. Bizim fetal olgumuzdaki intrakardiyak rabdomyom sol ventrikül çıkım yolunda obstrüksiyona neden olmuştu. İlerleyen gebelik haftalarında kitle giderek büyüdü ve 32. Gestasyonel haftada değerlendirdiğimizde perikardiyal efüzyonun eşlik ettiğini gördük. Fetal hidrops gelişmeye başlamıştı. Diğer yandan 2 aylık olgumuzda ise sol ventrikül kavitesi içinde iki ayrı kitle vardı ancak herhangi bir obstrüksiyona neden olmamışlardı. İzlemde kitlelerin boyutlarında herhangi bir değişiklik olmadı. Her iki olgunun da ek organ patolojileri yoktu ancak yakın takipleri devam etmektedir.

Sonuç olarak, fetal dönemde ve çocuklarda hiperkojen, düzgün sınırlı, çoklu kardiyak kitlelerin ayırıcı tanısında rabdomyom ilk sırada yer almalıdır. Kitleye ait olası kardiyak obstrüksiyon bulguları ve aritmi gelişimi açısından hastalar seri ekokardiyografi, elektrokardiyografi ve ritim holter ile izlenmelidir.

Diğer klinik bulguların gelişiminin geniş bir zaman dilimine yayılabilmesinden ötürü, bu hastaların tüberosklerozis ve beyin, böbrek, karaciğer organ patolojileri yönünden de dikkatli takibi gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Silverman N. Primary cardiac tumors. *Annals of Surgery*. 1980;191:127-38.
<https://doi.org/10.1097/00000658-198002000-00001>
2. Schmaltz AA, Apitz J. Primary heart tumors in infancy and childhood: Report of four cases and review of literature. *Cardiology*. 1981;67:12-22.
<https://doi.org/10.1159/000173224>
3. Foster ED, Spooner EW, Farina MA, Shaher RM, Alley RD. Cardiac rhabdomyoma in the neonate: Surgical management. *Ann Thorac Surg*. 1984;37:249-53.
[https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)60334-7](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(10)60334-7)
4. Mühler EG, Kienast W, Turniski-Harder V, von Bernuth G. Arrhythmias in infants and children with primary cardiac tumours. *European Heart Journal*. 1994;15:915-21.
<https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.eurheartj.a060610>
5. Carvalho SR, Marcolin AC, Cavalli RC, Crott GC, Mendes MC, Duarte G, et al. Fetal cardiac rhabdomyoma: analysis of five cases. *Revista Brasileira de Ginecologia Obstetrica*. 2010;32(4):156-62.
<https://doi.org/10.1590/S0100-72032010000400002>
6. Wacker-Gussmann A, Strasburger JF, Cuneo BF, Wiggins DL, Gotteiner NL, Wakai RT. Fetal arrhythmias associated with cardiac rhabdomyomas. *Heart Rhythm*. 2014;11(4):677-83.
<https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.12.018>
7. Qin Y, Wenhua Z, Aiyun Z, Wan Z, Juan L. Clinical value of prenatal echocardiographic examination in the diagnosis of fetal cardiac tumors. *Oncol Lett*. 2016;11:1555-9.
<https://doi.org/10.3892/ol.2015.4061>
8. Pipitone S, Mongiovì M, Grillo R, Gagliano S, Sperandeo V. Cardiac rhabdomyoma in intrauterine life: clinical features and natural history. A case series and review of published reports. *Ital Heart J*. 2002;3:48-52.
9. Kelekci S, Yazicioglu HF, Yilmaz B, Aygün M, Omeroglu RE. Cardiac rhabdomyoma with tuberous sclerosis: a case report. *J Reprod Med*. 2005;50:550-2.