

Prenatal dönemde tanı konmuş sol ventrikül çıkış yolunu tıkayan intrakardiyak rabdomiyumlu bir yenidoğan olgusu

A prenatally diagnosed newborn with an intracardiac rhabdomyoma obstructing the left ventricular outflow tract

Mustafa Kır,¹ Hüdayi Çatalyürek,² Ulaş Karadaş,¹ Nurettin Ünal,¹ Gül Sağın Saylam¹

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ²Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

Kalbin primer tümörleri çocukluk çağında nadir görülür. En sık görüleni selim karakterli olan ve genellikle spontan olarak gerileyen rabdomiyomlardır. Bununla birlikte kalıcı ritim sorunları, miyokardiyal fonksiyon bozukluğu ve ventrikül giriş veya çıkış darlıklarına neden olan rabdomiyomlar cerrahi olarak çıkarılmaktadır. Bu makalede tanısı prenatal dönemde konmuş, sol ventrikül çıkış yolunda ciddi derecede tıkanıklık yaratan rabdomiyumlu bir yenidoğan olgusu sunuldu. Ayrıca sağ ventrikül içinde de iki adet küçük kitle izlendi. Birden fazla olması ve ekokardiyografik görünümü ile intrakardiyak olan bu kitleler rabdomiyom olarak düşünüldü. Postnatal birinci günde sol ventrikül kitle aortik yoldan çıkarıldı. Klinik takip sırasında sağ ventrikül kitlelerinde gerileme görüldü.

Anahtar sözcükler: Sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı; prenatal tanı; rabdomiyom.

Kardiyak rabdomiyom çocukluk çağında en sık görülen kalp tümörüdür. Yenidoğan döneminde yaklaşık insidansı %0.02-0.08'dir. Rabdomiyom patolojik olarak düz kas hücresi hamartomudur ve selim karakterli bir kalp tümörüdür. Olguların yarısından fazlası tüberoskleroz kompleksinin bir parçasıdır.^[1,2] Prenatal veya postnatal dönemde yapılan ekokardiyografilerde tek veya daha sıklıkla multipl olarak ventrikül veya nadiren atriyum içine gömülü hiperekojen nodüller olarak görülür.^[3]

Rabdomiyom tanısı konulduktan sonra büyük bir kısmı sayısal ve kitlesel olarak küçülmeye eğilimlidir. Büyük kısmı klinik bulgu vermez. Ancak yerleşim yeri-

Primary tumors of the heart are rarely seen in childhood. Rhabdomyoma, which has a benign course and usually resolves spontaneously, constitutes the majority. However, rhabdomyomas which cause permanent rhythm problems, myocardial dysfunction, and ventricular inflow or outflow obstruction, should be removed surgically. In this article, we report the case of a newborn who was prenatally diagnosed with rhabdomyoma associated with severe left ventricular outflow obstruction. There were two small masses in the right ventricle as well. These masses were considered to be rhabdomyomas since they were multiple and appeared to be intracardiac with echocardiography. The left ventricular mass was removed through the aorta on the first postnatal day. The right ventricular masses were observed to regress during the clinical follow-up.

Key words: Left ventricular outflow tract obstruction; prenatal diagnosis; rhabdomyoma.

ne ve boyutuna bağlı olarak büyük damar ve atriyoventriküler kapak tıkanıklığı, miyokard fonksiyon bozukluğu, ritim bozuklukları (supraventriküler ve ventriküler taşikardi, atriyoventriküler blok) gibi klinik tablolara neden olabilirler. Tümörün gerilemesi ile bu klinik tabloların geriye dönüşü mümkündür. Tedavide konservatif yaklaşımlar önerilmektedir. Eğer hemodinamik bozukluk yapan bir kapak tıkanıklığı ya da kalıcı ritim bozukluğu varsa cerrahi olarak çıkarılmaları gereklidir.^[1]

Biz bu makalede fetal hayatta tanısı konulan, doğduktan sonra tarafımızca değerlendirmeye alınıp tedavisi yapılan ve sol ventrikül çıkış yolu kapanmış bir rabdomiyumlu yenidoğan olgusunu sunduk.

Geliş tarihi: 12 Mart 2009 *Kabul tarihi:* 17 Haziran 2009

Yazışma adresi: Dr. Mustafa Kır, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, 35210 Alsancak, İzmir. Tel: 0232 - 412 36 12 e-posta: mustafa.kir@deu.edu.tr

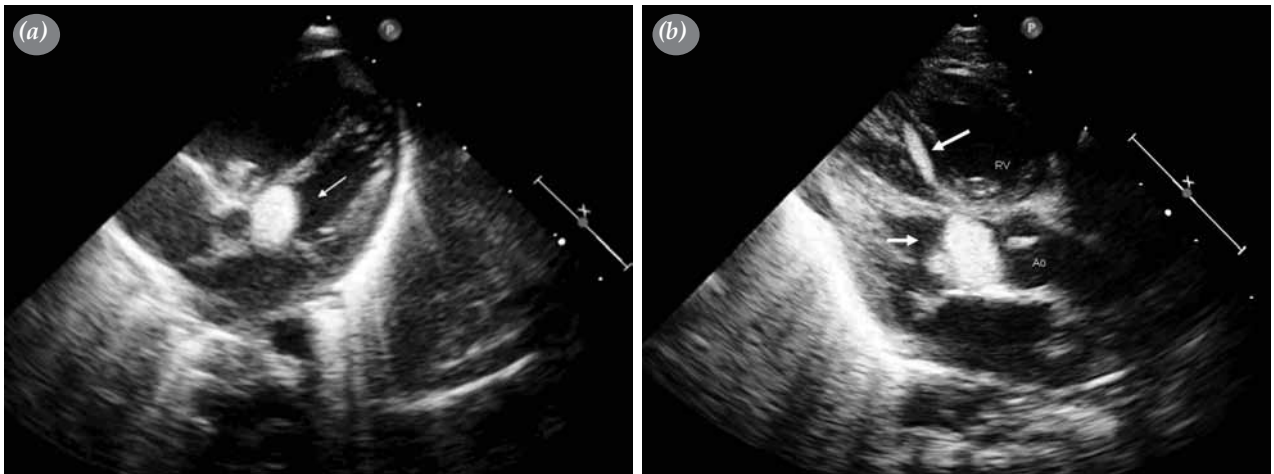
OLGU SUNUMU

Başka bir sağlık merkezinde intrauterin hayatın 31. haftasında fetal ekokardiyografi ile sol ventrikülünde kitle tespit edilmiş ve doğuma kadar izlenmiş olan erkek olgu postnatal 1. gününde hastanemize sevk edildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi idi ve hafif taşipneik saptandı. Organomegali bulunmadı. Kardiyovasküler oskültasyonda kalp hafif taşikardik (155/dk) idi, kalp sesleri normal idi, ek ses üfürüm duyulmadı. Telekardiyografisi normal idi, elektrokardiyografisinde ise sinüs ritmi izlendi. Ekokardiyografisinde sol ventrikül çıkış yolu üzerinde, aort akımını tama yakın obstrüksiyona uğratan 9x10 mm boyutlarında, miyokard dokusundan daha hiperekojen düzgün sınırlı lezyon izlendi (Şekil 1a), belirgin Doppler gradyenti alınmadı. Ayrıca sağ ventrikül içinde korda tendinealar üzerinde ekojenite artışı ve kalınlaşmalar görüldü (Şekil 1 b). Her iki ventrikülde görülen bu multipl lezyonlar öncelikle rabdomyom olarak değerlendirildi. Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu nedeniyle acil ameliyata alındı. Median sternotomi sonrası sol ventrikül septal duvarından köken alan jelatinöz kıvamdaki kitle, sap ve tabanı tamamıyla rezeke edilerek çıkarıldı (Şekil 2a-c). Ameliyat sonrası dönemde sorun görülmedi. Kitlenin patolojik incelemelerinde rabdomyom tanısı teyit edildi. Düzenli aralıklarla klinik ve ekokardiyografik olarak kontrole alınan hasta ameliyat sonrası 8. ayında rekürens olmaksızın sorunsuz takip edilmektedir.

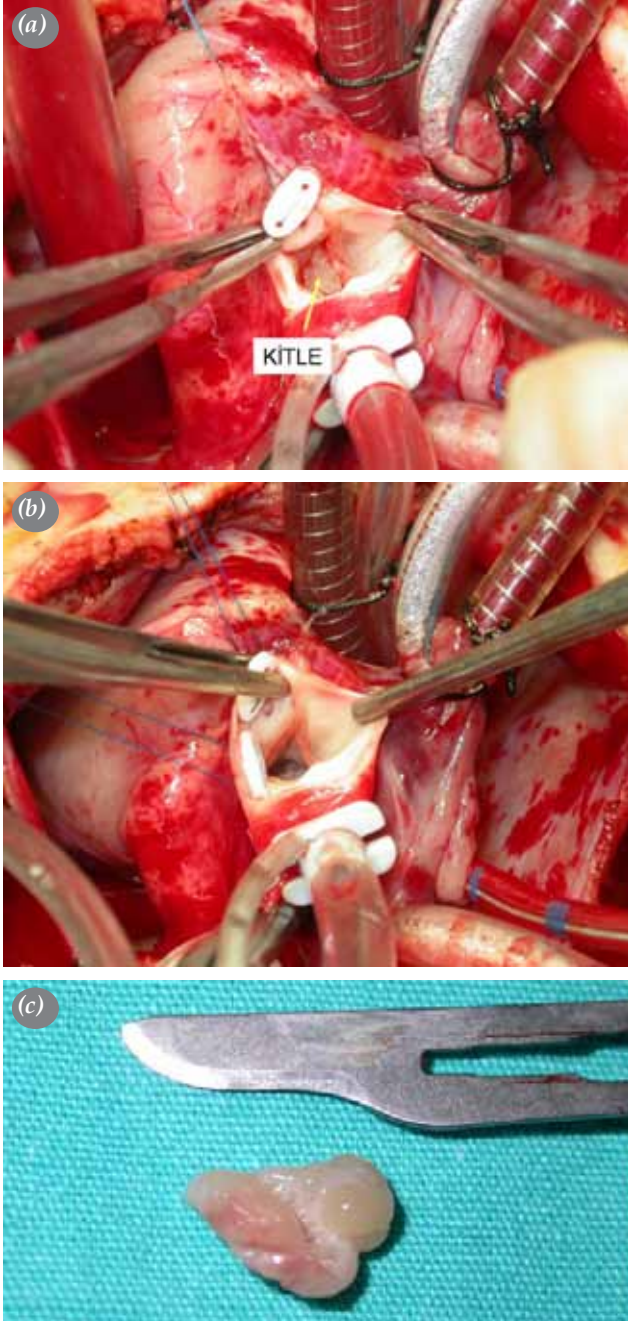
TARTIŞMA

Çocukluk çağında görülen kardiyak tümörler %90'ın üzerinde selim karakterlidir. Bu tümörler arasında en sık görülen rabdomyomlar iyi huylu özellikleri nedeniyle genellikle klinik olarak izlenmelidir. Ancak

olgumuzda olduğu gibi obstrüksiyon yapan olgularda cerrahi girişim endikasyonu vardır.^[4] Bizim olgumuzun ilk değerlendirmesinde hafif taşikardi ve taşipne dışında klinik bulgu saptanmadı ayrıca kardiyak oskültasyonda üfürüm duyulmadı. Verhaaren ve ark.nın^[5] yaptıkları sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı yapan rabdomyomlu olguların meta analizinde, olguların büyük çoğunluğunda (%63) semptom olmadığı, sadece %10'unda üfürüm saptanabildiği ve tüm olguların izole ekokardiyografik bulguları olduğu bildirilmiştir. Bizim olgumuzda ekokardiyografi ve cerrahi esnasında sol ventrikül çıkış yolunun tama yakın şekilde tıkalı olduğu izlendi. Öyle ki ekokardiyografide aorta ait ileri Doppler akım paternini net olarak izlemek mümkün olmadı. Üfürüm duyulmaması ve Doppler akımının yeterli alınamamış olması tıkanmanın ciddiyeti ile alakalıdır. Rabdomyomların tanısının ekokardiyografi ile konulması kolaydır. Ancak diğer tümörler ile karışabilir. Multipl oluşu, miyokard dokusundan daha hiperekojen görünmesi rabdomyom olduğunu düşündürmekle birlikte fibroma, teratoma gibi çocukluk çağında görülen diğer intrakardiyak tümörlerden ayırım için bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme gibi diğer tanı yöntemlerine başvurmak gerekebilir.^[6] Olgumuzda her iki ventrikülde de lezyon saptanmış olması, miyokardan daha hiperekojen görülmesi nedeni ile öncelikli olarak rabdomyom düşünüldü ancak tanı ameliyat sonrası patolojik değerlendirme ile kesinleştirilebildi. Sağ ventrikül içindeki kitlelerin küçük boyutlu oluşu, atriyoventriküler ve semilüner kapaklara etkilerinin olmayışı nedeniyle cerrahi olarak çıkarılmadı. Olgunun ameliyat sonrası 8. ay kontrolünde bu kitlelerin küçüldüğü görüldü. İzlemlerinde ritim bozukluğu saptanmadı.



Şekil 1. (a) Transtorasik ekokardiyografide, apikal dört boşluk kesitinde kitlenin sol ventrikül çıkış yolu üzerindeki görünümü. (b) Transtorasik ekokardiyografide parasternal uzun eksen kesitinde sol ventrikül çıkış yolu üzerinde kitlenin görünümü. Sağ ventrikül içinde ikinci bir hiperekojen kitle görünümü dikkat çekiyor. Ao: Aort; RV: Sağ ventrikül.



Şekil 2. (a) Kitlenin cerrahi olarak çıkarılması sırasında sol ventrikül çıkış yolu üzerindeki görünümü. (b) Kitlenin çıkarıldıktan sonra sol ventrikül çıkış yolunun açıldığı görülüyor. (c) Kitlenin makroskopik görünümü.

Literatürde rabdomyomların büyük bölümünün tüberosklerozla ilişkili olduğu belirtilmiştir.^[7] Olgumuzda tüberosklerozla ilişkili fizik muayene (deri bulguları gibi), nörolojik değerlendirme ve santral sinir sistemi görüntüleme (beyin MR) yöntemlerinde tüberoskleroz tanısını düşündürecek herhangi bir bulgu izlenmedi.

Olgumuzda tanı fetal hayatta iken konuldu ve doğuma kadar izleme alındı. Bader ve ark.nın^[8] yaptıkları bir araştırmada fetal hayatta saptanan rabdomyomların %22'sinde ciddi sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu saptanmış ve olgular postnatal dönemde acil ameliyata alınmışlardır. Bu açıdan seri fetal ekokardiyografi değerlendirmesi yaparak rabdomyomların klinik seyirleri iyi değerlendirilmeli ve olgular aritmi, miyokard disfonksiyonu açısından takibe alınmalıdır.^[9] Birçoğu fetal hayatta üçüncü trimestere kadar gerilese de nadiren progresyon gösteren olgular olduğu unutulmamalıdır.

Sonuç olarak, rabdomyom kalbin en sık görülen selim tümörüdür. Fetal hayattan başlayarak ekokardiyografi ile tanılarını koymak mümkündür. Bu makalede yeniden ciddi sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna neden olan bir rabdomyom olgusunun prenatal dönemden başlayan klinik gidişi sunuldu. Olgumuzda olduğu gibi kapak tıkanıklığı yapan rabdomyomlar cerrahi olarak çıkarılmalıdır. Olgumuzdaki gibi sağ ventrikül içindeki küçük boyutlu, herhangi bir tıkanıklığa ve ritim bozukluğuna neden olmayan rabdomyomlar ise klinik olarak izlenebilir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. De Wilde H, Benatar A. Cardiac rhabdomyoma with long-term conduction abnormality: progression from pre-excitation to bundle branch block and finally complete heart block. *Med Sci Monit* 2007;13:CS21-3.
2. Elderkin RA, Radford DJ. Primary cardiac tumours in a paediatric population. *J Paediatr Child Health* 2002;38:173-7.
3. Peters PJ, Reinhardt S. The echocardiographic evaluation of intracardiac masses: a review. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:230-40.
4. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000;21:317-23.
5. Verhaaren HA, Vanakker O, De Wolf D, Suys B, François K, Matthys D. Left ventricular outflow obstruction in rhabdomyoma of infancy: meta-analysis of the literature. *J Paediatr* 2003;143:258-63.
6. Sugiyama H, Naito H, Tsukano S, Echigo S, Kamiya T. Evaluation of cardiac tumors in children by electron-beam computed tomography: rhabdomyoma and fibroma.

- Circ J 2005;69:1352-6.
7. Datta AN, Hahn CD, Sahin M. Clinical presentation and diagnosis of tuberous sclerosis complex in infancy. J Child Neurol 2008;23:268-73.
 8. Bader RS, Chitayat D, Kelly E, Ryan G, Smallhorn JF, Toi A, et al. Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. J Pediatr 2003;143:620-4.
 9. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors. Pediatr Cardiol 2004;25:252-73.