

# Kompleks Aritmi ile Seyreden Bir Kardiyak Rabdomyoma ve Cerrahi Tedavisi

*Dr. Talat Cantez, Dr. Aygün Dindar, Dr. Tayyar Sarioğlu, Dr. Gülçin Erseven, Dr. Rukiye Eker Ömeroğlu, Dr. Ümrah Aydoğan*

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyolojik Bilim Dalı  
İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı  
İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Tümör Patolojisi Bilim Dalı

Çocuklarda kardiyak tümörler nadir olmakla birlikte son yıllarda tanı ve cerrahi tedavi yöntemlerindeki gelişmeler önem kazanmalarına neden olmuştur.

Bu yazıda prenatal dönemde fetal ekokardiyografi ile sağ ventrikülde lokazile rabdomyom ön tanısı konan ve doğum sonrası kontrole gelmeyip, postnatal dönemde 2.5 aylık iken ciddi morarma nöbetleri ile acilen servisimize yatırılan bir hasta sunulmuştur.

Medikal tedaviye yanıtız kompleks kardiyak aritmisi olan ve ventriküler taşikardi atakları geçiren hastada cerrahi girişim planlandı. Açık kalp ameliyatı ile sağ ventrikül içindeki tümörün eksizyonu ile semptomlar düzeldi ve 24 saatlik EKG ile ventriküler taşikardi ataklarının kaybolduğu görüldü. Halen takipte olan hasta, postoperatif 8 ayda asemptomatiktir.

GKD Cer. Derg. 1992;1: 202-206

## **Complex Arrhythmia Secondary Due to Cardiac Rhabdomyoma and It's Surgical Treatment**

Tumors of the heart are rare in children. Recently they acquired importance because of advances in diagnostic methods and surgical treatments.

In this study the patient was diagnosed as cardiac rhabdomyoma by fetal echocardiography during prenatal period but not brought for controls in the early postnatal period was presented.

At two and half month old of age the patient was hospitalized because of cyanotic spell and complex cardiac arrhythmia. Medical treatment was given for attacks of ventricular tachycardia.

Surgical intervention was decided a few days later because of unresponsiveness of the patient to medical treatment, and a tumor in the right ventricle was removed.

The patient is asemptomatic with no arrhythmia at 8 months postoperatively.

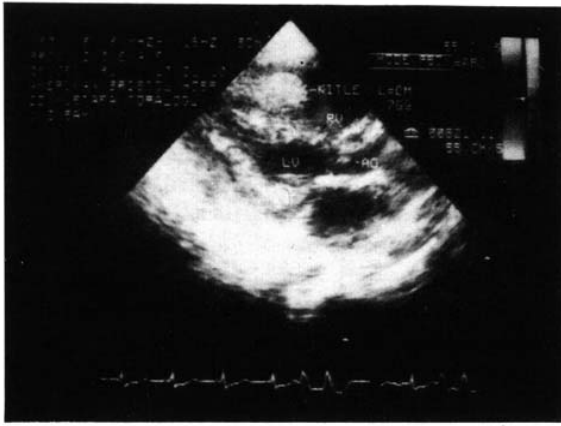
GKD Cer. Derg. 1992;1: 202-206

Çocuklarda kardiyak tümörler nadir olmakla birlikte, son yıllarda tanı ve cerrahi tedavi yöntemlerindeki gelişmeler önem kazanmalarına neden olmuştur<sup>(1,2,3)</sup>.

Rabdomyom süt çocukları ve çocuklarda en sık görülen primer kalp tümörüdür. Olguların yaklaşık %80'i bir yaygın altındadır. Tümör genellikle multipl olup, sağ ve sol ventrikül



Şekil 1. Fetal ekokardiyografik incelemede sağ ventrikül içinde kitle görülmektedir.



Şekil 3. İki boyutlu ekokardiyografik incelemede, sol ventrikül içinde kitle görülmektedir.

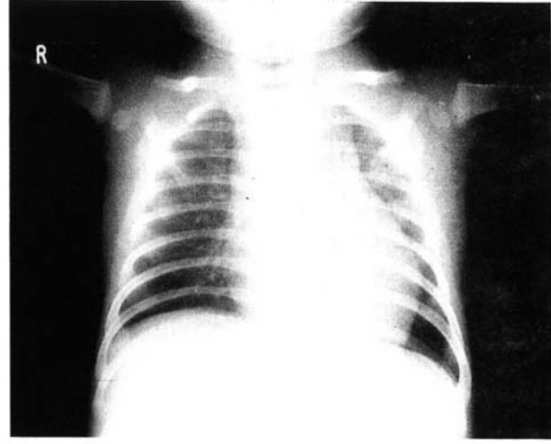
duvarlarında veya interventriküler septumda yerleşiktir<sup>(1,4)</sup>.

Rabdomyom histolojik olarak glikojen içeren vakuollü hücrelerden oluşmuştur. Yerleşim yerine bağlı obstrüksiyon bulguları ile beraber, iletim sisteminin tutulması ile ortaya çıkan çeşitli aritmiler klinik tabloyu oluşturur<sup>(1,5)</sup>.

### Olgu Sunusu

Hastamız M.T, 2.5 aylık erkek çocuğu 7.12.91'de morarma nöbetleri yakınması ile İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kardiyoloji servisine yatırıldı.

**Öykü:** Normal bir gebelik seyri sırasında 8. ayda yapılan fetal ekokardiyografide interventriküler septumla ilişkili bir kitle imajı saptanarak aileye doğumu takiben bebeğin kontrolü ve ekokardiyografinin tekrarı önerildi (Şekil 1).



Şekil 2. Telekardiyografide kardiyomegali tesbit edilmiştir.

Ancak aile bebeği hemen kontrole getirmemişti. Postnatal 2.5 aylık dönemde birkaç kez kısa süreli morarma nöbeti olan hasta, son nöbeti takiben ailenin kliniğimize başvurusu üzerine kardiyoloji servisine yatırıldı.

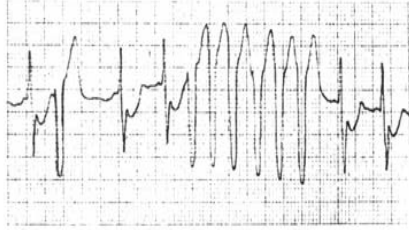
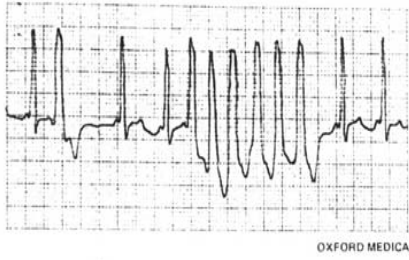
Hastanın gelişinde yapılan fizik muayenesinde taşikardi ve aritmi saptandı. Kalp tepe atımı 150 ile 220/dk arasında değişmekteydi. Diğer sistem bulgularında özellik yoktu.

Yapılan laboratuvar tetkiklerinde hematolojik ve biyokimyasal değerleri normal bulundu.

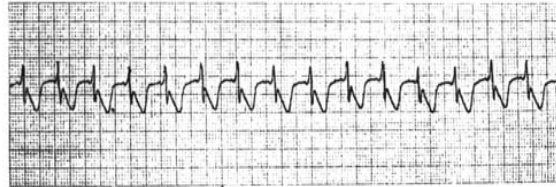
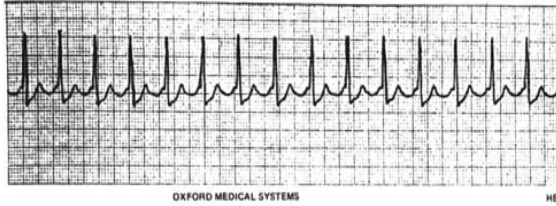
EKG de taşikardi, kısa P-R, sık aralarla tekrarlayan supraventriküler ve ventriküler ekstrasistoller ve sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Telekardiyografide kardiyomegali mevcuttu (Şekil 2).

Ekokardiyografide sağ ventrikül kavitesi içinde papiller adaleler düzeyinde 0.9x1 cm çapında kitle ile beraber sağ ventrikül ön ve arka duvar ve sol ventrikül arka duvarında kalınlaşma görüldü (Şekil 3).

Rabdomyom ön tanısı alan hasta taşikardi ve disritmi nedeni ile 0.05 mg/kg dozdan digitalize edildi. Ancak yanıt alınmaması üzerine Digoksin 48. saatte kesilerek Propafenon 2 mg/kg/gün, 4 dozda İ. V. başlandı. Aritmi ve taşikardisi devam eden hastada zaman zaman kısa süreli ventriküler taşikardi atakları olmaktaydı (Şekil 4). Monitör takibinde iken yatışının 3. gününde kalb durdu ve hemen başlanan resüsitasyona yanıt vererek yeniden çalıştı. Hastalığın klinik seyri ve medikal



**Şekil 4.** Holter monitorizasyon ile saptanan ventriküler taşikardi atağı.

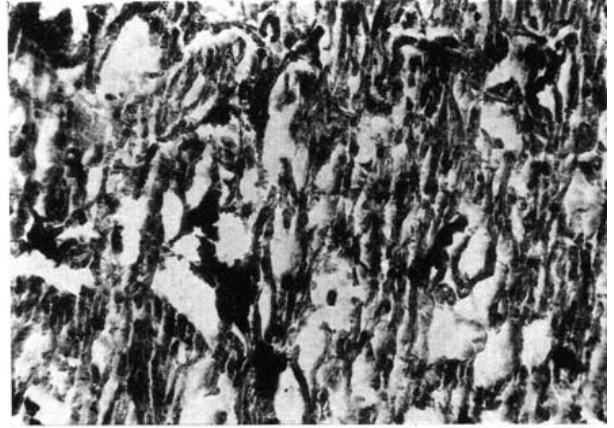


**Şekil 6.** Postoperatif dönemde yapılan Holter monitorizasyon görülmektedir.

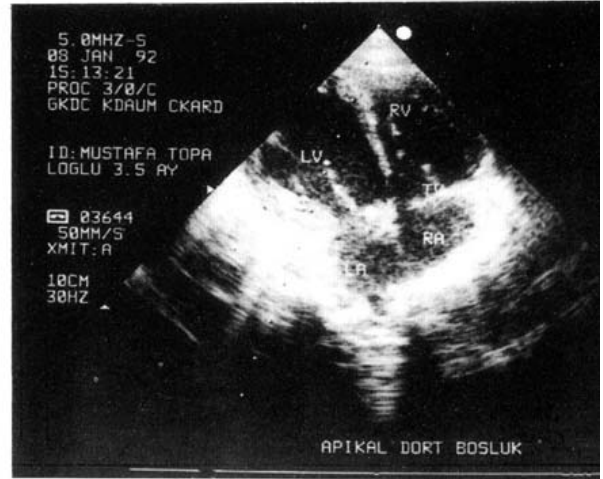
tedaviye yanıtı kalması gözönüne alınarak hasta için cerrahi girişim kararı alındı.

12.1291'de kardiyopulmoner bypass ile açık kalp ameliyatı uygulanarak, sağ ventrikül içinde papiller adaleler düzeyinde yer alan ve interventriküler septumla ilişkili kitle çıkarıldı. Operasyon sırasında her iki ventrikül arka duvarı dış yüzü de ve sağ ventrikül ön yüzü dış tarafında yer alan, myokarda invaziv plak tarzında yüzeysel kitlelerin var olduğu görüldü.

Alınan kitlenin yapılan histopatolojik incelemesinde „nodüler glikojen depolanması“ saptandı (Şekil 5). Genellikle interselüler alanda



**Şekil 5.** Histopatolojik kesitte glikojenle dolu vakuol içeren süngersi görünüm almış çizgili kas dokusu görülmektedir (x250).



**Şekil 7.** Postoperatif dönemde yapılan iki boyutlu ekokardiyografik incelemede, apikal dört boşluk ke görülmektedir.

içeren çizgili kas dokusu görülmekteydi. PAS boyama ile özellik yoktu.

Postoperatif dönemde kısa sürede iyileşen hastanın sinüs ritminde olduğu ve kalp tepe atımı 100-200/dakika civarında seyrettiği gözlemlendi. Bir hafta ve 2 ay sonra yapılan Holter monitorizasyonda nadir supraventriküler ekstrasistoller dışında özellik yoktu (Şekil 6). Operasyondan hemen ve 4 ay sonra yapılan ekokardiyografik kontrollerde yeni bir tümör kitlesi veya residüel obstrüksiyon bulgusu görülmedi (Şekil 7). Hastanın postoperatif 6 aylık takip döneminde morarma nöbetleri olmadı. Halen takipte olan hastanın büyüme ve gelişimi normal sınırlar içinde seyretmektedir. Nörolojik bir sorunu yoktur.

## Tartışma

Çocuklarda kardiyak tümörlerin çoğunluğu selim olup, rabdomyomlar en sık rastlanan tiptir. Rabdomyomların neoplazik yapısı tartışmalıdır. Embryonal purkinje hücrelerinin aşırı çoğalmasından kaynaklandığı ileri sürülmüştür. Daha eski yıllarda, histopatolojik olarak glikojen depo hastalığına benzerliği, bu hastalığın bir öncü şekli olarak kabul edilmesine neden olmuş ise de daha sonra rabdomyomda görülen mukopolisakkarid maddenin, histokimyasal olarak Von Gierke'de rastlanandan farklı olduğu gösterilmiştir<sup>(6)</sup>. İlk kez 6 ½ aylık bir fetusda saptandığından dolayı konjenital bir lezyon olarak kabul edilmektedir<sup>(7)</sup>. Bir tümörden ziyade bir hamartoma olup nadiren spontan regresyon bildirilmektedir<sup>(8)</sup>. Klinik bulgular tümörün büyüklüğü, sayısı ve lezyonların lokalizasyonuna bağlıdır. Küçük nodüller asemptomatik olabileceği gibi, çok sayıda tümörün miyokard içine ilerlemesi sonucu ağır kalp yetersizliği ve ölüm görülebilir. Aritmiler sık rastlanan klinik belirtilerdir. Nadas ve Ellisian 11 günlük bir bebekte tam AV blok bildirmişlerdir. Ayrıca supraventriküler taşikardi, bradikardi-aşikardi atakları, muhtemelen ventriküler fibrilasyona bağlı ani ölüme tanınlanmaktadır<sup>(2,4)</sup>.

Olgumuzda da fetal ekokardiyografide kitle saptanmış ve postnatal dönemde ise klinik bulguları morarma nöbetleri şeklinde olup, muayene ile ciddi disritmi saptanmıştı. Yattığı sürede sık tekrarlayan ventriküler ekstrasistoller ve ventriküler taşikardi atakları ve bir kez de kardiyak arrest gözlemlendi.

Rabdomyomlarda EKG normal veya nonspesifik olabilir. Ventriküler hipertrofi bulguları ile beraber kısa P-R aralığı, sağ dal blok, sol dal blok ve tam blok da bulunabilir.

Olgumuzun EKG'sinde kısa PR aralığı (0.05 sn) ile beraber biventriküler hipertrofi mevcuttu. Telekardiyografi genellikle normal olup, konjestif kalp yetersizliği ile gelen hastalarda kardiyomegali bulunur. Büyük rabdomyomlar ise kalbin asimetrik genişlemesine neden olur. Olgumuzda telekardiyografide kardiyomegali saptadık. Gelişinde taşiaritmi mevcut olmakla birlikte konjestif kalp yetersizliği bulguları yoktu. Kardiyotorsik index 0.57 idi. Asimetrik genişleme görünümü yoktu.

Rabdomyomların tanısında ekokardiyografi en önemli tanı aracıdır. Bizim olgumuzda da gerek intrauterin, gerek postnatal dönemde yapılan

ekokardiyografik inceleme tanı için yeterli bulunarak, diagnostik kalp kateterizasyonuna gerek görülmedi. Kardiyak rabdomyomlu hastaların %50'sinde tuberoskleroz mevcuttur. Bilindiği gibi tuberoskleroz mental retardasyon, konvülsiyonlar ve cilt lezyonları ile beyinde, böbreklerde, pankreasta ve sebace bezlerde multipl hamartamatöz lezyonlarla seyreden familial bir hastalıktır. Rabdomyomlarla birlikteliği, tümörün tedavi yaklaşımlarının etkili olabilmektedir<sup>(2)</sup>.

Rabdomyomların tedavisinde, semptomatik hastalarda tanı konur konmaz cerrahi girişim önerilmektedir. 20 yıl kadar önce rabdomyomlar çok sayıda oldukları ve ventrikül duvarının derinliklerine gömüldüklerinden rezeksiyona uygun görülmezken cerrahi tekniklerin gelişmesi ile tedavi mümkün olmuştur. Hastaların çoğunda tam eksizyon mümkün olmamakla birlikte major obstrüktif kısmın çıkarılması hayat kurtarıcı olmaktadır<sup>(9)</sup>.

Literatürde önerildiği gibi bizde bu bebekte fizik muayene, laboratuvar bulguları ve klinik seyir ile kısa sürede cerrahi girişim kararı aldık. Intraoperatif endokardiyal mapping ve kriyoablasyon uygulaması, teknik koşullar nedeni ile mümkün olamadı. Ancak sağ ventrikül kavitesini dolduran, ventrikül septum ile ilişkili kitlenin çıkarılması ve obstrüksiyonun giderilmesi, birlikte aritminin de önemli ölçüde düzelmesini sağladı. Postnatal dönemde görülen morarma nöbetlerinde ventriküler taşikardi atakları ile beraber obstrüksiyonun da etkin olabileceğini düşünmekteyiz. Hastamızda tuberoskleroza ait herhangi bir bulgu fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri ile saptanmadı. Bu da acil cerrahi girişim kararı almamızda kolaylaştırıcı bir faktör oldu.

Halen takipte olan hastamızın postoperatuvar dönemde yakınmasız olması ve yaşına uygun olarak gelişmesini sürdürebilmesi yüzcüldürücü oldu. Postnatal regresyon olasılığı açısından da 6 ay ile ekokardiyografik tetkikleri tekrarlanacaktır.

## Kaynaklar

1. Bharati S, Lev M, Cardiac Tumors. Adams FH, Emmanoulides GC, Riemenschneider TA; Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents Williams and Wilkins, Baltimore, USA 1989, 886.
2. Reece IJ, Cooley AD, Frazier O H, et al: Cardiac

- tumors, Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign myxoma in 20 patients. *J Therac Cardiovasc Surg* 1984 88: 439.
3. Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, et al: Primary cardiac tumors in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980, 79: 582.
  4. Nadas AS, Ellison RC: Cardiac tumors in infancy *Am J Cardiol* 1968 21:363
  5. Shaher RM, Mintzer J, Farina M, Alley R, Bishop M: Clinical Presentation of Rhabdomyoma of the Heart in Infancy and Childhood. 1972, *Am J Cardiol* 30:95.