Çocukluk Çağında Ender Görülen Bir Kardiyak Tümör

A Rare Cardiac Tumor in Childhood

Murat Elevli, Ahmet Şaşmazel*, Mahmut Çivilibal**, Ahmet Çelebi***, Musa Şahin, Chousen Amed, Emine Kılınç****

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

**İstanbul Kemerburgaz Üniversitesi Tıp Fakültesi / Medical Park Gaziosmanpaşa Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

***Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

****Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı, İstanbul, Türkiye

Öz

Primer kardiyak tümörlere %0,0017 ile %0,19 arasında rastlanmaktadır. Kardiyak tümörler genellikle intrakaviter olup, %75'ten fazlası benigndir. Miksomalar çocukluk çağında nadir görülür ve tüm pediatrik kalp tümörlerinin %10'unu oluşturur. Sağ ventrikül yerleşimli miksoma çocuklarda çok çok nadirdir. Biz bu makalede sağ ventriküler miksomalı 14 yaşında bir erkek çocuk sunduk.

Anahtar Sözcükler: Çocuk, kalp tümörü, miksoma, sağ ventrikül

Abstract

The prevalence of primary cardiac tumors has been reported to be between 0.19% and 0.0017%. Cardiac tumors are usually intracavitary lesions and more than 75% of them are benign. Myxomas are rare in childhood and constitute 10% of all pediatric cardiac tumors. Myxomas localized in the right ventricle are very rare in children. In this paper, we describe a 14-year-old boy with right ventricular myxoma.

Keywords: Child, cardiac tumor, myxoma, right ventricle

Giriş

Miksomalar, malign ve benign tümörler içinde en sık rastlanan (yaklaşık %30) primer kalp tümörleridir. Primer kalp tümörlerinin %75'inin benign olduğu bildirilmiştir. Miksomaların yaklaşık %75-80'i sol atriuma yerleşir, %10-20'si sağ atriuma yerleşir ve çok az bir kısmı da ventriküle yerleşir (1-3).

Kardiyak miksomalar, ailesel olabilmeleri ve emboli, inme ve ani ölüme neden olabilmeleri nedeniyle önem arz etmektedir. Erişkinlerde en yaygın karşılaşılan kardiyak tümör benign karakterli miksomalar iken, pediatrik dönemde rabdomyomlar en fazla karşılaşılan tümörlerdir (3). Miksomalar çocukluk çağında az saptanan tümörlerdir. Görülme sıklığı yaşla artar ve özellikle 2. dekattan sonra daha sık görülmeye başlar. Bu makalede, kliniğimize ateş, çarpıntı, kilo kaybı, efor dispnesi ile başvuran ve ekokardiyografi ile sağ ventrikül yerleşimli kardiyak kitle saptanan bir çocuk hasta sunulmuştur.

Olgu

On dört yaşında erkek hasta, polikliniğimize ateş, halsizlik, çabuk yorulma, çarpıntı ve kilo kaybı yakınmaları ile getirildi. Daha öncesinde herhangi bir sağlık sorunu olmayan hastanın 15 gün önce bu yakınmalarının başladığı ve özellikle son bir haftada giderek arttığı öğrenildi. Hastanın genel durumunun düşkün, soluk ve halsiz görünümlü ve koltuk altı ateşinin 39,5°C olduğu belirlendi. Arteriyel kan basıncı 100/60 mmHg ve kalp tepe atımı 120/dakika, idi, mezokardiyak odakta 3/6 şiddetinde üfürüm saptandı. Solunum ve diğer sistem muayeneleri doğaldı.

Tetkiklerinde, beyaz küre sayısı 22,000/mm³, hemoglobin 11,8 g/dL, trombosit sayısı 553 bin/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 110/saat, C-reaktif protein 225 mg/dL, anti-streptolizin O (ASO) 831 IU/mL idi. Kreatinin kinaz (CK), CK-MB ve troponin dahil tüm biyokimyasal tetkikleri normal sınırlardaydı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Mahmut Çivilibal

İstanbul Kemerburgaz Üniversitesi Tıp Fakültesi / Medical Park Gaziosmanpaşa Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Tel.: +90 212 979 30 00 E-posta: drcivilibal@hotmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-0381-8145

Geliş Tarihi/Received: 06 Mart 2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 30 Mayıs 2017

©Telif Hakkı 2017 Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Haseki Tıp Bülteni, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

©Copyright 2017 by The Medical Bulletin of University of Health Sciences Haseki Training and Research Hospital
The Medical Bulletin of Haseki published by Galenos Yayınevi.

Telekardiyografisi kardiyomegali (kardiyotorasik indeks: 0,55) ve elektrokardiyografisi sinüzal taşikardi ile uyumluydu. Transtorasik ekokardiyografisinde sağ ventrikülde 4,1x4,9 cm boyutlarında, ventrikülün $\frac{3}{4}$ 'ünü dolduran, apekse doğru uzanım gösteren ve ventrikül duvarına bir sap ile bağlı olan hareketli bilobüle kitle tespit edildi (Resim 1). Ateşinin devam etmesi ve enfeksiyon parametrelerinin yüksek olması üzerine her iki koldan kan kültürü alınarak ampisillin-sulbaktam ve sefotaksim başlandı.

Hasta, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi ve Kalp Damar Cerrahisi ile görüşülerek acil operasyon amacıyla sevk edildi. Operasyonda sağ ventrikül duvarına sapla bağlı kitle başarılı bir şekilde komplikasyonsuz olarak rezeke edildi. Kitlenin histopatolojik incelemesi miksoma ile uyumlu idi (Resim 2, 3). Postoperatif dönemde komplikasyonu olmayan hasta poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Tartışma

Miksomalara, sıklıkla mitral kapakla etkileşerek hemodinamik bozukluklara veya sistemik dolaşımda tromboembolik olaylara neden olabilen, erişkinlerde en sık görülen primer kalp tümörüdür. Çocukluk çağında daha az sıklıkta görülür. Gevşek yapıdaki tümörden küçük parçacıkların kopması veya küçük tümörlerin hareketi sonucu sol kalp boşluklarından serebral, sağ kalp boşluklarından pulmoner emboliler olabilmektedir (4,5). Miksomalarda, valvüler tıkanıklık ve sistemik embolizasyon riski nedeniyle tanı konur konmaz cerrahi eksizyon yapılmalıdır (6).

Kardiyak tümörlerin klinik belirtileri çoğunlukla nonspesifiktir ve tümörün lokalizasyonuna bağlıdır. Kalp kapaklarına komşu tümörler, kapakların darlığına veya yetersizliğine ve buna bağlı üfürümlere yola açar. İletim

dokusunu tutan tümörler ise aritmi veya iletim bozukluğu ile kendini gösterir. Özellikle miksomalı hastalarda bazen zor kontrol altına alınabilen ateş ve genel halsizlik belirtileri olur. Çoğunlukla tesadüfen saptanırlar veya bazen de kalpte üfürüm, aritmi, emboli ve kalp yetmezliği nedeniyle yapılan ekokardiyografi ile tanı konulur (7). Tanının şüpheli olduğu durumlarda veya anatomisinin daha ayrıntılı olarak değerlendirilmesi gerektiğinde tomografi ve/veya manyetik rezonans görüntüleme yapılmalıdır (8). Kesin tanı, cerrahi eksizyon veya biyopsi ile alınan materyalin histopatolojik incelenmesi ile konulur.

Olgu polikliniğimize ateş, halsizlik, çabuk yorulma ve kilo kaybı şikayetleriyle başvurmuştu. Muayenesinde mezokardiyak odakta 3/6 sistolik üfürüm duyulması, akut faz reaktanlarının ve ASO düzeyinin yüksek olması üzerine başlangıçta akut romatizmal ateş olabileceği düşünüldü. Modifiye Jones kriterlerine göre klinik majör kriterlerin olmaması üzerine ekokardiyografi planlandı.

Resim 2. (Hematoksilen&Eozin x100): Kardiyak miksoma: Mukopolisakkaridlerden zengin ödematöz matriks içerisinde tek tek dağılmış kordonlar veya vasküler boşluklar oluşturan iğsi hücreler

Resim 3. Kardiyak miksoma: Mikroid stroma içerisinde iğsi ve stellat şekilli şişkin hücrelerden oluşan hiposellüler mezenkimal neoplazm ve yer yer küçük kanama odakları

Resim 1. Sağ ventrikülde 4,1x4,9 cm çapında ventrikülün $\frac{3}{4}$ 'ünü dolduran, apekse doğru uzanım gösteren ventrikül duvarına bir sap ile bağlı hareketli, düzgün sınırlı kitle

Transtoraksal ekokardiyografisinde, sağ ventrikül duvarına bir sap ile bağlı ve ventrikülün $\frac{3}{4}$ 'ünü dolduran 4,1x4,9 cm boyutlu bir kitle saptanmıştı. Olgumuzdaki intrakardiyak kitlenin ayırıcı tanısında trombüsler de düşünüldü ancak en sık sol kalp boşluklarında ve özellikle apekte yerleşim göstermeleri, miksomalar gibi saplı olmamaları ve sıklıkla hareketsiz olmalarıyla uzaklaşıldı (9). Çocukluk çağındaki kalp tümörlerinin çoğunluğu rabdomyomlar olup bunların da büyük çoğunluğu özellikle bir yaş altı grupta tuberous sklerozisli hastalardır. Hastamızda deri, beyin ve böbrek bulgularının olmaması ve yaşının büyük olması nedeniyle bu hastalık da düşünülmüdü (10). Çocuklarda ikincil kardiyak tümörler primer olanlardan daha sıklıkla gözlenir. Pediatrik hastalarda en sık görülen sekonder tümörler non-Hodgkin lenfoma, lösemi ve nöroblastomlardır. Ancak hastamızın fizik muayene ve kan tetkik sonuçları primer malign bir hastalığı düşündürmedi (11). İntrakardiyak tümöral kitlelerin emboli, valvüler tıkanıklık, inme ve ani ölüme neden olabilmeleri nedeniyle olgumuza elektif koşullarda cerrahi girişim planlanarak hastanın intraventriküler saplı kitlesi rezeke edildi.

Cerrahi eksizyon materyalinin histopatolojik incelenmesi ile kesin tanı konuldu. Taburcu edildikten sonra, nüks oranı düşük olmakla beraber belli aralıklarla klinik ve ekokardiyografik inceleme için kontrole çağrıldı. Ayrıca, klasik bilgi olarak miksomalı hastaların yakınlarında da görülebileceği bilindiğinden, tüm aile fertlerine ekokardiyografik inceleme yapılması önerildi.

Sonuç olarak, miksomalar çocuklarda erişkinlere oranla çok daha az görülür ve her yaşta genellikle sol atrium yerleşimlidir. Bu olguyu diğerlerinden ayırıcı kılan iki önemli özellik, 14 yaşında bir çocuk olması ve sağ ventrikülden köken almasıdır.

Etik

Hasta Onayı: Alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: A.Ş., A.Ç. Konsept: M.E. Dizayn: M.E., M.Ç. Veri Toplama veya İşleme: M.Ş., C.A.

Analiz veya Yorumlama: M.E., M.Ç. Literatür Arama: M.E., M.Ç., M.Ş., E.K. Yazan: M.E., M.Ç.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. 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.
2. Cooley DA. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32-year experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38(Suppl 2):176-82.
3. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995;333:1610-7.
4. İpek G, Kırallı K, Dağlar B. Kalp içi kitleler. *Haydarpaşa Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Bülteni* 1996;4:112-5.
5. Ünal N, Akçoral A, Meşe T, ve ark. Çocukluk Çağında Nörolojik Hasara Neden Olan Sol Atriyal Miksoma. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1997;5:65-7.
6. Kaplan M, Demirtaş MM, Çimen S, Gerçekoğlu H, Yapıcı F, Özler A. Kardiyak miksoma: 45 olguluk deneyim. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2002;10:11-4.
7. Ha JW, Kang WC, Chung N, et al. Echocardiographic and morphologic characteristics of left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. *Am J Cardiol* 1999;83:1579-82.
8. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB Jr, et al. Surgical treatment of cardiac tumors: a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990;49:612-7.
9. Park MY. Cardiac Tumors. *Pediatric Cardiology for practitioners*. 5th ed. Philadelphia, Mosby Elsevier; 2008. p. 402-6.
10. Marx GR, Moran AM. Cardiac Tumors. In: Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 9th ed. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins; 2012;2:1669-79.
11. Chan HS, Sonley MJ, Moës CA, Daneman A, Smith CR, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vessels. A report of 75 cases and review of the literature. *Cancer* 1985;56:825-36.