

KALP RABDOMİYOMASI*

¹ Dr. F. Sedef TUNAOĞLU, ²Dr. Kıvılcım GÜCÜYENER, ³Dr. Rana OLGUNTÜRK,
⁴Dr. Ayşe DURSUN, ⁵Dr. Aydın AKKAYA

ÖZET

Karın şişliği, kusma ve nefes almada zorluk yakınmaları ile başvurup, kalp yetmezliği tanısı alarak hastaneye yatırılan ve yatışının 12. saatinde exitus olan, 8 yaşındaki erkek hastanın otopsisinde kalp rabdomiyomasi saptanmıştır.

Rabdomiyomalar çocukluk çağında görülen kalp tümörleri içinde birinci sırada yer almakta ve yaşamın ilk beş yılında % 70-92 ölümle sonlanmaktadır.

Sekiz yaşına kadar yakınması olmayıp, son bir ay içinde ortaya çıkıp giderek ağırlaşan kalp yetmezliği bulguları ile exitus olan olgu nedeniyle literatür gözden geçirilmiş ve rabdomiyomaların kliniği tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Kalp rabdomiyomasi, kalp yetmezliği, ani ölüm.

Primer kalp tümörleri ender görülen tümörlerdir. Görülme sıklığı tüm yaşları kapsayan otopsielerde 1/10000 olarak bildirilmiştir (1). Benign kardiyak tümörleri içinde ilk sırada; erişkinlerde miksom, çocuklarda özellikle infantil devrede rabdomiyoma yer almaktadır (2,3). Konjenital kalp hastalıkları arasında kalp tümörleri % 0.08 oranında görülmektedir (4). Rabdomiyomalar genellikle ilk yıl içinde % 60-80, ilk beş yılda % 70-92 ölümle sonlanmaktadır (5). Ancak ileri yaşlara kadar semptomsuz kalıp ani ölümlere de yol açabilmektedirler (6).

Bu yazıda sekiz yaşına kadar yakınması olmayan, son bir ayda giderek ilerleyen kalp yetmezliği bulguları gösteren, hastaneye yatışının onikinci saatinde

SUMMARY

An eight-year-old boy who had symptoms of heart failure such as dyspnea, hepatomegaly and ascites, died after 12 hours of hospital admittance. Cardiac rhabdomyoma was diagnosed in his post-mortem examinations.

Rhabdomyoma is the most common primary heart tumor seen in infancy and childhood. About 70-92 % of patients are died in first five years of their life.

Because of the age and clinical presentation of our case, literature was reviewed and clinics of cardiac rhabdomyoma were discussed.

Key Words: Cardiac rhabdomyoma, heart failure, sudden death.

te kaybedilen ve otopside kalbinde rabdomiyoma saptanan bir hasta sunulmuş ve kalp tümörleri hakkında bilgi verilmiştir.

OLGU SUNUMU

Karın şişliği, karın ağrısı, kusma ve nefes almada zorluk yakınmaları ile başvuran, sekiz yaşındaki erkek hastanın öyküsünden bir ay önce kusmalarının başladığı, giderek karının şiştiği ve iştahının azaldığı, son iki haftadır nefesinin daraldığı ve yatamadığı öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde özellik bulunmayan hastanın fizik incelemelerinde; ateş 36.2C, nabız 128/dk, solunum 56/dk,

* Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı ve Patoloji Ana Bilim Dalı tarafından çalışılmış ve 28-30 Nisan 1988 Pediatrik Kardiyoloji ve Kardiyak Cerahi Sempozyumunda sunulmuştur.

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Yardımcı Doçenti.

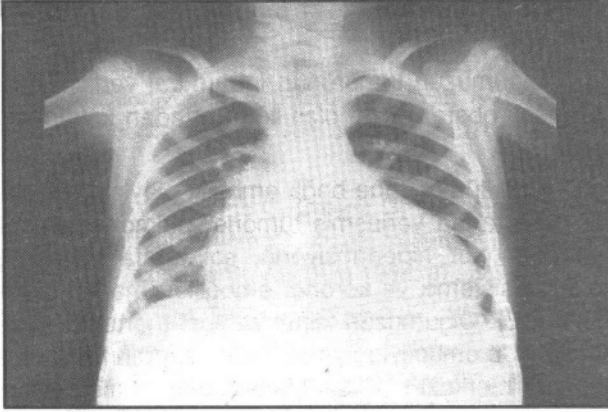
² Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Öğretim Görevlisi.

³ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D. Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı Başkanı, Profesör.

⁴ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ana Bilim Dalı Araştırma Görevlisi.

⁵ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ana Bilim Dalı Profesörü.

kan basıncı 110/80 mmHg, boy 112 cm, ağırlık 22 kg olarak ölçüldü. Genel durumu kötü ve soluk görünümlü olan hastanın, boynunda venöz dolgunluk, dudaklarında siyanoz, interkostal retraksiyonlar, akciğerlerinde kaba raller, Gallop ritmi, hepatomegali (7 cm), asit ve pretibial ödem saptandı. Laboratuvar incelemelerinde: telekardiogramında global kardiomegali (Resim 1), EKG'de sol aks sağ atrial dilata-syon, karaciğer fonksiyon testlerinde hafif artma dışında patolojik bulgu yoktu.

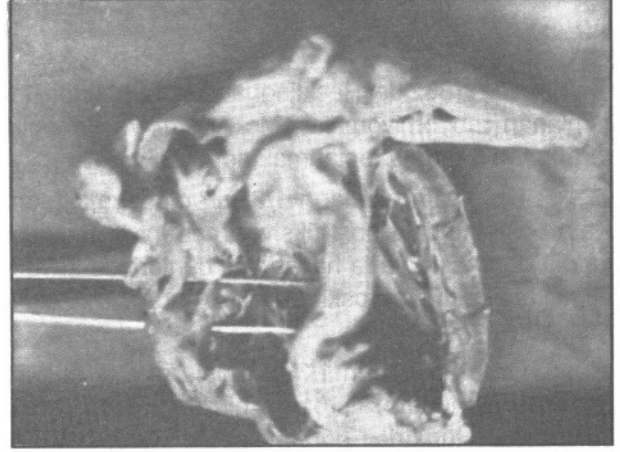


Resim 1 : Telekardiogram (kardiyomegali görünümünde).

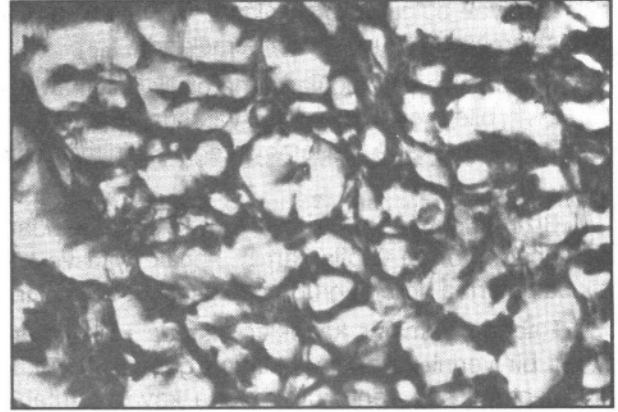
Kalp yetmezliğine yönelik tedavi uygulanan ve vital bulguları kontrol altına alınan hasta, yatışının onikinci saatinde aniden eksitus oldu.

Post-mortem incelemede: karaciğer 325 gram ağırlığında, kapsülü gergin, kesitlerde koyu kahverengi noktalar içermektedir, mikroskopik olarak vena santraliste genişleme ve santral nekroz saptandı (pasif konjesyon).

Kalp 210 gram ağırlığındaydı. Sol ventrikül apeksinde, interventriküler septuma lokalize 4 cm çaplı trombüs kitlesi görüldü. Septumun 1/3 alt kısmı beyaz-sarı renkli ve fibrotikti, sağ ventrikülün içine anevrizmatik genişleme göstermekteydi. Sağ ventrikül ve sağ atrial boşluk genişlemiş olup, kalbin diğer boşluk ve kapakları normal görünümdeydi (Resim 2). Mikroskopik incelemede interventriküler septumda, lezyon bölgesinde rabdomiyom hücreleri izlendi (Resim 3). Sitoplazmaları merkezde toplanan ve çevreye iplikçiklerle bağlı olan bu hücrelerin boşlukları glikojen yüklüdür (spider hücre). Ancak bizim olgumuzda, formalin tespiti nedeniyle glikojen saptamak için yapılan PAS boyası sonuç vermedi. Bu bölgedeki trombüs kısmen organize idi ve arada

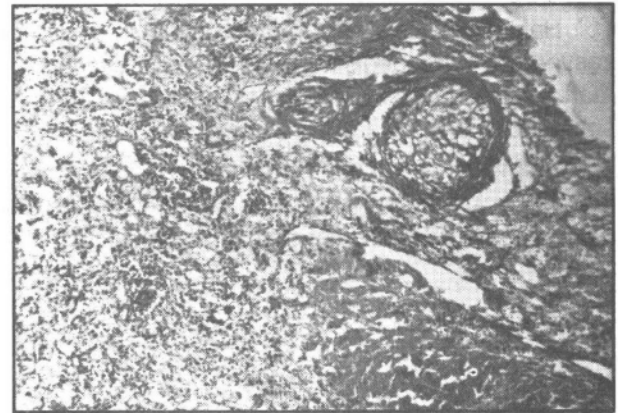


Resim 2 : Interventriküler septum ve apekte rabdomiyoma. Duvarı sarı beyaz ve iç yüz düzensizdir.



Resim 3 : Rabdomiyom hücresi (spider hücresi) HEX400.

rabdomiyom hücre toplulukları bulunmaktaydı (Resim 4). Sağ kalp kasında koyu düzensiz çekirdekler ve hücrelerde büyüme saptandı (hipertrofi).



Resim 4 : Trombüs ve rabdomiyom hücre grubu HE X 125.

TARTIŞMA

İlk kez 1862'de Recklinghausen tarafından tanımlanan rabdomiyomalar, Mc Allister ve Fenoglio tarafından 3 grupta toplanmaktadır (5):

1. Grup tüm olguların 1/3'ünü oluşturmaktadır. Kalp boşluğundaki obstrüksiyon nedeniyle hastalar ya ölü doğmakta ya da hayatın ilk günlerinde kaybedilmektedirler. Tüberosklerozis 1/3'ünde olaya katılmaktadır.

2. Grup hastaların 1/3'nü oluşturmakta, çoğunlukla (% 73) tüberosklerozisle birlikte, küçük ve miyokardiyal tümörler görülmektedir. Kalbe yönelik bulguları olmayan bu hastalar tüberosklerozis nedeniyle kaybedilmektedirler.

3. Grupta kalp yetmezliği, aritmi, kardiomegali gibi kardiyak bulguları olan olgular yer almakta, tüberosklerozis bu grupta görülmemektedir.

Rabdomiyomalı olgularda nörolojik bulgular bulunmasa bile beyin biyopsisi yapılmadıkça, tüberosklerozisin ekarte edilemeyeceği bildirilmektedir (7,8).

Bizim olgumuzun beyin biyopsisi olmadığından bu konuda yorum yapılamamış, ancak öykü ve klinik bulgularına göre 3. gruba girdiği kabul edilmiştir.

Rabdomiyomalar kapaklar dışında kalbin herhangi bir yerini (görülme sıklığına göre: sol ventrikül, septum, sağ ventrikül ve vena kaval) tutabilen, genellikle çoklu yerleşim gösteren, kapsülü olmayan ve çevresindeki basya maruz kalmış miyokard tarafından sınırlanan kitlelerdir (9).

Genellikle malign tümörlerde görülen ateş, zayıflık, iştahsızlık gibi semptomlar rabdomiyomalı hastalarda görülmezler. Telekardiografilerde kalsifikasyon görülebilir (10).

Hastaların klinikleri, tümörün büyüklük ve lokalizasyonuna göre değişir. Küçük nodüller asemptomatik kalırken, diffüz miyokard tutulumları ölümle sonlanabilir (11).

Aritmiler; intramural yerleşimde, iletim sisteminin olaya katılmasıyla sıklıkla görülmekte ve ani beklenmedik ölümlere yol açmaktadırlar (7,12). Ol-

gumuzun tümörü sol ventrikül apeksi ve septuma lokalizedir. Ani ölüm ve kalp yetmezliğinden; tümörün yerleşimi nedeniyle gelişen ritm bozuklukları sorumlu tutulabilir. Ancak olgumuzun tetkik ve klinik izleminde gallop ritmi dışında patolojik ritm saptanmamıştır. Ancak intramural yerleşim gösteren tümör dokusu miyokart işlevlerinde bozulmaya yol açarak, kalp yetmezliğini hazırlayan ve olgunun prognozunu olumsuz yönde etkileyen önemli bir etken olmuştur.

Rabdomiyomalar % 50 intrakaviter yerleşim göstererek obstrüksiyona neden olmakta (1,3,4) ve niteliği değişen üfürümler tanıya yardımcı olmaktadır (7,9).

Olgumuzun tümörünün intramural yerleşim göstermesi, obstrüksiyon olasılığını ortadan kaldırmaktadır.

Kalp tümörlerine bağlı embolik olaylar gelişebilir. Sağ tarafa yerleşmiş tümörler pulmoner emboli ve pulmoner hipertansiyona, sol tarafa yerleşmiş olanlar sistemik ve koroner embolilere neden olabilirler (13). Olgumuzun klinik ve post-mortem incelemelerinde emboliyle uyumlu bulgu saptanmamasına karşın, merkezi sinir sisteminde önemli merkezlere gitmiş bir emboli, ani ölümden sorumlu olabilir.

Rabdomiyomaları benign olarak kabul etme eğilimi yaygındır. Çoğunlukla multipl olması, infantlarda daha sık görülmesi, neoplasmdan daha çok hamartom veya malformasyon olasılığını akla getirmektedir. Hücrelerin bölünme aktivitelerinin giderek kaybolması yaşa bağlı regresyona uğradığını düşündürmektedir (14).

Metastaz yapmayan, hamartom olarak kabul edilen bu tümörlere bağlı ölümler genellikle ilk yıllarda olmakta, ancak ileri yaşlarda da olgumuzda olduğu gibi, ani ve beklenmedik ölümlere neden olabilmektedir. Bu nedenle; kardiomegalisi, aritmisi, açıklanamayan kalp yetmezliği, kalp hastalığıyla birlikte periferik arteriel emboli öyküsü olan, üfürümün niteliği değişen hastalarda intra kardiyak kitle varlığı araştırılmalıdır (15).

Rabdomiyomaların tedavisi tartışmalıdır. Kavitde yer kaplayan kitlelerin rezeksiyonu önerilmekte, intramural yaklaşımdan kaçınılmaktadır (6,16).

KAYNAKLAR

1. Mc Allister MA Jr. Primary tumor of heart and pericardium. *Pathol Annu* 1979; 2: 325-355.
2. Schmaltz AA, Apitz J. Primary rhabdomyosarcoma of the heart *Pediatr. Cardiol* 1982; 2: 73-75.
3. Silverman HA. Primary cardiac tumors. *Ann Surg* 1980; 191: 127-138.
4. Simcha A, Weels BC, Tynan MJ, Waterston DJ. Primary cardiac tumors in childhood. *Pathol Annu* 1971; 46: 508-514.
5. Fenoglio JJ, Mc Allister HA, Ferrans VJ. Cardiac rhabdomyoma: A clinico-pathologic and electron microscopic study. *Am J Cardiol* 1976; 38: 242-250.
6. Corno A, Simone G, Catena G, Manceletti C. Cardiac rhabdomyoma: Surgical treatment in the neonate *Thora Cardiovas Surg* 1984; 87: 725-731.
7. Shaher RM, Mintzer J, Farina M, Alley R, Bishop M. Clinical presentation of rhabdomyoma of the heart in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1972; 30: 95-104.
8. Yamashita H, Nagaoka H, Matsushiam R. Cardiac rhabdomyoma associated with tuberous. *Acta Patol JPN* 1987; 37(4): 645-653.
9. Biling A, Olgüntürk R, Saylam A, Olga R, Göksu N. Kalp Rabdomiyomasi: Çocuk Hastalıkları Dergisi 1980; 23: 166-176.
10. Stewart J, Saunders NR. Left atrial myxoma with extensive calcification. *Thorax* 1982; 37: 224-225.
11. Reecer U, Cooley DA, Frazier DH, Hallman GI, Powers PL, Konteno CG. Cardiac tumors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 439-446.
12. Engle MA, Ebert PA, Redo SF. Recurrent ventricular tachycardia due to resectable cardiac tumor. Report of two cases in two-year olds with heart failure. *Circulation* 1974; 50: 1052-1057.
13. Goodwin JF. The spectrum of cardiac tumors. *Am J Cardiol* 1968; 21(3): 307-313.
14. Tsakraklides V, Burke B, Mastre A. Rhabdomyoma of the heart. *Am J Dis Child* 1974; 128: 639-642.
15. Van der Kavvaert LG. Cardiac tumors in infancy and childhood *British Heart J* 1971; 33: 125-132.
16. Foster HD, Spooner EW, Matthew AF, Shaher RM, Alley RD. Cardiac rhabdomyoma in the neonate. Surgical management. *Ann Thorac Surg* 1984; 37 (3): 249-253.