

Primer Perikard Tümörü*

(Bir Vaka Dolayısı ile)

Dr. Melda Çağlar** / Dr. Muhsin Saraçlar***
Dr. Selma Bayrı**** / Dr. Güler Süloğlu*****

Nadir görülen bir tümör olan primer perikard tümörlerine çocukluk çağında çok daha seyrek rastlanır. Bilgilerimize göre Tıp literatüründeki en genç vaka 20 aylık bir bebektir.¹ Hastanemizde izlediğimiz 16 aylık bir primer perikard tümörü vakasını sunmayı yukarıdaki bilgilerin ışığında uygun gördük.

Vaka

16 aylık erkek hasta, 2 aydan beri devam eden huzursuzluk, öksürük, kusma yakınmaları ile hastaneye yatırıldı. Fizik incelemede; göz kapakları hafif ödemli, farens hiperemik, nabız taşikardik, kalp sesleri doğal idi. Kalpde üfürüm yoktu. Karaciğer sağ kosta kenarını 4 cm. geçiyordu. Elektrokardiyogramda yaygın voltaj düşüklüğü, telekardiyogramda global kalp büyüklüğü tesbit edildi (Şekil 1).

Hastada üst solunum yolu enfeksiyonu, myokardit, kalp yetmezliği düşünülerek antibiotik, diüretik, digital tedavisine başlandı. Oksijen verildi. Hastaneye yatırıldığının 5. günü kalp büyüklüğünde değişme görülmemeyerek hastaya prednisolon 2 mg/kg başlandı. Durumunda düzelme görülen hasta takip edilmek üzere 8. gün taburcu edildi.

On gün sonra yapılan kontrolde fizik inceleme, elektrokardiyogram, telekardiyogram bulgularında belirgin iyileşme görülerek digital ve prednisolon kesildi. (Şekil 2, 3) Beş hafta sonra hasta, öksürük, inleme, soluk almada zorluk nedenleri ile tekrar hastaneye yatırıldı. Fizik incelemede; TA 120/80 mm. Hg., nabız taşikardik, kalp sesleri doğal, üfürüm

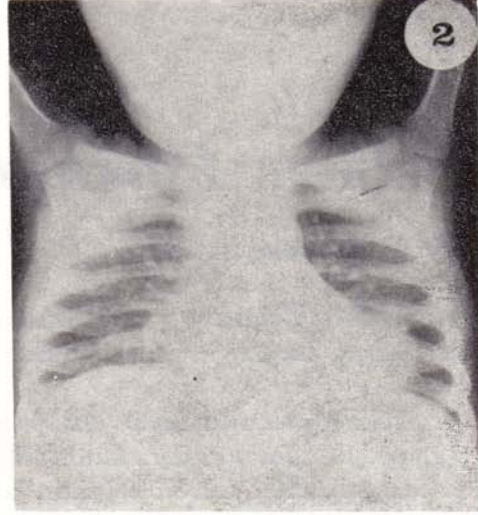
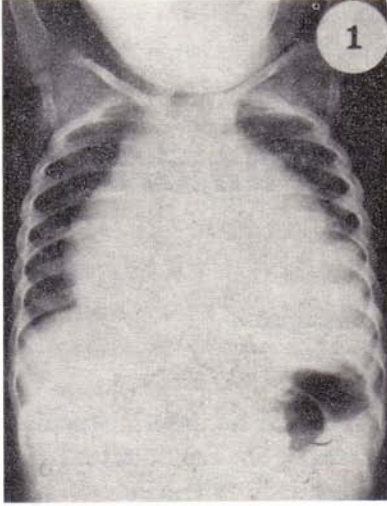
* Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü Çalışmalarından.

** Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri Doçenti, Patolog.

*** Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri Profesörü, Pediatrik Kardiyolog.

****Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri Asistanı.

***** Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri Öğretim Görevlisi.

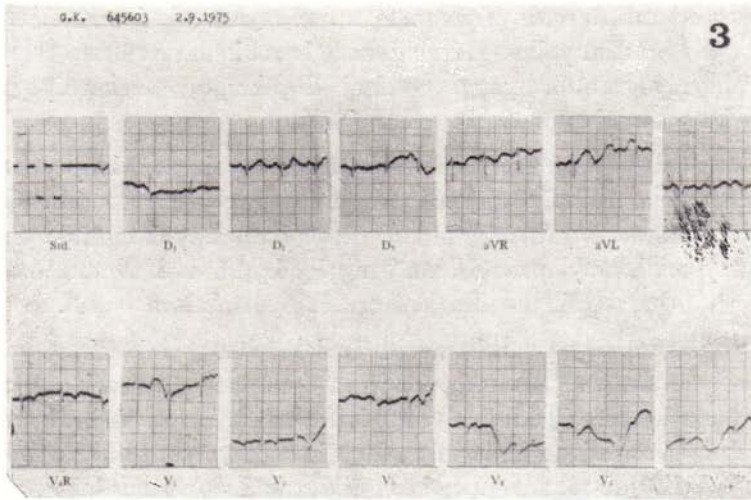


Şekil 1

Hastanın ilk telekardiyogramında bariz kardiyomegali görülmektedir.

Şekil 2

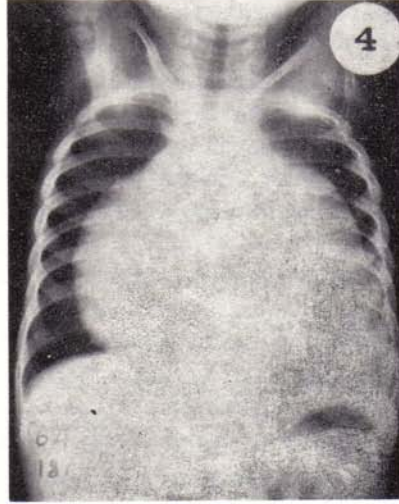
Birinciden 10 gün sonraki telekardiyogramda kardiyomegalinin kayboluşu dikkati çekmektedir.



Şekil 3

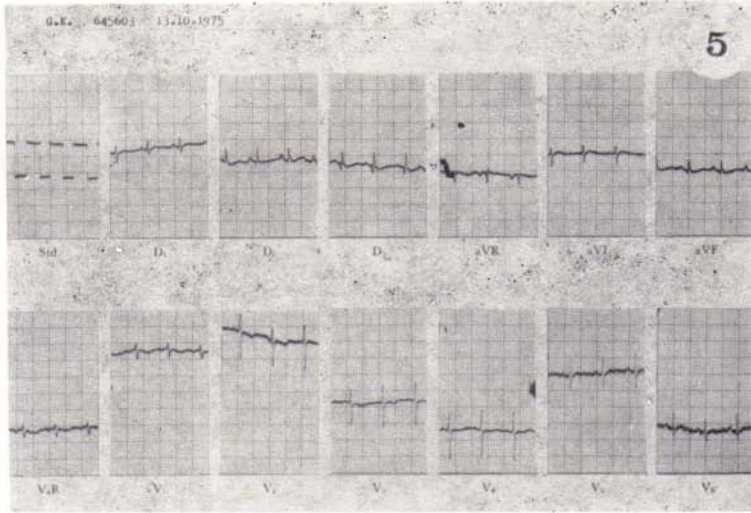
İlkinden 10 gün sonra alınan bu EKG de voltaj düşüklüğünde düzelme görülmektedir.

yoktu. Karaciğer sağ kosta kenarını 2 cm. geçiyordu. Elektrokardiyogramda genel voltaj düşüklüğü, telekardiyogramda kalpte global büyüme, akciğer alanlarında atelettazi görünümü vardı (Şekil 4, 5).



Şekil 4

Hastanın Şekil 2 dekinden 5 hafta sonra elde edilen bu telekardiogramında tekrar bariz kardiomegali belirmiştir.



Şekil 5

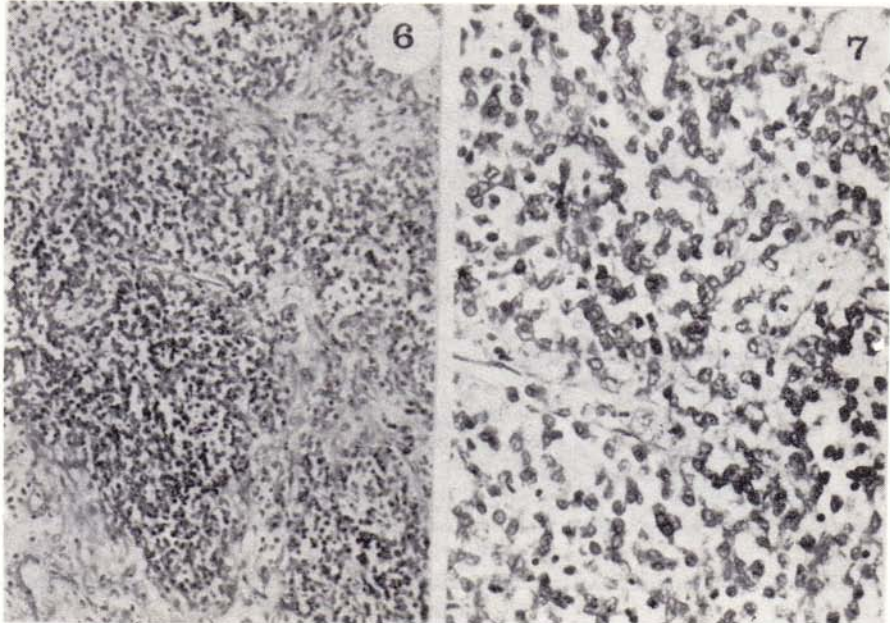
Bu EKG bir öncekinden 5 hafta sonra çekilmiş olup genel voltaj düşüklüğü görülmektedir.

Hastada myokardit veya perikardit olabileceği düşünüldü. Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi yapılması planlandı. İlk yatışında uygulanan prednisolon, digital, diüretik tedavisinden yararlandığı, bu ilaçların kesilmesinden sonra durumunun bozulduğu dikkate alınarak,

yine aynı tedavi başlandı. Ancak, fazla bir yararı görülmedi ve hasta yatışından 2 hafta sonra exitus oldu. Parsiyel nekropsi yapıldı.

Parsiyel nekropsi bulguları: Göğüs boşluğu açıldığında, her iki akciğerin perikard kesesi nedeni ile yanlara ve arka bölgeye sıkışmış olduğu görüldü. Plevral boşluklarda sıvı yoktu. Hiler, bronşial ve mediastinal lenf nodüllerinde büyüme görülmedi. Timus doğal görünümde idi. Perikard kesesi bütün toraksı kaplamıştı. Perikard boşluğu açıldığında, perikardın ksantokromik sıvı ve gri-beyaz renkli tümöral materyal ile dolu olduğu görüldü. Büyük damarlar, superiyor ve inferiyor vena kavalılar doğal görünümde idi. Diyafragma, visserel perikard ve visseral plevrada 0.2-0.3 cm çaplı sarımsak beyaz tümöral nodüller vardı. Tümörün kesit yüzü, sarımsak beyaz renkli ve lastik sertliğinde idi. Yerel nekroz alanları vardı. Kalp adalesi kırmızı-kahverenkli olup visseral perikarddaki yerel tümöral invazyonlar dışında, doğal görünümde idi.

Mikroskopik incelemede, üniform bir yapı dikkati çekti. Tümör; orta büyüklükte, yuvarlak çekirdekli, dar, asidofilik sitoplazmalı gayri muntazam şekilli hücrelerden oluşmuştu. Nükleolusları çok belirgin değildi. Mitotik figürler sıkı (Şekil 6, 7). Gümüşleme yapıldığı zaman,



Şekil 6

Stromasında kısa ince asidofilik liflerin bulunduğu orta büyüklükte üniform yuvarlak hücrelerden meydana gelen tümörün genel görünümü. H+E (X 125)

Şekil 7

Yuvarlak çekirdekli, dar asidofilik sitoplazmalı gayri muntazam şekilli tümör hücreleri. H+E (X 400)

tümör hücreleri arasında az miktarda retikülün lifleri görüldü. PAS boyası ile tümör hücrelerinin sitoplazmalarında PAS pozitif granüller demonstre edildi. Stromada kısa ve ince asidofilik liflerin yaptığı retiküler bir yapı vardı. Makroskopik olarak tümöral invazyon gösteren diyafragma, visseral perikard ve plevradan alınan kesitlerde de aynı ana tümördeki histoloji saptandı. Tümör, primitif mezanşimal kökenli sarkom olarak değerlendirildi.

Tartışma

Perikard tümörleri, hemen daima erişkinlerde görülür. Bunların yarısından fazlası malign sarkomlar ve mesoteliomalardır.⁶ Pprimer kalp tümörü, bütün yaş grubunu kapsayan rutin otopsi vakalarında 10.000 de 1 gibi küçük bir oranda gözlenir.⁴ Kesin insidansı bilinmemekle beraber, infantil dönemde daha da az görülür. Literatürde tek tek vakaların raporu olarak dikkati çeker. Nadas ve arkadaşları, infant döneminde primer perikard tümörüne rastlamamışlardır.⁶ Dawe ve grubu, 1953 yılında topladıkları seride, 18 yaşından küçük primer perikard tümörlü vaka bulamamışlardır.² Kissane, kendi serilerinde 20 yaşından küçük primer perikard tümörüne rastlamamıştır.⁵ 30 vakalık bir başka seride yaş durumu 8-79 arasında değişmektedir.³

Çocukluk döneminde görülen primer perikard tümörleri, sıklıkla, mesotelioma ve hemangiomalardır. Perikard mesotelioması, histolojik olarak plevra ve peritonda görülenin aynıdır. Daha çok fibröz (spindle cell) tiptedir.⁵ Metastatik olarak perikardı tutan tümör ise sıklıkla lenfosarkomdur. Çocukluk döneminde, lenfoma dışında perikardı tutan metastatik tümör çok nadirdir.⁵

Bizim vakamızda, hastaneye ilk yatışında hafif ödem, taşikardi, karaciğerde büyüme tesbit edilmiştir. Kalpte üfürüm ve perikard frotmanı duyulmamıştır.

Elektrokardiyografide voltaj düşüklüğü, telekardiyogramda ise global kalp büyüklüğü tesbit edilmiştir. Bu bulguların tümü dikkate alındığında, hastamızda primer myokard hastalığı düşünülebilir. Bunlar arasında da en uygun olanı myokardittir. Bir perikard olayı yukarıdaki tanıdan çok güç ayırt edilebilir. Hastamıza, önceden değindiğimiz ve prednisolonu da içeren tedavi şeması uygulandığında, belirgin iyileşme gözlenmiştir. Tedavinin kesilmesinden 5 hafta sonra, yukarıdakilerin aynı belirti ve bulgularla hasta tekrar hastaneye yatırılarak benzer tedavi uygulanmıştır. Bu kez başarı kaydedilmediğinden, perikard olayının veya diğer olasılıkların, kesin tanı yöntemleri ile değerlendirilmesi planlanmış ancak bu amaca ulaşamamıştır. Parsiyel nekropside primer

perikard sarkomu gibi çok ender görülen bir durumun tesbiti bizim için sürpriz olmuştur.

Perikard tümörleri, klinik olarak, genellikle akut perikardit tablosu verirler. Göğüs ağrısı, tamponat belirtileri olabilir. Perikard frotmanı tesbit edilebilir. Elektrokardiyogramda voltaj düşüklüğü, ST-T değişiklikleri, radyolojik tetkikte ise kardiyomegali bulunur. Vakamızda hiçbir zaman, perikard frotmanı duyulmamıştır. Bulgular, myokarditten ayrılmaz nitelikte idi. Hastanın ilk yatışında uygulanan tedavinin klinik, radyolojik ve elektrokardiyografik iyileşme sağlaması, retrospektif olarak, bu tedavi ile tümöre bağlı perikard effüzyonunun iyileşmesi şeklinde yorumlanabilir.

Teşekkür

Vakayı konsülte etmek lütfunda bulunan Prof. Dr. Muharrem Köksal ve Prof. Dr. Emek Özen'e teşekkür ederiz.

Özet

Primer perikard tümörü oldukça nadir görülen bir durumdur. Bu tümöre çocuklarda rastlanması daha da seyrekler. Literatür araştırması vakamızın en küçük hasta olduğunu göstermektedir. Klinik tablo oldukça ilginç seyretmiş ve postmortem muayenede tümör primer perikard sarkomu olarak tanımlanmıştır.

Summary

Primary tumors of the pericardium are very rare. They are even less frequently in children. A literature search indicated that this may be the youngest patient reported to date. The clinical course of the patient was remarkable. The tumor was diagnosed as a primary sarcoma of the pericardium at postmortem examination.

KAYNAKLAR

1. Burr, R. S.: Primary mesothelioma of the pericardium; a case in a 20-month-old infant. *Am. J. Dis. Child.* **108**: 89, 1964.
2. Dawe, C. J., Woods, D. A., and Mitchell, S.: Diffuse fibrous mesothelioma of the pericardium. *Cancer*, **6**: 794, 1953.
3. Foreset, J. L., and Kozonis, M. C.: Primary Mesothelioma of Pericardium. *Am. J. Cardiol.* **5**: 126, 1960.
4. Griffiths, G., C.: A review of primary tumors of the heart. *Prog. Cardiovasc. Dis.* **7**: 465, 1964.
5. Kissane, M. J.: Pathology of infancy and childhood. The C. V. Mosby Company, II. Ed. St. Louis, P: 425, 1975.
6. Nadas, A. S., Ellison R. C.: Cardiac Tumors in Infancy. *Am. J. Cardiol.* **21**: 363, 1968.