

Çocukluk Çağında İntrakardiyak Kitleler

Uz. Dr. Ayşe Güler EROĞLU, Uz. Dr. Gül SAĞIN SAYLAM, Doç. Dr. Ayşe SARIOĞLU,
Y. Doç. Dr. Barbaros KINOĞLU, Prof. Dr. Tayyar SARIOĞLU
İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

ÖZET

1990-1995 yılları arasında İÜ Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümünde yaşları 8 ay-12 yaş (ort. 5.13 yıl) olan 4'ü kız, 5'i erkek 9 hasta intrakardiyak kitle tanısı ile izleme alındı. Hastaların üçünde kardiyak rabdomyom, birinde Wilms' tümörü metastazı, ikisinde kardiyak kist hidatik ve üçünde intrakardiyak trombus saptandı. Tam klinik bulgular, elektrokardiyografi, telekardiyografinin yanısıra tüm hastalarda iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ve üç hastada ayrıca bilgisayarlı tomografi ile kondu. Kitle 5 hastada sol ventrikül, 1 hastada interventriküler septum ve sol ventrikül, 1 hastada interventriküler septum ve sağ ventrikül, 2 hastada sağ atriyumda lokalize idi. Klinik tablo 7 hastada sırt ağrısından, çarpıntı, dispne, vena kava süperiyör sendromu ve kalp yetersizliğine dek değişen bulgulardan oluşuyordu; 2 hasta asemptomatikti. Hastalardan 2'si acil, 3'ü elektif koşullarda olmak üzere 5'i opere edildi. Üç hasta intrakardiyak kitle tanısını izleyen 6-30 gün içinde (biri postoperatif) kaybedildi, diğer 6 hasta ise 2 ay-6.5 yıldır izlenmektedir.

Anahtar kelimeler: İntrakardiyak kitle, çocukluk çağı

Tümör, trombus, kist hidatik gibi kalp kitleleri çocukluk çağında oldukça nadir görülmektedir (1-6). İntrakardiyak kitlelerin belirti ve bulguları pek çok kardiyak ve nonkardiyak patolojiyi taklit edebilir, ancak son yıllarda iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi (7-10), bilgisayarlı tomografi (11), manyetik rezonans görüntülemesi (MRI) (12) gibi noninvazif yöntemlerin uygulamaya girmesiyle kitlenin tanısı, yeri, boyutlarının ve yayılımının erken ve doğru olarak saptanması kolaylaşmıştır.

Bu çalışmada kliniğimizde intrakardiyak kitle saptanan dokuz hastanın bulguları retrospektif olarak değerlendirilerek tanı, izlem ve tedavi ile ilgili deneyimlerimizin aktarılması amaçlanmıştır.

Alındığı tarih: 12 Şubat 1996, revizyon 13 Mayıs 1996
Yazışma adresi: Dr. Ayşe Güler Eroğlu, İstanbul Üniversitesi
Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümü
34304 Haseki/İstanbul
Tel.: (212) 589 62 68

MATERYEL ve METOD

1990-1995 yılları arasında bölümümüzde kardiyak kitle tanısı alan 8 ay-12 yaşlarında (ort. 5.13 yıl) 4'ü kız, 5'i erkek dokuz hasta çalışmanın konusunu teşkil etmektedir. Tanı klinik bulgular, elektrokardiyografi, telekardiyografinin yanısıra hastaların tümünde iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ve 3 hastada ek olarak bilgisayarlı tomografi ile konmuştur. Ameliyata alınan 5 hastada ameliyat bulguları sunulmuştur.

İki-boyutlu renkli Doppler inceleme Vingmed CFM 700 cihazı ile 3.0 ve 5.0 MHz transduserler kullanılarak ve Acuson XP 128c cihazı ile 2.5 ve 3.5 MHz transduserler kullanılarak yapılmıştır.

BULGULAR

Üç hastada primer, 1 hastada metastatik kalp tümörü, 3 hastada intrakardiyak trombus, 2 hastada kardiyak kist hidatik saptandı. Hastalarda görülen intrakardiyak kitlelerin özellikleri, klinik bulgular, telekardiyografi ve EKG bulguları, uygulanan tedavi ve izlem sonuçları Tablo 1'de özetlenmiştir.

Primer kalp tümörleri

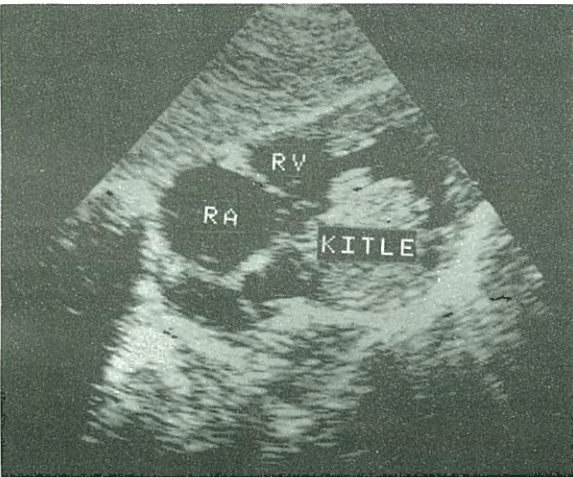
Kardiyak rabdomyom tanısı alan 3 hasta (olgu 1-3) bu grupta yer aldı. 9 aylıkken ağlama ve sırtını elletmeye yakınmaları ile hastanemize getirilen olgu 1'in iki boyutlu ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül arka duvarında atriyoventriküler sulkustan başlayan ve apekse kadar uzanan kitle görüldü, renkli ve CW-Doppler ile orta derecede mitral yetersizliği belirlendi. Bilgisayarlı tomografide sol ventrikül arka duvarında 4x3x3 cm boyutlarında hipodens solid kitle saptandı. Hasta 10 aylıkken operasyona alındı, kitlenin total eksizyonunun mümkün olmadığı görülerek alınan biyopsi örneğinin patolojik incelemesi sonucunda rabdomyom tanısı kondu. 2 yıl süreyle klinik bulguları stabil seyreden, kitle boyutlarında değişiklik saptanmayan hasta, 2.5 yaşında ventriküler taşikardi atağı ile başvurdu ve intravenöz propafenon ile sinüs ritmine döndürülerek idame tedavisine geçildi. 1 yıl sonra ventriküler taşikardi atağı tekrarlayan hasta uygulanan medikal tedaviye yanıt ver-

memesi ve kalp yetersizliğine girmesi üzerine kardiyoversiyon ile sinüs ritmine döndürüldü, amiodaron ile idame tedavisine geçildi. Bunu izleyen 1.5 yıl süresince ventriküler taşikardi atağı olmaksızın iyi durumda izlenen hastanın yapılan periyodik ekokardiyografik incelemelerinde kitlenin boyutlarında değişiklik saptanmadı.

2 ve 3 no lu olgularda tüberoskleroz mevcuttu. İki-boyutlu ekokardiyografik incelemede olgu 2'de (3 yaşında erkek) sol ventrikül içinde anterolateral papiller kasa komşuluk gösteren 13x18 cm boyutlarında ekodens kitle saptandı, tüberoskleroz tanısı göz önüne alınarak kardiyak rabdomyom ön tanısı ile izleme alındı. Son iki yıldır düzenli ekokardiyografik kontrolleri yapılan hastanın intrakardiyak kitlesinde ve klinik bulgularında değişiklik saptanmadı. Olgu 3'ün (9 aylık kız) iki-boyutlu ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikül lateral duvarından köken alan, interventriküler septuma dek uzanan, sağ ventrikül çıkış yolunu daraltan büyük, lobüle bir kitle görüldü (Şekil 1), renkli ve CW Doppler ile orta derecede triküspit yetersizliği belirlendi. Batın ultrasonografisi normal bulunan, kranial MRI incelemesinde kortikal ve subkortikal yerleşimli, subependimal lokalizasyonda multipl nodüller (hamartom) saptanan hasta 2 aydır kardiyak rabdomyom tanısı ile izlenmektedir.

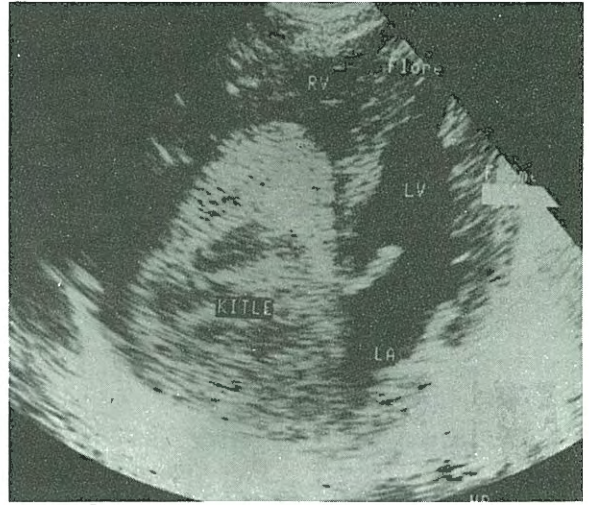
Metastatik kalp tümörleri

8 yaşında erkek hasta (olgu 4) batında kitle farkedilmesi, bilgisayarlı batın ve göğüs tomografisinde sağ böbrekten kaynaklanan, vena kava inferiyör ve sağ



Şekil 1. Rabdomyomlu bir olguda (olgu 3) subkostal kesitte sağ ventrikülde büyük, lobüle tümör kitlesi görülmektedir. RA: sağ atriyum; RV: sağ ventrikül.

atrium içinde tromboz oluşturan geniş tümör kitlesinin saptanması üzerine Wilms' tümörü ön tanısı ile merkezimize sevk edildi. İki-boyutlu ekokardiyografik incelemede vena kava inferiyör ve sağ atriyumu dolduran, diastolde triküspit kapaktan geçerek sağ ventriküle uzanan büyük bir kitle saptandı (Şekil 2). Yatışının 3. gününde şok tablosu gelişen hasta acilen ameliyata alınarak sağ atrium ve vena kava inferiyör içindeki tümör renal ven seviyesine dek çıkartıldı. Kitlenin patolojik incelemesi sonucunda Wilms' tümörü tanısı kesinleşti. Hasta postoperatif 3. günde hepatik koma tablosunda keybedildi.

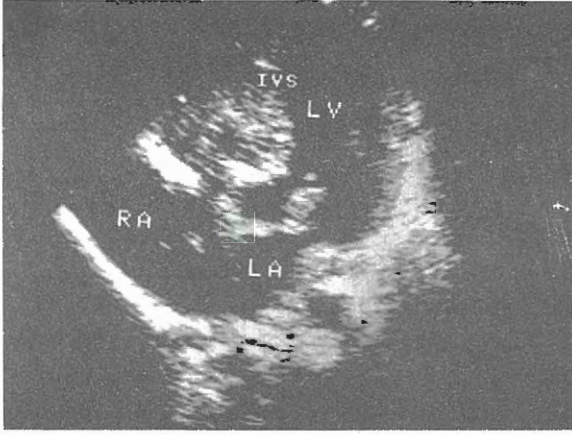


Şekil 2. Wilms' tümürlü olguda (olgu 4) apikal 4 boşluk kesitinde sağ atriyumu dolduran ve triküspit kapaktan geçerek sağ ventrikülüne uzanan tümör kitlesi görülmektedir. LA: sol atriyum; LV: sol ventrikül; RV: sağ ventrikül.

Kardiyak kist hidatik

Bir hastada interventriküler septumda (olgu 5) ve diğer bir hastada sol ventrikül arka duvarında (olgu 6) olmak üzere 2 hastada kist hidatik saptandı.

Ateş, titreme, karın ağrısı ve kusma yakınmaları ile başvurduğu merkezde kalbinde üfürüm duyulması üzerine hastanemize sevk edilen 11 yaşında erkek hastanın (olgu 5) iki-boyutlu ekokardiyografik incelemesinde interventriküler septumdan köken alan ve sol ventrikül kavitesine uzanan kistik bir oluşum görüldü (Şekil 3). Bilgisayarlı batın tomografisinde dalakta 14x16 mm çapında kistik oluşum saptandı. Hasta yatışının 5. gününde kist hidatik ön tanısı ile operasyona alındı, sol ventrikülotomi ile interventriküler septumda bulunan, sol ventrikül kavitesine rüptüre olmuş 6x6 cm boyutlarında kistik kitle kist duvarı ile birlikte eksize edildi. Patolojik inceleme kist hidatik tanısını doğruladı. Postoperatif 4. ayda



Şekil 3. Kardiyak kist hidatikli bir olguda (olgu 5) apikal 4 boşluk kesitinde interventriküler septumdan köken alan, sol ventriküle doğru konveks kistik oluşum görülmektedir. IVS: interventriküler septum; LA: sol atriyum; LV: sol ventrikül; RA: sağ atriyum.

mebendazol tedavisi altında iyi durumda izlenmekte olan hastanın yapılan kontrol ekokardiyografisinde intrakardiyak kitle görülmedi ve kontrol göğüs bant-pelvis tomografisinde kitle saptanmadı.

Nefes darlığı ve çarpıntı yakınmasıyla başvurduğu hastaneden merkezimize gönderilen 12 yaşında erkek hastanın (olgu 6) iki-boyutlu ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikülde posteromedial papiller kas düzeyinden başlayan ve apekse uzanan, intramural, 5x4 cm boyutlarında kenarları düzgün, içi boş kistik oluşum görüldü. Bilgisayarlı tomografide kalpte sol ventrikül lateral duvarında 5x4.5 cm boyutlarında düzgün konturlu, homojen sıvı yoğunlu-

ğunda kist; sol akciğer üst lob anterior segmente uyan alanda bronşa açılmış kist sekeline düşündürülen düzensiz konturlu konsolidasyon; karaciğer sağ lob her iki segmentinde ve sol lob medial segmentinde en büyüğü 3 cm çapında 5 adet kist saptandı. Hasta yatışının 5. günü öksürerek beyaz, skoleks içeren 2x2 cm boyutlarında kistik materyel çıkardı, kist hidatik tanısı patolojik olarak doğrulandı. Hasta açık kalp ameliyatına alınarak kardiyak kist eksize edildi ve kapitonaj yapıldı; karaciğerindeki kistlerin çıkarılması için genel cerrahi kliniğine sevk edildi.

Trombus

Nefrotik sendromlu bir hasta (olgu 7), Down sendromu ve atriyoventriküler kanal defekti olan bir hasta (olgu 8) ve dilate tipte kardiyomyopati olan bir hastada (olgu 9) kardiyak trombus saptandı.

18 aydır nefrotik sendrom (mezangiyal proliferatif glomerulonefrit) tanısıyla izlenmekte olan 4 yaşında kız hasta (olgu 7) vena kava süperiyör sendromu gelişmesi üzerine merkezimize sevk edildi. İki boyutlu ekokardiyografik incelemede vena kava süperiyörden başlayan ve sağ atrium içine uzanan bir kitle görüldü. Hasta acilen operasyona alınarak vena kava süperiyörden 6x4 cm boyutlarında beyaz, organize trombus çıkarıldı, plevral ve perikardiyal boşluklardan bol miktarda şilöz sıvı aspire edildi. Postoperatif dönemde heparin ve 2. günden sonra warfarin ile antikoagülasyon ve kortikosteroid tedavisi başlatıldı. Postoperatif 3. günde ödem kayboldu. Postoperatif



Şekil 4. Komplet atriyoventriküler kanal defekti ve pulmoner hipertansiyon nedeniyle pulmoner banding yapılan olguda (olgu 8) apikal 4 boşluk (A) ve parasternal kısa eksen (B) kesitlerinde sol ventrikül apeksinde trombus (okla işaretli) görülmektedir. LA: sol atriyum; LV: sol ventrikül; RA: sağ atriyum, RV: sağ ventrikül.

Tablo 1. İntrakardiyak kiteli hastalarda klinik özellikler, tedavi ve izlem

Olgu	Yaş/Cins	Kitlenin		Klinik özellikler		Tele	EKG	Tedavi	Sonuç (izlem süresi)
		türü	yeri	KVS	Diğer				
1	9 ay, K	Rabdomyon	LV	1-2/6° SÜ (sol 2. ika)		kalbin sol konturunda radyopak kitle (3x1.5 cm)	LVH aritmi (VT)	cerrahi (rezeke edilemedi) medikal (KV, amiodaron)	iyi (4.5 yıl)
2	3 yaş, E	Rabdomyon	LV	N	Tüberoskleroz	N	N	linik izlem	iyi (2 yıl)
3	9 ay, K	Rabdomyom	İVS,RV	3/6° SÜ (sol 2-3. ika)	Tüberoskleroz	KM	RAD, RVH	linik izlem	iyi (2 ay)
4	8 yaş, E	Wilms' tümörü	VCI, RA	sağ kalp yetersizliği	batında kitle, asit	plevral effüzyon	Voltaj supresyonu	cerrahi (eksizyon)	eksitus (6 gün)
5	11 yaş, E	Kist hidatik	İVS, LV	2/6° SÜ (sol 3-4. ika)	batında hassasiyet (Kist hidatik-dalak)	N	bifazik T (V _{4,5}) T negatifliği (D ₂₋₃ , AVF)	cerrahi (eksizyon+kapitonaj)	iyi (4 ay)
6	12 yaş, E	Kist hidatik	LV	N	dispne, hepatomegali (Kist hidatik-akc, kc)	kalbin sol konturunda radyopak kitle (2x1 cm)	T negatifliği (D ₁ , AVL, V ₅₋₆)	cerrahi (eksizyon+kapitonaj)	iyi (6.5 yıl)
7	4 yaş, K	Trombüs	VCS, RA	sağ kalp yetersizliği	VCS sendromu, Nefrotik sendrom	plevral effüzyon		cerrahi+medikal (warfarin, k.steroid)	iyi (3.5 yıl)
8	8 ay, E	Trombüs	LV	2/6° SÜ (sol 2-3-4. ika) kalp yetersizliği	A-V kanal defekti PH Postop. PAB	KM	kuzeybatı aks, RVH	medikal (heparin)	eksitus (24 gün)
9	6 yaş, K	Trombüs	LV	1/6° (sol 3. ika) kalp yetersizliği	Dilate tip KMP	KM, LAD	LAD, T düzleşmesi voltaj supresyonu	medikal (heparin)	eksitus (1 ay)

ika, interkostal aralık; İVS, interventriküler septum; KM, kardiyomegali; KV, kardiyoversiyon; LAD, sol atriyal dilatasyon; LV, sol ventrikül; LVH, sol ventrikül hipertrofisi; PAB, pulmoner banding; PH, pulmoner hipertansiyon; RA, sağ atriyum; RAD, sağ atriyal dilatasyon; RV, sağ ventrikül; RVH, sağ ventrikül hipertrofisi; SÜ, sistolik üfürüm; VCI, vena kava inferior; VCS, vena kava superior; VT, ventriküler taşikardi.

14. günde mediastinit nedeniyle reoperasyona alınan ve 31. günde iyi durumda taburcu edilen hasta halen postoperatif 42. ayda antikoagülan ve kortikosteroid tedavisi altında olup, nefrotik sendromu remisyonunda ve iyi durumda izlenmektedir.

Down sendromu, komplet atriyoventriküler kanal defekti (Rastelli tip B), hafif atriyoventriküler kapak yetersizliği, pulmoner hipertansiyon tanıları ile pulmoner banding operasyonu uygulanan, postoperatif dönemde ağır kalp yetersizliği bulguları devam eden 8 aylık erkek hastada (olgu 8) postoperatif 8. günde iki-boyutlu ekokardiyografik incelemede kalp kontraksiyonlarında azalma (kısalma fraksiyonu= % 23) ve sol ventrikül apeksinde 20x14 mm boyutlarında trombus (Şekil 4) saptanması üzerine intravenöz heparin ile antikoagülan tedavi başlandı. Protein C tayin edilemedi. Tekrarlanan ekokardiyografik incelemelerde trombusun giderek büyüdüğü, postoperatif 16. günde ise büyük trombus kitlesinin kaybolduğu, ancak sol ventrikül apeksinde, lateral duvarında ve aort kapağının altında 3 adet küçük trombus olduğu görüldü. Postoperatif 22. günde sol ventrikül lateral duvarında ve aort kapağının altındaki trombusların kaybolduğu, apeksteki trombusun büyüdüğü gözlemlendi, kalp kontraksiyonlarında düzelme olmadı. Medikal tedaviye refrakter ağır kalp yetersizliği bulguları devam eden hasta postoperatif 32. günde eksitus oldu.

Çabuk yorulma ve nefes darlığı yakınmalarıyla merkezimize başvuran 6 yaşında kız hastanın (olgu 9) ikiboyutlu ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül, sol atriyum ve sağ atriyumda genişleme, kalp kontraksiyonlarında azalma (kısalma fraksiyonu % 13), mitral septal separasyonda artma (15 mm) saptandı. Dilate kardiyomyopati tanısıyla dijitalize edilen, diüretik ve metilprednizolon başlanan hastanın izleminde kalp yetersizliği bulgularının gerilediği, ancak telekardiyografi, EKG ve ekokardiyografi bulgularında önemli bir değişiklik olmadığı görüldü. İlk başvurudan 14 ay sonra yapılan ekokardiyografik incelemede sol ventrikül apeksinde arka duvara geniş bir şekilde tutunan, sol ventrikül içine doğru uzanan, 4x2.5 cm boyutlarında, kenarları düzgün trombus belirlendi. Yatırılarak heparin ile antikoagülan tedavi başlanan hastanın ekokardiyografik kontrollerinde trombusta gerileme olmadı ve hasta yatışının 30. günü kaybedildi.

TARTIŞMA

Çocuklarda tümör, kist, trombus gibi kalp kitleleri oldukça nadir görülmektedir (1-6). Çeşitli serilerde çocukluk çağı primer kalp tümörlerinin insidansı % 0.02-0.08 olarak bildirilmiştir (1,2), bunların çoğunluğunu benign tümörler oluşturmaktadır (1-3,13). Çocuklarda en sık görülen benign kardiyak tümörler rabdomyom, fibrom, miksom, hemanjiyom ve teratomdur. Rabdomyom çocuklarda en sık görülen kalp tümörüdür (1,14-16). Bizim serimizde 3 hastada (Olgu 1,2,3) rabdomyom saptanmıştır. Kardiyak rabdomyom olgularının yaklaşık yarısında tüberoskleroz bulunmaktadır (1,13,15,17). Bizim de 3 olgumuzun ikisi (Olgu 2,3) tüberoskleroz tanısı aldıktan sonra kardiyak semptom olmaksızın, incelenmek üzere merkezimize gönderilmiş ve yapılan ekokardiyografik incelemelerde intrakardiyak kitle saptanmıştır. Rabdomyom genellikle ventrikül septumuna veya duvarına yerleşir, ancak kavite içine doğru da ilerleyebilir, ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna yol açabilir. Tek olarak bulunabilmekle birlikte genellikle birden fazladır. Klinik tablo tümörün büyüklüğüne ve yerine bağlıdır. Küçük tümörler sıklıkla asemptomatik seyrederken, çok sayıda ve yaygın tümörlerde genellikle kalp yetersizliği ve ölüm meydana gelir. İletim sisteminin tutulmasına bağlı aritmi kardiyak rabdomyomun diğer bir klinik bulgusudur. Bizim 3 olgumuzda başlangıçta asemptomatik iken bir olgumuzda (olgu 1) tanıdan 2 yıl sonra ventriküler taşikardi atağı görülmüştür. Rabdomyomun cerrahi rezeksiyonu çok sayıda olması, kapsülünün olmaması ve miyokard içine yerleşmesi nedeniyle güçtür (13). Operasyona alınan 1 nolu olgumuzda tümör sol ventrikül arka duvarına tamamen yayıldığından rezeksiyon yapılamamış, biyopsi alınarak operasyon sonlandırılmıştır. Rabdomyomların özellikle hayatın ilk bir yılı içinde spontan regresyona uğradığı bilinmektedir (15,18,19). Bizim 2 ve 4.5 yıldır izlenmekte olan 2 hastamızda spontan regresyon görülmemiştir. Henüz 9 aylık olan diğer hastamız bu açıdan izlenmektedir.

Çocuklarda kalbe en sık metastas yapan tümörler sırasıyla non-Hodgkin's lenfoma, nöroblastom, Wilms' tümörü, yumuşak doku ve kemik sarkomlarıdır (3). Malign solid tümörlerde kardiyovasküler sistem metastazı sıklığı % 1.6 bulunmuştur (3). Serimizde Wilms' tümörlü bir hastada (olgu 4) kardiyak metastaz saptanmıştır. Wilms' tümörünün kalbe yayılma

sıklığı National Wilms' Tumor Study (NWTS) raporunda % 0.7 (20), Chan ve arkadaşlarının 293 olgusunda % 4.1 (3) olarak bildirilmiştir. Wilms' tümörü vena kava inferiyör ve sağ atriya yayılım gösterebilir, kardiyak metastazın belirlenmesi tümörün evrelendirilmesinde, tedavinin programlanmasında ve prognozda önemli rol oynamaktadır (20-25). Operasyon öncesinde tümörün kalbe yayılımı belirlenememiş hastalarda kanama, hipotansiyon, embolizasyon gibi problemler daha sık olmaktadır (20). 4 nolu olgumuz sağ kalp yetersizliği bulgularıyla merkezimize başvurmuş, ekokardiyografi ile tümörün vena kava inferiyör ve sağ ventriküle yayıldığı saptanmıştır. Cerrahi tedavide kitlenin açık kalp cerrahisi ile böbrek venine kadar çıkarılması önerilmektedir (20). Bu konuda torakoabdominal yaklaşımla böbreğin ve intrakardiyak kitlenin tek bir operasyonla çıkarılması ile ilgili iyi sonuçlar bildirilmiştir (24). 4 nolu olgumuz çok tablosunda acilen açık kalp ameliyatına alındığından torakoabdominal yaklaşım uygulanmamıştır.

Kardiyak kist hidatik 2 hastamızda (olgu 5 ve 6) görülmüştür. Echinococcus granulosus ile infeste olmuş hastalarda kadiyak tutulum sıklığı % 0.5-2'dir (5). Sol ventrikül myokardı daha fazla kanlanması nedeniyle kardiyak kist hidatiğin en sık yerleştiği bölgedir. Sağ ventrikül, interventriküler septum ve atriyum duvarlarına yerleşim daha seyrek görülür (4,5,26-28). Bizim olgularımızdan birinde sol ventriküle (olgu 5), diğesinde de interventriküler septumun sol ventrikül tarafına (olgu 6) yerleşim gözlenmiştir. Kardiyak kist hidatik klinik olarak 3 evrede değerlendirilmekte, latent evrede hiç bir yakınma olmadığından hastalık tesadüfen tanınmaktadır (5). Bunu izleyen semptom evresinde kistin kalp içinde yerleştiği bölgeye göre aritmi, ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu bulguları, papiller kas tutulumuna bağlı atriyoventriküler kapak yetersizliği, koroner arterlere bası olduğunda anjinal yakınmalar görülebilir. Komplikasyon evresinde ise kalp boşluklarına rüptür sonucu sistemik ve pulmoner emboliler oluşabilir (27), kist sıvısının dolaşıma karışmasıyla anafilaktik reaksiyon meydana gelebilir (5); perikard boşluğuna rüptür, konstriktif perikardit gelişebilir (5). Özellikle erken dönemlerde kardiyak kist hidatiğin tanısı güçtür, öykü, fizik muayene ve laboratuvar bulgularının birarada değerlendirilmesi ile konabilir. Bizim hastalarımızdan birinde (olgu 6) kardiyovasküler sisteme

ait fizik bulgular normal iken, diğesinde (olgu 5) sternum solu 3-4. interkostal aralıkta 2/6° şiddetinde yüksek frekanslı üfürüm duyulmuştur. Telekardiyografi bir olgumuzda (olgu 5) normal bulunmuş, diğesinde (olgu 6) kalbin sol konturunda 2x1 cm boyutlarında radyopak bir görünüm saptanmıştır. Elektrokardiyografide kardiyak kist hidatikte görülmesi beklenen T negatifliği (5) olgu 6'da D1, aVL, V5 ve V6'da görülmüş, kist hidatiğin ventrikül septumuna yerleştiği olgu 5'de ise D2, D3, aVF de negatif, V4 ve V5 de bifazik T dalgaları saptanmıştır. Kesin tanı her iki hastada da ekokardiyografi ile konmuş, kistin gösterilmesi ve intrakardiyak lokalizasyonunun belirlenmesi mümkün olmuştur. Kardiyak kist hidatik fatal komplikasyonlara yol açabileceğinden tanı konulduğunda hasta asemptomatik bile olsa cerrahi girişim uygulanmalıdır. Her iki olgumuzda da kist açık kalp ameliyatı ile komplikasyonsuz olarak çıkarılmıştır.

Nefrotik sendromlu bir hasta, Down sendromu ve atriyoventriküler kanal defekti olan bir hasta ve dilate tipte kardiyomyopati olan bir hastamızda intrakardiyak trombus görülmüştür. Nefrotik sendromlu hastalarda tromboembolik atak sıklığı çeşitli serilerde % 5-44 bulunmuştur (29-32). Tromboembolik atakların patogeneğinde plazma fibrinojen, FVII, FVIII, FX, b-tromboglobülin a2-makroglobülin ve protein C düzeylerinde artma; faktör IX, XI, XII, antitrombin III, antiplazmin aktivitesinde azalma, trombositozis ve trombosit agregasyonunda artma sorumlu tutulmaktadır (29-32). Tromboembolik ataklar pulmoner, femoral, koroner ve mezenterik arterler; renal ven, subklaviyan ve aksiller venler, vena kava inferiyör ve vena kava süperiyörü ilgilendirebilir (30). Tedavide trombusun yerine ve büyüklüğüne göre antikoagülan, trombolitik tedavi veya cerrahi yaklaşım uygulanır. Vena kava süperiyör sendromu bulguları ile acil olarak merkezimize başvuran 7 nolu olgumuzda açık kalp cerrahisi ile sağ atriyum ve vena kava süperiyör içindeki trombus çıkarılmış, ardından heparin ile antikoagülan tedavi başlatılmış ve warfarin ile idame tedavisine geçilmiştir. Hastanın 30 aylık izleminde başka bir tromboembolik atak görülmemiştir. Literatürde vena kava süperiyörden başlayan ve sağ atriyum içine uzanan trombusu olan benzer bir nefrotik sendromlu olguya rastlayamadık.

Miyokard infarktüsü, konjestif kardiyomyopati ve ventrikül anevrizması sol kalp trombusu için (33);

ventriküloatriyal şantlar, kalıcı transvenöz endokardiyal pace maker elektrodları, uzun süreli total parenteral beslenme için süperiyor vena kavaya yerleştirilen kateterler, büyük damarların transpozisyonu ve triküspit atrezisi gibi konjenital kalp anomalileri de sağ kalp trombusu için (6,34,35) predispozan faktörlerdir. Ailesel veya edinsel protein C eksikliğine bağlı intrakardiyak trombus oluşumu bilinmektedir (36-38). Sağlıklı bireylerde predispozan faktör olmaksızın bildirilen kalp trombusları da vardır (35,39). Kalp kontraksiyonlarında azalma saptanan 8 ve 9 nolu olgularımızda sol ventrikülde trombus oluşumu gözlenmiş, her iki olguda da heparin ile antikoagulan tedavi uygulanmış, ancak hastalar ağır kalp yetersizliği tablosunda kaybedilmiştir.

Özetle, çocukluk çağında intrakardiyak kitleler nadir görülmekle birlikte nedeni bilinmeyen kalp yetersizliği, ani ritm bozukluğu, embolik olaylar, kapak obstrüksiyonu veya kalp tamponadı durumlarında ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Çoğunlukla atipik ve nonspesifik olan semptomların, fizik inceleme, EKG ve telekardiyografi bulgularının dikkatle değerlendirilmesi, iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntülemesi gibi noninvazif yöntemlerin yerinde kullanılması ile kitlenin erken tanısı, yeri ve boyutlarının, yayılımının saptanması mümkün olmakta, zamanında medikal tedavi ve cerrahi girişimlerin uygulanabilmesi tedavi şansını önemli ölçüde arttırmakta, başarılı sonuçlar elde edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Nadas AS, Ellison RC: Cardiac tumors in infancy. Am J Cardiol 1968;21:363-366
2. Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Truccone NJ, Green EW: Primary cardiac tumors in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:582-591
3. Chan HSL, Sonley MJ, Moës CAF, Daneman A, Smith CR, Martin DJ: Primary and secondary tumor of childhood involving the heart, pericardium and great vessels: a report of 75 cases and review of the literature. Cancer 1985;56:825-836
4. Heilbrunn A, Kittle CF, Dunn M: Surgical management of echinococcal cysts of the heart and pericardium. Circulation 1963;27:219-228
5. Murphy TE, Kean BH, Venturini A, Lillehei CW: Echinococcus cyst of the left ventricle: report of a case with review of the pertinent literature. J Thorac Cardiovasc Surg 1971;61:443-450
6. Kádár K, Hartyánszky I, Király L, Bendig L.: Right heart thrombus in infants and children. Pediatr Cardiol 1991;12:24-27
7. Marx GR, Bierman FZ, Matthews E, Williams R: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of intracardiac masses in infancy. J Am Coll Cardiol 1984;3:827-832
8. Riggs T, Paul MH, DeLeon S, Ilbawi M: Two dimensional echocardiography in the evaluation of right atrial masses: five cases in pediatric patients. Am J Cardiol 1981;48:961-966
9. Grenadier E, Lima CO, Barron JV, et al.: Two dimensional echocardiography for evaluation of metastatic cardiac tumors in pediatric patients. Am Heart J 1984;107:122-126
10. Fischer DR, Beerman LB, Park SC, Bahnson HT, Fricker FJ, Mathews RA: Diagnosis of intracardiac rhabdomyoma by two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1984;53:978-979
11. Chaloupka JC, Fishman Ek, Siegelman SS: Use of CT in the evaluation of primary cardiac tumors. Cardiovasc Intervent Radiol 1986;9:132-135
12. Freedberg RS, Kronzon I, Rumancik WM, Leibeskind D: The contribution of magnetic resonance imaging to the evaluation of intracardiac tumours diagnosed by echocardiography. Circulation 1988;77:96-103
13. Silverman NA: Primary cardiac tumors. Ann Surg 1980;191:127-138
14. Fenoglio JJ Jr, McAllister Ha Jr, Ferrans VJ: Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electron microscopic study. Am J Cardiol 1976; 38:241-251
15. Choi JY, Bae EJ, Noh CI, Yoon YS, Hwang YS: Cardiac rhabdomyoma in childhood tuberous sclerosis. Cardiol Young 1995;5:166-171
16. Van der Hauwaert LG: Cardiac tumors in infancy and childhood. Br Heart J 1971;33:125-132
17. Roach ES: Neurocutaneous syndromes. Ped Clin North Amer 1992;39:591-620
18. Symthe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM: Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. Am J Cardiol 1990;66:1247-1249
19. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW: Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. Am J Cardiol 1991;67:897-899
20. Nakayama DK, deLorimier AA, O'Neill JA, Norkool P, D'Angio GJ: Intracardiac extension of Wilms' tumor: a report of the National Wilms' Tumor Study. Ann Surg 1986;204:693-697
21. Utley JR, Mobin-Uddin K, Segnitz RH, Belin RP, Utley JF: Acute obstruction of tricuspid valve by Wilms' tumor. J Thorac Cardiovasc Surg 1973;66:626-628
22. Murphy DA, Rabinovitch H, Chevalier L, Virmani S: Wilms' tumor in right atrium. Am J Dis Child 1973;126:210-211
23. Farooki ZQ, Henry JG, Green EW: Echocardiog-

raphic diagnosis of right atrial extension of Wilms' tumor. *Am J Cardiol* 1975;36:363-367

24. Luck SR, DeLeon S, Shkolnik A, Morgan E, Labotka R: Intracardiac Wilms' tumor: diagnosis and management. *J Pediatr Surg* 1982;17:551-554

25. Cantez T, Eker R, Onursal E et al.: Cardiac extension of Wilms' tumor. *Türk J Pediatr* 1989;31:289-295

26. Aris A, León C, Bonnin JO, Serra C, Caralps JM: One-stagesurgical treatment of cardiac and pulmonary echinococcosis. *Ann Thorac Surg* 1981;31:564-568

27. Oliver JM, Sotillo JF, Dominguez FJ et al.: Two dimensional echocardiographic features of echinococcosis of the heart and great blood vessels: clinical and surgical implications. *Circulation* 1988;78:327-377

28. Aytaç A, Türkođlu H, Paker T et al.: Kardiyak hidatik kist hastalığı ve cerrahi tedavisi: 6 şahsi vak'aya dayanarak derleme. *Türk Kardiol Dern Arş* 1991;19:340-344

29. Kauffmann RH, Veltkamp JJ, van Tilburg NH, van Es LA: Acquired antithrombin III deficiency and thrombosis in the nephrotic syndrome. *Am J Med* 1978;65:607-613

30. Llach F: Hypercoagulability, renal vein thrombosis and other thrombotic complications of nephrotic syndrome. *Kidney Int* 1985;28:429-439

31. Alkjaersig N, Fletcher AP, Narayanan M, Robson AM: Course and resolution of the coagulopathy in nephrotic children. *Kidney Int* 1987;31:772-780

32. Mehls O, Andrassy K, Kodericsh J, Herzog U, Ritz E: Hemostasis and thrombo- embolism in children with

nephrotic syndrome: differences from adults. *J Pediatr* 1987;110:862-867

33. Asinger RW, Mikell FL, Sharma B, Hodges M: Observations on detecting left ventricular thrombus with two dimensional echocardiography: emphasis on avoidance of false positive diagnoses. *Am J Cardiol* 1981;47:145-156

34. Pliam M, McGough EC, Nixon GW, Rutterberg HD: Right atrial ball-valve thrombus: a complication of central venous alimentation in an infant: diagnosis and successful surgical management of a case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:579-582

35. Cameron J, Pohlner PG, Stafford EG, O'Brien MF, Bett JHN, Murphy AL: Right heart thrombus: recognition, diagnosis and management. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:1239-1243

36. Tokel NK, Özkutlu S, Saraçlar M: Protein C eksikliğine bađlı intrakardiyak trombüs oluşumu. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1994;22:140-143

37. Özkutlu S, Özbarlas N, Saraçlar M, Öztunç F: Left ventricular thrombosis due to acquired protein C deficiency diagnosed by two dimensional echocardiography. *Japanese Heart J* 1992;33:253-258

38. Özkutlu S: Cardiac thrombi-plasma protein C deficiency as a possible risk factor. *Pediatr Cardiol* 1993;14:65-66

39. Hartyánszky IL, Kádár K, Hüttl T, Sápi E, Lozsádi K: Thrombotic lesions of the tricuspid valve in a newborn: surgical management. *Pediatr Cardiol* 1989;10:109-112