

Çocukluk Çağında Primer Kardiyak Rabdomiyosarkom: Olgu Sunumu

Doç. Dr. Ali Rahmi BAKİLER, Uz. Dr. Erhun KASIRGA, Asis. Dr. Esra ÖZER,
Uzm. Dr. Serap AKSOYLAR
SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, Çocuk Kliniği, İzmir

ÖZET

Kalbin primer malign tümörleri çocukluk döneminde ileri derecede nadirdir. Bu tümörler; fibrosarkomlar, rabdomiyosarkomlar, malign teratomlar ve nörojenik sarkomlardır.

Burada kardiyak tamponad bulguları ile başvurup ekokardiyografi ve kardiyak MRI ile kardiyak tümörü tanımlanan ve histopatolojik inceleme sonucunda embriyonel rabdomiyosarkoma tanısı konulan 11 yaşındaki bir erkek çocuğu takdim edilecektir.

Anahtar kelimeler: Primer kardiyak tümör, rabdomiyosarkom

Otopsi serilerinde kalbin primer tümörlerinin insidansı % 0.001 - % 0.28 arasında değişmektedir ve bunların çoğunluğunu benign tümörler oluşturmaktadır (1). Rabdomiyoma çocuklarda en sık görülen kalp tümörüdür (2). Küçükoğlu ve arkadaşları tarafından konjestif kalp yetmezliği klinik tablosu ile başvuran ekokardiyografi ile perikard effüzyonu ve sol ventrikül içi kitle tespit edilip sağ ventrikül biyopsisi ile rabdomiyoma tanısı konulan erişkin bir olgu bildirilmiştir (3). Kalbin primer malign tümörleri çocukluk döneminde ileri derecede nadirdir (4). Bu tümörler; fibrosarkomlar, rabdomiyosarkomlar, malign teratomlar ve nörojenik sarkomlardır (2). Primer kardiyak rabdomiyosarkom oldukça nadir görülen ileri derecede malign bir tümör olup sıklıkla otopside tanımlanır (5,6). Otopsi raporlarında bildirilen primer kardiyak tümörlerin % 4.9'unu rabdomiyosarkomlar meydana getirmektedir (7).

OLGU BİLDİRİSİ

L.F., 11 yaşında erkek, ailenin 3. çocuğu. İlk kez 1 hafta önce başlayan nefes darlığı ve son 3 gündür göz kapaklarında, karında ve ayaklarda şişme yakınmaları ile SSK

Alındığı tarih: 18 Mart 1998, revizyon 8 Haziran 1998
Çalışmanın yapıldığı kurum: SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, Çocuk Kliniği, İzmir.
Yazışma adresi: Doç. Dr. Ali Rahmi Bakiler 1975a Sok. No: 103/4 Karşıyaka - İzmir

hastanemize başvurdu. Fizik incelemede; ağırlık: 33 kg (% 25), boy: 145 cm (% 50), ateş: 37° C, TA: 80/50 mmHg, KN: 120/dk, SS: 32/dk idi. Bilinç açıktı ve siyanoz yoktu. Pretibial (++) gode bırakan dönem mevcuttu. Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyordu ve dinlemekle kaidelerde krepitan raller duyuluyordu. Kalp sesleri derinden geliyordu. Kalpte ek ses, üfürüm saptanmadı. Karın distandü görünümünde idi ve asit mevcuttu. Karaciğer 3-4 cm palpabl idi. Periferik nabızlar palpe ediliyordu.

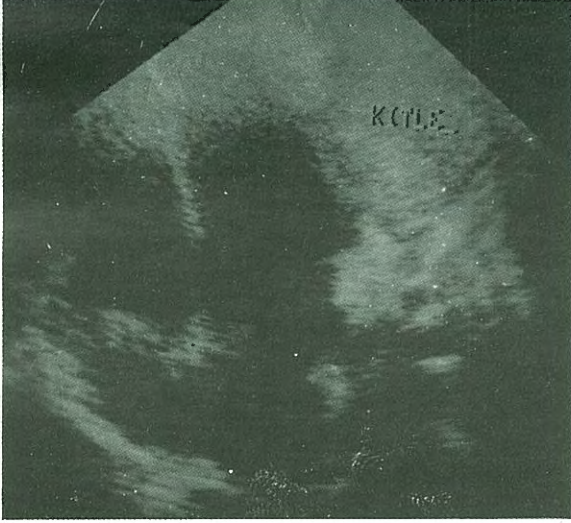
Teled kardiyotorsik oran artmıştı ve sağda plevral effüzyon vardı. EKG'de yaygın QRS voltaj düşüklüğü, sinuzal taşikardi ve yaygın T düzleşmeleri gözlemlendi. Ekokardiyografide diastolde 4,5 ve sistolde 6 cm olmak üzere perikardial effüzyon vardı. Kardiyak tamponad tablosunda olan hastaya acilen perikardiyosentez yapıldı ve perikarda tüp konuldu. 1200 cc kadar hemorajik vasıfta mayii alındı. 2 gün sonra perikard tüpü çekildi ve koleksiyonun tekrarlamadığı görüldü. Tekrarlanan ekokardiyografide sol ventrikül arka duvarına uyan bölgede sol atriuma komşu perikard içinde miyokarda invaze 3.5 x 3.5 cm çapında kitle gözlemlendi (Şekil 1). Kardiyak MRI'da sol ventrikül arka ve alt kısmında 3 cm çapında geniş taban ile epikardiuma oturan ve konturları lokulasyonlu solid perikardiyal kitle ve hafif perikardiyal effüzyon tespit edildi (Şekil 2).

Kardiyak tümör tanısı ile opere edilen hastada biri sol ventrikülün önünde diğeri arkasına yakın ve miyokarda invaze sırası ile 3 x 3 ve 3 x 6 cm boyutlarındaki iki adet kitle saptandı. Olgu inoperabl olarak değerlendirildi. Biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesi embriyonel rabdomiyosarkom olarak geldi (Şekil 3). Tümörde immunohistokimyasal incelemede aktin (+), vimentin (+), sinaptofizinin (-), S-100, GFAP (-), desmin (-) olarak saptandı. Hasta kemoterapi ve radyoterapi programlarına alındı. Uygulanan kemoterapi ve radyoterapi ile primer tümörde progresyon gözlenen hastada uzak metastaz saptanmadı. Kemoterapi programı ailesinin isteği ile sonlandırılan olgu tanının konulmasından itibaren 13 ay sonra kaybedildi.

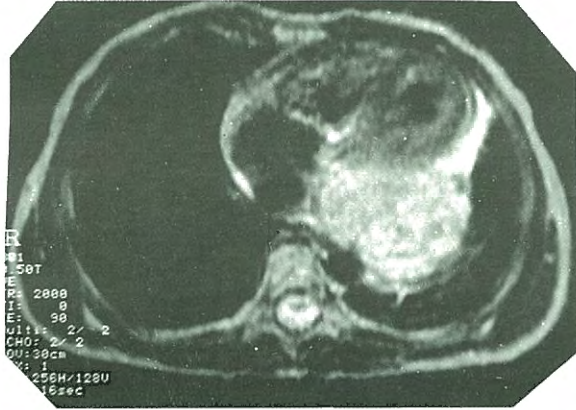
TARTIŞMA

Malign primer kardiyak tümörler literatürde bildirilen tüm kardiyak tümörlerin yaklaşık olarak % 10'undan azdır (1). Primer kardiyak rabdomiyosarkom ileri derecede malign bir tümördür ve cerrahi ya da nekropsiden önce nadiren tanımlanmıştır (5,6).

Primer kardiyak rabdomiyosarkom insidansı erkeklerde süt çocukluğu ve erken çocukluk dönemi ile altı

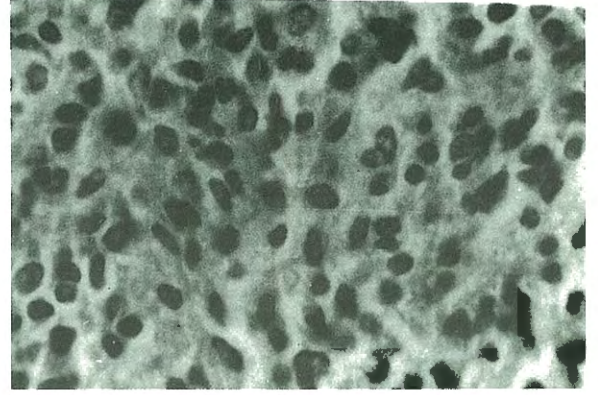


Şekil 1. Ekokardiyografik incelemede apikal dört boşluk kesitinde kitle görünümü.



Şekil 2. Kardiyak manyetik rezonans incelemesinde kitle görünümü.

ve yedinci dekatlarda en yüksektir (6). Kardiyak rabdomiyosarkom herhangi bir kalp boşluğundan köken alabilir ve kalbin sağ ve sol yarısında eşit oranlarda görülür. Otopsi serilerinde vakaların % 60'ında multipl kardiyak tutuluş söz konusudur. Perikard olguların % 50'sinde direkt olarak tümörün yayılımı sonucunda tutulmuştur (5). Bizim olgumuz da kardiyak tamponad ile gelmiş olup perikard tutulumu mevcuttur. Malign kardiyak tümörler klinik olarak hızlı bir gidişle karakterizedir ve semptomların başlamasını takiben kısa sürede ölüme neden olabilirler. Bu durum tümörün hızlı gelişimine, sistemik yayılımına ve tıbbi tedaviye yetersiz yanıtına bağlıdır. Bu malign tümörler miyokardı invaze etmeye ve kardiyak boşluklar içerisine yayılmaya eğilimlidirler (5). Olgumuzda başlangıçta kalp boşluklarına bası mevcutken ileri dönemlerde



Şekil 3. Tümör dokusu diffüz dağılım gösteren, pleomorfik nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı atipik hücrelerden oluşmakta idi. Hematoksilen-Eosin x 400 büyütme.

sol atriyum tümör tarafından tama yakın doldurulmuştur.

Klinik olarak tanının konulması prezentasyon semptomlarının çeşitliliği nedeni ile oldukça zordur. Semptomlar tümörün başlangıçtaki yeri ve yayılımı ile yakından ilişkilidirler (4,5). Hastamızda gözleendiği gibi, kardiyak tamponada kadar varabilen perikardiyal effüzyon, ritm bozuklukları, ST ve T değişiklikleri, voltaj düşüklükleri olabilir.

Kardiyak tümör tanısı esas olarak ekokardiyografi, tomografi ve manyetik rezonans gibi incelemeler sonucunda konular (5,7). Kateterizasyon ve anjiyografi gibi yöntemler ritm bozukluğu ve embolizasyon gibi riskleri nedeni ile tercih edilmemektedir (5). Hastamızda kardiyak tümör tanısı ekokardiyografi ile konulmuş olup kardiyak MRI ile desteklenmiştir.

Primer kardiyak tümörlerin asıl tedavisi tümörün tümü ile çıkartılmasıdır. Tam olarak çıkartılamayan tümörlerde ya da mikro rezidülerin temizlenmesi için kemoterapi ve radyoterapi uygulanmaktadır. Ancak bu tedavileri yararı sınırlıdır ve tam olarak çıkartılamayan tümörlerde prognoz kötüdür (7). Bizim olgumuzda da miyokarda belirgin invazyon nedeniyle tümör tam çıkartılamamıştır.

Sonuç olarak, primer kardiyak rabdomiyosarkom olgularının tüm kardiyak tümörler içinde ileri derecede nadir görüldüğü, bu hastaların ilk olarak perikardial effüzyon ve kardiyak tamponad gibi bulgularla başvurabileceği ve bu hastaların prognozlarının iyi olmadığı vurgulanmış oldu.

KAYNAKLAR

1. Putnam JB Jr, Sweeney MS, Colon R, et al: Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 906-910
2. Nadas AS, Ellison RC: Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968; 21: 363-366
3. Küçüköğlü MS, Yüksel H, Üner S, Türkoğlu H, Bayındır Ç: Cardiac rhabdomyoma in an adult. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1996; 24: 238-239
4. Engle MA, Glenn F: Primary malignant tumor of the heart in infancy. Case report and review of the subject. *Pediatrics* 1955; 15: 562-574
5. Paç FA, Akçören Z, Çağlar M, Özkutlu S: Cardiac rhabdomyosarcoma diagnosed by echocardiography. *Türk J Pediatr.* 1995; 37: 257-261
6. Hui KS, Green LK, Schmidt WA: Primary cardiac rhabdomyosarcoma: definition of rare entity. *Am J Cardiovasc Pathol.* 1933; 2: 19-29
7. Satoh M, Horimoto M, Sakurai K, et al: Primary cardiac rhabdomyosarcoma exhibiting transient and pronounced regression with chemotherapy. *Am Heart J* 1990; 120: 1458-1460