

Tuberoz Sklerozun Eşlik Etmediği Fetal Kardiak Rabdomyom: Olgu Sunumu

Sema Tanrıverdi¹, Nermin Tansuğ¹, Şenol Çoşkun², Mecnun Çetin², Yeşim Baytur³

¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Manisa, Türkiye

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kardiyoloji Bilim Dalı, Manisa, Türkiye

³Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Perinatoloji Bilim Dalı, Manisa, Türkiye

Özet

Amaç: Prenatal dönemde fetuslar intrakardiak kitle açısından mutlaka değerlendirilmeli, saptandığında da akla ilk rabdomyom gelmelidir. Ayrıca tuberoz skleroz birlikteliği açısından da dikkatli olunmalıdır.

Olgu: Prenatal 32. haftada yapılan ultrasonografide fetal kalpte, sağ ventrikül içinde bir adet hiperekojen kitle saptanan olgu sunulmuştur. Doğum sonrası çekilen ekokardiyografisinde de kalpte iki adet rabdomyom ile uyumlu kitle saptanan olgunun tuberoz skleroz açısından yapılan tetkiklerinde herhangi bir başka patolojiye rastlanmadı. Kitleler kalp çıkışında obstrüksiyona ya da aritmiye neden olmadığı için cerrahi ve antiaritmik tedavi düşünülmeydi. Yapılan ekokardiyografi takiplerinde kitlelerin üçüncü ayda gerilediği görüldü.

Sonuç: Prenatal dönemde fetuslar intrakardiak kitle açısından mutlaka değerlendirilmeli, saptandığında da akla ilk rabdomyom gelmelidir. Ayrıca tuberoz skleroz birlikteliği açısından da dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Prenatal, rabdomyom, tuberoz skleroz.

Fetal cardiac rhabdomyoma which tuberous sclerosis did not attend: a case report

Objective: Fetuses must be evaluated prenatally for intracardiac mass. Rhabdomyoma must be recurred to the mind firstly when intracardiac mass is determined and tuberous sclerosis is investigated because of high synergy rate.

Case: A case was preferred that one mass was determined in fetal cardiac right ventricle at her prenatally 32nd week with ultrasonography. Also two masses which were competibled with rhabdomyoma were determined in heart at echocardiography which is performed postnatally. But pathologic finding was not determined at examinations for thubero sclerosis. Surgical and antiarrhythmic treatment were not performed because of there was not obstruction due to the masses in heart or arrhythmia. The masses regressed spontaneously at third month of follow up.

Conclusion: Fetuses must be evaluated prenatally for intracardiac mass. Rhabdomyoma must be recurred to the mind firstly when intracardiac mass is determined and tuberous sclerosis is investigated because of high synergy rate.

Keywords: Prenatal, rhabdomyoma, tuberous sclerosis.

Giriş

Rabdomyomlar çocukluk çağında en sık rastlanan kardiak tümörlerdir.^[1] Rabdomyomların prenatal tanısı genellikle 32. gebelik haftasından sonra ultrasonografik incelemelerle konulabilmektedir. Sık birlikteliği nedeniyle kalpte rabdomyom saptanan olgularda tuberoz skleroz düşünülmelidir.^[2] Tuberoz skleroz ise merkezi

sinir sistemi, deri, retina, böbrek ve kalp olmak üzere birçok sistemi tutan, tümoral ve nontümoral proliferasyonlar ve anomalilerle karakterize nörokutanöz sendromlardan birisidir. Otozomal dominant olarak kalıtılır. Serebral kortikal anomaliler, subependimal tümörler, nöbetler, zeka geriliği, renal anjiomyolipomalar ve kardiak rabdomyomalar görülebilir.^[1,3] Yapılan çalış-

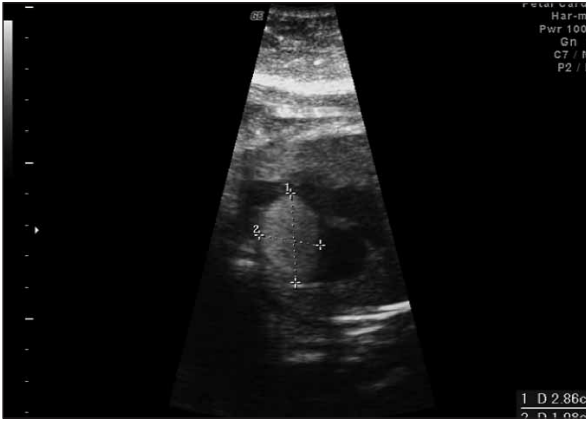
malarda tuberoz sklerozlu olguların %43-60'ında kalpte rabdomyom görülmektedir.^[2]

Aşağıda prenatal dönemde rabdomyom tanısı alan, postnatal dönemde yapılan incelemelerle tuberoz sklerozun dışlandığı ve izleminde rabdomyomun gerilediği bir olgu sunulmuştur

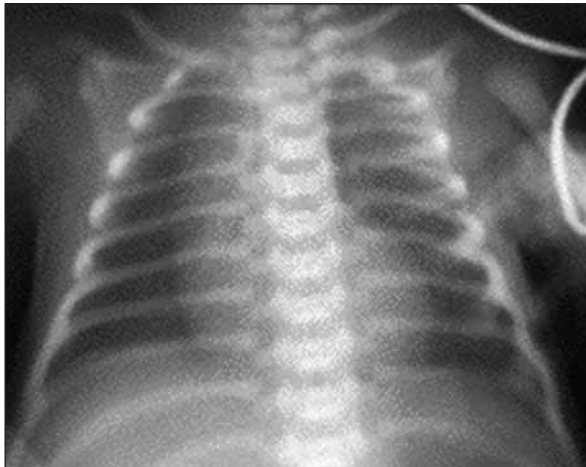
Olgu

Gebelik takibi düzenli olarak yapılan 20 yaşındaki annenin prenatal 32. haftada yapılan ultrasonografisinde fetal kalpte sağ ventrikülde bir adet hiperekojen kitle saptandı (Resim 1).

20 yaşında G2P1 eski sezaryanlı anneden son adet tarihine göre 38-39 haftalık sezaryan ile doğan ve yenidoğan yoğunbakım ünitesine



Resim 1. Prenatal ultrasonografide intrakardiyak kitle.



Resim 2. Telekardiyografi.

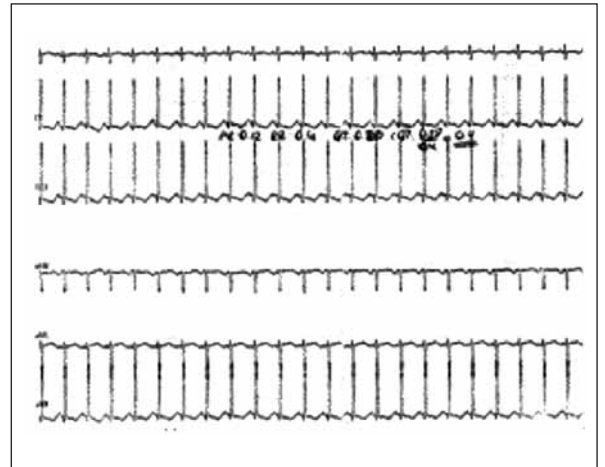
alınan kız bebeğin doğum kilosu 3200 gr (25-50p), boyu 49 cm (10-25p) ve baş çevresi 34 cm (10p) olarak saptandı. Arteriyel kan basıncı 72/43 mmHg ve arteriyel oksijen saturasyonu %98' di. Kardiyak oskültasyonda üfürüm ve ek ses saptanmayan, kalp sesleri ritmik olan olgunun diğer sistem bakıları olağan olarak değerlendirildi.

Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 17.1 g/dL, hematokrit %47.6, lökosit sayısı 16,600/mm³, trombosit düzeyi 334,000/mm³ olarak saptandı. Üre, kreatinin, kan elektrolitleri, kan şekeri, AST, ALT ve kalp enzimleri normal sınırlardaydı.

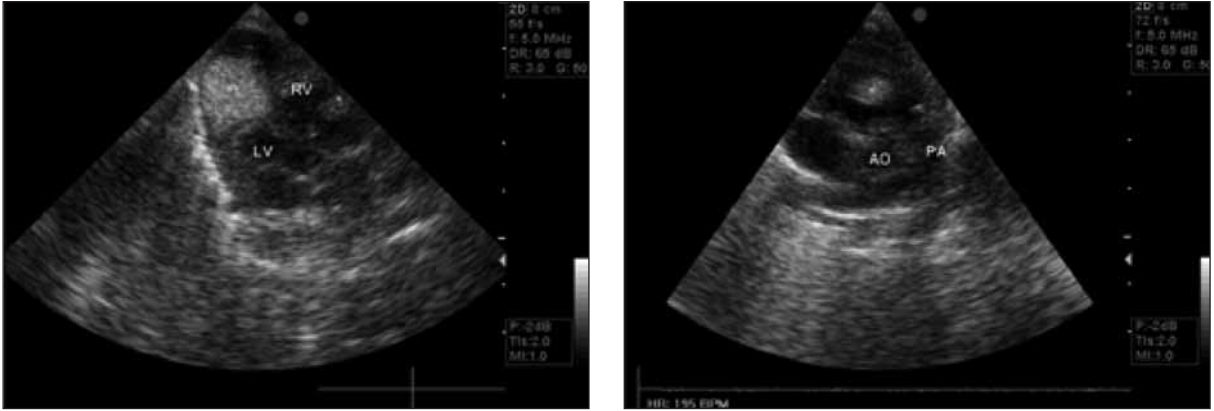
Telekardiyografisinde kalp gölgesi olağan olarak değerlendirilen olgunun elektrokardiyografik incelemesinde ritmin sinüs ritmi olduğu, aksın sağ inferiorda olduğu, ST değişikliklerinin, sol ventrikül hipertrofisi bulgularının olduğu görüldü (Resim 2 ve 3).

Ekokardiyografisinde sağ ventrikül içinde intraventriküler septumda 18 x 11 mm, sağ ventrikül lateral duvarı bazalinde 9 x 17 mm olmak üzere ventrikül çıkışında darlığa yol açmayan, rabdomyom olduğu düşünülen iki adet kitle saptandı (Resim 4).

Tuberoz skleroz açısından araştırılması planlanan olgunun yapılan kranial tomografisinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Böbrek ve göz tutulumu açısından yapılan üriner sistem



Resim 3. Elektrokardiyografi.



Resim 4. Ekokardiyografide sağ ventriküldeki iki adet hiperekojen kitle.

ultrasonografisi ve gözdebi bakısı da olağan olarak değerlendirilen olguda tuberoz sklerozdan uzaklaşıldı.

İzleminde aritmi olmadı, kalp atım hızı 100-140/dk arasında seyretti. Kalpteki rabdomyomlar obstrüksiyona ve aritmiye neden olmadığı için cerrahi ve antiaritmik tedavi düşünülmedi. Kardiyak rabdomyomlar kendiliğinden gerileme gösterebildiklerinden hasta iki haftalık aralarla ekokardiyografi ile izlendi. İzlemin üçüncü ayında kitlelerin gerilediği görüldü.

Tartışma

Tuberoz skleroz, başlıca zeka geriliği, epilepsi ve adenoma sebaceum üçlüsü ile çok sayıda sistemi tutan bir hastalıktır. Otozomal dominant geçer. Rabdomyomlar ise çocukluk çağının en sık görülen kardiyak tümörleridir; sıklıkla tuberoz sklerozla birlikte görülürler ve tuberoz sklerozun erken tanısı için önemlidirler.^[1,2,4]

Rabdomyomlar kalbin herhangi bir bölümüne yerleşebilmekle birlikte genellikle ventriküllerde ve septuma yakın bölgelerde görülürler.^[5] Çoğunlukla birden çok kitle şeklinde bulunurlar. Klinik bulguları oldukça değişkendir. Hiç belirti vermeyebilecekleri gibi yerleşim yerlerine, büyüklüklerine ve sayılarına bağlı olarak darlığa, kalp yetmezliğine, aritmilere hatta ani bebek ölümlerine yol açabilirler.^[5,6] Olgumuzda da kitleler sağ ventrikül yerleşimli olup klinik bulguya neden olmamışlardır. Bunda kitlelerin

septum ve lateral duvar yerleşimli olmaları ve çok büyük olmamaları rol oynamıştır.

Çok merkezli geniş bir çalışmada 19 kardiyak tümürlü fetusun 10'unda tuberoz skleroz saptanmış (%52.6), bu 10 fetusun 9'unda da (%90) lezyonların birden fazla olduğu görülmüştür.^[7] Bir başka çalışmada da 86 rabdomyomlu fetusun 51'inde (%59.3) daha sonra tuberoz skleroz saptanmıştır.^[8] Bizim olgumuzda da birden fazla kitle saptanmış ancak tuberoz skleroz saptanmamıştır.

Rabdomyomlar zamanla gerileyebildikleri için ekokardiyografi ile izlenmeleri önerilmektedir. Kalpte mekanik darlığa yol açmaları veya yaşamı tehdit edici aritmilere neden olmaları durumunda ise cerrahi tedavi önerilmektedir.^[6] Olgumuzda saptanan rabdomyom hemodinamik bozukluğa veya aritmiye neden olmaması nedeniyle cerrahi girişim düşünülmemiş, ekokardiyografi ile izleme alınmış ve 3. ayda tamamen gerilediği saptanmıştır.

Prenatal dönemde fetuslar intrakardiyak kitle açısından mutlaka değerlendirilmeli, saptandığında da akla ilk rabdomyom gelmelidir. Hastalar postnatal dönemde mutlaka ekokardiyografi ile değerlendirilmeli, kalpte mekanik darlık, obstrüksiyon ve aritmilere dolayısıyla da yaşamı tehdit edici ciddi sonuçlara sebep olabileceği unutulmamalıdır. Ayrıca tuberoz skleroz birlikteği açısından da dikkatli olunmalı, mutlaka diğer sistemler gözden geçirilmelidir.

Sonuç

Prenatal dönemde fetuslar intrakardiyak kitle açısından mutlaka değerlendirilmeli, saptandığında da akla ilk rabdomyom gelmelidir. Hastalar postnatal dönemde mutlaka ekokardiyografi ile değerlendirilmeli, kalpte mekanik darlık, obstrüksiyon ve aritmilere dolayısıyla da yaşamı tehdit edici ciddi sonuçlara sebep olabileceği unutulmamalıdır. Ayrıca tuberoz skleroz birlikteliği açısından da dikkatli olunmalı, mutlaka diğer sistemler gözden geçirilmelidir.

Kaynaklar

1. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968;21:363-6.
2. Harding CO, Pagon RA. Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac tumors in early infancy and childhood. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 2005; 129:1358-63.
3. Gomez MR. Neurocutaneous disease. In: Bradley WC, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD. *Neurology in Clinical Practice*. 2nd ed. Oxford: Butterworth Heinemann, 1996:1566-71.
4. Werner H, Mirlesse V, Jacquemard F, Sonigo P, Delezoide AL, Gonzales M, et al. Prenatal diagnosis of tuberous sclerosis. Use of magnetic resonance imaging and its implications for prognosis. *Prena Diagn* 1994;14:1151-4.
5. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair GM, Catton C, Yau T. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005;6:219-28.
6. Bader RS, Chitayat D, Kelly E, et al. Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. *J Pediatr* 2003;143:620-4.
7. Holley DG, Martin GR, Brenner JI, et al. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:516-20.
8. Sögüt A, Ömeroglu RE, Özmen M, Aydın M, Yüksel A. Tuberosklerozlu bir olguda kardiyak rabdomyom. *İstanbul Tıp Fakültesi Mecmuası* 2001;64:102-4.