

Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Olgu: Sol Atriyal Rabdomyosarkom

Derya Aydın Şahin¹, Osman Başpınar¹, Gökhan Gökaslan², Mehmet Kervancıoğlu¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı,
Gaziantep, Türkiye
²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,
Gaziantep, Türkiye

Derya Aydın Şahin
Osman Başpınar
Gökhan Gökaslan
Mehmet Kervancıoğlu

ÖZET

Primer kardiyak tümörler çok nadirdir, kalbin primer kötü huylu tümörlerinin yaklaşık %20'sini rabdomyosarkomlar oluşturur. Kitlenin lokalizasyonuna göre semptomlar değişir. Teşhis sıklıkla transtorasik ekokardiyografi veya transözefajial ekokardiyografi ile konur. Rabdomyosarkomların mortalitesi çok yüksek olduğundan, kesin teşhisin konulabilmesi, akut semptomların giderilebilmesi ve hayatta kalım süresinin uzatılabilmesi için cerrahi olarak çıkarılması öngörülmektedir. Solunum sıkıntısı ve plevral efüzyon ile gelen ve yapılan ekokardiyografide sol atriyal kitle saptanan olgu acil olarak açık kalp ameliyatına alındı, sol atriyal kitle çıkarıldı ve kesin teşhis histopatolojik inceleme sonucu konulabildi.

Anahtar sözcükler: Rabdomyosarkom, atriyal kitle, çocukluk çağı

A RARE CASE IN CHILDHOOD: LEFT ATRIAL RHABDOMYOSARCOMA

ABSTRACT

Primary cardiac tumors are very rare with malignant tumors generating approximately 20% of rhabdomyosarcomas. Symptoms change according to the localization of the mass. It is often diagnosed with transthoracic echocardiography or transeosophageal echocardiography. Due to high mortality rates of rhabdomyosarcomas, surgical excision is required for initiating the definitive diagnosis, the relief of acute symptoms and prolongation of survival time. Our patient was admitted with respiratory distress and pericardial effusion, and a mass was detected in the left atrium by echocardiography. Emergency surgery was performed to the patient, left atrial mass was removed and the definitive diagnosis was confirmed by histopathological examination.

Key words: Rhabdomyosarcoma, atrial mass, childhood

İletişim:

Derya Aydın Şahin
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk
Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye
Tel: +90 533 429 72 57
E-Posta: deryaaydin01@myinet.com

Gönderilme Tarihi : 11 Kasım 2016
Revizyon Tarihi : 06 Mart 2017
Kabul Tarihi : 08 Mart 2017

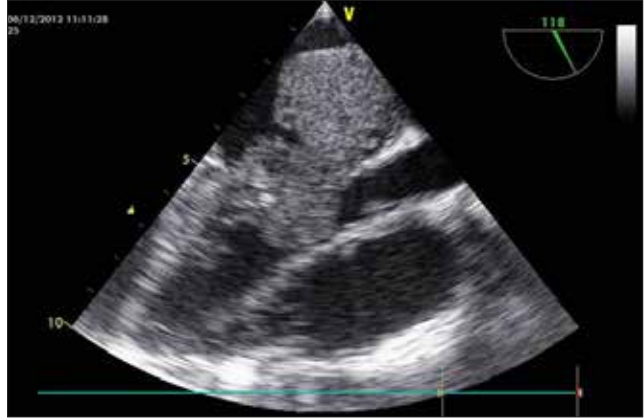
Primer kardiyak tümörler oldukça nadir görülür. Kardiyak tümörlerin yaklaşık %75'i iyi huylu olup, bunlarında yaklaşık %50'si miksomalardır. Malign kardiyak tümörler ise çocukluk yaş grubunda nadir görülür. Bunların da hemen hemen tamamı sarkomlardır. Sarkomların klinik bulguları tümörün lokalizasyonuna ve metastazlarına göre değişir. Hastalar genellikle kalp yetersizliği, göğüs ağrısı, ileti bozuklukları, perikardiyal efüzyon, mitral veya triküspit kapak darlığı, inferior ve süperior vena kava obstrüksiyonu ve ani ölüm ile başvurabilir. Tanı konulduğu anda hastaların %75'inde uzak metastaz vardır (1). Teşhis sıklıkla transtorasik eko (TTE) veya transözefajiyal eko (TEE) ile konur (2). Prognoz oldukça kötüdür, beklenen yaşam süresi zamanı birkaç haftadan 2 yıla kadar değişir (3). Bu yazıda çocukluk çağında oldukça nadir görülen sol atriyumdan köken alan ve prognozu oldukça kötü olan atriyal rabdomyosarkomlu olguyu sunuyoruz.

Olgu sunumu

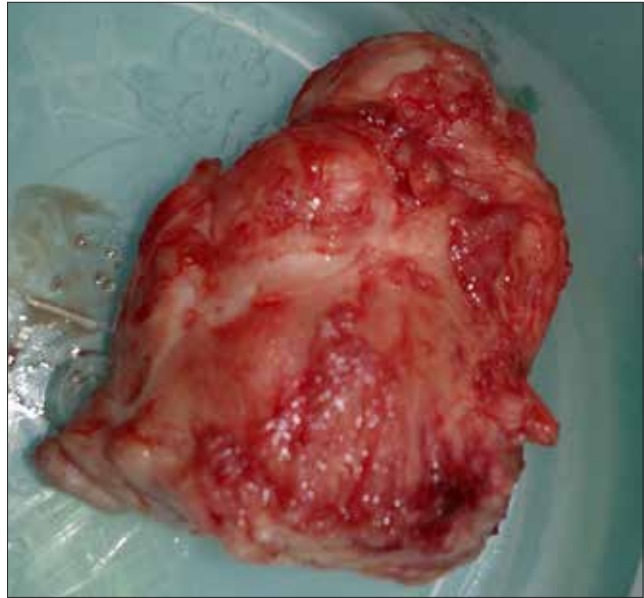
Altı yaşında kız hasta solunum sıkıntısı, ateş nedeniyle gittiği hastanede akciğer enfeksiyonu teşhisi ile yatırılmıştı. Çekilen akciğer grafisinde plevral efüzyon saptanması üzerine göğüs tüpü takılmıştı. On iki gün boyunca takip ve tedavi edilen hastanın genel durumu düzelmeyince çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenip ve yapılan TTE'da sol atriyal kitle saptanması üzerine hastanemize sevk edilmiş. O dönemde yoğun kalça ağrıları olan hastaya çekilen kalça magnetik rezonansında sağda daha belirgin olmak üzere bilateral femur boyun-baş kesimlerinde metafizer düzeylerde, düzensiz sınırlı, T1 ağırlıklı sekansa hipodens, Short T1 Inversion Recovery (STIR) ağırlıklı sekanslarda hafif hiperintens patolojik sinyal değişikliği saptanmış. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, soluk görünümde, taşikardik, ortopneik, takipneik ve dispneik idi. Laboratuvar tetkiklerinde sedimantasyon ve beyaz küre yüksekliği mevcuttu. TTE'de interatriyal septumdan köken alan sol atriyum içinde hareketli 2 parçadan oluşan sol atriyoventriküler kapağı iten ve diastolde sol ventriküle hafif prolabe olan yaklaşık 43x38mm boyutlarında kenarları belirgin kitle (ön tanı miksoma) tespit edildi. TEE'de de aynı görüntü tespit edildi (Şekil 1). Genel durumu kötü olan hasta tanı ve tedavi amaçlı operasyona alındı. Sol atriyotomi sonrasında atriyum serbest duvarındaki kitle görüldü. Atriyal kitle sol atriyum septal duvarına yapıştığı yerden eksize edilip iyatrojenik atriyal septal defekt (ASD) oluşturularak pedikülü ile birlikte çıkarıldı (Şekil 2). Daha sonra oluşturulan ASD perikard yama ile onarıldı ve sol atriyotomi kapatıldı. Sonrasında hasta kalp damar cerrahisi yoğun bakım ünitesine alındı. Operasyondan iki gün sonra hasta ekstübe edildi. Postoperatif 19. gününde genel durumunun iyi olması ve ailenin isteği üzerine başka bir merkeze gönderildi. Gittiği merkez ile kurulan iletişim sonrasında hastanın genel durumunun giderek bozulduğu ve 10 gün sonra öldüğü öğrenildi. Çıkarılan kitle histopatolojik inceleme sonucunda rabdomyosarkom olarak rapor edildi.

Tartışma

Kalbin primer tümörleri oldukça nadir görülür. Kalp tümörlerinin insidansı primer kardiyak tümörler için %0.002-%0.3, metastazlar için %1.5-3 arasında değişmektedir. Kalbin malign tümörleri genellikle metastatik tümörlerdir. Primer malign tümörler oldukça nadirdir. Malign tümörler primer kardiyak tümörlerin %25'ini oluşturur. Bunların da hemen hemen hepsi sarkomlardır. En sık görülen tip anjiosarkom olup bunu da rabdomyosarkom izler. Bu tümörler çoğunlukla sağ ve sol atriyumda bulunur. Daha az olarak sağ veya sol ventrikülde ve interventriküler septumda bulunabilir (1). Semptomlar kitlenin lokalizasyonuna göre



Şekil 1.



Şekil 2.

değişir. Ancak hasta semptomatik olduğunda uzak organ metastazları genellikle mevcuttur. Hastalar genellikle kalp yetmezliği, göğüs ağrısı, ileti bozuklukları, perikardiyal efüzyon, mitral veya triküspit darlığı, inferior ve süperior vena kava obstrüksiyonu ve ani ölüm ile başvurabilir (4). Sarkomlar kalp boşluğu veya perikarda invaze olduğunda hemorajik efüzyon gelişebilir. Bizim hastamızda halsizlik, nefes darlığı, ortopne ve sıra dışı olarak bilateral plevral efüzyon mevcuttu. Bu da bize sol atriyal kitlenin pulmoner venöz dönüşü engellediğini düşündürdü.

Kardiyak tümörlerin cerrahi öncesinde benign ve malign ayrımı çok zordur. Ancak metastazların varlığı, medias-tinuma yayılması, tümörün hızlı büyümesi, perikardiyal efüzyon, göğüs ağrısı, kalbin sağ boşluklarına lokalizasyonu, kalbin hem boşluk hem de duvarında tümör

varlığı ve pulmoner venlere yayılması malign olduğunu düşündürmektedir (5). Hastamızın birkaç gün içinde kliniğinin hızlıca kötüleşmesi tümörün malign olduğunu desteklemektedir.

Diğer sarkomlar gibi kalbin rabdomyosarkomları da çok agresif seyredir. Prognoz oldukça kötüdür. Primer tümörün çıkarılması ve ardışık radyoterapi ve kemoterapiye rağmen hastalar genellikle bir yıldan az yaşar (6). Bu hastalarda orta ve uzun dönem prognozun kötü olmasına rağmen, akut semptomların rahatlatılması ve az da olsa

yaşam süresinin uzatılması için cerrahi endikasyon vardır (4). Bizim hastamızda genel durumunun kötü olması nedeniyle hem tanısal hem de palyatif amaçlı cerrahi uygulandı.

Sonuç olarak, kalbin primer tümörleri çok nadir olup lokalizasyonuna göre klinik bulgu verir. Bizim hastamız da alışlagelmişin dışında plevral efüzyon ile başvurmuştur. Hem nadir bir kalp tümörü olması hem de farklı bir klinik bulgu ile karşımıza çıkması nedeniyle bu olguyu sunmaya değer bulduk.

Kaynaklar

1. Collucci WS, Shoen FJ, Braunwald E. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E, editor. Heart Disease. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1997. pp. 1464–77.
2. Castorino F, Masiello P, Quattrocchi E, Di Benedetto G. Primary Cardiac Rhabdomyosarcoma of the Left Atrium: An Unusual Presentation. Text Heart J 2000;27:206-8.
3. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. Cancer 1992;69:387–95.
4. Okur FF, Uyar İS, Kocatürk H, Çolak MC. Primer kardiyak rabdomyosarkom: nadir görülen bir olgu. Anatol J Clin Investig 2011;5:57-9.
5. Chlumsky J, Hola D, Hlavacek K, Michal M, Svec A, Spatenka J, et al. Cardiac rhabdomyosarcoma. Exp Clin Cardiol 2001;6:114-7.
6. Dirican A, Kucukzeybek Y, Erten C, Somali I, Can A, Bayoglu IV, et al. Cardiac rhabdomyosarcoma of the left atrium. Contemp Oncol (Pozn) 2014;18:73-5.