

Tekrarlayan Ventriküler Taşikardi Atağı ile Başvuran Bir Olguda İntrakardiyak Kitle ve Uzun Dönem İzlemi

Intracardiac Mass in a Case Who Admitted with Ventricular Tachycardia Attack and Long-term Follow-up

İ Dolunay GÜRSES,^a
İ Özlem GÜL,^a
İ Tefrik KARAGÖZ^b

^aÇocuk Kardiyolojisi BD,
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Denizli, TÜRKİYE
^bÇocuk Kardiyolojisi BD,
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara, TÜRKİYE

Received: 18.09.2018
Received in revised form: 09.11.2018
Accepted: 20.11.2018
Available online: 03.12.2018

Correspondence:
Özlem GÜL
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyolojisi BD, Denizli,
TÜRKİYE/TURKEY
drsvasli@hotmail.com

Bu çalışma, 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahi Kongresi (16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)'nde poster olarak sunulmuştur.

ÖZET Çocukluk çağında kardiyak tümörler nadir görülmektedir. En sık görülen primer kardiyak tümörler rabdomyom ve fibromlardır. Teratom, miksoma ve hemanjiyomlar ise daha nadir görülmektedirler. Kardiyak tümörler; obstrüksiyona bağlı göğüs ağrısı, senkop, siyanoz gibi bulgulara, perikardiyal efüzyona, kalp yetersizliğine ve ani kardiyak ölüme yol açabilen, medikal tedaviye dirençli ventriküler taşikardi, supraventriküler taşikardi gibi hayatı tehdit edici aritmilere neden olabilmektedirler. Bu çalışmada, tekrarlayan ventriküler taşikardi atakları olan ve interventriküler septum apikal bölgesinde yerleşmiş olup, ventrikül içine uzanım gösteren kardiyak tümürlü yedi yaşındaki kız olgunun uzun dönem izleminin sunulması amaçlanmıştır. Cerrahi eksizyon mümkün olmayan ve tekrarlayan ventriküler taşikardi ataklarına yol açan intrakardiyak kitlelerde tedavi yaklaşımları tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Aritmi; kardiyak tümör; ventriküler taşikardi

ABSTRACT Primary cardiac tumors are rare in childhood. The most common cardiac tumors are rhabdomyoma and fibroma. Teratoma, mixoma and hemangiomas are seen rare. Cardiac tumors can lead to syncope, chest pain, cyanosis, pericardial effusion, congestive heart failure and medically refractory life threatening arrhythmias which can cause sudden cardiac death like supraventricular tachycardia and ventricular tachycardia. In this case report; long-term follow-up of a 7-year-old girl patient who has intracardiac tumor on apical interventricular septum extending into the left ventricle and recurrent ventricular tachycardia, was presented. Therapeutic approaches were discussed in intracardiac masses leading to repetitive ventricular tachycardia attacks that were not surgical excision.

Keywords: Arrhythmia; cardiac tumor; ventricular tachycardia

Çocuklarda tümör, kist, trombus gibi kalp kitleleri oldukça nadir görülmektedir. Kardiyak tümörler primer ve sekonder olabilmektedir.¹ Primer kalp tümörleri çocukluk çağında nadirdir, prevalansı otopsi serilerinde %0,0017-0,28 arasında değişmektedir. Bu tümörler çoğunlukla iyi huylu olup, %10 kadarı malign seyir göstermektedir. Fetal yaşamda ve çocukluk çağında en sık rastlanan benign kardiyak tümörler, rabdomyomlardır. Fibrom, teratom, miksoma ve hemanjiyomlar ise daha nadir görülmektedir.¹⁻³

Kardiyak tümörlerin semptomları, kitlenin lokalizasyonu, boyutu ve büyüme hızına bağlıdır. Kapaklar ve ana vasküler yapılar obstrüksiyona yol açabildikleri gibi, miyokardiyal invazyon yoluyla ileti sistemini etkileyerek aritmilere neden olabilmektedirler.^{2,3}

Bu çalışmada, ciddi ventriküler aritmi atakları ile başvuran ve kardiyak tümör saptanan yedi yaşındaki bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

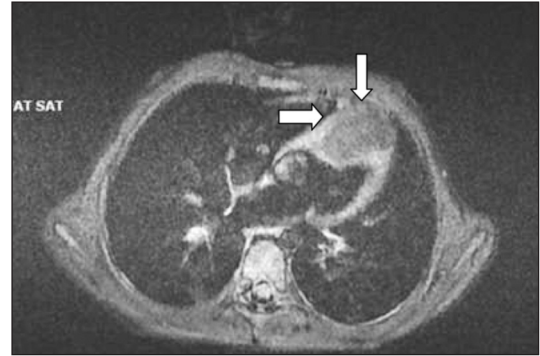
Yedi yaşındaki kız olgu; epigastrik karın ağrısı ile başvurdukları merkezde çekilen elektrokardiyografisi (EKG)'nde ventriküler taşikardi (VT) atağı saptanması üzerine merkezimize yönlendirildi. Öz geçmişinde yaklaşık bir senedir aralıklı karın ağrıları olduğu ve nedeninin bulunamadığı öğrenildi. Soy geçmişinde ise ailede ani ve/veya erken ölüm öyküsü yoktu. Fizik bakışında genel durumu iyi, hemodinamik olarak stabil, kardiyak nabız 98/dk, kan basıncı 100/65 mmHg, koltuk altı vücut sıcaklığı 36,5 °C idi. Sternum solunda 3-4. interkostal aralıkta 1/6 sistolik masum karakterli üfürüm mevcuttu. Deride hipopigmente lezyonları saptanmayan olgunun, diğer sistem bakıları normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar bulgularında; hemoglobin: 13,7 g/dL, beyaz küre: 12.300/mm³, trombosit: 284.000/mm³ idi. Kan elektrolitleri, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlarda saptandı. Akut faz reaktanları normal sınırlar içerisindeydi. Kreatin kinaz-MB: 3,78 ng/mL (N:0-5) ve troponin T:0,085 ng/mL (N:0-0,014) idi.

Yönlendirildiği merkezde çekilen EKG'sinde geniş QRS'li taşikardi atağı mevcut olup, VT atağı olarak değerlendirildi. Ancak, olgunun merkezimizde çekilen EKG'sinde ritim sinüs idi. Telekardiografisinde kalp sınırları normal bulundu. Ekokardiyografisinde interventriküler septum üzerinde apikal yerleşimli ve sol ventrikül içine doğru bombelik oluşturan 4x3,5 cm çapında kitle görüldü (Resim 1). Sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal sınırlarda saptandı. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de interventriküler septumda 3x4x5 cm boyutlu apekse doğru uzanan sol ventrikül içerisine doğru ekspansil, izointens, sınırları çevre kas dokusundan ayırt edilemeyen kontrast sonrası kardiyak dokuya göre az boyanma gösteren kitle lezyonu izlendi (Resim 2). Olgunun beyin MRG ve abdominal ultrasonografisi normal idi.

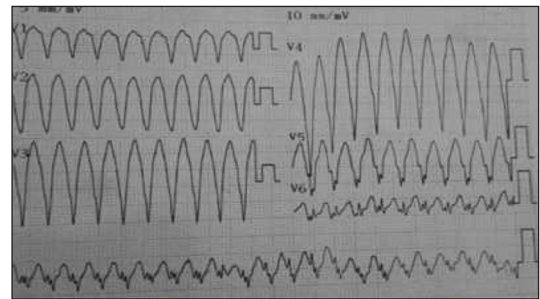
Monitörize edilerek aritmi açısından izlenen olguya propranolol 2 mg/kg/gün 3 dozda başlandı.



RESİM 1: EKO'da interventriküler septumda apikal yerleşimli, 4x3 cm çapında kitle.



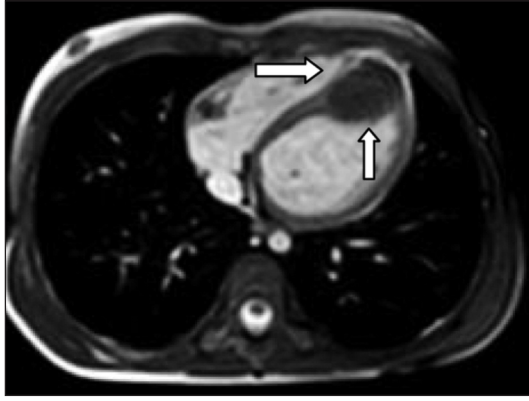
RESİM 2: Kardiyak MRG'de interventriküler septumda sol ventrikül içerisinde apekse uzanan kitle.



RESİM 3: EKG'de VT atağı.

Yatışının üçüncü gününde "non-sustained" VT atakları saptanan olguya, amiodaron tedavisi intravenöz infüzyon yolu ile başlandı (Resim 3). VT atakları kontrol altına alındıktan sonra amiodaron (5 mg/kg/gün) ve propranolol (2 mg/kg/gün) tedavisi oral olarak devam edildi.

Olgunun almakta olduğu tedavi ile aralıklı olarak ayaktan holter EKG ve ekokardiyografik izlemeleri yapıldı. İzleminin altıncı ayında holter EKG'sinde VT ataklarının olmadığı görüldü. Sık ve



RESİM 4: Kardiyak MRG'de interventriküler septumda 35x33x30 mm boyutlu hipointens izlenen solid kitle.

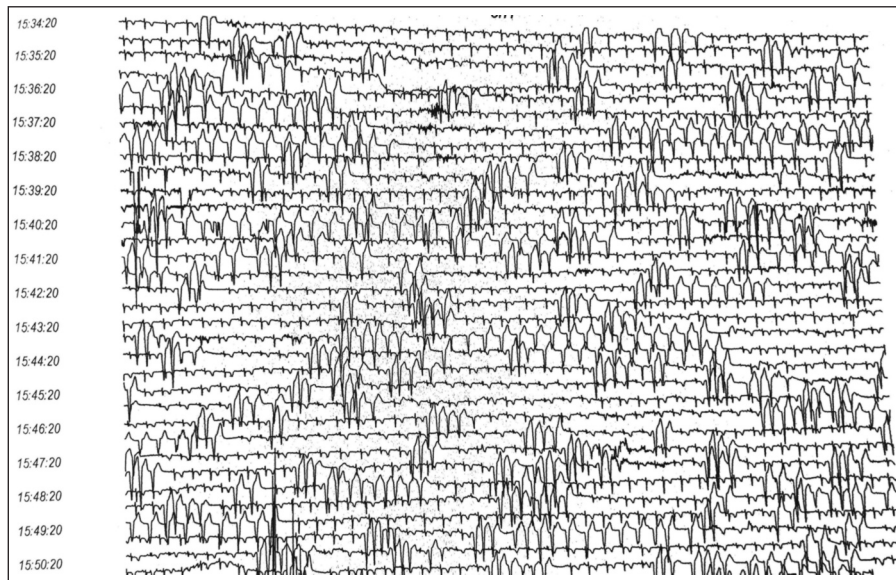
çoğunlukla bigemine olan unifokal ventriküler erken vurular izlendi. Ayaktan tedavi ile üç ayda bir izlemelerine devam edilen ve yakınması olmayan olgunun izleminin üçüncü yılında yapılan holter EKG'sinde 27 adet "non-sustained" VT atağı olduğu görüldü. Ekokardiyografilerinde kitlenin devam ettiği gözlemlendi. Tekrarlanan kardiyak MRG'de interventriküler septumda 35x33x30 mm boyutlu hipointens izlenen, geç venöz fazda belirgin kontrastlanma gösteren ve periferinde izointens miyometriyum bulunan solid kitle lezyonu görüldü (Resim 4). Konseyde tartışılan ve kardiyak tümörün interventriküler septum apeksine yerleşmesi nedeni ile cerrahi olarak çıkarılmaya uygun

olmadığı düşünülen olguya antiaritmik tedaviye devam kararı alındı. Yakınması olmayan olgunun, tekrarlanan holter EKG'lerinde sık tekrarlayan "non-sustained" VT ataklarının devam ettiğinin görülmesi üzerine, amiodaron tedavisi kesilerek meksiletin tedavisi başlandı (Resim 5). Meksiletin tedavisi sonrası tekrarlanan holter EKG kayıtlarında VT ataklarının olmadığı görüldü. Hâlen 11 yaşında olan olgumuz, meksiletin (3 mg/kg/doz, üç dozda) ve propranolol (2 mg/kg/gün) tedavileri ile izlenmektedir. Son holter EKG'sinde VT atağı saptanmamış, %4 oranında nadiren trigemine olan unifokal ventriküler erken vuru izlenmiştir. Olgu onamı sözlü olarak alınmıştır.

TARTIŞMA

Primer kalp tümörleri çocukluk yaş grubunda oldukça nadir görülmektedir, genellikle büyüme potansiyelleri azdır. Nadiren büyüyerek kalp boşlukları, sağ ve sol ventrikül çıkış yolları, kalp kapakları ile koroner damarlara bası yapabilmektedir ve aritmiye neden olabilmektedirler. Fibromlar, çocukluk çağında rabdomiyomlardan sonra en sık görülen kardiyak tümörlerdir.³

Rabdomiyomlar miyozitlerden gelişen intramural hamartomlardır. Sıklıkla bir yaş öncesi saptanmaktadırlar. Genellikle çoklu ve difüz olarak



RESİM 5: Holter EKG kaydında sık tekrarlayan "non-sustained" VT atakları.

tutulmuş göstermelerine rağmen, nadiren tek kitle olarak da görülebilmektedirler. Rabdomiyomlar genellikle ventrikül septumuna veya duvarına yerleşmekle birlikte, nadiren kavite içine doğru da ilerleyebilmektedirler. Ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna yol açabilmektedirler.^{2,3} Çoğunlukla asemptomatikler ve prenatal ultrasonografide rastlantısal olarak saptanmaktadır. Ekokardiyografide düzgün sınırlı ve çevre dokulardan daha parlak görünmektedirler.³ Rabdomiyomlar çoklu ise tüberosklerozla birliktelik ihtimali fazladır. Tüberoskleroz; beyin, retina, böbrekler, kalp, deri ve akciğer gibi birçok sistemi etkileyen “nörokutanöz” bir hastalıktır. Tüberosklerozlu hastaların %50’sinde kardiyak rabdomiyom görülmektedir. Olgumuzda intrakardiyak kitle tek olmasına rağmen, tüberoskleroz açısından araştırılmıştır. Vücutta hipopigmente alanları bulunmayan olgumuzun, beyin MRG ve abdominal ultrasonografisi normal sınırlarda belirlenmiştir. Tüberosklerozun klinik ve radyolojik bulguları saptanmamıştır.

Fibromlar; fibroblastlardan gelişmektedirler ve genellikle tektirler. Sıklıkla sol ventrikül apeksinde miyokarda ve septumda yerleşip, nadiren de sağ ventrikül, interatriyal septum ve sağ atriya invaze olabilmektedirler.⁴ Fibromlarda radyolojik olarak görüntülenebilen santral kalsifikasyon ve miksoid kistik dejenerasyon sıklıktır.^{3,4} Olgumuzda intrakardiyak kitle interventriküler septumda olup, sol ventrikül içine ve apekse doğru uzanmakta idi. Kalsifikasyon ve kistik dejenerasyon ise bulunmadı.

Kardiyak tümörlerin klinik bulguları tümörün sayısı, yeri ve büyüklüğüne bağlı olarak değişkendir. Semptomsuz olabilecekleri gibi atriyoventriküler kapaklar ve semilunar kapaklarda yetmezlik ve/veya obstrüksiyonlar, miyokardiyal fonksiyonlarda azalma, kalp yetersizliği, siyanoz, perikardiyal efüzyon, ritim bozuklukları ve ani ölümlere yol açabilmektedirler.^{5,6} Asemptomatik hastalar, otopsielerde saptanabilmektedirler. İntrakardiyak kitlelerde en sık görülen ritim bozuklukları; ventriküler taşikardi, supraventriküler taşikardi ve Wolff-Parkinson-White sendromudur.^{5,7} Literatürde interventriküler septumda yerleşme sıklığı fazla olan fibromlarda aritmi riski %32 iken, rabdomiyomlarda %13 olduğu saptanmış, klinik olarak önemli

aritmielerin fibromalı hastalarda diğer tümör gruplarından daha sık olduğu bildirilmiştir.⁶ Ventriküler taşikardi nedeni ile araştırdığımız olgumuzda saptadığımız intrakardiyak kitle disritmiye yol açmakta idi.

İntrakardiyak kitlelerin doğum öncesi ve doğum sonrası tanı ve izleminde ekokardiyografi oldukça değerli bir yöntemdir.⁵ Bilgisayarlı tomografi ve MRG gibi radyolojik tetkikler tanı, tedavinin planlanması ve cerrahi rezeksiyon öncesi değerlendirme için kullanılabilirler. Rabdomiyomlar MRG’de T1A sekanslarda, miyokard ile izointens veya hiperintens; T2A incelemelerde ise rölatif olarak hiperintens olup; kontrastlı incelemelerde yoğun kontrast tutulumu göstermektedirler. Fibromlar ise MRG’de mural kitle ya da fokal mural kalınlaşma şeklinde görülmektedir. Bu kitleler fibröz içerikleri nedeni ile T1A incelemelerde miyokarda oranla izointens/hipointens, T2A incelemelerde ise hipointens sinyal özelliğinde olup, yoğun kontrast tutulumu göstermektedirler.⁸ Kitlenin yerleşim yeri, çevre dokularla ilişkisi ve tiplendirilmesi için kardiyak MRG çekilmiştir. Olgumuzda bulunan intrakardiyak kitlenin interventriküler septumda yerleşmesi, tek olması, MRG’de hipointens olması ve geç venöz fazda yoğun kontrastlanması bu kitlenin fibrom olduğunu düşündürmüştür. Ancak tanısal biyopsi, VT atağını tetikleyebileceğinden yapılamamıştır.

Bu tümörlerin genellikle destekleyici tedavi ile ekokardiyografik izlemi önerilmekte, kalpte obstrüksiyona yol açması veya hayatı tehdit edici aritmilere neden olması durumunda cerrahi tedavi önerilmektedir.² Literatürde, rabdomiyomlar ve fibromların %54-100 oranında kendiliğinden küçüldüğü ve kaybolduğu bildirilmiştir.³ Bu nedenle, obstrüksiyon veya ciddi semptomlara yol açmadıkları takdirde cerrahi rezeksiyon uygulanmasına gerek bulunmamaktadır. Olgumuzda da kitlenin hemodinamik bozukluk yapmasa da ciddi aritmiye yol açması nedeni ile cerrahi eksizyonu düşünülmüştür. Ancak, eksizyona uygun bir lokalizasyonda olmaması nedeni ile yapılamamıştır. Aritmisi amiodaron tedavisine rağmen kontrol altına alınamayan olgumuza intrakardiyak defibrilatör [implantable cardioverter defibrillator (ICD)] uygulaması plan-

lanmıştır. Ancak, literatürde amiodaron tedavisinin etkisiz veya kontrendike olduğu, tekrarlayan ventriküler taşikardili seçilmiş hastalarda ICD tedavisi öncesinde grup IB antiaritmik ajan olan meksiletin tedavisinin etkili olabileceğini gösteren çalışmalar bulunması nedeni ile, olgumuza da ICD implantasyonu öncesi meksiletin tedavisi başlanmıştır.^{9,10} Meksiletin tedavisine yanıt alınan olgumuz, hâlen oral antiaritmik tedavi ile VT atağı olmaksızın izlenmektedir

Aritmi saptanan hastalar mutlaka intrakardiyak kitleler açısından araştırılmalıdır. Aritmisi olan ve intrakardiyak kitle saptanan hastalarda antiaritmik tedavi, ICD, cerrahi eksizyon ve kalp transplantasyonu tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır. Cerrahi eksizyon en etkin tedavi yöntemi olmasına rağmen, olgumuzda olduğu gibi rezeksiyonu mümkün olmayan ve tekrarlayan ventriküler taşikardi ataklarına yol açan intrakardiyak kitlelerde meksiletin kullanımı uygun bir tedavi seçeneği olabilmektedir.

Hasta Onamı

Sözlü hasta onamı bu olgunun ebeveynlerinden alınmıştır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Dolunay Gürses, Özlem Gül; **Tasarım:** Dolunay Gürses, Özlem Gül; **Denetleme/Danışmanlık:** Dolunay Gürses, Tevfik Karagöz; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Dolunay Gürses, Özlem Gül; **Analiz ve/veya Yorum:** Dolunay Gürses, Özlem Gül, Tevfik Karagöz; **Kaynak Taraması:** Özlem Gül; **Makalenin Yazımı:** Dolunay Gürses, Özlem Gül; **Eleştirel İnceleme:** Dolunay Gürses, Tevfik Karagöz; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Dolunay Gürses, Özlem Gül; **Malzemeler:** Dolunay Gürses, Özlem Gül.

KAYNAKLAR

1. Ying L, Lin R, Gao Z, Qi J, Zhang Z, Gu W. Primary cardiac tumors in children: a center's experience. J Cardiothorac Surg 2016;11(1):52.
2. Kumar N, Sharma S, Ray R, Airan B. Primary cardiac tumours in a paediatric population: an experience from a tertiary centre with a review of literature. Afr J Paediatr Surg 2014;11(1):44-7.
3. Yadava OP. Cardiac tumours in infancy. Indian Heart J 2012;64(5):492-6.
4. Demircan T, Kızılca Ö, Kır M, Uğurlu B, Ünal N. [A case with rapidly progressive cardiac fibroma]. Deu Tıp Derg 2016;30(1):35-8.
5. Gürses D, Levent E, Ülger Z, Özyürek AR. [A case report of tuberous sclerosis with cardiac rhabdomyomas diagnosed antenatally by fetal echocardiography]. Turk Arch Ped 2009;44:146-8.
6. Miyake CY, Del Nido PJ, Alexander ME, Cecchin F, Berul CI, Triedman JK, et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. J Am Coll Cardiol 2011;58(18):1903-9.
7. Karaca S, Umur Ö, Doğdu G, Nişli K, Eker R, Erol OB, et al. [A case with cardiac fibroma presenting with ventricular tachycardia and long-term follow-up]. Çocuk Derg 2014;14(4):160-4.
8. Yılmaz R, Demir AA, Atıcı A, Akpınar YE, Kutlu V, Dursun M. [Magnetic resonance imaging findings of benign cardiac masses]. Turk J Radiol 2017;36:22-5.
9. Sobiech M, Lewandowski M, Zajac D, Maciąg A, Syska P, Ateńska-Pawłowska J, et al. Efficacy and tolerability of mexiletine treatment in patients with recurrent ventricular tachyarrhythmias and implantable cardioverter-defibrillator shocks. Kardiol Pol 2017;75(10):1027-32.
10. Waspe LE, Waxman HL, Buxton AE, Josephson ME. Mexiletine for control of drug-resistant ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic results in 44 patients. Am J Cardiol 1983;51(7):1175-81.