

# Fetal Perikardiyal Efüzyon, Kardiyak Kitle ve Koinsidensal Hipertrofik Kardiyomiyopati: Nadir Bir Olgu Sunumu

## Fetal Pericardial Effusion, Cardiac Mass and Coincidental Hypertrophic Cardiomyopathy: A Rare Case Report

Fatoş ALKAN,<sup>a</sup>  
 Anna Carina ERGANİ,<sup>b</sup>  
 Şenol COŞKUN<sup>b,c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyolojisi BD,  
 Merkez Efendi Devlet Hastanesi,  
<sup>b</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
<sup>c</sup>Çocuk Kardiyolojisi BD,  
 Manisa Celal Bayar Üniversitesi  
 Tıp Fakültesi,  
 Manisa, TÜRKİYE

Received: 27.06.2018  
 Received in revised form: 15.10.2018  
 Accepted: 21.10.2018  
 Available online: 19.12.2018

Correspondence:  
 Fatoş ALKAN  
 Merkez Efendi Devlet Hastanesi,  
 Çocuk Kardiyolojisi BD, Manisa,  
 TÜRKİYE/TURKEY  
 fatos.alkan@hotmail.com

Bu çalışma, 1-17. Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (18-21 Nisan, Antalya)'nde sözlü olarak sunulmuştur.

**ÖZET** Prenatal kardiyak kitleler nadir olup, çoğu benign karakterdedir. Ancak; perikardiyal efüzyon, hidropsfetalis, aritmi, kalp yetersizliği, ani ölüm gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonlara sebep olabilmektedir. Bu çalışmada, 26. gebelik haftasında perikardiyal efüzyon ve hipertrofik kardiyomiyopati mevcut olup, postnatal dönemde kardiyak kitle saptanan bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Perikardiyal efüzyon; kalp neoplazileri; kardiyomiyopati; hipertrofik

**ABSTRACT** Prenatal cardiac masses are rare and mostly benign. However, they can cause life-threatening complications such as pericardial effusion, hydrops fetalis, arrhythmia, heart failure and sudden death. We present a case detected hypertrophic cardiomyopathy and pericardial effusion at 26 weeks of gestation and which was found cardiac mass in postnatal period.

**Keywords:** Pericardial effusion; heart neoplasms; cardiomyopathy; hypertrophic

Fetal kardiyak tümörler oldukça nadir olup, prenatal yaşamda regresyona uğrayabildiklerinden gerçek insidansını tahmin etmek zordur. Ancak, çocuklarda primer kalp tümörlerinin insidansı %0,08-0,2 olarak rapor edilmiştir.<sup>1</sup> Histolojik tipler sıklıkla benign karakterde olup, nadir de olsa malign ve metastatik tümörler de tanımlanmıştır.<sup>2</sup>

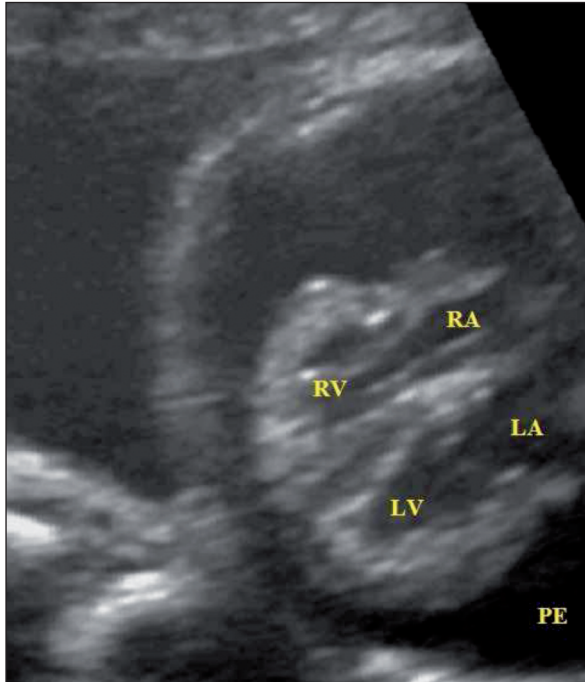
Fetal dönem, yenidoğanlar ve çocuklarda en yaygın olarak rabdomiyom (%60), teratom (%25) ve fibromalar (%12) olmak üzere atriyal hemanjyom, miksoma ve hamartom görülmektedir.<sup>2,3</sup>

Konjenital kardiyak kitleler fetal dönemde nadir olarak insidental saptanmakla beraber; perikardiyal efüzyon, hidrops fetalis, aritmi, ventriküler çıkış/giriş darlıkları, kalp yetersizliği ve hatta ani ölümler gibi komplikasyonlar gösterebilmektedir.<sup>4</sup>

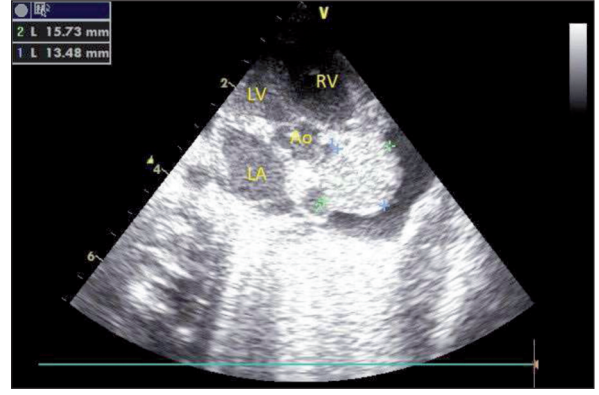
Bu çalışmada, fetal dönemde hidrops bulgusu olmadan perikardiyal efüzyon ve hipertrofik kardiyomiyopati ile tanı alan ve postnatal kontrolde perikardiyal kitle saptanan nadir bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

## OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşındaki, G4P2A1 olgu; 26. gebelik haftasında yapılan obstetrik ultrasonografisinde perikardiyal efüzyon (PE) saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Gebelik ve aile öyküsünde özellik kaydedilmedi. Fetal ekokardiyografisinde belirgin perikardiyal sıvı, biventriküler hipertrofi (BVH) saptandı (Resim 1). Etiyolojik açıdan bakılan Rh immunizasyon, viral seroloji testleri negatif, karyotip analizi normal bulundu. Fetal manyetik rezonans incelemede belirgin PE ve sol ventrikülde daha belirgin olmak üzere, sol ventrikül miyokard kalınlığının yer yer 1,5 cm'ye kadar ulaştığı, ancak her iki ventrikülde de olan miyokarda yaygın hipertrofik kardiyomiyopati ile uyumlu kalınlaşmalar izlendi. Olgu, 32. gebelik haftasına kadar tekrar tarafımıza başvurmadi. Prenatal 32. gebelik haftasında tarafımıza ikinci başvurusunda, fetal distress nedeni ile sezaryen ile Apgar skoru 0/4, 1.790 g doğan erkek bebek, solunum sıkıntısı nedeni ile entübe edildi. Fizik muayenesinde; hipotansif ve taşikardik, kardiyak muayenesinde 2/6 üfürüm mevcut olup, laboratuvar bulgularında respiratuar ve me-



**RESİM 1:** Fetal ekokardiyografide belirgin PE ve biventriküler hipertrofi izlenmekte. PE: Perikardiyal efüzyon; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül; LA: Sol atriyum; LV: sol ventrikül.



**RESİM 2:** Postnatal ekokardiyografi'de belirgin perikardiyal efüzyon, biventriküler hipertrofi ile beraber sağ atriyumun posterolateral komşuluğunda, perikard içinde 15,7x13,4 mm homojen, kistik alanlar içeren kitle izlenmekte.

**RV:** Sağ ventrikül; **LA:** Sol atriyum; **LV:** Sol ventrikül; **Ao:** Aort.

tabolik asidoz dışında patoloji saptanmadı. Akciğer grafisi respiratuar distress ile uyumlu, elektrokardiyogramda normal sinüs ritmi mevcuttu. Ekokardiyografisinde belirgin PE, BVH ile beraber sağ atriyumun posterolateral komşuluğunda, perikard içinde 15,7x13,4 mm boyutunda homojen, kistik alanlar içeren kitle izlendi (Resim 2). Hipertrofik kardiyomiyopati etiyojisi için bakılan kan elektrolit, üre, kreatinin, amonyak düzeyleri normal saptandı. Laktik asit, pirüvik asit, kan ve idrar aminoasit, organik asit profili ve genetik inceleme bakılması planlandı. Kardiyak tamponat nedeni ile perikardiyosentez yapıldı. Efüzyon sitolojisi benign, kan ve perikardiyal sıvıda alfa fetoprotein düzeyi yüksek bulundu. Postnatal 11. gününde ani respiratuar ve kardiyak arrest gelişti ve olgu exitus oldu. Otopsi izni alınmadığından kitle natürü hakkında kesin bilgi sahibi olunamadı. Ancak PE, perikard kaynaklı, yüksek alfa fetoprotein düzeyleri, homojen ve multikistik olmasından dolayı ön planda teratom düşünülmüştür.

## TARTIŞMA

PE, perikardiyal alanda kalbi çevreleyen sıvı koleksiyonudur. Ultrasonografi muayenelerinde %45 fetüste saptanmaktadır.<sup>5</sup> Gebeliğin herhangi bir evresinde meydana gelebilmektedir. Fetüste bulunduğu zaman PE'ler çeşitli anomalilerle ve kötü prognoz ile ilişkilidir. PE sebepleri, enfeksiyonlar (parvovirüs B19 en sık) maternal hastalıklar, arit-

miler, fetal kromozomal veya genetik anomaliler, fetal kardiyak tümörler, kardiyak yapısal anomaliler (ventriküler divertikül, ventriküler anevrizmaların rüptürü, duktus arteriosuzun kapanması, ağır kapak yetersizlikleri) ve geçici PE'dir.<sup>6</sup> Olgumuzda, PE kardiyak kitleye sekonder olarak değerlendirilmiştir. PE ile ilişkili en sık tümörler teratom (en sık), kistik lenfanjiyoma, atriyal hemanjiyom, perikardiyal rabdomiyom, epikardiyal anjiyofibromdur.<sup>2,3</sup> Fetal kardiyak tümörler sıklıkla benign karakterdedir.<sup>2</sup> Sıklık sırasına göre rabdomiyom, teratom, fibrom, atriyal hemanjiyom, miksoma ve hamartom görülmektedir.<sup>2,3</sup> Kardiyak tümörlerin etiyojisi net olmamakla beraber; tüberoskleroz, familial miksoma sendromu, nörofibromatozis, Beckwith-Wiedemann sendromu gibi genetik hastalıklarla ilişkili olabilmektedir. Malign ve metastatik tümörler de tanımlanmış olup, oldukça nadirdir. Fetal dönemde nadir olarak insidental saptanmakla beraber kardiyak tümörler büyüklüğüne, etiyojisine ve hemodinamik etkilerine göre de tanı almaktadırlar.<sup>4</sup> Perinatal periyotta tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğü ile korele olarak üfürüm, aritmi, siyanoz, respiratuar distres sendromu, kalp yetersizliği gibi ana prezantasyon bulguları görülebilmektedir. Bu kitleler izlemde kendiliğinden regrese olabilmektedirler.<sup>4</sup> Hastaların çoğunda fetal ekokardiyografi etiyojik farklılıkları gösterebilmektedir ama yeni diagnostik tetkikler fetal manyetik rezonans görüntüleme ve genetik testler tüberosklerozun tanısını koymada faydalı olabilmektedir.<sup>4</sup>

Tedavide her hasta bireysel olarak değerlendirilmekle beraber, semptomatik olanlarda yüksek başarı oranlarıyla cerrahi rezeksiyon önerilmektedir.<sup>7</sup> Tedavi yönetimi gebeliğin gestasyonel evresine ve tümörün histolojisine bağlıdır. Eğer gebeliğin sonlandırılması düşünülüyorsa kitle natürü iyice değerlendirilmelidir. Çünkü rabdomiyomlarda anlamlı derecede spontan kitle kaybı olabileceği unutulmamalıdır. PE mevcut ise, amniyotik sıvının drenajı amaçlı perikardiyal boşluğa kateter yerleştirilmesi

gerekebilmektedir. Erken fetal kardiyak cerrahi önerilebilmektedir, fakat başarı oranları düşüktür. Olgumuzda fetal dönemden itibaren BVH izlenmiştir. Ancak, literatür değerlendirmelerinde, teratomlardan interferon-alfa, interlökin (IL)-1, IL-6 gibi çeşitli sitokinlerin salınarak kalpte fibroblast aktivitesini artırıp, apoptoz ve miyokardiyal fibröze yol açıp dilate kardiyomiyopatiye sıklıkla sebep olması nedeni ile olgumuzda mevcut olan difüz hipertrofik kardiyomiyopati; aile öyküsünde özellik bulunmaması, fizik bakıda dismorfik bulguların olmaması, yapılan ön metabolik tetkiklerin normal saptanması nedeni ile, ön planda metabolik ve/veya genetik nedenler değil koinsidental olarak düşünülmüştür.<sup>8</sup>

Sonuç olarak, kardiyak kitleler prenatal dönemde herhangi bir dönemde ortaya çıkabilmektedir. Bu nedenle sıkı obstetrik izlem yapılmalı ve büyük PE'lerde özellikle akılda tutulmalıdır.

#### **Etik Onam**

*Hastadan bilgilendirilmiş onam notu 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:** Fatoş Alkan, Anna Carina Ergani; **Tasarım:** Fatoş Alkan, Anna Carina Ergani; **Denetleme/Danışmanlık:** Şenol Coşkun; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Fatoş Alkan; **Analiz ve/veya Yorum:** Fatoş Alkan, Anna Carina Ergani; **Kaynak Taraması:** Fatoş Alkan; **Makalenin Yazımı:** Fatoş Alkan; **Eleştirel İnceleme:** Şenol Coşkun.

## KAYNAKLAR

1. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000;21(4):299-316.
2. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol* 2004;25(3):252-73.
3. Niewiadomska-Jarosik K, Stańczyk J, Janiak K, Jarosik P, Moll JJ, Zamojska J, et al. Prenatal diagnosis and follow-up of 23 cases of cardiac tumors. *Prenat Diagn* 2010;30(9):882-7.
4. Yinon Y, Chitayat D, Blaser S, Seed M, Am-salem H, Yoo SJ, et al. Fetal cardiac tumors: a single-center experience of 40 cases. *Prenat Diagn* 2010;30(10):941-9.
5. Yoo SJ, Min JY, Lee YH. Normal pericardial fluid in the fetus: color and spectral Doppler analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18(3):248-52.
6. Kyeong KS, Won HS, Lee MY, Shim JY, Lee PR, Kim A. Clinical outcomes of prenatally diagnosed cases of isolated and nonisolated pericardial effusion. *Fetal Diagn Ther* 2014; 36(4):320-5.
7. Doksöz Ö, Terek DT, Karaçelik M, Yıldırım HT, Demirağ B, Meşe T, et al. Massive pericardial effusion due to intrapericardial mixed germ cell tumor in a premature baby. *Pediatr Int* 2015;57(5):968-70.
8. Sánchez Andrés A, Valdés Diéguez E, Marco Macián A, Carrasco Moreno JI. Immature ovarian tumour and dilated cardiomyopathy. *An Pediatr (Barc)* 2010;73(6):347-51.