

## İntrakardiyak rabdomiyom ve konjenital hipotiroidili bir yenidoğan vakası

Mehmet Mutlu<sup>1</sup>, Embiya Dilber<sup>2</sup>, Yakup Aslan<sup>3</sup>, Polat Koşucu<sup>4</sup>, Yusuf Gedik<sup>3</sup>

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi <sup>1</sup>Pediyatri Uzmanı, <sup>2</sup>Pediyatri Doçenti, <sup>3</sup>Pediyatri Profesörü, <sup>4</sup>Radyoloji Doçenti

**SUMMARY:** Mutlu M, Dilber E, Aslan Y, Koşucu P, Gedik Y. (Departments of Pediatrics and Radiology, Karadeniz Technical University Faculty of Medicine, Trabzon, Turkey). A case of a newborn with intracardiac rhabdomyoma and congenital hypothyroidism. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2008; 51: 98-100.

Primary tumors of the heart are rare in infancy and childhood and are most often benign. The most common heart tumors in children are rhabdomyomas. They often remain clinically unimportant and regress with age but may cause mechanical obstruction, heart failure, or arrhythmias. We report a newborn case with symptomatic cardiac rhabdomyoma and congenital hypothyroidism.

*Key words:* intracardiac rhabdomyoma, congenital hypothyroidism, neonate.

**ÖZET:** İntrakardiyak rabdomiyom ve konjenital hipotiroidili bir yenidoğan vakası. Primer kardiyak tümörler yenidoğan döneminde ve çocukluk çağında seyrek görülürler ve çoğunlukla da iyi huyludurlar. Çocuklarda kalbin en sık görülen tümörleri rabdomiyomlardır. Genellikle klinik bulgu vermezler ve yaşla gerileme gösterirler; fakat mekanik tıkanma, kalp yetmezliği ve aritmilere neden olabilirler. Bu vaka takdiminde semptomatik kardiyak rabdomiyom ve konjenital hipotiroidi birlikteliği olan bir yenidoğan sunulmuştur.

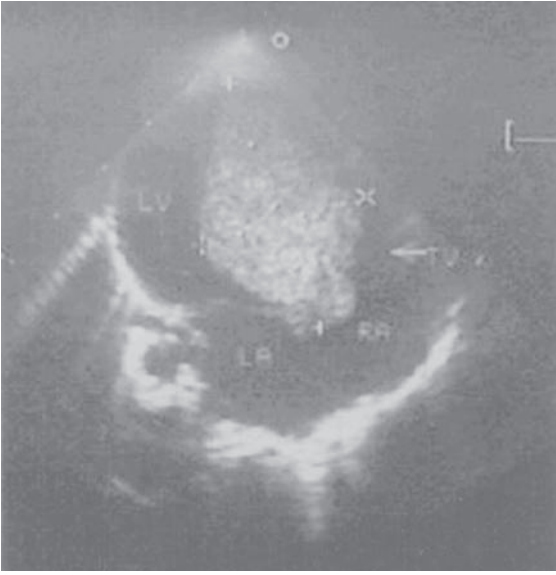
*Anahtar kelimeler:* intrakardiyak rabdomiyom, konjenital hipotiroidi, yenidoğan.

Pediyatrik kardiyoloji merkezlerinde primer kardiyak tümörlerin görülme sıklığı %0.20, pediyatrik otopsilerde ise %0.27 olarak bildirilmektedir<sup>1,2</sup>. Bebeklerde ve çocuklarda primer kardiyak tümörler içerisinde en sık görüleni rabdomiyom olup, sıklığı otopsilerde %36-42, klinik serilerde ise %79 olarak bildirilmiştir<sup>1-4</sup>. Tüberoskleroz kompleksinde kardiyak tümörler, özellikle de rabdomiyom sık görülür. Kardiyak rabdomiyomlu hastalarda klinik genellikle silik olmasına rağmen aritmiler ve kalp yetmezliği görülebilir<sup>5</sup>. Burada yenidoğan döneminde semptom veren intrakardiyak rabdomiyom ve konjenital hipotiroidili bir vaka sunulmuştur.

### Vaka Takdimi

Otuz ikinci gebelik haftasında yapılan fetal ultrasonografide bradikardi ve intrakardiyak kitle saptanan gebe hastanemize gösterildi. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği'nde izleme alınan 40 yaşındaki annenin sekizinci gebeliğinden, 34 haftalık olarak spontan vajinal

yol ile 2400 gr ağırlığında bir erkek bebek doğurtuldu. Doğum sonrasında yapılan fizik muayenesinde; kalp bradikardik (60-80/dakika) ve I-II/VI şiddetinde sistolik regürjitasyon üfürümü vardı. Diğer sistem muayene bulguları normal olan hastanın tam kan sayımı, kan gazları ve biyokimyasal parametreleri de normaldi. Elektrokardiyografisinde sinüs bradikardisi saptandı. Ekokardiyografisinde ise interventriküler septumun sağ tarafından köken alan, sağ ventrikül kavitesinin tamamına yakını dolduran ve septumu sola iten 23x31 mm boyutlarında ekodens hareketsiz kitle (Şekil 1) ile birlikte birinci dereceden triküspit yetmezliği saptandı. İzleminde sistolik ejeksiyon üfürümü gelişen hastanın tekrarlanan ekokardiyografisinde kitlenin sağ atriya doğru büyüdüğü ve sağ ventrikül çıkım yolunda basıya bağlı olarak 35 mmHg basıncında sistolik basınç farkı oluşturduğu gözlemlendi. Bradikardisi de olan hastaya postnatal yedinci günde yapılan tiroid hormon taramasında TSH 45.09 mU/l (0.7-27 mU/l), T<sub>4</sub> 5.3 µg/dl (6-



**Şekil 1.** İnterventriküler septumun sağ tarafından köken alan, sağ ventrikül kavitesinin tamamına yakınına dolduran ve septumu sola iten 23x31 mm boyutlarında ekodens kitlenin ekokardiyografik görüntüsü.

15.9 µg/dl), s T<sub>4</sub> 0.861 ng/dl (0.9-2.6 ng/dl) bulundu. Ultrasonografide tiroid sağ lob boyutu 5x6x13 mm, sol lob boyutu 6x7x11 mm olarak ölçüldü. Tiroid sintigrafisinde; boyunda normal lokalizasyonda bulunan tiroid bezinin her iki lobunda aktivite tutulumu azalmış olarak izlendi. Hastaya 10 µg/kg dozunda levotiroksin sodyum başlandı. Tüberoskleroz ile uyumlu olabilecek deri bulgusu saptanmayan hastaya yapılan karın ultrasonografisi ve beyin manyetik rezonans görüntülemesi normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografik kontrollerinde, kitlede büyüme ve bası bulguları gözlenmesi üzerine yapılan cerrahi eksizyonla alınan kütlenin patolojik incelenmesiyle rabdomiyom tanısı konan hasta, ameliyat sonrası dördüncü saatte kaybedildi.

### Tartışma

Primer kardiyak tümörler seyrek görülür. Bu tümörler içerisinde en sık görüleni rabdomiyom olup, diğer sık görülen tümörler ise fibrom, miksoma, teratom, çeşitli sarkomlar ve anjiomlardır<sup>2</sup>. Rabdomiyomlar kardiyak miyositlerden köken alan iyi huylu hamartomatöz lezyonlar olup, sıklıkla ventriküler yerleşim gösterirler. Kardiyak rabdomiyomlar çoğunlukla (%90) çok sayıda olmalarına rağmen, seyrek olarak (%10) tek bir kitle şeklindedirler ve %50-86 oranında tüberoskleroz ile birliktelik

gösterirler<sup>6</sup>. Tüberosklerozlu hastaların çoğunda kardiyak tümörler 5-15 mm boyutunda, daha sıklıkla kalbin sol tarafında ve sol ventrikülde görülür<sup>7-9</sup>.

Prenatal veya doğumdan hemen sonra tespit edilen intrakardiyak rabdomiyomlar çok nadiren tüberoskleroz kompleksinin diğer belirtileri ile birliktelik gösterir<sup>7,10</sup>. Yenidoğanların derileri ultraviyole lambaları ile muayene edildiklerinde beyaz lekeler sıklıkla gözlenmez<sup>11</sup>. Bizim hastamızda da deride ve diğer organlarda görülebilen tüberoskleroz kompleksinin bulguları yoktu. Diğer organlarda görülen hamartomatöz lezyonlar ileri yaşlarda daha belirgin hale geldiği için erken dönemde yapılan görüntüleme yöntemlerinin tanı yararı sınırlıdır. Nitekim hastamızda yapılan karın ultrasonografisi ve beyin manyetik rezonans görüntülemesi normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografi, kardiyak kitlelerin değerlendirilmesinde en faydalı yöntemlerdendir<sup>12</sup>. Ancak çok küçük tümörler ekokardiyografide görülmeyebilir ve ekokardiyografinin normal olması, tümör olmadığını kesin olarak gösteremeyebilir.

Kardiyak rabdomiyomların bir kısmının doğum sonrasında büyümeye devam etmesine, transplasental olarak anneden geçen östrojenin neden olabileceği bildirilmiştir<sup>7</sup>. İlerleyen dönemlerde bir kısım rabdomiyomların gerileme göstermesi ise anneden geçen östrojen etkisinin kaybolmasına bağlı olabilir. Bizim hastamızın ekokardiyografi ile izleminde ise kardiyak kitlenin sağ atriyuma doğru büyüdüğü ve sağ ventrikül çıkım yolunda bası oluşturduğu gözlemlendi.

Kardiyak rabdomiyumlu vakalar sıklıkla asemptomatiktir<sup>7,11,13</sup>. Sol tarafta lokalize olanlarda konjestif kalp yetmezliği<sup>7,14</sup>, iletim sistemini etkileyen vakalarda Wolff-Parkinson-White sendromu başta olmak üzere kardiyak aritmiler görülebilir<sup>11,14</sup>. Hastamızda gözlenen sinüs bradikardisi ise sık rastlanan bir bulgu değildir.

Konjenital hipotiroidili çocukların çoğu doğumda asemptomatik olup tarama testleri ile tanı alırlar. Bu vakalarda bradikardi, kalpte üfürüm, kardiyomegali ve asemptomatik perikardiyal effüzyon gibi kardiyak bulgular gözlenebilir<sup>15</sup>. Hastamızdaki sinüs bradikardisinin levotiroksin tedavisine rağmen düzelmemesi, bradikardinin hipotiroidiye bağlı olmadığını düşündürmüştür. Bildiğimiz kadarı ile intrakardiyak rabdomiyom ve konjenital hipotiroidi birlikteliği bildirilmemiştir. Bu nedenle bu iki klinik tablonun birlikte bulunduğu vaka sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 299-316.
2. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968; 21: 363-366.
3. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 317-323.
4. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair GM, Catton C, Yau T. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005; 6: 219-228.
5. Fesslova V, Villa L, Rizzuti T, Mastrangelo M, Mosca F. Natural history and long-term outcome of cardiac rhabdomyomas detected prenatally. *Prenat Diagn* 2004; 24: 241-248.
6. Harding CO, Pagan RA. Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyoma. *Am J Med Genet* 1990; 37: 443-446.
7. Jóźwiak S, Kawalec W, Dłużewska J, Daszkowska J, Mirkiewicz-Matek M, Michałowicz R. Cardiac tumors in tuberous sclerosis: their incidence and course. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 155-157.
8. Fenoglio JJ, McAllister HA, Ferrans VJ. Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electron microscopic study. *Am J Cardiol* 1976; 38: 241-251.
9. Bass JL, Brenningstall GN, Swaiman KF. Echocardiographic incidence of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis. *Am J Cardiol* 1985; 55: 1379-1382.
10. Jóźwiak S, Domańska-Pakiela D, Kwiatkowski D, Kotulska K. Multiple cardiac rhabdomyomas as a sole symptom of tuberous sclerosis complex: a case report with molecular confirmation. *J Child Neurol* 2005; 20: 988-989.
11. Jóźwiak S, Kotulska K, Kasprzyk-Obara J, et al. Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex. *Pediatrics* 2006; 118: 1146-1151.
12. Jóźwiak S, Schwartz RA, Krysicka Janniger C, Bielicka-Cymerman J. Usefulness of diagnostic criteria of tuberous sclerosis complex in pediatric patients. *J Child Neurol* 2000; 15: 652-659.
13. Quek SC, Yip W, Quek ST, Chang SK, Wong ML, Low PS. Cardiac manifestations in tuberous sclerosis: a 10-year review. *J Paediatr Child Health* 1998; 34: 283-287.
14. Nir A, Tajik AJ, Freeman WK, et al. Tuberous sclerosis and cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1995; 76: 419-421.
15. LaFranchi S. Disorders of the thyroid gland. In: Behrman R, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics* (16<sup>th</sup> ed). Philadelphia: WB Saunders, 2000: 1696-1704.