JOUR UMRANIYE PEDIATR
2022;2(1):19–23 doi: 10.14744/upd.2022.00719

CASE REPORT
Pediatric Cardiology

Infant diagnosed with cardiac fibroma after detection of cardiomegaly on telecardiography

Yunus Emre Sarı,[1] Recep Çetin,[1] Sevinç Kalın,[2] Canan Hasbal Akkuş,[1] Türkay Sarıtaş[1]

[1]Department of Pediatrics, University of Health Sciences, Ümraniye Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey
[2]Department of Radiology, University of Health Sciences, Ümraniye Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

ABSTRACT

Evaluation of chest X-ray is very valuable in diagnosing many diseases. On the graph, lung parenchyma, cardiac size, and bone pathologies should be evaluated as a whole. Here, we emphasized the importance of evaluating routine examinations by describing a patient who was admitted to our emergency department with the complaint of cough and was diagnosed with a cardiac tumor and who underwent echocardiography with an increased cardiothoracic ratio on chest X-ray and ST-T change with voltage increase in ECG although his cardiac physical examination was normal.

Keywords: Cardiac fibroma; cardiomegaly; ECG; telecardiography.

Cite this article as: Sarı YE, Çetin R, Kalın S, Hasbal Akkuş C, Sarıtaş T. Infant diagnosed with cardiac fibroma after detection of cardiomegaly on telecardiography. Jour Umraniye Pediatr 2022;2(1):19–23.

ORCID ID

Y.E.S: 0000-0002-2414-4610; R.Ç.: 0000-0001-8841-1071; S.K.: 0000-0001-9417-2847; C.H.A.: 0000-0002-2432-2499; T.S.: 0000-0003-0434-2545

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Received (Başvuru tarihi): 31.01.2022 **Accepted (Kabul tarihi):** 13.03.2022 **Online (Online yayınlanma tarihi):** 18.04.2022

Correspondence (İletişim): Dr. Yunus Emre Sarı. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye.
Phone (Tel): +90 212 632 18 18 **e-mail (e-posta):** dr.yesari@gmail.com

© Copyright 2022 by Istanbul Provincial Directorate of Health - Available online at www.umraniyepediatri.com

Telede kardiyomegali saptanması sonrası kardiyak fibrom tanısı almış süt çocuğu

ÖZET

Akciğer grafisinin yorumlanması çoğu hastalığın tanısını koymada oldukça değerlidir. Grafide akciğer parankiminin yanı sıra kardiyak yapılar ile grafiye dahil olan kemik yapılar bir bütün olarak değerlendirilmelidir. Bu olgu sunumunda öksürük şikayeti ile acil servisimize başvuran, kardiyak fizik muayenesi normal olmasına rağmen göğüs röntgeninde artmış kardiyotorasik oranla birlikte elektrokardiyogramında anormal voltaj değerleri ve ST-T değişikliği saptanan, bunun üzerine ekokardiyografisi yapılan ve ileri görüntüleme tetkikleriyle kardiyak tümör tanısı almış olan bir hastayı anlatarak rutin incelemeleri değerlendirmenin önemini vurgulamak istedik.

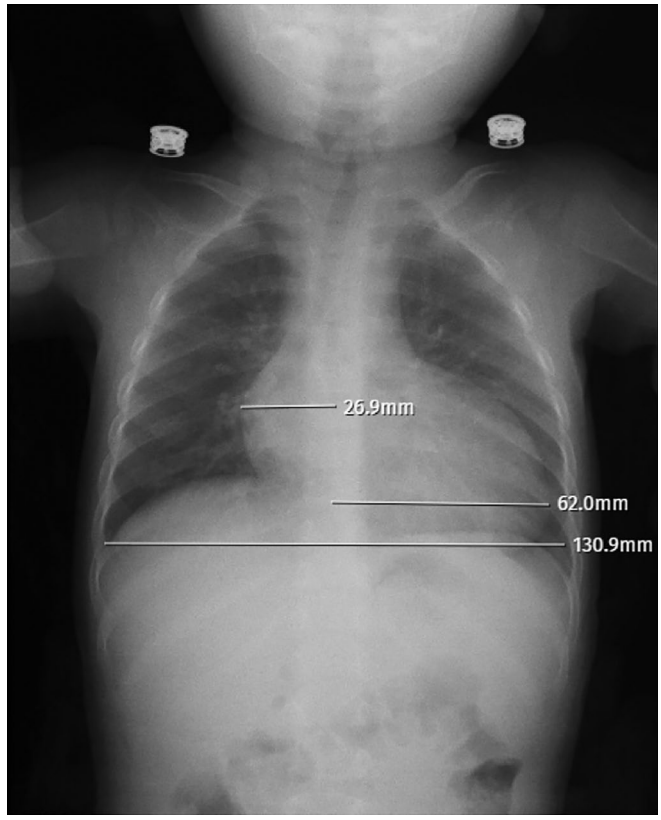
Anahtar Kelimeler: Kardiyak fibrom; kardiyomegali; EKG; telekardiyografi.

GİRİŞ

Kardiyak tümörler, pediatrik yaş grubunda nadir görülen hastalık gruplarından biridir. Klinik prezentasyonunun tipik olmaması nedeniyle tanı çoğu zaman rastlantısal olarak konulmaktadır. Kardiyak tümör tanısı alan hastaların göğüs röntgenlerinde ve elektrokardiyogramlarında (EKG) çoğunlukla anormallik vardır.

OLGU SUNUMU

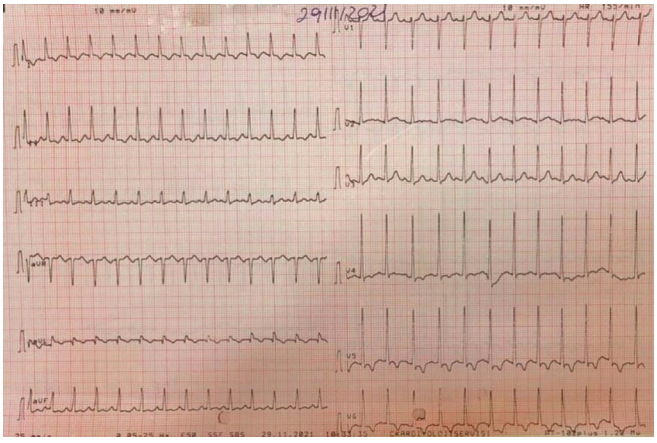
Bilinen hastalık tanısı olmayan ve önemli tıbbi hastalık geçmişi bulunmayan 14 aylık kız hasta, öksürük ve burun akıntısı yakınmaları ile başvurduğu çocuk acilde değerlendirildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde orofarenksi hiperemik saptandı. Solunum sistemi muayenesinde akciğer sesleri dinlemekle bilateral kaba ve nadir krepitan ralleri mevcuttu. Kardiyovasküler sistem muayenesi normal saptanmış olup, ek ses ya da üfürüm duyulmadı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Göğüs röntgeninde (Şekil 1) kardiyotorasik oran 0,68 olarak tespit edildi. EKG'sinde (Şekil 2) sol ventrikül hipertrofisi lehine artmış voltaj değişiklikleri ve yaygın ST-T segment değişikliği saptandı. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde (Şekil 3) sol ventrikül serbest duvarına bitişik solid hiperekojen lezyonun kardiyak tümör olabileceğinden şüphelenildi. Hasta, takip ve tetkik amaçlı çocuk kardiyoloji servisine yatırıldı. Yirmi dört saatlik EKG kaydında aritmi saptanmadı. Tümör tiplendirmesi ve lokalizasyonunu belirlemek için yapılan kardiyak manyetik rezonans görüntülemesinde (Şekil 4) sol ventrikül lateral duvarda, midventriküler düzeyden başlayıp apekse uzanan, yaklaşık 27x38x32 mm boyutlu, kontrast öncesi T1 ağırlıklı sekansta izointens, T2 ağırlıklı sekansta internal hafif hiperintensiteleri olan, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası erken dönemde belirgin kontrastlanmayan, geç dönemde (15. dakika sonrası) periferik yoğun kontrastlanan, intramiyokardiyal kitle (öncelikle fibroma düşünülen) saptandı. Lezyon sol ventrikül giriş ve çıkım yolunda darlık yapmayıp, sistolik fonksiyonlarda azalmaya neden olmadığı için, hastaya aritmi profilaksisi açısından beta-bloker başlanarak cerrahi planlanmak üzere taburcu edildi.



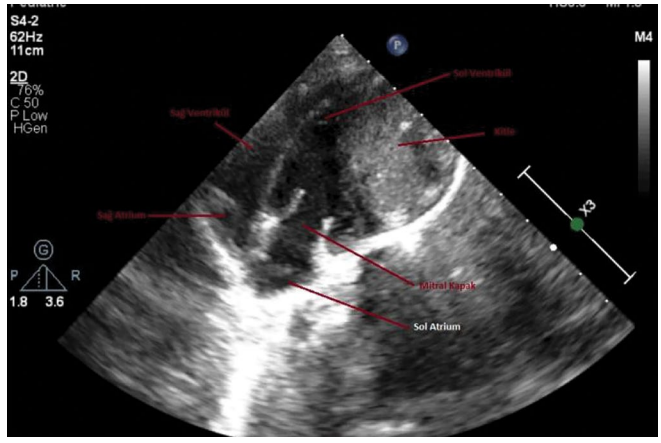
Şekil 1. Hastanın telekardiyogramı.

TARTIŞMA

Kardiyak tümör tanımı ilk kez 1562 yılında yapılmıştır (1). Pediatrik yaş grubunda kardiyak tümör sıklığı çok düşüktür ve klinik prezentasyonunun tipik olmaması nedeniyle tanı çoğu zaman rastlantısal olarak konulmaktadır. İnvaziv olmayan tanı araçlarının gelişmesiyle tanı konulma oranı artmıştır (2). Pediatrik yaş grubundaki çoğu primer kalp tümörü iyi huyludur. Sekonder kardiyak tümörleri ise oldukça nadir görülür (3). Yedi merkezli ortak bir çalışmada, primer kalp tümörlerinin insidansı %0,05 saptanmıştır (4). Erkek-kadın oranı eşittir



Şekil 2. Hastanın elektrokardiyografisi.



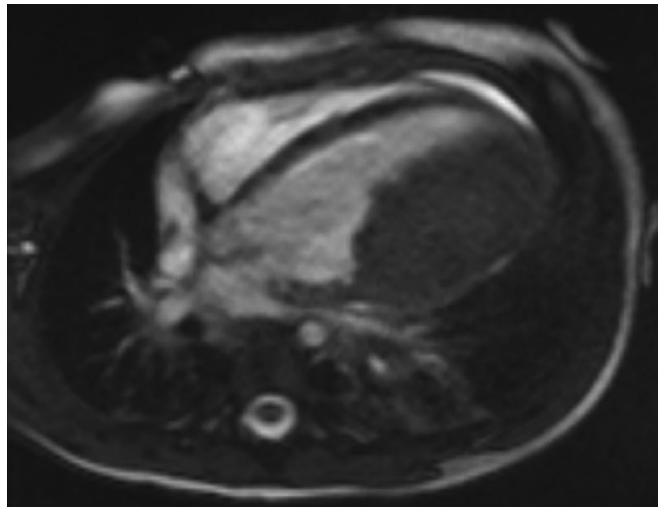
Şekil 3. Hastanın ekokardiyografik görünümü.

Tablo 1. Kardiyak MR ile tümör tiplerini ayırmaya yarayan özellikler

MR sekansı	Rabdomyom	Fibrom	Teratom	Miksoma	Hemanjiom
Genel görünüm	Homojen	Heterojen	Heterojen	Heterojen	Değişken lokasyonda
	İntramiyokardiyal veya intrakaviter	Tek	Kapsüllü, multiloküle kistik kitle	Pedinküllü, hareketli kitle	
	Miyokarda yapışık	Sınırları iyi belirlenebilen	Ekstra kardiyak	Düzensiz sınırlı	
		Kalsifikasyondan kaynaklanan sinyal kaybı			
T1 ağırlıklı sekans	İzointens	Hipo ya da hiperintens	Hipo ya da hiperintens	İzointens	İzo ya da hipointens
T2 ağırlıklı sekans	Hafif hiperintens	Hipo ya da hiperintens	Hipo ya da hiperintens	Hiperintens	Hiperintens
			Bazı bölgeleri çok yüksek sinyal ihtensi		
İlk geçiş gadolinyum perfüzyon sekansı	Hipointens	Hipointens	Hipointens	Hipointens	Hızlı kontraslanma
Geç gadolinyum sekansı	İzointens	Kontraslanmayan koru olabilen ya da olamayan hiperintens görünüm		Heterojen	İzo ya da hafif hiperintens

(5). Tablo 1'de bebeklerde ve çocuklarda kardiyak tümörlerin göreceli insidansı sunulmuştur (6). Kardiyak tümörü olan hastaların %80'inin göğüs röntgenlerinde anormallikler bildirilmiştir (7). Primer kardiyak tümörü olan hastaların %47'sinde anormal EKG bulguları vardır. Pediatrik hastalarda kardiyak tümörlerin değerlendirilmesinde birincil tanı prosedürü olarak iki boyutlu Doppler ekokardiyografi benimsenmiştir (8). Kardiyak manyetik rezonans değerlendirmesi ise tümörün miyokarddan ayrımını ve tümör tipinin belirlenmesini sağlar (Tablo 2) (9).

Fibromlar, pediatrik yaş grubunda ikinci en sık görülen primer kardiyak tümör olarak bildirilmektedir (10). Kardiyak tümörler arasında ani ölüm kardiyak fibromlara bağlanmıştır (11). Kardiyak fibromlar ağırlıklı olarak sol ventrikül serbest duvarını veya interventriküler septumu tutan tek, beyaz, sert, kapsülsüz ve intramural tümörlerdir. Kardiyak fibromların hem doğum öncesi hem de doğum sonrası boyutlarının arttığı bildirilmiştir



Şekil 4. Hastanın kardiyak manyetik rezonans görüntüsü.

Tablo 2. Çocukluk çağı kardiyak tümörlerin sıklığı

Tümör [<1 yaş altı (n=52)]	İnsidans (%)	Tümör [1–16 yaş arası (n=25)]	İnsidans (%)
Bening tümörler (%94)		Bening tümörler (%94)	
Rabdomyom	52	Rabdomyom	8
Fibrom	25	Fibrom	21
Hemanjiom/anjiom	6	Miksoma	17
Teratom	2	Hemanjiom/anjiom	4
Diğerleri	8	Teratom	0
		Diğerleri	8
Maling tümörler (%6)		Maling tümörler (%43)	
Rabdomyosarkom	2	Rabdomyosarkom	8
Leiyomyosarkom	4	Leiyomyosarkom	2
Diğer	0	Diğer	33

(10). Histolojik olarak kardiyak fibromlar fibroblastlar, kollajen lifler ve minimal elastik dokudan oluşur. Kardiyak fibromların klinik belirtileri tümörün boyutuna ve konumuna da bağlıdır. Aşırı büyük intramural tümörler, intrakaviter boşluğa girerek subaortik ve subpulmonik obstrüksiyona neden olabilir (12). Göğüs röntgenlerinde tesadüfi bir anormalliğin değerlendirilmesi sırasında kardiyak fibromlar teşhis edilebilir. EKG'de rabdomiyomlara benzer şekilde strain paterni veya iskemi ile uyumlu ST-T dalga anormallikleri izlenir. Hayatı tehdit eden aritmiler birincil başvuru şekli olabilir. Fibromlar, kalsifikasyon ve kistik dejenerasyon varlığı ile rabdomiyomlardan ayırt edilebilir. Kardiyak manyetik rezonans değerlendirmesinde fibromlar genelde tek, heterojen, sınırları iyi seçilebilen kitle olarak gözükürken, rabdomiyomlar homojen görünümde miyokarda yapışık durumda miyokard içi ya da kavite içi lezyon olarak görünür. Geç gadolinyum sekansında ise fibromlar hiperintens gözükürken rabdomiyomlar izotens olarak görünür (13). Rabdomiyomların boyutu önemli ölçüde azalabilir veya kaybolabilir, oysa kardiyak fibromların küçüldüğü bildirilmemiştir. Büyük intramural ve intrakaviter pedinküllü tümörlerin başarılı bir şekilde çıkarılmasından, kalp nakline giden derecede değişen spektruma sahiptir.

Bu olgu sunumu ile rutin incelemelerin doğru tanı koymadaki önemini tekrar vurgulamak istedik.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Mali Destek: Yazarlar bu çalışma için mali destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazarlık Katkıları: Fikir – YES; Tasarım – YES; Denetmele – TS; Kaynaklar – RÇ; Malzemeler – SK; Veri toplanması ve/veya işlemesi – YES; Analiz ve/veya yorum – YES; Literatür taraması – CHA; Yazıyı yazan – YES; Eleştirel inceleme – TS.

Informed Consent: Written, informed consent was obtained from the patient's family for the publication of this case report and the accompanying images.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Authorship Contributions: Concept – YES; Design – YES; Supervision – TS; Fundings – RÇ; Materials – SK; Data collection and/or processing – YES; Analysis and/or interpretation – YES; Literature review – CHA; Writing – YES; Critical review – TS.

KAYNAKLAR

1. Columbus M. De Re Anatomica. Libri XV. Paris, France; 1562. p.1561–59.
2. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. Am J Cardiol 1968;21:363–6.
3. Chan HS, Sonley MJ, Moës CA, Daneman A, Smith CR, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vessels. A report of 75 cases and review of the literature. Cancer 1985;56:825–36.
4. Holley DG, Martin GR, Brenner JI, Fyfe DA, Huhta JC, Kleinman CS, 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.
5. Park MK, Salamat M. Park's pediatric cardiology for practitioners. 6th ed. Amsterdam: Elsevier; 2021.
6. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: A review of salient pathologic features relevant for clinicians. Pediatr Cardiol 2000;21:317–23.
7. Bogren HG, DeMaria AN, Mason DT. Imaging procedures in the detection of cardiac tumors, with emphasis on echocardiography: A review. Cardiovasc Intervent Radiol 1980;3:107–25.
8. Fischer DR, Beerman LB, Park SC, Bahnson HT, Fricker FJ, Mathews RA. Diagnosis of intracardiac rhabdomyoma by two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1984;53:978–9.
9. Link KM, Lesko NM. MR evaluation of cardiac/juxtacardiac masses. Top Magn Reson Imaging 1995;7:232–45.
10. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. Pediatr Cardiol 2000;21:299–316.
11. Fernando SS. Cardiac fibroma (fibrous hamartoma) of infancy. Two

case reports. Pathology 1979;11:111–7.

12. Folger GM Jr, Peters HJ. Nodular fibroelastosis (fibroelastic hamartoma). A tumorous malformation of the heart. Am J Cardiol 1968;21:420–7.

13. Beroukhim RS, Ghelani S, Ashwath R, Balasubramanian S, Biko DM, Buddhe S, et al. Accuracy of cardiac magnetic resonance ımaging diagnosis of pediatric cardiac masses: A multicenter study. JACC Cardiovasc Imaging 2021:S1936-878X(21)00563-5.