

## İki yaşında dilate kardiyomiyopatili olguda ortotopik kalp nakli

*Orthotopic heart transplantation in a two-year-old patient with dilated cardiomyopathy*

Mehmet Emin Özdoğan,<sup>1</sup> Erkan İriz,<sup>1</sup> Dilek Erer,<sup>1</sup> Serdar Kula,<sup>2</sup> Ayşe Tana Aslan,<sup>3</sup>  
Yusuf Ünal,<sup>4</sup> Tuba Dönmez,<sup>1</sup> Rana Olguntürk<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye;

<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye;

<sup>3</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye;

<sup>4</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Pediyatrik kalp nakli, son dönem kalp yetmezliği ve kompleks ameliyat edilemeyen doğuştan kalp defektlerinde yapılmaktadır. Bu yazıda, Türkiye'deki pediyatrik donör havuzundaki kısıtlılık ve yetişmiş ekip yetersizliği nedenleri ile literatüre kıyasla 25 yıl sonra en küçük yaşta (2 yaşında) yapılan ilk başarılı pediyatrik kalp nakli sunuldu. Deneyimlerimize göre, pediyatrik hastalarda kalp nakillerinde multidisipliner çalışma gereklidir.

*Anahtar sözcükler:* Kalp nakli; yoğun bakım ünitesi; pediyatrik.

Kalp nakli pediyatrik yaş grubundaki kompleks veya inoperabl doğuştan kalp hastalıklarında ve kardiyomiyopatilerde son 40 yıldır başarı ile uygulanan bir tedavi yöntemidir.<sup>[1]</sup> Pediyatrik yaş grubunda dünya da ilk kalp nakli 6 Aralık 1967'de yapılmasına karşın, alıcı sadece altı saat yaşayabilmiştir.<sup>[2]</sup> 1970'li yıllardaki teknolojik ve immünesüpresif tedavideki yetersizlikler nedeni ile tüm nakiller gibi, pediyatrik kalp nakillerinde de çalışmalar yavaşlamıştır. 1980'li yılların başında Siklosporin-A'nın keşfi ile yeniden ivme kazanmış ve 1984 ile 1985 yıllarında Yacoub ve Bailey tarafından yenidoğanda bile başarılı kalp nakilleri bildirilmiştir.<sup>[3]</sup> Kalp nakilleri, günümüzde dünya genelinde pediyatrik yaş grubunda da yoğun olarak yapılmaktadır.

Ülkemizde pediyatrik yaş grubunda yapılan ilk başarılı kalp nakli 12 Nisan 2001 tarihinde Özdoğan ve

Pediatric heart transplantation is indicated with end-stage heart failure or complex inoperable congenital heart defects. In this article, we report the first youngest (2 years old) successfully pediatric heart transplantation after 25 years compared to literature indicating limited pediatric donor pool and trained surgeon team. Our experience suggests that heart transplantation of pediatric patients requires multidisciplinary collaboration.

*Key words:* Heart transplantation; intensive care unit; pediatric.

ark.<sup>[4]</sup> tarafından sekiz yaşında bir çocuğa yapılmıştır.<sup>[4]</sup> Bu hasta halen 9. yılında ve sorunsuz olarak takip edilmektedir. Bu pediyatrik ilk olgudan sonra ekibimiz yaşları 4-16 arasında olan dokuz pediyatrik olguya daha ortotopik pozisyonda kalp nakillerini gerçekleştirmiştir. Pediyatrik yaş grubundaki bu olguları takiben, 11 Mart 2009 tarihinde kliniğimizde iki yaşında dilate kardiyomiyopatili (DKMP) bir alıcıya da kalp nakli yapıldı. Bu yazıda, pediyatrik yaş grubunda Türkiye'de başarılı bir şekilde 15 ay önce yapılmış ve yaşayan en küçük kalp nakli olgusunun ilginç ameliyat ve ameliyat sonrası takip dönemi literatür ışığında tartışıldı.

### OLGU SUNUMU

İki yaşında konjestif kalp yetmezliğinde, yoğun inotropik destek altında ve periton diyalizi yapılan



Available online at  
www.tgkdc.dergisi.org  
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2012.173  
QR (Quick Response) Code

*Geliş tarihi:* 3 Haziran 2010 *Kabul tarihi:* 7 Temmuz 2010

Yazışma adresi: Dr. Erkan İriz, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 06500 Beşevler, Ankara, Türkiye.

Tel: 0312 - 202 56 37 e-posta: erkaniriz@hotmail.com

10 kg'lık kız bebek, kalp nakli için servisimize yatırıldı (Şekil 1). Hastanın TA: 80/50 mmHg, Nabız: 160/dk. idi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde taşikardi vardı, mezokardiyak odakta 2. dereceden sistolik üfürümü duyuldu. Akciğerlerde dinlemekle ince raller duyulmaktaydı, karaciğer ise kotaltında 9 cm olarak palpabl muayene edildi. Telekardiyogramda belirgin kardiyomegalisi (Şekil 2) olan hastanın yaygın akciğer ödemi, üç pozitif yaygın pretibial ödemi ve batında masif asidi vardı.

Ekokardiyografi (EKO)'de sol ventrikül ve sol atriyum geniş, 2. derece mitral yetmezliği gözlemlendi. Ejeksiyon fraksiyonu (EF) %15 idi. Her türlü medikal tedaviye rağmen genel durumu giderek bozulan hasta acil kalp nakli listesine alındı. Yaklaşık bir haftalık bekleme süresinden sonra hastaya uygun donör bulundu. Donör kalbin hastanemize getirilmek üzere yola çıkması ile birlikte, hasta ameliyathaneye alındı. Anestezi induksiyonu sırasında kardiyak arrest oldu. Eksternal kardiyak masaj ile sternotomisi yapıldı ve internal kardiyak masaj eşliğinde hastanın aort ve sağ atriyumu kanüle edilerek kardiyopulmoner baypasa girildi. Üç yaşındaki donör kalbi ortotopik pozisyonda biatriyal teknik kullanılarak implante edildi. Ameliyat sonrası dönemde immünoşüpresif, antibakteriyel ve antiviral tedavi modelleri kliniğimizin protokolüne uygun olarak yapıldı.<sup>[5]</sup> Ameliyat sonrası EKO'da EF: 71, FK: 39, pulmoner arter basıncı: 38 mmHg bulundu. Ameliyat sonrası 1. günde ekstübasyon kriterlerine uygun olduğu için hasta ekstübe edildi. Ameliyat sonrası 2. günde hiperkapni, takipne olması üzerine hasta elektif olarak entübe edildi. Ameliyat sonrası 5. günde ekstübasyon kriterlerine uygun olan hasta tekrar ekstübe edildi. Ameliyat sonrası 8. günde sağ akciğerde yaygın atelektazi izlendi (Şekil 3). Sekresyonu fazla olan hasta



**Şekil 1.** Periton diyaliz kateteri takılmış fakat batın hala distandı görünümünde.

Pediyatrik Göğüs Hastalıklarına danışıldı ve sekresyonlara yönelik olarak hastaya recombinant human deoxyribonükleaz (re-DNase) (pulmozym®) inhaler tedavisi ile birlikte göğüs fizyoterapisi yapılarak sekresyonlarının atılması sağlandı. Kontrol akciğer grafilerinde, atelektazi görünümünde ve sekresyonlarında azalma gözlemlendi. Hastada günlük fizik muayenede, vital bulgularında, EKG'de, telekardiografide, kan laboratuvar ölçümlerinde ve yapılan sık EKO kontrollerinde rejeksiyon lehine bulgu saptanmadı. Ameliyat sonrası 16. günde atelektazi düzeldi (Şekil 4). Genel durumunun iyi olması üzerine ameliyat sonrası 28. günde servise çıkarıldı. Serviste de göğüs fizyoterapisine devam edildi. Ameliyat sonrası 45. gününde sorunsuz olarak taburcu edildi. On beşinci ayındaki kontrolünde yapılan endomiyokardiyal biyopsi ve EKO'da rejeksiyon bulgusu tespit edilmedi.

## TARTIŞMA

1960'lı yılların sonlarında yapılan ilk pediyatrik kalp naklinden sonra, özellikle Siklosporin-A'nın bulunmasıyla son dönem kalp yetmezliğinin tedavisinde pediyatrik kalp nakli de başarı ile yapılmaya başlanmıştır. 1998-2008 yılları ISHLT (The International Society for Heart and Lung Transplantation) verilerine göre pediyatrik grupta nakil yaşlara göre farklı dağılım göstermektedir.<sup>[5]</sup> Buna göre bizim olgumuz da 1-10 yaş arası pediyatrik hastalarda en sık görülen kardiyomyopati grubunda idi (kardiyomyopati sıklığı %55). Bu yaş grubundaki diğer etyolojik nedenler arasında; doğuştan (%36), tekrar nakil (%6) ve diğer nedenlere de (%3) rastlandığı bildirilmiştir.<sup>[1]</sup>

Pediyatrik nakil olgularında, mortalite ve morbiditeyi etkileyen faktörler arasında; hastanın ameliyat öncesi hemodinamik durumu ve anatomisinin yanı sıra, yoğun bakım ünitesinin donanımı, bu konuda yetişmiş



**Şekil 2.** Ameliyat öncesi telekardiyografide kalp gölgesi aşırı derecede geniş görülmekte.



Şekil 3. Ameliyat sonrası sağ akciğerde total atelektazi.

deneyimli ekip varlığı, Pediyatrik Göğüs Hastalıkları, Kardiyoloji, Nefroloji ve İnfeksiyon Hastalıkları gibi bölümlerin yakın takibi, rejeksiyon yönetimi ve immüno-süpresif tedavide deneyimli multidisipliner ekip varlığı gereklidir.

ISHLT sınıflamasına göre rejeksiyon: hiperakut, akut selüler rejeksiyon, antikor ilişkili rejeksiyon ve kronik rejeksiyon olmak üzere dört grupta incelenmektedir.<sup>[1]</sup> Birçok çalışmaya göre nakledilen kalpte, ilk bir yılda rejeksiyon sıklığı %50-60 civarındadır.<sup>[1,5]</sup> İlk bir yılda rejeksiyonun sık görüldüğü olgularda sağkalım süresi daha düşük ve vaskülopati görülme sıklığının daha yüksek olduğu bildirilmiştir.<sup>[1]</sup> Bizim olgumuzda ilk 15 aylık süre içerisinde hiç rejeksiyona rastlanmadı.

Dünyada kalp nakli olgularının başarısını etkileyen en önemli etken şüphesiz modern immüno-süpresif tedavi rejimleridir. Tüm dünyadaki gibi kliniğimizde de başlangıçta üçlü immüno-süpresif tedavi kullanılmaktadır.<sup>[6]</sup> Bunlar steroidler, kalsineurin inhibitörü olarak Siklosporin-A ve antiproliferatif ajan olarak da mikofenolate mofetil uygun dozlarda bizim olgumuzda da kullanılarak bu erken dönem rejeksiyonsuz atlatılmıştır.

Son zamanlarda dünyada olduğu gibi ülkemizde de donörün temini, bakımı ve donör bağışındaki yetersizlikler en önemli sorunlardır. Dünyada bekleme listesindeki tüm olgular değerlendirildiğinde, listedeki bekleme süresinde kaybedilen hastalar yaklaşık %30 civarındadır.<sup>[1]</sup> Ülkemizde bu oranın çok daha yüksek olduğunu düşünüyoruz. Donör bağışındaki yetersizlik ve deneyimli ekip sayısındaki azlık nedeniyle, ülkemizde yaklaşık dünyadan 25 yıl sonra ancak iki yaşında bir çocuğa başarılı kalp nakli yapılabilmektedir. Bu başarı Türkiye'de bundan sonra daha küçük yaşlarda da başa-



Şekil 4. Sağ akciğerdeki atelektazi yoğun tedavi sonrası tamamen açıldı.

rılı bir şekilde kalp nakillerinin yapılabileceğini düşündürmektedir. Dünya genelinde yılda 350-390 pediyatrik kalp nakli yapılabilmesine<sup>[2]</sup> karşın, ülkemizde bu sayı mukayese edilemeyecek kadar düşüktür. Donör havuzunu artırmak konusunda başta siyasi otorite, basın-yayın ve Diyanet İşlerinin yaptığı girişimlerin yanı sıra, biz hekimlere de halkın bilinçlenmesi konusunda büyük görevler düşmektedir. Donör havuzunu artırmak için merkez sayısının artırılması yerine, olguların bu konuda deneyimli merkezlere gönderilmesi, bağış yapan donörlerin bakımı için uygun yoğun bakım koşullarının oluşturulması, 112 acil hizmet birimlerinde çalışan hekim ve sağlık personellerinin bu konuda eğitimi ilk önce akla gelen bazı faktörlerdir.

Sonuç olarak, ülkemizde bu en küçük yaşta yapılan pediyatrik kalp nakli ile kalp nakillerinde yaş küçüldükçe multidisipliner klinikler arası ortak çalışmanın da elde edilen başarıda çok önemli olduğunu düşünmekteyiz.

#### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

#### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

#### KAYNAKLAR

1. Conway J, Dipchand AI. Heart transplantation in children. *Pediatr Clin North Am* 2010;57:353-73.
2. Bailey LL. The evolution of infant heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2009;28:1241-5.

3. Paç M, Akçevin A, Aka SA, Buket S, Sarioğlu T. Kalp ve damar cerrahisi. In: Özdoğan ME, Oktar L, Erer D, Büyükkateş M, editörler. Çocuklarda kalp transplantasyonu. Bölüm 3. Ankara: MN Medikal ve Nobel Kitabevleri; 2004. s. 1115-25.
4. Özdoğan ME, Erer D, Soncul H, Oktar L, Büyükkateş M, Engel T, ve ark. Çocukluk yaş grubunda yapılan ve yaşayan ilk kalp transplantasyonu. Organ Nakil Kuruluşları Koodinasyon Derneği III. Kongresi. 17-20 Ekim 2002, Adana.
5. Kirk R, Edwards LB, Aurora P, Taylor DO, Christie JD, Dobbels F, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Twelfth Official Pediatric Heart Transplantation Report-2009. J Heart Lung Transplant 2009;28:993-1006.
6. Alkhaldi A, Chin C, Bernstein D. Pediatric cardiac transplantation. Semin Pediatr Surg 2006;15:188-98.