

Ailesel Akdeniz ateşi olan bir çocukta mitral yetersizlik nedeniyle açık kalp cerrahisi uygulaması

Open heart surgery for mitral insufficiency in a child with familial Mediterranean fever

Onur Sokullu, Ali Tabakan, İsmail Oral Hastaoğlu, Hayati Deniz, Fuat Bilgen

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Ailesel Akdeniz ateşinin, amiloidozun kalp tutulumu dışında bilinen bir kardiyovasküler hastalıkla spesifik bir birlikteliği bulunmamaktadır. Ailesel Akdeniz ateşli altı yaşındaki bir çocuk hastada mitral yetersizlik saptanması nedeniyle mitral ring anuloplasti ameliyatı uygulandı. Ameliyattan sonra üçüncü aydaki kontrolde hastanın herhangi bir sorun yaşamadığı ve ailesel Akdeniz ateşi atağı geçirmediği görüldü.

Anahtar sözcükler: Kardiyopulmoner bypass; çocuk; ailesel Akdeniz ateşi; mitral kapak yetersizliği; mitral kapak prolapsusu.

There is no specific association between familial Mediterranean fever and cardiovascular disease with the exception of cardiac amyloidosis. A six-year-old child with familial Mediterranean fever underwent mitral ring anuloplasty due to mitral insufficiency. Within a follow-up period of three months no complications occurred and the patient did not experience recurring bouts of fever due to familial Mediterranean fever.

Key words: Cardiopulmonary bypass; child; familial Mediterranean fever; mitral valve insufficiency; mitral valve prolapse.

Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) özellikle Türkiye ve Kuzey Afrika ülkelerinde, daha çok Araplar, Ermeniler, Türkler ve Yahudilerde görülen ve kahtsal özelliği ön planda olan bir hastalıktır.^[1] Hastalığın ana karakteri tekrarlayan, akut, kısa süreli, ateşli, ağrılı, peritonit, plörit ya da artrit ataklarıdır. Hastalık otozomal resesif geçiş gösterir.^[1,2] Ayrıca, hastalık seyrinde vaskülit, deri lezyonları, kardiyovasküler sistemi ilgilendiren disotonomi (postural taşikardi sendromu, ortostatik hipotansiyon), amiloidoz ve amiloidoza bağlı böbrek yetmezliği de görülür.^[1-4]

Bu yazıda, mitral yetersizlik tanısıyla açık kalp cerrahisi uygulanan 14 yaşında bir AAA hastası sunuldu. Ailesel Akdeniz ateşi tanısıyla takip edilen ve açık kalp cerrahisi uygulanmış hastaların nadir olması ve AAA'nın ülkemizde sık görülen bir hastalık olması nedeniyle bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

OLGU SUNUMU

Merkezimize 14 yaşında başvuran bir kız çocuğuna, altı yaşında iken tekrarlayan karın ağrısı şikayetleriyle başka bir merkezde AAA tanısı konmuş, kontrollerde mitral odakta üfürüm duyulması üzerine yapılan eko-kardiyografik incelemede mitral kapak prolapsusu saptanarak her iki hastalık için de tıbbi tedavi düzenlenmişti (ACE inhibitörü ve kolşisin).

Hastada son altı ay içinde çabuk yorulma, nefes darlığı ve çarpıntı şikayetleri görülmesi üzerine ekokardiyografik inceleme yapılmış; mitral kapakta ileri derecede prolapsus, sistolde sol atriyuma 3+ regürjitan akım (ileri mitral yetersizlik) ve sol kalp boşluklarında genişleme belirlenmişti.

Ameliyat kararı verilen hastanın merkezimizde yapılan fizik muayenesinde mitral odakta, sol koltuk altına yayılan, 3/6 sistolik üfürüm dışında patolojik bir bulguya rastlanmadı. Hastanın en son dört ay önce AAA atağı geçirdiği öğrenildi. Ameliyat öncesi yapılan rutin testlerde bir anormallik saptanmazken, sedimantasyon hızı 11 mm/saat olarak bulundu.

Hastaya, genel anestezi altında medyan sternotomiye takiben aortik ve bikaval kanülasyonla kardiyopulmoner bypass uygulandı. Hasta peroperatif olarak kardiyopulmoner bypass öncesi ve sonrasında transözofajiyal eko-kardiyografi ile değerlendirildi. Sistemik olarak 28 °C soğutulan hastada aortik kros-klemp sonrası antegrad soğuk kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlandı. Sol atriyotomi ile mitral kapağa ulaşıldı. Daha çok anterior yaprakçık etkilenmiş olmakla birlikte, her iki yaprakçığın de ileri derecede prolabe, kalınlaşmış ve miksomatöz dejenerasyona uğramış olduğu izlendi. Hastaya 33 numara

Geliş tarihi: 22 Mart 2004 Kabul tarihi: 21 Mayıs 2004

Yazışma adresi: Dr. İsmail Oral Hastaoğlu, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 34668 Haydarpaşa, İstanbul. Tel: 0216 - 349 91 20 e-posta: oralh@superonline.com

ra Duran ring ile anuloplasti uygulandı. Aortik krosklemp süresi 59 dakika, total kardiyopulmoner bypass süresi ise 91 dakika olarak kaydedildi.

Ameliyat sonrası dördüncü saatte hasta ekstübe edildi; birinci günde drenleri alındı ve servise gönderildi. Burada kolşisin tedavisine devam edildi. Ameliyat sonrası takiplerinde AAA atağı geçirmeyen ve başka sorunu olmayan hasta ameliyat sonrası sekizinci günde şifa ile taburcu edildi. Hastanın 15. gün ve üçüncü aydaki kontrollerinde de herhangi bir sorun yaşamadığı ya da AAA atağı geçirmediği öğrenildi.

TARTIŞMA

Ailesel Akdeniz ateşi ve mitral kapak prolapsusunun birlikteliği oldukça nadir görülen bir durumdur. Bu iki hastalık genellikle birbirinden bağımsızdır. Ailesel Akdeniz ateşinde gelişebilen amiloidoza bağlı ritim bozuklukları ve kardiyomiyopatiler dışında, koroner arter hastalığı, kapak patolojileri gibi özellikle cerrahi girişim gerektiren kardiyak patolojiler fazla bildirilmemiştir. Bu iki klinik durumun birlikteliği oldukça nadir olduğu için, AAA olan hastalarda açık kalp cerrahisine engel herhangi bir durum olup olmadığı bilinmemektedir. Olgumuzda ameliyat sırasında ve sonrasında klinik seyri değiştirecek bir olayla karşılaşmadık.

Özellikle Türkiye ve çevre ülkelerde daha sık görülen ailesel Akdeniz ateşinde son yıllarda kolşisin tedavisi ile amiloidozun önlenmesi yaşam süresini ve kalitesini artırmıştır.^[5] Yaşam süresinin uzaması nedeniyle, AAA ve cerrahi girişim gerektiren kardiyovasküler hastalıkların birarada görüldüğü olgu sayısında göreceli bir artış beklenebilir. Bu olgudan edindiğimiz deneyimle, AAA'da açık kalp cerrahisinin güvenle uygulanabileceğini ve seçilmiş olgularda ameliyatın akut atak dışında uygulanmasının yararlı olacağını düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Bakkaloglu A. Familial Mediterranean fever. *Pediatr Nephrol* 2003;18:853-9.
2. Odabas AR, Cetinkaya R, Selcuk Y, Bilen H. Familial Mediterranean fever. *South Med J* 2002;95:1400-3.
3. Hulsmann AR, Hofstra WB, Brinkman JG, van der Wielen MJ, Bakker E, Oudesluys-Murphy AM. Turkish children with recurrent abdominal pain and fever: familial Mediterranean fever. *Ned Tijdschr Geneesk* 2003;147:1097-100.
4. Rozenbaum M, Naschitz JE, Yudashkin M, Sabo E, Shaviv N, Gaitini L, et al. Cardiovascular reactivity score for the assessment of dysautonomia in familial Mediterranean fever. *Rheumatol Int* 2004;24:147-52.
5. Oner A, Erdogan O, Demircin G, Bulbul M, Memis L. Efficacy of colchicine therapy in amyloid nephropathy of familial Mediterranean fever. *Pediatr Nephrol* 2003;18:521-6.