

Gilbert Sendromlu ve Hiperlipidemili Adolesan Hastada Aort Kapak Replasmanı

Aortic Valve Replacement in a Juvenil Patient with Gilbert Syndrome and Hyperlipidemia

Hande İŞTAR¹, Utkan SEVÜK²

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Muğla
²Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, Diyarbakır

Öz

Gilbert Sendromu, bilirubinün kandan hepatositlere anormal şekilde up-take edilişi nedeniyle indirekt bilirubin düzeyinde ondulan yükselme görülmektedir. Aort darlığı, hiperlipidemi ve Gilbert Sendromu tanıları 16 yaşındaki erkek hastada kardiyopulmoner bypass eşliğinde yapılan mekanik aort kapak replasmanı, erken ve orta dönem postoperatif bulguları sunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: Adolesan, Aort Kapak Replasmanı, Gilbert Sendromu, Hiperlipidemi

Abstract

Gilbert Syndrome is the ondulant elevation of indirekt bilirubin level due to abnormal up-take of the bilirubin by hepatocytes. We introduce the early and mid-term results of the aortic valve replacement under cardiopulmonary bypass in a 16 year-old male patient diagnosed with aortic stenosis, hyperlipidemia and Gilbert Syndrome.

Keywords: Adolescent, Aortic Valve Replacement, Gilbert Syndrome, Hyperlipidemia

Giriş

Gilbert Sendromu, bilirubinün kanda hepatositlere anormal şekilde up-take edilişi nedeniyle indirekt bilirubin düzeyinde ondulan yükselme görülmektedir. İnsidansı %3-10'dur (1). Erkeklerde sık olarak, rutin kan tetkiklerinde indirekt bilirubin düzeyinde hafif yükselme, normal AST, ALT ve normal boyutta karaciğer ile çoğunlukla insidental olarak tanı alır. Yorgunluk, açlık, susuzluk, mental stres, enfeksiyonlar kandaki indirekt bilirubin yüksekliğini artırabilir. Aort darlığı ve Gilbert Sendromu tanıları 16 yaşındaki erkek hastada kardiyopulmoner bypass eşliğinde yapılan mekanik aort kapak replasmanı, postoperatif erken ve orta dönem bulguları sunmaktayız.

Olgu

16 yaşında 86 kg erkek hastaya, konjenital biküspit aort kapak tanısıyla doğumunu takiben ve 10 yaşında balon anjiyoplasti uygulanmış. Takiben gelişen ve progresyon gösteren, 2. derece aort kapak yetmezliği sonrası ileri tetkik ve tedavi amacıyla bölümümüze başvurdu. Senkop, göğüs ağrısı yoktu. Hastaya rutin kan testlerinde indirekt bilirubin değerinde ondulan yükseklik nedeniyle 10 yaşında Gilbert Sendromu tanısı konulmuştu. Soy geçmişte,

Gilbert Sendromu öyküsü yoktu. Ailesinden aydınlatılmış onam Temmuz 2016'da alındı.

Yapılan ekokardiyografide EF %60, sol ventrikül sistol sonu çapı 47 mm, sol ventrikül diastol sonu çapı 27 mm, ortalama 35 mmHg ve maksimum 66 mmHg gradientli aort darlığı, 2. derece aort yetmezliği mevcuttu. Asendan aort çapı normaldi. Total bilirubin 3.04 mg/dL (0.3-1.3 mg/dL), direkt bilirubin 0.36 mg/dL (0-0.4 mg/dL), indirekt bilirubin 2.68 mg/dL (0.1-0.9 mg/dL), ALT, AST, LDH, hemoglobin, aptt, INR, glukoz, hepatit markerleriye normaldi. LDL 37 mg/dL (<110 mg/dL), trigliserit 186 mg/dL (30-110 mg/dL) idi. Kardiyopulmoner bypass (CPB) eşliğinde 32 °C'de 23 no mekanik kapak ile aort kapak replasmanı yapılan hastanın aort klemp zamanı 45 dak, CPB süresi 68 dakika idi. Postoperatif 4. saatte ekstübe edilen hastanın ciddi düzeyde drenajı olmadı. Vaka sırası ve sonrasında ABO uyumlu 3 ünite eritrosit süspanasyonu alan hastanın en yüksek total bilirubin değeri 12.4 mg/dL (0.3-1.3 mg/dL), direkt bilirubin değeri 3.7 mg/dL (0-0.4 mg/dL), indirekt bilirubin değeri 8.7 mg/dL (0.1-0.9 mg/dL) ile postoperatif 11. Günde tespit edildi. Total ve direkt bilirubin değerlerin preoperatif düzeylere gerilemesi ise postoperatif 21. günde gerçekleşti. Varfarin başlanan hastada INR takibinde belirgin sorun olmadı. LDL ve trigliserit değerlerinde belirgin artış gözlenmedi. Postoperatif 1. ayda perikardiyal efüzyon için tüp perikardiyostomi yapıldı. LDL ve trigliserit yüksekliği için lipid düşürücü diyet ve endokrin bölümü takibi önerildi. Postoperatif 3. ve 6. ayda, LDL ve trigliserit değerlerinde, diyete bağlı olarak ılımlı düşüş görüldü.

Hande İŞTAR ORCID No 0000-0002-7150-0171
Utkan SEVÜK 0000-0001-7429-5997

Başvuru Tarihi / Received: 24.01.2022
Kabul Tarihi / Accepted : 25.02.2022

Adres / Correspondence : Hande İŞTAR
Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Muğla
e-posta / e-mail : handeistar@yahoo.com

Tartışma

Gilbert Sendromunda indirekt bilirubin düzeyinde ondulan yükseklik, yorgunluk, enfeksiyon, stres, düşük kalorili diyet ile belirginleşebilir (1). Sarılık, artan indirekt bilirubin, normal karaciğer fonksiyon testleriyle hemolizden ayrılır (1). Preoperatif yüksek bilirubin düzeyinin, postoperatif multiorgan yetmezliğine yol açmasıyla orantılı bulunmuştur (2). Child-Pugh klas B hastaların CPB sonrası yüksek mortalite oranları ile takip edildiği literatürde bildirilmiştir (3). Açık kalp cerrahisinde CPB, bu hasta grubunda güvenle uygulanabilse de Gilbert Sendromu sonrası bilirubin düzeyleri yakın takip edilmelidir. Yanı sıra mekanik kapağa bağlı hemoliz ile, bilirubin düzeyi daha da artabilir ve Gilbert Sendromu olan hastada bilirubin düzeylerinin daha da yakın takip edilmesi uygun bir stratejidir. Ayrıca artmış bilirubin düzeyinin, ateroskleroz riskini azalttığı öngörülse de (4,5), literatürdeki diğer hastalardan farklı olarak hastamızda kan lipid değerlerinde de yükseklik olması sebebiyle lipid düşürücü diyet hastamıza önerildi. Uzun vadede lipid profili takibi ve gereğinde medikal tedavi, hastanın gelecekte olası

koroner kalp hastalığına yakalanmasının önüne geçebilir ya da rutin tarama tetkiklerinin, yüksek riskli hasta profilinde oluşu sebebiyle daha erken uygulanması sayesinde olası koroner kalp hastalığı erken teşhis edilebilir.

Hasta Onamı: Hasta onamı 01.07.2016 tarihinde alınmıştır.

Kaynaklar

1. Nishi H, Sakaguchi T, Miyagawa S, et al. Cardiac surgery in patients with Gilbert Syndrome. *J Card Surg.* 2012;27:60-1.
2. Wang M, Chao A, Huang CH, et al. Hyperbilirubinemia after cardiac operation. Incidence, risk factors, and clinical significance. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108:429-36.
3. Allen LA, Felker GM, Pocock S, et al. Liver function abnormalities and outcome in patients with chronic heart failure: Data from the Cardesartan in Heart Failure: Assessment of Reduction in Mortality and Morbidity (CHARM) program. *Eur J Heart Fail.* 2009;11(2):170-7.
4. Wu TW, Fung KP, Yang CC. Unconjugated bilirubin inhibits the oxidation of human low density lipoprotein better than Trolox. *Life Sci.* 1994;54(25):477-81.
5. Wu TW, Fung KP, Wu J, et al. Antioxidation human low density lipoprotein by unconjugated conjugated bilirubins. *Biochem Pharmacol.* 1996;51(6):859-62.