

Çocuk Yoğun Bakımda İzlenen Dilate Kardiyomiyopati

A Case of Dilated Cardiomyopathy followed in Pediatric Intensive Care Unit

Fatih Kılıçbay², Nimet Cındık¹, Engin Melek³, Zeliha Yeğin², Ferhan Mutlu², Aynur Akbulut²

¹Kocaeli Derince Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi

²Kocaeli Derince Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Servisi

³Kocaeli Derince Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Ünitesi

Özet

Kalp kası tutulumuyla karakterize olan kardiyomiyopati; dilate, restriktif, hipertrofik, aritmojenik sağ ventrikül displazisi ve sınıflandırılmayanlar olmak üzere 5 gruba ayrılır. Ventriküllerin sistolik ve diastolik fonksiyon bozukluğu ve dilatasyonu ile karakterize olan dilate kardiyomiyopati, günümüzde kalp yetersizliği nedenlerinin başında gelmesi ve kalp nakli yapılan hastaların önemli bir kısmını oluşturması nedeniyle ciddi bir sağlık sorunudur. Burada acil polikliniğimize solunum sıkıntısı şikayetiyle başvuran ve çocuk yoğun bakım ünitemizde izlenen dilate kardiyomiyopati bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Dilate Kardiyomiyopati, Kalp Yetersizliği

Türkçe Kısa Makale Başlığı: Olgu sunumu

Abstract

Dilated Cardiomyopathy affect the cardiac muscle are classified into five groups as dilated, restrictive, hypertrophic, arytmojenic right ventricle dysplasia and unclassified. Dilated cardiomyopathy which is characterized by systolic-diastolic dsyfunction and dilatation of ventricles is one of the major causes of cardiac failure. In addition, It is one of the major diagnosis in patients undergoing cardiac transplantation, consequently It is an important healthy problem in society. We report a patient admitted to pediatric emergency room with the complaint of respiratory difficulty and diagnosed as dilated cardiomyopathy and followed in our pediatric intensive care unit.

Key words: Dilated Cardiomyopathy, Cardiac Failure
İngilizce Kısa Makale Başlığı: Case Report

İletişim (Correspondence):

Uzm.Dr. Fatih Kılıçbay/Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi

E-Mail: fatihkilicbay@mynet.com

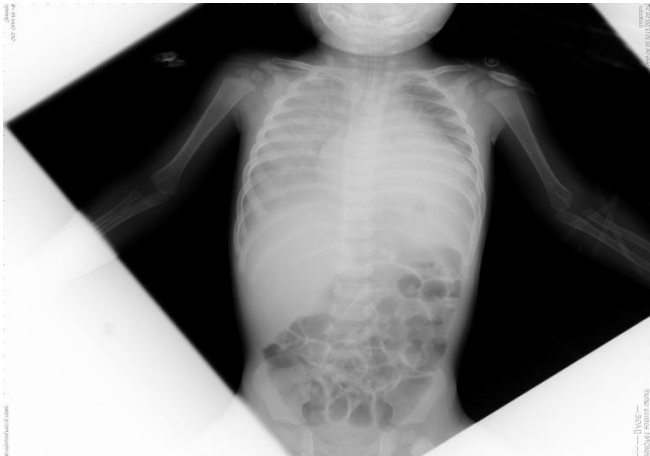
Tel: 905058547956

Giriş

Kalp kası tutulumuyla karakterize olan kardiyomiopati; dilate, restriktif, hipertrofik, aritmojenik sağ ventrikül displazisi ve sınıflandırılmayanlar olmak üzere 5 gruba ayrılır (1). Dilate kardiyomiopati (DKMP) ventriküllerdeki sistolik ve/veya diastolik fonksiyon bozukluğu ve dilatasyonunun eşlik ettiği kardiyomiopati tipidir. Günümüzde kalp yetersizliği nedenlerinin başında gelmesi ve kalp nakli yapılan hastaların önemli bir kısmını oluşturması nedeniyle önemli sağlık sorunudur. Etiyolojide; idiyopatik, genetik, immün, viral, endokrin nedenler, musküler distrofiler ve yapısal kalp hastalıkları rol oynar (1-4). İdiyopatik olgular; DKMP olguların %50'sini oluşturmaktadır (1,4). Hastalarda yeterli kardiyak debi sağlanamadığı için konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkar. Klinik olarak olguların %70-80'inde takipne, taşikardi, siyanoz, zayıf periferik nabızlar, kapiller dolum zamanında uzama, hepatomegali, akciğerlerde raller mevcuttur (5). Burada acil polikliniğimize solunum sıkıntısı şikayetiyle başvuran ve çocuk yoğun bakım ünitemizde izlenen DKMP'li bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

10 aylık kız hasta acil polikliniğimize morarma ve solunum sıkıntısı şikayetleriyle başvurdu. Daha önce yakınması olmayan hastamızda; 1 haftadır üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) bulguları olduğu öğrenildi. Fizik incelemesinde boyu: 77 cm (75-90 p), kilosu: 8 kg (25-50 p), solunum sayısı 60'ın üstünde, kalp hızı 160 atım/dk idi. Genel durumu kötü, takipneik, taşikardik, interkostal ve subkostal çekilmeleri, akciğer oskültasyonunda bilateral kreptan ralleri ve mezokardiyak odakta 1-2/6 sistolik üfürümü ve nabız zayıflığı mevcuttu. Karaciğer kot kavisinin altında 4-5 cm ele geliyordu ve kapiller dolum zamanı >2 sn olarak saptandı. Genel durumu kötü olan hasta entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Akciğer grafisinde (şekil.1)



kalp gölgesinin normalden daha geniş ölçülmesi nedeniyle ekokardiyografi (EKO) yapıldı. Dilate kardiyomiopati (şekil.2) tanısı konuldu.



Konjestif kalp yetmezliğine yönelik tedavi başlandı. Bu tedaviye ek olarak; hastanın geçmişinde viral ÜSYE öyküsü olması nedeniyle 2 gün süreyle IV gamaglobulin (1 gr/kg/gün) tedavisi verildi. Viral seroloji ve metabolik taraması (-) bulundu. Tiroid testleri normaldi. IVIG öncesi EKO'sunda ejeksiyon fraksiyonu (EF) %8 olan olgumuzun IVIG sonrası EF'u %20'ye yükseldi ve kalp kası kasılmasında hafif artış saptandı. Akciğer dinleme bulgularında düzelme saptanan (şekil.3)



ve kalp yetmezliği bulguları düzelen hasta entübasyonun 1. haftasında ekstübe edildi ve yatışını izleyen 1. ayda taburcu edildi. Taburcu olduğunda sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %20-30'larda seyretmekteydi. Hastamız kardiyak transplantasyon için başka bir merkeze yönlendirildi. Organ nakli için sırada bekleyen olgumuz belli aralarla hastanemizde izlenmekte; diüretik, ACE inhibitörü, digoksin, carvedilol, aldosteron inhibitörü ve aspirin tedavisi kullanılmaktadır.

Tartışma

Kardiyomiyopati Dünya Sağlık Örgütü (WHO) tarafından kalp kası hastalığı olarak tanımlanır(6,7). Bu tanım kompleks bir hastalık olan kardiyomiyopatiyi tam ifade etmemektedir. Amerikan kalp birliği (AHA) bu tanımı kalp yapılarında meydana gelen değişikliklere, çoklu organ tutulumuna ve genetik temeline göre genişletmiştir(8,9).

Kardiyomiyopati insidansı süt çocuğunda 100.000'de 4.8, 10 yaş altında 100.000'de 1.3'tür. Bu çocukların yaklaşık %60'ını DKMP oluşturur ve yıllık insidansı 100.000'de 0.58'dir (10). Tanı sonrası mortalite ilk 2 yılda %14; 5 yılda %35-70'tir(11). Enfeksiyon, doğumsal kardiyak anomaliler, genetik bozukluklar, endokrin ve metabolik hastalıklar, malnütrisyon ve ritim bozuklukları DKMP'ye yol açabilir(6-9). Olguların %60'ından fazlasında etiyojoloji bilinmemektedir(11). Tedavide çoğu kez dilate kardiyomiyopatinin bir nedeni bulunamadığı için konjestif kalp yetersizliğine yönelik tedavi uygulanır. Düşük kardiyak debi, sıvı retansiyonu ve vazokonstrüksiyon klinik tabloda hakim olduğu için tedavi de bu mekanizmalara yöneliktir. Başlangıç olarak kardiyak fonksiyonları ve debiyi düzeltmek için intravenöz inotrop ajanlar verilir.

Kaynaklar

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995. World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841–2
2. Kasper EK, Agema WRP, Hutchins GM, et al. The causes of dilated cardiomyopathy: a clinicopathologic review of 673 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:586-90.
3. Manolio TA, Baugman KL, Rodeheffer R, et al. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1992;69:1458-66
4. Okutan V, Yozgat Y, Aydın İbrahim H, Yavuz Tolga S, Lenk Koray M. Olgu sunumu: Primer sistemik karnitin eksikliğine bağlı dilate kardiyomiyopati iki kardeş. *Gülhane Tıp Dergisi* 2008;50:209-212
5. Köse H ve ark. Çocuklarda Dilate Kardiyomiyopati. *Güncel Pediatri* 2005;3:70-731
6. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995. World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841–2
7. Giles TD. New WHO/ISFC classification of cardiomyopathies: a task not completed. *Circulation* 1997; 96: 2081–2
8. Thiene G, Corrado D, Basso C. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification? *Eur Heart J* 2004; 25: 1772–5
9. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006; 113: 1807–166

Sıvı retansiyonu için diüretikler kullanılır. Bu tedaviye ek olarak hastanede kalış süresi ve mortaliteyi azaltıcı anjiotensin konverting enzim (ACE) inhibitörleride tedaviye eklenmektedir. Konvansiyonel tedaviye yanıt alınamayan hastalarda; carvedilol, metoprolol, bucindilol gibi beta bloker ajanlarda kullanılmaktadır(12). Pediatrik vakalarda en yaygın olarak carvedilol kullanılmaktadır. Carvedilol, nonselektif beta blokör, β 1 blokörü, antioksidan, antiproliferatif etkilere sahiptir ve proinflatuar sitokin yapımını azaltır. Bu ilacın yapılan çalışmalarda ejeksiyon fraksiyonunu artırdığı ve yaşam süresini uzattığı bildirilmiştir(13-14). Kullanılan diğer ilaçlar ise antitrombotik ajanlardır. Maksimum medikal tedaviye yanıt alınamıyorsa, transplantasyon yapılması gerekmektedir.

Bizde bu olguyla; hastaların dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerektiğini, uygun ve etkin tedavi ile akut dönemin atlatılarak transplantasyona kadar yeterli sürenin kazanılabileceğini ve bu hastaların yaşam sürelerinin artırılabilceğini vurgulamak istedik.

10. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med* 2003; 348:1639-46
11. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *J Am Med Assoc* 2006; 296: 1867-76
12. Andrews RE, Fenton MJ, Ridout DA, Burch M. New-onset heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United Kingdom and Ireland. *Circulation* 2008; 117: 79-84
13. Gilbert EM, Abraham WT, Olsen S, Hattler B, White M, Mealy P, Bristow MR. Comparative hemodynamic, left ventricular functional, and antiadrenergic effects of chronic treatment with metoprolol versus carvedilol in the failing heart. *Circulation* 1996; 94:2817-25.
14. Spicer R. Carvedilol -a new dimension in pediatric heart failure therapy. *J Pediatr* 2001; 138:457-8.