



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Yoğun Bakım Servisi

Olgu Sunumu

28 Ağustos 2019 Çarşamba

Dr. Begüm Kavaklı

Dr. Öğr. Üyesi Filiz Yetimakman



Olgu

2 ay 10 günlük, kız hasta

Yakınma

Huzursuzluk, beslenememe, solunum sıkıntısı

Öykü

- Bir hafta önce huzursuzluk, beslenememe, nefes almada güçlük nedeniyle Gebze Yüzyıl hastanesine başvuran hastaya klaritromisin, mukolitik, antihistaminik başlanmış.
- Tedavinin 4. gününde morarma, solunum sıkıntısı, genel durum bozukluğu şikayetiyle tekrar aynı hastaneye başvuran hastanın genel durumu kötü, eforlu solunumu, retraksiyonları mevcutmuş.
- Hasta entübe edilerek yoğun bakım ihtiyacı nedeniyle tarafımıza sevk edildi.

Özgeçmiş

- G4P4Y3A0, Zamanında doğum, kuvöz öyküsü yok.
- Bilinen hastalık yok.
- Sürekli kullandığı ilacı yok.
- Ameliyat öyküsü yok.
- Hastaneye yatışı yok.

Soy-geçmiş

- Anne : 27 yaş, sağ-sağlıklı
- Baba : 33 yaş, sağ-sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık var (teyze çocukları)
- 1. çocuk: 5 yaş, erkek, sağ-sağlıklı
- 2. çocuk: 2 yaş, kız, sağ-sağlıklı
- 3. çocuk: hastamız
- 4 aylıkken solunum sıkıntısı nedeniyle kaybedilen erkek kardeş öyküsü mevcut. Tam nedeni bilinmiyor.

Fizik Bakı

- Ateş: 36° C
- Nabız: 142/dk
- Solunum sayısı: 44/dk
- Kan basıncı: 102 / 63 mm/Hg (75-90 persantil)
- Entübe, oksijen saturasyonu %100
- Boy: 60 cm (50-75 persantil)
- Kilo: 5 kg (10-25 persantil)

- Genel durumu kötü,
- Baş, boyun muayenesi doğal
- Dinlemekle solunum sesleri bilateral eşit alınıyor
solunum sesleri kaba, subkostal çekilmeleri mevcut.
Ral ronküs yok
- KVS ritmik, S1 +, S2 +, 1/6 sistolik üfürüm +
- Karın rahat, hepatomegali 2cm, splenomegali yok
- Haricen kız , genitoüriner sistem doğal
- Nöromotor gelişimi ayına göre olağan
- Ekstremiteler: simetrik, anomali yok

Laboratuvar

Biyokimya

- Açlık kan şekeri: 130 mg/dL
- Bun: 12 mg/dL
- Üre: 25,6mg/dL
- Kreatinin: 0,25 mg/dL
- LDH: 586 IU
- Total protein: 52,4 g/dL
- Albumin: 37,2 g/dL
- Na: 137,5
- K: 4,58 mEq/L
- Cl: 111 mEq/L
- Ca: 9,3 mEq/L
- Mg: 2,4 mEq/L
- P: 5,1 mEq/L
- Ürik asit: 6,9 mEq/L
- CRP: 16 mg/dL

Hemogram

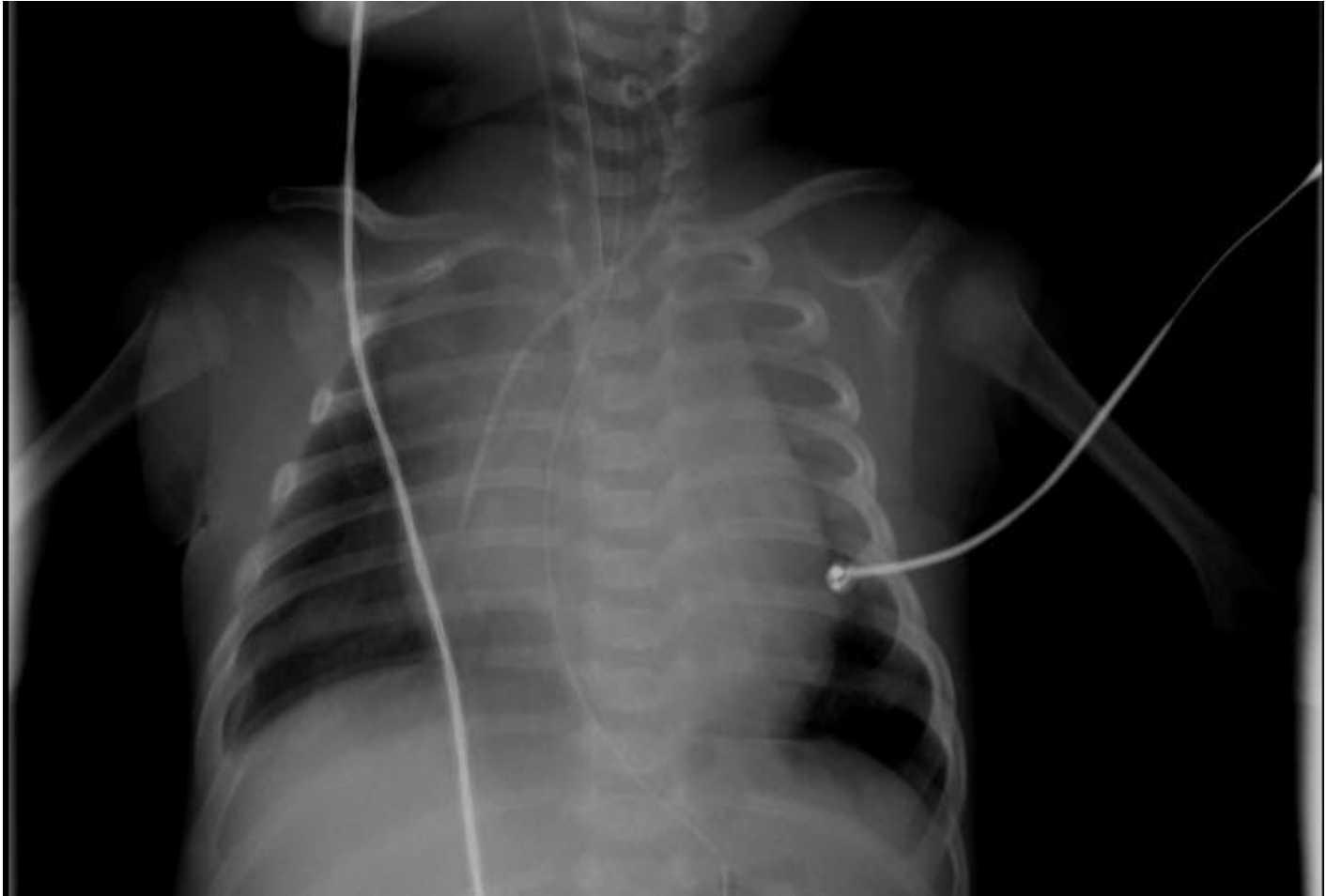
- Beyaz küre: 8,100 /mm³
- Nötrofil: 6,200 /mm³
- Hemoglobin: 9 gr/dl
- Hemotokrit: 27,3
- Trombosit sayısı: 432,000 /mm³
- Sedimentasyon: 2 mm/h

Kan gazı:

- ph: 7,34
- Pco₂: 51.5 mmHg
- Po₂: 58 mmHg
- cHCO₃: 25.6 mMol/L
- Laktat: 0,9 mg/dL

Kardiyak marker :

- ProBNP: 32.400 pg/mL
- Troponin I: 180 ng/L



- Solunum sıkıntısı
- Kardiyomegali (kardiyotorasik oran : $>0,5$)
- Hepatomegali (2 cm)
- EKG : sinüs ritminde

ÖN TANILAR ?

EKO :

Dilate kardiyomyopati

Mitral yetmezlik (orta)

Koroner anomali izlenmedi.

- Miyokardit
- Kardiyomyopati

Ön tanılarıyla çocuk yoğun bakım servisine yatırıldı.

Kardiyomegali

Kalp duvarının kalınlaşması ya da kalp boşluklarının genişlemesidir.

- **Telekardiyografi:**

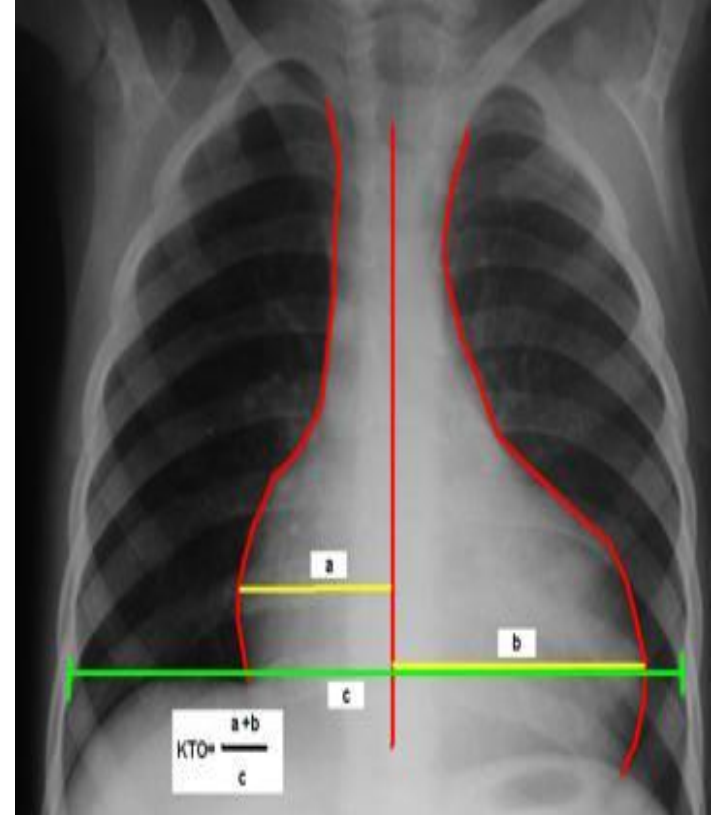
Hasta ayakta nefesini alıp tutmuşken (inspiryumda) çekilmelidir

- **Kardiyotorasik oran:**

Erişkinlerde: < % 0.50

Süt çocuklarında: < %0.55

Yenidoğanlarda: < %0.60-65



kardiyomegali

- ☐ konjestif kalp yetmezliği
- ☐ iskemik kalp hastalığı
- ☐ hipertansiyon (sol ventrikül hipertrofisi ile)
- ☐ kapak hastalığı
 - mitral yetersizliği
 - triküspid yetersizliği
 - aort darlığı
 - aort yetersizliği
 - subakut bakteriyel endokardit
- ☐ kardiyomiyopati
 - idiyopatik kardiyomiyopati
 - alkolik kardiyomiyopati
 - hipertrofik kardiyomiyopati
 - ilaçlar
- ☐ konjenital kalp hastalıkları
 - ASD
 - VSD
 - PDA
 - Aort koarktasyonu
 - Ebstein anomalisi
 - Fallot tetralojisi
- ☐ akciğer hastalığı (sağ taraftaki genişlemeye yol açar)
 - pulmoner emboli
 - KOAH
 - kor pulmonale
 - primer pulmoner hipertansiyon
- ☐ myokardit
- ☐ sistemik hastalık
 - gebelik
 - böbrek yetmezliği
 - anemi
 - skleroderma
 - sistemik lupus eritematozis
 - orak hücre hastalığı
 - romatoid artrit
 - marfan sendromu

kardiyomyopati

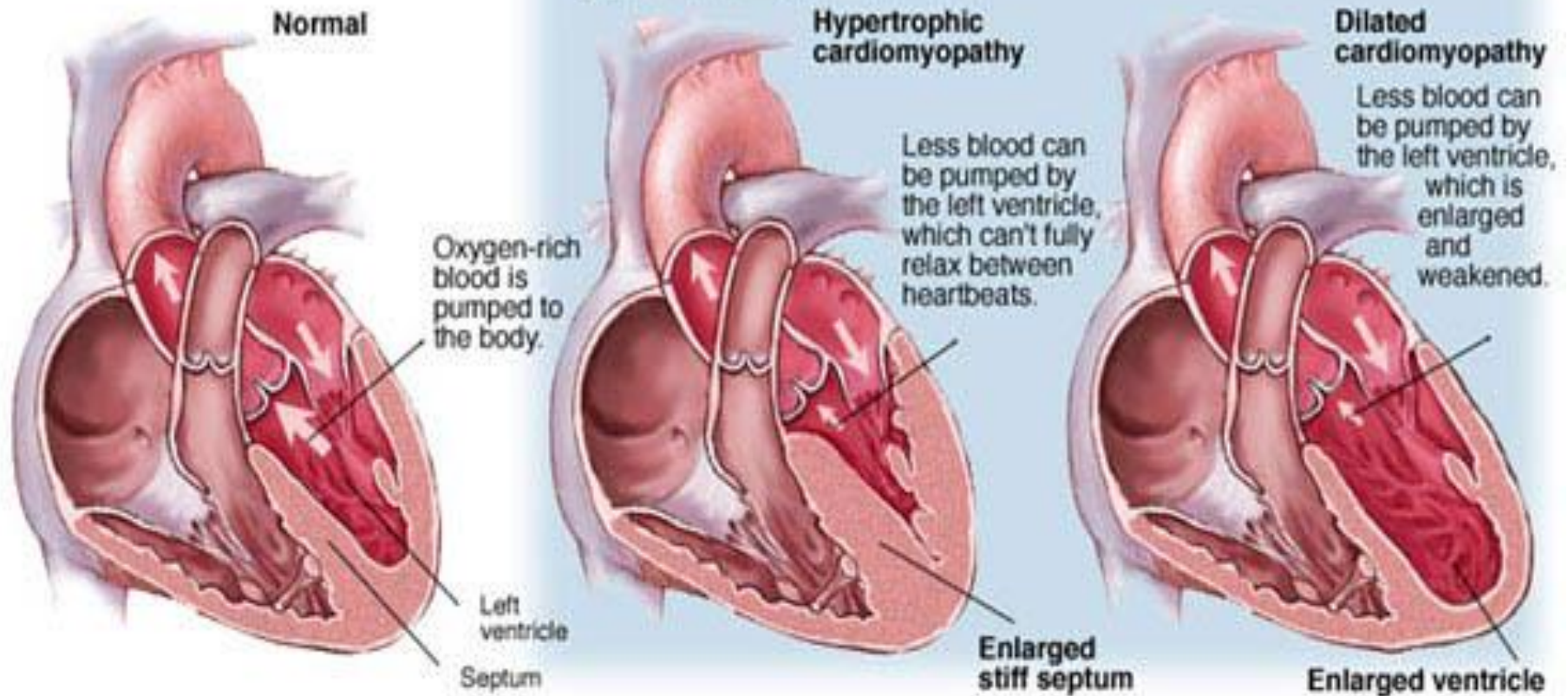
- Kardiyomiyopati, kalp yetersizliğine neden olan kalp kası bozukluğudur.
- Başlıca üç tip kardiyomiyopati vardır:
- Dilate, Hipertrofik, Restriktif

Kardiyomyopati

Cardiomyopathy

is a type of heart disease in which the heart is abnormally enlarged, thickened and/or stiffened, reducing its ability to pump.

Types of cardiomyopathies include:



Dilate kardiyomiyopati

- En sık rastlanan kardiyomyopatidir.
- Sol veya her iki ventrikülün dilatasyonu ve azalmış kontraksiyonu ile karakterizedir.
- Kalp yetmezliğinin 3.en sık nedenidir.
- Kalp naklinin en sık nedenidir.

Dilate kardiyomiyopati-Etiyoloji

Dilate KMPnin en sık nedeni idiyopatik

Genetik **

Diger kardiyovasküler hastalıklara ikincil:

- İskemi (ALCAPA)
- Hipertansiyon
- Kapak hastalıkları
- Tasikardi

Miyokardit **

- Viral (coxsackie B virüsü)
- Riketsiyal
- Bakteriyal
- Fungal
- Protozoal

Depo hastalıkları:

- Hemakromatozis
- Anderson Fabr
- Glikojen depo hastalıkları
- Niman Pick

Nutrisyonel:

- karnitin eksikliği
- protein eksikliği,
- Tiamin eksikliği
- selenyum eksikliği
- D vitamini eksikliği

Toksik :

- besin zehirlenmesi
- ağır metaller
- ilaçlar (en sık doxorubisin)
- etanol

Endokrinolojik:

Diabetes mellitus

- Hipertiroidizm
- Hipotiroidizm
- Feokromasitoma

Familyal geiř (%30)

- %70'i otozomal dominant
 - Otozomal resesif,
 - X'e baėlı geiř
 - Mitokondriyal
-
- Duchenne-Becker muskuler distrofisinde grlen ge bařlangılı dilate kardiyomiyopatide **distrofin geninin, X'e baėlı** dilate kardiyomiyopatiden sorumlu olduėu gsterilmiřtir .
 - Kardiyak **b miyozin, troponin T ve aktin genindeki mutasyonlar** konjestif kalp yetersizliėine ve ani lme sebep olabilmektedir.
 - Mitokondriyal DNA mutasyonları ve mitokondriyal anomaliler dilate kardiyomiyopatili hastaların %22'sinde saptanmıř ve bu olguların miyokardında respiratuvar enzim komplekslerinden **sitokrom C oksidaz dzeylerinde belirgin azalma olduėu** gzlenmiřtir.

Myokardit

- Kalp kasının enfeksiyöz ve nonenfeksiyöz inflamasyonu sonucu gelişen hastalık tablosudur.
- Miyokardit, çocuklarda nadir görülür. Tahmini olarak her 100.000 çocukta 1- 2 oranında görülmektedir.

Semptomların spesifik olmaması ve miyokardit için yeterince hassas bir tanı testinin bulunmaması, bazı hastalarda subklinik seyir göstermesi nedeniyle insidansın daha çok olduğu düşünülmektedir.

- Miyokardit klinik semptomları , subklinik hastalıktan kardiyojenik şoka, aritmilere ve ani ölüme kadar geniş bir yelpaze gösterebilir.
- Miyokarditin en yaygın etiyolojisi viral etkenler olduğundan, hastalar sıklıkla son dönemde bir solunum yolu enfeksiyonu veya daha az sıklıkla son 2 hafta içinde gastrointestinal hastalık öyküsüne sahiptir.
- Hastalar tipik olarak, kalp fonksiyon bozukluğu semptomlarının başlamasından birkaç gün önce ateş, miyalji ve halsizlik yaşarlar.

- **Tanı:**
- Klinik ile birlikte akut faz reaktanları, kardiyak enzim, viral markerlerin gösterilmesi ile konulur.
- Kesin tanı : biyopsidir.

Dilate kardiyomiyopati-Etiyoloji

- Kollajen vaskuler hastaliklar
- Primer kardiyak tümör: miksuma
- Granulomatozis: sarkoidoz
- Noromuskuler hastaliklar: muskuler distrofi, fascioscapulohumeral distrofi, miyotonik distrofi
- Olguların % 50 sinde etyoloji bulunmaz !!

Dilate kardiyomiyopati-Klinik

☐ **Kalp yetmezliği bulguları:**

- Beslenmede azalma, kötü ve zayıf beslenme, iritabilite,
- Solukluk, terleme, kilo alamama, idrar çıkışında azalma
- Öksürük, Periferik ödem
- Eforla artan dispne, egzersiz intoleransı , çarpıntı

☐ **Asemptomatik**

☐ **Aritmi, ileti bozukluğu**

☐ **Tromboembolik komplikasyonlar:**

- senkop,
- nörolojik defisit

☐ **Ani kardiyak ölüm**

Dilate kardiyomiyopati- Tanı

☐ **PAAG:** Kardiyomegali

☐ **Ekg:**

- ✓ ST intervalı ,T değişiklikleri
- ✓ Aritmi, SVT, VT

☐ **Eko,doppler:**

- ✓ Diğer kalp hastalıklarını ekarte eder(konjenital ve kazanılmış)
- ✓ Ciddi aort stenozuna ikincil DKMP
- ✓ Aort koarktasyonu,mitral kapak aplazisi

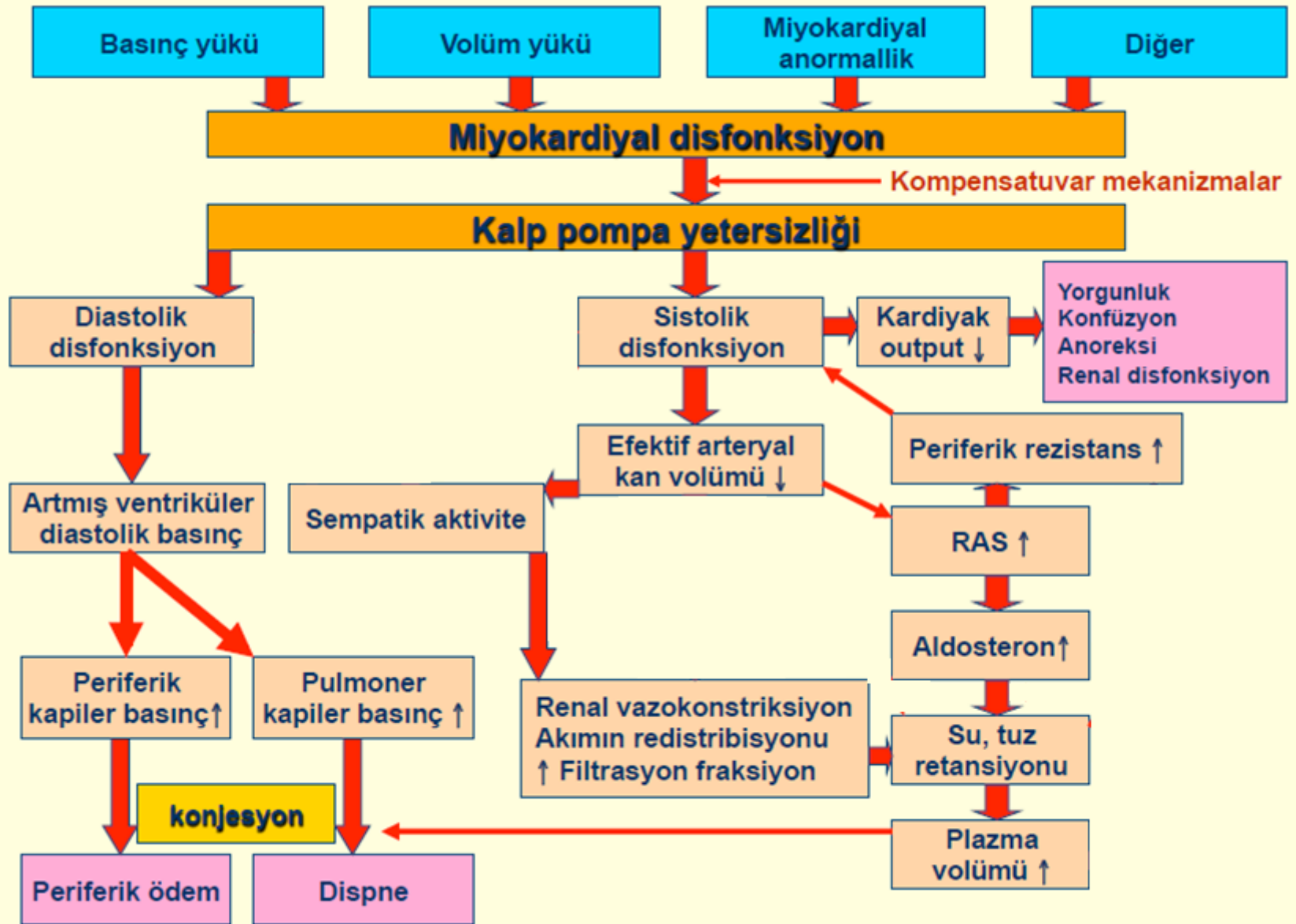
☐ **Kardiyak katetrizasyon:**

- ✓ Kalp nakline hazırlık
- ✓ kalp biyopsisi için

☐ **Anjiografi**

☐ **Miyokardiyal biyopsi:**

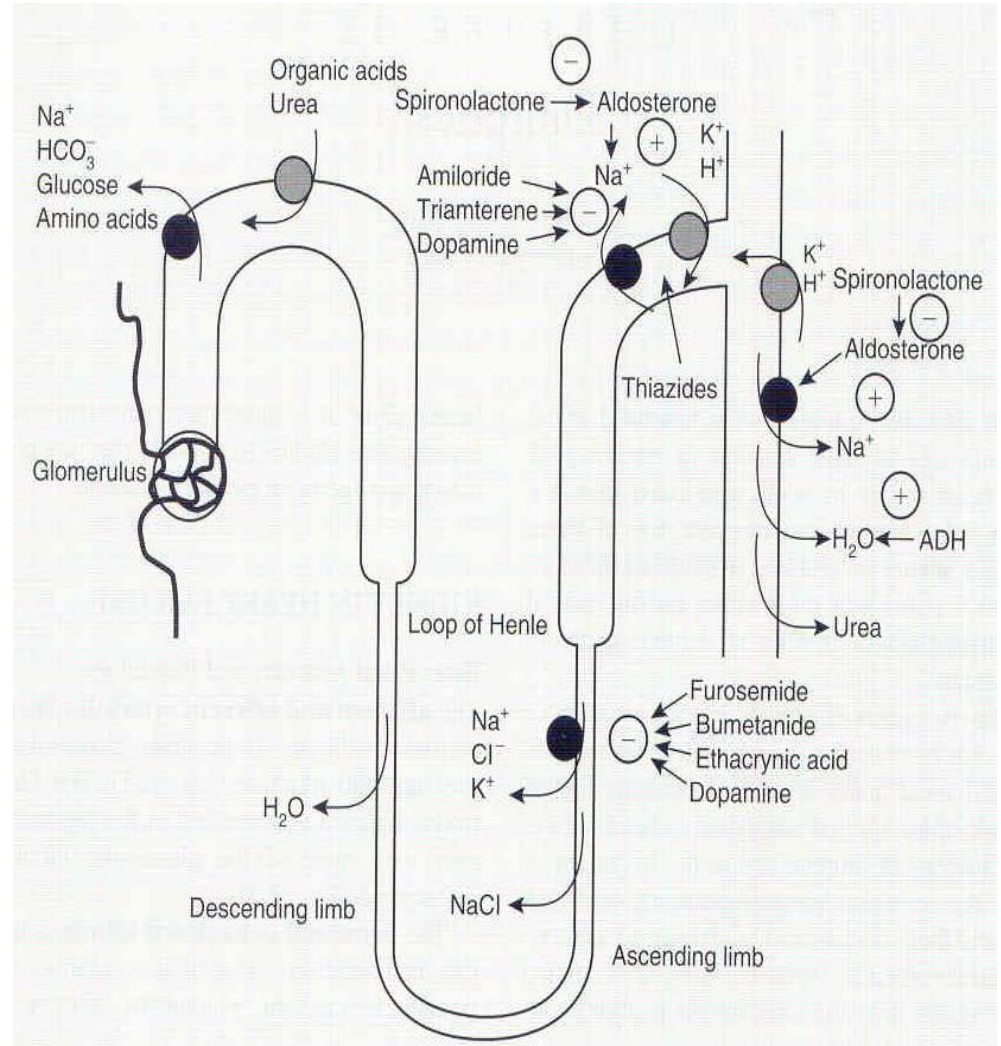
- ✓ Kalp nakline hazırlık
- ✓ Nakil sonrası izlem amaçlı
- ✓ Metabolik hastalık şüphesi
- ✓ Persistan miyokardit



Kalp yetmezliği tedavisi

- **Amaç: Dolaşım dengesinin sağlanması ve belirtilerin düzeltilmesi**
 - Ön yük azaltılması
 - Art yük azaltılması
 - Kalp kası kasılma ve gevşemesi
 - Diüretikler
 - Vazodilatörler (ACE inhibitörleri)
 - İnotrop ajanlar

- Pulmoner ve sistemik venöz konjesyonu olan hastalarda tedaviye diüretiklerle başlanır.
- Ön yükü azaltır.
- Miyokard kasılmasını ve kalp debisini artırmazlar.
- Su-Na birikimini azaltır, kalp işlevlerini ve egzersiz kapasitesini artırır.



Kalp yetersizliđi olan bebeklerde ilk seenek Furosemide (Lasix) olmalıdır

- İlaların yan etkileri iyi bilinmelidir.
- Asid-baz denge bozukluđu ve elektrolit dengesizliđi (Hipokalemi) yaptıkları unutulmamalıdır.
- Günlük kilo kaydı yapılmalıdır.
- Dozlar yavaş artırılmalıdır.
- Belirtiler kontrol edilse bile kalp yetersizliđi tedavisinde TEK İLA OLARAK KULLANILMAMALIDIR.

İLAÇ	Etki Yeri	Doz (µg/kg/dk)	Hemodinamik Etki	Yan Etki
Dopamin	β ₁ ve β ₂ Periferik α ₁ Böbrekte D ₁ , D ₂	0.5- 5 (dopaminerjik) 5-10 (β ve dopaminerjik) > 10 (α ve β) > 20 (α)	İnotrop, kronotrop KB artırıcı PDD artırıcı < 10 İnotrop etki belirgin < 3 renal etki	> 10 SDD ve PDD artar
Dobutamin	β ₁ ve β ₂ (β ₁ > β ₂) α ₁ etki çok az	5-10	İnotrop, kronotrop PDD, SDD düşürücü Koroner dilatasyon	KPB sonrası takikardi
Epinefrin	β ₁ ve β ₂ α ₁	0.1-1	İnotrop, kronotrop, KB artırıcı	Takikardi Vazokonstriksiyon Hiperglisemi Kalp kası nekrozu
Norepinefrin	α ₁ ve β ₁ β ₂ etkisi zayıf	0.01- 0.5 (α ve β)	α ₁ aracılığı ile KB artırıcı	Vazokonstriksiyon ve arıyık artışı
İsoproterenol	β ₁ ve β ₂ α₁ etkisi yok	0.05- 0.5	İnotrop, kronotrop KB düşürücü PDD, SDD düşürücü	Takikardi ve disritmi

İnotroplar-Fosfodiesteraz III inhibitörleri (Amrinon,Milrinon)

Reseptör sonrası hücre içi cAMP'yi artırarak etki eder.
(+) inotrop etkilidir.

Kalp hızını artırmadığı için kalp kasının oksijen tüketimine etkisi düşüktür.

Sistemik, pulmoner arteriyel yatakta cAMP aracılı vazodilatasyon yapar.
İnodilatör etkilidir.

Vazodilatör ilaçlar

Artyükün artması kalp yetmezliğinde debiyi önemli ölçüde azaltır.

Nitroprussid (Arteriyoler ve venöz dilatör)

ACE İNHİBİTÖRLERİ

Karvedilol

Antioksidandır.

Damar düz kas hücrelerinde antiproliferatiftir.

alfa 1, beta1, beta 2 reseptör blokajı yapar.

Periferik damar direncini azaltır.

RAA sistemini baskılar.

Dilate kardiyomiyopati- Tedavi

- Aritmi ve ileti bozukluklari - antiaritmik tedavi, pacemaker?
- Trombemboli riski-antikoagülan
- Mekanik ventilasyon
- Mekanik destek(ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (EKMO), intra-aortik balon pompa (IABP)
- Kalp nakli

- Dilate kardiyomyopatiili çocuklarda 1 yıllık sağ kalım oranı %63-90, 5 yıllık sağ kalım oranı %20-80'dir. Ölüm nedeni genellikle ventriküler aritmiler, progresif dirençli kalp yetersizliği ve daha nadir olarak da kardiyak transplantasyonun komplikasyonlarıdır. Sağ kalanların yaklaşık %50'sinde izlemde kardiyak fonksiyonlar düzelmektedir.

prognoz

Türk kardiyoloji derneđi 2019 da yaptıđı bir alıřmada, dilate kardiyomyopatili hastalarda mortaliteyi ve beř yıllık yařam sũresini etkileyen asıl faktũrler; anne baba arası akrabalık olması, tanı anında telekardiyogramda kardiyomegalinin bulunması ve ekokardiyografide EF deđerlerinin dũřũk, mitral yetersizlik derecesinin yũksek olması olarak bulunmuřtur.

Klinik İzlem

- Eşlik eden pnomoni açısından hastanın tedavisi ampicilin klaritromisin olarak düzenlendi.
- Solunum yolu viral paneli gönderildi. Negatif sonuçlandı.
- Kalp yetmezliği için hastaya milrinon, dopamin, lasix infüzyonu başlandı. Sedasyon analjezi için dormicum ve fentanil infüzyon başlandı.
- Lasix, kapril, karvedilol ,aldacton, aspirin, koenzim q ve karnitin başlandı.
- Takibinde infüzyonları kesildi. Hasta ekstübe edildi. Oda havasında izlemine devam ediliyor.
- Kardiyak markerları takibinde normal izlendi.
- Altta yatan metabolik hastalık açısından hastadan tandem MS ayırıldı. Metabolik taramalarının gönderilmesi planlandı.
- Genetik konsultasyonu planlandı.

Teşekkürler

