

Otizm Spektrum Bozukluğu Tanılı Bir Çocukta Kalp Nakli ve Ventriküler Destek Cihazı Takılması Sürecinin Multidisipliner Değerlendirmesi

Multidisciplinary Evaluation of Heart Transplantation and Ventricular Assist Device Implantation in a Child with Autism Spectrum Disorder

Burcu ÖZBARAN¹, Didem ÇEK¹, Nurhak DOĞAN¹, Oğuzhan AY², Zülal ÜLGER TUTAR², Mustafa ÖZBARAN³

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Organ nakli uygulamalarında son yıllarda tüm dünyada ve Türkiye’de büyük gelişmeler yaşanmakta olup, nakil öncesi hazırlık, operasyon ve ameliyat sonrası takip işlemleri dikkatle takip edilmektedir. Ancak organ nakli sürecinde olan ve otizm spektrum bozukluğu (OSB) tanısı mevcut olan pediatrik hastaların takip süreçlerine ilişkin bilgiler oldukça sınırlıdır. Ayrıca organ nakli yapılan OSB tanılı olguların zorlu ve uzun süreli bakım ve takip süreçleri olabilmektedir. Bu olgu sunumunda, OSB ve dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu (DEHB) tanısı alan 11 yaşındaki erkek hasta, ventriküler destek cihazı (VDC) implantasyonu ve kalp naklinin uygunluğu ve multidisipliner konsey süreci açısından psikiyatrik açıdan incelenmiş ve değerlendirilmiştir. Multidisipliner birimlerden oluşan

kurul, olgunun kalp nakline uygun olduğuna ancak yara yolma, damar yolu ile oynama, tıbbi girişimler öncesinde tedirgin olma gibi davranışları nedeniyle uzun süreli intrakorporeal cihaz implantasyonuna uygun olmadığına karar vermiştir. Ayrıca, vakanın duyuşal aşırı hassasiyeti nedeniyle böyle bir cihazın implante edilmesinin vakada kaygıları daha da artırabileceğini ve cihazın istem dışı hasar görmesinin kişisel zarara yol açabileceğini belirtmiştir. Bu vaka raporunun, OSB veya diğer davranış sorunları olan vakalara uygun cihazların geliştirilmesine yönelik gelecekteki çabalara yol gösterebileceğini umuyoruz.

Anahtar Sözcükler: Otizm spektrum bozukluğu; kalp transplantasyonu; interdisipliner tedavi ekibi; psikopatoloji; ventriküler destek cihazı

ABSTRACT

Organ transplantation practices have witnessed tremendous advances all over the world and in Türkiye in recent years, and the pre-transplantation preparation, operation and postoperative follow-up procedures are being meticulously handled. However, there is very limited information about follow-up processes of pediatric patients with autism spectrum disorder (ASD) undergoing organ transplantation. Furthermore, it is difficult to manage the arduous and long-term care and follow-up processes in ASD cases undergoing organ transplantation. In this case report, an 11-year-old male patient with a diagnosis of ASD and attention deficit-hyperactivity disorder (ADHD) was reviewed psychiatrically for the suitability of ventricular assist device (VAD) implantation and heart transplantation, and the multidisciplinary council process was evaluated.

The council decided that the case was suitable for heart transplantation but not suitable for long-term intracorporeal device implantation due to behaviors such as plucking wounds, playing with vascular access, and being nervous about vascular access. The council stated that due to sensory hypersensitivity of the case, implantation of such a device may further increase anxiety, and involuntary damage to the device may result in personal harm. We hope that this case report will guide future endeavors to develop devices suitable for cases with ASD or other behavioral problems.

Keywords: Autism spectrum disorder; cardiac transplant; interdisciplinary treatment team; psychopathology; ventricular assist device

Cite this article as: Özbaran B, Çek D, Doğan N, Ay O, Ülger Tutar Z, Özbaran M. Otizm Spektrum Bozukluğu Tanılı Bir Çocukta Kalp Nakli ve Ventriküler Destek Cihazı Takılması Sürecinin Multidisipliner Değerlendirmesi. Arch Neuropsychiatry 2024; 61:377-379.

GİRİŞ

1996 yılından bu yana Türkiye’de gerçekleştirilen kalp nakli sayısı istikrarlı bir şekilde artmaktadır. Ventriküler destek cihazı (VDC), ileri kalp yetmezliği olan hastalar kalp nakli beklerken bir köprü görevi görür. VDC’ler, zayıf kalp fonksiyonuna sahip hastalarda kalbi ve kan akışını destekleyen mekanik pompalardır. VDC’lerde, ventrikülün apikal kısmındaki perikarda intrakorporeal olarak yerleştirilen kısa bir giriş kanülü ile hidrodinamik bir santrifüj pompası kullanılır ve cihaz dış üniteye ve pillere kablolar aracılığıyla bağlanır. Kanül tasarımı ve cihazın küçük boyutu intraperikardiyal yerleşimi kolaylaştırır. Hastalar, bu cihazı 30×45 cm’lik bir çanta içinde iki değiştirilebilir pil ve bir ekranlı

ana kutu ile taşırlar. Cihaz hastaların yatağa bağlı kalmasının önüne geçer ve hastane bağımlılığı azalır. Hastalar, sürekli olarak pil seviyesini ve alarmları kontrol etmek için ekrana bakabilmelidir ve bu çanta ve çantadan çıkan kablolar sürekli olarak korunmalıdır. Ventriküler destek cihazı implantasyonu yapılan hastalara postoperatif antikoagülan tedavi başlanır ve Uluslararası Normalleştirilmiş Oran (INR) haftada bir kontrol edilir. Ayrıca, hastalar her ay fiziksel muayene, ekokardiyografi ve psikiyatrik değerlendirmelerden geçerler. Tüm aile üyeleri, cihazın fonksiyonları, sorun çözme yöntemleri, yara bakımı ve antikoagülan tedavinin olası komplikasyonları konusunda eğitim alırlar (1). Cihazı

Öne Çıkan Noktalar

- OSB'de kalp nakil süreçlerinde multidisipliner yaklaşımın önemi büyüktür.
- OSB'de tıbbi cihaz uygulaması ve nakil değerlendirilmesinde aileler de sürece katılmalıdır.
- OSB'de komorbid görülen psikiyatrik sorunlar, medikal müdahale süreçlerini etkileyebilir.

korumanın yanı sıra, hastalar ve aileleri ayrıca kazara oluşabilecek darbeler ve antikoagülan tedavinin olası komplikasyonlarından kaynaklanan küçük yaralanmalara karşı da dikkatli olmalıdırlar.

Otizm spektrum bozukluğu (OSB) tanısı konmuş bireyler, sosyal ilişkiler kurmada zorluk, iletişim güçlükleri ve tekrarlayıcı davranışlar gibi belirtiler sergilerler (2). Ayrıca, ciddi semptomları olan OSB vakalarında organ nakli gibi zorlu ve uzun süreli bakım ve takip süreçlerini yönetmek zordur (3). Organ nakli prosedürleri son yıllarda büyük ilerlemeler kaydetmiş olsa da, OSB tanılı pediatrik hastaların bakım ve takip süreçleri hakkında sınırlı bilgi bulunmaktadır.

Çocuk ve ergenlerde VDC implantasyonu ve kalp nakli vakalarında, vakaların psikiyatrik olarak preoperatif ve postoperatif dönemde değerlendirilmesi oldukça önemlidir (4,5). Bu olgu raporunda, dilate kardiyomiyopati tanısı konmuş ve kalp nakil listesine dâhil edilmesi için hazırlıkları tamamlanan, OSB ve dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu (DEHB) tanısıyla hastaneye yatırılan 11 yaşında bir erkek hasta, VDC implantasyonu ve kalp nakli için psikiyatrik açıdan değerlendirilmiş ve multidisipliner konsey süreci gözden geçirilmiştir. Ayrıca, bu olgu raporunun amacı, tıbbi parametreleri tartışmaktan ziyade psikiyatrik durumların tıbbi tedaviyi nasıl etkilediğine dair bir genel bakış oluşturmak ve tıbbi cihaz üreticilerine bu tür durumlarla ilgili rehberlik sağlamaktır.

OLGU RAPORU

On bir yaşında erkek hasta, doğumunda çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV-double outlet right ventricle), sol ventrikül çıkım yolu (LVOT-left ventricular outflow tract) darlığı, ventriküler septal defekt (VSD) ve subaortik ridge tanılarını almıştır. Hasta 4,5 aylıkken VSD kapatma ve total korreksiyon ameliyatları geçirmiş ve dört yaşında subaortik ridge sebebiyle reoperasyonu yapılmıştır. Hasta doğumundan itibaren pediatrik kardiyoloji tarafından izlenmiştir. 2021 yılının Ağustos ayında hasta üç haftadır devam eden kusma, karın şişliği yakınmasıyla bir devlet hastanesine başvurmuştur.

Hastanın fiziksel muayenesinde hepatomegali, abdominal asit, ve +1 pretibial ödem saptanmıştır. Hastanın kardiyak muayenesinde taşikardi, S3 galop ritmi, ve 4/6 mitral yetersizlik üfürümü tespit edilmiştir. Ekokardiyografi, %10 ejeksiyon fraksiyonu, artmış sol ventrikül end-diastolik ölçüm ve orta derecede mitral regürjitasyon göstermiştir.

Olgu, dilate kardiyomiyopati ön tanısıyla hastaneye sevk edilmiştir. Tanı doğrulanmış ve hasanın Pediatrik Kardiyoloji servisine yatırılı yapılmıştır. Hastanın yatış sürecinde kalp nakli endikasyonu olabileceği göz önünde bulundurularak kalp nakli ve kalp nakli olana kadar olan süreçte VDC takılmasının psikiyatrik açıdan uygun olup olmadığı çocuk ergen psikiyatrisine danışılmış olup, psikiyatrik açıdan değerlendirilmesi yapılmıştır.

Normal spontan vajinal yolla 36 haftalık iken 2450 gram doğan hasta, hayatının beşinci günü başlayan patolojik sarılık sebebiyle iki gün hastanede yatmıştır. Çift çıkışlı sağ ventrikül nedeniyle 4,5 aylık (VSD kapama, total korreksiyon) ve dört yaşında (subaortik ridge rejeksiyonu)

iken operasyon öyküsü bulunmaktadır. Anne 36 yaşında, baba 37 yaşında olup her ikisi de tıbbi olarak ve psikiyatrik açıdan sağlıklıdır. Ailede bilinen psikiyatrik hastalık yoktur.

Hasta iki yaş dokuz aylık iken OSB tanısı alarak çocuk ergen psikiyatri takibine girmiş olup, DEHB eşlik ettiği not edilmiştir. Otizm spektrum bozukluğu tanısı aldığı zamandan bu yana özel eğitim desteği ve spor eğitimi almaktaymış. Anneden ve özel eğitim öğretmeninden; hastanın okuma yazmayı 2. sınıfta öğrenebildiği, akranlarına ilgisiz ve kendi dünyasında olduğu, özbakımını kendisinin yapabildiği, yemeğini kendisinin yiyebildiği, iki yıl öncesine kadar öfke kontrol sorunları olduğu ve özellikle okul öncesi dönemde çok hareketli olduğu, son dönemde ise daha sakin ve uyumlu olduğu, zarar verici davranışlarının olmadığı bilgisi alınmıştır. Hastanın 4-5 yıl kadar aripiprazol 2-8 mg/gün doz aralığında kullandığı ve fayda sağladığı, yatış öncesi pediatrik kardiyoloji onayı ile üç ay kadar 20 mg/gün uzun etkili metilfenidat tedavisi aldığı, amaçsız motor davranışlarında tedavi ile azalma görüldüğü öğrenilmiştir.

Hastanın yapılan ruhsal durum değerlendirmesinde fiziksel görünümünün yaşı ile uyumlu olduğu, göz temasının olmadığı, kendi dünyasında olduğu, iletişim başlatma ve sürdürmede becerisinin oldukça zayıf olduğu, ekolali ve palilali şeklinde kelime tekrarları olduğu, en fazla 3-4 kelimelik cümleler kurduğu gözlenmiştir. Hastanın mevcut tıbbi ve psikiyatrik durumu nedeniyle standart testler uygulanamamış; ancak, hastanın ikinci sınıfta, yani yaşlılarından bir yıl sonra okuma ve yazma öğrendiği göz önüne alınarak sınır düzeyde mental kapasite olarak değerlendirilmiştir. Anneden uykularının düzenli olduğu, ancak ağırlarına bağlı gece uyanmalarının olduğu, yine mevcut tıbbi durumu nedeni ile iştahının az olduğu, ayrıca kendi etrafında dönme, dokunsal ve işitsel hipersensitivite, zamir karıştırma, oyuncaklara ilgi duymama, obsesif doğada kumtaş düşüşünü izleme şeklinde otizm bulguları olduğu yönünde bilgi alınmıştır. Aile özellikle son iki yıldır günlük hayatı zorlaştırıcı problemler yaşamadıkları ancak amaçsız motor davranışlarının olabildiği bildirmiştir.

Hastaya çocuk ergen psikiyatristi tarafından Çocukluk Otizmi Değerlendirme Ölçeği (CARS) uygulanmış olup toplamda 31 puan ile hafif-orta derecede otistik şeklinde klinik düzeyi derecelendirilmiştir (6). Anne tarafından doldurulan Yıkıcı Davranım Bozuklukları için DSM-IV'e Dayalı Tarama ve Değerlendirme Ölçeği dikkatsizlik kısmı 7/16, aşırı hareketlilik/impulsivite kısmı 2/8, karşıt olma karşı gelme kısmı 0/0, davranım bozukluğu kısmı ise 0/0 şeklinde skorlanmıştır (7). Bu bulgular ışığında hasta The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition (DSM-5) göre OSB ve DEHB kriterlerini karşılamaktadır (2).

Ventriküler destek cihazı (VAD) takılması planlanan ve kalp nakli adayı olan tüm hastalar tüm tıbbi ve psikiyatrik değerlendirmeleri tamamlandıktan sonra her hafta Çarşamba günü yapılan konsey toplantısında ekip liderleri tarafından tartışılmakta ve karar, kardiyolog, pediatrik kardiyolog, kardiyovasküler cerrah, göğüs ve hastalıkları uzmanı, pediatrik göğüs ve hastalıkları uzmanı, enfeksiyon hastalıkları uzmanı, mikrobiyolog, nefrolog, patolog, psikiyatrist ve çocuk ve ergen psikiyatristinden oluşan konsey tarafından alınmaktadır. Konsey toplantısı öncesinde, son evre kalp yetmezliği olan pediatrik hastalar, bir pediatrik kardiyolog, bir kardiyovasküler cerrah ve bir çocuk ve ergen psikiyatristi tarafından değerlendirilir.

Bu olgu için konsey, hastanın hastane yatışı sırasında yarasını yolma, damar yolu ile oynama ve damar yolundan tedirgin olma gibi davranışlar sergilemesi nedeniyle uzun süreli intrakorporeal cihaz implantasyonu için uygun olmadığına ancak kalp nakli için uygun olduğuna karar vermiştir. Vakadaki duyuşal aşırı duyarlılık nedeniyle, böyle bir cihazın implantasyonunun kaygıyı daha da arttırabileceği ve vakanın bilmeden tıbbi cihaza zarar vererek kendisine zarar verebileceği belirtilmiştir. Bu olgu raporunda, Helsinki Bildirisi uyarınca hastadan ve hastanın ebeveynlerinden yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

TARTIŞMA

Literatürde, otizmlili çocuklarda kalp nakli ve VDC implantasyonu konusunda çok sınırlı bilgi bulunmaktadır ve otizmlili hastaların VDC implantasyonu sonrası ve kalp nakli sonrası dönemde multidisipliner bakıma ihtiyaç duyduğu vurgulanmaktadır (3). Bu nedenle, psikiyatrik takibi devam eden olgunun olası bir nakil süreci sonrası daha sık aralıklarla çocuk psikiyatristi ve nakil hemşiresi ile işbirliği içerisinde takip edilmesi planlanmıştır. OSB, VDC implantasyonu için önemli bir kontrendikasyon oluşturmasa da, psikiyatrik değerlendirme, hastanın mevcut psikiyatrik durumu dikkate alındığında (hastanın cihazla ilgili gerekli bakımı göstermeme ve olası bir kendi kendine zarar verme durumunun yaşamsal tehlike oluşturabileceği) ve ailenin endişeleri nedeniyle hastanın VDC implantasyonu için uygun olmadığı sonucuna varılmıştır. Literatürde ayrıca, otizm veya zihinsel engeli olan yetişkin hastalarda VDC implantasyonu konusunda da sınırlı bilgi bulunmaktadır. Mental gerilik olmaması, VDC implantasyonu için hasta seçiminde bir zorunluluk olarak kabul edilse de, hafif düzeyde mental retardasyon tanıları bir hastada; olası bir self destrüktif bir durum için risk oluşturabilecek ek bir davranışsal sorun ya da duygudurum regülasyon sorunu olmaması ve cihaz kullanımının gerekliliklerini iyi anlaması nedeni ile VDC uygulandığı görülmüştür (8,9).

Kalp nakli süreci açısından; olgumuzun mental geriliğinin olmaması (sınır düzeyde), iyi bir çevre desteğinin olması, özel eğitim ve spora devamlılık sağlıyor olması, metilfenidattan fayda görmesi gibi süreci kolaylaştırabilecek faktörlerin olması önemlidir. Ayrıca vücut bütünlüğünün aynı kalması, korunması gereken ek bir cihaz taşıma gerekliliğinin olmaması gibi nedenler ile psikiyatrik açıdan bir kontrendikasyon olmadığı düşünülmüş ve hasta gerektiğinde nakil sırasına alınmak üzere nakil hazırlıkları tamamlanmıştır.

Sonuç olarak olgu gerektiğinde nakil sırasına alınabilecek konumda olsa dahi VDC kullanılmıyor olmasının getirdiği; kalp yetmezliğinin ilerlediği dönemde VDC ile köprü tedavisi yapılamayacak olması, hastane yatış sürelerinin uzaması, hastanede verilebilecek intravenöz inotrop tedavilerine yönelmek durumunda kalınması gibi birtakım tıbbi güçlükler bulunmaktadır. Ayrıca hastanın uzun süre hastane yatışının olması mevcut psikiyatrik durumu ile hastanın tedaviye uyumsuzluğunu artırabilecektir. Uygun nakil bulunana kadar VDC ile köprü tedavisi yapılamayacak olması da hastanın VDC kullanabilecek vakalara göre yaşam şansını azaltmaktadır. Tüm bu güçlükler göz önünde bulundurulduğunda, bu

olgu raporunun OSB veya diğer davranış sorunlarına sahip vakalar için uygun cihazların geliştirilmesine yönelik gelecekteki çabalara rehberlik edebileceği umulmaktadır.

Hasta Onamı: Hasta ve hasta ebeveynlerinden yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış Bağlıdır.

Yazar Katkıları: Fikir- BÖ, MÖ, ZÜT; Tasarım- DÇ, ND, OA ; Denetleme- BÖ, MÖ; Kaynaklar- ZÜT, MÖ; Malzemeler- ZÜT, OA; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi- DÇ, OA, ND; Analiz ve/veya Yorum- BÖ, ND, DÇ; Literatür Taraması- DÇ, OA, ND; Yazıyı Yazan- BÖ, DÇ,ND; Eleştirel İnceleme- MÖ, ZÜT.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansal Destek: Bu çalışma için herhangi bir finansal kaynak kullanılmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Ozbaran M, Yagdi T, Engin C, Ulger Z, Ozbaran B, Kose S, et al. New era of pediatric ventricular assist devices: Let us go to school. *Pediatr Transplant*. 2015;19:82-86. [Crossref]
2. American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders*, 5. ed. Washington, DC.; American Psychiatric Association; 2013. [Crossref]
3. Bailey DB, Schneider LM, Maeda K, Hollander SA, Shaw RJ, Rosenthal D, et al. Orthotopic heart transplant in a child with nonverbal autism. *Austin J Autism & Relat Disabil*. 2016;2(2):1017.
4. Diaz I, Thurm C, Hall M, Auerbach S, Bearl DW, Dodd DA, et al. Disorders of adjustment, mood, and anxiety in children and adolescents undergoing heart transplantation and the association of ventricular assist device support. *J Pediatr*. 2020;217:220-224.e1. [Crossref]
5. Yılmaz Kafalı H, Kalyoncu T, Ozbaran B, Kalyoncu E, Tuncer ON, Ozturk P, et al. Association between caregivers' coping and children's psychiatric symptoms in the heart transplantation process: a pilot study. *Artif Organs*. 2021;45(4):354-363. [Crossref]
6. Schopler E, Reichler RJ, Renner BR. *The childhood autism rating scale (CARS)*. Los Angeles, CA: Western Psychological Services; 2002.
7. Turgay A. *Disruptive behavior disorders child and adolescent screening and rating scales for children, adolescents, parents and teachers*. West Bloomfield (Michigan): Integrative Therapy Institute Publication; 1994.
8. Lund LH, Matthews J, Aaronson K. Patient selection for left ventricular assist devices. *Eur J Heart Fail*. 2010;12(5):434-443. [Crossref]
9. Kuroda K, Seguchi O, Matama H, Kimura Y, Iwasaki K, Toda K, et al. Left ventricular assist device implantation in an adult male with Danon disease. *J Cardiol Cases*. 2019;20(3):106-109. [Crossref]