Çocuklarda
Uzun Dönem Kalp Destek Cihazları
ve
Kalp Nakli

Prof.Dr. Yüksel ATAY
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kalp ve DamarCerrahisi AD
Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi BD

- Çocuklardaki kalp yetersizliği **akut** ya da **kronik** şekilde ortaya çıkabilir.

- Kalple ilgili ya da kalp dışı nedenlerden kaynaklanabilir.

Türkiye’de durum

- Son evre kalp nakline aday hasta sayısı yıllık yaklaşık 1000
- Otalama yıllık kalp nakli sayısı : 40

Dünyada durum

- Yılda ortalama 3.000 transplantasyon
- Bekleme listesinde yaklaşık 20.000 olgu
- %30 olgu bekleme listesinde iken kaybedilmekte

Yaşa göre kalp yetmezliği

- **Hayatın 1. gününde**
  1. Kalp kası disfonksiyonu (Asfiksi, Transient miyokard iskemisi
  2. Metabolik nedenler (Hipoglisemi, Hipokalsemi)
  3. Hematolojik sorunlar (Anemi, Hiperviskozite)
  4. **Yapısal kalp hastalıkları (Hipoplastik sol kalp sendromu, TY, PY, AV fistül)**
  5. Aritmiler (SVT, AV blok)

- **İlk hafta icinde (1. günden sonra)**
  1. **Yapısal kalp hastalıkları (Kritik aort stenozu, kritik pulmoner stenoz, aort koarktasyonu, buyuk arter transpozisyonu, prematurelerde PDA, hipoplastik sol kalp**
  2. **total anormal pulmoner venoz donuş**
  3. Kalp kası disfonksiyonu
  4. Aritmiler
  5. Renal nedenler (Böbrek yetmezliği, hipertansiyon)
  6. Endokrin nedenler (Hipertiroidi, adrenal yetmezlik)

**E. Günay, F. Akalin. Klinik Gelişim 2011; 24: 41-47*

Yaşa göre kalp yetmezliği

- **<u>İlk 2 ay içinde</u>**

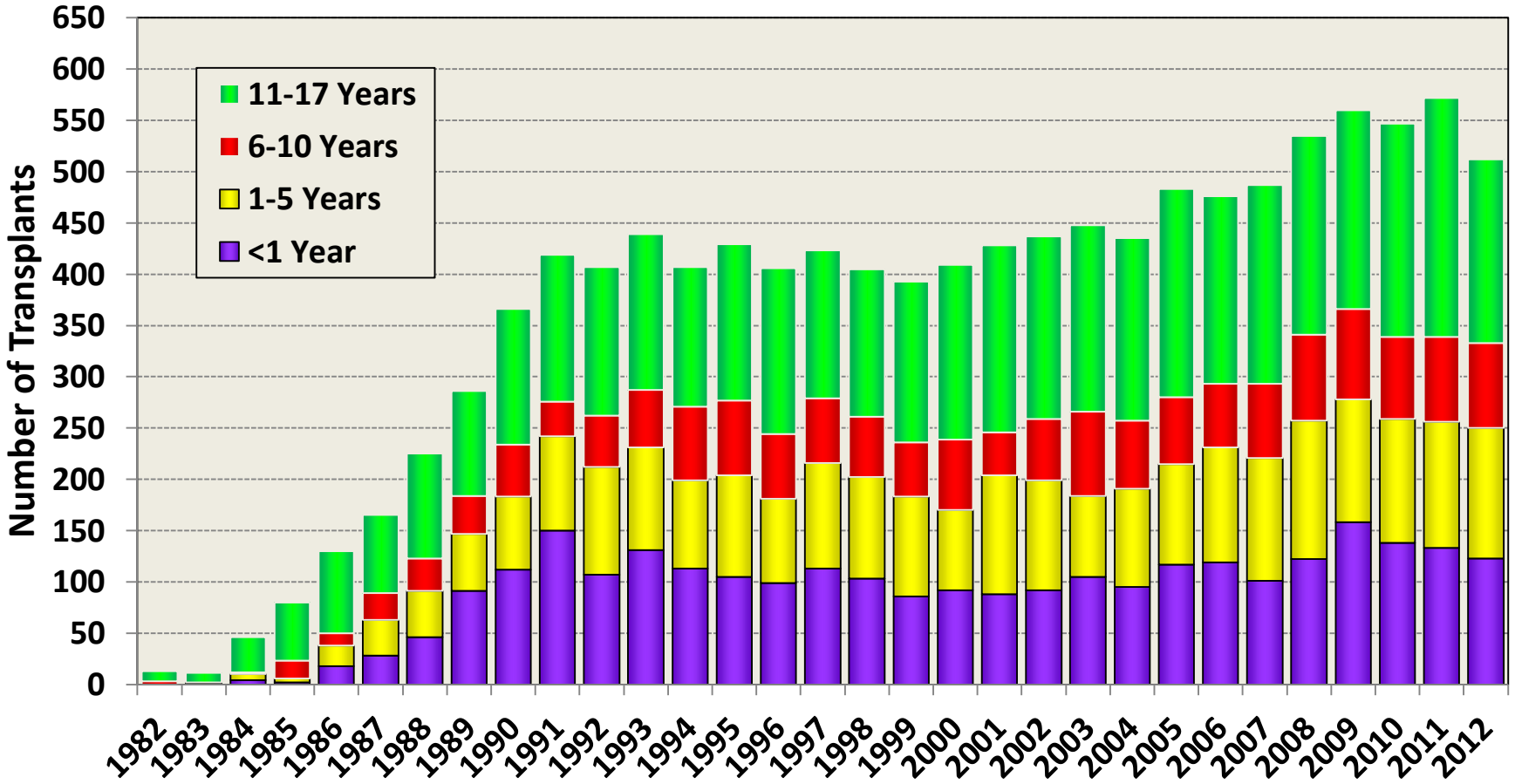
  1. **Yapısal kalp hastalıkları (Sol-sağ şantlar, sol ventrikül çıkış yolu darlıkları, ALCAPA)**
  2. Pulmoner hastalıklar (SSS hipoventilasyon, hava yolu obstruksiyonu,
  3. Kalp kası hastalıkları (Kardiyomiyopati/endokardiyal fibroelastozis miyokardit, pompe hastalığı)
  4. Renal ve endokrin nedenler

- **<u>Büyük çocuk ve Adolesanlarda</u>**

  1. **Opere edilmemiş kalp hastalığı (Kapak yetersizlikleri, aritmiler, eisenmenger sendromu**
  2. **Postoperatif konjenital kalp hastalığı (Rezidüel şantlar, kapak darlıkları, kapak yetersizlikleri, sistemik sağ ventrikül, Fontan dolaşımı**
  3. Edinilmiş kalp hastalıkları (ARA, Kawasaki, enfektif endokardit, kollajen doku hastalıkları)
  4. Pulmoner hipertansiyon (İdiopatik primer pulmoner hipertansiyon, kistik fibrozis)

**E. Günay, F. Akalin. Klinik Gelişim 2011; 24: 41-47*

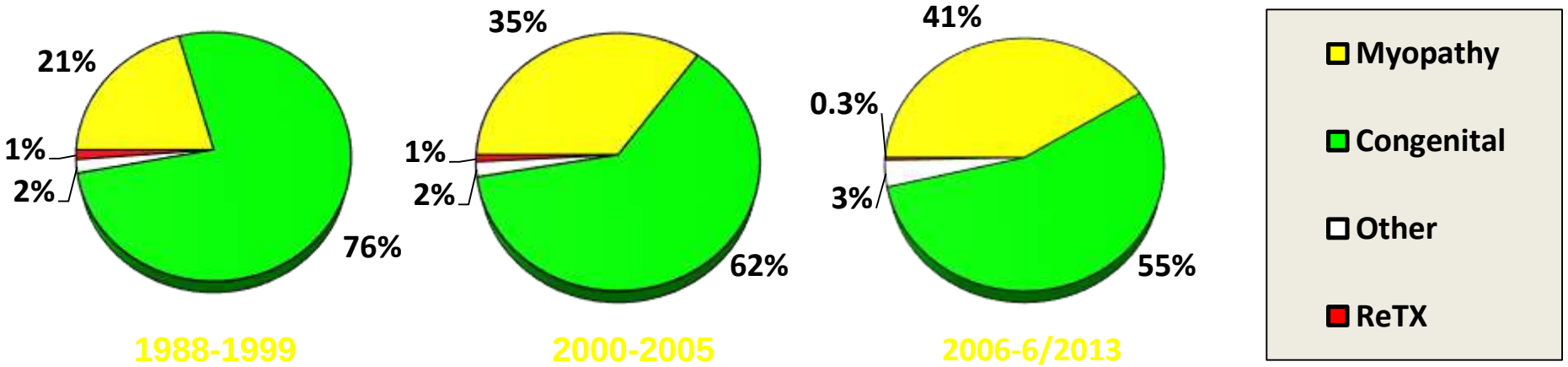
Pediatric Heart Transplants
Recipient Age Distribution by Year of Transplant

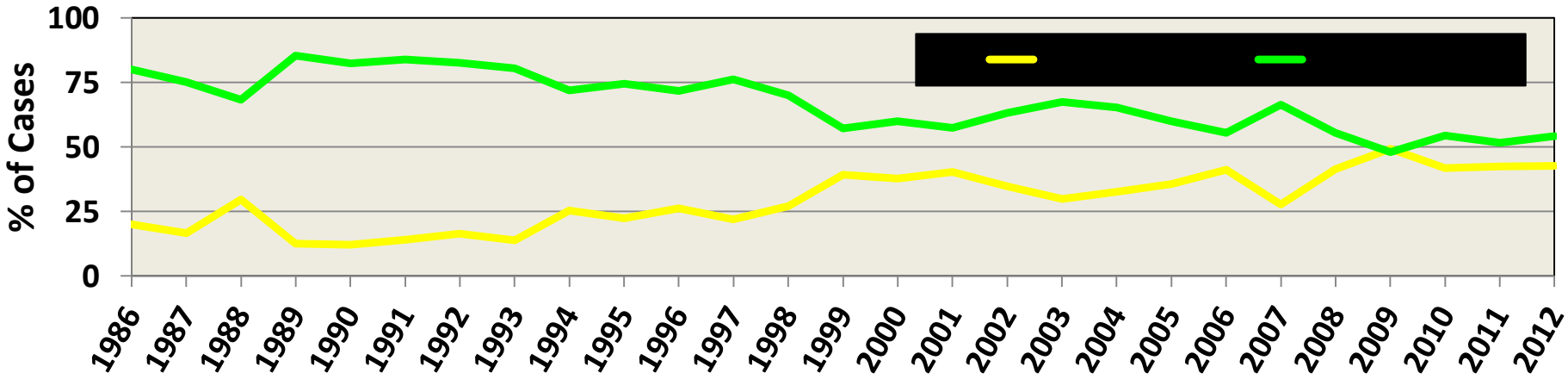


NOTE: This figure includes only the heart transplants that are reported to the ISHLT Transplant Registry. As such, this should not be construed as evidence that the number of hearts transplanted worldwide has increased and/or decreased in recent years.

ISHLT • INTERNATIONAL SOCIETY FOR HEART AND LUNG TRANSPLANTATION

Pediatric Heart Transplants
Recipient Diagnosis (Age: < 1 Year)

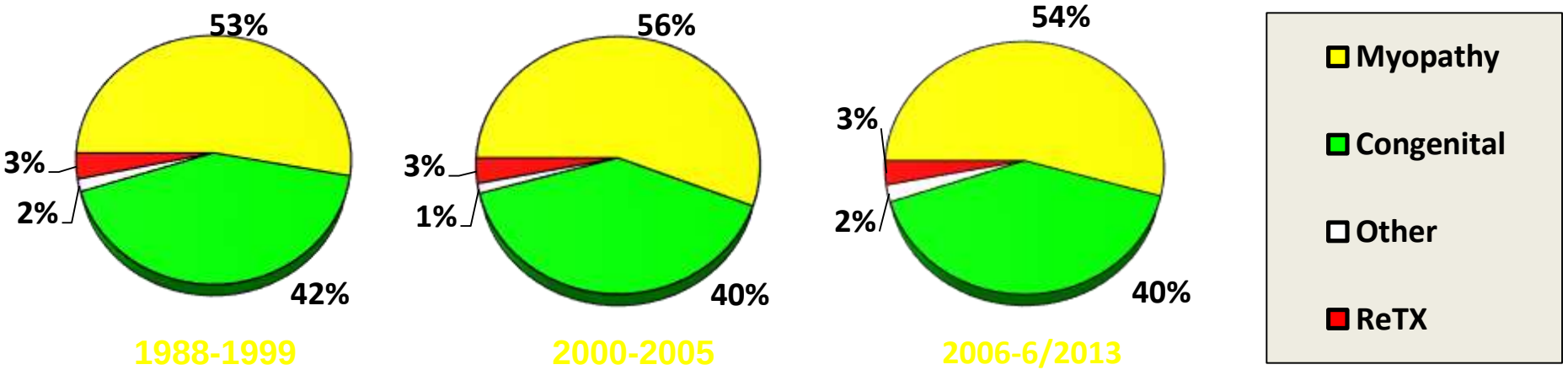


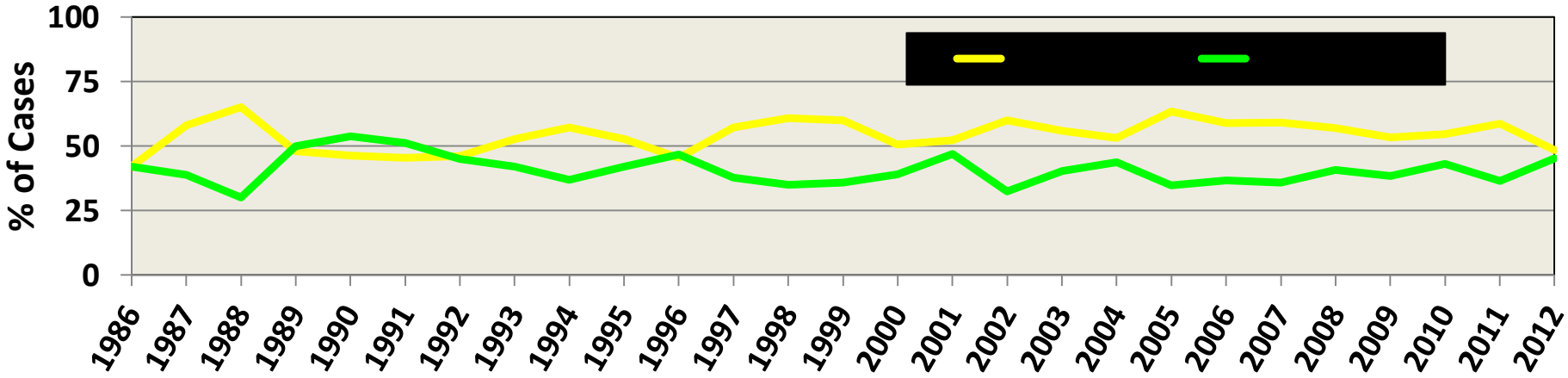


ISHLT • INTERNATIONAL SOCIETY FOR HEART AND LUNG TRANSPLANTATION

For some retransplants diagnosis other than retransplant is reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

Pediatric Heart Transplants
Recipient Diagnosis (Age: 1-5 Years)

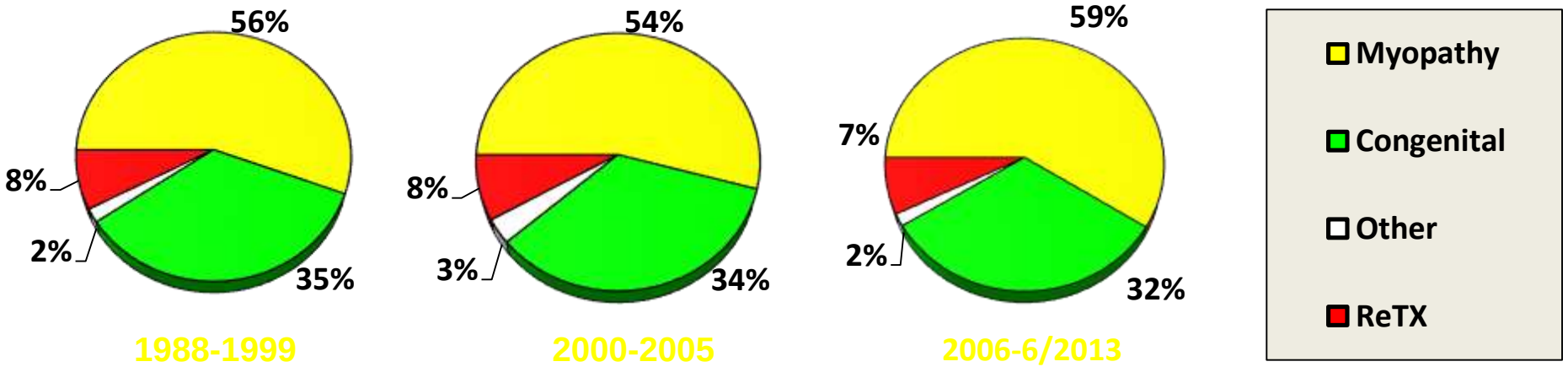


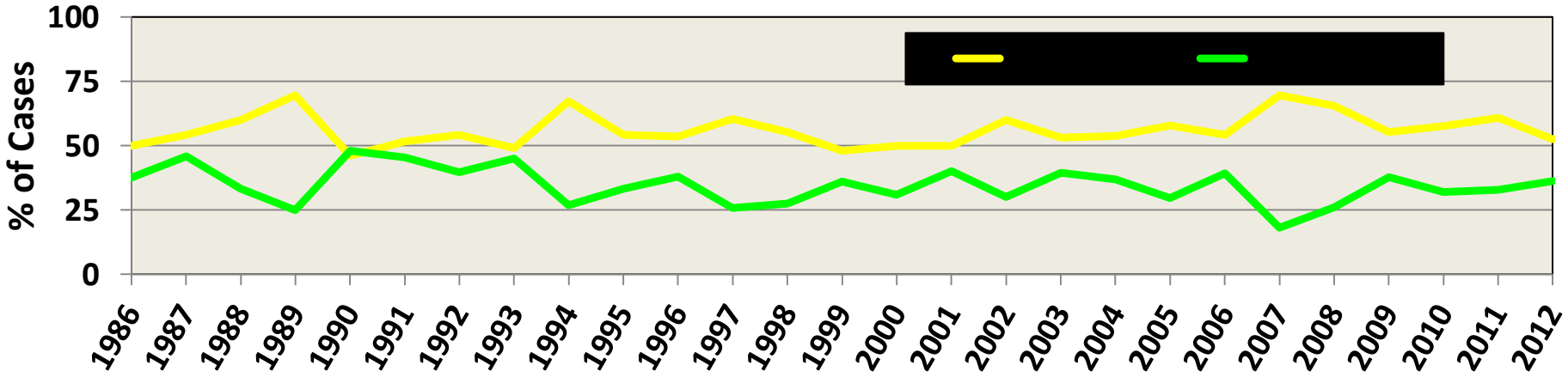


ISHLT • INTERNATIONAL SOCIETY FOR HEART AND LUNG TRANSPLANTATION

For some retransplants diagnosis other than retransplant is reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

Pediatric Heart Transplants
Recipient Diagnosis (Age: 6-10 Years)

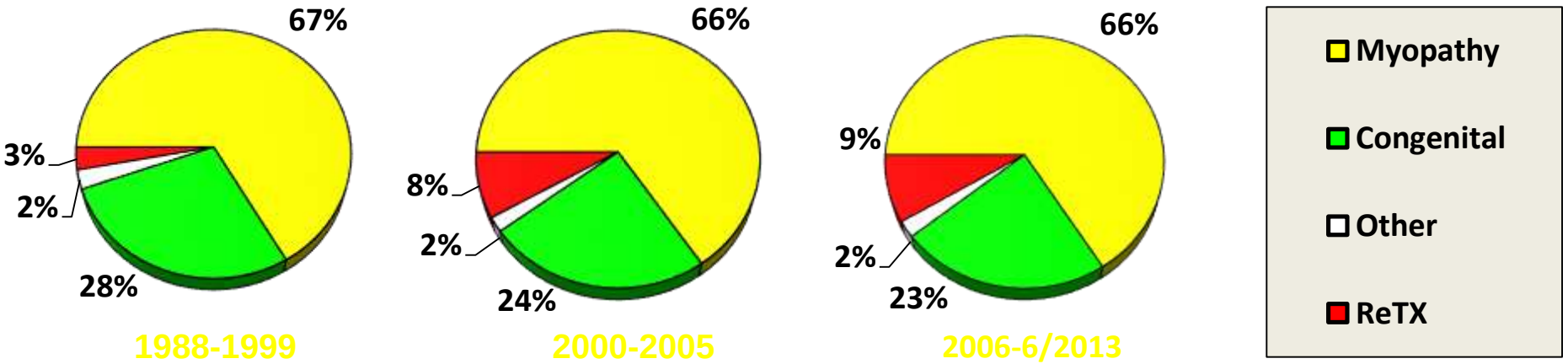


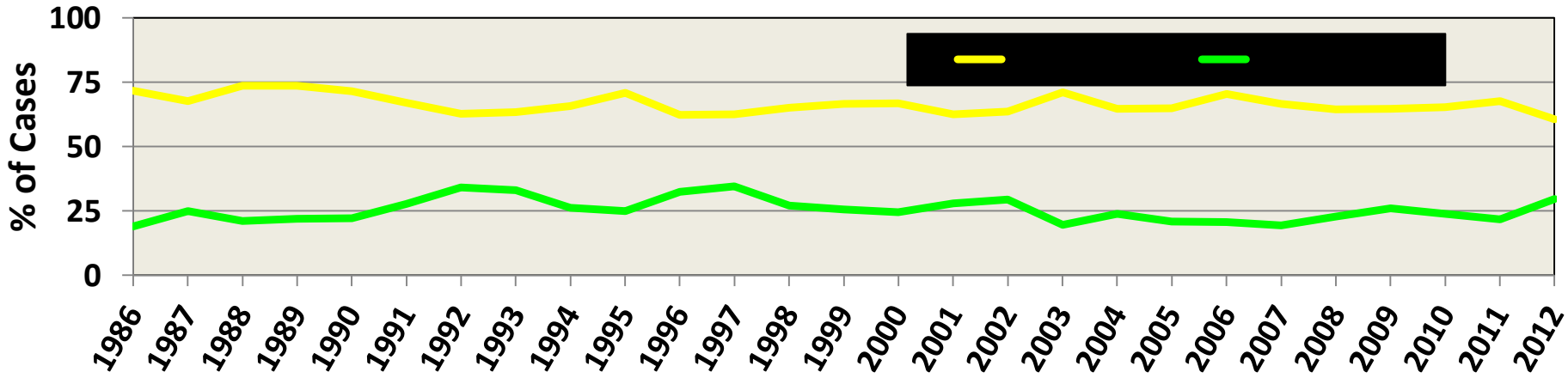


ISHLT • INTERNATIONAL SOCIETY FOR HEART AND LUNG TRANSPLANTATION

For some retransplants diagnosis other than retransplant is reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

Pediatric Heart Transplants
Recipient Diagnosis (Age: 11-17 Years)



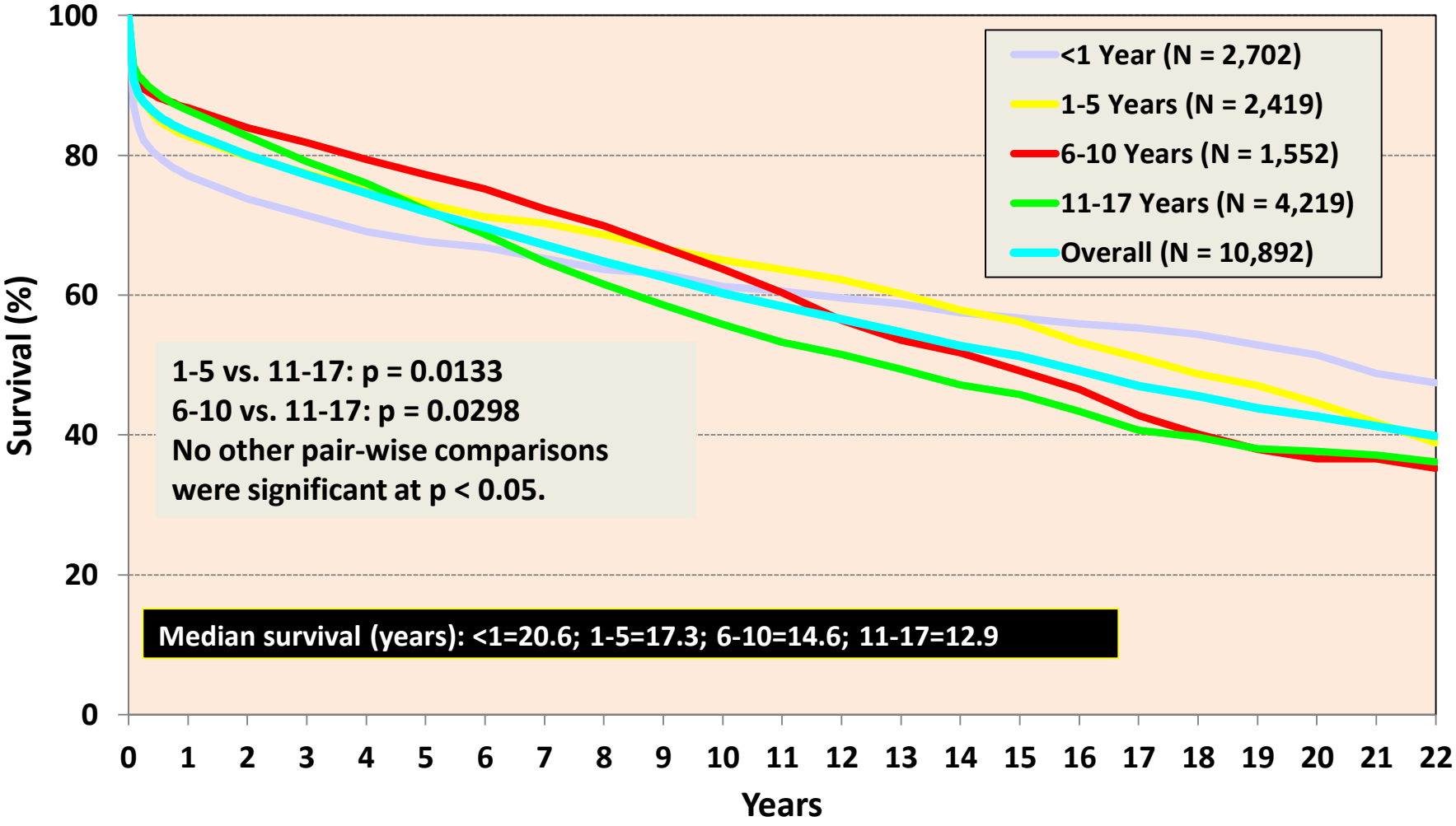


ISHLT • INTERNATIONAL SOCIETY FOR HEART AND LUNG TRANSPLANTATION

For some retransplants diagnosis other than retransplant is reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

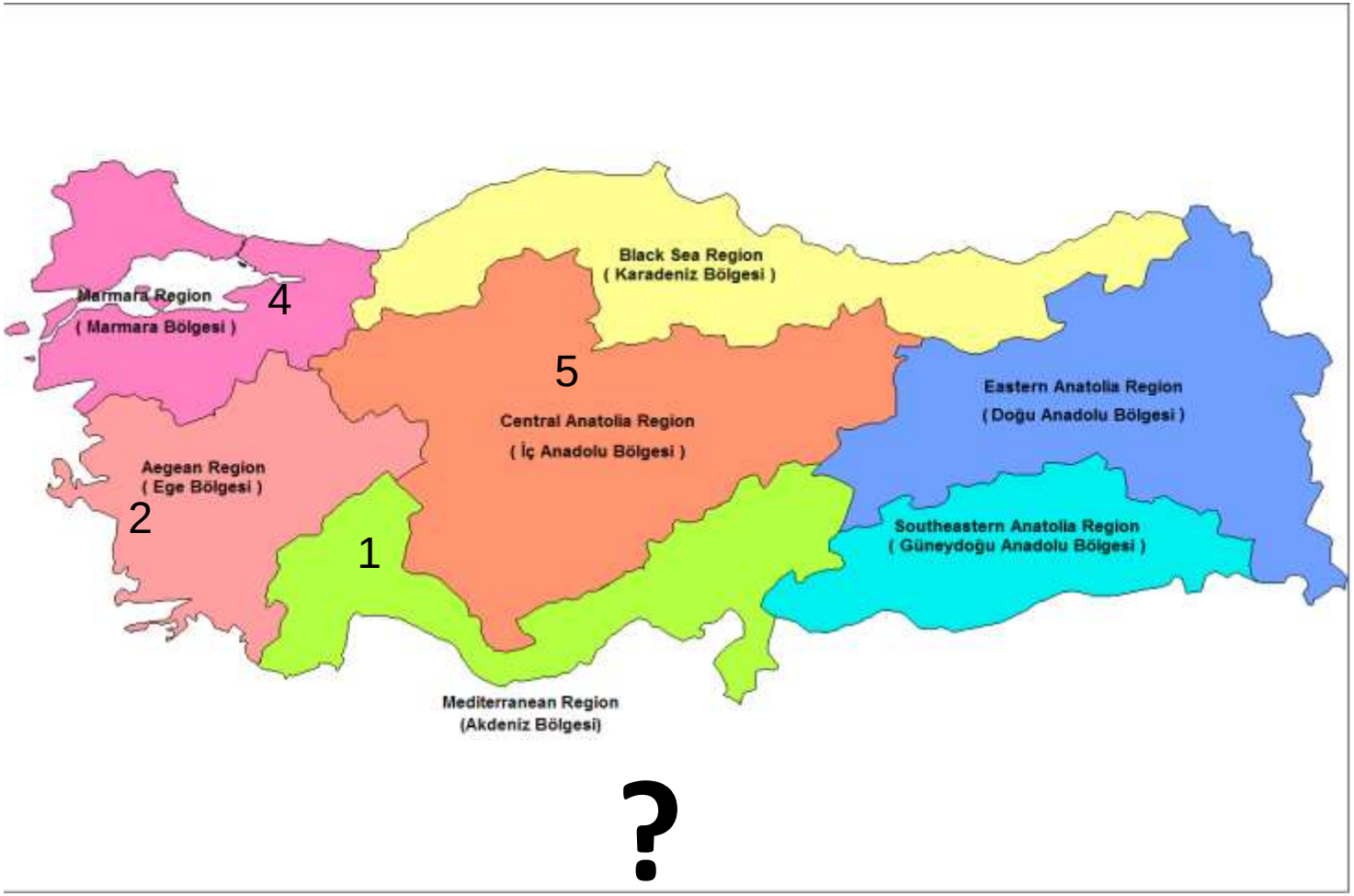
Pediatric Heart Transplants

Kaplan-Meier Survival (Transplants: January 1982 – June 2012)



ISHLT • INTERNATIONAL SOCIETY FOR HEART AND LUNG TRANSPLANTATION

Türkiye Kalp Nakli Merkezleri

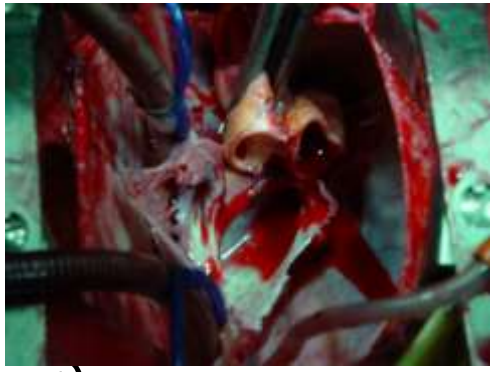


https://organ.saglik.gov.tr/web/

KALP YETERSİZLİĞİ
Tıbbi tedavi
Koroner bypass operasyonu
Aort- mitral kapak tamiri-replasmanı
Ventriküler plasti operasyonları- Eksternal pasif sınırlayıcılar
Kronik resenkronizasyon tedavisi- İmplante edilen defibrilatörler
Kök hücre implantasyonu- Angiyogenesis
Ventrikül destek cihazları Total yapay kalp
Kalp nakli

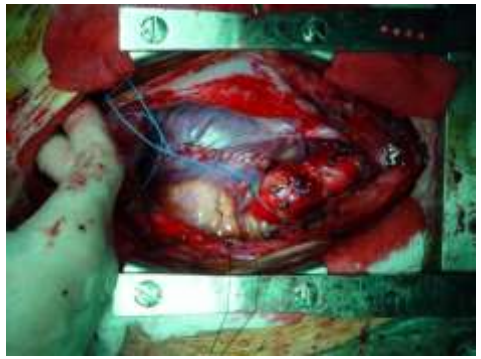
EÜTF Çocuk Kalp Nakli

Temmuz 2005 – Aralık 2019



- 27 hastaya kalp nakli
- Biatriyal Teknik (%100)

- Ort. yaş 12,16 ± 4,07 yıl (5-17 yaş)
- 16 erkek (%64) ve 11 kız (%36)
- Ort . ağırlık :40,94 ± 17,2 (En düşük 18kg)



- Ort. liste bekleme süreleri:..... 192,4 gün

Dilate KMP.....21 (%76)
Restriktif KMP.....3 (%12)
Hipertrofik KMP.....3 (%12)

Mekanik Destek Endikasyonları

Akut kalp yetersizliği

- –Miyokardit
- –İskemi
- –Pulmoner hipertansiyon
- –Postkardiyotomi yetmezlik

Kronik kalp yetersizliği

- –Kardiyomiyopati
- –Konjenital kalp hastalıkları

Bozuk Hemodinami

-Ort TA <60 mmHg,

-EF <%25,

-CI <2.0 l/dk/kg,

-Diürez <1 ml/kg,

-CVP >15 mmHg,

-LAP > 18 mmHg

Hasta seçimi

İdeal Aday

- Medikal tedaviye dirençli kalp yetersizliği
- Semptomatik, inotrop bağımlı

ancak korunmuş end-organ fonksiyonu

Pediatrik yardımcı kalp Cihazları

- İntraaortik Balon Pompası
- Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyon (ECMO)
- Ventriküler Destek Cihazları

İntraaortik Balon Pompası

- IABP'nin çocuklarda kullanımı ile ilk bilgiler 1980 yılında

- KKH fizyolojik ve anatomik farklılıklarından dolayı, IABP tedavisi
  - daha az fayda
  - daha çok komplikasyona neden olmaktadır

Çocuklarda IABP kullanımını engelleyen faktörler

- Femoral bölgeden sınırlı girişim
- Aortanın yüksek kompliansına bağlı kontrapulsasyonun etkisinde azalma
- Yüksek kalp atımı nedeniyle zamanlama ve trigger ayarlama zorluğu.
- İskemik kalp hastalığının nadir olması
- Sağ ventriküler veya çift ventrikül yetmezliğinin daha sık görülmesi

ECMO Kullanımı

1. Kardiyak arrest sonrası hızlı resussitasyon

2. Tek ventrikül fizyolojisinde

3. Akut fulminan Myokardit

4. Hastaneler arası transport

ECMO kontrendikasyonları

- Ağırlık < 2 kg
- 34 haftadan önce doğum
- İntraventrikuler hemorajinin varlığı
- Geri dönüşsüz organ hasarı (Beyin, kalp, böbrek, karaciğer)
- 10-14 gün içinde düzelmeyecek akciğer hastalığı
- 7-10 günü geçmiş ventilatör desteği
- İlerlemiş sepsis
- Ciddi Koagulopati
- Ailenin Kabul etmemesi

ECMO komplikasyonları

Fizyolojik komplikasyonlar

- Beyin kanaması
- Cerrahi kanama
- Hemoliz
- Norolojik komplikasyonlar
- Böbrek hasarı
- Aritmi
- Pnömotoraks

Mekanik komplikasyonlar

- Oksijenator bozulması
- Pompanın bozulması
- Hatlarda yırtılma-kopma
- Kanül problemleri

ECMO

- Diğer destek cihazlarının kullanılamamasından dolayı neonatal ve infantlarda tercih edilir.
- Hem sağ hem de sol ventrikül desteği sağlar.
- Kısa dönem kullanılabilir (4-6 hafta).
- Fiziksel aktiviteyi sınırlar.
- Mortalite oranı %60 civarıdır.*

*ECLS Registry Report. Extracorporeal Life Support Organization, January 2006.

Pediatrik Dolaşım Desteği-ECMO

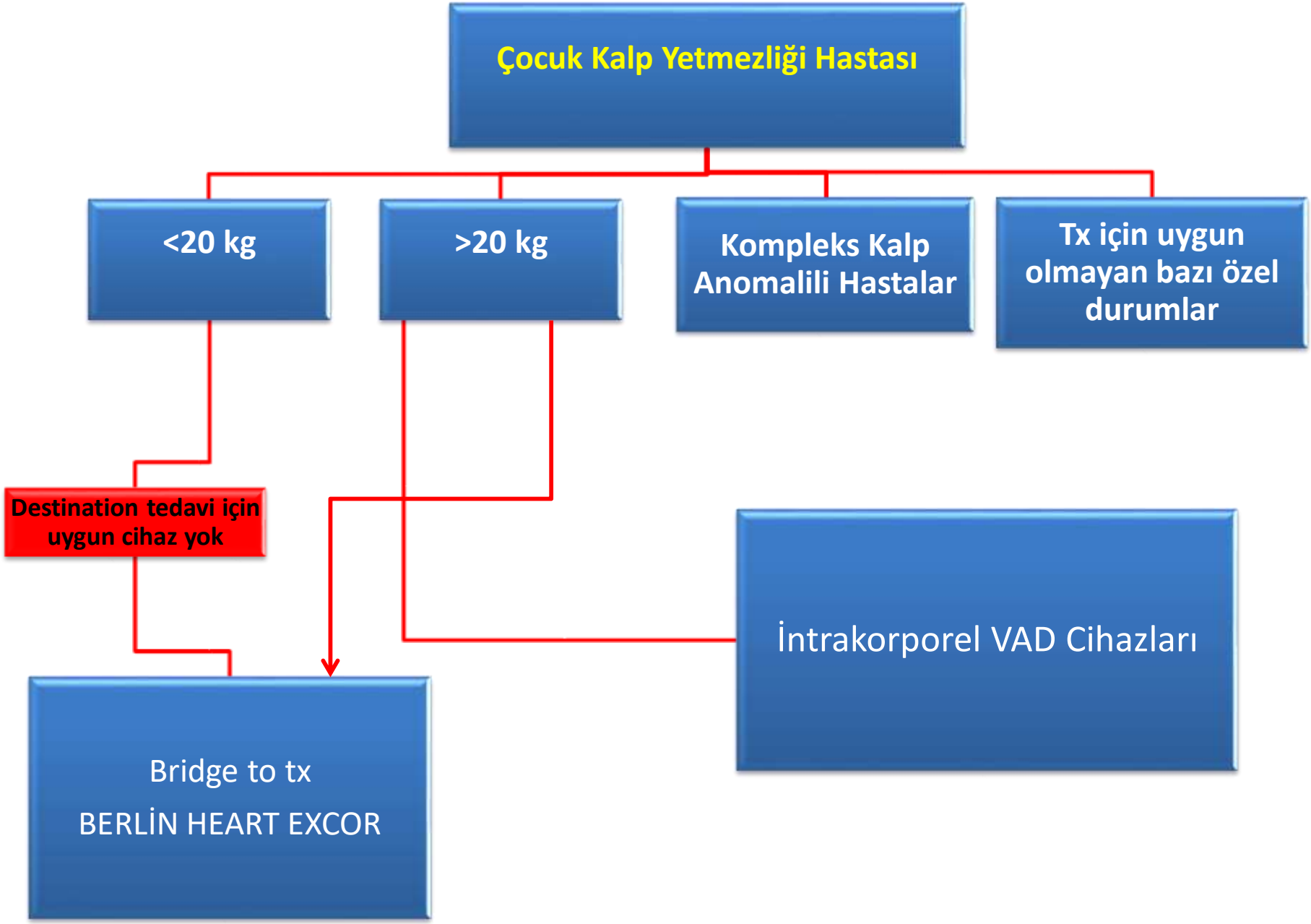
- Çabuk ve hızlı uygulanabilir.
- Bir sonraki tedaviye zaman kazandırır (Bridge-to-bridge)
- Oksijenizasyonu da sağlar.
- Tecrübe fazla.

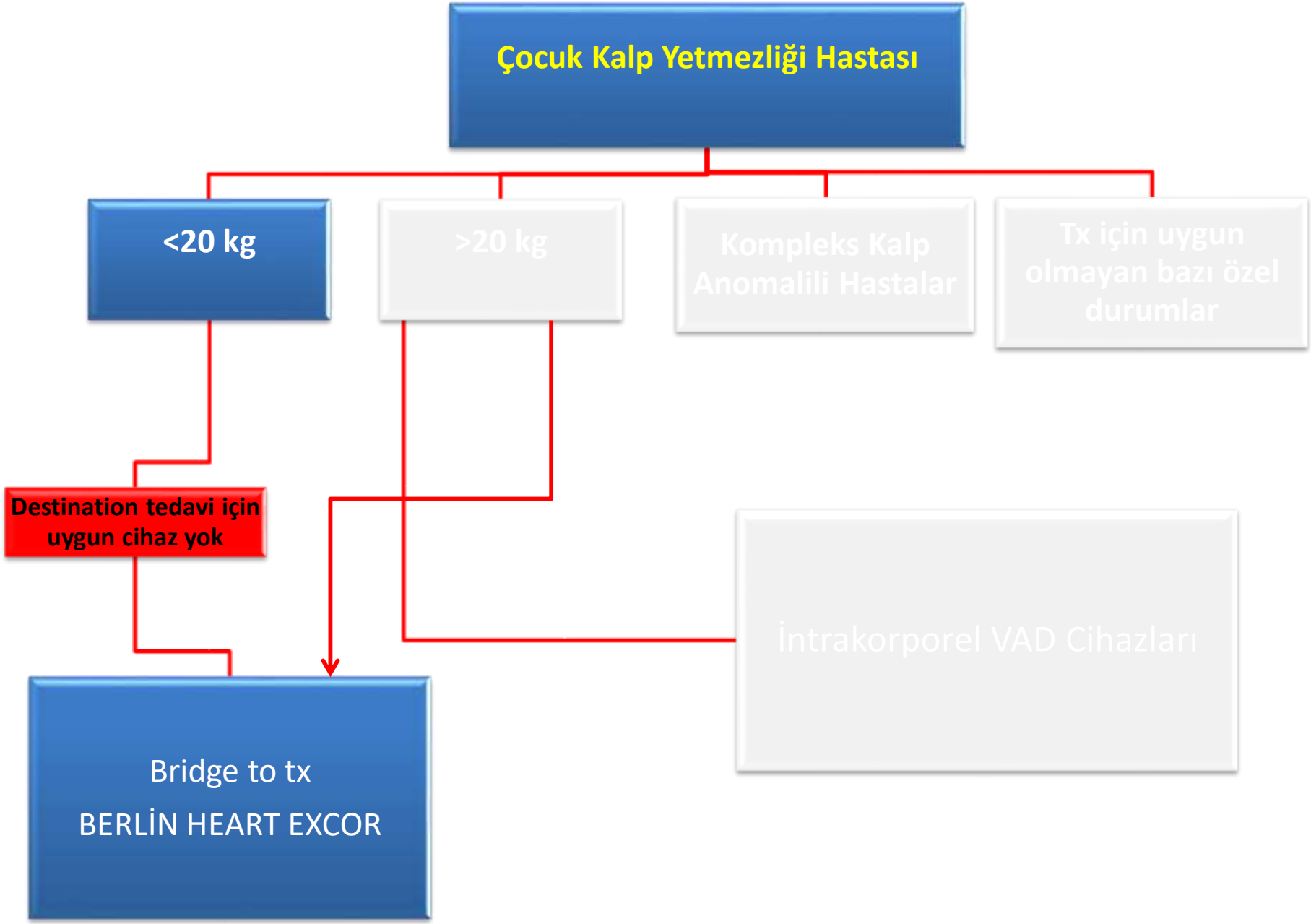
- Uzun süreli uygulamaya, BTT'a uygun değil
- VAD'a göre daha yüksek komplikasyon oranı
- immobilizasyon
- Enfeksiyon, kanama, hemoliz, tromboemboli, nörolojik problemler

Ibrahim AE, et al. Ann Thorac Surg 2000;69:186– 92.

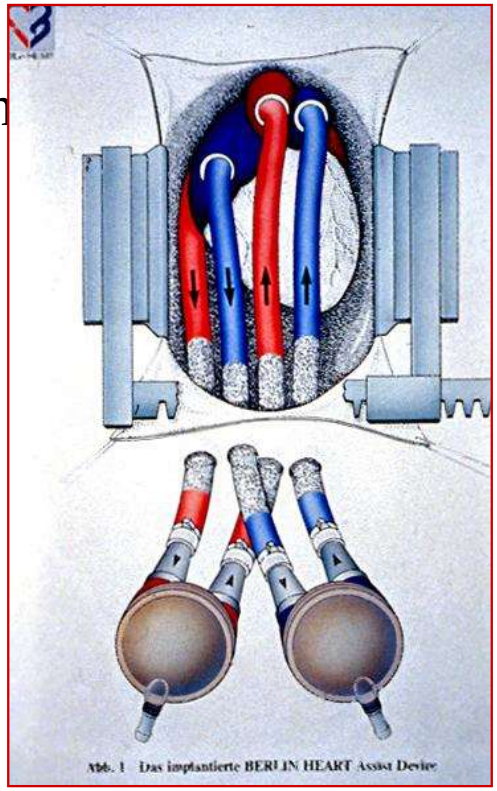
Pediatrik VAD-zorluklar

- Erişkine göre daha az tecrübe, kalp nakli daha az olası
- Aort ve diğer yapılar küçük
- Anatomik varyasyon….teknik güçlük
- Anomalilerde tek pompa dizaynı önemli problem
  - Sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalileri……. inflow
  - Büyük damarlarda anomaliler…….. outflow
- Visseroatrial situs

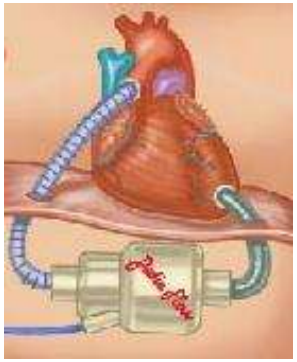

Çocuk Kalp Yetmezliği Hastası
<20 kg
>20 kg
Kompleks Kalp Anomalili Hastalar
Tx için uygun olmayan bazı özel durumlar
Destination tedavi için uygun cihaz yok
İntrakorporel VAD Cihazları
Bridge to tx
BERLİN HEART EXCOR


Çocuk Kalp Yetmezliği Hastası
<20 kg
>20 kg
Kompleks Kalp Anomalili Hastalar
Tx için uygun olmayan bazı özel durumlar
Destination tedavi için uygun cihaz yok
İntrakorporel VAD Cihazları
Bridge to tx
BERLİN HEART EXCOR

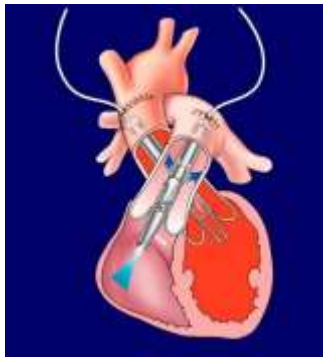
Berlin Heart Excor



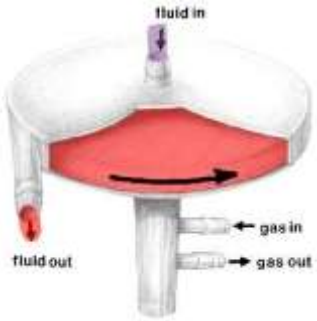
Pediatric Circulatory Support Systems



PediaFlow Ventricular
Assist Device
University of Pittsburgh
Harvey Borovetz, Ph.D.

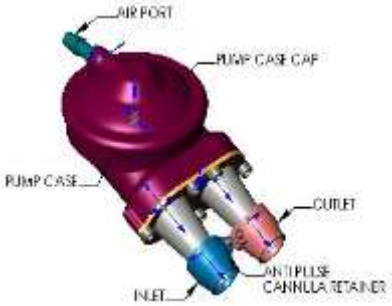


PediPump
Cleveland Clinic
Lerner College of Medicine-CWRU
Brian Duncan, M.D.



Pediatric Cardiopulmonary
Assist System
Ension, Inc.
Mark Gartner, M.S.

Child-size and Infant-size
Jarvik 2000 LVADs
Jarvik Heart, Inc.
Robert Jarvik, M.D.



Pulsatile Pediatric Ventricular
Assist Devices
Penn State University
Bill Weiss, Ph.D.

Jarvik Child and Infant Hearts
26 mm
17.8 mm
12 mm

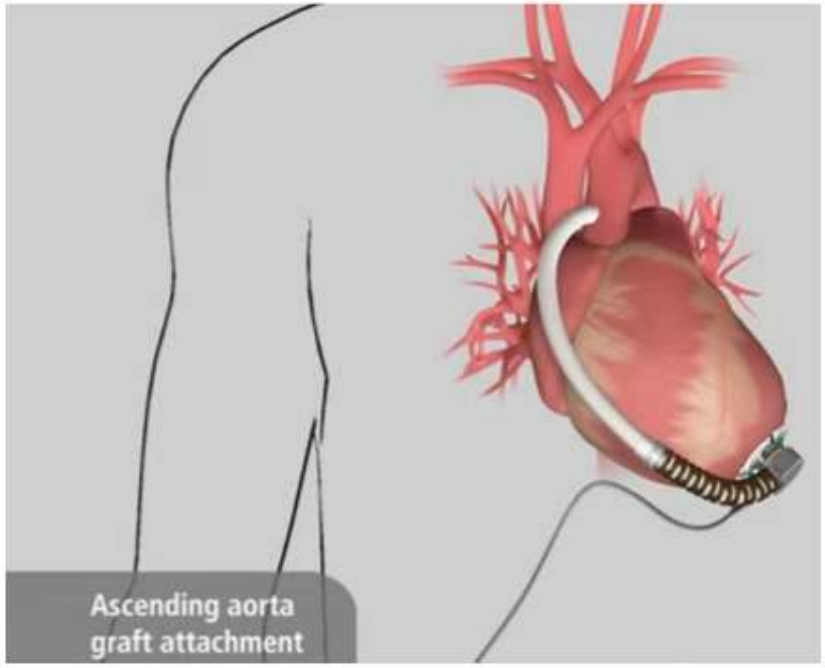
Miniaturization of the HVAD® to MVAD® Pump

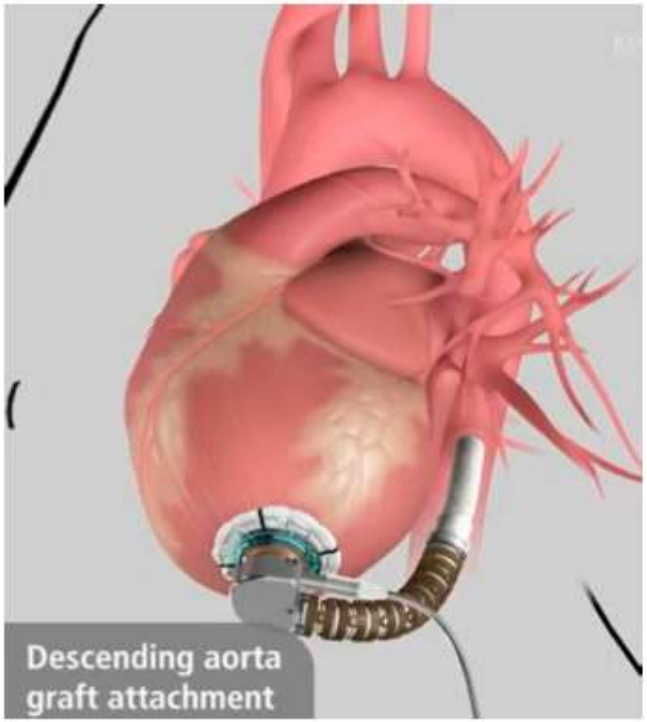
- MVAD is less than 1/2 the size
  - 22 cc displacement volume
  - 5 cc priming volume
- Partial or full support
- Same impeller levitation system with new wide helical flow channels
- Designed for left, right or biventricular approach
- Implantation via thoracotomy
- Steerable sewing ring
- Highly configurable platform
- Ultra-thin driveline and lighter/smaller patient peripherals
- First-in-man to commence early 2014

CAUTION – Investigational Device. Limited by United States law to investigational use. Exclusively for Clinical Investigations.

HeartWare

Miniaturization of the HVAD® to MVAD® Pump



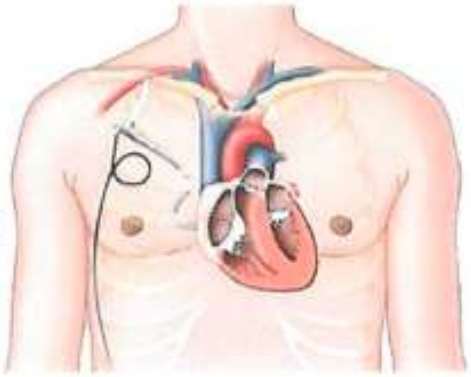


CAUTION – Investigational Device. Limited by United States law to investigational use.
Exclusively for Clinical Investigations.

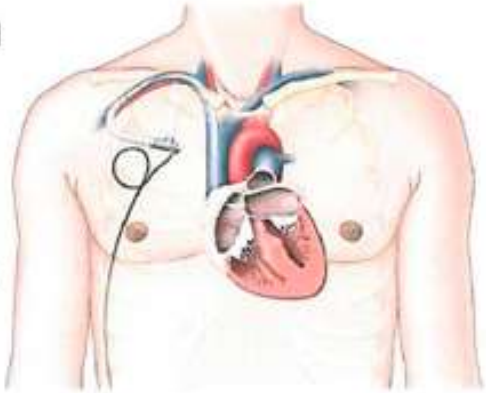
HeartWare

Minimally Invasive Circulatory Support

- **Minimally Invasive Surgical System**
  - Inflow cannula surgically placed into left atrium
  - Outflow graft to subclavian artery using surgical anastomosis
  - Pump is under the skin in a pacemaker-like pocket
  - **Mini-thoracotomy procedure**
  - **>75 patients implanted**



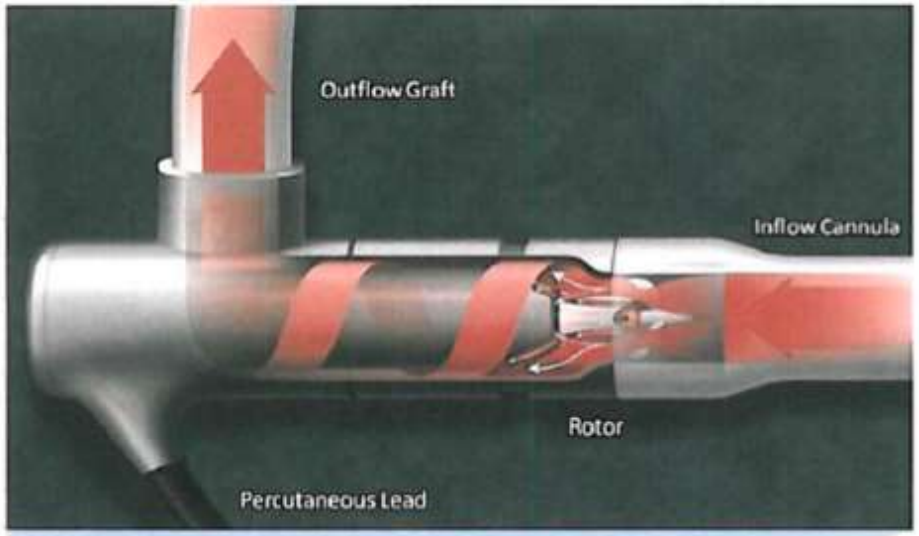
- **Next-generation Endovascular System**
  - Inflow cannula into left atrium via subclavian vein using transseptal system
  - Outflow to subclavian artery using an anastomotic connector
  - Pump is under the skin in a pacemaker-like pocket
  - **Interventional procedure**
  - **FIM 2013**



CAUTION: Investigational Device. Limited by Federal Law to Investigational Use Only.

CircuLite®

CircuLite Micro-pump Technology Platform

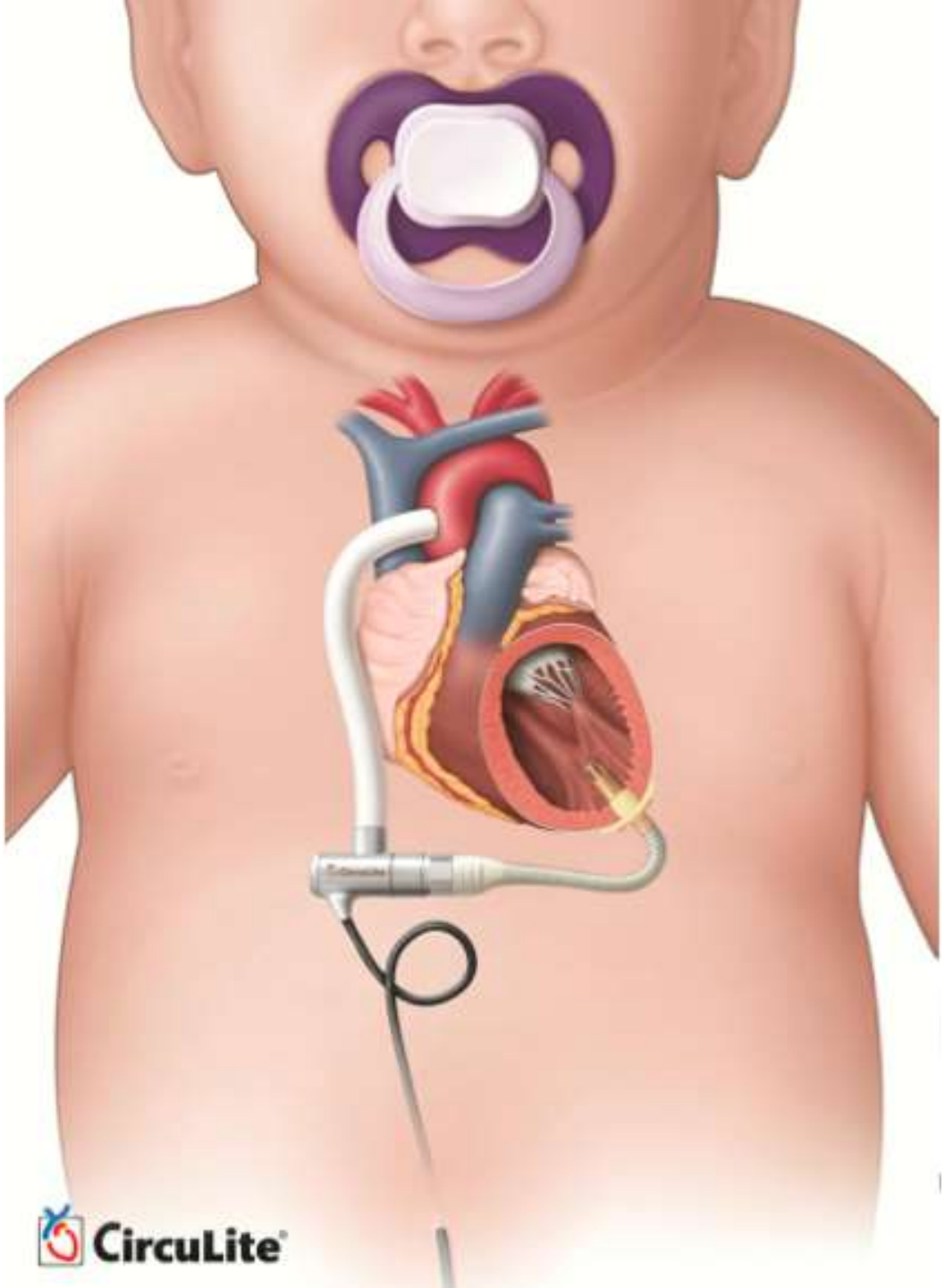


- German engineered
- Flow range: 0.3 - 6.0 L/minute
- Provides partial or full support
- Minimally invasive (pacemaker-like placement)
- Maintains heart physiologic function
- Long implantable life
- Synergy device weighs only 25 grams

CAUTION: Investigational Device. Limited by Federal Law to Investigational Use Only.

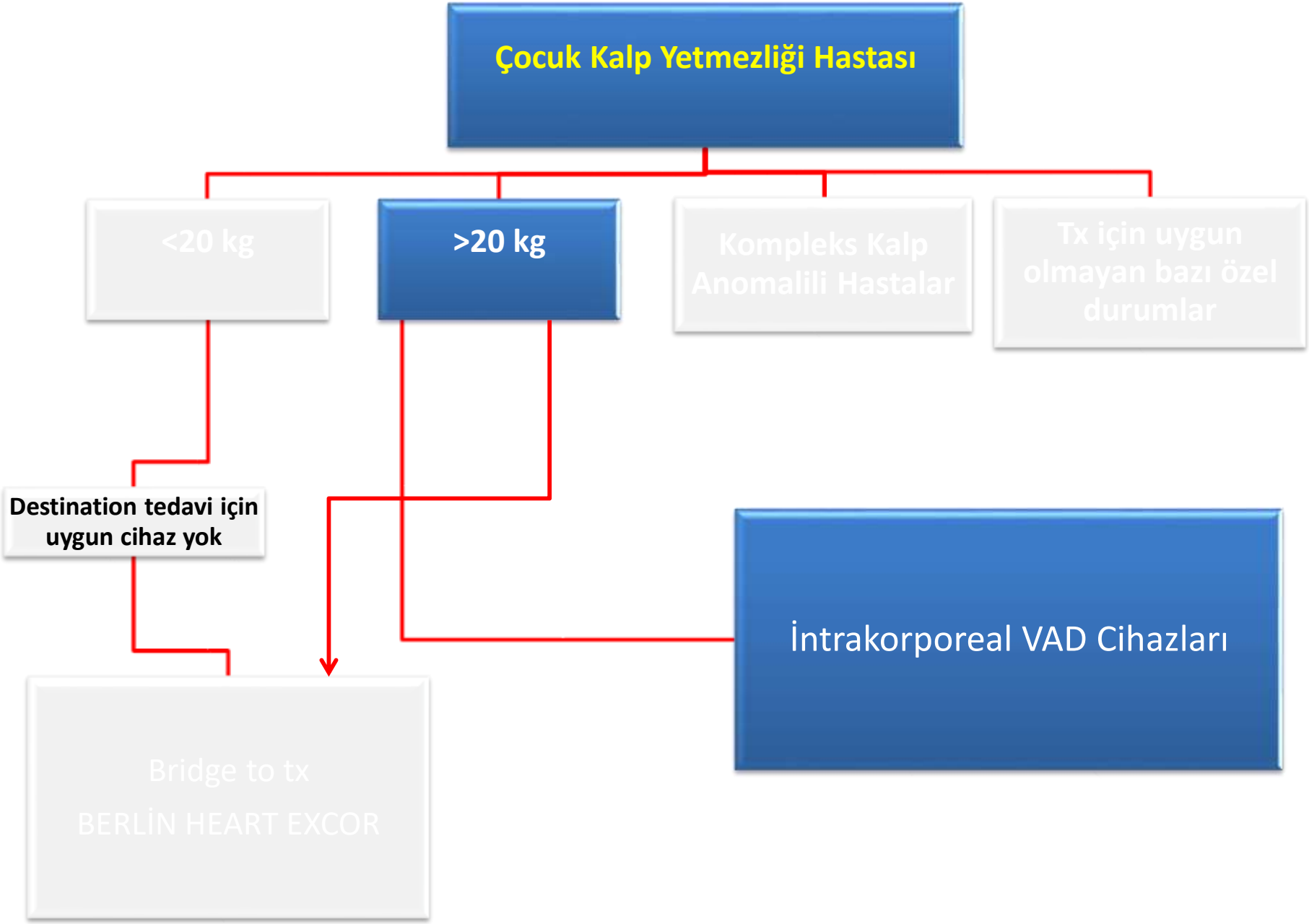
CircuLite®

04/13

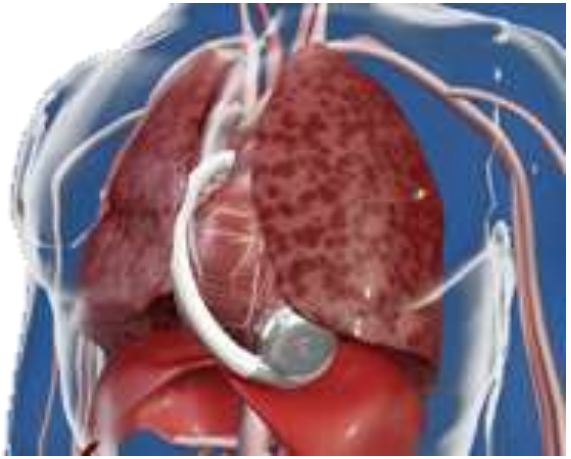

CircuLite

Düşük kilolu bu grupta

- Çoğunlukla ana endikasyon doğumsal kalp hastalığı
- Henüz teknik olarak destination tedaviye uygun cihaz yok
- Sadece Berlin Heart Excor kalp nakline köprüleme amacıyla kullanılabilmektedir.
  - Ancak bu grup hastayı bu cihazla eve gönderme imkanımız olamadı.
- Bu nedenle Berlin Heart Excor da destination tedaviye uygun değil.
- Yeni teknolojiyi hala beklemek zorundalar.


Çocuk Kalp Yetmezliği Hastası
<20 kg
>20 kg
Kompleks Kalp Anomalili Hastalar
Tx için uygun olmayan bazı özel durumlar
Destination tedavi için uygun cihaz yok
İntrakorporeal VAD Cihazları
Bridge to tx
BERLİN HEART EXCOR

HeartWare®



HVAD® Pump.

THORATEC® CORPORATION

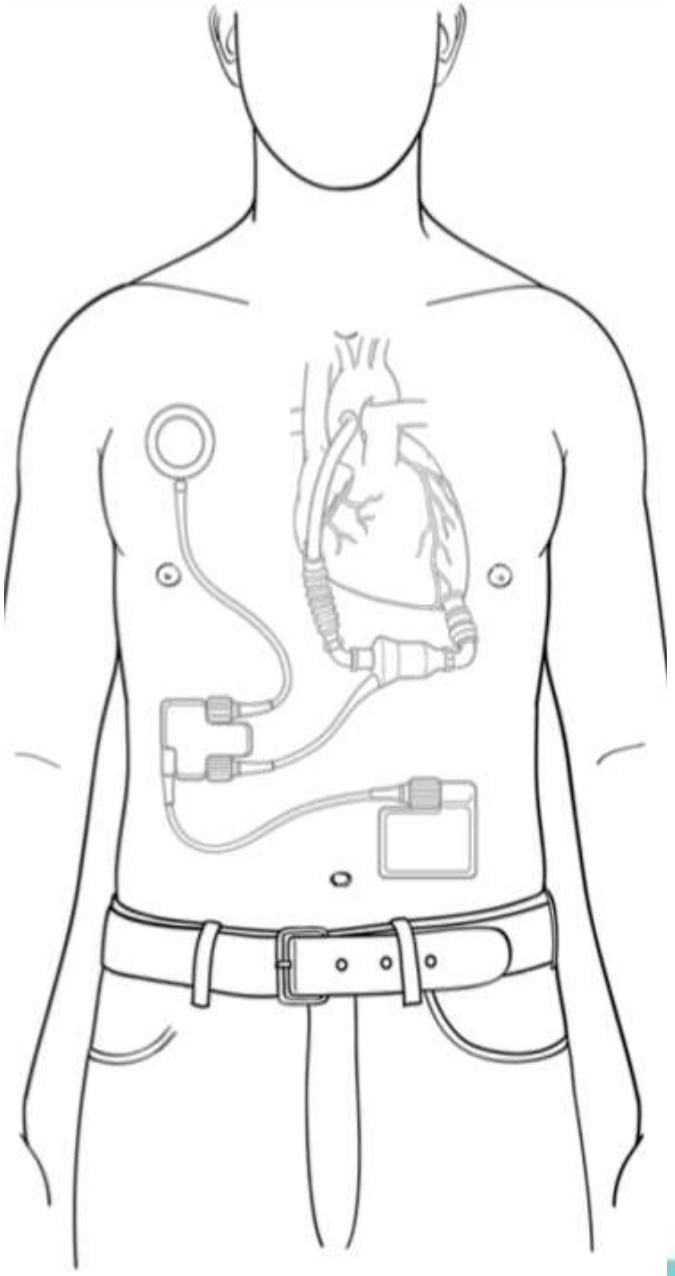
HeartMate II®
Left Ventricular Assist System

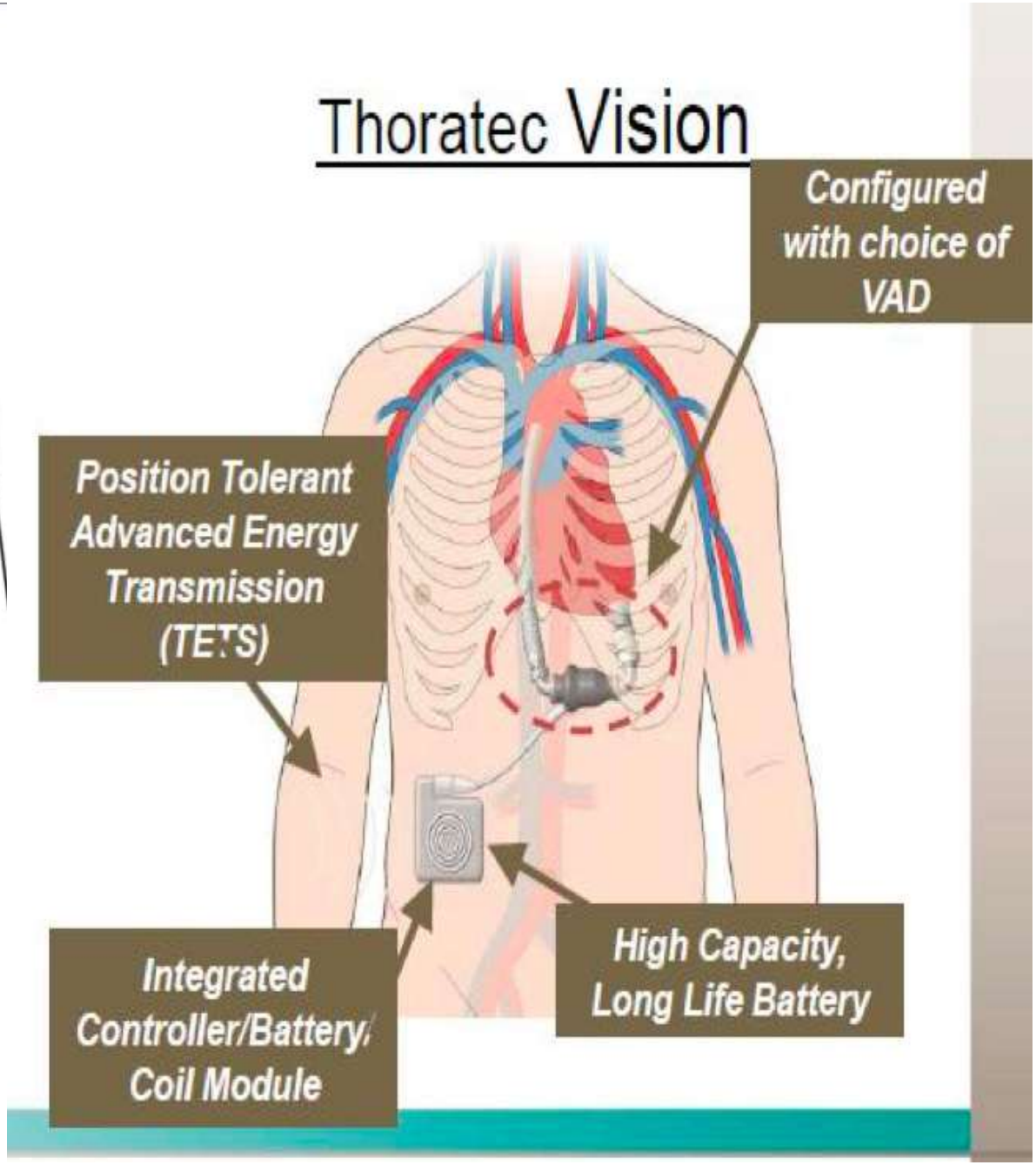
Fully Implantable System Development

Goal: Active Lifestyle

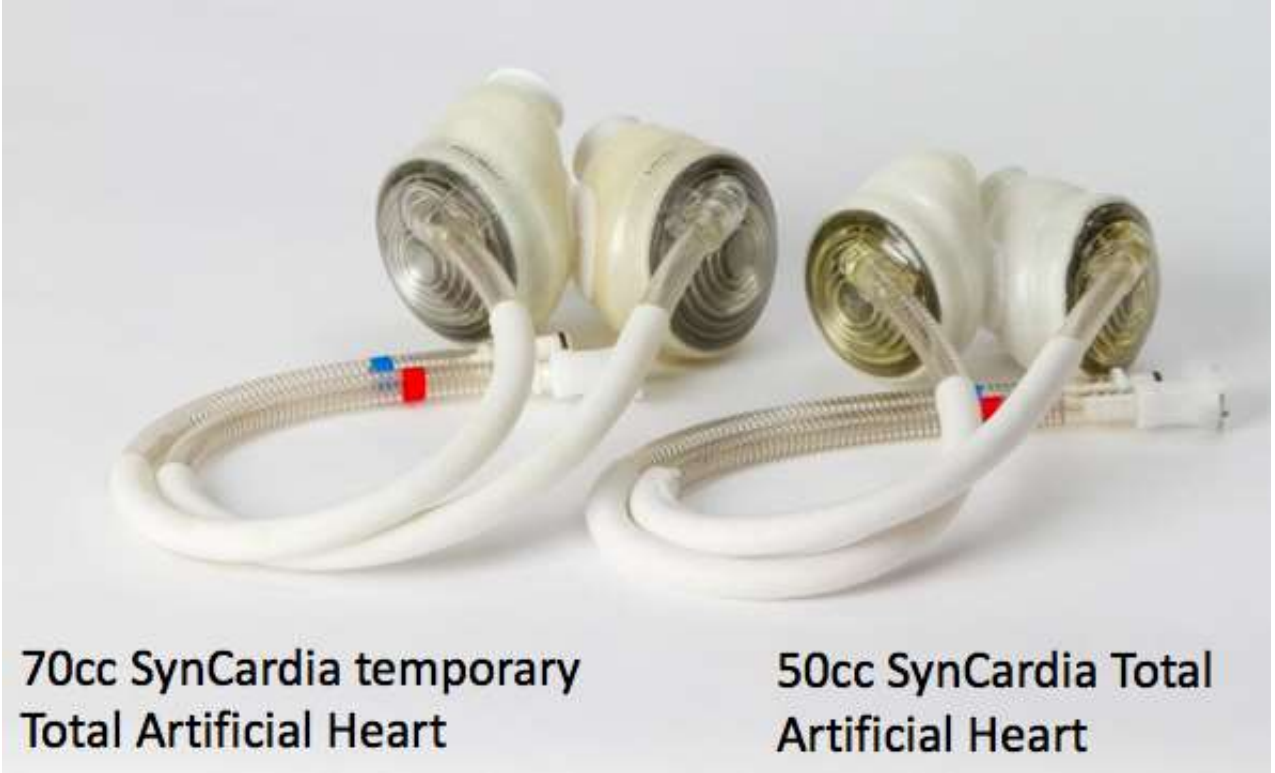
CAUTION – Investigational Device. Limited by United States law to investigational use.
Exclusively for Clinical Investigations.

HeartWare



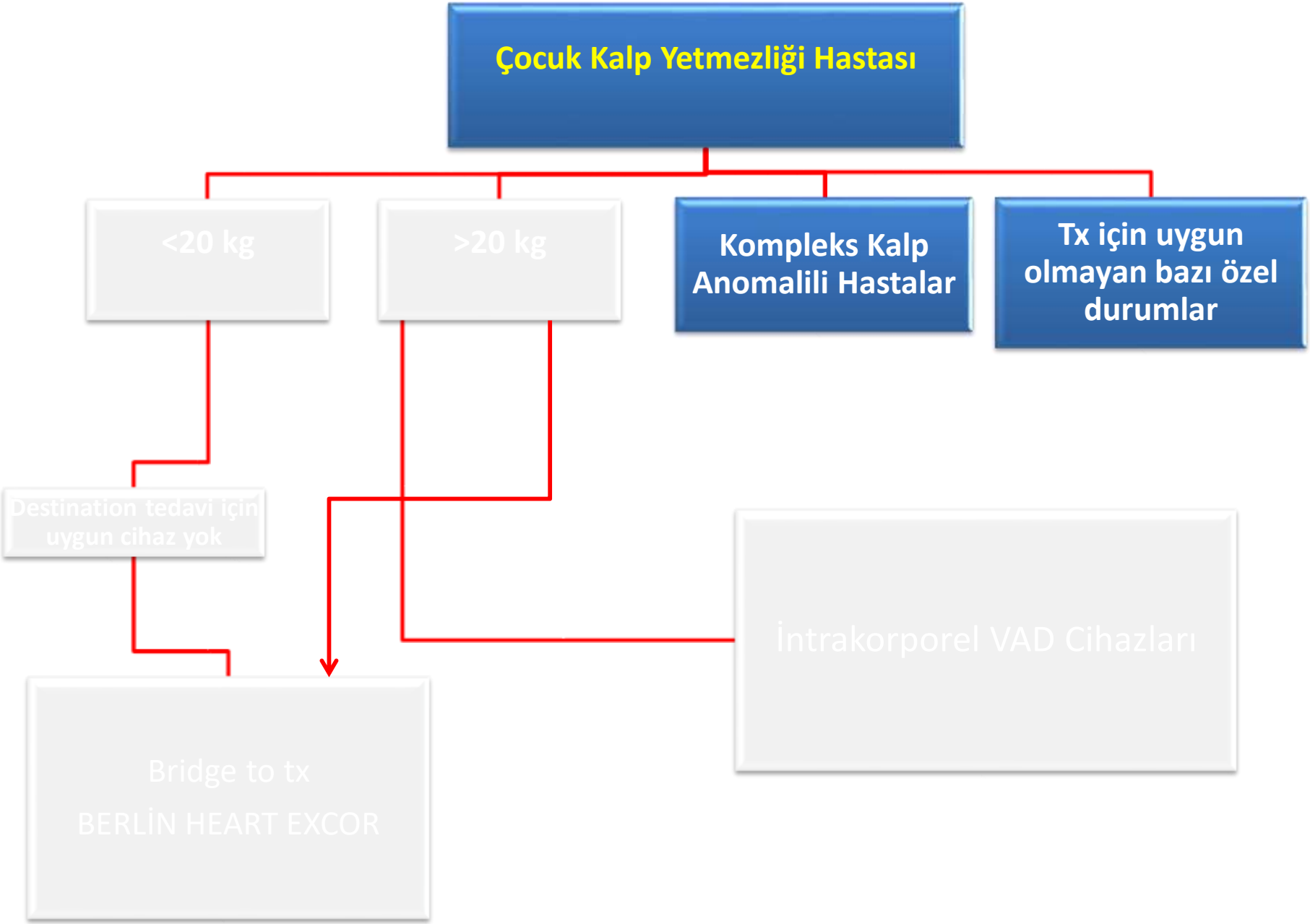

Thoratec Vision
Configured with choice of VAD
Position Tolerant Advanced Energy Transmission (TETS)
Integrated Controller/Battery/ Coil Module
High Capacity, Long Life Battery

SynCardia Total Artificial Heart



Vücut ağırlığı fazla olan grup

- Major endikasyon dilate kardiyomiyopatidir
- Yetişkinler için üretilen bazı uygun cihazlar kullanılabilir
- Bu cihaz sistemleri BTT için uygundur. Ancak son zamanlarda destination tedavide de kullanılmaktadır.
- Destination tedavisi için yeni enerji kaynağına ihtiyaç vardır.


Çocuk Kalp Yetmezliği Hastası
<20 kg
>20 kg
Kompleks Kalp Anomalili Hastalar
Tx için uygun olmayan bazı özel durumlar
Destination tedavi için uygun cihaz yok
İntrakorporel VAD Cihazları
Bridge to tx
BERLİN HEART EXCOR

Tx İçin Uygun Olmayan Bazı Özel Durumlar

- Nakil önerilmeyen sistemik etkili kronik hastalıklar
- Prognozu belirsiz veya kötü kanserler
- Kronik/latent enfeksiyonlar (HIV, Hep C)
- Hasta ve/veya aile tercihi

Potensiyel VAD Komplikasyonları

- Trombo-embolik komplikasyon/ strok
- Kanama
- Enfeksiyöz komplikasyon
- Device malfonksiyonu
- Enerji kaynağı

Ege Üniversitesi Pediatrik VAD

	Berlin Heart EXCOR® Pediatrics	HeartWare
Tarih aralığı	Haziran 2009 - Temmuz 2011	Ağustos 2012- Aralık 2020
Sayı	9	13
Cins (E/K)	8/1	7/6
Ort. yaş	11.8 yıl (17 ay-16 yıl)	13 yıl (8-17 yıl)
Ort. ağırlık	25 kg(8,4-52)	45,3 kg (32-76)
Ort. boy	125 cm	153,7 cm
Bridge to TX	7	3
Bekleyen	0	3
Bekleme süresi	370 gün	384 gün
Ex	2	1

Hastane yaşamı

Yürüyemezken…

Yürümeyi....

Okuyup - yazmayı

VAD ile büyüdüler

Bridge to tx 668 gün sonra

Intracorporeal cihaz

HeartWare®

BARIŞ KEKLİK
8 YAŞINDA
2.sınıfta. Şimdi hastanede 3 aydır yapay kalple yaşıyor. Tek çare organ nakli...
AHMET TAŞKIRAN
10 YAŞINDA
3 yıl okula gidebildi. 6 aydır hastanede yapay kalbiyle yaşıyor, organ bağışı bekliyor...

632 gün sonra……..