



## Nadir Bir Akciğer Nakli Endikasyonu: İdiopatik Plöroparankimal Fibroelastozis

Mustafa Bindal<sup>1</sup>, Hülya Yiğit Özay<sup>1</sup>, Sema Turan<sup>1</sup>, Furkan Şahin<sup>1</sup>, Alkın Yazıcıoğlu<sup>1</sup>, Erdal Yekeler<sup>1</sup>,

<sup>1</sup>Ankara Şehir Hastanesi Akciğer Nakli Kliniği

**Giriş :** İdiopatik plöroparankimal fibroelastozis(PPFE), akciğer parankiminde özellikle üst loblarda yoğun fibrozis ve plevral kalınlaşma ile seyreden, ailesel de olabilen nadir görülen interstisyel akciğer hastalığıdır(1). Nihai tedavisi akciğer naklidir.

**Amaç :** Kliniğimizde bu endikasyonla akciğer nakli yapılan ilk olgu olması sebebiyle edinilen tecrübeyi paylaşmayı amaçladık.

### Gereç ve Yöntem :

**Bulgular :** PPFE tanısı ile nakil bekleme listesinde olan 29 yaşında kadın hasta yeni bir atak nedeniyle mekanik ventilasyon ihtiyacı olması üzerine acil nakil listesine alındı. Akabinde organ bulunmasıyla bilinci açık, entübe halde ameliyathaneye çekildi. EKG, puls oksimetre, Bispektral İndeks(BİS), nöromonitörizasyon(NIRS), santral venöz katater(CVP) ve invaziv arter monitörizasyonları uygulandı. KH: 103/dk,TA:88/52mmHg, mekanik ventilatörde(MV) tidal volüm(TV) 250ml, frekans(f):20/dk, PEEP:5cmH<sub>2</sub>O PİK:33cmH<sub>2</sub>O, arter kan gazı(AKG)'ında pH:7.40, pCO<sub>2</sub>:55.5 mmHg, pO<sub>2</sub>:179 mmHg HCO<sub>3</sub>:34.2 SO<sub>2</sub>:98.1 idi. İndüksiyon dengeli anestezi ile sağlandı. Supin pozisyonda clamshell kesisi ile bilateral akciğerlerin ileri derece yapışık olduğu görüldü. Santral venö-arteryel ECMO desteğinde sağ tek akciğer nakline karar verildi. Sağ pnömonektomi ile birlikte TV:80-100ml, PİK:70 cmH<sub>2</sub>O civarında idi. Yaklaşık 8 saatlik cerrahi süresince ototransfüzyon sistemleri dışında 4Ü ES, 8Ü TDP ,1300ml ringer laktat replase edildi. Toplam 500ml idrar çıkışı olan hastaya 1000ml ultrafiltrasyon(UF) uygulandı. Hasta santral ECMO ve steradin desteğinde yoğun bakıma transfer edildi. Postoperatif PA akciğer grafisinde akciğerler biateral flu, bronkoskopide bilateral ödem saptandı. Postoperatif 6 gün santral arter kanülü sol femoral arter şeklinde ECMO'da revizyon yapıldı. Takiplerinde ABY ve akciğer ödemi devam etti. Hasta postoperatif 9. Gün kaybedildi.

**Tartışma /Sonuç :** Günümüzde yeni cerrahi tekniklerin geliştirilmesi ve teknolojinin ilerlemesiyle akciğer naklinde çok başarılı sonuçlar elde edilmektedir. Bu grup hastaların daha erken dönemde, hatta tanı konulur konulmaz transplantasyon merkezlerine yönlendirilmesinin prognozu olumlu yönde etkileyeceği kanaatindeyiz.

### Kaynakça :

1. Jan H. von der Thüsen, Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Pathological Characteristics, Curr Respir Med Rev. 2013 Aug; 9(4): 238–247. Published online 2013 Aug. doi: 10.2174/1573398X113096660025