

Bölüm 29

ERİŞKİN YAŞ KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

Ahmet GÜRDAL¹

Konjenital kalp hastalıkları ortalama her yüz canlı doğumdan birinde görülmektedir. Konjenital kalp hastalığına sahip çocukların %90'ı gelişen tanı araçları, tedavide ve cerrahi tekniklerdeki başarılar nedeni ile erişkin yaşa ulaşabilmektedir (1). Erişkin yaş konjenital kalp hastalıkları (EYKKH); daha önce tanı konmamış ya da tedavi edilmemiş olanlar ve düzeltici operasyon sonrası erişkin yaşa ulaşmış olanlar olarak iki şekilde karşımıza çıkmaktadır. Tablo 1'de erişkin yaşta görülen konjenital kalp hastalıkları sıralanmıştır. Tablo 2'de EYKKH ve bunların anatomik ve doppler bulguları görülmektedir. Ekokardiyografi; girişimsel olmayan, ucuz, ulaşılabilirliği ve tekrarlanması kolay ve hızlı olması nedeni ile EYKKH tanısında ve takibinde başvurulan ilk sıradaki görüntüleme aracıdır. Transtorasik ekokardiyografi (TTE) ya da transözafegiyal ekokardiyografi (TEE) , konjenital defektin tanısının konulmasında ve takibinde yeterli bilgi sağlamaktadır (2). Bu bölümde EYKKH'da ekokardiyografinin yeri tartışılmıştır.

KAPAK ANOMALİLERİ

Biküspit aort kapak

Biküspit aort kapak (BAK), en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Toplumda yaklaşık %2 oranında görülen BAK'ın, otozomal dominant geçişli olduğu bilinmektedir (3). Yapısal olarak, tek bir merkezi yarığı olan iki bağımsız yaprakçıktan oluşur.

BAK'ların yaklaşık 3'te birinde özellikle adolesan ve genç yetişkinlerde fonksiyon olarak anlamlı darlık ya da yetersizlik görülmez. Kapakta genellikle darlığa bağlı disfonksiyon oluşmaktadır. Yaş ilerledikçe kapakta görülen darlık oranı artmaktadır. 40 yaş üzerinde aort kapak replasman nedenlerin 3 te 1'i konjenital aort kapak nedenlidir (4). Aort koarktasyonu, aort anevrizması, aort diseksiyonu BAK'a eşlik eden aort patolojileridir (5).

Biküspit aort kapağın, ekokardiyografik olarak tipik bulgusu parasternal uzun eksen de sistolde kapağın doming yapması ve parasternal kısa eksen de tek bir merkezi yarık ve iki bağımsız kapakçığın izlenmesidir. Kapak hareketleri sistolde ve diyastolde dikkatle izlenmelidir. Kapağın eliptik yapısı nedeni ile biküspit yapıda olan kapak, triküspit olarak görülebilir. Kapakçıklar sıklıkla kalın ve fibrotiktir. İleri yaşlarda artan kalsifikasyon nedeni ile parasternal kısa eksen de, kalsifiye olmuş triküspit kapaktan ayırt etmek zor olabilir. Kapaktaki darlık, sağ parasternal pencere yanında apikal ve suprasternal kesitlerde pulsed-wave (PW) ve continous wave (CW) doppler ile değerlendirilmelidir. Maksimum ve ortalama gradientin yanında süreklilik denklemi ile aort kapak alanı ölçülmelidir. Sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu olan hastalarda gradiyentlerin yanıltıcı olabilmesi nedeni ile kapak alanı ölçümü önem arz etmektedir. Genellikle gençlerde görülen kapak yetersizliği; kapaktaki fibrozise, kapak prolapsusuna, anulusun ya da kökün anevrizmatik genişlemesine, endokardit sonucu olan kapaktaki destrüksiyona bağlıdır.

¹ Kardiyoloji Uzman Doktor, Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, gurdal27@hotmail.com

ve kapak altı yapıların anomalileri ve ilişkili lezyonlar parasternal kesitlerden elde edilir. Apikal ve subkostal görüntüler, ventriküloarteriyal ilişki ve seminular kapak fonksiyonların değerlendirilmesinde kullanılır. Düzeltici operasyon yapılmamış erişkinlerde interatriyal septum geniş ve ASD bulunur. Apikal, subkostal ve sağ parasternal pencereler kullanılarak interatriyal septum değerlendirilir (40).

Tek ventrikül

İki atriyum ya da ortak bir atriyumun tek ventriküle bağlandığı anomalidir. İlerleyen yaşlarda ventrikül fonksiyon kaybı izlenir. EKO incelemesinde; aksesuar kalp boşluğunun olup olmadığı ve lokalizasyonu, atriyoventriküler kapakların sayı ve fonksiyonel durumu, büyük arterlerin varlığı, sayısı ve kalp boşlukları ile ilişkileri, sistemik ventrikülün fonksiyonel performansı dikkatli değerlendirilmelidir. Rudimenter boşluk ve trabeküller septum en iyi parasternal ve subkostal uzun ve kısa ekseninde görülür. Ayrıca apikal ve subkostal 4 boşluk rudimenter kalp boşluğunun bulunmasında kullanılacak alternatif kesitlerdir. Dominant ve rudimenter boşlukların çıkış yollarında darlıklar sık görüldüğünden doppler ile dikkatle araştırılmalıdır (41).

SONUÇ

Konjenital kalp hastalıklarına sahip hastaların, tedavide ve ameliyat tekniklerindeki gelişmeler nedeniyle erişkin yaşlara ulaşma sıklığı artmış ve konjenital kalp hastalığına sahip erişkin hasta görme oranları artmıştır. Görüntüleme metodlarından ekokardiyografi, non invaziv, kolay ulaşılabilir, ucuz ve tekrarlanabilirliği nedeni ile günlük pratiğimizde önemli bir yere sahiptir. Gelişen teknoloji ve 3D ekokardiyografinin günlük hayatımıza girmesi ile belki de ek görüntüleme tekniğine ihtiyaç kalmadan konjenital kalp hastalığına sahip hastaların tanısı konulup takipleri yapılabilecektir.

Anahtar kelimeler: Erişkin konjenital kalp hastalığı, kalp kapak anomalileri, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus, büyük arter çıkış anomalisi,

KAYNAKÇA

- 1: Hoffman JIE. The global burden of congenital heart disease. *Cardiovascular Journal of Africa*. 2013; 24:141–145.
- 2: Stout K, (2018). Adult Congenital Heart Disease. Otto CM (Ed.), *The Practice of Clinical Echocardiography* (6th ed., pp. 473-506). Philadelphia:Elsevier.
- 3: Huntington K, Hunter AG, Chan KL: A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol*. 1197;30:1809-1812
- 4: Fenoglio JJ, McAllister HA Jr, DeCastro CM, et al: Congenital bicuspid aortic valve after age 20. *Am J Cardiol* 1977;39:164.
- 5: Sabet HY, Edwards WD, Tazelaar HD, et al: Congenitally bicuspid aortic valves: A surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2715 additional cases. *Mayo Clin Proc* 1999;74:14.
- 6: Otto CM, Pearlman AS, Gardner CL: Hemodynamic progression of aortic stenosis in adults using Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1986;7:509
- 7: Nishimura RA, Pieroni DR, Bierman FZ, et al: Second natural history study of congenital heart defect. Pulmonary stenosis:Echocardiography. *Circulation*.1993;87(-suppl I):I-73
- 8: Moulart AJ, Oppenheimer-Dekker A: Anterolateral muscle bundle of the left ventricle, bulboventricular flange and subaortic stenosis. *Am J Cardiol*. 1976;37:78
- 9: Seward JB: Ebstein's anomaly: Ultrasound imaging and hemodynamic evaluation. *Echocardiography*. 1993;10:641-664
- 10: Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, et al: Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: A Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol*.1992; 19:818.
- 11: Morrow AG, Waldhauser JA, Peters RL, et al: Supravalvular aortic stenosis. *Circulation*.1959; 20:1003,
- 12: Weyman AE, Caldwell RL, Hurwitz RA, et al: Cross-sectional echocardiographic characterization of aortic obstruction. I: Supravalvular aortic stenosis and aortic hypoplasia. *Circulation*.1978; 57:491.
- 13: Tani LY, Minich LL, Pagotto LT et al: Usefulness of Doppler echocardiography to determine the timing of surgery for supravalvular aortic stenosis. *Am J Cardiol*.2000; 86:114-116
- 14: Sakakibara S, Konno S: Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: Anatomy and classification. *Am Heart J*.1962; 63:405,
- 15: Rothbaum DA, Dillon JC, Chang S, et al: Echocardiographic manifestations of right sinus of Valsalva aneurysm. *Circulation*. 1974;49:768
- 16: Desai AG, Sharma S, Kumar A, et al: Echocardiographic diagnosis of unruptured aneurysm of right sinus of Valsalva. *Am Heart J*.1985; 109:363
- 17: Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, et al: Coarctation of the aorta: Review of 234 patients and clarification of management problems. *Am J Cardiol*.1979; 43:835
- 18: Ryan K, Sanyal RS, Pinheiro L, et al: Assessment of aortic coarctation and collateral circulation by biplane transesophageal echocardiography. *Echocardiography*.1992;9:277

- 19: Becker C, Soppa C, Fink U, et al: Spiral CT angiography and 3D reconstruction in patients with aortic coarctation. *Eur Radiol.*1997; 7:1473-1477
- 20: Moodie DS: Diagnosis and management of congenital heart disease in the adult. *Cardiol Rev.*2001; 9:276-281
- 21: Hagen PT, Scholz DG, Edwards WD: Incidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: An autopsy study of 965 normal hearts. *Mayo Clin Proc.*1984; 59:17
- 22: Cabanes L, Mas JL, Cohen A, et al: Atrial septal aneurysm and patent foramen ovale as risk factors for cryptogenic stroke in patients less than 55 years of age: A study using transesophageal echocardiography. *Stroke.*1993; 24:1865.
- 23: Seward JB, Tajik AJ, Sungler JG, et al: Echocardiographic contrast studies: Initial experience. *Mayo Clin Proc.*1975; 40:163
- 24: Pollick C, Sullivan H, Cujec B, et al: Doppler color-flow mapping assessment of shunt size in atrial septal defect. *Circulation.*1988;78:522.
- 25: Hausmann D, Daniel WG, Mugge A, et al: Value of transesophageal color Doppler echocardiography for detection of different types of atrial septal defect in adults. *J Am Soc Echocardiogr.* 1992;5:481.
- 26: Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al: Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation.*1993; 87(suppl I): I-121-I-126.
- 27: Tohyama K, Satomi G, Momma K: Aortic valve prolapse and aortic regurgitation associated with subpulmonic ventricular septal defect. *Am J Cardiol.*1997; 79:1285.
- 28: Sabry AF, Reller MD, Silberbach M, et al: Comparison of four Doppler echocardiographic methods for calculating pulmonary-to-systemic shunt flow ratios in patients with ventricular septal defect. *Am J Cardiol.*1995;75:611.
- 29: Moore JW, Levi DS, Moore SD, et al: Interventional treatment of patent ductus arteriosus in 2004. *Catheter Cardiovasc Interv.*2005; 64:91-101.
- 30: Hobbs RE, Mullit HD, Raghavan PV, et al: Coronary artery fistulae: A 10-year review. *Cleve Clin Q.* 1982; 49:191.
- 31: Sanders SP, Parness IA, Colan SD: Recognition of abnormal connections of coronary arteries with the use of Doppler color flow mapping. *J Am Coll Cardiol.*1989; 13:922.
- 32: Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, et al: Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.*1978;42:458-466.
- 33: Huhta JC, Piehler JM, Tajik AJ, et al: Two-dimensional echocardiographic detection and measurement of the right pulmonary artery-ventricular septal defect: Angiographic and surgical correlation. *Am J Cardiol.*1982;49:1235
- 34: Hu DC, Seward JB, Puga FJ, et al: Total correction of tetralogy of Fallot at age 40 years and older: Long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol.*1985; 5:40.
- 35: Lieberson AD, Schumacher RR, Childress RH, et al: Corrected transposition of the great vessels in a 73-year-old man. *Circulation.*1969;39:96
- 36: Jacobs ML, Mayer JE Jr: Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle. *Ann Thorac Surg.*2000;69(4 suppl):s197-s204.
- 37: Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. (1997). *Echocardiography in Pediatric Heart Disease*(2nd ed., pp. 560-562) St. Louis, Mosby-Year Book,
- 38: Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, et al: Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle. *Circulation.* 1997;96:1233-1239.
- 39: VanPraagh R, VanPraagh S: The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. *Am J Cardiol.*1965; 166:406
- 40: Dick M, Fyler DC, Nadas AS: Tricuspid atresia: Clinical course in 101 patients. *Am J Cardiol.* 1975;36:327.
- 41: Hager A, Kaemmerer H, Eicken A, et al: Long-term survival of patients with univentricular heart not treated surgically. *J Thorac Cardiovasc Surg.*2002; 123:1214-1217.