

Bölüm 102

YETİŞKİN KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

Emin ASOĞLU¹
Mahmut ÖZDEMİR²

TANIM:

Kalp ve büyük damarların doğumda var olan ancak yaşamın ilerleyen yıllarında da saptanabilen kardiyovasküler anomalilerine konjenital kalp hastalıkları denir. Pediatrik kardiyoloji ve kalp damar cerrahisinde son zamanda yaşanan gelişmeler, operasyon tekniklerinde artış, postop bakım ve medikal tedavi sayesinde konjenital kardiyak anomaliler erişkin yaşa kadar ulaşabilmektedir (1).

ETYOLOJİ:

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) her 1000 canlı doğumun sekizinde görülmektedir (2). Son yıllarda tanı ve tedavideki gelişmeler sonucunda, KKH'li bireylerin %80'inden fazlası erişkin döneme kadar yaşamaktadır (3). Amerika Birleşik Devletleri'nde 800 bin, ülkemizde ise 200 bin yetişkinde KKH olduğu tahmin edilmektedir (4). Bu hastalıkların %10'nuna erişkin yaşta, %60'ı 1 yaş altı bebeklerde, %30'una ise çocuk yaşta tanı konulur. Genetik, çevresel, enfeksiyöz ve toksik etkenlerin embriyolojik dönemde kalp ve damar sistemini etkilemesi sonucu gelişir. Ventriküler septal defekt (VSD) doğumda en sık rastlanılan konjenital kalp hastalığıdır. Tablo'1de (6) doğumda rastlanılan anomalilerin rastlanılma sıklığı belirtilmiştir. Erişkin yaşta ise en sık rastlanılan anomaliler atrial septal defekt (ASD) ve biküspit aortadır (5,6).

Tablo 1: Doğumsal en sık rastlanılan konjenital kalp hastalıkları

Ventriküler septal defekt %30
Atrial septal defekt %10
Patent duktus arteriosus %10
Pulmoner darlık %7
Koarktasyon %7
Aort darlığı %6
Fallot tetralojisi %6
D-transpozisyon %4
Diğer %20

SINIFLAMA:

Konjenital kalp hastalıklarında çeşitli sınıflamalar yapılmaktadır. Bu sınıflamalardan birinde siyanotik ve asiyanotik olarak 2 ana sınıfa ayrılır. Asiyanotik defektlerde iki ana sınıfa ayrılır; 1) Basit soldan sağa şanlı lezyonlar, 2) Obstruktif ventrikül çıkım yolu lezyonları ve kapaklarda yetersizliğe yol açan lezyonlar. Siyanotik defektler de 1) Pulmoner kan akımının azaldığı sağdan sola şanlı lezyonlar, 2) Başlangıçta pulmoner kan akımının arttığı, sonrasında pulmoner vasküler direncin artmasıyla şantın yönünün ters olduğu lezyonlar (Eisenmenger sendromu).

Sınıflandırmaların bir diğerinde ise anomaliler iki sınıfa ayrılır. Basit lezyonlar; ASD, VSD, patent duktus arteriosus (PDA), aort darlığı, pulmoner

¹ Uzm.Dr.Mardin Devlet Hastanesi Kardiyoloji Kliniği,dreminasoglu@gmail.com

² Uzm.Dr.Kolan Hastanesi Kardiyoloji Kliniği,drmahmutozdemir56@yahoo.com

ma gelişenler, ciddi aort yetersizliği gelişen hastalar, daha önce tedavi edilen koarktasyon bölgesinde anevrizma gelişen hastalar ve Willis halkasında semptoma yol açan anevrizma gelişen hastalara girişim yapılabilir.

Günümüzde birçok merkezde uygun nativ vakalarda transkateter (stent) tedavi tercih edilmektedir. Tekrarlayan veya rezidüel darlığı olan hastalarda stentli veya stentsiz anjioplasti uygulanabilir. Cerrahi veya perkütan yöntemle tedavi edilen hastalar klinikte sık olarak izlenmeli, kan basıncı kontrolü, koarktasyon bölgesinde yeniden daralma veya anevrizma gelişimi yönünden düzenli aralıklarla görüntülenme yöntemleri kullanılmalıdır (1,6,27).

EBSTEİN ANOMALİSİ:

Çok nadir görülen konjenital kardiyak anomalilerin yalnızca %0,5-1'inden sorumlu olmakla birlikte triküspit kapağa ait olanların %40'ını oluşturur. Triküspit kapağın posterior ve septal yaprakları sağ ventriküle doğru yer değiştirmiş olup annulusun altında yerleşmiştir. Anterior yaprakçık ise normal yerindedir. En sık ostium tip ASD veya PFO ile birlikte. Ayrıca fallot teralojisi, konjenital düzeltilmiş transpozisyonla ve A-V kanal defektleri ile birlikte görülebilir (5,19).

Tanısal yöntemler:

Klinik prezentasyon eşlik eden hastalığın olup olmamasına ve yaşa bağlı değişiklik gösterir. Dispne, çarpıntı, yorgunluk ve siyanoz şeklinde belirtiler verir. EKG'de sağ atrial dilatasyon bulguları, PR uzaması, Sağ dal bloğu, inkomplet sağ dal bloğu, %10 olguda Wolf-parkinson White sendromu, atrial ve ventriküler aritmiler izlenebilir. Röntgen bulguları olarak kalp silüeti daha çok sağ atrial büyümeye bağlı olarak genişlemiştir. Siyanotik olgularda akciğer vaskülaritesi azalmıştır. Ekokardiyografi direkt tanı koydurucudur.

TEDAVİ

Tedavi cerrahidir. Bu kapak tamiri veya protez kapak replasmanı şeklinde olabilir. Atriumlar arasındaki bağlantılar (ASD, PFO) kapatılır.

EİSEN MENDER SENDROMU:

Kronik olarak soldan sağa şanta neden olan sistemik kanla pulmoner kanın karışmasıyla karakterize anomalilerde ortaya çıkan kompleks bir hastalık durumudur. Birçok konjenital defekt eisenmenger sendromuna yol açmada olguların %70-80'nini VSD, ASD ve PDA oluşturur (6).

Tanısal yöntemler:

Fizik muayenede santral siyanoz ve clubbing, hipoksemi, akciğerler genellikle temiz, pulmoner arteriyel basınç artışı ve buna bağlı bulgular, pulmoner ve triküspit kapak yetmezlik üfürümleri saptanabilir. EKG de biventriküler hipertrofi bulguları bulunabilir. Göğüs röntgeninde santral pulmoner arterler genişlemişken, periferik bölgelerde azalmış damarlanma vardır. Ekokardiyografiyle sendroma neden olan şant lezyonu (intra veya ekstra kardiyak) saptanabilir (28).

TEDAVİ

Çocuk yaşta asemptomatik olabileceği gibi siyanoz ve efor kapasitesinde azalma ile kendini gösterebilir. Erişkin yaşa doğru semptomatik kötüleşme başlar. Senkop, yüksek sağ atrial basınç, istirahatte ileri hipoksemi (<%80 transkutanöz oksijen saturasyonu) kötü prognoz göstergeleridir. Eisenmenger sendromu hastalarında en sık ani ölüm olur. Kalp yetersizliği, hemoptizi ve diğer nedenler (gebelik, kalp dışı cerrahi, infektif endokardit, beyin absesi) ölüm sebepleri arasında sayılabilir (29).

Anahtar kelimeler: Konjenital, erişkin, kardiyak anomali

KAYNAKÇA

1. Babalık, E. (2013). Erişkinde konjenital kalp hastalıkları. Rasim Enar. Temel Kardiyoloji kitabı içinde (s517-535). İstanbul. Nobel tıp kitapçevleri.
2. Hoffman JJ, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. Am Heart J 2004;147:425-39.
3. Thaulow JE, Warnes C, Webb G, et al. Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J 2003;24:1035-84.
4. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. J Am Coll Cardiol 2001;37:1170-5.
5. Heper, C (2004). Multidisipliner Kardiyoloji. İstanbul. Nobel&Güneş Kitabevi.
6. Küçüköğlü MS, Kılıçkesmez K, Yıldız A. (2011). Konjenital kalp hastalıkları. Ömer Kozan. Temel Kardiyoloji kitabı içinde (s927-940). İstanbul. Güneş Tıp Kitabevleri.

7. Keleş İ. Erişkinde görülen doğuştan kalp hastalıkları. İçinde: Altınparmak MR, Hamuryudan V, Sonsuz A, Yazıcı H, editörler. Cerrahpaşa İç hastalıkları. 2. Baskı. İstanbul: İstanbul Tıp Kitabevleri; 2014. s.525-529.
8. Griffin, PB. (2014). Kardiyovasküler hastalıklar el kitabı. Erol Ç, Atalar E. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri.
9. Moons P, Bovijn L, Budts W et al. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122:2264-72.
10. Yong G, Khairy P, Guise PD, et al. Pulmonary arterial hypertension in patients with transcatheter closure of secundum atrial septal defects a longitudinal study. *Circ Cardiovasc Interv*. 2009;2:455-62.
11. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007;115:3015-38.
12. Gabriels C, De Meester P, Pasquet A, et al. A different view of predictors of pulmonary hypertension in secundum atrial septal defect. *Int J Cardiol*. 2014;176:833-40.
13. Wessels M, Willems P. Genetic factors in non-syndromic congenital heart malformations. *Clin Genet*. 2010;78:103-23.
14. Anderson RH, Brown NA, Webb S. Development and structure of the atrial septum. *Heart* 2002; 88(1):104.
15. Van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2241-7.
16. Kovach JA, Rocchini AP, Bove EL. (2007). Yetişkinlerde konjenital kalp hastalığı. Pratik kardiyoloji, İbrahim Keleş (Çev.Ed). İstanbul. İstanbul medikal yayıncılık.
17. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions. *Journal of the American Society of Echocardiography* Volume 28, Issue 8, August 2015, Pages 910-958.
18. Değirmenci H. Atrial septal defekte nasıl yaklaşalım? *Erzincan Tıp Dergisi*, Cilt:1 Sayı:1, Nisan 2018 / *Erzincan Medical Journal* Volume:1, Number:1, April 2018.
19. ESC Committee for Practice Guidelines. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *European Heart Journal* (2010) 31, 2915-2957.
20. Du ZD, Rogun N, Wu XJ. Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. *Cardiol Young*. 1998 Oct;8 (4):500-5.
21. Koz C, Yokuşoğlu M, Baysan O ve ark. Biküspid aort kapığı ve diskret subaortik membranın neden olduğu sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı. *Türk Kardiyol Dern Arş - Arch Turk Soc Cardiol* 2008;36(7):470-472.
22. Roberts CS, Roberts WC. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. *J Am Cardiol*. 1991 Mar 1;17 (3):712-6.
23. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. *Circulation* 1971;43:323-332.
24. Doğuştan kalp hastalıkları(2011) <https://evrensemizel.com/patent-duktus-arteriyozus-pda.htm>.
25. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ et al. Second Natural History study of Congenital Heart Defect: results of treatment of patients with pulmonary alvar stenosis. *Circulation*. 1993;87 (Supply 1):128-137.
26. Chen CR, Cheng TO, Huang T, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenosis in adolescents and adults. *N Engl J Med* 1996;335: 21-5.
27. Shah L, Hijazi Z, Sandhu S, et al. Use of endovascular stents for the treatment of coarctation of the aorta in children and adults: immediate and midterm results. *J Invasive Cardiol*. 2005 Nov;17 (11):614-8.
28. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF, et al.(2003). Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Oechslin E. Eisenmenger's Syndrome. (P 363-377). St. Louis, MO:Churchill Livingstone.
29. Michael A. Gatzoulis MA, Swan L, et al.(2005). Adult congenital heart disease: A Practical Guide. Blackwell Publishing Ltf.