



## ERİŞKİN KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

Mehmet KIŞ<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Kardiyak cerrahideki gelişmelerle birlikte erişkin yaşa ulaşan konjenital kalp hastalığı (KKH) olan hasta sayısı belirgin olarak artmıştır. Erişkinlerde KKH spektrumu belirgin bir şekilde değişmektedir. Fallot teratolojisi, büyük arter transpozisyonu (BAT) veya tek ventrikül gibi hastalıklar, bebeklik döneminde uygulanan terapötik işlemler nedeniyle pratik olarak yeni hastalıklar olarak ortaya çıkmaktadır. Hayatta kalan hastaların çoğunda yetişkinlik döneminde kalıntı lezyonlar, sekeller veya komplikasyonlar görülür. Yetişkinlerde KKH, kalp malformasyonlarının anatomik ve fonksiyonel karmaşıklığına genellikle aşına olmayan kardiyolog için ilgi çekici bir tanısal zorluk içerir. KKH nedeniyle cerrahi ve/veya girişimsel işlem öyküsü bulunan hastalarda yaşam kalitesinin artırılması ve gereğinde hemodinamik olarak anlamlı rezidüel lezyonlar için ek cerrahi ve/veya girişimsel işlemler ihtiyacı nedeniyle ömür boyu düzenli takip gereklidir. Trantorasik ekokardiyografi (TTE), KKH olan hastaların tanı ve takibinde en sık başvuru, en fazla bilgiyi sağlayan görüntüleme yöntemidir. Transözofageal ekokardiyografi (TEE), kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (KMRG), bilgisayarlı tomografi (BT), nükleer kardiyografi veya anjiyografi/kateterizasyon gibi diğer tanı yöntemlerine başvurmakta gerekebilir. Bu bölümde erişkin KKH'nın fizyopatoloji, fizik muayene, klinik prezentasyon, tanı ve tedavilerinden bahsedilecektir.

<sup>1</sup> Öğr. Gör. Uzm. Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, drmehmet.kis@hotmail.com

## Sonuç

Tek ventrikül nadir görülen KKH'lardan biridir. Primer semptomlar dispne ve siyanozdur. Tanıda TTE veno-atrial, AV ve ventrikülo-arteriyel bağlantılar, ventriküler fonksiyon/hipertrofi, ASD ve ek anomali varlığını tespit etmek için temel görüntüleme yöntemidir. Tek ventrikül nedenli cerrahi operasyon geçiren hastalarda bile zamanla KY, aritmi, pulmoner emboli, tromboz gelişebilir. Morfolojik olarak farklı AV düğümü ve His demeti yerleşimi nedeniyle bu hastalarda artmış aritmi sıklığı vardır. Tedavi cerrahi ve/veya altta yatan aritmi, KKY,tromboz gibi komplikasyonların yönetimini içerir.

## KAYNAKLAR

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021 Feb 11;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554.
2. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation*. 2006;114:1645–53.
3. Celermajer DS. Atrial septal defects: even simple congenital heart diseases can be complicated. *Eur Heart J*. 2018 Mar 21;39(12):999-1001.
4. Martin SS, Shapiro EP, Mukherjee M. Atrial septal defects - clinical manifestations, echo assessment, and intervention. *Clin Med Insights Cardiol*. 2015;8(Suppl 1):93-98. doi:10.4137/CMC.S15715
5. Butera G, Carminati M, Chessa M, Youssef R, Drago M, Giamberti A, Pome G, Bossone E, Frigiola A. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defect: comparison of early results and complications. *Am Heart J* 2006;151:228–234.
6. Ammash NM, Warnes CA. Ventricular septal defects in adults. *Ann Intern Med*. 2001 Nov 6;135(9):812-24. doi: 10.7326/0003-4819-135-9-200111060-00011.
7. Durden RE, Turek JW, Reinking BE, Bansal M. Acquired ventricular septal defect due to infective endocarditis. *Ann Pediatr Cardiol*. 2018 Jan-Apr;11(1):100-102.
8. Hadeed K, Hascoët S, Karsenty C, Ratsimandresy M, Dulac Y, Chausseray G, Alacoque X, Fraisse A, Acar P. Usefulness of echocardiographic-fluoroscopic fusion imaging in children with congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis*. 2018 Jun - Jul;111(6-7):399-410.
9. Ghosh S, Sridhar A, Solomon N, Sivaprakasham M. Transcatheter closure of ventricular septal defect in aortic valve prolapse and aortic regurgitation. *Indian Heart J*. 2018 Jul-Aug;70(4):528-532. doi: 10.1016/j.ihj.2017.11.023.
10. Craig B. Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart*. 2006 Dec;92(12):1879-85.

11. St Louis JD, Jodhka U, Jacobs JP, He X, Hill KD, Pasquali SK, Jacobs ML. Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Dec;148(6):2526-31.
12. Schneider DJ, Moore JW. Patent ductus arteriosus. *Circulation.* 2006 Oct 24;114(17):1873-82. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592063.
13. Wiyono SA, Witsenburg M, de Jaegere PP, Roos-Hesselink JW. Patent ductus arteriosus in adults: Case report and review illustrating the spectrum of the disease. *Neth Heart J.* 2008 Aug;16(7-8):255-9. doi: 10.1007/BF03086157. PMID: 18711613; PMCID: PMC2516289.
14. Agasthi P, Pujari SH, Tseng A, et al. Management of adults with coarctation of aorta. *World J Cardiol.* 2020;12(5):167-191. doi:10.4330/wjc.v12.i5.167.
15. Dijkema EJ, Leiner T, Grotenhuis HB. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. *Heart.* 2017 Aug;103(15):1148-1155. doi: 10.1136/heartjnl-2017-311173.
16. Taggart NW, Minahan M, Cabalka AK, Cetta F, Usmani K, Ringel RE, COAST II Investigators. Immediate outcomes of covered stent placement for treatment or prevention of aortic wall injury associated with coarctation of the aorta (COAST II). *JACC Cardiovasc Interv* 2016;9:484493.
17. Wu MH, Lu CW, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Adult congenital heart disease in a nationwide population 2000-2014: epidemiological trends, arrhythmia, and standardized mortality ratio. *J Am Heart Assoc* 2018;7:e007907.
18. Geva T, Mulder B, Gauvreau K, Babu-Narayan SV, Wald RM, Hickey K, Powell AJ, Gatzoulis MA, Valente AM. preoperative predictors of death and sustained ventricular tachycardia after pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Circulation* 2018;138:21062115
19. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation.* 2007;115(2):277-85.
20. Booker OJ, Nanda NC. Echocardiographic assessment of Ebstein's anomaly. *Echocardiography.* 2015;32(Suppl 2:S177-88):69-80
21. Safi LM, Liberthson RR, Bhatt A. Current Management of Ebstein's Anomaly in the Adult. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2016 Sep;18(9):56. doi: 10.1007/s11936-016-0478-2.
22. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation.* 2006 Dec 12;114(24):2699-709. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592352.
23. Buendía-Fuentes F, Gordon-Ramírez B, Dos Subirà L, Merás P, Gallego P, González A, et al. Long-term Outcomes of Adults With Single Ventricle Physiology Not Undergoing Fontan Repair: A Multicentre Experience. *Can J Cardiol.* 2021 Jun 9:S0828-282X(21)00298-1. doi: 10.1016/j.cjca.2021.06.001.