

Doğuştan Kalp Hastalığı Bulunan Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Hastalarında Kusurun Onarım Zamanlaması

Sena Sert ŞEKERCİ¹

Giriş

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) altta yatan sol kalp hastalığı, akciğer patolojisi, kronik tromboemboli, çok etmenli nedenler dışlanarak, sağ kalp kateterizasyonunda (SKK) pulmoner kama basıncının ≤ 15 mmHg ve $PVR > 3$ Wood Unitesi (WU) olarak ölçüldüğü alt grubu (Grup 1) tanımlamaktadır.⁽¹⁾ Doğuştan kalp hastalıklarına (DKH) bağlı PAH (DKH-PAH) grubu ise, Grup 1 pulmoner hipertansiyon (PH) hastalarının yaklaşık %5-10'unu temsil etmektedir. Ulusal kayıt çalışmamızda ise Türkiye'de PAH hastalarının %47 gibi büyük bir çoğunluğunun DKH bağlı olduğu bildirilmiştir.⁽²⁾ Dünya genelinde doğuştan kalp hastalığı (KKH) ile doğan çocukların görülme sıklığı %1 civarındadır.⁽³⁾

Doğuştan Kalp Hastalığında Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Gelişme Riski ve Sınıflandırması

Doğuştan kusuru olan hastaların yaklaşık %10 kadarında PAH gelişmektedir.⁽⁴⁾ En sık karşılaşılan kusurlar atriyal septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD) ve patent duktus arteriozus (PDA). Kusurun; büyüklüğü, basit/karmaşık, pre/post-triküspit oluşu, geç tanı-geç müdahale öyküsü, altta yatan sendromik özellikler (özellikle Down Sendromu vb.) PAH gelişiminde belirleyici rol oynamaktadır.⁽⁵⁾ Hemen hemen tüm

geniş, kısıtlayıcı olmayan ve onarılmamış kusurlar erişkin dönemde DKH-PAH ile ortaya çıkıyor olsa da trunkus arteriozus, VSD ile birliktelik gösteren büyük arter transpozisyonu, komplet atriyoventriküler septal defekt gibi karmaşık doğuştan kusurlar süt çocukluğu döneminde dahi PAH gelişimine yol açabilmektedir. Çocukluk çağında onarılmamış, geniş post-triküspit (VSD, PDA) lezyonların çoğu, erişkin hayatta karşımıza Eisenmenger tablosunda çıkma eğilimindedir.⁽⁶⁾ Pre-triküspit lezyonlar (sıklıkla sekundum tip ASD) ise bu tabloya nadiren neden olmakla birlikte sinüs venosus tip ASD'nin PAH'a ilerleme potansiyelinin yüksek olduğu bilinmektedir.⁽⁶⁾ DKH-PAH dört sınıfta değerlendirilmektedir; 1. Uzun süreli soldan sağa şantın sağ ventrikül ve pulmoner vasküler yatakta yarattığı yeniden şekillenme sonucu Pulmoner vasküler direncin (PVD)'nin sistemik direnci yendiği, şant yönünün sağdan sola döndüğü Eisenmenger Sendromlu hasta grubu, 2. şant yönünün soldan sağa olduğu, siyanozun eşlik etmediği PVD'nin hafif-orta derecede arttığı orta/geniş kusurlar, 3. idiopatik PAH (İPAH) hastalarıyla benzerlik gösteren rastlantısal olarak saptanan ve kapatılması önerilmeyen küçük kusurlara ($ASD \leq 2$ cm, $VSD \leq 1$ cm, $PDA \leq 0,6$ cm) sahip grup ve 4. son olarak kusuru perkütan veya cerrahi olarak onarılmasına rağmen işlemiden hemen veya aylar/yıllar sonra herhangi bir kalıntı saptanmamasına rağmen sebat eden PH bulunan hastalardır.

¹ Kardiyoloji uzmanı, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, senasert@live.com

PVDİ'nin 4-8 WU.m² aralığında kaldığı gri alan-
daki hasta grubunda; AVT ile PVD'de düşüş olup
olmadığı değerlendirilmeli, pozitif yanıt alın-
mayan hastalarda 6 aylık medikal tedavi sonrası
SKK-AVT tekrarlanarak uygunluk açısından ye-
niden değerlendirme yapılmalı ve yamalı onarım
seçeneği göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Erişkin doğuştan kalp has-
talığı, Pulmoner arteriyel hipertansiyon, Atriyal
septal defekt, Pulmoner vasküler direnç

KAYNAKÇA

1. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *EurHeart J*. 2016 Jan 1; 37(1):67-119.
2. Kaymaz C, Mutlu B, Kucukoglu MS, et al. Preliminary results from a nation wide adult cardiology perspective for pulmonary hypertension: Regi Stry on cllnicaloutco Meands Urvival in pulmonaRy hypertension Groups (SIMURG). *Anatol J Cardiol*. 2017; 18(4): 242-250.
3. 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(22):2264-72.
4. Gatzoulis MA, Beghetti M, Landzberg MJ, et al. 2014. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: recent advances and future directions. *Int. J. Cardiol*. 177:340-347.
5. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 62 (25 Suppl.) 2013; D34-D41.
6. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med*. 1990; 323:1645-1650.
7. Karen K. Stout CJ, Daniels JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139: e698-e800.
8. Moller JH, Patton C, Varco RL, et al. Late results (30 to 35 years) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954 to 1960. *Am J Cardiol* 1991;68:1491-1497.
9. Dimopoulos K, Peset A, Gatzoulis MA. Evaluating operability in adults with congenital heart disease and the role of pretreatment with targeted pulmonary arterial hypertension therapy. *Int J Cardiol*. 2008; 26;129(2):163-71.
10. Kaemmerer H., Apitz C., Brockmeier K., et al. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *International Journal of Cardiology*, 272;79-88.
11. Xi SB, Wang SS, Qian MY, et al. Predictors of operability in children with severe pulmonary hypertension associated with congenital heart disease. *Chin Med J (Engl)*. 2019;5;132(7):811-818.
12. Kujipers JM, Mulder JMB, Bouma BJ, et al. Secundum atrial septal defect in adults: a practical review and recent developments. *Neth Heart J*. 2015; 23(4): 205-11.