

7. BÖLÜM

ERİŞKİN DÖNEMDE KALP YETERSİZLİĞİNE NEDEN OLAN DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARI

Mustafa CANDEMİR¹

GİRİŞ

Yetişkin konjenital kalp hastalıkları (YKKH) kalp yetersizliğinin (KY) gelişiminde önemli rol oynamaktadır. Bu hastalarda % 20-50 oranında KY meydana gelmekte ve ölümün en sık nedeni olmaktadır. KY gelişme riski yüksek olan hastalarda tanısal tarama stratejilerine ve sistematik takibe ihtiyaç vardır¹. YKKH'de KY tedavilerine ilişkin veriler kısıtlı olup sıklıkla uzman görüşlerine dayanmaktadır. Renin anjiyotensin aldosteron sisteminin inhibitörlerinin veya beta blokerlerin (BB) uzun süreli kullanımının klinik sonucu etkileyip etkilemediği bilinmemesi gibi birçok konuda bilgi eksikliği vardır. Korunmuş ejeksiyon fraksiyonlu (EF) KY de YKKH'de nadir değildir.

Erişkin dönemde görülen birçok konjenital kalp hastalığı (KKH) vardır. Bunlardan bazıları çok nadir görüldüğünden burada daha sık görülen KKH'dan bahsedilecektir. Erişkin dönemde görülebilecek KKH'nın sıklığına göre sınıflaması Tablo 1 de sunulmuştur¹⁻⁴.

Tablo 1. Konjenital kalp hastalıkları (KKH) görülme sıklığı

Hastalık	Tüm konjenital kalp hastalıkları içinde sıklığı (%)
Ventriküler septal defekt	25-30
Atriyal septal defekt	6-8
Patent duktus arteriyozus	6-8
Sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları	5-8
Aort koarktasyonu	5-7
Fallot tetralojisi	5-7
Sol ventrikül çıkış yolu darlıkları	4-7
Büyük arter transpozisyonu	3-5
Diğer	20-40

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT (VSD)

Giriş ve Epidemiyoloji

VSD, konjenital kalp hastalıklarının en sık görülen formu (%20) olup çoğunlukla erişkin dönemden önce tespit ve tedavi edilir. VSD'de klinik bulguların ağırlığı defektin ve buna bağlı olarak gelişen şantın büyüklüğü ile ilişkilidir. Şantın yönü ve büyüklüğü; defektin boyutu, pul-

¹ Öğr. Gör. Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, mcandemir@gazi.edu.tr



Takip ve Ek Hususlar

Özellikle iletim bozuklukları ve atriyoventriküler kapak disfonksiyonu nedeniyle yıllık ömür boyu takip gerektirir.

Egzersiz/spor: DBAT hastaları semptomatik ise hastalar yüksek yoğunluklu sporlardan kaçınmalıdır. Orta yoğunluklu sporlardan fazlasını yapmamalıdır. Kardiyak ek hastalıkları olan ve/veya sağ ventrikül işlevi azalmış hastalar ve düşük yoğunluklu sporlarla sınırlandırılmalıdır ¹.

Gebelik: Risk; fonksiyonel duruma, ventriküler fonksiyona, atriyoventriküler kapak fonksiyonuna, aritmi varlığına (özellikle AV blok) ve ek kardiyak hastalıklara bağlıdır ¹.

KAYNAKLAR

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *European heart journal*. 2021;42(6):563-645.
2. Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International journal of epidemiology*. 2019;48(2):455-463.
3. Moodie DS. Adult congenital heart disease. *Ochsner J*. 2002;4(4):221-226.
4. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58(21):2241-2247.
5. Uebing A, Kaemmerer H. 26 - Ventricular Septal Defect. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF, eds. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease (Second Edition)*. Saint Louis: Churchill Livingstone; 2011:188-195.
6. Penny DJ, Vick GW, 3rd. Ventricular septal defect. *Lancet (London, England)*. 2011;377(9771):1103-1112.
7. Kannan BR, Sivasankaran S, Tharakan JA, et al. Long-term outcome of patients operated for large ventricular septal defects with increased pulmonary vascular resistance. *Indian heart journal*. 2003;55(2):161-166.
8. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al. Management of grown up congenital heart disease. *European heart journal*. 2003;24(11):1035-1084.
9. edited by Douglas L. Mann DPZPLOB, founding e, online editor Eugene B. Braunwald's heart disease : a textbook of cardiovascular medicine. Tenth edition. Philadelphia, PA : Elsevier/Saunders, [2015] ©2015; 2015.
10. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002;39(12):1890-1900.
11. Radojevic J, Rigby ML. 25 - Atrial Septal Defect. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF, eds. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease (Second Edition)*. Saint Louis: Churchill Livingstone; 2011:180-187.
12. Van De Bruaene A, Meier L, Droogne W, et al. Management of acute heart failure in adult patients with congenital heart disease. *Heart failure reviews*. 2018;23(1):1-14.
13. Janse MJ. Electrophysiological changes in heart failure and their relationship to arrhythmogenesis. *Cardiovascular research*. 2004;61(2):208-217.
14. Ávila P, Chaix MA, Mondésert B, Khairy P. Sudden Cardiac Death in Adult Congenital Heart Disease. *Cardiac electrophysiology clinics*. 2017;9(2):225-234.
15. Dimopoulos K, Diller GP, Opatowsky AR, et al. Definition and Management of Segmental Pulmonary Hypertension. *Journal of the American Heart Association*. 2018;7(14).
16. Shinebourne EA, Yen Ho S. 27 - Atrioventricular Septal Defect: Complete and Partial (Ostium Primum Atrial Septal Defect). In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF, eds. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease (Second Edition)*. Saint Louis: Churchill Livingstone; 2011:196-203.
17. Schneider DJ. The patent ductus arteriosus in term infants, children, and adults. *Seminars in perinatology*. 2012;36(2):146-153.
18. Rahman F, Salman M, Akhter N, et al. Pattern of congenital heart diseases. *Mymensingh medical journal : MMJ*. 2012;21(2):246-250.
19. Fisher RG, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Patent ductus arteriosus in adults--long-term follow-up: nonsurgical versus surgical treatment. *Journal of the American College of Cardiology*. 1986;8(2):280-284.



20. Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation*. 2006;114(22):2412-2422.
21. Kim JS, Ko SM, Chee HK, Shin JK, Song MG, Shin HJ. Relationship between bicuspid aortic valve phenotype, valvular function, and ascending aortic dimensions. *The Journal of heart valve disease*. 2014;23(4):406-413.
22. Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Survival Prospects and Circumstances of Death in Contemporary Adult Congenital Heart Disease Patients Under Follow-Up at a Large Tertiary Centre. *Circulation*. 2015;132(22):2118-2125.
23. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*. 1989;80(4):840-845.
24. Bashore TM. Adult congenital heart disease: right ventricular outflow tract lesions. *Circulation*. 2007;115(14):1933-1947.
25. Li W, West C, McGhie J, et al. Consensus recommendations for echocardiography in adults with congenital heart defects from the International Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *International journal of cardiology*. 2018;272:77-83.
26. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in adulthood: 35 years follow-up in 104 patients corrected at the age of 18 or older. *The Thoracic and cardiovascular surgeon*. 1997;45(4):178-181.
27. Freling HG, Willems TP, van Melle JP, et al. Effect of right ventricular outflow tract obstruction on right ventricular volumes and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of fallot. *The American journal of cardiology*. 2014;113(4):719-723.
28. Nakamura A, Horigome H, Seo Y, Ishizu T, Sumazaki R. Right ventricular remodeling due to pulmonary regurgitation is associated with reduced left ventricular free wall strain in surgically repaired tetralogy of fallot. *Circulation journal : official journal of the Japanese Circulation Society*. 2014;78(8):1960-1966.
29. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *American heart journal*. 1999;138(5 Pt 1):950-954.