



BÖLÜM | 24

Yetişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları ve Acil Durumlar

Pınar BAŞTUĞ¹

Giriş

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) temelde kardiyak yapılanmada defekt oluşması ile gelişen bir durumdur. Bu defektin sonucunda, kalbin venöz drenajı, kalp segmentlerinin bölünmesi ve kapak fonksiyonları bozulur. Bu durum 16 yaş üzerinde kalıcı hale geldiğinde ‘yetişkin doğumsal kalp hastalığı’ olarak tanımlanır.

Konjenital kalp hastalığı için tahmini 9/1000 canlı doğum insidansı vardır (1). Bu hastaların % 90’ından fazlası günümüzde yetişkinliğe girmektedir (1-4). Tarihte doğumsal kalp hastalıklarının (DKH) sağkalımı ciddi oranda düşük olsa da; günümüzde tanı koymadaki gelişmeler ile beraber cerrahi ve girişimsel kardiyoloji yöntemlerinin gelişmesi ve çeşitli kalp ilaçları sayesinde sağkalım önemli oranda artmıştır.

Yetişkin doğumsal kalp hastalığının (YDKH) insidansı %1’dir (5). Doğumsal kalp hastalığı yetişkin hastalarda çocuklardan farklılıklar göstermektedir. Lezyonlar yetişkinliğe geçtikçe farklı özellikler kazanmaktadır. Morfolojik olarak yaş büyüdükçe kalp boşlukları da büyümekte buna bağlı olarak da ventrikül disfonksiyonuna eğilim artmaktadır. Bunun sonucunda YDKH’da aritmilerin sıklığı atmakla beraber klinik olarak egzersiz intoleransı nefes darlığı gibi bulgular gelişmektedir (2).

Yetişkin DKH’da tedavinin amacı geri dönüşsüz pulmoner vasküler hastalık, kalp yetmezliği gibi durumların gelişimini engelleyip hemodinamiyi stabil tutmaktır (2).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Mengücek Gazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, drpınarbastug@hotmail.com

kullanımına rağmen negatif kültüre rağmen 10 günden uzun süren dirençli ateşi olan hastalardır.

Antibiyotik profilaksisi yalnızca yüksek risk grubundaki hastalara önerilmektedir (17).

Kaynaklar

1. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease (previously grown-up congenital heart disease). <https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Grown-Up-Congenital-Heart-Disease-Management-of> adresinden ulaşılmıştır.
2. Ardiç I, Kaya MG, Kasapkara A, Sarlı B, Dođdu O, Dođan A, Inanç T, Kalay N, Ođuzhan A. Erişkinlerde görülen doğuştan kalp hastalıklarının değerlendirilmesi [Evaluation of adult congenital heart diseases]. *Türk Kardiyol Dern Ars.* 2010 Jan;38(1):25-31. Turkish. PMID: 20215839.
3. Mutluer FO, Çeliker A. General Concepts in Adult Congenital Heart Disease. *Balkan Med J.* 2018 Jan 20;35(1):18-29. doi: 10.4274/balkanmedj.2017.0910. PMID: 29400306; PMCID: PMC5820444.
4. Lee VWY, Yan BP, Fong TMC, Fung AKP, Cheng FWT. Long-term health-related burden of adult congenital heart diseases in Hong Kong. *J Med Econ.* 2019 Aug;22(8):814-817. doi: 10.1080/13696998.2019.1613239. Epub 2019 May 23. PMID: 31038380.
5. Malahfi M, Chamsi-Pasha MA. Advanced Cardiac Imaging for Complex Adult Congenital Heart Diseases. *Methodist Debakey Cardiovasc J.* 2019 Apr-Jun;15(2):99-104. doi: 10.14797/mdcj-15-2-99. PMID: 31384372; PMCID: PMC6668737.
6. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol.* 2010 Sep-Oct;19(5):259-74. doi: 10.1016/j.carpath.2010.02.006. Epub 2010 May 13. PMID: 20466566.
7. Kurşaklıođlu H, Barçın C, Kırılmaz A, Erinç K, Köse S, Sađ C, et al. Incidence of congenital heart disease in male, young adults in Turkey. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 1998;26:529-32
8. Yayla M, Şen C. Türkiye nüfus ve sađlık araştırması sonuçlarının fetal perinatal ve neonatal prognoz yönünden irdelenmesi. *Perinatoloji Dergisi* 2002;10:47-50.
9. Matsuo K, Kabasawa M, Asano S, Tateno S, Kawasoe Y, Okajima Y, Hayashida N, Murayama H. Surgical treatment for adult congenital heart disease: consideration for indications and procedures. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2018 Feb;66(2):57-64. doi: 10.1007/s11748-017-0861-2. Epub 2017 Nov 8. PMID: 29119450.
10. Hessling G. Herzhrythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler : Akut- und Langzeitmanagement [Arrhythmia in adults with congenital heart disease : Acute and long-term management]. *Herzschrittmacherther Elektrophysiol.* 2016 Jun;27(2):81-7. German. doi: 10.1007/s00399-016-0430-x. Epub 2016 May 24. PMID: 27221083.
11. Tompkins R, Romfh A. General principles of heart failure management in adult congenital heart disease. *Heart Fail Rev.* 2020 Jul;25(4):555-567. doi: 10.1007/s10741-019-09895-x. PMID: 31788738.
12. Sabanayagam A, Cavus O, Williams J, Bradley E. Management of Heart Failure in Adult Congenital Heart Disease. *Heart Fail Clin.* 2018 Oct;14(4):569-577. doi: 10.1016/j.hfc.2018.06.005. Epub 2018 Aug 20. PMID: 30266365; PMCID: PMC6204213.
13. Pascall E, Tulloh RM. Pulmonary hypertension in congenital heart disease. *Future Cardiol.* 2018 Jul;14(4):343-353. doi: 10.2217/fca-2017-0065. Epub 2018 May 24. PMID: 29792339; PMCID: PMC6136120.

14. Brida M, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease. *Heart*. 2018 Oct;104(19):1568-1574. doi: 10.1136/heartjnl-2017-312106. Epub 2018 May 2. PMID: 29720395.
15. Ávila P, Chaix MA, Mondésert B, Khairy P. Sudden Cardiac Death in Adult Congenital Heart Disease. *Card Electrophysiol Clin*. 2017 Jun;9(2):225-234. doi: 10.1016/j.ccep.2017.02.003. Epub 2017 Mar 18. PMID: 28457237.
16. Hamilton LE, Lew EO, Matshes EW. "Grown-up" congenital heart disease and sudden death in a medical examiner's population. *J Forensic Sci*. 2011 Sep;56(5):1206-12. doi: 10.1111/j.1556-4029.2011.01807.x. Epub 2011 Jun 3. PMID: 21644986.
17. Di Filippo S. Clinical outcomes for congenital heart disease patients presenting with infective endocarditis. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2020 Jun;18(6):331-342. doi: 10.1080/14779072.2020.1768847. Epub 2020 Jun 1. PMID: 32476525.