

Peripartum Kardiyomiyopati

Peripartum kardiyomiyopati (PPKM), başka bir kalp yetersizliği (KY) nedeninin bulunmadığı, gebeliğin sonlarına doğru veya doğumu takip eden aylarda sol ventrikül (SolV) sistolik fonksiyon bozukluğuna sekonder KY ile ortaya çıkan idiyopatik kardiyomiyopati olarak tanımlanır.^{660,661} Tanı kriterlerine göre SolV ejeksiyon fraksiyonu (EF) < %45 olup, SolV dilate olabilir veya olmayabilir.^{660,661} Çoğunlukla doğum sonrası teşhis edilir. PPKM bir dışlama tanısıdır ve başka bir neden bulunmadığında düşünülmemelidir. PPKM'nin semptom ve bulguları geç gebelik ve peripartum dönemin normal bulgularını taklit edebildiğinden tanıda gecikmeler yaşanıp, genellikle doğum sonrası teşhis edilir. Hastalar sıklıkla akut KY kliniği ile başvurur. Ancak ventriküler aritmiler ve/veya ani kardiyak ölüm de ilk prezentasyon şekli olabilir.^{660,662}

Epidemiyoloji

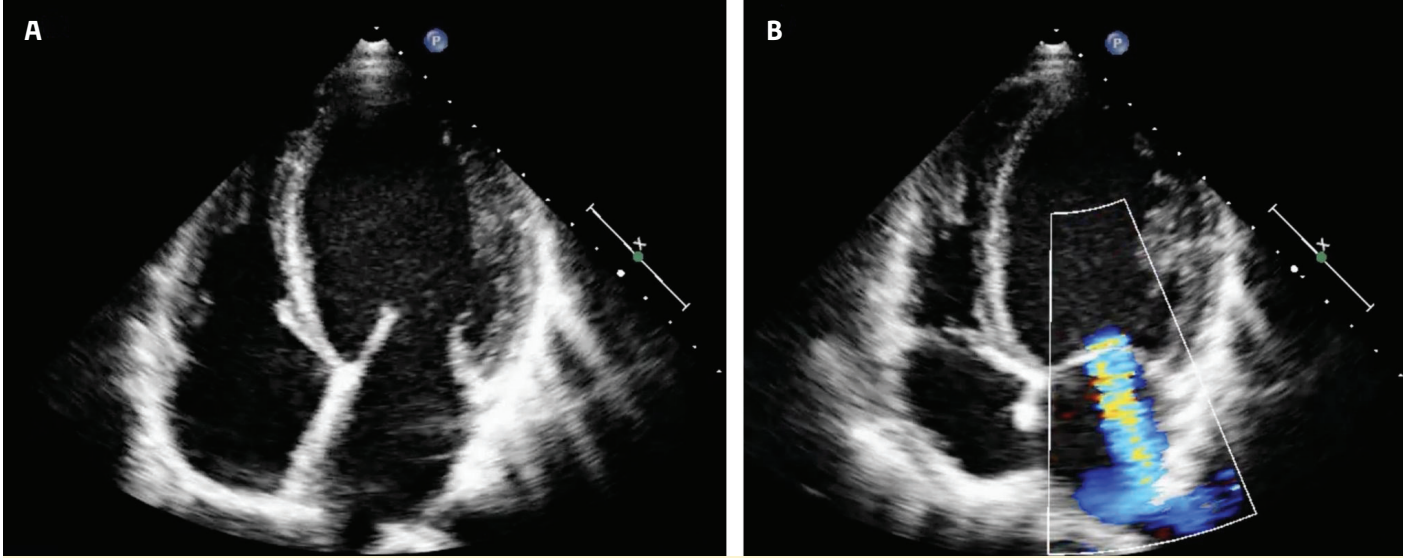
PPKM dünya çapında yaklaşık 2.000 doğumda 1 görülmektedir.⁶⁶³ PPKM görülme sıklığına ilişkin tahminler bölgelere göre değişmektedir. Çevresel ve genetik faktörler, kültürel ve perinatal bakımdaki farklılıklar, bölgesel dağılım farklılığına neden olabilir. Nijerya'da 100 doğumda 1 ve Haiti'de 300 doğumda 1 kadar yüksek, Japonya'da ise 20.000 doğumda 1 kadar düşük raporlar bulunmaktadır.⁶⁶² Amerika Birleşik Devletleri'nde bildirilen insidans 1.000'de 1 ile 4.000'de 1 arasında değişmektedir^{664,665} ve görülme sıklığı giderek artmaktadır. Bu artış, daha ileri anne yaşlarına, gelişmiş doğurganlık tedavileri nedeniyle daha yüksek çoğul gebelik oranlarına ve muhtemelen bu durumun daha iyi tanınmasına bağlanabilir. Ek olarak, birçok vakaya teşhis konulamayabilir, bu da PPKM'nin gerçek insidansının belirlenmesini zorlaştırır.

Patofizyoloji ve Risk Faktörleri

PPKM'nin etyolojisi tam olarak anlaşılamamıştır ancak muhtemelen çok faktörlüdür. Hayvan modelleri ve epidemiyolojik veriler, PPKM'nin büyük oranda peripartumdaki hormonal ortamın tetiklediği vasküler bir hastalık olduğu fikrini desteklemektedir.^{666,667} Bazı çalışmalar, vasküler hasarın miyokard üzerindeki prolaktin aracılı oksidatif strese bağlı olabileceğini ileri sürmektedir.⁶⁶² PPKM'nin preeklampsi ile birlikte görülmesi durumunda, plasental anjiyojenik faktörlerin de ortak bir patofizyolojik mekanizma sağlayabileceği düşünülmektedir.⁶⁶² PPKM'nin gelişimi için önerilen ancak kanıtlanmayan mekanizmalar arasında beslenme yetersizlikleri, viral miyokardit ve otoimmün süreçler yer almaktadır.^{660,663} Gebeliğin hemodinamik stresinin potansiyel bir etyoloji olduğu öne sürülmüştür. Bununla birlikte, maksimum kardiyovasküler değişiklikler, önceden kalp hastalığı olan çoğu kadının semptomatik KY geliştirdiği ikinci trimesterde ortaya çıkar.⁶⁶⁸ Bunun tersine, PPKM'li kadınların çoğunda semptomlar hamileliğin sonlarında veya doğumdan sonra gelişir. Dolayısıyla PPKM'nin başlangıcı, gebeliğin hemodinamik değişiklikleriyle uyumsuzdur.

Önemli predispozan faktörler arasında çok doğum yapmak, çoğul gebelikler, Afrika etnik kökeni, sigara kullanımı, diyabet, hipertansiyon ve preeklampsi, yetersiz beslenme, ileri anne yaşı ve ergenlik hamileliği sayılabilir.^{660,662}

Çalışmalar, PPKM'nin Afrikalı-Amerikalı kadınlarda beyaz kadınlara kıyasla 3 ila 16 kat daha sık meydana geldiğini bildirmektedir.⁶⁶⁹ Preeklampsi ve hipertansiyon PPKM ile güçlü bir şekilde ilişkilidir. PPKM'li kadınların %22'sinde preeklampsinin mevcut olduğu bildirilmiştir.⁶⁷⁰ Amerika Birleşik Devletleri'nde PPKM'li kadınların %7 ila %14,5'inde çoğul gebelikler rapor edilmektedir.^{662,663} Anne yaşının



Şekil 113. PPKM'nin transtorasik ekokardiyografi apikal dört boşluk görünümü; (A) Dilate sol ventrikül, (B) Renkli Doppler ile fonksiyonel mitral yetersizliği jeti.

ileri olması da PPKM ile ilişkili görünmektedir. PPKM olgularının yarısı 30 yaşın üzerindeki kadınlarda görülür. Kırk yaşın üzerindeki kadınlarda hastalığın gelişme ihtimalinin < 20 yaş kadınlara göre 10 kat daha fazla olduğu rapor edilmiştir.^{664,671}

PPKM'nin patogeneziyle ilgili en çok kabul gören görüş, gebelik hormonları üzerine yapılan çalışmalarla desteklenen vaskülo-hormonal modeldir. Bu modele göre peripartum hormonlardaki dengesizlikler, duyarlı kadınlarda kardiyovasküler fonksiyon bozukluğuna ve bunun sonucunda KY'ye neden olur.⁶⁶⁷

Genetik

PPKM'nin ailesel kökeni ve dilate kardiyomiyopati (DKM) ile %6 oranında birlikte görülmesi, hastalığa genetik bir katkı olasılığının etken olduğunu düşündürmüştür.⁶⁷²⁻⁶⁷⁴ Bir Alman kohortunda, PPKM'li kadınların %15'inin birinci derece akrabalarında PPKM, DKM, ani ölüm veya aritmiler olarak tanımlanan kalp hastalığı öyküsü vardı.⁶⁷⁵

Genetik ile ilgili yapılan çalışmalar daha sonra genetiğin PPKM'ye katkıda bulunduğu fikrini desteklemiş, TTN ve BAG3 gibi DKM'ye katkıda bulunduğu bilinen genlerdeki olası patojenik varyantları tanımlayıp PPKM ile DKM arasındaki genetik benzerliği ortaya çıkarmıştır.^{676,677}

PPKM hastalarının yaklaşık %15'inde TTN, FLNC, BAG3 ve DSP'de kesik varyantların aşırı temsil edildiği gösterilmiştir. Bu varyantlar içinde en yaygın olarak TTN kesik varyantları söz konusudur ve hastaların yaklaşık %10'unda bulunur.^{1,660}

TTN geni, kalp ve iskelet kasındaki sarkomerlerin kritik yapısal bileşeni olan en büyük insan proteini olan titin'i kodlar.⁶⁶² IPAC (Gebelikle ilişkili Kardiyomiyopati Araştırmaları) kohortunda hasta alt grubunda tanımlanan TTN varyantları, bir yılda daha düşük SolV EF ile koreledir; bu, TTN kesik varyantının varlığının daha kötü sonuçların habercisi olabileceğini düşündürmektedir (18). Ancak daha da önemlisi, TTN kesik varyantları olan bireylerin %90'ından fazlasında DKM veya PPKM gelişmemektedir, bu da ek çevresel, genetik veya epigenetik faktörlerin rol oynadığını

göstermektedir.⁶⁷⁸ PPKM'li kadınların çoğunun ailesinde kardiyomiyopati öyküsünün bulunmaması ve PPKM'nin sonraki gebeliklerde her zaman tekrarlamaması gerçeği, herhangi bir genetik kökenin tam olarak nüfuz edemediğini ve ek faktörlerin hastalık insidansına katkıda bulunduğunu göstermektedir. Genetik varyantların komorbiditelerle, ayrıca vasküler, hormonal ve hemodinamik etkilerle etkileşimini incelemek için farklı popülasyonlarda daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır. Genetik farklılıklar, neden sadece nispeten az sayıda kadının geç gebelikteki hormonal değişikliklere sekonder vasküler hasarlara yanıt olarak KY geliştirdiğini açıklayabilir.

2023 Avrupa Kardiyoloji Derneği Kardiyomiyopati Kılavuzuna göre, PPKM'li hastalarda genetik danışma ve testler faydalı olabilir ve düşünülmelidir (Öneri sınıf 2a, Kanıt düzeyi C).¹

Tanı

PPKM, hamilelik sırasında veya doğum sonrası erken dönemde akut ve bazen şiddetli klinik KY tablosudur. Önceden bilinen bir kalp fonksiyon bozukluğunun yokluğunda, gebeliğin son ayında veya doğumdan sonraki ilk beş ayda gelişen sistolik fonksiyon bozukluğu (SolV EF < %45) ile birlikte annede KY olarak tanımlanır.^{660,661} Ancak nadiren hastalığın hamileliğin erken döneminde veya doğumdan beş ay sonra ortaya çıktığı da tanımlanmıştır.^{679,680}

PPKM'li kadınların çoğunluğuna doğumdan sonra, genellikle doğum sonrası ilk ayda teşhis konulur.⁶⁷⁹ Bu hastalığın yeterince tanınmaması ve normal gebeliğin belirti ve semptomlarının KY belirtileriyle örtüşmesi nedeniyle tanıda sıklıkla gecikmeler yaşanmaktadır. Teşhis yüksek oranda şüphe gerektirir. Ne yazık ki tanıdaki gecikmeler, önlenemez komplikasyonların görülme sıklığının artması ve daha kötü sonuçlarla ilişkilidir.^{681,682}

Çoğu hasta, yorgunluk, halsizlik, nefes darlığı, ortopne, paroksizmal nokturnal dispne, ödem ve göğüste sıkışma gibi KY belirti ve semptomlarıyla başvurur. Fizik muayenede sıklıkla taşipne, taşip-

kardi, jugüler venöz dolgunluk, S3, akciğerde raller ve periferik ödem saptanır. Daha nadiren hastalar kardiyojenik şok, malign aritmiler ve tromboembolik komplikasyonlarla başvurabilir.⁶⁸⁰

Ekokardiyografi ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir. PPKM tanısı genellikle ekokardiyografi yoluyla yapılır ve diğer yapısal kalp hastalığının yokluğunda sistolik fonksiyon bozukluğunun belgelenmesi sağlanır.^{660,677} SolV dilatasyonu yaygındır (Şekil 113A) ancak her zaman görülmez. Sistolik fonksiyon bozukluğuna ek olarak, sol ve sağ ventriküler dilatasyon ve/veya fonksiyon bozukluğu, fonksiyonel mitral (Şekil 113B) ve/veya triküspit yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve sol atriyal veya biatriyal genişleme saptanabilir. Özellikle SolV EF ciddi şekilde azaldığında intrakardiyak trombüs meydana gelebilir.⁶⁸³

Elektrokardiyografide sinüs taşikardisi izlenebilir, spesifik olmayan anormallikler gösterebilir ancak normal bir elektrokardiyografi PPKM'yi dışlamaz.⁶⁸⁴

Akciğer grafisinde pulmoner venöz konjesyon gibi bulgular izlenebilir ancak spesifik değildir.

Normal gebelik sırasında önemli ölçüde değişmeyen beyin natriüretik peptit (BNP) ve N-terminal pro-BNP düzeyleri, PPKM'de genellikle belirgin şekilde yükselir.⁶⁸⁵

Kardiyak manyetik rezonans (KMR), ekokardiyografinin yetersiz olduğu durumlarda doğru SolV EF ve boşluk ölçümleri ile yapısal değerlendirme sağlar, ancak gebelik sırasında gadolinyumdan kaçınılır. PPKM tanısı için endomiyokard biyopsisine genellikle gerek yoktur ve nadiren yapılır. Endomiyokard biyopsisi yalnızca dev hücreli miyokardit gibi farklı bir tedavi planı gerektiren alternatif bir tanıdan şüphelenildiğinde endikedir.^{662,663,683}

Ayırıcı Tanı

PPKM bir dışlama tanısıdır. Ayırıcı tanıda önceden var olan yapısal kalp hastalığı, sistolik disfonksiyon yokluğunda preeklampsinin neden olduğu akciğer ödemi, pulmoner emboli, spontan koroner arter diseksiyonu ve kemoterapötik ajanlar dahil toksinlere maruziyet yer alır (Tablo 34).^{662,663,683}

Prognoz

PPKM'li hastaların klinik sonuçları büyük farklılıklar gösterir ve gelişmiş ülkelerde prognoz genellikle daha iyidir. Bazı kadınlar göreceli olarak hafif hastalık geçirip tamamen iyileşse de diğerleri ciddi morbidite ve mortaliteyle karşı karşıyadır. PPKM anne ölümünün önde gelen bir nedenidir.^{671,686} Dolayısıyla PPKM, etkilenen kişilerin, ailelerinin ve yeni doğan çocuklarının yaşamlarında yıkıcı sonuçlara neden olabilir.

PPKM, azalmış SolV EF'li diğer KY formlarına göre daha yüksek bir iyileşme oranıyla ilişkilendirilmiştir ve iyileşme sıklıkla ilk üç ila altı ay içinde gerçekleşir.^{687,688} Doğumdan hemen sonra PPKM tanısı almış ve SolV sistolik fonksiyonu ciddi derecede azalmış (Video 27a ve 1b); doğum sonrası beşinci ayda SolV EF'sinde %50 dolaylarında iyileşmenin görüldüğü (Video 28a ve 28b) hastaya ait görüntüler ekte.

Tanıdan sonra iki yıla kadar gecikmiş iyileşme de ortaya çıkabilir.^{663,689} İyileşme oranları hasta popülasyonuna bağlı olarak değişiklik göstermektedir. Etkilenen hastaların yaklaşık %50'sinden fazlasında kardiyak fonksiyonlar iyileşir, yine de morbidite ve

Tablo 34. Gebelikte Kalp Yetersizliğinin Ayırıcı Tanısı

Önceden var olan kardiyomiyopati
Preeklampsi
Takotsubo kardiyomiyopatisi
Romatizmal hastalıklar da dahil olmak üzere kalp kapak hastalıkları
Konjenital kalp hastalığı
Kemoterapiye bağlı kardiyomiyopati
Spontan koroner arter diseksiyonu
MINOCA dahil miyokard enfarktüsünün diğer nedenleri
Miyokardit
Hipertansif kalp hastalığı
Taşikardi-aritmi ilişkili kardiyomiyopati
Uzun süreli tokolizden kaynaklanan akciğer ödemi
Sepsis, tirotoksikoz ve kalp yetmezliğinin diğer yüksek debili nedenleri
Aort diseksiyonu
Pulmoner veya amniyotik emboli
Sistemik hastalık ilişkili kardiyomiyopati (SLE, hemokromatozis)
MINOCA: Myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries, SLE: Systemic lupus erythematosus

mortalite yüksektir; bazı hastalarda sol ventriküler destek cihazı (LVAD) veya kalp transplantasyonu gerekir.

PPKM, beyin hasarı, kardiyopulmoner arrest, pulmoner ödem, tromboembolik komplikasyonlar, mekanik dolaşım desteği, kalp transplantasyonu ve ölüm gibi olumsuz sonuçlarla ilişkilidir. Hamilelik sırasında veya doğum sonrası erken dönemdeki kardiyojenik şok olgularının yaklaşık %60'ına PPKM neden olur.⁶⁹⁰ Olguların %10'una kadar LVAD implantasyonu veya kalp nakli gerekir.⁶⁹¹ PPKM'li hastaların ilk ekokardiyografilerinde %10 ile %17'sinde SolV trombüsü tanımlanmış ve kadınların %5 ile %9'unda tromboembolik komplikasyonlar rapor edilmiştir.^{662,692} PPKM'de tromboembolik olayların görülme sıklığının artması muhtemelen gebeliğin hiperkoagülopati eğiliminin artması, SolV dilatasyonu ve disfonksiyonu, venöz staz, ve doğum sonrası immobilizasyon ile ilişkilidir.

Mortalite tahminleri ırk gruplarına, coğrafi bölgeye ve takip süresine göre önemli ölçüde farklılık göstermektedir. Amerika Birleşik Devletleri'ndeki mortalite tahminleri %7 ile %20 arasında değişmektedir.^{686,693} Türkiye'den 24 ay süren prospektif bir çalışmada %24 mortalite rapor edilmiştir.⁶⁹⁴ Bu oranlar siyah kadınlar arasında ve az gelişmiş ülkelerdeki kadınlarda daha yüksektir.⁶⁶⁹

Prognostik Faktörler

Araştırılan çeşitli prognostik faktörler arasında, tanı anındaki SolV EF, olumsuz olayların veya uzun vadeli iyileşmenin en güvenilir belirleyicisidir.^{661,662,691} Başlangıç EF < %30, belirgin SolV dilatasyonu (diyastol sonu çapı \geq 6,0 cm), SolV trombüsü ve sağ ventrikül tutulumu olumsuz sonuçlarla ilişkilidir.⁶⁶¹ Olumsuz sonuçların diğer göstergeleri arasında geç başvuru (doğumdan bir haftadan fazla süre sonra) ve KMR'de geç gadolinyum artışı yer alır.^{688,695}

Afrika kökenli Amerikalı etnik köken, daha düşük iyileşme oranları, daha uzun iyileşme süresi, daha olumsuz sonuçlar ve daha

yüksek ölüm oranıyla güçlü bir şekilde ilişkilidir.⁶⁶⁹ Eşlik eden preeklampsi, SolV iyileşmenin daha iyi olması ve olumsuz kardiyovasküler sonuçların görülme sıklığının daha yüksek olmasıyla ilişkilendirilmiştir.⁶⁹⁶ Olumsuz sonuçlarla ilişkili biyobelirteçler arasında troponin ve NT-proBNP yer alır.^{697,698} KMR'de geç gadolinyum artışının varlığı, daha az miyokardiyal iyileşme ile ilişkili fibrozisi gösterebilir; ancak PPKM'li hastaların çoğunda geç gadolinyum artışı görülmez.

Yönetim ve Tedavi

PPKM'ye yönelik tedavileri değerlendiren az sayıda randomize çalışma vardır ve bu çalışmaların hiçbirinde kesin sonuçlar elde edilememiştir. PPKM için kanıtlanmış hastalığa özgü tedaviler yoktur. Dolayısıyla mevcut güncel tedavi büyük ölçüde DKM ve EF azalmış KY formları için önerilen kılavuzlara dayalı tıbbi tedaviden oluşmaktadır.⁶⁹⁹ Hipervolemiyi kontrol etmek için diüretikler ve nitratlar kullanılır, ancak doğum öncesi hipotansiyondan kaçınmak için dikkatli olunmalıdır.

Anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri, anjiyotensin II reseptör blokerleri ve aldosteron reseptör antagonistleri doğumdan sonra kullanılabilir ancak doğumdan önce kontrendikedir.

Hidralazin ve izosorbit dinitrat kombinasyonu, hamilelik sırasında art yükün azaltılması için alternatif bir rejimdir. Beta blokerler rutin olarak endikedir ve hamilelik sırasında da güvenlidir. Sakubitril-valsartan ve sodyum glukoz ko-transporter 2 inhibitörleri gibi KY için yakın zamanda geliştirilmiş farmasötik ajanların hamilelik sırasında veya sonrasında güvenliği ve kullanımına ilişkin veri yoktur, ancak bu ajanlar, gebelik sonrası giderek daha fazla kullanılmaktadır. Çoğu standart KY ilacı emzirme ile uyumludur, ancak yeni ajanlar için herhangi bir güvenlik bilgisi mevcut değildir.⁶⁹⁹

Hamileliğin hiperkoagülopati durumu, olguların %5 ila 20'sinde meydana gelen, SolV trombüs ve tromboembolik olaylar da dahil olmak üzere trombotik komplikasyon riskini artırır.⁷⁰⁰ Bu nedenle antikoagülan tedaviye başlama eşiği düşük olmalıdır. Amerikan Kalp Derneği SolV EF < %30,⁷⁰¹ Avrupa Kardiyoloji Derneği ise SolV EF < %35 olduğunda antikoagülasyon önermektedir.⁷⁰² Terapötik veya profilaktik antikoagülasyon kararına rehberlik edecek yayımlanmış hiçbir veri mevcut değildir. Varfarin plasentayı geçer ve mekanik kalp kapakçıklarının antikoagülasyonu dışındaki endikasyonlar dışında hamilelik sırasında kaçınılır. Düşük molekül ağırlıklı heparin plasentayı geçmez ve gebelikte kullanılabilir.⁶⁶¹ Hem varfarin hem de düşük molekül ağırlıklı heparinin emzirme döneminde güvenli olduğu düşünülmektedir. Yeni antikoagülanlar hamilelik veya emzirme döneminde araştırılmamıştır ve genellikle kaçınılmaktadır.

Hipofizden prolaktin salınımını baskılamak için bromokriptin kullanımı halen araştırılmaktadır ve SolV EF %35'in altında olan hastalarda düşünülebilir. 2018 Avrupa Kardiyoloji Derneği kılavuzlarında zayıf bir öneri ile, PPKM'li hastalarda emzirmeyi durdurmak ve SolV fonksiyonunda iyileşmeyi hızlandırmak için bromokriptin tedavisinin düşünülmesini önerilmektedir (Öneri Sınıf 2B, Kanıt Düzeyi B).⁶⁶¹ Trombotik komplikasyonlarla ilişkisi nedeniyle bromokriptin ile birlikte terapötik antikoagülasyon önerilmektedir.^{661,662} Bromokriptin nedeniyle emzirmemenin sonuçları hastayla tartışılmalıdır.

PPKM'li hastalarda ventriküler aritmiler yaygındır ve bir defibrilatör endike olduğunda, kalp kontraktilesi sıklıkla düzeldiğinden, implante edilebilir kardiyoverter-defibrilatör yerine geçici, giyilebilir bir defibrilatörün kullanılması düşünülmelidir. Doğumdan sonra spontan iyileşme oranının yüksek olması nedeniyle, PPKM'li hastalarda erken implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör implantasyonu eşikleri diğer koşullara göre daha yüksek olmalıdır.¹

Hamilelik sırasında veya hamilelikten kısa süre sonra kardiyojenik şok olgularının çoğuna PPKM neden olur.⁶⁹⁰ Şiddetli PPKM olgularında aortik balon pompası ile geçici mekanik dolaşım desteği, perkütan ventriküler destek cihazı tedavisi ve ekstrakorporal membran oksijenasyonu PPKM'de başarıyla kullanılmıştır ve inotropik desteğe rağmen hemodinamik instabilitesi olan hastalarda erken dönemde düşünülmelidir.^{1,703} Geçici veya dayanıklı LVAD'lere de ihtiyaç duyulabilir. PPKM'ye bağlı kardiyojenik şok olgularının yaklaşık %10'una LVAD implantasyonu veya kalp nakli gerekir.⁶⁹¹

Doğum ve Laktasyon

Gebelik sırasında PPKM'li hastalarda doğum ve doğumun yönetimi karmaşık olabilir ve özellikle hasta hemodinamik olarak stabil olmadığına; anne-fetal tıp alanında uzman bir kadın doğum uzmanı, bir anestezi uzmanı, bir kardiyolog ve ileri KY uzmanından oluşan multidisipliner bir ekip tarafından gerçekleştirilmelidir. Prematüreliliğin olası fetal komplikasyonlarından kaçınmak için anneyi stabilize etmeye çalışmak mantıklıdır. Medikal tedaviye rağmen hemodinamik instabilite erken doğumu (veya fetal canlılık öncesinde ise terminasyonu) teşvik etmelidir. Stabil hastalar, obstetrik sezaryen nedenleri olmadığı sürece vajinal yolla doğum yapabilir. Çünkü sezaryen doğum daha yüksek kanama, enfeksiyon ve tromboembolik komplikasyon insidansı ile ilişkilidir.⁶⁶² Sezaryen için obstetrik endikasyonlar, şiddetli KY (SolV EF < %30 veya NYHA sınıf III-IV) veya doğum sırasında oral antikoagülan kullanımı olmadığı sürece, PPKM'li kadınların çoğunda vajinal doğum önerilir (Öneri Sınıf 1, Kanıt Düzeyi C).¹

Emzirmenin bebeklere ve annelere birçok faydası vardır ve emzirme PPKM'de kontrendike değildir.⁶⁶¹ IPAC'den elde edilen son veriler emzirmenin olumsuz sonuçlarla, inflamatuvar belirtilerle veya kalıcı miyokart işlev bozukluğuyla ilişkili olmadığını gösterdi.⁶⁸⁸ PPKM'de emzirmenin güvenli görüldüğü gözlemi, prolaktin salgısının sürekli uyarılmasının zararlı olmayabileceğini düşündürmektedir. Çoğu KY ilacı emzirme ile birlikte güvenli bir şekilde verilebilir ve kadınlara emzirmeyi önermemek için bir neden olmamalıdır. Bromokriptin başlanması planlanan hastalarda, emzirmemenin sonuçları hastayla tartışılmalıdır.

Doğum sonrası hastaların, ailede PPKM veya DKM öyküsü olmasa bile genetik danışma ve test için yönlendirmesi düşünülmelidir.¹ Patojenik bir varyant tanımlandığında aile üyelerine yönelik kademeli testler, korunma, erken tanı ve tedaviyi kolaylaştırmak için faydalı olabilir.

Kontrasepsiyon

Doğum kontrolü tanı anında veya hastaneden taburcu edilmeden önce tartışılmalıdır. Kalıcı SolV işlev bozukluğu olan bir kadında, daha sonraki gebelik riski muhtemelen tromboemboli riskini artıran östrojen içeren kontraseptiflerin doğum kontrolü ile ilişkili risklerden daha ağır basmaktadır. Bu nedenle kadınların en

tutarlı şekilde kullanacakları yöntemi seçmeleri teşvik edilmelidir. Doğum kontrolünün önemi, kadın doğum uzmanı/jinekoloğun yanı sıra kardiyolog tarafından da vurgulanmalıdır.⁶⁶²

Tedavi Süresi

Kalıcı kardiyak disfonksiyon varlığında kardiyak ilaçlara süresiz olarak devam edilmelidir. SolV iyileşmesinden sonra optimal tedavi süresi bilinmemektedir. Hastada konjestif semptomlar yoksa diüretik ilaçlar kesilebilir. Sık klinik değerlendirme ve SolV EF'nin ekokardiyografik izlenmesi (yani her üç ile altı ayda bir) ile aşamalı bir şekilde KY ilaçları kesilmelidir. İlaçların kesilmesinden sonra SolV fonksiyonunun yeniden değerlendirilmesi ve ardından yıllık klinik ve ekokardiyografik değerlendirme yapılması önerilir.^{662,683}

Sonraki Gebelikler

Sonraki hamileliğin güvenliği hastalar ve aileleri için sıklıkla karşılaşılan bir endişe kaynağıdır. Uygun ve doğru danışmanlık önemlidir. Sonraki gebelikte ilişkili riskler öncelikle miyokart fonksiyonunun tamamen iyileşip iyileşmediğine bağlıdır ve gebelik öncesi SolV EF, sonuçların en güçlü öngörücüsüdür.⁶⁹¹ Kalıcı miyokart fonksiyon bozukluğu kanıtı varsa, kadınlara tekrarlayan KY riski, kardiyak fonksiyonda kalıcı bozulma ve mortalite konusunda bilgi verilmelidir. Ek olarak, kalıcı SolV işlev bozukluğu olan kadınlarda fetal sonuçlar daha kötü olma eğilimindedir; ölü doğum, düşük ve erken doğum oranları daha yüksektir. Bu verilere dayanarak, gebelik sırasında kardiyovasküler hastalıkların tedavisine yönelik 2018 Avrupa Kardiyoloji Derneği kılavuzu, SolV EF > %50-55 değilse sonraki gebeliklerden kaçınılmasını önermektedir.⁶⁶¹ PPKM sonrası SolV EF > %50'den fazla iyileşen kadınların sonraki gebeliklerinde komplikasyon riski daha düşüktür, ancak yine de tekrarlayan PPKM ve KY riski yüksektir.⁷⁰⁴ Gebelik öncesi danışmanlık, gebelikten sonra da devam edebilecek tekrarlayan miyokart disfonksiyonunun potansiyel riskinin tartışılmasını içermelidir.

Sonuç

KY ile ilgili semptomları olan herhangi bir gebe veya doğum sonrası kadında PPKM tanısı düşünülmelidir. Sistolik fonksiyon bozukluğunu değerlendirmek için yüksek bir BNP düzeyinin ardından her zaman ekokardiyografi yapılmalıdır. Erken tanı ve uygun ilaçlarla hızlı tedavi, olumsuz sonuçları önleyebilir. Sınırlı çalışmalar emzirmenin güvenli olduğunu göstermektedir. PPKM tanısı almış kadınlar, uzmanlaşmış multidisipliner ekipler tarafından yönetilmelidir ve ileri KY tedavilerine ihtiyaç duyabilirler. Daha sonra tekrar gebelik düşünen kadınlara PPKM konusunda danışmanlık verilmeli ve yakından izlenmelidir. Uzun süreli takip önemlidir, ancak iyileşme sonrasında ilaçların optimal süresi bilinmemektedir.

PPKM hakkında pek çok ilerlemeye rağmen, genetiğin geç gebelikteki vasküler ve hormonal ortamla patogenezi ve karmaşık etkileşimi hakkında sorular devam etmektedir. Bromokriptinin rolü belirsizliğini koruyor ve riskleri ve potansiyel faydaları belirlemek için randomize klinik çalışmalara ihtiyaç vardır. Optimum antikoagülasyon stratejisi, implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör implantasyonunun zamanlaması, sonraki gebelik sırasında risk tahmini ve yönetimi ve miyokart iyileşmesinden sonra ilaçların kullanım süresi gibi önemli bilgi boşlukları devam etmektedir.

Video 27. Doğumdan sonraki ilk haftada kalp yetersizliği nedeniyle yapılan transtorasik ekokardiyografide, apikal 4 boşluk (A) ve parasternal uzun eksen (B) görünümünde sol ventrikülde hafif dilatasyon, global hipokinezi ve ciddi sistolik disfonksiyon görülmektedir.

Video 28. Doğumdan sonra 5. ayda yapılan kontrol transtorasik ekokardiyografide, apikal 4 boşluk (A) ve parasternal kısa eksen (B) görünümünde normal sol ventrikül sistolik fonksiyon ve boyutu izlenmektedir.