

Erişkinlerde görülen doğuştan kalp hastalıklarının değerlendirilmesi

Evaluation of adult congenital heart diseases

Dr. İdris Ardıç, Dr. Mehmet Güngör Kaya, Dr. Ahmet Kasapkara, Dr. Bahadır Şarlı, Dr. Orhan Doğdu,
Dr. Ali Doğan, Dr. Tuğrul İnanç, Dr. Nihat Kalay, Dr. Abdurrahman Oğuzhan

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Kayseri

Amaç: Ülkemizde erişkinlerdeki doğuştan kalp hastalıkları (DKH) üzerine yeterli çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada, kliniğimizde izlenen erişkin hastalarda DKH'lerin dağılımı ve klinik özellikleri değerlendirildi.

Çalışma planı: Çalışmaya, Nisan 2006 ile Ocak 2009 tarihleri arasında kliniğimizde DKH tanısıyla izlenen ve 16 yaşından büyük 200 hasta alındı. Olgular son ACC/AHA kılavuzuna göre, basit, orta düzeyde ve ağır-karmaşık özellik taşıyan DKH olmak üzere üç grupta incelendi.

Bulgular: Hastaların 121'i kadın (%60.5), 79'u erkek (%39.5) idi. Yaş ortalaması 34.7±13.4 (dağılım 16-75), kadın/erkek oranı 1.53 bulundu. Erkeklerin yaş ortalaması 32.8±14.0 iken, kadınların yaş ortalaması 36.0±12.9 idi. Yaş grupları açısından, hastalar daha çok 20-29 (n=46, %23) ve 30-39 (n=49, %24.5) yaş gruplarında yoğunlaşmakta idi. ACC/AHA ölçütlerine göre, 145 hastada (%72.5) basit, 34 hastada (%17) orta, 21 hastada (%10.5) ağır-karmaşık DKH vardı. Yaş ortalaması hastalık ciddiyeti ilerledikçe azalma eğilimi gösterdi (sırasıyla 35.7±13.7, 33.2±12.4 ve 30.5±12.2). Erişkin hastalar içinde en sık rastlanan DKH atriyal septal defekt (n=105, %52.5) idi, bunu sırasıyla ventriküler septal defekt (n=34, %17), Ebstein anomalisi (n=7, %3.5), Eisenmenger sendromu (n=6, %3) ve beşer hastayla (%2.5) aort koarktasyonu, büyük arter transpozisyonu, foramen ovale açıklığı, pulmoner darlık ve aort kapak hastalığı izlenmekteydi.

Sonuç: Bu çalışmada, erişkinlerde en sık görülen DKH tipi toplam %69.5 oranıyla atriyal septal defekt ve ventriküler septal defekt idi. Ülkemizdeki erişkin nüfusta DKH'lerin sıklığının belirlenmesi çokmerkezli çalışmalarla mümkün olacaktır.

Anahtar sözcükler: Erişkin; kalp defekti, doğuştan/epidemiyo-
loji; prevalans.

Objectives: Data on adult congenital heart diseases (CHD) are limited in Turkey. We evaluated the types and clinical features of CHDs in adult patients followed-up in our center.

Study design: This study included 200 adult patients (age >16 years) who were diagnosed as having CHD in our clinic between April 2006 and January 2009. The patients were evaluated in three groups based on the complexity of adult CHD (simple, moderate, or great) according to the most recent ACC/AHA guidelines.

Results: There were 121 females (60.5%) and 79 males (39.5%). The mean age was 34.7±13.4 years (range 16 to 75 years) and female-to-male ratio was 1.53. The mean age was 32.8±14.0 years in males, and 36.0±12.9 in females. Nearly half of the patients were in the age groups of 20-29 years (n=46, 23%) and 30-39 years (n=49, 24.5%). According to the ACC/AHA criteria, 145 patients (72.5%) had simple CHD, 34 patients (17%) had moderate CHD, and 21 patients (10.5%) had severe-complex CHD. The mean age tended to decrease as the severity of CHD increased (35.7±13.7, 33.2±12.4, and 30.5±12.2 years, respectively). The most common adult CHD was atrial septal defect (n=105, 52.5%), followed by ventricular septal defect (n=34, 17%), Ebstein's anomaly (n=7, 3.5%), and Eisenmenger's syndrome (n=6, 3%). Aortic coarctation, transposition of the great vessels, patent foramen ovale, pulmonary stenosis, and aortic valve disease showed equal distribution with five patients (2.5%).

Conclusion: In our study, atrial and ventricular septal defects accounted for the majority of CHDs in adult patients (69.5%). Multicenter studies are required to determine the incidence of CHD among adult population in Turkey.

Key words: Adult; heart defects, congenital/epidemiology; prevalence.

Geliş tarihi: 04.02.2009 Kabul tarihi: 15.10.2009

Yazışma adresi: Dr. Mehmet Güngör Kaya, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, 38039 Kayseri.
Tel: 0352 - 437 49 37 / 27792 e-posta: drmgkaya@yahoo.com

DKH tanısıyla izlenen erişkin hastalar üzerine deneyimlerimizi değerlendirdik.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

Bu çalışma, aynı merkezde erişkinlerde görülen DKH'lerin dağılımını ve olguların demografik özelliklerini araştırmak için geriye dönük olarak planlandı. Çalışmaya, Nisan 2006 ile Ocak 2009 tarihleri arasında kliniğimizde DKH tanısıyla izlenen ve 16 yaşından büyük 200 hasta alındı. Çalışmaya katılmayı kabul eden bireylere çalışma konusunda bilgi verildi ve çalışma için üniversitemizin etik kurulundan onay alındı.

Olgular son ACC/AHA kılavuzuna göre basit, orta düzeyde ve ağır karmaşık özellik taşıyan DKH olmak üzere üç grupta incelendi (Tablo 1).^[10] Bu gruplardaki hastaların özellikleri, DKH'lerin görülme sıklığı ve tanılarına göre hastaların cinsiyet ve yaş dağılımı araştırıldı.

Doğuştan kalp hastalığından şüphelenilen tüm hastalara öncelikle transtorasik ekokardiyografi uygulandı. Transtorasik ekokardiyografide DKH kuşkusuna varsa, sağ ve sol ventrikül fonksiyonları, sağ ve sol atriyum şant oranı, pulmoner arter basıncı ve DKH tipi kaydedildi. Transtorasik ekokardiyografi ile inceleme sonrasında DKH kuşkusuna olan tüm hastalar transözofageal ekokardiyografi (TÖE) ile değerlendirildi. Bu incelemede Vivid 7 (GE) ekokardiyografi cihazı ve 6 MHz prob kullanıldı.

BULGULAR

Doğuştan kalp hastalığı olan erişkin hastaların 121'i kadın (%60.5), 79'u erkek (%39.5) idi. Yaş ortalaması 34.7±13.4 (dağılım 16-75), kadın/erkek oranı 1.53 bulundu. Erkeklerin yaş ortalaması 32.8±14.0 iken, kadınların yaş ortalaması 36.0±12.9 idi. Yaş gruplarına göre sınıflandırıldığında, hastalar daha çok 20-29 (46 hasta, %23) ve 30-39 (49 hasta, %24.5) yaş gruplarında yoğunlaşmakta idi. Hastalığın ciddiyeti arttıkça hasta sayısı azalmakta ve yaş ortalaması düşmekte idi. Yaş gruplarına göre erkek ve kadın hastaların dağılımı Tablo 2'de gösterildi.

Doğuştan kalp hastaları ACC/AHA kılavuzuna göre üç grupta incelendiğinde, 145 hastada (%72.5) basit DKH, 34 hastada (%17) orta DKH, 21 hastada (%10.5) ağır-karmaşık DKH vardı. Yaş ortalaması hastalık ciddiyeti ilerledikçe azalma eğiliminde idi (sırasıyla 35.7±13.7, 33.2±12.4 ve 30.5±12.2). Hasta gruplarının yaş gruplarına göre dağılımı benzerlik göstermekte idi (Şekil 1).

Tablo 2. Hastaların yaş gruplarına göre dağılımı

	Toplam	%	Kadın	%	Erkek	%
10-19	36	18.0	15	41.7	21	58.3
20-29	46	23.0	28	60.9	18	39.1
30-39	49	24.5	36	73.5	13	26.5
40-49	38	19.0	21	55.3	17	44.7
50-59	22	11.0	16	72.7	6	27.3
60-69	8	4.0	5	62.5	3	37.5
70-79	1	0.5	-	-	1	100.0

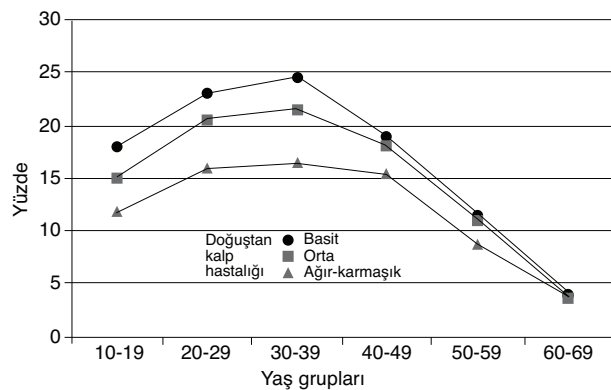
Erişkin hastalar içinde en sık rastlanan DKH atriyal septal defekt (ASD) (n=105, %52.5) idi (Tablo 3). Bunu sırasıyla ventriküler septal defekt (VSD) (n=34, %17.0), Ebstein anomalisi (n=7, %3.5), Eisenmenger sendromu (n=6, %3.0) ve beşer hastayla (%2.5) aort koarktasyonu, büyük arter transpozisyonu, foramen ovale açıklığı, pulmoner darlık ve aort kapak hastalığı izlemekteydi (Tablo 3).

En düşük yaş ortalamaları pulmoner darlık (20.8±3.6), aort kapak hastalığı (21.4±8.2) ve aort koarktasyonu (24.0±12.3) olanlarda, en yüksek yaş ortalamaları ise foramen ovale açıklığı (42.8±19.9) ve ASD (39.4±13.0) gruplarında görüldü (Tablo 3). Cinsiyete göre değerlendirildiğinde özellikle ASD grubunda kadın oranı daha fazla idi (Tablo 3).

Başvuru nedenlerine bakıldığında, basit DKH'lilerin sıklıkla çarpıntı, nefes darlığı ve daha az sıklıkla göğüs ağrısı, bayılma yakınmalarıyla kliniğimize başvurduğu; orta ve ağır-karmaşık DKH'lilerin ise sıklıkla egzersiz intoleransı, çarpıntı, siyanoz, bayılma ve daha az oranda da hemorajik, tromboembolik ve enfeksiyöz yakınmalarla başvurduğu görüldü.

TARTIŞMA

Tüm kalp hastalıkları arasında nispeten az bir oranda görülse de, DKH'ler tedavi edilmediği takdirde mortalite ve morbiditeye yol açarak hastanın



Şekil 1. Doğuştan kalp hastalıklarının ciddiyet sınıflaması ile yaş grupları arasındaki ilişki.

Tablo 3. Doğuştan kalp hastalıklarının tanılara göre dağılımı ve olguların yaş ortalaması

	Toplam	%	Ort. yaş	Kadın	%	Erkek	%
Atriyal septal defekt	105	52.5	39.4±13.0	68	64.8	37	35.2
Ventriküler septal defekt	34	17.0	27.2±8.7	18	52.9	16	47.1
Ebstein anomalisi	7	3.5	33.7±12.6	2	28.6	5	71.4
Eisenmenger sendromu	6	3.0	28.3±9.6	4	66.7	2	33.3
Aort koarktasyonu	5	2.5	24.0±12.3	1	20.0	4	80.0
Büyük arter transpozisyonu	5	2.5	37.8±18.2	3	60.0	2	40.0
Foramen ovale açıklığı	5	2.5	42.8±19.9	2	40.0	3	60.0
Aort kapak hastalığı	5	2.5	21.4±8.2	4	80.0	1	20.0
Pulmoner darlık	5	2.5	20.8±3.6	2	40.0	3	60.0
Fallot tetralojisi	3	1.5	39.2±11.2	2	66.7	1	33.3
Tek ventrikül	3	1.5	37.0±7.2	2	66.7	1	33.3
Atrioventriküler septal defekt	3	1.5	37.3±11.7	1	33.3	2	66.7
Diğer kardiyak lezyonlar*	14	7.0	29.0±12.9	12	85.7	2	14.3
Toplam	200	100.0	34.7±13.4	121	60.5	79	39.5

*Duktus arteriyozus açıklığı (n=2), sinüs Valsalva fistülü (n=2), konduiter(n=2), trunkus arteriyozus (n=2), mitral kapak hastalığı (n=1), infundibular sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu (n=1), supravavüler aort darlığı (n=1), çift çıkışlı ventrikül (n=1), Fontan işlemi (n=1), triküspit atrezisi (n=1).

yaşam süresini sınırlar. Doğuştan kalp hastalıklı erişkinlerin tedavisi ile ilgilenen ilk merkezin çalışmaları 1960'lı yıllarda Kanada'da başlatılmış, 1970'li yıllardan sonra bu konuda hizmet veren merkezlerin sayısı artmaya başlamıştır. Batı ülkelerinde ve ülkemizde canlı doğan bebeklerde DKH %0.8 oranında görülmektedir.^[11-14] Son 40-50 yılda tıbbi ve cerrahi tedavide olduğu kadar tanıdaki gelişmeler sonucunda DKH'li bireylerin %80'den fazlası erişkin yaşlara kadar yaşamaktadır.^[2] Bu gelişmeler ışığında, yakın zamanda, DKH olan erişkinlerin sayısının, DKH olan çocuklardan daha fazla olacağı tahmin edilmektedir.

Türkiye'de DKH'lerin görülme sıklığını araştırmak amacıyla yapılmış az sayıda araştırma bulunmaktadır.^[15] Ülkemizde Kurşaklıoğlu ve ark.^[16] 20-22 yaşlarındaki erkek hastalar arasında DKH oranını %0.07 bulmuşlar ve DKH'lerin sıklık sırasını ASD (%35), VSD (%26), pulmoner darlık (%13), Fallot tetralojisi (%4.7) ve duktus arteriyozus açıklığı (%4.5) olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda da erişkin hastalar içinde en sık rastlanan DKH tipi ASD (%52.5) idi, bunu sırasıyla VSD (%17), Ebstein anomalisi, Eisenmenger sendromu, aort koarktasyonu, büyük arter transpozisyonu, foramen ovale açıklığı, pulmoner darlık ve aort kapak hastalığı izlemekteydi. Aort koarktasyonu, Ebstein anomalisi, foramen ovale açıklığı, pulmoner darlık ve atrioventriküler septal defekt gruplarında erkek oranı, diğer gruplarda kadın oranı daha fazla idi.

Atriyal septal defekt erişkinlerde en sık gözlenen DKH'dir.^[6] Bu hastalar, halsizlik, egzersiz intoleransı, nefes darlığı ve çarpıntı yakınmalarıyla başvururlar. Çalışmamızda da en sık rastlanan ASD (%52.5) idi

ve bu hastalar foramen ovale açıklığı olan hastalardan sonra en yaşlı grubu oluşturmaktaydı (Tablo 3). Bu grupta kadın hasta sayısı 68 (%64.8), erkek hasta sayısı 37 (%35.2) ve kadın/erkek oranı 1.83 idi. Literatürde ve çalışmamızda da görüldüğü üzere, DKH'lere kadınlarda daha fazla rastlanmaktadır. Kurşaklıoğlu ve ark.^[16] çalışması sadece erkek hastalarda yapıldığından ülkemizin DKH sıklığını ve çeşitliliğini tam olarak yansıtmamaktadır. Çalışmamızda erişkinlerdeki ASD sıklığı literatürdeki diğer çalışmalarla karşılaştırıldığında daha yüksek idi. Bunun nedeni, transkateter yöntemi ile ASD kapatma işleminin yapıldığı bir klinik olmamızdan dolayı ASD'li hastaların daha fazla başvurusu olabilir. Uzun ve ark.^[17] 2007'de 240 ASD olgusunda yaptığı çalışmada en sık ASD tipi ostium sekundum (%82) saptanmış, bunu sinüs venozus tipi (%12) ve ostium primum tipi (%7) izlemiştir. Literatürde de, en sık ostium sekundum tipi (%75) görülmekte, bunu ostium primum (%15) ve sinüs venozus tipi (%10) izlemektedir.^[18] Koroner sinüs tipine ise çok ender (%1'den az) rastlanmaktadır. Atriyal septal defektli 105 olgunun 99'unda (%94.3) ostium sekundum tipi, dördünde (%3.8) sinüs venozus tipi, ikisinde ise (%1.9) ostium primum tipi izlendi. Sekundum tipi ASD'nin daha sık izlenmesi, yine sekundum ASD'lerin perkütan yolla kapatılması için referans merkez olmamızla açıklanabilir.^[19]

Ventriküler septal defekt bebeklerde %0.30-0.35 oranında görülür ve çocukluk döneminde en sık karşılaşılan DKH'dir.^[20] Ancak, küçük VSD'lerin zamanla kendiliğinden kapanmasıyla yetişkinlerde görülme sıklığı giderek azalmaktadır. İzole VSD'lerin %70-80'ini perimembranöz tip oluştururken, %20-25'ini musküler

tip oluşturmaktadır.^[21] Çalışmamızdaki olgularda VSD oranı %17 idi. Hastaların 18'i kadın (%52.9), kadın/erkek oranı 1.1 ve yaş ortalaması 27.3 ± 8.7 idi (Tablo 3). Bu hastaların 29'unda (%85.3) perimembranöz tip, beşinde (%14.7) musküler tip VSD vardı. Ventriküler septal defekti bulunan erişkin hastalarda en sık izlenen semptomlar efor dispnesi ve egzersiz intoleransıdır. Semptomların ciddiyeti, defektin boyutuna, soldan sağa şantın derecesine, pulmoner arter basıncı ve dirençteki artışa bağlı olarak değişmektedir. Bu hastalar, Eisenmenger sendromu gelişmeden önce VSD'nin cerrahi veya transkateter yöntem ile kapatılması açısından değerlendirilmelidir.

Ebstein anomalisi nadir görülen bir doğuştan anomalidir ve DKH'ler içinde %0.6 oranında görülmektedir.^[22] Erken yaşlarda hastalar sağdan sola şanttan dolayı sağ kalp yetersizliği semptomları ve siyanoz ile başvururken, erişkin yaşa ulaşan hastalarda ise yorgunluk, nefes darlığı, çarpıntı ve presenkop yakınmaları izlenir. Doğuştan kalp hastalarında Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu en sık (%30) Ebstein anomalisi olanlarda görülmektedir. Kliniğimizde Ebstein anomalisi saptanan yedi hastanın üçüne WPW tanısıyla elektrofizyolojik çalışma ve supraventriküler taşikardi için ablasyon uygulandı.

Büyük arter transpozisyonu DKH'ler içinde yaklaşık %7-8 oranında görülmektedir.^[23] Büyük arter transpozisyonu, aortun tamamının veya büyük bir bölümünün sağ ventrikülden çıkması ile birlikte, pulmoner arterin tamamının veya büyük bir bölümünün sol ventrikülden çıkması şeklinde tanımlanabilir. Hastalarda genellikle yorgunluk, nefes darlığı, efor intoleransı ve presenkop gibi özgül olmayan şikayetler görülebilir. Zamanında ve uygun cerrahi girişim ile düzeltme şansı bulunan bu hastaların yaşam beklentisi normale yakın olmaktadır. Büyük arter transpozisyonu olan beş hastaya da erken dönemde düzeltme ameliyatı yapılmıştır.

Aort koarktasyonu DKH'ler içinde %6-8 oranında görülmektedir.^[24] Hastalar sıklıkla erişkin yaşa kadar semptomatik olmadığından hipertansiyonu bulunan genç erişkinler özellikle aort koarktasyonu açısından dikkatle değerlendirilmelidir. Hastaların başlıca yakınmaları baş ağrısı, burun kanaması ve bacaklarda güçsüzlük olmakla birlikte, daha ciddi olgularda anjina ve kalp yetersizliği belirtileri görülebilmektedir. Çalışmamızda aort koarktasyonu tanısıyla izlenen beş hasta en genç hasta gruplarından birini (ort. yaş 24.0 ± 12.3) oluşturmaktaydı. Bu grubun bir diğer özelliği de erkek hasta oranının en yüksek olduğu (%80) grup olmasıydı. Bu grupta iki hastaya perkütan yolla

stent-greftleme işlemi, bir hastaya da cerrahi tedavi uygulandı.

Sol ventrikül çıkım yolu darlıkları, aort kapak hastalıkları, subvalvüler ve supravavüler aort darlıklarından oluşmaktadır. Hastalarda görülen başlıca semptomlar, egzersiz intoleransı, yorgunluk, anjina pectoris, ortopne ve bayımadır. Doğuştan kalp hastalıkları içinde %3-8 oranında görülmektedir.^[25] Bu grubun %60'ına yakını aort kapak hastalıkları oluşturmaktadır. Çalışmamızda yedi hasta (%3.5) bu grupta yer aldı. Bunların beşinde aort kapak hastalığı, ikisinde supravavüler aort darlığı vardı.

Fallot tetralojisi yaklaşık olarak her 10 bin doğumda 3-6 oranında görülür ve DKH'lerin %5-15'ini oluşturur.^[26] Yaşamın ilk yıllarında ilerleyici hipoksemi geliştiğinden dolayı, hastaların erişkin yaşa kadar sağlıklı kalabilmeleri düzeltme ameliyatına bağlıdır. Hastalarda çarpıntı, efor dispnesi, sağ kalp yetersizliği belirtileri, presenkop ve senkop yakınmaları görülebilir. Cerrahi onarım yapılmayan hastalarda, sağ ventrikül çıkış yolu darlığının derecesine bağlı olarak santral siyanoz görülür. Çalışmamızda izlenmekte olan üç hasta ameliyat edilmişti.

Atriyoventriküler septal defekt DKH'ler içinde %3-5 oranında görülmektedir.^[26] Kısmi veya tam olmak üzere iki ana grupta incelenir ve kısmi olanı daha sık izlenir. Atriyoventriküler septal defekt bazı doğuştan anomalilerle (Ellis-van Creveld sendromu, Down sendromu, aspleni ve polispleni sendromu) birlikte daha sık görülmektedir. Bu hastalarda erişkin dönemde halsizlik, egzersiz intoleransı, çarpıntı ve siyanoz yakınmaları izlenebilir.

Pulmoner darlık DKH'ler içinde yaklaşık %7-12 oranında görülmektedir ve sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarının %80-90'ını oluşturmaktadır.^[27] Hastalar erişkin yaşta sağ kalp yetersizliği ve efor dispnesi semptomları ile kliniğe başvurur. Çalışmamızda bu gruptaki hastalar en genç grubu (ort. yaş 20.8 ± 3.6) oluşturmaktaydı. Bu hastaların dördüne pulmoner balon valvüloplasti uygulandı.

Tek ventrikül nadir görülen bir doğuştan kalp anomalisidir. Tüm doğuştan kalp defektlerinin %1'ini oluşturmaktadır.^[28] Tedavi edilmeyen hastalarda prognozun kötü olması nedeniyle, ameliyat olmadan erişkin yaşa ulaşabilen hasta sayısı son derece azdır. Özellikle 20-30'lu yaşlarda gelişen aritmi ve kalp yetersizliği nedeniyle hastaneye yatış sıklıkları artmaktadır.

Kaemmerer ve ark.nın^[29] ileriye dönük ve çok merkezli yaptıkları bir yıllık takipte, DKH olan

erişkinlerde acile başvuru nedenleri sıklık sırasına göre şöyle bildirilmiştir: Aritmi (%37), akut kalp yetersizliği (%26), enfeksiyon (%11), bayılma (%5), tromboemboli (%4), göğüs ağrısı, hemoraji ve kalp durması. Bu hastaların hastaneye yatışında en önemli nedeni oluşturan aritmiler aynı zamanda giderek artan mortalite ve morbidite nedeni haline gelmiştir.^[30] Bu hastaların birçoğunda geçirilen ameliyat ve değişen kardiyak anatomiden dolayı aritminin cinsi ve sıklığı farklılık göstermektedir. En sık görülen aritmiler atriyal aritmiler olmakla birlikte, ventrikül taşikardisi, ani ölüm ve atriyoventriküler bloklar da izlenmektedir. Bu hastalar, aritmi açısından uygulanan medikal tedavinin yanında, kalp pili, ICD, ablasyon işlemleri ve gerekirse cerrahi tedavi açısından deneyimli kardiyologlar tarafından değerlendirilmelidir.

Erişkin DKH olanların bir kısmında sağdan sola şant sonucunda siyanoz gelişmektedir. Çalışmamızda 11 hastada (%5.5) siyanoz izlendi. Engelfriet ve ark.nın^[31] 72 Avrupa merkezinde DKH olan 4 110 erişkinde yaptığı çalışmada, en düşük beş yıllık sağkalım oranı (%87.4) siyanotik defekti bulunan olgularda görülmüştür. Gelişen hipokseminin ciddi hematolojik sonuçlara yol açarak birçok organı etkileyebilmesi nedeniyle, siyanotik defekli hastalara multidisipliner yaklaşım gerekmektedir. Siyanoz gelişen hastalarda hiperviskozite semptomları, egzersiz kapasitesi ve arteriyel saturasyondaki değişimler dikkatli takip edilmeli, endokardit ve pnömokok enfeksiyonlara karşı profilaksi uygulanmalıdır. Bu hastalar palyatif cerrahi girişimler (Blalock-Taussing şant, Potts şant, Glenn şant, vb.) ve gerektiğinde transplantasyon için değerlendirilmelidir.

Doğuştan kalp hastalığı olan erişkinler, gebelik, meslek seçimi, efor kapasitesi ve yaşam tarzı konusunda ayrıntılı bir şekilde bilgilendirilmelidir. Kadın hastaların büyük çoğunluğu kontrollü takip ile gebeliği tolere edebilir.^[32] Bu tür hastalarda gebelik öncesinde genetik danışmanlık yapılmalı ve fonksiyonel kapasite ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmelidir. Hastaların risk değerlendirmesi yapılmalı ve özellikle yüksek risk grubunda bulunan hastalar (Eisenmenger sendromu, ciddi aort darlığı ve koarktasyonu, pulmoner hipertansiyon, siyanotik kalp hastalığı ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu <%35) doğum kontrolü açısından bilgilendirilmeli ve gerekli durumlarda gebelik sonlandırılmalıdır.

Son kılavuzlarda, DKH olan yetişkin bireylere başarılı bir hizmet sunmanın ilk basamağı olarak uzmanlaşmış bir geçiş kliniğinin bulunması gerektiği vurgulanmaktadır. Erişkin kardiyologları, DKH

olan yetişkin hastalardaki karmaşık ve geniş boyutlu sorunlarla başa çıkacak kadar deneyimli değildir. Çocuk kardiyologlarının ise, çocuklara hizmet verilen tıbbi ortamda, erişkinlerdeki medikal sorunlarla başa çıkmaları beklenemez. Bunun için, çocuk ve erişkin kardiyologlarının birlikte çalışmaları gerekmektedir.

Geriyeye dönük gerçekleştirilen bu çalışmada elde edilen bulguların tek bir merkezden derlenmiş olması çalışmayı sınırlayıcı bir etken gibi gözükse de, ülkemizde erişkinlerde karşılaşılan DKH'ler konusunda ayrıntılı bir çalışmanın olmayışı bu çalışmaya ayrı bir önem kazandırmakta ve çalışmayı daha kapsamlı çalışmalar için teşvik edici kılmaktadır. Ülkemizdeki erişkin nüfusta DKH'lerin gerçek sıklığının belirlenmesi çokmerkezli çalışmalarla mümkün olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004;147:425-39.
2. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;24:1035-84.
3. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1170-5.
4. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001;85:438-43.
5. Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation* 2009;120:302-9.
6. Yayla M, Şen C. Türkiye nüfus ve sağlık araştırması sonuçlarının fetal perinatal ve neonatal prognoz yönünden irdelenmesi. *Perinatoloji Dergisi* 2002;10:47-50.
7. Therrien J, Webb GD. Congenital heart diseases in adults. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, editors. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*. 6th ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 2001. p. 1592-621.
8. Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Pilote L. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am Heart J* 2009;157:1-8.
9. Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Warnes CA, Perloff JK, Liberthson RR, et al. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996. *Can J Cardiol* 1998;14:395-452.
10. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task

- Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e1-121.
11. Perloff JK. Medical center experiences. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:315-8.
 12. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991;84:1881-90.
 13. Türk Kardiyoloji Derneği, Türkiye Kalp Raporu 2000. Türk halkında kalp hastalıkları prevalansı ve trendleri: Doğuştan kalp hastalığı. İstanbul: Yenilik Basımevi; 2000.
 14. Francannet C, Lancaster PA, Pradat P, Cocchi G, Stoll C. The epidemiology of three serious cardiac defects. A joint study between five centres. *Eur J Epidemiol* 1993; 9:607-16.
 15. Say B, Tunçbilek E, Balcı S, Muluk Z, Göğüs T, Saraçlar M, et al. Incidence of congenital malformations in a sample of the Turkish population. *Hum Hered* 1973;23:434-41.
 16. Kurşaklıoğlu H, Barçın C, Kırılmaz A, Erinç K, Köse S, Sağ 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.
 17. Uzun M, Ulusoy E, Baysan O, Yokuşoğlu M, Kılıçaslan F, Öz BS ve ark. Atriyal septal defektli olgularımız: 240 olguluk bir serinin özellikleri. *Gülhane Tıp Dergisi* 2007;49:21-4.
 18. Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T, editors. Congenital heart diseases. In: Feigenbaum's echocardiography. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 559-636.
 19. Kaya MG, Özdoğru I, Baykan A, Doğan A, İnanç T, Dođdu O, et al. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder in adult patients: our first clinical experiences. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 2008;36:287-93.
 20. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900.
 21. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I38-51.
 22. Archiniegas E. Ebstein's abnormality of the tricuspid valve. *Pediatric Cardiac Surgery* 1985;14B:313-23.
 23. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. St. Louis: Mosby Year Book; 1996.
 24. Beekman RH. Coarctation of the aorta. In: Allan HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents. Including the fetus and young adult. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 988-1010.
 25. Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supralvalvar aortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation* 2006;114:2412-22.
 26. Feldt RH, Edwards WD, Porter CB, Dearani JA, Seward JB, Puga FJ. Atrioventricular septal defects. In: Allan HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents. Including the fetus and young adult. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 618-35.
 27. Cheatham JP, Coe JY, Kugler JD, Fletcher SE, Tower AJ. Successful transcatheter perforation of the atretic pulmonary valve membrane in a newborn using the new Coe radiofrequency end hole catheter. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;45:162-6.
 28. Steinberg EH, Dantzker DR. Single ventricle with severe pulmonary hypertension: natural survival into the third decade of life. *Am Heart J* 1993;125:1451-3.
 29. Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, et al. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol* 2008;101:521-5.
 30. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med* 1997;48:283-93.
 31. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2005;26:2325-33.
 32. Siu SC, Sermer M, Harrison DA, Grigoriadis E, Liu G, Sorensen S, et al. Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation* 1997;96:2789-94.