



**TÜRK
KARDİYOLOJİ
DERNEĞİ**

**YETİŞKİNLERDE
KONJENİTAL KALP
HASTALIĞINA
YAKLAŞIM**

ESC Kılavuzu

YETİŞKİNLERDE KONJENİTAL KALP HASTALIĞINA YAKLAŞIM

Avrupa Kardiyoloji Derneğinin Yetişkinlerde Konjenital Kalp Hastalığına Yaklaşım ile İlişkili Çalışma Grubu

Task Force members, John Deanfield (Chairperson), Erik Thaulow, Carol Warnes, Gary Webb, Frantizek Kolbel, Andreas Hoffman, Keld Sorenson, Harald kaemmerer, Ulf Thilen, Margreet Bink-Boelkens, Laurence Iserin, Luciano Daliento, Eric Silove, Andrew Redington, Pascal Vouhe
ESC Committee for Practice Guidelines (CPG), Silvia G. Priori (Chairperson) (Italy), Maria Angeles Alonso Garcia (Spain), Jean-Jacques Blanc (France), Andrzej Budaj (Poland), Martin Cowie (UK), Veronica Dean (France), Jaap Deckers (The Netherlands), Enrique Fernandez Burgos (Spain), John Lekakis (Greece), Bertil Lindahl (Sweden), Gianfranco Mazzotta (Italy), Joao Morais (Portugal), Ali Oto (Turkey), Otto A. Smiseth (Norway)

Dokümanın Türkçe çevirisini gözden geçirenler:

Zehra Gölbaşı, Şengül Çehreli, Alpay Çeliker.

Türk Kardiyoloji Derneği Kılavuz Kurulu

Dr. Oktay Sancaktar, Başkan
Dr. Hakan Kültürsay
Dr. Nevres Koylan
Dr. Haldun Müderrisoğlu
Dr. Engin Bozkurt
Dr. Bülent Mutlu
Dr. Ahmet Temizhan

Anahtar Kelimeler

Yetişkinde konjenital kalp hastalığı (YKKH)
Konjenital kalp hastalığı
Yaklaşım
Uzmanlaşmış merkezler
Bakım hizmetinin düzenlenmesi

© European Society of Cardiology; 2003

European Society of Cardiology

2035, Route des Colles, Les Templiers - BP 179,

06903 Sophia Antipolis Cedex - France

Tel: +33 4 92 94 7600, Faks: +33 4 92 94 7601

E-mail: guidelines@escardio.org Web site: www.escardio.org

İçerik

1. Giriş.....	5
1.1. YKKH toplumunun büyüklüğü ve yapısı	7, 8
2. Bakım hizmetinin düzenlenmesi	8
2.1. Çocuğun bakımından erişkinin bakımına geçiş	8
2.2. Uzmanlaşmış merkez ağı ve sevk yolları.....	9
2.2.1. Mevcut durumun gözden geçirilmesi.....	9, 10
2.2.2. Çözümün başlangıcı	10, 11
2.3. Hastaya hizmetin sunulması.....	11
2.3.1. Yaklaşım önerileri.....	11
3. Pratisyenlerin, yetişkinde kalp hastalığı konusunda eğitilmesi.....	12, 15
4. Tıbbi konular.....	15
4.1. Ventrikül işlevi.....	15, 16
4.1.1. Eko-Doppler	16
4.1.2. Manyetik rezonans görüntüleme	16
4.1.3. Radyonüklit incelemeler	16
4.1.4. Girişimsel incelemeler.....	16, 17
4.2. Aritmiler ve kalp pilleri.....	17, 18
4.3. YKKH hastasında siyanoz	18
4.3.1. Hematolojik sorunlar.....	18, 19
4.3.2. Hemostaz	19
4.3.3. Böbreğin işlevi.....	19
4.3.4. Safra taşları.....	19
4.3.5. Ortopedik komplikasyonlar	20
4.3.6. Deri	20
4.4. Pulmoner damar hastalığı.....	20, 21
4.5. İnfektif endokardit.....	21, 22
4.6. Konjenital kalp hastalığı olan erişkinlerde görüntüleme	22
4.7. Girişimsel kateterizasyon	23
4.7.1. Yöntemler.....	23
4.7.1.1. Balonla genişletme.....	23
4.7.1.2. Stent yerleştirme ile birlikte balonla genişletme	24
4.7.1.3. Embolizasyon ve oklüzyon yöntemleri.....	24, 25
4.7.1.4. Perkütan kapak yerleştirme	25, 26
4.8. Gebelik ve YKKH.....	26, 28
4.9. YKKH'de genetik danışmanlık ve doğum kontrolü	28, 29
4.9.1. Yineleme riski/genetik danışmanlık	29
4.10. Yandaş hastalıklar ve sendromlar	29, 30
4.11. Acil durumlar-konjenital kalp hastalığı olan erişkinler.....	30
5. Cerrahi konular	31
5.1. Kalp cerrahisi	31

5.1.1 Operasyonun genel olarak planlanması.....	31
5.1.2. Cerrahi işlemler sırasında yaşanan özel zorluklar	31
5.1.2.1. Miyokardın işlevinin korunması.....	31, 32
5.1.3. Kanı kurtarma yöntemleri	32
5.1.4. Redo sternotomi kesisi.....	33
5.1.5. Pulmoner vasküler yatakta anormallikler.....	33
5.1.6. Aortopulmoner kollateral dolaşım.....	33, 34
5.2. Anestezi ve cerrahi sonrası bakım	34
5.2.1. Fizyoloji.....	34
5.2.2. Değerlendirme.....	34, 35
5.2.3. Anestezik yaklaşım.....	35
5.2.4. İzlem.....	36
5.2.5. Anestezi sonrası bakım.....	36
5.3. Kalple ilişkili olmayan cerrahi.....	36, 37
5.3.1. Opere edilmemiş konjenital kalp hastalığı	37
5.3.2. Opere edilmiş konjenital kalp hastalığı	37
5.3.3. Siyanotik kalp hastalığı.....	37, 38
5.4. Transplantasyon.....	38, 39
6. Psikososyal konular.....	39, 40
6.1. Entelektüel gelişim/eğitim	40
6.2. İş edinme.....	40, 41
6.3. Sosyal güvence.....	41, 42
6.4. Fiziksel etkinlik/spor	42
6.5. Yaşam kalitesi.....	43
6.6. Hasta kuruluşları	43
7. Spesifik lezyonlar	43, 61
8. Avrupa'da İleriye Dönük Gelişimler Konusunda Öneriler.....	62
8.1. Özet.....	62
8.2. Özel öneriler.....	62, 63
9. Avrupa Kardiyoloji Birliği Çalışanları	63
Teşekkür	63
Kaynaklar.....	63, 68

Önsöz

Kılavuzlar, hekimlerin, belirli bir tanı veya tedavi girişiminin yarar ve zararlarını tartabilmelerine yardımcı olabilmek için, belli bir konu ile ilişkili tüm kanıtları sunmayı amaçlar. Bu belgeler, klinikte, günlük karar verme süreçlerine yardımcı olmalıdır.

Son yıllarda, çeşitli kuruluşlar, Avrupa Kardiyoloji Derneği (European Society of Cardiology-ESC) ve diğer ilişkili dernekler tarafından çok sayıda kılavuz yayınlanmıştır. Ulusal Dernekler'in internet sayfalarında bulunan bağlantılar aracılığıyla, yüzlerce kılavuza ulaşmak olasıdır. Bu bolluk, kılavuzların, ancak tartışmasız bir karar verme sürecinden geçilerek geliştirilmiş olmaları koşulunda sağlanabilecek itibar ve geçerliliğini tehlikeye atmaktadır. İşte bu nedenle, ESC ve diğer kuruluşlar, kılavuzlar hazırlamak ve yayınlamak için bazı önerilerde bulunmuşlardır. Son raporlarda, bunlardan önsöz veya eklerde söz edilmektedir.

Her ne kadar, nitelikli kılavuzlar geliştirebilmek için gerekli standartlar tanımlanmışsa da, 1985 ile 1998 arasında, hakemli dergilerde yayınlanmış olan kılavuzlar konusunda yapılan incelemeler, bunların büyük çoğunluğunda bu standartlara uyulmadığını ortaya koymuştur. Bu nedenle, bu belgelerde yer alan kurallar ve önerilerin, kolayca yorumlanabilecek bir formatta sunulmaları son derece önemlidir. Dolayısıyla, bu kural ve önerilerin yürütüleceği programlar da iyi yönetilmelidir. Kılavuzların, klinik uygulamaların kalitesini ve sağlık kaynaklarının kullanımını artırıp artırmadığını belirlemek için girişimlerde bulunulmuştur. Ayrıca, tıbbi kılavuzlar, yasal açıdan da tartışılmış ve incelenmiş ve bunların sonuçları, özel Çalışma Grupları tarafından belgeler halinde yayınlanmıştır.

Uygulama Kuralları Komitesi (Committee for Practice Guidelines-CPG), Çalışma Grupları, uzman grupları veya uzlaş paneleri tarafından yeni Kılavuzlar ve Uzman Uzlaş Belgeleri'nin hazırlanmasını denetler ve koordine eder. Bu komite ayrıca, bu kılavuzlar veya beyanların onaylanmasından da sorumludur.

1. Giriş

Çocuk kardiyolojisi ve kalp cerrahisi alanında son otuz yılda elde edilen başarılar ve gelişmeler nedeniyle, çok kısa bir zaman içinde toplumda, konjenital kalp hastalığı olan çocuklardan çok erişkinler olacaktır. Cerrahinin bu alanda kullanılmaya başlanmasından önce, konjenital kalp malformasyonları olan çocukların %20'sinden daha azı, erişkin yaşama ulaşacak kadar uzun yaşamaktaydı.¹ Günümüzde ise, konjenital kalp hastalığına bağlı ölümlerin çoğunluğu erişkinlik döneminde olmaktadır. Konjenital kalp hastalığı olan "yeni hasta toplumu", erişkin ve çocuk kardiyolojisi şeklinde ayrılmış olan geleneksel uzmanlık alanlarına ve uygulamalarına artık uymamaktadır. Erişkin kardiyologları, konjenital kalp hastalığı olan yetişkin kişilerdeki karmaşık ve geniş boyutlu sorunlarla başa çıkacak kadar donanımlı değildir. Buna karşılık, çocuk kardiyologlarının da, çocuklara hizmet sunulan tıbbi bir ortamda, erişkindeki edinilmiş hastalıklarla başa çıkmaları beklenemez. Günümüze değin, bu hastalara bakım hizmeti, konjenital kalp hastalığı olan yetişkin hastaların karmaşık tıbbi, cerrahi ve psikososyal gereksinimlerini yönetebilen birkaç hevesli merkez tarafından sunulmuştur. Ancak, birçok ülkede, henüz bu konuda organize olabilmiş bir sistem bulunmamaktadır. Oysa, klinik hizmette mükemmelliği yakalamak, çocuklukta uygulanan yaklaşım stratejilerinin uzun dönem sonuçları hakkında bilgi toplayabilmek ve bu konuda eğitim verebilmek için bu tür bir düzenleme gerekmektedir.

Bu topluluğa ilişkin rakamların bulunmaması, tanılar ve tedavinin yanı sıra, önlenmesi olası tıbbi sorunların ortaya çıkış sıklıklarına ait bilgilerin olmaması, mevcut sistemin eksikliklerini açıkça ortaya koymaktadır. Çocuk ve erişkin kalp servislerinin yeniden bir araya getirilmesi ve özellikle de ergenler için pürüzsüz bir 'geçiş' sağlanması gerektiği açıktır.

Avrupa Kardiyoloji Derneği, ilk kez 1994'te, bu güçlük yaratan hasta grubunun özel hizmet gereksiniminin farkına varmış ve Yetişkinde Konjenital Kalp Hastalığı (YKKH) çalışma grubunu kurmuştur. O tarihten bu yana, Avrupa'daki YKKH topluluğu hem giderek büyümüş hem de daha karmaşık bir hal almıştır. Bunun ardından, Kanada Kardiyovasküler Derneği (Canadian Cardiovascular Society), 1996'da, erişkin konjenital kalp hastalığı konusunda bir uzlaşma konferansı düzenlemiş ve bu toplantıda hazırlanan rapor, bu hastalığa yaklaşım konusundaki en son gelişmeleri ve ilkeleri tanımlaması açısından, değeri ölçülemez bir belge niteliğini kazanmıştır.² Amerikan Kardiyoloji Koleji (American College of Cardiology), 2000 yılında 32. Bethesda Konferansı'nı, konjenital hastalığı olan erişkinler konusunda düzenlemiş³ ve Avrupa Kardiyoloji Derneği de, Avrupa'da, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin bakımına ilişkin unsurları değerlendirmek ve bu konuda hizmet verecek kuruluşların donanımlarını ve konuya ilişkin eğitim ve araştırma girişimlerini düzenlemek ve geliştirmek amacıyla bu Çalışma Grubu'nu oluşturmuştur.

Çalışma Grubu'nun üyeleri, Avrupa ve Kuzey Amerika'dan, yeni bilgi dağıtıcısını genişletmek ve geçmişte yapılmış çalışmalardan yeni öneriler geliştirmek amacıyla seçilmiş uzmanları kapsamaktadır.

Çalışma Grubu'nun sunduğu raporun ilk bölümünde (1-6. kısımlar), konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin sağlık hizmetine ilişkin özel gereksinimleri tartışılmakta ve bu hastalıklara yaklaşımın ortak ilkeleri sunulmaktadır. Bu ilkeler arasında, çocukluktan erişkinliğe geçiş, uzmanlaşmış merkezlerin kurulmasına duyulan gereksinim, hizmet sunum ağı modelleri ve tıbbi ve tıp dışı çalışanların eğitimi gibi konular bulunmaktadır. İkinci bölümde (7. kısım), sık rastlanan lezyonlara yaklaşım için, yapılandırılmış kurallar sunulmuştur. Bu kurallar, panelistlerin uzlaşma sonucu vardıkları görüşleri yansıtmaktadır ve olabildiğince kanıta dayalıdır. Mesleğini uygulayan klinisyene, 'kullanıcı dostu' bir yaklaşım ile yardımcı olmaları amaçlanmıştır. Bu yeni ortaya çıkan tıp alanında, geçerli birçok farklı yaklaşımın bulunduğu ve kanıta dayalı öneriler yapabilmek için daha sağlam klinik çalışmalar yapılması gerektiğinin farkındayız. Yine de, yaptığımız 'özetler'in yardımcı olacağına ve klinisyenlerin, yararlı bilgilere 'bir bakışta' ulaşabileceklerine inanıyoruz.

Bu raporun, konjenital kalp hastalığı olan ergen ve yetişkinlere hizmet veren çeşitli profesyonel gruplar, yöneticiler ve sağlık hizmetine kaynak sağlayanlar arasında işbirliğini artırması amaçlanmıştır. Konjenital kalp hastalığı olan çocukların tedavisi konusunda son otuz yılda elde edilmiş olan büyük başarıyı, sonuca ulaştırabilmek için, bu Çalışma Grubu'nun önerilerini uygulama konusunda sürekli çaba göstermek gerekmektedir. Katılımcılar, yetişkinde konjenital kalp hastalığı konusunda henüz açıklığa kavuşmamış ve kesinlik kazanmamış konular bulunduğunu alçakgönüllülükle kabul etmekte ve bu güç ama ümit vaat eden konuda yeni gelişmelere imza atmak için var güçleriyle çalışmaktadırlar.

1.1 YKKH toplumunun büyüklüğü ve yapısı

Günümüzde, konjenital kalp hastalığı olan yetişkin toplumunun boyutu ve yapısına ilişkin, dikkati çekecek kadar az veri bulunmaktadır. Günümüze değin, bu alana ilişkin sağlık hizmetinin planlanması ve kaynak aktarma işlemleri, büyük oranda, bebeklikteki konjenital kalp hastalığı insidansı ve çocukluk boyunca sağ kalma oranına ilişkin tahminlere ve bunların yanı sıra, atriyal septal defekt, koarktasyon, Ebstein anomalisi veya çocukluk, ergenlik ya da erişkinlik döneminde ilk kez tanımlanabilen konjenital düzeltilmiş transpozisyon gibi 'yeni' olguların sayısına dayandırılmıştır. Bethesda Konferansı'nda bu tür tahminler yayınlanmıştır ve yansıtılan rakamların geniş güven aralıkları vurgulanmıştır.³ Hastaların çoğunun, hatta kompleks defektleri olanların bile, uzmanlaşmamış kliniklere başvurmaları veya izlem sırasında ortadan kaybolmaları nedeniyle, 'gerçek' rakamların elde edilmesi güç olmuştur.⁴ Örneğin, Hollanda'da, konjenital kalp hastalığı olan

20 000 yetişkinin bulunduğu tahmin edilmekle birlikte, bunların sadece 8000'i hastane kliniklerinde görülmektedir.⁵

Bu topluluğun giderek büyümesinin yanı sıra, kompleks lezyonları olan hastaların oranı da giderek artmaktadır. Hizmet planlaması, konjenital kalp hastalığı bulunan ve uzman bakımının mutlaka gerekli olduğu yetişkinlerin sayısına dayanılarak yapılmalıdır. Daha basit lezyonları (örn., küçük ventriküler septal defekt, onarılmış atriyal septal defekt, hafif pulmoner stenoz, biküspit aort kapağı) olan birçok hasta, erişkinlere hizmet veren genel kalp birimlerinde veya uzmanlaşmış birim ile ortaklaşa yönetilebilir. Bu raporda, hizmete ilişkin öneriler üç düzeyde sınıflanmıştır (1. düzey sadece uzmanlaşmış birimde izlem; 2. düzey bilgilendirilmiş yerel erişkin birimi ile ortak hizmet; 3. düzey çoğunlukla uzmanlaşmamış hizmet). Konjenital kalp hastalığı ve sadece uzmanlaşmış hizmeti veya genel bir erişkin kalp kliniği ile yakın iletişimi gerektiren düzeyde kompleks lezyonları olan yetişkinlerin oranının %25-50 olduğu tahmin edilmektedir. İngiltere'nin Kuzeydoğu Bölgesi'nde yakın zamanda yapılan bir çalışmada, konjenital kalp hastalığı olup, erişkinlik dönemine kadar yaşamını sürdürebilecek olan hastaların ve uzman tarafından bakım gerektirecek olanların sayısının tahmin edilmesi amaçlanmıştır. Bu çalışmada, konjenital kalp hastalığına ilişkin bir veritabanının 10 yıllık bir dönemi (1985-1994) boyunca edinilmiş veriler ve yayınlanmış çalışmalarda, belirli lezyonlar için öngörülen sağkalım süreleri esas alınmıştır. Elde edilen sonuçlar, Birleşik Krallık nüfusuna uyarlandığında, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin sayısındaki yıllık artışın yaklaşık 1600 olacağı ve bunların 800'ünde uzmanlaşmış izlem gerekeceği ortaya çıkmıştır.⁶ Konjenital kalp hastalığı olan ve özel lezyonları bulunan yetişkinlerin sayısı, doğumdaki insidansa, çocukluktaki ölüm oranına ve geç ölüm oranına bağlıdır. Konuya ilişkin kesin rakamların bulunmaması nedeniyle, basit bir program geliştirilmiştir. Buna göre, akıbeti belirleyen bu unsurların her birine ilişkin tahminler girilerek, geç sağkalım oranı konusunda bir tahmin yapılabilir. Bu program, ESC internet sitesinde mevcuttur (Ek 2) ve kaynak gereksinimlerinin ve fon oluşturma işlerinin planlanmasında yararlı olacaktır.

Avrupa Kardiyoloji Derneđi, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin Avrupa'daki sayısını belirleyebilmek açısından, 24 ülkede bir çalışma öngörmüştür; ancak gerekli veritabanına çok az sayıda ülkenin sahip olduğu anlaşılmıştır. Kalp hastalığı olan yetişkinlerin oluşturduğu karmaşık toplumu yönetebilmek için, uzmanlaşmış merkezlerin kurulması, öncelikli bir konudur. Bu merkezler, daha büyük yaştaki hastalarda konjenital ve edinilmiş kalp hastalıkları arasındaki etkileşim gibi, kardiyolojinin yeni alanlarında araştırmalar yapılabilmesi için bir temel oluşturacaktır. Uzmanlaşmış merkezler, hem genel kardiyoloji hem de birinci basamak sağlık hizmetinde, yerel, bölgesel ve bölgeler üstü düzeyde önemli bir hiyerarşik yere sahip olan yerel hekimleri dışlamamalıdır. Bu raporda, bu tür bir hizmet sunumu modelinden söz edilmiştir; bu modelin, Avrupa ülkelerinin her birinde, halihazırda işleyen farklı sağlık hizmeti sistemlerine uyacak şekilde deđiştirilmesi gerekebilir.

2. Sağlık hizmetinin düzenlenmesi

2.1 Çocuđa sağlık hizmetinden, erişkine sağlık hizmetine geçiş

Çocuk kardiyolojisi kliniđinden erişkin servisine geçişin ayarlanması, özellikle güçlük arz eden bir durumdur.⁷ 'Ergenlik', kesin yaş sınırları olmayan bir dönemdir ve hastanın entelektüel ve duygusal gelişimine ve yandaş hastalıklar gibi başka konulara bađlı olarak, bir miktar esneklik gerektirir.⁷ Hastanın ve ailesinin duyduđu endişeyi ve hizmet sunumunun zarar görme olasılıđını en aza indirmek için, uzmanlaşmış bir geçiş kliniđinin bulunması özellikle tercih edilir. Konjenital hastalığı olan yetişkin toplumuna başarılı bir hizmet sunmanın ilk

basamađı budur ve bu konuda aşıđıdaki öneriler yapılabilir:

- 1- Çocuk kardiyologları, hasta ve aileleri, çocuk 12 yaş civarında iken, esneklik payı bırakarak, 14-16 yaşlarına geldiđinde geçiş kliniđine aktarım konusunda bilgilendirmelidir. Bunun ardından, erişkin kliniđine aktarım ise, yine esneklik payı bırakmak suretiyle, 18 yaş civarında gerçekleştirilebilir. Her çocuk kalp birimi, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler için hizmet veren uzmanlaşmış bir merkez ile nasıl bir bađlantı oluşturacađını kararlaştırmalıdır.
- 2- Hasta ve ailesi, uzun izlem yılları boyunca, çocuk kardiyolođu ile sıkı bir bađ oluşturmuş olacaktır. Bu nedenle, çocuk kardiyolođunun, geçiş servisinde, erişkin kardiyolođu ile işbirliđi içinde çalışması uygun olur.
- 3- Geçiş kliniđinde, yönetimin ve diđer sağlık personelinin desteđi de gereklidir. Uzman hemşire, kilit kişilerden biridir ve ergen ve ailelerine danışmanlık verme konusunda deneyimli ve nakil işlemleri konusunda sorumlu olmalıdır.
- 4- Hasta ve ailesine, nakil işleminden önce, ayrıntılı bir yazılı plan verilmelidir. Bu planda, çocukluktaki tedaviye ilişkin önemli bilgiler bulunmalıdır (geçmişte yapılan girişimler veya operasyonlar gibi). Bu işlem, her bir hastanın entelektüel ve olgunluk düzeyine göre düzenlenmesi gereken bir eğitim sürecinin bir parçasıdır. Ergen ve ailesi, kalbin durumunu, hizmet gereksinimlerini ve prognozu tam olarak anlamalıdır.

Özellikle de kullanılan ilaçlar, bunların olası yan etkileri ve diğer ilaçlarla (alkol dahil!) etkileşimleri bilmeli ve endokardit profilaksisi konusunda ayrıntılı bir şekilde bilgilendirilmelidirler. Ayrıca, egzersiz, doğum kontrolü, gebelik, kariyer planlaması, yolculuk ve sosyal güvence konusunda da yönlendirilmeye gereksinim duyarlar. Hasta ve ailesi, hastanın durumuna ilişkin olarak gelecekte ortaya çıkabilecek komplikasyonlar ve olası ek belirtiler açısından uyarılmalıdır. Tüm bunların yanı sıra, uygun şekilde tıbbi yardım alabilmek için, erişkin sağlık hizmeti sisteminde, hem bölgesel düzeyde hem de kendi bölgelerinin dışındayken (çalışmalar sırasında işte veya yolculukta) nasıl bir yol izlemeleri gerektiği konusunda ayrıntılı olarak bilgilendirilmelidirler. Tüm bu işlemler dikkatlice ve duyarlı bir biçimde yapılmalı ve birkaç ziyarette tamamlanmalıdır. Hasta, sadece kardiyolog ile değil, aynı zamanda uzman hemşire ile de özel görüşme yapabilmelidir. Birçok çocuk, ebeveynlerin aşırı koruyucu tutumları ve kendileriyle doğrudan görüşülmemesi nedeniyle, durumlarının yeterince farkında olmadan ergenlik dönemine ulaşır. Ebeveynler, çocuklarını serbest bırakma konusunda sıklıkla güçlük yaşarlar ve ergenin, bağımsız bir birey olarak yetişmesini sağlayabilmeleri için, yardım almaları gerekir. Doğum kontrolü, aile planlaması, gebelik, hastalığın yinelenme riski ve spor gibi hassas konularda konuşabilmeleri için onlara zaman verilmelidir.

5- Hastanın tıbbi yönetimine (izlem dahil) ilişkin dikkatle hazırlanan plan, hastanın durumu ve prognozuna, eğitimine ve yerel tıbbi hizmetlerin ulaşılabilir olup olmamasına dayanmalıdır. Birim protokolleri bu açıdan son derece yararlıdır ve bu plan, birinci basamak hekimine ve hastayla ilgilenen diğer hekimlere de (örn., üniversitenin sağlık hizmeti birimleri) iletilmelidir. Bu işlem, kalple ilişkili olmayan cerrahi girişimlerde ve acil durumlarda özellikle önem taşımaktadır. Geçiş evresinde, yakın ilişki ve iyi iletişim son derece önemlidir. 6- Hizmet geçişi, hem hasta hem de tıbbi çalışanlar açısından yavaş bir işlem olmalıdır. Hastayı, bunaltıcı miktarda bilgilerle bombalamaktan kaçınılmalıdır; çünkü bu tür bir yaklaşım, hastanın durumunu reddetmesine ve sağlık merkezine gelmemesine neden olabilir. Çocuk ve erişkin kardiyoloji uzmanları (hem tıbbi hem de cerrahi) arasında bilgi alışverişini sağlamak açısından fırsat yaratılmalı ve hem geçiş hem de erişkin kliniklerinden, çocuk kardiyolojisi ekibine geribildirim yapılmalıdır.

2.2 Uzmanlaşmış merkez ağı ve sevk yolları

2.2.1 Mevcut durumun gözden geçirilmesi

Avrupa'da veya diğer ülkelerde, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin birçoğunun sağlık gereksinimleri yeterince karşılanamamaktadır. Bu hizmetin iyileştirilmesinde iki önemli engel şunlardır:

- 1- Aşağıda tanımlanan niteliklere sahip eğitimli ve deneyimli uzmanların yeterli olmaması
 - 2- Nitelikli sağlık hizmeti sağlamak amacıyla ulusal ve bölgesel çabaları sürdüren uzmanlık merkezlerinin sayısının yetersiz olması.
- Sağlık hizmeti, bölgesel olarak ve yapılandırılmış hiyerarşik bir düzende sunulmalıdır.

Tam hizmet veren belli başlı 'merkezler'in kurulması, bu topluma halihazırda hizmet veren kısmi donanımlı 'merkezler'in bolluğu ile bir çelişki yaratacaktır. Etkin bir hizmet sağlayabilmek için, bu büyük merkezlerde, performans düzeylerini artıracak ve sürdürecektir denli çok sayıda hasta olmalı ve işlem yapılmalıdır.⁸ Hastaya verilen hizmeti en iyi düzeye ulaştırabilmeyi amaçlayan bu tür koordine edilmiş bir çalışmayı gerçekleştirebilmek için, hükümetlerin ve profesyonel kuruluşların önderliği gerekmektedir.

2.2.2 Çözümün başlangıcı

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere verilen sağlık hizmetinde yeterli eğitim ve deneyime sahip eleman sayısının yetersiz olduğu göz önüne alındığında, bu tür bir işi uzmanlaşmış merkezlerde yürütebilecek yetenekli elemanların yetiştirilmesi ve istihdamı ile işe başlanması gerektiği ortaya çıkmaktadır. Bu süreç, klinik hizmet sunumunda mükemmeliyeti sağlayacak bir odak teşkil etmenin yanı sıra, eğitim ve araştırmaya da olanak tanıyacaktır. Uzmanlaşmış birim, erişkinler için hizmet veren bir ortamda ve birçok disiplinlerden destek alacak şekilde yerleşmiş olmalı ve çocuk kardiyolojisi grupları ile ilişki içinde bulunmalıdır. Aslında, çocuk kardiyolojisi konusunda uzmanlaşmış merkezlerin tümü, hastaların, yetişkin konjenital kalp hastalığı servislerine uygun şekilde nakledilmesi için gerekli yolları tanımlamış olmalıdır. Uzmanlaşmış her merkez, 5-10 milyon kişiden oluşan bir topluluğa hizmet vermeli ve yerel tıbbi topluları içinde işlev görmelidir. Kardiyologlar ve birinci basamak hekimleri, uzmanlaşmış merkezler ile bir sevk ilişkisi oluşturmak üzere teşvik edilmelidir; buna, telefon ile danışmanlık, resmi olmayan konsültasyon ve hızlı konsültan sevkini yanı sıra, hasta izleminde işbirliği de (uzmanlaşmış merkezde, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin yönetimi konusunda eğitilmiş kardiyologlar, kardiyak cerrahlar, anestezi uzmanları ve yoğun bakım elemanlarının dahil olduğu bir ekip bulunmalıdır) dahildir. Kardiyolog, ekokardiyografi (transözofajiyal ekokardiyografi dahil) ve tanı amaçlı kardiyak kateterizasyona alışkın olmalı ve her merkezde en azından bir kardiyoloğun, girişimsel kateterizasyon konusunda deneyimi bulunmalıdır. Ayrıca, konjenital kalp hastalığında aritminin yönetimi, kalp pili uygulaması, ablasyon ve defibrilatör yerleştirilmesi konusunda deneyimi olan bir elektrofizyoloğa da kolay ulaşım sağlanmalıdır. MR ve BT görüntüleme işlemleri mutlaka uzmanlar tarafından yapılmalıdır. Diğer uzmanlaşmış bölümler ile yakın ilişki içinde olunmalı ve özellikle de yüksek riskli gebeliklerin yönetimi için, obstetri servisi ile bağlantı kurulmalıdır. Konjenital kalp malformasyonları konusunda ilgili bir kardiyak patolog ile iletişim içinde olunması özellikle tercih edilir. En azından iki kalp cerrahı (sıklıkla çocuk kardiyolojisi birimlerine de hizmet verir) ve uygun anestezi uzmanları ile yoğun bakım ve cerrahi ekipleri bulunmalıdır. Bir organ aktarımı merkezi ile de bağlantı sağlanmalıdır. Uzmanlaşmış hemşireler son derece önemlidir ve çeşitli unsurları bir araya getiren 'yapıştırıcı' görevi üstlenmelerinin yanı sıra, hastaya sunulan hizmette mükemmel düzeye ulaşılmasını da sağlarlar.

Birim elemanlarının tümü, yatan ve ayakta izlenen hastalar için uygun donanıma ve hem girişimsel hem de girişimsel olmayan yöntemlerin tamamına sahip, sadece bu işe vakfedilmiş bir ortamda çalışacaklarının bilincinde olmalıdır (aşağıya bakınız).

2.3 Hastaya hizmetin sunulması

Hastalar, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere hizmet veren bölüme, açık bir yönetim ve izlem planı ile nakledilmelidir (2.1'e bakınız). Tüm hastalar, ekip ile bir ilişki kurulabilmesi ve yeni ortama uyum sağlayabilmeleri amacıyla, ilk konsültasyonda, uzmanlaşmış erişkin kalp servisinde en az bir kez görülmelidir. Bu işlem, kilit işlevi gören bu dönemde, hastaların izleme gelmeme olasılığını azaltacaktır.

Bunun ardından, hasta izlemi hizmeti, üç düzeyde sınıflanabilir:

1. Sadece uzmanlaşmış merkezden hizmet alması gereken hastalar
2. Uygun bulunan genel erişkin kalp servisleriyle ortak olarak hizmet verilebilecek hastalar
3. Uzmanlaşmamış kliniklerde (gerekli olduğunda uzmanlaşmış hizmete ulaşılabilecek şekilde) yönetilebilecek hastalar.

Bu düzeyler, bu bölümün 7. kısmında belirtilen, özel lezyonlar için bakım önerileri başlığı altında kullanılmıştır.

Konjenital kalp hastalığı olup, uzmanlaşmış merkezde görülmesi gereken hastalar, erken ölüm, yeniden operasyon geçirme veya hastalıklarına bağlı komplikasyon gelişme olasılığı bulunanlar ve hastalıkları genel kardiyologlar tarafından iyi bilinmeyenlerdir. Konjenital kalp defektine bağlı yeni bir klinik sorunu ortaya çıkan tüm hastalar, yeniden değerlendirilmek üzere uzmanlaşmış birime gönderilmelidir. Hatta, konjenital kalp hastalığı olan yetişkine herhangi bir girişim yapmadan önce, uzmanlaşmış birim ile konsültasyon yapılmalıdır. Görünüşte zararsız olan bir işlem (örn., bir Eisenmenger hastasında kalple ilişkili olmayan cerrahi girişim) sırasında bir felakete yol açmamak için tek gereken işlem bir telefon görüşmesi olabilir.

2.3.1 Yaklaşım önerileri

ESC'nin YKKH Çalışma Grubu'nun Avrupalı temsilcileri, bu rapordan önce yayınlanan ve bu hastaların yönetimine ilişkin belgenin hazırlanmasında önemli katkıları olmuştur.^{2,3} Bu tür bilgilere ulaşmak isteyen hekimler ve hastalar, halihazırdaki Çalışma Grubu'nun önerilerini www.achid-library.com adresinde veya ESC'nin internet sitesinde (www.esccardio.org) bulabilirler. Bu adreslerde, belli başlı hastalıklara ilişkin maddeler halinde özetler, yaklaşım önerilerini ve konuya ilişkin destekleyici kaynakları da içerecek şekilde bulunmaktadır. Bu alanda uygun şekilde eğitilmiş ve deneyimli insan gücü eksikliğini gidermek amacıyla, sağlık hizmetinin bölgesel dayanak noktalarını oluşturacak profesyonel ekiplerin bir araya getirilmesi için eleman toplama ve eğitime çabaları, gecikmeden başlatılmalıdır.

3. Pratisyenlerin, yetişkinde kalp hastalığı konusunda eğitilmesi

Avrupa'daki, kardiyolojide eğitim ulusal kılavuzlarının birçoğunda, konjenital kalp hastalığı konusunda eğitim gereksinimi vurgulanmış olmakla birlikte, kardiyologların çoğu, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler konusunda neredeyse hiçbir deneyim ve bilgiye sahip değildir. Bu nedenle, birimlerin çoğunda işler, konu ile 'ilgili' erişkin kardiyologları ile birlikte çalışan çocuk kardiyologları tarafından yürütülmektedir. Bu durumu düzeltmek amacıyla, giderek sayıları artmakta olan erişkin hastalar için uzmanlaşmış birimlerde çalışacak elemanların eğitim gereksinimlerinin bir an önce tanımlanması ve uygulamaya konulması gerekmektedir. Uygun niteliklere sahip uzman kardiyologlar, çocuk kardiyolojisi veya erişkin kardiyolojisi alanında yetişmekte olan kardiyologlar arasından seçilebilir. Bu kişiler, aşağıdaki bilgi ve becerilere sahip olmalıdır:

- Konjenital kalp malformasyonları ve bunların bebeklik ve çocuklukta yönetimi konusunda uzmanlaşmış olma
- Erişkinde genel tıp ve kalp dışı tanımlar alanında uzmanlaşmış olma
- Koroner arter hastalığına yaklaşım da dahil olmak üzere, erişkin kardiyolojisi konusunda uzmanlaşmış olma
- Erişkinlerde, konjenital kalp hastalıklarıyla ilişkili olarak, aşağıdaki işlemlerde beceri sahibi olma:

Ekokardiyografi (transözofajiyal dahil olmak üzere)

Kalp kateterizasyonu

Kalp pili uygulaması ve elektrofizyoloji

Ameliyat sonrası bakım

- Gebelikteki fizyolojik değişiklikler konusunda bilgi sahibi olma
- Ergenliğin psikososyal yönleri hakkında bilgi sahibi olma
- Konjenital kalp hastalığı olan ergen ve erişkinlere yaşam biçimi danışmanlığı konusunda uzmanlaşmış olma
- Klinik araştırma yöntemleri konusunda uzmanlaşmış olma

Uzmanlaşmış merkezde, genç hastalar için daha kolay ve pürüzsüz bir geçiş sağlamak ve daha yaşlı hastalardaki edinilmiş sorunlar için daha iyi bir hizmet sunabilmek için, hem çocuk hem de erişkinlere sağlık hizmeti sunan bireylerin eğitilmesinde yarar vardır.

Bazı ülkelerde, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere sağlık hizmeti sunacak uzmanların yetiştirilmesi için, eğitim programlarının tanımlanması konusunda çalışmalar sürdürülmektedir. Çocuk kardiyolojisi alanından gelenlerin eğitimi için aşağıdaki unsurlar öngörülmektedir:4

- Genel çocuk kardiyolojisinde 3 yıl
- Genel tıp ve erişkin kardiyolojisinde 6-12 ay

- Yetişkinde konjenital kalp hastalığı konusunda uzmanlaşmış bir merkezde en az 12-18 ay
- Yetişkinde konjenital kalp hastalığı konusunda akademik kariyer yapmayı amaçlayanlar için, araştırma veya uzmanlaşma eğitimi için ek bir yıl

Eğitimin özellikle kapsamaması gereken konular şunlardır:

- 1- Erişkinlerde sık rastlanan, iskemik kalp hastalığı, hipertansiyon, aritmiler gibi kalbe ilişkin sorunlar ve bunların tedavileri
- 2- Koroner anjiyografi (koroner anjiyoplastinin öğrenilmesi gerekmez)
- 3- Konjenital kalp hastalıklarına ilişkin operasyonlarla bağlantılı aritmilerin tanınması ve yönetimi
- 4- Kalp pillerinin yönetimi ve özellikle yerleştirilmelerine ilişkin deneyim. İmplant edilmiş kalp defibrilatörlerinin yönetimi
- 5- Orta yaşlı ve yaşlı hastalara yaklaşım
- 6- Gebelikte, kalple ilişkili hastalıklara bağlı sorunlar ve ilaçların, hasta ve fetüs üzerindeki etkisi
- 7- Çeşitli gebelikten korunma yöntemlerinin endikasyon ve kontrendikasyonlarına ilişkin bilgi
- 8- Hem opere edilmiş hem de edilmemiş çeşitli konjenital kalp bozukluklarında egzersiz ile ilgili öneriler ve varsa, bunlarla ilişkili kısıtlamalar
- 9- Motorlu taşıtların kullanımına ilişkin öneriler
- 10- Opere edilmiş ve edilmemiş çeşitli konjenital kalp hastalıkları olan hastalarda, yaşam sigortası ve sosyal güvenceye ilişkin bilgiler
- 11- Mesleki öneriler

Erişkin kardiyolojisi zeminine sahip adaylar için eğitim önerileri şunlardır:

- Genel tıp da dahil olmak üzere genel kardiyolojide üç yıl
- Etkin bir cerrahi ve kateter girişimi programı olan bir merkezde bir yıl çocuk kardiyolojisi
- Yetişkinde konjenital kalp hastalığı konusunda akademik kariyer yapmayı amaçlayanlar için, uzmanlaşmış bir YKKH merkezinde en az 12-18 aylık eğitim
- Gerekli olduğu takdirde, araştırma veya uzmanlık eğitimi için ek bir yıl

Eğitimin özellikle kapsamaması gereken konular şunlardır:

- 1- Konjenital kalp malformasyonları ve ekokardiyografi üzerine temel dersler
- 2- Bebek ve çocuklarda, operasyondan önce ve sonra ekokardiyografi konusunda deneyim. En az 250 ekokardiyografi incelemesi ve buna ek olarak, 25 transözofajiyal ekokardiyogram yapılmalıdır.
- 3- Sık görülen konjenital kalp anomalilerinde kalp kateterizasyonu ve anjiyografi konusunda deneyim. En az 100 işlem bağımsız olarak gerçekleştirilmelidir.
- 4- Konjenital kalp hastalığında girişimsel işlemlere aşina olma; en az 25 işlem yapmış olma

- 5- Konjenital kalp hastalığı olan en az 300 hastanın yönetimine dahil olma ve sorumluluğunu alma. Bunlar arasında, operasyondan sonra erken dönemde bulunan hastalar ve uzun süreli izlem sırasında değerlendirilenler bulunmaktadır
- 6- Çocuk kardiyologları ve kalp cerrahlarının haftalık konferanslarına ve bölümün eğitim etkinliklerinin tümüne katılım
- 7- Genetik özellikler hakkında bilgi sahibi olma ve genetik danışmanlık yapabilme
- 8- Ergenliğin, okul, zorbalık etme, seks ve ilaç kullanımı gibi çeşitli psikososyal sorunları hakkında bilgi sahibi olma
- 9- Mesleki öneriler
- 10- Konjenital kalp hastalığında gebelik sırasında gözlenen sorunlar
- 11- Konjenital kalp hastalığında doğum kontrolüne ilişkin öneriler

Yetişkinde konjenital kalp hastalığı konusunda uzmanlaşmış hekimin, uzmanlaşmamış merkezlerdeki kardiyolog ile ortak çalışacağı tahmin edilmekte ve bu nedenle, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler konusuna 'ilgi' duyan erişkin kardiyologlarına eğitim planlanması önerilmektedir. Bu kardiyologlar, normal eğitimlerine (ekokardiyografi ve girişimsel olmayan görüntüleme de dahil) ek olarak, aşağıdaki işlemleri de yapacaktır:

- Uzmanlaşmış bir YKKH merkezinde, 6 aylık tam zamanlı eğitime eşdeğer bir süre geçirecek
- İki yıllık bir süre içinde, uzmanlaşmış merkezdeki >20 YKKH kliniğine devam edecek
- Uzmanlaşmış bir merkez ile doğrudan ilişki kurarak ve CME'nin onayladığı eğitim programlarına katılarak beceri edinecek

Bu şekilde, bilgilendirilmiş erişkin kardiyoloğu ile uzmanlaşmış merkez arasında esnek bir etkileşim oluşturulacak ve hastaya sunulan hizmet ve hasta memnuniyeti en üst düzeye ulaşacaktır.

Avrupa kurulunun, kardiyoloji uzmanlığı için, kardiyologların (çocuk veya erişkin kardiyolojisi zeminine sahip), YKKH konusunda gerekli eğitimi aldıklarını belirten resmi bir sertifikalandırma süreci oluşturmaları önerilir. Uzmanlaşmış merkezlerde çalışan cerrahların eğitim gereksinimleri de halihazırda ayrı bir komite tarafından gözden geçirilmektedir. Bu cerrahlar, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin cerrahisi konusunda deneyim kazanmadan önce, konjenital ve edinilmiş kardiyovasküler hastalıklar konusunda geniş bir deneyime sahip olmalıdır. Çocukta kalp cerrahisine ilişkin sağlık hizmeti, beceri geliştirmek ve sonuçları ideal düzeye ulaştırabilmek için gerekli en az sayıda cerrahi girişimin yapıldığından emin olabilmek amacıyla, birçok ülkede yeniden düzenlenmekte ve merkezleştirilmektedir.⁸

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler için uzmanlaşmış birimlerin kurulması, elemanların yetiştirilmesi ve araştırma olanaklarının sunulması için bir ortam sağlayacaktır. Bu dar, ancak gelişmekte olan yan dalda, merkezler arasında hem uluslararası hem de ulusal işbirliği yapılması gereklidir.

Bu işbirliği, eğitim alanların, yapılandırılmış eğitim programları uyarınca, merkezler arasında dönüşümlü çalışmalarına olanak tanıyacaktır. Kesin eğitim programlarının ve akreditasyonun benimsenmesi ve hasta bakımı ve elemanların geliştirilmesi için uzmanlaşmış ortamların sağlanması, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler için tam teşekküllü bir klinik hizmetin sağlanabilmesinde kilit unsurlardır.

4. Tıbbi konular

4.1 Ventrikül işlevleri

Kalp hastalığı olan herhangi bir hastanın operasyondan önce değerlendirilmesinde, perioperatif yönetiminde ve operasyondan sonraki izleminde, ventrikül performansının doğru ölçülmesi, önemli bir unsurdur. Ancak halihazırda, edinilmiş kalp hastalığı olan erişkinlerin çift ventriküllü dolaşımında, sol ventrikül (SoV) işlevini ölçmek için kullanılacak ideal yöntem, yol veya göstergenin ne olduğu konusunda bir uzlaşa sağlanamamıştır. Bu durum, konjenital kalp hastalığı olanlarda daha da vahimdir. Bu tür hastalarda, ventrikül geometrisindeki anormallik, geçirilmiş cerrahi girişimin etkileri, olağan dışı yüklenme koşulları, kronik hipoksemi vb. öğeler, anlamlı bir analizi imkansız hale getirmeye katkıda bulunmaktadır. Ayrıca, bu hastalarda, sağ ventrikül (SaV) işlev bozukluğu, en az SoV işlevi kadar hatta daha fazla önem taşıyabilir ve benzer şekilde, konjenital anormalliklerle ilişkili dolaşım bozukluklarının etkisi altında kalabilir. Yine de, her ne kadar kesin olmasa da, işlevsel performansın değerlendirilmesi, girişimin zamanlaması ve alınan yanıtın çözümlenmesi, bu hastaların bakımında temel unsurlardır.

Her ne kadar erişkinde konjenital kalp hastalığı alanı, uzmanlık dalının sınırlarından birini teşkil etse ve birçok yönden girişimsel olsa da, bu alan ile ilgili yan dallar, niceliksel transtorasik ve transözofajiyal eko Doppler, manyetik rezonans görüntüleme, radyonüklid perfüzyon analizi, derecelendirilmiş egzersiz işlevi ve girişimsel hemodinamik değerlendirme gibi konularda uzmanlık gerektirmektedir. Genel erişkin veya çocuk kardiyolojisi hizmetleri arasında çakışma olma olasılığı bulunsada, testlerin özel ayrıntıları ve sonuçların yorumlanması, yetişkinde konjenital kalp hastalığı konusunda yeterli deneyim gerektirecektir.

4.1.1 Eko-Doppler

SoV kısa eksen işlevi için parasternal ve SaV ve SoV uzun eksen işlevleri ve Doppler çalışmaları için apikal dört-boşluk transtorasik eko-pencerelerinin elde edilmesi nadiren güçlük yaratmaktadır. Edinilmiş kalp hastalığında sistolik ve diyastolik işlev bozukluğunda uygulanan ölçümlerin birçoğu, 'düzeltilmiş' çift ventriküllü dolaşıma uyarlanabilirse de, bu konuda çok sayıda uyarı yapılmalıdır. Örneğin, önemli ölçüde bölgesel koordinasyon bozukluğu (çok sık rastlanır) veya rezidüel soldan sağa şant oluşumu söz konusu olduğunda, SoV fraksiyonel kısalması dikkatle değerlendirilmeli ve SoV diyastolik işlevinin Doppler değerlendirmesinde, çift ventriküllü dolaşımında yandaş SaV işlev bozukluğunun olası etkisi göz önünde bulundurulmalıdır.

Anormal bağlantılı kalbin durumu dikkate alındığında, sorunlar bu kadarla sınırlı değildir. Sistemik SaV'nin kısılmasındaki azalma, ardyükte artışa fizyolojik bir uyum süreci olabilir ve atriyum içinde bir engelin bulunması, Doppler giriş ölçümlerini yorumlamayı güçleştirebilir. Post-Fontan 'tek ventriküllü' dolaşımın sistemik ventrikülünde bölgesel koordinasyon bozukluğu olağandır ve diyastolik Doppler özelliği, dinlenme halindeki önyükün doğal olarak azalmış olduğu dikkate alınarak yorumlanmalıdır. Görece yeni bir yöntem olan doku Doppler görüntüleme yöntemi, YKKH olan hastaların incelenmesi için özellikle uygundur ve ümit vaat etmektedir. Bu yöntem, bölgesel koordinasyon bozukluğunu da göstermektedir.

Ardıl verilerin yerini tutacak başka bir unsur yoktur. Yani, bariz bir biçimde anormal olan tek ölçüm yerine, değişimin gösterilmesi daha önemlidir. Bu yaklaşım, düzenli ve standardize edilmiş analiz yapabilmek için katı bir protokol hazırlanması ve kolay ulaşılabilir bir veritabanı sistemi geliştirilmesi açısından duyulan gereksinimi vurgulamaktadır. Bu durum, bu bölümde tanımlanan tüm yöntemler için geçerlidir.

4.1.2 Manyetik rezonans görüntüleme

Ventriküler hacmin ölçümleri, diğer yöntemlere göre daha sağlam olmakla birlikte, yük vb. uyarılara, ekokardiyografi ile elde edilen kısılma göstergelerine göre daha duyarlı değildir. Benzer şekilde, bu tür ölçümlerin, klinikteki karar verme sürecine ne derece yararlı olduğu da tartışmalıdır. Onarım görmüş Fallot Tetralojisi olan bir hasta örnek olarak alındığında, MRG, SaV hacminin ölçülmesi, SaV çıkış yolunun ve proksimal pulmoner arter ağacının görüntülenmesi ve pulmoner regürjitasyonun derecesinin değerlendirilmesi açısından eşsizdir.⁹ Benzer şekilde, intrensek miyokard performansı, şimdye dek diğer yöntemlerle denenmemiş bir şekilde incelenebilir. Ventriküler kitle, kalınlaşma, vektör değişikliği ve kontraktıl geometri, halen kliniğe uyarlanma olasılıkları bulunan araştırma konularıdır. Bu bölümde tartışılan tüm yöntemlerde olduğu gibi, ardıl veriler en güçlü olanlardır ve MRG'nin girişimsel olmama özelliği, bu yöntemi özellikle uygulanabilir kılmaktadır. Manyetik rezonans görüntülemenin, üçüncü veya dördüncü basamak YKKH biriminin vazgeçilmez bir parçası olduğunu söylemenin tam zamanıdır.

4.1.3 Radyonüklid incelemeler

Giderek yaşlanmakta olan YKH toplumunda, bu yöntemlerin endikasyonları ve bunlara nasıl ulaşılacağı iyi bilinmelidir. Henüz araştırma aşamasında olmakla birlikte, miyokardiyal perfüzyonun, mikrovasküler düzeydeki bölgesel anormallikleri, giderek daha fazla fark edilmeye başlanmıştır.¹⁰ Ancak bu bulguların doğrudan etkileri, yönetimi ve bunlara ilişkin olası ilaç değişiklikleri halen araştırma aşamasındadır.

4.1.4 Girişimsel incelemeler

Rutin hemodinamik ölçümlerin dikkatlice değerlendirilmesi, tanı amaçlı girişimsel incelemeler yapılacak karmaşık konjenital kalp hastalıklarında tartışmasız gereklidir.

Ventriküler performansın değerlendirilmesi de hastalığın operasyondan önceki ve sonraki doğal seyrinin değerlendirilmesine temel teşkil etmektedir. Ventriküler performansın, basit anjiyografik, boyuta dayalı göstergeleri, ekokardiyografi veya MRG ile ölçülebilen benzer göstergelere çok az katkıda bulunmaktadır. Bu ölçümlerin tümü, yüklenme koşullarından önemli ölçüde etkilenmektedir. İntrensek miyokardiyal performansın (kasılabilirlik, diyastolik özellikler vb.) değerlendirilmesi için, daha gelişmiş incelemeler yapılmalıdır. Hala araştırma amacıyla kullanılan bir gereç olmakla birlikte, iletim kateterizasyonu, ventriküler performansın niteliklerinin, elastans modeli ile belirlenmesine olanak tanımaktadır.¹¹ Girişimler sırasında sürekli olarak basınç-hacim incelemelerinin yapılması, hemodinamik ve terapötik girişimlere yanıtın daha iyi tanımlanmasını ve cerrahiden önce ve sonra daha iyi bir değerlendirme yapılmasını sağlar. Ventriküler işlevin ve ventrikülo-vasküler eşleşmenin uygun şekilde değerlendirilmesi, YKKH olan hastaların uzun vadeli izlemlerinde en önemli alanlardan biridir. Kullanılacak doğru yöntemin seçilmesi, doğal ve doğal olmayan öykünün daha iyi incelenmesine ve girişimsel değişikliğe olanak tanıyacaktır.

4.2 Aritmiler ve kalp pilleri

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin hastaneye yatırılmasının başlıca nedeni aritmidir. Aritmi, giderek artan sıklıkta mortalite ve morbidite nedeni olmaktadır.¹² Aritmiye zemin hazırlayan faktörler arasında, zemindeki kalp defekti (örn., atriyal izometri), doğal öykünün bir parçası olarak hemodinamik değişiklikler (örn., odacıkların büyümesi, miyokardiyal fibroz), cerrahi onarım ve skar oluşumu ve operasyondan sonra rezidüel hemodinamik anormallikler sayılabilir. Aritminin kendisi de, özellikle operasyondan sonra, devreleri normalin çok dışında olan ve erişkin yaşamını sürdüren hastalarda, hemodinamik yetersizliğe yol açabilir. Bu güçlü elektriksel ve mekanik bağlantı, elektrofizyolojik değerlendirmenin ve yönetimin, zemindeki kalp defektinin bakımı ile bir bütün halinde ele alınması gereksinimini vurgulamaktadır. Rezidüel hemodinamik anormalliklerin düzeltilmesi, aritminin tedavisinde en önemli araç olabilir. Supraventriküler aritmi, ventriküler aritmiden daha sıktır. Sinüs düğümünün işlev bozukluğu, atriyal cerrahiden (örn., Mustard/Senning, Fontan ve atriyal septal defektin kapatılması) sonra sık rastlanan bir durumdur ve supraventriküler taşikardi (intraatriyal ve re-entry taşikardi veya atriyal flutter), daha uzun izlemler yapıldıkça daha sık görülür olmaya başlamıştır.¹³⁻¹⁵ Tıbbi literatürde gereken öneme sahip olmamakla birlikte, atriyal flutter, Fallot Tetralojisi cerrahisinden sonra ortaya çıkan sorunların sık rastlanan bir nedenidir.¹⁶ Ventriküler aritmi en sık, aort stenozunda ve Fallot Tetralojisi'nin onarımından sonra ortaya çıkar. Senkop ve ani ölüm riski, sürekli ventriküler taşikardi ile birlikte anormal hemodinamisi olan hastalarda en yüksektir. Fallot Tetralojisi'nin izleminde, sağ ventrikülden genişleme ile birlikte QRS'te uzama saptanmıştır ve bu durum, risk değerlendirmesi açısından yararlı bir gösterge olabilir.¹⁷ Aritminin farmakolojik tedavisi, hemodinamik yan etkilerle, yandaş sinüs düğümü işlev bozukluğu ile ve gebe kalma isteği ile sınırlanabilir.

Standart antiaritmik ilaçların birçoğunun, yetişkinlerde iyi sonuç vermediği gösterilmiştir; bunlar arasında genellikle en etkili olan amiodarondur. Ancak, yan etkiler, bu hasta grubunda önemli bir sorundur.¹⁸

Kateter ablasyonu ve cerrahi yaklaşımlar da giderek artan sıklıkta uygulanmaktadır.¹⁹ Günümüzde kullanılan gelişmiş haritalama yöntemlerine rağmen, başarı oranları halen, yapısal açıdan normal kalplerdekine göre daha düşüktür; bunun büyük oranda, aritmi devrelerinin karmaşık ve birden çok olmasına bağlı olduğu düşünülmektedir.²⁰ Bu durum, teknolojik iyileştirmeler ile düzelebilir. En fazla güçlük yaratan gruplar, 'başarısız' Fontan hastaları olmuştur ve elektrofizyolojik ve cerrahi revizyon stratejilerinin birlikte uygulanması, bir derece başarı ile sonuçlanmıştır.²¹ Ebstein anomalisi için de sıklıkla benzer bir yaklaşım gerekmektedir.

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde kalp pili uygulaması, kalbe sınırlı ve normal dışı yollarla ulaşılması ve kalbin anatomisinin anormal olması nedeniyle, sıklıkla güçtür. Sağ atriyumun uzantısı sıklıkla bulunmaz veya çarpıktır ve bunun için genellikle aktif sabitleme elektrotları gerekir.²² Ayrıca, kalp içindeki şantlar ve tromboemboli riski, endokardiyal yaklaşımı engellemektedir. Hıza yanıt veren bir sisteme gereksinim vardır ve çift odacıklı pace uygulaması tercih edilmelidir. Sözü edilen bu ikinci uygulamada, kipi değiştirecek gelişmiş bir algoritma şalteri bulunmalıdır; çünkü supraventriküler taşikardi ve atriyal flutter insidansı yüksektir. Taşikardi önleyici kalp pilleri hayal kırıklığı yaratmış olmakla birlikte, halihazırda kullanılan yeni nesil gereçler, supraventriküler taşikardilerin hem tedavisinde hem de önlenmesinde daha başarılı olabilir.²³ İskemik kalp hastalığı veya dilate kardiyomyopati olan hastalarda yapılmış olan çalışmaları, implante edilebilir kardiyoversiyon defibrilatörlerinin, seçilmiş alt gruplarda sağkalımı artırma avantajı sağladığını göstermiştir ve bu gereçlerin, konjenital kalp hastalığı olup, ani ölüm riski taşıyan hastalarda giderek artan sıklıkta kullanılmaları olasıdır. Bu durum önemli temel anlamlara sahiptir ve malin aritmi ve ani ölüm riski yüksek olan hastaların tanımlanmasının önemini vurgulamaktadır.

Riskin derecelendirilmesi, anatomi ve işleve ilişkin bilgiler, ilaç seçimi, kateter/implante edilebilir defibrilatör veya cerrahi girişim konusunda duyulan gereksinim, elektrofizyolojist ile YKH alanında uzmanlaşmış ekipte bulunan kardiyolog veya cerrahın yakın birlikteliğinin önemini vurgulamaktadır. Ancak, konjenital kalp hastalığı olan hastalar için gereken özel becerilere sahip elektrofizyoloji uzmanlarının nadir bulunduğu ve bu konudaki eğitim ve kaynakların artırılması gerektiği kabul edilmelidir.

4.3 YKKH hastasında siyanoz

Sağdan sola şantlar ve bunun sonucunda gelişen hipokseminin, ciddi hematolojik sonuçları vardır ve bunlar, birçok organı etkileyebilir.

4.3.1 Hematolojik sorunlar

Eritrosit kitlesindeki artış ve buna eşlik eden siyanoz, oksijen taşınmasını artırmak için telafi edici bir yanıttır.

Lökosit sayısı genellikle normaldir ve trombosit sayısı normal veya daha sıklıkla azalmış olabilir. Eritrosit kitlesindeki artış ve bunun sonucunda kanın akışkanlığının azalması, inme riskini artırmakla birlikte, erişkinlerde bu artış çok hafif düzeydedir.²⁴ Hastaların çoğunda, girişim gerektirmeyen stabil hemoglobinin ile eritropoez telafi edilmiştir. Bu nedenle, terapötik flebotomi, hemoglobin >20 g/dL ve hematokrit de >%65 olmadıkça genellikle gereksizdir. Bu düzeyde artmış eritrositlere sahip hastalarda sıklıkla, 'hiperviskozite sendromu' belirtileri ortaya çıkar; bunlar başlıca baş ağrısı ve konsantrasyon bozukluğudur. Bu belirtiler, bir ünite kan alınması ile giderilebilir; ancak bu işlem daima, eşit hacimde dekstroz veya isotonik verilerle uygulanmalıdır. Ancak, terapötik flebotomi, 'iki ucu keskin bıçak'tır; çünkü eritropoetin, kemik iliğini, daha fazla sayıda eritrosit oluşturmak üzere uyarabilir. Bu nedenle, terapötik flebotominin, yılda 2-3 kereden fazla yapılmaması önerilir. Tekrarlanan flebotomi girişimleri, demir depolarının azalmasına yol açar ve demirden yoksun eritrositlerin yapılması ile sonuçlanabilir. Bu demirden yoksun mikrositler, demir içeren eritrositlerden daha az şekil bozukluğuna uğrar ve kanın viskozitesini artırarak, inme riskini artırır.

Stabilize olmamış eritropoezi olan bir hastada demir yetmezliğinin tedavisi, ağızdan verilen demirin eritrosit kitlesinde hızlı ve dramatik bir artış ile sonuçlanması nedeniyle güçtür. Ağızdan bir tablet ferröz sülfat (veya glukonat) verilmesi ve 7-10 gün içinde hemoglobinin yeniden kontrol edilmesi önerilir. Eritrosit sayısında dramatik bir artış olduğu taktirde demir kesilmelidir.

4.3.2 Hemostaz

Trombosit sayısının azalması ve trombosit işlevinin bozulması, pıhtılaşma faktörü yetersizlikleri ile bir araya gelip, siyanotik hastalarda, kendiliğinden veya operasyondan sonra, bir kanama eğilimi oluştururlar. Diş eti kanaması, menoraji ve pulmoner hemoraji (hemoptizi şeklinde ortaya çıkar) sıktır. Pulmoner hemoraji bazen ölümcül olabilir. Bu nedenlerle, antikoagülan ve antitrombosit ilaçlar, sadece iyi tanımlanmış endikasyonlar dahilinde kullanılmalı ve antikoagülasyonun derecesi yakından izlenmelidir. Hematokrit >%60 olduğunda, koagülasyon testlerindeki sitrat konsantrasyonu ayarlanmalıdır; aksi taktirde, sonuçlar hatalı olabilir.

4.3.3 Böbreğin işlevi

Kronik siyanozda, böbrek glomerülleri belirgin ölçüde anormaldir ve sıklıkla hiperselüler ve konjesyonludur.²⁵ Bu durum, glomerüler filtrasyon hızında bir azalmaya ve kreatinin düzeylerinin artmasına yol açar. Proteinüri sıktır. Bu durum sıklıkla, anormal ürat klirensi ile sonuçlanır ve bu da, eritrositlerin dönüşümünde artışın yanı sıra, hiperürisemiye ve bazen de gerçek gut gelişmesine yol açar. Ancak, gutun eşlik etmediği hiperürisemi iyi tolere edilir ve girişim gerektirmez.²⁶

4.3.4 Safra taşları

Kronik siyanozda heminin yıkılımı sonucunda bilirübin ortaya çıkabilir ve bu erişkin toplumunda, kalsiyum bilirübinat safra taşları sıktır.²⁷

4.3.5 Ortopedik komplikasyonlar

Erişkinlerde, periosteumda kalınlaşma ve düzensizleşme ile karakterize olan hipertrofik osteoartropati ortaya çıkar. Buna bazen, özellikle bacakların uzun kemiklerinde ağrı ve duyarlılık eşlik eder. Skolyoz bir diğer önemli komplikasyon olup, bazen, akciğerin işlevini ciddi ölçüde tehlikeye atacak denli ağır olabilir.

4.3.6 Deri

Yüz ve gövdede akne, sıklıkla siyanoza eşlik eder. Bu durum, olası bir sepsis ve endokardit kaynağı olduğundan, sadece kozmetik bir sorun değildir.

4.4 Pulmoner damar hastalığı (Şekil 3)

Son 20 yıl içinde, erken tanı ve bebeklerde kalp cerrahisinde elde edilen gelişmeler, pulmoner damar hastalığı olan erişkinlerin sayısının azalmasını sağlamıştır. Ancak, halen epeyce çok sayıda bu tür hasta, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere hizmet veren kliniklere başvurmaktadır. Bu hastalarda, zeminde bulunan hastalığın geri dönüşsüz ve ilerleyici olmasına karşın, özenli bir yaklaşım ile morbidite ve mortalitenin hatırı sayılır ölçüde azaltılması olasıdır. Eisenmenger sendromu olan birçok hasta, erken erişkinliğe dek iyi bir yaşam kalitesi elde eder, fakat sonuçta, efora toleransın azalması ve siyanozun artışıyla ilerleme olur.²⁸ En önemli klinik olaylar, pulmoner ve serebral komplikasyonlardır. Hemoptizi, hem pulmoner enfarkta hem de yırtılmış kan damarlarına bağlı olabilir. Diğer siyanotik hastalarda olduğu gibi, Eisenmenger hastaları da spontan kanamaya (örn., diş etleri, mide mukozası ve hemoptizi) karşı savunmasızdır ve bu hastalarda hemostaz normal değildir (protrombin zamanının ve APTZ'nin uzaması ve trombosit işlevinin anormal olması). Bu nedenle, bu tür hastalarda antikoagülan uygulama kararı güçtür ve tartışmalıdır. Primer pulmoner hipertansiyonu olan hastaların, antikoagülasyon ile daha uzun yaşadıkları gösterilmişse de, Eisenmenger hastalarına ilişkin bu tür veriler yoktur ve riskler, olası yararlara üstün gelebilir. Stres/heyecan veya bir akciğer enfeksiyonu, hemoptiziyi başlatabilir ve hemoptizi bol ve ölümcül olabilir. Özellikle pulmoner tromboembolik komplikasyonlar açısından risk taşıyan hastaların tanımlanması halen güçtür. Benzer şekilde, serebral komplikasyonlar da (inme veya apse), her zaman yüksek hematokrit düzeyleri ile ilişkili olmayabilir. Özenli bir yaklaşım ile hastalar, erişkinlik dönemine dek yaşamlarını sürdürebilirler. Avrupa'da yapılmış olan geniş kapsamlı bir işbirliği çalışmasında, Eisenmenger sendromu ve basit konjenital kalp hastalığı olan hastaların ortalama ölüm yaşınının 32.5 yıl, buna karşılık karmaşık defektleri olan hastalarda bu yaşın 25.8 yıl olduğu gösterilmiştir.²⁸ Sağ ventrikül işlevleri ve kliniğin hangi yaşta bozulduğu da prognozu işaret eden ek göstergelerdir. Eisenmenger hastaları, gebelik, dehidrasyonu, kalbe ilişkin ve kalp dışı cerrahi, genel anestezi, anemi, akciğer enfeksiyonları, yüksek rakım, damar içi yollar ve vazodilatör ilaçlar açısından özellikle risk taşır. Gebelik ile ilişkili olarak, annede yaklaşık %50 ölüm olasılığı bulunmaktadır ve ölüm genellikle doğumdan sonra olur.²⁴ Bu nedenle gebelik, 'orta düzeyde' pulmoner hipertansiyonu olanlarda dahi kontrendikedir.

Görünüşte zararsız diğer kalp dışı girişimler de ölüm açısından risk faktörü oluştururlar.²⁴ Bu nedenle, herhangi bir girişim açısından endikasyonlara özel bir önem gösterilmeli ve işlemler, ancak deneyimli kardiyak anesteziistleri olan uzmanlaşmış merkezlerde gerçekleştirilmelidir. 'Dengelenmiş fizyoloji'nin dengesini bozmaktan kaçınmak amacıyla, kesin bir endikasyon bulunmadıkça, 'girişimsel olmayan' yöntemlerin tercih edilmesi şeklinde bir ilkenin benimsenmesinde yarar vardır.

Bazı tedavi yöntemleri ile hemodinamik iyileşme sağlandığı ve bazı olgularda sonlanıma ilişkin yararların ortaya çıktığı gösterilmiştir ve bunlar, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler ve Eisenmenger sendromu olan hastalar için de geçerli olabilir. Ancak, kalsiyum kanal blokerleri gibi sistemik vazodilatörler dikkatle kullanılmalıdır. Prostatiklin, endotelin antagonistleri ve sildenafilin bir miktar rolü olabilir de, bu konuda yeterli kanıt bulunmamaktadır. Evde, günde en az 12-15 saat olacak şekilde uzun vadeli oksijen terapisi uygulanması, belirtilerin düzelmesinde yararlı olabilir de, sağkalım üzerinde etkili değildir. Bazı hastalarda, eninde sonunda akciğer transplantasyonu yapılması gerekebilir.²⁹

4.5 İnfektif endokardit

ESC'nin, infektif endokardit konusunda kendi Çalışma Grubu bulunmaktadır ve daha ayrıntılı bilgi için bu belgeye başvurulmalıdır.³⁰

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin tümü değilse de çoğunda, yaşamları boyunca infektif endokardit riski bulunmaktadır. Hastanın ve hekimlerin, bu hastalığın riskleri ve erken tanının önemi konusunda eğitimi sık sık pekiştirilmelidir. Dişlere ilişkin ve cerrahi girişimlerin yanı sıra, enfeksiyonun birçok başka giriş kapısı da olabilir. Bunlar arasında vücudun çeşitli bölgelerinin delinmesi, akne ve dövme sayılabilir. Girişimsel kalp kateterizasyonu endokardit ile nadiren ilişkili olmakla birlikte, bu uygulama sırasında genellikle antibiyotik profilaksisi verilmektedir. Benzer şekilde, rahim içi araç uygulaması ve doğum sırasında da antibiyotik kullanılması önerilmektedir.

Tanının ve sevk gecikmesi olağan bir durumdur ve antibiyotikler, genellikle endokardit tanısı koyulmadan ve kan kültürleri alınmadan önce reçete edilmektedir. Antibiyotik kullanmamış hastaların yaklaşık %95'inde, olağan mikroorganizmaların mikrobiyolojik izolasyonu için iki kan kültürü yeterlidir; ancak klinik açıdan endokardit kuşkusunu dışlamak için bundan daha fazlası gerekebilir. Transtorasik ekokardiyografi ile, özellikle de bu işlemin, konjenital kalp hastalığının incelenmesi konusunda deneyimli olmayan kişiler tarafından gerçekleştirilmesi durumunda, erişkinlerdeki vejetasyonların atlanması çok kolaydır.

Transözofajiyal ekokardiyografinin kullanılması, vejetasyonların saptanmasında önemli ölçüde artış sağlar.

Hemodinamik dengelenmiş hızla bozulması ve cerrahi girişim gerekmesi olasılığı nedeniyle hasta, uzmanlaşmış birime vakit kaybedilmeden sevk edilmelidir. İnfektif endokardit, Birleşik Krallık'ta, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere hizmet veren uzmanlaşmış bir birime yapılan başvuruların %4'ünden sorumlu bulunmuştur.

Hastaların tümü risk altında olmadığından, antibiyotik profilaksisine ilişkin öneriler değişebilir. İnfektif endokardit, sekundum atriyal septal defekt ve total pulmoner venöz dönüş anomalisinde bildirilmemiştir; ayrıca, ventriküler septal defektin kapatılmasından sonra, pulmoner kapak stenozunda veya küçük patent duktus arteriyozusta son derece nadirdir. Gereç implantasyonu da dahil olmak üzere girişimsel kateterizasyon işlemlerinden sonra profilaksi politikaları değişiklik arz eder ve 'kanıta dayalı' değildir. Antibiyotik tedavisi ve genel hasta yönetimi, bir enfeksiyon hastalıkları uzmanı ile birlikte ele alınmalıdır. Mantar enfeksiyonunun tedavisi özellikle güç olabilir ve bu enfeksiyondan, olağan dışı mikroorganizmalar sorumlu olabilir. Enfekte olmuş protez maddesinin değiştirilmesi gerekebileceğinden, kalp cerrahı, erken dönemde olaya katılmalıdır. ESC ve AHA, özel antibiyotik rejimleri yayınlamışlardır.^{30,31}

4.6 Konjenital kalp hastalığı olan erişkinlerde görüntüleme

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde, son yirmi yıl içinde çocuk kardiyolojisi alanındaki değişime benzer şekilde, kalp kateterizasyonundan, girişimsel olmayan görüntüleme yöntemlerine doğru bir kayma olmuştur. Bunlar arasında, YKKH alanında uzmanlaşmış kliniklerin vazgeçilmezleri olan ekokardiyografi (transtorasik ve transözofajiyal) ve MRG sayılabilir.

Günümüzde kalp kateterizasyonu, özel anatomik ve fizyolojik soruların (örn., koroner arterler, pulmoner vasküler direnç) yanıtlanması veya girişimler için (aşağıya bakınız) elde tutulmaktadır. Erişkinlerde transtorasik eko, kalbin içinde ve dışındaki karmaşık anatomik ve fizyolojik olayların tanımlanmasında, çocuklardakinden daha az etkindir. Transözofajiyal ekokardiyografi ise sıklıkla kesin bilgi sağlasa da, genellikle sedasyon veya anestezi gerektirmesi nedeniyle dezavantajlıdır. MRG, konjenital kalp hastalığı olan erişkinlerde giderek daha sık ilk seçenek yöntem olarak kullanılmaktadır. Bu yöntem, anatominin 3 boyutlu olarak yeniden yapılandırılmasını sağlaması, zamana bağlı ve özel rezolüsyonunun daha iyi olması ve fizyolojik bilgiler de vermesi nedeniyle özel bir yere sahiptir (Şekil 1).

Sağ ventriküler hacim ve kitlenin, sağ ventrikülden pulmoner artere olan bağlantının/kapak işlevinin değerlendirilmesinde ve pulmoner arterlerin, koarktasyonun ve sistemik ve pulmoner venöz anomalilerin incelenmesinde özellikle değerlidir.^{32,33} Balonla genişletme ve radyofrekans ablasyon gibi girişimsel işlemler artık, MRG/kateter floroskopi yöntemleri kullanılarak yürütülebilmektedir ki bu gelişme, bu görüntüleme yönteminin rolünü daha da önemli kılmaktadır. Günümüze değin, bilgisayarlı tomografi (BT), konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesinde çok az bir öneme sahiptir. Buna karşılık, 'ultra fast' BT ve spiral BT gibi yeni teknolojiler, tarama zamanını kısaltmanın yanı sıra, ekokardiyografi ve MRG ile elde edilenleri tamamlayıcı nitelikte mükemmel görüntüler sağlamaktadır.³⁴ Bu görüntüleme yöntemlerinin tümü, rutin erişkin laboratuvarlarında olduğu gibi, yüksek oranda hatalı tanı olasılığını azaltmak için, karmaşık konjenital kalp hastalıkları alanında uzmanlığa sahip elemanlar tarafından yürütülmez.³⁵

Bu amaç için, planlama, eğitim ve fon oluşturma girişimleri yapılmalıdır.

4.7 Girişimsel kateterizasyon

Çocukluktaki konjenital kalp hastalıklarında kullanılacak girişimsel yöntemlerin tipi ve uygulama şekillerinde gözlenen hızlı artış, erişkin toplumuna da yansımıştır. Kalsifiye olmuş kapaklar hariç, doğuştan stenotik aortik, pulmoner ve romatizmal mitral kapakların balonla dilatasyonu nispeten başarılıdır.

Çocuklar için geliştirilen yöntemlerin birçoğu, eninde sonunda ya da gelişen teknoloji ile birlikte, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere de uyarlanmıştır. Görece az sayıda yöntem, cerrahi eşdeğerlerine göre, kuşku götürmeyecek şekilde ilk seçenek olmuştur. Bu nedenle, bir girişim uygulama konusundaki karar, cerrahide olduğu gibi, önce multidisipliner bir ekip tarafından gözden geçirilmelidir. Cerrahi alternatifine karşıt görüş sergileyen randomize çalışmalar yok denecek kadar azdır; kayıtlı veriler sınırlıdır ve yerel seriler, olasılıkla seçime ve bildirimde dayalı önyargılar nedeniyle etkilenmektedir. Yine de, girişime dayalı programlar, herhangi bir YKKH kliniğinin vazgeçilmez unsurlarıdır ve bu klinikte çalışan ekipten en az bir kişinin, girişimsel kardiyoloji alanında eğitilmiş olması gerekir. Geçmişte çocuklarda edinilen girişimsel deneyimler, koroner girişimler konusunda edinilenlere göre olasılıkla daha amacına uygundur; ancak, YKKH'de girişimler konusunda özel deneyim giderek daha çok aranır olmuştur. Konuyla ilişkili tıbbi destek (anestezi, ekokardiyografi vb.) ve kalp laboratuvarında verilen teknik destek için de aynı söylenebilir. Laboratuvar, çift düzlemde tarama ve depolama araç-gereçleri konusunda donanımlı, aynı anda transözofajiyal ekokardiyografi uygulanabilmesine olanak tanıyacak kadar geniş ve uygun kateterler, kablolar ve geçreçlerle donatılmış olmalıdır.

4.7.1 Yöntemler

4.7.1.1 Balonla genişletme

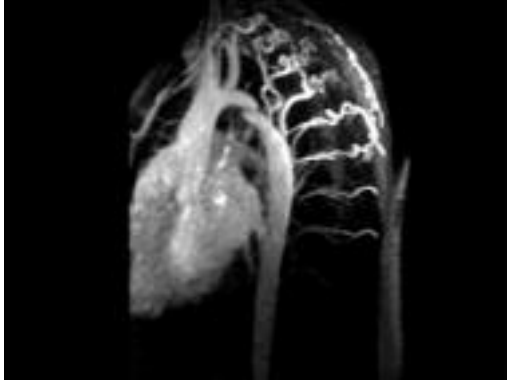
Doğuştan stenotik aortik, pulmoner ve romatizmal mitral kapakların balonla genişletilmesi çok başarılı olmuştur. Aortik valvüloplasti, genellikle tek balon yöntemi kullanılarak gerçekleştirilmektedir. Çocuklukta olduğu gibi, rezidüel aort yetmezliği, en önemli komplikasyondur. Kapak hasarını önlemek amacıyla, balonun aorta olan oranının $<1:1$ olduğu durumlarda, transseptal ponksiyonla antegrad genişletme ve adenzin kardiyoplejisi gibi yöntemler kullanılmıştır.³⁶ Pulmoner kapak stenozunun, tek, çift veya Inoue balon ile genişletilmesi genellikle başarılı olmakla birlikte, pulmoner arter hasarının önlenmesi için, balon: kapak açıklığı oranının $<1.1:1$ olması önerilir. Doğal veya operasyondan sonra gelişen aort koarktasyonunun balonla genişletilmesi konusu halen tartışılmaktadır.³⁷ Daha önce yapılmış olan yama aortoplastinin genişletilmesi, tartışılmalıdır. Doğal aort hastalığının balonla genişletilmesi, genellikle mükemmel sonuç vermekteyse de, stenozun giderilememesi (%10-20), anevrizma oluşumu (%5-10) ve restenoz (%5-10) gibi komplikasyonlar bildirilmiştir.³⁸ Bu nedenle, balonla genişletme ve aynı anda stent uygulanmasına büyük bir rağbet olmuştur.

4.7.1.2 Stent yerleştirme ile birlikte balonla genişletme

Pulmoner arterin dallarında veya distal bölümlerinde stenoz olması halinde, bu yöntem ilk seçenek olmuştur.³⁹ Sağ ventrikülün çıkış yolunun obstrüksiyonunda ve sağ ventrikülden pulmoner artere olan bağlantının stenotik olması halinde balonla dilatasyon daha az kabul görmektedir. Stent yerleştirme işlemi, cerrahi venöz yolların dirençli stenozlarında da role sahiptir⁴⁰ (Mustard/Senning/Fontan). Sistemik arteriyel stent implantasyonu ise daha da tartışmalı bir uygulamadır. Stent implantasyonu, aort koarktasyonunda, kompleks pulmoner atrezideki stenotik aorto pulmoner kollaterallerde ve sistemikten pulmonere doğru olan stenotik şantlarda kullanımı bildirilmekle birlikte, halen yararı kanıtlanmış bir uygulama değildir. Stent yerleştirildikten sonra antikoagülan kullanımı gerekip gerekmediği bilinmemektedir. Uygulamayı yapanların çoğu, pulmoner ve sistemik venöz implantasyondan sonra ve eritrositozu olanlarda tam antikoagülasyon uygulamaktadır.

4.7.1.3 Embolizasyon ve oklüzyon yöntemleri

Genellikle edinilmiş, istenmeyen venöz ve arteriyel kollateraller ve fistülümsü bağlantılar, bobin embolizasyonu yöntemleri ile hemen kapatılabilir. Benzer şekilde, erişkinlerdeki küçük arteriyel duktuslar da yerinden sökülebilir bobinler aracılığıyla kapatılabilirse de, daha büyük lezyonlarda (4-16 mm), yerinden ayrılabilir tıkaçların kullanılması gerekir (Şekil 4).



Şekil 1 Bir erişkinde, ileri derecede aort koarktasyonunun manyetik rezonans anjiyografi görüntüsü. Bakınız Bölüm 4.5-Görüntüleme

Sekundum atriyal septal defektlerin kapatılması için kullanılacak birkaç gereç mevcuttur. Konjenital birimlerinin çoğunda, seçilmiş olgularda, atriyal septal defektin transkateter yolla kapatılması, standart uygulama haline gelmiştir. Kullanılan gerece bağlı olmak üzere, atriyal ve septal anatomisinin de uygun olması koşuluyla, 40 mm'ye kadar olan defektler kapatılabilir. ASD'nin cerrahi yolla kapatılmasına ilişkin henüz yanıtlanmamış soruların birçoğu, transkateter kapatmaya aittir.

Kabul edilebilir pulmoner hipertansiyonun derecesi, eşzamanlı atriyal antiarritmi cerrahisinin kullanılmasına duyulan gereksinim ve kapatma işleminin yapıldığı yaşa bağlı olan semptomatik yanıt olasılığı henüz çözümlenmemiş konulardır. Patent foramen ovalenin kapatılması, hastalığın erken ortaya çıktığı, kriptojenik, geçici iskemik atağı (GIA) olan veya serebrovasküler olay (SVO) geçirmiş olan hastalarda son derece düşük morbidite ile gerçekleştirilebilirse de, bu konuda yeterince kanıt bulunmamaktadır.⁴¹ Son yıllarda yapılan çalışmalar, patent foramen ovale bulunan hastalarda SVO riskinin düzeyini belirlemede aspirinin önem taşıdığını ortaya koymuştur.⁴² Tedavi bireye göre ayarlanmalı ve uzman bir nörologun da dahil olduğu multidisipliner bir ekibin kararı olmalıdır.



Şekil 2 Birden çok kez yapılan kardiyak işlemlere bağlı ve psikososyal sorun yaratabilen çirkin skarlar. Bakınız Bölüm 6-Psikososyal konular.



Şekil 3 Eisenmenger sendromu bulunan bir hastanın akciğer grafisi Bakınız bölüm 4.4-Pulmoner Damar Hastalığı

Bu sözü edilen 'ASD' cihazlarının birçoğu, kalbin içindeki ve dışındaki istenmeyen bağlantıların kapatılması amacıyla kullanılabilir. Konjenital ventriküler septal defektin transkateter kapatılması nadiren endike olmakla birlikte, bazı iskemik VSD'ler, kapatmaya uygun olabilir. Baffle kaçakları, sistemik arteriyel, koroner ve venöz fistülümsü bağlantıların tümü, bu gereçler kullanılarak kapatılabilmektedir.

4.7.1.4 Perkütan kapak yerleştirme

Günümüzde, sağ ventrikülün çıkışına, bir kalp kateteri yardımıyla, sığır juguler veninden yapılmış ve bir stente tutturulmuş bir kapağın yerleştirilmesi olasıdır.⁴³ Bu işlem klinikte gerçekleştirilmiştir ve Fallot Tetralojisi'nin ve benzeri durumların onarımından sonra ortaya çıkan pulmoner regürjitasyonun cerrahi dışı bir yolla halledilebileceği konusunda ümit vaat etmektedir.

Birçok erişkin hastada bulunan genişlemiş çıkış yoluna uygun bir kapak geliştirmek için daha fazla çalışma yapılmalıdır. Sistemik dolaşımda kullanılabilen implante edilebilir bir kapak geliştirilmesi de olasıdır.

4.8 Gebelik ve YKKH

Konjenital kalp hastalığı bulunan yetişkinlerin çoğu, uygun bir bakım ile gebeliği tolere edebilir.^{44,45} Bu tür hastalarda gebelik öncesi danışmanlık ve değerlendirme yapılması zorunludur ve fizik bakı, hemodinamik durumun (genellikle ekokardiyografi dahil) ve işlevsel kapasitenin değerlendirilmesini kapsamalıdır. Bu açıdan egzersiz testleri yararlı olabilir. Bilgilendirilmiş genetik danışmanlık yapılabilmesi için, tam aile öyküsü alınmalıdır. Bebeğe zararı olabilecek ilaçlardan (örn., ACE inhibitörleri) kaçınmak için, kullanılan ilaçların gözden geçirilmesi gerekir. Annenin morbidite ve mortalite riski ve uygun olduğunda, gebeliğin, uzun vadeli sağkalım üzerindeki etkisi tartışılmalıdır. Bunlara ek olarak, konjenital kalp hastalığının kalıtsal yolla bebeğe geçme olasılığı üzerinde de durulmalıdır. Hastalar, yüksek, orta ve düşük riskli olarak gruplara ayrılabilir. Annede riskin en yüksek olduğu durum, Eisenmenger sendromudur; mortalite oranı $\geq 50\%$ 'dir (genellikle doğumdan sonra).⁴⁶ Operasyondan sonra karmaşık bir dolaşıma (Fontan veya Mustard/Senning gibi) sahip olan annelerin sayısı halen azdır ve bu nedenle, yüksek risk değerlendirmesi yapmak güçtür.^{47,48} Yüksek riskli hastalar aşağıdakileri kapsar:

- Belirgin aort stenozu (ortalama gradiyent >40 mmHg, kapak alanı <0.7 cm²)
- Belirgin koarktasyon; özellikle aortografi ile
- Belirgin mitral stenoz
- Sistemik ventriküler işlevde azalma
- Mekanik protez kapak
- Pulmoner hipertansiyon
- Marfan sendromu
- Siyanotik kalp hastalığı

Yüksek riskli hastalarda, gebelik boyunca tıbbi yönetim aşağıdaki gibi olmalıdır:

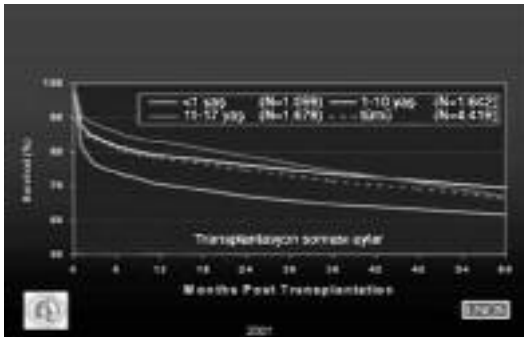
- Anemiyi azaltmak için demir ve doğum öncesi vitaminler.
- Anne ve bebeğin sağlık durumunun izlenmesi.
- Fetal kalp ultrasonu; olası fetal kardiyovasküler anormallikleri değerlendirmek için anneye önerilmelidir.
- Çok yüksek risk taşıyan hastalar için gebelik ilerledikçe yatak istirahati gerekli olabilir; doğum, dördüncü basamak sağlık kuruluşunda yaptırılmalıdır.
- Hastaların çoğunda, obstetrik endikasyon olmadığı takdirde, birkaç istisna hariç, vajinal doğum, sezaryene tercih edilir.
- Hemodinamik durumu 'kırılgan' olan hastalarda, doğum sırasında kalbin izlenmesi uygun olur.



Şekil 4 Amplatzer cihazı kullanılarak, patent duktus arteriyozusun transkateter yolla kapatılması. Bakınız Bölüm 4.7-Girişimsel Kateterizasyon

Mekanik kapağı olan hastaların yönetimi, özellikle de mitral eğimli disk protezleri olan hastalarda güçtür.^{49,50} Heparin tedavisi, deri altına veya damar içine verildiğinde, tromboembolik komplikasyonlara yol açabilir. Düşük moleküler ağırlıklı heparinin rolü bilinmemektedir. Warfarin tedavisi anne için daha güvenli olabilirse de, fetal embriyopatiye neden olabilir. Warfarin dozunun <5 mg/gün olması halinde bu riskin az olduğu düşünülmektedir.⁵¹ Siyanotik kalp hastalığı, fetus için de bir risk oluşturur ve bu risk, annedeki hipoksi ile doğru orantılıdır. Annede siyanoz bulunması halinde, gebelik yaşına göre düşük doğum kilosu ve prematürite siktir ve arteriyel oksijen satürasyonu \leq %85 olan annelerde, gebeliklerin sadece %12'si başarılıdır.⁵² Gebe kalmama konusunda uyarılması gereken hastalar şunlardır:

- Eisenmenger sendromu (annede %50 mortalite). Gebeliğin sonlandırılması daha güvenlidir; tercihen kardiyak anestezi ile yapılmalıdır.
- Aort kökünde dilatasyon ile Marfan sendromu.
- İleri derecede aort stenozu/koarktasyonu.
- Sistemik ventriküler ejeksiyon fraksiyonu <%35.



Şekil 5 Uluslararası Kalp ve Akciğer Transplantasyonu Derneği'nin 1982-2000 sonuçları.

Konjenital Kalp Hastalığı, 11-17 yaşındaki hastalarda gerçekleştirilen kalp transplantasyonlarının %25'ini oluşturmaktadır ve sağkalım açısından bir risk faktörüdür (OR 1.59). Konjenital kalp hastalığı olan hastalara ilişkin sonuçlar ayrıca bildirilmemiştir. Bakınız Bölüm 5.4-Transplantasyon.

Yüksek risk taşıdığı kabul edilen konjenital kalp hastalığı olan kadınlar, uzmanlaşmış bir birimde izlenmelidir. Bu birimde, bir doğum uzmanı, yetişkinde konjenital kalp hastalığı konusunda uzmanlaşmış bir kardiyolog, bir anesteziist ve bir çocuk hekimi bulunmalıdır. Bu ekip, gebeliğin erken dönemlerinden itibaren hasta ile ilgilenmeli ve gebeliğin izlemi, doğum ve doğum sonrası bakım konularını planlamalıdır. Bu uzmanlaşmış ekip ayrıca, başka merkezlerde 'daha düşük' riske sahip kadınları izleyen doğum uzmanları ve hekimlere konsültasyon hizmeti de sunabilir.

4.9 YKKH'de genetik danışmanlık ve doğum kontrolü

Konjenital kalp hastalığında gebeliğin riskleri çok değişir ve kontrasepsiyonun risklerine karşı tartılmalıdır. Ancak, konjenital kalp hastalığı bulunan kadınlarda doğum kontrolüne ilişkin sistematik çalışmalar bulunmamaktadır.⁵² Hasta uyumu ve cinsel davranışlar, doğum kontrolünün etkinliği ve komplikasyonların insidansı üzerinde etkili olacağından, dikkate alınmalıdır. Genellikle hasta, kendi tercih ettiği yöntemi kullanır; ancak hekim yine de hastayı bilgilendirmeli ve önerilerde bulunmalıdır. Aslında ideal bir yöntem yoktur ve hastaya en az zarar verecek olan yöntem kullanılmalıdır.

Bariyer yöntemleri, kardiyovasküler açıdan bakıldığında güvenlidir ve uyumlu çiftlerde ve >35 yaşındaki kadınlarda yüksek koruyuculuk düzeyine sahiptir. Düşük doz östrojenle kombine edilmiş ağızdan kullanılan doğum kontrol hapları, çok etkili olmakla birlikte, bu ilaçların tromboembolik özellikleri, bazı durumlarda (Fontan operasyonundan sonra, atriyal fibrilasyonu/flutteri olan hastalarda) tehlike yaratır. Kombine doğum kontrol hapları, paradoksik embolizm riski taşıyan hastalarda, hasta aynı zamanda antikoagülan da kullanmıyorsa, kontrendikedir. Östrojen içeren haplar, pulmoner veya sistemik hipertansiyonu olan hastalarda kullanılmamalıdır. Medroksiprogesteron enjeksiyonu (Depo-Provera), deri altına levonorgestrel yerleştirilmesi (Norplant) veya sadece progesteron içeren haplar etkili olmakla birlikte, sıvı tutulumuna yol açabilir ve kalp yetmezliği olan hastalarda kullanılmamalıdır. Depresyon ve ara kanamalar, progesteron haplarının kullanımını engelleyebilir ve bu ilaçlarla başarısızlık oranı, kombine haplarla olana göre daha fazladır.⁵³ Rahim içi araçların, pelvik inflamatuvar hastalık insidansını artırdığı ve özellikle siyanotik kadınlarda, yapay kapak/şant/bağlantıları olanlarda ve geçirilmiş endokardit öyküsü bulunanlarda endokardit riski de oluşturduğu ileri sürülmektedir. Ancak, rahim içi aracı olup, endokardit geçirdiği bildirilen hastaların sayısı çok azdır ve çoğunlukla modası geçmiş rahim içi araçlarla ilişkilidir. Levonorgestrel salınımı yapan rahim içi aracın (Levonaova) pelvik inflamatuvar hastalık insidansı düşüktür ve kontraseptif etkinliği, kombine ilaçlarınkı ile eşdeğerdir.⁵⁴

Bu ilacın, endokardit riski taşıyan kadınlarda kullanımı onaylanmıştır. Bu koşullarda kullanıldığı takdirde, rahim içi araç takılırken ve çıkarılırken, antibiyotik profilaksisi verilmelidir. Progesteronun yerel olarak salınımı, diğer rahim içi araçlarda söz konusu olan kanama sorunlarını azaltır. Daha önce gebe kalmamış kadınlarda rahim içi araç, ilk seçenek değildir.

Gebelik açısından yüksek riskli bir hastada cerrahi sterilizasyon düşünülebilirse de, gelecekte kabul edilebilir bir risk düzeyi ile gebeliğe olanak tanıyabilecek olası tıbbi gelişmeler tartışılmadan uygulanmamalıdır.

4.9.1 Yineleme riski/genetik danışmanlık

Konjenital kalp hastalığının kardeşlerde yineleme riskine ilişkin yeterince bilgi bulunmakla birlikte, günümüze değin, anne veya babadan birinin konjenital kalp defektine sahip bulunması halinde çocuklarda ortaya çıkma olasılığına dair çok az veri mevcuttur. Konjenital kalp hastalığı bulunan anne ve/veya babanın çocuklarında hastalığın yeniden ortaya çıkma olasılığı %2-50 arasında değişmektedir ve annede hastalık bulunması halinde risk, babada hastalık olmasına göre daha fazladır.⁵⁵⁻⁵⁷ En yüksek yineleme oranları, tek gen bozukluklarında ve/veya Marfan sendromu, Noonan sendromu ve Holt-Oram sendromu gibi kromozomal anormalliklerde görülmektedir. Uzmanlaşmış birimlerde, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler için genetik danışmanlık bulunmalıdır. Konjenital kalp hastalığının genetik temeli daha iyi anlaşıldıkça, genetik testlerin daha da gelişmesi beklenebilir. Uzmanlaşmış birim, gebeliğin 16-18. haftalarında fetal ekokardiyografi önermelidir; bazı seçilmiş olgularda koriyonik villüs örnekleme veya amniyosentez de gerekli olabilir. İlaçların fetüsü etkileme olasılığı daima göz önüne alınmalıdır. Özellikle, ACE inhibitörleri ve anjiyotensin II reseptör blokerleri, gebelikte kullanılmamalı ve amiodaron ve Warfarinin de kesilmesi düşünülmelidir. Warfarinin kesilmesi ve antikoagülasyonun sağlanması için protokoller geliştirilmelidir.

4.10 Yandaş hastalıklar ve sendromlar

Konjenital ve edinilmiş komorbid hastalıklar, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde sıklıkla ve hastalığın akıbeti ve tedavisi üzerinde etkilidir. Bilişsel ve entelektüel yetersizlik, eşzamanlı olarak bulunan ve kalıtımla geçen kromozomal sendromlara bağlı olabilir; bunlar, konjenital kalp hastalığı olanların %15-20'sinde mevcuttur. Bu tür hastalar, çocuklukları sırasında geçmişe göre daha aktif bir tedavi gördüklerinden, erişkinlik dönemine kadar yaşamını sürdürenlerin sayısı giderek artmaktadır. Alternatif olarak, perinatal ve perioperatif dönemde ortaya çıkan nörolojik komplikasyonlara bağlı geç sorunlar da ortaya çıkabilir ve bunların, hem aileler hem de tıbbi ve sosyal kuruluşlar için ciddi bir yük getirmesi olasıdır.

Bu durum, Avrupa ülkelerinin çoğunda henüz ele alınmamış veya bunun çözülmesi için herhangi bir fon ayrılmamıştır. Bu tür sendromların bireysel özellikleri hakkında bilgi sahibi olmak, kalple ilişkili tanının koyulmasına yardımcı olur ve kalp dışı sorunların varlığı için de bir ipucu oluşturur.

Siyanotik defektlerde, özellikle de yaşamın erken döneminde lateral torakotomi yapılmışsa, iskelette şekil bozuklukları sıktır. Bunun yanı sıra, akciğer ve memede de şekil bozuklukları olabilir ki bu durum psikososyal etkilere sahiptir (Şekil 2). Kronik siyanoz, pulmoner, metabolik ve hematolojik sorunlarla ilişkilidir (bakınız bölüm 4.3) ve geçirilmiş operasyonlara veya kateterizasyona bağlı sekeller, arteriyel veya venöz periferik oklüzyonları ve göğüsteki skarları kapsar. Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde yandaş hastalıkların yönetimi, kardiyoloji ekibinde bulunanların, hastalığın zeminindeki patofizyolojiyi tam olarak anlamaları ve kardiyoloji dışındaki dalların uzmanları ile yakın ilişki içinde olmalarıyla mümkündür (Tablo 1).

Konjenital kalp hastalığı olan toplum yaşlandıkça, edinilmiş kalp hastalığı giderek daha sık ortaya çıkacaktır. Koroner arter hastalığı ve/veya sistemik hipertansiyon, konjenital kalp hastalığının hemodinamik dengelerini etkileyebilir ve hem edinilmiş hem de konjenital hastalığın birlikte tedavi edilmesini gerektirir. Bu durum, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler konusunda uzmanlaşmış birim ile erişkinlerin genel kardiyoloji bölümü arasındaki ilişkinin önemini bir kez daha ortaya koymaktadır.

4.11 Acil durumlar-konjenital kalp hastalığı olan erişkinler

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde, kalbe ilişkin ve kalple ilgili olmayan acil durumlar ortaya çıkabilir ve acil servis, genel tıbbi ve erişkin kardiyolojisi çalışanları, bu durumla başa çıkamayabilir.⁵⁸ Bu tür hastalarda en sık rastlanan acil durumlar arasında, aritmi, enfeksiyonlar, kalp yetmezliği, serebral iske mi veya aort kökü sorunları sayılabilir. Yerel hastanede ilk tedavinin yapılması mümkün olsa da (genellikle uzmanlaşmış merkez ile konsültasyon yapıldıktan sonra), daha ciddi komplikasyonları veya daha karmaşık konjenital kalp hastalıkları olan olguların, genellikle uzmanlaşmış merkeze sevk edilmesi gerekir. Bu nedenle, sağlık hizmetinin hiyerarşik sunumunun, coğrafi açıdan iyi planlanmış olması son derece önemlidir. Günümüzde, bu konuda uzmanlaşmış sınırlı sayıda merkezler, plansız bir şekilde kurulmuş olduğundan, bu merkezler arasındaki uzaklık, tanı ve tedavide gecikmelere yol açabileceği gibi, hastanın nakli konusunda da cesaret kırıcı olmaktadır.

Tablo 1 Zihinsel yetersizliklerle ilişkili sendromlar

Sendrom	Genel özellikler	Kalpdeki kusur
Alkol Sendromu	Yüzde ve büyümede anormallik, zihinsel gerilik	ASD, VSD (%30)
Down (trizomi 21)	Zihinsel gerilik, tipik yüz şekli, lenfödem	AVSD (VSD, aort kapağı anomalisi); %40 olguda
Noonan	Turner benzeri fenotip, normal kromozomlar zihinsel gerilik	Koarktasyon, HCM, ASD, PS
Turner	Kromozom XO, iskelet sistemine ilişkin kusurlar, zihinsel gerilik	Olguların %35'inde koarktasyon, ±biküspit aort kapağı
Williams Beuren	Yüzde displazi, D hipervitaminozu, hipokalsemi, zihinsel gerilik	Supravalvuler aort stenozu, bazen birden çok pulmoner arter stenozu ile birlikte

5. Cerrahi konular

5.1 Kalp cerrahisi

Konjenital kalp hastalığı olup, cerrahi girişim gerektiren ergen ve erişkinler, üç kategoride incelenebilir: (1) önceden operasyon geçirmemiş olanlar, (2) palyatif cerrahi uygulanmış olanlar ve (3) onarıcı cerrahi işlem geçirmiş olanlar. Her kategoride, bu hasta toplumunda, cerrahi işlemi, diğer kalp cerrahisi işlemlerinden (erişkinde edinilmiş kalp hastalığında cerrahi veya konjenital defeklerde çocuk cerrahisi) farklı kılan bazı durumlar söz konusudur. Günümüzde, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin cerrahi yönetiminin, hem hizmetin sunulması hem de eğitim yapılması açısından uzmanlaşmış birimlerde yoğunlaştırılması tartışılmaktadır. Bu tür hastalarda cerrahi işlemlerin güvenle gerçekleştirilmesi, bebek ve çocuklarda konjenital kalp hastalığının yönetimi konusunda geniş deneyime sahip ve geleneksel erişkin kalp cerrahisinin ilkeleri hakkında bilgisi olan ekipler sayesinde mümkündür.

5.1.1 Operasyonun genel olarak planlanması

Basit defektleri (örn., atriyal septal defekt) olan hastalarda tek operasyon yeterli olsa da daha karmaşık malformasyonları (örn., ventriküler septal defekt ile birlikte pumoner atrezi) olanlarda daha sık operasyon gerekebilir. Daha önce palyatif veya onarım amaçlı opere edilmiş olan hastalarda, geçirilmiş operasyonların sonuçları, primer defektin yönetimini iyice güçleştirebilir. Tüm olgularda kalp, ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmelidir. Cerrahi planlama, temel konjenital malformasyon, geçmişte uygulanmış cerrahi girişimler ve bu operasyonlardan sonraki olası rezidüel veya yineleyen lezyonlar hakkında bilgi sahibi olunmasını gerektirir. Cerrahlardan oluşan ekip, tanı koydurucu bilgileri edinme ve hastaların genel yönetimine ilişkin karar ve planlama süreçlerine dahil olmalıdır. Geçmişteki operasyonlara ilişkin tıbbi kayıtların ulaşılabilir olması zorunludur.

Erişkinde edinilmiş kalp hastalığına cerrahi müdahalede, kullanılan cerrahi yöntemlerin çoğunun risk ve yararları iyi bilinmektedir. Buna karşılık, konjenital kalp hastalığı olan her bir yetişkin, özel sorunlara sahiptir ve bu tür bireyler için önerilen cerrahi işlemlere ilişkin risk/yarar oranlarını belirlemek güçtür. Bu nedenle, risk ve yararlarla ilişkin bilginin hastaya aktarılması zorluk yaratabilir.

5.1.2 Cerrahi işlemler sırasında yaşanan özel zorluklar

Konjenital kalp hastalığı olan tüm erişkinlerin ilk ve yeniden operasyonlarında bazı cerrahi sorunlar yaşanmaktadır.

5.1.2.1 Miyokardın işlevinin korunması

Hastaların çoğunda, operasyondan önce ventrikül işlevi, ventrikülün morfolojisi, ventrikül hipertrofisi ve uzun süre boyunca basınç veya hacim yüklenmesi nedeniyle anormaldir. Miyokarddaki fibroz ve iskeminin yanı sıra, önceden geçirilmiş operasyonların sekelleri de ventrikülün işlevini etkileyebilir ve operasyondan önce dikkatlice değerlendirilmelidir.

Operasyon sırasında miyokardın işlevinin en iyi şekilde korunabilmesi için, bazı önerilerde bulunulabilir:

1. Aorta çapraz klemp uygulanmasından olabildiğince kaçınılmalıdır. Sağ kalbi ilgilendiren operasyonların çoğu (örn., sağ ventrikülden pulmoner artere olan kapak bağlantısının replasmanı veya ekstrakardiyak Fontan işlemi), normotermik kardiyopulmoner bypass koşullarında ve mono veya bikaval kanülasyon ve çarpan bir kalp ile gerçekleştirilebilir.

2. Aorta çapraz klemp uygulaması gerekli olduğunda, çapraz klemp uygulama süresi olabildiğince kısa tutulmalı ve kardiyoplejik miyokardiyal korunmaya özel önem gösterilmelidir.

Miyokardın korunması ve kardiyoplejiye ilişkin starejiler aşağıdakileri kapsar:

a) Uygun kardiyoplejik solüsyonun kullanılması.

b) Kanı soğutucu bir kardiyoplejik solüsyon kullanılarak miyokardiyal hipoterminin uygulanması.

c) Çok dozlu kan kardiyoplejisi kullanılarak, diyastolik arestin sürdürülmesi. Bu uygulama, kalbe gelen koroner dışı kollaterallerin, kardiyoplejiyi ortadan kaldırıp, miyokardın yeniden ısınmasına yol açtığı siyanotik erişkinlerde özellikle önem taşır.

d) Aort klempini açılmadan önce, ılık kan reperfüzyonunun, basıncın dikkatlice izlenmesi koşuluyla uygulanması.

e) Ventriküler distansiyonu, duvar basıncının artmasını ve bunun sonucunda kardiyoplejik solüsyonun uygunsuz şekilde verilmesini engellemek için, kalbin uygun şekilde açılması

5.1.3 Kanı kurtarma yöntemleri

Otolog transfüzyon teşvik edilmeli ve mümkünse kullanılmalıdır. Siyanotik hastalarda, hemostatik durumu iyileştirmek için, operasyondan önce flebotomi endikasyonu bulunabilir ve alınan kan, otolog transfüzyon için elde tutulmalıdır. Onarım amaçlı ilk operasyonun ardından tekrar opere edilecek olan hastaların siyanotik olma olasılığı düşüktür; ancak bu hastalar da genellikle operasyondan önce yeterli miktarda kan ve taze donmuş plazma verirler. Bu şekilde yönetilen hastalarda demir desteği gerekir. Eritropoetin uygulanması, hematokritin hızla ve zamanında yükselmesini sağlayabilir. Konjenital kalp hastalığı olan hastalar, operasyon sırasında ve operasyondan sonra kanama eğilimi gösterirler; bunun başlıca nedenleri, dikiş çizgisinin uzun olması, dokunun damarlanmasında artış, içsel hemostatik kusurlar ve kardiyopulmoner bypass süresinin uzun olmasıdır. Kullanılan veya inaktive olan pıhtılaşma faktörlerinin, özellikle de trombositlerin yerine koyulması, önemli bir gereksinimdir. Aprotinin, özellikle yeniden opere edilen hastalarda, operasyon sırasındaki kanamanın azaltılmasında etkili bulunmuştur. Hücreleri koruyacak bir sistemin, operasyon sırasında rutin olarak kullanılması önemlidir. Ultrafiltrasyon (kardiyopulmoner bypass sırasında geleneksel şekilde veya bypass bittikten sonra farklı yöntemle) bypass yönteminin, operasyondan sonra kan aktarımına olan gereksinimi önemli

ölçüde azaltmanın yanı sıra, miyokard ve akciğerin işlevini düzelttiği ve inflamatuvar ara maddelerin uzaklaştırılmasını sağladığı gösterilmiştir.

5.1.4 Redo sternotomi kesisi

Sternal bir kesinin yeniden açılması, özellikle büyümüş sağ ventrikül veya kalp dışındaki bir bağlantı, sternumun arkasına yakın veya ona yapışık olduğunda ya da aorta anteriyor pozisyonda bulunduğu (büyük arterlerin transpozisyonu), halen vazgeçilmez bir adım olarak kabul edilmektedir. Eğer bu açıdan özel bir güçlük yaşanacağı öngörülüyorsa, sternum yeniden açılmadan önce, femoral damarların kanülasyonu, bypassın uygulanması ve kalbin dekompanasyonu, alınması önerilen önlemler arasındadır. Operasyon sırasında, hastanın yeniden opere edilmesi gerekebileceği düşünülüyorsa, protez bir membranin retrosternal yerleştirilmesi, sternumun yeniden açılmasını büyük oranda kolaylaştırır. Ancak bazen bu uygulama, bir sonraki operasyon sırasında mediastinal ve kardiyak yapıların tanımlanmasında güçlük yaratabilir.

5.1.5 Pulmoner damar yatağında anormallikler

Edinilmiş kalp hastalığı nedeniyle cerrahi işlem uygulanacak olan hastaların çoğunda, pulmoner damar yatağı normaldir. Ancak, konjenital kalp hastalığı olan erişkinlerin birçoğu için bu geçerli değildir ve pulmoner damar direncindeki artışın yönetimi, özellikle operasyondan sonraki erken dönemde önemlidir. Önceden opere edilmiş hastalarda, pulmoner arterlerde ileri derecede distorsiyon söz konusu olabilir (pulmoner arterde bantlaşma, aortopulmoner şant veya pulmoner arterlere geçmişte uygulanmış cerrahi işlemler). Bazen operasyondan önce, arterin genişletilmesi ve artere stent yerleştirilmesi gerekebilir. Buna alternatif olarak, bu lezyonlar, perikardiyal yamalar kullanılarak da onarılabilir. Uzun bir süre boyunca klasik Glenn şantı olan hastalarda, pulmoner arteriyovenöz fistüller gelişebilir. Nadiren, büyük fistüller, coil gibi cihazlarla kapatılabilir. Ancak çoğu kez, kapatılmaya uygun olmayan birden çok küçük fistül bulunur. Bu tür lezyonlar, onarım amaçlı cerrahi girişimlerden sonra gerileyebilir de, operasyondan sonra, ciddi, bazen de ölümcül komplikasyonların kaynağı da olabilirler. Tüm hastalarda, pulmoner damar yatağı (anatomi ve fizyolojisi) dikkatli bir biçimde değerlendirilmelidir; çünkü bu yapılarıdaki anormallikler, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde, cerrahi işlemin yapılmasını engelleyebilir veya cerrahi sonrasında önemli bir yetmezlik nedeni olabilir.

5.1.6 Aortopulmoner kollateral dolaşım

Siyanotik hastalarda, aortopulmoner kollateral damarlar, operasyon sırasındaki ve sonrasındaki yaklaşımda komplikasyon yaratabilir. Kollateral dolaşım, kesintiye uğratılmadığı takdirde, sol atriya aşırı bir geri dönüş ile sonuçlanabilir. Kollateral damarlar ayrıca, operasyon alanının görünmesini engeller, kardiyoplejiyi ortadan kaldırır, sistemik perfüzyonu zayıflatır ve operasyondan sonraki kritik dönemde, kalbin sağ tarafında aşırı bir yüklenmeye neden olur. Bu nedenle, kollateral damarların boyutları, yerleşimi ve parankimdeki dağılımları tam olarak belirlenmelidir.

Kollarerallere yaklaşımları (1) operasyondan önce oklüzyon (girişimsel kateterizasyon ile) veya operasyonun başlangıcında cerrahi ligasyon, (2) akciğerlerin önemli bölümlerine kan akımı sağlayan tek kaynak olan büyük kollateral damarların, cerrahi olarak tek odağa yönlendirilmesi, (3) cerrahi yolla kapatılmaya uygun olmayan çok sayıdaki küçük kollateral damarların zararlı etkilerini önlemek için, derin hipotermik düşük akımlı kardiyopulmoner bypass yöntemlerini kapsamaktadır.

5.2 Anestezi ve cerrahi sonrası bakım

Konjenital kalp hastalığı olan ve kalple ilişkili ve ilişkisiz cerrahi işlem yapılması gereken yetişkinler, basit sorunları olan iyi durumdaki hastalardan, normal kardiyovasküler fizyolojiden önemli ölçüde sapma gösterenlere kadar değişen bir yelpaze içinde başvurmaktadır. Ancak, bu hastalarda, hangi anestezi yönteminin seçileceğine ilişkin kanıta dayalı bilgiler yetersizdir. Anestezi işlemi; endokardit profilaksisi, hava embolisinden kaçınma, damar kateterlerinin uygun şekilde yerleştirilmesi ve damar içindeki hacmin ve sistemik/pulmoner akımın düzenlenmesi gibi konulara özel bir önem gösterilmesini gerektirir. Perioperatif işlemlerde en önemli nokta, hastanın kalp kusurunu, işlevsel durumunu ve olası perioperatif sorunları iyi bilen bir ekibin bu işi yönetmesidir.

5.2.1. Fizyoloji

Kardiyovasküler yetersizlik ve anestezinin getirdiği risklerdeki artış, hipoksemi, pulmoner damar hastalığı, kalp yetmezliği veya aritmiye bağlı olabilir. Polisitemi, hipoksemiye uyum için organizmanın verdiği başlıca yanıtıdır. Hematokrit arttıkça, kanın viskozitesi de katlanarak artar ve bu artış, demir yetmezliği ile daha da fazla olabilir.⁵⁹ Polisitemik hastalar dehidrate olmamalıdır ve cerrahi işlem uygulanmadan bir gece önce, damar içinden sıvı almalıdır. Pulmoner kan akımı azalmış hastalarda hipoksemi, yeterli hidrasyon sağlanarak, sistemik arteriyel basınç korunarak, pulmoner damar direncindeki geçici yükselme olabildiğince azaltılarak ve oksijen tüketiminde artış olmasından kaçınarak azaltılabilir. Diğer taraftan, artmış pulmoner kan akımı, kalbin işini aşırı derecede artırabilir veya sistemik perfüzyonu azaltabilir. Bu durumda yaklaşım stratejisi, ventriküler performansı korumak ve pulmoner akımın sistemik akıma oranını optimize etmektir. Sistemikten pulmonere doğru bir şant olması halinde (örn., Blalock-Taussig), pulmoner akım, basınç gradiyentine bağlı olarak değişecektir. Pulmoner kan akımındaki artışlar, pulmoner uyumu azaltıp, hava yollarının direncini ve soluk alma işini artırır. Belirgin ölçüde artan pulmoner kan akımı, hava yolunun tıkanmasına ve akciğerde uyumsuzluğa yol açar. Reaktif pulmoner damarlar, anestetik ilaçlar, pozitif basınçlı hiperventilasyon, oksijen ve pulmoner vazodilatörler ile tedavi edilebilir. Pulmoner kan akımı azalmışsa, daha da fazla azalması önlenmelidir. Hava yollarındaki ölü boşluğun hacmi, pozitif basınçlı ventilasyon, alveoler basıncın yükselmesi veya sol atriyal ya da pulmoner arter basınçlarının düşmesi ile artar.

5.2.2 Değerlendirme

Operasyondan önceki değerlendirme, zemindeki sorunları tanımlamalı ve riski yüksek olan hastaları belirlemelidir.

Kardiyak anestezi, operasyondan önceki tartışmalarda ve hastaya yaklaşım stratejisinin planlanması aşamasında hazır bulunmalıdır. Geçirilmiş operasyonlara ilişkin kayıtlar son derece değerlidir. Klinik değerlendirme, laboratuvar verileri, EKG, akciğer grafisi, ekokardiyografi ve kateterizasyona ilişkin bilgilerle desteklenmelidir. Hastanın skolyozu varsa, akciğer fonksiyon testleri yapılmalıdır. Geçirilmiş cerrahi operasyonlar, yineleyen laringiyal ve frenik sinir zedelenmeleri veya Horner sendromu ile sonuçlanmış olabilir.

5.2.3 Anestezik yaklaşım

Sedatif premedikasyon çok popülerdir. Oksijen tüketimi azalmış olsa bile, hipoksemi bulunması halinde dikkatli olmak gerekir. İndüksiyon amacıyla kullanılacak olan maddenin seçimi bireysel bir karardır. Kardiyak şantların, inhalasyon ile indüksiyon üzerinde iyi bilinen bir etkisi olmakla birlikte, bu etki nadiren ciddi klinik önem arz etmektedir. İndüksiyon yöntemlerinin çoğunda vazodilatasyon olağandır ve sağdan sola şantlarda artar. Ancak, bunun, arteriyel satürasyon üzerindeki etkisi, toplam oksijen tüketimindeki azalma ve bunun sonucunda, karma venöz oksijen satürasyonundaki artma ile kısmen telafi edilecektir. Genelde, ilaç seçimi, uygun hemodinamik amaçlardan daha az önem taşır. Ventriküler işlev bozukluğunda, narkotik temelli anestezi uygun bir seçimdir. Yüksek düzeyde sempatik uyarım söz konusu ise ketamin, kalbin işlevini baskılayabilir.

Tablo 2 Çeşitli sporlarda harcanan enerji, dinamik ve statik unsurlar

Sporlara örnekler	Harcanan enerji kcal/sa	statika	dinamika(70 kg için)
Hafif (<3 Met)			
Yavaş yürüme	200	-	+
Doğa yürüyüşü	400	-	+
Golf	350	-	-
Kriket	350	-	+
Curling	300	-	-
Hızlı yürüyüş	350	-	+
Jimnastik	400	++	-
Orta (3-6 Met)			
Bisiklet çevirme	400	+	++
Yüzme	500	+	++
Yük ile yokuş yukarı yürüme	500	-	+
At binme (dörttnal)	550	+	-
Dalma	450	++	+
Kayak	350	-	+
Voleybol	350	-	+
Çiftli tenis	400		
Ağır (>6 Met)			
Tekli tenis	600	-	++
Koşu	700	+	+
Kırda kayak (klasik)	800	+	++
Kırda kayak(paten)	800	++	++
Yarış amaçlı bisiklet binme	500	+	++
Kürek çekme	600	+	++
Boks	700	++	++

a-düşük, +orta, ++yüksek

5.2.4 İzlem

Girişimsel izlem işlemlerinin kullanılması, cerrahinin boyutuna ve zemindeki kardiyovasküler patolojiye bağlıdır. Bir pulmoner arter kateterinin yerleştirilmesi, anatomik anormallikler nedeniyle güç olabileceği gibi, aynı zamanda, reaktif pulmoner damarların bulunması halinde tehlikeli de olabilir. Ventriküler performansı, kapak işlevini ve kan akımını izlemede transözofajiyal eko-kardiografi yararlıdır. İzlemede bazı pratik konular önem taşır. Sağdan sola şantın bulunması veya ortak karışım olması halinde, tidal sonu CO₂, paCO₂'yi olduğundan daha düşük gösterecektir. Daha önce yerleştirilmiş sistemikten pulmonere doğru olan şantlarda, karşı tarafta kan basıncının izlenmesi gerekir. Nabız oksimetrelerin doğruluğu, %80'in altındaki düzeylerde garanti değildir. Venöz tromboz veya azigos devamlılığı olan kesintiye uğramış vena kava nedeniyle, damarlara ulaşım sorun yaratabilir. Santral venöz kateter, Fontan dolaşımında ciddi tromboemboliz riski yaratır ve olabildiğince erken çıkarılmalıdır. Santral yolla ilaç verilmesi için femoral venlerden yararlanılabilir.

5.2.5 Anestezi sonrası bakım

Operasyondan sonraki bakım, yüksek oranda bağımlılık veya yoğun bakım ortamında sağlanır ve hastaların çoğunda standart yönetim ilkeleri geçerlidir. Ancak, pulmoner damar direnci, şant lezyonları, ventriküler çıkış yolu obstrüksiyonu ve sağ ventrikülde işlev bozukluğunun yönetimi konusunda deneyim önem taşır. Modern yoğun bakım birimlerinde, yüksek risk taşıyan cerrahi hastalarına sıvı uygulanması ve sistemik oksijen verilmesi üzerinde durma eğilimi vardır. Bu yaklaşım, ventrikül işlevi bozuk olan YKKH hastalarında iyi tolere edilmeyebilir. Kardiyopulmoner etkileşim önemlidir. Pulmoner kan akımının düzenlenmesinde, arteriyel kan gazlarının (özellikle PaCO₂) kontrolü esastır. Hava yollarının basıncının düşük olması ve hastanın ventilasyondan ayrılması, transpulmoner akım açısından yararlı olsa da, pozitif basınçlı ventilasyon sırasında inspirasyon evresinin süresinin, tepe inspirasyon basıncının mutlak düzeyinden daha fazla etkiye sahip olduğu unutulmamalıdır. Kuşkusuz ki, inspirasyon zamanının kısaltılması (tepe inspirasyon basıncında bunu izleyen artış ile birlikte), pulmoner akımı en üst düzeye çıkarmanın en iyi yoludur. Alveoler ventilasyon CO₂ yanıt eğrisi normaldir. Bu nedenle, yeterli analjezi verilmesi önem taşır ve uygun olur. Bu durum, pulmoner arter basıncının oynak olması halinde özellikle önem taşır. SaO₂ ile Q_p:Q_s arasındaki hiperbolik ilişki, genel yoğun bakım çalışanları tarafından sıklıkla anlaşılmamaktadır. Buna bağlı olarak, tam karışım bir dolaşımda, uygun olmayan düzeyde yüksek satürasyonların önemi fark edilmeyebilir veya endişe yaratmayabilir.

5.3 Kalp dışı cerrahi

Kalple ilişkili olmayan cerrahinin riskleri, zemindeki kardiyovasküler bozukluğa, cerrahi işlemin boyutuna ve bunun elektif ve acil bir işlem olup olmadığına bağlıdır. Operasyondan önceki planlama aşamasında, uzmanlaşmış bir YKKH merkezine danışılmalıdır.⁶⁰

Hemodinamik ve anatomik bozuklukların ne olduğu tam olarak anlaşılmalıdır. Hastanın değerlendirilmesi, ventriküler işlevin ve pulmoner arter basıncının Doppler eko ile incelenmesini kapsar.

Operasyonun, hemodinamik instabilite, kanama, hipotansiyon ve hipovolemi ile birlikte endokardit gibi riskleri, cerraha açıklanmalıdır.⁶¹ Erişkin hastaların savunmasız olduğu edinilmiş hastalıkların [sistemik hipertansiyon, iskemik kalp hastalığı, aritmi (hem ventriküler hem supraventriküler), periferik varikoziteler] yanı sıra, konjenital kalp hastalığına sıklıkla eşlik eden, böbrek işlev bozukluğu gibi ek sorunlar da değerlendirilmelidir. Cerrahi işlemin dikkatle planlanması son derece önemlidir. Kalple ilişkili olmayan acil operasyonlarda risk daha yüksektir ve solunum yolu veya sinir sistemine ilişkin işlemlerin uygulanacağı hastalarda, komplikasyonlara daha sık rastlanabilir. Operasyon sırasında izlem, erken hemodinamik değişikliklerin saptanmasına ve uygun tedaviye hemen başlanmasına olanak tanır. İntraarteriyel izlemin sürekli olması, damar içi hacimde ve hemodinamik durumdaki ani değişikliklerin hemen saptanmasını sağlar ve arteriyel kan gazının periyodik olarak ölçülmesini kolaylaştırır. Santral venöz kateterin kullanılmasına veya pulmoner arter basıncı kaydının (oksimetri ile birlikte veya olmadan) yapılmasına ilişkin karar, her hastada ayrı değerlendirmeli ve risk/yarar oranı hesap edilerek verilmelidir. Risk/yarar oranı, pulmoner hipertansiyonu ve sağdan sola şanti olan hastalarda, ventriküler aritmi ve paradoksik embolizm riskinde artış ile ilişkili olabilir.

5.3.1 Opere edilmemiş konjenital kalp hastalığı

Belirgin obstrüktif lezyonları (aort stenozu, koarktasyon ve pulmoner stenoz) olan hastalar, özellikle de ventriküler işlev baskılanmışsa, operasyon sırasında hipotansiyon gelişmesine karşı korunmasızdır. Hızlı sıvı verilmesi, pulmoner ödeme neden olabilir. Kalple ilişkili olmayan elektif cerrahi işlemler, obstrüktif kapağın veya arteriyel lezyonun replasmanından sonra daha güvenle gerçekleştirilebilir. Herhangi bir nedene bağlı ventriküler işlev bozukluğu olan bir hasta, perioperatif komplikasyonlara daha savunmasızdır (örn., sistemik ventrikülün, morfolojik sağ ventrikül olduğu, büyük arterlerin transpozisyonunun konjenital olarak düzeltilmiş olması).

5.3.2 Opere edilmiş konjenital kalp hastalığı

Anarılmış konjenital kalp hastalığı olan hastalar, özellikle de ventriküler işlevleri zayıfladığında (atriyal transportun kaybı halinde alevlenebilir), aritmi ve hemodinamik bozukluğa karşı savunmasızdırlar. Bu hastaların perioperatif yönetiminde multidisipliner bir yaklaşımın benimsenmesi, komplikasyonların en aza indirilmesine yardımcı olacaktır.

5.3.3 Siyanotik kalp hastalığı

Siyanotik kalp hastalığı olan hastalar, özellikle de pulmoner hipertansiyonları varsa, en çok kalple ilişkili olmayan cerrahi işlemlerde risk altındadırlar.⁶⁰

Dođal hemostatik bozukluklara ikincil olarak ortaya çıkan, artmış hemoraji riski, hematokritin $> \%65$ olması halinde, operasyondan önce flebotomi uygulanmak suretiyle geçici olarak azaltılabilir.

Bu uygulamada, bir ünite kan alınır ve yerine izovolümik sıvı verilir; alınan kan, otolog transfüzyon için saklanır. Siyanotik hastalarda, sistemik damar direncinin düşmesi, sağdan sola şantı ve hipoksiyi artırabilir. Bu durum iyi tolere edilmez ve kardiyovasküler kolapsın ortaya çıkmasına neden olabilir. Uzun süren operasyonlarda ortaya çıkan hemodinamik instabilite, yüksek hacimde sıvı verilmesini gerektirebilir; bu tür operasyonlarda da perioperatif mortalite yüksektir. Benzer şekilde, spinal anestezi, sistemik damar direncinin düşmesi ve venöz dönüşün azalması ile sonuçlanabilir. Bu nedenle, siyanotik hastalarda, bu anestezi yönteminden kaçınılmalıdır. Sağdan sola şantı olan herhangi bir hastada, paradoksik embolus riski artmıştır ve bu hastalarda kullanılacak olan damar içi yolların tümüne hava filtreleri takılmalıdır. Uygun görüldüğü taktirde bakteriyel endokardit profilaksisi uygulanmalıdır.^{60,61}

5.4 Transplantasyon (Şekil 5)

Transplantasyon, konjenital kalp hastalığı olan birçok yetişkin hasta için son çaredir ve kısa vadeli prognozun kısaldığı veya yaşam kalitesinin kabul edilemez düzeyde olduğu durumlarda düşünülmelidir. Kalp, kalp-akciđer, intrakardiyak onarım ile birlikte tek veya çift akciđer transplantasyonu yapılabilir. Sonunda transplantasyon gerektiren en sık konjenital lezyonlar arasında, yetersiz Fontan, Mustard veya Senning işlemleri, konjenital düzeltilmiş transpozisyon, kompleks pulmoner atrezi ve Eisenmenger kompleksi sayılabilir. Bunların yanı sıra, çocuklukta konjenital lezyonlar nedeniyle transplantasyon yapılmış ve yeniden transplantasyon gereksinimi olan alıcıların sayısı da giderek artmaktadır.

Son evredeki konjestif kalp yetmezliği için risk değerlendirme skorları bulunmakla birlikte⁶², bunlar, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler için geçerli olmayabilir. Bu durum, transplantasyonun zamanlamasına ilişkin kararları zorlaştırabilir. Transplantasyondan önceki standart işlemlere ek olarak, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerdeki özel konulara dikkat edilmesi de gerekir. Geçmişte uygulanmış olan kan aktarımları sonucunda gelişen duyarılılaşma, erken organ reddi ve greft yetersizliği olasılığını artırır. Hasta bekleme listesine alınmadan önce, HLA antikoru düzeyini azaltmak için tedavi gerekli olabilir. Kalp çıkışı düşük olan, rezidüel lezyonları, şantları veya kollateralleri bulunan hastalarda pulmoner damar direncinin değerlendirilmesi güç olabilir. Karmaşık lezyonların birçoğunda, cerrahi işlem ayrıntılı olarak planlanmalı ve sistemik ve pulmoner venöz dönüş de dahil olmak üzere, tüm anatomik ayrıntılar tanımlanmalıdır. Bu açıdan MRG özellikle yararlıdır. Genç erişkinlerde, transplantasyondan sonra verilen ilaçlara uyum gösterilmemesi, önemli bir sorundur ve hasta listeye alınmadan önce, önceden mevcut psikososyal sorunlar dikkatlice değerlendirilmelidir. Yetersiz 'Fontan' hastasına özel diğer risk faktörleri arasında, protein kaybına yol açan enteropati ve pulmoner arteriyovenöz fistüller sayılabilir.

Terminal kardiyopulmoner lezyonları bulunan hastalarda, zeminde kromozomal anomaliler, giderek daha sık saptanır olmuştur ve karar verme sürecini daha da karmaşık bir hale getirebilir.

Daha önce opere edilmiş olan hastalardaki cerrahi sorunlar arasında, kanülasyon güçlükleri, diseksiyon, anormal anatomi, yeniden yapılandırma için ek bir bağlantıya gerek duyulması, kanama ve alıcıyı hazırlamak için gereken zamanın öngörülmesi sayılabilir. Bu sorunlar, sıklıkla iskeminin ve baypas zamanının uzamasına yol açar ve dolayısıyla, greftin işlevini ve yaşam süresini tehlikeye atabilir.

YKKH olmayan hastaların halihazırdaki 1, 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları, %80, %70 ve %55'tir. 29 Kalp-akciğer transplantasyonunda bu sürelerin ise sırasıyla %65, %45 ve %30 olduğu belirtilmektedir.²⁹ Fontan hastalığı da dahil olmak üzere, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin birçoğunda, kalp transplantasyonunun akibeti önemli ölçüde daha kötüdür; bunun başlıca nedeni, erken dönemde yüksek oranda yıpranma olmasıdır.⁶³⁻⁶⁶ Bağışıklığı baskılayan birçok yeni ilacın kullanıma sunulmuş olmasına karşın, transplantasyondan sonra geç dönemde yıpranma düzeyinde, son 10-20 yıl içinde herhangi bir iyileşme olmamıştır. Kronik ret (kalp aktarımında greftte koroner vaskülopati, akciğer aktarımında obliteratif bronşiyolit) ve malinite, halen başlıca sorunlardır. Bağışıklık bilimindeki gelişmeler ve yeni ilaçların, gelecekte bu konularda gelişme kaydedilmesini sağlayacağı ümit edilmektedir.

Organ vericilerinin az olması ve iyi sonuçlar elde edilememesi, organların, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde kullanılmasını olumsuz yönde etkileyebilir. Geçici olarak çözümlenmiş lezyonları olan ve daha önce transplantasyon yapılmış hastaların giderek daha uzun yaşaması, bu durumun daha da kötüye gitmesine neden olacak ve birçok hasta, uzun vadeli tıbbi destek sistemleri veya ksenotransplantasyon yöntemleri kullanıma sunuluncaya dek, transplantasyon şansını yakalayamayacaktır. Bu sorun, özellikle konjenital kalp hastalığı olup, kalp-akciğer transplantasyonuna gereksinim duyan hastalar için geçerlidir.

6. Psikososyal konular (Şekil 2)

Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler konusunda uzmanlaşmış olan birim, karmaşık tıbbi ve cerrahi sorunların halledilmesinin yanı sıra, bu toplumda karşılaşılan birçok psikososyal sorun için de destek sağlamalıdır.⁶⁷ Bu sorunlar arasında, zemindeki kalp hastalığına ve prognoza ilişkin yüksek düzeyde endişe, sosyal etkileşimlerde güçlük ve iş sahibi olma, sosyal güvenlik ve fiziksel etkinlik gibi özel konular sayılabilir.⁶⁸ Hastaların maruz kaldığı haksız ayrımcılıkta savunucu görevi üstlenecek olan uzmanlaşmış ekipte, bu konuda deneyim sahibi elemanlar bulunmalıdır. Zemindeki engelliliğin, izlem sürecinde sunulacak sağlık hizmetinin düzeyi ve tipinin ve duygusal durumun, psikososyal sağlık ve performans üzerindeki etkisini belirleyebilmek için, daha fazla çalışmaya gerek vardır.

Bu çalışmalarda, iyi tanımlanmış hasta toplulukları seçilmeli, fizyolojik performansı derecelendiren, geçerliliği kanıtlanmış anketler uygulanmalı ve karşılaştırma için uygun şekilde seçilmiş kontrol grupları kullanılmalıdır.

Halihazırda, konjenital kalp hastalığına ilişkin geçerliliği kanıtlanmış önlemler mevcut değildir. Bu belgede yer alan bilgiler, profesyonellerin eğitilmesine yardımcı olacak ve konjenital kalp hastalığı olan ergen ve erişkinlerin gereksinimlerine yönelik danışmanlık hizmetlerinin sunulmasını sağlayacaktır.

6.1 Entelektüel gelişim/eğitim

Genotip, sendromların varlığı ve kalpteki kusura ve bunun tedavisine bağlı olarak hemodinamik durumun bozulması, entelektüel gelişimi etkileyebilir. Günümüzde, değişen derecelerde öğrenme güçlüğü ile seyreden, William sendromu, Down sendromu ve 22q11 ayrılması gibi sendromları bulunan hastaların birçoğu, erişkinlik dönemine değin yaşamlarını sürdürmektedir. Bu hastaların özel eğitim gereksinimleri bulunmaktadır. Düşük kalp çıkış gücü, asidoz ve hipoksi gibi nedenlere bağlı erken nörolojik komplikasyonların yanı sıra, kalp cerrahisi, anestezi, hipotermi, dolaşım durması ve kardiyopulmoner baypas gibi durumların sonucunda, bilişsel işlev olumsuz etkilenebilir. Entelektüel gelişim ayrıca, kronik kalp yetmezliği, aritmi ve/ya siyanoz ve okuldan kalma gibi durumlardan da etkilenebilir.

Görece basit konjenital kalp kusurları olan genç erişkinlerde entelektüel akıbeta ilişkin çalışmalar, ümit vaat etmektedir. Eğitime bağlılığın düzeyi, genel toplumdakinden çok daha üstündür ki bu durum, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerdeki yüksek motivasyon düzeyini ve ailelerin ve onlara sağlık hizmeti sunanların desteğini yansıtmaktadır.⁶⁹ Karmaşık defektleri olan hastalara ilişkin veriler ise daha sınırlıdır. Bazı çalışmalarda, Fallot Tetralojisi ve büyük arterlerin transpozisyonu da dahil olmak üzere, siyanotik konjenital kalp hastalıklarında, ortalamanın altında I.Q. skorları olduğu gösterilmiştir.⁷⁰ Kronik hipoksinin süresi ve yüksek hematokrit gibi bireysel faktörlerin etkisi az olsa da, genelde, olumsuz faktörlerin bir araya gelmesinin, uzun vadede zararlı etkileri olduğu düşünülmektedir. Konjenital kalp hastalığı olan çocukların %10 kadarında, çoğunlukla yaşamın ilk 2 günü içinde olmak üzere, serebrovasküler enfarkt gelişmektedir.⁷¹ Günümüzde olduğu gibi, konjenital kalp hastalığının erken düzeltilmesi, bu nörolojik komplikasyonları azaltsa da, düzeltme işleminin kendisi de, yaşamın daha geç yıllarında ortaya çıkacak nörolojik-bilişsel etkilere sahiptir.

6.2 İş edinme

İş edinme ve işi sürdürme yeteneği, entelektüel ve fiziksel kapasiteye, motivasyona ve akranlarla ilişkilerin yanı sıra, toplum tarafından uygulanan olası ayrımcılığa bağlıdır. Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerin işe girme durumuna ilişkin bazı raporlar, karmaşık lezyonları olan hastalarda işsizliğin daha sık olduğunu göstermiştir.⁷² Bu hastaların yaklaşık %10'u tamamen engelli kabul edilmektedir. İşsizliğin ekonomik sonuçları, Avrupa ülkelerindeki sosyal düzeylerin ve refah programlarının belirgin farklılıklar göstermesi nedeniyle, ülkelere göre değişmektedir.

Yine de, en cömert sistemlerde bile, işsizliğin, bu özellikle duyarlı toplumda, kendini değersiz görme ve sosyal temasın azalması gibi belli başlı istenmeyen etkileri bulunmaktadır.

İş danışmanlığı, tıbbi uzmanlığın bir parçasıdır ve uzman ekibin, danışman hemşireler de dahil olmak üzere, diğer elemanları tarafından yürütülmelidir. Hastaya verilen öğütler gerçekçi olmalı ve hem hastanın fiziksel ve entelektüel kapasitesine hem de bazı işlerin (örn. araba kullanmak) yapılmasını engelleyen, aritmi gibi özel konulara dayandırılmalıdır. Özellikle devlet sektöründe, ülkeler göre değişmek üzere, bazı özel işlerde (örn., silahlı kuvvetler ve polis teşkilatı) bu tür hastalar kabul edilmemektedir. Hastanın, farklı mesleklerin gereksinimlerini karşılayabilme yeteneği, resmi programlar kullanılarak değerlendirilmelidir. Mesleki ve fiziksel rehabilitasyon ve iş eğitimi gibi diğer hizmetler, hastanın iş seçeneklerini artırabilir.

Yapılan çalışmalar, konjenital kalp hastalığı olanlara, işe alma konusunda ayrımcılık uygulandığını ortaya koymuştur. Bu ayrımcılık, hastanın performansına, işten ayrı kalma olasılığına, erken emekliliğine ve tıbbi sigortasına ilişkin endişelerden kaynaklanmaktadır. İşverenlerin bu tür davranışlarına ilişkin mevzuat, ülkeler arasında farklılıklar göstermektedir, bunlar arasında, engelli kişilerin işe alınması konusunda olumlu eylem de bulunmaktadır. Ayrıca, sigorta maliyetinin artırılması yoluyla ayrımcılığın yasaklanması da bunlara dahildir ve tıbbi hizmette sigortaya dayalı sistemi olan ülkelerde mutlaka bulunmalıdır. Birçok durumda, akibete ilişkin objektif veriler bulunmadığından, pratisyen hekim, müstakbel işveren ile doğrudan ilişkiye girerek, hastanın işe alınma şansını önemli ölçüde artırabilir.

6.3 Sosyal güvence

Yaşam sigortası ve sağlık sigortası uygulamaları, hem ülke dahilinde, hem de ülkeler arasında farklılıklar göstermektedir. Durumu standardize etme ve iyileştirme yönünde gösterilen tüm çabalara karşın, hastalar hala, en iyiyi bulma için aramak zorundadır. Hekimler ve birleşik Krallık'taki Yetişkinde Konjenital Kalp Birliği gibi örgütlenmiş kuruluşlar, hastaları 'samimi' kuruluşlara yönlendirmede çok yararlı önerilerde ve yardımlarda bulunmaktadır. Yaşam sigortası, mali planın önemli bir unsurudur ve ipotek ve ev alma ile en küçük bir ilişkisi yoktur. Başvurulan şirketin yaklaşımına göre, yaşam sigortası reddedilebilir, normal fiyatla yapılabilir veya çok yüklü ek prim ödemesi gerektirebilir.⁷³ Birleşik Krallık'ta 1993'te yapılan bir çalışmada, konjenital kalp hastalığı olan erişkinlere önerilen yaşam ve sağlık sigortaları değerlendirilmiştir.⁷⁴ Bu çalışmanın bulguları, sigortacılık ilkeleri ile tıbbi akibete ilişkin veriler arasında şaşırtıcı bir uyumsuzluk olduğunu ortaya koymuştur. Örneğin, onarılmış aort koarktasyonu olan hastalar, normal fiyatla sigortalanırken, başarılı bir şekilde onarılmış ventriküler septal defekti olanların sigortalanması reddedilmektedir. Sağlık sigortasının, konjenital kalp hastalığı olan hastalarda yapılabilirdiği, ancak, zemindeki kalp hastalığını kapsamına almadığı görülmektedir. Bu uygulama, sigorta temeline dayanan tıbbi sistemlerde, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere tıbbi hizmetin en iyi şekilde sunulmasını engelleyebilir. Daha önce yapılmış bir Alman çalışmasında, YKKH olan bir grup hastanın %30'undan fazlasında yaşam sigortasının reddedildiği ortaya koymuştur.⁷⁵

Bu konuda daha güncel bilgilere ulaşabilmek için, Birleşik Krallık ve Fransa'da yeni çalışmalar sürdürülmektedir. İtalya ve İsviçre'de, kalple ilişkili dernekler tarafından sigortalanmaya ilişkin öneriler yapılmaktaysa da, incelenen diğer ülkelerde böyle bir uygulama bulunmadığı görülmüştür. Bu uygulama tatminkâr değildir ve resmi uygulama kuralları geliştirilmesi ve bunların, akıbeta ilişkin analizlerle birlikte sigortacıların incelemesine sunulması ile iyileştirilebilir. Mali sorunlar nedeniyle tıbbi hizmetin aksamaması istenmiyorsa, daha karmaşık lezyonları ve daha kötü akıbeti olan hastaların da sigortalanması için stratejiler geliştirilmelidir.

6.4 Fiziksel etkinlik/spor

Spor etkinliklerine katılım ve düzenli fiziksel egzersizin, sağlıklı yaşam, psikolojik iyilik hali, kendine güvenme ve sosyal etkileşimler kadar, geç dönemde kalp hastalığı edinme riski üzerinde de olumlu etkileri olduğu gösterilmiştir. Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlerde egzersiz konusundaki öneriler, hastanın yeteneği kadar, fiziksel çalışmaların kalbin hemodinamikleri üzerindeki etkisine de dayanmalıdır^{76,77} (örn., ventrikülün yeniden şekillendirilmesi, miyokardiyal iskemi). Bu konuda hastaya verilecek olan danışmanlıkta, farklı sporlarda harcanan enerji ve hastaya, etkinliklerini sınırlayabilmesi için yöntemlerin öğretilmesi konularına ağırlık verilmelidir (Tablo 2). Bu yöntemler arasında, Borg'un, algılanan efor ölçeği, hedeflenen kalp hızı aralığı (testler sırasında, hiçbir belirti veya hemodinamik bozukluk olmaksızın ulaşılan en yüksek kalp hızının %60-80'i) ve basit soluma kuralı (soluma, normal konuşmaya engel olmadığı sürece, etkinliğe güvenle devam edilebilir) sayılabilir. Marfan sendromu veya diğer aort anomalileri olan, antikoagülan kullanan veya kalp pili olan hastalarda, vurma etkili sporlardan kaçınılmalıdır. Hastanın, normal günlük yaşam sırasındaki beklentilerine ilişkin egzersiz düzeylerinin etkisini ölçen resmi testler yapılmalı ve erişkinlerde geleneksel egzersiz testleri programlarından esinlenerek hazırlanan protokoller bu hastalara uyarlanmalıdır.⁷⁸ Hekimler, bu sonuçları, hastalarla tartışarak kullanmalıdır. Genelde, pratisyen hekimler tutucudur ve sıklıkla, gereksiz şekilde yasaklayıcı bir tutum benimserler; bu tutum, hastanın yaşam kalitesi üzerinde önemli ölçüde olumsuz etki gösterebilir. Egzersizin, konjenital kalp hastalığı olan hastalarda akut, kronik ve olası zararlı hemodinamik etkileri olabilir. Bunlar arasında, sıvı kaybı, kan basıncında artma veya azalma, taşikardi ve/ya aritminin yanı sıra, ventriküler hipertrofi ve işlev üzerinde uzun vadeli etkiler sayılabilir. En çok endişe yaratan durum ise, egzersiz sırasında veya sonrasında ani ölüm riskidir. Gençlerde fiziksel etkinlik sırasında görülen ani ölüm olgularının çoğu, önceden fark edilmemiş bir kalp bozukluğuna bağlıdır ve konjenital kalp hastalığı olduğu bilinen hastalarda ani ölüm son derece nadirdir (konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler konusunda uzmanlaşmış dokuz ayrı merkezde yürütülen yakın tarihli bir çalışmada, 10 000 hastada 1 olgu). Aritmi ve hemodinamik açıdan savunmasız dolaşım sistemlerinde, ölümcül olabilen durumlar ortaya çıkabilir (örn., Mustard/Senning veya Fontan operasyonundan sonra veya kalp yetmezliğinde önyükün tehlikeye girmiş devrelerde). Çoğu kez, belli bir rahatlama düzeyinde sosyal egzersiz yapılması, ancak rekabete dayalı sporlara kalkışılmaması şeklindeki öğütler uygun olur.

6.5 Yaşam kalitesi

Konjenital kalp hastalığı olan ergen veya erişkinlerden oluşan geniş topluluklarda, geçerli ölçüm yöntemleri kullanılarak yapılmış olan, yaşam kalitesine ilişkin çalışma sayısı azdır. Mevcut çalışmaların da çoğu, modern yaklaşım uygulamaları ile pek uyumlu değildir.⁸¹ Sorgulandıklarında, hastaların çoğu, 'asemptomatik' olduklarını söyleyeceklerdir. Hastaların birçoğu, normal yaşam etkinliklerinin tümünün zevkini çıkarabildikleri halde, hastanın belirtilere ilişkin bildirim, dikkatle yorumlanmalıdır; çünkü hastalar yaşamları boyunca hep kısıtlanmış olduklarından 'daha iyisini bilmeyebilirler'.⁸² Buna alternatif olarak, sınırlanmalarına ilişkin duygularını itiraf etme ve sorunlarını tartışma konusunda gönülsüz de olabilirler. İyi bir öykü almak için (sıklıkla danışman hemşire tarafından) yeterli zaman ayrılması mutlaka gereklidir ve öykünün, objektif testlerle desteklenmesi gerekebilir.

Erişkin yaşamına psikososyal uyum, sadece konjenital kalp defektinin tipine ve şiddetine değil, ailenin, arkadaşların ve YKKH ekibinin tutum ve davranışlarına da bağlıdır. Hastaya duyarlı bir yaklaşım sergilenmesi ve hastanın eğitimi son derece değerlidir ve YKKH ekibinin savunuculuk rolü de göz ardı edilmemelidir.

6.6 Hasta kuruluşları

Birçok Avrupa ülkesinde, hastalar örgütlenmiştir ve tıbbi bilginin dağıtılması, hastaların eğitilmesi ve hasta haklarının güvence altına alınması konularında etkin biçimde çalışmaktadır. Bu kuruluşlar, basın ile temasta olmaları nedeniyle, normal sağlık kanallarından daha fazla politik etkiye sahiptir. Hastalara özel internet siteleri de, hem hastaların eğitimi, hem de uzmanlaşmış merkezlere yönlendirme açısından son derece değerlidir. Birçok hasta kuruluşu, tıbbi araştırmalar ve pahalı tedavi yaklaşımları için mali destek sağlama konusunda da etkili olmuştur. Bu nedenle, konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler konusunda uzmanlaşmış birimler ile bu organizasyonlar arasında düzenli temas olması önemlidir.

7. Spesifik lezyonlar

Bu bölümde, konjenital kalp hastalığı olan hastalarda en sık görülen lezyonlarda, günümüzde benimsenen yönetim stratejisi özetlenmiştir. Burada yer alan önerilerin birçoğu, kanıta dayalı randomize çalışmalara değil, klinik deneyimlere dayanmaktadır. Bu nedenle, diğer ESC Çalışma Grupları'ndakinin aksine, etkinlik kategorilerinin kullanılmaması tercih edilmiştir.

Artiyal septal defekt

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• ilk kez erişkinlikte saptanabilen sık görülen defekt	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• küçük defektler-mükemmel prognoz • büyük defektler-sağkalımda azalma; tedaviye başlanma yaşına bağlıdır	
3. Hemodinamik konular	• Pulmoner Hipertansiyon • Sav'de genişleme-yetmezlik • paradoksik embolizm gelişme olasılığı • SoV kompliyansında azalma	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• artiyal aritmi (atriyal fibrilasyon ve flutter) • hasta sinus sendromu • kalıcı pil yerleştirilmesi nadiren gerekli	
5. İncelemeler	EKG	• başlangıçta-klinik endikasyon varsa (aritmiler)
	Akciğer grafisi	• başlangıçta-aksi takdirdede değeri düşük
	EKO/TOE	• başlangıçta-yeri, büyüklüğü, Sav büyüklüğü, PA basıncı, Qp:Qs, ilişkili lezyonlar • TOE genellikle daha yaşlı hastalarda ve cihazla kapatma sırasında uygulanır
	Kateterizasyon	• cihazla kapatma • pulmoner dammar direncinin değerlendirilmesi
	MRG	• nadiren yardımcı
	Holter	• semptomatik aritmi varsa
	Egzersiz işlevi	• başlangıçta-değeri düşük
6. Girişim için endikasyonlar	• pulmoner hastalık olmayan büyük defektler (>10 mm); (PVR>8Um ² , So-Sa şant <1.5, pulmoner vazodilatörlere yanıt yok) • paradoksik embolizm	
7. Girişim seçenekleri	• cerrahi veya cihazla kapatma (gerilmiş çap <38 mm)	
8. Tedaviden sonra akıbet	• pulmoner damar hastalığı yoksa az riskli işlem • geç girişimler daha az başarılı	
9. Endokardit	• çok nadir • profilaksi endikasyonu yok	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• pulmoner damar hastalığı olmadıkça kontrendikasyon yok • doğum kontrolü için kısıtlama yok • fetal ekokardiyografi düşünülebilir	
11. Yineleme/genetik	• Birinci derece akrabaların %3'ünde • ailesel ASD (uzamış PR aralığı olan) • otozomal dominant	
12. Sendromlar	• Holt Oram-üst ekstremitelerde deformite • otozomal dominant	
13. Spor/fiziksel aktivite	• orta/ileri düzeyde pulmoner damar hastalığı olmadıkça kısıtlama yok	
14. Sigorta	• 1. kategori • defect erken kapatılırsa sorun yok	
15. İzlem aralığı	• erken onarım (<30 yaş)-sorun yok-izleme son verilir • geç onarım düzenli izlem	
16. İzlem hizmeti	• 2.düzye	
17. Çözümlememiş konular	• Cerrahiye karşılık cihazla kapatma • pulmoner hipertansiyonda ne zaman kapatılacağı • cerrahi için üst yaş sınırı • kuşku paradoksik embolizmi olan hastalarda PFO'nun kapatılması	

Ventriküler septal defekt – onarılmamış

Kriter	Yorum																						
1. Giriş	<ul style="list-style-type: none"> • ciddi ventriküler septal defektler sıklıkla çocuklukta onarılır • tedavi edilmezse ventriküler septal defekt ve pulmoner damar hastalığı (Eisenmenger) birlikteği sık görülür, fakat azalmaktadır • erişkinlerde küçük ventriküler septal defekt veya postoperatif septal defektler sık • Eisenmenger giderek daha za görülüyor 																						
2. Sağkalım-erişkin yaşam	<ul style="list-style-type: none"> • küçük ventriküler septal defekte mükemmel • büyük ventriküler septal defekte pulmoner damar hastalığı (Eisenmenger) bulunabilir • aort regürjasyonu gelişebilir 																						
3. Hemodinamik konular	<ul style="list-style-type: none"> • sağ-sol şant • SoV de genişleme ve işlevin zayıflaması • aort regürjasyonu • düzeltilmemiş büyük ventriküler septal defekte pulmoner damar direnci 																						
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• nadir																						
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td>• rutin</td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td>• başlangıçta • kardiyomegali</td> </tr> <tr> <td>EKO</td> <td>• defektlerin sayısı, yeri, büyüklüğü</td> </tr> <tr> <td></td> <td>• SoV/ SaV işlevi</td> </tr> <tr> <td></td> <td>• Aort regürjasyonu</td> </tr> <tr> <td>TOE</td> <td>• TTE görüntüsü yetersizse</td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td>• ek lezyonu • pulmoner damar direnci</td> </tr> <tr> <td>MKG</td> <td>• nadiren yardımcı</td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td>• sadece semptomatik olursa</td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td>• sadece semptomatik olanlarda</td> </tr> <tr> <td></td> <td>• spor danışmanlığı</td> </tr> </table>	EKG	• rutin	Akciğer grafisi	• başlangıçta • kardiyomegali	EKO	• defektlerin sayısı, yeri, büyüklüğü		• SoV/ SaV işlevi		• Aort regürjasyonu	TOE	• TTE görüntüsü yetersizse	Kateterizasyon	• ek lezyonu • pulmoner damar direnci	MKG	• nadiren yardımcı	Holter	• sadece semptomatik olursa	Egzersiz testi	• sadece semptomatik olanlarda		• spor danışmanlığı
EKG	• rutin																						
Akciğer grafisi	• başlangıçta • kardiyomegali																						
EKO	• defektlerin sayısı, yeri, büyüklüğü																						
	• SoV/ SaV işlevi																						
	• Aort regürjasyonu																						
TOE	• TTE görüntüsü yetersizse																						
Kateterizasyon	• ek lezyonu • pulmoner damar direnci																						
MKG	• nadiren yardımcı																						
Holter	• sadece semptomatik olursa																						
Egzersiz testi	• sadece semptomatik olanlarda																						
	• spor danışmanlığı																						
6. Girişim için endikasyonlar	<ul style="list-style-type: none"> • sol kalp hacminde yüklenme ile birlikte soldan-sağa şant • geri dönebilir pulmoner hipertansiyon • aort regürjasyonu • ek anormallikler (SaV çıkış yolu, subaortik stenoz) • geçirilmiş endokardit 																						
7. Girişim seçenekleri	• cerrahi • müküler VSD'lerde kateterle kapatma																						
8. Tedaviden sonra akıbet	• cerrahi sonuçlar iyi																						
9. Endokardit	• tümünde profilaksi																						
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	<ul style="list-style-type: none"> • komplike olmayan VSD'de kontrendikasyon yok • pulmoner damar hastalığında (Eisenmenger hastalığı) gebelik kontrendike 																						
11. Yineleme/genetik	• sıklıkla ailesel • olağan yineleme riski • sendromlarda (örn., Down) sık görülen kalp anomali																						
12. Sendromlar	• küçük ventriküler septal defekte kısıtlama yok																						
13. Spor/fiziksel aktivite	• küçük ventriküler septal defekte 1. kategori																						
14. Sigorta	• hemodinamik bozukluklar olmadıkça (örn., aort regürjasyonu) sık izlem gerekmez																						
15. İzlem aralığı	• küçük ventriküler septal defekte 3. düzey, pulmoner damar hastalığında (Eisenmenger hastalığı) 2. düzey, aort regürjasyonu																						
16. İzlem hizmeti	/komplikeyonlu hemodinamide 1. düzey																						
17. Çözülenmemiş konular	• Eisenmenger hastalarının optimal yönetimi																						

Onarılmış ventriküler septal defekt

Kriter	Yorum																
1. Giriş	<ul style="list-style-type: none"> sık rastlanan lezyon hastaların çoğu artık erişkin 																
2. Sağkalım-erişkin yaşam	<ul style="list-style-type: none"> sağkalım süresi mükemmel nadiren rezidüel şant bazı hastalarda SaV veya SoV çıkış yolu obstrüksiyonu gelişebilir bazı hastalarda aort regürjitasyonu gelişebilir 																
3. Hemodinamik konular	<ul style="list-style-type: none"> rezidüel şant ventriküler işlevi aort regürjitasyonu yeni hemodinamik bozukluklar (SaV çıkış yolu obstrüksiyonu) 																
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	<ul style="list-style-type: none"> nadiren AV blok, ventriküler aritmi 																
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> ritm </td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> başlangıçta kardiyomegali </td> </tr> <tr> <td>EKO</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> rezidüel VSD SoV/ SaV işlevi Aort regüjitasyonu </td> </tr> <tr> <td>TOE (TTE yetersizse)</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> TTE görüntüsü iyi değilse </td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> nadiren gerekir </td> </tr> <tr> <td>MRC</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> nadiren yardımcı </td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> sadece semptomatik olursa </td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> sadece semptomatik olanlarda spor danışmanlığı </td> </tr> </table>	EKG	<ul style="list-style-type: none"> ritm 	Akciğer grafisi	<ul style="list-style-type: none"> başlangıçta kardiyomegali 	EKO	<ul style="list-style-type: none"> rezidüel VSD SoV/ SaV işlevi Aort regüjitasyonu 	TOE (TTE yetersizse)	<ul style="list-style-type: none"> TTE görüntüsü iyi değilse 	Kateterizasyon	<ul style="list-style-type: none"> nadiren gerekir 	MRC	<ul style="list-style-type: none"> nadiren yardımcı 	Holter	<ul style="list-style-type: none"> sadece semptomatik olursa 	Egzersiz testi	<ul style="list-style-type: none"> sadece semptomatik olanlarda spor danışmanlığı
EKG	<ul style="list-style-type: none"> ritm 																
Akciğer grafisi	<ul style="list-style-type: none"> başlangıçta kardiyomegali 																
EKO	<ul style="list-style-type: none"> rezidüel VSD SoV/ SaV işlevi Aort regüjitasyonu 																
TOE (TTE yetersizse)	<ul style="list-style-type: none"> TTE görüntüsü iyi değilse 																
Kateterizasyon	<ul style="list-style-type: none"> nadiren gerekir 																
MRC	<ul style="list-style-type: none"> nadiren yardımcı 																
Holter	<ul style="list-style-type: none"> sadece semptomatik olursa 																
Egzersiz testi	<ul style="list-style-type: none"> sadece semptomatik olanlarda spor danışmanlığı 																
6. Girişim için endikasyonlar	<ul style="list-style-type: none"> rezidüel VSD varsa, 'onarılmamış VSD' başlığına bakın 																
7. Girişim seçenekleri	<ul style="list-style-type: none"> 'onarılmamış VSD'ye bakın 																
8. Tedaviden sonra akıbet	<ul style="list-style-type: none"> 'onarılmamış VSD'ye bakın 																
9. Endokardit	<ul style="list-style-type: none"> rezidüel VSD varsa profilaksi kapalı VSD'de tartışmalı 																
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	<ul style="list-style-type: none"> komplike olmayan kapalı VSD'de kontrendikasyon yok pulmoner damar hastalığında (Eisenmenger hastalığı) gebelik kontrendike 																
11. Yineleme/genetik	<ul style="list-style-type: none"> 'onarılmamış VSD'ye bakın 																
12. Spor/fiziksel aktivite	<ul style="list-style-type: none"> kapalı VSD'de kısıtlama yok 																
13. Sigorta	<ul style="list-style-type: none"> 1. kategori 																
14. İzlem aralığı	<ul style="list-style-type: none"> rezidüel anormallik yoksa, kapalı VSD'de izleme son verilebilir minör rezidüel lezyonlar için sık olmayan izlem 																
15. İzlem hizmeti	<ul style="list-style-type: none"> Eisenmenger için 2. düzey, küçük VSD için 3. düzey, aort regürjitasyonu/komplike hemodinamide 1. düzey 																
16. Çözülmemiş konular	-																

Komple atriyoventriküler septal defekt-postoperatif

Kriter	Yorum																
1. Giriş																	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	<ul style="list-style-type: none"> • opere edilmemiş yaşayan hastalarda pulmoner damar hastalığı gelişir • cerrahi sonuçlarında belirgin iyileşme olmuştur • onarımdan sonraki durum büyük oranda sol AV kapağın işlevine bağlıdır • birçok hastada Down sendromu vardır • bazı hastalarda aort regürjitasyonu gelişebilir 																
3. Hemodinamik konular	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapakta regürjitasyon (\pm stenoz) • pulmoner damar hastalığı • geç subaortik stenoz 																
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	<ul style="list-style-type: none"> • tam AV blok riski az (<%2) • özellikle sol AV kapak işlev bozukluğunda atriyal aritmiler 																
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • rutin (SoVH, SaVH, birleşik ventriküler hipertrofi) • QRS ekseninde yükselme • sağ dal bloğu • iletim bozuklukları </td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • kardiyomegali • pulmoner damara ilişkin işaretler • pulmoner damar hastalığı </td> </tr> <tr> <td>EKO /TÖE</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • sol ventriküldeki AV morfoloji ve işlevin • ventrikül işlevinin • rezidüel lezyonların değerlendirilmesinde en yararlı inceleme yöntemi </td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • yeniden operasyon düşünülmedikçe, nadiren gerekir </td> </tr> <tr> <td>MRG</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike </td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • sadece semptomatik hastalarda </td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike </td> </tr> <tr> <td>Ek incelemeler</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapakta önemli ölçüde işlev bozukluğu • önemli ölçüde rezidüel şant • subaortik stenoz </td> </tr> </table>	EKG	<ul style="list-style-type: none"> • rutin (SoVH, SaVH, birleşik ventriküler hipertrofi) • QRS ekseninde yükselme • sağ dal bloğu • iletim bozuklukları 	Akciğer grafisi	<ul style="list-style-type: none"> • kardiyomegali • pulmoner damara ilişkin işaretler • pulmoner damar hastalığı 	EKO /TÖE	<ul style="list-style-type: none"> • sol ventriküldeki AV morfoloji ve işlevin • ventrikül işlevinin • rezidüel lezyonların değerlendirilmesinde en yararlı inceleme yöntemi 	Kateterizasyon	<ul style="list-style-type: none"> • yeniden operasyon düşünülmedikçe, nadiren gerekir 	MRG	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 	Holter	<ul style="list-style-type: none"> • sadece semptomatik hastalarda 	Egzersiz testi	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 	Ek incelemeler	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapakta önemli ölçüde işlev bozukluğu • önemli ölçüde rezidüel şant • subaortik stenoz
EKG	<ul style="list-style-type: none"> • rutin (SoVH, SaVH, birleşik ventriküler hipertrofi) • QRS ekseninde yükselme • sağ dal bloğu • iletim bozuklukları 																
Akciğer grafisi	<ul style="list-style-type: none"> • kardiyomegali • pulmoner damara ilişkin işaretler • pulmoner damar hastalığı 																
EKO /TÖE	<ul style="list-style-type: none"> • sol ventriküldeki AV morfoloji ve işlevin • ventrikül işlevinin • rezidüel lezyonların değerlendirilmesinde en yararlı inceleme yöntemi 																
Kateterizasyon	<ul style="list-style-type: none"> • yeniden operasyon düşünülmedikçe, nadiren gerekir 																
MRG	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 																
Holter	<ul style="list-style-type: none"> • sadece semptomatik hastalarda 																
Egzersiz testi	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 																
Ek incelemeler	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapakta önemli ölçüde işlev bozukluğu • önemli ölçüde rezidüel şant • subaortik stenoz 																
6. Girişim için endikasyonlar	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapakta önemli ölçüde işlev bozukluğu • önemli ölçüde rezidüel şant • ilerleyen/belirtili AV blok 																
7. Girişim seçenekleri	<ul style="list-style-type: none"> • yeniden operasyonda, kapak değiştirilmesi gerekebilir 																
8. Tedaviden sonra akıbet	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV regürjitasyon (stenoz) • pulmoner damar hastalığı • geç subaortik stenoz • olmadıkça, uzun vadeli sonuçlar mükemmel • 20 yıl sonra istatistiksel sağkalım oranı >%80 																
9. Endokardit	<ul style="list-style-type: none"> • tüm olgularda profilaksi 																
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	<ul style="list-style-type: none"> • pulmoner damar hastalığında (Eisenmenger) gebelik kontrendike • protez kapağı olan hastalarda antikoagülasyon yönetimi • pulmoner hipertansiyonda östrojen içeren haplardan kaçının 																
11. Yineleme/genetik	<ul style="list-style-type: none"> • tam AVSD hastalarının >%50'sinde Down sendromunun yineleme riski, ortalamanın üstünde • AVSD olan annelerde, yaklaşık %10-14 konjenital kalp hastalığı 																
12. Spor/fiziksel aktivite	<ul style="list-style-type: none"> • onarım iyi yapılmışsa ve belirgin aritmi yoksa kısıtlama yok 																
13. Sigorta	<ul style="list-style-type: none"> • iyi onarılmışsa 1. kategori 																
14. İzlem aralığı	<ul style="list-style-type: none"> • stabil olgularda EKG ve EKO ile 1-2 yıllık aralıklarla izlem 																
15. İzlem hizmeti	<ul style="list-style-type: none"> • ciddi hemodinamik sorun yoksa 2. düzey 																
16. Çözülmemiş konular	<ul style="list-style-type: none"> • uzun vadeli prognoza ilişkin sınırlı veriler 																

Parsiyel atriyoventriküler septal defekt-postoperatif (p-AVSD)

Kriter	Yorum																
1. Giriş																	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapak regürjitasyonu önemli düzeyde değilse, sekundum atriyal septal defekte olduğu gibi • opere edilmemiş p-AVSD'de yaşam beklentisi azalır • PVOD geç dönemde ortaya çıkabilir • onarımdan sonraki durum, sol AV kapağın işlevine bağlıdır 																
3. Hemodinamik konular	<ul style="list-style-type: none"> • onarımdan önce • şantın büyüklüğü • AV kapak regürjitasyonunun derecesi • onarımdan sonra • rezidüel şant ve sol AV kapak regürjitasyonu • subaortik stenoz 																
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapak regürjitasyonu olmadıkça artıyal aritmi olağan değil • tam kalp bloğu çok nadir • hasta sinüs sendromu olmadıkça, kalıcı pil yerleştirilmesi nadiren gerekir 																
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • QRS ekseninde yükselme • sağ dal bloğu • ritim izlenmeli </td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • rutin • kardiyomegali </td> </tr> <tr> <td>EKO /TOE</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • hem operasyon için hem de operasyondan sonra en yararlı inceleme • sol AV kapağın işlevi • rezidüel lezyon </td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • yeniden operasyon düşünülmedikçe, nadiren gerekir </td> </tr> <tr> <td>MRG</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike </td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike </td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike </td> </tr> <tr> <td>Ek incelemeler</td> <td>-</td> </tr> </table>	EKG	<ul style="list-style-type: none"> • QRS ekseninde yükselme • sağ dal bloğu • ritim izlenmeli 	Akciğer grafisi	<ul style="list-style-type: none"> • rutin • kardiyomegali 	EKO /TOE	<ul style="list-style-type: none"> • hem operasyon için hem de operasyondan sonra en yararlı inceleme • sol AV kapağın işlevi • rezidüel lezyon 	Kateterizasyon	<ul style="list-style-type: none"> • yeniden operasyon düşünülmedikçe, nadiren gerekir 	MRG	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 	Holter	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 	Egzersiz testi	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 	Ek incelemeler	-
EKG	<ul style="list-style-type: none"> • QRS ekseninde yükselme • sağ dal bloğu • ritim izlenmeli 																
Akciğer grafisi	<ul style="list-style-type: none"> • rutin • kardiyomegali 																
EKO /TOE	<ul style="list-style-type: none"> • hem operasyon için hem de operasyondan sonra en yararlı inceleme • sol AV kapağın işlevi • rezidüel lezyon 																
Kateterizasyon	<ul style="list-style-type: none"> • yeniden operasyon düşünülmedikçe, nadiren gerekir 																
MRG	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 																
Holter	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 																
Egzersiz testi	<ul style="list-style-type: none"> • nadiren endike 																
Ek incelemeler	-																
6. Girişim için endikasyonlar	<ul style="list-style-type: none"> • pulmoner damar hastalığı olmadıkça, tüm olgularda girişim düşünülmelidir • önemli ölçüde sol AV kapak regürjitasyonu varsa yeniden operasyon • rezidüel şant veya aort stenozu • ilerleyici/belirtili aritmiler 																
7. Girişim seçenekleri	<ul style="list-style-type: none"> • kapağın onarılması veya değiştirilmesi için cerrahi • yeniden ortaya çıkan veya rezidüel ASD'nin kapatılması • ilerleyici/semptomatik tam blok varsa kalp pili (DDD) 																
8. Tedaviden sonra akıbet	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapak onarımı tatminkârsa, uzun vadede mükemmel 																
9. Endokardit	<ul style="list-style-type: none"> • sol AV kapak regürjitasyonu varsa profilaksi 																
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	<ul style="list-style-type: none"> • onarılmış hastalarda iyi tolere edilir • PVOD'si (Eisenmenger) olan bazı nadir hastalarda kontrendike • protez kapağı olanlarda antikoagülasyon yönetimi • pulmoner hipertansiyonda östrojen içeren haplardan kaçınım 																
11. Yineleme/genetik	<ul style="list-style-type: none"> • yok 																
12. Spor/fiziksel aktivite	<ul style="list-style-type: none"> • onarım iyi yapılmışsa ve belirgin aritmi yoksa kısıtlama yok 																
13. Sigorta	<ul style="list-style-type: none"> • 2. kategori 																
14. İzlem aralığı	<ul style="list-style-type: none"> • stabil olgularda EKG ve EKO ile 2 yıllık aralıklarla 																
15. İzlem hizmeti	<ul style="list-style-type: none"> • opere edilmemişse 1. düzey, operasyondan sonra 2. düzey 																
16. Çözülmemiş konular	<ul style="list-style-type: none"> • yeniden yapılandırılmamış bir AV kapağın uzun vadede işlevi kesin olarak bilinmemektedir 																

Pulmoner stenoz

Kriter	Yorum																
1. Giriş																	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• etkin biçimde düzeltilirse mükemmel • kapakta ileri düzeyde PS tedavi edilmezse kötü																
3. Hemodinamik konular	• PS şiddeti • pulmoner regürjitasyonun şiddeti • kapakçık displazisi • sağ ventrikül işlevi																
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• SaV yetmezliği ve triküspit regürjitasyonunda atriyal aritmiler																
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td>• ritim SaV • hipertrofi</td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td>• başlangıçta; aksi taktirde, SaV yetmezliği olmadıkça değeri az</td> </tr> <tr> <td>EKO /TÖE</td> <td>• SaV çıkış yolu gradiyenti, pulmoner stenoz, SaV boyutu/işlevi, triküspit regürjitasyonu için tercih edilen inceleme yöntemi</td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td>• balonla genişletme haricinde nadiren gerekli</td> </tr> <tr> <td>MRG</td> <td>• nadiren gerekli • ileri derecede pulmoner regürjitasyonda SaA'daki genişlemeyi ve SaV boyutu/işlevini değerlendirir</td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td>• rutin olarak endike değil</td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td>• rutin olarak endike değil</td> </tr> <tr> <td>Ek incelemeler</td> <td>-</td> </tr> </table>	EKG	• ritim SaV • hipertrofi	Akciğer grafisi	• başlangıçta; aksi taktirde, SaV yetmezliği olmadıkça değeri az	EKO /TÖE	• SaV çıkış yolu gradiyenti, pulmoner stenoz, SaV boyutu/işlevi, triküspit regürjitasyonu için tercih edilen inceleme yöntemi	Kateterizasyon	• balonla genişletme haricinde nadiren gerekli	MRG	• nadiren gerekli • ileri derecede pulmoner regürjitasyonda SaA'daki genişlemeyi ve SaV boyutu/işlevini değerlendirir	Holter	• rutin olarak endike değil	Egzersiz testi	• rutin olarak endike değil	Ek incelemeler	-
EKG	• ritim SaV • hipertrofi																
Akciğer grafisi	• başlangıçta; aksi taktirde, SaV yetmezliği olmadıkça değeri az																
EKO /TÖE	• SaV çıkış yolu gradiyenti, pulmoner stenoz, SaV boyutu/işlevi, triküspit regürjitasyonu için tercih edilen inceleme yöntemi																
Kateterizasyon	• balonla genişletme haricinde nadiren gerekli																
MRG	• nadiren gerekli • ileri derecede pulmoner regürjitasyonda SaA'daki genişlemeyi ve SaV boyutu/işlevini değerlendirir																
Holter	• rutin olarak endike değil																
Egzersiz testi	• rutin olarak endike değil																
Ek incelemeler	-																
6. Girişim için endikasyonlar	• kapak gradiyenti istirahatte >30 mmHg ise veya belirtiler varsa																
7. Girişim seçenekleri	• hemen daima balonla valvüloplasti																
8. Tedaviden sonra akıbet	• erken dönemde yetmezlik olmazsa uzun vadede mükemmel sonuçlar • ciddi pulmoner regürjitasyon olağan değil																
9. Endokardit	• risk düşük. Hafif olgularda profilaksi gerekli olmayabilir																
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• ciddi PS veya ASD ya da PFO'da sağdan sola şant olmadıkça rutin gebelik																
11. Yineleme/genetik	• yaklaşık %4																
12. Sendromlar	• Noonan • konjenital rubella • Williams • Alagille																
13. Spor/fiziksel aktivite	• ileri düzeyde olmadıkça kısıtlama yok																
14. Sigorta	• başarılı tedaviden sonra veya hafif PS varsa kategori 1																
15. İzlem aralığı	• hafifse EKO ile taburcu edilir. Daha ileri düzeydeyse, pulmoner regürjitasyon veya desatürasyon varsa, her 1-3 yılda bir																
16. İzlem hizmeti	• hafif PS: 3, Erken sonuçlar mükemmel ise: 2, Rezidüel gradiyent veya belirgin pulmoner regürjitasyon varsa: 2																
17. Çözülmemiş konular	yok																

Fallot tetralojisi-postoperatif

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• sık rastlanan lezyon. Fallot hastalarının çoğu artık erişkin	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• cerrahiden sonra sağkalım oranı mükemmel (seçilmiş gruplarda normal) * bazen, opere edilmiş hastalar da erişkin yaşama ulaşabilir	
3. Hemodinamik konular	• pulmoner regürjitasyon /PS ve SaV işlevi • triküspit regürjitasyonu • aort regürjitasyonu • rezidüel lezyonlar	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• geç dönemde tam kalp bloğu nadir • belirtisiz hastalarda ventriküler erken vurular sık • semptomatik VT nadir • atriyal aritmiler sık ve hemodinamiğin kötü oluşu ile ilişkili • geç dönemde ani ölüm insidansı düşük	
5. İncelemeler	EKG	• rutin • ritim • ulaşım/QRS genişliği (genellikle tam sağ dal bloğu)
	Akciğer grafisi	• başlangıçta ve bazen izlemde
	EKO /TÖE	• PR/RVOTO/SaV boyutu/işlevi/triküspit regürjitasyonu için düzenli olarak? Aort regürjitasyonu/SaV işlevi
	Kateterizasyon	• rezidüel lezyonlar, pulmoner arterlere genişletme/stent için koroner anatomi girişimleri amacıyla operasyondan önce • muhtemelen gelecekte implante edilebilir pulmoner kapak
	MRG	• SaV boyutu/işlevi ve pulmoner regürjitasyon için tercih edilecek inceleme olabilir
	Holter	• belirtiler için ve hemodinamik durum kötüyse
	Egzersiz testi	• egzersiz kapasitesi, aritmiler
Ek incelemeler	• senkop, kalıcı aritmi (atriyal veya ventriküler), RFA için elektrofizyolojik incelemeler	
6. Girişim için endikasyonlar	• SaV çıkış yolunda veya PA dalında belirgin stenoz • aort regürjitasyonu • rezidüel VSD, belirgin pulmoner regürjitasyon (belirtili ve SaV'de genişleme ile seyreden)	
7. Girişim seçenekleri	• cerrahi, ablasyonla birlikte cerrahi, balonla genişletme/stent uygulaması, pulmoner kapağın yerleştirilmesi için radyofrekans ablasyon kateter girişi	
8. Tedaviden sonra akıbet	• hastaların çoğu iyi • SaV işlevi, pulmoner kapak değiştirildikten sonra normale dönebilir • aritmi sebat edebilir • ani ölüm riski	
9. Endokardit	• tümünde profilaksi	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• iyi onarılmış hastalarda kontrendikasyon yok • ventrikül işlevini ve aritmiyi izleyin • fetüs için ek risk yok	
11. Yineleme/genetik	• FT olan babalar için %1.5, anneler için %2.5-4, Fallot hastalarının %16'sında, 22q11 kromozomu delesyonu – yineleme riski %50	
12. Sendromlar	• 22q11	
13. Spor/fiziksel aktivite	• aritmi • ventrikülde önemli ölçüde işlev bozukluğu gösterilmediği takdirde kontrendikasyon yok	
14. Sigorta	• kategori 2	
15. İzlem aralığı	• EKG, EKO±Holter, egzersiz testi ile bir/iki yıllık aralıklarla	
16. İzlem hizmeti	• belirlenmiş rezidüel anormallikler/aritmi varsa 1, aksi takdirde 2	
17. Çözülmemiş konular	• ani ölüm için riskin belirlenmesi • implante edilebilir defibrilatör için endikasyon • pulmoner regürjitasyonda yeniden operasyonun zamanlaması	

Konditler

Kriter	Yorum																
1. Giriş	• konduitler, karmaşık konjenital kalp hastalıklarının onarımında kullanılır • genellikle SaV-PA (örn., PA/VSD, Trunkus, FT, büyük arterlerin transpozisyonu/VSD/PS)																
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• çocuklardaki bağlantıların tümü bozulur ve yenilenmelidir (genellikle <10 yıl içinde) • yenilemenin ömrü tam olarak bilinmemektedir																
3. Hemodinamik konular	• kapağın, kapak altının veya PA'ya yapılan anastomozun stenozu • SaV hacminde yüklenme ile birlikte pulmoner regürjitasyon • karmaşık onarımlarda SoV-Aort yolu																
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• ventriküler aritmiler, cerrahi kalp bloğu																
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td>• rutin • ritim</td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td>• başlangıçta ve izlemde • bağlantıda kalsifikasyon • kardiyomegali</td> </tr> <tr> <td>EKO</td> <td>• SaV'nin izleminde tercih edilen inceleme yöntemi • konduit ve Pl arasında basınç gradiyenti • SoV aort yolu • EKO, gradiyenti, olduğundan az gösterebilir</td> </tr> <tr> <td>TOE</td> <td>• rutin değildir</td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td>• cerrahi için değerlendirme balonla genişletme veya stent uygulaması</td> </tr> <tr> <td>MRG</td> <td>• konduitin işlevinin incelenmesinde çok yararlı • seçilecek inceleme yöntemi haline gelebilir</td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td>• sadece aritmiden kuskulanıldığında</td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td>• rutin değil • egzersiz toleransının objektif değerlendirmesinde yararlı</td> </tr> </table>	EKG	• rutin • ritim	Akciğer grafisi	• başlangıçta ve izlemde • bağlantıda kalsifikasyon • kardiyomegali	EKO	• SaV'nin izleminde tercih edilen inceleme yöntemi • konduit ve Pl arasında basınç gradiyenti • SoV aort yolu • EKO, gradiyenti, olduğundan az gösterebilir	TOE	• rutin değildir	Kateterizasyon	• cerrahi için değerlendirme balonla genişletme veya stent uygulaması	MRG	• konduitin işlevinin incelenmesinde çok yararlı • seçilecek inceleme yöntemi haline gelebilir	Holter	• sadece aritmiden kuskulanıldığında	Egzersiz testi	• rutin değil • egzersiz toleransının objektif değerlendirmesinde yararlı
EKG	• rutin • ritim																
Akciğer grafisi	• başlangıçta ve izlemde • bağlantıda kalsifikasyon • kardiyomegali																
EKO	• SaV'nin izleminde tercih edilen inceleme yöntemi • konduit ve Pl arasında basınç gradiyenti • SoV aort yolu • EKO, gradiyenti, olduğundan az gösterebilir																
TOE	• rutin değildir																
Kateterizasyon	• cerrahi için değerlendirme balonla genişletme veya stent uygulaması																
MRG	• konduitin işlevinin incelenmesinde çok yararlı • seçilecek inceleme yöntemi haline gelebilir																
Holter	• sadece aritmiden kuskulanıldığında																
Egzersiz testi	• rutin değil • egzersiz toleransının objektif değerlendirmesinde yararlı																
6. Girişim için endikasyonlar	• ciddi belirtiler veya konduitin tıkanması																
7. Girişim seçenekleri	• genellikle bağlantının konduitin cerrahi olarak değıştirilmesi • bazen balonla genişletme veya stent uygulaması																
8. Tedaviden sonra akıbet	• değıştirilmiş bağlantının konduitin kaderi kesin değil • uzun vadeli izlem gerekli																
9. Endokardit	• tümünde profilaksi																
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• hemodinamik durum stabil ise gebelik tolere edilir • doğum kontrolü için kısıtlama yok																
11. Yineleme/genetik	• konjenital kalp hastalığı için olağan yineleme oranı • 22q11 delesyonu varsa daha yüksek																
12. Sendromlar	• 22q11 delesyonu																
13. Spor/fiziksel aktivite	• temas gerektiren sporlardan kaçınılmalı • bunun haricinde, hemodinamik durum iyi ise kısıtlama yok																
14. Sigorta	• 2. düzey																
15. İzlem aralığı	• ventrikül işlevi, aritmi izlemi için EKO, ETT ile yıllık • hafif belirtileri olan hastalarda bağlantıda ciddi ölçüde işlev bozukluğu bulunabilir																
16. İzlem hizmeti	• kategori 1																
17. Çözülmemiş konular	• konduitin tipi (homogreft veya ksenogreft) • balonla genişletme ve stent uygulamasının rolü																

Valvuler aort darlığı (opere edilmemiş)

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• özellikle biküspit aort kapağı sık (toplumun %1-2'si) • başka lezyonlarla birlikte olabilir	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• hafif darlık varsa normal	
3. Hemodinamik konular	• darlığın derecesi ilerleyebilir • aort regürjitasyonu eşlik edebilir • SoV hipertrofisi ve diğer lezyonlar	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• ileri derecede darlıklarda, zorlanma sırasında VT ve VF ortaya çıkabilir	
5. İncelemeler	EKG Akciğer grafisi EKO	• SoVH ve repolarizasyon değişiklikleri • başlangıçta • kalsifikasyon • tercih edilen inceleme yöntemi • SoV kütle/işlevi • aort kapağı/boyutu/ morfolojisi/alani • SoV aort arası gradiyent • aort regürjitasyonu
	TOE	• Endokardit hariç değeri yok Kateterizasyon • tanı amaçlı değil • koroner anjiyografi ve balonla dilatasyon için
	MRG Egzersiz testi	• değeri yok • repolarizasyon değişiklikleri ve belirtiler için • cerrahi karar verme
6. Girişim için endikasyonlar	• belirtiler: SoV basıncında ileri derecede aşırı yüklenme • ileri derecede aort darlığı	
7. Girişim seçenekleri	• kapak kalsifiye olmamışsa balonla valvüloplasti • erişkinde nadiren iyi bir seçenek • mekanik kapak değişikliği, hastanın yaşı, cinsiyeti, tercihi ve bölgesel deneyime göre homogreft veya Ross işlemi	
8. Tedaviden sonra akıbet	• valvotomiden sonra geç dönemde yineleme sık • komplike olmamış kapak replasmanı olgularında çok iyi	
9. Endokardit	• tümünde profilaksi endike	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• orta düzeyde darlıkta bile, belirtisiz hastalarda risk düşük • ileri derecede darlık olan hastalarda yüksek risk • planlanmamış gebeliklerde transkateter girişim endikasyonu olabilir	
11. Yineleme/genetik	• biküspit kapak ailesel olabilir • koarktasyon ile ilişkili • sendromlarda yineleme oranı daha yüksek olabilir	
12. Spor/fiziksel aktivite	• darlık orta veya ileri düzeydeyse, rekabete dayalı sporlar önerilmez	
13. Sigorta	• kategori 2	
14. İzlem aralığı	• defektin derecesine ve ilerleme hızına bağlıdır • EKG/EKO±egzersiz testleri	
15. İzlem hizmeti	• hafif 3-orta/ileri 1	
16. Çözümlememiş konular	• Ross operasyonundan sonra geç dönemde akıbet	

Valvüler aort darlığı-postoperatif

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• sık rastlanan lezyon • çocuklardaki en sık başvuru olan işlemler, balonla genişletme veya açık aortik valvotomi; aort kapağı replasmanı, mekanik veya biyolojik protezler veya Ross işlemi yapılmış olabilir	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• mükemmel	
3. Hemodinamik konular	• tıkanma • regürjitasyon • SoV işlevi • pulmoner homogreft (Ross)	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• aritmi nadir • SoV hipertrofinde daha sık • ani ölüme neden olabilir	
5. İncelemeler	EKG	• rutin SoVH • iletim bozuklukları
	Akciğer grafisi	• repolarizasyon değişiklikleri
	EKO	• opere edilmemiş aort kapağı stenozuna bakınız
	TOE	• protez işlevi ve paravalvüler kaçak
	Kateterizasyon	• paravalvüler kaçakların ve kuşku endokarditin değerlendirilmesinde yararlı
	MRG	• nadiren endike • opere edilmemiş aort kapağı stenozuna bakınız
	Egzersiz testi	• nadiren endike
6. Girişim için endikasyonlar	• yeniden operasyonun zamanlaması için karar verme aşamasında	
6. Girişim için endikasyonlar	• yineleyen obstrüksiyon (doğal kapak veya protez) • regürjitasyon • bazen hemoliz	
7. Girişim seçenekleri	• mekanik kapak, homogreft veya Ross operasyonu • yaşlılarda protezler tercih edilebilir • endokarditte homogreft tercih edilebilir	
8. Tedaviden sonra akıbet	• çok iyi, ancak mekanik kapakta antikoagülasyon sorunları ve geç başarısızlık	
9. Endokardit	• tümünde profilaksi endike	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• antikoagülanlar embriyopatiye neden olabilir	
11. Yineleme/genetik	• opere edilmemiş aort kapağı stenozuna bakınız	
12. Spor/fiziksel aktivite	• SoV işlevi iyi olan ve komplike olmamış olgularda yüksek düzeyde aktivite olası • antikoagülan kullanan hastalarda temas kontrendike	
13. Sigorta	• kategori 2	
14. İzlem aralığı	• yıllık	
15. İzlem hizmeti	• Ross 1, diğerleri 2	
16. Çözülmemiş konular	• Ross operasyonunun uzun vadede akıbeti • gebelikteki en iyi antikoagülasyon protokollü	

Subaortik stenoz; opere edilmemiş

Kriter	Yorum																		
1. Giriş	• sık rastlanmayan bir obstrüksiyon şekli • ayrı olabileceği gibi, komşu yapılarla kadar da uzanabilir • sıklıkla ilerleyici																		
2. Sağlıkım-erişkin yaşam	• obstrüksiyon ileri düzeyde değilse normal																		
3. Hemodinamik konular	• ilerleme olağan • aort regürjitasyonuna neden olabilir • ek lezyonlar olağan (örn. VSD)																		
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• aort kapağı stenozu bölümüne bakınız																		
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td>• rutin SoVH ve repolarizasyon değişiklikleri</td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td>• başlangıçta</td> </tr> <tr> <td>EKO</td> <td>• tercih edilen inceleme yöntemi</td> </tr> <tr> <td></td> <td>• obstrüksiyonun görüntülenmesini sağlar</td> </tr> <tr> <td></td> <td>• SoV çıkış yolunda gradiyent • SoV kitlesi /işlevi • aort regürjitasyonu</td> </tr> <tr> <td>TÖE</td> <td>• anatominin tanımlanmasında yararlı olabilir</td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td>• nadiren endike (aort kapağı stenozuna bakınız)</td> </tr> <tr> <td>MRG</td> <td>• nadiren endike</td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td>• repolarizasyon değişiklikleri ve belirtiler için</td> </tr> </table>	EKG	• rutin SoVH ve repolarizasyon değişiklikleri	Akciğer grafisi	• başlangıçta	EKO	• tercih edilen inceleme yöntemi		• obstrüksiyonun görüntülenmesini sağlar		• SoV çıkış yolunda gradiyent • SoV kitlesi /işlevi • aort regürjitasyonu	TÖE	• anatominin tanımlanmasında yararlı olabilir	Kateterizasyon	• nadiren endike (aort kapağı stenozuna bakınız)	MRG	• nadiren endike	Egzersiz testi	• repolarizasyon değişiklikleri ve belirtiler için
EKG	• rutin SoVH ve repolarizasyon değişiklikleri																		
Akciğer grafisi	• başlangıçta																		
EKO	• tercih edilen inceleme yöntemi																		
	• obstrüksiyonun görüntülenmesini sağlar																		
	• SoV çıkış yolunda gradiyent • SoV kitlesi /işlevi • aort regürjitasyonu																		
TÖE	• anatominin tanımlanmasında yararlı olabilir																		
Kateterizasyon	• nadiren endike (aort kapağı stenozuna bakınız)																		
MRG	• nadiren endike																		
Egzersiz testi	• repolarizasyon değişiklikleri ve belirtiler için																		
6. Girişim için endikasyonlar	• ilerleyici obstrüksiyon • daha düşük eşik ve aort kapağı stenozu • aort regürjitasyonu																		
7. Girişim seçenekleri	• cerrahi rezeksiyon																		
8. Tedaviden sonra akıbet	• yineleme olası																		
9. Endokardit	• tümünde profilaksi endike																		
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• ciddi obstrüksiyon yoksa risk düşük																		
11. Yineleme/genetik	• sol kalp anomalilerinde, örn., koarktasyon, Shone sendromu, ortaya çıkabilir • ailesel olgular tanımlanmıştır																		
12. Spor/fiziksel aktivite	• hafif obstrüksiyon varsa ve rezeksiyondan sonra kısıtlama yok																		
13. Sigorta	• kategori 2																		
14. İzlem aralığı	• hastalığın derecesine ve ilerleme hızına bağlı, genellikle 1-2 yılda bir																		
15. İzlem hizmeti	• 1. düzey																		
16. Çözümlememiş konular	• rezeksiyondan sonra yineleme oranı • cerrahinin uygulanacağı en uygun zaman																		

Opere edilmemiş koarktasyon

Kriter	Yorum
1. Giriş	• bebekte veya ergenlikte daha geç ortaya çıkabilir
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• çocuklukta nadiren tanımlanır, ancak uzun vadeli sağkalım olası
3. Hemodinamik konular	• hipertansiyon • erken ateroskleroz • SoV hipertrofisi/yetmezliği • aort diseksiyonu • ek aort kapağı/mitral kapak lezyonları
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• nadir sorunlar
5. İncelemeler	EKG • SoV repolarizasyon değişiklikleri Akciğer grafisi • kardiyomegali • çıkan aortada genişleme • kaburgalarda çentiklenme EKO • ark anatomisi/gradiyentin değerlendirilmesi • ek SoVH ve işlev TOE • nadiren ek bilgi sağlar Kateterizasyon • arkus anatomisi için MRG yapılamıyorsa • girişimde endike olduğunda koroner anjiyografi için MRG • tercih edilen inceleme yöntemi Holter • ambulatuvar kan basıncı ölçümü gerekmedikçe endike değil Egzersiz testi • egzersizde hipertansiyon • kol/bacak gradiyenti • indüklenebilir repolarizasyon anormallikleri
6. Girişim için endikasyonlar	• dinlenme halinde veya egzersizle indüklenen hipertansiyon • dinlenme gradiyenti >30 mmHg
7. Girişim seçenekleri	• balon/stent • cerrahi onarım
8. Tedaviden sonra akıbet	• obstrüksiyon yeterince açılmış olsa da rezidüel hipertansiyon olağan • hızlanmış ateroskleroz • yaşam beklentisinde azalma
9. Endokardit	• tümünde profilaksi
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• mümkünse gebelikten önce onarım • planlanmamış gebeliklerde transkateter girişim endikasyonu olabilir (kötüleşen KB, SoV yetmezliği) • östrojen içeren haplardan kaçının • büyüme geriliği olağan • spontan bebek kaybında artış
11. Yineleme/genetik	• yineleme ailesel olabilir • kompleks şekillerde 22q11 delesyonu
12. Sendromlar	• Turners (yaklaşık %30'unda var) • Williams (yaklaşık %10'unda var) • Shones (ek olarak SoV girişi/çıkışı anormallikleri)
13. Spor/fiziksel aktivite	• onarımdan önce kısıtlanmalı
14. Sigorta	• opere edilmemiş ciddi koarktasyonda kategori 3
15. İzlem aralığı	• hastaların çoğu, tanı koyulduktan hemen sonra girişim için sevk edilir • dinlenme halinde KB yüksek olan hafif olgularda egzersiz /EKO/ Doppler /MRG ile yılda 1 kez
16. İzlem hizmeti	• Düzey 1
17. Çözülmemiş konular	• operasyon sırasında yaşın, uzun vadeli akıbet üzerindeki etkisi • başarılı olgularda, ilaçların, vasküler fenotip üzerindeki etkisi • hafif gradiyentler için girişimin rolü * balonun yanı sıra stent uygulamasının rolü

Patent duktus arteriyozus

Kriter	Yorum																
1. Giriş																	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• kapatılmış PDA'da yaşam beklentisi normal • büyük PDA için nadiren pulmoner damar hastalığı																
3. Hemodinamik konular	• genellikle yok – belirgin PDA'da SoV genişlemesi/pulmoner hipertansiyon																
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• yok																
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td>• genellikle normal • büyük PDA'da SoV hipertrofisi</td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td>• başlangıçta • kardiomegali</td> </tr> <tr> <td>EKO</td> <td>• duktal kalsifikasyon</td> </tr> <tr> <td>TOE</td> <td>• genellikle tanı koydurucu</td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td>• nadiren endike</td> </tr> <tr> <td>MRG</td> <td>• daha yaşlı hastalarda kapatma işleminde koroner anjiyografi için</td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td>• endike değil</td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td>• endike değil</td> </tr> </table>	EKG	• genellikle normal • büyük PDA'da SoV hipertrofisi	Akciğer grafisi	• başlangıçta • kardiomegali	EKO	• duktal kalsifikasyon	TOE	• genellikle tanı koydurucu	Kateterizasyon	• nadiren endike	MRG	• daha yaşlı hastalarda kapatma işleminde koroner anjiyografi için	Holter	• endike değil	Egzersiz testi	• endike değil
EKG	• genellikle normal • büyük PDA'da SoV hipertrofisi																
Akciğer grafisi	• başlangıçta • kardiomegali																
EKO	• duktal kalsifikasyon																
TOE	• genellikle tanı koydurucu																
Kateterizasyon	• nadiren endike																
MRG	• daha yaşlı hastalarda kapatma işleminde koroner anjiyografi için																
Holter	• endike değil																
Egzersiz testi	• endike değil																
6. Girişim için endikasyonlar	• sessiz veya çok küçük PDA için tartışmalı • devamlı üfürüm • SoV genişlemesi																
7. Girişim seçenekleri	• kateterle kapatma seçilecek yöntem • bazı cihaz seçenekleri • nadir olgular için cerrahi																
8. Tedaviden sonra akıbet	• mükemmel • %10 kadarında rezidüel şant																
9. Endokardit	• tam kapatılmış olgularda gerekli değil • bunun haricinde profilaksi endike																
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• pulmoner damar hastalığı olmadıkça sorun yok																
11. Yineleme/genetik	• yok																
12. Sendromlar	• konjenital rubella																
13. Spor/fiziksel aktivite	• pulmoner damar hastalığı olmadıkça kısıtlama yok																
14. Sigorta	• küçük PDA için ve kapatıldıktan sonra kategori 1																
15. İzlem aralığı	• kapatıldıktan 1 yıl sonra son ver																
16. İzlem hizmeti	• pulmoner damar hastalığı (1) olmadıkça 3. düzey																
17. Çözülenmemiş konular	• küçük PDA'da kapatma endikasyonu																

Ebstein anomalisi

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• geniş bir patolojik anatomi yelpazesi; belirtilerin başlangıcını ve şiddetini belirler	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• doğal öyküsü çok değişken • sağ kalan bebekler genellikle erişkin yaşama ulaşırlar	
3. Hemodinamik konular	• dinlenme halinde ve/ya egzersiz sırasında siyanoz (atriyal düzeyde sağ-sol şant) • egzersiz kapasitesinde azalma • konjestif kalp yetmezliği (triküspit stenozu/regürjitasyonu/küçük SaV) • ek lezyonlar • SoV'de anormallikler	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• atriyal aritmiler olağan • yaşla birlikte artış • preeksitasyon ve atriyal genişleme ile ilintili • ani ölüm riski	
5. İncelemeler	EKG	• başlangıçta (tipik görünüm) • ritm için izlem
	Akciğer grafisi	• belirgin kardiyomegali • sağ atriyumda büyüme
	EKO/TÖE	• triküspit kapağın yer değişiminin, displazisini ve regürjitasyonunun şiddeti • SaV boyutu • ek lezyonlar • SoV işlevi
	Kateterizasyon	• daha yaşlı hastalarda koroner anjiyografi veya elektrofizyolojik çalışmalar hariç nadiren gerekli
	MRG	• nadiren gerekli
	Holter	• aritminin izlenmesinde yararlı
	Egzersiz testi	• başlangıçta ve izlemede • siyanoz • egzersiz toleransı • aritmi
Ek incelemeler	• radyofrekans ablasyon ve aritmi tanısı için elektrofizyolojik çalışmalar	
6. Girişim için endikasyonlar	• egzersiz toleransında azalma • kalp yetmezliği • siyanozda artış • aritmi	
7. Girişim seçenekleri	• triküspit kapak onarımı veya değiştirilmesi için cerrahi • aritmiler/preeksitasyon için radyofrekans ablasyon	
8. Tedaviden sonra akıbet	• semptomatik iyileşme olağan • triküspit kapak değiştirilmesi-yeniden operasyon, trombotik komplikasyonlar • aritmi sorunları sıklıkla devam eder • ani ölüm riski devam eder • atriyal aritmi ve protez triküspit kapak için antikoagülanlar	
9. Endokardit	• tüm olgularda profilaksi	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• siyanoz veya kalp yetmezliği olmadıkça iyi tolere edilir • siyanozlu hastada fetüs risk altında	
11. Yineleme/genetik	• etkilenen annede % 6, etkilenen babada %1. Ailesel geçiş gösterilmiş	
12. Sendromlar	• nadir	
13. Spor/fiziksel aktivite	• belirtisi olmayan hastalarda eğlence amaçlı spor	
14. Sigorta	• opere edilmemiş belirtisiz hastalarda veya operasyondan sonra iyi olanlarda kategori 2	
15. İzlem aralığı	• klinik duruma bağlıdır • EKO/Holter/egzersiz testi ile yıllık izlem	
16. İzlem hizmeti	• 1. düzey (opere edilmiş ve edilmemiş)	
17. Çözümlememiş konular	• aritmilerin yinelemesi • onarımın uzun vadede kaderi	

Fontan

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• sistemik venöz dönüşüm tümüyle akciğerlere yönlendirildiği tek ventrikül fizyolojisi için palyatif işlem – birden çok modifikasyon	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• katı seçim ölçütleri uygulanırsa sağkalım süresi artar • en iyi olgularda bile geç başarısızlık	
3. Hemodinamik konular	• sistemik ventrikül önyükten yoksun • pulmoner damar direnci • Fontan bağlantısında tıkanma • atriyumda büyüme • pulmoner vende tıkanma • AV kapak regürjitasyonu • kronik venöz hipertansiyon • pencereci Fontan'da desatürasyon/paradoksik embolus • bazılarında pulmoner arteriyo-venöz malformasyonlar	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• atriyal aritmiler olağan • izleme birlikte artış • sinüs nod disfonksiyonu • ventriküler hız düzenlemesinde epikardiyal sistem kullanılmalıdır	
5. İncelemeler	EKG	• ritim
	Akciğer grafisi	• başlangıç ve izlemede * kardiyomegali * pulmoner damar izleri
	EKO/TOE	• ventrikül işlevi • AV kapak regürjitasyonu • rezidüel şantlar • Fontan bağlantılarının tıkanması • antriyumda trombüs • için en yararlı inceleme yöntemi • rutin TOE (aritmide varsa 2 yılda bir izlem endike olabilir)
	Kateterizasyon	• klinik durumun bozulduğu koşullarda hemodinamik değerlendirme ve anjiyografi için
	MRG	• Fontan bağlantısının tıkanması • bazen SA büyüklüğü ve anastomozları açısından yararlı
	Holter	• rutin ve belirtili aritmi için
	Egzersiz testi	• sadece reaksiyon aktivite için
Ek incelemeler	• PLE için kan/dışı	
6. Girişim için endikasyonlar	• siyanoz • Fontan bağlantısında tıkanma • sistemik AV kapak regürjitasyonu • ventriküler yetmezlik • aritmi • pulmoner venöz obstrüksiyon	
7. Girişim seçenekleri	• başarısız Fontan'da TCPC'ye dönmeyi veya transplantasyonu düşünün • pencerenin kapatılması • AV malformasyonlar • radyofrekans ablasyon • supraventriküler aritmi • AV dizinsel pil uygulaması	
8. Tedaviden sonra akıbet	• atriyal aritmilerin kateter ile ablasyonunda başarı değişken • PLE'nin 5 yıllık sağkalım oranı <%50 * Fontan konversiyonunun sonuçları açık değil, aritmiler olağan	
9. Endokardit	• tümünde profilaksi	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• doğru seçilmiş hastalarda ve uygun bakım ile gebelik olası • 'başarısız Fontan' durumunda anne için risk yüksek • düşük riskli daha yüksek • bebekte KKH riski yüksek olabilir • ejeksiyon fraksiyonu <%40 ise, rezidüel şant varsa veya SA'da spontan kontrast varsa östrojenli haplardan kaçın • antikoagülan kullanımı halinde ACE inhibitörleri kesilmeli – yakından izlem gerektirir	
11. Yineleme/genetik	• yok	
12. Sendromlar	• yok	
13. Spor/fiziksel aktivite	• sadece eğlence amaçlı	
14. Sigorta	• kategori 3	
15. İzlem aralığı	• EKO, Holter, egzersiz testleri, kan testleri ile en azından yıllık izlem	
16. İzlem hizmeti	• 1. düzey	
17. Çözülmemiş konular	• Fontan konversiyonunun endikasyonları ve sonuçları • modern çağda TCPC'nin akıbeti • sistemik ventrikülün yetmezliğinde tıbbi tedavi • ACE inhibitörlerinin rolu	

Marfan Sendromu

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• 15q kromozomunda anormal fibrilin geni * otozomal dominant geçiş * kalpteki kusur büyük oranda akıbeti belirler	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• kalbe ilişkin sorunlardan ölüm * yaşam beklentisi düşük, ancak kalbin yakından izlenmesi ve cerrahi girişimler ile iyileştirilebilir	
3. Hemodinamik konular	• akut aort diseksiyonu – aort sinüsleri >55 mm ise risk daha yüksek • aort regürjitasyonu • mitral kapak prolapsusu/regürjitasyonu	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• mitral kapak prolapsusu/regürjitasyonunda aritmi ve ventriküler aritmiler	
5. İncelemeler	EKG	• nadiren yararlı
	Akciğer grafisi	• aortun izlenmesinde yardımcı olmaz
	EKO/ TOE	• aort kökünün boyutlarının, kapak işlevinin (aort ve mitral) seri izleminde en değerli inceleme yöntemi
	Kateterizasyon	• nadiren endike
	MRG	• aort arkı ve inen aortanın incelenmesi için mükemmel bir yöntem • ekokardiyografi bulgularını destekler
	Egzersiz testi	• rutin değil
	Holter	• rutin değil
Ek incelemeler	• kalp dışı değerlendirmeler (oftalmik, ortopedik, vb)	
6. Girişim için endikasyonlar	• aort genişlemesi için beta blokerler • aort çapı >55 mm ise veya hızla artıyorsa cerrahi • aortta belirgin regürjitasyon • belirgin derecede mitral regürjitasyon	
7. Girişim seçenekleri	• diseksiyon için acil cerrahi • aort kökü ve kapağının değiştirilmesi • kapağı koruyan operasyon endike olabilir	
8. Tedaviden sonra akıbet	• cerrahi girişim, yaşam beklentisini iyileştirebilir, ancak başka diseksiyonlar yine de olabilir • beta blokerler ilerlemeyi geciktirebilir/durdurabilir	
9. Endokardit	• kapak regürjitasyonunda ve aort cerrahisinden sonra profilaksi	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• aort >45 mm ise gebelik kontrendike • gebe kadınlar beta bloker kullanmalı • aort genişlemişse sezaryen tartışılmalı	
11. Yineleme/genetik	• yaklaşık %50 (otozomal dominant)	
12. Spor/fiziksel aktivite	• zorlayıcı egzersizler kontrendike • yüksek rakıma çıkmak ve dalmak kontrendike (spontan pnömotoraks)	
13. Sigorta	• kategori 3	
14. İzlem aralığı	• aortta genişleme için yıllık izlem • aort çapı artıyorsa daha sık değerlendirilmeli	
15. İzlem hizmeti	• 1. düzey	
16. Çözümlememiş konular	• erken dönemde beta blokajının rolü • kapağın korunması da dahil, cerrahi işlemlerin uzun vadeli sonuçları	

Transpozisyon-postoperatif (Mustard/Senning)

Kriter	Yorum																
1. Giriş	• sık rastlanan lezyon – Mustard/Sennings hastalarının çoğu artık erişkin – 1980lerin ortalarında, operasyonun yerini arteriyel yer değiştirme aldı																
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• erken mortalite düşük • aritmi/ani ölüm riskiyle birlikte SaV yetmezliği nedeniyle geç morbidite/mortalite ciddi düzeyde																
3. Hemodinamik konular	• intra-atriyal baffle obstrüksiyonu (sistemik ve pulmoner venöz), Mustard'da, Senning'e göre daha sık • triküspit regürjitasyonu/SaV yetmezliği görece nadir fakat erken tanımlanması önemli																
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• izlemede Holter ile sinüs ritminin giderek kaybolması • yavaş junctional ritim nadiren hızın düzenlenmesini gerektirir • taşiaritmiler (egemen olarak atriyal flutter), geç ani ölüm insidansının yüksek olması ile ilişkili • antiaritmik ilaçlar kullanılıyorsa pil uygulanması gerekebilir																
5. İncelemeler	<table border="1"> <tr> <td>EKG</td> <td>• temel ritim ile (junctional) SaVH</td> </tr> <tr> <td>Akciğer grafisi</td> <td>• kardiyomegalide yararlı • pulmoner venöz obstrüksiyon</td> </tr> <tr> <td>EKO/TOE</td> <td>• ventrikül işlevi/triküspit regürjitasyonu için TTE • baffle işlevine ilişkin kuşular varsa TÖE yapılmalı</td> </tr> <tr> <td>Kateterizasyon</td> <td>• girişim ve yeni başlayan belirtilerin değerlendirilmesi için</td> </tr> <tr> <td>MRG</td> <td>• TÖE yapılabiliyorsa nadiren gerekli</td> </tr> <tr> <td>Holter</td> <td>• gizli aritmi • SD'yi öngörmez</td> </tr> <tr> <td>Egzersiz testi</td> <td>• egzersiz toleransı • aritminin değerlendirilmesi</td> </tr> <tr> <td>Ek incelemeler</td> <td>• elektrofizyolojik inceleme/yanıtsız atriyal aritmilerde radyofrekans ablasyon</td> </tr> </table>	EKG	• temel ritim ile (junctional) SaVH	Akciğer grafisi	• kardiyomegalide yararlı • pulmoner venöz obstrüksiyon	EKO/TOE	• ventrikül işlevi/triküspit regürjitasyonu için TTE • baffle işlevine ilişkin kuşular varsa TÖE yapılmalı	Kateterizasyon	• girişim ve yeni başlayan belirtilerin değerlendirilmesi için	MRG	• TÖE yapılabiliyorsa nadiren gerekli	Holter	• gizli aritmi • SD'yi öngörmez	Egzersiz testi	• egzersiz toleransı • aritminin değerlendirilmesi	Ek incelemeler	• elektrofizyolojik inceleme/yanıtsız atriyal aritmilerde radyofrekans ablasyon
EKG	• temel ritim ile (junctional) SaVH																
Akciğer grafisi	• kardiyomegalide yararlı • pulmoner venöz obstrüksiyon																
EKO/TOE	• ventrikül işlevi/triküspit regürjitasyonu için TTE • baffle işlevine ilişkin kuşular varsa TÖE yapılmalı																
Kateterizasyon	• girişim ve yeni başlayan belirtilerin değerlendirilmesi için																
MRG	• TÖE yapılabiliyorsa nadiren gerekli																
Holter	• gizli aritmi • SD'yi öngörmez																
Egzersiz testi	• egzersiz toleransı • aritminin değerlendirilmesi																
Ek incelemeler	• elektrofizyolojik inceleme/yanıtsız atriyal aritmilerde radyofrekans ablasyon																
6. Girişim için endikasyonlar	• baffle obstrüksiyonu • baffle kaçakları • triküspit kapakta işlev bozukluğu • SaV yetmezliği																
7. Girişim seçenekleri	• yolun obstrüksiyonunda balon/stent • baffle kaçakları için transkateter kapatma • triküspit kapak/replasman • arteriyel switch geçiş (pulmoner artere bant uygulanması)																
8. Tedaviden sonra akıbet	• belirtiler veya belirgin hemodinamik bozukluk olmasa da ani ölüm riski																
9. Endokardit	• tüm olgularda profilaksi																
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• olguların çoğunda gebelik kontrendike değil • gebelik boyunca SaV işlevini izleyin • doğum kontrolüne ilişkin bir sorun yok • SaV işlevi üzerinde uzun vadede etkisi bilinmiyor																
11. Yineleme/genetik	• büyük arterlerin transpozisyonunda ailesel yineleme nadir																
12. Sendromlar	• yok																
13. Spor/fiziksel aktivite	• genellikle normal aktiviteler • maksimal egzersiz toleransının azalmış olması olası																
14. Sigorta	• kategori 3																
15. İzlem aralığı	• yıllık																
16. İzlem hizmeti	• 1. düzey																
17. Çözümlememiş konular	• ani ölüm için risk değerlendirmesi • sistemik SaV/triküspit kapağın kaderi • endikasyon/konversiyon/transplant stratejileri																

Konjenital düzeltilmiş transpozisyon

Kriter	Yorum	
1. Giriş	• nadir lezyon • genellikle diğer anormalliklerle ilişkili • dekstrokardi ile birlikte ortaya çıkabilir	
2. Sağkalım-erişkin yaşam	• erişkin yaşama ulaşmak olağan • ek lezyonlar olağan (VSD, PS, sol AV kapak regürjitasyonu) akıbeti belirlir	
3. Hemodinamik konular	• VSD ve PS ile siyanoz • VSD var, PS yoksa pulmoner damar hastalığı • sistemik AV kapak regürjitasyonu ile birlikte sistemik ventriküler yetersizlik • sistemik ventriküler işlev bozukluğu olmadan sevk edilmeli	
4. Aritmi/atım hızının düzenlenmesi	• spontan tam kalp bloğu (yılıda %2) ve cerrahi sonrası kalp bloğu • morfolojik SoV'de endokardiyal pil uygulaması • atriyal aritmiler olağan • sistemik ventriküler işlev bozukluğu ile birlikte ventriküler aritmiler • paradoksik embolus olasılığı varsa epikardiyal pil uygulaması	
5. İncelemeler	EKG	• ritim
	Akciğer grafisi	• başlangıçta • ek lezyonlar için izlem • kardiyomegali
	EKO/TÖE	• sistemik ventrikülün büyüklüğü ve işlevi • sol AV kapağın morfolojisi • ek lezyonlar
	Kateterizasyon	• pulmoner hemodinamikler ve ek lezyonların anatomisi için
	MRG	• nadiren gerekli
	Holter	• gizli aritmi saptanabilmesi için
	Egzersiz testi	• cerrahinin zamanlamasında yararlı • oksimetri • egzersiz toleransı
	Ek incelemeler	• ventrikül işlevi için bazen MUGA (Radyonüklit ventrikülografi)
6. Girişim için endikasyonlar	• +> orta derecede sistemik AV kapak regürjitasyonu • önemli ek lezyonlar • belirtilerle seyreden tam AV blok, ileri derecede bradikardi veya kronotropik yetersizlik varsa pil uygulaması	
7. Girişim seçenekleri	• kapak değiştirilmesi • pulmoner artere bant uygulanması	
8. Tedaviden sonra akıbet	• sistemik ventriküler işlev bozulmadan önce sol AV kapak değiştirilirse iyi • atriyal aritmiler olağan	
9. Endokardit	• tüm olgularda profilaksi	
10. Gebelik /doğum kontrolü/ yineleme/fetal	• belirti yoksa gebelik kontrendike değil • ventriküler işlevi ve ritmi izleyin • sistemik ventriküler işlev üzerindeki uzun vadeli etkileri bilinmiyor • siyanoz/pulmoner hipertansiyon varsa östrojen içeren doğum kontrol hapından kaçının	
11. Yineleme/genetik	• %4	
12. Sendromlar	• yok	
13. Spor/fiziksel aktivite	• eğlence amaçlı aktivitelerde kısıtlama yok	
14. Sigorta	• olguların çoğunda kategori 3	
15. İzlem aralığı	• yıllık, EKO, egzersiz testi±Holter ile	
16. İzlem hizmeti	• 1. düzey (operasyondan önce ve sonra)	
17. Çözülmemiş konular	• VSD ve PS'nin klasik onarımına karşılık 'çift yerdeğiştirme' (double switch)	

8 Avrupa'da İleriye Dönük Gelişmeler Konusunda Öneriler

8.1 Özet

Bu çalışma grubu, konjenital kalp hastalığı olan ve giderek sayısı artan yetişkinlerin tanımlanması, gereksinimlerinin belirlenmesi ve bu kişilere hizmet sunulması için tekliflerin hazırlanması amacını gütmektedir. Temsilcileri, Avrupa, Kanada ve Amerika Birleşik Devletleri'nden seçilmiştir; çünkü bu kişiler, bu konuda kendi ülkelerinde öncülük etmiş ve önceki kılavuzların hazırlanmasına katkıda bulunmuşlardır. Konunun, 'gelişmekte olan bir uzmanlık' olduğu bilinmektedir ve hızla yeni bilgilerin edinilmesi olasıdır. Sadece bu konuda uzmanlaşmış birimleri ve tanımlanmış sevk bağlantıları olan kapsamlı ve hiyerarşik bir hizmet ağına acilen gereksinim vardır. Bu rapor, Avrupa ülkelerindeki sağlık sistemleri tarafından uyarlanması ve daha da geliştirilmesi gereken bir çerçeve sunmaktadır. Yakın zamanda, erişkinlerde konjenital kalp hastalığı olgularının sayısı, çocuklardakini önemli ölçüde aşacak ve giderek artmaya devam edecektir. Bu raporun içeriğinin, hastaların, yeterli eleman ve mali desteğe sahip uzmanlaşmış birimlerde yönetilmesine olanak tanıyacak ve çocukluklarında sağlanan mükemmel düzeydeki sağlık hizmetini almaya devam etmelerini sağlayacak yatırımların yapılmasını teşvik edeceğini umuyoruz.

8.2 Özel öneriler

1. Hastalar, erişkin sağlık hizmetine, 16-18 yaşları arasında nakledilmelidir.
2. Bu süreci kolaylaştırmak için, 12-16 yaş arasındaki hastalara hizmet veren bir geçiş birimi olmalıdır.
3. Çocuk kardiyolojisi ve erişkin kardiyolojisi birimlerinin her birinde, yetişkin konjenital kalp hastalığı birimine sevk işlemini tanımlayan kurallar olmalıdır.
4. Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinler için, uzmanlaşmış bölgesel birimler tarafından, hiyerarşik bir hizmet sunum sistemi koordine edilmelidir.
5. Bu bölgesel birimlerden, multidisipliner öğretim ortamlarında yer alan erişkin kardiyolojisi programlarında söz edilmelidir.
6. Uzmanlaşmış birimler, kompleks konjenital kalp hastalığı olan hastaların en iyi koşullarda incelenmesi ve tedavi edilmesi için tam donanımlı ve yeterli elemana sahip olmalıdır.
7. Uzmanlaşmış birimde gerekli olan hizmet düzeyi tanımlandıktan sonra, hastalara ya sadece uzmanlaşmış birimde bakılmalı (1. düzey), ya uzmanlaşmış birim ve eğitilmiş yerel kardiyoloji birimi birlikte hizmet sunmalı (2. düzey) ya da yerel birimler izlem yapmalıdır (3. düzey).
8. İzlem planları hasta, hastayla ilgilenen birinci basamak hekimi ve yerel kardiyoloji birimleri ile açıkça paylaşılmalıdır. Hastalara, durumları ile ilgili kilit bilgileri, tedavilerini ve akıbetlerine ilişkin konuları ve izlem planlarını içeren bir 'sağlık pasaportu' verilmelidir.
9. Konuya 'ilgi' duyan uzmanlaşmış elemanların ve kardiyologların eğitim programları tanımlanmalı ve uygulamaya koyulmalıdır.
10. Uzmanların yaptığı incelemelerin, girişimsel kateterizasyonların ve cerrahi işlemlerin çoğu, uzmanlaşmış birimde gerçekleştirilmelidir.

11. Uzmanlaşmış merkezler, araştırma için kapsamlı bir ulusal veritabanı oluşturma ve eğitim konularında bir çerçeve sunmalıdır.
12. Uzmanlaşmış merkezlerin elemanları, tıbbi ve psikosozal yönetim konusunda beceriye sahip olmalıdır.
13. Konjenital kalp hastalığı olan yetişkinlere sağlık hizmeti sunulması ve elemanların eğitilmesi, mümkün olduğunca, Avrupa Kardiyoloji Derneği tarafından standardize ve koordine edilmelidir.

9 Avrupa Kardiyoloji Derneği Çalışanları

Alan Howard, Yönetim Kurulu Başkanı
 Keith McGregor, Bilimsel Yönetici
 Veronica Dean, Uygulama Kuralları Koordinatörü
 Dominique Poumeyrol-Jumeau, Uygulama Kuralları Yardımcısı

Teşekkür

Çalışma Grubu Üyeleri, Middlesex Hastanesi, Londra, Birleşik Krallık'ta bulunan Yetişkinler Konjenital Kalp Hastalığı Birimi'nde Konsültan Anestezist olan Dr. Matthew Barnard'a, 5. bölümdeki katkılarından dolayı teşekkür eder. Great Ormond Street Hastanesi, Londra, Birleşik Krallık'ta bulunan Kardiyotorasik Birim'de Araştırma Koordinatörü olan Paula Hurley'e, bu Çalışma Grubu raporunun koordinasyonu, içeriği ve hazırlanması konusunda yorulmadan çalışmış olması nedeniyle en içten teşekkürlerini sunar. Ayrıca, bize, değeri ölçülemeyecek kadar çok önerilerde bulunmuş olan meslektaşlarımıza, hastalarımıza ve hastalarımızın ailelerine teşekkür etmek isteriz.

Kaynaklar

1. MacMahon B, McKeown T, Record RG. The incidence and life expectation of children with heart disease. Br Heart J 1953; 15:121.
2. Connelly MS, Webb GD, Somerville J et al. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease. Can J Cardiol 1998;14(3):395-452.
3. 32nd Bethesda Conference. Care of the Adult with Congenital Heart Disease October 2-3, 2000.
4. British Cardiac Society. Current needs and provision of service for adolescents and adults in the United Kingdom 2002.
5. The Netherlands Heart Foundation. Adult Congenital Heart Disease in the Netherlands, Guidelines 2000. The Hague 2000.
6. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. Heart 2001;85(4):438-43.
7. Viner R. Transition from paediatric to adult care. Bridging the gaps or passing the buck? Arch Dis Child 1999;81(3):271-5.
8. Stark J. Glenn Lecture. How to choose a cardiac surgeon. Circulation 1996;94 (Suppl 9):M1^t.
9. Nienaber CA, Rehders TC, Fratz S. Detection and assessment of congenital heart disease with magnetic resonance techniques. J Cardiovasc Magn Reson 1999; 1(2):169-84.

10. Hauser M, Bengel FM, Kuhn A et al. Myocardial blood flow and flow reserve after coronary reimplantation in patients after arterial switch and Ross operation. *Circulation* 2001;103(14):1875-80.
11. Derrick GP, Narang I, White PA et al. Failure of stroke volume augmentation during exercise and dobutamine stress is unrelated to load-independent indexes of right ventricular performance after the Mustard operation. *Circulation* 2000;102(19 Suppl 3): 111154-9.
12. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Ann Rev Med* 1997; 48:283-93.
13. Sarkar D, Bull C, Yates R et al. Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation* 1999;100(Suppl19):M176-81.
14. Gewillig M, Cullen S, Mertens B et al. Risk factors for arrhythmia and death after Mustard operation for simple transposition of the great arteries. *Circulation* 1991;84(Suppl IV):187-92.
15. Julsrud PR, Weigel TJ, Van Son JA et al. Influence of ventricular morphology on outcome after the Fontan procedure. *Am J Cardiol* 2000;86(3): 19-23.
16. Roos-Hesselink J, Perloth MG, McGhie J et al. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation* 1995;91(8):2214-9. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J et al. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92(2):231-7.
18. Thorne SA, Barnes I, Cullinan P et al. Amiodarone-associated thyroid dysfunction: risk factors in adults with congenital heart disease. *Circulation* 1999;100(2):149-54.
19. van Hare GF. Radiofrequency ablation of accessory path ways associated with congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997;20 (8 Pt 2):2077-81.
20. Triedman JK, Bergau DM, Saul JP et al. Efficacy of radio-frequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1997;30(4):1032-8.
21. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122(5):863-71.
22. Westerman GR, Van Devanter SH. Surgical management of difficult pacing problems in patients with congenital heart disease. *J Card Surg* 1987;2(3):351-60.
23. Rhodes LA, Walsh EP, Gamble WJ et al. Benefits and potential risks of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995;18(5Pt1):1005-16.
24. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996;28(3):768-72.

25. Flanagan MF, Hourihan M, Keane JF. Incidence of renal dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1991;68(4): 403-6.
26. Perloff JK. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin* 1993;11(4):689-99.
27. Perloff JK, Child JS. Perloff JK, editor. *Noncardiac surgery. Congenital Heart Disease in Adults* 2nd Edn. Philadelphia: Sanders; 1998;0:291-9.
28. Daliento L, Somerville J, Presbitero P et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998;19(12):1845-55.
29. Hosenpud JD, Bennett LE, Keck BM et al. The registry of the international society for heart and lung transplantation: Sixteenth official report-1999. *J Heart Lung Transplant* 1999;18:611-26.
30. ESC Task Force on Infective Endocarditis. *Eur Heart J* 1999.
31. American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practical Guideline. Joint Guidelines for the Management of Patients with Valvular Heart Disease: Executive Summary. *Circulation* 1998;98: 1949-84. 32.
32. Carr-White GS, Kilner PJ, Hon JK et al. Incidence, location, pathology and significance of pulmonary homograft stenosis after the Ross operation. *Circulation* 2001;104(12)Suppl 116-126
33. Wood NB, Weston SJ, Kilner PJ et al. Combined MR imaging and CFD simulation of flow in the human descending aorta. *J Magn Reson Imaging* 2001;13(5):699-713.
34. Kaemmerer H, Stern H, Fratz S et al. Imaging in adults with congenital cardiac disease (ACCD). *Thoracic Cardiovasc Surg* 2000;48(6): 328-35.
35. Stanger P, Silverman NH, Foster E. Diagnostic accuracy of pediatric echocardiograms performed in adult laboratories. *Am J Cardiol* 1999;83(6):908-14.
36. Dorros G, Cohn JM. Adenosine-induced transient cardiac asystole enhances precise deployment of stent-grafts in the thoracic or abdominal aorta. *J Endovasc Surg* 1996;3(3):270-2.
37. Rosenthal E. Stent implantation for aortic coarctation: The treatment of choice in adults? *J Am Coll Card* 2001;138(5):1524-7.
38. Patel HT, Madam A, Paris YM et al. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: Is it worth the hassle? *Paed Cardiology* 2001;22(1):53-7.
39. Shaffer KM, Mullins CE, Grifka RG et al. Intravascular stents in congenital heart disease: short-and long-term results from a large single-centre experience. *J Am Coll Cardiol* 1998;1;31(3):661-7.
40. Villain E, Saliba Z, Bonhoeffer P et al. Stenosis of the superior caval canal after Mustard and Senning procedures: treatment by dilatation and stent implantation. Two case reports. *Arch Mai Couer Vaiss* 2001;94(2): 139-43.

41. Butera G, Bini MR, Chessa M et al. Transcatheter closure of patent foramen ovale in patients with cryptogenic stroke. *Ital Heart J* 2001 ;2(2): 115-8.
42. Mas JL, Arquizan C, Lamy C et al. Recurrent cerebrovascular events associated with patent forearm ovale, atrial septum aneurysm, or both. *N Engl J Med* 2001 ;345(13): 1740-6.
43. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000;356:1403-5.
44. Warnes CA. Congenital heart disease and pregnancy. In: Elkayam U, Gleicher N, editors. *Cardiac Problems in Pregnancy*. New York: John Wiley and Associates; 1988.
45. Siu SC, Sermer M, Harrison DA et al. Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation* 1997;96:2789-94.
46. Avila WS, Grinberg M, Snitcowsky R et al. Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome. *Eur Heart J* 1995; 16(4):460-4.
47. Clarkson PM, Wilson NJ, Neutze JM et al. Outcome of pregnancy after the Mustard operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1994;24(1):190-3.
48. Canobbio MM, Mair DD, van der Velde M et al. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996;28(3):763-7.
49. Sbarouni E, Oakley CM. Outcome of pregnancy in women with valve prostheses. *Br Heart J* 1994;71(2):196-201.
50. Sader L, McCowan L, White H et al. Pregnancy outcomes and cardiac complications in women with mechanical, bioprosthetic and homograft valves. *Br J Obstet Gynaecol* 2000; 107:245-53.
51. Vitale N, De Feo M, De Santo LS et al. Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol* 1999;33(6):1637-41.
52. Presbitero P, Somerville J, Stone S et al. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994;89(6): 2673-6.
53. Leonard H, O'Sullivan JJ, Hunter S. Family planning requirements in the adult congenital heart disease clinic. *Heart* 1996;76:60-2.
54. Andersson K, Odland V, Rybo G. Levonorgestrel-releasing and copper releasing (Nova T) IUDs during five years of use: a randomized comparative trial. *Contraception* 1994;49(1):56-72.
55. Burn J, Brennan P, Little J et al. Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet* 1998;351(9099):311-6.
56. Whittlemore R, Hobbins JC, Engle MA. Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1982;50(3): 641-51

57. Nora JJ, Nora AH. Maternal transmission of congenital heart diseases: new recurrence risk figures and the question of cytoplasmic inheritance and vulnerability to teratogens. *Am J Cardiol* 1987;59:459.
58. Fratz S, Kaemmerer H, Oechslin E et al. Emergency Hospital Admission of Adults with Congenital Heart Disease, a Multicentre Study. *JACC* 2000;35(2 Supplement A):503A.
59. Perloff JK, Rosove MH, Child JS et al. Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *Ann Intern Med* 1988; 109:406-13.
60. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD et al. Noncardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:227.
61. Dajani AS, Taubert KA, Wilson W et al. Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American Heart Association. *Circulation* 1997;96:358-66.
62. Aaronson K, Schwartz JS, Chen T et al. Development and prospective validation of a clinical index to predict survival in ambulatory patients referred for cardiac transplant evaluation. *Circulation* 1997;95:2660-7.
63. Lamour JM, Addonizio LJ, Galantowicz ME et al. Outcome after orthotopic cardiac transplantation in adults with congenital heart disease. *Circulation* 1999;100(Suppl II):M200-5.
64. Carey JA, Hamilton JRL, Hilton CJ et al. Orthotopic cardiac transplantation for the failing fontan circulation. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 1998;14:7-14.
65. Pigula FA, Gandhi S, Ritsch J et al. Cardipulmonary transplantation for congenital heart disease in the adult. *J Heart Lung Transplant* 2000; 19:94 (abstract).
66. Carrel T, Neth J, Pasic M et al. Should cardiac transplantation for congenital heart disease be delayed until adult age? *Eur J Cardio-Thorac Surg* 1994;8:462-9.
67. Horner T, Liberthson R, Jellinek MS. Psychosocial profile of adults with complex congenital heart disease. *Mayo Clin Proc* 2000;75:31-6.
68. Van Tongerloo A, De Paepe A. Psychosocial adaptation in adolescence and young adults with Marfan syndrome: An exploratory study. *J Med Genet* 1998;35:405-9.
69. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ et al. Second natural history, study of congenital heart defects: quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87(Suppl I):I-52-65.
70. Newburger J, Silbert A, Buckley L et al. Cognitive function and age at repair of transposition of the great arteries in children. *N Eng J Med* 1984;310: 1495-9.
71. Miller G, Vogel H. Structural evidence of injury or malformation in the brains of children with congenital heart disease. *Semin Pediatr Neurol* 1999;6(1): 20-6.
72. McGrath KA, Truesdell SC. Employability and career counseling for adolescents and adults with congenital heart disease. *Nurs Clin North Am* 1994;29: 319-30.

73. Manning J. Insurability and employability of young cardiac patients. In: Engle M, editor. *Paediatric Cardiovascular Disease*. Philadelphia: Davis; 1981, p. 117-27.
74. Celermajer DS, Deanfield JE. Employment and Insurance for Young Adults with Congenital Heart Disease. *Br Heart J* 1993;69:539-43.
75. Kaemmerer H, Tintner H, Konig U et al. Psychosocial problems of adolescents and adults with congenital heart defects. *Z Kardiol* 1994;83(3):194-200 [Article in German].
76. Cullen S, Celermajer DS, Deanfield JE. Exercise in Congenital Heart Disease. *Cardiol in the Young* 1991; 1:129-35.
77. Sklansky MS. Guidelines for exercise & sports in children and adolescents with congenital heart disease. *Prog Paediatr Cardiol* 1993; 2:55-66.
78. Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S et al. Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. *Am J Cardiol* 2001;87(3):310-4.
79. ACC a ACSM. Task Force on Congenital Heart Disease. *JACC* 1994;24: 845-73.
80. Maron BJ, Isner JM, McKenna W. 26th Bethesda Conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 3: Hypertrophic cardiomyopathy, myocarditis and other myopericardial diseases and mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24:880-5.
81. Utens EM, Versluis-Den Bieman HJ, Verlost FC et al. Psychopathology in young adults with congenital heart disease. Follow-up/results. *Eur Heart J* 1998;19:647-51.
82. Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW et al. Cardiac status and health related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110 (p 41):883-91.



Sağlıklı Kalplerle Geleceğe

Darülaceze Cd. Fulya Sk. Ekşioğlu İş Merkezi 9/1 Okmeydanı, 34384 İstanbul
T. 212 221 17 30 / 38 F. 212 221 17 54
ikd@ikd.org.tr www.ikd.org.tr