



T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI TANILI ERGEN VE GENÇ
ERİŞKİNLERİN KARDİYAK HASTALIK BİLGİ DÜZEYLERİ,
BİLGİ DÜZEYİNE ETKİ EDEN PARAMETRELER VE İLAÇ
TEDAVİSİ UYUMUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Elif Yağmur KAYMAZ

UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır

ANKARA

2024



T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI TANILI ERGEN VE GENÇ
ERİŞKİNLERİN KARDİYAK HASTALIK BİLGİ DÜZEYLERİ,
BİLGİ DÜZEYİNE ETKİ EDEN PARAMETRELER VE İLAÇ
TEDAVİSİ UYUMUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Elif Yağmur KAYMAZ

UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Orhan DERMAN

ANKARA
2024

BEYAN

Bu alıřmadaki btn bilgi ve belgeleri akademik kurallar erevesinde elde ettiđimi, grsel, iřitsel ve yazılı tm bilgi ve sonuları bilimsel ahlak kurallarına uygun olarak sunduđumu, kullandıđım verilerde herhangi bir tahrifat yapmadıđımı, yararlandıđım kaynaklara bilimsel normlara uygun olarak atıfta bulunduđumu, tezimin kaynak gsterilen durumlar dıřında zgn olduđunu, Prof. Dr. Orhan DERMAN danıřmanlıđında tarafımdan retildiđini ve Hacettepe niversitesi Sađlık Bilimleri Enstits Tez Yazım Ynergesine gre yazıldıđını beyan ederim.

Dr. Elif Yađmur Kaymaz

TEŞEKKÜR

Başta tez hocam Prof. Dr. Orhan Derman olmak üzere tez çalışmamın tasarımında ve yürütülmesinde her aşamada katkıda bulunan, bitmek bilmeyen sorularıma sabırla yaklaşan, bilgisini, desteğini esirgemeyen Ergen Sağlığı Bilim Dalı Öğretim Üyeleri değerli hocalarım Prof. Dr. Sinem Akgül ve Doç. Dr. Melis Pehlivantürk Kızılkın'a, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Öğretim Üyeleri değerli hocalarım Doç. Dr. İlker Ertuğrul, Doç. Dr. Hakan Hayrettin Aykan, Prof. Dr. Tefvik Karagöz'e ve çalışmanın istatistik analiz kısmında bana destek olan değerli hocam Prof. Dr. Erdem Karabulut'a,

Tez sürecinde benden desteklerini esirgemeyen Ergen Sağlığı bölüm sekterimiz Sultan Şahin Alptekin ve Çocuk Kardiyoloji yan dal eğitimine devam eden tüm uzmanlarımıza,

Fakülte yıllarımda pediatriyi bana sevdiren Prof. Dr. Yasemin Alanay, Prof. Dr. Serdar Beken ve Dr. Tarkan İkizoğlu hocalarıma;

Fiziken uzakta olsa da bir telefon kadar bana yakın olan, tez sürecinde bana manevi destek veren can dostum Ferda Güler'e,

Yaşam boyu benden desteğini esirgememiş annem Fatma Alev Akdoğan Kaymaz ve babam Cihangir Kaymaz'a,

Anne yarısı gördüğüm sevgili teyzelerim Ayşegül ve Işıl Akdoğan'a,

Beni büyüten ve maalesef artık aramızda olmayan sevgili anneannem Halide Selma Akdoğan'a

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Elif Yağmur Kaymaz

ÖZET

KAYMAZ, EY. Doğumsal Kalp Hastalığı Tanılı Ergen ve Genç Erişkinlerin Kardiyak Hastalık Bilgi Düzeyleri, Bilgi Düzeyine Etki Eden Parametreler ve İlaç Tedavisi Uyumunun Değerlendirilmesi. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanlık Tezi. Ankara, 2024. Günümüzde doğumsal kalp hastalığı (DKH) tanılı çocukların yaklaşık %90'ı erişkin çağa ulaşmaktadır (1). Bu hastaların yaşam boyu izlemi önerilmesine karşın, hastaların büyük çoğunluğunun pediatrik izlemiden erişkin izlemine geçişlerini izleyen dönemde takipten çıkma eğiliminde olabildikleri bilinmektedir (2,3). Bu durum hastaların çocukluk döneminde hastalıklarına ilişkin yetersiz bilgi sahibi olmaları ile ilişkilendirilmiştir. (2,4) Çalışmamız ile hastanemizde takipli adolesan hastalarımızın doğumsal kalp hastalıklarına ilişkin bilgilerinin ve tedavi uyumlarının değerlendirilmesi hedeflenmiştir. Hastalık bilgisi değerlendirmesi için hastaların tedavileri, endokardit, kalp hastalığına ilişkin gebelik riskleri, uygun gebelikten korunma (kontrasepsiyon) yöntemleri, hastalığın bir sonraki nesilde tekrarlama ihtimali gibi birçok alanda sorgulandığı Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)'nin Türkçe geçerlilik ve güvenirlik çalışması gerçekleştirildi. % 80 ve üstünde doğru cevap yüzdesine sahip olan hastalar yeterli bilgi düzeyine sahip olarak değerlendirildi. İlaç tedavisi uyumunu değerlendirmek için İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği (İUBÖ) kullanıldı. Çalışmamıza katılan 118 adolesan hastadan sadece ikisi yeterli bilgi düzeyine sahip olarak değerlendirildi; ortalama LDKHBÖ puanı 100 üzerinden 51.09 olarak hesaplandı. Yaşı daha büyük olan (≥ 18 yaş) hastaların hastalık bilgi düzeyi daha küçük yaştaki hastalara göre istatistiki olarak anlamlı olarak daha yüksek ($p=0.004$) saptandı. Yüksek ilaç uyumu gösteren hastaların bilgi düzeyinin de ilaç tedavisine daha az uyumlu olan hastalara göre daha yüksek olduğu gözlemlendi ($p=0.026$). En az bilgi sahibi olunan konular endokardit ve üreme sağlığıydı. Hastalarımızın kalp hastalıkları hakkında yeterli bilgiye sahip olmayışı erişkinlikte takip ve tedavi planına uyumsuzluğa, morbidite ve mortalite riskinde artışa yol açabilir (2,4–6). Belirtilen risklerin önüne geçebilmek için pediatrik kardiyologlar ve ergen sağlığı uzmanlarının iş birliği başlatılacak, hastanın sağlık okuryazarlığı ve uyumunu arttırmaya odaklanan, yapılandırılmış bir eğitim programı çözüm olabilir.

Anahtar Sözcükler: doğumsal kalp hastalığı, hastalık bilgisi, ilaç uyumu, adolesan, ergen

ABSTRACT

KAYMAZ, EY. Evaluation of Disease Knowledge and Medication Adherence in Adolescents and Young Adults with Congenital Heart Disease and Factors Affecting Level of Knowledge. Hacettepe University Medical Faculty Department of Pediatrics, Thesis in Pediatrics, Ankara, 2024. Nowadays, approximately 90% of

children diagnosed with congenital heart diseases (CHD) survive into adulthood (1). Despite recommendations, many do not receive lifelong follow-up care, especially after transitioning from pediatric to adult care (2,3). This lack of follow-up was associated with patients' insufficient knowledge about their disorder during childhood.

(2,4) The objective of this study was to assess the level of CHD-related knowledge and compliance of adolescents under our care. The Turkish version of the Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease (LKQCHD) was performed and used to evaluate CHD-related knowledge, including treatments, endocarditis, pregnancy risks, appropriate contraceptive methods, and the risk of recurrence. Adequate disease knowledge was defined as $\geq 80\%$ correct answers. The Medication Adherence Reporting Scale (MARS) was used to assess medication adherence. Within 118 adolescents, only 2 patients demonstrated sufficient knowledge; the mean LKQCHD score was 51.09 out of 100. Older patients (aged ≥ 18 years) showed greater knowledge compared to their younger peers ($p=0.004$), and those with high medication adherence also exhibited greater disease knowledge ($p=0.026$). Endocarditis and reproductive health-related knowledge were the poorest.

Our patients' lack of adequate knowledge about their cardiac disease may lead to non-compliance and an increase in comorbidity and mortality in adulthood (2,4–6). Initiating a collaboration between pediatric cardiologists and adolescent health specialists to implement a structured educational program focusing on enhancing the patient's health literacy and compliance may serve as a solution to mitigate the mentioned risks.

Keywords: congenital heart disease, disease knowledge, medication adherence, adolescent, transitional care

İÇİNDEKİLER

BEYAN.....	i
TEŞEKKÜR.....	ii
ÖZET	iii
ABSTRACT.....	iv
İÇİNDEKİLER	v
SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ.....	vii
ŞEKİLLER.....	x
TABLolar	xi
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Kalp ve Kalpten Çıkan Büyük Damarların Embriyolojisi.....	3
2.1.1. Sistemik Venöz Dönüş ve Atriyal Septasyon.....	5
2.1.2. Ventriküler Septasyon ve AV kapakların oluşumu	6
2.1.3. Çıkım Yolu ve Semilunar Kapakların Oluşumu.....	6
2.1.4. Faringeal Arkuslar ve Dorsal Aorta	7
2.1.5. Fetal Dolaşım.....	8
2.1.6. Fetal Dolaşımdan Yenidoğan Dolaşımına Geçiş.....	11
2.2. Doğumsal Kalp Hastalıkları: Tanım, Etiyoloji ve Sınıflama.....	12
2.2.1. Etiyoloji	12
2.2.2. Sınıflama	14
2.3. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Çocukluktan Erişkinliğe Uzanan İzlemi	17
2.3.1. Erken ve Orta Çocukluk Dönemi İzlemi	17
2.3.2. Adolesans ve Erişkinliğe Özgül İzlem	19
2.3.3. Doğumsal Kalp Hastalığından Kaynaklanan Fiziksel Kısıtlılıklar	24
2.3.4. Enfektif Endokardit Riski.....	26
2.3.5. Gebelik ve Kontrasepsiyon.....	28
2.3.6. Doğumsal Kalp Hastalığı Tanılı Bireylerin Çocuklarında Doğumsal Kalp Hastalığı Görülme Riski.....	32
3. GEREÇ VE YÖNTEM	35
3.1. Dahil Olma ve Olmama Kriterleri	36

3.2. Ölçekler ve Formlar	37
3.2.1. Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)	37
3.2.2. İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği	41
3.2.3. Katılımcıya ait Demografik, Bireysel, Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu	42
3.3. Verilerin Gruplandırması	43
3.4. Verilerin Analizi	45
4. BULGULAR	47
4.1. Katılımcıların Genel Özellikleri	48
4.2. Katılımcıların Ebeveynleri ve Oturdıkları Haneye İlişkin Özellikler	53
4.3. Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ) Bulguları	54
4.4. İlaç Uyum Değerlendirmesi	64
4.5. Bireysel, Ailesel ve Haneye İlişkin Özelliklerin Bilgi Düzeyi ve Tedavi Uyumuna Etkisi	65
4.6. Leuven Doğumsal Kalp Hastalıkları Bilgi Ölçeği Ölçeğinin Türkçe Geçerlilik Çalışmasında Kullanılan Hipotezlerin Tekrar Değerlendirilmesi	67
5. TARTIŞMA	69
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	80
7. KAYNAKLAR	85
8. EKLER	97
Ek-1: The Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease 2009	97
Ek-2: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)	107
Ek-3: Katılımcıya ait Demografik, Bireysel, Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu	114
Ek-4: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ) Cevap Anahtarı	115
Ek-5: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)'nin Oluşturucusu Dr. Philip Moons'tan İzin Alındığına Dair Belge	124
Ek-6: İlaç Uyum Bildirim Ölçeği (İUBÖ)'nin Türkçe Geçerlik ve Güvenirlilik Çalışmasını Gerçekleştiren Ekipten İzin Alındığında Dair Belge	125
Ek-7: Etik Kurul Onayı	126

SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

ACC	: Amerikan Kardiyoloji Koleji
ACE	: Anjiotensin Dönüştürücü Enzim
ACHD-AP	: Yetişkin Konjenital Kalp Hastalığı Anatomik ve Fizyolojik Sınıflaması
AHA	: Amerikan Kalp Birliği
AK	: Aort Koarktasyonu
ALK2	: Aktivin Reseptör Benzeri Kinaz-2
ARB	: Anjiyotensin Reseptör Blokörleri
AS	: Aort Stenoza
ASA	: Asetilsalisilik Asit
ASD	: Atriyal Septal Defekt
AV	: Atrioventriküler
AVSD	: Atrioventriküler Septal Defekt
AY	: Aort Yetmezliği
BAT	: Büyük Arter Transpozisyonu
BMP	: Kemik Morfojenik Proteinler
BPD	: Bronkopulmoner Displazi
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
CNV	: Kopya Sayısı Varyantı ya da Değişikliği
DA	: Duktus Arteriosus
DKH	: Doğumsal Kalp Hastalığı
DSÖ	: Dünya Sağlık Örgütü
EKG	: Elektrokardiyogram
EMT	: Endotelial Mezenkimal Transformasyon
ESC	: Avrupa Kardiyoloji Cemiyeti
FISH	: Floresan In Situ Hibridizasyon
HSKS	: Hipoplastik Sol Kalp Sendromu
IVC	: İnferior Vena Kava

IVS	: İnterventriküler Septum
İUBÖ	: İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği
KKH	: Konjenital Kalp Hastalığı
KMP	: Kardiyomyopati
L-BAT	: Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonu
LA	: Sol Atriyum
LDKHBÖ	: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği
LKQCHD	: The Leuven Knowledge Questionnaire For Congenital Heart Disease
LNG	: Levonorgestrel
LV	: Sol Ventrikül
MRG	: Manyetik Rezonans Görüntüleme
MS	: Mitral Stenoz
MVC	: Maksimum İstemli Kontraksiyon
MY	: Mitral Yetersizlik
NEK	: Nekrotizan Enterokolit
PA	: Pulmoner Atrezi
PaO2	: Parsiyel Arteriyel Oksijen Basıncı
PAPVD	: Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
PH	: Pulmoner Hipertansiyon
PPS	: Periferik Pulmoner Stenoz
PS	: Pulmoner Stenoz
PVDA	: Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri
PVR	: Pulmoner Vasküler Rezistans
PY	: Pulmoner Yetmezlik
RA	: Sağ Atriyum
RDS	: Respiratuar Distres Sendromu
RIA	: Rahim İçi Araç
ROP	: Prematüre Retinopatisi
RV	: Sağ Ventrikül
SVAS	: Supravalvüler Aort Stenozu
SVR	: Sistemik Vasküler Rezistans

TAPVD	: Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
Tbx5	: T-Box protein 5
TGF- β	: Transforme Edici Büyüme Faktör Beta
TOF	: Fallot Tetralojisi
TY	: Triküspid Yetersizliği
UPA	: Ulipristal Asetat
VO_{2maks}	: Maksimum Oksijen Tüketilme Hacmi
VSD	: Ventriküler Septal Defekt



ŞEKİLLER

Şekil 2.1. Kardiyak morfogenezin öncül hücreleri ve oluşturduğu yapılar.....	3
Şekil 2.2. Kalbin embriyolojik gelişimi	5
Şekil 2.3. Aortik arkuslar ve arkuslardan gelişen damar yapıları.....	8
Şekil 2.4. Fetal dolaşım	10
Şekil 2.5. Doğumsal kalp hastalıklarının hastada gözlenen siyanoz varlığına göre sınıflaması	15
Şekil 2.6. Adolesans ve diğer gelişimsel aşamalar için sıklıkla kullanılan yaş aralıkları ve tanımlar	21
Şekil 2.7. Sporların statik ve dinamik bileşenlerine göre dağılımı.....	25



TABLOLAR

Tablo 2.1.	Sendromik DKH etiyolojileri arasında yer alan anöploidi ve kopya sayısı değişikliklerine örnekler.....	13
Tablo 2.2.	Sendromik DKH etiyolojileri arasında yer alan ve sık görülen tek gen mutasyonları.....	14
Tablo 2.3.	Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması: Basit Kardiyak Anatomiye Sahip Doğumsal Kalp Hastalıkları.....	16
Tablo 2.4.	Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması: Orta Derecede Kompleks Kardiyak Anatomiye Sahip Doğumsal Kalp Hastalıkları.....	16
Tablo 2.5.	Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması: İleri Derecede Kompleks Kardiyak Anatomiye Sahip Doğumsal Kalp Hastalıkları.....	17
Tablo 2.6.	NYHA Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıflaması	24
Tablo 2.7.	Diş ve diş etlerine yönelik girişimsel işlemler öncesi antibiyotik profilaksisi önerilen hastalar.....	27
Tablo 2.8.	Yüksek ve orta riskli hastalara yönelik yaklaşımlar ve hastaların edinmeleri önerilen alışkanlıklar	28
Tablo 2.9.	Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflaması; mDSÖ I, II, II-III	29
Tablo 2.10.	Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflaması; mDSÖ III, IV.....	30
Tablo 2.11.	Non-sendromik (izole) doğumsal kalp hastalıklarının rekürrens riskleri.....	34
Tablo 3.1.	İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği (İUBÖ).....	42
Tablo 3.2.	Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması.....	44
Tablo 3.3.	NYHA Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıflaması	45
Tablo 4.1.	Katılımcıların demografik özellikleri	48
Tablo 4.2.	Katılımcıların kardiyak anatomi kompleksite düzeyi ve kardiyolojik tanılarına göre dağılımı	49
Tablo 4.3.	Katılımcıların fonksiyonel ve fiziksel kısıtlılıklarına göre dağılımı	50
Tablo 4.4.	Hastaların geçirilmiş kardiyak kateterizasyon ve kardiyak cerrahi öykülerine göre dağılımları	51
Tablo 4.5.	Kardiyak anatomilerinin kompleksite düzeyine göre gruplandırılmış hastaların kullandıkları ilaç sayılarına göre dağılımları.....	52
Tablo 4.6.	Hastaların eşlik eden kronik hastalık varlığına göre dağılımları.....	52

Tablo 4.7.	Anne ve babaların ortalama yaşları, son mezun oldukları okul düzeyleri ve çalışma durumları.....	53
Tablo 4.8.	Katılımcıların oturdukları haneye ilişkin özellikler.....	54
Tablo 4.9.	Kardiyak anatomi kompleksitesine göre sınıflandırılmış hasta gruplarının yaş ve LDKHBÖ puan dağılımları	55
Tablo 4.10.	Hastaların kardiyak hastalığının tanısı ve anatomisine ilişkin sorulara verdiği yanıtların dağılımları	55
Tablo 4.11.	Hastaların geçmiş takibi, geçmiş ve mevcut tedavilerine ilişkin verdiği cevaplar	56
Tablo 4.12.	İlaç tedavisi altında izlenen hastaların kullandıkları ilaçların işlevi, sebep olabileceği istenmeyen etkiler ve etkileşim profili hakkındaki bilgi durumları	57
Tablo 4.13.	Hastaların LDKHBÖ 7. ve 8.maddelere verdikleri cevapların dağılımları.....	58
Tablo 4.14.	Hastaların LDKHBÖ 9.maddeye verdiği cevapların ve doğru işaretlenen şıklara göre dağılımları.....	58
Tablo 4.15.	Hastaların LDKHBÖ 10.maddeye verdiği cevapların ve doğru işaretlenen şıklara göre dağılımları.....	59
Tablo 4.16.	Hastaların LDKHBÖ 11-13 numaralı maddelere verdiği yanıtların doğruluk dağılımları	59
Tablo 4.17.	Hastaların LDKHBÖ 14 numaralı maddeye verdiği yanıtların doğruluk dağılımları	60
Tablo 4.18.	Hastaların LDKHBÖ 15-21 numaralı maddeye verdiği yanıtların doğruluk dağılımları	61
Tablo 4.19.	Spor izni durumuna göre gruplanan (spor izni bulunanlar ve bulunmayanlar) hastaların cevaplarının dağılımları	62
Tablo 4.20.	Meslek seçimine ilişkin yöneltilen 23 numaralı maddeye verilen cevaplar.....	62
Tablo 4.21.	Cinsellikte fiziksel kısıtlılığa ilişkin maddeye verilen yanıtlar	63
Tablo 4.22.	Hastalığın bir sonraki nesilde rekürrensine ilişkin maddeye verilen yanıtlar	63
Tablo 4.23.	Kontrasepsiyon bilgisi ve gebelik risklerine ilişkin maddelere verilen yanıtlar	64
Tablo 4.24.	Tek ilaç kullanan hastalar ile en az iki ve daha fazla ilaç kullanan hastaların ortalama İUBÖ puanı karşılaştırması.....	65
Tablo 4.25.	Hastalar 18 yaş üstünde ve altında olmak üzere iki gruba bölündüğünde LDKHBÖ skoru ortalamaları	65
Tablo 4.26.	Lisanslı spor izni olan ve olmayan hastaların ortalama LDKHBÖ skorları	66
Tablo 4.27.	İUBÖ skoruna göre sınıflandırılan hastaların ortalama LDKHBÖ skorları	66

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Doğumsal kalp hastalıkları (DKH) en sık görülen konjenital anomaliler olup her 1000 canlı doğumun 8'inde saptanmaktadır (7). Kardiyak anomalilerin erken tanınmasına yönelik tarama programlarının oluşturulması, tedavilerine yönelik medikal, girişimsel ve cerrahi yöntemlerin geliştirilmesi sonucu konjenital kalp hastalıklarına sahip bireylerin sağkalım süresi uzamıştır (8). Yaşam boyu takip, kimi olgularda yaşam boyu çoklu ilaç tedavisi, tekrarlayan kardiyak kateterizasyon, cerrahi gerektiren bu hastalıklara sahip bireylerin sayısının artması ile “erişkin doğumsal kalp hastalıkları” kavramı ortaya çıkmıştır (9,10). Doğumsal kalp hastalıklarına sahip bireylerin erişkinlikteki takibi için özellikli uzmanlar yetiştirme yoluna girilmiştir.

Doğumsal kardiyak anomalilerin hızlı tanınması ve etkin tedavi edilebilmesi için büyük adımlar atılmış olsa da hastaların özellikle çocuk kardiyoloji izleminden erişkin kardiyoloji izlemine devrini takip eden yıllarda poliklinik kontrollerini aksattıkları gözlenmiştir (2–4). Kardiyak cerrahi öyküsü olan, orta ve ileri derecede kompleks kardiyak anatomiye sahip olan hastalar dahi takipsizlik oranının azımsanamayacak kadar yüksek olduğu saptanmıştır (3,4). Takipsizliğin altında yatan sebepler incelendiğinde hastaların büyük çoğunluğunun kendilerini “iyi” veya “iyileşmiş” hissettikleri için takibe gitmeyi gerekli görmedikleri, hastalıklarının yaşam boyu takip gerektiren bir durum olduğunun bilincinde olmadıkları farkına varılmıştır (2,4).

Bu durumun önüne geçebilmek adına doğumsal kalp hastalarının takipsiz kalmasına ikincil gelişebilecek uzun dönem komplikasyonlar (örn: aritmi, kalp yetmezliği, sekonder pulmoner hipertansiyon ve eritrositoz), doğabilecek morbidite, mortalite ve maddi yükün önüne geçebilmek için hastaların kendisinin, ailelerinden bağımsız ve sistematik olarak bilgilendirildiği programlar başlatılmıştır (11,12).

Kanada, Hollanda ve Amerika Birleşik Devletleri (ABD) başta olmak üzere çeşitli ülkelerde sınırlı merkezlerde örnekleri bulunan bu eğitim programları çoğunlukla 12-17 yaş aralığındaki hastalara yönelik gerçekleştirilen, doğumsal

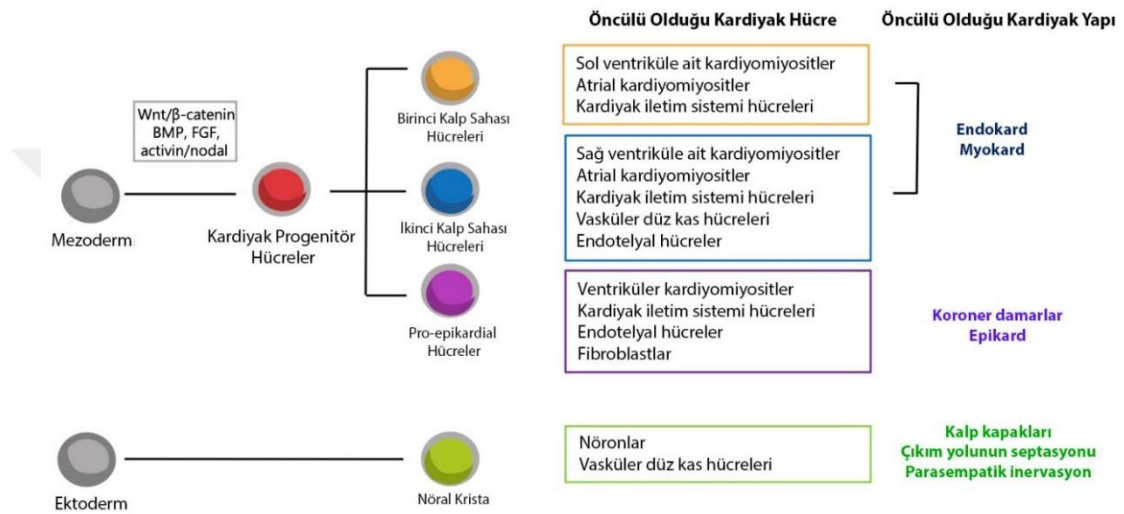
kardiyak anomalilere sahip çocuk ve ergen hastalar ile çalışma deneyimi bulunan hemşirelerin bilgilendirici konumunda olduğu yapılanmalardır (11–13). Bu programlar ile hasta hastalığı hakkında bilgilendirilerken gencin hastalık öz-yönetim becerisinin de pekiştirilmesi ve çocuk izleminden erişkin izlemine devir sürecinin hasta için daha az travmatik bir hale getirilmesi hedeflenmiştir (14).

Bilindiği kadarı ile ülkemizde doğumsal kalp hastalığı tanılı çocuk ve ergenlerin kalp hastalıkları hakkında sistematik olarak bilgilendirildiği bir yapılanma bulunmamaktadır ve Türkiye’de yaşayan doğumsal kalp hastalığı tanılı gençlerin bilgi düzeyini değerlendirilen çalışmalar kısıtlıdır. 2012 yılında DKH tanılı 58 erişkin hasta ile gerçekleştirilen “Doğumsal Kalp Hastalığı Olan Yetişkin Hastaların; Hastalıkları, Hastalıklarının Komplikasyonları ve Tedavisi Hakkındaki Bilgi Düzeylerinin Değerlendirilmesi” isimli çalışmada erişkin hastaların kardiyak hastalıklarının tedavisi, izlemi ve hastalıklarına ilişkin komorbid durumlar hakkındaki bilgilerinin yetersiz olduğu sonucuna ulaşılmış olmakla beraber çalışmada geçerlilik ve güvenilirliği kanıtlanmış bir ölçek kullanılmamıştır (15). Türkçe literatür tarandığında DKH tanılı çocuk ve ergen hastaların kardiyak hastalık bilgi düzeyi ve kardiyak ilaç tedavi uyumunu birlikte değerlendiren bir çalışmaya rastlanmamıştır. Hastanemizde takipli, doğumsal kalp hastalığı tanılı ergenlerin kalp hastalıklarına dair bilgi düzeylerini, tedavi uyumlarını; hastalık bilgisi ve ilaç tedavisi uyumunu etkileyen etkenleri değerlendirdiğimiz çalışmamızın bu anlamda ülkemiz için değerli olacağı inancındayız.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Kalp ve Kalpten Çıkan Büyük Damarların Embriyolojisi

Kardiyak morfogeneze 4 temel öncül hücre grubu üzerinden gerçekleşir. Bunlar lateral mezodermden köken alan birinci kalp alanı hücreleri, ikinci kalp alanı hücreleri, proepikardial hücreler ve nöral krista hücreleridir (Şekil 2.1).



Şekil 2.1. Kardiyak morfogenezin öncül hücreleri ve oluşturduğu yapılar

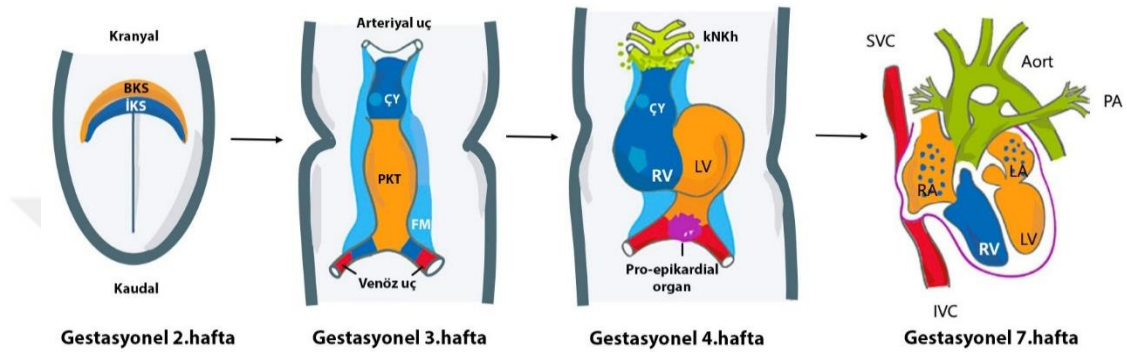
CMJ Tan ve çalışma arkadaşlarına ait "The Transitional Heart: From Early Embryonic and Fetal Development to Neonatal Life" isimli yayından alınarak Türkçe diline çevrilmiştir.

Embriyonun gastrulasyon evresini takiben lateral mezoderme ait hücreler çeşitli indüktör (örn: Kemik Morfojenik Proteinler-BMP) ve inhibitör (örn: Wnt/β-catenin yolağı üzerinden) sinyaller altında farklılaşarak kardiyak progenitör hücrelere dönüşür. Kardiyak progenitör hücreler embriyonun 15.gününde, kardiyak hilal (cardiac crescent) isimli bir yapı oluşturur. Henüz bu aşamada dahi Nodal-Pitx2c yolağı üzerinden hangi kardiyak yapıların sağda, hangilerinin solda konumlanacağı belirlenmeye başlanmıştır (16). Retinoik asit yolağı üzerinden kardiyak mezodermin sınırları çizilmiştir. Morfogenezin ilerleyen aşamalarında ise yine retinoik asit sinyal yolları üzerinden kardiyak miyositlerin differansiyonu gerçekleşecektir (17).

Kardiyak hilal bünyesinde birinci kalp sahası ve ikinci kalp sahası olarak isimlendiren alanlar bulundurmaktadır. Bu alanlardaki öncül hücreler GATA4, Nkx2-5 gibi çeşitli genlerin ekspresyonu altında kardiyak tüpleri oluşturur. 20-22.günler aralığında gerçekleşen embriyonal lateral katlanma ile kardiyak tüpler birleşir ve primitif kalp tüpünü meydana getirir. Lateral katlanmayı takiben gerçekleşen sefalokaudal katlanma ile kalp sefalik bölgeden gelecekte toraksı oluşturacak olan alana taşınır ancak halen daha dorsal mezokard aracılığı ile embriyo duvarına tutunmaktadır.

Primitif kalp tüpü arteriyal (truncus arteriosus) ve venöz (sinüs venosus) uçlara sahiptir. İnsan embriyosunda fertilizasyon sonrası 23.günde ilk kez görülmeye başlanan kontraksiyonlar ile venöz uçtan alınan kan arteriyel uca pompalanmaya başlanır. Primitif tüpün en iç katmanı endokardiyal hücreler ile kaplı iken dış katman miyokardiyal hücreler ile örtülüdür, endokardiyal ve miyokardiyal hücreler arasında “kardiyak jelly” olarak adlandırılan ekstrasellüler matriks bulunur. Embriyonun ilerleyen günlerinde primitif kalp tüpü uzayarak kendi içinde kıvrılmaya ve boğumlanmaya başlar. Tüpün kranyal ucu ventrokaudal ve sağa doğru bir bükülme gösterirken tüpün kaudal ucu dorsokranyal ve sola doğru bir bükülme gösterir, bu olay “kardiyak looping” adlandırılır. Bu olay tüpün kranyal ucunun sağa doğru bükülme göstermesi sebebi ile “d-looping” olarak da anılmaktadır. Bir yandan bükülürken bir yandan da boğumlanan tüp “ballooning” olarak adlandırılan bir süreç ile ilkel ventrikülleri ve atriyumları ortaya çıkarır (18). Başta lümeni kıvrımsız olan bu yapıda “looping” süreci ilerledikçe gelecekte ventrikülleri oluşturacak kısımlarda daha belirgin olmak üzere trabekülasyonlar ve kalbin odacıklarını oluşturacak bölgeler arasında septasyon gözlenir. Kardiyak septasyonda endokardiyal yastıkçıklar olarak bilinen ve ekstraellüler matriksin (kardiyak jelly) tomurcuklanması ile ortaya çıkan yapılar görev almaktadır. Endokardiyal yastıklar boğumlanmış tüpte yer aldığı bölge ve hizmet edeceği göreve göre kendi içlerinde atriyoventriküler yastıkçıklar (anterior ve posterior) ve çıkım yolu yastıkçıkları (pariyetal ve septal) olarak gruplara ayrılır. Endokardiyal yastıkçıklarda konumlanmış hücreler Notch, BMP and TGF- β sinyal yollarından gelen iletiler altında farklılaşır ve septasyon başlar. Çıkım yolunun septasyonunda ise bu yapılara ek olarak dorsal nöral tüpten köken alıp faringeal

arkuslar üzerinden kalbe göç eden nöral krista hücreleri rol oynar. Kardiyak nöral krista hücreleri ayrıca kalp kapakçıklarının oluşumu, kalbin otonom ve duysal innervasyonunda görev alır. Koroner damarlar ve kalbin epikard tabakasını, septum transversum mezankimine komşu pro-epikardial organda konumlanmış proepikardiyal progenitör hücreler oluşturur. İnsan kalbi gestasyonel 7.haftada 4 odacıklı görünümüne ulaşmıştır (19) (Şekil 2.2).



Şekil 2.2. Kalbin embriyolojik gelişimi

BKS: birinci kalp sahası, İKS: ikinci kalp sahası, ÇY: çıkım yolu, PKT: primitif kalp tüpü, FM: faringeal membran, kNKh: kardiyak nöral krista hücreleri, RV: right ventricle (sağ ventrikül), LV: left ventricle (sol ventrikül), SVC: superior vena kava, IVC: inferior vena cava, RA: right atriyum (sağ atriyum), LA: left atriyum (sol atriyum), PA: pulmoner arter

CMJ Tan ve çalışma arkadaşlarına ait "The Transitional Heart: From Early Embryonic and Fetal Development to Neonatal Life" isimli yayından alınarak Türkçe diline çevrilmiştir.

2.1.1. Sistemik Venöz Dönüş ve Atriyal Septasyon

Sinus venosus; umbilikal venler, vitellin venler ve kardinal venlerden gelen venöz kanı kalbe getiren yapıdır. İki boynuzlu bu yapı embriyonun 3.haftasında simetrik bir görünüme sahipken embriyonal yaşamın ilerleyen günlerinde yeni gelişen çeşitli anastamozlar ve vitellin venlerin kaybolması ile sistemik venöz dönüşü sağ atriyumuna getirecek şekilde organize olur (20). Sol atriyum olarak belirlenmiş bölge ise henüz gelişiminini tamamlamamış olan akciğerler ile pulmoner venler aracılığı ile bağlantılar oluşturulacaktır. Gelişimin 4. haftasında ortak atriyal çatıdan uzanım gösteren septum primum olarak adlandırılan bir yapı belirir, bu yapının ucunda mezenşimal şapka olarak adlandırılan bir endokardiyal hücre topluluğu da mevcuttur. Bu aşamada gelecekte atrioventriküler kanalı oluşturacak endokardiyal yastıkçılar da ortaya çıkmıştır. Septum primum ve mezenşimal şapka atriyum tavanından aşağı uzama gösterirken endokardiyal yastıklar da bu yapıya doğru yukarı bir uzanım

gösterir. Üst ve alt atriyal uçlardan birbirlerine uzanım gösteren bu yapıları ayıran boşluk primer atriyal foramen olarak adlandırılır. Üstten uzanım gösteren septum primum ucundaki mezenşimal şapka ile endokardiyal yastıkların buluşması ile primer atriyal foramen kapanır (mezenkimal şapkanın bir nevi yapıştırıcı görevini üstlendiği söylenir) (21). Bu buluşmayı takiben septum primumun atriyal çatıya yakın olan, kranyal kısmında kopma meydana gelir; bu şekilde ikincil atriyal foramen oluşur. Daha sonrasında “*foramen ovale*” olarak adlandırılacak olan bu ikincil foramenin üstünde septum primumdan köken alan ince bir flep bulunmaktadır. Fetal hayatta plasentadan dönen oksijenden zengin kanın kalbin sol tarafına ulaşmasına izin vererek kanın fetal beyin ve kalp koronerlerine iletilmesine sağlayacak olan bu yapı doğum sonrası dolaşımdaki değişiklikler sonrası kapanacaktır.

2.1.2. Ventriküler Septasyon ve AV kapakların oluşumu

Primitif kalp tüpünün bükülmesi ve balonlaşması ile ventrikülleri oluşturacak alanlar belirlenmiş, minör trabekülasyonlar görülmeye başlanmıştır. Embriyonik hayatın 30-23 günlerinde ventriküler apeks sola doğru taşınmıştır. Atrioventriküler (AV) açıklığı çevreleyen superior ve inferior endokardiyal yastıkçıkların giderek birbirlerine yaklaşması ile 34-36.günlerde AV septum ve primitif AV kapaklar (mitral ve triküspid) oluşur (20).

TGF- β ailesinin üyelerinden kemik morfogenetik proteinler (BMP) ve ALK2 sinyal yolları AV septum ve AV kapakların formasyonunda etkin rol oynar; özellikle TGF- β sinyalleri endokardiyal yastıkçıkların gelişebilmesi için gerekli olan endokardiyal hücrelerin kardiyak jelly içine göçü ve takibindeki endotelyal-mezenkimal transformasyonun (EMT) gerçekleşebilmesi için önemlidir (22,23).

2.1.3. Çıkım Yolu ve Semilunar Kapakların Oluşumu

Kalp oluşumu sırasında, kalbin arteriyel kutbu kaudal ve faringeal bölgeye uzanım göstermeye başlarken aortik kese kökenli yapılar olan aortik arkusların çoğu embriyonel 4.haftada oluşumunu tamamlamıştır. Trunkusta konumlanan ikinci kalp sahası hücrelerine dorsal nöral tüp kökenli kardiyak nöral krista hücrelerinin de göçü ile çıkım yolu şekillenmeye başlar, çıkım yoluna ait yapılar ve semilunar kapaklar

belirtilen bu iki hücre grubunun çeşitli sinyal yolları ve transkripsiyon faktörleri altında etkileşimi ile oluşacaktır (19). Embriyonal yaşamın 35.gününde truncus arteriosusun distal kısmında konal yastıkçıkların füzyonu başlamakla beraber interventriküler ve interkonal foramenler halen izlenmektedir (20).

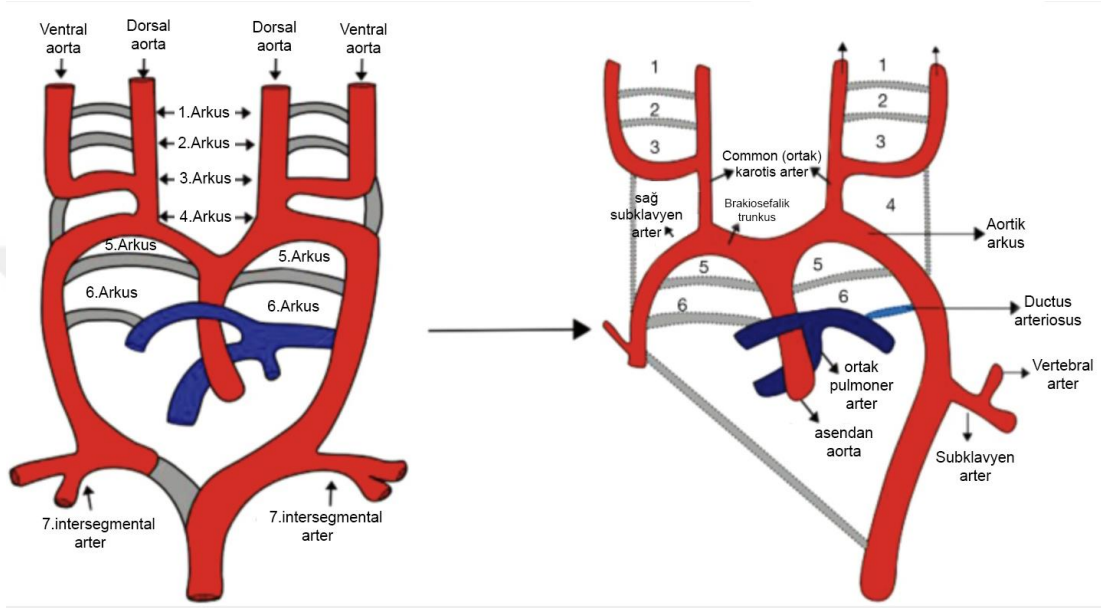
Distalden başlayan konal füzyon devam ederken konus proksimalinde de semilunar kapaklar oluşmuştur. Pulmoner kapak embriyonik yaşamın erken safhalarında posterior ve solda, aort kapak ise anterior ve sağda konumlanmışken 33-36.günler arasında pulmoner kapak posteriordan anteriora doğru kademeli olarak yer değiştirir, 36.günün sonunda pulmoner kapak artık aort kapağının anterioruna ve soluna taşınmıştır (20). Distalde 4. ve 6. faringeal arkuslar tarafından sabitlenmiş olan konus içindeki trunkal yastıkçıklar distalden proksimale spiral vari bir yol izleyerek birleşir ve embriyonal 7. haftada tam füzyona uğrar, böylece aorta ve pulmoner arter tam olarak birbirinden ayrılmış olur (20). Çıkım yolu formasyonu ve aortikopulmoner septasyonda da TGF- β , BMP ve Notch sinyal yolları önemli rol oynar (24,25). NOTCH1 gen mutasyonlarının biküspid aort kapağı gelişimi ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (26).

2.1.4. Faringeal Arkuslar ve Dorsal Aorta

Aortik keseden köken alan aortik arkuslar ilk kez embriyonal 4.haftada belirmeye başlar. Başta simetrik çiftler halinde gözlenen arkuslar embriyonik yaşam ilerledikçe remodellinge uğrar, bir kısmı regrese olur. Altı çift aynı anda mevcut değildir; farklı aşamalarda gelişir ve kaybolurlar (Şekil 2.3).

- Birinci aortik arkus: embriyonik yaşamın yaklaşık 22.gününde gerilemekle birlikte remnantları maksiller arterin bir kısmını oluşturur.
- İkinci aortik arkus: embriyonik yaşamın yaklaşık 22.gününde gerilemekle birlikte kalıntıları hiyoid ve stapediale arterlerin bir kısmını oluşturur.
- Üçüncü aortik arkus: bilateral ana karotis arterlerin ve bilateral proksimal internal karotis arterlerin oluşumuna katkıda bulunur.
- Dördüncü aortik arkus: Sağ 4.aortik arkus proksimal subklavyen arterin oluşumuna katkı sağlarken sol 4.arkustan aortik arkın medial kısmı oluşur.

- Beşinci aortik arkus: erken dönemde regrese olur, dolaşıma önemli bir katkı sağlamadığı düşünülmektedir ancak persiste etmesi durumunda “double barrel aorta” anomalisi görülebilir.
- Altıncı aortik arkus: ventral parçası pulmoner arterlerin distal kısmını, dorsal parçası ise duktus arteriosusu oluşturur (27–29).



Şekil 2.3. Aortik arkuslar ve arkuslardan gelişen damar yapıları (29)

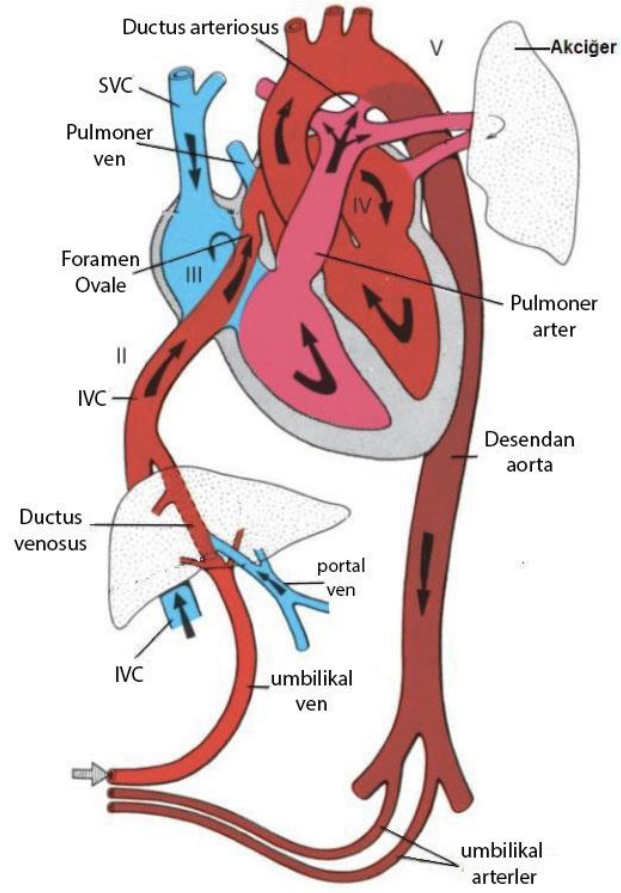
Yine aortik keseden köken alan yapılar olan dorsal aortalar (sağ ve sol) belirtilen aortik arkuslar ile devamlılık gösterir; sağ ve sol dorsal aortalar aortik arkuslarla birleşim segmentlerinin altında ise her iki dorsal aorta birleşerek inen aortayı oluşturur. Bilateral yedi intersegmental artere dal verir. Üstteki ilk 6 arter; vertebral, superior interkostal ve derin servikal arterlerin gelişimine katkıda bulunur. 7. intersegmental arter ise bilateral subklavyen arterlerin oluşumuna katkı sağlar. Sağ dorsal aorta genellikle yedinci ara segment arterin çıkışı ile sol dorsal aorta ile birleşme yeri arasında geriler (28).

2.1.5. Fetal Dolaşım

Fetal kalbin ilk atımları ile başlayan dolaşımda kan oksijenizasyonu başta yolk sac isimli yapıya aitken yaklaşık gestasyonel 10. haftada kanın oksijenizasyonu ve fetüse besin sağlama görevini plasenta üstlenir. Plasenta oksijenizasyon becerisi kısıtlı

bir organdır; fetal hayatta fetüse sunulabilen en yüksek pO₂ 30-35 mmHg'dir. İntrauterin yaşamın devamlılığı için plasenta ve fetüs arasında iki yönlü çalışan bu özel dolaşım sistemi kendine has ekstrakardiyak ve intrakardiyak şantlar içermektedir; şantlar duktus venosus, foramen ovale ve duktus arteriosus isimli 3 yapı üzerinden sağlanır (30).

Fetüsten umbilikal arterler yolu ile dönen deoksijenize kan plasentantada oksijenize edildikten sonra umbilikal ven yolu ile fetüse geri gönderilir; bu kanın yaklaşık %50'si hepatik dolaşıma yönlendirilirken kalanı duktus venosus isimli bir yapı aracılığı ile hepatik dolaşımı "by-pass" eder ve doğrudan inferior vena kavaya (IVC) yönlendirilir. İnferior vena kavada fetüsün vücut alt yarımından dönen venöz kan ile karışarak sağ atriyum-IVC bileşkesinde konumlanmış, östakian kapak yolu doğrudan sağ atriyuma (RA) gelir. RA'ya dolan kanın bir kısmı foramen ovale yolu ile sol atriyum (LA) ve sonrasında sol ventrikül (LV) üzerinden asendan aortaya ulaşırken RA'da kalan kan triküspid kapak aracılığı ile sağ ventriküle dolar ve pulmoner artere ulaşır. Asendan aortaya iletilen kan fetal beyin, koroner arterler ve vücudun üst ekstremitelerini besler. Fetal hayatta venöz dönüş çok az olduğundan foramen ovale yolu ile LV'ye sağlanan kan belirtilen organların temel besin kaynağıdır (Şekil 2.4).



Şekil 2.4. Fetal dolaşım

Pulmoner artere dolan kan ise artmış pulmoner vasküler rezistans (PVR) sebebi ile bulundurduğu hacmin sadece %5 kadarını akciğere iletebilirken kalanını duktus arteriosus isimli bir yapı üzerinden, sağdan sola şant göstererek, desendan aortaya iletilir; bu kan fetüsün alt vücut yarımını beslerken aynı zamanda umbilikal arterler üzerinden plasentaya da kan dönüşünü sağlar (31).

Yukarıda açıklanan şantlar sebebi ile fetal sol ventrikülün atım hacmi, sağ ventrikülün atım hacmi ile eşit değildir; venöz dönüşün yaklaşık %65'ini sağ ventrikül, %35'ini sol ventrikül alır. Sağ ventrikül atım hacmi, sol ventrikül atım hacminin 1,3 katı kadardır. Fetal yaşamda sağ ventrikül sistemik kan basıncına karşı çalışmak ve sol ventriküle kıyasla daha fazla volüm pompalamak durumunda olduğundan fetal sağ ventrikülün duvar kalınlığı sol ventriküle yakındır (31).

2.1.6. Fetal Dolaşımdan Yenidoğan Dolaşımına Geçiş

Doğum sonrası plasenta dolaşımdan ayrılacak, temel gaz değişimi organı akciğer olacaktır. İlk soluk ile fetal yaşamda sıvı ile dolu olan akciğerlerin içi hava ile dolmaya başlar. Mekanizması halen daha tam olarak anlaşılmayan bir şekilde, akciğerlere dolan hava pulmoner vazodilatasyona sebep olur, böylece pulmoner vasküler rezistans (PVR) düşer. Plasentanın dolaşımdan ayrılması ile sistemik vasküler rezistans (SVR) hızlıca artar; SVR'nin PVR'yi yenmesi ile duktus arteriosus düzeyindeki şant yön değiştirir (soldan sağa şant gözlenmeye başlar) ve akciğerlerin kanlanması artar. Akciğerlerde gaz değişimine uğrayan, oksijenden zengin kan pulmoner venler aracılığı ile sol atriya döner. Atriya da artan volüm ve basıncın etkisi ile foramen ovale flepi hareketlenerek forameni kapatır. Foramen ovalenin fizyolojik olarak kapanması postnatal 3.aya kadar sürebilirken anatomik kapanması ise yıllar sürebilecektir (31).

Fetal dolaşıma ait diğer yapılar;

- Duktus arteriosus: artan parsiyel arteriyel oksijen basıncı (paO₂) ve dolaşımdaki prostaglandin (PG) seviyesindeki düşüş ile duktal düz kas kontraksiyona uğrar. Bu kontraksiyon sonucu duktus daralır ve post natal 10-15.saatte “fizyolojik kapanma” gerçekleşir. Term yenidoğanda yaklaşık 3 hafta içinde duktus anatomik olarak da kapanacak ve artık bir ligament haline gelecektir (*ligamentum arteriosum*) (32). Siyanotik kalp hastalıklarında duktus düşük paO₂ sebebi ile daha da geç kapanabilmektedir.
- Duktus venosus: plasentanın dolaşımdan ayrılması ile fonksiyonunu yitiren bu yapı doğumu takip eden 2-18 gün içerisinde anatomik olarak da kapanacaktır (32).

Doğumu takiben gerçekleşen değişiklikler, kapanan şantlar ile sağ ve sol ventrikülün iş yükleri de değişmeye başlar. Fetal hayatta yüksek PVR ile mücadele etmek zorunda olan RV artık düşük dirençli bir pulmoner dolaşıma kan pompaladığından iş yükü azalır, ventrikül kütlesi ve duvar kalınlığı azalmaya başlar. Buna karşılık, LV artık sadece üst vücut yarımına değil, tüm sisteme kan pompalamak

zorundadır. Sisteme oksijenden zengin kanı sağlayabilmek adına sol ventrikülün SVR'yi yenmesi gerekmektedir; bu nedenle sol ventrikül kütlesi ve duvar kalınlığı artmaya başlar ve artmış debi gereksiniminin karşılanabilmek için LV çeşitli katekolaminerjik yollar ile uyarılır (31).

Her ne kadar doğumu takiben PVR'de hızlı bir düşüş görülse de PVR'nin erişkinde saptanan düzeylere gelmesi deniz seviyesinde postnatal 2-3.günü bulur. Bu süreç postnatal 7.güne kadar uzayabilir. Hipoksi, hiperkapni ve asidoz varlığında yenidoğanda pulmoner vazokonstriksiyon yanıtı oluşacağından bu durumların varlığında PVR düşüşü daha da gecikebilmektedir.

2.2. Doğumsal Kalp Hastalıkları: Tanım, Etiyoloji ve Sınıflama

Doğumsal kalp hastalıkları (DKH) kalp ve kalbe ait yapıların (aorta, pulmoner arter, pulmoner venler ve koroner arterler) konjenital yapısal ve fonksiyonel bozuklukları olarak özetlenebilir.

2.2.1. Etiyoloji

Doğumsal kalp hastalığı tanılı olguların %20 ile %40 arasında değişkenlik gösteren bir kısmında altta yatan genetik veya çevresel bir etken gösterilebilmişken olguların büyük çoğunluğunun etiyojisi halen bilinmemektedir (33,34). Sıklıkla sendromik olgularda, daha nadir olmakla beraber non sendromik (izole doğumsal kardiyak anomali) olgularda sıklıkla altta yatan kromozomal bozukluklar, kopya sayısı değişiklikleri (CNV), monogenik bozukluklar (tek gen hastalıkları) saptanabilmektedir (35) (Tablo 2.1 ve 2.2).

Tek gen hastalıkları arasında özellikle kalp gelişiminin erken evrelerinde ve kardiyak morfogeneze etkin rol oynadığı ortaya konmuş GATA4, Nkx2.5, TFAP2 ve Tbx5 gibi çeşitli transkripsiyon faktörlerini kodlayan genlere ait mutasyonların da yer alması dikkat çekmektedir (36).

Doğumsal kalp hastalığına ek olarak çeşitli ekstrakardiyak malformasyonların veya fenotipik bulguların gözleendiği sendromik olgularda, aile öyküsü (1. ve 2.derece

akrabada DKH varlığı) varlığında genetik inceleme gerçekleştirilmesi ve genetik danışmanlık sağlanması önerilmektedir (37,38). Anöploidilerin tanısında karyotip analizi, spesifik DNA bölgelerinin delesyon ve duplikasyon analizi için floresan in situ hibridizasyon (FISH) kullanılmaktadır. Kromozomal mikroarray ise özellikle kopya sayısı değişikliklerinin analizinde kullanılan bir yöntem olsa da delesyon ve duplikasyon, dengesiz translokasyonlar ve anöploidi analizi için kullanılabilir. Bu yöntem standart karyotip analizi ile karşılaştırıldığında daha yüksek çözünürlük sunar. FISH'in aksine sadece spesifik bölgelerin değil, tüm genomun analizini gerçekleştirip kontroller ile karşılaştırır (37). Kromozomal mikroarray, FISH analizinde saptanmamış mikrolelesyonların ve konvensiyonel karyotip analizinde analizinde gösterilememiş kromozomal bozuklukların belirlenmesinde kullanılabilir (37,39).

Tablo 2.1. Sendromik DKH etiyolojileri arasında yer alan anöploidi ve kopya sayısı değişikliklerine örnekler

Sendrom	Gen	Locus	Genetik defekt	DKH
Down	Bilinmiyor	21. kromozom	Trizomi	ASD, VSD, AVSD, TOF
Edwards	Bilinmiyor	18. kromozom	Trizomi	ASD, VSD, PDA, TOF, biküspit aort kapak veya pulmoner kapak
Patau	Bilinmiyor	13. kromozom	Trizomi	ASD, VSD, PDA, Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS)
Turner	Bilinmiyor	X kromozomu	Monozomi	AK, biküspit aort kapak
DiGeorge	TBX1	22p11.2	Delesyon	TOF, aortik arkus anomaliler, aortik interruption tip B, triküspid atrezi, VSD
Williams-Beuren	ELN	7q11.23	Delesyon	Supravalvüler veya periferik AS, multipl AS, aort kapak ve mitral kapak anomalileri
Cri-Du-Chat	CTNND2	5p15.2	Delesyon	VSD, PDA, ASD, TOF
Cat Eye	Bilinmiyor	22q11	İnversiyon, duplikasyon	TAPVD, TOF
Jacobsen	Bilinmiyor	11q23	Delesyon	HSKS, LV çıkım yolu defektleri

Tablo 2.2. Sendromik DKH etiyolojileri arasında yer alan ve sık görülen tek gen mutasyonları

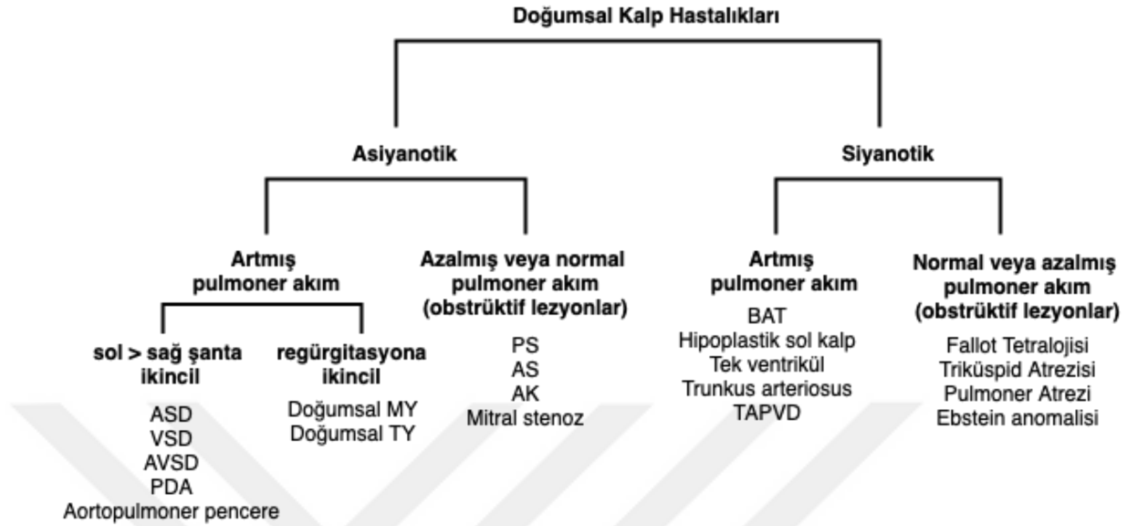
Sendrom	Gen	Locus	DKH
Alagille	JAG1; NOTCH2	20p12; 1p12	Periferik pulmoner hipoplazi, PS, TOF
Holt-Oram	TBX5	12q24	ASD, VSD, PDA
Noonan	PTPN11; KRAS; SOS1; RAF1; BRAF; MEK1; HRAS; NRAS; SHOC2; CBL; NF1	12q24; 12p1.21; 2p21; 3p25.2; 7q34; 15q22.31; 11p15.5; 1p13.2; 10q25.2; 11q23.3; 17q11.2	PS, ASD, VSD, PDA
Char	TFAP2B	6p12	PDA
Ellis-van Creveld	EVC; EVC2	4p16	ASD / tek atriyum
Kardiyofasyokütanöz sendrom	KRAS; BRAF; MAP2K1; MAP2K2	12p12.1; 7q34; 15q22.31; 19p13.3	PS, ASD, Hipertrofik KMP (HKMP)
CHARGE	CHD7; SEMA3E	8p12; 7q21.11	TOF, ASD, VSD
Okihiro	SALL4	20q13.2	VSD, PFO, TOF

Belirtildiği gibi çeşitli çevresel faktörlerin de doğumsal kalp hastalığına sebep olabildiği bilinmektedir; maternal hastalıklar (örn: lupus, diabetes mellitus, fenilketonüri), gebelikte geçirilen enfeksiyonlar (rubella, sitomegalovirus enfeksiyonu gibi), maternal ilaç (örn: lityum, paroksetin, retinoik asit), alkol veya madde kullanımı, maternal organik solvent maruziyeti gibi durumlar çeşitli kardiyak anomaliler ile ilişkilendirilmiştir (40).

2.2.2. Sınıflama

Yapısal doğumsal kalp hastalıkları anatomik ve klinik olan heterojen birçok farklı kardiyak anomaliyi içinde barındırır. Bu hastalıkları kendi içerisinde daha doğru kategorize edebilmek adına çeşitli sınıflamalar öne sürülmüştür. Siyanotik ve asiyantotik doğumsal kalp hastalıkları ayrımı günümüzde halen daha en sık kullanılan sınıflamalardan biridir. Sistemden toplanmış olan deoksijene venöz kanın sağ ventrikülden sol ventriküle şanti sonucu akciğerde oksijenize olamadan sistemik arteriyel dolaşıma karıştığı doğumsal kalp hastalıkları hastada siyanoza sebep olmakta,

bu nedenle “siyanotik doğumsal kalp hastalıkları” olarak adlandırılmaktadır (Şekil 2.5).



Şekil 2.5. Doğumsal kalp hastalıklarının hastada gözlenen siyanoz varlığına göre sınıflaması

Doğumsal kalp hastalıklarının tanınırlığının artması, girişimsel ve cerrahi tedavi yöntemlerinin gelişimi ile doğumsal kalp hastalıklarına sahip bireylerin sağ kalım süresi uzamıştır. Hastanın erişkin izlem planının çizilmesinde yol gösterici olabilecek sınıflamalara gidilme ihtiyacı doğmuştur. 2001 yılında Amerikan Kardiyoloji Koleji (ACC) çatısı altında, erişkin doğumsal kalp hastalıklarının yönetimine ilişkin konferansta konjenital kalp hastalığının anatomik karmaşıklığına göre sınıflandığı “Bethesda Sınıflaması” ortaya atılmıştır. Bu sınıflama doğumsal kalp anomalilerini kendi içinde “basit”, “orta derecede kompleks” ve “ileri derecede kompleks” olarak gruplandırmıştır (41) (Tablo 2.3, 2.4, 2.5).

Orta ve ileri derecede kompleks kardiyak anatomiye sahip defektlere sahip doğumsal kalp hastaların erişkin takibinin erişkin doğumsal kalp hastalıklarında uzmanlanmış hekimler tarafından gerçekleştirilmesini önerirken anatomik açıdan basit olarak değerlendirilen defektlere sahip hastaların kardiyoloji uzmanlığı bulunmayan hekimlerce aralıklı takibinin yeterli olabileceği belirtilmiştir (42).

Tablo 2.3. Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması: Basit Kardiyak Anatomiye Sahip Doğumsal Kalp Hastalıkları

**BASİT
KARDİYAK
ANATOMİ**

Girişim uygulanmamış hastalıklar:

- İzole konjenital aort kapak hastalığı
- İzole konjenital mitral kapak hastalığı (paraşüt kapak, yarıklı yaprak hariç)
- İzole PFO veya ASD
- İzole, küçük VSD (ilişkili ek lezyon olmadan)
- Hafif pulmoner darlık

Onarılmış durumlar:

- Daha önceden ligate veya oklüde edilmiş duktus arteriosus
- Rezidü bulunmayan sekundum veya sinüs venozus ASD
- Rezidü bulunmayan VSD

Tablo 2.4. Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması: Orta Derecede Kompleks Kardiyak Anatomiye Sahip Doğumsal Kalp Hastalıkları

**ORTA
DERECEDE
KOMPLEKS
KARDİYAK
ANATOMİ**

Aorto-sol ventriküler fistül

Pulmoner venöz dönüş anomalileri (PVDA) (kısmi veya komplet)

AV kanal defektleri (kısmi veya komplet)

Aort koarktasyonu (AK)

Ebstein anomalisi

İnfindibüler sağ ventrikül çıkım yolu darlığı (hemodinamik olarak anlamlı)

Ostium primum ASD

Sinus venozus ASD

Kapanmamış PDA

Pulmoner kapak yetmezliği (orta ve ağır)

Pulmoner kapak darlığı (orta ve ağır)

Sinüs valsalva fistülü/anevrizması

Subvalvar veya supralvalvar aort darlığı (HOCM hariç)

Tam düzeltme operasyonu gerçekleştirilmiş Fallot tetralojisi (TOF)

Aşağıda belirtilen lezyonlar ile birlikteliği bulunan VSD:

- Kapak veya kapakların yokluğu
- Aort yetmezliği
- Aort koarktasyonu (AK)
- Mitral patolojiler
- Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı
- “Straddling” (eğerleşmiş) triküspid/mitral kapak
- Subaortik darlık

Tablo 2.5. Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması: İleri Derecede Kompleks Kardiyak Anatomiye Sahip Doğumsal Kalp Hastalıkları (41)

İLERİ DERECEDE KOMPLEKS KARDİYAK ANATOMİ	Kondüit varlığı (Kapaklı veya kapaksız) Siyanotik konjenital kalp defektleri (tüm formları) Çift-çıkımlı ventrikül Eisenmenger sendromu Fontan dolaşımı Mitral atrezi Tek ventrikül (çift-giriş veya çift-çıkımlı, ortak veya primitif ventrikül) Pulmoner atrezi (tüm formları) Pulmoner vasküler obstrüktif hastalıklar Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) Triküspid atrezi Trunkus arteriosus/hemitrunkus Yukarıda belirtilmeyen atrioventriküler veya ventriküloarteriyel bağlantıların diğer anormallikleri (örneğin, criss-cross kalp, izomerizm, heterotaksi sendromları, ventriküler inversiyon)
---	--

Erişkin doğumsal kalp hastalıklarının takibine yönelik güncellenen kılavuzlarda hastada bulunan kardiyak anatominin karmaşıklığını, günlük fonksiyonel kısıtlanma derecesini ve klinik bulgularını (eşlik eden aortopati, aritmi, kapak hastalığı, uç-organ hasarı, egzersiz kapasitesi, pulmoner hipertansiyon, Eisenmenger sendromu, hipoksemi/siyanoz, hemodinamik olarak anlamlı intrakardiyak şant varlığı, venöz veya arteriyel daralma ve ventrikül genişlemesi veya disfonksiyonu) gözetten Yetişkin Konjenital Kalp Hastalığı Anatomik ve Fizyolojik Sınıflaması (ACHD-AP) gibi yeni sınıflamalar geliştirilmiş olsa da pediatrik yaş grubunda geçerliliği ortaya konmuş benzer bir sınıflama bulunmamaktadır (43,44).

2.3. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Çocukluktan Erişkinliğe Uzanan İzlemi

2.3.1. Erken ve Orta Çocukluk Dönemi İzlemi

BAT; TOF, hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS), triküspid atrezi, Ebstein anomalisi, çift çıkımlı sağ ventrikül (ÇÇRV), çift çıkımlı sol ventrikül gibi fonksiyonel tek ventrikül patolojileri; pulmoner atrezi (PA); kritik aort koarktasyonu veya darlığı, infrakardiyak total pulmoner venöz dönüş anomalileri (TAPVD) gibi lezyonlar

yaşamın ilk günlerinde siyanoz, solunum sıkıntısı, üfürüm, zayıf femoral nabızlar ile kendini gösterebilirler (45,46). AV septal defektler PVR düşüşü gerçekleşip üfürüm ortaya çıkıncaya kadar klinisyenler tarafından atlanabilir; bu olgular yenidoğan döneminde beslenme güçlüğü, hızlı nefes alıp verme, morarma gibi şikayetler ile hastaneye başvurduğunda tanınabilir (47). Ülkemizde yenidoğanların hastane taburculuğu öncesinde uygulanan nabız oksimetre taraması kritik doğumsal kalp hastalıklarının henüz semptom vermeden tanınmasında etkin, özgünlüğü yüksek ve erişimi kolay bir tarama yöntemidir (48).

Yenidoğanda duktus bağımlı DKH şüphesinde (örn: aortik interruption, HSKS, intakt ventriküler septumlu BAT, ÇÇRV, intakt ventriküler septumlu PA, HSKS, PAnın eşlik ettiği TOF) ve DKH şüphesi olup ekokardiyografiye erişimin olmadığı durumlarda duktus açıklığını korumaya yönelik hızlıca intravenöz PG infüzyonuna başlanması ve hiperoksiden kaçınılması, yakın yoğun bakım izlemi, hastanın çocuk kardiyoloji ile kardiyovasküler cerrahi tarafından ortak izlemi, medikal tedavi, girişimsel ve cerrahi planlanmanın gerçekleştirilmesi hayati önem arz etmektedir. Duktus bağımlı lezyonlar, yaşamın ilk 1 ayı içerisinde cerrahi gerektirebildiği gibi, ağır pulmoner göllenmenin olduğu trunkus arteriosus, atriyoventriküler septal defekt (AVSD) gibi lezyonların antikonjestif tedaviye yanıtı kısıtlı olduğundan ve hastada yaşamın 6.-12. ayları kadar erken bir dönemde pulmoner hipertansiyon gelişimine yol açabildiği bilindiğinden yine süt çocukluğu döneminde operasyon gereksinimi mevcuttur (45,46).

Doğumsal kalp hastalıklarına sahip yenidoğanlarda preterm doğum, düşük doğum ağırlığı ve preterm doğumdan kaynaklı RDS, BPD, NEK, ROP komplikasyonlar sağlıklı yenidoğanlara göre daha sık görülebilen %22-45 oranında eşlik eden non-kardiyak anomaliler (pulmoner hipoplazi, konjenital diyafragma defektleri, gastrointestinal, genitoüriner ve santral sinir sistemi anomalileri) saptanabilmektedir (49). Sistemik kan akımı ihtiyacının yeterli sağlanamadığı olgularda uç organ hasarı (örn: nefropati) görülebilmektedir (50). Doğumsal kalp hastalığı tanılı çocuklar nörogelişimsel gerilik açısından da riskli bir gruptur. Nörogelişimsel etkilenme, hipotoni, gelişim basamaklarında geri kalma ile kendini

küçük yaşta gösterebileceği gibi okul çağında öğrenme güçlükleri, dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu (DEHB) ile de prezente olabilir (51).

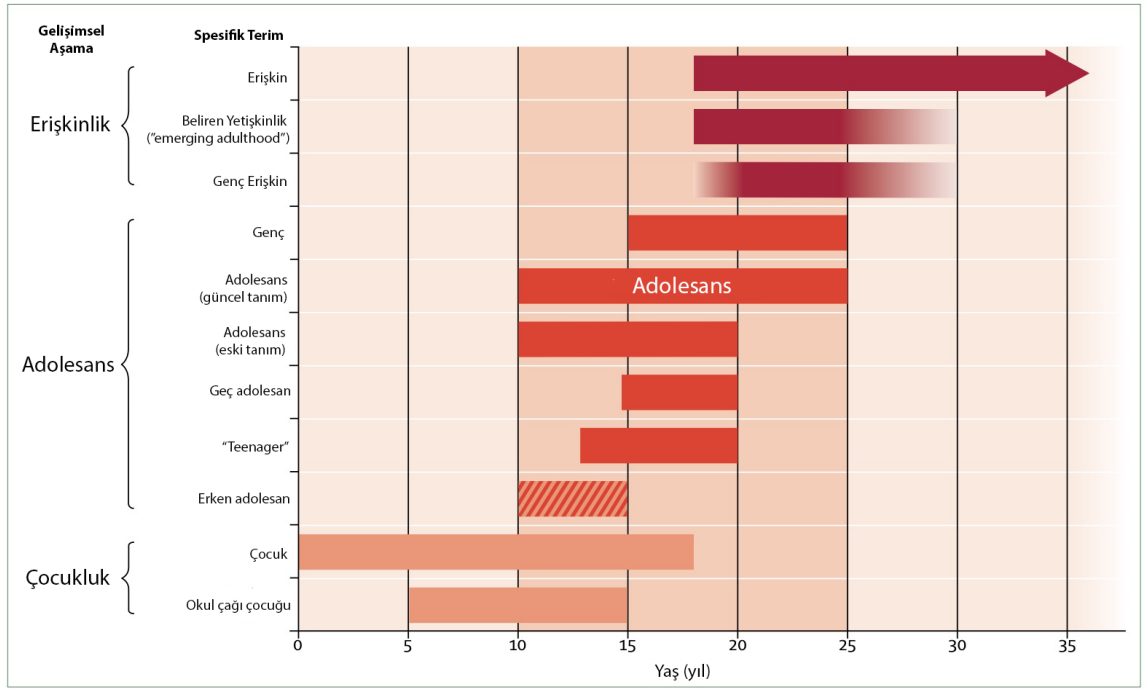
Özellikle orta ve ileri derecede kompleks kardiyak anomaliye sahip, transkateter kardiyak girişim veya kardiyovasküler cerrahi öyküsü olan, kalp hastalığı sebebi ile ilaç tedavisi kullanan hastaların yakın kardiyolojik takibi kalp hastalığına ilişkin doğabilecek komplikasyonların önlenmesi ve erken tanınmasında büyük önem arz etmektedir. Bu komplikasyonlar arasında başta kapak ve ventriküler yetmezlikler, pulmoner hipertansiyon, aritmiler ve endokardit gelmekle beraber, geçirilmiş cerrahide yerleştirilen prostetik materyale ilişkin patolojiler (örn: şantın obstrüksiyonu, protez kapakta yapısal bozulma), Fontan operasyonu uygulanmış hastalarda hepatik disfonksiyon, protein kaybettiren enteropati, plastik bronşit gibi özellikli durumlar da yer almaktadır (52).

Doğumsal kalp hastalıklarının bir kısmında yarışmalı sporlara katılım malign aritmiler ve ani kardiyak ölüm riski sebebi ile uygun görülme-yebilse de hastaların büyük çoğunluğunun çeşitli sporları, değişken şiddet ve sıklıkta yapmalarının kardiyovasküler açıdan ciddi risk yaratmadığı düşünülmektedir (53,54). Fiziksel aktivitenin çocuğun fiziksel, duygusal ve psikososyal gelişimindeki rolü, sedenter yaşam biçiminin getirebileceği kardiyovasküler riskler de gözetildiğinde özellikle çocukluk çağında fiziksel aktivitede gereksiz kısıtlamaya gitmek olumsuz sonuçlar doğuracağından her hasta kendi özelinde değerlendirilerek fiziksel aktivite kısıtlamaları netleştirilmelidir (53) (“2.3.3 Doğumsal Kalp Hastalığına Kaynaklanan Fiziksel Kısıtlılıklar” isimli başlık altında bu değerlendirme detaylandırılacaktır.).

2.3.2. Adolesans ve Erişkinliğe Özgül İzlem

Doğumsal kalp hastalığı tanımlı çocukların %90’ının erişkin yaşa erişebildiği gösterilmiştir (1). DKH varlığı çocukluk döneminde olduğu gibi adolesans ve erişkinlik döneminde de kalp yetmezliği, aritmi, pulmoner vasküler hastalık ve uç organ hasarı gibi kardiyovasküler komplikasyonlar ve diğer sistemlere ait çeşitli hastalıklar açısından ek risk oluşturmaktadır (10,55). Konjenital kalp hastalıklarının yaşam boyu takip gerektirmesine karşın, hastaların özellikle pediatrik izlem-den erişkin

izlemine geçişlerini izleyen dönemde takiplerini aksatma eğiliminde olabildikleri bilinmektedir (56–58). Amerika Birleşik Devletleri (ABD)’de erişkin DKH üzerine özelleşmiş 12 farklı merkezin katılımı ile, toplamda 922 DKH tanılı erişkin hasta ile gerçekleştirilen bir çalışmada hastaların %42’sinin takiplerini 3 yılı aşkın, %8’inin ise 10 yılı aşkın süre aksattıklarını ortaya konmuş, takip aralığının açılmaya başladığı ilk yaş incelendiğinde ise ortalama yaş 19,9 yıl olarak saptanmıştır (56). Aynı çalışma takipsizlik döneminin ardından tekrar takibe giren hastaların %53’ünün yeni gelişen çeşitli yakınmalar ve sağlık problemleri ile döndüklerini göstermiştir (56). Yine erken genç erişkinlik döneminde bu hastaların acil servis başvurularının sıklığının arttığı gözlenmiş; bu artış hastaların takipsiz olmasından ötürü klinik bulguları ciddileşinceye kadar tanınamamış olan kardiyak ve ekstra-kardiyak sağlık problemlerinden kaynaklandığı öne sürülmüştür (5). Takipsizliğin altında yatan sebepler incelendiğinde ise hastaların artık “iyi” veya iyileşmiş” hissediyor olmaları, yaşam boyu takip gereksiniminin bilincinde olmamaları nedeni ile poliklinik kontrollerine başvurmadıkları öğrenilmiştir (2,4). Hastaların erişkin yaştaki tedavi ve takip uyumunu arttırabilmek, gelişebilecek komplikasyonların önüne geçebilmek adına birçok ülkede hastanın henüz adolesan çağda iken, psikososyal gelişim düzeyi ve bilişsel becerilerine uygun şekilde konjenital kalp hastalığı ve bu hastalığın kendisine yüklediği sorumluluklar ile ilgili sistematik şekilde bilgilendirildiği, bireyin hastalık öz-yönetim becerilerini pekiştirmenin hedeflendiği “geçiş” programları oluşturulmuştur (13,58–60). Adolesanların hedef grup olarak belirlenmesinin altında yatan sebepleri anlayabilmek için öncelikle adolesans ve bu döneme özgü değişimlere değinilmelidir.



Şekil 2.6. Adolesans ve diğer gelişimsel aşamalar için sıklıkla kullanılan yaş aralıkları ve tanımlar

Sawyer SM ve çalışma arkadaşlarına ait "The age of adolescence" isimli yayından alınarak Türkçe diline çevrilmiştir.

Adolesan yaş aralığının tanımı kaynaktan kaynağa değişkenlik gösterebilse de güncel literatürde kabul gören yaş aralığı 10 ile 24 yaş aralığıdır (61) (Şekil 2.6). Bu dönemde bireyde fiziksel, bilişsel ve sosyal birçok değişim meydana gelecek, bireyin özerklik algısı pekişecek, bireysel ve cinsel kimlik şekillenecektir (62).

Çocukluk döneminde hastanın tedavi ve takip planına uyumunda en önemli etken bakım verenin uyumu olarak görülebilse de hastanın çocukluktan erişkinliğe geçişinde ara dönem olan adolesan çağa erişmesi ile hastada başlayacak ebeveyn den bağımsızlaşma ve kimlik inşa süreci ailenin genç üzerindeki etkisinin azalmasına sebep olacaktır. Gelişmekte olan otonomi duygusu, henüz tam anlamı ile kazanılamamış soyut düşünme becerisi ve bu döneme has "yenilmezlik" algısı gencin uyumunu güçleştirebilecektir (62,63). Hastanın çocukluk çağı izlemi boyunca hekimin iletişim kurduğu, hastanın tedavi planlarını aktardığı temel kişi bakım verenleri iken ergenlik ile başlayan özerkleşme süreci artık hekimin öncelikle ergen ile iletişim kurmasını, ergeni hastalığı ve hastalığının seyri hakkında bilgilendirmesini gerektirmektedir (13). Bu dönemde bireyin hastalığı, hastalığının ağırlaştığının

habercisi olabilecek semptomlar (örn: kalp yetmezliğinin klinik bulguları; nefes darlığı, daha çabuk yorulma ve ödem gibi) ve hastalığın yarattığı fiziksel kısıtlılıklara ilişkin detaylı bilgilendirilmelidir (60).

Yine bu dönemde bireyin sağlığını korumaya yönelik davranışları (örn: diş ve diş eti enfeksiyonlarına ikincil doğabilecek endokarditin önüne geçebilmek adına diş sağlığının korunmasına yönelik diş bakımı, diş hekimi takibi gereksinimi) kazanması teşvik edilmelidir. Kılavuzlarca endokardit profilaksi gereksinimi görülen hastalar öncesinde endokardit profilaksisi kullanımını gerektiren işlemler ve uygun profilaktik antibiyotik kullanımı hakkında bilgilendirilmelidir (60,64). Hastanın takipleri sırasında tütün ve tütün ürünleri, alkol ve uyuşturucu madde kullanımının kardiyovasküler sağlık açısından zararları aralıklı olarak belirtilmelidir (60,65).

Ergenlik cinsel kimliğin şekillendiği, romantik ilişkilerin başladığı ve cinselliğin başlayabildiği bir dönemdir (66). Literatürde kronik hastalığa sahip gençlerin psikoseksüel matürasyonunun sağlıklı akranlara kıyasla bir miktar geç tamamlanabileceğini gösteren çalışmalar bulunmakla beraber DKH tanılı adolesanlarla yapılan çalışmalar, 16-18 yaş aralığında hastaların %14 ile %26 arasında değişkenlik gösteren bir kısmının cinsel aktif olduğunu; cinsel aktif olanların ise %72'sinin riskli cinsel davranışta (iki ve daha fazla sayıda cinsel partner, uygunsuz kontrasepsiyon kullanımı gibi) bulunduğunu ortaya koymaktadır (67–69). Batı toplumlarında dahi ebeveynlerin DKH tanısı bulunan adolesanlar ile cinsellik ve üreme sağlığı üzerine konuşmaktan sıklıkla kaçındığı bilinmekle bilinmektedir (70).

DKH tanılı kadın hastaların bir kısmı için gebelik yaşam tehdidi oluşturabildiği gibi DKH tanılı bir kadın veya erkeğin çocuk sahibi olduğu takdirde dünyaya gelen çocuğun da doğumsal kalp hastası olma riskinde artış olduğu bilinmektedir (71–74). Belirtilen tüm durumlar göz önüne alındığında DKH tanılı hastaların cinsellik, üreme sağlığı ve hastalığın bir sonraki nesile aktarılma riski hakkında adolesan dönemde bilgilendirilmesi; özellikle cinsel aktif olan kız adolesanlara kardiyak hastalıklarının ve mevcut ilaç tedavilerinin engel oluşturmadığı kontraseptif yöntemler hakkında danışmanlık verilmesi önem arz etmektedir (60) (“2.3.5 Gebelik ve Kontrasepsiyon” isimli başlık altında bu DKH hastalarında gebeliğe ilişkin riskler, kontraseptif

yöntemler; “2.3.6 DKH Tanılı Bireylerin Çocuklarında DKH Görülme Riski” başlığı altında ise doğumsal kalp hastalığının bir sonraki jenerasyonda görülme riski detaylandırılacaktır.).

Kronik hastalıklara sahip bireylerde öz yönetim bireyin genel sağlığını korumak ve en iyi düzeyde tutabilmek adına bireyin sahip olması gereken alışkanlıklar ve beceriler bütünüdür (75). Hastalığa özgül tedavi ve beslenme planına uyum, hastalığın ilerleyişini erken tanıma, kriz anını yönetilme becerileri kadar hastalığa ikincil gelişebilecek emosyonel stres ile mücadele edebilmek, fonksiyonel kısıtlılıkların bilincinde olmak da öz yönetimin parçasıdır (75). Pediatrik izlemiden erişkin izleme geçişi kolaylaştırabilmek adına adolesan hastaları kardiyak hastalıkları, hastalıklarının anatomisi, ilaç tedavileri, hastalığa ikincil doğabilecek olası komplikasyonlar, riskli sağlık davranışları ve cinsellik gibi konularda eğiten programların öz yönetim becerilerini pekiştirdiği bilinmektedir (14).

DKH tanılı hastaların 18-21 yaş aralığında pediatrik izlemiden erişkin izlemine tam devrinin gerçekleştirilmesi önerilmektedir (60,76). Bu devir hastalar için alışmaları gereken yeni bir hekim, başvurulması gereken yeni ve daha uzak bir sağlık kuruluşu, artmış maddi yükü simgeleyebilmektedir (60,77). Erişkin hekimlerinin hastaya yaklaşımlarının kimi hastalar ve aileleri tarafından yadırganabildiği bilinmektedir (76,77). Pediatri hekimleri paternalistik hekimlik anlayışına sahipken erişkin hekimleri hastanın özerkliği ön plana koyar; erişkin hastaların izleminde ailelerin rolü neredeyse yok denecek kadar azdır (78). Geçiş programları bünyesinde hastaya hastalığına ilişkin gerekli eğitimler sağlandıktan sonra gencin sağlığına ilişkin sorumluluklar kademeli olarak aileden alınır ve gence verilir. Bu yöntem ile gencin sorumluluk duygusunun güçlendirilmesi ve öz yönetim becerilerinin pekiştirilmesi amaçlanır (60). Yine bu programlar bünyesinde henüz çocuk kardiyooloji izleminden ayrılmamış orta-geç adolesan hastalar ilerleyen yıllarda kendilerini takip edecek olan erişkin kardiyoologları ile biraraya getirilerek hem hasta hem de hekim için daha konforlu bir geçiş süreci yaratılmaya çalışılır (13,59,60). Bu şekilde hastaların erişkin hayatta takipten çıkmasının önüne geçilebileceğine inanılmaktadır (3,12).

2.3.3. Doğumsal Kalp Hastalığından Kaynaklanan Fiziksel Kısıtlılıklar

Bireyin günlük yaşamındaki kısıtlılığını değerlendirmek için sıklıkla New York Kalp Birliği (NYHA) Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıflaması kullanılmaktadır (Tablo 2.6).

Tablo 2.6. NYHA Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıflaması (79)

Sınıf I	Günlük olağan fiziksel aktivitelerinde kısıtlanma yok
Sınıf II	İstirahatte yakınma yok ancak günlük fiziksel aktivitelerinde hafif kısıtlanma var (düz yolda yürürken nefes darlığı)
Sınıf III	Günlük fiziksel aktivitelerde belirgin kısıtlanma var (ev içinde yürümek gibi çok hafif aktivitelerle bile nefes darlığı gibi)
Sınıf IV	İstirahatte bile nefes darlığı olması

Hemodinamik olarak anlamlı olmayan, izole ve küçük VSD, ASD veya PDA tanılı hastaların birkaç istisna dışında neredeyse tüm sporları lisanslı yapabilecekleri kabul edilirken, orta ve ileri derecede kompleks kardiyak anatomiye sahip, kardiyak operasyon öyküsü bulunan hastaların günlük hayatlarında asemptomatik olmasına rağmen kimi sportif aktiviteleri hobi veya keyif amaçlı yapmaları dahi uygun olmayabilir (80). Hastaların katılmasında sakınca olmayan sporları belirleyebilmek için yapılan egzersizin yoğunluk derecesi, kardiyovasküler sistem üzerindeki etkileri, çarpışma sonucu kişide yaratabileceği bedensel yaralanma tehlikesi ve egzersizin gerçekleştirildiği rakım dikkate alınmalıdır (53,81).

Sporların kardiyovasküler fizyoloji üstündeki akut etkileri spora ait statik ve dinamik özellikler üzerinden sınıflandırılabilir. Dinamik sporlar izotonik egzersizlerdir; kas içinde oluşan kuvvet düşük olmakla beraber kas uzunluğunda artış mevcuttur, bu egzersizlerde büyük kas grupları ve eklemlerin hareketleri ön plandadır. Statik yani izometrik egzersizler ise kas uzunluğunun neredeyse sabit kaldığı, çok az miktarda değiştiği ancak kas içinde yoğun kuvvet oluşturan egzersizlerdir (80–82).

Dinamik egzersizler sırasında oksijen tüketimi, kalp debisi, kalp hızı ve sistolik kan basıncında belirgin artışa karşın diastolik kan basıncı ve periferik vasküler dirençte düşüş gözlenir. Bu egzersizler LV üzerinde öncelikle volüm yükü yaratır, ventrikül

genişliği ve kitlesinde artışa sebep olur. Statik egzersizlerde, dinamik egzersizlere kıyasla oksijen tüketimi, kalp debisi ve kalp hızındaki artış daha azdır.

Statik egzersizler süresince sistolik, diastolik ve ortalama kan basıncı artarken periferik vasküler dirençte anlamlı değişim izlenmez; bu durum LV üzerinde basınç yükü oluşturur.

Herhangi bir spor dalını sadece statik veya sadece dinamik olarak tanımlamak zordur; neredeyse tüm spor dalları statik ve dinamik bileşenlere sahiptir. Artan dinamik bileşen, artan oksijen tüketimi yani artan maksimum oksijen tüketilme hacmi (VO_{2maks}) yüzdesi ile ilişkilidir, kalp debisinde artış ile sonuçlanır. Artan statik bileşen ise maksimum istemli kontraksiyon (MVC) yani kas tarafından oluşturulan maksimum güç ile ifade edilir; kan basıncında artış ile sonuçlanır (83) (Şekil 2.7).

Artan statik bileşen 	III. Yüksek $>30\% MVC$	Jimnastik*† Ağırlık kaldırma*† Dövüş sporları* Yelken Dağcılık/tırmanma Rüzgâr sörfü*† Fırlatma sporları	Vücut geliştirme*† Güreş* Kayak Kaykay*† Snowboard*†	Boks Kano/Su kayağı Kürek Bisiklet*† Dekatlon Triatlon*† Sürat pateni Rowing
	II. Orta $10-20\% MVC$	Okçuluk Dalış*† Binicilik*† Motor sporları*† Otomobil sporları*†	Amerikan futbolu* Rugby Sırıkla atlama Artistik buz pateni Koşu (sprint) Senkronize yüzme † Sörf	Basketbol* Buz hokeyi* Koşu (orta mesafe) Yüzme Hentbol
	I. Düşük $<10\% MVC$	Bowling Golf Yoga Atıcılık	Voleybol Beyzbol/Softbol Eskrim Masa tenisi	Futbol* Tenis Badminton Koşu (uzun mesafe)
		A. Düşük $<50\% VO_{2maks}$	B. Orta $50-75\% VO_{2maks}$	C. Yüksek $>75\% VO_{2maks}$
		Artan dinamik bileşen 		

Şekil 2.7. Sporların statik ve dinamik bileşenlerine göre dağılımı

*Çarpışma riski, †Senkop gelişmesi halinde artmış risk

Belirtilen dinamik ve statik bileşenlere ek olarak hasta özellikleri (ventrikül fonksiyonları, aritmi, eşlik eden pulmoner vasküler hastalık veya opere edilen

hastalarda rezidü lezyon varlığı, devam eden antikoagülan kullanımı) göz önüne alınarak hem hastaya hem spora özgü bir değerlendirme yapılmalıdır (80). Örneğin, yüksek rakımda pulmoner vasküler rezistans artacaktır, yüksek rakımda gerçekleştirilen dağcılık gibi sporlar pulmoner hipertansiyon hastaları için uygun olmayacaktır veya antikoagülan kullanan bir hastanın vücuduna darbe alabileceği futbol veya dövüş sporları gibi aktiviteleri yapması kanama riski yaratabilir.

Hasta değerlendirmesi için ekokardiyografi, holter ve egzersiz testleri ve kardiyak manyetik rezonans görüntülemelerinden faydalanılabilir (80).

2.3.4. Enfektif Endokardit Riski

Enfektif endokardit, kalbin endokard tabakasının enfeksiyona ikincil inflamasyonudur. Endokardit gelişimi için bakteriyemiye ek olarak patojenin yerleşebileceği uygun bir yüzey gereklidir. Yapısal kardiyak anomalinin düzeltilmesine yönelik opere edilmiş hastalardaki kardiyak protetik materyaller (örn: meshler) ve protez kapak yüzeyleri kolonizasyon için özellikle riskli yüzeylerdir. Bakteriyemi açısından özellikle risk oluşturan durumlar ise: (i) cilt, ağız boşluğu, gastrointestinal veya ürogenital sistem enfeksiyonları; (ii) kontamine iğneler ile patojenin doğrudan inokülasyonu (intravenöz uyuşturucu kullanımı dahil); (iii) tanısal veya tedavi amaçlı uygulanan çeşitli girişimsel işlemler olarak özetlenebilir (84).

Özellikle diş ve diş etlerine yönelik uygulanan girişimsel işlemler (diş çekimi, kanal tedavisi, periodontal cerrahi gibi) oral kaviteyi kolonize eden bakterilerin (örn: oral streptokoklar) inokülasyonu ve bakteriyemi açısından yüksek riskli görülmektedir (84). Endokardit açısından yüksek riskli görülen hastaların bu işlemlerden önce antibiyotik profilaksisi kullanması önerilmektedir. Güncel Avrupa Kalp Cemiyeti (ESC) kılavuzuna göre diş ve diş etlerine yönelik girişimsel işlemler öncesinde profilaksi önerilen ve yüksek riskli görülen hastalar Tablo 2.7’de belirtilmiştir.

Tablo 2.7. Diş ve diş etlerine yönelik girişimsel işlemler öncesi antibiyotik profilaksisi önerilen hastalar

- Doğumsal kalp hastalıkları
 - Tedavi edilmemiş siyanotik DKH
 - Palyatif girişimler uygulanmış (transkateter veya cerrahi), konduit gibi prostetik materyalleri bulunan siyanotik DKH
 - Transkateter veya cerrahi ile tam düzeltme gerçekleştirilmiş, işlem üzerinden 6 aydan kısa süre geçmiş olanlar (rezidü defekt olmaması ve kapağa yönelik protez uygulaması gerçekleştirilmemesi halinde girişim sonrasındaki 6 aylık sürenin bitiminde profilaksi ihtiyacı olmayacaktır)
- Kalp kapaklarının cerrahi tamiri için prostetik materyaller kullanılan veya cerrahi ile yerleştirilmiş prostetik (mekanik veya biyoprotez) kapağı bulunan hastalar
- Transkateter yerleştirilmiş aort ve pulmoner kapak protezleri bulunanlar
- Ventriküler destek cihazı (VAD) bulunanlar
- Geçirilmiş enfektif endokardit öyküsü olanlar

Tablo ilgili ESC kılavuzunda bulunan Sınıf I-kanıt düzeyi B ve Sınıf I-kanıt düzeyi C seviye öneriler doğrultusunda hazırlanmıştır. Kılavuzda transkateter mitral ve triküspid kapak tamiri gerçekleştirilmiş hastalarda antibiyotik profilaksisi açısından değerlendirmeli önerisi de mevcut olmakla beraber sınıf IIb-kanıt düzeyi C öneridir.

Öneri düzeyleri

Sınıf I: Uygulanan tedavi ve girişimin etkili ve yararlı olduğunu gösteren kanıt ve/veya görüş birliği

Sınıf IIb: Görüş ve kanıtlar yeterli değil

Bilimsel kanıt düzeyleri

B: Düşük veya az anlamlı tedavi etkileri olan randomize klinik çalışmalar

C: Prospektif, kontrollü, randomize olmayan kohort çalışmalar

Endokardit açısından orta riskli değerlendirilen durumlar ise: romatizmal kalp hastalığı, romatizmal olmayan dejeneratif kapak hastalığı, aort kapağının doğumsal anomalileri (biküspid aorta dahil), kardiyovasküler elektronik implantlar (örn: pacemaker) ve hipertrofik kardiyomiopati varlığıdır (84).

Orta ve yüksek riskli bireyleri endokarditten koruyabilmek adına bir takım koruyucu alışkanlıkların edinilmesi önerilmektedir (Tablo 2.8).

Tablo 2.8. Yüksek ve orta riskli hastalara yönelik yaklaşımlar ve hastaların edinmeleri önerilen alışkanlıklar

-
- Dişlerin günde en az 2 kez fırçalanması
 - Yüksek riskli hastalarda yılda en az 2 kez, orta riskli hastalarda ise yıllık profesyonel diş temizliğinin ve diş hekimi kontrolünün gerçekleştirilmesi
 - Sıkı cilt hijyeni sağlanması, kronik cilt hastalıkları varlığında optimal cilt bakımı ve tedavisinin gerçekleştirilmesi
 - Bakteriyel enfeksiyon durumunda antibiyotik tedavisi başlanması
 - Hastaların kendi kendilerine antibiyotik başlamamaları, sadece hekim önerisi ile antibiyotik tedavisi almaları
 - Piercing ve dövme yaptırmanın teşvik edilmemesi
 - İntravenöz infüzyon kateterleri ve girişimsel işlemlerin sınırlandırılması
 - İntravenöz merkezi veya periferik kateterler olması halinde titizlikle bakımlarının uygulanması
-

2.3.5. Gebelik ve Kontrasepsiyon

Gebelik süresince fizyolojik olarak plazma volümünde artış, sistemik ve pulmoner vasküler dirençte düşüş ve kalp debisinde artış gerçekleşir. Bu değişimler sebebi ile DKH tanılı bir bireyin gebe kalması herhangi bir hastalığı olmayan diğer kadınlar ile kıyaslandığında artmış maternal morbidite ve mortalite riski ile ilişkilendirilebilmektedir. Özellikle yüksek riskli olarak değerlendirilen ve gebelik kontrendikasyonu olan hastalarda gebelik riskleri ve gebeliğin dikkatli planlanmasının gerekliliğinin önemi hasta ile genç yaşta tartışılmalıdır (85).

Pre-konsepsiyonel değerlendirme için başvuran hastaların elektrokardiyogram (EKG), ekokardiyografi ve egzersiz testi ile değerlendirilmesi önerilmektedir. Gebelik öncesi değerlendirme için başvuran ve bilinen aort patolojisi bulunan kadın hastalarda bilgisayarlı tomografi (BT) taraması veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemlerinden faydalanarak tam aort görüntülemesi gerçekleştirilmelidir.

Gebelik sırasında kardiyak komplikasyon riskini değerlendirmek için hastanın mevcut kliniği ve ilaç tedavileri, tıbbi geçmişi, fonksiyonel sınıfı, oksijen saturasyonu, natriüretik peptid düzeyleri, ventriküler ve valvüler fonksiyonları, intrapulmoner basınçlar ve aort çapları, egzersiz kapasitesi ve aritmiler dikkate alınmalıdır.

Kardiyak hastalığa özgü riskin belirlenmesi içinse sıklıkla Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflaması (mDSÖ sınıflaması) kullanılmaktadır (Tablo 2.9 ve 2.10) (85,86). Bu sınıflama hastaların risk sınıfı doğrultusunda takibine yönelik öneriler sunmaktadır. Bu sınıflamaya göre risk sınıfı mDSÖ IV olarak değerlendirilen hastalarda fertilite tedavileri ve gebelik kontraendikedir, hastanın gebe kalması halinde terminasyon tartışılmalıdır (85). Fertilite tedavileri antikoagülan kullanan veya mDSÖ III olarak değerlendirilen hastalarda da çeşitli riskler yaratabileceğinden yine dikkatle değerlendirilmesi gereken tedavilerdir (87).

Tablo 2.9. Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflaması; mDSÖ I, II, II-III

	mDSÖ I	mDSÖ II	mDSÖ II-III
Tanımlar (Belirtilen tanımlar dışında genel sağlık durumu iyi olarak kabul edilmiştir)	Hafif PS Hafif MVP Küçük PDA Başarı ile onarılmış, basit lezyonlar (ASD, VSD, PDA veya PVDA) Atriyal veya ventriküler izole ektopik atımlar	Opere edilmemiş ASD veya VSD Onarılmış TOF Supraventriküler aritmiler Aort dilatasyonu (AD) bulunmayan Turner Sendromu	LV fonksiyonlarında hafif azalma (EF>%45) HKMP mDSÖ I ve IV'te sınıflandırılmayan doğumsal veya bağ doku hastalığına ikincil kapak hastalıkları (hafif mitral stenoz, orta derecede aort stenozu) AD bulunmayan Marfan ve diğer HTADlar Aorta <45 mm olarak ölçülen biküspid aort kapak patolojileri Onarılmış koarktasyon AVSD
Maternal Risk	mortalite riskinde saptanan artış yok, morbidite riskinde artış yok/hafif artmış risk	maternal mortalite riskinde hafif artış, morbiditede orta derecede artış	maternal mortalite riskinde orta derecede artış, morbiditede orta-ciddi değişkenlik gösteren risk artışı
Maternal Kardiyak Olay Sıklığı	%2.5–5	%5.7–10.5	%10–19
Gebelik Süresince Önerilen Aşgari Takip Sıklığı	Gebelik süresince bir veya iki kez	Her trimesterde en az bir kez	Ayda iki kez
Önerilen Gebelik Takibi Yeri	Yerel hastaneler	Yerel hastaneler	Üst merkez

Tablo 2.10. Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflaması; mDSÖ III, IV

	mDSÖ III	mDSÖ IV
Tanımlar (Belirtilen tanımlar dışında genel sağlık durumu iyi olarak kabul edilmiştir)	LV fonksiyonlarında orta derecede azalma (EF %30-45) Geçirilmiş peripartum KMP öyküsü (LV yetmezliği bulunmayan) Mekanik kapak Sistemik RV (iyi veya hafif azalmış ventrikül fonksiyonu ile) Fontan dolaşımı (komplikeasyonsuz) Düzeltilmemiş siyanotik kalp hastalıkları Diğer kompleks kalp hastalıkları Orta derecede mitral stenoz Ağır, asemptomatik aort stenozu Orta derecede AD (Marfan ve HTADlar 40–45 mm; biküspid aorta 45–50 mm, Turner sendromu ASI 20–25 mm/m ² , TOF <50 mm) Ventriküler taşikardi	Pulmoner arteriyel hipertansiyon Ağır sistemik ventriküler disfonksiyon (EF <%30 veya NYHA sınıf III-IV) Geçirilmiş peripartum KMP (LV yetmezliğinin eşlik ettiği) Ağır mitral stenoz Ağır, semptomatik AD Sistemik sağ ventrikül (orta veya belirgin şekilde azalmış ventrikül fonksiyonu ile) Ağır aort dilatasyonu (Marfan ve HTADlar >45 mm; biküspid aorta >50 mm, Turner sendromu ASI >25 mm/m ² , TOF >50 mm) Vasküler Ehlers-Danlos Ağır (re)koartasyon Komplikeasyonların geliştiği Fontan dolaşımı
Maternal Risk	Maternal mortalite riskinde belirgin, morbidite riskinde ciddi artış	Oldukça yüksek maternal mortalite veya morbidite riski
Maternal Kardiyak Olay Sıklığı	%19–27	%40–100
Gebelik Süresince Önerilen Asgari Takip Sıklığı	Ayda bir veya iki kez	Ayda bir kez
Önerilen Gebelik Takibi Yeri	Gebelik ve kardiyak hastalıklar konusunda uzman merkez	Gebelik ve kardiyak hastalıklar konusunda uzman merkez

HTAD: torasik aorta tutulumu ile giden kalıtsal hastalıklar; AD: Aort dilatasyonu; ASI: aortik boyut indeksi (aortic size index); EF: ejeksiyon fraksiyonu

Gebe kalmak istemeyen veya riskli grupta görülen hastalarda gebeliğin önlenmesi için kontraseptif yöntemlerden faydalanılmaktadır. Ancak tüm kontraseptif yöntemler her hasta için uygun olmayabilir. Güncel kılavuzlar doğumsal kalp hastası

tüm kadınlara hekimler tarafından kontrasepsiyon danışmanlığı sağlanmasını önermektedir. Danışmanlık bu alanda uygun eğitimi almış kardiyologlar veya kadın doğum hekimlerince menarştan itibaren sağlanmalıdır (85). İngiltere verilerine göre ilk cinsel ilişki yaşının ortalama yaşı 17'dir, kalp rahatsızlığı olup olmamasına bakılmaksızın, %30'dan azı 15 yaşından önce olmaktadır (88). Erken yaşta sağlanan danışmanlık ile plansız gebeliklerin önüne geçilebileceği düşünülmektedir.

Bariyer yöntemler (örn; kondom) cinsel yolla bulaşan hastalıkların bulaşının engellenmesinde etkin olmakla beraber kontrasepsiyon açısından güvenilirliği düşük yöntemlerdir; bu nedenle hormonal yöntemlerle birlikte kullanılmaları önerilmektedir. Hormonal yöntemler kontrasepsiyona ek olarak menstrüel siklusların düzenlenmesi, kanama kontrolü, aneminin önlenmesi, hiperandrojenizm ve dismenore tedavisi için fayda sağlayabilen ajanlardır. Bununla beraber, özellikle hormonal kontraseptif yöntemlere ilişkin danışmanlık verilirken spesifik kontraseptif ajandan kaynaklanabilecek olası riskler (örn: tromboz, enfeksiyon) ile hastanın gebe kalması halinde gelişebilecek riskler beraber tartılmalı; yöntem seçimi bu değerlendirme doğrultusunda yapılmalıdır.

Hormonal kontrasepsiyon yöntemleri arasında etinilestradiol içeren ajanlar en yüksek tromboz riski taşıyanlardır, ek olarak sistemik kan basıncında artışa sebep olmaktadır. Etinilestradiol, yüksek tromboemboli riskine sahip veya hipertansiyonu bulunan hastalarda kontraendikedir. Sadece progesteron içeren kontraseptifler ise pıhtılaşma faktörleri, kan basıncı ve lipid seviyeleri üzerinde az (implant veya enjeksiyon) ya da neredeyse hiç (levonorgestrel içeren rahim içi araç veya oral desogestrel) etkiye sahiptirler; bu nedenle tercih edilebilirler. Levonorgestrel (LNG) salınımlı implantlar veya rahim içi araçlar (RİA) geri dönüşümlü kontrasepsiyon yöntemleri arasında güvenilirliği en yüksek olan yöntemlerdir (89).

Hormon salınımında bulunmayan bakır RİA'lar hormonal tedaviyi reddeden hastalarda alternatif olarak geçmekle beraber bakır RİA'ların artmış kanamaya sebep olabileceği akılda tutulmalı, özellikle antikoagülan tedavi altındaki hastalarda kaçınılmalıdır. Bakır RİA'lardaki artmış kanama riskine karşın LNG salınımlı RİA'lar menstrüel kanama sıklığını azaltmakta, hatta hastaların önemli bir kısmında

amenoreye sebep olabilmektedir. RİA yerleştirilmesi sırasında hastada vazovagal yanıt gelişebileceğinden özellikle Fontan öyküsü veya Eisenmenger sendromu bulunan hastalarda işlemin hastanede gerçekleştirilmesi önerilmelidir.

Acil kontrasepsiyon için korunmasız cinsel ilişkiden sonraki 5 gün içerisinde, ilişkiyi takiben mümkün olan en kısa sürede bakır RİA (başarısızlık oranı $<0.1\%$); oral LNG (tek doz, 1.5 mg; başarısızlık oranı 2.2%) veya oral ulipristal asetat (tek doz, 30 mg; başarısızlık oranı $1.4-1.9\%$) kullanılabilir. LNG özellikle korunmasız ilişkiyi takip eden ilk 72 saat içerisinde alındığında etkili iken progesteron reseptör modulatorü ulipristal asetat ilişki sonrasındaki 72-120 saat aralığında alındığında dahi gebeliği önlemekte etkindir (90–92). Acil kontrasepsiyon amacıyla belirtilen dozlarda kullanılan LNG ve UPA'nın tromboz riskini arttırdığına dair kanıt bulunmamaktadır (85,93,94).

Gebeliğin mutlak kontraendike görüldüğü veya çocuk sahibi olmak istemediğini belirtilen hastalar geri dönüşümsüz yöntemler arasında yer alan tübal ligasyon işlemi açısından da değerlendirilebilir. Çoğunlukla genel anestezi altında, laparoskopik olarak gerçekleştirilen bu işlemin genel anesteziye ve laparoskopiye ikincil riskler taşımaktadır; genel anestezinin sakıncalı görüldüğü hastalarda bölgesel anestezi altında histeroskopik yaklaşım ile de gerçekleştirilebilmektedir (85,95). Tübal ligasyon işleminin 10 yıllık başarısızlık oranı yaklaşık 2% 'dir (96). Monogamik ilişki yaşayan, tek partnerli kadın hastaların erkeklere yönelik vazektomi işleminin uygulanabileceği (başarısızlık oranı 0.15%) ve bu yol ile gebeliğin önlenilebileceği de belirtilmektedir (95,97).

2.3.6. Doğumsal Kalp Hastalığı Tanılı Bireylerin Çocuklarında Doğumsal Kalp Hastalığı Görülme Riski

Doğumsal kalp hastalıklarının sadece 40% kadarında altta yatan genetik bir sebep gösterilebilmektedir. (34) Ailevi doğumsal kalp hastalığı olgularının küçük bir kısmı Mendelian kalıtım paterni ile açıklanabilmektedir (98,99). Büyük çoğunluğunun ise kompleks ve multifaktöriyel bir kalıtım izlediği savunulmaktadır (100–102).

Sendromik doğumsal kalp hastalıklarının bir sonraki nesilde tekrarlama riski ile ilgili daha net tahminlerde bulunulabilirken izole yani non-sendromik doğumsal kalp hastalığı olguları için bu riski belirlemek güçtür (102). Risk kardiyak defektin tipine göre değişkenlik gösterebildiği gibi doğumsal kalp hastalığına sahip olan ebeveyne göre de değişebilmektedir. Özellikle annede DKH varlığı dünyaya gelecek çocuğun da doğumsal kardiyak defektine sahip olma riskini arttırmaktadır (74). Birinci derece akrabada DKH varlığı genel popülasyon ile karşılaştırıldığında 3 kat ile 80 kat arasında değişen oranda artmış risk kardiyovasküler malformasyon riski ile ilişkilendirilmiştir (73,74). Akraba evliliği durumunda bu risk daha da artmaktadır.

Aynı kalp defekti için en yüksek nüks riskine sahip olan üç doğumsal kalp hastalığı; heterotaksi (%79,1 rölatif risk), sağ ventrikül çıkım yolu defektleri (%48,6 rölatif risk) ve sol ventrikül çıkım yolu defektleri (%12,9 rölatif risk) olarak belirlenmiştir (73). Biküspid aorta ve HSKS de yine yüksek rekürrens riski olan doğumsal kalp hastalıkları arasında yer almaktadır (103,104). Sık görülen, non-sendromik doğumsal kalp hastalıklarının birinci derece akrabada varlığı durumunda rekürrens riskine ilişkin yüzdeler Tablo 2.11’de sunulmuştur (33,102,104).

Tablo 2.11. Non-sendromik (izole) doğumsal kalp hastalıklarının rekürrens riskleri (33,102,104)

Tanı	Babada DKH varlığında	Annede DKH varlığında	1 kardeşte DKH varlığında	2 kardeşte DKH varlığında
ASD	% 1.5–3.5	% 4–6	% 2.5–3	% 8
AVSD	% 1–4.5	% 11.5–14	% 3–4	% 10
VSD	% 2–3.5	% 6–10	% 3	% 10
AS	% 3–4	% 8–18	% 2	% 6
Pulmoner kapak stenozu	% 2–3.5	% 4–6.5	% 2	% 6
TOF	% 1.5	% 2–2.5	% 2.5–3	% 8
AK	% 2–3	% 4–6.5	% 2	% 6
PDA	% 2–2.5	% 3.5–4	% 3	% 10
HSKS	% 21		% 2–9	% 6
BAT	% 2		% 1.5	% 5
L-BAT	% 3–5		% 5–6	Yeterli veri yok veya bilinmiyor
Ebstein anomalisi	Yeterli veri yok veya bilinmiyor	% 6	% 1	% 3
Trunkus arteriosus	Yeterli veri yok veya bilinmiyor	Yeterli veri yok veya bilinmiyor	% 1	% 3
Triküspid atrezisi	Yeterli veri yok veya bilinmiyor	Yeterli veri yok veya bilinmiyor	% 1	% 3
Pulmoner atrezi	Yeterli veri yok veya bilinmiyor	Yeterli veri yok veya bilinmiyor	% 1	% 3

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Anket temelli, prospektif bir kohort örneği olan bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun G22/1324 kayıt numaralı etik kurul onayı ile, Nisan 2023- Mayıs 2024 tarihleri arasındaki bir yıllık süre zarfında sonra Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı ve Ergen Sağlığı Bilim Dalı'nda gerçekleştirilmiştir. Çalışmamız iki aşamadan oluşmaktadır.

Çalışmanın ilk aşamasında araştırmada kullanılacak olan “The Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease” isimli ölçek (Ek-1) Türkçe diline çevrilmiş, Türkçe geçerlilik ve güvenirlik değerlendirmesi hastanemizde doğumsal kalp hastalığı tanısı ile hastanemizde takipli, 14-24 yaş aralığındaki 96 gencin katılımı ile gerçekleştirilmiştir. Bu ön çalışma sonucu ölçeğin Türkçe dilinde geçerli ve güvenilir olduğu ortaya konulmuştur.

Çalışmanın ikinci ayağında ise ölçeğin Türkçe uyarlaması olan “Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)” (Ek-2) olarak adlandırılan ölçek, doğumsal kalp hastalığı tanılı ve çalışmamıza dahil olma kriterlerini karşılayan ergen ve genç erişkinler Çocuk Kardiyoloji polikliniğimize başvuru günlerinde, muayenelerini takiben çalışmamıza davet edilmiştir.

Hasta seçimi için Çocuk Kardiyoloji poliklinik başvuruları günlük olarak takip edilmiş, doğumsal kalp hastalığı tanısına sahip ve dahil olma kriterlerini karşılayan hastalar günlük olarak saptanıp çalışmaya davet edilmiştir; katılım için hastalara herhangi bir ödül verilmemiş veya maddi yardımda bulunulmamıştır.

Çalışmamıza katılmayı kabul eden hastalardan ve ailelerinden (18 yaş altı hastaların ebeveynlerinden veya vasilerinden) gerekli onamlar alındıktan sonra hastalar ile yüz yüze bir görüşme gerçekleştirilmiş ve belirtilen ölçek uygulanmıştır. Bu görüşme sırasında katılımcılardan ek olarak “Katılımcıya ait Demografik, Bireysel,

Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu” (Ek-3) ve şayet ilaç kullanıyor ise “İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği (İUBÖ)” formlarını doldurmaları istenmiştir.

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı ve Ergen Sağlığı Bilim Dalı toplantı odalarında gerçekleştirilen görüşmelere arzu ettikleri takdirde hastanın ebeveyn veya vasisinin katılmasına izin verilmiş ancak LDKHBÖ ve İUBÖ formlarını doldururken hastaya yardım etmemesi istenmiş, aksi takdirde kalp hastalığına dair bilgi düzeyinin ve ilaç uyumunun doğru değerlendirilemeyeceği vurgulanmıştır. Hastaların sadece “Katılımcıya ait Demografik, Bireysel, Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu”nu doldururken ebeveyn veya vasilerinden yardım almasına izin verilmiştir.

Katılım gösteren hastaların kardiyolojik tanısı, tanı anındaki yaşı, doğumsal kalp hastalığı tanısı, geçirilmiş kardiyak girişimsel işlem veya operasyon varlığı öyküsü, biyoprotez veya mekanik kapak varlığı, intrakardiyak defibrilatör (ICD) veya pacemaker cihaz varlığı, son 5 yıl içerisinde kardiyak sebepli hastane yatışı, geçirilmiş endokardit öyküsü, eşlik eden pulmoner hipertansiyon ve non-kardiyak ek kronik hastalık varlığı hastanemizde kullanılmakta olan Nucleus otomasyon sisteminden edinilen tıbbi kayıtlar ve ailelerden elde edinilen hasta dosyaları üzerinden sorgulanmıştır, hastanın çalışmaya katıldığı gün gerçekleştirilen Çocuk Kardiyoloji poliklinik muayenesine ait notta sorgulanan klinik yakınmalar ve fiziksel kısıtlılık belirteçleri doğrultusunda katılımcıların New York Heart Association (NYHA) Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıflaması’na göre fonksiyonel kısıtlılık sınıfı belirlenmiştir. Ölçek cevapları, form yanıtları, bireyin tıbbi geçmişine ait detaylar ve NYHA sınıflamaları hastaya özgül atanan bir kod ile çalışmanın veri tabanına işlenmiştir.

3.1. Dahil Olma ve Olmama Kriterleri

20 Mayıs 2023 ile 20 Şubat 2024 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine genel kontrol ve takip amacı ile ayaktan başvurmuş, doğumsal kalp hastalığı ile hastanemizde takipli, 14-24 yaş aralığında, kanıtlanmış zihinsel yetersizliği olmayan ve mevcut doğumsal

kardiyak anomali dışında diğer organ sistemlerine ait majör doğumsal anomalisi bulunmayan hastalar çalışmaya davet edilmiştir.

Katılmaya gönüllü, ilgili onam formlarını dolduran hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Ölçeğin gerçekleştirildiği günden önceki son iki yıl içerisinde Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji bölümüne ayaktan başvurusu olan veya Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi'nde olan yatışı sırasında Çocuk Kardiyoloji bölümü tarafından tetkik ve tedavi edilmiş hastalar “takipli” olarak kabul edilmiştir.

Hasta seçimi için Çocuk Kardiyoloji poliklinik başvuruları günlük olarak takip edilmiş, doğumsal kalp hastalığı tanısına sahip ve dahil olma kriterlerini karşılayan hastalar günlük olarak belirlenip poliklinik muayenelerini takiben çalışmaya davet edilmiştir. Katılım için hastalara herhangi bir ödül verilmemiş veya maddi yardımda bulunulmamıştır.

3.2. Ölçekler ve Formlar

3.2.1. Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)

Dr. Philip Moons ve çalışma arkadaşları tarafından doğumsal kalp hastalığı bulunan bireylerin kalp hastalıkları, fiziksel kısıtlılıkları, kalp hastalıklarına nedeniyle gelişebilecek komplikasyonlar, endokardit, genel sağlıklarını korumak adına edinmeleri gereken alışkanlıklar ve kaçınmaları gereken durumlar, doğumsal kalp hastalığının bir sonraki nesle aktarım riski ve kalp hastalığına ilişkin gebelik riskleri gibi konularda bilgi düzeylerini değerlendirmek için geliştirilmiştir. Orijinal ismi Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease (LKQCHD) olan ölçek Flamanca ve İngilizce dillerinde hazırlanmıştır. Ölçek, biyolojik erkek hastalara yönelik 25 soru, biyolojik kadın hastalara yönelik 27 soru içermektedir (kadın hastalara uygun kontraseptif yöntemler ve doğumsal kalp hastalıklarına ikincil artabilecek gebelik komplikasyonu riskine ait bilgilerinin sorgulandığı ek iki soru daha yöneltmiştir) (105).

Ölçekteki ilk 10 madde hastanın kalp hastalığı ve tedavisi hakkında bilgi düzeyini ölçmeyi hedeflemektedir; konjenital kardiyak anomalinin ismi ve basit anatomisi, kalp hastalığının izlemi için önerilen takip sıklığı ve bu takibin amacı, hastanın geçmiş tedavileri, mevcut ilaç tedavisi (ilaç isimleri, dozları, tedavi sırasında gelişebilecek istenmeyen etkiler ve ilacın etkileşebileceği diğer gıdalar veya ilaçlar), kalp hastalığının kötüye gidişinin simgeleyebilecek şikayetler ve klinik bulgular, hastanın doğumsal kalp hastalığının yaşam boyu takip gerektiren bir durum olduğu konusundaki farkındalığı ilk 10 madde ile sorgulamaktadır.

11-21 numaralı maddeler hastanın DKH zemininde gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi ve kaçınması gereken riskli davranışlar hakkındaki bilgisini ölçmeye yöneliktir. Endokardit, akılcı antibiyotik kullanımı, ağız ve diş sağlığının korunması için önemsenmesi gereken durumlar, DKH tanılı bireylerde sigara ve alkol kullanımının oluşturabileceği riskler ile ilgili hastanın bilgisi tartışmıştır.

22, 23 ve 24 numaralı maddeler kişinin doğumsal kalp hastalığından kaynaklı fiziksel kısıtlılıkların, fiziksel aktivite (spor), meslek seçimi ve cinsel yaşamına olan etkilerini sorgulamaktadır.

25 numaralı madde hastanın çocuk sahibi olduğu takdirde kalp hastalığının çocuklarında da görülme riskine ilişkin (hastalığın rekürrens riski) bilgisini sorgulamaktadır.

26 ve 27 numaralı maddeler sadece biyolojik kadın hastalara yöneltilmiştir. 26 maddede hastanın doğumsal kalp hastalığı nedeniyle kullanmasında sakınca bulunan ve bulunmayan kontraseptif yöntemlere dair bilgisi; 27 maddede ise doğumsal kalp hastalığından kaynaklanan gebelik risklerine ilişkin bilgisi sorgulanmaktadır.

Çalışmamızda cevaplar doğru, eksik, yanlış veya bilmiyor olarak sınıflandırılmıştır. Ölçekteki maddelerin yüzde 80 ve daha fazlasını doğru cevaplayan hastaların bilgi düzeyi yeterli, yüzde 50 ile 80 arasında doğru cevap yüzdesi olan

hastaların bilgi düzeyi orta, yüzde 50 altında doğru cevap yüzdesi olanların ise bilgi düzeyi yetersiz olarak kabul edilmiştir (105).

Doğumsal kalp hastalıkları heterojen bir grup olduğundan, bu başlık altında değişken anatomik ve fizyolojik kompleksiteye sahip, farklı derecelerde fiziksel kısıtlılık yaratabilen bir çok farklı doğumsal kardiyak anomali bulunduğundan maddelere verilen cevapların doğruluğu hastaya ait özgül doğumsal kalp anomalişi esas alınarak, LKQCHD 2009 İngiltere versiyonuna ait kodlama kılavuzu (Ek-1) ve ilgili güncel kılavuzlar ışığında değerlendirilmektedir. Kontrasepsiyon ile ilgili maddenin değerlendirilmesi için DSÖ Gebeliği Önleyici Yöntem Kullanımı için Tıbbi Uygunluk Kriterleri kılavuzundan, gebelik riski değerlendirmesi için ise Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflaması'ndan faydalanılmıştır (89,106).

Daha önce Çince, Japonca ve Portekizce dillerine uyarlanmış olan ölçeğin Türkçe uyarlamasını gerçekleştirebilmek için Dr. Moons' un onayı alındıktan sonra Türkçe geçerlilik ve güvenilirlik çalışmasına başlanılmıştır. (Ek-5) (107–109). Ölçeğin Türkçe uyarlaması için ölçek öncelikle anadili Türkçe olup iyi düzeyde (C1 seviyesi) İngilizce konuşan bir pediatrist tarafından İngilizceden Türkçe diline çevrilmiştir (forward translation).

Daha sonrasında ölçeğin Türkçe çevirisi ve orijinal hali bir çocuk kardiyoloğu, adolesan sağlığı üzerine üst ihtisas yapmış iki çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanı, çocuk kardiyoloji alanında aktif çalışmakta olan bir çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanından oluşan uzman kurula sunulmuştur. Ölçeğin Türkçe dilinde anlam kaybına uğramaması, en açık ve anlaşılır hale getirilmesi için kurul kararı ile düzenlemelere gidilmiştir.

Uzman kurul değerlendirmesinde her bir uzmanın ölçekteki maddeleri "uygun", "madde hafifçe gözden geçirilmeli", "madde ciddi olarak gözden geçirilmeli" ve "madde uygun değil" şeklinde dördü derecelendirilmesi istenmiştir (110). Ölçekte bulunan 27 madde içinde sadece 24.madde (doğumsal kalp hastalarının cinsellikte fiziksel limitasyon bilgisi sorgulaması) her dört uzman tarafından da "madde ciddi olarak gözden geçirilmeli" olarak değerlendirilmiştir. 24. maddenin kapsam geçerlilik

oranı 0 olarak hesaplanmış; değerlendiricilerin ortak görüşü ile madde düzenlenmiştir. Kalan 26 maddenin madde kapsam geçerlilik oranı (KGO) 1 olarak hesaplanmıştır. Tüm ölçeğin genel kapsam geçerlilik değerlendirmesi için bakılan kapsam geçerlilik indeksi (KGİ) 0,96 olarak hesaplanmıştır. Güvenirlilik değerlendirmesi kapsamında puanlayıcılar arasındaki tutarlılığı değerlendirmek için Cohen kappa analizi gerçekleştirilmiş; kappa katsayısı 1 olarak hesaplanmıştır.

Düzenlemeler sonrasında ortaya çıkan Türkçe ölçek İngilizce diline geri çevrilmiştir (back translation). Geri çeviri, araştırmacı ve uzman ekip tarafından orijinal ölçek ile tutarlı olarak değerlendirilmiştir. Ölçek, ek öneriler açısından ölçeğin yaratıcısı Dr. Philip Moons'a iletilmiş; kendisinin de onay vermesi ile çalışmaya dahil olma kriterlerine uyan ve çalışmaya katılım göstermeye rıza gösteren beş hasta ile bir pilot çalışma gerçekleştirilmiştir. Pilot grupta ölçeğin anlaşılır olduğunun gözlenmesi üzerine, ölçek hastanemiz Çocuk Kardiyoloji polikliniğinde takipli, dahil olma kriterlerini karşılayan, çalışmaya katılmaya rıza gösteren ve gerekli onamların sağlandığı hastalara uygulanmaya başlanmıştır.

LDKHBÖ ölçeğinin geçerlilik değerlendirilmesi için bilinen grup ile karşılaştırma yöntemi kullanılmıştır. Ölçeğin Türkçe geçerlilik değerlendirmesi için doğumsal kalp hastalığı ve kronik hastalıklara sahip adolesanlar ile yapılan çalışmalardan faydalanılarak üç hipotez kurulmuştur.

Hipotez 1: Yaşı daha büyük olan hastaların LDKHBÖ skorları daha yüksek olacaktır (107,111).

Hipotez 2: Kardiyak hastalığın anatomik kompleksite düzeyi ile LDKHBÖ skorları arasında anlamlı ilişki olmayacaktır (111).

Hipotez 3: Yüksek ilaç uyumu gösteren hastaların hastalık bilgi düzeyleri daha düşük ilaç uyumu gösterenlere göre daha yüksek olacaktır (112,113).

Üçüncü hipotez için kardiyak hastalıklarına yönelik en az bir ilaç kullanmakta olan katılımcıların kendi içlerinde değerlendirilmiş, İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği

(İUBÖ) skoru 23 ve üstünde olan katılımların ilaç tedavilerine yüksek uyum gösterdiği kabul edilmiştir. (3.2.2. İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği başlığı altında ölçek içeriği detaylandırılmıştır.)

96 katılımcı ile gerçekleştirilen geçerlilik çalışmasında yaşı 18 ve üstünde olan hastaların ortalama LDKHBÖ skorlarının daha genç yaşta olanlara kıyasla ortalama 8.33 ± 2.74 daha yüksek olduğu (58.30 vs 49.97 , $p=0.002$) saptanmıştır. Kardiyak hastalıklarına yönelik en az bir ilaç kullanmakta olan 61 katılımcı kendi içlerinde değerlendirildiğinde ise yüksek ilaç uyumuna sahip olan hastaların daha düşük uyuma sahip hastalara kıyasla ortalama 5.88 ± 3.15 daha yüksek LDKHBÖ puanına sahip olduğu görülmüştür (53.33 vs 47.45 , $p=0.034$). Hastaların kardiyak hastalığının anatomik kompleksite düzeyi ile bilgi ölçeği puanları arasında anlamlı ilişki saptanamamıştır. Her üç hipotezin doğrulanması ile ölçeğin Türkçe geçerliliği ortaya konmuştur.

3.2.2. İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği

Literatürde doğumsal kalp hastalığının sahip adolesanların tedavi uyumuna yönelik spesifik bir ölçeğe rastlanmamış olmakla beraber kronik hastalıklara sahip bireylerde ilaç tedavisi uyumunu değerlendirmek üzere Home ve Hawkins tarafından geliştirilmiş "The Medication Adherence Report Scale (MARS)" isimli, beş maddeden oluşan bir ölçek bulunmaktadır (114). Bu ölçek 2019 yılında Temeloğlu Şen ve arkadaşları tarafından "İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği (İUBÖ)" adı altında Türkçe diline uyarlanmış, Türkçe geçerlilik ve güvenirliliği ortaya konmuştur (115) (Tablo 3.1).

Tablo 3.1. İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği (İUBÖ)

	Hastanın ilaç kullanım tarzı	Her zaman	Sık sık	Bazen	Nadiren	Asla
1)	Almayı unuturum.					
2)	Dozunu değiştiririm					
3)	Bir süreliğine almayı bırakırım.					
4)	Bir dozu atlamaya karar veririm.					
5)	Söylenenden daha az alırım.					

Öz bildirim esasın dayanan ölçekte olumsuz ilaç uyumu davranışını içeren beş farklı durum (ilaç dozunu atlamaya karar vermek, ilacı almayı unutmak, ilaç dozunu değiştirmek, bir süreliğine ilaç alımını durdurmak ve önerilenden daha az almak) sorgulanmaktadır. Katılımcılardan 5 ifadenin her birisinin gerçekleşme sıklıklarını belirtmeleri istenmektedir. Ölçekteki maddeler katılımcı tarafından puanlandırılırken Likert tipi bir değerlendirimle kullanılmaktadır; her bir madde 5=asla, 4=nadiren, 3=bazen, 2=sık sık ve 1=her zaman olacak şekilde puanlanmaktadır. Bu maddelerden elde edilen puanlar toplanarak toplam test skoru elde edilmektedir. Ölçekten alınan puanlar 5 ile 25 arasında değişmekte, elde edilen puandaki yükseklik artmış ilaç uyumunu, puandaki düşüklük ise uyumsuzluğa işaret etmektedir (114). Çocuk ve adolesanlar ile yapılan çalışmalar incelenmiş, çalışmamızda yüksek ilaç uyumu için sınır değer literatür ile uyumlu şekilde 23 puan olarak belirlenmiştir. (112).

Ölçeğin Türkçe uyarlamasının çalışmamızda kullanılabilmesi için Dr. Temeloğlu Şen'in onayı alınmıştır (Ek-6).

3.2.3. Katılımcıya ait Demografik, Bireysel, Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu

Hastaların kalp hastalıklarına dair bilgi düzeylerine ve tedavi uyumlarına etki edebileceği düşünüldüğünden katılımcının yaşı, oturduğu il, eğitim düzeyi (okula devam edip etmediği, eğitimine devam ediyorsa okumakta olduğu sınıf; eğitimine ara

vermiş ise en son gittiği sınıf, eğitimine kalp hastalığı sebebi ile ara verip vermediği ve ara verme süresi), ek kronik hastalık varlığı; katılımcının anne ve babasının yaşları, eğitim düzeyleri, meslekleri; her iki ebeveynin sağ olup olmadığı, ebeveynlerin aynı evi paylaşp paylaşmadığı, katılımcının yaşamakta olduğu haneyi paylaştığı kişi sayısı, aynı haneyi paylaştığı bireylerde doğumsal kalp hastalığı veya kalp dışı kronik hastalık varlığının sorgulandığı ek bir form daha oluşturulmuş, hastaların bu formu doldurması istenmiştir. Formda ailenin aylık gelirin kategorik (6.391 TL ve altı, 6.391 – 20.818 TL, 20.818 TL ve üstü olmak üzere) olarak sorgulayan bir madde yer almaktadır. Türk-İş verilerine göre ülkemizde yaşayan 4 kişilik bir ailenin yoksulluk ve açlık sınırının enflasyon sebebi ile sık sık değişmesi nedeniyle sunulan seçenekler güncelliğini yitirmiş, aylık gelire ilişkin maddeden elde edilen veriler analize dahil edilmemiştir.

3.3. Verilerin Gruplandırması

Katılımcılar kardiyak anomalilerinin anatomik kompleksitesi gözetilerek, Amerikan Kalp Birliği (AHA) tarafından oluşturulmuş Bethesda Sınıflaması'na göre basit, orta ve ileri derecede kompleksiteye sahip olarak gruplandırmıştır (Tablo 3.2) (41). Hastaların fonksiyonel kısıtlılığı için New York Kalp Cemiyeti tarafından oluşturulmuş New York Heart Association (NYHA) Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıflaması kullanılarak sınıflandırılmıştır (Tablo 3.3) (79). Hastaların yanıtlarının doğruluğu LKQCHD 2009 İngiltere versiyonuna ait kodlama kılavuzu kullanılarak değerlendirilmiştir (Ek-1) (Türkçe versiyonu: Ek-4).

Tablo 3.2. Bethesda Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları Sınıflaması

BASİT KARDİYAK ANATOMİ	Girişim uygulanmamış hastalıklar: • İzole konjenital aort kapak hastalığı • İzole konjenital mitral kapak hastalığı (paraşüt kapak, yarıklı yaprak hariç) • İzole PFO veya ASD • İzole, küçük VSD (ilişkili ek lezyon olmadan) • Hafif pulmoner darlık Onarılmış durumlar: • Daha önceden ligate veya oklüde edilmiş duktus arteriosus • Rezidü bulunmayan sekundum veya sinüs venozus ASD • Rezidü bulunmayan VSD
ORTA DERECEDE KOMPLEKS KARDİYAK ANATOMİ	Aorto-sol ventriküler fistül Pulmoner venöz dönüş anomalileri (PVDA) (kısmi veya komplet) AV kanal defektleri (kısmi veya komplet) Aort koarktasyonu (AK) Ebstein anomalisi İnfindibüler sağ ventrikül çıkım yolu darlığı (hemodinamik olarak anlamlı) Ostium primum ASD Sinüs venozus ASD Kapanmamış PDA Pulmoner kapak yetmezliği (orta ve ağır) Pulmoner kapak darlığı (orta ve ağır) Sinüs valsalva fistülü/anevrizması Subvalvar veya supralvalvar aort darlığı (HOCM hariç) Tam düzeltme operasyonu gerçekleştirilmiş Fallot tetralojisi (TOF) Aşağıda belirtilen lezyonlar ile birlikteliği bulunan VSD: • Kapak veya kapakların yokluğu • Aort yetmezliği • Aort koarktasyonu (AK) • Mitral patolojiler • Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı • “Straddling” (eğerleşmiş) triküspid/mitral kapak • Subaortik darlık
İLERİ DERECEDE KOMPLEKS KARDİYAK ANATOMİ	Kondüit varlığı (Kapaklı veya kapaksız) Siyanotik konjenital kalp defektleri (tüm formları) Çift-çıkımlı ventrikül Eisenmenger sendromu Fontan dolaşımı Mitral atrezi Tek ventrikül (çift-giriş veya çift-çıkımlı, ortak veya primitif ventrikül) Pulmoner atrezi (tüm formları) Pulmoner vasküler obstrüktif hastalıklar Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) Triküspid atrezi Trunkus arteriosus/hemitrunkus Yukarıda belirtilmeyen atrioventriküler veya ventriküloarteriyel bağlantıların diğer anormallikleri (örneğin, criss-cross kalp, izomerizm, heterotaksi sendromları, ventriküler inversiyon)

Tablo 3.3. NYHA Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıflaması (79)

Sınıf I	Günlük olağan fiziksel aktivitelerinde kısıtlanma yok
Sınıf II	İstirahatte yakınma yok ancak günlük fiziksel aktivitelerinde hafif kısıtlanma var (düz yolda yürürken nefes darlığı)
Sınıf III	Günlük fiziksel aktivitelerde belirgin kısıtlanma var (ev içinde yürümek gibi çok hafif aktivitelerle bile nefes darlığı gibi)
Sınıf IV	İstirahatte bile nefes darlığı olması

Hastaların egzersiz ve yarışmacı sporlara lisanslı olarak katılım izni durumu DKH tanıları, operasyon ve girişimsel işlem öyküleri, güncel ekokardiyografileri ve ileri kardiyak görüntülemeleri (kardiyak bilgisayarlı tomografi ve kardiyak manyetik rezonans görüntülemeleri), holter sonuçları, mevcut ilaç tedavileri gözetilerek, AHA/ACC ortaklığı ile yayınlanmış doğumsal kardiyak anomalilere sahip bireylerin egzersiz ve yarışmacı sporlara katılımına ilişkin kılavuz ışığında belirlenmiştir (80).

Kadın hastalara yöneltilen kontrasepsiyon ve gebelik riski (madde 26 ve 27) ilişkili sorulara verilen yanıtlar hastanın kardiyak anomalisi ve mevcut ilaç tedavileri göz önüne alınarak DSÖ Gebeliği Önleyici Yöntem Kullanımı için Tıbbi Uygunluk Kriterleri, Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflaması ve gebelikte kardiyovasküler hastalıkların tedavisine ilişkin güncel ESC kılavuzuna göre değerlendirilmiştir (85,86,106).

Hastalardan edinilen demografik, bireysel, sosyal ve ekonomik parametreler kendi aralarında gruplanmıştır.

3.4. Verilerin Analizi

Hastaların tıbbi geçmişleri ve “Katılımcıya ait Demografik, Bireysel, Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu”nda sorgulan özellikleri kendi aralarında gruplanmış, bu değişkenler ile kardiyak hastalık bilgi düzeyleri ve tedavi uyumları arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.

“Katılımcıya ait Demografik, Bireysel, Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu”nda yer alan ailenin ortalama aylık gelir sorgulamasına ilişkin veriler

alışmanın gerekleřtirildiđi sre boyunca lkemizde 4 kiřilik aileye ait yoksulluk ve alık sınırının sık gncellenmesi sebebi ile anlamlılıđını yitirdiđinden analize katılmamıřtır.

İstatistik analiz iin IBM SPSS programı 29.0.1.0 versiyonu kullanılmıř, tanımlayıcı ve ıkarımsal istatistikler gerekleřtirilmiřtir. ıkarımsal istatistiklerde normal dađılım gsteren deđiřkenler iin iki bađımsız rnek t testi, varyans analizi (ANOVA), non-parametrik dađılım gsterenler ise Mann-Whitney U testi kullanılmıřtır. Analiz sonuları nicel veriler iin ortalama $\pm$ standart sapma, ortanca (minimum – maksimum) olarak, kategorik veriler iin ise frekans ve yzde olarak sunulmuřtur. Anlamlılık dzeyi deđerlendirmesi iin $p < 0,05$ olarak alınmıřtır.

4. BULGULAR

Çalışmamızın ilk ayağında gerçekleştirilen Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)'nin Türkçe geçerlilik ve güvenirlik çalışması için doğumsal kalp hastalığı (DKH) tanısı ile hastanemizde takipli, 14-24 yaş aralığında, dahil olma kriterlerini karşılayan ve çalışmaya katılmaya rıza gösteren 96 katılımcı çalışmaya dahil edildi. Belirtilen 96 katılımcının %63'ü (n=61) kardiyak hastalıklarına yönelik en az bir ilaç kullanmaktaydı. Hastaların ortalama yaşı 17.01 ± 2.08 yıl olarak hesaplandı. Çoğunluğu erkek katılımcılardan oluşan (%59.4, n=57) hasta grubu kardiyak hastalıklarının anatomik kompleksitesine göre sınıflandığında ise orta derecede kompleks kardiyak defektlere sahip katılımcıların çoğunlukta olduğu görüldü (%41.7, n=40).

Tüm ölçeğin genel kapsam geçerlilik değerlendirmesi için bakılan kapsam geçerlilik indeksi (KGİ) 0,96 olarak hesaplandı. Güvenirlik değerlendirmesi kapsamında puanlayıcılar arasındaki tutarlılığı değerlendirmek için Cohen kappa analizi gerçekleştirilmiş; kappa katsayısı 1 olarak hesaplandı. Geçerlilik değerlendirmesi için bilinen gruplar karşılaştırmasından faydalanarak oluşturulan üç hipotez oluşturuldu.

Hipotez 1: Yaşı daha büyük olan hastaların LDKHBÖ skorları daha yüksek olacaktır (107,111).

Hipotez 2: Kardiyak hastalığın anatomik kompleksite düzeyi ile LDKHBÖ skorları arasında anlamlı ilişki olmayacaktır (111).

Hipotez 3: Yüksek ilaç uyumu gösteren hastaların hastalık bilgi düzeyleri daha düşük ilaç uyumu gösterenlere göre daha yüksek olacaktır (112,113).

Yaşı 18 ve üstünde olan hastaların ortalama LDKHBÖ skorlarının daha genç yaşta olanlara kıyasla ortalama 8.33 ± 2.74 daha yüksek olduğu (58.30 vs 49.97, $p=0.002$) saptandı. Yüksek ilaç uyumuna sahip olan hastaların daha düşük uyuma sahip hastalara kıyasla ortalama 5.88 ± 3.15 daha yüksek LDKHBÖ puanına sahip

olduğu görüldü. Kardiyak hastalığının anatomik kompleksite düzeyi ile bilgi ölçeği puanları arasında anlamlı ilişki saptanmadı. Bilinen gruplar karşılaştırılmasında oluşturulan her üç hipotez de doğrulanmış oldu.

Çalışmanın ikinci ayağında doğumsal kalp hastalığı (DKH) tanısı ile hastanemizde takipli, 14-24 yaş aralığında ve dahil olma kriterlerini karşılayan 120 hasta çalışmaya davet edildi. 2 hasta ölçeklerinin tamamını doldurmadığı için çalışmadan çıkarıldı. Toplamda 118 hasta çalışmaya dahil edildi. Bu hastalardan edinilen bulgular takip eden alt başlıklar altında tartışılacaktır.

4.1. Katılımcıların Genel Özellikleri

Katılımcıların ortalama yaşı 17.05 yıl (min. 14.16 yıl, maks. 23.91 yıl, median 16.55 yıl); kadın hastaların ortalama yaşı 17.13 yıl, erkek hastaların ortalama yaşı 16.98 yıldır. Katılımcıların demografik özellikleri Tablo 4.1’de sunulmuştur.

Tablo 4.1. Katılımcıların demografik özellikleri

	n	%
Cinsiyet		
Kız	51	43.2
Erkek	67	56.8
Oturulan il		
Ankara	65	55.1
Ankara dışı	53	44.9
Eğitim Düzeyi		
Lise öğrencisi	83	70.3
Lise öğrenimini tamamlamadan okuldan ayrılmış	3	2.5
Lise mezunu	20	16.9
Üniversite öğrencisi	12	10.2

Katılımcıların çoğunluğu orta derecede kompleks anatomiye sahip doğumsal kalp hastalıklarına sahipti (%42.4, n=50); en sık görülen tanı ise Fallot Tetralojisi (TOF) idi (Tablo 4.2).

Tablo 4.2. Katılımcıların kardiyak anatomi kompleksite düzeyi ve kardiyolojik tanılarına göre dağılımı

	n	%
Doğumsal Kalp Hastalığı Anatomik Kompleksite Düzeyi (Bethesda Sınıfı)		
Basit	42	35.6
Orta	50	42.4
Kompleks	26	22
Doğumsal Kalp Hastalığı Tanısı		
Fallot Tetralojisi (TOF)	26	22.0
Atriyal Septal Defekt (ASD)	17	14.4
Ventriküler Septal Defekt (VSD)	12	10.2
Fonksiyonel Tek Ventrikül	12	10.2
Aort Koarktasyonu	11	9.3
Doğumsal Aort Kapak Anomalileri	9	7.6
Doğumsal Mitral Kapak Anomalileri	5	4.2
Atrioventriküler Septal Defekt (AVSD)	5	4.2
Büyük Arter Transpozisyonu (D-BAT)	5	4.2
Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri	5	4.2
Pulmoner Atrezi	4	3.4
Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonu (L-BAT)	3	2.5
Pulmoner Stenoz	2	1.7
Ebstein Anomalisi	1	0.8
Cor Triatum	1	0.8

n: hasta sayısı; %: yüzde olarak hastaları ifade etmektedir.

Katılımcıları çoğu günlük hayatlarında asemptomatik (NYHA Evre 1) iken 7 hasta (%5.9) günlük fiziksel aktivitelerinde belirgin kısıtlanma (NYHA Evre 3); 2 hasta (%1.7) ise istirahatte dahi nefes darlığı tarifliyordu.

Lisanslı spor yapmasında sakınca görülmeyen hastalar büyük çoğunluğu oluşturmaktaydı.

Hastaların fonksiyonel ve fiziksel kısıtlılıklarına sınıflandırılması Tablo 4.3'te sunulmuştur.

Tablo 4.3. Katılımcıların fonksiyonel ve fiziksel kısıtlılıklarına göre dağılımı

	n	%
New York Heart Association (NYHA) Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıfı		
Evre 1	81	68.6
Evre 2	28	23.7
Evre 3	7	5.9
Evre 4	2	1.7
Lisanslı Spor Yapma İzni		
Yok	45	38.1
Var	73	61.9

Hastaların büyük çoğunluğunun kardiyak kateterizasyon ve geçirilmiş en az bir kardiyak cerrahi öyküsü mevcuttu. İki veya daha fazla cerrahi geçiren hasta yüzdesi %24.6 (n=29) olarak saptandı (Tablo 4.4). Ortalama geçirilmiş cerrahi sayısı 1.08 olarak hesaplandı.

Hastaların %19.5'inde (n=23) protez veya mekanik kapak bulunuyordu. Hastaların %5.9'unda (n=7) ise pacemaker veya intrakardiyak device (ICD) mevcuttu. Hastaların %4.2'sinde (n= 5) eşlik eden pulmoner hipertansiyon (PH) tanısı vardı. Endokardit öyküsü bulunan hasta yüzdesi %2.5 (n= 3) idi. Beş yıl içerisinde kardiyak hastalığa yönelik tetkik veya tedavi amaçlı (örn: izlem veya tedaviye yönelik kardiyak kateterizasyon veya kardiyovasküler cerrahi sebebi ile) hastane yatışı bulunan hastaların yüzdesi ise %23.7 (n=28) olarak saptandı (Tablo 4.4).

Tablo 4.4. Hastaların geçirilmiş kardiyak kateterizasyon ve kardiyak cerrahi öykülerine göre dağılımları

	n	%
Geçirilmiş Kardiyak Kateterizasyon Öyküsü		
Hayır	32	27.1
Evet	86	72.9
Kardiyak Cerrahi Öyküsü		
Yok	34	28.8
1 kardiyak cerrahi geçirmiş	55	46.6
2 kardiyak cerrahi geçirmiş	18	15.3
3 kardiyak cerrahi geçirmiş	7	5.9
4 kardiyak cerrahi geçirmiş	4	3.4
Prostetik kapak varlığı (protez veya mekanik kapak)		
Yok	95	80.5
Var	23	19.5
Pacemaker veya ICD varlığı		
Yok	111	94.1
Var	7	5.9
Kardiyak hastalığa eşlik eden ağır PH veya Eisenmenger sendromu		
Yok	113	95.8
Var	5	4.2
Son 5 yıl içerisinde kardiyak hastalık sebebiyle hastane yatışı		
Yok	90	76.3
Var	28	23.7
Geçirilmiş endokardit öyküsü		
Yok	115	97.5
Var	3	2.5

n: hasta sayısı; %: yüzde olarak hastaları ifade etmektedir.

ICD: İntrakardiyak device, PH: Pulmoner hipertansiyon

Büyük çoğunluk kardiyak hastalıklarına yönelik en az bir ilaç kullanmaktalardı (%63.6, n=75). İki ve daha fazla ilaç kullanımının en sık olduğu grup ileri derecede kompleks kardiyak anatomiye sahip hasta grubuydu. Katılımcılar içinde en fazla ilaç alan hasta fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisine sahip, çift çıkımlı sağ ventrikül ve VSD tanılı, NYHA kalp yetersizliği fonksiyonel sınıflamasına göre Evre 4 fonksiyonel kısıtlanmaya sahipti; asetilsalisilik asit (ASA), ACE inhibitör, diüretik, sildenafil ve ilioprost olmak üzere beş farklı ilaç grubundan toplamda altı farklı ilaç kullanmaktaydı (Tablo 4.5).

Tablo 4.5. Kardiyak anatomilerinin kompleksite düzeyine göre gruplandırılmış hastaların kullandıkları ilaç sayılarına göre dağılımları

	Basit Kardiyak Anatomi (n=42)		Orta Derecede Kompleks Kardiyak Anatomi (n=50)		İleri Derecede Kompleks Kardiyak Anatomi (n=26)	
	n	%	n	%	n	%
İlaç kullanmıyor	26	61.9	15	30.0	2	7.7
1 ilaç kullanıyor	9	21.4	18	36.0	7	26.9
2 ilaç kullanıyor	5	11.9	9	18.0	9	34.6
3 ilaç kullanıyor	1	2.4	6	12.0	4	15.4
4 ilaç kullanıyor	1	2.4	2	4.0	3	11.5
6 ilaç kullanıyor					1	3.8

n: hasta sayısı; %: sütünlarda belirtilen sınıflamaya göre gruplandırılmış hastalar içindeki yüzde

Hastaların %18.6 (n=22) kadarının ek kronik hastalıkları vardı. (Tablo 4.6) Çalışmamıza katılan genetik (Turner ve Klinelfelter) ve nörolojik (epilepsi) hastalıklara sahip hastalar olmakla beraber bu hastaların kanıtlanmış zihinsel yetersizliği bulunmuyordu.

Tablo 4.6. Hastaların eşlik eden kronik hastalık varlığına göre dağılımları

Ek kronik hastalık varlığı	n	%
Marfan sendromu ve diğer bağ doku hastalıkları	4	18.2
Astım	4	18.2
Endokrin hastalıklar	4	18.2
Hematolojik hastalık	2	9.1
Nefrolojik	1	4.5
İmmünolojik hastalık	1	4.5
Maküla dejenerasyonu	1	4.5
Kazanılmış işitme kaybı (koklear implant kullanıyor)	1	4.5
Epilepsi	1	4.5
Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu	1	4.5
Turner	1	4.5
Klinelfelter	1	4.5

n: hasta sayısı; %: yüzde olarak hastaları ifade etmektedir

4.2. Katılımcıların Ebeveynleri ve Oturdıkları Haneye İlişkin Özellikler

Bir hastamızın sadece annesi ve iki hastamızın babası; bir hastamızın ise hem annesi hem de babası vefat etmişti. Sağ annelerin yaş ortalaması 44.89 (en genç anne 34 yaşında, en yaşlı anne 60 yaşındaydı; median anne yaşı ise 44 yıl), sağ babaların yaş ortalaması ise 47.69 (en genç baba 37 yaşında, en yaşlı baba 60 yaşındaydı; medyan baba yaşı 48 yıl) idi. Sağ olan 116 anne ve 115 babaya ilişkin demografik bilgiler Tablo 4.7’de verilmiştir.

Tablo 4.7. Anne ve babaların ortalama yaşları, son mezun oldukları okul düzeyleri ve çalışma durumları

	n	%
Anne eğitim düzeyi		
İlkokul	70	60.3
Lise	31	26.7
Üniversite	15	13
Anne çalışma durumu		
Çalışmıyor	78	67.2
Çalışıyor	38	32.8
Baba eğitim düzeyi		
İlkokul	50	43.5
Lise	47	40.9
Üniversite	18	15.6
Baba çalışma durumu		
Çalışmıyor	7	6.1
Çalışıyor	108	93.9

n: hasta sayısı; %: yüzde olarak hastaları ifade etmektedir.

Katılımcıların ebeveynlerinin aynı evi paylaşma durumları ve oturdıkları haneye ilişkin özellikler Tablo 4.8’de sunulmuştur.

Tablo 4.8. Katılımcıların oturdukları haneye ilişkin özellikler

	n	%
Anne ve baba aynı evi paylaşıyor mu?		
Hayır	12	10.2
Evet	106	89.8
Aynı evi paylaştığı kişilerde DKH varlığı		
Yok	112	94.9
Var	6	5.1
Aynı evi paylaştığı kişilerde kalp dışı kronik hastalık varlığı		
Yok	67	56.8
Var	51	43.2
Aynı haneyi paylaştığı kişi sayısı (hastanın kendisi dahil edilmeden)		
1	3	2.5
2	22	18.6
3	38	32.2
4	40	33.9
5	9	7.6
6	4	3.4
7	2	1.8

n: hasta sayısı; %: yüzde olarak hastaları ifade etmektedir.

4.3. Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ) Bulguları

Hastaların hastalık bilgisini ölçmek üzere uygulanan LDKHBÖ puanları yüz üzerinden değerlendirildiğinde tüm katılımcıların ortalama LDKHBÖ puanı yüz üzerinden 51.09 ± 13.28 olarak hesaplandı. Yeterli bilgi düzeyine sahip değerlendirilen yani yüz üzerinden 80 ve üstü alan sadece 2 hasta vardı (yaklaşık %1.7). Hastaların %38.9'u (n=46) ölçekteki maddelerin yüzde 50'sinden azını doğru cevaplayabilmişti.

Hastalar anatomik kompleksitelerine göre sınıflandığında ve üç gruba ait ortalama LDKHBÖ puanları Kruskal Wallis testi ile değerlendirildiğinde ise istatistiki olarak anlamlı fark saptanamadı ($p=0.701$) (Tablo 4.9).

Tablo 4.9. Kardiyak anatomi kompleksitesine göre sınıflandırılmış hasta gruplarının yaş ve LDKHBÖ puan dağılımları

	Basit Kardiyak Anatomi (n=42)			Orta Derecede Kompleks Kardiyak Anatomi (n=50)			İleri Derecede Kompleks Kardiyak Anatomi (n=26)		
	ort	min	max	ort	min	max	ort	min	max
Yaş	16.91	14.16	20.81	16.91	14.28	21.82	17.55	14.31	23.91
LDKHBÖ Skoru	52.32	20.83	76.92	50.56	18.52	88.46	50.14	8.00	76.00

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, ort: ortalama, min: minimum değer, max: maksimum değer

Yaşın bilgi düzeyi üzerine etkisi tartmak üzere hastalar 18 yaşın üstünde ve altında olarak iki gruba bölündüğünde 18 yaş ve üstündeki katılımcıların ortalama LDKHBÖ skorunun daha küçük yaşta hastalara göre istatistiki olarak anlamlı olarak ortalama 6.93 puan daha yüksek skora sahip olduğu görüldü (Tek yönlü t-testi, 55.97 vs 49.03, $p=0.004$) (Tablo 4.10).

Hastaların sadece %37.3'ünün ölçeğin ilk maddesi olan "Kalp hastalığınıza sebep olan yapısal bozukluğun doğru adı nedir?" sorusuna doğru cevap verebildiği görüldü. Kalbindeki yapısal bozukluğu şekilde üzerinde gösterebilen veya nerede olduğunu tarifleyebilen hastalar ise %15.3 olarak saptandı (Tablo 4.10).

Tablo 4.10. Hastaların kardiyak hastalığının tanısı ve anatomisine ilişkin sorulara verdiği yanıtların dağılımları

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Eksik		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%	n	%
1. Kalp hastalığınıza sebep olan yapısal bozukluğun doğru adı nedir?	44	37.3	11	9.3	63	53.4
2. Kalbinizdeki yapısal bozukluğun nerede olduğunu tarifleyiniz veya şekilde gösteriniz.	18	15.3	5	4.2	95	80.5

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Hasta %85.6'sı takip sıklığını doğru bilmekle beraber sadece %57.6'sı bu takibin beklenmeyen bir kötüleşmeyi tespit edebilmek amaçlı yapıldığına ilişkin şıkkı işaretlemişti. %84.7'si geçmişte uygulanan tedavilerini biliyordu. Hastalar geçmiş tedavilerini çoğunlukla doğru işaretleyebilmekle beraber ilaç tedavilerine ilişkin bilgileri yetersizdi. İlaç ismi, dozu, alınma zamanı, fonksiyonu, yan etkileri ve etkileşebileceği ilaçlar ve gıdalara ilişkin maddeyi ilaç tedavisi almakta olan hastaların sadece hastaların %8'i doğru cevaplayabilmişti (Tablo 4.11).

Tablo 4.11. Hastaların geçmiş takibi, geçmiş ve mevcut tedavilerine ilişkin verdiği cevaplar

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Eksik		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%	n	%
3. Kalp hastalığınızın takibi için ne sıklıkta polikliniğe gelmeniz gerekli?	101	85.6	3	2.5	14	11.9
4. Bu takibin ana amacı nedir?	68	57.6	25	21.2	25	21.2
5. Bu zamana kadar kalp hastalığınıza yönelik hangi tedaviler uygulandı?	100	84.7	9	7.6	9	7.6
6. İlaç tedavisi alıyorsanız lütfen aşağıdaki kutucuklarda ilacınızın ismi, dozu, alınma zamanı, ne işe yaradığı, yan etkileri, etkileşebileceği diğer ilaçlar ve gıdalarla ilgili bölümleri doldurunuz. (Sadece ilaç tedavisi alan hastaların verdiği doğru, eksik, yanlış veya bilmiyor cevap sayısı ve yüzleri belirtilmiştir)	6	8	55	73.3	14	18.7

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Hastaların büyük çoğunluğu kullandıkları ilacın ismini ve dozunu bilebilmekle beraber ilaçlarının işlevi, yan etki ve etkileşim profili konusunda yetersiz bilgiye sahipti (Tablo 4.12).

Tablo 4.12. İlaç tedavisi altında izlenen hastaların kullandıkları ilaçların işlevi, sebep olabileceği istenmeyen etkiler ve etkileşim profili hakkındaki bilgi durumları

İlaç Kullanan Hastaların İlaçları Hakkındaki Bilgi Durumları (n=75)	Biliyor		Bilmiyor	
	n	%	n	%
İlacın işlevi	37	49.3	38	50.7
İlacın sebep olabileceği istenmeyen etkiler	4	5.3	71	94.7
İlacın etkileşebileceği gıdalar veya diğer ilaçlar	3	4.0	72	96.0

n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Hastaların işlevini en iyi bildikleri ilaçların başında antiagregan (asetilsalisilik asit) ve antikoagülan (warfarin, enoksaparin, apiksaban vb.) grubu ilaçlar geliyordu, işlevleri çoğunlukla “kan sulandırıcı”, “kan cıvıklaştırıcı” veya “kan sıvılaştırıcı” olarak ifade ediyorlardı. Yine diüretik grubu ilaçlar da işlevleri iyi bilinenler arasındaydı, hastalar tarafından “ödem attırıcı” veya “idrar söktürücü” olarak tarifleniyordu. Anti-aritmik ajanların işlevleri için en sık işitilen cevaplar “ritim düzenleyici”, “çarpıntı önleyici” ve beta blokörler için ayrıca “tansiyon düşürücü” iken; ACE inhibitör ajanlar için “kalbin yorulmasını engelleme”, “ritim düzenleyici”, anjiyotensin reseptör blokörleri (ARB) için “damar daraltıcı” idi. Kullandıkları ilaçların neden olabileceği olası yan etkileri doğru biliyor olarak değerlendirilen hastaların hepsi asetilsalisilik asit (ASA) tedavisi almaktaydı ve ilacın kanamaya sebep olabileceğini belirtebilmişlerdi. Kullandıkları ilacın etkileşebileceği gıda ve diğer ilaçlar hakkında bilgi sahibi hastaların (n=3) hepsi warfarin kullanıyordu; 2 hasta yeşil yapraklı bitkilerin aşırı tüketiminin, 1 hasta ise yüksek doz vitamin K’ nin warfarinin etkileşim yaratabileceğini ifade etmişti.

7 numaralı “Eğer kullandığınız ilaç sebebi ile herhangi bir yan etki yaşarsanız bu ilacı almayı bırakmanızı gerektirir mi?” maddesine “hayır” cevabını veren yani maddeyi doğru cevaplayan hastaların yüzdesi %23.7 (n=28) idi. Ölçek uygulanırken hastaların bir kısmının bu maddede kafa karışıklığı yaşayabildiği gözlemlendi, hastalarının bir kısmının ilacı doktorlarına danışmadan kesip daha sonrasında takipli

oldukları kardiyoloji hekimlerine haber verebileceklerini ifade etti. Hastaların %84.7'si diyet sorusuna doğru cevap vermişti (Tablo 4.13).

Tablo 4.13. Hastaların LDKHBÖ 7. ve 8.maddelere verdikleri cevapların dağılımları

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (n=118)	Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%
7. Eğer kullandığınız ilaç sebebi ile herhangi bir yan etki yaşıyorsanız bu ilacı almayı bırakmanızı gerektirir mi? <i>(Şu anda ilaç tedavisi almıyor olsanız dahi lütfen bu soruyu cevaplayınız.)</i>	28	23.7	90	76.3
8. Özel bir diyetle uymanız gerekiyor mu? Eğer cevabınız “evet” ise lütfen ne tip bir diyet olduğunu belirtiniz.	100	84.7	18	15.3

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

9 numaralı maddede sorgulanan, hastanın kalp yetmezliğinin ilerlediğine işaret edebilecek, klinik bozulma ilişkili 7 semptomun hepsini bilebilen hastaların yüzdesi %45.8 olarak saptandı. 7 şık arasında en çok doğru işaretlenen semptom çarpıntı (%71.2, n=84); en az doğru işaretlenen ise ayaklarda ve bacaklarda şişlik ödem şikkıydı (%25.4, n=30) (Tablo 4.14).

Tablo 4.14. Hastaların LDKHBÖ 9.maddeye verdiği cevapların ve doğru işaretlenen şıklara göre dağılımları

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Eksik		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%	n	%
9. Kalp hastalığınızın kötüleşmesi durumunda ortaya çıkabilecek ve geliştiği takdirde kalp doktorunuz ile iletişime geçmenizi gerektiren semptomları işaretleyiniz.	54	45.8	53	44.9	11	9.3
Çarpıntı	84	71.2				
Göğüs ağrısı	81	68.6				
Daha çabuk yorulma	69	58.5				
Nefes darlığı	68	57.6				
Bayılma	62	52.5				
Baş dönmesi	35	29.7				
Ayaklarda ve bacaklarda şişlik veya ödem	30	25.4				

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Hastaların %39.8'i doğumsal kalp hastalığının yaşam boyu takip gerektirebilen bir durum olduğuna dair hastanın bilincini sorgulayan 10 numaralı maddeye yanlış yanıt vermişti (Tablo 4.15).

Tablo 4.15. Hastaların LDKHBÖ 10.maddeye verdiği cevapların ve doğru işaretlenen şıklara göre dağılımları

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%
10. Kardiyoloğunuz size herşeyin yolunda olduğunu söylüyor ise bu daha fazla takibe ihtiyacınız olmadığı anlamına mı gelir?	71	60.2	47	39.8

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Hastaların endokardite ilişkin (tanım, klinik bulgular, tekrarlama riski ve risk faktörleri) bilgiyi ölçen 11-14 numaralı maddeler ölçekteki en düşük doğru cevap verilme yüzdesine sahip olanlardandı (Tablo 4.16 ve 4.17).

Tablo 4.16. Hastaların LDKHBÖ 11-13 numaralı maddelere verdiği yanıtların doğruluk dağılımları

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%
11. Endokardit nedir?	21	17.8	97	82.2
12. Endokarditin en tipik semptomunu işaretleyiniz.	11	9.3	107	90.7
13. Hayatınız boyunca sadece bir kez mi endokardit geçirebilirsiniz?	5	4.2	113	95.8

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Tablo 4.17. Hastaların LDKHBÖ 14 numaralı maddeye verdiği yanıtların doğruluk dağılımları

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Eksik		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%	n	%
14. Endokardite sebep olabilecek bir takım risk faktörleri aşağıda belirtilmiştir. Sizce belirtilenler endokardite sebep olabilir mi?	2	1.7	13	11	103	87.3

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

On dördüncü maddede şıklarda sunulmuş olan endokardit risk faktörlerinin (kirli veya kontamine iğnelerin paylaşımı, cilt enfeksiyonu yaratan bakteriler, diş abseleri, kötü cilt ve tırnak bakımı veya hijyeni, piercing veya dövme uygulamaları risk faktörüdür) hepsini doğru olarak işaretleyen hasta yüzdesi %1.7 (n=2) idi.

En az doğru bilinen risk faktörleri piercing ve dövme uygulamaları (işaretlenme yüzdesi %4.2; n=5) ve kötü cilt ve tırnak hijyeni (işaretlenme yüzdesi %5.9; n=7) idi. Cilt enfeksiyonu yaratan bakterilerin endokardite sebep olabileceği 9.3% (n=11) oranında bilinmişti.

En iyi bilinen risk faktörü ise (işaretlenme yüzdesi %13.6; n=16) kirli veya kontamine iğne paylaşımıydı. Diş abseleri veya enfeksiyonlarının endokardite sebep olabileceğini bilen hastaların yüzdesi %8.5 (n=10) idi.

Hastaların genel sağlıklarını korumak adına edinmeleri gereken yaşam alışkanlıklarına dair bilgileri sorgulandığında ise hastaların %44.9'unun her diş hekimi başvurusundan önce antibiyotik kullanması gerektiğini düşündüğü öğrenildi. Hastaların genel sağlıklarını korumak ve optimal düzeyde tutmak adına edinmeleri gereken alışkanlıklar ve rutinler, kaçınmaları gereken durumlara yönelik sorgulandığı 15-21 numaralı maddelere verilen cevapların dağılımları Tablo 4.18'de sunulmuştur.

Tablo 4.18. Hastaların LDKHBÖ 15-21 numaralı maddeye verdiği yanıtların doğruluk dağılımları

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%
15. Doğumsal kalp hastalığınız olduğu için ateşiniz olduğu takdirde herhangi bir doktora danışmadan derhal antibiyotik almanız gereklidir.	86	72.9	32	27.1
16. En az yılda bir kontrol diş muayenesi olmanız gereklidir.	84	71.2	34	28.8
17. Her diş hekimi başvurusundan önce antibiyotik kullanmanız gereklidir.	65	55.1	53	44.9
18. Kanayan diş etleri ek özen gerektirmektedir.	95	80.5	23	19.5
19. Dişlerinizi günde en az bir kez fırçalamanız gereklidir.	105	89.0	13	11.0
20. Doğumsal kalp hastalığı olan bir kişinin sigara içmesi böyle bir hastalığı olmayan kişiler ile kıyaslandığında daha zararlıdır. **	7	5.9	111	94.1
21. Doğumsal kalp hastalığı olan bir kişinin günde üç veya daha fazla alkollü içecek tüketmesi böyle bir hastalığı olmayan kişiler ile kıyaslandığında daha zararlıdır.	91	77.1	27	22.9

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

** Ölçeğin yaratıcısı Dr. Philip Moons ile görüşüldüğünde DKH tanılı kişilerde sigaranın ek kardiyovasküler risk yarattığı yönünde güçlü yayınlar kısıtlı olduğu için cevabın “hayır” yani sigaranın ek risk yaratmadığı yönündeki cevap doğru kabul edilmiştir.

Hastaların %65.3’ü (n=77) lisanslı spor yapmasının kardiyoloji hekimlerince uygun görülüp görülmemesi durumunu sorgulayan 22 numaralı maddeyi doğru cevaplamıştı.

Spor izni bulunmadığı halde düzenli antrenman gerektiren sporları yapabileceğini düşünen hasta sayısı 25 idi. Spor yapmasında herhangi bir sakınca olmadığı halde düzenli antrenman gerektiren sporları yapamayacağını düşünen hasta sayısı ise 16 idi (tüm örneklemin %13.5’u) (Tablo 4.19).

Tablo 4.19. Spor izni durumuna göre gruplanan (spor izni bulunanlar ve bulunmayanlar) hastaların cevaplarının dağılımları

		22. Lisanslı (düzenli antrenman gerektiren) sporları yapabilir misiniz?			
		Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
		n	%	n	%
Düzenli antrenman gerektiren sporları yapması kardiyologlarınca uygun görülüyor mu?	Evet	29	64.4	16	35.6
	Hayır	48	65.8	25	34.2

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: satırda belirtilen gruplar içerisindeki yüzdelerine göre hastalar

Hastaların meslek seçimine etki edebilecek fiziksel kısıtlılıklarına dair farkındalıklarını sorgulayan 23 numaralı maddeye verilen cevaplar Tablo 4.20’de sunulmuştur.

Tablo 4.20. Meslek seçimine ilişkin yöneltilen 23 numaralı maddeye verilen cevaplar

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%
23. Kendinizi çok yormamak adına fiziksel olarak sizi zorlamayacak bir meslek seçmeniz gereklidir.	82	69.5	36	30.5

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Hastaların cinsellikteki fiziksel kısıtlılıklarına ilişkin bilgisini ölçen 24 numaralı maddeye yanlış cevap veren ya da cevabı bilmediğini belirten hastaların yüzdesi %62.7 (n=74); bu hastaların yaş ortalaması 16.82 yıldır (Tablo 4.21).

Tablo 4.21. Cinsellikte fiziksel kısıtlılığa ilişkin maddeye verilen yanıtlar

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%
24. Doğumsal kalp hastası olarak tüm cinsel aktiviteler için fiziksel olarak yeterli olabileceğinizi düşünüyor musunuz?	44	37.3	74	62.7

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Doğumsal kalp hastalığının bir sonraki nesilde tekrarlama riskine ilişkin doğru bilgiye sahip hastaların yüzdesi %36.4'tü (n=43). Soruya yanlış cevap veren veya "Bilmiyorum" şıkkını işaretleyen hastaların ortalama yaşları ise 16.86 yıldır; %40'ı kadın, %60'ı ise erkekti (Tablo 4.22).

Tablo 4.22. Hastalığın bir sonraki nesilde rekürrensine ilişkin maddeye verilen yanıtlar

LDKHBÖ Soru Numarası ve İçeriği (Toplam hasta sayısı =118)	Doğru		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%
25. Çocuk sahibi olduğunuz takdirde çocuğunuzun da doğumsal kalp hastası olma riski nedir?	43	36.4	75	63.6

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

Kadın hastalara yöneltilen kontrasepsiyon ve gebelik riskine ilişkin sorular kadın hastaların büyük çoğunluğunun bu konularda yetersiz bilgiye sahip olduğunu göstermekteydi (Tablo 4.23).

Tablo 4.23. Kontrasepsiyon bilgisi ve gebelik risklerine ilişkin maddelere verilen yanıtlar

Kontrasepsiyon ve Gebelik Riskine İlişkin Sorular (Kadın hasta sayısı =51)	Doğru		Eksik		Yanlış veya Bilmiyor	
	n	%	n	%	n	%
26. Aşağıdaki gebelikten koruyucu yöntemlerden hangisi sizinle aynı doğumsal kalp hastalığına sahip kişiler için en uygun olandır? (<i>Şıklarda KOK ve rahim içi aracın DKH tanısına spesifik uygunluğu sorgulanmıştır</i>)	3	5.9	1	2	47	92.1
27. Gebe kaldığınız takdirde, gebelikte komplikasyon (istenmeyen bir olay) yaşama riskiniz doğumsal kalp hastalığı olmayan gebelere göre artmış mıdır?	19	37.3			32	62.7

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı, %: yüzde olarak hastalar

4.4. İlaç Uyumu Değerlendirmesi

İlaç kullanan hastaların (n=75) ortalama İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği (İUBÖ) puanı 22.08 olarak hesaplandı. Minimum İUBÖ puanı 10, maksimum İUBÖ puanı ise 25 idi.

Hastalar kardiyak anomalilerinin anatomik kompleksite seviyesine göre gruplandığında gruplar arası ortalama İUBÖ puanı arasında anlamlı fark görülmedi. İlaç kullanan hastaların %60'ı (n=45) ilaç tedavilerine yüksek uyum (İUBÖ puanı ≥ 23) göstermekteydi.

Kullanılan ilaç sayısı ile uyum arasında istatistiki olarak anlamlı fark saptanmadı (Tablo 4.24).

Tablo 4.24. Tek ilaç kullanan hastalar ile en az iki ve daha fazla ilaç kullanan hastaların ortalama İUBÖ puanı karşılaştırması

	Kullanılan ilaç sayısı	n	ortalama	SS	SH
Ortalama	≥ 2 ilaç	41	22.61	3.114	0.48
İUBÖ puanı	Tek ilaç kullanıyor	34	21.44	4.047	0.69
(25 üzerinden)					

İUBÖ: İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği, n: hasta sayısı; SS: standart sapma, SH: standart hata

4.5. Bireysel, Ailesel ve Haneye İlişkin Özelliklerin Bilgi Düzeyi ve Tedavi Uyumuna Etkisi

Hastaların cinsiyeti veya eğitim düzeyi ile LDKHBÖ skoru arasında anlamlı ilişki saptanmaz iken yaşı 18 ve üstü olan hastaların ortalama LDKHBÖ skorunun daha yüksek olduğu görülmüştür ($p=0.004$) (Tablo 4.25).

Tablo 4.25. Hastalar 18 yaş üstünde ve altında olmak üzere iki gruba bölündüğünde LDKHBÖ skoru ortalamaları

	Yaş	n	ortalama	SS	SH	p
LDKHBÖ Skoru	≥ 18.00	35	55.97	12.49	2.11	0.004
(100 üzerinden)	< 18.00	83	49.03	13.13	1.44	

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı; SS: standart sapma; SH: standart hata

Kardiyak anatominin anatomik karmaşıklık derecesi veya hastanın NYHA kalp yetersizliği fonksiyonel sınıfı ile LDKHBÖ ve İUBÖ puanları arasında istatistiki olarak anlamlı ilişki bulunamadı.

Düzenli antrenman gerektiren sporları yapması sakıncalı görülen, lisanslı spor yapmasına izin verilmeyen hastaların ortalama LDKHBÖ skoru herhangi bir fiziksel kısıtlılığı bulunmayan hastalara göre ortalama 4.96 puan daha düşük bulundu (Tek yönlü t-testi; fark 4.96 puan, $p=0.024$) (Tablo 4.26).

Tablo 4.26. Lisanslı spor izni olan ve olmayan hastaların ortalama LDKHBÖ skorları

	Lisanslı spor yapma izni	n	ortalama	SS	SH	p
LDKHBÖ skoru	Yok	73	49.20	13.17	1.54	0.024
	Var	45	54.16	13.01	1.94	

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, n: hasta sayısı; SS: standart sapma; SH: standart hata

Hastaların kardiyak hastalıklarına ilişkin geçmiş tıbbi öyküleri (geçirilmiş kardiyak kateterizasyon veya cerrahi sayısı, son 5 yıl içerisinde hastane yatışı veya endokardit öyküsü varlığı), prostetik kapak veya pacemaker veya ICD varlığı durumu ile LDKHBÖ ve İUBÖ puanları arasında istatistiki olarak anlamlı ilişki bulunamadı.

Hastaların ilaç kullanım durumu ile LDKHBÖ skoru arasında istatistiki olarak anlamlı ilişki saptanmamakla birlikte ilaç uyumu yüksek kabul edilen (İUBÖ skoru ≥ 23) hastaların ortalama LDKHBÖ puanı daha düşük ilaç uyumuna sahip (İUBÖ < 23) hastalara göre daha yüksekti; fark istatistiki olarak da anlamlı bulundu (Tek yönlü t-testi; fark 5.96 puan, $p=0.026$) (Tablo 4.27).

Tablo 4.27. İUBÖ skoruna göre sınıflandırılan hastaların ortalama LDKHBÖ skorları

	İUBÖ skoru	n	ortalama	SS	SH	p
LDKHBÖ skoru	İUBÖ ≥ 23	45	52.16	13.15	1.96	0.026
	İUBÖ < 23	30	46.20	12.32	2.25	

LDKHBÖ: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği, İUBÖ: İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği, n: hasta sayısı; SS: standart sapma; SH: standart hata

En az bir ilaç tedavisi alan hastalar ile herhangi bir ilaç kullanmayan hastaların bilgi düzeyleri karşılaştırıldığında istatistiki olarak anlamlı fark bulunmadı.

Çalışmamıza katılan anne ve babaların yaşları, sağ olup olmama durumları veya eğitim düzeyleri ile hastaların LDKHBÖ veya İUBÖ puanları arasında istatistiki olarak anlamlı ilişki bulunamadı.

Aynı hanede DKH veya kalp dışı kronik hastalık tanılı kişilerin varlığı ile LDKHBÖ veya İUBÖ puanları arasında istatistiki olarak anlamlı ilişki bulunamadı. Aynı hanede yaşayan kişi sayısı ile LDKHBÖ veya İUBÖ puanı arasında da anlamlı ilişki bulunamadı.

4.6. Leuven Doğumsal Kalp Hastalıkları Bilgi Ölçeği Ölçeğinin Türkçe Geçerlilik Çalışmasında Kullanılan Hipotezlerin Tekrar Değerlendirilmesi

Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği'nin Türkçe geçerlilik çalışmasında bilinen gruplar karşılaştırması için oluşturulan üç hipotez 118 hastadan oluşan örneklem ile tekrar değerlendirildi.

Hipotez 1: Yaşı daha büyük olan hastaların LDKHBÖ skorları daha yüksek olacaktır (107,111).

Hipotez 2: Kardiyak hastalığın anatomik kompleksite düzeyi ile LDKHBÖ skorları arasında anlamlı ilişki olmayacaktır (111).

Hipotez 3: Yüksek ilaç uyumu gösteren hastaların hastalık bilgi düzeyleri daha düşük ilaç uyumu gösterenlere göre daha yüksek olacaktır (112,113).

18 yaş ve üstündeki hastaların ortalama LDKHBÖ puanı daha genç hastalara göre istatistiki olarak anlamlı daha yüksek olduğu (Tek yönlü t-testi, 55.97 vs 49.03, $p=0.004$).

Hastalar kardiyak anatomilerinin karmaşıklığına göre gruplandırıldığında (basit, orta ve ileri derecede anatomik kompleksite) grupların ortalama LDKHBÖ puanları arasında istatistiki olarak anlamlı fark saptanmadı.

Literatürde yüksek ilaç uyumuna sahip adolesanların hastalıklarına ilişkin bilgi düzeyinin de daha yüksek olduğunu destekleyen çalışmalar bulunması sebebi ile kurulan Hipotez 3 de yüksek ilaç uyumu gösteren hastaların (İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği skoru 23 ve üstünde olanlar) ortalama bilgi ölçeği skorunun daha düşük ilaç

uyumuna sahip hastalara göre anlamlı daha yüksek saptandı (52.16 vs. 46.20; $p=0.026$).

Çalışmamız sonucunda üç hipotez de doğrulandı.



5. TARTIŞMA

Doğumsal kalp hastalıkları yaşam boyu takip gerektiren hastalıklardır (6). Anatomik olarak tam düzeltmenin gerçekleştirildiği, asemptomatik ve ilaç tedavisi almayan hastalarda bu takip aralığı 2-3 yılda bire kadar esnetilebilirken, özellikle siyanotik kalp hastalığı bulunan hastaların takiplerinin 6 aya kadar sıklaştırılması gerekebilmektedir. Buna karşın, hastaların özellikle pediatrik izlemde erişkin izlemine geçişlerini izleyen dönemde takiplerini aksatma, hatta takipten çıkma eğiliminde olabildikleri bilinmektedir (3,56–58). Takipsiz kalan hastalarda uzun dönemde morbidite ve mortalite riskinin arttığı birçok çalışma ile ortaya konulmuştur (2,3,4,6,116). Takipsizliğin altında yatan nedenler araştırıldığında ise hastaların önemli bir kısmının doğumsal kalp hastalıklarının yaşam boyu takip gerektirdiğinden habersiz olmasının ve yanlış bir şekilde artık “iyileşmiş” algısında olmalarının yattığı görülmüştür (3,4).

Hastaları hastalıkları hakkında bilgilendirmek, yaşam boyu takip gereksinimi konusunda hastalara farkındalık kazandırabilmek ve erişkin izlemine geçiş sürecinin başarılı gerçekleşebilmesi için birçok ülkede “geçiş” programları başlatılmıştır (13,59,60,117,118). Bu programlarda hastalar erken ergenlik döneminden başlayarak, kalp hastalıkları, tedavileri, hastalığın ağırlaşması halinde gelişebilecek semptomlar, endokardit, doğumsal kalp hastalıklarından kaynaklanan gebelik riskleri, kaçınılması gereken kontraseptif yöntemler, hastalığın bir sonraki nesilde tekrarlama riski, optimal sağlık düzeyinin korunması için edinilmesi gereken yaşam alışkanlıkları gibi konularda psikososyal ve bilişsel düzeylerine uygun şekilde bilgilendirilmektedir (11–13,58–60). Başta kalp yetmezliği, aritmi, pulmoner hipertansiyon ve endokardit olmak üzere gelişebilecek komplikasyonların erken dönemde tanınması açısından hasta bilgilendirmesi değerli olduğu gibi bu programlar aracılığı ile hasta uyumunun artırılması ve takip devamlılığının sağlanması hedeflenmektedir (12,44).

Hastanemizde ve bilindiği kadarı ile ülkemizde doğumsal kalp hastalığı tanıli ergenlerin hastalıklarına ilişkin bilgilendirilmesine yönelik sistematik ve organize bir eğitim programı henüz bulunmamaktadır. Bununla birlikte, adolesan hastaların Çocuk Kardiyoloji poliklinik başvuruları sırasında yapısal kalp hastalıklarının adını bilmediği, kendi yakınmalarını söylemekten çekindiği ve sıklıkla ailelerinin cümlelerini tamamladığı gözlemlenmektedir. Hastanemizde doğumsal kalp hastalığı tanısı ile takipli olan gençler 18-23 yaş aralığında Erişkin Kardiyoloji bölümüne devredilmekte, ancak bu devir öncesinde hastalar hastalık bilgi düzeyi veya tedavi uyumlarını belirlemek üzere objektif bir değerlendirmeye tabi tutulmamaktadır.

Çalışmamız doğumsal kalp hastalığı tanısı ile takipli hastalarımızın hastalık bilgisinin yetersiz olduğunu açıkça ortaya koymaktadır. Çalışmaya katılan sadece hastaların yaklaşık %1.7'si doğumsal kalp hastalıklarına ilişkin soruların %80 ve daha fazlasını doğru cevaplayabilirken, yaklaşık %39'u ölçekte bulunan soruların yarısını dahi doğru cevaplayamamıştır. Benzer şekilde hastalarımızın %39.8'i ise hastalıklarının yaşam boyu takip gerektirdiğinin bilincinde değildir. Hastalarımızın hastalıklarına ilişkin bilgisizliğinin yaşamlarının ilerleyen yıllarında morbidite ve mortalite ile sonuçlanması olasıdır (2,3,4,6,116).

Hastaların özellikle endokardit ve üreme sağlığı alanlarında bilgilerinin yetersiz olduğu saptanmıştır. Hastalığın tanımı ve tarifi, hastalığın ağırlaştığını düşündürecek uyarıcı semptomlar olarak nitelendirilebilecek "kırmızı bayraklar" ve fiziksel kısıtlılığa ilişkin maddelerin de istenenden daha az doğru cevaplanma oranına sahip olduğu görülmüştür. İlaç kullanan hastalarda gerçekleştirilen ilaçlara ilişkin sorgulamada ilacın ismi, dozu ve kullanım sıklığı genel olarak iyi bilinmekle beraber özellikle yan etki ve etkileşim profili konusunda bilginin yetersiz olduğu saptanmıştır.

Uyarıcı Bulgulara İlişkin Bilgi Düzeyi:

Yeni başlayan çarpıntı (%71.2) ve göğüs ağrısı (%68.6) şikayetlerinin ilerleyici kalp hastalığı ile ilişkili olabileceği büyük çoğunluk tarafından bilinirken ekstremitelerinin kalp yetmezliğinin bulgusu olabileceğine ilişkin farkındalık özellikle düşük saptanmıştır (%25.4). Bayılma ve eskisine göre daha çabuk yorulma klinisyen

açısından uyarıcı bulgular arasında görülürken, hastaların bu şikayetlerin önemini yeterince kavramadığı düşünülmüştür (%52.5 ve %58.5 doğru işaretlenme). Bu durum, ön planda hastaların büyük çoğunluğunun aktif kalp yetmezliği bulunmayışı ve asemptomatik oluşu ile ilişkilendirilmiştir.

Endokardit ve Risk Faktörleri, Genel Sağlığı Koruyucu Alışkanlıklara İlişkin Bilgi Düzeyi:

Doğumsal kalp hastalığına sahip bireylerde enfektif endokardit insidansının genel popülasyona oranla iki kat daha fazla olduğu bilinmektedir (119). Buna karşın, adolesan ve erişkin hastalar ile yapılan çalışmalar hastaların endokardit ve predispozan risk faktörlerine ilişkin yetersiz bilgiye sahip olduğunu ortaya koymaktadır (108,111,120–123). 12-32 yaş aralığındaki doğumsal kalp hastalığına sahip bireyler ile gerçekleştirilen çalışmalarda endokarditi tanımlayabilen hastaların oranı %4 ile %50 arasında değişkenlik gösterirken çalışmamızda hastaların %17.8'inin endokarditin tanımını yapabildiği görülmüştür (107,121–123). Endokarditin ana semptomu olan beş günü geçen ateş ise benzer çalışmalarda hastaların %1 ile %10 arasında değişkenlik gösteren kısmı tarafından doğru bilinirken, çalışmamızda %9.3 oranında doğru bilinmiştir. (107,121–123). Endokardite ilişkin risk faktörlerinin tamamı ise hastaların %1.7'si tarafından doğru işaretlenebilmiştir.

Ağız ve diş sağlığı bakımına ilişkin fırçalama alışkanlıkları, yıllık diş muayenesi gereksinimi ve kanayan diş etlerinin ek özen gerektireceği hastaların çoğunluğu tarafından bilinmekte iken diş abselerinin endokardit gelişimi ile ilişkisi hakkındaki farkındalık düşük saptanmıştır. Diş ve diş etlerine yönelik uygulanan girişimsel işlemlerin (diş çekimi, kanal tedavisi, periodontal cerrahi gibi) bakteriyemi açısından risk oluşturmakta, endokardit açısından yüksek riskli görülen hastaların bu işlemlerden önce antibiyotik profilaksisi kullanması önerilmektedir (84). Doğumsal kalp hastalığına sahip bireyler bu işlemler öncesinde diş hekimleri tarafından antibiyotik profilaksisi gereksinimi açısından çocuk kardiologlarına yönlendirilmektedir. Hastaların azımsanamayacak bir kesiminin (%44.9) her diş hekimi başvurusundan önce antibiyotik kullanması gerektiği yönündeki inancı ön planda bu durumla ilişkilendirilmiştir.

Endokardit gelişimini önlemekte cilt sağlığının önemine ilişkin bilgi de benzer şekilde düşüktür. Özellikle piercing ve dövme uygulamalarının endokardit açısından risk oluşturduğunun hastaların çoğu tarafından bilinmediği gözlenmiştir. Adolesan dönemde, kendini ifade etme, ayırt edilme, dikkat çekme, modaya uyum sağlama gibi amaçlarla birçok gencin piercing ve dövme uygulamalarına yöneldiği bilindiğinden, hastalarımızın bu uygulamaların yaratabileceği endokardit riskinden habersiz olmaları kaygı verici olarak değerlendirilmiştir (124,125).

Güncel yayınlar, doğumsal kalp hastalığına sahip adolesan hastalar ile tütün ve tütün ürünleri, alkol ve uyuşturucu madde kullanımının kardiyovasküler sağlık açısından zararlarının aralıklı olarak görüşülmesini, hastaların bu açıdan taranmasını önermektedir (60,65). Sigaranın doğumsal kalp hastalığı tanılı kişiler için sağlıklı popülasyona kıyasla daha büyük kardiyovasküler risk oluşturacağına dair çalışmalar ve kanıtlar yetersiz görüldüğü için LDKHBÖ cevap anahtarında sigaranın doğumsal kalp hastalığı tanılı hastalar için sağlıklı kişilere göre daha zararlı olabileceğine ilişkin maddenin yanıtı “hayır” olarak belirlenmiştir. Bununla beraber, sigaranın koroner arter hastalıkları, hipertansiyon, kronik akciğer hastalıklarının ve kanser riskini arttırdığı bilinmektedir (60,65,126). Çalışmamızda hastalarımızın çoğunluğunun (%77.1) genel sağlık hallerini korumak ve sağlıklarını optimal düzeyde tutmak adına aşırı alkol tüketiminden kaçınmaları gerektiğinin, %94.1’inin sigara kullanımının kendileri için zararlı olacağının bilincinde olduğu görülmüştür.

Spor Katılımı ve Meslek Seçimine İlişkin Fiziksel Kısıtlılıklar Hakkındaki Bilgi Düzeyi:

Doğumsal kalp hastalığına sahip bireylerin lisanslı sporlara katılımı kardiyoloji onayı dahilinde gerçekleştirmektedir. Hemodinamik olarak anlamlı olmayan, izole ve küçük VSD, ASD veya PDA’sı bulunan hastaların birkaç istisna dışında neredeyse tüm sporları lisanslı yapabilirler (80). Orta ve ileri derecede kompleks kardiyak anatomiye sahip, kardiyak operasyon öyküsü bulunan hastalar ise günlük hayatlarında asemptomatik olsalar dahi kimi sportif aktiviteleri hobi veya keyif amaçlı yapmaları dahi uygun olmayabilir (80). Egzersizin yoğunluk derecesi, kardiyovasküler sistem üzerindeki etkileri, çarpışma sonucu kişide yaratabileceği bedensel yaralanma

tehlikesi ve egzersizin gerçekleştirildiği rakım ve hasta özellikleri (ventrikül fonksiyonları, aritmi, eşlik eden pulmoner vasküler hastalık veya opere edilen hastalarda rezidü lezyon varlığı, devam eden antikoagülan kullanımı) göz önüne alınarak spora katılımın uygunluğu belirlenmektedir (53,80,81).

Çalışmamızda katılımcıların büyük çoğunluğu (%65.3) lisanslı spor katılımının kardiyologlarca uygun görülme durumunu doğru bilmekle beraber, lisanslı spor yapmasında sakınca görülmeyen hastaların dahi (toplam 16 hasta, tüm örneklemin %13.5'u) düzenli antrenman gereken sporları yapamayacağını yönündeki inancı kimi hastalarımızın fiziksel anlamda kendilerini gerekenden fazla kısıtladıklarını düşündürmüştür. Ailelerin aşırı korumacı yaklaşımının, hastanın fiziksel anlamda kendini yormayacak sporlara veya oyunlara katılımına dahi izin vermeyişinin bu algıya neden olmuş olabileceği kanısına varılmıştır. (60,127). Doğumsal kalp hastalıklarının bir kısmında yarışmalı sporlara katılım malign aritmiler ve ani kardiyak ölüm riski sebebi ile kısıtlansa da özellikle de izole ASD veya VSD gibi basit defektlere sahip, spor yapmalarında herhangi bir sakınca görülmeyen hastaların dahi fiziksel kısıtlılıkları olduğunu düşünmeleri hareketsiz bir yaşamı doğuracak, kardiyovasküler sağlıklarını olumsuz etkileyecektir (53,54).

Fiziksel kısıtlılıkların doğumsal kalp hastalığına sahip bireylerin iş yaşamını olumsuz etkileyebildiği, uzun çalışma saatleri olan işlerde çalışan ve yeteri kadar mola verme imkanı bulamayan hastaların gün içinde yorgunluk ve nefes darlığından yakınabildikleri bildirilmiştir (128,129). Doğumsal kalp hastalığına sahip erişkinler ile sağlıklı kontrollerin karşılaştırıldığı bir çalışmada doğumsal kalp hastalığına sahip olan erişkinlerde işsizlik oranının anlamlı olarak daha yüksek olduğu gösterilmiş, başka bir çalışmada ise özellikle kompleks doğumsal kalp anomalilerine sahip erişkinlerde işsizlik oranının basit kompleksiteye sahip kardiyak defektlere sahip olanlara göre daha yüksek olduğu görülmüştür (130,131). Hastaların meslek tercihlerini fiziksel kısıtlılıklarını gözeterak yapmalarının işsizliğin önüne geçmekte etkili olabileceği düşünülmektedir (129). Çalışmamızda hastalarımızın büyük çoğunluğunun (%69.5) meslek seçimlerini kalp hastalıklarının yarattığı fiziksel kısıtlılıkları gözeterak gerçekleştirmesi gerektiğinin bilincinde olduğu görülmüştür.

Üreme Sağlığına İlişkin Bilgi Düzeyi:

Avrupa Kalp Cemiyeti, doğumsal kalp hastalığı tanılı tüm kadın hastalara menarştan itibaren üreme sağlığına ilişkin danışmanlık sağlanmasını önermektedir (85). Literatürde kronik hastalığa sahip gençlerin psikoseksüel matürasyonunun sağlıklı akranlara kıyasla bir miktar geç tamamlanabileceğini gösteren çalışmalar bulunmakla beraber doğumsal kalp hastalığı tanılı adolesanlarla yapılan diğer çalışmalarda, 16-18 yaş aralığındaki gençlerin %14 ile %26 arasında değişkenlik gösteren bir kısmının cinsel aktif olduğunu; cinsel aktif olanların ise %72'sinin riskli cinsel davranışta (iki ve daha fazla sayıda cinsel partner, uygunsuz gebelikten koruyucu yöntem kullanımı gibi) bulunduğunu ortaya koymuştur (67-69). Doğumsal kalp hastalıklarına sahip ergen kızların menarştan başlanarak kapsamlı cinsel sağlık eğitimi almasının istenmeyen ve hasta için tıbbi risk oluşturabilecek gebeliklerin yanı sıra, yanlış kontrasepsiyon kullanımından doğacak istenmeyen olayların önüne geçilmesinde etkili olacağı düşünülmektedir (85,132).

Tüm bu verilere rağmen, hekimlerin adolesanlar ile cinsellik ve üreme sağlığı üzerine konuşmaktan sıklıkla kaçındığı ve özellikle doğumsal kalp hastalığına sahip kadın hastaların üreme sağlığına ilişkin bilgisinin yetersiz olduğunu gösteren çalışmalar bildirilmiştir (133,134). Çalışmamızda da benzer şekilde ergen ve genç erişkin kadın hastaların gebelik riskleri ve gebelikten koruyucu yöntemler konusunda yetersiz bilgiye sahip olduğunu görülmüştür. Hastaların bu konudaki bilgisizliği cinsel aktif olmamaları ve henüz çocuk sahibi olma fikrini ciddi anlamda değerlendirmemiş olmamaları ile ilişkilendirilmiş olduğu gibi, hastaların hekimler üreme sağlığına ilişkin konularda yeterince bilgilendirilmediği düşünülmüştür.

Hekimlerin adolesan hastaların cinsellik gibi konuları konuşmak için çok küçük oldukları yönünde yanlış inançlara sebep olmalarının genç kızları gebelik, hastalığın bir sonraki nesilde tekrarlama riski ve gebelikten koruyucu yöntemler konusunda bilgilendirme gereksinimi duymamalarına neden olmuş olabileceğini akla getirmiştir (133). Hastaların polikliniğe ebeveynleri eşliğinde başvurmalarının, toplumca mahrem görülen ve üzerine konuşulması ergenler için kimi zaman kaygı verici olabilen cinsellik ve üreme sağlığına ilişkin konuların görüşülmesini

güçleştirebileceği düşünülmüştür (133,134). Kardiyoloji hekimlerinin yan dal uzmanlık eğitimleri süresince ergenlere yönelik üreme sağlığı danışmanlığı sağlamak üzere yapılandırılmış bir eğitim almaması ve bu konuda danışmanlık sağlamakta kendilerini yetkin hissetmiyor oluşlarının da hastaların uygun gebelikten koruyucu yöntemler konusundaki bilgilendirmesine engel oluşturabilmektedir (135).

Hastalık Bilgi Düzeyi ve İlaç Uyumu ile Hastaya Spesifik Değişkenlerin İlişkisi:

18 yaş ve üstündeki hastaların ortalama LDKHBÖ puanı daha genç hastalara göre istatistiki olarak anlamlı daha yüksek olduğu saptanmıştır. Yaş ile hastalık bilgi düzeyi arasında literatür ile uyumlu olarak anlamlı ilişki gösterilmiştir (107,111).

İlaç kullanan 75 hastanın %60'ının (n=45) ilaç tedavilerine yüksek uyum gösterdiği görülmüştür. Yüksek ilaç uyumu gösteren hastaların hastalık bilgi düzeyi daha düşük ilaç uyumuna sahip hastalar ile kıyaslandığında literatürle tutarlı olarak daha yüksek saptanmıştır (112,113). Yüksek ilaç uyumuna sahip gençlerin hastalıklarının yönetimine ilişkin daha çok sorumluluk alma eğilimi göstermelerinin, hastalıklarını daha iyi öğrenmeleri için güçlü bir motivasyon kaynağı olabileceği düşünülmüştür.

İlaç kullanan hastalar ile herhangi bir ilaç kullanmayan hastaların ortalama LDKHBÖ puanları arasında ise istatistiki olarak anlamlı fark bulunamamıştır.

Hastalık şiddetini belirlemek üzere herhangi bir skala kullanılmamakla beraber hastalığın şiddetine ilişkin çıkarım yapmakta faydalı olabileceğine inanılan fonksiyonel kısıtlılık düzeyi, geçirilmiş invaziv (kardiyak kataterizasyon veya cerrahi) işlem sayısı, prostetik kapak veya pacemaker veya ICD varlığı varlığı, son yıl içerisinde hastane yatışı gereksinimi veya endokardit öyküsü varlığı her hasta için ayrıca sorgulanmıştır ancak belirtilen değişkenler ile hastalık bilgisi ve ilaç uyumu arasında ilişki gösterilememiştir. Kronik hastalıklara sahip adolesanlarda hastalık şiddeti ve ilaç uyumu ilişkisini inceleyen literatür incelendiğinde ise daha ağır hastalık şiddetine sahip olanların ilaç uyumunun daha düşük olduğunu gösteren çalışmalar olduğu görülmekle beraber çalışmamızda benzer bir ilişki gösterilememiştir. (136)

Genel Gözlemler ve Geleceğe Yönelik Çözümler:

Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliğine olan günlük başvuru sayısının çokluğu hekimlerin hasta bilgilendirmesine ayırabilecekleri zamanı kısıtlamaktadır. Doğumsal kalp hastalığı tanılı hastaların erişkin izlemine geçiş sürecini desteklemek üzere oluşturulan geçiş programlarının yurtdışı örneklerinde hastaların kalp hastalıklarına ilişkin eğitimlerinde hekimlerin yan sıra uzman hemşireler aktif rol almaktadır (14,137). Hastanemizde adolesan ve genç erişkin hastaların kalp hastalıkları konusundaki eğitiminde aktif rol oynayan uzman hemşire veya destek sağlık personeli bulunmamaktadır. Bu alanda hastanemizde destek personelin yokluğu, poliklinik yoğunluğu da göz önüne alındığında hastaların detaylı bilgilendirmesini güçleştirmektedir. Doğumsal kalp hastalığı tanılı ergenlerin kardiyak hastalıkları, kardiyovasküler sağlığı koruyucu yaşam alışkanlıklar, endokardit, fiziksel kısıtlılıklar, meslek seçimi, üreme sağlığı gibi alanlarda bilgilendirmesinde hekimlere destek sağlayacak uzman hemşireler ve destek sağlık personeli yetiştirilmelidir.

Hastalarımızın hastalıkları konusunda yetersiz bilgi sahibi olmasında hekimlerin hastanın bilişsel ve psikososyal gelişimine gözetmeden, yaşına uygun bilgilendirme yapmamasının da etkili olduğu öne sürülebilir. (60). Çocuk sağlığı hekimlerinin sıklıkla aileyi muhatap alma alışkanlığında oldukları bilinse de aileden özerkleşmenin ve kimi zaman aile ile çatışmanın başladığı bu dönemde sadece aileyi bilgilendirmek yeterli olmayacaktır (13). Ergenlik döneminde ergenin özerkliğini gözetecek bir hekim-hasta ilişkisi güdülmelidir. Adolesans ile birlikte hastalar poliklinik randevularına ailelerinden bağımsız katılmaya, hastalığının takip ve tedavisine ilişkin sorumlulukları (örneğin: ilaçlarını uygun saatte ve dozda, ebeveynleri tarafından hatırlatılma ihtiyacı olmadan alması) kademeli olarak üstlenmeye teşvik edilmelidir (60). Ailelerin ergenin sağlığına ilişkin tüm sorumlulukları üstlenmeye devam etmesi gencin kendi sağlığına ilişkin karar alma yetisinin gelişmesini engelleyecektir (138).

Poliklinik görüşmelerinde endokardite ilişkin bilgilendirme yapılması, ağız ve cilt sağlığına özenin öneminin altının çizilmesi (diş hekimi işlemi öncesi başvurular bu anlamda değerlendirilebilir) de yine önemli noktalardandır. Özellikle kılavuzlarca

endokardit profilaksi gereksinimi görülen hastalar, endokardit profilaksisi gereksinimi olan işlemler ve uygun profilaktik antibiyotik kullanımı hakkında erken yaştan başlayarak bilgilendirilmelidir (60,64).

Adolesansta belirginleşen otonomi duygusu ile birlikte ergenin kapıldığı yenilmezlik algısının, bir takım riskli ve genel sağlığı tehdit edici alışkanlıkların kazanımına kapı aralayabildiği bilinmektedir (62,63). Ergenlik dönemindeki tüm gençler ile tütün ve tütün ürünleri, alkol ve uyuşturucu madde kullanımının riskleri aralıklı olarak görüşülmeli ve hastalar belirtilen maddelerin kullanımı açısından taranmalı, hastalara genel vücut sağlığını ve kardiyovasküler sağlığı koruyucu alışkanlıkların kazandırılması hedeflenmelidir (60,65). Sedenter yaşamın önüne geçebilmek adına hastaların fiziksel aktivite durumlarının sorgulanması, kardiyak hastalıklarının sakınca oluşturmadığı egzersizler hakkında bilgilendirilmesi ve egzersiz yapmaya teşvik edilmesi gerekmektedir. Belirtilen durumların sorgulanması ve ergenin psikososyal risk taramasının gerçekleştirilmesi için HEADSSS taramasından faydalanılabilir (139). Bu tarama gerçekleştirilirken ergen ile sağlıklı kişisel alan, sosyal ilişkiler ve güvenli cinselliğe ilişkin görüşmek de mümkün olacaktır. Hastaların ergen sağlığı uzmanı hekimler ile ortaklaşa takibi bu taramaların gerçekleştirilmesini kolaylaştırabileceği gibi ergenin bütüncül değerlendirilmesine katkı sağlayacaktır.

Ülkemizde çocuk sağlığı ve hastalıklarında uzman hekimler yaklaşık 4 yıl süren adolesan sağlığı doktorasını tamamlayarak ergen sağlığı uzmanı ünvanını almaya hak kazanmaktadır. Bu hekimler, özellikle çocukluktan erişkinliğe geçiş süresince fiziksel, bilişsel veya emosyonel açıdan çeşitli zorluklar yaşayan ergenlere yönelik sağlık hizmeti sunmaktadır (140). Eğitimleri süresince puberte ve ergeni ilgilendiren genel sağlık sorunlarında uzmanlaşmalarının yanı sıra, adolesan cinselliği ve jinekolojisi, madde kullanan ergene yaklaşım gibi konularda yetkinlik kazanmaktadırlar (141). Genel sağlıklarını tehdit edici davranış (tütün ve tütün ürünleri kullanımı, alkol veya madde kullanımı gibi) gösteren veya ilaç uyumu düşük olan ergenlerde istenen davranış değişimini sağlamak adına gencin içsel motivasyonunu ortaya çıkaran motivasyonel görüşme tekniklerini günlük pratiklerinde sıklıkla kullanmaktadırlar (129). Hastaların Ergen Sağlığı Bilim Dalı ile ortaklaşa

takibi hastaların cinsellik ve üreme sağlığına ilişkin bilgilendirilmesine katkıda bulunabileceği gibi kardiyovasküler sağlığı tehdit edici yaşam alışkanlıkları gösteren hastalarda arzu edilen sağlıklı davranış değişikliğinin kısa sürede sağlanabilmesine aracılık edebilir.

Hastanemiz Çocuk Kardiyoloji ve Ergen Sağlığı bölümlerinin ortaklığında başlatılabilecek, Erişkin Kardiyoloji ve Hemşirelik Fakültesi'nin de katılım gösterdiği, doğumsal kalp hastalığı tanılı ergen hastaların pediatrik izleminden erişkin izlemine geçiş süresince destekleyecek, müdahale niteliği taşıyan, yapılandırılmış bir geçiş programı hastalarımızın geleceğini korumak hastalarımızı bir çözüm olabilir. Ergenin sağlık okuryazarlığının artırılmasını hedefleyen, öz yönetim becerilerinin ve uyumunun pekiştirilmesine aracılık eden bir geçiş programı bünyesinde ilgili eğitimler sağlanabilir. Çocuk Kardiyoloji, Erişkin Kardiyoloji, Ergen Sağlığı ve Hemşirelik Fakültesi'nin multidisipliner dayanışması ile gerçekleştirilecek, doğumsal kalp hastalığı tanılı ergenlere yönelik eğitici bir geçiş programı ile bilgisizlikten doğacak morbidite ve mortalitenin önüne geçilebilir.

Çalışmanın Sınırlılıkları:

Leuven Doğumsal Kalp Hastalıkları Bilgi Ölçeği ve İlaç Uyum Bildirim Ölçeği öz bildirime dayalı ölçeklerdir. Hastaların ilaç uyumunu objektif değerlendirmek için ebeveyn gözlemleri sorgulanmamış veya kullanılan ilaçların kan düzeyi bakılamamıştır.

Çalışmamızda skora istatistiki olarak anlamlı etki yarattığını saptayamadığımız ergene, aileye ve haneye ilişkin özellikler, örneklemin yeterince büyük olmamasından kaynaklanmış olabilir. Bu özelliklerin bilgi düzeyi ve tedavi uyumuna etkisi net değerlendirebilmek için daha büyük hasta grupları ile ileri çalışmalar gerçekleştirilmesi gerekebilir.

Çalışmamızda kullanılan bilgi ölçeği pacemaker veya intrakardiyak device (ICD)'ı bulunan hastaların cihazlarına ilişkin bilgilerinin sorgulamaya yönelik sorular içermemektedir.

Çalışmamızda hastaların bilgi düzeyi ve tedavi uyumu düşük saptanan hastaların bilgisini veya uyumunu arttırabilmek adına planlı ve organize bir müdahale gerçekleştirilmemiştir. Ölçeğin doldurulduğu görüşmede bilgi düzeyi düşük olduğu fark edilen ergenlere hastalıkları hakkında kısa bir bilgilendirme yapılmış, ölçekte sorgulanan tüm alanlarda detaylı ve yeterli bir bilgi verilememiştir. Ölçeklerin uygulanması için hastaların poliklinik başvurusu günleri tercih edilmiştir. Kimi hastalar başka bölümlerde randevusu olması, kimi hastalar ise il dışından gelmesi ve yetişmeleri gereken bir toplu taşıma aracı olduğunu belirterek bilgilendirme için tarafımıza yeterli zamanı tanıyamamıştır. Mevcut çalışmamıza dahil edilen hastalar ileride gerçekleştirilecek bir müdahale çalışması ile daha önceden planlanmış bir eğitim içeriğine tabi tutularak bilgilendirilmeli, gerekli danışmanlıklar sağlanmalıdır.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

1. Doğumsal kalp hastalığı tanısı ile hastanemizde takipli, 14-24 yaş aralığındaki 96 gencin katılımı ile gerçekleştirilen çalışmamız ile Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği'nin Türkçe uyarlamasının geçerlilik ve güvenilirliği gösterilmiştir.
2. Türkçe geçerlilik ve güvenilirliği ortaya konulmuş olan Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDHKBÖ) ve İlaç Uyumunu Bildirim Ölçeği (İUBÖ) doğumsal kalp hastalığı tanısı ile hastanemizde takipli, 14-24 yaş toplamda 118 hastaya uygulanarak hastaların kardiyak hastalık bilgi düzeyi ve tedavi uyumları değerlendirilmiştir. Tüm örneklemin ortalama LDHKBÖ puanı yüz üzerinden 51.09 olarak hesaplanmıştır. Kardiyak hastalıklarına yönelik ilaç kullanan hastaların %60'ının (n=45) ilaç tedavilerine yüksek uyum (25 üzerinden değerlendirilen İUBÖ puanı ≥ 23) gösterdiği görülmüştür.
3. Çalışmaya katılan hastalarından sadece ikisi (%1.7) bilgi ölçeğindeki soruların %80 ve daha fazlasını doğru cevaplayabilmiş, hastalık bilgi düzeyi yeterli olarak değerlendirilmiştir.
4. Hastaların sadece %37.3 (n=44)'ü kalplerindeki yapısal kardiyak anomaliyi tanımlayabilmiş; %15.3 (n=18)'ü ise kardiyak defektin anatomik tarifini yapabilmiş veya ölçekte sunulan kalp şekli üzerinde gösterebilmiştir.
5. Hastalar önerilen poliklinik takip aralığını bilmektedir (%85.6, n=101). Takibin ana amacına verilen doğru cevap yüzdesinin (%57.6, n=6) görece düşük olması cevaplarda “beklenmeye bir kötüleşmeyi tespit edebilmek” ve “rutin kontrol, özel bir nedeni yok” şıklarının beraber sunulması ile ilişkilendirilmiştir.
6. Yüksek ilaç uyumuna sahip (İUBÖ ≥ 23) hastalar dahi kardiyak hastalıklarına yönelik kullandıkları ilaçların işlevi, istenmeyen etkileri ve etkileşim profiline dair yetersiz bilgi sahibidir (LDKHBÖ'deki ilişkili 6.maddenin doğru cevaplanma oranı %8, n=6).

7. İlaçlar arasında işlevleri en iyi bilinen ajanlar antiagregan (ASA), antikoagülan (warfarin, enoksaparin, apiksaban vb.) ve diüretik grubu ilaçlar olarak saptanmıştır.
8. İlaçlara ilişkin en iyi bilinen istenmeyen etki antiagregan ajanların getirdiği kanama riskiydi.
9. Etkileşim profili en iyi bilinen ajan warfarin idi (yeşil yapraklı bitkiler ve vitamin K etkileşimi)
10. Kötü klinik seyrin göstergesi olabilecek semptomlara (çarpıntı, göğüs ağrısı, daha çabuk yorulma, nefes darlığı, bayılma, baş dönmesi, ayaklar ve bacaklarda şişlik veya ödem) yönelik farkındalık yetersizdi. Belirtilen semptomların tamamını bilen hasta yüzdesi %45.8, n=54)
11. Hastaların büyük çoğunluğu doğumsal kalp hastalıkları nedeniyle yaşam boyu takip gerekebileceğini bilmekteydi (%60.2, n=71).
12. Hastaların endokardite ilişkin bilgileri oldukça zayıftı. Endokarditi tanımlayabilen (LDKHBÖ 11.maddede sunulan “kalp ve/veya kalp kapakçıklarının iç yüzünü kaplayan zarın enfeksiyonu” şikkını doğru şekilde işaretleyebilen hasta yüzdesi %17.8, n=21), risk faktörlerinin tamamını doğru bilen hasta yüzdesi ise %1.7 (n=2) idi.
13. Piercing ve dövme uygulamalarının endokardit riskinde artışa sebep olabileceğini hastaların sadece %5.9 (n=7)’u bilmekteydi. Ergenlik ve genç erişkinlik döneminde çeşitli sebeplerle bu uygulamalara ilgi olduğunun bilinmesi nedeni ile hastaların bu konudaki farkındalığının düşüklüğünün riskli olacağı düşünüldü.
14. Hastaların çoğunluğunun her diş hekimi başvurusundan önce antibiyotik kullanması gerektiğine dair yanlış bir algıya sahip oldukları gözlemlendi. (%44.9, n=53)
15. Hastaların çoğu diş sağlıklarını korumaya yönelik doğru alışkanlıkların (diş fırçalama sıklığı, yıllık diş hekimi muayenesinin gereksinimi gibi) bilincindeydi.
16. Hastaların çoğu sigara ve aşırı alkol tüketiminin kardiyovasküler ve genel sağlıkları için zararlı olabileceğini farkındaydı.
17. Hastaların %13.5’u (n=16) fiziksel anlamda herhangi bir kısıtlılıkları bulunmadığı halde düzenli antrenman gerektiren sporları yapamayacağını

düşünüyordu. Bu durumun hareketsiz bir yaşama sebep olabileceği ve ilerleyen yaşlarda hastaların kardiyovasküler sağlıklarını olumsuz etkileyebileceği düşünüldü. Tüm örnekleme bakıldığında ise, hastalar genel olarak bu anlamdaki fiziksel kısıtlılıklarını doğru bilmekteydi. (%65.3, n=77)

18. Hastaların büyük çoğunluğu meslek seçimlerini doğumsal kalp hastalıklarına ilişkin fiziksel kısıtlılıklarını gözeterek gerçekleştirmesi gerektiğinin bilincindeydi. (%69.5, n=82)
19. Hastaların çoğunun doğumsal kalp hastalıklarının cinsellikte kendilerine fiziksel kısıtlılık yaratıp yaratamayacağına dair fikri yoktu veya bu konudaki fiziksel kısıtlılıklarına ilişkin yanlış inanışları vardı.
20. Hastaların kalp hastalıklarının bir sonraki nesilde tekrarlama riskine ilişkin bilgisi yetersizdi. (%36.4, n=43)
21. Kadın hastaların gebelik riskleri ve doğumsal kalp hastalıkları nedeni ile kullanmalarında sakınca bulunmayan kontrasepsiyon yöntemlerine ilişkin bilgisi oldukça zayıftı. Gebelik risklerini doğru bilen kadın hasta yüzdesi %37.3 (n=19); kontrasepsiyon bilgisi yeterli olan kadın hasta yüzdesi ise %5.9 (n=3) olarak saptandı.
22. Çalışmamız hastalarımızın kardiyak hastalıklarına ilişkin bilgilerinin yetersiz olduğunu göstermektedir. Katılımcıların yaklaşık %1.7'si (n=2) doğumsal kalp hastalıklarına ilişkin yeterli bilgi düzeyine (LDKHBÖ yüzde seksenin üstünde doğru yanıt yüzdesi) sahip olarak değerlendirilmiştir. Hastaların %38.9'u (n=46) ölçekteki maddelerin %50'sinden azını doğru cevaplayabilmiştir.
23. 18 yaş ve üstündeki hastalar, daha küçük yaştaki hastalara göre hastalıklarına hakkında daha bilgiliydi (ortalama LDKHBÖ skorları sırasıyla 55.97 vs 49.03, p=0.004).
24. Hastada düzenli antrenman gerektiren (lisanslı) spor katılımına ilişkin kısıtlılık varlığı daha düşük bilgi düzeyi ile ilişkilendirilmiştir. Lisanslı spor yapması kardiyologlarca uygun görülmeyen hastalar ve lisanslı spor yapmasına izin verilen hastaların hastaların ortalama LDKHBÖ puanları sırasıyla 49.20 vs 54.16, ortalama fark 4.96 puan p=0.004)

25. Kardiyak anatominin kompleksitesi, hastanın günlük aktivitelerini gerçekleştirilirken kısıtlanma derecesi (NYHA Kalp Yetersizliği Fonksiyonel Sınıfı), geçirilmiş girişimsel işlem veya kardiyak cerrahi sayısı, prostetik kapak varlığı, pacemaker veya ICD varlığı, eşlik eden pulmoner hipertansiyon varlığı, endokardit geçirme veya son 5 yılda kalp hastalığı sebebi ile hastane yatışı öyküsü varlığının hastalık bilgisi veya ilaç uyumuna anlamlı etkisi gösterilememiştir.
26. Hastalarımızın ilaç uyumu kardiyak hastalığın anatomik karmaşıklığına göre değişkenlik göstermiyordu, ortalama İUBÖ puanı 22.08 olarak hesaplandı.
27. Kullanılan ilaç sayısı ile ilaç uyumu arasında istatistiki olarak anlamlı fark saptanmadı.
28. İlaç kullanan hastalar kendi içlerinde ilaç tedavisine uyum açısından karşılaştırıldıklarında, ilaç uyumu yüksek olan hastaların (25 üzerinden değerlendirilen İUBÖ puanı ≥ 23) olan genel olarak daha yüksek hastalık bilgisine sahip olduğu saptandı (İUBÖ puanı ≥ 23 ve İUBÖ puanı < 23 olan hastaların ortalama LDKHBÖ puanları sırasıyla 52.16 vs 46.20, fark 5.96 puan, $p=0.026$).
29. Çalışmamızda sorgulanan aileye (ebeveynlerin sağ olup olmama durumu, yaşları, beraberlik durumu, eğitim düzeyleri ve meslekleri) ve haneye ilişkin (aynı evin paylaşıldığı kişiler için DKH veya başka kronik hastalığı olan kişilerin varlığı, hanedeki kişi sayısı) özelliklerin hastalık bilgisi veya ilaç uyumuna anlamlı etkisi gösterilemedi.
30. Hastalarımızın doğumsal kalp hastalıklarına ilişkin bilgilerinin zayıflığı erişkinlikte kardiyak takip ve tedavi planına uyumsuzluk ve morbidite riskini arttırmaktadır. Adolesan döneminde hastalara genel sağlığı koruyucu davranışların bilincinin aşıl原因amaması da yine ilerleyen yıllarda artmış morbidite ve mortalite riskini de getirecektir.
31. Çocuk Kardiyoloji ve Ergen Sağlığı bölümlerinin ortaklığında oluşturulacak, hastanın yaşı, nörokognitif ve psikososyal gelişimi gözetilerek kalp hastalığına ilişkin bilgilendirildiği, hastalık öz yönetim becerilerinin pekiştirilmesine aracılık edecek ve hastaları pediatrik izleminden erişkin izlemine geçiş süresince destekleyecek yapılandırılmış

bir eğitim programı hastaların erişkin yaşamlarında takiplerini aksatmalarının önüne geçmek ve takipsizlikten doğabilecek morbidite ve mortaliteyi önlemek için bir çözüm olabilir.



7. KAYNAKLAR

1. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal Trends in Survival to Adulthood Among Patients Born With Congenital Heart Disease From 1970 to 1992 in Belgium | *Circulation*. *Circulation*. 2010 Nov 30;122(22):2264–72.
2. Gurvitz M, Saidi A. Transition in congenital heart disease: it takes a village. *Heart*. 2014 Jul 15;100(14):1075–6.
3. Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation*. 2009 Jul 28;120(4):302–9.
4. Wray J, Frigiola A, Bull C, Network (ACoRN) ACH disease R. Loss to specialist follow-up in congenital heart disease; out of sight, out of mind. *Heart*. 2013 Apr 1;99(7):485–90.
5. Gurvitz MZ, Inkelas M, Lee M, Stout K, Escarce J, Chang RK. Changes in hospitalization patterns among patients with congenital heart disease during the transition from adolescence to adulthood. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Feb 27;49(8):875–82.
6. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Eur Heart J*. 2021 Feb 7;42(6):563–645.
7. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Nov 15;58(21):2241–7.
8. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014 Aug 26;130(9):749–56.
9. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation*. 1991 Nov;84(5):1881–90.
10. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology, Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, et al. Management of Grown Up Congenital Heart Disease. *Eur Heart J*. 2003 Jun 1;24(11):1035–84.

11. Goossens E, Kovacs AH, Mackie AS, Moons P. Transfer and Transition in Congenital Heart Disease. İçinde: Da Cruz EM, Ivy D, Jaggars J, editörler. *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*. London: Springer; 2014. p. 2633–49.
12. Moons P, Hilderson D, Van Deyk K. Implementation of Transition Programs can Prevent Another Lost Generation of Patients with Congenital Heart Disease. *Eur J Cardiovasc Nurs*. 2008 Dec 1;7(4):259–63.
13. Mackie AS, Fournier A, Swan L, Marelli AJ, Kovacs AH. Transition and Transfer From Pediatric to Adult Congenital Heart Disease Care in Canada: Call For Strategic Implementation. *Can J Cardiol*. 2019 Dec;35(12):1640–51.
14. Mackie AS, Rempel GR, Kovacs AH, Kaufman M, Rankin KN, Jelen A, et al. Transition Intervention for Adolescents With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Apr 24;71(16):1768–77.
15. Suna F, Balaban İ, Sungur M, Kafalı HC, Baysal K. Doğuştan kalp hastalığı olan yetişkin hastaların hastalıkları konusunda bilgi düzeylerinin değerlendirilmesi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalık Derg*. 2015;(58).
16. Dykes IM. Left Right Patterning, Evolution and Cardiac Development. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2014 Apr 8;1(1):52–72.
17. Wiesinger A, Boink GJJ, Christoffels VM, Devalla HD. Retinoic acid signaling in heart development: Application in the differentiation of cardiovascular lineages from human pluripotent stem cells. *Stem Cell Rep*. 2021 Oct 14;16(11):2589–606.
18. Ivanovitch K, Esteban I, Torres M. Growth and Morphogenesis during Early Heart Development in Amniotes. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2017 Nov 22;4(4):20.
19. Tan CMJ, Lewandowski AJ. The Transitional Heart: From Early Embryonic and Fetal Development to Neonatal Life. *Fetal Diagn Ther*. 2020;47(5):373–86.
20. Van Praagh R. Embryology and Etiology. İçinde: *Congenital Heart Disease A Clinical, Pathological, Embryological, and Segmental Analysis*. Elsevier; 2022. p. 14–58.
21. Deepe R, Fitzgerald E, Wolters R, Drummond J, Guzman KD, van den Hoff MJB, et al. The Mesenchymal Cap of the Atrial Septum and Atrial and Atrioventricular Septation. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2020 Nov 4;7(4):50.
22. Moran R, Robin NH. 1 - Congenital Heart Defects. Pyeritz RE, Korf BR, Grody WW, editors. *Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics and Genomics (Seventh Edition)*. Academic Press; 2020. p. 3–75.
23. Azhar M, Schultz JEJ, Grupp I, Dorn GW, Meneton P, Molin DGM, et al. Transforming growth factor *beta* in cardiovascular development and function. *Cytokine Growth Factor Rev*. 2003 Oct 1;14(5):391–407.

24. Gittenberger-de Groot AC, Bartelings MM, Poelmann RE, Haak MC, Jongbloed MRM. Embryology of the heart and its impact on understanding fetal and neonatal heart disease. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2013 Oct;18(5):237–44.
25. Houyel L, Meilhac SM. Heart Development and Congenital Structural Heart Defects. *Annu Rev Genomics Hum Genet.* 2021 Aug 31;22(1):257–84.
26. Koenig SN, Bosse K, Majumdar U, Bonachea EM, Radtke F, Garg V. Endothelial Notch1 Is Required for Proper Development of the Semilunar Valves and Cardiac Outflow Tract. *J Am Heart Assoc.* 5(4):e003075.
27. Bae SB, Kang EJ, Choo KS, Lee J, Kim SH, Lim KJ, et al. Aortic Arch Variants and Anomalies: Embryology, Imaging Findings, and Clinical Considerations. *J Cardiovasc Imaging.* 2022 Oct;30(4):231–62.
28. Rosen RD, Bordoni B. Embryology, Aortic Arch. *StatPearls.* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
29. Priya S, Thomas R, Nagpal P, Sharma A, Steigner M. Congenital anomalies of the aortic arch. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018 Apr;8(Suppl 1):S26-S2S44.
30. Kiserud T. Physiology of the fetal circulation. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2005 Dec 1;10(6):493–503.
31. Bernstein D. Chapter 448: The Fetal to Neonatal Circulatory Transition. *İçinde: Nelson Textbook of Pediatrics.* 21st Edition. Elsevier; 2020.
32. Chakkarapani AA, Roehr CC, Hooper SB, te Pas AB, Gupta S. Transitional circulation and hemodynamic monitoring in newborn infants. *Pediatr Res.* 2023 Jan 2;1–9.
33. Cowan JR, Ware SM. Genetics and Genetic Testing in Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol.* 2015 Jun 1;42(2):373–93.
34. N Narayan P, Richter F, Morton S. Chapter Eight- Genetics and etiology of congenital heart disease. *İçinde: Dubois N, editör. Heart Development and Disease.* Academic Press; 2024. p. 297–331. (Current Topics in Developmental Biology; vol. 156).
35. Yasuhara J, Garg V. Genetics of congenital heart disease: a narrative review of recent advances and clinical implications. *Transl Pediatr.* 2021 Sep;10(9):2366–86.
36. McCulley DJ, Black BL. Chapter nine - Transcription Factor Pathways and Congenital Heart Disease. *İçinde: Bruneau BG, editör. Current Topics in Developmental Biology.* Academic Press; 2012. p. 253–77. (Heart Development; vol. 100).
37. Chaix MA, Andelfinger G, Khairy P. Genetic testing in congenital heart disease: A clinical approach. *World J Cardiol.* 2016 Feb 26;8(2):180–91.

38. De Backer J, Breckpot J, Bondue A. ESC Council on Cardiovascular Genomics. Genetic counselling and testing in adults with congenital heart disease: A consensus document of the ESC Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease, the ESC Working Group on Aorta and Peripheral Vascular Disease and the European Society of Human Genetics. *Eur J Prev Cardiol*. 2020 Sep;27(13):1423–35.
39. van Trier DC, Feenstra I, Bot P, de Leeuw N, Draaisma JMTh. Cardiac anomalies in individuals with the 18q deletion syndrome; report of a child with Ebstein anomaly and review of the literature. *Eur J Med Genet*. 2013 Aug 1;56(8):426–31.
40. Patel SS, Burns TL. Nongenetic Risk Factors and Congenital Heart Defects. *Pediatr Cardiol*. 2013 Oct 1;34(7):1535–55.
41. Webb GD, Williams RG. 32nd Bethesda Conference: “care of the adult with congenital heart disease”1. *J Am Coll Cardiol*. 2001 Apr 1;37(5):1162–5.
42. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al. Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001 Apr;37(5):1170–5.
43. Ombelet F, Goossens E, Van De Bruaene A, Budts W, Moons P. Newly Developed Adult Congenital Heart Disease Anatomic and Physiological Classification: First Predictive Validity Evaluation. *J Am Heart Assoc*. 2020 Mar 3;9(5):e014988.
44. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosen JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019 Apr 2;139(14):e698–800.
45. Bernstein D. Chapter 457: Cyanotic Congenital Heart Disease: Lesions Associated with Decreased Pulmonary Flow. İçinde: *Nelson Textbook of Pediatrics*. 21st Edition. Elsevier; 2020.
46. Bernstein D. Chapter 458: Cyanotic Congenital Heart Disease: Lesions Associated with Increased Pulmonary Flow. İçinde: *Nelson Textbook of Pediatrics*. 21st Edition. Elsevier; 2020.
47. Schultz AH, Localio AR, Clark BJ, Ravishankar C, Videon N, Kimmel SE. Epidemiologic Features of the Presentation of Critical Congenital Heart Disease: Implications for Screening. *Pediatrics*. 2008 Apr 1;121(4):751–7.
48. Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, Cooley WC, Kumar P, Morrow WR, et al. Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2011 Nov 1;128(5):e1259–67.
49. Chowdhury D, Toms R, Brumbaugh JE, Bindom S, Ather M, Jaquiss R, et al.

- Evaluation and Management of Noncardiac Comorbidities in Children With Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2022 Nov 1;150(Supplement 2):e2022056415E.
50. Dittrich S, Haas NA, Bühner C, Müller C, Dähnert I, Lange PE. Renal impairment in patients with long-standing cyanotic congenital heart disease. *Acta Paediatr Oslo Nor* 1992. 1998 Sep;87(9):949–54.
 51. Rollins CK, Newburger JW. Neurodevelopmental Outcomes in Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2014 Sep 30;130(14):e124–6.
 52. Mazza GA, Gribaudo E, Agnoletti G. The pathophysiology and complications of Fontan circulation. *Acta Bio Medica Atenei Parm*. 2021;92(5):e2021260.
 53. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hövels-Gürich H, Longmuir P, et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol*. 2012 Oct 1;19(5):1034–65.
 54. Anderson CAJ, Suna JM, Keating SE, Cordina R, Tran DL, Ayer J, et al. Safety and efficacy of exercise training in children and adolescents with congenital heart disease: A systematic review and descriptive analysis. *Am Heart J*. 2022 Nov 1;253:1–19.
 55. Ministeri M, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Dimopoulos K. Common long-term complications of adult congenital heart disease: avoid falling in a H.E.A.P.: Expert Review of Cardiovascular Therapy: Vol 14, No 4.
 56. M G, Am V, C B, S C, K S, J K, et al. Prevalence and predictors of gaps in care among adult congenital heart disease patients: HEART-ACHD (The Health, Education, and Access Research Trial). *J Am Coll Cardiol*. 2013 Mar 28;61(21):2180–4.
 57. Moore JA, Sheth SS, Lam WW, Alexander AJ, Shabosky JC, Espaillat A, et al. Hope is No Plan: Uncovering Actively Missing Transition-Aged Youth with Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 2022 Jun 1;43(5):1046–53.
 58. Mocerri P, Goossens E, Hascoet S, Checler C, Bonello B, Ferrari E, et al. From adolescents to adults with congenital heart disease: the role of transition. *Eur J Pediatr*. 2015 Jul 1;174(7):847–54.
 59. Saarijärvi M, Wallin L, Moons P, Gyllenstein H, Bratt EL. Transition program for adolescents with congenital heart disease in transition to adulthood: protocol for a mixed-method process evaluation study (the STEPSTONES project). *BMJ Open*. 2019 Aug 1;9(8):e028229.
 60. Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, et al.

- Best Practices in Managing Transition to Adulthood for Adolescents With Congenital Heart Disease: The Transition Process and Medical and Psychosocial Issues. *Circulation*. 2011 Apr 5;123(13):1454–85.
61. Sawyer SM, Azzopardi PS, Wickremarathne D, Patton GC. The age of adolescence. *Lancet Child Adolesc Health*. 2018 Mar 1;2(3):223–8.
 62. Christie D, Viner R. Adolescent development. *BMJ*. 2005 Feb 3;330(7486):301–4.
 63. Lipstein EA, Muething KA, Dodds CM, Britto MT. “I’m the One Taking It”: Adolescent Participation in Chronic Disease Treatment Decisions. *J Adolesc Health*. 2013 Aug 1;53(2):253–9.
 64. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of Infective Endocarditis. *Circulation*. 2007 Oct 9;116(15):1736–54.
 65. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, Siu SC, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics*. 2004 Mar;113(3 Pt 1):e197–205.
 66. Pringle J, Mills KL, McAteer J, Jepson R, Hogg E, Anand N, et al. The physiology of adolescent sexual behaviour: A systematic review. Chamberlain JM, editor. *Cogent Soc Sci*. 2017 Jan 1;3(1):1368858.
 67. Stam H, Hartman EE, Deurloo JA, Groothoff J, Grootenhuis MA. Young Adult Patients with a History of Pediatric Disease: Impact on Course of Life and Transition into Adulthood. *J Adolesc Health*. 2006 Jul 1;39(1):4–13.
 68. Fry KM, Gerhardt CA, Ash J, Zaidi AN, Garg V, McBride KL, et al. Lifetime Prevalence of Sexual Intercourse and Contraception Use at Last Sex Among Adolescents and Young Adults With Congenital Heart Disease. *J Adolesc Health*. 2015 Apr 1;56(4):396–401.
 69. Reid GJ, Siu SC, McCrindle BW, Irvine MJ, Webb GD. Sexual behavior and reproductive concerns among adolescents and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2008 Apr 25;125(3):332–8.
 70. Canobbio MM. Health care issues facing adolescents with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs*. 2001 Oct 1;16(5):363–70.
 71. Endorsed by the European Society of Gynecology (ESG), the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), and the German Society for Gender Medicine (DGesGM), Authors/Task Force Members, Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2011 Dec 2;32(24):3147–97.

72. Hagen IM van, Roos-Hesselink JW. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. *Heart*. 2020 Dec 1;106(23):1853–61.
73. Øyen N, Boyd HA, Carstensen L, Søndergaard L, Wohlfahrt J, Melbye M. Risk of Congenital Heart Defects in Offspring of Affected Mothers and Fathers. *Circ Genomic Precis Med*. 2022 Aug;15(4):e003533.
74. Burn J, Brennan P, Little J, Holloway S, Coffey R, Somerville J, et al. Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *The Lancet*. 1998 Jan 31;351(9099):311–6.
75. Lozano P, Houtrow A. Supporting Self-Management in Children and Adolescents With Complex Chronic Conditions. *Pediatrics*. 2018 Mar 1;141(Supplement_3):S233–41.
76. Kovacs AH, McCrindle BW. So hard to say goodbye: transition from paediatric to adult cardiology care. *Nat Rev Cardiol*. 2014 Jan;11(1):51–62.
77. Catena G, Rempel GR, Kovacs AH, Rankin KN, Muhll IV, Mackie AS. “Not such a kid thing anymore”: Young adults’ perspectives on transfer from paediatric to adult cardiology care - Catena - 2018 - *Child: Care, Health and Development* - Wiley Online Library. *Child Care Health Dev*. 2018;44(4):592–8.
78. Rosen D. Between two worlds: Bridging the cultures of child health and adult medicine. *J Adolesc Health*. 1995 Jul 1;17(1):10–6.
79. Nomenclature and Criteria for Diagnosis of Diseases of the Heart. *J Am Med Assoc*. 1940 May 18;114(20):2054.
80. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista J ane K, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Shafer KM, et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2015 Dec;132(22):e281–91.
81. Aykan HH, Alehan D. Kardiyovasküler Hastalıklı Çocuklarda Spora Katılım. İçinde: *Katkı Pediatri Dergisi: Spor ve Çocuk*. Hacettepe Pediatri Eğitimi Geliştirme ve Destekleme Derneği; 2016.
82. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista J ane K, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Shafer KM, et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2015 Dec;132(22):e281–91.
83. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8: Classification of sports. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Apr 19;45(8):1364–7.
84. Delgado V, Ajmone Marsan N, de Waha S, Bonaros N, Brida M, Burri H, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis: Developed by the

- task force on the management of endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J*. 2023 Oct 14;44(39):3948–4042.
85. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cífková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018 Sep 7;39(34):3165–241.
 86. Pijuan-Domènech A, Galian L, Goya M, Casellas M, Merced C, Ferreira-Gonzalez I, et al. Cardiac complications during pregnancy are better predicted with the modified WHO risk score. *Int J Cardiol*. 2015 Sep 15;195:149–54.
 87. Cauldwell M, Patel RR, Steer PJ, Swan L, Norman-Taylor J, Gatzoulis M, et al. Managing subfertility in patients with heart disease: What are the choices? *Am Heart J*. 2017 May;187:29–36.
 88. Mercer CH, Tanton C, Prah P, Erens B, Sonnenberg P, Clifton S, et al. Changes in sexual attitudes and lifestyles in Britain through the life course and over time: findings from the National Surveys of Sexual Attitudes and Lifestyles (Natsal). *The Lancet*. 2013 Nov 30;382(9907):1781–94.
 89. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cífková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force for the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2018 Sep 7;39(34):3165–241.
 90. Ramlakhan KP, Ahmed I, Johnson MR, Roos-Hesselink JW. Congenital heart disease and family planning: Preconception care, reproduction, contraception and maternal health. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis*. 2020 Jul 1;1:100049.
 91. Glasier AF, Cameron ST, Fine PM, Logan SJ, Casale W, Horn JV, et al. Ulipristal acetate versus levonorgestrel for emergency contraception: a randomised non-inferiority trial and meta-analysis. *The Lancet*. 2010 Feb 13;375(9714):555–62.
 92. Glasier A, Cameron ST, Blithe D, Scherrer B, Mathe H, Levy D, et al. Can we identify women at risk of pregnancy despite using emergency contraception? Data from randomized trials of ulipristal acetate and levonorgestrel. *Contraception*. 2011;84(4):363–7.
 93. Vasilakis C, Jick SS, Jick H. The risk of venous thromboembolism in users of postcoital contraceptive pills. *Contraception*. 1999 Feb;59(2):79–83.
 94. Jesam C, Cochon L, Salvatierra AM, Williams A, Kapp N, Levy-Gompel D, et al. A prospective, open-label, multicenter study to assess the pharmacodynamics and safety of repeated use of 30 mg ulipristal acetate. *Contraception*. 2016

Apr;93(4):310–6.

95. Lindley KJ, Bairey MCN, Davis MB, Madden T, Park K, Bello NA, et al. Contraception and Reproductive Planning for Women With Cardiovascular Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2021 Apr 13;77(14):1823–34.
96. Carignan CS, Pati S. Tubal Occlusion Failures: Implications of the CREST Study on Reducing the Risk. *Medscape Womens Health*. 1997;2(11):1–1.
97. Tepper NK, Curtis KM, Jatlaoui TC, Whiteman MK. Updated guidance for safe and effective use of contraception. *J Womens Health*. 2016;25(11):1097–101.
98. Liu XY, Wang J, Yang YQ, Zhang YY, Chen XZ, Zhang W, et al. Novel NKX2-5 mutations in patients with familial atrial septal defects. *Pediatr Cardiol*. 2011;32:193–201.
99. Schott JJ, Benson DW, Basson CT, Pease W, Silberbach GM, Moak JP, et al. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science*. 1998;281(5373):108–11.
100. Nora JJ. Multifactorial Inheritance Hypothesis for the Etiology of Congenital Heart Diseases. *Circulation*. 1968 Sep;38(3):604–17.
101. Blue GM, Kirk EP, Sholler GF, Harvey RP, Winlaw DS. Congenital heart disease: current knowledge about causes and inheritance. *Med J Aust*. 2012 Aug 6;197(3):155–9.
102. Pierpont ME, Brueckner M, Chung WK, Garg V, Lacro RV, McGuire AL, et al. Genetic Basis for Congenital Heart Disease: Revisited: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2018 Nov 20;138(21):e653–711.
103. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, Shooner K, Benson DW. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44(1):138–43.
104. Hinton RB, Martin LJ, Tabangin ME, Mazwi ML, Cripe LH, Benson DW. Hypoplastic Left Heart Syndrome Is Heritable. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Oct 16;50(16):1590–5.
105. Moons P, De Volder E, Budts W, De Geest S, Elen J, Waeytens K, et al. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart Br Card Soc*. 2001 Jul;86(1):74–80.
106. World Health Organization. Medical eligibility criteria for contraceptive use, 5th ed. Geneva: World Health Organization; 2015. 276.
107. Yang HL, Chen YC, Wang JK, Gau BS, Chen CW, Moons P. Measuring knowledge of patients with congenital heart disease and their parents: validity of the “Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease.” *Eur J*

Cardiovasc Nurs. 2012 Mar;11(1):77–84.

108. Akiyama N, Ochiai R, Hokosaki T, Nitta M, Nakano Y, Watanabe S, et al. Objective and Personalized Assessment of Disease-Related Knowledge Among Patients With Congenital Heart Disease — Development and Validation of the Japanese Version of the Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease —. *Circ Rep*. 3(10):604–14.
109. Cecchetto FH, Bonato GD, Barreto TSM, Riegel F, Pellanda LC. Translation, cross-cultural adaptation, and validation of the Leuven Knowledge Questionnaire for congenital heart disease instrument into Brazilian Portuguese. *J Pediatr (Rio J)*. 2021;97(4):402–8.
110. Davis LL. Instrument review: Getting the most from a panel of experts. *Appl Nurs Res*. 1992 Nov 1;5(4):194–7.
111. Yang HL, Chen YC, Wang JK, Gau BS, Moons P. An Evaluation of Disease Knowledge in Dyads of Parents and Their Adolescent Children With Congenital Heart Disease. *J Cardiovasc Nurs*. 2013 Dec;28(6):541.
112. Koster ES, Philbert D, Winters NA, Bouvy ML. Adolescents' inhaled corticosteroid adherence: the importance of treatment perceptions and medication knowledge. *J Asthma*. 2015 Apr 21;52(4):431–6.
113. Lim JK, Lee YJ, Park JH. Medication-Related Knowledge and Medication Adherence in Pediatric and Adolescent Patients with Inflammatory Bowel Disease. *J Korean Med Sci*. 2020 Feb 21;35(14):e92.
114. Chan A, Horne R, Hankins M, Chisari C. The Medication Adherence Report Scale (MARS-5): a measurement tool for eliciting patients' reports of non-adherence. *Br J Clin Pharmacol*. 2019 Dec 1;86.
115. Sertel Berk Ö, Sindel D, Temeloğlu Şen E. The Validity And Reliability Study of the Turkish Adaptation Of Medical Adherence Report Scale. *İstanbul Tıp Fakültesi Derg*. 2019 Mar 25;82(1):52–61.
116. de Bono J, Freeman LJ. Aortic coarctation repair—lost and found: The role of local long term specialised care. *Int J Cardiol*. 2005 Sep 30;104(2):176–83.
117. Soliman D, Crowley MJ, Manning A, Rikhi A, Chiswell K, Goldstein BA, et al. Transition from pediatric to adult care in type 1 diabetes mellitus: a longitudinal analysis of age at transfer and gap in care. *BMJ Open Diabetes Res Care*. 2022 Nov 1;10(6):e002937.
118. Thomet C, Schwerzmann M, Budts W, De Backer J, Chessa M, Diller G, et al. Transfer and transition practices in 96 European adult congenital heart disease centres. *Int J Cardiol*. 2021 Apr 1;328:89–95.
119. Moller JH, Anderson RC. 1,000 consecutive children with a cardiac malformation with 26- to 37-year follow-up. *Am J Cardiol*. 1992 Sep

- 1;70(6):661-7. doi: 10.1016/0002-9149(92)90209-h. PMID: 1510017.
120. Knirsch W, Hassberg D, Beyer A, Teufel T, Pees C, Uhlemann F, et al. Knowledge, Compliance and Practice of Antibiotic Endocarditis Prophylaxis of Patients with Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 2003 Jul 1;24(4):344–9.
 121. Van Deyk K, Pelgrims E, Troost E, Goossens E, Budts W, Gewillig M, et al. Adolescents' Understanding of Their Congenital Heart Disease on Transfer to Adult-Focused Care. *Am J Cardiol*. 2010 Dec;106(12):1803–7.
 122. Ahn JA, Lee S, Choi JY. Comparison of Coping Strategy and Disease Knowledge in Dyads of Parents and Their Adolescent With Congenital Heart Disease. *J Cardiovasc Nurs*. 2014 Dec;29(6):508.
 123. Cetta F, Podlecki DC, Bell TJ. Adolescent knowledge of bacterial endocarditis prophylaxis. *J Adolesc Health*. 1993 Nov 1;14(7):540–2.
 124. Gold MA, Schorzman CM, Murray PJ, Downs J, Tolentino G. Body piercing practices and attitudes among urban adolescents. *J Adolesc Health*. 2005 Apr 1;36(4):352.e15-352.e21.
 125. Antoszewski B, Sitek A, Fijałkowska M, Kasielska A, Kruk-Jeromin J. Tattooing and Body Piercing - What Motivates You To Do It? *Int J Soc Psychiatry*. 2010 Sep 1;56(5):471–9.
 126. Ockene IS, Miller NH. Cigarette Smoking, Cardiovascular Disease, and Stroke. *Circulation*. 1997 Nov 4;96(9):3243–7.
 127. Lavenant P, Cacioppo M, Ansquer H, Guillaumont S, Houx L, Brochard S, et al. Participation in physical activity of adolescents with congenital heart disease. *Child Care Health Dev*. 2023;49(2):311–20.
 128. Sluman MA, de Man S, Mulder BJM, Sluiter JK. Occupational challenges of young adult patients with congenital heart disease. *Neth Heart J*. 2014 May 1;22(5):216–24.
 129. Ladouceur M, Iserin L, Cohen S, Legendre A, Boudjemline Y, Bonnet D. Key issues of daily life in adults with congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis*. 2013 Jun 1;106(6):404–12.
 130. Crossland DS, Jackson SP, Lyall R, Burn J, O'Sullivan JJ. Employment and advice regarding careers for adults with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2005 Aug;15(4):391-5. doi: 10.1017/S104795110500082X. PMID: 16014187.
 131. Kamphuis M, Vogels T, Ottenkamp J, van der Wall EE, Verloove-Vanhorick SP, Vliegen HW. Employment in Adults With Congenital Heart Disease. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2002 Nov 1;156(11):1143–8.
 132. Hargrove A, Penny DJ, Sawyer SM. Sexual and Reproductive Health in Young

- People with Congenital Heart Disease: A Systematic Review of the Literature. *Pediatr Cardiol.* 2005 Dec 1;26(6):805–11.
133. Kovacs AH, Harrison JL, Colman JM, Sermer M, Siu SC, Silversides CK. Pregnancy and Contraception in Congenital Heart Disease: What Women Are Not Told. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Aug 12;52(7):577–8.
 134. Kim B, White K. How can health professionals enhance interpersonal communication with adolescents and young adults to improve health care outcomes?: systematic literature review. *Int J Adolesc Youth.* 2018 Apr 3;23(2):198–218.
 135. Brown AE, Bradbrook KE, Casey FE. A Survey of Adult and Pediatric Cardiology Fellows on Training Received in Family Planning Counseling. *J Womens Health* 2002. 2020 Feb;29(2):237–41.
 136. Reed-Knight B, Lewis JD, Blount RL. Association of Disease, Adolescent, and Family Factors with Medication Adherence in Pediatric Inflammatory Bowel Disease. *J Pediatr Psychol.* 2011 Apr 1;36(3):308–17.
 137. Bratt EL, Mora MA, Sparud-Lundin C, Saarijärvi M, Burström Å, Skogby S, et al. Effectiveness of the STEPSTONES Transition Program for Adolescents With Congenital Heart Disease—A Randomized Controlled Trial. *J Adolesc Health.* 2023 Oct 1;73(4):655–63.
 138. Clarizia NA, Chahal N, Manlhiot C, Kilburn J, Redington AN, McCrindle BW. Transition to adult health care for adolescents and young adults with congenital heart disease: Perspectives of the patient, parent and health care provider. *Can J Cardiol.* 2009 Sep 1;25(9):S317–22.
 139. Cohen E, Mackenzie RG, Yates GL. HEADSS, a psychosocial risk assessment instrument: implications for designing effective intervention programs for runaway youth. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med.* 1991 Nov;12(7):539–44.
 140. Trent M. Why Adolescent Medicine? *JAMA Pediatr.* 2020 Nov 1;174(11):1023–4.
 141. Steinbeck K, Towns S, Bennett D. Adolescent and young adult medicine is a special and specific area of medical practice. *J Paediatr Child Health.* 2014;50(6):427–31. doi:10.1111/jpc.12491.

8. EKLER

Ek-1: The Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease 2009

CODING MANUAL version 2.0

1

Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Diseases

Instructions for researchers:

Please find hereunder the correct answers on the respective questions. As the Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease is a standardized but highly individual instrument, the correctness of some answers depend on the situation of the patient. In these items, this is indicated in the right column.

Disorder and treatment

1. What is the correct name of your heart defect?

- ☐ Ventricular Septal Defect (VSD) = an opening between the two ventricles
- ☐ Atrial Septal Defect (ASD) = an opening between the two atria
- ☐ Open Ductus Arteriosus Botalli = an opening between the two great arteries
- ☐ Pulmonary Stenosis = a narrowing of the pulmonary valve of the right ventricle
- ☐ Aortic Stenosis = a narrowing of the aortic valve of the left ventricle
- ☐ Coarctation of the Aorta = a narrowing of the aorta
- ☐ Tetralogy of Fallot = an opening between the ventricles and a narrowing
of the pulmonary valve of the right ventricle
- ☐ Transposition of the Great Arteries = reversal of the position of the great blood
vessels
- ☐ Other:
- ☐ Don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
- ☐ B=does not know
- ☐ C=incorrect
- ☐ D=incomplete

Note:

-The primary heart defect must be flagged to be considered as 'correct'.
-If the primary heart defect is flagged, but not the associated defects (e.g. VSD in TGA), the answer is considered to be 'correct'.
-If the associated defects are flagged, but not the primary defect, the answer is considered to be 'incomplete'.
-If a defect is flagged that is not present in the patient, the answer is considered to be 'incorrect'.

Developed by De Volder E., Moons P., Budts W., Gewillig M. 1999; Revised in 2009 (© P. Moons, 2009)
Based in part on: Cetta F, Podlecki DC, Bell TJ. Adolescent knowledge of bacterial endocarditis prophylaxis. Journal of Adolescent Health 1993; 14: 540-542 en Kantoich MJ, Collins-Nakai RL, Medwid S, Ungstad E, Taylor DA. Adult patients' knowledge about their congenital heart disease. Canadian Journal of Cardiology 1997; 13: 641-645.

CODING MANUAL version 2.0

2

2. Describe below, or indicate on the diagram where your heart is located

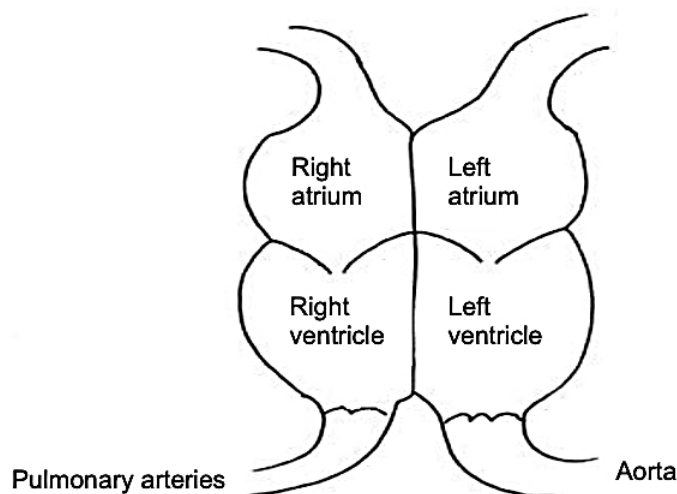
Description (or go to diagram):

.....

.....

.....

Indicate on diagram

☐ Don't know**Depending of patient characteristics**

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect
☐ D=incomplete

Note:

-The primary heart defect must be described or indicated to be considered as 'correct'.

-If the primary heart defect is described or indicated, but not the associated defects (e.g. VSD in TGA), the answer is considered to be 'correct'.

-If the associated defects are described or indicated, but not the primary defect, the answer is considered to be 'incomplete'.

-If a defect is described or indicated that is not present in the patient, the answer is considered to be 'incorrect'.

CODING MANUAL version 2.0

3

3. How often do you have to come to the clinic for follow-up of your heart disease?

- ☐ every 5 years
- ☐ every 2 years
- ☐ every year
- ☐ every six months
- ☐ other:
- ☐ don't know

4. What is the main purpose of this follow-up?
(You may enter more than one answer)

- ☐ routine check, no specific reason
- ☐ personal reassurance
- ☒ to detect any unexpected deterioration
- ☐ to continue treatment using the latest techniques
- ☐ the doctor wanting to line his pockets
- ☐ other:

5. How has your heart condition been treated to date?
(You may enter more than one answer)

- ☐ with surgery = a heart operation
- ☐ with catheterisation:
 - ☐ balloon dilatation
 - ☐ stenting
 - ☐ closing an ASD using umbrella technique
- ☐ with medication
- ☐ no treatment
- ☐ other:
- ☐ don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
- ☐ B=does not know
- ☐ C=incorrect
- ☐ D=incomplete

Note:

-Rely on the center-specific guidelines or advice of your physicians
-If no center-specific guidelines are available, rely on the guidelines of the ACC (Landzberg, 2001)

- ☐ A=correct
- ☐ B=does not know
- ☐ C=incorrect
- ☐ D=incomplete

Note:

◆ Will not be considered as incorrect but as incomplete if the correct answer is not flagged

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
- ☐ B=does not know
- ☐ C=incorrect
- ☐ D=incomplete

CODING MANUAL version 2.0

4

6. If you are on medication, please answer the following questions.

Use one box for each medication.

- What is the name of the medication?
- What dose do you have to take (+ method of administering)?
- When do you have to take your medication? : morning, afternoon, evening, not important
- What is the effect or function of the medication?
- What are the frequent or major side-effects?
- Were you advised that certain medications or foods can influence the effect of your medication? For example, do they reinforce or reduce the effect, etc.?

☐ don't know
Note:

-If name, dose, time and function (all 4 elements) are reported, the answer is considered to be 'correct'

-If the name, dose, time (either or not with side-effects or interactions) [hence, function is not reported], the answer is considered to be 'incomplete'.

-If some of the elements are not correct, the answer is considered to be 'incorrect'.

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect
☐ D=incomplete

* Name:
 * Dose:
 * Time to be taken: morning – afternoon – evening – not important
 * Function:
 * Possible side-effect:
 * Possible interaction:

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect
☐ D=incomplete

* Name:
 * Dose:
 * Time to be taken: morning – afternoon – evening – not important
 * Function:
 * Possible side-effect:
 * Possible interaction:

CODING MANUAL version 2.0

5

* Name: * Dose: * Time to be taken: morning – afternoon – evening – not important * Function: * Possible side-effect: * Possible interaction:	Depending of patient characteristics ☐ A=correct ☐ B=does not know ☐ C=incorrect ☐ D=incomplete
* Name: * Dose: * Time to be taken: morning – afternoon – evening – not important * Function: * Possible side-effect: * Possible interaction:	Depending of patient characteristics ☐ A=correct ☐ B=does not know ☐ C=incorrect ☐ D=incomplete
* Name: * Dose: * Time to be taken: morning – afternoon – evening – not important * Function: * Possible side-effect: * Possible interaction:	Depending of patient characteristics ☐ A=correct ☐ B=does not know ☐ C=incorrect ☐ D=incomplete
* Name: * Dose: * Time to be taken: morning – afternoon – evening – not important * Function: * Possible side-effect: * Possible interaction:	Depending of patient characteristics ☐ A=correct ☐ B=does not know ☐ C=incorrect ☐ D=incomplete

CODING MANUAL version 2.0

6

7. If you experience side-effects of your medication, is it indicated that you stop taking the medication?

(Please also answer this question if you are not on medication now)

- ☐ yes
☒ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

8. Do you have to follow a diet? If you answer "yes", please indicate the type of diet.

- ☐ no
☐ yes: ☐ a low-salt diet
☐ a salt-free diet
☐ a salt-rich diet
☐ a low-fat diet (low saturated fatty acid content)
☐ a diabetic diet (low in sugars)
☐ other:
☐ don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect
☐ D=incomplete

9. Please mark all symptoms which may occur if your heart condition deteriorates and for which you have to contact your cardiologist.

- | | |
|--|---|
| ☒ dizziness | ☒ fainting |
| ☐ skin rash | ☒ tiring more quickly |
| ☒ shortage of breath | ☐ urinating more frequently |
| ☐ diarrhoea | ☐ pain on urinating |
| ☒ palpitations | ☒ swollen feet and legs |
| ☒ chest pain | ☐ don't know |

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect
☐ D=incomplete

Note:
 -Correct if 5 out of 7 correct symptoms are flagged
 -Incomplete if less than 5 correct symptoms are flagged
 -Incorrect if 1 or more incorrect symptoms are flagged

10. If the cardiologist informs you that everything is alright, does that mean that you do not need further follow-up?

- ☐ yes
☒ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

CODING MANUAL version 2.0

8

15. As you have a congenital heart disease, you should take antibiotics immediately if you have a temperature (without consulting a doctor).

- ☐ yes
☒ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

16. You should have a dental check-up at least once a year.

- ☒ yes
☐ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

17. You should take antibiotics before every visit to the dentist.

- ☐ yes
☒ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

18. Bleeding gums need extra attention.

- ☒ yes
☐ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

19. You should clean your teeth at least once a day.

- ☒ yes
☐ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

20. Smoking is more harmful for someone with a congenital heart disease than for someone without such a disorder.

- ☐ yes
☒ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

21. Consuming three or more alcoholic drinks per day is more harmful for someone with a congenital heart disease than for someone without such a disorder.

- ☒ yes
☐ no
☐ don't know

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

CODING MANUAL version 2.0

9

Physical activity

22. You may take part in competitive sports (regional or national) requiring daily training?

- ☐ yes
☐ no
☐ don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

23. You should choose an occupation that is not too physically demanding, as you should be careful not to over-exert yourself.

- ☐ yes
☐ no
☐ don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

Sexuality and heredity

24. May you engage in all physical sexual activity of which you feel you are capable?

- ☐ yes
☐ no
☐ don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

25. What is the chance that your children will have a congenital heart disease?

- ☐ the chance is not increased
☐ the chance is slightly increased
☐ the chance is moderately increased
☐ the chance is greatly increased
☐ don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

CODING MANUAL version 2.0

10

Contraception and pregnancy (Only to be answered by female patients)

26. Which contraceptives are the most advisable for you to use in the light of your congenital heart disease?

	Yes	No	Don't know
The pill	☐	☐	☐
The coil	☐	☐	☐

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

Note:
 Rely on the WHO criteria for contraception

27. Do you run a risk for complications during pregnancy?

- ☐ there is no increased risk
☐ there is a slightly increased risk
☐ there is a moderately increased risk
☐ there is a greatly increased risk
☐ don't know

Depending of patient characteristics

- ☐ A=correct
☐ B=does not know
☐ C=incorrect

Note:
 Rely on the WHO criteria for pregnancy

If you would like more information on a particular item, please state your question below.

.....

.....

.....

Ek-2: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)

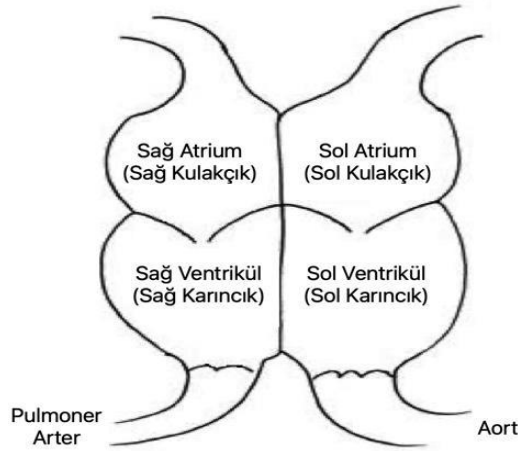
HASTALIK VE TEDAVİSİ

1. Kalp hastalığınıza sebep olan yapısal bozukluğun doğru adı nedir?

- ☐ Ventriküler Septal Defekt (VSD) = İki ventrikül (karıncık) arasında delik varlığı
- ☐ Atriyal Septal Defekt (ASD) = İki atrium (kulakçık) arasında delik varlığı
- ☐ Açık/Patent Ductus Arteriozus (PDA) = İki büyük damar arasında delik varlığı
- ☐ Pulmoner Stenoz = pulmoner kapakta darlık olması
- ☐ Aort Stenozu = aort kapağında darlık olması
- ☐ Aort Koarktasyonu = Aort damarında daralma
- ☐ Fallot Tetralojisi (ToF) = İki ventrikül (karıncık) arasında açıklık ve pulmoner kapakta darlık olması
- ☐ Büyük Arter Transpozisyonu (BAT) = Kalpten çıkan büyük damarların ters yerleşim göstermesi
- ☐ Diğer:.....
- ☐ Bilmiyorum

2. Kalbinizdeki yapısal bozukluğun nerede olduğunu tarifleyiniz veya şekilde gösteriniz.

Tarif:
Şekil:



- ☐ Bilmiyorum

3. Kalp hastalığınızın takibi için ne sıklıkta polikliniğe gelmeniz gerekli?

- ☐ Her 5 yılda bir
- ☐ Her 2 yılda bir
- ☐ Her yıl
- ☐ Her 6 ayda bir
- ☐ Diğer:
- ☐ Bilmiyorum

4. Bu takibin ana amacı nedir? **(Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz)**

- ☐ Rutin tarama, özel bir sebebi yok
- ☐ Kendimi güvende hissetmek
- ☐ Beklenmeyen bir kötüleşmeyi tespit edebilmek
- ☐ En son gelişmeler ve teknikler ışığında tedavime devam edebilmek
- ☐ Doktorumun daha fazla para kazanma isteği
- ☐ Diğer:

5. Bu zamana kadar kalp hastalığınıza yönelik hangi tedaviler uygulandı? **(Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz)**

- ☐ Cerrahi = Kalp ameliyatı
- ☐ Kateterizasyon (halk arasında “anjiyo”):
 - ☐ balon dilatasyon = balon ile genişletme
 - ☐ stent uygulaması
 - ☐ şemsiye yöntemi ile ASD kapatılması
- ☐ İlaç tedavisi
- ☐ Herhangi bir tedavi uygulanmadı
- ☐ Diğer:
- ☐ Bilmiyorum

6. **İlaç tedavisi alıyorsanız** lütfen aşağıdaki kutucuklarda ilacınızın ismi, dozu, alınma zamanı, ne işe yaradığı, yan etkileri, etkileşebileceği diğer ilaçlar ve gıdalarla ilgili bölümleri doldurunuz. **Her ilaç için ayrı bir kutucuğu doldurunuz.**

- **Bilmiyorum**

1. İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:
2. İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:
3. İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:
4. İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:

7. Eğer kullandığınız ilaç sebebi ile herhangi bir yan etki yaşarsanız bu ilacı almayı bırakmanızı gerektirir mi? (***Şu anda ilaç tedavisi almıyor olsanız dahi lütfen bu soruyu cevaplayınız.***)

- Evet
- Hayır
- Bilmiyorum

8. Özel bir diyetle uymanız gerekiyor mu? Eğer cevabınız “evet” ise lütfen ne tip bir diyet olduğunu belirtiniz.

- ☐ Hayır
- ☐ Evet:
 - ☐ Düşük tuzlu diyet
 - ☐ Tuzsuz diyet
 - ☐ Tuzdan zengin diyet
 - ☐ Yağdan fakir diyet (doymuş yağ asitlerinden fakir)
 - ☐ Diyabetik diyet (şekerden fakir)
 - ☐ Diğer:
 - ☐ Bilmiyorum

9. Kalp hastalığınızın kötüleşmesi durumunda ortaya çıkabilecek ve geliştiği takdirde kalp doktorunuz ile iletişime geçmenizi gerektiren semptomları işaretleyiniz. **(Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz) (LÜTFEN DAHA ÖNCE AŞAĞIDAKİLERDEN BİRİNİ YAŞAMAMIŞ OLSANIZ BİLE HASTALIĞINIZIN AĞIRLAŞTIĞINI DÜŞÜNDÜREBİLECEK ŞİKAYETLERİ İŞARETLEYİNİZ.)**

- ☐ Baş dönmesi
- ☐ Ciltte döküntü
- ☐ Nefes darlığı
- ☐ İshal
- ☐ Çarpıntı
- ☐ Göğüs ağrısı
- ☐ Bayılma
- ☐ Daha çabuk yorulma
- ☐ İdrara daha fazla çıkma
- ☐ İdrar yaparken ağrı
- ☐ Ayaklarda ve bacaklarda şişlik/ödem

10. Kardiyoloğunuz size her şeyin yolunda olduğunu söylüyor ise bu daha fazla takibe ihtiyacınız olmadığı anlamına mı gelir?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

KOMPLİKASYONLARIN ÖNLENMESİ

11. Endokardit nedir?
- ☐ Kalp ritminin bozulması
 - ☐ Kalbin ve/veya kalp kapakçıklarının iç yüzünü kaplayan zarın enfeksiyonu
 - ☐ Kalpte büyüme
 - ☐ Kalbin damarlarının tıkanması
 - ☐ Bilmiyorum
12. Endokarditin en tipik semptomunu işaretleyiniz.
- ☐ Çarpıntı
 - ☐ 5 günü geçen ateş
 - ☐ Baş ağrısı
 - ☐ Halsizlik
 - ☐ Göğüs ağrısı
 - ☐ Nefes darlığı
 - ☐ Bayılma
 - ☐ Bilmiyorum
13. Hayatınız boyunca sadece bir kez mi endokardit geçirebilirsiniz?
- ☐ Evet
 - ☐ Hayır
 - ☐ Bilmiyorum
14. Endokardite sebep olabilecek bir takım risk faktörleri aşağıda belirtilmiştir. Sizce belirtilenler endokardite sebep olabilir mi?
- | | Evet | Hayır | Bilmiyorum |
|-------------------------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|
| Kirli/kontamine iğnelerin paylaşımı | ☐ | ☐ | ☐ |
| Sigara içmek | ☐ | ☐ | ☐ |
| Cilt enfeksiyonu yaratan bakteriler | ☐ | ☐ | ☐ |
| Diş abseleri (diş enfeksiyonu) | ☐ | ☐ | ☐ |
| Cinsel aktivite | ☐ | ☐ | ☐ |
| Kötü cilt ve tırnak bakımı/hijyeni | ☐ | ☐ | ☐ |
| Piercing veya dövme uygulamaları | ☐ | ☐ | ☐ |
15. Doğumsal kalp hastalığınız olduğu için ateşiniz olduğu takdirde herhangi bir doktora danışmadan derhal antibiyotik almanız gereklidir.
- ☐ Evet
 - ☐ Hayır
 - ☐ Bilmiyorum

16. En az yılda bir kontrol diş muayenesi olmanız gereklidir.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

17. Her diş hekimi başvurusundan önce antibiyotik kullanmanız gereklidir.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

18. Kanayan diş etleri ek özen gerektirmektedir.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

19. Dişlerinizi günde en az bir kez fırçalamanız gereklidir.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

20. Doğumsal kalp hastalığı olan bir kişinin sigara içmesi böyle bir hastalığı olmayan kişiler ile kıyaslandığında daha zararlıdır.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

FİZİKSEL AKTİVİTE

21. Doğumsal kalp hastalığı olan bir kişinin günde üç veya daha fazla alkollü içecek tüketmesi böyle bir hastalığı olmayan kişiler ile kıyaslandığında daha zararlıdır.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

22. Lisanslı (düzenli antrenman gerektiren) sporları yapabilir misiniz?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

23. Kendinizi çok yormamak adına fiziksel olarak sizi zorlamayacak bir meslek seçmeniz gereklidir.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

CİNSELLİK ve HEREDİTE

24. Doğumsal kalp hastası olarak tüm cinsel aktiviteler için fiziksel olarak yeterli olabileceğinizi düşünüyor musunuz?
- ☐ Evet
 - ☐ Hayır
 - ☐ Bilmiyorum
25. Çocuk sahibi olduğunuz takdirde çocuğunuzun da doğumsal kalp hastası olma riski nedir?
- ☐ Risk artmamıştır
 - ☐ Risk hafif artmıştır
 - ☐ Risk orta derecede artmıştır
 - ☐ Risk belirgin şekilde artmıştır
 - ☐ Bilmiyorum

GEBELİK VE KONTRASEPTİF YÖNTEMLER (SADECE KADIN HASTALAR CEVAPLAYACAKTIR)

26. Aşağıdaki gebelikten koruyucu yöntemlerden hangisi sizinle aynı doğumsal kalp hastalığına sahip kişiler için en uygun olandır?

	Evet	Hayır	Bilmiyorum
Doğum kontrol hapi	☐	☐	☐
Rahim içi araç	☐	☐	☐

27. Gebe kaldığınız takdirde, gebelikte komplikasyon (istenmeyen bir olay) yaşama riskiniz doğumsal kalp hastalığı olmayan gebelere göre artmış mıdır?
- ☐ Risk artmamıştır
 - ☐ Risk hafif artmıştır
 - ☐ Risk orta derecede artmıştır
 - ☐ Risk belirgin şekilde artmıştır
 - ☐ Bilmiyorum

Ek-3: Katılımcıya ait Demografik, Bireysel, Sosyal ve Ekonomik Parametreler Formu

HASTA KODU (ANKET UYGULAYICISI TARAFINDAN BELİRTİLECEKTİR):

BU ALANIN KATILIMCININ KENDİSİ TARAFINDAN DOLDURULMASI RİCA OLUNUR	
Kaç yaşındasınız?	Cinsiyetiniz: Kadın ☐ Erkek ☐
Hangi ilde oturuyorsunuz?	
Ne zaman kalp hastalığı tanısı aldınız?	
Kalp hastalığınız dışında bilinen bir hastalığınız var mı?	
Okula devam ediyor musunuz ? Evet ☐ Hayır ☐	
Okula devam ediyorsanız şu an okumakta olduğunuz sınıfı belirtiniz.	
Kalp hastalığınız sebebi ile eğitiminize ara vermeniz gerekti mi? Evet ☐ Hayır ☐	
Cevabınız evet ise ne kadar süre ile ara vermeniz gerektiğini belirtiniz.	

18 YAŞ ALTINDAKİ KATILIMCILAR İÇİN BU ALANIN HASTAYA REFAKAT EDEN EBEVEYNİ/VASİSİ TARAFINDAN DOLDURULMASI RİCA OLUNUR	
Hastanın annesinin (sağ ise):	Hastanın babasının (sağ ise):
- Yaşı: - Son Mezun Olduğu Okul Düzeyi - İlkokul / Lise / Üniversite - Mesleği:	- Yaşı: - Son Mezun Olduğu Okul Düzeyi - İlkokul / Lise / Üniversite - Mesleği:
Ailenin ortalama aylık geliri nedir? 6.391 TL ve altı ☐ 6.391 – 20.818 TL ☐ 20.818 TL ve üstü ☐	
Katılımcının aynı evi paylaştığı toplam kişi sayısı (hastanın kendisi dahil edilmeden):	
Her iki ebeveyn sağ ise hem annesi hem babası ile aynı evi paylaşıyor mu? Evet ☐ Hayır ☐	
Katılımcının yaşadığı evde kronik bir hastalığı bulunan başka kimse var mı? Evet ☐ Hayır ☐	
*Varsa kimlerde ve hangi hastalıklar olduğunu belirtiniz:	

Ek-4: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ) Cevap Anahtarı

HASTALIK VE TEDAVİSİ

1. Kalp hastalığınıza sebep olan yapısal bozukluğun doğru adı nedir?

- Ventriküler Septal Defekt (VSD) = İki ventrikül (karıncık) arasında delik varlığı
- Atriyal Septal Defekt (ASD) = İki atrium (kulakçık) arasında delik varlığı
- Açık/Patent Ductus Arteriosus (PDA) = İki büyük damar arasında delik varlığı
- Pulmoner Stenoz = pulmoner kapakta darlık olması
- Aort Stenozu = aort kapağında darlık olması
- Aort Koarktasyonu = Aort damarında daralma
- Fallot Tetralojisi (ToF) = İki ventrikül (karıncık) arasında açıklık ve pulmoner kapakta darlık olması
- Büyük Arter Transpozisyonu (BAT) = Kalpten çıkan büyük damarların ters yerleşim göstermesi
- Diğer:.....
- Bilmiyorum

Hasta özelliklerine göre:

- A = Doğru
- B =Bilmiyor
- C = Yanlış
- D = Eksik

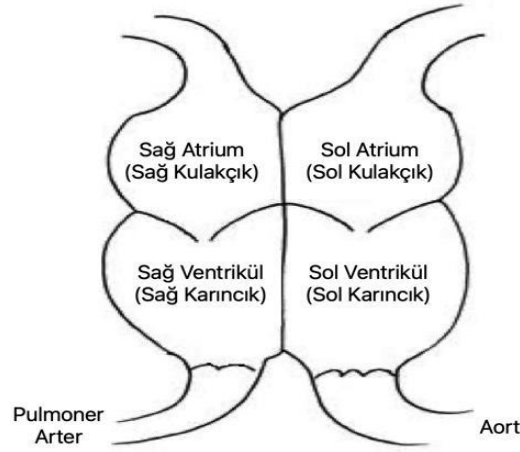
Not:

- Cevabın “doğru” kabul edilebilmesi için primer kardiyak defekt seçilmelidir.
- Eğer primer kardiyak defekt işaretlenmiş ancak ilişkili defektler (örn. BAT’da VSD) işaretlenmemiş ise cevap “doğru” kabul edilecektir.
- Eğer ilişkili defektler işaretlenmiş ancak primer defekt işaretlenmemiş ise cevap “eksik” kabul edilecektir.
- Eğer hastada bulunmayan bir kardiyak defekt işaretlenmiş ise cevap “yanlış” kabul edilecektir

2. Kalbinizdeki yapısal bozukluğun nerede olduğunu tarifleyiniz veya şekilde gösteriniz.

Tarif:

Şekil:



- ☐ Bilmiyorum

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
☐ B = Bilmiyor
☐ C = Yanlış
☐ D = Eksik

Not:

- Cevabın “doğru” kabul edilebilmesi için primer kardiyak defekt tanımlanmalı veya şekilde işaretlenebilmiş olmalıdır.
- Eğer primer kardiyak defekt tanımlanmış veya şekilde işaretlenebilmiş ancak ilişkili defektler (örn. BAT’da VSD) işaretlenmemiş ise cevap “doğru” kabul edilecektir.
- Eğer ilişkili defektler tariflenmiş veya şekilde işaretlenmiş ancak primer defekt ise cevap “eksik” kabul edilecektir.
- Eğer hastada bulunmayan bir kardiyak defekt tariflenmiş veya şekilde işaretlenmiş ise cevap “yanlış” kabul edilecektir.

3. Kalp hastalığınızın takibi için ne sıklıkta polikliniğe gelmeniz gerekli?

- ☐ Her 5 yılda bir
- ☐ Her 2 yılda bir
- ☐ Her yıl
- ☐ Her 6 ayda bir
- ☐ Diğer:
- ☐ Bilmiyorum

4. Bu takibin ana amacı nedir? (**Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz**)

- ☐ Rutin tarama, özel bir sebebi yok
- ☐ Kendimi güvende hissetmek
- ☐ Beklenmeyen bir kötüleşmeyi tespit edebilmek
- ☐ En son gelişmeler ve teknikler ışığında tedavime devam edebilmek
- ☐ Doktorumun daha fazla para kazanma isteği
- ☐ Diğer:

5. Bu zamana kadar kalp hastalığınıza yönelik hangi tedaviler uygulandı? (**Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz**)

- ☐ Cerrahi = Kalp ameliyatı
- ☐ Kateterizasyon (halk arasında “anjio”):
 - ☐ balon dilatasyon = balon ile genişletme
 - ☐ stent uygulaması
 - ☐ şemsiye yöntemi ile ASD kapatılması
- ☐ İlaç tedavisi
- ☐ Herhangi bir tedavi uygulanmadı
- ☐ Diğer:
- ☐ Bilmiyorum

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış
- ☐ D = Eksik

Not:

- Cevabın doğruluğu belirlenirken merkezin belirlediği veya hekimin önerdiği takip aralığı esas alınacaktır.
- Merkezin belirlediği spesifik takip aralığı bulunmaması halinde ACC guidelineleri esas alınacaktır (Landzberg, 2001).

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış
- ☐ D = Eksik

Not: “Beklenmeyen bir kötüleşmeyi tespit edebilmek” doğru cevaptır. Bu şıkkın işaretlenmemiş olduğu tüm cevaplar eksik olarak kabul edilecektir.

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış
- ☐ D = Eksik

6. **İlaç tedavisi alıyorsanız** lütfen aşağıdaki kutucuklarda ilacınızın ismi, dozu, alınma zamanı, ne işe yaradığı, yan etkileri, etkileşebileceği diğer ilaçlar ve gıdalarla ilgili bölümleri doldurunuz. **Her ilaç için ayrı bir kutucuğu doldurunuz.**

- **Bilmiyorum**

1.İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:
2.İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:
3.İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:
4.İLAÇ İlacın ismi: Dozu: İlacın ne zaman alınması gerekli? Sabah / Öğleden Sonra/ Akşam/ Önemi yok İlaç ne işe yarıyor? İlacın olası yan etkileri (istenmeyen etki): İlacın etkileşebileceği diğer ilaçlar veya gıdalar:

Hasta özelliklerine göre:

- A = Doğru
○ B = Bilmiyor
○ C = Yanlış
○ D = Eksik

Not:

- Bu bölümde ilaç bilgisi ilacın adı, dozlaması, belirtildi ise uygun saatte kullanımı ve işlevi olmak üzere 4 ana başlıkta incelenmiştir.
- Hastayı ilacın işlevini tam olarak biliyor kabul edilebilmek için hastanın ilacın ne işe yaradığını, nasıl etki ettiğini, en sık görülen veya en önemli yan etkilerini, önemli etkileşimleri belirtebiliyor olması gerekmektedir.
- İlacın ismi, dozu, alınma saati ve işlevi doğru bilindi ise cevap doğru kabul edilecektir.
- Şayet ilacın adı, dozu, saatleri doğru belirtilmiş ancak işlevine dair eksik içerik var ise cevap eksik olarak kabul edilecektir. (örneğin hasta ilacın ne işe yaradığını biliyor ancak en sık görülen yan etkisine veya etkileşimlere dair bilgisi yoksa ilacın işlevini eksik biliyor kabul edilecektir).
- Eğer 4 ana başlıkta incelenen elemanların bazıları yanlış ise cevap yanlış sayılacaktır.

7. Eğer kullandığınız ilaç sebebi ile herhangi bir yan etki yaşıyorsanız bu ilacı almayı bırakmanızı gerektirir mi? (**Şu anda ilaç tedavisi almıyor olsanız dahi lütfen bu soruyu cevaplayınız.**)

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

8. Özel bir diyetle uymanız gerekiyor mu? **Eğer cevabınız “evet” ise lütfen ne tip bir diyet olduğunu belirtiniz.**

- ☐ Hayır
- ☐ Evet:
 - ☐ Düşük tuzlu diyet
 - ☐ Tuzsuz diyet
 - ☐ Tuzdan zengin diyet
 - ☐ Yağdan fakir diyet (doymuş yağ asitlerinden fakir)
 - ☐ Diyabetik diyet (şekerden fakir)
 - ☐ Diğer:
 - ☐ Bilmiyorum

9. Kalp hastalığınızın kötüleşmesi durumunda ortaya çıkabilecek ve geliştiği takdirde kalp doktorunuz ile iletişime geçmenizi gerektiren semptomları işaretleyiniz. **(Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz) (LÜTFEN DAHA ÖNCE AŞAĞIDAKİLERDEN BİRİNİ YAŞAMAMIŞ OLSANIZ BİLE HASTALIĞINIZIN AĞIRLAŞTIĞINI DÜŞÜNDÜREBİLECEK ŞİKAYETLERİ İŞARETLEYİNİZ.)**

- ☐ Baş dönmesi
- ☐ Ciltte döküntü
- ☐ Nefes darlığı
- ☐ İshal
- ☐ Çarpıntı
- ☐ Göğüs ağrısı
- ☐ Bayılma
- ☐ Daha çabuk yorulma
- ☐ İdrara daha fazla çıkma
- ☐ İdrar yaparken ağrı
- ☐ Ayaklarda ve bacaklarda şişlik/ödem

Doğru cevap “hayır” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış
- ☐ D = Eksik

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış
- ☐ D = Eksik

Not: Hastanın cevabının doğru kabul edilmesi için aşağıda belirtilen 7 semptomun 5'ini işaretlenmesi gerekmektedir.

- ☐ Baş dönmesi
- ☐ Nefes darlığı
- ☐ Çarpıntı
- ☐ Göğüs ağrısı
- ☐ Bayılma
- ☐ Daha çabuk yorulma
- ☐ Ayaklarda ve bacaklarda şişlik/ödem
- <5 semptom işaretlendi ise bilgi eksik kabul edilecektir.
- 1 veya daha fazla yanlış semptom işaretlendi ise cevap yanlış kabul edilecektir.

10. Kardiyoloğunuz size her şeyin yolunda olduğunu söylüyor ise bu daha fazla takibe ihtiyacınız olmadığı anlamına mı gelir?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

Doğru cevap “hayır” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

KOMPLİKASYONLARIN ÖNLENMESİ

11. Endokardit nedir?

- ☐ Kalp ritminin bozulması
- ☐ Kalbin ve/veya kalp kapakçıklarının iç yüzünü kaplayan zarın enfeksiyonu
- ☐ Kalpte büyüme
- ☐ Kalbin damarlarının tıkanması
- ☐ Bilmiyorum

Doğru cevap “kalbin ve/ veya kalp kapakçıklarının iç yüzünü kaplayan zarın enfeksiyonu” olmalıdır.

Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

12. Endokarditin en tipik semptomunu işaretleyiniz.

- | | |
|---|-------------------------------------|
| ☐ Çarpıntı | ☐ Göğüs ağrısı |
| ☐ 5 günü geçen ateş | ☐ Nefes darlığı |
| ☐ Baş ağrısı | ☐ Bayılma |
| ☐ Halsizlik | ☐ Bilmiyorum |

Doğru cevap “5 günü geçen ateş” olmalıdır.

Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

13. Hayatınız boyunca sadece bir kez mi endokardit geçirebilirsiniz?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

Doğru cevap “hayır” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

14. Endokardite sebep olabilecek bir takım risk faktörleri aşağıda belirtilmiştir. **Sizce** belirtilenler endokardite sebep olabilir mi?

	Evet	Hayır	Bilmiyorum
Kirli/kontamine iğnelerin paylaşımı	☐	☐	☐
Sigara içmek	☐	☐	☐
Cilt enfeksiyonu yaratan bakteriler	☐	☐	☐
Diş abseleri (diş enfeksiyonu)	☐	☐	☐
Cinsel aktivite	☐	☐	☐
Kötü cilt ve tırnak bakımı/hijyeni	☐	☐	☐
Piercing veya dövme uygulamaları	☐	☐	☐

15. Doğumsal kalp hastalığınız olduğu için ateşiniz olduğu takdirde herhangi bir doktora danışmadan derhal antibiyotik almanız gereklidir.

- ☐ Evet
☐ Hayır
☐ Bilmiyorum

16. En az yılda bir kontrol diş muayenesi olmanız gereklidir.

- ☐ Evet
☐ Hayır
☐ Bilmiyorum

17. Her diş hekimi başvurusundan önce antibiyotik kullanmanız gereklidir.

- ☐ Evet
☐ Hayır
☐ Bilmiyorum

18. Kanayan diş etleri ek özen gerektirmektedir.

- ☐ Evet
☐ Hayır
☐ Bilmiyorum

19. Dişlerinizi günde en az bir kez fırçalamanız gereklidir.

- ☐ Evet
☐ Hayır
☐ Bilmiyorum

Doğru cevaplar (“evet” olarak işaretlenmesi gerekenler)
- Kirli/kontamine iğnelerin paylaşımı
- Cilt enfeksiyonu yaratan bakteriler
- Diş abseleri (diş enfeksiyonu)
- Kötü cilt ve tırnak bakımı/hijyeni
- Piercing veya dövme uygulamaları

A DOĞRU	B YANLIŞ	C BİLMİYOR
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐

Doğru cevap “hayır” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
☐ B = Bilmiyor
☐ C = Yanlış

Doğru cevap “evet” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
☐ B = Bilmiyor
☐ C = Yanlış

Doğru cevap “hayır” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
☐ B = Bilmiyor
☐ C = Yanlış

Doğru cevap “evet” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
☐ B = Bilmiyor
☐ C = Yanlış

Doğru cevap “evet” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
☐ B = Bilmiyor
☐ C = Yanlış

20. Doğumsal kalp hastalığı olan bir kişinin sigara içmesi böyle bir hastalığı olmayan kişiler ile kıyaslandığında daha zararlıdır.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

Doğru cevap “hayır” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

21. Doğumsal kalp hastalığı olan bir kişinin günde üç veya daha fazla alkollü içecek tüketmesi böyle bir hastalığı olmayan kişiler ile kıyaslandığında daha zararlıdır.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

Doğru cevap “evet” olmalıdır.
Hastanın cevabı:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

FİZİKSEL AKTİVİTE

22. Lisanslı (düzenli antrenman gerektiren) sporları yapabilir misiniz?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

23. Kendinizi çok yormamak adına fiziksel olarak sizi zorlamayacak bir meslek seçmeniz gereklidir.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

CİNSELLİK ve HEREDİTE

24. Doğumsal kalp hastası olarak tüm cinsel aktiviteler için fiziksel olarak yeterli olabileceğinizi düşünüyor musunuz?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

25. Çocuk sahibi olduğunuz takdirde çocuğunuzun da doğumsal kalp hastası olma riski nedir?

- ☐ Risk artmamıştır
- ☐ Risk hafif artmıştır
- ☐ Risk orta derecede artmıştır
- ☐ Risk belirgin şekilde artmıştır
- ☐ Bilmiyorum

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

**GEBELİK VE KONTRASEPTİF YÖNTEMLER
(SADECE KADIN HASTALAR CEVAPLAYACAKTIR)**

26. Aşağıdaki gebelikten koruyucu yöntemlerden hangisi sizinle aynı doğumsal kalp hastalığına sahip kişiler için en uygun olandır?

	Evet	Hayır	Bilmiyorum
Doğum kontrol hapi	☐	☐	☐
Rahim içi araç	☐	☐	☐

Doğru cevap hasta özelliklerine göre belirlenecektir.

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

Not: DSÖ Gebeliği Önleyici Yöntem Kullanımı İçin Tıbbi Uygunluk Kriterleri kılavuzuna göre doğruluğu değerlendirilecektir.

27. Gebe kaldığınız takdirde, gebelikte komplikasyon (istenmeyen bir olay) yaşama riskiniz doğumsal kalp hastalığı olmayan gebelere göre artmış mıdır?

- ☐ Risk artmamıştır
- ☐ Risk hafif artmıştır
- ☐ Risk orta derecede artmıştır
- ☐ Risk belirgin şekilde artmıştır
- ☐ Bilmiyorum

Doğru cevap hasta özelliklerine göre belirlenecektir.

Hasta özelliklerine göre:

- ☐ A = Doğru
- ☐ B = Bilmiyor
- ☐ C = Yanlış

Not: Modifiye DSÖ Maternal Kardiyovasküler Risk Sınıflamasına göre doğruluğu değerlendirilecektir.

Ek-5: Leuven Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği (LDKHBÖ)'nin Oluşturucusu Dr. Philip Moons'tan İzin Alındığına Dair Belge

Re: Leuven Knowledge Q for CHD



Philip Moons
Kime: Siz



26.09.2022 Pzt 16:00



2 ek (183 KB) Tümünü OneDrive'a kaydet Tümünü indir

Dear Dr. Kaymaz

Thank you for sending me the completed user agreement. The use of the instrument is granted free of charge.

Please, find attached the instrument in word format. This may facilitate your translation. Further, I am sending you the coding manual.

If you have further questions, don't hesitate to let me know.

Good luck with your project.

Philip Moons

Ek-6: İlaç Uyum Bildirim Ölçeği (İUBÖ)'nin Türkçe Geçerlik ve Güvenirlik Çalışmasını Gerçekleştiren Ekipten İzin Alındığında Dair Belge



12 Ara 2022 Pzt 10:46 ☆ 😊 ↩ ⋮

Merhaba Yağmur hanım,

Tez çalışmanızda İlaç Uyumunu Bildirim ölçeğini kullanmanız uygundur. Ekte ölçekle ilgili bilgileri ve soruları gönderiyorum. Süreç içerisinde aklınıza herhangi bir şey takılırsa ya da ölçekle alakalı danışmak istediğiniz bir konu olursa her zaman yazabilirsiniz.

Çalışmanızda kolaylıklar dilerim,

Sevgilerimle

Dr. Esin Temeloğlu Şen
Istanbul University
The Diversity of Applied Psychology
Windows için [Posta](#) ile gönderildi



Ek-7: Etik Kurul Onayı

Tarih: 19/03/2024 23:27
 Sayı: E:16949337-030.01.04
 00003378394



00003378394



HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ARAŞTIRMA ETİK KURULU

KURUL KARARI

<u>OTURUM TARİHİ</u>	<u>OTURUM SAYISI</u>	<u>KARAR SAYISI</u>
06.02.2024	2024/03	2024/03-50
Araştırma Numarası : GO 22/1324		Onay Tarihi : 04.04.2023

Kurulumuzun 04.04.2023 tarihli toplantısında GO 22/1324 kayıt numarası ile onaylanmış olan, Üniversitemiz Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı öğretim üyelerinden Prof. Dr. Orhan DERMAN'ın sorumlu araştırmacı olduğu, Prof. Dr. Sinem AKGÜL, Prof. Dr. Tevfik KARAGÖZ, Doç. Dr. İlker ERTUĞRUL, Doç. Dr. Hayrettin Hakan AYKAN, Prof. Dr. Erdem KARABULUT, Dr. Öğr. Üyesi Melis PEHLİVANTÜRK ile birlikte çalışacakları ve Arş. Gör. Dr. Elif Yağmur KAYMAZ'ın uzmanlık tezi olan, GO 22/1324 kayıt numaralı **“Leuven – Doğumsal Kalp Hastalığı Bilgi Ölçeği Türkçe Geçerlilik ve Güvenilirlik Çalışması”** başlıklı proje için vermiş olduğunuz süre uzatma, protokol revizyonu ve başlık değişikliği dilekçe talebiniz Kurulumuzun 06.02.2024 tarihli toplantısında görüşülmüş ve **uygun bulunmuştur**. Çalışmanın başlığı **“Doğumsal Kalp Hastalığı Tanılı Ergen ve Genç Erişkinlerin Kardiyak Hastalık Bilgi Düzeyleri, Bilgi Düzeyine Etki Eden Parametreler ve İlaç Tedavisi Uyumunun Değerlendirilmesi”** olarak değiştirilmiş ve kayıtlarımıza eklenmiştir. Projenin yeni sonlanım tarihi 20 Temmuz 2024 olarak belirlenmiştir.

Çalışma tamamlandığında sonuçlarını içeren bir rapor örneğinin Etik Kurulumuza gönderilmesi gerekmektedir.

İZİNLİ

Prof. Dr. Nüket
PAKSOY ERBAYDAR
Kurul Başkanı

Prof. Dr. Güzide Burça
AYDIN
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Mehmet Özgür
UYANIK
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Ayşe KİN
İŞLER
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Burcu Balam
DOĞU
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Tolga
YILDIRIM
Kurul Üyesi

Prof. Dr. İpek GÜRBÜZ
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Betül ÇELEBİ
SALTİK
Kurul Üyesi

İZİNLİ

Doç. Dr. Merve BATUK
Kurul Üyesi

Doç. Dr. Gülten IŞIK
KOÇ
Kurul Üyesi

Doç. Dr. İbrahim Halil
ÖNCEL
Kurul Üyesi

Dr. Öğr. Üyesi Melike
Hacer ÖZKAN
Kurul Üyesi

Evrakın elektronik imzalı suretine <https://www.turkiye.gov.tr/hu-ebys> adresinden 994eccd6-a496-41ad-bf01-1c804cd0fef8 kodu ile erişebilirsiniz.
 Bu belge 5070 sayılı Elektronik İmza Kanunu'na uygun olarak Güvenli Elektronik İmza ile imzalanmıştır.

Dr. Öğr. Üyesi Müge
DEMİR
Kurul Üyesi

Dr. Öğr. Üyesi Burcu
Ersöz ALAN
Kurul Üyesi

Dr. Öğr. Üyesi Güneş
GÜNER
Kurul Üyesi