# टेट्रालजी ऑफ फलो (Page -1)

## रोगी सूचना श्रृंखला -

#### आपको क्या पता होना चाहिए आपको क्या पूछना चाहिए।

टेट्रोल जी ऑफ फलो एक प्रकार का जन्मजात हृदय दोष है। इसे इस कारण से इसका नाम मिला है क्यों की इसमें हृदय के चार संरचनात्मक दोष एक साथ होते हैं (टेट्रा ग्रीक शब्द से चार के लिये) यह फ्रांसीसी चिकित्सक एटीएन लुई आर्थर फलो द्वारा वर्णित किया गया था, जिनके नाम पर इसका नाम रखा गया। टेट्रालजी ऑफ फलो (टीОओОएफО) के चार भाग है: पल्मोनरी स्टेनोसिस, बट्रिकुलर सेप्टल डिफेक्ट (वीOएसOडीO), ओवर राइडिंग एओर्टा, और दाहिने वेंट्रिकल की हाइपरट्रॉफी। यह 2000 जन्म जात बच्चों में से लगभग एक में होता है।

हृदय चार कक्षों के ऊपरी एट्रियम (दायें और बायें) तथा दो निचले (दायें और बायें वैन्ट्रिकल) से बना होता है। वैन्ट्रिकल दो बड़ी धमनियों के माध्यम से बाहर की ओर रक्त पम्प करते है। दायें वैन्ट्रिकल से पल्मोनरी धमनी तथा बायें वैन्ट्रिकल से एओर्टा में रक्त पम्प होता है। यह रक्त प्रवाह दो वाल्वों द्वारा नियमित होता है: पल्मोनरी वाल्व और एओर्टिक वाल्व। पल्मोनरी स्टीनोसिस में पल्मोनरी वाल्व या उससे ठीक पहले के ऊतक ठीक से विकसित नहीं होते, इसके कारण रक्त मक्त रूप से प्रवाह नहीं हो पाता है। जब दायाँ वैन्ट्रिकल फेफड़ों की ओर रक्त पम्प करने के लिए सिकुडता है, तो छेद संकीर्ण और वाल्व पत्रक मोटे होने की वजह से यह रक्त प्रवाह प्रभावित होता है, और फेफड़ा को उचित रक्त नहीं मिल पाता है। दायें और बायें वैन्ट्रिकल को एक मांसपेशियों की दीवार (सेप्टम) अलग करती हैं। कभी कभी इस दीवार में एक छेद होता है जिसे वैन्ट्रिकल सेप्टल डिकेक्ट (वी0एस0डी0) कहते हैं। वी0एस0डी0 एक काफी सामान्य तथा वास्तव में सबसे आम हृदय दोष है। टी0ओ0एफ0 में एओर्टिक वाल्व वी0एस0डी0 के ऊपर (ओवरराइड) होता है जिसके कारण दायें ओर बायें वैन्ट्रिकल दोनों से रक्त ओवरराइडिंग एओर्टा के माध्यम से बाहर की ओर प्रवाह करता है। ओवरराइडिंग की डिग्री या वी0एस0डी0 का कितना हिस्सा एओर्टिक वाल्व से ढका हुआ है ये टी0ओ0एफ वाले बच्चों में भिन्न भिन्न होता है। दायें वैन्ट्रिकल हाइपरट्राफी मे बायें वैन्ट्रिकल की मांसपेशियां मोटी हो जाती हैं। यह अन्य दोषों के हृदय पर पड़ने वाले प्रभावों की वजह से विकसित होता है और समय के साथ बढ़ता है।

#### टेट्रालजी आफ फलो कैसे होता है?

टी0ओ0एफ0 के कारणों में आनुवंशिक अंग भी हो सकता है। यह क्रोमोसोम-22 के डिलीशन और डी जार्ज सिन्ड्रोम या ट्राइसोमी-21 (डाउन सिन्ड्रोम) के साथ संबंधित हो सकता है। कई मामलों में कारण ज्ञात नहीं हो पाता है।

## टी0ओ0एफ0 के लिए क्रोमोसोम कैसे प्रासंगिक है?

क्रोमोसोम वे होते हैं जहां हमारी आनुवंशिक जानकारी रखी जाती है। हमारे पास 46 गुणसूत्र हैं जो जोडे में होते हैं। 23 माता से आते हैं, 23 पिता से आते हैं। कभी कभी इस व्यवस्था में कुछ दोष हो जाता है। उदाहरण के लिए डाउन सिंड्रोम वाले लागों में एक अतिरिक्त गुणसूत्र संख्या 21 होती है। डी जार्ज सिंड्राम वाले लोगों में गुणसूत्र संख्या 22 म से एक में जानकारी में परिवर्तन होता है। दोनों स्थितियों में से किसी को भी टीОओОएफО वाले बच्चों में देखा जा सकता है। गुणसूत्रों के भीतर एकत्र सूचना में परिवर्तन के कारण टीОओОएफО बन सकता है।

# टेट्रालजी ऑफ फलो (Page -2)

# क्या मुझे परीक्षण करवाने चाहिए?

आपकी देखभाल करने वाले डाक्टर आपको आनुवंशिक परामर्श और आनुवंशिक परीक्षण के लिए कह सकते हैं। ये क्रोमोसोम के बारे में जानकारी दे सकते हैं या आपके बच्चे की शरीर रचना के बारे में महत्वपूर्ण जानकारी प्रदान कर सकते हैं।

यदि पहले से नहीं किया गया है तो भ्रूण की इकोकार्डियोग्राफी (शिशु के दिल का अल्ट्रासाउण्ड) हृदय की शारीरिक रचना और कार्य को बेहतर ढंग से समझने के लिए किया जाना चाहिये। एक विशेषज्ञ जैसे मातृ भ्रूण चिकित्सा विशेषज्ञ या बाल चिकित्सा हृदय रोग विशेषज्ञ आमतौर पर भ्रूण की इकोकार्डियोग्राफी करते हैं। यह आपके बच्चे के हृदय और रक्त वाहिकाओं की छवियाँ और आपके देखभाल करने वालों को बता सकता है कि बच्चे की हृदय प्रणाली कितना अच्छा काम कर रही है।

#### गर्भवस्था के दौरान किन बातों का ध्यान रखें

आपके देखभाल करने वाले डाक्टर आपके बच्चे के विकास की निगरानी करने और संकट के किसी भी लक्ष्ण को देखने के लिए क्रमिक अल्ट्रासाउण्ड स्कैन करवाने के लिए कहेंगे। आपके पूरे दिन बच्चे की हलचल पर नजर रखने के लिए कहा जा सकता है। आपकी देखभाल करने वाले चिकित्सक आपको गर्भावस्था की प्रगति के बारे में सलाह देंगे।

### मेरे बच्चे के जन्म के बाद इसका क्या महत्व है?

टी0ओ0एफ0 का इलाज हृदय की शल्य चिकित्सार द्वारा किया जा सकता है। 1950 में शल्य चिकित्सा की शुरूआत से इसकी सफलता दर में बहुत वृद्धि हुयी है और अब यह लगभग 95 प्रतिशत है। टी0ओ0एफ0 के साथ पैदा हुए कुछ बच्चे जिनमें शल्य चिकित्सा की गयी अब वयस्क हो गये हैं और कई के पास अब खुद के बच्चे हैं। टी0ओ0एफ0 के साथ पैदा हुआ हर बच्चा अलग होता है। सर्जरी का समय आपके बच्चे की स्थिति पर निर्भर करेगा। फेफड़े कितना शुद्ध रक्त शरीर के अन्य अंगों को पहुंचा पा रहे हैं। इसके अलावा दायें वैन्ट्रिकल से पल्मानरी स्टीनोसिस की वजह से फेफड़ो को कितना रक्त पहुंच पा रहा है। यह प्रसव के बाद बच्चे के लक्षणों को प्रभावित करेगा। शल्य चिकित्सा का लक्ष्य वी0एस0डी0 को बन्द करना है ताकि बायें वैन्ट्रिकल से केवल आक्सीजन युक्त रक्त शरीर और दिमाग को एओर्टा के माध्यम से पंच किया जाये और पल्मोनरी वाल्व और बाहर जाने के रास्ते को चोड़ा किया जाय ताकि रक्त दायें वैन्ट्रिकल से पल्मोनरी धमनी में और वहाँ से फेफड़ो तक मुक्त रूप से बह सके। आपके बच्चे के रक्त के ऑक्सीजन स्तर की निगरानी की जायेगी। प्रसव के बाद बच्चे के अल्ट्रासाउण्ड स्कैनिग और छाती के एक्स रे की आवश्यकता होगी। बाल चिकित्सा हृदय रोग विशेषज्ञ और बाल

# टेट्रालजी ऑफ फलो (Page -3)

कार्डियोथोरेसिक शल्य चिकित्सक को टीम आपके बच्चे का अध्ययन करेगी ताकि समुचित प्रबन्धन और शल्य चिकित्सा की योजना तैयार की जा सके।

#### क्या यह फिर से होगा ?

क्योंकि टीOओOएफO के कारणों में एक आनुवंशिक अंग भी है, इस कारण प्रभावित बच्चे के भाई बहिनों में सामान्य आबादी की तुलना में इसके होने की सम्भावना अधिक है।

\_ यदि एक बच्चे में आनुवंशिक कारण पाया जाता है तो अगले बच्चे में ऐसा होने का जोखिम आनुवंशिक समस्या के प्रकार पर निर्भर करेगा। कुछ आनुवंशिक समस्याओं में दोबारा होने की संभावना कम होती है जब की अन्य में दोबारा होने की संभावना 2 में से 1 में हा सकती है। अगर कोई आनुवंशिक कारण नहीं है तो इसके दोबारा होने का खतरा 10 में 1 से भी कम होगा। आपकी देखभाल करने वाले डाक्टर आपके आगे होने वाले बच्चे में जन्मजात हृदय दोष की संभावना का पता लगाने के लिये शुरूआती भूण की स्कैनिंग के लिये भेजेगे।

### मुझे और क्या प्रश्न पूछना चाहिए?

- 1. क्या यह एक गंभीर टी0ओ0एफ0 है।
- 2. मेरे कितनी बार अल्ट्रासाउण्ड स्कैन होगें।
- 3. मुझे अपना प्रसव कहाँ कराना चाहिए।

### जन्म के बाद बच्चे को सबसे अच्छी देखभाल कहाँ मिलेगी।

क्या में उन डाक्टरों की टीम से मेरे प्रसव से पहले मिल सकती हूँ, जो मेरे बच्चे को जन्म के समय उसकी सहायता करेंगे। 6. क्या हमारे क्षेत्र में कोई सहायता समूह है जिससे हम बात कर सकते