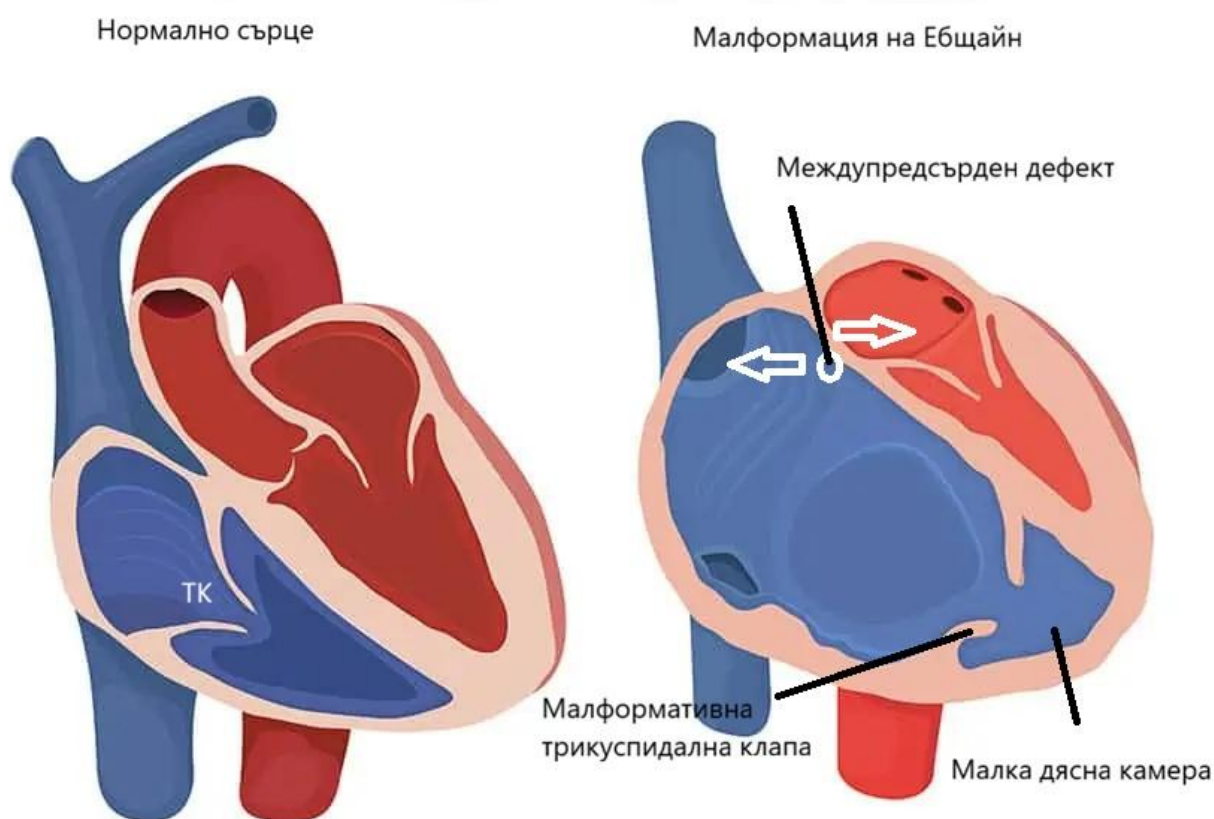


Аномалия на Ебщайн

Информационни листовки за пациента – какво е добре да знам, какво да попитам.

Тази листовка има за цел да Ви помогне да разберете какво представлява аномалията на Ебщайн, какви изследвания са Ви необходими и какви са последиците от поставянето на диагнозата за Вашето бебе и Вашето семейство.

Какво представлява аномалията на Ебщайн?



TK – трикуспидална клапа

Аномалията на Ебщайн представлява дефект на трикуспидалната клапа. Тази клапа свързва дясното предсърдие (кухината, приемаща системната венозна кръв от тялото) с дясната камера (камерата, изпомпваща кръвта към белите дробове).

При аномалията на Ебщайн две от платната на трикуспидалната клапа не се захващат за правилното си място. Третото платно е по-дълго от нормалното и може да е свързано със стената на камерата. В редки случаи трикуспидалната клапа е толкова деформирана, че не позволява на кръвта да тече в нормалната посока (от дясното предсърдие към дясната камера). Описаните дефекти причиняват връщане на кръв през трикуспидалната клапа обратно към дясното предсърдие т.нар. трикуспидална регургитация. В резултат на това дясното предсърдие става по-голямо от нормалното. Когато трикуспидалната регургитация е достатъчно тежка, се развива застойна сърдечна недостатъчност.

Аномалия на Ебщайн

Информационни листовки за пациента – какво е добре да знам, какво да попитам.

Аномалията на Ебщайн може да се съчетава с други сърдечни дефекти, като например стеноза или атрезия на белодробната (пулмоналната) клапа, междупредсърден или междукамерен дефект. При много пациенти с аномалия на Ебщайн има допълнителна проводна връзка. Това може да доведе до периоди на необичайно ускорена сърдечна дейност, наречена надкамерна тахикардия.

Как възниква аномалията на Ебщайн?

Аномалията на Ебщайн възниква по време на вътреутробното развитие на бебето. Състоянието е рядко срещано, като по-често се наблюдава в европеидната раса. В повечето случаи няма установена конкретна причина. Аномалията на Ебщайн е възможно да бъде свързана с различни генетични проблеми или сложни сърдечни дефекти. Употребата на някои лекарства (като литий или бензодиазепини) по време на бременност покачва риска. При тази малформация платната на трикуспидалната клапа обикновено са по-големи от нормалното. Това е свързано с влошена функция на клапата, при което кръвта тръгва в погрешна посока – вместо да преминава към белите дробове, тя се връща обратно в дясно предсърдие. В резултат на това се стига до разширяване на сърцето и задръжка на течности в тялото. Възможно е да се наблюдава и стеснение на белодробна клапа.

Трябва ли да се извършат още изследвания?

Вашият лекуващ лекар може да Ви насочи към медико-генетична консултация и генетично изследване. Това допълнително ще предостави важна информация за Вашия индивидуален случай. Освен това, ще бъдете насочена за преглед от специалист по майчино-фетална медицина и/или детски кардиолог. Те ще проследяват еволюцията на заболяването чрез специализирани ултразвукови прегледи, насочени към феталното сърце, кръвоносните съдове около него и всички останали органи и системи на плода (фетална ехокардиография и фетална морфология). Предложените изследвания от Вашия лекуващ лекар ще зависят от много свързани фактори.

За какво трябва да следя по време на бременност?

Вашият лекуващ лекар може да назначи серийни ултразвукови прегледи, за да се оцени до каква степен аномалията на Ебщайн влияе на растежа и състоянието на бебето. Ще Ви бъде предоставяна актуална информация с напредването на бременността.

Какво означава това за моето бебе след раждането?

Аномалията на Ебщайн включва много широк спектър от непосредствени, средносрочни и дългосрочни проблеми. Сърдечният дефект може да бъде проявен от лека до много тежка степен. Голяма част от пациентите с по-лека форма на Ебщайн нямат симптоми. При липса на клинична изява е възможно диагнозата да се постави в зряла възраст по повод на чут при преслушване на сърцето сърдечен шум. Някои бебета и деца имат син цвят на кожата (цианоза). Това се случва поради преминаването на кръв от дясно към

Аномалия на Ебщайн

Информационни листовки за пациента – какво е добре да знам, какво да попитам.

ляво предсърдие. Децата могат да се оплакват, че сърцето им се ускорява, прескача или просто „бие странно“. Те могат да се уморяват по-лесно от другите деца или да се задъхват. Тежко засегнатите деца обикновено са критично болни при раждането. Те могат да имат ниско насищане с кислород (цианоза) и сърдечна недостатъчност, което налага незабавни интензивни грижи.

Всяко бебе с аномалия на Ебщайн е уникално. След внимателна оценка Вашите лекуващи лекари ще определят каква интервенция ще бъде необходима, кога и къде ще се извърши. Децата с аномалия на Ебщайн трябва да се проследяват редовно от детски кардиолог. Ще бъдат планирани рутинни проследяващи прегледи, както и допълнителни изследвания като електрокардиограми, Холтер мониториране, ехокардиография и др.

Ще се повтори ли?

Рискът за повторение на аномалията на Ебщайн при следваща бременност се определя от наличието или липсата на допълнителна генетична причина и/или асоциирани структурни аномалии. Тези фактори влияят върху вероятността от рецидив. Вашият лекар вероятно ще Ви назначи ранна фетална морфология и фетална ехокардиография при следваща бременност, за да изключи възможно най-рано наличието на вродени сърдечни дефекти на плода.

Какви други въпроси да задам?

- За каква форма на аномалията на Ебщайн става дума – лека или тежка?
- Кога е следващият ми контролен преглед?
- Трябва ли да проведем медико-генетична консултация? Какви генетични изследвания трябва да обмисля?
- Къде да родя?
- Къде бебето ще получи най-добрите грижи след раждането си?
- Мога ли да се срещна предварително с екипа от лекари, които ще се грижат за бебето ми след раждането?

Последна редакция декември 2022 г.