

Ventriküler Septal Defektli Pulmoner Atrezi (PA-VSD)

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler.

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi (PA-VSD) nedir?

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi (PA-VSD), karmaşık bir doğumsal kalp kusurudur. Her 10,000 fetüsten daha azında görülür. Kalbimizden çıkan kan iki büyük atardamar yoluyla pompalanır: sol ventrikülden oksijen açısından zengin kanı vücuda ve beyne taşıyan aorta ve sağ ventrikülden oksijen fakiri kanı akciğerlere taşıyan pulmoner arter. Kalbin ventriküllerinden büyük arterlere kan akışı, tek yönlü kapakçıklarla (aort kapağı ve pulmoner kapak) kontrol edilir. Pulmoner atrezi durumunda, sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki kapak gelişmez.

Kalbin sağ ve sol ventrikülleri, ventriküler septum adı verilen kaslı bir duvarla ayrılmıştır. Bu septumda bazen bir açıklık oluşabilir ki buna ventriküler septal defekt (VSD) denir. PA-VSD, pulmoner atrezi ve VSD'nin bir arada görüldüğü durumdur. Bu durumda, aort kapağı VSD'yi kapsayacak şekilde ventriküllere bağlanır; bu duruma “Ata binen Aorta” (Overriding Aorta) denir. Bu faktörlerin kombinasyonu, fetal kalp anatomisi ve işlevinde birçok değişikliğe neden olur. Kan akışının yönü, oksijenli ve oksijensiz kanın dağılımı, kalp ventriküllerinin ve diğer damarların büyümesi etkilenir. PA-VSD'nin her vakası benzersizdir ve bu özelliklerin yanı sıra diğer gelişim özelliklerine göre değişir. Örneğin, aortun VSD'yi ne kadar kapsadığı vakadan vakaya değişiklik gösterebilir. PA-VSD'nin kesin bir tanısı için fetal kardiyoloji uzmanlarına (maternal-fetal tıp uzmanı veya pediatrik kardiyolog) yönlendirilirsiniz ve gebelik boyunca defektin seyrini izlemek için düzenli takip yapılır.

PA-VSD nasıl meydana gelir?

PA-VSD'de genetik bir bileşen olduğu düşünülmektedir, ancak çoğu vakada belirli bir neden bulunamamıştır. DiGeorge sendromu (22. kromozomun küçük bir kısmında bir değişiklik) veya Trizomi 21 (Down sendromu) gibi genetik durumlarla ilişkili olabilir. Ayrıca PA-VSD'ye sahip bir çocuğun kardeşlerinde ve Fallot Tetralojisi gibi bir kalp durumuna sahip bireylerin çocuklarında bu durumun görülme riski artmaktadır.

Daha fazla test yaptırmalı mıyım?

Doktorunuz sizi genetik danışmanlık ve genetik testler için yönlendirebilir. Amniyosentez veya koryon villus örnekleme (CVS) gibi testler, kromozomal anormallikleri kontrol etmek için yapılabilir ve kromozomal mikroarray testi veya tüm ekzon dizilimi gibi diğer genetik tanı testleri

Ventriküler Septal Defektli Pulmoner Atrezi (PA-VSD)

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler.

uygulanabilir. Bu testler, bireysel durumunuzla ilgili önemli bilgiler sağlar. Ayrıca fetal kalp hastalığı konusunda uzman olan maternal-fetal tıp uzmanı veya pediatrik kardiyolog gibi uzmanlara yönlendirilirsiniz. Bu uzmanlar, fetal ekokardiyografi ile bebeğinizin gelişimini izleyebilir: bu tarama, fetüsün kalbi ve kardiyovasküler sistemine odaklanır.

Hamilelik sırasında nelere dikkat etmek gerekir?

Doktorunuz, kalp kusurlarının nasıl geliştiğini, bebeğinizin büyümesini ve sağlığını nasıl etkilediğini ve herhangi bir sıkıntı belirtisini izlemek amacıyla seri ultrason taramaları isteyebilir. Gün boyunca bebeğinizin hareketlerini takip etmeniz istenebilir.

PA-VSD, doğduktan sonra bebeğim için ne anlama gelir?

PA-VSD’de, sağ ventrikülden pulmoner artere kan akışı engellenir, bu nedenle kan akciğerlere pompalanamaz ve oksijenli ve oksijensiz kan VSD aracılığıyla aortaya akar. Duktus arteriozus, fetal yaşamda aorta ile ana pulmoner arter arasında kan taşıyan küçük bir damardır ve normalde doğumdan sonra kapanır. PA-VSD durumunda bebek, duktus arteriozusun kapanmasını önlemek için prostaglandin adlı bir ilaçla tedavi edilir. Bu, pulmoner kapak etrafından akciğerlere kan akışını sağlamak için yapılır. PA-VSD, sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında bir bağlantı oluşturmak ve VSD’yi kapatmak amacıyla yapılan kalp cerrahisi ile tedavi edilir. Cerrahi yaklaşım, bebeğin spesifik anatomisine ve ihtiyaçlarına göre bireyselleştirilir. Cerrahlar en uygun tedavi planını oluşturmak için kalp ultrasonu ve gerekli diğer görüntüleme testleri (göğüs röntgeni gibi) kullanarak bebeği değerlendirir. PA-VSD genellikle kalp, akciğerler ve kan damarlarının uyum sağlaması için aşamalı olarak anatomik kusurların düzeltildiği bir dizi ameliyatla yönetilir.

Tekrar olur mu?

PA-VSD’nin genetik bir bileşeni olduğu düşünülmektedir. Yukarıda belirtildiği gibi, PA-VSD’li bir çocuğu olan ailelerde kardeşlerde bu durumun görülme riski genel popülasyona göre daha yüksektir. Bu, PA-VSD’yi açıklayan bir genetik neden bulunup bulunmadığına bağlıdır. Sorunu açıklayan genetik bir neden bulunamazsa, tekrarlama riski %5’in altındadır. Bu nedenle diğer çocuklarınızın etkilenmesi zorunlu değildir. Doktorunuz, sonraki gebeliklerde fetal kalp kusurlarını erken tespit etmek için hedefli fetal taramalar önerebilir.

Ventriküler Septal Defektli Pulmoner Atrezi (PA-VSD)

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler.

Başka hangi soruları sormalıyım?

- Bu durum ciddi bir PA-VSD gibi mi görünüyor?
- Ultrason muayenelerim ne sıklıkla yapılacak?
- Doğumu nerede yapmalıyım?
- Bebeğim doğduktan sonra en iyi bakımı nerede alacak?

Güncelleme Temmuz 2024