

Fallot Tetralojisi

Hasta Bilgilendirme Serisi - Bilmeniz gerekenler, sormanız gerekenler.

Fallot Tetralojisi nedir?

Fallot Tetralojisi bir tür doğumsal kalp defektidir. Adını, kalpte birlikte meydana gelen dört (Yunanca dört anlamına gelen tetra kelimesinden) anatomik kusurdan oluşmasından alır. Adını aldığı Fransız doktor Étienne-Louis Arthur Fallot tarafından tanımlanmıştır. Fallot tetralojisinin (TOF) dört bölümü şunlardır: Pulmoner Stenoz, Ventriküler Septal Defekt (VSD), Ata Binen Aorta ve Sağ Ventrikül Hipertrofisi. Yaklaşık 2500 ila 3000 doğumda 1 görülür.

Kalp, iki üst kulakçık (sağ kulakçık ve sol kulakçık) ve iki alt kulakçık (sağ ve sol karıncık) olmak üzere dört odacıktan oluşur. Karıncıklar kanı sağ karıncıktan pulmoner arter ve soldan aort olmak üzere iki büyük damar yoluyla dışarı pompalar. Bu kan akışı iki kapakçık tarafından modüle edilir: Pulmoner kapakçık ve aort kapakçığı. Pulmoner stenozda, pulmoner kapak veya hemen önündeki doku düzgün gelişmez, öyle ki sağ ventrikül kasılarak kanı akciğerlere doğru pompaladığında kan serbestçe akamaz. Açıklık dardır ve kapak yaprakçıkları kalınlaşmış ve sertleşmiş olabilir. Daralmanın doğası ve derecesi oldukça değişkendir ve akciğerlere ne kadar kan pompalandığını etkiler.

Sağ ve sol ventriküller bir kas duvarı olan septum ile ayrılır. Ventriküler septal defekt (VSD) bu duvardaki bir deliktir. VSD' ler oldukça yaygındır, aslında en yaygın kalp kusurudur. TOF' ta aort kapağı VSD' nin üzerine biner (“geçersiz kılar”) ve hem sağ hem de sol ventrikülden gelen kanın “geçersiz aort” yoluyla dışarı akmasına izin verir. VSD' nin ne kadarının aort kapakçığı tarafından örtüldüğü veya örtülme derecesi TOF' lu bireyler arasında değişiklik gösterir. Sağ ventrikül hipertrofisi, sağ ventrikül kaslarının kalınlaşmasıdır. Bu, zaman içinde ilerleme eğiliminde olduğu için kalbin diğer kusurların etkilerine bir yanıtı olarak gelişiyor gibi görünmektedir.

Fallot tetralojisi nasıl oluşur?

TOF' ta genetik bir bileşen olabilir. Kromozom 22 delesyonları ve Di George sendromu veya Trizomi 21 (Down sendromu) ile ilişkili olabilir. Birçok vakada neden bilinmemektedir.

Kromozomlar TOF ile nasıl ilişkilidir?

Kromozomlar genetik bilgilerimizin çoğunun saklandığı yerdir. Genellikle 46 tanesi çiftler halinde eşleşir: 23 tanesi bir ebeveynden, diğer 23 tanesi ise diğer ebeveynden gelir. Örneğin Down sendromlu kişilerde fazladan 21 numaralı kromozom bulunur. Di George sendromlu kişilerde 22 numaralı kromozomun bir parçasındaki bilgilerde değişiklik vardır. Bu durumların her ikisi de TOF' lu bebeklerde görülür: kromozomlardaki bilgilerde böyle bir değişiklik meydana gelirse, TOF' un nedeni bu olacaktır.

Daha fazla test yaptırmalı mıyım?

Bakıcınız sizi genetik danışmanlığa ve genetik testlere yönlendirebilir veya TOF' un genetik bir sendromun parçası olup olmadığını belirlemeye yardımcı olabilecek kromozomal mikro dizi veya tüm ekzom dizilimi ile amniyosentez veya koryon villus örnekleme (CVS) gibi bu konuyu sizinle görüşebilir. Bu, kromozomlar hakkında bilgi sağlayabilir ve anatomisinin ötesinde bebeğiniz hakkında önemli bilgiler sağlayabilir. Henüz yapılmadıysa, kalbin anatomisini ve işlevini daha iyi anlamak için

Fallot Tetralojisi

Hasta Bilgilendirme Serisi - Bilmeniz gerekenler, sormanız gerekenler.

bebeğin kalbine ve kardiyovasküler sistemine odaklanan özel bir ultrason olan fetal ekokardiyografi yapılmalıdır. Anne-fetal tıbbi uzmanı veya pediatrik kardiyolog gibi bir uzman genellikle fetal ekokardiyografi yapar. Bu, bebeğinizin kalbinin ve kan damarlarının görüntülerini sağlayabilir ve bakıcılarınıza kardiyovasküler sistemin ne kadar iyi çalıştığını bildirebilir.

Hamilelik sırasında nelere dikkat etmek gerekir?

Bakıcınız muhtemelen bebeğinizin büyümesini ve sağlığını izlemek ve herhangi bir sıkıntı belirtisi olup olmadığını takip etmek için seri ultrason taramaları isteyecektir. Gün boyunca bebeğinizin hareketlerini takip etmeniz istenebilir: bakıcınız hamilelik ilerledikçe size tavsiyelerde bulunacaktır.

Doğduktan sonra bebeğim için ne anlama geliyor?

Doğduktan sonra bebeğim için ne anlama gelir? TOF açık kalp ameliyatı ile onarılabilir. Bu onarım prosedürlerinin başarı oranları 1950'lerde uygulanmaya başlanmasından bu yana önemli ölçüde artmıştır ve şu anda % 95 civarındadır. TOF ile doğan birçok birey cerrahi onarım geçirmiş ve yetişkinliğe ulaşmıştır; birçoğunun artık kendi çocukları vardır. TOF ile doğan her fetus benzersizdir. Onarımın zamanlaması çocuğunuzun durumuna, özellikle de akciğerlerden vücudun geri kalanına oksijensiz kan taşıyıp taşımadığına bağlı olacaktır. Ayrıca, sağ ventrikülden akciğerlere giden pulmoner çıkış yolunun stenoz veya daralma derecesi, oksijen almak için akciğerlere ne kadar kan verildiğini etkileyecektir. Bu da bebeğin doğumdan sonraki semptomlarını etkileyebilir. Ameliyatın amacı VSD' yi kapatarak sadece sol ventrikülden gelen oksijenli kanın aort yoluyla vücuda ve beyne pompalanmasını sağlamak ve pulmoner çıkış yolunu genişleterek kanın sağ ventrikülden pulmoner artere ve oradan da akciğerlere serbestçe akmasını sağlamaktır. Bebeğinizin kan oksijen seviyeleri izlenecek ve doğumdan sonra muhtemelen ek ultrason taraması ve göğüs röntgeni gibi diğer görüntüleme testleri yapılacaktır. Pediatrik kardiyologlar ve pediatrik kardiyotorasik cerrahlardan oluşan ekip, en uygun yönetim ve cerrahi planı oluşturmak için bebeğinizin anatomisini inceleyecektir.

Tekrar olacak mı?

TOF' ta genetik bir bileşen olduğu ve etkilenen bir çocuğun kardeşlerinin genel popülasyona göre daha yüksek risk altında olduğu görülmektedir. Genetik bir neden bulunursa, bunun tekrar olma riski genetik sorunun türüne bağlı olacaktır. Bazı genetik sorunların tekrarlama şansı daha nadirken, diğerlerinin tekrarlama şansı 2'de 1 olabilir. Genetik bir neden yoksa, bunun tekrarlanma riski 10'da 1'den daha az olacaktır. Bakıcınız muhtemelen gelecekteki hamileliklerinizde doğuştan kalp hastalığını ekarte etmek için sizi erken fetal ultrason taramasına yönlendirecektir.

Fallot Tetralojisi

Hasta Bilgilendirme Serisi - Bilmeniz gerekenler, sormanız gerekenler.

Başka ne gibi sorular sormalıyım?

- Bu ciddi bir TOF'a benziyor mu?
- Ne sıklıkla ultrason muayenesi yaptıracağım?
- Nerede doğum yapmalıyım?
- Bebek doğduktan sonra en iyi bakımı nerede alacak?
- Bebeğim doğduğunda ona yardımcı olacak doktor ekibiyle doğumumdan önce tanışabilir miyim?
- Bölgemizde konuşabileceğimiz bir destek grubu var mı?

Son Güncelleme Haziran 2024