

# Тотално аномално вливане на белодробните вени

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

Тази листовка има за цел да Ви помогне да разберете какво представлява тоталното аномално вливане на белодробните вени (total anomalous pulmonary venous return – TAPVR) и какви са причините за неговото възникване, от какви изследвания се нуждаете и какви са последиците от поставянето на диагнозата за Вашето бебе след раждането.

## Какво е TAPVR?

Тоталното аномално вливане на белодробните вени представлява 1% от всички вродени сърдечни малформации (ВСМ). Състоянието възниква при нарушения във вливането на белодробните вени към сърцето. В нормални условия богатата на кислород кръв от белите дробове навлиза през белодробните вени в лявото предсърдие на сърцето. Оттам кръвта преминава към лявата камера и впоследствие се изпомпва към тялото през аортата.

При тоталното аномално вливане на белодробните вени те не се вливат в ляво предсърдие (както е нормално), а се вливат неправилно в други структури – обикновено в дясното предсърдие. По този начин богатата на кислород кръв от белите дробове се смесва с бедна на кислород кръв, идваща от останалата част на тялото. Съществуват няколко анатомични варианта при тази аномалия, в зависимост от мястото на абнормното вливане на белодробните вени. При всеки случай е необходима хирургична корекция. Понякога има допълнителен проблем поради стеснение на белодробните вени. Отделните анатомични варианти се извяват с различни клинични симптоми. Децата, при които освен абнормно вливане имат и допълнително стеснение (стеноза) на белодробните вени, имат по-тежки клинични прояви и могат да имат синкав цвят на кожата, наречен цианоза. В тези случаи е необходима по-ранна хирургична корекция.

## Как възниква тоталното аномално вливане на белодробните вени?

В човешкото тяло има два вида кръвообращение – системно и белодробно. Системното кръвообращение започва от лявата половина на сърцето – ляво предсърдие, лява камера и аортата. Оттам, богатата на кислород кръв се разнася по цялото тяло. След като кислородът се използва от тъканите, венозната кръв се връща обратно чрез системните вени в дясната половина на сърцето.

Белодробното кръвообращение включва бедна на кислород кръв, която навлиза в дясното предсърдие, откъдето отива в дясната камера. Оттам, кръвта се насочва през белодробната артерия към белите дробове, за да бъде обогатена с кислород. Богатата на кислород кръв се връща обратно към сърцето в ляво предсърдие, обикновено през белодробните вени. При неправилно вливане на белодробните вени в ляво предсърдие, богатата на кислород кръв не може да бъде доставена до системното кръвообращение, респ. до тялото. Всички анатомични варианти, при които пряката връзка между белодробните вени и лявото предсърдие са нарушени, се наричат тотално аномално вливане на белодробните вени (TAPVR).

# Тотално аномално вливане на белодробните вени

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

## Каква е връзката между хромозомните аномалии и тоталното аномално вливане на белодробните вени?

Точният механизъм на развитие на тази аномалия в ембрионалния период остава неясен. Хромозомните аномалии са рядкост при това заболяване.

## Трябва ли да направя още изследвания?

Ако при плода се открие тотално аномално вливане на белодробните вени, се препоръчва подробна фетална ехокардиография. Вероятно ще бъдете насочени към специалист по майчино-фетална медицина или детски кардиолог. Не е установена пряка връзка между тоталното аномално вливане на белодробните вени и хромозомните аномалии. Съществуват обаче няколко генни дефекта, които могат да се асоциират с това заболяване. При наличие на допълнителни ехографски маркери, които дават основание да се подозират асоциирани генетични аномалии, Вашият лекар ще Ви предложи медико-генетична консултация за по-нататъшно обсъждане.

## За какво трябва да следя по време на бременност?

По време на пренаталния живот белите дробове на плода не функционират, тъй като плацентата доставя необходимото количество кислород вместо тях. Поради тази причина при плода липсват симптоми, свързани с тоталното аномално вливане на белодробните вени. Въпреки това с напредването на бременността се налага серийно ехографско проследяване, за да се оцени появата на евентуални промени в кръвотока в сърцето, които са следствие на тази сърдечна малформация. Необходимо е да се изготви план за раждане в център с подходящо оборудвано детско интензивно отделение.

## Какво означава това за моето бебе след раждането?

След раждането бебето Ви ще бъде внимателно наблюдавано. Ще се направи ехокардиография, за да се потвърди диагнозата и да се установи видът на TAPVR. В хода на прегледа ще се изключат допълнителни структурни аномалии в сърцето, като например наличието и степента на стеснение на белодробните вени.

Бебето ще бъде наблюдавано за усложнения като пневмония и остра сърдечна недостатъчност. Коригирането на тоталното аномално вливане на белодробните вени налага хирургическа намеса. Срокът на извършване ще бъде определен от детския кардиолог и кардиохирург, след като приключат прегледите и изследванията на новороденото. Това е сериозна сърдечна аномалия. Без коригираща операция по-голямата част от бебетата загиват през първата година от живота си.

# Тотално аномално вливане на белодробните вени

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

## Ще се повтори?

Съобщава се за повторна поява на тотално аномално вливане на белодробните вени при братя и сестри и други членове на семейството. Поради този риск от повторна изява всяка следваща бременност трябва да се оценява чрез внимателно ултразвуково изследване на сърцето (фетална ехокардиография).

## Какви други въпроси да задам?

### Какви други въпроси да задам?

- Какъв тип тотално аномално вливане на белодробните вени има моето бебе?
- Има ли други проблеми със сърцето или с други органи на бебето?
- Къде трябва да се роди бебето?
- Има ли някакви специални изследвания, които трябва да извърша?
- Мога ли да се срещна предварително с детския кардиолог, който ще се грижи за бебето ми след раждането?

Последна редакция август 2023 г.