

Конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии

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

Тази листовка има за цел да Ви помогне да разберете какво представлява конгенитално коригираната транспозиция на големите артерии (congenitally corrected transposition of the great arteries – CCTGA), какво я причинява, за какво да внимавате по време на бременността и какви са последиците за Вашето бебе след раждането.

Какво представлява конгенитално коригираната транспозиция на големите артерии?

Конгенитално коригираната транспозиция на големите артерии е вродена сърдечна малформация (ВСМ), при която дясната и лявата камера са разменени, т.е. те се намират на противоположната страна на сърцето спрямо обичайното им място. В допълнение, големите артериални кръвоносни съдове (аортата и белодробната артерия), излизащи от двете камери, също са разменени. Това до известна степен балансира или „коригира“ обръщането на камерите, тъй като циркулацията с кръв остава физиологично коригирана.

Тази аномалия се среща рядко, едва при 1% от всички деца с ВСМ. При липса на други сериозни аномалии на сърцето симптомите в пренаталния и неонаталния живот могат да бъдат леки и да се наложи хирургично лечение едва в по-късна възраст. В някои случаи конгенитално коригираната транспозиция на големите артерии е свързана с други сърдечни аномалии. В 50% от случаите сърцето е разположено в дясната гръдна половина (декстрокардия). Дефект на камерната преграда (междукामерен дефект) се установява в 80% от случаите. При 50% от пациентите е налице стеснение (стеноза) на белодробната артерия, която отвежда кръвта към белите дробове. В 30% от случаите се наблюдават дефекти (дисфункция) на клапата на системната камера. Понякога камерите могат да бъдат недоразвити и да се появят аномалии на сърдечния ритъм. Наличието на допълнителни сърдечни аномалии при това заболяване увеличава вероятността за операция.

Как възниква конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии?

Нормалното сърце има две камери – едната е отляво, а другата – отдясно. Лявата камера играе ролята на силна „помпа“, която разпределя кръвотока към тялото (системно кръвообращение). Дясната камера е малко по-слаба „помпа“, която осигурява кръвотока към белите дробове (белодробно кръвообращение).

При конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии дясната и лявата камера са обърнати, т.е. имат разменени места. По този начин по-слабата дясна камера става системна и трябва да създава по-голямо налягане към системното кръвообращение. За разлика от нея, по-силната лява камера е по-малко натоварена, тъй като снабдява с кръв белодробното кръвообращение. При липса на допълнителни асоциирани сърдечни аномалии, обикновено не се наблюдават значителни хемодинамични промени. С течение на времето е възможно по-слабата дясна камера да не бъде в състояние да се справи и да снабдява с кръв системното кръвообращение. В

Конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии

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

тези случаи може да се стигне до сърдечна недостатъчност, налагаща оперативно лечение.

Каква е асоциацията между конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии и хромозомните аномалии?

Механизмът на възникване на тази аномалия остава неизвестен и се приема за многофакторен. Фамилното унаследяване е рядко и има риск от повторение от около 2% при родственици от първа степен. Свързаните хромозомни аномалии са редки.

Трябва ли да се извършат още изследвания?

При съмнение за тази аномалия в хода на рутинния ултразвуков скрининг е препоръчително да се извърши подробно ултразвуково изследване на сърцето (фетална ехокардиография) от специалист. В 40-50% от случаите с вродените сърдечни дефекти се наблюдават асоциирани генетични синдроми. В тази връзка при всички случаи с конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии трябва да се обмисли извършването на медико-генетична консултация – особено при наличието на допълнителни ехографски признаци, които покачват риска за асоциирани генетични или хромозомни аномалии.

За какво трябва да следя по време на бременност?

Предвид особеностите на сърдечно-съдовата система на плода и структурните промени, наблюдавани при това състояние, обикновено не се наблюдават неблагоприятни събития в пренаталния живот. Понякога се срещнат различни видове нарушения на сърдечния ритъм на плода, което налага по-внимателна оценка.

Какво означава това за моето бебе след раждането?

Протичането на заболяването е различно в зависимост от структурните и функционални промени, които се срещат при конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии. В някои случаи не се налага хирургична намеса. При тежките случаи може да се наложи извършването на няколко операции през първите месеци от живота.

Ще се повтори ли?

Конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии обикновено е спорадична. Възможно е, обаче, да се повтори при следваща бременност. По тази причина е необходима ранна фетална ехокардиография и внимателно проследяване.

Конгенитално коригирана транспозиция на големите артерии

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

Какви други въпроси да задам?

- Нормални ли са сърдечната честота и ритъм на бебето?
- Има ли допълнителни структурни аномалии на бебето, освен сърдечната?
- Трябва ли да ми бъде извършена амниоцентеза?
- Къде трябва да се роди бебето ми?
- Имам ли нужда от Цезарово сечение?
- Какъв е рискът тази аномалия да се повтори при следваща бременност?

Последна редакция юли 2023 г.