

Пулмонална (белодробна) атрезия с интактен междукामерен септум

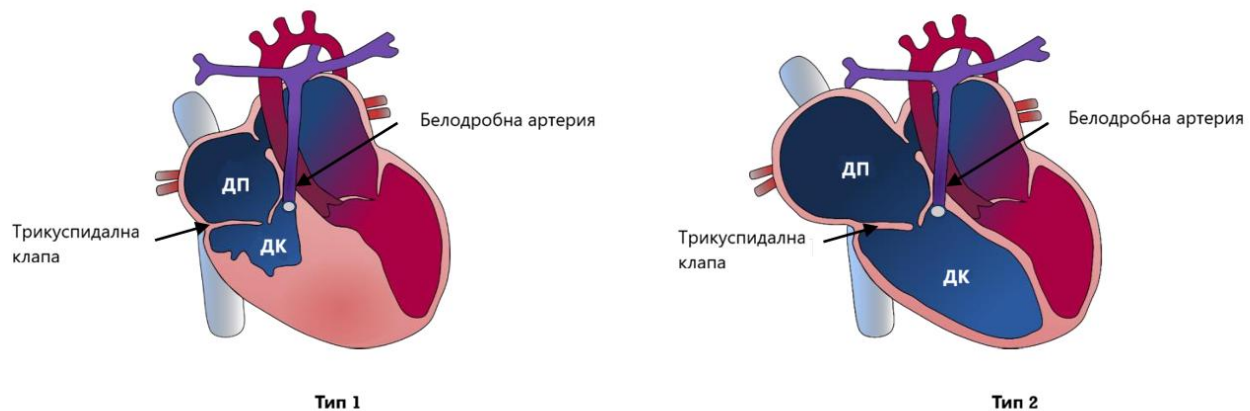
Информационни листовки за пациента – какво е добре да знам, какво да попитам.

Тази листовка има за цел да Ви помогне да разберете какво представлява пулмоналната атрезия с интактен междукамерен септум (pulmonary atresia intact ventricular septum – PA-IVS), какви изследвания са Ви необходими и какви са последиците от поставянето на диагнозата за Вас, Вашето бебе и Вашето семейство.

Какво представлява пулмоналната атрезия с интактен междукамерен септум?

Пулмоналната атрезия с интактен междукамерен септум обхваща група от сърдечни аномалии, чиято обща черта е пълната обструкция (запушване) на клапата, която свързва дясната камера (ДК) и белодробната артерия, при липса на дефект в междукамерната преграда (интактен междукамерен септум).

В подобни случаи размерът на дясна камера зависи от функцията на трикуспидалната клапа. По този начин се разграничат два типа малформации:



Съкращения: ДП – дясно предсърдие. ДК – дясна камера.

Тип 1: Трикуспидалната клапа функционира добре. Кръвта навлиза в дясната камера, но на изхода си има препятствие (пулмонална атрезия) и кръвта не може да се придвижи напред. Тъй като трикуспидалната клапа работи добре, кръвта не може да се върне назад. В дясната камера се създава област на високо налягане, което затруднява притока на кръв в нея. При твърде малко кръв, преминаваща в нея, дясната камера престава да се развива.

Тип 2: Трикуспидалната клапа не функционира правилно. Кръвта навлиза в дясната камера, но на изхода си има препятствие (пулмонална атрезия) и кръвта не може да се придвижи напред. Тъй като трикуспидалната клапа не се затваря напълно, кръвта от дясната камера се връща обратно в дясното предсърдие в големи количества. Това често води до значително разширяване на дясното предсърдие.

Пулмонална (белодробна) атрезия с интактен междукामерен септум

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

Как възниква пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум?

В ембрионалния живот, по неизвестни причини, се появява дефект в развитието на белодробната (пулмоналната) клапа. Предполага се, че в генезата на състоянието може да има и възпалителен компонент. Обструкция на белодробната клапа може понякога да възникне при бременност с близнаци, които имат обща плацента (монохориални).

Защо е важно поставянето на диагнозата пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум?

Тази вродена сърдечна малформация може да бъде свързана с други значими аномалии на сърцето и по-рядко със структурни аномалии в други части на тялото. В допълнение, тя може да бъде асоциирана с хромозомни и генетични аномалии. При тип I съществува риск по време на бременност дясната камера да не се развие правилно, а при тип II има риск за развитие на сърдечна недостатъчност и вътреутробна смърт на плода.

За какво трябва да следя по време на бременност? Трябва ли да си направя още изследвания?

- Пренаталната диагноза на пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум налага извършване на детайлно ултразвуково изследване на плода (фетална морфология) и разширена фетална ехокардиография (специализирано ултразвуково изследване на сърцето на бебето по време на бременността), за да се изключат асоциирани сърдечни или други структурни аномалии на плода.
- На родителите трябва да се предложи инвазивно генетично изследване, за да се изключат асоциирани хромозомни или генетични аномалии.
- Препоръчва се ежемесечно ултразвуково проследяване, за да се изключат признаци на фетални усложнения като сърдечна недостатъчност на плода (ако е налице трикуспидална клапна недостатъчност). Освен това, при всяко сканиране трябва да се оценяват всички сърдечносъдови структури.
- Вътреутробната сърдечна интервенция в избрани случаи на пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум може да подобри прогнозата в някои случаи, но е лимитирана за извършване във високоспециализирани центрове.

Къде да родя? Къде бебето ще получи най-добрите грижи след раждането си?

Всички бременни жени с пренатално установена пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум трябва да бъдат родоразрешени в център със специалисти по високорискава бременност, достъп до специалисти по детска кардиология и неонатологично интензивно отделение.

Пулмонална (белодробна) атрезия с интактен междукामерен септум

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

Какво означава това за моето бебе след раждането?

След раждането на бебето то няма да получава достатъчно кислород в кръвта. Основният признак за недостиг на кислород е наличието на синкаво-лилаво оцветяване на кожата и лигавиците (цианоза). Понякога се наблюдава и учестено и повърхностно дишане. След раждането е необходимо новороденото да се лекува незабавно. Лечението на пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум може да включва комбинация от медикаменти, процедури или операция за коригиране на вродения сърдечен дефект.

Ще се повтори ли?

В случай на родено едно дете с пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум рискът от рецидив е 1%. При засегнати две деца, рискът нараства до 3%.

Последна редакция ноември 2022 г.