

# Прекъснатата аортна дъга

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

Тази листовка има за цел да Ви помогне да разберете какво представлява прекъснатата аортна дъга (interrupted aortic arch – IAA), какви изследвания са Ви необходими и какви са последиците от поставянето на диагнозата за Вашето бебе и Вашето семейство.

## Какво представлява прекъснатата аортна дъга?

Прекъснатата аортна дъга (IAA) е рядка вродена сърдечна малформация (ВСМ). Сърцето се състои от четири кухини: две предсърдия (ляво и дясно) и две камери (лява и дясна). Камерите изпомпват кръв от сърцето към двете големи артерии – аортата и белодробната артерия. Лявата камера изпомпва богата на кислород кръв през аортата към мозъка и тялото, докато дясната камера изпомпва бедна на кислород кръв през белодробната артерия към белите дробове. Аортата се насочва нагоре към главата, след което завива надолу към тялото, образувайки аортната дъга. При повечето хора от аортната дъга се разклоняват три съда (клона), по които кръвта се насочва към главата, шията и ръцете.

При прекъснатата аортна дъга (IAA) аортата е разделена някъде по протежение на дъгата на две отделни части. Съществуват три варианта на аномалията в зависимост от мястото на прекъсване. Горната част на аортата продължава да снабдява главата и ръцете. Кръвта към долната част на тялото и краката се осигурява от белодробната артерия през специален фетален шънт, наречен дуктус артериозус, който насочва кръвотока към низходящата аорта.

Често пъти фетусите с прекъснатата аортна дъга имат асоцииран и междукामерен дефект (МКД). Междукамерната преграда представлява мускулна стена, която разделя дясната и лявата камера на сърцето. Наличието на отвор в тази стена се нарича междукамерен дефект. МКД се среща доста често, на практика това е най-честата ВСМ. Наличието на междукамерен дефект води до смесване на богатата на кислород кръв, изхождаща от аортата с бедната на кислород кръв, която се изпомпва от дясната камера към белите дробове. Освен с междукамерен дефект, прекъснатата аортна дъга може да се асоциира и с други сърдечни малформации, както и с други извънсърдечни аномалии.

## Как възниква прекъснатата аортна дъга?

Прекъснатата аортна дъга се дължи на нарушение на процесите на сливане на малките аортни дъги в ранния ембрионален период, когато се развива сложната анатомия на сърцето и кръвоносните съдове. Вероятно в някои случаи прекъснатата аортна дъга има генетичен компонент. Най-често срещаната генетична аномалия при прекъснатата аортна дъга е синдромът на ДиДжордж, който се причинява от делеция на малка част от 22-ра хромозома. В много случаи, обаче, не се установява видима генетична причина.

## Трябва ли да извърша допълнителни изследвания?

Лекарят, което се грижи за Вас, може да Ви насочи към медико-генетична консултация и генетично изследване. Това може да включва инвазивни диагностични изследвания като

# Прекъсната аортна дъга

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

амниоцентеза или биопсия на хорион (вземане на проба от хорионни вѐси) за изключване на асоциирани хромозомни аномалии, както и извършване на допълнителни диагностични генетични тестове като хромозомен микрочипов анализ или цялостно екзомно секвениране. Такива изследвания могат да предоставят съществена информация относно Вашия индивидуален случай.

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

Вашият лекуващ лекар вероятно ще назначи серийни ултразвукови изследвания, за да наблюдава внимателно и да прецени дали прекъснатата аортна дъга влияе на растежа и състоянието на бебето. Възможно е да бъдете помолени да следите за движенията на бебето през целия ден. Проследяващият Ви лекар ще Ви предоставят информация с напредването на бременността.

## Какво означава това за моето бебе след раждането?

В пренаталния живот бебето Ви има един кръвоносен съд, наречен ductus arteriosus, който насочва кръвния поток от белодробната артерия директно към низходящата аорта. По този начин долната част на тялото може да се кръвоснабдява с кръв. След раждането дуктус артериозус обикновено се затваря в рамките на няколко дни. По този начин цялата кръв от белодробната артерия постъпва в белите дробове, за да се обогати с кислород и да се върне обратно към сърцето. При прекъснатата аортна дъга е изключително важно тази връзка да остане отворена, за да доставя кръв към долната част на тялото. На Вашето бебе ще бъде дадено лекарство, наречено простагландин, за да се поддържа съда отворен, докато не бъде извършена сърдечна операция. При всички случаи с прекъсната аортна дъга се налага хирургична корекция на дефекта. Целта на операцията е да се създаде връзка между двата сегмента на аортата и да се затвори междукламерния дефект (при наличие на такъв).

## Ще се повтори ли?

Рискът от повторение на прекъсната аортна дъга при следваща бременност зависи от наличието на асоциирана генетична причина или допълнителни структурни аномалии. Тези фактори влияят пряко върху вероятността да се роди друго бебе с прекъсната аортна дъга. При необходимост можете да обсъдите Вашия индивидуален риск с генетичен консултант. Вашият лекуващ лекар вероятно ще назначи ранна фетална ехокардиография за изключване на сърдечни дефекти на плода при следваща бременност.

# Прекъсната аортна дъга

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

## Какви други въпроси да задам?

- Какъв тип прекъсната аортна дъга има моето бебе?
- Колко често ще ми се извършват ултразвукови изследвания?
- Трябва ли да ми бъде направена генетична консултация? Какви генетични изследвания трябва да обмислим?
- Къде да родя?
- Къде бебето ми ще получи най-добрите грижи след раждането?
- Мога ли да се срещна предварително с екипа от лекари, които ще грижат за бебето ми след раждането?

Последна редакция август 2024 г.