

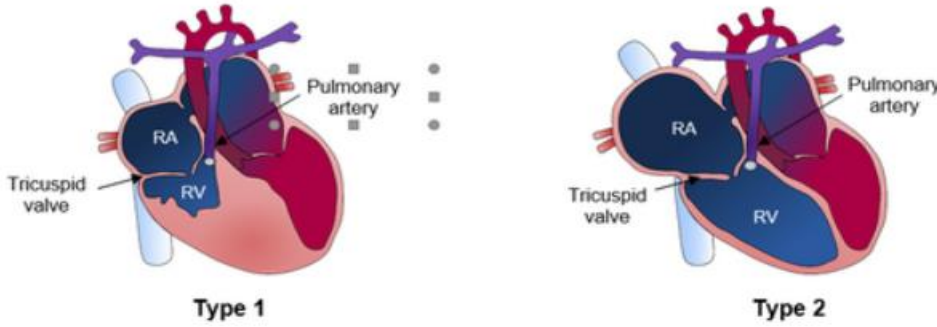
İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezi

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler

İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezi (PA-IVS) Nedir?

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, sağ ventrikül (RV) ve kanı akciğerlere taşıyan pulmoner arter arasında yer alan kapakta tam bir tıkanıklığın bulunduğu, ancak ventriküller arası septumun sağlam olduğu bir grup kalp anomalisini kapsar.

RV'nin boyutu, triküspit kapağın işlevine bağlı olarak değişir. Bu nedenle, iki tür PA-IVS ayırt edilebilir:



© ISUOG

Tip 1: Triküspit kapak iyi çalışmaktadır. Kan sağ ventriküle girer, ancak sağ ventrikül çıkışında bir tıkanıklık vardır ve kan ileriye doğru hareket edemez. Triküspit kapak iyi çalıştığı için kan geri akamaz. Sağ ventrikülde yüksek bir basınç oluşur. Artan basınç, kanın sağ ventriküle akmasını zorlaştırır. Ventrikülden çok az kan geçtiği için sağ ventrikül gelişemez.

Tip 2: Triküspit kapak düzgün çalışmamaktadır. Kan sağ ventriküle girer, ancak sağ ventrikül çıkışında bir tıkanıklık vardır ve kan ileriye doğru hareket edemez. Triküspit kapak düzgün kapanmadığı için sağ ventriküldeki kanın tamamı büyük miktarlarda sağ atriya geri akar. Bu durum genellikle sağ atriya da belirgin genişlemeye yol açar.

PA-IVS nasıl oluşur?

Fetal yaşamda, pulmoner kapak gelişiminde bir kusur meydana gelir. Bu kusurun neden

İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezi

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler

oluştugu bilinmemektedir; inflamatuvar bir kökene sahip olabileceği düşünülmektedir. Pulmoner kapak tıkanıklığı, bazen ikiz gebeliklerde her iki fetüs için ortak bir plasentanın bulunduğu ve plasenta damarlarının bozulduğu durumlarda da ortaya çıkabilir.

PA-IVS neden önemlidir?

PA-IVS, kalpteki önemli anomalilerle ve daha nadir olarak diğer vücut kısımlarındaki anomalilerle ilişkili olabilir. Ek olarak, kromozomal ve genetik anomalilerle de ilişkili olabilir. Tip I'de gebelik sırasında sağ ventrikülün düzgün gelişmeme riski bulunurken, Tip II'de fetal kalp yetmezliği ve intrauterin ölüm riski vardır.

Gebelik sırasında nelere dikkat edilmelidir? Daha fazla test yaptırmalı mıyım?

PA-IVS'nin doğum öncesi tanısında, ilişkili olabilecek diğer kalp defektlerini ayırt etmek için ileri düzey fetal ekokardiyografi (gebelik sırasında bebeğin kalbine özel bir ultrason) ve diğer vücut bölgelerindeki olası anomalileri dışlamak için detaylı fetal anatomi ultrasonografisi gereklidir. Ebeveynlere, ilişkili kromozomal veya genetik anomalileri dışlamak için girişimsel testler önerilmelidir. Fetal kalp yetmezliği (kapakta yetersizlik varsa) gibi fetal komplikasyon belirtilerini dışlamak için aylık ultrason takibi önerilir. Ayrıca, her taramada tüm kardiyovasküler yapıların değerlendirilmesi gerekir. Seçilmiş PA-IVS vakalarında anne karnında yapılan kardiyak müdahale, bu fetüslerin prognozunu iyileştirebilir.

Nerede doğum yapmalıyım? Bebeğim doğduktan sonra en iyi bakımı nerede alacak?

PA-IVS için doğum öncesi tanı alan tüm hastaların, yüksek riskli gebelik uzmanları (perinatolog), pediatrik kardiyoloji uzmanları ve yoğun bakım ünitesine erişimi olan bir merkezde doğum yapması gerekir.

İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezi

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler

Doğduktan sonra bebeğim için ne anlama geliyor?

Bebek doğduğunda, kan yeterince oksijen alamaz. Oksijen eksikliğinin ana belirtisi, ciltte ve mukoza zarlarında mavimsi-mor bir renk değişikliğinin olmasıdır. Bazen hızlı ve yüzeysel nefes alma da görülebilir. Doğumdan sonra, yenidoğanın hemen tedavi edilmesi gerekir. PA-IVS tedavisi, doğuştan gelen kalp kusurunu düzeltmek için ilaç kullanımı, girişim veya cerrahi kombinasyonlarını içerebilir.

Tekrarlayacak mı?

Daha önce etkilenen bir çocuğun varlığında tekrarlama riski %1'dir; iki çocuğun etkilenmesi durumunda bu risk %3'e çıkar.

Son güncelleme Kasım 2022