

Ebstein Anomalisi

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler

Ebstein anomalisi nedir?

Ebstein anomalisi bir triküspit kapak kusurudur. Triküspit kapak, sağ atriyumu (vücuttan gelen kanı alan odacık) sağ ventrikülden (kanı akciğerlere pompalayan odacık) ayırır.

Ebstein anomalisinde, triküspit kapağının iki yaprağı doğru yerde değildir. Üçüncü yaprak normalden daha uzundur ve ventrikül duvarına bağlı olabilir. Nadiren, kapak o kadar deforme olabilir ki, kanın normal yönünde (sağ atriyumdan sağ ventriküle) akmasına izin vermez. Bu kusurlar, sağ ventrikül kasıldığında triküspit kapağın sağ atriyuma geri kan sızdırmasına neden olur. Sonuç olarak, sağ atriyum normalden daha büyük hale gelir. Eğer triküspit geri akımı (regürjitasyonu) yeterince şiddetliyse, dolaşım yetmezliğine bağlı kalp yetmezliği gelişebilir.

Ebstein anomalisi, pulmoner kapak darlığı veya atrezisi, atriyal septal defekt veya ventriküler septal defekt gibi diğer kalp kusurlarıyla birlikte ortaya çıkabilir. Ebstein anomalisi olan birçok hastada kalpte ekstra bir elektriksel iletim yolu bulunur. Bu durum, supraventriküler taşikardi denilen anormal hızlı kalp atışlarına yol açabilir.

Ebstein anomalisi nasıl oluşur?

Ebstein anomalisi, bebek anne karnında gelişirken ortaya çıkar. Ebstein anomalisinde genetik bir bileşen olabilir, ancak çoğu durumda belirli bir neden tespit edilmez. Gebelik sırasında bazı ilaçların (lityum veya benzodiazepinler gibi) kullanımı rol oynayabilir. Bu durum nadirdir ve beyaz ırkta daha yaygındır. Ebstein anomalisi, farklı genetik problemler ve karmaşık kalp kusurları ile ilişkilendirilebilir. Ebstein anomalisinde yaprakçıklar normal pozisyonlarının aksine sağ ventrikül içinde daha derine yerleştirilmiştir ve genellikle normalden daha büyüktürler. Kusur genellikle kapağın düzgün çalışmasını engeller ve kanın yanlış yöne gitmesine neden olur. Kan, akciğerlere akmak yerine sağ atriyuma geri döner. Kan akışındaki bu geri dönüş, kalbin büyümesine ve vücutta sıvı birikmesine yol açabilir. Akciğerlere giden kapağın (pulmoner kapak) daralması da mevcut olabilir.

Daha fazla test yaptırmalı mıyım?

Doktorunuz sizi genetik danışmanlık ve genetik testler için yönlendirebilir. Bu, bireysel

Ebstein Anomalisi

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler

durumunuz hakkında temel bilgiler sağlar. Ek olarak, riskli gebelik uzmanı (perinatolog) ve/veya pediatrik kardiyolog gibi fetal kalp problemleri ile ilgili uzmanlara yönlendirebilirsiniz. Bebeğinizin gelişimini, kalbi ve etrafındaki kan damarlarına odaklanan özel ultrason taramalarıyla izleyebilirler. Bu özel ultrasonlara fetal ekokardiyografi denir. Size önerilen testler, durumunuzla ilişkili birçok faktöre bağlıdır.

Gebelik sırasında dikkat edilmesi gerekenler nelerdir?

Doktorunuz, Ebstein anomalisinin bebeğinizin büyümesini ve sağlığını etkileyip etkilemediğini değerlendirmek için seri ultrason taramaları isteyebilir. Gebelik ilerledikçe durumunuzla ilgili sizi bilgilendirecektir.

Doğduktan sonra bebeğim için ne anlama geliyor?

Ebstein anomalisi, çok geniş bir yelpazede, erken, orta ve uzun vadeli problemlerle birlikte ortaya çıkabilen bir spektrum bozukluğudur. Ebstein anomalisinde kusur, çok hafif ile çok şiddetli arasında değişebilir. Ebstein anomalisinin daha hafif formlarına sahip birçok hastada herhangi bir belirti yoktur. Belirti vermediği durumlarda, tanı genellikle bir kalp üfürümü duyulduğunda konur. Bazı bebeklerin ve çocukların derilerinde mavi renklenme (siyanoz) olabilir. Bu, sağ atriyumdan sol atriyuma kan akışı nedeniyle oluşur. Çocuklar, kalplerinin hızlı attığını, düzensiz attığını veya “tuhaf” attığını söyleyebilir. Diğer çocuklara göre daha çabuk yorulabilir veya nefes darlığı yaşayabilirler. Şiddetli şekilde etkilenen bebekler genellikle doğumda kritik derecede hastadır. Düşük oksijen doygunlukları (siyanoz) ve acil yoğun bakım gerektiren kalp yetmezliği olabilir.

Ebstein anomalisi olan her bebek benzersizdir. Doktorunuz bebeğinizi dikkatle değerlendirerek herhangi bir müdahalenin gerekip gerekmediğini ve gerekiyorsa bebeğiniz için en uygun yöntemin ne olduğunu belirleyecektir. Ebstein anomalisi olan çocuklar, pediatrik kardiyolog tarafından sürekli takip edilmelidir. Kardiyolog, rutin muayenelerden bilgi almanın yanı sıra elektrokardiyogram, Holter monitör ve ekokardiyogram gibi testler de kullanabilir.

Ebstein Anomalisi

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve Sormanız Gerekenler

Tekrarlayacak mı?

Bu, Ebstein anomalisini açıklayan genetik bir nedenin bulunup bulunmadığına ve başka sorunların olup olmadığına bağlıdır. Bu faktörler, bir sonraki gebelikte Ebstein anomalili bir bebek sahibi olma olasılığını etkiler. Doktorunuz sonraki gebeliklerde kalp kusurlarını dışlamak için erken haftada fetal tarama yapılmasını isteyebilir.

Başka hangi soruları sormalıyım?

- Bu durum, ciddi bir Ebstein anomalisi vakası gibi mi görünüyor?
- Bir sonraki kontrol randevum ne zaman?
- Genetik danışmanlık almalı mıyım? Hangi genetik testleri düşünmeliyiz?
- Nerede doğum yapmalıyım?
- Bebeğim doğum sonrası en iyi bakımı nerede alacaktır?
- Bebeğimin doğum sonrası bakımını gerçekleştirecek doktorlarla tanışabilir miyim?

Son güncelleme Aralık 2022