

Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

Hasta Bilgilendirme Serisi - Bilmeniz gerekenler, sormanız gerekenler.

TAPVR nedir?

TAPVR, doğuştan kalp kusurları olan tüm çocukların %1'ini oluşturur. Kalbe giden kan akışında yapısal farklılıklar olduğunda ortaya çıkar. Genellikle akciğerlerden gelen oksijen bakımından zengin kan kalbin sol üst odacığına (atriyum) girer. Bu kan daha sonra alt odacığa (ventrikül) girer ve burada aort yoluyla vücuda pompalanır.

TAPVR'de oksijen bakımından zengin kan yanlışlıkla başka yapılara, genellikle de sağ kulakçığa girer ve burada vücudun geri kalanından gelen oksijen bakımından daha az zengin kanla karışır. TAPVR'de kan damarlarında çeşitli anatomik tipte yapısal farklılıklar vardır. Her vakada cerrahi düzeltme gereklidir. Bazen, pulmoner venlerde ek bir “darlık” sorunu ve bu venlerin kalbe geri boşaldığı yerlerde farklılıklar vardır. Bu durum klinik semptomlarda çeşitliliğe neden olabilir. Ek olarak pulmoner venlerde daralma (stenoz) olan çocuklar genellikle daha şiddetli semptomlara sahiptir ve cilt renklerinde siyanoz adı verilen bir koyuluk olabilir. Bu durum mevcut olduğunda, daha erken cerrahi düzeltme gereklidir.

TAPVR nasıl gerçekleşir?

İnsan vücudunda iki tür kan dolaşımı vardır - sistemik ve pulmoner dolaşım. Sistemik dolaşım sol atriyum, sol ventrikül ve aorttan başlar, oksijen bakımından zengin kan vücuda dağıtılır ve dokulardan gelen oksijenden fakir kanın sistemik damarlar yoluyla kalbe dönmesiyle son bulur.

Pulmoner dolaşım, oksijenden fakir kanın sağ atriya ve ardından sağ ventriküle girmesini ve burada pulmoner arter yoluyla akciğerlere yönlendirilmesini içerir. Burada kan, vücuda göndermek üzere akciğerlerden oksijen alır. İlk olarak, genellikle pulmoner venler yoluyla sol atriya girer. Eğer tüm pulmoner venler sol atriya boşalmıyorsa, oksijenden zengin kan sistemik dolaşıma ve vücuda iletilmez. Pulmoner venler ile sol atriyum arasında doğrudan bağlantı bulunmayan bu düzenlemedeki tüm yapısal farklılıklar Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVR) olarak adlandırılır.

Kromozomlar TAPVR ile nasıl ilişkilidir?

TAPVR'nin fetal hayatta nasıl geliştiği kesin olarak bilinmemektedir. Bu bozuklukta kromozomal anormallikler nadirdir.

Daha fazla test yaptırmalı mıyım?

Fetüste TAPVR tespit edilirse, bebeğinizin kalbinin ayrıntılı bir fetal ultrasonu (fetal ekokardiyografi) önerilir. Bu değerlendirme için muhtemelen bir Maternal Fetal Tıp Uzmanı ve Pediatrik Kardiyoloğa yönlendirileceksiniz. TAPVR ile kromozomal anormallikler arasında doğrudan bir ilişki kaydedilmemiştir, ancak bu bozuklukla ilişkili birkaç gen defekti bulunmuştur. Başka anormalliklerden şüphelenmek için ek ultrason göstergeleri varsa, doktorunuz muhtemelen daha fazla tartışma için bir genetik uzmanıyla konsültasyon önerecektir.

Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

Hasta Bilgilendirme Serisi - Bilmeniz gerekenler, sormanız gerekenler.

Hamilelik sırasında nelere dikkat edilmelidir?

Fetal yaşamda, plasenta oksijen dağıtımında önemli bir rol oynadığı için fetüsün akciğerlerini önemli bir şekilde kullanmasına gerek yoktur. Bu nedenle, anne ve fetüs muhtemelen bu durumla ilgili herhangi bir özel semptom göstermeyecektir. Ancak hamilelik ilerledikçe, bu yapısal farklılığın bir sonucu olarak kalpteki kan akışında meydana gelen değişiklikleri değerlendirmek için seri fetal eko çalışmaları gerekebilir. Doğumdan sonra bu bebeklerin bakımı için donanımlı bir merkezde doğum için bir plan yapılması gerekecektir.

Doğumdan sonra bebeğim için ne anlama geliyor?

Doğumdan sonra bebeğiniz herhangi bir ciddi hastalık belirtisi açısından dikkatle izlenecektir. Tanıyı doğrulamak ve TAPVR tipini belirlemek ve venöz sistemdeki tıkanıklığın varlığı ve derecesi gibi kalpteki diğer yapısal değişiklikleri dışlamak için bir ekokardiyogram yapılacaktır.

Bebek zatürre ve akut kalp yetmezliği gibi komplikasyonlar açısından izlenecektir. Bu durumu düzeltmek için cerrahi müdahale gereklidir ve bunun zamanlamasına yenidoğan muayenesi ve tetkikleri tamamlandıktan sonra pediatrik kardiyolog ve kardiyovasküler cerrah tarafından karar verilecektir. TAPVR ciddi bir kalp anomalisidir. Düzeltici ameliyat yapılmazsa, birçok bebek yaşamının ilk yılında ölecektir.

Tekrar olur mu?

TAPVR' nin kardeşlerde ve diğer aile bireylerinde tekrarladığı bildirilmiştir. Bu tekrarlama riski nedeniyle, gelecekteki gebelikler fetal ekokardiyografi ile kalbin dikkatli ultrason muayenesi ile değerlendirilmelidir.

Başka hangi soruları sormalyım?

- Bebeğimde ne tür bir TAPVR var?
- Kalpte veya bebeğin başka bir yerinde başka sorunlar var mı?
- Bebeğim nerede doğurtulmalı?
- Yaptırmam gereken özel bir test var mı?
- Bebeğim doğmadan önce onunla ilgilenecek Pediatrik Kardiyolog ile tanışabilir miyim?

Son Güncelleme Ağustos 2023