

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve sormanız gerekenler

Bu broşür Hipoplastik Sol Kalp Sendromu'nun ne olduğunu, nedenlerini ve teşhisin sizin, bebeğinizin ve aileniz için sonuçlarını anlamanıza yardımcı olmayı amaçlamaktadır.

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu Nedir?

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu, kalbin sol tarafının kritik derecede az gelişmiş olması ve kalpten vücuda kan akışını destekleyememesine neden olan karmaşık ve nadir görülen bir konjenital (doğuştan) kalp rahatsızlığıdır.

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu Nasıl Meydana Gelir?

Hipoplastik Sol Kalp Sendromunun etiyolojisi belirsizdir ve çok faktörlü olduğu düşünülmektedir. Nadir görülen bir durumdur ve 1000 canlı doğumda 0,1 ile 0,25 oranında görülür. Bazı bebeklerin genlerinde veya kromozomlarında değişiklikler olur ancak çoğu durumda net bir neden olmaksızın şans eseri ortaya çıkar. Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu bebeklerin üçte birinden azında diğer organlarda sorunlar olur.

Kromozomlar Hipoplastik Sol Kalp Sendromu ile Nasıl İlişkilidir?

Kromozomlar genetik bilgilerimizin çoğunun saklandığı yerdir. Genellikle bunlardan 46 tanesi çiftler halinde eşleştirilmiştir: 23'ü bir ebeveyninden, 23'ü diğer ebeveyninden gelir. Örneğin, Down sendromlu kişilerde fazladan 21. kromozom vardır. Bu bebeklerde yaygın olarak görülen ilişkili kromozomal anormallikler Turner sendromu, trizomi 13 ve trizomi 18'dir. Kromozomal anormallikler dışında Noonan sendromu, Smith-Lemli-Opitz sendromu, Holt-Oram sendromu dahil olmak üzere birden fazla genetik sendrom bildirilmiştir.

Daha Fazla Test Yaptırmalı Mıyım?

Birçok kadın bebeğin durumu hakkında daha fazla bilgi edinmek için daha fazla test yaptırmayı tercih edecektir. Mevcut testler nerede olduğunuza bağlıdır. Sorulacak testler şunları içerir:

- Kromozom sayısındaki sorunları ve kromozomlardaki bazı sorunları aramak için amniyosentez. Bu, fetüsü çevreleyen amniyotik sıvıdan az miktarda alınmasıyla yapılır.
- İlişkili genetik sendromları aramak için genetik test.

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve sormanız gerekenler

- Diğer organlardaki ilişkili sorunları dışlamak için detaylı fetal ultrasonografi.
- Fetal ekokardiyografi - gebelik sırasında bebeğin kalbinin, kalbin yapılarından "yankılanan" ses dalgalarını kullanan özel bir ultrasonu.

Gebelik Sırasında Dikkat Edilmesi Gerekenler Nelerdir?

Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu bebekler gebelik sırasında bazı sorunlar yaşama riski altındadır. Bu nedenle çoğu uzman, kalp fonksiyonundaki bozulma zamanla ilerleyebileceği veya bebekler hamilelik sırasında büyüme bozukluğu riski altında olabileceği için her 4 ile 6 haftada bir düzenli ultrason muayenesi önerecektir. Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu bazı bebeklerde, seçilmiş vakalarda rahim içi tedavi mümkün olabilir, kalbin sol tarafının büyümesini destekleyebilir veya gelişmekte olan akciğer damarlarına yüksek basıncı ve hasarı önleyebilir ve sonucu iyileştirebilir.

Doğduktan Sonra Bebeğim İçin Bu Hastalık Ne Anlama Geliyor?

Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu bebekler, kalpteki normal açıklıklar (patent duktus arteriosus ve patent foramen ovale) henüz kapanmamışken hayatlarının ilk birkaç gününde sorun yaşamayabilirler; ancak bu açıklıklar kapandıktan sonra mavimsi cilt rengi, zayıf nabız ve solunum sorunları gibi belirtiler hızla gelişir. Nabız oksimetresi, bir bebeğin kanındaki oksijen miktarını belirlemek için basit bir yatak başı testidir ve düşük oksijen seviyeleri, herhangi bir semptom göstermeden önce Hipoplastik Sol Kalp Sendromunun bir işareti olabilir.

Bir doktor bu belirtileri bulabilir veya kalp üfürümü duyabilir (anormal kan akışından kaynaklanan anormal bir ses). Bu belirtiler mevcutsa, sağlık hizmeti sağlayıcısı tanı koymak için ekokardiyogram veya daha fazla test isteyebilir. Ekokardiyografi ayrıca çocuğun sağlığını zaman içinde takip etmek için de faydalıdır.

Kromozomlarındaki bilgilerde bozukluk olan ve Hipoplastik Sol Kalp Sendromu olan bebekler doğduktan sonra daha da fazla sorun yaşayabilir. Bu, genetik bozukluğun doğasına bağlı olacaktır.

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve sormanız gerekenler

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu ile ilgili bazı sađlık sorunları için ilaçlar, beslenme ve ameliyat gibi tedaviler vardır. Doğumdan kısa bir süre sonra, organlara kan akışını artırmak ve kalbin küçük sol tarafını baypas etmek için birden fazla ameliyat (belirli bir sırayla) yapılması gerekir. Bu ameliyatlara Hipoplastik Sol Kalp Sendromunu iyileştirmez, ancak kalp fonksiyonunu geri kazandırmaya ve bebeğin organlarına kan pompalamaya çalışır.

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu tanısı olan ve hayatta kalan bebekler büyüdüklerinde hayat boyu sorunlar yaşayabilirler. Bir kardiyolog tarafından düzenli olarak takip edilmeleri gerekecektir. Sendrom çok karmaşık veya kalp zayıflarsa, kalp nakli gerekebilir. Kalp nakli olan bebekler, vücutlarının yeni kalbi reddetmesini önlemek için hayatlarının geri kalanında ilaçlara ihtiyaç duyacaktır.

Aslında, kurtulan bebeklerin birçoğu çok çeşitli nörogelişimsel zorluklarla karşı karşıyadır. Doğumdan sonraki ilk yıl içinde kalp ameliyatı geçiren çocuklar hayatlarının ilerleyen dönemlerinde gelişimsel, öğrenme ve davranışsal sorunlar açısından daha yüksek risk altındadır. Bu çocuklarda nörogelişimi etkileyebilecek çok sayıda faktör vardır; bunlara ilişkili nörolojik anomaliler, genetik durumlar ve cerrahi teknikler dahildir.

Tekrarlar mı?

Hipoplastik Sol Kalp Sendromunu açıklayacak genetik bir neden bulunmazsa, bunun tekrar olma riski çok düşüktür. Genetik bir neden varsa, bu riski belirleyecektir ve bir genetik uzmanına danışmak bunu çözmeye yardımcı olabilir.

Ailede Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu bir çocuk varsa, benzer bir rahatsızlığa sahip başka bir bebek sahibi olma riski daha yüksektir (gelecekteki gebeliklerde tekrarlama riski, %2-4 olarak tahmin edilmektedir) ancak etkilenen iki çocuğu olan ailelerde risk %25'e çıkar.

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve sormanız gerekenler

Başka Hangi Soruları Sormalıyım?

- Bu ciddi bir Hipoplastik Sol Kalp Sendromu gibi görünüyor mu?
- Ultrason muayeneleri ne sıklıkla yapılacak?
- Gebelik sırasında ameliyat mümkün mü?
- Bebeğim rahim içinde ameliyattan faydalanabilir mi?
- Nerede doğum yapmalıyım?
- Bebek doğduktan sonra en iyi bakımı nerede alacak?
- Bebeğim doğduğunda ona yardımcı olacak doktor ekibiyle önceden görüşebilir miyim?

Son Güncelleme Ağustos 2022