

דף הסבר על מום מסוג לב שמאלי היפופלסטי-

-Hypoplastic Left Heart

הגדרה:

חסר התפתחות (היפופלזיה) של חדר שמאל של הלב, המלווה בהצרות המסתם האורטלי ו/או הצרות או חוסר התפתחות של המסתם המיטרלי.

שכיחות:

10,000: 5 לידות (כ 7% מכלל מומי הלב).

יחס זכרים:נקבות = 1: 2

סיבה:

תורשה מולטיפקטוריאלי (הקשורה למספר מרכיבים).

שיעור ההישנות כאשר קיים אח נגוע הוא 3%, כאשר שני אחים נגועים – 10%.

יש דיווחים על תורשה אוטוזומלית רצסיבית.

דווח קשר לסכרת ולצריכה של רמות גבוהות של ויטמין A.

מומים נלווים אפשריים:

תסמונת טרנר (45,XO), טריזומיות, סיטוס אינברזוס, אגנזיס של הכליות, אומפלוצלה, בקע סרעפתי.

ב-29% יש מומים במערכת העצבים המרכזית (מיקרוצפלוס, הולופרוזנצפליה, אגנזיס של הקורפוס קלוזום).

ממצאים סונוגרפיים בהריון:

חדר שמאל קטן וחדר ימין גדול. החוד של חדר שמאל קצר מזה של חדר ימין. קיימת היפופלזיה של המסתמים המיטרלי והאורטלי.

שכיח למצוא היפופלזיה של האורטה וזרימה רטרוגרדית (אחורנית) מהדוקטוס ארטריוזוס. העלייה השמאלית קטנה.

ברור במהלך ההריון:

- השלמת סקירת מערכות.
- אקו לב עובר.
- יעוץ גנטי ובדיקת דיקור מי שפיר לבדיקת קריוטיפ.
- יעוץ קרדיולוג ילדים וכירורג לב ילדים.

אין מניעה מלידה לדנית.

מהלך לאחר הלידה:

היות ואספקת הדם לגוף העובר תלויה בדוקטוס ארטריוזוס מתפקד, הטיפול כולל

פרוסטגלנדינים על מנת לשמור עליו פתוח.

אם המום מתגלה לפני הלידה צריך לתת פרוסטגלנדינים על מנת לשמור על הדוקטוס ארטריוזוס פתוח. אם המום מתגלה לאחר הלידה, הדוקטוס כבר נסגר ומתפתחת אי ספיקת לב והפרוגנוזה חמורה יותר.

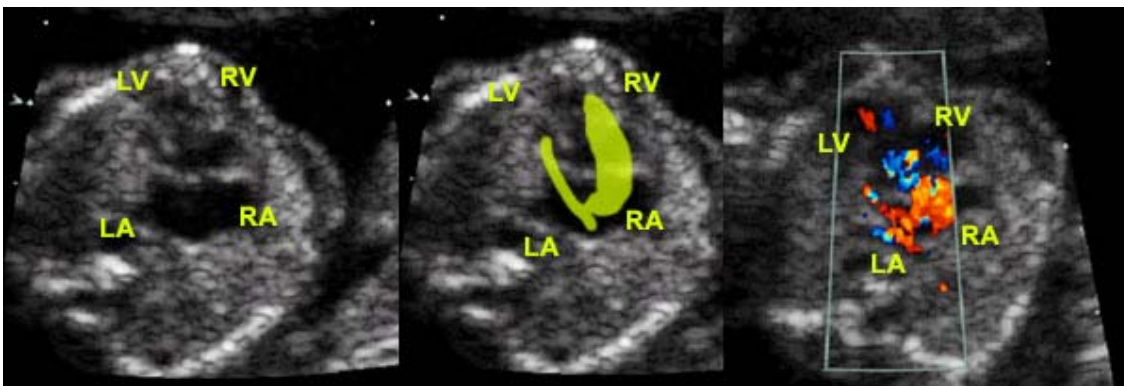
הניתוח הסופי יכול להיות ניתוח אשר הופך את החדר הימני לדומיננטי ואחראי על אספקת הדם לגוף ויוצר קשר בין אבי העורקים לעורק הריאה, או ניתוח השתלת לב. כיום ניתוחי התיקון של הלב הופכים להיות שכיחים יותר לעומת השתלות לב.

התיקון הניתוחי כולל סדרה של 3 ניתוחים: א. הניתוח הראשוני בלב נקרא **NORWOOD** בו מחברים בין בסיס עורק הריאה לאבי העורקים (האורטה) ובנוסף מבצעים שנט מהעורק הברכיאלי הימני לעורק הריאה הימני. הניתוח מבוצע בגיל שבועיים לחיים והסיכון לתמותה בו הוא 10%. ב. הניתוח השני מבוצע בגיל חצי שנה עד שנה ונקרא **GLEEN** בו מחברים את ה **SVC** לעורק הריאה. ג. בגיל 4-5 שנים יהיה צורך בניתוח נוסף, ניתוח **FONTAN**, בו מחברים את ה- **IVC** ישירות לעורק הריאה.

פרוגנוזה:

הנתונים הראשוניים של התיקון הניתוחי הראו 50% תמותה, אולם אחוזי תמותה אלה יורדים בהדרגה. ללא ניתוח הילוד ימות. כיום הסיכון המצטבר לתמותה של שלושת הניתוחים הוא 30%. התחלואה הנורולוגית עדיין גבוהה ועומדת על למעלה מ- 60% אם כי מדובר לאו דווקא בפגיעות קשות אלא בפגיעות קלות עד בינוניות. יש לציין שמום זה נושא בחובו את שיעור הסיבוכים הנורולוגיים לטווח ארוך יותר מכל מום לב אחר.

תמונה סונוגרפית של לב שמאל היפופלסטי:



*החדר השמאלי קטן, בדופלר רואים אסימטריה בזרימת הדם לחדרים.