

דף הסבר על מום לבבי מסוג טטרלוגיה על שם פלוט-

-Tetralogy of Fallot

הגדרה:

מום לב המורכב מארבעה מומים: פגם במחיצה הבין-חדרית (VSD), הצרות של המסתם של עורק הריאה (pulmonary stenosis), עיבוי הדופן של חדר ימין ומנח לא תקין של אבי עורקים (overriding aorta).

שכיחות:

1: 2000 לידות, מהווים 6-10% מכלל המומים הלבביים.

סיבה:

בד"כ מופיע באופן אקראי. שיעור הישנות 2.5% כאשר אחות נגועים, 8% כאשר שני אחים נגועים. כאשר לאם יש המום הסיכון לעובר 2.5% וכאשר לאב יש המום הסיכון לעובר 1.5%. חשיפה לרמות גבוהות של ויטמין A, תרופות כגון תלידומיד, טרימטדיון, אלכוהול, סטרואידים של מערכת המין דווחו כקשורים לטטרלוגיה ע"ש פלוט. קיים גם קשר למומים כרומוזומליים (בעיקר טריזומיה 21 ו-18) ותסמונות נוספות כגון DiGeorge syndrome, CHARGE, VATER associations.

ב-16% מהמקרים קיימים מומים נוספים חוץ לבביים בעובר.

ממצאים סונוגרפיים בבדיקת הלב:

פגם במחיצה הבין חדרית, הצרות מסתם פולמונרי (ריאתי), ואבי עורקים רחב במנח לא תקין הרוכב מעל שני חדרי הלב (עיבוי הדופן של חדר ימני מתרחשת בד"כ רק לאחר הלידה). חומרת המום משתנה בין הצרות קלה של עורק הריאה ועד לאטרזיה (חוסר התפתחות) מלאה של העורק. שכיח למצוא ריבוי מי שפיר.

ברור במהלך ההריון:

1. סקירת מערכות לאיתור מומים נוספים.
2. יעוץ גנטי ובדיקת קריוטיפ על ידי בדיקת סיסי שליה או דיקור מי שפיר.
3. יעוץ קרדיולוג ילדים וכירורג לב ילדים.
4. אקו לב עובר.

בד"כ לא מתפתחת אי ספיקת לב בעובר. יש לבצע אולטראסאונדים חוזרים להערכת גדילה ולסימני הידרופס. ברב המקרים ניתן ללדת בלידה נרתיקית רגילה.

מה קורה מייד לאחר הלידה?

זהו מום לב כחלוני. לאחר הלידה הדוקטוס ארטריוזוס, המקשר בין עורק הריאה לאבי העורקים בעובר, נסגר באופן פיזיולוגי. שילוב בין סגירת הדוקטוס וההצרות של המסתם הריאתי ו/או עורק הריאה גורמים לדליפת דם מחדר ימני לחדר שמאלי (דרך הפגם במחיצה). ב 30% מהמקרים של טטרולוגיה של פלוט לא קיים כלל דוקטוס ארטריוזוס.

עקב כך חלק מהדם הלא מחומצן שבחדר ימין זורם לחדר השמאלי ומשם לגוף. במקביל פחות דם מגיע לריאות ופחות דם יכול להתחמצן. כל זה יכול לגרום להופעת כחלון אצל התינוק. אחרי הלידה היילוד בד"כ מאושפז בפגיה. קרדיולוג הילדים מבצע הערכת מצב הלב בעזרת אולטרסאונד (אקו), המדגים את מידת היצרות מוצא החדר הימני וגודל הפגם במחיצה הבין-חדרית. מידת ההיצרות של המסתם הריאתי (פולמונרי) קובעת את חומרת הסמנים הקליניים ואת זמן הופעתם מהלידה. לכן היצרות קלה מאפשרת דחית הניתוח בלב הילוד לגיל מספר חודשים. במידת הצורך מבצעים צנתור (אנגיוגרפיה), בדיקה הנותנת מידע רב ערך למנתח. בעזרת הצנתור ניתן להעריך את מידת החסימה ולהדגים את עורק הריאה וענפיו. ניתן למקם את ההיצרות ואת הפגם שבמחיצה בין החדרים.

במידה והתינוק כחול עם לידתו, ניתן לתת תרופה מסוג **פרוסטגלנדין** על מנת לשמור על המשך זרימת דם עוברית בעורק המקשר (דוקטוס ארטריוזוס) בין אבי העורקים לעורק הריאה. כך יכול להמשיך לזרום דם מאבי העורקים לעורק הריאה ולריאות לצורך חמצונו. יש לתת חמצן לתינוק.

לעיתים יש צורך לבצע **מעקף** (שנט = B T Shunt) שיוביל יותר דם לריאות, כפתרון זמני עד לניתוח הסופי.

הניתוח הסופי (נקרא, התיקון המלא של טטרולוגיה ע"ש פלוט), כולל סגירת הפגם במחיצה שבין החדרים והגדלת מוצא חדר ימין, ומתבצע בד"כ בשנה הראשונה לחיים. הסיכון הניתוחי של התיקון המלא, שנעשה בשלב אחד או בשני שלבים (כולל המעקף), הוא 2%-3%, לתמותה או נזק ניורולוגי משמעותי.

פרוגנוזה:

הפרוגנוזה תלויה במידת ההיצרות של מוצא החדר הימני (המסתם הפולמונרי). במקרים החמורים יש מעבר דם גדול מחדר ימין לחדר שמאל דרך הפגם במחיצה הבין חדרית, והסימפטומים יופיעו מיד לאחר הלידה. במקרים הקלים לעיתים הכיחלון יופיע שבועות עד חודשים לאחר הלידה. סה"כ תוחלת ואיכות החיים לאחר הניתוח המלא היא טובה. כ 10% - 30% יזדקקו להחלפת המסתם הריאתי בהמשך החיים (בגלאים 10-50 שנה). הסיכון הניתוחי בניתוח זה עומד על כ 1%. יתכן ובעתיד ניתן יהיה לבצע תיקון זה באמצעות צנתור.

פירוט מספר נתונים מהספרות: המעקבים ארוכי הטווח שכיחים יותר במום זה כיוון שהמנותחים ששרדו עברו את הניתוח לפני למעלה מארבעים שנה. מעקב של 29-34 שנים אחר 163 חולים מאיו - קליניק הראה שלוש שנות הישרדות דומה לקבוצת ביקורת, בתנאי שהניתוח נעשה לפני גיל 12 שנים. חלקם סבלו מהפרעות הולכה, צורך בקוצב וניתוח חוזר. עבודה אחרת שעקבה אחרי 411 חולים במשך 42 שנים הראתה ש 11.4% מהחולים נזקקו להחלפת המסתם הריאתי במשך

הזמן. כיום הניתוח הזה יכול להיעשות בכל גיל (רצוי מוקדם ככל האפשר) עם תוצאות טובות לטווח ארוך. ההישרדות הינה בסביבות 86% ל-32 שנים.

שרטוט של טטרלוגיה ע"ש פלוט (מימין) לעומת לב תקין (משמאל):

