

דף הסבר על מוס לב מסוג - Ebstein Anomaly:

הגדרה:

מיקום לא תקין של העלה הספטלי והאחורי של המסתם הטריקוספידלי (הממוקם בין העלייה הימנית לחדר הימני) לכיוון חוד הלב, כך שהעלייה הימנית נראית גדולה והחדר קטן. העלים של המסתם הטריקוספידלי נוקשים ואינם נעים בחופשיות ולכן מופיעה אי ספיקה של המסתם.

שכיחות:

1: 20,000 לידות. מהווה פחות מ-1% ממומי הלב.

יחס זכרים:נקבות = 1: 1

סיבה:

הרב אקראיים. התורשה היא מולטיפקטוראלית (הקשורה למספר גורמים). אם אח אחד נגוע ההישנות היא 1%, ואם שני אחים נגועים 3%. דווח על קשר ללקיחת ליתיום.

מומים נלווים:

מיקרוגנטיה, אפלזיה כלייתית, אשכים תמירים, מנח נמוך של אוזניים. המסתם הטריקוספידלי הוא בד"כ באי ספיקה (רגורגיטציה), וניתן לראות מומי לב נלווים כגון ASD (פגם במחיצה הבין עליתית), VSD (פגם במחיצה הבין חדרית), טטרלוגיה ע"ש פלוט, קוארקטציה של אבי העורקים, טראנספוזיציה של כלי הדם הגדולים וצניחה של המסתם המיטרלי.

ממצאים באולטרסאונד בזמן ההריון:

איחוי של העלה הספטלי והעלה האחורי של המסתם הטריקוספידלי, למחיצה ודופן החדר הימני, גורם למסתם הטריקוספידלי להראות קרוב יותר לחוד הלב. העליה הימנית גדולה מהרגיל. ניתן להדגים אי ספיקה של המסתם הטריקוספידלי ובמקרים קשים הצרות של המסתם הפולמונרי.

ניתן להדגים מומי לב נלווים, כגון: פגם במחיצה הבין-חדרית (VSD), חדר הפוך, טטרלוגיה ע"ש פלוט, מומים במסתם המיטרלי, קוארקטציה של האורטה, פגם במחיצה הבין-עלייתית (ASD), מומים בורידי הריאות.

ברור במהלך ההריון:

- סקירת מערכות ואקו לב עובר.
- ייעוץ גנטי ודיקור מי שפיר לקריוטיפ (למרות שנדיר למצוא הפרעות כרומוזומליות).
- יעוץ קרדיולוג ילדים וכירורג לב ילדים.

- ניטור, היות והעוברים עלולים לפתח הפרעות קצב מסוג טכיאריתמיות (קצב לב מהיר) על רקע WPW (Wolff-Parkinson-White syndrome).
- אולטראסאונדים חוזרים במהלך ההריון לשלול התפתחות אי ספיקת לב והידרופס. אין מניעה ללידה לדנית כאשר אין אי ספיקת לב והידרופס.

מהלך לאחר הלידה:

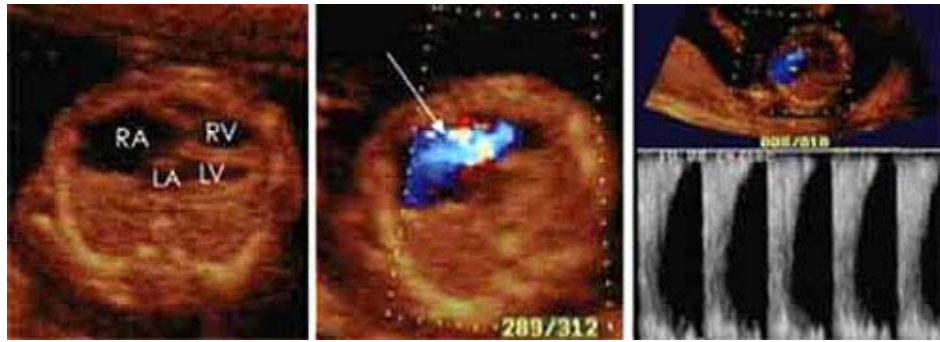
זהו מום לב כחלוני קשה בו אין מספיק אספקת דם לריאות. טיפול תרופתי כולל **פרוסטגלנדינים** על מנת לשמור את הדוקטוס ארטריוזוס פתוח ולאפשר זרימת דם טובה לריאות. במקרים של הפרעות קצב ניתן לבצע **צנתור** ואבלציה של מוקד ההולכה האברנטי (הלא תקין). במקרים של כיחלון קשה, ויכולת פיזית ירודה יש צורך **בניתוח**. בניתוחים מחדשים אספקת דם לריאות:

- בניתוח מסוג Blalock Taussig יוצרים מעקף בין אבי העורקים לעורק הריאה.
- בניתוח מסוג Glenn יוצרים חיבור בין הוריד הנבוב העליון לעורק הריאה הימני.
- בניתוח מסוג FONTAN מחברים את הוריד הנבוב העליון והוריד הנבוב התחתון ישירות לעורקי הריאה. הפרוגנוזה ארוכת הטווח של ניתוח זה מראה אחוזים גבוהים של בעיות גדילה, בעיות התפתחות, צורך בניתוחים חוזרים, הפרעות קצב, ארועים טרומבואמבולים, PROTEIN LOSING ENTEROPATHY ועוד. יש לציין שרוב הילדים סובלים מבעיות נירולוגיות קלות עד בינוניות ורק מיעוטם סובלים מבעיות נירולוגיות קשות.
- ניתן לבצע השתלת מסתם טריקוספידלי.
- השתלת לב

פרוגנוזה:

במקרים בהם מופיעה אי ספיקת לב והידרופס במהלך ההריון יש מקום ליילוד ע"י ניתוח קיסרי וטיפול מיידי. במקרים אלו הפגיעה הראשונית בלב קשה יותר והילודים עלולים לסבול בנוסף מסיבוכי פגות. הפרוגנוזה תלויה בחומרת המום היסודי. אם קיימת מעורבות של המסתם הטריקוספידלי בלבד הפרוגנוזה טובה יותר, ואין צורך בניתוח לב. כאשר יש הצרות של המסתם הפולמונרי הפרוגנוזה גרועה יותר.

תמונה סונוגרפית של Ebstein anomaly:



*עלייה ימנית גדולה, חדר ימני קטן, עורק הריאה קטן. בדופלר ניתן להדגים זרימה אחורה לכיוון העלייה הימנית.
RV-חדר ימני
LV-חדר שמאלי
RA-עלייה ימנית
LA-עלייה שמאלית