

דף הסבר על מום לב מסוג

:Total Anomalous Pulmonary Venous Return

הגדרה:

ורידי הריאה, שאמורים לחזור לעליה השמאלית ולספק דם מחומצן לגוף, חוזרים לצד הימני של הלב (לורידים הסיסטמיים או ישירות לעליה ימין). בעלייה ימנית יש ערבוב של דם מחומצן מהריאות ודם לא מחומצן מהגוף. העליה השמאלית מקבלת דם דרך פתח במחיצה בין העליות, שנקרא Foramen Ovale או דרך פגם במחיצה הבין עליתית (ASD). פתחים אלו חיוניים לתפקוד הלב השמאלי הן בעובר והן בתינוק עם המום הנ"ל.

סוג I: ארבעת ורידי הריאות יוצרים וריד אחד שמתנקז לוריד נבוב עליון (SVC).

סוג II: ארבעת ורידי הריאות מתנקזים ישירות לעליה הימנית.

סוג III: ארבעת ורידי הריאות יוצרים וריד אחד שמתנקז לוריד השער של הכבד.

סוג IV: ניקוז שונה לורידים השונים – הורידים השמאליים מתנקזים ל-left innominate והימניים לעליה הימנית.

בכל סוג תיתכן חסימה של הורידים הריאתיים.

שכיחות:

1.5% ממומי הלב.

6.8: 100,000 לידות חי.

סיבה:

דווח על קשר לחשיפה לעופרת או לחומרי הדברה.

דווח על קשר לחסר טחול ולאטרזיה של המסתם הריאתי.

מומים נלווים אפשריים:

ASD

Heterotaxy syndrome עם מומי לב נוספים.

ממצאים בבדיקת אולטרסאונד בהריון:

הגדלה של עלייה ימנית וחדר ימני.

ASD

חזרה ורידית לא תקינה ללב.

ככלל מום זה קשה לאבחון במהלך ההריון.

מהלך לאחר הלידה:

תינוקות עם חסימה ורידית יפתחו סימנים מספר שעות מהלידה, הכוללים קוצר נשימה, דופק מהיר, כיחלון. ללא טיפול תחול הידרדרות מהירה ומוות תוך שבוע. יש צורך בטיפול ניתוחי.

בתינוקות ללא חסימה ורידית הסימנים קלים יותר, והם מתפתחים בהדרגה וכוללים קושי בהאכלה, זיהומים חוזרים בדרכי הנשימה, חוסר עלייה במשקל. כיחלון עלול להופיע בשנה הראשונה לחיים. גם תינוקות אלו יזדקקו לניתוח, אולם הוא יבוצע עד גיל שנה.

הטיפול הניתוחי כולל חיבור הורידים הריאתיים לעלייה השמאלית ותיקון המחיצה בין העליות.

פרוגנוזה:

סה"כ לניתוחים תוצאות מצוינות עם תמותה ניתוחית של פחות מ-10%, למעט מקרים אצלם העץ הפולמונרי הוורידי אינו מפותח, ואינם מגיבים לתרופות שמרחיבות כלי דם. ב-10-5% מופיעה חסימה בורידי הריאות תוך כשישה חודשים מהניתוח, אשר מטופלת ע"י ניתוח חוזר. במקרים אלו הפרוגנוזה גרועה מאוד והטיפול יהיה השתלת לב-ריאות. דווח על עלייה בשיעור הפרעות התפתחותיות במוטוריקה עדינה, קשר ראייה-מוטוריקה והפרעות בריכוז.

שרטוט של חזרה אבנורמלית של ורידי הריאות:

