

דף הסבר על מום לב מסוג - הצרות חמורה של המסתם האורטלי -**- Critical Aortic Stenosis**

המסתם האורטלי מאפשר מעבר של דם עשיר בחמצן מהחדר השמאלי של הלב לאבי העורקים. החדר מתכווץ וזורק את הדם מתוכו בלחץ דרך המסתם. מסתם מוצר יגרום לחדר לעבוד כנגד התנגדות גבוהה יותר. הלב יצטרך להשקיע מאמץ רב על מנת לספק את כמות הדם המחומצן הדרושה. כאשר ההיצרות גדולה אין ביכולתו להתמודד עם המעמסה הקשה והוא מתחיל להתרחב ולהתעייף. המאמץ הרב המושקע בהזרמת הדם כנגד מסתם מוצר גורם ללב עצמו לצרוך יותר חמצן מאשר באופן תקין. במצב זה הלב מתעייף ויש ירידה בתפוקת הלב. הגוף וגם שריר הלב מקבלים פחות חמצן, ועלול להיגרם להם נזק.

למסתם האורטלי יש 3 עלים, אשר מתפקדים כמו דלת אחת שנפתחת ומאפשרת זרימה חד כיוונית. הדם יכול לזרום מהחדר השמאלי לאבי העורקים, אך לא בחזרה. כאשר המסתם מוצר העלים לא יכולים להיפתח באופן מלא. ייתכן והמסתם מוצר ויש לו רק שני עלים במקום שלושה, ייתכן וחלק מהעלים מחוברים ולכן הפתיחה לא שלימה או שיש עיבוי של עלי המסתם המצר את הפתח.

לבעיה זו יכולות להיות דרגות חומרה שונות, בהתאם למידת היצרות המסתם. היצרות קלה יכולה להיות ללא כל סימפטומים, אך יש נטייה מוגברת לזיהום של המסתם לאחר הלידה. כאשר ההיצרות קשה יש פגיעה משנית בחדר שמאל ובתפקוד הלב.

שכיחות:

הצרות המסתם האורטלי מהווה 3-5% מכלל מומי הלב.

יותר בבנים 1: 4

10-15% מהמקרים של הצרות המסתם האורטלי מופיעה בילודים ובתינוקות מתחת לגיל שנה.

סיבה:

התורשה מולטיפקטוריאלית. הסיכון להישנות כאשר לאב יש את המום הוא 3%, כאשר לאם יש המום – 15%.

מומים נוספים:

ב-20% יש מומי לב נוספים: פגם במחיצה הבין חדרית (VSD), היצרות קשת אבי העורקים (coarctation of aorta), חוסר סגירה של החיבור בין עורק הריאה לאבי העורקים לאחר הלידה (patent ductus arteriosus), מומים במסתם המיטרלי, היפופלזיה של חדר שמאל.

ממצאים בבדיקת אולטראסאונד בהריון:

המום אינו שכיח וקשה מאוד לאבחנו בחיים העובריים. במהלך הבדיקה השגרתית הלב נבדק במנח בו מודגמים ארבעת חדרי הלב. מאחר וההיצרות היא על גבי המסתם בלבד לא ניתן לאבחן מום זה בהסתכלות על תמונת 4 מדורי הלב. אולם, אם ההיצרות קשה ניתן לראות הרחבה של חדר שמאל וירידה בהתכווצות שלו. דופן הלב תראה אקוגנית יותר (מחזירה יותר הדי קול ולכן נראית לבנה). על מנת לאבחן היצרות של המסתם יש להיעזר בבדיקת הדופלר. נראה זרימה מערבולתית על פני המסתם המוצר (עירוב של צבעי הדופלר ולא רק כחול או אדום). אם נשתמש בדופלר פולסטילי, המסוגל למדוד מהירויות זרימה הרי שנמדוד זרימת דם במהירות גבוהה על פני המסתם (מעל 2 מטר לשנייה), ובעלת תבנית אופיינית עם עליה מהירה. במקרים קשים, שהלב מתעייף, מהירות זרימת הדם על פני המסתם פוחתת ויכולה אף להגיע לערכים תקינים, כביטוי לירידה בתפקוד החדר השמאלי. כתוצאה מהלחצים הגבוהים בחדר השמאלי יכולה להיות פגיעה במסתם המיטרלי (בין העליה השמאלית לחדר השמאלי) עם דליפה של הדם על פני המסתם. זה מגביר את הלחץ בעליה השמאלית וגורם למעבר דם לכיוון העליה הימנית דרך הפתח בין העליות (foramen ovale). כאשר הלב כושל נדגים זרימה הפוכה בקשת אבי העורקים.

מהלך לאחר הלידה:

משתנה כתלות בחומרת ההיצרות. היצרות קלה יכולה להיות ללא תסמינים ודורשת מעקב בלבד. כאשר ההיצרות קשה, אספקת הדם תלויה בזרימה ההפוכה בקשת אבי העורקים ולכן חשוב שהעורק המחבר בין אבי העורקים לעורק הריאה (דוקטוס ארטריוזוס) יישאר פתוח. באופן נורמלי פתח זה נסגר כיומיים לאחר הלידה. כאשר יודעים על יילוד עם היצרות מסתם אאורטלי נותנים לו תרופה (פרוסטגלנדין) על מנת לשמור על דוקטוס פתוח. במידה והמום לא מאובחן ברחם יתכן והילודים הללו ישתחררו מבית החולים במצב כללי טוב כי הדוקטוס טרם נסגר, אולם ברגע שהדוקטוס יסגר הם יפתחו סימני אי ספיקת לב כבר בשבוע הראשון לחיים. הסימנים כוללים דופק מהיר, קוצר נשימה, עייפות, קושי בהאכלה. הברור כולל אקו לב, צינטור. הטיפול כולל אשפוז בפגיה, הנשמה, מתן פרוסטגלנדינים לשמירה על הדוקטוס פתוח. במקרים של ירידה בתפקוד הלבבי יינתן טיפול בתרופות מכווצות (אינוטרופיות) בהתאם.

הטיפול כולל:

1. צינטור והרחבה ע"י בלון של המסתם המוצר.
2. Aortic valvotomy : פתיחה ניתוחית של המסתם המוצר. מבוצעת במקרים קשים בהם לא ניתן לבצע צינטור או אם הצינטור נכשל.
3. החלפת מסתם אורטלי – השתלת מסתם מלאכותי (הדורש נטילת נוגדי קרישה באופן קבוע לאחר מכן), השתלת מסתם טבעי (אשר אורך החיים שלו קצר יתר) או ניתוח ע"ש Ross בו מחליפים בין המסתם הפולמונרי לאורטלי.

חלק מהילודים הם ללא תסמינים ותהיה להם רק אוושה סיסטולית בלב. קצב הופעת הסימפטומים משתנה. עם גדילת התינוק וגדילת הלב חלה בד"כ החמרה של ההצרות והופעת סימפטומים בחצי השנה הראשונה לחיים. יש צורך במתן אנטיביוטיקה מונעת לפני פרוצדורות ניתוחיות לכל החיים.

פרוגנוזה:

הפרוגנוזה תלויה בדרגת ההצרות ובתגובה לטיפול. התמותה גבוהה בילדים עם סימפטומים בשנה הראשונה לחיים ובעיקר בילודים. התמותה עולה אם קיימים מומי לב נלווים. אם המום לא מאובחן, הצרות חמורה של המסתם האורטלי עלולה לגרום למוות פתאומי ומהווה 1% מהסיבות למוות פתאומי בצעירים. בתינוקות אשר עברו פתיחת מסתם ניתוחית (valvotomy) 15% נזקקו לניתוח חוזר תוך 5 שנים, 22% תוך 10 שנים ו-45% תוך 15 שנים. ברב הילדים ניתן להמתין מספר שנים כדי להשתיל מסתם מלאכותי של מבוגרים.

An Example of Aortic Stenosis

