



## הערות למסמך ESC בנושא מומי לב מלידה בבוגרים

European Heart Journal 2003; 24: 1037-1082

**רפאל הירש ואברהם ברנד**

בשם האיגוד הקרדיולוגי בישראל והאיגוד לקרדיולוגיית ילדים

עד המחצית הראשונה של המאה הקודמת, שרדו פחות מ-20% מהילדים עם מומי לב עד לגיל הבגרות. ואילו כיום, מרבית מקרי המוות מתרחשים בבוגרים. שינוי דרמטי זה בהשרדות, התרחש בעקבות הכנסה לשימוש של מחזור לב מלאכותי בניתוחי הלב, באמצע המאה הקודמת, והתרומה הרבה של ענף קרדיולוגיית הילדים, שהתפתח באותה תקופה. תוך מספר עשרות שנים נוצרה אוכלוסייה גדולה של בוגרים עם מומי לב מלידה, שהמשך הטיפול והמעקב אחריהם אינו נופל בתחום ההתמחות של ענפי הקרדיולוגיה הקימים; לקרדיולוגים של מבוגרים אין ידע מספיק באנטומיה ופיסיולוגיה הסבוכים של מומי הלב המולדים, ואילו לקרדיולוגים פדיאטרים אין כלים מקצועיים או סביבת עבודה מתאימים להתמודדות עם הבעיות הרפואיות, הנרכשות בגיל המבוגר, והשלכותיהן על המהלך הטבעי של המחלה המולדת. בהכירו בחשיבות הנושא הקים האיגוד הקרדיולוגי האירופאי ב-1994 את קבוצת העבודה למומי לב בבוגרים, והאיגודים הקרדיולוגים הקנדים והאמריקאים ניסחו מסמכי עמדה בשנים 1996 ו-2000. ב-1999 הוקמה קבוצת עבודה אירופאית לבדיקת הנושא שתקצר המלצותיה אשר פורסמו ב-European Heart Journal (2003) 24, 1035-1084 מובא להלן.

במרבית מדינות העולם אין נתונים בדוקים על מספר הבוגרים עם מומי לב מלידה והתחשיבים מבוססים על אקסטרפולציה של שכיחות המומים וההישרדות. ניתן לחלק את המומים לפי דרגת המורכבות לכאלה המחייבים מעקב מתמיד במסגרת יעודית (דרגת מורכבות 1), מעקב חלקי של המסגרת בשיתוף גורמים קרדיולוגים אחרים (דרגת מורכבות 2), וכאלה שיכולים להיות במעקב קרדיולוגי רגיל (דרגת מורכבות 3). הנחת העבודה היא, כי מכלל הבוגרים עם מומי לב מלידה, 25%–50% שיכים לדרגות מורכבות 1 ו-2. רצוי שכל אדם עם מום לב מלידה, יבדק לפחות פעם אחת במרכז למומי לב בבוגרים, שם יקבעו רמת המורכבות וצורת המעקב הנגזרת ממנה.

חשיבות רבה נודעת למעבר מוסדר של המעקב מהקרדיולוגיה הפדיאטרית ליחידה לבוגרים. רצוי שההכנה של המתבגר תעשה על ידי קרדיולוג הילדים שטיפל בו מילדות. הגיל המומלץ לתחילת התהליך תלוי במידת ההתבגרות האישית של כל מטופל, בדרך כלל בין הגילים 14–16 שנים, כאשר המעבר הסופי בין הגופים מתבצע בגיל 18 שנים. רצוי להקים מרפאת מעבר משותפת לשני הגופים להבטחת הרצף והמשכיות של המעקב מבחינה רפואית ופסיכולוגית כאחד.

המפתח להצלחה של מרכז לבוגרים עם מומי לב הוא בריכוזיות, המאפשרת צבירה של נסיון רב באבחון וטיפול במגוון רחב של מומי לב. הוא צריך להיות ממוקם בבית חולים גדול למבוגרים עם יחידות מומחים בתחומים מגוונים, וקשרים הדוקים עם מרכז גדול לקרדיולוגיית ילדים. מספר התושבים אשר צריכים לקבל שרות מהמרכז למומי לב צריך להיות 5–10 מיליון תושבים, כלומר במדינת ישראל יש צורך במרכז אחד כזה, עם קשרים הדוקים למרכזים רפואיים אחרים, בבתי חולים ובקהילה. מערכת תקשורת יעילה בין הגורמים השונים תאפשר הפנית המטופלים לשני הכוונים ללא מכשלות אדמיניסטרטיביות. המרכז ינהל על ידי קרדיולוגים עם התמחות ספציפית בתחום מומי לב מלידה בבוגרים ויכלול גם מנתחי לב המתמחים במומי לב מלידה, מרדימים ויחידה לטיפול נמרץ. לרופאים במרכז נחוצה שליטה באקו רגיל ודרך הושט, בצנתורים אבחוניים וטיפוליים. כמו כן צריכים להיות במרכז שרות אלקטרופיזיולוגי נגיש, שיעזור בטיפול בהפרעות קצב כולל אבלציה בצנתור והשתלת קוצבים ודפיברילטורים. כמו כן יש צורך באמצעי הדמיה מתקדמים, CT ו-MRI. המרכז יהיה קשור באופן הדוק עם יחידה להריון בסכון ויחידה להשתלות. רצוי מאד קשר עם פתולוג בעל ידע

ונסיון במומי לב מלידה. חשיבות מיוחדת נודעת לתפקיד של "אחיות מומחיות" אשר משמשות כציר המרכזי המקשר בין כל הגורמים הרפואיים במרכז, שומרות על קשר רציף עם המטופלים ונותנות הדרכה ויעוץ בנושאים מגוונים.

מסמך העמדה מפרט את ההכשרה המקצועית המומלצת לקרדיולוג המתעתד לעסוק במומי לב מלידה בבוגרים. הוא יכול לבוא משורות הקרדיולוגים למבוגרים או לילדים, ותוכנית ההכשרה שלו תהיה בהתאם. יש להתאים המלצות אלה באופן פרטני לתוכנית ההתמחות בכל מדינה. מסמך העמדה מדגיש את חשיבות קיומם של מרכזים גדולים למומי לב מלידה בבוגרים גם בהקשר החשוב של הכשרת מומחים, קרדיולוגים ומנתחים, לעסוק בתחום.

לאחר שהגדיר את המסגרת המומלצת לטיפול בבוגרים עם מומי לב מלידה, עובר מסמך העמדה לדון בנושאים רפואיים שונים הקשורים לאוכלוסיה זו. המסמך דן בפרוטרוט בכל נושא ותקצר היריעה לפרטם בתקציר זה. בפסקאות הבאות נביא על קצה המזלג את הנושאים הנדונים. בסיום מסמך העמדה יש פרק הבנוי בצורת טבלאות המתייחסות למומי לב שונים באופן פרטני, עם המלצות בתחום האבחון, המעקב והטיפול.

## תפקוד מיוקרדיאלי

בקרדיולוגיה הכללית, הערכה כמותית מדויקת של תפקוד מיוקרדיאלי עדין לוקה בחסר ומחפשים דרכים לשפרה. הבעיה הופכת קשה הרבה יותר במומי לב מלידה, כשיש צורך להעריך תפקוד מיוקרדיאלי בלב הבנוי באופן לא תקין כגון בחדר ימין סיסטמי, במצב אחרי ניתוחים בגישה דרך השריר (ונטריוקולוטומיה), הערכת השפעתם של אלמנטים לא מתכווצים כגון טלאים, מצבי עומס הריגים – עומס נפח מדלפים, עומס לחץ מהצרויות או יתר לחץ דם ראתי ושילובים, השפעת היפוקסמיה כרונית ועוד. המסמך דן במקומם של אקו-דופלר, MRI רפואה גרעינית וצנתור בהערכת התפקוד המיוקרדיאלי.

## הפרעות קצב וקוצבים

הפרעות קצב הן הסיבה השכיחה ביותר לאישפוז מבוגרים עם מומי לב מלידה, וגורמות לתחלואה ומוות. הנטייה להפרעות קצב קשורה לסוג המום, מצב המודינמי וצלקות ניתוחיות. חשוב לציין כי תיקון מצב המודינמי לקוי יכול להיות הכלי העיקרי לטיפול בהפרעות קצב. מרבית הפרעות הקצב הן עליותיות. הפרעות חדריות שכיחות ביותר בהצרות אאורטלית ואחרי תיקון טטרולוגיה על שם פלו. הקבוצה עם שילוב של מהירות חדרית ממושכת ומצב המודינמי לקוי נמצאת בסכון הגבוה ביותר לאובדן הכרה ומוות. קומפלקס QRS רחב מאד מנבא גם הוא סכון מוגבר. הטיפול התרופתי בחולים עם מומי לב יעיל הרבה פחות ומלווה בתופעות לוואי קרדיאליות רבות יותר מאשר בחולי לב אחרים. השימוש באבלציה צנתורית עלה מאד בשנים האחרונות. השתלת קוצבי לב נתקלת לא אחת בקשיים בגלל אנטומיה לא שגרתית וקשיי גישה. יש להניח כי שיעור השתלת דפיברילטור באוכלוסיה זו יגבר בשנים הקרובות.

## כחלון

אריתרוציטוזיס מלווה מומים כחלוניים והיא תופעה רצויה בגלל שיפור בכושר נשיאת החמצן. הקזת דם טיפולית מומלצת רק בהמטוקריט < 65%, המוגלובין < 20% ג' **בשילוב** עם סימפטומים אופייניים לצמיגות יתר של הדם: כאב ראש, הפרעה ברכוז וכי. חשוב להקפיד על החזרה במקביל של נוזלים. רצוי לחזור על הפעולה 2–3 פעמים בשנה לכל היותר ולהמנע מיצירת מחסור בברזל המחמיר את הסימפטומים. חשוב מאד בחולים כחלוניים לתת ערוי תוך ורידי אך ורק דרך פילטר (0.22 מיקרון) המונע חדירה בטעות של אויר לוריד העלול להגיע למחזור הסיסטמי ולגרום נזק נוירולגי. בכחלוניים קיימת נטית יתר לדימום בגלל מיעוט טסיות והפרעה אינטרינסיית לקרישה ואין מקום לטיפול רוטיני באספירין או קומדין למרות צמיגות יתר של הדם, אלא בהתוויות חד משמעיות. בבדיקת תפקודי קרישה בנוכחות רמת המוגלובין גבוהה חשוב לציין למעבדה כי יש להתאים את כמות הציטרט במבחנה כדי להמנע מתשובות שגויות. המסמך מאזכר גם את הקשר של כחלון להפרעה כליתית, אבני מרה, בעיות אורטופדיות ואקנה.

## יתר לחץ דם ראתי

מרבית המטופלים עם מומי לב מלידה ויתר לחץ דם ראתי יהיו באבחנה של תסמונת אייזנמנגר. השרדות מטופלים אלה השתפרה באופן משמעותי למרות שאין טיפול ספציפי במחלה. המנעות משגיאות רפואיות ומצבים מסכנים הביאה לשיפור בתוחלת החיים. אין הוכחות ליעילות של נוגדי קרישה בתסמונת זו והסכנה לדמם עולה מאד, כולל המופטיזיס פתאלי. יש להזהר במיוחד מהריון (תמותה של כ-50%), דהידרציה, ניתוחים קרדיאלים ולא קרדיאלים, הרדמה כללית, אנמיה, זיהומים ראתיים והמצאות בגבהים כולל טיסות ארוכות. יש להזהר מאד גם בפרוצדורות מינוריות, להמנע מהן ככל האפשר, ובמידה ואין מנוס, לבצעם אך ורק במסגרת המרכז היעודי בנוכחות צוות בכיר. יתכן שיש מקום לטיפולים

חדשניים כגון בפרוסטציקלין במקרים קשים ומתקדמים במהלך הטבעי של המחלה, אם כי אין עדין מידע מוצק על התועלת הצפויה מטיפול יקר וקשה זה. טיפול בחמצן מסייע להקלה בתסמינים.

### **אנדוקרדיטיס זיהומית**

מרבית המומים מחייבים טיפול מניעתי לפני ואחרי תיקונם. אין צורך במניעה בפגם מסוג סקונדום במחיצה הפרוזדורית (פרט לששה החודשים הראשונים שלאחר סגירתו בניתוח או צנתור), דוקטוס ארתרילי פתוח אחרי ששה חודשים מסגירה מוחלטת שלו (ללא דלף שארי), ניקוז אנומלי של ורידי ריאות. פרט לטיפול שיניים וטיפולים פולשניים אחרים, יש צורך במניעה גם בזמן החדרה והוצאת התקן תוך רחמי ובלידה. יש להזהיר צעירים בסכון מוגבר לכך שקעקוע ופירסינג מעלים שכיחות אנדוקרדיטיס, וכן מקרים קשים של אקנה. בגלל מורכבות המומים, האבחון של אנדוקרדיטיס הוא לעתים מאוחר, ויש להעזר באקו דרך הושט לקביעת האבחנה. זיהום של תותבים וחומרים זרים כגון טלאים מחייב לעתים קרובות ניתוח מוקדם.

הפרקים הבאים מופיעים במסמך העמדה אך לא נסקרו לעיל: הדמיה, צנתורים טיפוליים, הריון, יעוץ גנטי, סינדרומים ותחלואה נלווית, ומצבים דחופים. לגבי האחרון, ההמלצה היא כי הטיפול הראשוני ויצוב המודינמי יתבצעו בבית החולים המקומי תוך יצירת קשר מידי עם המרכז למומי לב מלידה בבוגרים, ובמקרים הסבוכים תתבצע בהמשך העברת החולה. כמו כן נדונו האספקטים השונים של כירורגיה קרדיאלית ולא קרדיאלית בבוגרים עם מומי לב, הרדמה, השתלות, ונושאים פסיכוסוציאליים, תעסוקה, ביטוח, פעילות גופנית, איכות חיים, וארגוני מטופלים.