

בהיבט הטיפולי ניתן דגש רב השנה על הנושא הלבבי

מה יודעים היום ומה צריך לעשות. עיקרי הדברים היו שבעיות לבבית הם גורם התמותה מס' 1 מהמחלה ולכן ישנה חשיבות רבה לטיפול הלבבי. החלק המעודד הוא שהמחלה הלבבית שנקראת קרדיומיופתיה מוכרת ויודעים איך לטפל בה מהניסיון במחלות אחרות. בכל זאת, במחלה שלנו, ישנם מאפיינים ייחודיים שאותם ממשיכים ללמוד וחשוב להקפיד עליהם:

- חשוב לפגוש קרדיוולוג בפעם הראשונה קרוב לתקופת האבחון כדי לעשות את המעקבים הבסיסיים של אקג ואקו ולהכיר את הקרדיוולוג המטפל.
- כל שנתיים לבצע בדיקת MRI לבבי. ההמלצה היא להתחיל סביב גיל 8, הגיל בו הילד יכול לשתף פעולה עם דרישות הבדיקה כך שלא יהיה צורך בהרדמה לביצוע הבדיקה. המטרה בבדיקה היא מעקב וטיפול בהתפתחות "צלקת" בלב הגורמת גם לירידה התפקודית שלו.
- טיפול לבבי (תרופות מסוג ACE-I) כדאי להתחיל עד גיל 10, גם כאשר הבדיקות תקינות, כטיפול מנעתי. יש גישות שמדברות אף על התחלת טיפול בגילאים צעירים יותר. חשוב לנהל על זה שיחה עם הקרדיוולוג ולחשוב יחד לגבי הטיפול, המינון ותופעות הלוואי האפשרויות.
- במידה והילד לוקח תוספי מזון חוץ מהתרופות הרשומות, חשוב להתייעץ ולוודא שהם לא מנטרלים את השפעת התרופות ושאינן התנגשות בין הטיפולים.
- בשלב שאין אפשרות לבצע MRI לבבי, יש בדיקת אקו עם חומר ניגודי שאפשר לבצע כדי לקבל תמונת מצב של הלב.
- במקרים של הפרעות קצב, יש היום יותר מודעות והמלצה להשתלת קוצב ויש יותר ידע לטפל בזה.
- מעקב לבבי צריך לכלול מגוון הערכות ומדדים:
 - מדדים תפקודיים כגון תפוקה (LVEF %)
 - מעקב אחר התפתחות וגדילה ברקמה הצלקתית בלב
 - אקג- יש לזכור כי משלב מסוים במחלה, ערכי בדיקת האקג שונים מהמצב "התקין" ולכן הוא לא יכול לשמש כמדד למעקב אחר תפקוד הלב. (בדומה לערכי ה CPK שגבוהים במחלה).
 - בחשד להפרעות קצב תבוצע בדיקה באמצעות הולטר. ישנם הולטרים שנראים כמו מדבקה, בלי חוטים. ממחקרים שנעשו, מצאו שהזמן האפקטיבי לאיתור הפרעות הוא 7 ימים.
 - טרופונין הוא מדד רגיש לבעיה לבבית. גם בדושן-בקר הוא צריך להיות תקין אם אין אירוע לבבי.

לגבי נשאות- מעל גיל 40 חשוב להיות במעקב לבבי ולעשות בדיקת אקו ו MRI לבבי כל 3-5 שנים. יש לנו בארץ מרפאה ייעודית למעקב קרדיוולוגי לנשאות בבית החולים הדסה בניהולה של ד"ר דנה צפת. חשוב ליצור קשר ולעקוב. [לפרטי קשר של המרפאה לחצו כאן](#)

הוצג הצורך במחקר ועבודה נוספת על מנת לפתח כלי הערכה נוספים ולקבוע פרוטוקולים טיפוליים אחידים.

מתוך סיכום ההרצאות בכנס ארגון הדושן האמריקאי, PPMD יוני 2022
סוכם על ידי
שירלי אקרמן לאופר, רכזת תחום המחקר והטיפול, עמותת צעדים קטנים
טלי קפלן, מנהלת עמותת צעדים קטנים