

דף הסבר על מום לב מסוג טרונקוס ארטריוזוס -

:Truncus arteriosus

הגדרה:

מום לב נדיר בו מהלב יוצא כלי דם בודד, במקום שני כלי דם. במקום אבי העורקים ועורק הריאה יוצא ה-truncus. יש פגם גדול במחיצה בין החדרים (VSD). עקב כך נוצר ערבוב של דם מחומצן מהריאות ודם לא מחומצן מהגוף.

סוג I: עורק ריאה אחד יוצא מהצד השמאלי של הטרונקוס.

סוג II: שני עורקי ריאה יוצאים בנפרד אך בקרבה אחד לשני מהטרונקוס.

סוג III: עורקי הריאה יוצאים בנפרד מהטרונקוס או מקשת אבי העורקים ללא קרבה ביניהם.

סוג IV: אין עורק ריאתי.

שכיחות:

מהווה 1-2% ממומי הלב בילדים.

100,000:15-5 לידות חי.

סיבה:

קיים קשר לחסרים מזעריים (microdeletions) בכרומוזום מספר 22.

ב-30-35% מהמקרים יש תסמונת DiGeorge (תת פעילות בלוטת הפרתירואיד ופגיעה בחיסוניות

התאית משנית להיפופלזיה של התימוס) ותסמונת CATCH 22 (כוללת מומי לב, חידך שסוע).

דווח גם על קשר לסוכרת אימהית.

מומים נלווים אפשריים:

מומים מסתמיים, כולל עודף עלים או חסר עלים במסתם של הטרונקוס, ועקב כך אי ספיקה של מסתם זה.

קיטוע של קשת אבי העורקים, ותתכן קשת ימנית של אבי העורקים.

שני המומים הנלווים האפשריים שלעיל הם משמעותיים מכיוון שהם קובעים את הפרוגנוזה. כמו

כן יכולים להופיע המומים הבאים:

עורקים קורונריים אבנורמליים.

וריד נבוב עליון שמאלי.

ASD - פגם במחיצה הבין עליתית.

AV canal - פגם בחיבור בין העליות לחדרים.

Double aortic arch – שתי קשתות של אבי העורקים, העלולות לגרום ללחץ על קנה הנשימה.

רב המומים הנלווים הם אלה השכיחים בתסמונת CATCH 22: מומי כליות, צלעות, חוליות, מערכת עיכול.

ממצאים באולטראסאונד:

רב המקרים מאובחנים לאחר הלידה.
בבדיקת אולטראסאונד בהריון ניתן להדגים מוצא אחד משותף לשני החדרים ו-VSD (פגם במחיצה הבין חדרית).

מהלך לאחר הלידה:

בשל ערבוב בין דם מחומצן מהריאות ודם לא מחומצן מהגוף התינוק יסבול מכיחלון, קושי בהאכלה, קוצר נשימה והסכנה התפתחות מהירה של יתר לחץ דם ריאתי בלתי הפיך.
ללא טיפול רוב התינוקות ימותו בשנה הראשונה לחיים מאי ספיקת לב ואלה שישרדו יפתחו יל"ד ריאתי.

הטיפול התרופתי הוא באי ספיקת לב וכולל משתנים, תרופות אינוטרופיות (מכווצות) כגון דיגוקסין, אנטיאריטמיים (נוגדי הפרעת קצב).
יש לציין כי התינוקות בסכנה לפתח סיבוך של נמק במעיים מסוג necrotizing enterocolitis (פגים ותינוקות שנולדו במועד).

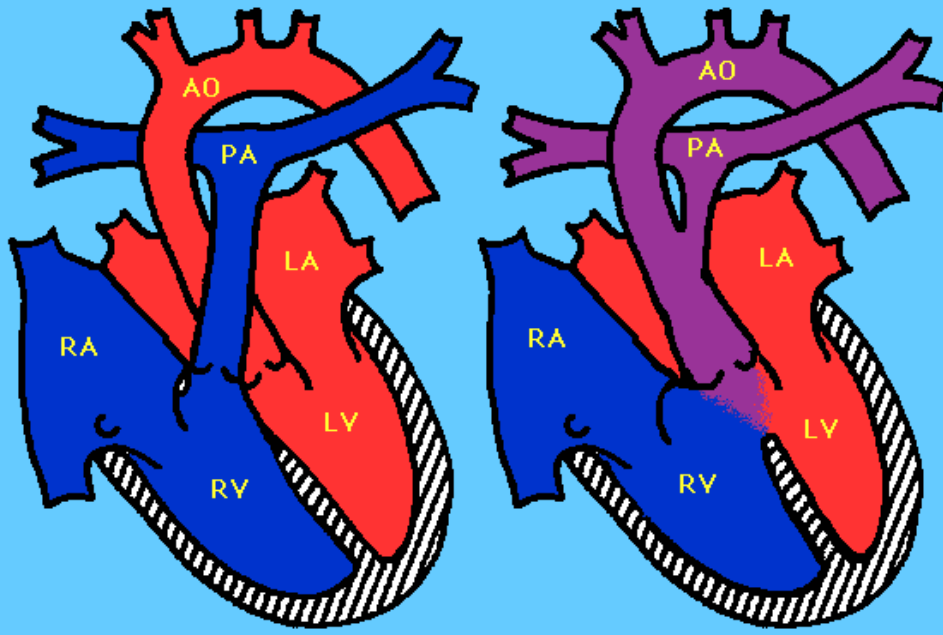
כל התינוקות צריכים לעבור ניתוח, אשר מתבצע בד"כ בשבועות הראשונים לאחר הלידה.
הטיפול הניתוחי כולל סגירת ה-VSD, הפיכת הטרונקוס לאבי העורקים, חיבור עורקי הריאה לחדר ימין על ידי שתל, וע"י כך יצירת מוצא לחדר ימין, ותיקון או החלפת המסתם במידה ואינו תקין. במידה ויש קיטוע של אבי העורקים גם הוא יתוקן.

פרוגנוזה:

תמותה לאחר הניתוח היא פחות מ-10%.
הישרדות 10-20 שנים לאחר ניתוח היא 80%. הפרוגנוזה לטווח ארוך מצוינת. כל הילדים יזדקקו לניתוח חוזר והחלפת השתל כל מספר שנים (סה"כ מספר פעמים במהלך חייהם).

שרטוט של truncus arteriosus:

Truncus Arteriosus



©1996 University of Kansas

Normal

Truncus Arteriosus

