

דף הסבר על מום לב מסוג טראנספוזיציה של כלי הדם הגדולים -**TGA - Transposition of Great Arteries****הגדרה:**

מום לבבי בו כלי הדם הגדולים מתהפכים במקומות. אבי העורקים יוצא מחדר הלב הימני, ועורק הריאה יוצא מחדר שמאל קיימים שני סוגים:

טראנספוזיציה-D = Complete TGA, בה אבי העורקים יוצא מחדר ימני ועורק הריאה מחדר שמאל. נוצרות שתי מערכות דם נפרדות שלא מתערבבות ביניהן: המחזור הריאתי והמחזור הסיסטמי. בדף הסבר זה נדון בסוג זה של המום.

טראנספוזיציה-L = Corrected TGA, בה עלייה ימנית קשורה לחדר שמאל ממנו יוצא עורק הריאה, ועלייה שמאלית קשורה לחדר ימני ממנו יוצא אבי העורקים. מאחר וגם העורקים וגם העליות (אליהן נכנסים הורידים) התהפכו הרי שיש ערבוב דם בין שני המחזורים, אך החדר הימני צריך לתפקד כחדר שמאל, ומבנהו פחות מתאים לכך. מום זה נדיר מאוד ולא נדון בו כאן.

שכיחות:

2000:1 לידות. מהווה כ-5% מכלל המומים הלבביים.

סיבה:

שיעור הישנות כאשר קרוב משפחה אחד נגוע 1.5%, כאשר שני בני משפחה נגועים 5%. דווח קשר ללקיחת רמות גבוהות של ויטמין A, אמפטמינים, טרימטדיון, הורמוני מין. שכיחות הפרעות כרומוזומליות קטן יחסית.

מומים נוספים:

פגם קטן במחיצה הבין חדרית (VSD) – 35%
 VSD והצרות עורק הריאה – 10-20%
 קוארקטציה של אבי העורקים – 5%
 ובאופן נדיר פגמים במסתם המיטרלי (בין עליה לחדר שמאל), היפופלזיה חדרית, פגם משולב במחיצה בין העליות ובין החדרים (atrioventricular canal defect).

ממצאים סונוגרפיים:

בעובר הבריאה אבי העורקים יוצא מהחדר השמאלי באלכסון כלפי ימין, ועורק הריאה מחדר ימין באלכסון כלפי שמאל, כך שהם מוצלבים. בעובר עם TGA אבי העורקים ועורק הריאה מונחים במקביל במקום בהצלבה. מקור אבי העורקים מחדר ימין והוא מונח קדמית לעורק הריאה, אשר יוצא מחדר שמאל. יש לבדוק חזרה ורידית ללב.
 ב-40% מהמקרים קיים פגם במחיצה הבין חדרית, ותכופות גם פגם במחיצה הבין עלייתית, והצרות של עורק הריאה. ניתן למצוא הפרעות קצב בעובר.

ברור בהריון:

1. סקירת מערכות לשלילת מומים באברים נוספים.
 2. אקו לב עובר לזיהוי מומי לב נוספים והפרעות קצב.
 3. ייעוץ גנטי ודיקור מי שפיר לבדיקת קריוטיפ.
 4. ייעוץ קרדילוג ילדים וכירורג לב ילדים.
 5. מעקב סונוגרפי לזיהוי אי ספיקת לב אם יש חסימה במוצא העורקים.
- ברב המקרים לא מתפתחת אי ספיקת לב במהלך ההיריון.
ניתן ליילד באופן לדני.

ניהול לאחר הלידה:

זהו מום לב כחלוני מכיוון שהדם שזורם לגוף מקורו בחדר הימני של הלב. יש לתת טיפול תומך באופן מידי ולכן רצוי ללדת בבית חולים שלישוני, ויש צורך באשפוז בפגיה. עם לידת התינוק וסגירת כלי הדם העובריים יוצרו שתי מערכות דם נפרדות והדם שמגיע לגוף לא יוכל להתחמץ. למזלנו הטוב לכל התינוקות שנולדים יש בכל זאת פתחים המאפשרים ערבוב כלשהו של הדם, או בין העליות, או בין החדרים או בין כלי הדם הגדולים. הכיחלון מופיע בד"כ קרוב ללידה. הטיפול התרופתי כולל **פרוסטגלנדין** למנוע את סגירת הדוקטוס ארטריוזוס, המחבר בין עורק הריאה לאבי העורקים בעובר. כמו כן הילוד יטופל על ידי מתן **חמצן**. הילוד יזדקק בהמשך ל**ניתוח**, במהלך החודש הראשון לחייו ובזמן אשפוזו בפגיה.

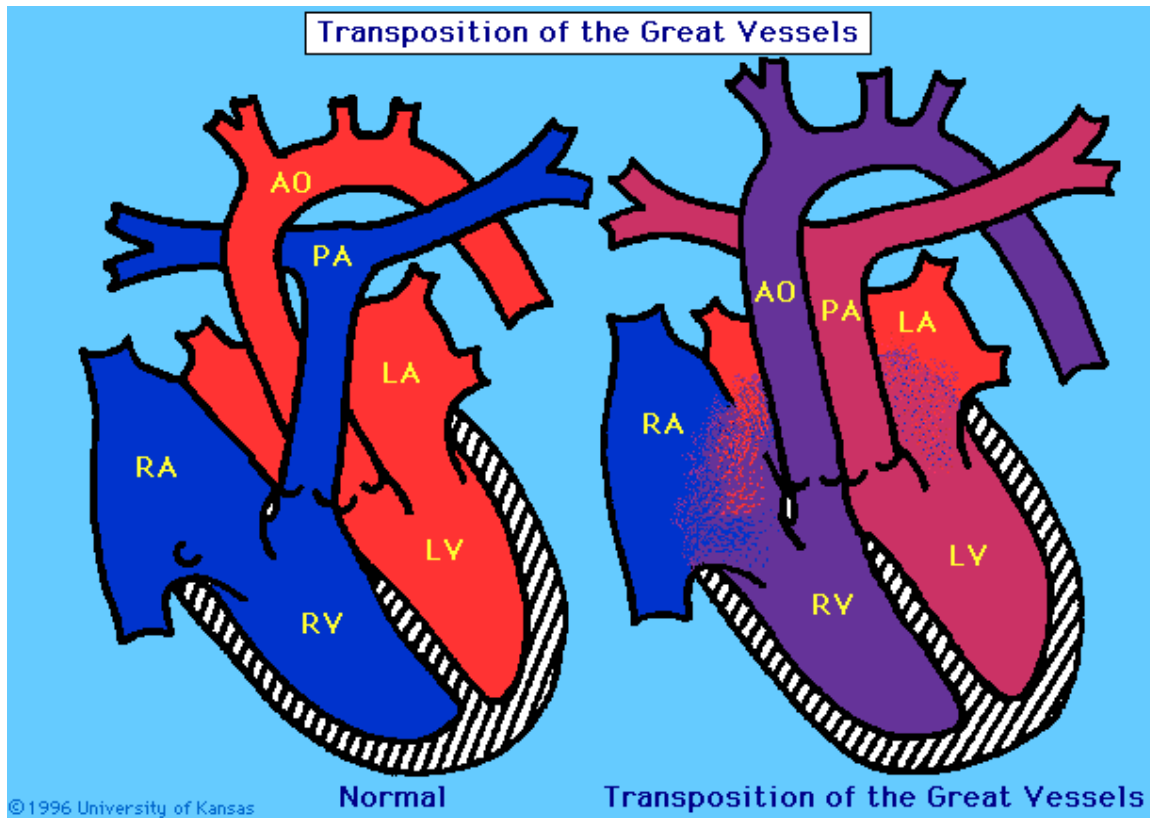
לעיתים יש צורך לבצע הרחבה עם בלון של הפתח בין העליות, המבוצעת באמצעות **צינתור**. פתח זה יאפשר ערבוב של הדם בין שתי המערכות הנפרדות.

ניתוח להחלפה בין העורקים מתבצע בחודש הראשון לחיים. הניתוח נקרא, ARTERIAL SWITCH. בניתוח העורקים מנותקים מהחדר אליו היו מחוברים ומחוברים לחדר אליו היו צריכים להיות מחוברים (אבי העורקים לחדר שמאל ועורק הריאה לחדר ימין). בניתוח מתקנים גם מומים נלווים כמו פגם במחיצה הבין חדרית ומבצעים השתלה של העורקים הכליליים למקום מוצאם התקין. התמותה הניתוחית היא בסביבות 5%.

פרוגנוזה:

במעקב אחר 57 חולים במחקר אחד, ו 74 במחקר נוסף, אשר סבלו מ D-TGA ונותחו עקב מום זה, נמצאו יותר בעיות נוירולוגיות קלות והפרעות בביטוי ודיבור בהשוואה לקבוצת ביקורת. בעבודה אחרת שבדקה 60 חולים נמצאו גם כן הפרעות נוירולוגיות והפרעות בדיבור אם כי רמת האינטליגנציה הייתה שווה לקבוצת הביקורת. בסה"כ בעבודה זו סבלו כ 57% מהילדים מבעיות התפתחותיות קלות עד בינוניות. הפרוגנוזה המתוארת לאחרונה ומתייחסת יותר לתינוקות שעברו את הניתוח המודרני יותר של ARTERIAL SWITCH, הנעשה כיום, היא טובה באופן כללי אצל רוב התינוקות. השימוש ב INTRAOPERATIVE CIRCULATORY ARREST, שלא מבוצע יותר, עלול להביא לנזקים בעיקר מוטוריים ולא קוגניטיביים.

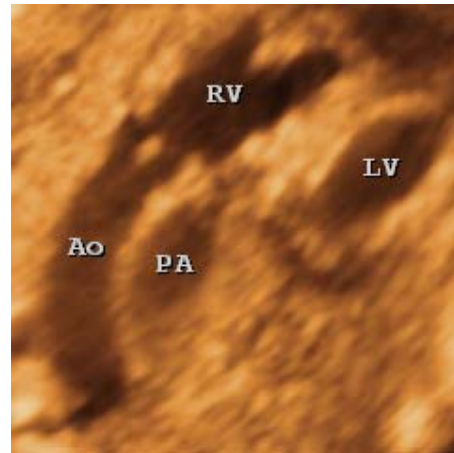
שרטוט של טראנספוזיציה של כלי הדם הגדולים בהשוואה ללב תקין:



מראה סונוגרפי של טראנספוזיציה של כלי הדם הגדולים:



טראנספוזיציה של אבי העורקים ועורק הריאה:



RV-חדר ימין

LV-חדר שמאל

Ao-אבי העורקים

PA-עורק הריאה