

## דף הסבר על מום לב מסוג קוארקטציה של האורטה-

### -Aortic Coarctation

#### הגדרה:

הצרות של אבי העורקים באזור בו מתחבר אליו הדוקטוס ארטריוזוס.  
קיימים שני סוגים:

1. **סוג המופיע בינקות** – Infantyle type: קשור לדוקטוס ארטריוזוס שממשיך להיות קיים גם לאחר הלידה, עם היפופלזיה של קשת אבי העורקים, ומומי לב אחרים. סוג זה חמור יותר.

2. **סוג המופיע במבוגרים** – Adult type: הצרות מקומית באבי העורקים ללא מומי לב נלווים.

#### שכיחות:

1:1600 לידות.

יחס זכרים:נקבות = 1:1.5

#### סיבה:

בד"כ תורשה מולטיפקטוריאלי (בעלת מרכיבים תורשתיים רבים).  
הסיכון כאשר ילד אחד נגוע הוא 2%, כאשר שני ילדים נגועים 6%, אם לאם יש את המום הסיכון לעובר הוא 18%, וכאשר לאב יש את המום הסיכון לעובר הוא 5%.  
קיים קשר לסוכרת ולרמות גבוהות של ויטמין A.

#### מומים נלווים:

מומי לב כגון פגם במחיצה הבין-חדרית (VSD), הצרות המסתם האורטלי, טראנספוזיציה של כלי הדם הגדולים (TGA).

דווח על קשר לתסמונת טרנר (45, XO), שם ל-35% מהילודים יש קוארקטציה של האורטה.

#### ממצאי אולטרסאונד בהריון:

קשה לאבחן קוארקטציה של האורטה תוך רחמית, וגם לאחר הלידה האבחנה קשה ביותר. הממצאים הסונוגרפיים כוללים אסימטריה בחדרי הלב עם הרחבה של עלייה וחדר ימניים, והרחבה של עורק הריאה. רב המקרים, כאמור, אינם מאובחנים ברחם.

#### ברור במהלך ההריון:

סקירת מערכות לאיתור מומים נוספים.

אקו לב עובר לשלילת מומי לב נוספים.

ייעוץ גנטי ודיקור מי שפיר לבדיקת קריוטיפ וחסר בכרומוזום 22 (VCF).

ייעוץ של קרדיולוג ילדים וכירורג לב ילדים.

בדיקות אולטרסאונד תכופות לאתר אסימטריה בחדרי הלב.

אין מניעה מלידה לדנית.

### **מהלך לאחר הלידה:**

ההחלטה על ההתערבות ומועדה תלויים בחומרת ההצרות באבי העורקים. בהצרות חמורה תיתכן אי ספיקת לב שמאל. אספקת הדם לפלג הגוף התחתון תלויה בדוקטוס ארטריוזוס פתוח (שבאופן רגיל נסגר לאחר הלידה). ללא טיפול יהיה חוסר אספקת דם לאברי הגוף ועקב כך נזק למעיים, לכליות וכד'.  
הטיפול התרופתי כולל **פרוסטגלנדינים** על מנת לשמור על הדוקטוס ארטריוזוס פתוח. היות והאבחנה קשה הן בעובר והן לאחר הלידה, והיות והטיפול התרופתי מציל חיים, גם במקרים שנויים במחלוקת נותנים פרוסטגלנדינים.

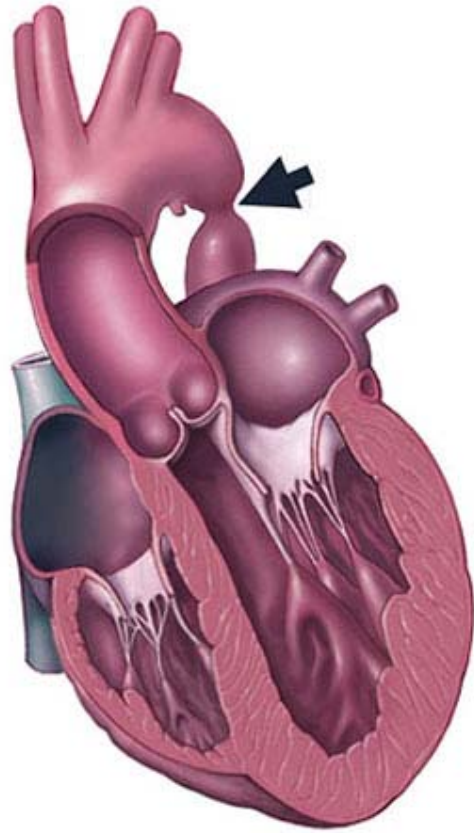
במקרים בהם מתחילה להופיע אי ספיקת לב או חוסר אספקת דם טובה לגוף יש מקום להתערבות ניתוחית.

**הניתוח** כולל כריתה של האזור הנגוע וחיבור של הקצוות (end-to-end anastomosis) או שתל עורק (subclavian flap angioplasty). בילדים ללא סימפטומים ניתן לדחות את הניתוח לגיל 3-5.

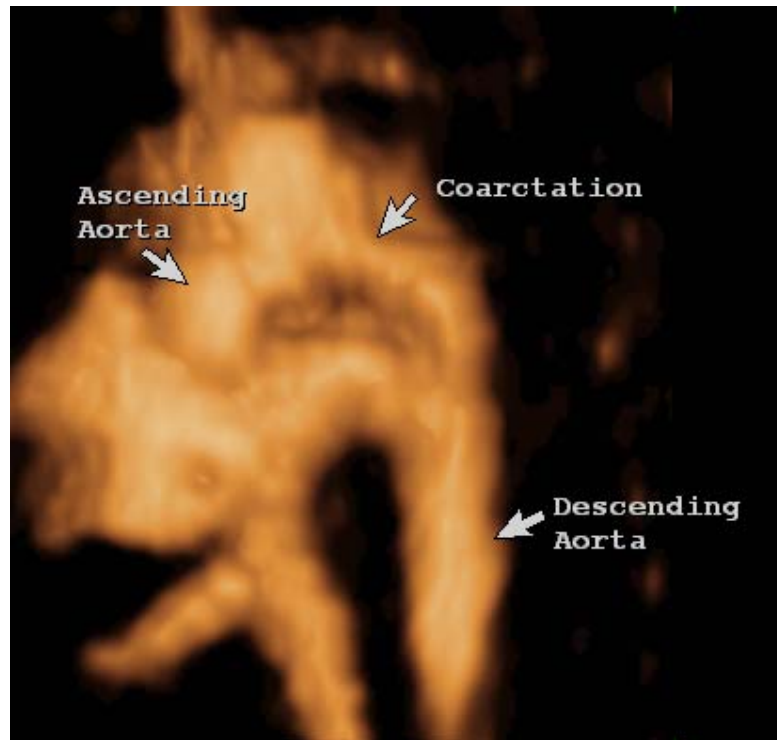
### **פרוגנוזה:**

שיעור ההצלחה המיידית של הניתוח הוא מעל 90%, כאשר יש כ-25% סיכוי להישנות ההצרות תוך מספר חודשים. הסיכוי להישנות עולה ככל שהניתוח מתבצע מוקדם יותר בחיים, כלומר ככל שהמחלה קשה יותר עם סימנים שמופיעים מוקדם יותר. הפרוגנוזה לאחר ניתוח טובה: כאשר מדובר במום בודד התמותה הניתוחית היא פחות מ-1%. כאשר קיימים מומים נוספים התמותה עולה ל-15-5%. במעקב אחר 104 תינוקות וילדים שעברו ניתוח לתיקון קואקטציה נמצא שאצל 70% היו מומים נוספים. לא היתה תמותה ניתוחית אך 3 ילדים נפטרו מאוחר יותר ללא קשר לקוארקטציה. 10% נזקקו לניתוח חוזר עקב קוארקטציה חוזרת. בעבודות אחרות נמצא שיעור הישנות של ההצרות לאחר ניתוח בכ-5%, שהופיעה בד"כ יותר מחמש שנים לאחר הניתוח. יש לציין ששיעור הישנות לאחר הניתוחים שבוצעו עד כה במחלקת ניתוחי לב בתה"ש קרוב מאוד ל 0%.

שרטוט של קוארקטציה של האורטה:



אולטראסאונד תלת מימד של קוארקטציה של האורטה:



Ascending aorta-חלק עולה של אבי העורקים  
Descending aorta-חלק יורד של אבי העורקים  
Coarctation-הצרות