

דף הסבר על מום לב מסוג פגם במחיצה בין העליות ובין החדרים -

Atrioventricular Septal Defect / AV canal

הגדרה:

AV canal_ הינו פגם התפתחותי בחלק המרכזי של הלב באזור המפגש בין צד ימין לצד שמאל של הלב. המום מורכב מפגם במחיצה בין החדרים, בין העליות, ובמסתם בין העליות לחדרים. בחלק מהמקרים מדובר בפגם חלקי (Incomplete) בו הפגם במחיצה בין החדרים לא משמעותי ויש הפרדה בין החדרים. יש ASD פרימום גדול ושסע במסתם המטרלי (cleft).

שכיחות:

10,000: 3.6 לידות.

מהווה 2% מכל מומי הלב.

סיבה:

ל-50% מהעוברים עם מום זה יש תסמונת דאון.

ל-10% יש תסמונת Ivemark : הסינדרום כולל סידור לא תקין של אברי הבטן ואברי החזה.

יכולים להיות רק אברים ימניים - כבד מרכזי, אגנזיס של טחול, שתי עליות ימניות בלב, שתי אונות ריאה ימניות, או רק איברים שמאליים כמו טחול (ואז נראה פוליספלניה - מספר טחולים), שתי עליות שמאליות, שתי אונות ריאה שמאליות.

שיעור ההישנות הוא 2.5% אם יש אח נגוע, 8% אם שני אחים נגועים, 6% אם האם נגועה ו-1.5% אם האב נגוע.

מומים נלווים:

הצרות מסתם פולמונרי, הצרות מסתם אורטלי, קוארקטציה של האורטה, הצרות מסתם בין העליה לחדר, מומים בטחול. במקרים בהם יש הפרעות בקצב הלב יופיע הידרופס.

ממצאים באולטרסאונד:

פגם במחיצה בין העליות ובין החדרים במבט על ארבעת חדרי הלב באזור המרכזי של הלב. קיים שסע (cleft) בעלה הקדמי של המסתם המטרלי.

בעזרת הדופלר לעיתים ניתן להדגים אי ספיקה של המסתם בין העליה לחדר.

לעיתים יכולה להיות אסמטריה בין שני צידי הלב, ואז המום חמור יותר.

ניתן לזהות הפרעות קצב (AV block או אקסטראסיטולות).

ברור במהלך ההריון:

- סקירת מערכות לשלילת מומים במערכות גוף אחרות.
- אקו לב עובר לאשור אבחנה ואבחון מומי לב נלווים.
- ייעוץ עם קרדיולוג הילדים וכירורג לב ילדים.
- ייעוץ גנטי ודיקור מי שפיר לבדיקת קריוטיפ העובר.
- אולטראסאונדים חוזרים לזיהוי מוקדם של אי ספיקת לב או הידרופס. אין מניעה מלידה לדנית.

מהלך לאחר הלידה:

במידה ואין הצרות של כלי הדם הגדולים (אבי העורקים ועורק הריאה) לא יהיו סיבוכים מייד לאחר הלידה.

למרות זאת, כל הילדים זקוקים לתיקון ניתוחי המתבצע בד"כ בשנה הראשונה לחיים. הניתוח כולל תיקון ע"י "טלאי" של המחיצה בין העליות ובין החדרים ותיקון המסתמים בין העליות לחדרים.

סימפטומים ראשוניים מופיעים בד"כ בגיל 4-6 שבועות ומתבטאים בנשימה מהירה ובדופק מהיר.

פרוגנוזה:

בחלק לא מבוטל של העוברים קיים סיכון למוות תוך רחמי (כ-20%).

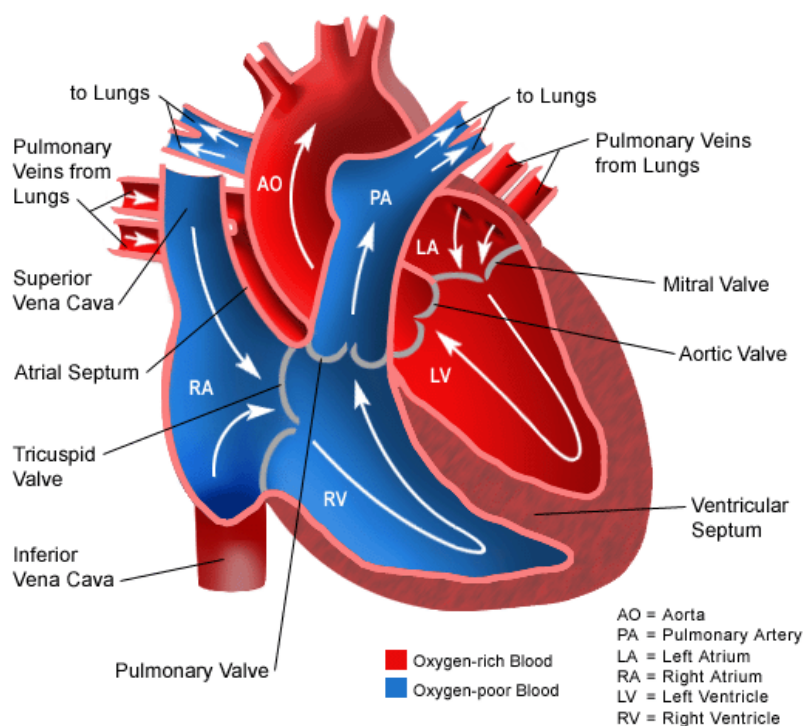
לאחר הלידה, ברוב המקרים יהיה צורך בניתוח. התמותה בניתוח היא כ 2-5%.

אם קיימת גם הצרות של עורק הריאה הפרוגנוזה גרועה יותר.

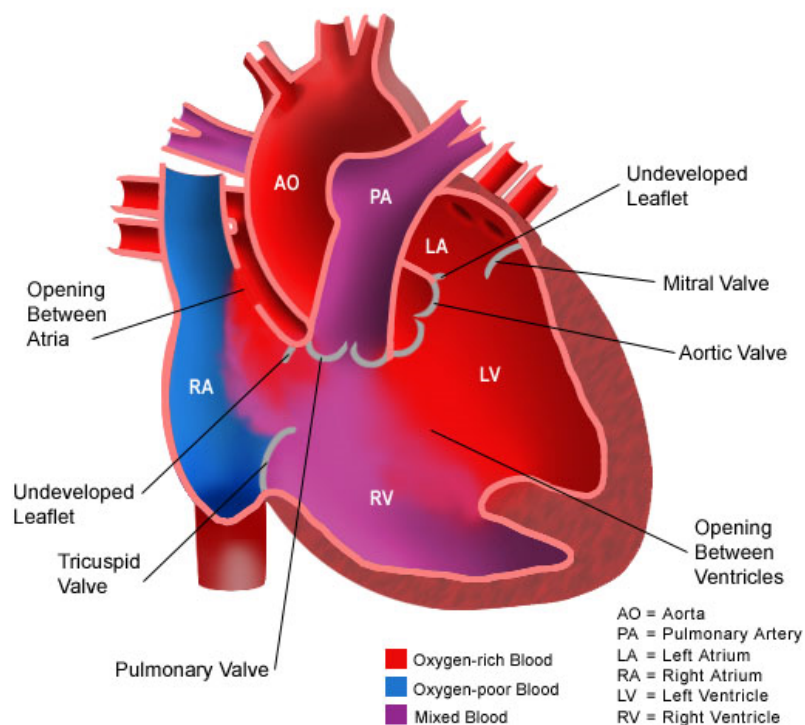
סה"כ הפרוגנוזה לטווח ארוך מצוינת, למעט המקרים בהם יש אסמטריה בין שני צידי הלב (unbalance AV canal).

שרטוט של לב תקין לעומת לב עם AV canal

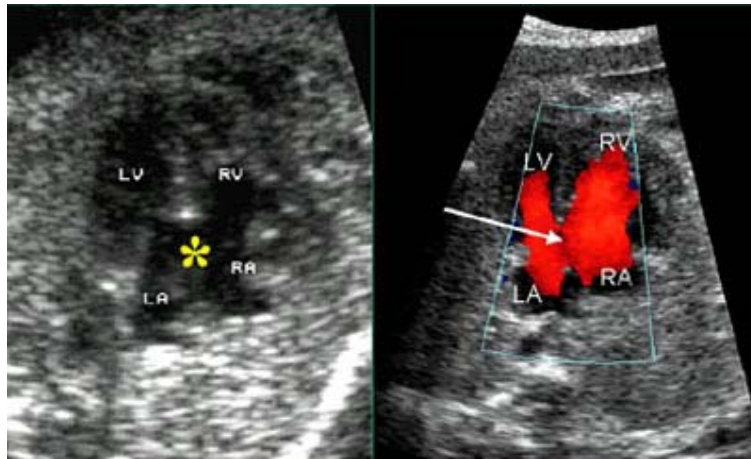
Normal Heart



Atrioventricular Canal Defect

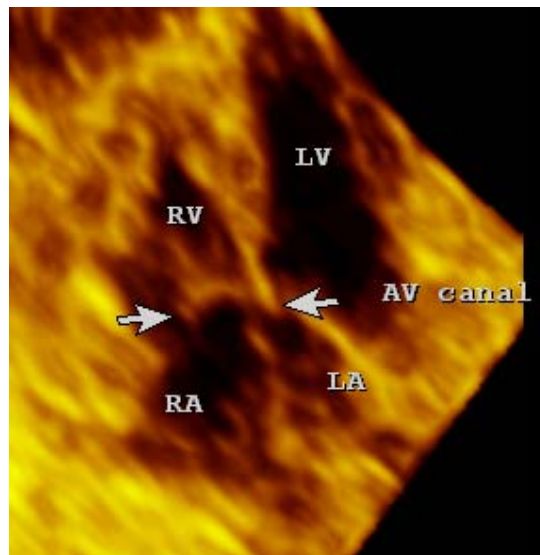
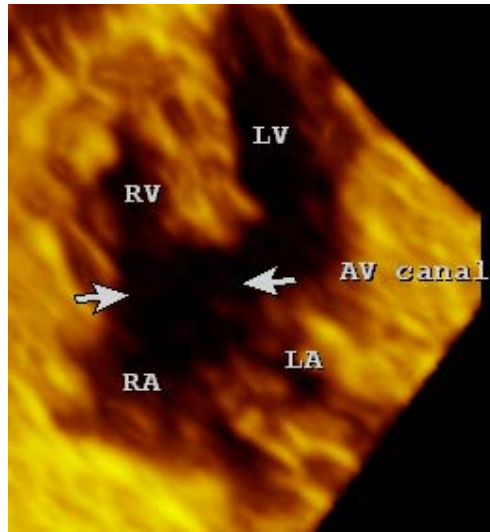


תמונה סונוגרפית של AV canal:



*מראה של ארבעת חדרי הלב בעובר עם תסמונת דאון . בתמונה משמאל מודגם חסר מחיצה בין מדורי הלב. בתמונה מימין הדופלר מדגים מעבר בין שני צידי הלב.

אולטראסאונד תלת מימדי של AV canal:



LV-חדר שמאל

RV-חדר ימין

LA-עלייה שמאלית

RA-עלייה ימנית