

דף הסבר על מום לב מסוג קשת אבי העורקים מקוטעת – Interrupted aortic arch –

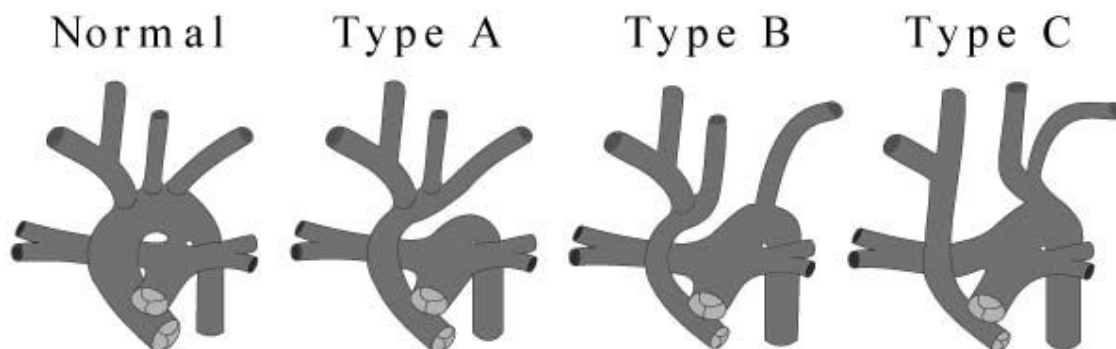
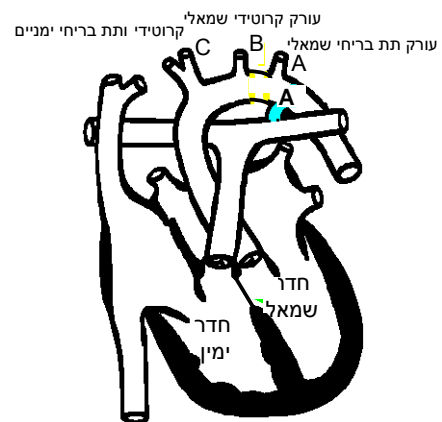
הגדרה:

הפרעה גנטית נדירה המופיעה ביחד עם פגם במחיצה הבין חדרית (VSD) או truncus arteriosus. מחולק לשלושה סוגים:

סוג A: קיטוע של קשת אבי העורקים אחרי יציאת העורק התת בריחי (33%)

סוג B: קיטוע של קשת אבי העורקים בין העורק התת בריחי לבין העורק הקרוטידי השמאלי. (66%)

סוג C: קיטוע של קשת אבי העורקים לפני יציאת העורק הקרוטידי השמאלי (1%).



בכל הסוגים העורק התת בריחי הימני יכול לצאת במקום תקין או לא תקין.

שני המקומות השכיחים ליציאה לא תקינה של עורק זה הם:

1. אחרי יציאת העורק התת בריחי השמאלי (מצב הנקרא aberrant left subclavian artery),
2. מהדוקטוס ארטריוזוס (מצב שנקרא isolated right subclavian artery).

שכיחות:

תופעה נדירה 100,000:2 לידות חי.

גורמים:

1. בחצי מהמקרים יש פגם מסוג deletion בכרומוזום 22 ולכן קשר לתסמונת DiGeorge – חוסר של תימוס והפרעות במערכת החיסון, בעלי מומים נוספים כולל מומי לב, פנים, קומה נמוכה, הפרעה בשמיעה וכ- 10% פיגור שכלי.
2. מולטיפקטוריאלי – גורמים רבים.
3. חשיפה לחומרים משרי מומים.
4. הפרעות כרומוזומליות אחרות.

מומים נלווים:

1. מומים חוץ לבביים:
תסמונת CHARGE ומוטציות CHD7 בכרומוזום 12q12.1 כולל: Coloboma אטרזיה של הכואנה, האטה בגדילה התוך רחמית, מומים במערכת העצבים המרכזית, היפופלזיה של אברי המין, מומים באוזניים וחרשות.
ל-50% מהחולים יש תסמונת DiGeorge.
2. מומים לבביים – קיימים כמעט בכל המקרים.
לרובם יש פגם במחיצה הבין חדרית (VSD), דוקטוס ארטריוזוס שלא נסגר אחרי הלידה, חסימה במוצא החדר השמאלי בשל עיבוי השריר (muscular sub aortic stenosis) או מסתם אאורטלי דו צניפי.
לעיתים מוצא שני כלי הדם הגדולים הוא מעורק אחד הנקרא TRUNCUS.

ממצאים באולטראסאונד:

- עורק הריאה גדול יותר מהחלק העולה של אבי העורקים.
- חדר ימין מורחב והיפרטרופי בשל הפגם המחיצתי (VSD) המלווה את המום.
- קשת אבי העורקים היפופלסטית.

ניהול ההריון

- סקירת מערכות מדוקדקת לחיפוש מומים נלווים.
- ייעוץ גנטי, דיקור מי שפיר ובדיקת הכרומוזומים.
- אקו לב עובר ביחד עם קרדילוג ילדים.
- דיון צוות רב תחומי הכולל גניקולוג מומחה לאולטרסאונד, קרדילוג ילדים, כירורג לב ילדים, גנטיקאי ורופא פגיה.
- ניתן לשקול פניה לועדה להפסקת הריון, במיוחד בנוכחות עובר בצקתי (הידרופי).
- במקרים בהם לא מתגלים מומים נלווים ואין אי ספיקת לב, ניתן להמשיך בהריון. יש לתכנן את הלידה במרכז שלישוני, עם זמינות של קרדילוג ילדים, וכירורג לב.

במהלך החיים העובריים חדר שמאל נותן אספקת דם לעורקים היוצאים לפני (פרוקסימלית) קיטוע אבי העורקים, בעוד שחדר ימין נותן אספקת דם אחרי (דיסטלית) הקיטוע דרך הדוקטוס ארטריוזוס. משום כך מום לב זה תלוי בקיומו של הדוקטוס ארטריוזוס. אם הדוקטוס ארטריוזוס נסגר אין אספקת דם דיסטלית לקיטוע ונוצרת חמצת מטבולית. החולים בסכנה לשוק קרדיוגני. הסימנים בד"כ מופיעים בשבועיים הראשונים לחיים כאשר לרוב יש סימפטומים כבר ביום הראשון לחיים, וכוללים קוצר נשימה, בעיה בהאכלה ואפטיות.

פעולות אבחנתיות לאחר הלידה כוללות אקו לב, צינטור.

טיפול לאחר הלידה כולל:

1. מתן פרוסטגלנדינים על מנת לשמור את הדוקטוס ארטריוזוס פתוח.
2. אשפוז בפגיה והנשמה במידת הצורך.
3. טיפול ניתוחי כולל חיבור אבי העורקים מסוג side to side anastomosis, ותיקון ה-

VSD.

כאשר המום חמור וכולל VSD גדול ניתן לבצע ניתוח גדול יותר מסוג Ross-Konno. בניתוח מרחיבים את מוצא המסתם האורטלי ומחליפים בין המסתמים הפולמורי והאורטלי. ניתוח אחר הוא מסוג Norwood-Rastelli בו יוצרים קשר בין חדר שמאל הן לאבי העורקים והן לעורק הריאה.

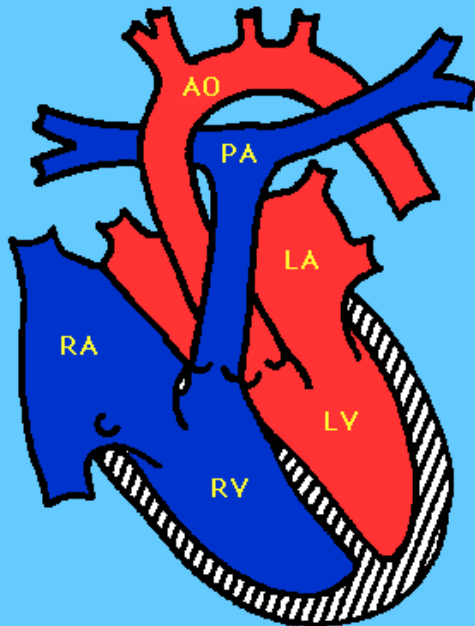
פרוגנוזה:

ברב המקרים הפרוגנוזה לאחר תיקון ניתוחי מצוינת. 86% ללא סימפטומים שנה לאחר הניתוח, 60% ללא סימפטומים במשך 15 שנים.

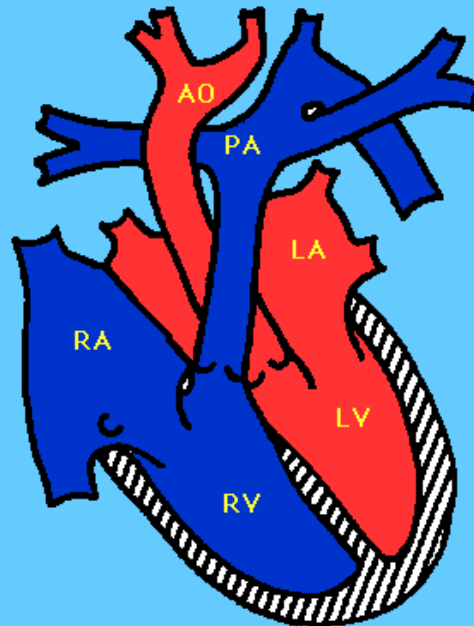
במעקב אחר 65 חולים שנותחו תוך מספר שבועות מלידתם נמצא ש- 15 נפטרו במעקב עד גיל 15 שנים. 86% היו חופשיים מסימפטומים כלשהם בשנה הראשונה, 69% בחמש השנים הראשונות ו- 60% היו ללא סימפטומים כלשהם במשך 10 ו- 15 שנים. הם מסכמים במאמר שבעת המהלך שלאחר הניתוח לא סבלו הילדים מחסר נוירולוגי, פרכוסים או הפרעות בגדילה.

שרטוט של קיטוע של אבי העורקים:

Interruption of the Aortic Arch



Normal



Interruption of the Aortic Arch