



דנה

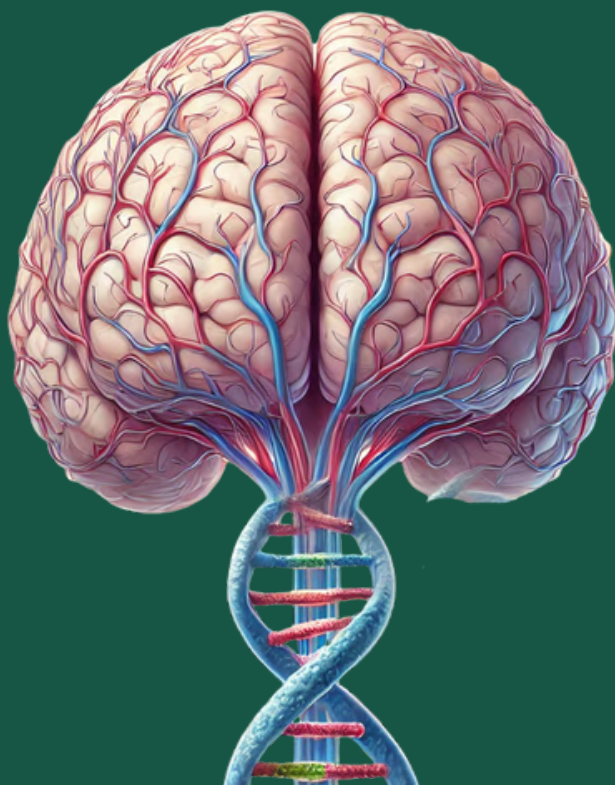
בי"ח דנה דואק לילדים



המרכז הרפואי תל-אביב
ע"ש סוראסקי
איכילוב

מחלות נוירוסקולריות בילדים

המרכז לשבץ מוחי ומחלות נוירוסקולריות בילדים
המכון לנוירולוגית ילדים
מרכז המוח
בית החולים לילדים דנה, המרכז הרפואי תל אביב





דנה

בי"ח דנה דואק לילדים



המרכז הרפואי תל-אביב
ע"ש סוראסקי
איכילוב

מרכז המוח

המרכז לשבץ מוחי ומחלות נוירוסקולריות בילדים

המכון לנירולוגית ילדים

בית חולים לילדים ע"ש דנה דואק

המרכז הרפואי ע"ש סוראסקי, תל אביב

חוברת זו נכתבה עבור ילדים וילדות המתמודדים

עם מחלות נוירוסקולריות, עבור משפחותיהם,

ועבור אנשי הצוות המטפלים בהם

תוכן עניינים

1	פתח דבר.....
2	הקדמה.....
7	אבחון.....
12	מחלות בכלי הדם העורקיים (Arteriopathies - ארטריופטיות).....
13	מחלת מויה מויה (Moyamoya Disease).....
18	דיסקציה עורקית (Cervico-Cerebral Arterial Dissection).....
22	וסקוליטיס מוחית (Cerebral Vasculitis).....
25	מלפורמציות וסקולריות (Vascular Malformations).....
27	קברנומות מוחיות (Cerebral Cavernous Malformations).....
30	מלפורמציות עורקיות ורידיות (Cerebral Arteriovenous Malformation).....
32	מפרצת מוחית (Cerebral Aneurysm).....
38	מלפורמציות ורידיות במוח (Intracranial Venous Malformations).....
39	אנומליות ורידיות התפתחותיות (Developmental Venous Anomalies).....
40	תסמונות גנטיות בהן קיימת מעורבות של כלי הדם במוח.....
43	תסמונת סטרג'וובר (Sturge-Weber Syndrome).....
47	PHACES.....
51	COL4A-Related Disorders.....
52	מחלות רקמת חיבור.....
54	היבטים בטיפול במחלות נוירוסקולריות.....
56	המרכז לשבץ מוחי ומחלות נוירוסקולריות בילדים.....
66	קישורים רלוונטיים.....
72	רשימת ספרות.....
74	בכמה שורות.....

פתח דבר

חוברת זו נכתבה עבור מטופלים ומשפחות לילדים אשר סובלים ממחלות כלי דם של המוח (מחלות נוירוסקולריות) ועבור אנשי צוות המתעניינים ומטפלים בילדים עם מחלות אלו.

מטרות החוברת הן להעניק ידע וכלים חיוניים לצורך הבנה מעמיקה יותר של המחלות השכיחות, ולספק מידע בנוגע לאפשרויות הטיפול הקיימות, מתוך הבנה שידע והבנה יסייעו בהתמודדות ובטיפול. כמו כן, אנו מקווים כי חוברת זו תקנה ידע על המשאבים והתמיכה הזמינים למשפחות.

המידע והעצות המפורטים בחוברת זו אינם מהווים תחליף להיוועצות ברופא/ה או לקשר בין הרופא/ה למטופל/ת. **יש להיעזר במידע המובא בחוברת בשילוב המידע מהרופאים המטפלים.** יש להתייעץ עימם בכל הנושאים הקשורים לבריאות הילד/ה, בייחוד בכל הקשור לתסמינים הדורשים אבחון רפואי או טיפול רפואי.

ליצירת קשר וקביעת תור למרפאה

מייל המכון לנוירולוגית ילדים

ndchild@tlvmc.gov.il

לשאלות בנוגע לנושאים רפואיים

ד"ר מורן הויזמן-קדם

moranhk@tlvmc.gov.il



הקדמה

מחלות נוירוסקולריות בילדים

מחלות נוירוסקולריות הן **מחלות המערבות כלי דם של מערכת העצבים** - מערכת הכוללת את המוח, חוט השדרה, ומערכת העצבים ההיקפית. מחלות אלו מתייחסות לקבוצה של הפרעות שעלולות להשפיע על זרימת הדם למוח. במקרים אלו, ישנה **חסימת כלי דם, או דימום מוחי**, המפריעים לזרימת הדם, **כך שהמוח עשוי לקבל כמות לא מספקת של חמצן וחומרים להם הוא זקוק**. על אף שמחלות כלי דם הן נדירות, הן יכולות להיות כרוכות בסיבוכים שונים, ולעיתים אף להיות מסכנות חיים.

ניתן לחלק את המחלות הנוירוסקולריות לפי סוג כלי הדם המעורב (עורק או וריד) או לפי סוג הפתולוגיה בכלי הדם [היצרות של כלי דם, התרחבות של כלי דם (מפרצת), מלפורמציה עורקית ורידית (AVM) וכדומה].

ישנם מספר גורמים למחלות כלי דם מוחיות בילדים, כולל **גורמים גנטיים וגורמים נרכשים**.

התסמינים של המחלות הללו מגוונים. חלק מהמטופלים יכולים להיות ללא תסמינים כלל, ולחלק יהיו תופעות נוירולוגיות, שסוגן וחומרתן תלויים באזור המוח המעורב. הסימפטומים השכיחים כוללים: **סחרחורת, כאב ראש, חולשה או נימולים בצד אחד של הגוף, קושי בדיבור, בעיות ראייה, ועוד**. לעיתים תסמינים אלו מופיעים לאחר פעילות גופנית. במקרים חמורים, יתכן נזק נוירולוגי קבוע.

הטיפול משתנה לפי סוג המחלה, כלי הדם המעורב וחומרתה.

הקדמה

מושגים חשובים

● ארטריופתיות (Arteriopathies):

מבנה חריג של עורקי המוח כתוצאה מהפרעות גנטיות, דלקת, קרע בדופן העורק (דיסקציה) או גורמים אחרים.

● קריש דם (Thrombosis):

קריש דם בתוך כלי דם (עורקי או ורידי).

● תסחיף (Embolus):

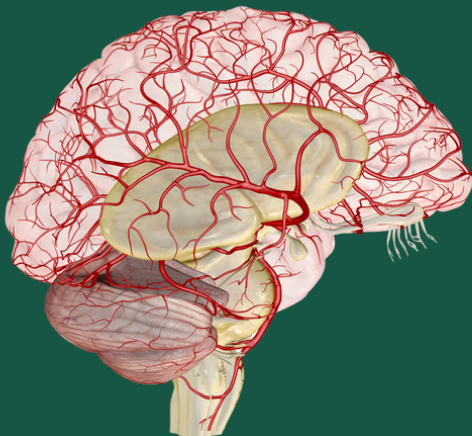
תסחיף הוא קריש דם אשר נוצר במקום אחד בגוף (לעיתים קרובות בלב או בוריד עמוק ברגליים), התנתק ממקום היווצרותו, והתקדם לאזור אחר, ובמחלות אלו למוח, שם הוא עלול לחסום את זרימת הדם.

● שבץ מוחי:

מוות מקומי של תאי עצב עקב חוסר אספקת דם קבוע לאזור במוח.

● אירוע מוחי חולף (Transient Ischemic Attack - TIA):

אירוע מוחי הנובע מחוסר אספקת דם זמנית, וגורם לחסר נוירולוגי הנמשך, בדרך כלל, פחות מ-24 שעות, ואינו מלווה בנזק קבוע לרקמת המוח. אירוע זה יכול להיות סימן אזהרה לאוטם מוחי.



למידע נוסף עיינו
בחוברת שלנו בנושא
"שבץ מוחי בילדים"

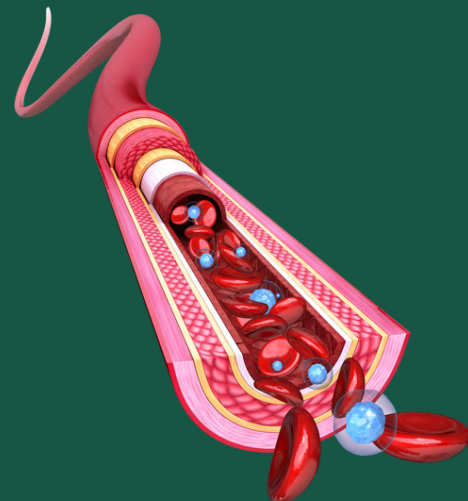
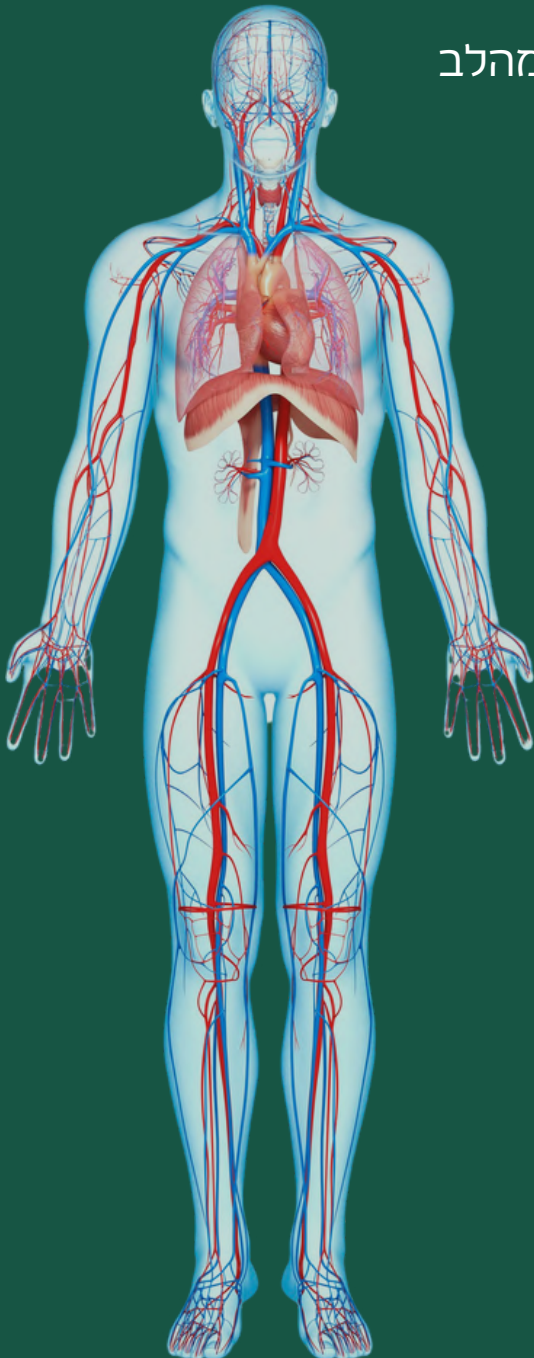


הקדמה

פיזיולוגיה בסיסית

כמו כל האיברים והרקמות של הגוף, גם המוח זקוק לזילוח דם באופן מספק בשביל להזין אותו בחמצן וחומרים נוספים. למעשה, המוח דורש הרבה יותר דם וחמצן לעומת גודלו; כ-15-20% מתפוקת הלב מגיעה למוח, למרות שמשקל המוח מהווה רק 2% ממשקל הגוף.

דם מגיע לרקמות הגוף דרך העורקים, שיוצאים מהלב ומכילים דם עשיר בחמצן לאחר חימצון בריאות. הורידים הם כלי הדם שמנקזים את הדם העני בחמצן והעשיר בחומרי פסולת מהרקמות של האיברים, כולל המוח, חזרה ללב.



הקדמה

אנטומיה וסקולרית של המוח

הלב מזרים דם עשיר בחמצן וחומרים נוספים למוח, לפנים ולקרקפת באמצעות שתי מערכות של כלי דם:

● עורקי התרדמה (הקרוטיד) (המערכת הקדמית)

עורקי הקרוטיד עולים למוח בחלק הקדמי של הצוואר - אחד משמאל ואחד מימין. ניתן לחוש בהם כאשר מודדים את הדופק על ידי הנחת האצבעות מתחת ללסת. עורקים אלו מתפצלים בקצה העליון של כל צד בצוואר לשני עורקים נוספים:

● **External Carotid Arteries** (עורקי התרדמה החיצוניים) -

מספקים דם לפנים ולקרקפת.

● **Internal Carotid Arteries** (עורקי התרדמה הפנימיים) -

מספקים דם לחלק הקדמי של המוח.

● העורקים הוורטברלים (המערכת האחורית)

העורקים הוורטברלים עולים דרך עמוד השדרה אל המוח, ומתחברים באזור גזע המוח שבבסיס הגולגולת לעורק

יחיד הנקרא **העורק הבזילרי (Basilar Artery)**,

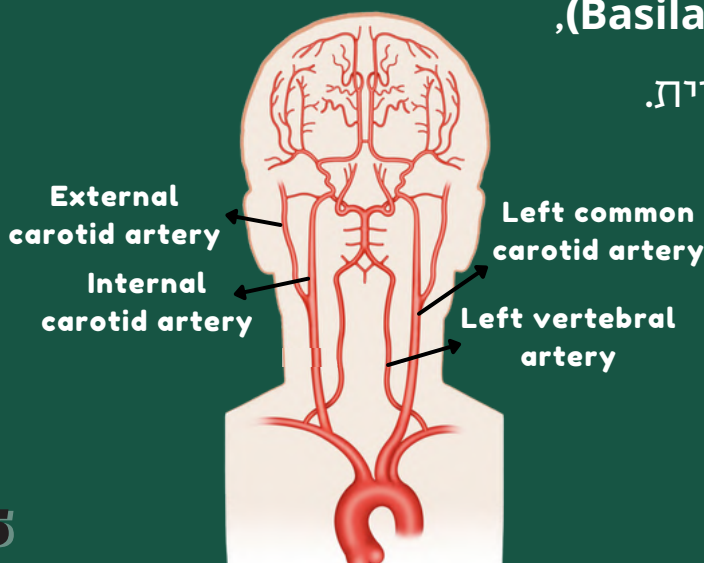
ומכאן השם - המערכת הוורטברו-בזילרית.

עורקים אלו מספקים דם לאזור

האחורי של המוח, למוח הקטן

(Cerebellum - צרבולום)

ולגזע המוח (Brainstem).



הקדמה

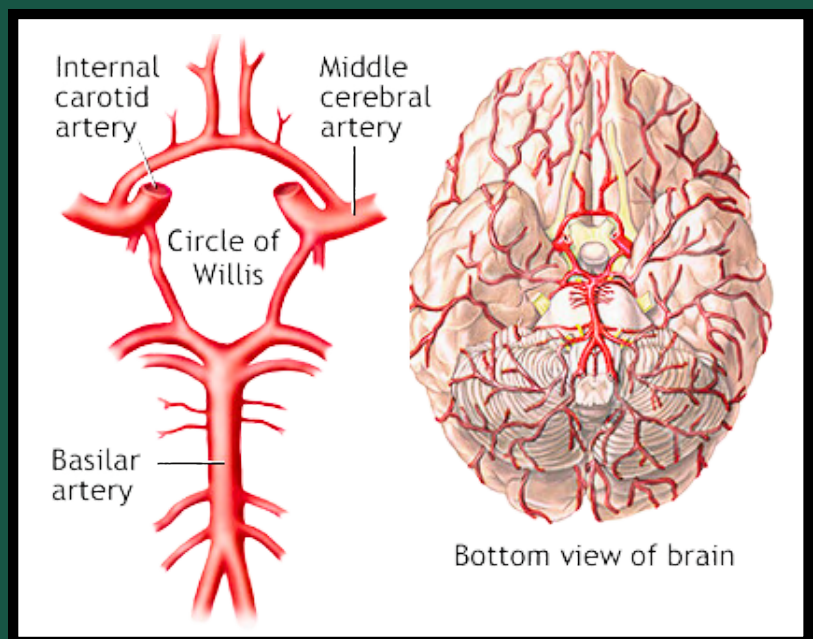
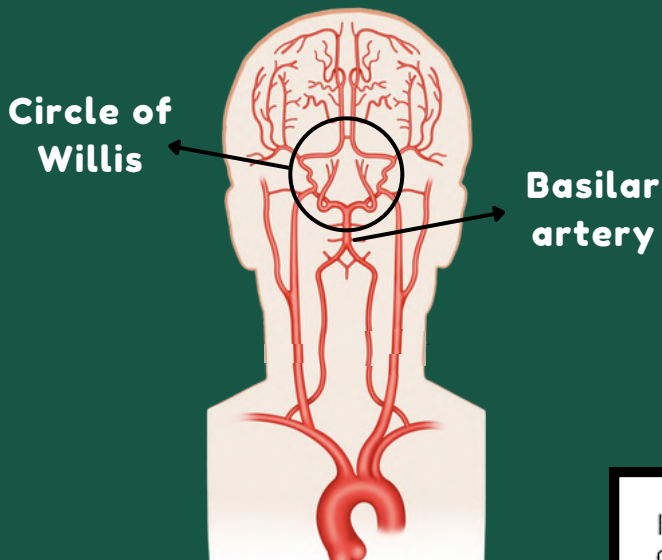
אנטומיה וסקולרית של המוח

אספקת הדם למוח מגיעה משתי מערכות כלי הדם הנפרדות האלו (הקדמית והאחורית), אך הן מתחברות באזור בסיס המוח דרך **המעגל על שם וויליס** (Circle of Willis), שמקיף את גזע המוח. מתוך מעגל זה יוצאים כלי דם נוספים המזינים את המוח:

Anterior Cerebral Artery (ACA) ●

Middle Cerebral Artery (MCA) ●

Posterior Cerebral Artery (PCA) ●



בדיקות הדמיה

מחלות כלי דם של המוח מאובחנות באמצעות **בדיקות הדמיה מוחית**, המתבצעות כאשר יש חשד קליני (לדוגמה תסמינים נוירולוגים, נגע עורי וסקולרי חשוד או תסמונת גנטית שבה ידוע על מעורבות כלי דם מוחיים), אך לעיתים גם מתגלות באופן מקרי כאשר ההדמיה נעשית למטרה אחרת. קיים מגוון בדיקות הדמיה לאבחון מחלות נוירוסקולריות. בדיקות אלו כוללות:

● **בדיקת CT מוח**, יחד עם בדיקת CTA (angiography CT)



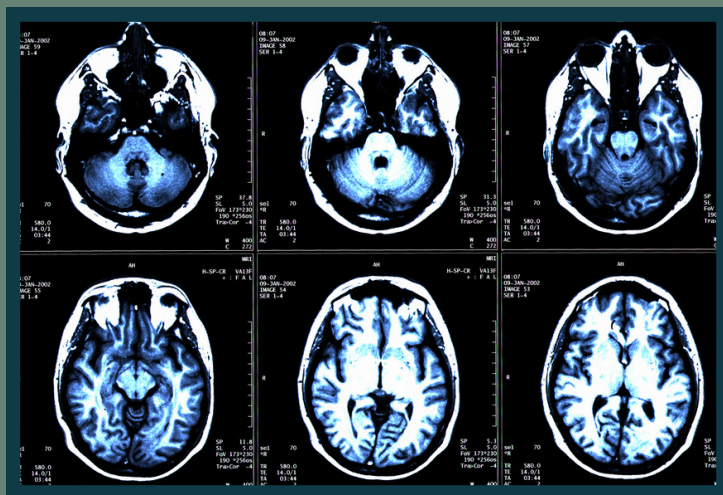
● **בדיקת MRI מוח**, יחד עם בדיקת

MRA (angiography MR) ובדיקת

MRV (venography MR) אשר מדגימות

את כלי הדם העורקיים והורידיים,

בהתאמה, במוח ובצוואר.



בדיקת MRI אורכת בין חצי שעה לשעה. כיוון שצריך להיות במצב סטטי ללא תנועה, כשמדובר בילדים קטנים, הבדיקה לעיתים מצריכה הרדמה. בדיקת CT היא בדיקה מהירה יותר, ואינה מצריכה הרדמה כללית, אך

כרוכה בקרינה ומדגימה בצורה פחות מדויקת את רקמת המוח.

צנתור מוח

צנתור מוח הוא הליך אבחוני וטיפולי שבו מוזרק חומר ניגוד לצורך קבלת תמונות מפורטות של כלי הדם במוח ובמערכת העצבים. ההליך **מאפשר אבחון וטיפול במחלות כלי דם במערכת העצבים.**

כיצד מתבצע ההליך:

במהלך הצנתור **מוחדר קתטר דק דרך עורק המפשעה ומנותב לכלי הדם במוח.** דרך הקתטר **מוזרק חומר ניגוד**, ובאמצעות קרני רנטגן **מתקבל דימות בזמן אמת** של כלי הדם. תהליך זה, הנקרא אנגיוגרפיה בחיסור דיגיטלי (DSA), מספק סדרת תמונות המראות את התפשטות חומר הניגוד בכלי הדם, ויוצרות תמונה תלת־ממדית של כלי הדם במוח בזמן אמת. בהתאם לאבחנה, **ניתן לבצע במהלך הצנתור גם פעולות טיפוליות** על ידי החדרת קתטר קטן יותר אל העורק הרלוונטי במוח. הטיפול בילדים **מבוצע לרוב בהרדמה כללית.**



צנתור מוח

דוגמאות למצבים בהן ניתן לטפל באמצעות צנתור טיפולי:

● שבץ מוחי איסכמי:

הסרת קריש הדם החוסם את כלי הדם מתבצעת בהליך הנקרא Endovascular Thrombectomy. בדרך כלל, הליך זה מתבצע בין 6 ל-24 שעות מהופעת התסמינים. במהלך הפעולה, מוחדר קתטר (צנתר) לעורק החסום דרך חתך קטן באזור הירך. באמצעות הקתטר ניתן להסיר את הקריש או להזריק תרופה שמפרקת אותו.

● סגירת מפרצת:

במהלך הצנתור המוחי מוכנסים סלילי פלטינום אל חלל המפרצת, לעיתים בשילוב עם הנחת סטנט, על מנת לגרום לחסימה של המפרצת ומניעת דימום.

● סגירת מלפורמציות עורקיות ורידיות:

בתהליך הנקרא Endovascular Embolization, קתטר מובל לאורך העורקים המזינים של המלפורמציה עד לנקודת הקשר הלא תקין עם הורידים. בנקודה זו מוזרק דבק ביולוגי לסגירת הקשרים האבנורמליים בין כלי הדם.

● צנתור למערכת ורידי המוח:

זוהי פרוצדורה המבוצעת באופן נדיר ביותר בילדים, במצבים נדירים כגון היצרות מבנית של הסינוסים הורידיים.

אבחון

סיבוכים אפשריים לצנתור:

צנתור מוח אבחנתי הוא **בדיקה בטוחה** עם אחוז סיבוכים נמוך (פחות מ-1%). עם זאת, מדובר בבדיקה פולשנית ויש לקחת בחשבון כמה סיבוכים אפשריים, אך נדירים:

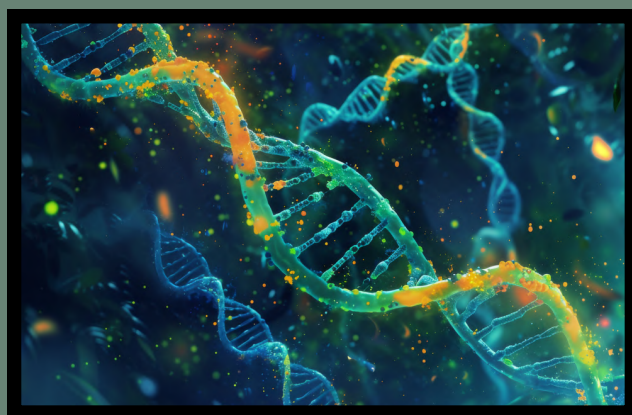
- **תגובה אלרגית:** לעיתים מופיעה תגובה אלרגית לחומר הניגוד או לחומר ההרדמה. במקרים אלה הרופאים יודעים להתמודד עם התגובה ולטפל בה על פי הפרוטוקולים המקובלים.
 - **דימום וזיהום:** בדומה לכל פרוצדורה פולשנית, עלול להתפתח דימום במפשעה או זיהום כתוצאה מביצוע הבדיקה.
 - **הפרעה בתפקודי כליה:** לאחר כל בדיקה הכוללת הזרקה של חומר ניגודי, תיתכן פגיעה בכליה. בשעות הראשונות שלאחר הבדיקה, מקבל המטופל נוזלים לווריד כדי לשטוף את חומר הניגוד מהגוף וכך להקטין את הסיכוי לפגיעה בכליה.
- צנתור טיפולי לשבץ מוחי עלול להיות כרוך בסיכונים נוספים:
- **פגיעה בדופן כלי הדם:** פגיעה זו עלולה לקרות בעיקר במקרים בהם דופן כלי הדם אינו תקין.
 - **תסחיף של רובד טרשתי מאחד מכלי הדם הגדולים:** זהו סיבוך נדיר העלול לגרום לשבץ מוחי.

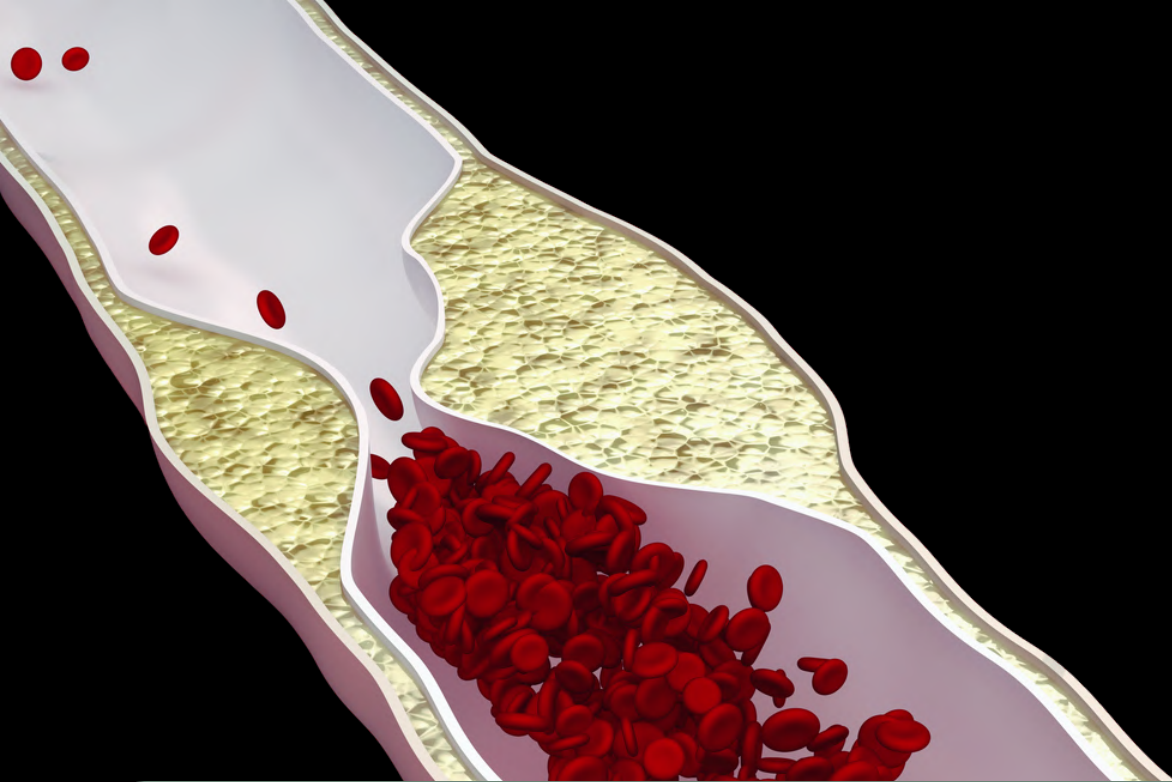


אבחון

בדיקות נוספות

כתלות במחלה, יבוצעו בדיקות נוספות לאיתור מעורבות מיטות וסקולריות נוספות, כגון **אקו לב** לשלילת מום לב, **סונר כליות דופלר** וכן **בירור גנטי** לשלילת תסמונות גנטיות.





מחלות בכלי הדם העורקיים (Arteriopathies – ארטריופטיות)

ארטריופטיות הן הסיבה השכיחה ביותר לשבץ מוחי עורקי בילדים.
קיימים מספר סוגים שונים של מחלות אלו בעורקי המוח, כולל
מחלת מויה-מויה, דיסקציה עורקית, ווסקוליטיס.
לכרבע מהפתולוגיות של עורקי המוח אין מקור ידוע.

מחלת מויה מויה

Moyamoya Disease

מחלת מויה מויה היא **מחלה פרוגרסיבית כרונית** של כלי הדם המוחיים בה יש **היצרות מתקדמת של כלי הדם הגדולים של המוח** (עורקי התרדמה וסעיפיהם הראשיים). כתוצאה מההיצרות ומזרימת הדם המופחתת למוח, נוצרת רשת כלי דם קולטרליים עדינים בבסיס המוח. כלי הדם האלו נראים בהדמיית אנגיוגרפיה מוחית כמו ענן של עשן ומכאן שם המחלה (מויה מויה ביפנית = פליטת עשן). רשת כלי הדם הזו לרוב אינה מסוגלת לספק דם בכמות מספקת וכתוצאה מכך מופיעים חסרים נוירולוגיים זמניים, או במקרים קשים יותר - שבץ מוחי (שכיח יותר בילדים) או דימום מוחי (שכיח יותר במבוגרים).

מויה מויה היא מחלה נדירה, אך היא גם אחת הסיבות החשובות ביותר לשבץ מוחי איסכמי בתקופת הילדות.

במחלה זו יש פגיעה משמעותית במנגנוני הבקרה של הזילוח המוחי, כך שהוא מושפע באופן ישיר משינויים בלחץ הדם או נפחו, למשל כתוצאה מהרדמה, התייבשות, כאבים, או שינויים בריכוז הפחמן הדו-חמצני כתוצאה מהתנשפות בזמן פעילות גופנית מאומצת, לחץ נפשי, או בכי.



מחלת מויה מויה

Moyamoya Disease

גורמים

סיבת המחלה לרוב אינה ידועה, אך היא שכיחה יותר בתסמונות גנטיות שונות כגון נורופיברומטוזיס מסוג 1, תסמונת דאון, אנמיה חרמשית, תסמונת ויליאמס, תסמונת אלג'יל ועוד. כמו כן, מויה מויה היא סיבוך נדיר של **הקרנות מוחיות**.

מאפיינים קליניים

תסמיני המחלה עלולים לכלול **כאבי ראש, פרכוסים, והתקפים של חולשה ו/או שיתוק בחלקים מסוימים בגוף, או קושי בדיבור**. התקפים אלו קרויים **Transient Ischemic Attacks (TIA)** והם יכולים להיות מושרים על ידי מספר טריגרים כגון פעילות גופנית מאומצת הגורמת להתנשמות, בכי, כאב, מקלחת חמה, או טיפוס לגבהים. בנוסף בחלק קטן מהמקרים ייתכנו **הפרעות תנועה** (לדוגמה כוריאה), וילדים קטנים עלולים לחוות **עיכוב התפתחותי**. במבוגרים, כתוצאה מאיסכמיה כרונית או אוטמים חוזרים, יתכן **ליקוי קוגניטיבי**.



מחלת מויה מויה

Moyamoya Disease

אבחון

בילדים, המחלה לרוב מאובחנת סביב גיל 5, בעקבות תסמינים איסכמיים (חולשת צד, כאבי ראש וכו') המופיעים פעמים רבות לאחר גירוי כמו סטרס, בכי, נשימות מהירות, התייבשות ועוד. לעיתים, המחלה מתגלה באופן אקראי בבדיקת MRI מוח.

המחלה מאובחנת באמצעות בדיקות הדמיה וכן באמצעות צנתור מוחי. לעיתים מתבצעת גם בדיקה נוספת הבודקת את זרימת הדם בכלי הדם בתגובה למתן חומר המרחיב את כלי הדם. בדיקה זו קרויה מיפוי מוח (SPECT) והיא מתבצעת במכון לרפואה גרעינית.

טיפול

למחלה אין טיפול מרפא. הטיפול העיקרי הוא טיפול ניתוחי נוירוכירורגי אשר מפחית את הסיכון לאוטמים נוספים. טיפול תרופתי תומך על ידי אספירין ניתן ברוב המקרים, אם כי יעילות השימוש בו אינה ברורה, וככל הנראה אינה משנה משמעותית את מהלך המחלה.

חשוב!!



ילדים עם מויה מויה רגישים מאוד לשינויים בלחץ הדם, כך שביצוע פרוצדורות תחת הרדמה, ללא הכנה מתאימה, עלול לפגוע בזילוח המוחי. לכן, אין לבצע פרוצדורות בהרדמה בילדים עם מויה מויה, ללא הכנה מתאימה, הכוללת אשפוז לטובת מתן נוזלים תוך־ורידיים להגדלת הנפח התוך־כלי.

מחלת מויה מויה

Moyamoya Disease

ישנן שתי שיטות ניתוחיות למויה מויה:

1 רהוסקולריזציה עקיפה:

ניתוח זה, המכונה Encephalo-Duro-Arterio-Synangiosis (EDAS), הוא הניתוח המקובל בילדים, בו מושגת רהוסקולריזציה על ידי שינוע עורק מהקרקפת לפני השטח של המוח. כתוצאה מפעולה זו, לאחר מספר חודשים מתפתחים כלי דם המספקים דם למוח.

2 רהוסקולריזציה ישירה:

בניתוח זה מייצרים חיבור ישיר בין סעיפי הקרוטיד החיצוני לעורק המוח התיכון באמצעות מעקף מיקרו־כירורגי המכונה Microvascular Bypass (Intracranial-Extracranial) EC-IC. בניתוח זה עוקפים את כלי הדם התוך־גולגולתי המוצר, על ידי חיבור כלי דם חוץ־גולגולתי שהוא בעל אספקת דם טובה, במטרה לשפר בהדרגה את אספקת הדם למוח ולמנוע אירועי מוח חוזרים. ניתוח זה שכיח יותר במבוגרים.

לאחר הניתוח, הצוות הרפואי **ינטר את הסימנים החיוניים** כולל לחץ הדם ותפוקת השתן, **ויטפל במשככי כאבים** סביב השעון. כמו כן, יתקיים **מעקב נוירולוגי הדוק** לזיהוי סימנים לשבץ, ולאחר התייצבות ומצב רפואי מאפשר, הילד או הילדה יועברו למחלקה הנוירוכירורגית לילדים להמשך טיפול.

מחלת מויה מויה

Moyamoya Disease



לחיות עם מויה מויה

מטופלים עם מויה מויה יכולים לנהל חיים מלאים ומאושרים.

יחד עם זאת, חשוב להקפיד על מספר כללי זהירות:

- 1 יש להקפיד על **שתייה מרובה** והימנעות מהתייבשות
*במידה ואין יכולת לשתות בצורה מספקת או שיש סיכון לאיבוד נוזלים
(כגון מחלת הקאות/שלשולים) יש לפנות לקבלת נוזלים תוך-ורידיים
- 2 יש להקפיד על **תזונה מאוזנת הכוללת ברזל**, על מנת למנוע אנמיה מחסר ברזל אשר עלולה להחמיר את הסיכון לשבץ מוחי
לעיתים קיימת עייפות מוגברת במהלך היום במטופלים עם מויה מויה.
מדובר בתופעה מוכרת, וחשוב להקפיד **להקשיב לגוף ולאפשר זמני מנוחה** במהלך היום
- 4 יש להקפיד **להימנע מפעילויות הגורמות לאירועים איסכמיים**
(לדוגמה, פעילות גופנית מאומצת מאוד שגורמת להתנשפות ובכי רב, או טיפוס לגבהים מעל 2000 רגל)
- 5 יש להימנע **מפעילויות הכרוכות בסיכון מוגבר לחבלות גוף** (בשל הטיפול באספירין). פעילויות אלו משתנות מאדם לאדם
- 6 יש להקפיד **על הכנה מתאימה לפני הרדמה כללית**:
כיוון שהרדמה כללית עלולה להעלות את הסיכון לשבץ מוחי במטופלים עם מויה מויה, יש להיוועץ עם הרופא/ה המטפל/ת טרם כל פרוצדורה המתבצעת בהרדמה וליידע את המרדים לגבי מחלת הרקע, על מנת לבצע הכנה מקדימה באמצעות מתן נוזלים לתוך הוריד טרם ההרדמה

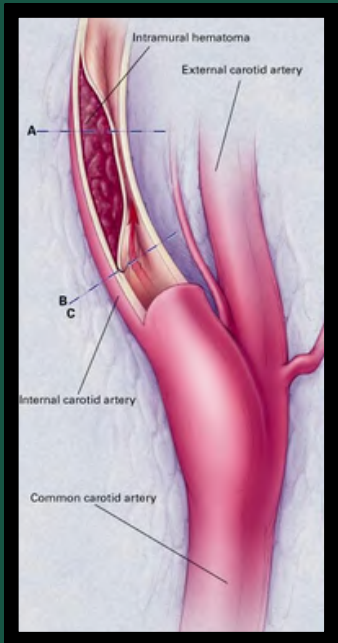
דיסקציה עורקית

Cervico-Cerebral Arterial Dissection

דיסקציה היא קרע של דופן עורק, במוח או בצוואר, הנגרם בשל פגיעה בדופן.

דיסקציה עורקית היא אחת הסיבות המרכזיות להתפתחות שבץ מוחי בקרב ילדים ומבוגרים צעירים.

בילדים, דיסקציה בעורקי הצוואר שכיחה יותר מדיסקציה בעורקי המוח. כמו כן, מצב זה שכיח יותר בבנים בגילי בית הספר, אך הסיבה לכך אינה ברורה.



דופן העורקים עשויה משלוש שכבות שלכל אחת תפקיד ייחודי. דיסקציה מתרחשת כשנוצר קרע הפוגע בחלק מהשכבות, או בכולן, באופן שמוביל לדליפת דם בין השכבות ולהיפרדותן. כשדם דולף מאזור הקרע ומתפשט בין שכבות הדופן, חלל כלי הדם נהיה צר יותר. כמו כן, עלול להיווצר קריש דם שמגביל את זרימת הדם, ואף עשוי להוביל לחסימת העורק וכך לחסימה באספקת הדם התקינה למוח ולהתפתחות שבץ מוחי איסכמי. כמו כן, חלקים מקריש הדם עלולים להתנתק ממקום היווצרותם, להתפזר דרך זרם הדם ולהוביל לחסימה בכלי דם מרוחק אחר.

בנוסף, כשהדיסקציה נרחבת, עלולה להיווצר 'מפרצת מדומה' אשר עשויה להיקרע ולגרום לדימום מקומי המוגבל על ידי הרקמות הסובבות. מפרצת מדומה יכולה להתפשט ולהוביל לבסוף למפרצת אמיתית, ולדימום תת-עכבישי במידה והדיסקציה מערבת כלי דם במקטע תוך-גולגולתי, אם כי מצב זה מתרחש במקרים נדירים ביותר.

דיסקציה עורקית

Cervico-Cerebral Arterial Dissection

מאפיינים קליניים

התסמינים המאפיינים דיסקציה כוללים **כאבי ראש, כאבי צוואר** (במידה והדיסקציה בעורקי הצוואר) **ותסמיני אירוע מוחי חולף (TIA) או שבץ מוחי**. מעל למחצית מהאנשים שמפתחים דיסקציה צווארית יפתחו בהמשך שבץ מוחי, לרוב תוך שעות עד ימים ספורים לאחר הופעת התסמינים.

גורמי סיכון

גורמי הסיכון להיווצרות דיסקציה כוללים:

- 1 **חבלה באזור הצוואר** - לרבות על רקע תאונת דרכים, נפילה מגובה, תנועה חדה מאוד של הצוואר, ובמקרים נדירים ביותר – טיפול כירורגטי. חבלה לאזור הצוואר היא הסיבה השכיחה ביותר לדיסקציה.
- 2 **מחלות רקמת חיבור** - מחלות אלו הן גורם סיכון לדיסקציה ספונטנית של עורקי הצוואר, כלומר כזו שאינה נגרמת כתוצאה מחבלה. דוגמות למחלות אלו כוללות תסמונת מרפן ותסמונות אהלרס-דנלוס (מקבץ של 13 סוגים שונים של תסמונות גנטיות שמתבטאות בפגיעה ברקמות החיבור בגוף, על רקע פגיעה בתפקוד חלבון הקולגן, ומתבטאות בין השאר בגמישות יתר, ובמצבים מסוימים עלולות להוביל להתרחבות עורקי הגוף ולדיסקציה).
- 3 **דיספלזיה פיברומוסקולרית** - מחלה שסיבתה אינה ידועה, הפוגעת בכלי דם שונים בגוף ועלולה לגרום להתרחבות דפנות העורקים ודיסקציה (בעיקר בעורקי הקרוטיד), וכן להיצרות עורקי הכליה והתפתחות יתר לחץ דם. לא ברור אם המחלה קיימת באופן ברור בילדים ומהו הגן שגורם לה.

דיסקציה עורקית

Cervico-Cerebral Arterial Dissection

אבחון

ניתן לאבחן דיסקציה באמצעות בדיקות הדמיה בהן ניתן לראות טוב יותר את כלי דם, כמו סי-טי אנגיו (CT Angiography) או MRA (MR Angiography) הכוללים את עורקי הצוואר. במקרים בהם האבחנה אינה ברורה, יבוצע **צנתור אבחוני**.

טיפול

הטיפול בדיסקציה כולל **טיפול בנוגדי קרישה**, שמטרתו למנוע חסימה שניונית של זרימת הדם במוח וכתוצאה מכך שבץ מוחי איסכמי. טיפול זה **מותאם אישית** לכל מטופל על רקע מצבים רפואיים נלווים. בילדים, לרוב, הטיפול המקובל הוא טיפול אנטי־קואגולנטי [כגון אנוקספרין סודיום (קלקסון) או הפריין]. חשוב לציין כי בילדים לא בוצעו מחקרים אשר השוו את יעילות הטיפולים השונים במניעה של קרישי דם ושבץ מוחי.



לרוב, הטיפול ניתן לתקופה של 6 חודשים, אך המשך המדויק נקבע בהתאם למראה כלי הדם בהדמיה. לעיתים יש צורך בטיפול לכל החיים, ואז ניתן לשקול מעבר לטיפול באספירין, לאחר דיון עם הרופא/ה.

דיסקציה עורקית

Cervico-Cerebral Arterial Dissection

במקרים נדירים ביותר (בעיקר במצבים של התמשכות התסמינים חרף הטיפול התרופתי), הטיפול בדיסקציה צווארית דורש **פעולה פולשנית**. במסגרת טיפול זה מותקן תומכן (סטנט - stent) או בלון תוך-עורקי המונע את היפרדות שכבות דופן העורק.

חשוב מאוד להדגיש כי במקרים של דיסקציה צווארית, בעיקר בנוכחות גמישות יתר או מחלת רקמת חיבור נדרשים **שינויים באורח החיים והתאמות שונות**, לרבות הימנעות מהרמת משאות כבדים ומתנועות חדות של הצוואר לרבות רכיבה על רכבות הרים, שימוש ב"מתנפחים" ובמכוניות מתנגשות.



וסקוליטיס מוחית

Cerebral Vasculitis

המושג וסקוליטיס מתייחס לקבוצת מחלות המאופיינות **בדלקת של דפנות כלי הדם. לרוב, מערכת החיסון תוקפת את דפנות כלי הדם**, מה שגורם לנפיחות ופגיעה מבנית בכלי הדם. **זרימת הדם נפגעת ועשויים להופיע קרישי דם בכלים המודלקים.** ביחד עם הנפיחות בדפנות כלי הדם, ההשפעה של שינויים אלו **עלולים לתרום להיצרות או חסימה של כלי הדם.**

הביטוי הקליני של וסקוליטיס משתנה ונע החל ממחלה קלה ועד מחלה שעלולה להיות מסכנת חיים.

סיווג המחלה

ניתן לאפיין וסקוליטיס מוחית על פי:

1 גודל כלי הדם המעורבים: כלי דם גדולים ובינוניים (עורקים), או כלי דם קטנים יותר.

2 גורם המחלה:

וסקוליטיס מוחית **זיהומית** (לדוגמה משנית לדלקת קרום המוח) 
וסקוליטיס מוחית **פוסט־זיהומית** (לדוגמה לאחר מחלה ויראלית), 

כגון וריצלה/אבעבועות רוח)

וסקוליטיס מוחית **דלקתית** [לדוגמה במחלות אוטואימוניות, 

דוגמת זאבת (Systemic Lupus Erythematosus - SLE).

3 מידת ממושטות המחלה:

המחלה יכולה להיות **מבודדת למוח** (Primary CNS Vasculitis of Childhood)

או להיות חלק מוסקוליטיס **ממושט יותר.**

וסקוליטיס מוחית

Cerebral Vasculitis

וסקוליטיס מוחית בילדים

בילדים, לרוב מדובר בסוג וסקוליטיס מוחי שהוא **מקומי והפוך**, והוא משני, לרוב, לתהליך פוסט־זיהומי ויראלי. במקרים נדירים מאוד, מדובר בוסקוליטיס ממושטת יותר, ואז מדובר במחלה דלקתית כרונית, אשר קשה יותר לטיפול.

הטיפול לרוב כולל מתן **תרופות אשר נוגדות את פעולת מערכת החיסון**, כגון סטרואידים ותרופות אחרות.

טיפול

הטיפול הוא על ידי **תרופות לדיכוי התגובה הדלקתית החיסונית** ונעשה לרוב בשיתוף עם ראומטולוג/ית ילדים.

הטיפול המקובל הוא **סטרואידים** במינון גבוה (כמו מתילפרדניזולון) הניתנים דרך הוריד. לעיתים, בהתאם למצב הילד/ה, יינתן טיפול המשכי בסטרואידים דרך הפה.

במקרים מסוימים, במיוחד כשהמחלה חמורה או לא מגיבה לסטרואידים, ניתן להשתמש בתרופות נוספות המדכאות את מערכת החיסון כמו **ציקלופוספאמיד**, **ריטוקסימב** או **תרופות אחרות**.



וסקוליטיס מוחית

Cerebral Vasculitis

Focal Cerebral Arteriopathy - Inflammatory Type

זוהי הוסקוליטיס המוחית השכיחה ביותר בילדים.

מדובר על **מחלה אקוטית** המאופיינת על ידי **היצרות של עורק הקרוטיד הפנימי ו/או עורקי ה-MCA וה-ACA**. לרוב, ההיצרות הזאת **גורמת לאוטם איסכמי** בטריטוריה זו, לרוב באזור הגרעינים הבזאליים, הממוקמים בעומק המוח.

המחלה נקראה בעבר Transient Cerebral Arteriopathy (TCA) ונקשרה להדבקה בוירוס הגורם לאבעבועות רוח (וריצלה זוסטר), אך כיום ידוע כי **וירוסים רבים** אחרים, כולל הרפס, **יכולים להיות גם הם קשורים במחלה זו**.

ברוב המקרים, תיתכן החמרה בהיצרות כלי הדם במהלך 3-6 החודשים הראשונים, ולאחר מכן הפתולוגיה של כלי הדם מתייצבת ואף משתפרת. **בשליש מהמקרים יש החלמה מלאה במראה דופן כלי הדם**.

בבדיקות הדמיה עם פרוטוקולים מיוחדים הכוללים הזרקת חומר ניגוד להדגמת דופן כלי הדם (Vessel Wall Imaging) ניתן לראות האדרה של דופן כלי הדם וכן ממצאים אופייניים הכוללים התרחבויות והיצריות בכלי הדם, לסירוגין.



מלפורמציות וסקולריות

Vascular Malformations

מלפורמציות וסקולריות הן **הסיבה השכיחה ביותר לדימומים מוחיים בילדים**. מדובר על קבוצה של מחלות בהן נוצרים **עורקים, ורידים או נימים לא תקינים**, עם או ללא חיבור ביניהם (שאנט עורקי-ורידי). הן לרוב ממצא אשר מופיע באופן מבודד, ובמיעוט המקרים הן חלק מתסמונת גנטית.

מלפורמציות וסקולריות

Vascular Malformations

מלפורמציות וסקולריות מחולקות לפי מהירות הזרימה בתוכן

מלפורמציות עם זרימת דם מהירה

Arteriovenous Malformation (AVM)

Vein Of Galen Malformation (VOGM)

Dural Arteriovenous Fistula (DAVF)

Pial Arteriovenous Fistula (PAVF)

Cerebral Proliferative Angiopathy (CPA)

מלפורמציות עם זרימת דם איטית

Cerebral Cavernous Malformations (CCMs)

Capillary Telangiectasia (CTS)

Developmental Venous Anomalies (DVAs)

קברנומות מוחיות

Cerebral Cavernous Malformations



קברנומות (CCM) הן **צבר של כלי דם ורידיים ללא רקמת מוח תקינה ביניהם**. הן לרוב נמצאות במוח או בחוט השדרה. קברנומות הן **ממצא שכיח** יחסית, וההערכה היא שלאחד מתוך 500 אנשים יש קברנומה מוחית. קברנומות מוחיות יכולות לגדול ולדמם בכל גיל.

סיווג

קברנומות מוחיות יכולות להופיע **כמצא מבודד או בצורה התורשתית** עם קברנומות מרובות.

קברנומה תורשתית

הצורה התורשתית קיימת **בכחמישית מהמקרים**, והיא מאופיינת בריבוי קברנומות ובהופעת קברנומות חדשות עם הזמן. היא **נגרמת ממוטציות גנטיות** באחד משלושה גנים הקרויים CCM1, CCM2, CCM3. המחלה מועברת בהורשה **אוטוזומלית דומיננטית**, קרי ישנו סיכוי של 50% לפתח את המחלה.

מאפיינים קליניים

לרוב האנשים אין כלל תסמינים. התסמין השכיח ביותר המופיע אצל מחצית מהאנשים עם קברנומה הוא פרכוסים. אצל רבע מהאנשים, קיים דימום ו/או חסר נוירולוגי, כגון שינויים בראייה או חולשת גפה.

קברנומות מוחיות

Cerebral Cavernous Malformations

דמם מקברנומה

הסיכון לדימום בקברנומות עומד על כחצי אחוז בשנה, אך תלוי גם במיקום הקברנומה ובגורם שלה, כך שהוא יכול גם להגיע לאחוזים גבוהים יותר. ככלל, קברנומות אינפרה טנטוריאליות (כלומר, קברנומות הממוקמות במוח הקטן או בגזע המוח) נוטות לדמם יותר. כמו כן, הסיכון לדימום חוזר לאחר דמם ראשון, גבוה יותר בשנתיים הראשונות ולאחר מכן יורד. הדימום יכול להיות דימום א-תסמיני, המתגלה רק בהדמייה, או לעיתים עלול לגורם לתסמינים נוירולוגיים משמעותיים יותר הכוללים כאבי ראש חזקים, הקאות או תסמינים נוירולוגיים אחרים, כתלות במיקום הקברנומה שדיממה.

טיפול

קברנומות שנמצאו כממצא מקרי ושאינן גורמות לתסמינים, לרוב מטופלות באופן שמרני הכולל מעקב הדמייתי ונוגדי פרכוס במידת הצורך. בשנים האחרונות נוספו לארסנל הטיפול תרופות נוספות כגון חוסמי־ביטא (β -blockers) או סטטינים, אשר יעילותן נבדקת כעת במחקרים.

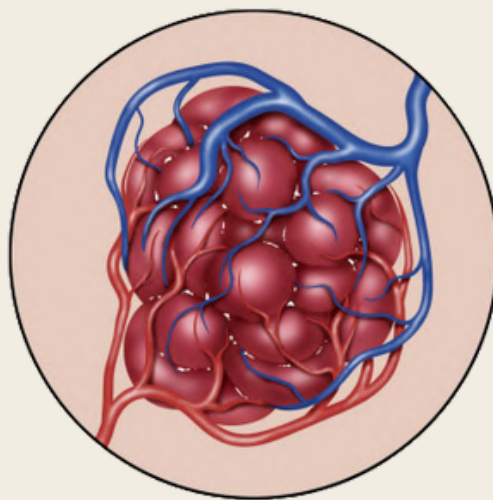


קברנומות מוחיות

Cerebral Cavernous Malformations

טיפול

ניתוח לכריתת הקברנומה יבוצע כאשר קיימים תסמינים נוירולוגיים משמעותיים כגון דימום חריף הגורם ללחץ תוך מוחי, ופרכוסים עמידים אשר נגרמים בעקבות הקברנומה ואינם מגיבים לטיפול תרופתי. הסיבה לכך שלא מנתחים אלא אם כן ישנה התוויה מהותית, היא שניתוחים באזורים הסמוכים לאזורים תפקודיים במוח (כמו אזורי שפה, תנועה, וראיה) עלולים להיות כרוכים בסיכון רב יותר לפגיעה נוירולוגית. לכן, **הבחירה לבצע ניתוח מתקבלת לאחר שקילה זהירה של התסמינים והסיכונים הקיימים, הסבירות להירפא מהם בעזרת ניתוח, וכן הסיכונים הכרוכים בניתוח.** לעיתים תתבצע בדיקת MRI תפקודית (fMRI) לצורך הדגמת היחס בין הקברנומה לבין האזור התפקודי שנבדק, על מנת לסייע לצוות לבחור את הגישה הניתוחית ואת סוג הניטור במהלך הניתוח.



[Cavernous Malformation Fast Facts](#) - קישור לדף מידע

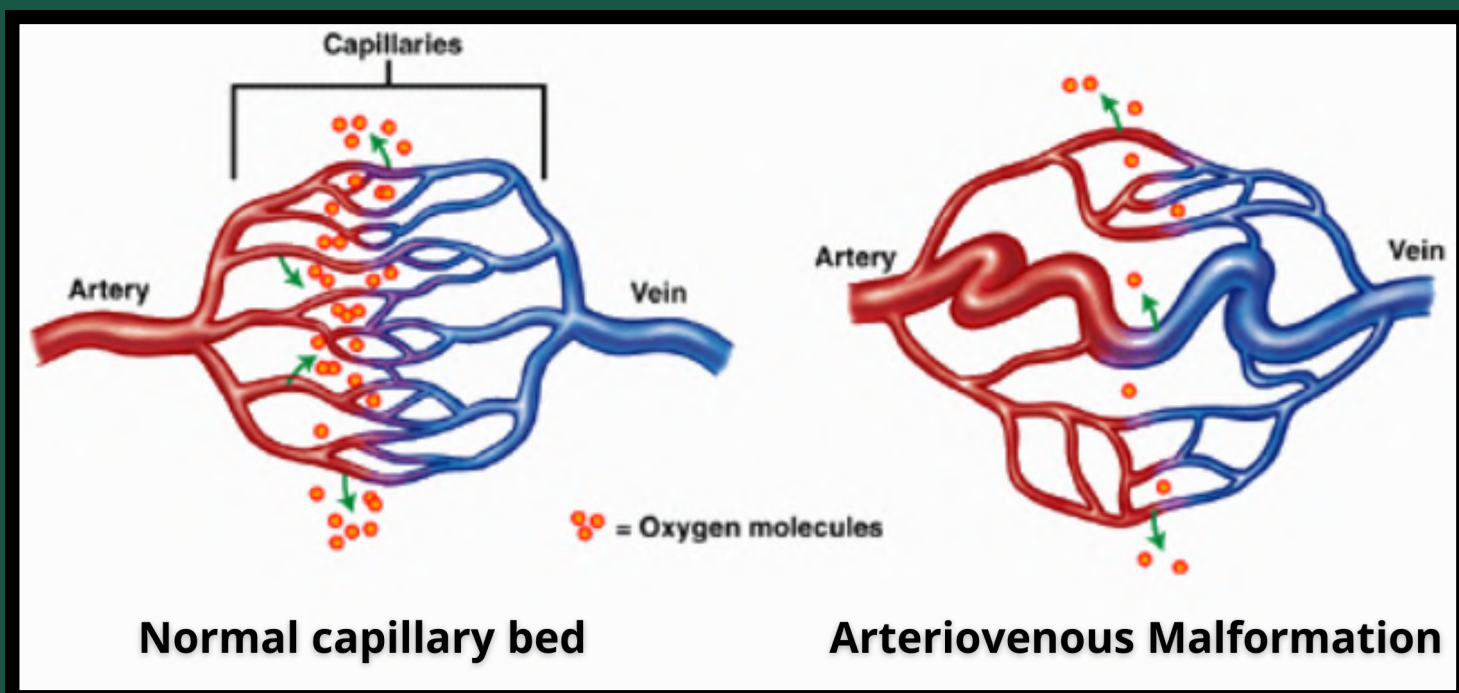


מלפורמציות עורקיות-ורידיות

Cerebral Arteriovenous Malformation

כלי הדם בגופנו מורכבים מעורקים, ורידים ונימים. העורקים מובילים דם בלחץ גבוה מהלב לאיברי הגוף השונים, שם הם מתפצלים לנימים אשר מעבירים חמצן מהדם לרקמות ואוספים את דו תחמוצת הפחמן (CO_2) מהרקמות. הנימים מתנקזים לורידיים, החוזרים לחימצון בריאות דרך הלב. הלחץ בורידיים נמוך בהשוואה ללחץ בעורקים. באנשים בריאים המעבר בין עורק לווריד הוא תמיד דרך הנימים ואין קשר ישיר בין עורק לווריד.

מלפורמציה עורקית-ורידית (AVM) היא מלפורמציה וסקולרית בה קיים **קשר ישיר ובלתי תקין בין עורק לווריד**, ללא רשת תקינה של נימים ביניהם. כיוון שהלחץ בעורק גבוה יותר מהלחץ בווריד, **אזור המפגש שנוצר בין שני סוגי כלי הדם נוטה להתרחב ולעתים לדמם**.



מלפורמציות עורקיות-ורידיות

Cerebral Arteriovenous Malformation

Arteriovenous Fistula (AVF)

זוהי פיסטולה עורקית-ורידית בה יש חיבור ישיר בין עורק לוריד ללא נימים או נידוס ביניהם. העורקים המספקים יכולים להיות מקרום הדורה (Dural AVF) או מקליפת המוח (Pial AVF). התסמינים כוללים דימום, פרכוסים, וטנטון פולסיטלי (pulsatile tinnitus), כלומר תחושה של צלצולים, שריקות, או פעימות המורגשים באוזן אחת או שתיים בהיעדר מקור חיצוני להם).

Cerebral Proliferative Angiopathy (CPA)

מצב נדיר בו יש רשת ענפה של כלי דם עם רקמת מוח תקינה בינה ושאנט עורקית-ורידית. פגם זה מערב המיספרה אחת או מספר אונות.

טיפול

אופן הטיפול האופטימלי והמומלץ במלפורמציות עורקיות-ורידיות נקבע לאחר דיון רב-צוותי, בו בוחנים כל מקרה לגופו על ידי סקירה של בדיקות ה-MRI, צנתור המוח, ופרמטרים קליניים נוספים. אופן הטיפול תלוי בין היתר במיקום ובגודל הנגע. אפשרויות הטיפול הן:

① כריתה כירורגית

② הקרנה ממוקדת (רדיוכירורגיה)

③ אמבוליזציה (טיפול צנתורי) - בטיפול זה מזריקים חומר אוטם דרך

קתטר המוכנס אל העורקים המזינים של המלפורמציה, לסגירת החלק המחבר בין העורק לוריד (הנידוס)



מפרצת מוחית

Cerebral Aneurysm

מפרצת (אנורייזמה) היא התרחבות מקומית של עורקים הנגרמת עקב מחלה או החלשות דופן כלי הדם. מחלות, מצבים תורשתיים מסוימים וכן פציעות, עלולים לגרום לנזק ולהחלשות של דופן העורק.

מפרצת מוחית

Cerebral Aneurysm

סוגי מפרצות

קיימים שני סוגים של אניוריזמות:

1 מפרצת סקולרית (Berry Aneurysm)



זוהי צורת המפרצת השכיחה ביותר. היא מורכבת מ'צוואר' המחובר לעורק ובולטת רק מצד אחד של דופן העורק. מיקומה בדרך כלל הוא בפיצול של אחד מעורקי ה-ICA שבצידי הצוואר.

2 מפרצת פוֹזִיפּוֹרְמִית (Fusiform Aneurysm)



למפרצת זו אין צוואר, כך שהעורק מורחב מכל צידיו.

גורמים

הסיבות למפרצת בילדים כוללות **מחלות הגורמות לחולשה של דופן כלי הדם** ביניהן מחלות גנטיות, כגון תסמונות רקמת חיבור (Ehlers-Danlos syndrome ו-Marfan syndrome), אנמיה חרמשית, מויה מויה, תסמונת PTEN, תסמונת טרשת גבשושית (Tuberous Sclerosis Syndrome), ומחלות כליות פוליציסטיות. כמו כן, גם **חבלות ראש וזיהומים** יכולים באופן נדיר לגרום להיווצרות מפרצת.

מפרצת מוחית

Cerebral Aneurysm

מאפיינים קליניים

מפרצות מוחיות קטנות, בדרך כלל לא נקרעות, לא גורמות לתסמינים, ולכן הן גם מתגלות במקרה, בעת ביצוע בדיקות מסיבות אחרות. למרות שזה נדיר, מפרצת שלא נקרעה עשויה להיות גדולה וללחוץ על העצבים במוח, ובכך לגרום לתסמינים כמו:

ראייה מטושטשת או כפולה

עפעף צנוח

אישון מורחב

כאבים מעל ומאחורי עין אחת

חולשה ו/או חוסר תחושה

לעיתים רחוקות, מפרצת ללא דמם גורמת לכאבי ראש כרוניים, אולם שינוי חריף בדפוס כאבי ראש כרוניים ביחס לעוצמה או לתדירות הוא סיבה טובה לפנות לרופא/ה.



מפרצת מוחית

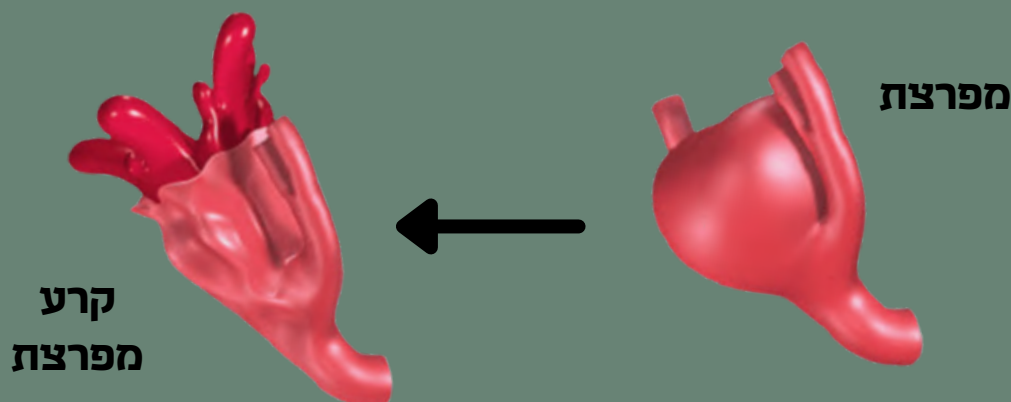
Cerebral Aneurysm

סיבוכים

הסכנה בהיווצרות מפרצת היא האפשרות להתרחשות **קרע בעורק, העלול לגרום לדימום**. דימום ממפרצת יגרום לדמם תת־עכבישי. זהו מצב חירום שללא טיפול מיידי יסתיים במוות.

ככל שהמפרצת גדלה כך עולים הסיכויים להתרחשות קרע. רוב המפרצות גדלות לאט ואינן גורמות לבעיות במשך שנים. **אבחון מוקדם וטיפול רפואי עשויים למנוע את קריעת המפרצת, במידה והיא מאובחנת בזמן.**

אחד הסיבוכים הנגרמים כתוצאה מקרע של מפרצת ודמם מוחי הוא עווית של כלי הדם (Vasospasm) - גירוי של כלי הדם המוחיים הגורם לכיווץ שלהם. סיבוך זה עלול לגרום להחמרה של הנזק המוחי ולאוטמים מוחיים איסכמיים. בנוסף, לעיתים מתפתח **הידרוצפלוס** (הצטברות נוזלים בחדרי המוח) בשל חסימת ניקוז של נוזל המוח והשדרה (ה־CSF).



מפרצת מוחית

Cerebral Aneurysm

סימני אזהרה לדימום מפרצת!

סימנים ותסמינים של דמם ממפרצת מוחית (דימום תת־עכבישי)

- ❶ כאב ראש פתאומי וחמור (מתואר לפעמים כ"כאב הראש הגרוע ביותר בחיי")
- ❷ בחילות/הקאות
- ❸ צוואר נוקשה
- ❹ ראייה מטושטשת או כפולה
- ❺ רגישות לאור
- ❻ עפעף צנוח
- ❼ אישון מורחב
- ❽ כאבים מעל ומאחורי העין
- ❾ פרכוס
- ❿ אובדן הכרה
- ⓫ בלבול
- ⓬ חולשה ו/או חוסר תחושה

במידה ואחד או יותר מהסימנים לעיל מופיעים באופן פתאומי

← **הזעיקו עזרה רפואית מיידית** 🚑

מפרצת מוחית

Cerebral Aneurysm

טיפול

הטיפול במפרצת מוחית נקבע לאחר דיון עם מומחי נירורדיולוגיה פולשנית ונירוכירורגיה.

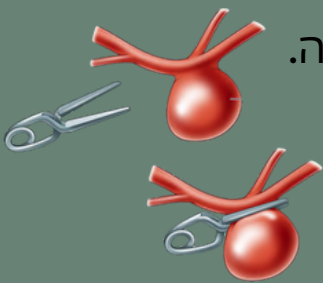
במידה והמפרצת כבר נקרעה, הטיפול הוא מיידי ומתבסס על סגירתה.
במידה ומדובר במפרצת שלא נקרעה, בחירת סוג הטיפול תלויה במספר גורמים, הכוללים את גודל המפרצת, מיקומה וצורתה.

הטיפולים הקיימים כיום כוללים:

טיפול שמרני הכולל מעקב הדמייתי. טיפול זה מתאים לאנורזמות

קטנות אשר אינן גורמות לתסמינים, והן יציבות בבדיקות מעקב.

טיפול כירורגי - השמת קליפ בבסיס המפרצת לצורך סגירתה.



לאחר פרוצדורה זו מבוצע צנתור על מנת לוודא שהמפרצת סגורה לחלוטין.

טיפול אנדווסקולרי (צינתורי) - טיפול "מתוך כלי הדם"

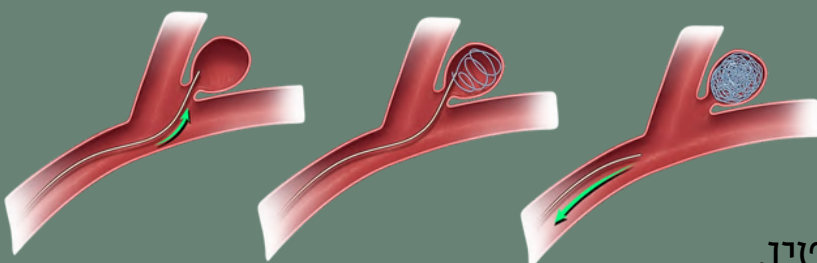
המבוצע באמצעות צנתור וכולל הכנסה של סלילים מיקרוסקופיים לתוך המפרצת. הסלילים מהווים חסם מכני לזרימת הדם, כך שהמפרצת

נסגרת. לרוב, 6-12 חודשים

לאחר פרוצדורה זו

מתבצע צנתור ביקורת, בכדי

לוודא שהמפרצת חסומה לחלוטין.





מלפורמציות ורידיות במוח

Intracranial Venous Malformations

מומים ורידיים תוך־גולגולתיים הם ורידים גדולים מהרגיל או בעלי בצורה חריגה. ורידים אלו אינם נוטים לגרום לתסמינים או להשפיע על אופן פעולתם של הורידים. עם זאת, במידה והם מצויים על פני הגולגולת הם עשויים להיות רגישים למגע.

אנומליות ורידיות התפתחותיות

Developmental Venous Anomalies

אנומליה ורידית התפתחותית (DVA) או אנגיומה ורידית, היא **תופעה מולדת** של **אוסף כלי דם ורידיים**, בעלי מבנה כללי רגיל, אך **מורחבים**. כלי הדם מנקזים דם מרקמה תקינה לוריד בודד או למספר ורידים מאספים, ללא הפרעה לתהליך הזרימה.

זוהי ההפרעה המבנית השכיחה ביותר בכלי דם מוחיים. שכיחותה באוכלוסייה מוערכת בכ־2-2.6% ללא הבדל בין הגילים. ברוב רובם של המקרים מדובר **במצא הדמייתי אקראי** (תופעה המתגלה במקרה). במקרים נדירים, דווח על דימומים תוך מוחיים, פרכוסים, כאבי ראש או חסרים נוירולוגים מוקדיים כתוצאה מקריש דם במערכת המנקזת של ה־DVA.

אנגיומה ורידית **מופיעה לעיתים קרובות עם מלפורמציות וסקולריות אחרות** (בעיקר קברנומות), ולכן לפני שמייחסים דם תוך־מוחי לאנגיומה ורידית, יש לשלול נוכחות של קברנומה או מלפורמציה וסקולרית אחרת.

טיפול

מבין המומים השונים המתרחשים בכלי הדם במוח, מומים ורידיים **בדרך כלל אינם דורשים טיפול**. למעשה, הם **דורשים טיפול רק במקרים נדירים** מאוד, לדוגמה **כאשר הם גדולים מאוד וגורמים לאפקט של לחץ** על הרקמות הסובבות אותם. במקרים אלו, כאשר יש צורך בטיפול, הוא בדרך כלל כולל **אמבוליזציה תוך־כלית או סקלרוטרפיה**.



תסמונות גנטיות בהן קיימת מעורבות של כלי הדם במוח

ישנו מגוון של תסמונות גנטיות וכן תסמונות להן טרם נמצא בסיס גנטי,
אשר יש להן מעורבות של כלי דם מוחיים

תסמונות גנטיות בהן קיימת מעורבות של כלי הדם במוח

תסמונות גנטיות הגורמות למלפורמציות וסקולריות

Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT)

Capillary Malformation-Arteriovenous Malformation (CM-AVM)

Familial Cerebral Cavernous Malformation

תתסמונות נוירוקוטנאיות עם מעורבות וסקולרית

Neurofibromatosis Type 1

Sturge-Weber syndrome

PHACES

רמזים לגורמים גנטיים של שבץ מוחי בילדים



תסמונות גנטיות בהן קיימת מעורבות של כלי הדם במוח

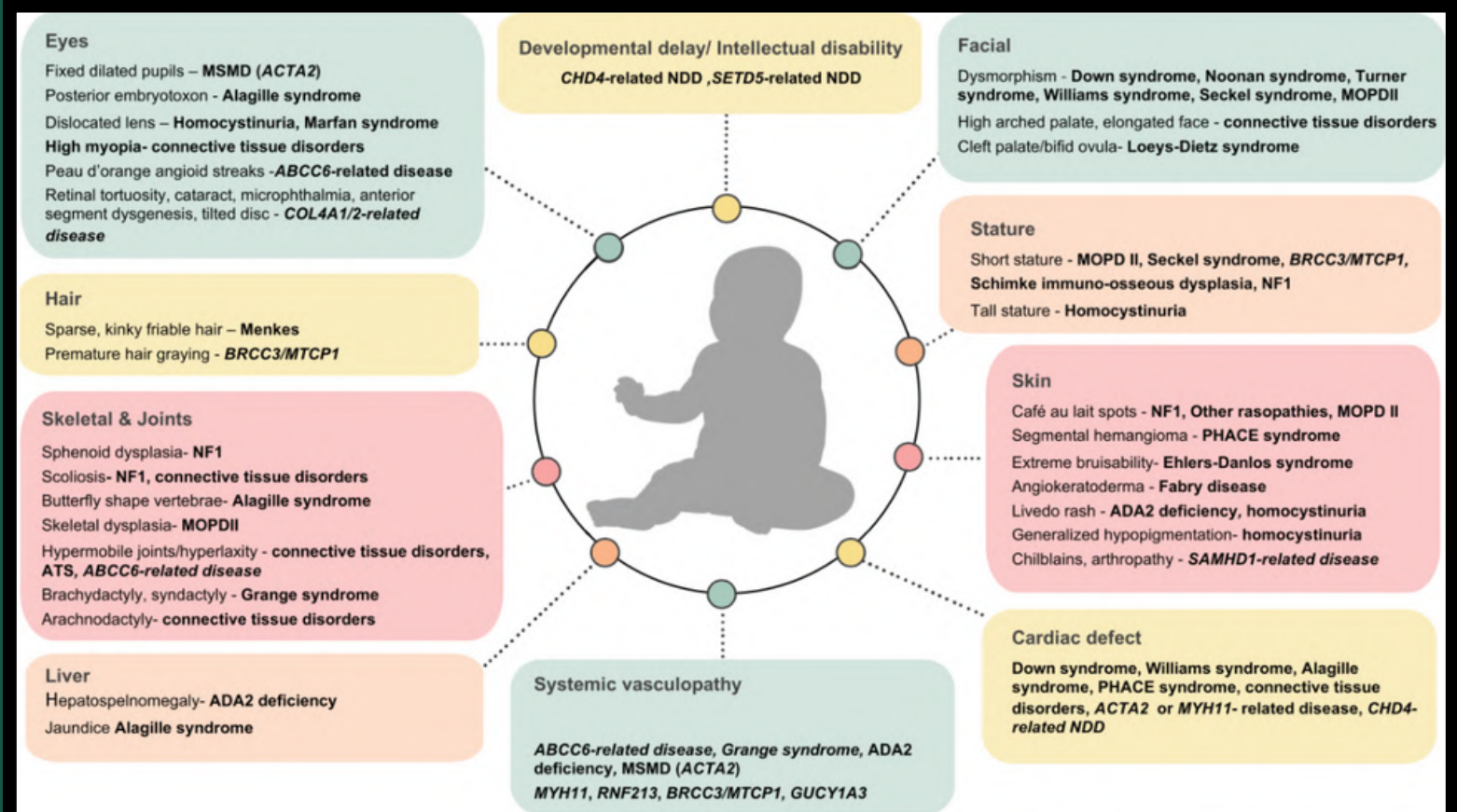


Figure 1 Physical exam hints for a monogenic etiology of childhood arterial ischemic stroke.

Hausman-Kedem M et al., Semin Pediatr Neurol. 2022

תסמונת סטרג'זובר

Sturge-Weber Syndrome

תסמונת סטרג'זובר היא מחלה המתבטאת כבר בלידה על ידי כתם פנים אופייני לה הקרוי כתם יין פורט (Port-Wine Stain). תסמונת נדירה זו מתרחשת באחת מכל 20,000-50,000 לידות חיות. למרות שהתסמונת קיימת כבר בלידה, היא אינה תורשתית, אלא תוצאה של מוטציה אקראית בגן הקרוי GNAQ.

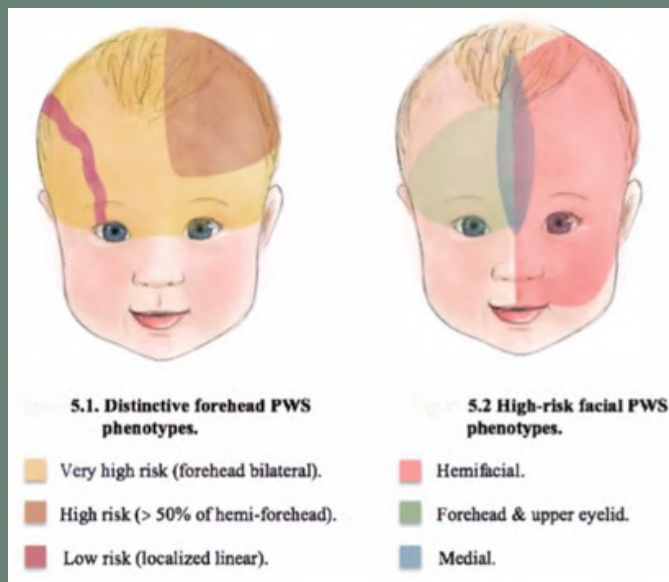


מאפיינים קליניים

1 כתמי יין פורט (Port-Wine Stain)

כתמי עור אלו מופיעים על המצח ועל העפעף העליון, לרוב מצד אחד של הפנים. הכתמים משתנים בגודל ובצבע מאדום לאדום. הצבע יכול לנוע בין ורוד בהיר לסגול כהה והוא נגרם עקב שפע של קפילרות (נימי דם) באזור נוירולוגי ספציפי - פיזור הסעיף האופטלמי של העצב החמישי (בפנים).

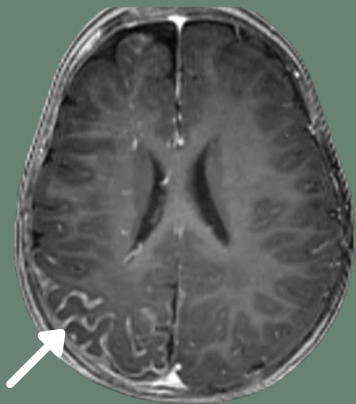
ילדים עם כתמים אלו נמצאים בסיכון גבוה למעורבות מוחית כאשר הכתם הוא דו-צדדי, ממוקם במרכז המצח, מעורב בחצי פנים או במצח ובעפעף העליון, או כאשר הכתם מכסה יותר ממחצית משטח המצח.



תסמונת סטרג'זובר

Sturge-Weber Syndrome

2 מוערבות מוחית



גם באזור ה-Pia Mater (הקרום העדין של קרום המוח) באותו צד של הראש, ישנם **כלי דם פתולוגיים**. לעיתים, מתפתחות **הסתיידויות** (שקיעת סידן הגורמת להתקשות) בכלי הדם, תוך **אובדן נוירונים בקליפת המוח**. עם השנים, **אטרופיה מוחית** (דלדול רקמת מוח) גם עלולה לקרות.

3 גלאוקומה

ב־50% מהמקרים תיתכן גלאוקומה, שהיא קבוצה של מחלות הגורמת לפגיעה בעצב הראייה, ועלולה להוביל לעיוורון. לעיתים הגלאוקומה תופיע כבר עם הלידה, ועל מנת לאבחן אותה, מתבצעת בדיקה אצל רופא/ת עיניים, הכוללת מדידה של הלחץ התוך-עיני, המוגבר בגלאוקומה.

4 פרכוסים

פרכוסים קיימים בכ־80% מהילדים עם סטרג'זובר. לרוב הם מוקדיים ומופיעים במהלך השנה הראשונה לחייהם. הפרכוסים לעיתים מלווים בחולשה חולפת של פלג הגוף המעורב (stroke-like events). השליטה בהתקפים משתנה, כך שלרבע מהילדים יש שליטה מלאה, לחצי יש שליטה חלקית, והרבע הנוסף יפתח אפילפסיה עמידה לטיפול (מוגדרת כאשר אין שליטה טובה על הפרכוסים לאחר ניסיון של שתי תרופות אשר ניתנו בהתוויה נכונה ובמינון תואם).

תסמונת סטרג'זובר

Sturge-Weber Syndrome

5 עיכוב התפתחותי ופגיעה קוגניטיבית

מצבים אלו נפוצים יותר אצל ילדים בהן התסמונת קיימת בשתי ההמיספרות של המוח. אצל רוב הילדים עם התסמונת, כתמי העור והממצאים המוחיים הם רק בצד אחד.

6 לקויות שכליות בדרגות שונות

ליקוי אינטלקטואלי מופיע בכמצית מהילדים.

7 כאבי ראש

בתסמונת סטרג'זובר יתכנו גם כאבי ראש בעלי אופי מיגרנוטי (כאבים שמזכירים מיגרנה, לדוגמה - כאב פועם, לעיתים בצד אחד של הראש).

8 גדילה אסימטרית של הגפיים

בשל אטרופית הקורטקס (התנוונות של קליפת המוח), קיימת גדילה אסימטרית של הגפיים. לרוב, הגפיים בצד הנגדי לצד המוחי שמעורב קטנות יותר.



תסמונת סטרג'זובר

Sturge-Weber Syndrome

טיפול

הטיפול בתסמונת כולל **טיפול קוסמטי בלייזר** להפחתת כתם העור; ניטור וטיפול בגלאוקומה וסיבוכים עיניים אחרים באמצעות **טיפות עיניים** להורדת

לחץ ולעיתים ניתוח; מתן **תרופות**

נוגדות פרכוסים וכן **אספירין**, אשר

הוכח כמפחית סיכון לפרכוסים עמידים

ואירועי stroke-like, אם ניתן בשלב מוקדם.

במקרים של אפילפסיה עמידה לטיפול, חלק מהילדים

עשויים להיות מועמדים מתאימים לניתוח כריתת האזור המוחי הנגוע.



מרפאת סטרג'זובר במרכז למחלות נוירוסקולריות בילדים

באיכילוב

באיכילוב פועלת מרפאה רב־תחומית לטיפול בילדים עם תסמונת סטרג'זובר, בשיתוף נוירולוגית ילדים ([ד"ר מורן הויזמן-קדם](#)); רופאי עיניים, כולל מומחה גלאוקומה בילדים ([ד"ר רוני רחמיאל](#)), נוירואופתלמולוגית ילדים ([ד"ר ענת בכר צפורי](#)) ומומחית פזילה בילדים ([ד"ר דפנה מיצד-קורש](#)); צוות רב־תחומי נוסף.

PHACES

מאפיינים קליניים

מדובר בתסמונת הכוללת שילוב של הפרעות, בהן המנגיומה גדולה על הפנים, הקרקפת, או הצוואר, יחד עם מומים במוח, בכלי הדם, בעיניים, בלב ובחזה. **שם התסמונת הוא ראשי תיבות למונחים המתארים את אוסף המומים המרכיבים את התסמונת:**

Posterior fossa malformations

מומים מולדים במוח, המשפיעים לרוב על המוח הקטן (צרבלום).

Hemangioma

המנגיומה (סימן לידה אדום) גדולה (ברוחב מעל 5 סנטימטרים) שבילדים עם PHACES מופיעה בדרך כלל על הפנים, הקרקפת או הצוואר.

Arterial lesions

עורקים לא תקינים, לרוב בראש או בצוואר.

Cardiac abnormalities or Coarctation of the aorta

מומים מולדים בלב או אבי העורקים.

Eye or Endocrine abnormalities

מומים בעיניים או במערכת האנדוקרינית.

Sternal anomalies

מומים לאורך קו האמצע באיזור עצם בית החזה נצפים אצל חלק מהילדים עם התסמונת.

בילדים עם מומים וסקולרים חמורים עלולים להופיע מגוון סיבוכים רפואיים, כגון שבץ מוחי, עיכוב התפתחותי ומיגרנות, אם כי זה קורה רק במיעוט מהמקרים.

PHACES

שכיחות

מצב זה **נדיר מאוד** ושכיח יותר בבנות.

גורמים

הסיבה ל-PHACES אינה ידועה, אך נראה כי התסמונת לא מועברת בתורשה.

אבחון

האבחון של התסמונת מתבצע על סמך היסטוריה רפואית, בדיקה גופנית ובדיקה מדוקדקת על ידי רופא עור ילדים, בדיקת עיניים, אקו לב, תהודה מגנטית (MRI) של המוח ותהודה מגנטית אנגיוגרפית (MRA) של הראש והצוואר. לצורך קביעת אבחנה, מחולקים המומים והתסמינים לשתי קטגוריות:

1. קריטריונים מרכזיים

- **מומי קשת האאורטה** (אבי העורקים), כמו היצרות של העורק.
- **מומים בעורקים הגדולים של הראש והמוח** (למשל, היצרות, מראה לא תקין או היווצרות בלתי תקינה), או **הדגמת עורק עוברי** שהיה צריך להיעלם במהלך ההריון (לדוגמה - Trigeminal Artery), או **אנוריזמות** בכלי הדם של המוח או הלב.
- **מומי צרבולום.**
- **מומים במבנים בחלק האחורי של העין** (רשתית, פובאה, עצב ראייה וכו').
- **פגמים בסטרנום** (עצם החזה).

PHACES

2. קריטריונים משניים

● **פגמים במחיצה הבין־חדרית** (פגמים בקיר שבין החדר השמאלי והימני של הלב).

● **הדגמת עורקים עובריים אחרים** מלבד עורק הטריגמינל.

● **מומים בבלוטת יותרת המוח (Hypophysis) או בלוטת התריס (Thyroid).**

לא לכל ילד/ה עם PHACES יהיו את כל המומים הללו; למעשה, במרבית המקרים יופיע רק חלק קטן מהם. אבחנה של התסמונת והטיפול הנלווה יקבעו על פי השילוב הספציפי של הסימנים והתסמינים שלהם וחומרתם.

התנאים לאבחנה ודאית או אפשרית משתנים בהתאם לשילוב הקריטריונים:

● **אבחנה ודאית** מתבצעת כאשר יש: המנגיומה גדולה (ברוחב מעל 5 סנטימטרים) אזורית או סגמנטלית על הצוואר, הפנים או הקרקפת, ועוד קריטריון מרכזי אחד או שני קריטריונים משניים.

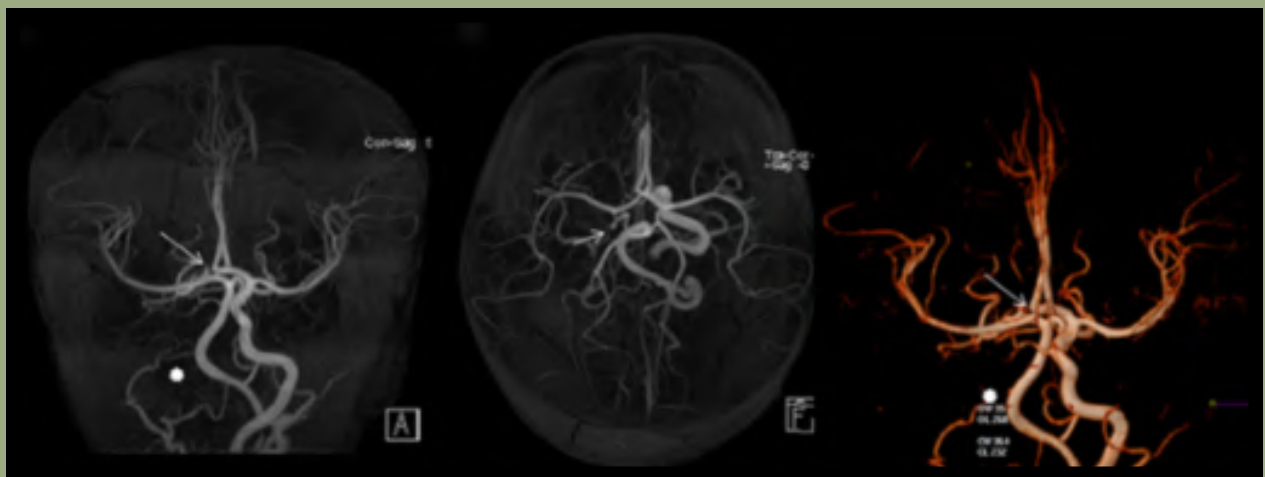
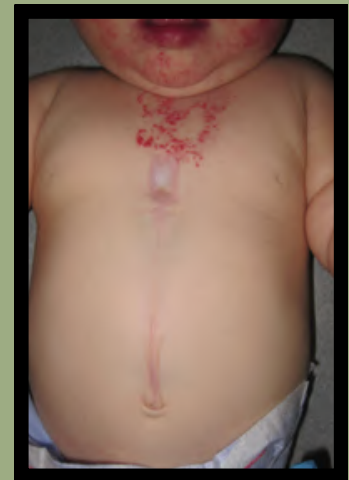
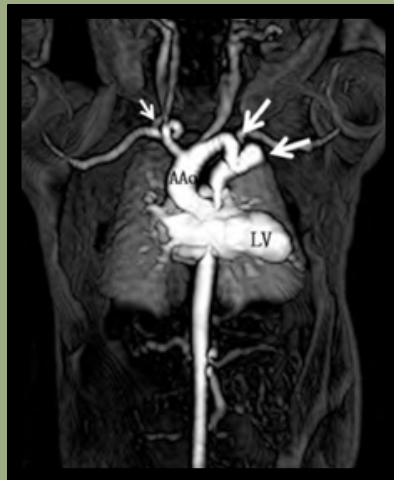
● **אבחנה אפשרית** מתבצעת באחד משלושת המקרים האלו:

- ◀ כאשר יש המנגיומה גדולה (ברוחב מעל 5 סנטימטרים) סגמנטלית על הצוואר, הפנים או הקרקפת וקריטריון משני אחד.
- ◀ כאשר יש המנגיומה על הצוואר או החלק העליון של הגוף ועוד קריטריון מרכזי אחד או שני קריטריונים משניים.
- ◀ כאשר אין המנגיומה אך יש שני קריטריונים מרכזיים.

PHACES

טיפול

כיוון שלכל ילד וילדה המאובחנים עם PHACES יש שילוב שונה של מומים ותסמינים, הטיפול מותאם באופן אישי, ומבוצע על ידי צוות רב־תחומי.



דוגמות למומים הנצפים ב-PHACES

COL4A-Related Disorders

הפרעות הקשורות ל־COL4A הן **מצבים גנטיים הנגרמים על ידי וריאנטים (מוטציות) בגנים COL4A1 או COL4A2**, הנמצאים על פני כרומוזום 13 וקשורים אחד לשני בצורה הדוקה. גנים אלו מקודדים לחלבוני קולגן מסוג IV אלפא 1 (COL4A1) ו־2 (COL4A2) המרכיבים יחד חלבון גדול יותר הקרוי קולגן סוג IV. חלבונים אלה ממלאים תפקיד חיוני ביצירת מבנה התמיכה של הממברנות הבסיסיות, שהן שכבות דקות של מטריצה חוץ־תאית מיוחדת התומכות בארגון רקמות הגוף ככלל, וכלי דם קטנים בפרט.

מאפיינים קליניים

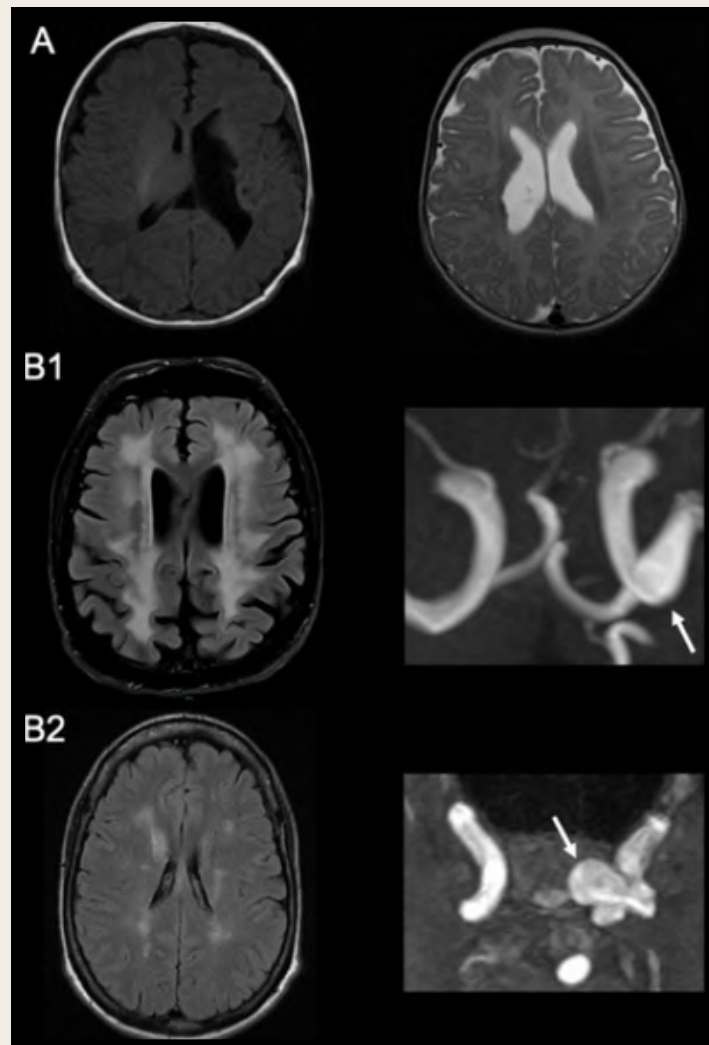
מוטציות ב־COL4A1/A2 גורמות להפרעות גנטיות נדירות ורבות־מערכתיות המאופיינות **במעורבות נרחבת של מערכות גוף שונות ובדרגות חומרה משתנות**. בעוד שחלק מהילדים לא יפגינו תסמינים כלל, לאחרים עלולים להופיע כלי דם לא תקינים במוח, בעיקר בכלי הדם הקטנים, ופגמים בהתפתחות העין (דיסגנזיס עיני). במקרים נדירים ייתכנו גם מחלת שרירים (מיופתיה), מומים בכליות, ואניוריזמות מוחיות. **קיימים הבדלים משמעותיים במעורבות הקלינית המוחית ומידת המעורבות של איברים שונים בין אנשים**, אפילו בקרב בני משפחה הנושאים את אותו וריאנט גנטי. זאת משום שנוכחות הפתולוגיה וחומרתה בכל איבר תלויה במספר גורמים, הכוללים בין היתר את המיקום הספציפי של הוריאנט הגנטי ואינטראקציות סביבתיות. כלי הדם הלא תקינים במוח עלולים לגרום לדימום מוחי לפני הלידה (בתוך הרחם) וכן למומים המשפיעים על מבנה המוח (מומים בקורטקס המוחי). אכן, מוטציות ב־COL4A הן הסיבה הגנטית השכיחה ביותר לדימום מוחי בתקופה העוברית.

COL4A-Related Disorders

אבחון וטיפול

כאשר מתגלה דימום מוחי או מחלת כלי דם מוחיים לפני הלידה, ניתן **ייעוץ מקיף על ידי צוות רב־תחומי**, כולל ייעוץ גנטי וייעוץ נויורולוגי עוברי, במטרה להעריך את הפרוגנוזה הנוירולוגית הצפויה. כמו כן, תוצע **תוכנית מפורטת לניהול ההריון והלידה, לצד תוכנית טיפולית למצב הילוד לאחר הלידה**.

ממצאי הדמייה עיקריים ב־COL4A-Related Disorders



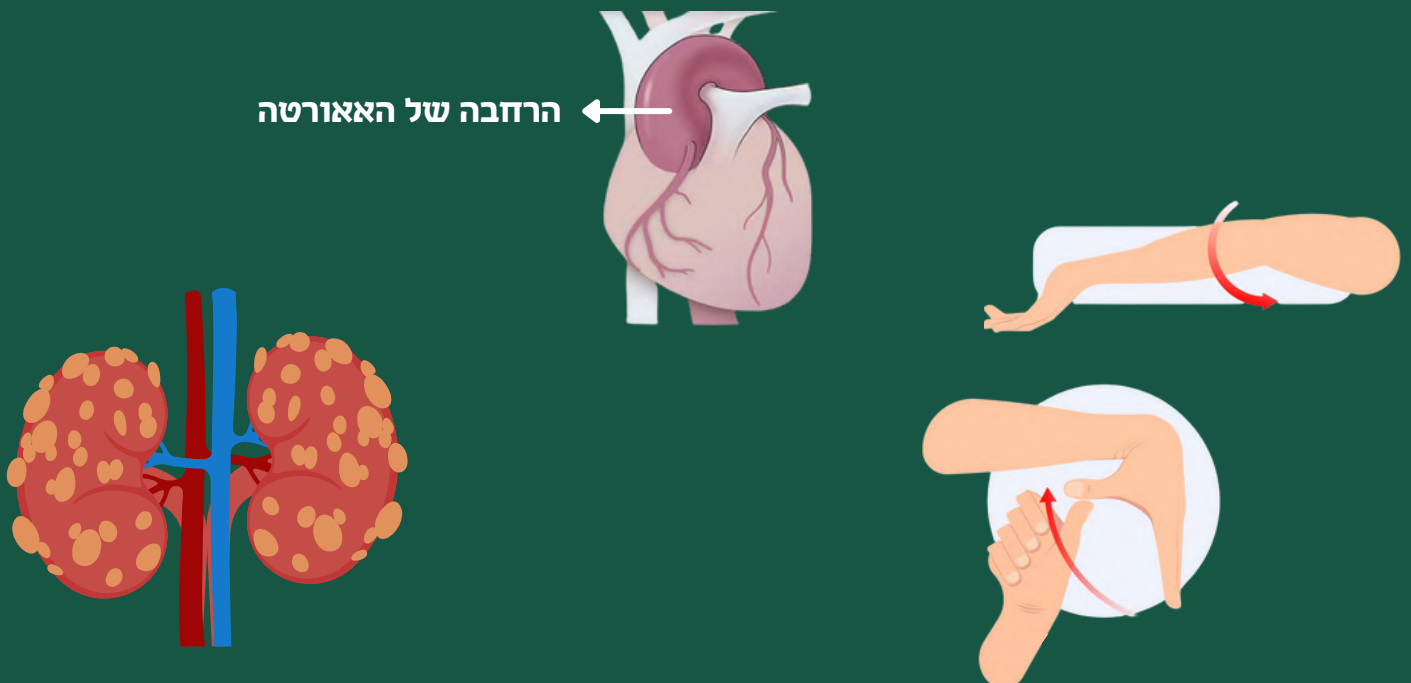
Stéphanie Guey, Dominique Hervé.
Cerebral Circulation - Cognition and Behavior 2022

מחלות רקמות חיבור

משפחת המחלות התורשתיות של רקמת חיבור (Hereditary Disorders of Connective Tissue) כוללות מחלות בהן **הליקוי הבסיסי הוא פגם מבני באחת מאבני הבניין המרכיבות את רקמות החיבור**. בחלק ממחלות אלו, תיתכן חולשה של דפנות העורקים ולכן סיכון גבוה יותר לקרע של כלי הדם.

דוגמות

- **Ehlers-Danlos syndrome** - קבוצה של 14 תסמונות רקמת חיבור המאופיינות על ידי גמישות יתר של המפרקים, רקמות שבריריות אשר נפצעות בקלות, כאבי מפרקים בעוצמה גבוהה ופגיעה רב-מערכתית משמעותית.
- **תסמונת מרפן (Marfan syndrome)**, בה הסיבים הבונים את כלי הדם אינם נוצרים באופן תקין.
- **מחלת כליה פוליציסטית** [Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD)]





היבטים בטיפול במחלות נוירוסקולריות בילדים

הטיפול במחלות כליידם במערכת העצבית משתנה לפי סוג המחלה, חומרתה, וכלי הדם המעורב. צוות הטיפול של ילדכם עשוי לכלול חברי צוות ממחלקת נוירולוגיה, נוירוכירורגיה (ניתוחי מוח), רדיולוגיה, רדיולוגיה נוירופולשנית, רפואת פיזיקלית ושיקום, המטולוגיה, גנטיקה ופסיכולוגיה. העבודה המשותפת של בעלי המקצוע מבטיחה את הטיפול המקיף ביותר.

היבטים בטיפול במחלות נוירוסקולריות בילדים

היקף הטיפול רחב ומשתנה. בחלק מהמקרים מתבצע מעקב קליני והדמייתי בלבד, בעוד שלאחרים יומלץ על שינויי אורח חיים מסוימים כמו הקפדה על שתיית מים מרובה והימנעות מהתייבשות, ובמקרים מסוימים הימנעות מפעילות הכרוכה בתנועות חדות של הצוואר.

לכל הפרעה ומחלה ישנן אופציות טיפול תואמות. להלן כמה דוגמות: בילדים אשר סובלים מארטריופתיות לרוב ניתנות **תרופות מדללות דם** כגון אספירין או קלקסן ודומיו.

במקרים של שבץ מוחי אקוטי, לעיתים מתבצעת **טרומבקטומיה** (הוצאת הקריש) על ידי הכנסת קתטר לכלי הדם בצנתור.

אצל ילדים עם מלפורמציות וסקולריות **אופן הטיפול האופטימלי מותאם לכל מטופל לאחר דיון רב־צוותי** בפורום נוירוסקולרי בו בוחנים את בדיקות הדימות (MRI), תוצאות צנתור המוח ופרמטרים קליניים נוספים. הטיפול במלפורמציות עורקיות־ורידיות (AVM) נעשה באמצעות אחת מהדרכים הבאות:

● **כריתה כירורגית**

● **הקרנה ממוקדת** (רדיוכירורגיה)

● **אמבוליזציה** - טיפול צנתורי הנעשה באמצעות הזרקת דבק ביולוגי דרך

קתטר המוכנס לעורקים המזינים את המלפורמציה, במטרה לסגור את כלי הדם הפגומים.

● הסיכונים בסגירת AVM בצנתור כוללים חסימת עורק תקין וגרימת

שבץ מוחי או דימום.



דנה

בי"ח דנה דואק לילדים



המרכז הרפואי תל-אביב
ע"ש סוראסקי
איכילוב



המרכז לשבץ מוחי ומחלות נוירוסקולריות בילדים באיכילוב

בשל העלייה בשכיחות שבץ מוחי בילדים בשנים האחרונות, הוקמו בעולם מרכזים ייעודיים לאבחון וטיפול בשבץ מוחי בילדים.

מטרה של מרכזים ייחודיים אלו היא זיהוי מוקדם של המחלות והצעת טיפול מותאם לכל ילד וילדה בהתאם לצרכיהם. ישנן אפשרויות טיפול מרובות כגון טרומבוליזיס, טיפול אנדווסקולרי, טיפולים נוירופרוטקטיבים, טיפולים תרופתיים שונים, ובמידת הצורך גם טיפול ניתוחי. טיפולים אלו כרוכים בסיכונים בדרגות שונות. התאמת אופן הטיפול עבור כל אחד ואחת מהווים אתגר משמעותי המצריך ידע רב והבנת מנגנוני המחלה. מחקרים הראו כי טיפול במרכזים הנחשבים 'עתירי נפח' (high-volume medical centers) מבחינת מספר המטופלים, קשור בפרוגנוזה טובה יותר למטופלים.

המרכז לשבץ מוחי ומחלות נוירוסקולריות בילדים

בשנת 2019 הוקם גם המרכז לשבץ מוחי ומחלות כלי דם מוחיות בילדים בבית

החולים דנה במרכז הרפואי תל אביב על ידי ד"ר מורן הויזמן-קדם. המרכז מעניק אבחון וטיפול מקיף, רב־תחומי ומתקדם לאורך כל הרצף הטיפולי.

המענה ניתן על ידי צוות רפואי רחב, ייחודי, ומיומן המורכב ממומחים

ומומחיות אשר עוסקים באבחון וטיפול מהשלב האקוטי, הבירור הרפואי,

הטיפול התרופתי והניתוחי, וכן בשיקום ובמעקב הרפואי. צוות המרכז הוא

רב־תחומי וכולל חברי צוות ממחלקת נוירולוגיה, נוירוכירורגיה (ניתוחי מוח),

נוירורדיולוגיה, נוירורדיולוגיה פולשנית (צנתורים), המטולוגיה, גנטיקה, טיפול

נמרץ, רפואה פיזית ושיקום, עבודה סוציאלית ופסיכולוגיה. עבודתם המשותפת

מספקת את הטיפול המקיף ביותר האפשרי.

בישראל, מרכז זה הוא הראשון והיחיד מסוגו והוא מנקז לתוכו כמות גדולה של

ילדים ומבוגרים צעירים לאחר אוטמים מוחיים. השילוב של מרכזים מובילים

וייחודים בבית החולים דנה כדוגמת המרכז הישראלי לנוירופיברומטוזיס,

היחידה לאפילפסיה, והמחלקה לנוירוכירורגיה ילדים בה ישנו ריכוז גבוה של

ילדים עם גידולי מוח, מהווה אבן שואבת של מטופלים רבים למרכז שלנו.

המרכז לשבץ מוחי ומחלות נוירוסקולריות בילדים

עקרונות המרכז:

- ✓ מענה אבחוני וטיפולי על ידי צוות רב־תחומי מומחה
- ✓ שימוש בטכנולוגיה מתקדמת לצורך אבחון וטיפול
- ✓ רצף טיפולי לרבות מתן טיפול שיקומי ייעודי לילדים
- ✓ מענה מקיף למטופלים ומשפחותיהם
- ✓ מרכז ידע למטופלים, לבני משפחותיהם ולצוות הרפואי
- ✓ מרכז מחקרי ארצי לחקר שבץ מוחי בילדים



פעילות המרכז

מרפאה לשבץ מוחי ומחלות נוירוסקולרית לילדים

מרפאה זו פועלת במכון לנורולוגית ילדים ומהווה מרפאה מרכזית ארצית למטופלים מכל רחבי הארץ. כיום נמצאים במרפאה כ־200 מטופלים, המגיעים מכל רחבי הארץ. המרפאה נותנת מענה למגוון מטופלים לאחר שבץ מוחי מסיבות שונות כולל מחלות נוירוסקולריות נרכשות/גנטיות, קרישיות יתר, דיסקציה בכלי דם מוחיים/צווארים, זיהומי מערכת העצבים המרכזית, מלפורמציות ווסקולריות כגון קברנומות, מפלורמציות עורקיות-ורידיות, תסמונת סטרג'וובר ועוד.

המרפאה פועלת בשיתוף פעולה הדוק עם צוות נוירוכירורגיה ילדים, צוות נוירורדיולוגיה ילדים ונוירורדיולוגיה פולשנית. אנשי הצוות מקיימים דיונים סדורים בנוגע למקרים מורכבים, כולל התייעצויות עם מרכזים מובילים בחו"ל. כמו כן, המרפאה עובדת בשיתוף פעולה צמוד עם מרפאות ייחודיות נוספות כגון מרפאת ספסטיות בילדים עם שיתוק מוחין, מרפאת אפילפסיה וניתוחי אפילפסיה, השירות לגנטיקה בילדים ושיקום ילדים.

פעילות המרכז

מרפאת שבץ שיקומית רב־תחומית

המרפאה כוללת נויורולוגית ילדים ([ד"ר מורן הויזמן־קדם](#)), רופא שיקום ילדים ([ד"ר אלקסיס מיטלפונקט](#)) וצוות מקצועות הבריאות הכולל פיזיותרפיסטית (סטפני ליבזון) ומרפאה בעיסוק (עדי מרגלית) להן ניסיון עתיר־שנים בטיפול בילדים עם מוגבלויות מוטוריות. מטרת המרפאה היא לספק מענה הוליסטי ומקיף ברמת המצוינות הגבוהה ביותר לכל צורכי המטופל ומשפחתו לאחר שבץ מוחי. הצוות שואף לשפר את הטיפול השיקומי בכל היבטיו, תוך הישענות על עקרונות הרפואה המדויקת (Precision Medicine) וגישת השיקום הממוקדת.

המרפאה מבוססת על צוות מקצועי ייעודי בתחום הבריאות, בעל ידע מעמיק בהבנת הליקויים האופייניים לשבץ מוחי בילדים, מנגנוני המחלה, והמהלך הצפוי. במסגרת הביקור במרפאה, נבנית תוכנית טיפול מותאמת אישית, שמספקת מענה מקיף לכל צרכי המטופלים ומשפחותיהם ברמות התפקוד המוטורי, הקוגניטיבי־לימודי, היומיומי ובאיכות החיים של הילד ומשפחתו.

המודל מושתת על צוות רופאים ומטפלים, המומחה בהבנת הליקויים הקשורים לשבץ מוחי בילדים ובפגיעות מוחיות, ומכיר את מנגנוני המחלה. המרפאה פועלת בשיתוף פעולה עם נותני שירותים בקהילה ותעסוק גם בהכשרת צוותים בתחום השיקוף של בשבץ מוחי בילדים בעתיד. המרפאה עובדת במודל של "אשפוזיום".

פעילות המרכז

צוות רב־תחומי לאיתור וטיפול בשבץ אקוטי (Acute Stroke) בילדים

צוות זה הוא ראשון מסוגו בארץ. תפקידו של הצוות הוא **לאחר שבץ אקוטי בזמן אמת ובמהירות**, על ידי הנגשת הדמיה וטיפול מיידי. הצוות פועל על פי פרוטוקול ייחודי וראשון מסוגו בארץ וכולל רופאים ממגוון תחומים - נירולוגיה ילדים, נירוכירורגיה ילדים, רפואה דחופה, טיפול נמרץ ילדים, המטולוגיה ילדים, קרדיולוגיה ילדים, נירורדיולוגיה ילדים, רדיולוגיה פולשנית והרדמה.

צוות מויה מויה

בבית החולים דנה לילדים פועל המרכז הגדול בארץ לטיפול במחלת המויה מויה, עם כ־60 מטופלים הנמצאים במעקב.

חלק גדול מהמטופלים עובר ניתוחים, ולכן הקמנו צוות מיוחד המיועד לטיפול סביב הניתוחים ובפרוצדורות רפואיות אחרות. צוות זה מתמחה בהענקת טיפול מקיף ותמיכה למטופלים לפני, במהלך ואחרי ההליך הרפואי. הצוות כולל נירולוגית ילדים ([ד"ר מורן הויזמן־קדם](#)) נירוכירורג ילדים ([פרופ' יונתן רוט](#)), מרדימת ילדים ([ד"ר מרגרט אקשטיין](#)), נירורדיולוגית ילדים ([ד"ר שלי שירן](#)) רדיולוגית פולשנית ([ד"ר טלי יונש־קמחי](#)), וצוות טיפול נמרץ. צוות רב־תחומי וייחודי זה מתאפיין בניסיון עשיר באבחון וטיפול במטופלים עם מויה מויה, הן מהפן הנירולוגי והן מהפן הנירוכירורגי. הצוות פועל בזמינות גבוהה למטופלים, בהתאם לפרוטוקולים ייחודיים, ותוך הקפדה על הסטנדרטים הרפואיים הגבוהים ביותר.

פעילות המרכז

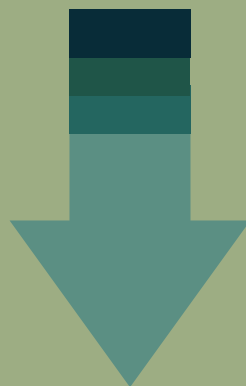
העלאת המודעות לשבץ מוחי בקרב הקהילה הרפואית (Advocacy)

צוות המרפאה פועל להגברת המודעות בקרב ציבור הרופאים והאחיות בבתי החולים במחלקות השונות, שירותי ההצלה והקהילה ברמה הארצית, וסטודנטים למקצועות הבריאות על ידי קיום הרצאות במחלקות שונות בבתי חולים ברחבי הארץ, פרסום כתבות מידע רפואי ברשתות החברתיות, קבוצות הורים ופלטפורמות מקוונות, סימולציות חדשניות (Mock Codes) לרופאי ילדים, הדרכה בבתי חולים שיקומיים, ושילוב הנושא של שבץ מוחי בסילבוס של סטודנטים בחוג לפיזיותרפיה באוניברסיטת תל אביב.

חדשנות, מחקר ושיתופי פעולה בינלאומיים

טיפול

- **טיפולים חדשניים** - טיפול בחוסמי ביתא וסטטינים בקברנומות.
- **טיפולים גנטיים מותאמים אישית** - במלפורמציות וסקולריות כגון AVM.
- שימוש בטכניקות **מציאות מדומה (Virtual Reality) ונירומודולציה** לצרכי שיקום.



פעילות המרכז

מחקר

- המרכז הוא חלק מתכנית המחקר הבינלאומית - International Pediatric Stroke Study (IPSS).
- ד"ר מורן הויזמן משמשת כ-co-chair של קבוצת חוקרים החוקרת את תחום הגנטיקה של שבץ מוחי בילדים. ד"ר הויזמן חברה בכחמש קבוצות חוקרים בינלאומיות בתחום שבץ מוחי בילדים, ביניהם קבוצת חוקרים העוסקת במויה מויה ודימומים מוחיים.
- השתתפות במחקרים בינלאומיים וכתיבת קווים מנחים לאבחון וטיפול בשבץ מוחי בעיתונות הבינלאומית.
- מענקי מחקר תחרותיים - מענק משרד הבריאות בשנת 2023, מענק מרכז המוח בשנת 2023.
- במרכז מתקיימות עבודות מחקר רבות במספר תחומים, לרבות וסקולופתיות מוחיות ודימומים מוחיים בעוברים בתינוקות, בדגש על הבנת הבסיסי הגנטי של שבץ מוחי איסכמי והמורגי (דימומי). מחקרים אלו מבוצעים בשיתוף עם מחלקות נוספות בבית החולים ופורסמו בעיתונים רפואיים מובילים.
- הדרכת סטודנטים לעבודות גמר והדרכת סטאז'רים ומתמחים בעבודות מחקר.
- מחקרים קליניים בנושא טכניקות שיקומיות מתקדמות בילדים לאחר שבץ מוחי.

צוות המרכז

ד"ר מורן הויזמן-קדם

רופאה בכירה במכון לנורולוגית ילדים ומנהלת היחידה למחלות נורווסקולריות בילדים. מומחית ברפואת ילדים, נורולוגיה ילדים והתפתחות הילד, מומחית בטיפול בשבץ מוחי בילדים. ביצעה השתלמות עמיתים בתחום שבץ מוחי בילדים ב-The Hospital for Sick Children Toronto, Canada שהוא המרכז הגדול ביותר בעולם בתחום שבץ מוחי בילדים. ד"ר הויזמן-קדם היא היחידה בארץ עם הכשרה בתחום ייחודי זה ומובילה כיום את המרפאה לשבץ מוחי ומחלות כלי דם בילדים אשר אליה מופנים מטופלים מכל רחבי הארץ.

פרטי יצירת קשר: ndchild@tlvmc.gov.il, moranhk@gmail.com

פרופ' יונתן רוט

נורוכירורג ילדים. מנהל המערך הנורוכירורגי באיכילוב, ומנהל המחלקה לנורוכירורגית ילדים בבית חולים דנה. עבר הכשרה בניתוחי מויה מויה בילדים במרכז הגדול ביותר לניתוחי מויה מויה בילדים Boston Children's Hospital.

פרטי יצירת קשר: jonaroth@gmail.com

ד"ר שלי שירן

רדיולוגית ונורורדיולוגית ילדים. היחידה לרדיולוגיה ילדים. ממלאת מקום מנהלת שירות MRI ילדים, אגף דימות בית החולים דנה.

ד"ר טלי יונשיקמחי

מומחית לנורורדיולוגיה, מנהלת היחידה לנורורדיולוגיה וצנתורי מוח.

צוות המרכז

סטפני ליבזון

פיזיותרפיסטית. מתאמת מרפאת שבץ שיקומית. עמיתת מחקר. מייסדת שותפה ומנכ"לית עמותת גו בייבי גו ישראל.

פרטי יצירת קשר: steph.libzon@gmail.com

צוות רב־תחומי נוסף

 **ד"ר דרור לוי, ד"ר מרגנית בניש** - המטו־אונקולוגיה ילדים

 **פרופ' ליביה קפוסטה, ד"ר אלכסנדר לוונטל** - קרדיולוגית ילדים

 **ד"ר מרגרט אקשטיין** - הרדמת ילדים

 **ד"ר אלקסיס מיטלפונקט** - רפואה שיקומית

 **גב' עדי מרגלית** - מרפאה בעיסוק

 **היחידה לטיפול נמרץ ילדים** - בעלת ניסיון עשיר בטיפול בילדים לאחר

שבץ מוחי ולאחר ניתוחי מעקפים למחלת מויה מויה. אמונה על מתן שירות מקצועי ואנושי ברמה הגבוהה ביותר.

צוות שותף

 **פרופ' אביבה פתאל** - מנהלת המכון לנוירולוגית ילדים. בעלת ניסיון

עתיר־שנים בטיפול בילדים עם שיתוק מוחין ולקויות נוירולוגיות.

 **פרופ' שלומי קונסטנטיני** - מנהל מרכז המוח בילדים בבית החולים דנה.

בעבר מנהל המחלקה לנוירוכירורגית ילדים במשך יותר מ־25 שנה.

ממובילי נוירוכירורגית ילדים בארץ ובעולם, ובעל ניסיון עשיר בטיפול בילדים עם הפרעות בכלי הדם המוחיים.

 **פרופ' ליאת בן סירה** - מנהלת היחידה לרדיולוגית ילדים.

קישורים למאמרים רפואיים אשר נכתבו על ידי צוות המרכז

1. Beslow LA, Linds AB, Fox CK, et al. **Pediatric Ischemic Stroke: An Infrequent Complication of SARS-CoV-2.** *Ann Neurol.* 2021;89(4):657–665. doi:10.1002/ana.25991
2. Costa ML, Kozyrev DA, Lalgudi Srinivasan H, Hausman-Kedem M, Jonas Kimchi T, Roth J. **Use of Intraoperative Neuronavigation to Identify Transdural Collaterals in Moyamoya Vasculopathy: A Simple Way to Make It Safer.** *Pediatr Neurosurg.* 2022;57(4):287–294. doi:10.1159/000525454
3. Hausman-Kedem M, Ben-Sira L, Kidron D, et al. **Deletion in COL4A2 is associated with a three-generation variable phenotype: from fetal to adult manifestations.** *Eur J Hum Genet.* 2021;29(11):1654–1662. doi:10.1038/s41431-021-00880-3
4. Hausman-Kedem M, Herring R, Torres MD, et al. **The Genetic Landscape of Ischemic Stroke in Children – Current Knowledge and Future Perspectives.** *Semin Pediatr Neurol.* 2022;44:100999. doi:10.1016/j.spen.2022.100999
5. Hausman-Kedem M, Krishnan P, Dlamini N. **Cerebral arteriopathies of childhood and stroke – A focus on systemic arteriopathies and pediatric fibromuscular dysplasia (FMD).** *Vasc Med.* 2024;29(3):328–341. doi:10.1177/1358863X241254796

קישורים למאמרים רפואיים אשר נכתבו על ידי צוות המרכז

6. Hausman-Kedem M, Libzon S, Fattal Valevski A, et al. **Clinical and neuroimaging patterns of perinatal intracranial haemorrhage in fetuses and term-born neonates: a prospective observational cohort study.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* Published online October 30, 2024. doi:10.1136/archdischild-2024-327243
7. Hausman-Kedem M, Malinger G, Modai S, et al. **Monogenic Causes of Apparently Idiopathic Perinatal Intracranial Hemorrhage.** *Ann Neurol.* 2021;89(4):813-822. doi:10.1002/ana.26033
8. Hausman-Kedem M, Widjaja E, Vieira Neto RJ, et al. **Long-term clinical and radiological trajectories of craniocervical vasculopathy in children with PHACE syndrome.** *Dev Med Child Neurol.* Published online April 10, 2024. doi:10.1111/dmcn.15916
9. Krishnan V, Elayedatt R, Hausman-Kedem M, Krajden Haratz K. **Prenatal diagnosis of multiple intracranial arteriovenous malformations.** *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2022;59(6):836-839. doi:10.1002/uog.24871
10. Libzon S, Shiran SI, Fattal-Valevski A, et al. **Neurodevelopmental outcome of perinatal intracranial haemorrhage in patients born at term: A prospective study.** *Dev Med Child Neurol.* Published online March 28, 2025. doi:10.1111/dmcn.16310

קישורים למאמרים רפואיים אשר נכתבו על ידי צוות המרכז

- 11.** Montaser AS, Lalgudi Srinivasan H, Staffa SJ, et al. Ivy sign: a **diagnostic and prognostic biomarker for pediatric moyamoya.** *J Neurosurg Pediatr.* 2021;29(4):458-466. Published 2021 Dec 31. doi:10.3171/2021.11.PEDS21384
- 12.** Srinivasan HL, Hausman-Kedem M, Smith ER, Constantini S, Roth J. **Current trends in pediatric moyamoya: a survey of international practitioners.** *Childs Nerv Syst.* 2021;37(6):2011-2023. doi:10.1007/s00381-021-05074-2
- 13.** Suliman N, Cleper R, Shiran SI, Libzon S, Nishry B, Toledano-Alhadeef H, Shtamler A, Roth J, Hausman-Kedem M. **Blood Pressure Profile in Pediatric Moyamoya Disease: Longitudinal Analysis and Revascularization Impact.** **In press.**
- 14.** Zarour S, Zohar N, Roth J, et al. **Low Incidence of Neurological Adverse Events Among Pediatric Patients With Moyamoya Undergoing General Anesthesia for NonRevascularization Procedures.** *Pediatr Neurol.* Published online September 13, 2024. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2024.09.008

קישורים לאתרי אינטרנט רלוונטיים

 International Pediatric **Stroke** Organization (IPSO)

 International Alliance for Pediatric **Stroke** (IAPS)

 American **Stroke** Association

 The **Stroke** Association (based in UK)

 Fight The **Stroke** (based in Italy)

 Pediatric **Stroke** and **Brain Injury** Education

 Children's **Hemiplegia** & **Stroke** Aplasia (CHASA)

 **HemiHelp** (based in UK)

 Alliance to Cure **Cavernous Malformation**

 Brain **Aneurysm** Foundation



צפו בד"ר מורן הויזמן-קדם
מדברת על שבץ מוחי בילדים



קבוצות הורים ברשתות החברתיות



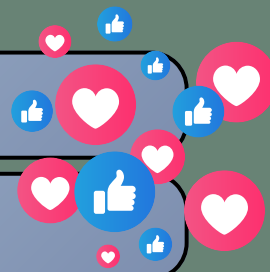
CHASA Hemiplegia Parent Support



My Child had a Stroke



Pediatric Stroke and Brain Injury Education



1. Chen KS, Montaser A, Ashour R, Orbach DB. **Intracranial venous malformations: Incidence and characterization in a large pediatric cohort.** *Interv Neuroradiol.* 2021;27(1):6-15. doi:10.1177/1591019920943752
2. Cruz JP, Gandolfo C, Geibprasert S, Krings T. **Pediatric vascular malformations of the brain: concepts and classifications, diagnosis and endovascular treatment.** In: Rossi A, ed. *Pediatric Neuroradiology.* Berlin, Heidelberg: Springer; 2015. doi:10.1007/978-3-662-46258-4_17-1
3. Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ, et al. **Management of Stroke in Neonates and Children: A Scientific Statement From the American Heart Association/American Stroke Association.** *Stroke.* 2019;50(3):e51-e96. doi:10.1161/STR.0000000000000183
4. Guey S, Hervé D. **Main features of COL4A1-COL4A2-related cerebral microangiopathies.** *Cereb Circ Cogn Behav.* 2022;3:100140. Published 2022 Mar 24. doi:10.1016/j.cccb.2022.100140
5. Hausman-Kedem M, Herring R, Torres MD, et al. **The Genetic Landscape of Ischemic Stroke in Children - Current Knowledge and Future Perspectives.** *Semin Pediatr Neurol.* 2022;44:100999. doi:10.1016/j.spen.2022.100999

רשימת ספרות

6. Rotter A, Samorano LP, Rivitti-Machado MC, Oliveira ZNP, Gontijo B. **PHACE syndrome: clinical manifestations, diagnostic criteria, and management.** *An Bras Dermatol.* 2018;93(3):405-411.

doi:10.1590/abd1806-4841.20187693

7. Yeom S, Comi AM. **Updates on Sturge-Weber Syndrome.** *Stroke.* 2022;53(12):3769-3779. doi:10.1161/STROKEAHA.122.038585





בכמה שורות

- מחלות כלי דם מוחיות בילדים הן קבוצת מחלות מגוונת מאוד הכוללות שינויים מבניים בכלי הדם המובילים דם אל המוח או בכלי הדם המוחיים, או מלפורמציות וסקולריות.
- מחלות אלו מצריכות מעקב קליני והדמייתי. חלקן עלולות להוביל לאוטם מוחי איסכמי או לדימום מוחי ומצריכות טיפול באמצעות תרופות, צנתור, או ניתוח - לעיתים באופן מיידי.
- חשוב לאבחן את המחלות האלו בזמן ולבצע מעקב קליני והדמייתי הדוק, על מנת לבצע התאמות באורח החיים, לאפשר טיפול אופטימלי ולמנוע נזק נוירולוגי ארוך טווח.
- המרכז לשבץ מוחי ומחלות כלי דם מוחיות בילדים במכון לנוירולוגית ילדים באיכילוב הוא מרכז יחידי בישראל המרכז מגוון מטופלים מכל קצוות הארץ. הטיפול ניתן על ידי צוות רב־תחומי מנוסה ונותן מעטפת רחבה של מקצועות הבריאות על מנת לטפל בכל הרבדים הקשורים למחלות אלו.

