

דף הסבר על מום לב מסוג חדר אחד – Single Ventricle:

הגדרה:

מום לב בו קיים חדר פונקציונלי אחד במקום שניים. שתי העליות נפתחות לאותו חדר (ברב המקרים קיים רק מסתם אחד). נוצר ערבוב בין דם מחומצן מהריאות לדם לא מחומצן מהגוף ולכן הילוד שנולד סובל מכיחלון..

שכיחות:

100,000:5 לידות חי.

סיבה:

הסיבה לא ידועה. דווח קשר למספר מוטציות בניסויים בבעלי חיים.

מומים נלווים:

טראנספוזיציה של כלי הדם הגדולים.

הצרות סוב-פולמונרית.

הצרות סוב-אורטלית.

ממצאים באולטרסאונד:

חדר פונקציונלי אחד ושתי עליות.

טראנספוזיציה של העורקים גדולים (לחלקם).

מהלך לאחר הלידה:

לאחר הלידה תיתכנה 3 צורות התבטאות קלינית של המום:

- א. כחלון משמעותי ותלות בדוקטוס ארטריוזוס על מנת שתהייה אספקת דם לריאות. יש צורך בטיפול בפרוסטין מיד לאחר הלידה. בשבועיים הראשונים לחיים יעברו ניתוח שנט. בגיל חצי שנה יעברו ניתוח ע"ש גלן (GLEEN) בו מחברים את ה SVC לעורק הריאה הימני. בגיל 4-5 שנים יעברו ניתוח ע"ש Fontan בו תחובר ה IVC ישירות לעורקי הריאה.
- ב. בילדים שקימת אצלם בעיה במסתם הפולמונרי יסבלו מאי ספיקת לב. הביטוי יהיה קושי בהאכלה, אפטיות, קוצר נשימה ובעיות גדילה. תינוקות אלו צריכים לעבור ניתוח בשבועיים הראשונים לחייהם של השמת טבעת (Banding), להצר את עורק הריאה. בגיל חצי שנה יזדקקו לניתוח ע"ש Gleen לחיבור ה SVC לעורק הריאה הימני ובגיל 4-5 שנים ניתוח ע"ש Fontan לחיבור ה IVC לעורקי הריאה.

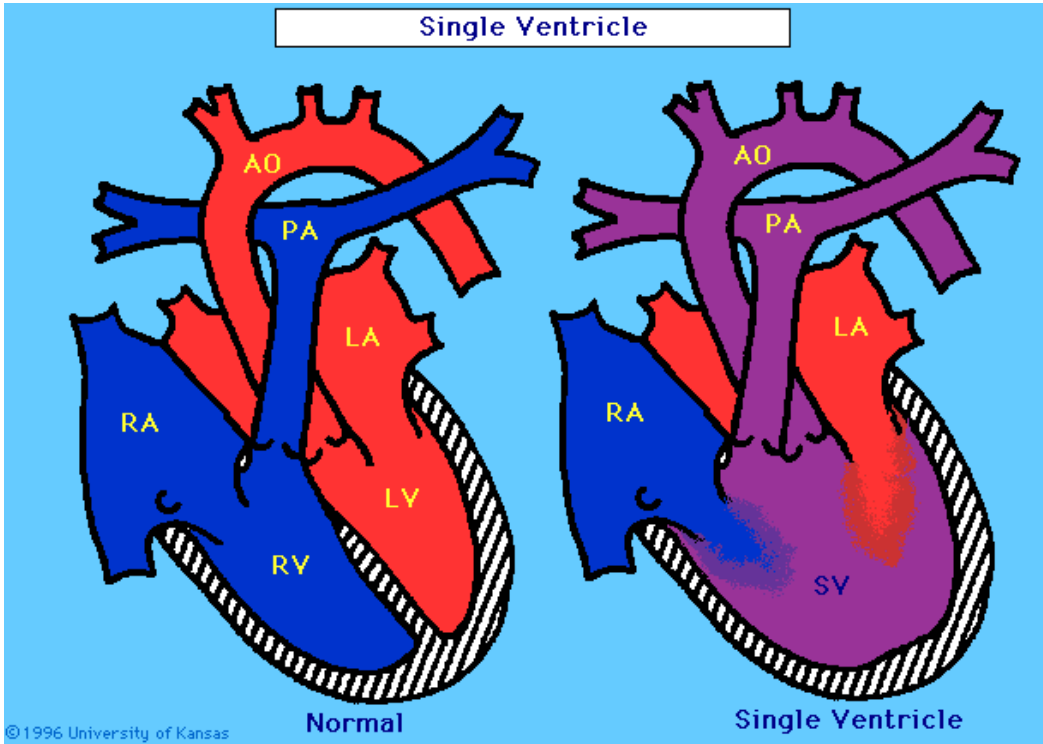
ג. חלק מהילודים יסבלו רק מכיחלון קל לאחר הלידה ולא יזדקקו לפרוצדורה ניתוחית אלא מעקב בלבד. בגיל חצי שנה יעברו ניתוח ע"ש Gleen, ובגיל 4-5 שנים ניתוח ע"ש Fontan.

בגמר שלושת הניתוחים (כלומר גיל 5-6 שנים) נוצר מעקף של הלב הימני. הדם מוזרם ישירות לריאות מבלי לעבור בלב הימני. החדר היחיד שמתפקד הינו החדר השמאלי.

תת קבוצה של מום לב מסוג Single Ventricle היא לב שמאלי היפופלסטי (HLHS) ואז מבצעים מיד לאחר הלידה ניתוח הנקרא Norwood reconstruction בו מחברים את בסיס עורק הריאה לאאורטה ובנוסף מבצעים שנט מהעורק הברכיאלי הימני לעורק הריאה הימני.

פרוגנוזה:

אין מידע מספק לגבי הפרוגנוזה ארוכת הטווח כי מדובר בנייתוחים חדשים יחסית. כיום המידע הוא שהפרוגנוזה ארוכת הטווח של הניתוח מראה אחוזים גדולים של בעיות גדילה ובעיות התפתחות ברובן קלות, ניתוחים חוזרים, הפרעות קצב, ארועים תרומבואמבוליים, Protein losing enteropathy ועוד. רוב הילדים סובלים מבעיות נירולוגיות קלות עד בינוניות ורק מיעוטם סובלים מבעיות נירולוגיות קשות. התוצאות הניתוחיות צפויות להשתפר מכיוון שכיום לא נעשה כמעט שימוש ב CARDIOCIRCULATORY ARREST .
50-80% מהחולים ישרדו 20 שנים מהניתוח. היכולת לבצע מאמץ בגילאים מאוחרים יותר מוגבלת ולנשים שעברו תיקון זה לא מומלץ להרות.
ככלל הפרוגנוזה טובה יותר כאשר מדובר ב"לב ימני היפופלסטי" כמו במקרי אטרזיה של המסתם הטריקוספידלי. הפרוגנוזה פחות טובה במקרים של "לב שמאלי היפופלסטי".
לחולים עם אי ספיקה חמורה של המסתם הפרוגנוזה יורדת.



אולטראסאונד של חדר לבבי אחד:

