

## דף הסבר על מום לבבי מסוג מוצא כפול של חדר ימין-

### -Double Outlet Right Ventricle

#### הגדרה:

מום לב מורכב בו גם אבי העורקים וגם עורק הריאה יוצאים מחדר ימין של הלב. החדר השמאלי מתרוקן דרך פגם במחיצה הבין חדרית (VSD) לחדר ימין.

#### שכיחות:

נדיר 0.03: 1000 לידות. מהווה 1.5-2% ממומי הלב. יחס זכרים:נקבות = 1:1

#### סיבה:

בד"כ אקראי. כאשר יש אח נגוע שיעור ההישנות הוא 3-4%. הפרעות כרומוזומליות קיימות ב-10-15% מהמקרים.

#### מומים נלווים:

תמיד קיים VSD גדול (פגם במחיצה הבין חדרית). תתכן פיסטולה בין קנה הנשימה לווט. שכיח למצוא מומי לב נוספים כגון הצרות באזור המסתם האורטלי או הפולמונרי, ומומים במסתמים בין העליות לחדרים.

יתכנו מומים כרומוזומים: טריזומיה 18, חסרים בזרוע ארוכה של כרומוזום 22 (deletions).

#### ממצאים באולטרסאונד בהריון:

קיימים שלושה סוגים של מומים זה:

1. אבי העורקים ועורק הריאה שוכנים במקביל כאשר אבי העורקים מימין. VSD במיקומים שונים.
2. אבי העורקים מצוי מקדימה ומימין לעורק הריאה. VSD במיקומים שונים.
3. אבי העורקים מצוי מקדימה ומשמאל. VSD במיקומים שונים.

יש צורך בבדיקת אקו לב עובר על מנת לאשר ששני כלי הדם הגדולים יוצאים מחדר הלב הימני, ולאבחן את מיקומם האחד ביחס לשני.

יש צורך להעריך את גודל חדר שמאל על מנת לשלול היפופלזיה של לב שמאל. יש לשלול מומי לב נלווים כגון הצרות המסתם הפולמונרי, קוארקטציה של האורטה, פגם במסתמים בין העליות לחדרים. יש לשלול טטרלוגיה ע"ש פלוט.

#### ברור במהלך ההריון:

- סקירת מערכות על מנת לשלול מומים אחרים כולל אומפלוצלה, בקע סרעפתי, חיך או שפה שסועים, מומי כליות, מומי גפיים, פיסטולה בין קנה ווט ומומים במח (מסוג Dandy-Walker).

- קריטיפ (כולל לשלול DiGeorge syndrome = חסר קטן בכרומוזום 22, וטריזומיות 13,18,21).

- אקו לב עובר, יעוץ קרדיולוג ילדים וכירורג לב ילדים.

בד"כ לא מתפתחת אי ספיקת לב עם הידרופס במהלך ההריון, אולם יש צורך בבדיקות אולטרסאונד חוזרות על מנת לשלול זאת.

אין מניעה ללידה לדנית אם אין סימנים של אי ספיקת לב. רצוי ללדת במרכז שלישוני קרוב למומחים בתחום.

### מהלך לאחר הלידה:

המהלך לאחר הלידה תלוי במורכבות המום, בגודל החדרים, ביחס בין אבי העורקים לעורק הריאה ובנוכחות הצרות במסתם האורטלי או הפולמונרי. קשה לנבא בזמן ההריון את מורכבות המום וחומרתו ואת המהלך לאחר הלידה.

בד"כ הסיבוכים אינם מידיים.

טיפול תרופתי של פרוסטגלנדינים על מנת לשמור את הדוקטוס ארטריוזוס פתוח ניתן במקרים בהם מופיע כיחלון.

בכל המקרים יש צורך בניתוח. הניתוח כולל סגירה של הפגם במחיצה הבין חדרית (VSD), הטיה של הדם מחדר שמאל לאבי העורקים, ומחדר ימין לעורק הריאה. לעיתים יש צורך בביצוע ניתוח מסוג ARTERIAL SWITCH.

### פרוגנוזה:

התמותה בניתוח תלויה בנוכחות מומים נוספים ובסוג המום עצמו ונעה עד 15%.

היות והמום נדיר אין הרבה דיווחים אולם הספרות מציינת צורך בניתוחים חוזרים של כ 40%.

לפי המאמרים המעטים איכות החיים של הילדים לאחר הניתוח "טובה".

תמונה סונוגרפית של מוצא כפול של חדר ימין, אבי העורקים ועורק הריאה יוצאים מחדר ימני-

