

# 2018 ACC/AHA GUIDELINE FOR THE MANAGEMENT OF ADULT CONGENITAL HEART DISEASE

(Khuyến cáo ACC/AHA 2018 về xử  
trí bệnh tim bẩm sinh ở người lớn)

**PGS. TS. Phạm Nguyễn Vinh**  
**Đại học Y khoa Phạm Ngọc Thạch**  
**Đại học Y khoa Tân Tạo**  
**Bệnh viện Tim Tâm Đức**  
**Viện Tim Tp. HCM**

# 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on  
Clinical Practice Guidelines

*Developed in Collaboration With the American Association for Thoracic Surgery, American Society of  
Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease,  
Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons*

# Applying Class of Recommendation and Level of Evidence to Clinical Strategies, Interventions, Treatments, or Diagnostic Testing in Patient Care\* (Updated August 2015)

CLASS (STRENGTH) OF RECOMMENDATION	
<b>CLASS I (STRONG)</b>	<b>Benefit &gt;&gt;&gt; Risk</b>
Suggested phrases for writing recommendations:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Is recommended</li> <li>■ Is indicated/useful/effective/beneficial</li> <li>■ Should be performed/administered/other</li> <li>■ Comparative-Effectiveness Phrases†:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Treatment/strategy A is recommended/indicated in preference to treatment B</li> <li>○ Treatment A should be chosen over treatment B</li> </ul> </li> </ul>	
<b>CLASS IIa (MODERATE)</b>	<b>Benefit &gt;&gt; Risk</b>
Suggested phrases for writing recommendations:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Is reasonable</li> <li>■ Can be useful/effective/beneficial</li> <li>■ Comparative-Effectiveness Phrases†:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Treatment/strategy A is probably recommended/indicated in preference to treatment B</li> <li>○ It is reasonable to choose treatment A over treatment B</li> </ul> </li> </ul>	
<b>CLASS IIb (WEAK)</b>	<b>Benefit ≥ Risk</b>
Suggested phrases for writing recommendations:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ May/might be reasonable</li> <li>■ May/might be considered</li> <li>■ Usefulness/effectiveness is unknown/unclear/uncertain or not well established</li> </ul>	
<b>CLASS III: No Benefit (MODERATE)</b> <i>(Generally, LOE A or B use only)</i>	<b>Benefit = Risk</b>
Suggested phrases for writing recommendations:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Is not recommended</li> <li>■ Is not indicated/useful/effective/beneficial</li> <li>■ Should not be performed/administered/other</li> </ul>	
<b>CLASS III: Harm (STRONG)</b>	<b>Risk &gt; Benefit</b>
Suggested phrases for writing recommendations:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Potentially harmful</li> <li>■ Causes harm</li> <li>■ Associated with excess morbidity/mortality</li> <li>■ Should not be performed/administered/other</li> </ul>	

LEVEL (QUALITY) OF EVIDENCE‡	
<b>LEVEL A</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ High-quality evidence‡ from more than 1 RCT</li> <li>■ Meta-analyses of high-quality RCTs</li> <li>■ One or more RCTs corroborated by high-quality registry studies</li> </ul>	
<b>LEVEL B-R</b>	<b>(Randomized)</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Moderate-quality evidence‡ from 1 or more RCTs</li> <li>■ Meta-analyses of moderate-quality RCTs</li> </ul>	
<b>LEVEL B-NR</b>	<b>(Nonrandomized)</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Moderate-quality evidence‡ from 1 or more well-designed, well-executed nonrandomized studies, observational studies, or registry studies</li> <li>■ Meta-analyses of such studies</li> </ul>	
<b>LEVEL C-LD</b>	<b>(Limited Data)</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Randomized or nonrandomized observational or registry studies with limitations of design or execution</li> <li>■ Meta-analyses of such studies</li> <li>■ Physiological or mechanistic studies in human subjects</li> </ul>	
<b>LEVEL C-EO</b>	<b>(Expert Opinion)</b>
Consensus of expert opinion based on clinical experience	

COR and LOE are determined independently (any COR may be paired with any LOE).

A recommendation with LOE C does not imply that the recommendation is weak. Many important clinical questions addressed in guidelines do not lend themselves to clinical trials. Although RCTs are unavailable, there may be a very clear clinical consensus that a particular test or therapy is useful or effective.

\* The outcome or result of the intervention should be specified (an improved clinical outcome or increased diagnostic accuracy or incremental prognostic information).

† For comparative-effectiveness recommendations (COR I and IIa; LOE A and B only), studies that support the use of comparator verbs should involve direct comparisons of the treatments or strategies being evaluated.

‡ The method of assessing quality is evolving, including the application of standardized, widely used, and preferably validated evidence grading tools; and for systematic reviews, the incorporation of an Evidence Review Committee.

COR indicates Class of Recommendation; EO, expert opinion; LD, limited data; LOE, Level of Evidence; NR, nonrandomized; R, randomized; and RCT, randomized controlled trial.

# PHÂN LOẠI GIẢI PHẪU - SINH LÝ BỆNH TBS NGƯỜI LỚN

(CHD Anatomy + Physiological Stage = ACHD AP Classification)

## • Giải phẫu BTBS:

(Bảng liệt kê dưới đây không đầy đủ tất cả các BTBS; TLN: thông liên nhĩ; TLT: thông liên thất; KNT: kênh nhĩ thất; CVĐĐM: chuyển vị đại động mạch; BTBS: bệnh tim bẩm sinh; BCTPĐ: bệnh cơ tim phì đại; ĐMP: động mạch phổi; ĐMC: động mạch chủ; TMP: tĩnh mạch phổi; ĐMV: động mạch vành)

### I: ĐƠN GIẢN

#### **BTBS chưa sửa chữa**

- TLN đơn độc lỗ nhỏ
- TLT đơn độc lỗ nhỏ
- Hẹp van ĐMP nhẹ đơn độc

#### **BTBS đã sửa chữa**

- Ổng động mạch đã cột hoặc bít bằng dụng cụ
- TLN lỗ thứ phát hoặc xoang tĩnh mạch đã sửa, không có luồng thông tồn lưu đáng kể hoặc dẫn lớn buồng tim
- TLT đã sửa chữa, không còn luồng thông tồn lưu đáng kể hoặc dẫn lớn buồng tim.

# PHÂN LOẠI GIẢI PHẪU - SINH LÝ BỆNH TBS NGƯỜI LỚN

## • Giải phẫu BTBS:

### II: Mức độ phức tạp trung bình

#### Những bệnh đã được sửa chữa hoặc chưa sửa chữa:

- Dò thất trái - ĐMC
- Bất thường hồi lưu TMP, toàn phần hay bán phần
- Bất thường xuất phát ĐMV từ ĐMP
- Bất thường xuất phát ĐMV từ xoang vành đối diện của ĐMC
- KNT (bán phần hoặc toàn phần, bao gồm thông liên nhĩ lỗ tiên phát)
- Bệnh van ĐMC bẩm sinh
- Bệnh van hai lá bẩm sinh
- Hẹp eo ĐMC
- Bệnh Ebstein (bao gồm các thể bệnh từ nhẹ, trung bình đến nặng)
- Tác nghẽn vùng phổi thất phải
- TLN lỗ tiên phát
- TLN lỗ trung bình đến lớn chưa sửa chữa

# PHÂN LOẠI GIẢI PHẪU - SINH LÝ BỆNH TBS NGƯỜI LỚN

- **Giải phẫu BTBS:**

## II: Mức độ phức tạp trung bình

### Những bệnh đã được sửa chữa hoặc chưa sửa chữa: (tt)

- Còn ống động mạch từ trung bình đến lớn
- Hở van ĐMP (trung bình hoặc hơn)
- Hẹp van ĐMP (trung bình hoặc hơn)
- Hẹp ĐMP ở ngoại vi
- Phình/dò xoang Valsalva
- TLN xoang tĩnh mạch
- Hẹp dưới van ĐMC (ngoại trừ BCTPĐ; BCTPĐ không nói đến trong hướng dẫn này)
- Hẹp trên van ĐMC
- Van nhĩ thất cơỡi ngựa qua VLT
- Tứ chứng Fallot đã sửa chữa
- TLT kèm với bất thường khác và/hoặc luồng thông từ trung bình đến lớn



# PHÂN LOẠI GIẢI PHẪU - SINH LÝ BỆNH TBS NGƯỜI LỚN

## • Giải phẫu BTBS

### III: Mức độ phức tạp nhiều (hay rất phức tạp)

- Bệnh tim bẩm sinh tím (chưa sửa chữa hoặc sửa chữa tạm, tất cả các dạng)
- Thất hai đường ra
- Phẫu thuật Fontan
- Đứt đoạn cung ĐMC
- Không lỗ van 2 lá
- Tâm thất độc nhất (bao gồm tâm thất hai đường vào, không lỗ van 3 lá, thiếu sản tim trái, bất thường giải phẫu khác với tâm thất độc nhất chức năng)
- Không lỗ van ĐMP (tất cả các thể)
- CVĐĐM (cổ điển hoặc CVĐĐM type d; CVĐĐM có sửa chữa hay type I)
- Thân chung động mạch
- Những bất thường khác của kết nối nhĩ - thất và thất - đại động mạch (vd, tim bắt chéo [crisscross heart], isomerism, hội chứng đồng dạng, đảo ngược thất)

(Con't.)

# PHÂN LOẠI GIẢI PHẪU - SINH LÝ BỆNH TBS NGƯỜI LỚN

- **Giai đoạn sinh lý**

A
<ul style="list-style-type: none"><li>• Suy tim NYHA I</li><li>• Không ảnh hưởng huyết động hoặc giải phẫu buồng tim</li><li>• Không rối loạn nhịp</li><li>• Khả năng gắng sức bình thường</li><li>• Chức năng gan/thận/phổi bình thường</li></ul>
B
<ul style="list-style-type: none"><li>• Suy tim NYHA II</li><li>• Ảnh hưởng nhẹ lên huyết động học (dẫn nhẹ ĐMC, dẫn nhẹ buồng thất, rối loạn chức năng thất nhẹ)</li><li>• Bệnh van tim nhẹ</li><li>• Luồng thông nhỏ, không đáng kể (không ảnh hưởng đáng kể huyết động học)</li><li>• Rối loạn nhịp không cần điều trị</li><li>• Hạn chế khả năng gắng sức (Abnormal objective cardiac limitation to exercise)</li></ul>

(Con't.)



# PHÂN LOẠI GIẢI PHẪU - SINH LÝ BỆNH TBS NGƯỜI LỚN

- **Giai đoạn sinh lý**

C
<ul style="list-style-type: none"><li>• Suy tim NYHA III</li><li>• Bệnh van tim có ý nghĩa (trung bình hoặc nặng); rối loạn chức năng thất trung bình hoặc hơn (thất phải, thất trái hoặc cả hai)</li><li>• Dẫn ĐMC trung bình</li><li>• Hẹp động mạch hoặc tĩnh mạch</li><li>• Giảm oxy mô nhẹ hoặc trung bình/tím</li><li>• Luồng thông có ảnh hưởng huyết động học đáng kể</li><li>• Rối loạn nhịp cần điều trị</li><li>• Tăng áp phổi (nhỏ hơn mức độ nặng)</li><li>• Rối loạn chức năng cơ quan đích có đáp ứng với điều trị</li></ul>

# PHÂN LOẠI GIẢI PHẪU - SINH LÝ BỆNH TBS NGƯỜI LỚN

- **Giai đoạn sinh lý**

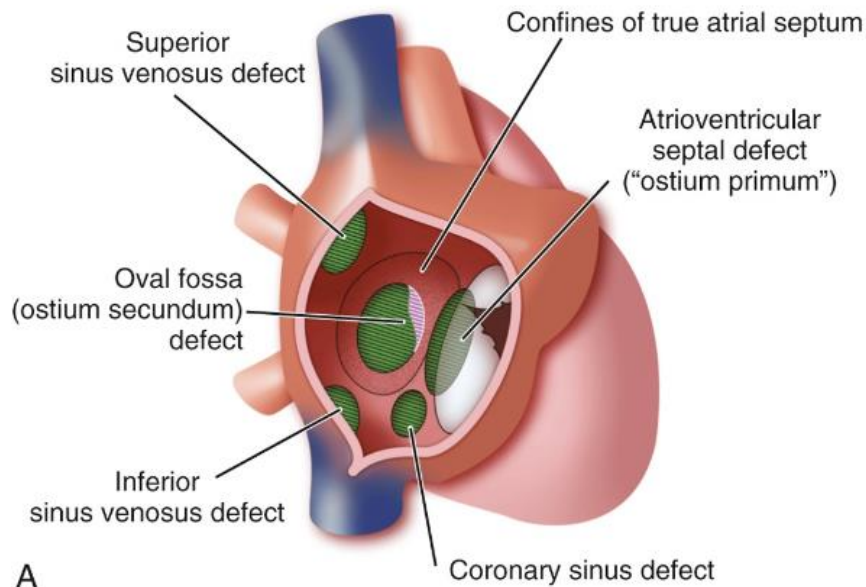
D
<ul style="list-style-type: none"><li>• Suy tim NYHA IV</li><li>• Dẫn ĐMC nặng</li><li>• Rối loạn nhịp kháng trị</li><li>• Giảm oxy mô nặng (hầu như luôn có liên quan đến tím)</li><li>• Tăng áp phổi nặng</li><li>• Hội chứng Eisenmenger</li><li>• Rối loạn chức năng cơ quan đích kháng trị</li></ul>

# CLS đánh giá BTBS đã biết hay nghi ngờ ở người lớn

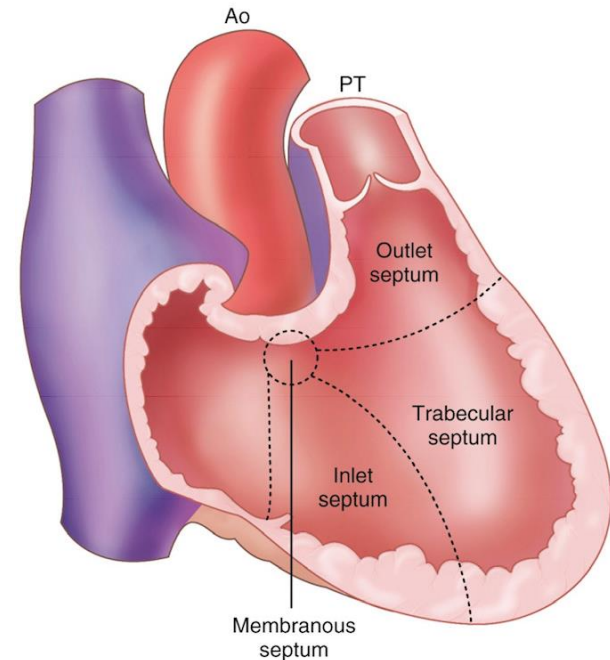
- ECG, X-quang tim phổi, Siêu âm tim
- Siêu âm tim qua thực quản: khi cần
- Holter ECG: đánh giá rối loạn nhịp
- Trắc nghiệm gắng sức, test đi bộ 6 phút (6-MWT)
- MRA: đánh giá chức năng, thể tích thất phải, bệnh TBS phức tạp
- MSCT tim: BTBS phức tạp
- MSCT động mạch vành
- Thông tim: đánh giá huyết động, hình ảnh

# Bệnh TBS có luồng thông

# Bệnh tim bẩm sinh có luồng thông



Thông liên nhĩ



Thông liên thất

# Thông liên nhĩ

## Khuyến cáo về Thông liên nhĩ

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
I	C-EO	Đo <u>độ bão hòa oxy</u> lúc nghỉ và lúc gắng sức ở b/n người lớn TLN chưa sửa chữa hoặc đã sửa chữa còn luồng thông tồn lưu để đánh giá chiều luồng thông và mức độ luồng thông.
I	B-NR	Chụp cộng hưởng từ tim (CMR), chụp cắt lớp tim (CCT), và/hoặc siêu âm tim qua thực quản (SATQTQ) giúp đánh giá hồi lưu bất thường <u>TMP</u> ở b/n người lớn có TLN.
I	B-NR	Khuyến cáo dùng hình ảnh <u>siêu âm tim</u> để hướng dẫn đóng TLN bằng <u>dụng cụ qua da</u> .

# Thông liên nhĩ

## Điều trị

I	B-NR <sup>SR</sup>	B/n NL TLN lỗ thứ phát đơn độc:
		<ul style="list-style-type: none"><li>- ↓ <u>khả năng gắng sức</u></li><li>- Lớn NP và/hoặc TP</li><li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- Không tím lúc nghỉ hoặc lúc gắng sức</li><li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li><li>- Kháng lực MMP &lt; 1/3 kháng lực MHT</li></ul> <p>có chỉ định đóng lỗ thông bằng thông tim hoặc phẫu thuật để giảm thể tích TP và cải thiện khả năng gắng sức.</p>

- Qp/Qs
- ALĐMP/ALMHT
- Kháng lực MMP/ kháng lực MHT

ALĐMP: áp lực động mạch phổi

ALMHT: áp lực mạch hệ thống

MMP: mạch máu phổi

MHT: mạch hệ thống

NL: người lớn; TP: thất phải; NP: nhĩ phải



# Thông liên nhĩ

## Điều trị

<b>I</b>	<b>B-NR</b>	<p>B/n NL TLN lỗ tiên phát, kiểu xoang TM hoặc xoang vành:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- ↓ <u>khả năng gắng sức</u></li><li>- Lớn NP và/hoặc TP</li><li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- Không tím lúc nghỉ hoặc lúc gắng sức</li><li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li><li>- Kháng lực MMP &lt; 1/3 kháng lực MHT</li></ul> <p>nên phẫu thuật đóng lỗ thông nếu không có những bệnh khác đi kèm cản trở phẫu thuật.</p>
----------	-------------	--

ALĐMP: áp lực động mạch phổi

ALMHT: áp lực mạch hệ thống

MMP: mạch máu phổi

MHT: mạch hệ thống

NL: người lớn; TP: thất phải; NP: nhĩ phải

# Thông liên nhĩ

## Điều trị

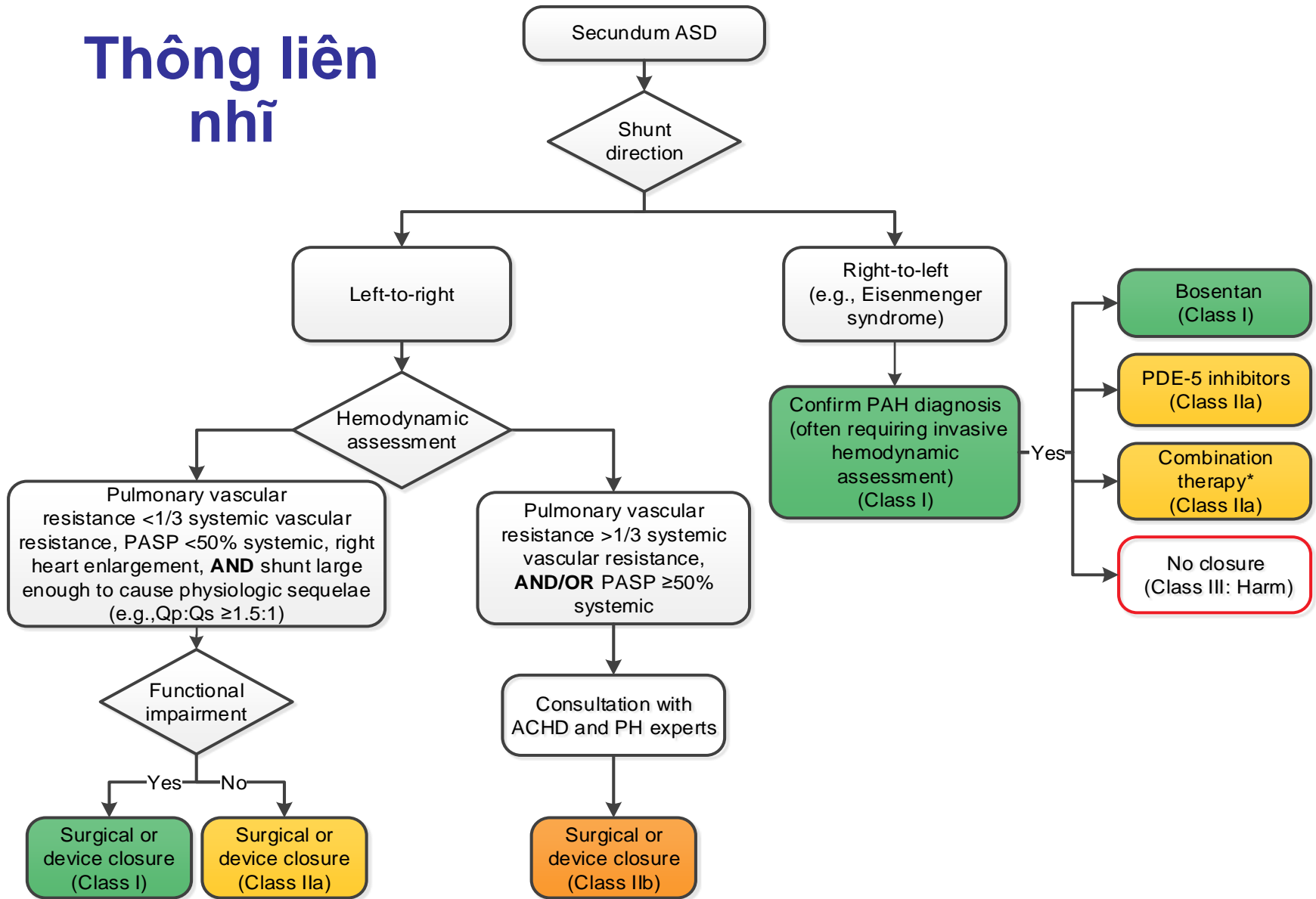
<b>Ila</b>	<b>C-LD<sup>SR</sup></b>	<p>B/n NL TLN lỗ thứ phát đơn độc:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Không triệu chứng cơ năng</li><li>- Lớn NP và TP</li><li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- Không tím lúc nghỉ hoặc lúc gắng sức</li><li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li><li>- Kháng lực MMP &lt; 1/3 kháng lực MHT</li></ul> <p>nên đóng lỗ thông bằng thông tim hoặc phẫu thuật để giảm thể tích thất phải và/hoặc cải thiện khả năng gắng sức.</p>
<b>Ila</b>	<b>C-LD</b>	<p>Phẫu thuật đóng TLN lỗ thứ phát thích hợp khi:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Thực hiện kèm một phẫu thuật tim khác</li><li>- Luồng thông trái – phải đủ lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- Lớn NP và TP</li><li>- Không có tím lúc nghỉ hoặc trong khi gắng sức.</li></ul>

## Thông liên nhĩ

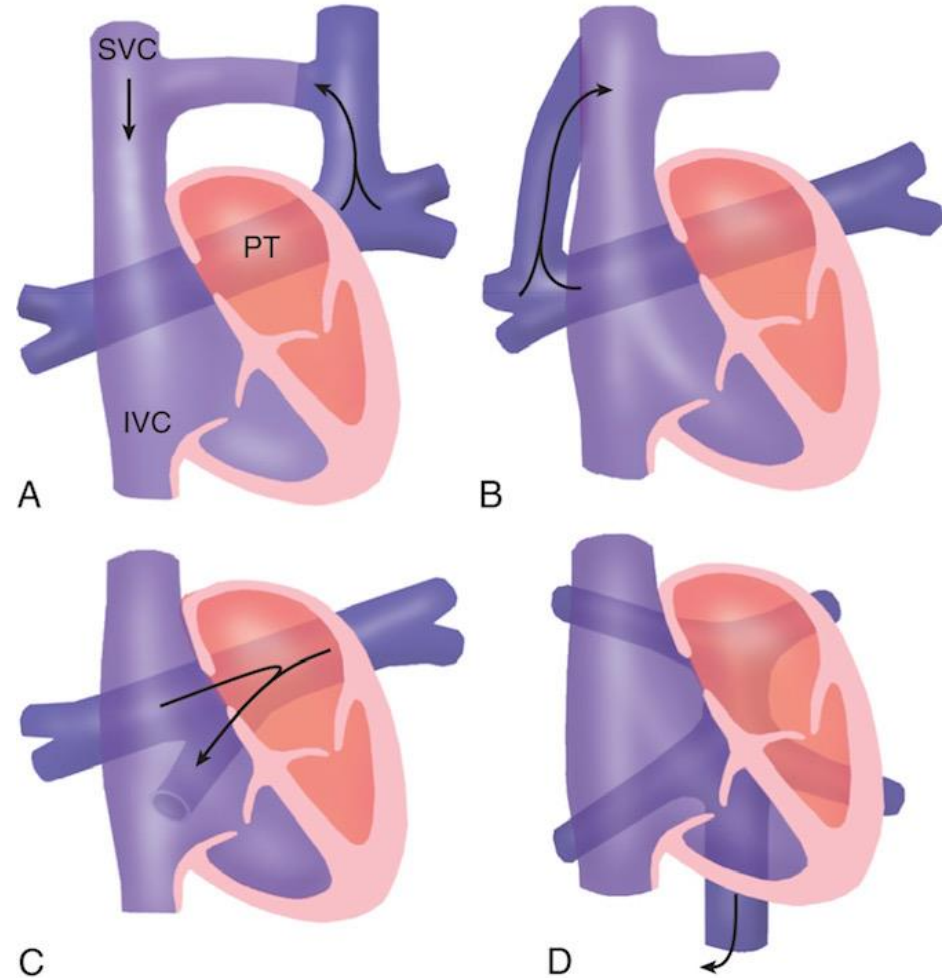
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Đóng lỗ thông qua da hoặc phẫu thuật có thể cân nhắc ở NL TLN khi: <ul style="list-style-type: none"><li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- ALĐMP <math>\geq 50\%</math> ALMHT</li><li>- Và/hoặc kháng lực MMP <math>&gt; 1/3</math> kháng lực MHT.</li></ul>
<b>III: Harm</b>	<b>C-LD</b>	<b><i>Không nên</i></b> đóng TLN ở người lớn: <ul style="list-style-type: none"><li>- ALĐMP <math>&gt; 2/3</math> ALMHT</li><li>- Kháng lực MMP <math>&gt; 2/3</math> kháng lực MHT</li><li>- Và/hoặc luồng thông đảo chiều <b><i>phải – trái</i></b>.</li></ul>

(Con't.)

# Thông liên nhĩ



# Hội lưu bất thường TMP



A, B: HLBTTMP trên tim  
C: HLBTTMP tại tim (xoang vành)  
D: HLBTTMP dưới tim (TMCD hay TM cửa)

# Bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi

Khuyến cáo của hồi lưu bất thường TMP		
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
I	B-NR	Chụp cộng hưởng từ tim hoặc chụp <b>MSCT tim</b> cản quang để đánh giá bất thường hồi lưu TMP bán phần.
IIa	B-NR	Nên <b>thông tim</b> để <u>đánh giá huyết động</u> ở bệnh nhân người lớn có bất thường hồi lưu TMP bán phần.

(Con't.)

# Bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi (1)

Điều trị		
I	B-NR	Khuyến cáo PT sửa chữa cho b/n HLBTTMP khi có: <ul style="list-style-type: none"><li>- Giảm khả năng gắng sức và TP</li><li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li><li>- Kháng lực MMP &lt; 1/3 kháng lực MHT.</li></ul>
I	B-NR	Sửa chữa HLBTTMP cần được làm cùng lúc phẫu thuật đóng TLN hoặc sửa chữa khiếm khuyết xoang TM.
I	B-NR	Sửa chữa hội chứng Scimitar (giảm sản phổi và hồi lưu bất thường TMP bán phần) ở người lớn khi có: <ul style="list-style-type: none"><li>- Giảm khả năng gắng sức</li><li>- Quá tải thể tích thất phải</li><li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li><li>- Kháng lực MMP &lt; 1/3 kháng lực MHT.</li></ul>



## Bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi (2)

### Điều trị

<b>Ila</b>	<b>B-NR</b>	Phẫu thuật có thể có ích cho HLBTTMP bán phần bên phải hoặc bên trái ở người lớn không có triệu chứng: <ul style="list-style-type: none"><li>- Có quá tải thể tích thất phải</li><li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li><li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li><li>- Kháng lực MMP &lt; 1/3 kháng lực MHT.</li></ul>
<b>Ila</b>	<b>B-NR</b>	Phẫu thuật có thể có ích trong sửa chữa hội chứng Scimitar ở người lớn có quá tải thể tích thất phải với $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$ .

# Thông liên thất (1)

## Khuyến cáo với thông liên thất

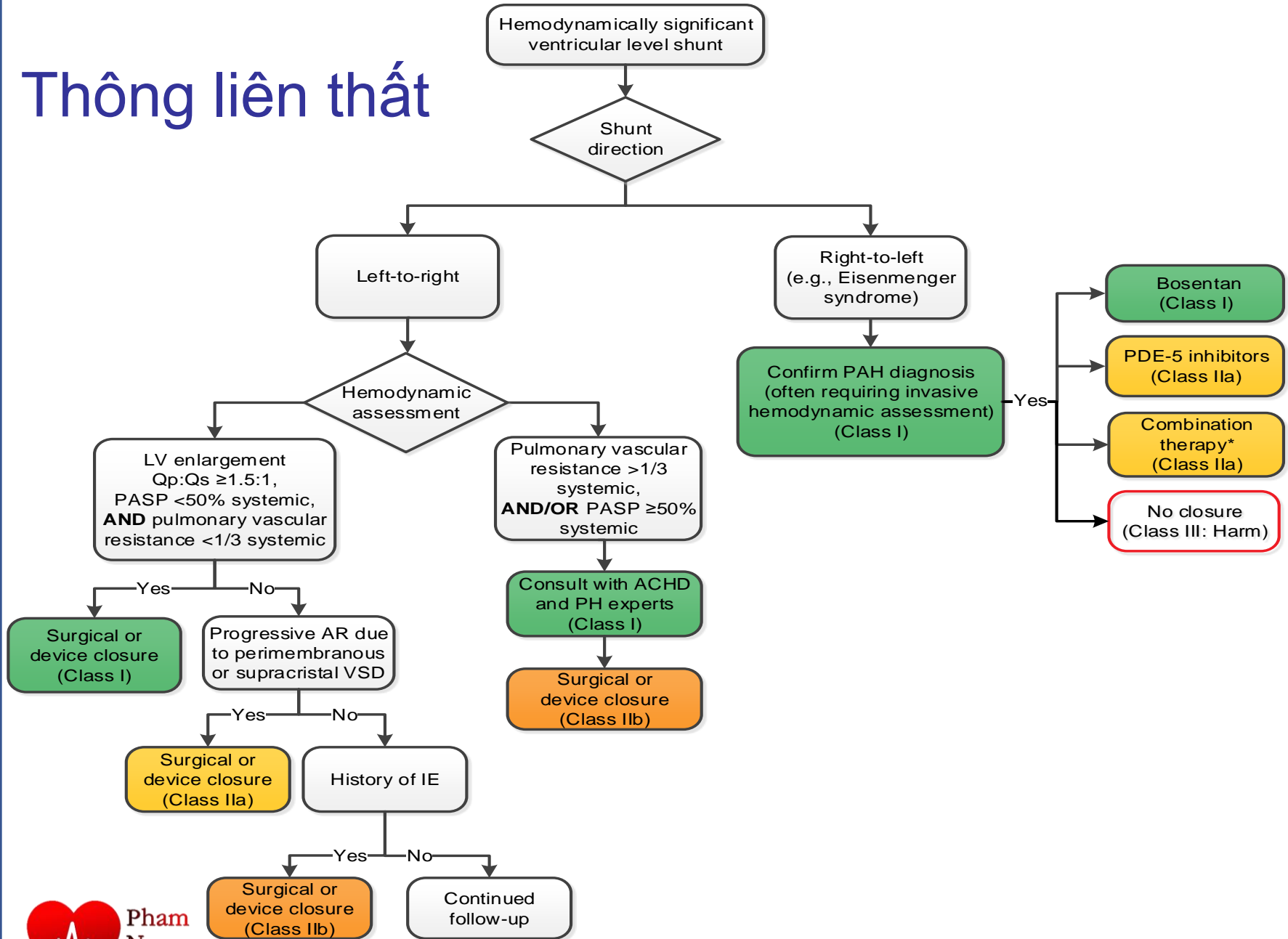
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	<p>B/n người lớn TLT có bằng chứng <u>quá tải thể tích thất trái</u> và luồng thông có ảnh hưởng huyết động đáng kể (<u><math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math></u>) nên đóng TLT nếu:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li> <li>- Kháng lực MMP (PVR) &lt; 1/3 kháng lực MHT.</li> </ul>
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	Cần phẫu thuật đóng TLT quanh màng hoặc trên mào ở b/n người lớn khi có <i>hở van ĐMC nặng lên</i> do TLT gây ra .

## Thông liên thất (2)

### Khuyến cáo với thông liên thất

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Điều trị</b>		
<b>Iib</b>	<b>C-LD</b>	Cần phẫu thuật đóng TLT ở người lớn có <i>tiền sử VNTMNT</i> do TLT nếu không có chống chỉ định nào khác .
<b>Iib</b>	<b>C-LD</b>	Đóng TLT có thể cân nhắc ở luồng thông trái – phải có ý nghĩa ( $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$ ) khi: <ul style="list-style-type: none"> <li>- ALĐMP <math>\geq 50\%</math> ALMHT</li> <li>- Và/hoặc kháng lực MMP (PVR) <math>&gt; 1/3</math> kháng lực MHT.</li> </ul>
<b>III: Harm</b>	<b>C-LD</b>	Không được đóng TLT ở người lớn có TAĐMP nặng với: <ul style="list-style-type: none"> <li>- ALĐMP <math>&gt; 2/3</math> ALMHT</li> <li>- Và/hoặc kháng lực MMP <math>&gt; 2/3</math> kháng lực MHT</li> <li>- Và/hoặc luồng thông đảo chiều phải - trái.</li> </ul>

# Thông liên thất



# Kênh nhĩ thất (1)

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Cần làm thông tim ở người lớn có bệnh kênh nhĩ thất (KNT) khi nghi ngờ TADMP.
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Phẫu thuật cho hở van nhĩ thất trái nặng được khuyến cáo theo chỉ định của hở van 2 lá.
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Phẫu thuật sửa chữa KNT lần đầu hoặc đóng luồng thông tồn lưu ở người lớn đã PT sửa KNT được chỉ định khi: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Luồng thông trái – phải lớn (<math>Q_p:Q_s \geq 1.5:1</math>)</li> <li>- ALĐMP &lt; 50% ALMHT</li> <li>- Kháng lực MMP &lt; 1/3 kháng lực MHT.</li> </ul>
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Phẫu thuật giải thoát tắc nghẽn đường thoát thất trái ở người lớn có KNT khi: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Chênh áp lực tối đa <math>\geq 50</math> mmHg</li> <li>- Chênh áp thấp hơn nhưng có triệu chứng suy tim, hoặc kèm hở van 2 lá hoặc hở van ĐMC trung bình đến nặng.</li> </ul>

## Kênh nhĩ thất (2)

### Khuyến cáo cho bệnh kênh nhĩ thất

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>IIb</b>	<b>C-EO</b>	Phẫu thuật sửa chữa KNT lần đầu hoặc đóng luồng thông tồn lưu ở người lớn đã PT sửa KNT được cân nhắc nếu luồng thông trái – phải lớn ( $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$ ) khi $AL\Delta MP \geq 50\%$ $ALMHT$ và/hoặc kháng lực $MMP > 1/3$ kháng lực $MHT$ .
<b>III: Harm</b>	<b>C-LD</b>	Không nên phẫu thuật sửa chữa KNT lần đầu hoặc đóng luồng thông tồn lưu ở người lớn đã PT sửa KNT khi: <ul style="list-style-type: none"> <li>- <math>AL\Delta MP &gt; 2/3</math> <math>ALMHT</math></li> <li>- Kháng lực <math>MMP &gt; 2/3</math> kháng lực <math>MHT</math></li> <li>- Và/ hoặc luồng thông <b>đảo chiều phải - trái</b> .</li> </ul>

# Còn ống động mạch (1)

## Khuyến cáo cho tồn tại ống động mạch

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Nên đo <i>độ bão hòa oxy ở chân và hai tay</i> ở b/n người lớn còn tồn tại ống động mạch (COĐM) để đánh giá có chiều luồng thông phải – trái.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Bên cạnh những phương tiện chẩn đoán tiêu chuẩn, <i>thông tim</i> có thể có ích ở b/n COĐM nghi ngờ TAĐMP.



## Còn ống động mạch (2)

COR	LOE	Khuyến cáo còn tồn tại ống động mạch
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Khuyến cáo bít OĐM ở người lớn khi: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dẫn lớn NT hoặc TT, luồng thông trái phải đáng kể</li> <li>- ALĐMP &lt; <b>50%</b> ALMHT và kháng lực MMP &lt; <b>1/3</b> kháng lực MHT.</li> </ul>
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Cân nhắc bít OĐM ở người lớn khi: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Luồng thông trái - phải ít</li> <li>- ALĐMP <math>\geq</math> <b>50%</b> ALMHT và/hoặc kháng lực MMP &gt; <b>1/3</b> kháng lực MHT.</li> </ul>
<b>III: Harm</b>	<b>C-LD</b>	Không nên bít ống động mạch ở người lớn khi: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Luồng thông <b>đảo chiều phải – trái</b></li> <li>- Và ALĐMP &gt; <b>2/3</b> ALMHT hoặc kháng lực MMP &gt; <b>2/3</b> kháng lực MHT.</li> </ul>

# BTBS có luồng thông

- Thông tim đo kháng lực MMP khi nghi ngờ TAĐMP
- Chỉ định đóng luồng thông khi:
  - Có TC/CN (giảm khả năng gắng sức), dẫn buồng tim
  - Luồng thông lớn ( $Q_p: Q_s \geq 1.5: 1$ )
  - Điều kiện: ALĐMP < 50% ALMHT, kháng lực MMP < 1/3 kháng lực MHT.
- Cân nhắc đóng luồng thông khi:
  - ALĐMP  $\geq 2/3$  ALMHT
  - Kháng lực MMP > 1/3 kháng lực MHT
- Không nên chỉ định bít luồng thông khi:
  - ALĐMP > 2/3 ALMHT
  - Kháng lực MMP > 2/3 kháng lực MHT
  - Luồng thông đảo chiều phải - trái

## Sang thương tắc nghẽn tim bên trái

# Tim ba buồng nhĩ trái

## Khuyến cáo tim ba buồng nhĩ trái

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	B/n người lớn được chẩn đoán tim 3 buồng nhĩ trái cần tìm thêm những <u>bất thường bẩm sinh khác</u> , đặc biệt TLN, TLT và HLTMP.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	B/n người lớn trước khi PT sửa chữa tim 3 buồng nhĩ trái và khi có triệu chứng cơ năng tái phát cần tìm thêm <u>có hẹp TMP</u> .
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Chỉ định PT sửa chữa bệnh tim 3 buồng nhĩ trái ở người lớn khi có triệu chứng do <u>tắc nghẽn</u> hoặc chênh áp lực ngang màng ngăn đáng kể.

## Hẹp hai lá bẩm sinh

### Khuyến cáo hẹp 2 lá bẩm sinh

COR	LOE	Khuyến cáo
I	B-NR	Người lớn hẹp 2 lá bẩm sinh hoặc van 2 lá hình dù nên được đánh giá thêm những <u>tổn thương tắc nghẽn khác của tim trái.</u>

# Hẹp dưới van ĐMC

COR	LOE	Khuyến cáo hẹp dưới van ĐMC
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I<b>ib</b></b>	<b>C-LD</b>	Cần làm <u>TNGS</u> ở người lớn có tắc nghẽn đường thoát thất trái để đánh giá triệu TC/CN, khả năng gắng sức, thay đổi ECG, hoặc rối loạn nhịp khi những chỉ định can thiệp không rõ ràng.
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Chỉ định can thiệp PT hẹp dưới van ĐMC ở người lớn khi chênh áp tối đa $\geq 50$ mmHg và có <u>TC/CN</u> do hẹp dưới van ĐMC gây ra.
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Chỉ định can thiệp PT hẹp dưới van ĐMC ở người lớn với chênh áp tối đa $< 50$ mmHg có kèm <u>suy tim</u> hoặc có triệu chứng <u>TMCB</u> , và/hoặc <u>RLCN tâm thu thất trái</u> do hẹp dưới van ĐMC gây ra.
<b>I<b>ib</b></b>	<b>C-LD</b>	Để ngăn ngừa hở van ĐMC tiến triển, cân nhắc can thiệp PT cho b/n người lớn hẹp dưới van ĐMC không TC/CN, có hở chủ nhẹ và chênh áp tối đa $\geq 50$ mmHg.

## Hẹp van ĐMC bẩm sinh

COR	LOE	Khuyến cáo hẹp van ĐMC bẩm sinh
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Người lớn có bệnh van ĐMC 2 mảnh nên được đánh giá thêm <u>hẹp eo ĐMC</u> bằng khám lâm sàng và cận lâm sàng hình ảnh.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Nên tầm soát cho <u>người thân thế hệ thứ nhất</u> của b/n có bệnh van ĐMC 2 mảnh hoặc van ĐMC một mảnh bằng SA tim về bệnh van tim và bệnh ĐMC.
<b>Điều trị</b>		
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Người lớn bệnh van ĐMC 2 mảnh hẹp và van không vôi hóa, hở chủ nhẹ có chỉ định can thiệp theo khuyến cáo có thể điều trị <u>nong van bằng bóng</u> .

## Hội chứng Turner

Khuyến cáo hội chứng Turner		
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Phụ nữ bị hội chứng Turner nên được tìm bệnh van ĐMC 2 mảnh, hẹp eo ĐMC, và dẫn lớn ĐMC lên.
<b>Điều trị</b>		
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Thay gốc ĐMC hoặc ĐMC lên dự phòng ở người lớn bị hội chứng Turner khi đường kính <b>ĐMC <math>\geq 2.5 \text{ cm/m}^2</math></b> DTCT.



## Hẹp eo ĐMC (1)

COR	LOE	Khuyến cáo hẹp eo ĐMC
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Cần dùng <i><b>MRI tim hoặc MSCT tim</b></i> để đánh giá ban đầu và theo dõi b/n người lớn hẹp eo ĐMC, bao gồm những người đã được PT hay can thiệp qua thông tim.
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Nên đo <i><b>HA lúc nghỉ ở chi trên và chi dưới</b></i> ở người lớn bị hẹp eo ĐMC.
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	Theo dõi HA liên tục 24 giờ ( <i><b>ABPM</b></i> ) ở người lớn bị hẹp eo ĐMC có thể giúp ích cho chẩn đoán và điều trị THA.
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Nên tầm soát phình mạch máu nội sọ bằng <i><b>MRI hoặc MSCT</b></i> cản quang ở người lớn bị hẹp eo ĐMC.
<b>IIb</b>	<b>C-LD</b>	Nên làm <i><b>TNGS</b></i> để đánh giá THA gây ra do gắng sức ở b/n người lớn bị hẹp eo ĐMC cần làm việc gắng sức.

## Hẹp eo ĐMC (2)

COR	LOE	Khuyến cáo hẹp eo ĐMC
<b>Điều trị</b>		
I	B-NR	Chỉ định PT sửa chữa hoặc đặt stent qua thông tim ở người lớn <u>hẹp eo ĐMC nặng</u> chưa sửa chữa hoặc tái phát có <u>kèm THA</u> .
I	C-EO	Điều trị THA ở người lớn bị hẹp eo ĐMC theo đúng hướng dẫn của khuyến cáo.
I <b>b</b>	B-NR	Cân nhắc <u>nong bằng bóng</u> ở người lớn bị hẹp eo ĐMC chưa sửa chữa hoặc tái phát nếu việc <u>đặt stent không thực hiện được</u> cũng như <u>không thể phẫu thuật</u> .

## Những sang thương tim bên phải

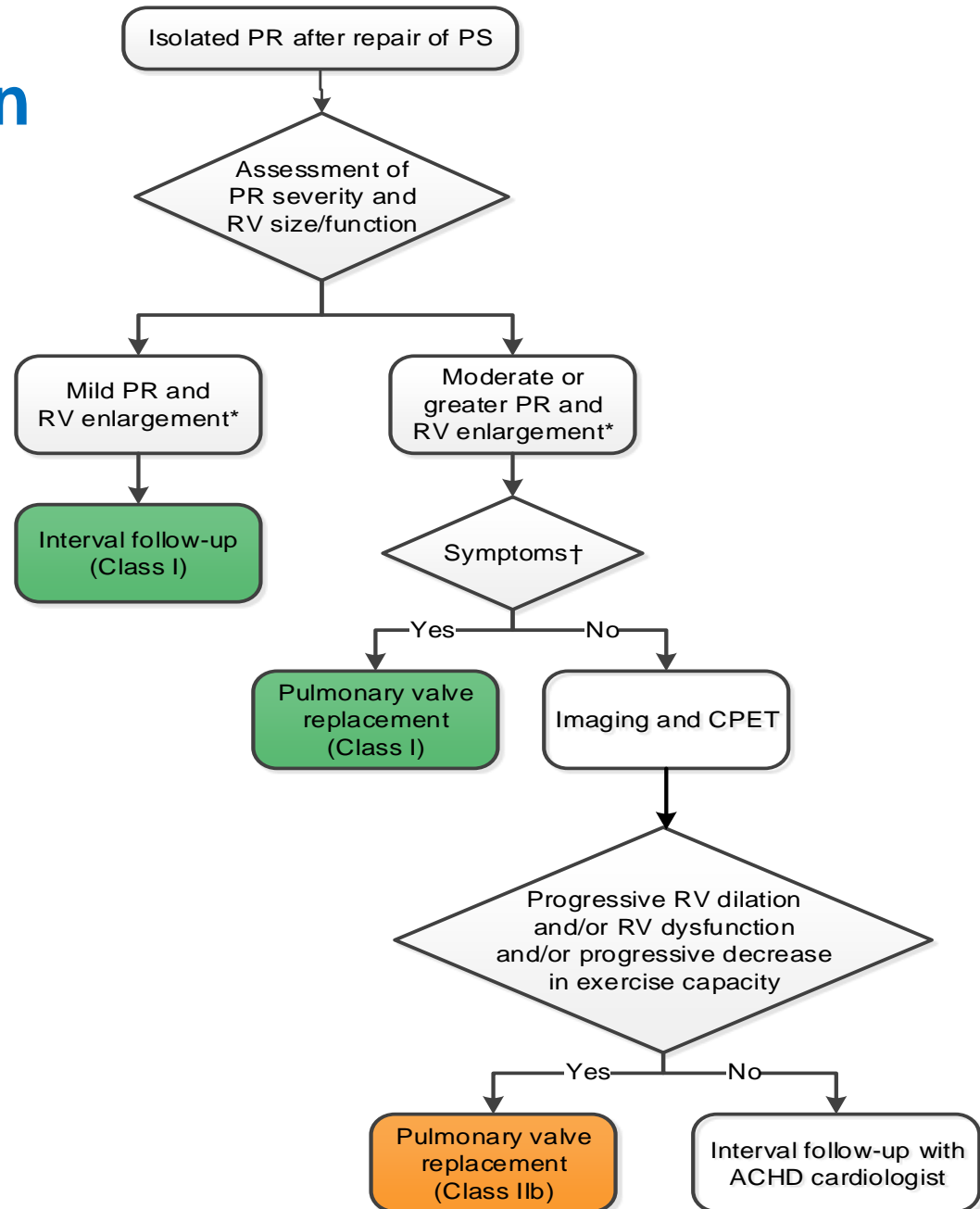
## Hẹp van ĐMP

Khuyến cáo hẹp van ĐMP		
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Người lớn hẹp van ĐMP trung bình đến nặng có triệu chứng suy tim không giải thích được, tím do luồng thông phải - trái ở tầng nhĩ, và/hoặc giảm khả năng gắng sức thì có chỉ định nong van bằng bóng.
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Người lớn hẹp van ĐMP trung bình đến nặng có triệu chứng suy tim không giải thích được, tím, và/hoặc giảm khả năng gắng sức không thích hợp hoặc thất bại với nong van bằng bóng thì có chỉ định PT sửa chữa.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Người lớn hẹp van ĐMP nặng, không triệu chứng có chỉ định điều trị can thiệp.

## Hở van ĐMP đơn thuần sau mổ sửa hẹp phổi

COR	LOE	Khuyến cáo
I	C-EO	Người lớn hở van ĐMP trung bình hoặc nặng <u>có TC/CN</u> sau điều trị sửa chữa hẹp phổi đơn thuần, có <u>dãn TP</u> hoặc <u>RL chức năng TP</u> thì có chỉ định thay van ĐMP.
I	C-EO	Người lớn hở van ĐMP tồn lưu không có triệu chứng sau điều trị hẹp phổi đơn thuần có dãn TP cần được theo dõi liên tục.
IIb	C-EO	Người lớn hở van ĐMP trung bình hoặc nặng không triệu chứng cơ năng sau điều trị hẹp van ĐMP đơn thuần có thất TP dãn và/hoặc RL chức năng TP nên xem xét mổ thay van ĐMP.

# Hở van ĐMP đơn thuần sau mổ sửa hẹp phổi



## Hẹp nhánh và ĐMP ngoại biên

Khuyến cáo của hẹp nhánh và ĐMP ngoại biên		
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Người lớn bị hẹp nhánh ĐMP hoặc ĐMP ngoại biên cần được theo dõi chặt chẽ.
<b>Điều trị</b>		
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Người lớn bị hẹp nhánh ĐMP hoặc ĐMP ngoại biên, có thể nong và đặt stent ĐMP.

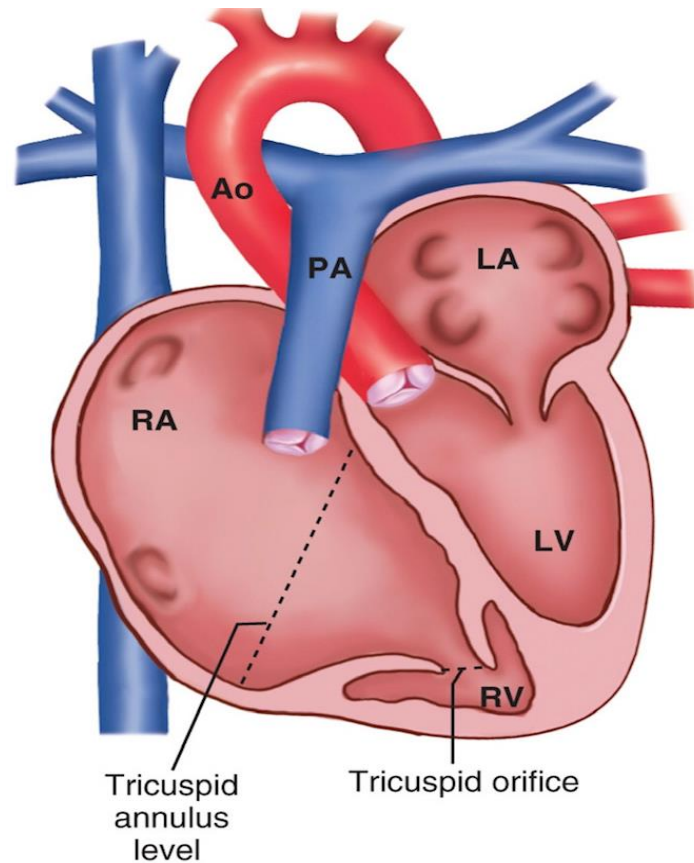
# Thất phải hai buồng

## Khuyến cáo cho thất phải hai buồng

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Chỉ định PT sửa chữa ở người lớn có thất phải 2 buồng kèm tắc nghẽn đường ra mức độ trung bình hoặc nặng, khi có triệu chứng suy tim không giải thích được bằng nguyên nhân nào khác, tím hoặc giới hạn khả năng gắng sức.
<b>IIb</b>	<b>C-LD</b>	Cân nhắc PT sửa chữa ở người lớn thất phải 2 buồng, không có triệu chứng nhưng có mức độ chênh áp lực nặng.



# Bệnh Ebstein



# Bệnh Ebstein (1)

COR	LOE	Khuyến cáo bệnh Ebstein
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Ở người lớn bệnh Ebstein, có thể <u>MRI tim</u> có ích để xác định bất thường giải phẫu, đo đường kính và chức năng tâm thu TP.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Ở người lớn bệnh Ebstein, có thể <u>SATQTQ</u> có ích để đánh giá hình dạng và chức năng van 3 lá để có kế hoạch mổ nếu SATQTN hình ảnh không rõ ràng.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Khảo sát <u>điện sinh lý</u> với cắt hoặc không cắt đốt qua catheter có thể giúp ích trong chẩn đoán b/n người lớn bệnh Ebstein có kèm <u>h/c kích thích sớm</u> nhưng không có cơn nhịp nhanh trên thất.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	<u>Nên khảo sát điện sinh lý</u> (và cắt đốt qua catheter nếu cần) b/n người lớn bệnh Ebstein <u>trước can thiệp PT</u> van 3 lá ngay cả không thấy h/c kích thích sớm hoặc nhịp nhanh kịch phát trên thất.

## Bệnh Ebstein (2)

### Điều trị

<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Khuyến cáo PT sửa chữa hoặc mổ lại b/n NL bệnh Ebstein có hở van 3 lá nặng khi có kèm $\geq 1$ trong những điều sau: <ul style="list-style-type: none"><li>- Có TCCN suy tim</li><li>- Có bằng chứng khách quan giảm khả năng gắng sức</li><li>- Rối loạn chức năng tâm thu TP tiến triển trên SAT hoặc MRI tim.</li></ul>
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Khuyến cáo <u>cắt đốt bằng catheter</u> b/n người lớn bệnh Ebstein có dẫn truyền đường phụ nguy cơ cao hoặc nhiều đường dẫn truyền phụ.

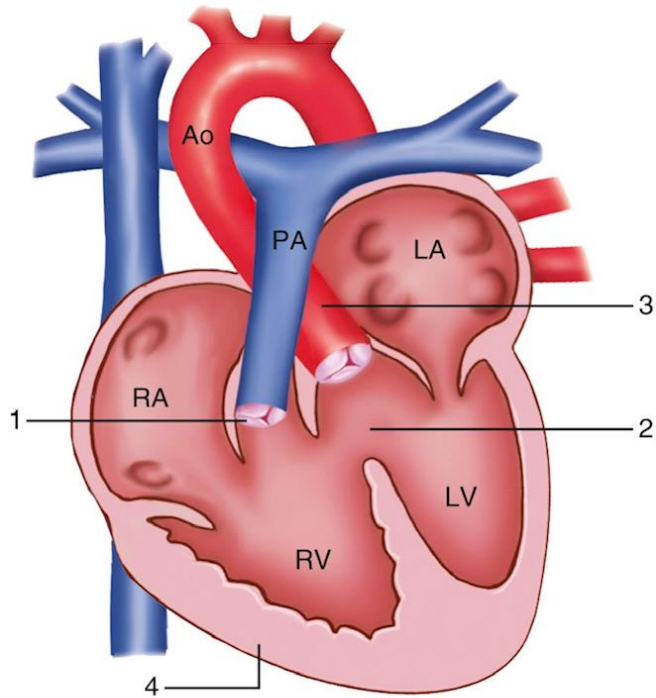
## Bệnh Ebstein (3)

Điều trị		
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	<p>PT sửa chữa hoặc mổ lại b/n NL bệnh Ebstein có hở van 3 lá nặng có thể có lợi khi:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- TP dần dần</li><li>- Giảm độ bão hòa oxy máu do luồng thông phải – trái</li><li>- Thuyên tắc mạch nghịch thường</li><li>- Và/hoặc rối loạn nhịp nhanh ở tầng nhĩ.</li></ul>
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	<p>Có thể cân nhắc phẫu thuật làm thông nối TM chủ trên - ĐMP (Glenn) trong lúc mổ sửa chữa bệnh Ebstein ở NL khi:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Dẫn nặng TP hoặc RL chức năng tâm thu TP nặng</li><li>- Chức năng TT bảo tồn</li><li>- Áp lực NT và áp lực cuối tâm trương TT không tăng.</li></ul>

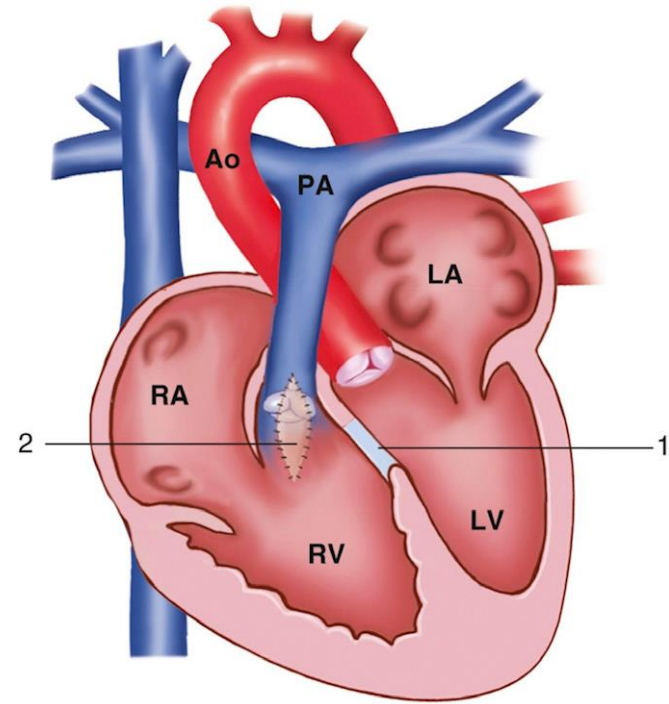
# Tứ chứng Fallot (1)

COR	LOE	Khuyến cáo tứ chứng Fallot (TOF)
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Chụp <u>MRI</u> tim giúp định lượng kích thước và chức năng thất, chức năng van ĐMP, giải phẫu ĐMP và những bất thường khác ở tim trái trên b/n đã được mổ sửa chữa hoàn toàn TOF.
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Thực hiện <u>trắc nghiệm đè ép ĐMV</u> trước khi đặt stent hoặc thay van ĐMP qua da ở b/n đã mổ sửa chữa TOF có làm ống nối TP – ĐMP.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	<u>Kích thích thất theo chương trình</u> giúp phân tầng nguy cơ ở b/n người lớn bị TOF có kèm những yếu tố nguy cơ đột tử do tim khác.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Trên b/n đã mổ sửa chữa TOF, có rối loạn nhịp, suy tim, RL chức năng thất không giải thích được, nghi ngờ tăng áp ĐMP hoặc tím nên <u>thông tim chụp mạch</u> để đánh giá huyết động khi các cận lâm sàng không xâm nhập không cung cấp đủ dữ liệu.

# Tứ chứng Fallot



1. Hẹp phổi
2. Thông liên thất
3. ĐMC cuỡi ngựa
4. Dày thất phải



1. Vá thông liên thất
2. Sửa chữa hẹp phổi

## Tứ chứng Fallot (2)

Điều trị		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Thay <u>van ĐMP</u> (PT hay thông tim qua da) để giảm TC/CN được khuyến cáo ở b/n đã mổ sửa chữa TOF kèm hở phổi mức độ rung bình trở lên, <u>có triệu chứng tim mạch</u> mà không giải thích được bằng nguyên nhân nào khác.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Thay <u>van ĐMP</u> (PT hay thông tim qua da) phù hợp để bảo tồn kích thước và chức năng thất ở b/n đã mổ sửa chữa TOF có <u>dẫn hoặc rối loạn chức năng thất</u> kèm hở phổi mức độ từ trung bình trở lên, không TC/CN.
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Đặt <u>ICD</u> phòng ngừa tiên phát thích hợp ở b/n người lớn bị TOF kèm nhiều yếu tố nguy cơ đột tử do tim.

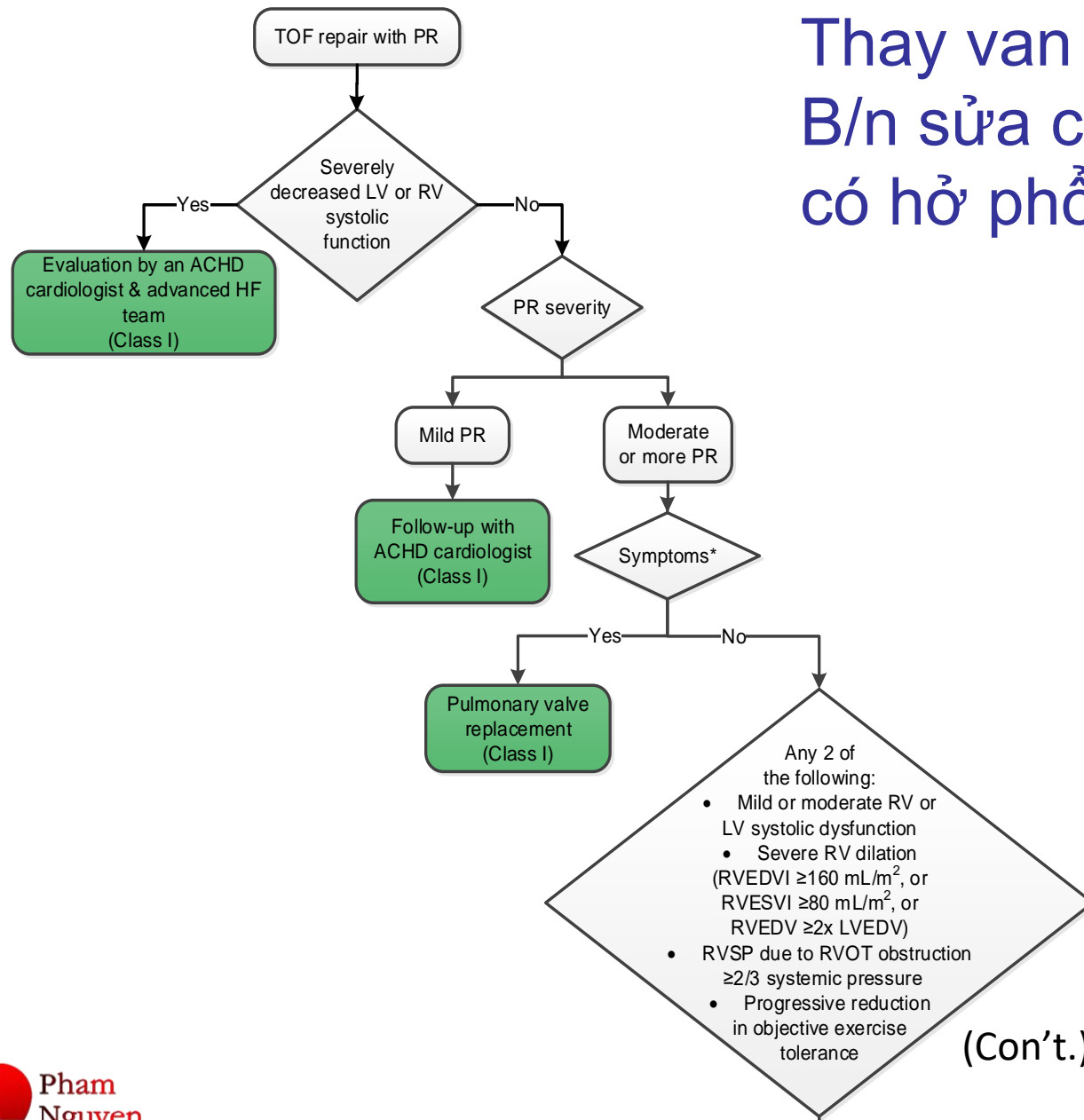
## Tứ chứng Fallot (3)

### Điều trị

IIb	C-EO	Phẫu thuật thay van ĐMP có thể cân nhắc ở NL đã mổ TOF có <u>hở phổi từ trung bình đến nặng</u> kèm những <u>sang thương khác</u> đòi hỏi <u>cần can thiệp PT</u> .
IIb	C-EO	Có thể cân nhắc thay van ĐMP ở b/n NL đã mổ TOF kèm <u>hở phổi trung bình trở lên</u> và <u>nhịp nhanh thất</u> , bên cạnh điều trị rối loạn nhịp.

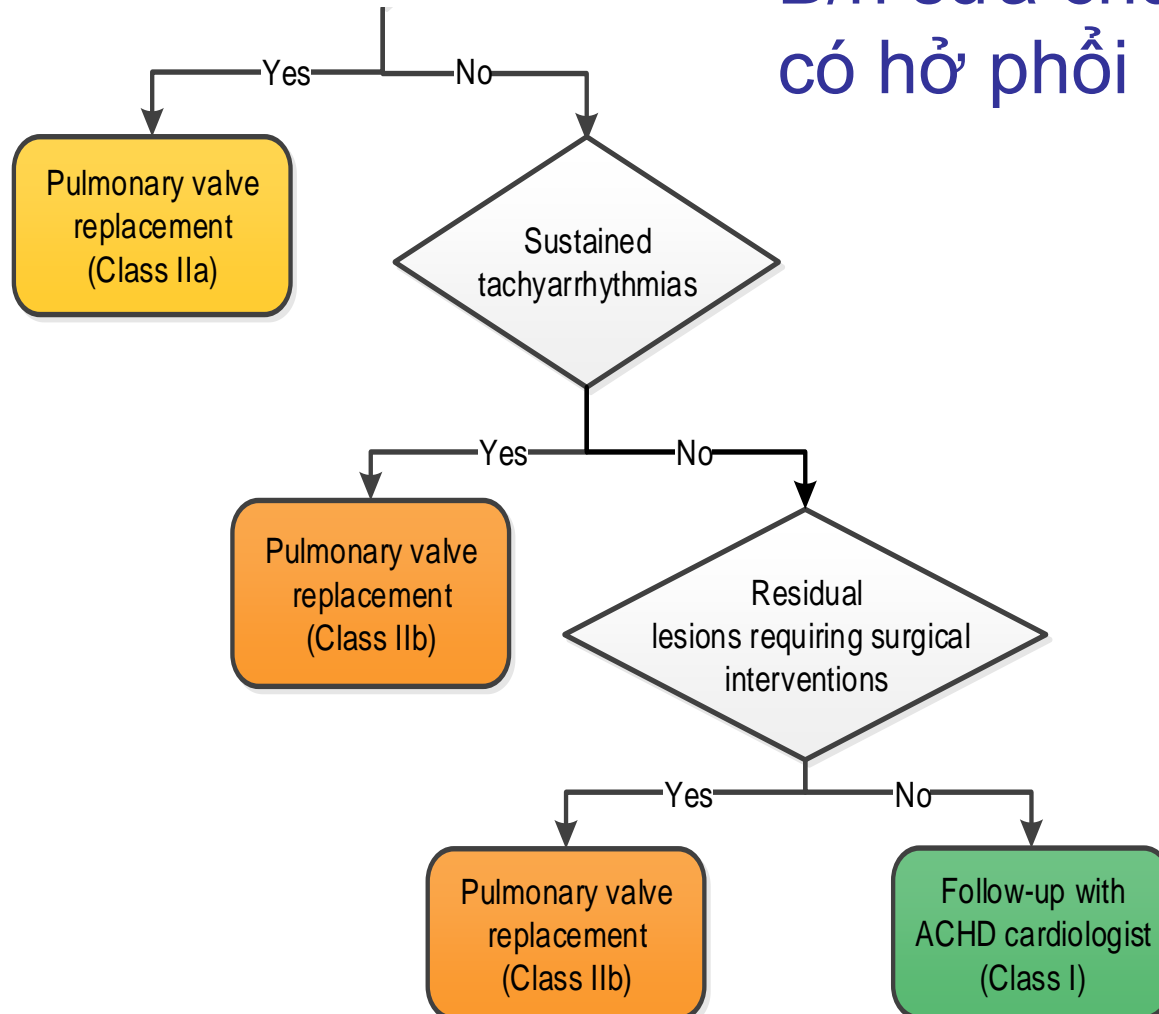


# Thay van ĐMP ở B/n sửa chữa T4F có hở phổi



(Con't.)

# Thay van ĐMP ở B/n sửa chữa T4F có hở phổi



## Ống nối thất phải – ĐMP (1)

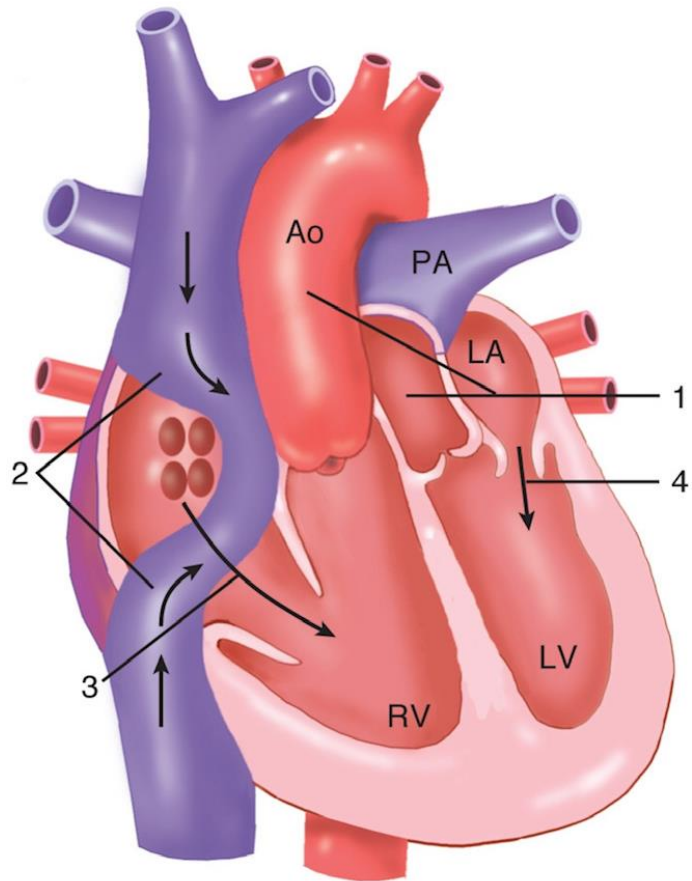
COR	LOE	Khuyến cáo của ống nối thất phải - ĐMP
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Làm <u>test đè ép ĐMV</u> cùng lúc với chụp ĐMV và nong bóng áp lực cao ống nối TP – ĐMP được chỉ định trước khi đặt stent ống nối hoặc thay van qua catheter.
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	B/n đã đặt stent trong ống nối TP – ĐMP, <u>hở hoặc hẹp phổi nặng lên</u> , nên đánh giá biến chứng của ống nối bằng <u>soi trên màn huỳnh quang tìm gãy stent</u> hoặc <u>cấy máu tìm VNTMNT</u> .
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	B/n NL có ống nối TP – ĐMP kèm rối loạn nhịp, suy tim sung huyết, rối loạn chức năng thất không giải thích được hoặc tím, có chỉ định làm <u>thông tim để đánh giá huyết động</u> .

## Ống nối thất phải – ĐMP (2)

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Điều trị</b>		
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Nên điều trị can thiệp ống nối TP – ĐMP ở NL có ống nối TP – ĐMP khi hở chủ từ trung bình trở lên hoặc hẹp chủ từ trung bình trở lên kèm giảm khả năng gắng sức hoặc RLN.
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Có thể cân nhắc điều trị can thiệp ống nối TP – ĐMP ở người lớn có ống nối TP – ĐMP có hẹp hoặc hở phổi nặng với PXTM TP giảm hoặc dẫn TP mà không TC/CN.

## Hoán vị đại động mạch

# HVĐĐM sửa chữa chuyển tầng nhĩ

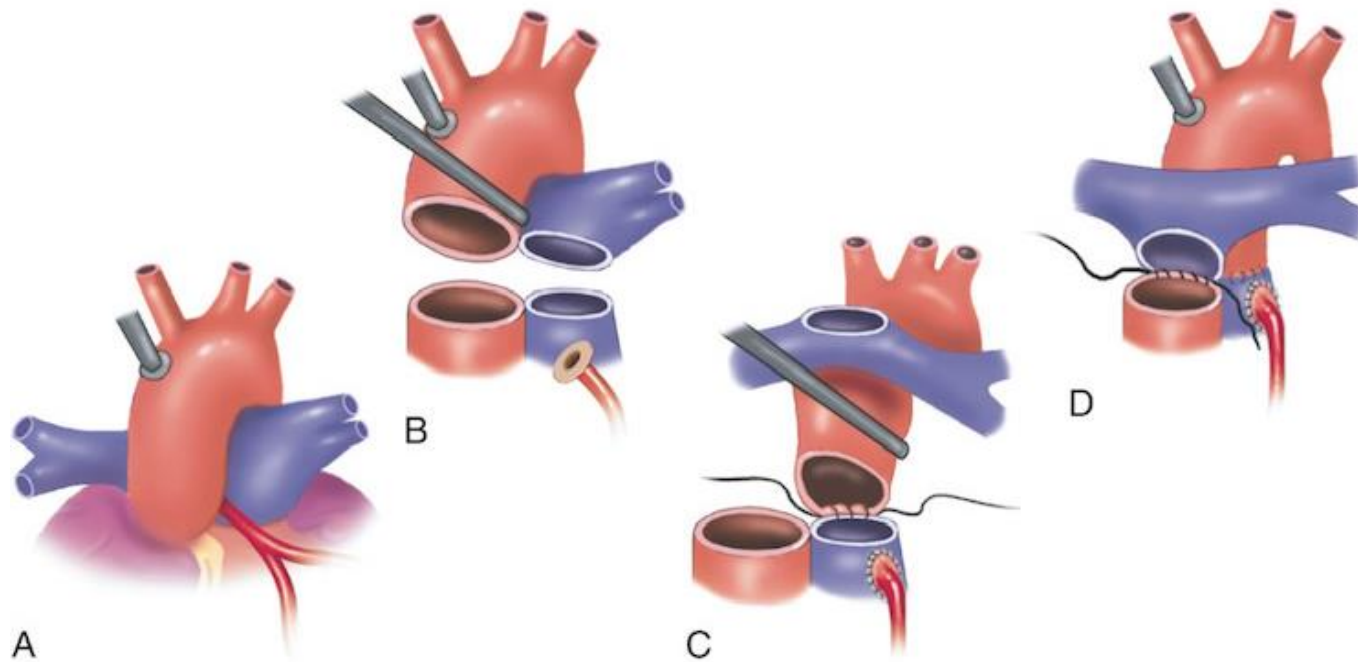


1. Hoán vị đại động mạch
2. Màng ngăn máu trong nhĩ
3. Máu TMP qua van 3 lá xuống TP
4. Dòng máu TMCT và TMCD

## Hoán vị đại động mạch với sửa chữa chuyển tầng nhĩ

COR	LOE	Khuyến cáo HVĐDM đã sửa chữa chuyển tầng nhĩ
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Theo dõi Holter ECG tìm RLN chậm hoặc suy chức năng nút xoang ở NL HVĐDM đã sửa chữa chuyển tầng nhĩ, đặc biệt nếu có điều trị với chẹn beta hoặc những thuốc làm chậm nhịp tim khác.
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	B/n NL HVĐDM đã sửa chữa chuyển tầng nhĩ nên làm SAT hoặc MRI tim hàng năm để đánh giá các biến chứng lâu dài của loại PT này.
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	Đánh giá sự thông nối của vách ngăn trong nhĩ hoặc hẹp TM ở NL HVĐDM đã sửa chữa ở tầng nhĩ, đặc biệt nếu cần đặt máy tạo nhịp/ ICD hoặc đã có sẵn điện cực máy tạo nhịp.
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Điều trị nội khoa theo khuyến cáo, đặc biệt lưu ý đến chỉ định kháng đông khi cần phục hồi nhịp xoang ở b/n NL HVĐDM đã sửa chữa ở tầng nhĩ có rối loạn nhịp nhĩ.

# HVĐĐM sửa chữa chuyển ĐĐM



A: HVĐĐM

B: cắt ĐMC và ĐMP tại gốc, cắt ĐMV khỏi ĐMC

C: Chuyển ĐMP tra trước, ĐMC ra sau

D: khâu ĐMP vào gốc ĐMC và ĐMC vào gốc ĐMP, khâu ĐMV vào ĐMC



## Hoán vị ĐĐM đã mổ sửa chữa chuyển đại ĐM

COR	LOE	Khuyến cáo HVĐĐM đã mổ sửa chữa chuyển đại ĐM
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Nên làm <u>SAT hoặc MRI</u> tim ngay sau mổ (baseline) và nhiều lần về sau ở b/n người lớn HVĐĐM đã mổ sửa chữa chuyển đại ĐM có dẫn gốc ĐMC, RL chức năng van hoặc hẹp ĐMP hay nhánh ĐMP hoặc RL chức năng thất.
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	<u>Tái lưu thông mạch vành</u> ở người lớn HVĐĐM đã sửa chữa chuyển đại ĐM nên được lên kế hoạch bởi phẫu thuật viên hoặc bác sĩ thông tim can thiệp phối hợp với Bs tim mạch chuyên BTBS người lớn để đảm bảo hiểu rõ về giải phẫu của ĐMV và ĐMP.

## Hoán vị ĐĐM đã mổ sửa chữa chuyển đại ĐM

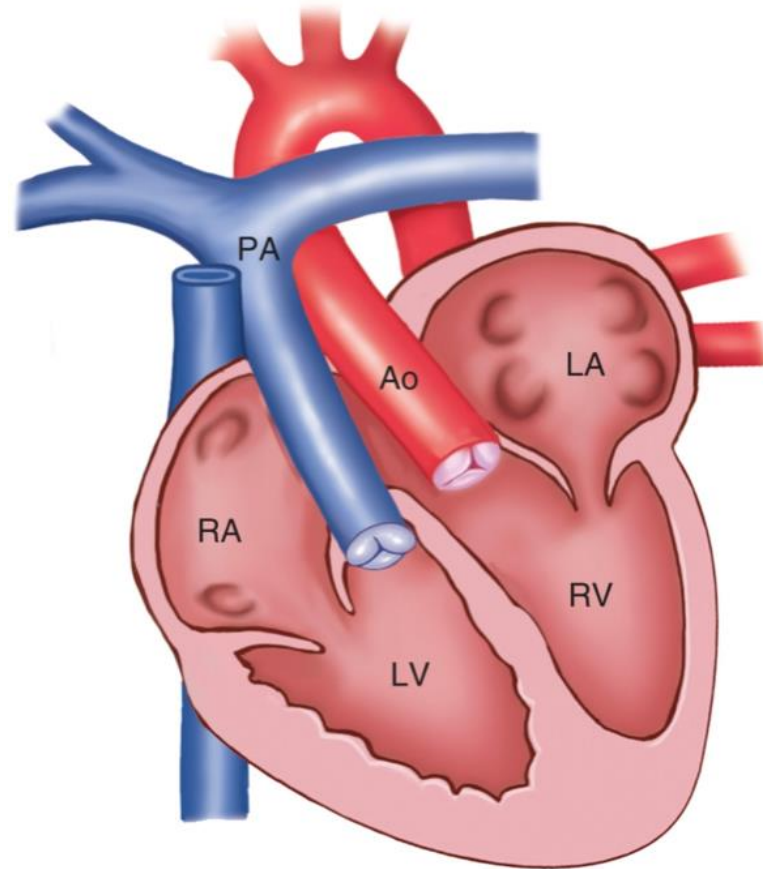
COR	LOE	Khuyến cáo HVĐĐM đã mổ sửa chữa chuyển đại ĐM
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Nên khảo sát ĐMV (chụp ĐMV, hoặc MSCT hoặc MRI mạch máu) ở b/n người lớn HVĐĐM đã mổ sửa chữa chuyển đại ĐM dù không có triệu chứng cơ năng.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Trắc nghiệm sinh lý về tưới máu cơ tim có thể có ích để đánh giá TMCB cơ tim khi b/n có triệu chứng gợi ý.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Chỉ định tái lưu thông ĐMV ở b/n người lớn HVĐĐM đã mổ chuyển đại ĐM theo đúng hướng dẫn điều trị theo khuyến cáo.

## Hoán vị ĐDM đã mổ sửa chữa chuyển đại ĐM

### Điều trị

Điều trị		
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Chỉ định thay van ĐMC ở người lớn HVĐDM sau mổ chuyển đại ĐM có hở van ĐMC nặng theo đúng hướng dẫn của khuyến cáo.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Nên can thiệp PT hay qua thông tim hẹp phổi ở người lớn HVĐDM sau mổ chuyển đại ĐM khi có triệu chứng suy tim hoặc giảm khả năng gắng sức do hẹp phổi gây ra.

# HVĐĐM có sửa chữa



# Hoán vị đại động mạch có sửa chữa

Khuyến cáo của HVĐĐM có sửa chữa		
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	Nên làm MIR tim ở NL HVĐĐM có sửa chữa để đánh giá kích thước và chức năng tâm thu của thất phải hệ thống.
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Chỉ định thay van 3 lá (van hệ thống) ở b/n NL HVĐĐM có sửa chữa hở van 3 lá nặng có triệu chứng và chức năng tâm thất hệ thống giảm nhẹ hoặc bảo tồn.
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	Nên thay van 3 lá (van hệ thống) ở b/n NL HVĐĐM có sửa chữa hở van 3 lá nặng không triệu chứng với dẫn hoặc RL nhẹ chức năng tâm thất hệ thống.
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Cần nhắc can thiệp/thay ống nối b/n NL HVĐĐM có sửa chữa, có RL chức năng ống nối thất trái – ĐMP, có triệu chứng, do việc giảm áp lực trong thất trái (dưới ĐMP) có thể ảnh hưởng xấu lên chức năng van nhĩ thất hệ thống.

# Hoán vị đại động mạch

- PT sửa chữa chuyển tầng nhĩ (atrial switch)
  - Siêu âm tim/MRI tim để đánh giá biến chứng
  - Holter ECG: RL nhịp chậm, suy nút xoang, RL nhịp nhĩ
  - Kháng đông khi có rối loạn nhịp nhĩ, trước chuyển nhịp
- PT chuyển vị trí đại ĐM (arterial switch)
  - Siêu âm tim/MRI tim: dẫn gốc ĐMC, hẹp ĐMP hoặc nhánh ĐMP
  - Khảo sát ĐMV, tái lưu thông ĐMV

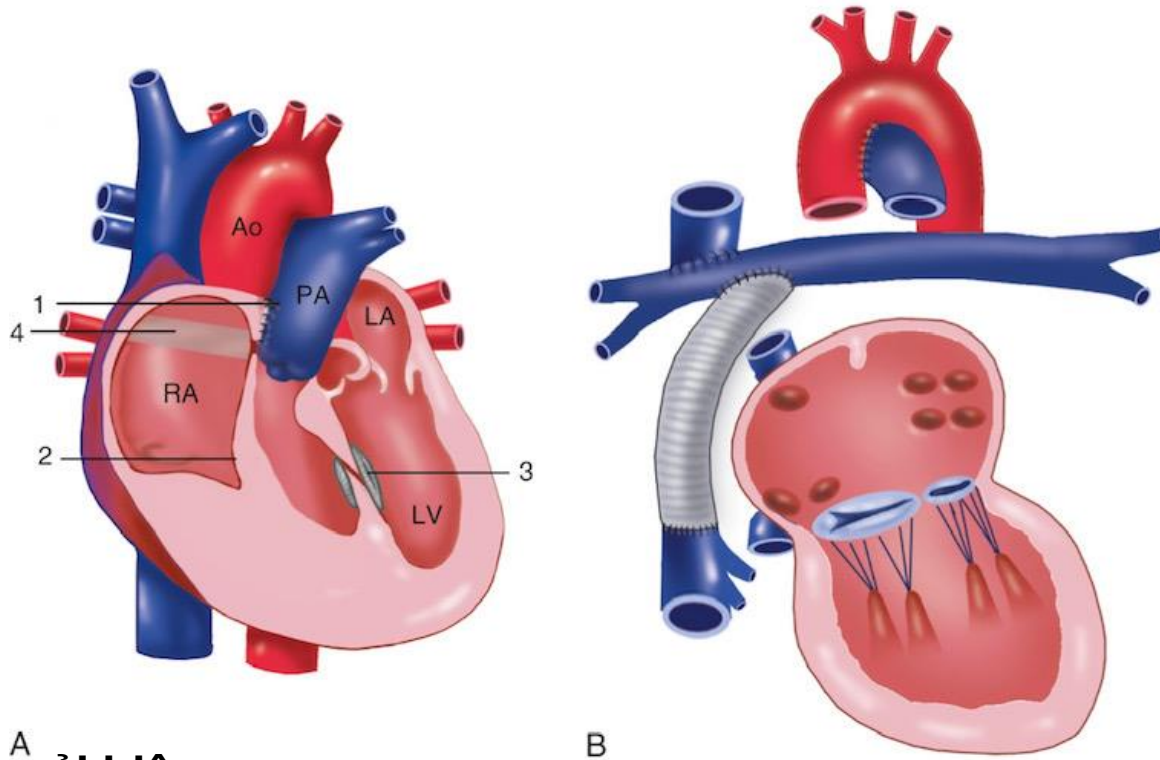
## HVĐĐM có sửa chữa

- MRI đánh giá kích thước và chức năng tâm thất hệ thống
- Chỉ định mổ thay van 3 lá:
  - Hở van 3 lá nặng + có TCCN (chức năng thất hệ thống bảo tồn hoặc giảm nhẹ)
  - Hở van 3 lá nặng + dẫn hoặc bắt đầu có rối loạn chức năng tâm thu thất hệ thống

# Phẫu thuật Fontan



# Phẫu thuật Fontan



## A Fontan cải biên:

1. Thông nối NP- ĐMP;
2. không lỗ van
- 3 lá 3. TLT (vá);
4. miếng vá TLN

B

Fontan có ống nối ngoài tim

## PT Fontan trong Tâm thất độc nhất (không lỗ van 3 lá và thất trái hai đường vào)

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	<u>Nhịp nhanh nhĩ</u> mới xuất hiện ở b/n NL sau mổ Fontan nên được <u>điều trị nhanh chóng</u> , bao gồm <u>phòng ngừa huyết khối</u> thuyên tắc và hội chẩn với <u>chuyên gia ĐSL</u> có kinh nghiệm về BTBS người lớn.
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Người lớn sau mổ Fontan nên được làm <u>SAT hoặc MRI tim</u> hằng năm.
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Nên làm <u>thông tim</u> trước PT Fontan nhằm đánh giá huyết động học có thích hợp cho PT này hoặc đánh giá lại sự thông nối của PT Fontan đã làm trước đó.
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	<u>Nhịp nhanh nhĩ</u> mới xuất hiện hoặc nặng hơn ở NL có tâm thất độc nhất sau PT Fontan nên nhanh chóng tìm những bất thường về huyết động bằng <u>CLS hình ảnh/hoặc thông tim</u> .

## PT Fontan trong Tâm thất độc nhất (không lỗ van 3 lá và thất trái hai đường vào)

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>IIa</b>	<b>B-R</b>	B/n sau Fontan, khuyến khích tham gia <u>chương trình tập thể dục</u> đều đặn và thích hợp với khả năng gắng sức của mình.
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	B/n sau Fontan cần làm <u>siêu âm/MSCT/MRI gan</u> và xét nghiệm <u>đánh giá chức năng gan</u> về xơ hóa, xơ gan và/hoặc ung thư gan nguyên phát.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	B/n người lớn sau Fontan cần làm các <u>xét nghiệm về sinh hóa, huyết học</u> hằng năm, đặc biệt chức năng gan và thận.

## PT Fontan trong Tâm thất độc nhất (không lỗ van 3 lá và thất trái hai đường vào)

<b>Ia</b>	<b>C-LD</b>	<u>Thông tim</u> có thể giúp đánh giá b/n sau Fontan có triệu chứng khi những CLS hình ảnh không xâm nhập khác không đủ để hướng dẫn điều trị.
<b>Ia</b>	<b>C-LD</b>	Cần <u>đánh giá chỉ định ghép tim</u> ở b/n người lớn sau Fontan có TC cơ năng và thực thể của <u>bệnh ruột mất protein</u> .
<b>Ib</b>	<b>C-EO</b>	Nên <u>thông tim</u> ở b/n người lớn không TC/CN sau mổ Fontan để đánh giá huyết động, độ bão hòa oxy và chức năng tim để <u>hướng dẫn điều trị</u> nội khoa tối ưu, điều trị can thiệp và/hoặc phẫu thuật.

## PT Fontan trong Tâm thất độc nhất (không lỗ van 3 lá và thất trái hai đường vào)

Điều trị		
I	C-EO	Khuyến cáo dùng VKA ở b/n sau mổ Fontan có hoặc nghi ngờ có huyết khối, biến chứng huyết khối thuyên tắc, hoặc RLN nhĩ trước đó và không có chống chỉ định thuốc kháng đông.
IIa	C-LD	Có thể <u>cắt đốt bằng catheter</u> b/n người lớn sau mổ Fontan có nhịp nhanh nhĩ khu trú (focal AT) hoặc nhịp nhanh do vào lại trong nhĩ.
IIa	C-LD	<u>PT sửa lại Fontan</u> , gồm PT phá RLN ở người lớn sau mổ Fontan nối nhĩ – ĐMP và nhịp nhanh nhĩ tái phát kháng trị với thuốc và không cắt đốt bằng catheter được với chức năng tâm thu thất bảo tồn và dẫn nhĩ rất lớn.

## PT Fontan trong Tâm thất độc nhất (không lỗ van 3 lá và thất trái hai đường vào)

Điều trị		
<b>IIa</b>	<b>B-R</b>	<u>Thuốc dẫn ĐMP</u> có thể có lợi cải thiện khả năng gắng sức ở b/n người lớn sau mổ Fontan.
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Điều trị <u>chống kết tập tiểu cầu hoặc VKA</u> được cân nhắc ở người lớn sau mổ Fontan mà không có hoặc không nghi ngờ có huyết khối, không có biến cố huyết khối thuyên tắc hoặc RLN trước đó.
<b>IIb</b>	<b>C-LD</b>	Xem xét <u>mô lại hoặc thông tim can thiệp</u> những bất thường cấu trúc/giải phẫu sau mổ Fontan ở b/n có triệu chứng cơ năng hoặc suy chức năng tuần hoàn Fontan.

# Phẫu thuật Fontan

- Siêu âm tim/CMR định kỳ
- XN sinh hóa, huyết học hằng năm, đặc biệt c/n gan và thận.
- SA/MSCT/MRI hình ảnh và c/n gan: tìm xơ hóa, xơ gan, carcinoma gan nguyên phát.
- Thông tim:
  - Trước mổ Fontan
  - Đánh giá tuần hoàn Fontan
- RL nhịp nhĩ (mới hoặc nặng lên): cần tìm RL huyết động tuần hoàn Fontan (hình ảnh học/thông tim)
- RL nhịp nhĩ: cắt đốt RLN bằng catheter, PT sửa lại Fontan
- VKA: huyết khối, thuyên tắc huyết khối, RL nhịp nhĩ
- Bệnh ruột mất protein: xem xét chỉ định ghép tim

## Tăng áp ĐMP nặng và hội chứng Eisenmenger



## Tăng áp ĐMP nặng (1)

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	B/n BTBS người lớn có kháng lực MMP $\geq 2.5$ đơn vị Wood ( $\geq 4$ đơn vị Wood/m <sup>2</sup> ) nên được đánh giá bởi Bs tim mạch chuyên BTBS người lớn và chuyên gia về tăng áp phổi để có kế hoạch điều trị.
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	B/n người lớn có khiếm khuyết vách tim hoặc luồng thông đại động mạch nên làm <b>SATQTN</b> định kỳ để phát hiện TAĐMP.
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	<u>Thông tim</u> đánh giá kháng lực MMP được chỉ định ở NL có khiếm khuyết vách tim hoặc luồng thông đại động mạch có TC/CN, thực thể hoặc dấu chứng trên SAT gợi ý TAĐMP.

## Tăng áp ĐMP nặng (2)

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	B/n người lớn có luồng thông trong tim hoặc đại động mạch, nên thông tim đánh giá huyết động (trước hoặc trong lúc bít luồng thông).
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	BNP, XQ ngực, trắc nghiệm đi bộ 6 phút và thông tim giúp đánh giá ban đầu và theo dõi b/n BTBS người lớn có TAĐMP.

# Hội chứng Eisenmenger

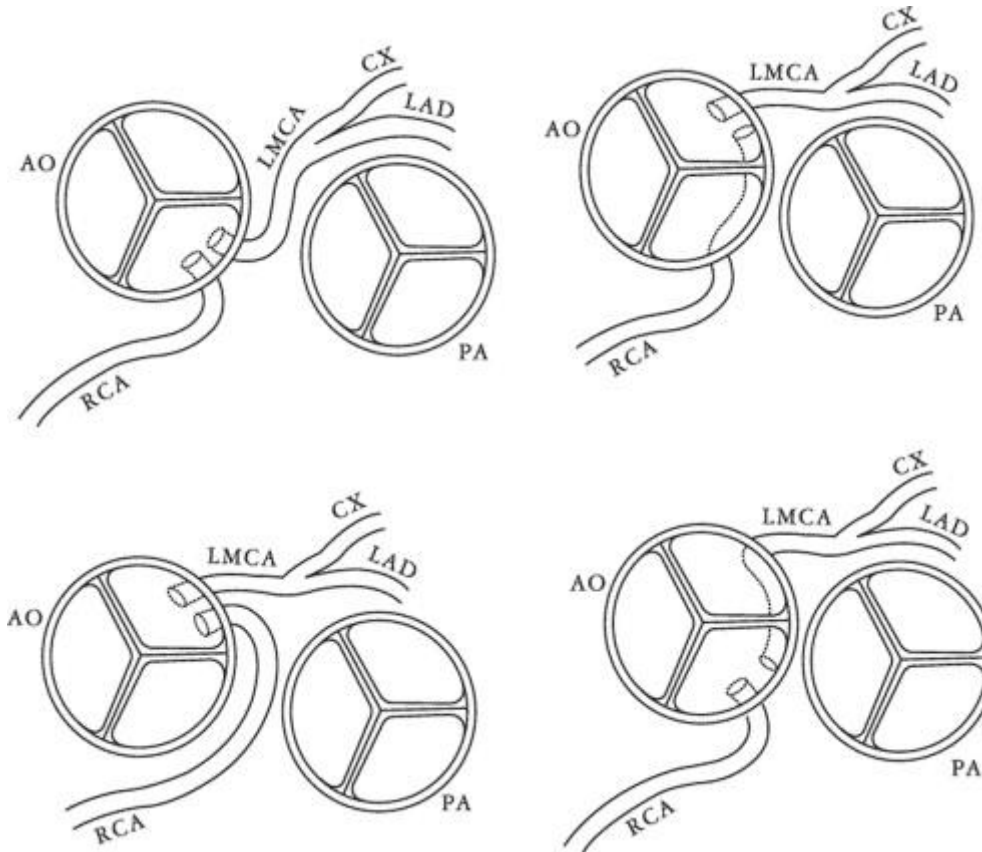
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	Khi lâm sàng gợi ý b/n NL bị HC Eisenmenger, nên xác định chẩn đoán bằng <u>hình ảnh học và thông tim</u> ; cần loại trừ những nguyên nhân khác gây luồng thông phải – trái hoặc TADMP.
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>A</b>	Điều trị bằng <u>bosentan</u> có lợi ở b/n NL bị HC <u>Eisenmenger</u> do TLN hoặc TLT có TC/CN.
<b>IIa</b>	<b>B-R</b>	B/n NL bị HC Eisenmenger có TC/CN, <u>phối hợp bosentan</u> và thuốc <u>ức chế PDE-5</u> giúp cải thiện triệu chứng <u>nếu đơn trị 1</u> trong 2 loại thuốc trên <u>không hiệu quả</u> giảm triệu chứng.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	<u>Bosentan</u> chỉ định điều trị ở b/n NL HC Eisenmenger có TC/CN kèm với 1 trong số những điều sau: luồng thông khác ngoài TLN/TLT (vd COĐM, cửa sổ phế chủ) (MCC C-EO), hoặc BTBS phức tạp hoặc h/c Down (MCC B-NR).
	<b>B-NR</b>	
<b>IIa</b>	<b>B-NR</b>	Có thể dùng thuốc <u>ức chế PDE-5</u> (vd sildenafil, tadalafil) điều trị b/n NL HC Eisenmenger do TLN, TLT hoặc luồng thông đại động mạch, có TC/CN

# TA ĐMMP và HC Eisenmenger

- B/n người lớn có luồng thông: SAT định kỳ đánh giá ALĐMMP
- BTBS người lớn có TAĐMMP: thông tim đo kháng lực MMP (PVR)
- HC Eisenmenger: thông tim chẩn đoán xác định
- Điều trị TAP/ HC Eisenmenger:
  - Bosentan
  - Ức chế PDE-5
  - Hoặc phối hợp cả 2 nếu đơn trị không hiệu quả
- B/n nữ: ngừa thai, không được mang thai

## Bất thường mạch vành

# Bất thường xuất phát ĐMV từ ĐMC



## Đánh giá bất thường ĐMV

Khuyến cáo đánh giá bất thường ĐMV		
COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Chẩn đoán</b>		
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Khuyến cáo <u>chụp mạch vành</u> bằng thông tim, <u>MSCT</u> cản quang hoặc <u>MRI</u> tim để đánh giá bất thường ĐMV.
<b>I</b>	<b>C-LD</b>	Đánh giá <u>giải phẫu và sinh lý ĐMV</u> nên thực hiện ở b/n có xuất phát bất thường ĐMV từ ĐMC hoặc ĐMV trái từ xoang vành phải và/hoặc ĐMV phải từ xoang vành trái.

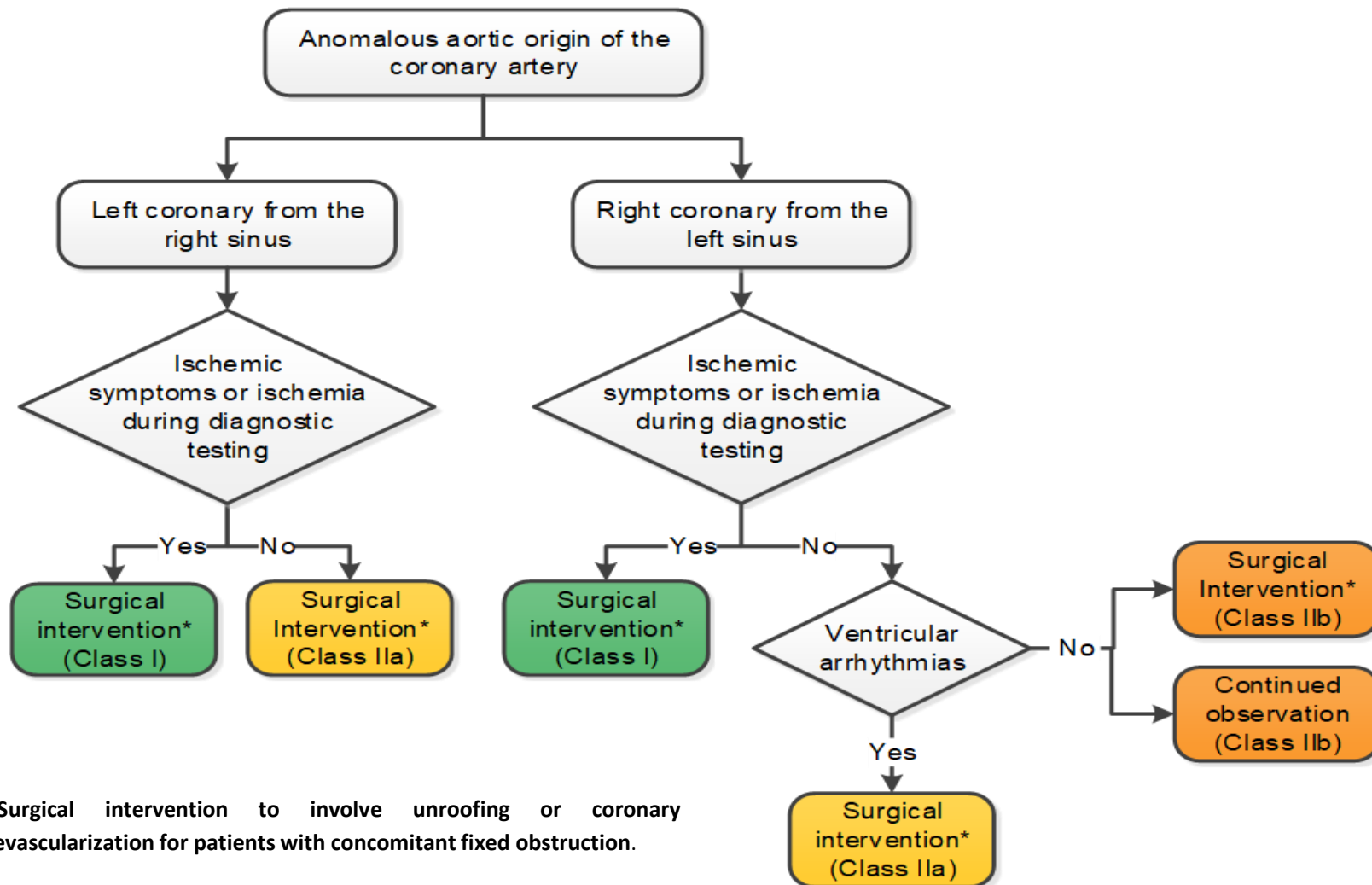
(Con't.)

# Bất thường của ĐMV từ ĐMC

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Khuyến cáo PT cho <u>bất thường ĐMV xuất phát từ ĐMC</u> ở xoang vành trái hoặc xoang vành phải <u>có TC/CN</u> hoặc có bằng chứng <u>thiếu máu mạch vành</u> gây nên do ĐMV bất thường.
<b>IIa</b>	<b>C-LD</b>	Nên PT bất thường xuất phát <u>ĐMV trái từ xoang vành phải</u> của ĐMC không có TC/CN hoặc TMCB cơ tim.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Nên PT bất thường xuất phát ĐMV từ ĐMC trong trường hợp b/n có <u>rối loạn nhịp thất</u> .
<b>IIb</b>	<b>B-NR</b>	Có thể PT hoặc tiếp tục theo dõi b/n bất thường ĐMV trái xuất phát từ xoang vành phải hoặc ĐMV phải xuất phát từ xoang vành trái, không TC/CN, không TMCB cơ tim hoặc bất thường tưới máu mạch vành khi đánh giá trên hình ảnh giải phẫu và sinh lý (vd, đi trong thành cơ tim, lỗ xuất phát dạng miệng cá, gập góc).

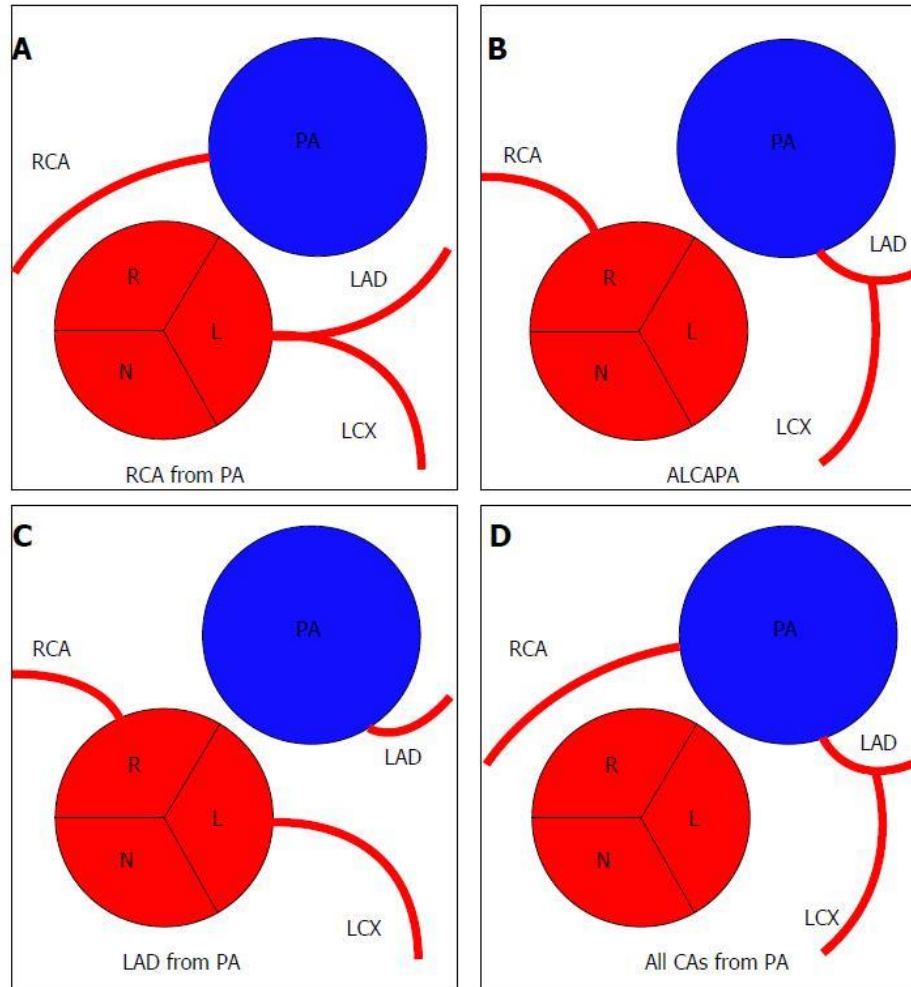


# Bất thường xuất phát ĐMV từ ĐMC



\*Surgical intervention to involve unroofing or coronary revascularization for patients with concomitant fixed obstruction.

# Bất thường xuất phát ĐMV từ ĐMP



## Bất thường xuất phát ĐMV từ ĐMP

COR	LOE	Khuyến cáo
<b>Điều trị</b>		
<b>I</b>	<b>B-NR</b>	Khuyến cáo điều trị <b>PT</b> tất cả b/n có bất thường xuất phát <u>ĐMV trái từ ĐMP</u> .
<b>I</b>	<b>C-EO</b>	B/n NL có bất thường xuất phát <u>ĐMV phải từ ĐMP</u> có <u>TC/CN</u> mà triệu chứng này là do bất thường ĐMV gây ra thì có chỉ định phẫu thuật.
<b>IIa</b>	<b>C-EO</b>	Phẫu thuật bất thường xuất phát <u>ĐMV phải từ ĐMP</u> cần thiết ở b/n người lớn không có <u>TC/CN</u> nhưng có <u>RL chức năng thất</u> hoặc <u>TMCB cơ tim</u> gây ra do ĐMV xuất phát bất thường.

# Thai kỳ

COR	LOE	Khuyến cáo
I	C-LD	B/n nên tư vấn trước mang thai với BS chuyên BTBS người lớn về nguy cơ tim mạch của mẹ, nguy cơ sản khoa và thai, và nguy cơ tiềm ẩn lâu dài đối với người mẹ.
I	C-LD	Có kế hoạch chăm sóc cá nhân nêu những điều mong đợi và nên được làm cho phụ nữ có BTBS đang mang thai hoặc chuẩn bị có thai, chia sẻ cho b/n và những người chăm sóc biết.
I	B-NR	B/n nữ có BTBS đang uống thuốc kháng đông nên được tư vấn, lý tưởng là trước mang thai về nguy cơ và lợi ích của thuốc kháng đông cụ thể được dùng trong thai kỳ.
I	B-NR	Phụ nữ có BTBS có phân loại từ IB-D, IIA-D, và IIIA-D* nên được theo dõi phối hợp bởi BS TBS người lớn, Bs sản và Bs gây mê có kinh nghiệm về BTBS người lớn trong suốt thai kỳ.

# Thai kỳ

I	C-EO	Phối hợp với Bs TBS NL để đánh giá chính xác hơn nguy cơ thai kỳ, b/n có nguy cơ cao tử vong và bệnh tật khi mang thai bao gồm bệnh TẠĐMP, HC Eisenmenger, suy chức năng tâm thất hệ thống nặng, tổn thương tắc nghẽn tim trái nặng, và/hoặc BTBS có phân loại ID, IID và IIID* nên được tư vấn <b>không được mang thai</b> hoặc nên <b>chấm dứt thai kỳ</b> .
I	B-NR	Nam và nữ có BTBS trong tuổi sinh đẻ nên được <u>tư vấn</u> về nguy cơ BTBS có thể xảy ra ở con.
IIa	B-NR	<u>TNGS</u> giúp đánh giá nguy cơ cho phụ nữ BTBS có phân loại IC-D, IIA-D, và IIIA-D* đang muốn mang thai.
IIa	B-NR	Khi có cha hoặc mẹ BTBS, nên làm <u>siêu âm tim thai</u> cho thai nhi.

\*See Table on the ACHD AP classification system

TNGS: trắc nghiệm gắng sức

# Ngừa thai

COR	LOE	Khuyến cáo
I	C- LD	Phụ nữ BTBS trong tuổi sinh đẻ nên được <u>tư vấn về nguy cơ liên quan đến thai kỳ và chọn phương pháp ngừa thai thích hợp.</u>
III: Harm	B- NR	Thuốc ngừa thai chứa <u>Estrogen</u> có hại cho phụ nữ BTBS có nguy cơ cao xảy ra biến chứng huyết khối thuyên tắc (vd, tím, phẫu thuật Fontan, van cơ học, tiền căn huyết khối trước đây, bệnh tăng áp ĐMP).