

Hoán vị đại động mạch

(Transposition of Great Arteries)

(Chuyển vị đại động mạch)

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

Nội dung

1. Giải phẫu học

2. Sinh lý bệnh

3. Lâm sàng

4. Cận lâm sàng :

ECG, X quang, Siêu âm tim, thông tim

5. Điều trị

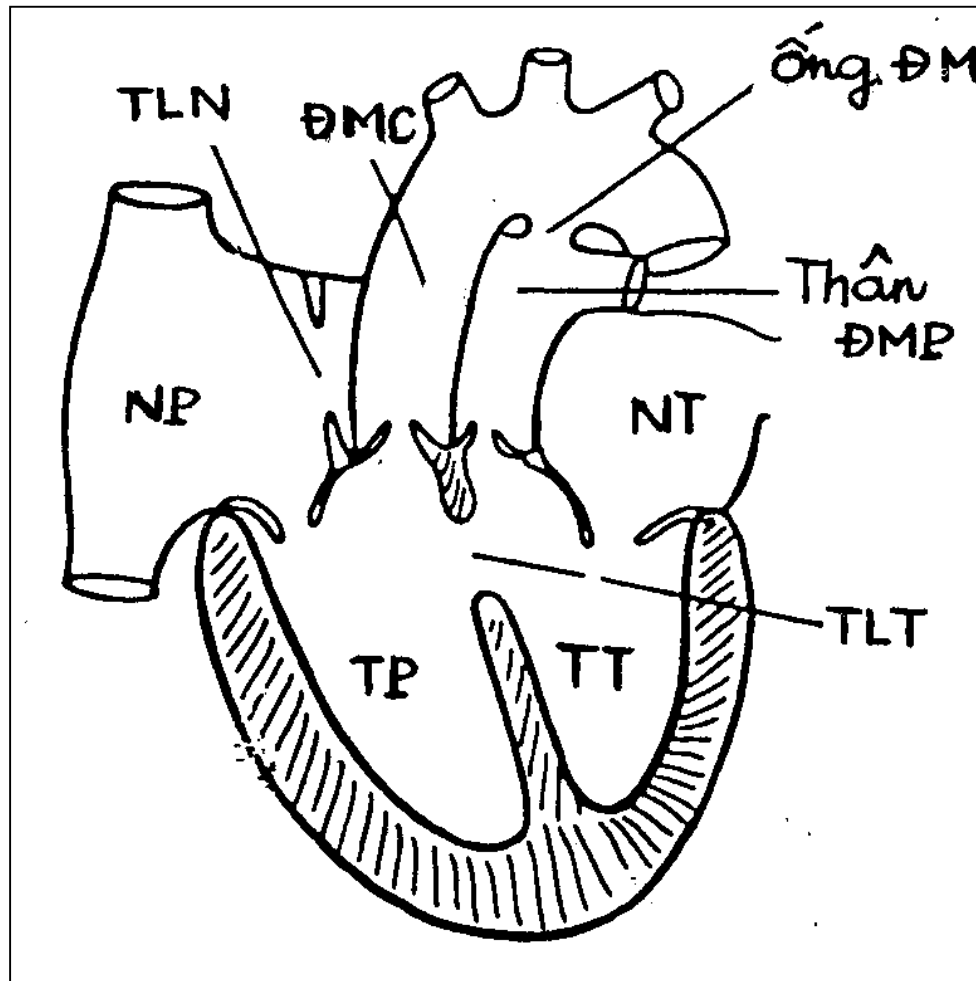
NHÓM BỆNH “NỖI LIỀN BẤT THƯỜNG TÂM THẤT - ĐẠI ĐỘNG MẠCH”

- ❑ Hoán vị đại động mạch (HVĐĐM)
- ❑ Thất phải hai đường ra
- ❑ Thân chung động mạch

❖ HVĐĐM :

- 7-9% BTBS - 25% sơ sinh BTBS có biểu hiện sớm
- Tần suất : Nam > Nữ

Giải phẫu học (1)



Giải phẫu học (2)

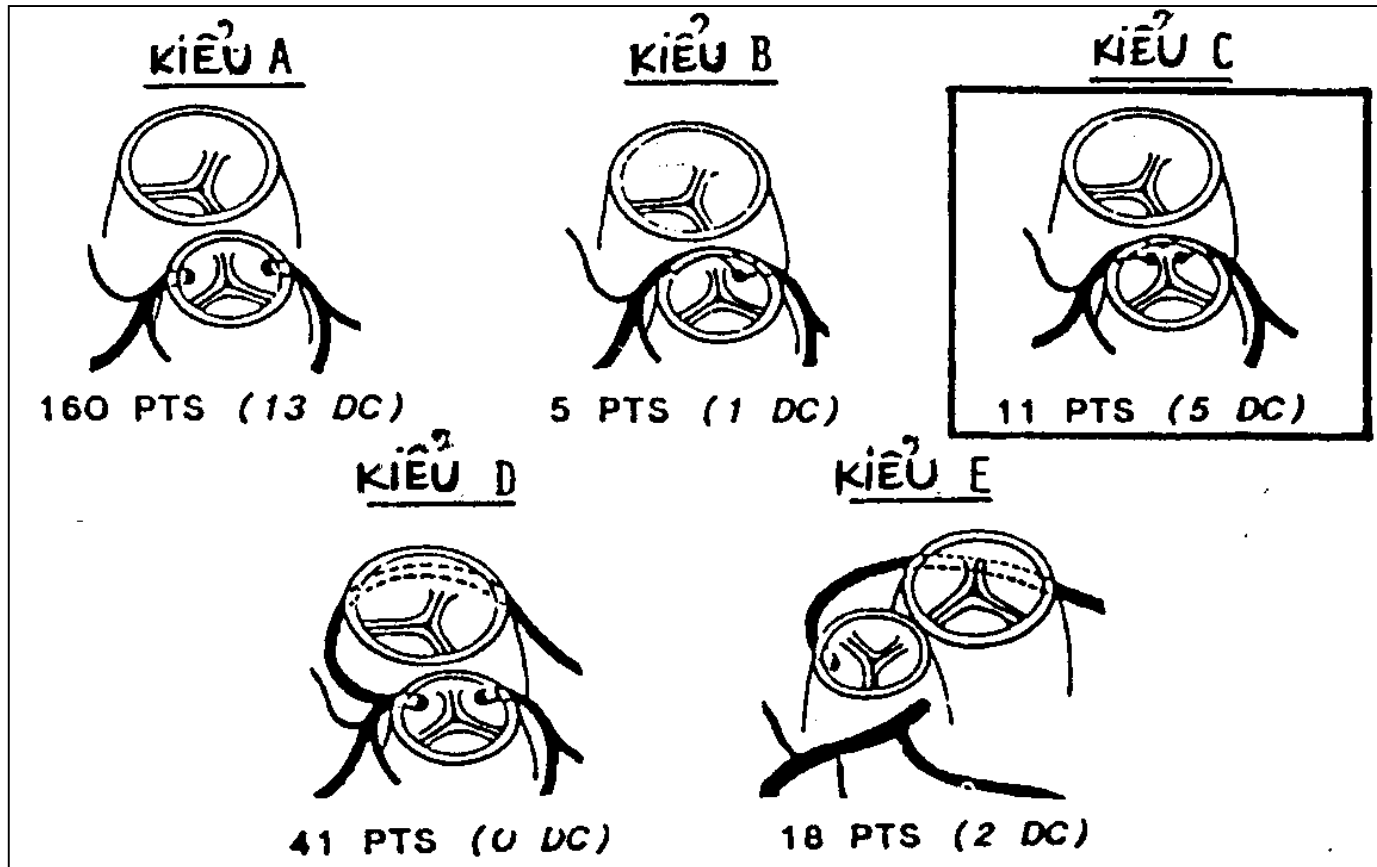
- **Dạng đơn thuần (simple transposition) :**
 - 55% hoán vị đại động mạch đơn thuần
- **Dạng phức tạp (complex transposition) :**
 - 35% hoán vị đại động kèm thông liên thất
 - 10 - 15% hoán vị đại động mạch có kèm hẹp động mạch phổi

Giải phẫu học (3)

□ Hoán vị đại động mạch phức tạp (complex transposition):

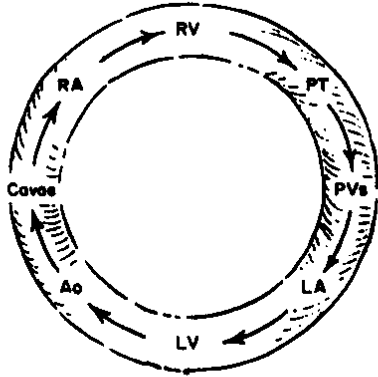
- 45% trường hợp hoán vị đại động mạch
- Đó là hoán vị đại động mạch đơn giản phổi hợp với một hay nhiều tổn thương sau:
 - Thông liên thất
 - Hẹp động mạch phổi
 - Các tổn thương khác:
 - Hẹp eo ĐMC: thường phổi hợp với hoán vị đại động mạch có kèm thông liên thất
 - Van 3 lá bất thường: lá van, dây chằng, cột cơ dày hơn bình thường.

Giải phẫu học (4)

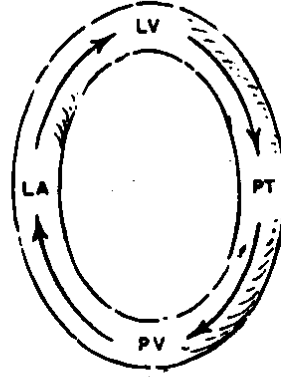


Các kiểu sắp xếp động mạch vành ở CVĐĐM, theo Yacoub. Các số chỉ số bệnh nhân của mỗi loại và số tử vong (DC) sau mổ trong lô bệnh của Planché (235 bệnh nhân).

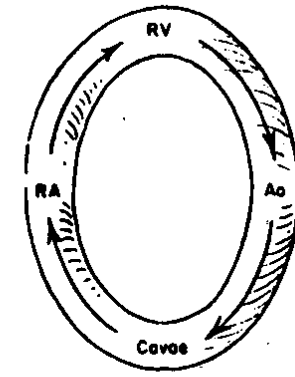
Sinh lý bệnh (1)



**TUẦN HOÀN
BÌNH THƯỜNG**



**HỆ THỐNG
HAI HỆ TUẦN HOÀN SONG SONG (CVĐDM)**



PHỔI

Ở tim bình thường chỉ có một vòng tuần hoàn độc nhất máu từ tâm thất (LV) tới ĐMC (Ao) tới TMC (Cavac), tới nhĩ phải (RA) thất phải (RV), ĐMP (PT) tĩnh mạch phổi (PVs), nhĩ trái (LA) và trở lại thất trái.

Ở bệnh nhân bị CVĐDM, có hai hệ thống tuần hoàn riêng biệt : ở tuần hoàn phổi, máu từ thất trái tới ĐMP, tới TMP về nhĩ trái và thất trái.

Sinh lý bệnh (2)

❑ Shunt giúp sống còn:

- Tuần hoàn động mạch phế quản
- Ống động mạch
- Lỗ bầu dục thông thương

❑ Ba dạng HVĐĐM/Sinh lý bệnh

- Dạng có ÔĐM lớn và lỗ bầu dục nhỏ: dễ phù phổi - Thủ thuật Rashkind
- Dạng ÔĐM + Lỗ bầu dục lớn: lý tưởng
- Dạng ÔĐM đóng lại - Lỗ bầu dục lớn: cần giữ Hb # 15%-18%

Lâm sàng: triệu chứng cơ năng

- Bệnh nặng: tử vong 30% tuần 1; 50% tháng 1; 90% năm đầu
- Triệu chứng cơ năng của suy tim nặng / HVĐĐM có tím nhẹ
- Không suy tim / HVĐĐM có tím nặng
- Có thể có: áp xe não, TBMMN

Lâm sàng: triệu chứng thực thể

- HA = bt ; mạch = bt
- Lồng ngực biến dạng
- T1 bình thường
- T2 đơn độc (A2 hoặc P2)
- Không âm thổi hoặc ATTT nhẹ ở đáy tim
- ATTT_r ở ổ 2 lá, 3 lá

Cận lâm sàng: ECG

- Sóng P thường nhọn, cao, biểu hiện dây nhĩ phải. Có dây nhĩ trái khi lượng máu lên phổi nhiều mà thông liên nhĩ nhỏ.
- Trục QRS thường lệch phải ít hay nhiều
- Dây thất phải thường gập, đôi khi có dây 2 thất
- Sóng T thường đảo sâu ở các CĐ ngực phải.

Cận lâm sàng: XQ ngực thẳng

- Bó đại động mạch thường hẹp do vị trí trước sau của ĐMC và ĐMP
- Kích thước của tim tùy thuộc vào lượng máu lên phổi; khi lượng máu lên phổi nhiều tim có hình trứng.
- Tuần hoàn phổi tăng, giảm tùy thuộc vào độ hẹp ĐMP.
- Phức hợp: bó đại động mạch hẹp, tim hình trứng, tuần hoàn phổi tăng trên bệnh nhân tím gợi ý chẩn đoán hoàn vị đại động mạch.

Siêu âm tim

□ *Mục tiêu chẩn đoán hoàn vị đại động mạch:*

- Xác định situs và định vị thất
- Xác định bất thường nối liên tâm thất và đại động mạch
- Đo kích thước tâm thất
- Khảo sát vách liên thất vách liên nhĩ
- Khảo sát tình trạng van nhĩ thất (vận động, có hở hay hẹp, kích thước, vị trí)
- Khảo sát mức độ hẹp ĐMP
- Xác định sự nối tiếp vào buồng tim nào của tĩnh mạch phổi và tĩnh mạch chủ.

Siêu âm tim

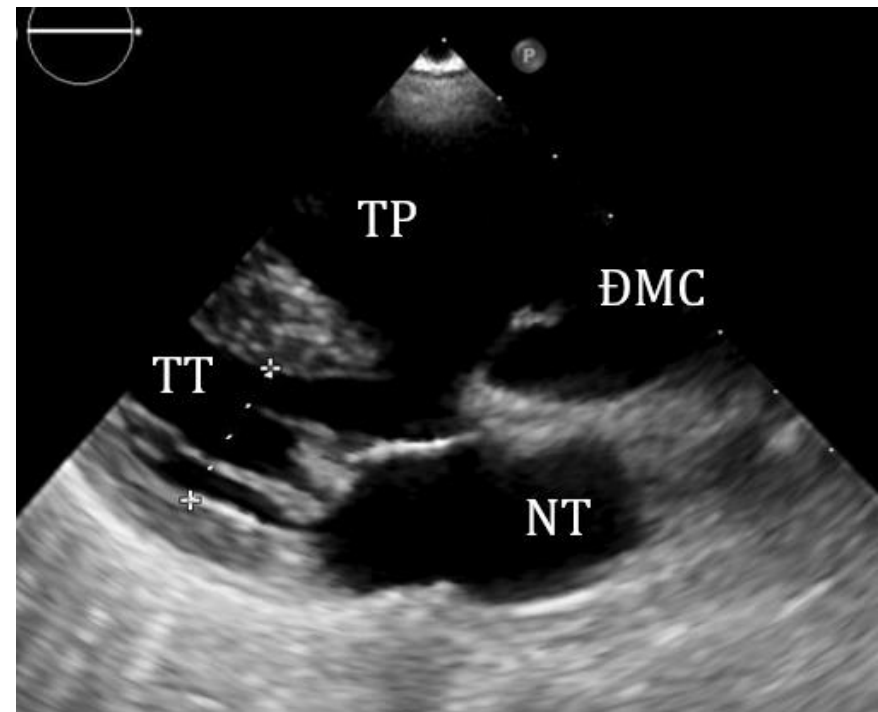
□ Đặc điểm hình thể học của tâm thất :

Đặc điểm	Thất phải	Thất trái
Cơ bè, bề mặt	Thô, có moderator band	Nhỏ, mặt nhẵn
Hình dạng	Tam giác	Ellip
Vị trí van nhĩ thất	Về phía mỏm nhiều hơn	Về phía đáy tim nhiều hơn
Dạng van nhĩ thất	3 mảnh	2 mảnh " miệng cá "
Cột cơ	Nhiều	2 cột cơ
Chỗ gắn dây chằng	Vào vách liên thất	Vào vách thất tự do
Tương quan van ĐMC	Không có sự nối tiếp	Có nối tiếp với van NT

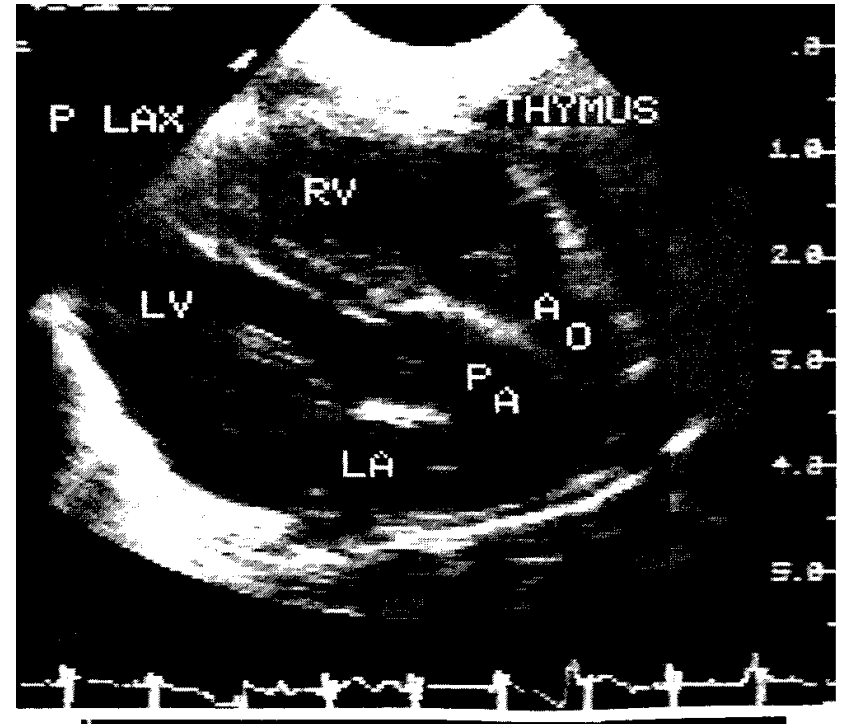
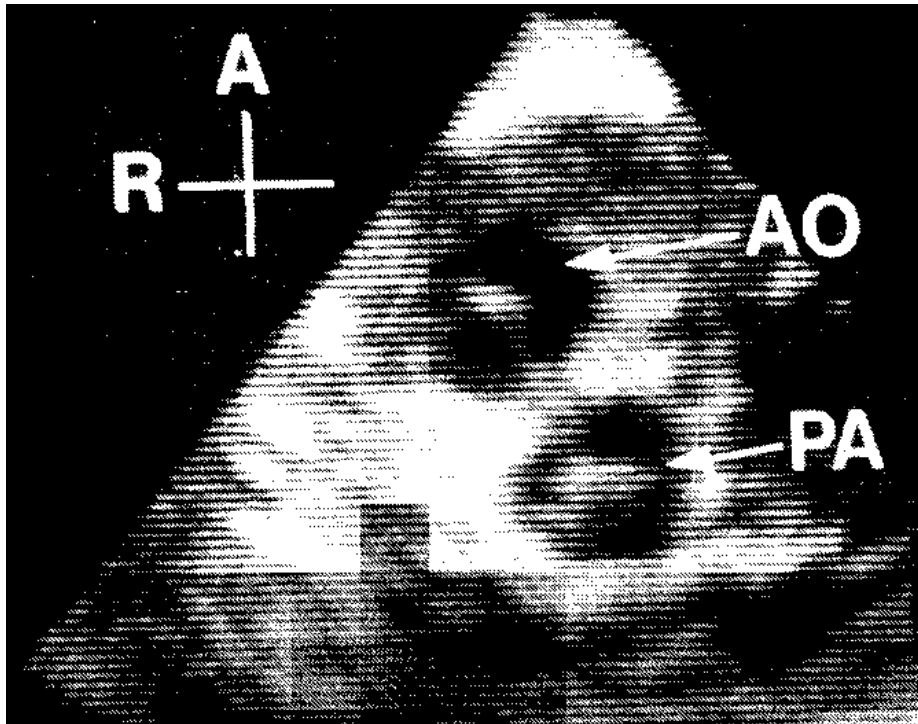
Siêu âm tim

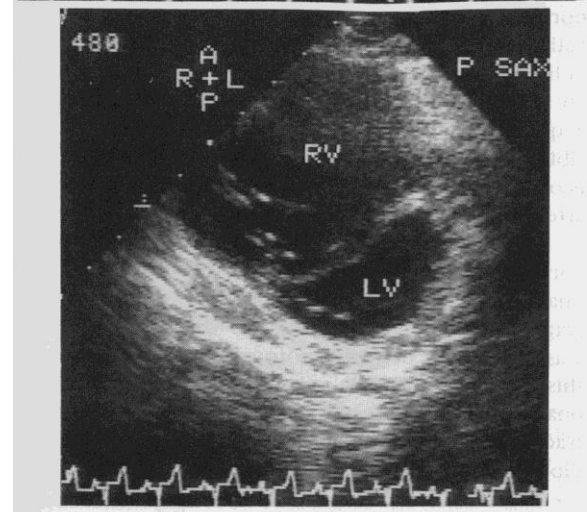
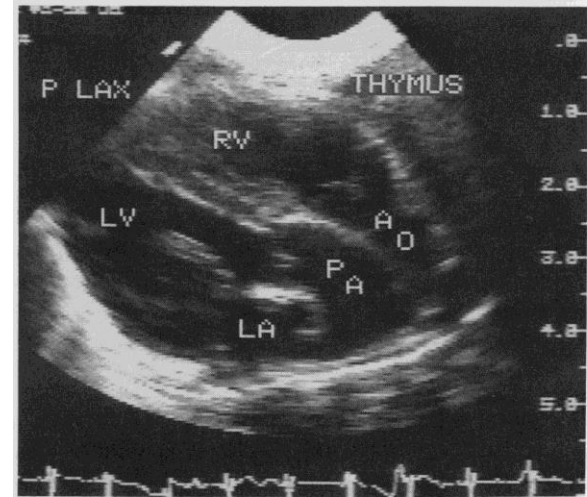
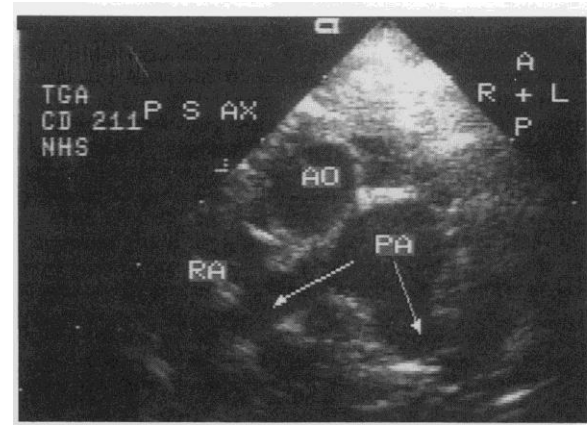
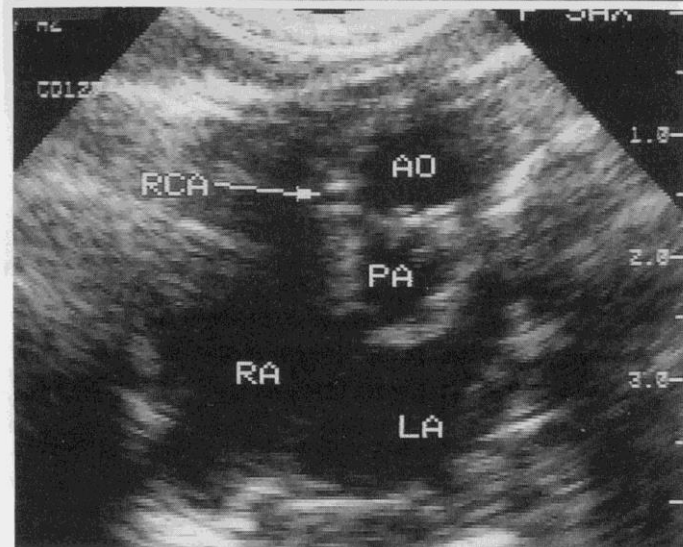
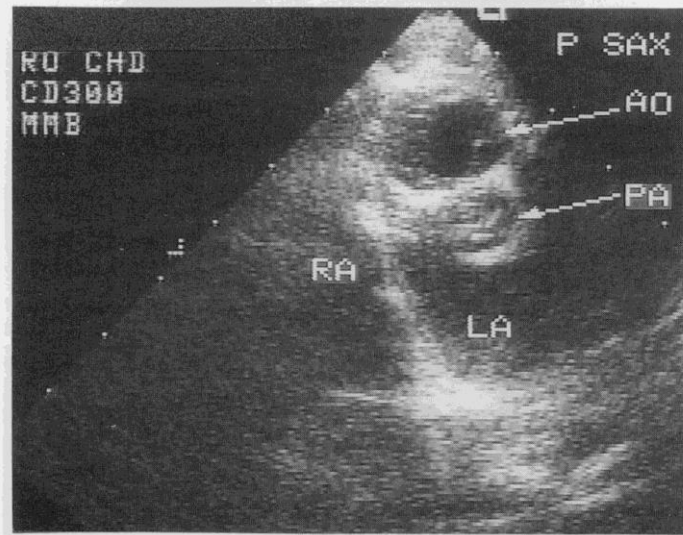
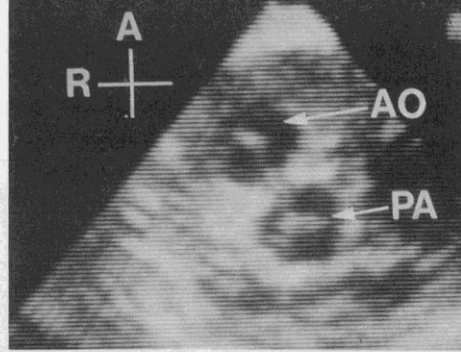
❖ ĐMC cuỡi ngựa

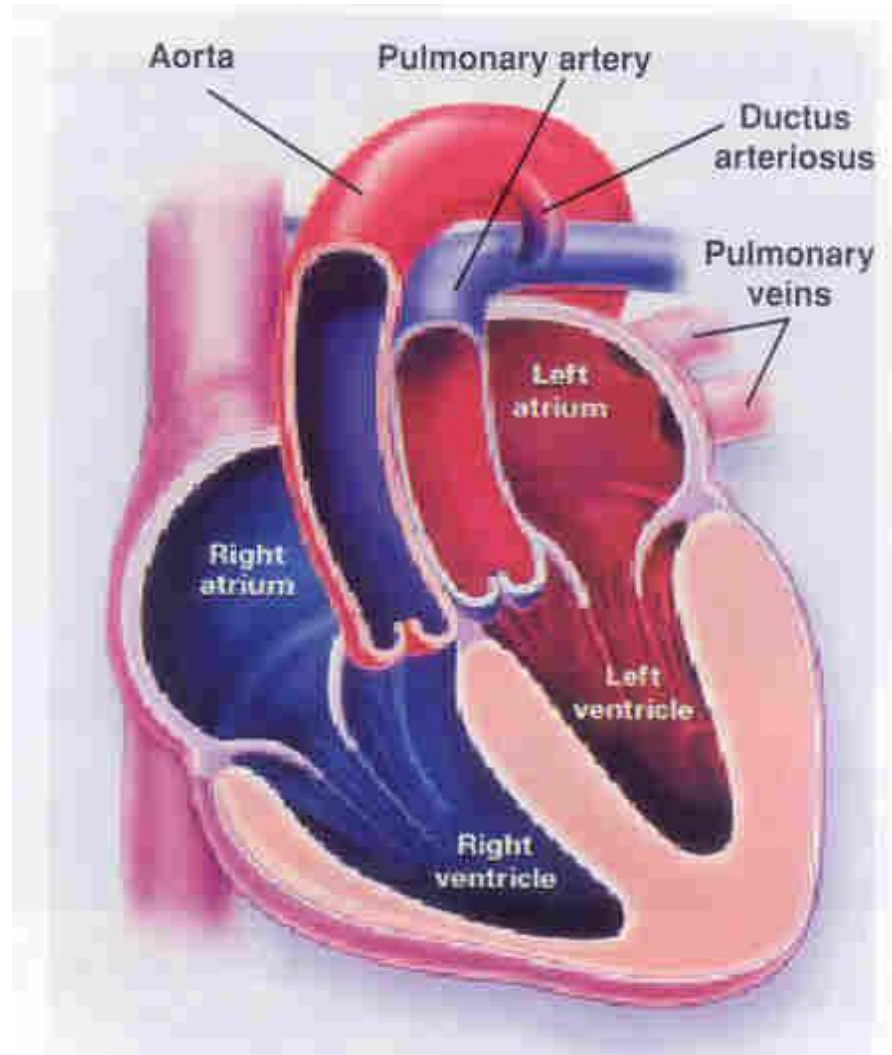
- 4 Fallot
- Không lỗ van ĐMP + VLT hở
- HVĐĐM
- TP hai đường ra
- Thân chung động mạch



Siêu âm tim







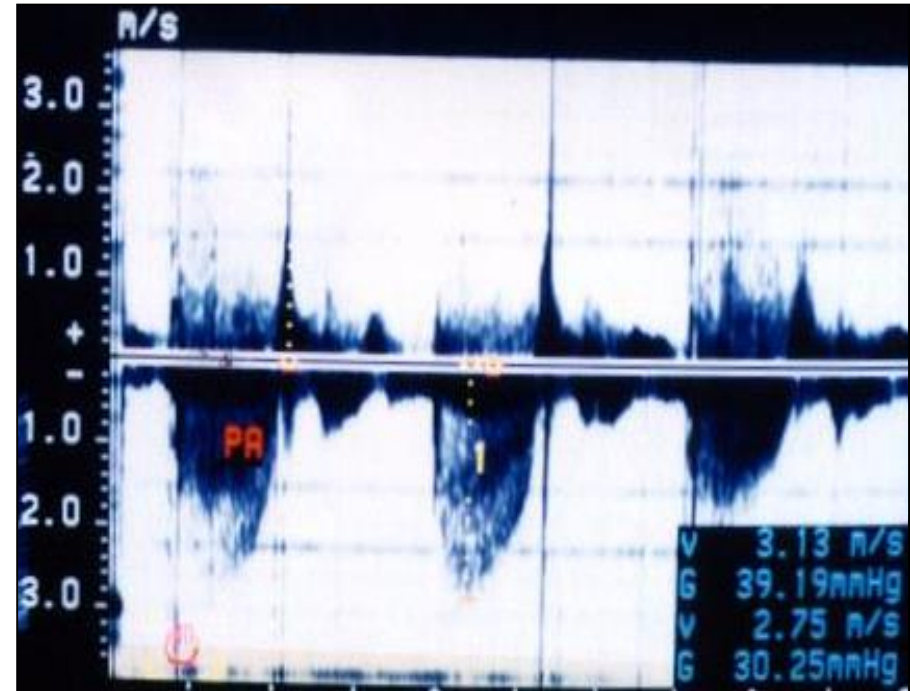
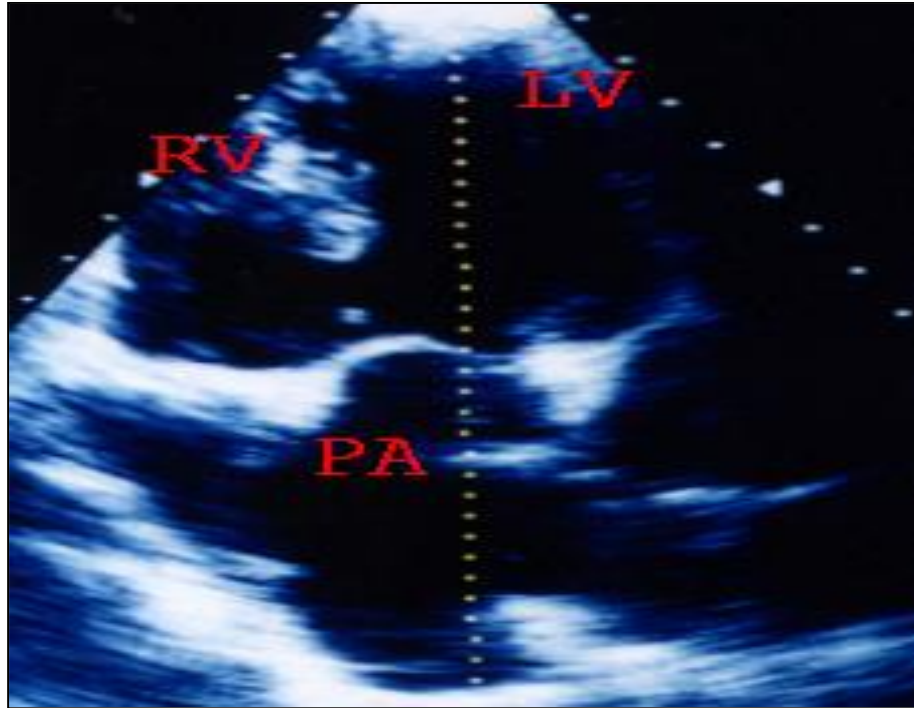
Sơ đồ bệnh hoán vị ĐDM với ĐMC bắt nguồn từ thất phải, ĐMP bắt nguồn từ thất trái, có còn ống động mạch đi kèm. (Aorta: ĐMC, Pulmonary artery: ĐMP, ductus arteriosus: ống động mạch, pulmonary veins: TMP, left atrium: nhĩ trái, right atrium: nhĩ phải, right ventricle: thất phải, left ventricle: thất trái)

Siêu âm tim



Mặt cạnh ức trực dọc hơi nghiêng đầu dò – hình ảnh hoán vị đại động mạch với động mạch phổi bắt nguồn từ thất trái và động mạch chủ bắt nguồn từ thất phải (A). Mặt cắt 3 buồng từ mỏm với hình ảnh hoán vị đại động mạch (B)

Siêu âm tim



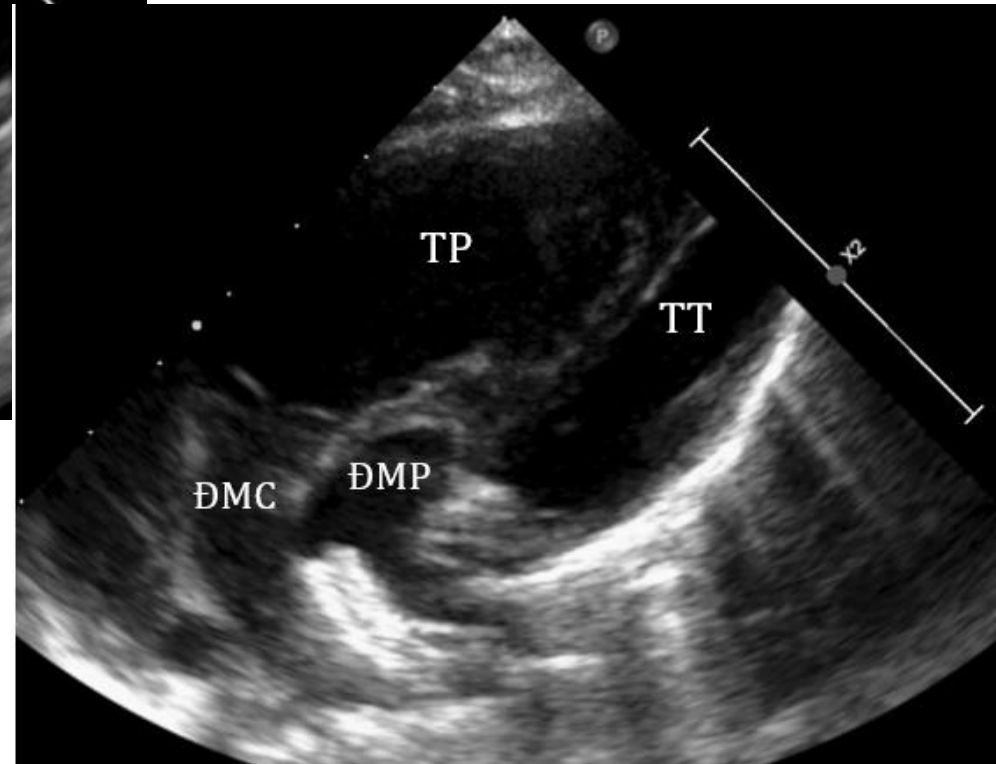
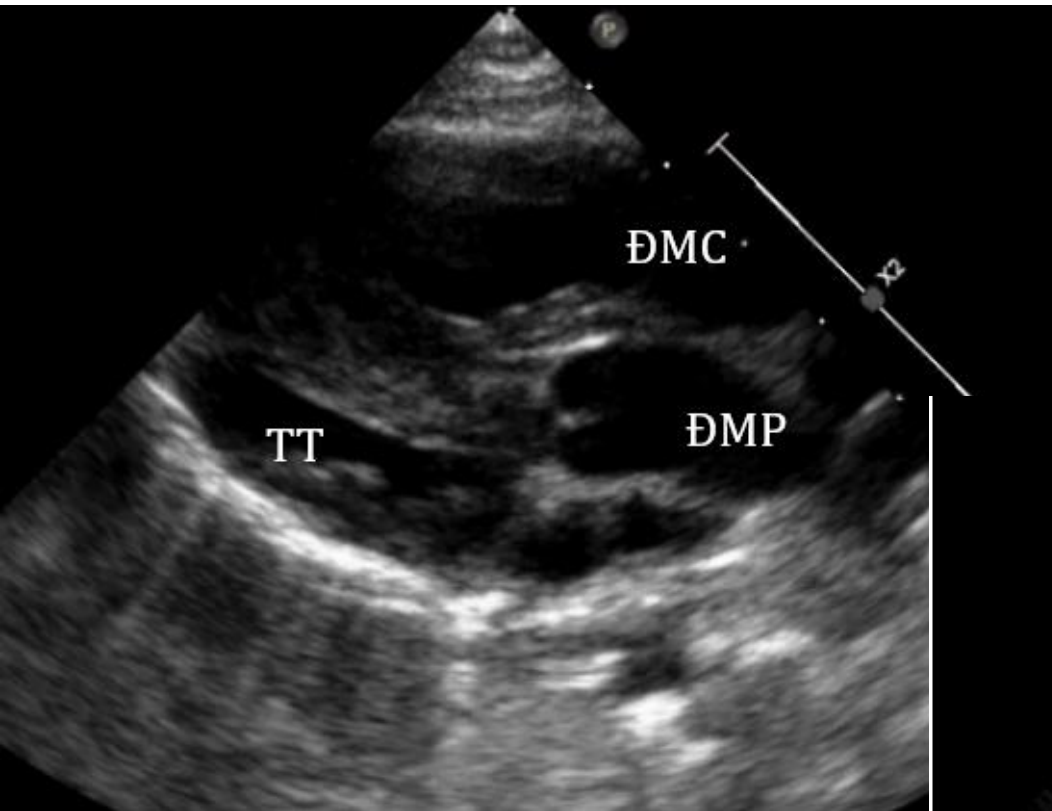
Hình ảnh 4 buồng từ mỏm – hoán vị đại động mạch với ĐMP bắt nguồn từ thất trái, hẹp nhẹ van ĐMP với độ chênh áp lực thất trái – ĐMP là 30mmHg (A – B)

Siêu âm tim



Mặt cạnh dưới sườn – hình ảnh hoàn vị ĐDM với ĐMP bắt nguồn từ thất trái, 2 đại động mạch song song, ĐMP phân nhánh sớm (A - B)

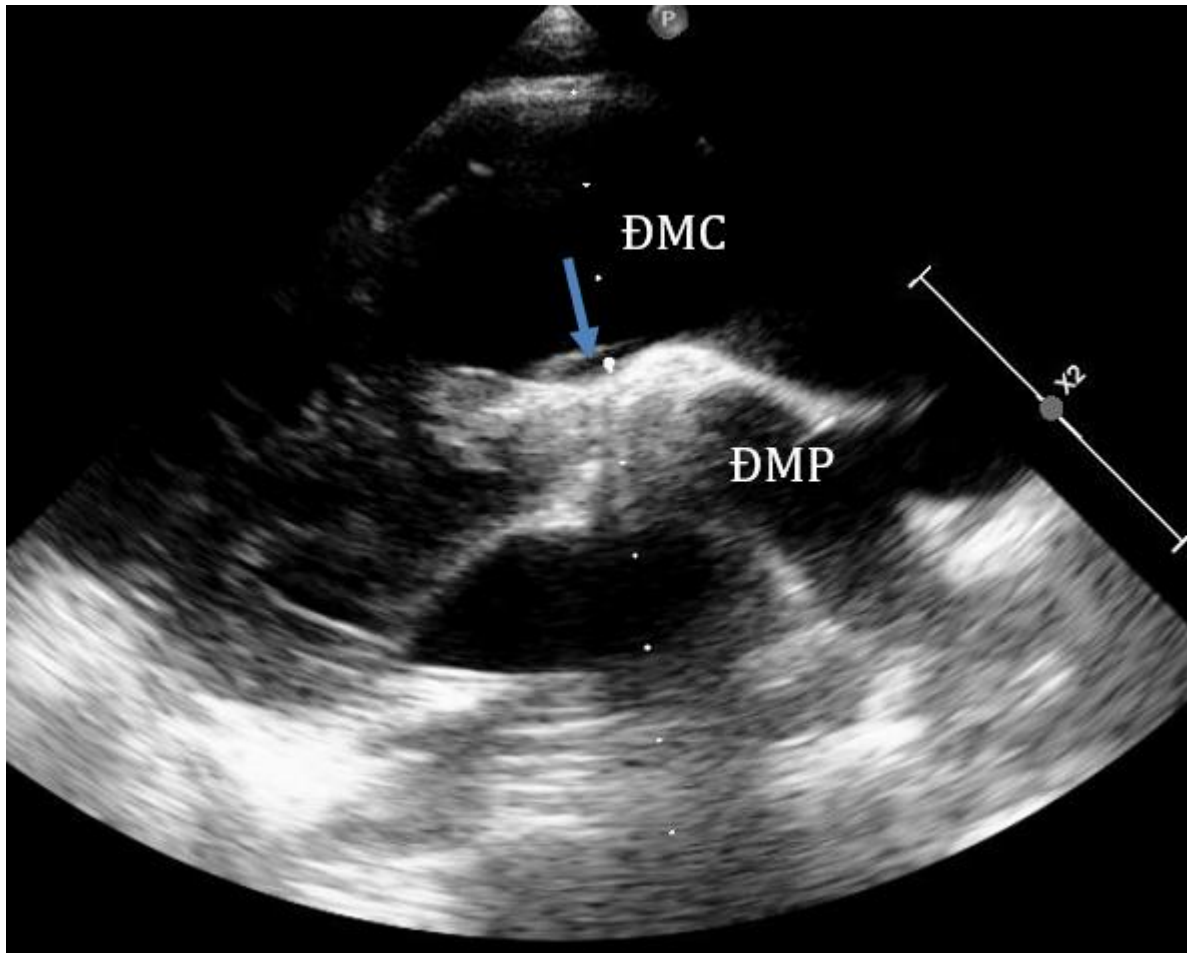
Siêu âm tim: Hoán vị đại động mạch



MC cạnh ức trực dọc:

TT → ĐMP (nằm sau, bên trái)

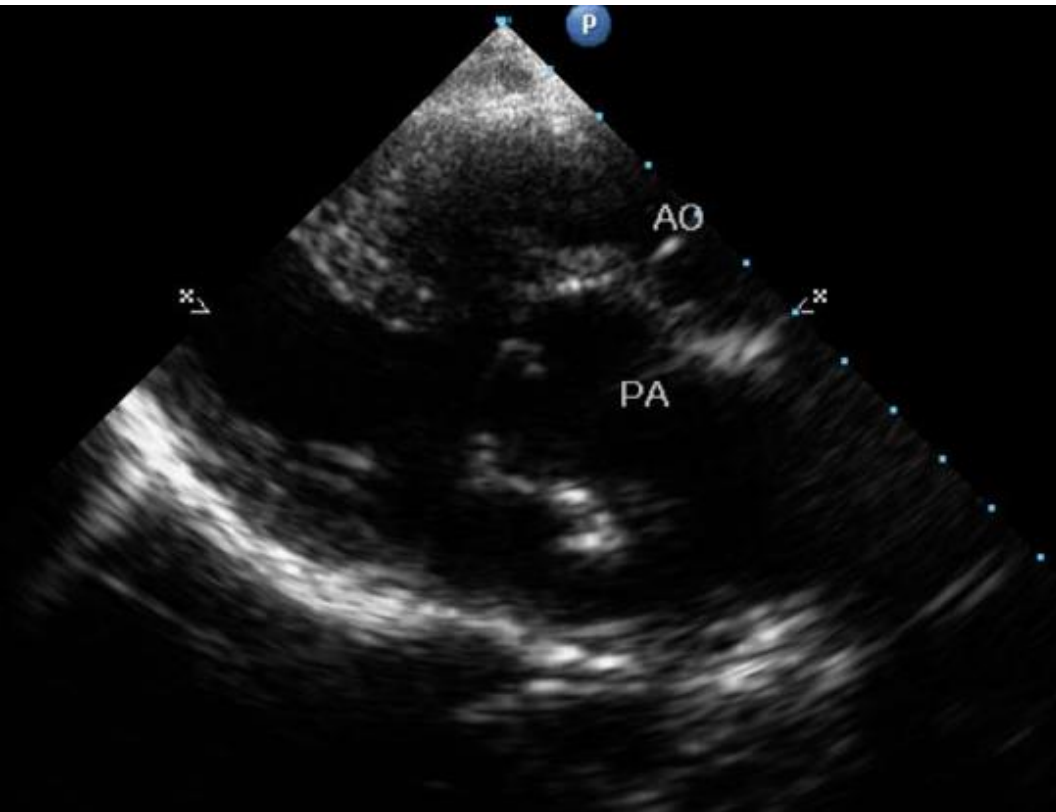
TP → ĐMC (nằm trước, bên phải)



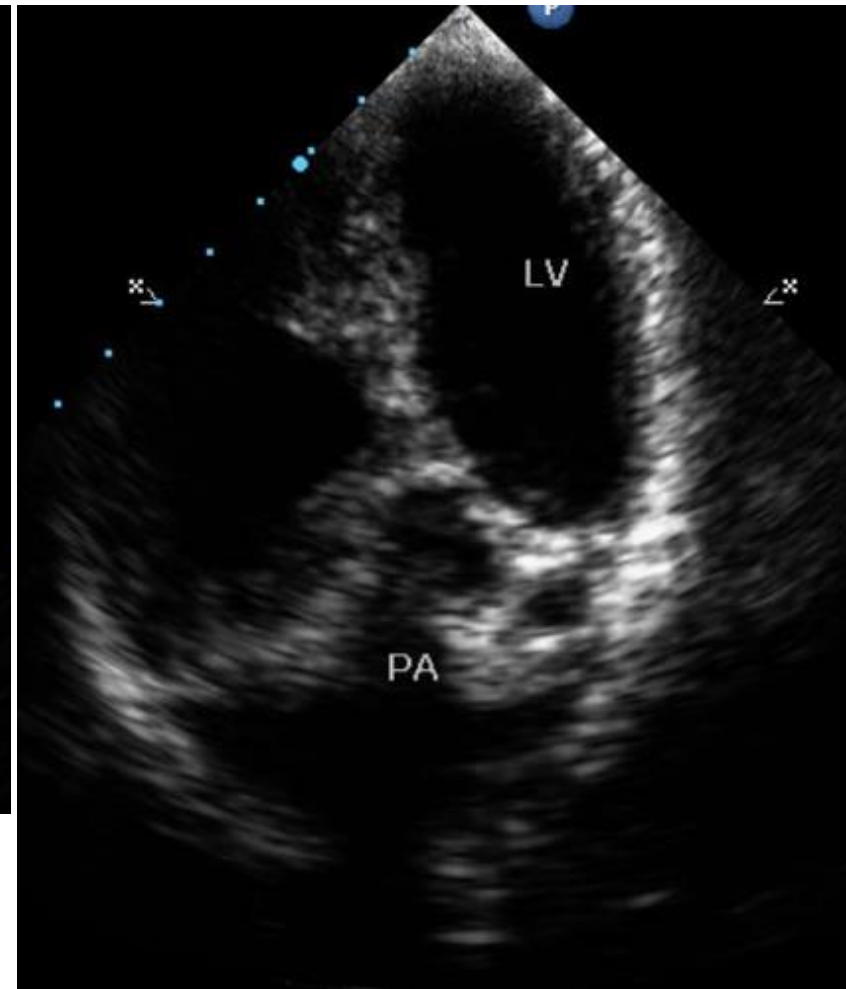
*Bé trai 9 tuổi,
chuyển vị đại
động mạch, thông
liên thất, hẹp phổi
đã được đặt stent
ở đường thoát
thất phải*

Mặt cắt cạnh ức trực dọc thấy ĐMP nằm sau, đi ra từ thất trái, ĐMC nằm trước, đi ra từ thất phải. bệnh nhân đã được đặt stent ở đường thoát thất phải (mũi tên)

Hoán vị đại động mạch



Hai đại động mạch song song, ĐMC nằm trước ra từ thất phải, ĐMP nằm sau ra từ thất trái, thông liên thất lớn 15mm



ĐMP (chia 2 nhánh) đi ra từ thất trái, không hẹp phổi

Bé trai 13 tuổi, chẩn đoán hoán vị đại động mạch, thông liên thất lớn 15mm

Điều trị

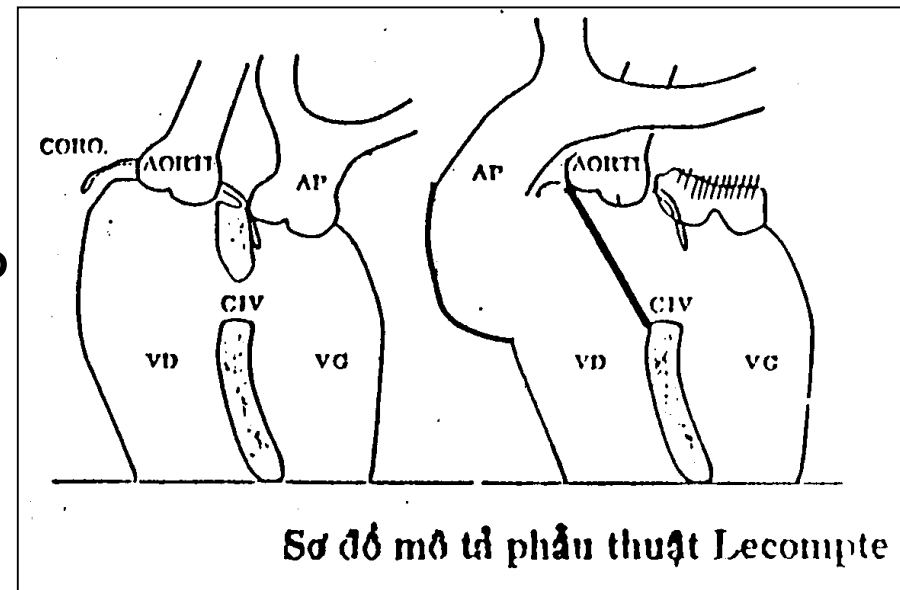
1. Các phương tiện điều trị nội và ngoại khoa:

- Truyền tĩnh mạch Prostaglandine để giữ ống động mạch mở, có hiệu quả trong vài ngày.
- Mở thông liên nhĩ (atriseptostomie) bằng bóng qua thông tim (dilatation par ballon)
- Phẫu thuật Blalock-Hanlon: cắt bỏ vách liên nhĩ. Nay không dùng nữa
- Phẫu thuật Mustard: tạo đường dẫn bằng màng bao tim, giữa tĩnh mạch phổi và lỗ van 3 lá. Máu từ tĩnh mạch chủ sẽ về thất trái và ĐMP.
- Phẫu thuật Senning: cùng nguyên tắc như phẫu thuật Mustard, nhưng dùng vách liên nhĩ để ngăn lại các buồng nhĩ.

Điều trị

1. Các phương tiện điều trị nội và ngoại khoa:

- Phẫu thuật chuyển động mạch (arterial switch): chuyển cả đại động mạch và động mạch vành.
- Phẫu thuật Rastelli: tạo ống thông dẫn máu từ thất trái về lỗ ĐMC và tạo sự thông thương giữa thất phải và ĐMP. Cần có ống nhân tạo và van sinh học.
- Phẫu thuật Lecompte (REV: Réparation à L'étage ventriculaire): dẫn máu từ thất trái về ĐMC và dờ ĐMP qua thất phải.



Điều trị

2. Điều trị hoán vị đại động mạch thể đơn thuần:

- Không điều trị hầu hết trẻ sơ sinh bị hoán vị đại động mạch thể đơn thuần sẽ tử vong trong vài ngày trong bệnh cảnh thiếu oxy máu, toan hóa, trụy tim mạch.
- Truyền prostaglandine và nếu cần mổ thông liên nhĩ bằng thông tim giúp ổn định huyết động để giải phẫu.
- Phẫu thuật chuyển động mạch (arterial switch) thường dùng nhất hiện nay. Điều kiện :
 - Mổ trong 10 -15 ngày sau sinh (thất trái còn tốt)
 - Nhóm phẫu thuật phải thành thạo
 - Khảo sát bằng écho trước mổ kích thước tâm thất
- Tử vong khoảng 10%

Điều trị

3. Điều trị hoán vị đại động mạch có thông liên thất :

- Tiến triển ít nặng ngay như hoán vị đại động mạch đơn thuần, nhưng tốt nhất nên mổ trước 1 tuổi, để tránh bệnh tắc nghẽn mạch phổi.
- Hiện nay, phương pháp thường dùng là chuyển động mạch và bít thông liên thất.
- Tử vong cao hơn hoán vị đại động mạch đơn thuần

Điều trị

4. Điều trị hoàn vị đại động mạch có hẹp ĐMP và thông liên thất:

- Phẫu thuật tốt nhất hiện nay là phương pháp Lecompte. Có thể thực hiện ở mọi lứa tuổi, nhưng một vài chống chỉ định phương pháp này là :
 - Vị trí thông liên thất về phía sau quá nhiều
 - Có nhiều lỗ thông liên thất
 - Bất thường nặng van 2 lá + van 3 lá
- Do đó cần echo kỹ trước khi mổ.

Điều trị

5. Điều trị hoán vị đại động mạch có hẹp ĐMP và vách liên thất nguyên vẹn:

- Không thể thực hiện phương pháp Rastelli hay phương pháp Lecompte được.
- Phương pháp dùng được là phương pháp Mustard hoặc Senning

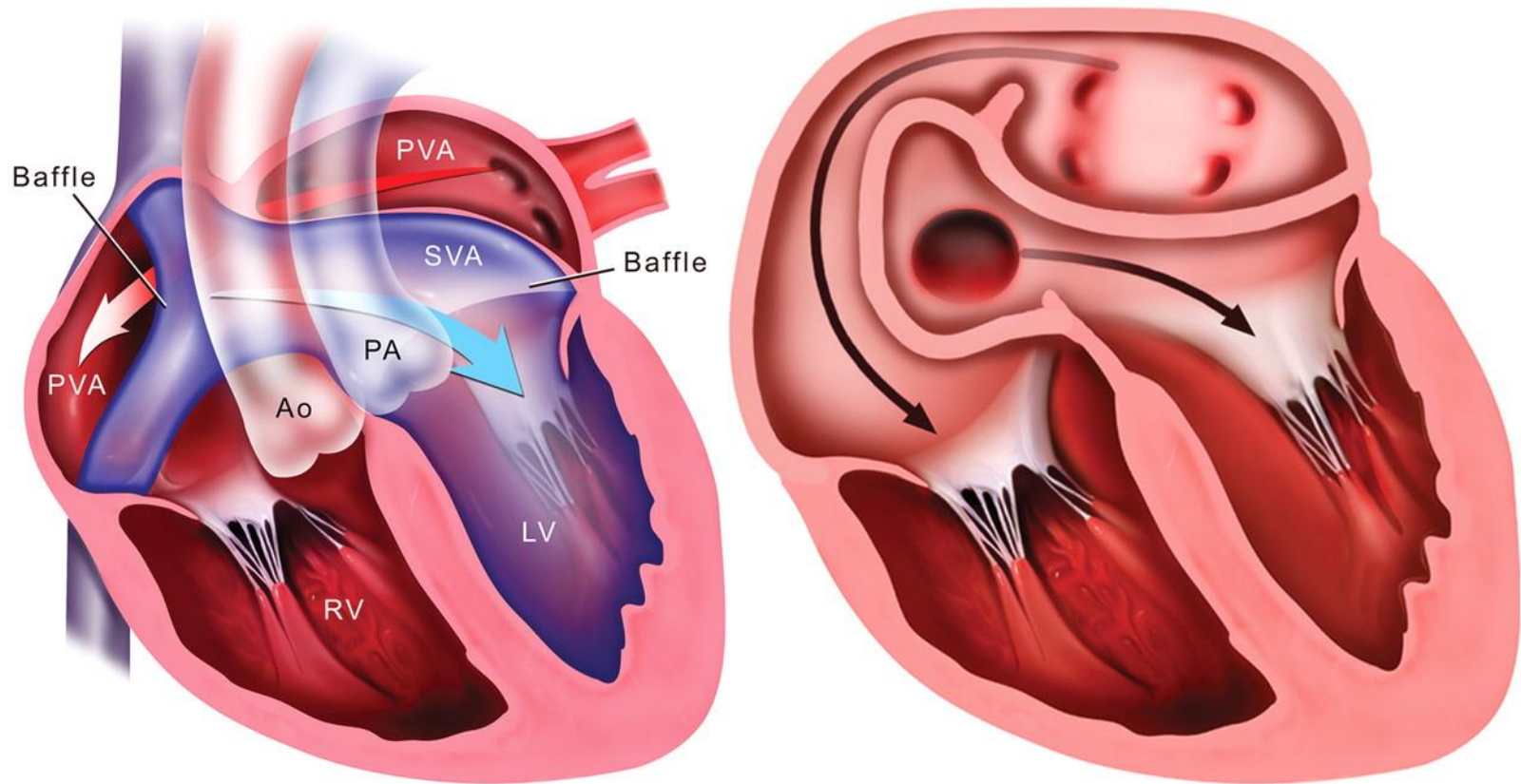
Treatment

- PALLIATIVE THERAPY: balloon atrial septostomy, surgical septectomy, partial venous correction, pulmonary artery banding, systemic – to – pulmonary shunt
 - BAS : Rashkind procedure, in case of profound hypoxemia or in cases when corrective surgery must be delayed
 - Surgical creation of atrial septal defect: the Blolock Hanlon operation. But now, it assumes the position of historical footnote

Corrective surgery

- Initial medical is geared toward making the infant as good a candidate as possible for surgical correction
- Arterial switch is currently the procedure of choice for most of these patients

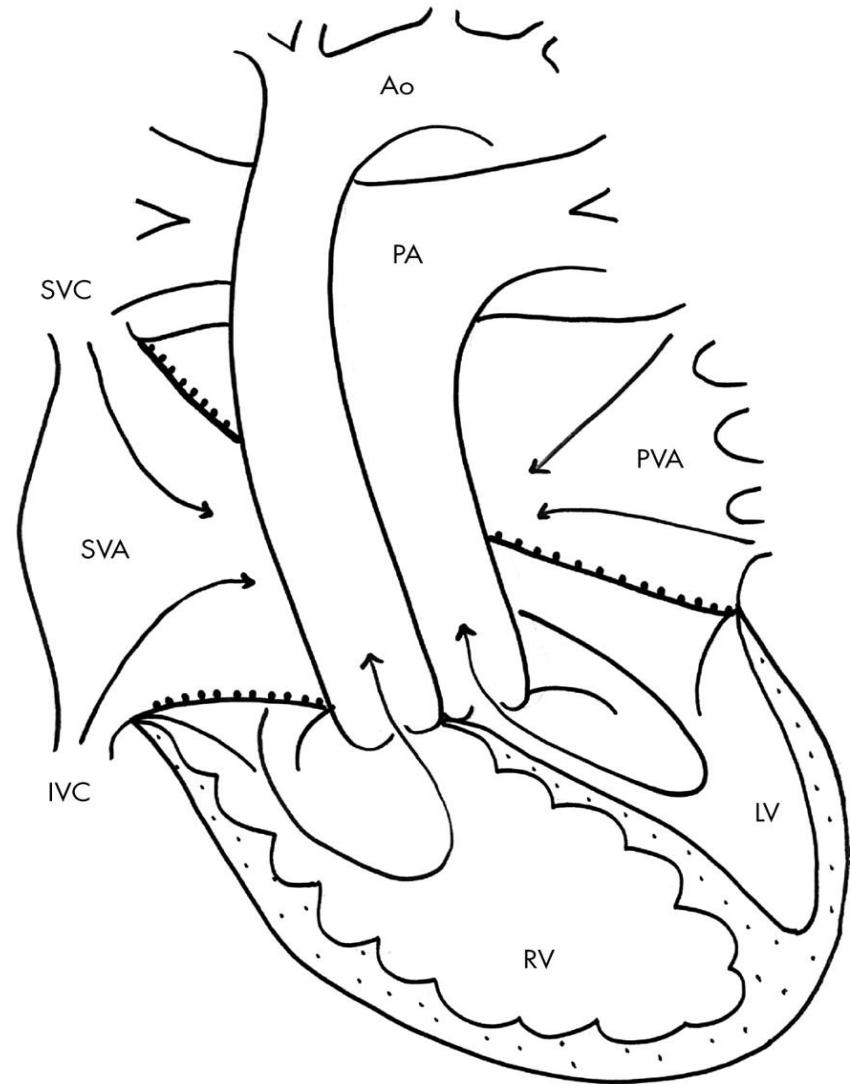
Illustration of Senning procedure, as performed by means of right atrial incision.



Gaca A M et al. Radiology 2008;247:617-631

©2008 by Radiological Society of North America

The Mustard operation for transposition of the great arteries.

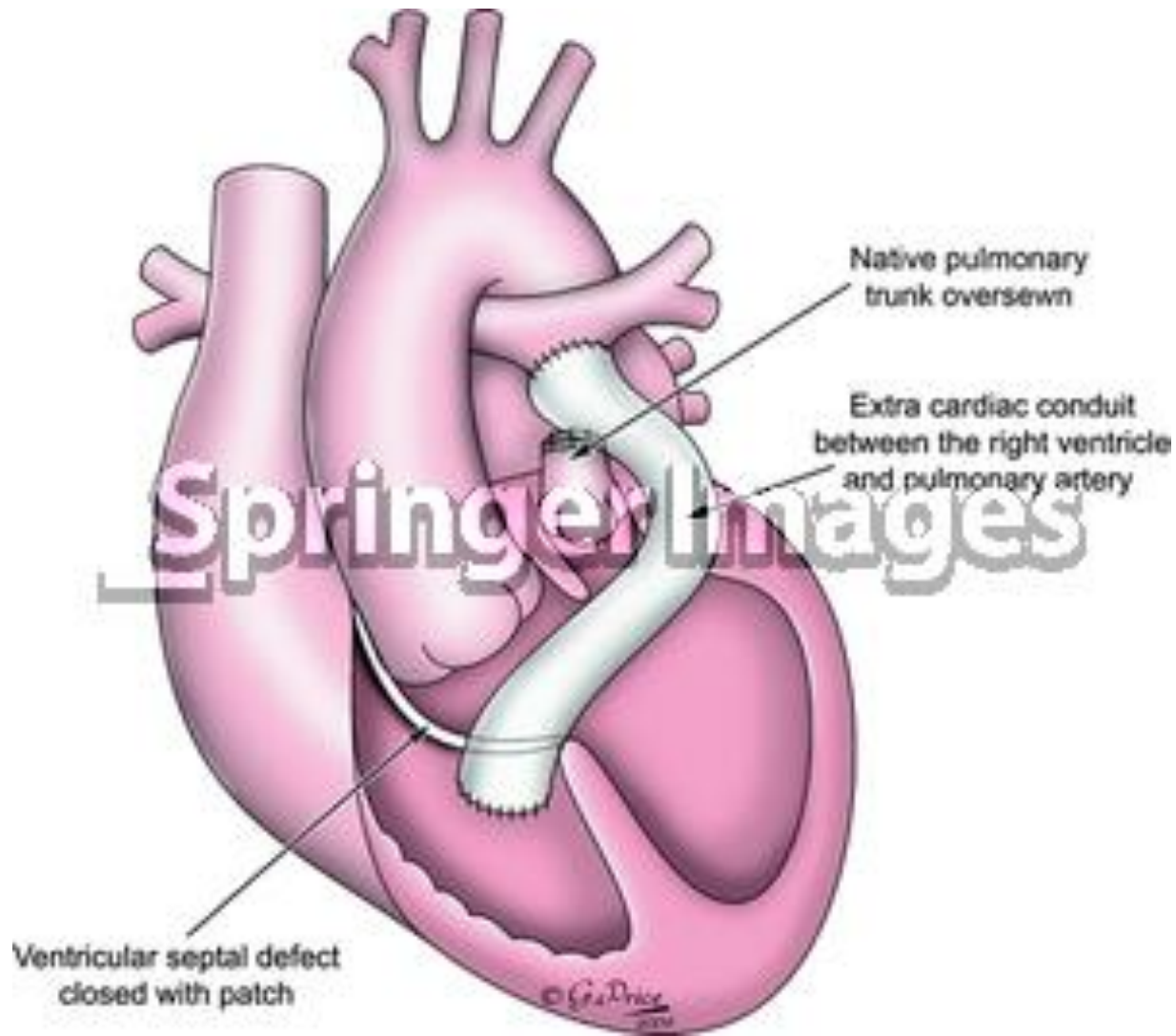


Head C E G , Thorne S A Postgrad Med J 2005;81:292-298

Copyright © The Fellowship of Postgraduate Medicine. All rights reserved.



Rastelli operation



Lecompte procedure



Nikaidok procedure

