

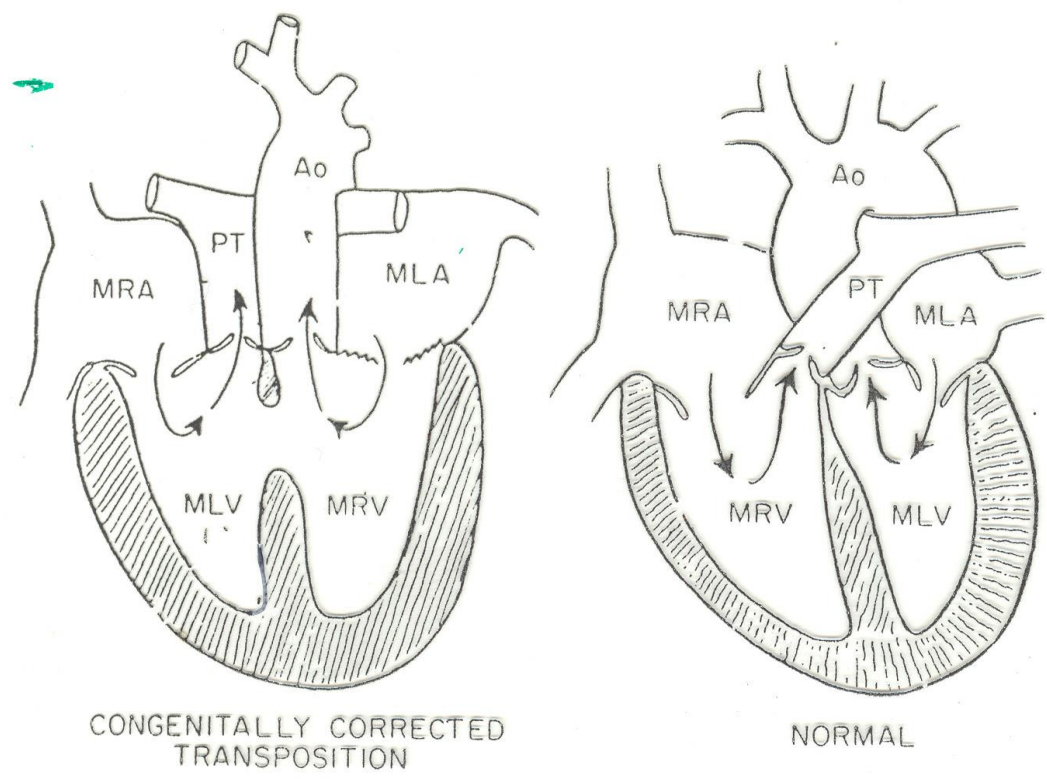
BẤT TƯỞNG HỢP NHĨ THẤT VÀ THẤT ĐẠI ĐỘNG MẠCH

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

Tàn suất

- ❑ Còn gọi là chuyển vị đại động mạch có sửa chữa (corrected transposition of great vessels) hay chuyển vị ĐĐM kiểu L (L-TGV)
- ❑ Tần suất ít: 1% trong số các bệnh TBS. Rất ít khi đơn độc, thường phối hợp với các tổn thương khác
 - Tim nằm bên phải chiếm 25% trường hợp
 - BTHNT/TĐĐM kèm situs inversus: gần như luôn luôn có tim bên phải

SƠ ĐỒ BTHNT/TĐĐM SO VỚI TIM BÌNH THƯỜNG



CÁC DẤU HIỆU GỢI Ý BTHNT/TĐĐM

□ Bệnh nhân BTHNT/TĐĐM có thể đến vì:

- Tim đập chậm (do blocc NT)
- Tím (do hẹp ĐMP)
- Suy tim (do TLT lỗ lớn)
- Nhịp nhanh kịch phát trên thất (do hội chứng Wolf Parkinson White)
- Blocc NT chiếm 10-30 % trường hợp

CÁC THỂ LÂM SÀNG BTHNT/TĐĐM

- ❑ BTHNT/TĐĐM đơn độc (không kèm thông liên thất, không hẹp ĐMP)
- ❑ BTHNT/TĐĐM có kèm TLT
- ❑ BTHNT/TĐĐM có kèm TLT và hẹp ĐMP

LV	RV
RA	LA

RV	LV
LA	RA

Situs solitus

Situs inversus

┌────────── L-TGV ─────────┐

Hình 1: Sắp xếp của đại động mạch với thất ở b/n L-TGV

RV: thất phải LV: thất trái RA: nhĩ phải LA: nhĩ trái

BẤT TƯƠNG HỢP NHĨ THẤT VÀ THẤT ĐẠI ĐỘNG MẠCH ĐƠN ĐỘC

Giải phẫu học và sinh lý bệnh

- Tâm nhĩ trái nối liền với tâm thất phải qua trung gian van nhĩ thất dạng 3 lá
- Tâm nhĩ phải nối liền với tâm thất trái qua trung gian van nhĩ thất dạng 2 lá
- ĐMC bắt nguồn từ tâm thất phải
- ĐMP bắt nguồn từ tâm thất trái
- Do 2 bất thường trên, nên máu đen vào ĐMP và máu đỏ qua ĐMC

BẤT TƯƠNG HỢP NHĨ THẤT VÀ THẤT ĐẠI ĐỘNG MẠCH ĐƠN ĐỘC

- ❑ Có thể có thêm tổn thương phổi hợp như van 3 lá dạng Ebstein, van 2 lá bất thường
- ❑ Thường có hở van 3 lá phổi hợp do dẫn vòng van, sa lá van
- ❑ Tuy nhiên thất phải hoạt động như 1 thất trái, lâu dần dễ suy thất phải

Do vị trí bất thường của vách liên thất và vách nhĩ, lộ trình của bó His dài hơn nên dễ có block nhĩ thất (vách liên nhĩ không ngay hàng vách liên thất)

BTHNT/TĐĐM ĐƠN ĐỘ

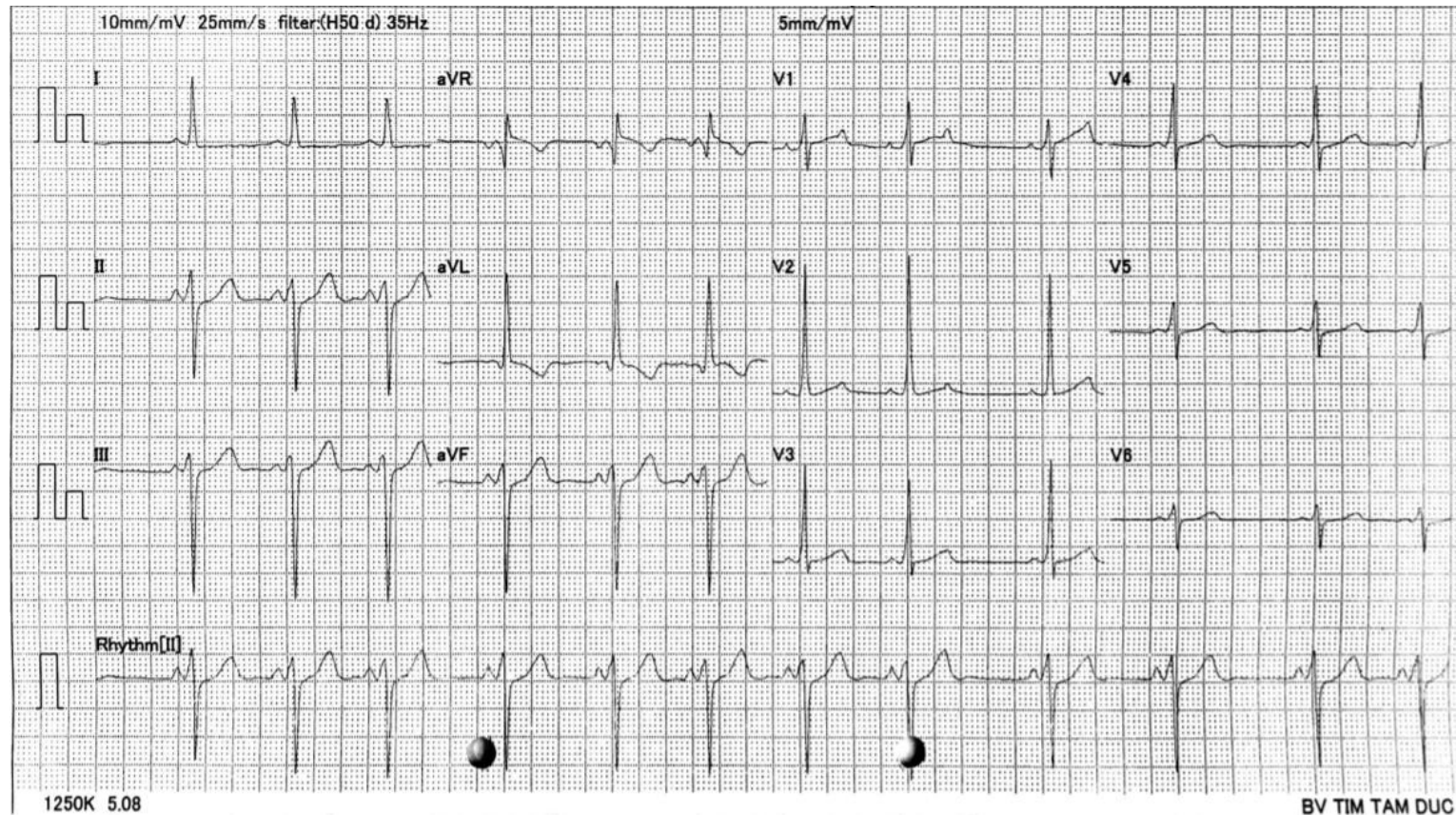
❑ *Lâm sàng*

- Không triệu chứng cơ năng khi chưa có biến chứng
- T2 gọn và mạnh (do ĐMC nằm phía trước). Đôi khi nghe âm thổi tâm thu dạng phụt

❑ *Xquang và điện tâm đồ*

- Xquang: phim lồng ngực ít hữu ích cho chẩn đoán
- ECG: tương đối đặc hiệu
 - Trục QRS lệch trái
 - Không sóng Q ở aVL, D1 và V5V6
 - Khá thường gặp biểu hiện của h/c Wolf Parkinson White
 - Thường gặp block nhĩ thất (độ 1, đôi khi độ 3)

ECG



Bé trai 6 tuổi, chẩn đoán bất tương hợp nhĩ thất, thất ĐDM, thông liên nhĩ – T/c cơn NNKPTT.

ECG: nhịp xoang 72 lần/ph, trục QRS lệch trái (-60°), W.P.W (đường phụ bên trái)

ECG

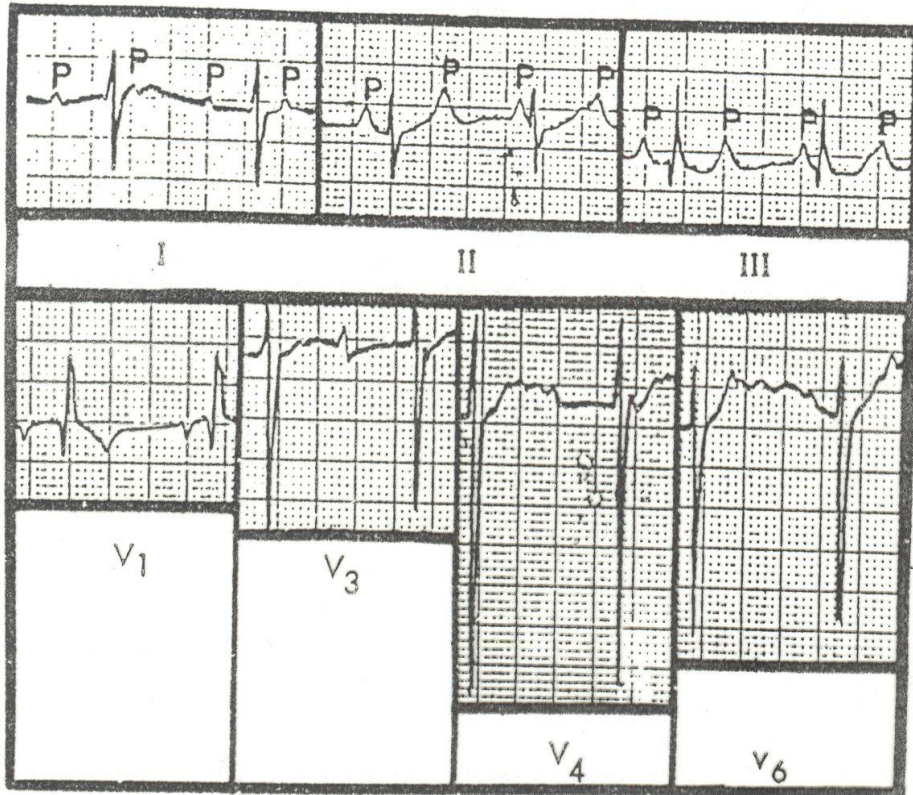


FIGURE 5-8. Electrocardiogram from a 20 month old boy with congenitally corrected transposition of the great arteries, a nonrestrictive ventricular septal defect and complete heart block. The P waves are independent of narrow QRS complexes. There is a prominent Q wave in lead V₁ but no Q wave in lead V₆. The tracing was retouched for clarity.

ECG

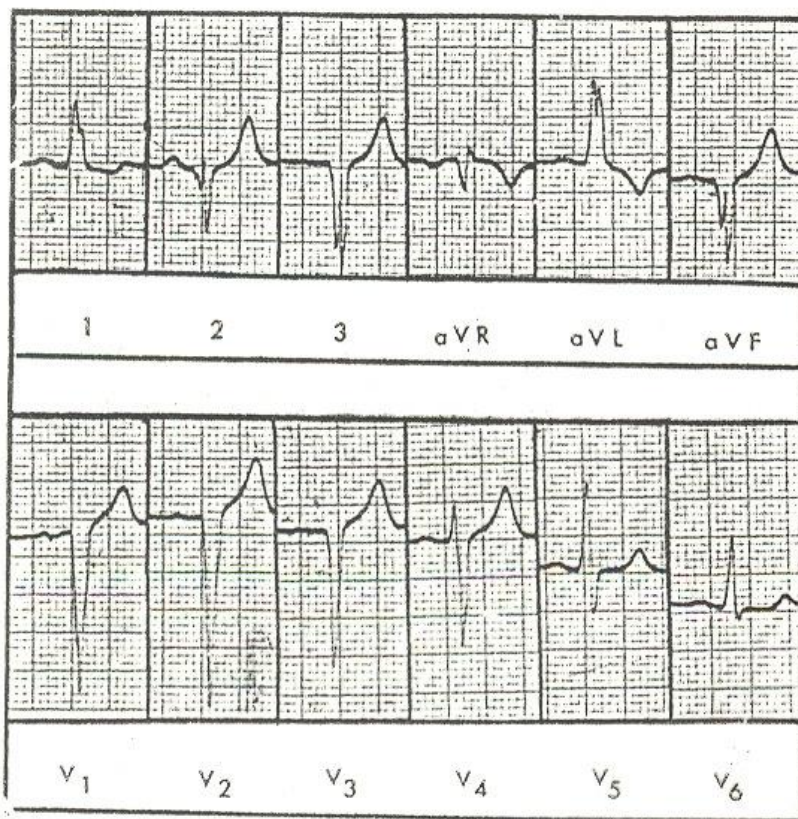


FIGURE 5-18. Electrocardiogram from a 34 year old man with congenitally corrected transposition of the great arteries and mild incompetence of the left AV valve. The QRS axis points upward and to the left (left axis deviation). Prominent Q waves are present in leads 3, aVF and V₁₋₃, but there are no Q waves in left precordial leads.

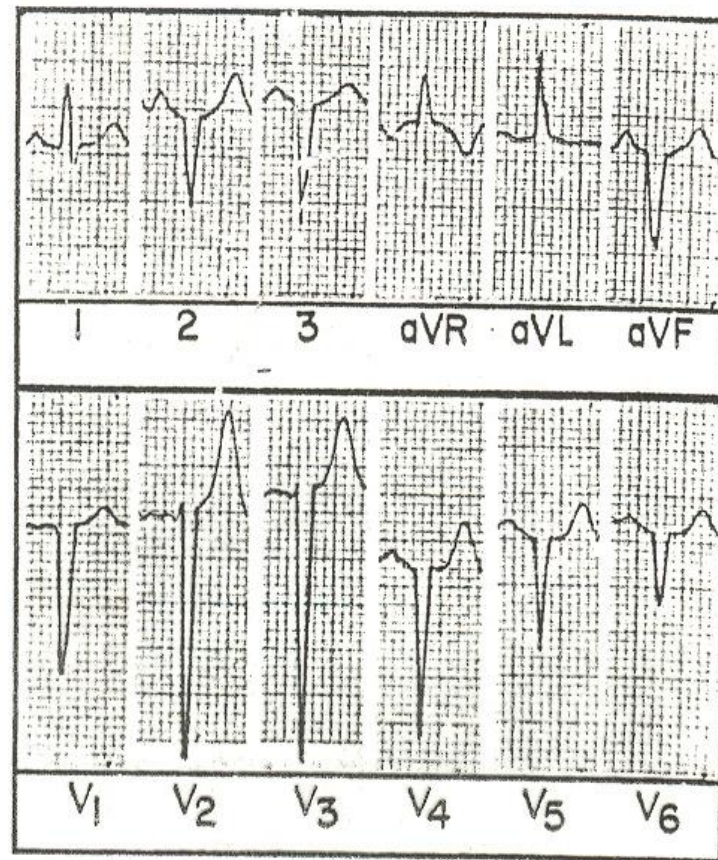


FIGURE 5-19. Electrocardiogram from a 23 year old woman with uncomplicated congenitally corrected transposition of the great arteries. The QRS complex in the frontal plane exhibits marked left axis deviation. In the horizontal plane, the posterior direction is so striking that QS waves appear in virtually all precordial leads.

TIỀN TRIỂN BỆNH

- ❑ Về lâu dài, khó tiên đoán: có thể xuất hiện
 - Nhịp nhanh trên thất (nhịp bộ nối hồ tương, nhịp nhanh nhĩ, cuồng nhĩ)
 - Blocc nhĩ thất
 - Hở van 3 lá (van nhĩ thất hệ thống)
 - Suy thất phải (thất dưới ĐMC)
- ❑ Các biến chứng này thường gặp khi bệnh nhân đã lớn. Do đó cần theo dõi mỗi 1, 2 năm: siêu âm tim, Holter ECG
- ❑ Tùy theo biến chứng có thể cần đặt máy tạo nhịp, thay van hoặc có khi thay tim

BẤT TƯƠNG HỢP NHĨ THẤT VÀ THẤT ĐẠI ĐỘNG MẠCH CÓ KÈM THÔNG LIÊN THẤT

□ *Giải phẫu học và sinh lý bệnh:*

- Thường là TLT đơn độc và quanh màng (80% trường hợp). Một ít (10%) TLT vùng cao, hoặc phạm cả 2; đôi khi TLT vùng cơ
- Sinh lý bệnh giống như trường hợp Thông liên thất
- Hở van 3 lá do dẫn vòng van sớm hơn vì lượng máu đổ về phổi nhiều làm tăng tải khối lượng tâm thất dạng thất phải (hoạt động như thất trái)

BTHNT/TĐĐM kèm TLT

□ *Lâm sàng*

- Giống như bệnh cảnh thông liên thất
- Tuy nhiên lượng máu lên phổi không nhiều như TLT thông thường, nên có 30% không có triệu chứng trong năm đầu tiên (Friedberg, Nadas)

□ *Xquang và điện tâm đồ*

- Phim lồng ngực cho biểu hiện tim bẩm sinh có luồng thông trái phải ở tầng thất
- ECG tương đối đặc hiệu với trục QRS lệch trái và mất sóng Q ở các chuyển đạo trái

BTHNT/TĐĐM kèm TLT

□ *Tiến triển bệnh*

- Là tiến triển của thông liên thất
- Còn có thêm biến chứng phổi hợp do bất tương hợp 2 lần: loạn nhịp, block nhĩ thất, hở van 3 lá, suy thất phải

□ *Điều trị*

- Xiết bít ĐMP, để bảo vệ mạch máu phổi, chờ tới tháng 18-24 đóng TLT
- Đóng Thông liên thất: nguy cơ block nhĩ thất, hở van 3 lá và suy tim phải thường gặp sau mổ
- Phẫu thuật triệt để: chuyển đổi vị trí động mạch kèm với phẫu thuật Senning cùng đóng thông liên thất.

BẤT TƯƠNG HỢP NHĨ THẤT VÀ THẤT ĐẠI ĐỘNG MẠCH KÈM THÔNG LIÊN THẤT VÀ HỢP ĐMP

❑ *Giải phẫu học và sinh lý bệnh*

- Ngoài 2 lần bất tương hợp, còn phối hợp TLT và hợp ĐMP
- Sinh lý bệnh tùy thuộc độ nặng của hợp ĐMP. Nếu hợp nặng b/n sẽ bị tím
- ĐMP:
 - Xuất phát từ thất trái
 - Nằm giữa 2 van 2 lá và 3 lá, phía sau ĐMC
 - Hợp phễu: 50% trường hợp
 - Van hợp: có thể 2 mảnh hay 1 mảnh, có thể không lỗ van
 - Có thể 2 ĐMP phải và ĐMP trái không bắt nguồn từ thân ĐMP
- Van 3 lá: 90% có cấu trúc bất thường (dây chằng dày, gấn bất thường, hoặc dạng Ebstein). 30% có hở 3 lá, đôi khi hợp

BTHNT/TĐĐM KÈM TLT VÀ HẸP ĐMP

❑ *Lâm sàng*

- Biểu hiện lâm sàng tùy theo độ hẹp ĐMP
- Hẹp ĐMP thường không nặng, nên 30% trường hợp không cần giải phẫu tạm thời trong năm đầu tiên
- Nếu độ hẹp tương đối vừa phải, quân bình với TLT, b/n chịu đựng được, chỉ có âm thổi do máu qua ĐMP
- Nếu hẹp nhiều, có tím

❑ *Xquang và điện tâm đồ*

- Xquang ngực: tim nhỏ hơn bình thường tuần hoàn phổi bình thường hay giảm
- ECG đặc hiệu với trục lệch trái và mất sóng Q ở các chuyển đạo trái

BTHNT/TĐĐM KÈM TLT VÀ HỢP ĐMP

□ Điều trị

- Dưới 2 tuổi: tím nặng kèm số lượng hồng cầu trên 6,5 triệu: sửa chữa tạm thời bằng cách nối động mạch dưới đòn và ĐMP
- Trên 2 tuổi:
 - Nếu không có tổn thương phổi hợp ở thất trái và TLT có lỗ lớn: đặt ống nối thất trái với ĐMC và phẫu thuật Senning kèm ống nối liên thất phải với ĐMP
 - Nếu không: đóng thông liên thất và đặt ống nối thất trái với ĐMP. Nguy cơ sau này: hở van 3 lá, suy thất phải

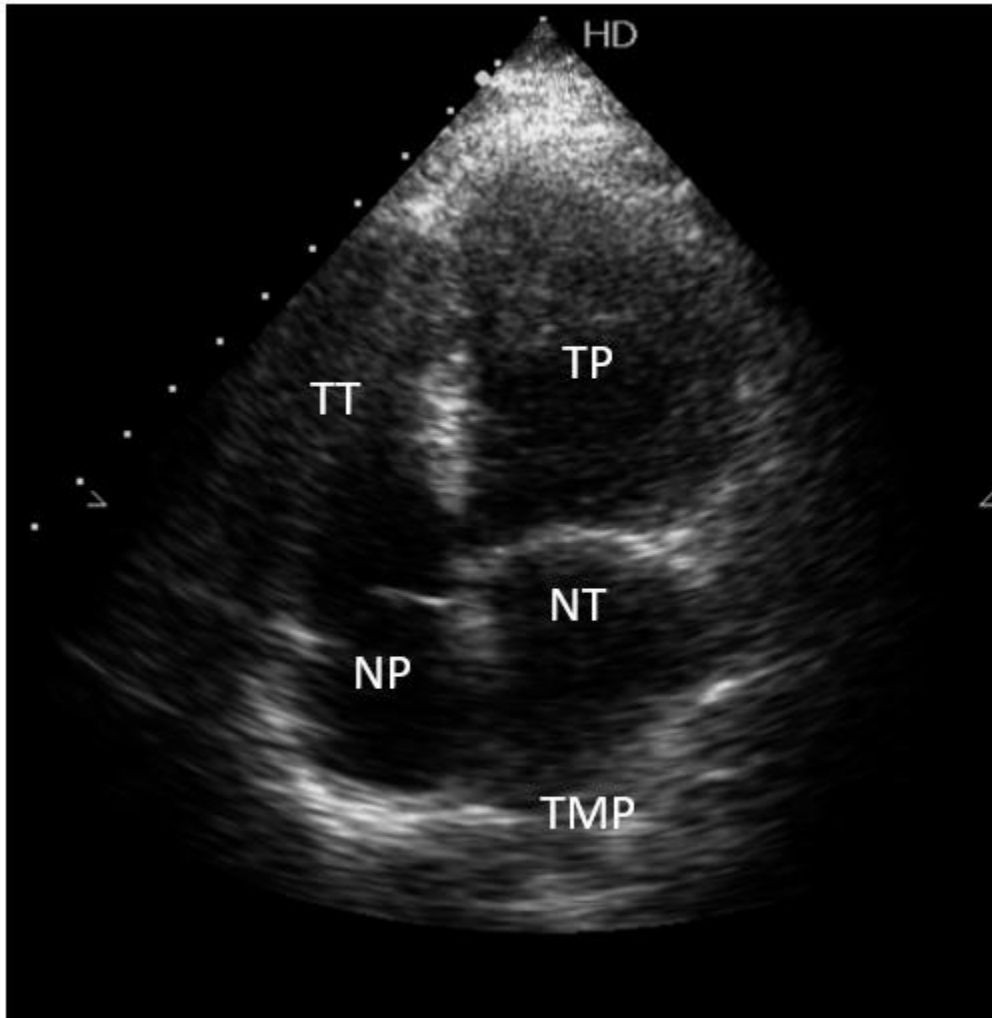
SIÊU ÂM 2D VÀ DOPPLER TRONG CHẨN ĐOÁN BTHNT/TĐĐM (1)

- ❑ Tâm thất có dạng thất trái nằm bên phải. Tâm thất có dạng thất phải nằm bên trái
- ❑ Cần xác định nhĩ phải và nhĩ trái. Thông thường 4 tĩnh mạch phổi đổ vào nhĩ trái. Ngoài ra ở trẻ nhỏ có thể xác định nhĩ phải, nhĩ trái bằng dạng của tiểu nhĩ
- ❑ Xác định thất phải và thất trái bằng các tiêu chuẩn thông thường của echo. Ở đây, 2 dấu quan trọng nhất là vị trí gắn của van nhĩ thất và của cột cơ.

SIÊU ÂM 2D VÀ DOPPLER TRONG CHẨN ĐOÁN BTHNT/TĐĐM (2)

- ❑ Xác định ĐMC và ĐMP bằng các tiêu chuẩn thông thường.
- ❑ Khảo sát tình trạng van nhĩ thất xem có hở van nhĩ thất. Đặc biệt chú ý xem van nhĩ thất bên trái (3 lá) có biến đổi cấu trúc theo kiểu Ebstein.
- ❑ Khảo sát có tổn thương thông liên thất và hẹp ĐMP
- ❑ Các tổn thương phối hợp khác có thể gặp là: kênh nhĩ thất, hẹp eo ĐMC, màng ngăn trong nhĩ trái, TLN, còn ống động mạch, không hở van ĐMP

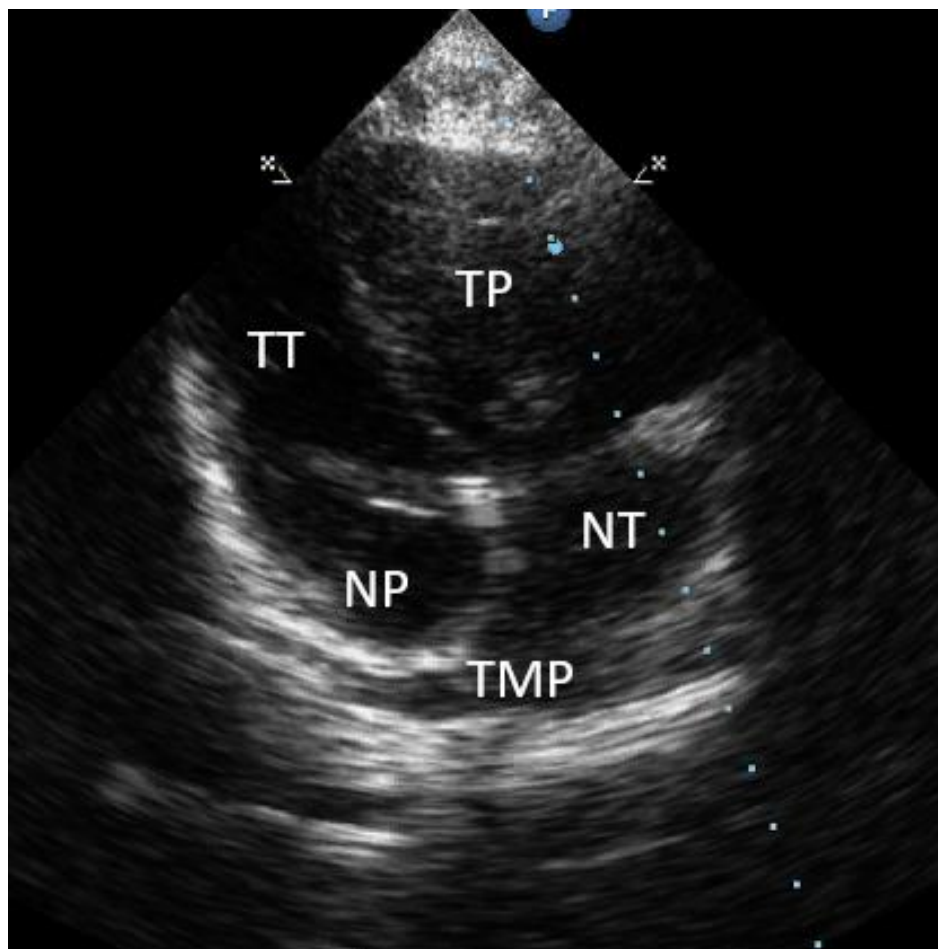
Siêu âm tim



- Van NT bên phải về đáy tim, van NT trái về mỏm
- Thất bên trái có dải điều hòa
- NP → TT
NT → TP

Bất tương hợp nhĩ – thất

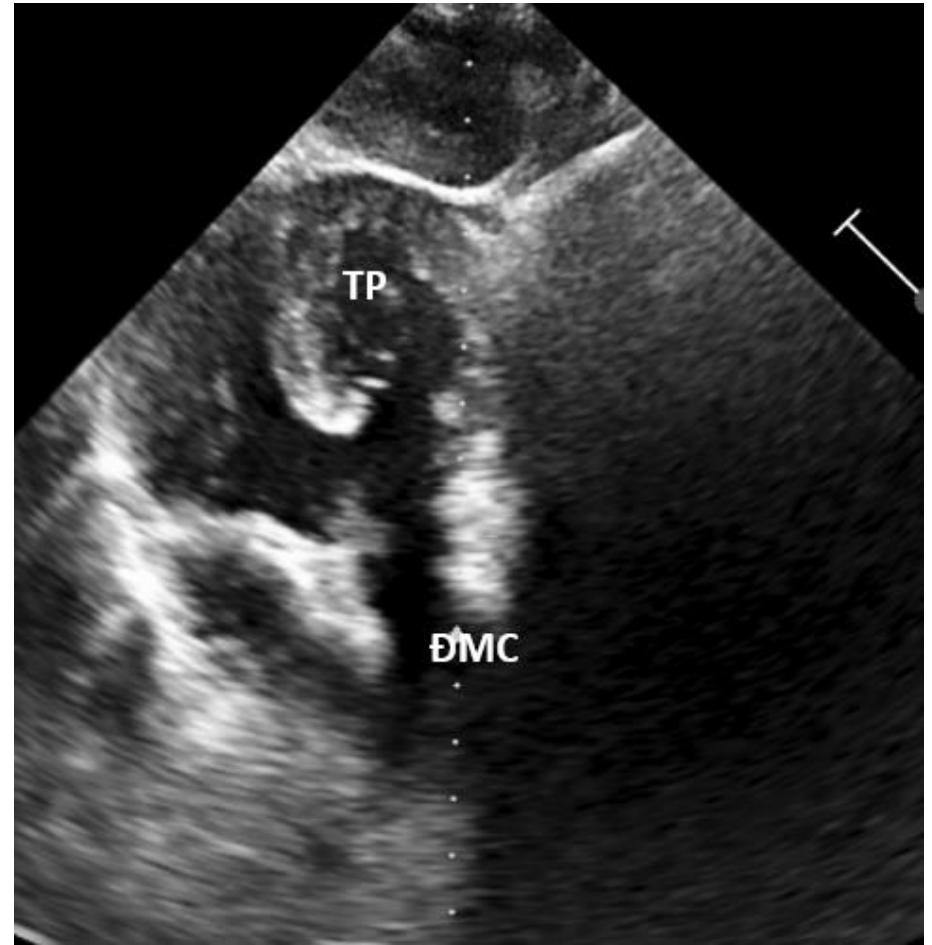
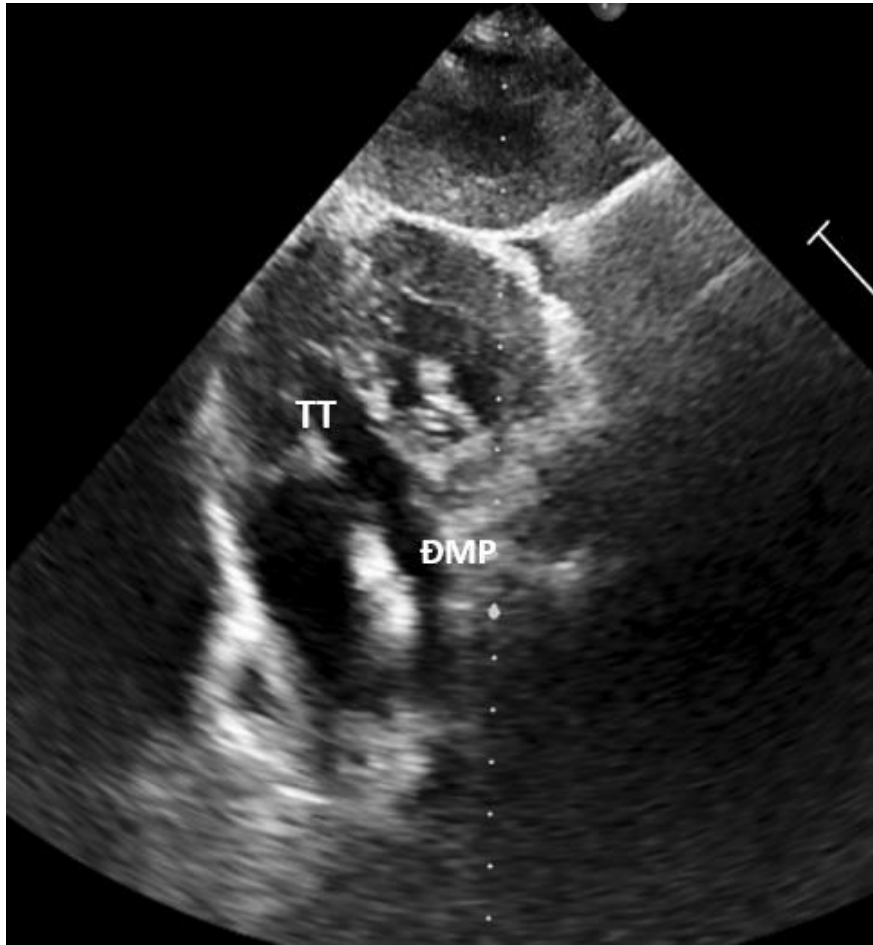
Siêu âm tim (ca LS1)



Bé trai 8 tuổi, chẩn đoán bất tương hợp nhĩ-thất, thất-đại động mạch, thông liên thất dưới hai đại động mạch, hẹp phổi nặng (Gd= 105/72 mmHg), situs solitus, dextrocardia

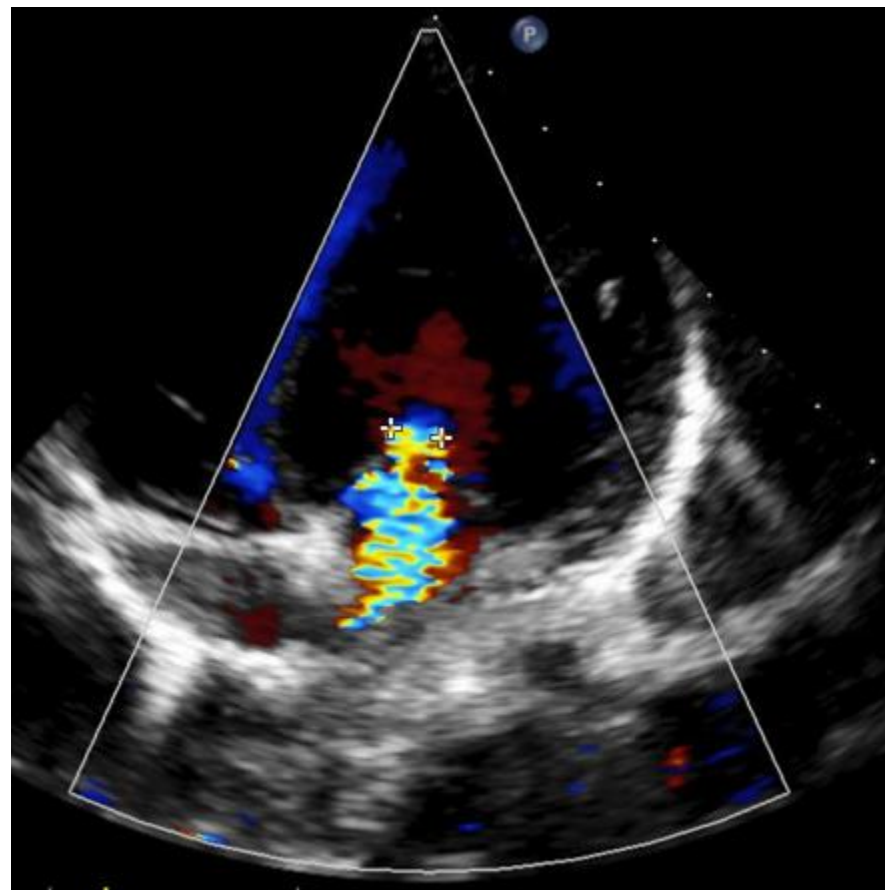
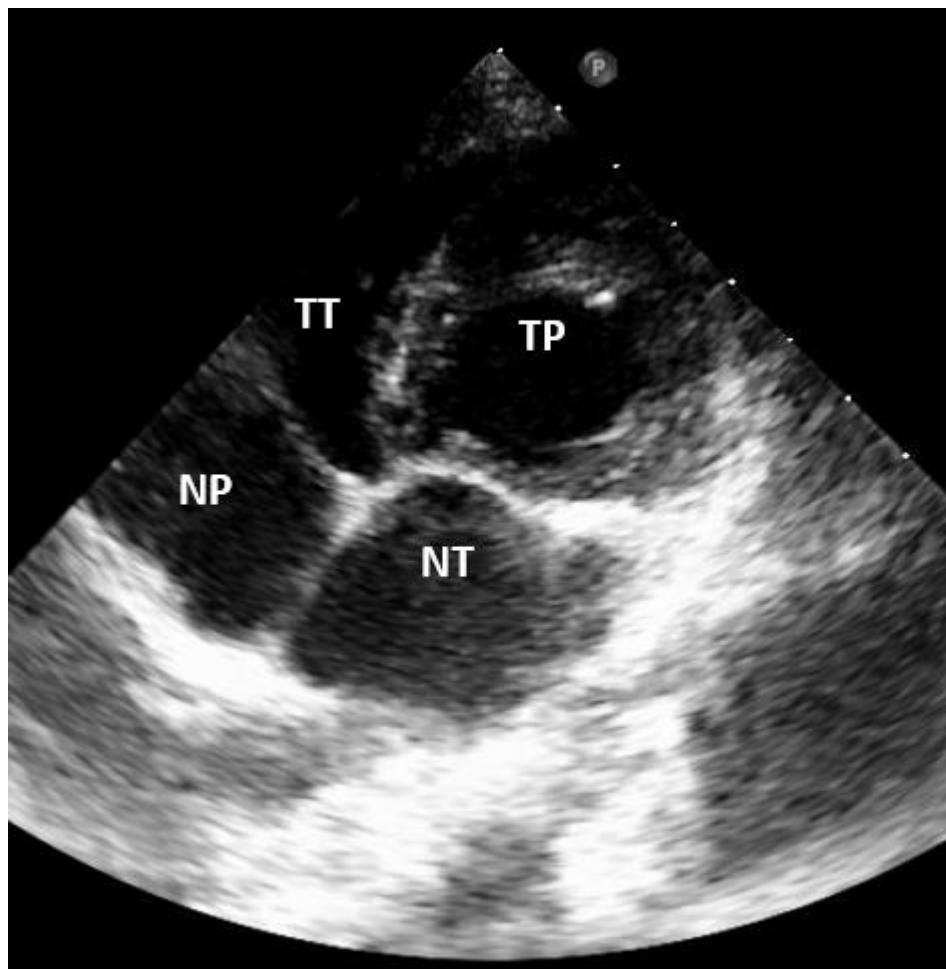
Bất tương hợp nhĩ – thất

Siêu âm tim (ca LS1)



Bất tương hợp thất – đại động mạch

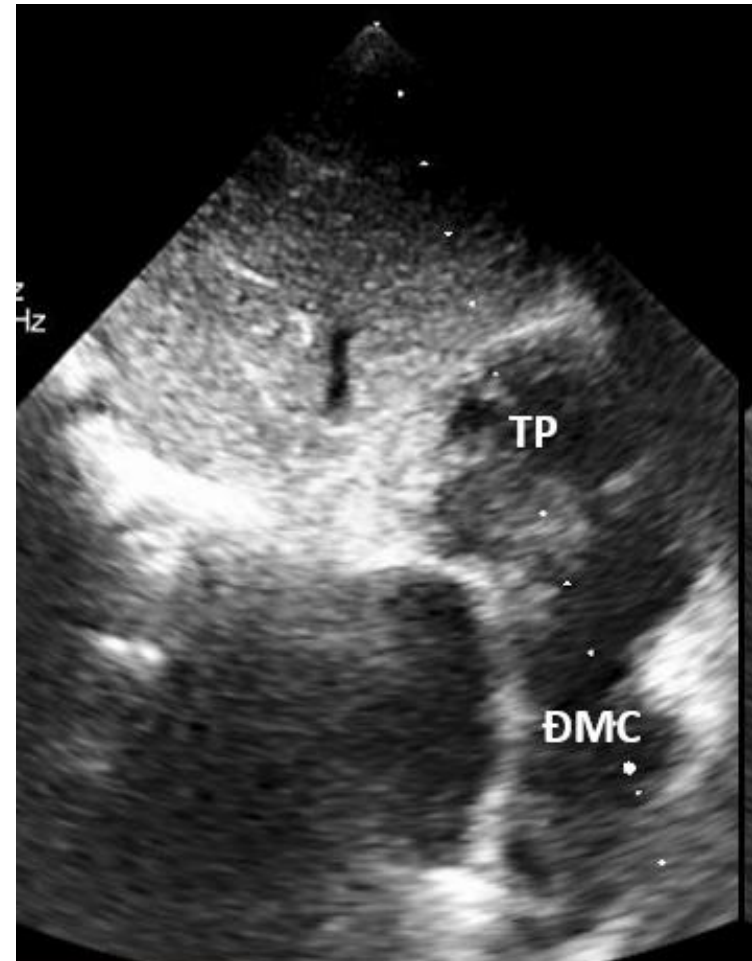
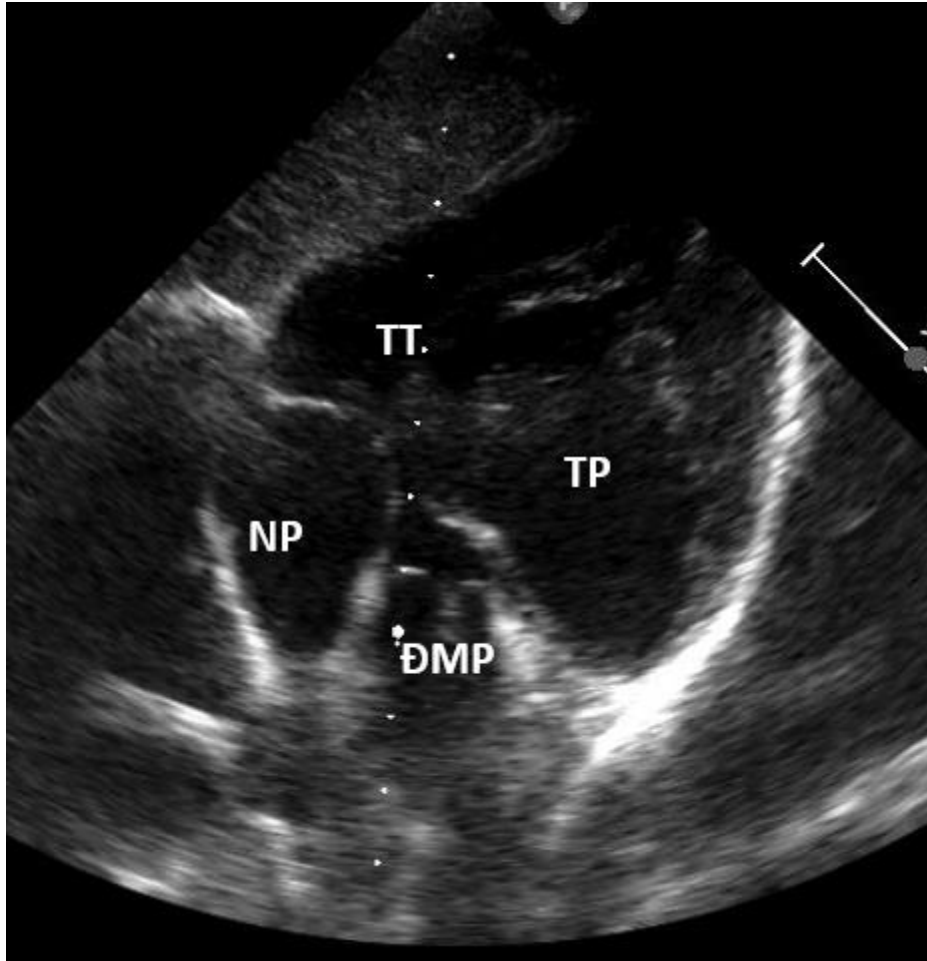
Siêu âm tim (ca LS2)



Bất tương hợp nhĩ – thất

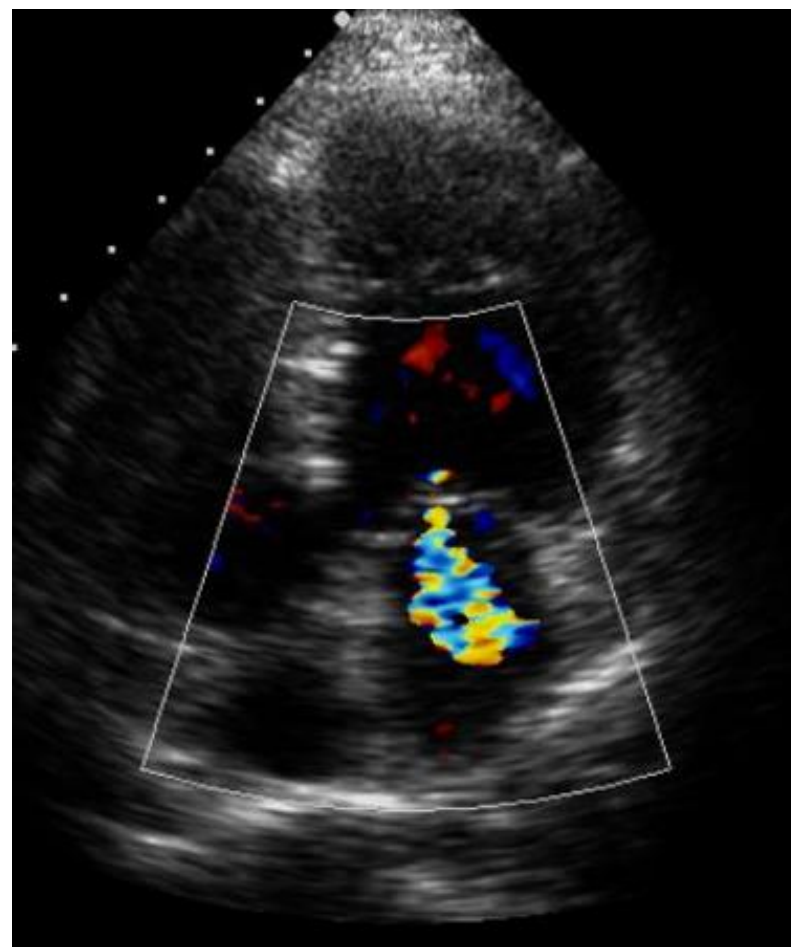
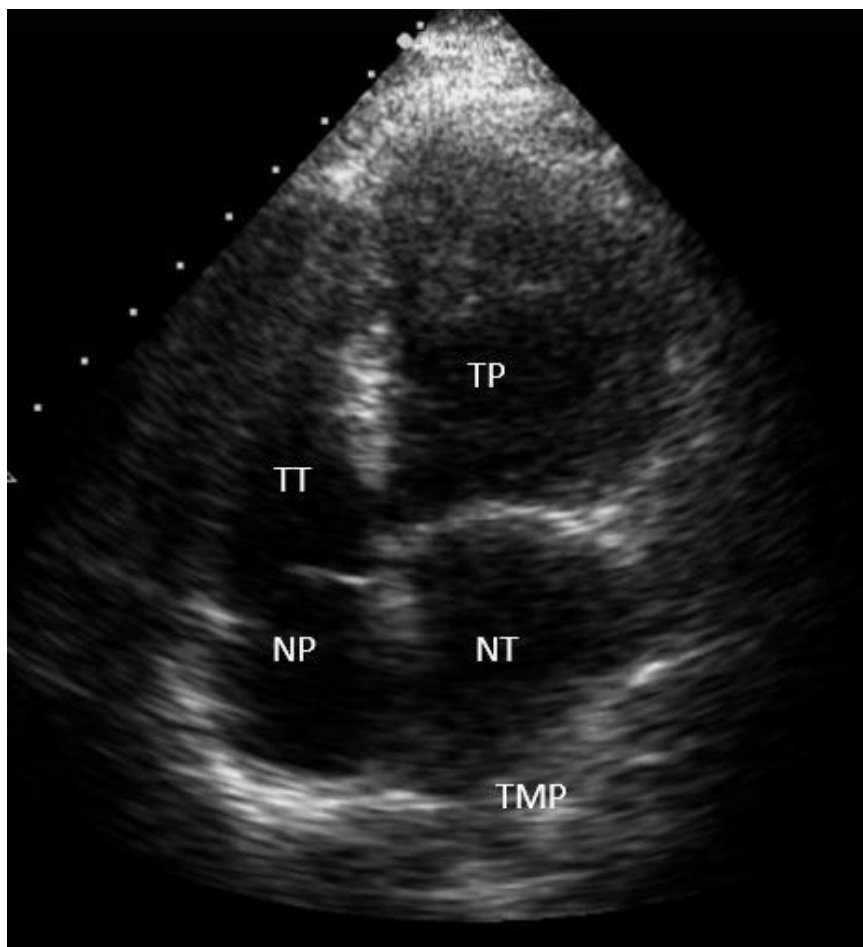
Bé gái 7 tuổi, chẩn đoán hoán vị đại động mạch có sửa chữa kèm thông liên thất lỗ nhỏ, hở van NT hệ thống TB

Siêu âm tim (ca LS2)

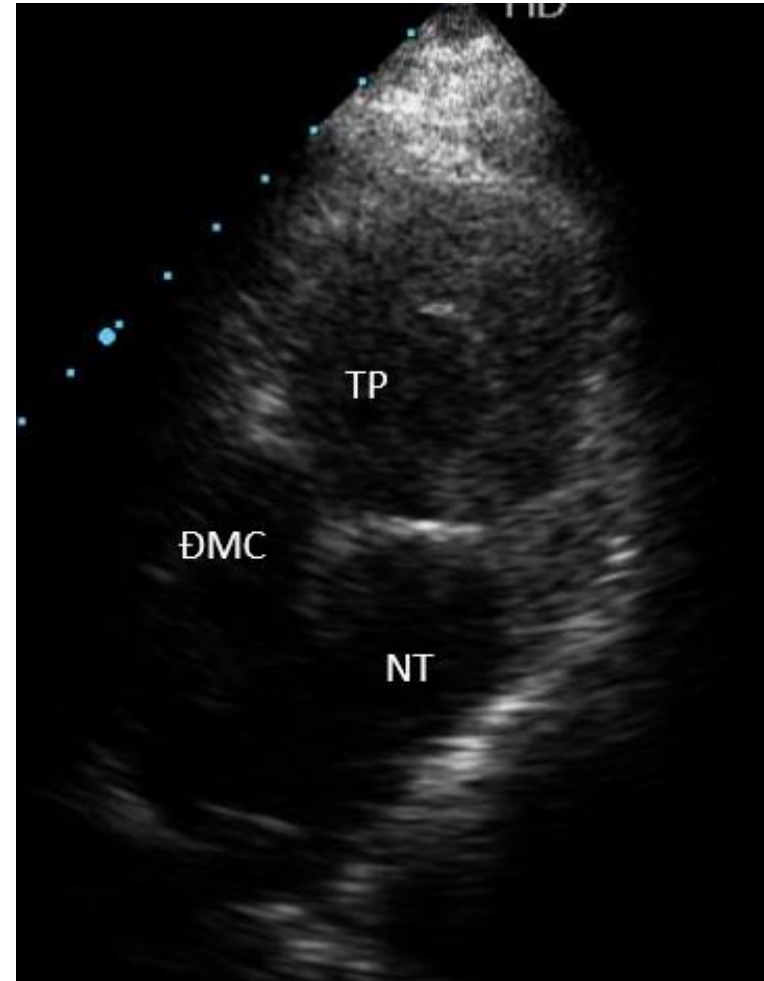
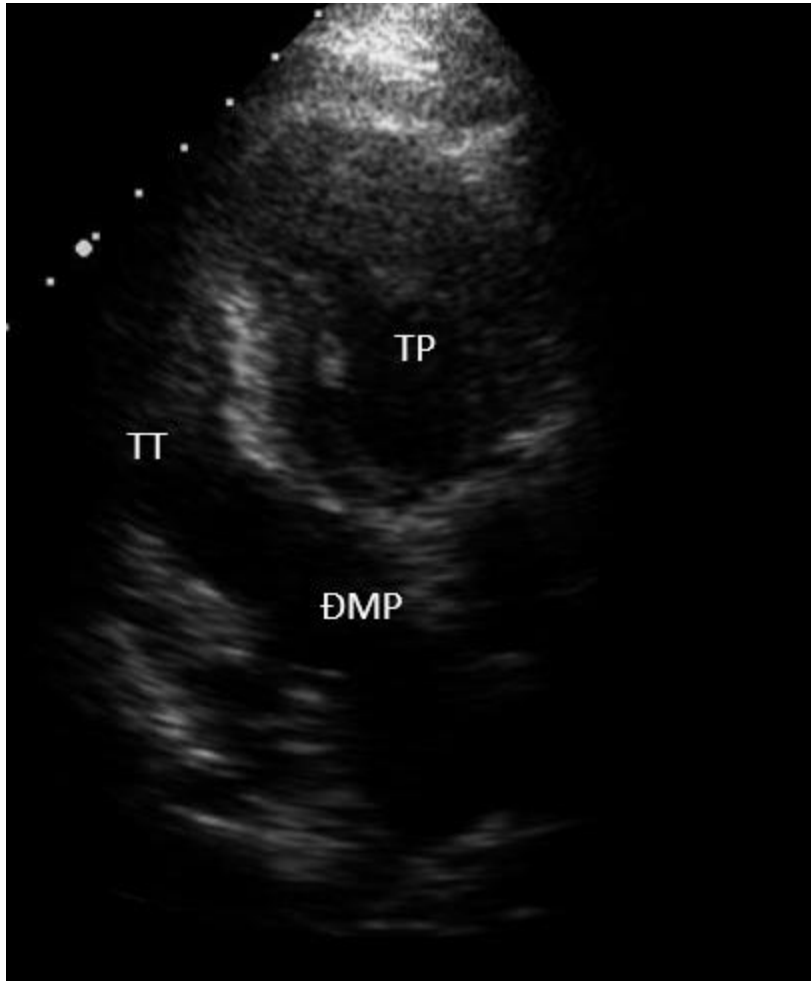


Bất tương hợp thất – đại động mạch

Siêu âm tim (ca LS3)



Bệnh nhân nữ 51 tuổi, khám kiểm tra sức khỏe tim mạch, làm siêu âm tim phát hiện hoán vị đại động mạch có sửa chữa, TLT, hở van nhĩ thất hệ thống nhẹ



Bất tương hợp thất-đại động mạch, không hẹp phổi

TIẾN TRIỂN TỰ NHIÊN

- ❑ 5-10 % trẻ sơ sinh BTHNT/TĐĐM có block nhĩ thất độ 3 từ mới sinh. \uparrow 2% một năm dẫn đến khoảng 10-15% ở tuổi vị thành niên và khoảng 30% ở tuổi trưởng thành.
- ❑ Block ở nút nhĩ thất hay thấp hơn. Khoảng 40-50% b/n có block nhĩ thất độ 1 hay 2
- ❑ Chức năng thất phải thường suy từ tuổi 20
- ❑ BTHNT kèm TLT: tiến triển tự nhiên thường chậm hơn TLT cùng cỡ
- ❑ BTHNT kèm TLT + hẹp ĐMP: tiến triển giống 4F
- ❑ Hở van nhĩ thất trái: thường từ tuổi 20