

TÂM THẤT ĐỘ NHẤT CHỨC

NĂNG: Từ giải phẫu bệnh đến siêu âm tim

(Double inlet ventricle = single ventricle = univentricular AV connection)

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

Lịch sử

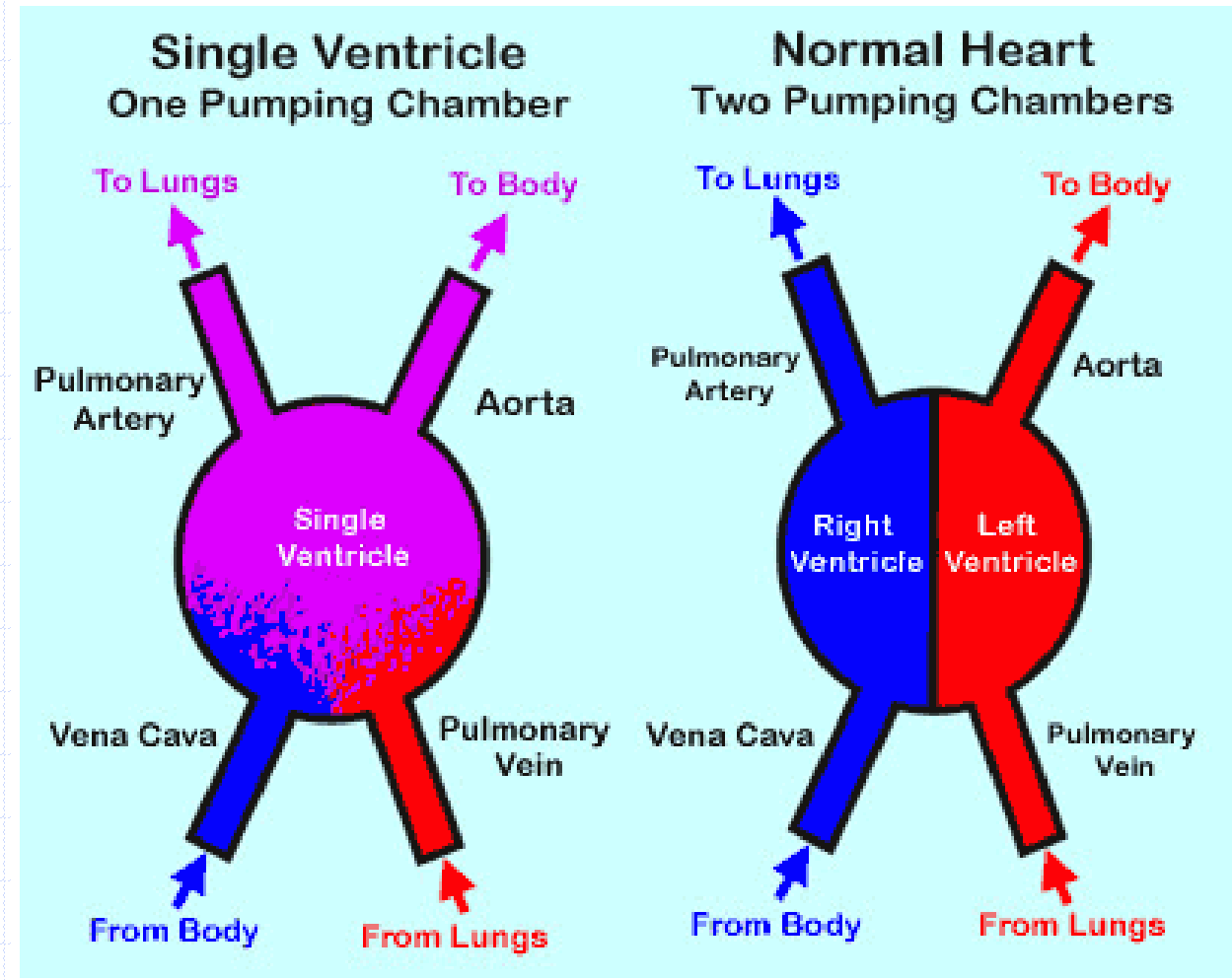
- ◆ Holmes (1824): mô tả đầu tiên
- ◆ Peacock (1854): “both auricles opening into the LV”
- ◆ Taussing (1939): “single ventricle with diminutive outlet chamber”
- ◆ Muller & Damman (1952): phẫu thuật giảm nhẹ (surgical palliation)
- ◆ Yacoub & Radley Smith (1976): phẫu thuật kiểu Fontan

Single Ventricle Anomaly

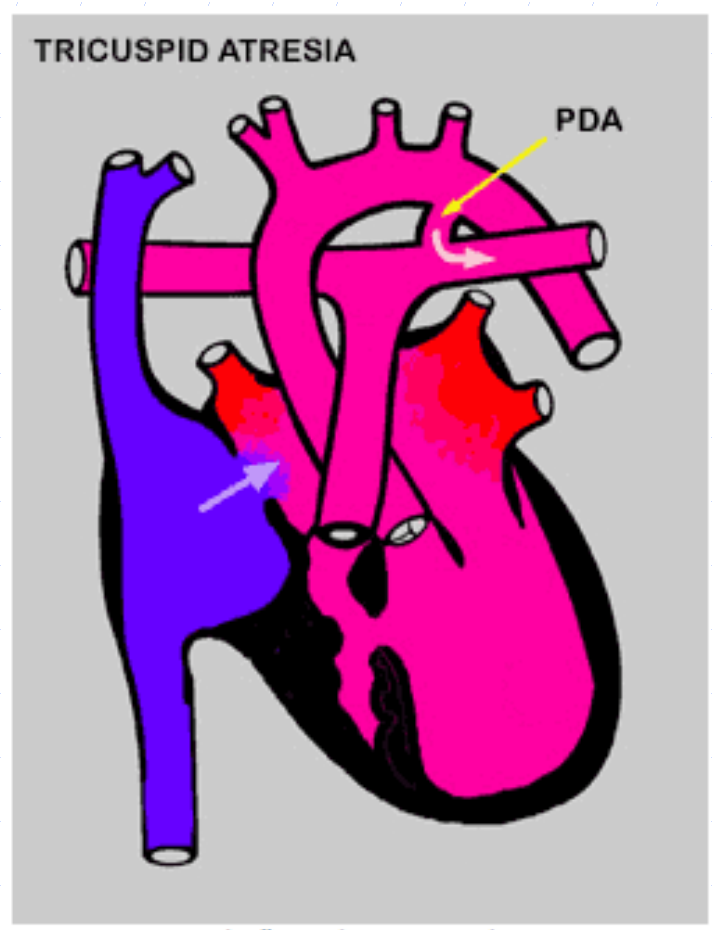
- ◆ Nhóm bệnh lý khác nhau, có điểm chung: một thất hoạt động hiệu quả
- ◆ Bao gồm:
 - Tricuspid atresia (không lỗ van 3 lá)
 - Hypoplastic left heart syndrome (hội chứng thiếu sản TTr)
 - Double inlet LV (Thất trái 2 đường vào)
 - Some variations of double outlet RV
 - Many of the heterotaxy defects: pulmonary atresia...

Heterotaxy: sắp xếp khác biệt (hetero: different; terxy; arrangement)

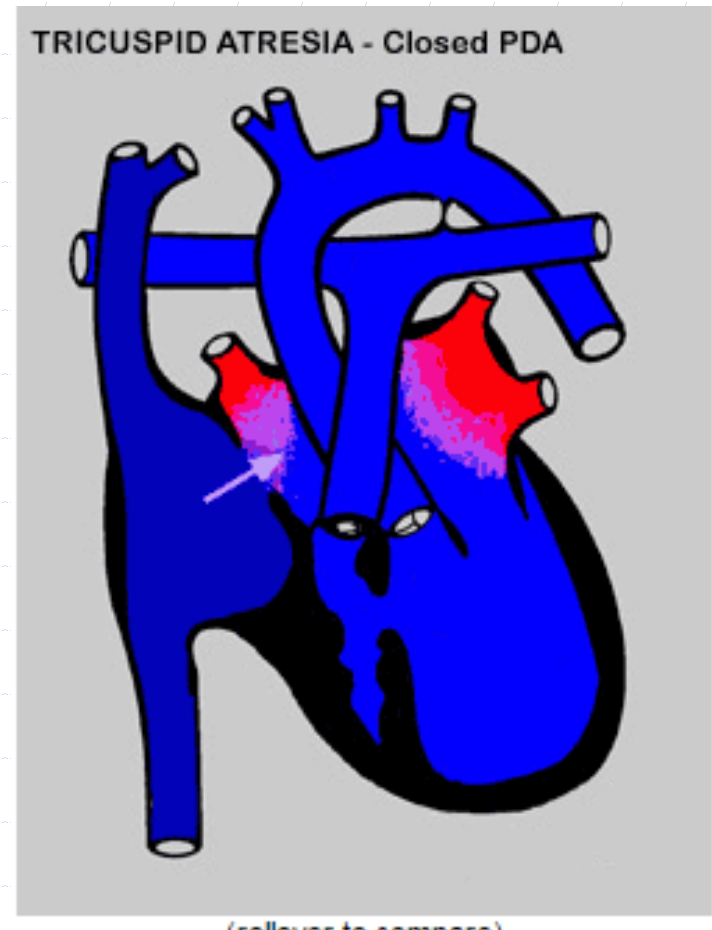
Sinh lý bệnh tâm thất độc nhất



Không lỗ van 3 lá (Tricuspid atresia)

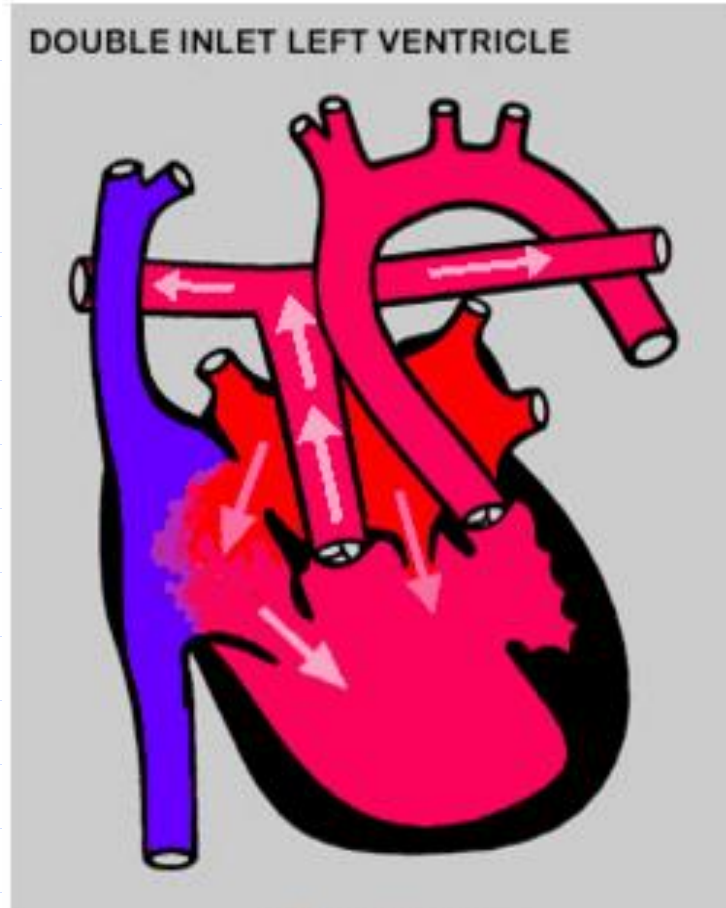


(rollover to compare)

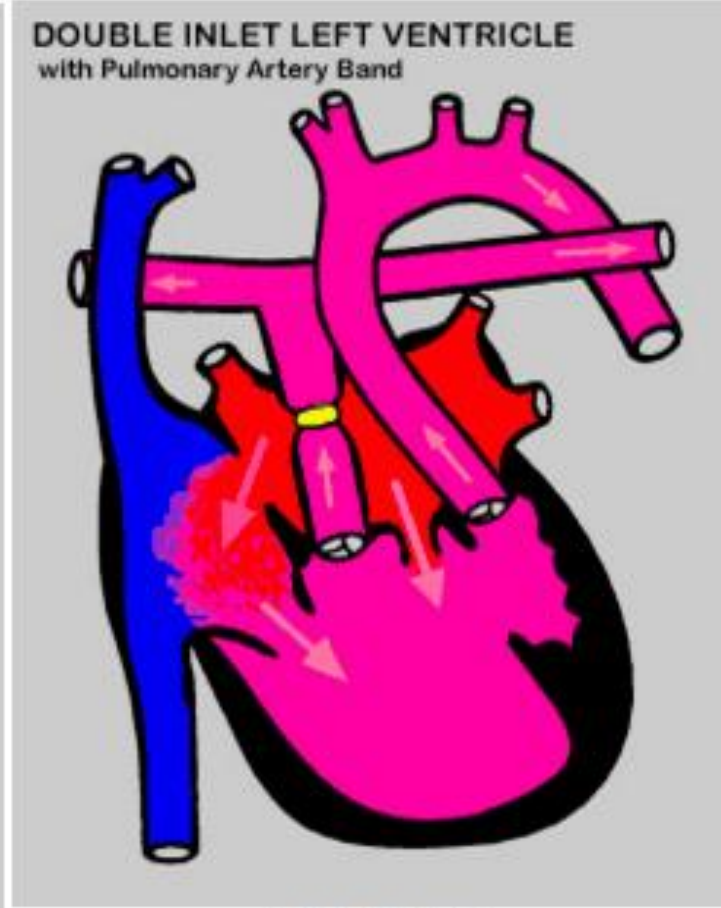


(rollover to compare)

Thất trái hai đường vào (Double inlet left ventricle)

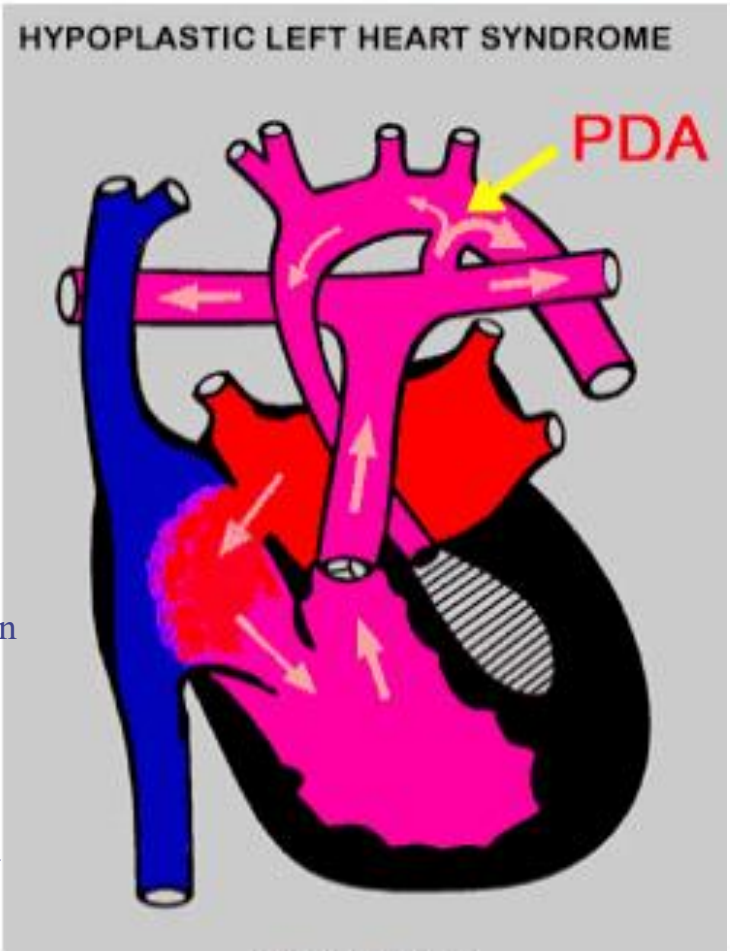


(rollover image)

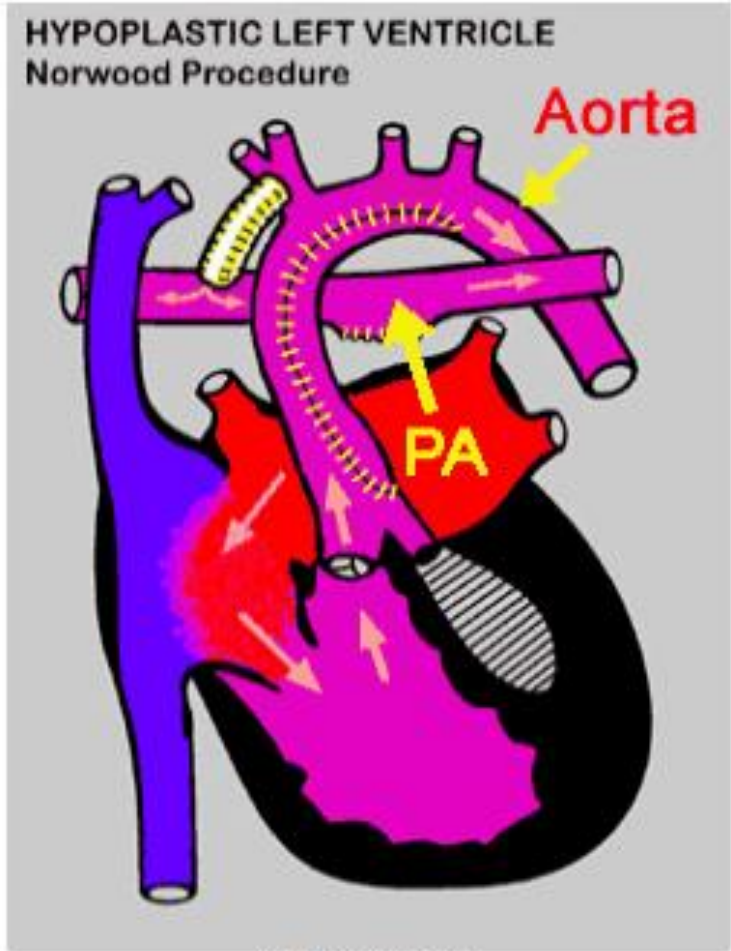


(rollover image)

H/c Thiếu sản thất trái (Hypoplastic left heart syndroms)



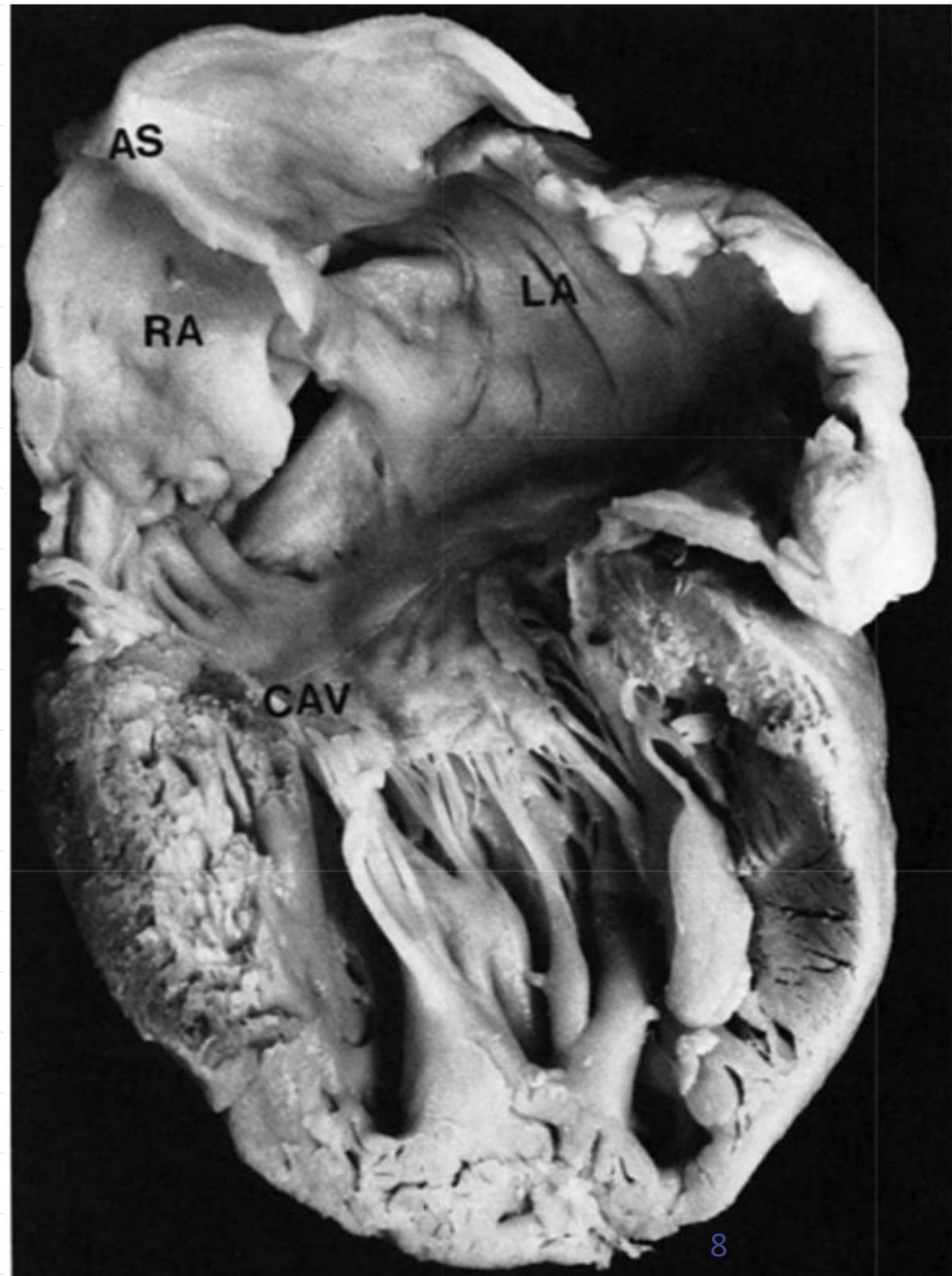
(rollover image)



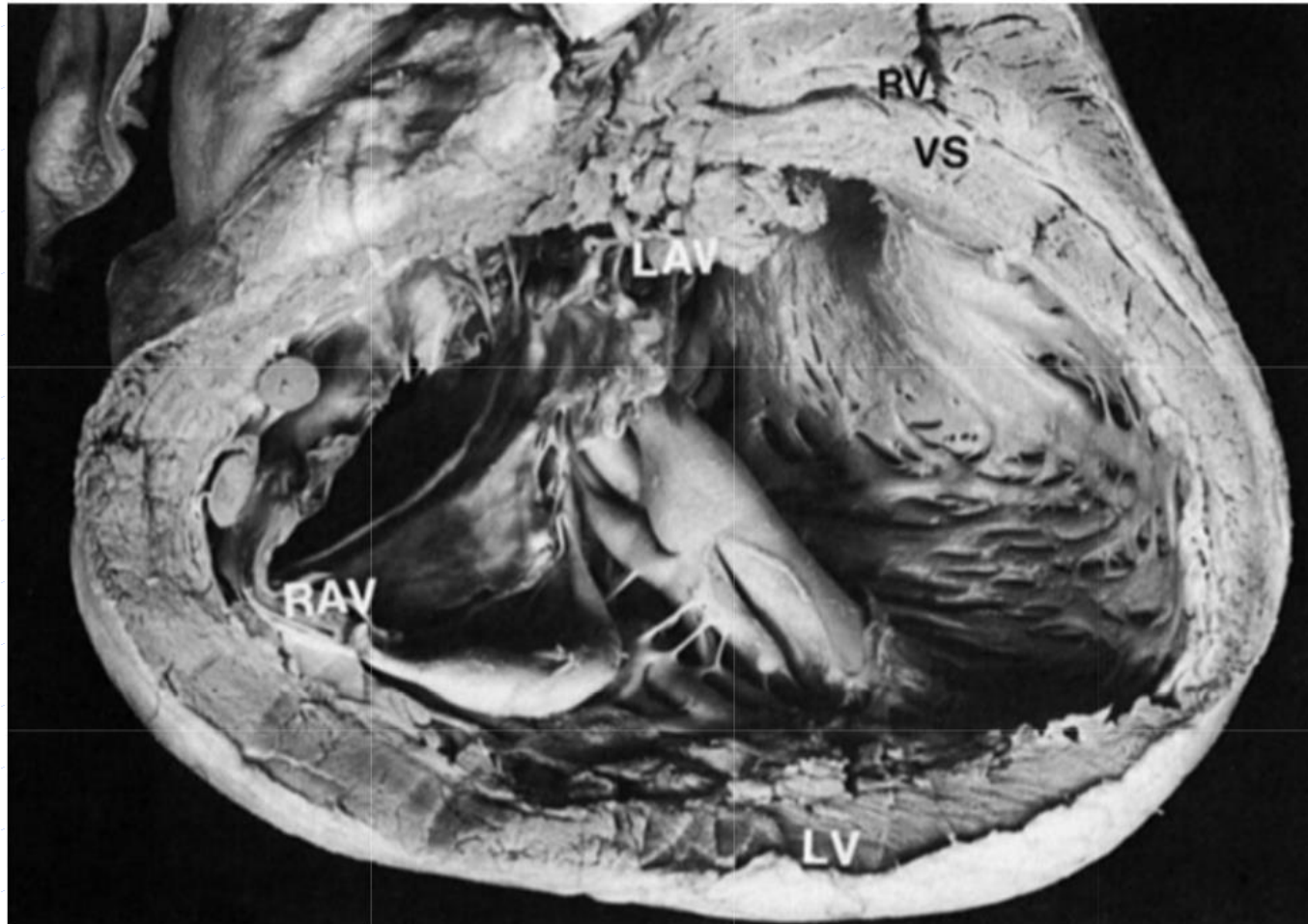
(rollover image)

- Phẫu thuật Norwood:
- GD 1:
- cắt bỏ vách
 - Cắt thân nhĩ ĐMP (đoạn xa)
 - Nối ĐMP-ĐMC
 - Sửa chữa hẹp eo ĐMC
- GD 2:
- Tách tuần hoàn phổi và hệ thống khí sức cản MP giảm
 - Tạo Glenn Shut
- GD 3: Fontan biến cải

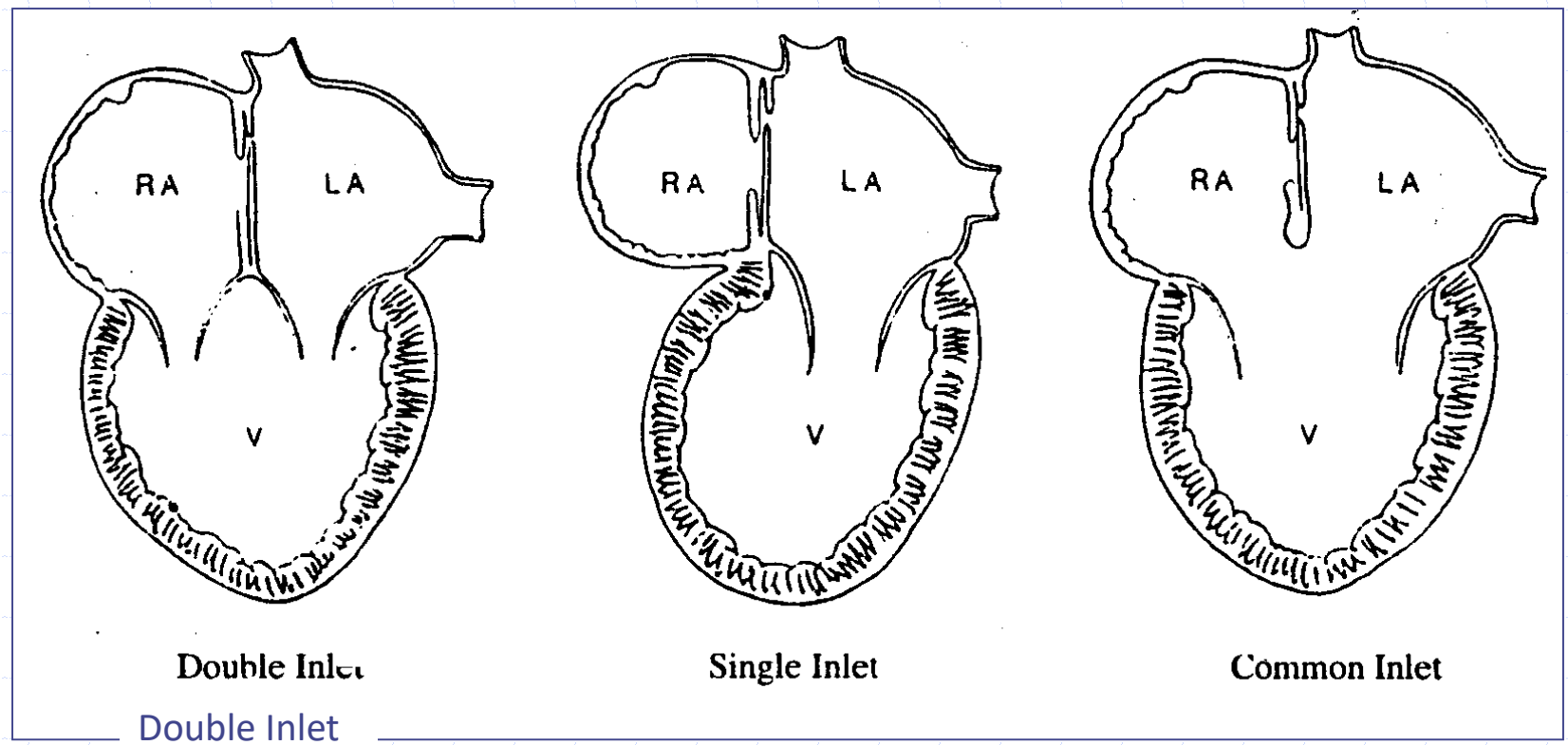
Thất phải 2 đường vào (Double inlet RV)



Thất trái 2 đường vào (Double inlet LV)

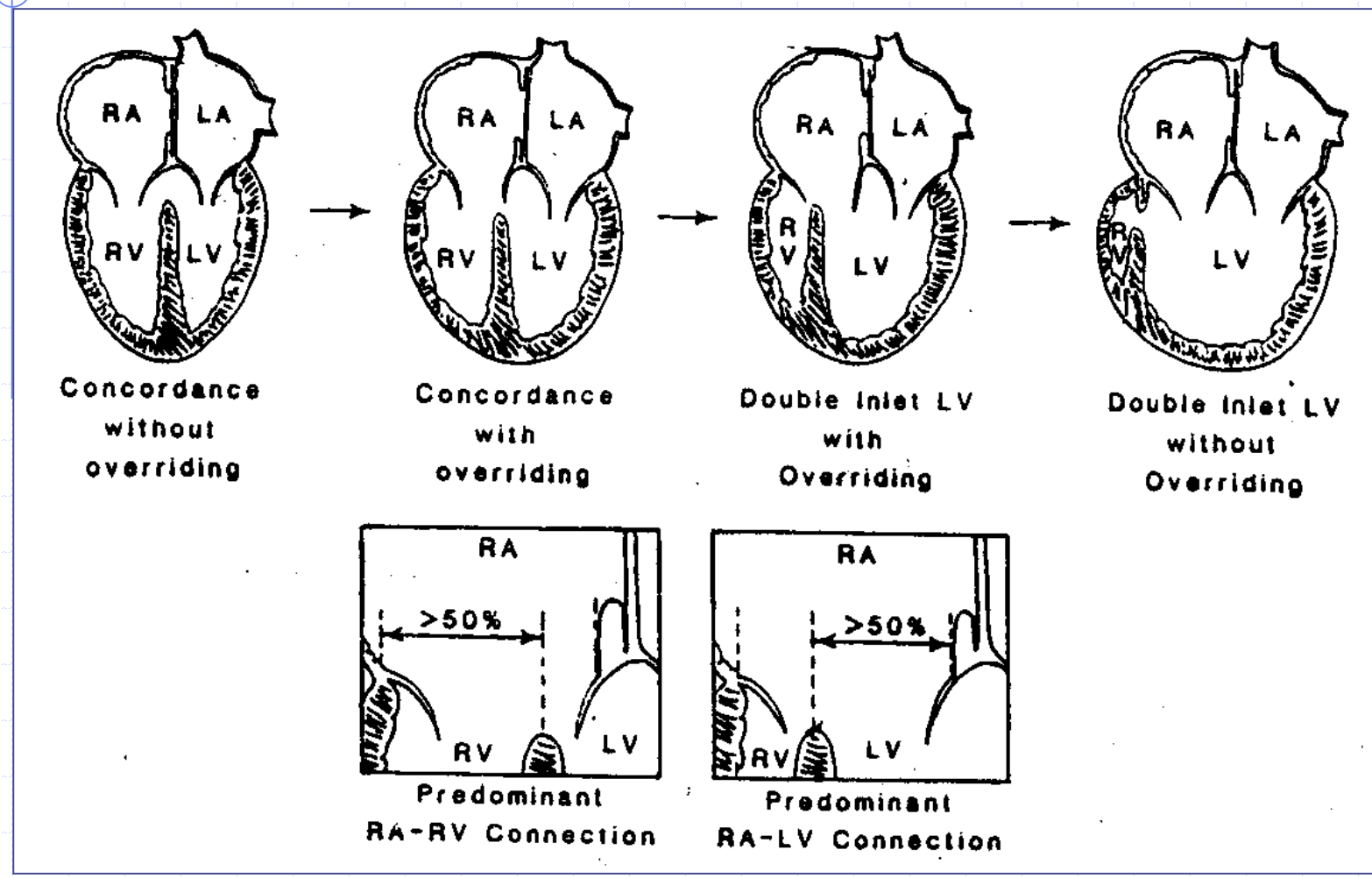


Giải phẫu học: các kiểu đường vào (Inlet)



TL: Emmanuilids GC et al. Heart Disease in Forfants, children and Adolesceuts. Williams & Wilkinl-1995; 5th ed, p 1278-1304

Giải phẫu học: các kiểu tương hợp có hay không cưỡi ngựa (overriding)



Tổn thương phối hợp

- ◆ 1/3 trường hợp
- ◆ Bất thường van nhĩ thất: leaflet dysplasia, leaflet cleft and tags, anular hypoplasia, straddling
 - Hở van
 - Hẹp van
- ◆ Van ĐMP: hẹp do anular hypoplasia, leaflet thickening, không lỗ van
- ◆ Hẹp dưới van ĐMP
- ◆ Thông liên thất lỗ nhỏ hay nhiều lỗ TLT
- ◆ Bất thường cung ĐMC: Coarctation, đứt đoạn cung ĐMC, thiếu sản

Lâm sàng

- Tần suất bệnh: nam > nữ (3,4 lần)
- Triệu chứng cơ năng:
 - Triệu chứng suy tim : khó thở, toát mồ hôi, không chịu bú
 - Ngồi xồm: ít gặp
 - Cơ tím thiếu oxy : ít gặp

Triệu chứng thực thể

○ Ở tâm thất độc nhất có tăng tuần hoàn phổi:

- Âm thổi đầu và giữa tâm thu ở bờ trái xương ức (do máu qua foramen bulbo-ventriculaire). Âm thổi nhỏ dần khi lỗ này hẹp hơn
- T1 bình thường
- T2 tách đôi và mạnh; T2 đơn độc khi áp lực động mạch phổi tăng cao
- Âm thổi tâm trương nghe được ở mõm tim khi lượng máu lên phổi nhiều. Có thể nghe âm thổi Graham Steel ở bờ trái xương ức khi áp lực động mạch phổi tăng cao.

○ Ở tâm thất độc nhất có kèm hẹp động mạch phổi

- Âm thổi tâm thu ở liên sườn 2 trái do hẹp động mạch phổi. Không có tiếng phụt van phổi (pulmonic ejection sound) vì thường là hẹp dưới van động mạch phổi
- T1 bình thường
- T2 nhỏ và đơn độc

Chẩn đoán bệnh

- ◆ Lâm sàng
 - ◆ ECG
 - ◆ X-quang ngực
 - ◆ Siêu âm tim +++
 - ◆ Thông tim chụp mạch +++
 - ◆ MRI, chụp cắt lớp điện toán: vai trò chẩn đoán rất ít ở sơ sinh
- } ít giúp ít

Mục tiêu siêu âm tim

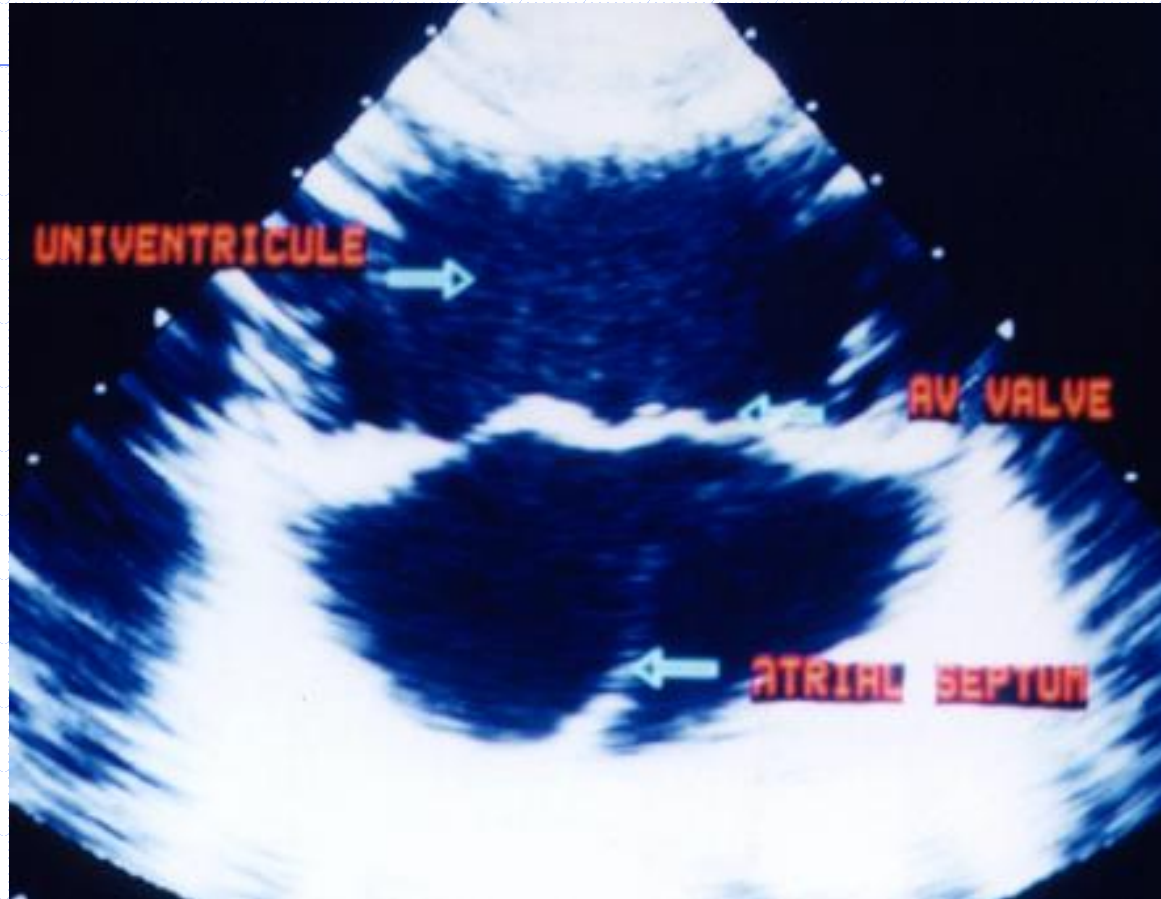
- Xác định situs của nhĩ
- Khảo sát dạng của thất trội (thất phải, thất trái hay không thuộc thể nào) và vị trí của thất teo nhỏ.
- Xác định tương quan nhĩ thất và thất đại động mạch
- Đo kích thước của thông liên thất và đo độ hẹp của buồng tổng của thất
- Khảo sát van nhĩ thất và van sigmoide : không lỗ van hay hẹp van
- Khảo sát sự đổ về của tĩnh mạch chủ và tĩnh mạch phổi
- Đo kích thước và khảo sát sự phân chia của động mạch phổi trung tâm
- Tổn thương phổi hợp

Dạng của thất

Tìm buồng thất trội thuộc TT hay TP

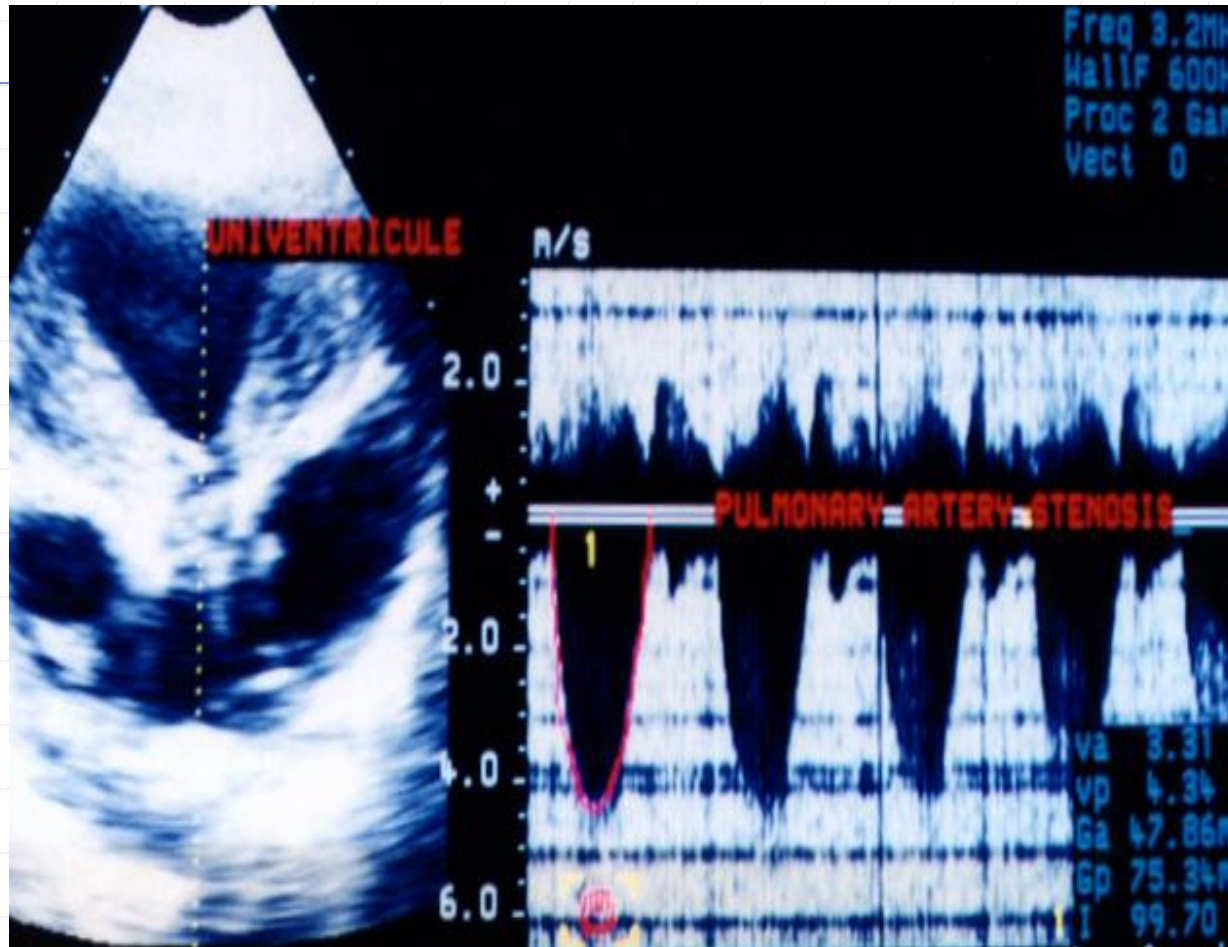
- Vị trí buồng thất phụ: mặt cắt dưới sườn
 - Ở phía trước: buồng thất phụ dạng thất phải
 - Ở phía sau: buồng thất phụ dạng thất trái
- Vị trí cơ trụ: thất phải có cơ trụ gắn vào VLT, cơ bè thô

Siêu âm tim



Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: tâm thất độc nhất và thông liên nhĩ tiên phát lớn gần như tâm nhĩ độc nhất

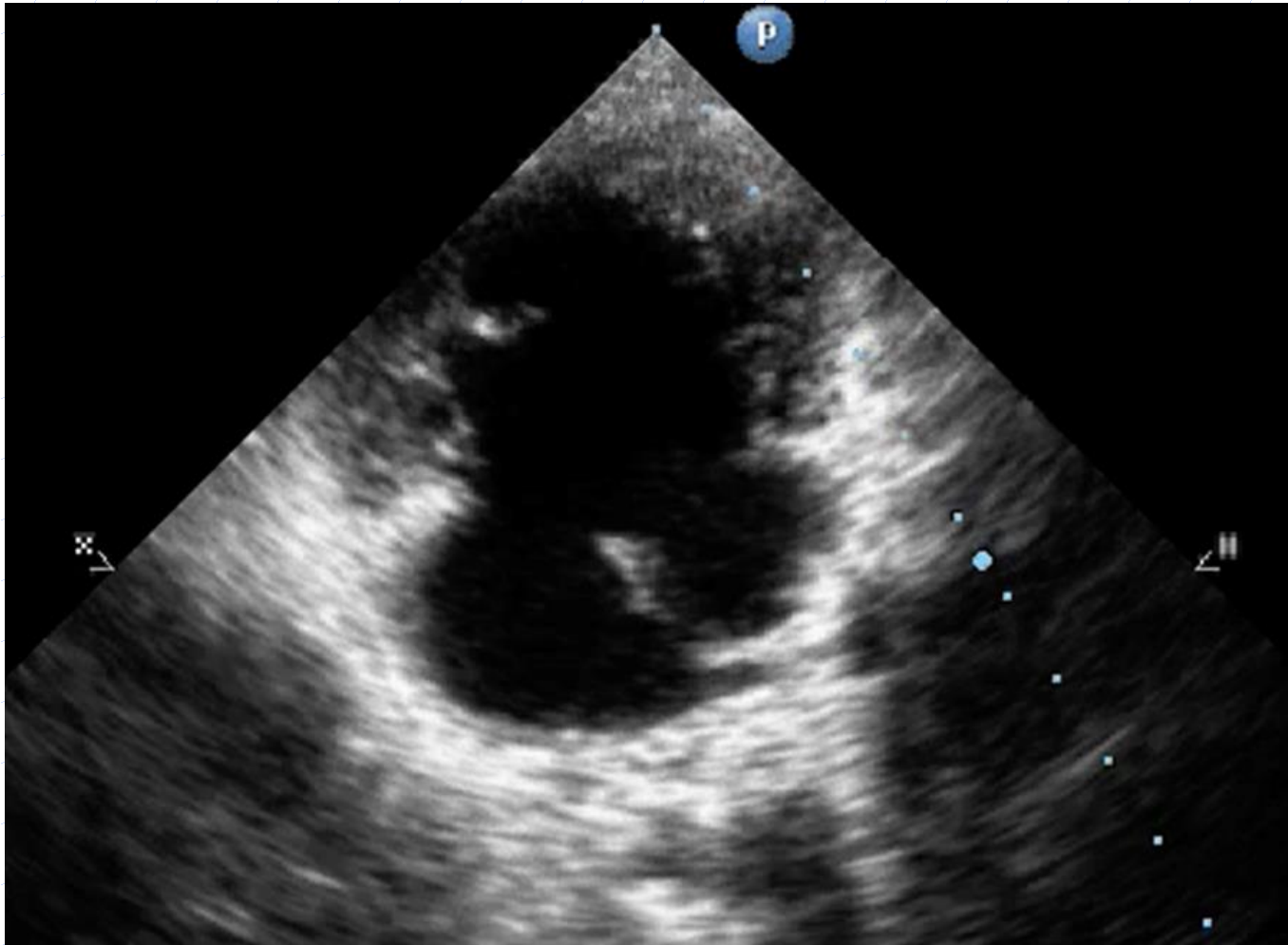
Siêu âm tim



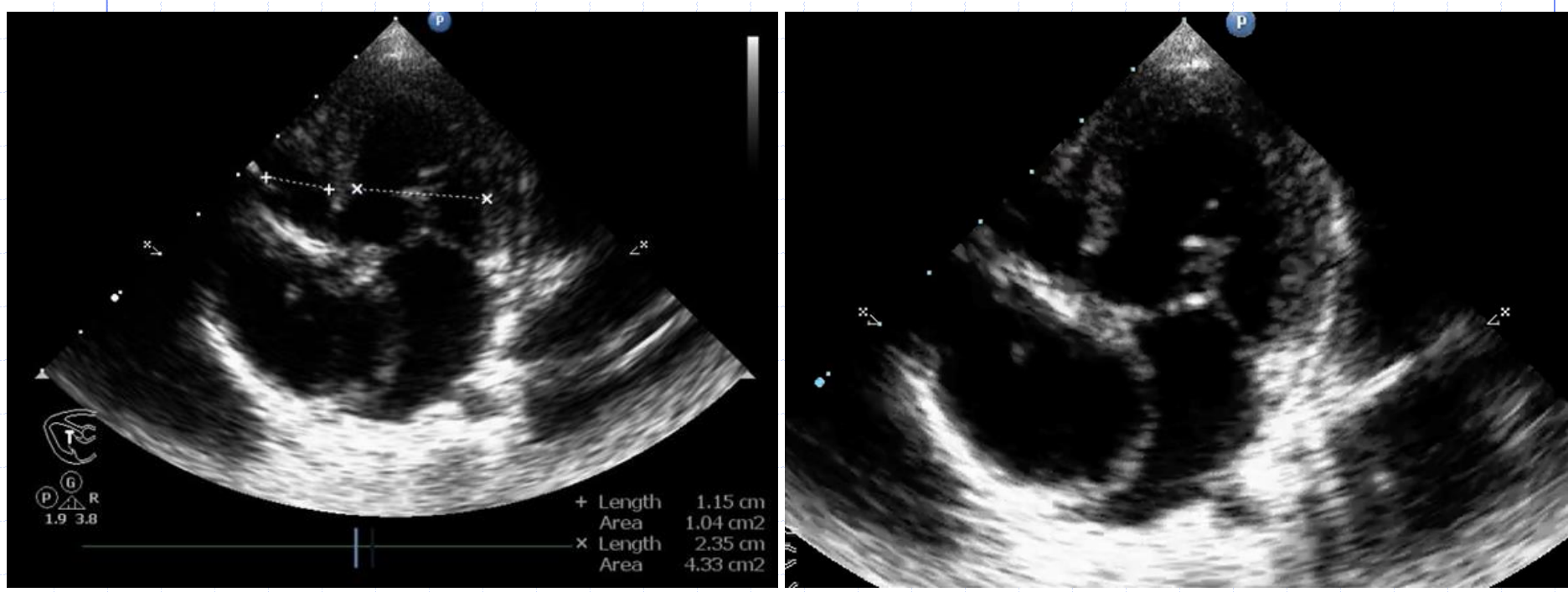
Mặt cắt dưới sườn: Doppler liên tục dòng máu ngang van ĐMP- hẹp ĐMP nặng với độ chênh áp > 75 mmHg

TL: Pham Nguyen Vinh và c/s. Atlas siêu âm tim và Doppler màu. NXB Y học, 2nd ed, 2007

Bệnh nhân N.P.H, nam, 2011, chẩn đoán kênh nhĩ thất toàn phần, thông liên nhĩ 2 lỗ lớn, tâm thất độ nhứt, không lỗ van ĐMP.



BN nữ, 3 tuổi, không lỗ van 3 lá, thông liên thất, thông liên nhĩ, hẹp phổi nặng, bất thường vị trí đại động mạch.



Echocardiographic evaluation before bidirectional Glenn operation in Functional Single- Ventricle Heart Disease

- ◆ 130 patients, echo & catheterization before BDC
- ◆ Measure:
 - PAs
 - Aortic arch
 - Stenosis recorded
- ◆ Result:
 - Left PA: 64%, 4/21 (19%) stenoses by cathe
 - Right PA: 62%, 3/17 (182) stenoses by cathe
 - Distal aortic arch: visualized in 104 (80%)
- ◆ Conclusion: echocardiogram cannot be relied on as the sole investigation before BDG

Ref: Stern KWD et al. Circulation: cardiovascular Imaging 2011; 4: 498-505

Kết luận

◆ Siêu âm tim:

- Hiểu rõ giải phẫu học TT độc nhất
- Khảo sát huyết động
- Góp phần chỉ định phẫu thuật
- Theo dõi lâu dài sau phẫu thuật

◆ Siêu âm tim + thông tim:

- Chỉ định loại phẫu thuật