

NỖI LIỀN BẤT THƯỜNG CỦA TĨNH MẠCH HỆ THỐNG

PGS.TS PHẠM NGUYỄN VINH
VIỆN TIM TP HỒ CHÍ MINH
BỆNH VIỆN TIM TÂM ĐỨC

PHÂN LOẠI CÁC NỐI LIỀN BẤT THƯỜNG CỦA TM HỆ THỐNG

1. Đổ vào nhĩ phải:
 - TMC trên trái (đổ vào xoang vành)
 - TMC dưới (nối với nhĩ phải bằng TM azygos)
2. Đổ vào nhĩ trái:
 - Nối liền bất thường TM hệ thống bán phần
 - * Từ TMC trên trái (nối trực tiếp hay qua trung gian xoang vành)
 - Có TMC trên phải (có hay không kèm TM vô danh)
 - Không TMC trên phải
 - * Từ TMC trên phải
 - * Từ TMC dưới (có hay không thông liên nhĩ)
 - Nối liền bất thường TM hệ thống hoàn toàn
 - 3. Bất thường ở các van xoang TM đổ vào nhĩ phải

NỖI LIỀN BẤT THƯỜNG TMC VÀO NHĨ PHẢI (1)

thường không có biểu hiện lâm sàng hoặc có biểu hiện của tổn thương phổi hợp

1. TMC trên trái đổ vào xoang vành

- Đây là bất thường thường gặp, tần suất 3/1000 sơ sinh
- Chiếm 2-5% các BTBS.
- Trong 85% trường hợp có cả TMC trên trái và phải.
- Trong 15% trường hợp, chỉ có TMC trên trái, không có TMC trên phải

NỖI LIỀN BẤT THƯỜNG TMC VÀO NHĨ PHẢI (2)

2. TMC dưới nối với nhĩ phải qua trung gian TM azygos (khiếm khuyết phần ở gan của TMC dưới)

- Máu từ TM trên gan đổ thẳng vào nhĩ phải, còn máu từ TMC dưới đổ vào nhĩ phải qua trung gian TM azygos

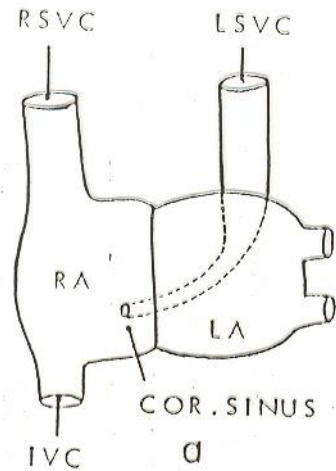
NỐI LIỀN BẤT THƯỜNG BÁN PHẦN TMC VÀO NHĨ TRÁI (1)

Hai bất thường chính là TMC trên trái đổ vào nhĩ trái và TMC dưới đổ vào nhĩ trái

1. TMC trên trái đổ vào nhĩ trái:

- 80% TMC trên trái đổ vào nhĩ trái ở chỗ giữa tiểu nhĩ trái và TMP phải
- *Có nhiều hình thức bất thường:*
 - TMC trên trái đổ vào nhĩ trái là 1 phần trong bất thường bẩm sinh tím phức tạp
 - TMC trên trái đổ vào nhĩ trái mà phối hợp với bất thường xoang vành. Xoang vành thông với nhĩ trái
 - TMC trên trái đổ vào nhĩ trái mà không có TMC trên phải. Tất cả máu phần trên thân thể sẽ đổ vào nhĩ trái do đó sẽ có tím (cyanose) vào giai đoạn từ 1-5 tuổi. B/n chỉ có tím trong khi nghe tim, ECG và Xquang lồng ngực bình thường. Echo 2D và Doppler giúp phát hiện bệnh.

TMC trên trái đổ vào nhĩ phải qua xoang vành, TMC dưới và TMC trên phải đổ vào nhĩ phải



NỐI LIỀN BẤT THƯỜNG BÁN PHẦN TMC VÀO NHĨ TRÁI (2)

2. TMC trên phải đổ vào nhĩ trái

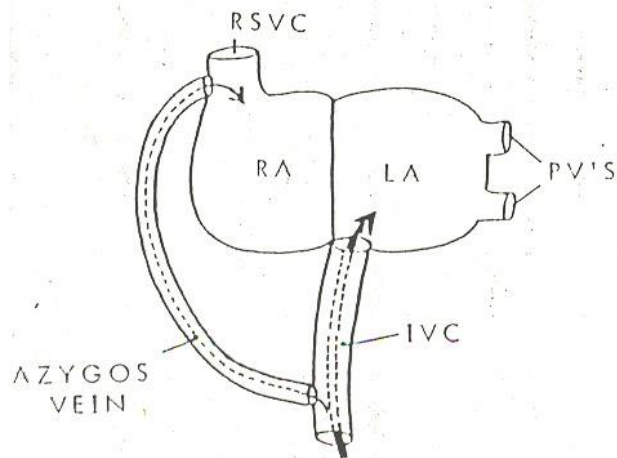
- Khi không có thông liên nhĩ và TMC trên trái kèm theo, bệnh này sẽ có biểu hiện tím giống như trường hợp “TMC trên trái đổ vào nhĩ trái và không có TMC trên phải”
- Chẩn đoán xác định bằng echo 2D và Doppler, Doppler cảm âm

NÓI LIỀN BẤT THƯỜNG BÁN PHẦN TMC VÀO NHĨ TRÁI (3)

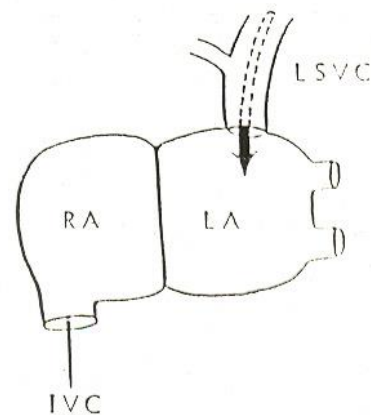
3. TMC dưới đồ vào nhĩ trái

- Biểu hiện dưới 2 dạng khác nhau:
 - Khi không có thông liên nhĩ: có biểu hiện tím từ tuổi nhỏ. Chẩn đoán xác định bằng écho 2D, Doppler và écho cảm âm
 - Khi có thông liên nhĩ: nếu là thông liên nhĩ lỗ lớn hay tâm nhĩ độc nhất, bất thường đồ về của TMC dưới vào nhĩ trái sẽ không có biểu hiện lâm sàng, mà chỉ có triệu chứng của thông liên nhĩ. Khi thông liên nhĩ lỗ nhỏ bệnh nhân có tím nhưng vừa phải

NỐI LIỀN BẤT THƯỜNG TMC VÀO NHĨ TRÁI

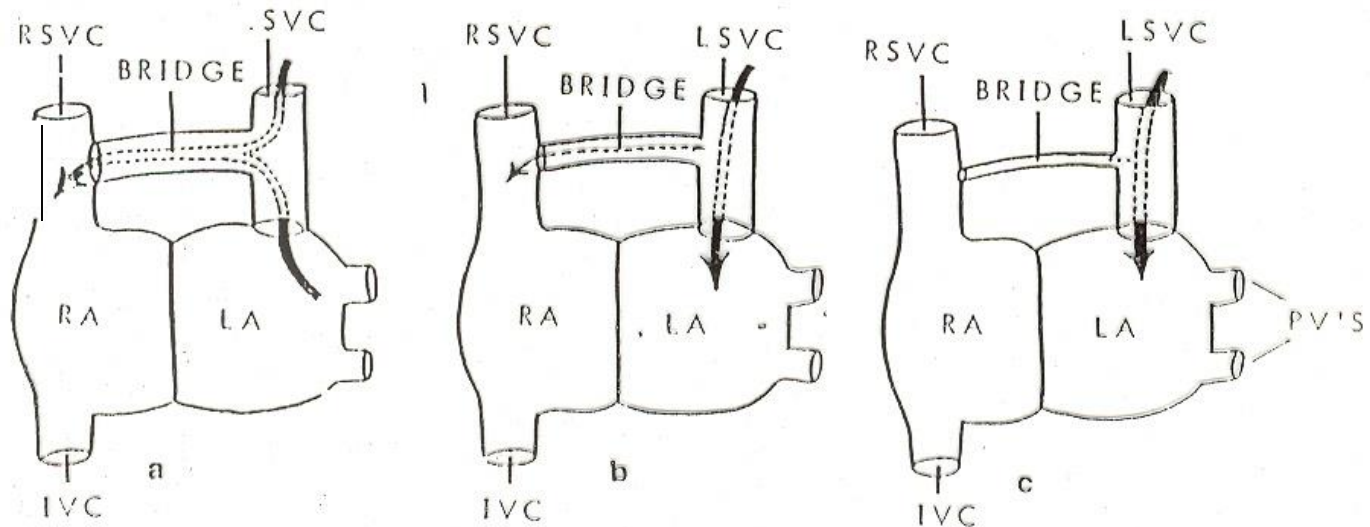


TMC dưới thông với nhĩ trái.
TM Azygos lớn, nối TMC dưới với nhĩ phải qua TMC trên phải. Máu TMC dưới một phần đổ vào nhĩ trái, một phần đổ vào nhĩ phải (qua TM Azygos)
RA: nhĩ phải; LA: nhĩ trái; RSVC: TMC trên phải; IVC: TMC dưới



Không có TMC trên phải
TM vô danh đổ vào nhĩ trái qua TMC trên trái. Tất cả máu TMC trên trái đổ vào nhĩ trái.
LSVC: TMC trên trái; RA: nhĩ phải; IVC: TMC dưới

NỐI LIỀN BẤT THƯỜNG TMC TRÊN TRÁI VÀO NHĨ TRÁI



- TMC trên trái đổ vào nhĩ trái. Hai TMC trên thông thương bằng TM vô danh lớn. Hướng dòng máu từ nhĩ trái đổ về TMC trên phải qua cầu TM vô danh
- Cầu TM vô danh nhỏ, máu từ TMC trên trái đổ vào nhĩ trái và vào TMC trên phải (qua cầu)
- TM vô danh teo nhỏ, toàn bộ máu TMC trên trái đổ vào nhĩ trái

NỖ LIỀN BẤT THƯỜNG TOÀN BỘ TMC VÀO NHĨ TRÁI

- Rất hiếm, chỉ độ 10 trường hợp được báo cáo
- Luôn luôn có thông liên nhĩ lớn, nhĩ phải teo nhỏ và áp lực ĐMP bình thường
- Chỉ có một biểu hiện lâm sàng là tím nặng. Chẩn đoán xác định bằng echo và thông tim

BẤT THƯỜNG Ở CÁC VAN CỦA XOANG TM

- Ở tim bình thường, phần còn sót lại của các van của xoang TM tạo thành van Eustachi (ở bờ của lỗ TMC dưới đổ vào nhĩ phải), van Thébésius (ở bờ của lỗ xoang vành)
- Khi các van này không thoái hóa sẽ tạo thành một màng có thể tạo vách ngăn trong nhĩ phải làm phân chia một hay nhiều luồng máu TM nơi nhĩ phải. Có khi tạo thành tim ba buồng nhĩ phải (coeur triatrial droit)