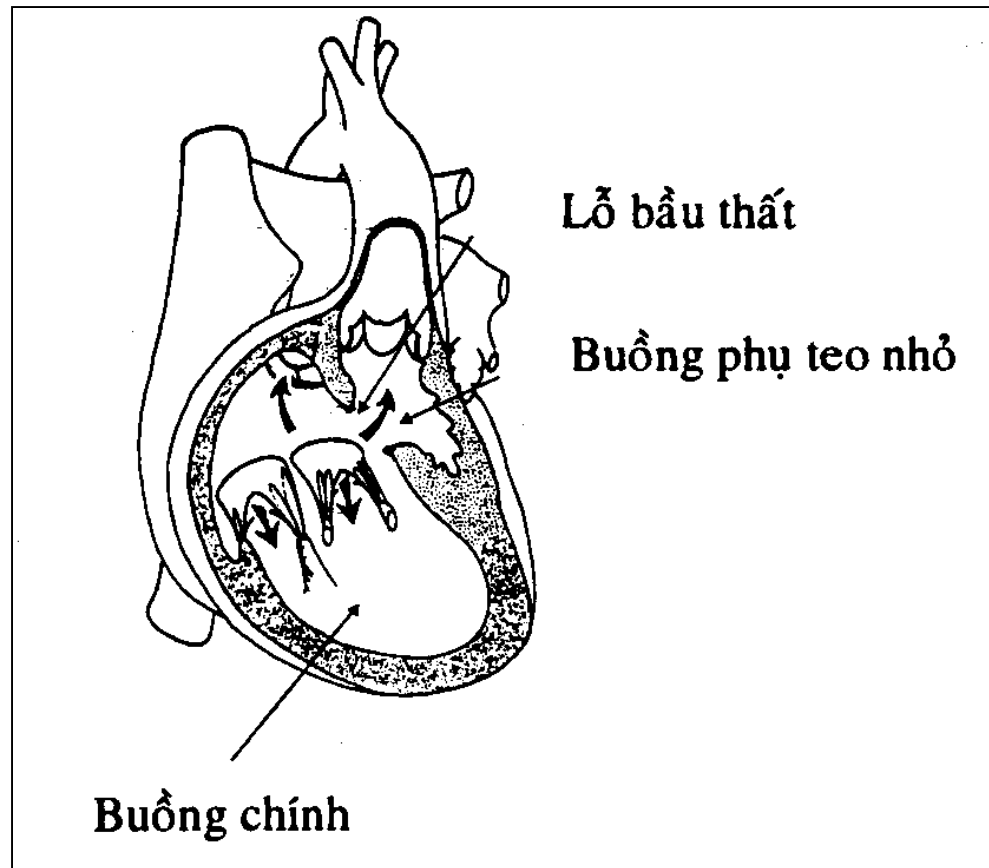


TIM MỘT TÂM THẤT HAY TÂM THẤT ĐỘC NHẤT (Single Ventricle or Univentricular atrioventricular connection)

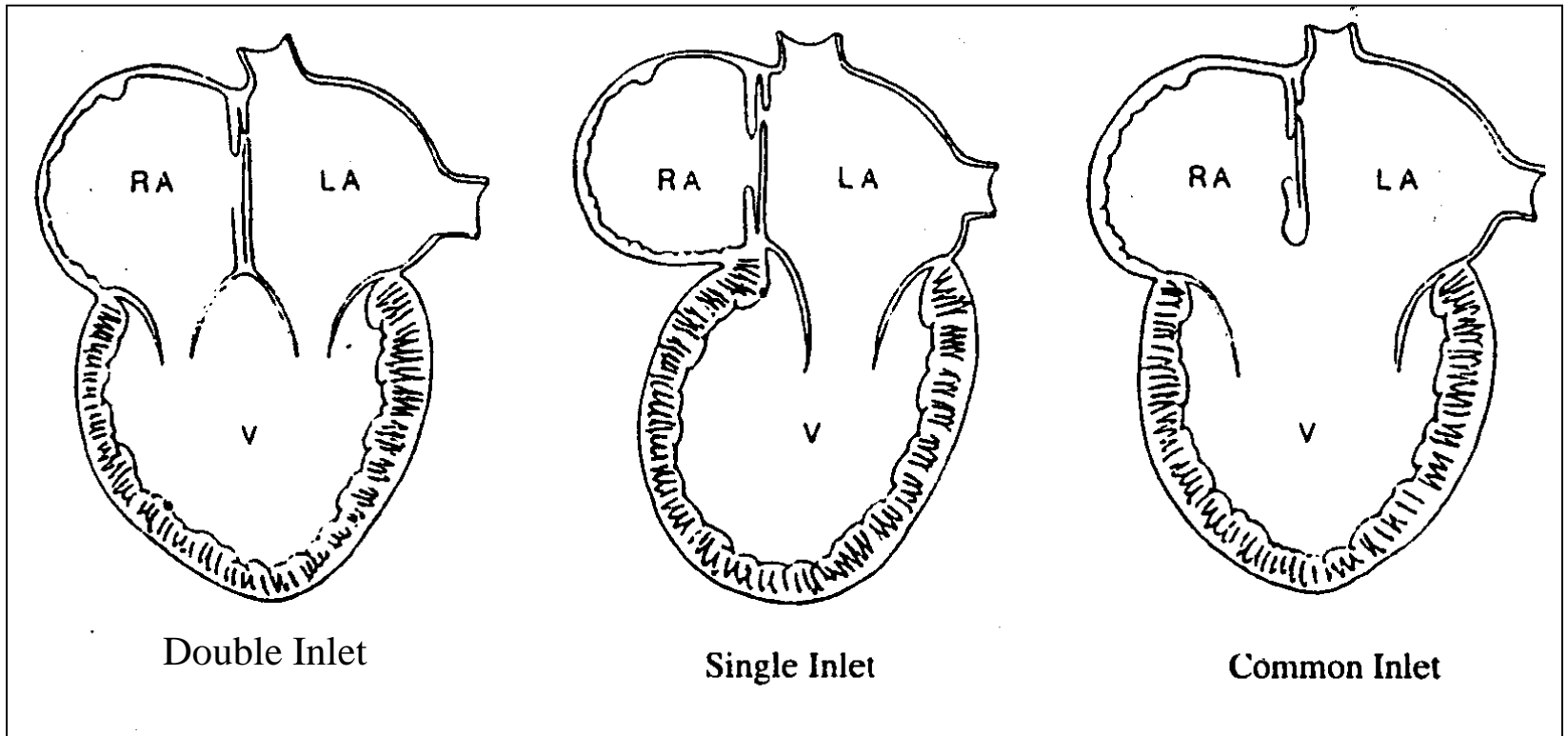
PGS.TS PHẠM NGUYỄN VINH

- Nhóm bệnh “Nối liền nhĩ thất với một tâm thất” bao gồm :
- Tâm thất độc nhất : 0.5 - 1% BTBS
- Không lỗ van 2 lá (Mitral atresia)
- Không lỗ van 3 lá (Tricuspid atresia)

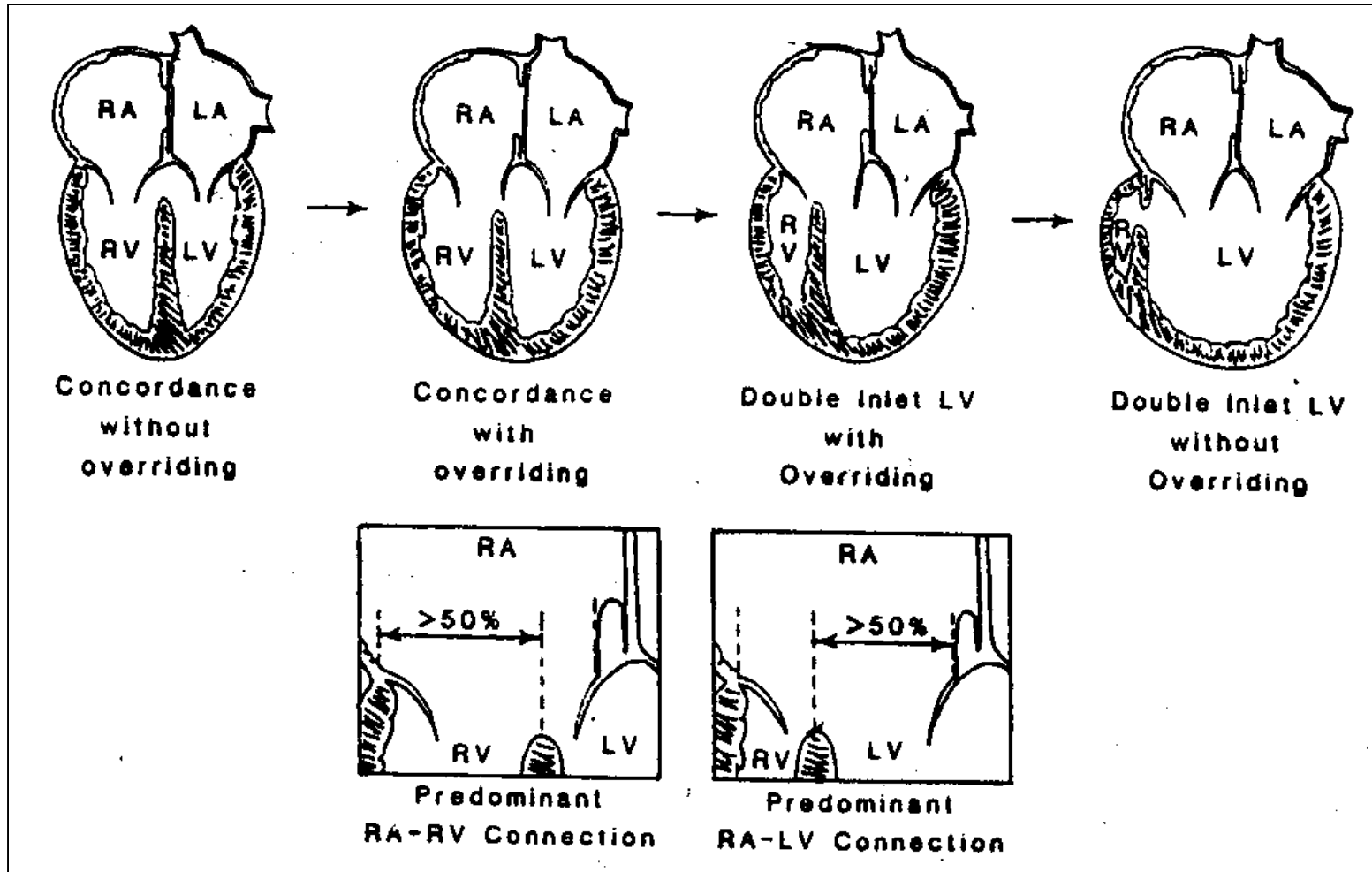
GIẢI PHẪU HỌC (1)



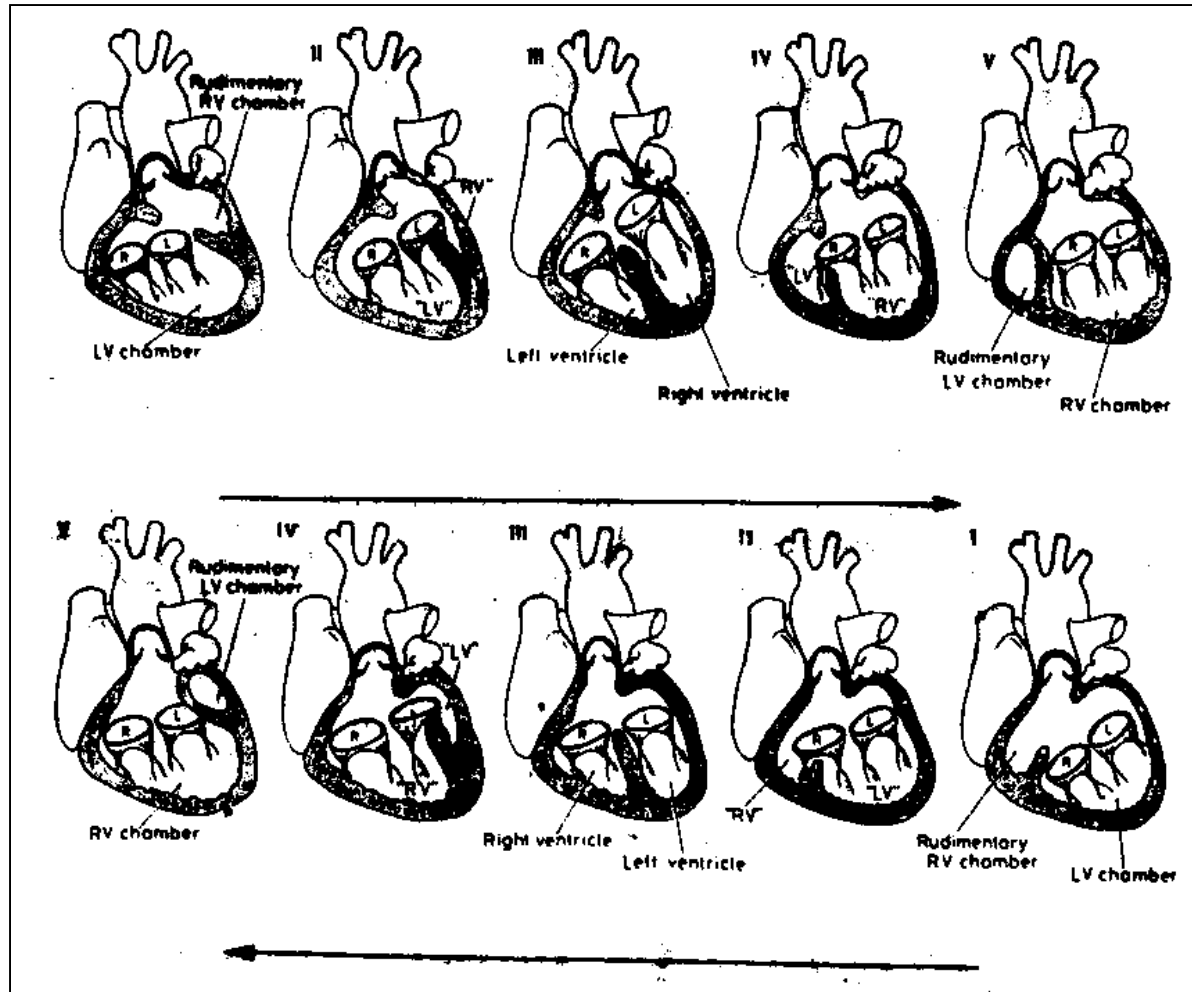
GIẢI PHẪU HỌC (2)



GIẢI PHẪU HỌC (3)



GIẢI PHẪU HỌC (4)



GIẢI PHẪU HỌC (5)

- Vị trí của tim : lévocardie, dextrocardie, mésocardie, ectopia cordis
- Situs nhĩ : solitus, inversus, isomérisme phải, isomérisme trái
 - Kiểu nối liên tâm thất - động mạch : chỉ tương hợp trong 15% bệnh, còn lại có chuyển vị động mạch.
 - Tương quan vị trí giữa buồng thất chính và buồng phụ.
 - Các tổn thương phổi hợp, chủ yếu là trên van nhĩ-thất và tổn thương tắc nghẽn các đại động mạch.
 - » Van nhĩ-thất hai mảnh hay teo nhỏ
 - » Van nhĩ-thất có rãnh (fente), có lỗ phụ
 - » Hở van nhĩ-thất
 - » Bất thường đổ về của tĩnh mạch toàn thân, tĩnh mạch phổi
 - » Hẹp van hay phễu động mạch phổi
 - » Hẹp hay không lỗ van động mạch chủ, hẹp eo động mạch chủ, đứt đoạn cung động mạch chủ
 - » Bất thường về đường dẫn truyền (tâm thất độc nhất dạng thất trái)₆

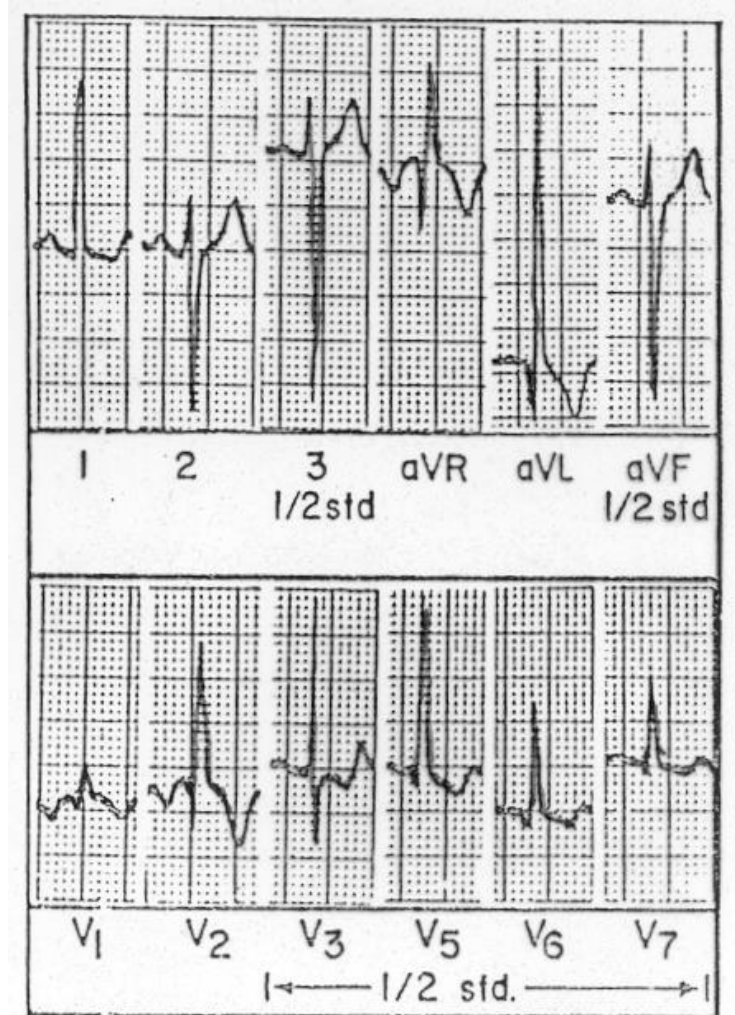
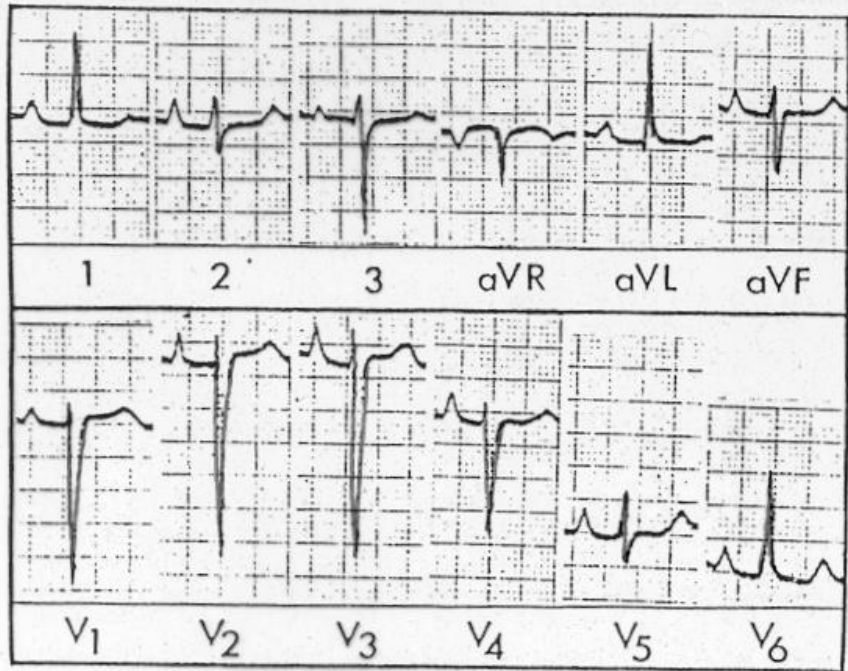
LÂM SÀNG

- 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

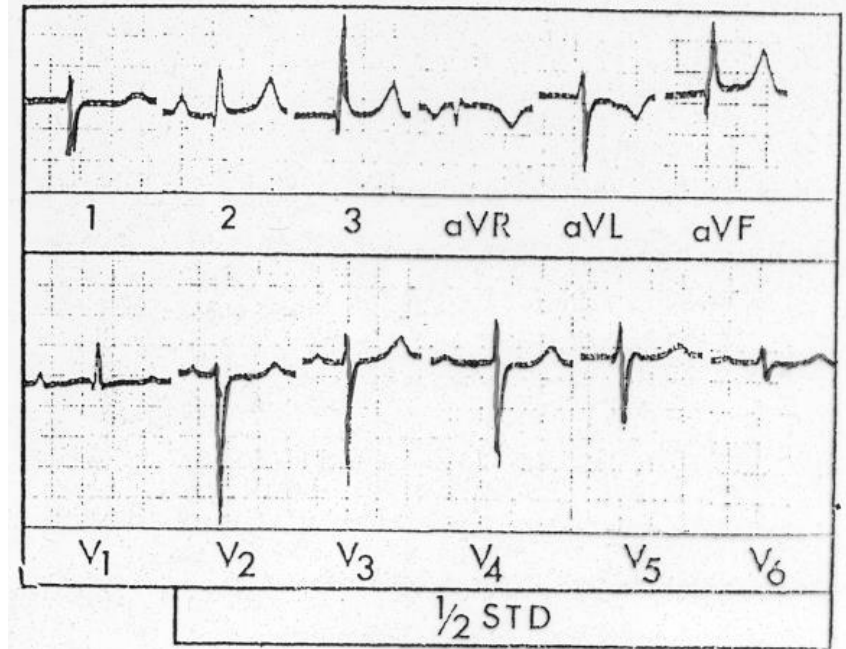
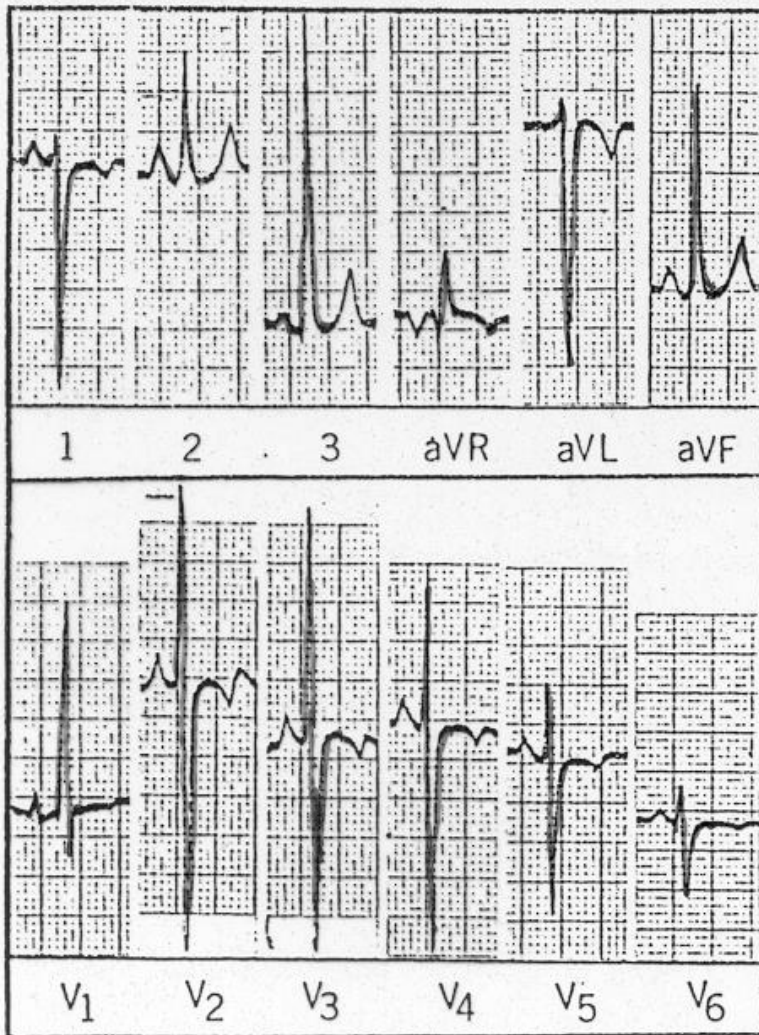
TRIỆU CHỨNG THỰC THỂ

- ❑ 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 mỏm 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.

CẬN LÂM SÀNG : ECG



CẬN LÂM SÀNG : ECG



X QUANG NGỰC

- ❑ Giúp phân biệt thể có tăng tuần hoàn phổi và thể không tăng hay giảm tuần hoàn phổi.
- ❑ Tăng tuần hoàn phổi :
 - Thường gợi ý tâm thất độc nhất dạng thất trái
 - Bóng tim lớn vì lượng máu về thất trái nhiều
 - Nhĩ trái, nhĩ phải lớn
 - Động mạch phổi phải dẫn, bị đẩy lên cao, cho dạng thác nước (waterfall)
 - Bó đại động mạch hẹp, giống hoán vị đại động mạch
- ❑ Khi có hẹp động mạch phổi nặng :
 - Tuần hoàn phổi bình thường hay giảm
 - Bóng tim không lớn hoặc lớn rất ít
- ❑ Khi không có lỗ van động mạch phổi (pulmonary atresia)

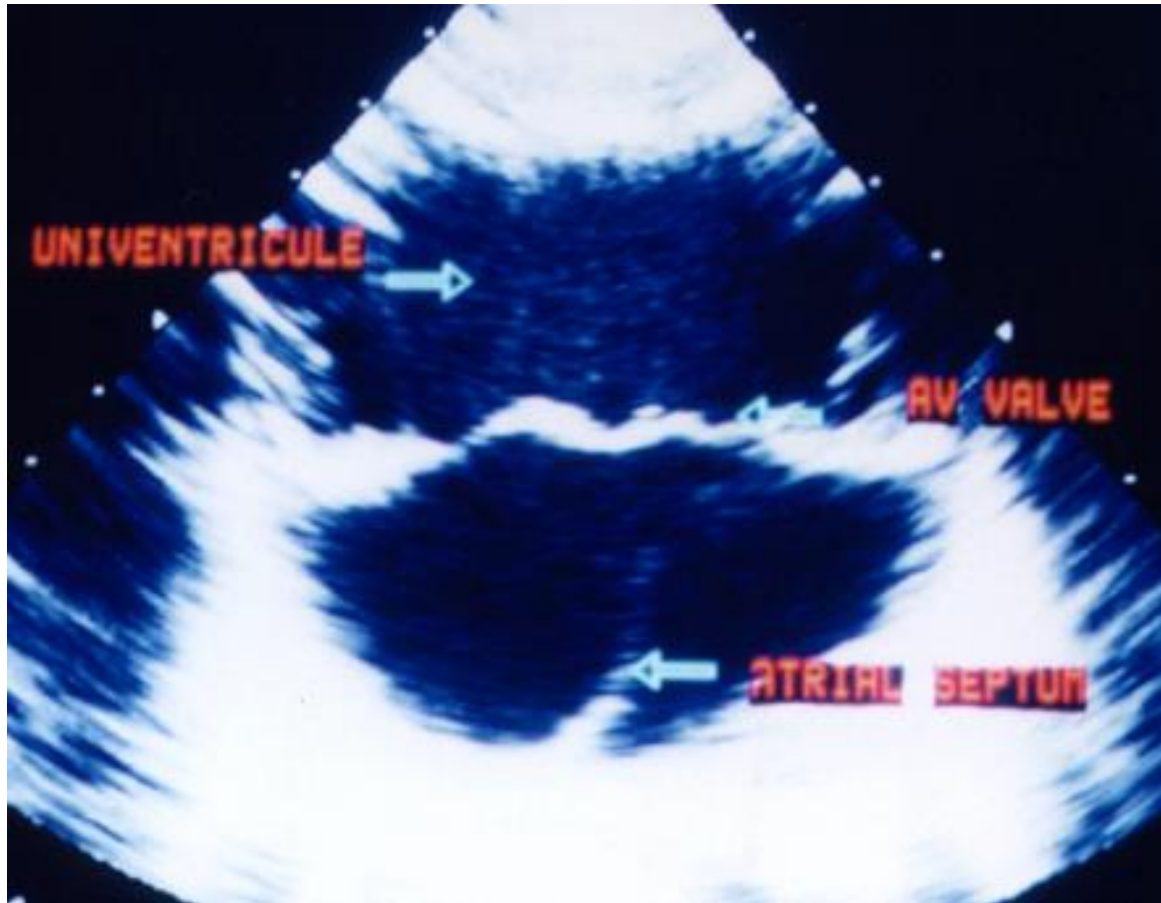
MỤC TIÊU SIÊU ÂM TIM

- 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.

DẠNG CỦA THẤT

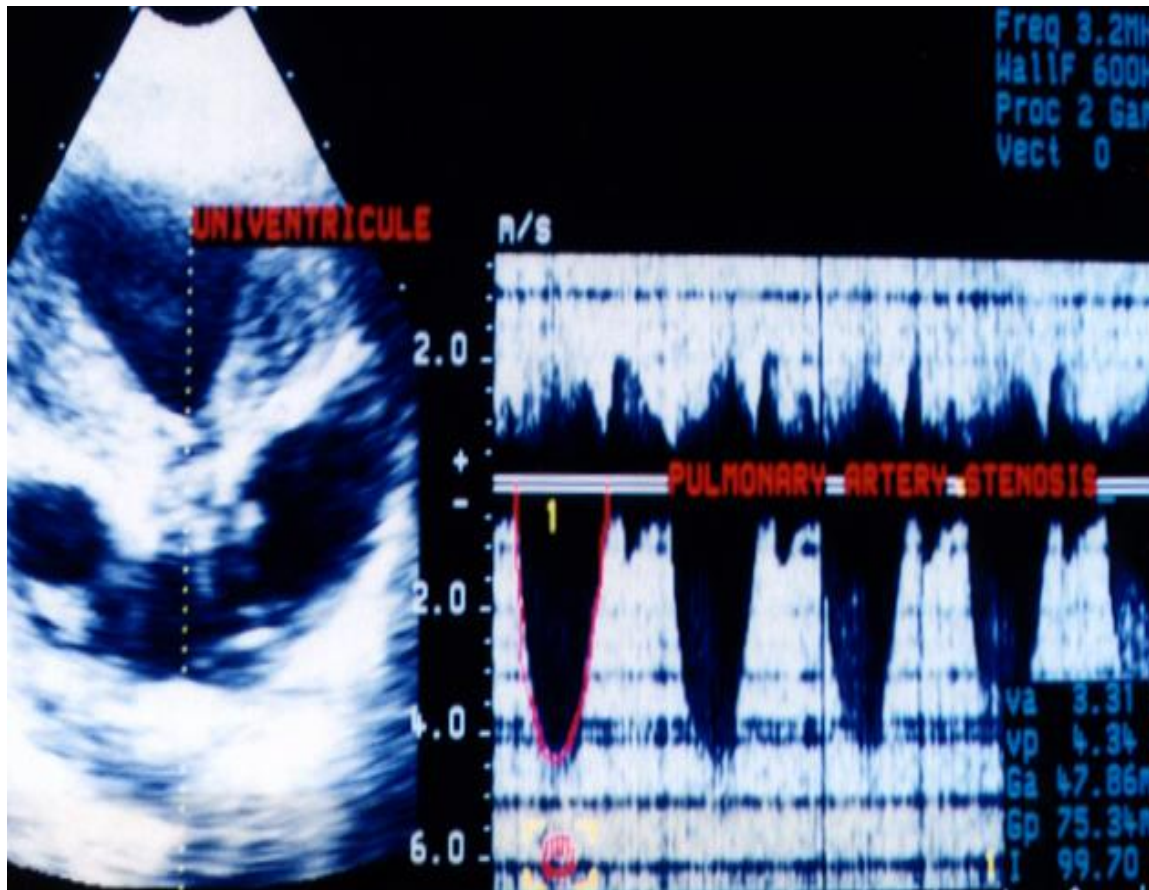
- Tim buồng thất trội thuộc TT hay TP
- Vị trí buồng thất phụ : mặt cắt dưới sườn
 - ở phía trước --> dạng thất phải
 - ở phía sau --> dạng thất trái
- Vị trí cơ trụ

SIÊU ÂM TIM



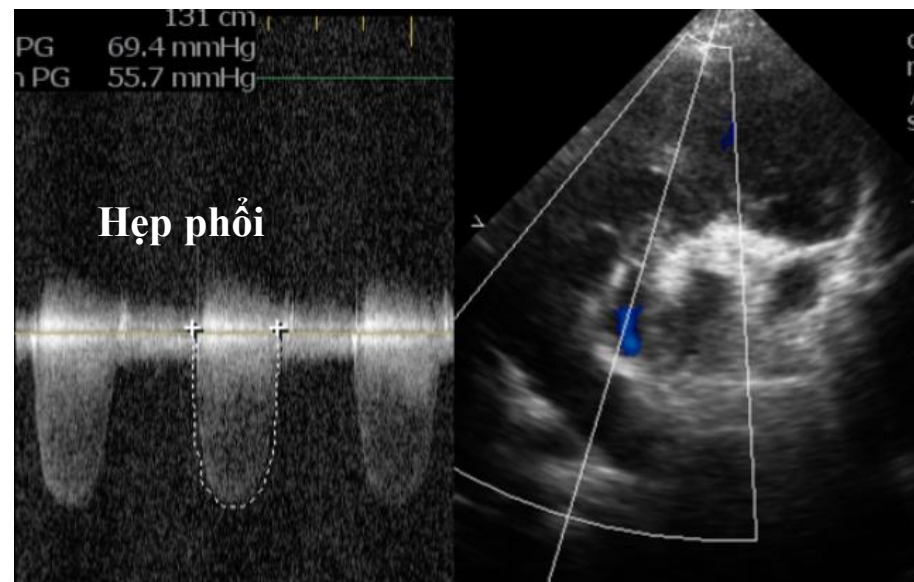
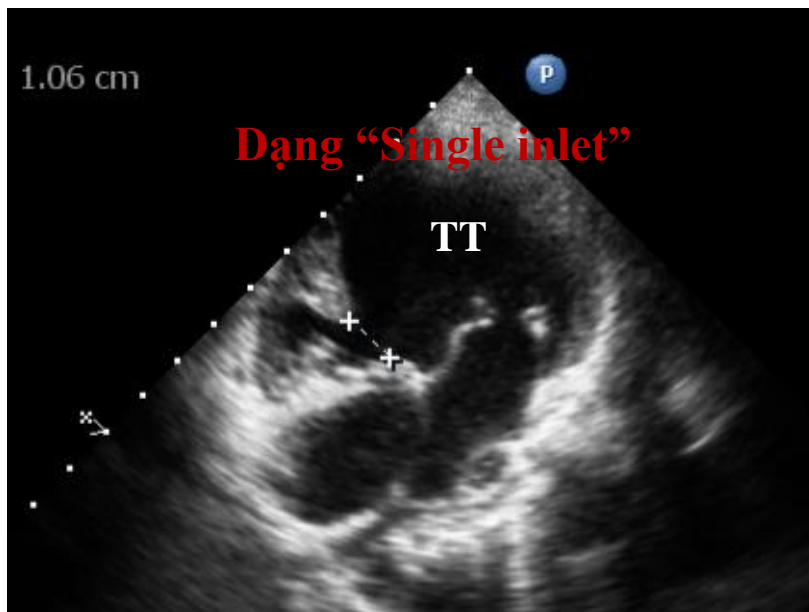
Mặt cắt 4 buồng từ mở: tâm thất độc nhất và thông liên nhĩ tiên phát lớn gần như tâm nhĩ độc nhất

SIÊU ÂM TIM



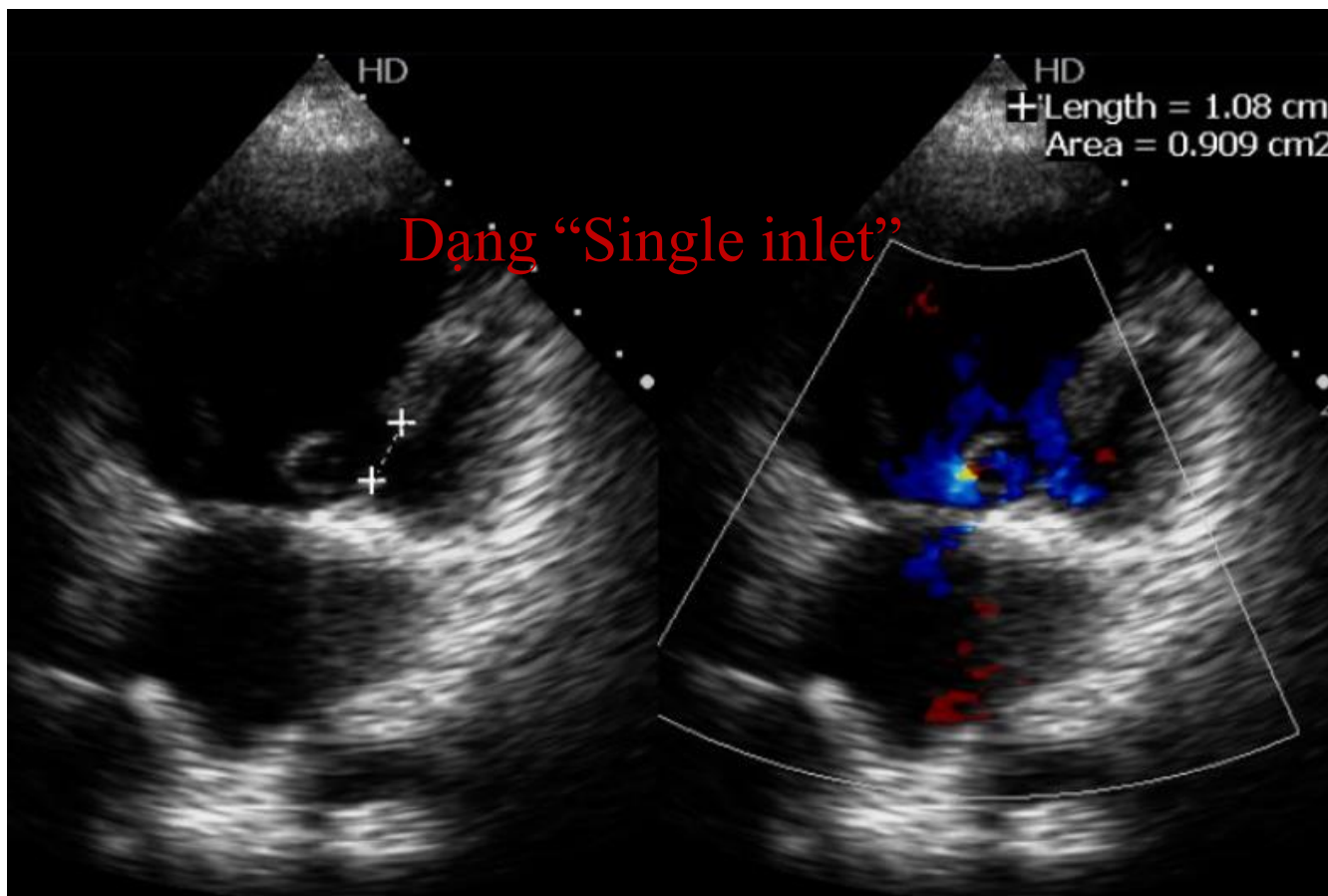
Mặt cắt dưới sườn:
Doppler liên tục dòng máu ngang van ĐMP – hẹp ĐMP nặng với độ chênh áp > 75 mmHg

Siêu âm tim



Bé gái, 5 tuổi, không lỗ van 3 lá, tâm thất độc nhất dạng thất trái, TLT 10 mm, bất thường vị trí đại động mạch, hẹp phổi

Siêu âm tim



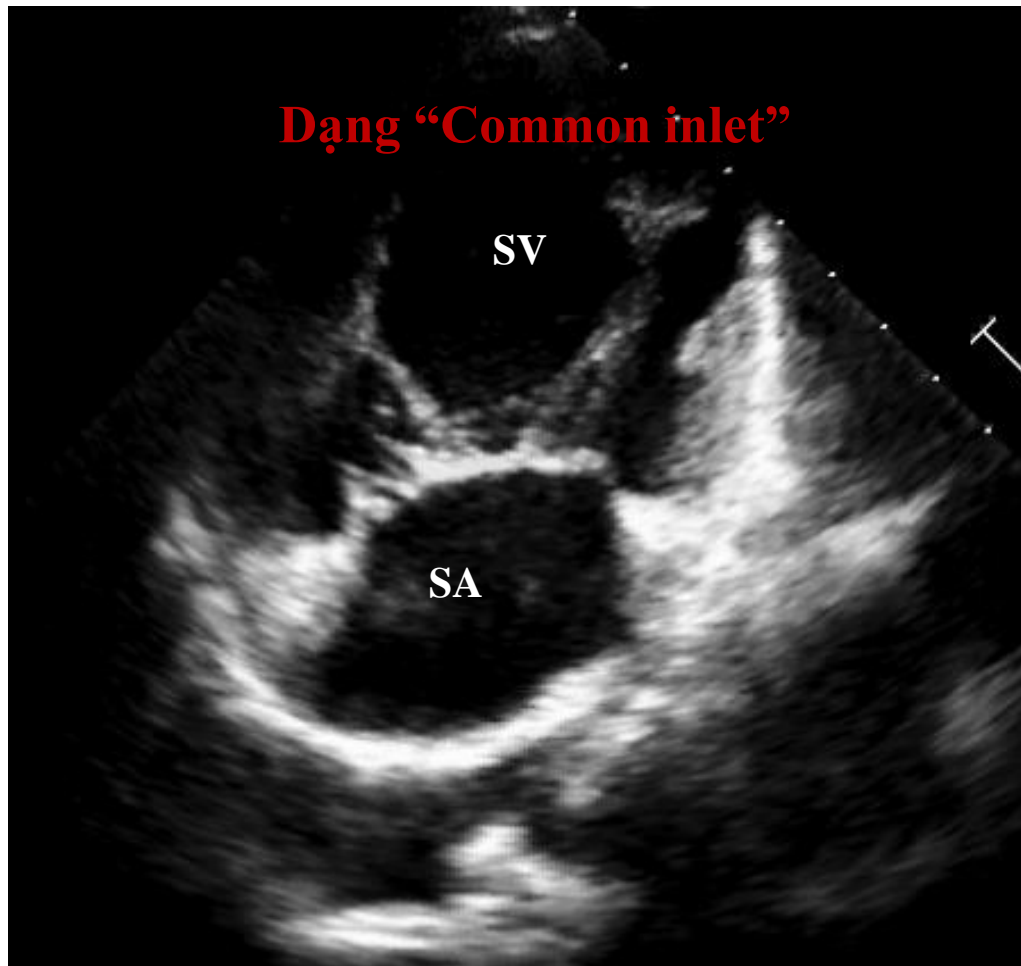
Siêu âm tim



Không lỗ van 2 lá – Thiếu sản thất trái

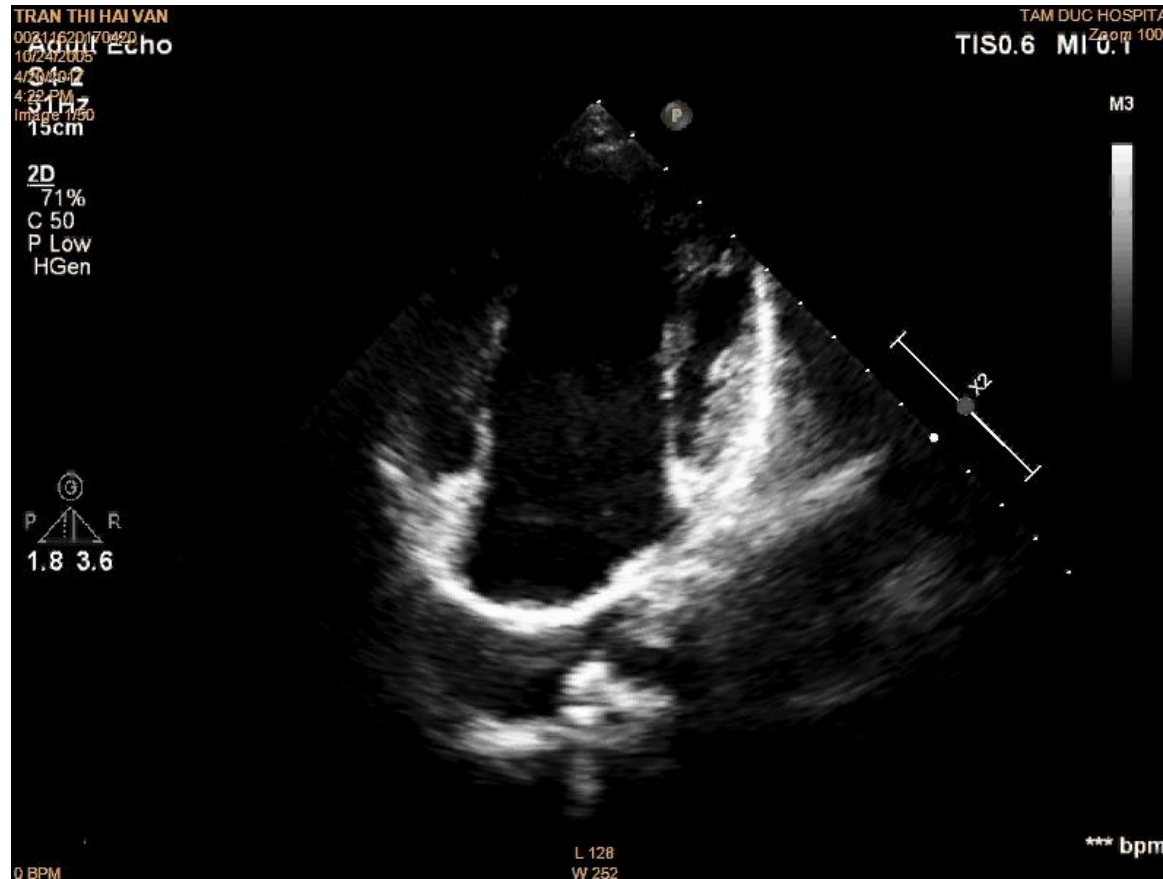


Siêu âm tim



Bé gái 8 tháng tuổi.
Kênh nhĩ thất toàn phần, tâm thất độ nhất, tâm nhĩ độ nhất

Siêu âm tim



ĐIỀU TRỊ

- ❑ Ở thể phức tạp tiến triển tự nhiên thường xấu, 50% không sống quá 6 tháng tuổi.
- ❑ Điều trị ngoại khoa bao gồm giải phẫu tạm thời và giải phẫu sửa chữa toàn diện.
 1. Giải phẫu tạm thời : dựa trên nguyên tắc
 - Tăng máu lên phổi khi có hẹp động mạch phổi.
 - Giảm máu lên phổi khi lượng máu phổi quá nhiều.
 - Tránh động chạm đến nhĩ phải để sau này có thể thực hiện dễ phẫu thuật Fontan.

ĐIỀU TRỊ

2. Giải phẫu sửa chữa toàn diện : giúp phân chia tuần hoàn toàn thân và tuần hoàn phổi.

- ❑ Tạo vách thất (septum ventriculaire)
 - Dùng Dacron để tạo tâm thất độc nhất thành hai ngăn riêng biệt. Phẫu thuật do Kirklin thực hiện từ 1956. Tử vong lên tới 50% nên nhiều nơi không thực hiện phương pháp này. Tuy nhiên những bệnh nhân sống còn, có đời sống gần bình thường.
- ❑ Phẫu thuật kiểu Fontan
 - Bao gồm bít lỗ van nhĩ-thất phải, vá thông liên nhĩ (nếu có) và nối liền nhĩ phải với động mạch phổi. Hiện nay phương pháp này được sử dụng nhiều nhất.
 - Điều kiện để thực hiện được là : chức năng thất còn tốt, áp lực động mạch phổi trung bình < 20mmHg và sức cản mạch phổi còn bình thường.