BEÄNH TIM BAÅM SINH ÔÛ NGÖÔØI LÔÙN

# PHAÏM NGUYEÃN VINH

**LÒCH SÖÛ VAØ TAÀM QUAN TROÏNG CUÛA BEÄNH TIM BAÅM SINH NGÖÔØI LÔÙN**

**CAÙC VAÁN ÑEÀ LAÂM SAØNG ÔÛ BTBSNL**

**CAÙC PHÖÔNG TIEÄN CHAÅN ÑOAÙN**

Sieâu aâm tim qua thaønh ngöïc

Sieâu aâm tim qua thöïc quaûn

AÛnh coäng höôûng töû vaø chuïp caét lôùp ñieän toaùn cöïc nhanh

Thoâng tim chuïp maïch

**ÑAËC ÑIEÅM LAÂM SAØNG VAØ PHÖÔNG THÖÙC CHAÊM SOÙC MOÄT SOÁ BTBSNN**

Beänh tim baåm sinh coù doøng chaûy thoâng ñôn thuaàn

Ngheõn ñöôøng ra thaát phaûi hoaëc thaát traùi ñôn thuaàn

Beänh tim baåm sinh phöùc taïp

**THOÂNG TIM CAN THIEÄP TRONG BTBSNL**

Bít caùc doøng chaûy thoâng

Ngheõn ñöôøng ra thaát phaûi

Ngheõn ñöôøng ra thaát traùi

**MOÄT SOÁ VAÁN ÑEÀ ÑAËC BIEÄT ÔÛ BTBSNL**

Caùc baát thöôøng veà huyeát hoïc

Caùc baát thöôøng veà thaän

Caùc baát thöôøng veà phoåi

Phaãu thuaät ngoaøi tim treân beänh nhaân BTBSNL

Thai kyø treân beânh nhaân BTBSNL

1. **LÒCH SÖÛ VAØ TAÀM QUAN TROÏNG CUÛA BEÄNH TIM BAÅM SINH NGÖÔØI LÔÙN (BTBSNL)**

* Taàn suaát BTBS chung ôû theá giôùi laø 8 treân 1000 treû ra ñôøi coøn soáng. Taïi Hoa Kyø, vôùi daân soá khoaûng 250 trieäu ngöôøi, coù khoaûng 32 000 treû BTBS haèng naêm (1). Taïi Vieät Nam, daân soá khoaûng 80 trieäu ngöôøi ít nhaát seõ coù khoaûng 10 000 treû BTBS ra ñôøi haøng naêm.
* Tieán boä cuûa chaêm soùc BTBS ñöôïc thöïc hieän bôûi söï giuùp söùc cuûa noäi ngoaïi khoa vaø nghieân cöùu cô baûn. Naêm 1936, Maude Abbott xuaát baûn cuoán Atlas of Congenital Heart Desease, thöïc hieän giaûi phaãu beänh treân 1000 tröôøng hôïp BTBS, ñaõ ñaët neàn moùng cho söï hieåu bieát veà BTBS. Thaäp nieân 1940, Robert Gross vaø Alfred Blalock thöïc hieän phaãu thuaät tim kín ñaàu tieân. Naêm 1954, Walter Lillihei thöïc hieän phaãu thuaät tim hôû ñaàu tieân ôû beänh nhaân Töù chöùng Fallot. Naêm 1956, caùc Andre F. Cournand, Dickenson W. Richards vaø Werner Forssman ñöôïc giaûi thöôûng Nobel nhôø saùng taïo ra thoâng tim, giuùp hieåu bieát hôn veà giaûi phaãu vaø sinh lyù cuûa tim. Caùc tieán boä cuûa ngaønh vaät lyù, hoùa hoïc, cô hoïc, … caùc phaùt kieán môùi veà nhöõng phöông thuoác xöû trí beänh ñaõ goùp phaàn taïo nhieàu tieán boä trong ñieàu trò BTBS phöùc taïp (baûng 1).

## Baûng 1 : *Phaãu thuaät beänh tim baåm sinh phöùc taïp*

|  |
| --- |
| 1954 Phaãu thuaät trieät ñeå Töù chöùng Fallot  1. Phaãu thuaät Senning taïo maøng ôû taâm nhó/HVÑÑM 2. Phaãu thuaät Mustard taïo maøng ôû taàng nhó/HVÑÑM 3. Phaãu thuaät Rastelli taïo oáng daãn giöõa thaát phaûi vôùi ÑMP 4. Phaãu thuaät Fontan/khoâng loã van 3 laù 5. Phaãu thuaät chuyeån ñoäng maïch cuûa Jateøne/HVÑÑM coùkeøm   Thoâng lieân thaát   1. Phaãu thuaät taùi taïo cuûa Norwood ôû Hoäi chöùng giaûm saûn thaát traùi 2. Phaãu thuaät chuyeån ñoäng maïch ôû treû sô sinh bò HVÑÑM ñôn thuaàn |

TL : Marelli AJ, Mullen M. Congenital Heart Disease onward into Adulthood. Baillieøre’s Pediatrics 1996 ; 4 : 189

Tieán boä cuûa ñieàu trò ñaõ giuùp caûi thieän tieân löôïng beänh nhaân BTBS. Taïi Hoa Kyø, thoáng keâ cho thaáy seõ coù khoaûng 900 000 beänh nhaân BTBSNL vaøo naêm 2000 (2) (baûng 2). BTBSNL coù theå gaëp döôùi caùc tröôøng hôïp sau :

* Beänh nhaân BTBS ñaõ ñöôïc phaãu thuaät töø nhoû, tuy nhieân vaãn caàn chaêm soùc noäi ngoaïi khoa ôû tuoåi tröôûng thaønh
* Beänh nhaân BTBS chöa ñöôïc phaãu thuaät, caàn khaûo saùt veà chæ ñònh ñieàu trò noäi ngoaïi khoa
* Beänh nhaân BTBS khoâng theå phaãu thuaät, caàn chaêm soùc noäi khoa suoát ñôøi

## Baûng 2 : Taàn suaát beänh tim baåm sinh ôû Hoa Kyø

Haøng ngaøn beänh nhaân

**Naêm**

TL : Marelli AJ. Mullen. Congenital Heart Disease onward into Adulthood. Braillieøre’s Pediatrics 1996 ; 4 : 190

**2. CAÙC VAÁN ÑEÀ LAÂM SAØNG ÔÛ BTBSNL**

Ñöùng tröôùc beänh nhaân BTBSNL, thaày thuoác caàn traû lôøi caùc caâu hoûi sau :

* Giaûi phaãu hoïc BTBS theá naøo ?
* Sinh lyù hoïc BTBS theá naøo ?
* Lieäu beänh nhaân coøn ñieàu trò ngoaïi khoa ñöôïc khoâng ?
* Beänh nhaân caàn ñöôïc xöû trí noäi ngoaïi khoa theá naøo ?

Söï caàn bieát veà giaûi phaãu hoïc tim ngöôøi beänh raát quan troïng. Beänh nhaân coù theå ñaõ ñöôïc theo doõi töø nhoû bôûi Baùc só nhi khoa, ñaõ bieát chaån ñoaùn beänh. Beänh nhaân cuõng coù theå chöa ñöôïc chaån ñoaùn hoaëc boû theo doõi beänh vì khoâng trieäu chöùng cô naêng. Caàn thu thaäp caùc döõ kieän ñaõ coù cuûa ngöôøi beänh. Caùc phöông tieän caän laâm saøng, quan troïng nhaát laø sieâu aâm tim seõ giuùp hieåu roõ veà giaûi phaãu hoïc tim ngöôøi beänh.

Caùc yeáu toá sinh lyù hoïc sau, caàn thieát ñeå coù phöông thöùc ñieàu trò thích hôïp BTBS :

* Beänh nhaân coù tím hay khoâng tím
* Caùc bieán chöùng noäi khoa ñaõ coù ôû beänh nhaân BTBS
* AÙp löïc ñoäng maïch phoåi
* Tình traïng taêng taûi ôû caùc buoàng tim

Beänh nhaân coù theå ñaõ ñöôïc phaãu thuaät taïm thôøi hay phaãu thuaät trieät ñeå. Phaãu thuaät taïm thôøi (phaãu thuaät söûa chöõa moät phaàn laøm nheï bôùt beänh) coù theå laøm bieán ñoåi sinh lyù tuaàn hoaøn cuûa beänh nhaän. Söï hieåu bieát veà caùc phaãu thuaät naøy caàn thieát cho quyeát ñònh ñieàu trò tieáp theo.

#### 

#### Baûng 3: Phaãu thuaät taïm thôøi BTBS

##### Taïo doøng chaûy thoâng taïm thôøi baèng ngoaïi khoa

###### Doøng chaûy thoâng giöõa TM heä thoáng tôùi ÑMP

### Glenn coå ñieån TMC treân tôùi ÑMP phaûi

Glenn hai chieàu TMC treân tôùi ÑMP phaûi vaø traùi

Glenn hai beân TMC treân phaûi vaø traùi tôùi ÑMP phaûi vaø traùi

Doøng chaûy thoâng giöõa ÑM heä thoáng tôùi ÑMC

Blalock Taussig coå ñieån ÑM döôùi ñoøn tôùi ÑMP

Blalock Taussig bieán caûi ÑM döôùi ñoøn tôùi ÑMP qua trung gian oáng nhaân taïo

Phaãu thuaät Potts ÑMC xuoáng noái vôùi ÑMP traùi

Phaãu thuaät Waterston ÑMC leân noái vôùi ÑMP phaûi

*Taøi lieäu : Marrelli AJ, Mullen M. Congenital Heart Disease onward into Adulthood Baillieøre’s Pediatrics 1996 ; 4 : 192*

Nguyeân taéc cuûa phaãu thuaät taïm thôøi laø taêng löôïng maùu leân phoåi baèng doøng chaûy thoâng (Shunt) khi löôïng maùu ôû ñaây thieáu ; laøm giaûm löôïng maùu leân phoåi, khi löôïng maùu ôû ñaây dö thöøa.

Phaãu thuaät taïm thôøi taïo doøng chaûy thoâng baèng noái TMC vôùi ÑMP phuø hôïp vôùi sinh lyù bình thöôøng hôn taïo doøng chaûy thoâng baèng noái ÑM heä thoáng vôùi ÑMP. Nguy cô cuûa phaãu thuaät sau laø taêng aùp löïc ÑMP, taêng taûi löôïng maùu buoàng tim traùi, heïp ÑMP ôû choã noái. Phaãu thuaät Potts vaø phaãu thuaät Waterston cho nguy cô caùc bieán chöùng treân nhieàu hôn phaãu thuaät Blalock Taussig.

Phaãu thuaät xieát bôùt (banding) nhaèm giaûm löôïng maùu leân phoåi thöôøng thöïc hieän ôû beänh nhaân coù thoâng lieân thaát loã lôùn ñôn thuaàn hoaëc TLT treân BTBS phöùc taïp. Hai bieán chöùng xa cuûa phaãu thuaät naøy laø :

* Bieán daïng thaân ÑMP choã xieát hoaëc ôû choã ÑMP phaân hai
* Phì ñaïi taâm thaát döôùi choã ÑM bò xieát, coù theå laøm ngheõn daàn loã baàu thaát (foramen bulbo ventriculaire( (tröôøng hôïp taâm thaát ñoäc nhaát)

Tröôøng hôïp beänh nhaân ñaõ ñöôïc phaãu thuaät, caàn xem kyõ phuùc trình phaãu thuaät vaø hoà sô theo doõi cuûa ngöôøi beänh.

Töø caùc döõ kieän naøy, phoái hôïp vôùi caùc döõ kieän hieän taïi veà giaûi phaãu hoïc vaø sinh lyù hoïc cuûa BTBS môùi coù theå coù chæ ñònh veà ñieàu trò noäi ngoaïi khoa cho ngöôøi beänh.

**3. CAÙC PHÖÔNG TIEÄN CHAÅN ÑOAÙN**

Chaån ñoaùn BTBS caàn laøm coù heä thoáng. Taát caû caùc beänh nhaân ñeàu caàn : khaùm nghieäm laâm saøng, ñieän taâm ñoà, phim loàng ngöïc sau tröôùc vaø ñoä baõo hoøa oxy. Thoâng thöôøng, caùc khaùm nghieâm treân chöa ñuû xaùc ñònh beänh. Caùc phöông tieän caän laâm saøng khaùc nhö sieâu aâm tim xuyeân thaønh ngöïc, sieâu aâm tim qua thöïc quaûn, aûnh coäng höôûng töø, chuïp caét lôùp ñieän toaùn cöïc nhanh vaø thoâng tim chuïp maïch giuùp coù chaån ñoaùn xaùc ñònh. Phaàn naøy seõ neâu leân khaû naêng vaø haïn cheá cuûa caùc phöông tieän naøy ñoái vôùi BTBSNL.

* 1. **Sieâu aâm tim qua thaønh ngöïc :**

Sieâu aâm tim 2D vaø Doppler maøu laø phöông tieän caän laâm saøng ñöôïc thöïc hieän nhieàu nhaát vaø coù hieäu quaû nhaát trong chaån ñoaùn xaùc ñònh BTBS.

Sieâu aâm giuùp khaûo saùt giaûi phaãu hoïc vaøhuyeát ñoäng hoïc BTBS, töø ñoù coù bieän phaùp ñieàu trò noäi khoa thích hôïp.

Ñoái vôùi BTBS phöùc taïp, khi thöïc hieän sieâu aâm tim, caàn khaûo saùt theo taàng (3) : taàng nhó, taàng thaát, taàng ñoäng maïch vaø vuøng noái nhó thaát.

Taïi Vieän Tim TP Hoà Chí Minh chaån ñoaùn xaùc ñònh BTBS ñeå coù chæ ñònh phaãu thuaät ñaõ ñöôïc thöïc hieän treân 5000 tröôøng hôïp. Nghieân cöùu cho thaáy khaû naêng chaån ñoaùn döïa vaøo sieâu aâm 2D vaø Doppler maøu ñuùng trong 98% tröôøng hôïp (4). Haïn cheá chính cuûa sieâu aâm tim laø vôùi caùc maïch maùu ngoaøi tim : phaàn xa ñoäng maïch phoåi, heïp ÑMC ñoaïn xa vuøng eo.

Ñoái vôùi caùc BTBS ôû ngöôøi lôùn coøn moät haïn cheá nöõa laø cöûa soå sieâu aâm thöôøng khoâng roõ. Do ñoù caàn chuù yù ñeán vaøi ñieåm sau ñoái vôùi BTBS phöùc taïp :

* Ngöôøi thöïc hieän sieâu aâm caàn hieåu bieát veà BTBS vaø ñaõ thöïc haønh nhieàu treân caû ngöôøi lôùn laãn treû em.
* Caùc thoâng tin veà tình traïng tröôùc ñoù cuûa ngöôøi beänh : beänh söû, phuùc trình phaãu thuaät, keát quaû sieâu aâm luùc nhoû.
  1. **Sieâu aâm tim qua thöïc quaûn (SATQTQ)**

SATQTQ giuùp traùnh ñöôïc haïn cheá veà cöûa soå sieâu aâm ñoái vôùi BTBSNL. Ñaây laø phöông tieän caän laâm saøng baùn xaâm nhaäp. Khaû naêng khaûo saùt giaûi phaãu hoïc quaû tim cuûa SATQTQ coøn haïn cheá duø laø ñaàu doø ña bình dieän, do ñoù thöôøng laø phöông tieän boå sung cho sieâu aâm tim qua thaønh ngöïc.

ÔÛ beänh nhaân BTBS tím caàn coù moät vaøi chuaån bò tröôùc khi thöïc hieän :

* Thuoác an thaàn, neáu tieâm maïch caàn tieâm chaäm
* Khaùng sinh phoøng VNTMNT ôû beänh nhaân coù van nhaân taïo hay coù tieàn söû VNTMNT
* Theo doõi HA baèng maùy töï ñoäng vaø ñoä baõo hoøa oxy

SATQTQ ôû BTBSNL giuùp khaûo saùt roõ caùc toån thöông sau :

* Noåi leân baát thöôøng TMP
* Thoâng lieân nhó ; tuùi phình vaùch lieân nhó
* Söï toaøn veïn cuûa maøng ngaên nhó (Senning, Mustard) hoaëc doøng chaûy thoâng cuûa phaãu thuaät Fontan.
* Ñoäng maïch chuû : ñoäng maïch phoåi ; ñoäng maïch vaønh
* Coøn oáng ñoäng maïch

SATQTQ coøn raát höõu ích trong luùc phaãu thuaät, giuùp kieåm tra phaãu thuaät ñaõ hoaøn chænh chöa. Ñoái vôùi BTBS phöùc taïp, moät nghieân cöùu cho thaáy SATQTQ aûnh höôûng tôùi keát quaû phaãu thuaät trong 20% tröôøng hôïp (5). SATQTQ caøng ngaøy caøng höõu ích trong höôùng daãn oáng catheter trong thoâng tim can thieäp.

* 1. **AÛnh coäng höôûng töø vaø chuïp caét lôùp ñieän toaùn cöïc nhanh**

Hai phöông tieän caän laâm saøng naøy ít phoå bieán hôn sieâu aâm tim. Lôïi ñieåm chính cuûa caùc phöông tieän naøy laø caùc caáu truùc ngoaøi tim : ñoäng maïch chuû, nhaùnh ÑMP, doøng chaûy thoâng ÑM heä thoáng tôùi ÑMP, noái lieàn baát thöôøng tónh maïch heä thoáng. Caùc phöông tieän naøy seõ giuùp giaûm bôùt chæ ñònh thoâng tim chuïp maïch.

* 1. **Thoâng tim chuïp maïch**

Tröôùc kia laø phöông tieän chính cuûa chaån ñoaùn BTBS phöùc taïp. Ngaøy nay phöông tieän naøy chuyeån nhieàu qua thoâng tim can thieäp.

Moät soá chæ ñònh coøn aùp duïng cuûa thoâng tim chuïp maïch :

* Tröôøng hôïp coù nghòch lyù giöõa caùc bieän phaùp chaån ñoaùn hình aûnh khaùc
* Caàn khaûo saùt söùc caûn maïch phoåi
* Taêng aùp ÑMP hoaëc taêng aùp löïc thaát phaûi khoâng caét nghóa ñöôïc treân beänh nhaân BTBS chöa moå hoaëc ñaõ moå.
* Tình traïng ñoäng maïch vaønh ôû beänh nhaân treân 40 tuoåi coù BTBSNL caàn phaãu thuaät

1. **ÑAËC ÑIEÅM LAÂM SAØNG VAØ PHÖÔNG THÖÙC CHAÊM SOÙC MOÄT SOÁ BTBSNL**

Baùc só tim maïch noäi khoa coù theå gaëp beänh nhaân BTBSNL döôùi caùc daïng khaùc nhau : beänh nhaân chöa phaãu thuaät vaø beänh nhaân ñaõ phaãu thuaät. Beänh nhaân chöa phaãu thuaät coù theå vì :

* Toån thöông chöa caàn phaãu thuaät
* Toån thöông coù theå phaãu thuaät vaøo tuoåi tröôûng thaønh
* Toån thöông khoâng theå phaãu thuaät ngoaïi tröø gheùp tim hay gheùp phoåi
* BTBS chöa ñöôïc chaån ñoaùn

Baûng (4) giuùp coù moät soá yù nieäm veà caùc BTBSNL thöôøng gaëp hay ít gaëp cuøng khaû naêng soáng coøn neáu khoâng phaãu thuaät (6)

Caùc khaùi nieäm naøy raát höõu ích cho nhöõng nöôùc maø phaãu thuaät tim chöa phaùt trieån. Taïi caùc nöôùc maø phaãu thuaät tim ñaõ phoå caäp, haàu heát BTBS ñeàu ñöôïc moå töø tuoåi nhoû, hoaëc sô sinh. Phaàn döôùi ñaây seõ ñeà caäp ñeán ñaëc ñieåm laâm saøng cuøng phöông thöùc chaêm soùc moät soá BTBSNL thöôøng gaëp duø ñaõ phaãu thuaät hay chöa phaãu thuaät.

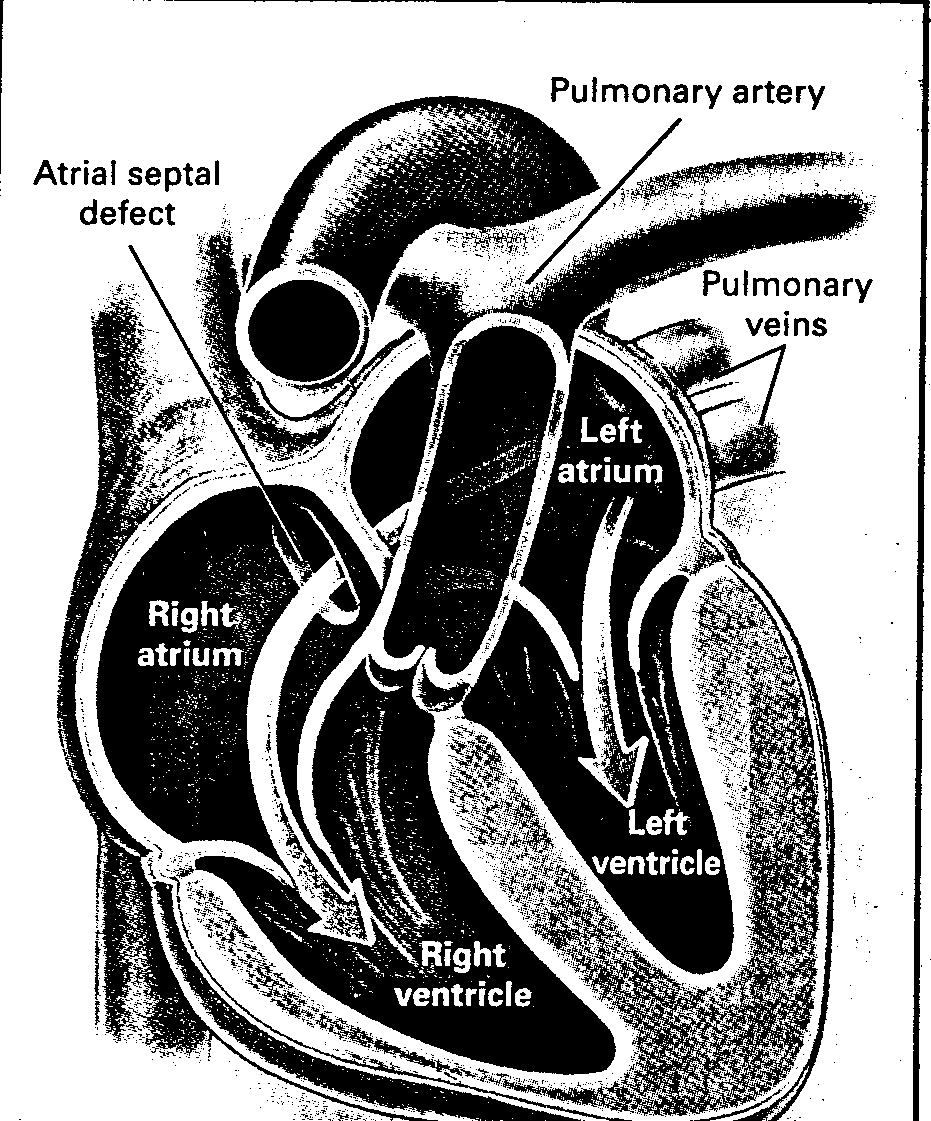
Baûng 4 : Taàn suaát vaø khaû naêng soáng coøn moät soá BTBS

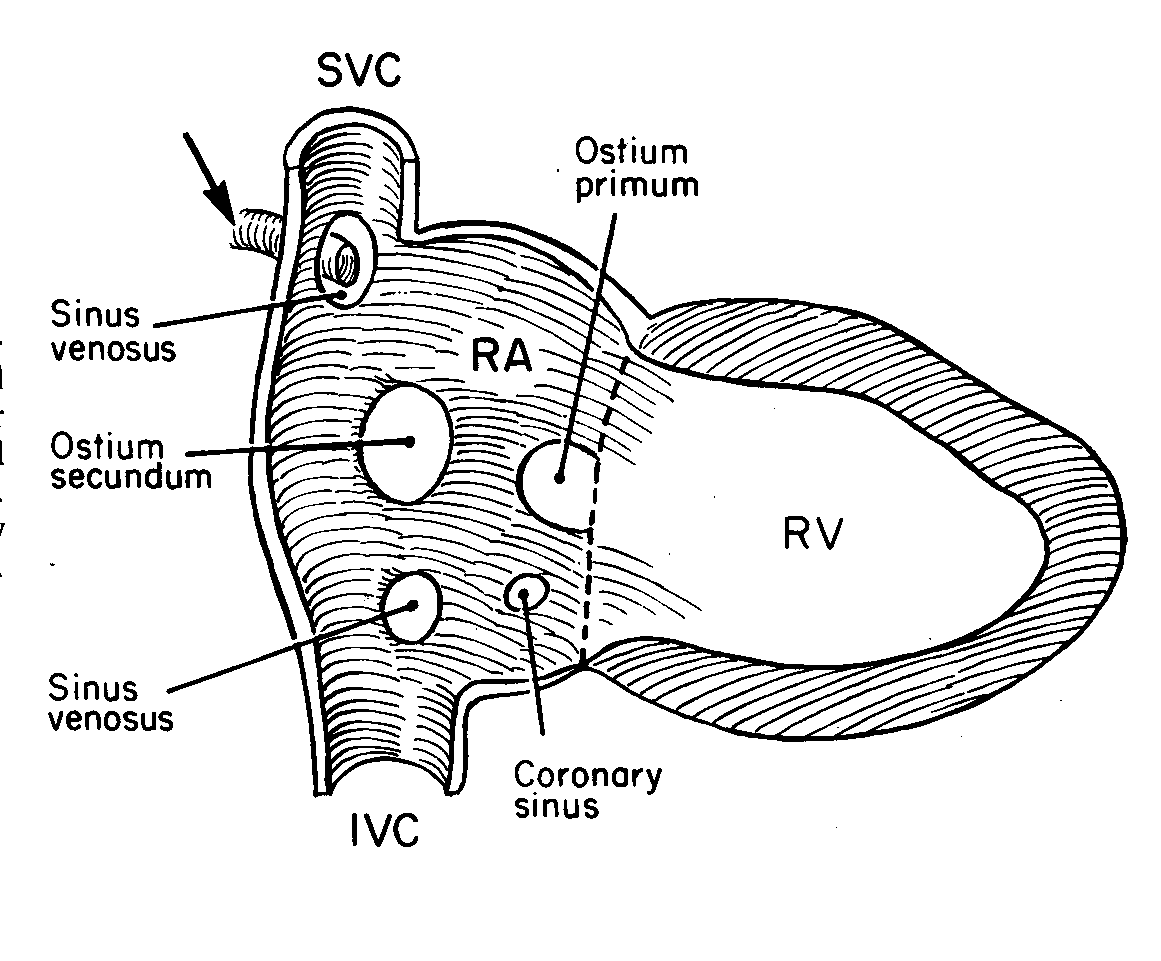
* BTBS thöôøng gaëp duø khoâng phaãu thuaät thöôøng soáng ñeán tuoåi tröôûng thaønh
* Van ÑMC 2 maûnh
* Heïp eo ÑMC
* Heïp van ÑMP
* Thoâng lieân nhó loã thöù phaùt
* Coøn oáng ñoäng maïch
* BTBS ít gaëp duø khoâng phaãu thuaät thöôøng soáng ñeán tuoåi tröôûng thaønh
* Ñaûo ngöôïc phuû taïng keøm tim beân phaûi
* Phuû taïng ôû vò trí bình thöôøng keøm tim beân phaûi
* Bloc nhó thaát hoaøn toaøn baåm sinh
* Hoaùn vò ñaïi ñoäng maïch coù söûa chöõa
* Beänh Ebstein
* Hôû van ÑMP baåm sinh
* Hoäi chöùng Lutembacher
* Phình xoang Valsalva
* Doø ÑMV
* Doø ñoäng tónh maïch phoåi baåm sinh
* BTBS thöôøng gaëp, khoâng phaãu thuaät hieám khi soáng ñeán tuoåi tröôûng thaønh
* Thoâng lieân thaát loã lôùn
* Töù chöùng Fallot
* Hoaùn vò ñaïi ñoäng maïch
  1. **BTBS coù doøng chaûy thoâng ñôn thuaàn** 
     1. **Thoâng lieân nhó (TLN)**

TLN loã thöù phaùt chæ coù taàn suaát 7% trong caùc BTBS ôû treû em (7), nhöng laïi leân ñeán 30-40% BTBS ôû ngöôøi lôùn (8). Coù 4 theå TLN : TLN loã tieân phaùt (15%), TLN loã thöù phaùt (75%), TLN kieåu xoang tónh maïch (# 10%), TLN kieåu xoang vaønh.

* Caùc bieán chöùng cuûa TLN chöa phaãu thuaät bao goàm : Taêng aùp ÑMP, suy tim phaûi, rung nhó hoaëc cuoàng nhó vaø tai bieán maïch maùu naõo.
* TLN loã nhoû vôùi doøng chaûy thoâng ít (tæ leä löu löôïng maïch phoåi treân löu löôïng maïch heä thoáng döôùi 1,5) khoâng caàn phaãu thuaät.
* Neân phaãu thuaät TLN tröôùc 25 tuoåi vaø tröôùc khi aùp löïc ÑMP taâm thu treân 40 mmHg (9) chæ ñònh coøn phaãu thuaät ñöôïc hay khoâng döïa vaøo aùp löïc ÑMP, söùc caûn maïch phoåi vaø tæ leä löu löôïng maùu qua phoåi (Qp) treân löu löôïng maùu heä thoáng (Qs).
* ÔÛ beänh nhaân ñaõ phaãu thuaät TLN, caàn theo doõi aùp löïc ÑMP vaø bieán chöùng loaïn nhòp nhó
* Khoâng caàn phoøng ngöøa vieâm noäi maïc nhieãm truøng treân beänh nhaân TLN ñôn thuaàn.

Hieän nay kyõ thuaät ñoùng TLN loã thöù phaùt baèng duïng cuï (TD : duïng cuï Amplatzer) giuùp bít loã thoâng maø khoâng caàn phaãu thuaät.





**Hình 1 : Caùc vò trí Thoâng lieân nhó**

Atrial septal defect: Thoâng lieân nhó SVC : Tónh maïch chuû treân

Pulmonary artery : Ñoäng maïch phoåi Ostium primum : loã tieân phaùt

Pulmonary veins : TM phoåi RA : nhó phaûi

Left atrium : nhó traùi RV : thaát phaûi

Left ventricle : thaát traùi Coronary sinus : xoang vaønh

Right ventricle : thaát phaûi Sinus venosus : xoang tónh maïch

Right atrium : nhó phaûi Ostium secundum : loã thöù phaùt

* + 1. **Thoâng lieân thaát (TLT)**

TLT laø BTBS coù taàn suaát cao nhaát ôû treû em. ÔÛ ngöôøi lôùn thöôøng ít gaëp hôn vì haàu heát caùc beänh nhaân TLT caàn phaãu thuaät sôùm ñeå traùnh bieán chöùng phöùc hôïp Eisenmenger.

Caùc bieán chöùng cuûa TLT chöa phaãu thuaät bao goàm : taêng aùp ÑMP, suy tim traùi, vieâm noäi taâm maïc nhieãm truøng, hôû van ÑMC.

Chæ ñònh phaãu thuaät TLT döïa vaøo aùp löïc ÑMP vaø trieäu chöùng suy tim traùi.

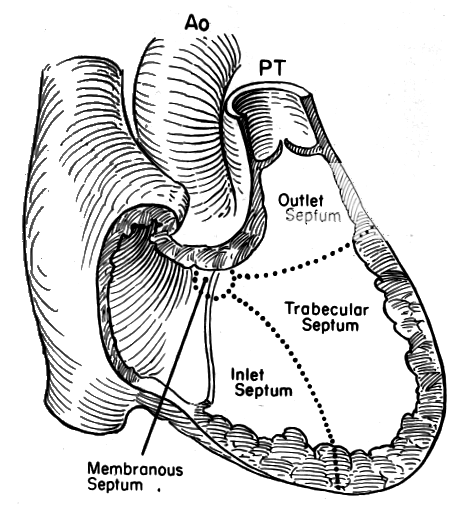
ÔÛ ngöôøi lôùn coù TLT loã nhoû vôùi ALÑMP bình thöôøng vaø Qp/Qs < 1,3 khoâng caàn phaãu thuaät, nguy cô veà huyeát ñoäng vaø vieâm noäi taâm maïc nhieãm truøng ít hôn ruûi ro cuûa phaãu thuaät. Neáu Qp/Qs trong khoaûng 1,3-1,5, caàn caân nhaéc töøng tröôøng hôïp. Neáu Qp/Qs > 1,5 vaø tæ leä ALÑMP/ALMHT < 0,5 caàn phaãu thuaät.

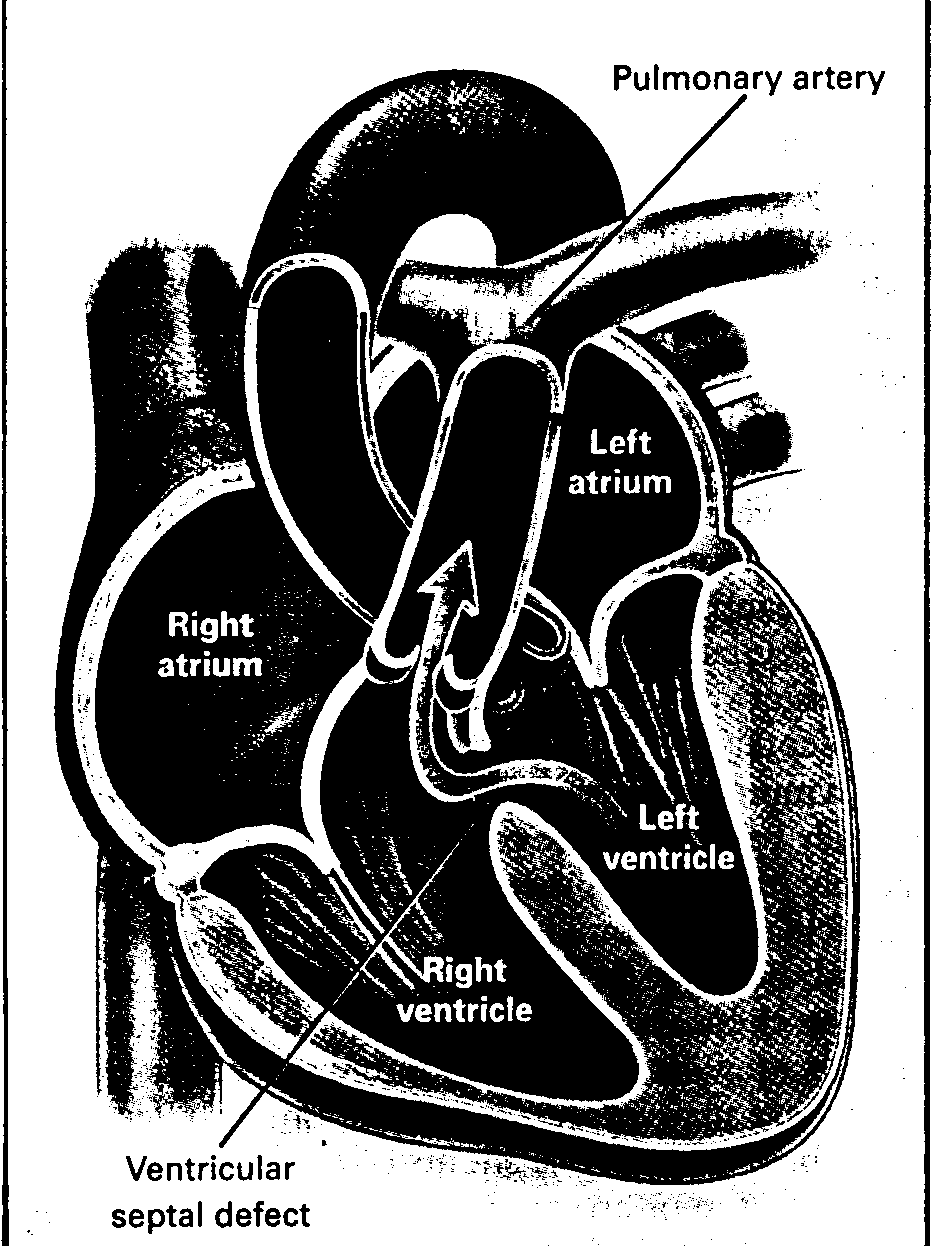
Ngöôøi lôùn coù TLT loã lôùn vôùi ALÑMP/ALMHT > 0,75 nhöng Qp/Qs thaáp do söùc caûn maïch phoåi cao treân 7 ñôn vò/m2 khoâng neân phaãu thuaät. Nguy cô töû vong sôùm vaø töû vong muoän sau phaãu thuaät cao, ñoàng thôøi ALÑMP coøn cao sau phaãu thuaät (10).

Sinh thieát phoåi khoâng giuùp giaûi quyeát ñöôïc chæ ñònh phaãu thuaät ôû caùc tröôøng hôïp naøy (11).

Moät soá di chöùng hoaëc bieán chöùng sau moå coù theå laø :

* Thoâng lieân thaát coøn soùt laïi
* Bloác nhaùnh phaûi
* Loaïn nhòp nhó, loaïn nhòp thaát
* Taêng aùp ÑMP coøn toàn taïi (tröôøng hôïp moå chaäm)





### 

### **Hình 2 : Caùc vò trí Thoâng lieân thaát**

### Pulmonary artery : Ñoäng maïch phoåi Ao : ÑM chuû

Left atrium : nhó traùi PT : thaân ÑMP

Right atrium : nhó phaûi Outlet Septum : vaùch buoàng thoaùt

Left ventricle : thaát traùi Trabecular Septum : vaùch cô beø

Right ventricle : thaát phaûi Inlet Septum : vaùch vaøo buoàng nhaän

### Ventricular septal defect : thoâng lieân thaát Membranous Septum : vaùch maøng

* + 1. **Coøn oáng ñoäng maïch**

Taàn suaát beänh nhaân coøn oáng ñoäng maïch vaøo khoaûng 1 treân 2000 treû ra ñôøi coøn soáng hoaëc 10% toång soá caùc TBBS (12). Gioáng nhö TLT, beänh nhaân coøn oáng ñoäng maïch caàn phaãu thuaät tröôùc khi bieán chöùng taêng aùp ÑMP cô hoïc laøm doøng chaûy thoâng ñoåi chieàu töø phaûi sang traùi (Eisenmenger).

Caùc bieán chöùng cuûa coøn oáng ñoäng maïch bao goàm :

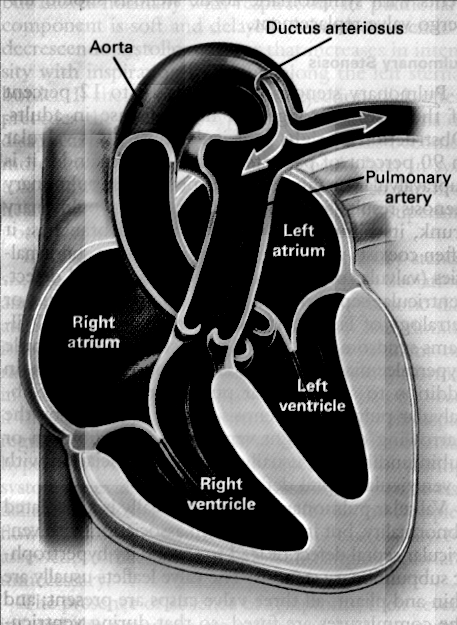
* Suy tim traùi
* Taêng aùp ÑMP
* Vieâm noäi taâm maïch nhieãm truøng
* Voâi hoùa thaønh oáng ñoäng maïch, baét ñaàu töø phía ÑMC

Taát caû beänh nhaân coøn oáng ñoäng maïch caàn phaãu thuaät, ngoaïi tröø oáng ñoäng maïch nhoû, khoâng nghe aâm thoåi keøm aùp löïc ÑMP bình thöôøng (13).

ÔÛ beänh nhaân ngöôøi lôùn nguy cô voâi hoùa oáng ñoäng maïch vaø beänh maïch maùu phoåi taéc ngheõn raát cao. Tröôøng hôïp söùc caûn mach phoåi thaáp hôn, nhöng oáng ñoäng maïch ngaén vaø voâi hoùa nhieàu, caàn phaãu thuaät tim hôû (15) (traùnh vôõ oáng ñoäng maïch khi keïp trong phaãu thuaät tim kín) hoaëc phaãu thuaät tim kín coù haï huyeát aùp chæ huy. Kyõ thuaät ñoùng oáng ñoäng maïch qua thoâng tim baèng voøng xoaén (coil) hoaëc baèng duïng cuï Amplatzer giuùp ñieàu trò coøn oáng ñoäng maïch khoâng qua phaãu thuaät. Kyõ thuaät naøy ñöôïc ñaëc bieät chæ ñònh cho tröôøng hôïp oáng ñoäng maïch bò voâi hoùa.

Caùc bieán chöùng trong sau phaãu thuaät coøn oáng ñoäng maïch bao goàm :

* Tuùi phình giaû oáng ñoäng maïch (ductal false aneurysm) sau phaãu thuaät bieåu hieän baèng khoái u trung thaát traùi thaáy ñöôïc ôû phim loàng ngöïc)
* Lieät cô hoaønh do caét ñöùt thaàn kinh hoaønh
* Lieät daây aâm thanh
* Taêng aùp ÑMP coøn toàn taïi (do chæ ñònh phaãu thuaät chaäm)
* Traøn dòch maøng döôõng chaáp maøng phoåi



**Hình 3 : Coøn oáng ñoäng maïch**

Ductus arteriosus : oáng Ñoäng maïch

Pulmonary artery : ÑM phoåi

Left atrium : nhó traùi

Left ventricle : thaát T

Right ventricle : thaát phaûi

Right atrium : nhó phaûi

Aorta : Ñoäng maïch chuû

* 1. **Ngheõn ñöôøng ra thaát phaûi hoaëc thaát traùi ñôn thuaàn** 
     1. **Heïp van ñoäng maïch phoåi**

Ñöôïc xeáp vaøo BTBS khoâng tím khoâng doøng chaûy thoâng, tuy nhieân beänh nhaân heïp van ÑMP coù theå tím nheï, ñoâi khi tím naëng. Heïp ÑMP coù theå do toån thöông ôû van ÑMP (heïp van ÑMP), toån thöông döôùi van (heïp döôùi van ÑMP), toån thöông treân van (heïp treân van ÑMP. Heïp van ÑMP coù theå ñôn ñoäc, coù theå naèm trong beänh caûnh cuûa BTBS phöùc taïp (TD : Töù chöùng Fallot, Hoaùn vò ñaïi ñoäng maïch, …)

Heïp van ÑMP baåm sinh thöôøng gaëp, taàn suaát 10% trong caùc BTBS (17). Nghieân cöùu Natural Study of Congenital Heart Defect (16) döïa treân 586 beänh nhaân heïp van ÑMP cho thaáy 96% coøn soáng ôû tuoåi 25.

Khoâng phaãu thuaät, caùc bieán chöùng cuûa heïp van ÑMP bao goàm :

* Loaïn nhòp thaát
* Vieâm noäi taâm maïch nhieãm truøng
* Tieán trieån ngaøy caøng naëng möùc ñoä heïp
* Suy tim phaûi

Chæ ñònh phaãu thuaät heïp van ÑMP döïa treân ñoä cheânh aùp löïc thaát phaûi ñoäng maïch phoåi vaø trieäu chöùng cô naêng.

Heïp van ÑMP ñöôïc coi laø nheï khi ñoä cheânh aùp löïc toái ña (peak) TP/ÑMP < 50 mmHg, naëng vöøa khi trong khoaûng 50 - 80 mmHg, naëngkhi treân 80 mmHg. Chæ ñònh phaãu thuaät khaùc bieät giöõa ngöôøi lôùn vaø treû em ôû theå naëng vöøa (ñoä cheânh ALTP/ALÑMP thuoäc [50 –80 mmHg]). ÔÛ ngöôøi lôùn, theå heïp van ÑMP naëng vöøa ít tieán trieån ñeán naëng, do ñoù ít caàn can thieäp. Tuy nhieân neáu coù keøm thieåu saûn thaát phaûi cuõng caàn phaûi phaãu thuaät sôùm. Nong van baèng boùng ít coù lôïi ôû ngöôøi lôùn vì 3 lyù do (41) :

* Thöôøng coù heïp pheãu TP caàn caét bôùt
* Caàn ñoùng TLN ñeå ngaên doøng chaûy thoâng phaûi traùi
* Coù theå coù lôïi khi nôùi roäng buoàng thaát phaûi

Hoài söùc sau phaãu thuaät caàn theo doõi saùt : ñoä baõo hoøa oxy, aùp löïc oxy ñoäng maïch (PaO2) vaø huyeát ñoäng. Ñoä baõo hoøa oxy ñöôïc coi laø oån ñònh khi treân 85%.

Khaùm ñònh kyø sau phaãu thuaät heïp van ÑMP neân chuù yù daáu hieäu suy tim phaûi vaø ñoä cheânh aùp löïc TP/ÑMP.

Khaùm ñònh kyø sau phaãu thuaät heïp van ÑMP neân chuù yù daáu hieäu suy tim phaûi vaø ñoä cheânh aùp löïc TP/ÑMP.

* + 1. **Heïp van ÑMC**

Ngheõn ñöôøng ra thaát traùi coù theå do heïp van ÑMC, heïp döôùi van ÑMC hay heïp treân van ÑMC. ÔÛ ngöôøi lôùn, 50% tröôøng hôïp phaãu thuaät heïp van ÑMC do van ÑMC 2 maûnh heïp töø baåm sinh (17).

Khoaûng 85% beänh nhaân heïp van ÑMC baåm sinh soáng ñeán tuoåi 25 (16). Soáng coøn cao hay thaáp tuøy thuoäc möùc ñoä heïp, khaûo saùt baèng ñoä cheânh aùp löïc giöõa thaát traùi vôùi ÑMC.

Caùc bieán chöùng cuûa heïp van ÑMC khoâng phaãu thuaät bao goàm :

* Ñoät töû
* Loaïn nhòp thaát
* Suy tim traùi

Chæ ñònh phaãu thuaät heïp van ÑMC döïa vaøo trieäu chöùng cô naêng (côn ñau thaét ngöïc, khoù thôû gaéng söùc, ngaát) vaø möùc ñoä heïp. Caàn phaãu thuaät khi heïp van ÑMC naëng (dieän tích môû van < 0,6 cm2) hoaëc ñoä cheânh aùp löïc toái ña (peak). Thaát traùi – Ñoäng maïch chuû > 80 mmHg. Heïp van ÑMC ñöôïc coi laø nheï khi ñoä cheânh aùp < 25 mmHg.

* + 1. **Heïp eo ñoäng maïch chuû**

Heïp eo ÑMC coù theå gaëp ôû sô sinh, treû em vaø ngöôøi lôùn. 95% tröôøng hôïp heïp ôû phaàn ñaàu ÑMC xuoáng, ngay sau ÑM döôùi ñoøn traùi. Ngöôøi ta phaân bieät Heïp eo ÑMC tröôùc oáng ñoäng maïch (preductal coarctation), Heïp eo ÑMC sau oáng ñoäng maïch (postductal coarctation).

Naêm bieán chöùng cuûa Heïp eo ÑMC caàn chuù yù (18) laø : Suy tim, beänh van ÑMC, vôõ haëc boùc taùch ÑMC gaàn choã heïp, vieâm noäi maïc ÑMC vaø vôõ tuùi phình luïc giaùc Willis.

Chaån ñoaùn heïp eo ÑMC döïa vaøo khaùm laâm saøng, ÑTÑ, phim loàng ngöïc, sieâu aâm tim. Chaån ñoaùn thöôøng deã, phaàn lôùn coù theå xaùc ñònh vaø coù chæ ñònh ñieàu trò khaùm nghieäm sieâu aâm tim. Tuy nhieân nhieàu tröôøng hôïp boû soùt. Ñeå bôùt thieáu soùt naøy, caàn chuù yù 2 ñieàu sau :

* Taát caû beänh nhaân cao HA döôùi 50 tuoåi caàn khaûo saùt coù Heïp eo ÑMC hay khoâng
* Taát caû khaùm nghieäm tim maïch treû em vaø ngöôøi lôùn caàn baét maïch coå tay vaø maïch beïn cuøng luùc.
* ***Ñieàu trò noäi khoa***

Treû sô sinh Heïp eo ÑMC naëng coù theå coù bieåu hieän suy tim naëng, toan bieán döôõng maùu, maát maïch ñuøi, soác, daãn ñeán töû vong. Ñieàu trò noäi khoa baèng truyeàn Prostaglandine E1 (PGE1) giuùp môû oáng ñoäng maïch, taêng tuaàn hoaøn phaàn döôùi cô theå, giuùp oån ñònh huyeát ñoäng. Phaãu thuaät hoaëc nong choã heïp baèng boùng caàn thöïc hieän ngay vaøo giôø 6,12 hay sau ñoù.

Nghieân cöùu VACA (19) (The Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies) xaùc ñònh nong baèng boùng coù hieäu quaû ôû Heïp eo ÑMC treû sô sinh, treû nhoû vaø ngöôøi lôùn.

Coù hai bieán chöùng coù theå gaëp ôû kyõ thuaät naøy laø : tuùi phình ÑMC xaûy ra ôû treân hoaëc döôùi choã nong vaø söï taùi heïp (recoarctation). Maëc duø hai bieán chöùng naøy, nong ÑMC vaãn laø phöông phaùp choïn loïc ôû treû sô sinh vaø treû em döôùi moät tuoåi bò Heïp eo ÑMC, do töû vong cao khi phaãu thuaät beänh lyù naøy ôû tuoåi nhoû (20).

Moät soá taùc giaû cho laø phöông phaùp nong ÑM baèng boùng hieäu quaû hôn ôû nhöõng tröôøng hôïp taùi heïp eo sau phaãu thuaät, lyù do seïo ôû choã noái seõ giuùp traùnh bôùt tuùi phình (21).

* ***Chæ ñònh phaãu thuaät***

Phaãu thuaät sôùm hay chaäm hôn tuøy thuoäc vaøo trieäu chöùng suy tim. ÔÛ treû sô sinh suy tim naëng, caàn nong ÑM baèng boùng hay phaãu thuaät ngay sau khi taïm oån ñònh huyeát ñoäng.

ÔÛ treû nhoû khoâng trieäu chöùng suy tim, Heïp eo ÑMC coù yù nghóa khi ñoä cheânh aùp löïc taâm thu treân 40 mmHg (khaûo saùt baèng sieâu aâm Doppler) ; thôøi ñieåm phaãu thuaät ôû nhoùm naøy coøn baøn caõi. Moät soá taùc giaû chuû tröông neân phaãu thuaät vaøo 3-6 thaùng tuoåi, khoâng neân ñeå quaù 6 thaùng tuoåi (22) ; moät soá khuyeán caùo neân phaãu thuaät ôû khoaûng 1 naêm tuoåi (23).

* ***Xöû trí sau phaãu thuaät***

Ba bieán chöùng sôùm sau phaãu thuaät laø : cao huyeát aùp, ñau buïng, lieät chi döôùi vaø traøn dòch döôõng chaáp maøng phoåi (Chylothorax). Caàn haï HA baèng thuoác truyeàn tónh maïch (ngaøy ñaàu cuûa hoài söùc), sau ñoù baèng cheïn beâ-ta hoaëc öùc cheá men chuyeån qua ñöôøng uoáng. Traùnh xöû duïng thuoác ñeán möùc HA thaáp quaù. Ñau buïng xaûy ra ôû 5-10% beänh nhaân sau phaãu thuaät Heïp eo ÑMC, xöû trí baèng ñaët oáng huùt daï daày vaø thuoác haï HA. Lieät chi döôùi (paraplegia) coùtheå gaëp sau phaãu thuaät Heïp eo ÑMC. Beänh nhaân Heïp eo ÑMC coù ít tuaàn hoaøn baøng heä caàn coù bieän phaùp phoøng ngöøa ñaëc bieät bieán chöùng naøy. Khoaûng 5% beänh nhaân phaãu thuaät Heïp eo ÑMC bò traøn dòch döôõng chaáp maøng phoåi, coù theå sôùm hoaëc 7 ngaøy sau moå (caàn chuïp phim loàng ngöïc tröôùc ra vieän). Xöû trí baèng daãn löu.

Caùc bieán chöùng xa cuûa beänh nhaân phaãu thuaät Heïp eo ÑMC bao goàm : tuùi phình ÑMC, taùi heïp. Caàn theo doõi thöôøng xuyeân vaø phaùt hieän sôùm ñeå can thieäp ñuùng luùc.

Lòch khaùm vaø sieâu aâm ñònh kyø beänh nhaân phaãu thuaät Heïp eo ÑMC bao goàm : Khaùm laâm saøng moái thaùng trong 3 thaùng ñaàu, sau ñoù khaùm vaøo thaùng thöù 6, 12 vaø moãi naêm sau ñoù (neáu khoâng coù bieán chöùng) ; sieâu aâm ñöôïc thöïc hieän tröôùc ra vieän, thaùng thöù 6,12 vaø moãi naêm sau ñoù.

* + 1. **Hoäi chöùng Eisenmenger**

BTBS coù doøng chaûy thoâng traùi phaûi nhö thoâng lieân thaát, coøn oáng ñoäng maïch, cöûa soå pheá chuû coù theå bò taêng aùp ñoäng maïch phoåi sôùm vaø naëng do khoái löôïng maùu lôùn leân heä maïch phoåi. Khoâng ñöôïc phaãu thuaät sôùm, thoâng thöôøng neân tröôùc 6 thaùng hay 12 thaùng tuoåi, seõ coù bieán ñoåi cô hoïc heä thoáng maïch maùu phoåi. Khi ñaõ taêng aùp ÑMP cô hoïc, duø coù phaãu thuaät bít doøng chaûy thoâng, ALÑMP khoâng giaûm sau phaãu thuaät. Luùc naøy doøng maùu coù theå hai chieàu hoaëc chaûy töø phaûi qua traùi daãn ñeán tim. Khoaûng 5% beänh nhaân TLN coù theå bò bieán chöùng Eisenmenger vaøo tuoåi tröôûng thaønh.

Khaùm thöïc theå caùc beänh nhaân naøy thöôøng khoâng nghe aâm thoåi, thöôøng coù T2 vang maïnh vaø clíc taâm thu do daõn maïch ÑMP. Chaån ñoaùn xaùc ñònh baèng sieâu aâm tim. Caàn khaûo saùt kyõ vì aùp löïc hai buoàng tim baèng nhau do ñoù Doppler maøu keùm hieäu quaû phaùt hieän doøng thoâng.

Caàn phaân bieät vôùi taêng aùp ÑMP tieân phaùt vì tieân löôïng hai beänh khaùc nhau. Beänh nhaân bò hoäi chöùng Eisenmenger coù trieäu chöùng naëng vaøo khoaûng tuoåi 40, nhöng coù theå soáng ñeán tuoåi 60.

Caùc bieán chöùng cuûa hoäi chöùng Eisenmenger bao goàm : hôû van 3 laù do daõn thaát phaûi, suy tim phaûi, loaïn nhòp nhó. Caàn duy trì nhòp xoang, vì loaïn nhòp nhó seõ laøm naëng caùc trieäu chöùng cô naêng.

Beänh nhaân coù theå töû vong vì giaûm oxy maùu caáp hoaëc loaïn nhòp thaát.

Bieän phaùp ñieàu trò duy nhaát ôû caùc beänh nhaân naøy laø gheùp tim phoåi hoaëc gheùp 1 laù phoåi keøm ñoùng loã thoâng.

Baûng 5 : Trieäu chöùng cô naêng cuûa hoäi chöùng Eisenmenger

**Trieäu chöùng Nguyeân nhaân**

* Ho ra maùu Nhoài maùu phoåi, giaõn vôõ tónh maïch phoåi
* Hoài hoäp Rung nhó cuoàng nhó
* Ngaát Giaûm cung löôïng tim hoaëc roái loaïn nhòp
* Nhöùc ñaàu, giaûm thò löïc, meät, Taêng ñoä nhôùt maùu

hoa maét, dò caûm

Baûng 6 : Trieäu chöùng thöïc theå cuûa hoäi chöùng Eisenmenger (TL 42)

1. Ngoùn tay duøi troáng
2. Xanh tím
3. Tónh maïch caûnh noåi neáu coù suy tim öù huyeát
4. Soùng v noåi baät neáu coù hôû van ba laù
5. Nhoâ caïnh öùc phaûi (khi coù phì ñaïi thaát phaûi)
6. Tieáng T2 (thaønh phaàn P2) maïnh
7. Maát tieáng thoåi cuûa thoâng lieân thaát, thoâng lieân nhó hay coøn oáng ñoäng maïch
8. Tieáng thoåi giaûm daàn kyø taâm tröông (tieáng thoåi Graham Steel) do hôû van ñoäng maïch phoåi
9. Tieáng thoåi toaøn taâm thu cuûa hôû van 3 laù
10. Phuø vaø coå chöôùng neáu suy tim phaûi

Baûng 7 : Ñieàu trò beänh nhaân coù hoäi chöùng Eisenmenger (TL 42)

1. Traùnh giaûm theå tích noäi maïch (taêng luoàng thoâng töø phaûi sang traùi)
2. Traùnh gaéng söùc naëng (taêng luoàng thoâng töø phaûi sang traùi)
3. Traùnh ñoä cao (giaûm ñoä baõo hoøa oxy)
4. Traùnh duøng thuoác daõn maïch (taêng luoàng thoâng töø phaûi sang traùi)
5. Traùnh mang thai (taêng tyû leä bieán chöùng vaø töû vong cho meï vaø thai)
6. Trích maùu buø baèng theå tích dòch töông ñöông
7. Theo doõi thieáu saét do trích maùu nhieàu laàn
8. Neáu beänh nhaân caàn phaãu thuaät ngoaøi tim :
9. Traùnh giaûm theå tích noäi maïch (taêng luoàng thoâng phaûi-traùi)
10. Ngöøa taéc maïch nghòch thöôøng baèng caùc boä loïc
11. Trích maùu phoøng ngöøa
12. Traùnh duøng thuoác choáng ñoâng vaø choáng tieåu caàu (laøm naëng theâm chaûy maùu)
13. Gheùp phoåi hoaëc khoái tim-phoåi ôû caùc beänh nhaân nguy cô cao nhö :
14. Ngaát
15. Suy tim phaûi trô vôùi ñieàu trò
16. Suy tim möùc ñoä naëng, theo phaân loaïi NYHA
17. Thieáu oxy maùu traàm troïng

**4.3. Beänh tim baåm sinh phöùc taïp**

Hai beänh tieâu bieåu cuûa BTBS phöùc taïp laø Töù chöùng Fallot vaø Hoaùn vò Ñaïi Ñoäng maïch. Caû hai ñeàu caàn phaãu thuaät raát sôùm. ÔÛ ngöôøi lôùn, Baùc só tim maïch thöôøng gaëp caùc beänh nhaân naøy döôùi caùc daïng :

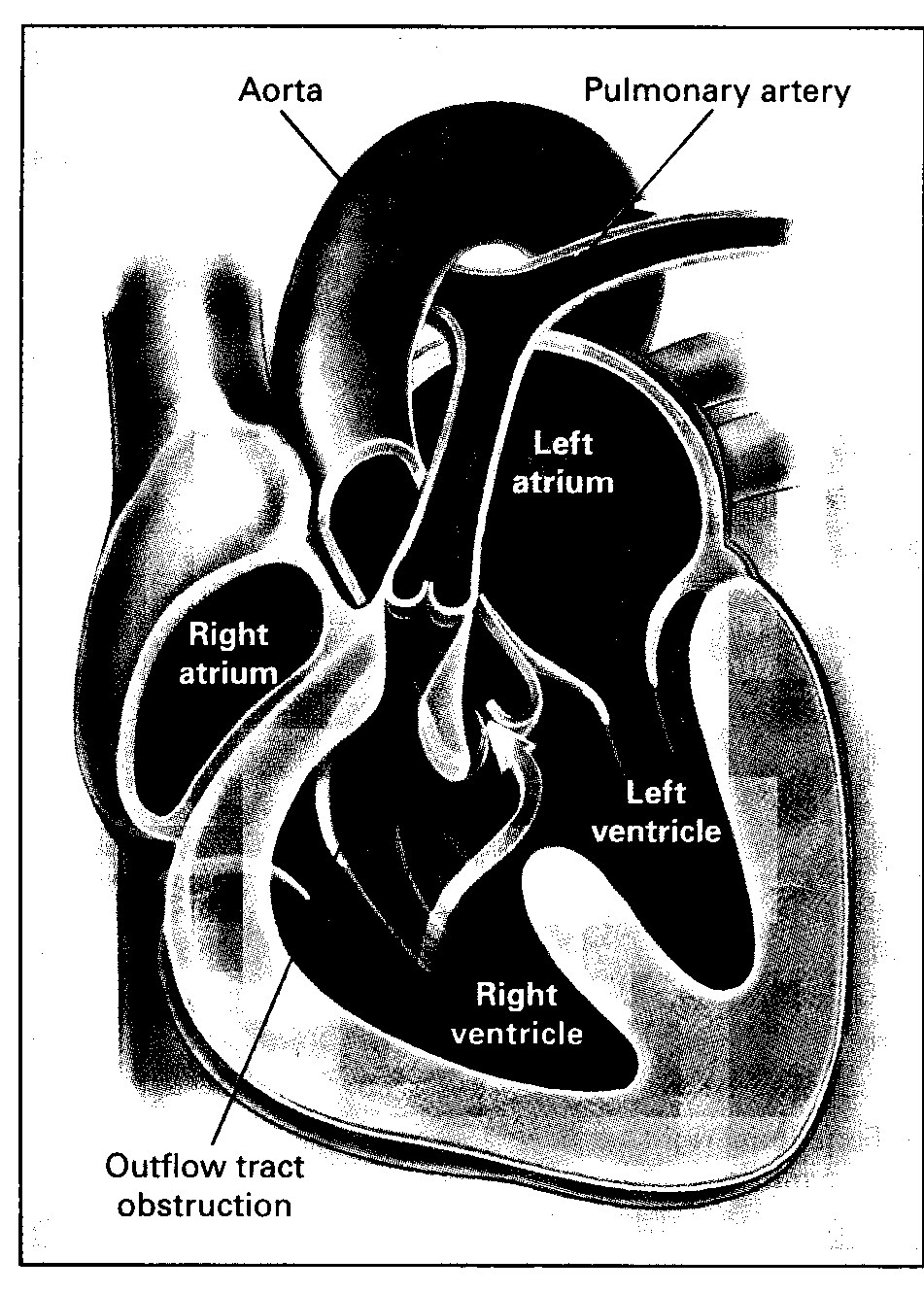
* Ñaõ ñöôïc phaãu thuaät söûa chöõa taïm thôøi
* Ñaõ ñöôïc phaãu thuaät trieät ñeå
* Moät soá ít chöa ñöôïc phaãu thuaät vì khoâng ñuû phöông tieän

Söï hieåu bieát veà chæ ñònh ñieàu trò noäi ngoaïi khoa hai beänh naøy töø luùc môùi sinh raát caàn thieát ñeå chaêm soùc vaøo giai ñoaïn tröôûng thaønh.

* + 1. **Töù chöùng Fallot**

Bao goàm 4 toån thöông : thoâng lieân thaát, heïp ÑMP, ÑMC cöôõi ngöïa vaø daày thaát phaûi. Töù chöùng Fallot laø 1 trong 2 BTBS tím thöôøng gaëp nhaát : Töù chöùng Fallot, Hoaùn vò ñaïi ñoäng maïch. Taàn suaát khoaûng 10% trong taát caû caùc BTBS (24).

Chaån ñoaùn beänh döïa vaøo khaùm laâm saøng, ÑTÑ, phim loàng ngöïc, sieâu aâm tim vaø ñoâi khi thoâng tim chuïp maïch. Ngaøy nay sieâu aâm tim 2D vaø Doppler maøu thöôøng ñuû giuùp chaån ñoaùn xaùc ñònh vaø coù chæ ñònh phaãu thuaät. Caùc bieán chöùng cuûa Töù chöùng Fallot bao goàm : côn tím naëng coù theå daãn ñeán töû vong, TBMMN, aùp xe naõo, lao phoåi, vieâm noäi taâm maïc nhieãm truøng vaø suy tim phaûi khi ñaõ lôùn tuoåi. Ñieàu trò ngoaïi khoa sôùm coù theå ngaên ngöøa haàu heát caùc bieán chöùng naøy, ngoaøi ra phaãu thuaät sôùm tieân löôïng beänh nhaân seõ toát hôn. Tuy vaäy, tuøy khaû naêng cuûa eâ-kíp phaãu thuaät, gaây meâ, hoài söùc, coù trung taâm chæ coù theå phaãu thuaät treû treân 6 thaùng tuoåi, coù trung taâm töø luùc môùi sinh. Do ñoù chæ ñònh phaãu thuaät sôùm vaø ñuùng luùc Töù chöùng Fallot laø raát caàn thieát.



**Hình 4 :** Töù chöùng Fallot

Pulmonary artery : Ñoäng maïch phoåi

Left atrium : nhó traùi

Left ventricle : thaát traùi

Right ventricle : thaát phaûi

Right atrium : nhó phaûi

Outflow tract obstruction : Ngeõn ñöôøng ra thaát traùi

Aorta : Ñoäng maïch chuû

* ***Ñieàu trò noäi khoa***

Ñieàu trò noäi khoa Töù chöùng Fallot chæ coù tính caùch taïm thôøi, laøm bôùt caùc trieäu chöùng, chuaån bò cho phaãu thuaät.

Treû sô sinh Töù chöùng Fallot coù tuaàn hoaøn phoåi khoâng ñuû, coù theå caàn truyeàn Prostaglandin E1 ñeå giöõ oáng ñoäng maïch môû. Tuy nhieân caàn chuaån bò cho beänh nhaân phaãu thuaät taïm thôøi ngay. Phaãu thuaät thöôøng laøm laø Blalock Taussig.

Taát caû treû Töù chöùng Fallot coù dung tích hoàng caàu cao, caàn cho uoáng theâm vieân saét.

Tröôøng hôïp thöôøng coù tím naëng, cho uoáng theâm Propranolol.

Ñieàu trò noäi khoa côn tím naëng bao goàm : cho treû naèm, ñaàu goái gaäp vaøo ngöïc, thôû oxy, tieâm Morphine (0,01 – 0,1 mg/kg), truyeàn natri bicarbonate, tieâm phenylephrine, propranolol tieâm maïch, phaãu thuaät khaån caáp. Caùc bieän phaùp xöû trí treân theo dieãn tieán töø nheï ñeán naëng. Neáu caùc bieän phaùp ñaàu tieân ñuû ñeå chaám döùt côn tím naëng, khoâng caàn caùc bieän phaùp keá tieáp.

* ***Chæ ñònh phaãu thuaät***

Phaãu thuaät töù chöùng Fallot bao goàm phaãu thuaät söûa chöõa trieät ñeå (bít TLT vaø söûa chöõa Heïp ÑMP) hoaëc phaãu thuaät söûa chöõa taïm thôøi (taïo doøng chaûy thoâng ÑM heä thoáng vôùi ÑMP. TD : phaãu thuaät Blalock Taussig)

Theo Kirklin (25), treû sô sinh Töù chöùng Fallot coù trieäu chöùng cô naêng naëng, coù theå phaãu thuaät trieät ñeå ngay trong 3 thaùng ñaàu sau sinh. Tuy nhieân neáu voøng van ÑMP vaø nhaùnh ÑMP nhoû, keøm dieän tích cô theå döôùi 0,48 m2, coù theå thöïc hieän phaãu thuaät taïm thôøi tröôùc, sau ñoù môùi moå trieät ñeå thì an toaøn hôn.

Treû em ñöôïc chaån ñoaùn Töù chöùng Fallot sôùm, nhöng khoâng trieäu chöùng cô naêng hay raát ít trieäu chöùng cô naêng, neân ñöôïc theo doõi moãi 6 thaùng vaø phaãu thuaät vaøo khoaûng 2 tuoåi.

Phaãu thuaät 2 giai ñoaïn (taïm thôøi tröôùc trieät ñeå sau) hoaëc phaãu thuaät trieät ñeå ngay cho keát quaû töông töï (26). Tuy nhieân, cuõng theo Kirklin (27) ôû nhöõng trung taâm moå tim chöa quen veà chaêm soùc sô sinh trong vaø sau moå, neân phaãu thuaät 2 giai ñoaïn.

Chæ ñònh phaãu thuaät Töù chöùng Fallot caàn döïa vaøo trieäu chöùng cô naêng, dung tích hoàng caàu (hoaëc soá löôïng hoàng caàu), keát quaû sieâu aâm tim 2D vaø Doppler maøu, caân naëng vaø tuoåi cuûa treû nhoû. Sieâu aâm tim caàn khaûo saùt voøng van ÑMP, ñöôøng kính thaân ÑMP, ÑMP phaûi vaø ÑMP traùi, hai nhaùnh ÑMP coù baét nguoàn töø thaân ÑMP, vò trí ÑMV. Tröôøng hôïp kích thöôùc cuûa ÑMP nhoû (döôùi 50% giaù trò bình thöôøng theo dieän tích cô theå) hoaëc treû döôùi 5 kg coù keøm DTHC treân 70% hoaëc coù trieäu chöùng cô naêng naëng, thöôøng phaãu thuaät taïm thôøi kieåu Blalock Taussig tröôùc. Tröôøng hôïp 1 nhaùnh ÑMV vaét ngang ÑMP maø ÑMP coù kích thöôùc bình thöôøng vaãn coù theå phaãu thuaät trieät ñeå ngay. Caùc treû döôùi 3 tuoåi khi ñeán khaùm coù DTHC quaù cao (75-80%) thöôøng ñöôïc phaãu thuaät taïm thôøi tröôùc. Khoaûng 1-2 naêm sau, coù theå phaãu thuaät trieät ñeå.

* ***Xöû trí sau phaãu thuaät***

Moät soá bieán chöùng sau phaãu thuaät taïm thôøi laø : Taéc luoàng thoâng sôùm (döôùi 30 naøy sau moå) hoaëc chaäm, giaûm löôïng maùu ñeán chi treân maø ñoäng maïch döôùi ñoøn ñaõ noái ñeán ÑMP, ñoät töû khoâng roõ nguyeân nhaân, aùp xe naõo, taêng tuaàn hoaøn phoåi daãn ñeán phuø phoåi hoaëc beänh maïch maùu phoåi taéc ngheõn.

Khaùm laâm saøng vaø sieâu aâm tim ñònh kyø giuùp phaùt hieän caùc bieán chöùng taéc doøng chaûy thoâng hoaëc tuaàn hoaøn phoåi.

Phaãu thuaät trieät ñeå coù theå coù caùc bieán chöùng sau : TLT coøn soùt laïi, Heïp ÑMP chöa söûa chöõa ñuùng (tyû leä aùp löïc Thaát phaûi/Thaát traùi > 0,7), Bloc nhó thaát hoaøn toaøn, Hôû van ÑMP (do caét boû van ÑMP), Tuùi phình thaát phaûi, roái loaïn chöùc naêng taâm thu vaø taâm tröông thaát traùi, ñoät töû vaø loaïn nhòp naëng, vieâm noäi maïc nhieãm truøng. Neân phaãu thuaät laïi khi tyû leä aùp löïc thaát phaûi/thaát traùi > 0,7 hoaëc ñoä cheânh aùp TP/ÑMP treân 50 mmHg hoaëc tyû leä löu löôïng maùu ÑMP/löu löôïng maùu heä thoáng treân 1,5 (28).

Khaùm laâm saøng, ñieän taâm ñoà vaø sieâu aâm tim giuùp phaùt hieän caùc bieán chöùng treân.

Beänh nhaân phaãu thuaät töù chöùng Fallot caàn ñöôïc khaùm laâm saøng moãi thaùng trong 3 thaùng ñaàu. Sau ñoù moãi 3 thaùng trong naêm ñaàu vaø moãi 6 thaùng trong naêm keá tieáp. Sieâu aâm tim 2D vaø Doppler maøu ñöôïc thöïc hieän tröôùc ra vieän, vaøo thaùng thöù 6, thaùng 12 vaø moãi naêm sau ñoù. Dung tích hoàng caàu vaø huyeát ñoà ñöôïc thöû tröôùc ra vieän, thaùng thöù 6 vaø thaùng 12. Tröôøng hôïp phaãu thuaät taïm thôøi DTHC ñöôïc kieåm tra moãi 6 thaùng.

Baûng 8 : Nhöõng vaán ñeà caàn theo doõi sau phaãu thuaät trieät ñeå töù chöùng Fallot (TL 42)

1. Roái loaïn nhòp (nhó vaø thaát), ñoâi khi gaây ñoät töû
2. Hôû van ñoäng maïch phoåi
3. Roái loaïn chöùc naêng thaát phaûi
4. Hôû van 3 laù
5. Vaãn coøn heïp ñoäng maïch phoåi
6. Vaãn coøn ngheõn taéc ñöôøng ra thaát phaûi
7. Heïp döôùi van ñoäng maïch chuû
8. Hôû van ñoäng maïch chuû
   * 1. **Hoaùn vò ñaïi doäng maïch (HVÑÑM)**

HVÑÑM laø BTBS tím sôùm thöôøng gaëp nhaát : ôû ñaây ÑMC xuaát phaùt töø thaát coù daïng thaát phaûi vaø ÑMP xuaát phaùt töø thaát coù daïng thaát traùi. Khoaûng 40% coù phoái hôïp vôùi TLT. Heïp ÑMP hieän dieän ôû 60% HVÑÑM vôùi vaùch lieân thaát nguyeân veïn, ôû 31% HVÑÑM coù keøm TLT. Beänh raát naëng, 30% cheát trong tuaàn ñaàu sau sinh, 50% trong thaùng ñaàu vaø 90% trong naêm ñaàu.

Chaån ñoaùn beänh döïa vaøo khaùm laâm saøng, ÑTÑ, phim loàng ngöïc, sieâu aâm tim, vaø thoâng tim chuïp maïch. Hieän nay sieâu aâm tim 2D vaø Doppler maøu ñuû ñeå xaùc ñònh chaån ñoaùn vaø coù chæ ñònh phaãu thuaät.

* ***Ñieàu trò noäi khoa***

Tröôøng hôïp HVÑÑM ñôn thuaàn (khoâng TLT, khoâng heïp ÑMP), treû sô sinh soáng ñöôïc nhôø troän laãn maùu qua oáng ñoäng maïch, loã baàu duïc thoâng thöông vaø tuaàn hoaøn ñoäng maïch pheá quaûn. Do ñoù ñieàu trò noäi khoa caàn giuùp duy trì hay taïo laäp caùc tuaàn hoaøn treân.

Prostaglandin E1 truyeàn tónh maïch ôû treû sô sinh HVÑÑM naëng giuùp oáng ñoäng maïch môû. Thuû thuaät Rashkind (taïo thoâng lieân nhó baèng oáng thoâng) giuùp coù doøng chaûy thoâng ñeå troän maùu qua taàng nhó.

Tuy nhieân ñieàu trò noäi khoa chæ coù tính caùch taïm thôøi, taát caû caàn ñieàu trò ngoaïi khoa sôùm.

* ***Chæ ñònh phaãu thuaät***
* *HVÑÑM theå ñôn thuaàn*

Phaãu thuaät chuyeån ñoåi ñoäng maïch (arterial switch) caàn ñöôïc thöïc hieän sôùm trong 2 tuaàn leã ñaàu sau sinh (30). Moät soá taùc giaû coøn thöïc hieän ñöôïc trong voøng 60 ngaøy sau sinh (31). Tuy nhieân, nguyeân taéc laø thöïc hieän phaãu thuaät caøng sôùm caøng toát, seõ giuùp naõo traùnh ñöôïc thieáu maùu laâu. Phaãu thuaät chuyeån ñoåi ñoäng maïch bao goàm chuyeån ÑMP veà thaát phaûi, chuyeån ÑMC veà thaát traùi, hai ÑMV cuõng caàn di chuyeån.

Keát quaû chuyeån ñoåi ôû taàng ñoäng maïch toát hôn keát quaû chuyeån ñoåi ôû taàng nhó. Phaãu thuaät chuyeån ñoåi ôû taàng nhó (Mustard hoaëc Senning) bao goàm ñöa maùu TMP veà thaát traùi, ñöa maùu TMC veà thaát phaûi. Nhöôïc ñieåm laø thaát phaûi vaãn phaûi laøm vieäc nhö thaát traùi vaø thöôøng coù bieán chöùng loaïn nhòp treân thaát.

* *HVÑÑM coù keøm TLT*

Phaãu thuaät bao goàm chuyeån ñoåi ñoäng maïch vaø vaù TLT. Coù theå phaãu thuaät ôû tuoåi lôùn hôn HVÑÑM ñôn thuaàn. Tuy nhieân neân sôùm.

* *HVÑÑM coù keøm TLT vaø heïp ÑMP (ngheõn ñöôøng ra thaát traùi)*

ÔÛ treû em tím nhieàu, coù theå phaãu thuaät taïo luoàng thoâng ñoäng maïch heä thoáng vaø ñoäng maïch phoåi ; sau ñoù laøm phaãu thuaät Lecompte vaøo 6 ñeán 18 thaùng sau. ÔÛ treû tím ít, coù theå thöïc hieän phaãu thuaät Lecompte hoaëc phaãu thuaät Rastelli vaøo 3-5 tuoåi.

Phaãu thuaät Lecompte coøn goïi laø söûa chöõa ôû taàng thaát, bao goàm taïo ñöôøng haàm töø TT ñeán ÑMC, bít loã ÑMP, noái ÑMP ñöôïc caét ngang vôùi TP. Phaãu thuaät Rastelli cuõng töông töï nhöng caàn oáng nhaân taïo ñeå noái TP vôùi ÑMP.

* *Xöû trí sau phaãu thuaät*

Hoài söùc sau phaãu thuaät chuyeån ñoåi ôû taàng nhó (Mustard, Senning) khoâng neân cho thôû PEEP vì seõ laøm ngheõn TMC treân ; treû neân cho naèm ñaàu cao. AÙp löïc nhó neân ñöôïc giöõ phuø hôïp vôùi cung löôïng tim. Coù theå truyeàn Dopamine 2,5 microgram/kg/phuùt.

Hoài söùc sau phaãu thuaät chuyeån ñoåi taàng ñoäng maïch caàn giöõ aùp löïc nhó traùi döôùi 12 mmHg. Treû em neân giöõ oáng noäi khí quaûn vaø cho nguû 24-28 giôø sau moå. Khi cung löôïng tim thaáp neân truyeàn Cateùcholamine thay vì truyeàn dòch.

Caùc bieán chöùng sau phaãu thuaät chuyeån ñoåi taàng nhó bao goàm : loaïn nhòp nhó, ngheõn ñöôøng tónh maïch, hôû van 3 laù, ngheõn ñöôøng ra thaát traùi, thoâng lieân nhó coøn soùt laïi, beänh maïch maùu phoåi.

Caùc bieán chöùng sau phaãu thuaät chuyeån ñoåi ôû taàng thaát bao goàm : Ngheõn ñöôøng ra thaát phaûi, Hôû van ÑMP môùi, Hôû van ÑMC môùi.

Beänh nhaân caàn ñöôïc khaùm vaø sieâu aâm tim nhaèm phaùt hieän caùc bieán chöùng treân.

Baûng 9 : Phaãu thuaät hoaëc thuû thuaät qua da ñoái vôùi beänh nhaân hoaùn vò ñaïi ñoäng maïch (TL 42)

**Loaïi Kyõ thuaät**

Thuû thuaät Rashkind Nong vaùch lieân nhó baèng boùng qua da ñöôïc thöïc hieän tuaàn ñaàu

sau sinh nhö moät thuû thuaät taïm thôøi trong khi chôø ñôïi phaãu thuaät trieät ñeå.

Phaãu thuaät Taïo vaùch ngaên trong nhó ñeå ñöa maùu tónh maïch ñoåi höôùng vaøo

chuyeån ñoåi taàng nhó thaát coù kieåu hình thaát traùi qua van hai laù, roài leân ñoäng maïch phoåi

(Mustard hoaëc vaø maùu ñöôïc oxy hoùa seõ qua van ba laù vaøo thaát coù kieåu hình thaát

Senning) phaûi roài ñeán ñoäng maïch chuû.

Phaãu thuaät chuyeån Caét ñoäng maïch chuû vaø phoåi ngay treân van, chuyeån ñoåi hai ñaïi ñaïi ñoäng maïch ñoäng maïch vaø noái ñoäng maïch phoåi vôùi thaát phaûi, ñoäng maïch chuû

vôùi thaát traùi. Hai ñoäng maïch vaønh noái laïi vaøo goác ñoäng maïch chuû

môùi.

Baûng 10 : Bieán chöùng sau moå chuyeån ñoåi taàng nhó (Mustard hoaëc Senning) (TL 42)

1. Loaïn nhòp nhó
2. Taêng nguy cô ñoät töû
3. Roái loaïn chöùc naêng thaát phaûi
4. Hôû van 3 laù do vaùch ngaên vaøo nhó traùi, gaây taêng aùp tónh maïch phoåi, coù theå gaây phuø phoåi
5. Roø ræ vaùch ngaên nhó (thöôøng khoâng quan troïng treân laâm saøng)
6. Vaùch ngaên cheøn eùp maùu tónh maïch phoåi hoaëc tónh maïch heä thoáng

Baûng 11 : Bieán chöùng sau phaãu thuaät chuyeån ñoåi ñaïi ñoäng maïch (TL 42)

1. Hôû van ñoäng maïch chuû
2. Heïp treân van ñoäng maïch phoåi hoaëc heïp ñoäng maïch chuû (thöôøng möùc ñoä nheï)
3. Hôû van 3 laù
4. Taéc ngheõn ñoäng maïch vaønh (chieám khoaûng 5%)
5. **THOÂNG TIM CAN THIEÄP TRONG BEÄNH TIM BAÅM SINH NGÖÔØI LÔÙN**

ÖÙng duïng trong 3 chæ ñònh :

* Bít doøng chaûy thoâng
* Ñieàu trò ngheõn ñöôøng ra thaát phaûi
* Ñieàu trò ngheõn ñöôøng ra thaát traùi
  1. **Bít caùc doøng chaûy thoâng**

Thoâng tim can thieäp nhaèm bít oáng ñoäng maïch ñöôïc thöïc hieän töø 1979 (32). Nghieân cöùu vaøo ñaàu thaäp nieân 1990, döïa treân 600 tröôøng hôïp coøn oáng ñoäng maïch, ñöôïc bít baèng duïng cuï bít Rashkind (Rashind occluder device) cho keát quaû toát, khoâng töû vong, chæ 8% coøn doøng chaûy thoâng soùt laïi phaùt hieän baèng sieâu aâm khoâng nghe aâm thoåi (33). Duïng cuï naøy coù theå thöïc hieän an toaøn ôû ngöôøi lôùn coøn oáng ñoäng maïch coù hay khoâng voâi hoùa (34).

Thoâng tim can thieäp coøn giuùp bít doøng chaûy thoâng ôû thoâng lieân nhó, loã baàu duïc thoâng thöông, thoâng lieân thaát (35), ñoäng maïch baøng heä treân BTBS phöùc taïp, doø ñoäng maïch vaønh (36). Hieän nay duïng cuï Amplatzer ñöôïc duøng nhieàu trong bít TLN vaø coøn oáng ñoäng maïch.

* 1. **Ngheõn ñöôøng ra thaát phaûi**

Nong van ÑMP bò heïp baåm sinh baèng thuû thuaät taùi taïo maïch qua da laø thuû thuaät thöôøng qui ôû sô sinh vaø treû em, tuy nhieân ñaõ ñöôïc thöïc hieän ôû ngöôøi lôùn. Moät nghieân cöùu thöïc hieän nong van baèng boùng ôû 53 beänh nhaân heïp van ÑMP coù tuoåi trung bình 26. Ñoä cheânh aùp löïc giaûm töø 107 + 40 mmg xuoáng 30 + 16 mmg sau 7 naêm theo doõi. Chæ 13% tröôøng hôïp coù hôû nheï van ÑMP sôùm, nhöng bieán maát sau thôøi gian theo doõi (37).

Thoâng tim can thieäp coøn giuùp ñaët giaù ñôõ (Stents) trong heïp oáng daãn ÑMP, heïp nhaùnh ÑMP xa (38).

* 1. **Ngheõn ñöôøng ra thaát traùi**

Nong van ÑMC trong heïp van ÑMC khoâng do thaáp tim ñaõ ñöôïc öùng duïng ôû ngöôøi lôùn. Hieäu quaû ñaït ñöôïc ôû 89% tröôøng hôïp vôùi giaûm 55% ñoä cheânh aùp löïc (39). Khoâng öùng duïng ñöôïc ôû ngöôøi giaø vì van thöôøng coù voâi hoùa laøm taùi heïp van.

Nong ñoäng maïch baèng boùng cuõng hieäu quaû trong taùi heïp eo ÑMC ôû beänh nhaân ñaõ coù phaãu thuaät heïp eo ÑMC (40).

1. **MOÄT SOÁ VAÁN ÑEÀ ÑAËC BIEÄT ÔÛ BTBSNL**
   1. **Caùc baát thöôøng veà huyeát hoïc**

Beänh nhaân bò BTBS tím do coù gia taêng hoàng caàu (khoâng phaûi beänh ña hoàng caàu). Xöû trí tröôøng hôïp naøy thöôøng khoù khaên. Khi DTHC > 65% vaø löôïng hemoglobine treân 20 g/dL, beänh nhaân coù theå coù trieäu chöùng taêng ñoä nhôùt maùu (hyperviscosity) nhö caûm giaùc meät, nhöùc ñaàu, xaây xaåm, roái loaïn thò giaùc, keùm taäp trung, dò caûm vaø nhöùc cô. Ñieàu trò trieäu chöùng tröôøng hôïp naøy coù theå trích bôùt maùu tónh maïch. Chæ trích maùu tónh maïch khi :

* DTHC > 65% vaø Hb > 20 g/dL
* Khoâng coù trieäu chöùng thieáu nöôùc

Caàn chuù yù laø caùc trieäu chöùng taêng ñoä nhôùt maùu coù theå xaûy ra khi DTHC < 65% nhöng beänh nhaân coù tình traïng thieáu nöôùc hoaëc ôû caùc beänh nhaân coù tình traïng thieáu saét do trích maùu nhieàu laàn.

Do ñoù khoâng neân trích maùu thöôøng xuyeân ôû beänh nhaân BTBS tím vaø neân chuù yù giöõ löôïng saét ñuû trong cô theå.

Beänh nhaân BTBS tím coù hoàng caàu nhoû do thieáu saét thöôøng coù khaû naêng gaéng söùc keùm vaø deã bò TBMMN, thieáu maùu naõo do huyeát khoái, lyù do laø caùc hoàng caàu thieáu saét keùm meàm maïi hôn hoàng caàu bình thöôøng.

Khi trích maùu phaûi thay theá ñoàng thôøi baèng dòch truyeàn ñaëc bieät ôû beänh nhaân hoäi chöùng Eisenmenger, coù theå bò haï HA hoaëc ñoät töû do trích maùu.

Beänh nhaân BTBS cuõng deã bò xuaát huyeát naõo do roái loaïn ñoâng maùu. Khoái löôïng hoàng caàu gia taêng seõ laøm giaûm tieåu caàu vaø yeáu toá ñoâng maùu, do ñoù deã chaûy maùu. Do ñoù, caùc beänh nhaân BTBS tím khoâng neân uoáng khaùng ñoâng, tröø khi coù chæ ñònh baét buoäc. Khi uoáng khaùng ñoâng cuõng neân giöõ möùc INR thaáp.

Taát caû beänh nhaân BTBS tím coù Hb treân 20 g/dL khi caàn phaãu thuaät ñeàu phaûi pha loaõng maùu tröôùc khi gaây meâ ñeå moå.

Baûng 12 : Caùc chæ ñònh cuûa trích maùu (TL 42)

1. Beänh nhaân coù trieäu chöùng taêng ñoä nhôùt maùu trong tình traïng khoâng thieáu nöôùc (thöôøng Hct > 65%)
2. Beänh nhaân khoâng coù trieäu chöùng, Hct > 65% tröôùc phaãu thuaät
   1. **Caùc baát thöôøng veà thaän**

BTBS tím thöôøng bò giaûm ñoä loïc caàu thaän, tieåu protein vaø gia taêng acid uric maùu.

Söï gia taêng acid uric maùu laø do ñaøo thaûi keùm vaø gia taêng saûn xuaát acid uric maùu töø hoàng caàu.

Vaán ñeà naøy raát quan troïng khi beänh nhaân caàn thoâng tim. Söï thieáu nöôùc keøm löôïng thuoác caûn quang cao tieâm vaøo ngöôøi beänh seõ deã daøng laøm bieán chöùng suy thaän caáp.

Taát caû beänh nhaân BTBS tím caàn ñöôïc baûo ñaûm ñuû dòch vaø theo doõi saùt söï caân baèng dòch, löôïng nöôùc tieåu trong khi thoâng tim.

* 1. **Caùc baát thöôøng veà phoåi**

Nguy cô khaùi huyeát cuûa beänh nhaân bò hoäi chöùng Eisenmenger cao, coù theå nguy hieåm ñeán tính maïng. Khaùi huyeát coù theå do vôõ maïch maùu phoåi, nhoài maùu phoåi do thuyeân taéc hoaëc nhoài maùu phoåi do huyeát khoái taïi choã.

Caùc thuoác daõn maïch thöôøng laøm daõn maïch heä thoáng hôn maïch phoåi, do ñoù seõ laøm gia taêng doøng chaûy thoâng phaûi traùi. Ñoàng thôøi haï HA do thuoác daõn maïch seõ laøm giaûm oxy maùu ôû naõo vaø coù theå gaây ñoät töû.

* 1. **Phaãu thuaät ngoaøi tim treân beänh nhaân BTBSNL**

Beänh nhaân BTBS khoâng tím caàn chaêm soùc caån thaän trong vaø sau phaãu thuaät. Ngöôøi lôùn treân 40 tuoåi bò TLN seõ raát deã bò loaïn nhòp nhó, ñaëc bieät laø rung nhó hoaëc cuoàng nhó trong vaø sau phaãu thuaät ngoaøi tim.

Beänh nhaân bò Hoaùn vò ÑÑM coù söûa chöõa hoaëc beänh Ebstein duø khoâng tím cuõng deã bò loaïn nhòp nhó vaø thaát sau phaãu thuaät ngoaøi tim.

Caùc vaán ñeà caàn quan taâm ñoái vôùi phaãu thuaät ngoaøi tim beänh nhaân BTBS : huyeát ñoäng, hoâ haáp, ñoâng maùu, thaän, thaàn kinh vaø phöông thöùc gaây meâ.

Veà huyeát ñoäng, caàn phoøng ngöøa thieáu nöôùc vaø giaûm khoái löôïng tuaàn hoaøn. Caàn giöõ cho HA oån ñònh vì HA thaáp seõ laøm gia taêng doøng chaûy thoâng phaûi traùi do ñoù laøm giaûm oxy maùu. Neáu oxy maùu thaáp vaø CO2 maùu cao caàn raát caån thaän khi duøng daõn maïch. Phaûi theo doõi huyeát ñoäng trong loøng maïch.

ÑMP daõn lôùn ôû BTBS coù doøng chaûy thoâng traùi phaûi seõ cheøn eùp pheá quaûn daãn ñeán xeïp phoåi, vieâm phoåi, pheá khí thuõng. Beänh nhaân BTBS tím laâu coøn coù theå veïo coät soáng, hoaëc lieät cô hoaønh do ñöùt thaàn kinh hoaønh nguyeân nhaân töø ôû laàn moå söûa chöõa taïm thôøi tröôùc kia.

Beänh nhaân BTBS tím coù DTHC treân 65% caàn pha loaõng maùu tröôùc phaãu thuaät ñeå giaûm nguy cô chaûy maùu. Caàn chuaån bò saün moät soá ñôn vò tieåu caàu vaø maùu môùi laáy hoaëc yeáu toá ñoâng maùu.

Löôïng acid uric cao trong maùu ôû beänh nhaân BTBS tím deã laøm suy thaän caáp khi phaãu thuaät. Caàn traùnh thieáu dòch, theo doõi saùt löôïng nöôùc tieåu vaø HA.

Do coù doøng chaûy thoâng trong tim, caàn baûo veä naõo ngöôøi beänh traùnh ñeå thuyeân taéc naõo hoaëc aùp xe naõo. Caàn coù maøng loïc ôû caùc ñöôøng truyeàn tónh maïch, traùnh ñeå khí hoaëc vaät laï theo ñöôøng tónh maïch vaøo maùu.

ÔÛ beänh nhaân coù beänh maïch maùu phoåi (aùp löïc ÑMP vaø söùc caûn maïch phoåi cao) caàn traùnh ñeå tuït HA khi laàn ñaàu gaây meâ. Coù theå gaây teâ ngoaøi maøng cöùng. Saün saøng duøng Epinephrine hoaëc dung dòch cao phaân töû ñeå traùnh haï HA.

* 1. **Thai kyø treân beänh nhaân BTBSNL**

Caùc vaán ñeà lieân quan ñeán thai kyø cuûa beänh nhaân BTBSNL bao goàm :

* Khuyeán caùo veà phoøng ngöøa vaø nguy cô thai kyø treân baø meï vaø thai nhi
* Xöû trí trong luùc coù thai, luùc chuyeån daï vaø sau chuyeån daï ôû phuï nöõ BTBS

Caùc BTBS sau khoâng neân coù thai :

* BTBS coù doøng chaûy thoâng traùi phaûi coù bieán chöùng taêng aùp ÑMP naëng maø chöa phaãu thuaät
* Hoäi chöùng Eisenmenger
* Hoäi chöùng Marfan vôùi daõn ÑMC leân vaø suy tim NYHA III, IV

Phöông phaùp ngöøa thai toát nhaát laø trieät saûn. Khoâng neân duøng hormone vì coù nguy cô huyeát khoái thuyeân taéc. Xöû duïng maøng ngaên traùnh thai tæ leä thaát baïi coù theå ñeán 10%. Voøng traùnh thai coù theå coù nguy cô nhieãm truøng.

Trong khi coù thai phuï nöõ coù BTBS neân bôùt vaän ñoäng. Tuøy theo BTBS vaø trieäu chöùng cô naêng caàn coù bieän phaùp thích hôïp. Xöû trí trong luùc chuyeån daï vaø sau chuyeån daï tuøy thuoäc vaøo tình traïng HA, suy tim, loaïn nhòp tim cuûa ngöôøi meï. Caàn phoøng vieâm noäi taâm maïc nhieãm truøng. Caàn quan taâm ñeán vaán ñeà khaùng ñoâng neáu saûn phuï coù mang van nhaân taïo.

**REFERENCES**

1. Marelli AJ; Moodie DS: adult CHD, in Textbook of Cardiovascular Medicine, ed. By Eric Topol, Lippincott Raven 1999, 769-796
2. Marelli AJ, Mullen W : CHD onward adulthood Brailliere’s Pediatrics 1996; 4:190
3. Van Praagh R, Weinberg PM, Snmith SD et al: Malposition of the Heart-In: Adams JH Emmanouilides GC, Riemenschneider TA eals. Moss’s Heart Disease in infants, chidren and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins 1989: 530-580
4. Vinh N Pham, Yen BD, Trung HD et al: The roâle echocardiography and color Doppler in the management of CHDs. Tropical cardiology 1995, 21 (84), 115-119
5. Ungerleider R, Kisslo J, Greeby W et al. Intraoperative echocardiography during congenital heart operations: experience from 1000 case. Ann Thorac Surg 1995; 60: S 539-S-542
6. Perloff JK: Congenital Heart Disease in adults. Heart Disaese, ed. By Eugene Braunwald, WB Saunders Co, 5th ed 1997, 964-984
7. Feldt R, Avasthey P, Yoshimasu F et al. Incidence of congeniatl heart disease in children born to residents of olmsted county, minnesota 1959-1969. Mayo Clin Proc 1976: 46: 784-794
8. Kaplan S. natural and postoperative history across group. Cardiol Clin. 1993;II: 543-556
9. Murphy JG, Gersh BJ, Mc Goon MD et al. Longterm outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect N. Eng J Med 1990; 323; 1645-1650.
10. Warnes CA, Fuster V, Driscoll DJ et al: Ventricular septal defect. In Mayo Clinic Practice of Cardiology ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Schaff, 3rd ed Mosby Co. 1996,1541-1553
11. Bush A, Busst CM, Haworth SG et al: Correlations of lung morphology, pulmonary vascular resistance and outcome in chidren with CHD. Br. Heart J 59: 480-485, 1998
12. Perloff JK: Patent ductus arterious. In the Clinical recognition of CHD. WB Saunders Co 1994: 510-545
13. Latson LA. Residual shunts after transcatheter closure of patent ductus arteriosus. A Major concern or benign “techno-malady” ? Circulation 1991; 84: 2591-2593
14. Driscoll DJ, Fuster V, Schaff HV, Patent ductus arteriosus and other aortico pulmonary and coronary abnormal communications. In Mayo Clinic Practice ofcardiology ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Heyes, Schaff; 3rd Mosby Co 1996, 1554-1562
15. Mc Goon DC: Closure of patent ductus arteriosus during open heart surgery. J. thorac. Cardiovasc. Surg 48: 456-464, 1961
16. Hayes CJ, Gerson WM, Driscoll DJ. Second natural history of congenital heart defects results of treatment of patients with pulmonary Valvar stenosis. Circulation 1993;87-28-37
17. Perloff JK. The Clinical recognition of CHD 2 nd ed, WB Saunders Co 1978, p. 126-154,725-753
18. Warns CA, Fuster V, Mc Goon DC: coarctation of the aorta. In mayo clinic Practice of Cardiology, ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Schaff, 3rd ed. Mosby Co 1996, 1572-1580
19. Tynan M, Finley JP, Fontes V et al: Ballon angioplasty of native coarctation: results of valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry, Am J Cardiol 65: 790-792,1990
20. Rao PS, Thapar MK, Galal O: Follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation in neonates and infants. Am Heart J 120: 1310-1314, 1990
21. Hess J, Mooyaart EL, Busch HJ et al: Percutaneous transluminal balloon angioplasty in restenosis of coarctation of the aorta. Br Heart J 55: 459-461
22. Kirklin JW, Barrat Boyes BC. Cardiac Surgery 2 nd ed 1993, Churchill Livingstone, 1298
23. Cohen M, Fuster V, Steele PM et al: Coarctation of the aorta: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 80: 840-845,1989
24. Report of the NewEngland Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 65: 388, 1980
25. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD et al: Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot. Circulation 60; 373-386,1979
26. Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RH et al: Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of Tetralogy of Fallot and PS: A two-institution stud. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103-706
27. Kirklin JW, Barrat Boyes BC. Cardiac Surgery 2nd ed 1993, Churchill Livingstone, 941
28. Warns CA, Drscoll DJ, Fuster V et al: Tetralogy of Fallot. In Mayo Clinic Practice of Cardiology, ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Shaff, 3rd ed. Mosby Co 1996, 1611
29. Paul MH: Transposition of the great arteries. In Moss’ heart in Infants, Children and Adolecents. 3rd ed by Adams, Emmanouilides, Baltimore, Williams & Wilkins 1983, 296-333
30. Kirklin JW, Barrat Boyes BG. Cardiac Surgery 2nd ed 1993, Churchill Lovingstone. 1451
31. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP et al: Rapid, two-arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricualr septum beyond the neonatal period. Circulation 1989; ( Suppl I ): I-203
32. Rashkind WJ, Cuaso CC. Transcatheter Closure of patent ductus arteriosus. Pediatr. Cardiol 1979; 1: 63-65
33. Gray DT, Fyler DC, Walker AM et al Clinical outcome and costs transcatheter as compared with surgical closure of patent ductus arteriosus. N. Engl J Med 1993; 329: 1517-1523
34. Shenk MK, O’ Laughlin MP, Rokey R et al. Transcatheter ocdusion of patent ductus arteriosus in adults. Am J cardiol 1993; 72: 591-595
35. Lock JE, Block PC, Mc Kay RG et al: Transcatheter closure of ventricular septal defects. Circulation 1988; 361-368
36. Perry SB, Rome J, Keane JH et al: Transcatheter closure of coronary artery fistulas J Am Cll cardiol 1992; 20: 205-209
37. Chen CR, Cheng TO Huang T et al. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenoses in adolescents and adults. N. Engl J Med 1996; 335: 21-25
38. Kreutzer J, Landzberg MJ, Preminger TJ et al. Isolated peripheral pulmonary artery stenoses in the adlt. Circulation 1996; 3:1417-1423
39. Rosenfeld HM, Landzberg MJ, Perry SB et al. Balloon aortic valvuloplasty in the young adult with congenital aortic stenosis. Am J Cardiol 1994; 73: 1112-1117
40. Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: results of valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. Am j Cardiol 1990; 65: 793-797
41. Kirklin JW, Barrat-Boyes BS. Cardiac Surgery 2nd ed 1993, Churchill Livingstone, 1031
42. Phaïm N. Vinh, Huyønh T. Khanh, Thaïch Nguyeãn, Hoffman JIT. Beänh tim baåm sinh ôû ngöôøi tröôûng thaønh. Trong : Beänh Tim maïch 2001, chuû bieân Thaïch Nguyeãn, Hu D, Saito S, Dave V, Rocha-Singh K, Grines C. Nhaø xuaát baûn Y hoïc 2001, 357-388