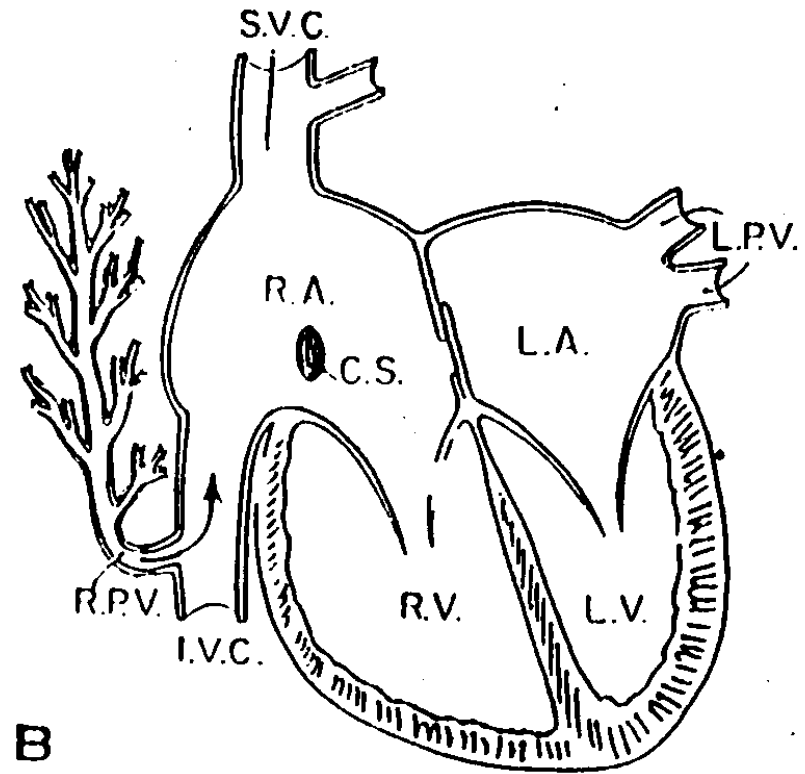
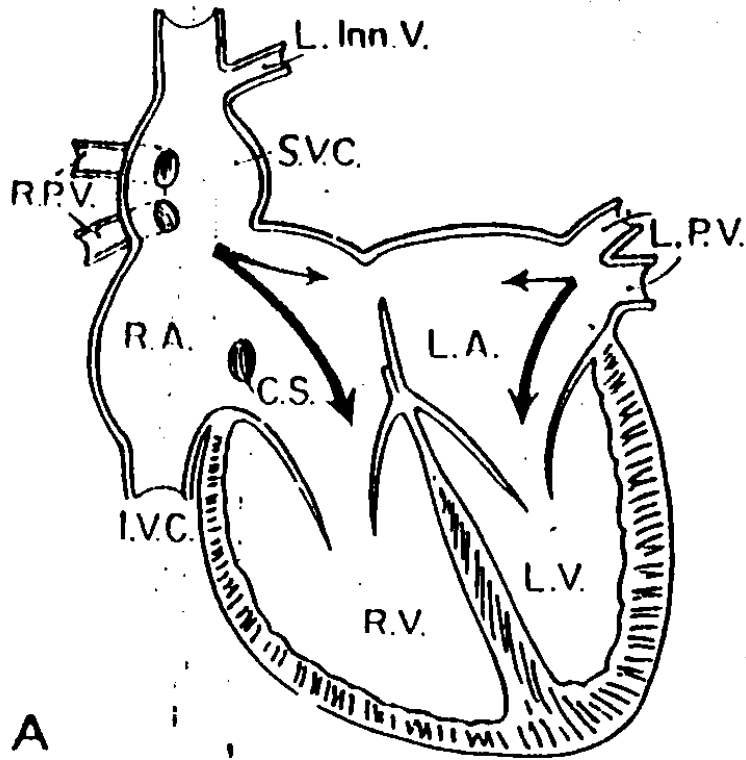


NỖI LIÊN BẤT THƯỜNG TỈNH MẠCH PHỔI **(Anomaly of pulmonary venous connection)**

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

- Nối liền bất thường TMP bán phần
- Nối liền bất thường TMP toàn phần
- Nối liền bất thường TMP toàn phần đã chiếm 2% tổng số bệnh tim bẩm sinh
- Nối liền bất thường TMP bán phần: 0,6/1000 sơ sinh (khảo sát giải phẫu tử thi)
- Tim 3 buồng nhĩ (Cor triatrium)
- Hẹp đơn độc TMP

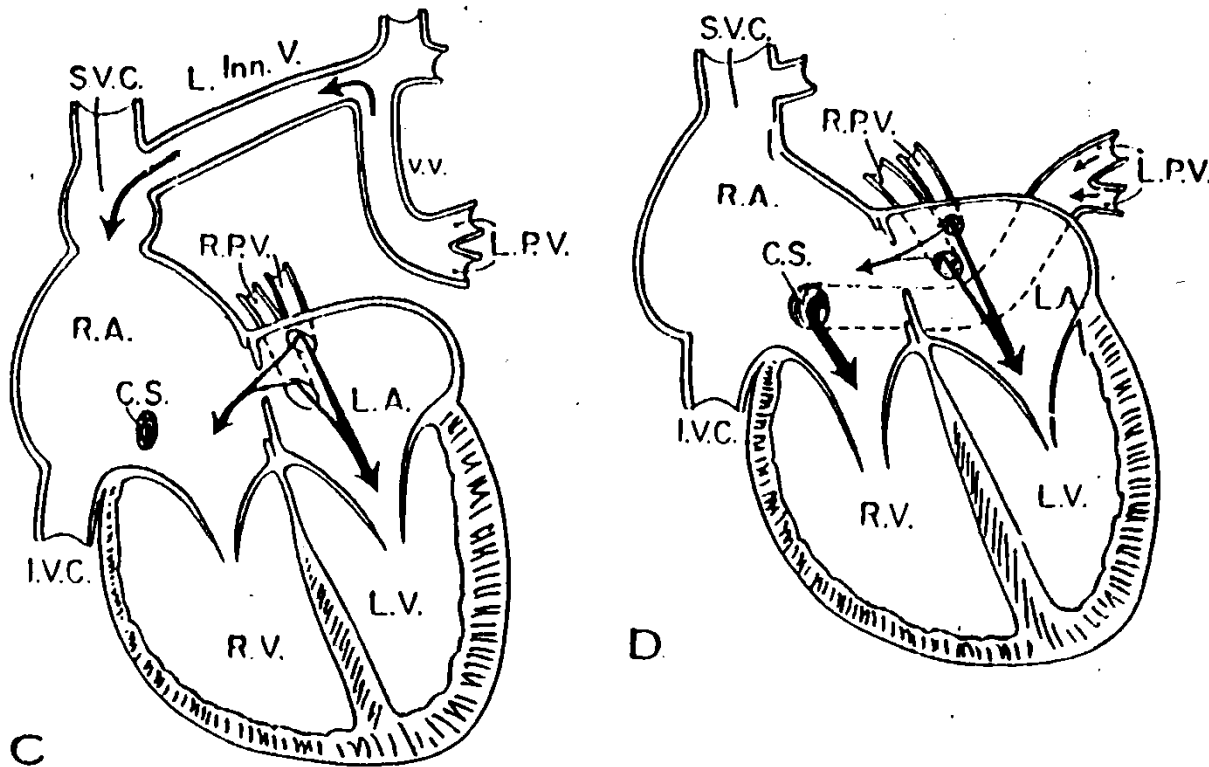
Các thể giải phẫu bệnh NLBT TMP/ bán phần



- A. NLBT TMP vào TMC trên. Thể này thường có TLN kiểu xoang tĩnh mạch
- B. NLBT TMP vào TMC dưới. Phổi phải thường được dẫn máu bằng 1 TMP bất thường. Thường có bất thường ở nhu mô phổi phải. Vách liên nhĩ thường nguyên vẹn

Các thể giải phẫu bệnh NLBT

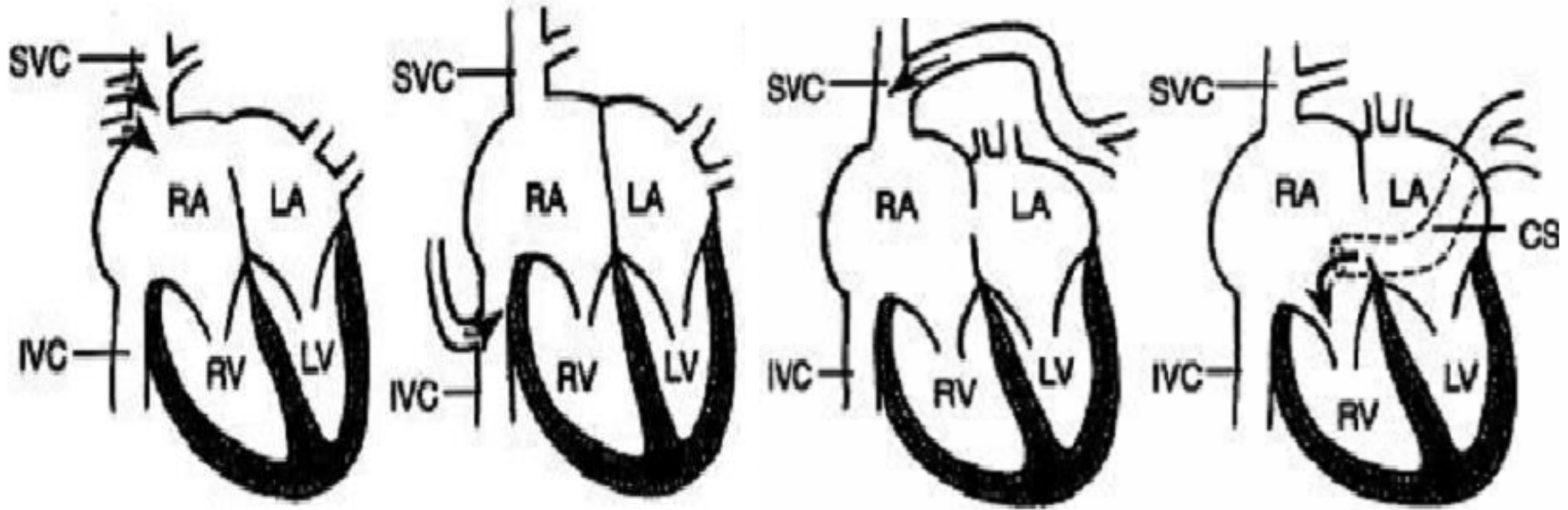
TMP/ bán phần



C. NLBT TMP vào TM vô danh qua TM thẳng đứng

D. NLBT TMP vào xoang vành (CS)

COMMON TYPES OF PAPVC

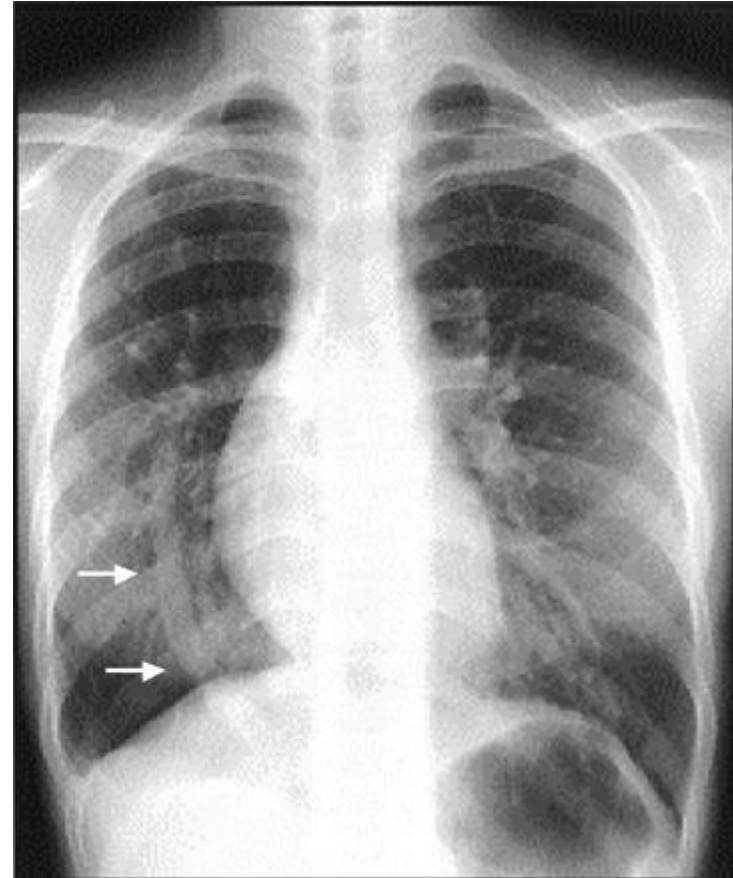
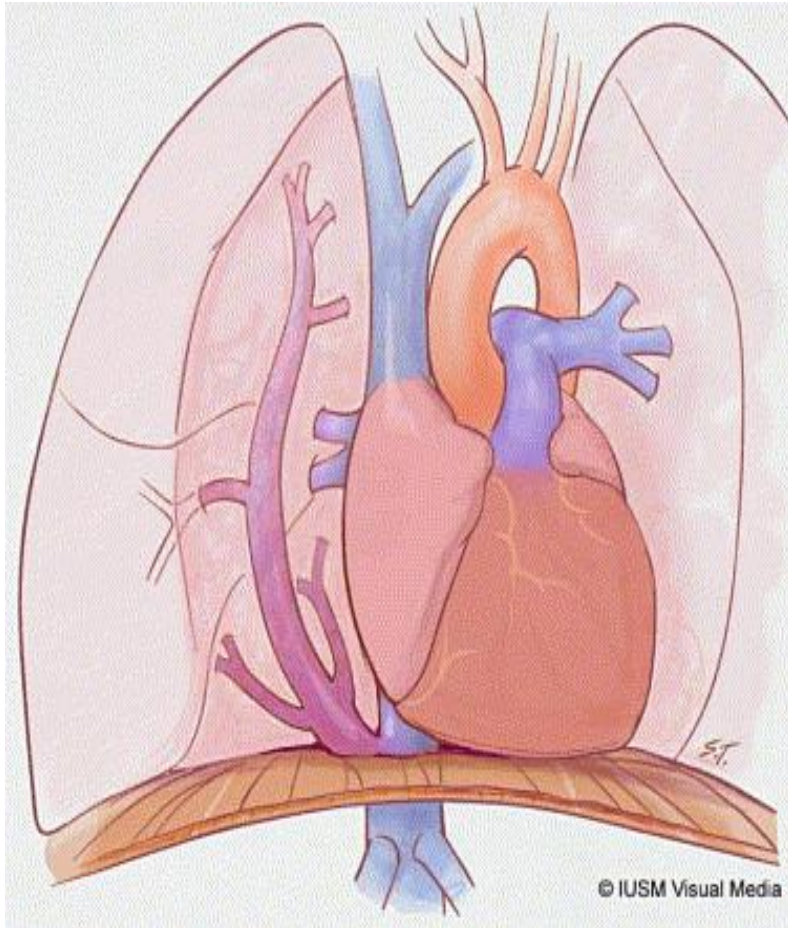


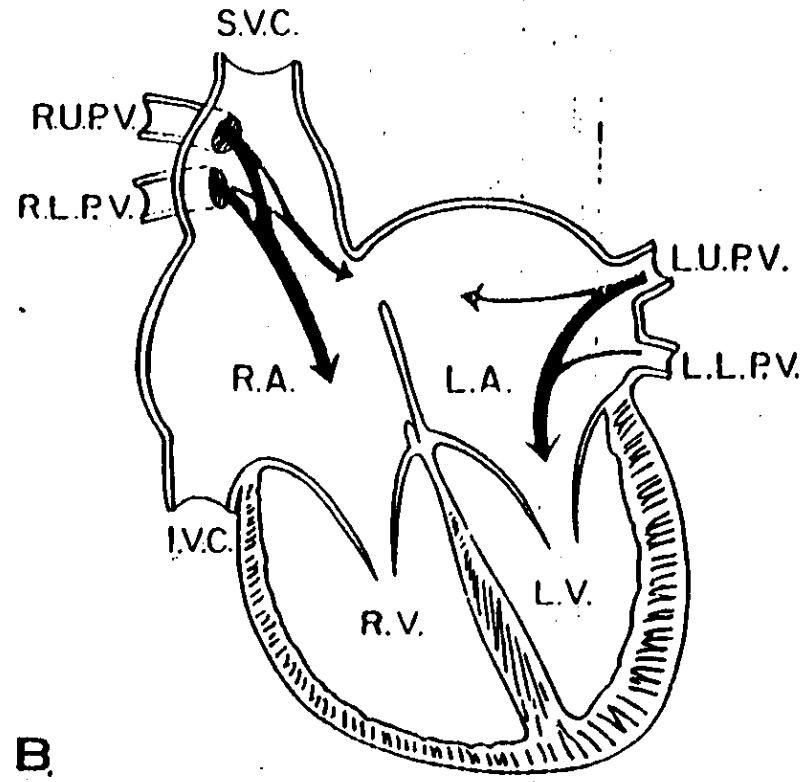
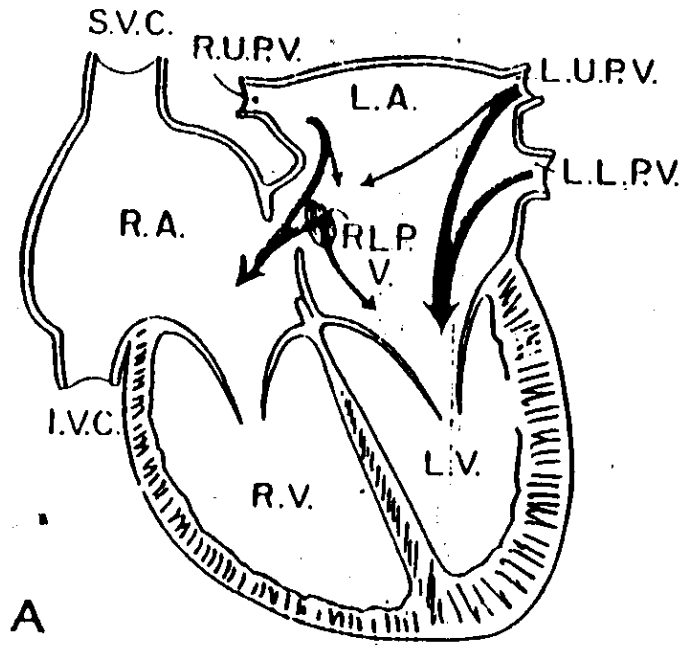
Scimitar syndrome

Right pulmonary veins

Left pulmonary veins

SCIMITAR SYNDROME

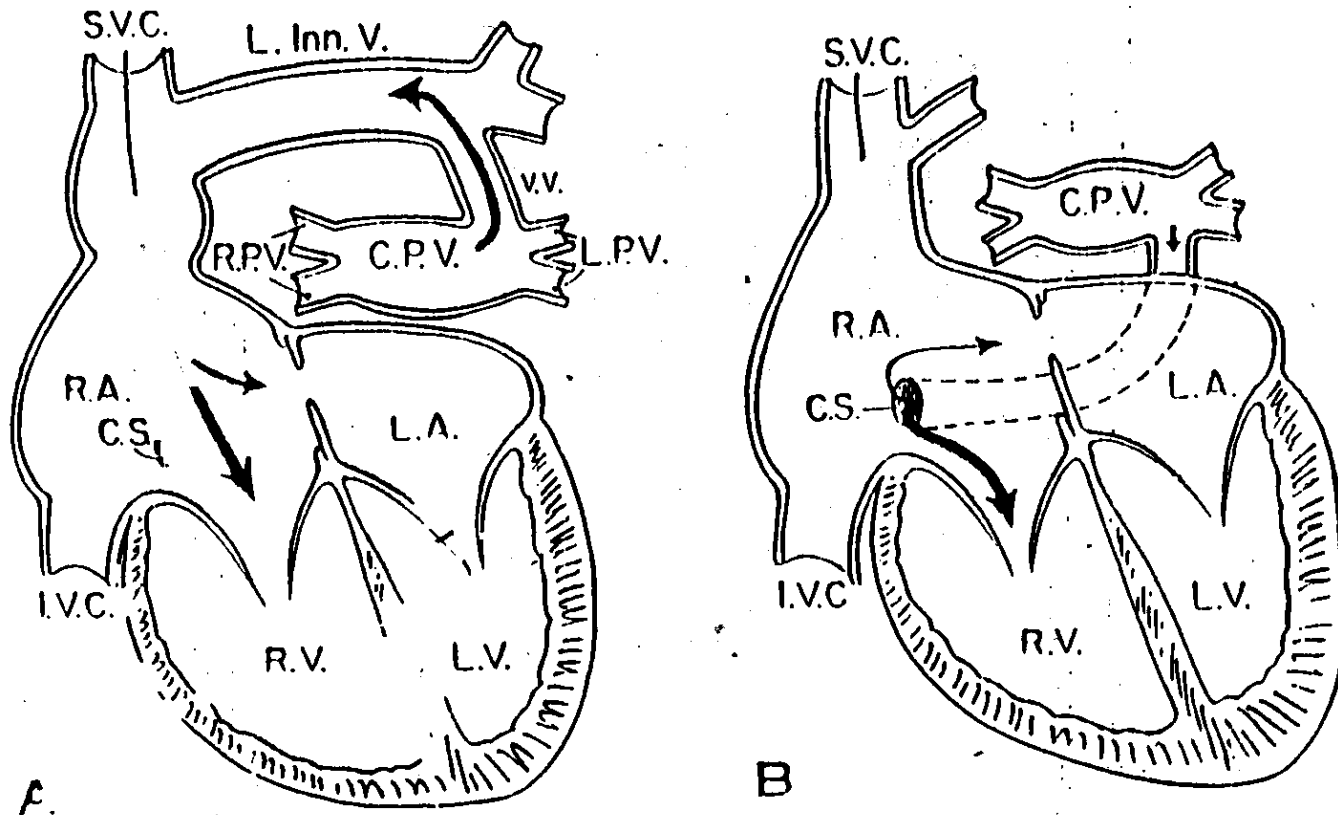




- A. Lỗ TMP phải gần thông liên nhĩ hơn TMP trái, do đó máu từ TMP phải đổ vào nhĩ phải
- B. Phần lớn máu từ TMP phải đổ vào nhĩ phải, rất ít đổ vào nhĩ trái. Một phần máu TMC trên đổ vào nhĩ trái. Phần lớn máu TMP trái đổ vào thất trái, phần nhỏ vào nhĩ phải
- SVC: TMC trên RUPV: TMP trên phải RLPV: TMP dưới phải
- LUPV: TMP trên trái LLPV: TMP dưới trái

Các thể giải phẫu bệnh NLBT

TMP/ toàn phần

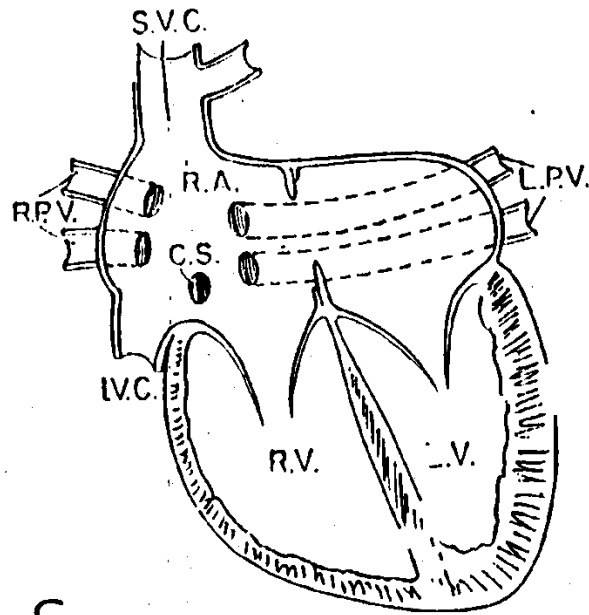


A. NLBT TMP / toàn phần vào TM vô danh

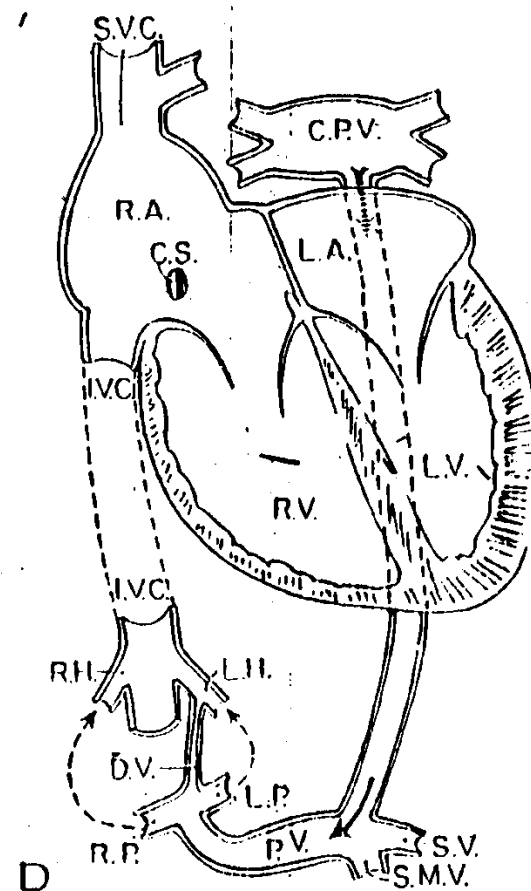
B. NLBT TMP / toàn phần vào xoang vành

Các thể giải phẫu bệnh NLBT

TMP/toàn phần



C



D

C. NLBT TMP/ toàn phần vào nhĩ phải

D. NLBT TMP/ toàn phần vào TM cửa

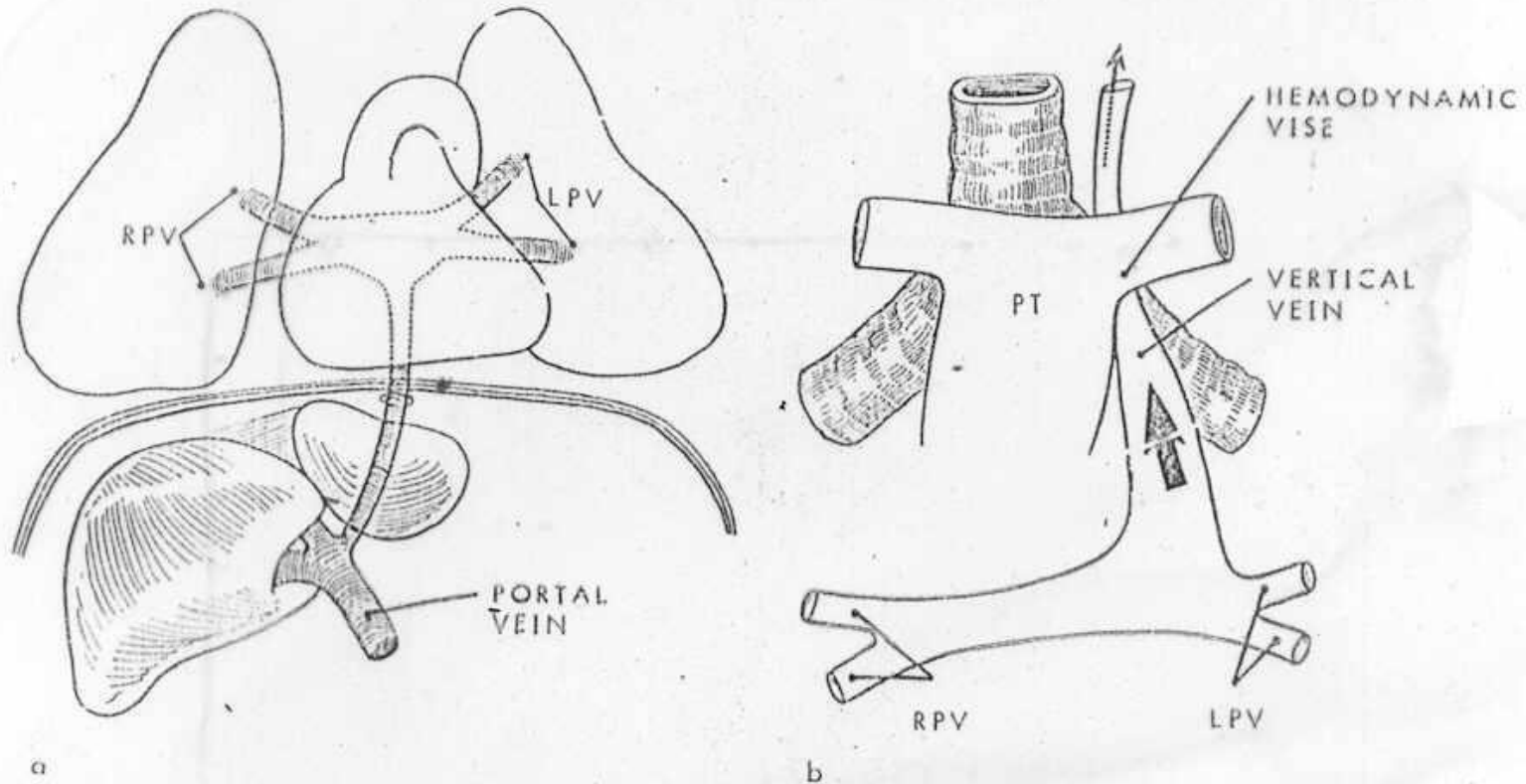
PV: TM cửa

SMV: TM mạc treo trên

SV: TM lách

RH: TM gan phải

NLBT TMP toàn phần thể dưới tim: dễ nghẽn mạch

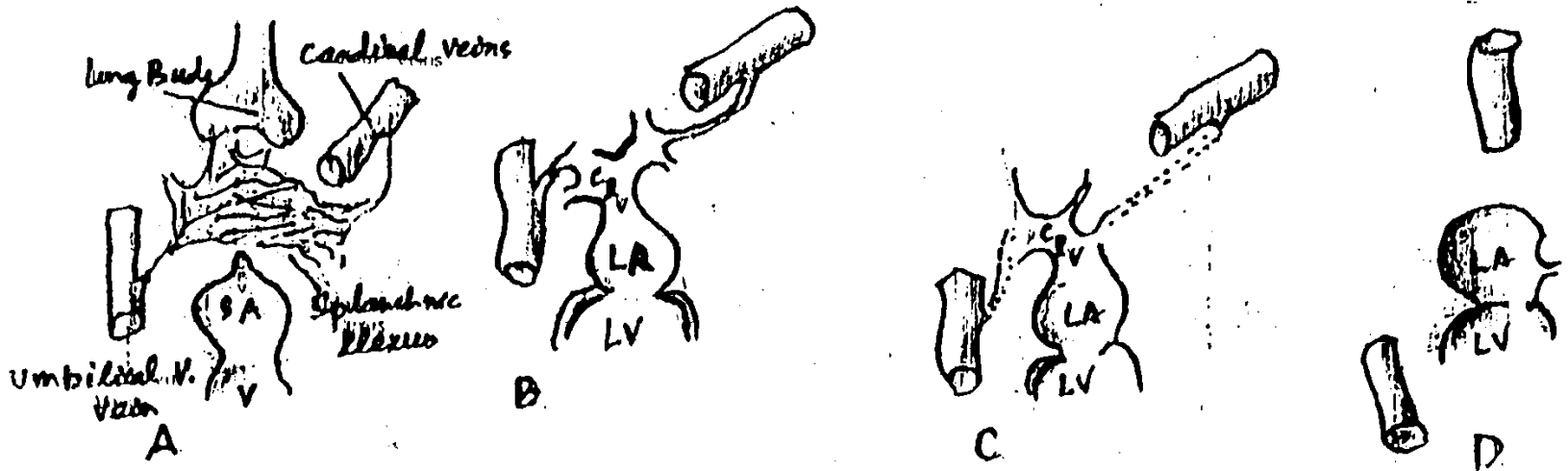


a. Illustration showing the confluence of pulmonary veins giving rise to a vascular channel that enters the abdominal cavity through the diaphragmatic hiatus and terminates in the portal vein (RPV, LPV : right and left pulmonary veins, respectively) b. Illustration showing the anomalous left vertical vein compressed in a “hemodynamic vise” between the pulmonary trunk (PT) and left bronchus

Phôi thai học hệ thống TMP

- Ở thời kỳ phôi thai, phổi, thanh quản và khí phế quản bắt nguồn từ ruột nguyên thủy (intestin primitif)
- Phổi được tưới máu bằng mạng mạch máu ruột: plexus splanchnique
- Mạng mạch máu phổi không đổ vào tim mà đổ vào mạng splanchnique
- Mạng mạch máu phổi sẽ nối với TMP nguyên thủy (veine pulmonaire primitive)
- Mạng mạch máu phổi sẽ không còn nối liền với tĩnh mạch cardinales và tĩnh mạch ombilico – vitelline
- Bốn TMP nối với nhĩ trái qua trung gian TMP chung, bốn TMP sẽ gắn thẳng vào nhĩ trái

Phát triển bình thường hệ thống TMP

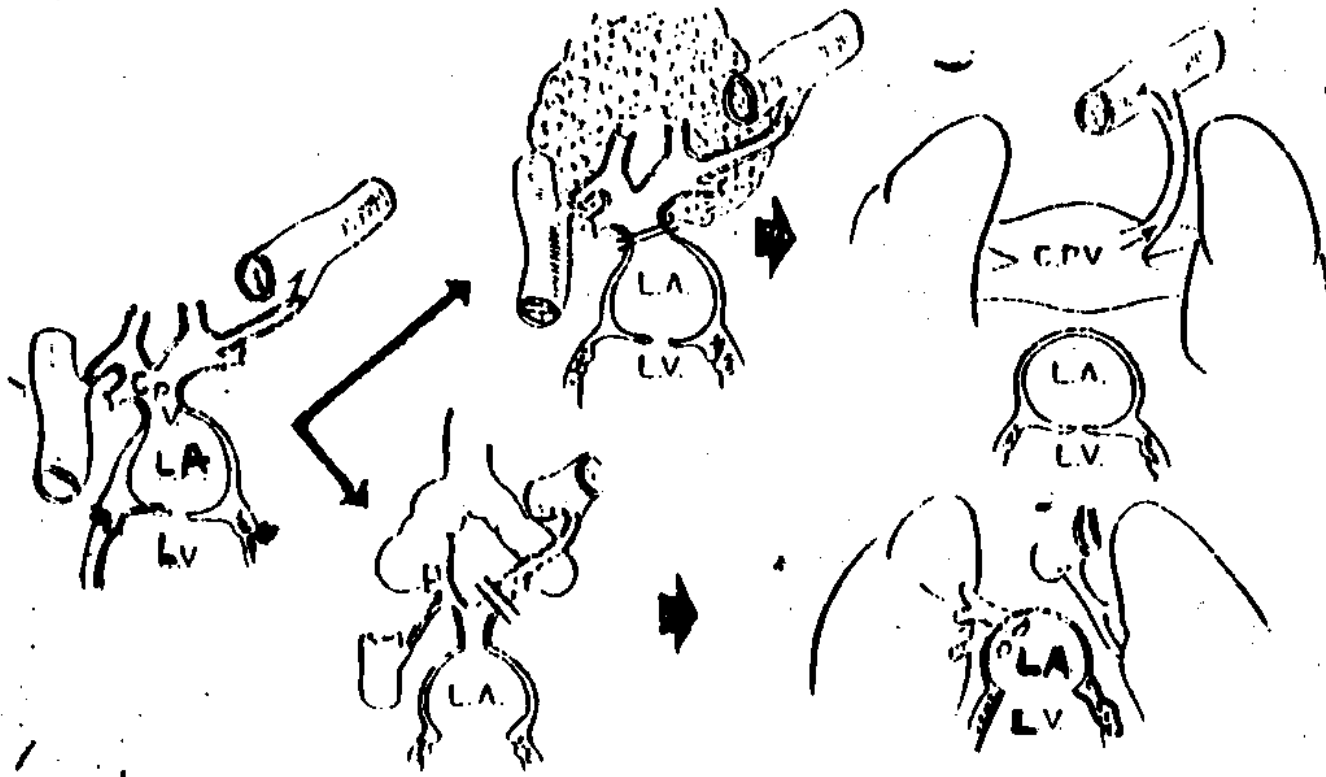


- A. Mạng splanchnic dẫn máu phổi tạo thành mạng mạch máu phổi. Mạng này không thông thương với tim mà nối với TM cardinal và TM umbilico – vitelline
- B. TMP chung bắt nguồn từ nhĩ trái, thông thương với mạng splanchnic. Do đó máu TMP thông thương với nhĩ trái
- C. Sự nối liền giữa mạng mạch máu phổi với TM cardinal và TM umbilico- vitelline không cần nữa nên biến mất
- D. Sự phát triển của nhĩ trái, giúp TMP chung hòa nhập vào. Do đó từng TMP gắn vào nhĩ trái

LV: thất trái SA: vùng xoang nhĩ

V: thất

Căn bản phôi thai học của nối liên bất thường TMP



Trái: TMP chung đã nối với nhĩ trái nhưng sự nối liên TM nguyên thủy còn tồn tại (TMP nối với TM cardinal và TM umbilico – vitelline)

Trên phải: Nếu TMP chung bị bít lỗ vào lúc này, máu từ TMP không còn chảy trực tiếp vào nhĩ trái. Một hoặc nhiều mạch nối liên TM nguyên thủy tồn tại và lớn hơn. Đó là NLBT TMP/ hoàn toàn

Dưới phải: Bít lỗ nhánh chính của TMP chung gây ra NLBT TMP/ bán phần

Giải phẫu bệnh (1)

1. Nội liên bất thường TMP bán phần:

- TMP trái sẽ đổ bất thường vào TMC trên trái và xoang vành; TMP phải sẽ đổ vào TMC trên phải, TMC dưới và nhĩ phải
- Tần suất bất thường của TMP phải gấp đôi TMP trái
- Các bất thường ít gặp: TMP phải đổ vào xoang vành hay tĩnh mạch azygos

Giải phẫu bệnh (2)

2. Nối liền bất thường TMP toàn phần:

- Nối liền TMP trên tim (50% trường hợp); 4/5 đổ vào TMC trên trái, 1/5 đổ vào TMC phải hay tĩnh mạch azygos
- Nối liền TMP vào tim (25%): 4/5 đổ vào xoang vành, 1/5 đổ vào nhĩ phải
- Nối liền TMP dưới tim (20%): đổ vào tĩnh mạch cửa hoặc 1 trong các nhánh của tĩnh mạch cửa
- Nối liền TMP hỗn hợp (5%): thí dụ 3 TMP đổ vào xoang vành, 1 TMP còn lại đổ vào TMC trên trái
- Đặc điểm chung của các loại này là các TMP gom vào 1 ống thu thập (tube collecteur)
- Tác nghẽn hồi lưu máu TMP: tăng áp ĐMP

Nổi liên bất thường TMP toàn phần

Lâm sàng

(Nổi liền bất thường TMP toàn phần)

- Biểu hiện lâm sàng thay đổi theo:
 - Lộ trình phải trải qua của máu TMP để tới nhĩ phải
 - Có hay không có tắc nghẽn trên lộ trình đó
 - Mức độ thông liên nhĩ
- Bệnh thường nặng, 75 – 90% không sống đến 1 tuổi

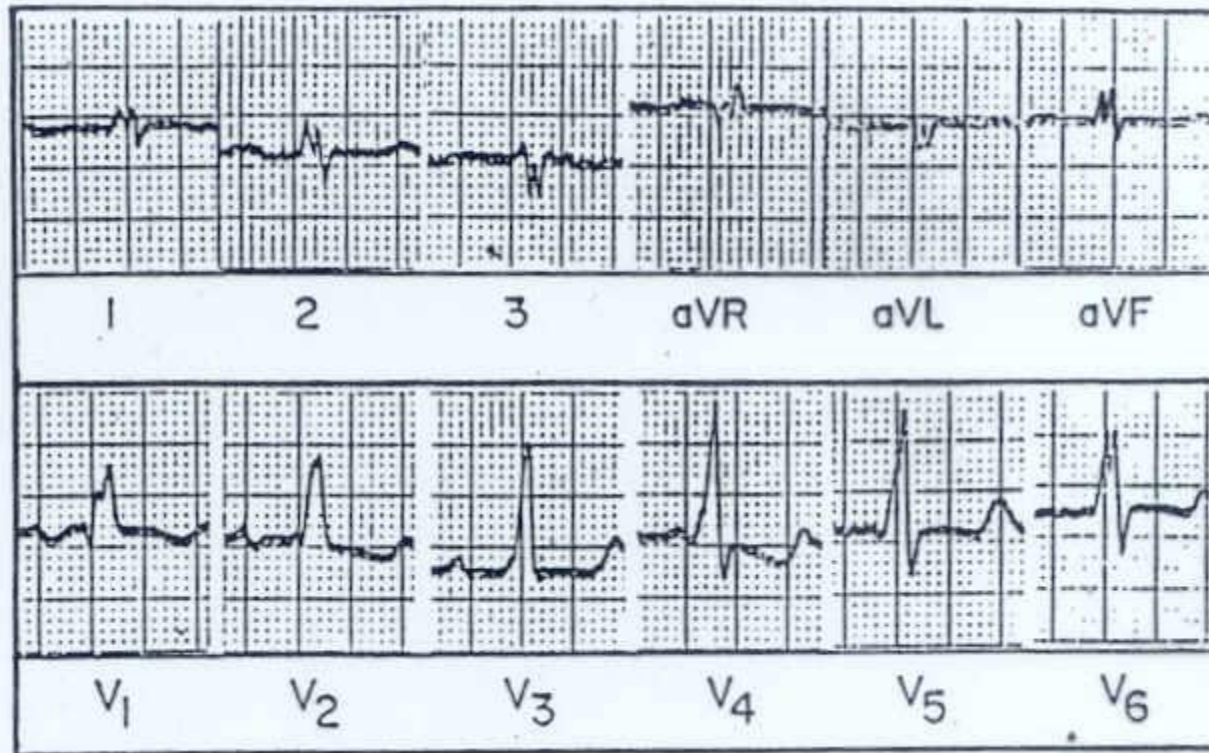
1. Triệu chứng cơ năng/ NLBT TMP toàn phần:

- Khó thở, ngày càng nặng
- Khó nuôi ăn
- Nhiễm trùng phổi thường xuyên
- Tím từng lúc hay tím liên tục, thường là tím nhẹ.
Mức độ tím tùy thuộc mức độ tắc nghẽn TMP
- Tử vong thường xảy ra trong bệnh cảnh phù phổi và suy tim phải

2. Triệu chứng thực thể/ NLBT TMP toàn phần

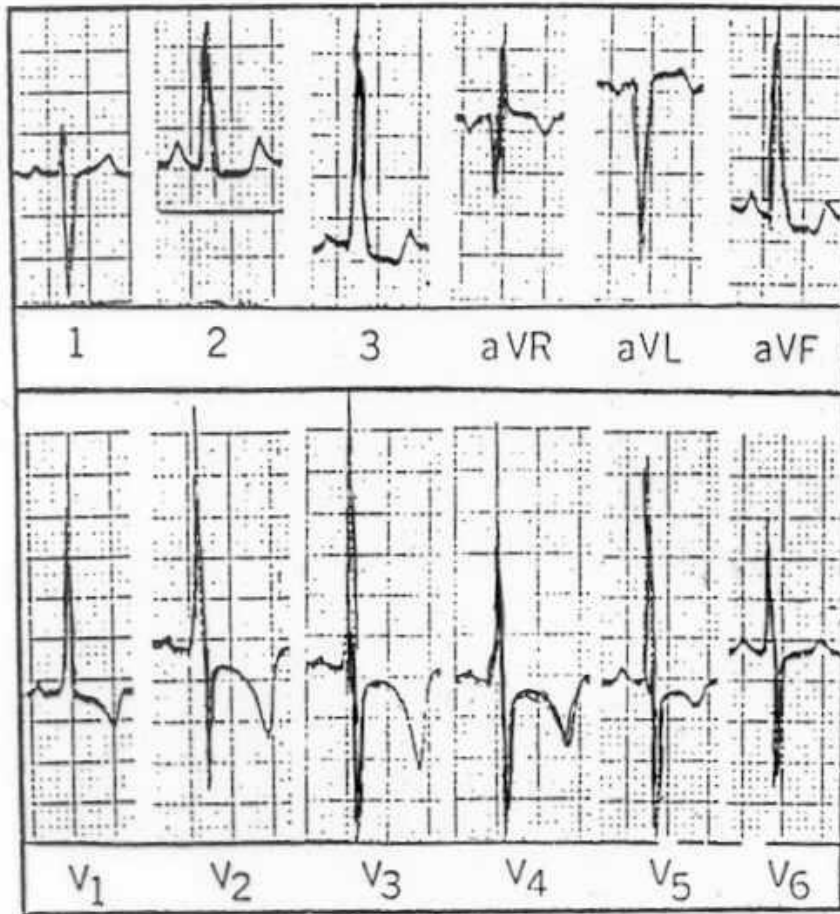
- Vùng trước ngực thường đập mạnh, có dấu lớn thất phải
- T2 sờ thấy được
- Dấu hiệu thực thể giống thông liên nhĩ lỗ thứ 2 không hạn chế
- Có thể nghe thấy âm thổi liên tục ở bờ trái hay bờ phải xương ức do máu TMP lưu thông qua ống thu thập đổ vào TMC trên phải

ECG



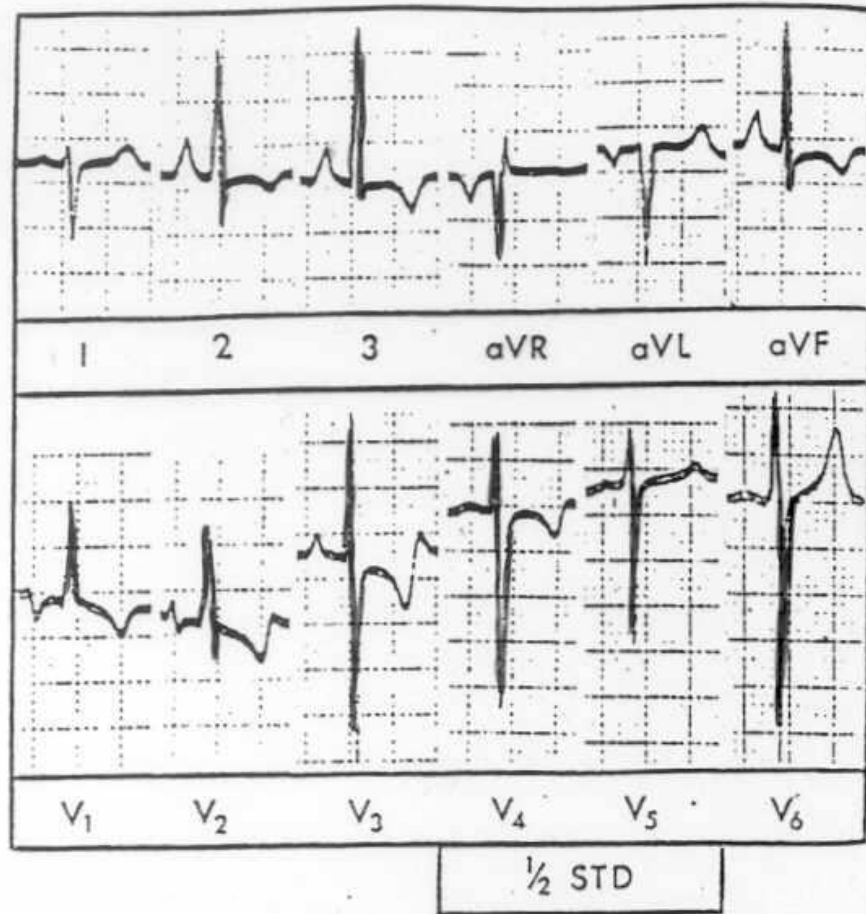
ECG b/n nam 49 tuổi, bị NLBTHT/TMP thể trên tim: có TLN lớn lỗ thứ 2, shunt trái phải tỷ lệ 2,5 đến 1. AL ĐMP50/20 mmHg. Khoảng PR dài, sóng P rộng kèm bloc nhánh phải không hoàn toàn

ECG



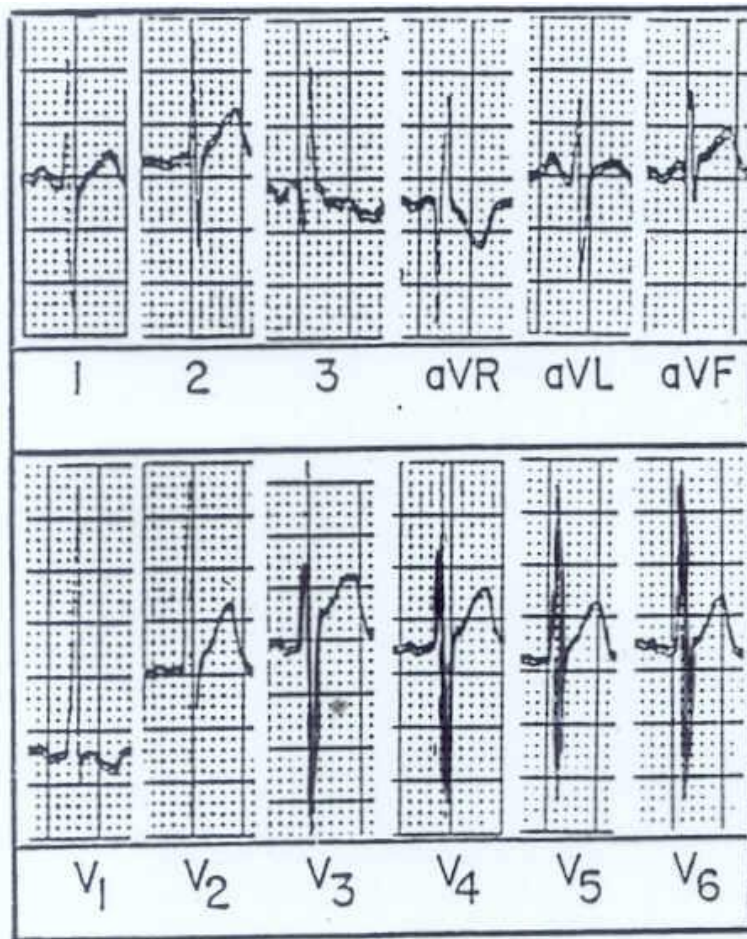
ECG em gái 13 tuổi có NLBTHT/ TMP thể trên tim. AL ĐMP gần bằng áp lực động mạch hệ thống. Sóng P nhọn ở D2, aVF. Trục QRS lệch phải. Dày thất phải biểu hiện bằng R đơn pha ở V1, sóng T đảo ở V1-4 và sóng S sâu ở V6

ECG



ECG b/n nam lớn tuổi có NLBTHT/ TMP vào TMC trên phải. Trục QRS lệch phải. Sóng P cao ở D2, 3, aVF. Dây thất phải

ECG



ECG bé trai 9 tháng tuổi có NLBTHT/TMP vào nhĩ phải. Trục QRS ở $+90^0$. Dây thất phải biểu hiện bằng R cao, đơn pha ở V1 và S sâu ở V6

Xquang

- Nối liền TMP toàn phần vào xoang vành, có hình ảnh Xquang giống thông liên nhĩ lỗ thứ 2
- Nối liền bất thường TMP toàn phần vào TMC trên phải: bóng tim có dạng số 8 hoặc ”người tuyết”
- Khi nối liền bất thường TMP toàn phần có kèm tắc nghẽn TMP sẽ có thay đổi rõ ở Xquang hai phổi: dẫn nở TMP và mạch bạch huyết, phù phổi mô kẽ và phế nang, đôi khi thấy Kerley B. Hình ảnh này tương phản với bóng tim không lớn

Siêu âm tim

1. Mục tiêu chẩn đoán

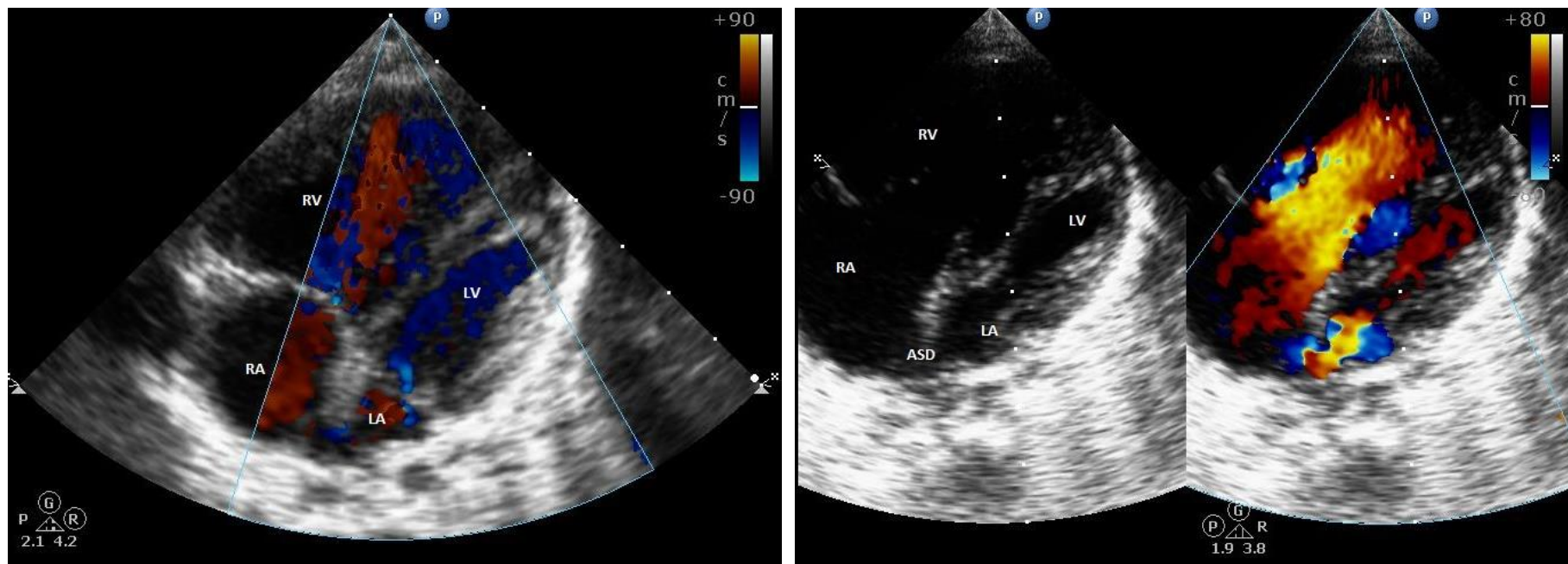
- Xác định situs
- Định danh các buồng tim
- Khảo sát sự tương hợp nhĩ thất, van nhĩ thất và sự tương hợp thất – đại động mạch
- Xác định vị trí các TMP
- Khảo sát xoang vành, thân vô danh (trunc innominé) và TMC trên trái (nếu có)
- Khảo sát độ thông của TMP và áp lực ĐMP
- Khảo sát tổn thương phối hợp: thông liên nhĩ, thông liên thất...

Siêu âm tim

2. Các mặt cắt hữu ích

- TMP ở vị trí bình thường: có thể thấy được bằng các mặt cắt:
 - 4 buồng từ mỏm
 - 4 buồng dưới sườn
 - Vòng quanh trên hõm ức (suprasternal coronal plane)
 - Cạnh ức trực ngang cao
- TMC trên trái (hay TM thẳng đứng – veine verticale)

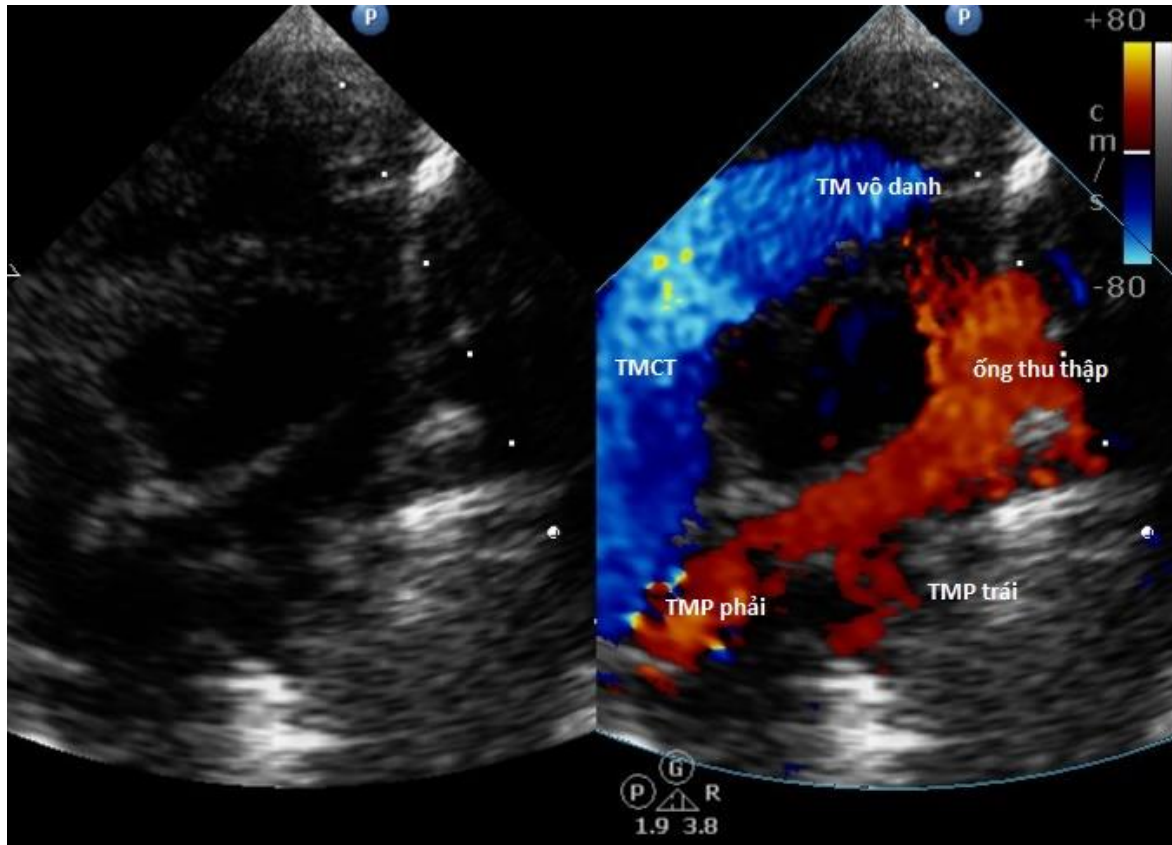
Siêu âm tim (ca 1)



Hình 1.1: Mặt cắt 4 buồng ghi nhận: dẫn buồng tim phải – không thấy hình ảnh các tĩnh mạch phổi đổ vào nhĩ trái

Bé gái, 2 tháng tuổi, đến khám vì mẹ thấy bé bú chậm, không tím, không ngất. Siêu âm tim chẩn đoán: Thông liên nhĩ lỗ thứ phát và hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần thể trên tim.

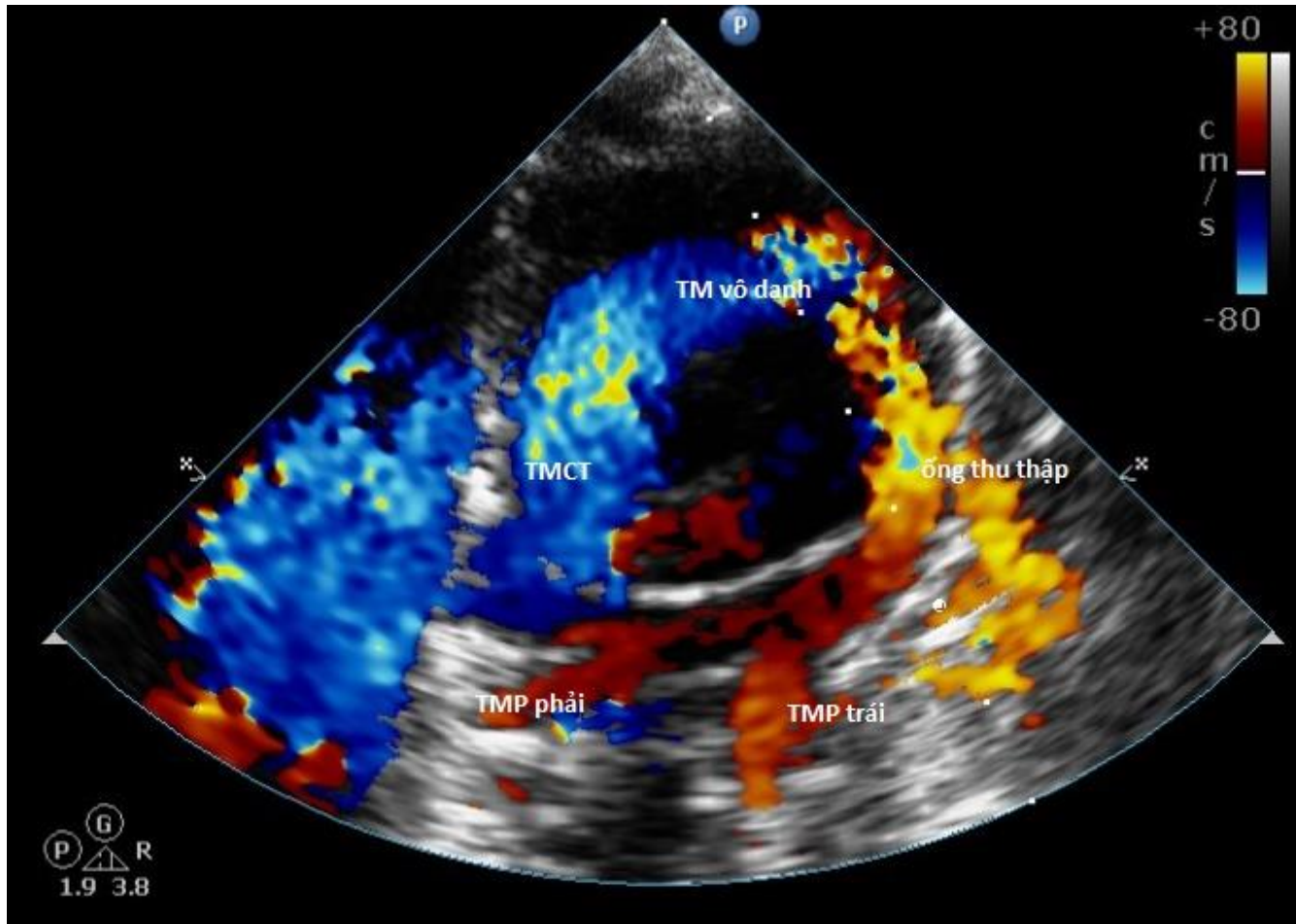
Siêu âm tim (ca 1)



*Bé gái, 2 tháng tuổi.
Siêu âm tim chẩn đoán:
Thông liên nhĩ lỗ thứ
phát và hồi lưu bất
thường tĩnh mạch phổi
toàn phần thể trên tim.*

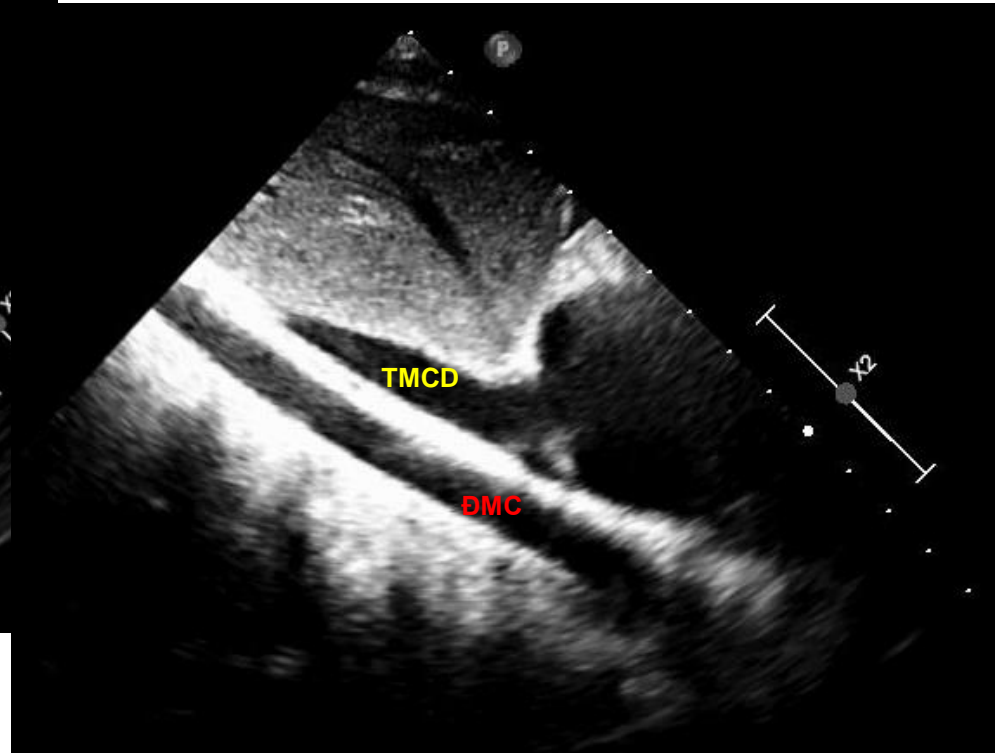
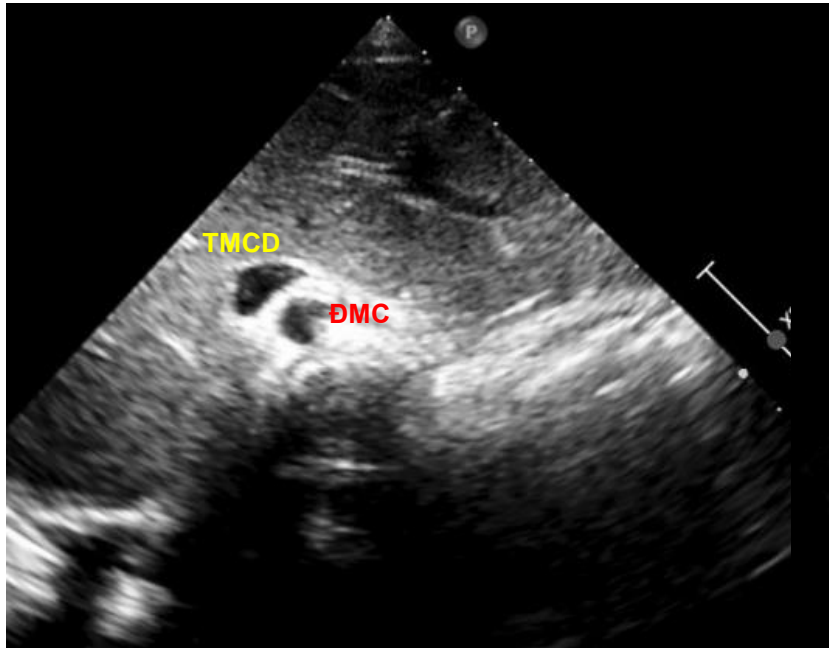
Hình 1.2: Mặt cắt hõm ức: Hồi lưu bất thường TMP toàn phần thể trên tim với 4 TM phổi đổ vào ống thu thập => TM thẳng => TM vô danh -> TM chủ trên.

Siêu âm tim (ca 1)



Hình 3: 4 tĩnh mạch phổi đổ vào ống thu thập và dẫn về TMCT. Mặt cắt hôm ực là mặt cắt khảo sát rõ nhất hồi lưu TMP bất thường toàn phần thể trên tim.

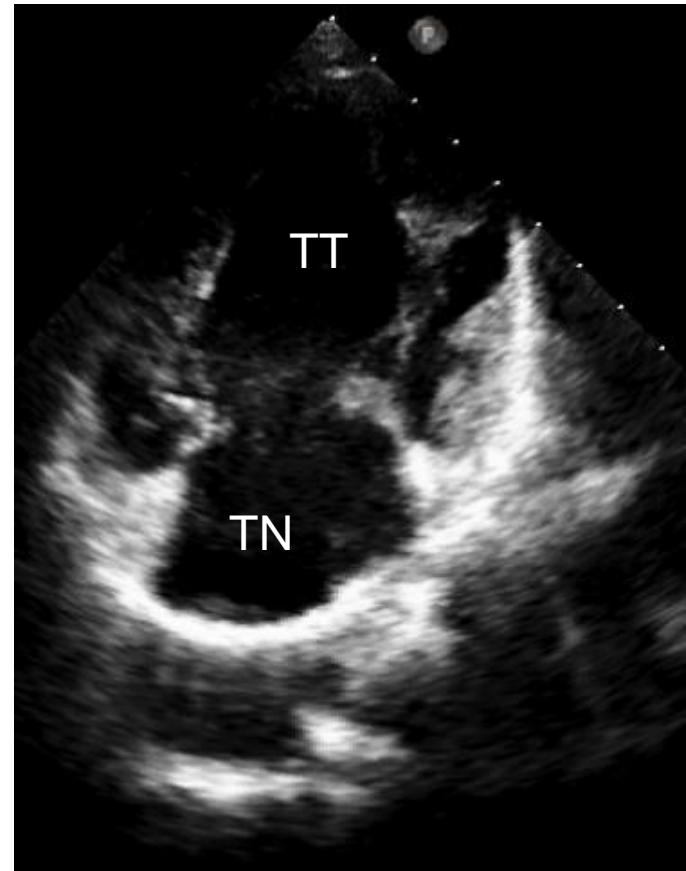
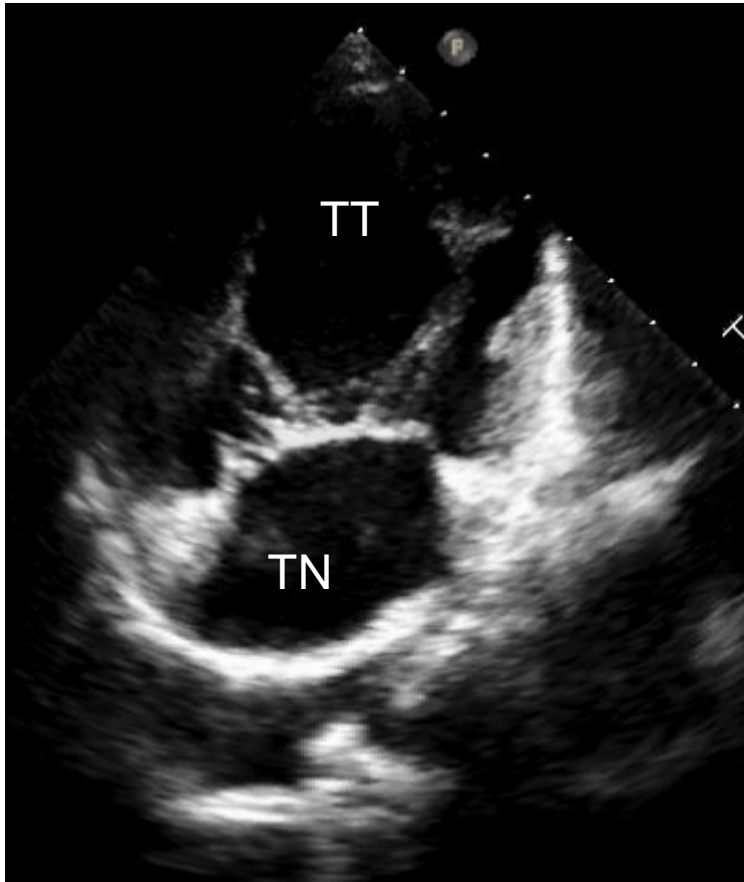
Siêu âm tim (ca 2)



Situs ambiguus, right isomerism

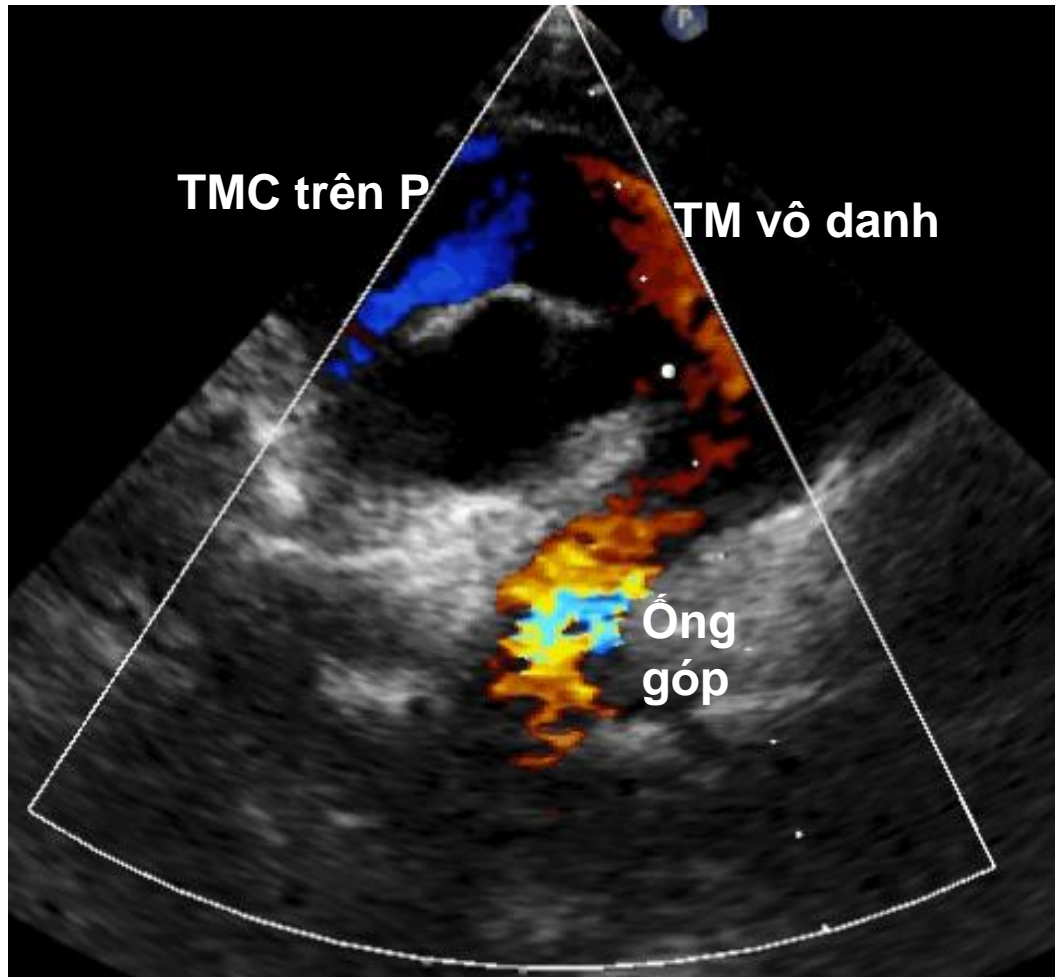
Bé gái 12 tuổi, chẩn đoán: đồng dạng nhĩ phải, kênh NT toàn phần, tâm nhĩ độc nhất, tâm thất độc nhất, hẹp phổi, bất thường vị trí đại động mạch, hồi lưu bất thường TMP toàn phần thể trên tim

Siêu âm tim (ca 2)



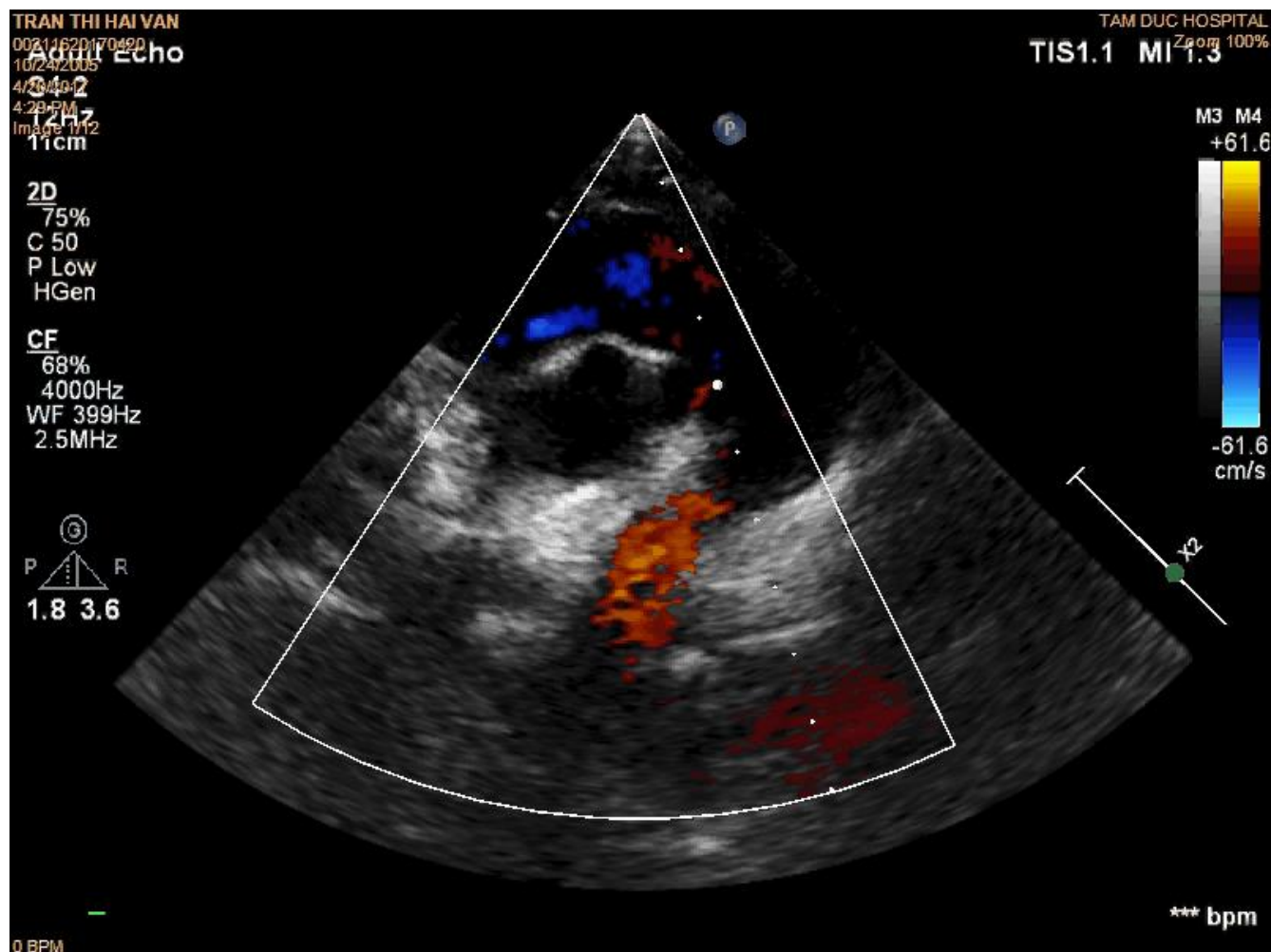
Mặt cắt 4 buồng mở: kênh NT toàn phần với một bộ máy van nhĩ thất chung, tâm thất độc nhất, tâm nhĩ độc nhất.

Siêu âm tim (ca 2)

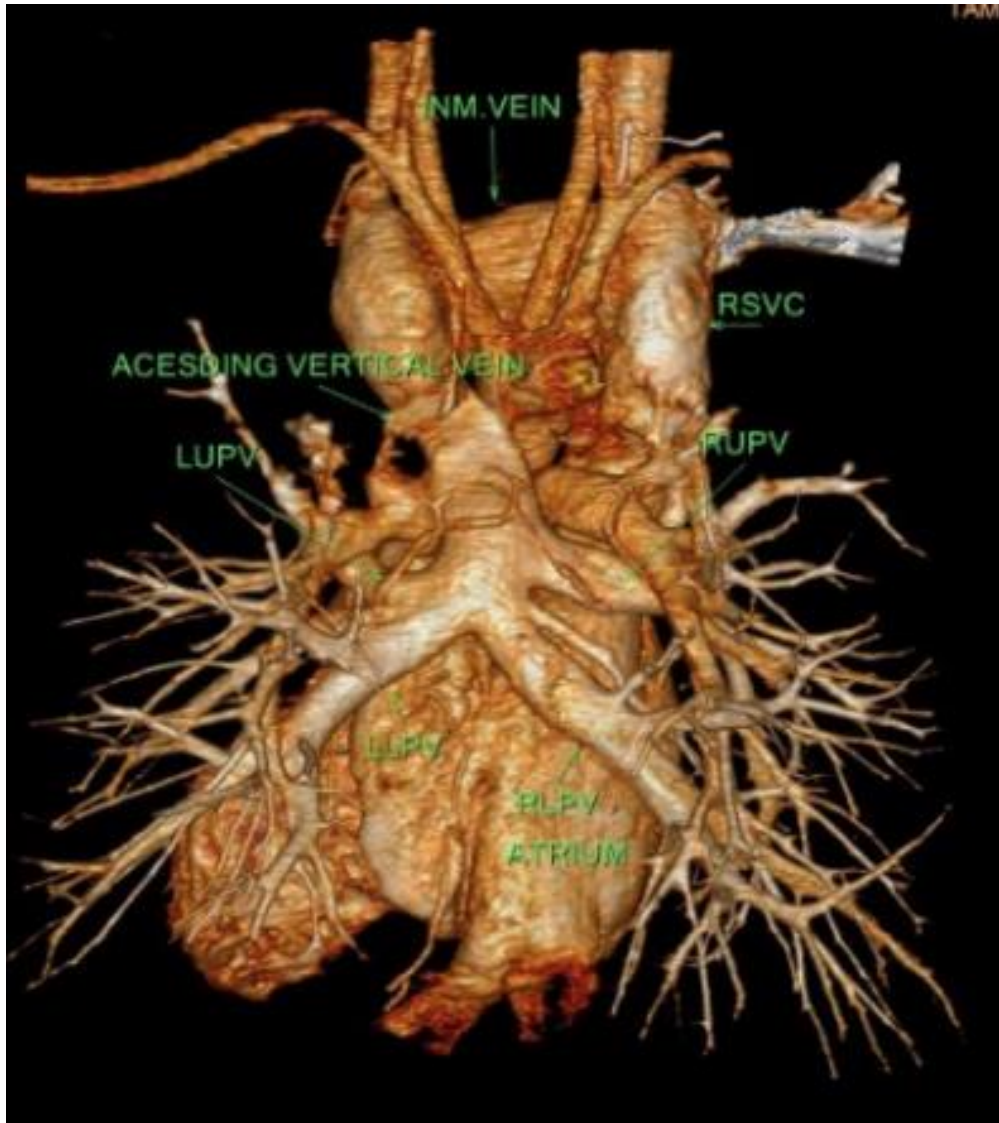


Mặt cắt trên hõm ức:
thấy ống góp đổ và
TM vô danh → TMC
trên phải

Siêu âm tim (ca 2)

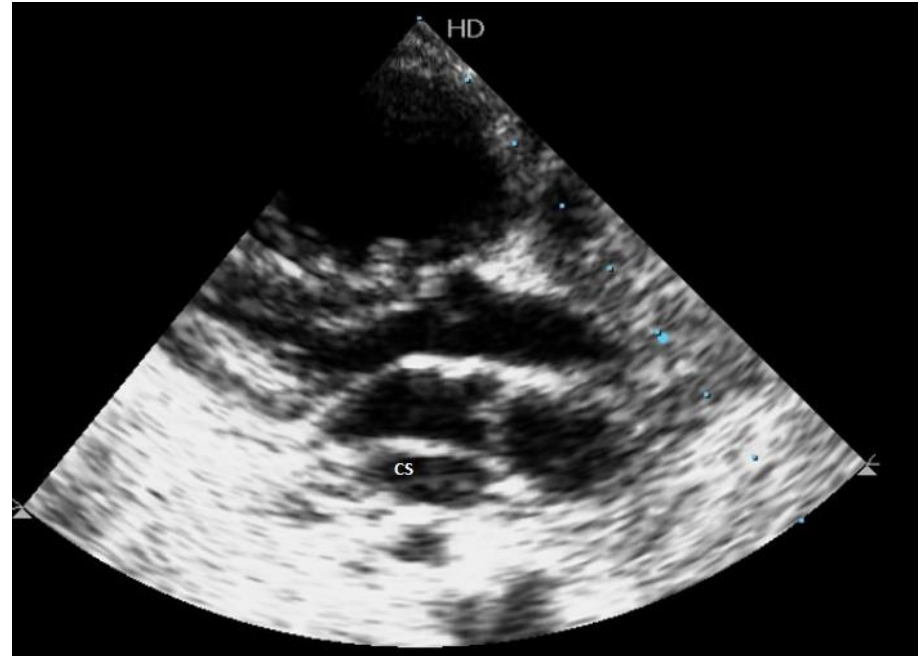


MSCT tim



4 TMP đổ vào ống
góp → TM thẳng →
TM vô danh → TMC
trên phải (hình nhìn
từ phía sau)

Siêu âm tim (ca 3)

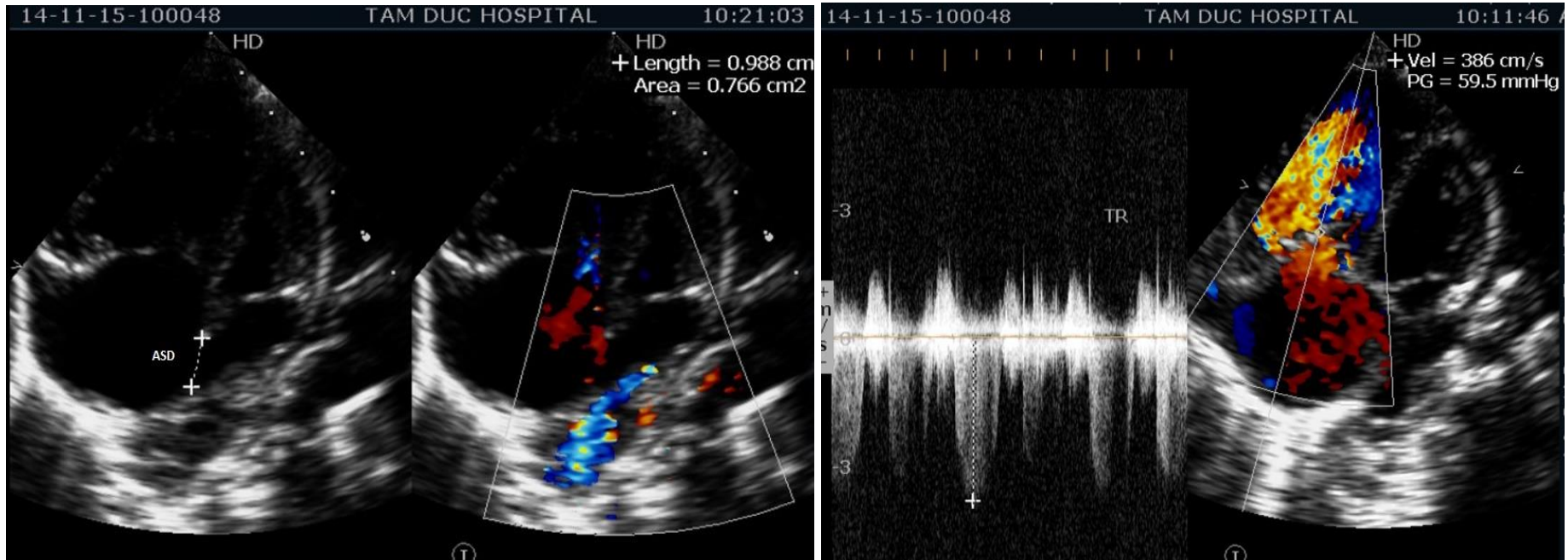


Mặt cắt cạnh ức trực dọc: thất phải (RV) giãn lớn, xoang vành (CS) giãn

Bé trai 6 tháng tuổi, đến khám vì bé ăn kém, chậm tăng cân, bé tím nhẹ, SpO2 tay 85% - chân 84% với khí phòng, nghe tim có âm thổi tâm thu ở KLS 2 bờ trái xương ức, T2 mạnh.

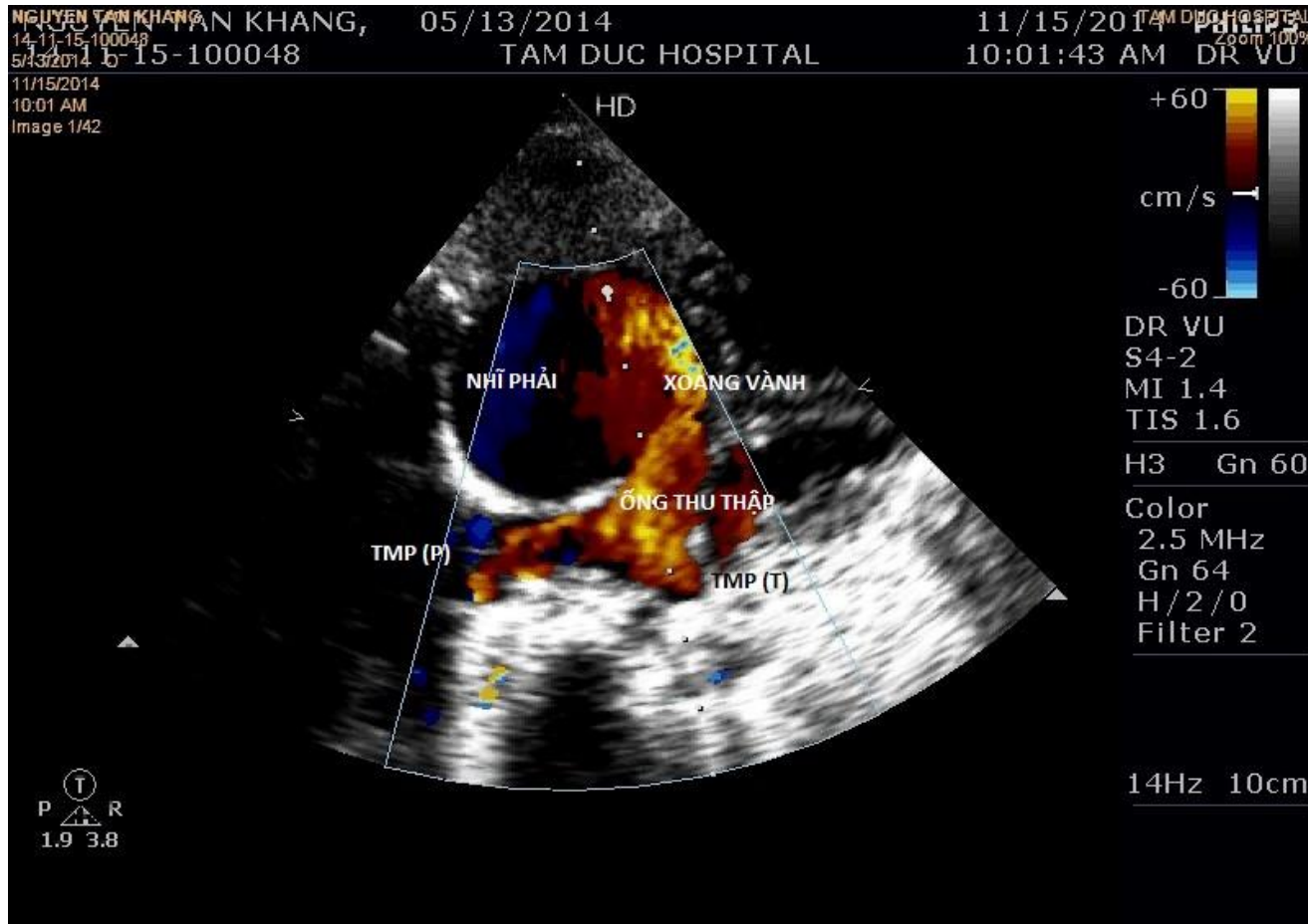
SAT: Hô lưu bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần thể tại tim - Thông liên nhĩ lỗ thứ phát chiều luồng thông phải- trái – Tăng áp động mạch phổi

Siêu âm tim (ca 3)



Mặt cắt 4 buồng: TLN lỗ thứ phát 9mm, dẫn buồng tim phải, không thấy các TMP đổ về nhĩ trái, hở 3 lá trung bình, tăng áp ĐMP nặng PAPs= 65 mmHg

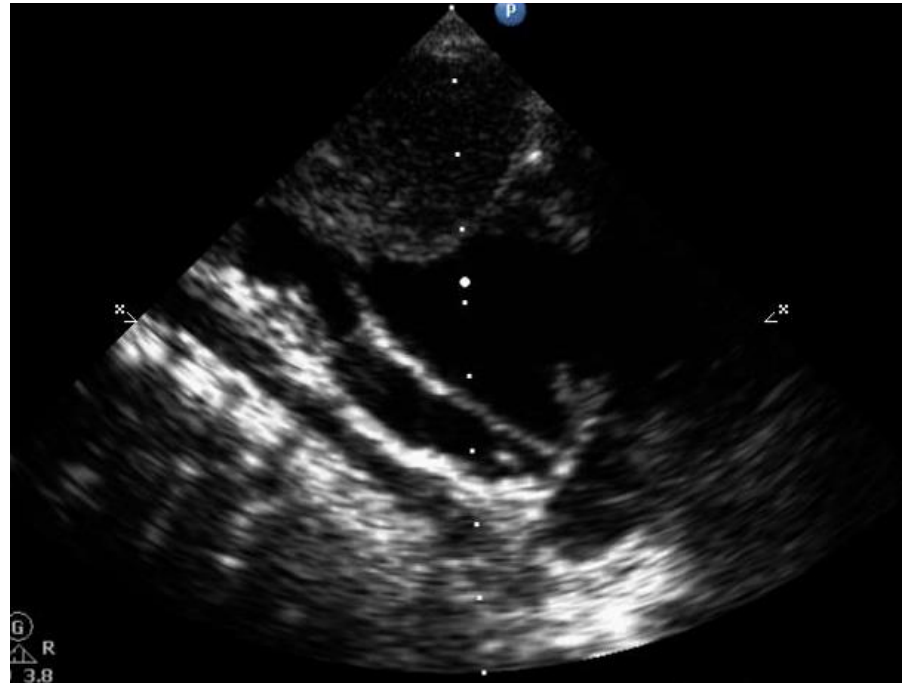
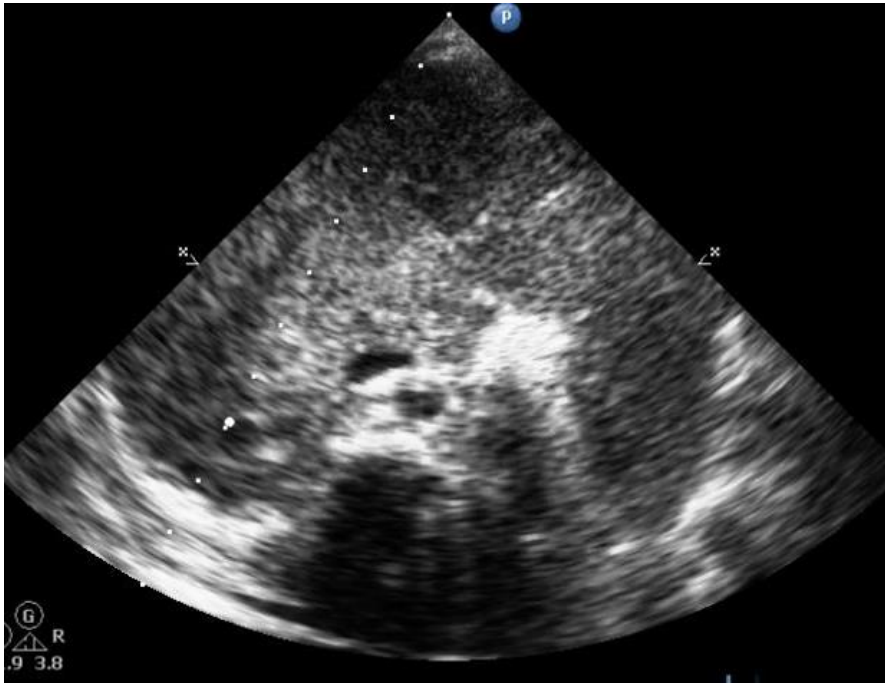
Siêu âm tim (ca 3)



*Thông liên nhĩ lỗ
thứ phát, hồi lưu
bất thường TMP
toàn phần tại tim,
TA ĐMP nặng*

Mặt cắt dưới sườn: 4 tĩnh mạch phổi đổ vào ống thu thập; sau đó,
dẫn vào xoang vành và đổ vào nhĩ phải.

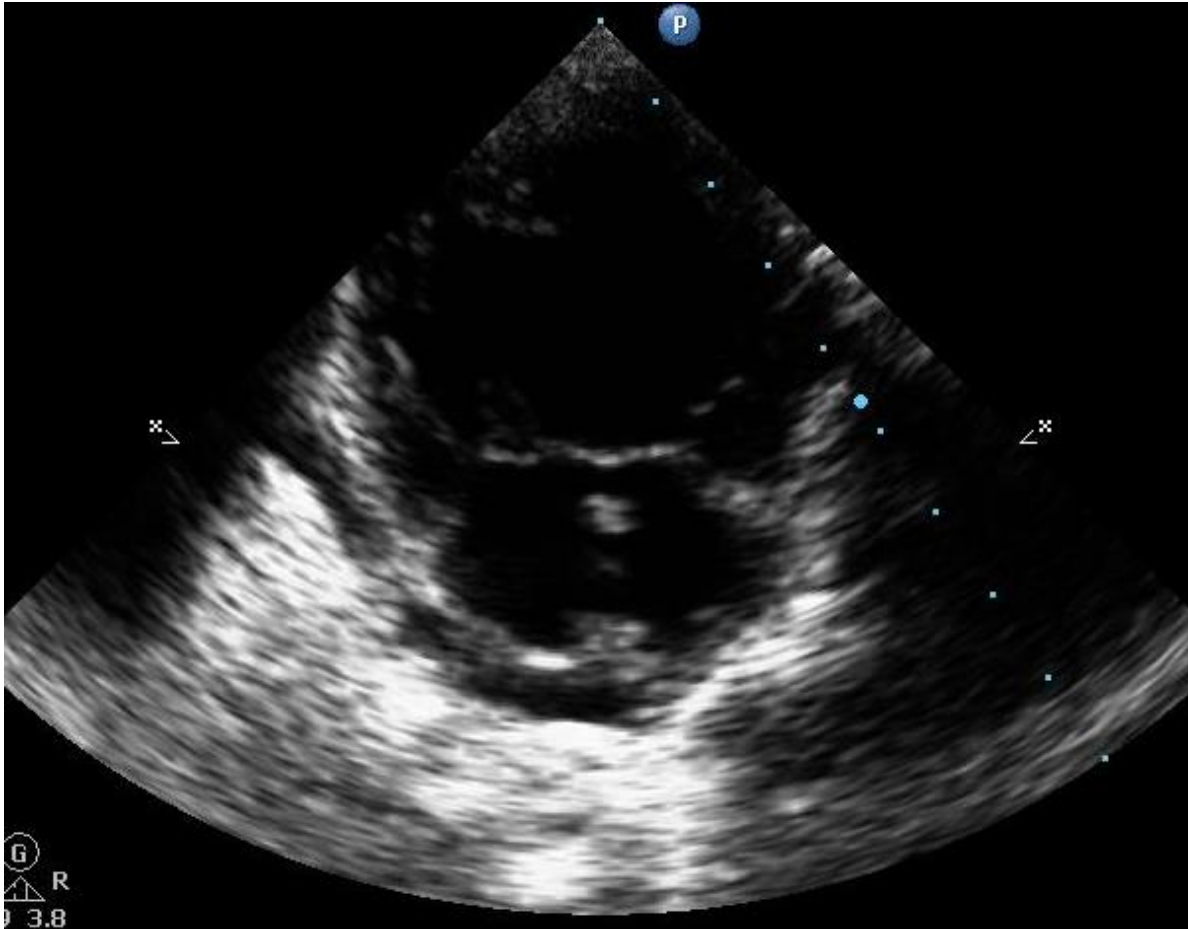
Siêu âm tim (ca 4)



Situs ambiguus, right isomerism

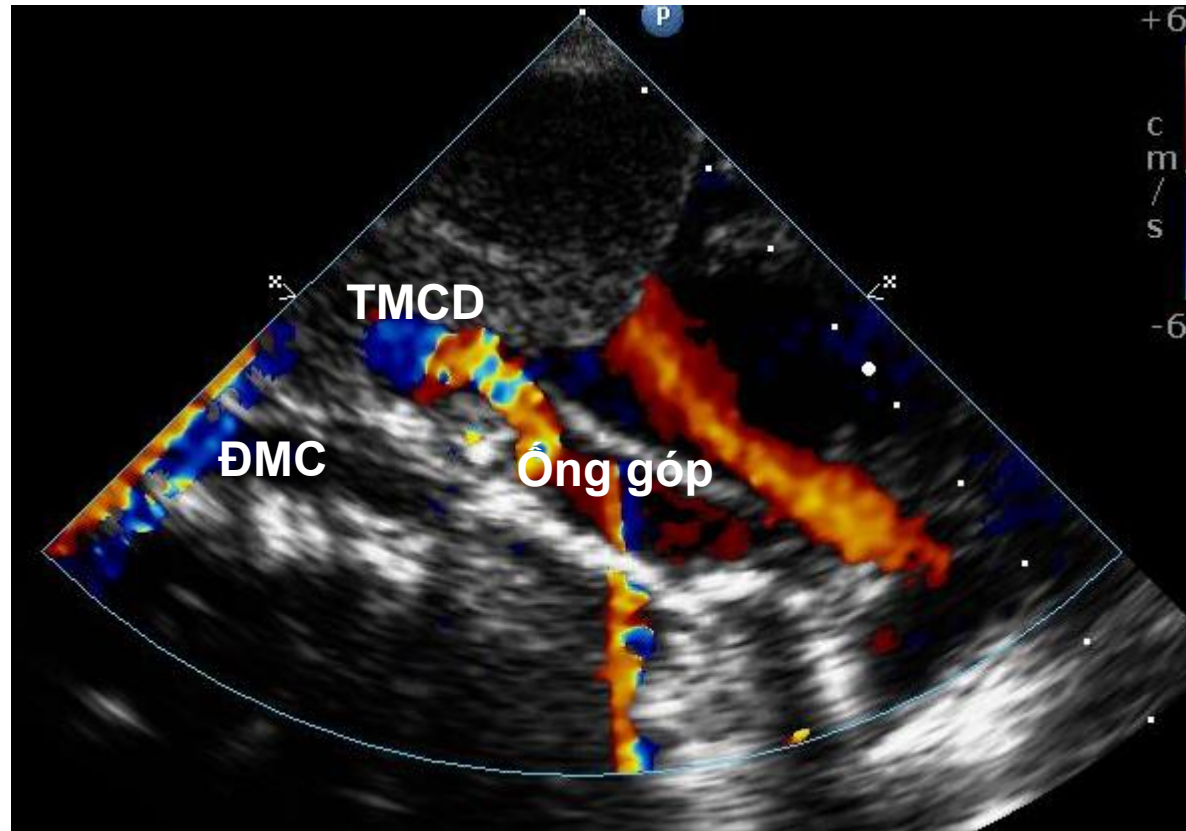
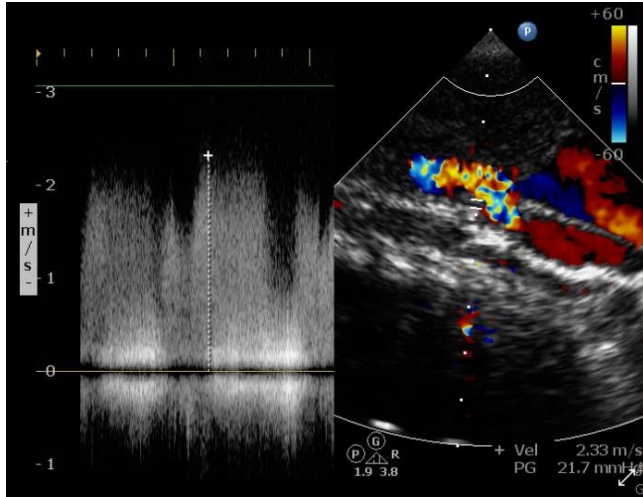
Bé gái, 8 tháng, chẩn đoán: đồng dạng nhĩ phải, kênh nhĩ thất toàn phần, hẹp phổi, bất thường vị trí đại động mạch, hồi lưu bất thường TMP toàn phần dưới tim có tắc nghẽn

Siêu âm tim (ca 4)



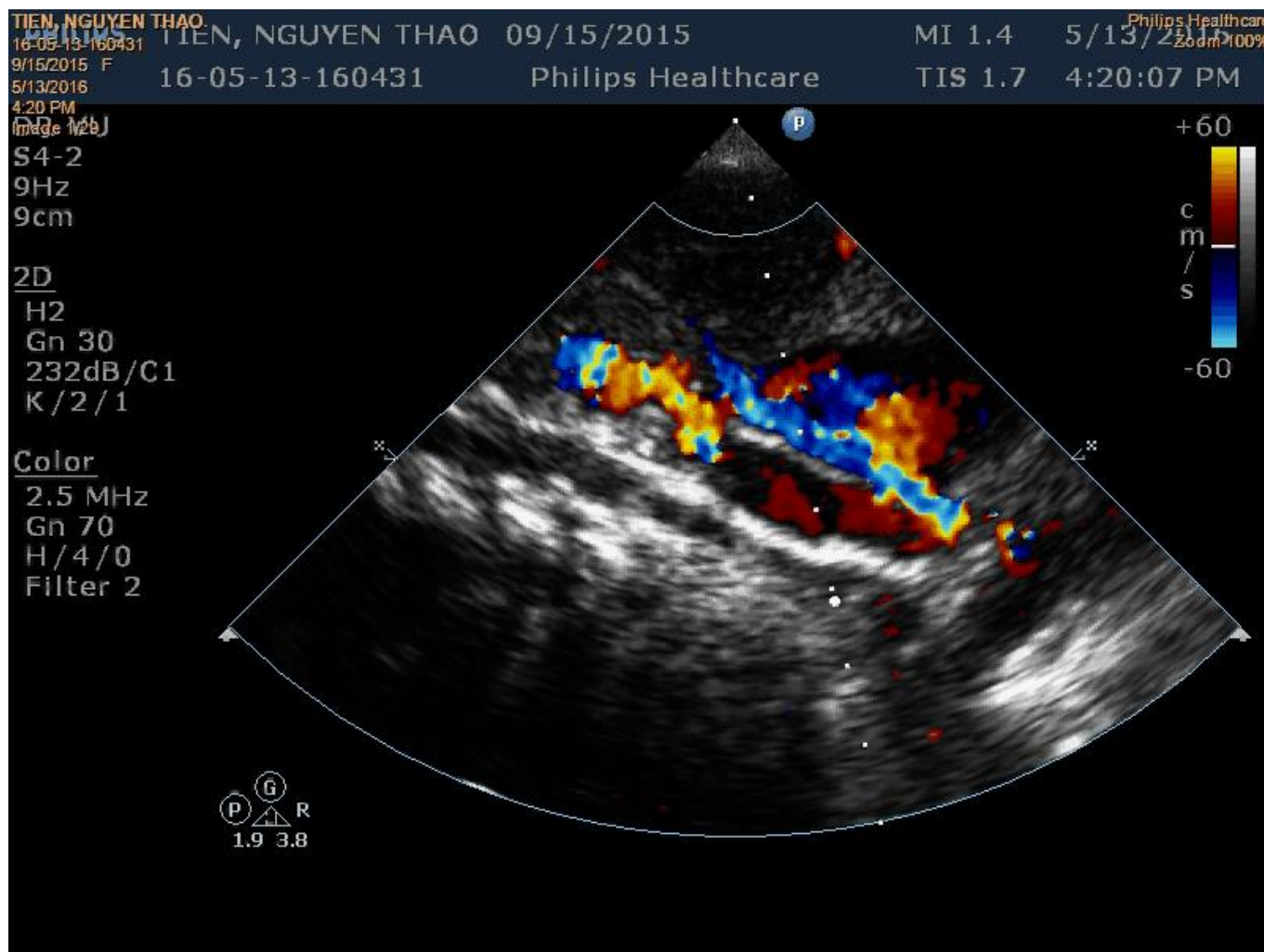
Mặt cắt 4 buồng: kênh
nhĩ thất toàn phần, tâm
thất độ nhát, 2 lỗ thông
liên nhĩ, không thấy
TMP đổ vào nhĩ trái

Siêu âm tim (ca 4)

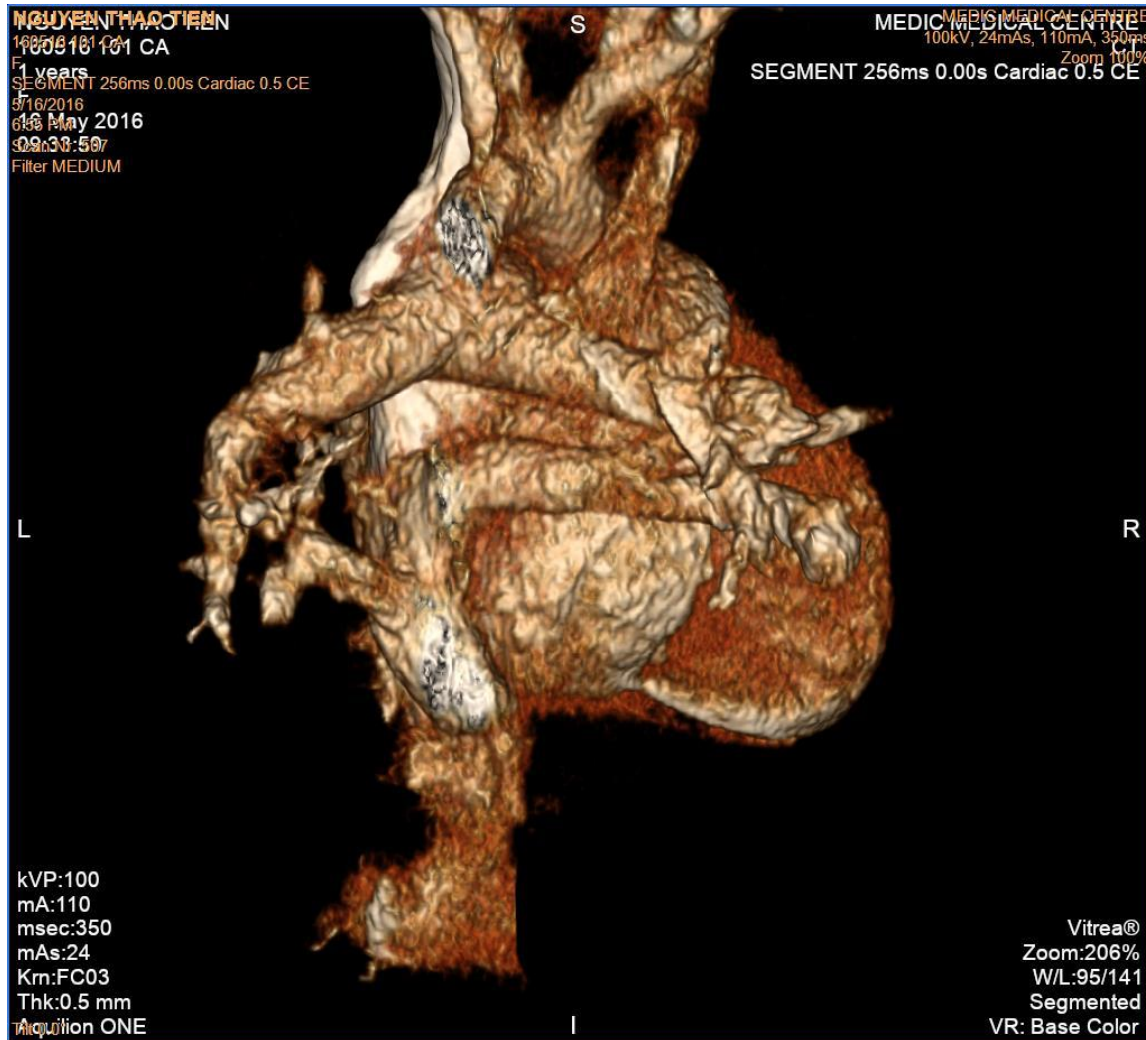


Mặt cắt dưới sườn, xoay dọc đầu dò theo TMCD, thấy ống góp đổ vào TMCD ngay trước khi đổ vào nhĩ phải

Siêu âm tim (ca 4)



MSCT tim



TREATMENT

Medical treatment

■ With obstruction:

Congestive HF and severe PH

- ❖ ventilator support with oxygen
- ❖ diuretic
- ❖ treatment of metabolic acidosis
- ❖ treatment of hypoglycemia and hypothermia

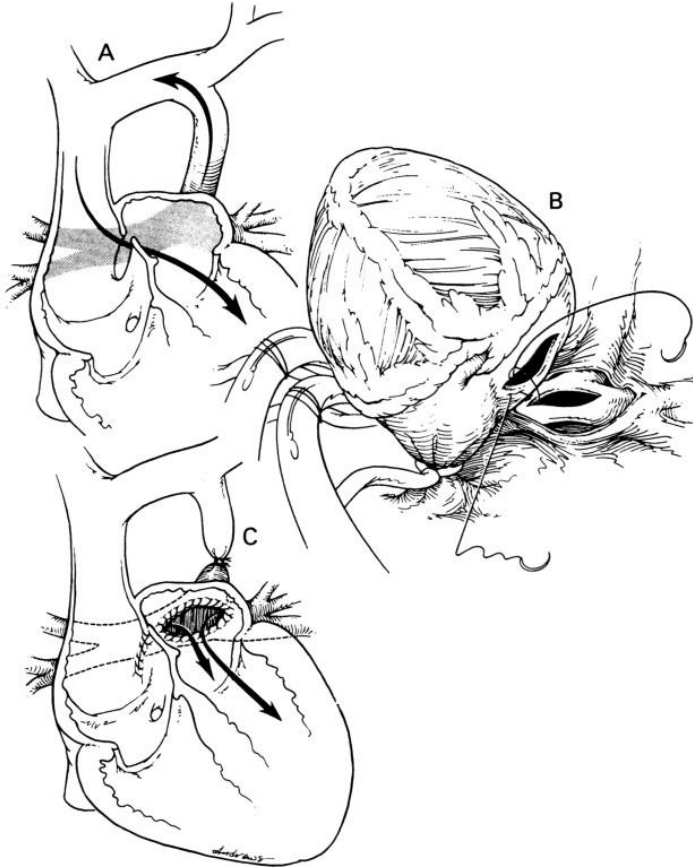
TREATMENT

Surgical treatment

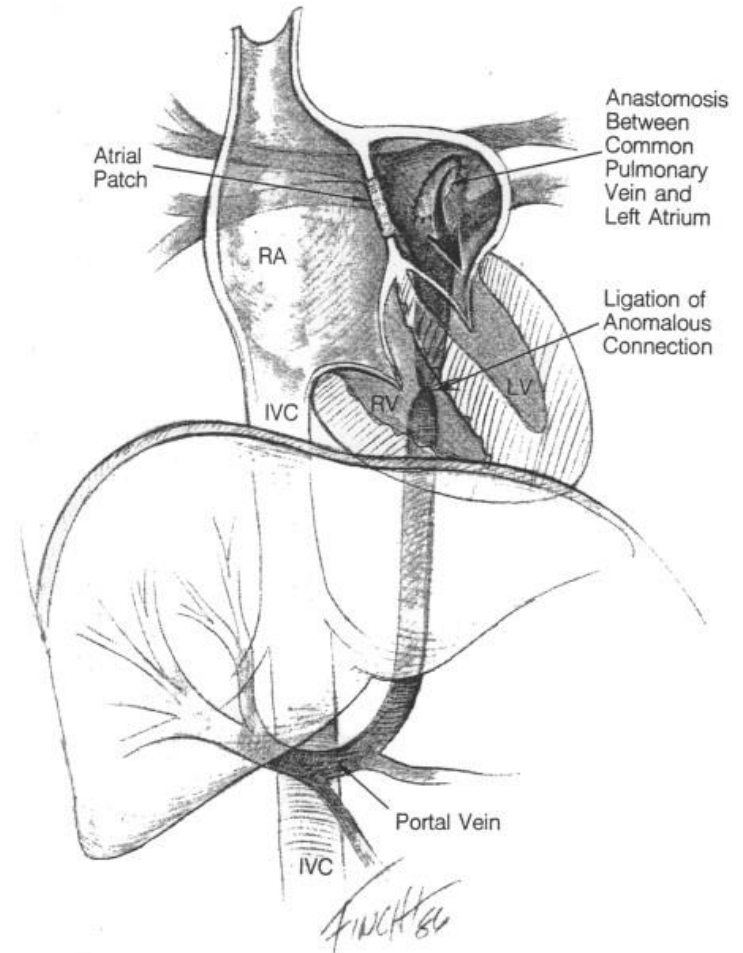
Indications and Timing.

- Corrective surgery : necessary
- **With obstruction** : operated on soon after diagnosis, in the newborn period.
- **Without obstruction** + heart failure : operated on 4 and 6 months of age.

TREATMENT

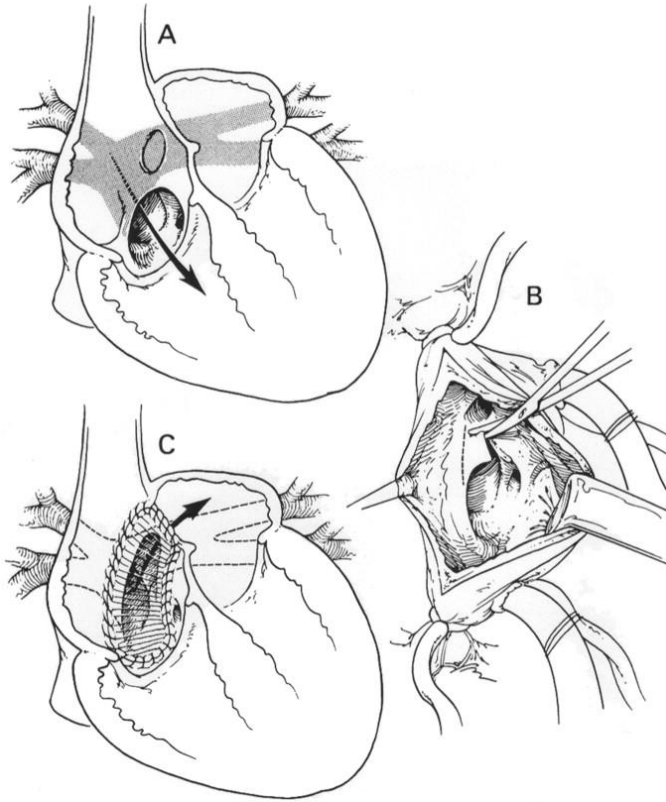


Supracardiac type

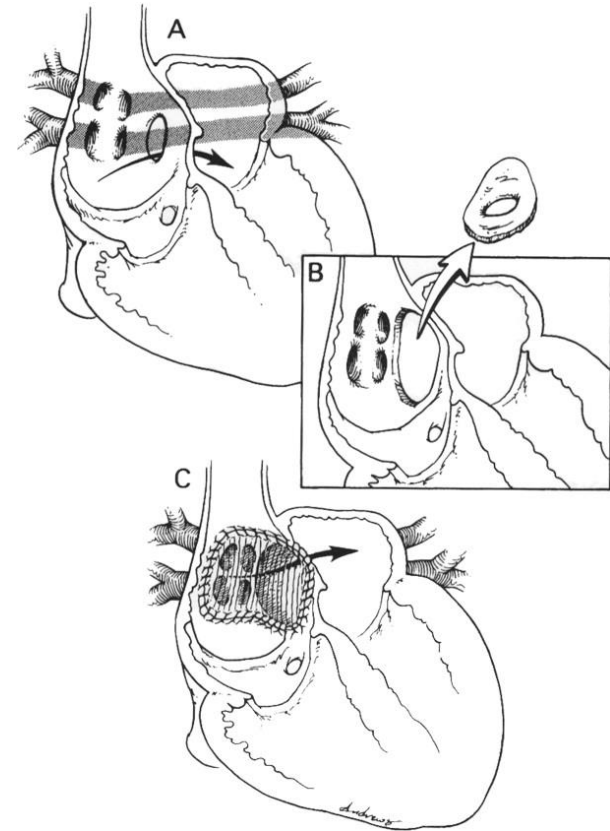


Infracardiac type

TREATMENT



**Cardiac type –
Coronary Sinus**

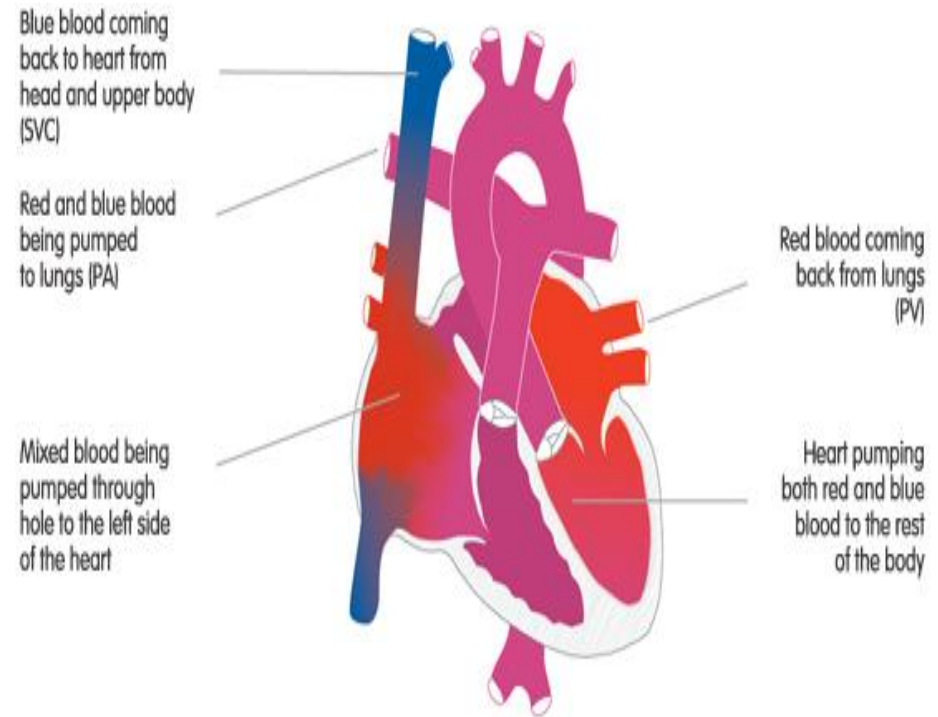


**Cardiac type –
Right Atrium**

Nổi liên bất thường tĩnh mạch phổi bán phần

PHYSIOLOGY

- Left to right shunt : similar to ASD
- The degree of shunt depends on
 - Number of anomalous PV
 - ASD and its size
 - Pulmonary vascular resistance (PVR)



CLINICAL MANIFESTATIONS

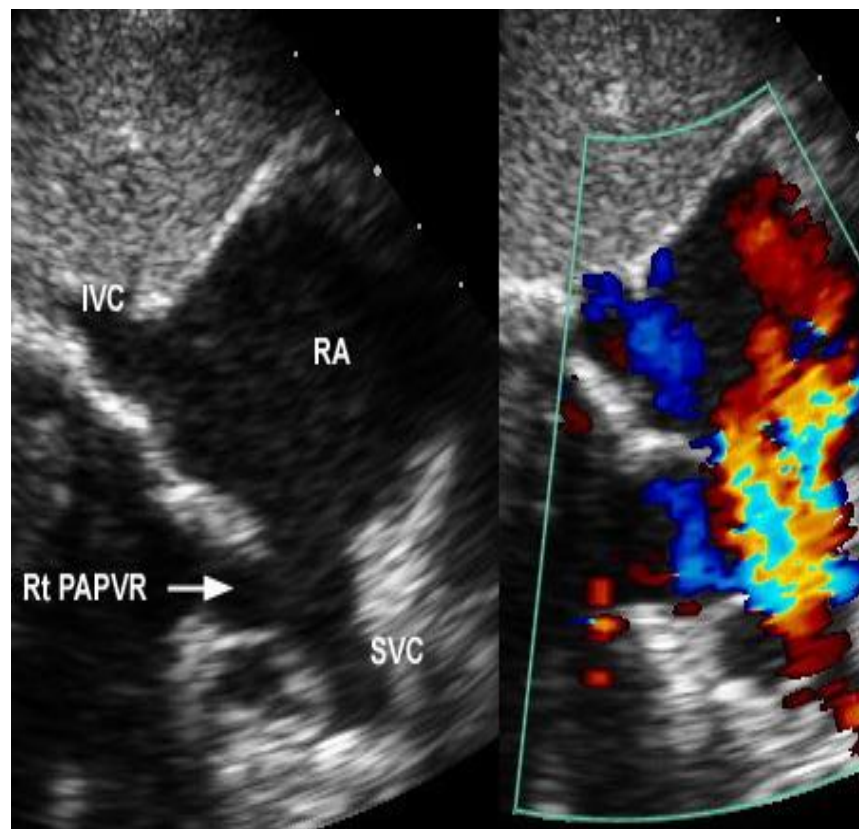
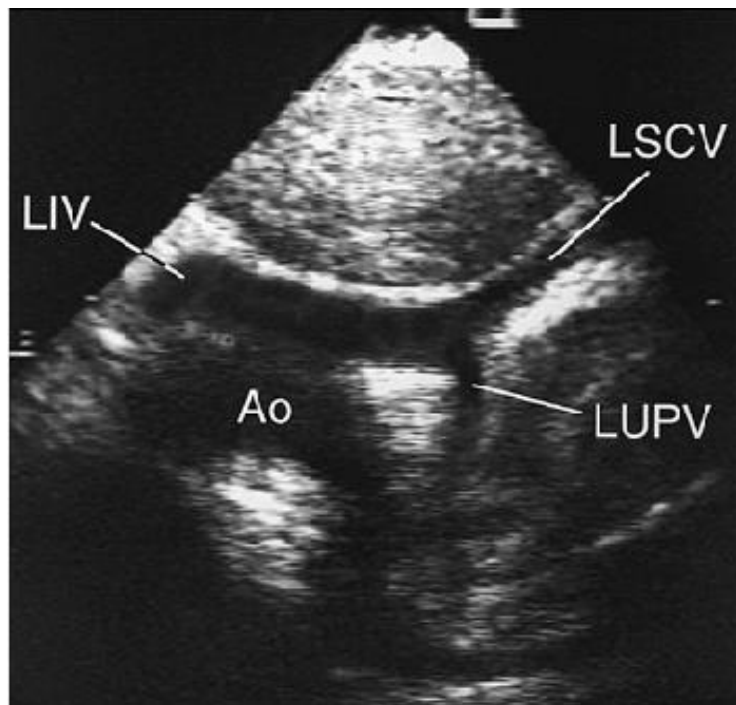
- **History :** asymptomatic
- **Examination + ECG + Xray:**
similar to ASD

ECHOCARDIOGRAPHY

Key echo findings

- Not visualizing all four pulmonary veins
+ mild dilatation of RA + RV
- Left SVC
- Any type of ASD: especially sinus venosus defect :
→ rate of anomalous right upper PV ↑

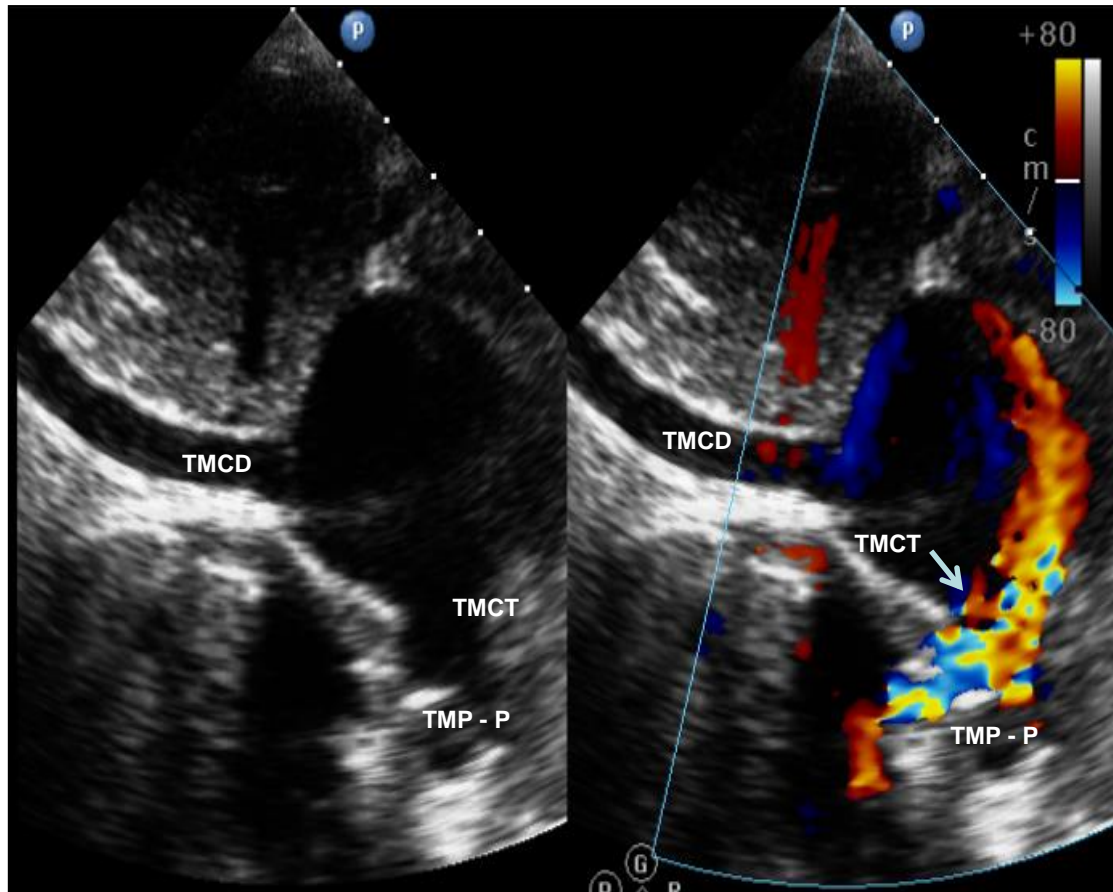
ECHOCARDIOGRAPHY



LUPV : left upper pulmonary vein
LSCV : left subclavian vein

LIV : left innominate vein

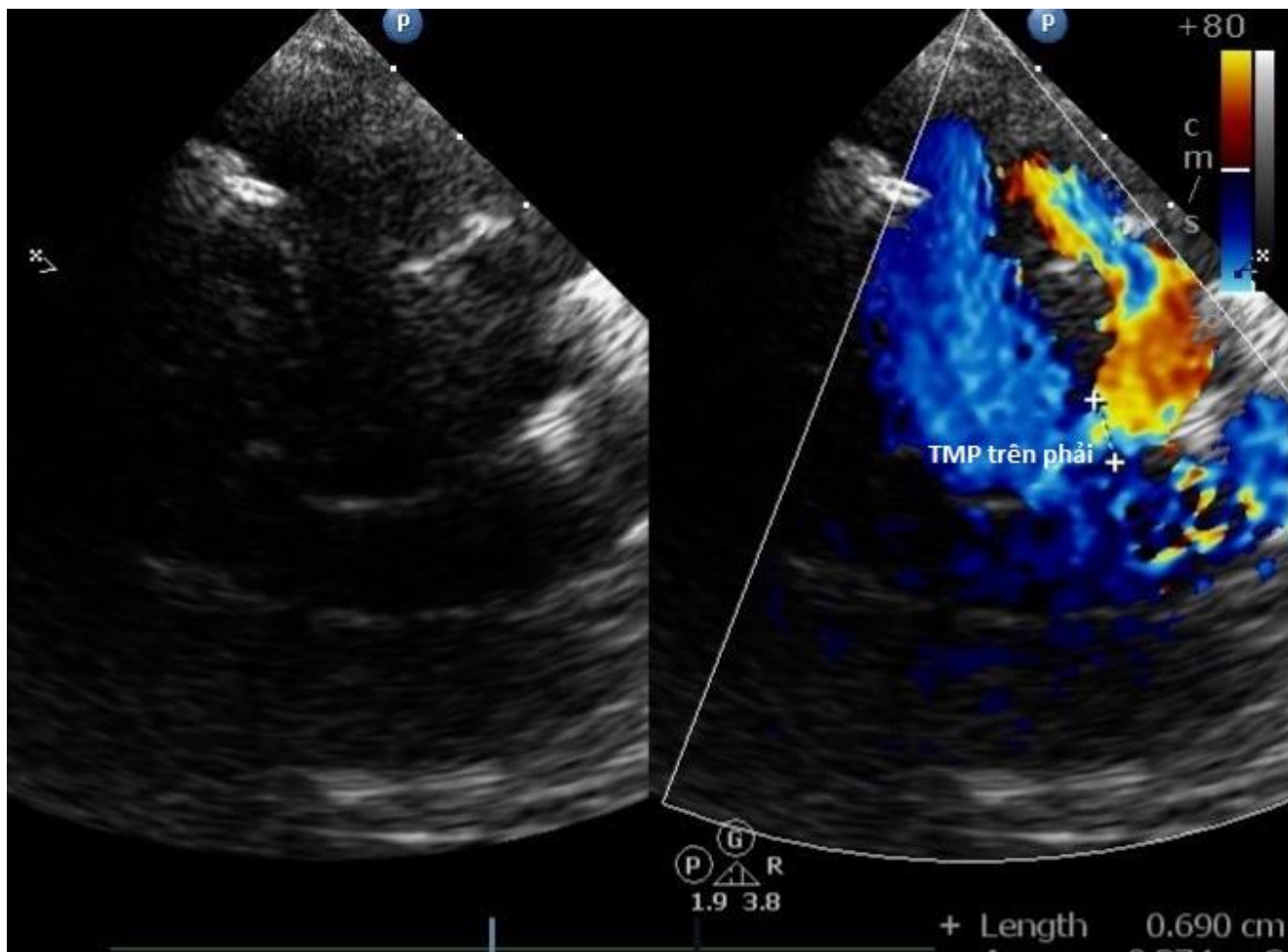
Siêu âm tim (ca 5)



Bé trai 2 tuổi đến khám vì thở mệt, ăn kém, chậm lên cân – Siêu âm tim ghi nhận bé có thông liên nhĩ thể xoang tĩnh mạch kèm hồi lưu bất tường tĩnh mạch phổi bán phần với TM phổi trên phải đổ vào TMCT.

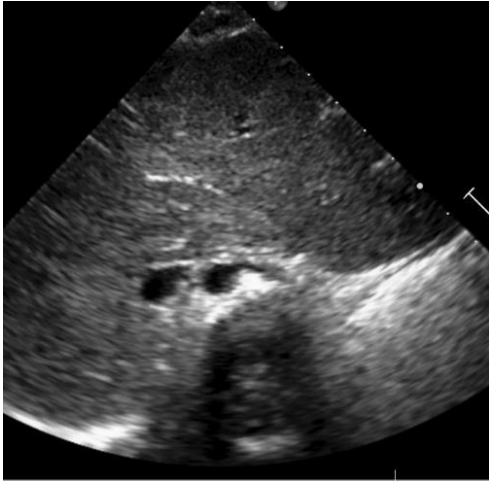
Hình 1: Mặt cắt dưới sườn ghi nhận hình ảnh TM phổi trên phải nối liền bất thường vào TMC trên

Siêu âm tim (ca 5)

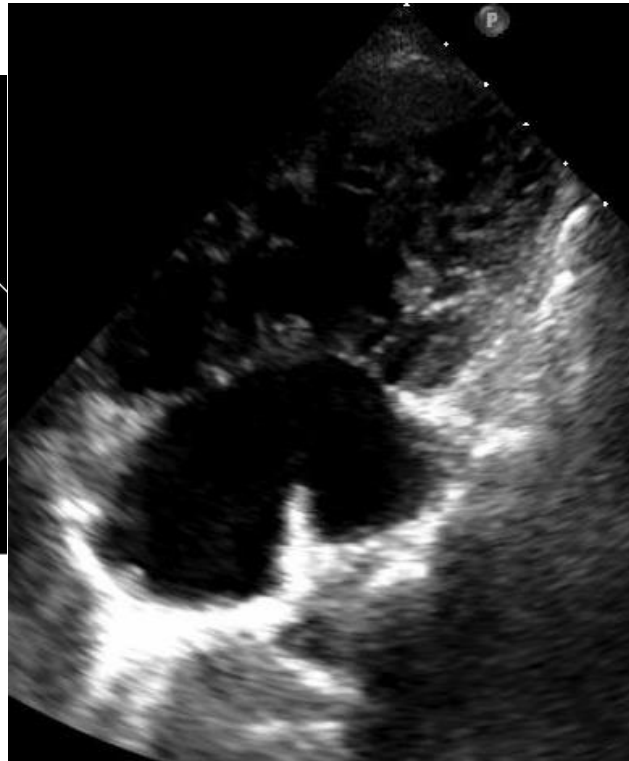


Hình 2: Mặt cắt hồm ức khảo sát chỗ đổ vào của TM phổi phải

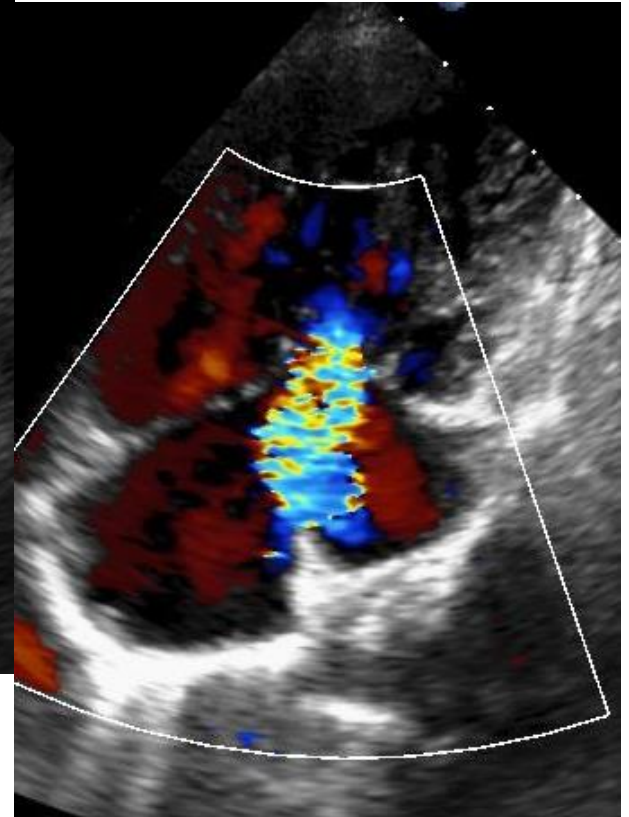
Siêu âm tim (ca 6)



Situs ambiguus

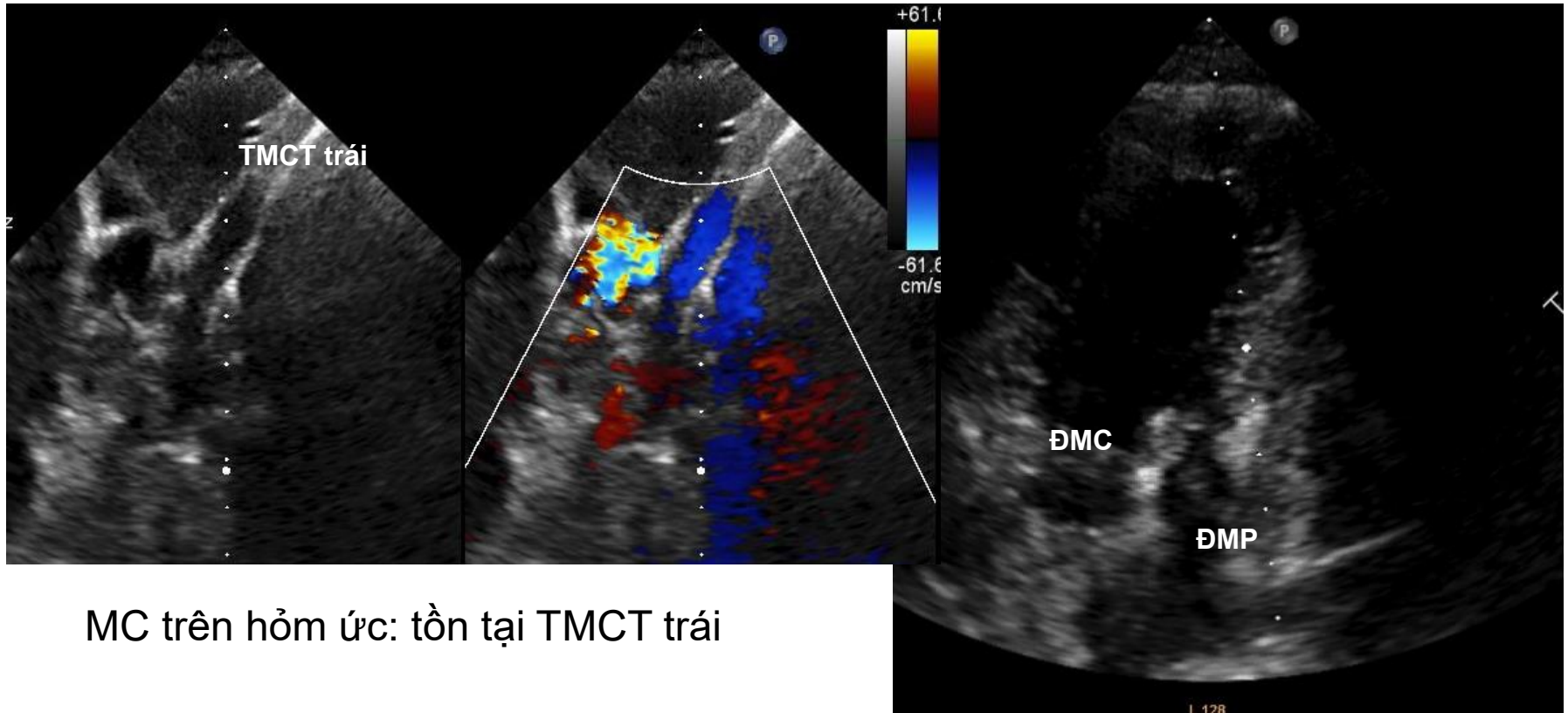


Kênh NT toàn phần
Không thấy TMP đổ vào nhĩ T



Hở van NT chung nặng

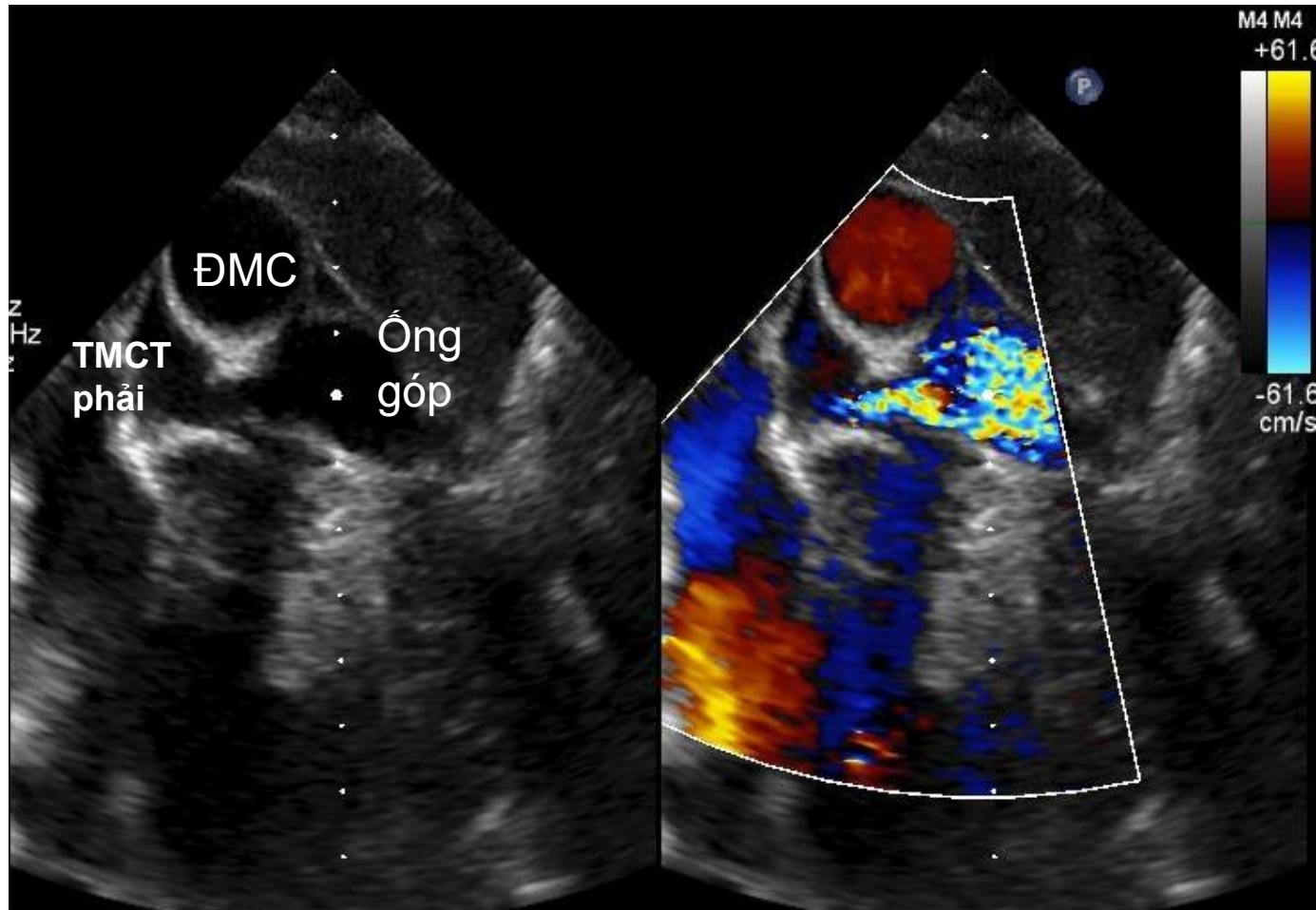
Siêu âm tim (ca 6)



MC trên hõm ức: tồn tại TMCT trái

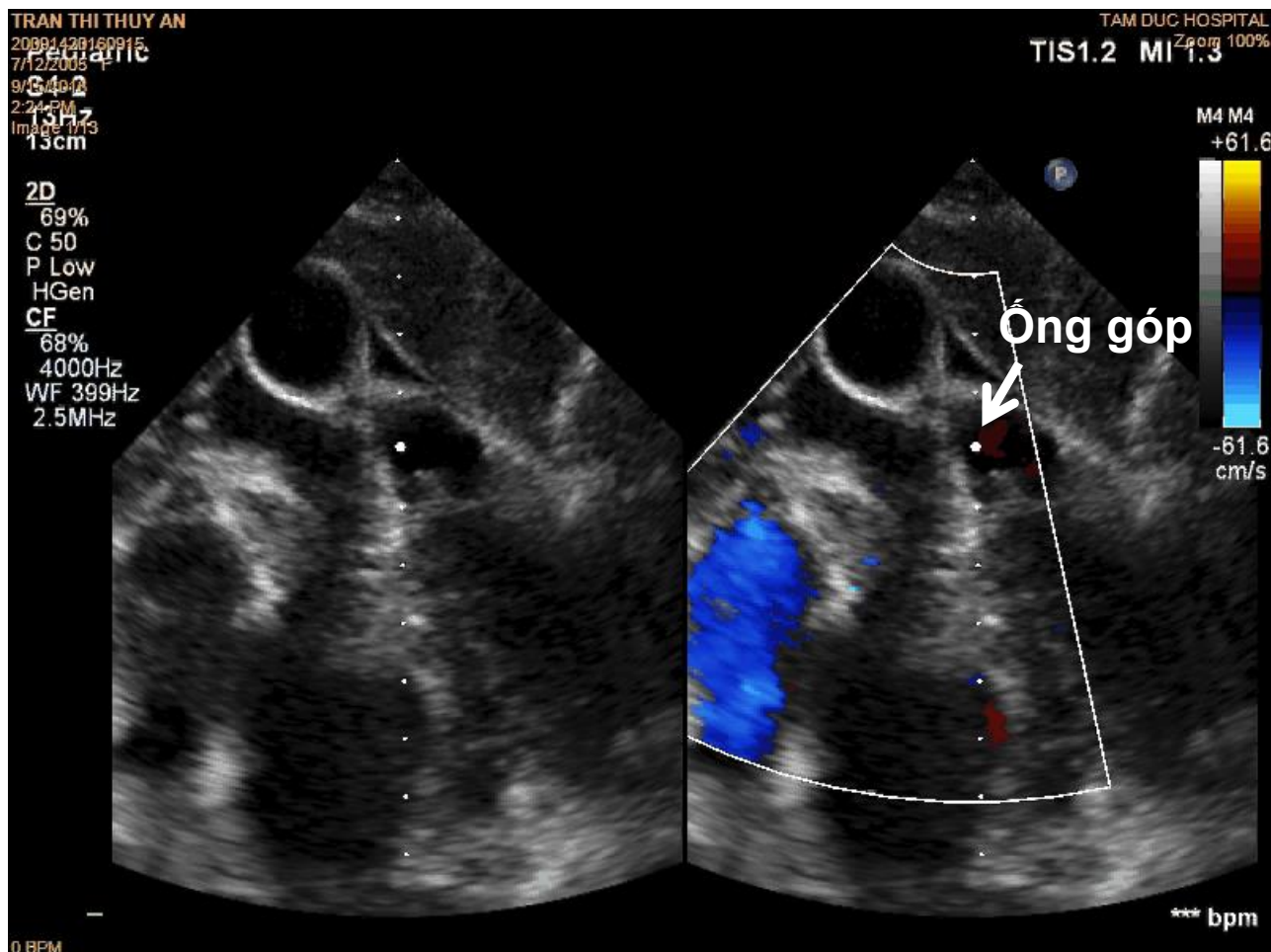
MC ở mỏm: 2 đại ĐM song song,
di ra từ thất phải, hẹp dưới van và
tại van ĐMP

Siêu âm tim (ca 6)



MC trên hõm ức: ống góp đổ vào TMCT phải

Siêu âm tim (ca 6)



MSCT tim (ca 6)

- 3 TMP (2 trái + 1 phải) → ống góp → TMCT
- 1TMP phải → TMCT
- Bất thường TM hệ thống: 2 TM gan đổ vào nhĩ phải, 1 TM gan → TMCD

MANAGEMENT

Medical Treatment

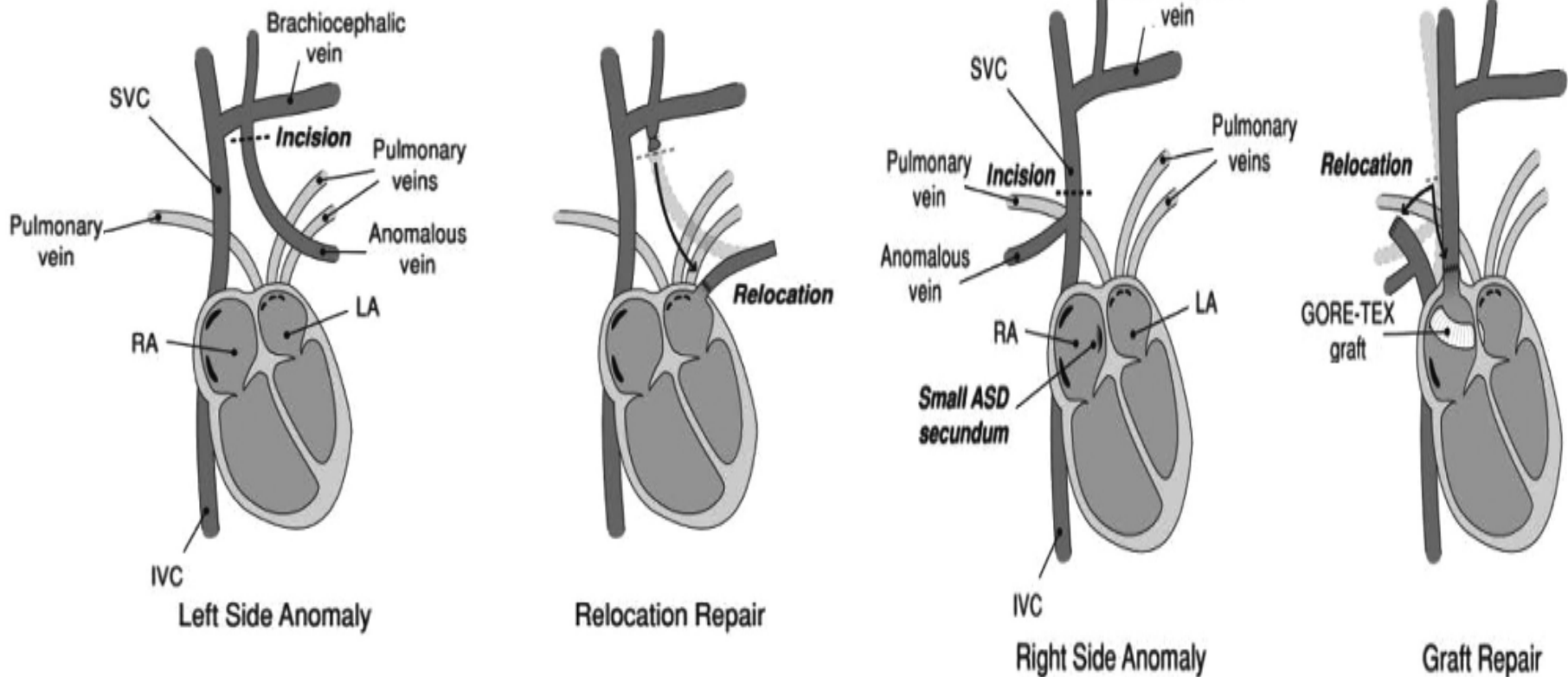
- Similar to ASD and rarely necessary

Surgery

- Depends on site of the anomalous vein

MANAGEMENT

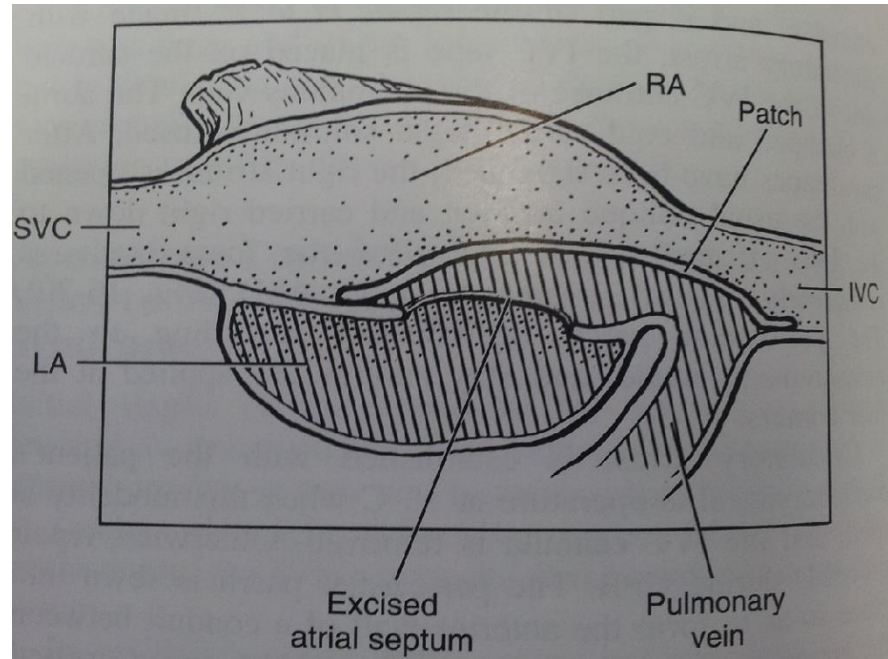
- To SVC or brachiocephalic vein



Sears EH et al , Partial anomalous pulmonary venous return presenting with adult-onset pulmonary hypertension. *Pulm Circ* 2012;2:250-5

MANAGEMENT

- To the IVC
(Scimitar syndrome)



- To right atrium and coronary sinus : same to TAPVC

PHỤ LỤC VỀ PHÔI THAI HỌC VÀ CÁC DẠNG GIẢI PHẪU HỌC BỆNH NLBT TMP

Phân loại theo phôi thai các bất thường TMP

I. Bít lỗ (Atresia) TMP chung (sớm) trong khi còn thông thương TMP với TM hệ thống

A. NLBT TMP/ bán phần

B. NLBT TMP/ toàn phần: * có tắc nghẽn TMP
 * không tắc nghẽn TMP

II. Bít lỗ TMP chung (chậm) sau khi không còn thông thương TMP với TM hệ thống

A. Bít lỗ TMP chung

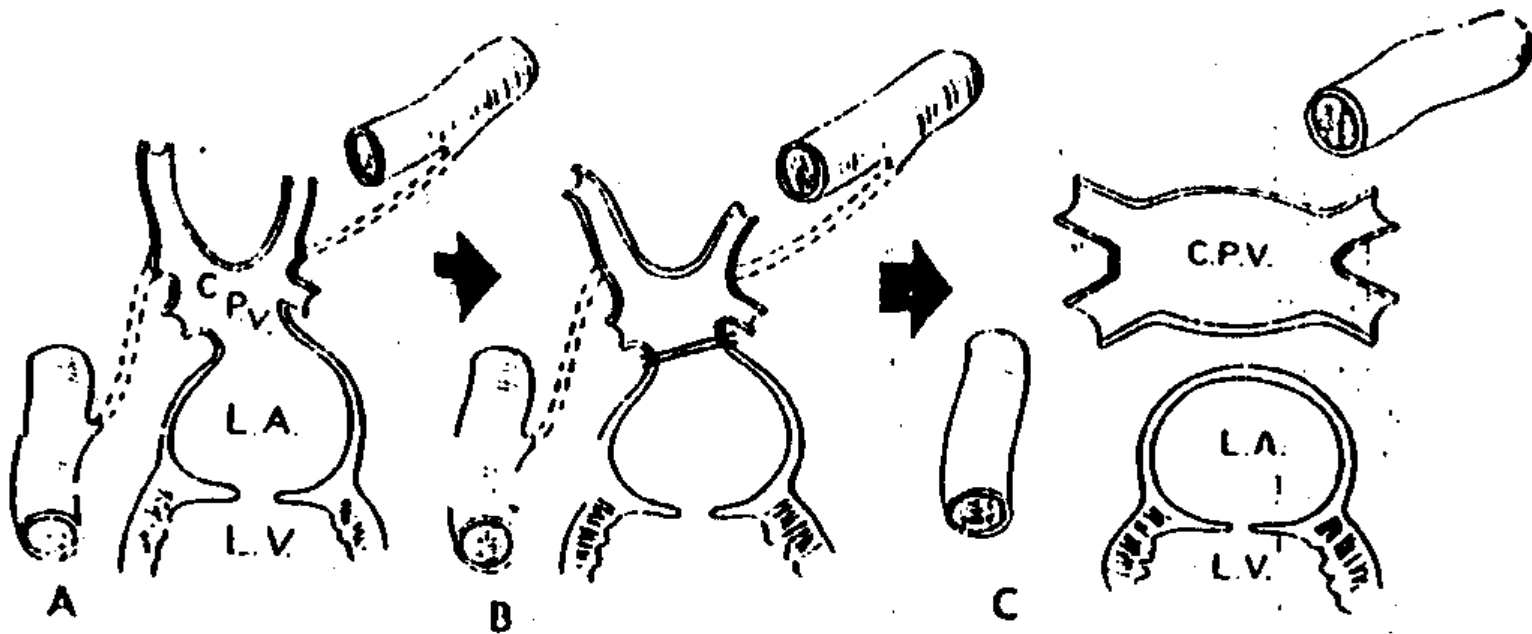
III. Hẹp TMP chung (common pulmonary vein stenosis)

A. Tim 3 buồng nhĩ

IV. Hòa nhập bất thường TMP chung vào nhĩ trái

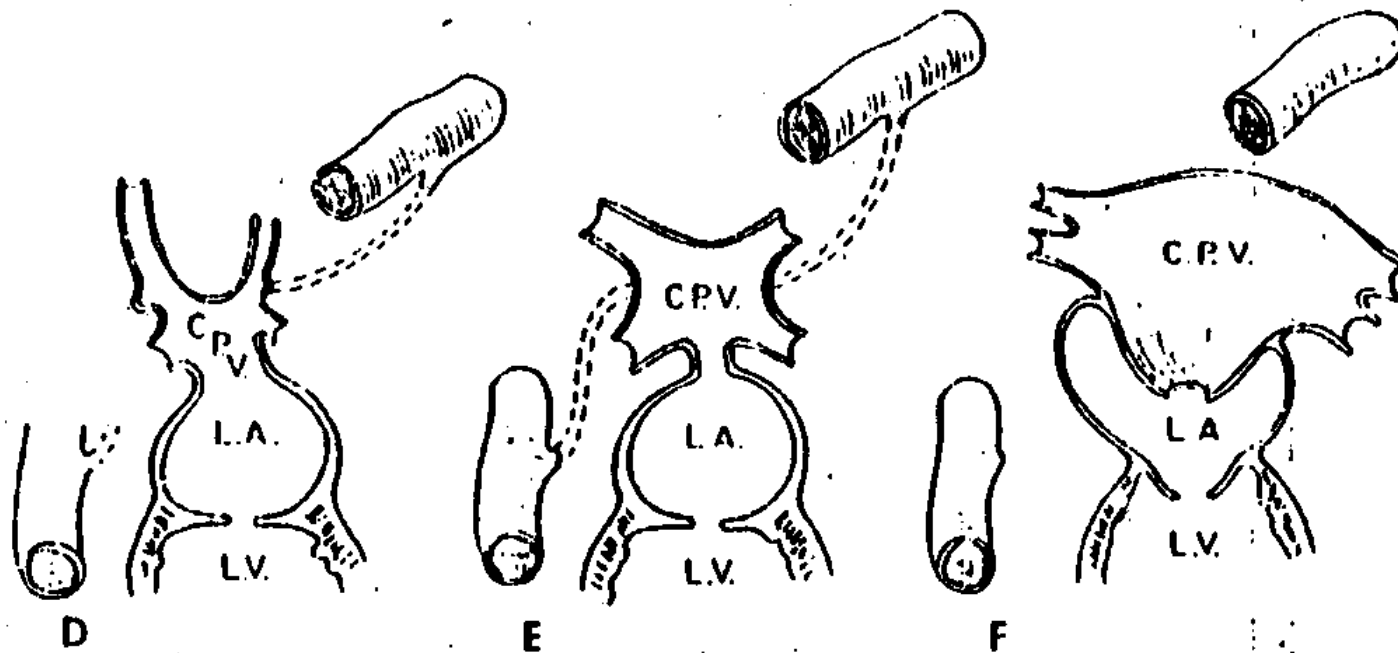
A. Hẹp từng TMP đơn độc

B. Số lượng TMP bất thường



Căn bản phôi thai của bít lỗ (Atresia) TMP chung (A, B và C) và tim 3 buồng nhĩ (D, E và F)

- A. TMP chung đã nối nhĩ trái. Mạch nối TM nguyên thủy biến mất
- B. Bít lỗ TMP chung vào lúc này, sẽ không còn đường dẫn máu TMP
- C. Hậu quả là ở bệnh bít lỗ TMP chung, 4 TMP đổ vào 1 túi cùng

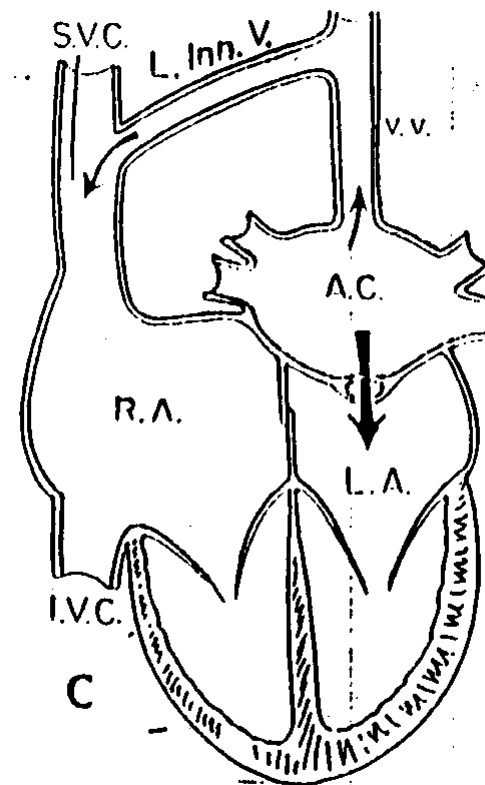
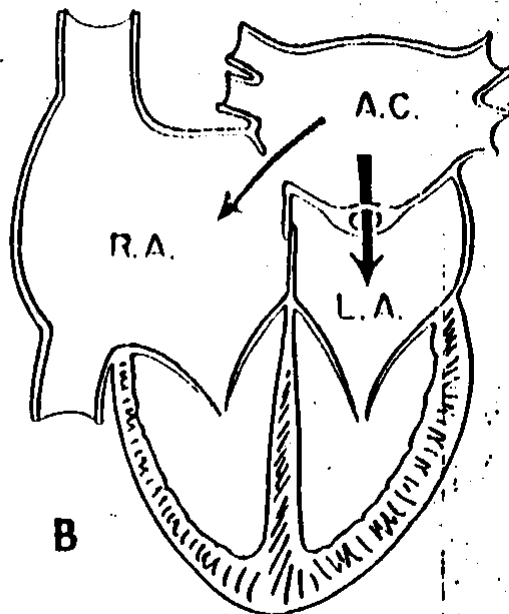
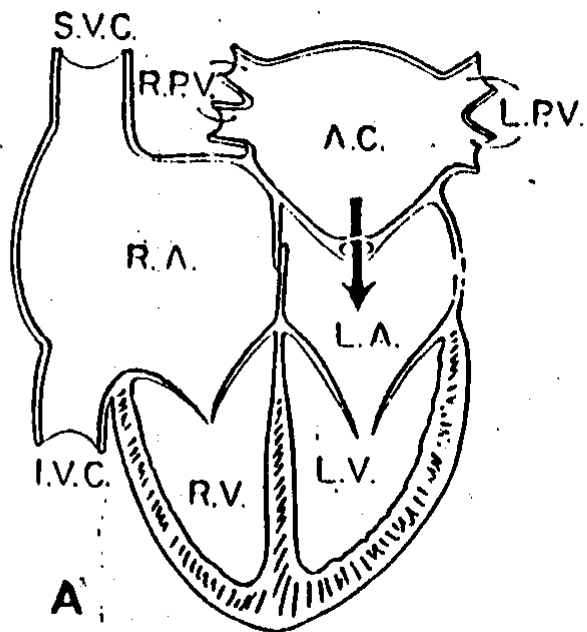


Căn bản phôi thai của bất lỗ (Atresia) TMP chung (A, B và C) và tim 3 buồng nhĩ (D, E và F)

D. TMP chung đã nối nhĩ trái. Mạch nối TM nguyên thủy biến mất

E. Nếu hẹp xảy ra, máu TMP vào nhĩ trái qua chỗ hẹp

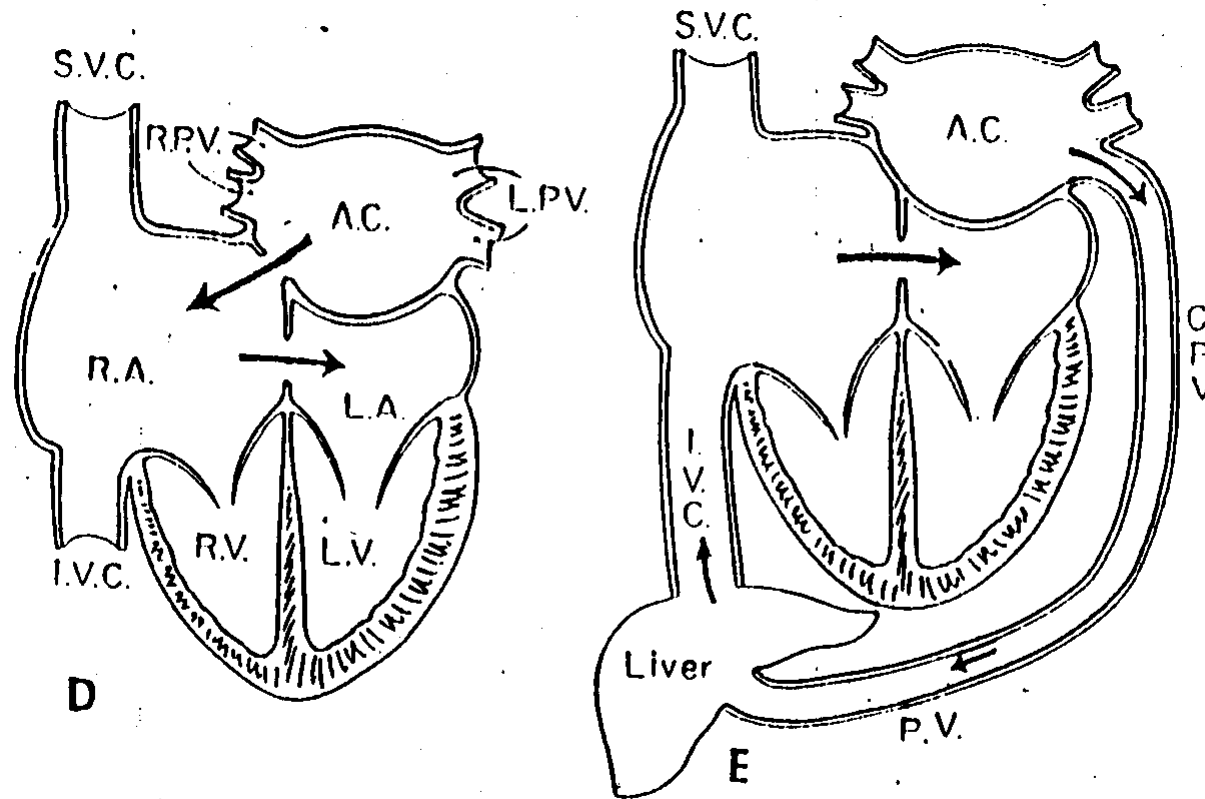
F. TMP chung dần lớn, tạo thành buồng nhĩ thứ 3



Các thể tim 3 buồng nhĩ

A, B, C: buồng nhĩ phụ thông nhĩ trái

- A. Thể cổ điển, buồng nhĩ phụ nhận các TMP
- B. Thể có thông thương giữa buồng nhĩ phụ với nhĩ phải
- C. Tim 3 buồng nhĩ kèm NLBT TMP

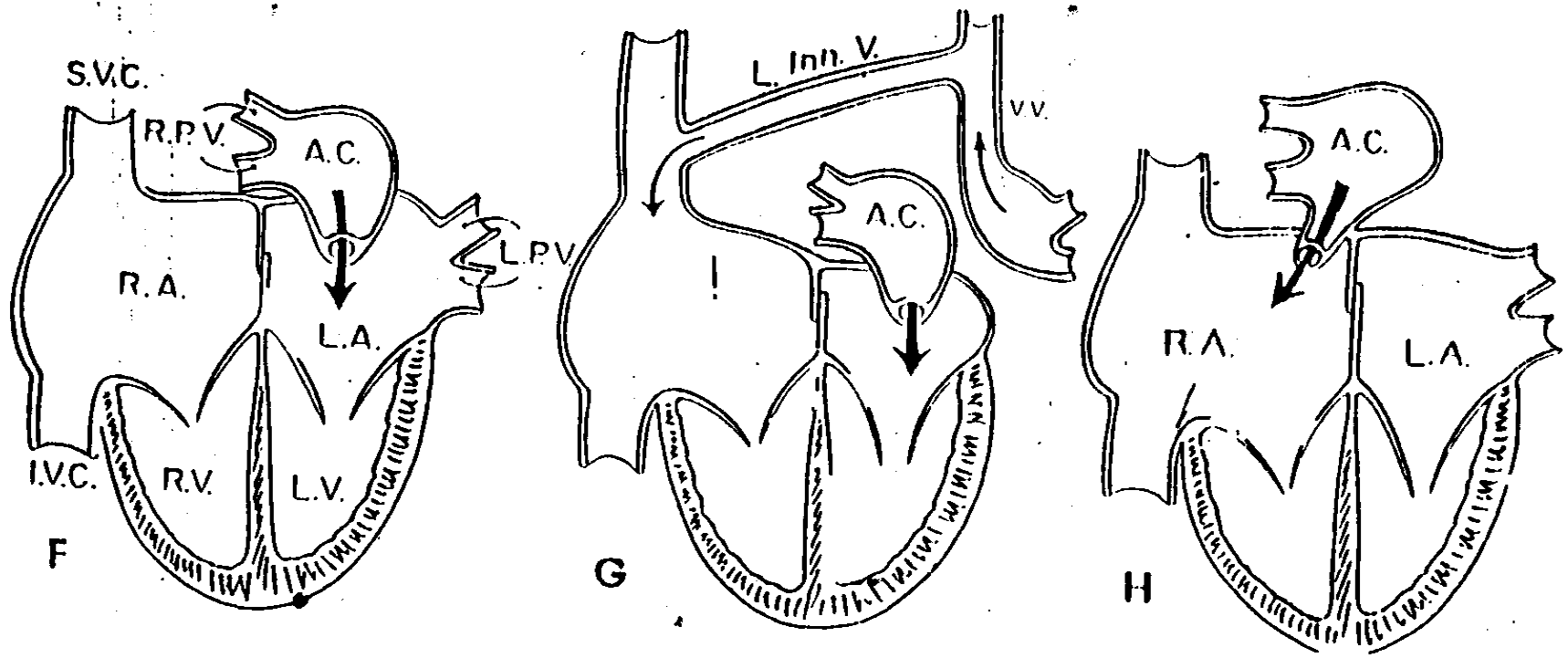


Các thể tim 3 buồng nhĩ

D, E: buồng nhĩ phụ không thông với nhĩ trái

D. Buồng nhĩ phụ thông với nhĩ trái

E. Buồng nhĩ phụ thông với TMP chung, thông với TM của
Máu sẽ tới nhĩ trái nhờ TLN



Các thể tim 3 buồng nhĩ

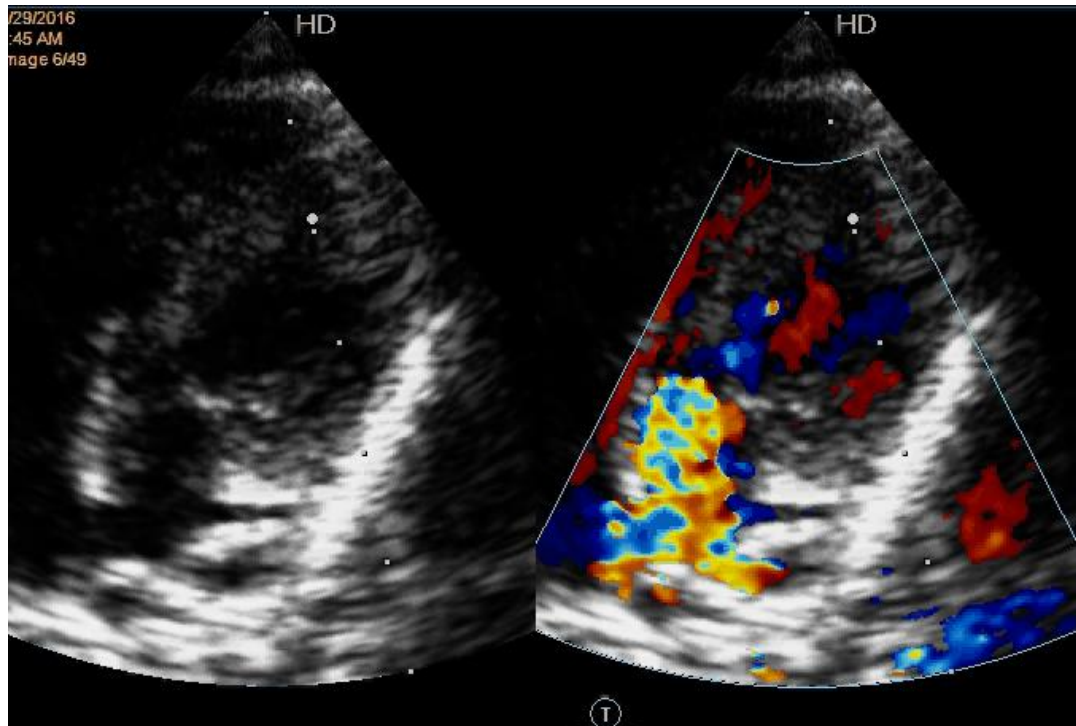
F, G, H: Tim 3 buồng nhĩ bán phần

F. Buồng nhĩ phụ nhận máu TMP phải

G. NLBT TMP trái vào TM vô danh

H. Buồng nhĩ phụ nhận máu TMP phải thông với nhĩ phải

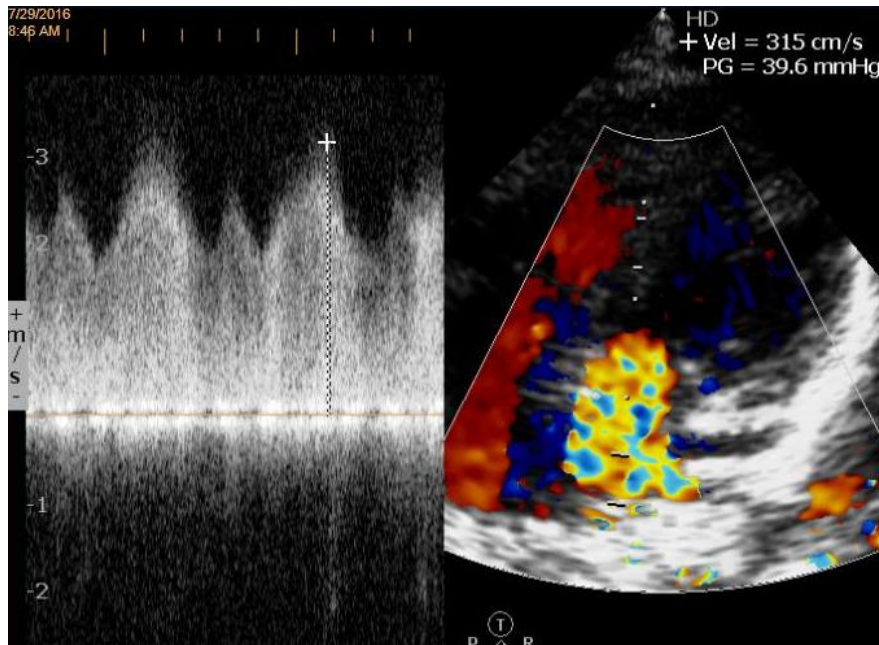
Siêu âm tim – Hẹp TMP



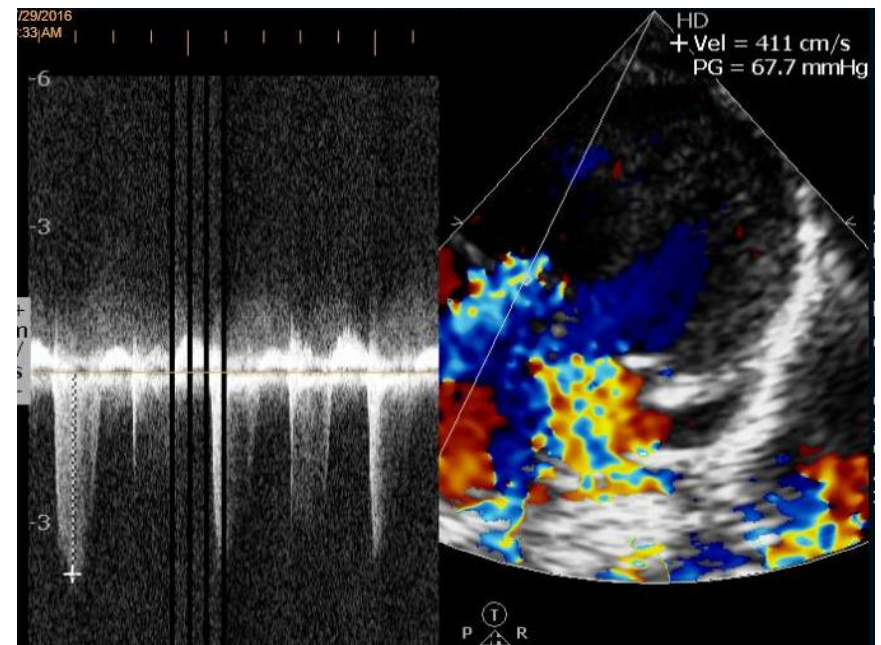
Bé trai, 10 tuổi, hẹp TMP/ sau mổ sửa chữa hồi lưu bất thường TMP, đóng TLN

MC 4 buồng mỏng, dòng máu qua các TMP aliasing mạnh

Siêu âm tim – Hẹp TMP

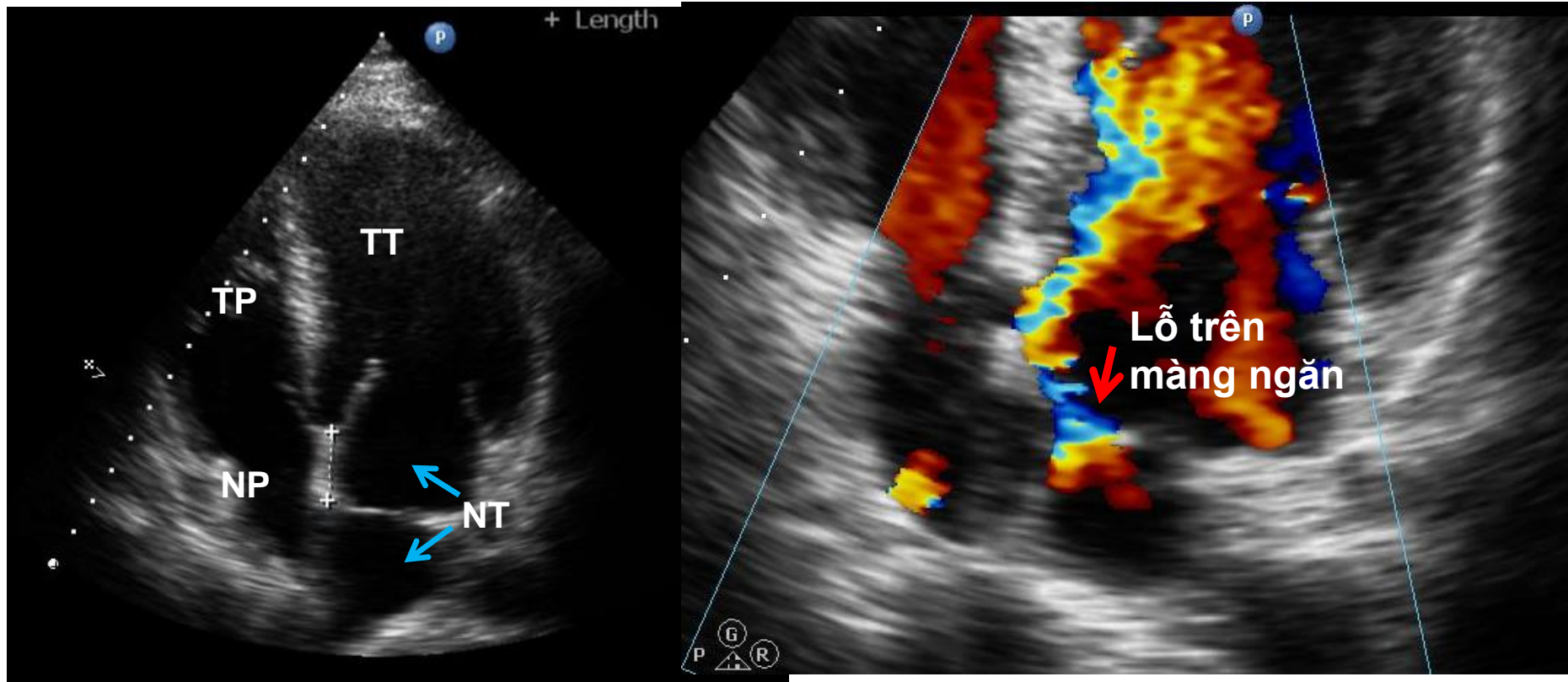


Vận tốc dòng máu TMP đo được tăng,
 $v = 3,15 \text{ m/s}$



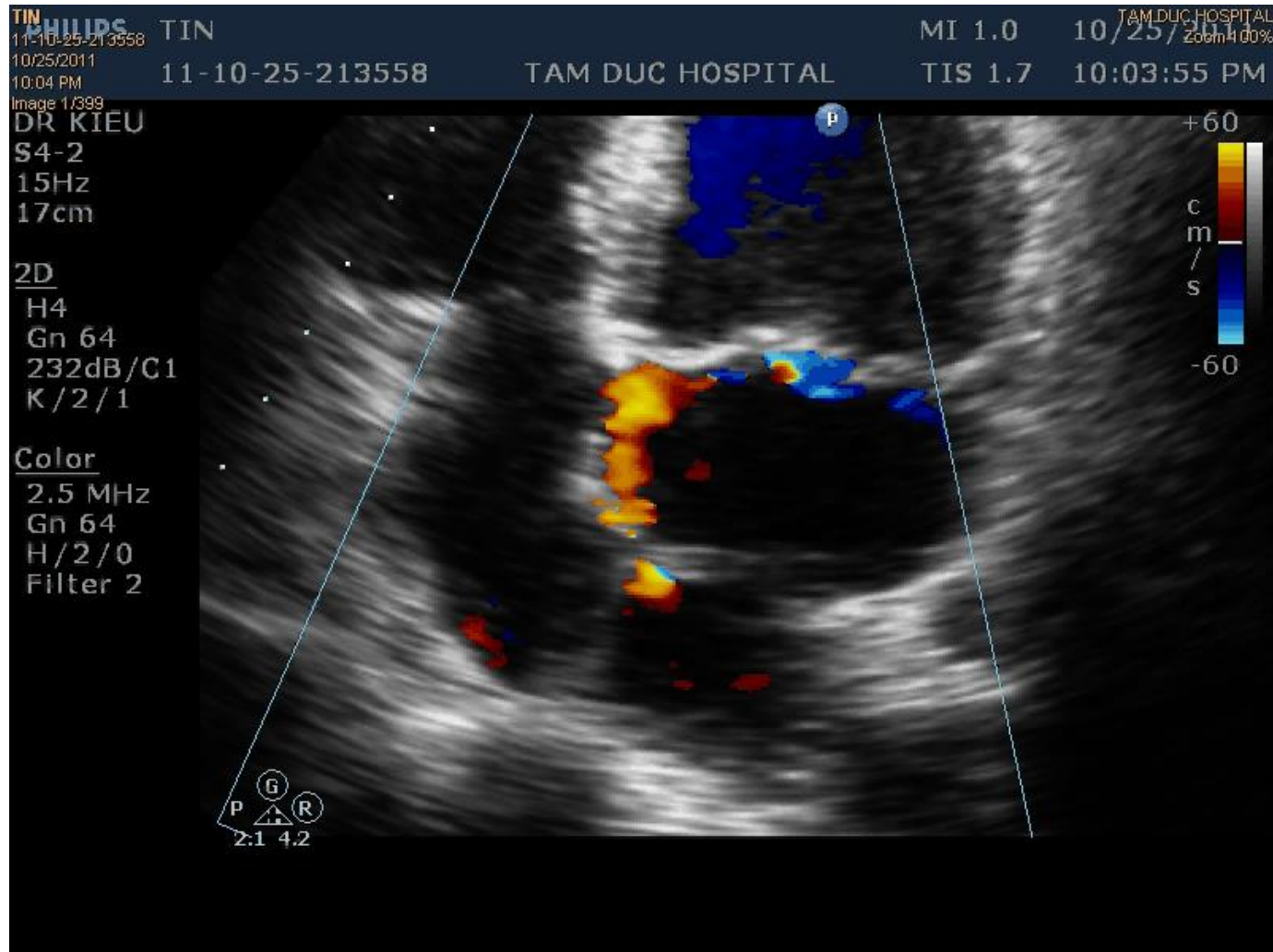
Hở van 3 lá, tăng áp ĐMP, chênh áp
TP/NP # 68 mmHg.

Siêu âm tim (ca 7)

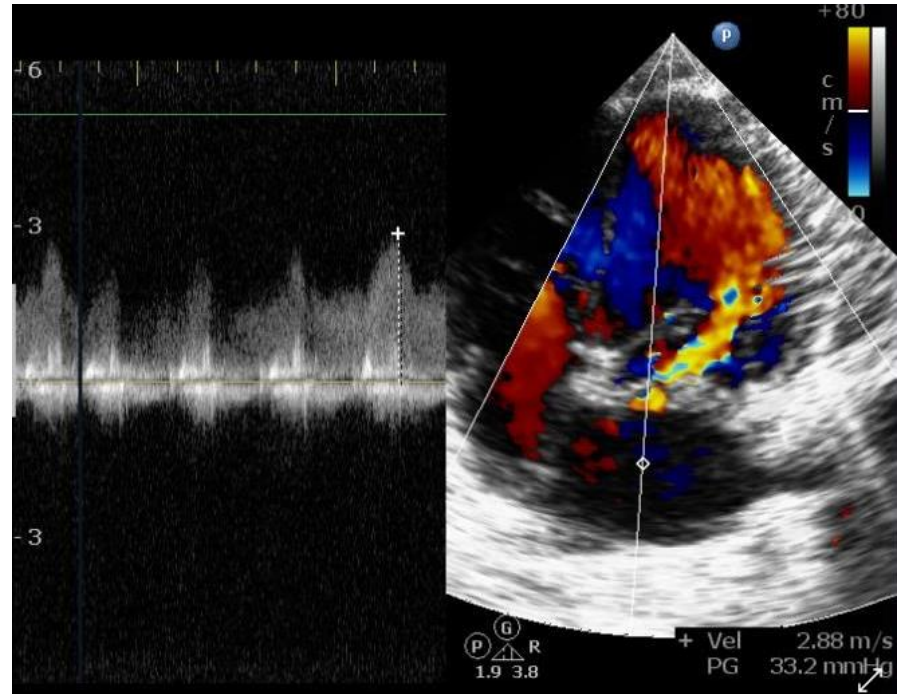
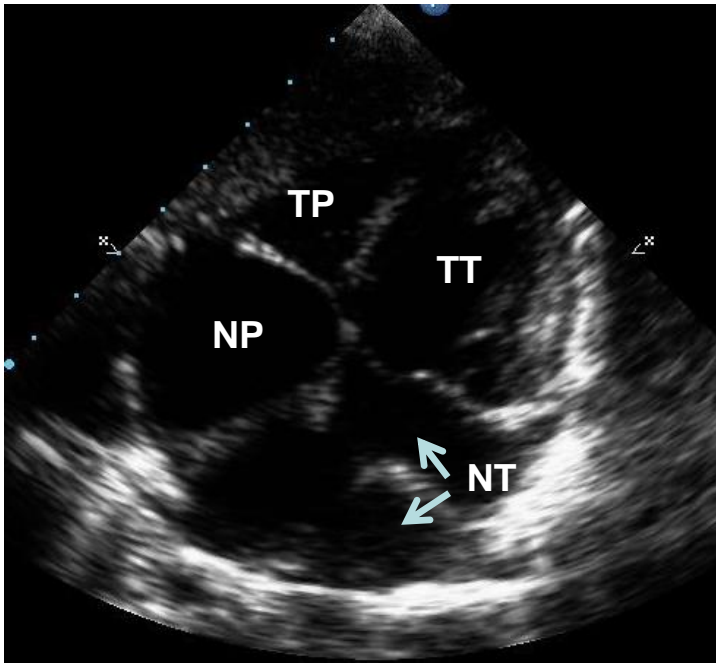


Bn nam, 32 tuổi, chẩn đoán tim 3 buồng nhĩ trái, khoảng cách vách ngăn trong nhĩ đến vòng van 2 lá 18 mm, trên vách ngăn trong nhĩ trái có lỗ 8mm cho máu đi qua

Siêu âm tim (ca 7)



Siêu m tim (ca 8)



MC 4 buồng mồm thấy tâm nhĩ trái có 2 ngăn, trên màng ngăn có lỗ thông thương d# 6 mm, vận tốc máu qua lỗ này v# 2,8 m/s

Siêu âm tim (ca 8)

