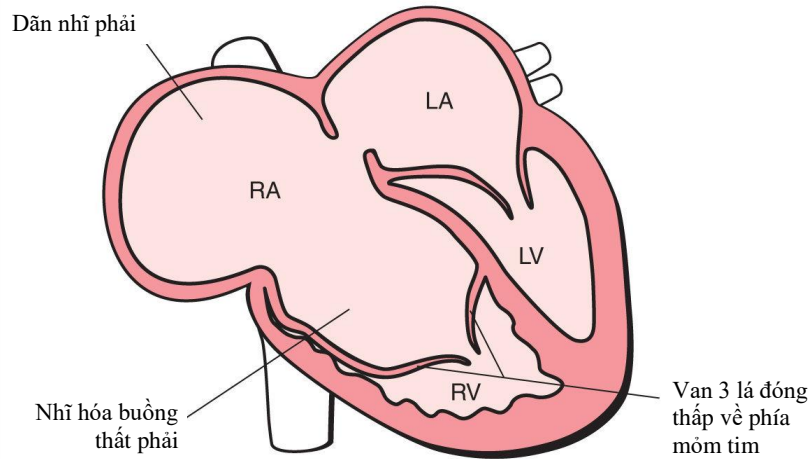


BỆNH EBSTEIN

I. ĐỊNH NGHĨA

Bệnh Ebstein là bất thường bẩm sinh của van 3 lá, trong đó các lá van 3 lá không dính vào vòng van một cách bình thường: lá sau và lá vách đóng thấp xuống thất phải theo hình xoắn.



Hình 13.1: hình ảnh minh họa bệnh Ebstein

RA: nhĩ phải, RV: thất phải, LA: nhĩ trái, LV: thất trái

II. MỤC TIÊU SIÊU ÂM

1. Chẩn đoán xác định: van 3 lá đóng thấp
2. Chẩn đoán các thể bệnh theo phân loại của Alain Carpentier:
 - *Loại A:* lá van trước lớn và vận động dễ, lá van sau, lá vách đóng thấp. Buồng nhĩ hoá nhỏ, vách còn dày và có co bóp. Thể tích thất phải gần như bình thường.
 - *Loại B:* lá van trước lớn và vận động dễ, lá van sau và lá vách đóng rất thấp, lá vách thường bị teo và dính vào vách thất. Buồng nhĩ hoá lớn, vách mỏng và không co bóp. Thất phải nhỏ.
 - *Loại C:* lá van trước vận động hạn chế, lá van sau, lá vách teo và đóng rất thấp. Buồng nhĩ hoá lớn, không co bóp. Thất phải rất nhỏ.
 - *Loại D:* cả 3 lá van của van 3 lá đều bị dính vào vách. Vách thất phải rất mỏng và co bóp yếu.
3. Kích thước các buồng tim, chức năng tim
4. Khảo sát ĐMP và các nhánh.
5. Tìm tổn thương phối hợp: thông liên nhĩ, thông liên thất, hẹp eo ĐMC, còn ống động mạch,...

III. QUY TRÌNH SIÊU ÂM

Mặt cắt cạnh ức trực dọc:

- Khảo sát buồng tim, chức năng tim.
- Khảo sát lá sau van 3 lá (đầu dò hơi nghiêng phải về phía đầu hoặc gần như thẳng đứng so với lồng ngực).

Mặt cắt cạnh ức trực ngang – ngang van ĐMC:

- Khảo sát lá vách và lá trước van 3 lá.
- Khảo sát độ hẹp, hở van 3 lá (Doppler liên tục và Doppler màu)
- Khảo sát còn ống động mạch.

Mặt cắt 4 buồng từ mỏm:

- Khảo sát tổng quát 4 buồng tim.
- Khảo sát buồng tim phải: đo kích thước nhĩ phải, buồng nhĩ hoá, buồng thất phải thật sự hoạt động.
- Khảo sát van 3 lá: lá vách van 3 lá đóng thấp, độ chênh giữa lá vách van 3 lá và lá trước van 2 lá là > 15 mm (trẻ em) và > 20 mm (người lớn) hoặc ≥ 8 mm/m² DTCT.
- Khảo sát độ hẹp, hở van 3 lá (Doppler liên tục và Doppler màu).

Mặt cắt 4 buồng dưới sườn:

- Khảo sát lá trước và lá sau van 3 lá.

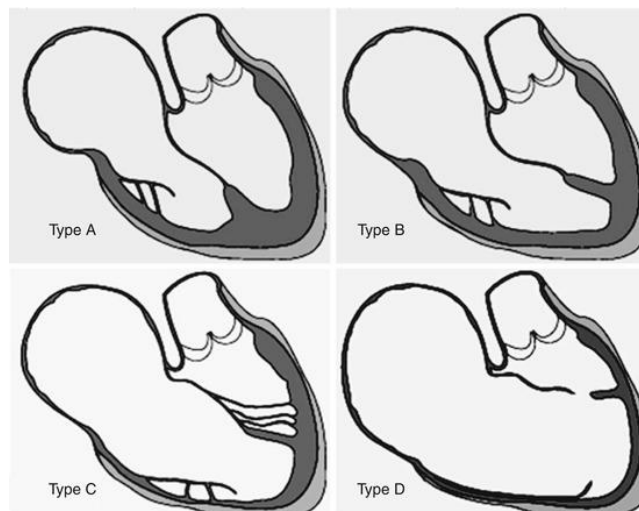
Mặt cắt dưới sườn trực ngang:

- Khảo sát lá trước và lá sau van 3 lá.

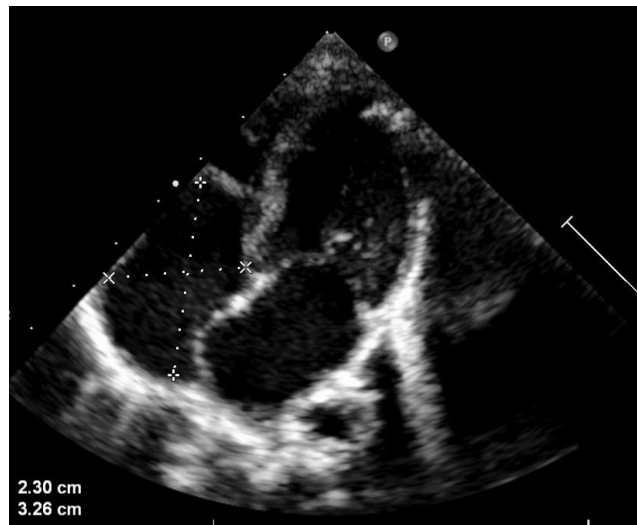
Mặt cắt trên hõm ức:

- Tìm tổn thương phối hợp: tìm ống động mạch rất quan trọng khi có chỉ định phẫu thuật vì trên bệnh nhân Ebstein ống ĐM che dấu tổn thương hẹp hay không lỗ van ĐMP.

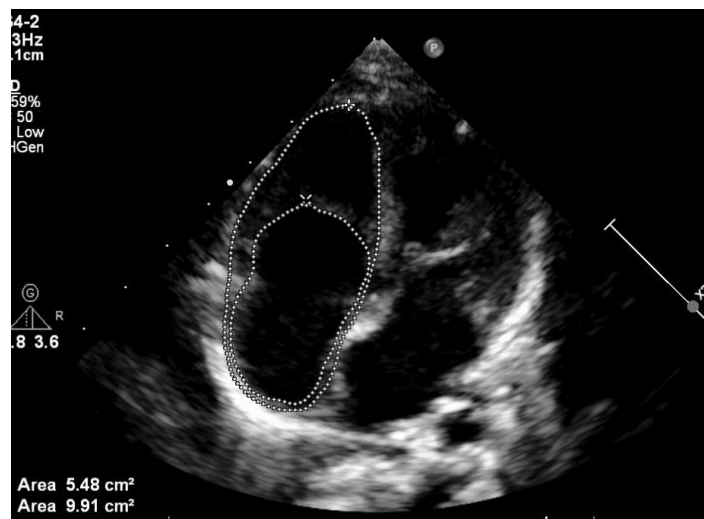
IV. HÌNH ẢNH MINH HỌA:



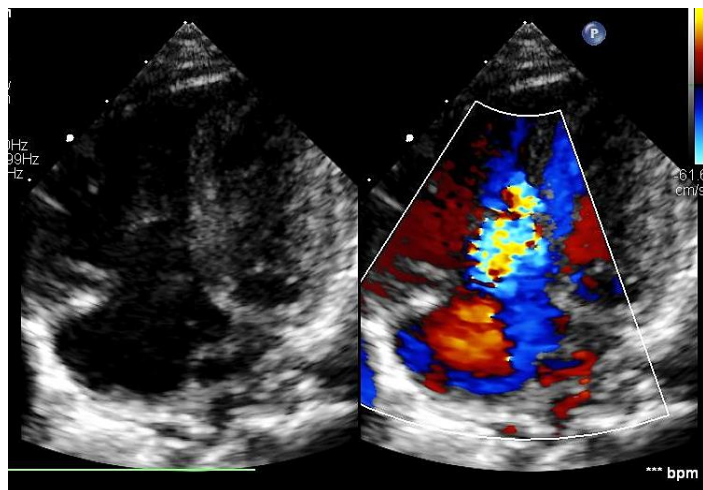
Hình 13.2: Sơ đồ minh họa các thể bệnh Ebstein theo phân loại của Alain Carpentier



Hình 13.3: Bệnh Ebstein type A với khoảng cách van 2 lá và 3 lá 11 mm, lá vách đóng thấp, buồng nhĩ hóa nhỏ, kích thước thất phải còn khá. **(Video 13.1)**



Hình 13.4: Bệnh Ebstein type A với buồng nhĩ hóa nhỏ, thất phải kích thước còn khá, đủ 3 thành phần, co bóp tốt.



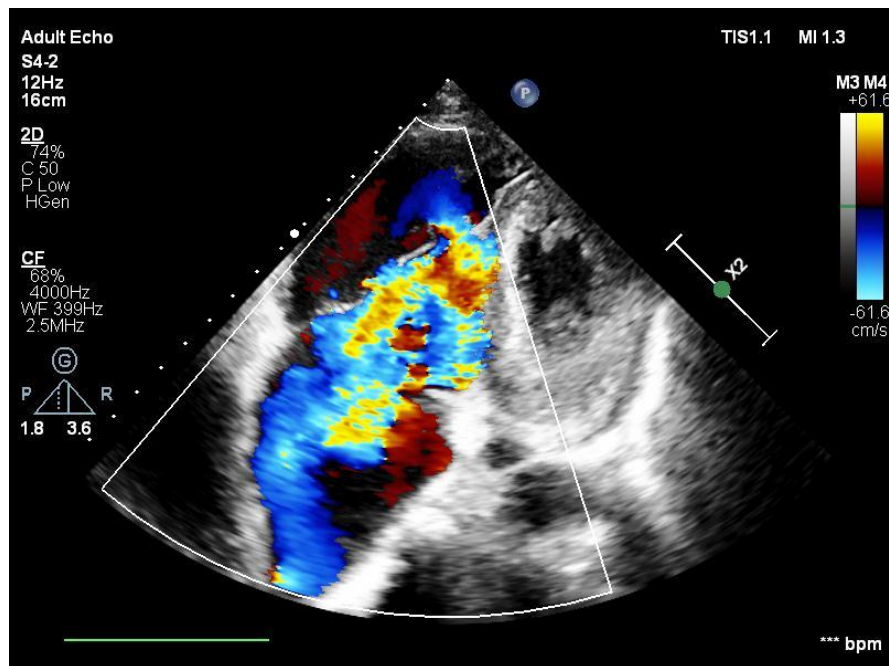
Hình 13.5: Lá vách đóng thấp, lá trước dài, còn cử động, hở van 3 lá 2.5-3/4

V. TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Trường hợp 1: Bn nam, 49 tuổi, Ebstein type B, hở van 3 lá nặng. (Video 13.2 và 13.3)



Hình 13.6: Bệnh Ebstein type B với lá vách van 3 lá đóng thấp, cách van 2 lá 18 mm, lá trước còn vận động, buồng nhĩ hóa lớn.



Hình 13.7: Bệnh Ebstein type B với hở van 3 lá nặng (VC= 9mm)

Tải phần mềm và quét mã QR bên dưới hoặc vào đường link: <http://bit.ly/atlas-sieuamtim> để xem video siêu âm tim.

