

# HỆP VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI

HOÀNG QUỐC TUỞNG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

## 1. Định nghĩa – phân loại

Hẹp phổi là tổn thương bẩm sinh cấu trúc đường thoát của thất phải, vị trí tổn thương có thể là dưới van, tại van và trên van dọc theo các nhánh ngoại biên của động mạch phổi (ĐMP).

Hẹp van ĐMP chiếm 80 -90% hẹp đường thoát thất phải.

## 2. Phôi thai học

Động mạch phổi được hình thành từ đâu? Ở phôi người, có 5 cung động mạch chủ, mỗi cung nối ĐM chủ bụng với ĐM chủ lưng cùng bên và những cung này không phát triển đồng thời. Cung 1 phát triển thành động mạch (ĐM) hàm trong. Cung 2 phát triển thành ĐM xương móng và ĐM xương bàn đạp. Cung 3 phát triển thành các ĐM cảnh. Cung trái 4 tạo cung ĐM chủ, cung phải tạo ĐM dưới đòn. Cung 6 bên trái đoạn gần tạo ĐM phổi, đoạn xa cung này nối với ĐM chủ lưng tạo thành ống ĐM. Cung 6 bên phải đoạn gần tạo ĐM phổi phải.

Van ĐMP gồm 3 lá hình tổ chim như van ĐM chủ. Lá trước của van phổi và lá không vành của chủ xuất phát từ gối nội mạch của thân chung ĐM. Hai lá sau của van phổi và 2 lá còn lại của van chủ xuất phát từ gối thân chung lớn. Sau đó chúng liên kết với nhau tạo nên vách thân chung.

Cơ chế chính xác gây nên bất thường này chưa thống nhất. Keith nghĩ rằng do sự kém phát triển của phần xa hành tim (bulbus cordis), Brock lại cho rằng có thể do bất thường phần xa của hành tim, Oka lại cho rằng do viêm nội tâm mạc bà o thai hơn là kém phát triển bào thai đơn thuần. Ngoài ra một số nghiên cứu cho thấy yếu tố gen cũng đóng góp vai trò quan trọng trong bệnh hẹp phổi.

### **3. Giải phẫu và bệnh lý**

Hẹp tại van: lá van dày, lỗ van nhỏ, mép van dính nhau, hoặc không có khe giữa các lá van. Thiếu sản lá van, vòng van nhỏ hay gấp trong HC Noonan. Thân ĐMP sau chỗ hẹp dần to. Kích thước thất phải bình thường hoặc thiếu sản nếu hẹp quá nặng.

Hẹp dưới van: bất thường lớp cơ, gây hẹp đường thoát thất phải. Chia 2 nhóm bệnh lý. Nhóm 1 lớp xơ cơ vùng phễu dày lên gây hẹp phễu. Nhóm 2 thất phải hai buồng thứ phát sau bất thường ở bó cơ.

Hẹp trên van hoặc các nhánh xa: thường kèm các hội chứng bẩm sinh như Rubella, William, Noonan, Alagille, Ehler-Danlos, Silver-Russell.

### **4. Sinh lý bệnh**

Sinh lý bệnh chính là tăng áp lực thất phải do hậu quả của hẹp van, điều này gây ra phì đại thất phải. Ở người lớn thì phì đại nhưng ít tăng sinh, nhưng trẻ em thì phì đại sẽ kèm tăng sinh số lượng mao mạch và tế bào cơ tim. Vì thế ở cùng một mức độ hẹp, trẻ em có khả năng dung nạp tốt hơn người lớn. Trên lâm sàng suy tim phải với dẫn thất phải xảy ra trên hai nhóm bệnh nhân: nhóm sơ sinh có hẹp ĐMP nặng và trong trường hợp hiếm hơn là bệnh nhân hẹp ĐMP nặng mà không được phát hiện trong một thời gian dài. Lưu lượng máu lên phổi có thể bình thường hoặc giảm tùy vào mức độ hẹp. Tuy nhiên nhu cầu oxy vẫn được bảo đảm lúc nghỉ ngơi, tuy vậy khi gắng sức có thể bị suy tim.

Tím có thể xảy ra do thứ phát sau giảm cung lượng tim đáng kể và gia tăng cung cấp oxy ở mức mao mạch hoặc do hậu quả của shunt P-T qua lỗ bầu dục hay thông liên nhĩ. Shunt P-T này tùy thuộc vào áp lực nhĩ phải thường là do tăng áp lực đổ đầy cuối tâm trương và giảm độ đàn hồi của thất phải.

Hở van 3 lá xảy ra khi hẹp van ĐMP nặng. Đánh giá độ nặng của hẹp phổi có nhiều cách. Có thể dựa vào độ chênh áp qua van ĐMP bằng siêu âm Doppler hay chụp mạch máu và so sánh áp lực buồng thất phải và áp lực hệ thống.

Mức độ hẹp	Theo RV/PA(mmHg)	Theo RV/LV (%)
Nhẹ	35 - 40	50
Trung bình	40 - 70	50 - 75
Nặng	> 70	> 75

## **5. Lâm sàng**

Tùy theo thể lâm sàng nặng hay nhẹ, có tổn thương cơ thể học đơn thuần hay phức tạp mà triệu chứng lâm sàng thay đổi, khác nhau.

### ***Triệu chứng cơ năng***

Hẹp nhẹ thường không có triệu chứng. Hẹp vừa - nặng có thể mệt khó thở khi gắng sức. Suy tim, đau ngực, ngất và đột tử có thể xảy ra do thiếu máu cơ tim hay rối loạn nhịp thất. Hẹp nặng ở trẻ sơ sinh biểu hiện lâm sàng có tím nặng, bú kém và thở nhanh. Đa số bệnh nhân hẹp phổi phát triển thể chất bình thường.

### ***Triệu chứng thực thể***

- Ổ đập bất thường kèm rung miu tâm thu ở KGS II,III trái và có thể ở hố thượng ực.
- Âm thổi tâm thu dạng phụt, ở KGS II, III trái, lan ra sau lưng. Âm thổi thay đổi về cường độ và thời gian tùy theo mức độ hẹp, nhưng thường chấm dứt trước T2 (A2).
- T2 thường bình thường và có thể tách đôi rộng, mức độ tách đôi tỉ lệ thuận với mức độ hẹp.
- Có tỉ lệ nghịch giữa cường độ T2 và mức độ hẹp.
- Click phun tâm thu ở KGS II, III trái, xảy ra sớm trong thì tâm thu, có thể nhầm với T1 tách đôi, phân biệt bởi âm sắc, vị trí, và thì hô hấp. Cơ chế là do mở đột ngột lá van hình vòm dày. Khoảng cách giữa T1 và click phụt tỉ lệ nghịch với mức độ hẹp.

- Có thể nghe âm thổi của hở van 3 lá trong trường hợp hẹp nặng. Thỉnh thoảng nghe âm thổi liên tục ở phế trường. Nếu suy tim phải nghe tiếng S4 và khám thấy gan to.
- Thể nặng ở trẻ sơ sinh bệnh cảnh giống không lỗ van ĐMP vách liên thất nguyên vẹn, trẻ tím rất sớm, có dấu hiệu của suy tim, âm thổi dạng phụt có thể bị che lấp bởi âm thổi dạng tràn của hở 3 lá hoặc âm thổi liên tục của còn ống động mạch hay tuần hoàn bàng hệ. Đây là bệnh cảnh cần xử trí cấp cứu.

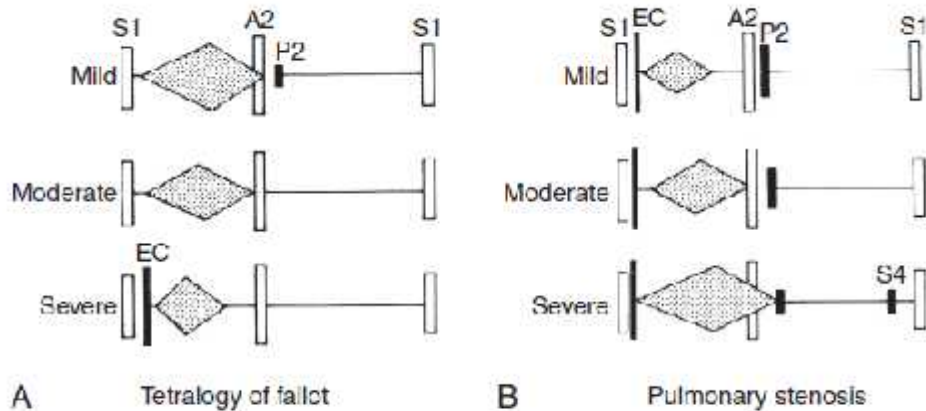


FIGURE 11-9 Comparison of ejection systolic murmurs in tetralogy of Fallot (A) and isolated pulmonary valve stenosis (B) (see text). EC, ejection click.

## 6. Cận lâm sàng

### X-quang tim phổi

Bóng tim bình thường, cung ĐMP có thể phồng do dẫn sau hẹp. Bóng tim to nếu suy tim. Tuần hoàn phổi bình thường hoặc giảm nếu hẹp nặng. Sơ sinh hẹp ĐMP nặng tim to, phế trường sáng.

### Điện tâm đồ

Hẹp nhẹ ECG bình thường. Hẹp vừa trục QRS lệch phải, dây thất phải. Mức độ dây thất phải tương ứng mức độ hẹp. Hẹp nặng RV1 > 20 mm, ST chênh xuống, T âm ở V1 -4, lớn nhĩ phải. Ở sơ sinh có thể có dây và lớn thất trái do thiếu sản thất phải.

### Siêu âm tim

Mục tiêu của siêu âm tim nhằm định vị nơi hẹp tại van, trên van, dưới van. Kích thước các buồng tim. Xác định mức độ hẹp và xác định sự hợp lưu ĐMP và các nhánh ĐMP. Đo đường kính van 3 lá, có hay không hở van 3 lá và tìm các tổn thương phổi hợp.

## **7. Diễn tiến tự nhiên**

Theo thời gian, mức độ hẹp ĐMP. Không tăng lên nếu ban đầu hẹp nhẹ và tăng dần lên nếu ban đầu hẹp trung bình-nặng. Suy tim nếu hẹp ĐMP nặng. Đôi khi có viêm nội tâm mạc nhiễm trùng hoặc đột tử khi gắng sức có thể gặp trong hẹp nặng. Sơ sinh hẹp ĐMP nặng, nếu không xử trí đúng hầu hết tử vong.

## **8. Điều trị**

### ***Nội khoa***

Hẹp nhẹ chỉ theo dõi và không cần điều trị gì, theo dõi mỗi 1 năm đo lại ECG và siêu âm tim để đánh giá độ nặng, các biến chứng. Không cần hạn chế vận động và phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

Hẹp trung bình nặng nặng chỗ hẹp bằng bóng khi chênh áp qua van trên 50 mmHg hoặc >30 mmHg mà có triệu chứng lâm sàng của rối loạn chức năng tim phải. Chống chỉ định những trường hợp hẹp dưới van ĐMP, hẹp nặng trên van ĐMP, thiếu sản nặng vòng van ĐMP, thiếu sản nặng lá van ĐMP, tuần hoàn mạch vành phụ thuộc thất phải, tật tim phổi hợp khác cần phẫu thuật và nhiễm trùng huyết hay đang nhiễm trùng nặng.

Trẻ sơ sinh hẹp nặng ĐMP truyền PGE1 0.01 -0.1 ug/kg/phút để giữ ống ĐM trong thời gian chờ can thiệp. Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng và hạn chế gắng sức nếu hẹp nặng.

### ***Ngoại khoa***

Chỉ định trong trường hợp thiếu sản, hẹp van ĐMP thất bại với nong van hoặc hẹp dưới van ĐMP nặng.

Kỹ thuật xẻ mép van bị dính hoặc cắt bỏ van trong trường hợp thiếu sản nặng. Trong trường hợp hẹp dưới van cắt bỏ mô xơ và mở rộng buồng thoát thất phải. Nếu hẹp thân ĐMP mở rộng thân bằng patch. Có thể làm B-T shunt trong trường hợp thiếu sản nặng vùng phễu ĐMP.

Tỉ lệ tử vong 10% ở nhũ nhi và < 1% ở trẻ lớn hơn. Theo dõi sau phẫu thuật siêu âm định kỳ đánh giá chênh áp thất phải/ ĐMP, phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng sau khi giảm bớt mức độ hẹp. Nếu còn tắc nghẽn và phì đại buồng tổng cho propranolol uống.

### **TÀI LIỆU THAM KHẢO**

1. JOSEPH K. PERLOFF. Congenital Pulmonary stenosis. The Clinical Recognition of congenital heart disease. 6th ed. ELSEVIER. Saunders. 2012. 147-168.
2. MYUNG K. PARK. Pulmonary stenosis. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008. 192-196.

