

H P VAN NG M CH PH I

HOÀNG QU C T NG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. nh ngh a – phân l ai

H p ph i là t n th ng b m sinh c u trúc ng thoát c a th t ph i, v trí t n th ng có th là d i van, t i van và trên van d c theo các nhánh ngo i biên c a ng m ch ph i (MP).

H p van MP chỉ m 80 -90% h p ng thoát th t ph i.

2. Phôi thai h c

ng m ch ph i c hình thành t âu? phôi ng i, có 5 cung ng m ch ch , m i cung n i M ch b ng v i M ch l ng cùng bên và nh ng cung này không phát tri n ng th i. Cung 1 phát tri n thành ng m ch (M) hàm trong. Cung 2 phát tri n thành M x ng móng và M x ng bàn p. Cung 3 phát tri n thành các M c nh. Cung trái 4 t o cung M ch , cung ph i t o M d i òn. Cung 6 bên trái o n g n t o M ph i, o n xa cung này n i v i M ch l ng t o thành ng M. Cung 6 bên ph i o n g n t o M ph i ph i.

Van MP g m 3 lá hình t chim nh van M ch . Lá tr c c a van ph i và lá không vành c a ch xu t phát t g i n i m ch c a thân chung M. Hai lá sau c a van ph i và 2 lá còn l i c a van ch xu t phát t g i thân chung l n. Sau ó chúng liên k t v i nhau t o nên vách thân chung.

C ch chính xác gây nên b t th ng này ch a th ng nh t. Keith ngh r ng do s kém phát tri n c a ph n xa hành tim (bulbus cordis), Brock l i cho r ng có th do b t th ng ph n xa c a hành tim, Oka l i cho r ng do viêm n i tâm m c bà o thai h n là kém phát tri n bào thai n thu n. Ngoài ra m t s nghiên c u cho th y y u t gen c ng óng góp vai trò quan tr ng trong b nh h p ph i.

3. Gi i ph u và b nh lý

H p t i van: lá van d y, l van nh , mép van dính nhau, ho c không có khe gi a các lá van. Thi u s n lá van, vòng van nh hay g p trong HC Noonan. Thân MP sau ch h p dẫn to. Kích th c th t ph i bình th ng ho c thi u s n n u h p quá n ng.

H p d i van: b t th ng l p c , gây h p ng thoát th t ph i. Chia 2 nhóm b nh lý. Nhóm 1 l p x c vùng ph u d y lên gây h p ph u. Nhóm 2 th t ph i hai bu ng th phát sau b t th ng bó c .

H p trên van ho c các nhánh xa: th ng kèm các h i ch ng b m sinh nh Rubella, William, Noonan, Alagille, Ehler-Danlos, Silver-Russell.

4. Sinh lý b nh

Sinh lý b nh chính là t ng áp l c th t ph i do h u qu c a h p van, i u này gây ra phì i th t ph i. ng i l n thì phì i nh ng ít t ng sinh, nh ng tr em thì phì i s kèm t heo t ng sinh s l ng mao m ch và t bào c tim. Vì th cùng m t m c ô h p, tr em có kh n ng dung n p t t h n ng i l n. Trên lâm sàng suy tim ph i v i dẫn th t ph i x y ra trên hai nhóm b nh nh n: nhóm s sinh có h p MP n ng và trong tr ng h p hi m h n là b nh nh n h p MP n ng mà không c phát hi n trong m t th i gian dài. L u l ng máu lên ph i có th bình th ng ho c gi m tu vào m c h p. Tuy nhiên nhu c u oxy v n c b o m lúc ngh ng i, tuy v y khi g ng s c có th b suy tim.

Tím có th x y ra do th phát sau gi m cung l ng tim áng k và gia t ng cung c p oxy m c mao m ch ho c do h u qu c a shunt P-T qua l b u d c hay thông liên nh . Shunt P-T này tu thu c vào áp l c nh ph i th ng là do t ng áp l c y cu i tâm tr ng và gi m àn h i c a th t ph i.

H van 3 lá x y ra khi h p van MP n ng. ánh giá n ng c a h p ph i có nhi u cách. Có th d a vào chênh áp qua van MP b ng siêu âm Doppler hay ch p m ch máu và so sánh áp l c bu ng th t ph i và áp l c h th ng.

Mức độ	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 thể nhận thấy các triệu chứng hay phức tạp mà triệu chứng lâm sàng thay đổi, khác nhau.

Triệu chứng nặng

Hội chứng không có triệu chứng. Hội chứng nặng có thể gặp khó thở khi gắng sức. Suy tim, đau ngực, ngất và tụt có thể xảy ra do thiếu máu cơ tim hay rối loạn nhịp thất. Hội chứng trở nên sinh biến hiện lâm sàng có tím nặng, bú kém và thở nhanh. Các biến chứng phát triển theo thời gian.

Triệu chứng thể thức

- Có thể thấy kèm rung miu tâm thu KGS II,III trái và có thể thấy các.
- Âm thổi tâm thu đầu tiên, KGS II, III trái, lan ra sau lưng. Âm thổi thay đổi vị trí và thời gian tu theo mức độ, nặng thì nghe chầm chậm từ T2 (A2).
- T2 thể bình thường và có thể tách rời, mức tách rời từ đầu tiên mức độ.
- Có thể nghe thấy tiếng T2 và mức độ.
- Click phun tâm thu KGS II, III trái, xảy ra sớm trong thì tâm thu, có thể nghe thấy T1 tách rời, phân biệt âm sắc, vị trí, và thời gian. Có thể là do mất ngót lá van hình vòm dày. Khám cách giữa T1 và click phải từ vị trí mức độ.

- Có thể nghe âm thổi c a h van 3 lá trong trường hợp hẹp nặng. Thành thạo nghe âm thổi liên tục ph tr ng. Nếu suy tìm ph i nghe tiếng S4 và khám th y gan to.
- Thành ngực trẻ sinh bình thường không l van MP vách liên thất nguyên vẹn, tr tím r t s m, có dấu hiệu của suy tim, âm thổi động ph t có thể b che l p b i âm thổi động tràn c a h 3 lá hoặc âm thổi liên tục c a còn ng n g m ch hay tu n hoàn bàng h . Đây là bình thường c n x trí c p c u.

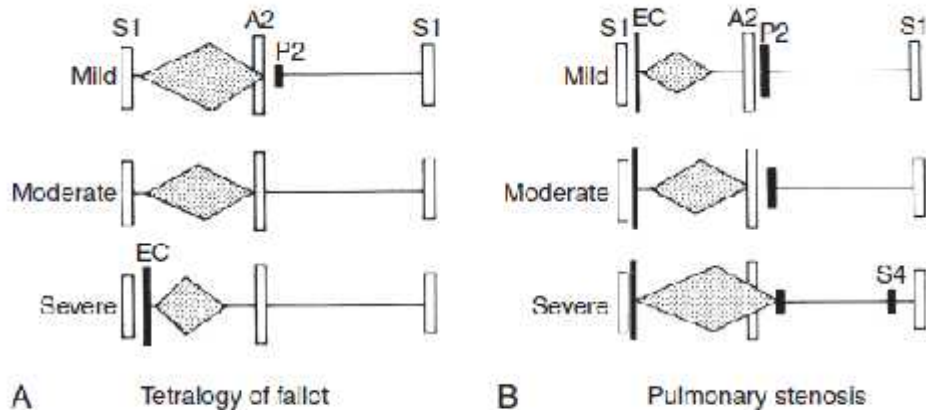


FIGURE 11-9 Comparison of ejection systolic murmurs in tetralogy of Fallot (A) and isolated pulmonary valve stenosis (B) (see text). EC, ejection click.

6. Cận lâm sàng

X-quang tim phổi

Bóng tim bình thường, cung MP có thể ph ng do dẫn sau h p. Bóng tim to nếu suy tim. Tu n hoàn ph i bình thường hoặc gi m n u h p n ng. S sinh h p MP nặng tim to, ph tr ng sáng.

Điện tâm

H p nh ECG bình thường. H p v a tr c QRS l ch ph i, d y th t ph i. M c d y th t ph i t ng ng m c h p. H p n ng RV1 > 20 mm, ST chênh xu ng, T âm V1 -4, l n nh ph i. S sinh có thể có d y và l n th t trái do thi u s n th t ph i.

Siêu âm tim

Mục tiêu của siêu âm tim nhẩm nh v n i h p t i van, trên van, d i van. Kích thước các buồng tim. Xác định mức độ hẹp và xác định sự hở của MP và các nhánh MP. Đo lường kính van 3 lá, có hay không hở van 3 lá và tìm các tổn thương phụ khác.

7. Diagnostics

Theo dõi liên tục mức độ hẹp MP. Không tăng lên nhu cầu điều trị và tăng dần lên nhu cầu điều trị trung bình-nặng. Suy tim nhu cầu MP nặng. Đôi khi có viêm nội tâm mạc nhiễm trùng hoặc tất cả khi ngừng có thể gặp trong bệnh nặng. Sinh học MP nặng, nhu cầu không xử trí urgent vọng.

8. Điều trị

Nội khoa

Hẹp nhẹ theo dõi và không cần điều trị gì, theo dõi liên tục bằng ECG và siêu âm tim đánh giá bệnh, các biến chứng. Không cần phẫu thuật và phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

Hẹp trung bình nặng hoặc hẹp nặng bóng khí chênh áp qua van trên 50 mmHg hoặc >30 mmHg mà có triệu chứng lâm sàng của rối loạn chức năng tim phổi. Khi hẹp nặng nh nhẹ trọng hình thái d i van MP, hẹp nặng trên van MP, thì u s n n ng vòng van MP, thì u s n n ng lá van MP, tu n hoàn m ch vành ph thu c th t ph i, t t tim ph i h p khác c n ph u thu t và nhi m trùng huyết hay ang nhi m trùng nặng.

Trước sinh phẫu thuật MP truyền PGE1 0.01 -0.1 ug/kg/phút để giãn M trong thời gian chờ can thiệp. Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng và biến chứng ngừng tim.

Ngoại khoa

Chỉ định trong trường hợp thì u s n, hẹp van MP thất bại vì nồng độ van hoặc hẹp d i van MP nặng.

Kiểm tra xem van bị dính hoặc cắt bỏ van trong trường hợp thì u s n nặng. Trong trường hợp hình thái d i van cắt bỏ mô xơ và mở rộng buồng thoát thất phổi. Nhu cầu thân MP mở rộng thân bằng patch. Có thể làm B-T shunt trong trường hợp thì u s n nặng vùng ph u MP.

Tỉ lệ tử vong 10% nh nhĩ và < 1% tr lệ nh n. Theo dõi sau phẫu thuật siêu âm nh k ánh giá chênh áp th t ph i/ MP, phòng ngừa viêm n i tâm m c nhi m trùng sau khi gi m b t m c h p. N u còn t c ngh n và phì i bu ng t ng cho propranolol u ng.

TÀI LI U THAM KH O

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

