

CÁC THỂ TIM BẨM SINH

VSD

Đường dẫn truyền

Lại	Đường dẫn truyền
Quanh màng, inlet	Gần
Cơ bè, outlet	Xa

Các phân loại

Sách giáo khoa

I: TLT nhỏ hoặc Roger

II: TLT lớn

III: Eisenmenger

IV: TLT có phổi được bảo vệ

Của thầy

✚ TLT hạn chế: có shunt T-P, gặp sức đề kháng của áp lực máu ở ngay miệng bên TP của lỗ thông (p tâm thu TP < TT)

✚ TLT không hạn chế: gặp sức đề kháng ở hệ ĐMP (p tâm thu TP > TT)

VSD	NHỎ	TB (hạn chế)	LỚN (ko hạn chế)
Diameter	< 1/3 dAo	=< 2/3 dAo	> 2/3 dAo
Grad LV – RV	Nhiều	≥ 20 mmHg	< 20 mmHg
Shunt	T-P ít (có trong tâm thu, rất ít trong tâm trương)	T-P nhiều	T-P, P-T
NHĨ TRÁI, THẤT TRÁI	Bthường	Tăng gánh ttrương	Lớn 2 thất

Phương pháp phẫu thuật

- Tạm: Thắt vòng quanh ĐMP
- TRIỆT ĐỂ : mổ tim hở/thông tim
 - . mổ cấp cứu TLT lớn, có suy tim nặng
 - . mổ chương trình có chọn lọc khi có chỉ định.

	VSD	ASD
Tăng gánh	Tâm trương thất T, tâm thu thất P	Tâm trương thất P
Triệu chứng	Lỗ TB và lớn: có triệu chứng 2 tuần sau sanh	Triệu chứng xuất hiện trễ
Tự đóng	Lỗ nhỏ tự đóng 60% Hầu hết trước 8 tuổi Có thể gây hở chủ, hở 3 lá Inlet, outlet ko tự đóng đc	Lỗ nhỏ <7mm, tự đóng 20% Hầu hết trước 1 tuổi
Điều trị	Lỗ trong cơ: khó đóng	Chỉ có lỗ thứ 2 mới bung dù đc
Chỉ định điều trị	QP/QS >2	Lớn thất phải Qp/Qs ≥ 1.5
CCĐ	Đào shunt	Kháng lực mạch máu phổi 8-12 đơn vị WOOD và ko giảm xuống < 7 khi dùng thuốc dẫn mạch.
Tuổi để mổ	TLT không b/c: mổ ở 2- 4 tuổi	Lý tưởng là 1-2 tuổi

- TLT có suy tim & chậm ↑ thể chất ko đáp ứng θ nội: Mổ bất cứ tuổi nào
- TLT có ↑ sức cản ĐMP: mổ sớm càng tốt, trung bình 1-1.5 tuổi.
- PDA lớn+ TLT: mổ PDA ở 6 tuần rồi TLT sau.
- Hẹp eo ĐMC + TLT: mổ hẹp eo ĐMC trước.
- TLT + Hở ĐMC: vá lỗ thông ngay dù QP/QS < 2, sau đó sửa van ĐMC.

Thể đặc biệt

TLT + Hẹp ĐMP:

- Tùy kích thước VSD và mức độ hẹp phổi
- Hẹp ĐMP khít + TLT rộng: giống tử chứng Fallot
- Hẹp động mạch phổi ít + TLT nhỏ: Fallot hồng

TLT + Hở ĐMC: HỘI CHỨNG Laubry- Pezzi.

- Tổn thương vùng phổi
- Nặng: suy tim mau và VNTM cao.
- Phẫu thuật sớm, ngay cả Qp/Os < 2

Mixed venous saturation:

$$MV \text{ sat} = \frac{3 \text{ SVC} + \text{IVC}}{4}$$

$$= \text{Nhĩ P}$$

$$Qp/Qs = \frac{95\%-75\% (\text{đm chủ-nhĩ P})}{95\%-85\% (\text{nhĩ T- đm phổi})}$$

ASD

Biểu hiện trễ do ở người càng lớn tuổi thì thất P ít bị ảnh hưởng; còn khả năng giãn nở của thất T giảm do tăng huyết áp, bệnh mạch vành; đồng thời, huyết áp hệ chủ tăng so với hệ phổi → tăng shunt T-P

- Dùng lợi tiểu khi có sung huyết, ứ huyết phổi
- Dùng digoxin khi có suy tim III, IV: cải thiện chất lượng cuộc sống; ko cải thiện tử vong
- Sildenafil, bosentan khi có tăng áp động mạch phổi nặng
(Fallot: Thuốc co mạch khi lên cơn tím: Phenylephrine HCl, Methoxamine (Vasoxyl). Huyết áp tăng không > 20% huyết áp trước dùng thuốc)

TOF-cours en sabot

Giải phẫu

- Hẹp dưới van ĐMP
- Thông liên thất rộng: perimembranous → outlet
- ĐMC cuời ngựa: do vách nón lệch ra trước, sang phải, lên trên
- Dây thất phải
- Dị tật khác đi kèm
 - Thông liên nhĩ, tồn tại lỗ bầu dục (PFO)
 - Chỉ cần nhớ là coi chừng có bất thường động mạch vành
- Tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi:
 - Từ ĐM phế quản
 - Từ ĐMC xuống
 - **3V**: Từ ĐM vú trong, ĐM vô danh, ĐM vành

Ảnh hưởng 2 thất

- Tăng gánh tâm thu thất P → Phì đại cơ → Giảm độ dẫn nở → Giảm thể tích tâm trương → Giảm sức co bóp
- Giảm thể tích đổ đầy tâm trương thất T (do máu về ít) → Giảm sức co bóp cơ thất trái
Nhưng mà hiếm bị suy tim nhaz !!!

Điều trị

	Tạm thời	Triệt để
Bất thường ĐM vành, thiếu sản vòng van ĐMP	< 1 tuổi, lên cơn tím ko kiểm soát được	> 1 tuổi
Nhánh ĐMP	Các nhánh ĐMP quá nhỏ	Các nhánh ĐMP ko quá nhỏ
	<ul style="list-style-type: none"> Sơ sinh : TOF kèm ko lỗ van ĐMP < 3-4 tháng tuổi hoặc cân nặng < 2,5 kg lên cơn tím thường xuyên ko kiểm soát được bằng thuốc 	Đã làm BTs > 6-12 tháng

Mổ triệt để: thời điểm: 1-2 tuổi giống ASD

Biến chứng sau mổ: hở van ĐM phổi, thường nhẹ, chỉ cần hạn chế vận động. Phải mổ lại khi có TCLS, RL chức năng thất phải, dẫn thất phải tiến triển, hở van 3 lá nặng

Còn biến chứng của TOF là hở chủ

Blalock – Taussig cổ điển: dùng ĐM dưới đòn P nối với ĐM phổi P

Blalock – Taussig cải biên: nối bằng một ống

Waterston: ĐM chủ lên – ĐM phổi P

Pott: ĐM chủ xuống – ĐM phổi T

Cơn tím thường 2-4 tháng tuổi

	TOF	Hẹp phổi
Dây thất phải tăng gánh tâm thu	Chuyển tiếp đột ngột từ V1-V2	R cao, T âm từ V1 tới V5 $RV1 > 20 \text{ mm} \Leftrightarrow P_{RV} = P_{LV}$
Lớn nhĩ P	Ít gặp	Nhiều

Đặc biệt: TOF có trục bình thường khi có tuần hoàn bàng hệ rõ, gây lớn 2 thất luôn

Hẹp ĐM phổi

	Tại van (đa số)	Dưới van	Trên van
Giải phẫu	Dẫn thân ĐMP sau hẹp	Tắc nghẽn tăng nhiều trong thì tâm thu <ul style="list-style-type: none"> Type 1 : dải xơ ở giữa buồng thất P và phần phễu → thất phải 2 buồng (gần và xa) Type 2 : lớp xơ cơ vùng phễu dày lên 	<ul style="list-style-type: none"> Hẹp thân và nhánh chính: van ĐMP đóng muộn Hẹp các nhánh nhỏ ngoại biên : van ĐMP đóng sớm
Bệnh đi kèm	1. PFO hoặc ASD: tím/gắng sức 2. Hẹp quá nặng trong bào thai: thiếu sản thất P + PFO hoặc ASD: lúc nào cũng tím		Thường kèm HC bẩm sinh
Điều trị ngoại	Nong van bằng bóng <ul style="list-style-type: none"> grad RV/PA lúc thông tim > 30mmHg + TCLS grad RV/PA lúc thông tim > 40mmHg + không TCLS grad RV/PA lúc thông tim 30- 	Ngoại khoa <ul style="list-style-type: none"> Hẹp dưới van ĐMP nặng Thiếu sản hoặc hẹp van ĐMP thất bại với nong van 	<ul style="list-style-type: none"> Nong mạch máu bằng bóng: Hẹp nhánh ĐMP trong nhu mô phổi Đặt stent nội mạch (sau khi nong bằng bóng)

	39 mmHg : cân nhắc		
--	--------------------	--	--

Theo thời gian, mức độ hẹp ĐMP

- Không tăng lên: nếu ban đầu hẹp nhẹ, có thể sống chung suốt đời
- Tăng dần lên: nếu ban đầu hẹp trung bình-nặng: do thất P phải gánh một áp suất, làm phì đại thất P, buồng tổng bị hẹp nặng lên
- Điện tâm đồ: có thể có dày và lớn thất trái do thiếu sản thất phải

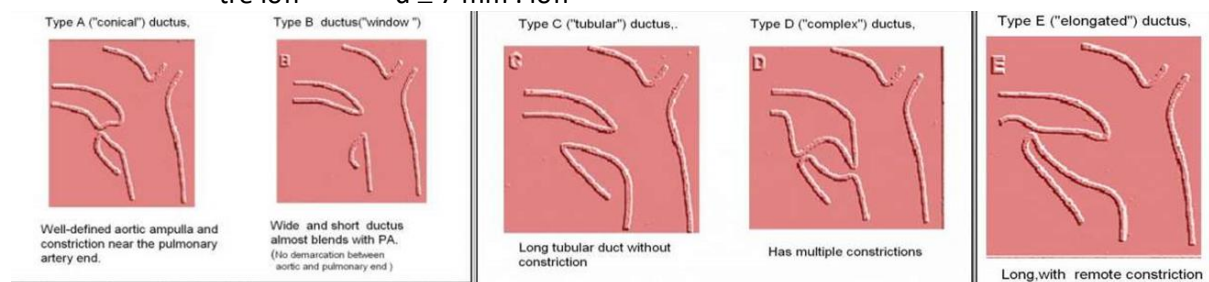
Điều trị

- Đo gradient RV/PA trong thì TÂM THU
 - < 35-40 mmHg hẹp ĐMP nhẹ
 - 40-70 mmHg hẹp ĐMP trung bình
 - > 70 mmHg hẹp ĐMP nặng
- Sơ sinh hẹp ĐMP nặng, có PDA, gradient RV/PA sẽ thấp hơn so với số thực do áp lực ĐMP cao
- Nội khoa
 - Sơ sinh : TTM prostaglandin E₁ giữ ống ĐM
 - Siêu âm tim nếu grad RV/PA > 36mmHg → thông tim
 - Phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng
 - Hạn chế gắng sức nếu hẹp nặng (grad RV/PA > 70 mmHg)

PDA

Giải phẫu

- Sau sanh ống ĐM đóng do
 - Oxy máu tăng → mô nội bào ống ĐM tăng sinh
 - Nồng độ prostaglandin E₂ (đây là một chất gây giãn mạch) máu giảm do
 - Không còn nhau thai sản xuất
 - Phổi hoạt động làm tăng thoái hoá
- Ống ĐM đóng sau sanh
 - về chức năng: lúc 48 giờ tuổi
 - về giải phẫu: lúc 3 tháng tuổi
- PDA: thường hình nón, chóp nón ở phía ĐMP
- PDA
 - ở sơ sinh d ≥ 3 mm : lớn
 - trẻ lớn d ≥ 7 mm : lớn



Điều trị

PDA: một khi qua 3 tháng rồi mà chưa đóng thì ko thể tự đóng được, dù ống có nhỏ

- **Đóng PDA bằng dụng cụ**
 - Điều kiện: PDA type A, B, C, d < 10 mmm, chưa đảo shunt
 - PDA < 4mm: đóng bằng coils
 - PDA 4-10 mm: đóng bằng Amplatzer
 - Kiểm tra siêu âm tim sau đóng : 1 ngày, 1 tháng, 3 tháng, 12 tháng

- **Đóng PDA bằng phẫu thuật**

- Chỉ định : PDA chưa đảo shunt, không đóng bằng dụng cụ được
- Phương pháp

* Cột ống ĐM : PDA nhỏ, ngắn, vị trí bất thường

* Cắt ống ĐM : ống lớn, dài

Sanh non

Nhận biết

- Trẻ sanh non, bệnh màng trong, suy hô hấp cải thiện vài ngày sau điều trị nhưng
 - không cai máy thở được hoặc
 - đòi hỏi phải gài thông số máy thở cao
- Trẻ không thở máy, có cơn ngưng thở hoặc nhịp tim chậm
- ECG : bình thường (do tim T chưa có thời gian giãn, đồng thời cơ tim ở trẻ sơ sinh khó dẫn nở, độ đàn hồi kém) hoặc đôi khi có lớn thất trái
- X quang ngực: Bóng tim to nếu trẻ không có nội khí quản. Bình thường hoặc to nhẹ nếu có đặt nội khí quản
- Phù phổi hoặc tăng tuần hoàn phổi (khó đánh giá nếu có bệnh màng trong)
- Siêu âm tim: Ko chính xác nếu ống ĐM xoắn hoặc có hình trụ đường kính > 3 mm, dài > 10 mm hoặc có đường kính đầu phía ĐMP nhỏ

Điều trị

PDA ở trẻ sanh non: ko triệu chứng thì theo dõi 6 tháng

- Đóng ống ĐM bằng ibuprofen, 3 liều cách nhau 24 giờ: 10 – 5 – 5 mg/kg
Ít gây thiếu niệu so với indomethacine. Không ảnh hưởng đến tưới máu não
- Ngoại khoa: đóng thuốc thất bại
Chống chỉ định indo:
 - BUN > 25 mg/dL hoặc creatinine máu > 1,8 mg/dL,
 - TC < 20000/mm³, xuất huyết (kể cả xuất huyết nội sọ)
 - Viêm ruột hoại tử, tăng bilirubin máu

	Fallot	Hẹp phổi	PDA
	<ul style="list-style-type: none"> – Bệnh tiểu đường – Ăn retionoic acids (vitamin A bị oxy hoá) trong 3 tháng đầu thai kỳ – Bệnh phenylketone niệu ko kiêng ăn phenylalanine – Uống methadone (thuốc an thần) 		<ul style="list-style-type: none"> – Sanh non nhất là < 30 tuần (nội mạc ko nhạy cảm với O₂) – Sanh ngạt: thiếu O₂ – Mẹ sống ở vùng cao nguyên: thiếu O₂ – Mẹ bị nhiễm Rubella
Hội chứng	Allagile, DiGeorge	Allagile, Rubella, tùm lum	Rubella
Vận động		Hạn chế nếu hẹp nặng	Hạn chế nếu TAP
Phòng VNTM sau mổ	Suốt đời	Nếu còn hẹp sau can thiệp	Ko cần sau khi phẫu thuật 6 tháng trừ khi có shunt tồn lưu

HC bẩm sinh nào cũng bất thường đầu mặt cổ

Allagile: tắc mật

DiGeorge: hạ Ca kéo dài do suy tuyến cận giáp, ko có tuyến ức

Rubella: đục thủy tinh thể, PDA, hẹp chủ, hẹp phổi

Chung

VSD: phần màng. Laubry (VSD + hở chủ): outlet

ASD: lỗ thứ 1 thường kèm VSD inlet

Fallot: VSD outlet+màng, hẹp phổi dưới van

Hẹp phổi: thường tại van. Rubella: trên van.

6 bước của TAP

1. Dày trung mạc
2. Dày nội mạc
3. Xơ hoá nội mạc
4. Xơ hoá trung mạc
5. Hại tử fibrine NỘI mạc
6. Tắc mạch ở ĐMP nhỏ & vừa.

căng buồng tim: phản xạ hendrick làm nhịp chậm lại