

## I) TIẾP CẬN TIM BẨM SINH:

### 1. Khi nào nghĩ TBS?

❖ 5 nhóm triệu chứng gợi ý:

#### a. Khám bất thường ở tim (đặc hiệu nhất)

- **Tiền tải-dấu hiệu ứ máu ngoại biên-TMCN** (trẻ >1t), gan to, phù và **tại phổi**- phù phổi cấp, sung huyết phổi (thở nhanh, ho, thở mệt khi nằm)
- **Hậu tải-giảm cung lượng tim** -> não (lơ mơ), tiêu hóa (tiêu chảy, táo bón, tiêu máu), thận (tiểu ít), ngoại biên (da xanh, niêm nhạt, chi lạnh, vã mồ hôi, mạch nhanh nhẹ), đa hồng cầu (đỏ da đặc biệt ở mặt, đầu ngón tay do giảm cung lượng tim -> giảm tưới máu thận-> tăng hoạt hệ erythropoietin-> tăng sản tuỷ xương, tăng tạo hồng cầu-> đa hồng cầu)
- **Tại tim**: tim to, tiếng tim bất thường, âm thổi, tim nhanh.

#### b. Nhóm triệu chứng hô hấp gợi ý bệnh lý tim mạch:

- Viêm phổi tái đi tái lại ( $\geq 2$  lần/ 1 năm hay 3 lần trong bất kỳ) hoặc kéo dài (>2 tuần dù đã điều trị KS đủ liều, đủ thời gian)
- Thở nhanh, thở co lõm ngay cả khi không có bệnh lý hô hấp
- Ho khô khè kéo dài

**c. TCCN gợi ý bệnh lý tim mạch**: đau ngực, ngất, mệt, tím tái (thường xuyên hoặc khi khóc), **bú kém**(bú ngất quăng, kéo dài, vã mồ hôi)-**TC quan trọng nhất**

#### d. Nhóm chậm phát triển thể chất - tâm thần - vận động

**e. Những HC bất thường hay đi kèm với TBS**: Down, William, Noonan, Di George, Rubella

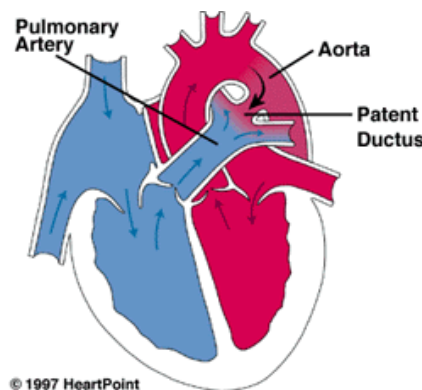
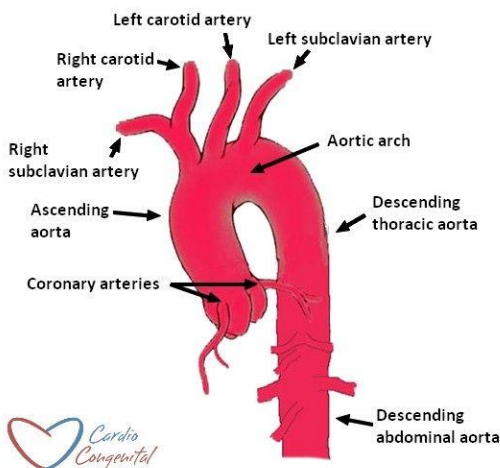
### 2. Tiếp cận tím do TBS? 5 bước

❖ **Tím?** khám da niêm (thường chỉ thấy rõ khi  $SpO_2 < 80\%$ ) hoặc **xác định** bằng  $SpO_2 < 95\%$ .

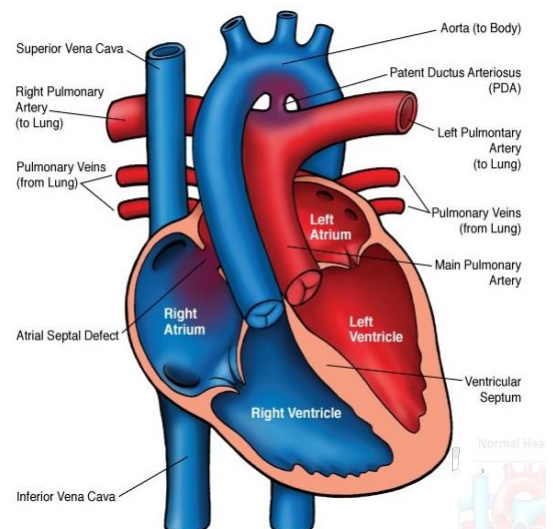
Lưu ý nguyên nhân gây sai lệch đo  $SpO_2$

➔ **Tím TW nguyên phát hay thứ phát/tím ngoại biên/ tím chuyên biệt?** -> nguyên nhân?

- **Tím chuyên biệt**:  $SpO_2$  khác nhau giữa chi trên-chi dưới (>10%)



### Transposition of the Great Arteries (TGA)



- ✓ **Cơ chế:**
  - Chi P phản ánh máu từ thất T bơm ra qua thân cánh tay-đầu P. Khi PDA chưa đảo shunt thì máu từ thất T bơm xuống dưới vẫn là máu đỏ, khi có hiện tượng đảo shunt -> máu xuống chi dưới là máu đen -> tím.
  - **Khi có TGA + PDA:** lúc **mới sinh**, kháng lực đm phổi-PVR cao -> shunt T-P (đm phổi -> đm chủ -> máu đỏ xuống chi dưới); **sơ sinh**, PVR ↓ -> shunt P-T (chiều shunt do kháng lực mạch máu quyết định) -> tím toàn thân. Nếu có tăng áp phổi kèm theo -> đảo shunt -> chi dưới hồng, chi trên tím.
- ✓ **Chi trên hồng, chi dưới tím:**
  - PDA P-T (đảo shunt)
  - PDA + IAA (gây giảm áp lực phía sau chỗ hẹp -> shunt 2 chiều mức độ giảm)
  - PDA + CoA
  - PDA + HC thiếu sản tim T
- ✓ **Chi dưới hồng, chi trên tím:** TGA + PDA + PH
- **Tím TW:**
  - ✓ **Cơ chế:**  $\text{SaO}_2 \downarrow$ , **tím cả da và niêm** (rõ khi  $\text{SaO}_2 < 80\%$ ), móng khum, ngón tay dùi trống (trẻ lớn), Hct ↑ phụ thuộc sự giảm lượng máu lên phổi
  - ✓ **Nguyên nhân:**
    - Suy hô hấp
    - MetHb: tiền căn, bệnh sử gợi ý có tiếp xúc chất oxi
    - Tim bẩm sinh có shunt P-T trong/ngoài tim
      - **Nguyên phát:** xuất hiện ngay từ đầu
      - **Thứ phát:** có hiện tượng đảo shunt (trước hồng sau tím)
  - ✓ **Phân loại khi cho thở  $\text{O}_2$ :**
    - **Không đáp ứng:** Tim bẩm sinh hoặc suy hô hấp độ 3
    - **Đáp ứng hoàn toàn:** suy hô hấp độ 2
    - **Đáp ứng 1 phần:** (1) bớt khó thở nhưng **còn tím** -> suy hô hấp + TBS có shunt P-T, (2) bớt tím nhưng còn **co lõm ngực, thở nhanh** -> suy hô hấp + TBS T-P (do tăng lượng máu lên phổi)  
→ TBS nghĩ đến khi : (1) đáp ứng oxy không hoàn toàn (2) không có đáp ứng mà không có nguyên nhân tại hô hấp
- **Tím ngoại biên:**
  - ✓ **Cơ chế:** ↓ CLT -> ↓ tưới máu ngoại biên: **chỉ tím da, đầu chi**,  $\text{SaO}_2$  bình thường
  - ✓ **Nguyên nhân:** sinh lý hoặc bệnh lý
    - Suy tim, sốc
    - Hẹp chủ, hẹp phổi nặng
    - Lạnh
    - Hạ đường huyết
    - Bệnh Raynaud

#### • 4 trường hợp:

- ✓ Trước **không** tím giờ **không** tím: TBS không tím
- ✓ Trước **tím** giờ **tím**: TBS tím (loại trừ các nguyên nhân khác)
- ✓ Trước **không tím** giờ **tím**: đảo shunt hoặc suy tim
- ✓ Trước **tím** giờ **không tím**: trường hợp sơ sinh (kháng lực phổi còn cao, còn ASD, PDA, khoảng 4-6 tuần PVR giảm, ASD, PDA đóng → hồng)

#### ❖ Tăng lưu lượng máu lên phổi?

##### • Tăng LLMP-shunt T-P:

- ✓ **Nhiễm trùng phổi** tái phát nhiều lần
- ✓ Thở nhanh, co lõm ngực từ sau sanh
- ✓ Ho, khô khè
- ✓ **Rale ẩm, ngáy, rít ở phổi** *Rale ẩm có trước → rale ngáy → rale rít  
hẹp ít hẹp lòng nhũ*
- ✓ XQ ngực: tuần hoàn phổi ra 1/3 ngoài phế trường

##### • Giảm LLMP

- ✓ **Nhiễm trùng hô hấp trên** tái đi tái lại
- ✓ Thở nhanh sâu *vị trí toàn chuyển hoá → thở nhanh để kiềm hô hấp bù trừ. Nghe phổi: ↓*
- ✓ **Tím, khó thở nhiều lần** *Tím TW: Niêm  
NB: ↓ thiếu máu*
- ✓ Móng tay, chân khum, mặt kính đồng hồ
- ✓ Đầu chi dùi trống
- ✓ Dấu hiệu đa hồng cầu *Kết mạc đỏ, nước răng sưng, dễ chảy máu*
- ✓ XQ phổi: giảm tuần hoàn phổi *Cung ĐMP lớn → rốn phổi nhỏ → tuần hoàn phổi ở 1/3 trong  
KLS4 sau*
- ✓ Hct tăng cao
- ✓ ECG phì đại thất phải

#### ❖ Tăng áp phổi?

##### • Áp lực mạch máu phổi $P = Q \times R \rightarrow$ **Tăng áp phổi:**

- ✓ Do tăng LLMP hoặc tăng kháng lực mạch máu phổi.
- ✓ **ĐN:**  $PAP_m \geq 25$  mmHg lúc nghỉ hoặc 30 mmHg khi gắng sức

##### • 6 giai đoạn GPB:

- Grade I: Phì đại lớp áo giữa.
- Grade II: Tăng sinh lớp áo trong.
- Grade III: Xơ hóa hướng tâm, tắc nghẽn lòng mạch.
- Grade IV: Dẫn ĐM, huyết khối trong lòng ĐM.
- Grade V: Phức hợp sang thương dạng đám rối, u mạch và tạo hang, hyaline hóa lớp trong.
- Grade VI: Hoại tử dạng fibrin.

##### • 3 giai đoạn LS:

- ✓ **GĐ1** ( $\approx$  GĐ1,2 /GPB):  $\uparrow$  **LLMP**, lúc này **kháng lực mm phổi < hệ thống**  $\rightarrow$  shunt T-P: biểu hiện triệu chứng của **TAP** và  $\uparrow$  **LLMP**

*T<sub>2</sub> mạnh thổi (tăng áp phổi)*

*→ máu lên phổi nhỏ → P<sub>2</sub> chậm, valve đóng mạnh  
→ P<sub>2</sub> sau A<sub>2</sub> nhiều → mạnh chủ  
k' đóng (k' gọn)*

- **TAP:** T<sub>2</sub> *mạnh + gọn* **đánh** mạnh, click phụt đầu tâm thu ở KLSII (do 2 cơ chế dẫn gốc đm phổi và tăng lưu lượng máu qua van), ATT Thu dạng phụt ở KLSII do hẹp phổi tương đối, dấu này trước ngực bờ trái xương ức.

*ATT tương đương hở van ĐMP (khó nghe)*

*Click tăng máu gần T<sub>2</sub>*

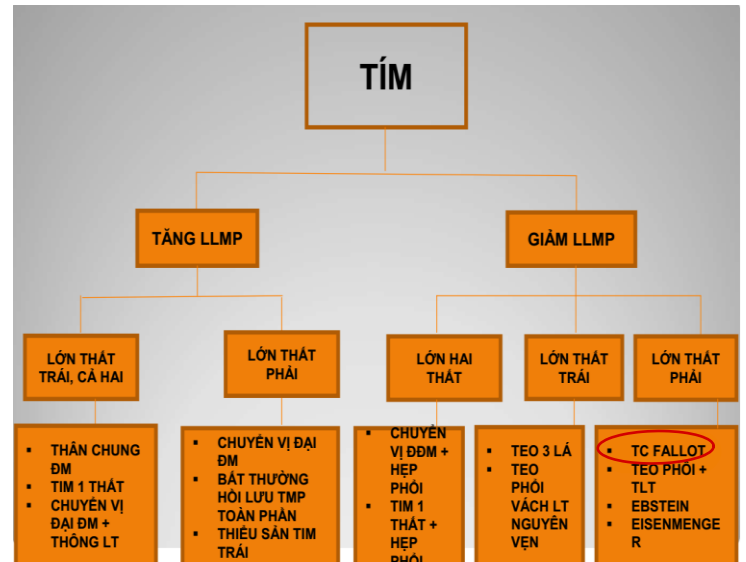
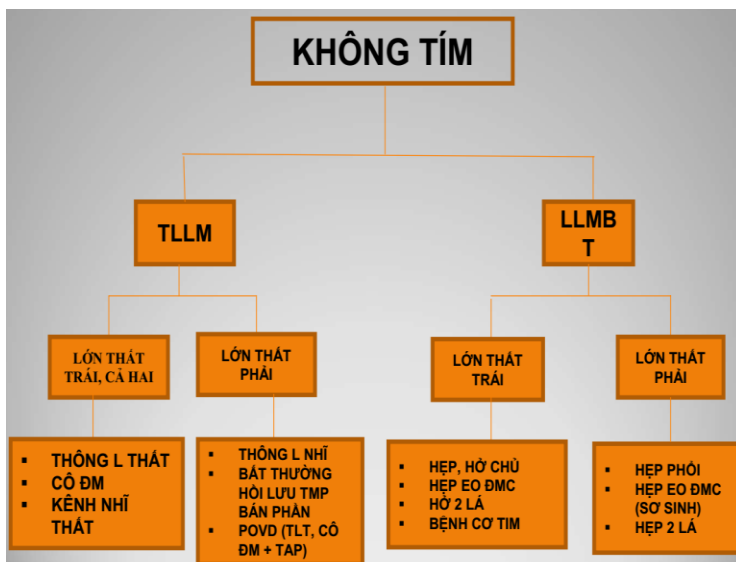
*Dây thất (P) / ECG*

*Hở valve 3 lá*

- BN thường nhập viện trong bệnh cảnh: viêm phổi, suy tim trái.
- ✓ **GD2: ↑ kháng lực → ↓ LLMP → không còn triệu chứng ↑LLMP** (bớt các đợt viêm phổi, ko còn TH phổi ở 1/3 ngoài phế trường), kháng lực mạch phổi = hệ thống: shunt hai chiều
  - TAP: P2 mạnh, không còn click (do máu lên ĐMP không nhiều) hay ÂT hẹp van phổi, dấu này trước ngực di chuyển đến trước xương ức (do tăng gánh áp lực thất trái)
  - Thời kì này **P<sub>rv</sub> tâm thu** dù đã tăng nhưng vẫn bé hơn **P<sub>lv</sub> tâm thu** → shunt T-P kì tâm thu, tuy nhiên **P<sub>rv</sub> tâm trương > P<sub>lv</sub> tâm trương** → shunt P-T kì tâm trương → **shunt 2 chiều**
  - Triệu chứng **tím khi gắng sức**: khi gắng sức giảm oxy máu, tăng kháng lực phổi, giãn mạch hệ thống → **shunt P-T hoàn toàn** → tím.
- ✓ Trong **VSD, PDA, cửa sổ phế chủ và kênh nhĩ thất**: GD1 của TAP sẽ làm dẫn tim trái, GD2 làm dẫn và dày tim phải gây shunt 2 chiều và đảo shunt.
- ✓ Trong **ASD**: GD1 sẽ dẫn tim phải, GD2 sẽ dẫn và dày tim phải.
- ✓ **GD3**: kháng lực phổi > hệ thống → đảo shunt-shunt **P-T thứ phát: tím cả khi nghỉ ngơi**, biểu hiện **HC Eisengmenger** gồm **TAP nặng** (ATTTrương do hở phổi, ATTThu do hở 3 lá, T3 thất P, HA thấp, mạch nhẹ, chi lạnh) + **Suy tim phải** (TMCN, phù, gan to, đập theo nhịp, phản hồi gan tm cổ (+) ở trẻ lớn, Harzer (+))
- **Hình ảnh XQ của TAP qua các giai đoạn**:
  - ✓ GD1: hình ảnh TLLMP, bóng tim trái to, cung ĐMP phồng
  - ✓ GD2: bóng tim phải to, mất hình ảnh TLLMP, cung ĐMP phồng từ x.sườn 4 đến 9
  - ✓ GD3: hình ảnh cắt cụt (rốn phổi đậm, nhưng máu không lên phổi)

❖ **Tim nào bị ảnh hưởng**: dựa vào khám tim và XQuang, ECG.

❖ **Tật tim nào?**



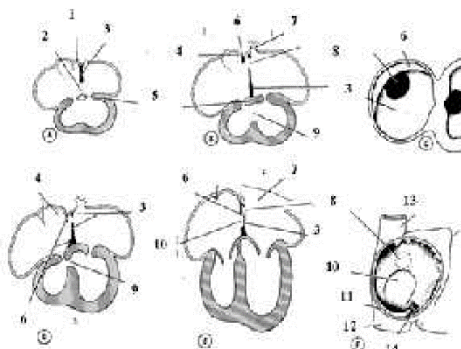
TLT: Tim (T) bị ảnh hưởng (khi chưa TAP), khi có TAP thì tim (P) bị ảnh hưởng luôn

## II) PHÔI THAI HỌC:

- **Tuần 3**, trung bì -> mầm tim.
- **Tuần 4**, hình thành **ống tim nguyên thủy** gồm 5 đoạn:
  - ✓ **Hành động mạch**-> **thân** (tạo rễ và đoạn gần dm chủ và dm phổi) và **nón** (tạo phần phễu hai tâm thất) **động mạch**. Vách xoắn hình thành ngăn thân-nón dm thành 2 mạch là dm chủ và thân chung dm phổi -> thất T thông dm chủ, thất P thông dm phổi. Thành bên xuất hiện gờ, tiếp xúc vách ngăn tạo nên van dm chủ và dm phổi. Nếu **vách ngăn**:
    - Lệch lên trên-trước-trái -> không đóng được vách liên thất, hẹp dm phổi, dm chủ cưỡi ngựa, bờ lỗ VSD thường là vòng van ĐMC, đường kính lỗ thông > đường kính ĐMC 20-30% -> **TOF**
    - Ko kết hợp được vách liên thất nguyên thủy -> **VSD phần màng**
    - Không kết hợp được van nhĩ thất -> **Kênh nhĩ thất**
  - ✓ **Hành tim** -> thất P
  - ✓ **Tâm thất nguyên thủy** -> thất T nguyên thủy -> phần lớn tâm thất
    - **Rãnh hành-thất** vẫn hẹp như lúc đầu, tạo thành **lỗ liên thất**
    - Thất P và thất T ngăn bởi **vách liên thất nguyên thủy** ở đoạn nối hành-thất (về sau tạo thành **đoạn cơ** vách liên thất vĩnh viễn) -> ↑, làm hẹp lối thông, tạm thời tạo ra **lỗ thông liên thất** -> bít lại nhờ sự phát triển của **vách ngăn thân-nón dm** và **vách ngăn ống nhĩ thất** (tạo thành **đoạn màng** vách liên thất vĩnh viễn)
  - ✓ **Tâm nhĩ nguyên thủy** -> ôm lấy đoạn gần bụng hơn của tim tức đoạn trên hành tim và hành động mạch
    - **Rãnh nhĩ-thất** vẫn hẹp như lúc đầu tạo **ống nhĩ thất** thông đoạn trái tâm nhĩ nguyên thủy và tâm thất nguyên thủy.
    - **Cuối tuần 4: vách nguyên phát** phát triển từ nóc tâm nhĩ về phía vách ngăn ống nhĩ thất -> chia thành nhĩ T-P, giữa vách nguyên phát-vách ngăn ống nhĩ thất có **lỗ nguyên phát** (về sau được vách ngăn ống nhĩ thất bít kín, trước khi bít: đoạn trên vách nguyên phát tiêu hủy -> **lỗ thứ phát**)
    - **Vách thứ phát** phát triển từ nóc tâm nhĩ xuống, bên P vách nguyên phát. Bờ dưới (tự do) phủ lỗ thứ phát -> lỗ thông thành một khe chéo từ dưới lên trên, từ P-T gọi là **lỗ bầu dục**. -> vách nguyên phát như lá van của lỗ bầu dục cho shunt P-T do PVR cao
    - Sau sinh, do PVR ↓, P<sub>RA</sub> ↑ -> shunt T-P -> đẩy vách nguyên phát sát vách thứ phát -> đóng lỗ bầu dục + lỗ thứ phát. **20-30% không hòa hợp hoàn toàn**.
    - Khi vách nguyên phát bị tiêu hủy quá mức hoặc vách thứ phát phát triển không đủ -> vách thứ phát không bít kín lỗ thứ phát -> **ASD lỗ thứ phát**.
    - TM phổi P với TM chủ trên/dưới bám bất thường -> **ASD xong tĩnh mạch** (nằm ngoài bờ lỗ bầu dục)
    - Suy yếu thành giữa xoang vành-nhĩ T -> ko có mái che hay xoang vành ko nóc -> ASD xoang vành

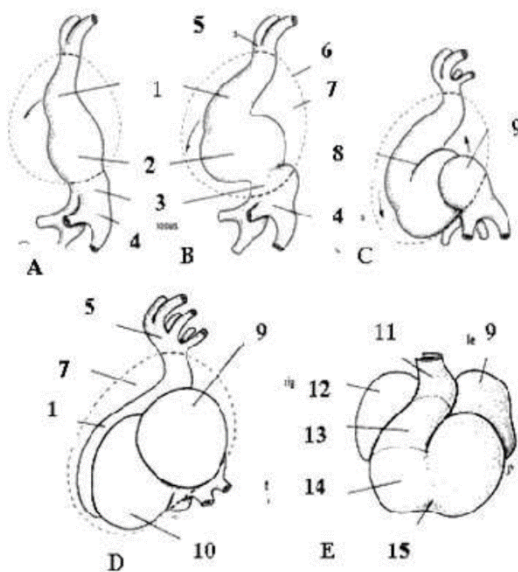


- Khuyết gối nội mạc -> ASD lỗ nguyên phát, kênh nhĩ thất.
- ✓ Xoang tm



Hình thành vách tim giai đoạn khác nhau của phát triển phôi.

(A. phôi khoảng 30 ngày [6mm]; B. khoảng 33 ngày [9m]; C. khoảng 33 ngày nhìn từ phía phải; D. khoảng 37 ngày [14mm]; E. mới sinh; F. tâm thất trái nhìn từ phải. 1. khoảng gian vách; 2. lỗ nguyên phát; 3. vách nguyên phát; 4. van tĩnh mạch; 5. vách trung gian; 6. vách thứ phát; 7. tĩnh mạch phổi; 8. lỗ thứ phát; 9. lỗ liên thất; 10. lỗ bầu dục; 11. van tĩnh mạch chủ dưới; 12. tĩnh mạch chủ dưới; 13. tĩnh mạch chủ trên; 14. van xoang vành).



Hình: Sự gấp khúc và hình thành các buồng tim của ống tim ở các giai đoạn.

(A. phôi 8 khúc nguyên thủy; B. 11 khúc; C. 16 khúc; D. nhìn ở mặt trái; E. nhìn ở phía trước phôi 28 ngày. 1. hành tim; 2. tâm thất; 3. tâm nhĩ; 4. xoang tĩnh mạch; 5. rễ động mạch; 6. màng ngoài tim; 7. khoang màng ngoài tim; 8. rãnh hành thất; 9. nhĩ trái; 10. tâm thất trái; 11. thân động mạch; 12. nhĩ phải; 13. nòng động mạch; 14. phần vách thất phải; 15. rãnh liên thất).

- Trong quá trình phát triển có 3 hiện tượng chính:

- ✓ Ống tim nguyên thủy dài ra, gấp khúc
- ✓ Các đoạn phát triển không đều
- ✓ Tạo vách ngăn từ **ngày 27-37**
- Phôi người có 5 cung ĐMC, mỗi cung nối ĐM chủ bụng với ĐM chủ lưng cùng bên
  - ✓ Cung 1 -> đm hàm trong
  - ✓ Cung 2 -> đm xương móng, xương bàn đạp
  - ✓ Cung 3 -> đm cảnh
  - ✓ Cung 4: T -> cung ĐMC, P -> đm dưới đòn
  - ✓ **Cung 6: T -> đm phổi**, đoạn xa nối với đm chủ lưng -> **ống đm-DA** khoảng 6w, P -> **đm phổi P**
    - Ban đầu, DA nối ĐMP với đoạn ngang ĐMC, cuối thời kì phôi thai di chuyển đến eo, ĐM dưới đòn trái đi ngược lại.
    - Tùy cung bên P/T thoái triển mà cung ĐMC có thể bên P hay T. Nếu cung ĐMC bên P, **DA** thường bên trái, nối đỉnh ĐMP với thân tay đầu T. Một số trường hợp có thể hai bên.
- Lá trước van ĐMP + lá không vành van ĐMC xuất phát từ gối nội mạch của thân chung ĐM, hai lá sau van ĐMP + hai lá vành van ĐMC xuất phát từ gối thân chung lớn. Sau đó liên kết nhau tạo nên vách thân chung. **Cơ chế bất thường:** ko rõ, nghĩ do phần xa hành tim kém phát triển/ bất thường hoặc do VNTM bào thai hay gen.

### III) TỨ CHỨNG FALLOT:

#### 1. Định nghĩa:

- Tật TBS tím thường gặp nhất.
- 5-10% các tật TBS
- **4 đặc điểm:**
  - ✓ VSD rộng
  - ✓ ĐMC cưỡi ngựa trên vách liên thất
  - ✓ Tắc nghẽn đường thoát thất phải
  - ✓ Phì đại thất P
- **Nguy cơ:**
  - ✓ Mẹ ĐTĐ: nguy cơ ↑ 3 lần
  - ✓ Ăn Acid Retionic-Vit A bị oxy hóa trong 3m đầu thai kỳ
  - ✓ Phenylketone niệu không kiêng Phenylalanine (thực phẩm giàu pro: hạnh, lê, đậu phộng, ...)
  - ✓ Uống trimethadione, paramethadione
- **Gene - di truyền:**
  - ✓ Trisomy 13,18,21: 10% TOF
  - ✓ NKX2.5: 4% TOF
  - ✓ JAG1 trong HC Allagile
  - ✓ TBX5 trong HC Holt-Oram
  - ✓ FOXC2 phù bạch huyết
  - ✓ Khiếm khuyết gene TBX1: 15% TOF

- ✓ Vùng NST 22q11 → HC DiGeorge hay Shprintzen
- ✓ Monosomy 22q11.2 hay CATCH 22

## 2. Hình thái học:

### ❖ VSD rộng:

- Thường gặp **phần quanh màng**.
- Hiếm gặp phần cơ bè, phần buồng nhận.
- Đôi khi: tổn thương gối nội mạc → kênh nhĩ thất

### ❖ **Tắc nghẽn đường thoát thất P- Hẹp van ĐMP (2/3 TOF): van 2 mảnh hoặc 1 mảnh -> Dày thất P:**

- Hẹp phần phễu (dưới van) 50-75%
- Hẹp thấp 40%
- Hẹp cao 35%
- Hẹp lan tỏa hình ống 25%
- Không lỗ van phổi: **thể nặng**

### ❖ **ĐMC cuỡi ngựa lên vách liên thất:** do vách nón lệch ra trước trên

### ❖ Bó His:

- Chạy ra phía sau dưới, bên trái của lỗ TLT
- Nhánh phải và phân nhánh trái trước cũng gần bờ sau của lỗ

### ❖ THBH xuất phát từ ĐMC rất nhiều ở TOF nặng

### ❖ **Kèm:** ASD, PFO 83%, cung ĐMC bên P 25%,...

## 3. Sinh lý bệnh:

### ❖ 3 yếu tố chính:

- Kích thước lỗ thông liên thất
- Mức độ hẹp đường thoát thất phải
- Lượng máu không bão hòa oxy đi vào ĐMC

### ❖ Hẹp ĐMP → tăng gánh RV → dung nạp tốt nhờ thoát qua lỗ TLT → P<sub>RV</sub> tăng lên và bằng áp lực đại tuần hoàn

### ❖ **Luồng thông qua lỗ TLT phụ thuộc:**

- Sự tắc nghẽn đường ra thất P (tắc nghẽn ngày càng tăng do sự phì đại cơ vùng phễu)
- Sức cản của đại tuần hoàn (PR) (ngày càng giảm do dẫn mạch)

### ❖ **Giảm lượng máu lên phổi gây:**

- Giảm độ bão hòa oxy máu thất T -> **tím sớm**, mức độ tím, độ dẫn đm phổi ↑↑ mức độ hẹp phổi, gây hậu quả:
  - ✓ (1) Toàn máu
  - ✓ (2) Đa HC thứ phát do thiếu Oxy máu
  - ✓ (3) Tắc mạch
  - ✓ (4) RL đông máu do giảm TC, RLCN tiểu cầu, giảm fibrinogen máu
  - ✓ (5) Dẫn mạch ngoại biên
- Áp lực và kháng lực mạch phổi thấp
- Tính thấm thành mạch phổi thay đổi

### ❖ **RLCN tim:**



- Tăng gánh áp lực thất P  $\rightarrow$  dày thất P  $\rightarrow$  suy tim P

|                                      |  |                      |
|--------------------------------------|--|----------------------|
| <b>TLT rộng<br/>Hẹp phổi nhẹ vừa</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Máu từ 2 thất vào ĐMC trong thì tâm thu</li> <li>Máu từ thất phải vào cả ĐMP và ĐMC</li> <li>ĐMP hẹp nhẹ-vừa máu không bão hòa oxy vào ĐMC (P- T shunt) không nhiều</li> </ul>                    | <b>TÍM NHẸ - VỪA</b> |
| <b>TLT rộng<br/>Hẹp phổi nặng</b>    | <ul style="list-style-type: none"> <li>Máu từ 2 thất vào ĐMC thì tâm thu</li> <li>Máu từ thất phải vào cả ĐMC và ĐMP</li> <li>Hẹp phổi nặng máu không bão hòa oxy vào ĐMC (P-T shunt) nhiều</li> </ul>                                   | <b>TÍM NẶNG</b>      |
| <b>TLT rộng<br/>Hẹp khí</b>          | <ul style="list-style-type: none"> <li>TLT rộng, máu từ 2 thất vào ĐMC thì tâm thu</li> <li>Máu từ thất phải vào ĐMC và ĐMP</li> <li>Tắc nghẽn rất nặng đường ra thất phải toàn bộ máu không bão hòa oxy từ thất phải vào ĐMC</li> </ul> | <b>TÍM RẤT NẶNG</b>  |
| <b>TLT nhỏ<br/>Hẹp phổi nhẹ vừa</b>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Máu từ thất trái qua thất phải trong thì tâm thu</li> <li>Chỉ có máu từ thất trái vào ĐMC</li> <li>Máu từ thất phải chỉ vào ĐMP không R-L shunt</li> </ul>  | <b>TOF HỒNG</b>      |

- Thất T giảm thể tích đổ đầy tâm trương, giảm co bóp thất T: ở TOF già

#### 4. Lâm sàng:

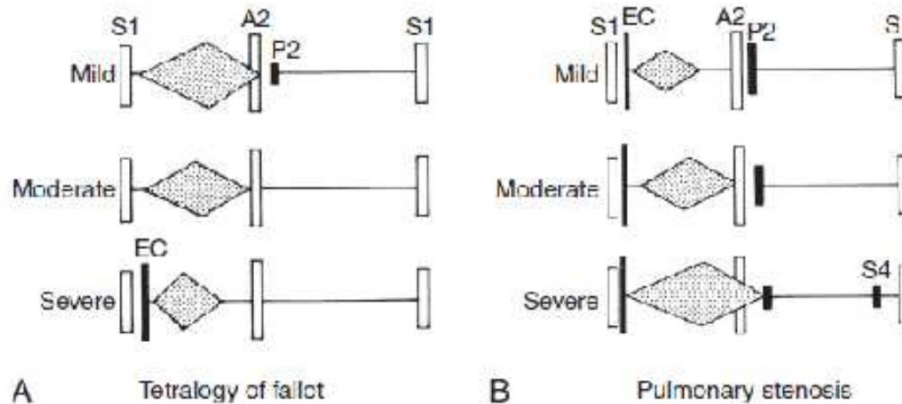
##### ❖ TCCN:

- Tím:**
  - ✓ Ngay lúc sanh: tím nặng khi không có lỗ van ĐMP
  - ✓ Vài tháng sau sinh: do còn ống ĐM, HbF và nhu cầu O<sub>2</sub> thấp trong 3m đầu
- ✓ Khó thở phải ngồi xổm
- ✓ Triệu chứng suy tim: TOF hồng có thể không có.

##### ❖ TCTT:

- ✓ Thở nhanh, sâu
- ✓ Tím, móng khum, đầu chi dùi trống (trẻ lớn)
- ✓ Ngực trái lép nhẹ (+/-) hay tăng động ở mũi ức (+/-)
- ✓ **Hẹp phổi:**
  - Rung miêu ở KGS II, III trái (+/-)
  - S2 đơn do P2 đóng sớm
  - ATTTThu dạng phụt ở KGS II trái, 3/6 – 5/6. Hẹp càng nặng, âm thổi càng nhỏ và ngắn
- ✓ ATTTThu do hẹp chủ tương đối: KGS II trái
- ✓ Click phun do dẫn ĐMC: KGS III trái
- ✓ Âm thổi liên tục ở KGS II trái (còn ống ĐM) hoặc bên ngực phải hoặc sau lưng giữa 2 xương bả vai (tuần hoàn bàng hệ chủ -phổi).

- Sự khác nhau của âm thổi tâm thu hẹp phổi ở hẹp phổi đơn thuần và TOF:



## 5. CLS:

### ❖ ECG:

- ✓ Trục QRS lệch phải, bình thường ở thể Fallot hồng (biểu hiện dày 2 thất)
- ✓ Dày thất P
- ✓ Dày 2 thất
- ✓ Lớn nhĩ P ít gặp

### ❖ XQ ngực:

- Bóng tim: hình chiếc giày (+/-)
- TH phổi thường giảm hoặc **tăng** (nếu có THBH chủ-phổi lớn hoặc PDA)
- Lớn nhĩ P 25%
- Cung ĐMC phải 25%

### ❖ **SÂ tim:** xác định 4 tật chính đầy đủ các đặc điểm

### ❖ **Thông tim:** can thiệp hơn là chẩn đoán

- ✓ Khảo sát nguồn gốc và lộ trình mạch vành
- ✓ Khảo sát hệ ĐMP, đặc biệt khi tắc phần xa không khảo sát rõ trên thành ngực

### ❖ **Xét nghiệm máu:**

- ✓ Đa HC (Hct, Hb, HC tăng cao), cô đặc máu
- ✓ KMĐM: toan máu
- ✓ Xét nghiệm đông máu: Fibrinogen giảm, tiểu cầu giảm, RLĐM
- ✓ Sắt, sắt HT có thể giảm

## 6. Diễn tiến LS:

- Nếu không điều trị: tỉ lệ tử vong 25% trong năm đầu (hiếm trong tháng đầu), 40% 3 tuổi, 70% 10 tuổi, 95% 40 tuổi
- Tím ngày càng nặng, xuất hiện cơn tím thiếu oxy do hẹp đường thoát thất P ngày càng nặng và tình trạng đa HC

### ❖ **Biến chứng:**

- Đa HC thứ phát do thiếu oxy máu
- Thiếu sắt tương đối
- Áp xe, tai biến mạch não (hiếm gặp)

- VNTM nhiễm trùng
- Hở ĐMC: trong TOF nặng
- RLĐM: biến chứng muộn tím kéo dài

## 7. Điều trị:

### ❖ Nội khoa:

- Phòng ngừa cơn tím: propranolol 0,5 - 1,5 mg/kg mỗi 6 giờ
- Giữ vệ sinh răng miệng và dùng KS phòng viêm nội tâm mạch nhiễm trùng khi làm thủ thuật.
- Điều trị thiếu sắt tương đối (thiếu sắt dễ gây tai biến MM não)
- Xử trí cơn tím:
  - ✓ Tư thế gối ngực
  - ✓ Thở oxy qua mask có túi dự trữ
  - ✓ An thần: Morphine sulfate, Diazepam, Ketamin
  - ✓ Chống toan: bicarbonate natri
  - ✓ Propranolol: 0,1-0,2 mg/kg/lần pha 10ml nước cất, bơm TM < ½ liều này → không hiệu quả, tiêm ½ liều còn lại trong 5-10 phút.
  - ✓ Co mạch: Phenylephrine HCl, methoxamine. Không để HA >20% so với trước dùng
  - ✓ Truyền dịch điện giải
  - ✓ Gây mê phẫu thuật cấp cứu nếu không hiệu quả

### ❖ Ngoại khoa:

- Chỉ định phẫu thuật tạm thời:
  - ✓ Sơ sinh: TOF kèm không lỗ van phổi
  - ✓ <3-4m hoặc <2.5kg lên cơn tím thường xuyên ko kiểm soát dc bằng thuốc
  - ✓ <1t, lên cơn tím ko kiểm soát dc bằng thuốc kèm thiếu sản vòng van ĐMP và giải phẫu đm vành ko tiện cho phẫu thuật
  - ✓ Nhánh ĐMP quá nhỏ
- Phẫu thuật hoàn toàn:
  - ✓ Thời điểm: tùy điều kiện nơi mổ và trẻ >3m. Hầu hết lúc 1-2 tuổi, lớn hơn nếu kèm bất thường đm vành, thiếu sản vòng van ĐMP.
  - ✓ Chỉ định: khi nhánh ĐMP ko quá nhỏ hoặc đã làm Blalock-Taussig shunt (tại shunt chủ-phổi tạm thời, thường là đm dưới đòn và đm phổi cùng bên) >6-12m.
  - ✓ Kỹ thuật: vá VSD, mở rộng đường thoát thất P, mở rộng thân ĐMP (bằng transanular patch hoặc ống nối thất P-ĐMP khi có bất thường ĐM vành)
  - ✓ Tử vong hậu phẫu: 2-3% trong 2-3 năm đầu với TOF không biến chứng. YTNC: <3m hoặc >4t, thiếu sản vòng van ĐMP. VSD nhiều lỗ, THBH chủ-phổi nhiều, HC Down.
  - ✓ Biến chứng hậu phẫu: chảy máu/TOF “già”, đa HC, hở phổi, suy tim tạm thời, block nhánh P (90% dung nạp tốt), block tim hoàn toàn <1%, loạn nhịp thất (hiếm)

- ✓ Theo dõi hậu phẫu: phòng viêm nội tâm mạc suốt đời, hạn chế vận động. Tái khám mỗi 6-12m, đặc biệt khi còn bất thường ở tim (PDA, hẹp phổi,...) Phẫu thuật lại khi có TCLS. Có thể gặp rối loạn nhịp thất trẻ, RL nút xoang, block nhĩ thất hoàn toàn

#### IV) THÔNG LIÊN THẤT-VSD:

##### 1. Định nghĩa:

- Tật tim do khiếm khuyết bẩm sinh vách liên thất qua 1 hay nhiều lỗ thông trên vách.
- Bệnh TBS thường gặp nhất.

##### 2. Hình thái học:

| Loại         | %       | VỊ TRÍ/ CẤU TRÚC LÂN CẬN                             |
|--------------|---------|--|
| Quanh màng   | 70-80%  | Gần van 3 lá<br>Đường dẫn truyền nằm ở bờ sau        |
| Cơ bè        | 5 - 10% | Bao quanh là cơ bè, có nhiều lỗ, xa đường dẫn truyền |
| Phần dưới ĐM | 5-15%   | Bao quanh là van tổ chim, xa đường dẫn truyền        |
| Phần nhận    | < 5%    | Nằm phía sau, gần đường dẫn truyền                   |

##### 3. Sinh lý bệnh:

- 2 yếu tố quyết định:
  - ✓ Lưu lượng shunt
  - ✓ Chiều luồng shunt

→ phụ thuộc kích thước lỗ thông và tương quan giữa kháng lực phổi – đại tuần hoàn (kháng lực đại tuần hoàn ít thay đổi). Kích thước lỗ càng lớn, PVR càng nhỏ -> shunt T-P càng lớn và ngược lại

- **Máu từ thất T qua thất P qua lỗ TLT:**
  - ✓ Suốt chu chuyển tim, nhiều hơn ở kỳ tâm thu (do chênh áp ở kì tâm thu lớn)
  - ✓ Gây ra 3 hậu quả:
    - (1) Tăng lưu lượng máu phổi ( > máu ra ngoại biên)
    - (2) Tăng gánh tâm trương thất T
    - (3) Giảm lưu lượng máu ra ngoại biên
- **TLT hạn chế:** luồng thông tại chỗ, ít phụ thuộc PVR.
  - ✓ Dẫn nhẹ ĐMP, nhĩ + thất T.
  - ✓ Mức độ trung bình : lớn nhĩ T, thất T, đm phổi, tm phổi
  - ✓ Không gây tăng gánh áp thất P và lớn thất P
- **TLT không hạn chế** gây tăng gánh áp thất P -> lớn thất P do luồng shunt lớn
- **Tăng LLMP kéo dài** gây biến đổi cấu trúc mạch máu phổi qua 6 giai đoạn → tăng kháng lực mạch phổi → giảm máu lên phổi → giảm máu về tim trái:
  - ✓ Nhĩ, thất T nhỏ lại
  - ✓ Chiều luồng thông phụ thuộc tỷ lệ kháng lực mạch phổi và đại tuần hoàn (không phải là tỷ lệ áp lực 2 buồng thất)

#### 4. Lâm sàng:

##### ❖ TCCN:

- **Kích thước lỗ thông:**
  - ✓ **Nhỏ** (<1/3 đường kính đm chủ) không triệu chứng, phát triển bình thường
  - ✓ **Vừa, lớn:** triệu chứng 2-4w sau sanh, bất thường ăn bú, chậm phát triển CN, CC, NTHH dưới nhiều lần
- Kháng lực mạch phổi tăng cao → đảo shunt → **tím tw**
- Mức độ ảnh hưởng lên chức năng tim → triệu chứng suy tim : mệt mỏi, ăn uống kém, tiểu ít, phù, khó thở, vã mồ hôi đặc biệt khi gắng sức.

##### ❖ TCTT:

- Triệu chứng đặc trưng – Âm thổi tâm thu :
  - ✓ Không nghe ở BN có lỗ TLT lớn hoặc KL mạch phổi tăng nhiều
  - ✓ Lỗ nhỏ : nghe được 3/6-4/6 dạng phụt KLS 4 bờ trái, (±) rung miêu tâm thu
  - ✓ Lỗ trung bình, lớn : 3/6-4/6 dạng tràn KLS 4 bờ trái, lan hình nan hoa
  - ✓ Lỗ cơ bè : AT nhỏ dần, biến mất cuối kì tâm thu do giảm kích thước lỗ thông

##### ❖ Các triệu chứng khác :

- **Tăng lưu lượng máu lên phổi:** thở nhanh, co lõm ngực, viêm phổi, hẹp phổi tương đối (ATTThu), T2 tách đôi, khi có tăng áp phổi → T2 đánh và mạnh
- **Tăng gánh tâm trương thất T :**
  - ✓ Mỏm tim lệch xuống dưới ra ngoài đường trung đòn, diện đập mỏm tim rộng.
  - ✓  $Q_p/Q_s > 2 \rightarrow$  T3 và rung tâm trương do hẹp 2 lá tương đối
  - ✓ ATTThu do hở 2 lá (do thất T dẫn)
  - ✓ Lồng ngực trái gồ cao: tăng gánh tâm trương kéo dài trên 6m
- **Giảm máu ra ngoại biên:**
  - ✓ Nhịp nhanh, mạch nảy mạnh

- ✓ Đổ mồ hôi, chân tay mát (kích thích giao cảm)
  - ✓ Phù, gan to (?)
  - **Triệu chứng của biến chứng:** suy tim, tăng áp phổi, đảo shunt, sa van chủ, viêm phổi, VNTM nhiễm trùng
5. **Cận lâm sàng:**
- ❖ **Xquang phổi:**
    - **TLT lỗ nhỏ:** gần như bình thường
    - **TLT lỗ vừa:** 3 hình ảnh (1) Lớn thất T (2) Cung ĐMP phồng (3) Tăng tuần hoàn phổi chủ động (nhiều mức độ, tùy lưu lượng shunt)
    - **TLT lỗ lớn:**
      - ✓ **Nếu tăng PVR nhẹ:** bóng tim to 2 thất, mỏm hơi dịch sau, cung ĐMP phồng, tuần hoàn phổi chủ động
      - ✓ **Nếu tăng PVR nặng:** bóng tim bt + mỏm chéch trái, ra sau (do thất P dày) + hình ảnh cắt cụt (cung đm phổi phồng, rốn phổi đậm nhưng 1/3 ngoài phế trường sáng)
  - ❖ **Điện tâm đồ:**
    - **TLT lỗ nhỏ:** gần như bình thường hoặc RSR' ở V1, V4R.
    - **TLT lỗ vừa (hạn chế):** dày nhĩ T, thất T, theo kiểu tăng gánh tâm trương
    - **TLT lỗ lớn (không hạn chế):** hình ảnh lớn 2 thất
    - **TLT đảo shunt:** dày thất P
  - ❖ **Siêu âm tim: chính xác nhất** → quyết định hướng điều trị, theo dõi biến chứng, hậu phẫu.
6. **Diễn tiến tự nhiên:**
- Tự đóng:
    - ✓ **TLT buồng nhận và thoát máu:** không tự đóng được
    - ✓ **TLT phần màng và cơ bè:** có thể nhỏ dần, tự bít, tỉ lệ 25% (25% trước 1 tuổi, 60% trước 3 tuổi, 90% trước 8 tuổi)
    - ✓ **Cơ chế:** bít do tăng sinh mô sợi, phì đại cơ xung quanh đôi khi nhờ lá van 3 lá hoặc ĐMC
  - **Hở van 3 lá, hở van chủ:** do lá van bít lỗ TLT
7. **Điều trị:**
- ❖ **Nội khoa:**
    - Điều trị suy tim: lợi tiểu, captopril và digoxin tùy mức độ suy tim
    - Điều trị biến chứng: viêm phổi, tăng áp phổi
    - KS dự phòng VNTM nhiễm trùng khi làm thủ thuật chảy máu
  - ❖ **Ngoại khoa:**
    - **Thông tim đóng VSD:**
      - ✓ **Chỉ định:** VSD phần màng hoặc cơ bè kèm (1) có triệu chứng hoặc shunt T-P đáng kể, lớn thất T hoặc nhĩ T, (2) VSD nhỏ nhưng ko còn khả năng tự đóng, (2) tiền căn VNTM nhiễm trùng, (4) VSD tồn lưu sau phẫu thuật tim
      - ✓ **Chống chỉ định:**
        - VSD cơ bè có rìa ĐM chủ <4mm hoặc VSD phần màng có rìa ĐM chủ <2mm



- PVR >8 đvWood
- Sa van ĐMC tb-nặng
- Kèm tật tim khác cần phẫu thuật hoặc bệnh lý toàn thân (nhiễm trùng huyết, RL đông máu,..)
- CCĐ dùng chống ngưng tập tiểu cầu
- <5kg
- **Phẫu thuật:**
  - ✓ **Tạm thời:** thắt vòng van ĐMP (ít dùng khi tình trạng nặng hoặc VSD nhiều lỗ)
  - ✓ **Triệt để** với tuần hoàn ngoài cơ thể khi trẻ 2-4 tuổi. CCĐ: suy tim ko thể điều trị nội khoa, viêm phổi nặng khó điều trị hoặc tái đi tái lại, VSD kèm sa van ĐMC gây hở chủ tb, tăng kháng lực phổi, Qp/Qs >2.

## V) THÔNG LIÊN NHĨ

### 1. Định nghĩa:

- Bệnh TBS do tổn thương vách liên nhĩ, tạo nên lỗ thông giữa 2 tâm nhĩ.
- ASD đơn thuần chiếm 5-10% bệnh TBS
- Nam/Nữ: 1/2

### 2. Hình thái học:

- 4 loại thường gặp:
  - ✓ TLN lỗ thứ phát: 50-70%
  - ✓ TLN lỗ nguyên phát: 15%
  - ✓ TLN lỗ xoang TM: 10% (thường TMC trên)
  - ✓ TLN lỗ xoang vành

### 3. Sinh lý bệnh:

#### ❖ 3 yếu tố chính:

- ✓ **Lưu lượng qua lỗ thông** (ít phụ thuộc kích thước lỗ thông) → phụ thuộc vào độ dẫn nỡ 2 thất thì tâm trương và tương quan kháng lực chủ - phổi
- ✓ Sức cản của hệ động mạch
- ✓ Thời gian kéo dài bệnh
- Máu từ nhĩ T → nhĩ P → thất P → **tăng gánh tâm trương thất P** → tăng LLMP → tăng áp phổi (lâu dần áp lực thất P ≥ thất T) → lưu lượng máu qua lỗ thông ↓ → shunt 2 chiều hoặc đảo shunt.
- Tăng áp phổi hiểm khi dẫn đến suy tim vì:
  - ✓ ĐMP có thể chịu được lưu lượng máu tăng trong thời gian dài
  - ✓ Áp lực ĐM hệ thống không truyền trực tiếp lên ĐMP (do máu qua ASD vào kì tâm trương)

### 4. Lâm sàng:

#### ❖ **Triệu chứng cơ năng:** thường không có, ít khi xuất hiện sớm

- Mới sinh, tím nhẹ khi khóc (+/-)
- ASD lớn hoặc kéo dài -> suy tim (+/-)

#### ❖ **Triệu chứng thực thể:**

- ATTTương do hẹp 3 lá cơ năng

- ATTTThu do hẹp phổi cơ năng
- T2 tách đôi **rộng cố định**. **Rộng** do dẫn thất P, kéo dài thời gian khử cực, cơ thất -> đóng van phổi chậm. **Cố định** do sự **bù trừ** trong thì hít vào, máu về nhĩ P ↑ đồng thời phổi nở ra chèn vào tm phổi -> ↓ máu về nhĩ T -> ↓ máu qua ASD; khi thở ra, máu về nhĩ P ↓ nhưng máu từ tm phổi về tim T ↑.
- **T2 đánh** nếu tăng áp phổi

#### 5. Cận lâm sàng:

##### ❖ XQ:

- Lớn nhĩ P, thất P
- Tăng TH phổi chủ động:

❖ **Điện tâm đồ:** Trục lệch phải  $90^\circ - 180^\circ$ , dẫn nhĩ P, thất P kiểu tăng gánh tâm trương hoặc có block nhánh P

❖ **Siêu âm tim:** phát hiện, đánh giá lỗ thông, shunt, áp lực ĐMP. Với trẻ lớn, thanh niên, thừa cân → nên dùng đầu dò thực quản quan sát rõ hơn

#### 6. Diễn tiến tự nhiên:

- 20-30% đóng tự nhiên, lỗ nhỏ dễ đóng hơn, hiếm khi đóng sau 1 tuổi
- 1% ASD lớn suy tim, 0.1% tử vong trong năm đầu, 5-15% lúc 30 tuổi do tăng áp phổi và HC Eisenmenger

##### ❖ **Biến chứng:**

- Nhiễm trùng HH dưới tái đi tái lại
- Suy tim
- Chậm phát triển
- RL nhịp
- Huyết khối nghịch

#### 7. Điều trị:

##### ❖ **Nội khoa:**

- Không cần hạn chế vận động (trừ suy tim, tăng áp phổi)
- Sung huyết phổi → lợi tiểu
- Suy tim độ III, IV → Digoxin
- Tăng áp phổi nặng → thuốc dẫn mạch phổi : Sildenafil, Bosentan.

## VI) HEP PHỔI

#### 1. Định nghĩa:

- Bất thường đường thoát thất P
- Có thể là trên van (dọc nhánh ngoại biên của ĐMP), tại van hay dưới van
- Hẹp van ĐMP chiếm 80-90% hẹp phổi

#### 2. Hình thái học:

- **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 dẫn 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, gồm 2 nhóm
  - ✓ 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.

### 3. Sinh lý bệnh:

- Hẹp van → tăng áp lực thất P → phì đại thất P, ở trẻ em có tăng sinh số lượng mao mạch và tb cơ tim (dung nạp tốt hơn người lớn) → sau đó: dẫn thất P → hở 3 lá.
- LLMP bình thường hoặc giảm tùy mức độ hẹp
- Trên LS suy tim P với dẫn thất P chia 2 nhóm:
  - ✓ Nhóm sơ sinh có hẹp phổi nặng.
  - ✓ Nhóm hẹp phổi nặng mà không được phát hiện trong thời gian dài.
- Tím thứ phát:
  - ✓ CLT giảm (tím ngoại biên)
  - ✓ Shunt P-T qua lỗ bầu dục hoặc ASD (do giảm đàn hồi thất P → tăng áp lực đổ đầy cuối tâm trương → tăng áp suất nhĩ phải → mở lỗ bầu dục)
- Hẹp phổi nặng → hở 3 lá.
- Đánh giá độ nặng dựa vào độ chênh áp qua van ĐMP bằng Doppler hay chụp mạch máu và so sánh áp lực buồng thất P và áp lực hệ thống.

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

### 4. Lâm sàng:

#### ❖ Triệu chứng cơ năng:

- Hẹp nhẹ: không triệu chứng
- Hẹp vừa – nặng:
  - ✓ Khó thở khi gắng sức
  - ✓ Triệu chứng ↓ CLT (RL nhịp thất, TMCT): đau thắt ngực, ngất, đột tử
- Đa số hẹp phổi phát triển thể chất bình thường

#### ❖ Triệu chứng thực thể:

- Nhìn, sờ: ổ đập bất thường + rung miêu tâm thu ở KLS 2,3 trái và hố thượng ức.
- Nghe:
  - ✓ T2 bình thường hoặc tách đôi rộng, **mức độ hẹp** ↑↑ mức độ tách đôi (hẹp càng nặng, tách đôi càng rộng), ↑↓ với cường độ T2 (hẹp càng nặng, T2 càng nhỏ)
  - ✓ T4 + gan to → suy tim phải

- ✓ **Click phun tâm thu** (do mở đột ngột lá van hình vòm dày) ở KLS 2,3 trái, phân biệt với T1 tách đôi bằng âm sắc, vị trí, thì hô hấp. **Khoảng cách T1-click tỉ lệ nghịch với mức độ hẹp** do hẹp càng nặng, sự chênh áp giữa thất P-ĐMP càng nhỏ -> van mở càng sớm.
- ✓ ATTTThu dạng phụt KLS 2,3 trái, lan sau lưng, thường chấm dứt trước T2(A2)
- ✓ ATTTThu của hở 3 lá trong **hẹp nặng**
- ✓ AT dạng tràn của hở 3 lá hoặc AT liên tục của PDA có thể che lấp ATTTThu của hẹp phổi
- Thể nặng/ sơ sinh, bệnh cảnh giống không lỗ ĐMP + vách liên thất nguyên vẹn -> tím rất sớm, suy tim -> CẤP CỨU.

#### 5. Cận lâm sàng:

##### ❖ XQ tim phổi:

- Bóng tim bình thường, bóng tim to khu suy tim
- Cung ĐMP phồng -> dẫn sau hẹp
- Sơ sinh hẹp nặng: bóng tim to + phế trường sáng

##### ❖ ECG:

- Hẹp nhẹ: bình thường
- Hẹp vừa: trục QRS lệch phải, dày thất P
- Hẹp nặng: RV1>20mm, ST chênh xuống, T âm ở V1-4, lớn nhĩ P
- Sơ sinh: có thể dày hoặc lớn thất T do thiếu sản thất P

##### ❖ Siêu âm tim:

- Định vị chỗ hẹp: trên, dưới, tại van
- Kích thước các buồng tim
- Mức độ hẹp và sự hợp lưu ĐMP và các nhánh ĐMP
- Xác định hở van 3 lá, các tổn thương phổi hợp

#### 6. Diễn tiến tự nhiên:

- Hẹp nhẹ: không tăng lên
- Hẹp vừa - nặng: tăng dần
- Hẹp nặng: tiến triển suy tim, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, đột tử khi gắng sức
- Sơ sinh hẹp nặng: hầu hết tử vong

#### 7. Điều trị nội khoa:

##### ❖ Hẹp nhẹ:

- Không điều trị
- Chỉ theo dõi: đo ECG, SÂ tim, đánh giá độ nặng, biến chứng 1 năm 1 lần.

##### ❖ Hẹp vừa - nặng:

- Nong chỗ hẹp bằng bóng: khi
  - ✓ (1) Độ chênh qua van >50mmHg hoặc
  - ✓ (2) >30mmHg và có TCLS của RL tim phải
- Chống chỉ định: hẹp dưới van, hẹp nặng trên van, thiếu sản nặng vòng van / lá van, tuần hoàn mạch vành phụ thuộc thất P, tật tim khác, nhiễm trùng huyết hay nhiễm trùng nặng.

❖ **Sơ sinh hẹp nặng:**

- Truyền PGE 0.01-0.1 ug/kg/phút → giữ PDA trong thời gian đầu
- Phòng ngừa VNTMNT, hạn chế gắng sức

**VII) CÒN ỐNG ĐỘNG MẠCH:****1. Định nghĩa:**

- Khi ống ĐM không đóng sau 3 tháng (theo Cassels)
- 5-10% các tật TBS, tỉ lệ 1/1600 ca sinh sống
- Nam/nữ: 1/3
- CNLS và mức độ non tháng tỉ lệ với PDA
- YTNC: mẹ bị Rubella 3m đầu thai kì
- PDA làm tăng tần suất:
  - ✓ Viêm ruột hoại tử
  - ✓ Bất thường tưới máu não
  - ✓ HC suy HH cấp
  - ✓ Bệnh phổi mạn tính

**2. Hình thái học:**

- Có thể 1-2 bên hoặc không có
- Kích thước ống đm (trẻ nhũ nhi):
  - ✓ Dài 2-8mm
  - ✓ ĐK trung bình 7mm
- Thành ống ĐM khác thành mạch bình thường:
  - ✓ Lớp trung gian: ngoài cơ vòng ngoài, cơ dọc trong là sợi elastin đồng tâm còn có một số sợi cơ đặc biệt xếp xoắn ốc → **Co cơ**: làm hẹp ĐK + rút ngắn ống lại.
  - ✓ Lớp nội mạch: mỏng/phôi thai, lúc sinh dày lên, lớp elastin bắt đầu phân mảnh → đóng vai trò cho sự đóng ống ĐM.

**3. Sinh lý bệnh:**❖ **Sinh lý bình thường:**

- **Thời kì phôi thai:**
  - ✓ **Máu đỏ:** TM rốn → TM chủ dưới → nhĩ P → nhĩ T → thất T → ĐMC
  - ✓ **Máu đen:** TM chủ trên → nhĩ P (trộn với một phần máu đỏ về từ TM chủ dưới) → thất P → ĐMP → ống ĐM (do thời kì bào thai PVR cao) → ĐMC → máu đi nuôi phần dưới cơ thể (phần ĐMC sau chỗ đổ của ống ĐM) có độ bão hòa oxy thấp hơn phần trên.
- **Sau sanh:** ống ĐM đóng về cấu trúc và chức năng → không còn thông thương → độ bão hòa oxy máu ĐM ở phần trên và dưới như nhau
- **3 giai đoạn đóng ống ĐM** (xen kẽ và song song nhau):
  - ✓ Co thắt cơ trơn → hẹp lòng mạch, rút ngắn ống, gây thiếu oxy từng vùng ở lớp trung gian → chết tb cơ trơn tại chỗ, đồng thời sản xuất yếu tố tăng trưởng tb nội mô-**VFGF** → hóa sợi ống ĐM
  - ✓ Mất đáp ứng dẫn mạch do ức chế PG
  - ✓ Thay đổi cấu trúc giải phẫu dẫn đến sự đóng vĩnh viễn

- Các yếu tố giúp duy trì ống ĐM:
  - ✓ PO<sub>2</sub> thấp
  - ✓ PG
  - ✓ NO tại chỗ
  - ✓ Adenosine tuần hoàn
- Các yếu tố giúp đóng ống ĐM:
  - ✓ PO<sub>2</sub> cao
  - ✓ Endothelin 1
  - ✓ Noradrenaline
  - ✓ Acetylcholin
  - ✓ Bradykinin

❖ **Sinh lý bệnh:**

- Khi còn ống đm -> máu từ ĐMC vào ĐMP (lưu lượng shunt T-P phụ thuộc hình dạng, kích thước và tương quan kháng lực phổi-chủ):
  - ✓ → tăng LLMP → tăng máu về nhĩ T -> thất T → tăng áp lực cuối tâm trương thất T → ứ ngược dòng
  - ✓ → thất T tăng CLT bù trừ duy trì lưu lượng máu hệ thống (trẻ đủ tháng có thể duy trì shunt T-P khoảng 75% cung lượng thất T) → lâu dần giảm tưới máu cơ quan
- Không đủ máu tới ngoại biên → triệu chứng giảm tưới máu:
  - ✓ Da, cơ, đường tiêu hóa, đặc biệt gây **viêm ruột hoại tử**
  - ✓ Cơ tim (do tưới máu cơ tim chủ yếu thì tâm trương), đồng thời kết hợp sự tăng áp lực cuối tâm trương thất T và sự mất máu vào ống đm trong kỳ tâm trương.
- Ứ máu ngược dòng:
  - ✓ Gây phù phổi cấp
  - ✓ Ở **trẻ non tháng**: màng mao mạch tính thấm cao + albumin máu thấp → dễ phù phổi cấp dù áp lực mạch phổi chưa tăng đáng kể

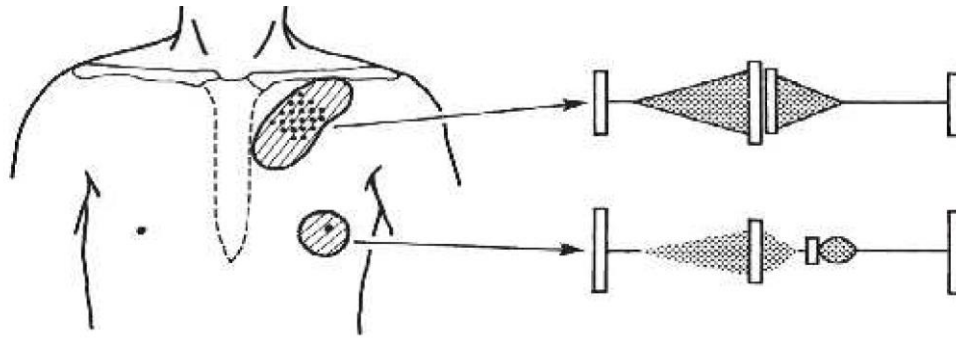
4. **Lâm sàng:**

❖ **Phụ thuộc vào kích thước ống ĐM và kháng lực mạch phổi:**

- **PDA nhỏ**: không có TCCN và khám ÂT liên tục ở KLS 2 bờ trái xương ức
- **PDA vừa**:
  - ✓ Shunt ↑ dần do kháng lực mạch phổi giảm dần trong vài tháng đầu sau sinh.
  - ✓ Tăng lưu lượng máu phổi → nhiễm trùng hô hấp tái lại, mệt khi gắng sức.



- ✓ Khám tim mạch: **mạch nẩy mạnh chìm nhanh** + tim tăng động + ÂT



liên tục

- **PDA nặng:** phát triển suy tim sớm
  - ✓ Thở nhanh
  - ✓ Chậm phát triển
  - ✓ Tim nhanh, tăng động trước tim, **mạch nẩy mạnh**
  - ✓ Gan to
  - ✓ Trẻ non tháng với PDA thường suy hô hấp và cần đặt NKQ

#### 5. Cận lâm sàng:

##### ❖ XQ ngực:

- Lớn nhĩ T, thất T
- Tăng tuần hoàn phổi chủ động

##### ❖ Điện tâm đồ :

- **PDA nhỏ:** bình thường
- **PDA lớn:** lớn thất T, đôi khi nhĩ T
- T ngược, ST chênh xuống → TMCT (do thất T hoạt động nhiều hơn, quá tải tuần hoàn phổi, tưới máu vành thấp)

##### ❖ Siêu âm tim:

- Xác định vị trí, kích thước PDA
- Xác định luồng shunt, áp lực ĐMP, buồng tim
- Đánh giá các tổn thương phổi hợp

#### 6. Diễn tiến tự nhiên :

- Không giống trẻ non tháng, **trẻ đủ tháng và trẻ lớn có khả năng đóng PDA thấp hơn**, do thường liên quan đến bất thường cơ trơn hơn là giảm đáp ứng O<sub>2</sub>
- PDA có shunt lớn dễ biến chứng :
  - ✓ Suy tim
  - ✓ VP tái phát
  - ✓ HC Eisenmenger (kèm tăng áp phổi)
  - ✓ Phình và vỡ PDA hiếm gặp hơn

### VIII) TIẾP CẬN SUY TIM :

1. **ĐN:** Tình trạng tim không đủ khả năng bơm máu đáp ứng nhu cầu cơ thể

**2. Chẩn đoán:**❖ **Lâm sàng:** chủ yếu

- **TCCN:** **mệt khi gắng sức** -> **Trẻ nhỏ:** bú kém, thở nhanh, vã mồ hôi khi bú, tăng cân chậm; **Trẻ lớn:** hơi thở ngắn khi gắng sức, nhanh mệt, phù mắt, chi.
- **TCTT:**
  - ✓ Đáp ứng bù trừ: **nhịp nhanh\***, mạch nhẹ, yếu, lớn tim (**luôn gặp**, XQ tim cây hơn), tăng hoạt giao cảm (chậm lớn, da lạnh ẩm, vã mồ hôi,..)
  - ✓ Sung huyết phổi: khô khè, thở nhanh, **khó thở\*** khi nằm/ gắng sức, **rale ứ đọng\***
  - ✓ Sung huyết hệ thống: **gan to\*** (thường gặp, ko đặc hiệu, ko có cũng ko dc loại trừ do có thể gặp trong suy tim T đđ sớm), phù mi mắt/ nhũ nhĩ, TMCN, phù chi/ trẻ lớn
  - ✓ **\* triệu chứng trung thành suy tim**

❖ **CLS:**

- Bóng tim to/XQ: **dấu hiệu quyết định** -> Nếu ko có: loại trừ suy tim trừ bất thường hồi lưu tm phổi (kèm hình ảnh phù phổi hoặc sung huyết tm)
- ECG giúp chẩn đoán nguyên nhân
- SA tim chẩn đoán, đánh giá độ nặng, nguyên nhân suy tim
- ANP, BNP, NT-proBNP ít có giá trị (bình thường được cơ nhĩ/thất tiết ra khi có quá tải thể tích hay áp lực nhằm giãn mạch, bài niệu, giảm tác dụng giữ muối nước của hệ RAA)

**3. Phân loại:**❖ **Cấp:** do ↓ đột ngột CLT -> suy tim tâm thu: tụt HA + phù (-)

- Sốc tim: RLCN cơ tim
- Phù phổi cấp: khó thở, thở nhanh nông, ho khạc đàm bọt hồng, khô khè, đau ngực, rale phổi
- Đột tử do tim

❖ **Mạn:** sự ↓ từ từ CLT -> suy tim tâm thu/trương. Nếu có HC suy tim, đây là chẩn đoán loại trừ sau suy tim cấp

- Phân độ theo ROSS:
  - ✓ 1: không triệu chứng
  - ✓ 2: khó thở khi gắng sức (khó thở nhẹ hoặc vã mồ hôi khi bú), **ko ảnh hưởng phát triển**
  - ✓ 3: khó thở nhiều khi gắng sức (khó thở nhiều hay vã mồ hôi nhiều khi bú), **kèm chậm phát triển**
  - ✓ 4: có TC (thở nhanh, co kéo, thở rên, vã mồ hôi) ngay cả khi nghỉ ngơi

**4. Nguyên nhân:****a. Quá tải thể tích:**

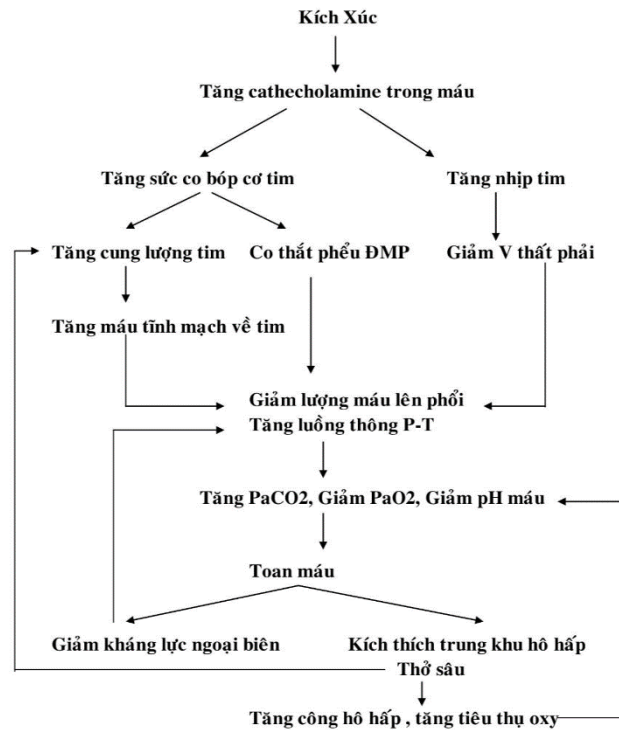
- **TBS shunt T-P:**
  - ✓ VSD, PDA, kênh nhĩ thất: **ít suy tim trước 6-8w tuổi** do PVR còn cao -> ↓ shunt T-P, **trẻ non tháng** PVR ↓ nhanh -> suy tim sớm (trong 1w đầu)

- ✓ TOF ít suy tim sớm trừ khi shunt chủ-phổi lớn (sau thực hiện BT-shunt) hoặc nhiều THBH chủ phổi hay phế quản
- ✓ ASD hiếm khi gây suy tim trẻ em do thành P mỏng hơn T, thích nghi với việc căng dẫn chứa máu.
- Hở van : 2 lá, 3 lá
- b. Quả tải áp lực :**
  - T : hẹp chủ nặng, hẹp eo đm chủ
  - P : hẹp phổi nặng, bất thường hồi lưu tm phổi, tim 3 buồng nhĩ,...
- c. Cơ tim :**
  - Bệnh cơ tim giãn nở/ phì đại bẩm sinh hay mắc phải
  - Viêm cơ tim
  - Chấn thương, NT huyết, ngộ độc
- d. RL nhịp :**
  - Nhịp nhanh : ↓ thời gian đổ đầy thất -> ↓ SV -> ↓ CO
  - Nhịp chậm : HC suy nút xoang, block nhĩ thất
- 5. Yếu tố thúc đẩy :**
  - Nhiễm trùng
  - Đợt thấp cấp
  - RL điện giải, chuyển hóa
  - RL nhịp
  - Thiếu máu

## **IX) TIẾP CẬN CƠN TÍM THIẾU OXY :**

- 1. ĐN :** tình trạng thiếu O<sub>2</sub> nặng, cấp
  - ĐK cần: hẹp đường thoát thất P + shunt P-T, thường gặp trong TOF.
  - ĐK đủ: yếu tố làm ↑ shunt P-T do ↓ kháng lực ngoại biên, ↑ PVR
- 2. Sinh bệnh học :**

- TOF : VSD đủ lớn  $\rightarrow$  cân bằng áp lực hai thất  $\Rightarrow Q_P/Q_S$  tương quan PVR/SVR.  
Yếu tố  $\uparrow$  shunt P-T làm tím nặng hơn



### 3. Chẩn đoán :

#### ❖ LS :

- **Thời điểm:** sáng sớm, sau thức dậy. Yếu tố thuận lợi :
  - ✓ Kích xúc : lo lắng, đau, khóc bú, mót rặn,
  - ✓ Nhiễm trùng : sốt, viêm hô hấp, tiêu chảy, ói
  - ✓ Toan máu
  - ✓ Thuốc : đồng vận  $\beta$ , dẫn mạch ngoại biên

#### • TCCN :

- ✓ Bứt rứt, quấy khóc hoặc nằm im rên rĩ
- ✓ Tím nặng hơn
- ✓ Thở nhanh sâu, phổi thường ko rale
- ✓ ATTTthu  $\downarrow$
- ✓ Ngất, co giật, có thể tử vong

#### ❖ CLS :

- CTM : cô đặc máu,  $\uparrow$  HC,  $\uparrow$  độ nhớt, dễ tắc mạch
- Khí máu : SaO2, PaO2, pH  $\downarrow$ , toan chuyển hóa
- XQ ngực thẳng : giảm tuần hoàn phổi
- SA tim : phát hiện tật TBS

### 4. Nguyên nhân :

- Shunt P-T + ko lỗ van ĐMP/ hẹp phổi

- TOF
- VSD +PS + TGA/DORV
- Teo 3 lá
- Tim một thất + hẹp phổi
- HC Eisenmenger

**5. Phân biệt cơn tím và TBS có tím:**

|                     | <b>Cơn tím</b>      | <b>TBS tím có suy tim</b> |
|---------------------|---------------------|---------------------------|
| <i>Nhịp thở</i>     | Nhanh sâu           | Nhanh nông, co lõm ngực   |
| <i>Nhịp tim</i>     | Bình thường         | Tăng ± gallop             |
| <i>Da niêm</i>      | Tím đậm             | Tím, ẩm, vã mồ hôi        |
| <i>Phế âm</i>       | Thô, không ran      | Thường có ran ẩm          |
| <i>Gan</i>          | Không to            | To                        |
| <i>X quang ngực</i> | Tuần hoàn phổi giảm | Tuần hoàn phổi tăng       |