

HỆP ĐỘNG MẠCH PHỔI (PULMONARY STENOSIS = PS)

PGS. TS. Vũ Minh Phúc

NỘI DUNG

- 1. Tần suất**
- 2. Bệnh học**
- 3. Sinh lý bệnh**
- 4. Lâm sàng**
- 5. Cận lâm sàng**
- 6. Diễn tiến**
- 7. Xử trí**

MỤC TIÊU

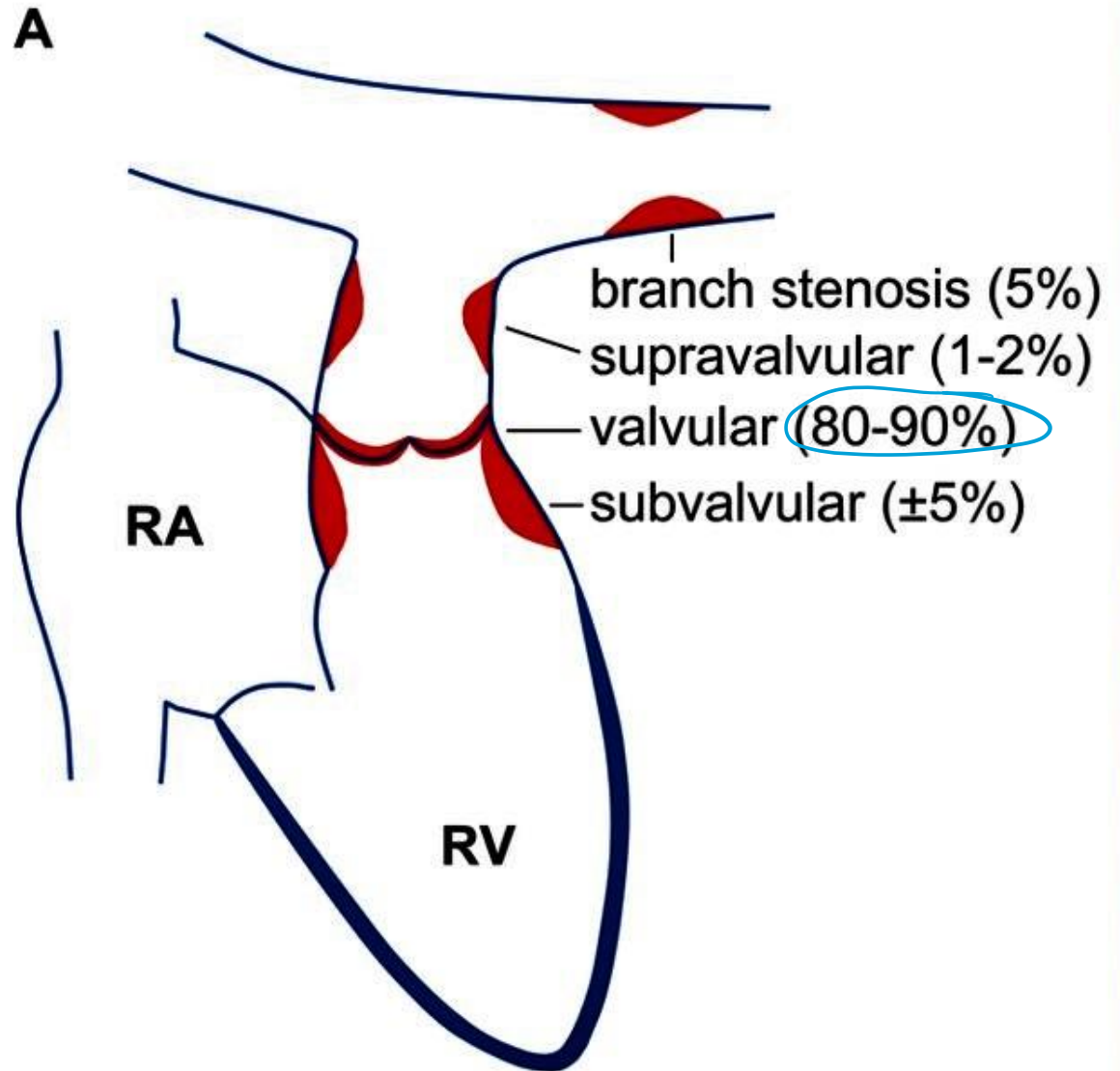
- 1. Phân loại giải phẫu tịt hẹp ĐMP.**
- 2. Trình bày sinh lý bệnh của hẹp ĐMP, áp dụng để giải thích các TCLS, CLS.**
- 3. Chỉ định điều trị nội ngoại khoa và giải thích.**

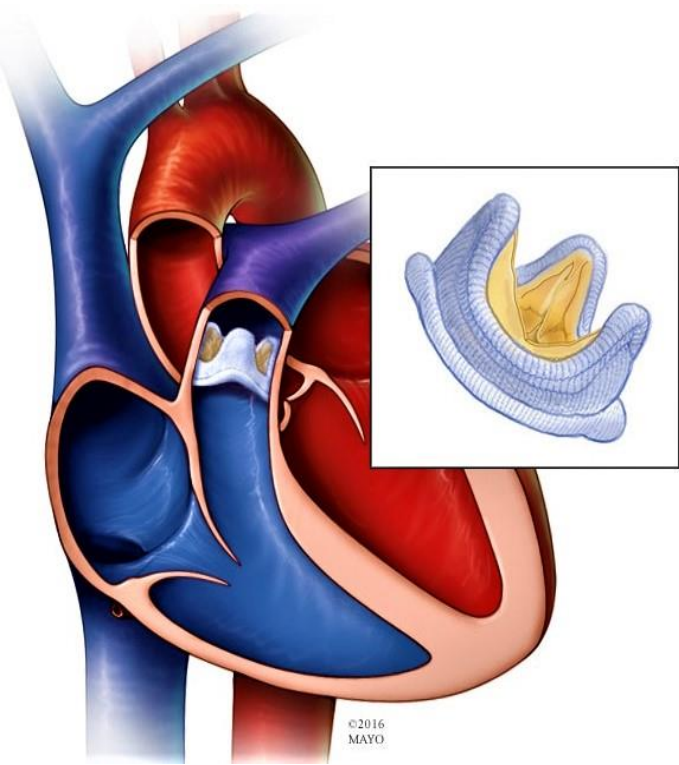
1. TẦN SUẤT

- Hẹp ĐMP đơn thuần : 8-12% TBS
- Hẹp ĐMP + tất TBS khác : 50% TBS

Chỉ đề cập hẹp ĐMP đơn thuần

2. BỆNH HỌC





2. BỆNH HỌC

Hẹp van ĐMP

- Tần suất
 - * 0,6-0,8/ 1000 trẻ SS sống
 - * 80-90% các trường hợp hẹp ĐMP
- Cấu trúc van
 - * Lá van dày, lỗ van nhỏ, mép van dính nhau, hoặc không có khe giữa các lá van
 - * Van thiếu sản: lá van dày, không đều, không di động, vòng van nhỏ (hay gặp trong HC Noonan)
- Thân ĐMP sau chỗ hẹp dẫn to (**chỉ có ở hẹp tại van**)
- Kích thước thất phải
 - * Thường bình thường
 - * Thiếu sản nếu hẹp quá nặng

Thời kì phôi thai, máu đi qua lỗ bầu dục qua tim (T) luôn → Tim (P) ko hoạt động

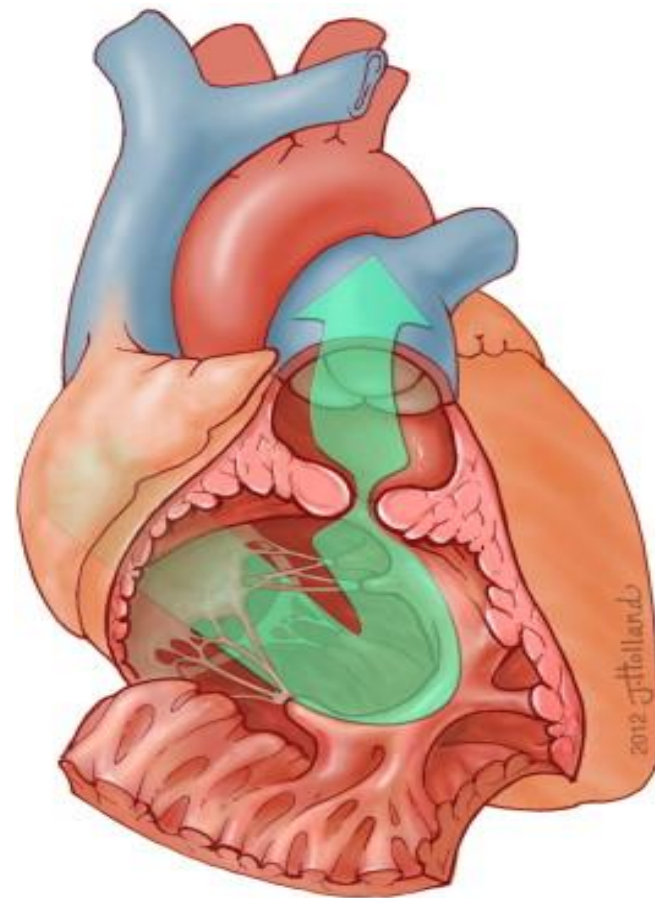


2. BỆNH HỌC

- Hẹp dưới van ĐMP (hẹp phễu ĐMP)



Type 2

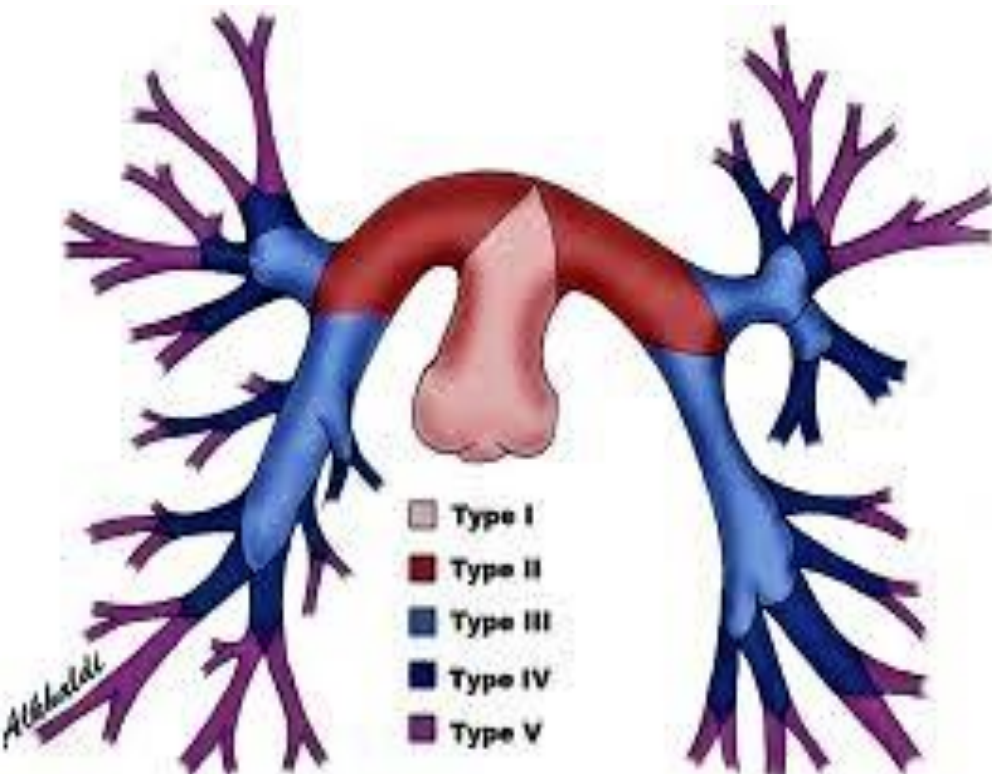


Type 1: Thất phải 2 buồng

2. BỆNH HỌC

- **Hẹp trên van ĐMP**

- Tần suất : 2-3 % (đơn thuần và kết hợp TBS khác)
- Thường kèm các hội chứng bẩm sinh: Rubella, William, Noonan, Alagille, Ehler-Danlos, Silver-Russell.



- Vị trí hẹp

- * Thân ĐMP
- * 2 nhánh chính
- * Nhánh ngoại biên
- * Nhiều vị trí

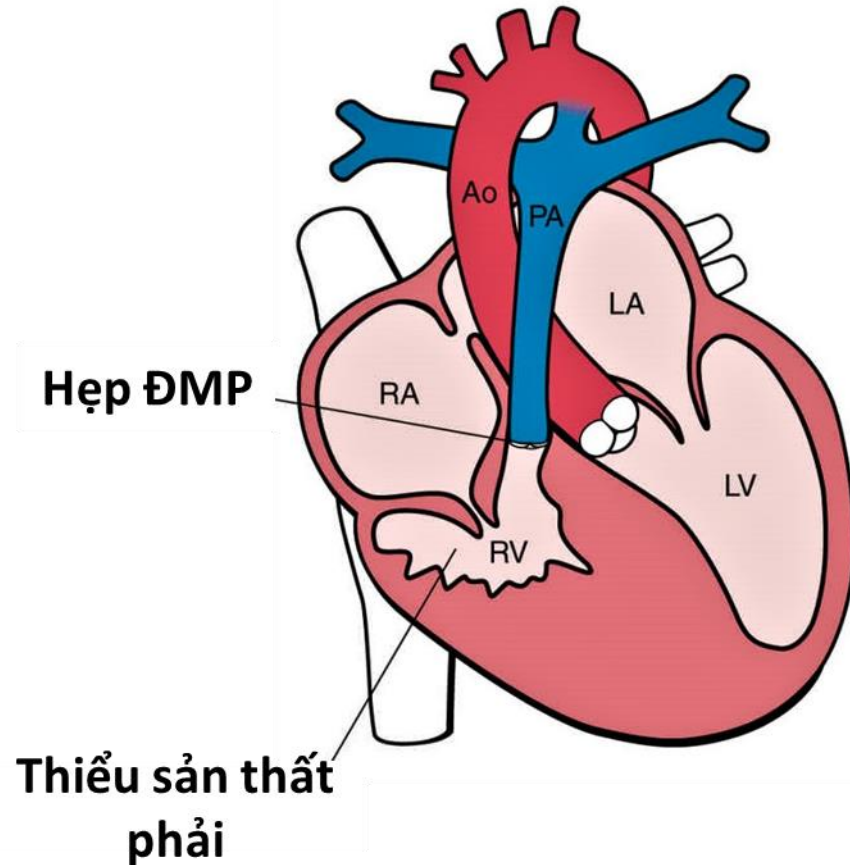
3. SINH LÝ BỆNH

- **Hẹp tại van ĐMP**

- ↑ gánh áp suất RV tỉ lệ thuận với mức độ hẹp
- ↑ sinh phì đại cơ thất phải, ↑ số lượng mao mạch ở bào thai & SS → ↑ công RV → duy trì thể tích nhất bóp
- Dẫn và suy RV, dẫn RA.
- Hở van 3 lá

Lỗ bầu
dục

- PFO hoặc ASD với shunt R-L : tím / gắng sức
- Hẹp quá nặng trong bào thai : thiếu sản thất phải + PFO hoặc ASD với shunt P-T



3. SINH LÝ BỆNH

- **Hẹp dưới van ĐMP**

- Những bó cơ trong thất phải gây **tắc nghẽn trong lòng** thất phải với những mức độ khác nhau
- Mức độ tắc nghẽn và áp suất trong lòng thất phải tăng nhiều trong thì **tâm thu**

- **Hẹp trên van ĐMP**

- Áp suất trong thất phải và ĐMP phần **dưới** chỗ hẹp tăng trong thì **tâm thu**
- Hẹp thân và nhánh chính : van ĐMP đóng muộn
- Hẹp các nhánh nhỏ ngoại biên : van ĐMP đóng sớm
- Hẹp 1 nhánh chính : áp lực thất phải bình thường (**máu đi theo nhánh còn lại**)

Do tăng thgian tổng hết máu

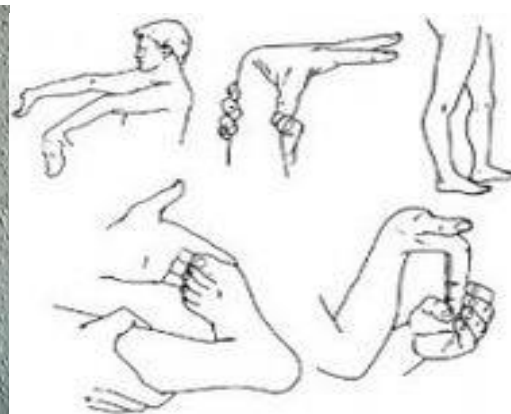
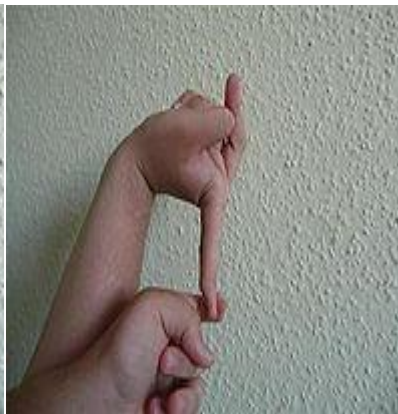
Do ứ máu ngược dòng
→áp lực than ĐMP tăng
→ đóng sớm

4. LÂM SÀNG

- **Triệu chứng cơ năng**
 - Hẹp nhẹ : không có triệu chứng
 - Hẹp vừa – nặng :
 - * Khó thở, mệt khi gắng sức
 - * Suy tim, đau ngực (giảm tưới máu vành)
 - * Ngất, đột tử (do thiếu máu cơ tim, rối loạn nhịp thất)
 - Hẹp nặng ở sơ sinh
 - * Bú kém
 - * Thở nhanh
 - * Tím

4. LÂM SÀNG

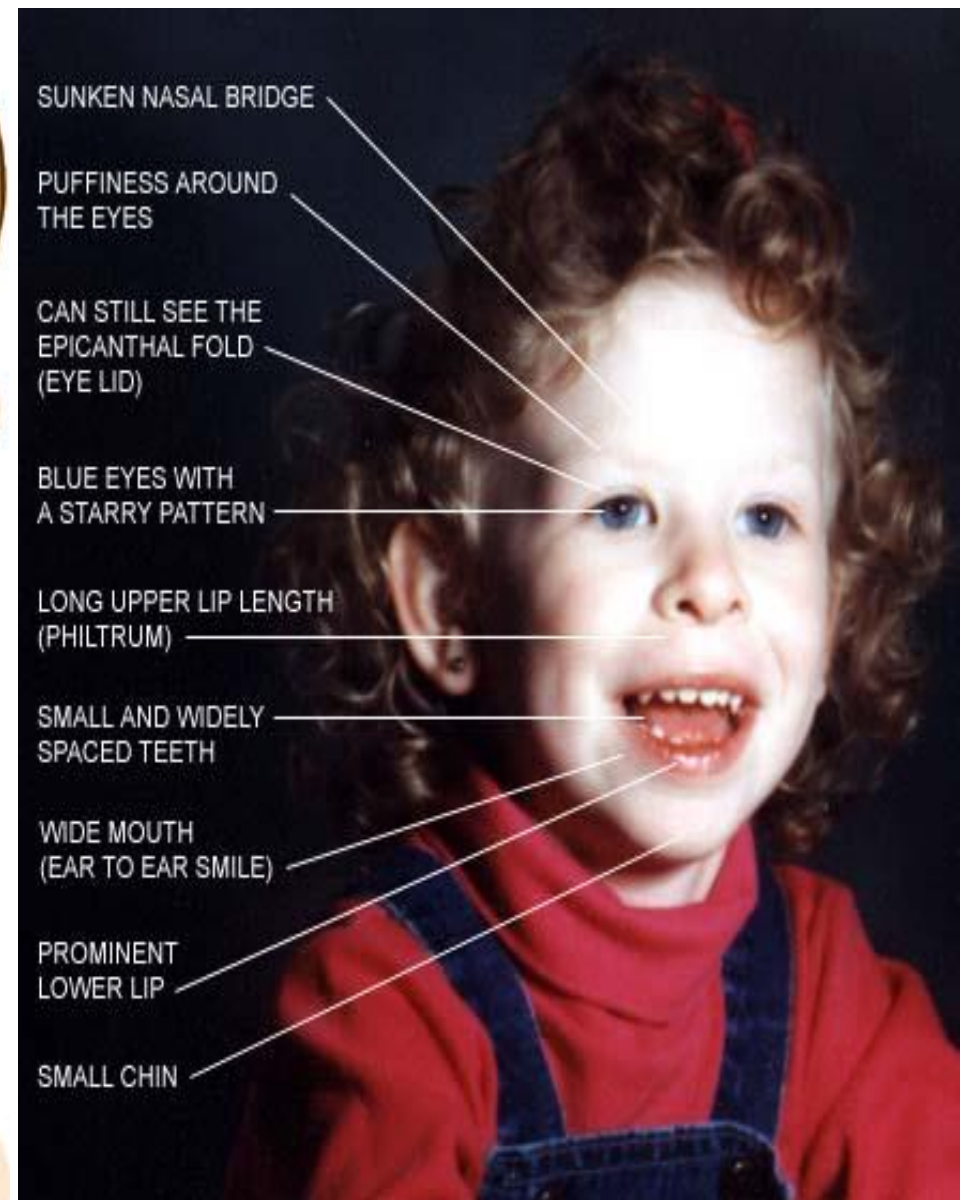
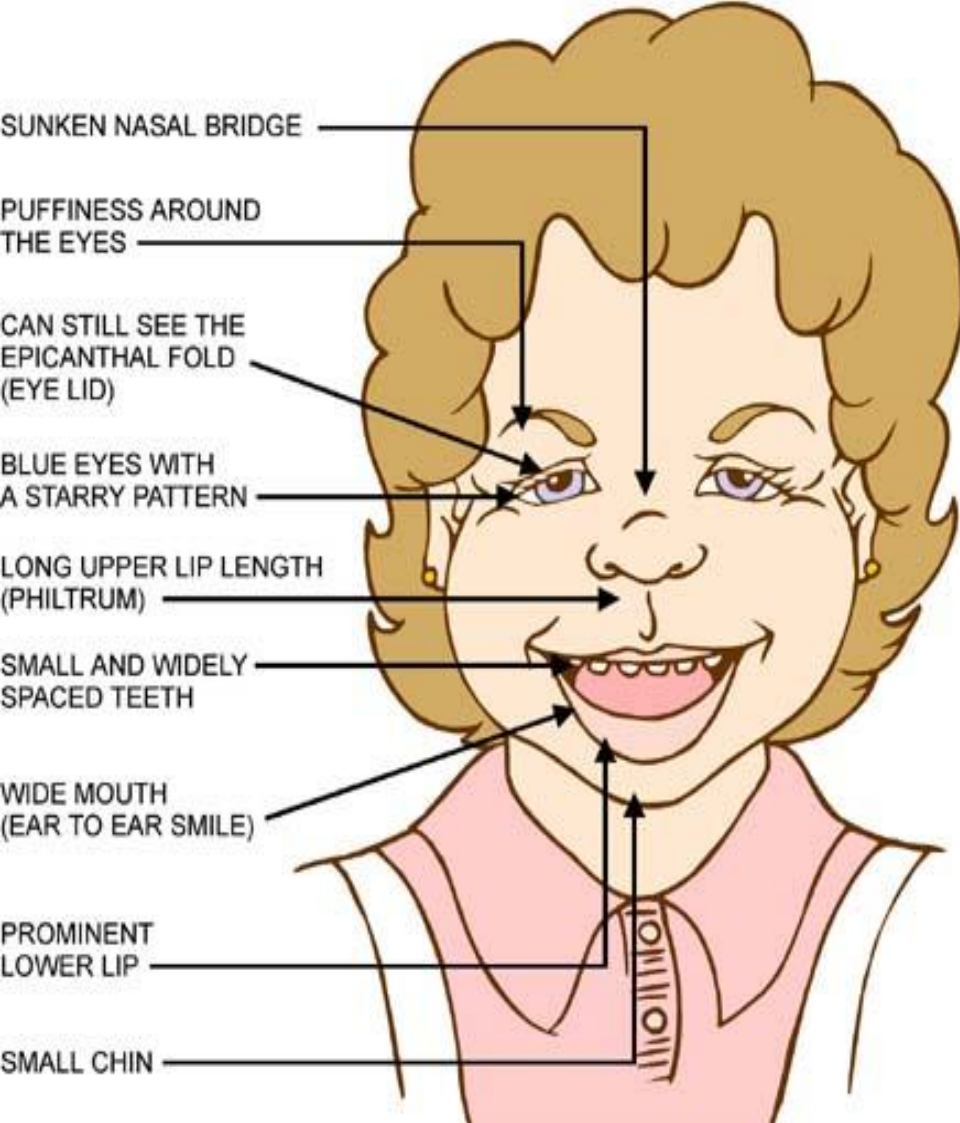
- Phát triển thể chất bình thường
- Tím khi hẹp nặng, nhất là ở sơ sinh
- **Hội chứng bẩm sinh (Cô ko hỏi đâu)**
 - Hội chứng Alagille (xem bài TOF)
 - Hội chứng Rubella (xem bài PDA)
 - Hội chứng Ehler-Danlos
 - * Dây chằng khớp dãn, độ duỗi khớp tăng, dễ trật khớp
 - * Da tạo nên những vết sẹo giống giấy quần xì gà



4. LÂM SÀNG

- **Hội chứng bẩm sinh (tt)**
 - Hội chứng William (khiếm khuyết gen q11.23 của NST 7)
 - * mũi tẹt, nhân trung dài, răng thưa
 - * tăng thính lực, sợ tiếng động
 - * thuận tay trái, mắt trái
 - * hay lo sợ, có khiêu và yêu âm nhạc





4. LÂM SÀNG

- **Hội chứng bẩm sinh (tt)**

- Hội chứng Noonan

- * Lùn, dính đốt sống cổ, ngực lõm/lồi, gù vẹo cột sống, cứng khớp, lỏng khớp, giảm trương lực cơ, phù mu bàn tay, bàn chân, đau cơ, khớp
 - * Thừa da cổ, chân tóc đóng thấp, đầu to, mặt tam giác, trán rộng, cổ ngắn, tóc xoăn
 - * 2 mắt xa nhau, sụp mi, mắt lồi, lé, RL thị lực, rung giật nhãn cầu
 - * Mũi nhỏ, hếch, tai đóng thấp, xoay ra sau, vành tai dày
 - * Nhân chung sâu, hàm nhỏ, vòm hầu cao
 - * Chậm phát triển thể chất và tâm vận

Inverted triangle-shaped head

Coarse facial features

Curly/wooly hair

Wide forehead

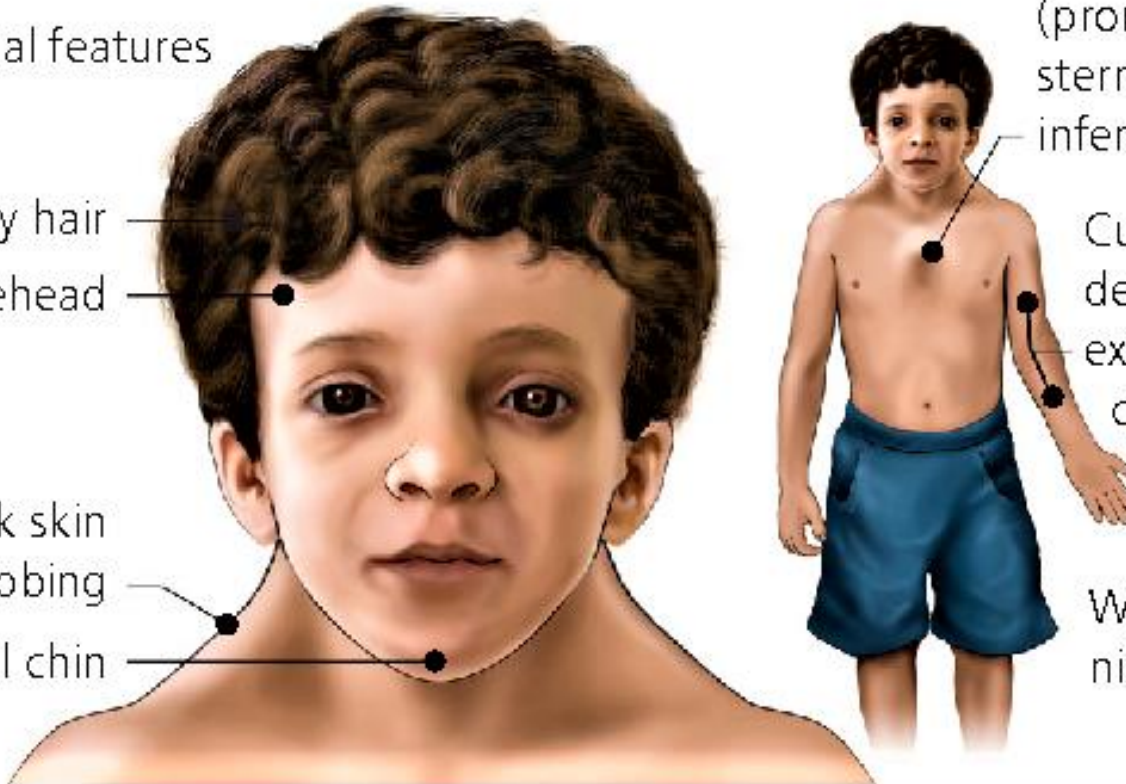
Neck skin
webbing

Small chin

Pectus sternal deformity
(prominent superior
sternum and depressed
inferior sternum)

Cubitus valgus
deformity of upper
extremity (increased
carrying angle at
elbow joint)

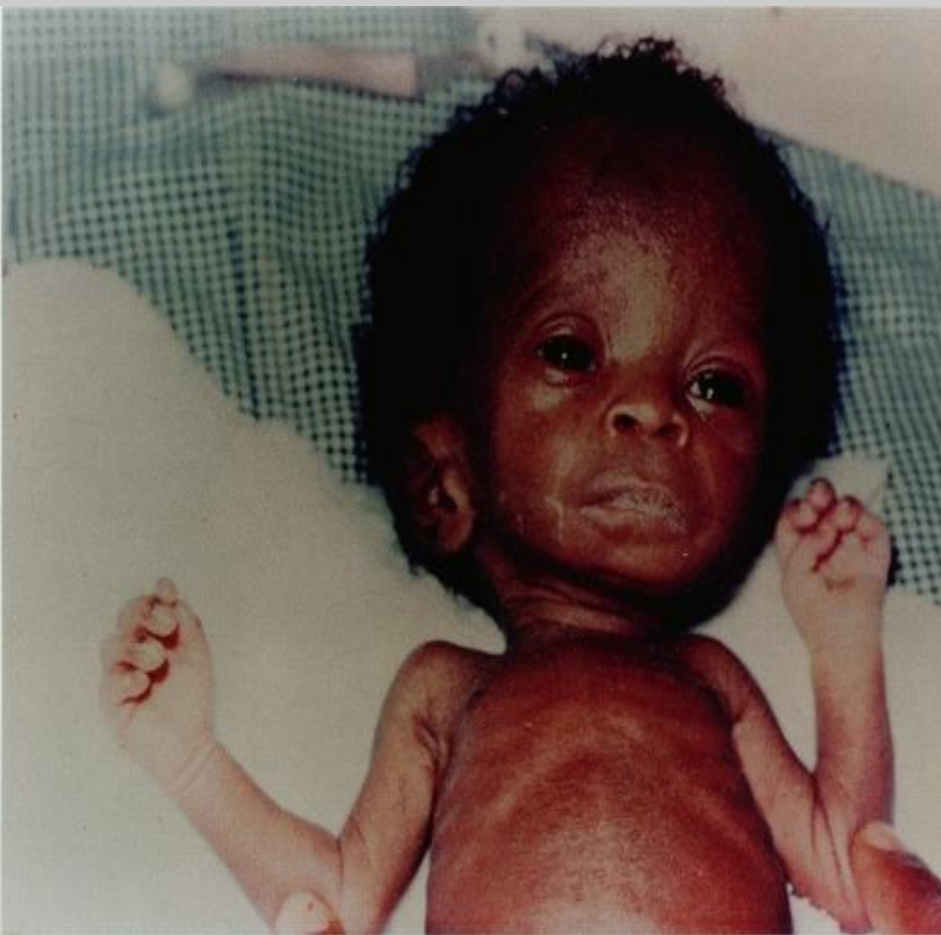
Widely spaced
nipples



4. LÂM SÀNG

- **Hội chứng bẩm sinh (tt)**
 - Hội chứng Silver-Russell
 - * CNLS thấp (< 2800 gram)
 - * Bú ăn kém, hạ đường huyết, vã mồ hôi đêm
 - * Da xanh xám, mặt tam giác, trán rộng và thấp, mắt xanh-trắng, hàm nhỏ, cằm nhọn, miệng trễ
 - * Thân người nhỏ, không cân xứng, chậm lớn
 - * Giảm trương lực cơ, không có lớp mỡ dưới da
 - * Ngón cong queo
 - * Dậy thì sớm
 - * Trào ngược dạ dày-thực quản

Loading... Loading...



4. LÂM SÀNG

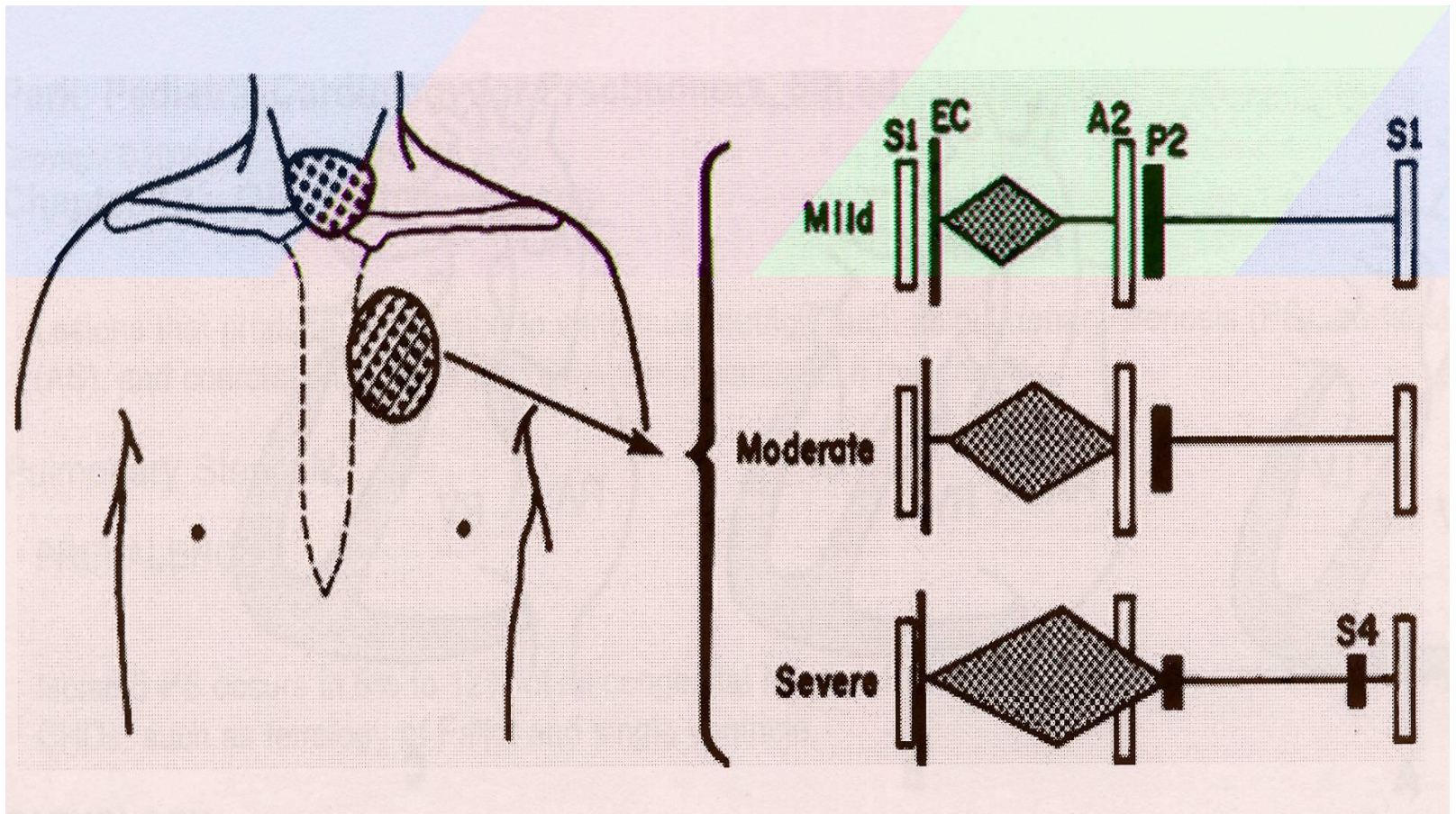
- **Khám tim**

- Ổ đập bất thường + rung miêu tâm thu ở KGS II,III trái và có thể ở hồ thượng ứ
- S2 có thể tách đôi rộng. Cường độ P2 giảm
- Click phun tâm thu ở KGS II, III trái
- Âm thổi tâm thu dạng phụt, 2/6-5/6, ở KGS II, III trái, lan ra sau lưng. Âm thổi lớn và dài → hẹp nặng
- Hẹp trên van ĐMP ở nhánh ngoại biên : âm thổi giữa tâm thu ở KGS II trái, lan ra nách và lưng
- Đôi khi có âm thổi liên tục ở phế trường

- **Gan to nếu suy tim**

4. LÂM SÀNG

Nghe tim



5. CẬN LÂM SÀNG

- **Điện tâm đồ**

- Hẹp nhẹ : ECG bình thường

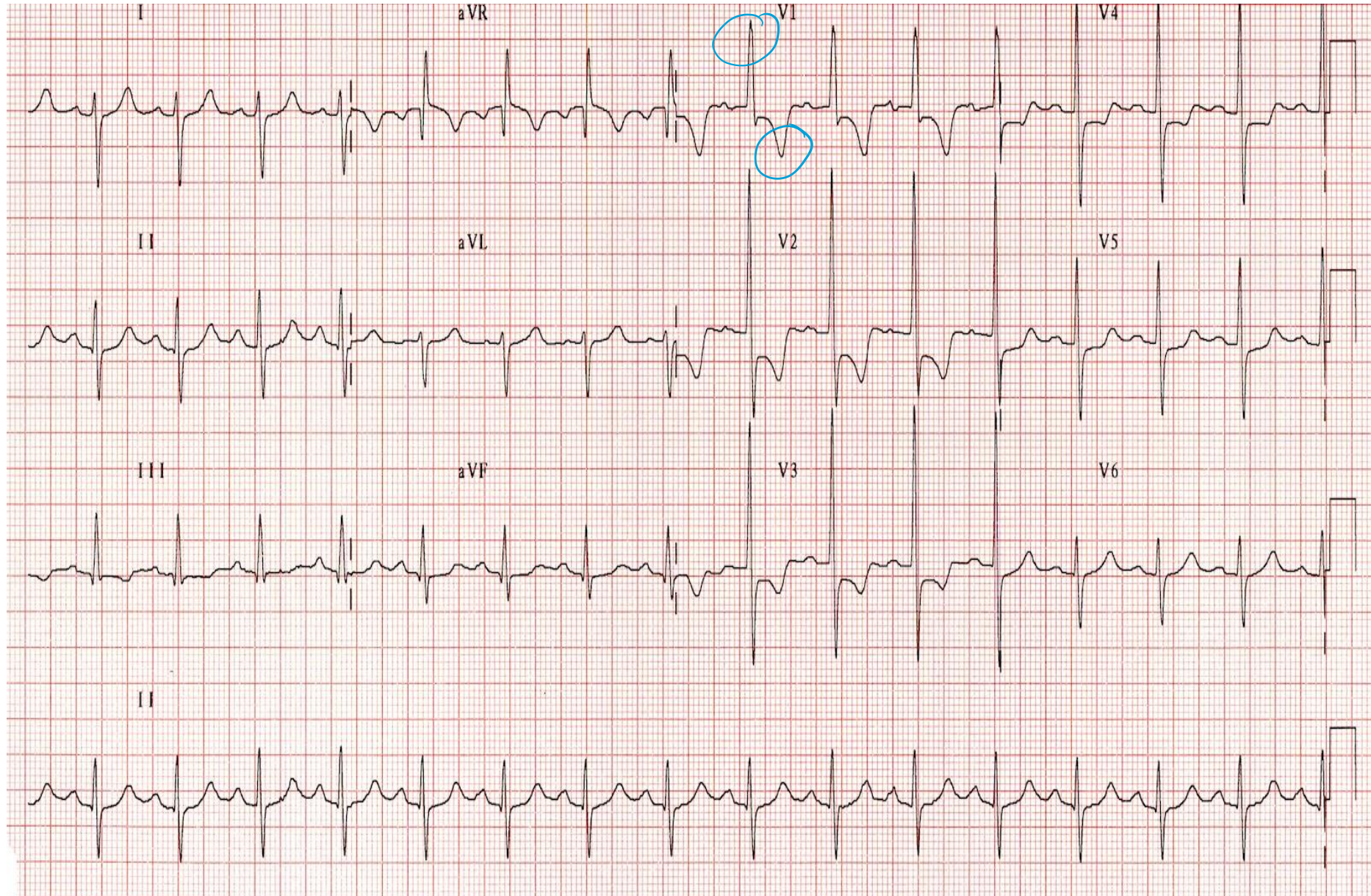
- Hẹp vừa

- Trục QRS lệch phải, dây thất phải
 - Mức độ dây thất phải tương ứng mức độ hẹp
 - $RV1 > 20 \text{ mm} \Leftrightarrow P_{RV} = P_{LV} = \text{HA}$

- Hẹp nặng

- Dây thất phải, 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

Hẹp P đơn thuần



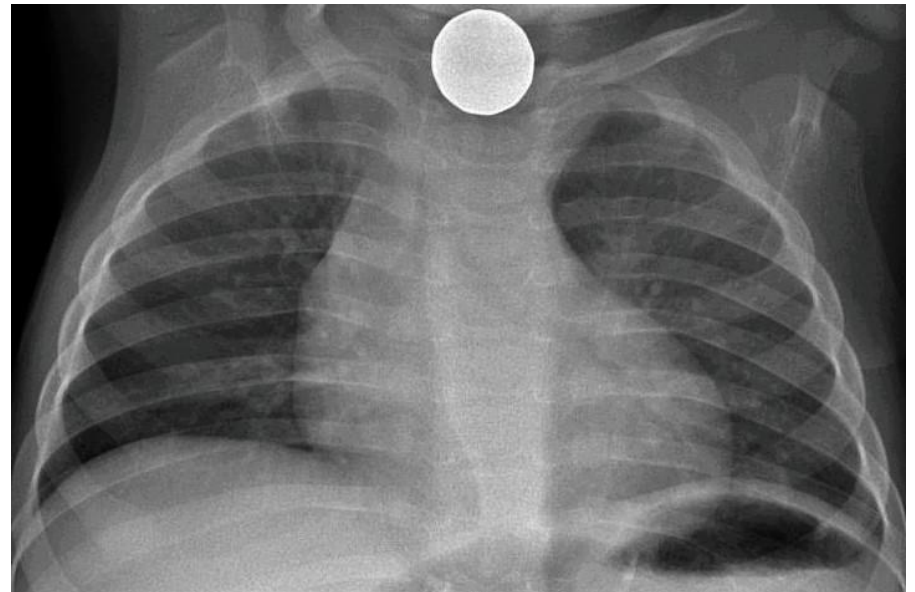
5. CẬN LÂM SÀNG

- **X quang ngực**

- Bóng tim bình thường, cung ĐMP có thể phồng nếu hẹp van ĐMP 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



5. CẬN LÂM SÀNG

- **Siêu âm tim**

- Lá van ĐMP dày, cử động hạn chế (doming) trong thì tâm thu. Đường kính vòng van ĐMP có thể nhỏ
- Thân ĐMP có thể dẫn sau hẹp van. Đo đường kính thân ĐMP, nhánh phải và trái
- Quan sát vùng buồng tổng thất phải, có thể thấy hình ảnh thất phải 2 buồng, phì đại cơ thất vùng buồng tổng thất phải dày, có thể dẫn hoặc thiếu sản. Nhĩ phải to
- 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 đo áp lực ĐMP cao

5. CẬN LÂM SÀNG

- Chụp mạch máu phổi



Hệ thống và các nhánh ĐMP



Hệ thống chia 2 nhánh ĐMP

5. CẬN LÂM SÀNG

- Chụp mạch máu phổi



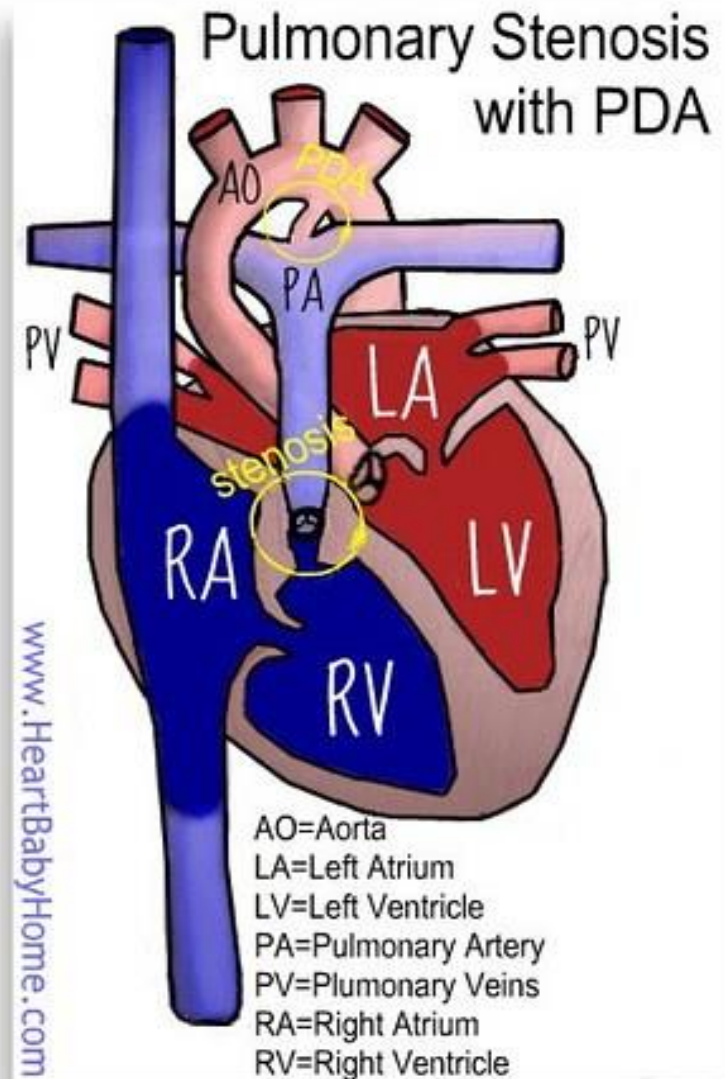
Hẹp ĐMP ngoại biên 2 bên

6. DIỄN TIẾN

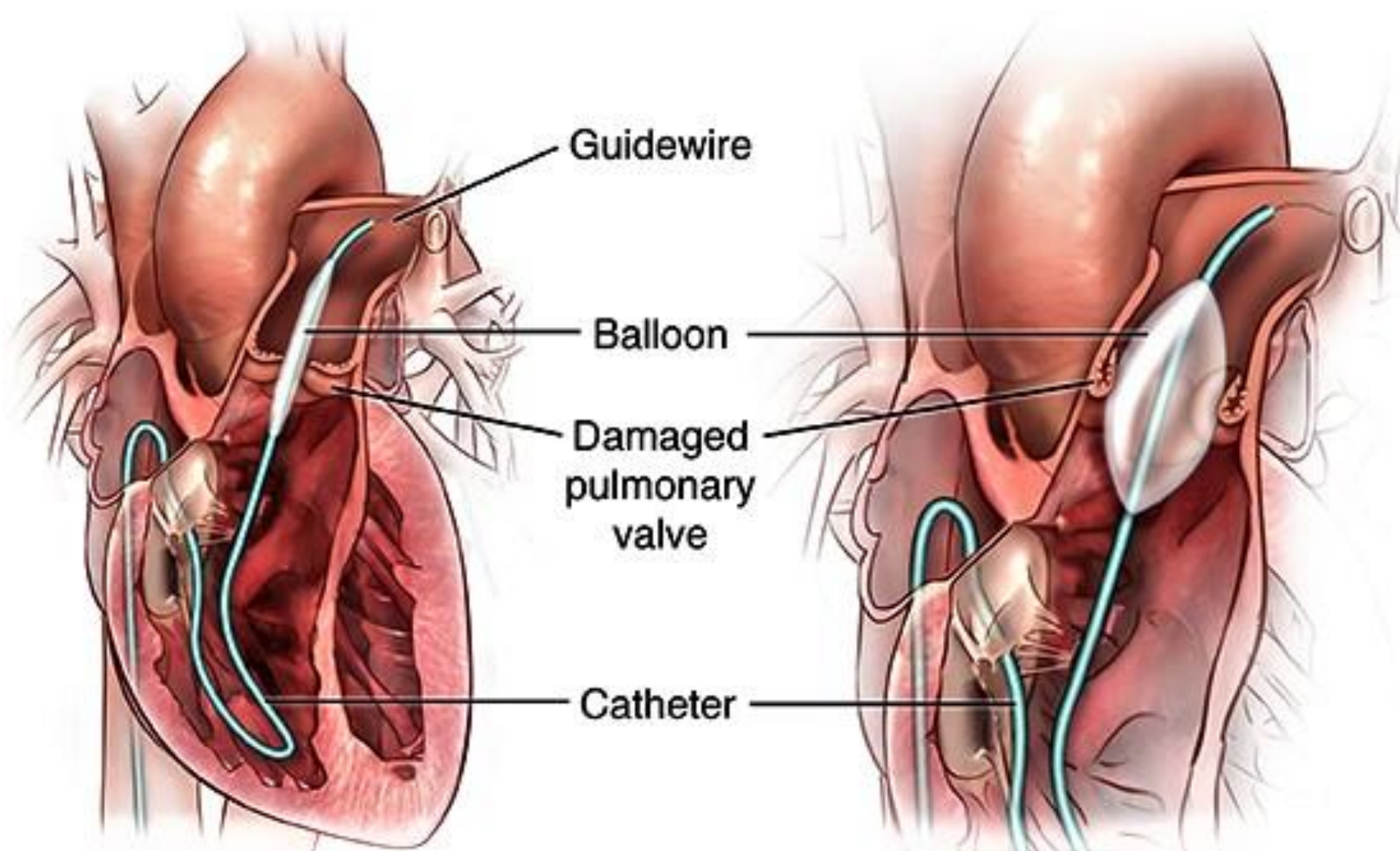
- Theo thời gian, mức độ hẹp ĐMP
 - Không tăng lên nếu ban đầu hẹp nhẹ
 - Tăng dần lên nếu ban đầu hẹp trung bình-nặng
- Suy tim nếu hẹp ĐMP nặng.
- Đôi khi có viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
- Đột tử khi gắng sức có thể gặp trong hẹp nặng.
- Sơ sinh hẹp ĐMP nặng, nếu không xử trí đúng hầu hết tử vong.

7. XỬ TRÍ

- **Nội khoa**
 - Sơ sinh : TTM prostaglandin E_1 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)



Pulmonary valvuloplasty



7. XỬ TRÍ

- **Nong van bằng bóng**

- Chỉ định khi hẹp van ĐMP

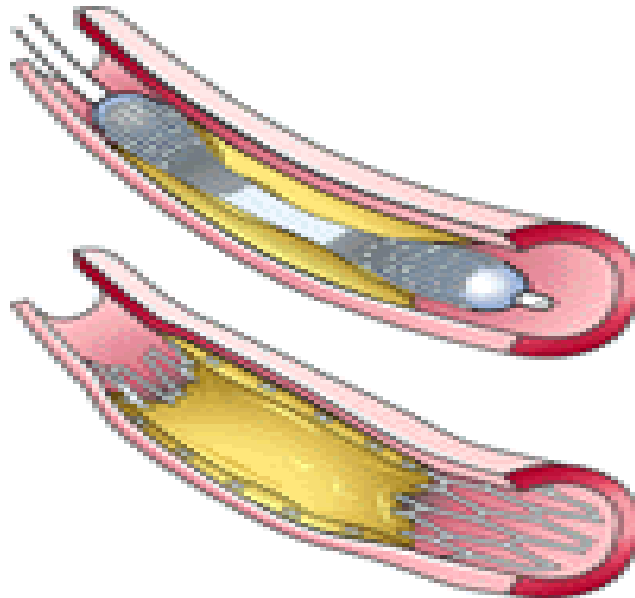
- * grad RV/PA lúc thông tim $> 40\text{mmHg}$ + **dù** không TCLS
 - * grad RV/PA lúc thông tim $> 30\text{mmHg}$ + TCLS
 - * grad RV/PA lúc thông tim 30-39 mmHg + không TCLS : cân nhắc

- Hiệu quả

- * Sơ sinh : thành công $> 90\%$, tử vong 3%, biến chứng nhẹ 15%, biến chứng nặng 3,5%, một số BN cần nong lại sau đó
 - * Trẻ lớn : thành công 85% (65% nếu thiếu sản van), hở van ĐMP nhẹ 15%, ít đau, ít tổn kém, thời gian nằm viện ngắn

7. XỬ TRÍ

- **Nong mạch máu bằng bóng**
 - Chỉ định khi hẹp nhánh ĐMP trong nhu mô phổi
 - Thành công 50% do tái hẹp
- **Đặt stent nội mạch**, loại có thể bung dần làm tăng hiệu quả nong mạch máu bằng bóng lên 75-100%



7. XỬ TRÍ

- **Ngoại khoa**

- Chỉ định và thời điểm

- * Thiếu sản hoặc hẹp van ĐMP thất bại với nong van
 - * Hẹp dưới van ĐMP nặng

- Kỹ thuật

- * Xẻ mép van bị dính
 - * Thiếu sản van nặng : cắt bỏ van, tạo van 1 mảnh
 - * Hẹp dưới van : cắt bỏ mô xơ và mở rộng buồng tổng
 - * Hẹp thân ĐMP : mở rộng thân bằng patch
 - * Thiếu sản nặng vùng phễu ĐMP : BT shunt (cho bột tím)

7. XỬ TRÍ

- **Ngọai khoa**

- Tỷ lệ tử vong

- * 10% ở nhũ nhi

- * < 1% ở trẻ lớn hơn

- Theo dõi sau phẫu thuật

- * Nếu có phì đại và tắc nghẽn vùng buồng tổng : cho propranolol uống

- * Phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng

- * Siêu âm tim định kỳ đánh giá grad RV/PA

Thank you
for
listening!



Handwritten signature in red ink.