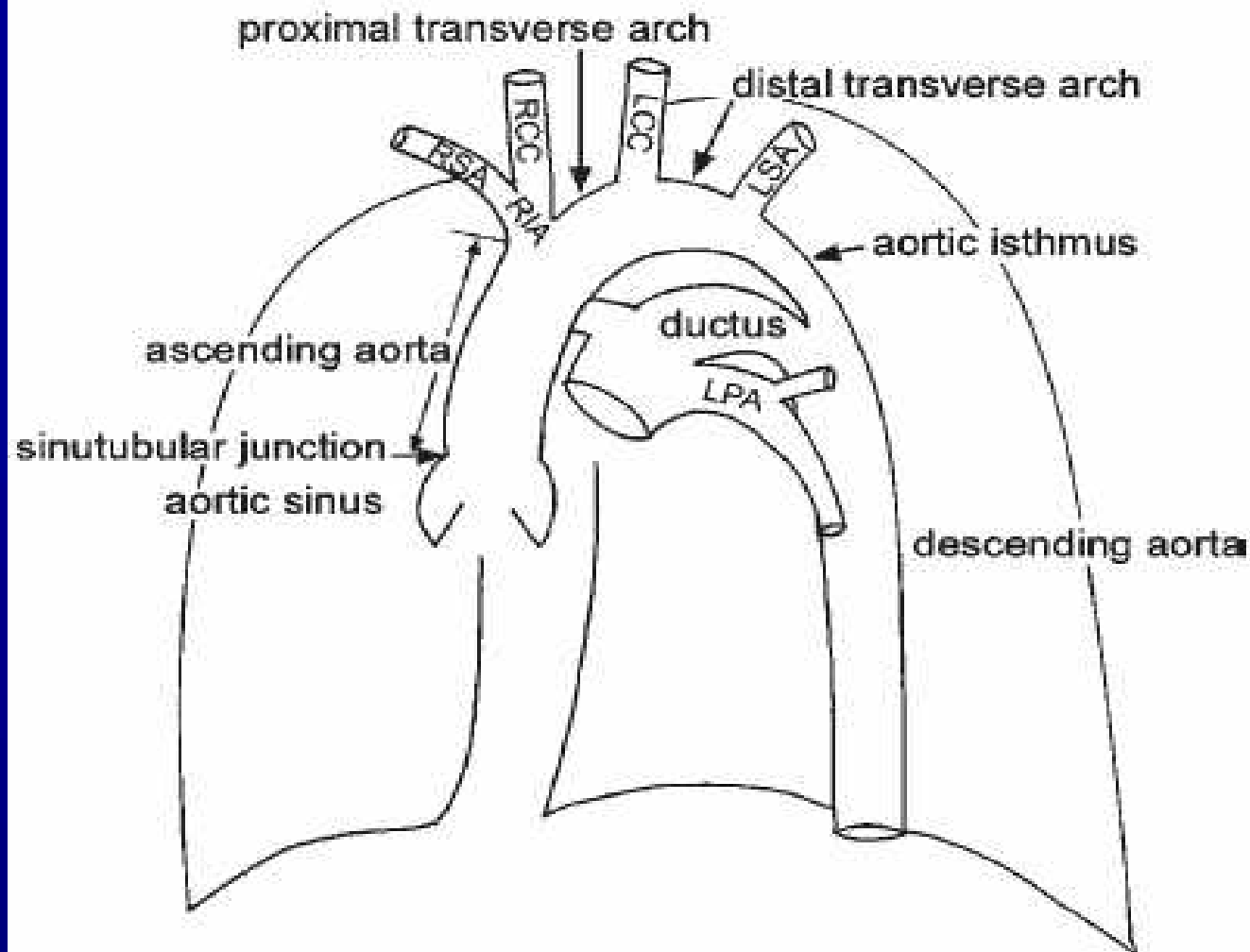


BẤT THƯỜNG CUNG ĐỘNG MẠCH CHỦ:

*HẸP EO ĐỘNG MẠCH CHỦ VÀ
ĐỨT ĐOẠN CUNG ĐỘNG MẠCH CHỦ*

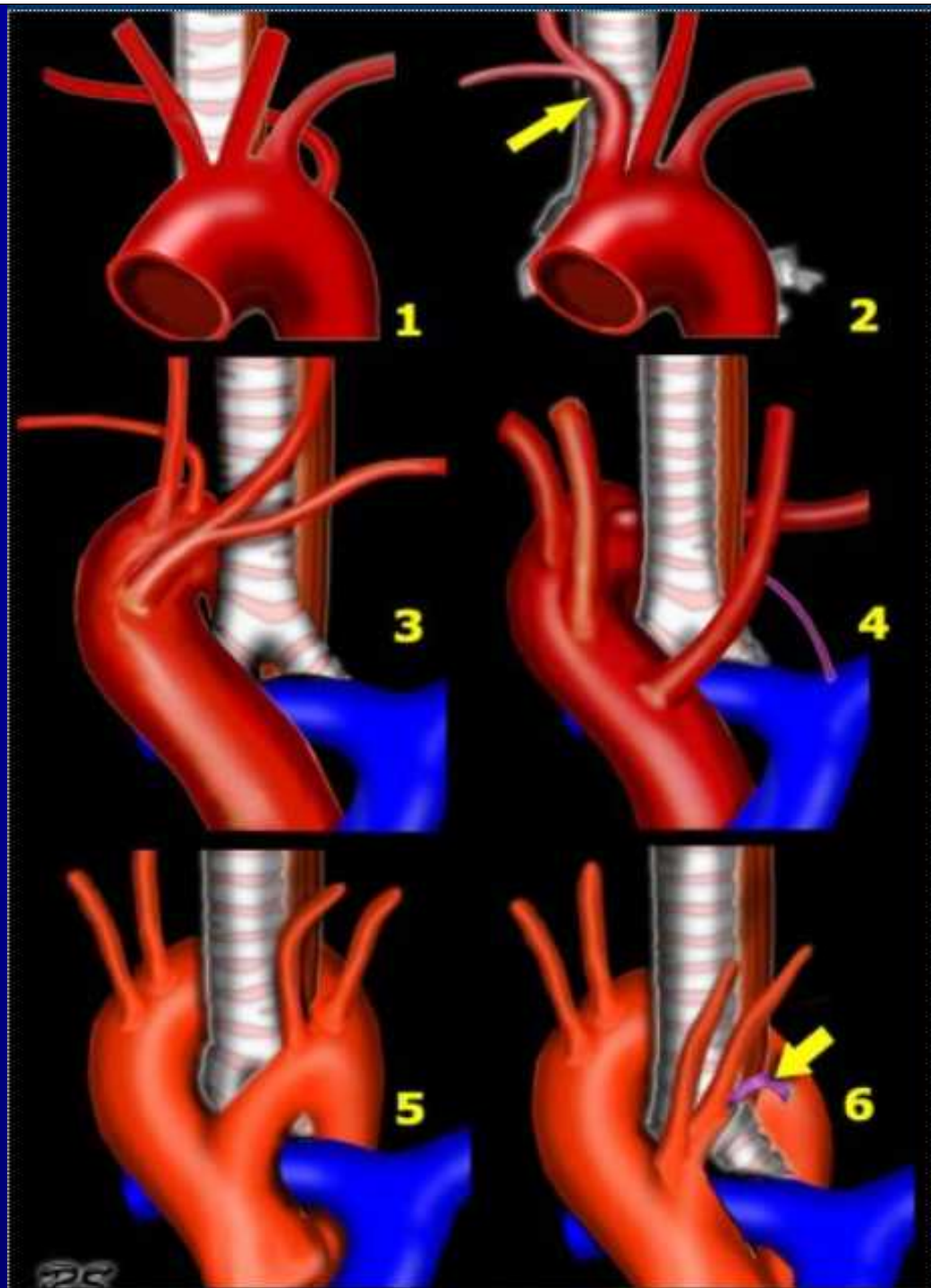
Dr. LA CẨM THÙY TRÚC



Nomenclature of the segments of the normal left aortic arch. The aortic arch consists of the proximal and distal transverse arch and isthmus. The aortic isthmus can be absent when the ductus arteriosus (DA) has attachment to the aortic arch proximal to the last branch or when the ductus arises from a subclavian artery. LPA, left pulmonary artery; RSA, right subclavian artery; RIA, right innominate artery; RCC, right common carotid; LCC, left common carotid; LSA, left subclavian artery.

BẤT THƯỜNG CUNG ĐỘNG MẠCH CHỦ

- **Nhóm 1:** những sang thương do tắc nghẽn như hẹp eo ĐMC, thiếu sản dạng ống, đứt đoạn cung ĐMC.
- **Nhóm 2:** bất thường vị trí và hoặc bất thường các nhánh của ĐMC như cung ĐMC bên phải, cung ĐMC đôi, vòng mạch máu (vascular ring). Những bất thường này liên quan: (1) chèn ép cơ học khí quản hay thực quản do vòng mạch máu, (2) những bất thường bẩm sinh khác trong tim, và (3) bất thường nhiễm sắc thể đi kèm.



Overview of Arch Anomalies

1. Aberrant Right subclavian artery

- Most common arch anomaly
- Not a true ring
- Usually asymptomatic
- Sometimes dysphagia lusoria when dilated subclavian artery compresses esophagus posteriorly.

2. Innominate artery compression syndrome

- In children the brachiocephalic (innominate) artery is located more to the left and may compress the trachea anteriorly.

3. Right Arch Mirror Image

- Mirror-image variety of the left arch
- Asymptomatic
- Associated congenital heart disease in 98%, mostly tetralogy of Fallot.

4. Right Arch with Aberrant left subclavian

- Left subclavian artery is the last branch.
- Obstructing anomaly.

5. Double Aortic Arch

- Complete ring encircles esophagus and trachea
- Four vessel sign.

6. Double Arch with Atretic Segment

- Left arch is very small and has atretic posterior segment.
- Still a four vessel sign.

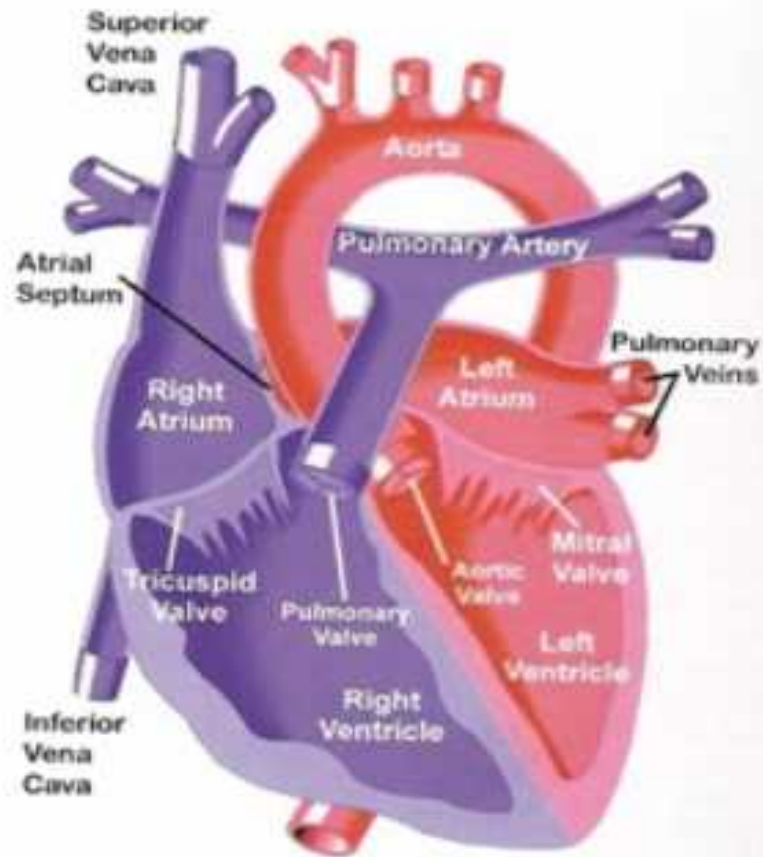
HẸP EO ĐỘNG MẠCH CHỦ

Coartation (CoA)

1. Định nghĩa:

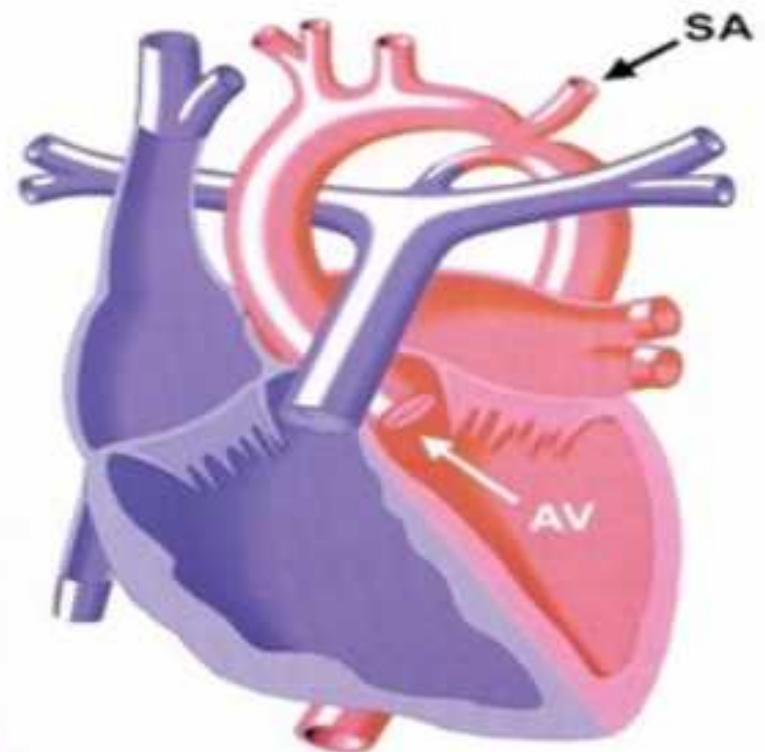
- Hẹp tại vùng eo ĐMC.
- Thiếu sản cung ĐMC kết hợp với những tổn thương khác tại tim

COARCTATION OF THE AORTA



Above: Internal Normal Heart - Frontal View

Coarctation of the Aorta



Above:

SA - subclavian artery
AV - aortic valve

(2)

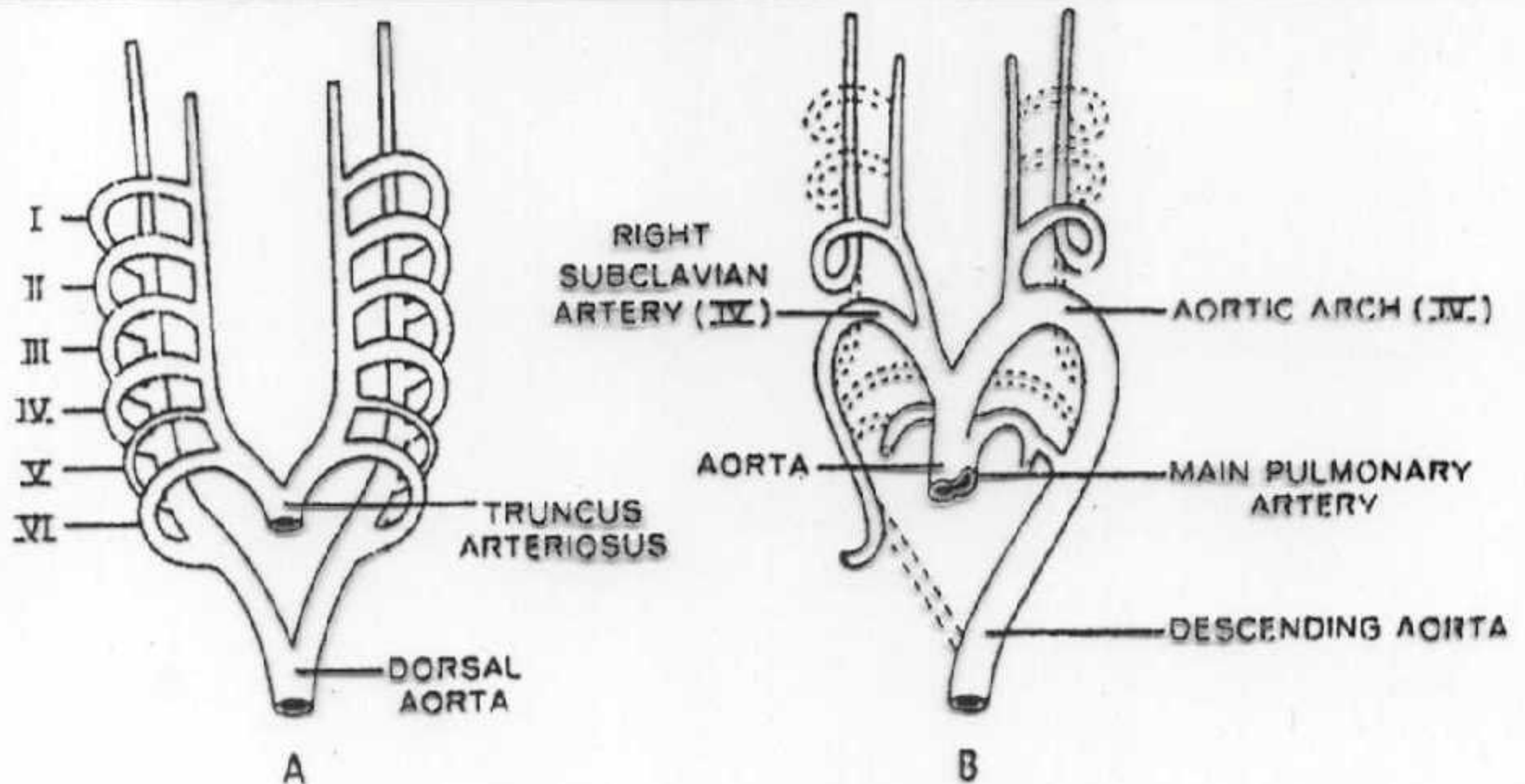
2. Tần suất:

- Tỷ lệ 36/100000 trẻ sống.
- Đứng hàng thứ 7 / bệnh tim bẩm sinh.
- Chiếm 6,1% BTBS trong thai kỳ.
- Tỷ lệ nam/nữ = 1,3- 1,7.
- Có khoảng 64% bn CoA biểu hiện bệnh tim ngay sau sanh; 36% còn lại có triệu chứng khi lớn lên.

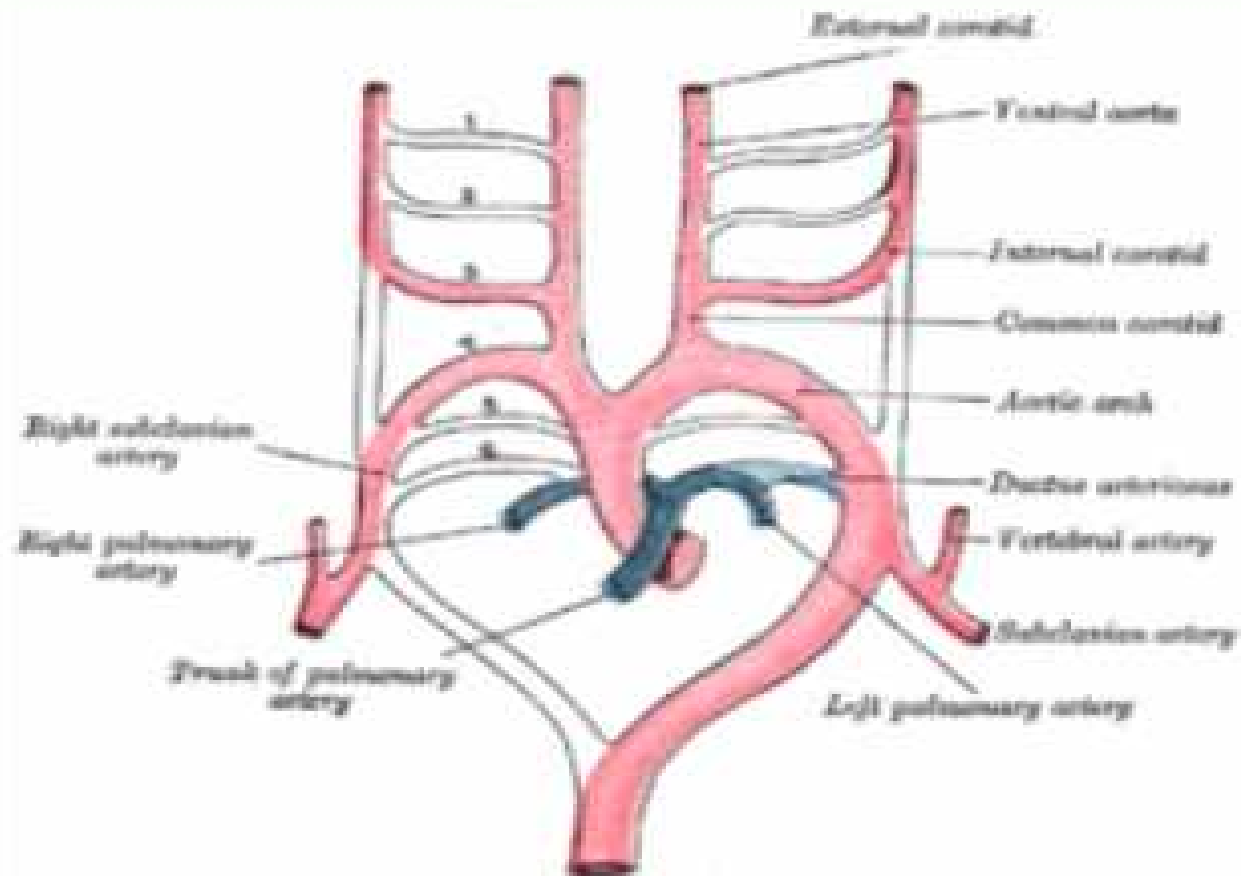
3. Bệnh nguyên:

- Thuyết huyết động học (RUDOLPH): do giảm dòng máu lên ĐMC .
- Thuyết cơ học (SKODA): do di chuyển lạc vị mô ống ĐM
- Yếu tố gene: -\$ TURNER có 12% bn CoA.
 -Tương quan giữa đứt đoạn Nst 22q11 với CoA hoặc IAA

4. Phôi thai học



Aortic arches



Scheme of the aortic arches and their destination.

Hình thái học và phân loại

- CoA :là hẹp tại eo, nơi tiếp nối đoạn gần của ĐMC xuống với Ống động mạch.
- Có 3 dạng:
 - Trong bào thai
 - Trẻ sơ sinh hay trẻ nhỏ.
 - Trẻ lớn và ở người trưởng thành

➤ Giải phẫu học:

- Hẹp lòng mạch do dày lớp nội mạc và trung mạc; giảm sản và khúc khuỷu.
- Gò nội trung mạc thường ở thành bên và sau của đoạn eo.
- Đoạn hẹp từ 2-3cm → 7-20cm.
- Dẫn sau hẹp / ở trẻ lớn và trưởng thành.

➤ Tổn thương phối hợp: > 50% CoA có tổn thương đi kèm:

- Van ĐMC 2 mảnh.
- Hẹp dưới van và tại van ĐMC.
- Bất thường van 2 lá (25-50%)
- CIV, TGV, VDDI, CIA, VU, CAV.
- AT với TGV.
- Tổn thương tắc nghẽn tim trái.
- \$Shone, \$Turner.
- Túi phình ĐM não, thoát vị cơ hoành, dây rốn ngắn, thiếu sản thận, dò khí quản- thực quản.

➤ Giả CoA:

Eo ĐMC biến dạng, khúc khuỷu nhưng lòng mạch không hẹp.

MỤC TIÊU SIÊU ÂM

1. Situs và giải phẫu tim.
2. Khảo sát giải phẫu cung ĐMC, eo, ĐMC xuống đoạn gần.
3. Khảo sát dòng chảy qua ĐMC ngang và tại eo.
4. Khảo sát dòng chảy qua ống ĐM.

- 5. Thất trái: hình dạng, kích thước, chức năng, dòng vào và thoát (trên và tại van 2 lá, đường thoát thất trái, tại van ĐMC.)
- 5. Luồng thông ở tầng nhĩ.
- 5. Tổn thương phối hợp.

Tiêu chuẩn siêu âm

1. Trên 2D:

- Mặt cắt 4 buồng : 2 buồng thất không cân đối , $VD > VG$. (50- 60%).
- Mặt cắt qua ĐMC và ĐMP: 2 ĐM có kích thước khác biệt nhiều (75% cas)
- Mặt cắt 3 mạch máu: Trật tự kích thước thay đổi.

➤ Mặt cắt dọc:

-Hẹp tại eo và cung ĐMC ngang (dấu hiệu Δ CoA nhạy nhất).

-So sánh cung ĐMC với kích thước bình thường .

-So sánh cung OĐM với cung ĐMC đoạn xa (tương đương/ thai bt).

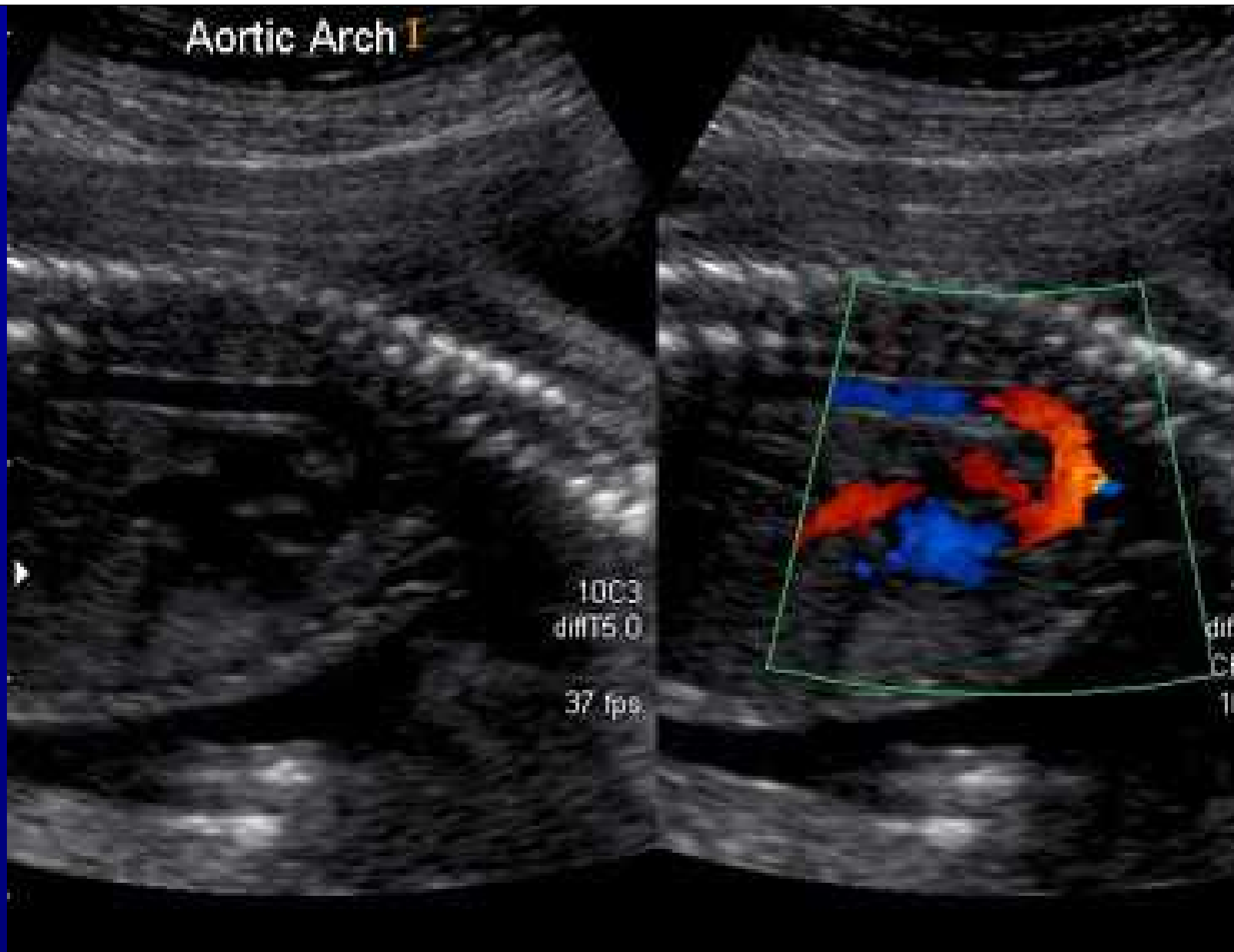
- Gờ tại cung ĐMC.

2. Doppler màu:

- Dòng máu turbulent
- Vận tốc dòng máu cao tại nơi hẹp hay gần nơi hẹp.
- So sánh OĐM rất lớn so với ĐMC đoạn xa.
- Dòng máu 2 chiều tại PFO.
- Dòng máu chảy ngược lên cung ĐMC .
- CIV : shunt trái → phải.
- Dòng hở van 3 lá.

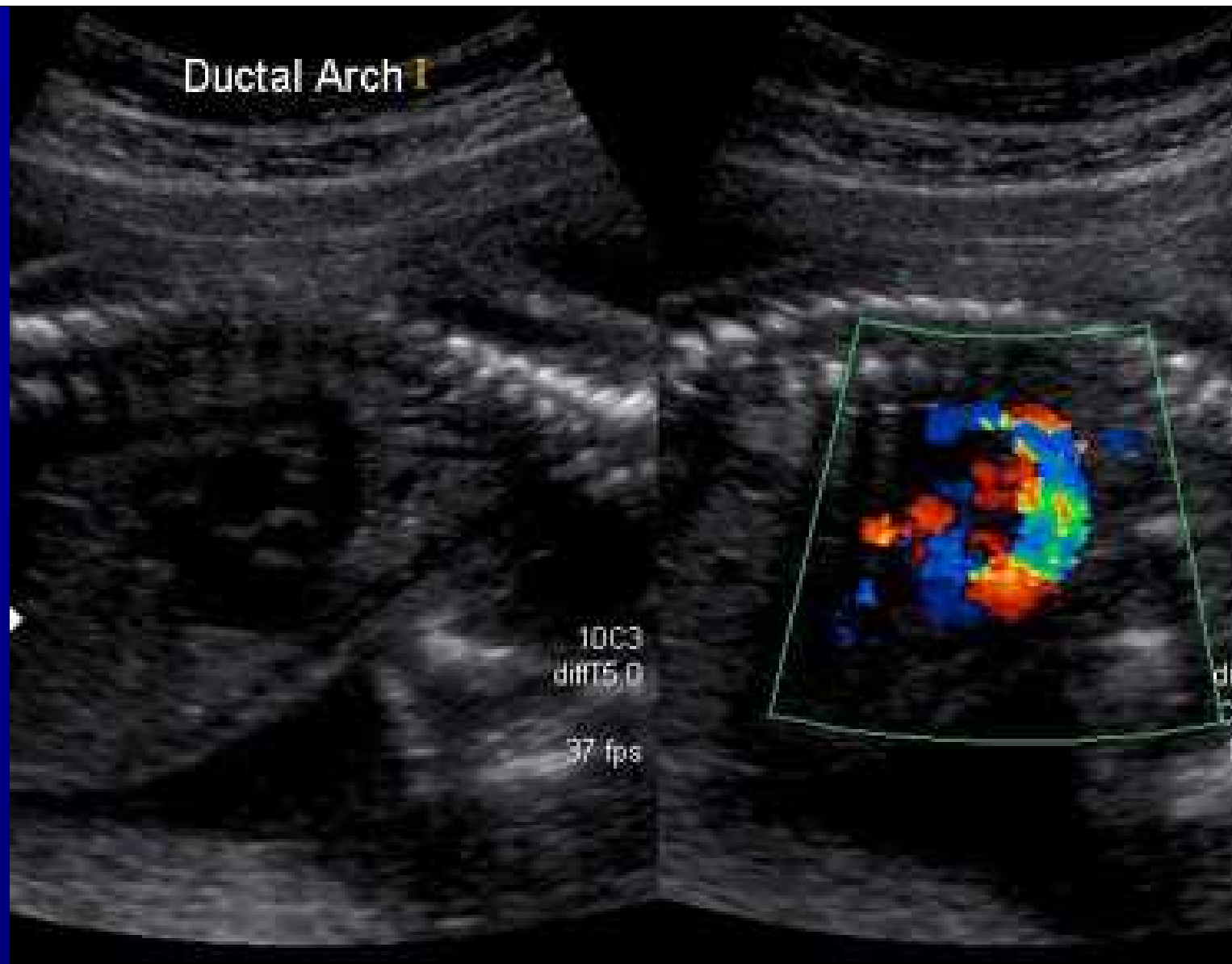
3. Tổn thương phối hợp:

- Bất thường van 2 lá.
- Thông liên thất.
- Nghẽn đường ra thất trái...



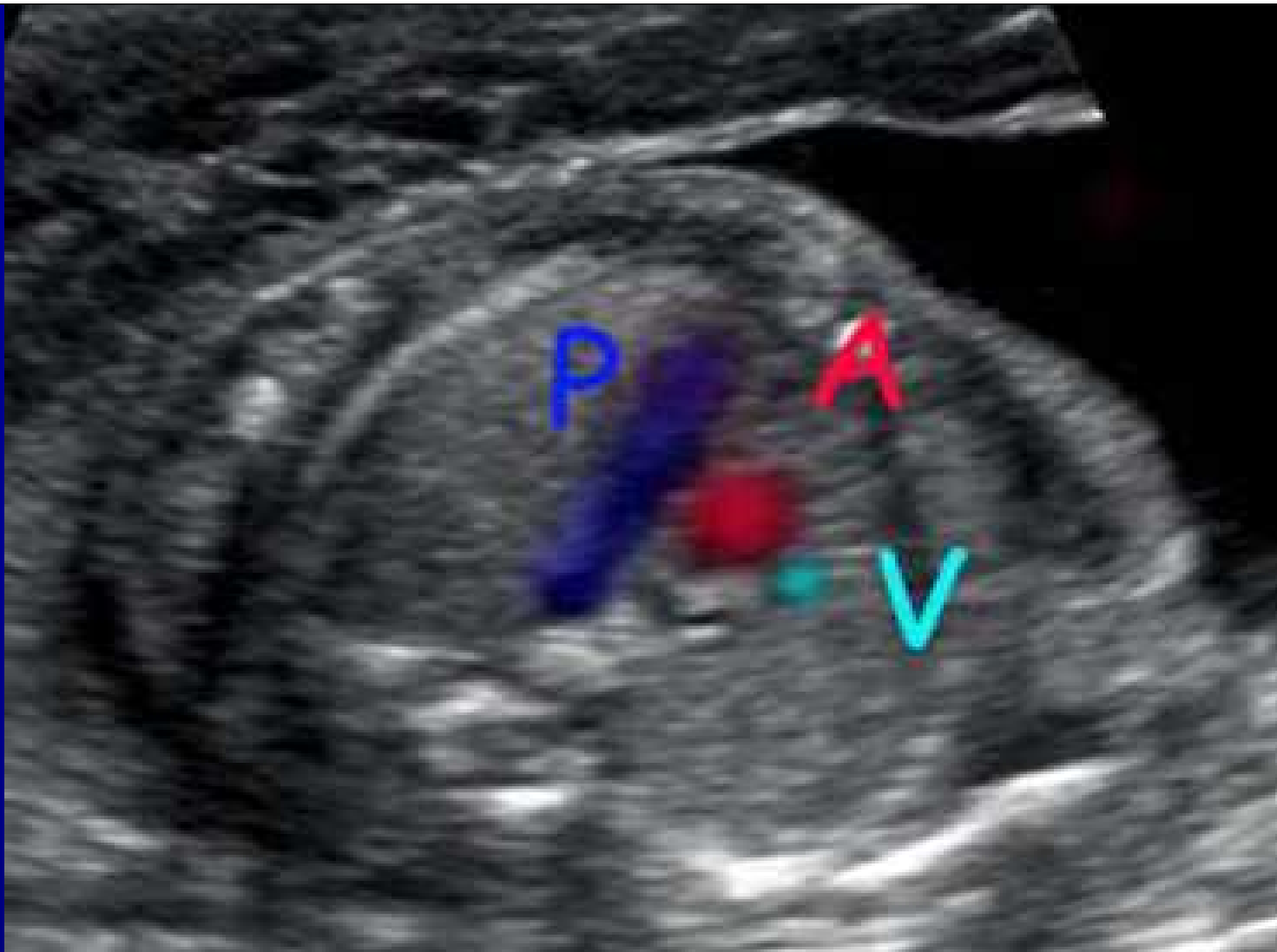
Demonstrate the aortic arch as it leaves the left ventricle.

It will have a 'walking stick' curve.



The ductal arch demonstrates the correct orientation and communication between the Aorta and the pulmonary trunk.

It will have a flatter curve like a 'hockey stick'.



- ◆ P = Pulmonary artery exiting the right ventricle
- ◆ A = Ascending aorta
- ◆ V = Vena Cava (superior)

These should be in order of descending size. (otherwise suspect coarctation of the aorta)

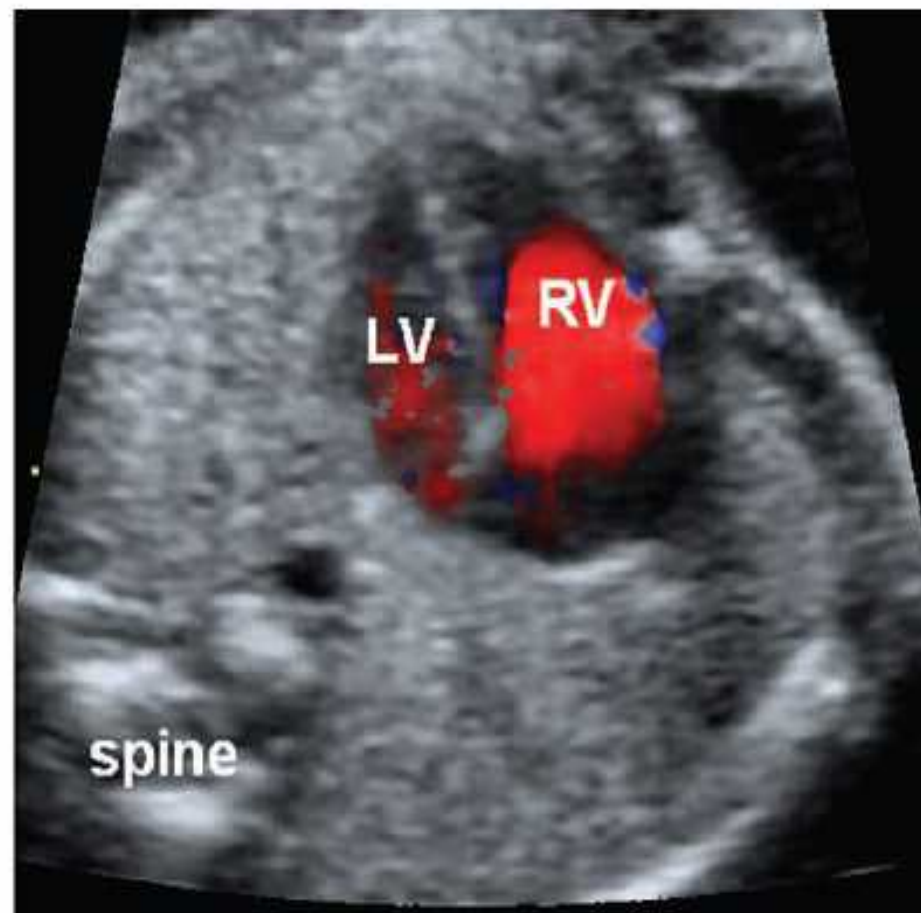
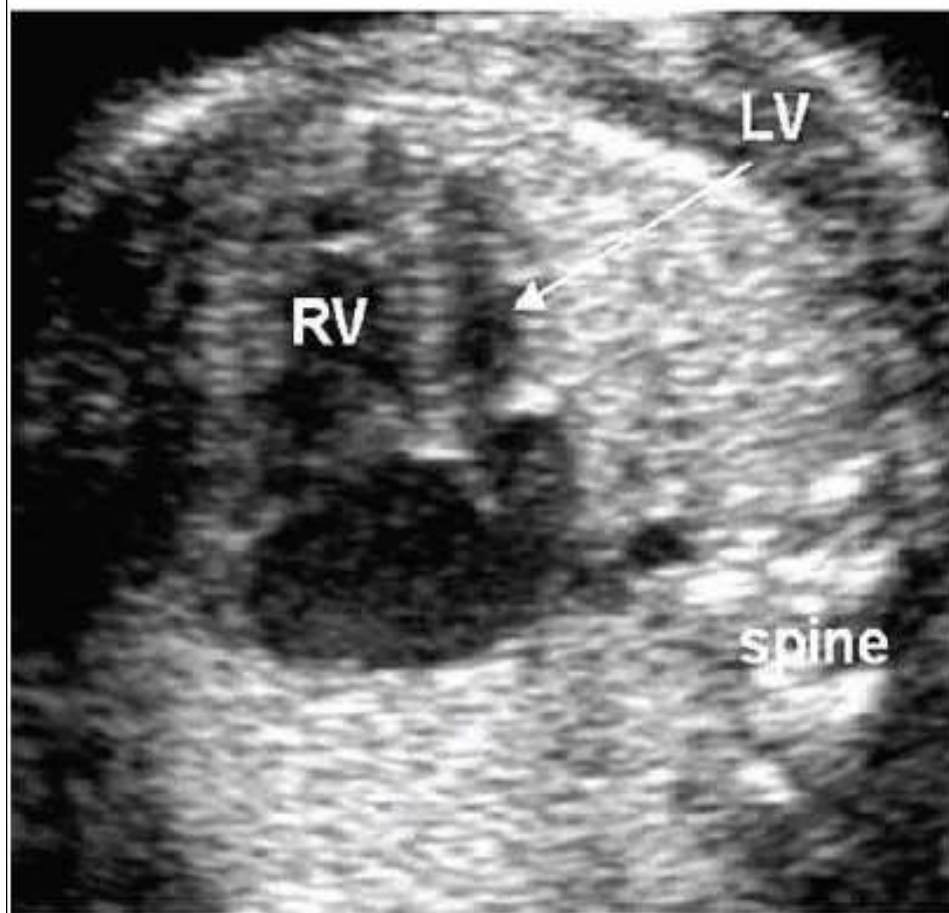


Figure 20.11

There is a difference in ventricular sizes in this fetus with coarctation of the aorta. The right heart is dilated relative to the left. The color flow map sometimes accentuates this discrepancy.

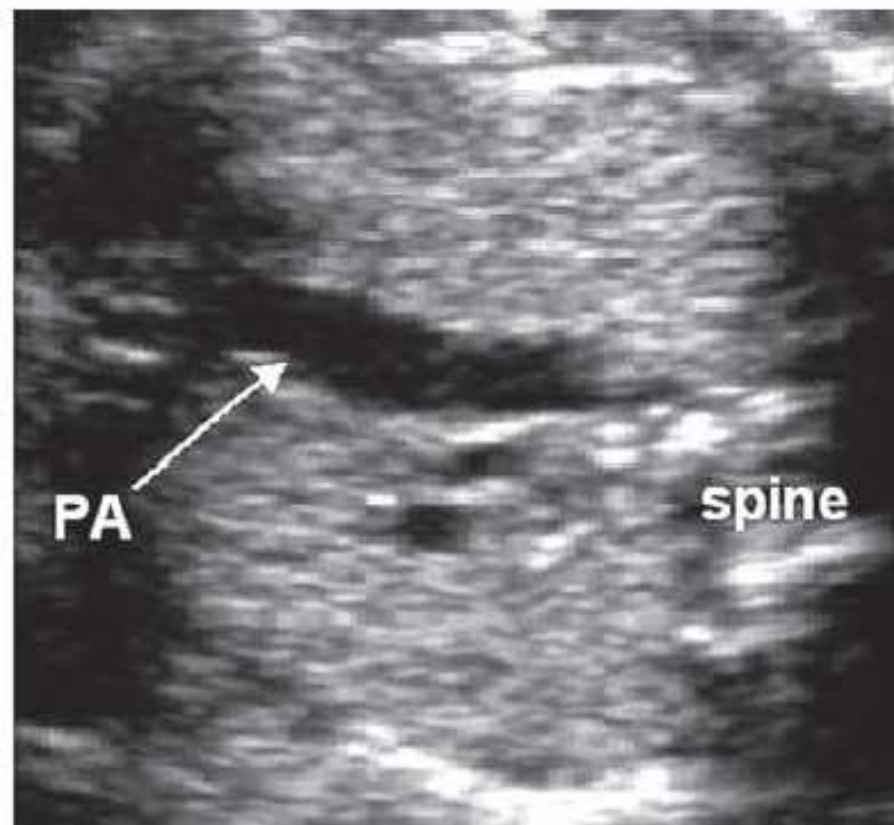
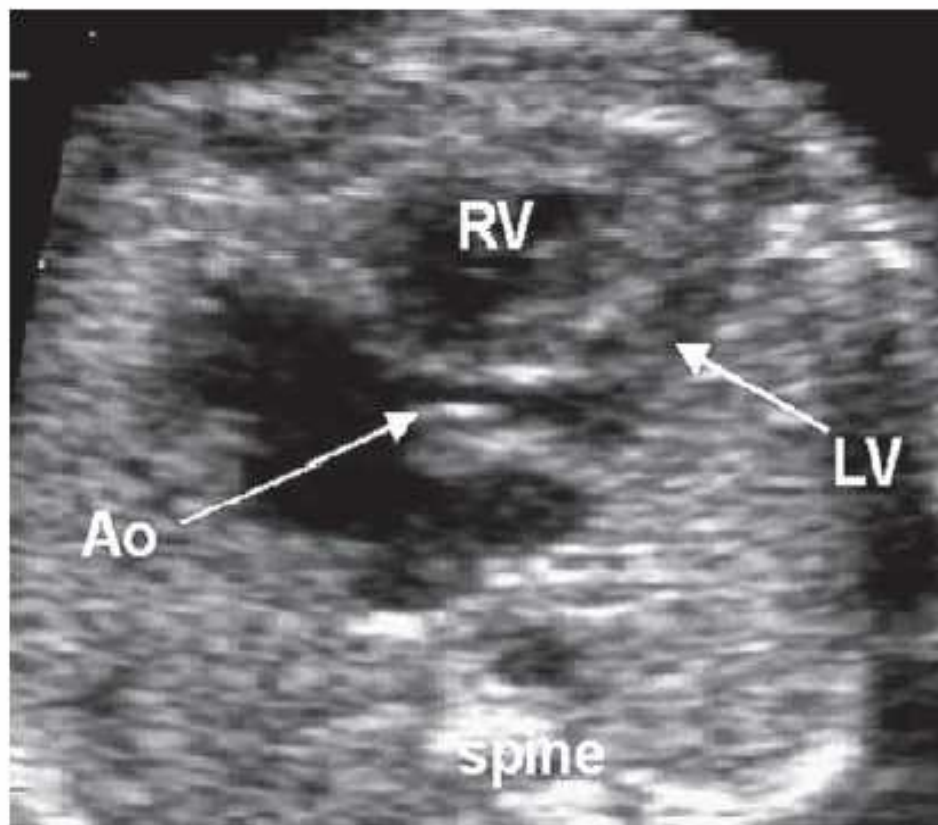


Figure 20.12

In the left-hand panel, the left ventricle appears smaller than the right and the ascending aorta small. When the pulmonary artery is imaged in the same fetus at the same magnification, lying immediately above the previous section, it can be seen to measure almost twice the size of the aorta. This abnormal aorta to pulmonary artery ratio is a fairly reliable guide to the presence of coarctation.

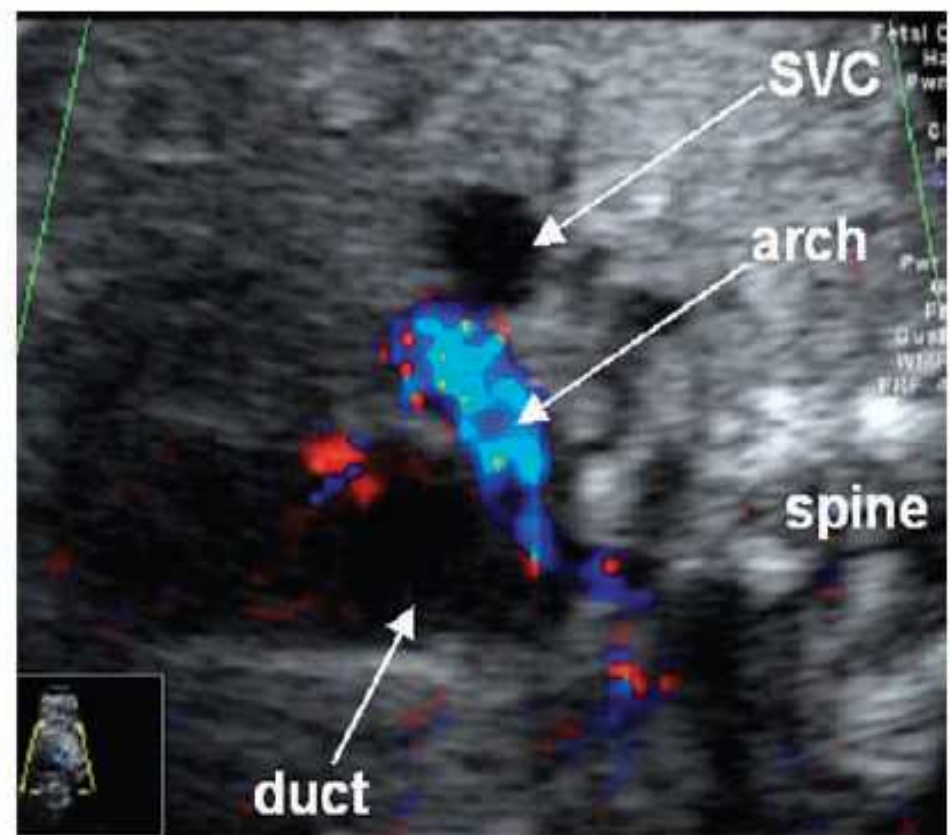
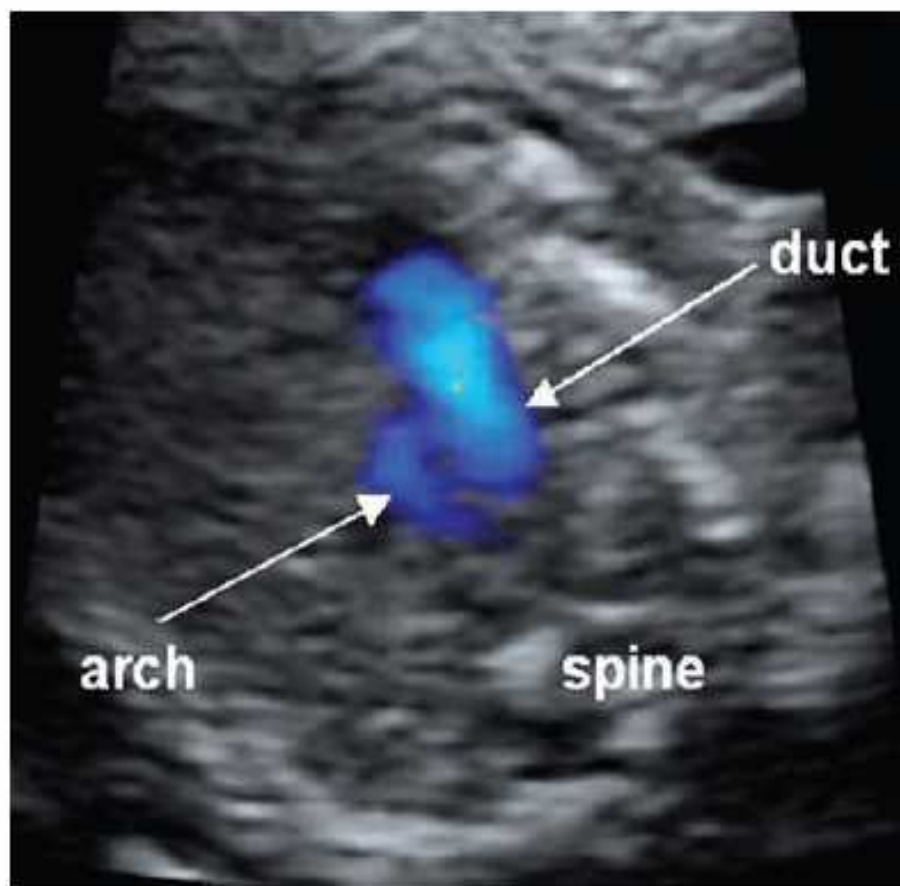
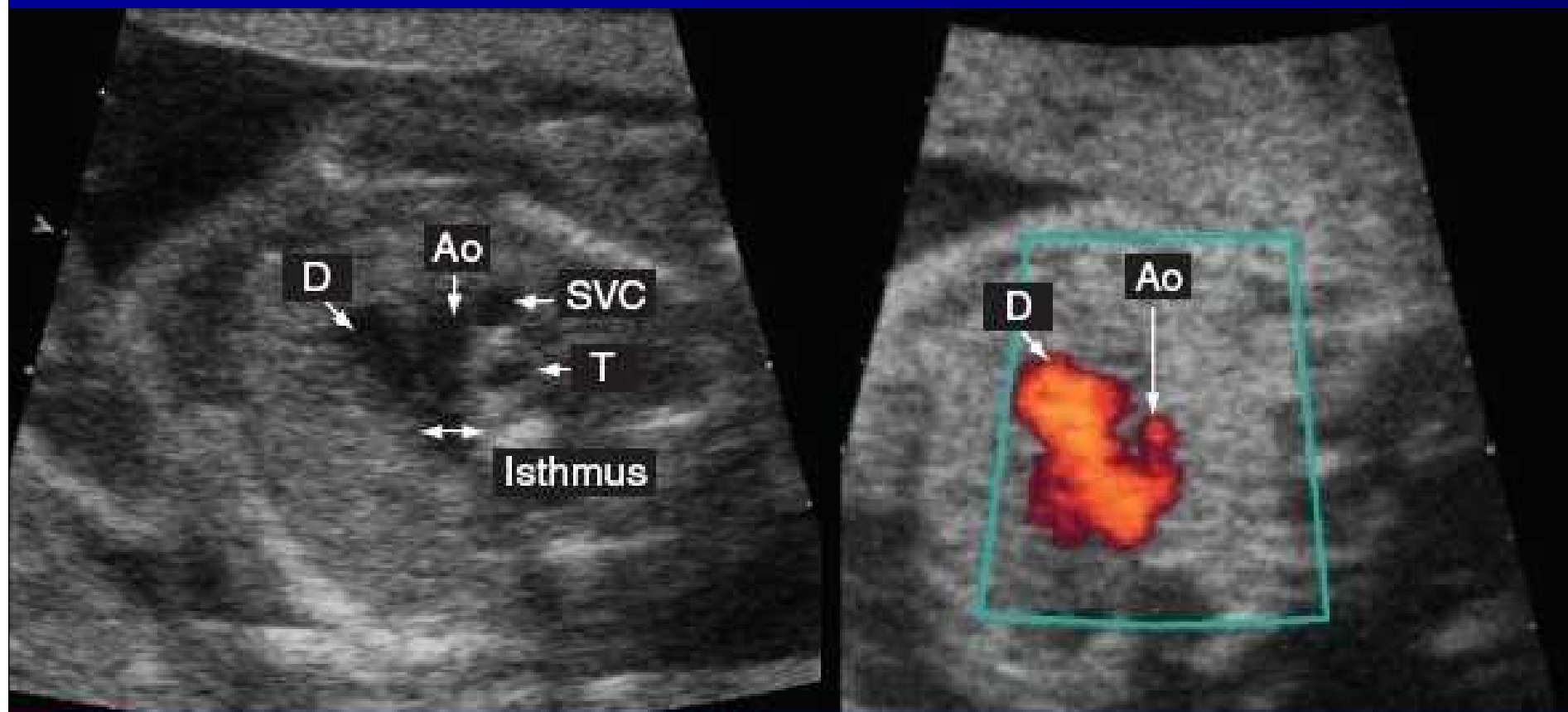


Figure 20.13

When the arch and duct are imaged simultaneously in the upper thorax their relative sizes can be compared. In the normal fetus, they are almost equal in size. In coarctation of the aorta, the transverse arch is significantly hypoplastic relative to the larger arterial duct, the discrepancy more severe in the right-hand than in the left-hand panel.



Medscape

Source: Expert Rev of Obstet Gynecol © 2008 Expert Reviews Ltd

Bảng tỉ lệ siêu âm chẩn đoán CoA

Tỷ lệ	Hẹp eo ĐMC	Bình thường
Thất phải/ thất trái	1.69 ± 0.16	1.19 ± 0.08
ĐMP/ ĐMC	1.61 ± 0.35	1.18 ± 0.06
ĐM cảnh trái/ ĐMC ngang	0.78 ± 0.13	0.47 ± 0.07

Hornberger et.al. 1994

ULTRASOUND&IMAGING CONSULTANT GA(EDD)=25W5D P70

4MHz C358

B12

35.5GE



Tricuspid valve

RV

Pulmonary artery

Aorta

RA

CN9
6cm
DR66
G 36

+6:45:58
●|| 02

Contraductal Shelf

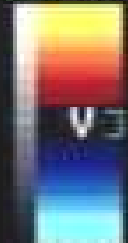
MI<0.4

ULTRASOUND&IMAGING CONSULTANT GA(EDD)=26W4D P80

4MHz C358

34.8

19.8GE



34.8

CG14

CN8

8cm

DR66

G 54

Isthmus

Descending aorta

Aortic arch

A color Doppler ultrasound image of the aorta. The aortic arch is on the left, the isthmus is in the middle, and the descending aorta is on the right. A green rectangular box highlights the isthmus area, where there is a significant narrowing of the vessel lumen, indicated by the color Doppler flow. The flow is predominantly blue, suggesting retrograde or turbulent flow.

+7:21:44

● 14

Narrowing of isthmus in coarctation of aorta

TIS<0.4

ULTRASOUND IMAGING CONSULTANT GA(EDD)=26W4D P100 5MHz C358

40.1



40.1

CG10

D2.5

R5.2

RV5.6

SV3

0 0

DG18

CN0

9cm

DR72

G 64

Isthmus

Velocity = 0.96 m/sec

+0:02:36

03

Flow velocity waveform
proximal to coarctation

TIS<0.4

CoA – thai 21 tuần.



Videoclip_21-07.flv

CH027W,

8/27/2010 PHILIPS
TAM DUC CARDIOLOGY HOSPITAL 10:06:10 AM



Normal direction of blood flow in the transverse aortic arch and pulmonary artery

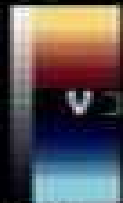
Note the blood flow in the transverse arch and pulmonary artery is in the same direction

ULTRASOUND&IMAGING CONSULTANT

53

27.4GE

27.4GE

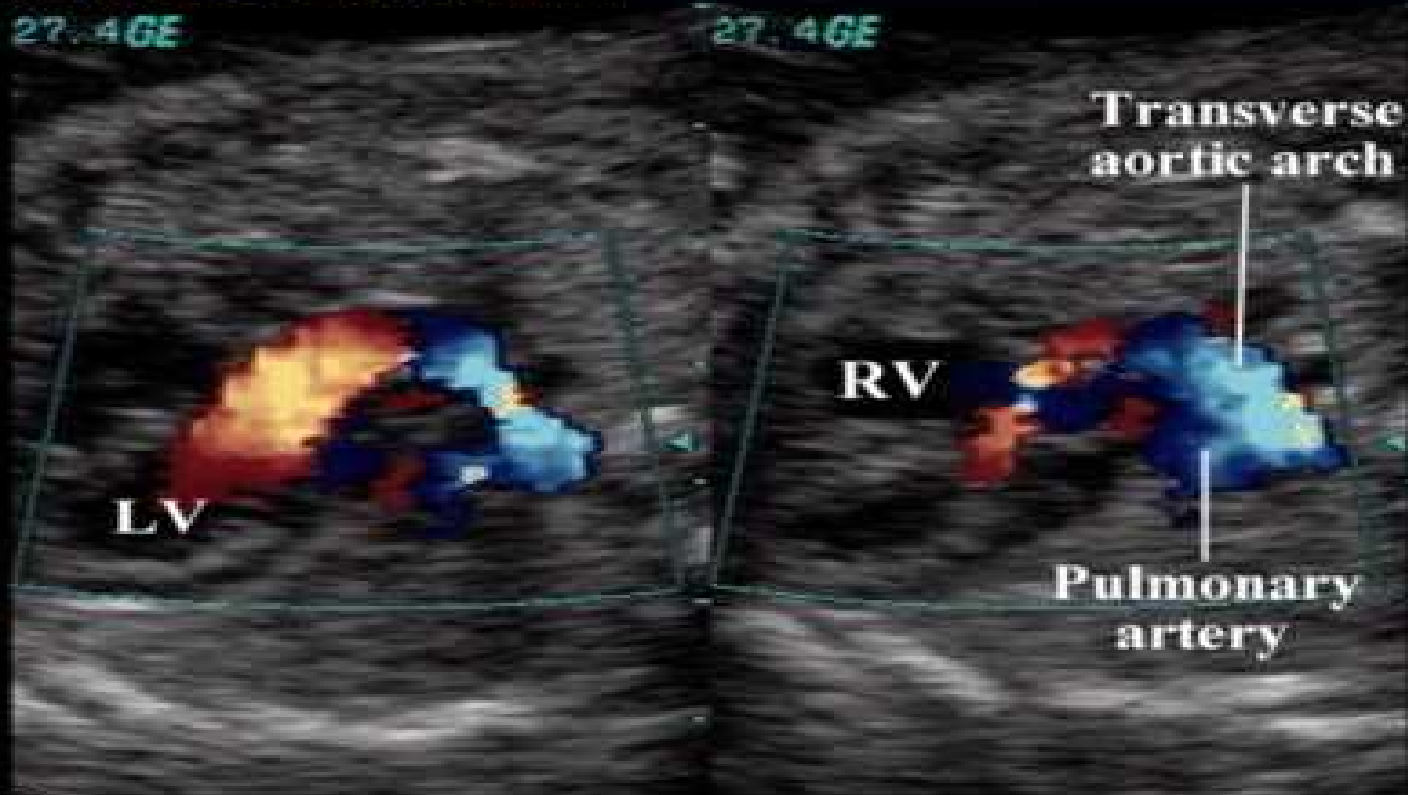


53

150G15

CN1
7cm7
66DR66
62G62

+4:55:57
00



Ascending Aorta + Aortic Arch

TIS<0.4

Blood flow reversed in the pulmonary artery from a distal aortic coarctation.

Note the different color demonstrating blood flow in opposite directions in the transverse aorta and pulmonary artery

ULTRASOUND&IMAGING CONSULTANT

40.1

27.4GE



40.1

CG15

CN8
7cm
DR66
G 62

+4:55:57

00



Reverse flow in aortic arch

TIS<0.4

Mean diameter of the aortic segments regardless of gestational age

- Aortic root – 5.0 mm
- Ascending aorta – 4.4 mm
- Transverse arch – 4.1 mm
- Isthmus – 3.6 mm
- Descending aorta – 4.2 mm

Một số lưu ý khi chẩn đoán CoA

1. Hình ảnh chẩn đoán chắc chắn: cung ĐMC thiếu sản- khúc khuỷu.
2. Mặt cắt dọc cung ĐMC: dễ sai vì hình ảnh có thể bình thường trong khi thực sự có CoA hay ngược lại.
3. Vận tốc dòng máu qua cung ĐMC tăng không đặc hiệu cho CoA.

4. CoA diễn tiến theo thai kỳ nên khó thấy ở lần khám thai đầu tiên (quý 2) → nên làm SA nhiều lần nếu nghi ngờ.
5. CoA có kích thước ĐMC tốt lúc thai còn bé có thể hẹp ở một hay nhiều nơi trên quai ĐMC lúc sinh ra.
6. Chẩn đoán CoA luôn là một thách thức: chỉ 1/3 trên tổng số nghi có CoA/ SA là được chẩn đoán sau sanh.

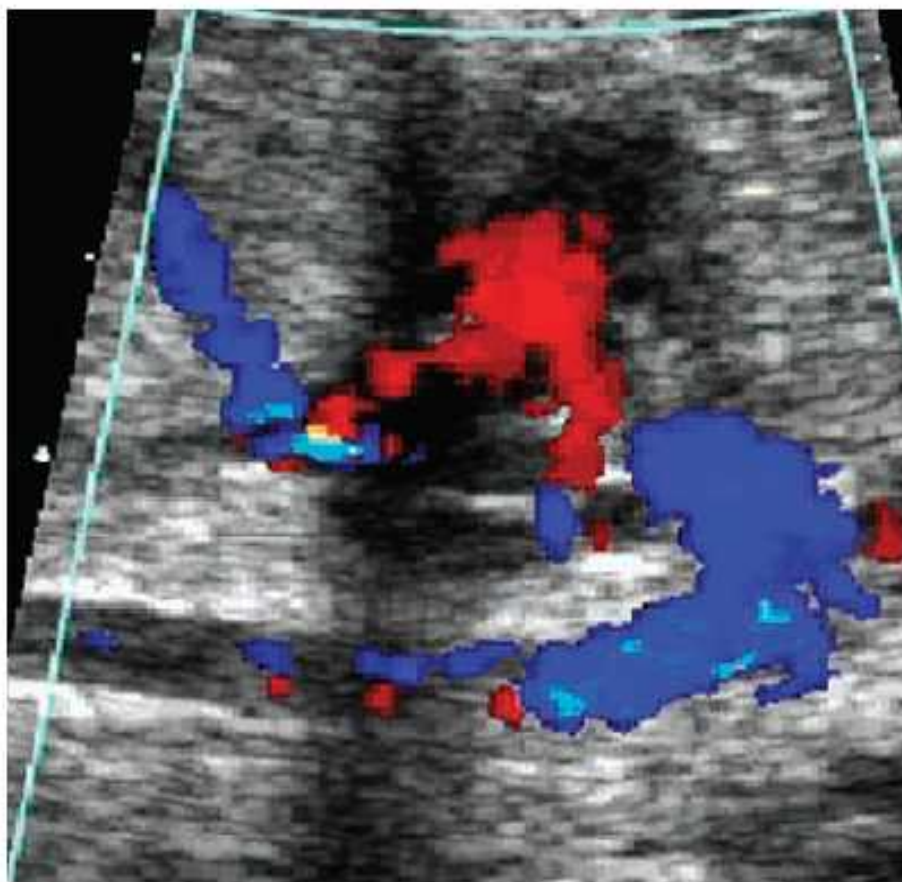


Figure 20.14

The aortic arch on the left-hand panel appears normal on color flow mapping. However, this fetus had coarctation of the aorta. In the right-hand panel, the distal part of the aortic arch, the isthmus (arrow), appears narrow but this appearance is within normal. This fetus had no suggestion of coarctation in other views.

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

1. Thất trái nhỏ:

- Thất trái nhỏ tương đối.
- Thất phải lớn tương đối (không lỗ van ĐMP, hẹp hở van ĐMP).
- Đứt đoạn cung ĐMC.
- Nối liền bất thường trở về TMP.

2. IURG (Intrauterine growth restriction) nặng :thất có thể bất cân xứng

ĐIỀU TRỊ

1. Nội: khi có triệu chứng

- Suy tim: lợi tiểu, vận mạch.
- Prostaglandine: 0,05- 0,15mcg/kg/p giữ OĐM mở.

2. Can thiệp:

- Cấp cứu khi OĐM đóng và bn thiếu niệu, toan chuyển hóa.
- Phẫu thuật sớm cho trẻ có triệu chứng.
- Không triệu chứng: phẫu thuật lúc 2-5t.
- Trẻ lớn: nong bằng bóng.
- Trẻ vị thành niên và trưởng thành: đặt stent.

TƯ VẤN VÀ QUẢN LÝ THAI

Tùy độ chính xác, độ nặng tổn thương và tuổi thai.

1. Có hẹp van 2 lá ? Độ nặng? Hướng đến phẫu thuật tuần hoàn 1 thất.
2. Hở van 2 lá nặng → suy tim.
3. Thiếu sản cung ĐMC : Phẫu thuật; tỉ lệ sống còn 37.5% (trong n/c 24 sản phụ).
4. Nguy cơ sanh non, biến cố thần kinh.

9. Can thiệp trong thai: Nong ĐMC bằng bóng; khó lựa chọn thời điểm; thực hiện trong cas có tiên lượng xấu (có dòng chảy ngược trong cung ĐMC hoặc không có TLN).
10. TT bình thường và CoA có triệu chứng sau sanh→ can thiệp nới rộng cung ĐMC. Tỷ lệ tử vong tăng khi có TLT hay hẹp van 2 lá kết hợp.
11. Phẫu thuật cắt nối tận-tận: tỷ lệ tử vong thấp.
12. Sản phụ nên sanh gần trung tâm tim mạch.

DIỄN TIẾN VÀ DỰ HẬU

- Tỷ lệ tử vong cao nếu kết hợp bệnh lý ở TT. Nếu không can thiệp, 50% tử vong trong tháng đầu; >80% chết trong vòng 3 tháng.
- Thích ứng tốt, trưởng thành: 25% tử vong lứa 20t; 50% < 35t; 75% < 45t; 90% < 60t.
- Tử suất cao trong phẫu thuật Fontan (sửa chữa 1 thất).
- Chết tự nhiên trong tử cung(CoA có hội chứng Turner hoặc có phù thai tiến triển).

- Tỷ lệ tử vong cao/ phẫu thuật Norwood.
- Dự hậu lâu dài cho trẻ được phẫu thuật 1 thất cần cảnh báo.
- Tử vong do suy tim, VNTMNT, phình hoặc bóc tách ĐMC, xuất huyết não.

ĐỨT ĐOẠN CUNG ĐỘNG MẠCH CHỦ

Interrupted Aortic Arch (IAA)

- **Định nghĩa:** Là sự mất liên tục giữa hai đoạn của cung ĐMC.

- **Tần suất:**

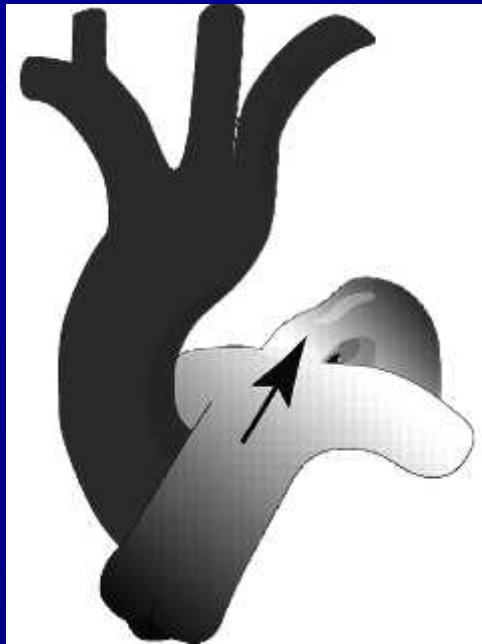
Hiếm gặp ở cả thai nhi và sau sanh.

- *19/1.000.000 trẻ sống*
- *chiếm 1,3% BTBS*
- *0,8%/1604 BTBS phát hiện ở bào thai.*

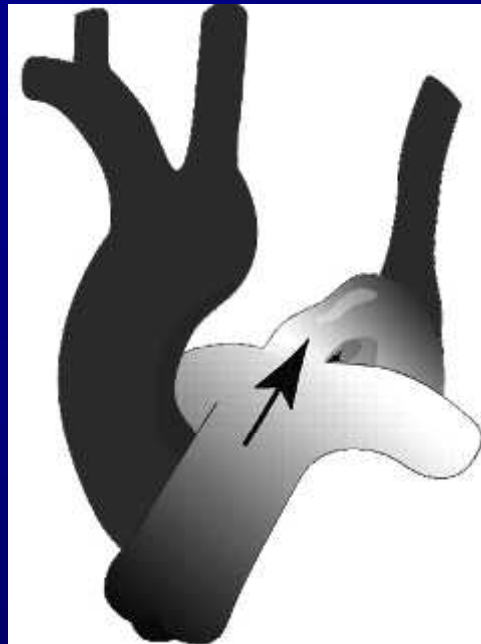
- **Bệnh nguyên:** chưa rõ hoàn toàn.
 - Giảm dòng máu lên cung ĐMC.
 - Đột biến gene: Đứt đoạn NST 22q11; Hội chứng DiGeorge; Hội chứng Shprintzen; Hội chứng mặt bất thường trong bệnh nón thân.

Phân loại theo Celoria và Patton:

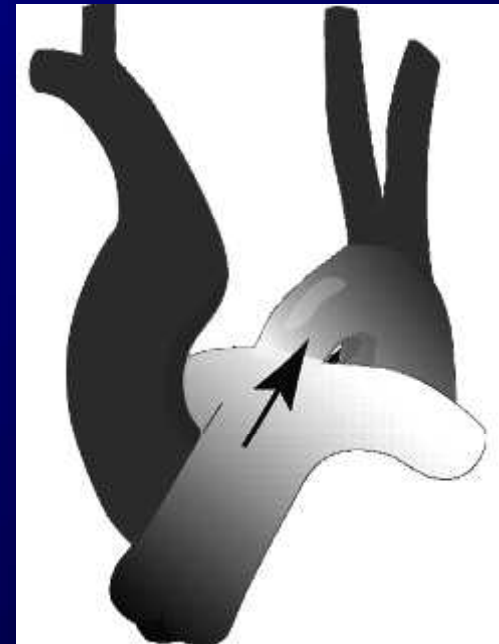
- ❖ **Type A:** Vị trí đứt đoạn ở sau nơi xuất phát ĐM dưới đòn trái (13%).
- ❖ **Type B:** Đứt đoạn giữa ĐM cảnh chung trái và ĐM dưới đòn trái (84%). Hầu hết có TLT. Thường liên quan đến bất thường NST 22q11.
- ❖ **Type C:** Đứt đoạn giữa ĐM thân cánh tay đầu và ĐM cảnh chung trái (3%).



Type A



Type B



Type C

MỤC TIÊU SIÊU ÂM

1. Khảo sát giải phẫu và đánh giá huyết động.
2. Cung cấp thông tin đầy đủ → kế hoạch điều trị.

3. Mô tả chi tiết :

- Cung ĐMC, nơi đứt đoạn.
- Vị trí xuất phát ĐM thân tay đầu.
- Khoảng cách giữa hai điểm ĐMC bị đứt đoạn.
- Tình trạng của OĐM.
- TLT.
- Đường ra của thất trái, van ĐMC.
- Những tổn thương phối hợp.

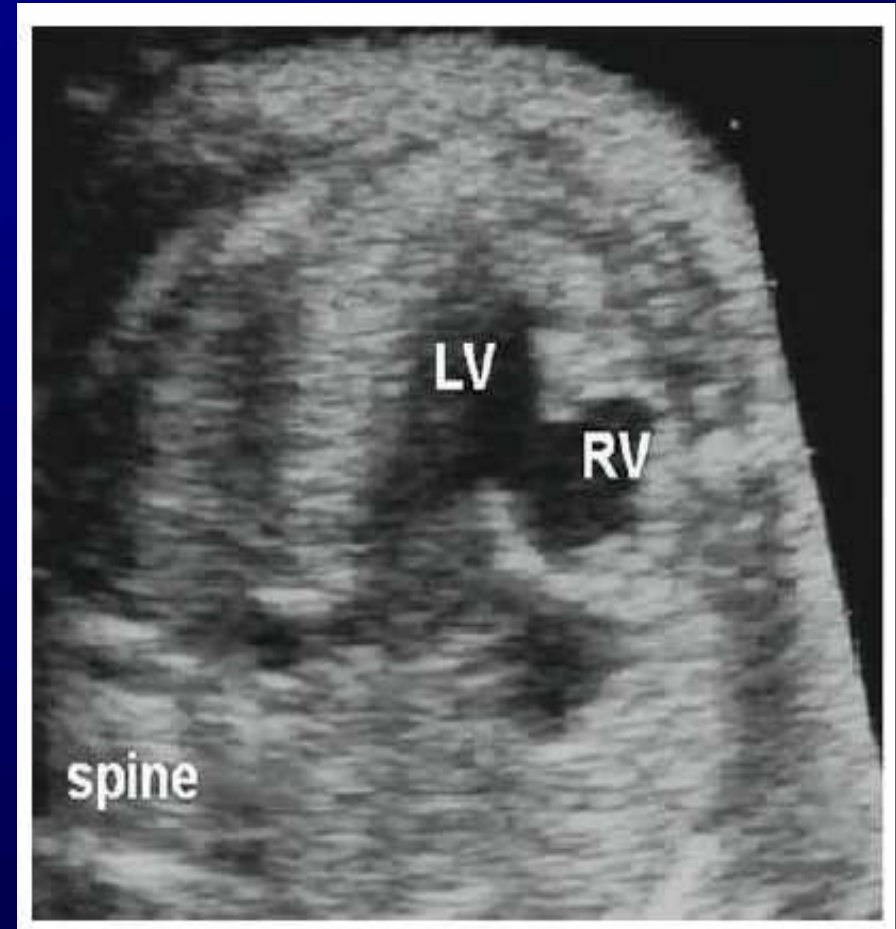
HÌNH ẢNH SIÊU ÂM

(Tương tự hẹp eo ĐMC)

1. Mặt cắt 4B:

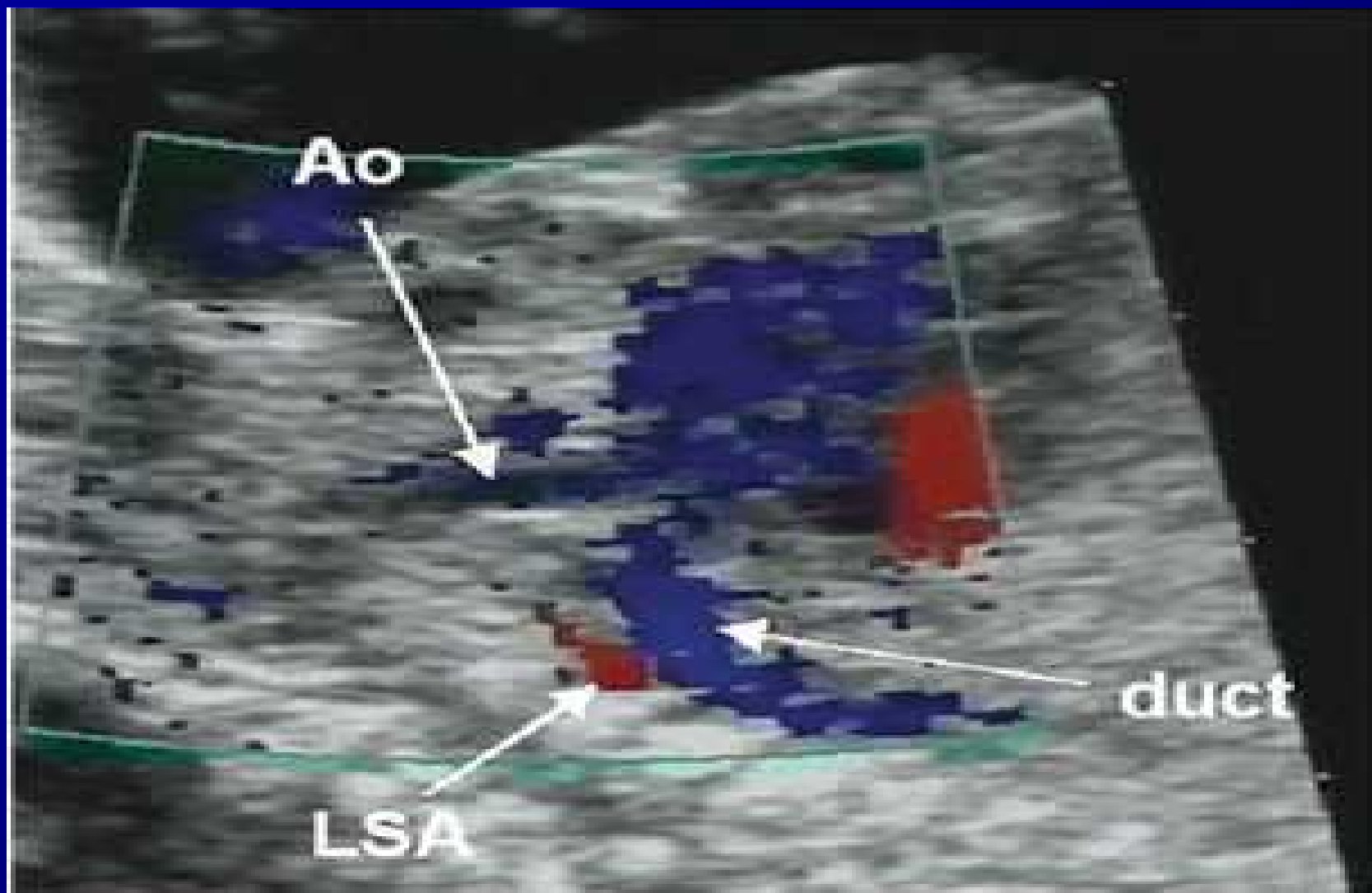
- Hai thất có thể bất cân xứng hoặc không.

- TLT lớn, dấu hiệu chẩn đoán IAA, luôn có trong type B



2. Mặt cắt phẳng dọc:

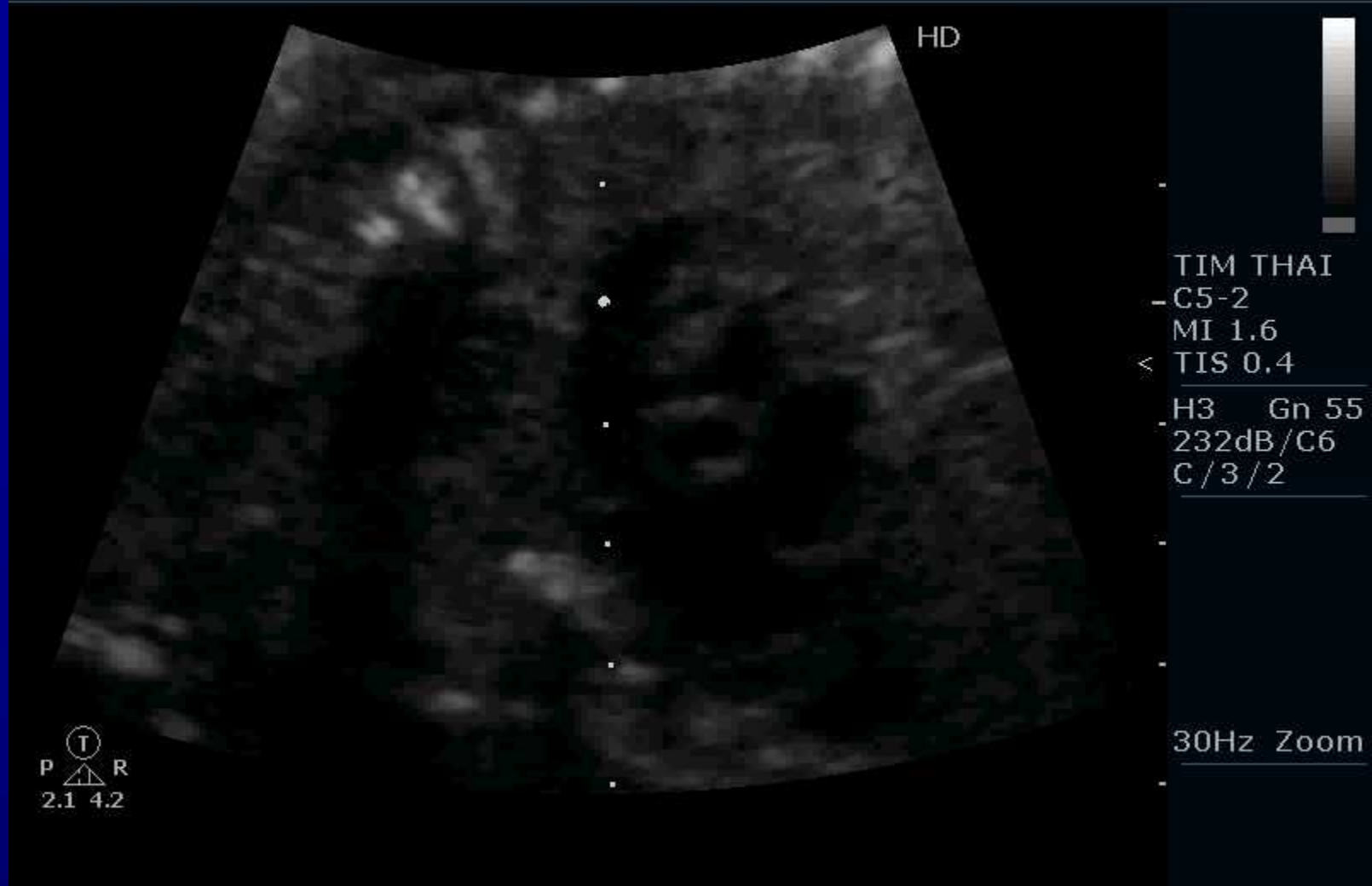
- Thấy TLT, doppler màu có 2 chiều.
- Kích thước ĐMC lên nhỏ và ĐMP lớn.
- Cung ĐMC < OĐM.
- Phân biệt cung ĐMC và cung OĐM: cung ĐMC nhỏ, đứt đoạn, hướng thẳng và chia nhánh.
- Vị trí đứt đoạn : Nơi tận cùng của ĐMC ở phần gần → phần xa của ĐMC còn lại.



XUYEN30W,
11-11-10-095517

VIEN TIM TP HCM

11/10/2011 **PHILIPS**
10:13:58 AM



IAA TYPE A –thai 22 tuần



Videoclip_21-14.flv

ĐIỀU TRỊ

1. Điều trị nội:

Prostaglandine E 1: duy trì OĐM.

2. Phẫu thuật:

-Nối tận- tận giữa 2 đoạn (dùng mô tự nhiên hoặc mảnh ghép.

-Đóng TLT .

DIỄN TIẾN VÀ DỰ HẬU

- Có tiên lượng xấu nếu không can thiệp:
 - Tử vong ngày 4-10.
 - 90% tử vong trong năm đầu.
- Phẫu thuật sau 10 năm :
 - Tỷ lệ sống còn tăng 47- 81% / cas không phức tạp (CIV, cửa sổ phế chủ)
 - 54% / cas phức tạp (VDDI, TAC).
- Nguy cơ nghẽn đường ra thất trái sau mổ cao ở type B: 26%- 57%.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Wyman W.Lai, Luc L. Mertens, Meryl S. Cohen, Tal Geva. Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease; From fetus to Adult.
2. Symcha Yagel, Norman H Silverman, Ulrich Gembruch. Fetal cardiology, Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis and Perinatal, Management of Cardiac Diseases.
3. Stephen H. McKellar/ www.ctsnet.org/doc.
4. The international Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology under the Editorship of Professor Gianluigi Pilu. Atlas of Obstetric Ultrasound.
5. Theodore C Koutlas, MD: Chief editor, Jonh Kupferschmid, MD; more..
6. P Syamasundar Rao; Chief Editor, Stuart Berger, MD; more...

Thank you for your attention