

TÂM THẤT ĐỘC NHẤT

**FUNCTIONALLY UNIVENTRICULAR HEART
(UHV)**

Dr. LA CẨM THÙY TRÚC

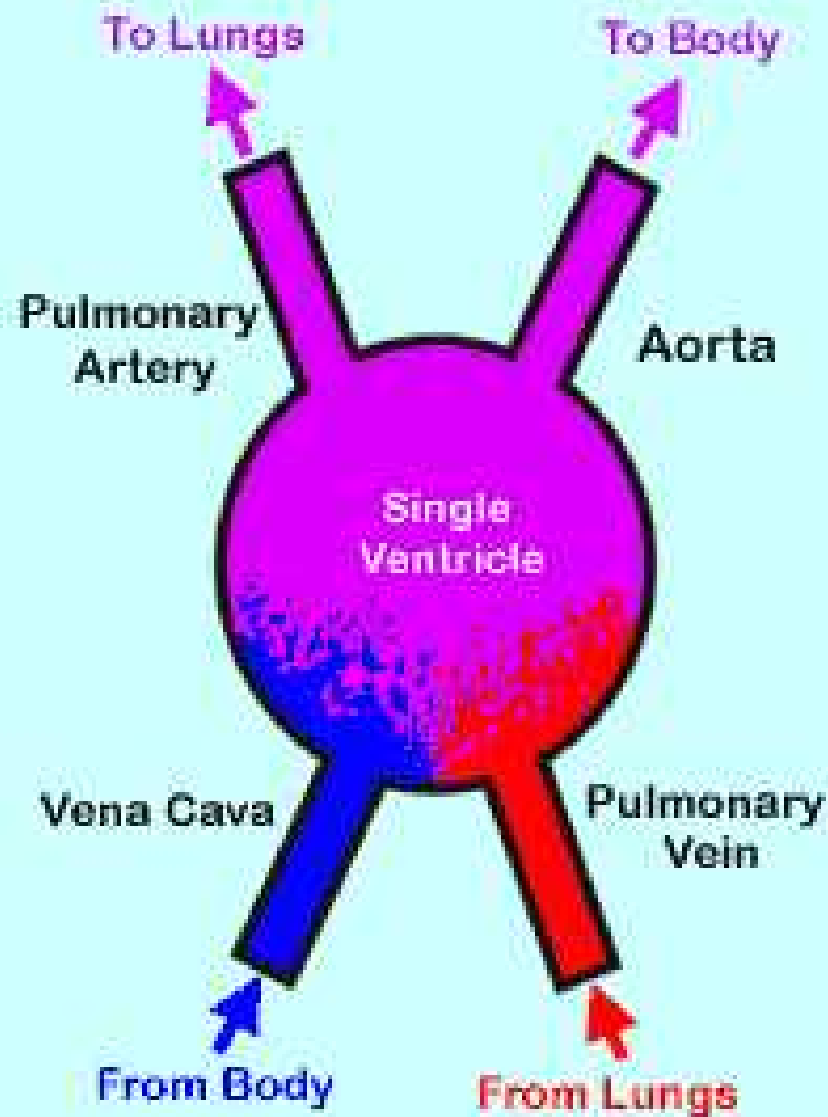
NỘI DUNG

1. GIỚI THIỆU
2. ĐỊNH NGHĨA
3. TẦN SUẤT – BỆNH NGUYÊN
4. HÌNH THÁI HỌC – PHÂN LOẠI
5. MỤC TIÊU SIÊU ÂM
6. BỆNH HỌC- ĐIỀU TRỊ
7. TƯ VẤN – TIỀN LƯỢNG

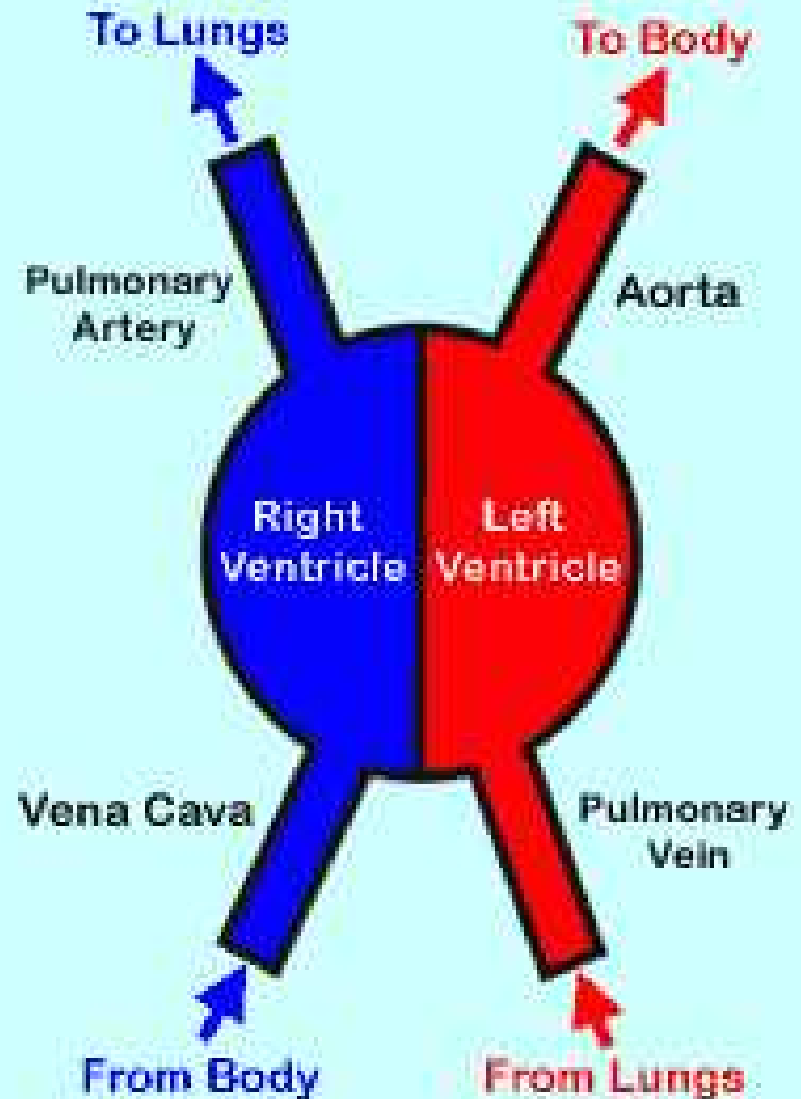
I. GIỚI THIỆU

- BTBS : chỉ có một tâm thất hoặc một thất trội và một thất nhỏ
- Điều trị: đạt được oxy bão hòa cao trong máu tuần hoàn
- Vai trò siêu âm tim: độ chính xác phát hiện bệnh - giá trị tiên đoán âm tính cao

Single Ventricle One Pumping Chamber



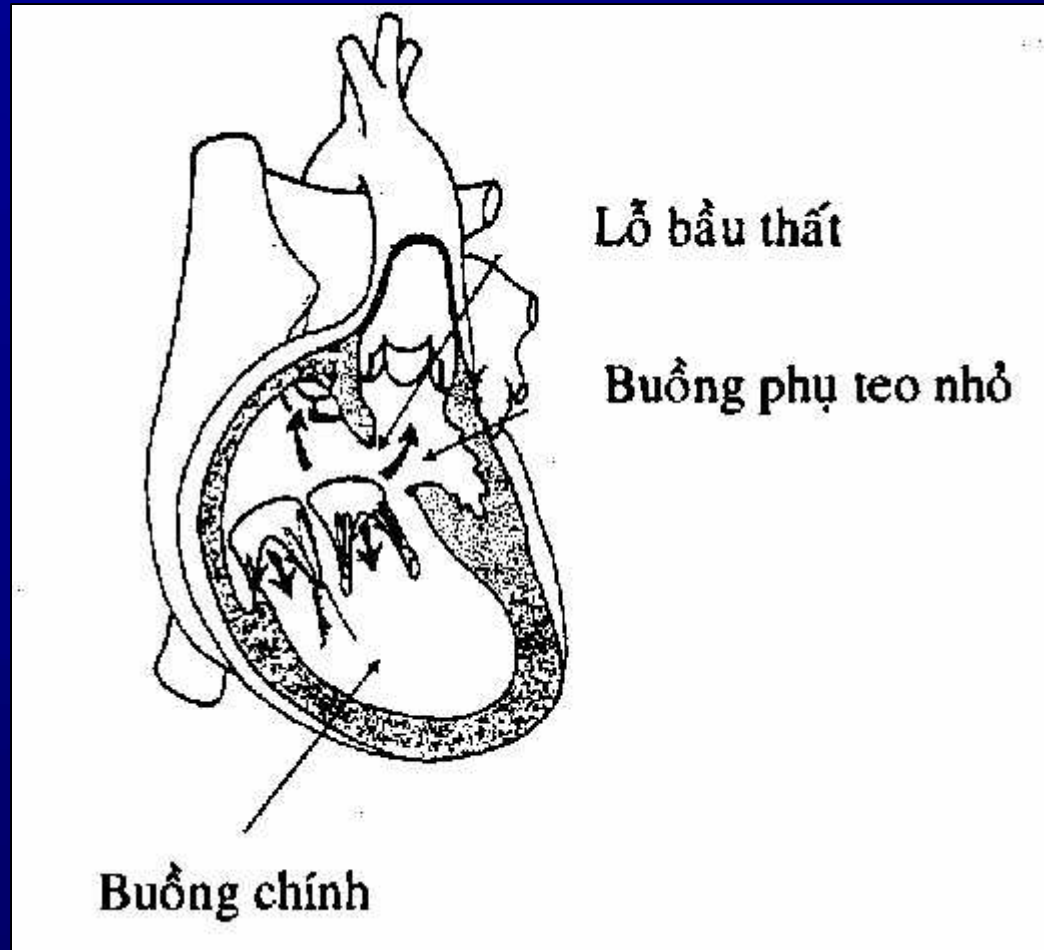
Normal Heart Two Pumping Chambers



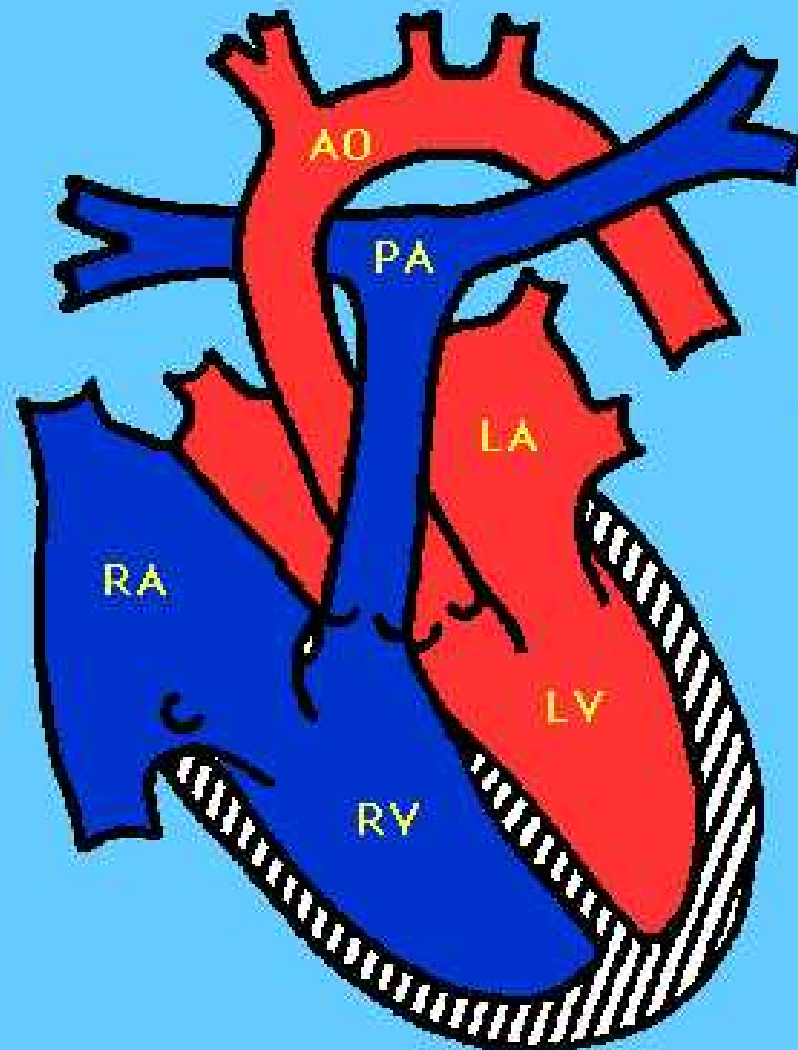
II. ĐỊNH NGHĨA

- BTBS phức tạp, do bất thường phân chia và tạo vách.
- Tim một buồng thất chức năng - cấp máu cho cả tuần hoàn phổi và tuần hoàn hệ thống
- Hầu hết có hai thất ;1 thất rất nhỏ .
- “Univentricular heart”, “single ventricle”, “common ventricle”

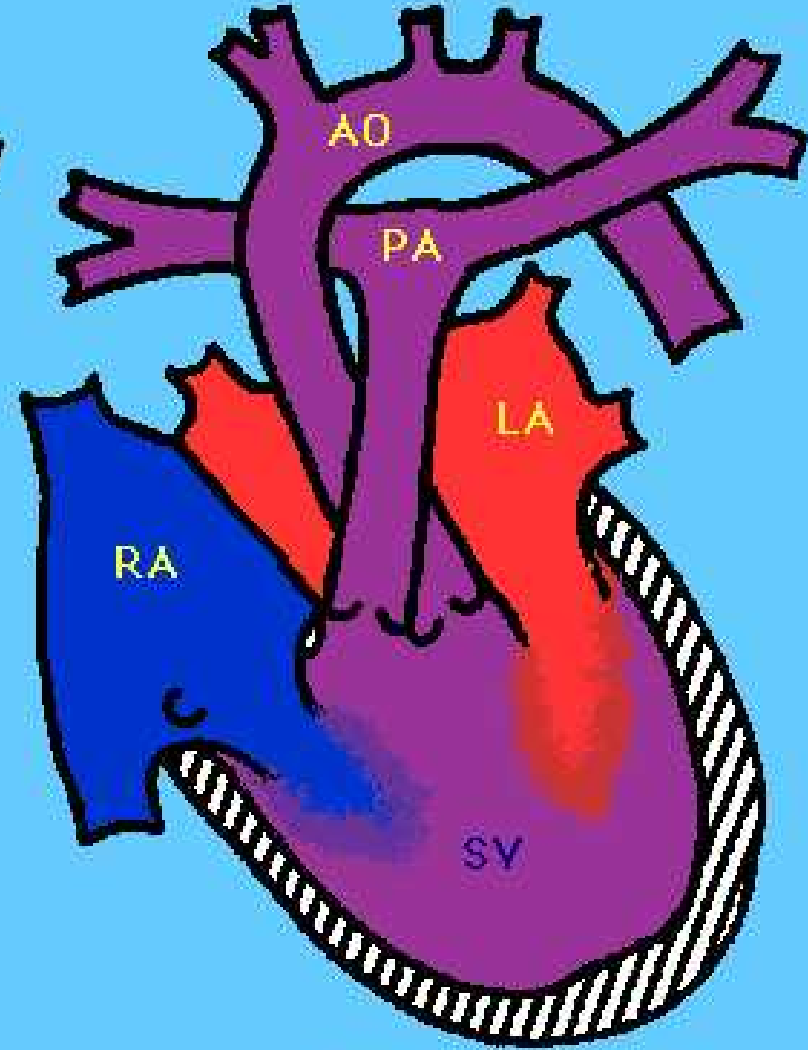
GIẢI PHẪU HỌC



Single Ventricle

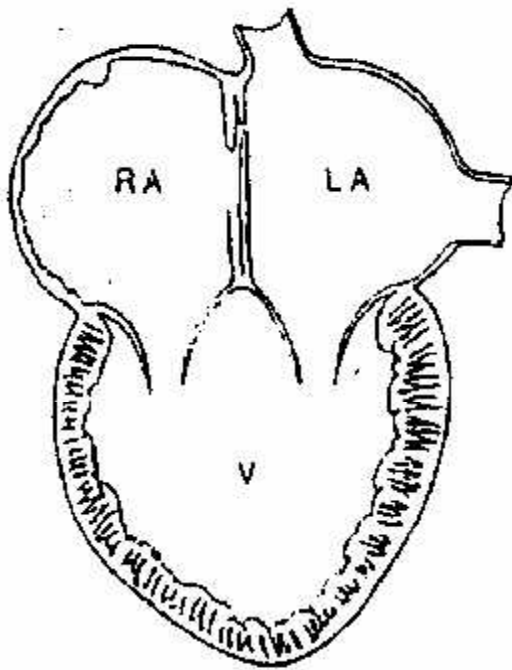


Normal

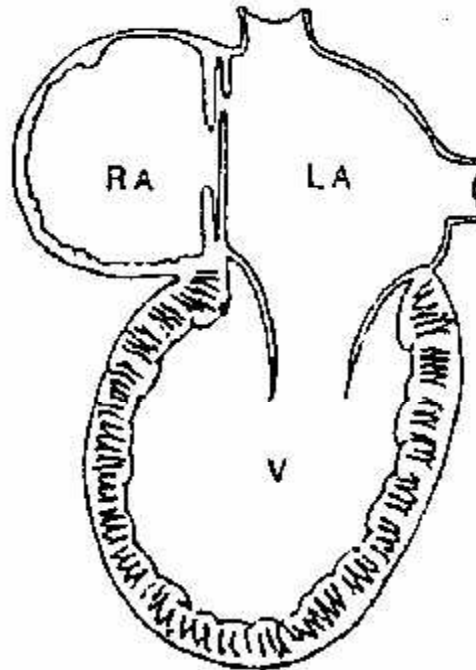


Single Ventricle

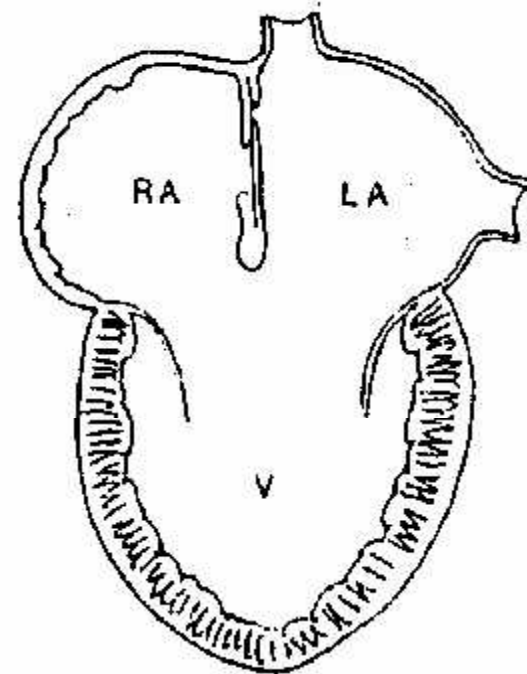
GIẢI PHẪU HỌC



1 Double Inlet



Single Inlet



Common Inlet

III. TẦN SUẤT – BỆNH NGUYÊN

- UHV: 1% - 2% / BTBS
- Yếu tố gia đình bất thường gien (\$ holt-oram, noonan, trisomy 21)
- Yếu tố đa gien
- Nguy cơ bệnh ở con cháu hoặc giữa anh chị em ruột: 2% - 5%

IV. HÌNH THÁI HỌC – PHÂN LOẠI

1. Diễn tiến phôi thai:

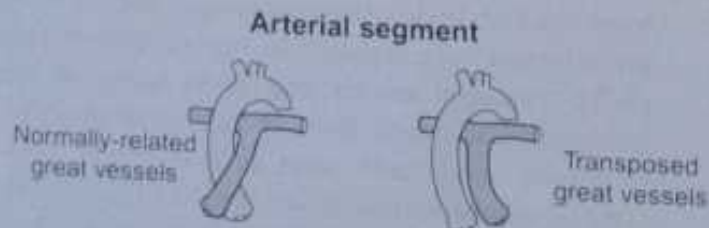
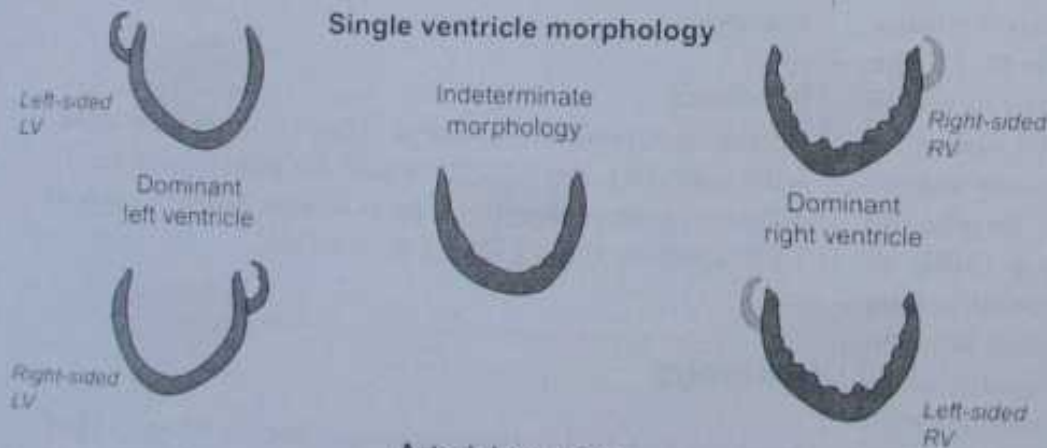
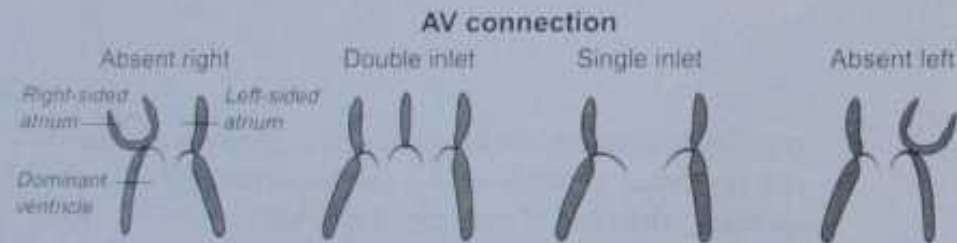
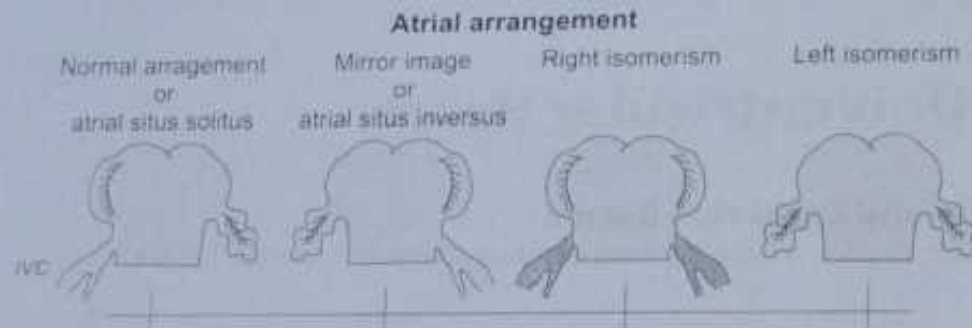
Hai thuyết:

- Bất thường nối kết hành thất và vách liên thất
- Do khiếm khuyết khi tạo vách liên thất sau

2. Giải phẫu học

- *Khảo sát theo hệ thống*
 - 4 tầng: tĩnh mạch – nhĩ – thất – đại động mạch
 - Nối kết các tầng:
 - tĩnh mạch – nhĩ
 - Nhĩ – thất
 - Thất – đại động mạch
 - “Markers” định dạng
- *Sang thương kết hợp khác*

- ❖ Vị trí của tim: Levocardie, dextrocardie, mesocardie, ectopia cordis
- ❖ Situs nhĩ: Solitus, Inversus, ambiguus (left / right isomerism)
 - Kiểu nối liên nhĩ thất: double, common , absent (right/left AV → Tricuspid or Mitral atresia)
 - Định dạng thất; tương quan vị trí giữa buồng thất chính và thất phụ
 - Kiểu nối tâm thất – đại ĐM: concordant, discordant, double/ single outlet



Classification of UHV are classified on the basis of their atrial arrangement (IVC insertion and appendages morphology), type of AV connection (absent right, double-inlet or absent left), ventricular morphology (dominant LV, dominant RV or indeterminate single ventricular) and ventriculo-arterial connections (normally related vessels or transposed great arteries)

❖ Tổn thương phổi hợp: chủ yếu ở van nhĩ thất và tắc nghẽn ĐĐM.

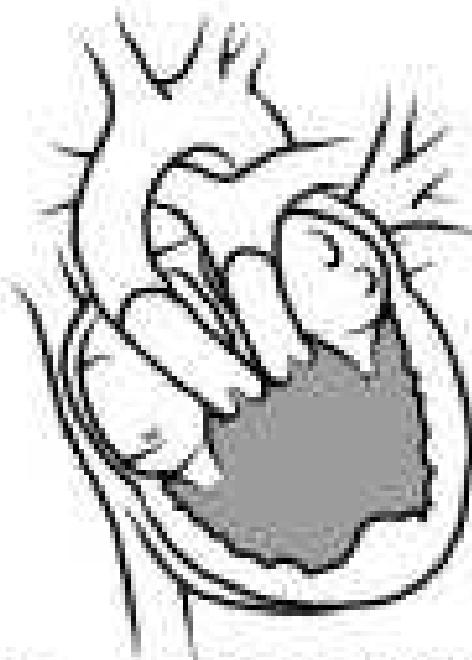
- Van nhĩ thất 2 mảnh hay teo nhỏ
- Van còi ngựa hay có kẽ van
- Hở van Nhĩ thất
- Bất thường trở về TM hệ thống hay TM phổi/ Isomerism
- Hẹp van ĐMP- phễu
- Hẹp / không có lỗ van ĐMC- CoA- IAA
- Bất thường đường dẫn truyền / UHV dạng thất trái

3. Tổn thương đặc biệt

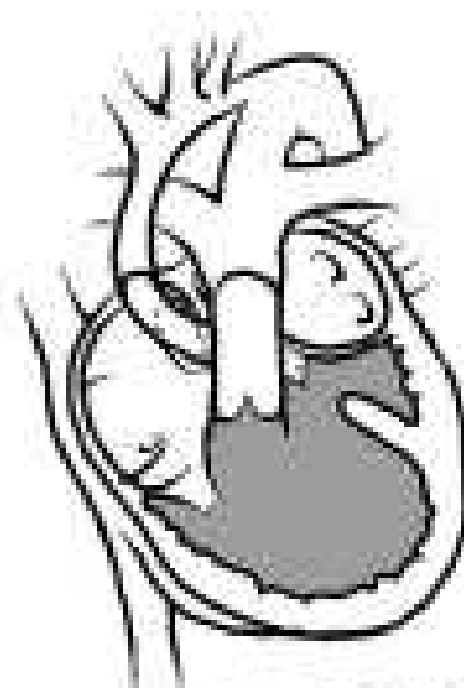
- Không lỗ van ba lá : tương quan thất – ĐĐM , kích thước VSD và mức hẹp ĐMP → bệnh cảnh lâm sàng.
 - Type I (70%) : TA + VSD/ tương hợp thất - ĐĐM
 - Type II (30%): TA+ VSD/ bất tương hợp thất - ĐĐM
 - Type III: Phức Hợp TA + những bất thường khác (CAVin, RVPA...)
- Double - inlet left ventricle (DILV)
- Double – inlet (DIRV) and common - inlet right ventricle.
- Criss – cross heart and superio – inferio ventricle



TRICUSPID ATRESIA



DOUBLE INLET LEFT VENTRICLE
(DILV)



MITRAL ATRESIA

V. MỤC TIÊU SIÊU ÂM (1)

- Thực hiện cho thai có nguy cơ cao : tiền căn gia đình, độ mờ da gáy cao, bệnh ở mẹ, thuốc gây quái thai.
- Thai nguy cơ thấp: khi SÂ nghi ngờ có bệnh lý tim mạch

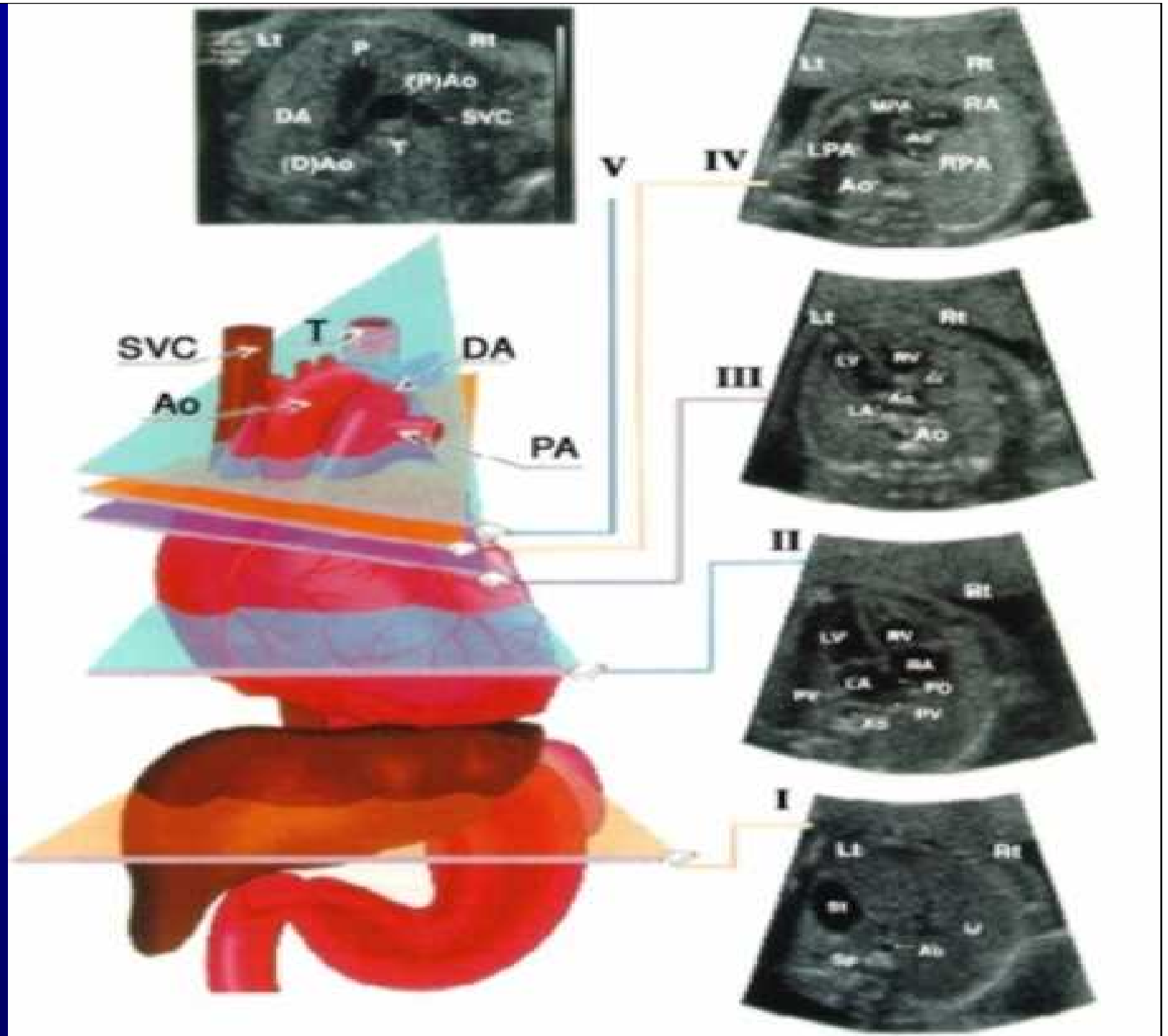
V. MỤC TIÊU SIÊU ÂM (2)

1. Vị thế tạng
2. Tĩnh mạch hệ thống và tĩnh mạch phổi
3. Vách liên nhĩ / case nghi ngờ có thiếu sản hoặc không có lỗ van hai lá, ba lá, ĐMC, ĐMP hoặc có hoán vị đại ĐM
4. Van nhĩ thất, van bán nguyệt:
 - không có hay thiếu sản / nhiều mặt cắt
 - đường kính, kích thước van – so sánh chỉ số bình thường (z – score)
 - chức năng của van: hẹp, hở / doppler màu và xung

V. MỤC TIÊU SIÊU ÂM (3)

5. Cung ĐMC/ mặt cắt dọc: ĐMC lên, ngang, xuống – ống ĐM – ĐMP
6. Mặt cắt ngang trên trung thất (3 mạch máu): ĐMP – ĐM chủ lên – TMC $\rightarrow \Delta$ bất thường đường thoát thất và tương quan ĐĐM.
7. Tổn thương phối hợp : CIA, CIV, CAV.
8. Tổn thương ngoài tim: polysplenia, asplenia, polysyndactyly

The five short-axis views



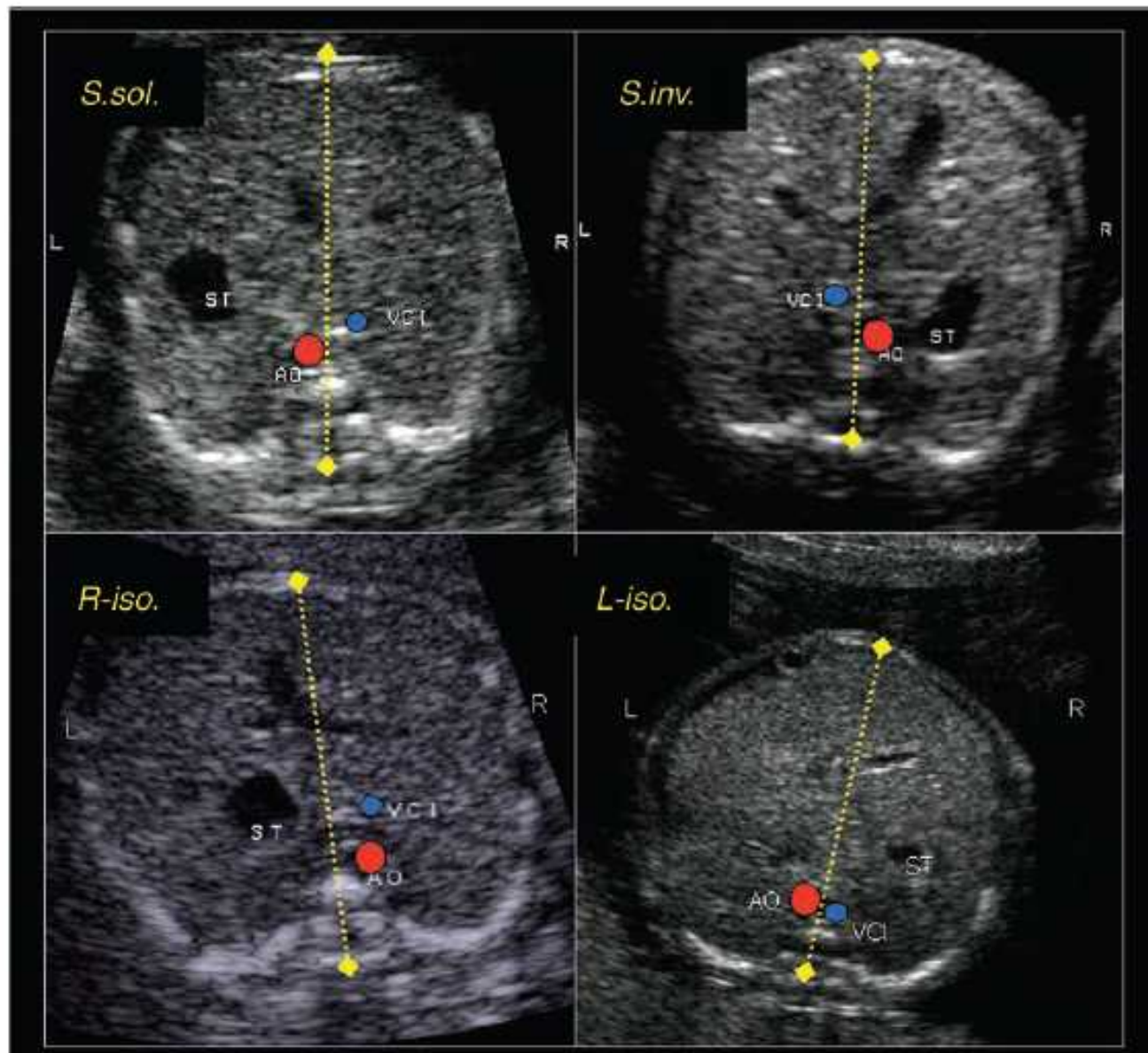
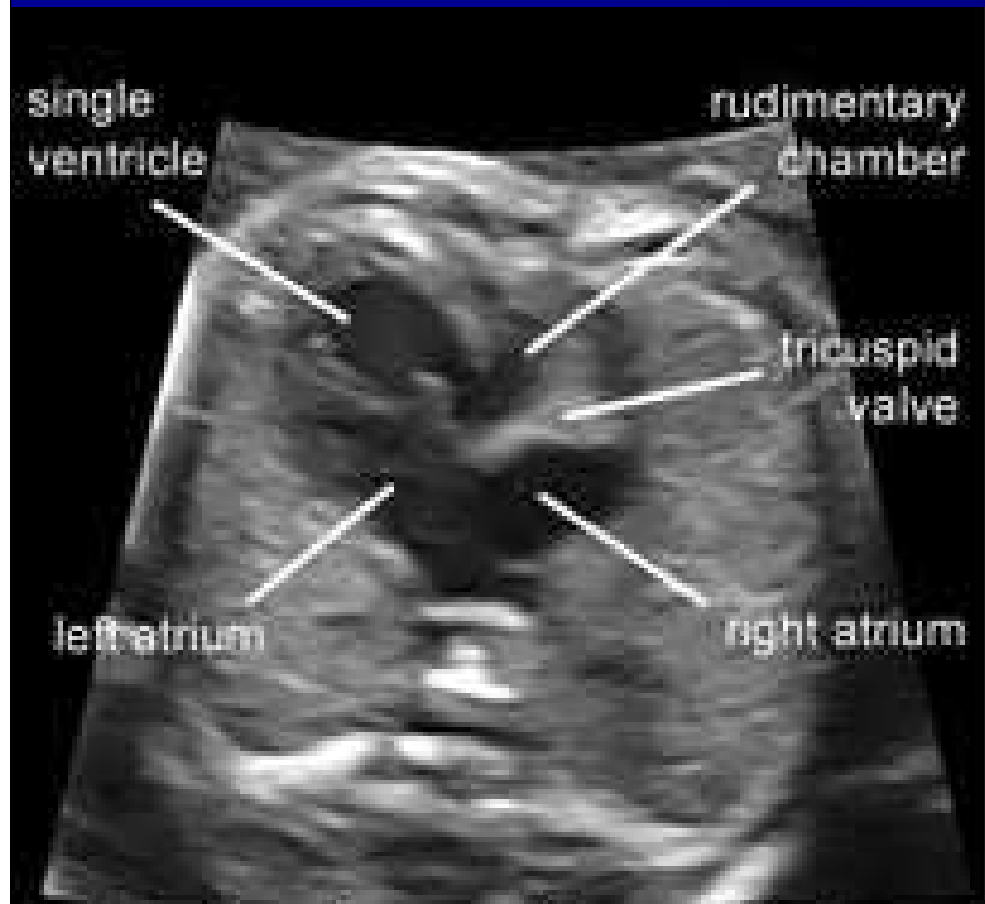


Figure 16.20

Summary of the four typical findings in the upper abdomen in situs solitus (top left), situs inversus (top right), right isomerism (bottom left), and left isomerism (bottom right). The inferior vena cava (blue) and its position relative to the aorta (red) are main landmarks.



©2010 Albana Cerekja



atresia of one atrioventricular valve



double inlet single ventricle



Figure 24.14

Double-outlet right ventricle in right isomerism. Ventricular outflow tract view shows that both the aorta (A) and the pulmonary artery (p) arise from the right ventricle (RV). A common atrioventricular valve (CAV) is seen in the right ventricle. The pulmonary artery is smaller because of stenosis.



Figure 16.11

Transverse view across the upper thorax showing the so-called three-vessel view (VCS, superior vena cava; AO, aorta; TP, pulmonary trunk). In this fetus with left isomerism the (dilated) azygos vein is seen to connect to the superior vena cava. Furthermore, to the left of the pulmonary trunk, there is a fourth vessel, which is the left persistent superior vena cava (LVCS).



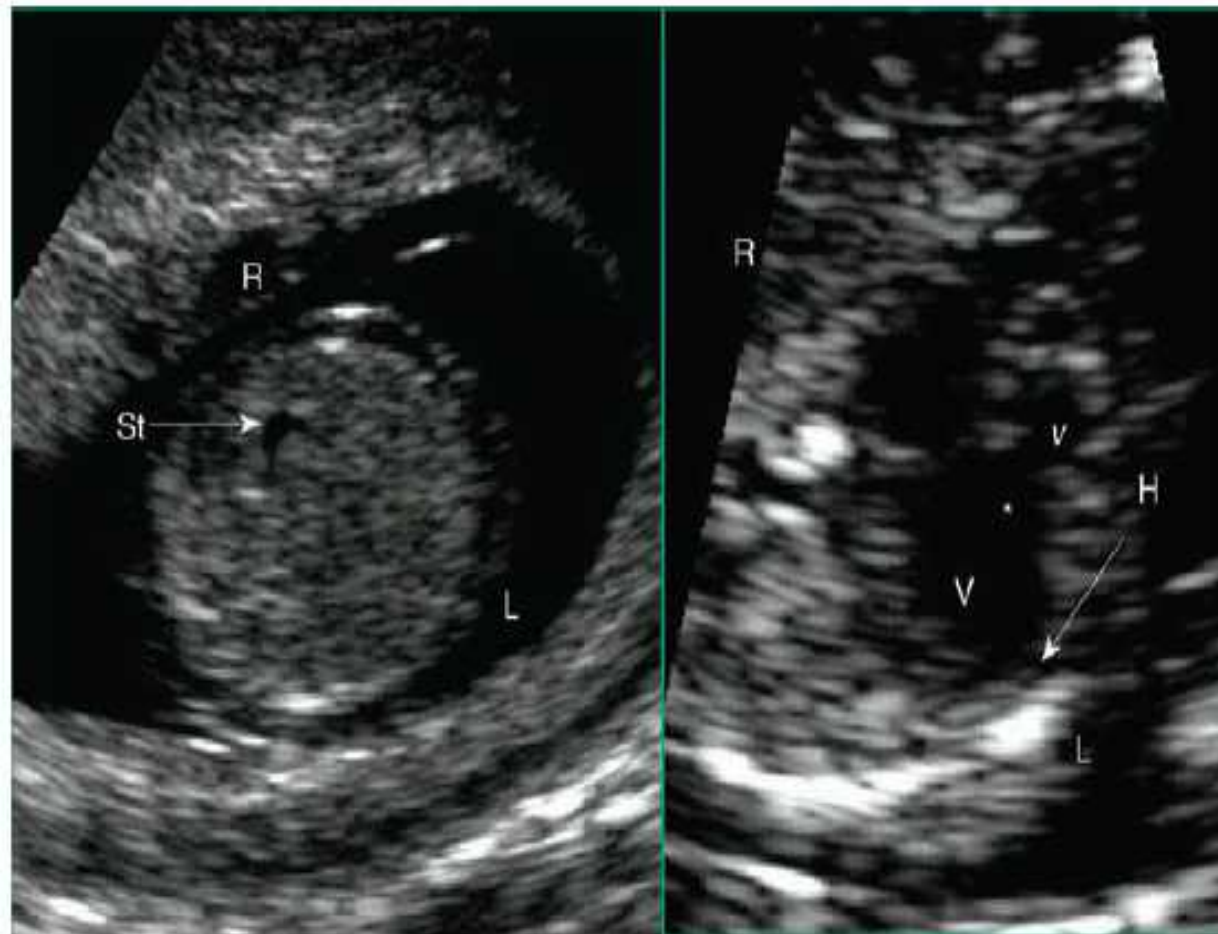


Figure 16.12

This fetus was referred at 14 weeks because of nuchal edema (and beginning hydrops) associated with bradycardia. We found a heart block, a stomach (St) on the right side (left) and levocardia (H) with a heart defect. The heart showed a univentricular atrioventricular connection with a small (v) and a dilated ventricle (V) connected by a ventricular septal defect (*). The liver lay centrally. After termination of pregnancy because of suspected left isomerism, the diagnosis was confirmed at autopsy (see Figure 16.13).

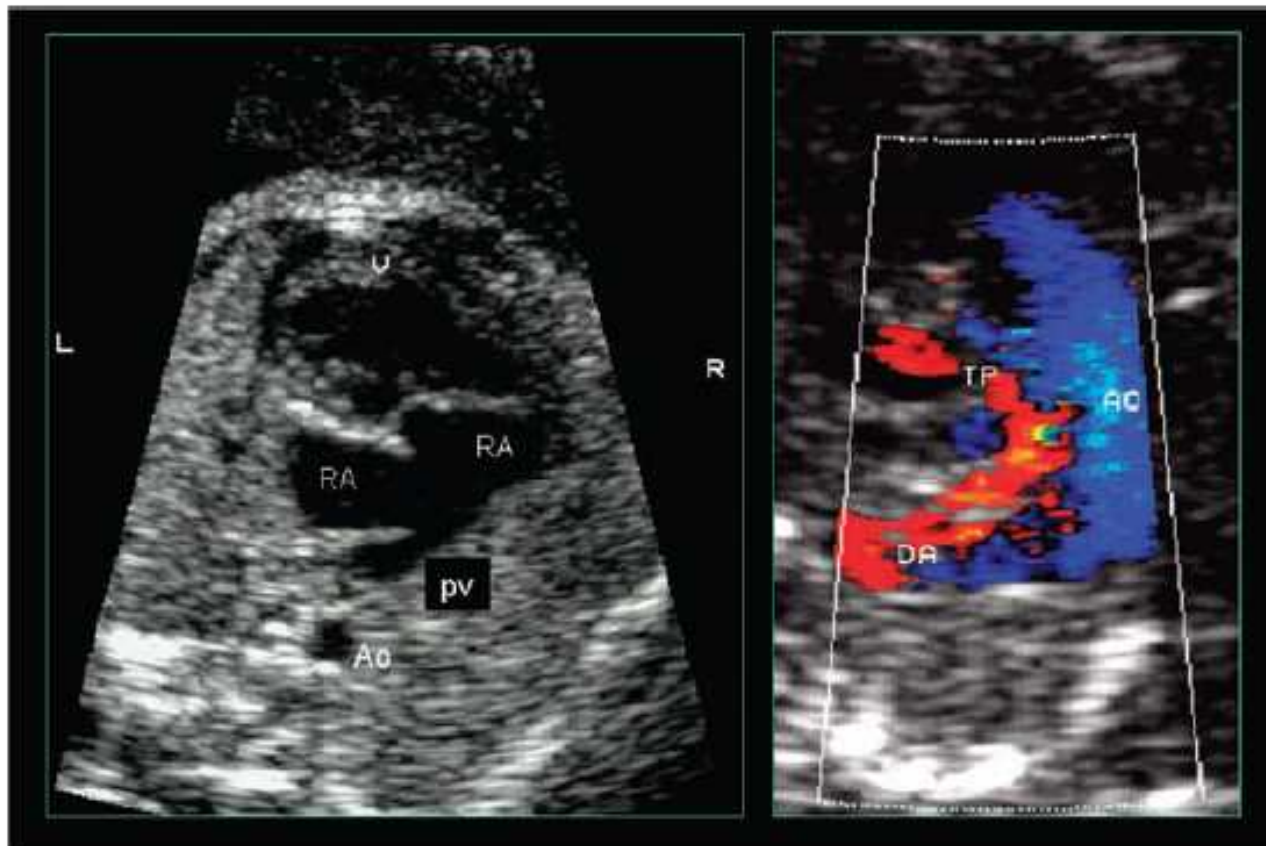
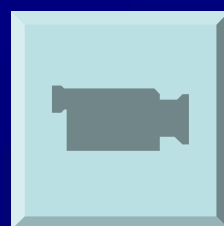


Figure 16.18

Fetus with right isomerism. Owing to the inferior vena cava connection the atrium on the left is recognized as a right atrium and the atrium on the right receives the (abnormal) connections of the pulmonary veins. There is a univentricular atrioventricular connection to one ventricle (V). The outflow tract evaluation revealed pulmonary atresia: color Doppler demonstrates a normal antegrade flow through the aorta (AO) and retrograde flow across the ductus arteriosus (DA) into the pulmonary trunk (TP). Univentricular hearts and right-sided obstructions are more represented in right isomerism (see text).

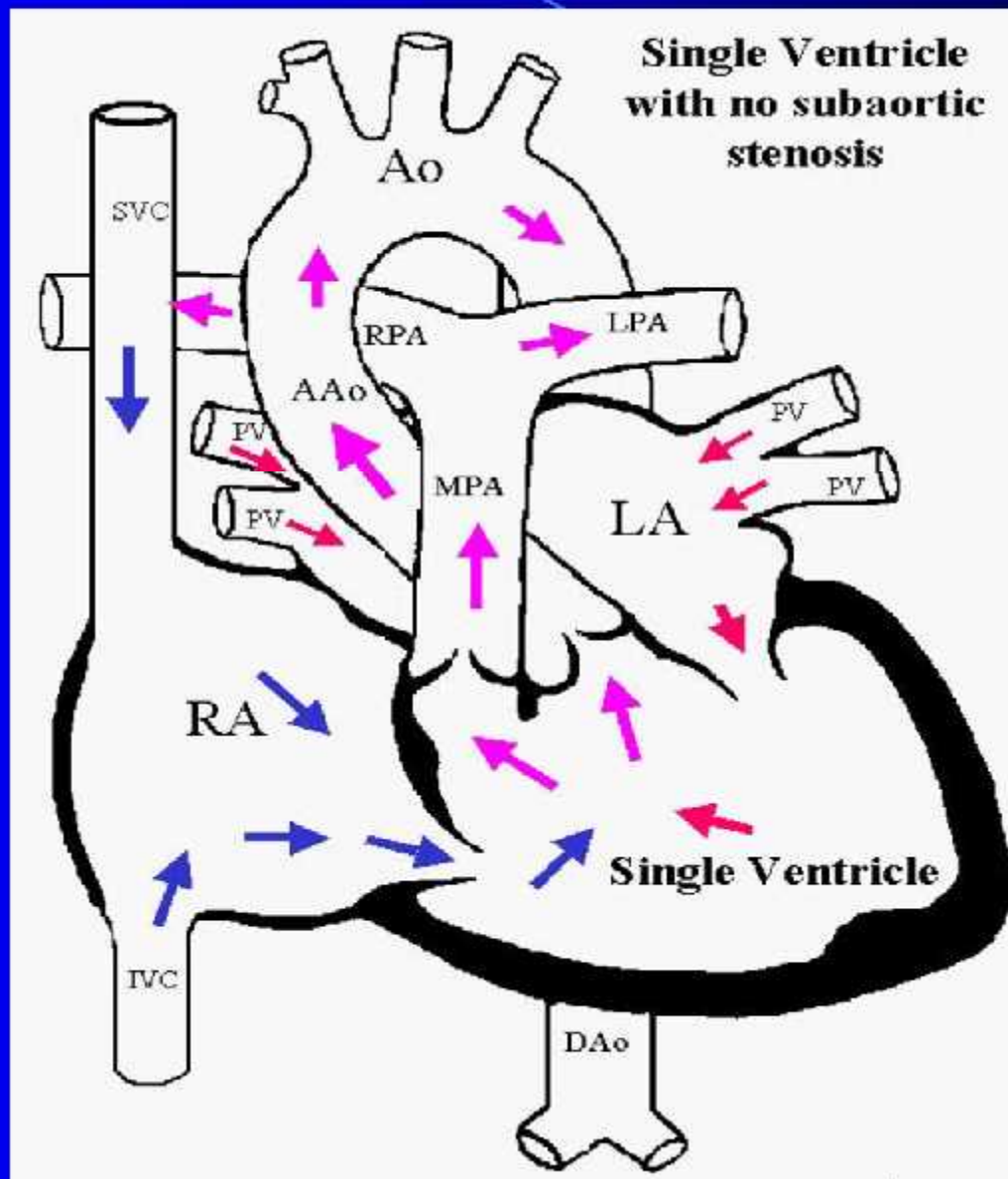


VI. SINH BỆNH HỌC – ĐIỀU TRỊ

1. SINH BỆNH HỌC

- Máu trộn từ TMP và TM hệ thống
- Máu lên ĐMC và ĐMP được xác định / hẹp- giảm sản 1 trong 2 ĐM và kháng lực giường mm
- Lượng máu lên chủ hoặc phổi xác định thể lâm sàng/ trẻ sơ sinh có UHV:
 - Không hẹp phổi → suy tim
 - Hẹp/ không lõ van ĐMP → tím (mức độ)
 - Nghẽn tắc ĐM hệ thống → triệu chứng giảm cung lượng tim

Single ventricle



2. ĐIỀU TRỊ (1)

Tùy vào sinh bệnh học.

- Prostaglandine : duy trì ÔĐM trong thời gian chờ phẫu thuật nối thông chủ phổi hay chờ sửa chữa tắc nghẽn ĐMC.
- Phẫu thuật sửa chữa tạm thời : 0 – 6 tháng
 - Xiết bớt ĐMP khi máu lên phổi quá nhiều
 - Nối thông chủ phổi khi hẹp phổi nặng
 - Cắt nối eo ĐMC khi nghẽn đường ra ĐMC
 - Nong cắt vách liên nhĩ khi nghẽn máu về thất

2. ĐIỀU TRỊ (2)

- Phẫu thuật hoàn toàn : phân chia tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi.
 - Tạo vách thất : tử vong # 30%, tạo bloc dẫn truyền→ ít thực hiện
 - Fontan: tử vong 5%, sống 15 năm từ 60-70%
 - tâm thất độc nhất bơm máu vào tuần hoàn hệ thống.
 - Máu từ TM hệ thống trở về ĐMP không qua thất.

2 thì: - Phẫu thuật Glen: 4-8 tháng
- Phẫu thuật Fontan : 1-5 tuổi

- Ghép tim: tử vong 10-15%.
Khi quá chỉ định Fontan.

VII. TIỀN LƯỢNG - TƯ VẤN

TIỀN LƯỢNG

- Không can thiệp:
 - $> \frac{1}{2}$ tử vong trong 1 tháng sau sanh
 - Số bn sống còn lại do có hẹp phổi ở mức trung bình
- UHV có thất dạng L-loop $\rightarrow$ BAV III $\rightarrow$ đặt máy tạo nhịp
- Hở van nhĩ thất nặng $\rightarrow$ rối loạn chức năng thất
- Heterotaxy- thể phức tạp : π xấu, $>50\%$ không sống quá 6 tháng tuổi.

TƯ VẤN

- Trước 20 tuần: xem xét bỏ thai (kèm bất thường NST)
- Tất cả case UHV (anatomy/ function) cần được giới thiệu đến BS chuyên khoa tim mạch nhi có kinh nghiệm SÂ → tiên lượng và chăm sóc khi chuyển dạ.
- Có nhiều mục tiêu điều trị cho thai bị UHV → nên sinh trong BV có điều kiện hồi sức sơ sinh và can thiệp sớm nếu cần thiết.
- Để có kết quả tối ưu → cần nhiều chuyên ngành tư vấn (chuyên khoa TM nhi, phẫu thuật tim nhi, sản, sơ sinh, ...).

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.

Thank you