

Hội chứng thiếu sản thất trái và thiếu sản thất phải

(Hypoplastic left heart syndrome and
Hypoplasia of the right ventricle)

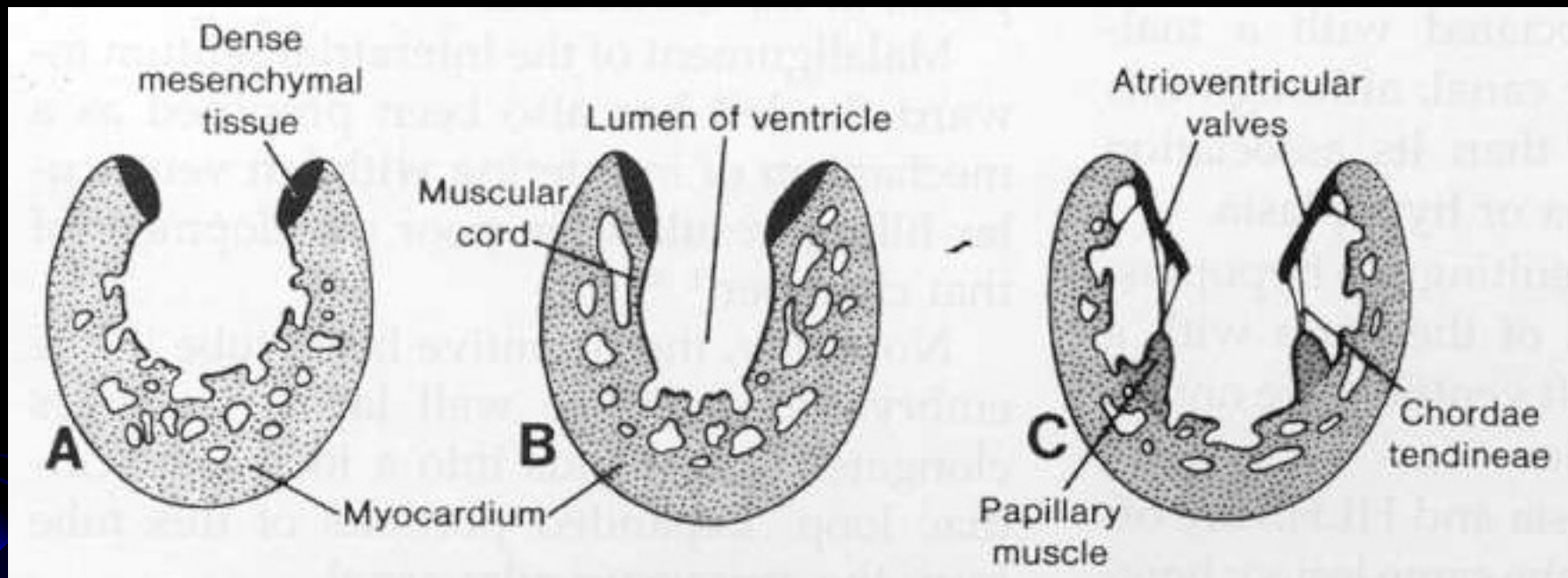
- H/c TSTT : Tác nặng bên trái của tim
- TSTP : * không lưu van ÑMV kèm VLT nguyên vẹn
 - * Không lưu van 3 lại

PGS. TS. Phạm Nguyễn Vinh
Viện Tim TP. HCM

Hỏi chõng TSTT

- Bao gồm :
 - Thất trái nhõu
 - Không loãnvan ÑMC ; giảm sản ÑMC lên, van 2 lại thiếu sản hay không loãnvan 2 lại nhõ thất trái nhõu
- Tõn thõng phối hõp :
 - Kênh nhõ thất

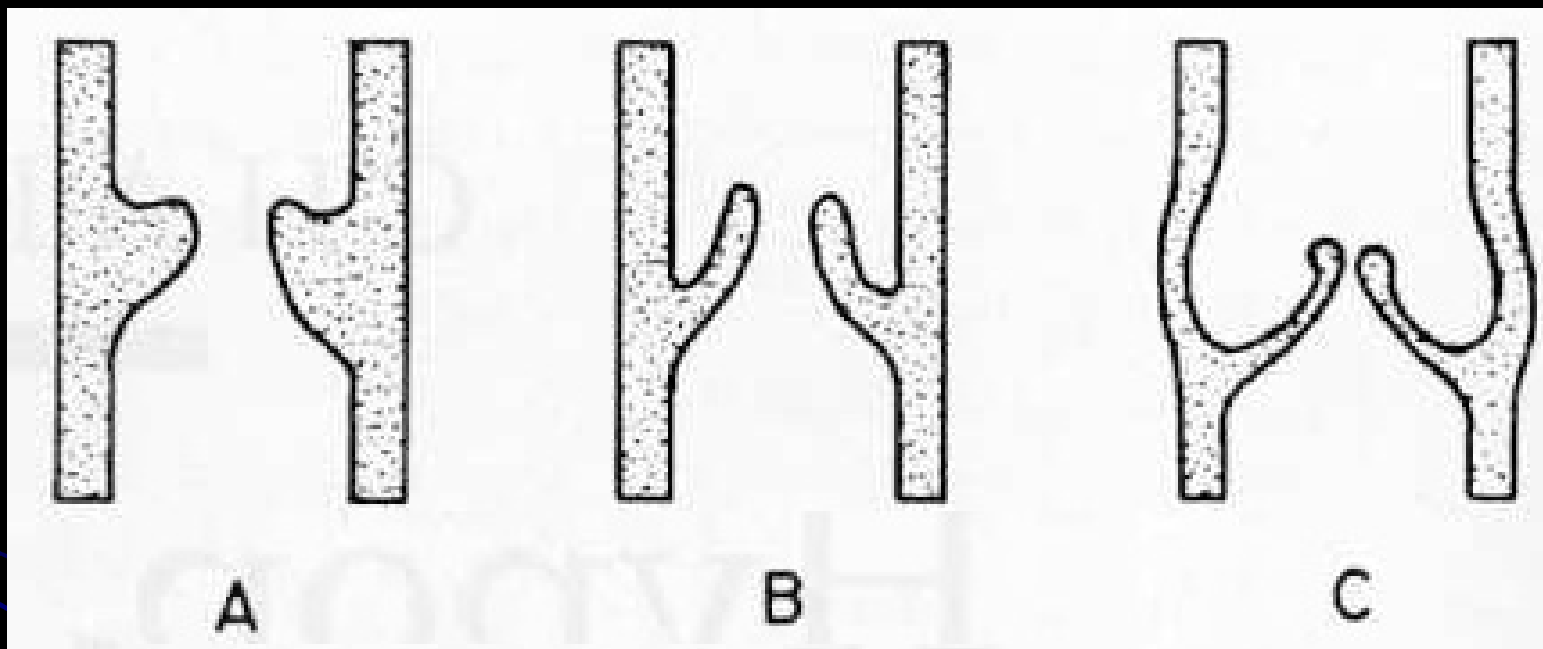
Số não và sự phát triển phổi thai của van nhỏ thất



A,B : mô trung mạc (mesenchymal tissue) mỏng dần khi máu lưu thông

C : van nhỏ thất nước tạo lập trên vách thất

Số nào vẽ sõi phát triển các van bán nguyệt (semilunar valves)

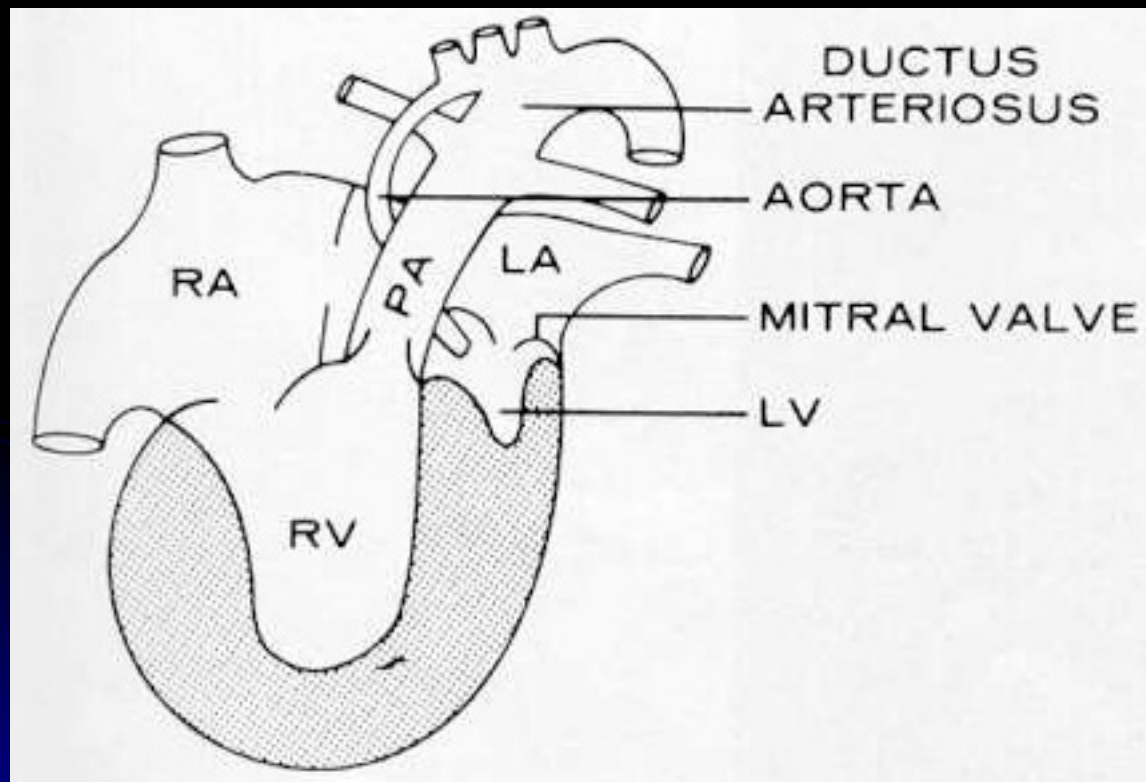


A : máu trong lòng NĨM tăng trởông

C : van bán nguyệt thanh lập

TL : Fink BW : Congenital Heart Disease : A deductive approach to its diagnosis.
Mosby – Year Book 1991, p. 195

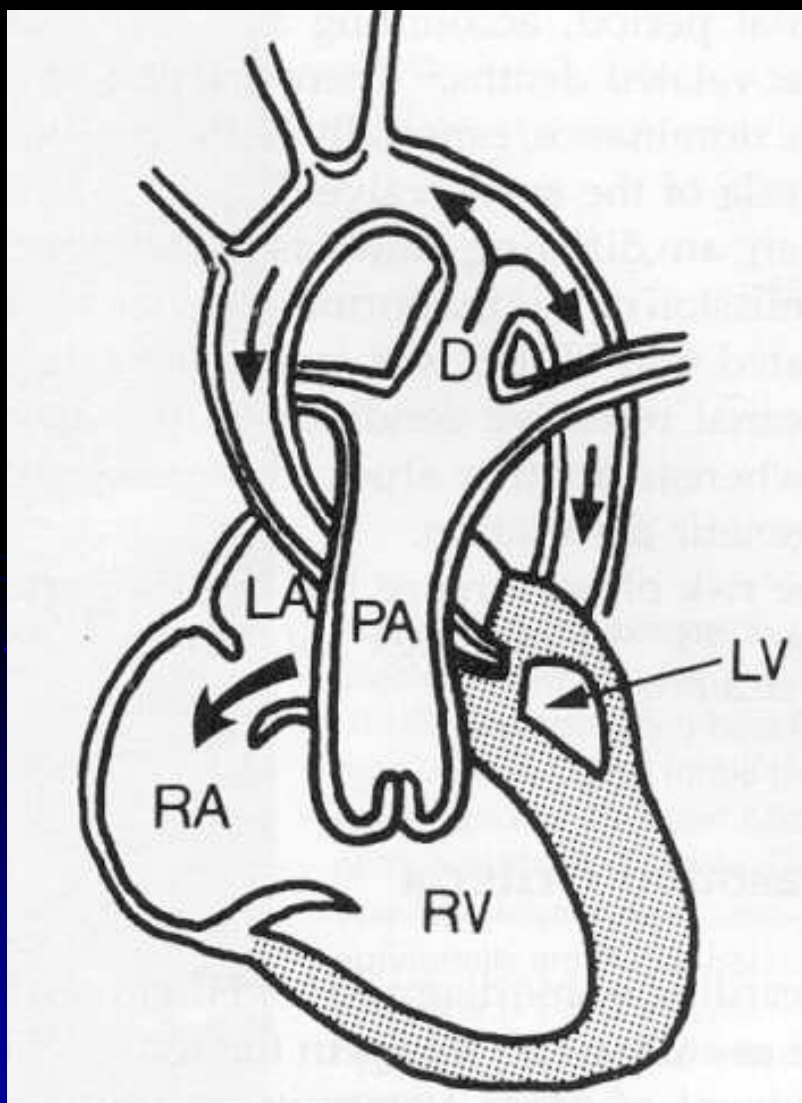
Sở não h/c TSTT



- TT nhỏ
 - Van 2 lá ở ống nối nhỏ
 - ÑMC : rất nhỏ
- Có thể có rối loạn dẫn truyền vì bờ his bờ nốt nhỏ

TL : Fink BW : Congenital Heart Disease : A deductive approach to its diagnosis. Mosby – Year Book 1991, p. 195

Sô ñoà veà huyet ñoàng h/c TSTT



- TP : cung cấp máu cho cái tuần hoàn phổi lẫn hệ thống

TL : Romero R et al. Prenatal Diagnosis of congenital Anomalies. Appleton & Lange, 1988, p. 151

Tần suất h/c TSTT

- Nguyên nhân thông gặp nhất ôitôi vong sô sinh do tim
- 25% tôivong sô sinh do tim
- Nam > nữ
- 2% ôitruisinh ñoi

Tiêu chuẩn siêu âm h/c TSTT

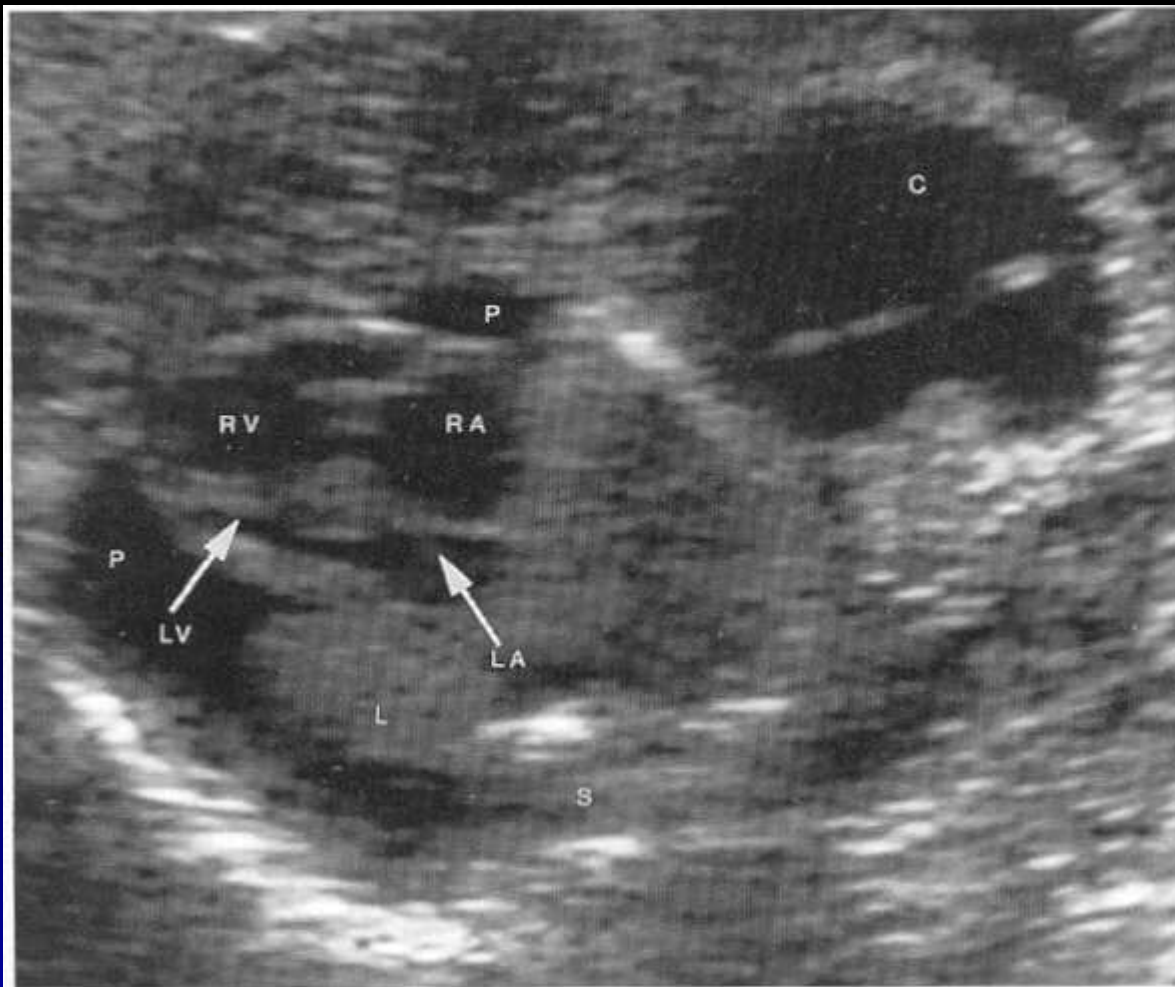
- Tuần lễ 20/thai kỳ: chẩn đoán nhồi máu
- Phân lộn h/c TSTT : levocardia
- Các mặt cắt hữu ích :
 - 4 buồng tim – 5 buồng tim
 - 4 buồng động mạch
 - Động mạch trước dọc NMC
 - Động mạch trước dọc NMP
- Có thể có endocardial fibroelastosis

H/c TSTT : 4 buồng tim : TT và NT nhỏ



TL : Drose JA. Fetal
Echocardiography. WB
Saunders 1998, p. 118

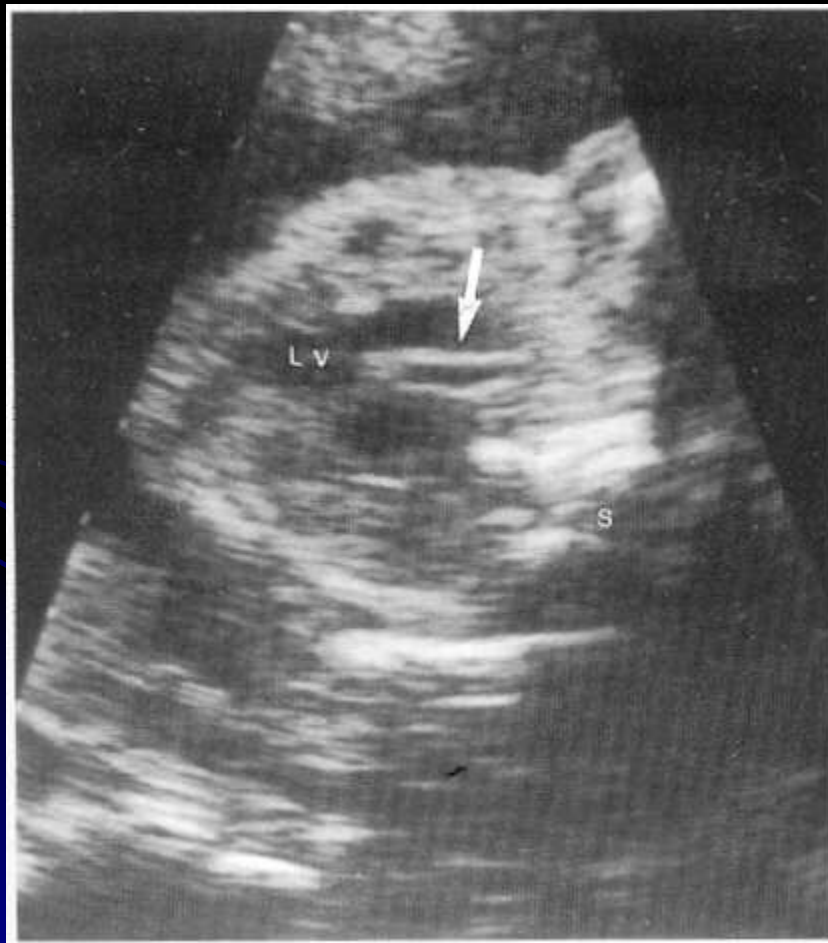
h/c TSTT : 4 buồng dôi sôn



- Mỏm tim : hoàn toàn do TP
- TT, NT nhỏ
- Tran dịch màng phổi (P)
- Cystic hygroma (C)
- L : lung (phổi)
- S : spine (cột sống)

TL : Drose JA. Fetal
Echocardiography. WB Saunders
1998, p. 119

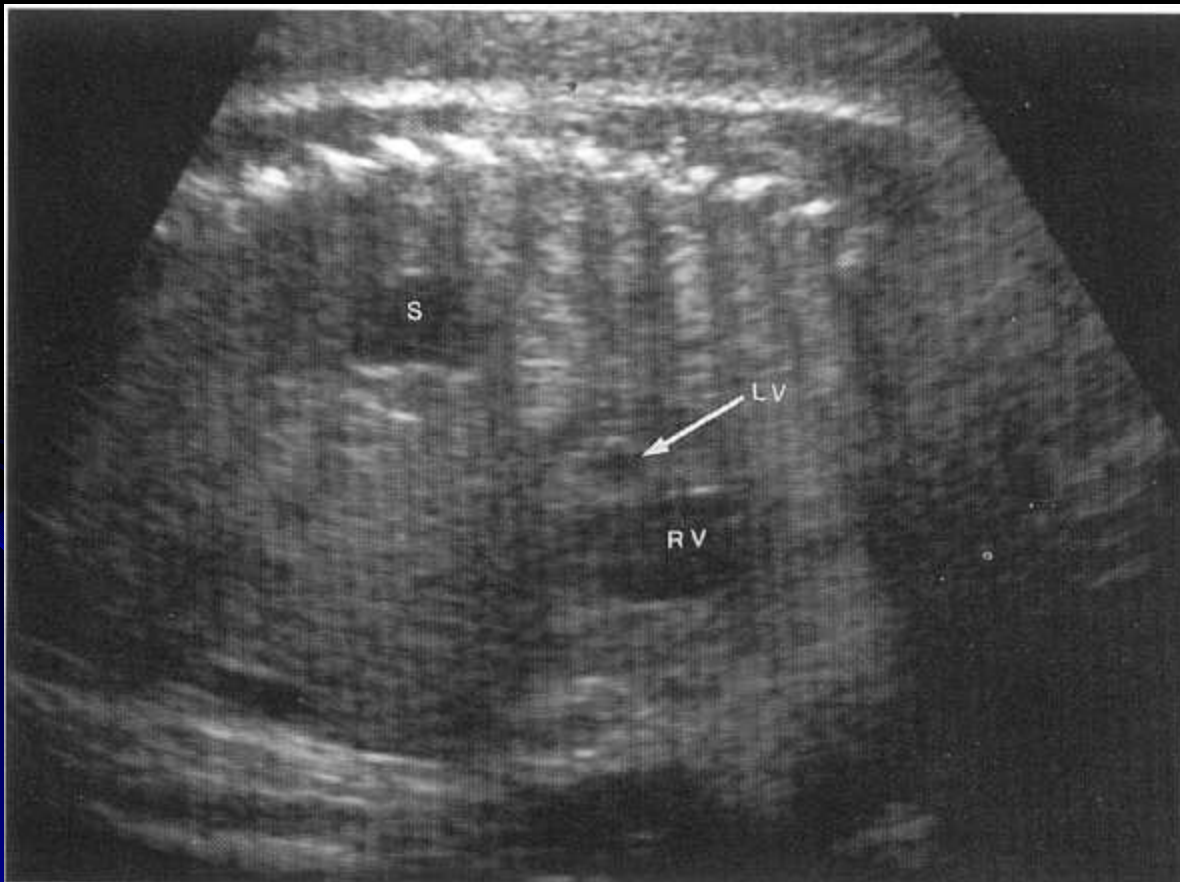
h/c TSTT: NMC lên teo nhỏ tăng cân âm (hyperechoic)



TL : Drose JA. Fetal Echocardiography. WB
Saunders 1998, p. 119

HỒI CHỜNG THIẾU SẢN THẤT TRÁI VÀ THIẾU SẢN THẤT PHẢI

h/c TSTT : mặt cắt trục ngang buồng thất
TT (LV) nhỏ



TL : Drose JA. Fetal
Echocardiography.
WB Saunders 1998,
p. 120

HỒI CHỜNG THIỂU SẢN THẤT TRÁI VÀ THIỂU SẢN THẤT PHẢI

h/c TSTT : 4 buồng tim TDMP lờng nhiều (P)



TL : Drose JA. Fetal
Echocardiography. WB
Saunders 1998, p. 121

Ñieu trò h/c TSTT

- Môi sinh : trẻ còi thể bình thường
- Tím xuất hiện ngay 2-5 sau sinh : màu tròn lẩn
- Sóng con : tùy thuộc OÑM (\Rightarrow truyền Prostaglandin E1 ñe ñ OÑM mới)
- Phẫu thuật Norwood 2 giai ñoạn
 - tạo thông nối TP với ÑMC : ống nhân tạo
 - xiết bít ÑMP (\downarrow sức cản mạch phổi)
 - duy trì thông thông 2 nhó : cắt búi VLN

Thiếu sản thất phải (Hypoplasia of the right ventricle)

- Không loạn ÑMP kèm VLT kín : 1-3% BTBS
(Pulmonary atresia with intact ventricular septum)
- Không loạn 3 lại: 0.3-3.7% BTBS (Tricuspid atresia)

KLVÑMP/ VLT kín

Freedom vaøc/s (60 ca)

- 40% TP kèm phát triển nặng
- 30% TP kèm phát triển vừa
- 10% TP kèm phát triển nhẹ
- 6,5% TP bt
- 13% TP lờn

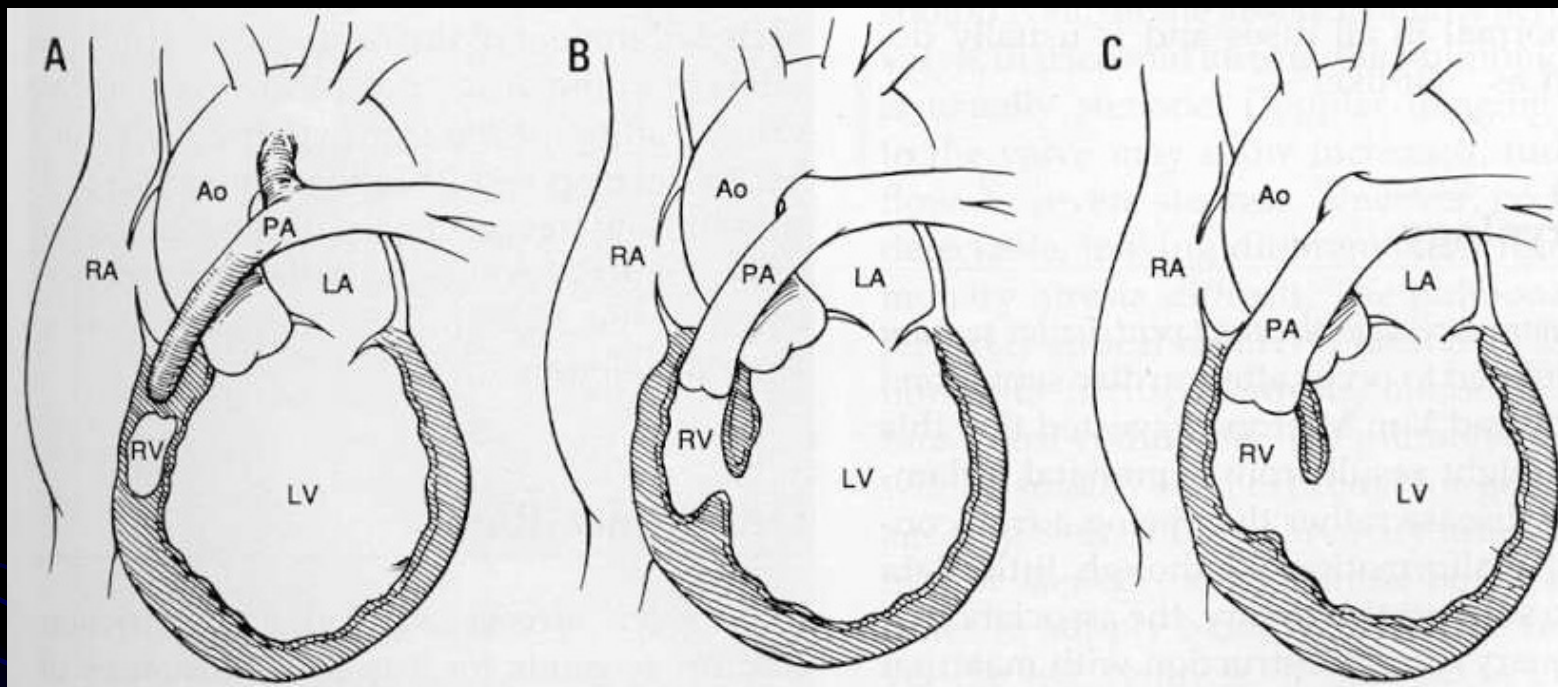
TL : Drose JA. Fetal Echocardiography. WB Saunders 1998, p. 128

Phân loạĐ TSTP trong KLVÑMP/ VLT kín

- TP 3 thành phần (tripartite RV) : buồng tống, buồng nhận, vung cô beĐ
- TP 2 thành phần : buồng tống, buồng nhận
- TP 1 thành phần : buồng nhận

Phân loạĐ còĐ giảĐ trò trong chạĐ ñònĐ phạĐ thuậĐ

Các kiểu không loạn 3 lá

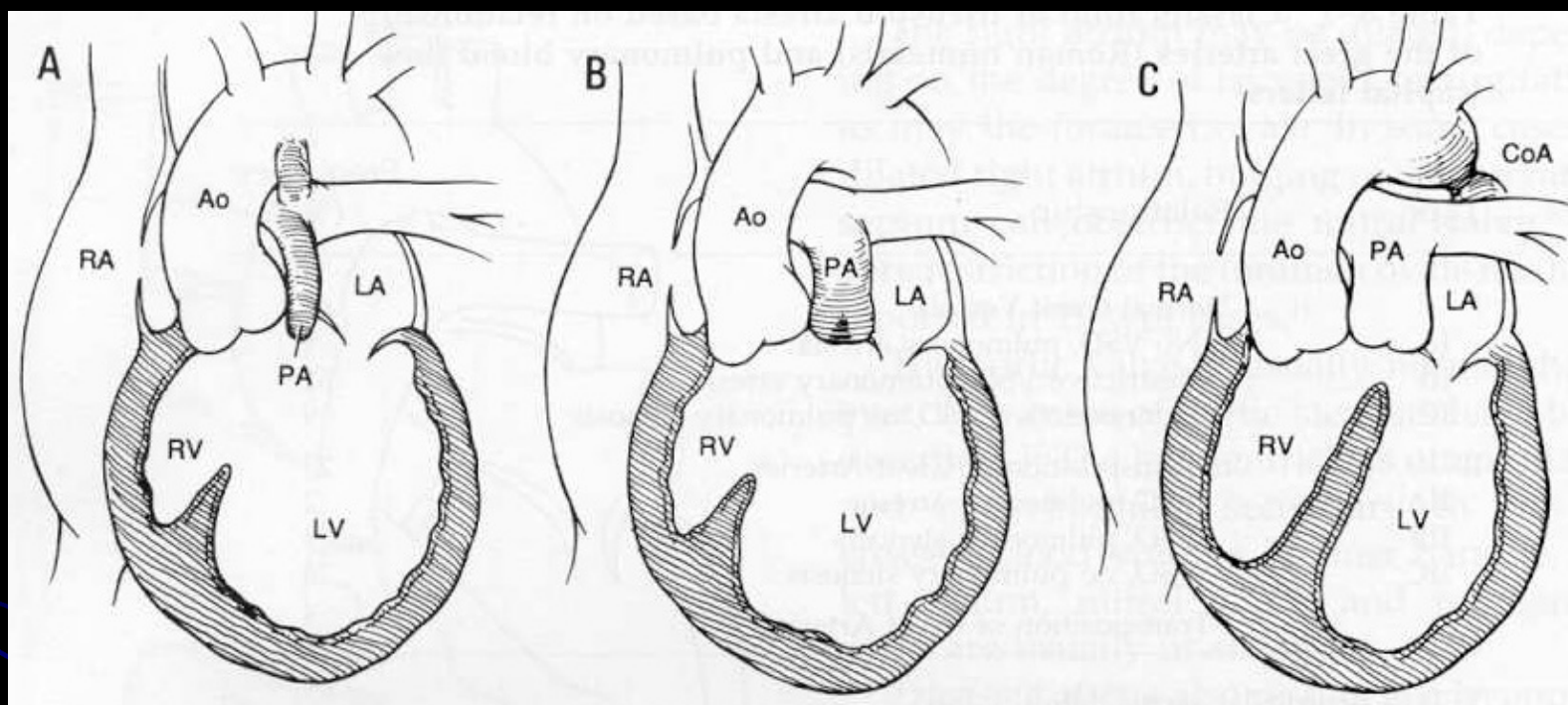


A - kiểu IA : vị trí ÑÑM bt
không TLT
kèm KLVÑMP

B – kiểu IB : vị trí ÑÑM bt
TLT hạn chế
Hẹp ÑMP

C- Kiểu IC : vị trí ÑÑM bt
TLT lớn

Các kiểu thông loạn 3 lá còi d-TGV



A – KLV3L : - hoàn vớ ÑÑM (d-TGV)
- TLT
- KLVÑMP

B – KLV3L : - d-TGV
- TLT
- Hẹp ÑMP

C – KLV3L : - d-TGV
- TLT hạn chế
- Hẹp eo ÑMC

TL : Drose JA. Fetal Echocardiography. WB Saunders 1998, p. 130

Phân loại KLV 3 là tổng quan ÑÑM và dòng chảy ÑMP

Type	Relationship	Frequency (%)
I	Normal Great Vessels	69
IA	No VSD, pulmonary atresia	9
IB	Restrictive VSD, pulmonary atresia	51
IC	Nonrestrictive VSD, no pulmonary stenosis	9
II	d-Transposition of Great Arteries	28
IIA	VSD, pulmonary atresia	2
IIB	VSD, pulmonary stenosis	8
IIC	VSD, no pulmonary stenosis	18
III	l-Transposition of Great Arteries	3

Tiêu chuẩn siêu âm

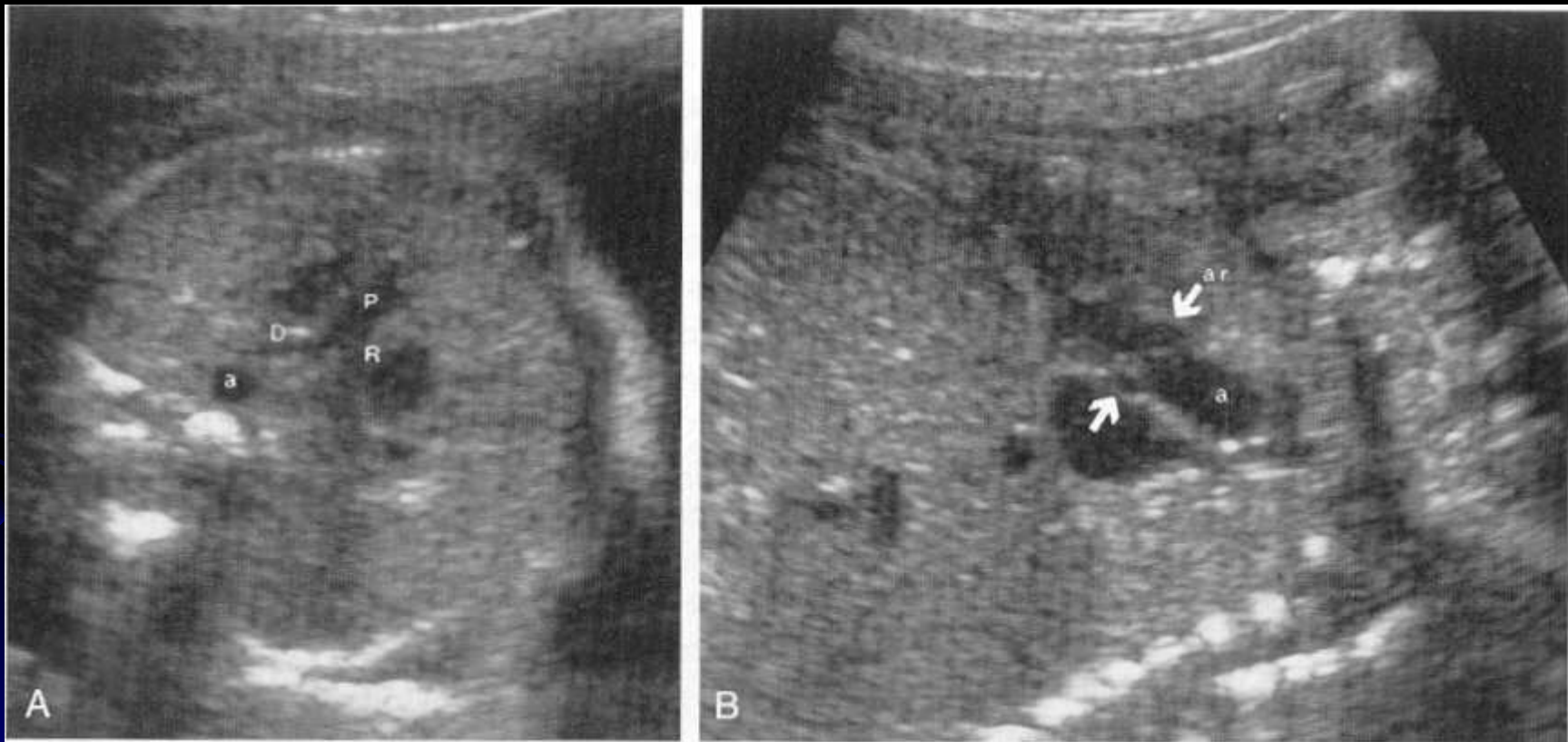
- TP nhồi: 4 buồng tim, 4 buồng dôi sôn
- Van ÑMP, van 3 lá: nguyên nhân (KLVÑMP hoặc KLV3L)
- Hôivan 3 lá/KLVÑMP : (+) – Doppler màu
- Van ÑMP : mặt cắt trực diện ÑMP
- KLV3L : van ÑMP thông hẹp

Thiếu sản TP : 4 buồng tim



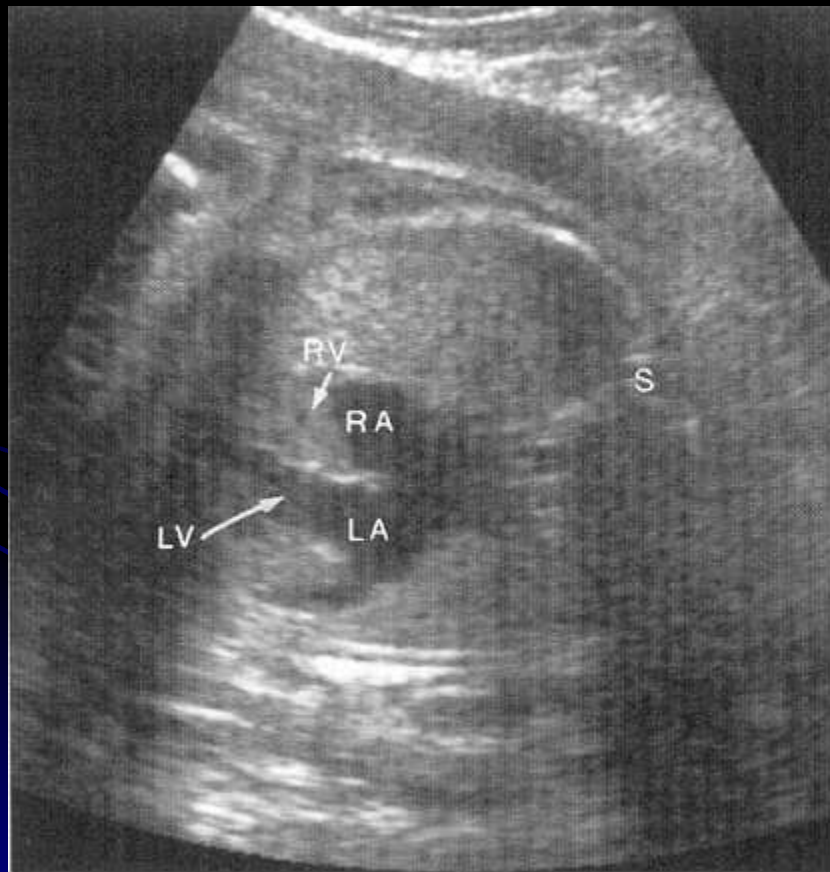
TL : Drose JA. Fetal Echocardiography.
WB Saunders 1998, p. 131

KLV ÑMP / VLT nguyên vein : mặt cắt trực đỏi ÑMP



TL : Drose JA. Fetal Echocardiography. WB Saunders 1998, p. 132

KL3L : 4 buồng dôi sôn



TL : Drose JA. Fetal Echocardiography.
WB Saunders 1998, p. 133

Ñieù trò

- KLV3L :
 - sô sinh : truyeñ PGE2 ñeủ OÑMP môu
 - Phaũ thuađ hemi-Fontan hoặ Glenn
 - Phaũ thuađ Fontan : 2-3 tuổ
- KLVÑMP/MLTNV - sô sinh :
 - truyeñ Prostaglandin E1 : giổ OÑM môu
 - TP3TP, kích thồc bình thồng : phaũ thuađ xeủ van ÑMP
 - TP nhỏ: nối mạch hệ thồng - ÑMP