



## CÁC TẬT TIM BẨM SINH NẶNG Ở TRẺ SƠ SINH



Bộ môn Nhi – ĐHYD Tp.HCM  
PGS. TS. Vũ Minh Phúc



## NỘI DUNG

1. Giới thiệu
2. Tim bẩm sinh nặng lệ thuộc ống động mạch
  - Tim bẩm sinh có lưu lượng máu hệ thống lệ thuộc ống động mạch
  - Tim bẩm sinh có lưu lượng máu lên phổi lệ thuộc ống động mạch
3. Tim bẩm sinh nặng không lệ thuộc ống động mạch
4. Tóm tắt



## MỤC TIÊU

1. Liệt kê được các tật TBS nặng ở trẻ sơ sinh
2. Phân loại tật TBS nặng ở trẻ sơ sinh
3. Xác định được tật TBS nào có thể phẫu thuật
4. Phát hiện được các bệnh cảnh lâm sàng gợi ý TBS
5. Điều trị cấp cứu ban đầu



## 1. GIỚI THIỆU

- Thống kê ở Mỹ
  - TBS : 8/1000 trẻ SS sống
  - TBS nặng ở SS : 3,5/1000 trẻ SS sống
  - Mỗi năm 32.000 trẻ SS có TBS chào đời trong đó 14.000 TBS nặng
- Tỷ lệ tử vong cao ở sơ sinh
- Phát hiện sớm, chẩn đoán, xử trí và điều trị TBS nặng ở sơ sinh sẽ:
  - Giảm tỷ lệ tử vong
  - Phòng ngừa tổn thương các cơ quan khác



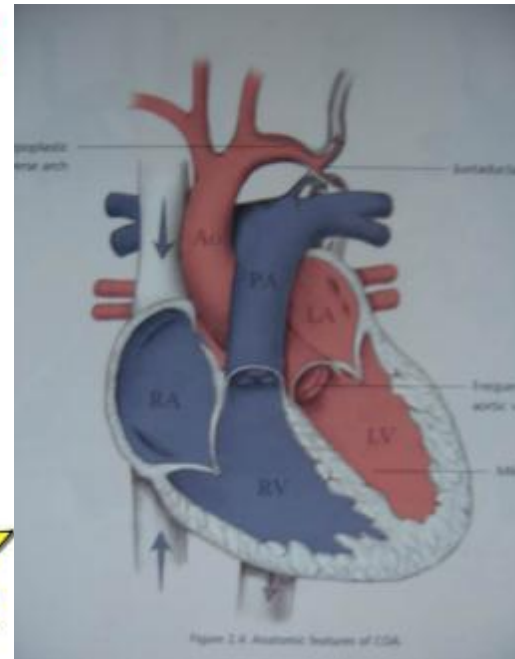
## 2. TBS NẶNG LỆ THUỘC ỐNG ĐỘNG MẠCH

### 2.1. TBS có lưu lượng máu hệ thống lệ thuộc OĐM

\* Gồm các tật

- Hẹp van động mạch chủ nặng
- Hẹp eo động mạch chủ nặng
- Đứt đoạn cung động mạch chủ
- Hội chứng thiếu sản tim trái

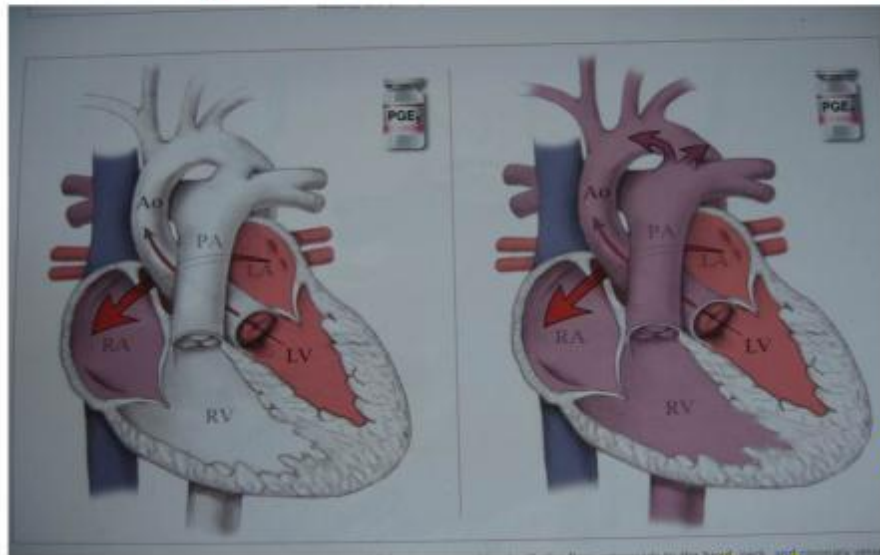
→ Tác nghẽn luồng máu đi ra từ thất trái



Hẹp eo ĐMC nặng  
(Critical Coarctation of  
the Aorta = COA)



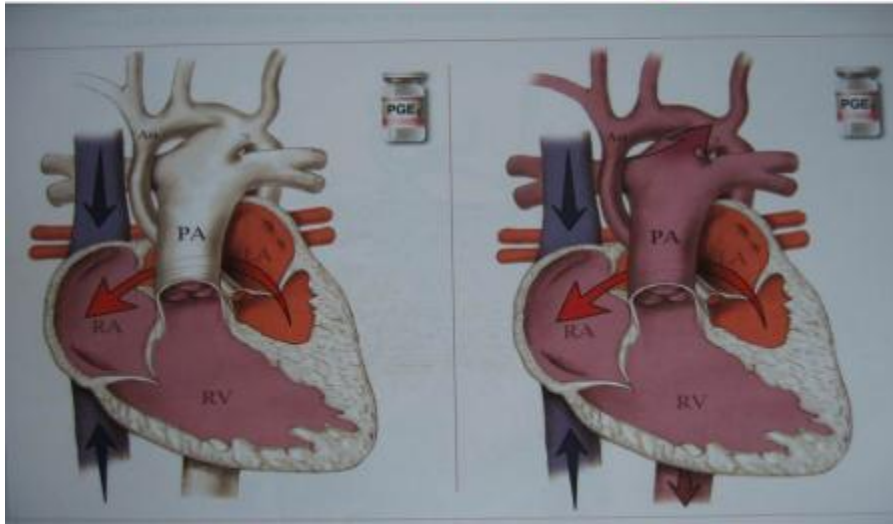
Hẹp van ĐMC nặng  
(Critical Valve Aortic Stenosis = AS)



Đứt đoạn cung động mạch chủ  
(Interrupted aortic arch = IAA)



Hội chứng thiếu sản tim trái  
(Hypoplastic Left Heart Syndrome = HLHS)  
*Nên chấm dứt thai kỳ - Việt nam không phẫu thuật*



## 2. TBS NẶNG LỆ THUỘC ỐNG ĐỘNG MẠCH

### 2.1. TBS có lưu lượng máu hệ thống lệ thuộc OĐM

\* Xử trí cấp cứu

- Đặt NKQ và giúp thở sớm, giữ  $SpO_2 = 75-85\%$
- TTM PGE1
- Tránh tăng  $O_2$  và giảm  $CO_2$  máu vì sẽ giảm kháng lực mạch máu phổi, tăng lượng máu lên phổi, tăng shunt phải-trái
- TTM LR/ NS để cải thiện tưới máu hệ thống
- Digoxin hoặc Dopamine
- Lợi tiểu nếu suy tim



## 2. TBS NẶNG LỆ THUỘC ỐNG ĐỘNG MẠCH

### 2.1. TBS có lưu lượng máu hệ thống lệ thuộc OĐM

\* Có bệnh cảnh

- sốc
- suy tim (thở nhanh, phổi có rales, tim to, tim nhanh, gan to)
- tím,  $SpO_2$  giảm
- toan chuyển hóa diễn tiến nhanh
- thường được chẩn đoán nhiễm trùng huyết SS

\* Lưu ý :

sốc ở trẻ SS → nên tìm TBS



## 2. TBS NẶNG LỆ THUỘC ỐNG ĐỘNG MẠCH

### 2.1. TBS có lưu lượng máu hệ thống lệ thuộc OĐM

\* Xử trí cấp cứu

- Chống toan máu
- T/d huyết áp tay và chân, không để HA tay hơn HA chân  $> 15$  mmHg
- Hội chẩn BS tim mạch nhi



## 2. TBS NẶNG LỆ THUỘC ỐNG ĐỘNG MẠCH

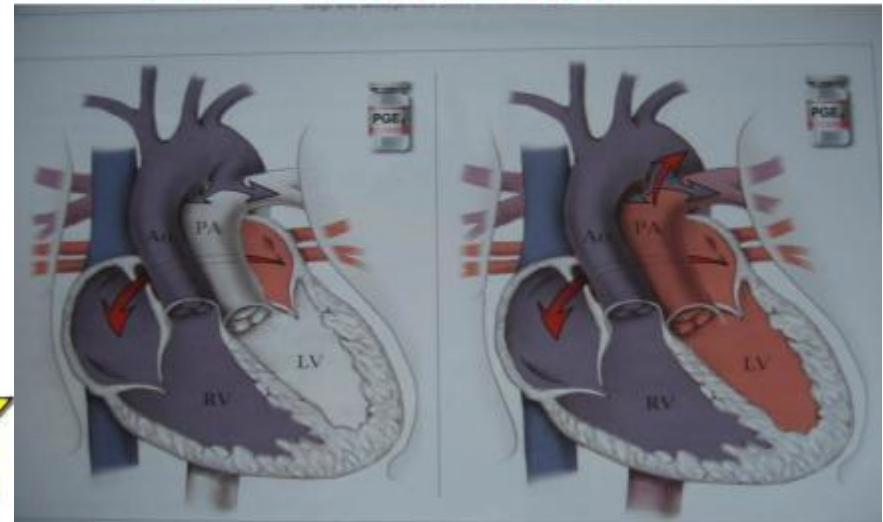
### 2.2. TBS có lưu lượng máu lên phổi lệ thuộc OĐM

\* Gồm các tật

- Hoán vị đại động mạch
- Không lỗ van 3 lá
- Hẹp van động mạch phổi nặng
- Không lỗ van động mạch phổi
- Tứ chứng Fallot + không lỗ van động mạch phổi

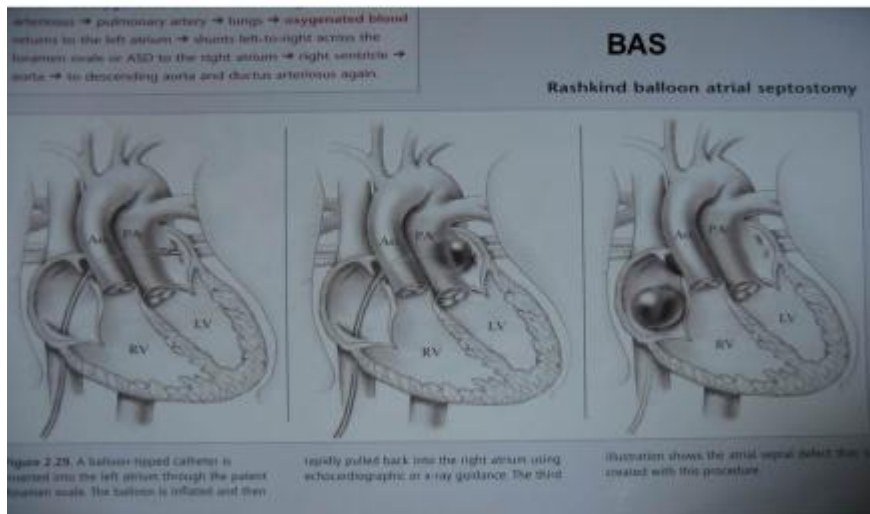


### Hoán vị đại động mạch (Transposition of Great Arteries = TGA)

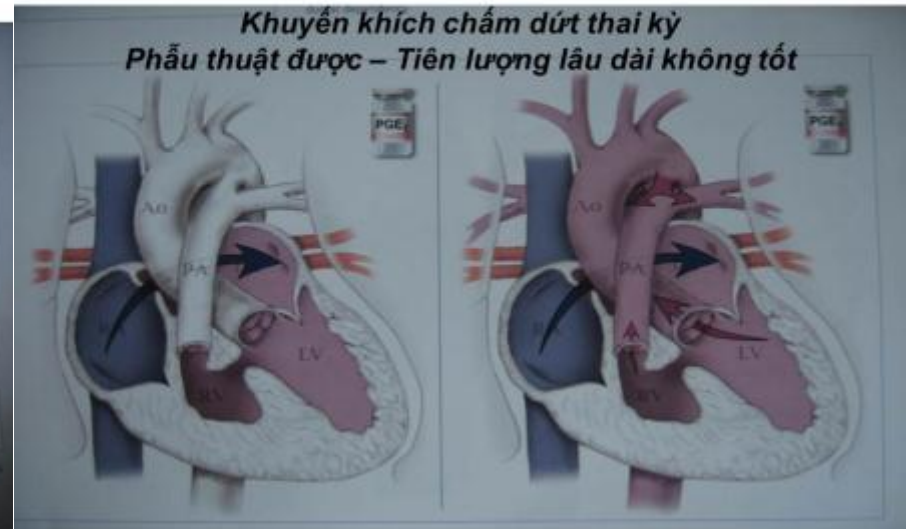


### Hoán vị đại động mạch (Transposition of Great Arteries = TGA)

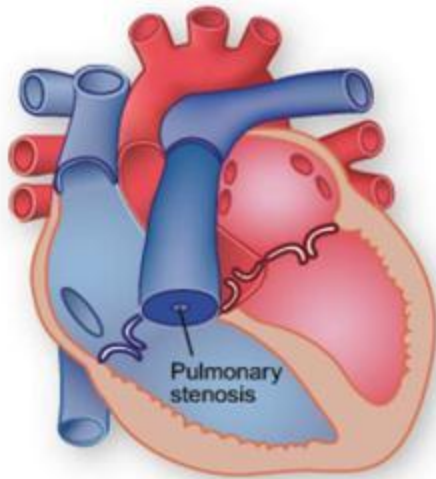
### Không lỗ van 3 lá (Tricuspid atresia = TA)



### Khuyến khích chấm dứt thai kỳ Phẫu thuật được – Tiên lượng lâu dài không tốt



### Hẹp van động mạch phổi nặng (Critical Pulmonary Stenosis = PS)



### Không lỗ van động mạch phổi (Pulmonary Atresia = PAtr)



### Tứ chứng Fallot + không lỗ van ĐMP (Tetralogy Of Fallot with Pulmonary Atresia) TOF - PAtr



## 2. TBS NẶNG LỆ THUỘC ỐNG ĐỘNG MẠCH

### 2.2. TBS có lưu lượng máu lên phổi lệ thuộc OĐM

\* Có bệnh cảnh

- Tím và SpO<sub>2</sub> giảm nặng ngay sau sanh
- Suy hô hấp nặng
- Toan chuyển hóa nặng
- Gan to
- Thường được chẩn đoán ngay hoặc suy hô hấp

\* Lưu ý :

Tím + suy hô hấp nặng sau sanh

→ nên tìm TBS



## 2. TBS NẶNG LỆ THUỘC ỚNG ĐỘM MẠCH

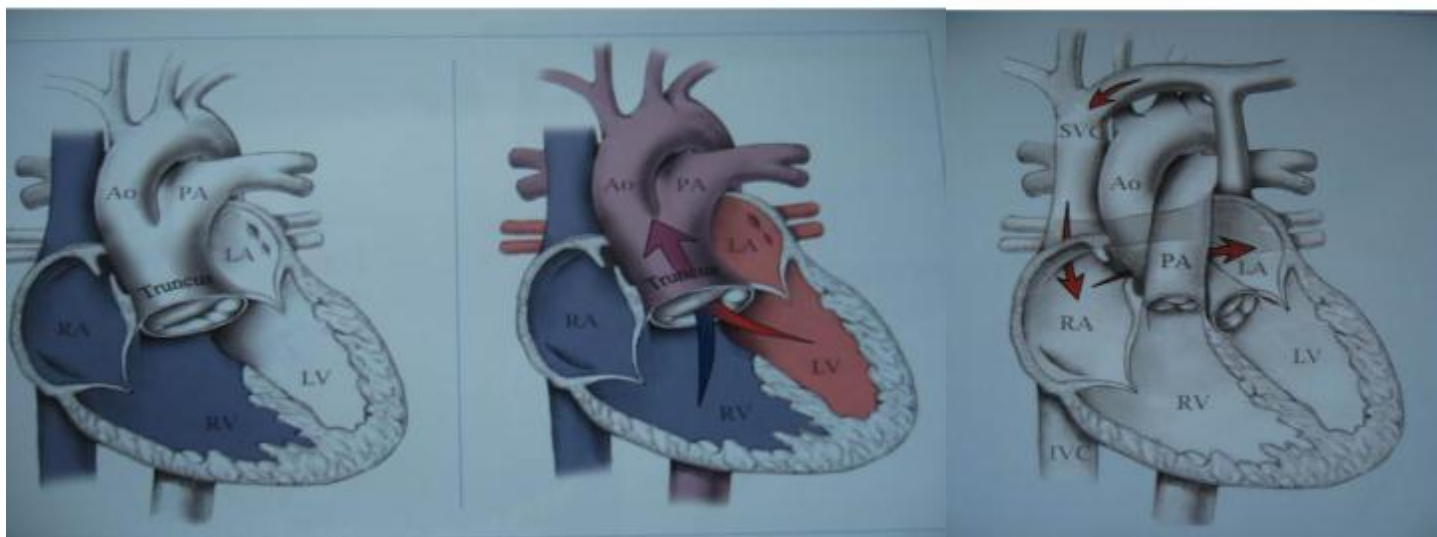
### 2.2. TBS có lưu lượng máu lên phổi lệ thuộc ODM

#### \* Xử trí cấp cứu

- Bắt đầu cho thở  $O_2$  với  $FiO_2 = 100\%$  để cải thiện oxy hóa máu và giảm kháng lực mạch máu phổi
- TTM PGE1 giữ ống ĐM
- Duy trì  $SpO_2 > 75\%$
- Chống toan máu
- Điều trị các nguyên nhân gây toan máu



**Thân chung động mạch  
(Truncus arteriosus)**



## 3. TBS NẶNG KHÔNG LỆ THUỘC ỚNG ĐM

#### \* Gồm các tật TBS

- Thân chung động mạch
- Bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi hoàn toàn
- Bất thường Ebstein (van 3 lá đóng thấp)
- Tứ chứng Fallot + Không có van ĐMP

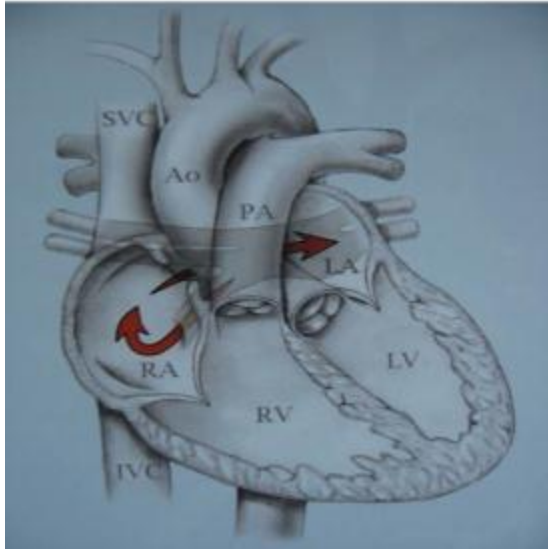


**Bất thường hồi lưu TMP hoàn toàn  
(Total Anomaly Pulmonary Venous Return = TAPVR)**

- Thẻ trên tim  
(Supracardiac  
TAPVR)



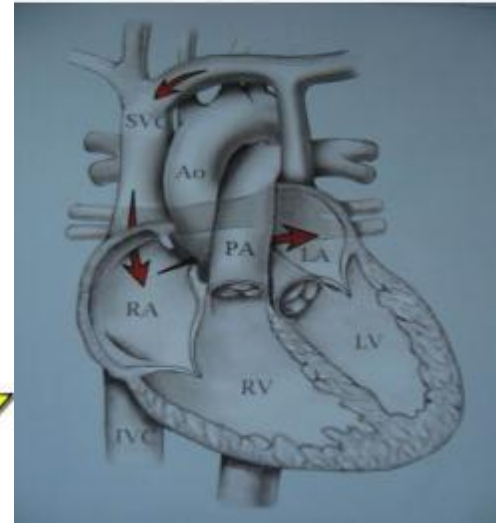
**Bất thường hồi lưu TMP hoàn toàn  
(Total Anomaly Pulmonary Venous Return = TAPVR)**



- **Thể trong tim  
(Intracardiac  
TAPVR)**



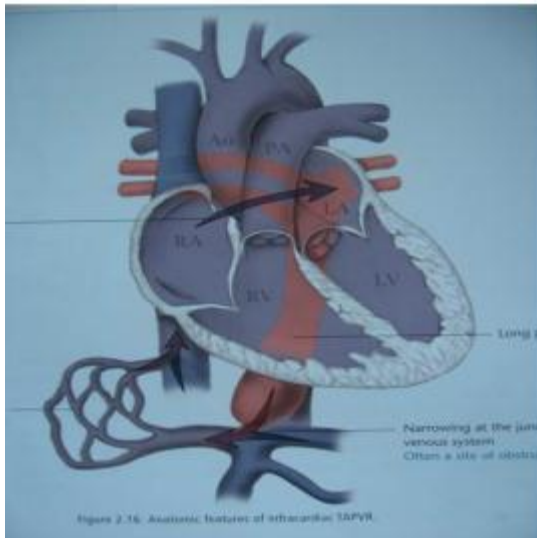
**Bất thường hồi lưu TMP hoàn toàn  
(Total Anomaly Pulmonary Venous Return = TAPVR)**



- **Thể trên tim  
(Supracardiac  
TAPVR)**



**Bất thường hồi lưu TMP hoàn toàn  
(Total Anomaly Pulmonary Venous Return = TAPVR)**



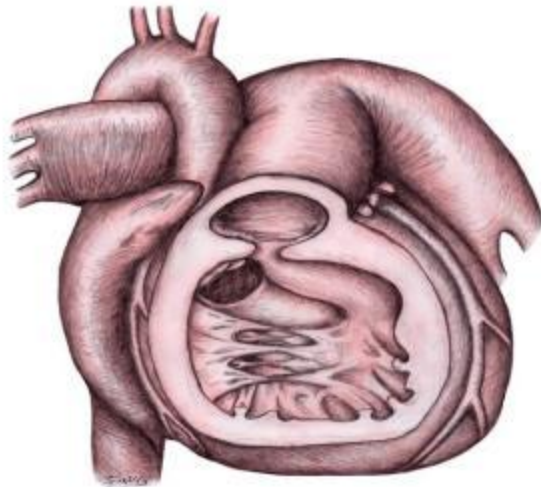
- **Thể dưới tim  
(Infracardiac  
TAPVR)**



**Bất thường Ebstein – Van 3 lá đóng thấp  
(Ebstein's anomaly)**



**Tứ chứng Fallot + Không có van ĐMP  
(Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve)  
TOF + APV**



**3. TBS NẶNG KHÔNG LỆ THUỘC ỐNG ĐM**

**\* Xử trí cấp cứu**

- Đặt NKQ giúp thở sớm
- Cho thở oxy  $FiO_2 = 100\%$
- Tìm nguyên nhân và điều trị : rối loạn toan-kiềm, hạ HA, thiếu oxy, hạ thân nhiệt
- Hạ HA: cho TTM LR/NS + Dopamine
- Chống toan máu
- Làm siêu âm tim
- Hội chẩn BS tim mạch nhi



**3. TBS NẶNG KHÔNG LỆ THUỘC ỐNG ĐM**

**\* Bệnh cảnh lâm sàng**

- suy tim nặng
- tím nhẹ
- tăng tuần hoàn phổi
- toan chuyển hóa

**\* Lưu ý**

Boy + Big + Blue → gợi ý Ebstein's anomaly



**Mờ vách liên nhĩ bằng bóng  
(Balloon Atrioseptostomy = BAS)**

- Trong các tật TBS sau, không có hoặc lỗ thông liên nhĩ nhỏ:
  - Hoán vị đại ĐM
  - Không lỗ van ĐMP
  - Tứ chứng Fallot + không lỗ van ĐMP
  - Không lỗ van 3 lá
  - Tật Ebstein
  - Bất thường hồi lưu TMP hoàn toàn





## 4. TÓM TẮT

- **Shock xuất hiện ngay trong phòng sanh**
  - Hội chứng thiếu sản tim trái (HLHS)
  - Hoán vị đại động mạch (TGA)
- **Triệu chứng xuất hiện vào ngày đầu sau sanh**
  - Tật Ebstein (van 3 lá đóng thấp)
  - Tứ chứng Fallot + Không có van ĐMP
  - Bất thường hồi lưu TMP hoàn toàn có tắc nghẽn
- **Triệu chứng xuất hiện trong tuần đầu sau sanh: tất cả các tật**



## 4. TÓM TẮT

- Nên chấm dứt thai kỳ: HC thiếu sản tim trái
- Nên tham vấn BS tim mạch nhi để chấm dứt thai kỳ trong:
  - Không lỗ van 3 lá
  - Không lỗ van ĐMP
  - Tật Ebstein
- Nên hội chẩn BS tim mạch sớm cho tất cả các trường hợp TBS nặng ở sơ sinh



**Chân thành cảm ơn**

