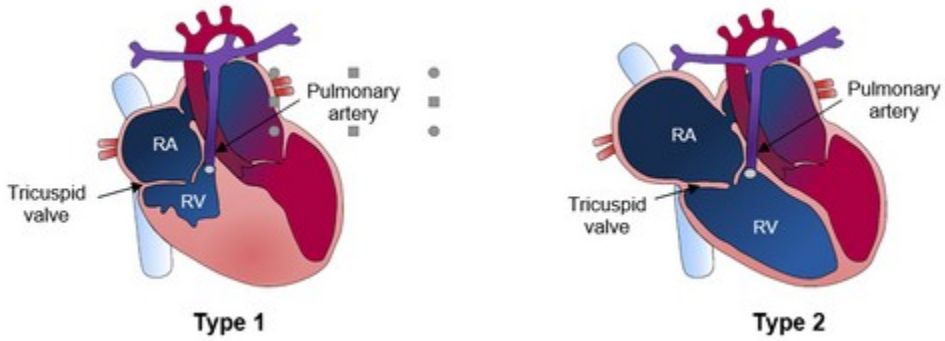
TEO VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI VỚI VÁCH LIÊN THẤT NGUYÊN VẸN (Pulmonary atresia with intact ventricular septum).

Tờ thông tin này giúp bạn hiểu teo van động mạch phổi là gì, bạn cần những xét nghiệm nào và ý nghĩa của việc chẩn đoán đối với bạn, con bạn và gia đình bạn.

Teo van động mạch phổi với vách liên thất nguyên vẹn (PA-IVS) là gì?

Teo van động mạch phổi với vách liên thất còn nguyên vẹn bao gồm một nhóm các dị tật về tim có điểm chung là tắc nghẽn hoàn toàn van nối tâm thất phải (RV) và động mạch phổi đưa máu đến phổi, với sự hiện diện của vách liên thất còn nguyên vẹn.

Kích thước RV sẽ phụ thuộc vào chức năng của van ba lá. Do đó, có thể phân biệt hai loại PA-IVS:



Loại 1: Van ba lá hoạt động tốt. Máu đi vào tâm thất phải nhưng bị tắc ở lối ra của tâm thất phải và máu không thể di chuyển về phía trước. Khi van ba lá hoạt động tốt, máu không thể chảy ngược. Có rất nhiều áp lực bên trong tâm thất phải. Áp lực tăng cao khiến máu khó chảy vào tâm thất phải. Với quá ít máu đi qua tâm thất, tâm thất phải không phát triển được.

Loại 2: Van ba lá không hoạt động bình thường. Máu đi vào tâm thất phải nhưng bị tắc ở lối ra của tâm thất phải và máu không thể di chuyển về phía trước. Vì van ba lá không đóng đúng cách, tất cả máu từ tâm thất phải sẽ chảy ngược vào tâm nhĩ phải (RA) với số lượng lớn. Điều này thường dẫn đến sự giãn nở đáng kể của tâm nhĩ phải.

PA-IVS diễn ra như thế nào?

Trong bào thai, có khiếm khuyết trong sự phát triển của van phổi. Người ta không biết tại sao khiếm khuyết này xảy ra. Người ta cho rằng có thể có nguồn gốc viêm nhiễm. Tắc nghẽn van phổi đôi khi có thể xảy ra ở song thai, khi cả hai thai có bánh nhau chung và mạch máu nhau thai bị gián đoạn.

Tại sao PA-IVS lại quan trọng?

PA-IVS có thể liên quan đến các dị tật quan trọng ở tim và ít gặp hơn là các bất thường ở các bộ phận khác của cơ thể. Ngoài ra, nó có thể liên quan đến các bất thường về

nhiễm sắc thể và di truyền. Ở loại I có nguy cơ khi mang thai là tâm thất phải sẽ không phát triển bình thường, còn ở loại II có nguy cơ thai nhi bị suy tim và tử vong trong bụng mẹ.

Những điều cần lưu ý khi mang thai là gì? Tôi có nên làm thêm xét nghiệm nữa không?

Chẩn đoán trước sinh PA-IVS bao gồm siêu âm thai nhi chi tiết và siêu âm tim thai nâng cao (siêu âm chuyên biệt về tim của em bé khi mang thai) để loại trừ các khuyết tật tim hoặc dị thường liên quan khác ở các bộ phận cơ thể khác.

Cha mẹ được tư vấn một thủ thuật xâm lấn để loại trừ các bất thường về nhiễm sắc thể hoặc di truyền liên quan (chọc ối hoặc sinh thiết gai nhau).

Nên theo dõi siêu âm hàng tháng để loại trừ các dấu hiệu biến chứng thai nhi như suy tim thai nhi (nếu có suy van tim). Ngoài ra, tất cả các cấu trúc tim mạch cần được đánh giá ở mỗi lần siêu âm.

Can thiệp tim trong tử cung trong một số trường hợp PA-IVS được chọn lọc có thể cải thiện tiên lượng của những thai nhi này.

Tôi nên sinh ở đâu? Em bé sẽ được chăm sóc tốt nhất ở đâu sau khi chào đời?

Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán PA-IVS trước sinh nên được sinh ra ở một trung tâm có các chuyên gia về thai kỳ có nguy cơ cao, được tiếp cận với các chuyên gia về tim trẻ em và phòng chăm sóc đặc biệt.

Nó có ý nghĩa gì với con tôi sau khi nó được sinh ra?

Khi đứa trẻ được sinh ra, đứa trẻ không nhận đủ oxy trong máu. Dấu hiệu chính của tình trạng thiếu oxy là sự đổi màu xanh tím của da và niêm mạc mắt. Thỉnh thoảng còn có nhịp thở nhanh và nông. Sau khi sinh cần phải điều trị ngay cho trẻ sơ sinh. Điều trị PA-IVS có thể bao gồm sự kết hợp của thuốc, thủ thuật hoặc phẫu thuật để khắc phục khuyết tật tim bẩm sinh.

Liệu nó có xảy ra lần nữa không?

Trong trường hợp trẻ bị ảnh hưởng trước đó, nguy cơ tái phát là 1%; nếu hai đứa trẻ bị ảnh hưởng, nguy cơ tăng lên 3%.

Cập nhật lần cuối tháng 11 năm 2022