

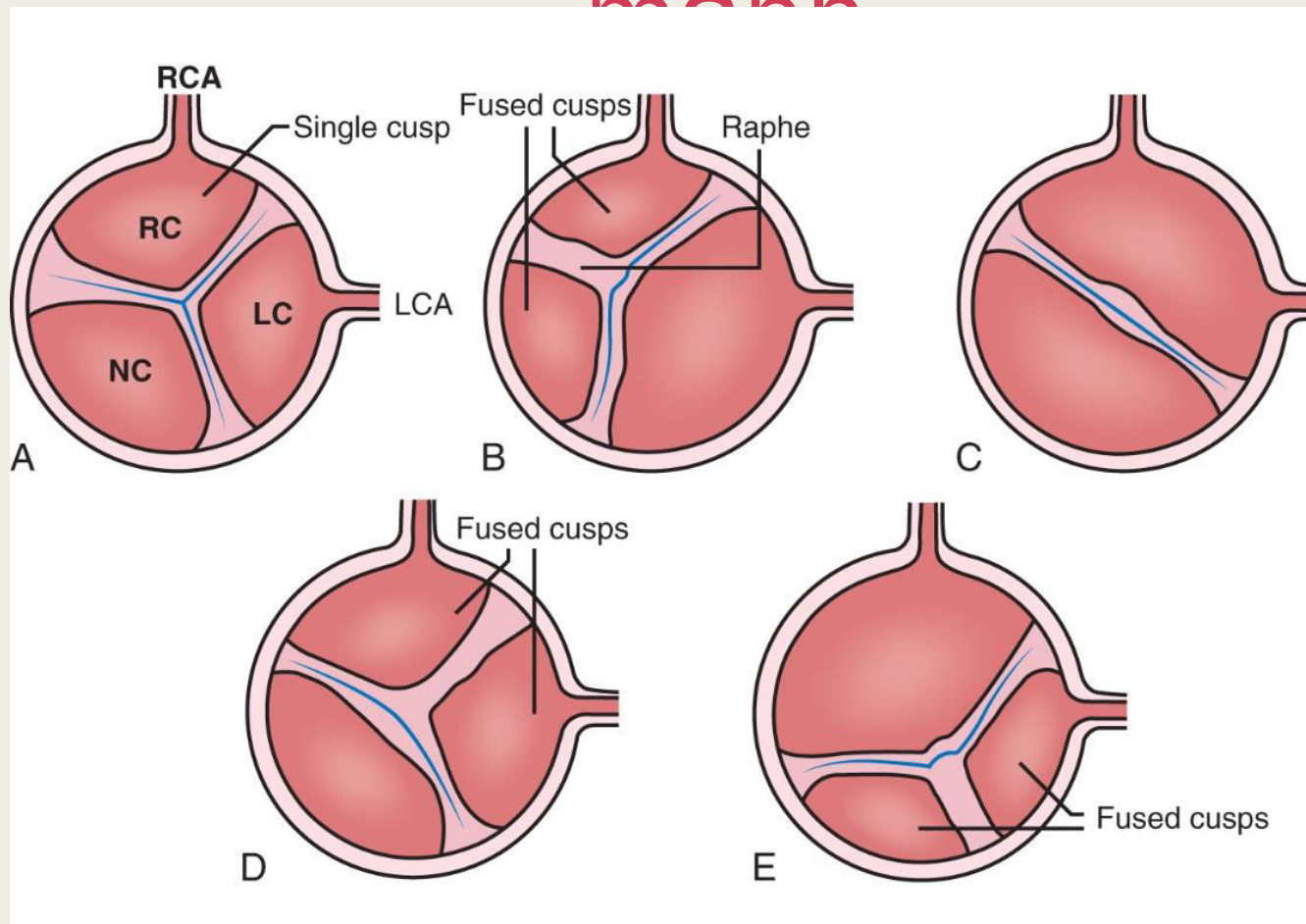
BỆNH VAN ĐMC HAI MẢNH (BICUSPID AORTIC VALVE DISEASE)

PGS. TS. Phạm Nguyễn Vinh
Đại học Y khoa Phạm Ngọc Thạch
Đại học Y khoa Tân Tạo
Bệnh viện Tim Tâm Đức
Viện Tim TP. HCM

Dịch tể

- Bẩm sinh; 1 – 2% dân số
- Nam chiếm 70 – 80%
- Di truyền, NST thường, tính trội
- Đã xác định đột biến gene NOTCH1

Giải phẫu học van ĐMC 2 mảnh so với 3 mảnh

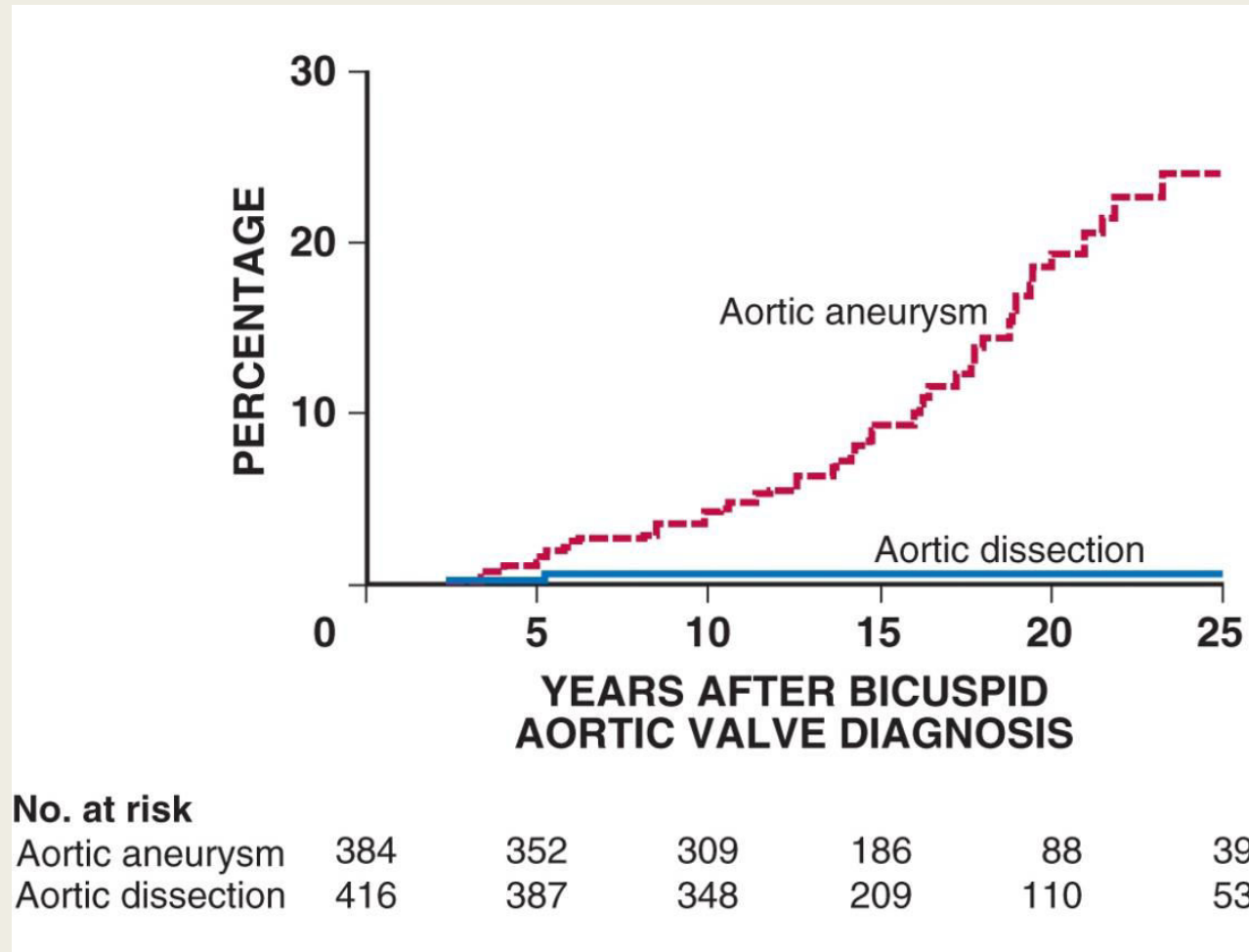


TL: Lindman BR et al. Nat Rev Dis Primers 2016;2:16006

Sinh lý bệnh

- Dính liền (fusion) mảnh van ĐMC trái và phải: 70 – 80%
- Dính liền mảnh van ĐMV phải và không ĐMV: 20 – 30%
- Van ĐMC 2 mảnh thường phối hợp với dẫn ĐMC lên (do thoái hóa gia tốc lớp trung mạc ĐMC)
- Nguy cơ bóc tách ĐMC tăng gấp 5 – 9 lần hơn quần thể chung

Nguy cơ phình ĐMC và bóc tách ĐMC/ van ĐMC 2 mảnh



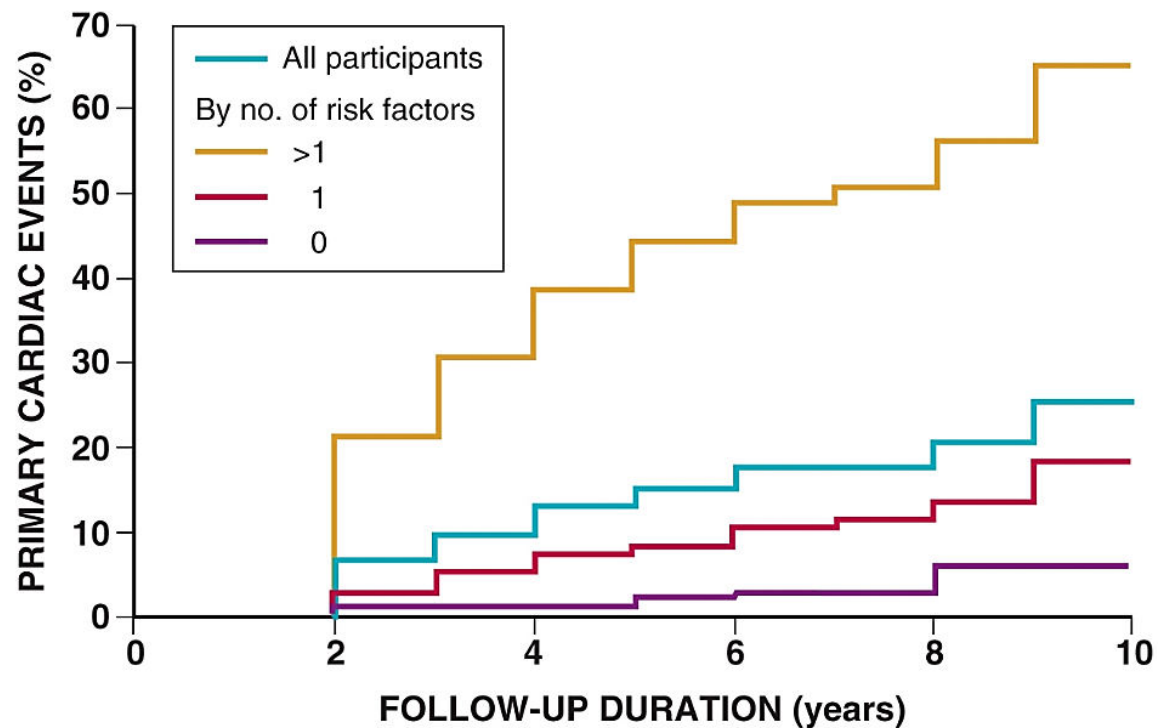
Biểu hiện lâm sàng

- Âm thổi tâm thu dạng phụt của ĐMC hoặc âm thổi tâm trương
- Phát hiện tình cờ nhờ siêu âm tim
- Bệnh sử gia đình có van ĐMC 2 mảnh
- Không phát hiện cho đến khi rối loạn chức năng van hoặc có TC/CN

Tiến triển bệnh (1)

- Biến cố tim (Cardiac events)
 - *Thay van hoặc thay gốc ĐMC*
 - *Nhập viện vì suy tim*
 - *Tử vong do tim*
- Yếu tố nguy cơ của biến cố tim (Risk factors of cardiac events)
 - *Tuổi > 30*
 - *Hẹp hay hở van ĐMC từ vừa đến nặng*

Diễn tiến bệnh (2)



No. at risk		0	2	4	6	8	10
All participants		642	639	533	413	309	198
By no. of risk factors							
>1		142	141	95	66	51	36
1		306	305	261	204	153	93
0		194	193	177	143	105	69

Tiến triển bệnh (3)

- Nguy cơ van ĐMC 2 mảnh:
 - Hẹp van ĐMC
 - Hở van ĐMC
 - Hẹp, hở van ĐMC
 - Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng
 - Dẫn gốc ĐMC; phình gốc ĐMC; bóc tách ĐMC

Xử trí

- Không điều trị nội hiệu quả phòng ngừa tiến triển của bệnh van ĐMC 2 mảnh
- Theo dõi biến chứng bằng siêu âm tim, MSCT, MRI
- Phẫu thuật:
 - *Hẹp hay hở van kèm đường kính gốc ĐMC > 45mm: thay van + thay gốc ĐMC*
 - *Van ĐMC 2 mảnh kèm gốc ĐMC \geq 55mm*
 - *Tiền sử gia đình bóc tách ĐMC + đường kính gốc \geq 50mm*