

SUCCESSFUL REPAIR OF AN EBSTEIN-LIKE MALFORMATION OF THE MITRAL VALVE: A CASE REPORT

*Nguyen Sinh Hien, Nguyen Dang Hung, Nguyen Huu Phong**

Hanoi Heart Hospital

Received: 14/09/2026

Revised: 21/09/2026; Accepted: 24/09/2026

ABSTRACT

Background: Ebstein-like malformation of the mitral valve is an exceptionally rare congenital anomaly characterized by incomplete delamination and apical displacement of the posterior mitral leaflet. The resulting deficiency of functional leaflet tissue may cause severe mitral regurgitation and poses a major challenge for valve repair.

Case presentation: A 9-year-old boy presented with fatigue and exertional dyspnea. Echocardiography showed severe mitral regurgitation, marked posterior leaflet hypoplasia, and left atrial enlargement. Intraoperatively, the posterior leaflet was almost completely adherent to the ventricular wall, and the posterior annulus was poorly defined, apically displaced, and dilated. The anterior leaflet and its subvalvular apparatus were preserved. The posterior leaflet and chordal structures were reconstructed using glutaraldehyde-treated autologous pericardium, followed by prosthetic ring annuloplasty. Intraoperative echocardiography demonstrated competent valve closure without mitral stenosis or systolic anterior motion. The postoperative course was uneventful, and mitral valve function remained stable at the one-month follow-up.

Conclusion: Reconstruction of the posterior leaflet and chordal structures using autologous pericardium, combined with ring annuloplasty, may provide a valve-preserving option for pediatric patients with an Ebstein-like malformation of the mitral valve when the anterior leaflet and its corresponding subvalvular apparatus are adequately preserved; although long-term follow-up is required to assess durability.

Keywords: *Ebstein-like malformation; congenital mitral valve anomaly; mitral regurgitation; mitral valve repair; autologous pericardium.*

SỬA CHỮA THÀNH CÔNG DỊ DẠNG VAN HAI LÁ DẠNG EBSTEIN: BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP

Nguyễn Sinh Hiền, Nguyễn Đăng Hùng, Nguyễn Hữu Phong*

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Dị dạng van hai lá dạng Ebstein là một bất thường bẩm sinh đặc biệt hiếm gặp, đặc trưng bởi sự tách lớp không hoàn toàn và sự di lệch về phía mồm của lá sau van hai lá. Tình trạng thiếu hụt mô lá van có chức năng có thể gây hở van hai lá nặng và đặt ra nhiều thách thức đối với phẫu thuật sửa van.

Ca bệnh: Trẻ nam 9 tuổi nhập viện vì mệt và khó thở khi gắng sức. Siêu âm tim cho thấy hở van hai lá nặng, thiếu sản nặng lá sau và nhĩ trái giãn lớn. Trong mổ, lá sau gần như dính hoàn toàn vào thành thất; vòng van sau không rõ ranh giới, di lệch về phía thất và giãn rộng. Lá trước và bộ máy dưới van tương ứng còn được bảo tồn. Lá sau và các dây chằng được tái tạo bằng màng ngoài tim tự thân đã

xử lý glutaraldehyde, kết hợp đặt vòng van nhân tạo. Siêu âm tim trong mổ ghi nhận van đóng kín, không hẹp và không có vận động ra trước trong thì tâm thu. Diễn biến hậu phẫu thuận lợi và chức năng van còn ổn định sau một tháng.

Kết luận: Tái tạo lá sau và dây chằng bằng màng ngoài tim tự thân, kết hợp tạo hình vòng van, có thể là một lựa chọn bảo tồn van ở trẻ mắc dị dạng van hai lá dạng Ebstein khi lá trước và bộ máy dưới van tương ứng còn phù hợp; tuy nhiên, cần theo dõi dài hạn để đánh giá độ bền của cấu trúc được tái tạo

Từ khóa: Dị dạng van hai lá dạng Ebstein; bất thường van hai lá bẩm sinh; hở van hai lá; sửa van hai lá; màng ngoài tim tự thân.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Dị dạng bẩm sinh van hai lá là nhóm tổn thương hiếm gặp, đa dạng về hình thái và có thể ảnh hưởng đến mọi thành phần của bộ máy van. Trong đó, dị dạng van hai lá dạng Ebstein là một thể đặc biệt hiếm, đặc trưng bởi sự thất bại của quá trình tách lớp, khiến mô lá sau còn dính vào thành thất trái, điểm bám chức năng của lá van bị di lệch về phía mồm và một phần đường vào thất trái bị “nhĩ hóa”, từ đó làm giảm diện áp và gây hở van hai lá [1–3]. Điều trị phẫu thuật cần được cá thể hóa theo giải phẫu tổn thương. Mặc dù sửa van được ưu tiên ở trẻ em nhưng điều này có thể gặp nhiều khó khăn khi mô lá sau thiếu hụt hoặc dính rộng vào thành thất [1,2,4,5]. Chúng tôi báo cáo trường hợp trẻ nam 9 tuổi bị hở van hai lá nặng do mô lá sau gần như không tách khỏi thành thất trái, được sửa chữa thành công bằng kỹ thuật tái tạo lá sau và dây chằng bằng màng ngoài tim tự thân, kết

hợp tạo hình vòng van.

2. CA BỆNH LÂM SÀNG

2.1. Đặc điểm trước phẫu thuật

Trẻ nam, 9 tuổi, vào viện vì mệt, khó thở khi gắng sức. Không có tiền sử gia đình bệnh tim mạch tương tự. Siêu âm tim lúc vào viện cho thấy tổn thương (hình 1): van hai lá hở nhiều, lá sau thiếu sản toàn bộ, mô van ngắn, cột cơ và dây chằng lá sau kém biệt hóa, sa lá trước, buồng nhĩ trái giãn

Bệnh viện Tim Hà Nội

*Tác giả liên hệ: Nguyễn Hữu Phong

Email: nguyenuhuuphongntn43@gmail.com - Tel: 0366584281

Ngày nhận: 14/09/2026

Ngày sửa: 21/09/2026

Ngày chấp nhận: 24/09/2026

DOI: 10.47972/vjcts.v56i.1798

lớn. Trẻ được chỉ định phẫu thuật.

2.2. Đặc điểm trong phẫu thuật:

Phẫu thuật được tiến hành qua đường mổ mở xương ức, dưới gây mê toàn thân. Sau khi bệnh nhân đã được heparin hóa, tiến hành thiết lập hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể trung tâm tiêu chuẩn với các canuyn tại động mạch chủ lên và hai canuyn tĩnh mạch chủ. Sau khi chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể, tiến hành cắt động mạch chủ và làm ngừng tim bằng dung dịch liệt tim tĩnh thể lạnh (HTK). Mở và tiếp cận van hai lá qua đường mổ vách liên nhĩ.

Tổn thương trong mô (hình 2): Nhĩ trái và thất trái có tương hợp. Mô van lá sau gần như không tách rời khỏi thành thất, chỉ tồn tại dạng màng bám trên bề mặt thất trái. Lá trước mô van đủ, di động tốt, các cột cơ và dây chằng lá trước tốt. Vòng van sau ranh giới không rõ, “bám thấp” về phía thất, và giãn lớn. Không tạo được diện áp giữa lá trước và lá sau do vậy van bị hở nhiều.

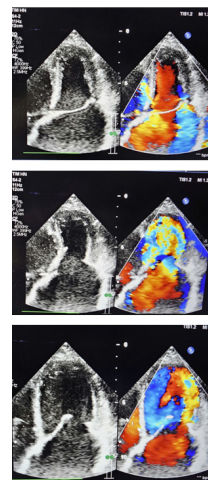
Trẻ được phẫu thuật sửa van theo kỹ thuật tái tạo lá sau bằng màng ngoài tim tự thân: màng ngoài tim được lấy, làm sạch và xử lý bằng dung dịch Glutaraldehyde. Chúng tôi tiến hành đo và cắt tạo hình lá sau liên các “dây chằng” theo các kích thước (hình 3): độ dài vòng van lá sau, chiều cao ước lượng khoảng 15mm, và độ dài dây chằng bình thường tương ứng ở lá trước. Ở đây, chiều cao lá sau cần tái tạo được ước lượng dựa trên mối tương quan hình học giữa chiều cao hai lá van, kích thước trước-sau của vòng van sau tạo hình và chiều dài áp kín mong muốn. Theo đó, chiều cao diện áp có thể được ước tính theo công thức: chiều cao diện áp = (chiều cao lá trước + chiều cao chức năng của lá sau sau tái tạo – đường kính trước-sau dự kiến của vòng van sau tạo hình)/2. Với vòng van Edwards cỡ 32 (dự kiến sử dụng) có kích thước trước-sau khoảng 21 mm và lựa chọn chiều dài áp kín mục tiêu khoảng 5 – 10 mm, chiều cao lá sau cần tái tạo được tính theo công thức trên là 12 mm. Ngoài ra, miếng màng tim phải lớn hơn một chút để dành diện tích cho đường khâu và tạo độ cong của lá sau. Sau đó, lá sau mới này được khâu cố

định vào vòng van sau bằng đường khâu vắt, hai chum “dây chằng” sẽ được khâu chôn vào các cột cơ khỏe, tương ứng. Cuối cùng, chúng tôi đặt vòng van nhân tạo định hình (trường hợp này sử dụng van Physio II số 32, Edwards Lifesciences®). Bộ máy van hai lá sau tái tạo được thử với kỹ thuật bơm nước (saline test), cho thấy van có thể đóng kín với diện áp tốt (khoảng 8mm) (hình 4). Thời gian chạy động mạch chủ là 133 phút và thời gian chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể là 175 phút.

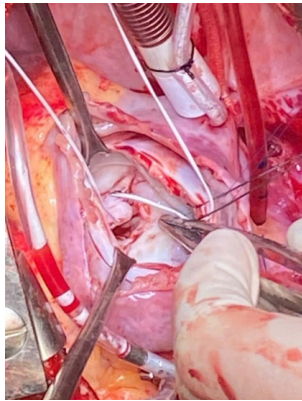
Sau khi hoàn thiện sửa chữa, các buồng tim được đóng lại. Đuổi khí trong các buồng tim và thả chạy động mạch chủ để tim đập lại. Sau khi ngừng máy tuần hoàn ngoài cơ thể, chúng tôi tiến hành siêu âm tim trên bề mặt trong mô để kiểm tra (hình 5), hình ảnh cho thấy van sau tái tạo hoạt động tốt, van đóng kín, không hẹp van, không có hiện tượng SAM.

2.3. Điều trị sau phẫu thuật

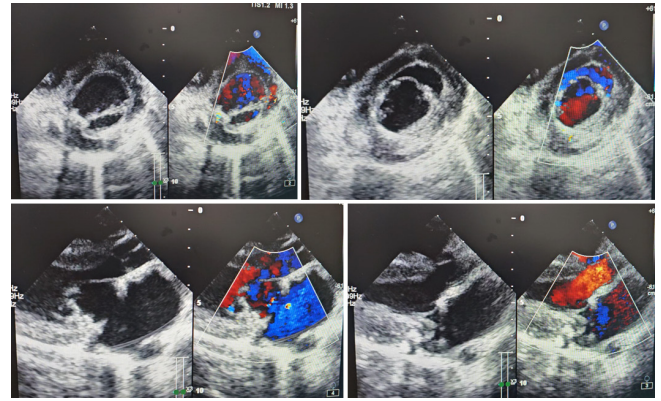
Bệnh nhân điều trị hậu phẫu tại ICU: được rút ống sau 10 giờ và chuyển về phòng bệnh thường sau 48 giờ. Siêu âm tim qua thành ngực sau mổ cho thấy chức năng van tốt. Bệnh nhân được xuất viện sau 7 ngày. Kết quả khám lại sau 1 tháng cho thấy chức năng van còn ổn định như sau mổ.



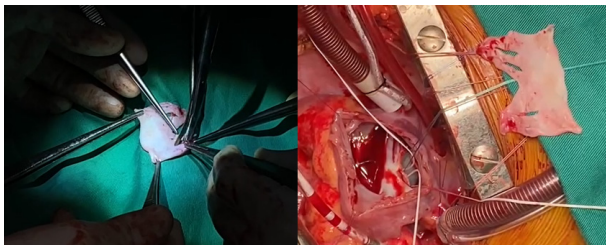
Hình 1. Siêu âm tim lúc vào viện cho thấy hình ảnh hở van hai lá nhiều, lá sau thiếu sản toàn bộ, mô van ngắn, cột cơ và dây chằng lá sau kém biệt hóa, sa lá trước, buồng nhĩ trái giãn lớn.



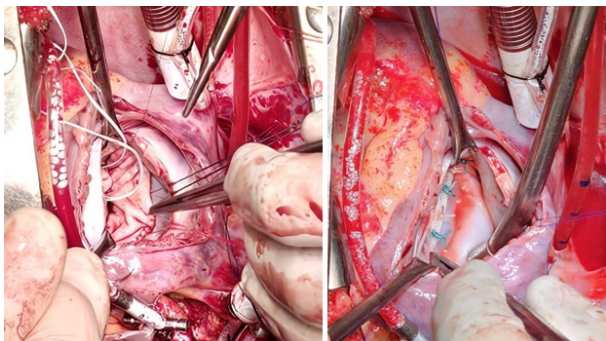
Hình 2. Lá sau van hai lá không tách rời khỏi thành thất, vòng van giãn, ranh giới vòng van sau không rõ, bám thấp về phía buồng thất. Mô van lá trước rộng, di động tốt, hệ thống dây chằng và cột cơ dưới van tốt.



Hình 5. Siêu âm tim trực tiếp trên bề mặt sau sửa chữa: cho thấy lá van sau mới tái tạo hoạt động tốt, van kín, không hẹp van và không có hiện tượng SAM.



Hình 3. Cắt tạo hình lá sau và các dây chằng bằng mảnh ghép màng ngoài tim tự thân đã qua xử lý bằng dung dịch Glutaraldehyde.



Hình 4. Khâu lá sau mới vào vòng van hai lá, chôn các cụm dây chằng vào cột cơ tương ứng, đặt vòng van nhân tạo định hình van hai lá (Physio II số 32, Edwards Lifesciences®).

4. BÀN LUẬN

Bệnh Ebstein điển hình là một dị tật bẩm sinh hiếm gặp của van ba lá và thất phải, đặc trưng bởi sự dính của lá vách và lá sau van ba lá vào lớp cơ tim bên dưới, làm điểm bám chức năng của các lá van di lệch về phía mỏm. Hậu quả là vòng van ba lá chức năng bị bám thấp xuống thất phải, một phần thất phải nằm phía trên vị trí bám van trở thành buồng “nhĩ hóa”, đồng thời xuất hiện hở van ba lá và rối loạn chức năng thất phải với các mức độ khác nhau.³ Cơ sở hình thái của tổn thương được cho là sự thất bại của quá trình tách lớp (delamination failure) giữa mô lá van, dây chằng và cơ tim trong thời kỳ phôi thai [2,3]. Một quá trình phát triển bất thường tương tự rất hiếm khi xảy ra ở van hai lá, tạo nên bất thường van hai lá bẩm sinh “dạng Ebstein”. Trong tổn thương này, lá sau van hai lá không tách hoàn toàn khỏi thành thất trái mà tiếp tục dính hoặc trải áp sát trên bề mặt cơ tim; điểm bám chức năng của lá van bị di lệch về phía mỏm, khiến một phần đường vào thất trái bị “nhĩ hóa”. Sự thiếu hụt mô lá sau có khả năng di động, kết hợp với biến dạng hình học của vòng van và giảm diện áp giữa hai lá van, là cơ chế chủ yếu dẫn đến hở van hai lá [2,3]. Mặc dù có những đặc điểm hình thái tương tự dị tật Ebstein của van ba lá, dị dạng van hai lá dạng Ebstein đặc biệt hiếm và

mới chỉ được mô tả trong một số ít báo cáo ca bệnh [2,3]. Ở người bệnh của chúng tôi, siêu âm tim trước mổ cho thấy tình trạng hở van hai lá nặng, nhĩ trái giãn và lá sau thiếu sản toàn bộ, không di động. Đánh giá trực tiếp trong phẫu thuật, mô lá sau gần như không tách khỏi thành thất trái, chỉ tồn tại dưới dạng một lớp màng bám trên bề mặt thất; vòng van sau không có ranh giới rõ, bị di lệch về phía thất và giãn rộng. Trong khi đó, lá trước, dây chằng và cột cơ tương ứng còn tương đối bảo tồn. Sự thiếu hụt mô lá sau di động kết hợp với giãn và biến dạng vòng van làm mất diện áp giữa hai lá van và giải thích cơ chế gây ra hở van nặng. Những phát hiện này phù hợp với các mô tả trước đây về dị dạng van hai lá dạng Ebstein, trong đó lá sau dính vào thành thất, điểm bám bị di lệch về phía mỏm và hình học van bị biến dạng [2,3].

Chẩn đoán trước mổ có thể gặp khó khăn do tổn thương rất hiếm và hình ảnh hạn chế vận động của lá sau dễ bị quy cho các nguyên nhân khác. Trong trường hợp được Yokota và cộng sự [3] báo cáo, cơ chế hở van ban đầu được cho là do lá van bị kéo căng thứ phát bởi rối loạn vận động thành thất. Chỉ khi quan sát trực tiếp trong mổ, các tác giả mới xác định được lá sau thiếu sản và dính vào thành thất [3]. Tương tự, Putra và cộng sự [2] mô tả một thiếu niên ban đầu được chẩn đoán mắc bệnh van tim do thấp, trong khi phẫu thuật cho thấy lá sau van hai lá bị di lệch và phần đường vào thất trái bị nhĩ hóa [2]. Do đó, việc đánh giá có hệ thống toàn bộ bộ máy van, bao gồm vị trí điểm bám lá van, mức độ di động của mô van, hình thái vòng van, dây chằng và cột cơ, có vai trò quan trọng trong xác định cơ chế tổn thương và lập kế hoạch phẫu thuật [1].

Phẫu thuật dị dạng bẩm sinh van hai lá cần được cá thể hóa theo hình thái tổn thương cụ thể, với mục tiêu chủ yếu là khôi phục chức năng van hơn là tái tạo một cấu trúc hoàn toàn bình thường về giải phẫu [4–6]. Sửa van được ưu tiên ở trẻ em nhằm bảo tồn bộ máy van tự nhiên, tránh phải điều trị thuốc chống đông kéo dài và hạn chế những vấn đề liên quan đến kích thước cố định của van nhân tạo trong quá trình phát triển cơ thể [4–6].

Tuy nhiên, việc sửa dị dạng van hai lá dạng Ebstein đặc biệt khó khăn do thiếu mô lá sau, vòng van sau có thể không rõ ràng và vị trí khâu nằm gần động mạch mũ. Một trường hợp sửa van bằng tạo hình vòng van đơn thuần ở trẻ nhỏ đã phải phẫu thuật lại do rách mô tại vị trí khâu, cho thấy tạo hình vòng van có thể không đủ khi tổn thương cơ bản là thiếu hụt nghiêm trọng mô lá van có chức năng [2]. Trong trường hợp này, chúng tôi nhận thấy rằng mô van lá trước tốt và bộ máy dưới van tương ứng còn được bảo tồn, tạo cơ sở để lựa chọn sửa van thay vì thay van. Do mô lá sau hầu như không có khả năng tham gia vào hoạt động đóng van, do vậy, chúng tôi quyết định tái tạo một lá sau mới kèm các cấu trúc dạng dây chằng bằng màng ngoài tim tự thân đã qua xử lý glutaraldehyde. Chúng tôi thực hiện cắt tạo hình lá sau liền với các cấu trúc kiểu “dây chằng” từ một mảnh ghép màng tim duy nhất. Mảnh ghép này sau đó được khâu cố định vào các cột cơ tương ứng, nhằm phục hồi đồng thời diện tích lá van, sự nâng đỡ dưới van và khả năng tạo diện áp với lá trước. Việc sử dụng màng ngoài tim tự thân để mở rộng mô lá van đã được mô tả trong phẫu thuật dị dạng bẩm sinh van hai lá khi mô lá van không đầy đủ [5,7]. Tuy nhiên, điểm đặc biệt ở ca bệnh này đó là màng ngoài tim không chỉ được sử dụng để mở rộng lá van hiện hữu mà còn nhằm tái tạo gần như toàn bộ lá sau và hệ thống dây chằng đi kèm. Giãn vòng van là một thành phần quan trọng góp phần gây hở van ở bệnh nhân này. Sau khi tái tạo lá sau, vòng van nhân tạo được đặt để định hình lại hình dạng vòng van, tăng diện áp và góp phần ổn định kết quả sửa chữa. Việc tạo hình vòng van có thể cải thiện tính tái lập và độ bền của sửa van, nhưng ở trẻ em luôn cần cân nhắc nguy cơ vòng van nhân tạo có thể làm hạn chế sự phát triển của vòng van tự nhiên [5,7]. Ở trẻ 9 tuổi trong báo cáo này, quyết định sử dụng vòng van được đưa ra dựa trên tình trạng vòng van giãn lớn và yêu cầu bảo đảm sự ổn định của cấu trúc lá sau mới tái tạo. Hơn nữa, việc đặt được một vòng van khá lớn (số 32) sẽ không cản trở nhiều đến sự phát triển cũng như các can thiệp về sau, nếu cần thiết. Nghiệm pháp bơm nước cho thấy van đóng

kín với diện áp khoảng 8 mm; siêu âm tim trực tiếp trên bề mặt sau khi ngừng tuần hoàn ngoài cơ thể cũng ghi nhận lá sau tái tạo hoạt động tốt, van đóng kín, không hẹp và không bị hiện tượng vận động ra trước trong thì tâm thu (SAM). Các kết quả này cho thấy sự phối hợp giữa tái tạo mô lá van, phục hồi hệ thống dây chằng và tạo hình vòng van đã khôi phục được chức năng van hai lá trong giai đoạn sớm.

Diễn biến hậu phẫu của bệnh nhân thuận lợi, với thời gian thở máy 10 giờ, điều trị hồi sức 48 giờ và xuất viện sau 7 ngày. Siêu âm tim trước khi xuất viện và tại thời điểm khám lại sau một tháng cho thấy chức năng van còn ổn định. Tuy nhiên, kết quả theo dõi ngắn hạn chưa đủ để khẳng định độ bền của kỹ thuật. Theo thời gian, lá van từ màng tim có thể bị co rút, dày, xơ hóa hoặc vôi hóa, làm giảm độ mềm mại và khả năng vận động. Sự biến đổi về chiều dài của các cấu trúc dây chằng tái tạo cũng có thể ảnh hưởng đến diện áp, dẫn đến hở van tái phát hoặc hẹp van. Ở trẻ em, sự phát triển của tim trong khi kích thước mảnh ghép và vòng van nhân tạo tương đối cố định là một yếu tố bổ sung có thể làm thay đổi hình học bộ máy van. Các nghiên cứu về sửa dị dạng van hai lá bẩm sinh cho thấy kết quả dài hạn phụ thuộc vào mức độ phức tạp của tổn thương, chất lượng mô van còn lại và sự xuất hiện của hở hoặc hẹp van tồn lưu, một số người bệnh vẫn cần sửa lại hoặc thay van trong quá trình theo dõi [4–6]. Trong khi đó, kết quả thuận lợi ở các trường hợp dị dạng van hai lá bẩm sinh được sửa chữa cho thấy chiến lược bảo tồn van có thể duy trì hiệu quả khi đạt được diện áp tốt và không còn tổn thương van đáng kể sau mổ [7]. Vì vậy, bệnh nhân cần được theo dõi lâu dài bằng siêu âm tim, tập trung vào mức độ hở van, chênh áp qua van, chiều dài diện áp, độ di động và mức độ vôi hóa của lá sau tái tạo, kích thước vòng van, chức năng thất trái và nhu cầu tái can thiệp. Mặc dù thời gian theo dõi còn ngắn, trường hợp này cho thấy việc sửa van vẫn có thể thực hiện được ở một số trẻ có dị dạng van hai lá phức tạp dạng Ebstein nếu lá trước và các thành phần dưới van tương ứng còn đảm bảo chức năng. Đánh giá chính xác hình thái

tổn thương, lựa chọn kỹ thuật theo từng thành phần của bộ máy van và kiểm tra chặt chẽ kết quả trong mổ là những yếu tố quyết định khả năng sửa chữa.

5. KẾT LUẬN

Dị dạng van hai lá dạng Ebstein là một tổn thương bẩm sinh đặc biệt hiếm gặp, trong đó lá sau không tách hoàn toàn khỏi thành thất trái, làm biến dạng bộ máy van và gây hở van hai lá. Việc đánh giá chính xác hình thái tổn thương bằng siêu âm tim kết hợp với thăm dò trực tiếp trong mổ có vai trò quyết định đối với lựa chọn phương pháp phẫu thuật. Trường hợp ca bệnh của chúng tôi đã được sửa chữa thành công với kỹ thuật tái tạo lá sau và dây chằng lá sau bằng màng ngoài tim tự thân, kết hợp đặt vòng van tạo hình, với những kết quả thuận lợi trong giai đoạn sớm. Tuy nhiên, cần tiếp tục theo dõi lâu dài để đánh giá độ bền của cấu trúc được tái tạo và nguy cơ tái can thiệp.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral valve. Arch Cardiovasc Dis. 2011;104(8):465-479. doi:10.1016/j.acvd.2011.06.004
2. Putra MA, Satria R, Nugraha AA. Ebstein-like malformation of the mitral valve in a teenager: Is it unrepairable? JTCVS Open. 2026;31:101740. doi:10.1016/j.xjon.2026.101740
3. Yokota S, Matsumoto K, Tanaka H, Nakai H, Okada K, Hirata K ichi. Mitral Ebstein's Anomaly Modified with a Scarred Rhabdomyoma in Tuberous Sclerosis: An Extremely Rare Cause of Mitral Insufficiency. Intern Med. 2021;60(8):1225-1229. doi:10.2169/internalmedicine.6035-20
4. Stellin G, Padalino MA, Vida VL, et al. Surgical repair of congenital mitral valve malformations in infancy and childhood: A single-center 36-year experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 2010;140(6):1238-1244. doi:10.1016/j.

jtcvs.2010.05.016

5. Vida VL, Carrozzini M, Padalino M, Milanesi O, Stellin G. Surgical Treatment of Congenital Mitral Valve Dysplasia. J Card Surg. 2016;31(5):352-356. doi:10.1111/jocs.12743

6. Stellin G, Padalino M, Milanesi O, et al. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: is it always possible? Eur J Car-

diothorac Surg. 2000;18(1):74-82. doi:10.1016/S1010-7940(00)00457-7

7. Zegdi R, Amahzoune B, Ladjali M, et al. Congenital mitral valve regurgitation in adult patients. A rare, often misdiagnosed but repairable, valve disease. Eur J Cardiothorac Surg. 2008;34(4):751-754. doi:10.1016/j.ejcts.2008.06.014