

# THẤT PHẢI HAI ĐƯỜNG RA Ở NGƯỜI TRƯỞNG THÀNH BIỂU HIỆN HO RA MÁU: BÁO CÁO CA BỆNH VÀ TỔNG QUAN Y VĂN

## Double-Outlet Right Ventricle in an Adult Presenting with Hemoptysis: A Case Report and Literature Review

Hoàng Văn Lương\*, Nguyễn Thị Thương\*

### SUMMARY

**Background:** Double outlet right ventricle (DORV) is a rare congenital heart defect, usually diagnosed in childhood. We report an unrepaired DORV case persisting into adulthood.

**Case presentation:** A 30-year-old patient was admitted with hemoptysis. Imaging revealed DORV with subpulmonary ventricular septal defect, a large VSD (~22 mm), severe pulmonary arterial hypertension, and associated lung disease.

**Conclusion:** This case highlights that congenital heart disease should be considered in adults presenting with hemoptysis accompanied by chronic cyanosis or lifelong exercise intolerance. Contrast-enhanced chest computed tomography (CT) enables simultaneous evaluation of pulmonary parenchymal abnormalities and congenital cardiovascular anomalies, thereby facilitating accurate diagnosis and multidisciplinary treatment planning.

**Keywords:** Double outlet right ventricle, pulmonary arterial hypertension, case report, hemoptysis, adult congenital heart disease

### I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Thất phải hai đường ra (double outlet right ventricle - DORV) là một dạng bất thường của kết nối tâm thất - đại động mạch, trong đó cả hai đại động mạch đều xuất phát hoàn toàn hoặc phần lớn từ thất phải, chiếm khoảng 1–1,5% các bệnh tim bẩm sinh [1], [3]. DORV có phổ hình thái giải phẫu rất đa dạng, phụ thuộc chủ yếu vào vị trí của thông liên thất (TLT) so với hai đại động mạch, do đó biểu hiện lâm sàng và tiên lượng rất khác nhau [3], [4].

DORV tồn tại đến tuổi trưởng thành mà chưa được sửa chữa là rất hiếm gặp, đặc biệt khi phối hợp với các bất thường tim - phổi phức tạp và biểu hiện bằng ho ra máu, gây khó khăn trong chẩn đoán cũng như lựa chọn chiến lược điều trị. Chúng tôi báo cáo một trường hợp DORV ở người trưởng thành nhằm làm nổi bật những

thách thức trong tiếp cận chẩn đoán và xử trí. Trong trường hợp này, chụp cắt lớp vi tính ngực có tiêm thuốc cản quang đóng vai trò quan trọng trong đánh giá đồng thời bất thường tim bẩm sinh, hệ động mạch phổi và tổn thương nhu mô phổi, góp phần định hướng điều trị đa chuyên khoa.

### II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Thông tin người bệnh: Bệnh nhân ĐTD, mã bệnh nhân VP2511002544, nam, 30 tuổi, cư trú tại xã Huy Giáp, tỉnh Cao Bằng.

Lý do nhập viện: Ho ra máu.

Tiền sử: Bệnh nhân được chẩn đoán và điều trị lao phổi lần đầu cách đây 10 năm tại cơ sở y tế địa phương, tái phát lần thứ hai vào năm 2023. Sau điều trị, bệnh nhân thường xuyên xuất hiện các đợt viêm phổi tái diễn.

\* Trung tâm Chẩn đoán hình ảnh và Y học hạt nhân, Bệnh viện Phổi Trung ương

Bệnh nhân đã lập gia đình và có một con. Từ nhỏ, bệnh nhân đã có biểu hiện hạn chế khả năng gắng sức, không làm được các công việc nặng, tuy nhiên chưa từng được chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh.

Bệnh sử: Chín ngày trước khi nhập viện, bệnh nhân đột ngột xuất hiện ho ra khoảng 5 mL máu đỏ tươi, kèm đau tức ngực trái, không sốt. Bệnh nhân được điều trị tại Bệnh viện Đa khoa tỉnh Cao Bằng nhưng triệu chứng không cải thiện nên được chuyển đến Bệnh viện Phổi Trung ương ngày 11/11/2025.

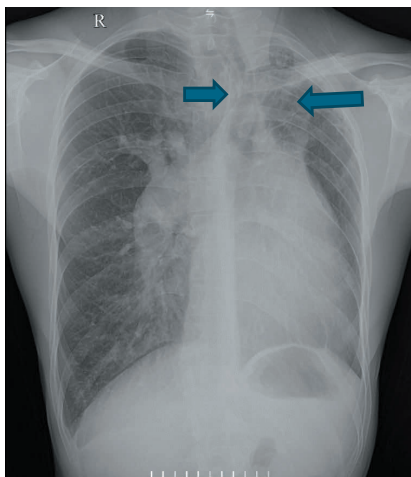
Khám lâm sàng khi nhập viện: Bệnh nhân tỉnh táo, thể trạng gầy (BMI 18 kg/m<sup>2</sup>), ho khan, thỉnh thoảng khạc lẫn máu đỏ tươi, đau tức ngực trái và khó thở khi gắng sức. Dấu hiệu sinh tồn: nhiệt độ 37°C, mạch 65 lần/phút,

tần số thở 19 lần/phút, huyết áp 120/80 mmHg. Khám thực thể ghi nhận ngón tay dùi trống và tím xuất hiện khi làm nghiệm pháp gắng sức. Nghe phổi thông khí rõ, không có rale. Khám tim thấy nhịp đều, có rung tâm trương và tiếng thổi tâm thu 3/6 rõ nhất tại bờ trái xương ức.

Xét nghiệm cận lâm sàng: Công thức máu cho thấy thiếu máu hồng cầu nhỏ, nhược sắc với hemoglobin 9 g/dL. Độ bão hòa oxy ngoại vi 80%. Xét nghiệm Gene Xpert MTB/RIF âm tính.

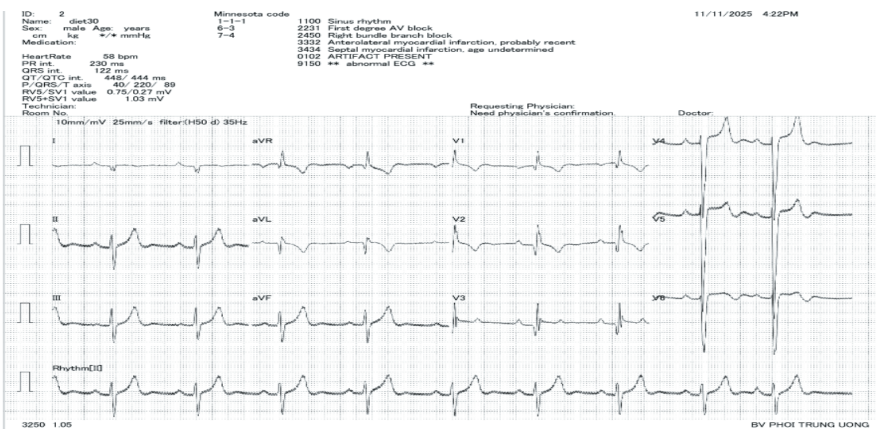
Chẩn đoán hình ảnh:

X-quang ngực: Trung thất lệch trái, bóng tim to, bờ tim trái mất hình dạng 4 cung, khí quản ½ dưới co kéo sang trái, giảm thể tích phổi trái, đám mờ không đồng nhất vùng đỉnh phổi trái. (Hình 1).



**Hình 1.** X-quang ngực thẳng: Bóng tim to, cung động phổi nổi, khí quản lệch sang trái (mũi tên ngắn), đám mờ vùng đỉnh phổi trái (mũi tên dài).

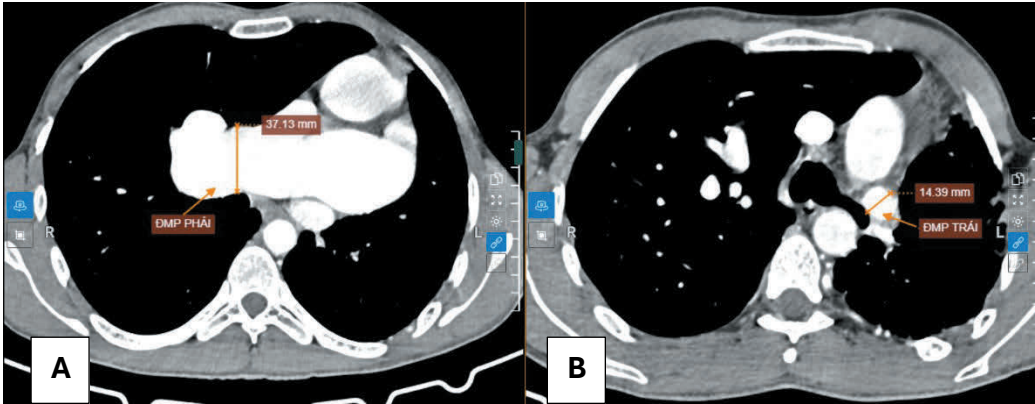
Điện tâm đồ: Nhịp xoang 58 chu kỳ/phút, trục vô định, block nhánh phải hoàn toàn (Hình 2).



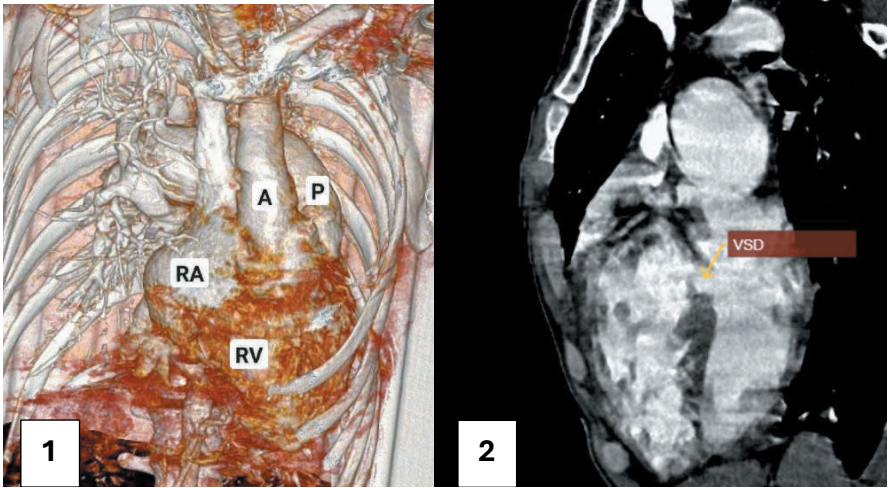
**Hình 2.** Điện tâm đồ

Chụp cắt lớp vi tính ngực có tiêm thuốc cản quang cho thấy situs solitus, levocardia. Nhĩ phải nối với thất phải, nhĩ trái nối với thất trái. Tương quan thất - đại động mạch bất thường, với động mạch chủ xuất phát hoàn toàn từ thất phải, nằm ở vị trí phía trước và bên phải so với động mạch phổi. Lỗ thông liên thất lớn, nằm dưới van động mạch phổi, thuộc phần quanh màng lan đến phần cơ, đường kính - 18mm. Đường ra thất phải và đường ra thất trái thông thoáng. Không ghi nhận hẹp dưới van,

tại van hoặc trên van động mạch phổi. Thân động mạch phổi không hẹp (đường kính - 34mm). Nhánh động mạch phổi trái thiếu sản, đường kính khoảng 14 mm, trong khi nhánh động mạch phổi phải 37 mm. Không ghi nhận tuần hoàn bàng hệ hệ thống - phổi hoặc giãn động mạch phế quản hai bên. Bốn tĩnh mạch phổi đổ về nhĩ trái bình thường. Quai động mạch chủ bên trái, không hẹp eo động mạch chủ. Không ghi nhận các bất thường mạch máu lớn phổi hợp khác. (Hình 3 và Hình 4).



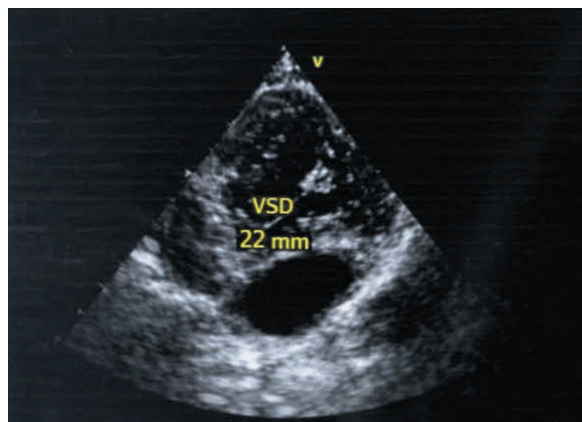
Hình 3. Hình ảnh động mạch phổi phải (hình A) và động mạch phổi trái (hình B)



Hình 4. 1: Hình ảnh 3D tim trong đó A: Động mạch chủ; P: Động mạch phổi; RA: Nhĩ phải; RV: Thất phải. 2: Hình ảnh lỗ thông liên thất (mũi tên)

Siêu âm tim qua thành ngực: Situs solitus, levocardia; hai đại động mạch cùng xuất phát từ thất phải, động mạch chủ nằm trước và bên phải động mạch phổi. Thông liên thất phần quanh màng lan đến phần cơ, đường kính khoảng 22 mm, shunt hai chiều. Hở van hai

lá nhẹ (1/4), hở van động mạch chủ nhẹ (1/4), hở van ba lá nhiều (3/4). Tăng áp động mạch phổi nặng với áp lực động mạch phổi tâm thu ước tính khoảng 105 mmHg. Giãn nhĩ trái, không có huyết khối trong buồng nhĩ trái; chức năng tâm thu thất trái còn bảo tồn (Hình 5).



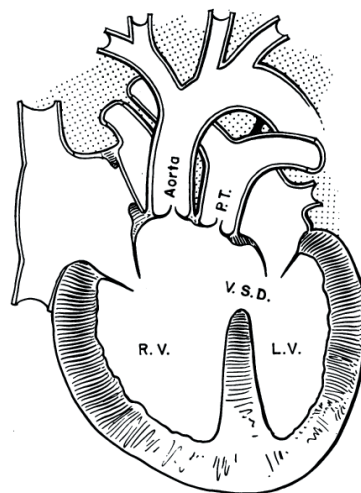
**Hình 5. Hình ảnh lỗ thông liên thất**

Chẩn đoán xác định: Thất phải hai đường ra thể thông liên thất dưới van động mạch phổi, tăng áp động mạch phổi nặng, thiếu sản nhánh động mạch phổi trái, kèm di chứng lao phổi ổn định và giãn phế quản.

### III. BÀN LUẬN

Thất phải hai đường ra (Double Outlet Right Ventricle - DORV) là một nhóm dị tật tim bẩm sinh phức tạp, trong đó cả hai đại động mạch (động mạch chủ và động mạch phổi) xuất phát hoàn toàn hoặc phần lớn từ thất phải. Dị tật này chiếm khoảng 1-1,5% tổng số bệnh tim bẩm sinh và có phổ hình thái giải phẫu rất đa dạng [1], [3]. Phân loại kinh điển của Lev dựa trên mối liên quan giữa thông liên thất (TLT) và các đại động mạch chia DORV thành bốn thể chính: TLT dưới van động mạch chủ, TLT dưới van động mạch phổi, TLT dưới cả hai van và TLT không nằm dưới van nào [3], [4]. Chính sự đa dạng về giải phẫu này dẫn đến biểu hiện lâm sàng và tiên lượng rất khác nhau giữa các bệnh nhân.

Trong các thể DORV, thể TLT dưới van động mạch phổi hay còn gọi là hội chứng Taussig-Bing có ý nghĩa huyết động đặc biệt vì thường gây shunt trái-phải rõ rệt, làm tăng lưu lượng máu phổi kéo dài và dẫn đến tăng áp động mạch phổi (TADMP) tiến triển nếu không được chẩn đoán và can thiệp sớm [1], [2]. Về mặt sinh lý, trong thể này dòng máu từ thất trái ưu tiên đi qua TLT vào động mạch phổi, trong khi động mạch chủ nhận máu chủ yếu từ thất phải [4].



**Hình 6. Hình minh họa thất phải hai đường ra thể TLT dưới van ĐMP [8]**

Bệnh nhân trong báo cáo này là nam 30 tuổi, được chẩn đoán DORV thể TLT dưới van động mạch phổi, không kèm hẹp đường ra thất phải, nhưng đã có TADMP nặng và thiếu sản nhánh động mạch phổi trái. DORV được chẩn đoán ở người trưởng thành là tình trạng hiếm gặp, do đa số bệnh nhân được phát hiện từ thời kỳ sơ sinh hoặc trẻ nhỏ và được sửa chữa phẫu thuật sớm [5]. Trong bối cảnh không có hẹp đường ra động mạch phổi, sự hiện diện của lỗ thông liên thất lớn có thể đóng vai trò quan trọng trong việc duy trì cân bằng huyết động và giải thích vì sao bệnh nhân có thể sống đến tuổi trưởng thành. Lỗ thông rộng cho phép máu pha trộn hai chiều và giúp cân bằng áp lực giữa hai thất, từ đó hạn chế tình trạng suy tim sớm và duy trì cung lượng tim hệ thống trong giai đoạn đầu của bệnh. Cơ chế “bù trừ” này tạo ra một trạng thái huyết động tương đối ổn định trong nhiều năm, mặc dù phải đánh đổi bằng tăng lưu lượng phổi kéo dài. Theo thời gian, dòng shunt trái-phải mạn tính vẫn dẫn đến tái cấu trúc mạch phổi và tăng áp động mạch phổi nặng ở giai đoạn muộn.

Ho ra máu là triệu chứng nổi bật khiến bệnh nhân nhập viện, tuy nhiên cơ chế có thể là đa yếu tố, trong đó giãn phế quản sau lao là nguyên nhân trực tiếp thường gặp; tăng áp ĐMP, tím mạn, tuần hoàn bàng hệ hoặc bất thường tưới máu phổi có thể là yếu tố làm tăng nguy cơ hoặc làm phức tạp quá trình xử trí.

Một điểm đáng lưu ý khác là bệnh nhân có SpO<sub>2</sub> 80%, tím khi gắng sức và ngón tay dùi trống nhưng lại có thiếu máu hồng cầu nhỏ, nhược sắc với hemoglobin 9 g/dL. Ở bệnh nhân tim bẩm sinh tím, đa hồng cầu thứ phát thường gặp do đáp ứng với tình trạng thiếu oxy mạn tính; tuy nhiên, thiếu sắt có thể làm hạn chế quá trình tăng sinh hồng cầu, dẫn đến biểu hiện thiếu máu hoặc che lấp tình trạng đa hồng cầu. Thiếu sắt còn làm giảm khả năng vận chuyển oxy, góp phần làm nặng thêm triệu chứng giảm oxy mô và giảm khả năng gắng sức. Vì vậy, đánh giá tình trạng sắt và điều chỉnh thiếu sắt nếu có là một phần quan trọng trong điều trị toàn diện.

Về chiến lược điều trị, theo khuyến cáo của ESC 2020 và AHA/ACC, DORV ở người lớn thuộc nhóm bệnh tim bẩm sinh phức tạp, cần được đánh giá và quản lý tại các trung tâm chuyên sâu về tim bẩm sinh người lớn [9,10]. Chiến lược điều trị phụ thuộc vào đặc điểm giải phẫu của dị tật, bao gồm vị trí lỗ thông liên thất, mức độ hẹp đường ra thất phải, tương quan giữa các đại động mạch, chức năng hai thất, mức độ tăng áp động mạch phổi và tình trạng lâm sàng của người bệnh. Y văn nhấn mạnh vai trò then chốt của thông tim phải trong việc đo kháng lực mạch phổi (PVR) và đánh giá khả năng đáp ứng với test giãn mạch [2], [6]. Khi PVR tăng cao và không hồi phục, sửa chữa hai thất có thể không còn khả thi và tiềm ẩn nguy cơ cao suy tim phải sau mổ. Các nghiên cứu về phẫu thuật DORV cho thấy TADMP trước mổ là một yếu

tổ tiên lượng xấu, đặc biệt ở bệnh nhân trưởng thành, nơi tổn thương mạch phổi thường đã tiến triển nặng [6].

Ở bệnh nhân của chúng tôi, mặc dù lỗ thông liên thất dưới van động mạch phổi là hình thái có thể sửa chữa về mặt giải phẫu, nhưng bệnh nhân được chẩn đoán ở tuổi trưởng thành với tăng áp động mạch phổi nặng, tím mạn tính và ho ra máu. Sau hội chẩn đa chuyên khoa, bệnh nhân được lựa chọn điều trị nội khoa kết hợp theo dõi lâu dài tại đơn vị chuyên sâu về tim bẩm sinh người lớn. Mục tiêu điều trị nội khoa là kiểm soát tăng áp động mạch phổi, cải thiện triệu chứng, xử trí các biến chứng và theo dõi tiến triển của bệnh. Việc theo dõi định kỳ và đánh giá lại huyết động có ý nghĩa quan trọng trong điều chỉnh chiến lược điều trị, đồng thời góp phần cải thiện tiên lượng lâu dài cho người bệnh.

IV. KẾT LUẬN

Ca lâm sàng này cho thấy sự tương tác phức tạp giữa DORV, tăng áp động mạch phổi mạn tính và bệnh phổi phối hợp. Ở người trưởng thành có ho ra máu, tím mạn, ngón tay dùi trống hoặc hạn chế gắng sức từ nhỏ, cần nghĩ đến bệnh tim bẩm sinh chưa được chẩn đoán; CLVT ngược có tiêm thuốc có thể giúp phát hiện đồng thời tổn thương phổi và bất thường tim-mạch lớn; các trường hợp DORV người lớn có tăng áp ĐMP nặng cần được đánh giá đa chuyên khoa, trong đó thông tim phải là xét nghiệm quan trọng khi cân nhắc khả năng can thiệp.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Goo HW. Double Outlet Right Ventricle: In-Depth Anatomic Review Using Three-Dimensional Cardiac CT Data. Korean J Radiol. 2021;22(11):1894-1908. doi:10.3348/kjr.2021.0248
2. Zhao M, Liu J, Xin M, et al. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: An omics study. Front Cardiovasc Med. 2023;10:1037357. Published 2023 Mar 10. doi:10.3389/fcvm.2023.1037357.
3. Bell-Cheddar Y, Devine WA, Diaz-Castrillon CE, et al. Double outlet right ventricle. Front Pediatr. 2023;11:1244558. Published 2023 Sep 25. doi:10.3389/fped.2023.1244558
4. Okabe M, Sasaguri M, Ohba H, et al. A rare adult case of double-outlet right ventricle without pulmonary stenosis: an autopsy case. Kokyu To Junkan. 1990;38(12):1253-1258.
5. Khalil I, Abrar S, Hossain MI. Unraveling the complexities of double outlet right ventricle (DORV): A rare case of congenital heart disease with bidirectional shunting in a young girl. Radiol Case Rep. 2025;20(8):3930-3937. Published 2025 May 22. doi:10.1016/j.radcr.2025.04.075

6. Wu QY, Li DH, Li HY, et al. Surgical Treatment of Double Outlet Right Ventricle Complicated by Pulmonary Hypertension. Chin Med J (Engl). 2017;130(4):409-413. doi:10.4103/0366-6999.199827
7. Baroutidou A, Arvanitaki A, Hatzidakis A, et al. Haemoptysis in Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Disease: Insights on Pathophysiology, Diagnosis and Management. J Clin Med. 2022;11(3):633. Published 2022 Jan 26. doi:10.3390/jcm11030633
8. Neufeld HN, Lucas RV JR, Lester RG, et al. Origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis. Br Heart J. 1962;24(4):393-408. doi:10.1136/hrt.24.4.393
9. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021;42(6):563-645. doi:10.1093/eurheartj/ehaa554
10. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosen JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2019;73(12):e81-e192. doi:10.1016/j.jacc.2018.08.1029

## TÓM TẮT

**Đặt vấn đề:** Thất phải hai đường ra là một dị tật bẩm sinh hiếm gặp, thường được phát hiện sớm ở trẻ em. Chúng tôi báo cáo ca lâm sàng DORV tồn tại đến tuổi trưởng thành mà chưa qua sửa chữa với biểu hiện ho ra máu.

**Giới thiệu ca bệnh:** Chúng tôi báo cáo trường hợp bệnh nhân 30 tuổi nhập viện vì ho ra máu. Hình ảnh học ghi nhận DORV thể thông liên thất dưới van động mạch phổi với lỗ thông liên thất lớn (~22 mm), tăng áp động mạch phổi nặng và bệnh phổi phổi hợp.

**Kết luận:** Ca lâm sàng này nhấn mạnh rằng ở người trưởng thành có ho ra máu kèm tím mạn hoặc hạn chế gắng sức từ nhỏ cần nghĩ đến bệnh tim bẩm sinh chưa được chẩn đoán. Chụp CLVT ngực có tiêm thuốc giúp đánh giá đồng thời tổn thương phổi và bất thường tim bẩm sinh, góp phần định hướng chẩn đoán và chiến lược điều trị đa chuyên khoa.

**Từ khóa:** Thất phải hai đường ra, tăng áp động mạch phổi, báo cáo ca bệnh, ho ra máu, bệnh tim bẩm sinh ở người trưởng thành.

Người liên hệ: Hoàng Văn Lương. Email: bshoangluong@gmail.com

Ngày nhận bài: 16/02/2026. Ngày nhận phản biện: 21/03/2026. Ngày chấp nhận đăng: 23/06/2026