

BỆNH THÔNG LIÊN THẤT (TLT) Ở TRẺ EM

Mục tiêu:

1. Trình bày đặc điểm giải phẫu bệnh, sinh lý bệnh bệnh TLT ở trẻ em.
2. Trình bày triệu chứng lâm sàng, Xquang, ĐTĐ và siêu âm tim bệnh TLT ở trẻ em.
3. Trình bày chỉ định và các phương pháp điều trị bệnh TLT ở trẻ em.

Đại cương:

TLT là bệnh tim bẩm sinh trong đó có một hoặc nhiều lỗ thông ở một hoặc nhiều vị trí khác nhau của VLT tạo ra sự thông th-ong giữa tuần hoàn phổi và tuần hoàn hệ thống. Định nghĩa này không bao hàm các tr-ởng hợp TLT chỉ là một trong các dị tật phối hợp trong các bệnh TBS tím khác (TDụ: TLT trong Fallot4, chuyển gốc động mạch, thân chung động mạch.)

1. Tần suất:

Là loại TBS th-ởng gặp nhất, chiếm >20% tổng số các bệnh TBS, 2‰ ở trẻ sơ sinh sống (trẻ thiếu tháng 4,5 ‰— 7‰, trẻ đủ tháng 1,5‰ -3,5 ‰). Tỷ lệ Nam /nữ: 1/1

2. Nguyên nhân:

- Do Mẹ: + Nhiễm trùng 3 tháng đầu thai kỳ (từ tuần thứ 2 đến tuần thứ 8)
+ thuốc (chống co giật, nội tiết tố...), r-ợu
+ Bệnh toàn thân: (Đái đ-ởng, lupus ban đỏ...)
- Do môi tr-ởng: tiếp xúc với độc chất, hoá chất, tia xạ...
- Do di truyền: Bất th-ởng NST 13,18,21...(chiếm 5%)
- Do các yếu tố môi tr-ởng tác động lên các cá thể có tổ bẩm di truyền

3. Tổn th-ong GPB:

-Bình th-ởng: VLT hoàn chỉnh gồm 4 phần:

VLT phần màng (membranous), VLT phần buồng nhận (inlet), VLT phần phễu (outlet), VLT phần cơ (Trabecular). Những bất th-ởng trong quá trình hình thành và phát triển của VLT sẽ dẫn tới bệnh TLT

+ Có hai loại bất th-ởng chính là:

- Bất sản toàn bộ VLT : rất hiếm (0,5 -1%) trong các TBS, tạo thành hình thái tim ba buồng -> B/N tím

- Bất sản từng phần của VLT: Tạo thành các loại TLT t-ởng ứng

TLT có thể đơn thuần hoặc kèm theo các dị tật bẩm sinh khác: nh- COĐM, hẹp eo ĐMC, TLN, hẹp van ĐMP

Vị trí lỗ thông

* Theo Soto và cs (phân loại kinh điển nh- ng hay đ-ợc sử dụng nhất)

+ TLT phần phễu (infundibular - Buồng thoát, d-ới van ĐMP, outlet, Supracristal, conal, , subpulmonic, Doubly committed subarterial, type I): chiếm 5 — 7%, (VN và các n-ớc châu á: 10 -15%)

+ TLT phần màng (membranous, quanh màng (perimembranous), Infracrystal, type II): chiếm 80% , có thể lan ra inlet, outlet, Trabecular.

-Hội chứng Laubry — Pezzi: TLT + hở van ĐMC

-Một số trường hợp TLT quanh màng có thể đi một phần bởi tổ chức lá vách van 3 lá tạo thành VLT. Những lỗ thông nhỏ có khả năng tự bít (thông trong 6 tháng đầu)

+ TLT phần buồng nhận (inlet, TLT kiểu kênh nhĩ thất, type III): chiếm 5-8%. Lỗ thông nằm phía sau d-ới phần màng, sát van 3 lá. Nếu thiếu hụt toàn bộ VLT phần buồng nhận => tạo ra TLT kiểu kênh nhĩ thất (gặp trong bệnh TSNT).

+TLT phần cơ (Muscular, TLT phần cơ bè - Trabecular, TypeIV): chiếm 5-20%. TLT phần cơ có thể ở: trung tâm, mỏm, rìa hoặc có nhiều lỗ (kiểu “Swiss chese”).

* Theo Robert Anderson: Gồm 3 loại:

+ TLT quanh màng (có thể lan về inlet, outlet, trabecular)

+ TLT phần cơ: (inlet, outlet, trabecular)

+TLT d-ới 2 van ĐM (phễu, doubly committed juxta Arterial VSD)

* theo Van Praagh

+ Kiểu kênh nhĩ thất (AV canal type)

+ Phần cơ (muscular type): giữa, trước, sau

+ Phần chóp nón (Conal, hoặc Conoventricular type)

4. Sinh lý bệnh

Các rối loạn huyết động và chức năng tim phụ thuộc vào 2 yếu tố là: Kích thước lỗ thông và sức cản động mạch phổi:

+ TLT lỗ nhỏ (TLT hạn chế): l-ưu l-ợng máu qua TLT nhỏ, nên không gây các rối loạn huyết động đáng kể.

+ TLT lỗ lớn: Máu từ thất trái -> thất phải -> ĐMP -> tăng l-ưu l-ợng phổi. Máu từ phổi -> nhĩ trái -> thất trái -> gây tăng gánh tâm trước thất trái (tăng gánh thể tích).

- Nếu diễn biến lâu dài, l-ưu lượng máu lên phổi nhiều sẽ xảy ra quá trình thoái biến các tiểu động mạch phổi -> động mạch phổi -> tăng áp ĐMP, -> tăng gánh áp lực (tăng gánh tâm thu) thất phải.

- Khi áp lực thất phải > áp lực thất trái, Shunt đổi chiều thành P -> T. Khi đó là giai đoạn bệnh mạch phổi tắc nghẽn (Hội chứng Eisenmenger)

+ Trong TLT có kèm hẹp ĐRTP (Type IV-Phân theo SLB): l-ưu l-ợng máu qua TLT lớn nh-ưng máu lên phổi bị hạn chế, gọi là TLT phổi đi-ợc bảo vệ

Phân loại TLT theo rối loạn huyết động : 4 nhóm

Nhóm	Kích thước	ALT/ĐMP ALHT	Rp/Rs	Qp/Qs	Gmax TP- ĐMP	Thể lâm sàng
Ia	Hạn chế (nhỏ)	<30%	<30%	1 -1,5	0	Bệnh Roger
Ib	Hạn chế nhỏ	<30%	<30%	1,5 - 2	0	Bệnh Roger
IIa	Không hạn chế	30 — 70%	<50%	>2	<25	TLT có l-ưu l-ợng lớn

	(rộng)					
I b	Không hạn chế (rộng)	70— 100%	<80%	>2	<25	TLT có l- u l- ợng lớn
III	Không hạn chế (rộng)	>1	>1	<1	<25	Hội chứng Eisenmenger
IV	Không hạn chế (rộng)	<70%	<50%	>2	>25	TLT phổi đ- ợc bảo vệ

5. Lâm sàng

5.1 TLT lỗ nhỏ (nhóm I): Không có dấu hiệu cơ năng

khám: TTT lớn 4 — 5/6 ở LS III - IV bờ trái xu- ợng ực lan xung quanh, T₂ bình thường

5.2. TLT lớn (nhóm II): các triệu chứng xuất hiện sớm từ nhỏ: hay nhiễm trùng phổi, chậm lớn, biến dạng lồng ngực, suy tim....

Khám: Diện tim to, thất trái tăng động

- TTT lớn 3/6 -4/6 kiểu TTT trào ng- ợc ở LS IV bờ trái x- ợng ực

- Run miu tâm thu +

- T₂ mạnh ở liên s- ờn II bờ trái x- ợng ực

- Có thể có TTC hoặc run miu tâm tr- ợng do hẹp van 2 lá l- u l- ợng.

5.3 Các thể lâm sàng khác:

5.3.1 TLT kèm hẹp van ĐMP: tiên l- ợng th- ờng nặng hơn.

5.3.2 TLT kèm hở van ĐMC (hội chứng laubry — pezzi): gây suy tim trái nhanh hơn, hay có biến chứng VNTMNK.

6. Cận lâm sàng :

TLT nhỏ: ít biến đổi hình ảnh XQ, ĐTĐ trong một thời gian dài

TLT lớn:

* ĐTĐ : dày nhĩ trái, dày thất trái kiểu tăng gánh tâm tr- ợng(lúc đầu), dày hai thất (Giai đoạn sau)

* XQ: Tim trái to (lúc đầu), sau đó tim to toàn bộ. Tăng tuần hoàn phổi với rốn phổi đậm, cung động mạch phổi phồng, phù phổi

* Siêu âm tim:

- Trong hầu hết các tr- ờng hợp TLT, siêu âm có vai trò chẩn đoán quyết định, đánh giá mức độ nặng và các tổn th- ơng phối hợp.

- Các mặt cắt thông dụng: trục dài cạnh ực trái, trục ngắn cạnh ực trái, 4 buồng từ mỏm, d- ới mỗi ực.

- Cần xác định : vị trí, số l- ợng, kích th- ớc lỗ thông,

Xác định kích th- ớc lỗ thông dựa vào:

* Theo diện tích bề mặt cơ thể (Edward. JB 2003):

- lỗ thông nhỏ:< 5mm/m² BSA (<0,5 cm²)

- lỗ thông trung bình: $<5 - 9 \text{ mm/m}^2 \text{ BSA}$ ($<0,5 - 1 \text{ cm}^2$)
- lỗ thông lớn: $> 9 \text{ mm/m}^2 \text{ BSA}$ ($>1 \text{ cm}^2$)

* Theo định kinh gốc ĐMC (Ptturajah .A 2004):

- lỗ thông nhỏ: $< 1/3 \text{ ĐK gốc ĐMC}$
- lỗ thông vừa: từ $1/3 - 2/3 \text{ ĐK gốc ĐMC}$
- lỗ thông lớn: $> 2/3 \text{ ĐK gốc ĐMC}$

+ Siêu âm TM, 2D: giãn nhĩ trái, giãn thất trái, giãn động mạch và các tĩnh mạch phổi, các tổn thương phổi hợp. Giai đoạn muộn có giãn hai thất

+ siêu âm Doppler màu : xác định vị trí, chiều dòng Shunt, độ lớn của Shunt, số lượng lỗ thông, Qp/Qs, áp lực ĐMP vv...

* Thông tim: là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán, nh- ng ngày nay thông tim chỉ được chỉ định khi cần phân biệt giai đoạn IIb và giai đoạn III (xác định Qp/Qs, sức kháng mạch phổi, áp lực ĐMP, áp lực thất phải, hoặc xác định số lượng lỗ TLT (phân cơ) và các tổn thương phổi hợp mà kết quả siêu âm ch- a phản ánh được đầy đủ)

7. Diễn biến:

TLT nhỏ (nhóm I): có thể tự đóng (20 -30%) trong 6 tháng đầu). Phần lớn bệnh nhân không có các triệu chứng cơ năng trong một thời gian dài. Tuy nhiên, nguy cơ viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn là khá cao.

TLT lớn (nhóm II): trẻ dễ bị các đợt nhiễm trùng hô hấp kéo dài, dễ tái phát, chậm phát triển thể chất, suy tim, viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn, tăng áp lực động mạch phổi nặng dần dần tới đảo Shunt (hội chứng Eisenmenger) và tử vong.

8. Điều trị

+ **TLT nhỏ**: Theo dõi và phòng viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn

+ **TLT lớn**:

Điều trị nội khoa:

+ điều trị các biến chứng và các bệnh kèm theo nh- : viêm phổi, suy dinh dưỡng, phòng và điều trị viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn

+ Điều trị suy tim: dùng thuốc lợi tiểu, trợ tim, giảm hậu gánh

+ Đóng TLT = Amplatzer (cho TLT phần màng và phần cơ)

+ Theo dõi sát triệu chứng lâm sàng và siêu âm nếu chuyển từ giai đoạn IIa sang IIb thì chỉ định phẫu thuật .

Chỉ định phẫu thuật dựa vào :

Lâm sàng (có tính chất gợi ý) : Có các triệu chứng nh- : Nhiễm khuẩn hô hấp kéo dài, tái diễn, khó lên cân, SDD, có triệu chứng suy tim ,tăng áp ĐMP không thể kiểm soát bằng điều trị nội khoa)

Siêu âm: Lỗ thông trung bình hoặc lớn, áp lực ĐMP $> 40 \text{ mmHg}$ + có dẫn thất trái. Qp/Qs $> 2/1$. Các loại TLT có vị trí đặc biệt (TLT dưới 2 van ĐM), có tổn thương phổi hợp (TLT kèm hở van ĐMC, TLT kèm phình xoang Valsalva) hoặc có biến chứng (VNTMNK)

Điều trị ngoại khoa:

+ Phẫu thuật tạm thời Band ĐMP: Chỉ định khi TLT có thêm các dị tật khác phổi hợp mà ch- a thể sửa toàn bộ được, hoặc ở các cơ sở ch- a có khả năng mổ tim mở. Thời gian chỉ định với trẻ < 6 tháng tuổi,

+ Phẫu thuật triệt để: Thực hiện d-ới tuần hoàn ngoài cơ thể và hạ thân nhiệt (PT tim mở), vá lỗ TLT bằng miếng vá nhân tạo hoặc bằng màng ngoài tim.

Một số trường hợp đặc biệt:

-TLT + OĐM lớn (ở trẻ nhỏ): Cắt hoặc thắt OĐM trước ngay trong 1-2 tháng đầu, sau đó theo dõi và mổ vá TLT sau. Nếu TLT lớn cần vá TLT và giải quyết OĐM đồng thời.

-TLT + Hẹp eo ĐMC: Có nhiều quan điểm:

+ Hoặc sửa eo ĐMC ban đầu sau đó vá TLT sau một thời gian, hoặc vá TLT ngay sau khi hậu phẫu ổn định

+ Hoặc sửa eo ĐMC + banding ĐMP nếu TLT lớn sau một thời gian sẽ vá TLT

+ Hoặc sửa luôn eo ĐMC và vá TLT đồng thời với 2 đường mổ khác nhau.

-TLT + Hở van ĐMC: nên mổ vá TLT sớm, kể cả khi $Q_p/Q_s < 2/1$. Một số trung tâm chỉ định vá TLT khi thấy sa van ĐMC mặc dù chưa có hở van ĐMC

Tài liệu tham khảo:

1. Hugh D. Allen; Howard P. Gutgesell et al: Moss and Adams' Heart disease in infant, children, and Adolescents including the fetus and young adult, Seven edition, 2008
2. Behrman, Kliegman, Jenson: Nelson Textbook Of pediatrics, 18 th Edition, 2009
3. Myung K. Park: The Pediatric Cardiology handbook, Fourth edition, 2010

Câu hỏi lượng giá

1. Trình bày đặc điểm giải phẫu bệnh và cơ chế sinh lý bệnh bệnh TLT
2. Trình bày chẩn đoán bệnh TLT
3. Trình bày về chỉ định và các phương pháp điều trị TLT
4. Giai đoạn chưa có tăng áp lực động mạch phổi nặng, Shunt qua lỗ TLT là:
 - a/ Shunt phải — trái
 - b/ Shunt trái — phải
 - c/ Không có shunt
5. Biến đổi ĐTD trong TLT thường là:
 - a/ Dày thất phải, dày nhĩ phải
 - b/ dày thất trái, dày nhĩ phải
 - c/ Dày thất trái, dày nhĩ trái
6. Đánh dấu vào cột đúng, sai cho các câu sau:

a/ TLT quang màng là thường gặp nhất.....	Đúng.....	Sai....
b/ Tiếng T2 mạnh luôn thấy trong bệnh TLT.....		
c/ Hội chứng Laubry-Pezzi gồm TLT+hở van ĐMC.....		
d/ Chỉ định mổ TLT chủ yếu dựa vào tuổi và cân nặng.....		
e/ Cơ chế tiếng TTT trong bệnh TLT do sự chênh lệch áp lực giữa thất trái và thất phải.....		
f/ Tất cả bệnh nhân TLT cần đi-ợc phẫu thuật càng sớm càng tốt.....		