

THÔNG LIÊN THẮT

HOÀNG QUỐC TUỞNG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. Định nghĩa

Thông liên thất (TLT) là tật tim do khiếm khuyết bẩm sinh vách liên thất, có sự thông thương giữa 2 tâm thất qua một hay nhiều lỗ thông nằm trên vách liên thất. Là bệnh tim bẩm sinh thường gặp nhất.

2. Phôi thai học

Mầm tim hình thành giữa tuần thứ 3, từ trung bì. Ống tim nguyên thủy hình thành đầu tuần thứ 4 gồm 5 đoạn: hành động mạch, hành tim, tâm thất nguyên thủy, tâm nhĩ nguyên thủy, xoang tĩnh mạch (TM). Hành động mạch phát triển thành thân động mạch và nón động mạch. Thân động mạch tạo ra rễ và đoạn gần của động mạch chủ và động mạch phổi. Nón động mạch sẽ tạo ra phần phễu của 2 tâm thất. Hành tim phát triển tạo ra tâm thất phải. Tâm thất nguyên thủy sẽ phát triển thành tâm thất trái nguyên thủy vì sẽ tạo ra phần lớn tâm thất trái vĩnh viễn, còn hành tim sẽ tạo ra tâm thất phải vĩnh viễn. Đoạn nối hành - thất (rãnh hành - thất) vẫn giữ hẹp như lúc đầu, tạo thành các lỗ liên thất. Tâm nhĩ nguyên thủy phát triển sang 2 bên và ôm lấy đoạn gần bụng hơn của tim, tức đoạn trên của hành tim và đoạn thân nón động mạch. Rãnh nối nhĩ thất vẫn hẹp như lúc ban đầu sẽ tạo ống nhĩ thất làm thông đoạn bên trái của tâm nhĩ nguyên thủy với tâm thất nguyên thủy.

Trong quá trình phát triển tiếp theo của ống tim nguyên thủy để trở thành tim vĩnh viễn, có 3 hiện tượng chính rất quan trọng xảy ra đồng thời: sự dài ra và gấp khúc của ống tim nguyên thủy, sự bành trướng không đều của các đoạn ống tim nguyên thủy và sự tạo ra các vách ngăn của tim. Các vách ngăn chính của tim được hình thành khoảng từ ngày thứ 27 đến ngày thứ 37 của quá trình phát triển. Tâm thất phải (hành tim) và tâm thất trái (tâm thất nguyên thủy) được ngăn cách bởi một vách gọi là vách liên thất nguyên thủy, xuất hiện ở đoạn đuôi và ở ranh giới giữa hành tim và tâm thất nguyên thủy. Vách liên thất nguyên thủy tạo ra đoạn cơ của vách liên thất vĩnh viễn. Sự phát triển nhanh của vách liên thất nguyên

thủy làm hẹp lối thông giữa các tâm thất và tạm thời tạo ra một lỗ thông liên thất. Lỗ này mau chóng bị bít lại do sự phát triển của vách ngăn thân - nón động mạch và vách ngăn ống nhĩ thất về phía bờ tự do và sát nhập với bờ tự do của vách liên thất nguyên thủy tạo ra đoạn màng của vách liên thất vĩnh viễn.

Các bất thường tim khác có thể kết hợp nếu quá trình hợp nhất ba thành phần trên không thành công. Vách thân - nón động mạch không kết hợp được với bờ tự do của vách liên thất nguyên thủy (crest) TLT phần màng. Vách thân - nón động mạch bị lệch về động mạch phổi gây ra bệnh tứ chứng Fallot. Vách thân - nón động mạch không phát triển gây ra bệnh thân chung động mạch. Vách liên thất không kết hợp được với van nhĩ thất gây ra bệnh kênh nhĩ thất. Ngoài ra nhiều tác giả nhận thấy rằng TLT có liên quan đến gen TBX5, GATA4 và đột biến NST như nhiễm sắc thể 21 gặp nhiều nhất, trisomy 18, trisomy 13, hội chứng Di George.

3. Hình thái học

Loại	%	VỊ TRÍ/ CẤU TRÚC LÂN CẬN
Quanh màng <i>Có liên tục động mạch, (gần van 3 lá)</i>	70-80%	Gần van 3 lá Đường dẫn truyền nằm ở bờ sau
Cơ bè <i>các lỗ nhỏ từ bít (80%) / 8 nửa đầu.</i>	5-10%	Bao quanh là cơ bè, có nhiều lỗ, xa đường dẫn truyền
Phần dưới ĐM <i>hở từ động mạch, gây bít sa van 2 lá khi có lực giảm áp</i>	5-15%	Bao quanh là van tổ chim, xa đường dẫn truyền
Phần nhận <i>hở từ từ bít.</i>	< 5%	Nằm phía sau, gần đường dẫn truyền

4. Sinh lý bệnh

Ban đầu tăng áp phổi do tăng lưu lượng, vì sau cầu tim bít dần gây tăng áp phổi do tăng kháng lưu

Sinh lý bệnh trong TLT do lưu lượng shunt và chiều luồng shunt quyết định. Hai yếu tố chính quyết định độ lớn và chiều luồng shunt là **kích thước lỗ thông và kháng lực mạch máu phổi** trong mối tương quan với kháng lực mạch máu ngoại biên. Thông thường kháng lực mạch máu ngoại biên ít thay đổi, nên thường chúng ta chỉ xem xét đến kháng lực mạch máu phổi. Nếu kích thước lỗ thông càng lớn và kháng lực mạch máu phổi càng nhỏ thì lưu lượng

shunt T-P càng lớn và ngược lại. Khi kháng lực mạch máu phổi cao hơn kháng lực mạch máu ngoại biên thì sẽ dẫn đến đảo shunt.

Máu từ thất T sẽ qua lỗ TLT đến thất phải gần như trong suốt chu chuyển tim, nhiều hơn trong thời kỳ tâm thu do chênh áp giữa hai buồng thất lớn. Máu từ thất trái qua lỗ thông cùng với máu trong thất phải sẽ được tổng lên ĐMP, như vậy lưu lượng máu qua phổi sẽ lớn hơn lưu lượng máu ra ngoại biên, máu lên phổi nhiều sẽ về nhĩ trái và rồi xuống thất trái nhiều, làm tăng gánh thể tích thất trái nhưng lưu lượng máu qua ĐM chủ ra ngoại biên thấp hơn bình thường do chia máu qua lỗ thông. Như vậy, TLT sẽ đưa đến 3 hậu quả: tăng lưu lượng máu lên phổi, tăng gánh tâm trương thất trái và giảm lưu lượng máu ra ngoại biên.

TLT hạn chế: luồng thông xảy ra tại chỗ, ít phụ thuộc kháng lực mạch máu phổi, dẫn nhẹ ĐMP, nhĩ và thất trái. TLT hạn chế mức độ trung bình: lớn nhĩ trái, thất trái, ĐM phổi và tĩnh mạch phổi. TLT không hạn chế ngoài việc lớn nhĩ, thất trái, dẫn ĐMP và TMP thì do luồng shunt lớn nên làm tăng gánh áp suất thất phải dẫn đến lớn thất phải.

Tăng lưu lượng lên phổi kéo dài làm biến đổi cấu trúc mạch máu phổi qua 6 giai đoạn, dẫn đến tăng kháng lực mạch máu phổi → hạn chế lượng máu lên phổi → giảm lượng máu về tim trái. Lúc này nhĩ, thất (T) sẽ nhỏ lại. Trong giai đoạn này, chiều của luồng thông không còn phụ thuộc vào độ chênh áp 2 buồng thất mà chủ yếu vào tỷ lệ kháng lực mạch máu phổi so với hệ thống.

5. Lâm sàng

Triệu chứng cơ năng

Triệu chứng lâm sàng tùy thuộc vào kích thước lỗ thông, kháng lực mạch máu phổi, mức độ ảnh hưởng trên chức năng tim.

TLT lỗ nhỏ hầu như trẻ không có triệu chứng gì, vẫn phát triển bình thường. TLT trung bình và lớn triệu chứng thường xuất hiện 2 - 4 tuần đầu sau sinh, bất thường ăn, bú, và chậm phát triển cân nặng và chiều cao. Nhiễm trùng hô hấp dưới nhiều lần. Ngoài ra có thể có triệu chứng của suy tim như mệt mỏi, ăn uống kém, tiểu ít, phù, khó thở, vã mồ hôi đặc biệt khi gắng sức. Xuất hiện tím trung ương khi đảo shunt.

Triệu chứng thực thể

Âm thổi tâm thu là triệu chứng đặc trưng nhất của TLT, nghe ở hầu hết các bệnh nhân trừ trường hợp lỗ lớn hoặc kháng lực mạch máu phổi tăng nhiều. TLT lỗ nhỏ nghe ATTT 3/6 - 4/6 dạng phụt liên sườn 4 bờ trái xương ức, có thể có rung miu tâm thu. Riêng đối với TLT phần cơ bè, ATTT sẽ nhỏ dần và có thể biến mất ở cuối kỳ tâm thu do giảm kích thước lỗ thông. Lỗ trung bình và lớn nghe được AT toàn tâm thu 3/6 - 4/6 dạng tràn, lan hình nan hoa.

Dấu hiệu tăng tuần hoàn phổi: trẻ thở nhanh, co lõm ngực, hay bị nhiễm trùng phổi. Khám có ATTT ở vị trí lỗ van ĐMP do hẹp tương đối, T2 tách đôi. Khi có tăng áp phổi T2 đánh và mạnh.

Khám thấy dấu hiệu của tăng gánh thể tích thất trái: mỏm tim lệch xuống dưới và ra ngoài đường trung đòn, diện đập mỏm tim rộng. Nếu $Q_p/Q_s > 2$ có thể nghe tiếng T3 và rung tâm trương ở mỏm do hẹp 2 lá tương đối. Khi tim trái dẫn to có thể nghe thấy ATTT ở mỏm do dẫn vòng van 2 lá gây hở van. Lồng ngực bên trái gồ lên khi tình trạng tăng gánh thể tích kéo dài trên 6 tháng.

Dấu hiệu của giảm cung lượng tim như tăng nhịp tim, mạch nảy mạnh, hay đổ mồ hôi, tay chân mát do kích thích hệ giao cảm, phù, gan to.

Ngoài ra còn khám thấy các triệu chứng do biến chứng như suy tim, tăng áp phổi, đảo shunt, sa van ĐM chủ, viêm phổi hay viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

6. Cận lâm sàng

Xquang phổi

TLT lỗ nhỏ hình ảnh XQ gần như bình thường. TLT lỗ vừa có hình ảnh bóng tim lớn dạng lớn thất trái, cung ĐMP phồng. Dấu hiệu tăng tuần hoàn phổi chủ động nhiều mức độ khác nhau tùy lưu lượng shunt. Thình thoảng có hình ảnh của lớn nhĩ trái.

TLT lỗ lớn nếu kháng lực mạch máu phổi tăng nhẹ bóng tim to cả 2 thất, mỏm tim hơi dịch ra sau. Cung ĐMP phồng, tăng tuần hoàn phổi chủ động. Nếu tăng kháng lực mạch máu phổi nặng bóng tim bình thường, mỏm tim hơi chéch lên qua trái và ra sau do dày thất phải. Cung ĐMP phồng, rốn phổi đậm nhưng 1/3 ngoài phế trường sáng (hình ảnh cắt cụt).

Điện tâm đồ

- TLT lỗ nhỏ: ECG bình thường hoặc có dạng rsr' ở V1, V4R
- TLT lỗ trung bình (hạn chế): thường có dấu dày nhĩ trái, thất trái theo kiểu tăng gánh tâm trương.
- TLT to (không hạn chế): hình ảnh lớn 2 thất
- TLT đảo shunt: hình ảnh dày thất phải

Siêu âm tim

Là phương tiện chẩn đoán chính xác nhất, quyết định hướng điều trị, và theo dõi các biến chứng cũng như hậu phẫu.

7. Diễn tiến tự nhiên

Tùy thuộc vào vị trí, kích thước TLT và tình trạng của trẻ. TLT buồng nhận và thoát máu không tự đóng được. TLT phần quanh màng và cơ bè có thể nhỏ dần và tự bít. Tỷ lệ tự bít TLT 25%. Thường bít 90% trước 8 tuổi, 60% trước 3 tuổi, 25% trước 1 tuổi. Cơ chế tự bít do tăng sinh mô sợi, phì đại lớp cơ xung quanh, đôi khi nhờ lá vách van 3 lá hoặc van ĐM chủ vì thế có thể gây ra hở van 3 lá hoặc hở van ĐM chủ.

8. Điều trị

Nội khoa

Thường điều trị tình trạng suy tim, các biến chứng như viêm phổi, tăng áp phổi. Cho kháng sinh dự phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng khi làm các thủ thuật gây chảy máu.

Trẻ có suy tim điều trị lợi tiểu, captopril và digoxin tùy theo mức độ suy tim.

Ngoại khoa

Đóng TLT bằng thông tim

Chỉ định : TLT phần cơ bè hoặc phần màng và (1) có triệu chứng hoặc có luồng thông trái-phải đáng kể có bằng chứng lớn thất trái hoặc nhĩ trái, (2) TLT nhỏ nhưng không còn khả năng tự đóng, (3) TLT nhỏ nhưng có tiền căn viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, (4) TLT tồn lưu sau phẫu thuật tim.

Chống chỉ định:

- TLT cơ bè có rìa ĐM chủ < 4mm hoặc TLT phần màng có rìa ĐM chủ < 2mm (trừ trường hợp có phình vách màng kèm theo).
- Kháng lực mạch máu phổi > 8 đơn vị Wood
- Sa van ĐM chủ mức độ trung bình đến nặng.
- Có tật tim khác kèm theo cần phẫu thuật, bệnh lý toàn thân khác như nhiễm trùng huyết hay đang nhiễm trùng nặng, rối loạn đông máu.
- Chống chỉ định dùng thuốc ức chế ngưng tập tiểu cầu
- Trẻ < 5kg

Phẫu thuật

Phẫu thuật tạm thời bằng cách thắt vòng quanh ĐMP ít được ưa chuộng chỉ định trong trường hợp tình trạng bệnh nhân quá nặng và bị TLT nhiều lỗ.

Phẫu thuật triệt để bằng mổ tim hở với chạy tuần hoàn ngoài cơ thể. Chỉ định trong trường hợp suy tim không thể khống chế bằng điều trị nội khoa, viêm phổi nặng khó điều trị hoặc tái đi tái lại, ảnh hưởng nghiêm trọng đến sự phát triển thể chất của trẻ, TLT kèm sa van ĐMC gây hở van ĐMC trung bình, tăng áp phổi do tăng kháng lực phổi, $Q_p/Q_s > 2$. Trong trường hợp TLT không có biến chứng phẫu thuật khi trẻ 2 – 4 tuổi.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- 1.MYUNG K. PARK. Ventricular Septum defect. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008.166-175
- 2.JOSEPH K. PERLOFF. Ventricular Septum defect. The Clinical Recognition of congenital heart disease. 6h ed. ELSEVIER. Saunder. 2012. 283- 315.