

THÔNG LIÊN NHĨ

HOÀNG QUỐC TUỞNG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. Định nghĩa

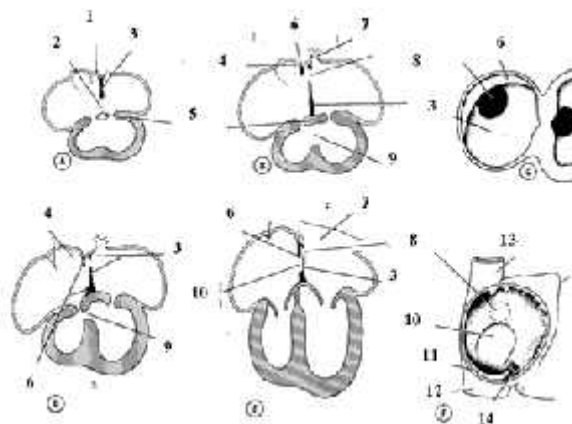
Thông liên nhĩ (TLN) là một bệnh tim bẩm sinh do tổn thương trên vách liên nhĩ, tạo nên lỗ thông giữa hai tâm nhĩ. Thông liên nhĩ đơn thuần chiếm khoảng 5 – 10 % bệnh tim bẩm sinh, thường gặp ở nữ nhiều hơn nam (nam : nữ = $\frac{1}{2}$).

2. Phôi thai học

Sự ngăn tâm nhĩ nguyên thủy thành 2 tâm nhĩ phải và trái được tiến hành bằng cách tạo ra lần lượt 2 vách ngăn: vách ngăn nguyên phát và vách ngăn thứ phát. Tuy nhiên, trong suốt đời sống phôi thai, 2 vách ngăn ấy không ngăn cách hoàn toàn tâm nhĩ mà còn để lại một con đường cho phép máu lưu thông giữa 2 tâm nhĩ để tạo điều kiện cơ bản cho sự tuần hoàn máu phôi thai.

Vách nguyên phát: xuất hiện vào khoảng cuối tuần thứ 4, phát triển từ nóc của khoang tâm nhĩ về phía vách ngăn ống nhĩ thất để chia buồng nhĩ thành nhĩ phải và nhĩ trái và một lỗ liên nhĩ gọi là lỗ nguyên phát, nằm giữa vách nguyên phát đang phát triển và vách ngăn ống nhĩ thất. Sau đó lỗ nguyên phát được đóng kín do sự phát triển của vách ngăn ống nhĩ thất, vì thế th ống liên nhĩ lỗ nguyên phát thường đi kèm với bất thường ống thông nhĩ thất. Tuy nhiên, trước khi lỗ nguyên phát được bịt kín, đoạn trên của vách nguyên phát bị tiêu hủy tạo ra một lỗ thông liên nhĩ thứ 2 gọi là lỗ thứ phát.

Vách thứ phát: cũng phát triển từ nóc của khoang tâm nhĩ xuống và nằm bên phải vách nguyên phát. Vách thứ phát không bao giờ trở thành một vách ngăn hoàn toàn, nó có một bờ tự do (bờ dưới). Cuối cùng, bờ dưới tự do của vách thứ phát phủ lỗ thứ phát làm cho lỗ thông giữa 2 buồng nhĩ trở thành một khe chéo từ dưới lên trên và từ phải sang trái, khe đó được gọi là lỗ bầu dục, làm máu lưu thông từ tâm nhĩ phải sang tâm nhĩ trái .



Hình thành vách tim giai đoạn khác nhau của phát triển phôi.

(A. phôi khoảng 30 ngày [6mm]; B. khoảng 33 ngày [9mm]; C. khoảng 33 ngày nhìn từ phía phải; D. khoảng 37 ngày [14mm]; E. mới sinh; F. tâm thất trái nhìn từ phải. 1. khoảng gian vách; 2. lỗ nguyên phát; 3. vách nguyên phát; 4. van tĩnh mạch; 5. vách trung gian; 6. vách thứ phát; 7. tĩnh mạch phổi; 8. lỗ thứ phát; 9. lỗ liên thất; 10. lỗ bầu dục; 11. van tĩnh mạch chủ dưới; 12. tĩnh mạch chủ dưới; 13. tĩnh mạch chủ trên; 14. van xoang vành).

Sau sinh, sự hòa hợp 2 vách này ở vùng lỗ bầu dục làm đóng lỗ thứ phát và lỗ bầu dục. Tuy nhiên khoảng 20- 30% 2 vách này không hòa hợp hoàn toàn, khi đó vách nguyên phát giống như một lá van của lỗ bầu dục. Van này mở cho phép luồng thông đi qua khi áp lực trong buồng nhĩ phải lớn hơn áp lực trong buồng nhĩ trái. Nhưng sau sanh tuần hoàn phổi bắt đầu hoạt động, áp lực của nhĩ trái tăng lên và cao hơn nhĩ phải làm cho vách nguyên phát bị đẩy sát vào vách thứ phát và lỗ bầu dục bị bít lại.

Phát triển bất thường của vách liên nhĩ do vách nguyên phát bị tiêu hủy quá mức dẫn đến vách thứ phát không bít kín được lỗ thứ phát, từ đó hình thành thông liên nhĩ lỗ thứ phát. Hoặc vách thứ phát phát triển không đủ hoặc phát triển ở vị trí bất thường cũng không bít kín được lỗ thứ phát dẫn đến hình thành thông liên nhĩ lỗ thứ phát.

TLN xoang tĩnh mạch (TM) nằm ngoài bờ của lỗ bầu dục. Tật này được xem là do sự bám bất thường của TM phổi phải với TM chủ trên hoặc TM chủ dưới.

TLN xoang vành xuất phát từ sự suy yếu ở thành giữa xoang vành và nhĩ trái gọi là không có má che hay xoang vành không nóc.

Khuyết gờ nội mạc là TLN lỗ nguyên phát và kênh nhĩ thất

3. Hình thái học

4 loại TLN thường gặp bao gồm TLN lỗ thứ phát thường gặp nhất chiếm 50% - 70%, TLN lỗ nguyên phát thể đơn thuần chiếm 15%, TLN lỗ xoang tĩnh mạch chiếm 10%. thường thấy ở xoang tĩnh mạch chủ trên, xoang tĩnh mạch chủ dưới rất hiếm và TLN lỗ xoang vành.

4. Sinh lý bệnh

Sinh lý bệnh phụ thuộc vào lưu lượng luồng thông giữa 2 nhĩ, thời gian kéo dài của bệnh, sức cản hệ động mạch mà ít phụ thuộc vào kích thước lỗ thông. Lưu lượng luồng thông phụ thuộc vào độ dẫn nở của hai thất trong thời kỳ tâm trương, tương quan kháng lực giữa hệ chủ và hệ phổi.

Máu từ tĩnh mạch phổi đổ vào nhĩ trái sẽ qua lỗ thông sang nhĩ phải rồi xuống thất phải chủ yếu trong kỳ tâm trương làm tăng gánh tâm trương thất phải. Máu về thất phải tăng sẽ làm tăng lưu lượng máu lên phổi lâu dần gây tăng áp động mạch phổi, áp lực buồng tim phải tăng lên bằng hoặc cao hơn áp lực buồng tim trái, lúc này dòng shunt thường sẽ giảm xuống dần dần và có thể dẫn đến shunt hai chiều hay đảo shunt.

5. Lâm sàng

Triệu chứng cơ năng

Hầu hết trẻ có thông liên nhĩ thường không có triệu chứng. Lúc mới sanh, trẻ có thể có tím nhẹ khi khóc. Trẻ có thể có biểu hiện suy tim như đổ mồ hôi nhiều, thở nhanh, nhịp tim nhanh và chậm tăng cân nếu lỗ thông lớn hoặc bệnh diễn tiến kéo dài. Triệu chứng thường ít khi nào xuất hiện sớm.

Triệu chứng thực thể

- Âm thổi tâm thu của hẹp van động mạch phổi cơ năng do tăng lưu lượng máu qua van ĐMP nghe rõ ở vùng van động mạch phổi phần trên bờ trái xương ức.
- Âm thổi giữa tâm trương của hẹp van 3 lá cơ năng, nghe rõ ở vùng van 3 lá phần thấp bờ trái xương ức.
- T2 tách đôi rộng cố định. Do thất phải dẫn ra, kéo dài thời gian khử cực thất và thời gian co cơ tâm thất dẫn đến đóng van động mạch phổi chậm nên T2 tách đôi rộng. Khi hít vào,

máu từ TM hệ thống về nhĩ phải nhiều hơn. Tuy nhiên, khi hít vào, phổi nở ra, chèn vào tĩnh mạch phổi làm cho máu về nhĩ trái giảm dẫn đến giảm lượng máu qua TLN. Ngược lại khi thở ra, máu TM hệ thống về ít nhưng máu từ TM phổi về nhiều, do đó lưu lượng máu xuống thất phải không đổi trong hai thì hô hấp làm cho T2 tách đôi cố định. T2 đánh khi có tăng áp phổi kèm theo.

Hiếm khi có tăng áp phổi hay suy tim nặng ở bệnh nhân dưới 20 tuổi dù có shunt trái – phải lớn. Bởi vì động mạch phổi có thể chịu được việc tăng lưu lượng máu trong thời gian dài, đồng thời không có sự truyền trực tiếp áp lực của mạch máu hệ thống lên động mạch phổi trong TLN, nên áp suất động mạch phổi được duy trì ở mức bình thường.

6. Cận lâm sàng

X- Quang

Trên phim X quang ta nhìn thấy được hình ảnh lớn nhĩ phải, lớn thất phải và hình ảnh tăng lưu lượng máu lên phổi với cung động mạch phổi phồng, rốn phổi đậm, mạch máu ra 1/3 ngoài phế trường.

Điện tâm đồ

Trục lệch phải với góc từ $90^0 - 180^0$. Dẫn nhĩ phải, dẫn thất phải theo kiểu tăng gánh tâm trương hoặc có block nhánh phải.

Siêu âm tim

Phát hiện lỗ thông, kích thước lỗ thông và dòng shunt. Có thể thấy thất phải phì đại và động mạch phổi dẫn. Đánh giá áp lực ĐMP. Đối với trẻ lớn và thanh niên, đặc biệt những người thừa cân, dùng đầu dò thực quản để quan sát rõ hơn.

7. Diễn tiến tự nhiên

20 -30% lỗ thông liên nhĩ có thể tự đóng. Hiếm khi đóng sau 1 tuổi và lỗ nhỏ thường dễ đóng hơn.

0.1 % TLN lớn tử vong trong năm đầu. 5 -15% tử vong ở tuổi 30 do tăng áp phổi và Eisenmenger. 1% TLN lớn có suy tim trong năm đầu.

Các biến chứng có thể xảy ra: nhiễm trùng hô hấp dưới tái đi tái lại, suy tim, chậm phát triển, đảo shunt, rối loạn nhịp do dẫn buồng nhĩ, huyết khối nghịch.

8. Điều trị

Nội khoa

Điều trị các biến chứng. Dùng lợi tiểu khi có ứ huyết, sung huyết phổi. Dùng Digoxin khi có suy tim độ III, độ IV. Khi có tăng áp ĐMP nặng có thể dùng thuốc dẫn mạch phổi như Sildenafil, Bosentan.

Không cần thiết phải giới hạn vận động thể lực trừ khi có suy tim hay tăng áp phổi.

Thông tim

Chỉ định đóng TLN bằng dụng cụ: TLN thứ phát, TLN có triệu chứng lâm sàng, $Qp/Qs > 1.5$, dẫn thất phải không có triệu chứng và cần đặt máy tạo nhịp hoặc cho thợ lặn (Theo Robert J. Sommer, MD và Robert J. Sommer, MD của hiệp Tim mạch New York)

Chống chỉ định

- TLN kèm bất thường TMP về tim
- TLN thể xoang TM, TLN lỗ tiên phát
- TLN có rìa $< 5\text{mm}$ (riêng rìa van ĐM chủ không cần đủ rìa) hoặc có tật tim khác kèm theo cần phẫu thuật.
- Kháng lực mạch máu phổi > 8 đơn vị Wood
- Nhiễm trùng huyết hay đang nhiễm trùng nặng
- Chống chỉ định dùng thuốc ức chế ngưng tập tiểu cầu

Phẫu thuật

Chỉ định đóng TLN theo Kirilin khi có lớn thất phải hoặc $Qp/Qs > 1.5$. Theo Douglas M. B (Pediatric Cardiac Surgery) khi TLN có suy tim, nhiễm trùng phổi tái phát, lớn thất phải, lớn nhĩ phải, tăng áp động mạch phổi, $Qp/Qs > 1.5$, trẻ nhũ nhi có triệu chứng mà không đáp ứng với điều trị nội. Theo Cardiac Surgery of the Neonate and Infant đóng TLN ở trẻ nhũ nhi khi TLN có

triệu chứng (chỉ định được chấp nhận rõ ràng) hoặc TLN không triệu chứng nhưng có lớn thất phải hoặc Qp/Qs > 1.5 (chưa được chấp nhận rõ ràng).

Chống chỉ định theo Kirlin (Cardiac Surgery) khi kháng lực mạch máu phổi 8-12 đơn vị Wood và không giảm xuống < 7 đơn vị Wood khi dùng thuốc dẫn mạch.

Thời điểm đóng TLN theo Kirlin (Cardiac Surgery) lý tưởng là 1-2 tuổi và trẻ nhỏ không phải chống chỉ định. Theo L. B Beerman (Pediatric Cardiology) là 4-6 tuổi vì ít có nguy cơ khi chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và thuận lợi về mặt tâm lý. Theo Cardiac Surgery of the Neonate and Infant với TLN không triệu chứng 4-5 tuổi, TLN có triệu chứng bất kể tuổi nào. Theo J. Stark (Surgery for Congenital Heart Defects) tốt nhất là 3-4 tuổi.

Kỹ thuật mổ tim hở: mở ngực với chạy tuần hoàn ngoài cơ thể. Xẻ nhĩ phải để tiếp cận với TLN. Dùng miếng vá hoặc khâu trực tiếp lỗ TLN. Tỷ lệ thành công 99%.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- 1..JOSEPH K. PERLOFF. Atrial septum defect. The Clinical Recognition of congenital heart disease. 6h ed. ELSEVIER. Saunder. 2012. 212- 243.
- 2.MYUNG K. PARK. Atrial septum defect. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008.161- 165.

