

CÒN ỐNG ĐỘNG MẠCH

HOÀNG QUỐC TUỞNG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. Định nghĩa

Còn ống động mạch (CÔĐM) là khi ống động mạch không đóng sau 3 tháng (theo Cassels). CÔĐM chiếm 5-10% trong số các tật tim bẩm sinh, tỉ lệ 1/1600 ca sinh sống. Có sự chênh lệch về tỉ lệ mắc CÔĐM giữa nam và nữ, tỷ lệ nam/nữ=1:3. Người ta đã chứng minh được có sự tương quan giữa mức độ non tháng và cân nặng lúc sinh với tỉ suất mắc PDA trong cộng đồng. Tuổi thai càng thấp thì nguy cơ mắc CÔĐM càng cao 34-36 tuần: 21%, 31-33 tuần: 44%, 28-30 tuần: 77%. Một trẻ có CÔĐM gây tăng tần suất của viêm ruột hoại tử, bất thường tưới máu não, hội chứng suy hô hấp và các bệnh phổi mạn tính so với những trẻ không có CÔĐM. Mẹ bị Rubella trong 3 tháng đầu thai kì cũng là yếu tố làm tăng nguy cơ mắc CÔĐM của trẻ.

2. Phôi thai học

Trong quá trình phát triển của phôi thai thì ống động mạch (ÔĐM) xuất phát từ cung mang thứ 6 bên trái vào tuần thứ 6 của thai kì và nối liền giữa thân ĐMP và cung ĐMC xuống bên trái, đóng vai trò quan trọng về mặt sinh lí trong thời kì phôi thai. Đầu tiên thì ÔĐM nối với ĐMP với đoạn ngang ĐM chủ, cuối thời kỳ phôi thai nó di chuyển đến vùng eo, ĐM dưới đòn trái di chuyển ngược lại. Vì có thể cung bên phải thoái triển hay cung bên trái thoái triển mà từ đó cung ĐM chủ có thể nằm bên trái hay bên phải. Trường hợp cung ĐM chủ ở bên phải, ÔĐM cũng thường là bên trái và nối đỉnh ĐMP và thân cánh tay đầu trái hoặc nếu nằm bên phải (hiếm và hay kết hợp với bất thường khác). Một số trường hợp ÔĐM có thể có hai bên.

3. Hình thái học

CÔĐM nối giữa ĐMC và ĐMP, có nhiều hình dạng khác nhau, có thể có ở 1, 2 bên hoặc không có. Ở trẻ nhũ nhi chiều dài ÔĐM 2-8 mm, với đường kính 4 -12mm trung bình là 7mm.

ÔĐM có cấu trúc khác với động mạch chủ và động mạch phổi mặc dù chúng có cùng kích thước. Nếu như thành của ĐMC và ĐMP cấu tạo chủ yếu bởi các sợi elastin xếp đồng tâm thì ở ÔĐM có sự khác biệt ở 2 điểm quan trọng. Điều này đóng vai trò quan trọng trong sự đóng của ống động mạch sau sinh

Lớp trung gian: ngoài lớp cơ vòng ở ngoài, lớp cơ dọc ở trong, ngoài ra ÔĐM còn một số sợi cơ sắp xếp theo hình xoắn ốc. Vì vậy khi cơ co không những làm hẹp khẩu kính mà còn rút ngắn chiều dài của ÔĐM. Lớp nội mạc mỏng trong thời kỳ phôi thai nhưng trước lúc sinh trở nên dày hơn và lớp elastin bắt đầu phân mảnh.

4.Sinh lý bệnh

Trong thời kỳ phôi thai máu từ tĩnh mạch rốn theo tĩnh mạch chủ dưới về nhĩ phải một phần sẽ qua lỗ bầu dục chảy qua nhĩ trái xuống thất trái bơm lên động mạch chủ nuôi cơ thể. Tại nhĩ trái còn có sự pha trộn giữa máu đỏ ở tĩnh mạch chủ dưới với máu đen từ tĩnh mạch chủ trên, sau đó lượng máu trộn này sẽ đổ xuống thất phải và bơm lên động mạch phổi. Sự tồn tại của ÔĐM trong thời kỳ phôi thai tạo nên sự thông thương máu giữa động mạch chủ và động mạch phổi. Vì trong thời kỳ phôi thai phổi ở thai nhi chưa hoạt động (phụ thuộc vào tuần hoàn nhau thai), kháng lực mạch máu phổi còn cao nên máu sẽ chảy từ động mạch phổi qua động mạch chủ do đó máu đi nuôi phần dưới cơ thể sẽ có độ bão hòa oxy thấp hơn phần trên của cơ thể.

Sau sinh: ÔĐM đóng về mặt cấu trúc và chức năng nên sẽ không còn tình trạng thông thương máu giữa ĐMC và ĐMP máu đi nuôi toàn cơ thể có độ bão hòa oxy như nhau.

Có 3 giai đoạn của sự đóng ống ĐM (các quá trình này diễn ra song song và xen kẽ nhau): co thắt cơ trơn gây hẹp lòng động mạch, mất sự đáp ứng với tình trạng dẫn mạch gây ra bởi sự ức chế Prostaglandine, thay đổi cấu trúc giải phẫu dẫn đến sự đóng vĩnh viễn.

Khởi đầu là sự co thắt cơ trơn của thành ống động mạch gây ra những vùng thiếu oxy ở lớp trung gian dẫn đến sự chết tế bào cơ trơn tại chỗ đồng thời sản xuất ra yếu tố tăng trưởng tế bào nội mô mạch máu (VFGF) sẽ kích thích quá trình hóa sợi của ÔĐM đóng ống động mạch vĩnh viễn.

Những yếu tố nào ảnh hưởng đến quá trình đóng của ống động mạch. Các yếu tố giúp duy trì ống động mạch trong thai kỳ là PO₂ thấp, prostaglandine tại chỗ và toàn thân, NO tại chỗ, adenosine tuần hoàn. Các yếu tố gây đóng ống động mạch sau sinh là PO₂ cao, endothelin 1, noradrenaline, acetylcholin, bradykinin.

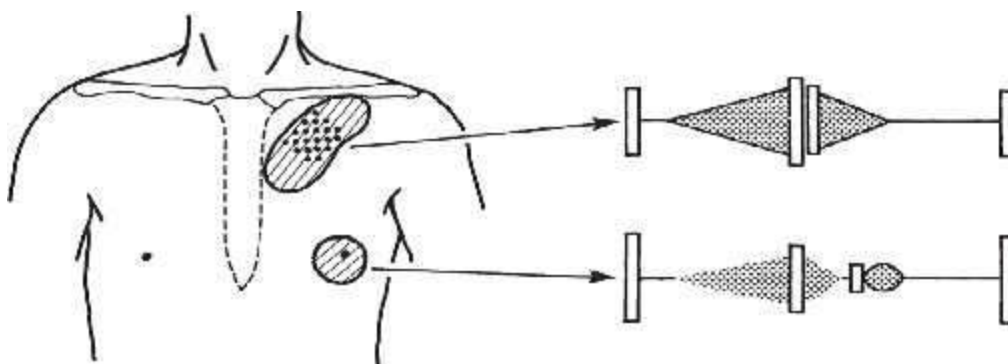
Hệ quả của sự tồn tại ÔĐM sau sinh: máu từ ĐMC qua ống ĐM đến ĐMP sẽ làm giảm lưu lượng máu ra ngoại biên. Để bù trừ cơ thể sẽ gia tăng cung lượng tim bù trừ. Nếu thất trái có thể tăng EF thì lưu lượng máu hệ thống được duy trì. Ở trẻ đủ tháng lưu lượng máu hệ thống có thể duy trì với shunt T -P khoảng 75% cung lượng thất. Nếu lưu lượng máu tới tuần hoàn ngoại biên không đủ thì sẽ gây ra các hệ quả

- Lưu lượng máu ngoại biên giảm (cơ, da, đường tiêu hóa...), quan trọng nhất là viêm ruột hoại tử. Sự đóng sớm ÔĐM làm giảm xuất độ.
- Giảm tưới máu thì tâm trương: cơ tim rất nhạy cảm với sự giảm huyết áp trong thời kỳ tâm trương vì máu cung cấp cho cơ tim chủ yếu trong thời kỳ này, đồng thời kết hợp với sự tăng áp lực cuối tâm trương thất trái.
- Sự gia tăng áp lực thất và nhĩ trái cuối tâm trương gây ứ máu lên hệ TM phổi, ở trẻ non tháng tính thấm màng mao mạch phổi cao hơn nên có thể gây phù phổi mặc dù áp lực TM phổi lúc này chưa tăng đáng kể, nồng độ albumin thấp làm giảm áp lực keo đồng thời kích thích giường mao mạch phổi chưa phát triển đầy đủ ở trẻ non tháng.

CÔĐM chỉ thực sự khi không đóng sau 3 tháng. CÔĐM tạo nên shunt trái phải hay nói cách khác kết quả làm lưu lượng máu lên phổi nhiều. Lưu lượng qua CÔĐM tùy thuộc vào kích thước, hình dạng và tương quan giữa kháng lực mạch máu phổi và kháng lực hệ thống.

5. lâm sàng

Phụ thuộc vào kích thước CÔĐM, kháng lực mạch máu phổi



- CÔĐM nhỏ: mức độ shunt T-P giới hạn trẻ có thể không có triệu chứng, khám có âm thổi liên tục ở LS 2 bờ trái xương ức
- CÔĐM trung bình: shunt tăng khi kháng lực mạch máu phổi giảm trong vài tháng đầu sau sinh. Trẻ chậm phát triển, nhiễm trùng hô hấp tái đi tái lại, mệt khi gắng sức. Khám thấy mạch nảy mạnh chìm nhanh, tim tăng động và âm thổi liên tục.
- CÔĐM: phát triển suy tim sớm với nhịp tim nhanh, thở nhanh, chậm phát triển. Khám thấy tăng động trước tim, mạch nảy mạnh, gan to. Trẻ non tháng với ÔĐM lớn thường suy hô hấp và cần đặt nội khí quản.

6. Cân lâm sàng

Xquang ngực

Phụ thuộc vào mức độ shunt T -P, CÔĐM lớn gây ra lớn nhĩ trái và thất trái i, ĐMP. Tăng tuần hoàn phổi chủ động.

Điện tâm đồ

CÔĐM nhỏ ECG bình thường, CÔĐM lớn có lớn thất trái, đôi khi thấy lớn nhĩ trái. Ở trẻ sơ sinh, đặc biệt là trẻ non tháng, có thể thấy T ngược hay ST chênh xuống gợi ý thiếu máu nuôi. Người ta nghĩ rằng có thể hiện tượng này là do thất trái hoạt động nhiều hơn trong tình trạng shunt T-P và quá tải tuần hoàn phổi thêm vào đó tưới máu vành thấp do máu mất vào ĐMP trong kỳ tâm trương.

Siêu âm tim

Xác định được vị trí, kích thước CÔĐM. Xác định luồng shunt, đánh giá áp lực ĐMP, ảnh hưởng lên các buồng tim, và các tổn thương phổi hợp.

7. Diễn tiến tự nhiên

Không giống như trẻ non tháng, trẻ đủ tháng và trẻ lớn khả năng đóng CÔĐM thấp hơn do thường liên quan đến bất thường về cơ trơn hơn là sự giảm đáp ứng với Oxy. Với CÔĐM shunt lớn thường có biến chứng suy tim, viêm phổi tái phát, bệnh lí tắc nghẽn mạch máu phổi (hội chứng Eisenmenger) thường xảy kèm tăng áp phổi nếu không điều trị. Biến chứng phình CÔĐM và vỡ hiem gặp hơn.

8. Điều trị

Nội khoa

Trẻ đủ tháng và trẻ lớn:

- Indomethacin không hiệu quả ở trẻ đủ tháng và trẻ lớn.
- Không cần giới hạn hoạt động thể lực nếu trẻ không có tăng áp phổi hoặc suy tim.
- Điều trị suy tim bằng lợi tiểu, ức chế men chuyển, digoxin tùy theo mức độ suy tim.
- Điều trị biến chứng và phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

Trẻ non tháng

- Hạn chế dịch 120ml/kg/ngày, lợi tiểu (furosemid 1mg/kg 2-3 lần/ngày).
- Indomethacin: liều thường dùng 0.2mg/kg TTM mỗi 12h (chống chỉ định với suy thận, tiểu cầu < 80000/mm³, viêm ruột hoại tử, tăng bilirubin máu)
- Ibuprofen (liều đầu 10mg/kg, 2 liều tiếp theo 5mg/kg cách 24h), dùng vào ngày thứ 3 sau sinh cho thấy hiệu quả tương đương và ít tác dụng phụ hơn Indomethacin.

Ngoại khoa

Trẻ đủ tháng và trẻ lớn

Thông tim

- Chỉ định CÔĐM có luồng thông trái -phải và kèm theo 1 hoặc nhiều triệu chứng sau (1) có dẫn buồng tim trái, (2) tăng áp ĐMP, (3) nhiễm trùng hô hấp nhiều lần, (4) suy tim, (5) có âm thổi, (6) tiền căn có viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
- Chống chỉ định khi có tật tim khác kèm theo cần phẫu thuật, kháng lực mạch máu > 8 đơn vị Wood, nhiễm trùng huyết hay đang nhiễm trùng nặng, rối loạn đông máu.

Phẫu thuật

- Chỉ định trên những BN không còn khả năng điều trị nội và thông tim. Biến chứng sau PT có thể có là tổn thương thần kinh thanh quản, TK hoành trái, ống ngực, tái thông CÔĐM.

Trẻ non tháng

Thông tim

- Chỉ định khi ÔĐM có triệu chứng chủ yếu đánh giá qua siêu âm kèm theo (1) thất bại 2 lần với điều trị Indomethicine hay Ibuprofen, (2) chống chỉ định điều trị bằng thuốc, (3) trẻ > 1500 gr.
- Chống chỉ định khi có tật tim khác mà phụ thuộc CÔĐM, nhiễm trùng huyết hay đang nhiễm trùng nặng, rối loạn đông máu.

Phẫu thuật

- Chỉ định trên những BN không còn khả năng điều trị nội và thông tim. Biến chứng sau PT có thể có là tổn thương thần kinh thanh quản, TK hoành trái, ống ngực, tái thông CÔĐM.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. JOSEPH K. PERLOFF. Patent Ductus Arteriosus Aortopulmonary Window. The Clinical Recognition of congenital heart disease. 6h ed. ELSEVIER. Saunder. 2012. 368- 392.
2. MYUNG K. PARK. Patent Ductus Arteriosus. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008.175 -178
3. MYUNG K. PARK. Patent Ductus Arteriosus in Preterm Neonates. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008.178- 181.
4. MICHAEL A. LYNN M. DAVID F. T. Approach to the Infant with Excessive Pumonary Blood Flow. Neonatal Cardiology. 2th ed. Mc Graw Hill. 2011. 117-140.

HỆP VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI

HOÀNG QU ỐC TƯỜNG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. Định nghĩa – phân loại

Hẹp phổi là tổn thương bẩm sinh cấu trúc đường thoát của thất phải, vị trí tổn thương có thể là dưới van, tại van và trên van dọc theo các nhánh ngoại biên của động mạch phổi (ĐMP).

Hẹp van ĐMP chiếm 80 -90% hẹp đường thoát thất phải.

2. Phôi thai học

Động mạch phổi được hình thành từ đâu? Ở phôi người, có 5 cung động mạch chủ, mỗi cung nối ĐM chủ bụng với ĐM chủ lưng cùng bên và những cung này không phát triển đồng thời. Cung 1 phát triển thành động mạch (ĐM) hàm trong. Cung 2 phát triển thành ĐM xương móng và ĐM xương bàn đạp. Cung 3 phát triển thành các ĐM cảnh. Cung trái 4 tạo cung ĐM chủ, cung phải tạo ĐM dưới đòn. Cung 6 bên trái đoạn gần tạo ĐM phổi, đoạn xa cung này nối với ĐM chủ lưng tạo thành ống ĐM. Cung 6 bên phải đoạn gần tạo ĐM phổi phải.

Van ĐMP gồm 3 lá hình tổ chim như van ĐM chủ. Lá trước của van phổi và lá không vành của chủ xuất phát từ gốc nội mạch của thân chung ĐM. Hai lá sau của van phổi và 2 lá còn lại của van chủ xuất phát từ gốc thân chung lớn. Sau đó chúng liên kết với nhau tạo nên vách thân chung.

Cơ chế chính xác gây nên bất thường này chưa thống nhất. Keith nghĩ rằng do sự kém phát triển của phần xa hành tim (bulbus cordis), Brock lại cho rằng có thể do bất thường phần xa của hành tim, Oka lại cho rằng do viêm nội tâm mạc bào thai hơn là kém phát triển bào thai đơn thuần. Ngoài ra một số nghiên cứu cho thấy yếu tố gen cũng đóng góp vai trò quan trọng trong bệnh hẹp phổi.

3. Giải phẫu và bệnh lý

Hẹp tại van: lá van dày, lỗ van nhỏ, mép van dính nhau, hoặc không có khe giữa các lá van. Thiếu sản lá van, vòng van nhô hay gập trong HC Noonan. Thân ĐMP sau chỗ hẹp dần to. Kích thước thất phải bình thường hoặc thiếu sản nếu hẹp quá nặng.

Hẹp dưới van: bất thường lớp cơ, gây hẹp đường thoát thất phải. Chia 2 nhóm bệnh lý. Nhóm 1 lớp xơ cơ vùng phễu dày lên gây hẹp phễu. Nhóm 2 thất phải hai buồng thứ phát sau bất thường ở bó cơ.

Hẹp trên van hoặc các nhánh xa: thường kèm các hội chứng bẩm sinh như Rubella, William, Noonan, Alagille, Ehler-Danlos, Silver-Russell.

4. Sinh lý bệnh

Sinh lý bệnh chính là tăng áp lực thất phải do hậu quả của hẹp van, điều này gây ra phì đại thất phải. Ở người lớn thì phì đại nhưng ít tăng sinh, nhưng trẻ em thì phì đại sẽ kèm theo tăng sinh số lượng mao mạch và tế bào cơ tim. Vì thế ở cùng một mức độ hẹp, trẻ em có khả năng dung nạp tốt hơn người lớn. Trên lâm sàng suy tim phải với dẫn thất phải xảy ra trên hai nhóm bệnh nhân: nhóm sơ sinh có hẹp ĐMP nặng và trong trường hợp hiếm hơn là bệnh nhân hẹp ĐMP nặng mà không được phát hiện trong một thời gian dài. Lưu lượng máu lên phổi có thể bình thường hoặc giảm tùy vào mức độ hẹp. Tuy nhiên nhu cầu oxy vẫn được bảo đảm lúc nghỉ ngơi, tuy vậy khi gắng sức có thể bị suy tim.

Tím có thể xảy ra do thứ phát sau giảm cung lượng tim đáng kể và gia tăng cung cấp oxy ở mức mao mạch hoặc do hậu quả của shunt P-T qua lỗ bầu dục hay thông liên nhĩ. Shunt P-T này tùy thuộc vào áp lực nhĩ phải thường là do tăng áp lực đổ đầy cuối tâm trương và giảm độ đàn hồi của thất phải.

Hở van 3 lá xảy ra khi hẹp van ĐMP nặng. Đánh giá độ nặng của hẹp phổi có nhiều cách. Có thể dựa vào độ chênh áp qua van ĐMP bằng siêu âm Doppler hay chụp mạch máu và so sánh áp lực buồng thất phải và áp lực hệ thống.

Mức độ hẹp	Theo RV/PA(mmHg)	Theo RV/LV (%)
Nhẹ	35 - 40	50
Trung bình	40 - 70	50 - 75
Nặng	> 70	> 75

5. Lâm sàng

Tùy theo thể lâm sàng nặng hay nhẹ, có tổn thương cơ thể học đơn thuần hay phức tạp mà triệu chứng lâm sàng thay đổi, khác nhau.

Triệu chứng cơ năng

Hẹp nhẹ thường không có triệu chứng. Hẹp vừa - nặng có thể mệt khó thở khi gắng sức.

Suy tim, đau ngực, ngất và đột tử có thể xảy ra do thiếu máu cơ tim hay rối loạn nhịp thất. Hẹp nặng ở trẻ sơ sinh biểu hiện lâm sàng có tím nặng, bú kém và thở nhanh. Đa số bệnh nhân hẹp phổi phát triển thể chất bình thường.

Triệu chứng thực thể

- Ổ đập bất thường kèm rung miu tâm thu ở KGS II,III trái và có thể ở hố thượng ức.
- Âm thổi tâm thu dạng phụt, ở KGS II, III trái, lan ra sau lưng. Âm thổi thay đổi về cường độ và thời gian tùy theo mức độ hẹp, nhưng thường chấm dứt trước T2 (A2).
- T2 thường bình thường và có thể tách đôi rộng, mức độ tách đôi tỉ lệ thuận với mức độ hẹp.
- Có tỉ lệ nghịch giữa cường độ T2 và mức độ hẹp.
- Click phụt tâm thu ở KGS II, III trái, xảy ra sớm trong thì tâm thu, có thể nhầm với T1 tách đôi, phân biệt bởi âm sắc, vị trí, và thì hô hấp. Cơ chế là do mở đột ngột lá van hình vòm dày. Khoảng cách giữa T1 và click phụt tỉ lệ nghịch với mức độ hẹp.

- Có thể nghe âm thổi của hở van 3 lá trong trường hợp hẹp nặng. Thính thoảng nghe âm thổi liên tục ở phế trường. Nếu suy tim phải nghe tiếng S4 và khám thấy gan to.
- Thể nặng ở trẻ sơ sinh bệnh cảnh giống không lỗ van ĐMP vách liên thất nguyên vẹn, trẻ tím rất sớm, có dấu hiệu của suy tim, âm thổi dạng phụt có thể bị che lấp bởi âm thổi dạng tràn của hở 3 lá hoặc âm thổi liên tục của còn ống động mạch hay tuần hoàn bàng hệ. Đây là bệnh cảnh cần xử trí cấp cứu.

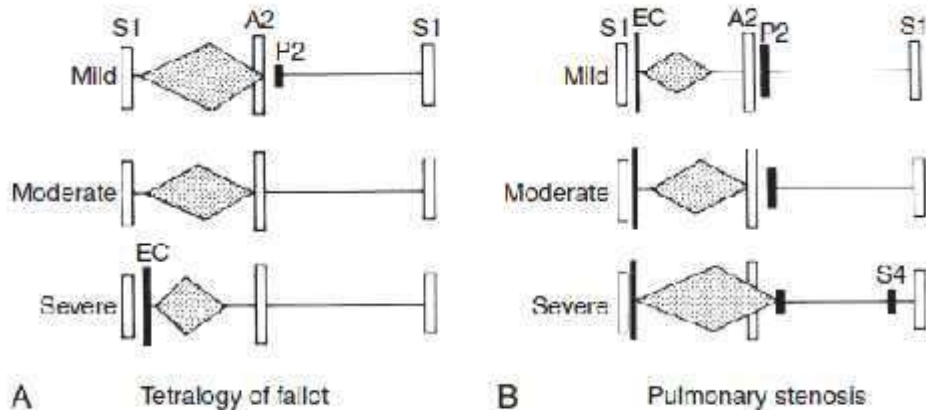


FIGURE 11-9 Comparison of ejection systolic murmurs in tetralogy of Fallot (A) and isolated pulmonary valve stenosis (B) (see text). EC, ejection click.

6. Cận lâm sàng

X-quang tim phổi

Bóng tim bình thường, cung ĐMP có thể phồng do dẫn sau hẹp. Bóng tim to nếu suy tim. Tuần hoàn phổi bình thường hoặc giảm nếu hẹp nặng. Sơ sinh hẹp ĐMP nặng tim to, phế trường sáng.

Điện tâm đồ

Hẹp nhẹ ECG bình thường. Hẹp vừa trục QRS lệch phải, dày thất phải. Mức độ dày thất phải tương ứng mức độ hẹp. Hẹp nặng RV1 > 20 mm, ST chênh xuống, T âm ở V1 -4, lớn nhĩ phải. Ở sơ sinh có thể có dày và lớn thất trái do thiếu sản thất phải.

Siêu âm tim

Mục tiêu của siêu âm tim nhằm định vị nơi hẹp tại van, trên van, dưới van. Kích thước các buồng tim. Xác định mức độ hẹp và xác định sự hợp lưu ĐMP và các nhánh ĐMP. Đo đường kính van 3 lá, có hay không hở van 3 lá và tìm các tổn thương phối hợp.

7. Diễn tiến tự nhiên

Theo thời gian, mức độ hẹp ĐMP. Không tăng lên nếu ban đầu hẹp nhẹ và tăng dần lên nếu ban đầu hẹp trung bình-nặng. Suy tim nếu hẹp ĐMP nặng. Đôi khi có viêm nội tâm mạc nhiễm trùng hoặc đột tử khi gắng sức có thể gặp trong hẹp nặng. Sơ sinh hẹp ĐMP nặng, nếu không xử trí đúng hầu hết tử vong.

8. Điều trị

Nội khoa

Hẹp nhẹ chỉ theo dõi và không cần điều trị gì, theo dõi mỗi 1 năm đo lại ECG và siêu âm tim để đánh giá độ nặng, các biến chứng. Không cần hạn chế vận động và phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

Hẹp trung bình nặng hoặc hẹp bằng bóng khi chênh áp qua van trên 50 mmHg hoặc >30 mmHg mà có triệu chứng lâm sàng của rối loạn chức năng tim phải. Chống chỉ định những trường hợp hẹp dưới van ĐMP, hẹp nặng trên van ĐMP, thiếu sản nặng vòng van ĐMP, thiếu sản nặng lá van ĐMP, tuần hoàn mạch vành phụ thuộc thất phải, tật tim phổi hợp khác cần phẫu thuật và nhiễm trùng huyết hay đang nhiễm trùng nặng.

Trẻ sơ sinh hẹp nặng ĐMP truyền PGE1 0.01 -0.1 ug/kg/phút để giữ ống ĐM trong thời gian chờ can thiệp. Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng và hạn chế gắng sức nếu hẹp nặng.

Ngoại khoa

Chỉ định trong trường hợp thiếu sản, hẹp van ĐMP thất bại với bóng van hoặc hẹp dưới van ĐMP nặng.

Kỹ thuật xẻ mép van bị dính hoặc cắt bỏ van trong trường hợp thiếu sản nặng. Trong trường hợp hẹp dưới van cắt bỏ mô xơ và mở rộng buồng thoát thất phải. Nếu hẹp thân ĐMP mở rộng thân bằng patch. Có thể làm B-T shunt trong trường hợp thiếu sản nặng vùng phễu ĐMP.

Tỉ lệ tử vong 10% ở nhũ nhi và < 1% ở trẻ lớn hơn. Theo dõi sau phẫu thuật siêu âm định kỳ đánh giá chênh áp thất phải/ ĐMP, phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng sau khi giảm bớt mức độ hẹp. Nếu còn tắc nghẽn và phì đại buồng tổng cho propranolol uống.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. JOSEPH K. PERLOFF. Congenital Pulmonary stenosis. The Clinical Recognition of congenital heart disease. 6th ed. ELSEVIER. Saunders. 2012. 147-168.
2. MYUNG K. PARK. Pulmonary stenosis. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008. 192-196.

THÔNG LIÊN NHĨ

HOÀNG QUỐC TUỞNG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. Định nghĩa

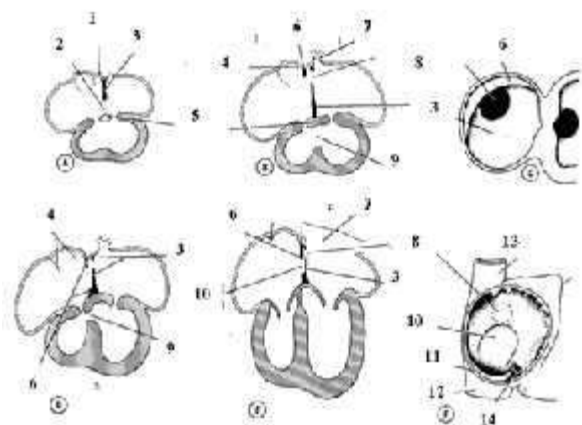
Thông liên nhĩ (TLN) là một bệnh tim bẩm sinh do tổn thương trên vách liên nhĩ, tạo nên lỗ thông giữa hai tâm nhĩ. Thông liên nhĩ đơn thuần chiếm khoảng 5 – 10 % bệnh tim bẩm sinh, thường gặp ở nữ nhiều hơn nam (nam : nữ = $\frac{1}{2}$).

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 thông 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 sinh, 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 giãn 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, $Q_p/Q_s > 1.5$, dẫn thất phải không có triệu chứng và cần đặt máy tạo nhịp hoặc cho thở 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 Kirlin khi có lớn thất phải hoặc $Q_p/Q_s > 1.5$. 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, $Q_p/Q_s > 1.5$, 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.

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

Mâm 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 bịt 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	70-80%	Gần van 3 lá Đường dẫn truyền nằm ở bờ sau
Cơ bè	5 - 10%	Bao quanh là cơ bè, có nhiều lỗ, xa đường dẫn truyền
Phần dưới ĐM	5-15%	Bao quanh là van tổ chim, xa đường dẫn truyền
Phần nhận	< 5%	Nằm phía sau, gần đường dẫn truyền

4. Sinh lý bệnh

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 miêu 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

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. Thỉnh 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 chếch 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 thu ốc 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, $Qp/Qs > 2$. 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.

TỨ CHỨNG FALLOT

HOÀNG QU ỐC TƯỞNG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. Định nghĩa

Tứ chứng Fallot (TOF) là tim bẩm sinh tím thường gặp nhất chiếm 5 -10% các tật tim bẩm sinh. TOF là bệnh bao gồm 4 đặc điểm: thông liên thất rộng, tắc nghẽn đường ra thất phải, phì đại thất phải và động mạch chủ cưỡi ngựa lên vách liên thất.

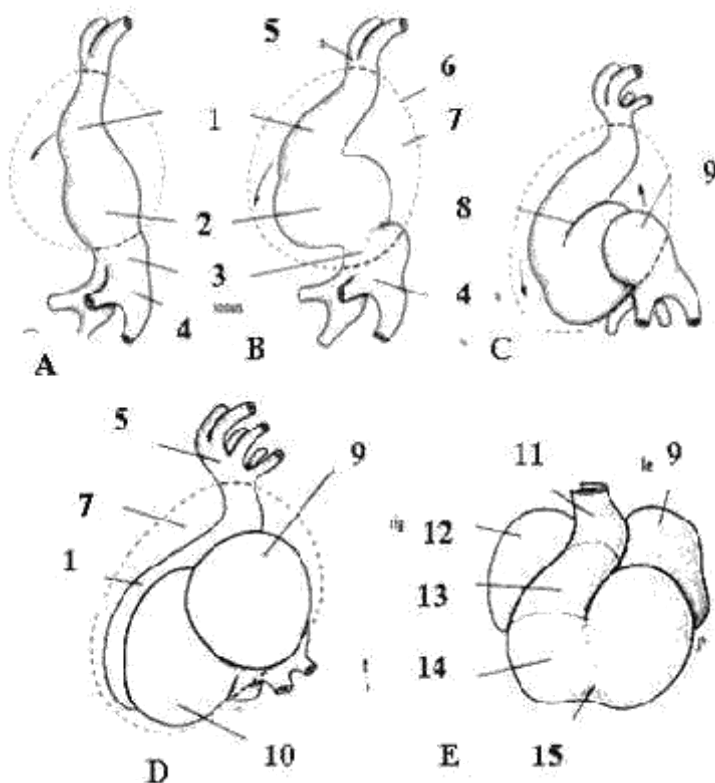
Nguyên nhân của tứ chứng fallot

Mẹ trong lúc mang thai: mẹ có bệnh tiểu đường con nguy cơ TOF gấp 3 lần, ăn retinoic acids (vitamin A bị oxy hoá) trong 3 tháng đầu thai kỳ, bệnh phenylketone niệu không kiêng ăn phenylalanine (có trong thực phẩm giàu protein, quả hạnh, quả lê tàu, đậu lima, đậu phộng, các loại hạt) và uống trimethadione, paramethadione.

Di truyền: gene gây TOF trong trisomy 13, 18, 21 chiếm 10% TOF, đột biến gene trong TOF (*NKX2.5* 4% các trường hợp TOF, *JAG1* trong hội chứng Alagille, *TBX5* trong hội chứng Holt-Oram, *FOXC2* phù bạch huyết) hoặc do khiếm khuyết gene như *TBX1* 15% các trường hợp TOF, vùng NST 22q11 hội chứng DiGeorge hay Shprintzen, monosomy 22q11.2 hay CATCH 22.

2. Phôi thai học

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, sự tạo ra các vách ngăn của tim.



Hình: Sự gấp khúc và hình thành các buồng tim của ống tim ở các giai đoạn.

(A. phôi 8 khúc nguyên thủy; B. 11 khúc; C. 16 khúc; D. nhìn ở mặt trái; E. nhìn ở phía trước phôi 28 ngày. 1. hành tim; 2. tâm thất; 3. tâm nhĩ; 4. xoang tĩnh mạch; 5. rễ động mạch; 6. màng ngoài tim; 7. khoang màng ngoài tim; 8. rãnh hành tim; 9. nhĩ trái; 10. tâm thất trái; 11. thân động mạch; 12. nhĩ phải; 13. nốn động mạch; 14. phần vách thất phải; 15. rãnh liên thất).

Sự hình thành các vách ngăn tim gồm sự ngăn ống nhĩ thất và sự tạo ra các van 3 lá và van 2 lá, sự ngăn tâm nhĩ và sự tiếp tục biệt hóa của tâm nhĩ, sự ngăn tâm thất và sự ngăn thân - nón động mạch và sự tạo ra van động mạch chủ và van động mạch phổi (van xich ma).

Một vách xoắn được hình thành ngăn thân - nón động mạch thành 2 mạch xoắn với nhau là động mạch chủ và thân chung của các động mạch phổi phải và trái. Sự ngăn thân nón động mạch làm cho tâm thất trái thông với động mạch chủ, còn tâm thất phải thông với thân chung động mạch phổi phải và trái và làm cho động mạch chủ và thân chung đó ngăn cách nhau hoàn

toàn. Ở thành bên các mạch này xuất hiện 2 chỗ dày lên tạo thành những gờ. Các gờ này đến tiếp xúc với vách ngăn xoắn để tạo ra các van động mạch chủ và động mạch phổi.

Gọi là tứ chứng fallot (TOF) nhưng thực ra căn nguyên phôi thai học của nó thực chất chỉ là đơn chứng do vách nón ngăn cách động mạch chủ và phổi bị lệch lên trên, ra trước và sang trái làm cho không đóng được vách liên thất gây ra lỗ thông liên thất và gây hẹp đường thoát thất phải. Đồng thời động mạch chủ cũng lệch sang phải theo gây ra cưỡi ngựa trên lỗ thông liên thất. Do đó bờ của lỗ thông liên thất trong TOF thường là vòng van động mạch chủ. Thông thường, đường kính lỗ thông liên thất lớn hơn 20 -30% so với đường kính gốc động mạch chủ.

3. Hình thái học

Thông liên thất rộng: phần quanh màng thường gấp, phần buồng nhận hiếm gấp. thỉnh thoảng gặp phần cơ bẻ. Đôi khi có tổn thương gối nội mạc gây ra kênh nhĩ thất.

ĐMC cưỡi ngựa trên vách liên thất do vách nón lệch ra trước trên, lệch vách càng nhiều, cưỡi ngựa và ĐMC dẫn càng nhiều.

Tắc nghẽn đường ra thất phải: hẹp phần phễu (dưới van ĐMP) có trong 50 -75%, hẹp thấp gấp trong 40%, hẹp cao chiếm 35% và hẹp lan toả, hình ống chiếm 25%. Hẹp van ĐMP chiếm 2/3 trường hợp TOF. Van thường có 2 mảnh hay 1 mảnh. Chu vi ĐMP ngang van có thể kém phát triển. Không lỗ van ĐMP là thể nặng của TOF. Dày thất phải hậu quả của hẹp đường ra thất phải

Bó His chạy theo bờ sau dưới phía thất trái của TLT. Nhánh phải và nhánh trái trước cũng rất gần bờ dưới của TLT. Tuần hoàn bàng hệ xuất phát từ ĐMC rất nhiều ở thể TOF nặng.

Dị tật khác đi kèm: thông liên nhĩ, tồn tại lỗ bầu dục (PFO) 83%, cung ĐMC bên phải 25%, tồn tại TMC trên trái 11%, bất thường ĐM vành 5%, kênh nhĩ thất toàn phần 2%, hở van nhĩ - thất, tật Ebstein, hở van ĐMC, còn ống ĐM, bất thường hồi lưu TMP.

4. Sinh lý bệnh

Sinh lý bệnh của TOF lệ thuộc: kích thước lỗ thông liên thất, mức độ hẹp của đường ra thất phải và lượng máu không bão hòa oxygen đi vào ĐMC.

Hẹp ĐMP ngăn cản dòng máu lên ĐMP và gây ra tiếng thổi tâm thu ở ổ van ĐMP. Tăng gánh buồng tim phải do hẹp ĐMP, tuy nhiên tổn thương này được dung nạp tốt nhờ có lỗ thông liên thất rộng do đó máu sẽ được "thoát" sang đại tuần hoàn (do áp lực tâm thu buồng tim phải cân bằng với áp lực đại tuần hoàn).

Luồng thông qua lỗ TLT sẽ liên quan đến mức độ hẹp ĐMP và sức cản của hệ mạch đại tuần hoàn. Khi tắc nghẽn của đường ra thất phải tăng lên (theo thời gian sự phát triển của cơ vùng phễu phì đại tăng) và sức cản của hệ mạch đại tuần hoàn giảm do đó dòng shunt sẽ đi từ phải sang trái và làm giảm độ bão hòa ôxy trong đại tuần hoàn. Kết quả là bệnh nhân sẽ bị tím sớm. Mức độ tím và độ giãn ĐMP tỷ lệ thuận với mức độ hẹp ĐMP.

TLT rộng Hẹp phổi nhẹ vừa	<ul style="list-style-type: none"> Máu từ 2 thất vào ĐMC trong thì tâm thu Máu từ thất phải vào cả ĐMP và ĐMC ĐMP hẹp nhẹ-vừa máu không bão hòa oxy vào ĐMC (P- T shunt) không nhiều 	TÍM NHẸ - VỪA
TLT rộng Hẹp phổi nặng	<ul style="list-style-type: none"> Máu từ 2 thất vào ĐMC thì tâm thu Máu từ thất phải vào cả ĐMC và ĐMP Hẹp phổi nặng máu không bão hòa oxy vào ĐMC (P-T shunt) nhiều 	TÍM NẶNG
TLT rộng Hẹp khít	<ul style="list-style-type: none"> TLT rộng, máu từ 2 thất vào ĐMC thì tâm thu Máu từ thất phải vào ĐMC và ĐMP Tắc nghẽn rất nặng đường ra thất phải toàn bộ máu không bão hòa oxy từ thất phải vào ĐMC 	TÍM RẤT NẶNG
TLT nhỏ Hẹp phổi nhẹ vừa	<ul style="list-style-type: none"> Máu từ thất trái qua thất phải trong thì tâm thu Chỉ có máu từ thất trái vào ĐMC Máu từ thất phải chỉ vào ĐMP không R-L shunt 	TOF HỒNG

Giảm lượng máu lên phổi dẫn đến giảm độ bão hòa oxy máu trong thất trái, áp lực và kháng lực mạch máu phổi thấp, tính thấm thành mạch máu phổi thay đổi. Shunt P - T gây giảm độ bão hòa oxy máu ĐM gây ra toan máu, đa hồng cầu, tắc mạch, rối loạn đông máu do giảm tiêu cầu, rối loạn chức năng tiêu cầu, giảm fibrinogen máu và gây dẫn mạch ngoại biên.

Tăng gánh tâm thu (áp suất) thất phải dẫn đến phì đại cơ thất phải, giảm độ đàn hồi thất phải, giảm thể tích thất phải thì tâm trương, giảm sức co bóp cơ thất phải lâu dần dẫn đến suy tim phải. Thất trái giảm thể tích đổ đầy tâm trương và gây giảm sức co bóp cơ thất trái thường xuất hiện ở giai đoạn trễ nhất là ở TOF "già".

5. Lâm sàng

Triệu chứng cơ năng

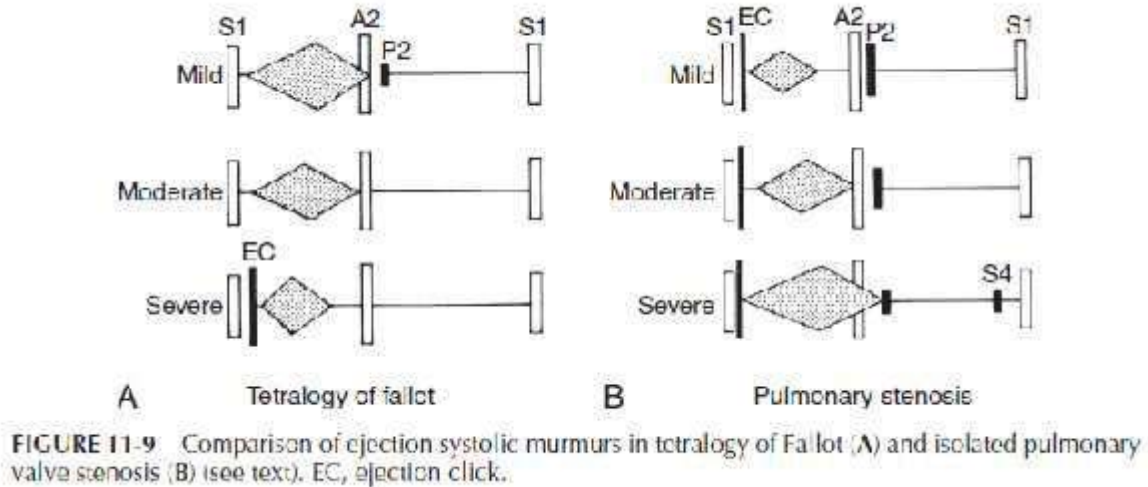
Hầu hết bệnh nhân có triệu chứng: tím ngay lúc sinh hoặc vài tháng sau sinh do có CÔĐM, HbF, nhu cầu O₂ thấp trong 3 tháng đầu. Tím nặng ngay sau sinh khi không có lỗ van ĐMP. Khó thở khi gắng sức phải ngồi xổm. Thỉnh thoảng BN Fallot “hồng” không có triệu chứng hoặc có triệu chứng suy tim.

Triệu chứng thực thể

- Thở nhanh, sâu
- Tím, móng khum, đầu chi dùi trống (trẻ lớn)
- Ngực trái có thể lép nhẹ, có thể tăng động ở mũi ức
- Có thể sờ được rung miu ở KGS II, III trái do hẹp phổi
- S2 đơn (do hẹp van ĐMP)
- Âm thổi tâm thu dạng phụt ở KGS II trái, 3/6 – 5/6, do hẹp phổi. Hẹp càng nặng âm thổi càng nhỏ và ngắn
- Âm thổi tâm thu do hẹp van ĐMC tương đối ở KGS II trái
- Click phun do dẫn ĐMC nghe ở KGS III trái

- Âm thổi liên tục ở KGS II trái (còn ống ĐM) hoặc bên ngực phải hoặc sau lưng giữa 2 xương bả vai (tuần hoàn bàng hệ chủ-phổi).

Phân biệt âm thổi và tiếng tim trong tứ chứng Fallot với hẹp động mạch phổi đơn thuần :



6. Cận lâm sàng

Điện tâm đồ

Trục QRS lệch phải, có thể bình thường nếu Fallot “hồng”. Dây thất phải tăng gánh tâm thu, chuyển tiếp đột ngột từ V1-V2. Dây 2 thất trong Fallot “hồng”. Lớn nhĩ phải ít gặp.

X quang ngực

Bóng tim bình thường hoặc nhỏ, hình chiếc giày. Tuần hoàn phổi thường giảm hoặc tăng nếu có ống ĐM hoặc THBH chủ-phổi lớn. Cung ĐMP lõm do hẹp ĐMP. Lớn nhĩ phải (25%) và cung ĐMC bên phải (25%).

Siêu âm tim

Xác định 4 tật chính với đầy đủ các đặc điểm. Xác định tổn thương tim khác đi kèm. Đánh giá THBH chủ-phổi và đánh giá chức năng thất phải và trái.

Thông tim

Ngày nay ở nhiều trung tâm tim mạch thông tim can thiệp được tiến hành hơn là thông tim chẩn đoán. Thông tim và chụp mạch máu rất hữu ích trong các trường hợp sau: xác định nguồn gốc và lộ trình ĐM vành. Khảo sát hệ thống ĐMP, đặc biệt khi tắc nghẽn phần xa mà không khảo sát rõ ràng trên siêu âm qua thành ngực và để khảo sát THBH.

Xét nghiệm máu

- Đa hồng cầu (Hct, hemoglobin, hồng cầu tăng cao)
- Khí máu ĐM: toan máu
- Tiểu cầu giảm ở trẻ lớn, cô đặc máu nặng
- Fibrinogen máu giảm
- Rối loạn chức năng đông máu
- Sắt, sắt huyết thanh có thể giảm

7. Diễn tiến tự nhiên và biến chứng

25% trẻ nữ nhi không điều trị tử vong trong 1 năm đầu nhưng hiếm khi xảy ra trong tháng đầu. Tỷ lệ tử vong 40% khi 3 tuổi, 70% 10 tuổi, 95% khi 40 tuổi nếu không điều trị.

Tím ngày càng nặng hoặc xảy ra cơn tím thiếu oxy. Đó là do hậu quả của tình trạng hẹp đường thoát thất phải ngày càng nặng và tình trạng đa hồng cầu.

Các biến chứng khác có thể xảy ra: đa hồng cầu thứ phát do thiếu oxy máu, thiếu sắt tương đối, chậm lớn nếu tím nặng, áp xe não và tai biến mạch máu não hiếm gặp, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng thỉnh thoảng xảy ra. Hở van ĐMC trong TOF nặng và rối loạn đông máu là biến chứng muộn do tím nặng kéo dài.

8. Điều trị

Nội khoa

- Phát hiện và xử trí cơn tím.

- Phòng ngừa cơn tím bằng propranolol uống 0,5 -1,5 mg/kg uống mỗi 6 giờ.
- Giữ vệ sinh răng miệng và phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng khi làm thủ thuật hay phẫu thuật (cho uống kháng sinh trước và sau thủ thuật, phẫu thuật). Điều trị thiếu sắt tương đối (thiếu sắt dễ bị TBMM não)
- Xử trí cơn tím
 - Tư thế gối ngực.
 - Thở oxy qua mask có túi dự trữ.
 - An thần: Morphine sulfate 0,1 mg/kg/lần TDD, TB hoặc TMC (có sẵn antidot), diazepam 0,2 mg/kg/lần TM, Ketamine 0,25-1 mg/kg TM hoặc TB.
 - Chống toan : Bicarbonate natri 1 mEq/kg/lần TM
 - Propranolol : 0,1-0,2 mg/kg/lần (tối đa 1 mg/lần) pha với 10 ml nước cất, bơm trực tiếp TM < ½ liều này. Nếu không hiệu quả, tiêm ½ còn lại TM trong 5-10 phút.
 - Thuốc co mạch: Phenylephrine HCl 0,01 mg/kg TMC hoặc 0,1 mg/kg TDD hoặc TB, methoxamine (Vasoxyl) 0,1 mg/kg TM. Theo dõi huyết áp trong khi dùng. Không để huyết áp tăng > 20% so với trước dùng.
 - Truyền dịch điện giải.
 - Gây mê, phẫu thuật cấp cứu nếu không hiệu quả.

Ngoại khoa

Chỉ định phẫu thuật tạm thời

- Sơ sinh : TOF kèm không lỗ van ĐMP
- < 3-4 tháng tuổi hoặc cân nặng < 2,5 kg lên cơn tím thường xuyên không kiểm soát được bằng thuốc

- < 1 tuổi, lên cơn tím không kiểm soát được, có
 - Thiếu sản vòng van ĐMP (cần làm transannular patch khi phẫu thuật triệt để)
 - Giải phẫu ĐM vành không thuận tiện cho phẫu thuật
- Các nhánh ĐMP quá nhỏ

Phẫu thuật hoàn toàn

- Thời điểm: tùy trung tâm nếu có kinh nghiệm và kỹ năng tốt > 3 tháng tuổi. Hầu hết thường phẫu thuật lúc bé được 1 -2 tuổi. Nếu có bất thường ĐM vành, thiếu sản vòng van ĐMP thường phải trên 1 tuổi.
- Chỉ định khi các nhánh ĐMP không quá nhỏ hoặc đã làm BT shunt > 6-12 tháng
- Phẫu thuật: vá lỗ thông liên thất, mở rộng buồng tổng thất phải, mở rộng thân ĐMP transannular patch hoặc ống nối thất phải – ĐMP khi có bất thường ĐM vành (> 1 tuổi).

Tử vong sau phẫu thuật: TOF không biến chứng 2-3% trong 2 năm đầu. Yếu tố nguy cơ < 3 tháng và > 4 tuổi, thiếu sản nặng vòng van và thân ĐMP, thông liên thất nhiều lỗ, tuần hoàn bàng hệ chủ phổi nhiều và hội chứng Down.

Biến chứng hậu phẫu: chảy máu hậu phẫu trên TOF “già”, đa hồng cầu, hở van ĐMP nếu nhẹ sẽ dung nạp tốt, suy tim tạm thời có thể cần phải điều trị, block nhánh phải (có xẻ thất phải) 90% thường dung nạp tốt, block tim hoàn toàn < 1%, loạn nhịp thất hiểm gặp.

Theo dõi hậu phẫu: phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng suốt đời, hạn chế vận động tùy mức độ nếu cần. Tái khám mỗi 6-12 tháng đặc biệt khi còn TLT tồn lưu, tắc nghẽn đường thoát thất phải, hẹp ĐMP, RLNT. Hở van ĐMP nặng nên hạn chế vận động gắng sức. Phẫu thuật lại khi có triệu chứng lâm sàng, hở van 3 lá nặng, rối loạn chức năng thất phải, dẫn thất phải tiến triển. RLNT trẻ có thể gặp vì thế nếu bệnh nhân sau phẫu thuật TOF có hội hộp, chóng mặt, ngất gọi ý nên đo ECG Holter, test gắng sức để chẩn đoán. Pace-maker điều trị khi có block nhĩ thất hoàn toàn (độ III) hoặc RL chức năng nút xoang.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. JOSEPH K. PERLOFF. Ventricular septal defect with pulmonary stenosis. The Clinical Recognition of congenital heart disease. 6h ed. ELSEVIER. Saunder. 2012. 316-347.
2. MYUNG K. PARK. Tetralogy of Fallot. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008. 235-243.
3. DAVID G. NICHOLS. Tetralogy of Fallot with and without Pulmonary atresia. Critical Heart Disease in infants and children. 2th ed. MOSBY. 2002. 755-765.
4. CONSTANTINE MAVROUDIS. Tetralogy of Fallot. Pediatric cardiac surgery. 3th ed. MOSBY. 2003. 383-397.

TIẾP CẬN CƠN TÍM THIẾU OXY

Bs Tôn Thất Hoàng

Bs Hoàng Quốc Tường

I. Định nghĩa

Cơn tím thiếu oxy là một tình trạng thiếu oxy máu nặng, cấp tính, nguy hiểm với những biểu hiện lâm sàng đa dạng như bứt rứt, quấy khóc, thở nhanh và sâu kịch phát, tím nặng hơn hoặc xanh tái, có thể có ngất. Đây là một tình trạng khẩn cấp cần phải được phát hiện nhanh chóng và điều trị kịp thời.

Điều kiện cần: những tật tim có hẹp đường ra thất phải kết hợp với luồng thông P- T trong tim, thường gặp trong tứ chứng Fallot.

Điều kiện đủ: các yếu tố làm tăng kháng lực mạch máu phổi hoặc giảm kháng lực mạch máu hệ thống gây tang shunt P-T.

II. Chẩn đoán

Lâm sàng:

a. Thời điểm xuất hiện cơn tím :

- Sáng thức dậy, sau một giấc ngủ dài
- Có yếu tố thuận lợi
 - o Kích xúc: lo lắng, đau đớn, khóc bú, mót rặn
 - o Nhiễm trùng: sốt, viêm hô hấp, tiêu chảy, ói
 - o Toan máu: do nguyên nhân bất kì
 - o Thuốc: kích thích beta (ventoline), dẫn mạch ngoại biên

b. Triệu chứng trong cơn :

- Bứt rứt hoặc nằm im rên rĩ
- Tím nặng hơn (trước đó có tím)
- Thở nhanh sâu, phổi thường không ran
- Mạch và nhịp tim thường không tăng
- Âm thổi tâm thu giảm hoặc không nghe được
- Ngất, co giật, có thể đưa đến tử vong

Cận lâm sàng :**a. Công thức máu :**

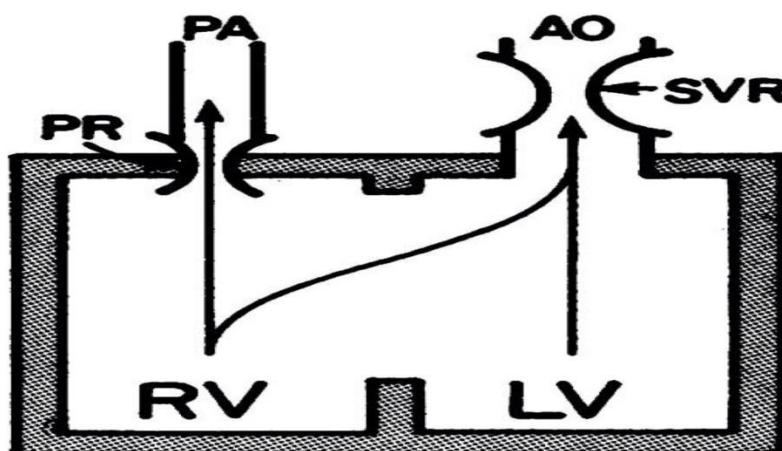
- Biểu hiện cô đặc máu
- Hct, Hb, số lượng hồng cầu tăng, có nguy cơ làm tăng độ nhớt máu, dễ gây biến chứng tắc mạch

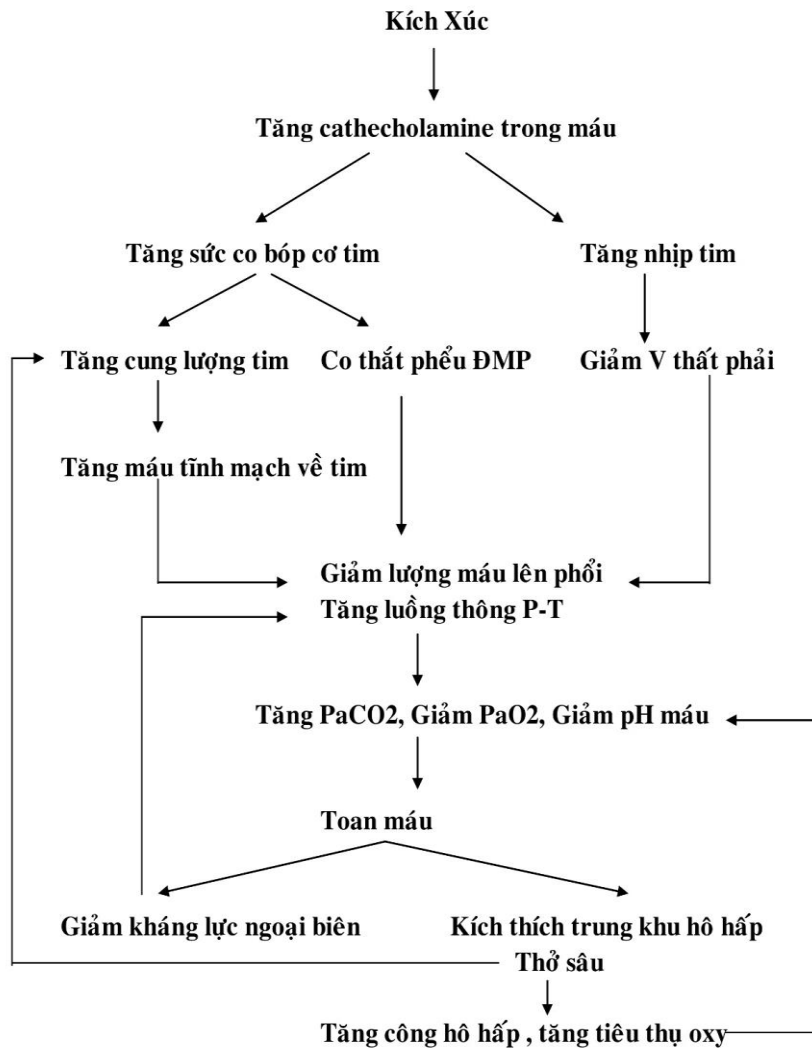
b. Khí máu động mạch

- pH máu giảm, toan chuyển hóa
- SaO₂, PaO₂ giảm

c. Xquang ngực thẳng: Tuần hoàn phổi giảm do hẹp động mạch phổi**d. Siêu âm tim: giúp phát hiện tật tim bẩm sinh có hẹp đường thoát thất phải và thông liên thất****III. Sinh bệnh học :**

Trong TOF, thông liên thất đủ lớn để cân bằng áp lực tâm thu ở cả hai thất, thất phải và thất trái có thể xem như một buồng chung, bơm máu ra vòng tuần hoàn phổi và hệ thống. Tỷ lệ lưu lượng máu lên phổi và hệ thống (Q_p/Q_s) liên quan đến tỷ lệ kháng lực mạch máu phổi (PVR) do hẹp đường ra thất phải và kháng lực mạch máu hệ thống (SVR). Do đó tăng kháng lực mạch máu phổi hoặc giảm kháng lực mạch máu hệ thống làm tăng shunt P-T, gây tím nhiều hơn. Ngược lại, máu lên phổi nhiều do tăng kháng lực mạch máu hệ thống hay giảm kháng lực mạch máu phổi, giúp tăng độ bão hòa oxy trong máu, làm giảm tím.





IV. Nguyên nhân

- Tim bẩm sinh có hẹp động mạch phổi hoặc không lỗ van động mạch phổi + lưu thông trong tim
- Tứ chứng Fallot, DORV + VSD + PS, TGA + VSD + PS, teo van 3 lá, tim một thất kèm hẹp phổi, hẹp chứng Eisenmenger.

V. **Chẩn đoán phân biệt** : cơn tím và tim bẩm sinh tím có suy tim

	Cơn tím	TBS tím có suy tim
<i>Nhịp thở</i>	Nhanh sâu	Nhanh nông, co lõm ngực
<i>Nhịp tim</i>	Bình thường	Tăng ± gallop
<i>Da niêm</i>	Tím đậm	Tím, ẩm, vã mồ hôi
<i>Phế âm</i>	Thô, không ran	Thường có ran ẩm
<i>Gan</i>	Không to	To
<i>X quang ngực</i>	Tuần hoàn phổi giảm	Tuần hoàn phổi tăng

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Myung K. Park : Tetralogy of Fallot , *Pediatric Cardiology for Practitioners*, 5th Edition
2. Lucy S. Roche, Steven C. Greenway, Andrew N. Redington : Tetralogy of Fallot with Pulmonary Stenosis and Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve, *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult*, 8th Edition.
3. Phác đồ điều trị Nhi khoa 2013 : Bệnh viện Nhi đồng 1

TIẾP CẬN SUY TIM Ở TRẺ EM

Bs Tôn Thất Hoàng

Bs Hoàng Quốc Tường

I. Định nghĩa

Suy tim là một hội chứng lâm sàng trong đó với áp lực đổ đầy thất bình thường, tim không đủ khả năng bơm một lượng máu mang oxy và các chất biến dưỡng cần thiết cho nhu cầu chuyển hóa của cơ thể.

II. Chẩn đoán

Chẩn đoán suy tim dựa trên các dấu hiệu lâm sàng: bệnh sử, khám thực thể, các dấu hiệu cận lâm sàng. Không có xét nghiệm đơn lẻ nào đặc hiệu cho suy tim. Bên cạnh các dấu hiệu lâm sàng được nói đến dưới đây, bóng tim to trên X quang ngực là dấu hiệu quyết định của suy tim. Điện tâm đồ (ECG) thì ít quan trọng trong chẩn đoán suy tim, tuy nhiên giúp chẩn đoán nguyên nhân suy tim. Siêu âm tim là cận lâm sàng không xâm lấn hữu ích nhất, giúp chẩn đoán suy tim, đánh giá độ nặng và xác định nguyên nhân gây suy tim.

Nồng độ trong huyết tương của các peptide lợi niệu: ANP (atrial natriuretic peptide) và BNP (B-type natriuretic peptide) tăng trong hầu hết bệnh nhân người lớn có suy tim. Đây là những dấu ấn (marker) quan trọng giúp phân biệt khó thở do suy tim và khó thở do bệnh phổi ở bệnh nhân người lớn. ANP được dự trữ chủ yếu ở nhĩ phải và được giải phóng khi tăng áp lực trong buồng nhĩ. BNP được dự trữ ở tế bào cơ thất và được giải phóng khi tăng áp lực đổ đầy thất. Cả hai peptide này có tác dụng giãn mạch và bài niệu trên thận do đó làm giảm tác dụng giữ muối nước của hệ renin-angiotensin-aldosterone (RAA). Tăng nồng độ của BNP và NT-proBNP (N-terminal segment of its prohormone) cũng hiện diện ở trẻ có tình trạng quá tải thể tích hay quá tải áp lực so với trẻ bình thường. Tuy nhiên, chưa có nhiều bằng chứng cho thấy vai trò của các hóc môn này trong đánh giá suy tim ở trẻ em.

Bệnh sử :

- Bú kém, thở nhanh và nặng hơn khi bú, tăng cân chậm và vã mồ hôi ở trán là dấu hiệu gợi ý suy tim ở nhũ nhi.
- Trẻ lớn có thể than phiền vì hơi thở ngắn, đặc biệt là khi vận động, nhanh mệt, phù mi mắt hoặc phù chi.

Khám thực thể :

1. Các dấu hiệu chứng tỏ đáp ứng bù trừ với tình trạng suy tim :
 - a. Tim nhanh, nhịp gallet, mạch nhẹ và yếu.
 - b. Lớn tim là dấu hiệu luôn luôn gặp, phát hiện lớn tim dựa vào vị trí mỏm tim, dấu Hardzer. Tuy nhiên X quang ngực thì tin cậy hơn khám thực thể để phát hiện lớn tim.
 - c. Các dấu hiệu của tăng hoạt giao cảm (chậm lớn, da lạnh ẩm, vã mồ hôi...)
2. Sung huyết tĩnh mạch phổi :
 - a. Thở nhanh
 - b. Khó thở khi gắng sức (tương đương bú kém ở trẻ nhỏ)
 - c. Khó thở khi nằm
 - d. Khò khè và ran ở phổi
3. Sung huyết tĩnh mạch hệ thống:
 - a. Gan to: thường gặp nhưng không phải đặc hiệu cho suy tim. Gan to có thể thấy được trong những tình trạng có ứ khí ở phổi (hen, viêm tiểu phế quản ...) hay thâm nhiễm ở gan. Tuy nhiên, không có dấu hiệu gan to không loại trừ suy tim, bởi vì gan to có thể không thấy trong suy tim trái giai đoạn sớm.
 - b. Phù mi mắt: thường gặp ở trẻ nhũ nhi
 - c. Tĩnh mạch cổ nổi và phù chi: thường gặp ở trẻ lớn, ít gặp ở nhũ nhi.

Phát hiện sớm triệu chứng suy tim ở trẻ em có thể dễ dàng nếu người khám chú ý tìm các triệu chứng trung thành của suy tim như: nhịp tim nhanh, khó thở, ran ứ đọng ở phổi, gan to.

Cận lâm sàng

X quang ngực: đánh giá chỉ số tim ngực để xác định lớn tim. Không thấy bóng tim to trên X quang loại trừ chẩn đoán suy tim. Ngoại lệ duy nhất là trường hợp bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi có tắc nghẽn, ở những bệnh nhân này nhu mô phổi cho thấy hình ảnh phù phổi hoặc sung huyết tĩnh mạch.

Điện tâm đồ (ECG): giúp xác định nguyên nhân suy tim liên quan đến rối loạn nhịp, nhưng không giúp chẩn đoán suy tim.

Siêu âm tim : giúp xác định lớn các buồng tim và suy giảm chức năng tâm thu thất trái (giảm FS hoặc EF) cũng như suy giảm chức năng tâm trương bằng kỹ thuật Doppler. Đồng thời siêu âm tim giúp chẩn đoán các nguyên nhân suy tim và đánh giá đáp ứng điều trị.

III. Phân biệt suy tim cấp hay suy tim mạn

Đánh giá lâm sàng một trẻ có hội chứng suy tim cần phân biệt suy tim cấp hay suy tim mạn

Suy tim cấp: thường là suy tim tâm thu và giảm đột ngột cung lượng tim, thường dẫn đến tụt huyết áp mà không có phù ngoại biên. Suy tim cấp thường biểu hiện trong 3 bệnh cảnh lâm sàng chính :

Sốc tim: là tình trạng tưới máu mô không đủ thứ phát do rối loạn chức năng cơ tim. Biểu hiện lâm sàng của sốc tim là các dấu hiệu của sốc và bằng chứng của nguyên nhân tim mạch gây sốc.

Phù phổi cấp: hội chứng lâm sàng gây ra bởi tích tụ dịch quá mức ở phổi, biểu hiện bằng các dấu hiệu : khó thở, thở nhanh nông, ho khạc đàm bọt hồng, khò khè, ran ở phổi, đau ngực

Đột tử do tim

Suy tim mạn: thường là suy tim tâm thu hoặc tâm trương nhưng giảm từ từ cung lượng tim chứ không đột ngột như trong suy tim cấp. Nếu bệnh nhân có hội chứng suy

tim mà không có ba bệnh cảnh lâm sàng của suy tim cấp thì là suy tim mạn, không nên phân biệt suy tim cấp và suy tim mạn dựa vào thời gian mà phân biệt bằng bệnh cảnh lâm sàng.

Hiện tại, suy tim mạn ở trẻ em có thể nhiều tiêu chuẩn phân loại, tuy nhiên phân loại theo Ross thường được sử dụng phổ biến, có thể áp dụng cho trẻ lớn, trẻ nhỏ và nhũ nhi.

Độ I: không giới hạn hoạt động hoặc không triệu chứng.

Độ II: khó thở khi gắng sức ở trẻ lớn, không ảnh hưởng đến sự phát triển. Khó thở nhẹ hoặc đổ mồ hôi khi bú ở trẻ nhũ nhi.

Độ III: khó thở nhiều hoặc đổ mồ hôi nhiều khi bú hay khi gắng sức. Kéo dài thời gian bữa ăn kèm chậm phát triển do suy tim.

Độ IV: có các triệu chứng ngay cả khi nghỉ ngơi với thở nhanh, thở co kéo, thở rên hay vã mồ hôi.

IV. Nguyên nhân suy tim

Hội chứng suy tim ở trẻ em có thể do nhiều nguyên nhân khác nhau. Nguyên nhân thường gặp gây suy tim là quá tải thể tích hay áp lực hay cả hai, chủ yếu do bệnh tim bẩm sinh hay mắc phải và bệnh cơ tim. Rối loạn nhịp hay block tim cũng có thể gây suy tim ở bất kỳ lứa tuổi nào.

1. Quá tải thể tích :

- a. Bệnh TBS có shunt T-P quan trọng : thông liên thất, còn ống động mạch, kênh nhĩ thất
- b. Hở van tim: hở van 2 lá và van 3 lá

Trẻ có tứ chứng Fallot (TOF) thường không có biến chứng suy tim sớm trừ khi có shunt chủ phổi lớn (sau khi thực hiện phẫu thuật BT-shunt) hoặc có tuần hoàn bàng hệ chủ phổi hay tuần hoàn bàng hệ phế quản. Thông liên nhĩ (ASD) hiếm khi gây suy tim ở trẻ em, mặc dù có thể gây suy tim ở người lớn.

Các bệnh TBS có shunt T-P lớn như thông liên thất, còn ống động mạch thường không gây suy tim trước 6-8 tuần tuổi. Bởi vì kháng lực mạch máu phổi còn cao làm giảm shunt T-P. Tuy nhiên đối với trẻ sanh non, suy tim có thể xuất hiện sớm hơn (trong một tuần đầu tiên), bởi vì kháng lực mạch máu phổi giảm nhanh hơn so với trẻ đủ tháng.

2. Quá tải áp lực :

- a. Thất trái: hẹp van động mạch chủ nặng, hẹp eo động mạch chủ.
- b. Thất phải: hẹp van động mạch phổi nặng, các bệnh gây tắc tĩnh mạch phổi như bất thường tĩnh mạch phổi về tim, tim 3 buồng nhĩ...

3. Tại cơ tim :

- a. Bệnh cơ tim: bệnh cơ tim giãn nở, bệnh cơ tim phì đại do bẩm sinh hay mắc phải.
- b. Viêm cơ tim
- c. Chấn thương, nhiễm trùng huyết, ngộ độc thuốc hay độc chất.

4. Rối loạn nhịp

- a. Rối loạn nhịp nhanh: giảm thời gian đổ đầy thất do đó làm giảm thể tích nhát bóp, giảm cung lượng tim gặp trong nhịp nhanh thất, nhịp nhanh kịch phát trên thất.
- b. Rối loạn nhịp chậm: giảm tần số tim nên làm giảm nhịp tim như hội chứng suy nút xoang, block nhĩ thất.

V. Các yếu tố thúc đẩy suy tim xuất hiện hoặc nặng hơn

- Nhiễm trùng
- Đợt thấp cấp
- Rối loạn điện giải, chuyển hóa
- Rối loạn nhịp tim
- Thiếu máu

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Nguyễn Thị Thanh Lan : Suy tim ở trẻ em, Bài giảng Nhi khoa chương trình đại học, tập II, Nhà xuất bản Y học 2007.
2. Myung K. Park : Congestive Heart Failure , Pediatric Cardiology for Practitioners 5th
3. Pediatric Advanced Life Support : American Heart Association and American Academy of Pediatrics, 2011