



THÔNG LIÊN NHĨ

BSCK2. Hoàng Quốc Tường – PGS. TS. Vũ Minh Phúc
BM Nhi – Đại học Y Dược TP.HCM



MỤC TIÊU TỔNG QUÁT

1. Hiểu về **phôi thai học** của tật thông liên nhĩ.
2. Trình bày **4 thể giải phẫu** của tật thông liên nhĩ.
3. Vận dụng sinh lý bệnh để giải thích các **triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng** của tật thông liên nhĩ.
4. **Chẩn đoán** tật thông liên nhĩ.
5. Trình bày **nguyên tắc điều trị** tật thông liên nhĩ.
6. Trình bày **diễn tiến và các biến chứng** thường gặp của bệnh thông liên nhĩ.

NỘI DUNG

1. Định nghĩa – Tần suất
2. Nguyên nhân
3. Phôi thai học
4. Bệnh học.
5. Sinh lý bệnh.
6. Chẩn đoán
7. Diễn tiến tự nhiên
8. Điều trị

ĐỊNH NGHĨA

- Thông liên nhĩ (TLN) là một tật tim bẩm sinh có tổn thương vách liên nhĩ, tạo nên thông nối giữa hai tâm nhĩ.
- Một số ít trường hợp khiếm khuyết toàn bộ vách liên nhĩ gọi là nhĩ chung

TẦN SUẤT

- TLN chiếm 8-10% các tật tim bẩm sinh ở trẻ em
- 56-100/100.000 trẻ sinh ra còn sống.
- Tỷ lệ mắc ở nữ:nam đối với TLN lồng thứ phát là 2:1
 - Đối với TLN xoang tĩnh mạch là 1:1
- Nguy cơ mắc bệnh tim bẩm sinh ở con của phụ nữ mắc TLN là 8-10%.

NGUYÊN NHÂN

□Yếu tố di truyền:

Đột biến gen (đột biến phiên mã):

- ✓NKX2,5/CSX, TBX5, GATA4, GATA6, TBX20
- ✓Hội chứng: Holt-Oram, Noonan, Down, Klinefelter, Williams, Kabuki, Goldenhar và Ellis-van Creveld

TLN có thể đi kèm các Hội chứng, chính vì vậy khi khám thì phải khám xem có dị hình hay không? Những đứa trẻ có dị hình thường đi kèm với tim bẩm sinh

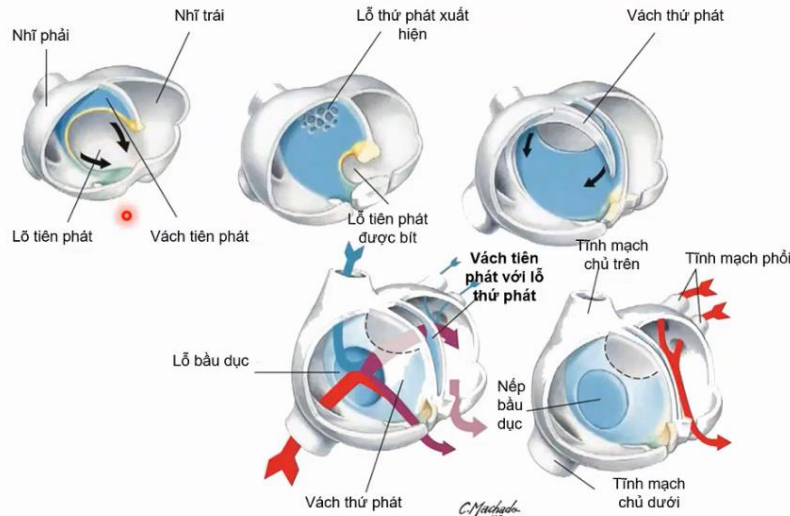
Các hội chứng trong slide trên thường đi kèm thông liên nhĩ

NGUYÊN NHÂN

❑Yếu tố bên ngoài:

- Mẹ lúc mang thai có bệnh tiểu đường, phenylketon niệu, cúm
- Tiếp xúc với retinoids, thuốc kháng viêm không steroid, thuốc chống co giật, thalidomide
- Hút thuốc và rượu

PHÔI THAI HỌC



Sau sinh, sự hòa hợp hai vách này ở vùng lỗ bầu dục làm đóng lỗ thứ phát và lỗ bầu dục. Tuy nhiên, khoảng 25-30% trường hợp hai vách này không hòa hợp hoàn toàn, khi đó, vách tiên phát giống như một lá van của lỗ bầu dục. Van này mở cho phép luồng máu đi qua khi áp lực trong buồng nhĩ phải lớn hơn áp lực trong buồng nhĩ trái. Nhưng sau sinh, tuần hoàn phổi bắt đầu hoạt động, áp lực của nhĩ trái tăng lên và cao hơn nhĩ phải làm cho vách tiên phát bị đẩy sát vào vách thứ phát và lỗ bầu dục bị bít lại [1],[4].

Thông liên nhĩ lỗ thứ phát là kết quả của mô van bị thiếu hoặc tái hấp thu quá mức của vách ngăn, hoặc sự phát triển thiếu hụt của vách ngăn. Khiếm khuyết như vậy dẫn đến một lỗ thứ phát bị mở rộng. Những khiếm khuyết này thường đơn lẻ, hiếm khi xảy ra nhiều lỗ thông [5].

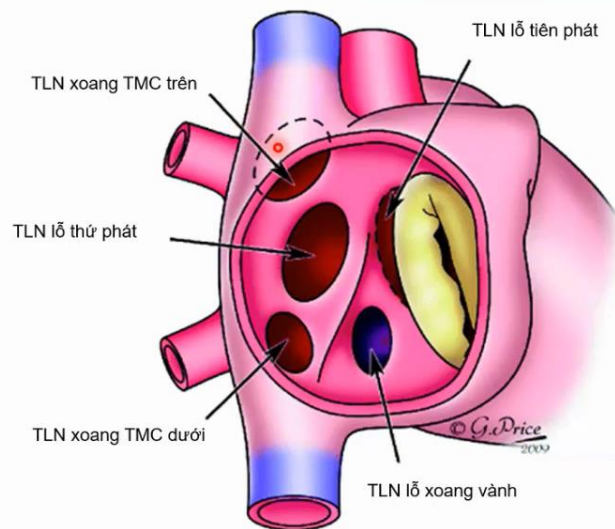
Thông liên nhĩ xoang tĩnh mạch (TM) nằm ngoài bờ của lỗ bầu dục, liên quan đến vị trí nối tĩnh mạch vào tâm nhĩ phải, phía bên phải của xoang tĩnh mạch kết hợp tĩnh mạch chủ trên và tĩnh mạch chủ dưới vào tâm nhĩ phải. Sự ngăn cách không hoàn toàn của xoang tĩnh mạch dẫn đến mất ngăn cách các tĩnh mạch phổi phải với tĩnh mạch chủ trên và dưới khi đổ vào tâm nhĩ phải dẫn đến thông liên nhĩ xoang tĩnh mạch. Một số ý kiến cho rằng trường hợp này nên được gọi là bất thường tĩnh mạch phổi về tim bán phần. Thực tế, các khiếm khuyết này là lỗ đổ vào của tĩnh mạch phổi phải không được che chắn không phải là một khiếm khuyết thực sự trong vách liên nhĩ. Thông liên nhĩ xoang tĩnh mạch liên quan đến tĩnh mạch chủ trên gặp nhiều hơn, do máu từ các tĩnh mạch phổi trên và/hoặc giữa phải được hướng vào tâm nhĩ phải. Thông liên nhĩ xoang tĩnh mạch liên quan đến tĩnh mạch chủ dưới ít gặp hơn.

Thông liên nhĩ xoang vành là do mất thành của xoang vành là vị trí ngăn cách xoang vành với nhĩ trái nên còn gọi là xoang vành không nóc. Lúc này máu từ nhĩ trái vào xoang vành rồi vào nhĩ phải.

Khuyết gối nội mạc là cơ chế chính gây ra thông liên nhĩ lỗ tiên phát và kênh nhĩ thất. Do vậy, thông liên nhĩ lỗ tiên phát thường đi kèm bất thường van hai lá và/hoặc van ba lá [1],[4],[5].

TLT tiên phát thường phải tìm coi có kênh nhĩ thất, có bất thường van 2,3 lá ko; coi bệnh nhân có đi kèm thông liên THẤT phần nhận hay ko?

BỆNH HỌC

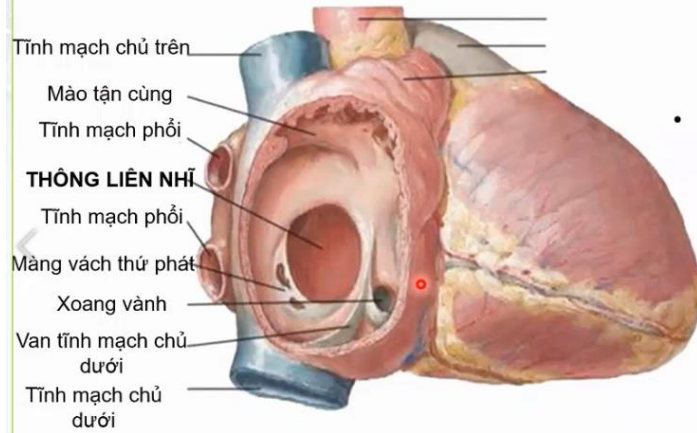


TLN được phân thành 4 loại:

- TLN ổ thứ phát thường gặp nhất chiếm 50-70%,
- TLN ổ tiên phát đơn thuần chiếm 15%
- TLN ổ xoang tĩnh mạch chiếm 10%, thường thấy ở xoang tĩnh mạch chủ trên nhiều hơn xoang tĩnh mạch chủ dưới (rất hiếm)
- TLN ổ xoang vành

Thông liên nhĩ ổ tiên phát: rất gần van 3 lá

BỆNH HỌC



THÔNG LIÊN NHÍ
LỖ THỨ PHÁT

- TLN lỗ thứ phát là kết quả của mô van bị thiếu hoặc tái hấp thu quá mức của vách ngăn, hoặc sự phát triển thiếu hụt của vách ngăn.
- Khiếm khuyết như vậy dẫn đến một lỗ thứ phát bị mở rộng. Những khiếm khuyết này thường là đơn lẻ, hiếm khi xảy ra nhiều lỗ thông

BỆNH HỌC



**THÔNG LIÊN NHĨ
XOANG TĨNH MẠCH**

- TLN xoang tĩnh mạch (TM) nằm ngoài bờ của lỗ bầu dục, liên quan đến các kết nối tĩnh mạch của tâm nhĩ phải.
- Sự ngăn không hoàn toàn của xoang tĩnh mạch dẫn đến sự thiếu hụt ngăn cách các tĩnh mạch phổi phải với tĩnh mạch chủ trên và dưới vào tâm nhĩ phải dẫn đến một TLN xoang tĩnh mạch.

SINH LÝ BỆNH

Mức độ dòng shunt T-P phụ thuộc:

- Kích thước của lỗ thông (giai đoạn sớm)
- Độ đàn hồi của hai tâm thất (giai đoạn sớm)
- Kháng lực mạch máu phổi và mạch máu hệ thống (giai đoạn muộn)

Mức độ TLN sẽ phụ thuộc kích thước luồng thông và lưu lượng qua luồng shunt (2 cái ý dưới là của lưu lượng qua luồng shunt đó).

5. SINH LÝ BỆNH

Sinh lý bệnh của thông liên nhĩ có liên quan đến lưu lượng và hướng của dòng máu chảy qua vách liên nhĩ. Các yếu tố quyết định chính lưu lượng máu qua lỗ thông trong giai đoạn sớm là kích thước của lỗ và độ giãn nở của hai thất trong thời kỳ tâm trương. Trong giai đoạn muộn, yếu tố quyết định chính là kháng lực mạch máu phổi. Vị trí giải phẫu của lỗ thông liên nhĩ không ảnh hưởng đến lưu lượng dòng máu qua lỗ [4],[7],[8].

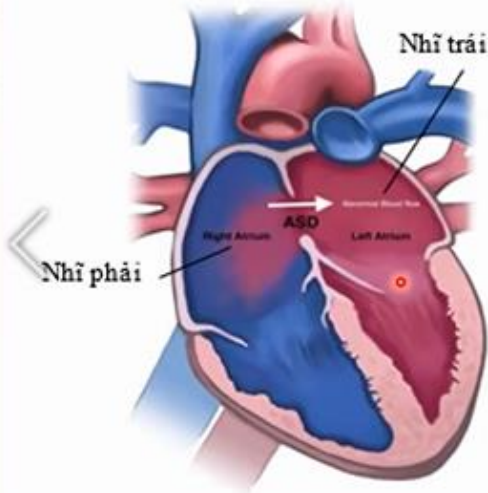
SINH LÝ BỆNH

❑ Kích thước lỗ thông:

- Lỗ càng lớn, lưu lượng càng lớn, ngược lại lỗ càng nhỏ lưu lượng sẽ ít hơn.



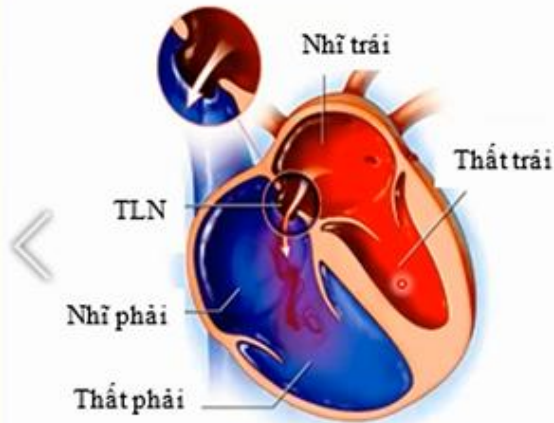
SINH LÝ BỆNH



- ❑ Độ đàn hồi của hai tâm thất:
 - Ngay sau sinh, độ giãn nở của hai thất bằng nhau
 - Kháng lực mạch máu phổi còn cao nên lưu lượng qua lỗ thông sẽ hạn chế
 - Chiều của luồng thông có khuynh hướng là phải-trái

Khi có shunt P-T trong tl nhĩ, trẻ có thể tím. Tuy nhiên là theo thời gian trẻ lớn lên thì kháng lực mạch máu phổi có thể giảm xuống, độ đàn hồi của thất phải lúc này tốt hơn, shunt sẽ là shunt T-P và nó sẽ gây tăng gánh thể tích tâm trương thất phải.

SINH LÝ BỆNH



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

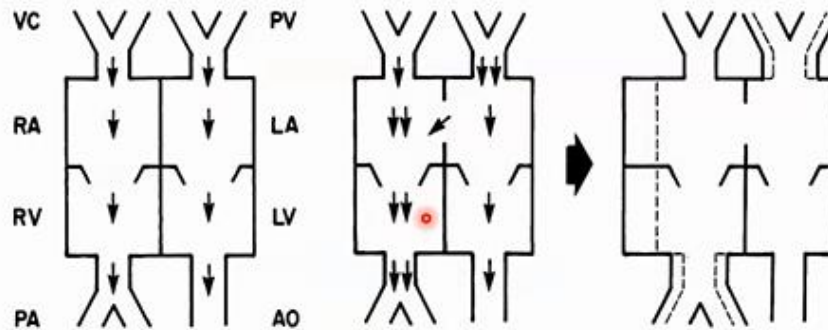
□ Độ đàn hồi của hai tâm thất:

- khi kháng lực mạch máu phổi trở về bình thường → độ giãn nở của thất phải > thất trái
- chiều của luồng thông qua vách liên nhĩ sẽ là **trái-phải**

Thông thường áp lực 2 nhĩ là bằng nhau nên nó ko quyết định chiều shunt (nhiều sinh viên nhầm lẫn nha)

Giai đoạn sớm: phụ thuộc độ giãn nở 2 thất

SINH LÝ BỆNH



Khi shunt trái phải ngày càng nhiều => máu về thất phải nhiều => lên đm phổi nhiều :

- Nhĩ phía lớn
- Thất phải lớn
- Giãn đm phổi

Coi hình này chú ý độ giãn đm phổi, giãn các buồng tim trong hình

SINH LÝ BỆNH

□ Kháng lực mạch máu phổi:

- Xuất hiện rất trẻ trong tật TLN
- Áp lực mạch máu phổi > hệ thống
- Phì đại cơ thất phải, dẫn nở kém
- Làm đảo chiều luồng thông

CHẨN ĐOÁN

❑ Lâm sàng

- ✓ Triệu chứng cơ năng
- ✓ Triệu chứng thực thể

❑ Cận lâm sàng

- ✓ X-quang phổi
- ✓ Điện tâm đồ
- ✓ Siêu âm tim



CHẨN ĐOÁN

□ Lâm sàng

Triệu chứng cơ năng:

- ✓ Hầu hết trẻ có thông liên nhĩ thường không có triệu chứng
- ✓ Mới sinh có tím nhẹ khi khóc
- ✓ Trẻ lớn thường có triệu chứng khó thở khi gắng sức, mệt mỏi
- ✓ Biểu hiện suy tim như đổ mồ hôi nhiều, thở nhanh, nhịp tim nhanh và chậm tăng cân hoặc viêm phổi tái đi tái lại nhiều lần

Biểu hiện suy tim khi thông liên nhĩ lỗ lớn hoặc kéo dài.

CHẨN ĐOÁN

❑ Lâm sàng

Triệu chứng thực thể:

- ✓ Một số hội chứng thường có kèm theo thông liên nhĩ như hội chứng Holt – Oram, hội chứng Patau, hội chứng Edward,...
- ✓ Tăng động vùng cạnh bờ trái xương ức (vùng thất phải).
- ✓ T2 tách đôi rộng cố định
- ✓ Âm thổi tâm thu của hẹp van động mạch phổi cơ năng
- ✓ Rung tâm trương của hẹp van 3 lá tương đối
- ✓ Âm thổi tâm thu do hở van 3 lá cơ năng

T2 tách đôi rộng cố định: thường nghe được của trẻ lớn, do hợp tác hít vào thở ra. Khi hít vào máu về tim phải nhiều, nhưng mà lồng ngực nó căng ra, nên máu về nhĩ trái sẽ giảm đi và khi thở ra ngược lại => lưu lượng máu xuống thất phải cố định vào thì hít vào và thở ra

CHẨN ĐOÁN

❑ Cận lâm sàng

X-quang phổi:

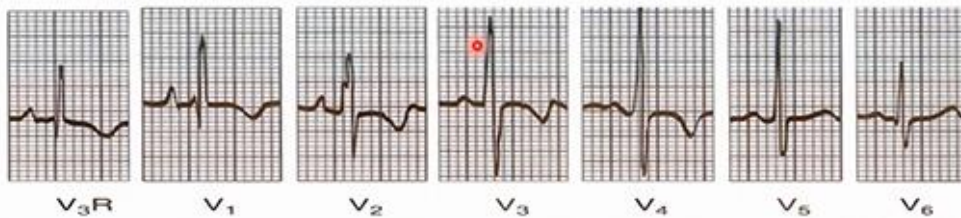
- ✓ Lớn nhĩ phải, lớn thất phải
- ✓ Tăng lưu lượng máu lên phổi chủ động với cung động mạch phổi phồng, rốn phổi đậm, mạch máu ra 1/3 ngoài phế trường
- ✓ Khi đảo lưu thông phải-trái, phổi sáng, tuần hoàn phổi giảm, có hình ảnh cắt cụt.

CHẨN ĐOÁN

□ Cận lâm sàng

Điện tâm đồ: Trục QRS lệch phải từ $+90^\circ$ đến $+180^\circ$. Trục sóng P $< 30^\circ$ trong 50% trường hợp, gặp trong TLN xoang tĩnh mạch.

- ✓ Block nhĩ thất độ I với PR dài gặp trong TLN ổ nguyên phát.
- ✓ Lớn nhĩ phải, P cao nhọn ở DII, DIII và V1, V2.
- ✓ Lớn thất phải (R cao ở V1, S sâu ở V6).
- ✓ Block nhánh phải dạng rSR' ở V1.



Thấy các hình ảnh gợi ý lớn thất phải nhĩ phải.

KO có hình ảnh đảo ngược ở V5 và V6.

CHẨN ĐOÁN

☐ Cận lâm sàng

Siêu âm tim:

- Xác định vị trí, kích thước, chiều của luồng thông qua TLN, lưu lượng qua lỗ thông Qp/Qs
- ✓ Xác định hậu quả của TLN
- ✓ Xác định các tổn thương khác đi kèm

DIỄN TIẾN TỰ NHIÊN

- 80% lỗ TLN có thể tự đóng trước 4 tuổi nếu kích thước lỗ thông $< 8\text{mm}$. Nếu lỗ thông $> 8\text{mm}$ hoặc trẻ lớn hơn 4 tuổi, khả năng tự đóng hiếm khi xảy ra.
- Nếu TLN lớn không được điều trị suy tim và tăng áp động mạch phổi xuất hiện trong khoảng 20 -30 tuổi.
- Loạn nhịp nhĩ như rung nhĩ, cuồng nhĩ xuất hiện ở người lớn, khoảng 13% ở người lớn hơn 40 tuổi.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng không xảy ra ở trẻ có TLN đơn thuần.
- Tai biến mạch máu não do thuyên tắc nghịch qua lỗ TLN hiếm gặp

ĐIỀU TRỊ

THÔNG LIÊN NHĨ

NỘI KHOA

Không hạn chế vận động thể lực

Phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng

Điều trị biến chứng suy tim, tăng áp phổi

CAN THIỆP

Thông tim can thiệp

Phẫu thuật vá lỗ thông

ĐIỀU TRỊ

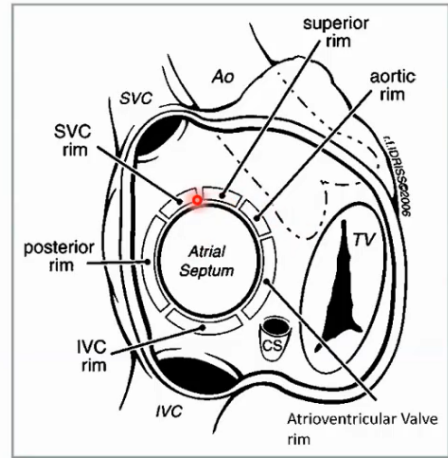
Chỉ định đống TLN

- Theo Kirlin khi có lớn nhĩ, thất phải hoặc $Q_p/Q_s > 1,5$.
- Suy tim, nhiễm trùng phổi tái phát không kiểm soát được bằng điều trị nội khoa
- Tăng áp động mạch phổi.
- Có tiền sử bị huyết tắc nghịch thường với biểu hiện đột quy, cơn thiếu máu não thoáng qua hoặc huyết tắc mạch máu ngoại biên.

Chống chỉ định đống TLN: Tăng áp động mạch phổi nặng, kháng lực mạch máu phổi > 8 đơn vị Wood và không giảm xuống < 7 đơn vị Wood khi dùng thuốc giãn mạch, chiều luồng thông phải-trái.

THÔNG TIM

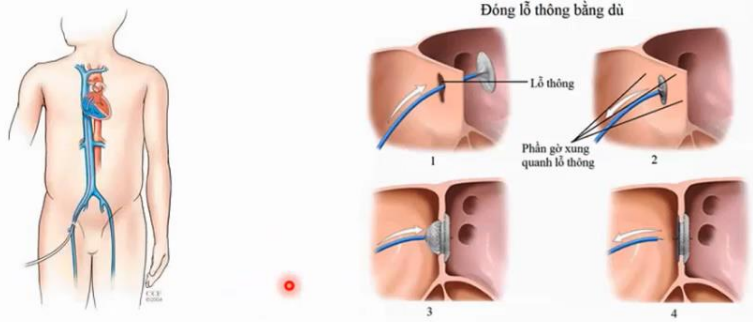
- ✓ Rìa tĩnh mạch chủ trên (SCV rim)
- ✓ Rìa tĩnh mạch chủ dưới (ICV rim)
- ✓ Rìa động mạch chủ (aortic rim)
- ✓ Rìa sau (posterior rim)
- ✓ Rìa van nhĩ thất (atrioventricular valve rim)
- ✓ Rìa trên (superior rim)



Chỉ làm ở lỗ thứ phát

Quan tâm 6 cái rìa như slide

THÔNG TIM



Mô tả đóng đủ thông liên nhĩ lỗ thứ phát

PHẪU THUẬT

- **Chỉ định:** TLN nguyên phát, xoang TM, xoang vành hoặc TLN thứ phát không đóng được bằng dụng cụ.
- **Phương pháp mổ tim hở:** mổ ngực với chạy tuần hoàn ngoài cơ thể. Xẻ nhĩ phải để tiếp cận với TLN. Dùng màng ngoài tim hoặc miếng vá Teflon vá lỗ TLN.
- **Biến chứng sau mổ:** tai biến mạch máu não, 7-20% loạn nhịp nhĩ hoặc nút. Tình trạng có suy nút xoang liên quan đến sửa chữa TLN xoang tĩnh mạch đòi hỏi điều trị bằng thuốc hoặc đặt máy tạo nhịp.

Rìa không ddue để đóng bằng dụng cụ => chuyển qua mổ hở



XIN CẢM ƠN

BSCK1. Hoàng Quốc Tường – PGS. TS. Vũ Minh Phúc
BM Nhi – Đại học Y Dược TP.HCM

