

THÔNG LIÊN TH T

HOÀNG QU C T NG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. nh ngh a

Thông liên th t (TLT) là t t tim do khi m khuy t b m sinh vách liên th t, có s thông th ng gi a 2 tâm th t qua m t hay nhi u l thông n m trên vách liên th t. Là b nh tim b m sinh th ng g p nh t.

2. Phôi thai h c

M m tim hình thành gi a tu n th 3, t trung bì. ng tim nguyên th y hình thành u tu n th 4 g m 5 o n: hành ng m ch, hành tim, tâm th t nguyên th y, tâm nh nguyên th y, xoang t nh m ch (TM). Hành ng m ch phát tri n thành thân ng m ch và nón ng m ch. Thân ng m ch t o ra r và o n g n c a ng m ch ch và ng m ch ph i. Nón ng m ch s t o ra ph n ph u c a 2 tâm th t. Hành tim phát tri n t o ra tâm th t ph i. Tâm th t nguyên th y s phát tri n thành tâm th t trái nguyên th y vì s t o ra ph n l n tâm th t trái v nh vi n, còn hành tim s t o ra tâm th t ph i v nh vi n. Đo n n i hành - th t (rãnh hành - th t) v n gi h p nh lúc u, t o thành các l liên th t. Tâm nh nguyên th y phát tri n sang 2 bên và ôm l y o n g n b ng h n c a tim, t c o n trên c a hành tim và o n thân nón ng m ch. Rãnh n i nh th t v n h p nh lúc ban u s t o ng nh th t làm thông o n bên trái c a tâm nh nguyên th y v i tâm th t nguyên th y.

Trong quá trình phát tri n ti p theo c a ng tim nguyên th y tr thành tim v nh vi n, có 3 hi n t ng chính r t quan tr ng x y ra ng th i: s dài ra và g p khúc c a ng tim nguyên th y, s bành tr ng không u c a các o n ng tim ngu yê n th y và s t o ra các vách ng n c a tim. Các vách ng n chính c a tim c hình thành kho ng t ngày th 27 n ngày th 37 c a quá trình phát tri n. Tâm th t ph i (hành tim) và tâm th t trái (tâm th t nguyên th y) c ng n cách b i m t vách g i là vách liên th t nguyên th y, xu t hi n o n uôi và ranh gi i gi a hành tim và tâm th t nguyên th y. Vách liên th t nguyên th y t o ra o n c c a vách liên th t v nh vi n. S phát tri n nhanh c a vách liên th t nguyên

thực làm hình lập phương thông qua các tâm thất và tâm thất ở rìa mặt trước liên thất. Loại này mau chóng biến đổi do sự phát triển của vách ngăn thân - nón động mạch và vách ngăn ngang thất trước phía trước do và sát nhập với thất trước của vách liên thất nguyên thực ở rìa ngoài màng của vách liên thất trước vị trí.

Các bất thường tìm khác có thể kết hợp trong quá trình hình thành ba thành phần trên không thành công. Vách thân - nón động mạch không kết hợp với thất trước của vách liên thất nguyên thực (crest) TLT phần màng. Vách thân - nón động mạch bất thường động mạch phải gây ra bệnh tật như Fallot. Vách thân - nón động mạch không phát triển gây ra bệnh thân chung động mạch. Vách liên thất không kết hợp với van nhĩ thất gây ra bệnh kênh nhĩ thất. Ngoài ra nhiều tác giả như nhà nghiên cứu TLT có liên quan đến gen TBX5, GATA4 và đột biến NST như nhiễm sắc thể 21 gặp như trisomy 18, trisomy 13, hội chứng Di George.

3. Hình thái học

Loại	%	V TRÍ/ C U TRÚC LÂN C N
Quanh màng	70-80%	Gần van 3 lá ngắn dần trước mặt sau
Còn	5 -10%	Bao quanh là còn, có nhú lên, xa ngắn dần trước
Phần dưới M	5-15%	Bao quanh là van tĩnh mạch, xa ngắn dần trước
Phần nhô	< 5%	Nằm phía sau, gần ngắn dần trước

4. Sinh lý bệnh

Sinh lý bệnh trong TLT do lưu lượng shunt và chi lưu lượng shunt quyết định. Hai yếu tố chính quyết định lớn và chi lưu lượng shunt là kích thước lỗ thông và kháng lực mạch máu phải trong mối quan hệ 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 phải. Nếu kích thước lỗ thông càng lớn và kháng lực mạch máu phải 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 shunt.

Máu tĩnh mạch qua LTL đến thất phải ngay trong suốt chu kỳ tim, nên ở đây trong thất phải tâm thu do chênh áp giữa hai buồng thất. Máu tĩnh mạch trái qua thông cùng với máu trong thất phải để tăng lên MP, nên với lượng máu qua phổi lớn hơn lượng máu ra ngoại biên, máu lên phổi nhiều hơn về trái và rồi xuống thất trái nhiều, làm tăng gánh thất trái nên lượng máu qua MCH ra ngoại biên thấp hơn bình thường do chia máu qua thông. Như vậy, LTL sẽ ảnh hưởng 3 hướng: tăng lượng máu lên phổi, tăng gánh tâm thất trái và giảm lượng máu ra ngoại biên.

TLT hiện chỉ: lưu thông xảy ra tích, ít phụ thuộc kháng lực mạch máu phổi, dẫn đến MP, nhĩ và thất trái. LTL hiện chỉ mức trung bình: lớn hơn trái, thất trái, MP và tâm thất phải. LTL không hiện chỉ ngoài vì có liên hệ, thất trái, dẫn MP và TMP thì do lưu shunt lớn nên làm tăng gánh áp suất thất phải dẫn đến thất phải.

Tăng lượng máu lên phổi kéo dài làm biến đổi cấu trúc mạch máu phổi qua 6 giai đoạn, dẫn đến tăng kháng lực mạch máu phổi → hiện chỉ lượng máu lên phổi → giảm lượng máu về tim trái. Lúc này nhĩ, thất (T) sẽ nhỏ lại. Trong giai đoạn này, chỉ có lưu thông không còn phụ thuộc vào chênh áp 2 buồng thất mà chuyển vào tăng kháng lực mạch máu phổi so với bình thường.

5. Lâm sàng

Triệu chứng lâm sàng

Triệu chứng lâm sàng tùy thuộc vào kích thước thông, kháng lực mạch máu phổi, mức nhĩ trên thất và tim.

TLT lớn như hở không có triệu chứng gì, vẫn phát triển bình thường. LTL trung bình và lớn triệu chứng thường xuất hiện 2 - 4 tuần sau sinh, bất thường, bú, và chậm phát triển cân nặng và chiều cao. Nhiễm trùng hô hấp dễ dàng hơn. Ngoài ra có thể có triệu chứng cơn suy tim như mệt mỏi, ngủ kém, tím tái, phù, khó thở, vã mồ hôi đặc biệt khi gắng sức. Xuất hiện tím trung gian khi shunt.

Tri u ch ng th c th

Âm thanh tâm thu là triu chứng đặc trưng nhất của TLT, nghe thấy ở tất cả bệnh nhân triu chứng hở van động mạch chủ, kháng lực mạch máu phổi tăng nguy hiểm. TLT nhẹ nghe ATTT 3/6 - 4/6 động phẩy liên sườn 4 trái xuy giảm, có thể có rung miu tâm thu. Riêng ở vị trí TLT phẩy cù bèo, ATTT sùnh dừn và có thể bị nừm từ cù i kừ tâm thu do giừm kích thừc lừ thông. Lừ trung bình và lừn nghe cừ AT toàn tâm thu 3/6 - 4/6 động tràn, lan hình nan hoa.

Du hi u t ng tu n hoàn ph i: tr th nhanh, co lõm ng c, hay b nhi m trùng ph i. Khám có ATTT v trí l van MP do h p t ng i, T2 tách ôi. Khi có t ng áp ph i T2 anh và m nh.

Khám th y d u hi u c a t ng gánh th tích th t trái: m m tim l ch xu ng d i và ra ngoài ng trung òn, di n p m m tim r ng. N u $Qp/Qs > 2$ có th nghe ti ng T3 và rung tâm tr ng m m do h p 2 lá t ng i. Khi tim trái dẫn to có th nghe th y ATTT m m do dẫn vòng van 2 lá gây h van. L ng ng c bên trái g lên khi tình tr ng t ng gánh th tích kéo dài trên 6 tháng.

Du hi u c a gi m cung l ng tim nh t ng nh p tim, m ch n y m nh, hay m hôi, tay chân mát do kích thích h giao c m, phù, gan to.

Ngoài ra còn khám th y các tri u ch ng do bi n ch ng nh suy tim, t ng áp ph i, o shunt, sa van M ch , viêm ph i hay viêm n i tâm m c nhi m trùng.

6. C n lâm sàng

Xquang ph i

TLT 1 nh hình nh XQ g n nh bình th ng. TLT 1 v a có hình nh bóng tim l n d ng l n th t trái, cung MP ph ng. D u hi u t ng tu n hoàn ph i ch ng nhi u m c khác nhau tùy l u l ng shunt. Th nh tho ng có hình nh c a l n nh trái.

TLT 1 l n n u kháng l c m ch máu ph i t ng nh bóng tim to c 2 th t, m m tim h i d ch ra sau. Cung MP ph ng, t ng tu n hoàn ph i ch ng. N u t ng kháng l c m ch máu ph i n ng bóng tim bình th ng, m m tim h i ch ch lên qua trái và ra sau do dày th t ph i. Cung MP ph ng, r n ph i m nh ng 1/3 ngoài ph tr ng sáng (hình nh c t c t).

i n tâm

- TLT 1 nh : ECG bình th ng ho c có d ng rsr' V1, V4R
- TLT 1 trung bình (h n ch): th ng có d u dày nh trái, th t trái theo ki u t ng gánh tâm tr ng.
- TLT to (không h n ch): hình nh 1 n 2 th t
- TLT o shunt: hình nh dày th t ph i

Siêu âm tim

Là ph ng ti n ch n oán chính xác nh t, quy t nh h ng i u tr , và theo dõi các bi n ch ng c ng nh h u ph u.

7. Di n ti n t nhiên

Tùy thu c vào v trí, kích th c TLT và tình tr ng c a tr . TLT bu ng nh n và thoát máu không t óng c. TLT ph n quanh màng và c bè có th nh d n và t bút. T l t bút TLT 25%. Th ng bút 90% tr c 8 tu i, 60% tr c 3 tu i, 25% tr c 1 tu i. C ch t bút do t ng sinh mô s i, phì i l p c xung quanh, ôi khi nh lá vách van 3 lá ho c van M ch vì th có th gây ra h van 3 lá ho c h van M ch .

8. i u tr

N i khoa

Th ng i u tr tình tr ng suy tim, các bi n ch ng nh viêm ph i, t ng áp ph i. Cho kháng sinh d phòng viêm n i tâm m c nhi m trùng khi làm các th thu t gây ch y máu.

Tr có suy tim i u tr l i ti u, captopril và digoxin tùy theo m c suy tim.

Ngo i khoa

óng TLT b ng thông tim

Ch nh : TLT ph n c bè ho c ph n màng và (1) có tri u ch ng ho c có lu ng thông trái -ph i áng k có b ng ch ng l n th t trái ho c nh trái, (2) TLT nh nh ng không còn kh n ng t óng, (3) TLT nh nh ng có ti n c n viêm n i tâm m c nhi m trùng, (4) TLT t n l u sau ph u thu t tim.

Chẩn đoán:

- TLT có bờ có rìa M ch < 4mm hoặc TLT phần màng có rìa M ch < 2mm (trong hình có phình vách màng kèm theo).
- Kháng lực máu phổi > 8 đơn vị Wood
- Sa van M ch mức trung bình đến nặng.
- Có tất cả tim khác kèm theo các phụ thu t, bệnh lý toàn thân khác như nhiễm trùng huyết hay nhiễm trùng nội tạng, rối loạn đông máu.
- Chẩn đoán dùng thuốc chống ngưng tụ tiểu cầu
- Tr < 5kg

Phụ thu t

Phụ thu t tìm thấy bằng cách thăm vòng quanh MP ít có dấu hiệu chẩn đoán trong trường hợp tình trạng bệnh nhân quá nặng và bệnh TLT nghi ngờ.

Phụ thu t trí tim bẩm sinh tìm thấy vị trí bất thường hoàn toàn ngoài cơ thể. Chẩn đoán trong trường hợp suy tim không thể kháng cự được ở trẻ sơ sinh, viêm phổi nặng khó điều trị hoặc tái đi tái lại, nhồi máu não nghiêm trọng nên phát triển thất bại, TLT kèm sa van M ch gây hở van M ch trung bình, tăng áp phổi do tăng kháng lực phổi, Qp/Qs > 2. Trong trường hợp TLT không có bệnh ngưng tụ tiểu cầu từ 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. 6th ed. ELSEVIER. Saunders. 2012. 283- 315.