

# THÔNG LIÊN NH

HOÀNG QU C T NG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

## 1. nh ngh a

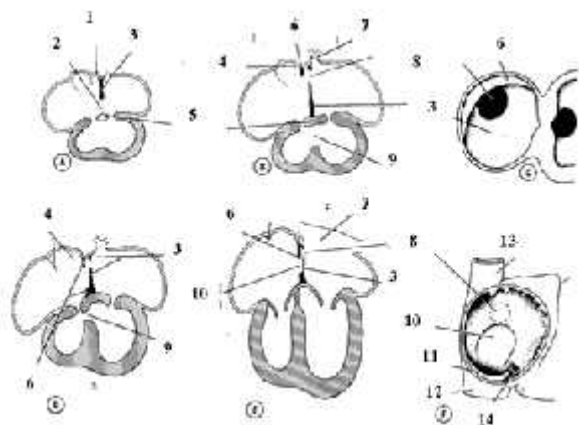
Thông liên nh (TLN) là m t b nh tim b m sinh do t n th ng trên vách liên nh , t o nên l thông gi a hai tâm nh . Thông liên nh n thu n chỉ m kho ng 5 – 10 % b nh tim b m sinh, th ng g p n nhi u h n nam (nam : n = ½ ).

## 2. Phôi thai h c

S ng n tâm nh nguyên th y thành 2 tâm nh ph i và trái c ti n hành b ng cách t o ra l n l t 2 vách ng n: vách ng n nguyên phát và vách ng n th phát. Tuy nhiên, trong su t i s ng phôi thai, 2 vách ng n y không ng n cách hoàn toàn tâm nh mà còn l i m t con ng cho phép máu l u thông gi a 2 tâm nh t o i u ki n c b n cho s tu n hoàn máu phôi thai.

Vách nguyên phát: xu t hi n vào kho ng cu i tu n th 4, phát tri n t nóc c a khoang tâm nh v phía vách ng n ng nh th t chia bu ng nh thành nh ph i và nh trái và m t l liên nh g i là l nguyên phát, n m gi a vách nguyên phát ang phát tri n và vách ng n ng nh th t. Sau ó l nguyên phát c óng kín do s phát tri n c a vách ng n ng nh th t, vì th th ông liên nh l nguyên phát th ng i kèm v i b t th ng ng thông nh th t. Tuy nhiên, tr c khi l nguyên phát c b t kín, o n trên c a vách nguyên phát b tiêu h y t o ra m t l thông liên nh th 2 g i là l th phát.

Vách th phát: c ng phát tri n t nóc c a khoang tâm nh xu ng và n m bên ph i vách nguyên phát. Vách th phát không bao gi tr thành m t vách ng n hoàn toàn, nó có m t b t do (b d i). Cu i cùng, b d i t do c a vách th phát ph l th phát làm cho l thông gi a 2 bu ng nh tr thành m t khe chéo t d i lên trên và t ph i sang trái, khe ó c g i là l b u d c, làm máu l u thông t tâm nh ph i sang tâm nh 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 phía trái. 1. khoang gian vách; 2. lá nguyên phát; 3. vách nguyên phát; 4. van tĩnh mạch; 5. vách trung gian; 6. vách thất phát; 7. tĩnh mạch phổi; 8. lá thất phát; 9. lá liên thất; 10. lá buồng; 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 vùng lá buồng làm ống thất phát và lá buồng. Tuy nhiên khoảng 20- 30% 2 vách này không hòa hợp hoàn toàn, khi đó vách nguyên phát giữ nguyên mặt lá van của lá buồng. Van này mở cho phép lưu thông máu qua khi áp lực trong buồng nhĩ phải lớn hơn áp lực trong buồng nhĩ trái. Nhưng sau sinh tồn hoàn phần bị thiếu hụt, áp lực của nhĩ trái tăng lên và cao hơn nhĩ phải làm cho vách nguyên phát bị hút vào vách thất phát và lá buồng bị bít lại.

Phát triển bất thường của vách liên nhĩ do vách nguyên phát bị tiêu hủy quá mức dẫn đến vách thất phát không bít kín cửa thất phát, tạo hình thành thông liên nhĩ thất phát. Hoặc vách thất phát phát triển không hoàn chỉnh phát triển vị trí bất thường không bít kín cửa thất phát dẫn đến hình thành thông liên nhĩ thất phát.

TLN xoang tĩnh mạch (TM) nằm ngoài buồng của lá buồng. Tình trạng này có thể xem là do sự bám bất thường của TM phải phải vào TM chủ trên hoặc TM chủ dưới.

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

Khuyết tật bẩm sinh là TLN lá nguyên phát và kênh nhĩ thất

### **3. Hình thái học**

4 loại TLN thường gặp bao gồm TLN lồi, phát thường gặp nhất chiếm 50% - 70%, TLN lõm nguyên phát thường thu hẹp chiếm 15%, TLN lõm xoang thường chiếm 10%. thường thấy xoang thường chiếm trên, xoang thường chiếm dưới hiếm và TLN lõm xoang vành.

### **4. Sinh lý bệnh**

Sinh lý bệnh phụ thuộc vào lưu lượng thông qua 2 nhánh, thời gian kéo dài của bệnh, sức cản hàng mạch máu mà ít phụ thuộc vào kích thước lỗ thông. Lưu lượng thông phụ thuộc vào dẫn lưu của hai thất trong thất trái tâm trương, tăng quan kháng lực gây ảnh hưởng và hình thái.

Máu thất trái máu phải vào nhĩ trái qua lỗ thông sang nhĩ phải rồi xuống thất phải chảy vào trong thất trái tâm trương làm tăng gánh tâm trương thất phải. Máu thất phải tăng sẽ làm tăng lưu lượng máu lên phổi lâu dần gây tăng áp hàng mạch phải, áp lực buồng tim phải tăng lên bệnh học cao hơn áp lực buồng tim trái, lúc này dòng shunt thường sẽ giảm xuống dần dần và có thể dần đến shunt hai chiều hay vô shunt.

### **5. Lâm sàng**

#### ***Triệu chứng chung***

Huật động có thông liên nhĩ thường không có triệu chứng. Lúc mới sinh, trẻ có thể có tím nh khi khóc. Trẻ có thể có biểu hiện suy tim nhĩ phải hồi nhiu, thở nhanh, nhịp tim nhanh và chậm tăng cân nuôi thông lớn hoặc bệnh diễn tiến kéo dài. Triệu chứng thường ít khi nào xuất hiện sớm.

#### ***Triệu chứng thể***

- Âm thổi tâm thu của hở van hàng mạch phải nặng do tăng lưu lượng máu qua van MP nghe rõ vùng van hàng mạch phải phía trên bên trái ngực.
- Âm thổi giữa tâm trương của hở van 3 lá nặng, nghe rõ vùng van 3 lá phía bên phải trái ngực.
- T2 tách rời rõ rệt. Do thất phải giãn ra, kéo dài thời gian khấc thất và thời gian co bóp tâm thất dần nóng van hàng mạch phải chậm nên T2 tách rời rõ. Khi hít vào,

máu t TM h th ng v nh ph i nhi u h n. Tuy nhiên, khi hít vào, ph i n ra, chèn vào t nh m ch ph i làm cho máu v nh trái gi m d n n gi m l ng máu qua TLN. Ng c l i khi th ra, máu TM h th ng v ít nh ng máu t TM ph i v nhi u, do ó l u l ng máu xu ng th t ph i không i trong hai thì hô h p làm cho T2 tách ôi c nh. T2 anh khi có t ng áp ph i kèm theo.

Hì m khi có t ng áp ph i hay suy tim n ng b nh nhân d i 20 tu i dù có shunt trái – ph i l n. B i vì ng m ch ph i có th ch u c vi c t ng l u l ng máu trong th i gian dài, ng th i không có s truy n tr c ti p áp l c a m ch máu h th ng lên ng m ch ph i trong TLN, nên áp su t ng m ch ph i c duy trì m c bình th ng.

## **6. C n lâm sàng**

### ***X- Quang***

Trên phim X quang ta nhìn th y c hình nh l n nh ph i, l n th t ph i và hình nh t ng l u l ng máu lên ph i v i cung ng m ch ph i ph ng, r n ph i m, m ch máu ra 1/3 ngoài ph tr ng.

### ***i n tâm***

Tr c l ch ph i v i góc t  $90^0 - 180^0$ . Dẫn nh ph i, dẫn th t ph i theo ki u t ng gánh tâm tr ng ho c có block nhánh ph i.

### ***Siêu âm tim***

Phát hi n l thông, kích th c l thông và dòng shunt. Có th th y th t ph i phì i và ng m ch ph i dẫn. ánh giá áp l c MP. i v i tr l n và thanh niên, c bi t nh ng ng i th a cân, dùng u dò th c qu n quan sát rõ h n.

## **7. Di n ti n t nhiên**

20 -30% l thông liên nh có th t óng. Hì m khi óng sau 1 tu i và l nh th ng d óng h n.

0.1 % TLN l n t vong trong n m u. 5 -15% t vong tu i 30 do t ng áp ph i và Eisenmenger. 1% TLN l n có suy tim trong n m u.

Các biến chứng có thể xảy ra: nhiễm trùng hô hấp do tái tưới máu, suy tim, chèn ép phát triển, rò shunt, rối loạn nhịp do dẫn lưu, huyết khối tĩnh mạch.

## **8. Điều trị**

### ***Nội khoa***

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

Không cần thiết phải giảm huyết áp ngay khi có suy tim hay tăng áp phổi.

### ***Thông tim***

Chỉ định ống TLN bằng đường c: TLN thất phải, TLN có triệu chứng lâm sàng,  $Q_p/Q_s > 1.5$ , dẫn thất phải không có triệu chứng và cần ít nhất một trong các cho thất (Theo Robert J. Sommer, MD và Robert J. Sommer, MD *chỉ định Tim mạch New York*)

Chỉ định chỉ định

- TLN kèm bất thường TMP và tim
- TLN thất xoang TM, TLN lần đầu tiên phát
- TLN có rìa < 5mm (riêng rìa van M chủ không cần rìa) hoặc có thất tim khác kèm theo cần phẫu thuật.
- Kháng lực mạch máu phổi > 8 đơn vị Wood
- Nhiễm trùng huyết hay nặng nhiễm trùng nặng
- Chỉ định chỉ định dùng thuốc ức chế ngưng tụ tiểu cầu

### ***Phẫu thuật***

Chỉ định ống TLN theo Kirilov khi có lần thất phải hoặc  $Q_p/Q_s > 1.5$ . Theo Douglas M. B (Pediatric Cardiac Surgery) khi TLN có suy tim, nhiễm trùng thất phải phát, lần thất phải, lần nhồi máu, tăng áp nặng mạch máu,  $Q_p/Q_s > 1.5$ , trường hợp có triệu chứng mà không đáp ứng với điều trị nội. Theo Cardiac Surgery of the Neonate and Infant ống TLN trường hợp khi TLN có

tri u ch ng (ch nh c ch p nh n rõ ràng) ho c TLN không tri u ch ng nh ng có l n th t ph i ho c  $Qp/Qs > 1.5$  (ch a c ch p nh n rõ ràng).

Ch ng ch nh theo Kirlin (Cardiac Surgery) khi kháng l c m ch máu ph i 8-12 n v Wood và không gi m xu ng < 7 n v Wood khi dùng thu c dẫn m ch.

Th i i m óng TLN theo Kirlin (Cardiac Surgery) lý t ng là 1-2 tu i và tr nh không ph i ch ng ch nh. Theo L. B Beerman (Pediatric Cardiology) là 4-6 tu i vì ít có nguy c khi ch y tu n hoàn ngoài c th và thu n l i v m t tâm lý. Theo Cardiac Surgery of the Neonate and Infant v i TLN không tri u ch ng 4-5 tu i, TLN có tri u ch ng b t k tu i nào. Theo J. Stark (Surgery for Congenital Heart Defects) t t nh t là 3-4 tu i.

K thu t m tìm h : m ng c v i ch y tu n hoàn ngoài c th . X nh ph i ti p c n v i TLN. Dùng m i ng vá ho c khâu tr c ti p l TLN. T l thành công 99%.

## **TÀI LI U THAM KH O**

- 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.

