

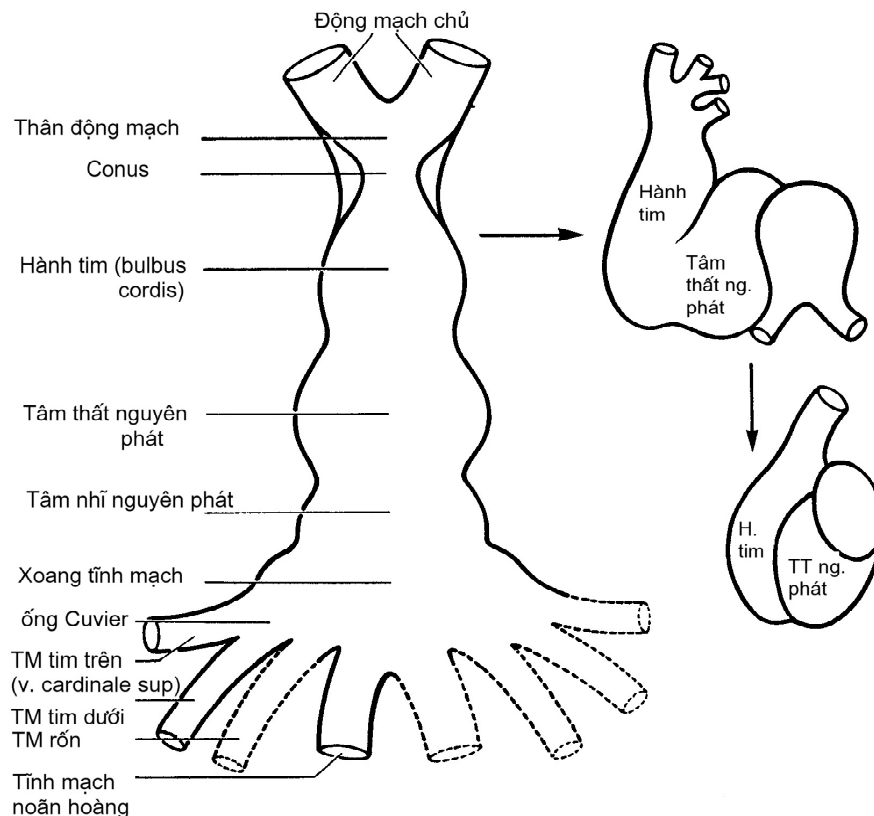
THÔNG LIÊN THẤT

TS. Tạ Mạnh Cường

TS. Sin Skomoth

Được Roger mô tả lần đầu tiên vào năm 1879, thông liên thất là một bệnh tim bẩm sinh thường gặp nhất (chiếm 20 - 30 % các bệnh tim bẩm sinh). Tần suất bệnh có thể lên tới 50% nếu tính cả các trường hợp thông liên thất nằm trong bệnh cảnh của các bệnh tim bẩm sinh phức tạp khác.

Bào thai học



Hình 1 - Sơ đồ phát triển của ống tim

Ba chỗ phình của ống tim tiên phát (tâm nhĩ tiên phát, tâm thất tiên phát và hành động mạch) tách biệt nhau bởi ống nhĩ thất và eo Haller chịu sự xoắn (torsion) và đóng (cloisonnement): đoạn đầu xuất phát từ phần sau dưới

của tâm thất tiên phát, đó là vách cơ dưới (septum inferius musculaire) tách biệt hai tâm thất từ tuần thứ 5 của thai kỳ.

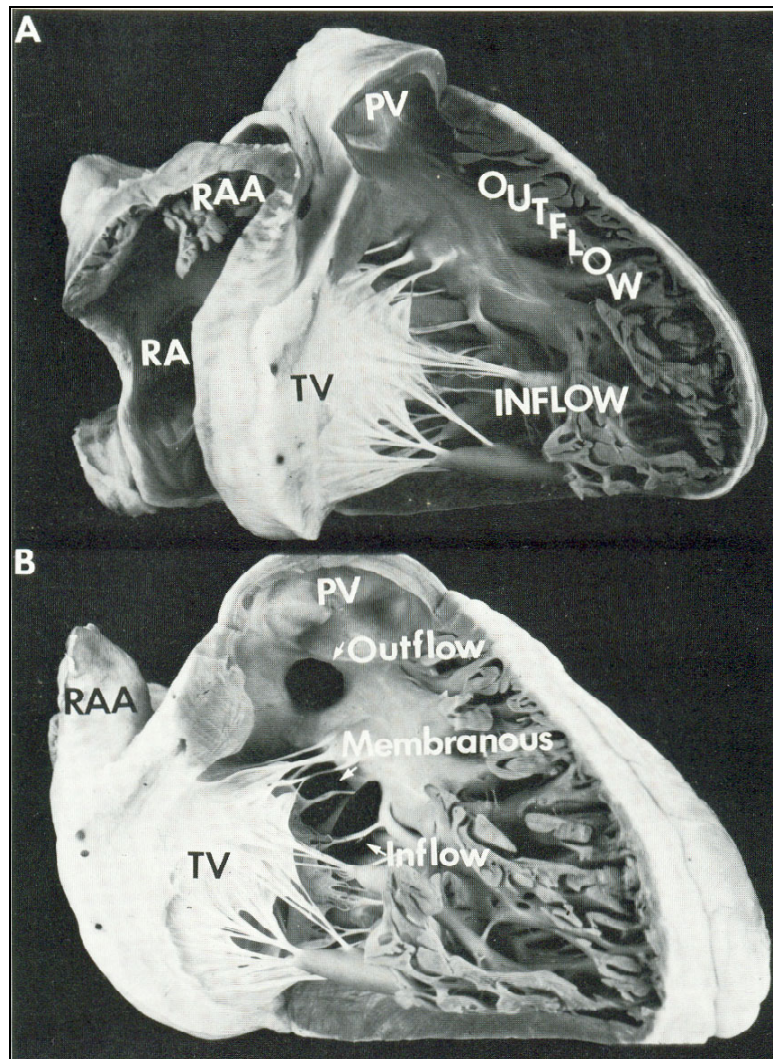
Vách cơ dưới phát triển dọc theo thành trước và sau của tâm thất. Nó phát triển và tiếp nối vào vách màng trung gian (septum intermedium membraneux) mà vách màng trung gian này làm nhiệm vụ đóng ống nhĩ thất vào tuần thứ 7 của thai kỳ. Nhưng có sự tồn tại một lỗ thông lớn ở phần sau trên của vách dưới: đó chính là lỗ Panizza. Lỗ này sẽ tự bịt lại bởi sự nối giữa vách dưới và vách hành (septum bulbi). Vách hành đóng hành động mạch và tiếp tục phát triển xuống dưới ngăn tách biệt động mạch phổi và động mạch chủ. Sau khi hành động mạch xoắn theo chiều kim đồng hồ, điểm nối này có thể tháo xoắn ngược chiều kim đồng hồ, phần dưới của hành động mạch lún và thấp xuống tiếp nối vào tâm thất bằng cách tạo ra các buồng tổng máu của động mạch chủ và động mạch phổi. Vách dưới và vách hành tiến lại gần nhau và gặp nhau vào tuần thứ 8 thông qua một vách màng tổ chức mỏng: phần màng này là vị trí có tỷ lệ thông liên thất cao hơn cả [1].

Giải phẫu bệnh học

Phân loại kiểu lỗ thông liên thất về mặt giải phẫu liên quan đến những yếu tố: hình dạng lỗ thông (lỗ thông hình ô van, hình tròn hay hình bán nguyệt), kích thước lỗ thông (3 mm - 3 cm, trung bình 1 cm) và nhất là vị trí của lỗ thông.

Vị trí của lỗ thông liên thất gặp nhiều nhất (80% các trường hợp) là phần màng (vị trí dễ tổn thương của Peacock) và có lẽ liên quan đến những phức tạp về bào thai học. Lỗ thông nhô ra bởi vòng van động mạch chủ mà là van trước phải có thể bị kéo xuống dưới do phản ứng co của các sợi xơ. Bờ dưới lỗ thông được hình thành từ trần của vách cơ mà đây chính là đường đi của bó His. Bên phải, lỗ thông mở về phía buồng tổng máu thất phải ngay phía dưới mỏm Wolff.

Những vị trí lỗ thông liên thất hiếm hơn là:



Hình 2 - Giải phẫu của vách liên thất

Hình ảnh giải phẫu của vách liên thất sau khi đã cắt bỏ thành tự do của thất phải. **A.** Hai thành phần chính của vách liên thất là vách liên thất buồng nhận máu (inflow septum) và vách liên thất buồng tổng máu (outflow septum). **B.** Ba vị trí mũi tên chỉ trên vách liên thất là các vị trí điển hình của lỗ thông liên thất ở phần màng (membranous), vách liên thất buồng nhận và vách liên thất buồng tổng máu. Hình chụp từ [2].

- Cao và ở phía trước, mở ra phía bên phải ở phễu động mạch phổi phía trên mỏm Wolff, phía dưới van sigma động mạch phổi;
- Cao và ở phía sau, đối diện với vòng van ba lá, lỗ thông tạo ra khi trong quá trình phát triển, vách dưới không liền vào vách giữa.
- Thấp, ngay giữa vách liên thất phần cơ, thường có dạng nhiều lỗ nhỏ, khó quan sát giữa các cột cơ của vách.

Sau cùng, thất trái có thể thông thương trực tiếp với nhĩ phải. Dạng này thường không chỉ là thông liên thất đơn thuần nữa mà kết hợp với những dị tật khác về lá vách van ba lá.

Sinh lý bệnh học

Thông liên thất tạo ra một luồng thông trái phải vì áp lực trong buồng thất trái lớn hơn nhiều so với áp lực trong buồng thất phải. Nhưng độ lớn của luồng thông lại rất thay đổi và phụ thuộc vào đặc điểm giải phẫu lỗ thông cũng như tình trạng sức cản của tiểu động mạch phổi.

Đặc điểm giải phẫu của thông liên thất

Kích thước của lỗ thông quyết định sự chênh áp giữa hai buồng thất và như vậy sẽ quyết định thể tích của luồng thông trong điều kiện sức cản mạch phổi bình thường (thấp hơn 7 lần sức cản hệ thống). Theo tác giả Wood, kích thước lỗ thông liên thất lớn nhất mà có thể không gây tăng sức cản mạch phổi và không làm tăng áp động mạch phổi là 1 cm^2 . Đối với trẻ em, kích thước lỗ thông liên thất nên được đánh giá bằng cách so sánh với kích thước lỗ van động mạch chủ hoặc so với diện tích bề mặt cơ thể: khi kích thước lỗ thông lớn hơn một nửa kích thước lỗ van động mạch chủ (theo Selzer) hoặc vượt quá $1,2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ diện tích bề mặt cơ thể (Savard) thì giữa hai tâm thất không có sự chênh lệch về áp lực nữa và thể tích luồng thông là rất lớn nếu sức cản mạch phổi thấp, kéo theo tăng áp động mạch phổi gọi là “tăng cung lượng” (tăng động - hyperkinetique). Kích thước lỗ thông liên thất có thể thay đổi trong quá trình tiến triển: hoặc nhỏ đi tương đối so với diện tích lỗ van động mạch chủ, nghĩa là kích thước lỗ thông liên thất không thay đổi nhưng diện tích lỗ van động mạch chủ tăng lên cùng với tuổi, điều này khiến cho tỷ lệ lỗ thông liên thất/lỗ van động mạch chủ nhỏ đi, luồng thông giảm đi khi trẻ được khoảng 2 tuổi); hoặc không thay đổi và phải đóng lỗ thông liên thất.

Vị trí của lỗ thông ít tác động hơn so với kích thước lỗ thông. Tuy nhiên đối với những trường hợp thông liên thất thấp, giữa vách liên thất thì kích thước và thể tích luồng thông giảm xuống trong thì tâm thu của tim.

Sức cản tiểu động mạch phổi

Sức cản tiểu động mạch phổi tăng làm hạn chế cung lượng luồng thông. Trong nhiều yếu tố khác nhau, cần chú ý 2 yếu tố:

- Tăng áp sau mao mạch (hypertension post-capilaire) gây ra do một lượng máu lớn đổ vào nhĩ trái nhưng van hai lá vẫn đóng và do tắc nghẽn chức năng van hai lá khi đã mở. Loại tăng áp này hình thành bởi sự phản ứng do co thắt mạch phổi, lúc đầu chỉ có tính chức năng, về sau chuyển thành thực thể.
- Áp lực cao dồn vào động mạch phổi mà mức độ áp lực phụ thuộc trước hết vào kích thước của lỗ thông. Đối với những trường hợp thông liên thất rộng, áp lực cao này có thể làm mở giường mạch phổi và gây co các tiểu động mạch phổi. Do vậy, trong một số trường hợp người ta thấy tồn tại cấu trúc phổi bào thai với thành động mạch dày, lòng động mạch hẹp và sức cản mạch phổi gần bằng sức cản hệ thống. Ngược lại phần lớn các trường hợp, cấu trúc phổi bào thai mất đi làm tụt giảm sức cản mạch phổi và cho dù thông liên thất rộng, lúc này luồng thông trái - phải sẽ xuất hiện, đôi khi rất lớn gây suy tim nặng. Với khả năng giãn nở, mạch phổi có thể thích nghi với tình trạng tăng cung lượng máu mà không gây ra những thay đổi về áp lực phổi. Nhưng đến một mức độ nào đó mạch phổi không thể tiếp tục giãn ra được nữa và khi đó sẽ hình thành loại tăng áp phổi kiểu “động - cinétique” do cung lượng phổi tăng. Sau giai đoạn giảm xuống ban đầu này, sức cản mạch phổi sẽ tăng dần trong 10 - 15% số trường hợp: tăng cung lượng phổi dưới áp lực cao làm phì đại cơ lớp áo giữa của các tiểu động mạch (giai đoạn I của Wagenvoort) rồi đến giai đoạn tăng sinh lớp áo trong (giai đoạn II), hyalin hoá và xơ hoá (giai đoạn III), sau cùng là những tổn thương kính hoá với hoại tử và giãn khu trú (giai đoạn IV và V). Cung lượng luồng thông trái - phải giảm và có thể mất đi nhưng áp lực động mạch phổi vẫn cao. Tăng áp động mạch phổi chuyển sang dạng tắc nghẽn. Những tổn thương mô học này không thấy trước 9 - 18 tháng tuổi (Hoffman, Rudolph).

Những khái niệm sinh bệnh nguyên này và rất có thể rằng sự nhạy cảm đặc biệt của mạng lưới tiểu động mạch phổi là những căn cứ để giải thích một số dạng tiến triển của thông liên thất được theo dõi bằng các nghiên cứu huyết động tiến hành nhiều lần.

Sinh lý bệnh của thông liên thất bị thay đổi khi có sự phối hợp giữa thông liên thất và hẹp van động mạch phổi. Hẹp động mạch phổi trong trường hợp này có tác dụng bảo vệ phổi chống lại luồng thông lớn qua lỗ thông liên thất. Hẹp van động mạch phổi đơn thuần hiếm gặp mà thông thường nhất là hẹp phễu động mạch phổi do phì đại buồng tổng máu thất phải. Phì đại phần phễu liên quan đến mỏm cơ (ésperon) của Wolff. Đây không phải là hiện tượng bẩm sinh mà do mắc phải, phản ứng lại tình trạng tăng công của thất phải. Phễu động mạch phổi có thể hẹp nhiều gần giống như tứ chứng Fallot.

Fyler và Nadas đề nghị phân loại thông liên thất dựa trên những hiểu biết về sinh lý bệnh học. Căn cứ vào sự đối lập với thể tích luồng thông và sức cản như kích thước lỗ thông liên thất, sự tăng sức cản mạch phổi hoặc hẹp động mạch phổi. Cho dù rất tương đối nhưng nó tính đến các khía cạnh về mặt lâm sàng cũng như các phức bộ E Eisenmenger và tứ chứng Fallot. Bao gồm 4 thể hay 4 nhóm (groupe) [1]:

1. Nhóm I: Thông liên thất nhỏ, luồng thông trái - phải, áp lực động mạch phổi bình thường: đó là bệnh Roger.
2. Nhóm II: Thông liên thất lớn, luồng thông trái - phải lớn, sức cản mạch phổi bình thường hoặc hơi tăng. Có 2 phân nhóm trong thể này:
 - Phân nhóm IIa: áp lực động mạch phổi tâm thu dưới 70% áp lực hệ thống.
 - Phân nhóm IIb: áp lực động mạch phổi tâm thu trên 70% áp lực hệ thống.
3. Nhóm III: Thông liên thất tăng áp động mạch phổi nặng và sức cản mạch phổi tăng rất cao, luồng thông trái - phải nhỏ. Luồng thông 2 chiều có thể xuất hiện. Thể này là gianh giới của phức hợp

Eisenmenger (phân biệt bằng mức trội hơn của chiều luồng thông khi đã có chiều thông phải - trái).

4. Nhóm IV: Thông liên thất phổi được bảo vệ kiểu hẹp phễu (hoặc van) động mạch phổi. Thể này thuộc gian giới của tứ chứng Fallot (nhưng luồng thông trái - phải vẫn là chủ yếu).

Lâm sàng

Không thể phác họa được một hình ảnh lâm sàng chung cho các bệnh nhân thông liên thất: không có một dấu hiệu lâm sàng nào chung cho một bệnh nhân thông liên thất lỗ nhỏ thể bệnh Roger và một bệnh nhân thông liên thất lớn có tăng áp động mạch phổi nặng. Vì vậy người ta chia ra:

- Thông liên thất lỗ nhỏ,
- Thông liên thất lỗ vừa, có luồng thông trái phải và tăng áp động mạch phổi vừa,
- Thông liên thất thể tăng áp động mạch phổi nặng,
- Thông liên thất phối hợp với hẹp van động mạch phổi,
- Thông liên thất phối hợp với các bất thường khác như hở chủ, thông liên nhĩ, còn ống động mạch, hẹp eo động mạch chủ,
- Lỗ thông trực tiếp giữa thất trái và nhĩ phải có triệu chứng học gần giống như thông liên thất.

Trong chuyên đề này chúng tôi sẽ tập trung mô tả và phân tích bệnh cảnh lâm sàng và cận lâm sàng của thông liên thất thể tăng áp động mạch phổi nặng bao gồm cả phức hợp Eisenmenger. Nhưng trước khi trình bày những điều nói trên, chúng tôi xin tóm lược mô tả và phân tích những dấu hiệu lâm sàng và cận lâm sàng của những thể thông liên thất như đã trình bày trong phần giới thiệu chung.

Thông liên thất lỗ nhỏ (nhóm I)

Còn gọi là bệnh Roger trong quan niệm hạn chế hiện nay. Kích thước lỗ thông dưới 7 mm đường kính. Tần suất bệnh khó xác định và thay đổi tùy từng thống kê từ 22% (Bromacher và Campbell) tới 41% (Bloomfields), thậm chí có thể tới 61% (Gross Brockhoff).

Bệnh nhân dung nạp tốt trên lâm sàng. Thông thường người ta không thấy những dấu hiệu cơ năng của bệnh và bệnh nhân được phát hiện tình cờ qua những lần kiểm tra sức khỏe hoặc đi khám bệnh vì một nguyên nhân khác.

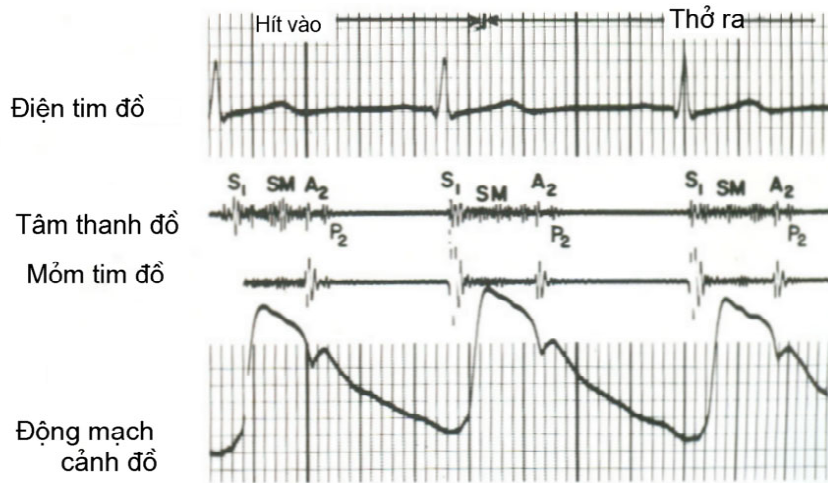
Khám lâm sàng nghe được tiếng thổi toàn tâm thu, thô ráp, cường độ mạnh và kèm theo tiếng rung, nghe rõ nhất ở khoang liên sườn 4 cạnh ức trái, lan ra xung quanh như đã được Roger mô tả. Tiếng T2 bình thường ở ổ van động mạch phổi, có thể tách đôi trong thì thở ra (hình 3).

Trên phim Xquang, bóng tim bình thường, bờ trái của tim hơi chéch lên, cung động mạch phổi bình thường, tình trạng tưới máu phổi bình thường.

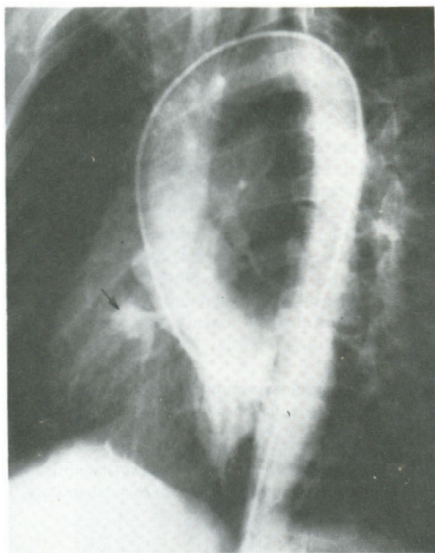
Điện tâm đồ bình thường.

Siêu âm tim khẳng định chẩn đoán bằng hình ảnh lỗ thông liên thất nhỏ. Doppler xác định mức chênh áp giữa hai buồng thất. Không nhất thiết phải chỉ định thông tim với thể thông liên thất này. Giá trị của nó chỉ ở chỗ giúp khẳng định sự tồn tại luồng thông trái - phải ở tầng thất (hình 4). Đôi khi luồng thông không phát hiện được bằng kỹ thuật đo độ bão hoà oxy và siêu âm Doppler cho phép xác định chẩn đoán thông liên thất (hình 5 - 6). Áp lực thất phải và áp lực động mạch phổi bình thường.

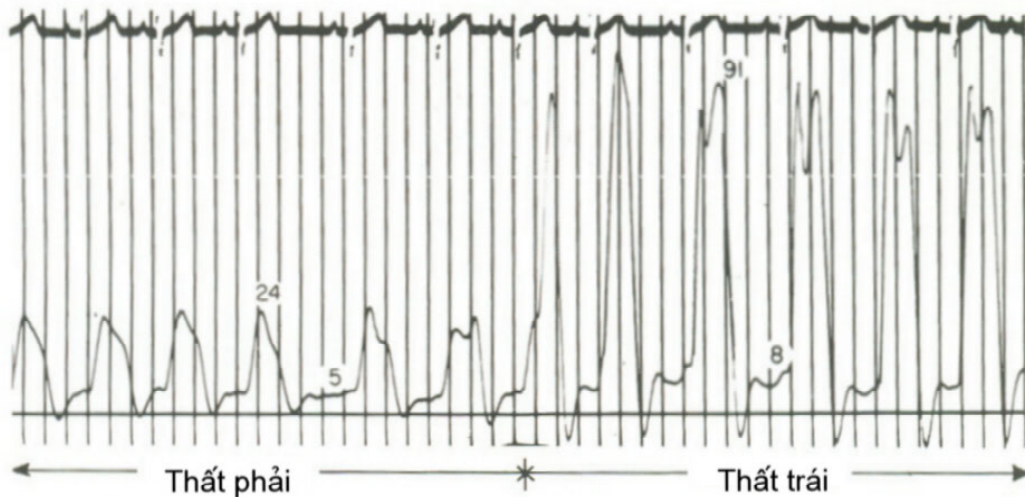
Những thể này không gây ảnh hưởng đến huyết động và được dung nạp cùng với đời sống bình thường của người bệnh. Thông thường (58% các trường hợp của Cangreen) lỗ thông liên thất tự đóng hoặc tự hàn gắn cố định bằng tổ chức của lá vách van ba lá hoặc bằng các tổ chức xơ, đôi khi là sau viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn. Sự tự đóng này thường xuất hiện ở trẻ sơ sinh và trẻ lớn. 85 % quá trình tự đóng kín lỗ thông xảy ra trước 3 tuổi theo Evans. Hiện nay người ta thấy nhiễm trùng tại vị trí lỗ thông liên thất (viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn) khá hiếm do sự thực hiện nghiêm túc hướng dẫn điều trị dự phòng bằng kháng sinh.



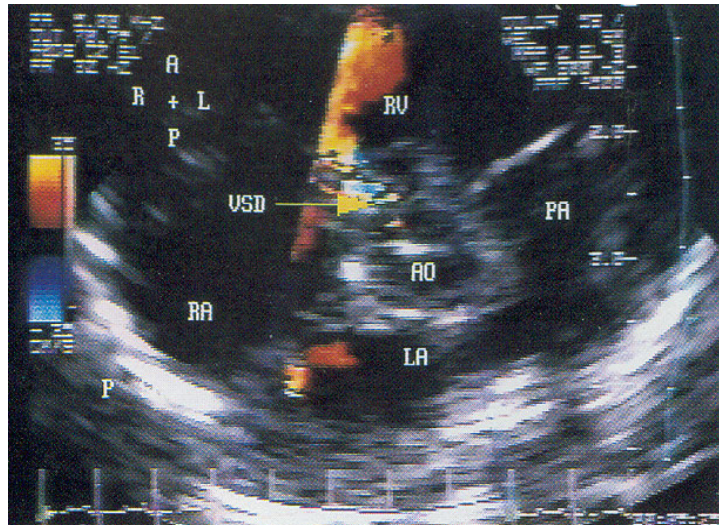
Hình 3 - Tâm thanh đồ cho thấy tiếng thổi toàn tâm thu của thông liên thất ở một bệnh nhân 24 tuổi. Hình ảnh ghi ở khoang liên sườn IV bờ trái xương ức. Tiếng tim thứ 2 tách đôi khi thở ra [4].



Hình 4 - Hình ảnh thông tim trái của một bệnh nhân thông liên thất lỗ nhỏ (bệnh Roger) cho thấy chất cản quang đi từ thất trái sang thất phải (mũi tên chỉ) - ảnh chụp của Fowler [4].

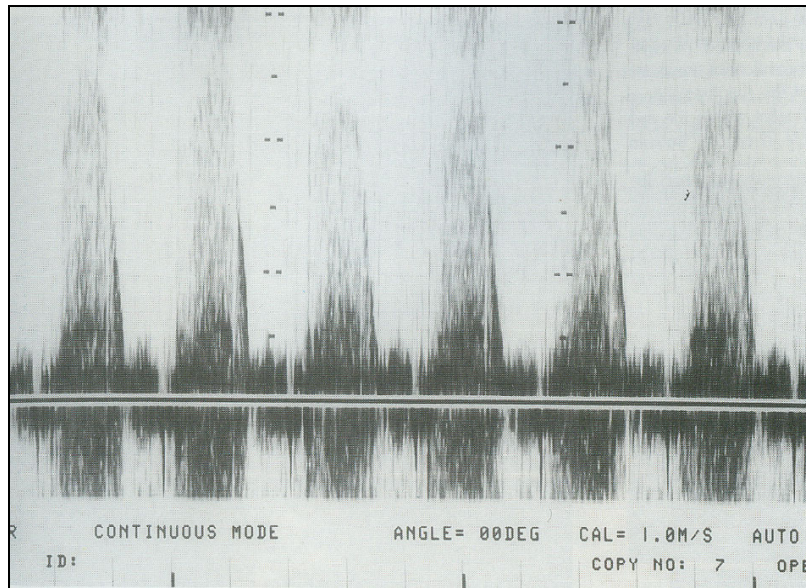


Hình 5 - Đường cong áp lực thất phải và thất trái ghi được ở một bệnh nhi 7 tuổi có lỗ thông liên thất nhỏ (bệnh Roger). Từ trái sang phải, đường cong đầu tiên thấp đó chính là đường cong áp lực thất phải. Ống thông đi qua lỗ thông liên thất sang buồng thất trái và đường cong áp lực thất trái ghi được tăng cao rõ rệt (ảnh của Robert Franch) [4].



Hình 6 - Hình ảnh siêu âm của một bệnh nhân thông liên thất lỗ nhỏ phân quanh màng (VSD), chiều luồng thông từ trái sang phải với mặt cắt siêu âm trực ngắm qua van động mạch chủ (AO). RV: thất phải; RA: nhĩ phải; LA: nhĩ trái; PA: động mạch phổi. Ảnh chụp của Silverman [3].

Các thể trung gian (nhóm II theo phân loại của Nadas) [1].



Hình 7 - Hình ảnh Doppler liên tục ghi chênh áp qua lỗ thông liên thất của cùng một bệnh nhân. Vận tốc tối đa qua lỗ thông liên thất khoảng 5 m/s (chênh áp tối đa qua lỗ thông là 100mmHg). Ảnh chụp của Silverman [4].

Đó là những trường hợp thông liên thất lỗ rộng, đường kính lỗ thông từ 7mm đến 12,5 mm, luồng thông trái - phải lớn và sức cản mạch phổi tăng vừa phải.

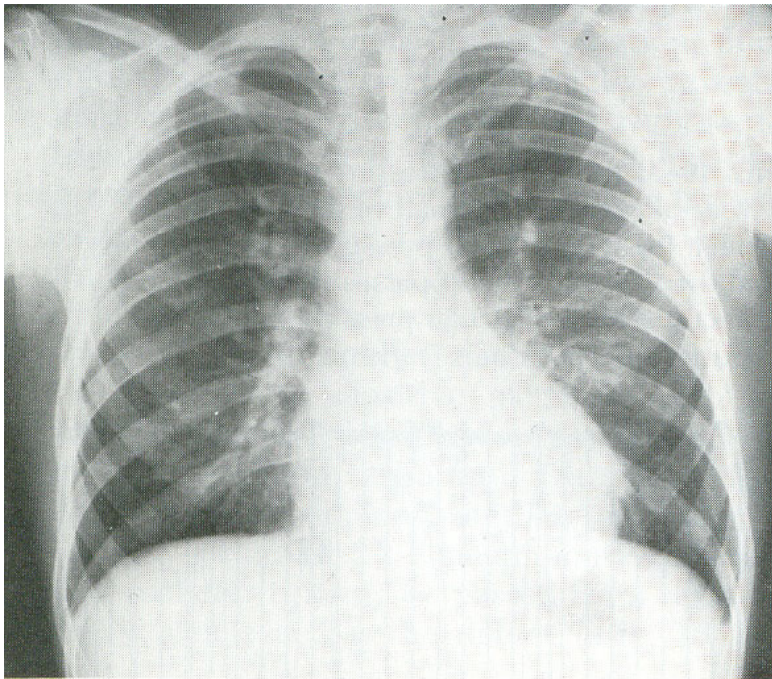
Đối với những thể thông liên thất này, bệnh nhân có thể dung nạp kém ngay trong những tháng đầu sau khi sinh do viêm phổi và bội nhiễm phế quản tái phát nhiều lần hoặc suy tim mất bù dai dẳng.

Thông thường những rối loạn cơ năng xuất hiện ở mức độ vừa phải (khó thở khi gắng sức) hoặc chỉ xảy ra ở mức độ tối thiểu và phát hiện được một cách ngẫu nhiên, tình cờ.

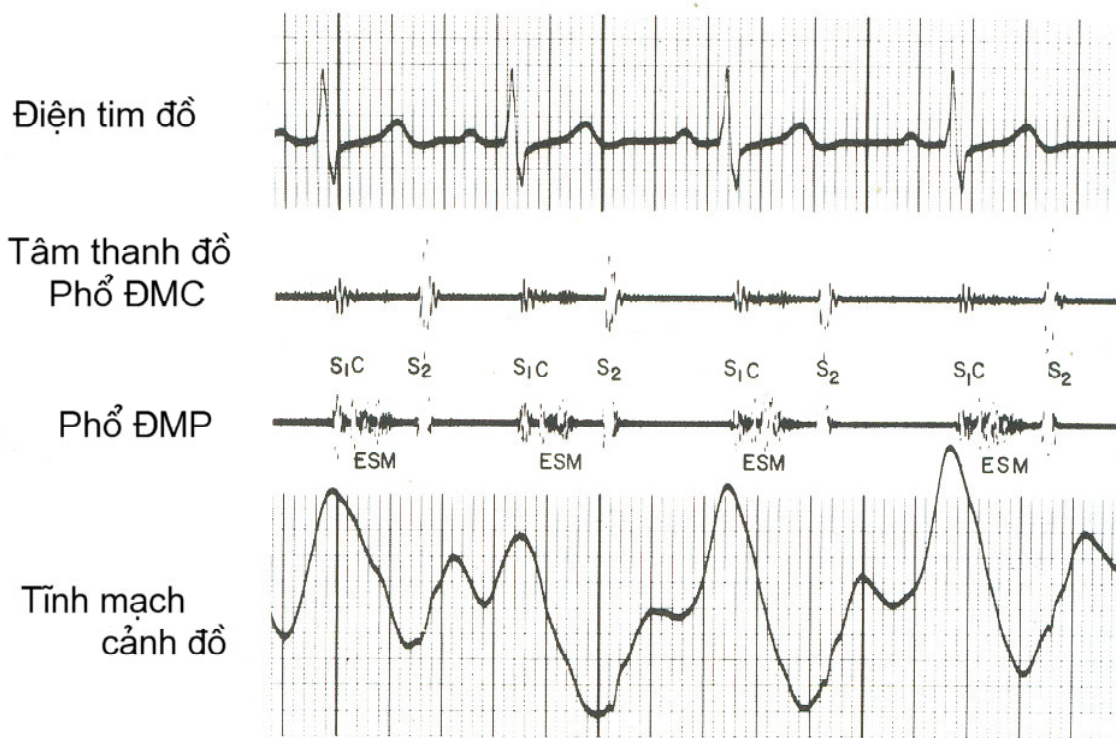
Trẻ thường chậm lớn, gầy, lồng ngực thường biến dạng rất đặc biệt: phần trên ngực nhô ra phía trước và phần ngực phía dưới vú thì lõm vào. Hai đặc điểm này phối hợp với nhau có khi không hằng định, có khi lồng ngực bên trái nhô cao hơn lồng ngực bên phải, hoặc vùng giữa xương ức lõm xuống như giọt nước.

Sờ lồng ngực thường thấy dấu hiệu rung tâm thu phía dưới trái xương ức. Cũng tại vị trí này ta nghe được một tiếng thổi toàn tâm thu thô ráp, cường độ mạnh (nhưng không phải luôn luôn có triệu chứng này), nghe rõ ở khoang liên sườn 4, đôi khi là liên sườn 5 cạnh ức trái, lan theo hình nan hoa khắp vùng trước tim. Tâm thanh đồ giúp xác định chính xác bản chất: đó là tiếng thổi kiểu hở, hình chữ nhật, giảm đi dưới tác dụng của nitrite. Tiếng thổi tâm thu dạng tổng máu do tăng cung lượng phổi có thể xác định được bằng tâm thanh đồ ghi ở khoang liên sườn 2 hoặc 3 bờ trái xương ức. Tiếng T2 nghe bình thường hay tách đôi ở ổ van động mạch phổi với thành phần phổi mạnh hơn. Tiếng rung đầu tâm trương do hẹp hai lá chức năng đôi khi sờ thấy ở mỏm tim.

Trên phim Xquang, bóng tim hơi to, thường là to toàn bộ nhưng bên trái to nhiều hơn, liên quan đến thất trái giãn nhưng nhĩ trái cũng không phải là ngoại lệ. Thân và các nhánh động mạch phổi giãn rộng. Phổi ứ huyết.



Hình 8 - Hình ảnh Xquang tim phổi thẳng của một bệnh nhân 12 tuổi, lỗ thông liên thất kích thước vừa. Tim hơi to và ứ huyết phổi nhẹ (hình ảnh chụp theo Fowler [4]).



Hình 9 - Tâm thanh đồ ghi được ở một bệnh nhi 13 tuổi, thông liên thất và tăng áp động mạch phổi. Ghi được tiếng thổi tổng máu hay tiếng clic (C) xuất hiện ngắn sau tiếng thứ nhất. Tiếng thổi trước tim không chiếm toàn bộ thì tâm thu, ngắn lại hơn vì tăng áp động mạch phổi [4].

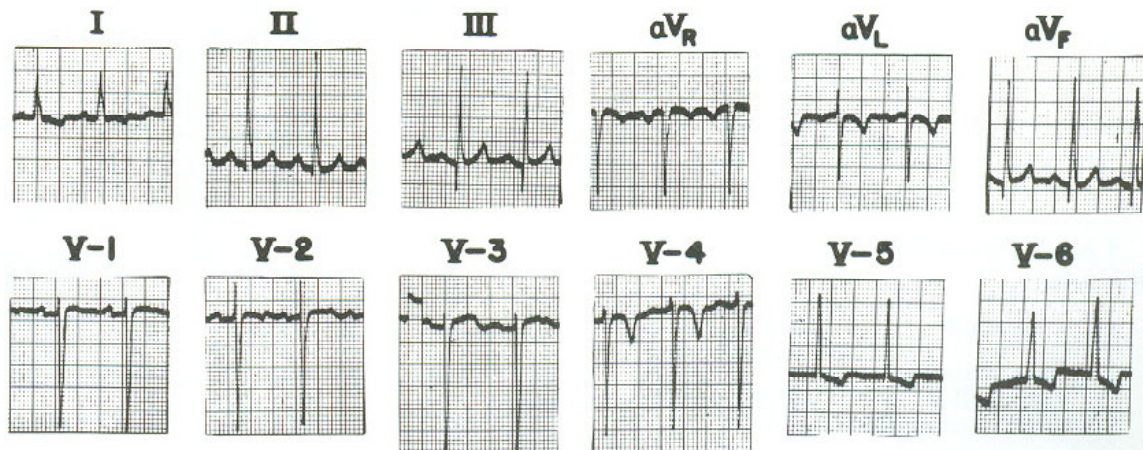
Điện tâm đồ bao gồm các dấu hiệu:

- Các dấu hiệu phì đại thất trái mà mức độ phì đại của nó thể hiện tác động của luồng thông: sóng S sâu ở V1, V2, sóng R

cao ở V5, V6 với sóng Q sâu, nhánh nội điện xuất hiện muộn, sóng T cao, nhọn (tăng gánh tâm trương).

- Phi đại nhĩ trái gặp trong 15 - 20% các trường hợp.
- Những dấu hiệu rõ ràng hay kín đáo của phì đại thất phải. Các phức bộ sóng 2 pha RS ở 2 hoặc 3 chuyển đạo đơn cực chi cũng như các chuyển đạo trước tim phải thể hiện phì đại cả hai thất.

Siêu âm tim hai bình diện cho thấy hình ảnh lỗ thông liên thất và những dấu hiệu gián tiếp của luồng thông trái - phải: giãn các buồng tim trái và tăng động thất trái, giãn thân động mạch phổi và các nhánh của nó.



Hình 10 - Hình ảnh điện tim của một bệnh nhân nữ 15 tuổi, thông liên thất có tăng áp động mạch phổi nhưng luồng thông trái - phải vẫn là chủ yếu và sức cản mạch phổi mới chỉ tăng nhẹ. Điện tâm đồ cho thấy hình ảnh phì đại thất trái rõ rệt. ảnh chụp theo Fowler [4].

Siêu âm Doppler xung cho phép ghi được tín hiệu dòng chảy tâm thu - tâm trương hướng về phía thất phải và đánh giá luồng thông trái - phải thông qua cách tính toán cung lượng phổi và cung lượng hệ thống. Doppler liên tục cho phép đánh giá chênh áp giữa thất trái và thất phải qua lỗ thông liên thất.

Thông tim phải không có giá trị trong chẩn đoán xác định cũng như đánh giá mức độ nặng của luồng thông trái - phải và ảnh hưởng của nó đối với tuần hoàn phổi.

Trong phần lớn các trường hợp, áp lực tâm thu thất phải và động mạch phổi từ 20 - 60 mmHg. Những áp lực này dưới 70% áp lực động mạch hệ

thống. Khi luồng thông lớn, chênh áp giữa thất phải và động mạch phổi thường từ 20 - 25 mmHg, áp lực mao mạch phổi tăng mức độ vừa phải.

Sức cản tiểu động mạch phổi tính từ áp lực trung bình và cung lượng động mạch phổi nằm trong giới hạn bình thường hoặc tăng nhẹ.

Thông tim và chụp thất trái chọn lọc giúp quan sát chuẩn mực lỗ thông và loại trừ được những trường hợp có nhiều lỗ thông. Thông tim và chụp mạch còn giúp loại trừ các bất thường phổi hợp, nhất là các trường hợp còn ống động mạch.

Những thể này thường gây suy tim phải trong 2 năm đầu sau khi sinh. Về sau, tình trạng huyết động vẫn ổn định trong một nửa số trường hợp. Cũng có khi luồng thông trái - phải giảm, lỗ thông liên thất nhỏ lại chuyển sang tít I và có thể tự đóng lại. Đôi khi hoạt động của van bị ảnh hưởng và tiến triển nặng dần lên. Giống như tất cả các trường hợp thông liên thất, vi khuẩn có thể bám vào lỗ thông gây viêm nội tâm mạc.

Thông liên thất thể tăng áp động mạch phổi nặng

Tiên lượng thường nặng.

Thể này luôn gặp với những lỗ thông liên thất lớn, từ 15 mm đến 30 mm đường kính. Áp lực động mạch phổi tăng rất cao có thể do hai cơ chế:

- hoặc cung lượng phổi tăng nhiều (thông liên thất luồng thông lớn nhóm IIb). Sức cản mạch phổi còn thấp hơn đáng kể so với sức cản mạch hệ thống. Một số tác giả xếp vào loại thông liên thất lỗ rộng và không có hội chứng Eisenmenger (large defects without Eisenmenger' syndrom),
- hoặc sức cản tiểu động mạch phổi tăng nhiều (thông liên thất luồng thông nhỏ thuộc nhóm III) hay thông liên thất lỗ rộng có hội chứng Eisenmenger (large defects with Eisenmenger' syndrom).

Đối với những trường hợp tăng áp động mạch phổi có cơ chế thứ nhất, can thiệp phẫu thuật có thể có cơ may mang lại hiệu quả, còn đối với những trường hợp tăng áp động mạch phổi thuộc cơ chế thứ 2, phẫu thuật không có hiệu quả thậm chí nguy hiểm.

Đối với cả hai trường hợp, rối loạn chức năng nhiều: khó thở thường xuyên, tăng lên khi gắng sức nhẹ, cơn tím tái xuất hiện khi trẻ khóc, khi bú, kém ăn đối với trẻ sơ sinh, nhiễm trùng phế quản phổi, suy tim mất bù không điều trị được, chậm lớn và biến dạng lồng ngực rõ rệt.

Khám lâm sàng và điện tim cho thấy những dấu hiệu của tăng áp động mạch phổi nặng:

- Tiếng tim mạnh, đôi khi sờ thấy tiếng tim thứ hai ở ổ van động mạch phổi trong một số trường hợp, tiếng thổi tâm trương do hở van động mạch phổi và dấu hiệu Harzer;
- Phì đại thất phải trên điện tim với sóng R cao ở V1 và V2.
 - Khi tăng áp động mạch phổi do nguyên nhân luồng thông lớn, thành tim tăng động sớm rất rõ nét, nghe tim có tiếng thổi tâm thu lớn, kèm tiếng rung, nghe rõ nhất ở khoang liên sườn IV, V bờ trái xương ức, kèm theo ở mỏm tim có tiếng đờ đầy thất trái nhanh hoặc tiếng rung tâm trương do hẹp chức năng van hai lá.

Phim Xquang tim phổi cho thấy bóng tim to, chủ yếu là thất phải, cung giữa phồng, động mạch phổi giãn to, tăng tưới máu phổi.

Điện tim bao gồm những dấu hiệu tăng gánh tâm trương thất trái mạnh và đôi khi có dấu hiệu phì đại nhĩ trái.

Thông tim khẳng định luồng thông trái phải lớn ở tầng thất với tỷ lệ cung lượng phổi và cung lượng hệ thống $\geq 1,5$ hoặc tăng đáng kể áp lực trong buồng thất phải, động mạch phổi và thường tăng cả áp lực mao mạch phổi. Tăng áp mao mạch phổi là bằng chứng chứng tỏ sức cản tiểu động mạch phổi ở mức độ vừa phải.

- Khi tăng áp động mạch phổi do tăng sức cản tiểu động mạch phổi, tiếng thổi tâm thu trào ngược (régurgitation) nhẹ hoặc không có, không có tiếng rung tâm trương ở mỏm.

Trên phim chụp Xquang, bóng tim thường không to bằng thể trên, chỉ có thất phải giãn, động mạch phổi giãn nhưng phần ngoại vi phổi sáng.

Điện tim có những dấu hiệu tăng gánh tâm thu thất phải rõ rệt.

Thông tim cho thấy áp lực động mạch phổi và áp lực động mạch hệ thống cân bằng hoặc gần cân bằng với luồng thông trái phải nhỏ hoặc luồng

thông 2 chiều nhưng không giảm độ bão hoà oxy rõ rệt ở máu ngoại biên. Chẩn đoán thông liên thất có thể khó khăn và cần thiết phải thông tim chọn lọc buồng thất trái. Sức cản tiểu động mạch phổi tăng rất cao và chỉ số sức cản phổi/sức cản ngoại biên có thể gần bằng 1.

Trong những trường hợp điển hình thì phân biệt giữa thể luồng thông lớn điều trị tốt bằng phẫu thuật và những thể luồng thông nhỏ có tăng sức cản mạch phổi không có chỉ định phẫu thuật.

- Nhưng có những trường hợp không dễ phân biệt khi sức cản mạch phổi tăng vừa phải mang tính chất hoàn toàn chức năng mà có thể trở về bình thường sau khi đóng lỗ thông liên thất. Một số nghiệm pháp dược lý học sử dụng trong quá trình thông tim có thể cho phép dự đoán tính chất đảo ngược hay không thể đảo ngược của sức cản mạch phổi. Người ta thử phản ứng giãn mạch phổi bằng oxy hoặc oxit nitơ NO. Nếu sức cản mạch phổi tụt xuống, (nhất là sức cản tâm trương) thì người ta có thể chỉ định đóng lỗ thông liên thất. Nếu sức cản mạch phổi không thay đổi thì được coi là chống chỉ định của phẫu thuật.

Chụp mao mạch phổi cũng có thể mang lại những chỉ dẫn về tình trạng giường mạch phổi bằng cách cho thấy hình mờ rõ nét của mao mạch phổi và sự thoát nhanh chất cản quang tiêm vào tiểu động mạch phổi. Đối với những trường hợp không thuận lợi người ta thấy hình ảnh cứng, không đều của hình chết tiểu động mạch (arbre mort de l'artériole), hình mờ mao mạch ít lan và chất cản quang thoát ra từ các tiểu động mạch rất chậm.

Đối với những bệnh nhân nhiều tuổi, có thể chỉ định sinh thiết phổi để đánh giá mức độ nặng của tổn thương tiểu động mạch phổi: dày nhiều lớp áo trong, hoại tử xơ hoá lớp áo giữa, tổn thương kính hoá phổi hợp với u mạch và đôi khi có huyết khối kèm theo chứng tỏ sức cản mạch phổi không có khả năng thuyên giảm.

Nhưng ngay cả sau những thăm dò này, vẫn còn có thể nghi ngờ. Quan điểm phẫu thuật cho dù hiểm nguy khi quyết định chắc vẫn có lẽ căn cứ vào độ lớn của lỗ thông liên thất và mức độ nặng tình trạng tăng áp động mạch phổi nặng cho dù bệnh nhân sơ sinh có thể tử vong ngay tháng đầu hay ở những bệnh nhân lớn tuổi hơn.

Tiến triển tự nhiên của thông liên thất có tăng áp động mạch phổi nặng rất nghiêm trọng. Theo Kirklin, tỷ lệ tử vong là 50% nếu không phẫu thuật. Theo Nouanaille, tỷ lệ này là 24% đối với thông liên thất kiểu IIb. Theo Morgan, tỷ lệ này ở trẻ em có thể lên tới 60% trong năm đầu nếu có những đợt suy tim tiến triển trước 6 tháng sau khi sinh.

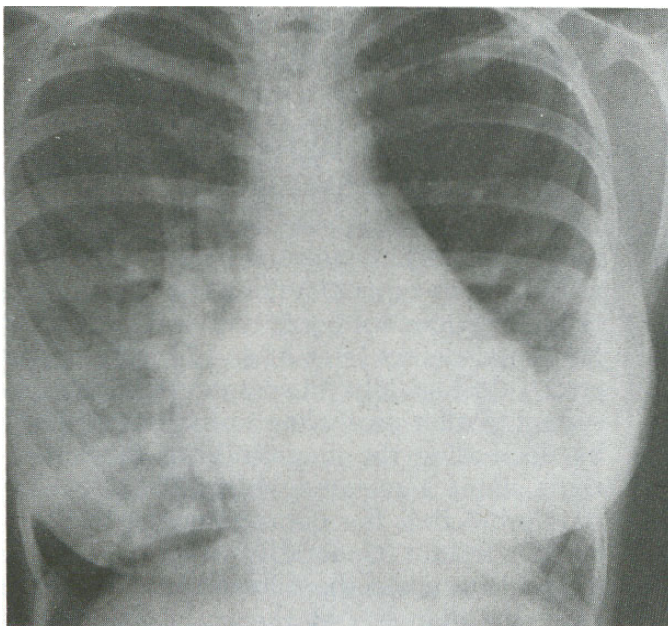
Bảng sau đây tóm tắt những đặc điểm huyết động của hội chứng Eisenmenger [4]:

Đặc điểm huyết động của hội chứng Eisenmenger

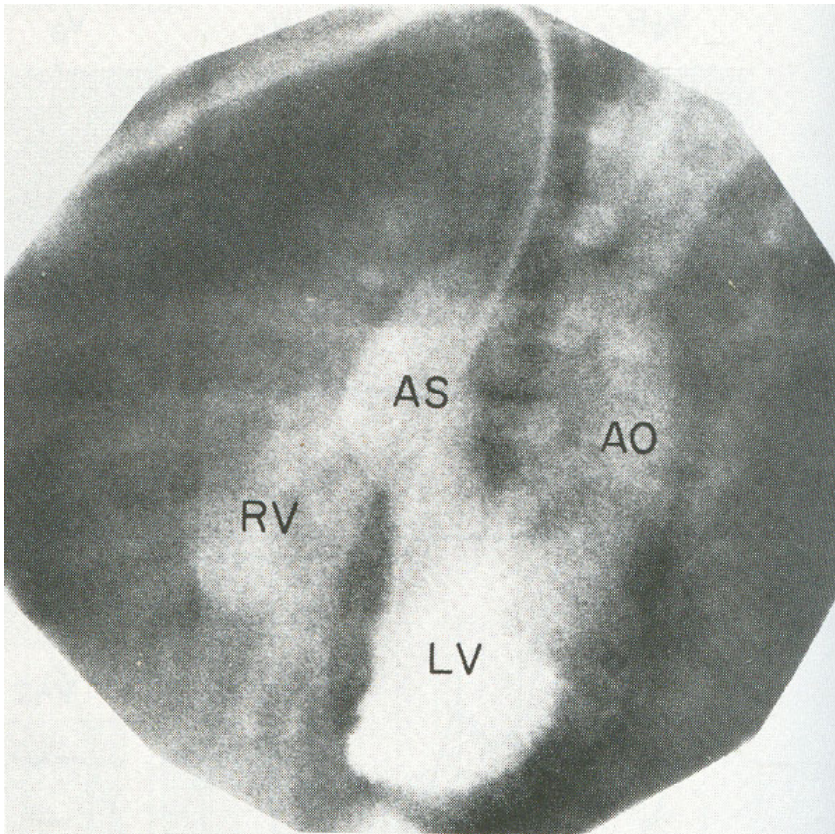
1. Áp lực động mạch phổi ngang bằng áp lực động mạch hệ thống.
2. Cung lượng phổi từ 2 – 7 lít/ phút.
3. Tỷ lệ cung lượng phổi/cung lượng hệ thống gần bằng 1.
4. Sức cản mạch phổi từ 12 – 30 đơn vị, trung bình 20 đơn vị.
5. Luồng thông hai chiều gặp trong 85 - 90% các trường hợp.
6. Với những bệnh nhân còn ống động mạch, luồng thông đổi chiều hoàn toàn gặp ở hơn 50% số bệnh nhân.
7. Độ bão hoà oxy trong máu động mạch đùi trung bình 80%.
8. Thông tim phải gặp bước nhảy về độ bão hoà oxy từ 5 - 20% nếu có luồng thông trái - phải.

Sức cản mạch phổi có thể ước lượng theo công thức:

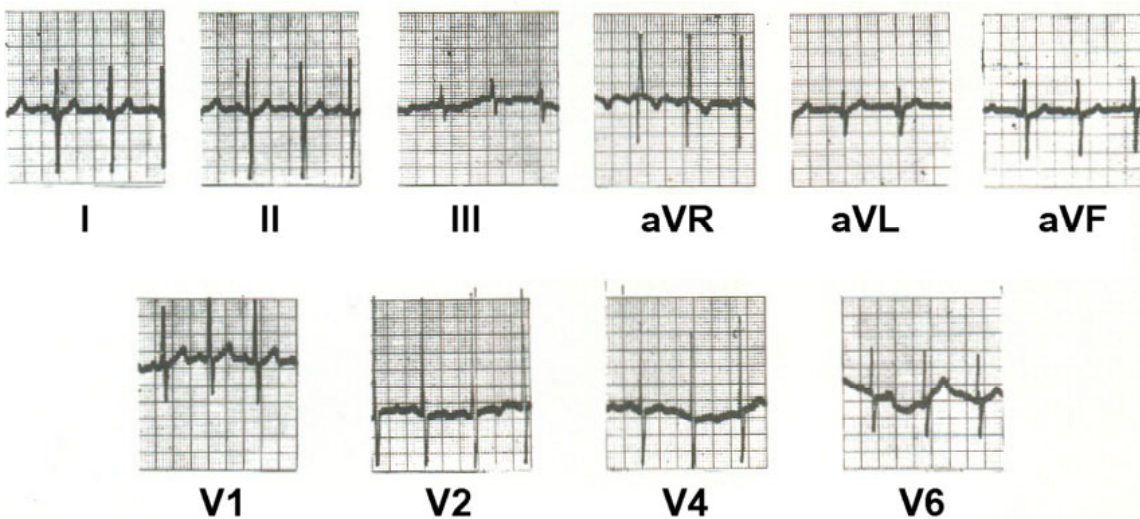
$$\text{Sức cản mạch phổi} = \frac{\text{áp lực động mạch phổi tâm thu} - \text{áp lực nhĩ trái (mmHg)}}{\text{Cung lượng tim (l/phút)}}$$



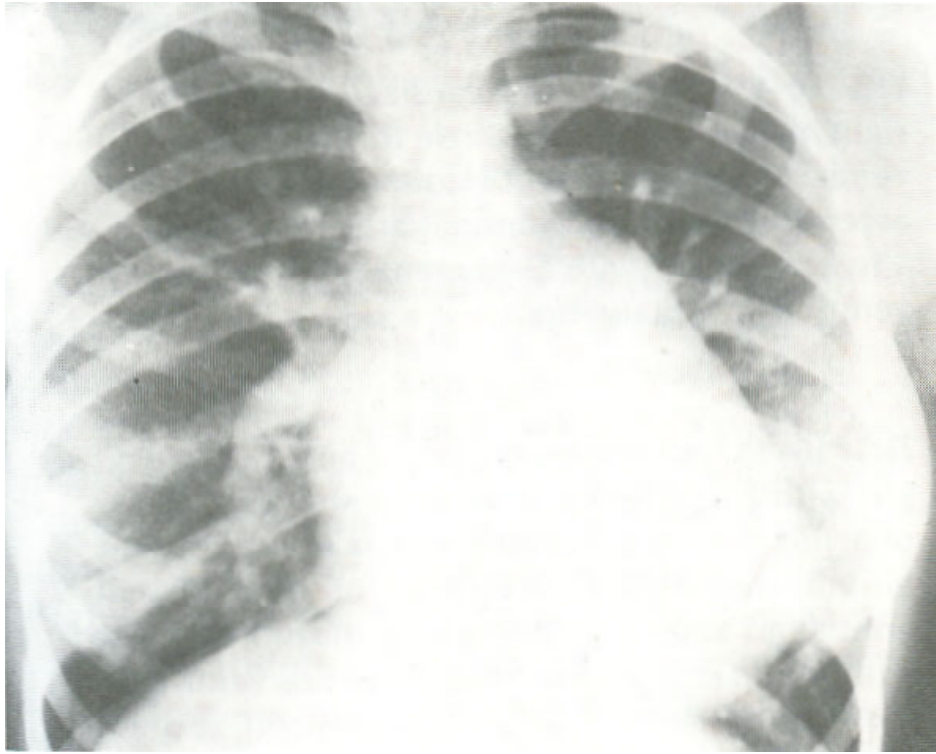
Hình 11 - Phim chụp Xquang tim phổi thẳng của một bệnh nhân 15 tuổi, thông liên thất lỗ rộng kèm theo tăng áp động mạch phổi nặng (gần bằng áp lực động mạch hệ thống) nhưng luồng thông trái phải vẫn chiếm ưu thế. Hình tim to toàn bộ trên phim Xquang và phổi ứ huyết rõ rệt. Ảnh chụp theo Fowler [4].



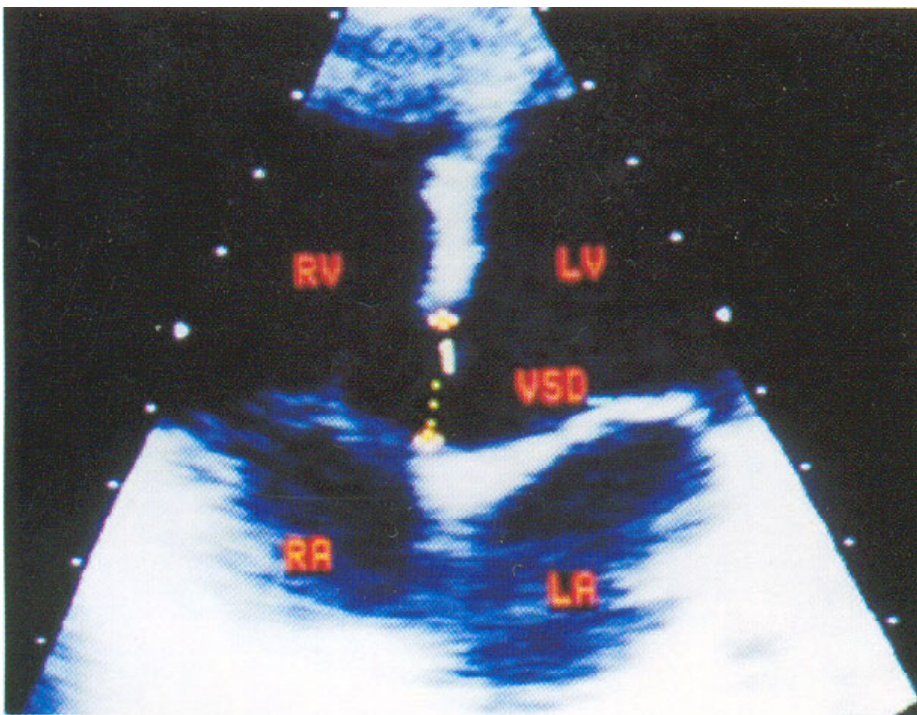
Hình 12 - Hình ảnh thông tim trái của một bệnh nhi thông liên thất lỗ rộng. LV: thất trái; RV: thất phải; AS: xoang động mạch chủ; AO: động mạch chủ xuống (ảnh chụp theo Fowler [4]).



Hình 13 - Hình ảnh điện tim của một bệnh nhi 5 tuổi, thông liên thất với hội chứng Eisenmenger với dấu hiệu phì đại thất phải rõ rệt và phức bộ QRS cao, 2 pha ở các chuyển đạo V2 và V4 (hiện tượng Katz - Wachtel) [4].



Hình 14 - Hình ảnh Xquang phim tim phổi thẳng của một bệnh nhân thông liên thất có hội chứng Eisenmenger. Áp lực động mạch phổi = 124/66 mmHg. Trên phim Xquang, cung động mạch phổi phồng to và không thấy hình ảnh ứ máu phổi [4].



Hình 15 - Hình ảnh siêu âm tim 2 bình diện của một bệnh nhân thông liên thất (VSD) lỗ rộng, đường kính lỗ thông = 14 mm. Thiết đồ 4 buồng tim nhìn từ mỏm. RV: thất phải; LV: thất trái; LA: nhĩ trái; RA: nhĩ phải [5].

Thông liên thất phổi hợp với hẹp van động mạch phổi
(Thông liên thất phổi được bảo vệ)

Thông thường có thể nghi ngờ nếu trên lâm sàng nghe được tiếng thổi tâm thu với cường độ giống nhau từ khoang liên sườn thứ II đến khoang liên sườn thứ V ở bờ trái xương ức. Tiếng T2 không mạnh, thậm chí có thể mờ. Trên phim Xquang, bóng tim hơi to và động mạch phổi giãn nhẹ. Hình ảnh tưới máu phổi có thể bình thường hoặc giảm nhẹ.

Điện tâm đồ thấy hình ảnh tăng gánh tâm thu thất phải đơn thuần hay kèm theo dấu hiệu tăng gánh thất trái ở mức độ nhẹ hơn.

Siêu âm tim giúp chẩn đoán xác định thể lâm sàng đồng thời cho biết vị trí và hình thái hẹp động mạch phổi: hẹp phễu (đa số các trường hợp) hay hẹp van động mạch phổi (ít gặp hơn).

Về tiên lượng, nói chung bệnh nhân dung nạp tốt khi lỗ thông liên thất không lớn, mức độ hẹp động mạch phổi vừa. Đối với những bệnh nhân hẹp phễu động mạch phổi nặng, áp lực trong buồng thất phải gần bằng áp lực trong buồng thất trái và bệnh nhân có thể tím khi gắng sức. Những thể này gần giống với tứ chứng Fallot nhưng luồng thông trái - phải vẫn chiếm ưu thế.

Những thể phối hợp khác

Thông liên thất và hở van động mạch chủ (hội chứng Laubry - Pezzi)

Hở van động mạch chủ thường do sa lá van sigma trước - phải vào lỗ thông liên thất. Lá sau cũng có thể sa vào lỗ thông liên thất nhưng với một tỷ lệ ít hơn. Hở van động mạch chủ cũng có thể do di chứng của viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn van động mạch chủ. Lâm sàng nghe được tiếng thổi đôi ở khoang liên sườn 3- 4 bờ trái xương ức. Chú ý phân biệt với tiếng thổi liên tục của dò chủ phế, vỡ túi phình xoang Valsalva và hay hiếm hơn là còn ống động mạch. Trên Xquang và điện tim thấy hình ảnh phì đại thất trái mạnh do cả hai bệnh lý phối hợp gây tác động đối với thất trái. Siêu âm tim Doppler, thông tim và chụp động mạch chủ chẩn đoán xác định và đánh giá chính xác mức độ hở van động mạch chủ. Ngay cả khi thông liên thất hạn chế sự chênh áp giữa hai thất thì hình ảnh hở chủ vẫn nhìn thấy rõ trên siêu âm.

Tiên lượng thể bệnh này không tốt. Hở chủ tiến triển nặng dần và dẫn đến suy tim trong thời gian từ 10 - 20 năm. Đột tử cũng thường xảy ra. Nếu

không có chống chỉ định thì nên đặt vấn đề điều trị phẫu thuật ngay sau khi có chẩn đoán xác định thể bệnh này.

Thông liên thất phối hợp với thông liên nhĩ hay hoặc còn ống động mạch

Thông thường triệu chứng lâm sàng của luồng thông thứ hai động - tĩnh mạch hoàn toàn bị che lấp bởi các dấu hiệu của thông liên thất. Máu được làm giàu oxy ở tầng nhĩ hoặc động mạch phổi thường không đủ để xác định chẩn đoán. Siêu âm Doppler tim giúp chẩn đoán xác định trong phần lớn các trường hợp. Nếu nghi ngờ thì nên chỉ định thông tim. Thông tim xác định chẩn đoán khi ống thông đi từ nhĩ phải sang buồng nhĩ trái nhĩ trái hoặc từ động mạch phổi sang động mạch chủ. Chẩn đoán chính xác thể phối hợp này rất quan trọng, đặc biệt với thể phối hợp còn ống động mạch vì nếu không xác định được trước đó sẽ gây rất nhiều khó khăn khi chạy tuần hoàn ngoài cơ thể.

Thông liên thất phối hợp với hẹp eo động mạch chủ

Thể này hiếm gặp hơn. Hẹp eo động mạch chủ làm tăng thể tích luồng thông trái - phải. Bệnh cảnh lâm sàng thường nặng nề do suy tim toàn bộ.

Thông trực tiếp giữa buồng thất trái và buồng nhĩ phải

Với thể bệnh này, hiếm khi ta phát hiện được những dấu hiệu lâm sàng của thông liên thất. Chẩn đoán có thể được đặt ra nếu nghe thấy tiếng thổi tâm thu lan sang phía bờ phải xương ức, trên điện tâm đồ có hình ảnh phì đại nhĩ phải, bloc nhánh phải không hoàn toàn. Nếu luồng thông trái - phải lớn thì có thể có dấu hiệu tăng gánh tâm trương thất trái. Có thể chẩn đoán được bằng phương pháp siêu âm tim Doppler. Có thể gặp hình ảnh thông liên thất có một phần thông với nhĩ phải. Lúc này cần phân tích dấu hiệu bờ liên tục của lá vách van ba lá từ vị trí điểm bám lá van. Mặt khác cần chú ý hình ảnh hở van ba lá đi kèm khi có luồng thông đổ và nhĩ phải. Trong trường hợp nghi ngờ, nên chỉ định thông tim và chụp buồng tim. Đây là phương pháp có giá trị chẩn đoán xác định với dấu hiệu máu giàu oxy ở tầng nhĩ và vách liên

thất kín và khi chụp chọn lọc buồng thất trái, chất cản quang lập tức tràn vào buồng nhĩ phải.

Điều trị

Điều trị nội khoa

Điều trị bằng thuốc trợ tim và lợi tiểu kéo dài luôn luôn được chỉ định cho thông liên thất mà bệnh nhân dung nạp kém. Liều lượng cần tăng cường đối với những bệnh nhân nhiễm trùng phế quản - phổi và thêm kháng sinh. Viêm nội tâm mạc osler đề phòng bằng cách thăm khám răng miệng thường xuyên và sử dụng kháng sinh ngay cả đối với những nhiễm trùng nhẹ nhất.

Điều trị ngoại khoa

Phẫu thuật đóng lỗ thông được chỉ định đối với những trẻ có triệu chứng rối loạn không kiểm soát được bằng các phương pháp điều trị nội khoa. Phẫu thuật đóng lỗ thông được thực hiện với sự trợ giúp của tuần hoàn ngoài cơ thể. Phẫu thuật Damman Muller (banding động mạch phổi) được thực hiện nhằm tăng áp lực thất phải và giảm mức độ của luồng thông trái-phải. Đôi khi lỗ thông có thể được đóng lại sau khi thực hiện phẫu thuật này. Mặt khác, phẫu thuật tháo đai (debanding) động mạch phổi và đóng lỗ thông liên thất có thể thực hiện khi trẻ được từ 2 - 5 tuổi. Hiện nay người ta chủ trương đóng lỗ thông liên thất cho những trẻ có triệu chứng do đạt được những tiến bộ trong điều trị ngoại khoa. Nếu bệnh nhân không có triệu chứng và không có những bằng chứng chứng tỏ tim to dần ra thì phẫu thuật có thể trì hoãn đến khi trẻ được 5 tuổi. Tỷ lệ tử vong dưới 5% trừ khi áp lực động mạch phổi tăng từ 75% so với áp lực động mạch hệ thống trở lên. Nếu áp lực động mạch phổi tăng đến mức độ này, tỷ lệ tử vong có thể lên tới 5 - 15%. Một khi luồng thông xuất hiện chiều phải - trái do hậu quả của tăng áp động mạch phổi thì thông thường không nên chỉ định phẫu thuật do tỷ lệ biến chứng cao và kết quả cũng hạn chế mặc dù một số trường hợp có thể thành công. Vì hở van động mạch chủ có xu hướng ngày càng nặng và nguy cơ viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn cao nên chỉ định phẫu thuật nên đặt ra sớm đối với những bệnh nhân thông liên thất kèm hở chủ.

Phẫu thuật đóng lỗ thông liên thất không đặt ra đối với những trường hợp sau: 1). Lỗ thông liên thất rộng, biến chứng suy tim ứ huyết không kiểm soát được bằng các biện pháp điều trị nội khoa. 2) Khi luồng thông phải trái xuất hiện do tăng áp động mạch phổi (hội chứng Eisenmenger). Khi sức cản mạch phổi bằng hoặc vượt quá sức cản mạch hệ thống. 3) Khi lỗ thông liên thất nhỏ, tim không to hay chỉ to ít, áp lực động mạch phổi thấp dưới 2 lần áp lực động mạch hệ thống. Các tác giả chọn giải pháp trì hoãn phẫu thuật trong trường hợp này đối với những trẻ nhỏ tuổi vì lỗ thông liên thất có thể tự đóng lại hoặc có thể nhỏ đi phần nào.

Phẫu thuật và lỗ thông liên thất khi chưa có biến chứng là một điều không thường gặp ở những bệnh nhân lớn tuổi vì đối với những người này hoặc là lỗ thông quá nhỏ không cần phải phẫu thuật hoặc là lỗ thông liên thất rộng, tăng áp động mạch phổi nặng kèm theo hội chứng Eisenmenger không còn chỉ định phẫu thuật nữa. Các tác giả cũng gặp không nhiều bệnh nhân ở độ tuổi 10 - 12 tuổi có lỗ thông liên thất lớn và luồng thông trái phải vẫn chiếm ưu thế. Nhiều bệnh nhân trong số này bị hở van động mạch chủ. Đối với họ phẫu thuật chỉ định nhằm đóng lỗ thông liên thất và thay van động mạch chủ nhưng một vài bệnh nhân chỉ cần đóng lỗ thông liên thất mà không phải thay van động mạch chủ. Với những bệnh nhân không có chỉ định phẫu thuật đóng lỗ thông liên thất, cần tư vấn và chỉ định những biện pháp đề phòng viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn. Kháng sinh dự phòng viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn được sử dụng mỗi khi bệnh nhân phải nhổ răng, đặt thông bàng quang, phẫu thuật hoặc những tiểu thủ thuật khác mà có nguy cơ vi khuẩn xâm nhập vào máu.

Khoảng 10% bệnh nhân sau mổ có luồng thông tồn dư qua vách liên thất. Với những bệnh nhân trước khi mổ áp lực động mạch phổi tăng rất cao thì sau mổ có thể áp lực động mạch phổi vẫn không trở về bình thường. Cải thiện tình trạng tắc nghẽn mạch phổi có thể đạt được ngay cả khi sức cản mạch phổi vẫn bằng hoặc trên một nửa sức cản mạch hệ thống. Gần 80% bệnh nhân sau mổ vẫn còn hình ảnh blốc nhánh phải trên điện tim và gần 7% có hình ảnh nửa blốc phân nhánh trước trái. Chỉ 1% bệnh nhân bị blốc nhĩ thất hoàn toàn sau phẫu thuật [4].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. A. Vacheron, C. Le Feuvre, J. Di Matteo: **Cardiologie**. *Expansion Scientifique Publication* 1999.
2. J. B. Seward, A. J. Tajik, W.D. Edwards, D. J. Hagler: **Two - dimensional echocardiographic atlas**. *Springer-Verlag New York*, 1987.
3. N. H. Silverman: **Pediatric echocardiography**. *Williams & Wilkins*, 1996.
4. N. O. Fowler. : **Cardiac diagnosis and treatment**. *Harper & Row, Publicers, Inc* 1981.
5. Phạm Nguyễn Vinh: **Atlas siêu âm tim 2D & Doppler màu**. *Nhà xuất bản Y học*, 2000.