

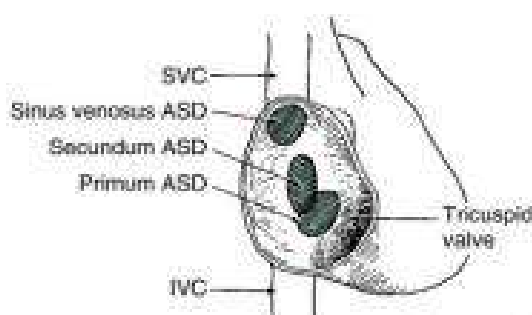
THÔNG LIÊN NHĨ (ASD)

TỶ LỆ MẮC

Thông liên nhĩ (ASD) hay ostium secundum defect là bất thường đơn độc chiếm tỉ lệ 3-10% trong tất cả tim bẩm sinh. Nó thường gặp ở bé gái hơn bé trai (tỉ lệ nam/nữ = 1 /2). Khoảng 30% đến 50% trẻ tim bẩm sinh có ASD là một phần trong dị tật tim.

BỆNH HỌC

1. Ba loại ASDs tồn tại : Secundum defect, primum defect và sinus venous defect. ASD xoang vành là vô cùng hiếm gặp. PFO thường không shunt trong tim.
2. Ostium secundum defect là dạng thường gặp nhất trong ASD, chiếm tỉ lệ khoảng 50%-70% tất cả các ASD. Khiếm khuyết này biểu hiện tại vị trí fossa ovalis, cho shunt T-P dòng máu từ nhĩ trái sang nhĩ phải. Bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi hiện diện ở khoảng 10% các trường hợp.



Hình 1. Giải phẫu các type của ASD sau khi cắt bỏ thành nhĩ phải. IVC - Inferior vena cava hay TMC dưới; SVC - TMC trên.

3. Ostium primum defect chiếm tỉ lệ khoảng 30% các dạng ASD nếu nó hiện diện như một phần trong ECD (endocardial cushion defect) hoàn toàn. ASD ostium primum đơn độc chỉ chiếm tỉ lệ 15% các dạng ASD.
4. ASD xoang tĩnh mạch chiếm khoảng 10% các dạng ASD, khiếm khuyết thường gặp nhất nằm ở vị trí đổ của SVC vào nhĩ phải và hiếm khi ở vị trí đổ của IVC vào nhĩ phải.
5. ASD xoang vành là dạng vô cùng hiếm gặp trong khiếm khuyết sự hiện diện của « roof of coronary sinus ». Shunt dòng máu từ nhĩ trái qua chỗ khuyết đổ vào nhĩ phải qua xoang vành gây bệnh cánh lâm sàng giống với các loại ASD khác.
6. Sa van hai lá (MVP) gặp ở 20% bệnh nhân ostium secundum hoặc sinus venous defects.

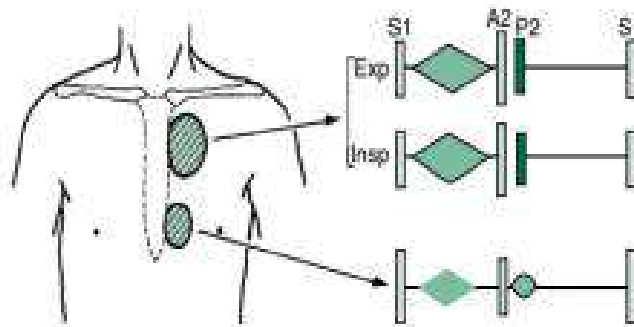
BIỂU HIỆN LÂM SÀNG

Bệnh sử

Trẻ nhũ nhi và trẻ nhỏ với ASDs thường không có triệu chứng.

Khám

1. Một cơ thể tương đối mảnh mai là điển hình. (Cân nặng dưới bách phân vị 10th).



Hình 2. Biểu hiện ở tim của thông liên nhĩ. Âm thổi có viền đen là âm thổi chủ đạo, còn phần không có viền đen là âm thổi lan hoặc thỉnh thoảng xuất hiện.

2. S₂ tách đôi rộng, âm thổi tâm thu tổng máu là đặc trưng của ASD ở trẻ lớn hơn và trẻ nhỏ. Với shunt T-P, âm thổi (rumble) giữa tâm trương trong hẹp van 3 lá tương đối có thể nghe được ở dọc dưới bờ trái xương ức.

Điện tim

Trục lệch phải +90 – 180°, hơi lớn thất phải và block nhánh bó phải (RVH và RBBB) với kiểu hình rsR' ở V₁ là đặc điểm ECG điển hình. Ở khoảng 50% bệnh nhân ASD xoang tĩnh mạch, trục P thấp hơn 30°.

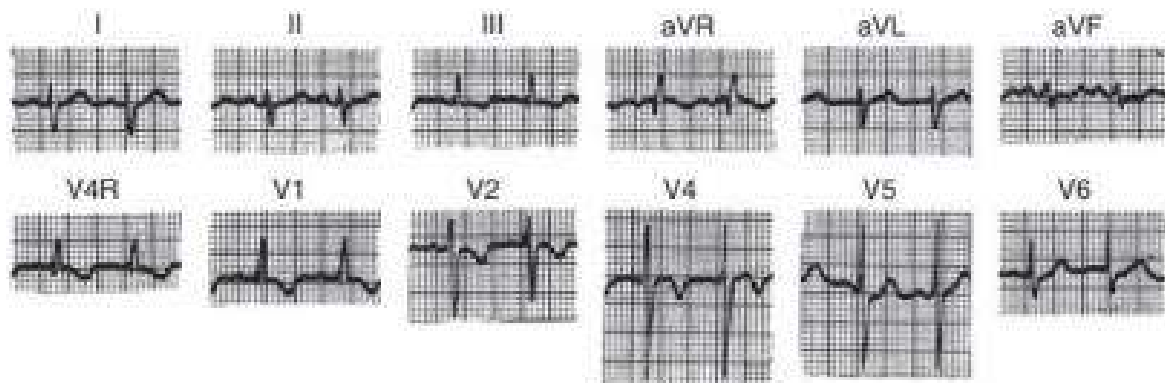


Fig. 12.3 Tracing from a 5-year-old girl with secundum-type atrial septal defect.

X-quang

1. Bóng tim to, lớn nhĩ phải và thất phải có thể biểu hiện.
2. PA nổi bật và tăng dấu mạch máu phổi được tìm thấy khi shunt đáng kể.

Siêu âm tim

Diễn biến tự nhiên

1. Các báo cáo gần đây chỉ ra tỉ lệ đóng tự nhiên tổng thể là 87% (Radzic et al, 1993). Ở bệnh nhân ASD dưới 3-mm được chẩn đoán trước 3 tháng tuổi, đóng tự nhiên với tỉ lệ 100% bệnh nhân ở giai đoạn 6 tháng và 1 tuổi. ASD có đường kính lớn hơn 8-mm hiếm khi tự đóng. Nhìn chung hầu hết các khuyết khuyết nhỏ hơn 5-mm được phát hiện trong giai đoạn nhũ nhi có khả năng tự đóng, nhưng nếu đường kính trên 8-mm hiếm khi tự đóng. Tự đóng gần như không gặp ở trẻ sau 4 tuổi.

2. Hầu hết trẻ ASD vẫn hoạt động và không có triệu chứng. Hiếm gặp, phát triển tình trạng suy tim sung huyết (CHF) ở trẻ nhũ nhi.
3. Nếu khiếm khuyết lớn không được điều trị, CHF và tăng áp phổi có thể phát triển ở tuổi trưởng thành (20s và 30s) và thường gặp ở độ tuổi 40.
4. Phẫu thuật hoặc không phẫu thuật, rối loạn nhịp nhĩ (cuồng nhĩ hoặc rung nhĩ) có thể biểu hiện ở người trưởng thành. Tỷ lệ rối loạn nhịp nhĩ tăng cao lên 13% ở bệnh nhân trên 40 tuổi.
5. Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn không gặp ở bệnh nhân ASD đơn độc.
6. Tai biến mạch máu não, do huyết khối qua ASD là một biến chứng hiếm gặp.

ĐIỀU TRỊ

Điều trị nội khoa

1. Hạn chế gắng sức là không cần thiết.
2. Ở trẻ nhũ nhi với CHF, điều trị nội khoa (lợi tiểu) được khuyến cáo vì tỉ lệ thành công cao và khả năng tự đóng.

Điều trị không phẫu thuật

Sử dụng dụng cụ đóng qua catheter (catheter-delivered closure device) là phương pháp được ưu tiên. Hai nhóm dụng cụ được dùng đóng ASD tại Mỹ là Amplatzer và WL Gore. Hiện tại không có dụng cụ qua catheter được thiết kế để đóng ASD xoang tĩnh mạch, primum hay ASDs xoang vành.

Sử dụng dụng cụ đóng trong ASD secundum đo được ≥ 5 -mm và shunt trái phải gây ảnh hưởng huyết động có bằng chứng lâm sàng quá tải dịch thất phải (ie, $Q_p/Q_s \geq 1.5 : 1$, hoặc lớn RV). Phải đủ viền (rim) của mô vách xung quanh vị trí khiếm khuyết để đặt dụng cụ phù hợp. Rim size ước tính theo 4 hướng : trước trên, trước dưới, sau trên và sau dưới.

Thời gian dùng dụng cụ đóng trong ASD secundum không hoàn toàn rõ ràng. Xem xét khả năng đóng tự nhiên, điều này gần như là không dùng dụng cụ ở trẻ nhũ nhi trừ khi bệnh nhân có triệu chứng suy tim. Đóng ASD thành công ở trẻ dưới 2 tuổi, mặc dù trong thực hành thường đề xuất cân nặng ≥ 15 kg có thể offer một vài kĩ thuật thuận lợi và đơn giản hơn. Tỷ lệ đóng tốt với shunt tồn lưu nhỏ được tìm thấy dưới 5% bệnh nhân sau 1 năm theo dõi.

Biến chứng hiếm gặp. Nguy cơ chung của thủ thuật chiếm 7.2% với tỉ lệ biến chứng lớn là 1.6% bao gồm huyết khối thiết bị cần phẫu thuật loại bỏ. Các biến chứng khác được báo cáo gồm :

1. Bất thường ECG biểu hiện sớm trong vòng 24 giờ đầu sau implant, nhưng hầu hết tự khỏi nhanh chóng.
2. Biến chứng đáng sợ nhất với thiết bị Amplatzer là thiết bị ăn mòn vào gốc động mạch chủ, gây chèn ép màng ngoài tim cấp. Nó có thể liên quan đến kích thước thiết bị quá to hoặc thiếu viền trước trên.

3. Biến chứng hiếm gặp là hình thành huyết khối ở nhĩ phải và nhĩ trái, xuất hiện với tỉ lệ 2%-3%, nhưng tỉ lệ thuyên tắc não không thường gặp hơn sau phẫu thuật đóng.
4. Thiết bị giải phóng Nickel (đính ở 1 tháng tuổi sau ghép) là nguyên nhân hiếm gặp gây phản ứng dị ứng đáng kể.
5. Đau đầu thoáng qua là phản nản hiếm gặp trên bệnh nhân.

Thuận lợi của đóng không phẫu thuật là tránh hoàn toàn cardiopulmonary bypass, tránh đau và sẹo mở xương ức, thời gian nằm viện dưới 24 giờ và phục hồi nhanh chóng. Tất cả các thiết bị này tăng tỉ lệ rò tồn lưu nhiều hơn so với điều trị phẫu thuật.

Theo dõi sau đóng bằng dụng cụ

Bệnh nhân được kê aspirin (3-5 mg/kg/ngày, tối đa 81 mg/ngày) trong 6 tháng. Siêu âm tim sau thủ thuật kiểm tra shunt tồn lưu, dòng chảy không tắc nghẽn của tĩnh mạch phổi, xoang vành, tĩnh mạch chủ, chức năng động mạch chủ, van hai lá và ba lá. Nếu siêu âm tim sau 1 tháng và 1 năm theo dõi bình thường, theo dõi hàng năm hoặc mỗi 2 năm. Một số bác sĩ tim mạch kê Aspirin 81 mg trên bệnh nhân có shunt tồn lưu để ngăn ngừa huyết khối, nhưng hầu hết thì không.

Phẫu thuật

Chỉ định và thời gian

Phẫu thuật được chỉ định khi đóng bằng dụng cụ không được xem là phù hợp. Do đó, hầu hết bệnh nhân ASD secundum không cần phẫu thuật.

1. Shunt T-P có tỉ lệ dòng chảy phổi-chủ (Q_p/Q_s ratio) $\geq 1.5 :1$ là chỉ định phẫu thuật. Phẫu thuật trì hoãn cho đến 2-4 tuổi vì khả năng tự đóng được.
2. Nếu CHF không đáp ứng với điều trị nội khoa, thực hiện phẫu thuật trong giai đoạn nhũ nhi, một lần nữa nếu đóng bằng dụng cụ không sử dụng được.
3. PVR cao (ie, > 10 đơn vị/ m^2 ; > 7 đơn vị/ m^2 với thuốc giãn mạch) có thể là chống chỉ định phẫu thuật (đóng).

Thủ thuật

ASD secundum, khiếm khuyết nhìn chung được sửa qua đường mở giữa xương ức vào cardiopulmonary bypass với mũi khâu đơn giản hoặc miếng vá màng ngoài tim hoặc miếng vá Teflon. Gần đây, MIC hay phẫu thuật tim xâm lấn tối thiểu trở nên phổ biến, đặc biệt là trên bệnh nhân nữ. Lợi ích của kĩ thuật này gần như là thãm mĩ ; giảm được thời gian nằm viện và stress phẫu thuật.

Đối với sinus venous defect mà không có bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi, đóng khiếm khuyết bằng miếng vá màng ngoài tim tự thân. Khi liên quan đến bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi trong ASD, sử dụng miếng vá màng ngoài tim hoặc Teflon. Plastic hoặc pericardial gusset được đặt vào SVC để ngăn ngừa tắc nghẽn SVC. Đối với ASD xoang vành, lỗ xoang vành được đóng bằng màng ngoài tim tự thân, tránh dẫn truyền mô. Điều này sẽ gây dẫn mạch từ xoang vành vào nhĩ trái.

Tỉ lệ tử vong

Dưới 0.5% bệnh nhân tử vong, tuy nhiên nguy cơ cao ở trẻ nhỏ và những trẻ tăng PVR.

Biến chứng

Tai biến mạch máu não và rối loạn nhịp hậu phẫu có thể xuất hiện ngay sau phẫu thuật.

Theo dõi sau phẫu thuật

1. Tim to trên x-quang và lớn RV trên siêu âm tim cũng như T₂ tách đôi rộng dai dẳng 1-2 năm sau phẫu thuật. ECG thường cho thấy block nhánh bó phải (RBBB) hoặc rối loạn dẫn truyền thất phải.
2. Rối loạn nhịp nhĩ hoặc nhịp nút xuất hiện với tỉ lệ 7%-20% ở bệnh nhân sau phẫu thuật. Thỉnh thoảng hội chứng bệnh nút xoang, đặc biệt sau phẫu thuật sinus venosus defect. Có thể cần dùng thuốc chống loạn nhịp, đặt máy tạo nhịp hoặc phối hợp cả hai.

NT HN