

THÔNG LIÊN NHĨ (ASD)

BÁC SĨ: LÊ THỊ ĐẸP

VIỆN TIM TPHCM

NỘI DUNG:

- Định nghĩa.
- Phôi thai học.
- Tần xuất.
- Kỹ thuật siêu âm.
- Điều trị
- Tiên lượng.
- Các bất thường liên quan.

1/ Định nghĩa:

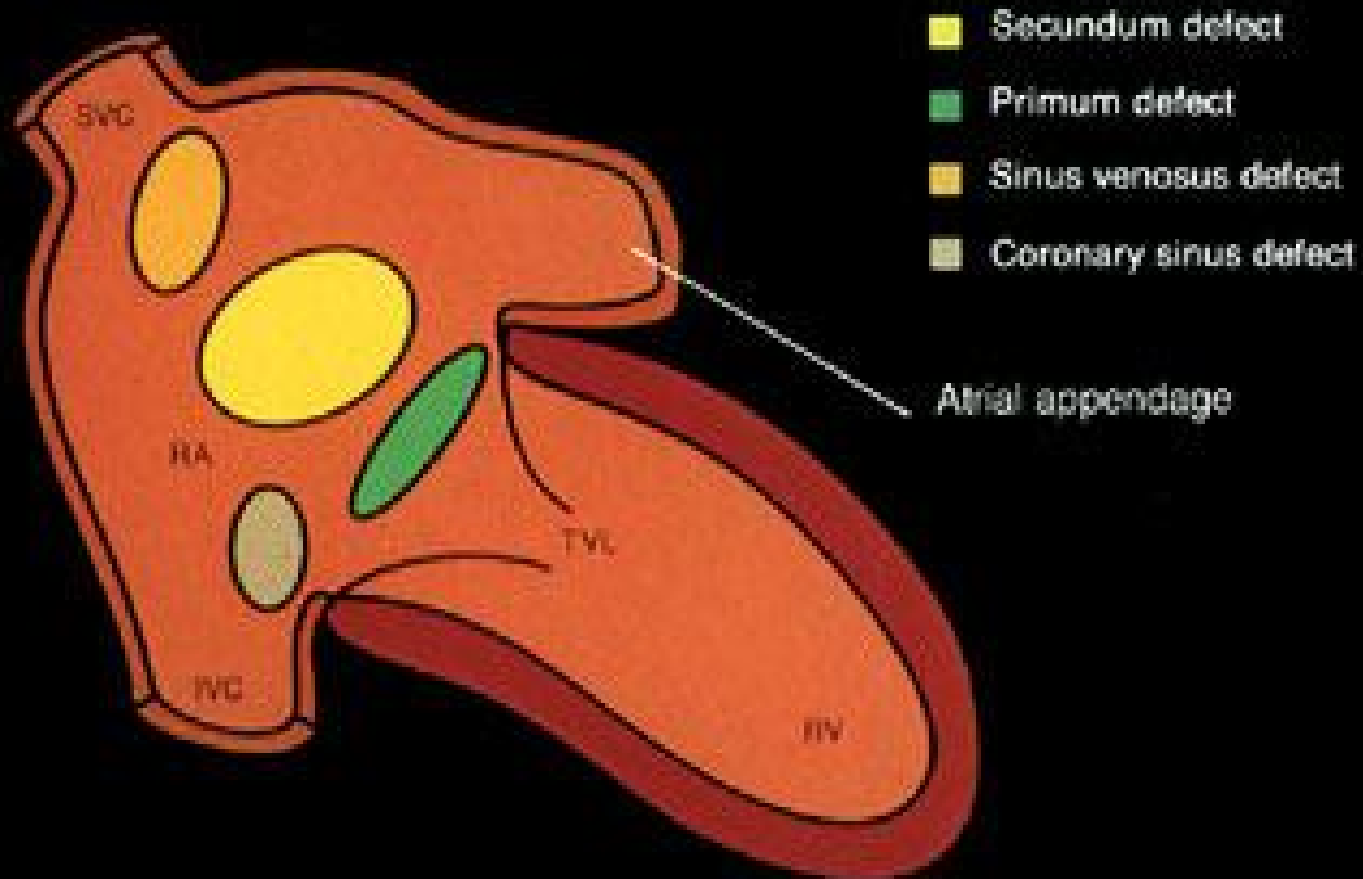
- Bất kỳ một khiếm khuyết nào không phải lỗ bầu dục bình thường là khiếm khuyết vách liên nhĩ(ASD: atrial septal defect) hay là thông liên nhĩ.
- Phân loại dựa theo phôi thai học, có 4 loại ASD: lỗ tiên phát(còn gọi là thông liên nhĩ type kênh nhĩ thất bán phần), lỗ thứ phát, xoang tĩnh mạch và xoang vành. Trong đó hơn 80% là thông liên nhĩ lỗ thứ phát.

- ASD lỗ thứ phát thường gặp nhất, có thể xảy ra đơn độc và vị trí nằm ở trung tâm của vách liên nhĩ.
- ASD lỗ tiên phát có thể xảy ra đơn độc nhưng thông thường xảy ra trong bệnh cảnh tim bẩm sinh phức tạp(kênh nhĩ thất), vị trí nằm thấp sát van nhĩ thất.

- ASD xoang tĩnh mạch hiếm gặp, có 2 loại:

1/ Loại tĩnh mạch chủ trên: nằm ngay dưới lỗ đổ của tĩnh mạch chủ trên vào nhĩ phải, do đó nó cưỡi ngựa vách liên nhĩ và đổ máu vào cả 2 nhĩ. Thông liên nhĩ loại này thường đi kèm với hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường.

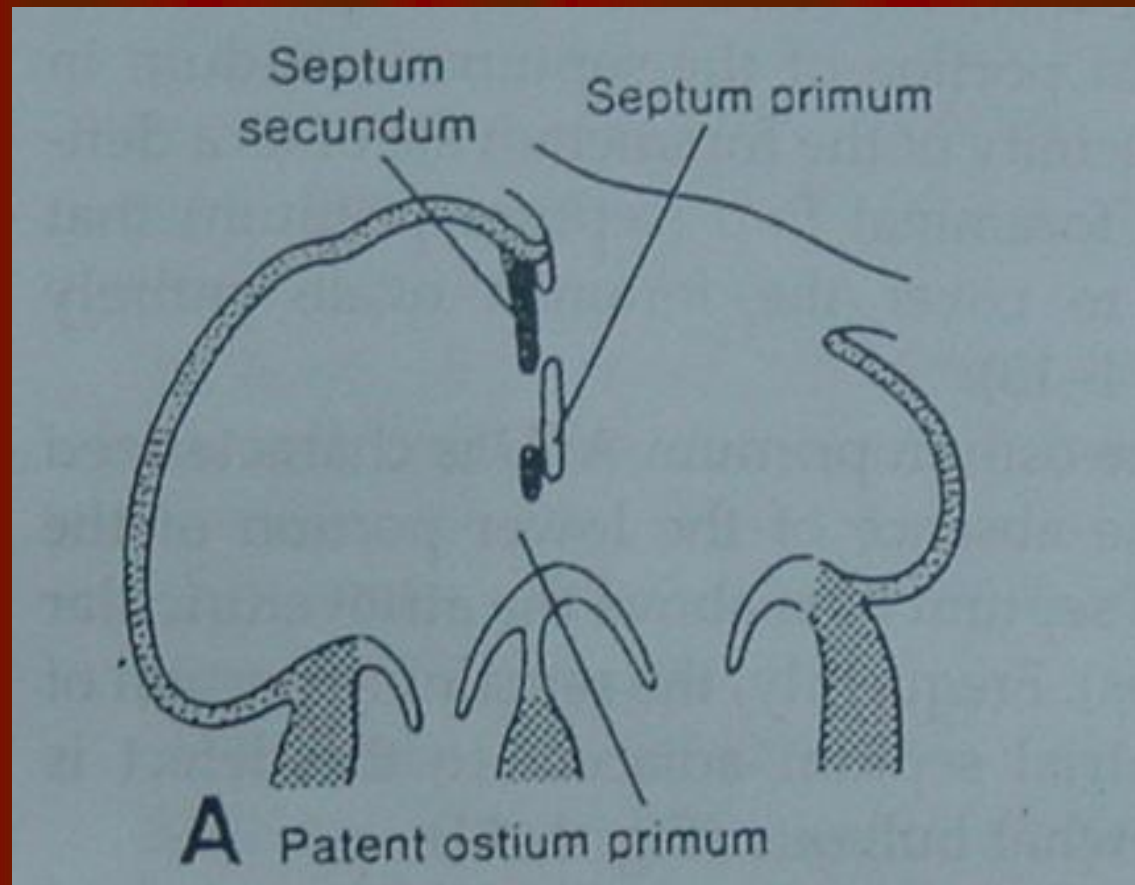
2/ Loại tĩnh mạch chủ dưới thì nằm sát lỗ đổ vào của tĩnh mạch chủ dưới vào nhĩ phải.



2/ PHÔI THAI HỌC:

- Vào tuần thứ 4 và thứ 6 của thai kỳ, tâm nhĩ tiên phát chia làm nửa phải và nửa trái bởi một chuỗi các sự kiện phức tạp. Xuyên suốt quá trình này, máu vẫn lưu thông qua vách liên nhĩ.

- Vách tiên phát là một màng mỏng di động và có dạng hình lưới liềm, phát triển dọc theo phần đầu của tâm nhĩ và ra phần đuôi của gối nội mạc. Phần giữa vách tiên phát và gối nội mạc là lỗ tiên phát và bít lại hoàn toàn khi vách tiên phát nổi vào gối nội mạc. Trước khi có sự nối kết hoàn chỉnh thì có nhiều lỗ nhỏ phát triển ở vách tiên phát, nối kết lại thành lỗ thứ phát, nhưng vẫn duy trì dòng máu tự do đi từ phải sang trái trong tâm nhĩ tiên phát.



- Phần hình lưỡi liềm thứ 2 là vách thứ phát, kết quả của sự phát triển sang phải của vách tiên phát. Đây là 1 vách cơ dày được hình thành từ sự lõm vào của gốc tâm nhĩ chung tiên phát. Màng này phát triển vào gối nội mạc, nó che phủ lỗ thứ phát. Bờ hình lưỡi liềm thấp bên dưới không bao giờ nổi vào gối nội mạc mà nó để hở ra- đây là lỗ bầu dục. Phần trên của vách tiên phát thoái triển dần trong khi phần dưới vẫn tồn tại và hình thành van lỗ bầu dục hay foraminal flap.

- ASD lỗ thứ phát thường gặp nhất do van lỗ bầu dục ngắn, dẫn đến sự gia tăng thoái triển của vách tiên phát hay phát triển vách thứ phát thiếu đi.
- ASD lỗ tiên phát xảy ra khi phần thấp của vách nhĩ phát triển không đầy đủ hay nối kết không hoàn toàn với gờ nội mạc vì nó được hình thành một phần từ gờ nội mạc.

- ASD xoang tĩnh mạch: xảy ra trong suốt quá trình phôi thai học khi sừng bên phải phát triển bất thường(bình thường nó che phủ các lỗ đổ của các tĩnh mạch chủ trên và chủ dưới) để hở ở vách liên nhĩ gần 1 trong các lỗ này.
- ASD xoang vành là do nối kết không đúng chỗ của xoang vành trực tiếp vào nhĩ trái thông qua một khiếm khuyết ở thành tận cùng của nó và để hở một kênh từ nhĩ phải xuyên qua xoang vành vào nhĩ trái.

- Nhĩ chung: là không nhìn thấy vách liên nhĩ, nằm trong bệnh cảnh bất thường của ASD tiên phát





- Lỗ bầu dục hạn chế: Là dòng máu đi qua lỗ bầu dục bị hạn chế. Có 2 vị trí tắc nghẽn: 1/ chính bản thân lỗ bầu dục. 2/ đường đi gần van của lỗ bầu dục. Kích thước của lỗ này thay đổi rất nhiều trong bào thai. Mấu chốt để chẩn đoán là sự tăng tốc và xoáy của dòng máu qua vách liên nhĩ khi nhìn doppler màu. Bình thường dòng máu qua vách liên nhĩ khi làm doppler xung có 2 pha với vận tốc thấp khoảng 20-40cm/s. Vận tốc tăng hơn 1 cm/s và lỗ bầu dục nhỏ hơn 2cm khi thai 22 tuần. Lỗ bầu dục hạn chế thường liên quan với bệnh của tim trái.



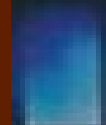


.77 45dB 1 +/-1/0/2

PW Depth= 55mm

PW Gate= 2.0mm

PW Gain= 1dB



.77

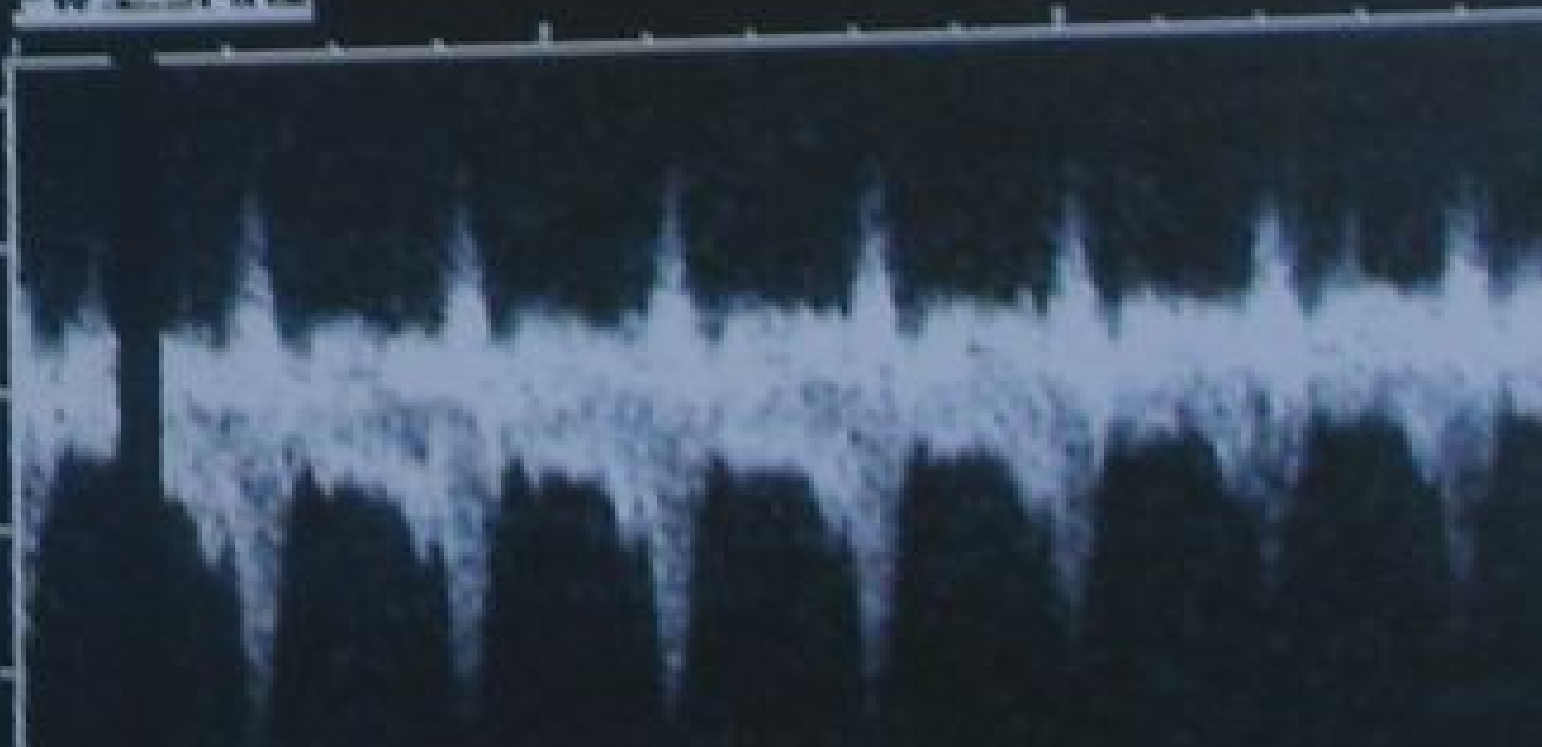


PW 2.5MHz

1.0

m/s

1.0



Trong trường hợp này, do sự hạn chế của vách liên nhĩ là thứ phát và khá thường gặp. Kháng lực ở tim trái tăng sẽ làm gia tăng áp lực ở nhĩ trái, dẫn đến sự đối kháng với vách tiên phát hay làm sa van lỗ bầu dục vào nhĩ phải- shunt $T \rightarrow P$ (trong thai kỳ shunt là $P \rightarrow T$). Thai kỳ ở tuần 20 có vách liên nhĩ thông thương và shunt $T \rightarrow P$, $\rightarrow$ không lỗ van 2 lá. Sự thông thương qua vách liên nhĩ trở nên hạn chế nên sự đóng kín của nó xảy ra sớm. Vài tác giả thấy rằng lỗ bầu dục hạn chế sẽ gây giảm sản tim trái do giảm lưu lượng máu vào tim trái, vì 50-60% lượng máu từ tim trái xuất phát từ lỗ bầu dục.

- Sự hình thành bất thường Chiari: hay mạng mạch Chiari-mạng mô phụ(network of accessory tissue). Mạng này nhìn thấy ở nhĩ phải ở vị trí van eustachian. Thường gặp trong bệnh bất thường van 3 lá như: không lỗ van 3 lá, loạn sản van 3 lá, bất thường Ebstein. Nó có thể sa vào nhĩ trái và cản trở van 2 lá(dù hiếm khi xảy ra). Trong loạn sản van 3 lá và bất thường Ebstein , mô này xuất hiện và cản trở cơ học van 3 lá(hiếm xảy ra).

3/ TẦN SUẤT:

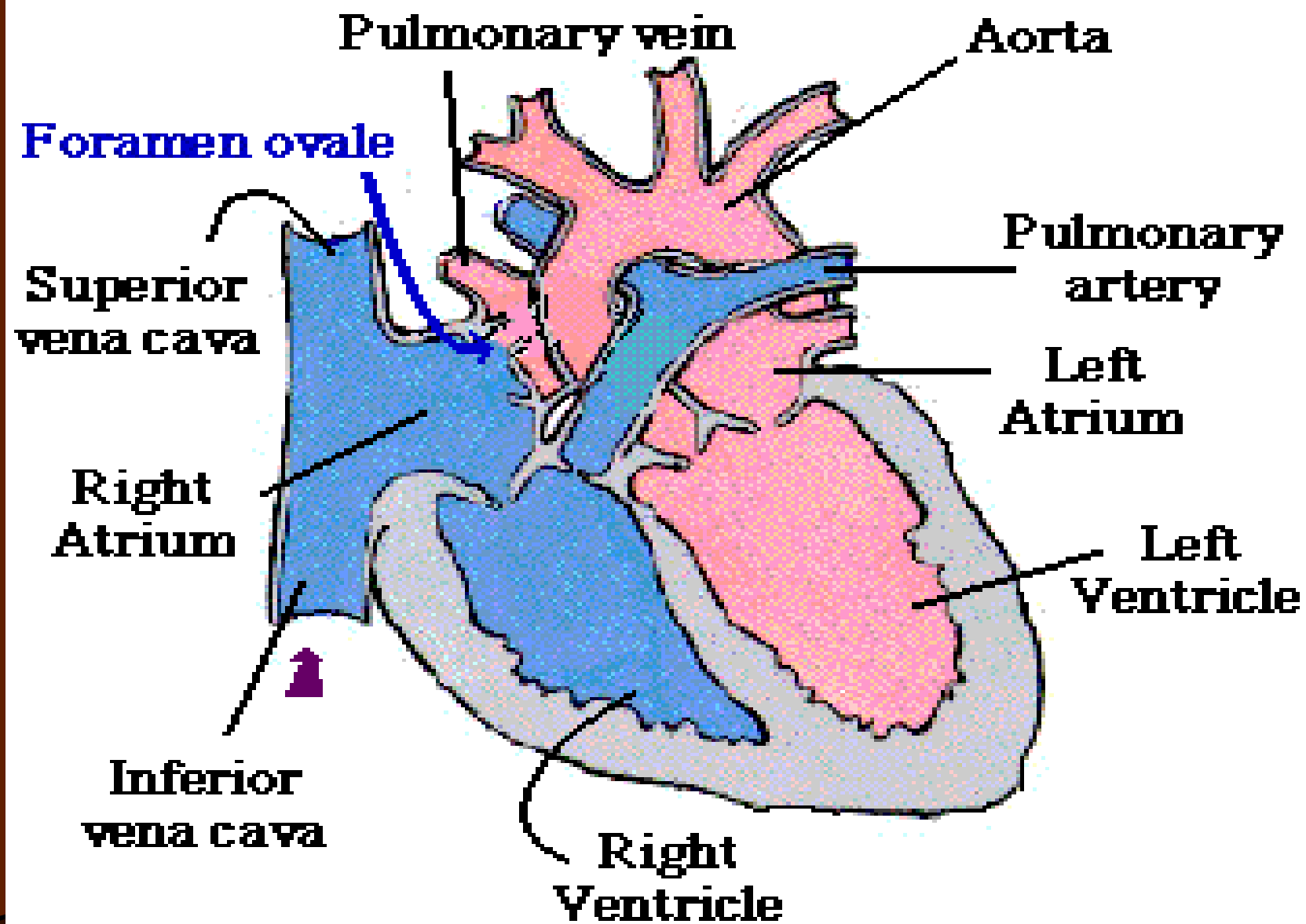
- Chiếm 1/ 1500 trẻ sinh ra còn sống, chiếm 6.7% bệnh tim bẩm sinh ở trẻ nhỏ.
- Tỷ lệ nữ/ nam = 2/1.
- 80% ASD là lỗi thứ phát nữ chiếm gấp đôi nam, loại xoang TM 5-10% nam nữ ngang nhau, loại xoang tĩnh mạch hiếm, phối hợp các loại này với nhau có thể gặp.

- ASD loại thứ phát có thể xảy ra có tính chất gia đình nhưng hiếm và xuyên suốt qua vài thế hệ như: Hội chứng Holt-Oram, là di truyền trội và truyền 100%, ngoài ASD lỗi thứ phát còn có các bất thường ở chi như không có hay giảm sản xương quay, rối loạn nhịp tim(block nhánh phải, block nhĩ thất độ 1), khoảng 40% trường hợp có đột biến mới, phần còn lại sẽ di truyền cho con.

4/ KỸ THUẬT SIÊU ÂM:

- Thật khó để chẩn đoán ASD trong siêu âm tim thai vì sự tồn tại của lỗ bầu dục bình thường, cho phép máu đi từ nhĩ phải sang nhĩ trái.
- Ngày nay với những thiết bị có độ phân giải cao, thông liên nhĩ được đánh giá chi tiết hơn. Vách tiên phát(nắp lỗ bầu dục) nhìn thấy rõ ở mặt cắt 4 buồng từ mỏm, khi đó nắp mở vào nhĩ trái 2 lần theo nhịp tim thai. Vách tiên phát có hình ảnh giống như một túi lòng thòng trong nhĩ trái “ loose pocket”, vì thế tùy theo mặt cắt, túi này có thể hình tròn hay đường thẳng. Và nhìn thấy rõ trên TM.





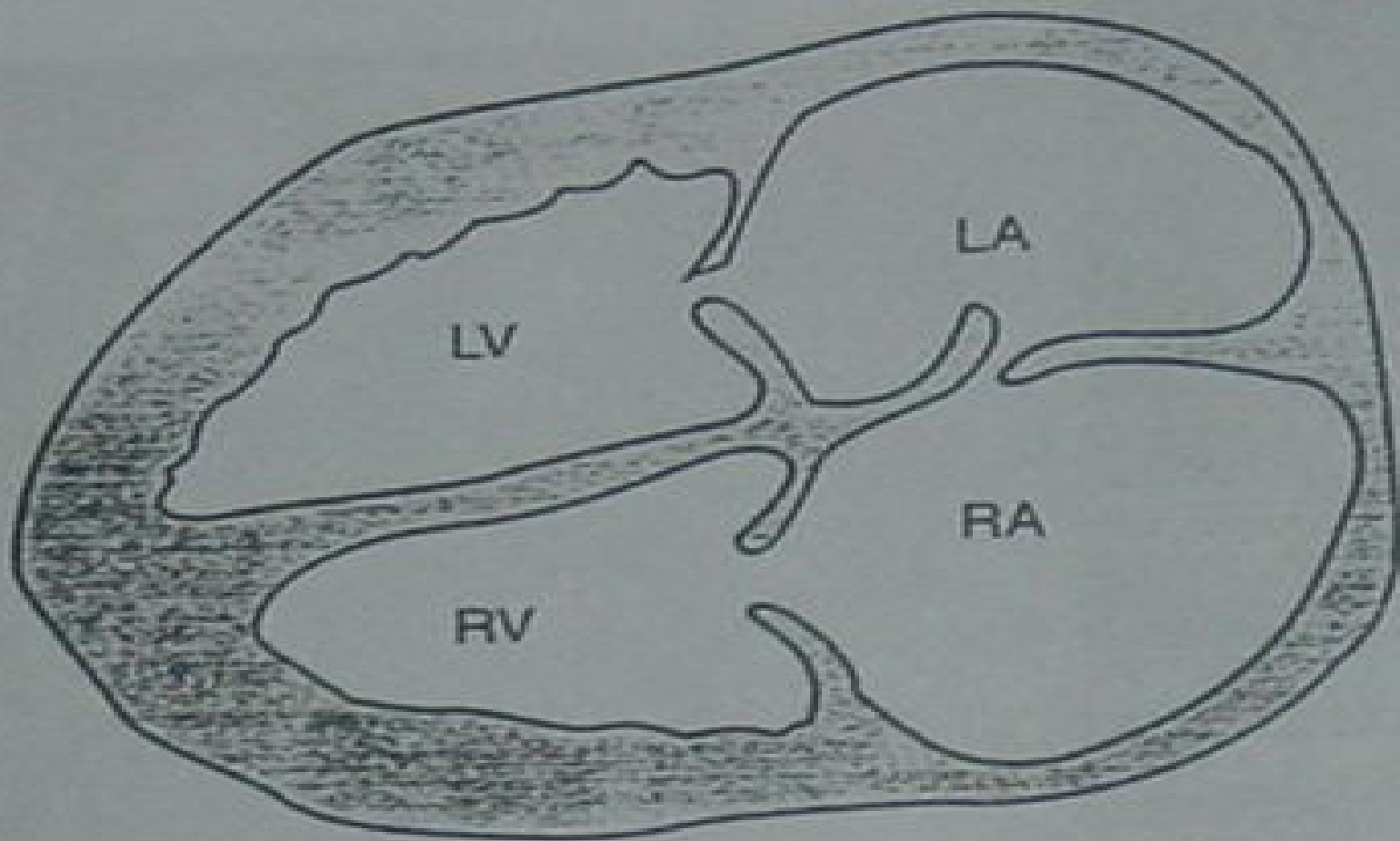
- Trong khi đó vách thứ phát thì dày hơn, tương đối ít di động, là phần chính của vách liên nhĩ nhưng bị chọc thủng bởi lỗ bầu dục và được nhìn thấy rõ ở mặt cắt 4 buồng dưới sườn, vì ở mặt cắt này chùm tia siêu âm thẳng góc với vách liên nhĩ.

- Hầu hết ASD trong bào thai nhìn thấy rõ nhất ở mặt cắt 4 buồng dưới sườn.
- ASD lỗ thứ phát do mất đi phần trung tâm của vách thứ phát cạnh lỗ bầu dục hay nắp lỗ bầu dục ngắn đi không thể che đủ toàn bộ lỗ bầu dục.

- ASD lỗ tiên phát do thiếu phần thấp của vách liên nhĩ ngay trên van nhĩ thất. Thông thường, phần còn lại của vách liên nhĩ gần lỗ thông, đôi khi nhô lên.

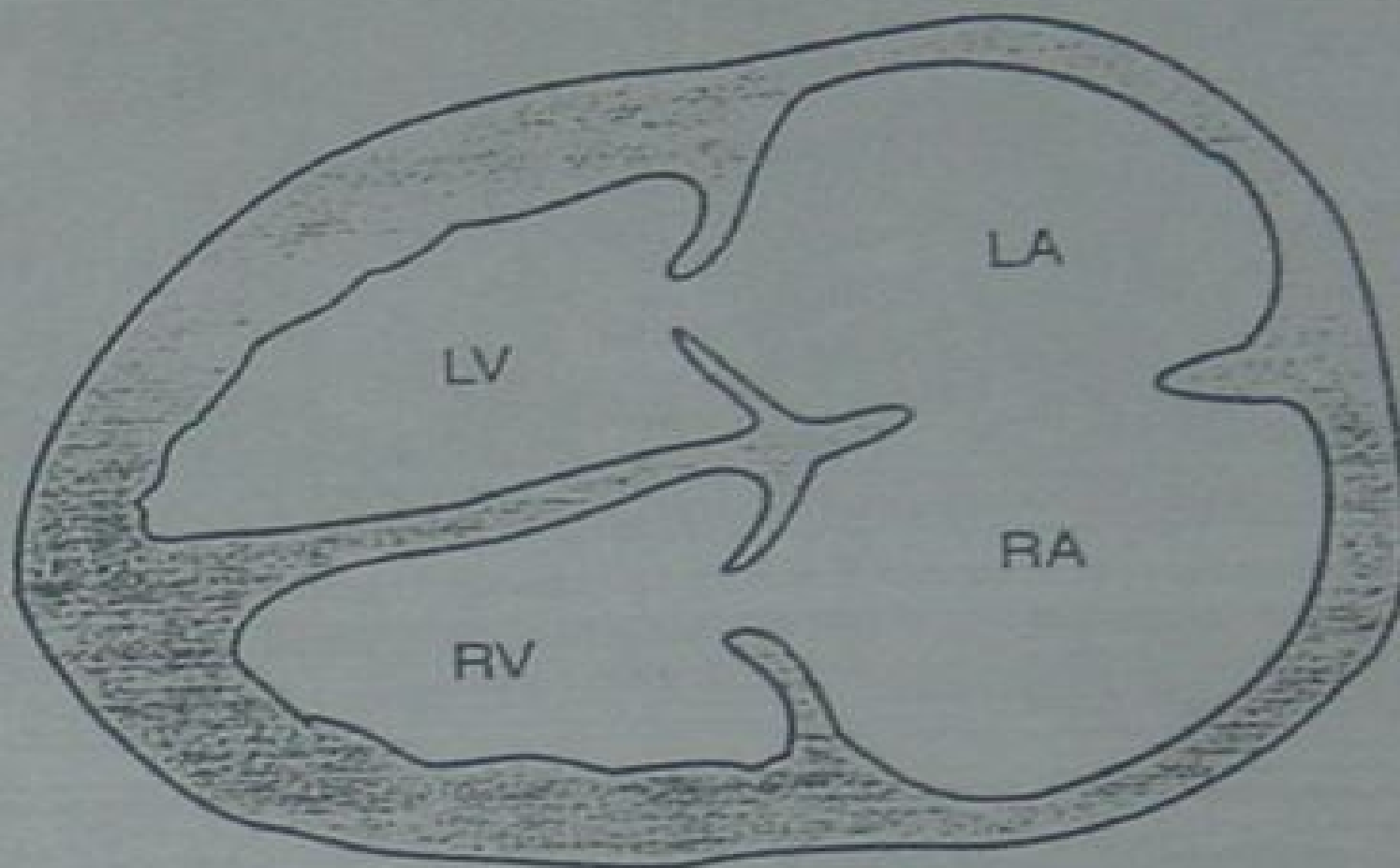
- Bình thường lá vách của van 3 lá gắn vào vách liên thất hơi về phía mỏm hơn lá trước van 2 lá trong bào thai và siêu âm lại khó nhìn nên đánh giá khó chính xác. Trong trường hợp ASD lỗ tiên phát thì vị trí của 2 lá van này nằm ở cùng một mặt phẳng. Vì vậy ASD lỗ tiên phát là hình ảnh của tổn thương gờ nội mạc.

- Hình “miệng cá” của van 2 lá ở mặt cắt trực ngang sẽ không nhìn thấy khi ASD lỗ tiên phát do có kẻ rộng ở lá trước van 2 lá.
- ASD xoang tĩnh mạch thì nhìn không thấy vách liên nhĩ ở phần cao và rõ hơn khi cho doppler màu vào.



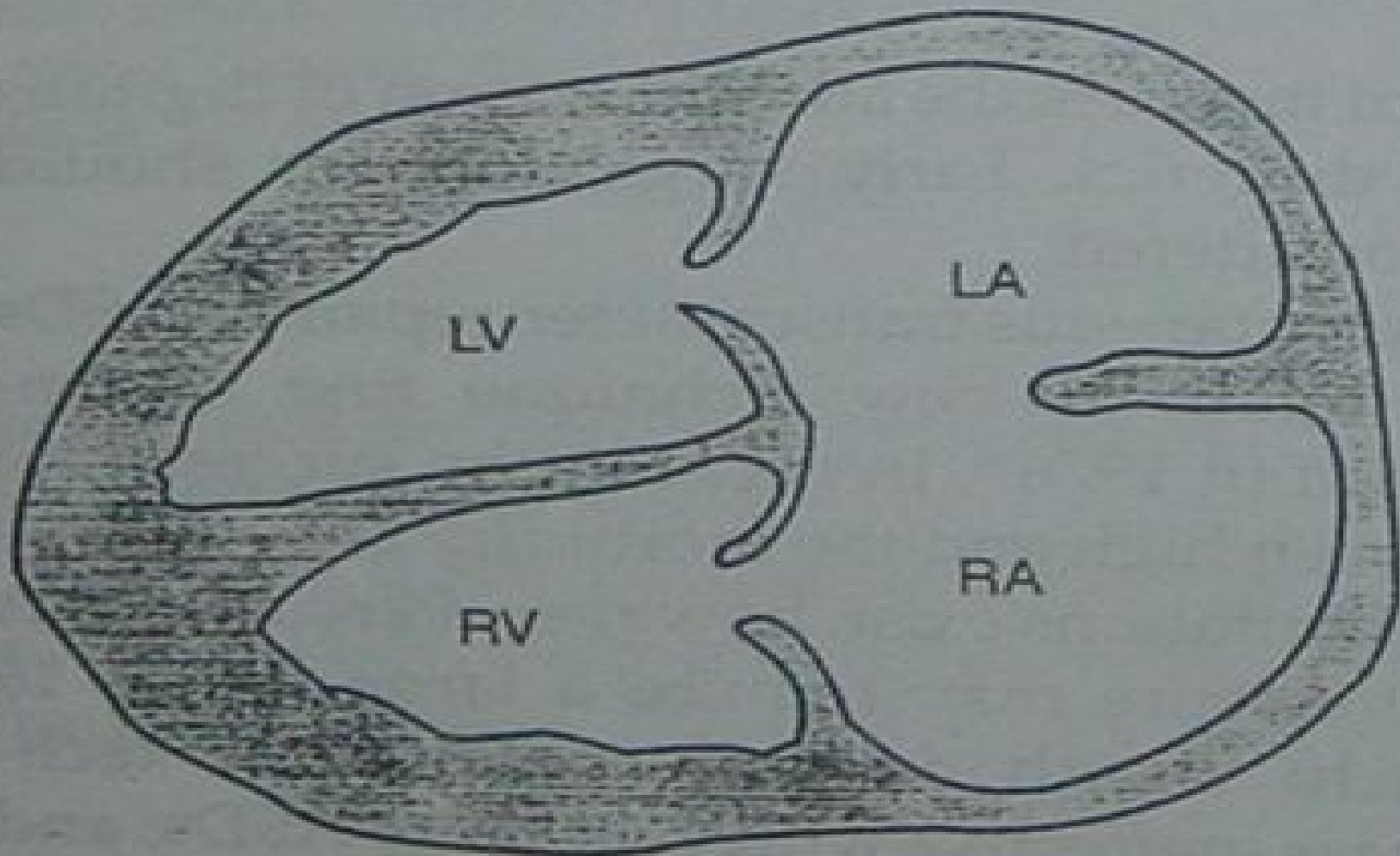
A.

NORMAL



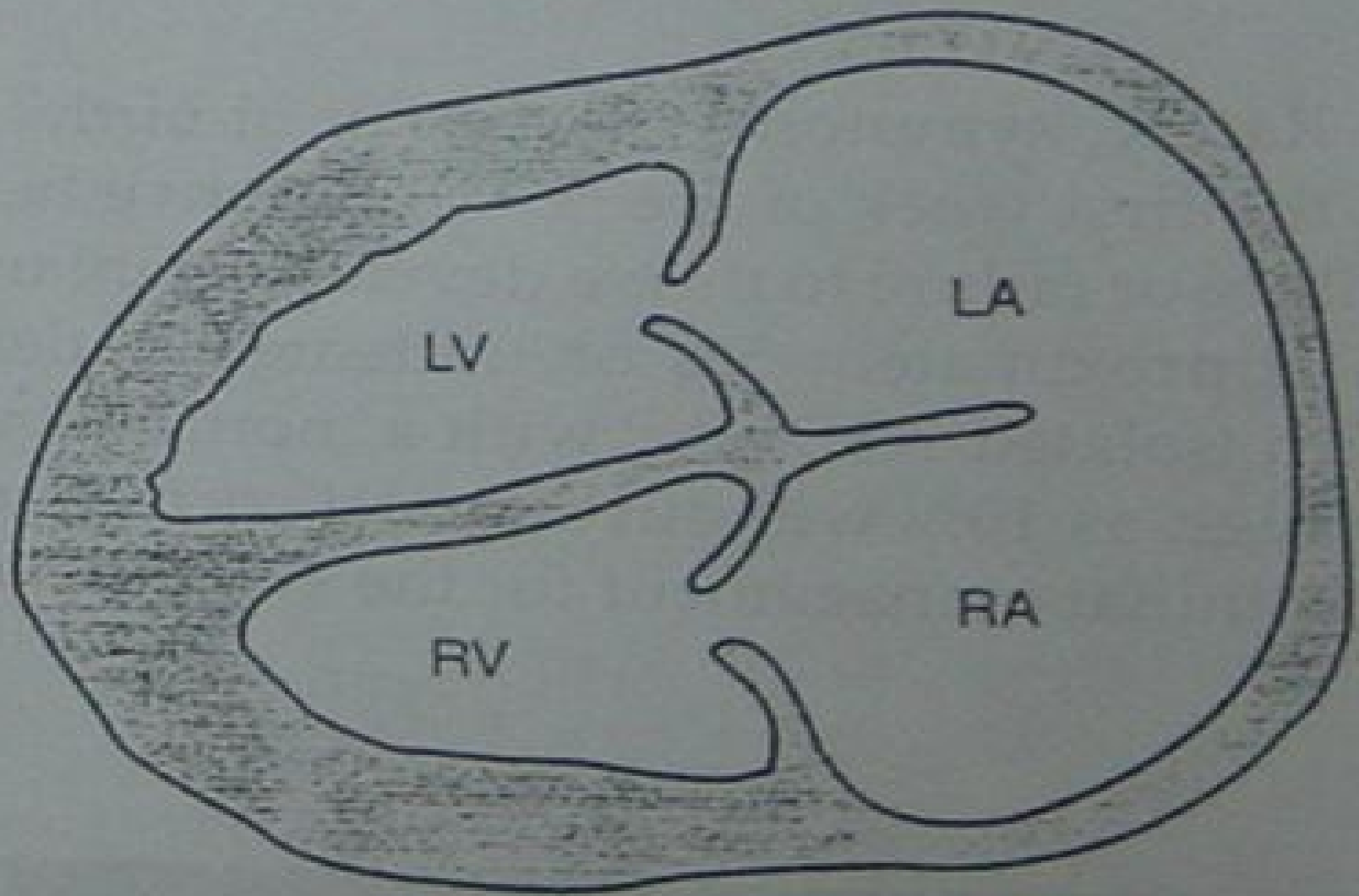
B.

SECUNDUM ASD



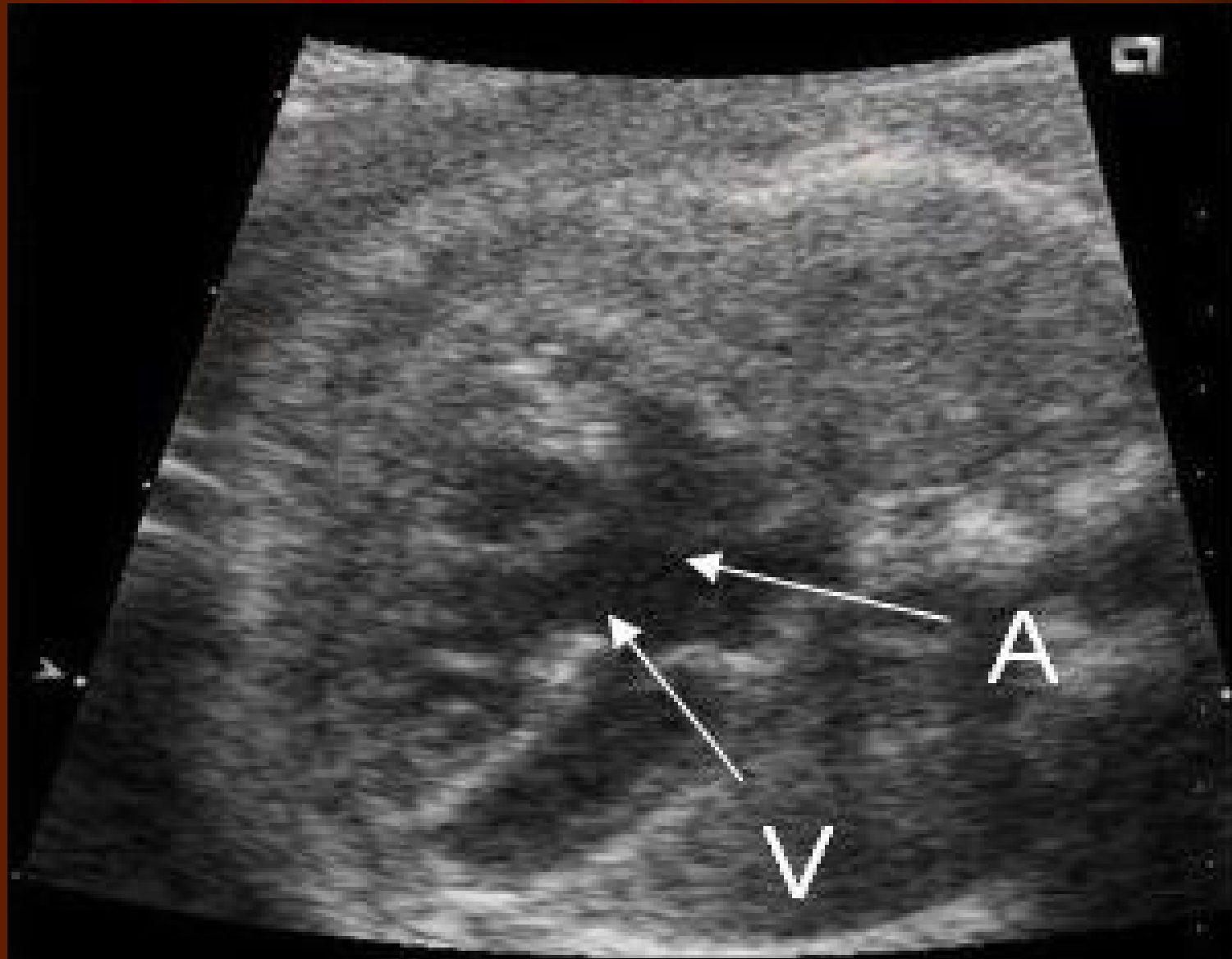
C.

PRIMUM ASD



D.

SINUS VENOSUS ASD



5/ ĐIỀU TRỊ :

- Trong bào thai, ASD đơn thuần ,shunt $P \rightarrow T$ là sinh lý nên không ảnh hưởng đến thai nhi, do đó không cần điều trị.
- Do ASD đơn thuần ít khi được chẩn đoán trước sinh, nếu thấy thì phải tìm toàn bộ các bất thường tim khác và các bất thường ngoài tim, lúc này cần tham vấn thêm với bác sĩ sản khoa.

- Nên làm nhiễm sắc thể đồ(Karyotype) vì ASD thường liên quan đến bất thường nhiễm sắc thể.
- Hầu hết ASD thường không có triệu chứng ở những năm đầu đời và được chẩn đoán khi nghe âm thổi ở tim.
- Điều trị chủ yếu ở những trẻ không có triệu chứng là tránh những triệu chứng xấu đi và biến chứng của nó như: nhịp nhanh trên thất, suy tim sung huyết, bệnh mạch máu phổi có thể xuất hiện ở những năm sau đó.

- Tuổi phẫu thuật thường trước khi vào tiểu học, thời gian có thể dao động những ít khi phẫu thuật trong năm đầu vì ASD có thể tự đóng # 50%.
- Mặc dù hiếm khi xảy ra suy tim, nhưng nếu có thì điều trị nội khoa với các thuốc như lợi tiểu, ACE(-), digitalis.
- Hiện tại có thể đóng ASD bằng dụng cụ.

6/ TIỀN LƯỢNG:

- Tiên lượng của ASD rất tốt, phẫu thuật an toàn và thành công cao ngay cả khi trẻ còn rất bé. Tỷ lệ tử vong của phẫu thuật 1%.
- Nếu ASD không điều trị, bệnh nhân có thể sống đến 50 tuổi, nhưng có một vài báo cáo, bệnh nhân có thể không có triệu chứng suốt cả cuộc đời.

7/ CÁC BẤT THƯỜNG LIÊN QUAN:

- ASD thường có trong các bệnh cảnh của tim như: thông liên thất, còn ống động mạch, chuyển vị đại động mạch, hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi, hẹp eo động mạch chủ.....
- Khoảng 10-15% ASD lỗ thứ phát có hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi.
- 80-90% ASD xoang tĩnh mạch loại tĩnh mạch chủ trên có hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường của các tĩnh mạch phổi trên phải đổ vào nhĩ phải hoặc TM chủ trên.

- ASD xoang vành thường đi kèm với tồn tại tĩnh mạch chủ trên trái và liên quan với khiếm khuyết của vách nhĩ thất và hội chứng không lách.
- Một số hội chứng có kèm theo ASD: Holt-Oram syndrome, Hand-heart syndrome, Fraser's syndrome.....
- Các bất thường về nhiễm sắc thể: trisomy 8, trisomy 13(Patau syndrome), Turner syndrome.....

PATAU'S SYNDROME

