

THÔNG LIÊN THẤT

(VSD: ventricular septal defects)

BS LÊ THỊ ĐẸP

VIỆN TIM TPHCM

NỘI DUNG

- Định nghĩa
- Phôi thai học
- Phân loại và tần xuất
- Sự đóng tự nhiên của VSD
- Nguy cơ bị VSD ở trẻ khi cha mẹ chúng bị VSD
- Kỹ thuật siêu âm
- Giới hạn của siêu âm trong chẩn đoán VSD
- Điều trị và tiên lượng
- Các bất thường kèm theo

1/ ĐỊNH NGHĨA:

- Vách liên thất là một cấu trúc cơ màng-phức tạp xoắn lại với nhau để ngăn ra thành 2 buồng thất phải và thất trái. Sự phân chia này đi từ mỏm của thất đến gắn vào vách liên nhĩ ở ngang van nhĩ thất(gối nội mạc).
- VSD được định nghĩa là sự hình thành bất thường của vách liên thất dẫn đến sự thông nối về huyết động học giữa thất phải và thất trái

- VSD là bệnh thường gặp, được phát hiện từ giữa thế kỷ XIX, được Roger mô tả đầu tiên về các triệu chứng lâm sàng. Vì vậy có thuật ngữ Roger để chỉ VSD lỗ nhỏ.
- Eisenmenger mô tả các dấu chứng muộn ở bệnh nhân bị VSD lỗ lớn và động mạch chủ cưỡi ngựa có tím chết lúc 32 tuổi. Thuật ngữ phức hợp Eisenmenger được hình thành để chỉ VSD có tăng kháng lực phổi nặng và shunt $P \rightarrow T$

- VSD chiếm đa số là đơn thuần, nhưng có đến 40% phối hợp với các bệnh tim khác.

- VSD đơn thuần rất thường gặp(van ĐMC 2 mảnh thường gặp nhất), chiếm 30% trẻ em bị bệnh tim sinh ra còn sống, chiếm 9,7% bào thai bị bệnh tim.
- VSD có nhiều kích thước khác nhau và có thể 1 hay nhiều lỗ.

- Các bất thường khác của vách liên thất bao gồm: phì đại vách liên thất, phình vách liên thất, không có vách liên thất.

2/ PHÔI THAI HỌC:

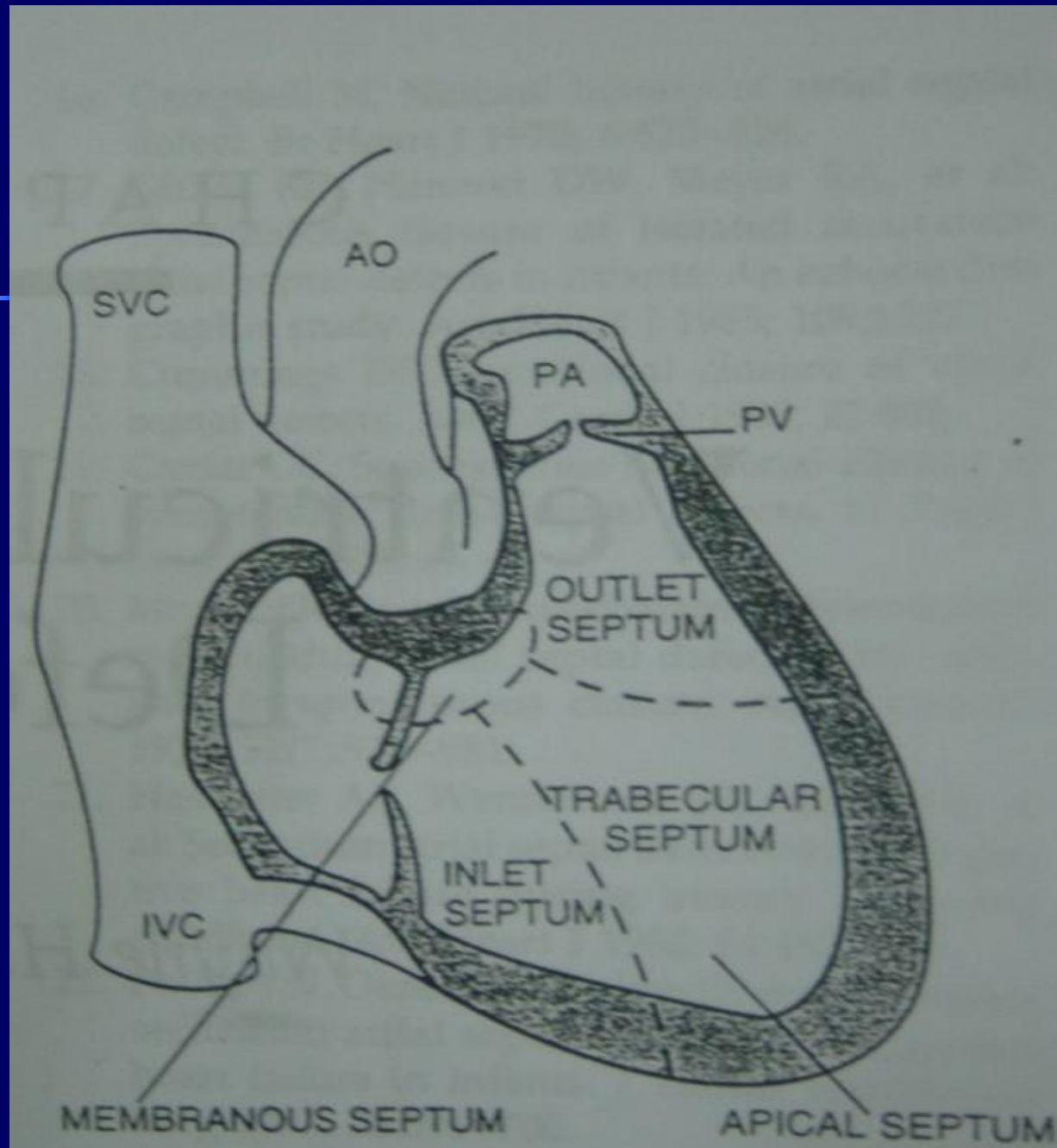
- Sự phân chia mầm tim nguyên phát thành các buồng nhĩ và thất bắt đầu từ ngày thứ 28 của thai kỳ. Trước tiên vách liên thất hình thành 1 ụ nhô ở giữa sàn tâm thất gần mỏm. Khiếm khuyết vách liên thất trước tiên hình thành ở phần gần của vách liên thất gọi là lỗ vách liên thất. Sau đó là sự tăng sinh dần dần của mầm tim nguyên phát và vách cơ dày dần lên.

- Bờ tự do của vách tiên phát nối tiếp với gờ nội mạc vào khoảng ngày thứ 49 của thai kỳ. Lỗ vách liên thất đóng vào khoảng ngày thứ 56 của thai kỳ khi mô của gờ nội mạc đã hình thành từ 1/ ụ nhô ở hành thất phải. 2/ ụ nhô(ridge) ở hành thất trái. 3/ gờ nội mạc. Vách liên thất dày nhất ở phần mồm và mỏng dần đến van nhĩ thất là mỏng nhất.

- Như vậy thông liên thất xảy ra do:
 - + Dừng đóng phần dưới van động mạch chủ do rối loạn quá trình phát triển của: 1/ Vách cơ phôi thai học. 2/ Gối nội mạc. 3/ Sự phồng lên của conal(conal swellings).
 - + Do gia tăng hủy mô cơ tim trong quá trình hình thành cơ bè của phần vách cơ.

3/ PHÂN LOẠI VÀ TẦN SUẤT:

- Có 2 loại chính: phần vách màng và phần vách cơ
- Phần vách cơ chia thành: buồng nhận, buồng tổng và cơ bẻ.
- Vì vậy có 2 loại chính là: loại vách màng và vách mỏm.



- Tần suất: 1.5-2.5% trẻ ra đời còn sống nhưng chiếm 20-25% các bệnh tim bẩm sinh ở trẻ em.
- 75-85% lỗ thông liên thất nằm ở phần màng hoặc quanh màng.

4/ Sự đóng tự nhiên của VSD:

- 74% thai kỳ có VSD đơn thuần được quan sát thấy ở 2 người độc lập với nhau và VSD này sẽ đóng tự nhiên trước sinh. Tuy nhiên có một số không đóng, nhưng có đến 76% sẽ đóng trong năm đầu đời.

- Kích thước và vị trí lỗ thông có vai trò trong sự đóng tự nhiên của nó. Thông thường, VSD ở phần mồm và phần quanh màng có kích thước lớn có khuynh hướng tồn tại. Trong khi đó, VSD phần cơ có kích thước nhỏ và dài thì có khuynh hướng tự đóng nhiều hơn.

5 / Nguy cơ bị VSD ở trẻ khi cha mẹ chúng bị VSD:

- Tăng nguy cơ bị VSD.
- Một nghiên cứu hồi cứu chỉ ra nguy cơ bị tim bẩm sinh 3% trẻ sinh ra từ những bố mẹ này.
- Nếu đã sinh ra một bé có VSD thì lần sinh sau nguy cơ bị VSD là 2-5%, nhưng nếu đã có 2 con bị rồi thì nguy cơ tăng một cách động học từ 10-15%.

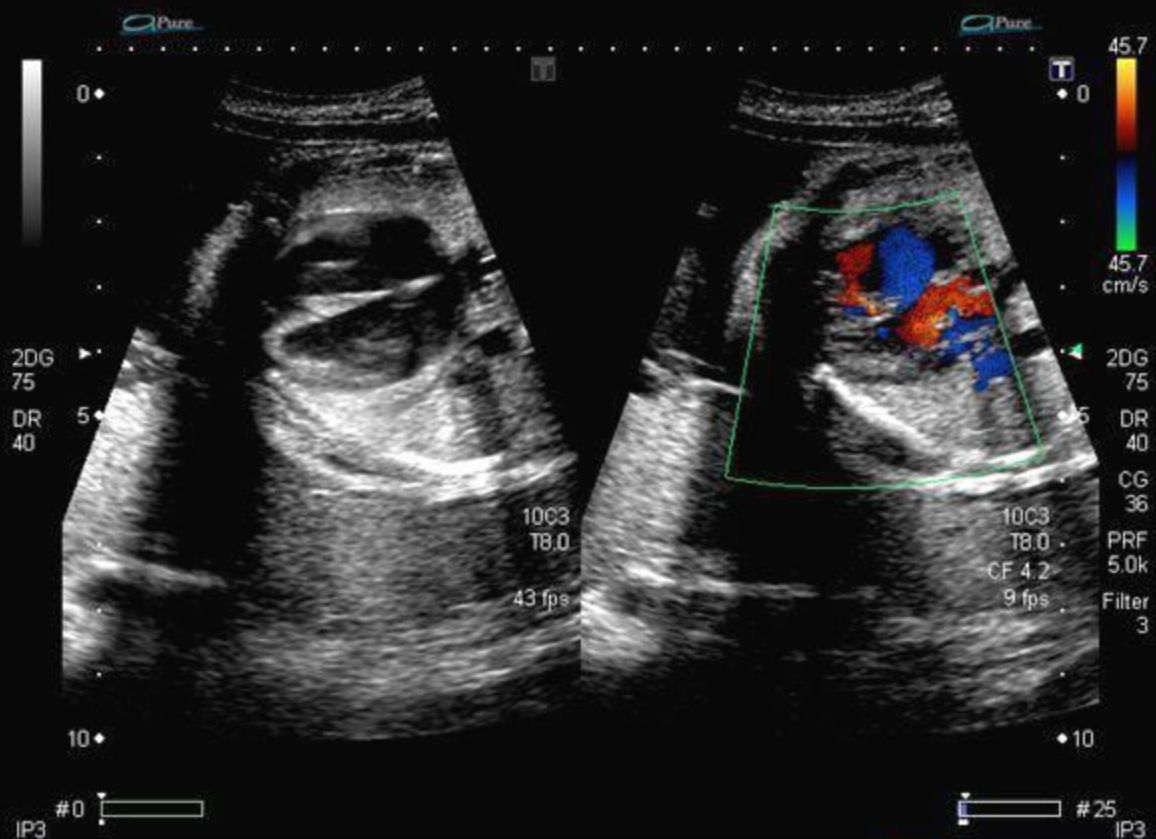
6 / Kỹ thuật siêu âm:

- VSD có thể chẩn đoán trước sinh.
- Doppler xung và màu rất hữu ích trong chẩn đoán, nhưng tiêu chuẩn vàng vẫn là siêu âm 2-D.
- VSD là bệnh tim thường gặp nhất.
- VSD chiếm 5% và đứng thứ 5 sau các bệnh tim bẩm sinh gặp ở thai kỳ(CAV 18%, Hội chứng giảm sản tim trái 16%, hẹp eo ĐMC 11%, bất thường Ebstein 7%).

- Chẩn đoán dựa vào siêu âm 2-D thấy sự đứt đoạn rõ rệt ở vách liên thất, biểu hiện bằng 1 vùng không echo(cũng nhìn thấy ở nhiều mặt cắt)
- Cần làm siêu âm tim thai nhiều lần với đầu dò có tần số cao(5-7.5MHZ).

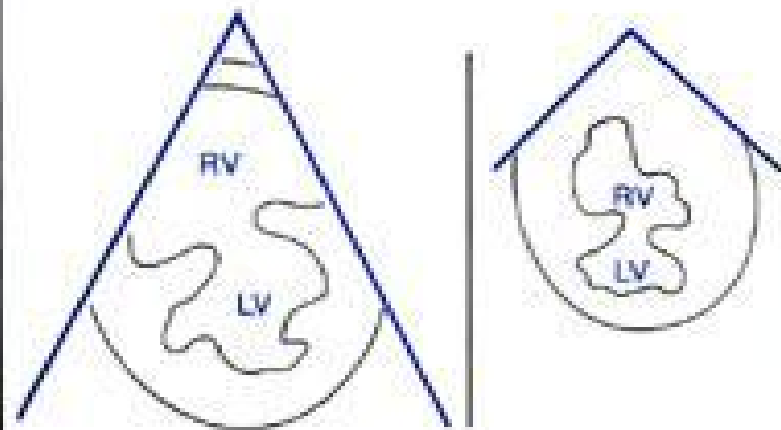
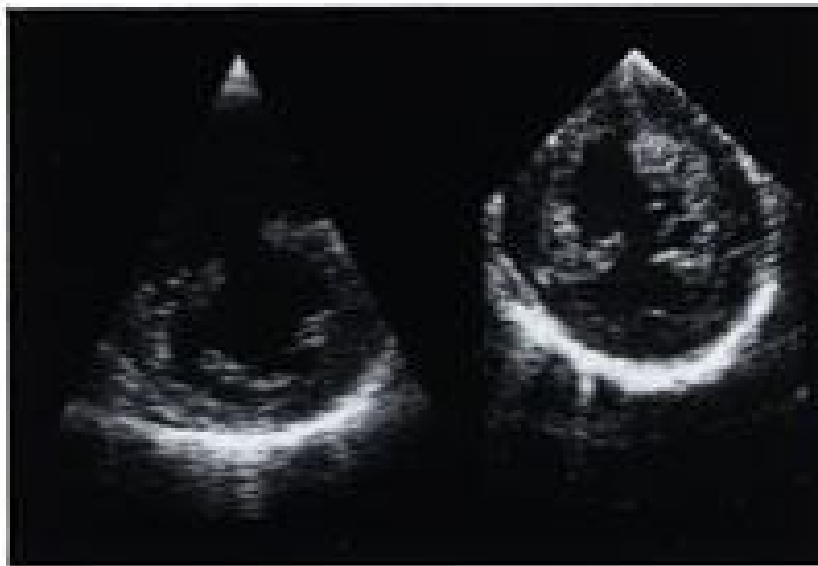
- Mặt cắt chuẩn rõ nhất, thường dùng, ít sai sót là 4 buồng, nhưng mặt cắt 4 buồng dưới sườn tiếp cận với vách liên thất tốt nhất do chùm tia siêu âm thẳng góc với vách liên thất.

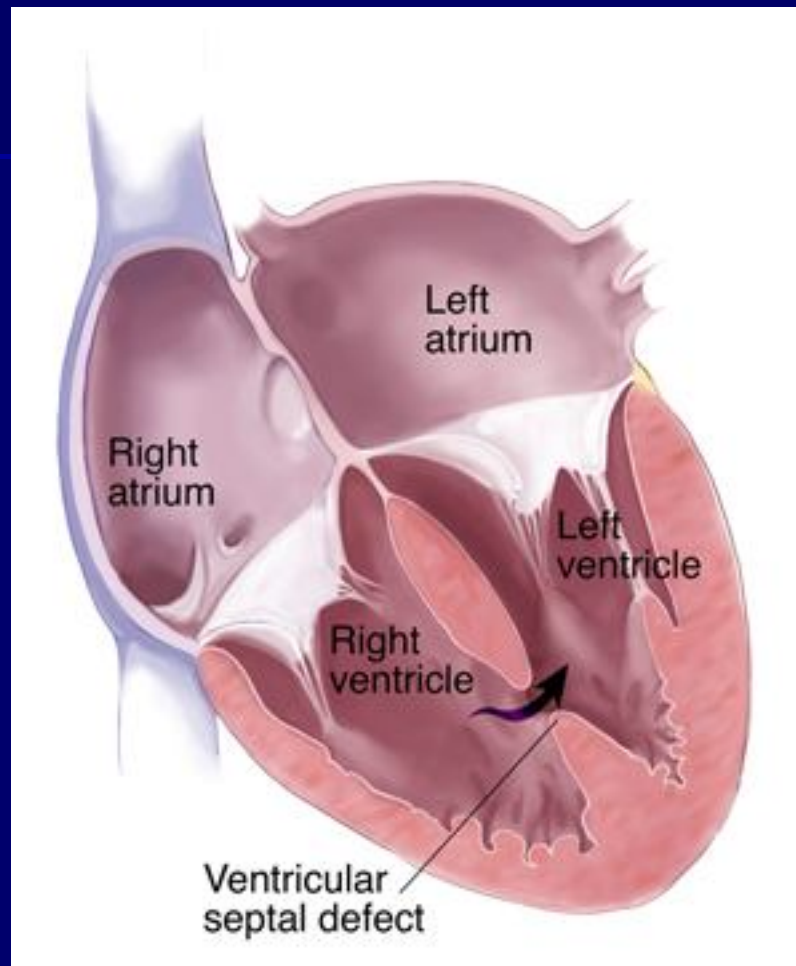
TOSHIBA



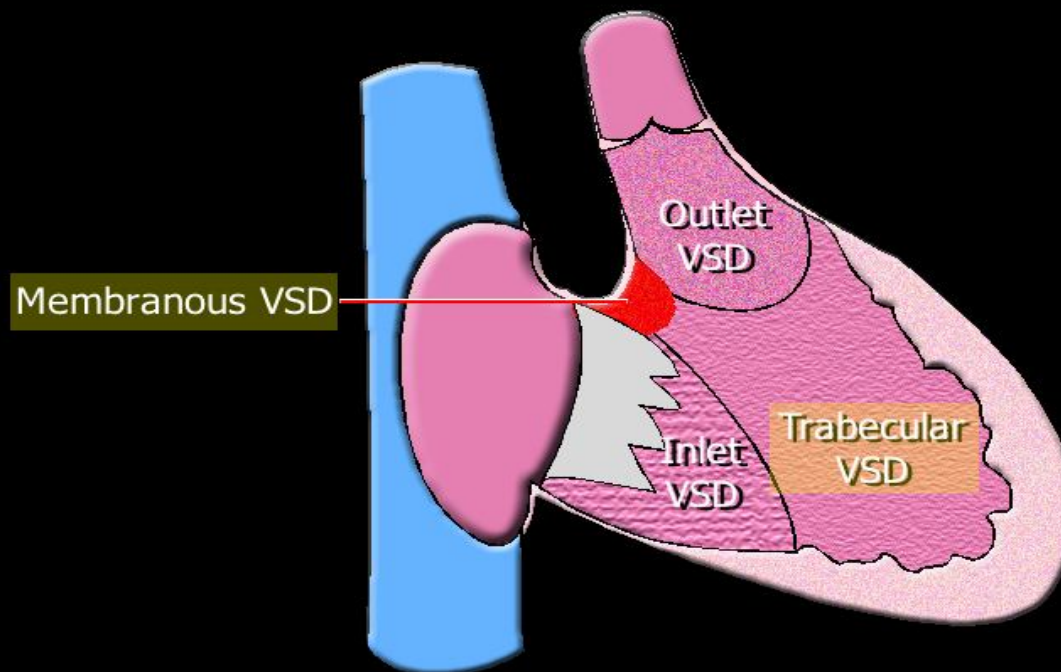


- Nhưng mặt cắt dưới sườn chỉ thấy VSD buồng nhận và cơ bè nên cần làm thêm các mặt cắt khác như: mặt cắt trục dọc và mặt cắt trục ngang di chuyển từ mỏm →đáy.





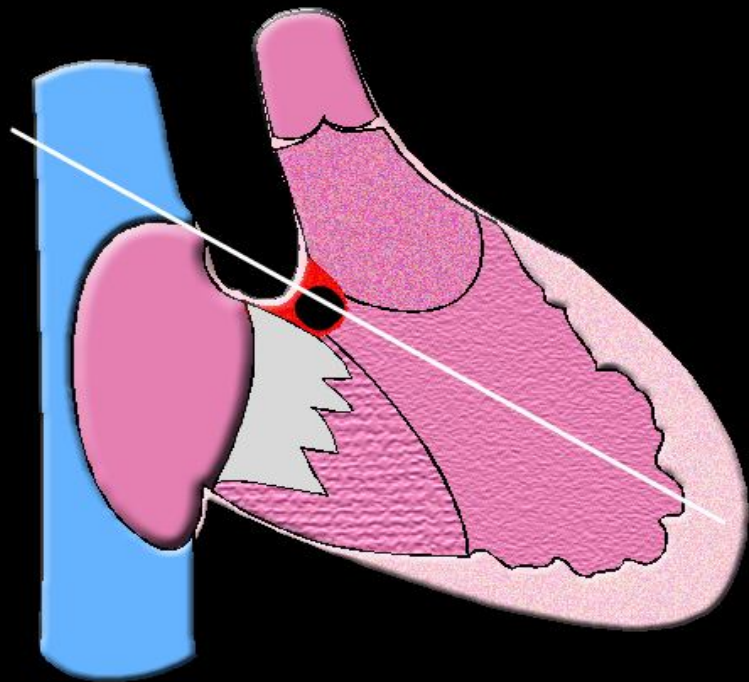
Ventricular septal defects



Menu

Ventricular septal defects

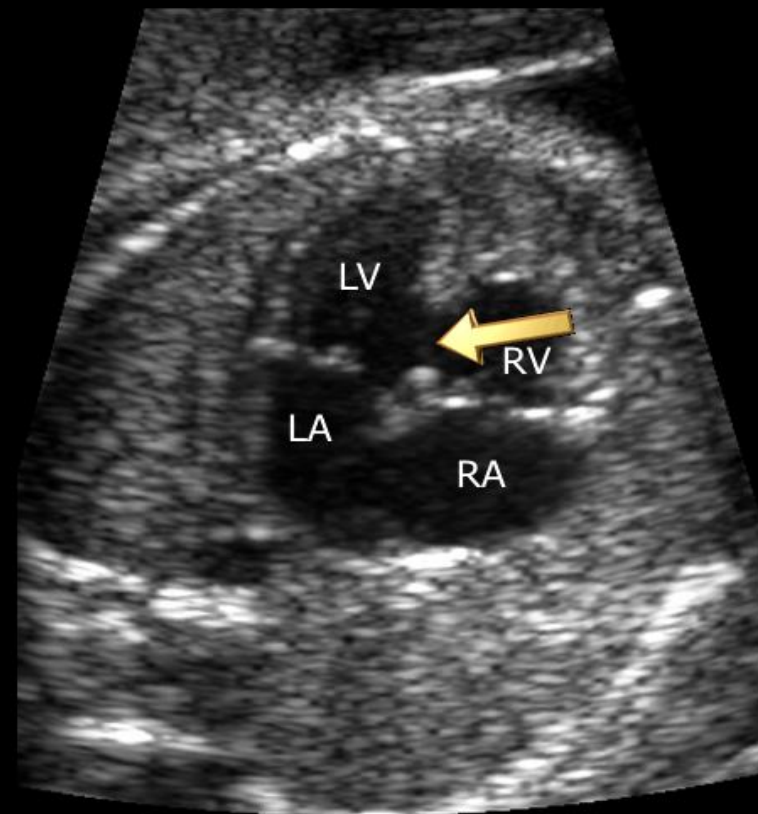
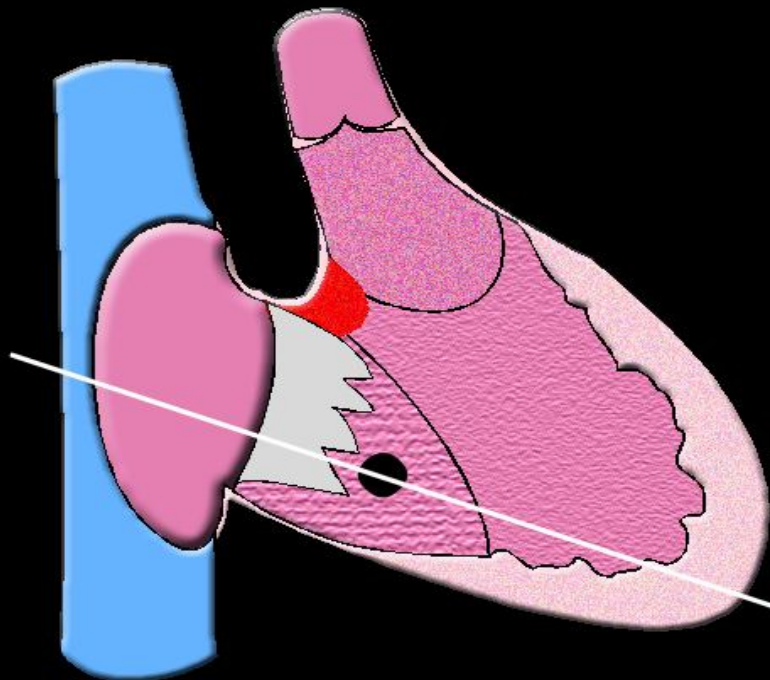
Perimembranous ventricular septal defects



Menu

Ventricular septal defects

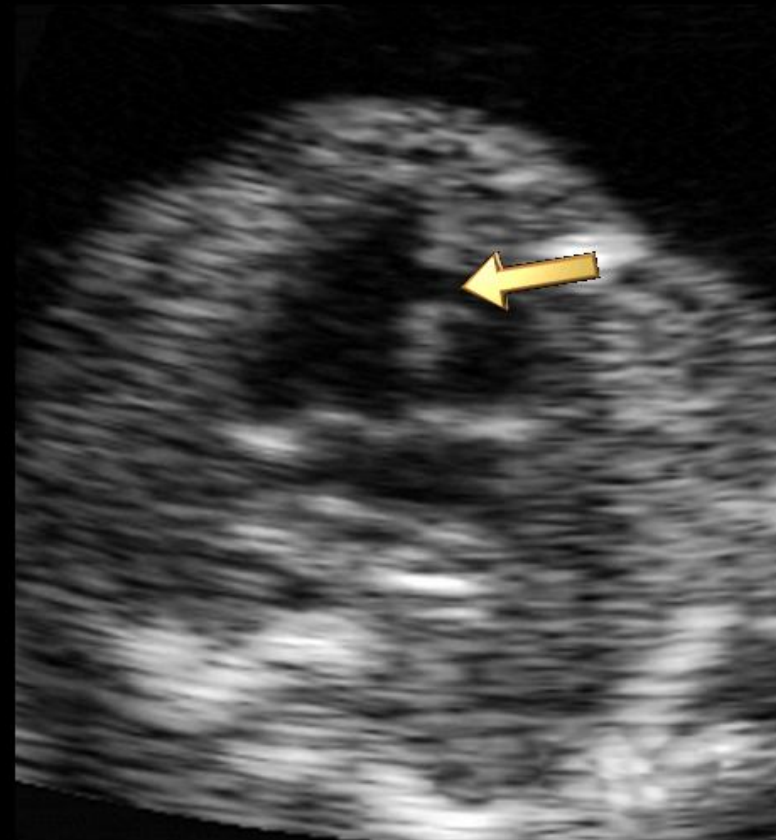
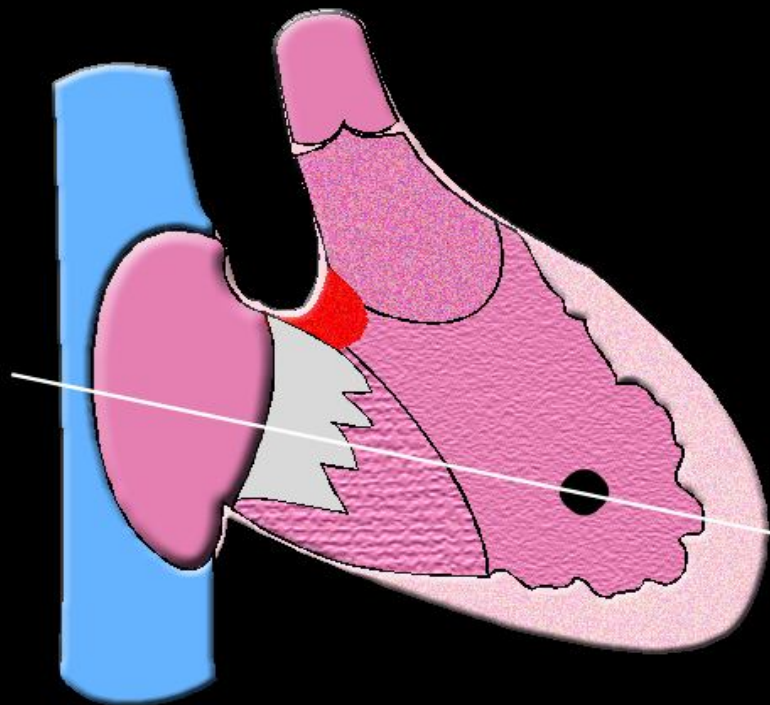
Inlet ventricular septal defects



Menu

Ventricular septal defects

Muscular ventricular septal defects



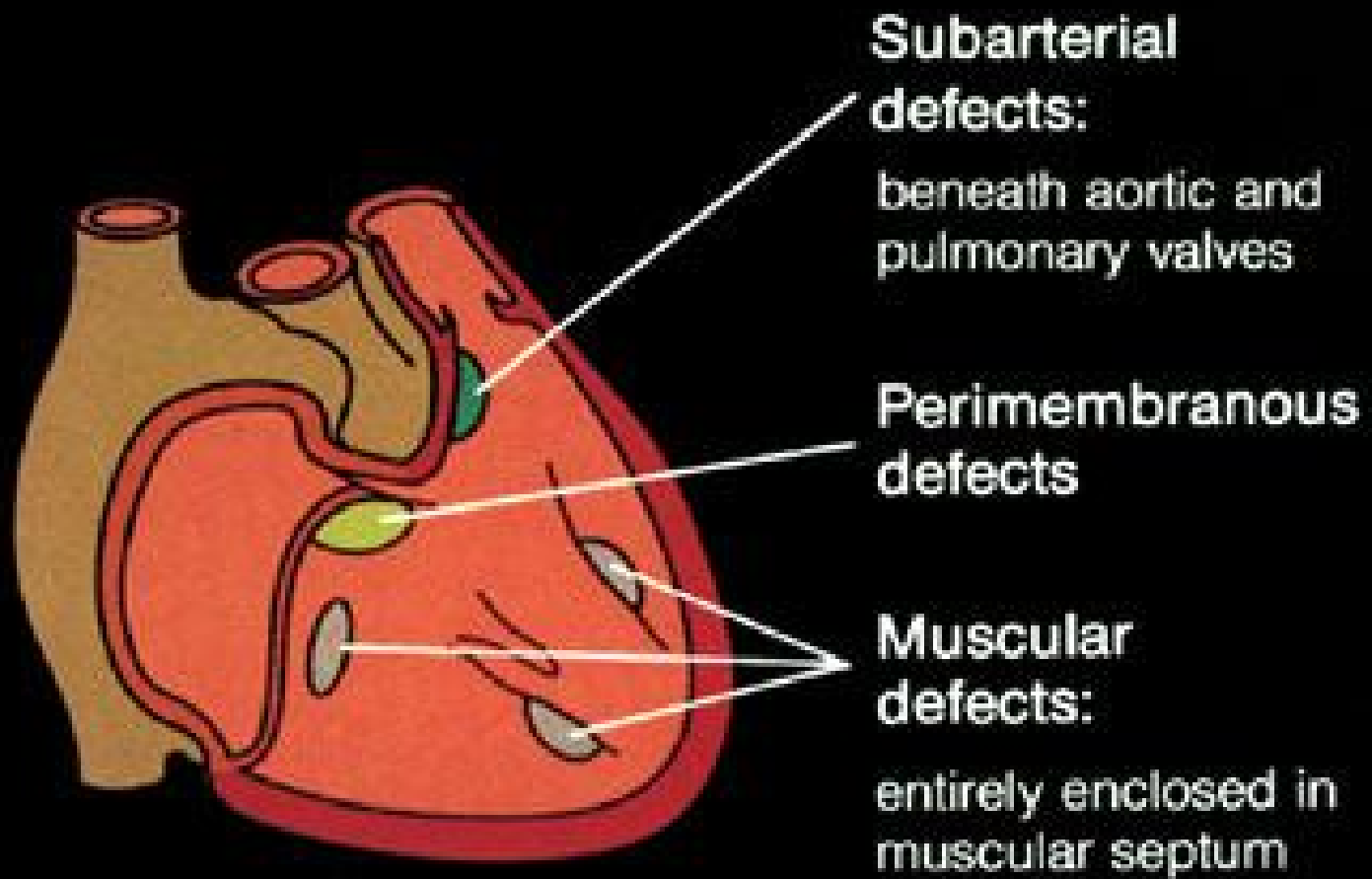
Menu

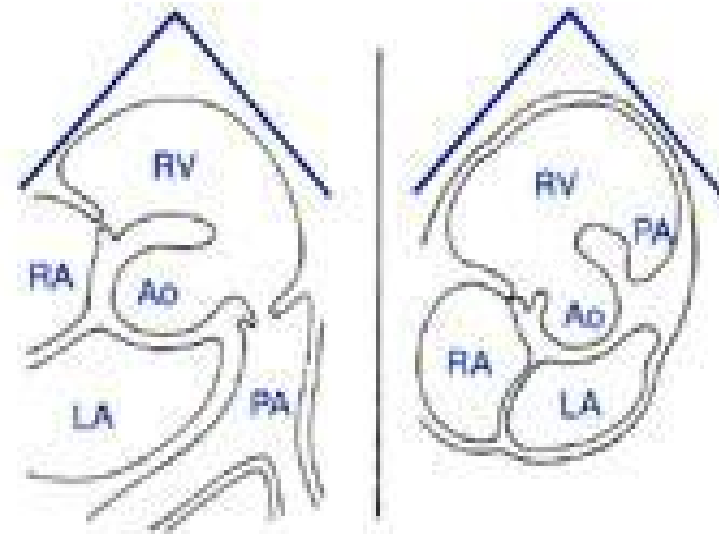
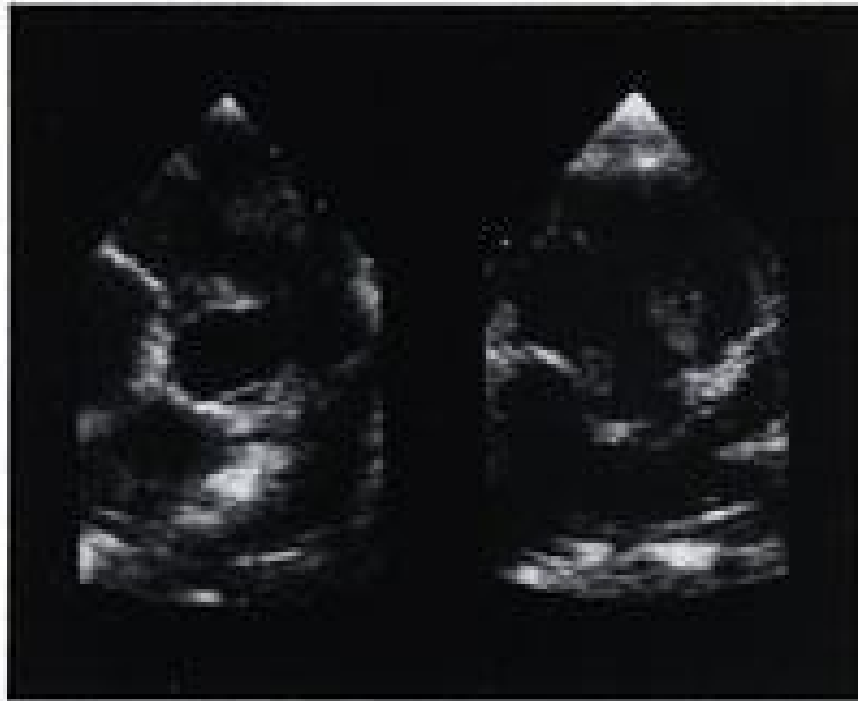
Ventricular septal defects

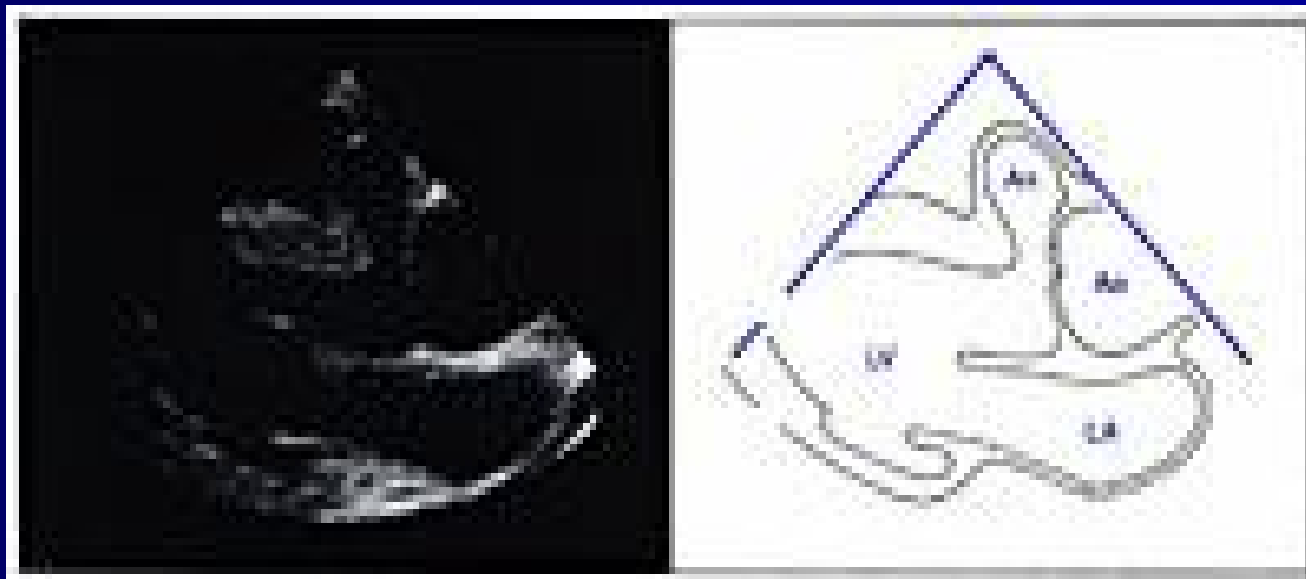
Subaortic outlet defects

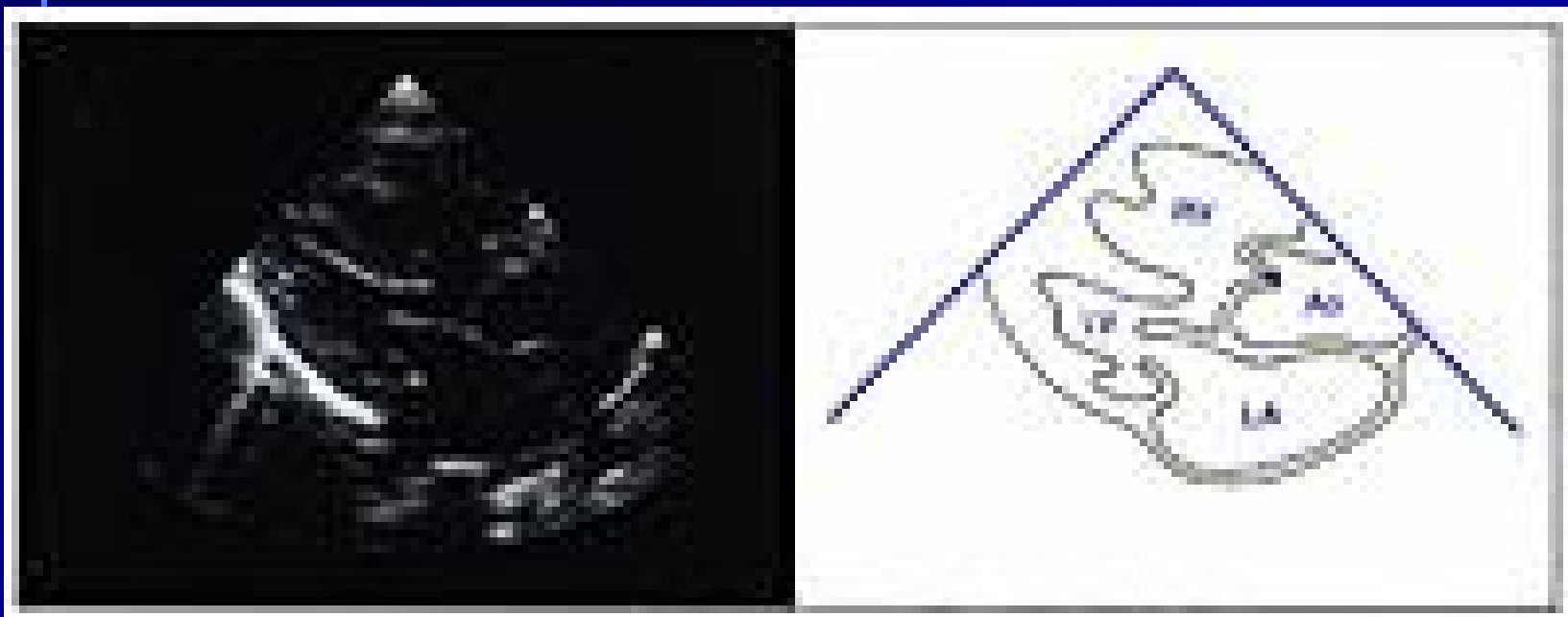


Menu









- 2-D: thường thấy VSD đường kính từ 3mm trở lên, những lỗ nhỏ hơn khó thấy, đường kính này sai số từ 1-2mm.
- Trẻ khi sinh ra có VSD thì khi làm Doppler màu thấy hình ảnh xoáy của dòng máu khi qua lỗ thông. Ngược lại trong bào thai, hình ảnh doppler xung và màu ít có giá trị do áp lực tự nhiên của 2 thất bằng nhau(trường hợp tim bình thường).

- Nếu VSD đơn thuần thì không gây ra rối loạn huyết động khi còn trong bụng mẹ. Ngoại lệ, khi có hẹp hay không có đường thoát thất phải. Khi có shunt thường vận tốc thấp, tuy nhiên có vài báo cáo có cả shunt 2 chiều và shunt 1 chiều(2 chiều thì shunt $T \rightarrow P$ vào thời kỳ tâm thu và $P \rightarrow T$ vào thời kỳ tâm trương, còn 1 chiều là $T \rightarrow P$. Rất hiếm khi xảy ra dòng vận tốc cao.

- Siêu âm contrast: các thuốc contrast (FDA chưa chấp thuận cho sử dụng trong thai kỳ) có thể giúp nhìn rõ VSD khi có những lý luận thuyết phục nhằm đánh giá tuần hoàn thai nhi. Theo giả thuyết, chất contrast sẽ giúp nhìn rõ shunt từ thất này sang thất kia.

7 / Giới hạn của siêu âm:

- Chẩn đoán sớm: tính khả thi, (không có khả năng tin cậy), siêu âm tim thai (thai được 11-16 tuần) là có. (tác giả Gembuch và cộng sự). Nhưng luôn nhớ rằng: không chính xác hoàn toàn vì tim thai lớn gấp đôi vào tuần 14-18 của thai kỳ nên luôn đánh giá tiếp ở tam cá nguyệt sau.

- Độ tin cậy của chẩn đoán: chưa cao vì theo Crawford và cộng sự, Benacarraf và cộng sự bỏ sót VSD là 35% và 70%.

8 / Điều trị:

- Trước sinh: Nếu nghi ngờ VSD trên siêu âm thường quy thì phải có chương trình chăm sóc toàn diện trước sinh như siêu âm tim thai kỹ lưỡng cùng với đánh giá lại các bất thường khác qua siêu âm thường. Có nhiều ý kiến không điều trị VSD đơn thuần trước sinh, chỉ cần chăm sóc sản khoa đầy đủ. Tuy nhiên, nếu có VSD kèm di tật khác thì dù cho thai vẫn khỏe mạnh cũng nên tiến hành can thiệp khi phổi trưởng thành.

- Sau sinh: Hầu hết VSD đơn thuần đóng tự nhiên 74% trước sinh và bởi vì VSD trong bào thai không ảnh hưởng đến tỉ lệ bệnh tật và tử vong. Theo dõi trước sinh thường xuyên cũng không có lợi thậm chí gây tâm lý lo lắng có hại cho sản phụ, nhưng đánh giá lại sau sinh nên làm.

- + Giai đoạn chu sinh: khám thực thể kỹ nhằm tìm ra các dấu chứng mà chưa được phát hiện lúc còn trong bụng mẹ, những test xâm nhập không cần thiết nếu VSD không biến chứng.
- + Trẻ nhỏ có VSD nhỏ chưa cần điều trị, nếu VSD trung bình đến lớn thì theo dõi sát và can thiệp kịp thời.
- + Cần phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

+ Điều trị bao gồm: nội và ngoại khoa:

- Nội: khi có suy tim với các thuốc: digoxin, ức chế men chuyển, furosemide, spronolacrone. BS tim mạch nhi vẫn còn đang tranh cãi câu hỏi tiếp tục điều trị nội khoa đến bao giờ khi mà đứa bé vẫn còn triệu chứng và phát triển còi cọc.

- Ngoại: khi có TADMP, suy tim sung huyết, giảm oxy máu(14%) hoặc suy tim tiến triển nhanh.

Nguy cơ phẫu thuật ở trẻ sơ sinh còn cao hơn trẻ 1-2 tuổi cho nên thời điểm tối ưu để đóng VSD rất quan trọng cần phải thực hiện trước khi tiến triển đến tăng áp ĐMP tắc nghẽn, khi đề kháng mạch máu phổi tăng không hồi phục. Vì vậy cần phải có chiến lược theo dõi từng bệnh nhi. Đa số các tác giả đều thống nhất khi $AL\Delta MP \geq 0.75$ $ALMMHT$ thì tiến hành phẫu thuật sớm trước 12 tháng tuổi. Block nhánh phải thường xuất hiện sau mổ, có thể 45-60% nếu VSD cơ bè.

■ Tiên lượng:

- Tử vong tùy thuộc vào: giải phẫu học và mức độ rối loạn huyết động.
- Theo Campell: nếu không điều trị 27% bệnh nhân tử vong < 20 tuổi, 53% lúc 40 tuổi, 69% lúc 60 tuổi.

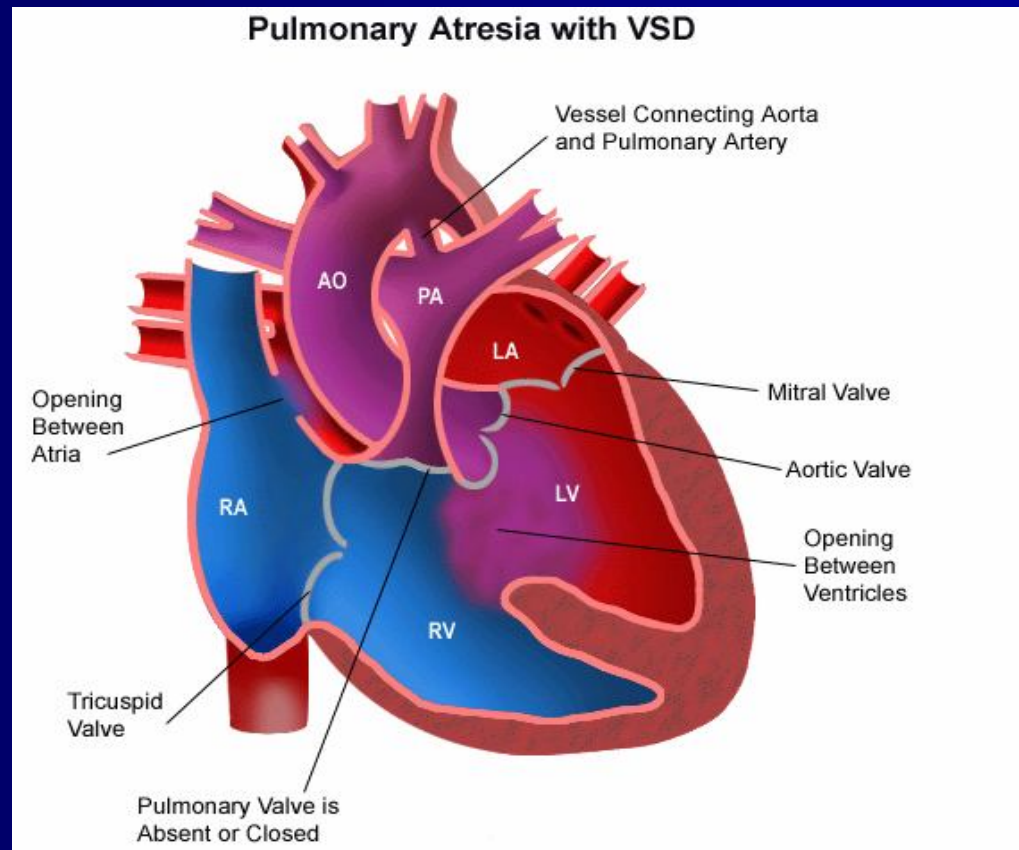
- Năm 1993, một nghiên cứu dài hạn 1300 bệnh nhân bị VSD, các tác giả đã rút ra kết luận: tỉ lệ rối loạn nhịp nặng và đột tử “cao hơn bình thường”, có thể đến 30% bao gồm cả VSD lỗ nhỏ. Sống còn đến 87% sau 25 năm, tỉ lệ sống tăng có thể do điều trị tốt hơn, chấm dứt thai kỳ tăng hơn khi thai có bệnh tim, điều trị nội và ngoại khoa hiệu quả hơn, chăm sóc trước sinh và sau sinh tốt hơn.

- Có tỉ lệ cao có ý nghĩa việc chấm dứt thai kỳ(41%), chết tự nhiên(16%), chết chu sinh 15% và tỉ lệ tử vong , bệnh tật của trẻ nhỏ và trẻ lớn 3% so với trẻ sinh ra không bị bệnh tim.

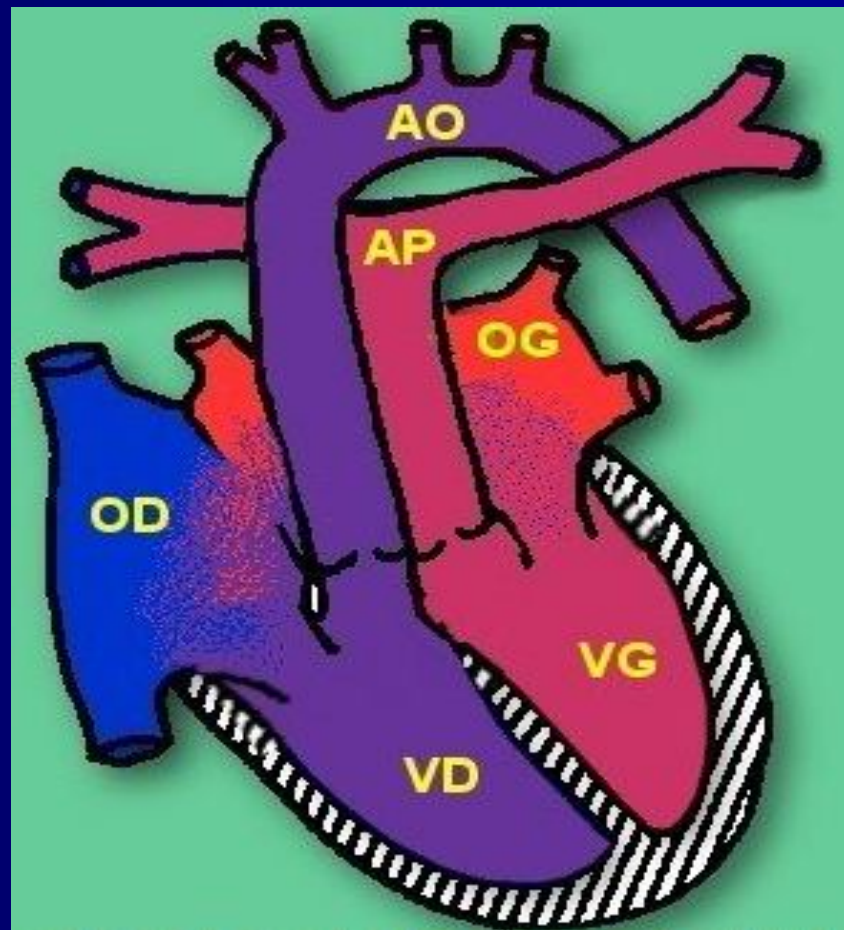
9 / Các bất thường liên quan:

- Tứ chứng Fallot, chuyển vị đại động mạch, không lỗ van động mạch phổi, không lỗ van 3 lá, kênh nhĩ thất, thất phải 2 đường ra.....
- Có thể có các bất thường của nhiễm sắc thể kèm theo như: NST 21 trong hội chứng Down, NST 18 trong hội chứng Edwards).....

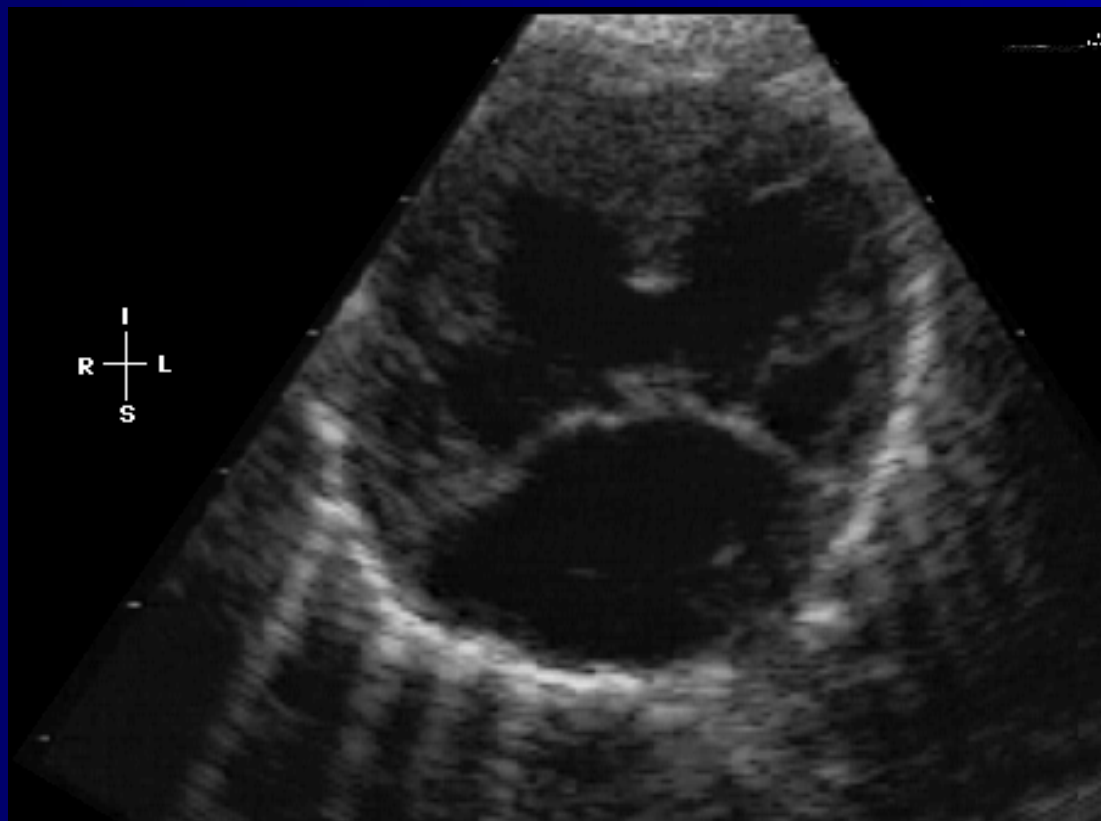
APSO



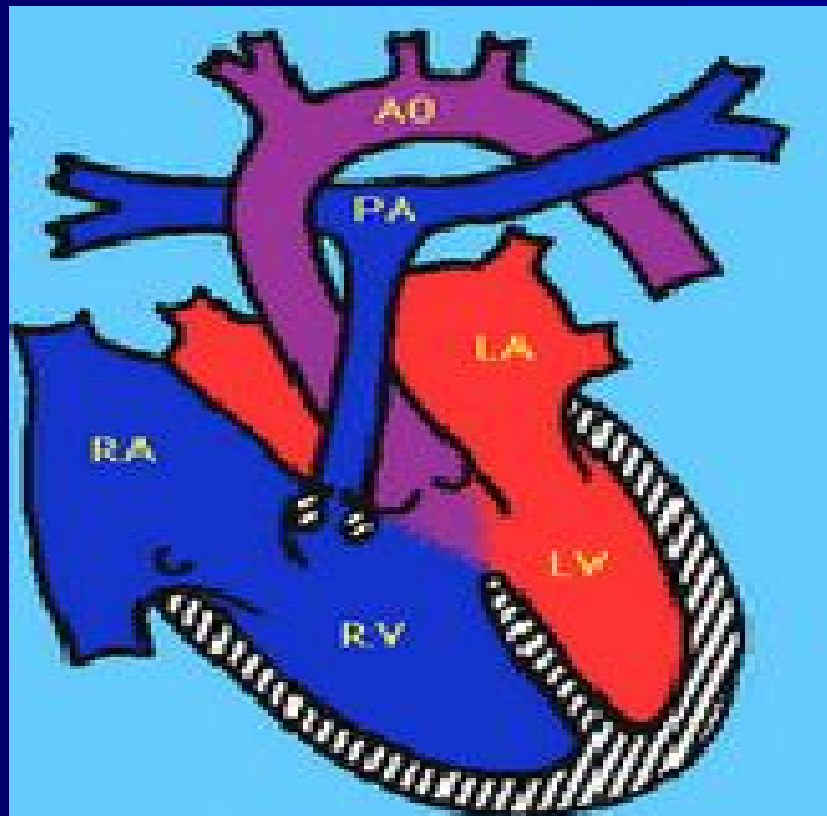
TGV



CAV



T4F



DOWN SYNDROME



Edwards syndrome

