**THÔNG LIÊN THẤT**

**1. ĐẠI CƯƠNG**

**1.1. Định nghĩa**

- Thông liên thất (TLT) là một tổn thương tim bẩm sinh do khiếm khuyết vách liên thất, có thể do một hay nhiều lỗ thông giữa thất trái và thất phải, tức là có thông nối giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi.

- Bệnh TLT có thể đơn thuần nhưng cũng có thể gặp rất nhiều ở các bệnh tim bẩm sinh khác như trong tứ chứng Fallot, chuyển vị đại động mạch, thất phải hai đường ra và thân chung động mạch...

- Hầu hết TLT được chẩn đoán và chỉ định điều trị trước khi lớn. Lỗ thông thường có thể tự đóng, nhất là TLT lỗ nhỏ ở phần cơ hoặc phần màng (80%), hiếm khi ở phần phễu và xảy ra chủ yếu trong giai đoạn thơ ấu (khoảng 40% có thể tự đóng ở tuổi sơ sinh còn bú, 60% vào khoảng 5 tuổi, một số ít ở tuổi mới lớn).

**1.2. Phân loại**

**1.2.1. Theo vị trí:**

- Phần màng: là dạng thường gặp nhất (75-85%). Lỗ thông có thể lan rộng ra phần phễu, phần nhận hoặc phần cơ. Có thể tạo túi phình vách màng có khả năng đóng lỗ thông một phần hoặc hoàn toàn.

- Phần cơ bè: (15-20%) được bao bọc xung quanh bởi cơ, vị trí thay đổi, thường nhiều lỗ, thường tự đóng một phần.

- Phần thoát (dưới động mạch, phần phễu): (7-10%) nằm gần cạnh van bán nguyệt ở vách nón, thường gây hở chủ do sa lá van ĐMC (thường là lá vành phải).

- Phần nhận (kề cận các van nhĩ thất): (5-7%) thường gặp trong hội chứng Down.

**1.2.2. Theo kích thước lỗ thông:**

- Lỗ nhỏ: đường kính lỗ thông ½ đường kính vòng van động mạch chủ hoặc khi lỗ thông hạn chế dòng thông trái phải, vẫn giữ được sự khác biệt rõ rệt giữa áp lực thất trái cao hơn thất phải (Qp/Qs <1,75).

- Lỗ vừa: đường kính lỗ thông ≤ ½ đường kính vòng van động mạch chủ, vẫn còn hạn chế dòng thông trái phải nhưng đủ để làm tăng áp lực tâm thu thất phải gần bằng \* áp lực tâm thu thất trái (Qp/Qs >2).

- Lỗ lớn: đường kính lỗ thông ≥ ½ đường kính vòng van động mạch chủ. Áp lực tâm thu thất phải gần bằng áp lực tâm thu thất trái và Qp/Qs phụ thuộc vào kháng lực mạch máu phổi.

**2. ĐÁNH GIÁ BỆNH NHÂN**

**2.1. Bệnh sử**

- Diễn tiến tự nhiên của bệnh TLT rất thay đổi: từ việc lỗ thông có thể tự đóng đến suy tim ứ huyết nặng và tử vong (có thể sớm trong giai đoạn nhũ nhi). Giữa những giai đoạn này có thể có 1 số biến chứng như bệnh tắc nghẽn mạch máu phổi, tắc nghẽn đường thoát thất phải, hở van động mạch chủ và viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

- TLT lỗ nhỏ: thường không có triệu chứng cơ năng.

- TLT lỗ lớn: quá tải thể tích thất trái, suy tim ứ huyết và tăng áp lực động mạch phổi với các biểu hiện mệt, khó thở, thở nhanh, thở nặng nhọc, bú kém, chậm phát triển chiều cao, cân nặng, nhiễm trùng hô hấp tái đi tái lại nhiều lần.

- Khi diễn tiến đến tăng kháng lực mạch máu phổi (bằng với kháng lực mạch máu hệ thống): triệu chứng suy tim sẽ giảm.

- Hội chứng Eissenmenger: có tím đối xứng, ngón tay chân khum.

- Những bệnh nhân TLT đã được phẫu thuật mà có TLT tồn lưu thì kích thước lỗ thông tồn lưu sẽ quyết định triệu chứng.

**2.2. Khám lâm sàng**

- TLT lỗ nhỏ: âm thổi toàn thì tâm thu dạng tràn cường độ thay đổi, âm sắc trung bình hay cao, nghe thô ráp hơn âm thổi tâm thu của hở van 2 lá, nghe rõ ở khoảng liên sườn IV bờ trái xương ức, có thể lan ra xung quanh (hình nan hoa). TLT phần phễu vị trí âm thổi sẽ cao hơn ở khoảng liên sườn II - III bên trái. TLT phần cơ âm thổi ngắn hơn.

- TLT lỗ vừa hoặc lớn: có biểu hiện suy tim (mức độ thay đổi) và tăng áp động mạch phổi:

o Trẻ có chiều cao cân nặng kém so với tuổi, người lớn thì thường thấp bé.

o Điện tim lớn hơn bình thường, tim tăng động, có thể có rung miu.

o Tim đập nhanh, âm thổi tâm thu trước xương ức, âm thổi tâm trương ở mỏm.

o Gan to, tĩnh mạch cổ nổi.

- TLT lỗ lớn tiến triển bệnh mạch máu phổi nặng gây shunt 2 chiều hoặc đảo thành shunt phải → trái:

o Diện tim không to, tim không tăng động.

o Âm thổi tâm thu nghe nhỏ hoặc không có, không nghe âm thổi tâm trương ở mỏm, T2 vang mạnh, đơn độc ở vùng van động mạch phổi. o Dấu hiệu Harzer (+) do phì đại thất phải.

**2.3. Cận lâm sàng:**

**2.3.1. XQphổi:**

- Trong TLT lỗ vừa hoặc lớn: bóng tim to, lớn thất trái, tăng tuần hoàn phổi chủ động.

- Trong TLT lỗ lớn có tiến triển bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn, kích thước tim trở lại bình thường, mỏm tim lệch lên trên (lớn thất phải). Tuần hoàn phổi thay đổi: vùng rốn phổi dãn lớn và giảm đột ngột ở ngoại biên.

**2.3.2. ECG:** Lớn thất trái hay lớn 2 thất, lớn nhĩ trái trong TLT lỗ vừa hoặc lớn.

**2.3.3. Siêu âm tim qua thành ngực:**

- Là kỹ thuật chẩn đoán chính, giúp chẩn đoán xác định và đánh giá độ nặng của bệnh cũng như các tổn thương phối hợp.

- Siêu âm tim 2D-Doppler color và TM mode có thể giúp xác định: vị trí, số lượng và kích thước lỗ thông, chiều của luồng thông, mức độ quá tải thể tích thất trái và áp lực phổi ước tính. Hở chủ do sa lá vành phải hoặc lá không vành cần được kiểm tra, đặc biệt đối với TLT phần thoát (supracristal) và phần màng.

**2.3.4. Thông tim:**

Chỉ định rất chọn lọc ở những trường hợp sau:

- Cần đánh giá một cách chính xác kháng lực động mạch phổi (ĐMP) và mức độ đáp ứng của ĐMP với các thuốc dãn mạch để quyết định điều trị ở những bệnh nhân có tăng áp lực ĐMP nặng (áp lực động mạch phổi > 50% áp lực động mạch hệ thống/người lớn và **≥** 2/3 áp lực động mạch hệ thống/trẻ > 1 tuổi).

- Nếu kháng lực ĐMP tăng cao 8 - 10U/m2 thì sẽ được test với oxy 100% hoặc nitric oxide. Sau test nếu Kháng lực ĐMP giảm < 8U/m2 thì có thể phẫu thuật đóng lỗ thông ngay. Nếu sau test mà kháng lực ĐMP không giảm cho thấy tình trạng tăng áp động mạch phổi là không thể thay đổi và không nên phẫu thuật vì khả năng suy tim phải nặng và tử vong sau phẫu thuật.

- Chụp mạch vành trước phẫu thuật ở những người nam > 40 tuổi hoặc phụ nữ mãn kinh, những bệnh nhân có dấu hiệu hoặc yếu tố nguy cơ bệnh mạch vành.

- Bệnh nhân có tổn thương không rõ rệt trên siêu âm.

**3. CHẨN ĐOÁN**

**3.1. Chẩn đoán xác định:**dựa vào siêu âm tim.

**3.2. Chẩn đoán độ nặng:**

Dựa vào lâm sàng và siêu âm tim ± thông tim để xác định:

- Suy tim và mức độ suy tim.

- Mức độ tăng áp động mạch phổi và tăng kháng lực động mạch phổi.

**3.3. Chẩn đoán biến chứng:**

- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: tỷ lệ 0.2%/năm, tỷ lệ cao hơn ở nam và thường ở BN > 20 tuổi.

- Viêm phổi.

- Hở van động mạch chủ tiến triển do luồng thông làm sa lá vành phải hoặc không vành.

- Rối loạn nhịp tim.

- Thất phải 2 buồng có thể phát triển theo thời gian do luồng thông tốc độ cao làm tổn thương nội mạc thất phải.

- Hở van 3 lá do phình vách màng dính vào mô van 3 lá.

**4. ĐIỀU TRỊ**

**4.1. Mục tiêu:**

- Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.

- Đóng lỗ TLT (bằng phẫu thuật hoặc thông tim can thiệp) vào thời điểm thích hợp để tránh nguy cơ phẫu thuật cao và trước khi tiến triển đến bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn.

**4.2. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa:**

**4.2.1. Suy tim:**(Xem thêm bài suy tim)

- Bệnh nhân TLT lỗ lớn với suy tim ứ huyết nặng cần nhập viện điều trị tích cực:

o Thở oxy, hô hấp hỗ trợ khi suy hô hấp rõ, giảm thiểu lượng nước (60-80 ml/kg/ngày), giảm sang chấn, sốt cao, bức rức.

o Có thể dùng lợi tiểu + Digoxin hoặc lợi tiểu + ức chế men chuyển (Vd: Captopril 0,1-0,3mg/kg x3 lần/ngày. Liều có thể tăng dần lên liều cao nhất là 5mg/kg/ngày).

- Điều trị ngoại trú suy tim với: ức chế men chuyển + lợi tiểu.

**4.2.2. Suy dinh dưỡng:**

- Bên cạnh điều trị suy tim cần chú ý vấn đề dinh dưỡng nhất là ở trẻ nhỏ: cần có chế độ ăn uống hợp lý, cung cấp đủ dinh dưỡng vì suy dinh dưỡng cũng là 1 yếu tố nguy cơ và chỉ định can thiệp phẫu thuật sớm.

**4.2.3. Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng:**

- Động viên, giáo dục bệnh nhân chú ý chăm sóc, giữ gìn vệ sinh răng miệng, khám răng định kỳ giúp giảm nguy cơ mắc VNTMNT.

- Kháng sinh dự phòng VNTMNT chỉ sử dụng khi bệnh nhân có tiền căn VNTMNT hoặc thông tim can thiệp đóng lỗ thông bằng dụng cụ (Cần áp dụng kháng sinh dự phòng trong 6 tháng sau can thiệp).

- Chẩn đoán và điều trị VNTMNT theo phác đồ.

**4.2.4. Tăng áp ĐMP nặng (Hội chứng Eissenmenger):**

- Điều trị với Sildenafil uống 0,3mg/kg/3-6 giờ (tối đa 1mg/kg/liều) hoặc Bonsentan 1mg/kg (tối đa 62,5mg) mỗi 12 giờ trong 1 - 4 tuần, sau đó tăng lên 2mg/kg (tối đa 125mg) mỗi 12 giờ.

**4.3. Phẫu thuật:**

Hầu hết trường hợp phẫu thuật đóng lỗ TLT bằng miếng vá màng ngoài tim với

tuần hoàn ngoài cơ thể. Tỷ lệ tử vong thấp 1 - 2%, kết quả lâu dài tốt và vẫn là điều trị lựa chọn.

**4.3.1. Thời điểm phẫu thuật:**

- TLT có khả năng tự bít hoặc nhỏ lại nên trẻ < 12 tháng tuổi → không khuyến cáo đóng lỗ thông nếu suy tim còn đáp ứng với điều trị nội.

- Những đứa trẻ có TLT lỗ vừa với Qp/Qs ≥ 1,5 có thể được theo dõi đến 5 tuổi để chờ cơ hội TLT tự đóng. Nếu sau đó vẫn thất bại thì sẽ phẫu thuật.

**4.3.2. Chỉ định:**

**4.3.2.1. Ở trẻ em:**

- TLT lỗ lớn + suy tim nặng không đáp ứng điều trị nội, chậm phát triển thể chất, thường xuyên nhiễm trùng phổi cần phẫu thuật sớm trong 6 tháng đầu.

- TLT + suy tim đáp ứng với điều trị nội+áp lực động mạch phổi còn cao: phẫu thuật trong vòng 1 -2 năm đầu

- TLT +Qp/Qs >2 : phẫu thuật/trẻ >2 tuổi

- TLT phần tiếp nhận và phần phễu hoặc TLT kết hợp với hở van động mạch chủ do sa lá van.

**4.3.2.2. Ở người lớn: (Bảng 1)**

**Bảng 1: Chỉ định và chống chỉ định phẫu thuật TLT**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Chỉ địnhKhuyến cáo của hội tim mạch học VN 2010 | Phân độ | Mức độ chứng cứ |
| Khi Qp/Qs > 2 và có chứng cớ quá tải thể tích thất trái. | I | B |
| Khi bệnh nhân có tiền căn viêm nội tâm mạc nhiễm trùng. | I | C |
| TLT có luồng thông trái phải rõ, Qp/Qs >1,5 với áp lực ĐMP < 2/3 áp lực động mạch hệ thống và kháng lực ĐMP < 2/3 kháng lực mạch máu hệ thống. | IIa | B |
| TLT có luồng thông trái phải rõ, Qp/Qs**>** 1,5 và bệnh nhân có dấu hiệu suy tim tâm thu hoặc tâm trương. | IIa | B |
| **Chống chỉ định** |
| Khi tăng áp động mạch phổi nặng không hồi phục (hội chứng Eissenmenger). | III | B |
| Chỉ địnhTheo ESC Guidelines 2010 | Phânđộ | Mức độ chứng cứ |
| BN có triệu chứng mà có thể được góp phần qua luồng thông trái phải qua lỗ TLT hoặc lỗ tồn lưu (sau phẫu thuật) và không có bệnh mạch máu phổi nghiêm trọng nên được phẫu thuật đóng lỗ thông. | I | C |
| BN không có triệu chứng nhưng có bằng chứng quá tải thể tích thất trái do TLT nên được phẫu thuật đóng lỗ thông. | I | C |
| Những BN với tiền sử viêm nội tâm mạc nhiễm trùng nên xem xét phẫu thuật đóng lỗ thông. | IIa | C |
| Những BN TLT kết hợp với sa 1 lá van động mạch chủ gây hở van động mạch chủ tiến triển nên được xem xét phẫu thuật. | IIa | C |
| Những BN TLT và tăng áp động mạch phổi nên được xem xét phẫu thuật khi còn luồng thông trái - phải rõ (Qp/Qs>1,5) và áp lực động mạch phổi hoặc kháng lực mạch máu phổi < 2/3 giá trị của mạch máu hệ thống. | IIa | C |
| Không nên phẫu thuật khi TLT có hội chứng Eissenmenger hoặc khi có hiện diện tình trạng giảm bão hòa oxy khi gắng sức. | III | C |
| Nếu TLT lỗ nhỏ, không phải dưới động mạch (phần thoát), không gây quá tải thể tích thất trái hoặc tăng áp động mạch phổi và không có tiển căn viêm nội tâm mạc nhiễm trùng thì nên tránh phẫu thuật. | III | C |

**4.4. Thông tim can thiệp đóng TLT bằng dụng cụ:**

- Có thể được xem xét ở những bệnh nhân có nguy cơ phẫu thuật cao, những bệnh nhân đã can thiệp phẫu thuật nhiều lần trước đó, hoặc những lỗ thông liên thất khó tiếp cận qua phẫu trường.

- Những TLT phần cơ bè ở trung tâm có thể được can thiệp đóng lỗ thông bằng dụng cụ tốt hơn phẫu thuật.

- Những TLT phần màng cũng khả thi để đóng bằng dụng cụ, nhưng có nguy cơ gây bloc nhĩ thất hoàn toàn và dính vào mô van 3 lá gây hở van 3 lá hoặc nguy cơ hở van động mạch chủ nên cần thận trọng.

**4.4.1. Chỉ định:**

- TLT cơ bè lớn, còn luồng thông trái - phải, gây lớn thất trái hoặc nhĩ trái hoặc tỉ số Qp/Qs >2, rìa động mạch chủ > 4mm ở trẻ > 5kg và không kèm dị tật tim bẩm sinh khác.

- TLT phần màng lớn, còn luồng thông trái - phải, gây lớn thất trái hoặc nhĩ trái hoặc tỉ số Qp/Qs > 2, cân nặng > 5kg, rìa động mạch chủ > 2mm.

- TLT lỗ nhỏ, phần màng (rìa động mạch chủ > 2mm) hoặc cơ bè (rìa động mạch chủ > 4mm) từng có tiền căn viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

**5. THEO DÕI SAU PHẪU THUẬT VÀ CAN THIỆP**

**5.1. Sau phẫu thuật:**

- Tái khám định kỳ: khám LS, XQ ngực, ECG và SA tim vào các thời điểm 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 12 tháng sau khi phẫu thuật. Sau đó nếu không có TLT tồn lưu có thể tái khám mỗi 5 năm.

- Những trường hợp có suy tim, tăng áp phổi trước phẫu thuật sẽ tiếp tục điều trị sau phẫu thuật cho tới khi các triệu chứng biến mất.

- TLT tồn lưu (10 - 30%) cần phẫu thuật lại khi Qp/Qs >1,5.

- Bloc nhĩ thất thường tạm thời, có khi kéo dài 1 - 2 tuần, cần sử dụng máy tạo nhịp tạm thời. Những bệnh nhân có bloc 2 bó hoặc 3 bó tạm thời sau phẫu thuật có nguy cơ phát triển thành block nhĩ thất hoàn toàn vài năm sau đó.

- Những bệnh nhân có rối loạn chức năng thất trái, shunt tồn lưu, tăng áp phổi, hở van ĐMC, tắc nghẽn đường thoát thất phải hoặc trái nên được tái khám mỗi năm.

- Những bệnh nhân với TLT lỗ nhỏ (kể cả TLT tồn lưu) nếu thất trái, áp lực ĐMP bình thường, không triệu chứng và không kèm tổn thương khác, có thể tái khám mỗi 3 - 5 năm.

**5.2. Sau bít dù:**

- Uống Aspirine: 5mg/kg/ngày trong 6 tháng đầu.

- Tái khám, theo dõi lâm sàng và siêu âm tim định kỳ vào các thời điểm 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 12 tháng sau khi can thiệp, đều đặn trong 2 năm đầu. Sau đó tùy thuộc vào kết quả mà có thể tái khám mỗi 2 - 4 năm.