

ĐÁP ÁN CHO CASE 24

Thông liên thất

Tóm tắt: Một trẻ 3 tháng tuổi với biểu hiện suy hô hấp, thở rít và có tiếng thổi toàn tâm thu nhẹ. Các triệu chứng xuất hiện từ 4 tuần trước, và ngày càng xấu hơn.

- **Chẩn đoán có khả năng nhất:** Thông liên thất (Ventricular septal defect /VSD).
- **Điều trị:** Nội khoa, và khả năng là sau cùng cần phẫu thuật đóng lỗ thông.

PHÂN TÍCH

Mục tiêu

1. Nhận biết các dấu hiệu và triệu chứng của thông liên thất.
2. Biết được các tổn thương tim bẩm sinh không tím.
3. Quen thuộc với vòng tuần hoàn bào thai (Hình 24-1).

Đặt vấn đề

Một tổn thương tim không tím được nghi ngờ trên trẻ có xuất hiện tiếng thổi mới mà không có tím trên lâm sàng. Việc giảm kháng trở các mạch máu phổi diễn ra trong vài tuần ngay sau sinh cho phép dòng máu di chuyển từ tim trái sang tim phải thông qua lỗ thông liên thất. Kết quả sẽ nghe được tiếng thổi khi khám tim giai đoạn từ 2 đến 6 tháng tuổi. Lỗ thông liên thất của trẻ này có kích thước đủ lớn để gây suy tim. Không giống những căn nguyên gây tiếng thổi rít ở các trẻ nhỏ nhập khoa cấp cứu vào mùa đông, tình trạng suy hô hấp ở trẻ này không phải do nhiễm khuẩn hô hấp từ virus.

Tiếp cận

Các bệnh tim không tím

ĐỊNH NGHĨA

Hội chứng Eisenmenger: Tăng áp phổi (pulmonary hypertension) gây nên bởi dòng shunt phải – trái của dòng máu. Tình trạng này có thể xuất hiện ở thông liên thất lỗ lớn (VSDs), khuyết khuyết vách nhĩ thất (atrioventricular canal lesions), và còn ống động mạch (PDA).

Dòng shunt trái – phải: Dòng máu dịch chuyển từ tuần hoàn trung tâm vào tuần hoàn phổi thông qua một lỗ thông bất thường, ví dụ qua ống động mạch (PDA). Những tổn thương này gây nên sự quá tải máu lên

mạch phổi và suy giảm huyết áp hệ thống, nhưng thường sẽ không gây triệu chứng tím trên lâm sàng.

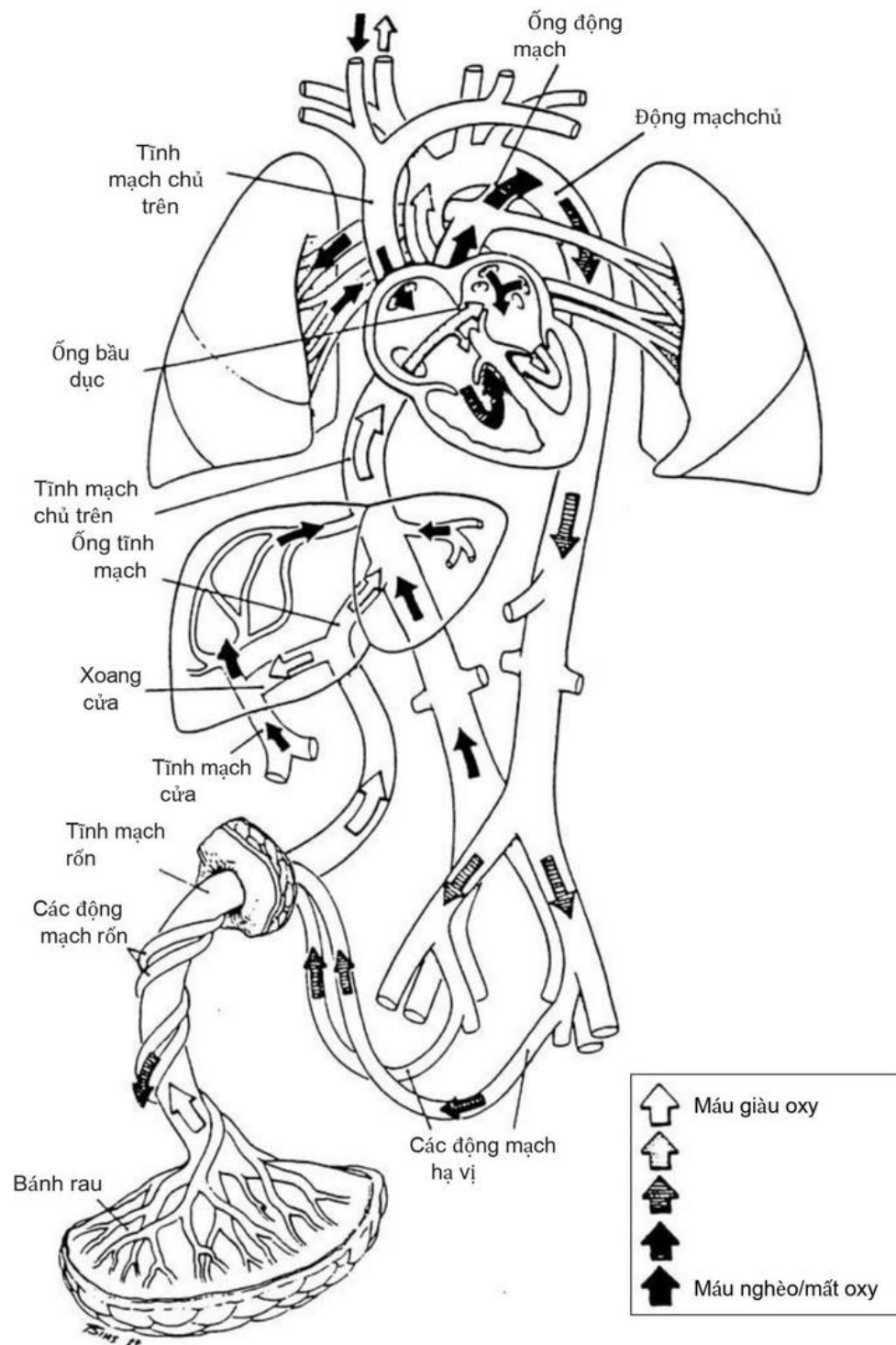
Chênh áp rộng: Sự gia tăng chênh lệch giữa huyết áp tâm thu và huyết áp tâm trương, gây nên hiện tượng mạch dội. Rất nhiều tình trạng bệnh lý có thể gặp triệu chứng này, bao gồm sốt, cường giáp, thiếu máu, rò động tĩnh mạch, và còn ống động mạch.

TIẾP CẬN LÂM SÀNG

Các tổn thương tim bẩm sinh được phân loại đầu tiên dựa vào tình trạng tím của trẻ. Sau đó được phân loại sâu hơn dựa trên dấu các mạch máu phổi tăng đậm, bình thường hoặc giảm đậm độ trên hình ảnh x-quang ngực, cuối cùng là lực co tâm thất trong siêu âm tim. **Các bệnh lý tim bẩm sinh không tím chủ yếu gây nên sự thay đổi về thể tích tuần hoàn, thường từ tuần hoàn hệ thống sang tuần hoàn phổi (còn được gọi là shunt trái – phải).** Nếu không được điều trị, những tổn thương này sẽ dẫn đến tăng áp lực mạch phổi, gây đổi chiều dòng máu qua lỗ thông và gây tím trên lâm sàng. Các bệnh lý tim bẩm sinh không có tím khác có thể gây thay đổi huyết áp, nhóm này bao gồm hẹp van động mạch chủ/động mạch phổi và hẹp động mạch chủ.

Thông liên thất là tổn thương tim thường gặp nhất ở trẻ em, với tỷ lệ gặp từ 3 đến 6 trên 1000 trẻ sống sinh đủ tháng. Phần lớn tổn thương thông liên thất gặp ở phần màng vách liên thất, và các lỗ thông nhỏ cùng dòng shunt trái-phải không đáng kể thường gặp nhất. Những trẻ với **lỗ thông nhỏ** thường không biểu hiện triệu chứng và sẽ nghe **được tiếng thổi thô toàn thì tâm thu, dọc bờ sườn trái** trên khám lâm sàng. **Tiếng thổi qua lỗ thông liên thất lớn sẽ ít thô** bởi áp lực qua lỗ thông sẽ giảm; lỗ thông lớn cũng đi kèm với các triệu chứng **khó thở, bú kém, chậm lớn, ra nhiều mồ hôi,** cuối cùng là tình trạng nhiễm khuẩn tái đi tái lại và **suy tim.** Những trẻ với lỗ thông lớn thường sẽ không có tím, nhưng da có thể trở nên sạm đi/tối màu hơn khi trẻ khóc hoặc bú mẹ. Lỗ thông liên thất có thể không phát hiện được trong một vài tuần đầu sau sinh bởi áp lực lớn từ phía tim phải nhưng sẽ nghe thấy khi kháng trở mạch máu phổi sụt giảm và dòng shunt trái - phải tăng lên qua lỗ thông. Với những trẻ có thông liên thất thể nặng, X-quang ngực sẽ cho thấy hình ảnh bóng tim to và ứ trệ mạch máu phổi, đồng thời điện tâm đồ (ECG) cho thấy có dày thất 2 bên.

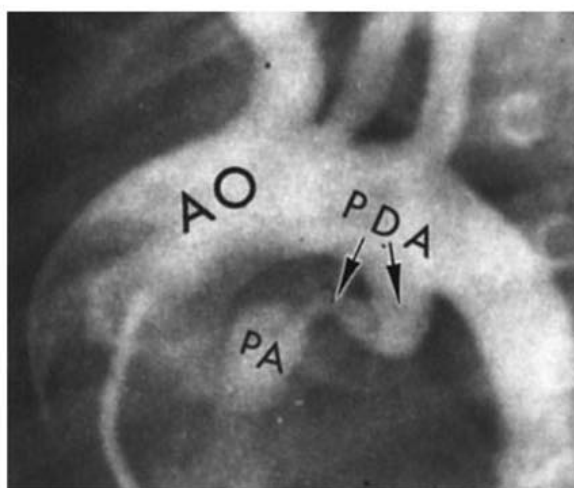
Đa số các thông liên thất lỗ nhỏ sẽ tự đóng trong 6 đến 12 tháng đầu đời. Điều trị nội khoa sẽ được dùng với những trẻ biểu hiện triệu chứng do lỗ thông lớn hơn. Các thuốc điều trị bao gồm thuốc lợi tiểu (VD: furosemide, chlorothiazide) và thuốc làm giảm hậu gánh (VD: thuốc ức chế men chuyển angiotensin/angiotensin-converting enzyme inhibitor) và đôi lúc là digoxin. Khi theo dõi trẻ với lỗ thông lớn, không nên bỏ qua những tiếng thổi nhẹ, bởi chúng có thể gợi ý bệnh mạch máu phổi hoặc hẹp phễu hơn là tình trạng đóng ống.



Hình 24-1. Tuần hoàn bào thai. Hình dựng lại, đã được cho phép, nguồn Cunningham G, Leveno KL, Bloom SL. Williams Obstetrics. 22nd ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2005.

Đa số trẻ với lỗ thông liên thất lớn sẽ tăng kháng trở mạch máu phổi sau 1 tuổi, thời gian xuất hiện có thể sớm hơn, đặc biệt ở trẻ có 3 nhiễm sắc thể 21. Những trẻ với lỗ thông lớn kéo dài sau 1 tuổi thường sẽ cần được thực hiện phẫu thuật đóng ống thông, bởi $\frac{1}{3}$ số trẻ này sẽ mắc bệnh mạch máu phổi vĩnh viễn khi bước sang 2 tuổi (**hội chứng Eisenmenger**).

Những tổn thương tim không tím khác bao gồm **còn ống động mạch (PDA)**, thông liên nhĩ (atrial septal defects/ASDs), và thông sàn nhĩ thất (atrioventricular septal defects). **Còn ống động mạch thường gặp nhất ở trẻ đẻ non**, nhưng cũng có thể xuất hiện ở trẻ đẻ đủ tháng. **Trong giai đoạn bào thai, do phổi chưa hoạt động, dòng shunt chảy qua ống động mạch sẽ vận chuyển máu từ động mạch phổi tới động mạch chủ dưới**. Ngay sau sinh, sức cản mạch phổi sụt giảm và hiện tượng co mạch ở ống thông xuất hiện. **Đóng ống thông sinh lý ở trẻ sơ sinh đủ tháng thường diễn ra trong 10 đến 15 giờ tuổi và gần như đóng hoàn toàn sau 2 ngày**. Hiện tượng đóng ống bị trì hoãn trong trường hợp trẻ đẻ non, có thể do tổn thương hiện tượng co mạch đáp ứng với nồng độ oxy máu tăng cao. Ống động mạch không đóng cho phép dòng shunt dẫn máu từ tuần hoàn hệ thống sang tuần hoàn phổi, hệ quả là stress cơ tim, ú trệ tuần hoàn phổi, và khó thở. **Một ống động mạch nhỏ thường không gây triệu chứng**. Trẻ sơ sinh với **ống thông lớn** thường có **tiếng thổi thì tâm thu hoặc tiếng thổi liên tục kiểu “súng máy”**, vùng trước tim đập mạnh/tăng động, và tăng hiệu áp/áp lực mạch. Đôi lúc, còn ống động mạch sẽ đi kèm với một tình trạng tim bẩm sinh khác và rất khó để phát hiện. Với những trẻ có hẹp động mạch chủ hoặc tắc nghẽn đường ra động mạch chủ, ống động mạch là yếu tố quan trọng để duy trì dòng máu tới tuần hoàn hệ thống. Bởi vậy, ống động mạch tồn tại trong tình trạng van động mạch phổi tắc nghẽn là thiết yếu để cấp máu cho 2 phổi (Hình 24-2). Những bệnh lý này được gọi là bệnh tim bẩm sinh *phụ thuộc ống động mạch*.



Hình 24-2. Hình ảnh chụp mạch Còn ống động mạch liên tục (PDA). AO, động mạch chủ; PA, động mạch phổi. *Hình dựng lại, đã có sự cho phép, nguồn Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. Rudolph's Pediatrics. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1819*

Những trẻ có lỗ thông liên thất thường không biểu hiện triệu chứng và được phát hiện tình cờ khi thăm khám lâm sàng. **Những tổn thương kích thước lớn có thể dẫn tới chậm lớn và kém dung nạp khi gắng sức** trừ khi thực hiện phẫu thuật đóng ống trước đó. Khám lâm sàng bao gồm tiếng **T2 tách đôi và không thay đổi theo nhịp thở** (“tiếng T2 cố định” - “fixed splitting”), và tiếng thổi thì tâm thu nghe dọc bờ trái và giữa xương ức do lượng máu lớn được bơm từ thất phải vào động mạch phổi bình thường; tiếng thổi này không phải do dòng shunt máu qua lỗ thông liên thất. Tiếng thổi thì tâm trương nghe ở bờ dưới trái xương ức do việc tăng lượng máu qua van 3 lá có thể xuất hiện. X-quang ngực thẳng cho thấy hình ảnh nhĩ phải, thất phải và động mạch phổi giãn rộng, đồng thời tăng đậm độ mạch máu phổi; ECG (điện tâm đồ) cho thấy phì đại thất phải và đôi khi lệch trục phải. **Thông liên nhĩ có thể không biểu hiện ở tuổi nhỏ nhưng có thể dẫn đến tăng áp phổi ở tuổi trưởng thành.** Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn rất hiếm gặp, điều trị dự phòng với mọi trẻ không được khuyến nghị. Còn ống bầu dục đơn độc thường không biểu hiện lâm sàng nặng nề và không đáng lo ngại như thông liên thất.

Khiếm khuyết kênh nhĩ thất (còn được gọi là thông sàn nhĩ thất/AV canal hoặc khiếm khuyết gối nội mạc/endocardial cushion defect) bao gồm các khiếm khuyết thông vách liên nhĩ và liên thất cũng như bất thường van nhĩ thất (VD: van 2 lá và 3 lá). Triệu chứng không tím trên lâm sàng nên được khẳng định để loại trừ biểu hiện suy tim và các biến chứng liên quan. Một tiếng thổi thì tâm thu do nhiều máu lên phổi sẽ nghe thấy cũng như tiếng thổi thì tâm trương nghe được dọc bờ dưới ức trái tồn tại. Tiếng T2 có thể phân ly/tách đôi mạnh. Hình ảnh X-quang ngực thẳng và điện tim ECG cho thấy phì đại tim, tăng đậm độ mạch máu phổi trên phim ngực. Nếu không được điều trị, những trẻ này sẽ có tình **trạng suy tim tiến triển, chậm lớn, và nhiễm khuẩn đường hô hấp (viêm phổi) tái diễn ở giai đoạn sơ sinh.** Huyết áp phổi sẽ tăng, cuối cùng chuyển dòng shunt phải - trái và gây tím. Phẫu thuật sửa chữa sẽ được chỉ định thực hiện ở lứa tuổi sơ sinh.

Câu hỏi lượng giá

- 24.1 Một trẻ nữ 2 tháng tuổi mắc hội chứng Down khám thấy có tiếng thổi thì tâm thu và tâm trương cùng T2 tách đôi. Khám thấy bờ gan ở 4 cm dưới bờ sườn phải. Mẹ trẻ kể rằng gần đây khi bú trẻ xuất hiện vã mồ hôi nhiều, đôi khi tím quanh môi, và dường như trẻ ăn kém hơn trước đó. Điện tâm đồ của trẻ cho thấy trục QRS của mặt phẳng trán (trục điện tim) hướng lên trên với hình thái khử cực ngược chiều kim đồng hồ, và dày thất phải. Chẩn đoán có khả năng nhất ở bệnh nhân này là gì
- A. Thông liên nhĩ
 - B. Thông sàn nhĩ thất
 - C. Còn ống động mạch
 - D. Còn ống bầu dục
 - E. Thông liên thất
- 24.2 Một trẻ nam 29 tuần tuổi nặng 1000g nhập khoa hồi sức sơ sinh, nơi trẻ được hỗ trợ chăm sóc hàng ngày. Trẻ biểu hiện tốt cho đến ngày tuổi thứ 5, xuất hiện tăng tần số thở, co kéo cơ liên sườn nhẹ và hiện tượng tăng hiệu áp mạch, nhưng không có biểu hiện tím hay cần tăng oxy hỗ trợ. Một tiếng thổi liên tục được nghe thấy dọc bờ ức sườn trái. X-quang ngực thẳng cho thấy ứ trệ mạch phổi. Thuốc nào dưới đây có thể điều trị triệu chứng của trẻ tốt nhất?
- A. Albuterol
 - B. Racemic epinephrine
 - C. Indomethacin
 - D. Digoxin
 - E. Furosemide
- 24.3 Một trẻ nam 12 tháng tuổi có thông liên thất ổn định với kích thước ống trung bình đến phòng khám nha khoa để vệ sinh răng và điều trị nhiều ổ sâu. Trước khi thực hiện thủ thuật, trẻ nên được dùng thuốc gì?
- A. Acetaminophen
 - B. Amoxicillin
 - C. Digoxin
 - D. Ditropan
 - E. Không thuốc nào nêu trên
- 24.4 Một trẻ sơ sinh với tiền sử đẻ đủ tháng và khỏe mạnh đột ngột xuất hiện khó thở ở ngày tuổi thứ 3. Siêu âm tim thấy hẹp động mạch chủ. Điều trị nào hợp lý nhất giúp ổn định sớm tình trạng cho trẻ này?
- A. Digoxin
 - B. Furosemide
 - C. Albuterol

- D. Racemic epinephrine
- E. Liệu pháp Prostaglandin

ĐÁP ÁN

- 24.1 B. Thông sán nhĩ thất là tổn thương tim thường gặp nhất ở trẻ mắc hội chứng Down. Các triệu chứng cơ năng và lâm sàng của trẻ phù hợp nhất với chẩn đoán này. Mặc dù một thông liên thất đơn thuần cũng thường gặp ở trẻ mắc Hội chứng Down, các tiếng thổi ở tim và hình ảnh ECG ở đây khiến chẩn đoán này ít có khả năng.
- 24.2 C. Một bệnh lý tim bẩm sinh không tím được nghi ngờ ở trẻ mới xuất hiện tiếng thổi mới mà không có tăng nhu cầu oxy tương ứng. Tiếng thổi, không nghe thấy ngay sau sinh, trở nên rõ ràng sau khi kháng trở mạch phổi sụt giảm. Tuổi của trẻ, tiền sử và các triệu chứng cơ năng đều phù hợp với bệnh lý còn ống động mạch. Indomethacin hoặc phẫu thuật đóng ống được chỉ định để điều trị bệnh lý này.
- 24.3 E. Các hướng dẫn, guidelines về việc dùng kháng sinh dự phòng được cập nhật thường xuyên bởi AHA/American Heart Association. Các trường hợp hiện được khuyến cáo dùng kháng sinh dự phòng là những trẻ mà nếu mắc nhiễm khuẩn tim mạch sẽ đi kèm với tỷ lệ cao biến chứng nặng, ví dụ: tiền sử viêm nội tâm mạc, sửa van nhân tạo hoặc sinh học, từng ghép tim, và các bệnh lý tim bẩm sinh có tím mức độ nặng hoặc đã được phẫu thuật một phần/chưa hoàn toàn.
- 24.4 E. Các triệu chứng của trẻ sơ sinh này xuất hiện khi ống động mạch bắt đầu đóng lại. Liệu pháp prostaglandin có thể làm đổi chiều quá trình này trong thời gian ngắn/tạm thời. Phẫu thuật hoặc kỹ thuật thông tim bằng catheter là chỉ định điều trị vĩnh viễn.

Đúc Kết Lâm Sàng

- Bệnh lý tim không tím được đặc trưng bởi dòng máu chuyển từ tuần hoàn hệ thống sang tuần hoàn phổi ("shunt trái - phải").
- Bệnh lý tim bẩm sinh không tím thường gặp nhất là thông liên thất. Còn ống động mạch, thông liên nhĩ, và thông sán nhĩ- thất cũng là các bệnh lý có shunt trái - phải.
- Dòng shunt trái - phải cuối cùng có thể đảo chiều (phải - trái) và gây triệu chứng tím khi tăng áp phổi tiến triển (hội chứng Eisenmenger).

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- Bernstein D. Acyanotic congenital heart disease: The left-to-right shunt lesions. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1883-1906.
- Bernstein D. Evaluation of the infant or child with congenital heart disease. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1881-1883.
- Clyman RI. Patent ductus arteriosus in the preterm infant. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:135-137.
- Hoffman JIE. Left to right shunts. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1782-1795.
- Morriss MJH. Coarctation of the aorta. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1591-1595.
- Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. American Heart Association. Prevention of infective endocarditis. *Circulation*. 2007;116:1736-1754