TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI
BỘ MÔN NHI

BÀI GIẢNG
NHI KHOA

TẬP II

UYÊN
LIỆU
71

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

http://tieulun.hopto.org

http://tieulun.hopto.org

TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI
BỘ MÔN NHI

612.92000
TRA

BÀI GIẢNG

NHI KHOA

Tập II

(Tái bản lần thứ tư, có sửa chữa và bổ sung)

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC
HÀ NỘI – 2006

http://tieulun.hopto.org

CHỦ BIÊN:

GS.TSKH. Lê Nam Trà

THAM GIA BIÊN SOẠN:

PGS.TS. Phạm Nhật An

BS.CKII. Nguyễn Thị Kim Anh

PGS.TS. Tô Văn Hải

BS.CKII. Trần Đình Hiệu

GS.TS. Nguyễn Công Khanh

PGS.TS. Trần Đình Long

GS.TSKH. Lê Nam Trà

TS. Đinh Bích Thu

PGS.TS. Ninh Thị Ứng

PGS. Cao Quốc Việt

TS. Nguyễn Phú Đạt

THƯ KÍ BIÊN SOẠN:

PGS.TS. Nguyễn Gia Khánh

http://tieulun.hopto.org

LỜI NÓI ĐẦU

"Bài giảng Nhi khoa" được xuất bản lần này nhằm đáp ứng nhu cầu đào tạo bác sĩ đa khoa và bác sĩ định hướng chuyên khoa Nhi theo tinh thần cải cách giáo dục của Bộ Giáo dục và Đào tạo.

Mặt khác, từ lần xuất bản cuốn "Bài giảng Nhi khoa" lần cuối năm 1991 đến nay, điều kiện kinh tế xã hội nước ta có nhiều biến đổi, đã tác động đến tình hình sức khoẻ và bệnh tật của trẻ em, nên việc biên soạn lại các bài giảng cho phù hợp với tình hình đổi mới của đất nước là rất cần thiết. Khác với các lần xuất bản trước, số lượng tác giả tham gia biên soạn lần này được mở rộng hơn, bao gồm các giáo sư, phó giáo sư, giảng viên chính và phó tiến sĩ, là những cán bộ giảng dạy lâu năm của Bộ môn Nhi Trường Đại học Y khoa Hà Nội và Viện Nhi. Nội dung sách xuất bản lần này là chương trình đào tạo về Nhi cho bác sĩ đa khoa hệ chính quy dài hạn và phần lớn chương trình của bác sĩ định hướng chuyên khoa Nhi. Sách được in thành hai tập.

Tập I bao gồm chương Nhi khoa đại cương trong đó có bổ sung phần Bệnh lí di truyền trẻ em, mà các lần xuất bản trước chưa có và có các chương: Sơ sinh, Dinh dưỡng, Tiêu hoá, Hô hấp.

Tập II bao gồm các chương: Tuần hoàn, Huyết học, Tiết niệu, Nội tiết - Chuyển hóa và Thần kinh.

Cuốn sách này là tài liệu học tập cho các sinh viên Y khoa, cũng như là tài liệu tham khảo cho các bác sĩ Nhi khoa.

Đây là một công trình của nhiều tác giả nên khó tránh khỏi sự không nhất quán trong cách trình bày, mong được sự lượng thứ và đóng góp ý kiến của các độc giả.

Cuối cùng chúng tôi xin chân thành cảm ơn Nhà xuất bản Y học đã giúp đỡ chúng tôi biên soạn và xuất bản cuốn sách này.

TM tập thể tác giả

Chủ biên

GS. TSKH. Lê Nam Trà

Chú nhiệm Bộ môn Nhi khoa

Trường Đại học Y khoa Hà Nội

http://tieulun.hopto.org

http://tieulun.hopto.org

Chương VI

TUẦN HOÀN

ĐẶC ĐIỂM HỆ TUẦN HOÀN TRẺ EM

1. ĐẶC ĐIỂM TUẦN HOÀN BÀO THAI VÀ TUẦN HOÀN SAU ĐẺ

1.1. Vòng tuần hoàn bào thai (THBT)

- THBT được hình thành vào cuối tháng thứ 2 của thai nhi, tiếp tục phát triển và tồn tại đến lúc đẻ.
- Phổi thai nhi chưa thở, sự trao đổi dưỡng khí chủ yếu xảy ra ở rau thai.
- Vòng đại tuần hoàn và tiểu tuần hoàn hầu như không được phân chia mà nó được nối thông với nhau qua hai nơi chủ yếu:
  + Lỗ bầu dục (lỗ Botal ở vách liên nhĩ).
  + Ống động mạch (ống Botal nối động mạch chủ và động mạch phổi).

Nên máu nuôi dưỡng thai nhi bị pha trộn (máu của động mạch với máu của tĩnh mạch).

1.2. Vòng tuần hoàn sau đẻ

- Ngay sau đẻ, trẻ bắt đầu thở bằng phổi. Sau khi cắt rốn, vòng tiểu tuần hoàn bắt đầu hoạt động.
- Ống Botal dần dần tắc lại vào tuần thứ 6 - 11, lỗ Botal khép lại và kín dần vào tháng thứ 5 - 6 đến 1 năm, lúc đó vòng đại tuần hoàn và tiểu tuần hoàn tách biệt nhau.
- Tĩnh mạch rốn biến thành dây chằng tròn của gan.
- Động mạch rốn biến thành dây treo bàng quang.
- Ống Botal biến thành dây chằng động mạch chủ.

http://tieulun.hopto.org

2. ĐẶC ĐIỂM VỀ HÌNH THỂ SINH LÍ CỦA TIM VÀ MẠCH MÁU

Tim và mạch máu ở trẻ nhỏ có nhiều đặc điểm khác với người lớn. Khi trẻ 12 tuổi trở đi thì cấu tạo và chức năng tim mạch giống với người lớn.

2.1. Tim

2.1.1. Vị trí

- Những tháng đầu: Nằm ngang.
- 1 tuổi (trẻ biết đi): Chéo nghiêng.
- 4 tuổi (lồng ngực phát triển): Giống người lớn.

2.1.2. Trọng lượng tim

- Tỉ lệ trọng lượng $\frac{\text{Tim}}{\text{Cơ thể}}$ ở sơ sinh = 0,9%

  ở người lớn= 0,5%

- Trọng lượng tim theo tuổi.

Mới đẻ: 20 - 25 gam

6 tháng - 8 tháng: Gấp đôi

1 -2 tuổi: Gấp 3 lần.

11 tuổi: Gấp 10 lần (200 - 240 gam)

2.1.3. Hình thể, cấu trúc

- Sơ sinh: Tim hình tròn, sau đó phát triển để bề dài > bề ngang, phát triển mạnh nhất trong 2 năm đầu và tuổi dậy thì.
- Tỉ lệ bề dày thất trái/thất phải:

  Sơ sinh = 1,4/1

  4tháng = 6 tháng = 2/1

  15 tuổi = 2,76/1

- Cơ tim trẻ nhỏ: Yếu, khi có tăng gánh dễ bị suy tim.

http://tieulun.hopto.org

2.1.4. *Diện tim đối với lồng ngực theo tuổi* (bảng 6.1)

Bảng 6.1. Diện tim theo tuổi

	Tuổi	0 - 1 tuổi	2 - 7 tuổi	7 - 12 tuổi
	Mỏm	1 - 2cm ngoài đường vú trái khoang LS IV	1cm ngoài đường vú trái khoang LS V	Trên, trong đường vú trái 0,5-1cm khoang LS IV
Vùng đục tuyệt đối	Bờ trên	Xương sườn III	Liên sườn III	Xương sườn III
	Bờ trái	Giữa đường vú trái và đường cạnh ức		
	Bờ phải	Đường cạnh ức trái		
	Đường kính ngang	2 - 3 cm	4 cm	5 cm
Vùng đục tương đối	Bờ trên	Xương sườn III	Liên sườn III	Xương sườn III
	Bờ trái	1-2 cm ngoài đường vú trái		Trên, trong đường vú trái 0,5cm
	Bờ phải	Giữa đường ức và cạnh ức phải	Đường cạnh ức phải	0,5-1 cm ngoài đường cạnh ức phải
	Đường kính ngang	6 - 9 cm	8 - 12 cm	9 - 14 cm
X quang	Tim / Ngực	≤ 55%	50%	≤ 50%

Ứng dụng lâm sàng

- Diện đục tuyệt đối: Chọc dò màng ngoài tim.
- Diện đục tương đối
- X quang tim ngực

} Xác định tim to, bị đẩy hoặc kéo lệch

2.2. Mạch máu

- Tỉ lệ đường kính $\frac{\text{Tĩnh mạch}}{\text{Động mạch}}$ Ở sơ sinh = 1/1; Ở người lớn = 2/1

Trẻ càng lớn đường kính tĩnh mạch càng phát triển hơn động mạch.

http://tieulun.hopto.org

- Tỉ lệ đường kính động mạch chủ / động mạch phổi:
  < 10 tuổi: động mạch phổi > động mạch chủ
  10 - 12 tuổi: động mạch phổi = động mạch chủ
  ≥ Dậy thì: động mạch phổi < động mạch chủ
- Hệ thống mao mạch ở trẻ sơ sinh và trẻ nhỏ phong phú và rộng (do nhu cầu dưỡng khí cao), phát triển nhất trong 2 năm đầu và tuổi dậy thì.

3. CÁC CHỈ SỐ CƠ BẢN VỀ HUYẾT ĐỘNG

3.1. Tiếng tim

- Trẻ em: Tiếng tim rõ, ngắn hơn người lớn.
- Sơ sinh: Thời kì tâm thu = thời kì tâm trương giống nhịp tim thai.
- Nghe vùng đáy tim:
  < 1 tuổi: T1 rõ hơn T2
  12 - 18 tháng: T1 = T2
  ≥ 2 tuổi: T1 < T2
- Nghe ở mỏm tim: T1 > T2 ở mọi lứa tuổi.

3.2. Mạch

- Trẻ càng nhỏ, mạch càng nhanh, càng dễ thay đổi (do kích thích, khóc, gắng sức, sốt...)
- Cần lấy mạch lúc ngủ, yên tĩnh, gắng sức, lấy cả 1 phút:
  Sơ sinh: 140 - 160 lần/1 phút
  1 tuổi: 120 - 125 lần/1 phút
  5 tuổi: 100 lần/1 phút
  7 tuổi: 90 lần/1 phút
  15 tuổi: 80 lần/1 phút

3.3. Huyết áp động mạch

- Trẻ càng nhỏ, huyết áp động mạch càng thấp.
- Huyết áp tối đa:
  + Sơ sinh: 75 mmHg.
  + 3 - 12 tháng: 75 - 80 mmHg
  + > 1 tuổi = 80 + 2n (n = số tuổi).

- Huyết áp tối thiểu (HAtt)

$$\text{HAtt} \approx \frac{\text{Huyết áp tối đa}}{2} + 10\text{mmHg} \xrightarrow{\text{Dao động tới}} \frac{2}{3} \text{ Huyết áp tối đa}$$

http://tieulun.hopto.org

3.4. Tốc độ tuần hoàn

Trẻ càng nhỏ, tốc độ tuần hoàn càng lớn.

Thời gian 1 chu kì tuần hoàn:

Sơ sinh: 12 giây

3 tuổi: 15 giây

14 tuổi: 18,5 giây

Người lớn: 22 giây

3.5. Khối lượng tuần hoàn

Tuổi càng nhỏ khối lượng tuần hoàn/trọng lượng cơ thể càng lớn:

Sơ sinh: 110 - 150 ml/kg cơ thể

< 1 tuổi: 75 - 100 ml/kg cơ thể

> 7 tuổi: 50 - 90 ml/kg cơ thể

ĐẠI CƯƠNG VỀ TIM BẨM SINH

1. KHÁI NIỆM CHUNG

1.1. Định nghĩa

Tim bẩm sinh là những khuyết tật ở tim và/ hoặc ở các mạch máu lớn do sự ngừng hoặc kém phát triển các thành phần của phôi tim trong thời kì bào thai.

1.2. Tỉ lệ mắc bệnh

- Theo thống kê của các tác giả ở nhiều nước, tỉ lệ mắc tim bẩm sinh trung bình khoảng 1% đến 2% trong tổng số trẻ mới sinh (khoảng dao động 0,5% - 6%)

  Trong tim bẩm sinh, các bệnh thường gặp là: Thông liên thất, thông liên nhĩ, còn ống động mạch, tứ chứng Fallot, chuyển gốc động mạch, hẹp động mạch phổi...
- Tỉ lệ tử vong của tim bẩm sinh cao (chiếm từ 5% - 10% tổng số tim bẩm sinh) chiếm 5,83% tổng số bệnh tim nằm điều trị trong bệnh viện (Tổng kết 10 năm từ 1981 - 1991 tại Viện Nhi Hà Nội)

Trong đó, chủ yếu tử vong trong 2 năm đầu.

1.3. Tiên lượng

Tiên lượng bệnh tim bẩm sinh tuỳ thuộc vào các yếu tố sau:

http://tieulun.hopto.org

1.3.1. Loại dị tật của tim mạch

Ví dụ:

- Thông liên nhĩ cao: Lỗ thông nhỏ thường diễn biến nhẹ, có thể chịu đựng được lâu dài.
- Chuyển gốc động mạch: Bệnh diễn biến nặng, nguy kịch sớm ngay trong một vài tháng đầu sau khi sinh...

1.3.2. Khả năng phát hiện và điều trị sớm

Trong điều trị, nó liên quan rất nhiều tới khả năng phẫu thuật để sửa chữa các dị tật.

- Ở các nước phát triển: Thường được phát hiện và phẫu thuật sớm nên hạn chế được những biến đổi xấu về cấu trúc và chức năng của tim, mạch về sau này.
- Ở các nước đang phát triển: Phẫu thuật tim bẩm sinh còn hạn chế vì nó tuỳ thuộc vào: trình độ kĩ thuật, trang thiết bị, kĩ thuật và kinh tế còn đang gặp nhiều khó khăn.

2. NGUYÊN NHÂN

2.1. Hầu hết các trường hợp tim bẩm sinh là do mẹ đang mang thai trong 10 tuần lễ đầu (nhất là tuần thứ 5 đến tuần thứ 8) mắc các bệnh nhiễm khuẩn, nhiễm độc.

- Các bệnh nhiễm khuẩn: Đặc biệt là nhiễm virus cúm, sởi, sốt phát ban...
- Nhiễm độc: Hoá chất, thuốc, các chất phóng xạ...

2.2. Một số trường hợp do rối loạn về di truyền (bệnh Landon Down hay mắc tim bẩm sinh...)

3. PHÂN LOẠI TIM BẨM SINH

Có nhiều cách phân loại tim bẩm sinh, sau đây là các phân loại dựa vào sinh lí bệnh, kết hợp với lâm sàng, chia tim bẩm sinh thành 3 loại:

3.1. Tim bẩm sinh có luồng máu thông từ trái sang phải (Shunt trái - phải)

Lâm sàng còn gọi là loại tim bẩm sinh không tím hoặc tím muộn.

Gồm các bệnh thường gặp sau:

- *Thông liên nhĩ:*
  + Thông liên nhĩ cao gồm: Thể vách xoang (ít gặp) và lỗ thứ phát (hay gặp)
  + Thông liên nhĩ thấp (lỗ nguyên phát)
- *Thông liên thất:*
  + Thông liên thấp cao gồm: Phần phễu, phần màng và phần vách trơn
  + Thông liên thất thấp (phần cơ)

http://tieulun.hopto.org

- Còn ống động mạch.
- Dò động mạch (Động mạch chủ và động mạch phổi)
- Vỡ túi phình Valsava của động mạch chủ vào tâm thất phải.
- Ống nhĩ thất chung...

3.2. Tim bẩm sinh có luồng máu thông từ phải sang trái (Shunt phải -trái)

Lâm sàng còn gọi là loại tim bẩm sinh tím sớm, gồm 2 nhóm:

3.2.1. Nhóm shunt phải - trái ít máu lên phổi

- Tứ chứng Fallot
- Tam chứng Fallot
- Ngũ chứng Fallot
- Teo van động mạch phổi.
- Teo van ba lá.
- Sa van ba lá (bệnh Ebstein)
- Động mạch chủ và động mạch phổi đều ra từ thất phải (tâm thất phải có hai đường ra...)

3.2.2. Nhóm shunt phải - trái nhiều máu lên phổi

- Chuyển gốc động mạch.
- Thân chung động mạch.
- Bệnh một tâm thất.
- Động mạch chủ và động mạch phổi đều ra từ tâm thất trái (Tâm thất trái có hai đường ra...)
- Hội chứng Taussig - Bing (gồm: Thông liên thất, động mạch chủ xuất phát từ tâm thất phải, động mạch phổi lệch trái, cưỡi ngựa trên vách liên thất...)

3.3. Loại không có luồng máu thông

- Tăng áp động mạch phổi nguyên phát.
- Hẹp động mạch phổi đơn thuần:
  + Hẹp van động mạch phổi.
  + Hẹp phễu động mạch phổi...
- Hẹp động mạch chủ:
  + Hẹp van động mạch chủ.
  + Hẹp eo động mạch chủ...

4. ĐẶC ĐIỂM CHUNG CỦA CÁC NHÓM TIM BẨM SINH

4.1. Tim bẩm sinh có luồng máu thông từ trái sang phải

4.1.1. Sinh lí bệnh

Do có các dị tật ở các vách tim hoặc động mạch nên máu đỏ tươi từ các buồng tim bên trái hoặc động mạch chủ sang các buồng tim bên phải

http://tieulun.hopto.org

hoặc động mạch phổi để trộn lẫn với máu tĩnh mạch (đỏ thẫm), vì vậy không gây tím da, niêm mạc.

Đến giai đoạn sau, khi áp lực máu của các buồng tim bên phải lớn hơn bên trái, của động mạch phổi lớn hơn động mạch chủ thì dòng máu sẽ đổi chiều gây nên tím (nên còn gọi là nhóm tim bẩm sinh tím muộn).

4.1.2. Triệu chứng

a) Cơ năng

- Chậm phát triển thể lực.
- Ho, sốt, khó thở (viêm phế quản, viêm phế quản phổi) sớm, kéo dài và hay tái phát.
- Không tím thường xuyên ở giai đoạn đầu, nếu tím thường liên quan tới mức độ khó thở do viêm phế quản phổi hoặc suy tim. Giai đoạn sau có thể tím thường xuyên.
- Thường tiết nhiều mồ hôi.

b) Thực thể

- Lồng ngực bên trái dô cao.
- Mỏm tim đập nhanh (nhìn, sờ)
- Nghe tim thấy:

T2 ở cổ van động mạch phổi tách đôi.

Thường có các tiếng thổi thực thể:

+ Thổi tâm thu nhẹ (2/6) ở liên sườn II trái cạnh ức, nghĩ tới thông liên nhĩ.
+ Thổi liên tục ở liên sườn II trái, do còn ống động mạch.
+ Thổi tâm thu mạnh (3/6 - 4/6) ở liên sường III - V trái cạnh ức, lan xung quanh thường do thông liên thất hoặc ống nhĩ thất chung.
+ Tiếng thổi đôi (tâm thu, tâm trương) ở liên sườn III - IV: Nghĩ tới vỡ túi phình Valsava của động mạch chủ vào thất phải, rò động mạch chủ phổi...

- Huyết áp động mạch chênh lệch nhiều giữa tối đa và tối thiểu (rõ nhất trong còn ống động mạch).

c) X quang

- Rốn phổi đậm, phổi sung huyết
- Cung động mạch phổi phồng và đập (rõ nhất trong còn ống động mạch)
- Cung dưới bên trái (tâm thất trái) của tim to (trừ thông liên nhĩ).
- Giai đoạn sau: Phổi ứ huyết nhiều nên tim to toàn bộ.

d) Điện tâm đồ

- Trục trái, dày tâm thất trái.
- Giai đoạn sau: dày cả 2 tâm thất.

http://tieulun.hopto.org

Riêng thông liên nhĩ: Do máu từ tâm nhĩ trái sang tâm nhĩ phải rồi xuống tâm thất phải nên tâm thất phải chịu ảnh hưởng nhiều và sớm hơn tâm thất trái, vì vậy:

+ X quang: Các cung tim bên phải to

+ Điện tâm đồ: Trục phải, dày thất phải, Bloc nhánh phải.

đ) Siêu âm

Phát hiện, giúp chẩn đoán xác định được phần lớn các bệnh trong nhóm này.

e) Thông tim và chụp buồng tim

Để xác định vị trí, mức độ các dị tật giúp chẩn đoán xác định trong một số trường hợp siêu âm chưa thấy rõ.

4.1.3. Diễn biến, biến chứng

Bệnh thường diễn biến nặng trong 1 - 2 năm đầu, có thể tử vong do các biến chứng.

- Viêm phế quản phổi: nặng, kéo dài và tái phát nhiều.
- Suy tim.
- Rối loạn nhịp tim
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn...

4.1.4. Điều trị

a) Nội khoa

- Hướng dẫn cách chăm sóc và theo dõi cho bố mẹ bệnh nhân.
- Phát hiện điều trị kịp thời, tích cực đối với các biến chứng.

b) Ngoại khoa

Phẫu thuật sửa chữa các dị tật, cần chú ý:

- Thông liên nhĩ cao, lỗ thông nhỏ: Chưa nên chỉ định phẫu thuật.
- Còn ống động mạch: Cần phẫu thuật sớm, trẻ sẽ hồi phục hoàn toàn.

4.2. Tim bẩm sinh có luồng máu thông từ phải sang trái ít máu lên phổi

4.2.1. Sinh lí bệnh

Do hẹp, teo van động mạch phổi hoặc van ba lá làm cản trở luồng máu ra của tâm thất phải hoặc tâm nhĩ phải, gây tăng áp lực trong các buồng tim đó. Để đảm bảo tuần hoàn thường phải có các dị tật khác kèm theo là thông liên thất hoặc thông liên nhĩ. Lúc đó máu tĩnh mạch từ tâm thất phải hoặc nhĩ phải sẽ chảy qua các lỗ thông vách đó để sang thất trái hoặc nhĩ trái để trộn lẫn với máu động mạch để nuôi cơ thể gây nên tím sớm và thường xuyên.

Vì có cản trở luồng máu ra của tâm thất phải hoặc nhĩ phải nên máu lên động mạch phổi ít, phổi không chịu áp lực lớn của máu nên rất ít khi bị viêm phế quản phổi (nên còn gọi là nhóm tim bẩm sinh tím sớm, ít viêm phổi).

http://tieulun.hopto.org

4.2.2. Triệu chứng

a) Triệu chứng cơ năng

- Phát triển thể lực chậm so với lứa tuổi.
- Tím da và niêm mạc: Sớm, thường xuyên, tăng dần (từ 2 - 3 tháng tuổi trở đi)
- Xuất hiện các cơn tím tăng lên, khó thở đột ngột, cơn ngất.
- Trẻ lớn: Có "dấu hiệu ngồi xổm".

b) Triệu chứng thực thể

- Lồng ngực bên trái dô cao
- Tím rõ rệt ở môi, lưỡi, niêm mạc mắt...
- Các đầu ngón chân, ngón tay có hình dùi trống và tím.
- Nghe tim:
  + T2 ở ổ van động mạch phổi mờ hoặc mất.
  + Tiếng thổi tâm thu ở liên sườn III - IV bên trái cạnh ức (thường là 2/6 hoặc 3/6)
  + Có thể nghe thấy thổi tâm thu ở liên sườn II bên trái cạnh ức hoặc ở hố thượng đòn trái (do hẹp van động mạch phổi)

c) Xét nghiệm máu

- Số lượng hồng cầu tăng.
- Bão hoà O_2 máu (SaO_2)↓
- Hematocrit tăng.
- Tốc độ máu lắng giảm.

d) X quang

- Phổi sáng nhiều.
- Cung động mạch phổi lõm.
- Cung dưới bên phải của tim giãn to.
- Mỏm tim vếch lên trên và sang trái.
- Toàn bộ hình tim giống hình nhát rìu hoặc hình chiếc hài.

đ) Điện tâm đồ

- Trục điện tim lệch sang phải (trục phải)
- Dày tâm thất phải.
- Có thể bloc nhánh phải, dày tâm nhĩ phải.

Riêng trong teo van ba lá:

Vì lỗ van ba lá teo nhỏ, máu từ tâm nhĩ phải sang tâm nhĩ trái (qua lỗ thông liên nhĩ) xuống tâm thất trái nên tâm thất trái bị tăng gánh sớm và nặng hơn nên:

+ Xquang: Cung dưới bên trái giãn.
+ Điện tâm đồ: Trục trái, dày tâm thất trái.

http://tieulun.hopto.org

e) Siêu âm tim

Xác định được cấu trúc bất thường của bệnh giúp cho chẩn đoán xác định.

f) Thông tim và chụp buồng tim

Là kĩ thuật cần thiết để chẩn đoán xác định trong những trường hợp siêu âm khó xác định.

4.2.3. Diễn biến, biến chứng

Bệnh diễn biến tăng dần (tím, cơn khó thở, ngất) nhưng hiếm khi viêm phổi. Do hậu quả của rối loạn huyết động, tình trạng cô đặc máu và thiếu oxy ở các tổ chức nên có thể xuất hiện các biến chứng sau:

- Tắc mạch máu: Có thể tắc ở mọi nơi (não, phổi, mạc treo ruột, các chi...)
- Nhũn não, áp xe não.
- Lao phổi.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn.
- Rối loạn nhịp tim.
- Suy tim...

4.2.4. Điều trị

a) Nội khoa

- Theo dõi phát hiện các biến chứng để điều trị kịp thời.
- Chống cô đặc máu để phòng biến chứng.
- Xử trí các cơn ngất, cơn khó thở.
  + Đặt nằm đầu thấp, nới thoáng, ấm.
  + Làm thông thoát đường hô hấp.
  + Thở oxy.
  + Có thể dùng một số thuốc chuyên khoa: Propranolol, morphin.

b) Ngoại khoa

- Phẫu thuật tạm thời: Nối thông 2 hệ động mạch (chủ - phổi) để cho máu qua động mạch phổi nhiều hơn (phương pháp Blalock, Brock...)
- Phẫu thuật sửa đổi triệt để các dị tật.

4.3. Tim bẩm sinh có luồng máu thông từ phải sang trái, nhiều máu lên phổi

4.3.1. Sinh lí bệnh

Do gốc động mạch chủ và động mạch phổi ở vị trí bất thường, hoặc có sự mất vách ngăn giữa 2 động mạch, 2 tâm thất. Nên khi máu đưa lên 2 động mạch thường bị pha trộn giống nhau gây tím sớm và cùng áp lực mạnh như nhau nên phổi chịu áp lực máu lớn hơn so với mức bình thường gây ứ máu, viêm phế quản phổi rất sớm, kéo dài.

http://tieulun.hopto.org

Đặc biệt, trong chuyển gốc động mạch thì phổi bị ứ máu nặng và viêm phổi rất sớm do gốc động mạch phổi xuất phát từ tâm thất trái, có lực co bóp mạnh, còn động mạch chủ lại ra từ tâm thất phải, đem máu thẫm của tĩnh mạch đi nuôi cơ thể nên tím rất rõ và sớm ngay sau đẻ. Nếu không có các dị tật điều chỉnh khác (như thông liên thất, thông liên nhĩ, còn ống động mạch, đảo vị trí đổ về của tĩnh mạch chủ trên và tĩnh mạch phổi...) thì bệnh nhân tử vong rất sớm.

Vì vậy còn gọi là nhóm tim bẩm sinh tím sớm, viêm phổi rất sớm.

4.3.2. Triệu chứng

- Ho, sốt, khó thở sớm, nặng và kéo dài, tái phát nhiều.
- Tiết nhiều mồ hôi.
- Tím sớm ngay một vài tuần sau đẻ.
- Nghe tim: T2 ở ổ van động mạch phổi mạnh. Thường thấy tiếng thổi thực thể ở tim của lỗ thông liên thất, lỗ thông liên nhĩ...
- X quang: Phổi sung huyết nhiều. Tim thường to cả 2 bên.
- Điện tâm đồ: Thường dày cả 2 tâm thất có bloc nhánh phải hoặc trái.
- Siêu âm: Phát hiện được các dị tật về cấu trúc của tim.

4.3.3. Diễn biến, biến chứng

- Diễn biến: thường nặng, nguy kịch sớm ngay trong vài tuần hoặc vài tháng đầu sau đẻ rồi dẫn tới tử vong do các biến chứng viêm phổi và suy tim.
- Một số trường hợp có các dị tật điều chỉnh (thông liên thất, còn ống động mạch...) diễn biến bệnh đỡ nguy kịch hơn, có thể sống được một vài năm những vẫn thường bị viêm phổi, suy tim nặng, kéo dài và tái phát, rối loạn nhịp tim, tắc mạch, viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn...

4.3.4. Điều trị

a) Nội khoa:

Chủ yếu để chống viêm phổi và suy tim nhưng kết quả rất hạn chế.

b) Ngoại khoa:

Khó thực hiện phẫu thuật vì:

- Bệnh thường trong tình trạng nguy kịch sớm.
- Thường có nhiều dị tật về tim mạch kết hợp.

Vì vậy trong các nhóm tim bẩm sinh có luồng máu thông thì đây là nhóm phức tạp và nặng nề nhất, điều trị ít hiệu quả nhất.

http://tieulun.hopto.org

CÁC BỆNH TIM BẨM SINH THƯỜNG GẶP

A. TIM BẨM SINH CÓ LUỒNG MÁU THÔNG TỪ TRÁI SANG PHẢI

1. BỆNH CÒN ỐNG ĐỘNG MẠCH

Còn ống động mạch là bệnh khá phổ biến (chiếm 18 - 20% tổng số tim bẩm sinh), có thể còn ống động mạch đơn thuần hoặc kết hợp với các bệnh khác.

1.1. Sinh lí bệnh

- *Trong thời kì bào thai:* Tim cũng có động mạch chủ và động mạch phổi nhưng lúc bấy giờ phổi chưa thở nên hệ tiểu tuần hoàn chưa hoạt động. Động mạch chủ và động mạch phổi được nối liền với nhau bởi một ống động mạch. Máu ở tâm thất phải cũng đi vào động mạch phổi nhưng rồi qua ống động mạch đổ thẳng sang động mạch chủ.
- *Khi ra đời:* Phổi bắt đầu thở, hệ tiểu tuần hoàn hoạt động, máu từ tâm thất phải lên động mạch phổi rồi tới phổi trao đổi oxy và carbonic chứ không qua ống động mạch nữa, nên ống động mạch dần dần teo, tắc lại vào tuần thứ 6 đến tuần thứ 11.
- *Tình trạng còn ống động mạch:* Vì áp suất ở động mạch chủ lớn hơn ở động mạch phổi trong cả hai thì tâm thu và tâm trương, nên có một luồng máu từ động mạch chủ qua động mạch phổi tạo thành một shunt trái phải và gây ra tiếng thổi liên tục.

  Do luồng máu đi từ động mạch chủ vào động mạch phổi mạnh hơn làm cho lưu lượng máu qua phổi tăng lên.

  + Nếu ống động mạch nhỏ: Ảnh hưởng ít.
  + Nếu ống động mạch lớn: Lượng máu khá quan trọng vào động mạch phổi, áp lực tiểu tuần hoàn tăng lên dần làm tổn thương và xơ cứng các động mạch nhỏ. Do đó sức cản đối với việc lưu thông máu ở phổi tăng lên sau một thời gian sự chênh lệch áp lực giữa động mạch chủ và động mạch phổi giảm đi. Nếu áp lực động mạch phổi tăng cao hơn động mạch chủ, luồng máu sẽ đổi chiều, máu từ động mạch phổi vào động mạch chủ gây tím phần dưới cơ thể (sau chỗ nối ống động mạch).

1.2. Triệu chứng

1.2.1. Cơ năng: Rất ít, có thể có các biểu hiện:

- Khó thở nhẹ khi gắng sức.
- Chậm phát triển thể chất.
- Nặng, muộn: Tím phần dưới cơ thể.

http://tieulun.hopto.org

1.2.2. Thực thể

- Sờ: Rung miu tâm thu ở liên sườn II trái.
- Nghe: Thổi liên tục rõ ở liên sườn II trái (cả hai thì)
  Trẻ dưới 3 tuổi: thường chỉ nghe thấy thổi tâm thu ở liên sườn II trái.
- T2 mạnh ở ổ van động mạch phổi.
- Triệu chứng ngoại biên (càng lớn càng rõ): Mạch nảy mạnh, huyết áp tối đa tăng, tối thiểu giảm.

1.2.3. Xquang

- Tim to, nhất là bên trái (cả tâm thất trái và tâm nhĩ trái)
- Động mạch phổi phồng và đập, rốn phổi đậm.
- Hệ thống mạch máu ở động mạch phổi đậm nét và đập.

1.2.4. Điện tâm đồ

- Trẻ nhỏ: Bình thường hoặc phì đại tâm thất trái.
- Trẻ lớn: Trục trái, phì đại hai tâm thất nhất là tâm thất trái.

1.2.5. Siêu âm

- Siêu âm hai bình diện: Khó phát hiện được trực tiếp còn ống động mạch, chỉ góp phần loại trừ thông liên thất và thông liên nhĩ.
- Siêu âm Doppler: Thường phát hiện được dòng chảy rối, liên tục qua lại từ quai động mạch chủ xuống tới chỗ phân nhánh của thân động mạch phổi.

1.3. Thông tim

Thông tim và chụp hệ thống động mạch chủ - phổi thường chỉ được áp dụng trong trường hợp siêu âm khó xác định:

- Ống thông vào thẳng ống động mạch nên có hình ảnh chữ φ
- Đo nồng độ O_2 trong động mạch phổi lớn hơn trong tâm thất phải (lượng O_2 tăng từ 1,5 - 3 thể tích).

1.4 Biến chứng

- Viêm phổi: Tái phát, kéo dài (thường gặp ở trẻ dưới hai tuổi).
- Suy tim
- Luồng máu đổi chiều gây tím thường xuyên ở nửa dưới cơ thể.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn (Osler)...

1.5. Điều trị

- Phẫu thuật: Cắt, thắt ống động mạch thì kết quả rất tốt, nên tiến hành phẫu thuật sớm trước 5 - 7 tuổi.
- Nếu đã đổi chiều dòng máu từ động mạch phổi sang động mạch chủ thì không còn chỉ định mổ.

http://tieulun.hopto.org

2. THÔNG LIÊN THẤT

Thông liên thất là bệnh thường gặp, có thể đơn thuần hoặc kết hợp với các dị tật khác của tim mạch (Theo Mocgan thông liên thất đơn thuần chiếm 10 - 15% tổng số tim bẩm sinh, đứng thứ 3 sau còn ống động mạch và thông liên nhĩ).

Vị trí thông liên thất: Có 4 loại, chia thành 2 nhóm:

+ Thông liên thất cao: Phần màng (hay gặp), phần phễu.
+ Thông liên thất thấp: Phần cơ (bệnh Roger), phần vách trơn (ít gặp).

Ngày nay dựa trên tình trạng huyết động người ta chia thông liên thất thành 4 nhóm:

Nhóm I: Thông liên thất lỗ nhỏ, không có rối loạn huyết động đáng kể.

Nhóm II: Thông liên thất lỗ lớn, có rối loạn huyết động đáng kể.

Nhóm III: Khi áp lực động mạch phổi cao hơn ở động mạch chủ, shunt đổi chiều.

Nhóm IV: Thông liên thất kèm theo hẹp động mạch phổi.

2.1. Sinh lí bệnh

Do áp lực của tâm thất trái lớn hơn thất phải nên luồng máu từ tâm thất trái sang tâm thất phải qua lỗ thông liên thất, làm lượng máu lên động mạch phổi tăng lên. Hậu quả là cả hai tâm thất đều phải làm việc nhiều hơn bình thường, trước hết là tâm thất trái.

Khi áp lực máu động mạch phổi tăng cao, dẫn tới áp lực ở tâm thất phải tăng dần hơn thất trái, dòng máu sẽ đổi chiều, bệnh nhân tím thường xuyên.

2.2. Triệu chứng

Triệu chứng của thông liên thất đơn thuần:

2.2.1. Cơ năng và toàn thân

- Ho, khó thở: Sớm, kéo dài và tái phát nhiều lần.
- Phát triển cơ thể kém.
- Khó thở, tím xuất hiện từ từ liên quan đến mức độ viêm phổi và suy tim.
- Trường hợp muộn, nặng (thường trên 10 tuổi, khi đổi chiều): tím thường xuyên.

2.2.2. Thực thể

- Lồng ngực trái dô.
- Sờ: Có thể rung miu tâm thu ở liên sườn IV, V trái.
- Nghe: T2 mạnh ở ổ van động mạch phổi (liên sườn II trái cạnh ức).

2.2.3. X quang

- Tim to toàn bộ (cả tâm thất trái và tâm thất phải)
- Tâm nhĩ trái hơi to (hình tiểu nhĩ trên phim thẳng hoặc chụp nghiêng trái).

http://tieulun.hopto.org

- Cung động mạch phổi (cung giữa bên trái) phồng và các nhánh huyết quản đậm, phổi mờ, đậm.

2.2.4. Điện tâm đồ

- Dày tâm thất trái hoặc dày cả hai tâm thất.
- Có thể bloc nhánh phải không hoàn toàn.

2.2.5. Siêu âm

- Dùng máy siêu âm hai bình diện:
  + Cắt theo trục dọc của tim có thể thấy lỗ thông của vách liên thất ở vùng màng hoặc vùng cơ (khó hơn).
  + Xác định kích thước và chức năng của tâm thất.
- Dùng máy siêu âm Doppler: Thấy dòng chảy phụt qua lỗ thông (từ tâm thất trái sang tâm thất phải) sẽ xác định được lỗ thông liên thất.

2.2.6. Thông tim

- Ống thông từ tâm thất phải sang tâm thất tráo.
- Nồng độ O_2 ở tâm thất phải cao hơn tâm nhĩ phải (từ 2 đến 5 thể tích).
- Đo áp lực ở tâm thất phải và động mạch phổi tăng cao.

2.3. Diễn biến và biến chứng

- Viêm phổi: sớm, kéo dài, tái phát nhiều lần.
- Suy tim.
- Hai biến chứng này thường xảy ra trong hai năm đầu.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn.
- Đảo shunt.

2.4. Điều trị

- Nội khoa: Điều trị viêm phổi, suy tim.
- Phẫu thuật: Vá kín lỗ thông liên thất.

3. THÔNG LIÊN NHĨ

Thông liên nhĩ là bệnh khá phổ biến, có thể đơn thuần hoặc kết hợp với các dị tật bẩm sinh).

Thông liên nhĩ gồm hai loại:

+ Thông liên nhĩ cao: Còn gọi là lỗ thứ phát.
+ Thông liên nhĩ thấp: Lỗ nguyên phát (Ostium primum)

3.1. Sinh lí bệnh

Do có lỗ thông liên nhĩ nên luồng máu từ tâm nhĩ trái sang tâm nhĩ phải dẫn tới lưu lượng máu ở tâm thất phải và động mạch phổi tăng lên nhiều.

http://tieulun.hopto.org

Dần dần khi áp lực ở động mạch phổi và ở tâm thất phải tăng cao hơn áp lực ở tâm nhĩ trái thì dòng máu đổi chiều, bệnh nhân sẽ tím thường xuyên.

3.2. Triệu chứng của thông liên nhĩ đơn thuần

3.2.1. Cơ năng

- Chậm phát triển cơ thể
- Hay ho, sốt (viêm phế quản, viêm phổi)

3.2.2. Thực thể

- T2 ở ổ van động mạch phổi: Mạnh và tách đôi.
- Thổi tâm thu nhẹ 2/6 đến 3/6 liên sườn II, III trái cạnh ức, lan ít ra sau lưng.

3.2.3. X quang

- Tim to bên phải (cung tâm nhĩ phải và tâm thất phải to)
- Cung giữa trái (động mạch phổi) phồng to và đập mạnh.
- Các nhánh động mạch phổi đậm, phổi mờ kém sáng.

3.2.4. Điện tâm đồ

- Trục phải
- Bloc nhánh phải không hoàn toàn (chiếm hơn 98%)
- Dày tâm thất phải.

3.2.5. Siêu âm

- Dùng máy siêu âm hai bình diện: Đặt đầu dò ở mỏm tim để có diện cắt 4 buồng tim thấy: tâm thất phải và tâm nhĩ phải giãn to.
- Đầu dò ở mũi ức: Thấy vách liên nhĩ không liên tục. Siêu âm Doppler thấy dòng chảy phụt qua lỗ thông (từ tâm nhĩ trái sang tâm nhĩ phải)
- Đầu dò ở cạnh ức trái liên sườn IV thấy: Di động nghịch thường của vách liên thất (nếu thông liên nhĩ là lỗ nguyên phát: thường thấy hở hai lá kèm theo).

3.2.6. Thông tim

- Ống thông: qua lỗ thông liên nhĩ.
- Đo nồng độ O_2 ở tâm nhĩ phải cao hơn tĩnh mạch chủ trên (từ 1,5 đến 2 thể tích)
- Áp lực tiểu tuần hoàn tăng vừa.

3.3. Diễn biến, biến chứng

Diễn biến của thông liên nhĩ đơn thuần thường là nhẹ, những cũng có thể dẫn tới một số biến chứng:

- Viêm phổi.
- Suy tim phải

http://tieulun.hopto.org

- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn.
- Loạn nhịp tim...

3.4. Điều trị

- Nội khoa: Điều trị các đợt viêm phổi, suy tim.
- Ngoại khoa:
  + Đối với thông liên nhĩ cao, lỗ thông nhỏ thường ít ảnh hưởng tới chức năng tim, nên hiếm có chỉ định phẫu thuật.
  + Đối với thông liên nhĩ thấp, lỗ thông to, thường kèm hở van hai lá, nên phẫu thuật vá lỗ thông và sửa chữa van.

4. THÔNG LIÊN NHĨ NGUYÊN PHÁT VÀ ỐNG NHĨ THẤT CHUNG

Thông liên nhĩ nguyên phát (Ostium primum) và ống nhĩ thất chung có liên quan cùng một bào thai học và bệnh cảnh lâm sàng có thể giống nhau.

4.1. Giải phẫu bệnh

Lỗ thông liên nhĩ nguyên phát (lỗ thông nguyên phát) nằm ở phần dưới của vách liên nhĩ và ở trên các van hai lá, ba lá. Trong đa số các trường hợp có lỗ thông liên nhĩ nguyên phát có kèm lá trước van hai lá bị nứt đôi, van ba lá bình thường hoặc lá trước của van ba lá có dày lên ít nhiều. Về chức năng thì vách liên thất thường nguyên vẹn, nhưng về giải phẫu thì phần giữa lại khuyết.

Ống nhĩ thất chung gồm bốn lỗ thông giữ hai tâm thất và hai tâm nhĩ (thông bốn buồng tim ở giữa) với một van nhĩ thất chung cho cả hai tâm thất, có một lá trước và một lá sau bám vào vách liên thất, mỗi tâm thất có một lá van ở bên. Ống nhĩ thất chung thường gặp ở trẻ em bị bệnh Landon Down.

Có các dạng trung gian của các dị tật này gồm:

+ Lỗ nguyên phát kết hợp với các vết nứt ở lá trước của van hai lá hoặc ở lá vách của van ba lá.
+ Lỗ nguyên phát với các van nhĩ thất bình thường;
+ Lỗ thông liên thất cao giống ống nhĩ thất chung kết hợp với biến dạng của các van nhĩ thất.

4.2. Sinh lí bệnh

4.2.1. Lỗ nguyên phát

Rối loạn cơ bản của lỗ nguyên phát là có luồng máu thông từ tâm nhĩ trái sang tâm nhĩ phải qua lỗ thông liên nhĩ thấp và hở van hai lá.

- Luồng máu thông sang nhĩ phải rồi xuống tâm thất phải thường ở mức độ vừa hoặc lớn, làm cho áp lực của tâm thất phải và động mạch phổi tăng lên sớm.

http://tieulun.hopto.org

- Van hai lá hở ít hoặc vừa, làm cho tâm thất trái tăng cường co bóp, dần dần áp lực thất trái cũng bị tăng, nhưng tăng muộn và ít hơn so với tâm thất phải.

4.2.2. Ống nhĩ thất chung

Trong bệnh ống nhĩ thất chung có rối loạn cơ bản là: Luồng máu thông từ bên trái sang bên phải qua lỗ thông liên giữa hai tâm thất và hai tâm nhĩ, áp lực của phổi và sức cản của phổi thường tăng. Cấu trúc của các van nhĩ thất thường không đầy đủ làm máu từ các tâm thất trào ngược lên các tâm nhĩ, nên ít nhiều đều có luồng máu thông từ bên phải sang bên trái kết hợp ở cả tâm nhĩ và tâm thất, nhưng khối lượng thường nhỏ nên ít khi gây thiếu bão hoà oxy ở động mạch một cách đáng kể, không gây tím sớm.

Khi áp lực của động mạch phổi dần dần tăng lên sẽ làm tăng lưu lượng luồng máu thông từ bên phải sang bên trái, nên trên lâm sàng có thể thấy tím da và niêm mạc, mức độ tím sẽ ngày càng tăng dần.

4.3. Lâm sàng

Một số trẻ có lỗ thông liên nhĩ nguyên phát nhưng không biểu hiện triệu chứng gì. Dị tật được phát hiện khi khám sức khoẻ.

Thông thường ống nhĩ thất chung và thông liên nhĩ nguyên phát có những triệu chứng chủ yếu sau:

- Ho, sốt, khó thở... do viêm phế quản, viêm phổi kéo dài, tái phát.
- Dễ mệt mỏi, khó thở khi gắng sức.
- Lồng ngực ở cạnh trái xương ức dô cao.
- Gõ tim và kiểm tra Xquang thấy tim to.
- Sờ: Mỏm tim dội mạnh lên thành ngực.
- Nghe tim:
  + Tiếng thứ nhất (T1) bình thường hoặc mạnh,
  + Tiếng thứ hai (T2) mạnh, tách đôi cố định ở ổ van động mạch phổi.
  + Tiếng thổi tâm thu mạnh (3/6 - 4/6) thô ráp, có thể sờ thấy có rung miu thì tâm thu ở vùng giữa tim lan ra xung quanh.
  + Tiếng thổi tâm thu do phụt máu của động mạch phổi ở liên sườn hai cạnh trái của xương ức. Trước đó đôi khi có tiếng Clic và tiếng thổi giữa thì tâm trương ở phần dưới cạnh bờ trái của xương ức.

4.4. Cận lâm sàng

- X quang: Tim to cả hai bên, nhất là các cung của tâm thất trái, cung động mạch phổi giãn to, rốn phổi và hệ thống phế quản hai bên đậm, hai phế trường mờ, sung huyết...

http://tieulun.hopto.org

- Điện tâm đồ: Trục trái, đôi khi trục phải, dày cả hai tâm thất, đôi khi chỉ dày tâm thất trái hoặc chỉ dày tâm thất phải. Các sóng P bình thường hoặc cao. PR hoặc PQ kéo dài...
- Siêu âm: Thấy lỗ thông liên nhĩ thấp hoặc có lỗ thông rộng ở giữa ngã tư của 4 buồng tim. Thường thấy biến dạng của các van nhĩ thất, nhất là van hai lá (Lá trước bị xẻ đôi gây hở van hai lá)...
- Thông tim và chụp buồng tim: Để giúp cho chẩn đoán xác định bệnh.

4.5. Diễn biến và biến chứng

Diễn biến của thông liên nhĩ nguyên phát và ống nhĩ thất chung thông thường là nặng, tuỳ thuộc vào mức độ của luồng thông máu và mức độ của hở van hai lá.

Biến chứng thường gặp:

- Viêm phế quản, viêm phổi.
- Suy tim.
- Loạn nhịp tim.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn...

Thông thường bệnh diễn biến nặng, dễ gây tử vong trong 2 năm đầu. Một số trường hợp mức độ bệnh nhẹ thì có thể sống tới 30 - 40 tuổi.

4.6. Điều trị

- Nội khoa: Điều trị các đợt viêm phổi, suy tim.
- Ngoại khoa: Phẫu thuật để sửa chữa các dị tật ở vách liên nhĩ, nhưng đối với ống nhĩ thất chung thì kết quả phẫu thuật kém hiệu quả hơn vì nó có các dị tật nặng ở van nhĩ thất.

B. TIM BẨM SINH CÓ LUỒNG THÔNG PHẢI TRÁI (LOẠI TÍM SỚM)

1. LOẠI TÍM SỚM - ÍT VIÊM PHỔI

1.1. Tứ chứng Fallot

Tứ chứng Fallot là bệnh phổ biến nhất trong nhóm tim bẩm sinh tím sớm (chiếm 50 - 70% các trường hợp)

Bệnh gồm có 4 dị tật:

- Động mạch phổi hẹp (phễu, van, thân...)
- Thông liên thất cao.
- Động mạch chủ lệch phải, cưỡi ngựa trên vách liên thất.
- Tâm thất phải dày phì đại.

http://tieulun.hopto.org

1.1.1. Sinh lí bệnh

Do hẹp động mạch phổi, máu ở tâm thất phải lên tiểu tuần hoàn khó khăn, áp lực thất phải tăng dần. Khi áp lực ở tâm thất phải bằng áp lực ở động mạch chủ thì một phần máu của tâm thất phải được đẩy vào động mạch chủ đi nuôi cơ thể, gây nên tím thường xuyên.

Nên về sinh lí bệnh tứ chứng Fallot có hai đặc điểm:

- Áp lực trong thì tâm thu ở tâm thất phải, thất trái và động mạch chủ ngang nhau. Đó là hậu quả của động mạch phổi hẹp.
- Áp lực trong hệ thống động mạch phổi yếu

Tóm lại: Trong tứ chứng Fallot động mạch phổi hẹp và động mạch chủ lệch phải là hai yếu tố chính gây ra tím và làm lưu lượng máu qua phổi giảm đi.

1.1.2. Triệu chứng

a) Cơ năng

- Tím da, niêm mạc: Thời gian xuất hiện không nhất định (ngay sau khi đẻ, sau vài tuần, thường 4 - 6 tháng)
- Dấu hiệu ngồi xổm: Triệu chứng có giá trị ở trẻ em đã biết đi.
- Ngón tay, ngón chân dùi trống.
- Cơn khó thở, tím tái, ngất, co giật... xuất hiện đột ngột.

b) Thực thể:

- Sờ: Thấy rung miu tâm thu ở liên sườn IV, V trái (50% các trường hợp)
- Nghe: T2 ở liên sườn II trái giảm, hay bình thường, không phân đôi.

Thổi tâm thu: 3/6 đến 4/6 liên sườn IV - V trái lan xung quanh.

c) Xét nghiệm máu:

- Số lượng hồng cầu tăng, hematocrit tăng cao.
- Tốc độ lắng máu giảm.

d) X quang:

Điển hình có tim hình hia, mỏm tim chếch lên trên, sang trái hoặc:

- Tư thế thẳng: Cung giữa bên trái (động mạch phổi) lõm, mỏm tim chếch lên.
- Nghiêng trái: Các buồng tim bên phải to, mất khoảng sáng trước tim.
- Nghiêng trước trái: Dấu hiệu cửa sổ, vùng dưới chỗ khí quản phân đôi thấy rộng hơn bình thường.
- Phổi sáng hơn bình thường: (do động mạch phổi teo nhỏ).

e) Điện tâm đồ:

- Trục phải.
- Dày thất phải, có thể dày nhĩ phải (P cao hơn 3mm)

http://tieulun.hopto.org

g) Siêu âm tim:

- Thực hiện diện cắt dọc của tim sẽ thấy 3 dị tật là: Lỗ thông liên thất, gốc động mạch chủ lệch phải cưỡi ngựa trên vách liên thất và tâm thất phải giãn to, thành dày.
- Cắt ngang qua gốc động mạch chủ thấy đường ra của thất phải (động mạch phổi) bị hẹp lại.

h) Thông tim:

- Ống thông đi từ thất phải vào động mạch chủ.
- Áp lực động mạch chủ và thất phải ngang nhau.
- Áp lực động mạch phổi nhỏ hơn thất phải.
- Nồng độ O_2 của động mạch chủ của thất phải lớn hơn nhĩ phải.
- Chụp động mạch có thuốc cản quang: Thấy chỗ hẹp của động mạch phổi, động mạch chủ và động mạch phổi cùng ngấm thuốc.

1.1.3. Diễn biến và biến chứng

Bệnh nhân mắc tứ chứng Fallot sống trung bình từ 6 - 12 tuổi, những thể tím tái nhiều có thể chết đột ngột do ngất, còn tím tái khó thở tăng đột ngột. Quá trình tiến triển của bệnh có thể xảy ra các biến chứng do hậu quả của cô đặc máu và thiếu O_2 tổ chức như:

- Tắc mạch ở mọi nơi.
- Áp xe não (thường trên 2 tuổi)
- Lao phổi.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn (Osler)
- Dễ chảy máu - suy tim phải (muộn).
- Thần kinh: Liệt, mù mắt...

1.1.4. Điều trị

a) Nội khoa:

- Chống cô đặc máu: Uống nhiều nước hoặc truyền các dung dịch.
- Xử trí cơn ngất.
  + Đặt nằm yên tĩnh đầu thấp hoặc nằm phủ phục.
  + Nới rộng quần áo, khăn quàng cổ.
- Hút đờm dãi, các chất xuất tiết.
  + Cho thở oxy.
  + Trường hợp nặng có thể dùng:

Morphin 0,1 - 0,2 mg/kg cơ thể tiêm bắp.

Hoặc propranolol tiêm tĩnh mạch chậm để ức chế β adrenergic.

b) Ngoại khoa:

- Phẫu thuật tạm thời để đưa máu vào động mạch phổi nhiều hơn.

http://tieulun.hopto.org

- Chỉ định:
  + Thông thường phẫu thuật khi trẻ 4 tuổi trở đi.
  + Có thể phẫu thuật sớm hơn khi trẻ tím quá nhiều, nhiều cơn ngất, cơn khó thở đột ngột xảy ra... nhưng tỉ lệ tử vong cao và sớm phải mổ nối lại.
- Các phương pháp phẫu thuật:
  + Blalock - Taussig: Nối động mạch dưới đòn với động mạch phổi.
  + Potts: Nối động mạch chủ với động mạch phổi.
  + Waterston: Nối bên - bên giữa động mạch chủ lên với động mạch phổi.
  + Brock: Cắt van hoặc phễu hẹp của động mạch phổi.
- Kết quả phẫu thuật tạm thời:
  + Đỡ tím, đỡ khó thở, giảm các cơn ngất và dấu hiệu ngồi xổm ít đi.
  + Xuất hiện tiếng thổi liên tục ở chỗ nối.

• Phẫu thuật triệt để: Sửa chữa hoàn toàn các dị tật của tim.

1.2. Tam chứng Fallot

Tam chứng Fallot gồm có 3 dị tật cơ bản:
- Động mạch phổi hẹp ở vùng van.
- Thông liên nhĩ.
- Tâm thất phải dày.

1.2.1. Sinh lí bệnh

Trong tam chứng Fallot máu buộc phải vào động mạch phổi qua lỗ van hẹp, do đó tâm thất phải bị ứ đọng cao, áp lực ở tâm thất phải tăng nhiều thì luồng máu từ tâm nhĩ phải sẽ sang tâm nhĩ trái qua lỗ thông liên nhĩ nên bệnh nhân tím.

1.2.2. Triệu chứng

Nhìn chung thấy các biểu hiện của tam chứng Fallot nhẹ hơn tứ chứng Fallot

a) Cơ năng:
- Khó thở.
- Tím tái thường xuất hiện lúc 1 - 2 tuổi.
- Dấu hiệu ngồi xổm.

b) Thực thể:
- Sờ: Rung miu tâm thu ở liên sườn II, III
- Nghe: T2 mờ, mất ở ổ van động mạch phổi, có thổi tâm thu ở liên sườn II, III bên trái.

http://tieulun.hopto.org

c) Điện tâm đồ.

- Trục phải.
- Phì đại tâm thất phải.
- Bloc nhánh phải không hoàn toàn.

d) Xquang:

- Tim to, cung giữa trái phình và đập nhẹ. Các buồng tim phải to.
- Phổi sáng hơn bình thường (nhưng không sáng bằng tứ chứng Fallot)

e) Siêu âm:

- Đặt đầu dò ở liên sườn IV cạnh ức sẽ thấy gốc động mạch chủ lệch một phần sang tâm thất phải, tâm thất phải dày và hẹp động mạch phổi.
- Đặt đầu dò từ dưới mũi ức hướng lên thấy lỗ thông liên nhĩ.
- Dùng siêu âm Doppler: Xác định được dòng chảy từ tâm nhĩ phải sang nhĩ trái.

g) Thông tim:

- Ống thông qua lỗ thông liên nhĩ.
- Áp lực trong tâm thất phải rất cao.
- Chụp động mạch có thuốc cản quang.

Thời gian thấm chất cản quang bình thường. Động mạch phổi phần trên chỗ hẹp phình to ra, có thể thấy hình ảnh chỗ van động mạch phổi hẹp.

1.2.3. Diễn biến

Trung bình bệnh nhân tam chứng Fallot sống được đến 16 tuổi, qua hai giai đoạn:

- Giai đoạn đầu: Không tím tái, bệnh nhân chịu đựng tốt.
- Giai đoạn sau: Tím tái, khó thở, suy tim phải, có thể chết vì các biến chứng (giống tứ chứng Fallot) nhất là lao phổi.

1.2.4. Điều trị

Bằng phẫu thuật theo phương pháp Brock (cắt van động mạch phổi).

1.3. Teo van động mạch phổi

Teo van động mạch phổi có 2 thể thường gặp:

- Teo van động mạch phổi kết hợp với thông liên thất.
- Teo van động mạch phổi kết hợp với thông liên nhĩ.

1.3.1. Teo van động mạch phổi kết hợp với thông liên thất

a) Giải phẫu bệnh, sinh lí bệnh:

Bệnh đôi khi gọi là "giả thân chung động mạch" là thể tột cùng của tứ chứng Fallot. Không có lưu thông trực tiếp giữa thất phải và động mạch phổi (vì van động mạch phổi bị teo ít hoặc teo hoàn toàn, thân động mạch

http://tieulun.hopto.org

phổi cũng teo hoặc thiểu sản). Toàn bộ cung lượng máu của tâm thất phải đều dồn sang thất trái qua lỗ thông liên thất rồi đẩy vào động mạch chủ. Cung lượng máu của phổi phụ thuộc vào tuần hoàn bàng hệ của động mạch phế quản hoặc tật còn ống động mạch.

b) Triệu chứng lâm sàng:

Phần lớn triệu chứng của teo động mạch phổi kết hợp với lỗ thông liên thất giống triệu chứng của tứ chứng Fallot, trừ những đặc điểm sau:

- Tím tái thường xuất hiện sớm.
- Tiếng thổi tâm thu ở liên sườn IV, V bên trái cạnh xương ức không có hoặc nhẹ.
- Sau tiếng thứ nhất (T1) thường có tiếng clic phụt máu, tiếng thứ hai (T2) ở đáy tim to và đơn độc.
- Có thể nghe thấy những tiếng thổi liên tục do còn ống động mạch hoặc do dòng bàng hệ phế quản ở bất cứ chỗ nào trên ngực, phía trước hoặc phía sau nhưng thường nghe rõ nhất ở dưới đòn trái.

c) Triệu chứng cận lâm sàng:

- Xét nghiệm máu: Thấy có hiện tượng cô đặc máu (hematocrit tăng rất cao, thông thường trên 50%, số lượng hồng cầu tăng cao).
- X quang: Chụp tim phổi thấy tim to toàn bộ nhất là bên trái cung động mạch phổi lõm vào, có thể thấy hai rốn phổi đậm do tuần hoàn bàng hệ phế quản phát triển.
- Điện tâm đồ: Trục phải hoặc trung gian, dày cả hai thất.
- Siêu âm: Thấy được lỗ thông liên thất và động mạch phổi hẹp khít, van động mạch phổi thường bị teo.
- Chụp tâm thất phải có bơm thuốc cản quang thấy rõ động mạch chủ rộng, mở nhanh ngay từ lỗ thông liên thất và thấy dòng máu nhỏ vào phổi đi từ động mạch chủ.

d) Điều trị:

- Chủ yếu bằng phẫu thuật.
- Phẫu thuật tạm thời: Nối hệ thống động mạch chủ với động mạch phổi.
- Phẫu thuật triệt để: Sửa chữa toàn bộ 2 dị tật chủ yếu của bệnh.

1.3.2. Teo van động mạch phổi kết hợp với lỗ thông liên nhĩ

a) Giải phẫu bệnh và sinh lí bệnh:

- Giải phẫu bệnh: Đa số các trường hợp tâm thất phải giảm sản (buồng thất phải nhỏ) nhưng thành thất phải dày và lớp nội tâm mạc cũng dày, lỗ van ba lá nhỏ.

Một số trường hợp (15 đến 20%) thất phải bình thường hoặc rộng và có hở van ba lá cơ năng. Cũng thường gặp thể trung gian giữa hai loại trên.

- Sinh lí bệnh: Van động mạch phổi bị teo nhỏ, máu từ tâm thất phải không có lối thoát, thất phải bị tăng áp lực nên máu từ nhĩ phải

http://tieulun.hopto.org

qua lỗ thông liên nhĩ sang nhĩ trái hoà lẫn với máu tĩnh mạch đổ vào, rồi được tâm thất trái bơm ra động mạch chủ. Máu theo đường ống động mạch qua các mạch phế quản vào phổi.

b) Triệu chứng lâm sàng:

- Tím tái xuất hiện sớm ngay trong những tháng đầu và ngày càng tăng dần.
- Suy tim xảy ra sớm, nhất là khi có hở van ba lá kết hợp.
- T2 đơn độc ở đáy tim.
- Thường có các tiếng thổi liên tục, nhất là ở trẻ lớn hoặc có khi chỉ nghe thấy tiếng thổi tâm thu.

c) Triệu chứng cận lâm sàng:

- X quang: Tim to toàn bộ (nhất là cung tâm thất phải), phổi sáng.
- Điện tâm đồ: Đa số thấy trục phải, dày tâm thất phải. Một số trường hợp thấy trục trái hoặc bình thường, dày tâm thất trái.
- Siêu âm: Thấy vành van động mạch phổi teo nhỏ, lá van dày, mở kém, rất ít di động và có lỗ thông liên nhĩ.
- Thông tim và chụp buồng tim có thuốc cản quang: Thấy tăng áp lực của tâm nhĩ phải và tâm thất phải, buồng tâm thất phải nhỏ. Dòng máu cản quang đi từ tâm nhĩ phải qua tâm nhĩ trái, xuống tâm thất trái rồi qua động mạch chủ.
  + Nếu không luồn được ống thông vào tâm thất phải thì cần phải chẩn đoán phân biệt với teo van ba lá.
  + Nếu tâm thất phải rộng, luồn được ống thông vào thất phải dễ dàng, có thể thấy buồng thất phải giãn rộng dòng máu phụt ngược qua van ba lá bị hở lên tâm nhĩ phải.

d) Điều trị:

Điều trị teo van động mạch phổi chủ yếu bằng phẫu thuật.

- Phẫu thuật tạm thời bằng cách mở van động mạch phổi hoặc mở rộng lỗ thông liên nhĩ.
- Phẫu thuật triệt để: Thay vaıı động mạch phổi và vá lỗ thông liên nhĩ (khi có điều kiện).

1.4. Teo van ba lá

1.4.1. Giải phẫu bệnh và sinh lí bệnh

- Giải phẫu bệnh: Bệnh gồm lỗ van ba lá bị teo hẹp hoặc không có, tâm thất phải giảm sản, kèm có lỗ thông liên nhĩ và tâm thất trái phì đại hoặc cả hai tâm nhĩ đều phì đại.
- Sinh lí bệnh: Vì lỗ van ba lá bị teo nhỏ nên máu từ nhĩ phải sang nhĩ trái, xuống thất trái rồi lên động mạch chủ nên tím rất sớm

http://tieulun.hopto.org

trong một vài tháng đầu. Diễn biến của bệnh thường nặng, khoảng 70% số bệnh nhân này chết trước một tuổi.

Nếu có lỗ thông liên thất kèm theo thì một phần máu từ tâm thất trái sang tâm thất phải lên động mạch phổi, trẻ có thể sống được vài năm.

1.4.2. Triệu chứng lâm sàng

- Tím tái thường xuyên rất sớm và tăng dần, có những cơn tím tái tăng đột ngột khi gắng sức.
- Có những cơn khó thở kịch phát, ngất xỉu.
- Khi trẻ biết đi, biết chạy thường có dấu hiệu ngồi xổm.
- T2 đơn độc ở ổ van động mạch chủ (đáy tim), ở ổ van động mạch phổi không có tiếng T2.
- Tiếng thổi tâm thu ở liên sườn III hoặc liên sườn IV bên trái.

1.4.3. Triệu chứng cận lâm sàng

- Xét nghiệm máu thấy có hiện tượng cô đặc máu:
  + Hematocrit tăng rất cao.
  + Số lượng hồng cầu và huyết sắc tố đều tăng cao.
  + Tốc độ máu lắng giảm.
- X quang:
  + Phổi sáng hơn bình thường.
  + Cung dưới bên trái của tim to ra.
- Siêu âm tim:
  + Hai tâm nhĩ và tâm thất trái đều giãn to.
  + Có lỗ thông liên nhĩ.
  + Van ba lá nhỏ, lá van mở kém.
  + Thất phải teo nhỏ.
- Thông tim và chụp buồng tim:
  + Áp lực ở tâm nhĩ phải bình thường hoặc tăng.
  + Ống thông tới tâm nhĩ phải rẽ qua lỗ thông liên nhĩ sang tâm nhĩ trái.
  + Chụp tim mạch có bơm thuốc cản quang thấy thứ tự các buồng tim ngấm thuốc cản quang như sau: tâm nhĩ phải, tâm nhĩ trái, rồi đến tâm thất trái và động mạch chủ. Có thể thấy máu có cản quang từ trong tâm thất trái qua lỗ thông liên thất sang tâm thất phải.

1.4.4. Điều trị chủ yếu bằng phẫu thuật

- Phẫu thuật tạm thời: Nối thông giữa hệ thống động mạch chủ với hệ động mạch phổi (trực tiếp kiểu bên - bên, qua nhánh động mạch, qua ống nối giữa hai động mạch...) nhưng tỉ lệ tử vong cao.
- Phẫu thuật triệt để: Mở thay van ba lá và vá các lỗ thông, nhưng rất khó khăn, vì bệnh thường diễn biến nặng ngay từ năm đầu.

http://tieulun.hopto.org

2. LOẠI TÍM SỚM - VIÊM PHỔI RẤT SỚM

2.1. Thay đổi vị trí động mạch lớn (chuyển gốc động mạch lớn)

2.1.1. Giải phẫu bệnh và sinh lí bệnh

Động mạch chủ xuất phát từ tâm thất phải, động mạch phổi xuất phát từ tâm thất trái. Như vậy, máu từ tâm thất phải vào động mạch chủ, máu từ tĩnh mạch phổi về tâm nhĩ trái xuống tâm thất trái rồi trở lại động mạch phổi. Hai vòng tuần hoàn độc lập với nhau vì vậy bệnh nhân chết rất sớm. Thông thường bệnh nhân tồn tại thêm được nhờ lỗ thông liên nhĩ, ống động mạch, thông liên thất nên máu được pha trộn rất nhiều.

Máu từ tâm thất phải (được pha trộn ít máu đỏ từ tâm thất trái sang qua lỗ thông liên thất) lên động mạch chủ đi nuôi cơ thể nên bệnh tím rất sớm.

Máu đỏ từ tâm thất trái được đẩy lên động mạch phổi làm tăng áp lực động mạch phổi gây viêm phổi nặng rất sớm.

Kết quả: Hai tâm thất đều tăng gánh nặng dẫn tới phì đại, đặc biệt là tâm thất trái.

2.1.2. Triệu chứng lâm sàng

- Tím tái: Xuất hiện sớm ngay sau hoặc đẻ một vài tuần: Đôi khi tím tái xuất hiện muộn hơn, nửa dưới cơ thể tím hơn nửa trên (nhờ còn ống động mạch nên lưu lượng máu qua phổi tăng).
- Suy tim ứ máu: Xảy ra sớm trong giai đoạn sơ sinh hoặc trước bốn tháng.
- Tim to.
- Lồng ngực dô phía xương ức.
- Mỏm tim đập mạnh.
- T1 mạnh, T2 mạnh đơn độc hoặc tách đôi.
- Thổi tâm thu ở vùng giữa tim (do thông liên thất)
- Viêm phổi sớm: Ho, khó thở, phổi và ran ẩm to, nhỏ hạt.
- Trẻ lớn thường thấy các triệu chứng:
  + Ngón chân, tay dùi trống.
  + Tiếng clic tâm thu.
  + T2 mạnh vang liên sườn II trái.
  + Thổi tâm thu phụt máu ở liên sườn II trái.

2.1.3. Triệu chứng cận lâm sàng

a) X quang:

- Tim to toàn bộ.

http://tieulun.hopto.org

- Chụp thẳng: Thấy có cuống tim hẹp (do bóng động mạch chủ, động mạch phổi chồng lên nhau) phổi mờ đậm, hệ thống mạch máu phổi sung huyết mờ đậm ở hai bên rõ hơn ở rốn và thuỳ bên phải.

b) Điện tâm đồ:

- Thông thường: Trục phải, dày tâm thất phải, sóng P cao và nhọn gọi là "P phế".
- Đôi khi: Trục phải, dày hai tâm thất, thất phải trội hơn.

c) Siêu âm:

- Thấy lỗ thông liên thất, thông liên nhĩ.
- Có thể thấy gốc xuất phát đổi bên của động mạch chủ, động mạchphổi, hai thân động mạch này đi lên song song (đặt đầu dò ở dưới mũi ức).

d) Thông tim:

- Tăng áp lực trong tâm thất phải.
- Ống thông đi thẳng từ thất phải vào động mạch chủ có thể ống thông qua lỗ thông liên nhĩ hoặc qua lỗ thông liên thất rồi vào động mạch phổi.

Máu động mạch phổi có nồng độ O_2 lớn hơn động mạch chủ.

Nếu không có thông liên thất: Đỉnh áp lực tâm thu của thất trái có thể thấp hơn thất phải.

e) Chụp buồng tim có cản quang:

- Động mạch chủ nằm ở phía trước, xuất phát từ thất phải, van động mạch chủ ở cao hơn van động mạch phổi (bình thường ngược lại).
- Động mạch phổi xuất phát từ tâm thất trái.
- Thấy các lỗ thông (liên thất, liên nhĩ, ống động mạch)

2.1.4. Tiên lượng

- Nếu không kèm thông liên thất, ống động mạch nhỏ, lỗ bầu dục hẹp thì thường chết trong tháng đầu.
- Khi có thông liên thất to kèm tăng sức cản mạch phổi thì có thể sống kéo dài hơn (từ 1 đến 3 năm).

2.1.5. Điều trị

- Điều chỉnh thiếu O_2, chống nhiễm toan máu và chống hạ đường huyết là việc làm thiết yếu.
- Phẫu thuật:
  + Tạo lỗ thông liên nhĩ lớn và lỗ thông liên thất là phẫu thuật tạm thời (Blalock - Hanlon).
  + Nếu đã có lỗ thông liên thất khá rộng cần bảo vệ hệ mạch phổi bằng cách phẫu thuật băng bó gốc động mạch phổi.
  + Sau vài tháng phẫu thuật tạm thời làm phẫu thuật sửa chữa (kiểu Mustard)
- Chống chỉ định phẫu thuật khi đã có tắc động mạch phổi.

http://tieulun.hopto.org

2.2. Thân chung động mạch

2.2.1. Giải phẫu bệnh và sinh lí bệnh

Động mạch chủ và động mạch phổi hợp nhất thành một và từ đó xuất phát ra hai nhánh động mạch phổi và các động mạch khác. Máu đến động mạch phổi và máu ở các động mạch ngoại biên đều có đậm độ oxy ngang nhau vì cả hai tâm thất đều tống máu vào thân chung động mạch.

Khi sức cản mạch phổi bình thường, lưu lượng máu qua phổi tăng để trao đổi khí nên tím tái rất ít hoặc không rõ. Khi sức cản phổi tăng cao, tuần hoàn phổi không đầy đủ thì tím tái xuất hiện nhiều, có thể xuất hiện sớm sau khi đẻ.

2.2.2. Triệu chứng lâm sàng

- Khó thở, viêm phổi, suy tim: Sớm sau khi đẻ, kéo dài và tái phát nhiều lần.
- Phát triển thể lực kém.
- Tím tái: Rất ít hoặc không có thường xuyên.
- Nghe tim: T2 mạnh, bình thường, thường không tách đôi. Tiếng thổi tâm thu phụt máu, trước đó thường có tiếng Clic phụt máu.
- Gõ tim: Diện tim to.

2.2.3. Triệu chứng cận lâm sàng

a) X quang:

- Tim to toàn bộ, không có cung giữa trái.
- Thân chung tạo nên một bóng mờ nổi rõ nối tiếp đường đi bình thường của động mạch chủ lên và quai động mạch chủ uốn cong sang phải
- Phổi đậm, mạng mạch máu tăng đậm.

b) Điện tâm đồ:

Các dấu hiệu về điện tâm đồ thường không đặc hiệu:

- Trục điện tim: Có thể trung gian, trục phải hoặc trục trái.
- Có thể dày tâm thất phải hoặc dày tâm thất trái hoặc dày cả hai tâm thất ở mức độ vừa phải.

c) Siêu âm tim:

- Trên siêu âm Doppler thấy hai dòng máu chảy từ động mạch chủ và động mạch phổi pha trộn nhau.

d) Thông tim:

Ống thông đi qua tâm thất phải vào thân chung động mạch và từ đó đi vào hai nhánh của động mạch phổi và động mạch vành.

Áp lực tâm thu ở hai thất và thân chung động mạch đều bằng nhau.

- Chụp buồng tim có cản quang thấy:
  + Thân chung động mạch lớn và nguyên uỷ các động mạch.
  + Các lỗ thông liên thất.

http://tieulun.hopto.org

đ) Tiên lượng:

- Đa số chết trong hai năm đầu vì viêm phổi, suy tim nặng.
- Một số (nếu có đủ mạch bàng hệ cung cấp máu cho phổi) có thể sống kéo dài tới tuổi trưởng thành.

e) Điều trị:

Phẫu thuật khó khăn, hiệu quả không ổn định.

- Nếu lưu lượng máu phổi lớn làm phẫu thuật tạm thời bó hai động mạch phổi lại.
- Phẫu thuật sửa đổi dị tật:
  + Lấp kín lỗ thông liên thất.
  + Tạo vách ngăn hai động mạch.
- Nếu tắc động mạch phổi hoặc giảm sản động mạch phổi thì không phẫu thuật.

2.3. Thay đổi vị trí động mạch chủ và động mạch phổi cưỡi ngựa kết hợp với thông liên thất (Hội chứng Taussig - Bing)

2.3.1. Giải phẫu bệnh và sinh lí bệnh

- Giải phẫu bệnh:
  + Động mạch chủ xuất phát từ tâm thất phải.
  + Động mạch phổi to, cưỡi ngựa trên vách liên thất.
  + Bao giờ cũng có thông liên thất.
- Sinh lí bệnh: Do gốc động mạch chủ xuất phát từ thất phải nên đem máu tĩnh mạch (thẫm) đi nuôi cơ thể sẽ gây tím. Gốc động mạch phổi lệch trái cưỡi ngựa trên vách liên thất, trên lỗ thông liên thất nên hứng máu của cả hai tâm thất để đẩy lên phổi, gây tăng áp lực ở phổi, bệnh nhân thường bị viêm phổi nặng, rất sớm.

2.3.2. Triệu chứng lâm sàng

- Tím sớm thường xuyên và tăng dần.
- Phát triển thể lực kém
- Hay bị nhiễm khuẩn hô hấp, viêm phổi kéo dài và tái phát.
- Mệt mỏi, khó thở, giảm sức chịu đựng khi gắng sức.
- Tim to (lúc trẻ nhỏ)
- Nghe tim: Có tiếng clic phụt máu đầu tâm thu, T2 vang mạnh.

Đôi khi nghe tim có tiếng thổi đầu tâm trương do hở van động mạch phổi.

a) Triệu chứng cận lâm sàng:

- Điện tâm đồ: Trục phải, dày tâm thất phải, dày tâm nhĩ phải (áp lực cao).

  Thời kì bú mẹ có thể dày tâm thất trái do lượng máu phổi tăng.

- X quang: Tim to bên phải

  Phổi sung huyết nhiều.

http://tieulun.hopto.org

- Siêu âm: Thường thấy ba dị tật.
  + Động mạch chủ xuất phát từ thất phải.
  + Động mạch phổi to, cưỡi ngựa trên vách liên thất.
  + Lỗ thông liên thất.
- Thông tim và chụp buồng tim giúp cho xác định chẩn đoán.

b) Tiên lượng nặng:

Bệnh nhân mắc hội chứng Taussig - Bing thường chết vì viêm phổi, suy tim (trước hai tuổi). Đôi khi có thể sống kéo dài.

c) Điều trị bằng phẫu thuật Mustard:

Chuyển hệ thống tĩnh mạch giữa hai tâm nhĩ.

C. TIM BẨM SINH KHÔNG CÓ LUỒNG THÔNG

1. HẸP ĐỘNG MẠCH PHỔI

1.1. Giải phẫu bệnh và sinh lí bệnh

1.1.1. Giải phẫu bệnh

Động mạch phổi có thể hẹp đơn thuần hoặc kết hợp với các dị tật khác (thông liên thất, thông liên nhĩ, còn ống động mạch...)

Hẹp động mạch phổi đơn thuần có thể xảy ra ở vùng van, vùng phễu hoặc phối hợp hẹp cả van và cả phễu, trong đó thường gặp nhất là hẹp van động mạch phổi.

1.1.2. Sinh lí bệnh

Do hẹp động mạch phổi, làm cản trở luồng máu ra từ tâm thất phải, dẫn tới 2 hậu quả cơ bản về rối loạn huyết động:

- Tăng áp lực trong tâm thất phải, làm tâm thất phải dày và giãn ra, dần dần gây suy tim phải.
- Giảm lượng máu lên động mạch phổi, gây hạn chế nhiều tới trao đổi oxy và carbonic.

1.2. Triệu chứng lâm sàng

1.2.1. Triệu chứng cơ năng

- Hẹp van động mạch phổi ít: Thường không có triệu chứng cơ năng.
- Hẹp van động mạch phổi rõ, mức độ trung bình: Thường biểu hiện khó thở khi gắng sức, ở trẻ lớn trên 5 tuổi có thể có dấu hiệu ngồi xổm, nhưng mức độ thường nhẹ hơn so với tứ chứng Fallot.

http://tieulun.hopto.org

- Hẹp van động mạch phổi nhiều: Bệnh nhân cảm thấy đau sau xương ức, có khi bệnh nhân bi ngất sau khi gắng sức.

1.2.2. Triệu chứng thực thể

- Tím da và niêm mạc: Mức độ và thời gian xuất hiện tím tùy thuộc vào mức độ của hẹp của van động mạch phổi.
- Khi hẹp van động mạch phổi nhiều và kéo dài có thể làm biến dạng khuôn mặt thành hình tròn, húp híp như mặt trăng.
- Sờ lồng ngực: Có thể thấy rung miu trong thì tâm thu ở liên sườn II bên trái hoặc ở hố thượng đòn trái.
- Nghe tim:
  + Tiếng thứ hai (T2) ở ổ van động mạch phổi thường mờ, tách đôi.
  + Thổi tâm thu phụt máu rõ (3/6 - 4/6) ở liên sườn II bên trái lan mạnh lên hố thượng đòn trái hoặc ra sau lưng.

1.3. Triệu chứng cận lâm sàng

1.3.1. X quang

- Hai phế trường tăng sáng, các mạch máu của phế quản nổi ít.

  Cung động mạch phổi lõm, có khi thấy nổi cao do giãn sau chỗ hẹp của động mạch phổi.
- Cung dưới bên trái của tim (cung tâm thất phải) giãn to.

1.3.2. Điện tâm đồ

- Trục điện tim lệch sang phải.
- Dày tâm thất phải.
- Sóng P cao và nhọn, gọi là "P phế".

1.3.3. Siêu âm

- Dùng siêu âm hai bình diện sẽ phát hiện được các vị trí hẹp của động mạch phổi và thấy biến đổi về kích thước của tâm thất phải:
  + Thường gặp nhất là các lá van động mạch dày cộm, mở kém... gây hẹp lỗ van.
  + Có thể thấy vòng van hoặc vùng phễu của động mạch phổi bị co hẹp.
  + Một số trường hợp có hẹp ở đoạn thân động mạch phổi, sau chỗ hẹp có thể thấy phình ít hoặc nhiều.
  + Tâm thất phải giãn và các thành của nó bị dày lên.
- Siêu âm Doppler sẽ thấy:
  + Dòng chảy qua lỗ hẹp của động mạch phổi bị giảm đi.
  + Sự chênh áp lực giữa tâm thất phải và động mạch phổi lớn: Áp lực của tâm thất phải tăng nhiều, nhưng áp lực ở động mạch phổi lại giảm rõ.

http://tieulun.hopto.org

1.3.4. Thông tim và chụp buồng tim

Kĩ thuật này chỉ được áp dụng trong một số trường hợp mà siêu âm khó xác định. Nó được sử dụng để nhằm mục đích:

- Xác định vị trí của hẹp động mạch phổi.
- Đánh giá sự thay đổi về đường kính bên trong và áp lực của thất phải.
- Phát hiện những dị tật kết hợp khác của tim nhất là thông liên thất.

1.4. Diễn biến và biến chứng

Diễn biến của bệnh tuỳ mức độ hẹp, thông thường bệnh tăng dần kéo dài trong nhiều năm với các cơn khó thở, đau ngực, tím tăng dần và thường bị các biến chứng: Suy tim phải, lao phổi, rối loạn nhịp tim, Osler v.v...

1.5. Điều trị

Giải quyết hẹp động mạch phổi chủ yếu bằng phẫu thuật.

2. HẸP EO ĐỘNG MẠCH CHỦ

2.1. Giải phẫu bệnh và sinh lí bệnh

2.1.1. Giải phẫu bệnh

Động mạch chủ có thể bị hẹp ở bất kì chỗ nào kể từ quai đến chỗ phân thành 2 động mạch chậu, nhưng hầu hết (98%) các trường hợp thấy hẹp ở ngay dưới chỗ phân gốc của động mạch dưới đòn trái, gọi là hẹp eo động mạch chủ.

Hẹp eo động mạch chủ là bệnh thường gặp nhất trong các bệnh bẩm sinh của động mạch chủ.

2.1.2. Sinh lí bệnh

Do hẹp eo động mạnh chủ nên làm cản trở dòng máu chảy từ quai động mạch xuống động mạch chủ ngực, gây ra hai hậu quả về huyết động quan trọng như sau:

a) Tăng huyết áp ở nửa người trên (ở phía trước của chỗ hẹp), từ đó dần dần phát sinh ra tuần hoàn bàng hệ ở vùng ngực, nhất là các nhánh của động mạch dưới đòn, động mạch liên sườn, động mạch vú trong để nối với các nhánh của động mạch liên sườn, động mạch thượng vị trên và động mạch cơ hoành.

b) Hạ huyết áp ở nửa người dưới (ở phía sau của chỗ hẹp), từ dưới chỗ đó huyết áp giảm, mạch nảy yếu hơn so với phần trước chỗ hẹp.

2.2. Triệu chứng lâm sàng

2.2.1. Triệu chứng cơ năng

- Nhức đầu, hoa mắt, chóng mặt, ù tai... đôi khi có chảy máu cam, hồi hộp, đánh trống ngực hoặc khó thở, đau tức ngực trái.

http://tieulun.hopto.org

- Cảm giác lạnh cả hai chân, tê bì, buồn chân, chuột rút bắp cơ đùi hoặc cơ cẳng chân. Bắt mạch đùi, mạch kheo và mạch mu bàn chân đều thấy nảy kém, huyết áp giảm đều cả hai chân.

2.2.2. Triệu chứng thực thể

a) Nhìn thấy tuần hoàn bàng hệ ở dưới da vùng ngực, dọc rãnh liên sườn, bả vai và vùng cổ: Các động mạch giãn to, có khi thành từng cụm, đập theo nhịp tim.

b) Sờ lồng ngực:

- Mỏm tim dội mạnh và nhanh.
- Các động mạch bàng hệ nảy mạnh.

c) Nghe tim:

Hầu hết các trường hợp đều nghe thấy tiếng thổi tâm thu rõ nhất ở khoang liên bả cột sống bên trái, ở liên sườn II bên trái lan rộng ra sau lưng.

Một số trường hợp còn nghe được tiếng thổi tâm thu nhẹ ở những động mạch bàng hệ.

d) Đo huyết áp và bắt mạch:

- Hai chi trên: Huyết áp đều tăng cao, bắt mạch thấy nảy mạnh ở cả chi trên và động mạch cảnh.
- Hai chi dưới: Huyết áp đều giảm, cảm giác lạnh và mạch nảy yếu.

2.2.3. Triệu chứng cận lâm sàng

a) X quang:

- Tim trái to.
- Không thấy cung động mạch chủ chỉ thấy hình ảnh ống khói.
- Hoặc thấy hình cung động mạch chủ kèm theo dưới một hình tròn (do phần động mạch dưới chỗ eo to ra) giống như một cái hình hai khuy.

b) Điện tâm đồ:

- Trục điện tim xoay sang bên trái.
- Dày tâm thất trái.

c) Siêu âm tim mạch:

- Siêu âm hai bình diện thấy:
  + Tâm thất trái giãn.
  + Độ dày của thành sau tâm thất trái và vách liên thất đều tăng.
  + Chức năng co bóp của tâm thất trái giảm.
  + Đường kính của quai động mạch chủ ở trước chỗ hẹp tăng lên.
- Siêu âm Doppler: Xác định được vị trí và mức độ của nơi hẹp.

d) Chụp quai động mạch chủ có bơm thuốc cản quang:

Giúp cho chẩn đoán chính xác vị trí và mức độ của nơi hẹp, được áp dụng trong những trường hợp siêu âm khó xác định hoặc không có siêu âm Doppler.

http://tieulun.hopto.org

2.3. Diễn biến và biến chứng

Diễn biến của bệnh tuỳ mức độ của hẹp eo động mạch chủ, một số trường hợp bệnh nhân vẫn thích nghi được và sống đến già, nhưng đa số bệnh dần dần biến chuyển tới các biến chứng sau:

- Các biến chứng của tăng huyết áp ở chi trên và động mạch cảnh:
  + Xuất huyết não - màng não.
  + Xuất huyết võng mạc.
  + Phình - vỡ quai động mạch chủ.
  + Suy tim trái.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn.

2.4. Điều trị

Phương pháp điều trị tốt nhất là phẫu thuật để cắt bỏ chỗ eo động mạch chủ rồi nối lại, nên phẫu thuật ở lứa tuổi từ 5 đến 15 tuổi. Nếu phẫu thuật muộn sẽ khó khăn vì thành của động mạch bị cứng và xuất hiện nhiều tuần hoàn bàng hệ, khó cầm máu được.

BỆNH THẤP TIM

1. ĐẠI CƯƠNG

Định danh: Thấp tim còn gọi là:

- Bệnh Bouillaud: Mang tên một thầy thuốc người Pháp mô tả bệnh lần đầu năm 1824.
- Thấp khớp cấp hay RAA (viết tắt của Rhumatisme Articulair Aigue): được dùng trong các y văn tiếng Pháp, do trước đây được được coi là một bệnh của cơ quan vận động, thuộc chuyên khoa khớp; các biểu hiện bệnh tim, thần kinh chỉ là các "biến chứng" của bệnh.
- Sốt thấp (Rheumatic fever): được các tác giả Anh - Mỹ quen dùng.
- Thấp tim: Được dùng trong các chuyên khoa tim mạch để chỉ những bệnh tim nguyên nhân do thấp (Cardiopathie Rhumatismale).
- Ở Việt Nam trước đây, bệnh được gọi những tên không thống nhất: thấp khớp cấp, thấp tim, thấp cấp... Các tên gọi trên đây còn chưa thực thoả đáng, có thể gây hiểu lầm vì:
  - Có nhiều trường hợp "thấp khớp cấp" không có biểu hiện khớp hoặc cấp, mà có biểu hiện tim, ngoài da hoặc ngược lại, xảy ra rất chậm, rất muộn, vài tháng sau khi nhiễm liên cầu khuẩn (Chorée).

http://tieulun.hopto.org

- Có trường hợp "sốt thấp" hoặc "thấp tim" lại không sốt (Chorée) hoặc không có biểu hiện tim (viêm đa khớp đơn thuần)...

Do sự tiến bộ của y học, các quan niệm về bệnh sinh (pathogénie) và đặc tính bệnh học đã thay đổi, nhưng vì sự quen dùng phổ biến, có tính cổ điển và lịch sử, người ta vẫn chấp nhận các tên gọi đồng nghĩa: bệnh thấp khớp cấp, sốt thấp hay thấp tim...

- Ở Việt Nam , trong cuộc Hội thảo chuyên đề về "phòng chống bệnh thấp tim" tổ chức năm 1985 tại Viện Nhi Hà Nội, các nhà Nhi khoa Việt Nam đề nghị thống nhất tên gọi là "bệnh thấp tim" để nhấn mạnh tổn thương tim là biểu hiện lâm sàng hay gặp và nguy hiểm nhất của bệnh.

Định nghĩa: Thấp tim là hậu quả của một bệnh nhiễm liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A vùng hầu họng, là một bệnh toàn thân, bệnh của tổ chức liên kết gây tổn thương nhiều bộ phận (tim, khớp, da, thần kinh)... nhưng tổn thương tim là nguy hiểm nhất vì có thể gây tử vong.

Đặc điểm: Bệnh thấp tim có đặc điểm:

- Là bệnh của trẻ em ở lứa tuổi học đường - rất thường gặp ở trẻ em từ 6-15 tuổi.
- Bệnh còn rất phổ biến ở các nước chậm và đang phát triển (các nước thế giới thứ ba) mà điều kiện kinh tế, văn hoá nói chung và y tế nói riêng còn chưa tốt.
- Nguyên nhân gây bệnh đã được biết rõ nhưng cơ chế sinh bệnh còn có nhiều bàn cãi, có nhiều điều đang cần được làm sáng tỏ.
- Là một bệnh có thể phòng được nhưng hiện nay việc phòng bệnh mới chỉ giới hạn trong phạm vi dùng thuốc... việc sản xuất các loại vaccin để giải quyết tận gốc các bệnh nhiễm liên cầu khuẩn gây nên bệnh thấp tim còn là một vấn đề chưa thể thực hiện được.
- Ở Việt Nam: Bệnh thấp tim có đặc điểm:
  - Tỉ lệ mắc bệnh thấp tim ở trẻ em còn cao. Từ năm 1968 - 1978 một số vùng ở miền Bắc và miền Trung, tỉ lệ này từ 5-7%. Theo Nguyễn Thu Nhạn (1990) tỉ lệ mắc bệnh toàn bộ của bệnh thấp tim ở trẻ 6-15 tuổi là 3,94%.
  - Tỉ lệ viêm tim và các bệnh van tim còn ở mức độ cao là nguyên nhân gây tử vong cao cho trẻ em.
  - Ở bệnh nhân bị các bệnh van tim do thấp, tổn thương nhiều van tim là một biểu hiện lâm sàng thường gặp.

Ba đặc điểm trên đây của bệnh thấp tim ở trẻ em Việt Nam cho thấy để hạ thấp tỉ lệ mắc bệnh và tiến tới thanh toán bệnh thấp tim, việc nâng cao mức sống kinh tế, văn hoá (trong đó có y tế) cho nhân dân ta là một việc cấp bách.

http://tieulun.hopto.org

Bảng 6.2: Tỉ lệ % tổn thương van tim

Tổn thương van tim	Bệnh viện Bạch Mai	Viện Nhi Hà Nội		Bệnh viện Huế
	N.H. Khoa 1978 - 1987	HP Tường 1969 - 1978	NK Thu 1980 - 1990	NT – Viên 1989 - 1993
Viêm tim	86	81,8	89,4	68,6
Hở van hai lá	52,45	39	46,5	18,9
Hẹp van hai lá	14,44	7,8	18	6,8
Hở ĐM chủ	0	8	0	0,4
Hở hẹp hai lá	1,15	19	25,7	10,8
Bệnh van hai lá và hở ĐM chủ	1,82	7	10,7	2,1

2. NGUYÊN NHÂN

Thấp tim là hậu quả của viêm hầu họng do liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A.

Bệnh thương xảy ra 2 - 4 tuần sau kể từ khi liên cầu khuẩn xâm nhập, tạo nên một sự "đáp ứng miễn dịch" quá mức của cơ thể, gây viêm tim, viêm nhiễm khớp, tổn thương da, não...

Tuy nhiên không phải tất cả các trường hợp viêm họng hoặc nhiễm liên cầu nào (kể cả liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A) đều dẫn đến bệnh thấp tim. Bệnh chỉ xảy ra ở những trẻ có cơ địa mẫn cảm với tác nhân gây bệnh.

Để hiểu rõ các đặc tính của liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A gây nên bệnh thấp tim, cần nhắc lại một số nét cơ bản về liên cầu khuẩn cùng với bệnh viêm họng do liên cầu khuẩn gây nên.

2.1. Liên cầu khuẩn nhóm A

Liên cầu khuẩn là một cầu khuẩn, Gram (+) tập hợp thành từng chuỗi.

Liên cầu khuẩn có nhiều nhóm, nhưng nhóm A gây nên hầu hết các nhiễm khuẩn ở người.

Liên cầu khuẩn nhóm A thường khu trú ở đường hô hấp trên (mũi, hầu, họng) hoặc trên da, trong các tổn thương chàm, chốc...

- Tuỳ theo khả năng gây tan máu môi trường thạch máu, liên cầu khuẩn chia làm 3 loại:
  + Liên cầu khuẩn alpha (α): Khả năng gây tan máu yếu, vùng tan máu không hoàn toàn, màu xanh nhạt.
  + Liên cầu khuẩn bêta (β): Tan máu hoàn toàn, vùng tan máu mất màu.
  + Liên cầu khuẩn gamma (γ): Không gây tan máu, giữ nguyên màu đỏ của thạch máu.

http://tieulun.hopto.org

- Tuỳ theo sự kết hợp của các polysaccharid với các protein khác nhau trong cấu trúc kháng nguyên thành liên cầu khuẩn, bằng phương pháp miễn dịch huỳnh quang người ta phân biệt nhiều nhóm liên cầu khuẩn khác nhau: A B C D G F...
  + Nhóm A-C: Có cấu trúc kháng nguyên giống nhau: polysaccharid + acetylglucosamin. Gây viêm thanh quản, viêm họng, viêm tai giữa, tinh hồng nhiệt, thấp tim, viêm da quầng, chốc, viêm cầu thận cấp...
  + Nhóm B: Cấu trúc kháng nguyên gồm polysaccharid + glucosamin: gây viêm màng ối, nhiễm khuẩn huyết sơ sinh, viêm rốn, viêm màng não mủ...
  + Nhóm D: Cấu trúc kháng nguyên gồm: acid glyceroltechoique + danalin + glucose. Gây viêm nội tâm mạc, nhiễm khuẩn sinh dục...
  + Nhóm G: Cấu trúc kháng nguyên gồm các rhamnoses là các polysaccharid kết hợp với galactosamin gây viêm mô (cellutite), nhiễm khuẩn hô hấp...
- Tùy theo bản chất của các protein (M, T hay R) và khả năng làm đục môi trường canh thang của kháng nguyên chứa trong thành tế bào liên cầu khuẩn người ta phân lập về miễn dịch học 70 chủng khác nhau. Chỉ có 10 chủng M hay được phân lập nhất.

Bệnh viêm cầu thận cấp cũng do liên cầu khuẩn nhóm A nhưng chỉ một vài chủng gây bệnh (các chủng 12, 25, 49). Ngược lại thấp tim có thể do bất kì chủng nào trong 70 chủng trên đây. Do đó thấp tim phổ biến, hay gặp hơn viêm cầu thận cấp.

Liên cầu khuẩn trong các tổn thương ngoài da (chàm, chốc...) có thể gây viêm cầu thận cấp nhưng không gây bệnh thấp tim do có sự khác nhau về cấu trúc kháng nguyên giữa các chủng gây bệnh. Có giả thuyết cho rằng: ngoại độc tố của tụ cầu bội nhiễm (acide téchoique) trên các tổn thương da do liên cầu khuẩn ức chế khả năng sinh bệnh thấp của chúng.

Tóm lại: Chỉ có liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A khu trú ở hầu họng gây viêm hầu họng cấp tính là nguyên nhân gây bệnh thấp tim.

Trong bệnh thấp tim, liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A không trực tiếp gây tổn thương các bộ phận.

Các biểu hiện của bệnh thấp tim là hậu quả của sự đáp ứng miễn dịch quá mức của cơ thể trước tác nhân gây bệnh.

2.2. Viêm hầu họng

Viêm hầu họng do liên cầu khuẩn gặp ở mọi lứa tuổi. Tần suất tăng dần tới tuổi niên thiếu (tuổi học đường) và giảm dần ở tuổi trưởng thành.

Bệnh thường gặp vào cuối thu, mùa đông xuân khi thời tiết lạnh, ẩm, khí hậu thay đổi đột ngột. Có thể gây các vụ dịch nhỏ trong các lớp mẫu giáo, trường học, gia đình...

http://tieulun.hopto.org

Bệnh thường do các nhóm liên cầu khuẩn A, C, G... gây nên. Riêng liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A gây viêm hầu họng mới có khả năng dẫn tới thấp tim. Tuy nhiên, không phải bệnh nhân viêm họng do liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A nào cũng bị thấp tim.

Sự hiện diện của liên cầu khuẩn nhóm A ở đường hô hấp trên, đặc biệt ở vùng hầu họng phản ánh tình trạng nhiễm khuẩn cấp hay tình trạng mang khuẩn ở người. Về lâm sàng khó mà phân biệt được 2 tình trạng trên, chỉ có thể phân biệt được nhờ các phương pháp miễn dịch học. Trường hợp viêm nhiễm, bệnh nhân có đáp ứng kháng thể. Trường hợp sau, bệnh nhân mang vi khuẩn nhưng không có đáp ứng kháng thể. Khi nhiễm liên cầu khuẩn, kháng thể tăng cao, bệnh nhân có nguy cơ mắc bệnh thấp tim và lan truyền vi khuẩn cho người khác.

Về lâm sàng: Bệnh nhân thường sốt cao, mệt mỏi, đau rát họng, nuốt khó, ho khan hoặc có đờm, có thể nôn khi ho, hơi thở hôi.

Khám: Họng đỏ, xuất tiết, có thể thấy giả mạc mủn. Thường kèm theo viêm amiđan, niêm mạc miệng. Các nhóm hạch dưới hàm sưng đau.

Xét nghiệm máu: Bạch cầu tăng cao, đa nhân trung tính tăng. Tốc độ lắng máu tăng cao.

Các kháng thể kháng liên cầu khuẩn tăng dần vào giai đoạn viêm hầu họng.

Cấy nhớt họng: Thường thấy vi khuẩn gây bệnh ở giai đoạn bệnh nhân chưa điều trị bằng kháng sinh.

Nếu không được điều trị, viêm họng có thể gây các biến chứng (viêm tai giữa cấp, viêm phổi...) hoặc có thể tự khỏi sau vài ngày nhưng liên cầu khuẩn có thể tồn tại ở mũi, họng bệnh nhân trong nhiều tuần hoặc nhiều tháng.

2.3. Các yếu tố thuận lợi

- Tuổi: Hơn 90% các trường hợp thấp tim gặp ở trẻ em từ 7-15 tuổi, ít gặp dưới 5 tuổi (2 bệnh nhân 3 tuổi trong 299 bệnh nhân bị thấp tim điều trị tại Viện Nhi (1971-1972) (theo GS. Hoàng Phúc Tường).
- Yếu tố môi trường: Khí hậu lạnh, ẩm. Bệnh hay gặp ở các nước vùng ôn đới, nhiệt đới, hay gặp vào mùa đông xuân.
- Mức sống kinh tế, văn hoá thấp: Nhà ở chật chội, ẩm thấp, thiếu vệ sinh; gia đình đông con, thu nhập thấp, văn hoá kém.
- Yếu tố gia đình: Nhiều trẻ trong một gia đình, hai trẻ sinh đôi cùng bị thấp tim. Chưa rõ là do yếu tố di truyền hay yếu tố môi trường.

3. BỆNH SINH

Thấp tim là hậu quả của một bệnh viêm nhiễm liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A vùng hầu họng.

Do đặc tính sinh học và cấu trúc kháng nguyên của thành tế bào (trong đó protein M đóng vai trò quan trọng), liên cầu khuẩn thường tồn

http://tieulun.hopto.org

tại ở niêm mạc đường hô hấp trên (đặc biệt vùng hầu họng) và có khả năng chống lại hiện tượng thực bào.

Liên cầu khuẩn không trực tiếp gây tổn thương các bộ phận trong cơ thể mà thông qua một "tác động gây bệnh từ xa". Qua nhiều cơ chế mà hiện nay còn đang được bàn cãi.

Có nhiều thuyết đưa ra để giải thích cơ chế bệnh sinh của bệnh thấp tim. Đáng chú ý là:

- Thuyết miễn dịch.
- Thuyết nhiễm độc.
- Thuyết dị ứng.

3.1. Thuyết miễn dịch

Phần lớn các sản phẩm của thành tế bào liên cầu khuẩn như streptolysin O, hyaluronidase, streptokinase... đều mang tính kháng nguyên.

Cấu trúc của kháng nguyên này bao gồm protein M và các chuỗi polysaccharid đặc hiệu. Riêng streptolysin S không mang tính kháng nguyên nhưng vẫn giữ tính gây độc.

Các kháng nguyên kể trên, khi xâm nhập vào cơ thể sẽ tạo nên các kháng thể tương ứng: antistreptolysin O, antihyaluronidase, antistreptokinase... bằng phương pháp miễn dịch huỳnh quang, người ta phát hiện chúng là các globulin miễn dịch IgM, IgA, IgG.

Hiện tượng đáp ứng miễn dịch quá mức giữa kháng nguyên và kháng thể ở bệnh nhân đã mẫn cảm với liên cầu khuẩn gây bệnh tạo nên các biểu hiện của bệnh thấp tim.

Ngày nay người ta coi thấp tim là một bệnh tự miễn, căn cứ vào:

- Sự giống nhau về tính khang nguyên và thành phần hoá học có trong thành liên cầu khuẩn vơi các sarcolème trong tế bào cơ tim, màng trong tim, màng khớp. Chúng bao gồm protein M giống nhau kết hợp với các polysaccharid (có liên cầu khuẩn) và các glucoprotein (ở tế bào cơ tim). Sự giống nhau này tạo nên một "phản ứng chéo" giữa các kháng thể kháng liên cầu khuẩn với các tế bào tim, khớp...
- Bằng thực nghiệm trên súc vật; bằng phương pháp miễn dịch huỳnh quang, người ta đã tìm thấy các kháng thể kháng tim trong huyết thanh, trong van tim người bệnh. Kaplan thấy trên 50% bệnh nhân thấp tim tiến triển và phần lớn các bệnh nhân mắc các bệnh van tim do thấp có "phản ứng chéo" đối với liên cầu khuẩn và đối với tế bào van tim. Các kháng thể kháng tim tồn tại lâu dài ở các bệnh nhân có bệnh van tim và thường mất đi sau các phẫu thuật cắt bỏ van tim.

Tuy nhiên kháng thể kháng tim không chỉ gặp ở những bệnh nhân bị thấp tim hoặc các bệnh van tim do thấp. Nó còn gặp ở các bệnh ngoài tim (viêm họng do liên cầu khuẩn không có biến chứng thấp tim, viêm gan)

http://tieulun.hopto.org

hoặc các trường hợp tổn thương tim khác (sau nhồi máu cơ tim, sau phẫu thuật tim bẩm sinh...).

3.2. Thuyết nhiễm độc

Khả năng gây bệnh thấp tim của liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A là do tác động gây độc trực tiếp của các sản phẩm màng ngoài liên cầu khuẩn lên các bộ phận.

- Streptolysin O là một yếu tố gây tan máu, không bền, dễ bị oxy hoá; cùng với proteinase gây độc cho tim. Cavelti tiêm vào phúc mạc chuột một hỗn dịch tim chuột trộn với liên cầu khuẩn nhóm A chết thì thấy có tổn thương nội tâm mạc và cơ tim.
- Streptolysin S là một yếu tố gây tan máu, bền vững, không có tính kháng nguyên, đóng vai trò quan trọng trong cơ chế gây viêm. Streptolysin S làm tổn thương các lysosom của màng khớp, giải phóng các enzym gây viêm khớp. Weissman tiêm streptolysin S vào khớp thỏ gây được viêm màng khớp. Tiêm nhắc lại gây viêm khớp mạn tính với các tổn thương dạng tơ huyết, thâm nhiễm lympho, tương bào; tăng sinh tế bào bao khớp, phá huỷ sụn xương. Tổn thương cùng loại cũng xuất hiện khi tiêm vào khớp thỏ các enzym lysosomique. Streptolysin S ức chế hiện tượng nhân chia và sự chuyển dạng lympho bào ở người bệnh.
- Hyaluronidase phá huỷ các polymere của acid hyaluronique gây tổn thương màng khớp.
- Streptokinase hoạt hoá plasminogen trong huyết tương thành plasmin enzym tiêu đạm.
- Độc tố gây đỏ da gây ban đỏ trong tinh hồng nhiệt.

3.3. Thuyết dị ứng

Nhiều tác giả coi thấp tim là biểu hiện dị ứng của cơ thể trước tác nhân gây bệnh là liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A. Bằng chứng là:

- Chỉ một số ít người (3 - 5%), chứ không phải tất cả bị thấp tim sau viêm họng do liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A. Có thể những bệnh nhân này có "cơ địa dị ứng" với liên cầu khuẩn. Tính cảm thụ này chỉ có khi cơ thể tiếp xúc nhiều lần với liên cầu khuẩn, tạo nên một tình trạng đáp ứng miễn dịch (bao gồm cả miễn dịch dịch thể và miễn dịch trung gian tế bào). Điều này giải thích tại sao thấp tim chỉ gặp ở một số ít người và không gặp ở trẻ rất nhỏ tuổi.
- Nhiều người trong cùng một gia đình bị thấp tim, có thể do cùng có một "yếu tố bẩm" dễ nhạy cảm với liên cầu khuẩn. Yếu tố này mang tính di truyền, nằm trong gen của người bệnh.

http://tieulun.hopto.org

4. CƠ THỂ BỆNH

Tổn thương cơ thể bệnh của các tổ chức trong bệnh thấp tim là tổn thương tổ chức liên kết. Quá trình tổn thương qua 3 giai đoạn:

- *Giai đoạn xuất tiết:* Là các tổn thương xuất tiết không đặc hiệu của tổ chức liên kết ở tim, màng khớp... bao gồm phù, sưng nề các sợi collagen, thâm nhiễm lympho, tương bào. Giai đoạn này có thể hồi phục, không để lại di chứng nếu được điều trị sớm (bằng các thuốc kháng viêm).
- *Giai đoạn tăng sinh:* Tổn thương tổ chức kẽ lan toả, thoái hoá các sợi cơ tim. Hình thành các hạt Aschoff ở cơ tim, thường thấy ở thành sau thất trái, vách liên thất, van 2 lá, van động mạch chủ. Hạt Aschoff là tổn thương đặc hiệu của bệnh thấp tim, bao gồm 3 lớp:
  + Trung tâm là một vùng hoại tử, thoái hoá dạng tơ huyết.
  + Bao quanh là các tổ chức bào.
  + Ngoài cùng gồm các tương bào, tân cầu, bạch cầu đa nhân.
- *Giai đoạn hoá sẹo:* Hình thành các tổ chức hạt, tổ chức xơ phát triển làm dính các mép van, đứt các cột van gây hẹp hoặc hở các van tim.

5. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

Hai đến bốn tuần sau viêm hầu họng do liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A xuất hiện các triệu chứng của bệnh thấp tim.

Bệnh nhân sốt cao, dao động, da xanh, mệt mỏi, có khi đau bụng, chảy máu cam.

5.1. Biểu hiện khớp

Biểu hiện thường là viêm đa khớp cấp và đau khớp. Viêm khớp cấp trong bệnh thấp tim có đặc điểm:

- Xảy ra đột ngột.
- Thường tổn thương nhiều khớp, hay gặp ở các khớp lớn như khớp gối, cổ chân, vai, khuỷu tay, cổ tay. Ít gặp viêm các khớp nhỏ (khớp liên đốt, khớp bàn ngón) và viêm một khớp.
- Nếu điển hình: Khớp sưng to, nóng, đỏ, đau, có thể có ít dịch (ở khớp gối), không hoá mủ. Khớp viêm thường không đối xứng, di chuyển từ khớp này qua khớp khác.
- Thời gian viêm một khớp thường từ 3 đến 5 ngày. Viêm khớp thường khỏi nhanh khi dùng các thuốc kháng viêm và corticoid, nhưng khớp viêm cũng có thể tự khỏi.
- Trường hợp không điển hình khớp không sưng nóng đỏ, chỉ đau khi ấn vào màng khớp hoặc khi di động.

http://tieulun.hopto.org

5.2. Biểu hiện tim

Là biểu hiện nặng và nguy hiểm nhất của bệnh thấp tim, bệnh nhân có thể tử vong vì suy tim cấp do viêm tim hoặc suy tim mạn, không hồi phục hậu quả các bệnh van tim do thấp.

Biểu hiện tim thường gặp trong bệnh thấp tim là viêm tim. Có thể viêm một phần hoặc toàn bộ tim. Viêm cơ tim - nội tâm mạc là thể viêm tim hay gặp nhất.

5.2.1. Viêm nội tâm mạc

Ít khi đơn thuần, thường gặp ở giai đoạn đầu của viêm tim hoặc ở trẻ lớn. Bệnh nhân thường hồi hộp, đánh trống ngực (do tim đập nhanh). Không có triệu chứng suy tim, hoặc chỉ khó thở nhẹ khi gắng sức.

Nghe tim: Nhịp tim nhanh, tiếng T1 mờ ở mỏm (T1 mờ so với T2 ở mỏm; T1 mờ khi bệnh nhân nằm nghiêng sang trái, khi thở ra tối đa, để mỏm tim sát gần thành ngực). Thường nghe thấy các tiếng thổi thực thể ở mỏm (tiếng thổi tâm thu, tiếng thổi tâm trương Carey - Coombs) hoặc ở ổ van động mạch chủ (tiếng thổi tâm trương).

Tiếng thổi tâm thu ở mỏm thường gặp nhất, có đặc điểm: cường độ 2/6 đến 3/6, lan nhẹ ra nách; âm sắc cao, không thay đổi theo tư thế và hô hấp, các tiếng thổi tâm thu ở mỏm thường thay đổi cường độ, âm sắc hàng ngày, hàng tuần và có khi mất hẳn do tiến triển của quá trình viêm van tim.

Tiếng thổi Carey - Coombs ở mỏm: xuất hiện do cơ tim giãn, dây chằng và cột van căng đột ngột trong thời kì tâm trương. Tiếng thổi này âm sắc trầm, nhỏ (chỉ nghe rõ khi bệnh nhân nín thở ở cuối thì thở ra, nằm nghiêng trái), xuất hiện giữa thời kì tâm trương, tiếng thổi mạnh trở thành rung tâm trương nhưng khác với tiếng rung tâm trương trong hẹp van hai lá là T1 không mạnh và thường xuất hiện sớm. Bệnh nhân có tiếng thổi Carey - Coombs thường tiên lượng xấu (theo Feinstein và Dimassa 675 trường hợp trở thành bệnh van tim mạn tính).

Tiếng thổi tâm trương ở đáy: Do viêm van động mạch chủ, ít gặp, thường xuất hiện sớm nghe rõ ở liên sườn III trái. Dễ phát hiện khi bệnh nhân ngả người ra trước, cuối thì thở ra. Có giá trị tiên lượng. Theo Nadas, 95% trường hợp tiếng thổi tâm trương tồn tại vĩnh viễn và gây nên hở động mạch chủ mạn tính.

5.2.2. Viêm cơ tim - nội tâm mạc

Viêm cơ tim đơn thuần ít gặp, thường hay gặp nhất là thể phối hợp viêm cơ nội tâm mạc.

Triệu chứng toàn thân và cơ năng thường nặng. Biểu hiện suy tim bao giờ cũng gặp với những mức độ khác nhau. Suy tim là hậu quả của các tổn thương cơ tim và hệ thống thần kinh tự động của tim.

http://tieulun.hopto.org

Bệnh nhân thường khó thở, tím tái, phù, đái ít huyết áp động mạch hạ thấp.

Có thể có các triệu chứng của sốc tim do rối loạn nhịp tim (cơn nhịp nhanh, cơn Stock - Adam, rung nhĩ...).

Khám tim: Diện tim to - tiếng tim mờ cả 2 tiếng T1, T2 thường nghe thấy các tiếng thổi tâm thu ở mỏm và ở ổ van 2 lá. Đây là tiếng thổi cơ năng - thực thể do buồng tim giãn (suy tim) và do viêm nội tâm mạc. Nhịp tim rối loạn thường nghe thấy nhịp tim nhanh, tiếng ngựa phi hoặc loạn nhịp (ngoại tâm thu hoặc hoàn toàn do tổn thương dẫn truyền...).

Triệu chứng ngoài tim: Phổi ứ huyết - gan to - phản hồi gan tĩnh mạch cảnh dương tính.

Nếu không được điều trị sớm, bệnh nhân có thể tử vong.

5.2.3. Viêm màng ngoài tim

Ít khi xuất hiện đơn độc, thường phối hợp với viêm cơ tim. Tràn dịch màng ngoài tim thường ít, khi khỏi không để lại di chứng như co thắt màng ngoài tim.

Triệu chứng toàn thân và cơ năng phụ thuộc vào mức độ tràn dịch và tình trạng viêm tim.

Trong thể đơn độc tràn dịch màng tim thường ít bệnh nhân cảm thấy đau nhói vùng ngực trái hoặc trước tim. Đau như "gà mổ" xuất hiện khi hít sâu, khi ho hoặc thay đổi tư thế - khó thở nhẹ khi gắng sức.

Nghe tim: Tiếng tim bình thường hoặc hơi mờ. Tiếng cọ màng ngoài tim nghe rõ dọc bờ trái xương ức hoặc ở đáy tim.

Trong thể tràn dịch nhiều hoặc thể phối hợp với viêm tim, bệnh nhân có triệu chứng suy tim như khó thở, tím tái, phù. Huyết áp động mạch: giảm số tối đa, tăng số tối thiểu, áp lực tĩnh mạch trung tâm tăng - mạch đảo ngược (mạch paradoxal của Kussmaul).

Khám tim: Diện tim to, nửa ngực trái hơi gồ không nhìn rõ mỏm tim đập. Nghe tiếng tim mờ, xa xăm.

Tĩnh mạch cổ nổi - gan to, căng phồng, mật độ gan hơi chắc, ấn đau (nên hạn chế ấn gan khi khám). Nói chung thể tràn dịch nhiều ít gặp. Khi dấu hiệu chèn ép tim rõ, chọc hút thấy chất dịch trong hoặc vàng chanh nhẹ, hơi sánh.

Thông thường, các thể viêm tim thường đáp ứng tốt, triệu chứng lâm sàng giảm nhanh khi điều trị bằng corticoid.

5.2.4. Viêm tim toàn bộ

Là thể viêm tim nặng nhất - thường gặp ở trẻ nhỏ và trong các đợt thấp tiến triển. Cả 3 phần tim (màng ngoài, cơ tim, màng trong tim) đều bị viêm. Triệu chứng lâm sàng là triệu chứng phối hợp của 3 loại viêm tim kể trên.

Tiên lượng nặng - tỉ lệ tử vong cao nếu không điều trị sớm và thích hợp.

http://tieulun.hopto.org

5.3. Biểu hiện da

5.3.1. Hạt Meynet

Hiếm gặp, thường gặp trong các đợt viêm tim tiến triển. Đó là các hạt cứng, đường kính từ 0,5-2 cm dưới da, không dính vào da, nhưng dính vào nền xương chẩm, xương bả vai, cột sống, đầu gối và các gân của các cơ duỗi ở tay, chân, vùng háng... các hạt ấn không đau, tồn tại một vài ngày hoặc một tuần rồi biến mất không để lại di chứng.

Trên vi thể hạt Meynet có cấu trúc trung tâm là một vùng thoái hoá sợi (fibrinoide), bao quanh là các tổ chức bào, tân cầu.

5.3.2. Ban vòng đỏ

Thường gặp, là các ban màu hồng hoặc vàng nhạt, đường kính từ 1-3cm, hình tròn, có bờ viền. Thường thấy ở mình, gốc chi không thấy ở mặt - không ngứa, xuất hiện nhanh, mất đi sau vài ngày, không để lại dấu vết.

5.4. Biểu hiện thần kinh

5.4.1. Chorée (múa giật): Gọi là múa giật Sydenham.

Là biểu hiện muộn của bệnh thấp tim. Bệnh xuất hiện nhiều tuần hoặc nhiều tháng sau khi nhiễm liên cầu khuẩn bêta tan máu nhóm A, khi triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm của bệnh thấp tim đã trở lại bình thường.

Tổn thương có thể là các viêm động mạch nhỏ (mao mạch), thoái hoá tế bào não vùng vỏ não, nhân xám trung ương, tiểu não.

Múa giật thường gặp ở trẻ gái. Đó là các vận động nhanh, không tự chủ, không định hướng, không mục đích, tăng lên khi xúc động, mất đi khi ngủ, múa giật xuất hiện ở một hoặc vài chi hoặc nửa người.

Trước khi xuất hiện múa giật thường gặp các rối loạn tâm thần như hay xúc động, khóc, cười, cáu giận vô nguyên cớ.

5.4.2. Các biểu hiện ít gặp

Liệt, hôn mê, co giật, rất hiếm gặp là các biểu hiện bệnh thấp não (Rhumatisme cerebral) do phù, sung huyết não lan toả, các ổ nhỏ hoại tử, tổn thương tế bào đệm của não.

5.5. Các biểu hiện khác hiếm gặp

5.5.1. Biểu hiện hô hấp

- Viêm màng phổi: Màng phổi thường ít dịch, trong, nhiều tân cầu. Có thể phối hợp với tràn dịch màng tim, triệu chứng lâm sàng nghèo nàn. Đáp ứng nhanh với corticoid - khỏi không di chứng.
- Viêm phổi kẽ: Triệu chứng lâm sàng nghèo nàn, mâu thuẫn với triệu chứng X quang (tổ chức kẽ đậm nhiều). Thường gặp trong các đợt thấp tiến triển.

http://tieulun.hopto.org

5.5.2. Biểu hiện tiêu hoá

Đau bụng cấp, nhiều khi nhầm với đau bụng ngoại khoa (viêm phúc mạc, viêm ruột thừa...).

5.5.3. Biểu hiện tiết niệu

Nước tiểu có albumin, hồng cầu.

Viêm cầu thận cấp...

6. TRIỆU CHỨNG CẬN LÂM SÀNG

6.1. Xét nghiệm máu

6.1.1. Các xét nghiệm phát hiện viêm không đặc hiệu

- Công thức máu: Số lượng hồng cầu giảm nhẹ, số lượng bạch cầu và tỉ lệ đa nhân trung tính tăng.
- Tốc độ lắng máu: Tăng cao, có khi rất cao. Tốc độ lắng máu tăng cao trong giai đoạn tiến triển, giảm dần trong giai đoạn thoái triển. Có giá trị trong chẩn đoán và tiên lượng, theo dõi bệnh.
- Protein C phản ứng dương tính, sớm và hết nhanh khi bệnh thuyên giảm.
- Điện di huyết thanh: Tăng α_2 và γ globulin...

6.1.2. Các xét nghiệm miễn dịch

Cũng thường không đặc hiệu vì có thể được chỉ định và dương tính trong các bệnh khác.

Các xét nghiệm miễn dịch phát hiện sự nhiễm liên cầu khuẩn gần đây trên bệnh nhân.

- Hiệu giá kháng thể anti streptolysin O (ASLO) tăng cao trên 250 đơn vị Todd/ml huyết thanh. ASLO thường tăng 2 tuần sau nhiễm liên cầu khuẩn, tăng tối đa 3 - 5 tuần và giảm dần khi bệnh thuyên giảm.
- Các định lượng kháng thể khác, ít sử dụng.
  + Antistreptokinase tăng.
  + Antihyaluronidase tăng.
  + Antidesoxyribonucleotidase tăng.

6.2. Xét nghiệm tìm liên cầu khuẩn

Cấy nhớt họng: thường (+) trong giai đoạn đầu, chưa dùng kháng sinh.

6.3. X quang

- Tim to (tỉ lệ tim ngực trên 55%) gặp trong viêm cơ nội tâm mạc, viêm màng ngoài tim do suy tim và tràn dịch nhiều.
- Đập yếu: Trong trường hợp tràn dịch nhiều.
- Phổi ứ huyết: Trong suy tim sung huyết.
- Có thể thấy tràn dịch màng phổi...

http://tieulun.hopto.org

6.4. Điện tim

- Viêm tim nhẹ (không có suy tim) thường thấy nhịp tim nhanh, block nhĩ thất cấp I (trong viêm nội tâm mạc).
- Viêm tim nặng:

Thường có biểu hiện tăng gánh thất (sóng R và S tăng biên độ, rộng...).

Biểu hiện rung nhĩ, rung thất...

Các rối loạn nhịp: Ngoại tâm thu thất, ngoại tâm thu nhĩ, đa dạng.

Block nhĩ thất cấp II, III gặp trong viêm cơ tim nặng.

Giảm điện thế, rối loạn tái cực (ST chênh, sóng T dẹt hoặc đảo ngược trong viêm màng ngoài tim).

6.5. Siêu âm

Có thể phát hiện biểu hiện bất thường về khối lượng, kích thước chức năng hoạt động của các buồng tim và van tim như:

- Khối lượng tim to, màng ngoài tim có dịch.
- Kích thước thành thất trái dày (do phì đại), mỏng (do giãn); thể tích buồng thất trái, thất phải tăng (trong suy tim sung huyết), kích thước và di động van tim nhỏ và yếu (trong viêm tim) v.v...

7. CHẨN ĐOÁN

7.1. Chẩn đoán xác định

Dựa vào tiêu chuẩn Jones đã sửa đổi lần cuối cùng vào năm 1982.

Tiêu chuẩn này được Jones đề xuất lần đầu vào năm 1944, được Hiệp hội tim mạch Mỹ hoàn chỉnh, bổ sung và xem lại vào các năm 1956, 1965 và 1982. Tiêu chuẩn Jones hướng dẫn việc chẩn đoán bệnh thấp tim, không thay thế cho việc đánh giá lâm sàng và tiên lượng bệnh.

Tiêu chuẩn chính	**Tiêu chuẩn phụ**
1. Viêm tim	1. Tiền sử thấp tim hoặc bệnh van tim do thấp
2. Viêm đa khớp	2. Đau khớp
3. Múa giật	3. Sốt
4. Ban vòng đỏ	4. Khoảng PR kéo dài
5. Nốt dưới da	5. Các xét nghiệm biểu hiện giai đoạn viêm cấp: - Tốc độ máu lắng tăng. - Bạch cầu tăng. - Protein C phản ứng (+).

http://tieulun.hopto.org

Bằng chứng mới đây của một bệnh nhiễm liên cầu khuẩn:

- Tăng hiệu giá kháng thể kháng liên cầu khuẩn (ASLO và các kháng thể khác).
- Cấy nhớt họng thấy liên cầu khuẩn nhóm A
- Sốt tinh hồng nhiệt.

Chẩn đoán bệnh thấp tim có khả năng cao khi có 2 tiêu chuẩn chính hoặc 1 tiêu chuẩn chính và 2 tiêu chuẩn phụ kèm theo các bằng chứng mới nhiễm liên cầu khuẩn.

Trong 3 nhóm bệnh nhân (a, b, c) dưới đây được chẩn đoán là thấp tim mà không cần áp dụng 2 tiêu chuẩn chính hoặc 1 tiêu chuẩn chính và 2 tiêu chuẩn phụ. Chỉ bỏ "các bằng chứng mới nhiễm liên cầu khuẩn" ở hai nhóm đầu (a, b)

a. Múa giật

b. Viêm tim khởi phát chậm.

c. Đợt thấp tim tái phát.

Chú ý: Khi lấy tiêu chuẩn chính là viêm tim thì không được lấy tiêu chuẩn phụ là khoảng PR kéo dài; tiêu chuẩn chính là viêm đa khớp, tiêu chuẩn phụ không được lấy là đau khớp...

7.2. Chẩn đoán phân biệt

Nói chung, các trường hợp điển hình, chẩn đoán thường không khó. Trên thực tế cần phân biệt với các trường hợp sau:

- Các viêm khớp đặc hiệu : Viêm khớp do virus (Coxackie) : Thường viêm 1 khớp, nhưng cũng có thể viêm nhiều khớp. Thường không di chuyển, kèm theo các triệu chứng cảm cúm (viêm long), đau cơ. Xét nghiệm về khớp (-).
- Đau xương sinh lí còn gọi là đau xương phát triển thường gặp ở lứa tuổi 6-7 hoặc tuổi dậy thì, có đặc điểm là đau mỏi khớp đặc biệt là đau các xương dài như xương cẳng chân thường khỏi nhanh khi nghỉ ngơi, xoa bóp và không có các biểu hiện viêm nhiễm.
- Bạch cầu cấp: Vì cũng có các dấu hiệu sốt, thiếu máu, đau họng, đau khớp tim có tiếng thổi tâm thu, nhịp nhanh..

Trong bệnh bạch cầu cấp gan, lách, hạch thường to, cần dựa vào các xét nghiệm huyết tuỷ đồ...

- Đợt viêm khớp đầu tiên của các bệnh tạo keo, mạn tính khác nhẹ viêm đa khớp dạng thấp, lupus ban đỏ...
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn bán cấp (Osler) dễ nhầm với các trường hợp tái phát hoặc viêm tim âm ỉ trên bệnh nhân di chứng van tim.

Thường có lách to, sốt kéo dài, không đáp ứng với điều trị bằng corticoid. Phải dựa vào các xét nghiệm cấy máu, nước tiểu...

http://tieulun.hopto.org

8. TIẾN TRIỂN VÀ TIÊN LƯỢNG

Tuỳ theo từng thể bệnh, điều trị sớm hay muộn, có hay không phòng thấp tái phát.

- Viêm đa khớp đơn thuần: Tiên lượng tốt, khỏi hoàn toàn, không di chứng. Nhưng thường tái phát trong 5 năm đầu.

Ở bệnh nhân không điều trị bằng penicillin, viêm họng, viêm đa khớp cũng tự khỏi. Bệnh nhân mang vi khuẩn thường xuyên, nguy cơ bị thấp tim và nguy cơ tái phát cao.

- Thể múa giật: Thường khỏi sau vài tuần nhưng người ta thường phát hiện hẹp van hai lá sau vài năm, có thể do viêm van tim âm ỉ.
- Thể viêm tim: Nếu không được điều trị sớm và đúng có thể:
  + Nặng lên: Do viêm thêm các phần khác của tim.
  + Tử vong do suy tim cấp.
  + Tái vượng bệnh do giảm liều hoặc ngừng thuốc kháng viêm sớm.
  + Diễn biến âm ỉ, kéo dài: dẫn đến các di chứng van tim hẹp van hai lá, hở van động mạch chủ...

Nói chung tiên lượng nặng khi có viêm tim toàn bộ, bệnh nhân nhỏ tuổi có tổn thương 1 hay nhiều van tim trước đó (thấp tim tái phát trên bệnh nhân bị bệnh van tim thường rất nặng, nhất là khi có tổn thương nhiều van).

+ Tái phát: Nếu không được phòng thấp tái phát hoặc phòng thấp không đều, không đúng.

9. ĐIỀU TRỊ

9.1. Chống nhiễm khuẩn: (nhằm loại bỏ hết liên cầu khuẩn ở các ổ viêm nhiễm) bằng penicillin G.

Có thể dùng

- Penicillin (benzyl penicillin) tiêm bắp trong 10 ngày liền.

  Trẻ > 6 tuổi 1.000.000 đ.v/ngày/chia 2 lần.

  Trẻ < 6 tuổi 600.000 đ.v/ngày/chia 2 lần.
- Hoặc penicillin V (phenoxymethylpenicillin) biệt dược Ospen 1.000.000 đ.v (1 viên) /ngày/chia 2 lần - uống lúc đói, trong 10 ngày.
- Sau ngày thứ 10, dùng ngay thuốc phòng. Nếu dị ứng với penicillin, có thể dùng:

Rovamycin (Spiramycin) viên 1.500.000 đ.v.

Liều lượng: 150.000 đv/kg cơ thể/ngày, chia 2 lần hoặc erythromycin 0,25g x 4viên/ngày, chia 2 lần.

9.2. Chống viêm

Bằng các thuốc kháng viêm steroid (prednison) và không steroid (aspirin...)

http://tieulun.hopto.org

Aspirin thuộc họ salicylat, được tổng hợp từ acid acetyl salicylic là thuốc kháng viêm không steroid.

Aspirin có tác dụng giảm đau, hạ sốt kháng viêm vì nó ức chế sự tổng hợp prostaglandin. Aspirin ức chế bền vững men cyclooxygenase, ngăn chặn acid arachidonique chuyển thành các chất tiền thân của prostaglandin. Tác dụng "ức chế bền vững" này làm cho aspirin trở thành thuốc kháng viêm đầu bảng trong số các loại kháng viêm không steroid.

Prednisolon là thuốc kháng viêm steroid - có tác dụng mạnh và nhanh hơn aspirin.

Prednisolon ức chế men phospholipase, ngăn chặn phospholipid màng tế bào chuyển thành lysophospholipid và acid arachidonique, tiền thân của các chất gây viêm như leucotrien, thromboxan, prostaglandin...

Tuỳ theo thể bệnh mà sử dụng thuốc như sau:

– *Viêm đa khớp đơn thuần:* Chỉ dùng aspirin, trong 4 tuần.

10 ngày đầu: 100 mg/kg cơ thể

3 - 4 tuần sau: 60 mg/kg cơ thể.

Chia nhiều lần trong ngày, uống sau bữa ăn có thể dùng aspirin PH_8.

– *Viêm tim nhẹ* (không suy tim, tim không to) phối hợp prednison và aspirin.

Prednisolon 2 mg/kg cơ thể/ngày trong 10 ngày sau đó:

Aspirin 100 mg/kg cơ thể/ngày trong 10 ngày.

60 mg/kg cơ thể/ ngày trong 5 - 7 tuần.

– *Viêm tim nặng* (có suy tim, tim to...)

Prednisolon 2 mg/kg cơ thể/ngày trong 2 tuần đầu, 2 tuần sau giảm liều dần.

1 tuần trước khi giảm liều, cho aspirin 100mg/kg cơ thể/ngày trong 10 ngày. Sau đó 60 mg/kg cơ thể/ngày trong 5 - 10 tuần.

Chú ý:

+ Theo dõi các biến chứng của prednisolon và aspirin.
+ Cho thêm KCl, $CaCl_2$ (uống 10 - 20 g dd 10% 1 ngày), liều lượng, thời gian sử dụng các thuốc kháng viêm trên đây có thể điều chỉnh tuỳ theo diễn biến của bệnh (dựa vào khám lâm sàng, xét nghiệm...)

9.3. Điều trị triệu chứng

9.3.1. Nếu suy tim

Digoxin liều lượng 0,015 - 0,020 mg/kg/ngày cho trẻ dưới 2 tuổi.

0,010 - 0,015 mg/kg/ngày cho trẻ trên 2 tuổi.

Thuốc lợi tiểu:

Furosemid 2 mg/kg/ngày (uống).

Nếu tiêm tĩnh mạch, liều lượng 1 mg/kg/ngày.

Xử trí các trường hợp suy tim đặc biệt (xem bài Điều trị suy tim)

http://tieulun.hopto.org

9.3.2. Múa giật

Dùng thêm các thuốc an thần như aminazin 1 - 2 mg/kg/ngày.

Diazepam 0,5 mg/kg/ngày.

Dùng thêm các vitamin nhóm B (vitamin B1, B6...).

9.4. Chế độ nghỉ ngơi

Nói chung nên nghỉ hoàn toàn (nằm tại giường) trong giai đoạn bệnh tiến triển (từ 1 - 6 tuần), sau đó hoạt động nhẹ. Với thể khớp, hoạt động bình thường sau 6 tuần. Với các thể viêm tim nặng, thời gian nghỉ và hoạt động bình thường có thể kéo dài hơn tuỳ theo thể bệnh.

10. PHÒNG BỆNH

10.1. Phòng thấp ban đầu

Để tránh mắc bệnh thấp tim lần đầu, áp dụng cho trẻ chưa bao giờ bị thấp tim, cần:

+ Vệ sinh răng miệng.
+ Tránh tiếp xúc với những người bị viêm nhiễm đường hô hấp trên.
+ Điều trị các bệnh mạn tính vùng miệng, hầu họng.
+ Nếu bị viêm họng phải đi khám bệnh, làm xét nghiệm. Viêm họng do liên cầu khuẩn phải điều trị bằng penicillin trong 10 ngày liền (xem liều lượng kể trên).

10.2. Phòng thấp tái phát

Áp dụng cho trẻ đã bị thấp tim.

Thường dùng các loại penicillin chậm như Retarpen, Extencillin, benzathinpenicillin tiêm bắp sâu (thường tiêm trong phạm vi 1/4 trước trên của cơ mông lớn).

Liều lượng:

Trẻ dưới 6 tuổi 600.000 đ.v/1 lần.

Trẻ trên 6 tuổi 1.200.000 đ.v/1 lần.

Thời gian tiêm: Cứ 28 ngày 1 lần cho các thể viêm đa khớp, viêm tim nhẹ.

Hoặc 21 ngày một lần cho các thể viêm tim nặng, cho bệnh nhân mắc nhiều bệnh van tim do thấp hoặc cho các bệnh nhân có nguy cơ tái phát cao.

Có thể dùng penicillin V 200.000 đ.v uống 2 viên 2 lần 1 ngày.

Thời gian phòng:

+ 5 năm cho các thể viêm đa khớp, viêm tim nhẹ. Nếu trong 5 năm có 1 lần tái phát phải phòng đến 21 tuổi.
+ Suốt đời: Cho các thể viêm tim nặng hoặc có tổn thương nhiều van tim.

http://tieulun.hopto.org

VIÊM NỘI TÂM MẠC NHIỄM KHUẨN

Định nghĩa: Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn (VNTMNK) là tình trạng viêm nội tâm mạc có loét sùi thường xảy ra trên bệnh nhân đã có tổn thương tim từ trước do mắc phải hoặc bẩm sinh.

1. ĐẶC ĐIỂM DỊCH TỄ HỌC

Tỉ lệ mắc bệnh thay đổi theo từng nước phụ thuộc vào khả năng phát hiện sớm và điều trị triệt để các bệnh tim bẩm sinh, thấp tim cũng như áp dụng phòng bệnh VNTMNK trên các trẻ có nguy cơ. Bệnh có thể gặp ở mọi lứa tuổi.

1.1. Tác nhân gây bệnh

Có nhiều tác nhân gây bệnh: Vi khuẩn, nấm, Rickettsia, virus. Thứ tự vi khuẩn hay gặp tuỳ thuộc đường vào của tác nhân gây bệnh (nấm hay gặp ở bệnh nhân sau tiêm truyền tĩnh mạch kéo dài), cơ địa bệnh nhân (đã được thay van nhân tạo hoặc sau phẫu thuật thường do tụ cầu)... Ở trẻ em 90% nguyên nhân tìm thấy được của VNTMNK là cầu khuẩn Gram dương. Tuy nhiên vẫn còn tỉ lệ lớn (2 - 32% tuỳ theo tác giả) không xác định được tác nhân gây bệnh và tiên lượng của những trường hợp này rất nặng nề.

Các tác nhân gây VNTM ở trẻ em theo thứ tự thường gặp như sau:

1.1.1. Liên cầu khuẩn (Streptococcus)

Là nguyên nhân thường gặp trên bệnh nhân có sẵn bệnh tim, chiếm khoảng 40%; Ít gặp ở nhóm sau phẫu thuật. Hầu hết các vi khuẩn này ít độc tính, tiên lượng tốt.

- *S. viridans:* Thuộc nhóm A không tan tuyết hoặc tan huyết. Là tác nhân hay gặp nhất trong nhóm, nhạy cảm với điều trị penicillin.
- *S. bovis:* Liên cầu nhóm D, liên quan tới nhiễm khuẩn tiết niệu.
- *Enterococcus:* Ít gặp ở trẻ em hơn người lớn, chiếm khoảng 4%. Vi khuẩn này liên quan tới nhiễm khuẩn đường tiêu hoá và đường tiết niệu. Hơn 40% bệnh nhân người lớn mắc chủng này không có bệnh tim từ trước. VNTM có thể đến sau nhiễm khuẩn huyết. Nguyên nhân này gặp nhiều hơn ở trẻ sơ sinh và bệnh nhi ở khoa điều trị tích cực. Cần phân biệt với các liên cầu nhóm trên vì kháng sinh điều trị khác nhau. Vi khuẩn này kháng lại các kháng sinh tác động lên vách tế bào.
- *S. pneumonie:* Hiện nay ít gặp hơn, hay gặp trên bệnh nhân đã có tổn thương van 2 lá, van động mạch chủ. Triệu chứng lâm sàng

http://tieulun.hopto.org

nặng nề thường có kết hợp viêm màng não, viêm phổi, trụy tim mạch. Điều trị ngoại khoa sớm có thể giảm tỉ lệ tử vong.

- *Liên cầu tan huyết* β hiện nay ít gặp do vi khuẩn rất nhạy cảm với kháng sinh.
- Các liên cầu khác: *S. milleri, Sanginosus*... ít gặp.

1.1.2. Tụ cầu (Staphylococcus)

Chiếm khoảng 20 - 30% VNTMNK ở trẻ em.

- *Tụ cầu vàng (S. aureus)* gặp nhiều hơn cả, đặc biệt cả trong những trường hợp không có tổn thương tim từ trước, bệnh nhân được đặt catheter, đã thay van tim nhân tạo. Bệnh cảnh lâm sàng nặng nề khi vi khuẩn làm tổn thương van 2 lá, van động mạch chủ, các biến chứng tại tim (viêm màng ngoài tim, áp xe cơ tim, vòng van 2 lá) và cơ quan khác (viêm màng não mủ, viêm phổi...). Tỉ lệ tử vong cao.
- *Tụ cầu trắng (S.epidermidis)* gây VNTM sau phẫu thuật tim. Thay van tim nhân tạo, ở sơ sinh được đặt catheter kéo dài. Trên lâm sàng ít gặp ổ di bệnh.
- *S.capitis* rất hiếm gặp.

1.1.3. Vi khuẩn Gram âm

Ít gặp ở trẻ em, khoảng 4 - 5%, thường là bệnh cảnh nhiễm khuẩn huyết vi khuẩn Gram âm đường tiêu hoá. Vi khuẩn nhóm này gây VNTM trên cơ sở có bệnh van tim từ trước.

- Các vi khuẩn có thể gặp: *Brucella, Escherichia coli, Serratia, Klebsiella - Enterobacter, Pseudomonas, Salmonella.*
- Nhóm cầu trực khuẩn HACEK (*Hemophilus, Actinobacillus, Cardoibacterium, Eikenella, Kingella*). Nhóm vi khuẩn này gây bệnh đường hô hấp. Trong nhóm này Hemophilus hay gây bệnh nhất, tổn thương sùi lớn do đó thường có biến chứng hệ thần kinh hoặc tắc mạch ngoại biên. Trong môi trường cấy máu vi khuẩn mọc rất chậm, có thể chỉ dương tính sau 3 tuần.
- *Neisseria gonorrhoeae* rất ít gặp nhưng gây huỷ hoại van tim nặng nề cần phải thay van.
- Trực khuẩn Gram âm khác: *Corynebacterium, Listeria monocytogenes*,...

1.1.4. Nấm

Nấm gây bệnh ở trẻ em trong trường hợp sau phẫu thuật thay van, sau khi điều trị kháng sinh đường tĩnh mạch kéo dài, sơ sinh hay gặp hơn trẻ lớn.

- Nhóm Candida: *C.albicans* hay gặp nhất và có liên quan tới bệnh ngoài da. Triệu chứng lâm sàng không đặc hiệu, thường có tắc mạch nhiều nơi: não, thận, lách,... Tiên lượng không tốt vì thường điều trị muộn và thường cần kết hợp điều trị ngoại khoa.

http://tieulun.hopto.org

- Nhóm *Aspergillus:* Gặp ở những trẻ suy giảm miễn dịch và không có bệnh tim từ trước.

1.2. Các yếu tố nguy cơ mắc bệnh

VNTMNK ít khi xảy ra trên trẻ bình thường mà thường ở trẻ có bệnh tim từ trước.

1.2.1. Bệnh van tim do thấp tim

Là nguy cơ chủ yếu ở nước ta hiện nay.

- Van hai lá: Hở van, hẹp hở van. Ít gặp khi hẹp van hai lá đơn thuần.
- Van động mạch chủ: Hở, hẹp van.

1.2.2. Van tim nhân tạo

Nguy cơ như nhau đối với cả 2 loại van cơ học và sinh học. Có thể mắc sớm (trước 60 ngày sau phẫu thuật) hoặc mắc muộn hơn. Tỉ lệ 2 - 4% sau phẫu thuật.

1.2.3. Bệnh tim bẩm sinh

Là nguy cơ chính của các nước đang phát triển, nơi mà bệnh thấp tim đã giảm nhiều.

- Thứ tự các bệnh tim bẩm sinh hay gặp:
  1. Thông liên thất: Lỗ thông càng nhỏ nguy cơ mắc càng cao.
  2. Còn ống động mạch.
  3. Tứ chứng Fallot đặc biệt sau phẫu thuật nối động mạch chủ và động mạch phổi.
  4. Hẹp động mạch chủ, hẹp eo động mạch chủ.
  5. Các bệnh khác: Sa van hai lá, van động mạch chủ hai lá, chuyển gốc động mạch.
- Một số bệnh tim bẩm sinh ít gặp VNTMNK: Thông liên nhĩ, bệnh cơ tim phì đại, hẹp van động mạch phổi...

1.2.4. Một số yếu tố thuận lợi khác

Đặt catheter, dùng thuốc bằng đường tĩnh mạch kéo dài, nhiễm khuẩn răng miệng, thủ thuật gây chảy máu trên bệnh nhân đã có bệnh về tim.

2. SINH LÍ BỆNH - GIẢI PHẪU BỆNH

Nội tâm mạc của tim và van tim bình thường có sức kháng lại nhiễm khuẩn của vi khuẩn và nấm, trừ một số vi khuẩn có độc tính mạnh như tụ cầu có thể gây bệnh trên van tim bình thường.

Ba điều kiện huyết động gây tổn thương nội mạc tim: Dòng máu có vận tốc cao, dòng máu chảy từ buồng có áp lực cao sang nơi có áp lực thấp, lỗ hẹp giữa hai buồng làm tăng độ chênh áp. Theo hiệu quả Venturi dòng máu tốc độ cao đi qua lỗ hẹp tạo thành dòng xoáy sẽ gây tổn thương lớp nội mạc phía đối diện. Fibrin và tiểu cầu gắn vào vách tim hay van tim bị mất nội mạc do lực của dòng chảy tạo thành mảnh sùi vô khuẩn

http://tieulun.hopto.org

(viêm nội tâm mạc có cục máu đông vô khuẩn). Khi có tác nhân gây bệnh trong máu từ ổ nhiễm khuẩn khu trú hoặc xâm nhập từ da, niêm mạc sẽ dễ dàng gắn vào mảnh sùi. Tác nhân này nhân lên nhanh chóng gây lắng đọng thứ phát fibrin, bạch cầu, hồng cầu và tiểu cầu tạo thành sùi lớn hơn. Ước tính có khoảng 10^9 khuẩn lạc/1g tổ chức sùi.

Sùi ở bệnh nhân mắc bệnh van tim nằm ở mặt nhĩ của van nhĩ thất, mặt thất của van tổ chim. Bệnh nhân hở van hai lá sùi có thể thấy ở thành nhĩ trái. Trên bệnh nhân hở chủ sùi ở dây chằng lá trước van hai lá. Ở bệnh nhân thông liên thất sùi nằm ở lỗ thông bên phía thất phải, van ba lá, van động mạch phổi.

Sùi gắn vào lá van và dây chằng lớn rồi kết hợp với dòng máu xoáy liên tục xói mòn gây loét thủng van tim, đứt dây chằng gây nên suy tim nặng, sùi bong ra theo dòng máu gây nên nhồi máu cơ tim, tắc mạch ngoại biên: não, thận,... mao mạch da (nốt Osler, xuất huyết dưới da...) hoặc áp xe cơ quan khác.

3. LÂM SÀNG

Biểu hiện lâm sàng khác nhau phụ thuộc nhiều yếu tố: Nguyên nhân gây bệnh, tuổi, bệnh tim đã có, tình trạng sức khoẻ trước khi mắc bệnh. Biểu hiện lâm sàng và biến chứng của VNTMNK còn liên quan tới thay đổi huyết động gây ra bởi nhiễm khuẩn tại van, cơ tim; ổ di bệnh nhiễm khuẩn và tắc mạch. Tiên lượng của bệnh nhân có tổn thương buồng tim bên phải tốt hơn dù tác nhân gây bệnh là tụ cầu.

3.1. Giai đoạn khởi phát

Các triệu chứng không đặc hiệu

- Phần lớn trên trẻ bị bệnh thấp tim đã ổn định có di chứng van tim hoặc tim bẩm sinh.
- Sốt không có nguyên nhân rõ ràng, trẻ mệt mỏi, ăn kém.
- Có thể tìm thấy một số nhiễm khuẩn trước đó: Mụn ngoài da, viêm lợi, sau nhổ răng...
- Một số rất ít trường hợp bệnh bắt đầu đột ngột bằng một tai biến mạch máu não hoặc tắc mạch các cơ quan khác không giải thích được.

3.2. Giai đoạn toàn phát

- Biểu hiện toàn thân: Sốt: thường gặp nhất, thường sốt vừa nhưng dao động, kéo dài. Với một số vi khuẩn có độc tính cao (tụ cầu vàng) bệnh nhân sốt cao trên 39 - 40^o, rét run. Tuy nhiên có khoảng 10% bệnh nhi không có sốt.

Triệu chứng cơ năng khác: Mệt mỏi, xanh, kém ăn, đau cơ, đau khớp, sút cân.

http://tieulun.hopto.org

- Biểu hiện tại tim:
  + Tiếng thổi ở tim: Có thể là tiếng thổi cũ do bệnh tim sẵn có, khi mắc bệnh sẽ thay đổi cường độ âm sắc hoặc không thay đổi.

    Xuất hiện thêm tiếng thổi mới do tổn thương sùi làm hở, hẹp van tim hoặc do đứt dây chằng, thủng van gặp trong 1/4 trường hợp.
  + Suy tim ứ máu gặp 30% trường hợp đặc biệt ở những bệnh nhân có tiếng thổi mới do hở van tim.
- Lách to là biểu hiện thường gặp (55%), mật độ chắc thể hiện hoạt động của hệ miễn dịch; đôi khi kèm gan to vừa phải. Lách to gặp ở bệnh nhân VNTM kéo dài. Nhồi máu lách, áp xe lách ít gặp gây nên cơn đau bụng lan lên vai trái, có thể tràn dịch màng phổi kết hợp.
- Dấu hiệu, triệu chứng thần kinh gặp trong 20% trường hợp đặc biệt trong VNTM do tụ cầu. Bệnh nhi liệt nửa người, co giật, mất cảm giác, liệt thần kinh sọ do nhồi máu hoặc áp xe não. Phình mạch máu não hiếm gặp thường đơn độc, nhỏ nhưng có thể gây chảy máu dưới màng cứng.
- Biểu hiện trên da ở trẻ em ít gặp hơn so với người lớn.

Có 3 tổn thương đặc hiệu của bệnh nhưng tỉ lệ gặp không cao:

+ Nốt Osler: Nốt nhỏ từ 2 - 10 mm đau, mềm, màu đỏ tím ở lòng bàn tay, bàn chân.
+ Tổn thương Janeway: Chấm xuất huyết nhỏ đau, nổi gồ nhẹ trên mặt da ở lòng bàn tay, bàn chân.
+ Chấm Roth: Xuất huyết ở võng mạc với điểm nhạt màu ở giữa.

Dấu hiệu khác:

Chấm xuất huyết: Hay gặp nhất, không đặc hiệu. Chấm xuất huyết thấy ở đầu chi, niêm mạc miệng, củng mạc.

Mảnh vụn xuất huyết là vạch đỏ hoặc sọc nâu thấy ở móng tay. Gặp 5% ở bệnh nhi.

- Ngón tay dùi trống: Gặp trong VNTM kéo dài.

Biểu hiện lâm sàng VNTM ở trẻ nhỏ và sơ sinh ít đặc hiệu hơn ở người lớn. VNTM ở sơ sinh thường liên quan tới đặt catheter lâu, bệnh gây tổn thương van ba lá và có một giai đoạn "thầm lặng", sự tồn tại của vi khuẩn, nấm trong máu sẽ dẫn đến ổ nhiễm khuẩn ở tim, triệu chứng nặng dần với tổn thương phổi, rối loạn đông máu, giảm tiểu cầu, gan to. Tiên lượng ở sơ sinh thường tốt do được phát hiện và điều trị sớm.

Viêm nội tâm mạc trên van tim nhân tạo: Biểu hiện tắc mạch ngoại biên thường gặp hơn (40%).

4. XÉT NGHIỆM

4.1. Cấy máu: Quan trọng nhất.

http://tieulun.hopto.org

Cấy máu sớm ngay khi bệnh nhi bị bệnh tim có sốt không giải thích được nguyên nhân. Ở bệnh nhân VNTMNK vãng khuẩn huyết luôn có và ở mức thấp do đó cần cấy nhiều lần (4 - 6 lần/ngày) và cần dương tính với cùng một loại vi khuẩn ít nhất 2 mẫu cấy máu. Cấy máu dương tính 1 mẫu không có giá trị. Khi trẻ đã được điều trị kháng sinh, cấy máu sau khi ngừng kháng sinh ít nhất 2 ngày nếu tình trạng sức khoẻ của trẻ cho phép nuôi cấy mẫu máu trong môi trường đậm đặc hơn. Kĩ thuật lấy máu: lấy máu nhiều nơi, nhiều mẫu trong 1 ngày, thời gian cách nhau ít nhất 1 giờ, số lượng máu phải đủ (trẻ lớn 3-5 ml/lần), sơ sinh ít nhất 1 ml/lần). Một số vi khuẩn không dễ dàng mọc, cần phải đánh giá kết quả sau 2 - 3 tuần.

Khi nghi ngờ VNTM do nấm chủng Candida cần nuôi cấy trong 1 tuần hoặc lâu hơn. Nấm Candida cũng có thể phân lập được từ nước tiểu, nước bọt, đờm, dịch não tuỷ...

Cấy máu rất có giá trị trong lựa chọn kháng sinh và tiên lượng bệnh. Theo Tunkel cấy máu âm tính chiếm 10 - 15% trường hợp, ở nước ta, tỉ lệ này cao hơn. Cấy máu âm tính có nhiều nguyên nhân: VNTM tổn thương buồng tim bên phải; bệnh nhi đã dùng kháng sinh; VNTM do nấm (đặc biệt chủng Aspergillus); do chủng Bartonella, Rickettsia, Chlammydia, virus; do vi khuẩn kị khí...

4.2. Siêu âm tim

Rất có giá trị trong chẩn đoán và điều trị, đặc biệt trong trường hợp cấy máu âm tính. Siêu âm còn có giá trị trong tiên lượng biến chứng tắc mạch.

Siêu âm có 2 loại: qua thành ngực và qua thực quản. Siêu âm qua thực quản có độ nhạy cao, khả năng phát hiện sùi lớn hơn nhưng khó thực hiện ở trẻ em. Siêu âm qua thành ngực có thể phát hiện được sùi có kích thước trên 2 mm. Siêu âm có độ đặc hiệu cao, rất hiếm dương tính giả. Phát hiện ra tổ chức sùi không chỉ phụ thuộc vào kích thước khối sùi mà còn phụ thuộc độ cản âm của tổ chức quanh khối sùi, kĩ năng người làm, độ nhạy của máy do đó không tìm thấy sùi trên siêu âm cũng không loại trừ được VNTMNK. Tuy nhiên ở bệnh nhân này nếu có VNTM thì nguy cơ tắc mạch ít. Tỉ lệ phát hiện sùi 58 - 63%.

Siêu âm qua thực quản có độ nhạy cao, khả năng phát hiện sùi lớn hơn từ 70 - 95% các trường hợp (theo Mugge.A, Shively.B.K). Trẻ em có khả năng chịu đựng tốt, thủ thuật này áp dụng được cho trẻ có cân nặng từ 7kg trở lên.

Siêu âm còn phát hiện biến chứng VNTM tại tim: áp xe vòng van, cơ tim; đứt dây chằng cột cơ; thủng van; mức độ rối loạn huyết động do hở van.

Siêu âm cần được kiểm tra lại định kì tuỳ từng trường hợp nhằm đánh giá tiến triển của bệnh.

http://tieulun.hopto.org

4.3. Các xét nghiệm khác

- Tốc độ máu lắng tăng cao.
- Protein C phản ứng tăng cao rất sớm và trở về bình thường khi tiến triển điều trị tốt.
- Yếu tố thấp (+).
- Bổ thể trong máu giảm nếu có viêm cầu thận kết hợp.
- Thiếu máu.
- Biểu hiện tan máu nhẹ: Do dòng máu xoáy với tốc độ cao trong buồng tim.
- Nước tiểu: Protein (+), hồng cầu (+) gặp trong 25 - 50% trường hợp, thứ phát do vi nhồi máu ở thận. Có thể kèm theo bạch cầu, vi khuẩn.
- Chụp cắt lớp điện toán để đáng giá nhồi máu các cơ quan.

5. CHẨN ĐOÁN

5.1. Chẩn đoán xác định

VNTMNK có bệnh cảnh lâm sàng phong phú. Tiêu chuẩn Von Reyn được đề ra từ năm 1981 nhưng chưa đưa ra tiêu chuẩn siêu âm tim. Từ năm 1994 Hiệp hội tim mạch Mỹ thống nhất đưa tiêu chuẩn Duke vào sử dụng.

5.1.1. Định nghĩa thuật ngữ trong tiêu chuẩn Duke

- *Tiêu chuẩn chính*

1. Cấy máu (+)

- Phát hiện được vi khuẩn đặc trưng gây VNTM ít nhất ở 2 mẫu cấy máu.
  + *Viridans streptococus, S.bovis* hoặc nhóm *HACEK hoặc.*
  + Tụ cầu vàng mắc phải ở cộng đồng hoặc *Enterococcus* mà không có ổ nhiễm khuẩn tiên phát khác *hoặc*
- Cấy máu (+) liên tục phát hiện ra 1 loại tác nhân gây bệnh phù hợp với VNTMNK với điều kiện:
  + Các mẫu cấy máu làm trong khoảng thời gian trên 12 giờ hoặc
  + Tất cả 3 mẫu hoặc 3 trong 4 mẫu hoặc nhiều hơn (+) với khoảng cách mẫu đầu tiên và mẫu cuối cùng cách nhau trên 1 giờ.

2. Bằng chứng của tổn thương nội mạc tim

- Siêu âm tim có biến đổi kiểu VNTM.
  + Xuất hiện khối trong tim ở trên van hoặc thành tim nơi đối diện dòng phụt ngược hoặc trên mảnh ghép van không giải thích được.

    Khối này di động hoặc
  + Áp xe hoặc
  + Vết nứt mới 1 phần van nhân tạo hoặc

http://tieulun.hopto.org

– Hở van mới (tăng lên hoặc thay đổi tiếng thổi đã có không có ý nghĩa).

- *Tiêu chuẩn phụ:*
  1. Có bệnh tim từ trước hoặc sử dụng thuốc bằng đường tiêm tĩnh mạch, tiêm ma tuý.
  2. Sốt $\geq 38^0$.
  3. Biểu hiện mạch máu: Tắc động mạch lớn, nhồi máu phổi nhiễm khuẩn, chảy máu não, xuất huyết võng mạc, tổn thương Janeway.
  4. Biểu hiện miễn dịch: Viêm cầu thận cấp, nốt Osler, điểm Roth, yếu tố thấp.
  5. Bằng chứng vi khuẩn: Cấy máu (+) nhưng không nằm trong tiêu chuẩn chính hoặc bằng chứng huyết thanh của vi khuẩn phù hợp với VNTM.
  6. Siêu âm

  Phù hợp với VNTM nhưng không nằm trong tiêu chuẩn chính.

5.1.2. Áp dụng tiêu chuẩn Duke (Durack và cộng sự Am.J.Med, 96: 200-209, 1994).

- *Chắc chắn VNTMNK:*

  1. Tiêu chuẩn mô bệnh học:

  – Vi khuẩn: Xác định bằng cấy máu hoặc tổ chức học khối sùi ở tim, ở khối tắc mạch, ở áp xe trong tim hoặc

  – Tổn thương bệnh học: Giải phẫu bệnh khối sùi, áp xe trong cơ tim chỉ ra tổn thương kiểu VNTM.

  2. Tiêu chuẩn lâm sàng:

  – 2 tiêu chuẩn chính hoặc

  – 1 tiêu chuẩn chính và 2 tiêu chuẩn phụ hoặc

  – 5 tiêu chuẩn phụ.

- *Nghi ngờ VNTM*: Những triệu chứng tìm thấy phù hợp với VNTM nhưng không đủ trong nhóm chắc chắn và không nằm trong nhóm loại trừ.

- *Loại trừ*
  1. Triệu chứng lúc có lúc không để giải thích bệnh VNTM.
  2. Điều trị kháng sinh dưới 4 ngày triệu chứng thuyên giảm.
  3. Không có bằng chứng giải phẫu bệnh trong phẫu thuật, trên mổ tử thi với điều trị kháng sinh dưới 4 ngày.

5.2. Chẩn đoán phân biệt

– Sốt kéo dài: Thương hàn, bệnh Hodgkin, lao, nung mủ sâu.

– Sốt kéo dài trên bệnh nhân tim, cấy máu âm tính: Thấp tim tiến triển, tắc nghẽn mạch chi dưới, viêm quanh nút động mạch, viêm nội tâm mạc Libman - Sachs...

http://tieulun.hopto.org

6. ĐIỀU TRỊ

6.1. Điều trị nội khoa

6.1.1. Nguyên tắc điều trị

- Điều trị sớm: Ngay sau khi cấy máu lần cuối.
- Chọn kháng sinh diệt khuẩn.
- Dùng đủ liều, đủ thời gian.
- Tiêm thuốc tĩnh mạch, có thể tiêm bắp. Thuốc được chia nhiều lần trong ngày để đảm bảo nồng độ trong máu.
- Có thể phối hợp kháng sinh.

6.1.2. Điều trị cụ thể

Điều trị theo kháng sinh đồ (bảng 6.3). Trong trường hợp chưa có kháng sinh đồ hoặc cấy máu âm tính cần lựa chọn kháng sinh tùy theo từng cơ địa cụ thể.

Bảng 6.3. Tóm tắt điều trị kháng sinh trong VNTMNK

Nguyên nhân	Kháng sinh	Liều lượng	Đường dùng	Thời gian
S.viridans, S.bovis MIC < 0,1 µg/ml	1. Penicillin G hoặc	2 - 300000 UI/ngày chia 4 lần, không vượt 20 triệu/ngày	TM	4-6 tuần
	2. Penicillin G + Gentamicin	Như 1 3 - 7,5 mg/kg/ngày, chia 3 lần, không > 80 mg/ngày	TM TM	2-4 tuần 2 tuần
S.viridans, S.bovis MIC > 0,1 µg/ml	3. Penicillin G + Gentamicin	Như 2	TM TM	4-6 tuần 2 tuần
S.viridans Enterococcus (S.bovis, S.faecali) MIC > 0,5 µg/ml	4. Penicillin G hoặc Ampicilin +	Như 2 300 mg/kg/ngày chia 4 - 6 lần, không quá 12g/ngày	TM	4-6 tuần 4-6 tuần
	Gentamicin	Như 2	TM	4-6 tuần
S.viridans, S.bovis (dị ứng penicillin)	5. Vancomycin +	40 - 60 g/kg/ngày chia 2 - 3 lần, không quá 12 g/ngày	TM	4-6 tuần
	6. Gentamicin (nếu kháng)	Như 2	TM	4-6 tuần

http://tieulun.hopto.org

S.aureus	7 Nafcilin hoặc Oxacilin + Gentamicin	200 mg/kg/ngày chia 4 - 6 lần Không quá 12 g/ngày Như 2	TM TM TM	6-8 tuần 1-2 tuần
S.aureus (kháng methicilin, dị ứng penicillin)	8. Vancomycin + Bactrim	Như 5 12 mg/kg/ngày trimethoprim, chia 3 lần, không quá 1 g/ngày	TM TM Uống	6-8 tuần 4-8 tuần
S.epidermidis	9. Vancomycin + Rifamycin	Như 5 10 - 20 mg/kg/ngày chia 2 lần, không quá 600 mg/ngày	TM Uống	6-8 tuần 6-8 tuần
Haemophilus	10. Ampicilin + Gentamicin	Như 4 Như 2	TM TM	4-6 tuần 2-4 tuần
Cấy máu (-) Sau phẫu thuật Không phẫu thuật	11. Vancomycin + Gentamicin 12. Nafcilin hoặc Vancomycin + Gentamicin hoặc Ampicilin	Như 5 Như 2 Như 7 Như 5 Như 2 Như 4	TM TM TM TM TM TM	6-8 tuần 2-4 tuần 6-8 tuần 6-8 tuần 2-4 tuần 6-8 tuần

MIC: Nồng độ ức chế vi khuẩn tối thiểu.

TM: Tiêm tĩnh mạch

- Điều trị nấm: Thường phải kết hợp ngoại khoa ngay cả trong giai đoạn bệnh đang tiến triển. Tiên lượng thường nặng, khả năng điều trị khỏi chiếm khoảng 1/3.

Kháng sinh chống nấm: Amphotericin B liều 0.5 - 1 mg/kg/ngày. Hiện nay chưa xác định được liều lí tưởng, tổng liều 20 - 50 mg/kg. Thuốc có nhiều độc tính: Tắc tĩnh mạch, thiếu máu, giảm tiểu cầu, hạ calci, nhiễm độc thận, nhiễm toan ống thận.

5 - Fluorocytosin và rifampicin có thể dùng kết hợp

- Điều trị triệu chứng: Chống suy tim, chống rối loạn nước điện giải, nâng cao thể trạng...

6.2. Điều trị ngoại khoa chỉ định trong các trường hợp sau:

1. Suy tim ứ huyết dai dẳng
2. Nhiễm khuẩn không kiểm soát được.
3. Nhiều (>1) ổ nhồi máu nặng.
4. VNTM do nấm.

http://tieulun.hopto.org

5. Hầu hết các van tim nhân tạo.
6. Biến chứng làm mủ khu trú: Áp xe vòng van, cơ tim với rối loạn dẫn truyền.

7. PHÒNG BỆNH

Phòng bệnh được áp dụng cho mọi đối tượng có nguy cơ mắc VNTMNK

- Phát hiện và điều trị sớm mọi nhiễm khuẩn.
- Điều trị triệt để bằng ngoại khoa sớm các trường hợp tim bẩm sinh.
- Vệ sinh cá nhân, dinh dưỡng tốt.
- Sử dụng thuốc kháng sinh trước thủ thuật gây chảy máu theo khuyến cáo của Hiệp hội tim mạch Mỹ:

7.1. Đối với đối tượng có can thiệp chảy máu ở răng miệng, đường hô hấp trên

- Thông thường: Amoxicilin liều trẻ <15kg: 0,75g; 15 - 30kg: 1,5g; >30kg: 3g. Uống 1 lần trước tiến hành thủ thuật 1 giờ, sau đó uống nửa liều sau 6 giờ. Nếu bệnh nhi không uống được: Ampicilin tiêm bắp hoặc tĩnh mạch liều 50 mg/kg 30 phút trước và 25 mg/kg 6 giờ sau đó.
- Đối với bệnh nhân có van nhân tạo: Ampicilin tiêm bắp hoặc tĩnh mạch liều 50 mg/kg kết hợp gentamicin 2 mg/kg 30 phút trước và amoxicilin 25 mg/kg 6 giờ sau đó. Có thể tiêm một lần tĩnh mạch nữa sau 8 giờ.
- Đối tượng dị ứng penicillin và đang phòng thấp: Erythromycin 20 mg/kg 2 giờ trước sau đó 10 mg/kg sau 6 giờ hoặc clindamycin 10 mg/kg uống 1 giờ trước và 5 mg/kg 6 giờ sau đó.

Hoặc vancomycin 15 - 20 mg/kg tiêm tĩnh mạch 1 giờ trước và không cần nhắc lại.

7.2. Đối với những can thiệp đường tiêu hóa và sinh dục

- Thông thường: Ampicilin tiêm bắp hoặc tĩnh mạch liều 50 mg/kg kết hợp gentamicin 2 mg/kg 30 phút trước và amoxicilin 25 mg/kg 6 giờ sau đó. Có thể tiêm một lần tĩnh mạch nữa sau 8 giờ.
- Đối tượng có nguy cơ thấp, can thiệp nhẹ hoặc can thiệp nhắc lại: Amoxicilin tiêm bắp hoặc tĩnh mạch liều 50 mg/kg 30 phút trước và 25 mg/kg 6 giờ sau đó.
- Đối tượng dị ứng penicillin: Vancomycin 15 - 20 mg/kg kết hợp gentamicin 2 mg/kg tiêm tĩnh mạch 1 giờ trước và có thể nhắc lại sau 8 giờ.

http://tieulun.hopto.org

SUY TIM

1. ĐẠI CƯƠNG

1.1. Định nghĩa

Suy tim là một rối loạn cơ năng do tim không đủ khả năng đáp ứng những đòi hỏi trong điều kiện huyết động cần thiết của nhu cầu cơ thể trong điều kiện sinh hoạt cuộc sống.

Về lâm sàng, nó biểu hiện nhiều hơn bởi các phản ứng của tế bào và nội tạng (đặc biệt là phổi, gan, thận) đối với sự suy tuần hoàn hơn là sự thay đổi của quả tim, nó chuyển từ một bệnh tim thành một bệnh có tính chất toàn thể của một số phủ tạng hay toàn bộ các phủ tạng.

1.2. Lịch sử

Quan niệm suy tim được nghiên cứu từ Harvey (1628) phát hiện hệ tuần hoàn. Đến thế kỉ 18, nhiều tác giả đã tìm được quan hệ đồng nhất giữa tim và các phủ tạng khác như phổi, gan (Albertini Wells, Portal Corvisart). Hoffmann đã chứng minh tim là nguyên nhân gây nên phù hai chi dưới.

Đến thế kỉ 19, các công trình của Bouillaud, Bright, Traube, Potain đã xác nhận các triệu chứng suy tim và nguyên nhân của nó. Hope và Welch là những người đầu tiên đã nêu lên sinh lí bệnh trong suy tim, quan niệm đã mở rộng bởi các công trình về huyết động học của Poisenille, Ludwig, Chauveau, Fick và Francois Frank.

Đến thế kỉ 20, Lanbry và Largeau, Merklen Lien đã mô tả riêng biệt suy tim phải và suy tim trái. Starling trên thực nghiệm đã tìm ra các quy luật của cơ tim và từ 1942 Command đã xác nhận nhờ thăm dò các buồng tim.

2. BỆNH NGUYÊN

2.1. Nguyên nhân xác định được

2.1.1. Loại tổn thương trực tiếp lên cơ tim

- Gây nên các rối loạn tổn thương về giải phẫu: Xơ cơ tim, viêm cơ tim do nhiễm khuẩn (hầu hết là thấp tim, bạch cầu, thương hàn) rung nhĩ, Flutter nhĩ có tần số nhanh, do bệnh nội tiết phù niêm, do u tim ác tính, cuối cùng là do chấn thương tim.
- Hoặc tổn thương có tính chất cơ năng như thiếu máu, thiếu vitamin B1, tiêu chảy gây mất nước nặng.

http://tieulun.hopto.org

2.1.2. Loại do có trở ngại lúc phun máu ra từ 2 thất

- Đối với tim trái
  + Tăng HA có hoặc không có viêm thận.
  + Hẹp eo động mạch chủ
  + Hẹp hở van động mạch chủ.
  + Hở hẹp van hai lá.
  + U nhĩ trái.
- Đối với suy tim phải.
  + Suy tim trái là nguyên nhân quan trọng nhất.
  + Tâm phế mãn do các bệnh của phổi mạn tính gây tăng áp lực động mạch phổi tiên phát, dị dạng lồng ngực chèn ép ĐMP.
  + Hẹp van ĐMP.
  + Hẹp hở van ba lá.
  + U trong các buồng tim bên phải.

2.1.3. Loại do các cơ chế khác

- Viêm màng tim co thắt.
- Viêm xơ nội mạc.
- Rò động tĩnh mạch.
- Bệnh tim bẩm sinh: Thông liên thất, thông liên nhĩ, còn ống động mạch.
- Cường giáp trạng.

2.1.4. Có lúc hai, ba nguyên nhân trên phối hợp với nhau

2.2. Nguyên nhân thuận lợi

- Nhiều nguyên nhân làm xúc tiến tình trạng suy tim như: cúm, viêm nội tâm mạc tiềm tàng, lao động chân tay hay trí não quá sức.
- Các đợt nhiễm trùng: viêm đường hô hấp, sốt làm tăng cung lượng của tim.
- Nhồi máu phổi có thể gây suy tim trên một quả tim bình thường hay trên một quả tim đã bị bệnh.
- Các cơn nhịp nhanh.

3. GIẢI PHẪU BỆNH

Suy tim ảnh hưởng đến tất cả các cơ quan, do đó bên cạnh các tổn thương bệnh lí giải phẫu của tim còn có tổn thương các phủ tạng khác.

3.1. Tổn thương tại tim

Không kể đến tổn thương của chính bản thân bệnh chủ yếu, người ta thấy có những tổn thương trực tiếp do suy tim gây nên.

http://tieulun.hopto.org

3.1.1. Hình dáng quả tim

Tăng khối lượng của tim: Có thể tim giãn ra, hoặc phì đại và thường là cả hai. Trọng lượng quả tim tăng lên. Có lúc nó chỉ thay đổi chủ yếu ở một buồng tim và vì vậy làm biến dạng hình thù quả tim.

Ví dụ: Dày thất trái làm di chuyển vách liên thất sang phải. Như vậy một phần rất lớn thất trái thấy được ở phía trước, mỏm tim chuyển xuống thấp và sang trái.

Nếu dày thất phải, tim lệch sang phải, chỗ lồi của vùng phễu sang trái và như vậy tim quay theo chiều kim đồng hồ trên trục dọc, làm thất trái ra hẳn phía sau.

3.1.2. Tim giãn

Thay đổi tuỳ theo nguyên nhân ảnh hưởng đến buồng tim. Rất ngoại lệ thấy chỉ giãn đơn thuần mà không có phì đại. Trong những trường hợp suy tim cấp, như tâm phế cấp, người ta thấy đặc biệt nhĩ trái giãn rất to làm vách rất mỏng và không thấy phì đại phối hợp. Cá biệt nó giãn đến mức rách nhĩ như da thuộc dầy, các nếp cơ mất hết. Còn ở buồng thất, nếu giãn to làm lồi vách liên thất sang bên không giãn.

3.1.3. Phì đại

Phì đại bao giờ cũng ở 3 mức độ khác nhau. Nó có thể chỉ ở một buồng tim.

Thường thấy chủ yếu phì đại ở phần ra của thất, nó lan tỏa từ phần đỉnh đến van tổ chim. Thường tập trung ở vùng phải của TMC bên trái và ở vùng trên thất. Vách liên thất dày lên cả 2 bên phải và trái, các núm cơ, cột cơ phì đại.

Song phì đại có lúc bị lu mờ bởi tình trạng giãn, trong trường hợp đó phải cân từng thất. Tỉ lệ dày vách thất trái/ thất phải là 1,5 - 2,2.

Tỉ lệ đó giảm khi phì đại chỉ ở thất phải, có khi giảm xuống còn 1 hay –0,6.

Nếu tỉ lệ đó > 2,2 là phì đại thất trái đơn thuần. Cũng có khi phì đại làm lu mờ tình trạng giãn, lúc đó phải xem vi thể.

3.1.4. Huyết khối trong buồng tim

Tuỳ theo nguyên nhân của bệnh. Thường hay gặp trong hẹp van 2 lá có rung nhĩ, huyết khối hay ở nhĩ trái, thất trái và cả nhĩ phải, thất phải ít thấy. Nó có thể bám ép vào thành, hoặc lồi ra có cuống, và có khi hoàn toàn lơ lửng tự do.

3.1.5. Tổn thương vi thể

– Tế bào cơ tim

Trong suy tim không phải là tình trạng tăng sản mà là tăng đường kính của từng sợi cơ, có thể tới 25 - 18 micron (bình thường 15 - 20 micron). Khi phì đại tổn thương trước hết là ở nhân. Nếu suy tim tăng > 500 g thì mới có sự tăng các sợi cơ.

http://tieulun.hopto.org

Các tổn thương tế bào học thường là:

- Những mao mạch chứa nước không nhiều song song với phù các cơ tim.
- Thoái hóa mỡ: Không nhiều về mặt số lượng cũng như phân bố.
- Thoái hóa hạt hiếm và ít.
- Gẫy khúc các xơ cơ.
- Tổ chức liên kết: Phì đại tổ chức liên kết chỉ thấy khi suy tim lâu.
- Các mô nút ít thấy thay đổi, các nhánh vẫn giữ được bình thường.
- Lưới mao mạch không bị tổn thương thay đổi nhưng tỉ lệ trên diện tích 1 mm^2 thì ít hơn ở trên tim bình thường. Tĩnh mạch và bạch mạch bị giãn.

3.2. Tổn thương ở các phủ tạng khác

Tất cả ở các phủ tạng khác đều có thể bị tổn thương. Từ phủ tạng này đến phủ tạng khác rất giống nhau và theo sơ đồ sau:

- Giai đoạn đầu của suy tim: Các phủ tạng tăng thể tích do ứ máu có thể kèm theo phù.
- Đến giai đoạn sau: Tăng sản (hyperplasie) của tổ chức liên kết và đến một mức độ cao sẽ làm xơ hóa các phủ tạng bị tổn thương và sau đó gây teo nhỏ lại.

3.2.1. Phổi

Phổi chỉ tổn thương khi suy tim trái, không bị xẹp phổi. Mật độ khá chắc, khi cắt ngang ở thể suy tim kéo dài nó có mầu nâu sẫm cứng. Có thể bị phù, khi cắt có nước trong hoặc hồng, chứ không phải luôn luôn là bọt. Phù có thể toàn thể hay khu trú, có khi kèm ứ máu.

Nhồi máu động mạch phổi cũng thường gặp nhưng không phải phần đặc hiệu của phổi, tim và chính nó lại gây suy tim và gây biến chứng.

- Niêm mạc của phế quản màu đỏ tím, tĩnh mạch giãn và thường phù tiết dịch.
- Vi thể các phế nang: Mao mạch giãn vào lòng phế nang. Các vách và lòng phế nang chứa nhiều hồng cầu, các phế nang có thể chứa các dịch phù. Nếu suy tim trái kéo dài vách phế nang tăng sản, đặc biệt các tổ chức liên kết, các tế bào collagen và các sợi cơ.

Các động mạch phổi có thể bình thường hoặc giãn và gây tăng áp lực động mạch phổi, tạo điều kiện lắng đọng mỡ.

3.2.2. Gan

Chỉ bị ảnh hưởng trong suy tim phải hay suy tim toàn bộ. Gan thay đổi tùy giai đoạn suy tim.

- Giai đoạn đầu: Gan to, mật độ bình thường, màu sắc đỏ tím, mặt nhẵn.
- Giai đoạn sau: Gan chắc, cắt ngang có dạng gan hạt cau: gồm các vùng đỏ sẫm tối, xung quanh màu phớt vàng (gan hạt cau).

http://tieulun.hopto.org

Rất hiếm ở các người suy tim kéo dài thấy xơ gan, gan bị bé lại, mật đọng cuống gan đầu đinh không bao giờ thấy.

- Vi thể: Giãn các tĩnh mạch thuỳ trung tâm và các mao mạch, tế bào gan teo lại, chứa mỡ và sắc tố, có chỗ tế bào ở giữa bị phá huỷ. Các tế bào xung quanh thuỳ thì thoái hoá mỡ.
- Giai đoạn muộn nữa: Tổ chức liên kết tăng sinh với quá sản các tế bào xơ non (fibrobast).

3.2.3. Lách

Lách ít ảnh hưởng và chỉ trong suy tim phải và suy tim toàn bộ. Nó có thể hơi to, màu tím, ứ máu, soi kính hiển vi thấy các tĩnh mạch xoang giãn, có lúc thấy các ổ nhồi máu. Nếu suy tim kéo dài lách bé lại do tăng sinh tổ chức liên kết.

3.2.4. Thận

Trong suy tim phải và suy tim toàn bộ, giai đoạn đầu thận to, mật độ chắc, cứng, mặt nhẵn màu huyết dụ.

Vi thể: Các tĩnh mạch và mao mạch giãn. Các tế bào ống thận bị thay đổi, thoái hoá mỡ và sắc tố. Giai đoạn cuối lách tăng sản tổ chức xơ, phối hợp với teo các tế bào ống.

3.2.5. Não

Chỉ thấy suy tim phải và suy tim toàn bộ tình trạng ứ máu não, các tĩnh mạch não và màng não đầy máu, phù não.

3.2.6. Các khoang màng

Bao màng tim thường có nước vàng chanh, màng phổi trong suy tim trái hoặc suy tim toàn bộ có nước vàng chanh, Rivalta (-). Cổ trướng gặp trong suy tim phải và suy tim toàn bộ.

3.3. Bệnh sinh

Chức năng huyết động của tim biểu hiện bằng chỉ số tim: Lưu lượng tim tính bằng lít/phút/m^2. Chức năng này phụ thuộc vào 4 yếu tố:

- Tiền tải: Là độ kéo dài của các sợi cơ tim trong thì tâm trương, phụ thuộc vào khối lượng máu dồn về thất và biểu hiện bằng thể tích máu hay áp lực trong thất ở cuối thì tâm trương.
- Hậu tải: Là sức cản mà các sợi cơ tim phải thắng trong quá trình co bóp tống máu, quan trọng nhất là sức cản ngoại vi.
- Sức co bóp của sợi cơ tim (khi tăng sẽ làm tăng thể tích tâm thu), sức co bóp của sợi cơ tim chịu ảnh hưởng của thần kinh giao cảm và lượng catecholamin trong máu.
- Nhịp tim đập/1 phút.

Suy tim xảy ra khi có rối loạn các yếu tố trên làm sức co bóp của sợi cơ tim suy yếu hay có rối loạn chuyển hoá trong tế bào cơ tim.

http://tieulun.hopto.org

Suy tim làm sự co bóp của cơ tim không có hiệu lực do quá mệt mỏi hay kiệt sức. Dựa trên nhận định:

+ Sự tiêu thụ của cơ tim tăng lên mà công lại giảm. Nó có sự giãn của các cơ.
+ Các hợp chất hoá học trong suy tim thay đổi giảm creatin và giảm phần hoà tan của acid phosphorique, tức là giảm phosphocreatin, giảm potassium giảm acid adeno - phosphorique. Tất cả các chất đó là bằng chứng sự mệt mỏi của cơ tim.

4. LÂM SÀNG TRONG SUY TIM

Về mặt phân loại trên lâm sàng ta có 3 loại:

- Suy tim phải.
- Suy tim trái.
- Suy tim toàn bộ.

4.1. Suy tim trái

Được chú ý đầu tiên bởi Hope 1882, Welch 1878, Merklen 1908, nghiên cứu suy tim trái riêng biệt.

Suy tim có hai đặc điểm:

- Về huyết động: Tăng áp lực mao quản thứ phát, hoặc tăng áp lực tâm trương thất trái.
- Về lâm sàng là phổi của tim, thể hiện một bệnh phổi thật sự tiến triển từ từ bị ngắt quãng hay hồi phục, nó liên quan chặt chẽ tới mao quản.

4.1.1. Các dấu hiệu cơ năng và toàn thể

- Khó thở khi gắng sức: Đây là dấu hiệu sớm nhất trong hầu hết các trường hợp, bắt đầu chỉ xuất hiện khi gắng sức, sau đó dần dần làm cản trở các động tác thông thường trong đời sống. Về sau khó thở cả khi nghỉ ngơi. Thể hiện bằng nhịp thở nhanh, phải hô hấp gắng sức.
- Khó thở thường xuyên.
- Những cơn nghẹt thở. Mang tính chất của một cơn hen tim hay phù phổi. Thường các cơn này xuất hiện ban đêm, trong những giờ đầu sau khi đi ngủ hoặc không có tiền triệu gì cả, hoặc là ho, bóng đè. Những cơn này nếu điều trị kịp thời có thể qua được.
- Hen tim: Có tất cả các triệu chứng lâm sàng và X quang của một hen phế quản cả về lâm sàng và sinh lí không phân biệt được.
- Phù phổi: Thể hiện những cơn phù phổi cấp rất nguy kịch. Thường xảy ra ban đêm, bệnh nhân có cảm giác lợm giọng, ngứa cổ và sau đó khó thở, tim đập nhanh, hốt hoảng. Nghe phổi có những ran ẩm từ dưới lên. X quang rốn phổi đậm, hai đáy phổi đậm, chỉ trừ hai

http://tieulun.hopto.org

đỉnh. Góc sườn hoành có nước. Phù phổi là do áp lực trong mao quản tăng lên, xuất tiết huyết tương vào phế nang khi mà thẩm thấu bình thường bị phá huỷ.

- Thở kiểu Cheyne - Stokes.
- Ho từng cơn.
- Khạc máu.
- Tím: Khi khó thở thành cơn và kéo dài.

4.1.2. Các dấu hiệu tim mạch

- Dấu hiệu lâm sàng
  + Áp lực động mạch: Tâm thu hơi thấp, trước khi xuất hiện suy tim, áp lực tâm trương tăng một cách kín đáo, do đó huyết áp hơi kẹt. Tình trạng áp lực như vậy giữ trong một thời gian dài.
  + Nhịp nhanh: Nhịp nhanh đều hay nhịp nhanh loạn nhịp. Nhịp nhanh ban đầu được coi như là cơ chế bù trừ, song nếu nhanh quá một giới hạn nào đó, nó lại gây suy tim và làm nặng lên do rút ngắn thời gian tâm trương. Tuy vậy suy tim trái có thể xảy ra trên một bệnh nhân nhịp chậm do block nhĩ thất.
  + Phì đại: Chỉ thấy trong suy tim trái, mỏm tim xoay và hạ thấp ở liên sườn V và VI, mỏm tim đập nhô lên và khoang liên sườn rộng ra.
  + Tiếng ngựa phi: Nghe ở vùng mỏm và vùng giữa tim, trừ trường hợp suy tim trái trong hẹp hai lá. Tiếng ngựa phi có thể là tiền tâm thu và cần lưu ý phân biệt với T1 tách đôi.

    Còn tiếng ngựa phi đầu tâm trương là một dấu hiệu chắc chắn của suy tim. Cần lưu ý phân biệt với tiếng T3.
  + T2 mạnh: T2 ở ổ van động mạch phổi mạnh là một dấu hiệu tăng áp lực động mạch phổi.
  + Tiếng thổi tâm thu ở mỏm thường gặp do hở van hai lá cơ năng, còn hở hai lá mắc phải thì tiếng thổi mạnh.
  + Mạch cách: Mạch đều, nhưng cái mạnh, cái yếu, thường phối hợp với áp lực tâm thu nhát cao nhát thấp và tiếng tim tiếng mạnh, tiếng nhẹ. Điện tâm đồ biên độ sóng cao, sóng thấp.
- Dấu hiệu X quang: Phụ thuộc vào nguyên nhân gây suy tim trái, thường thể tích buồng nhĩ trái và thất trái to lên.
- Dấu hiệu điện tâm đồ: Biểu hiện dày nhĩ trái và thất trái, các dấu hiệu rối loạn dẫn truyền và rối loạn nhịp là những dấu hiệu quý giúp ta chẩn đoán xác định tổn thương cơ tim.
- Siêu âm tim
  + Thường thấy kích thước các buồng tim trái (nhĩ trái và nhất là thất trái) giãn to.

http://tieulun.hopto.org

+ Ngoài ra siêu âm tim còn giúp cho ta biết được sự co bóp của các vách tim cũng như đánh giá được chính xác chức năng của tâm thất trái.

+ Trong nhiều trường hợp siêu âm tim còn giúp cho ta khẳng định được một số nguyên nhân đã gây ra suy tim trái như: các tổn thương của van động mạch chủ, bệnh cơ tim...

+ Dấu hiệu giãn phế nang: Phổi trong, rì rào phế nang giảm.

+ Tràn dịch màng phổi: Thường ở một bên, có thể điển hình hoặc kín đáo, dịch thấm, Rivalta (-), tế bào nội mạc. Nước mất đi khi suy tim đỡ. Nếu là nhồi máu dưới màng phổi thì nước có máu hoặc vàng chanh với tính chất là nước viêm. Rivalta (+), tế bào đa nhân và nhiều hồng cầu.

+ Dung tích sống: Giảm, nhất là khả năng hô hấp tối đa, càng suy tim càng giảm.

4.1.3. Dấu hiệu về huyết động trong suy tim trái

Thời gian tuần hoàn cánh tay - lưỡi bình thường dưới 16 giây, ở đây tăng lên trên 20 giây, áp lực tĩnh mạch ngoại vi bình thường kể cả lúc ấn gan.

Áp lực động mạch phổi tăng song song với áp lực mao mạch.

Chức năng huyết động của tim (chỉ số tim) giảm dưới 2,5 lít/l phút/1m^2.

Độ bão hòa oxy ở máu động mạch ngoại vi thường vẫn giữ được bình thường và chỉ giảm ở giai đoạn muộn sau các cơn khó thở.

4.1.4. Tiến triển của suy tim trái

Sự bắt đầu của suy tim trái có thể từ từ và rõ lên khi gắng sức, hoặc có thể dữ dội do một cơn nghẹt thở. Một sự quá sức về tinh thần, về thể lực, nhiễm trùng phổi, cơn nhịp nhanh hay loạn nhịp là các yếu tố gây nên phù phổi hoặc hen tim.

Sự tiến triển phụ thuộc bởi chế độ ăn, điều trị, môi trường xã hội, các bệnh kèm theo, khả năng điều trị ngoại khoa của bệnh chính, các dấu hiệu suy tim có thể khỏi hẳn.

Còn nếu bệnh chính càng nặng, khó điều trị thì các đợt suy tim tái phát thường là vài tháng, dài nhất là 5 năm sẽ dẫn tới suy tim toàn bộ.

4.2. Suy tim phải

Khái niệm suy tim phải do Laneist 1728 nêu lên do tăng tĩnh mạch chủ và tăng thể tích các buồng tim bên phải.

4.2.1. Dấu hiệu cơ năng và toàn thể

Trái với suy tim trái, suy tim phải nghèo dấu hiệu cơ năng

http://tieulun.hopto.org

- Đau vùng gan:

  Bệnh nhân có cảm giác nặng, đau căng hoặc co thắt. Đau tăng lên khi gắng sức, buộc bệnh nhân phải nghỉ việc, khi nghỉ ngơi sẽ mất đi. Thường đau vùng thượng vị, lan xuống bụng hoặc lên xương ức, ra sau lưng, lên vai. Trước đó bệnh nhân có khó thở, tim đập nhanh, bụng hơi trướng, có khi nôn, do bao Glisson căng ra do gan to ra nhanh đột ngột khi gắng sức. Đau có khi xảy ra tự nhiên thường sau bữa ăn quá no, sau cơn nhịp nhanh.

- Tím:

  Thường xuất hiện chậm, do sự giảm độ bão hoà oxy quá nhiều ở các mạch ngoại vi gây tím môi, niêm mạc, đầu chi.

- Khó thở:

  Một số bệnh tim làm giảm lưu lượng tuần hoàn nhiều như hẹp động mạch phổi, u nhĩ phải.v.v... gây thiếu máu trung tâm hô hấp và giảm vận chuyển oxy gây khó thở đột ngột, từng cơn là do bệnh chính gây nên.

4.2.2. Dấu hiệu tim mạch

Ngoài dấu hiệu của bệnh chính, có một số dấu hiệu suy tim phải có giá trị.

- Dấu hiệu lâm sàng:
  + Nhịp nhanh đều, khác với nhịp nhanh loạn nhịp hoàn toàn trong suy tim trái.
  + Đập nhanh vùng thượng vị (Dấu hiệu Harzer) do phì đại và giãn nhiều thất phải, dấu hiệu này có thể sớm ở giai đoạn đầu của tâm phế mãn.
  + Tiếng ngựa phi: Tiền tâm thu hoặc đầu tâm trương thường nghe ở vùng hạ vị, có khi chỉ nghe khi bệnh nhân gắng sức.
  + Thổi tâm thu: Ở vùng mũi ức do hở van 3 lá cơ năng, tiếng thở này mạnh lên, lúc bệnh nhân thở vào sâu (dấu hiệu Carvalho).

    Có lúc nghe được tiếng thổi tâm trương do hở van động mạch phổi cơ năng, nhưng rất hiếm gặp.

- Dấu hiệu X quang:
  + Giãn và phì đại nhĩ phải, thất phải do bệnh chính gây nên.
  + Do vị trí giải phẫu của thất phải nên khó làm thay đổi bóng tim. Trong trường hợp suy tim nhẹ và vừa bóng tim vẫn bình thường. Khi suy tim nặng mới thấy thất phải to và dày, nhĩ phải to.
  + Động mạch phổi giãn và đập mạnh, trường hợp tăng tiểu tuần hoàn hoặc có Shunt trái phải.

http://tieulun.hopto.org

- Dấu hiệu điện tim:
  + Phì đại nhĩ và thất phải, trục phải.
  + Thường dấu hiệu ĐTĐ của bệnh chính bệnh tim phổi mạn tính hay tim bẩm sinh.
- Dấu hiệu siêu âm tim:
  + Kích thước thất phải giãn to.
  + Trong nhiều trường hợp có thể thấy các dấu hiệu của tăng áp lực động mạch phổi.
- Thăm dò huyết động (thông tim):
  + Áp lực cuối tâm trương của tâm thất phải tăng trên 12 mmHg
  + Áp lực động mạch phổi tăng.

4.2.3. Dấu hiệu ngoại biên của suy tim phải

- Gan to và đau, đái ít, phù là những dấu hiệu ngoại biên quan trọng nhất trong suy tim phải do tăng áp lực tĩnh mạch ngoại vi trên 22cm H_2O).
- Gan - tim: Sờ mỗi lần tim đập gan sẽ giãn ra, có lúc nhìn cũng thấy. Gan - tim luôn luôn đi theo, những dấu hiệu tĩnh mạch gan càng to, dấu hiệu tĩnh mạch càng rõ.
- Tĩnh mạch cổ nổi lúc bệnh nhân nửa nằm và tĩnh mạch đập nếu có hở van ba lá.
- Phản hồi gan - tĩnh mạch cổ: Ấn vào vùng gan khi các cơ bụng trùng lại, bệnh nhân thở nhẹ khi nằm. Người bình thường bỏ tay mất. Còn ở người suy tim tĩnh mạch cổ nổi kéo dài nếu ta ấn liên tục. Phản hồi gan - tĩnh mạch cổ dương tính chứng tỏ suy tim phải để chẩn đoán phân biệt với các nguyên nhân gan to khác.
- Chức năng gan bị rối loạn, nhưng nhẹ và liên tục: Tăng bilirubin máu, giảm tỉ lệ prothrombin, khi gan và tĩnh mạch cổ càng to thì sự hạ thấp prothrombin càng nhiều, chỉ có khoảng 20% bị vàng da.
- Phù ngoại vi: Là một dấu hiệu cơ bản. Áp lực tĩnh mạch trên 25 mmH_2O thì xuất hiện phù, phù nhẹ, phải cân bệnh nhân hàng ngày mới biết được. Phù có tính chất cân đối ở chân, ở mông nếu bệnh nhân nằm nhiều. Phù trắng, mềm, ấn lõm, lâu ngày thành phù đỏ cứng do tổ chức liên kết ở da phát triển và có thể đau vì kèm theo bội nhiễm, có lúc do tiêm tắc tĩnh mạch. Nếu áp lực tĩnh mạch cửa tăng nhiều dẫn đến cổ trướng, và có thể phù các phủ tạng khác.
- Rối loạn chức năng thận - đái ít.

Đây là dấu hiệu quan trọng trong suy tim phải albumin ít, tỉ trọng nước tiểu tăng.

http://tieulun.hopto.org

5. GIAI ĐOẠN SUY TIM (bảng 6.4)

Bảng 6.4. Các giai đoạn suy tim

Triệu chứng	Giai đoạn 1	Giai đoạn 2	Giai đoạn 3	Giai đoạn 4
Khó thở, phù	Khi gắng sức (-)	Khi gắng sức nhẹ trái (-) phải (±)	Cả lúc nghỉ Phù có hồi phục	Liên tục Phù to toàn thân, không hồi phục
Chóng mặt	(±)	(+)	Cả lúc nghỉ	Liên tục
Tim to	(±)	1 thất T hoặc P	To toàn bộ	To toàn bộ
Gan to và đau	(–)	T: không to P: to và đau	To và đau	Rắn, ít đau, có khi xơ hóa
Mạch nhanh	Gắng sức nhiều	Gắng sức nhẹ	Cả lúc nghỉ	Loạn nhịp
Giảm khả năng lao động	(±)	Giảm với việc nhẹ	Giảm năng	Tàn phế
Ứ đọng tuần hoàn thận	(-)	T: (-) P: (±)	(+)	(++)
Áp lực tĩnh mạch	(-)	T: (–) P: (+)	(++)	(+++)
Giảm tốc độ tuần hoàn	(-)	(+)	(++)	(+++)

6. ĐIỀU TRỊ

4 nguyên tắc: – Nghỉ ngơi và chăm sóc
– Ăn và uống
– Thuốc: Trợ tim - lợi tiểu, bù kali
– Điều trị nguyên nhân

6.1. Nghỉ ngơi và chăm sóc

- Nằm tư thế Foler
- Nếu khó thở cho thở oxy.
- Vật vã hốt hoảng cho an thần, có thể là seduxen, morphin. Chống chỉ định dùng morphin khi bệnh nhân bị tâm phế mãn hay nhịp thở Cheyne - Stokes.
- Khí hậu trong phòng phải thật dễ chịu: Nếu nóng phải có quạt, thoáng mát, nếu lạnh phải có lò sưởi ấm.
- Nới bớt cổ áo, bỏ quai mũ cho khỏi bị nghẹt cổ.
- Theo dõi phù bằng cách đo nước tiểu hàng ngày, theo dõi cân nặng, đo vòng bụng...
- Nếu bệnh nhân nằm lâu sẽ gây ứ đọng máu, phải vận động hai chi dưới.

http://tieulun.hopto.org

6.2. Ăn và uống

- Ăn nhạt tương đối khi phù ít, ăn nhạt tuyệt đối khi phù nhiều. Ăn nhiều calo, ăn ít một, làm nhiều bữa, không ăn no quá, ăn chất lỏng; ăn nhiều hoa quả có kali như: chuối tiêu, hồng xiêm, nho, cam.
- Uống nước hạn chế trong thời gian phù nhiều.

6.3. Thuốc gồm hai loại trợ tim và lợi tiểu

6.3.1. Thuốc trợ tim

Được phổ biến và áp dụng rộng rãi, đó là digoxin: Có 2 cách dùng:

- Liều cố định. Chỉ định cho các bệnh nhân đã dùng digoxin nhưng bị gián đoạn, các bệnh nhân suy tim vừa và nhẹ.
  + Trẻ < 2 tuổi: 0,015 - 0,020 mg/kg/uống.
  + Trẻ > 2 tuổi: 0,010 - 0,015 mg/kg/ngày/uống.

Cho 5 ngày, nghỉ 2 ngày rồi lại tiếp tục cho như vậy đến khi nào gan và mạch trở về bình thường thì thôi.

- Liều ban đầu và liều duy trì
  + Tấn công: Trẻ < 2 tuổi: 0,06 - 0,08 mg/kg/ngày/uống.
    Trẻ > 2 tuổi: 0,03 - 0,06 mg/kg/ngày/uống.

Liều này chỉ dùng trong 1 ngày.

Cách dùng: Chia làm 4 phần, uống 3 lần

Lần 1: 2/4
Lần 2: 1/4
Lần 3: 1/4
} Uống cách nhau 8 giờ

  + Duy trì: Liều duy trì đầu tiên phải cách liều tấn công cuối cùng 12 giờ.

Liều duy trì bằng 1/5 - 1/4 liều tấn công. Uống liên tục hàng ngày đến khi nào hết suy tim thì ngừng.

Nếu cho liều tiêm tĩnh mạch hay tiêm bắp thì bằng 2/3 liều uống.

Chú ý: Theo dõi các dấu hiệu ngộ độc digoxin, phải ngừng thuốc ngay.

6.3.2. Thuốc lợi tiểu

Các thuốc lợi tiểu sẽ tăng cường đào thải muối và nước, do đó làm giảm bớt tiền gánh. Dùng 1 trong 3 loại sau đây:

- *Hypothiazid:*
  - Có tác dụng lợi tiểu vừa phải và kéo dài, dùng trong các trường hợp suy tim mạn.
  - Thuốc gây đào thải nhiều kali nên phải cho thêm kali.
  - Liều lượng: 2 - 4 mg/kg/ngày. Uống hàng ngày đến khi hết suy tim.
- *Furosemid (Lasix)*
  - Là loại lợi tiểu mạnh, tác dụng nhanh, dùng trong suy tim cấp, phù phổi cấp.

http://tieulun.hopto.org

- Uống: Bắt đầu tác dụng sau 20 - 30 phút. Hết tác dụng sau 2 giờ.
- Tiêm tĩnh mạch hay tiêm bắp: Bắt đầu tác dụng sau 5 phút, hết sau 4 giờ.
- Liều trung bình 1 lần là 0,5 mg/kg. Liều tối đa 1 ngày có thể tăng gấp 5 lần.

• *Kali:*

Do dùng các thuốc prednison, digoxin và nhất là thuốc lợi tiểu gây hạ kali nên phải bồi phụ cho bệnh nhân kali bằng các loại sau:

- Siro kali 10%, kaliclorua 10%: 10 - 20 ml/ngày uống
- Kaliosit 600 mg, ngày uống 2 - 3 viên.
- Kali 1000 mg viên, ngày 1 - 2 viên.

6.4. Điều trị hỗ trợ khác

- Chống nhiễm toan máu nếu có.
- Nếu có phù phổi phải cho lợi tiểu mạnh, trợ tim tốt và hô hấp nhân tạo hỗ trợ bằng máy.

6.5. Điều trị theo nguyên nhân suy tim

7. PHÒNG BỆNH

Dựa vào nguyên nhân gây suy tim để đề phòng bệnh.

VIÊM MỦ MÀNG NGOÀI TIM

1. ĐẠI CƯƠNG

Viêm mủ màng ngoài tim (VMMNT) là một bệnh thường gặp ở trẻ em, đặc biệt là ở trẻ nhỏ. Trong 9 năm (1970-1978), có 71 trẻ bị VMMNT được điều trị tại viện BVSKTE, nay là Viện Nhi.

Đây là một bệnh nặng, có thể gây tử vong do các biến chứng chèn ép tim cấp hoặc mạn.

Về nguyên nhân, VMMNT thường nằm trong bệnh cảnh của một nhiễm khuẩn huyết do tụ cầu và vi khuẩn Gram âm, là các loại vi khuẩn có độc tính cao, đa kháng kháng sinh nên điều trị khó khăn.

Về chẩn đoán đôi khi còn nhầm lẫn với các bệnh ngoài tim.

Về điều trị: Cần điều trị sớm, tích cực, hợp lí. Điều trị ngoại khoa cần đặt ra sớm khi điều trị nội khoa ít kết quả.

http://tieulun.hopto.org

2. NHẮC LẠI GIẢI PHẪU, SINH LÍ MÀNG NGOÀI TIM

2.1. Giải phẫu

Màng ngoài tim bao phủ mặt ngoài cơ tim. Màng là một túi kín gồm hai bao: bao sợi ở ngoài, bao thanh mạc ở trong. Bao sợi là một túi xơ áp vào lá thành của bao thanh mạc. Bao sợi bằng các dây chằng dính với xương ức (ở phía trước), cột sống, thực quản, khí quản (phía sau), cơ hoành (ở dưới) và phổi (hai bên).

Bao thanh mạc là một túi thanh mạc gồm hai lá: lá thành, phủ mặt dưới bao sợi; lá tạng, phủ bề mặt cơ tim.

Lá tạng khi đến các huyết quản thì quặt lại dính với lá thành tạo nên các túi cùng (Cul. de. sac de Haller).

Giữa lá thành và lá tạng là "ổ tâm mạc" (Cavum péricardi). Bình thường, màng ngoài tim là một màng nhẵn bóng. Trong ổ tâm mạc có khoảng 30 - 50 ml dịch màu trong, sánh giúp cho tim có bóp dễ dàng. Khi viêm nhiễm do các vi khuẩn gây mủ, giai đoạn đầu màng ngoài tim mất nhẵn bóng, mờ đục do sung huyết, xuất tiết, lắng đọng tơ huyết, hình thành một lớp giả mạc chứa các bạch cầu đa nhân trung tính thoái hoá, vi khuẩn, các tế bào màng ngoài tim (lớp dây hồ, dây chun, liên bào) tổn thương. Lượng dịch viêm trong ổ tâm mạch tăng nhiều và nhanh cản trở việc giãn tim, gây rối loạn huyết động.

Nếu không được điều trị hoặc điều trị muộn, viêm trở thành mạn tính, hình thành một lớp mủ phủ mặt ngoài cơ tim. Lớp mủ ngày càng dày, đặc làm bao sợi và bao thanh mạc dính với nhau thành một màng dày, lâu ngày xơ hoá hoặc nhiễm vôi trở nên dày, cứng, bóp chặt lấy cơ tim, gây hiện tượng viêm bóp thắt màng ngoài tim mạn tính (Pericardite constrictive chronique). Lớp mủ có thể gây viêm mủ hoặc các ổ áp xe cơ tim.

2.2. Sinh lí bệnh tim chẹn

Hiện tượng chẹn tim có hai hình thái cấp tính và mạn tính. Khi tim bị chẹn, tâm thất giãn khó khăn, lượng máu về tim phải giảm sút do giảm hồi lưu tĩnh mạch - tim phải. Đồng thời cung lượng máu từ tim trái ra ngoại vi cũng giảm sút, tim trái phải làm việc nhiều hơn. Lượng máu tĩnh mạch ứ trệ ở ngoại vi, gan, lách, mạc treo... cũng là một gánh nặng cho tim trái do tăng hậu gánh.

Nếu là tim chẹn mạn, gan thường to, cứng, cổ trướng, phù chi dưới, tràn dịch màng phổi. Đây là hậu quả của tình trạng tăng áp lực thuỷ tĩnh do ứ đọng tuần hoàn tĩnh mạch do tắc chẹn trên gan (Bloc supra hépatique).

Tóm lại, chẹn tim dù bất cứ nguyên nhân nào cũng gây tình trạng loạn huyết động cấp tính hoặc kéo dài đều dẫn tới suy tim.

Người ta phân biệt chẹn tim tuỳ theo:

http://tieulun.hopto.org

Vị trí buồng tim bị chẹn:

- Chẹn tim phải: Khi có hội chứng tăng áp lực tĩnh mạch cửa do tắc chẹn trên gan: gan lách to, cổ trướng, phù, áp lực tĩnh mạch trung tâm tăng.
- Chẹn tim trái: Hội chứng tăng áp lực tuần hoàn phổi: ho, khó thở, giảm cung lượng tim, huyết áp động mạch thấp.
- Chẹn tim toàn bộ: Triệu chứng phối hợp.

Biểu hiện lâm sàng đột ngột hay từ từ:

- Chẹn tim cấp (Tamponnade): Xuất hiện đột ngột do lượng dịch bên trong màng ngoài tim nhiều và tăng nhanh. Bệnh nhân thường trong tình trạng Shock tim do rối loạn huyết động cấp tính và nặng.
- Chẹn tim mạn (Hội chứng Pick): Màng ngoài tim dày, dính, bó chặt lấy cơ tim làm giảm khả năng tâm trương, gây tình trạng rối loạn huyết động mạn tính, tăng áp lực thuỷ tĩnh hệ tĩnh mạch cửa. Biểu hiện lâm sàng: gan to, phù, cổ trướng, tuần hoàn bàng hệ, tăng áp lực tĩnh mạch trung tâm, giảm cung lượng tim, giảm áp lực động mạch.

Theo nguyên nhân, cơ chế chẹn tim:

- Chẹn tim do nguyên nhân bên trong buồng ngoài màng tim (Tamponnade intrapéricardique), do lượng dịch bên trong buồng màng ngoài tim chèn ép tim. Thường do VMMNT mủ, áp xe gan, áp xe cơ hoành vỡ vào màng ngoài tim.
- Chẹn tim do nguyên nhân bên ngoài buồng màng ngoài tim (Tamponnade extrapéricardique): Rất thường gặp. Bệnh cảnh lâm sàng đôi khi rất giống với VMMNT vì cũng có hội chứng chèn ép tim, hội chứng nhiễm khuẩn. Chẩn đoán nhiều khi khó khăn, dễ nhầm lẫn, nhất là khi hội chứng chèn ép tim nằm trong bệnh cảnh của một bệnh nhiễm khuẩn ngoài tim. Các nguyên nhân thường gặp:
  + Tràn khí phế mạc nặng: Tim, trung thất bị đẩy sang bên đối diện.
  + Các dị dạng bẩm sinh: Thoát vị hoành qua lỗ Bochdaleck ở trẻ sơ sinh. Kén hơi bẩm sinh lớn ở phổi.
  + Trướng bụng nặng, cấp tính do tắc ruột ở trẻ sơ sinh đến muộn.
  + Tràn khí, tràn máu trung thất do chấn thương vùng ngực.

3. NGUYÊN NHÂN

3.1. Vi khuẩn

Thường do tụ cầu, Hemophilus influenzae, phế cầu, trực khuẩn mủ xanh, trực khuẩn đường ruột. Ít gặp hơn: liên cầu, não mô cầu.

Đường vào: Vi khuẩn có thể qua đường máu, bạch huyết hoặc qua đường kế cận.

VMMNT có thể:

http://tieulun.hopto.org

- Tiên phát: Thường gặp trong nhiễm khuẩn huyết do tụ cầu. VMMNT thường phối hợp với các tổn thương viêm nhiễm bộ phận khác như phổi, gan, xương, màng não...
- Hậu phát: Sau các nhiễm khuẩn phổi (tụ cầu phổi, màng phổi, viêm phổi thuỳ), áp xe thực quản, áp xe gan, áp xe dưới cơ hoành. Đôi khi xảy ra sau các chấn thương hay sau các phẫu thuật vùng ngực.

3.2. Kí sinh trùng

Thường do các tổn thương gây ra bởi kí sinh trùng áp xe hoá vỡ vào màng ngoài tim: (áp xe, kén, nang nhiễm khuẩn). Áp xe gan do amibe thường gặp. Kyste hydatique do ấu trùng sán Echinococcus ở cơ tim, gan.

Kén cơ tim do Toxoplasma, ấu trùng sán lợn (Cysticerque).

3.3. Nấm (Candida albicans, Aspergillus, Actinomyces)

Hiếm gặp, thường xảy ra ở những bệnh nhân dùng kéo dài các loại kháng sinh, thuốc giảm miễn dịch; bệnh nhân AIDS do nhiễm HIV.

4. LÂM SÀNG

VMMNT tiên phát thường nằm trong bệnh cảnh của nhiễm khuẩn huyết. VMMNT hậu phát xảy ra sau một số bệnh thường gặp như viêm phổi, viêm trung thất, áp xe vùng hầu họng, áp xe gan, áp xe dưới cơ hoành.

4.1. Triệu chứng nhiễm khuẩn

Thường biểu hiện bằng sốt cao, dao động, kéo dài. Nếu là tiên phát, VMMNT thường phối hợp với các triệu chứng nhiễm khuẩn bộ phận khác như cốt tủy viêm, tụ cầu phổi màng phổi, viêm đa cơ... Do sốt kéo dài, cơ thể bệnh nhân suy sụp, gầy yếu, da xanh, phù nhẹ.

4.2. Triệu chứng tim mạch

Sau một thời gian sốt kéo dài, nhiệt độ không thuyên giảm, xuất hiện các triệu chứng tim mạch. Biểu hiện lâm sàng tuỳ theo giai đoạn, tính chất viêm.

- Giai đoạn đầu là giai đoạn viêm khô, ổ màng ngoài tim chưa có mủ, Bệnh nhân thường đau nhói vùng trước tim, đau như "gà mổ" (Picottement) hoặc "đau như xé". Đau thường xuất hiện đột ngột, khi ho, hít sâu hoặc khi thay đổi tư thế; thường lan ra sau lưng.

  Nghe tim: Nhịp tim nhanh, tiếng tim bình thường, có thể nghe thấy tiếng cọ màng ngoài tim ở dọc bờ trái xương ức hoặc ở toàn diện tim. Đặc điểm tiếng cọ: thô, ráp, như tiếng cọ sát của hai miếng da, xuất hiện cùng tiếng tim, nghe rõ khi nằm nghiêng trái hoặc nghiêng người ra phía trước.
- Giai đoạn muộn hơn là giai đoạn viêm tiết dịch, xảy ra khi bệnh được phát hiện chậm.

http://tieulun.hopto.org

Tuỳ theo lượng dịch viêm ít hay nhiều , xuất hiện từ từ hay nhanh biểu hiện lâm sàng thường khác nhau. Nếu lượng dịch ít hoặc xuất hiện từ từ bệnh nhân chỉ khó thở nhẹ. Nếu lượng dịch nhiều và tăng nhanh (thường do nguyên nhân tụ cầu, phế cầu), tim bị chèn ép gây hội chứng chẹn tim cấp (Tamponnade): bệnh nhân có cảm giác tim bị đè nén, ngạt thở, tức ngực, đau vùng trước tim, ho nhiều, khó thở dữ dội, nuốt khó. Nếu nặng hơn, có triệu chứng của sốc tim (Choc cardiogénique).

Thăm khám: Nửa ngực bên trái phồng, diện tim to. Không nhìn thấy mỏm tim đập. Có dấu hiệu Harger. Tĩnh mạch cổ nổi. Tiếng tim mờ, xa xăm, đôi khi loạn nhịp. Phổi: ran ứ đọng. Gan to. Mạch đảo ngược (Pouls paradoxal de Kussmaul) hoặc khó bắt. Nếu có biểu hiện của sốc tim, bệnh nhân thường có triệu chứng trụy tim mạch: Da tái xanh, nổi vân tím, vã mồ hôi, đầu chi lạnh, huyết áp tối đa hạ thấp, kẹt, đôi khi không lấy được. Áp lực tĩnh mạch trung tâm tăng. Không cấp cứu kịp thời, bệnh nhân tử vong vì trụy tim mạch.

- Nếu diễn biến lâu ngày, biểu hiện lâm sàng không còn nguy kịch. Bệnh nhân đỡ hoặc hết sốt, thể trạng chung có khá hơn, lên cân nhưng xuất hiện "Hội chứng Pick", thường được chẩn đoán nhầm với xơ gan. Thăm khám thấy gan to, cứng, bờ sắc, cổ trướng, tuần hoàn bàng hệ, tĩnh mạch cổ nổi. Nhưng khác với xơ gan, bệnh nhân không có tuần hoàn bàng hệ kiểu chủ cửa (Circulation collaterale de forme porto - cave). Lâu ngày cơ thể bệnh nhân suy kiệt, thường chết vì bội nhiễm (viêm phổi, lao, nhiễm khuẩn tiết niệu...).
- Triệu chứng chọc dò màng ngoài tim.

Thường chọc theo đường Marfan hoặc đường Dieulafoi (xem phần kĩ thuật và chỉ định). Nếu chọc dò đúng kĩ thuật và lượng dịch tương đối nhiều có thể thấy:

+ Dịch màng ngoài tim có mủ.
+ Màu sắc đục như nước vo gạo hoặc màu vàng mủ. Nếu do áp xe gan do amibe vỡ vào màng ngoài tim, mủ màu nâu sẫm như sôcôla, mùi thối khẳn.
+ Tốc độ chảy thường chậm. Có khi không lấy được vì mủ đặc sánh hoặc lượng dịch quá ít. Mủ màng ngoài tim lấy được phải được soi, cấy tìm yếu tố gây bệnh và làm kháng sinh đồ.

5. CẬN LÂM SÀNG

Có hai loại xét nghiệm

5.1. Các loại xét nghiệm phát hiện triệu chứng viêm mủ màng ngoài tim

5.1.1. X quang

Soi X quang, rất có giá trị và cần thiết để quan sát:

http://tieulun.hopto.org

- Bóng tim: thường to.
- Tình trạng co bóp cơ tim thường yếu, đôi khi có cảm giác "tim không đập".
- Góc tâm hoành mờ tù.
- Phổi bình thường hoặc thấy rõ các nhánh phế huyết quản. Khác với suy tim, tuy tim to nhưng phổi không có hiện tượng ứ huyết.

Trên phim chụp thẳng: Tim to bè, cuống tim ngắn tạo nên hình nậm rượu (Coeur en carafe). Có thể thấy hình hai bờ (Double contour): bờ trong là của tim, bờ ngoài là màng ngoài tim chứa dịch.

Hai phế trường bình thường, có thể thấy rõ hơn các nhánh phế quản, không ứ huyết vì lượng máu về phổi giảm. Có thể thấy hình ảnh của tràn dịch màng phổi hoặc các hình ảnh tổn thương đặc hiệu của phổi trong nhiễm khuẩn huyết (áp xe phổi, viêm phổi, tụ cầu phổi màng phổi...).

Trong viêm bóp thắt mạn tính màng ngoài tim có thể thấy hình ảnh tim bình thường hoặc hình ảnh một số nốt vôi hoá màng ngoài tim.

5.1.2. Điện tâm đồ

- Giai đoạn đầu có triệu chứng kích thích thượng tâm mạc do viêm nhiễm: ST chếch lên ở các chuyển đạo trước tim (V1 - V6).
- Giai đoạn muộn hơn: ST trên đường đẳng điện, sóng T dẹt hoặc âm. Giảm điện thế ở các chuyển đạo trước tim và ngoại biên.

Có thể thấy một số biểu hiện của rối loạn nhịp: ngoại tâm thu, rung nhĩ...

5.1.3. Siêu âm

- Phát hiện và đánh giá lượng dịch trong buồng màng ngoài tim (dựa vào "Khoảng trống siêu âm").
- Đánh giá tình trạng di động (Kynésie) của thành sau thất trái và vách liên thất (thường tăng).
- Có thể thấy các ổ áp xe, kén kí sinh trùng trong cơ tim, hoặc các điểm vôi hoá màng ngoài tim.
- Chiều dày của màng ngoài tim tăng.

5.2. Các xét nghiệm tìm nguyên nhân VMMNT

- Công thức máu: Số lượng hồng cầu, tỉ lệ HST giảm. Thường thiếu máu nhược sắc.

Bạch cầu tăng cao. Tỉ lệ bạch cầu đa nhân trung tính tăng.

- Tốc độ máu lắng tăng cao.
- Soi và cấy máu, mủ màng ngoài tim có thể thấy các tác nhân gây bệnh (tụ cầu, amibe, nấm...).
- Huyết thanh chẩn đoán đặc hiệu có thể phát hiện một số bệnh kí sinh trùng (Kyste hydatique, sán lợn, Toxoplasma...).
- Xét nghiệm dịch não tuỷ, nước tiểu (tìm Toxoplasma...).

http://tieulun.hopto.org

6. TIẾN TRIỂN VÀ BIẾN CHỨNG

- Tiến triển và tiên lượng tốt nếu phát hiện sớm, điều trị đúng, tác nhân gây bệnh là liên cầu, Hémophilus influenzae.

Các triệu chứng lâm sàng cải thiện. Xét nghiệm trở lại bình thường.

- Tiến triển và tiên lượng xấu nếu phát hiện bệnh muộn, tác nhân gây bệnh là tụ cầu, trực khuẩn Gram âm, nấm, kèm theo tổn thương các bộ phận khác (trong nhiễm khuẩn huyết...).

Bệnh nhân thường tử vong vì các biến chứng:

- Chèn ép tim cấp (Tamponade): Gây trụy tim mạch do sốc tim.
- Viêm bóp thắt mạn tính màng ngoài tim (Pericardite contrictive chronique): bệnh nhân chết vì suy tim, suy kiệt và các biến chứng nhiễm khuẩn (viêm phổi, nhiễm khuẩn tiết niệu, viêm đa cơ, lao...).

7. CHẨN ĐOÁN

7.1. Chẩn đoán xác định

Cần dựa vào các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm chẩn đoán thường không khó nếu VMMNT nằm trong bệnh cảnh của nhiễm khuẩn huyết.

Chẩn đoán quyết định phải dựa vào chọc dò màng ngoài tim và nuôi cấy, soi mủ màng ngoài tim.

7.2. Chẩn đoán phân biệt

Cần phân biệt với

- Các viêm màng ngoài tim cấp tính khác do virus (Coxackie B, sởi, cúm). Thực tế chỉ đặt ra ở giai đoạn đầu, cần dựa vào dịch tễ học, HT chẩn đoán, phản ứng Hirt (tìm virus cúm).
- Do lao gặp trong lao toàn thể. Thường kèm theo các tổn thương lao bộ phận khác: lao kê, lao màng não, lao màng bụng... Ở trẻ suy dinh dưỡng nặng VMMNT thường bị chẩn đoán nhầm với lao màng ngoài tim vì các triệu chứng thường kéo dài, diễn biến không cấp tính, rầm rộ, chẩn đoán khó, phải dựa vào triệu chứng chọc dò màng ngoài tim.
- Khi có triệu chứng chèn ép tim cần phân biệt với các nguyên nhân chèn ép bên ngoài buồng ngoài tim (Compression extrapécardique).

  Cần thăm khám kĩ và xét nghiệm hệ thống để phát hiện các u trung thất, thoát vị cơ hoành qua lỗ Bochdaleck, kén hơi bẩm sinh vỡ, tràn khí màng phổi, trung thất...
- Trong viêm mạn tính bóp thắt màng ngoài tim cần phân biệt với xơ gan. Cần hỏi kĩ tiền sử, thăm khám lâm sàng, làm các xét nghiệm (siêu âm, đánh giá chức năng gan, sinh thiết gan...).

http://tieulun.hopto.org

8. ĐIỀU TRỊ

8.1. Nội khoa

Viêm MMNT nếu được chẩn đoán sớm, điều trị đúng phương pháp bằng các kháng sinh thích hợp có thể được điều trị khỏi và tránh được các biến chứng.

8.1.1. Chống nhiễm khuẩn

Cho kháng sinh đặc hiệu với vi khuẩn, liều cao, đường tĩnh mạch, đủ thời gian (thường từ 4-6 tuần), hết sốt, thể trạng bệnh nhân khá, công thức bạch cầu, tốc độ máu lắng trở lại bình thường.

- Nếu chưa xác định được vi khuẩn gây bệnh (cấy máu và dịch màng ngoài tim âm tính):

  Phối hợp một kháng sinh phổ rộng nhóm beta - lactamin với một kháng sinh nhóm aminoglucosid.

Ví dụ: Cephalotin 100 - 160mg/kg/ngày tiêm tĩnh mạch chậm chia 3 lần/ngày. Hoặc ceftriaxon (Rocéphin) 50 - 100 mg/kg/ngày tiêm tĩnh mạch chia 3 lần/ ngày.

- Nếu tìm thấy vi khuẩn gây bệnh, cho kháng sinh đặc hiệu sau khi làm kháng sinh đồ.

  + Tụ cầu vàng:

    Methicilin 200mg/kg/ngày tiêm tĩnh mạch chậm.

    Oxacilin hoặc chloxacilin 50 - 100 mg/kg/ngày tiêm tĩnh mạch chậm.

    Vancomycin 30-40 mg/kg/ngày tiêm tĩnh mạch chậm phối hợp với:

    Gentamicin hoặc tobramycin 3 - 5 mg/kg/ngày.

    Kanamycin 10 - 20 mg/kg/ngày.

  + Hemophilus influenzae.

    Ampicilin 100 - 200mg/kg/ngày tiêm tĩnh mạch chậm.

    Augmentin 50 - 75mg/kg/ngày tiêm tĩnh mạch chậm.

    Chloramphénicol 25 - 30 mg/kg/ngày.

    Phối hợp với gentamicin hoặc kanamycin

  + Trực khuẩn đường ruột

    Cephalosporin thế hệ 2 hoặc thế hệ 3 100- 150 mg/kg/ngày phối hợp với gentamicin 3 - 5 mg/kg/ngày.

  + Phế cầu hoặc liên cầu

    Penicillin G 400.000 - 600.000UI/kg/ngày phối hợp với gentamicin 3 - 5 mg/kg/ngày.

8.1.2. Điều trị triệu chứng

- Hạ sốt, giảm đau: Aspirin, paracetamol.
- Chống ứ trệ tuần hoàn.

http://tieulun.hopto.org

+ Chọc hút màng ngoài tim: Chọc hút ngay khi bệnh nhân khó thở, tím tái nặng, vật vã. Thường được chỉ định khi cấp cứu. Thủ thuật này thường phải làm nhiều lần, nhưng tình trạng suy tim không được giải quyết triệt để, nhiễm khuẩn ngày càng nặng dẫn đến tử vong hoặc di chứng VMMNT co thắt.

+ Dùng thuốc trợ tim khi có rung nhĩ, nhịp nhanh.

8.2. Ngoại khoa

Có hai phương pháp:

- *Mở màng ngoài tim tối thiểu* sau khi cắt bỏ đoạn sụn sườn 5 ngực trái. Qua ống dẫn lưu hút dịch mủ và rửa màng ngoài tim. Phương pháp này tốt hơn, nhưng thời gian điều trị thường kéo dài.
- *Cắt bỏ màng ngoài tim* (Pericardectomie) qua đường ngực trái. Cần chỉ định càng sớm càng tốt. Nạo bỏ hết các mảng mủ bám với màng ngoài tim và bề mặt cơ tim, rửa sạch ổ màng ngoài tim để tránh các di chứng dày dính.

http://tieulun.hopto.org

Chương VII

HUYẾT HỌC

ĐẶC ĐIỂM SỰ TẠO MÁU VÀ MÁU NGOẠI BIÊN TRẺ EM

1. ĐẶC ĐIỂM SỰ TẠO MÁU Ở TRẺ EM

1.1. Sự tạo máu trong bào thai

Sự tạo máu trong thời kì phôi thai có rất sớm, vào tuần lễ thứ ba của phôi thai. Những tế bào máu trong phôi thai được sinh ra từ mô giữa (mesenchyma). Những tế bào sản sinh từ túi noãn hoàng (yolk sac) trở thành những hồng cầu đầu tiên. Cùng với sự hình thành và phát triển thai nhi, các bộ phận của hệ thống tạo máu hình thành và biệt hoá dần, từ mô giữa của phôi thai. Sự tạo máu ở phôi thai nhi được thực hiện ở nhiều bộ phận.

Vào tuần lễ thứ 5 thời kì phôi thai, một phần bọc tá tràng biệt hoá thành gan và bắt đầu có sự tạo máu ở gan. Gan là nơi tạo máu chủ yếu ở thời kì giữa của thai nhi, sau đó yếu dần, rồi ngừng hẳn ở cuối thời kì thai, lúc đẻ. Lúc này gan sản sinh đủ loại tế bào máu song chủ yếu là hồng cầu, còn ít bạch cầu và tiểu cầu.

Tuỷ xương tuy được hình thành vào tuần lễ thứ sáu của thời kì phôi thai, nhưng phải sau tháng thứ 4 - 5 của thời kì bào thai, khi sự tạo máu ở gan yếu đi, sự tạo máu ở tuỷ xương mới mạnh dần, cho tới cuối thời kì thai, lúc đẻ, sự tạo máu được thực hiện chủ yếu ở tuỷ xương.

Vào tháng thứ ba, thứ tư của thời kì bào thai, có sự tham gia tạo máu ở lách. Lách sản sinh chủ yếu là tế bào lympho và một phần hồng cầu.

Mãi sau, vào tháng thứ 5, thứ 6, hạch lympho và một phần tuyến ức cũng tham gia tạo máu.

1.2. Sự tạo máu sau khi sinh

1.2.1. Nơi tạo máu

Sau khi sinh, ở trẻ đẻ đủ tháng, tuỷ xương là cơ quan chủ yếu sản sinh các tế bào máu chính.

http://tieulun.hopto.org

Sự tạo máu ở trẻ em rất mạnh để đáp ứng sự phát triển nhanh của cơ thể trẻ. Ở trẻ nhỏ, tất cả tuỷ xương đều hoạt động sinh tế bào máu, tổ chức sinh máu (tuỷ đỏ) ở đầy các khoang tuỷ xương. Khi trẻ 4 tuổi, tuỷ đỏ ở các thân xương dài dần dần bị nhiễm mỡ biến thành tuỷ vàng. Hoạt động tạo máu ở trẻ lớn và người trưởng thành thực hiện tập trung ở các xương dẹt như xương sườn, xương chậu, xương ức, xương sọ, xương bả vai, xương đòn và xương cột sống, một phần ở đầu xương dài.

Sự tạo máu ở trẻ em tuy mạnh, song không ổn định. Nhiều nguyên nhân gây bệnh dễ ảnh hưởng đến sự tạo máu, trẻ dễ bị thiếu máu, nhưng đồng thời cũng có khả năng hồi phục. Hệ thống bạch huyết ở trẻ em cũng dễ phản ứng với các nguyên nhân gây bệnh.

Ngoài ra ở cơ quan tạo máu cũng dễ bị loạn sản khi bị một bệnh máu và cơ quan tạo máu, lúc đó gan, lách, hạch to lên, các bộ phận của hệ tạo máu sản sinh các tế bào máu loạn sản, giống như thời kì bào thai.

1.2.2. Hình ảnh máu tuỷ xương

Chọc hút tuỷ xương, nghiên cứu tế bào ở máu tuỷ giúp ích cho việc đánh giá sự tạo máu trong tuỷ xương. Giới hạn của từng loại tế bào máu trong tuỷ (tuỷ đồ) thay đổi trong phạm vi khá rộng; tuỳ theo từng lứa tuổi trẻ.

Tỉ lệ các loại tế bào tuỷ ở trẻ bình thường được minh hoạ trong bảng 7.1.

Bảng 7.1. Phân loại tế bào máu tuỷ xương ở trẻ nhỏ và trẻ em

Tế bào tuỷ	Mới sinh	7 ngày	6 tháng - 12 tuổi	6 tuổi	12 tuổi	Người lớn
Nguyên tuỷ bào (%)	1	1	0,5	1	1	1
Tiền tuỷ bào (%)	2	2	0,5	2	2	2
Tuỷ bào và hậu tuỷ bào (%)	5	10	8	15	20	21
Bạch cầu đũa và bạch cầu đa nhân (%)	40	40	30	35	40	44
Bạch cầu ưa eosin (%)	1	1	1	1	1	2
Bạch cầu lympho (%)	10	20	40	25	15	10
Hồng cầu có nhân (%)	40	25	20	20	20	20
Tỉ lệ tuỷ bào / hồng cầu	1,2 : 1	2,1 : 1	2,0 : 1	2,7 : 1	3,2 : 1	3,5 : 1

(Theo Nelson Textbook of Pediatrics, 1992, 1229)

2. ĐẶC ĐIỂM MÁU NGOẠI BIÊN TRẺ EM

2.1. Hồng cầu

2.1.1. Số lượng hồng cầu (bảng 7.2)

Thay đổi tuỳ theo tuổi, nhất là ở trẻ sơ sinh và dưới 1 tuổi. Trẻ mới sinh có số lượng hồng cầu rất cao, trong khoảng 4,5 - 6,0 x 10^{12}/L. Sau đó

http://tieulun.hopto.org

số lượng hồng cầu giảm nhanh vào ngày thứ 2-3, lúc bắt đầu có hiện tượng vàng da sinh lí, do hồng cầu bị vỡ một số, đến hết thời kì sơ sinh số lượng hồng cầu khoảng 4,0 - 4,5 x 10^{12}/L.

Ở trẻ dưới 1 tuổi, số lượng hồng cầu còn giảm, nhất là từ 6 - 12 tháng chỉ khoảng 3,2 - 3,5 x 10^{12}/L. Nguyên do là ở thời kì này trẻ lớn nhanh, sự tạo máu chưa được đáp ứng, nhu cầu tạo máu cao, dễ thiếu một số yếu tố tạo máu. Vì thế hiện tượng này gọi là thiếu máu sinh lí.

Ở trẻ trên 1 tuổi, số lượng hồng cầu dần dần ổn định, trên 2 tuổi ổn định khoảng 4,0 - 10^{12}/L.

Bảng 7.2. Số lượng hồng cầu theo tuổi.

Tuổi	Số lượng hồng cầu x 10^{12}/L
Mới đẻ 1 - 3 ngày	5,1 ± 0,36
Mới đẻ 4 - 6 ngày	4,9 ± 0,38
Mới đẻ trên 7 ngày	4,7 ± 0,40
3 - 6 tháng	4,2 ± 0,65
6 - 12 tháng	3,9 ± 0,66
12 - 18 tháng	3,78 ± 0,12
18 - 24 tháng	3,9 ± 0,41
24 - 30 tháng	4,04 ± 0,38
30 - 36 tháng	4,03 ± 0,51
7 - 15 tuổi Trai	3,916 - 3,931
Gái	3,742 - 3,905

(Hằng số sinh học người Việt Nam, 1975)

2.1.2. Đường kính hồng cầu

Hồng cầu trẻ sơ sinh to nhỏ không đều, đường kính thay đổi từ 3,25µm đến 10,25µm, có nhiều hồng cầu to. Đường kính trung bình hồng cầu lúc mới sinh là 8,6µm, lúc 10 ngày là 8,3µm, 1 tháng là 8,1µm, 3 tháng là 7,2µm.

Ở trẻ em Việt Nam, đường kính trung bình hồng cầu:

- Trẻ mới sinh: 7,8 - 8,2µm
- Trẻ lớn: Trai 7,37 - 7,47µm
  Nữ 7,38 - 7,52µm

(Hằng số sinh học người Việt Nam 1975)

http://tieulun.hopto.org

2.1.3. Thể tích hồng cầu trung bình (TTHCTB) (bảng 7.3)

Bảng 7.3. Thể tích hồng cầu trung bình ở trẻ em

Tuổi	TTHCTB (fl)	
	Trung bình	Giới hạn
Mới sinh	119	(110 - 128)
6 - 24 tháng	77	(70 - 85)
2 - 6 tuổi	81	(75 - 90)
6 - 12 tuổi	85	(78 - 95)
Trưởng thành	90	(80 - 100)

(Theo Koerper MA, Mentzer WC. Brecher G. và cs. J. Pediatr. 1976, 89: 580)

TTHCTB của người Việt Nam là 102,3fl (hằng số sinh học người Việt Nam, 1975)

Bề dài hồng cầu là: 2,3μm

Hồng cầu lưới ở máu ngoại biên: 0,5 - 2%

Nguyên hồng cầu: Ở trẻ sơ sinh và 2 tháng đầu sau khi sinh có thể thấy một số nguyên hồng cầu đa sắc ở máu ngoại biên.

Nguyên hồng cầu: Sơ sinh đủ tháng: 1 - 4%
Sơ sinh thiếu tháng: 3 - 6%

2.2. Huyết cầu tố (Hb)

2.2.1. Số lượng Hb (bảng 7.4)

Ở trẻ sơ sinh trong những ngày đầu sau khi sinh cao, 170 - 190 g/l, sau đó giảm dần.

Ở trẻ dưới 1 tuổi, Hb giảm, nhất là lúc 6 - 12 tháng, Hb còn 100 - 120g/l máu. Lúc này trẻ có hiện tượng thiếu sắt do sắt dự trữ trong thời kì bào thai đã sử dụng hết và khả năng hấp thu sắt lúc này kém.

Ở trẻ trên 1 tuổi lượng Hb tăng dần, đến trên 3 tuổi thì ổn định 130 - 140g/l máu.

Bảng 7.4. Lượng huyết cầu tố ở trẻ em

Tuổi	Hb (g/l)
Sơ sinh 4 - 6 ngày	180,8 ± 18
Sơ sinh trên 7 ngày	170,0 ± 14
3 - 6 tháng	118,0 ± 5,6
6 - 12 tháng	118,8 ± 11
12 - 18 tháng	115,3 ± 9,7
18 - 24 tháng	120,3 ± 11,6
24 - 30 tháng	124,5 ± 10
30 - 36 tháng	120,8 ± 10
7 - 15 tuổi	139,5 ± 14,3

(Hằng số sinh học người Việt Nam, 1975)

http://tieulun.hopto.org

2.2.2. *Lượng huyết cầu tố trung bình hồng cầu (HbTBHC)*

Ở trẻ sơ sinh tương đối cao, lúc 6 - 12 tháng thì thấp, hồng cầu lúc này hơi nhược sắc, từ trên 1 tuổi thì ổn định (bảng 7.5).

Bảng 7.5. Huyết cầu tố trung bình hồng cầu

Tuổi	HbTBHC (pg)
Sơ sinh 4 - 6 ngày	36,9
Sơ sinh trên 7 ngày	36,1
3 - 6 tháng	28,1
6 - 12 tháng	28,1
12 - 18 tháng	30,3
18 - 24 tháng	30,8
24 - 30 tháng	31,1
30 - 36 tháng	30,2

(Hằng số sinh học người Việt Nam, 1975)

2.2.3. *Nồng độ huyết cầu tố trung bình hồng cầu (NĐHbHC) thấp nhất lúc 6 - 12 tháng, hồng cầu lúc này nhược sắc, từ trên 1 tuổi thì ổn định* (bảng 7.6)

Bảng 7.6. Nồng độ huyết cầu trung bình hồng cầu

Tuổi	NĐHbHC (%)
3 - 6 tháng	32,8 ± 3,0
6 - 12 tháng	29,6 ± 4,0
12 - 18 tháng	32,6 ± 2,9
18 - 24 tháng	33,8 ± 4,5
24 - 30 tháng	34,2 ± 2,0
30 - 36 tháng	33,6 ± 2,3

(Hằng số sinh học người Việt Nam, 1975)

2.2.4. *Thành phần huyết cầu tố* (bảng 7.7)

Sau khi sinh khác hẳn trong thời kì bào thai. Lúc mới sinh lượng HbF rất cao, tới 60 - 80% Hb toàn phần, sau đó giảm nhanh, đến lúc 1 tuổi lượng HbF còn khoảng dưới 1% Hb toàn phần. Ngược lại Hb trưởng thành (HbA1) lúc mới sinh chỉ có khoảng 20 - 40% Hb toàn phần, sau đó tăng nhanh, thay thế HbF giảm nhanh, đến lúc 1 tuổi HbA1 khoảng 97 - 98% Hb toàn phần. Từ trên 1 tuổi thành phần Hb ổn định.

http://tieulun.hopto.org

Bảng 7.7. Thành phần huyết cầu tố ở trẻ em bình thường

Tuổi	HbA_1 (%)	HbA_2 (%)	HbF (%)
Sơ sinh	20 - 40	0,03 - 0,6	60 - 80
2 tháng	40 - 70	0,9 - 1,6	30 - 60
4 tháng	80 - 90	1,8 - 2,9	10 - 20
6 tháng	93 - 97	2,0 - 3,0	1,0 - 5,0
12 tháng	97	2,0 - 3,0	0,4 - 2,0
5 tuổi và người lớn	97	2,0 - 3,0	0,4 - 2,0

(Begemann 1975, Kleihaner 1978)

2.3. Bạch cầu

2.3.1. Số lượng bạch cầu

Thay đổi theo tuổi, trẻ càng nhỏ số lượng bạch cầu càng cao hơn trẻ lớn.

Ở trẻ sơ sinh, lúc mới sinh số lượng bạch cầu rất cao, thay đổi trong giới hạn từ 10 x 10^9/L đến 30 x 10^9/L, sau 24 - 48 giờ số lượng bạch cầu bắt đầu giảm, vào thời gian 7 - 15 ngày sau sinh lượng bạch cầu giảm xuống 10 x 10^9/L đến 12 x 10^9/L, gần giống lượng bạch cầu ở trẻ thời kì bú mẹ. Theo hằng số sinh học người Việt Nam. 1975, số lượng bạch cầu ở:

Sơ sinh 1 - 3 ngày là: 15.400 ± 2.500/mm^3

Sơ sinh 4 - 6 ngày là: 11.200 ± 2.500/mm^3

Sơ sinh trên 7 ngày là: 11.000 ± 1.950/mm^3

Ở trẻ dưới 1 tuổi số lượng bạch cầu trung bình là 11 x 10^9/L

Ở trẻ trên 1 tuổi số lượng bạch cầu giảm dần, thay đổi từ 6 x 10^9/L đến 8x 10^9/L.

2.3.2. Công thức bạch cầu: thay đổi dần theo tuổi (bảng 7.8)

Bạch cầu hạt trung tính (neutrophils) ở trẻ sơ sinh trong những giờ đầu (8 - 12 giờ sau sinh) giống người lớn, khoảng 65%. Sau đó bạch cầu hạt trung tính bắt đầu giảm, vào ngày 5 - 7 sau khi sinh còn khoảng 45%. Trong năm đầu bạch cầu hạt trung tính tiếp tục giảm, lúc 9 - 10 tháng giảm thấp nhất khoảng 30%. Từ trên một tuổi, bạch cầu hạt trung tính tăng dần, lúc 5 - 7 tuổi khoảng 45%, sau đó tiếp tục tăng đến lúc 14 tuổi ổn định giống người lớn, khoảng 65%.

Bạch cầu lympho (lymphocytes) lúc mới sinh khoảng 20 - 30%. Cùng lúc bạch cầu hạt trung tính giảm và tăng, thì bạch cầu lympho ngược lại, tăng và giảm, lúc 5 - 7 ngày bạch cầu lympho tăng lên 45%, vào lúc 9 - 10 tháng tăng tới 60%, sau đó giảm dần, lúc 5 - 7 tuổi khoảng 45% và lúc 14 tuổi giảm còn 30%, rồi ổn định.

Bạch cầu hạt ưa eosin (eosinophils) và bạch cầu đơn nhân to (monocyte) lúc trước 6 tháng tương đối cao, sau đó ổn định, bạch cầu ưa eosin khoảng

http://tieulun.hopto.org

2%, bạch cầu đơn nhân to khoảng 6 - 9%. Còn bạch cầu ưa kiềm (basophils) ít thay đổi, khoảng 0,1-1%.

Bảng 7.8. Thay đổi bạch cầu theo tuổi

Tuổi	Số lượng bạch cầu (x 10^9/L)	BC hạt trung tính (%)	BC lympho (%)	Eosinophil (%)	Monocyte (%)
Mới sinh	18 (9 - 30)	61	31	2	6
2 tuần	12 (5 - 21)	40	48	3	9
3 tháng	12 (6 - 18)	30	63	2	5
6 tháng - 6 tuổi	10 (6 - 15)	45	48	2	5
7 - 12 tuổi	8 (4,5 - 13,5)	55	38	2	5
Trưởng thành	7,5 (5 - 10)	55	35	3	7

(Nelson Textbook of Pediatrics 1992, 1232)

2.4. Tiểu cầu

Số lượng tiểu cầu ít thay đổi. Ở trẻ sơ sinh đủ tháng tiểu cầu từ 100 - 400 x 10^9/L. Ngoài tuổi sơ sinh tiểu cầu giống người lớn, 150 - 300 x 10^9/L.

3. MỘT VÀI ĐẶC ĐIỂM KHÁC

3.1. Khối lượng máu tuần hoàn

So với trọng lượng cơ thể, khối lượng máu tuần hoàn ở trẻ em nhiều hơn. Khối lượng máu tuần hoàn ở:

Trẻ sơ sinh khoảng 14% trọng lượng cơ thể.

Trẻ dưới 1 tuổi khoảng 11% trọng lượng cơ thể

Trẻ lớn khoảng 7 - 8% trọng lượng cơ thể.

3.2. Phức bộ prothrombin

Ở trẻ sơ sinh tỉ lệ phức bộ prothrombin thấp khoảng 65 ± 20%, hạ thấp nhất vào ngày thứ 3 - 4 sau tăng dần, bình thường vào ngày thứ 10.

Ở các tuổi khác, prothrombin 80 - 100%.

http://tieulun.hopto.org

THIẾU MÁU
ĐỊNH NGHĨA VÀ PHÂN LOẠI

1. ĐỊNH NGHĨA

Thiếu máu là tình trạng giảm lượng hemoglobin (Hb) hay khối hồng cầu trong một đơn vị thể tích máu, hemoglobin hay khối hồng cầu thấp hơn giới hạn bình thường của người cùng lứa tuổi. Theo Tổ chức y tế thế giới, thiếu máu khi hemoglobin dưới giới hạn sau đây:

Trẻ 6 tháng - 6 tuổi: Hb dưới 110g/l

Trẻ 6 tuổi - 14 tuổi: Hb dưới 120g/l

Trưởng thành:
- Nam: Hb dưới 130g/l
- Nữ: Hb dưới 120g/l
- Nữ có thai: Hb dưới 110g/l

2. TÍNH PHỔ BIẾN

Thiếu máu rất phổ biến ở trẻ em. Có khoảng 222 triệu trẻ em dưới 5 tuổi trên thế giới bị thiếu máu. Tỉ lệ máu ở trẻ dưới 5 tuổi ở các nước đang phát triển khoảng 51%, ở các nước phát triển là 12% (UNICEF 1986)

Ở Việt Nam, thiếu máu rất phổ biến ở trẻ em và phụ nữ có thai. Tỉ lệ thiếu máu ở trẻ dưới 5 tuổi vùng đồng bằng miền Bắc là 48,5%, ở trẻ em tuổi học đường vùng đồng bằng miền Bắc là 32,7%; vùng núi miền Bắc là 48,5%, ở trẻ em tuổi học đường vùng đồng bằng miền Bắc là 17,7% (Nguyễn Công Khanh và cộng sự 1989, 1995)

3. PHÂN LOẠI THIẾU MÁU

Có nhiều cách phân loại thiếu máu, song phân loại theo nguyên nhân gây thiếu máu và phân loại theo huyết học là thích hợp và được sử dụng nhiều nhất.

3.1. Phân loại theo nguyên nhân thiếu máu

- Thiếu máu do giảm sinh
  - Thiếu máu do thiếu yếu tố tạo máu
    - Thiếu máu thiếu sắt (phổ biến nhất)
    - Thiếu máu thiếu acid folic, vitamin B_{12}
    - Thiếu máu thiếu protein
    - Thiếu máu do sử dụng sắt kém (ít gặp)
  - Thiếu máu do giảm sản và bất sản tuỷ

http://tieulun.hopto.org

Giảm sinh nguyên hồng cầu đơn thuần (hội chứng Diamond Blackfan)

Suy tuỷ mắc phải, bẩm sinh (bệnh Fanconi)

Thâm nhiễm tuỷ, bệnh bạch cầu, các di căn ung thư vào tuỷ.

Nguyên nhân khác: Suy thận mạn, thiểu năng giáp, nhiễm khuẩn mạn tính, bệnh collagen.

- Thiếu máu do tan máu:
  - Tan máu do nguyên nhân bất thường tại hồng cầu, di truyền
    + Bệnh về hemoglobin: alpha - thalasemia, beta - thalasemia, bệnh HbE, HbS, HbC, HbD...
    + Bệnh ở màng hồng cầu: Bệnh hồng cầu nhỏ hình cầu, hồng cầu hình thoi.
    + Bệnh thiếu hụt enzym hồng cầu: Thiếu gluco - 6 phosphat - dehydrogenase, thiếu pyruvat - kinase, glutathion reductase.
  - Tan máu do nguyên nhân ngoài hồng cầu, mắc phải
    + Tan máu miễn dịch: Bất đồng nhóm máu mẹ - con Rh, ABO, tự miễn.
    + Nhiễm khuẩn: Sốt rét, nhiễm khuẩn máu
    + Nhiễm độc thuốc như phenylhydrazin, thuốc sốt rét, nitrit hoặc hoá chất, nọc rắn, nấm độc...
    + Cường lách.
- Thiếu máu do chảy máu:
  - Chảy máu cấp
    + Do chấn thương, giãn tĩnh mạch thực quản, xuất huyết đường tiêu hoá, xuất huyết não - màng não do vỡ phình mạch máu.
    + Do rối loạn quá trình cầm máu: Giảm tiểu cầu, hemophilia, giảm prothrombin.
  - Chảy máu mạn tính, từ từ: Giun móc, loét dạ dày - tá tràng, trĩ, sa trực tràng.

3.2. Phân loại theo huyết học

Phân loại thiếu máu theo huyết học chủ yếu dựa vào thể tích hồng cầu trung bình (TTHCTB) và nồng độ hemoglobin hồng cầu (NĐHbHC), chia ra ba loại thiếu máu.

- *Thiếu máu nhược sắc, hồng cầu nhỏ* (NĐHbHC < 30g/dl, TTHCTB < 80 femtolit)

+ Sắt huyết thanh giảm: Thiếu sắt

Chảy máu mạn tính

Viêm nhiễm

Nhu cầu tăng

http://tieulun.hopto.org

+ Sắt huyết thanh tăng: Bệnh hemoglobin như thalasemia, huyết cầu tố bất thường

Không sử dụng được sắt, thiếu vitamin B_6, ngộ độc chì.

– *Thiếu máu đẳng sắc, hồng cầu bình thường* (NĐHbHC > 30g/dl TTHCTB: 80 - 100fl)

+ Thiếu máu giảm sản và bất sản tuỷ
+ Thiếu máu do tuỷ bị thâm nhiễm
+ Thiếu máu do chảy máu cấp tính
+ Một số thiếu máu tan máu, cường lách.

– Thiếu máu hồng cầu to (NĐHbHC > 30g/dl, TTHCTB > 100fl)

+ Thiếu acid folic, vitamin B_{12}
+ Thiếu máu nguyên hồng cầu khổng lồ do rối loạn đồng hoá vitamin B_{12}
+ Rối loạn tổng hợp DNA di truyền, do thuốc.

THIẾU MÁU DINH DƯỠNG

Thiếu máu dinh dưỡng là thiếu máu do thiếu một hay nhiều yếu tố dinh dưỡng.

Nhiều yếu tố dinh dưỡng là những yếu tố tạo máu, tham gia vào sự hình thành và trưởng thành hồng cầu, tổng hợp hemoglobin, như sắt, đồng kẽm, cobalt, magnesi, molybden, acid amin, acid folic, vitamin B_{12}.

Về dịch tễ học, thiếu sắt là nguyên nhân phổ biến gây thiếu máu ở trẻ em, sau đó là thiếu acid folic.

1. THIẾU MÁU DO THIẾU SẮT

1.1. Nhắc lại chuyển hoá sắt

Sắt là thành phần quan trọng của hemoglobin, cần thiết cho sự sống. Lượng sắt trong cơ thể rất ít, ở trẻ sơ sinh có khoảng 250 mg sắt, ở cơ thể trưởng thành có từ 3,5 - 4,0 g sắt bằng 0,005% trọng lượng cơ thể.

Sắt phân bố ở hai khu vực: sắt hem và sắt không hem. Sắt hem gồm sắt ở hemoglobin (65 - 75%), myoglobin 4%, một số enzym (0,3%) như xytochrom, peroxydase catalase. Sắt không hem gồm sắt vận chuyển (0,1%) gắn với transferin hay siderophilin, sắt dự trữ (25 - 30%) như hemosiderin, feritin.

Thức ăn là nguồn cung cấp sắt cho cơ thể. Sắt được hấp thu ở toàn bộ đường dạ dày - ruột. Nhất là ở tá tràng và đoạn đầu của ruột non.

http://tieulun.hopto.org

Nhu cầu hấp thu sắt thay đổi tuỳ theo sự phát triển cơ thể và tuỳ thuộc sự mất sắt.

- Trẻ 3 - 12 tháng, nhu cầu hấp thu: 0,7 mg/ngày.
- Trẻ 1 - 2 tuổi, nhu cầu hấp thu: 1 mg/ngày.
- Tuổi lớn hơn, giai đoạn dậy thì: 1,8 - 2,4 mg/ngày.

Sắt thải trừ ít theo đường phân, nước tiểu, mồ hôi, bông tế bào ở da, niêm mạc, móng, chu kì kinh.

1.2. Nguyên nhân thiếu máu thiếu sắt

Nguyên nhân thiếu máu thiếu sắt có liên quan đến rối loạn chuyển hoá sắt, có thể chia ra các nguyên nhân chính sau:

- Do cung cấp sắt thiếu:
  + Chế độ ăn thiếu sắt như thiếu sữa mẹ, ăn bột nhiều kéo dài, thiếu thức ăn nguồn gốc động vật.
  + Trẻ đẻ non, thiếu cân lúc đẻ, sinh đôi, lượng sắt dự trữ được cung cấp qua tuần hoàn rau thai ít.
- Do hấp thu sắt kém: Giảm độ toan dạ dày, ỉa chảy kéo dài, hội chứng kém hấp thu, dị dạng ở dạ dày - ruột.
- Mất sắt quá nhiều, do chảy máu từ từ, mạn tính như bị giun móc, loét dạ dày - tá tràng, polyp ruột, chảy máu cam, chảy máu sinh dục.
- Nhu cầu sắt cao: Giai đoạn cơ thể lớn nhanh, trẻ đẻ non, tuổi dậy thì, tuổi hành kinh mà cung cấp không tăng.

1.3. Triệu chứng thiếu máu thiếu sắt

1.3.1. Triệu chứng lâm sàng

Triệu chứng bệnh thường xảy ra ở trẻ từ 6 tháng tuổi. Tuy nhiên có thể sớm từ tháng thứ 2 - 3 ở trẻ đẻ non.

Da xanh, niêm mạc nhợt nhạt từ từ.

Trẻ mệt mỏi, ít hoạt động, kém ăn, ngừng phát triển cân nặng hay bị rối loạn tiêu hoá. Dễ mắc các bệnh nhiễm khuẩn.

Các triệu chứng teo niêm mạc và gai lưỡi, khó nuốt, móng bẹt dễ gẫy ít gặp ở trẻ em.

1.3.2. Triệu chứng sinh học

- Thiếu máu, thiếu sắt có đặc điểm là thiếu máu nhược sắc, hồng cầu nhỏ:
  + Hemoglobin, thể tích huyết cầu giảm nhiều hơn số lượng hồng cầu.
  + Nồng độ hemoglobin hồng cầu dưới 30 g%
  + Hemoglobin trung bình hồng cầu dưới 27 pg
  + Thể tích hồng cầu trung bình dưới 80 fl
- Sắt huyết thanh giảm dưới 50 mcg/dl, hay dưới 10 μmol/l, chỉ số bão hoà transferin dưới 15%.

http://tieulun.hopto.org

– Protoperphyrin tự do hồng cầu tăng trên 70 mcg/l

Ferritin huyết thanh giảm dưới 12 mcg/l

1.4. Điều trị thiếu máu thiếu sắt

1.4.1. Điều trị thiếu sắt

Cho trẻ uống các muối sắt, các muối Fe hoá trị 2 dễ hấp thu hơn. Liều lượng có hiệu quả là 4 - 6 mg sắt/kg/ngày. Có thể dùng:

Sulfat sắt: 20 mg/kg/ngày, chia 2 - 3 lần, uống giữa 2 bữa ăn (100 mg sulfat sắt có 20 mg sắt).

Hoặc gluconat sắt, 40 mg/kg/ngày, chia 2 - 3 lần, uống giữa 2 bữa ăn (100 mg gluconat sắt có 11 mg sắt). Thời gian điều trị từ 8 - 12 tuần lễ, có thể kéo dài hơn.

Nên cho thêm vitamin C 0,1 g x 3 viên/ngày để sắt dễ hấp thu.

1.4.2. Điều trị nguyên nhân gây thiếu sắt

– Điều chỉnh chế độ ăn thích hợp với lứa tuổi. Cho trẻ ăn thêm đúng ngoài sữa phải thêm các thức ăn có nhiều sắt như rau xanh, nước quả, đậu, trứng, thịt.

– Chữa các nguyên nhân gây rối loạn tiêu hoá và chảy máu mạn tính.

1.5. Phòng bệnh

Cần phòng bệnh thiếu máu thiếu sắt từ sớm, ngay từ khi trẻ ở thời kì bào thai, lưu ý tới những trẻ có nguy cơ như các trẻ đẻ non, sinh đôi, trẻ nhỏ dưới 3 tuổi, trẻ bị thiếu sữa mẹ và các bà mẹ có thai.

Thời gian có thai nhu cầu sắt rất lớn, tổng số sắt cần cho thai nghén từ 500 - 600mg, nhu cầu hấp thu sắt khi có thai từ 3 tháng thứ 2 của thời kì bào thai là 3 mg/ngày. Do đó cần cho mẹ một chế độ ăn giàu sắt. Điều trị các bà mẹ có thai bị thiếu máu thiếu sắt bằng các chế phẩm sắt.

Giáo dục dinh dưỡng cho người mẹ nuôi con, bảo đảm cho trẻ được bú sữa mẹ, bổ sung nước quả từ tháng thứ 2, 3 cho ăn bổ sung đủ thức ăn thực vật và động vật.

Với trẻ đẻ non, sinh đôi, trẻ thiếu sữa mẹ nên dùng sữa, thức ăn có bổ sung sắt hoặc cho điều trị dự phòng bằng chế phẩm sắt 20 mg/ngày từ tháng thứ 2.

Điều trị sớm các bệnh làm giảm hấp thu như bệnh giun, sán, ỉa chảy, bệnh gây chảy máu mạn tính.

2. THIẾU MÁU DO THIẾU ACID FOLIC

2.1. Nhắc lại chuyển hoá acid folic

Acid folic hay acid pteoryl - glutamic là một vitamin tan trong nước, biến đổi trong cơ thể dưới dạng hoạt động tetrahydrofolat (FH4) phân bố ở hầu hết các tổ chức đặc biệt ở gan. Lượng acid folic dự trữ toàn bộ cơ thể rất ít, thay đổi từ 6 - 20 mg.

http://tieulun.hopto.org

Các dẫn chất của acid folic tham gia vào chuyển hoá một số acid amin, baze purin, pyrimidin của acid nucleic. Thiếu acid folic làm chậm sự nhân chia tế bào máu, gây thiếu máu.

Thức ăn là nguồn cung cấp acid folic cho cơ thể, được hấp thu ở ruột, nhất là ở tá tràng và hỗng tràng.

Nhu cầu acid folic rất ít, theo Tổ chức y tế thế giới:

+ Trẻ dưới 1 tuổi: 60 mcg/24 giờ
+ Trẻ 1 - 12 tuổi: 100 mcg/24 giờ
+ Lớn hơn: 200 mcg/24 giờ

Acid folic thải trừ qua mật, song phần lớn được tái hấp thu lại.

2.2. Nguyên nhân thiếu acid folic

Do thiếu dinh dưỡng: Chế độ ăn thiếu thốn, không cân bằng. Thức ăn có nhiều acid folic là thịt, gan, trứng, men mốc, rau xanh sẫm màu. Bệnh dễ xảy ra ở trẻ nuôi dưỡng kém, suy dinh dưỡng protein năng lượng.

Do hấp thu kém vì bị các bệnh kém hấp thu, ỉa chảy kéo dài, lao ruột, bệnh ỉa mỡ...

Một số trường hợp do dùng thuốc, như barbituric, các thuốc chống co giật, chống sốt rét, các thuốc chống chuyển hoá dùng trong ung thư cũng làm hấp thu acid folic kém.

Do nhu cầu tăng: Trẻ đẻ non, khi bị sốt rét, thiếu máu tan máu, bệnh leucemie cấp...

2.3. Triệu chứng thiếu máu thiếu acid folic

2.3.1. Triệu chứng lâm sàng

- Thiếu máu: Xanh xao, mệt mỏi, kém hoạt động, chóng mặt, khó thở khi gắng sức.
- Triệu chứng tiêu hoá: Trẻ chán ăn, hay nôn, ỉa chảy, viêm miệng, viêm lưỡi, mất gai lưỡi, gan to.
- Rối loạn thần kinh nhẹ: Mệt mỏi, run tay chân, trương lực cơ tăng.

2.3.2. Triệu chứng sinh học

- Máu ngoại biên: Đặc điểm thiếu máu do thiếu acid folic là thiếu máu hồng cầu to, hồng cầu không đều, thể tích hồng cầu trung bình trên 100 femtolit.

  Kèm theo hồng cầu lưới thấp.

  Bạch cầu giảm, bạch cầu kích thước lớn, phân nhiều múi (4 - 5 múi)

  Tiểu cầu thường giảm.
- Tuỷ đồ: Nhiều nguyên hồng cầu khổng lồ.
- Acid folic huyết thanh giảm dưới 3 mcg/ml, folat hồng cầu dưới 100 mcg/ml ngay từ khi bắt đầu thiếu acid folic.

http://tieulun.hopto.org

2.4. Điều trị thiếu máu thiếu acid folic

Dùng acid folic 5 mg/ngày, uống đến khi hết thiếu máu. Dùng đường uống là đủ, chỉ dùng đường tiêm khi có hội chứng kém hấp thu nặng, hay khi dùng thuốc làm ức chế hấp thu acid folic.

Thiếu máu thiếu acid folic thường hay phối hợp với thiếu sắt. Khi điều trị acid folic đơn thuần mà kết quả hạn chế, cần xem xét điều trị phối hợp sắt.

2.5. Phòng bệnh thiếu máu thiếu acid folic

Biện pháp chung là giáo dục dinh dưỡng, biết sử dụng nguồn thức ăn thích hợp, sử dụng rau xanh cũng như nguồn thức ăn động vật cho trẻ em nhỏ ở giai đoạn ăn sam.

Các biện pháp phòng chống suy dinh dưỡng protein năng lượng cũng là biện pháp phòng thiếu máu do thiếu acid folic, vì thường đi đôi với nhau.

Điều trị tích cực các bệnh mạn tính đường tiêu hoá làm giảm hấp thu acid folic.

Sử dụng thuốc an toàn, nhất là các thuốc chống co giật, barbituric, thuốc sốt rét, thuốc chống chuyển hoá. Trường hợp phải dùng thuốc kéo dài có thể cho thêm acid folic, tăng cường chế độ ăn giàu acid folic.

3. THIẾU MÁU DO THIẾU VITAMIN B_{12}

3.1. Nhắc lại chuyển hoá vitamin B_{12}

Vitamin B_{12} phân bố ở tất cả các tổ chức trong cơ thể, nhưng chủ yếu ở gan, thận. Lượng dự trữ vitamin B_{12} rất ít, khoảng 2 mg.

Vitamin B_{12} rất cần thiết cho một số enzym tham gia vận chuyển gốc methyl để tổng hợp một số acid amin và mạch DNA. Thiếu vitamin B_{12} làm phân chia tế bào chậm, ở tổ chức tạo máu gây thiếu máu.

Vitamin B_{12} có trong thịt, gan, sữa, trứng, hầu như không có trong thức ăn thực vật.

Nguồn cung cấp vitamin B_{12} cho cơ thể từ thức ăn động vật. Trong cơ thể đầu tiên vitamin B_{12} gắn vào yếu tố nội dạ dày; tới ruột vitamin B_{12} tách khỏi yếu tố nội dạ dày và được hấp thu ở niêm mạc hồi tràng với sự có mặt của calci và magnesi. Sau khi vào máu, gắn vào protein vận chuyển là transcobalamin (ở dạng alpha 1 globulin hay beta globulin) để chuyển tới nơi dự trữ ở gan, thận, cơ và nơi sử dụng.

Nhu cầu vitamin B_{12} hàng ngày từ 1 - 3 mcg.

Vitamin B_{12} tiết qua mật song phần lớn được tái hấp thu ở ruột.

3.2. Nguyên nhân thiếu vitamin B_{12}

- Do dinh dưỡng: Rất hiếm vì nhu cầu vitamin B_{12} ít, chỉ xảy ra ở trẻ bú mẹ kéo dài mà bà mẹ thiếu vitamin B_{12} hay ở trẻ thiếu thức ăn động vật.

http://tieulun.hopto.org

- Do hấp thu kém:
  + Viêm teo dạ dày, hạn chế giải phóng vitamin B_{12} ở thức ăn.
  + Không tiết được yếu tố nội dạ dày như bị cắt dạ dày, bệnh Biermer.
  + Ỉa chảy kéo dài, bệnh ỉa mỡ, suy tụy ngoại tiết nhiễm kí sinh khuẩn botriocephale.
  + Hội chứng Imerslund - Grabeck, giảm hấp thu vitamin B_{12} kèm theo đái protein thường xuyên.

3.3. Triệu chứng thiếu máu do thiếu vitamin B_{12}

Triệu chứng lâm sàng, đặc điểm hồng cầu ở máu ngoại biên và tuỷ giống như thiếu máu do thiếu acid folic.

Định lượng vitamin B_{12} thấy giảm dưới 100 pg/ml (bình thường 150 - 1000 pg/ml)

3.4. Điều trị thiếu máu do thiếu vitamin B_{12}

Vitamin B_{12} 500 - 1000 mcg/ngày, tiêm bắp. Có thể kéo dài 6 - 8 tuần, sau đó có thể duy trì mỗi tháng tiêm một lần nếu cần thiết.

3.5. Giáo dục dinh dưỡng

Hướng dẫn người mẹ nuôi con, chú ý thích đáng thức ăn nguồn động vật.

Chữa các bệnh mạn tính đường dạ dày - ruột làm giảm hấp thu.

THIẾU MÁU TAN MÁU

Thiếu máu tan máu là loại thiếu máu do hồng cầu bị vỡ nhanh và quá nhiều hơn mức vỡ hồng cầu sinh lí. Một đặc điểm chung là đời sống hồng cầu bị rút ngắn lại.

1. PHÂN LOẠI NGUYÊN NHÂN TAN MÁU

Có nhiều nguyên nhân gây tan máu, phân loại nguyên nhân tan máu theo cơ chế gây vỡ hồng cầu là thích hợp nhất.

1.1. Thiếu máu tan máu do nguyên nhân tại hồng cầu

Thiếu máu tan máu do nguyên nhân tại hồng cầu hầu hết là bệnh tan máu di truyền.

- Bệnh ở màng hồng cầu
  + Bệnh hồng cầu nhỏ hình cầu di truyền
  + Bệnh hồng cầu hình bầu dục di truyền
  + Bệnh hồng cầu hình răng cưa (Stomatocytosis) di truyền.

http://tieulun.hopto.org

- Bệnh về hemoglobin
  + Bệnh thalasemi alpha - thalasemia, beta - thalasemia
  + Hemoglobin bất thường (HbE, HbS, HbC, HbD...)
  + Hemoglobin không bền vững
- Bệnh về enzym
  + Bất thường đường pento - phosphat:
  Thiếu gluco - 6 phosphat - dehydrogenase, glutathion synthetase...
  + Thiếu enzym glycolytic:
  Pyruvat - kinase, gluco phosphat - isomerase...

1.2. Thiếu máu tan máu do nguyên nhân ngoài hồng cầu

Thiếu máu tan máu do nguyên nhân ngoài hồng cầu hầu hết là bệnh tan máu mắc phải.

- Nguyên nhân miễn dịch
  + Đồng kháng thể, gây tan máu sơ sinh, do bất đồng máu mẹ và con hệ ABO, Rh.
  + Thiếu máu tan máu tự miễn (kháng thể IgG hay IgM)
  + Liên quan với thuốc (penicillin, methyl dopa)
- Nhiễm kí sinh khuẩn: sốt rét, ...
- Độc tố (vi khuẩn, nọc rắn, bỏng)
- Cường lách
- Hội chứng tan máu urê máu cao.

2. TRIỆU CHỨNG CHUNG CỦA THIẾU MÁU TAN MÁU

2.1. Triệu chứng lâm sàng

Thiếu máu tan máu có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi. Nghĩ tới thiếu máu tan máu khi thiếu máu có kèm theo các biểu hiện của vỡ hồng cầu nhiều như vàng da, đái ra hemoglobin...

2.1.1. Thiếu máu tan máu cấp

- Thiếu máu xảy ra nhanh;
- Vàng da rõ;
- Nước tiểu màu sẫm, đỏ - nâu đen do đái hemoglobin, có thể đái ít hoặc vô niệu.
- Lách không to hoặc to ít;
- Bệnh nhi thường sốt, đau đầu, đau bụng, đau lưng, và nôn.

2.1.2. Thiếu máu tan máu mạn tính

- Thiếu máu từ từ từng đợt tăng dần
- Vàng da nhẹ hoặc không rõ
- Lách to nhiều
- Nước tiểu màu sẫm có chứa urobilinogen và hemosiderin.

http://tieulun.hopto.org

- Biến dạng xương sọ nếu bệnh diễn biến nhiều năm, đặc biệt trong bệnh thalasemia, làm bộ mặt thay đổi, đầu to, trán dô, bướu đỉnh, sống mũi tẹt, chụp X quang thấy xương sọ dày, có hình "chân tóc", các xương dài có hiện tượng loãng xương.

2.2. Triệu chứng sinh học

- Những xét nghiệm chứng tỏ hồng cầu vỡ nhanh, có tăng giáng hoá hemoglobin:
  + Hồng cầu, hemoglobin giảm.
  + Bilirubin tự do máu tăng trên 0,6 mg/dl
  + Nước tiểu có urobilinogen nhiều. Nếu tan máu trong mạch sẽ có hemoglobin và hemosiderin ở nước tiểu.
  + Sắt huyết thanh bình thường hoặc tăng trong tan máu mạn tính.
  + Đo đời sống hồng cầu bằng kĩ thuật phóng xạ thấy thời gian bán huỷ hồng cầu ngắn chỉ 7 - 15 ngày.
- Xét nghiệm biểu hiện có tăng phản ứng tạo hồng cầu
  + Máu ngoại biên: Hồng cầu lưới tăng, có nhiều hồng cầu non đa sắc và ưa acid.
  + Máu tuỷ: Dòng hồng cầu tuỷ tăng, tỉ lệ hồng cầu lưới tuỷ cũng tăng.

3. ĐIỀU TRỊ THIẾU MÁU TAN MÁU

3.1. Xử trí ban đầu khi chưa rõ nguyên nhân tan máu

- Loại bỏ ngay nguyên nhân nghi gây tan máu như ngừng thuốc, loại trừ độc tố, điều trị sốt rét...
- Truyền máu khi thiếu máu nặng, nhanh. Tốt nhất là chỉ truyền khối hồng cầu.
- Nếu có biểu hiện đái ít hoặc vô niệu, cần cho thuốc lợi niệu, truyền dung dịch glucose 10%

3.2. Điều trị theo nguyên nhân

Sau khi biết được nguyên nhân gây tan máu, phải điều trị theo nguyên nhân. Rất nhiều nguyên nhân gây tan máu, trong bài này chỉ trình bày một số nguyên tắc điều trị cho một số bệnh tan máu thường gặp.

3.2.1. Thiếu máu tan máu do bất đồng nhóm máu mẹ - con

Cần điều trị sớm để hạ nhanh bilirubin tự do, tránh bị vàng da nhân.

- Ánh sáng trị liệu, có tác dụng chuyển bilirubin tự do thành dạng dễ tan trong nước, dễ thải ra ngoài. Đặt trẻ ở lồng ấp, bỏ hết quần áo, tã lót, che mắt, dùng đèn ống xanh 240 - 320 watt, bước sóng 4000 Angstron, đặt cách 1m, chiếu liên tục để giảm bilirubin tự do dưới 10 mg/100ml máu.
- Truyền glucose 10% x 50 - 100 ml/kg/24 giờ.

http://tieulun.hopto.org

- Truyền plasma tươi, alvesion 20 ml/kg/24 giờ cung cấp albumin để gan kết hợp albumin - bilirubin không ngấm vào não.
- Gardenal 5 - 10 mg/kg/24 giờ.
- Truyền thay máu: Nếu bất đồng ABO mẹ - con, nên chọn hồng cầu O giống hồng cầu mẹ, pha với huyết thanh nhóm A hoặc B giống nhóm máu con, nếu bất đồng Rh mẹ - con, chọn máu cùng Rh (-) giống mẹ và cùng nhóm ABO giống con, số lượng 200 ml/kg.

3.2.2. Thiếu máu tan máu tự miễn

- Corticoid: Dùng prednison, liều ban đầu, trong khi có cơn tan máu cấp có thể 4 - 6 mg/kg/ngày, khi có đáp ứng cho liều 2 mg/kg/24 giờ trong 2 tuần lễ. Theo dõi nếu Hb tăng dần, hồng cầu lưới giảm, nghiệm pháp Coombs âm tính, giảm liều prednison 1 mg/kg/ngày rồi dần dần ngừng thuốc. Nếu bệnh còn tái phát, nghiệm pháp Coombs còn dương tính, cần điều trị prednison kéo dài.
- Truyền máu: Nên hạn chế vì có nguy cơ tan máu nặng hơn. Nếu thiếu máu nặng phải truyền khối hồng cầu hoặc hồng cầu rửa và theo dõi chặt chẽ.
- Cắt lách, chỉ định cắt lách, nếu cơn tan máu tái phát mạnh nhiều lần, biện pháp corticoid trong 6 tháng không có kết quả.
- Các thuốc ức chế miễn dịch khác như imuran, purinethol, cloraminophen khi các biện pháp trên không kết quả.

3.2.3. Thiếu máu tan máu do Thalasemia

Thalasemia là một bệnh di truyền, hiện nay chưa có phương pháp điều trị đặc hiệu. Đối với thể nhẹ không phải điều trị, song đối với thể nặng, thể có tan máu mạn tính:

- Chống thiếu máu: Truyền khối hồng cầu 10 - 20 ml/kg duy trì lượng Hb của trẻ ở giới hạn 8 - 11 g/dl. Do nhu cầu phải truyền máu nhiều nên làm tăng nguy cơ nhiễm sắt.
- Thải sắt: Desferal (Deferioxamin) 500 mg truyền nhỏ giọt dưới da trong 8 giờ/ngày hay tiêm bắp, theo dõi sắt huyết thanh để điều chỉnh điều trị.
- Acid folic 5 mg/ngày để điều trị các đợt tăng nguyên hồng cầu khổng lồ trong cơn tan máu.
- Cắt lách: Chỉ định cắt lách khi có cường lách thứ phát, tăng nhu cầu truyền máu, có "hội chứng dạ dày nhỏ" do lách quá to. Sau cắt lách dễ có nguy cơ nhiễm khuẩn nặng, nên cần có biện pháp phòng ngừa.

3.2.4. Thiếu máu tan máu do bệnh hồng cầu nhỏ hình cầu, di truyền.

- Truyền máu khi có đợt tan máu mạnh.
- Cắt lách: Là biện pháp có hiệu quả đối với thể nặng và kéo dài. Sau cắt lách cơn tan máu giảm và nhẹ rõ rệt, nhưng những bất thường về hồng cầu vẫn còn.

http://tieulun.hopto.org

3.2.5. Thiếu máu tan máu do thiếu enzym hồng cầu

Thiếu máu tan máu thường xảy ra nhanh, thường xảy ra sau khi dùng thuốc, hoặc sau nhiễm virus cúm.

- Loại bỏ ngay thuốc hay tác nhân gây tan máu.
- Truyền máu cấp cứu khi thiếu máu nặng. Trường hợp tan máu nặng, kéo dài, do nồng độ thuốc trong máu nhiều, thiếu enzym nặng nề có thể phải chỉ định truyền thay máu.

HỘI CHỨNG XUẤT HUYẾT

1. CƠ CHẾ ĐÔNG VÀ CẦM MÁU

Quá trình đông và cầm máu trong cơ thể rất phức tạp, nhưng có thể tạm thời chia ra các giai đoạn sau:

1.1. Giai đoạn thành mạch

Khi có vết thương cơ thể phản ứng co mạch để cầm máu tạm thời. Muốn co mạch tốt thì cấu trúc thành mạch phải tốt, thần kinh vận mạch tốt, tiểu cầu đủ về mặt số lượng và chất lượng. Tiểu cầu giải phóng ra serotonin và catecholamin để làm co mạch (do tiểu cầu hấp thụ trên bề mặt từ huyết tương.)

1.2. Giai đoạn tiểu cầu thực sự

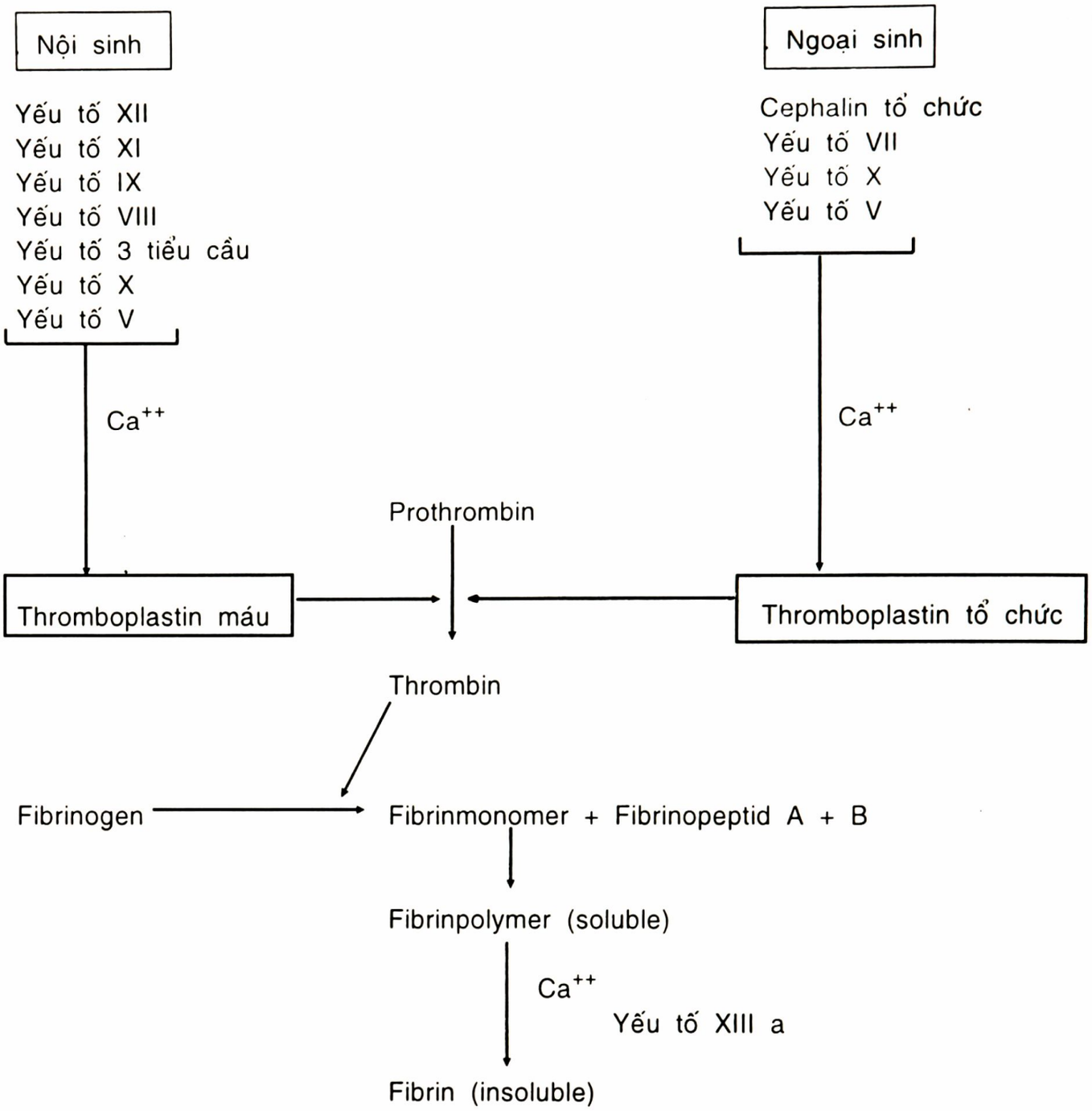
Sau khi mạch máu co lại tiểu cầu tập trung dính lại thành đinh tiểu cầu vít chặt vết thương để cầm máu. Để bảo đảm tiểu cầu tập trung và dính tốt cần sự có mặt của collagen, trombin, tiểu cầu cần đủ năng lượng ADP, ATP (do giáng hoá glucose, 1 phân tử glucose cho 2 ATP)

1.3. Đông máu thực sự (sơ đồ 7.1)

Sau khi tiểu cầu tập trung, tiểu cầu biến hoá nhầy, giải phóng ra 12 yếu tố đông máu, tiểu cầu tham gia cùng 13 yếu tố đông máu huyết tương để tạo ra cục máu đỏ.

- Giai đoạn sinh thromboplastin là bước quan trọng và phức tạp nhất.
- Giai đoạn sinh thrombin
- Giai đoạn sinh fibrin

http://tieulun.hopto.org



Sơ đồ 7.1. Cơ chế đông máu

1.4. Giai đoạn sau đông máu (Sơ đồ 7.2)

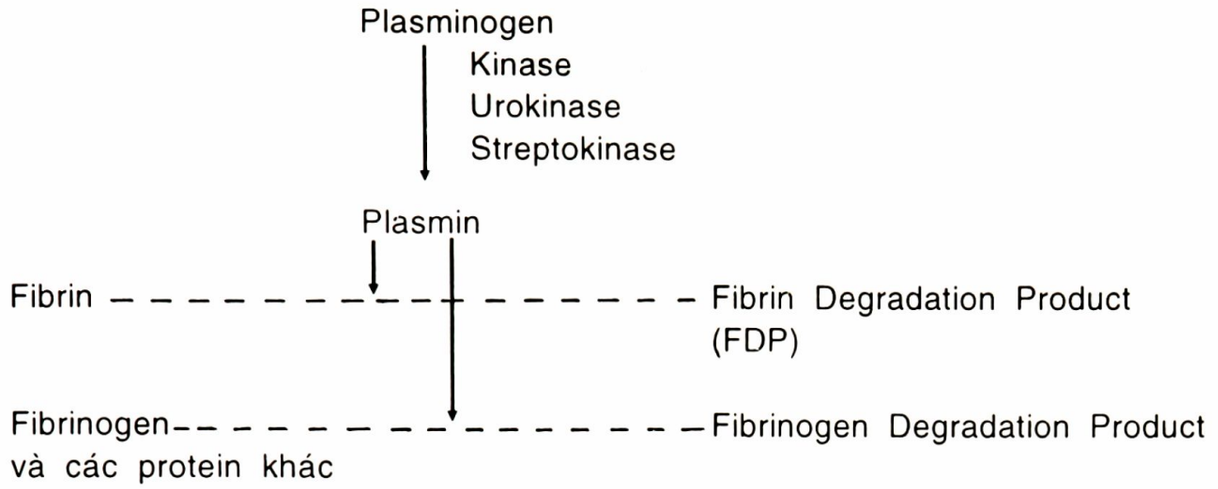
1.4.1. Co cục máu

Sau khi đông máu 2 - 4 h có hiện tượng co cục máu hoàn toàn. Co cục máu do 2 yếu tố: tiểu cầu (thrombostenin) và fibrinogen.

1.4.2. Tiêu cục máu

Để hồi phục chức năng thành mạch sau 24 h, bắt đầu có hiện tượng tiêu cục máu. Trong máu có yếu tố tiêu sợi huyết plasminogen khi được hoạt hoá thành plasmin.

http://tieulun.hopto.org



Sơ đồ 7.2. Các giai đoạn sau đông máu

2. NGUYÊN NHÂN XUẤT HUYẾT Ở TRẺ EM

Đều là hậu quả của sự rối loạn đông và cầm máu. Có thể sắp xếp nguyên nhân xuất huyết thành 4 loại như sau:

2.1. Xuất huyết do tổn thương thành mạch

- Do tăng tính thấm thành mạch: Thiếu vitamin C (bệnh Scorbut).
- Giảm sức bền thành mạch:
  + Nhiễm khuẩn: Nhiễm khuẩn huyết do não mô cầu, tụ cầu, sốt xuất huyết Dengue, sốt rét, bệnh do Toxoplasma, Rickettsia.
  + Nhiễm độc: Thuốc (aspirin, phenacetin, belladon, quinin, atropin, procain, penicillin, cortisol), hoá chất, urê huyết cao, nọc rắn.
  + Do huyết áp cao.
  + Do đái tháo đường.
- Ban xuất huyết dị ứng Schönlein - Henoch.
- Dị dạng thành mạch: Bệnh Rendu - Osler.

2.2. Xuất huyết do nguyên nhân tiểu cầu

2.2.1. Do rối loạn về mặt số lượng

a) Do giảm số lượng: Khi tiểu cầu giảm dưới 100.000/mm^3 gây xuất huyết.

• *Nguyên nhân ngoại biên:*

- Nhiễm khuẩn: Vi khuẩn: Nhiễm khuẩn huyết Gram (-), não mô cầu, viêm nội tâm mạc.
  Virus: Sốt xuất huyết (Dengue), sởi, Rubeola, Herpes, hạt bám cự bào
- Miễn dịch:
  Giảm tiểu cầu đồng miễn dịch ở trẻ sơ sinh, sau khi truyền máu.
  Giảm tiểu cầu tự miễn (ITP)
  Bệnh tự miễn

http://tieulun.hopto.org

- Cường lách
- Do tiêu thụ nhiều: Đông máu rải rác trong mạch lan toả (DIC)
- Bệnh u mạch lớn

• *Nguyên nhân tại tuỷ:*
- Suy tuỷ (bẩm sinh, mắc phải)
- Thâm nhiễm tuỷ: Bạch cầu cấp, ung thư di căn vào tuỷ
- Xâm lấn tuỷ (xương hoá đá, xơ hoá tuỷ)

• *Di truyền:*
- Không có mẫu tiểu cầu bẩm sinh
- Rối loạn sinh tiểu cầu: Wiskott - Aldrich, bệnh Chediak.

b) Do tăng số lượng: Khi tiểu cầu tăng trên 800.000/mm^3 cũng gây xuất huyết.
- Tiên phát:
- Thứ phát: Hội chứng tăng sinh tuỷ, bạch cầu kinh, sau cắt lách.

2.2.2. Do rối loạn về mặt chất lượng

a) Di truyền:

Suy nhược tiểu cầu (Glanzmann)

Loạn dưỡng tiểu cầu (Jean - Bernard - Soulier)

Bệnh vô hạt tiểu cầu.

Tiểu cầu bệnh (thrombopathy). Thiếu yếu tố 3 tiểu cầu.

b) Mắc phải:

Thuốc chống viêm (aspirin, indomethacin, phenylbutazon...), chống vi khuẩn (ampicilin, methicilin, carbenicilin, nitrofurantoin), chống trầm cảm (chlopromazin, imipramin, promethazin, reserpin), nghẽn tiết adrenalin adrenergic blocking (propranolol,dihydroergotamin), khác (chloroquin, dextran, heparin, papaverin)

Urê huyết cao

Bệnh hệ tạo máu: U tuỷ lan toả, bệnh macroglobulin huyết; Wiskott - Aldrich.

c) Bệnh khác: Vô fibrinogen máu di truyền, bệnh di truyền tổ chức liên kết, bệnh mucopolysaccharid.

2.3. Xuất huyết do nguyên nhân huyết tương

2.3.1. Rối loạn sinh thromboplastin nội sinh

Hemophilia A (VIII)

Hemophilia B (Rosenthal)

Thiếu yếu tố XII (Hagemann)

Xuất huyết do có chất chống đông trong máu.

2.3.2. Rối loạn sinh thrombin

Thiếu yếu tố II (Prothrombin)

Thiếu yếu tố V (Owren)

http://tieulun.hopto.org

Thiếu yếu tố VII (Alexander)

Thiếu yếu tố X (Prower - Stuart)

Bệnh bẩm sinh: Thiếu yếu tố II, V, VII, X (yếu tố phụ thuộc sinh tố K)

Mắc phải: Thiếu vitamin K, suy gan.

2.3.3. Rối loạn sinh fibrin

- Bất thường tổng hợp.

  Sai lệch về tổng hợp dẫn đến không có fibrinogen máu bẩm sinh hoặc mắc phải.

- Tiêu huỷ quá mức

  + Tiêu thụ nhiều: Đông máu trong mạch lan toả.

  + Tiêu fibrin: Hội chứng tiêu fibrin cấp.

2.4. Xuất huyết do nguyên nhân phối hợp

Bệnh Willebrand.

Bệnh máu ác tính.

Bệnh gan, thận, ung thư toàn thể.

Rối loạn globulin máu xuất huyết.

3. BAN XUẤT HUYẾT DỊ ỨNG SCHÖNLEIN - HENOCH

Ban xuất huyết dị ứng có đặc điểm chảy máu do tăng tính thấm thành mạch, không có rối loạn đông và cầm máu do Schönlein (1837) và Henoch (1874) mô tả lần đầu tiên. Các tác giả cho đây là một hội chứng không đặc hiệu do phản ứng quá mẫn của thành mạch đối với nhiều yếu tố gây bệnh gây thoát quản và xuất huyết.

Hiện nay, người ta xếp Schönlein - Henoch vào bệnh hệ tạo keo (collagene) do cơ chế tự miễn. Bệnh - Schönlein - Henoch các mạch máu nuôi bị tổn thương. Nơi tổn thương mao mạch bị bao quanh bởi các phản ứng viêm gồm nhiều tế bào đa nhân, hồng cầu và fibrin kèm nhiều lắng đọng IgA. Sự lắng đọng IgA với hậu quả hoạt hoá của bổ thể được coi là đại diện cho cơ chế gây bệnh.

3.1. Nguyên nhân

Rất khó xác định nguyên nhân nhưng thấy bệnh có liên quan với:

- Thời tiết thường gặp thời kì đông xuân (tháng 9 - 4)
- Nhiễm kí sinh trùng như giun đũa
- Nhiễm khuẩn, dị ứng tuberculin, lao, nhiễm khuẩn đường hô hấp.
- Vaccin: bạch hầu, uốn ván.
- Dị ứng thức ăn, bụi nhà.

http://tieulun.hopto.org

3.2. Triệu chứng lâm sàng

Bệnh thường gặp ở trẻ lớn, tuổi trung bình là 8,6 với 4 loại triệu chứng:

3.2.1. Xuất huyết

Là triệu chứng thường gặp nhất (100%) với các tính chất.

Xuất huyết tự nhiên, dạng chấm, nốt, bầm máu, sần nổi gờ có khi ngứa.

Xuất huyết đối xứng thường gặp là hai chi dưới rồi đến hai chi trên rất hiếm xuất huyết toàn thân (mặt, vành tai, ngực, bụng...)

Xuất huyết thành hình bốt.

3.2.2. Triệu chứng tiêu hoá

Đau bụng (80%): Có thể đau lâm râm hoặc đau lăn lộn, đau từng cơn. Khi không có xuất huyết khó chẩn đoán và dễ nhầm bệnh ngoại khoa.

Nôn: Có thể nôn dịch lẫn thức ăn hoặc nôn ra máu.

Ỉa máu: Có thể ỉa phân đen hoặc máu tươi. Nôn và ỉa máu gặp trong 50% các trường hợp.

3.2.3. Biểu hiện đau khớp

Thường thấy đau khớp gối, cổ chân, có thể sưng phù nề quanh khớp, khỏi nhanh không để lại di chứng nhưng hay tái phát.

3.2.4. Biểu hiện viêm thận

Viêm thận gặp từ 25 - 30% các trường hợp, bệnh nhân phù nhẹ, đái ít, đái máu, đái protein, cao huyết áp. Biểu hiện viêm thận thường nhẹ, khỏi, ít khi có biến chứng.

Ngoài ra bệnh nhân có sốt nhẹ trong 50% các trường hợp. Bệnh hay tái phát thành nhiều đợt.

3.3. Triệu chứng xét nghiệm

Các xét nghiệm đông máu như thời gian máu chảy, thời gian máu đông, số lượng tiểu cầu, thời gian co cục máu, thời gian Howell, tỉ lệ prothrombin đều bình thường.

Công thức máu: Số lượng bạch cầu tăng, bạch cầu đa nhân trung tính tăng, tốc độ lắng máu tăng trong 50% các trường hợp, bạch cầu ái toan tăng trên 5% trong 17% các trường hợp. Huyết sắc tố giảm nếu nôn máu, ỉa máu nhiều.

Xét nghiệm protein niệu, hồng cầu niệu, urê, creatinin để phát hiện viêm thận.

3.4. Điều trị

Bệnh nhân được nghỉ ngơi tại giường.

Không ăn các chất nghi gây dị ứng.

Chống nhiễm khuẩn bằng kháng sinh.

http://tieulun.hopto.org

Chống viêm bằng prednison 1 - 2 mg/kg

Kháng histamin tổng hợp: phenergan

Vitamin C liều cao.

Giảm đau trong các trường hợp đau nhiều

Truyền dịch khi bệnh nhân nôn nhiều, đau bụng không ăn uống được.

Với trẻ có viêm cầu thận, hội chứng thận hư phải điều trị dài ngày như các trường hợp viêm cầu thận khác.

3.5. Tiến triển

Bệnh rầm rộ, cấp tính nhưng thường khỏi không gây tử vong. Cần theo dõi biến chứng thận như viêm thận, hội chứng thận hư, suy thận. Bệnh hay tái phát thành nhiều đợt.

4. XUẤT HUYẾT GIẢM TIỂU CẦU MIỄN DỊCH

4.1. Nguyên nhân

Thường không rõ, 60% các trường hợp được thông báo bệnh xảy ra sau virus, 15% sau bệnh phát ban, bệnh có liên quan cơ chế miễn dịch. Đây là một bệnh phổ biến nhất trong các bệnh về tiểu cầu.

4.2. Triệu chứng lâm sàng

Xuất huyết với tính chất tự nhiên, xuất huyết dưới dạng nốt, chấm, bầm máu. Vị trí thường gặp là xuất huyết dưới da, xuất huyết niêm mạc (chảy máu cam, chảy máu lợi, răng). Có thể xuất huyết nội tạng như chảy máu phổi, chảy máu não, màng não.

Trẻ gái tuổi dậy thì có thể rong kinh, đa kinh.

Thiếu máu: Tương xứng với mức độ chảy máu.

4.3. Xét nghiệm huyết học

Thời gian chảy máu kéo dài

Tiểu cầu giảm dưới 100.000/mm^3

Thời gian co cục máu kéo dài, sau 4 giờ cục máu không co.

TEG: Biên độ am hẹp.

Bigg - Douglas: ống 2 và 5 kéo dài.

Tuỷ đồ: Mẫu tiểu cầu tuỷ nhiều nhưng chủ yếu là mẫu tiểu cầu chưa sinh tiểu cầu và mẫu tiểu cầu ưa kiềm còn mẫu tiểu cầu có hạt đang sinh tiểu cầu giảm.

4.4. Điều trị

- Cầm máu tại chỗ: Băng ép, nút mũi bằng gạc hay gelaspon.
- Prednison 2 mg/kg/ngày dùng 10 - 14 ngày cho đến khi không còn xuất huyết mới thì giảm liều 1 mg/kg/ngày cho đến khi tiểu cầu tăng lên 100.000/mm^3 thì dùng liều duy trì 0,2 mg/kg, tuần dùng 5 ngày nghỉ 2 ngày dùng trong 6 tháng.

http://tieulun.hopto.org

- Truyền khối tiểu cầu: 1 đơn vị khối tiểu cầu/5 kg có thể đưa tiểu cầu lên 100.000/mm^3 sau 1 giờ.

  Nếu không có tiểu cầu dùng máu tươi 10 - 20 ml/kg chỉ định khi xuất huyết nhiều không cầm được.
- Chỉ định cắt lách: Tiến triển mạn tính, tái phát nhiều lần, mỗi lần tái phát có nguy cơ chảy máu nặng, đã điều trị 6 tháng bằng thuốc không có hiệu quả, trẻ trên 5 tuổi.
- Một số trường hợp sau cắt lách tiểu cầu tiếp tục giảm và xuất huyết phải cân nhắc sử dụng thuốc ức chế miễn dịch như 6MP, cyclophosphamid, Vincristin...

5. BỆNH HEMOPHILIA

Là một bệnh chảy máu do thiếu các yếu tố kháng hemophilia, gây rối loạn sinh thromboplasmin làm máu chậm đông. Bệnh có tính chất bẩm sinh di truyền lặn.

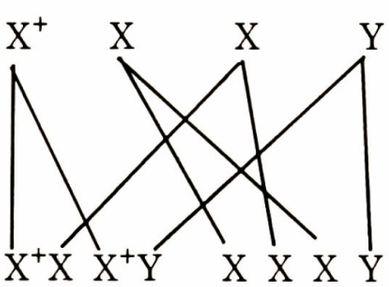
Con trai mắc bệnh, con gái mang bệnh.

5.1. Nguyên nhân

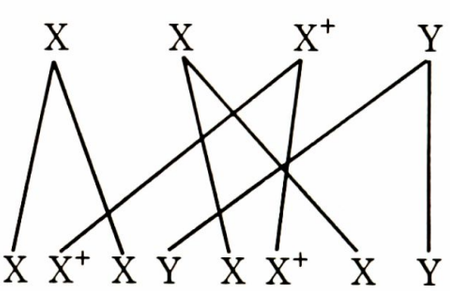
Nguyên nhân chủ yếu là do thiếu globulin kháng hemophilia bẩm sinh. Phân biệt:

- Hemophilia A: Thiếu yếu tố VIII hay yếu tố AHP (Anti - Hemophilia - Thromboplastinogen)
- Hemophilia B: Thiếu yếu tố IX hay yếu tố PTC (Plasma - Thromboplastin -Component).

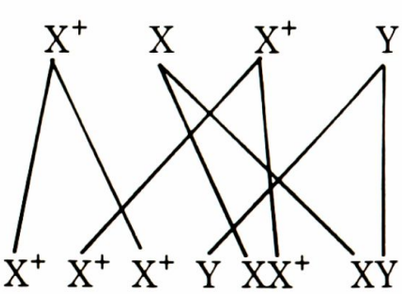
Bệnh hemophilia A nặng hơn, phổ biến ở trẻ em Việt Nam.



Mẹ mang bệnh
Bố bình thường
1 trong 2 con trai bị bệnh
1 trong 2 con gái mang bệnh



Mẹ bình thường
Bố bị bệnh
Con trai bình thường
Con gái mang bệnh



Mẹ mang bệnh
Bố bị bệnh
1 trong 2 con trai bị bệnh
Trong số 2 con gái bị bệnh, 1 mang bệnh

Hemophilia là bệnh di truyền lặn, vì gen bệnh nằm ở nhiễm sắc thể giới tính X, nên chỉ trẻ trai bị mắc bệnh, trẻ gái mang gen bệnh và truyền bệnh. Bệnh xảy ra ở các anh em trai của mẹ, do đó cần hỏi kĩ tiền sử gia

http://tieulun.hopto.org

đình họ ngoại. Bệnh di truyền từ đời này sang đời khác, có thể thấy cách quãng một đời không có ai bị bệnh nhưng có nữ mang gen bệnh.

5.2. Triệu chứng lâm sàng

Triệu chứng lâm sàng chủ yếu là xuất huyết. Xuất huyết thường xảy ra dưới 1 tuổi và khi bị va chạm, chấn thương. Hình thái xuất huyết thường là thấy mảng bầm tím dưới da, đám tụ máu trong cơ, chảy máu không cầm ở nơi chấn thương. Rất hay gặp triệu chứng chảy máu ở khớp lớn như khớp gối, cổ chân, khuỷu tay, tái phát nhiều lần làm cứng khớp, teo cơ. Triệu chứng xuất huyết tái phát liên tục.

Ngoài triệu chứng xuất huyết có thể có thiếu máu do hậu quả của việc chảy máu nhiều.

Hỏi tiền sử gia đình họ ngoại có thể phát hiện thấy anh em trai, các cậu bác họ ngoại có bệnh giống thế.

5.3. Xét nghiệm

Thời gian đông máu kéo dài

Thời gian đông máu huyết tương Howell dài (bình thường 1 - 2 phút)

Thời gian prothrombin dài

Nghiệm pháp tiêu thụ prothrombin kém, bình thường sau khi máu đông, prothrombin còn dư lại 10 - 20%, trong bệnh hemophilia prothrombin còn dư nhiều;

Đàn hồi cục máu đồ: r: dài, k: dài, am bình thường

Nghiệm pháp sinh thromboplastin (Bigg - Douglas) rối loạn

Bigg - Douglas với huyết tương rối loạn là hemophilia A, với huyết thanh rối loạn là hemophilia B.

APTT kéo dài.

Định lượng yếu tố VIII hay IX thấy thiếu hụt.

Thiếu hụt nhiều: 5 - 30% mức bình thường

Thiếu hụt vừa: 1 - 5% mức bình thường

Thiếu hụt nặng: dưới 1% mức bình thường.

5.4. Điều trị

- Cầm máu toàn thể và phòng xuất huyết tiếp:
  + Huyết tương tươi đông lạnh: Liều ban đầu 15 ml/kg sau đó có thể sử dụng lại 10 ml/kg nếu còn chảy máu.

  Hay một trong các biện pháp sau tuỳ điều kiện:
  + Huyết tương kết tủa lạnh (cryoprecipitate) 40 đv/kg. Sau 8 giờ có thể cho lại khi còn xuất huyết.

  Phòng xuất huyết tái phát: 15 - 20 đv/kg/tuần 1 lần.
  + Huyết tương tươi 15 - 20 ml/kg
  + Máu tươi toàn phần nếu kèm theo có thiếu máu, 20 - 30 ml/kg.

http://tieulun.hopto.org

+ Chế phẩm PPSB, bao gồm các yếu tố II, VII, X và IX đối với Hemophilia B 1 - 2 ml/kg hay 20 đv/kg.

– Cầm máu tại chỗ bằng băng ép chặt, đắp thrombin hay fibrin vào chỗ chảy máu. Khi có chảy máu khớp cần cố định khớp ở tư thế cơ năng ít ngày, cho thuốc giảm đau sau đó kết hợp với điều trị vật lí, phục hồi chức năng.

5.5. Phòng chảy máu tái phát

Cho các chế phẩm huyết tương theo định kì, có chế độ quản lí bệnh nhân, có phiếu theo dõi chẩn đoán nhóm máu để phòng bị chảy máu đột ngột.

Giữ gìn bảo vệ trẻ, hạn chế hoàn cảnh dễ gây chảy máu như chơi dao, kéo, tránh tiêm chích, thủ thuật không cần thiết.

Tránh dùng aspirin, salicylat, kháng histamin và các thuốc khác ảnh hưởng đến chức năng tiểu cầu.

6. ĐÔNG MÁU TRONG MẠCH LAN TOẢ

Đông máu trong mạch lan toả là tình trạng bệnh lí với đặc điểm hình thành nhiều cục máu đông ở trong lòng vi quản ngoại biên, rải rác ở nhiều bộ phận cơ thể, gây thiếu máu cục bộ, tổn thương nhiều bộ phận. Do hình thành nhiều cục máu đông, làm tiêu thụ mất nhiều yếu tố đông máu, nhất là fibrinogen, prothrombin, các yếu tố V, VIII và tiểu cầu, gây xuất huyết. Vì vậy đông máu trong mạch lan toả (ĐMTMLT) còn gọi là đông máu do tiêu thụ.

6.1. Nguyên nhân

Nhiều nguyên nhân, nhiều hoàn cảnh gây đông máu nội mạch lan tỏa.

6.1.1. Nhiễm khuẩn

Các trường hợp nhiễm khuẩn huyết, đặc biệt nhiễm vi khuẩn Gram âm như màng não cầu, Pseudomonas, Klebsiella, E. coli, nhưng cũng có thể do vi khuẩn Gram dương như tụ cầu vàng, liên cầu.

Virus như sốt xuất huyết Dengue, nhiễm Herpes.

Kí sinh khuẩn: Sốt rét Plasmodium falciparum.

Nhiễm nấm huyết như Candida albicans.

Nhiễm Rickettsia.

6.1.2. Bệnh máu cơ quan tạo máu

Bệnh bạch cầu cấp, nhất là bạch cầu cấp thể tiền tuỷ bào, tan máu trong mạch, hội chứng tan máu - urê huyết cao, truyền máu bất đồng nhóm.

6.1.3. Chấn thương

Phẫu thuật, bỏng nặng, rắn độc cắn, hội chứng vùi lấp, phẫu thuật lồng ngực, phẫu thuật dùng tuần hoàn ngoài cơ thể.

http://tieulun.hopto.org

6.1.4. Nguyên nhân chuyển hoá

Suy hô hấp, nhiễm toan, thường xảy ra trong nhiễm khuẩn nặng và suy hô hấp ở trẻ sơ sinh.

6.1.5. Bệnh u ác tính

Ung thư di căn, u nguyên bào thần kinh.

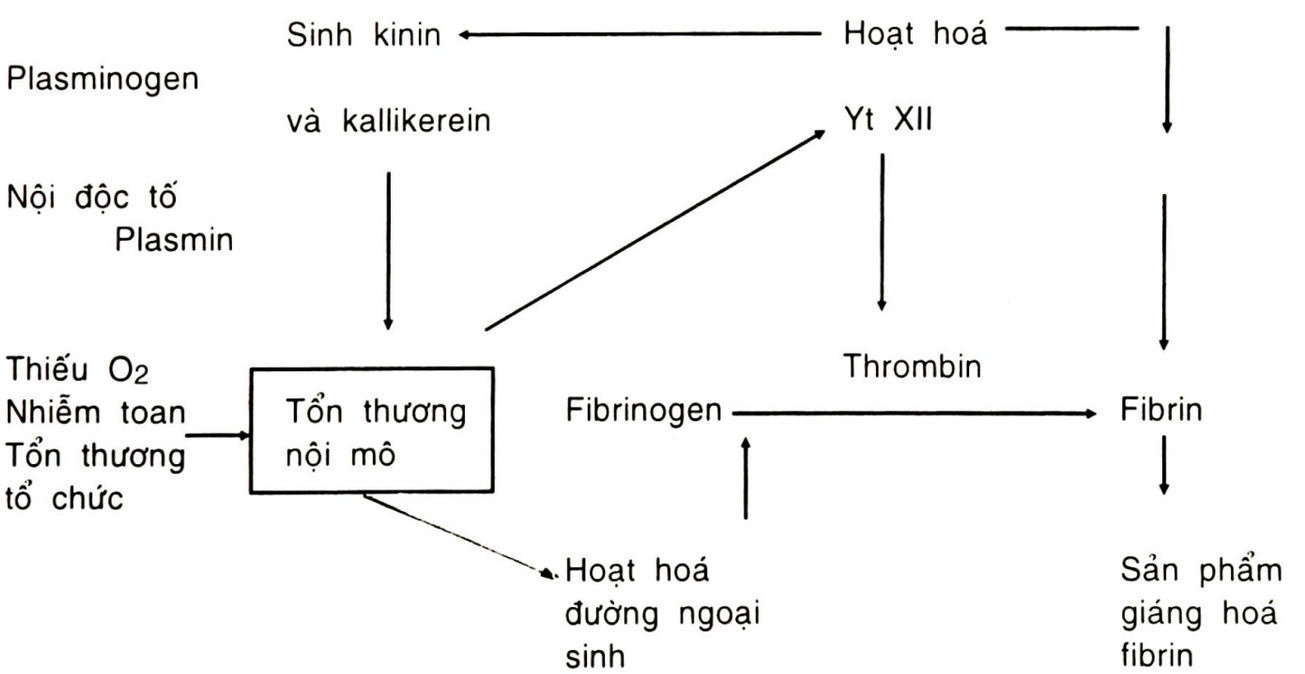
6.2. Bệnh sinh

Trong hầu hết các trường hợp đông máu trong mạch lan toả xảy ra là hậu quả của sự hoạt hoá quá trình đông máu, hình thành nhiều thrombin, lúc đầu làm tăng đông, hình thành nhiều cục máu đông ở vi huyết quản.

Do hình thành nhiều cục máu đông, tiêu thụ nhiều yếu tố đông máu, nên fibrinogen các yếu tố V, VII, VIII đều giảm. Do tác dụng của thrombin nên tiểu cầu cũng tập trung ở cục máu fibrin, tiểu cầu giảm nặng, hậu quả này gây giảm đông và xuất huyết.

Sự hoạt hoá yếu tố XII (Hageman) làm hoạt hoá kininogen thành kinin, tiền kallikrein, gây giãn mạch, sốc và tổn thương tế bào nội mô. Sự hoạt hoá yếu tố XII Hageman và tổn thương tổ chức làm hoạt hoá plasminogen thành plasmin, gây tiêu fibrin, tạo ra các sản phẩm giáng hoá fibrin có hoạt tính chống đông, fibrinogen lại càng giảm.

Có thể tóm tắt cơ chế bệnh sinh ĐMTMLT trong sơ đồ 7.3.



Sơ đồ 7.3. Bệnh sinh ĐMTMLT

http://tieulun.hopto.org

6.3. Triệu chứng lâm sàng

Ngoài triệu chứng của bệnh chính, có 3 biểu hiện lâm sàng phải nghĩ tới đông máu trong mạch lan toả.

- Triệu chứng do rối loạn về cầm máu: Xuất huyết da, niêm mạc, xuất huyết tiêu hoá, phổi, chảy máu ở chỗ tiêm chích, phẫu thuật.
- Rối loạn vi tuần hoàn do hậu quả của cục máu đông ở các bộ phận như:
  + Hô hấp: Khó thở, tím tái.
  + Thận: Đái ít, vô niệu, urê máu cao.
  + Tiêu hoá: Đau bụng, ỉa máu, hoại tử ở ruột.
  + Thần kinh: Co giật, hôn mê.
  + Hoại tử các đầu chi ở da.
- Sốc, rối loạn huyết động, rối loạn thăng bằng toàn kiềm. Triệu chứng nổi bật nhất là xuất huyết và sốc.

6.4. Xét nghiệm chẩn đoán

Thăm dò xét nghiệm là rất cần thiết để xác định chẩn đoán:

+ Thời gian đông máu, chảy máu kéo dài.
+ Fibrinogen giảm.
+ Thời gian thrombin (TT) dài.
+ Thời gian prothrombin dài.
+ Thời gian thromboplastin riêng phần Kaolin, (PTTK) bất thường;
+ Tiểu cầu giảm.
+ Có sản phẩm giáng hoá fibrin.
+ Có fibrinmonomer qua nghiệm pháp Ethanol.

6.5. Điều trị

Cần phải điều trị cấp cứu tình trạng ĐMTMLT, kết hợp với điều trị nguyên nhân. Nguyên tắc cơ bản điều trị ĐMTMLT là làm gián đoạn tình trạng đông máu trong huyết quản bằng heparin, chống sốc và bù lại yếu tố đông máu thiếu hụt;

- Heparin: 12 - 25 đv/kg/giờ, nhỏ giọt liên tục, hay 100 đv/kg, tiêm tĩnh mạch ngắt quãng 4 - 6 giờ 1 lần.

  Cần theo dõi thời gian đông máu, thời gian trombin để điều chỉnh. Liều an toàn khi thời gian đông máu gần gấp đôi thời gian bình thường. Nếu quá liều, thời gian đông máu kéo dài, cho protamin để trung hoà.

  Ngừng điều trị heparin khi tiến triển lâm sàng tốt, ngừng xuất huyết, thời gian trombin, tiểu cầu, fibrin bình thường.
- Chống sốc bằng truyền dịch điện giải (xem bài sốc)
- Bù các yếu tố đông máu:

http://tieulun.hopto.org

Fibrinogen 0,1 g/kg tiêm tĩnh mạch

Huyết tương tươi hay huyết tương tươi đông lạnh 10 - 20 ml/kg

Máu tươi 10 - 20 ml/kg nếu có thiếu máu nặng.

- Điều trị nguyên nhân: Tuỳ theo nguyên nhân.

7. XUẤT HUYẾT DO GIẢM PHỨC HỢP PROTHROMBIN

Xuất huyết do giảm phức hợp prothrombin thường thấy ở trẻ tuổi sơ sinh và từ 1 - 2 tháng.

7.1. Nguyên nhân

Xuất huyết do giảm phức hợp prothrombin do thiếu yếu tố II, V, VII, IX, X đơn thuần hay phối hợp, đó là những yếu tố phụ thuộc vitamin K, nguyên nhân có thể:

+ Thiếu vitamin K: Do sữa mẹ thiếu vitamin K, vi khuẩn đường ruột tổng hợp chưa đủ trong thời kì sơ sinh, vàng da tắc mật, do nhiễm độc.
+ Suy chức năng gan: Gan chưa trưởng thành ở trẻ đẻ non, viêm gan, teo đường mật, nhiễm khuẩn nặng, nhiễm độc.

7.2. Triệu chứng

Triệu chứng xuất huyết xảy ra sớm, sau khi đẻ, ở tuổi sơ sinh, 1 - 2 tháng hay lớn hơn.

Ở trẻ sơ sinh thường biểu hiện: Chảy máu rốn, chảy máu da, da có những mảng bầm máu, tụ máu, ỉa phân đen do chảy máu ở dạ dày, ruột đáng ngại là chảy máu phổi gây suy hô hấp, chảy máu não, màng não.

7.3. Xét nghiệm

Máu đông kéo dài.

Thời gian thrombin, thromboplastin dai.

Phức hợp prothrombin giảm, thời gian Quick dài.

Các yếu tố II, VII, IX, X giảm.

7.4. Điều trị

Vitamin K1 tiêm bắp 5 mg, trong 5 - 7 ngày.

Nếu xuất huyết nặng, truyền huyết tương tươi đông lạnh 10 ml/kg hoặc máu tươi.

Cầm máu tại chỗ, và chữa nguyên nhân.

7.5. Phòng bệnh

Cho tất cả trẻ sơ sinh mới đẻ 0,5 - 1 mg vitamin K1.

Phát hiện sớm và điều trị tích cực các bệnh gan mật: ví dụ tắc mật bẩm sinh cố gắng mổ sớm trước khi có suy gan...

http://tieulun.hopto.org

BỆNH BẠCH CẦU CẤP

Bệnh bạch cầu cấp là một bệnh tăng sinh ác tính các tế bào máu chưa biệt hoá hay đã biệt hoá một phần thành các tế bào non đầu dòng của bạch cầu.

Bệnh bạch cầu cấp là bệnh ác tính phổ biến nhất ở trẻ em. Bệnh có thể gặp ở bất cứ lứa tuổi nào, song hay gặp nhất ở trẻ từ 2 - 5 tuổi.

1. NGUYÊN NHÂN

Nguyên nhân gây bệnh bạch cầu còn chưa rõ, song có một số yếu tố tiền đề coi như yếu tố nguy cơ gây bệnh.

- Virus gây bệnh: Có hai loại virus được xác định có liên quan đến bệnh bạch cầu và u lympho là virus HTLV-1 (Human T-cell Lymphotropic virus -1: virus hướng tế bào lympho T ở người) và virus Epstein - Barr.
- Yếu tố ngoại sinh: Tia xạ, hoá chất như benzen, một số chất kháng u.
- Yếu tố nội sinh, di truyền: Một số bệnh có biến đổi nhiễm sắc thể như hội chứng Down, thiếu máu Fanconi, nhiều trường hợp bạch cầu cấp có tính chất gia đình, anh em sinh đôi cùng trứng đều bị bạch cầu cấp đã được thông báo. Ngoài ra, bản thân bệnh bạch cầu cũng có chuyển đoạn nhiễm sắc thể.
- Suy giảm miễn dịch như không có gama - globulin Bruton, hội chứng Aldrich - Wiskott.

2. PHÂN LOẠI BẠCH CẦU CẤP

Căn cứ vào nguồn gốc tế bào, bệnh bạch cầu cấp được phân ra hai loại, bạch cầu cấp dòng lympho và bạch cầu cấp dòng tuỷ. Ở trẻ em, 70 - 80% các trường hợp bạch cầu cấp là bạch cầu cấp dòng lympho, còn lại là bạch cầu cấp dòng tuỷ.

Song, ngay trong mỗi loại bạch cầu cấp không phải có sự tăng sinh ác tính đồng nhất ở một dòng tế bào, nên còn được phân ra nhiều phân nhóm khác nhau. Có nhiều cách phân loại thể bạch cầu cấp. Cho tới nay, cách phân loại theo F.A.B (French - American - British Cooperative) dựa vào hình thái học là thông dụng nhất.

http://tieulun.hopto.org

Phân loại bạch cầu cấp trẻ em theo F.A.B

Bạch cầu cấp dòng lympho

Thể L1

Thể L2

Thể L3 (dạng Burkitt)

Bạch cầu cấp dòng tuỷ

Thể M1 (thể ít biệt hoá)

Thể M2 (thể biệt hoá)

Thể M3 (thể tiền tuỷ bào)

Thể M4 (thể hỗn hợp tuỷ bào - đơn nhân to)

Thể M5 (thể nguyên bào đơn nhân)

Thể M6 (thể nguyên hồng - bạch cầu)

Thể M7 (thể nguyên mẫu tiểu cầu)

Đối với bạch cầu cấp dòng lympho còn được phân loại theo miễn dịch, bạch cầu cấp dòng T-lympho, dòng B-lympho, dòng không T không B-lympho.

Việc phân loại thành các thể bạch cầu có ý nghĩa lớn trong việc lựa chọn phương pháp điều trị và tiên lượng bệnh. Nói chung, bạch cầu cấp dòng tuỷ thì khó điều trị và tiên lượng xấu hơn bạch cầu cấp dòng lympho.

3. TRIỆU CHỨNG

3.1. Triệu chứng lâm sàng

Phần lớn các trường hợp bệnh khởi phát từ từ với các triệu chứng mệt mỏi, kém chơi, sốt thất thường, da xanh dần. Chỉ một phần ba trường hợp bệnh khởi phát nhanh với triệu chứng đầy đủ.

Sau vài ba tuần đến vài tháng, các triệu chứng rõ rệt. Ở thời kì toàn phát, biểu hiện gồm hai loại triệu chứng.

3.1.1. Các triệu chứng do hậu quả lấn át tuỷ

Do hậu quả của sự quá sản dòng nguyên bạch cầu làm lấn át sự sản sinh các dòng bình thường trong tuỷ nên có các biểu hiện sau:

- Thiếu máu tăng dần, thường thiếu máu nặng đòi hỏi phải truyền máu.
- Xuất huyết do giảm tiểu cầu, thường thấy xuất huyết ở da, niêm mạc như chảy máu cam, chảy máu lợi, răng, đôi khi xuất huyết đường tiêu hoá. Nguy hiểm hơn là chảy máu phổi và não - màng não.
- Sốt, nhiễm khuẩn, viêm loét hoại tử ở họng.

3.1.2. Các triệu chứng do tăng sinh ác tính, thâm nhiễm

- Hạch to và nhiều ở cổ, nách, bẹn, trung thất, ổ bụng.
- Lách to.

http://tieulun.hopto.org

- Gan to.
- Tổn thương xương khớp: Đau xương, hay gặp đau dọc các xương dài, chụp xương thấy hiện tượng loãng xương. Có thể có biểu hiện đau khớp, dễ lầm với thấp khớp cấp. Nhiều trường hợp, nhất là bạch cầu cấp dòng tuỷ thể M4 có biểu hiện u ở xương sọ, vùng hố mắt đẩy lồi nhãn cầu.
- Biểu hiện não - màng não như đau đầu, nôn, liệt thần kinh sọ não, do thâm nhiễm tế bào ác tính, trong nước não tuỷ thấy nhiều bạch cầu non (leucoblast).
- Biểu hiện ở tinh hoàn: Tinh hoàn to, thường gặp trong bạch cầu cấp dòng lympho.
- Thâm nhiễm da, niêm mạc tạo nên các mảng thâm nhiễm ở da, thâm tím, quá sản lợi chân răng, loét hoại tử amidan, thường thấy trong bạch cầu cấp dòng tuỷ.
- Biểu hiện khác: Tràn dịch màng phổi, chèn ép trung thất, thâm nhiễm thận gây hội chứng thận hư...

3.2. Triệu chứng huyết học

Các xét nghiệm về huyết học giúp xác định chẩn đoán.

- *Huyết đồ*
  + Hồng cầu giảm nặng, hồng cầu lưới giảm.
  + Huyết cầu tố giảm.
  + Bạch cầu: Số lượng có thể tăng nhiều, bình thường hoặc ngược lại giảm; tỉ lệ bạch cầu trung tính giảm; có nhiều bạch cầu non. Tuỳ theo thể bệnh, bạch cầu non là nguyên bào lympho (lymphoblast), nguyên tuỷ bào (myeloblast), nguyên bào đơn nhân (monoblast) hay có cả nguyên hồng cầu (erythroblast).
  + Tiểu cầu giảm
- *Tuỷ đồ*
  + Tuỷ thường giàu tế bào, nhưng đôi khi có thể nghèo tế bào.
  + Tăng sinh bạch cầu non, có khi tới 90% tế bào trong tuỷ là bạch cầu non.
  + Lấn át các dòng tuỷ bình thường; dòng hồng cầu, bạch cầu hạt và mẫu tiểu cầu giảm nặng.

Dựa vào đặc điểm về hình thái tế bào kết hợp với hoá học tế bào cũng như miễn dịch tế bào để phân loại các thể bệnh bạch cầu cấp.

- *Xét nghiệm di truyền:* Có biến đổi nhiễm sắc thể, thường có hiện tượng chuyển đoạn (translocation) kiểu t (1, 19), t(8,14), t(9,22), t(15, 18).

http://tieulun.hopto.org

4. CÁC YẾU TỐ TIÊN LƯỢNG

4.1. Bạch cầu cấp dòng lympho

Các yếu tố sau đây được coi như các yếu tố nguy cơ đối với bạch cầu cấp dòng lympho:

- Tuổi: Dưới 2 tuổi và trên 10 tuổi.
- Biểu hiện lâm sàng:

U hạch trung thất là một triệu chứng nặng, thường là thể T-lympho.

Thâm nhiễm thần kinh trung ương cũng tiên lượng nặng.

- Số lượng bạch cầu lúc ban đầu: trên 10 x 10^9/l tiên lượng nặng hơn các thể bệnh số lượng bạch cầu dưới 10 x 10^9/l. Đặc biệt, nếu bạch cầu trên 100 x 10^9/l tiên lượng rất xấu.
- Bạch cầu cấp dòng T-lympho (khoảng 10 - 20% bạch cầu cấp dòng lympho) tiên lượng nặng.

Đối với bệnh nhân có một trong các yếu tố trên xếp vào nhóm nguy cơ cao; đối với các bệnh nhân không có các yếu tố trên xếp vào nhóm nguy cơ thấp. Từ đó chọn phác đồ điều trị thích hợp.

4.2. Bạch cầu cấp dòng tuỷ

Cho đến nay, bạch cầu cấp dòng tuỷ vẫn còn là thể bệnh nặng hơn bạch cầu cấp dòng lympho, tỉ lệ lui bệnh thấp hơn, điều trị khó khăn hơn, thời gian còn sống ngắn hơn.

Bạch cầu cấp dòng tuỷ thể M3 rất nặng, thường có biểu hiện đông máu trong mạch lan toả.

5. ĐIỀU TRỊ

Mục tiêu chính của điều trị bệnh bạch cầu cấp là phải đạt được lui bệnh hoàn toàn, nghĩa là hết biểu hiện lâm sàng, máu ngoại biên trở về bình thường, tỉ lệ nguyên bạch cầu trong tuỷ dưới 5%.

5.1. Điều trị đặc hiệu

Điều trị đặc hiệu chủ yếu bằng phương pháp đa hoá trị liệu. Chế độ điều trị khác nhau tuỳ theo thể bệnh.

- Bạch cầu cấp thể lympho

Phương pháp điều trị tuỳ theo nhóm nguy cơ thấp hay cao.

http://tieulun.hopto.org

Điều trị cảm ứng hay tấn công (4 - 6 tuần lễ):

Vincristin 1,5 mg/m^2 (tối đa 2 mg), tĩnh mạch/ tuần lễ.

Prednison 40 mg/m^2 (tối đa 60 mg), uống/ngày

Asparaginase: 10.000 đv/m^2, tiêm bắp/ngày trong 2 tuần

Điều trị phòng biểu hiện thần kinh trung ương:

Methotrexat < 1t - 10 mg, 2t - 8t - 12.5 mg, ≥ 9t - 15 mg

Hydrocortison: Liều bằng methotrexat

Aracytin C: < 1t - 10 mg, 2t - 8t - 25 mg, ≥ 9t - 30 mg

Tiêm tuỷ sống tuần 1 lần x 6 tuần trong điều trị cảm ứng, sau đó cứ 8 tuần 1 lần trong 2 năm.

Điều trị duy trì:

6 - Mercaptopurin 50 mg/m^2/ngày, uống.

Methotrexat 20 mg/m^2/tuần, uống, tiêm TM hay TB

Điều trị tái cảm ứng:

Vincristin 1,5 mg/m^2 (tối đa 2 mg), tĩnh mạch, 4 tuần 1 lần

Prednison 40 mg/m^2/ngày, uống x 7 ngày, cách nhau 4 tuần.

Với thể nguy cơ cao, có thể phối hợp thêm các thuốc khác, như phối hợp cytarabin với etoposid, cyclophosphamid với doxorubicin, methotrexat tiêm tĩnh mạch với leucovorin.

Thời gian điều trị kéo dài 2 năm rưỡi đến 3 năm.

Trong năm đầu, bệnh dễ có nguy cơ tái phát thâm nhiễm ở tuỷ xương, ở màng não hay tinh hoàn.

Trong khi điều trị bằng các thuốc hoá học phải thường xuyên theo dõi bạch cầu, nếu giảm dưới 1000/mm^3 phải tạm ngừng thuốc, cho thuốc kích thích sinh bạch cầu như Leucomax hay Neupogen.

- Bạch cầu cấp thể tuỷ

Điều trị cảm ứng có thể sử dụng cytarabin phối hợp với daunorubicin tiêm tĩnh mạch, hoặc phối hợp 6 - thioguanin với vincristin và prednison. Bạch cầu cấp thể tuỷ vẫn còn là thể nặng, tỉ lệ lui bệnh hoàn toàn thấp hơn.

5.2. Điều trị hỗ trợ

- Điều trị thiếu máu: Truyền khối hồng cầu.
- Điều trị xuất huyết: Xuất huyết thường do giảm tiểu cầu, khi xuất huyết nhiều có thể cho truyền khối tiểu cầu.

  Với bạch cầu cấp thể M3 dễ có nguy cơ đông máu trong mạch lan toả, điều trị heparin khi có đông máu trong mạch lan toả.
- Sốt, nhiễm khuẩn phải điều trị kháng sinh thích hợp.

http://tieulun.hopto.org

Trẻ bị bệnh bạch cầu dễ có nguy cơ bị nhiễm khuẩn cơ hội, đặc biệt là viêm phổi do Pneumocystis carinii, điều trị bằng TMP/SXM liều 20/100 mg/kg/ngày trong 1 tháng.

- Ghép tuỷ xương được đặt ra cho những bệnh nhân được điều trị bằng phương pháp hoá trị liệu triệt để và cho các bệnh nhân bị tái phát, cả bạch cầu cấp thể lympho và thể tuỷ. Ghép tuỷ thường được chỉ định ở bệnh nhân tái phát đợt hai. Kết quả ghép tuỷ đã mang lại nhiều kết quả tốt.

TRUYỀN MÁU
CHỈ ĐỊNH VÀ TAI BIẾN

1. CHỈ ĐỊNH TRUYỀN MÁU

1.1. Giảm khối lượng tuần hoàn

Truyền máu để hồi phục chức năng huyết động, mất máu cấp, chảy máu trong phẫu thuật, sốc do giảm khối lượng tuần hoàn kèm theo thiếu máu, thay máu (nhiễm độc...).

1.2. Thiếu máu

Hb giảm, truyền máu để duy trì lượng Hb cần thiết cho cơ thể để đảm bảo nhu cầu vận chuyển oxy.

Chỉ định truyền máu không chỉ dựa vào lượng Hb giảm nhiều hay ít mà còn dựa vào thiếu máu cấp hay mạn tính.

1.3. Chống chảy máu

Truyền để đưa vào các yếu tố đông máu. Chỉ định trong những trường hợp xuất huyết do nguyên nhân tiểu cầu hay huyết tương.

1.4. Chống thiếu hụt miễn dịch

Truyền các chế phẩm như bạch cầu hạt, lymphocyt bổ thể, globulin miễn dịch, tế bào nguồn...

Tuỳ vào mục đích truyền máu của từng bệnh nhân mà ta chọn các chế phẩm thích hợp.

2. CHẾ PHẨM MÁU

2.1. Máu toàn phần truyền trong trường hợp:

- Chảy máu cấp, trong phẫu thuật.

http://tieulun.hopto.org

- Sốc do giảm khối lượng tuần hoàn kèm thiếu máu.
- Thay máu.

2.2. Khối hồng cầu

- Thiếu máu không cần phục hồi thể tích.
- Thiếu máu mạn tính.
- Thiếu máu ở người bị bệnh tim, cao huyết áp.
- Thiếu máu sau khi điều trị sốc bằng truyền dịch.

2.3. Hồng cầu rửa

- Tan máu tự miễn (Coombs +), đái Hb kịch phát ban đêm.
- Có tiền sử không dung nạp thuốc, sốc phản vệ.
- Bệnh nhân thiếu hụt miễn dịch đã tiêm gamma globulin.
- Đã truyền máu nhiều lần.

2.4. Khối tiểu cầu

Xuất huyết nặng do giảm số lượng hoặc chất lượng tiểu cầu, 1 đơn vị tiểu cầu/ 5 kg cơ thể nâng tiểu cầu lên 100.000/mm^3 sau 1 giờ. 1 đơn vị tiểu cầu là số lượng tiểu cầu lấy từ 500 ml máu chứa trong 15 - 30 ml huyết tương (khoảng 200 tỉ tiểu cầu).

2.5. Bạch cầu hạt

- Chỉ định khi bạch cầu hạt giảm nặng dưới 500/ 1 mm^3 (nhiễm khuẩn huyết, suy tuỷ kèm nhiễm khuẩn nặng).
- Lượng bạch cầu hạt trong 500 ml máu rất thay đổi, tối đa 10 (10 tỉ) tuỳ kĩ thuật tập trung bạch cầu.
- Số lượng truyền: Trẻ em cho 1 đơn vị.

2.6. Huyết tương

- Hồi phục khối lượng tuần hoàn không cần nâng Hb.
- Sốc khi bị bỏng nặng.
- Cầm máu khi thiếu yếu tố đông máu.

2.7. Chế phẩm đông máu từ huyết tương

2.7.1. Huyết tương tươi đông lạnh

Chỉ định trong hemophilia A, Willebland. Liều ban đầu 15 ml/kg, sau đó có thể sử dụng lại 10 ml/kg nếu còn bị chảy máu.

2.7.2. PPSB (Prothrombin, Proconvertin, Stuart, yếu tố IX).

1 ml có: 25 đơn vị yếu tố II
15 đơn vị yếu tố VII
15 đơn vị yếu tố X
15 - 40 đơn vị yếu tố IX

http://tieulun.hopto.org

Liều dùng 1 - 2 ml/kg hay 20 đơn vị/ kg. Chỉ định trong trường hợp:

- Hemophilia B
- Xuất huyết ở trẻ sơ sinh
- Giảm prothrombin.
- Suy gan
- Thiếu yếu tố Stuart (X)

2.7.3. Fibrinogen

Chế phẩm bột hoà tan với glucose, dùng trong trường hợp giảm fibrinogen, đông máu rải rác trong mạch lan toả, tiêu sợi huyết cấp. Liều dùng 0,1 g/kg, đường tĩnh mạch.

2.7.4. Albumin

Liều 1 - 2 g/kg/ngày

- Hồi phục khối lượng huyết tương khi sốc.
- Điều trị tăng bilirubin máu ở trẻ sơ sinh, giảm protein trong bỏng, trong suy gan, hội chứng thận hư, suy dinh dưỡng.
- Globulin miễn dịch người: Dùng trong trường hợp giảm gamma globulin, phòng bệnh.

3. TAI BIẾN TRUYỀN MÁU

3.1. Tai biến tức thì: là tai biến xảy ra ngay sau khi truyền máu.

3.1.1. Sốc: Là tai biến nặng nhất.

- *Nguyên nhân:*
  - Bất đồng nhóm máu: + Truyền nhầm nhóm máu.
    + Truyền nhóm O nguy hiểm.
  - Độc tố trong chai máu bị nhiễm khuẩn.
  - Phản ứng phản vệ.
  - Quá tải
- *Triệu chứng:* Xảy ra rất nhanh khi huyết tán nội mạch.
  - Triệu chứng báo trước: Truyền được 10 - 20 ml, bệnh nhân đau vùng hông, nhức đầu, sợ sệt, đau thắt vùng ngực, mạch nhanh yếu.
  - Da mặt tím, tái nhợt, choáng.
  - Huyết áp hạ, có thể chết nhanh do choáng. Sau vài giờ có hiện tượng huyết tán.
  - Đái ra Hb, nước tiểu đỏ sẫm.
  - Da, niêm mạc vàng nhợt.
  - Thiếu máu.
  - Sau đó vô niệu do suy thận.

    Vô niệu sớm là do hậu quả của choáng.

http://tieulun.hopto.org

Vô niệu muộn sau 24 giờ do viêm các ống thận do Hb ứ đọng trong ống thận, dẫn đến tắc ống thận, viêm thận.

- Lách có thể sờ được nhưng không to lắm.
- Xuất huyết hiếm gặp do đông máu nội quản rải rác. Do tiêu hồng cầu giải phóng ra các yếu tố sinh thromboplastin làm tăng sợi huyết và hình thành các cục huyết.

- *Xử trí:*
  - Chống choáng: Nhỏ giọt tĩnh mạch glucose 5% + corticoid loại hoà tan (prednison, hemisuccinat hydrocortison 500 mg/24 giờ; nếu nặng 1 g/24 giờ).
  - Chống vô niệu: Manitol 10% cho 100 - 250 nhỏ giọt tĩnh mạch hoặc tiêm tĩnh mạch trong 20 phút.
  - Ngừng ngay truyền máu nhưng vẫn để kim tại chỗ để truyền huyết thanh (loại có phân tử to để chống choáng như dextran, plasma, subtosan).
  - Giữ lại chai máu gây tai biến để kiểm tra xem có đúng với nhóm máu bệnh nhân không.
  - Làm một số test như Coombs để tìm một số kháng thể bất thường ở bệnh nhân.

3.1.2. Do quá tải

- *Do tăng khối lượng máu:* Gặp ở những trường hợp truyền máu với khối lượng lớn hoặc tốc độ quá nhanh, dẫn tới tim bị ứ trệ, suy tim, phù phổi cấp.

Dễ xảy ra ở trẻ sơ sinh, trẻ có bệnh tim, suy hô hấp, bệnh phổi, suy thận. Không nên truyền quá 3 giọt/kg/phút.

Bệnh nhân tim, cao huyết áp nên truyền khối hồng cầu.

Xử trí: Ngừng truyền khi có ứ trệ tuần hoàn, phình mạch máu cổ, ứ đọng hai đáy phổi, nhịp tim nhanh, ho...

Tính tốc độ truyền cho phù hợp với bệnh nhân.

- *Tăng citrat:* Dung dịch chống đông để lấy máu là ACD (trisodic acid, citric acid, dextrose) chứa nhiều citrat. Khi truyền khối lượng lớn, Na trong citrat sẽ được thay thế bằng Ca (trao đổi Na^+ và Ca^{++} trong hồng cầu) làm giảm calci máu, tetani và máu chậm đông.

Xử trí: Trường hợp truyền máu khối lượng lớn > 400 ml tiêm gluconat Ca, clorua Ca vào tĩnh mạch.

- *Tăng K^+ máu:* Trong máu dự trữ trên 10 ngày có hiện tượng trao đổi điện giải giữa Na^+ và K^+ qua màng hồng cầu, K^+ trong huyết tương tăng làm rối loạn nhịp tim, rung thất, ngừng tim.
- *Tăng NH_4:* Máu dự trữ lâu NH_4 tăng, khi truyền máu dự trữ lâu cho người suy gan dễ bị tăng amoniac gây hôn mê.

http://tieulun.hopto.org

3.1.3. Nhiễm độc tố vi khuẩn trong máu truyền

Máu dự trữ bị nhiễm vi khuẩn chủ yếu là trực khuẩn Gram (-) do độc tố gây choáng, truy mạch.

- *Triệu chứng:*
  - Sau khi truyền 30 - 50 ml bệnh nhân thấy rét run kéo dài 30 phút tới 1 giờ.
  - Bệnh nhân tái nhợt, sợ sệt.
  - Đau bụng vùng thượng vị hoặc đau tản mạn, không đau khu trú vùng hông, không tức ngực như tan huyết.
  - Rối loạn tiêu hoá nặng, ỉa chảy, nôn.
  - Sốt cao.
  - Đái ít nhưng nước tiểu không sẫm màu nên không nghĩ đến bất đồng nhóm máu.
  - Huyết áp tụt dần.
  - Bệnh nhân có thể chết trong tình trạng choáng, trụy mạch.
- *Nguyên nhân:*
  - Nếu cấy máu ngay (lấy trong chai máu) có thể thấy vi khuyẩn Gram (-) như Coli, Proteus, trực trùng mủ xanh, Friedlander.
  - Do dụng cụ đựng máu, khâu lấy máu không đảm bảo vô trùng.
  - Người cho máu bị nhiễm khuẩn sau khi ăn.
- *Phòng:*
  - Chỉ lấy máu người cho máu khi đói.
  - Không tháo nút chai, không chọc kim vào nút chai khi chưa truyền.
  - Chai máu chỉ dùng một lần rồi bỏ.
  - Mỗi chai máu có kèm một ống máu mẫu để thử, tránh lấy máu trong chai.
- *Xử trí:*
  - Chống choáng.
  - Chống nhiễm khuẩn.

3.1.4. Phản ứng sốt cao rét run: rất hay gặp.

- *Nguyên nhân:*
  - Có chất gây sốt trong dụng cụ, dung dịch truyền.
  - Do miễn dịch hồng cầu, các nhóm phụ.
  - Có kháng thể bạch cầu, kháng thể tiểu cầu ở người nhận.
  - Do nhiễm bẩn vi khuẩn ở chai máu.

  Đôi khi không có nguyên nhân, do máu lạnh, truyền quá nhanh.

http://tieulun.hopto.org

• *Triệu chứng:*

Sau khi truyền 30 phút, bệnh nhân sốt cao đột ngột, rét run, nhức đầu nhưng huyết áp không hạ, mặt không tái, sau khi ngừng truyền bệnh nhân hết sốt, trở lại bình thường.

3.1.5. Dị ứng

Tai biến dị ứng thường nhẹ như nổi mề đay, phù Quink, lên cơn hen ở bệnh nhân có thể trạng hen.

• *Nguyên nhân:*

- Có kháng nguyên ở chế phẩm truyền mà bệnh nhân đã mẫn cảm. Ví dụ, bệnh nhân được mẫn cảm nhiều lần với penicillin, lần này được truyền máu người cho đang tiêm penicillin, dẫn đến phản ứng dị ứng.
- Bệnh nhân có kháng nguyên tương ứng với kháng thể ở chai máu truyền.

• *Lâm sàng:*

Nhẹ, xuất hiện mẩn dị ứng thành mảng, sau truyền 15 - 30 phút. Mẩn mề đay cục bộ, ngứa, phù nề ngoài da.

• *Đề phòng:*

Tránh lấy máu người có tiền sử dị ứng, chuẩn bị cho bệnh nhân các thuốc kháng histamin tổng hợp.

3.1.6. Tai biến do đưa chất lạ

- Tắc mạch do truyền phải bóng hơi.
- Tắc mạch do mảnh cao su, thuỷ tinh, đám ngưng kết bạch cầu, tiểu cầu, cục fibrin.
- Truyền phải nước cất gây tan máu nhanh.

3.2. Tai biến chậm xảy ra sau vài ngày, vài tuần hoặc vài tháng

3.2.1. Nhiễm khuẩn sau truyền máu

• *Viêm gan sau truyền máu:*

- Là tai biến hay gặp và nặng. Chủ yếu là viêm gan B, viêm gan không A không B, còn viêm gan A rất hiếm gặp.
- Hình thái lâm sàng thay đổi từ thể tiềm tàng sang thể vàng da nặng có huỷ hoại tế bào gan, xơ gan.
- Truyền máu có thể gây viêm gan B (trong máu người có kháng nguyên HBsAg) nên phải tìm kháng nguyên HBsAg ở tất cả mọi người cho máu (phương pháp ELISA).

• *Sốt rét:* Khác với sốt rét ở người bình thường.

- Ủ bệnh kéo dài.
- Bệnh làm tính, ít tử vong, không tái phát.
- Đề phòng: Không lấy máu của những người sống trong vùng có sốt rét lưu hành.

http://tieulun.hopto.org

- *Giang mai* ít gặp vì vi khuẩn giang mai không tồn tại lâu trong chai máu.
- *HIV:* Gây suy giảm miễn dịch mắc phải.

3.2.2. Nhiễm sắt

- Lâm sàng: Da sạm, gan to, tim to, lách to, Fe huyết thanh tăng.
- Điều trị: Desferan 500 mg tiêm dưới da trong vòng 8 giờ.

3.2.3. Xuất huyết sau truyền máu

- Nguyên nhân: Do cơ thể người nhận sản sinh ra kháng thể PLA1 kháng kháng nguyên PLA1 truyền vào. Ngoài ra còn do phức hợp miễn dịch HLA kháng HLA.
- Điều trị: Dùng corticoid, truyền tiểu cầu cùng nhóm PLA1.

3.3. Tai biến truyền máu khác

Tai biến này là do hậu quả của truyền máu bất đồng xảy ra sau 24 - 48 giờ. Đó là suy thận và vàng da.

3.3.1. Suy thận

Hậu quả do co mạch, huyết khối ở mao mạch cầu thận, rối loạn huyết động trong sốc, đông máu trong mạch lan toả, tan máu trong mạch gây tắc ống thận.

3.3.2. Vàng da

Vàng da sớm 1 - 2 ngày sau truyền máu do vỡ nhanh hồng cầu truyền vào, các dấu hiệu huyết tán nhẹ, sốt nhẹ, nước tiểu sẫm màu, lách không to.

Nguyên nhân:

- Máu người nhận mang sẵn một số kháng thể tự nhiên như La, P1, M, N...
- Bệnh nhân đã truyền máu nhiều lần hoặc có thai nhiều lần với các kháng nguyên hiếm như Kell, Kidd, Duffy... tạo ra kháng thể miễn dịch đồng loại.

Nếu bệnh nhân lần này được truyền máu có chứa một trong các kháng nguyên kể trên sẽ xảy ra cơ chế miễn dịch, gây huyết tán nhẹ, không gây choáng, bệnh nhân vẫn thiếu máu tuy đã được truyền máu.

http://tieulun.hopto.org

Chương VIII

TIẾT NIỆU

ĐẶC ĐIỂM GIẢI PHẪU SINH LÍ HỆ TIẾT NIỆU Ở TRẺ EM

Đặc điểm bệnh lí thận - tiết niệu trẻ em có liên quan nhiều đến đặc điểm giải phẫu và sinh lí hệ tiết niệu ở trẻ em đặc biệt thời kì cấu tạo giải phẫu và chức năng sinh lí hệ thận - tiết niệu trẻ em chưa trưởng thành.

Bộ phận tiết niệu gồm thận, niệu quản, bàng quang và niệu đạo.

1. ĐẶC ĐIỂM GIẢI PHẪU

1.1. Thận

- Thận của trẻ sơ sinh và trẻ nhỏ nhìn ngoài thấy nhiều múi do còn giữ cấu tạo thuỳ của thời kì bào thai. Thận trẻ em tổ chức mỡ quanh thận chưa phát triển nên dễ di động.
- Kích thước và trọng lượng của thận theo lứa tuổi trẻ em (Theo Trarenkô, 1983)

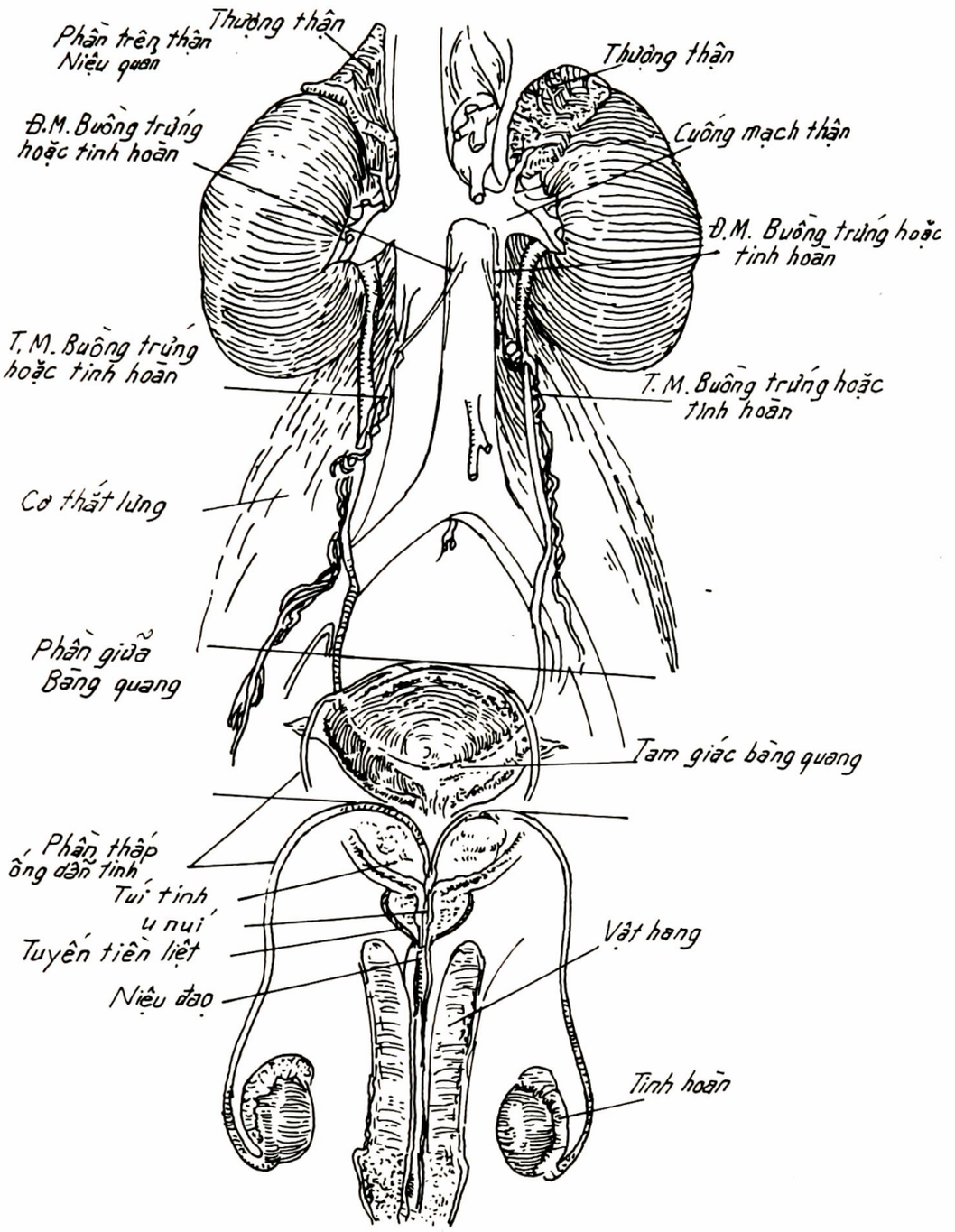
Bảng 8.1. Kích thước và trọng lượng thận theo tuổi (Theo Trarenkô, 1983)

Tuổi	Cân nặng cơ thể (kg)	Kích thước của thận			Trọng lượng (gr)
		Dài (cm)	Rộng (cm)	Dầy (cm)	
Sơ sinh	3,00	4,2	2,2	1,8	11 - 12
1 tuổi	9,80	7,0	3,7	2,6	36 - 37
5 tuổi	15,00	7,9	4,26	2,76	55 - 56
15 tuổi	37,50	10,7	5,30	3,50	115 - 120

Hai thận cân nặng chưa tới 1% trọng lượng cơ thể

Trên thực tế lâm sàng chiều dài của thận thường được vận dụng nhiều hơn (Theo Bisset R. A. L và A. N KHAN 1986).

http://tieulun.hopto.org



Hình 8.1. Giải phẫu hệ thận - tiết niệu (Theo Emil A, Tanagho M.D)

http://tieulun.hopto.org

Bảng 8.2. Kích thước thận theo tuổi theo tỉ lệ bách phân vị

Tuổi	Bách phân vị (Prercentil)		
	5%	50%	95%
Mới đẻ	4 (cm)	5 (cm)	6 (cm)
1 tuổi	5 (cm)	6,5 (cm)	8 (cm)
5 tuổi		8,0 (cm)	
10 tuổi	7,0 (cm)	9,0 (cm)	10,5 (cm)
Người lớn	9,5 (cm)	11,0 (cm)	12,5 (cm)

Có thể sử dụng công thức sau (Theo Bisset R. A. L và A. N KHAN)

- Trẻ em dưới 1 tuổi:

Chiều dài thận = 4,98 + 0,155 x tuổi (tháng) (tính bằng cm).

- Trẻ em trên 1 tuổi:

Chiều dài thận = 6,97 + 0,22 x tuổi (năm) (tính bằng cm).

Thận trái thường lớn hơn và nằm cao hơn thận phải. Theo H. Seipeilt, chiều dài của thận tương đương với độ dài của 4 đốt sống thắt lưng đầu tiên ở bất kì lứa tuổi nào và không thay đổi giữa con trai và con gái, tỉ lệ đó là thận trái là 0,99 ± 0,09, thận phải là 0,95 ± 0,07.

- Ở trẻ sơ sinh, phần vỏ mỏng hơn trẻ lớn, tỉ lệ giữa phần vỏ và phần tuỷ ở thận trẻ sơ sinh là 1 : 4, ở trẻ bú mẹ là 1 : 2 và người lớn là 1 : 2.
- Đơn vị cấu tạo và chức phận của thận là các đơn vị thận (nephron). Số lượng đơn vị thận của thai nhi 25 tuần vào khoảng 2 triệu (khoảng 1 triệu cho mỗi quả thận) và không tăng lên nữa theo tuổi. Sự lớn lên của thận là do sự tăng sinh.

Các mao mạch của tiểu cầu thận được bao bọc bởi màng Bowmann dẫn đến các ống lượng gần. Máu ở các mao mạch được cách biệt với khoảng trung của màng Bowmann bởi màng ngăn lọc của tiểu cầu, màng này gồm các thành phần sau:

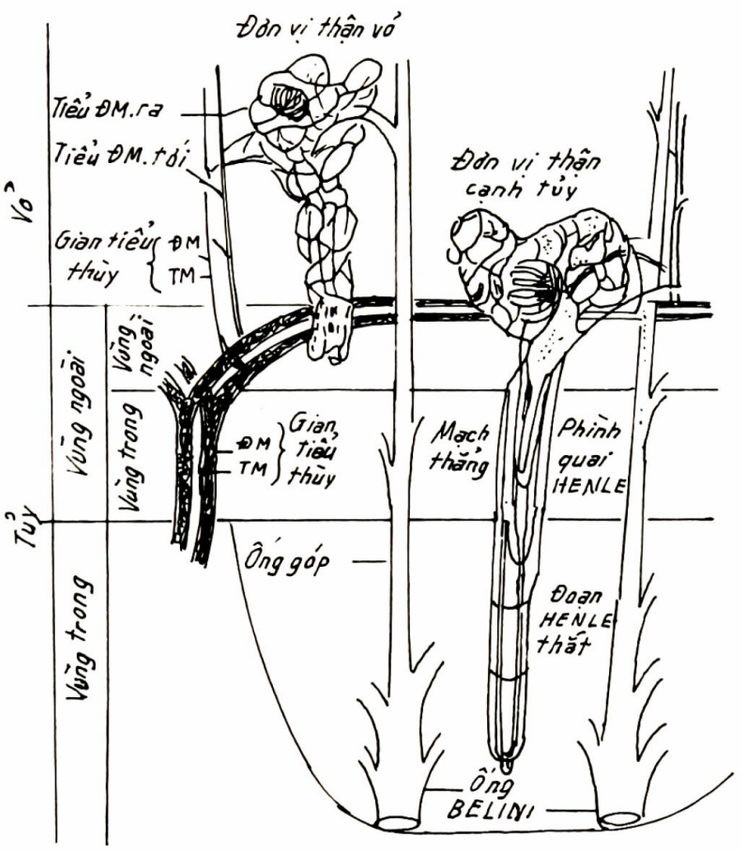
- Lớp đơn tế bào nội mô các mao mạch
- Một màng rất mỏng gọi là màng đáy.
- Lớp đơn tế bào của màng Bowmann, cấu trúc này bảo đảm sự lọc của tiểu cầu thận.

Trong nephron, phần ống thận tương đối kém phát triển hơn là cầu thận. Diện tích lọc của của thận tỉ lệ thuận với diện tích da, nghĩa là $1,6m^2/1,73m^2$ diện tích cơ thể.

- Hệ thống tuần hoàn trong thận có một số đặc điểm:
  + Bình thường nhận khoảng 20% cung lượng tim.
  + Đường kính của tiểu động mạch đến gấp hai lần tiểu động mạch đi.
  + Hệ thống mao mạch hẹp ở phần vỏ.

http://tieulun.hopto.org

+ Hệ thống mạch thẳng gồm các mạch máu theo dọc ống Henle của các nephron nằm ở gần phần tuỷ thận.
+ Sự phân bố máu ở thận không đồng đều: Phần vỏ được cung cấp nhiều máu nhất, chiếm 90%, phần tuỷ ngoài chỉ 6 - 8% và phần tuỷ trong chỉ có 1 - 2%. Hai hệ thống tuần hoàn ở phần tuỷ và vỏ tương đối độc lập với nhau, tuy nhiên do có những cầu nối động tĩnh mạch Truetta cho nên trong những điều kiện nhất định, lượng máu không đi vào phần vỏ mà lại vào tuỷ thận, gây nên tình trạng thiếu máu cục bộ ở vỏ thận và đưa đến hoại tử vỏ thận gây suy thận cấp.



Hình 8.2. Sự cung cấp máu ở vó và tuỷ thận (Theo Pius RF)

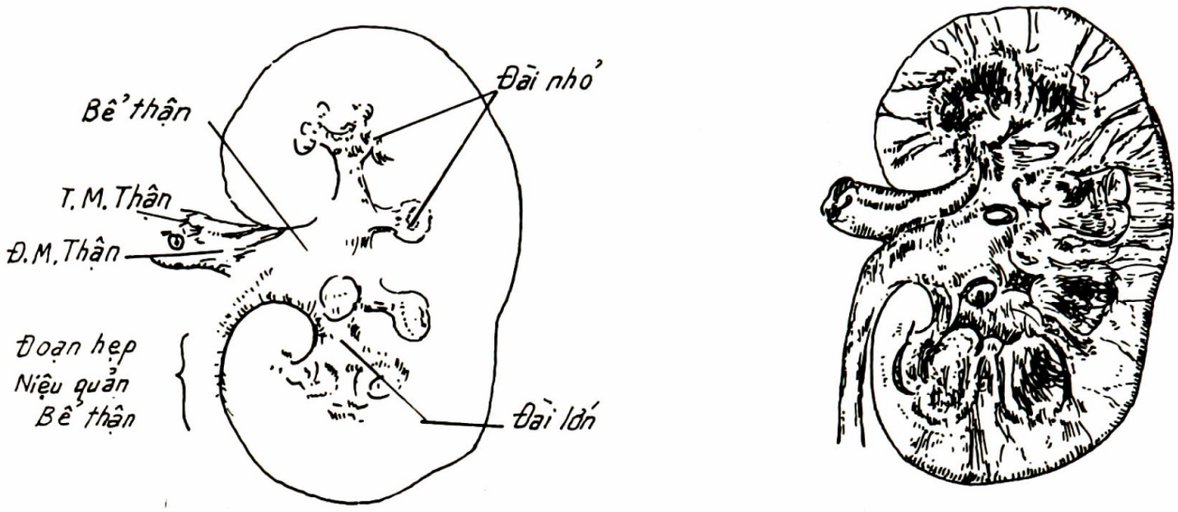
+ Một đặc điểm nữa của tuần hoàn thận là khả năng tự điều hoà nghĩa là tự điều chỉnh để bảo đảm sự tuần hoàn thường xuyên trong thận, mặc dầu huyết áp ngoại biên rất biến động (70 -220 mmHg). Khi huyết áp ngoại biên thay đổi sẽ gây ra sự thay đổi trương lực của các mạch máu thận nhờ có sự co thắt cơ chun của tiểu động mạch đến với sự tham gia của bộ phận cận cầu thận.

http://tieulun.hopto.org

1.2. Đài bể thận

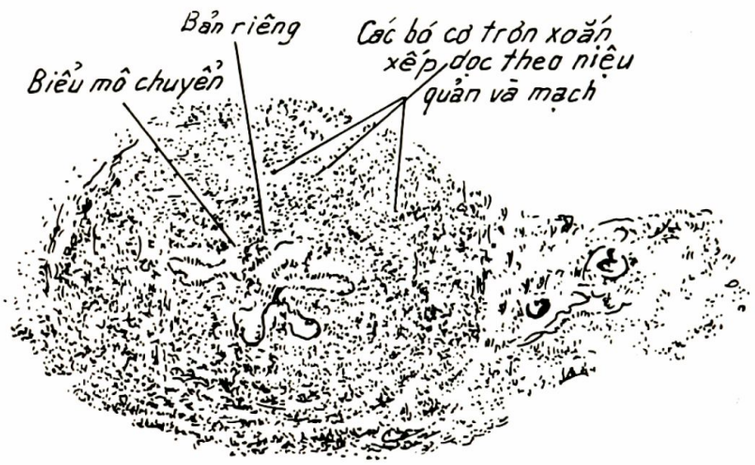
Mỗi thận có từ 10 - 12 đài thận và xếp thành ba nhóm: trên, giữa, dưới.

Hình dáng của hệ thống đài bể thận nhờ có nhu động co bóp để tiết nước tiểu xuống phía dưới và thay đổi theo từng lứa tuổi nên rất khác nhau.



Hình 8.3. Cấu tạo đài - bế thận (theo Smith D. R, Merck, Sharp)

1.3. Niệu quản



Hình 8.4. Mô học của niệu quản (theo Smith D. R)

Niệu quản ở trẻ sơ sinh đi ra từ bể thận một cách vuông góc, còn ở trẻ em lớn niệu quản đi ra từ bể thận là một góc tù. Đường kính niệu quản của trẻ em tương đối lớn, niệu quản tương đối dài nên dễ bị gấp hoặc xoắn.

1.4. Bàng quang

- Bàng quang ở trẻ nhỏ nằm cao hơn trẻ lớn và người lớn, phần lớn ở ngoài hố chậu nhỏ, vì vậy dễ sờ, gõ thấy cầu bàng quang.
- Dung tích cầu bàng quang lớn dần theo tuổi.

http://tieulun.hopto.org

Trẻ sơ sinh:	30 - 60 ml
Trẻ bú mẹ:	60 - 100 ml
6 tuổi:	100 - 250 ml
10 tuổi:	150 - 350 ml
15 tuổi:	200 - 400 ml

1.5. Niệu đạo

Chiều dài niệu đạo từ lúc đẻ ra đến tuổi dậy thì ở trẻ gái tăng khoảng 2 cm đến 4 cm, ở trẻ trai tăng từ 6 đến 15 cm, ở trẻ nhỏ do bàng quang nằm cao do đó niệu đạo ở lứa tuổi này tương đối dài.

Do niệu đạo của trẻ gái ngắn và hướng thẳng hơn trẻ trai nên dễ gây nhiễm khuẩn ngược dòng.

2. ĐẶC ĐIỂM SINH LÍ

Thận có các chức năng sinh lí chính như sau:

- Bài tiết nước tiểu
- Bài tiết chất độc
- Thăng bằng nội môi
- Tham gia tạo hồng cầu và điều hoà huyết áp.
- Chức năng nội tiết.

Trong phạm vi giáo trình này, xin nhấn mạnh đến sự phát triển chức năng thận theo lứa tuổi ở trẻ em ở một số khía cạnh.

2.1. Sự phát triển chức năng sinh lí thận trong thời kì bào thai

Vào cuối thời kì bào thai khoảng từ tháng thứ 7 - 8, thận đã hoạt động và bài tiết ra nước tiểu cùng các chất bất thường đối với cơ thể và người ta tìm thấy các chất này trong nước ối của tử cung, ví dụ khi tiêm chất màu phénol, hoặc inulin hoặc xanh methylen... cho mẹ thì trong nước ối cũng có những chất này.

Tuy vậy, dù trong thời kì bào thai thận đã hoạt động nhưng chưa thực sự cần thiết cho đời sống của bào thai.

2.2. Sự phát triển chức năng sinh lí thận trong thời kì sơ sinh

Chức năng thận được phát triển mạnh ngay từ sau khi đẻ để có thể bảo đảm cho sự hằng định thể dịch trong cơ thể.

Chức năng lọc của cầu thận trong thời kì sơ sinh còn thấp mới chỉ đạt được khoảng một phần tư trị số trung bình của trẻ lớn.

Khả năng cô đặc nước tiểu kém, tỉ trọng nước tiểu trẻ sơ sinh rất thấp, khả năng cô đặc chỉ đạt tối đa là 400 - 450 mosm/l, trong khi đó ở trẻ lớn là 800 - 1200 mosm/l điều đó là do sự cân bằng giữa cầu thận và ống thận (trung bình: 0,22) nghiêng về phía cầu thận làm hệ số cân bằng

http://tieulun.hopto.org

giữa cầu thận và ống thận tăng lên (từ 0,3 - 0,4) vì nghiêng về phía cầu thận.

2.3. Sự trưởng thành của chức năng thận

Do thiếu một tiêu chuẩn tuyệt đối hoặc một cơ sở sinh lí riêng và thích hợp nào đó để so sánh việc biểu thị chức năng thận ở các lứa tuổi khác nhau, nên các thông số chức năng thận thường được quy về đơn vị 1,73 m^2 diện tích cơ thể nặng 70 kg. Việc chọn đơn vị chuẩn như vậy cho phép so sánh trực tiếp các thông số chức năng thận ở các lứa tuổi khác nhau và các thông số tương đối này sẽ thay đổi tuỳ theo đơn vị lựa chọn để so sánh, có thể là diện tích cơ thể, trọng lượng cơ thể, trọng lượng của thận hoặc các đơn vị khác.

Ở trẻ còn bú mức lọc cầu thận tính theo diện tích cơ thể thường thấp, khi đến tuổi đi học thì đạt bằng số bình thường của người trưởng thành là 120 ml/phút/1,73 m^2 DTCT ± 20.

Khi mới sinh, độ thanh thải inulin có chỉnh lí thay đổi trong khoảng 10 - 50% bằng số bình thường của trẻ lớn. Những trẻ sơ sinh nhẹ cân khi sinh ra cũng có mức lọc tương đương với trẻ đủ cân. Sự khác biệt cá thể rất lớn, có thể tới 50% mức lọc, đã làm cho các trị số ở trẻ em bình thường có một giải chênh lệch rất rộng, sự thay đổi đó không phải do kích thước cơ thể hay do tuổi, nó sẽ giảm đi khi đứa trẻ trưởng thành. Tổng hợp nhiều công trình nghiên cứu có hệ thống đã công bố, chúng ta thấy mức lọc inulin tăng dần từ khi đứa trẻ lọt lòng cho đến 6 tháng tới 18 tháng. Độ tăng mức lọc diễn ra lớn nhất trong tháng đầu sau khi sinh (tăng từ 100% đến 200% là thông thường)

Độ thanh thải PAH (Para - aminohippurat) ở trẻ bú mẹ tính theo DTCT còn thấp, đến năm 2 tuổi đạt tới hằng số của trẻ lớn và người trưởng thành, điều đó chứng tỏ tuần hoàn máu hiệu dụng ở thận trẻ còn bú tương đối thấp.

Phân số lọc C/inulin/CPAH ở vài tháng đầu sau đẻ có tương đương với tỉ lệ ở các trẻ lớn hơn khi cả hai độ thanh thải đều tính theo diện tích cơ thể.

Khi bị mất nước, cơ thể trẻ còn bú không thể cô đặc nước tiểu như ở những trẻ lớn hơn. Nhiều yếu tố ảnh hưởng đến nồng độ thẩm thấu tối đa của nước tiểu. Edelman và CS đã chứng minh rằng trẻ còn bú bài xuất urê thấp hơn, phần nào do nồng độ thẩm thấu tối đa của nước tiểu của chúng thấp hơn. Trẻ còn bú có khả năng cô đặc nước tiểu gấp khoảng 2 lần rưỡi nồng độ thẩm thấu của huyết tương, tức là 750 mosm/lít, sau khi nhịn khát và đói 24 giờ; vào tháng thứ sáu thì trẻ có khả năng cô đặc nước tiểu như người trưởng thành.

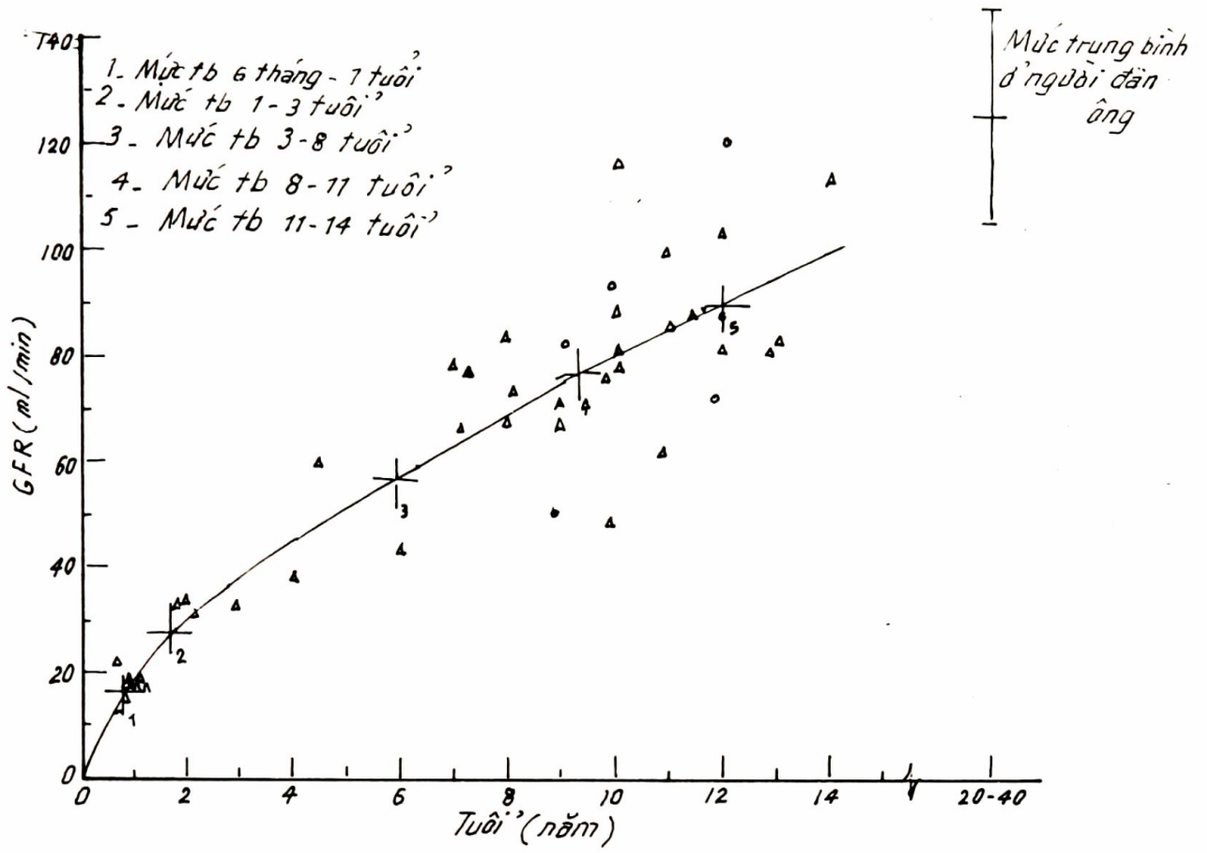
Sự đáp ứng đối với nội tiết tố chống bài niệu ở trẻ nhỏ có vẻ giống như sự đáp ứng ở người trưởng thành.

http://tieulun.hopto.org

Trong tuần đầu sau khi sinh trẻ đào thải ít acid hơn trẻ lớn và người trưởng thành. Sự khác nhau chỉ là do sự chuyển hoá nitơ khác nhau và việc cung cấp protein cho cơ thể trước đó.

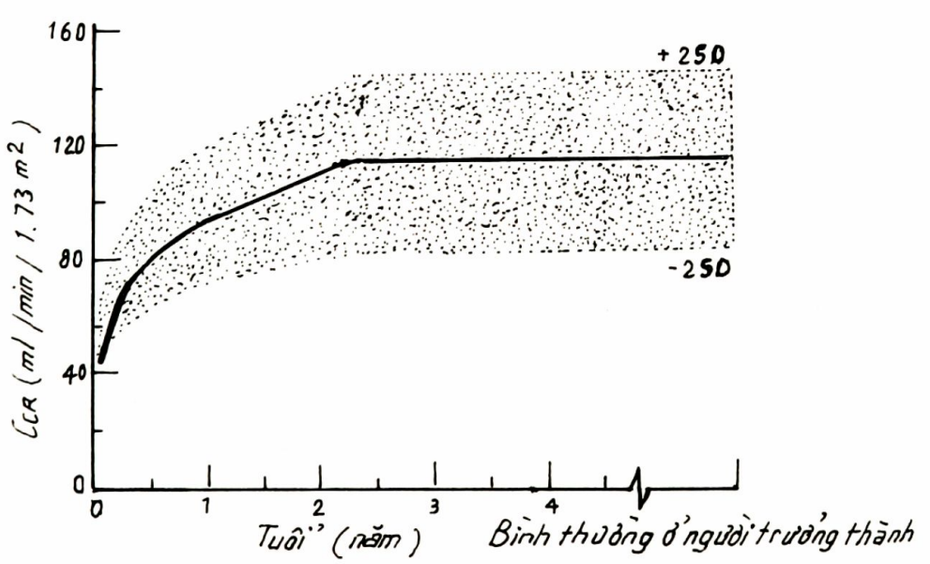
Biểu đồ 8.1.

Thể hiện mức lọc thực tế của cầu thận theo lứa tuổi (theo Mc Crory W. W)



Biểu đồ 8.2.

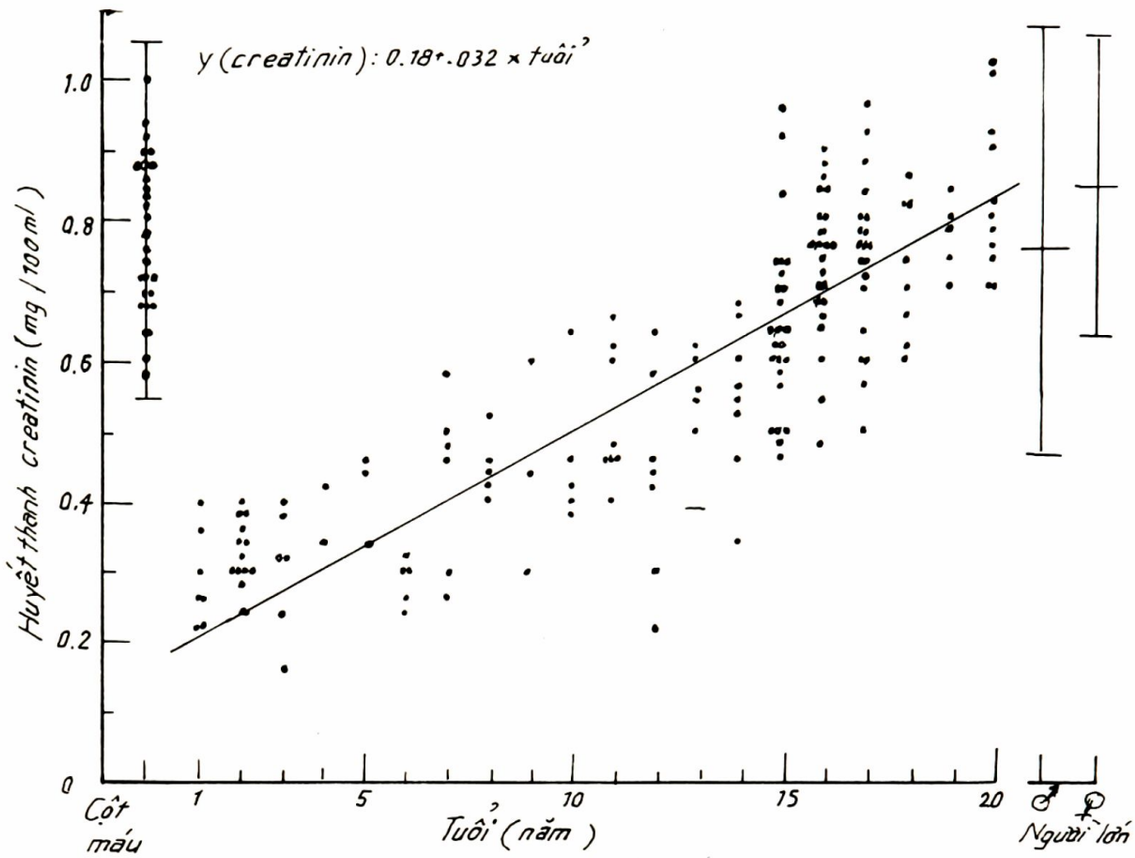
Thể hiện mức độ thanh thải créatinin theo lứa tuổi (Theo Mc Crory W. W)



http://tieulun.hopto.org

Biểu đồ 8.3.

Thể hiện mức độ créatinin huyết thanh theo tuổi (Theo Mc Crory W. W)



Edelman và cộng sự đã nêu nồng độ huyết tương với ngưỡng bicarbonat thận ở trẻ em (21 - 23 mEq/l) là thấp hơn ở người lớn (26 - 28 mEq/l). Điều đó có thể cắt nghĩa tại sao nồng độ bicarbonat huyết tương bình thường ở trẻ nhỏ lại thấp hơn đáng kể so với trẻ lớn.

2.4. Đặc điểm sinh lí nước tiểu trẻ em.

2.4.1. Số lần đái của trẻ em

Theo Laugier và F. Gold 92% các trẻ sơ sinh bình thường đi tiểu lần đầu tiên trong 24 giờ đầu, 7% trong ngày thứ 2; chỉ có 1% vào ngày thứ 3. Dung tích bàng quang trẻ sơ sinh đủ tháng trung bình là 6 ml (có thể tới 44 ml)

Trong những ngày đầu tiên sau khi đẻ, trẻ đái rất ít, thậm chí vô niệu do có tình trạng mất nước sinh lí (kể cả việc cho bú muộn). Sau đó số lần đái tăng lên, đặc biệt trong những tháng đầu, có thể từ 20 - 28 lần trong một ngày do khả năng cô đặc nước tiểu còn kém, do dung tích bàng quang nhỏ, khả năng điều khiển của hệ thần kinh trung ương đối với sự bài tiết nước tiểu. Sau năm đầu số lần đái giảm xuống nhiều và có thể tập cho trẻ đái chủ động theo bãi và không đái ban đêm.

Ba loại bất thường chính có thể gặp: bí đái, hoàn toàn không có bài niệu (vô niệu nguyên phát), xuất hiện thiểu niệu hay vô niệu thứ phát.

http://tieulun.hopto.org

2.4.2. *Số lượng nước tiểu*

Số lượng nước tiểu được quyết định bởi chế độ ăn uống, tình trạng chức năng thận và nhiều bệnh lí ngoài thận khác có liên quan đến lưu lượng tuần hoàn chung của đứa trẻ. Chính vì vậy chỉ số của số lượng nước tiểu khá dao động

Bảng 8.3.

Sự bài tiết nước tiểu của trẻ em (Theo Mc Crory W. W)

Tuổi	Số lượng nước tiểu		Số lần đái trong ngày
	ml / 24 giờ	ml / phút	
Ngày đầu và ngày thứ 2	30 - 60	0,02	2 - 6
Ngày thứ 3 đến ngày thứ 10	100 - 300	0,15	20 - 25
Ngày thứ 10 đến 2 tháng	250 - 450	0,25	18 - 20
2 tháng đến 1 tuổi	400 - 500	0,34	15 - 20
1 đến 3 tuổi	500 - 600	0,50	10 - 14
3 đến 5 tuổi	600 - 700	0,65	8 - 10
5 đến 8 tuổi	650 - 1000	0,80	7 - 8
8 đến 14 tuổi	800 - 1400	0,8 - 1,0	5 - 6

Để tính số lượng nước tiểu trung bình của trẻ em trên một tuổi, chúng ta có thể theo công thức sau:

X (ml) nước tiểu/24 giờ = 600 + 100 (n - 1)

n là số tuổi của trẻ tính bằng năm.

Ta có thể tính số lượng nước tiểu trẻ em theo cân nặng hoặc diện tích da của cơ thể, chúng ta thấy rõ trẻ em bài tiết nước tiểu nhiều hơn người trưởng thành. Ví dụ: trẻ bú mẹ, số lượng nước tiểu trung bình là 90 - 120 ml/1 kg cân nặng cơ thể trong 24 giờ, trong khi ở người trưởng thành là 18 - 20 ml. Còn nếu tính theo diện tích cơ thể số lượng nước tiểu trẻ em bài tiết được vào khoảng 800 - 1000 ml/1 m^2 cơ thể/24 giờ trong khi người trưởng thành số lượng đó là 450 - 500 ml/m^2 DT cơ thể/24 g.

Trẻ đẻ non và ăn nhân tạo nước tiểu được bài tiết nhiều hơn trẻ được nuôi dưỡng bằng sữa mẹ.

http://tieulun.hopto.org

2.4.3. Thành phần nước tiểu

Bảng 8.4.

Nồng độ thành phần các chất trong nước tiểu trẻ em (theo Mc Crozy W. W).

Chất	Đơn vị đo	Trẻ bú mẹ	Trẻ lớn
Natri (Na^+)	mmol/l	0,48	2,5
Kali (K^+)	mmol/l	2,3	1,8
Clo (Cl^-)	mmol/l	1,2 - 2,4	2,8 - 3,2
Calci (Ca^{++})	mmol/l	2 - 2,25	1,6 - 1,8
Phosphat	mmol/l	18 - 20	14
Phospho	gr/24 giờ	0,08 - 0,12	0,8 - 2,0
Sulphat	mmol/l	5 - 6	16 - 18
Chì (Pb)	Micg/l	0	0,0 - 55,0
Urê	mmol/l	200 - 250	300 - 320
Créatinin	gr/24 giờ	0,35 - 0,6	0,6 - 2,4
N - Amino	gr/24 giờ	1,4 - 2,0	0,4 - 1
N - Aminoacid	mg/24 giờ	60 - 90	270 - 430
HCO^-_3	mmol/l	1,9	1,4
Protein	mg/24 giờ	10 - 15	50 - 100
Mucoprotein	mg/24 giờ	5,0 - 17	2,5 - 11
pH		5,0 - 6,5	4,5 - 5,5
Nồng độ thẩm thấu	mosm/l	400	800 - 1200
Nước tiểu	lit/24 giờ	0,4 - 0,55	1,4 - 1,6
Tỉ trọng		1,002 - 1,006	1,012 - 1,030

Phân tích theo bảng, chúng ta rút ra được các nhận xét sau:

- Nước tiểu của trẻ em đã được toan hoá và đạt những chỉ số gần tương tự người lớn.
- Tỉ trọng nước tiểu của trẻ nhỏ rất thấp.
- Sự bài tiết kali của trẻ nhỏ nhiều hơn ở trẻ lớn, còn natri thì ngược lại, trẻ lớn bài tiết nhiều hơn.
- Sự bài tiết urê và créatinin ở trẻ bú mẹ kém hơn, trong khi sự bài tiết amoniac và acid amin lại nhiều hơn trẻ lớn.

Những nhận xét trên phản ánh tình trạng chức năng thận của trẻ em trong những năm đầu còn chưa trưởng thành cũng như đặc điểm về chế độ ăn của lứa tuổi bú mẹ chủ yếu là sữa.

Nắm vững được những đặc điểm giải phẫu sinh lí của hệ tiết niệu trẻ em là rất cần thiết khi nghiên cứu các tình trạng bệnh lí của thận - tiết niệu đặc biệt các tình trạng rối loạn nước - điện giải và cân bằng toan - kiềm cũng như khi sử dụng thuốc cho trẻ em cần hết sức cân nhắc, thận trọng.

http://tieulun.hopto.org

BỆNH VIÊM CẦU THẬN CẤP Ở TRẺ EM

1. ĐẠI CƯƠNG

Theo các nhà thận học viêm cầu thận cấp có thể chia làm 2 loại: Viêm cầu thận cấp tiên phát và viêm cầu thận cấp thứ phát.

Viêm cầu thận cấp bao gồm hai hình thái có tổn thương giải phẫu bệnh khác nhau khá rõ rệt là viêm cầu thận cấp thông thường và viêm cầu thận cấp bán cấp (còn gọi là viêm cầu thận cấp ác tính).

- *Viêm cầu thận cấp thông thường* hầu hết xuất hiện sau nhiễm liên cầu khuẩn với các triệu chứng như phù, đái ít, đái máu, cao huyết áp, nước tiểu có protein, có thể có biến chứng suy tim, phù não, suy thận có tổn thương giải phẫu bệnh học là tăng sinh tế bào trong mao quản cầu thận, bệnh có thể khỏi hoàn toàn.
- *Viêm cầu thận cấp ác tính* xuất hiện với các triệu chứng như phù, thiểu, vô niệu kéo dài, suy thận tiến triển nhanh, tử vong sớm nên còn gọi là viêm cầu thận tiến triển nhanh. Đặc điểm giải phẫu bệnh học là tăng sinh tế bào màng Bowmann và tổ chức xơ thành hình liềm nên còn được gọi là viêm cầu thận hình liềm.

Hiện nay nhờ sinh thiết thận và nhờ những tiến bộ về kĩ thuật kính hiển vi điện tử, nhờ kĩ thuật miễn dịch huỳnh quang kết hợp với nghiên cứu sâu sắc lâm sàng, các nhà thận học đã thống nhất:

- Viêm cầu thận cấp không chỉ là một bệnh đơn thuần mà là một hội chứng gọi là hội chứng viêm cầu thận cấp, lí do là bệnh cảnh lâm sàng thường tương tự nhau nhưng tổn thương giải phẫu bệnh học lại khá đa dạng. Bệnh không chỉ do sau nhiễm liên cầu khuẩn mà còn có thể sau nhiễm tụ cầu, phế cầu, virus... Hội chứng viêm cầu thận cấp còn biểu hiện thứ phát ở các bệnh: Lupus ban đỏ hệ thống, ban dạng thấp, viêm quanh động mạch nút, viêm mao mạch dị ứng, Schönlein - Hénoch, sốt rét, đái đường, hội chứng huyết tán - urê máu...
- Viêm cầu thận ác tính thường được gọi là viêm cầu thận bán cấp đặc trưng cho quá trình tiến triển của bệnh là nhanh, tử vong sớm do suy thận tiến triển, khó qua khỏi 5 - 6 tháng ở trẻ em.

Trong giáo trình này, chúng ta chỉ nghiên cứu chủ yếu về viêm cầu thận cấp tiên phát ở trẻ em và có thể đưa ra một định nghĩa bệnh này như sau:

http://tieulun.hopto.org

Viêm cầu thận cấp tiên phát là một bệnh viêm cầu thận không làm mủ toàn bộ cầu thận cả hai bên thận, thường xuất hiện sau một nhiễm khuẩn chủ yếu do liên cầu, theo một cơ chế miễn dịch phức tạp.

Viêm cầu thận cấp là một bệnh gặp nhiều ở tuổi thiếu niên và là thể viêm thận thông thường nhất ở trẻ em. Tỉ lệ mắc bệnh không được xác định thật chính xác, vì có nhiều trường hợp nhẹ không được phát hiện theo Nelson E. W. Viêm cầu thận cấp chiếm khoảng 0,5% số bệnh nhi nhập viện. Dưới ba tuổi thường hiếm, nhưng cũng đã gặp ở thời kì sơ sinh và coi là một tổn thương bẩm sinh. Hình như ở trẻ em trai bị nhiều hơn nữ. Theo số liệu của một nghiên cứu ở Bệnh viện B và sau này là khoa Nhi Bệnh viện Saint Paul Hà Nội (1966 - 1977): Bệnh viêm cầu thận cấp chiếm 1,17% số bệnh nhân nhập viện, tuổi trung bình 5,8 ± 2,5 năm (nhỏ nhất là 18 tháng và lớn nhất là 13 tuổi, tuổi dưới 7 tuổi chiếm 75,1%, cho thấy trẻ em bị viêm cầu thận cấp sớm hơn các nước Âu - Mỹ, ở đó tuổi bị viêm cầu thận cấp chủ yếu là tuổi đi học. Một nghiên cứu khác ở Viện Nhi Hà Nội trong khoảng thời gian từ 1974 - 1988 (15 năm) viêm cầu thận cấp chiếm 1,07% số bệnh nhân nhập viện, lứa tuổi mắc bệnh dưới 7 tuổi cũng chiếm trên 70% tổng số bệnh nhân viêm cầu thận cấp.

2. BỆNH NGUYÊN - BỆNH SINH

2.1. Bệnh nguyên

Viêm cầu thận cấp sau nhiễm liên cầu được coi là hình mẫu của hội chứng viêm cầu thận cấp tiên phát. Bệnh thường xuất hiện sau một đợt nhiễm khuẩn họng, hoặc ngoài da. Vi khuẩn gây bệnh là liên cầu tan huyết bêta nhóm (Groupe) A, chủng (type) 12. Các chủng khác (1, 2, 4, 18, 25, 49, 55, 57, 60) cũng có thể gây bệnh nhưng hiếm hơn. Thường chủng 1, 2, 4, 24 nếu là nhiễm khuẩn ở họng, chủng 14, 19, 50, 55, 57 nếu là nhiễm khuẩn da (khác với thấp khớp cấp, chủng liên cầu nào cũng có thể gây bệnh). Kháng nguyên là protein M của màng tế bào liên cầu. Để lí giải sự khác này nhiều tác giả cho rằng chỉ có một số chủng liên cầu là kháng nguyên có tính "ái thận" hoặc do người bệnh có sự nhậy cảm đặc biệt.

Bảng 8.5 phản ánh sự khác nhau về nguyên nhân gây bệnh theo thời gian và địa phương.

Y văn nước ngoài thường nhấn mạnh đến yếu tố khí hậu lạnh đối với bệnh viêm cầu thận cấp, kinh nghiệm ở Việt Nam bệnh thường xảy ra rải rác quanh năm nhưng nhiều hơn vào khoảng các tháng 6 đến tháng 10, tháng 11 và khoảng thời gian chuyển mùa.

http://tieulun.hopto.org

Bảng 8.5. Nguyên nhân gây bệnh VCTC

Tác giả / Nguyên nhân	Bratanov và CS 1951-1965 n = 600	Lieberman (Mỹ) 1937-1960 n = 484	Cheddadi (Marốc) 1966-1970 n = 174	Ng.Thu Nhạn 1961-1965 n = 537	Lê Nam Trà 1965-1972 n = 384	T.Đ.Long 1966-1977 n = 486
Tai mũi họng	71%	71,8%	48,0%	37,0%	38,0%	28,60%
Da	5,5%	2,3%	27,0%	52,4%	61,2%	56,64%
Scarlatin	3,7%	2,0%	0,0%	-	-	-
Nhiễm khuẩn khác	4,1%	-	8,7%	5,7%	-	-
Không rõ nguyên nhân	13,3%	15,9%		25,0%	11,0%	14,76%

2.2. Bệnh sinh

Bệnh viêm cầu thận cấp là bệnh có cơ chế miễn dịch phức tạp là một phản ứng kháng nguyên - kháng thể xảy ra sau nhiễm khuẩn ở một nơi khác trong cơ thể. Hiện tượng giảm bổ thế điển hình trong huyết thanh và lắng đọng globulin kháng thể cùng các thành phần của bổ thể trên màng đáy cầu thận đã chứng minh giả thiết này. Giống như trong sốt thấp, nhiễm khuẩn đầu tiên thường ở đường hô hấp trên, và thường do liên cầu tan huyết bêta nhóm A gây nên. Nhiễm liên cầu khuẩn ngoài da cũng là nguyên nhân hay gặp. Có thể nuôi cấy được liên cầu tan huyết bêta từ mũi, họng hoặc da ở hầu hết các bệnh nhi bị viêm cầu thận cấp chưa được điều trị bằng thuốc kháng khuẩn có hiệu lực chống vi khuẩn đó. Hiện tượng tăng hiệu giả kháng thể ASLO, có khi không quá 100 đơn vị, gặp ở 80% trường hợp. Khi xét nghiệm kháng thể kháng liên cầu hai lần hoặc nhiều hơn thì tỉ lệ những trường hợp có biểu hiện nhiễm liên cầu khuẩn gần đây lên tới gần 95%. Ví dụ kháng streptokinase có thể tăng mà không có tăng kháng thể ASLO. Tăng hiệu giá ASLO có thể tồn tại nhiều tháng. Điều trị sớm bằng penicillin sẽ ức chế sự phát triển của kháng thể ASLO và của kháng thể đặc hiệu týp. Sự ức chế phát triển đối với loại này, về lí thuyết, có thể làm tăng nguy cơ tái nhiễm với cùng một chủng sinh bệnh thận. Có thể là loại kháng thể do đã định đoạt được mức độ hiếm xảy ra các đợt tái phát của viêm cầu thận cấp.

Nồng độ bổ thể trong huyết thanh hầu như luôn thấp trong viêm cầu thận cấp và hình như gắn với phức hợp kháng nguyên kháng thể. Nồng độ bổ thể thường trở về bình thường vào cuối tuần thứ 3. Giảm bổ thể kéo dài thấy kết hợp với bệnh thận tiếp diễn.

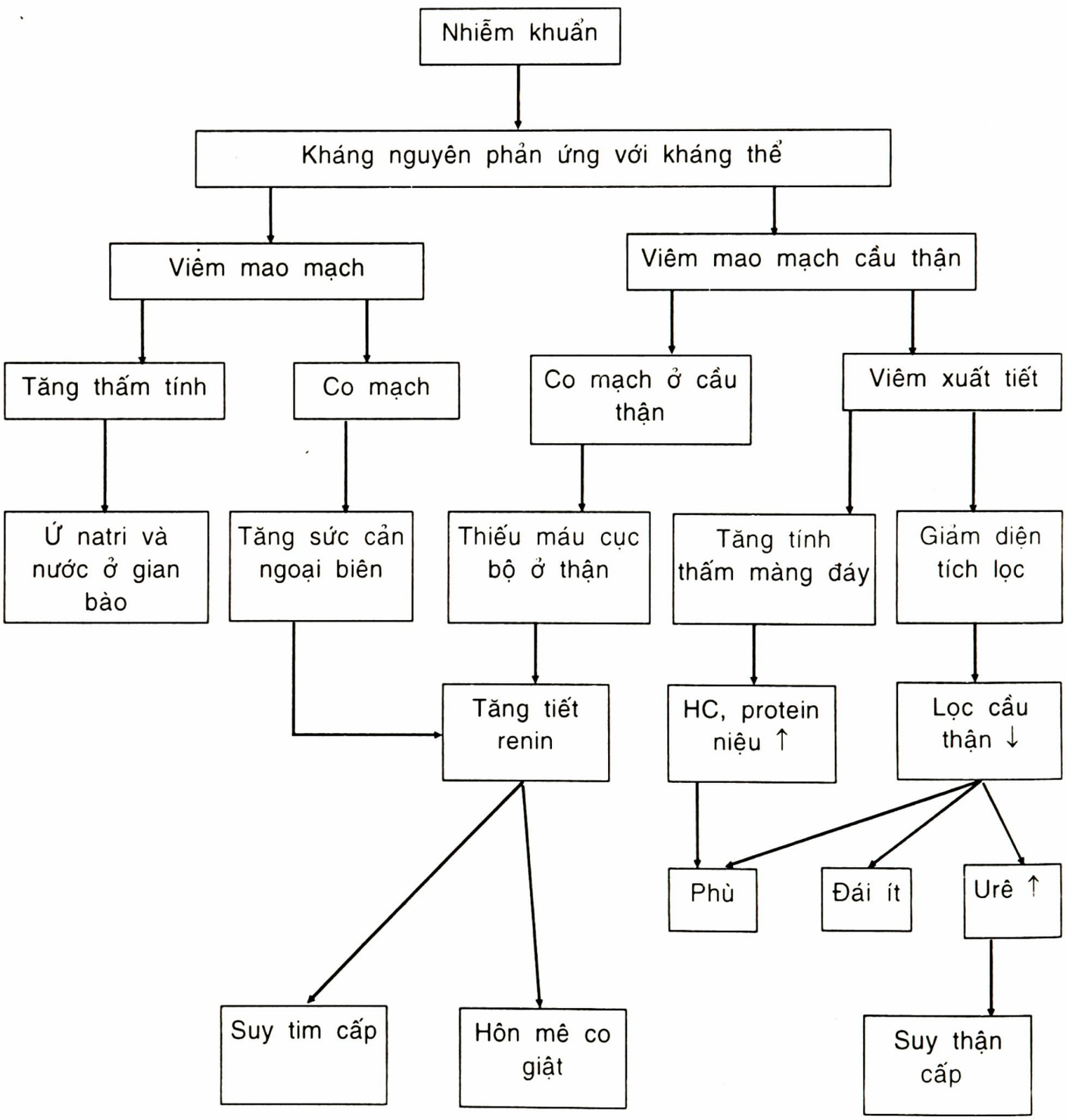
Trong bệnh viêm cầu thận cấp các nhà nghiên cứu miễn dịch học còn thấy thay đổi HLA (kháng thể kháng lympho: tăng kháng nguyên HLA B12, HLA B13, số lượng lympho T hạ trong máu ở phần lớn các trường hợp bệnh viêm cầu thận cấp (bình thường 844 - 865 lympho/mm^3 máu).

http://tieulun.hopto.org

3. QUÁ TRÌNH SINH LÍ BỆNH TRONG BỆNH VIÊM CẦU THẬN CẤP TIÊN PHÁT

Triệu chứng thường gặp và chủ yếu của viêm cầu thận cấp là: phù, đái ít, hồng cầu niệu, protein niệu, cao huyết áp tuy vậy có thể có những biến chứng ở nhiều mức độ khác nhau: tăng cao urê huyết, vô niệu, suy tim cấp, phù não...

Theo quan điểm hiện tại, bệnh viêm cầu thận cấp không chỉ gây nên viêm các mao mạch cầu thận mà còn có hiện tượng viêm mao mạch toàn thể và tổn thương mao mạch ở cầu thận là chủ yếu và nặng nề hơn cả, sự viêm mao mạch ở các cầu thận dẫn đến các triệu chứng nêu trên, sơ đồ 8.1 sẽ tóm tắt quá trình sinh lí bệnh trong bệnh viêm cầu thận cấp.



Sơ đồ 8.1. Sinh lí bệnh trong bệnh viêm cầu thận cấp

http://tieulun.hopto.org

4. TỔN THƯƠNG GIẢI PHẪU BỆNH

4.1. Đại thể

Thận hơi to lên, nhợt và lấm tấm những điểm xuất huyết nhỏ trên vỏ thận và trên mặt cắt, vỏ dễ bóc, mặt nhẵn.

4.2. Vi thể

Những biến đổi về mô học khác nhau rất nhiều về mức độ và có thể không đáng kể, các trường hợp điển hình là:

- Cầu thận căng to hơn bình thường do tăng sinh tế bào và lắng đọng các thành phần miễn dịch.
- Lòng mao mạch cầu thận bị tắc hẹp do tăng sinh tế bào tổ chức gian mạch (Mesangium) tăng sinh còn căng phù tế bào nội mạch mao quản và xâm nhập bạch cầu đa nhân trung tính.
- Qua kính hiển vi điện tử sẽ thấy rõ các cục lắng đọng đậm đặc hình gò dưới lớp biểu mô, đỉnh tròn lấn ra mặt ngoài màng đáy mao quản. Lắng đọng hình gò là đặc trưng của viêm cầu thận cấp. Các lắng đọng này bao gồm IgG, bổ thể C3, C4. "Properdine" có thể cả fibrinogen và thường biến mất sau 3 - 6 tháng.

Có thể phát hiện được kháng nguyên liên cầu nếu sinh thiết trong vòng 1 - 2 tuần đầu.

5. BIỂU HIỆN LÂM SÀNG VÀ XÉT NGHIỆM

5.1. Biểu hiện lâm sàng

Triệu chứng khởi đầu của viêm cầu thận cấp thường xuất hiện sau 1 đến 3 tuần lễ kể từ ngày bị bệnh nhiễm khuẩn đường hô hấp trên hoặc ngoài da, bệnh cảnh lâm sàng rất khác nhau.

Khởi phát có thể nhẹ đến mức không nhận biết được, hoặc chỉ phát hiện được nhờ phân tích nước tiểu. Ngược lại khởi phát có thể rất đột ngột và nặng, gồm một số hoặc tất cả những triệu chứng sau đây: sốt cao, nhức đầu, mệt mỏi, đái máu đại thể, thiểu niệu hoặc vô niệu, tăng huyết áp kèm theo biểu hiện bệnh lí ở não, ở hệ tuần hoàn. Có thể tử vong trong đợt cấp đó. Bệnh cảnh các trường hợp trung bình thường có các triệu chứng đặc trưng để mô tả chẩn đoán đó là tam chứng cổ điển của viêm cầu thận cấp: phù, cao huyết áp và đái máu.

5.1.1. Phù

- Thoạt đầu thường xuất hiện ở mặt như nặng mí mắt, có thể qua khỏi nhanh nhưng cũng có thể lan xuống chi rồi toàn thân, mức độ phù chủ yếu: nhẹ hoặc trung bình, mức độ phù nề nặng toàn thân kèm cổ trướng gặp khoảng 12%.
- Phù có đặc điểm: Phù trắng, mềm, ấn lõm để lại ấn ngón tay, bắt đầu từ mặt đến chân, ăn nhạt sẽ giảm phù.

http://tieulun.hopto.org

5.1.2. Cao huyết áp

Hầu hết bệnh nhân viêm cầu thận cấp ở trẻ em đều có cao huyết áp ở mức độ tăng nhẹ (10 - 20 mmHg) cả huyết áp tâm thu và tâm trương và thường xuất hiện trong tuần lễ đầu. Trong một số trường hợp do không được phát hiện hoặc điều trị không kịp thời, trẻ vẫn ăn mặn, trẻ bị nhiễm lạnh, huyết áp có thể tăng cao đột ngột và gây ra các biến chứng có thể rất nặng nề:

- Tim mạch:
  + Nhẹ: Mạch chậm, tim có thể hơi to.
  + Nặng: Khó thở, ho, tức ngực, tim có tiếng thổi tâm thu hoặc ngựa phi, mạch nhanh, gan to, tím tái.
  + Rất nặng với bệnh cảnh của cơn hen tim cấp rồi phù phổi cấp do suy tim trái nặng.
- Thần kinh: Nhức đầu, tình trạng tinh thần kích thích, chóng mặt hoa mắt, nôn, thất điều, co giật và hôn mê mà y văn gọi là bệnh não cao huyết áp hoặc viêm cầu thận cấp thể não hoặc động kinh giả urê huyết cao.

5.1.3. Đái máu

- Thường xuất hiện cùng với phù.
- Đái máu đại thể có ở phần lớn các trường hợp trong các ngày đầu phát bệnh, nước tiểu đỏ hoặc sẫm màu như nước rửa thịt.
- Đái máu đại thể thường xuyên giảm sớm nhưng đái máu vi thể thường kéo dài, hồng cầu niệu vi thể có thể kéo dài 3 - 6 tháng mới hết do đó phải theo dõi nhiều ngày sau khi ra viện.

5.2. Biểu hiện xét nghiệm

5.2.1. Xét nghiệm nước tiểu

Màu sắc: Nước tiểu đỏ hoặc sẫm màu như màu nước rửa thịt trong các ngày đầu.

Số lượng: Thường giảm đi rõ rệt thậm chí có thể vô niệu.

Xét nghiệm:

- Cặn nước tiểu thấy hồng cầu dày đặc hoặc rải rác, dưới kính hiển vi có bộ phận triết quang hoặc chỉ cần kính hiển vi quang học (vật kính dầu) thấy hình dáng hồng cầu méo mó, vỡ thành mảnh, nhược sắc. Trụ hồng cầu là một dấu hiệu đặc trưng chứng tỏ hồng cầu từ thận xuống, cùng với hồng cầu, bạch cầu niệu cũng tăng và đôi khi có thể có trụ hạt.
- Tỉ trọng nước tiểu thường cao hơn bình thường do nước tiểu bị cô đặc.

Protein niệu: Bao giờ cũng có, trong giai đoạn thiểu niệu nồng độ protein niệu có thể rất cao, nhưng sau đó giảm nhanh, thường khoảng 2 g trong 24 giờ.

http://tieulun.hopto.org

5.2.2. *Xét nghiệm máu*

a) Bổ thể máu giảm ở 90% bệnh nhân viêm cầu thận cấp, giảm thành phần C3 là chủ yếu, tuần thứ 5 vẫn thấp, sang tuần thứ 6 mới trở về bình thường.

b) Kháng thể kháng liên cầu tăng:

Đáp ứng miễn dịch trong viêm cầu thận cấp biểu hiện rõ rệt với sự hiện diện của một hoặc nhiều coenzym liên cầu. Do đó có thể tăng các kháng thể:

Kháng Streptolyzin O (ALSO)

Kháng Streptokinase (ASK)

Kháng Nicotinyladenin dinucleotidase (ANADAZA)

Kháng Desoxyribonuclease (AONAZA).

Kháng Hyaluronidase (AH).

Tăng ASLO rất đặc hiệu cho nhiễm khuẩn liên cầu khuẩn ở cổ họng nhưng ở nhiễm khuẩn ngoài da thì ít đặc hiệu hơn. ASLO thường tăng trước các men khác. Cho nên cần xác định nhiều men và lặp lại nhiều lần mới đủ khẳng định.

c) Tăng nitơ phi protein máu:

- Urê máu hoặc nitơ phi protein có thể tăng lên trong giai đoạn thiểu niệu nhưng thường không vượt quá 50 mg%. Tốc độ máu lắng tăng.
- Urê, creatinin máu tăng là biểu hiện của suy thận cấp có thiểu hoặc vô niệu. Có thể tử vong.
- Thường chỉ là tạm thời, chóng trở về bình thường.
- Nếu kéo dài và tăng dần kèm thiểu niệu cũng kéo dài thì phải theo dõi chặt. Bệnh có thể tiến triển thành viêm cầu thận tiến triển nhanh (viêm cầu thận ác tính) và dẫn đến tử vong sớm.
- Cần phân biệt với đợt cấp của viêm cầu thận mạn.

d) Sản phẩm giáng hóa của fibrin tăng:

- Có xuất hiện trong nước tiểu và tăng trong huyết tương là một dấu hiệu quan trọng để chẩn đoán, điều trị và tiên lượng. Cần xét nghiệm sớm và nhiều lần.
- Là một biểu hiện của quá trình tăng đông máu trong mạch ở cầu thận. Đây là một chỉ tiêu để chỉ định điều trị bằng heparin.
- Khi sản phẩm giáng hóa của fibrin giảm là quá trình viêm ở cầu thận đã được hồi phục.

6. THỂ LÂM SÀNG CỦA VIÊM CẦU THẬN CẤP

6.1. Thể nhẹ hoặc tiềm tàng

Chiếm 72,98%. Bệnh nhân không có các triệu chứng phù hoặc cao huyết áp rõ rệt. Thường chỉ chẩn đoán được khi cho xét nghiệm nước tiểu một cách hệ thống.

http://tieulun.hopto.org

6.2. Thể tăng huyết áp

Chiếm 7,2%. Tăng huyết áp là một triệu chứng đương nhiên của bệnh viêm cầu thận cấp. Vì vậy thể cao huyết áp được dùng trong các trường hợp mà triệu chứng tăng huyết áp chi phối toàn bộ bệnh cảnh lâm sàng với các biến chứng về tim mạch hoặc thần kinh, khi có các triệu chứng này thì theo Baldwin huyết áp tối thiểu của đứa trẻ cũng đã ≥ 90mmHg. Nhiều trường hợp các triệu chứng lâm sàng hoặc xét nghiệm khác của viêm cầu thận cấp không điển hình lắm có trường hợp chỉ chẩn đoán được chắc chắn sau khi làm sinh thiết thận.

6.3. Thể đái máu

Chiếm 10,4%. Thể này hay gặp ở trẻ em, vì vậy các tác giả cổ điển còn gọi bệnh viêm cầu thận cấp là bệnh viêm thận xuất huyết. Trong thể này nổi bật lên hàng đầu là đái máu đại thể kéo dài 5 - 7 ngày trở lên, không có cục máu đông, các triệu chứng khác như phù, tăng huyết áp lại rất nhẹ thậm chí không thấy.

6.4. Thể vô niệu (thể tăng urê huyết, suy thận cấp khoảng 11,27%)

Thể này không kể đến các trường hợp vô niệu với thời gian ngắn một hai ngày, rồi sau đó tự khỏi mà không cần sự điều trị đặc biệt (còn gọi là vô niệu lành tính).

Thể này đề cập đến các tình trạng vô niệu kéo dài và đưa đến suy thận cấp.

7. TIẾN TRIỂN VÀ TIÊN LƯỢNG

7.1. Tiến triển

Viêm cầu thận cấp tiên phát thường gặp ở trẻ em và tiên lượng tốt hơn. Ở người lớn ít gặp nhưng tiên lượng lại nặng hơn.

Viêm cầu thận cấp tiên phát có thể tiến triển theo ba cách dưới đây:

7.1.1. Khỏi

Tuyệt đại đa số trường hợp (80 - 90%) bệnh thoái triển dần trong vòng 10 ngày đến 2 tuần lễ. Trẻ đái nhiều lên, phù rút dần, huyết áp trở lại bình thường, nhưng protein niệu và hồng cầu niệu mất hẳn muộn hơn trung bình ba, bốn tháng.

Tỉ lệ khỏi ở người lớn chỉ khoảng 60%.

7.1.2. Tử vong trong giai đoạn cấp tính

Nguyên nhân chủ yếu là biến chứng suy tim cấp do cao huyết áp. Hiện nay với việc điều trị kịp thời bằng các thuốc hạ huyết áp hiệu quả mạnh và lợi niệu mạnh, các thầy thuốc hoàn toàn có thể khống chế nguy cơ này. Tuy nhiên việc điều trị khỏi tốt cho tất cả các trường hợp viêm cầu thận cấp thể vô niệu là chưa có thể.

http://tieulun.hopto.org

Tỉ lệ tử vong trong giai đoạn cấp có thể từ 0 - 5% (do suy thận hoặc suy tim cấp) theo một báo cáo tại Bệnh viện B và khoa Nhi Bệnh viện Saint Paul thời gian từ 1966 - 1977: Tỉ lệ này là 1,02%, và nghiên cứu ở Viện Nhi Hà Nội (1974 - 1988) tỉ lệ này là 0,25%.

7.1.3. Tiến triển thành mạn tính

a) Tiến triển nhanh:

Thể này còn gọi là viêm cầu thận tiến triển nhanh (viêm cầu thận ác tính, viêm cầu thận bán cấp). Các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm không thuyên giảm tiến triển dần, rồi dần dần xuất hiện các dấu hiệu: Hội chứng thận hư, cao huyết áp kéo dài và kết thúc là các dấu hiệu của suy thận cấp không hồi phục trong vòng 4 - 6 tháng ít trường hợp dài được hơn.

Thể này hay gặp ở trong viêm cầu thận tăng sinh ngoại mạch hoặc tăng sinh nội ngoại mạch hoặc tăng sinh màng. Ở trẻ em thể này gặp khoảng gần 5%.

b) Tiến triển từ từ:

Trong giai đoạn đầu các triệu chứng lâm sàng khỏi nhanh, nhưng các biến đổi thành phần nước tiểu lại kéo dài. Bệnh diễn biến hoàn toàn tiềm tàng, trong một thời gian dài hoàn toàn không phát hiện thấy triệu chứng lâm sàng rồi sau có một hội chứng thận hư hoặc tăng huyết áp. Theo Baldwin thể này ở trẻ em gặp khoảng 5 - 10%.

7.2. Tiên lượng

Tiên lượng của viêm cầu thận cấp ở trẻ em nói chung là lành tính hơn ở người lớn như trên đã có đề cập, nghĩa là ở trẻ em viêm cầu thận cấp khỏi hoàn toàn có thể đạt được tới 90% hay hơn nữa. Tuy vậy có những báo cáo về theo dõi lâu dài bệnh viêm cầu thận cấp qua khám nghiệm về mô học đã thấy các di chứng về mặt tổ chức học sau 5 - 10 năm có thể còn tới 18 - 20%. Theo dõi 56 trẻ em bị viêm cầu thận cấp trong thời gian trung bình là 8 năm chúng tôi thấy còn có 7 trường hợp còn có hồng cầu nhẹ hoặc protein niệu nhẹ, hoặc cả hai. Tuy nhiên trong đó chỉ có 1 trường hợp qua làm sinh thiết thận đã khẳng định được chắc chắn bệnh thận chưa khỏi.

Tiên lượng phụ thuộc vào tổn thương tổ chức học cầu thận. Thể viêm cầu thận tăng sinh ngoại mạch hoặc tăng sinh nội ngoại mạch nói chung tiên lượng xấu. Trong thực tế tiến hành sinh thiết thận trong viêm cầu thận cấp rất ít, trừ trường hợp bệnh kéo dài vì vậy tiên lượng bệnh thường dựa vào theo dõi đều đặn sau khi trẻ về nhà phải trên 1 năm đến 2 năm nếu các xét nghiệm sinh học và chức năng thận phải bình thường mới thật yên tâm.

8. CHẨN ĐOÁN

8.1. Chẩn đoán xác định dựa vào:

Tiền sử có nhiễm khuẩn ở họng, ngoài da... rồi xuất hiện:

http://tieulun.hopto.org

- Phù, đái ít, đái máu, cao huyết áp.
- Protein niệu, hồng cầu niệu.
- Bổ thể máu giảm, globulin miễn dịch IgG giảm, ASLO tăng.
- Tăng sinh tế bào trong mạch lan tỏa.

8.2. Chẩn đoán phân biệt

Cần chẩn đoán phân biệt với:

- Đợt cấp của viêm cầu thận mạn: Dựa vào tiền sử, bệnh sử, siêu âm thận, chụp UIV, nếu hai thận đã nhỏ hơn bình thường sự bài tiết thuốc cản quang kém hơn là viêm cầu thận mạn tính.
- Viêm cầu thận sau nhiễm liên cầu với viêm cầu thận cấp không do liên cầu, dựa vào bệnh sử, lấy vi khuẩn dịch mũi họng ASLO và các kháng thể kháng liên cầu khác.

8.3. Chẩn đoán dịch tễ học

Có thể có một số thành viên trong gia đình hoặc nhiều trẻ em trong cộng đồng cùng bị bệnh.

8.4. Chẩn đoán phân biệt khi không có đầy đủ các triệu chứng hoặc chỉ có triệu chứng phù thì cần phân biệt với:

8.4.1. Trường hợp không phù hoặc phù kín đáo

- Bệnh viêm thận - bể thận cấp đặc biệt thể viêm đài thận - nhú thận, bệnh nhân có đái máu đại thể, nhưng có kèm rất nhiều bạch cầu niệu, cấy nước tiểu có vi khuẩn gây bệnh.
- Trong các thể viêm cầu thận cao huyết áp: Có biến chứng suy tim cấp phải phân biệt với các nguyên nhân khác hoặc với một bệnh viêm phổi. Ở đây đo huyết áp và xét nghiệm nước tiểu sẽ giúp chúng ta chẩn đoán xác định. Trong bệnh viêm cầu thận cấp thể não phải phân biệt với động kinh hoặc các nguyên nhân co giật khác.
- Vô niệu: Phải phân biệt với đợt cấp của suy thận mạn. Việc khám xét toàn diện, tình trạng chậm lớn và thiếu máu kéo dài sẽ giúp chúng ta phân biệt dễ dàng.

8.4.2. Trường hợp chỉ có phù nhiều

Cần phân biệt với bệnh thận nhiễm mỡ, thực ra nhiều khi rất khó xác định, vì trong bệnh viêm cầu thận cấp có thể kết hợp thận hư. Việc theo dõi diễn biến, tính chất chọn lọc của protein niệu và sau cùng là sinh thiết thận sẽ giúp ta chẩn đoán xác định.

9. ĐIỀU TRỊ

Điều trị bệnh viêm cầu thận cấp phải tuỳ thuộc vào thể lâm sàng, tuy vậy hàng đầu cho tất cả các thể là bệnh nhân phải được nghỉ ngơi tuyệt đối tại giường, chế độ ăn nhạt, chống nhiễm khuẩn và nhiễm lạnh.

http://tieulun.hopto.org

9.1. Nghỉ ngơi

- Nằm nghỉ: Áp dụng trong giai đoạn cấp tính đặc biệt khi có cao huyết áp, đái máu đại thể nhiều, thời gian kéo dài 2 - 3 tuần.
- Đi học: Trẻ có thể đi học trở lại sau khi bệnh ổn định hàng tháng.
- Thể dục, lao động: Ít nhất 6 tháng sau khi bệnh ổn định.
- Tiêm chủng: Phải sau 1 - 2 năm bệnh ổn định.

9.2. Chế độ ăn uống

- Hạn chế nước và ăn nhạt tuyệt đối khi còn phù, không cần hạn chế protid trừ thể vô niệu.
- Nước: Giai đoạn còn phù (giai đoạn cấp tính) nước cho bằng số lượng nước tiểu ngày hôm trước cộng thêm 200 - 300 ml nước uống. Nếu trẻ bị sốt cần cho thêm nước, trung bình sốt cao hơn thân nhiệt trung bình $1^{o}C$ thì tăng thêm 10% nhu cầu nước hàng ngày.

9.3. Kháng sinh

Chỉ nên cho penicillin, nếu có phản ứng với penicillin thì thay bằng erythromycin, hãn hữu lắm mới chọn một kháng sinh thích hợp nhưng phải không độc với thận.

Penicillin 1 triệu đơn vị x 10 ngày tiêm bắp, hoặc viên uống chia làm 2 lần, penicillin giúp chống nhiễm liên cầu và tránh tái nhiễm, có quan niệm còn cho penicillin có thể hạn chế quá trình kết hợp kháng nguyên - kháng thể, tuy vậy chưa có tư liệu nào khẳng định rằng kháng sinh có thể ngăn ngừa được bệnh nặng của viêm cầu thận cấp do liên cầu.

Sau đó:

Penicillin: Viên 400.000 đơn vị/ngày hoặc benzathin penicillin 1,2 triệu đơn vị/ 3 tuần tiêm 1 lần cho đến khi máu lắng hoàn toàn trở về bình thường, hồng cầu hết hẳn trong nước tiểu, protein niệu hết hẳn: Thời gian kéo dài 4 - 6 tháng.

9.4. Thuốc lợi niệu

Chỉ dùng trong các trường hợp có phù to và các thể có biến chứng: Furosemid 2 mg/kg/24 giờ.

9.5. Điều trị các biến chứng

9.5.1. Thể não do cao huyết áp

- Ăn nhạt tuyệt đối, theo dõi nghiêm ngặt cân bằng nước - điện giải. Nước giới hạn 15 - 20 ml/kg/24 giờ, nên dùng dưới dạng dung dịch glucose 10% tiêm nhỏ giọt TM (có thể cho tiêm vào dung dịch truyền 1 đơn vị Insulin cho 6 - 8 g glucose).
- Thuốc lợi niệu: Furosemid 1-2 mg/kg/24 giờ tiêm tĩnh mạch chia 2 lần.
- Thuốc hạ áp:

Aldomet (Alphamethyldopa) viên 250 mg, 8 - 10 mg/kg/24 giờ chia 2 lần hoặc adalat (Niphedipin, loại chẹn calci): 0,3 - 0,4 mg/kg/24 giờ chia 2 lần ngậm dưới lưỡi để tránh huyết áp tụt đột ngột.

http://tieulun.hopto.org

- Chống phù não: Dùng dung dịch glucose ưu trương nhỏ giọt tĩnh mạch, tốt hơn cả là dùng magnesi sulphat dung dịch 20% cho 0,2 ml/kg tiêm tĩnh mạch chậm.
- Chống co giật: Diazepam (Seduxen, Valium) 0,5 mg/kg/24 giờ chia 2 lần tiêm bắp hoặc tĩnh mạch chậm.

Ở thể kèm kích động nên dùng clorpromazin (Aminazin, Fenactil, Largactil) cho 1 - 2 mg/kg/24 giờ chia 2 - 3 lần tiêm bắp hoặc tĩnh mạch chậm.

9.5.2. Thể suy tim cấp

Chế độ ăn, hạ huyết áp, lợi tiểu an thần như trên. Ngoài ra phải chỉ định thêm:

- Thở oxy.
- Thuốc trợ tim: Digoxin hoặc coragoxin 0,04-0,06 mg/kg/24 giờ. Tĩnh mạch chậm nửa liều tính được, cứ 8 giờ sau tiêm 1/4 tổng liều còn lại.

Chỉ cho một ngày duy nhất, cần theo dõi các dấu hiệu sớm của ngộ độc digoxin để kịp thời xử lí hoặc bỏ liều còn lại trong ngày.

Từ ngày thứ hai có thể duy trì bằng cách dùng 1/7 - 1/8 liều tấn công của ngày thứ nhất trong 5 - 7 ngày.

- Khi có nguy cơ phù phổi cấp: Phải thở oxy được xục qua dung dịch cồn dược dùng với nồng độ 10-20%, trẻ lớn hơn 5 tuổi có thể cho morphin với liều lượng 0,25-0,5 mg/tuổi tiêm dưới da, một lần, chích máu 100-200 ml/m^2 diện tích cơ thể. Trong trường hợp trẻ quá yếu hoặc thiếu máu có thể dùng phương pháp garô gốc chi: lần lượt 3 gốc chi garô để tự do một, làm sao 1 chi không được đặt garô quá: 15 phút kèm đặt nội khí quản và hô hấp viện trợ (tốt nhất là thở máy).

10. PHÒNG BỆNH

Bệnh viêm cầu thận cấp tiên phát là một bệnh có thể phòng ngừa được, vì ta biết rằng nguyên nhân gây bệnh viêm cầu thận cấp là do một số loại vi khuẩn đặc biệt do nhiễm liên cầu. Hiện nay bệnh viêm cầu thận cấp tiên phát ở trẻ em tại các nước phát triển chỉ còn gặp rất hiếm. Biện pháp phòng bệnh tích cực nhất là giữ vệ sinh sạch sẽ cho trẻ, môi trường được bảo vệ để trẻ không bị các bệnh lở hoặc viêm họng. Ở những trẻ hay bị mắc các bệnh nhiễm khuẩn liên cầu cần dự phòng bằng penicillin như phòng thấp tiên phát cùng với việc loại trừ các ổ nhiễm khuẩn xuất hiện cấp hoặc mạn ở mũi, họng, răng, xoang...

Đối với trẻ đã bị viêm cầu thận cấp, phải đề phòng tái phát hoặc trở thành viêm cầu thận mạn bằng cách tích cực điều trị kịp thời các ổ nhiễm khuẩn đặc biệt do liên cầu, giữ cho trẻ tránh bị lạnh đột ngột. Việc tiêm vaccin phải được cân nhắc thận trọng kể cả sau khi trẻ bị viêm cầu thận cấp đã hoàn toàn ổn định.

http://tieulun.hopto.org

HỘI CHỨNG THẬN HƯ

1. TÓM LƯỢC LỊCH SỬ

Vào đầu thế kỉ XIX, các bệnh viêm thận thường được gọi là bệnh Bright, vì ông là người đầu tiên đã miêu tả về lâm sàng và giải phẫu bệnh lí của bệnh này. Tuy nhiên có nhiều bệnh nhân có biểu hiện lâm sàng giống bệnh Bright (phù, protein niệu) nhưng khi mổ tử thi lại không thấy hình ảnh của thận viêm.

Vì vậy, năm 1905, Friedrich Von Müller đã đưa ra thuật ngữ thận hư (nephrose) để chỉ các quá trình bệnh lí ở thận có tính chất thoái hóa mà không do viêm.

Năm 1913 Munk nhận thấy hiện tượng thoái hóa mỡ ở thận nên đưa ra thuật ngữ "thận hư nhiễm mỡ" (Lipoid nephrose). Cùng thời gian này Volhard và Fahr (1914) đã cố gắng phân biệt tổn thương giữa thận viêm và thận hư và cho rằng thận hư là bệnh của ống thận, vì nhận thấy thoái hóa mỡ ở ống thận.

Năm 1917, A.Epstein đã nêu lên nhận xét về biến đổi protid và lipid trong máu của bệnh nhân và cho rằng bệnh thận hư có liên quan tới rối loạn chức năng tuyến giáp.

Năm 1928, Govert ở Bruxelle và 1929 Bell ở Mỹ cho rằng tổn thương chủ yếu ở bệnh thận hư là ở cầu thận. Quan điểm này được khẳng định về sau nhờ những nghiên cứu về siêu cấu trúc của cầu thận nhờ những tiến bộ về kĩ thuật như sinh thiết thận, kính hiển vi điện tử và miễn dịch huỳnh quang.

Tuy nhiên sự phân định ranh giới giữa thận hư và thận viêm cho tới nay cũng chưa được hoàn toàn sáng tỏ. Vì vậy người ta đưa ra thuật ngữ hội chứng thận hư.

Hội chứng thận hư là một hội chứng lâm sàng gồm các triệu chứng chính là:

- Phù nhiều
- Nước tiểu có nhiều protein (≥ 3g/24 giờ ở người lớn, ≥ 50 mg/kg/24giờ hay 40 mg/m^2/giờ đối với trẻ em).
- Giảm protid máu, đặc biệt là albumin (≤ 25 g/l).
- Tăng lipid và cholesterol máu.

Trong 4 dấu hiệu trên, 2 dấu hiệu bắt buộc là protein niệu nhiều và giảm albumin máu.

http://tieulun.hopto.org

2. PHÂN LOẠI

Hội chứng thận hư là một hội chứng do nhiều nguyên nhân khác nhau, với các tổn thương bệnh lí ở cầu thận khác nhau, có diễn biến và tiên lượng khác nhau. Vì vậy khi nói đến hội chứng thận hư cần phải phân loại.

Có 2 cách phân loại dựa theo nguyên nhân và tổn thương hình thái cầu thận.,

2.1. Phân loại hội chứng thận hư theo nguyên nhân

2.1.1. Hội chứng thận hư bẩm sinh

Là hội chứng thận hư xuất hiện ngay sau khi sinh hoặc trong 3 tháng đầu.

2.1.2. Hội chứng thận hư tiên phát

Là hội chứng thận hư mà nguyên nhân không rõ ràng, còn gọi là hội chứng thận hư tự phát. (Idiopathic / primitive nephrotic syndrome)

2.1.3. Hội chứng thận hư thứ phát là hội chứng thận hư xuất hiện sau những tình trạng bệnh lí khác như:

- Trong các bệnh hệ thống: Lupus ban đỏ, ban xuất huyết Schönlein - Henoch.
- Trong các bệnh chuyển hóa: Bệnh tiểu đường, nhiễm amyloid.
- Trong các bệnh nhiễm khuẩn (giang mai bẩm sinh), hoặc do kí sinh trùng như sốt rét.
- Do dị ứng: Ong đốt.
- Do ngộ độc: Vàng, penicillamin
- U lympho: Bệnh Hodgkin.
- Do rối loạn tuần hoàn thận: Nghẽn tĩnh mạch thận, hội chứng huyết tán - Urê huyết.
- Sau ghép thận.

Theo số liệu của nhiều tác giả sự phân bố tần suất các loại hội chứng thận hư ở trẻ em như sau:

- Hội chứng thận hư bẩm sinh và có tính chất gia đình: 3 - 4%
- Hội chứng thận hư tiên phát: 90%
- Hội chứng thận hư thứ phát: 6%

Trong khi ở người lớn phần lớn là hội chứng thận hư thứ phát.

http://tieulun.hopto.org

2.2. Phân loại theo mô bệnh học

2.2.1. Hội chứng thận hư với tổn thương cầu thận tối thiểu (Minimal changes nephrotic syndrome - MCNS)

2.2.2. Hội chứng thận hư với thoái hóa hyalin hoặc xơ cứng cầu thận từng phần hoặc cục bộ (Focal/ segmentar hyalinosis or glomerulo-sclerosis)

2.2.3. Hội chứng thận hư với tăng sinh gian mạch (Mesangial proliferative nephrotic syndrome).

2.2.4. Hội chứng thận hư ngoài màng: (Extra membranous nephrotic syndrome).

2.2.5. Hội chứng thận hư tăng sinh màng: (Membrano - proliferative nephrotic syndrome).

Ngoài 5 loại tổn thương không đặc hiệu trên, trong hội chứng thận hư thứ phát có thể có những tổn thương đặc hiệu như trong hội chứng thận hư do nhiễm amyloid ở thận, hội chứng thận hư trong bệnh tiểu đường (tổn thương Kimmelstiel - Wilson).

Ở trẻ em, phần lớn hội chứng thận hư tiên phát có tổn thương cầu thận tối thiểu (từ 70 - 90%, tuỳ theo tuổi mắc bệnh). Bài này chủ yếu đề cập đến hội chứng thận hư tiên phát, là thể bệnh thường gặp nhất ở trẻ em.

HỘI CHỨNG THẬN HƯ TIÊN PHÁT

Là một hội chứng lâm sàng bệnh học đặc trưng bởi:

- Hội chứng thận hư không có nguyên nhân rõ ràng.
- Với 3 hình thái bệnh lí tổn thương cầu thận là:
  - Tổn thương tối thiểu.
  - Xơ cứng hoặc hyalin hóa cục bộ hoặc một phần.
  - Tăng sinh gian mạch lan tỏa.

Tuổi phát bệnh sớm nhất trên 3 tháng tuổi.

1. DỊCH TỄ HỌC CỦA HỘI CHỨNG THẬN HƯ TIÊN PHÁT

Thay đổi theo địa dư, tuổi, giới và dân tộc.

Ở nước ta, hội chứng thận hư là bệnh cầu thận mạn tính thường gặp nhất ở trẻ em. Tại các bệnh viện trẻ em và bệnh viện đa khoa khu vực, số trẻ em bị thận hư chiếm khoảng 0,5 - 1% tổng số bệnh nhân nội trú của khoa Nhi và chiếm 10 - 30% tổng số trẻ bị bệnh thận.

http://tieulun.hopto.org

Tại Viện Nhi số bệnh nhân thận hư chiếm gần 2% tổng số bệnh nhi của Viện và chiếm > 40% tổng số bệnh nhân của khoa Thận.

- Hội chứng thận hư tiên phát gặp ở trẻ trai nhiều hơn trẻ gái: tỉ lệ trai/gái là 2 - 3/1.
- Tuổi mắc bệnh: Thường gặp ở lứa tuổi tiền học đường và học đường (5 - 10 tuổi).
- Yếu tố di truyền: Hội chứng thận hư tiên phát gặp ở trẻ em gốc châu Á nhiều gấp 6 lần gốc châu Âu, trẻ em gốc châu Phi ít bị hơn. Ngoài ra, ở một số nhóm HLA nhất định cũng hay bị bệnh thận hư. Chẳng hạn HLA - DR7 ở người Pháp, Tây Ban Nha, Úc nhóm HLA - B12, ở Anh, và thường kết hợp với tạng dị ứng.
- Hội chứng thận hư thường hay xuất hiện sau 1 số kích thích miễn dịch không đặc hiệu như các bệnh nhiễm khuẩn hô hấp cấp, dị ứng thuốc ong đốt, tiêm chủng...

Mặc dầu chưa chứng minh được mối liên quan giữa bệnh thận hư và các kích thích trên.

2. TỔN THƯƠNG MÔ BỆNH HỌC

Theo định nghĩa trên tổn thương mô bệnh học của hội chứng thận hư tiên phát gồm 3 loại sau đây:

2.1. Tổn thương cầu thận tối thiểu

Là loại tổn thương hay gặp nhất chiếm 70% số trường hợp hội chứng thận hư tiên phát ở trẻ em (ở người lớn chỉ 20%) đặc trưng bởi:

- Dưới kính hiển vi quang học các cầu thận gần như bình thường hoặc có biến đổi rất nhẹ như các tế bào biểu mô và ưa kiềm, tăng sinh nhẹ tế bào gian mạch ở các ống thận: trụ trong, tế bào biểu mô có nhiều hốc chứa lipid, vì thế mà có thuật ngữ thận hư nhiễm mỡ.
- Miễn dịch huỳnh quang: Không thấy các đám đọng miễn dịch nhưng đôi khi có thể thấy vết đọng IgM hoặc IgA trong mô gian mạch.
- Dưới kính hiển vi điện tử: Thấy chân của các tế bào biểu mô lá tạng bị xóa đi, màng đáy bình thường.

Tuy nhiên hình ảnh tổn thương này không đặc hiệu và thường xuất hiện khi có protein niệu ồ ạt và mất đi khi bệnh thuyên giảm.

2.2. Tăng sinh lan tỏa các tế bào gian mạch

Loại tổn thương này chiếm khoảng 5% hội chứng thận hư tiên phát ở trẻ em, đặc trưng bởi tăng sinh tế bào và chất gian mạch với lắng đọng IgM và/hoặc bổ thể C3. Vì vậy còn được gọi là bệnh thận có lắng đọng IgM.

2.3. Cầu thận xơ cứng hoặc thoái hóa kính một phần hoặc toàn bộ

Gặp trong khoảng 15% trường hợp hội chứng thận hư tiên phát ở trẻ em.

http://tieulun.hopto.org

Tổn thương mô bệnh học ở đây thường gặp ở các cầu thận nằm ở ranh giới phần vỏ và tuỷ thận với đặc điểm là:

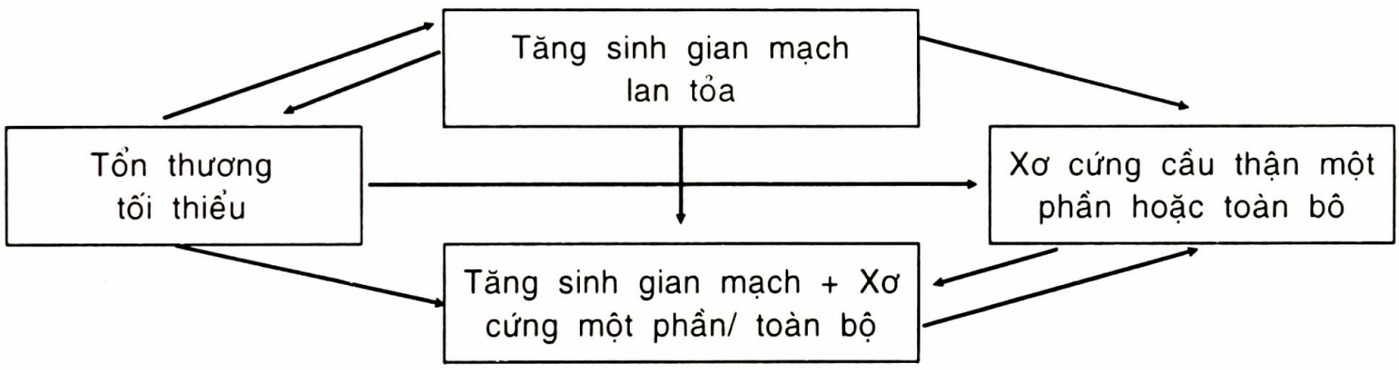
- Một phần hoặc một múi cuộn mạch cầu thận bị xẹp, tăng sinh chất gian mạch và đôi khi dính với vỏ bao man. Ở các cuộn mạch bị xẹp, lòng mao mạch bị tắc nghẽn và lắng đọng một chất vô hình bắt màu đỏ khi nhuộm PAS, đôi khi thành cục to gọi là thoái hóa kính.

Đôi khi có thể thấy một số tế bào bọt chứa nhiều hốc mỡ. Một số ống thận có thể bị teo và xơ cứng mô kẽ.

Miễn dịch huỳnh quang có thể thấy các đám đọng C3 và IgM trong các cầu thận bị tổn thương.

- Các cầu thận còn lại đều bình thường.

Ba hình ảnh tổn thương trên cũng không phải hoàn toàn đặc trưng cho hội chứng thận hư tiên phát, vì nó có thể gặp trong các bệnh viêm cầu thận khác. Hơn nữa các thể tổn thương này có thể biến đổi lẫn nhau trong quá trình tiến triển của bệnh theo sơ đồ 8.2.



Sơ đồ 8.2

Diễn biến bệnh lí giải phẫu của thận hư nhiễm mỡ

(P.Royer; R.Habib, H.Mathieu, M.Broyer - 1983)

3. LÂM SÀNG VÀ XÉT NGHIỆM Có 2 thể lâm sàng thường gặp:

3.1. Hội chứng thận hư đơn thuần, hay còn gọi là thận hư nhiễm mỡ

Là bệnh cảnh chủ yếu của hội chứng thận hư tiên phát với tổn thương cầu thận tối thiểu, có đặc điểm sau:

3.1.1. Phù

Là dấu hiệu chủ yếu gặp trong hầu hết đợt phát bệnh đầu tiên hoặc tái phát. Phù thường xuất hiện tự nhiên, nhưng có thể xuất hiện sau một bệnh nhiễm khuẩn nhẹ ở đường hô hấp trên. Cho nên với đợt phát bệnh đầu tiên thường khó phân biệt với hội chứng viêm thận cấp. Phù ở bệnh thận hư có đặc điểm sau:

- Phù tiến triển nhanh.
- Phù trắng, mềm.

http://tieulun.hopto.org

- Phù toàn thân và thường kèm theo cổ trướng hoặc tràn dịch màng phổi, phù hạ nang (ở trẻ trai).
- Hay tái phát
- Thường giảm khi được điều trị glucocorticoid.
- Kèm theo phù, số lượng nước tiểu cũng giảm nhưng ít khi vô niệu.

3.1.2. Không có các dấu hiệu của hội chứng viêm cầu thận cấp

- Huyết áp: Tuyệt đại đa số trong giới hạn bình thường.
- Không có đái máu đại thể.

3.1.3. Các dấu hiệu toàn thân khác

Trong giai đoạn phù to trẻ mệt mỏi, kém ăn, da trắng xạnh, đôi khi đau bụng. Một số trường hợp gan to quá bờ sườn 2 - 3 cm.

3.1.4. Xét nghiệm nước tiểu

- Protein niệu rất nhiều, đa số trên 100 mg/kg/24 h
- Protein niệu có tính chọn lọc cao.

  Tỉ số độ thanh thải IgG và transferin nhỏ hơn 0,1.
- Có thể lưỡng chiết là các trụ dạng lipid.
- Hầu như không có hồng cầu niệu, một số trường hợp có hồng cầu vi thể nhẹ và nhất thời.

3.1.5. Xét nghiệm máu

- Protid toàn phần giảm, đa số dưới 40 g/l
- Điện di protid máu: Albumin giảm nhiều (< 25g/l, đôi khi dưới 10g/l), alpha 2 và bêta globulin tăng, gama globulin giảm.
- Lipid và cholesterol tăng.
- Điện di miễn dịch: IgM tăng cao và IgG giảm nhiều nhất là trong giai đoạn bột phát bệnh.
- Điện giải đồ: Na^+, K^+, Ca^{++} thường giảm.
- Công thức máu: Cho thấy thiếu máu nhẹ, số lượng bạch cầu thường tăng, bạch cầu lympho thường tăng, số lượng tiểu cầu tăng.
- Máu lắng tăng, trong giờ đầu trên 50 mm.
- Ure, creatinin đa số trong giới hạn bình thường.

3.2. Hội chứng thận hư không đơn thuần (hay kết hợp)

Thường gặp ở thể tổn thương tăng sinh gian mạch hoặc xơ cứng cầu thận một phần hoặc toàn bộ.

Về triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm cơ bản giống như hội chứng thận hư đơn thuần với tổn thương cầu thận tối thiểu, nhưng thường kèm theo hội chứng viêm thận cấp.

- Xét nghiệm nước tiểu:
  + Protein niệu nhiều nhưng không có tính chọn lọc.
  + Thường có hồng cầu niệu vi thể (hoặc có khi đại thể).

http://tieulun.hopto.org

- Có thể có tăng huyết áp.
- Ít cảm thụ với corticoid
- Một số trường hợp có thể gây suy thận cấp (thiểu niệu, tăng ure và creatinin máu).

4. SINH LÍ BỆNH CỦA HỘI CHỨNG THẬN HƯ

Mặc dầu bệnh thận hư đã được nghiên cứu từ đầu thế kỉ này nhưng cho đến nay cơ chế bệnh sinh còn chưa được hoàn toàn sáng tỏ.

Dưới đây sẽ trình bày một cách tóm tắt sinh lí bệnh của các dấu hiệu chính của hội chứng thận hư mà thôi.

4.1. Protein niệu nhiều

Bình thường màng lọc cầu thận ngăn cản không cho các đại phân tử (protein) đi qua nhờ 2 cơ chế chủ yếu:

- Cấu trúc màng đáy gồm nhiều lớp, có cấu trúc dạng tổ ong, chỉ cho phép những phân tử nhỏ có kích thước dưới 60 nm lọt qua mà thôi.
- Do diện tích âm ở bề mặt màng lọc cầu thận cho nên các protein mang điện tích âm bị đẩy trở lại.

Trong hội chứng thận hư tiên phát, sở dĩ các protein, đặc biệt là albumin qua được màng lọc là do:

+ Biến đổi về cấu trúc của màng, mở rộng lỗ lọc.
+ Quan trọng hơn là do mất điện tích âm ở màng đáy cuộn mạch cầu thận hoặc ở protein mà cơ chế hiện nay chưa được làm sáng tỏ.

4.2. Giảm protid máu, nhất là albumin máu

Cơ chế chủ yếu của giảm protid máu là do protein bị mất qua thận. Ngoài ra, nhiều công trình nghiên cứu cho thấy có sự tăng giáng hóa albumin ở ống thận. Khả năng mất protein qua đường ruột cũng được đề cập đến nhưng có lẽ không đáng kể.

Do giảm protid máu, nên khả năng tổng hợp protein nhất là albumin ở gan tăng lên. Tuy nhiên sự tăng tổng hợp protein này cũng không bù được protein mất qua nước tiểu.

4.3. Tăng lipid và cholesterol máu

Gần đây người ta quan tâm nhiều hơn đến biến đổi chuyển hóa lipid ở bệnh nhân thận hư vì nó góp phần vào xơ vữa động mạch sớm và tăng tiến triển tổn thương ở cầu thận.

Cơ chế tăng lipid và cholesterol máu:

- Tăng tổng hợp lipoprotein ở gan do giảm albumin máu.
- Do tăng apolipoprotein B100, làm tăng protein vận chuyển cholesterol.
- Do giảm giáng hóa lipid, vì hoạt tính men lipoproteinlypase (LPL) và lecithin - cholesterol acyltranferase giảm do mất qua nước tiểu.

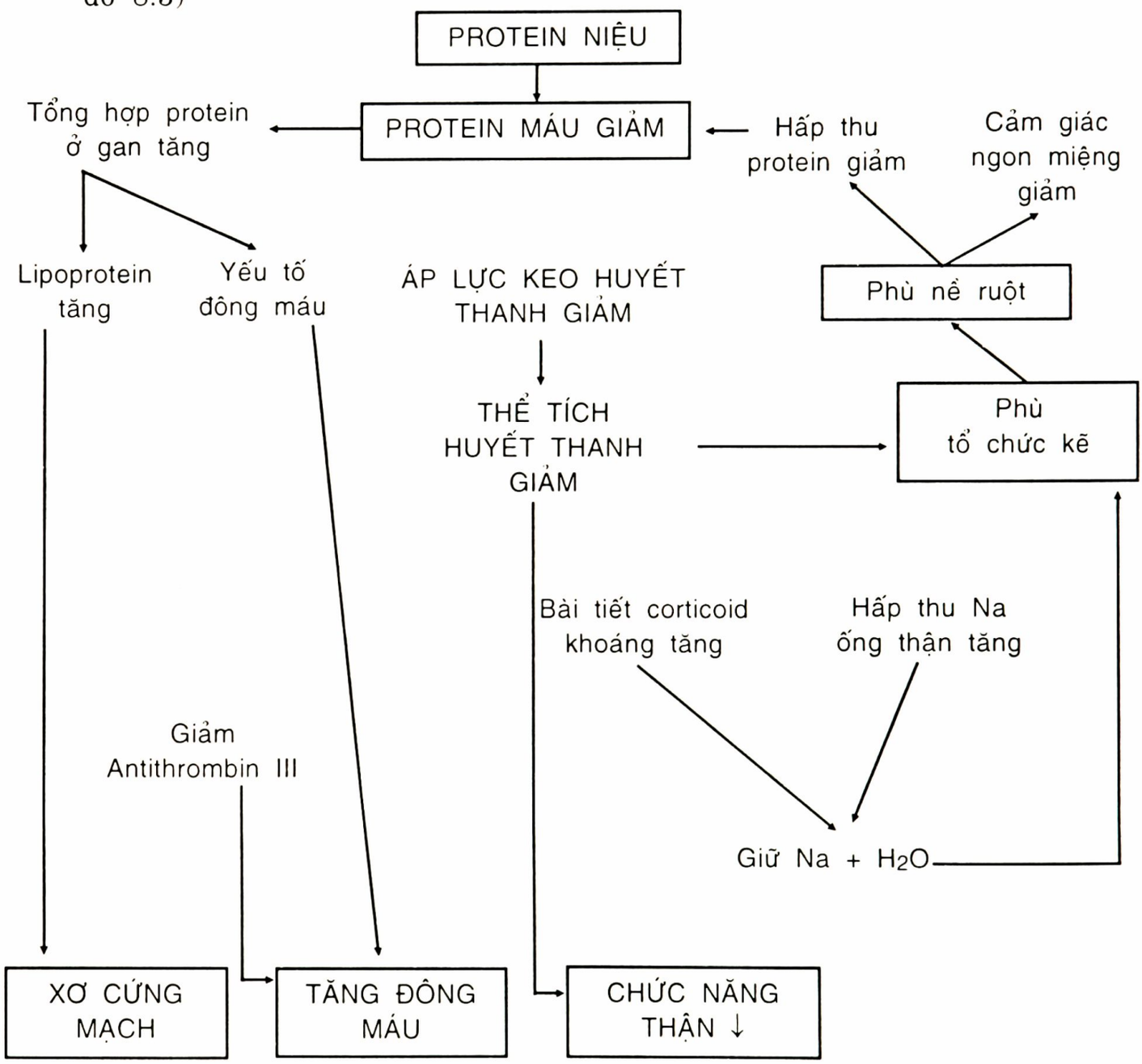
http://tieulun.hopto.org

4.4. Cơ chế phù trong hội chứng thận hư

Cơ chế phù ở đây rất phức tạp và cũng chưa được hoàn toàn sáng tỏ. Có 3 yếu tố tham gia vào cơ chế phù là:

- Mất cân bằng lực Starling do giảm protid, nhất là albumin máu, làm giảm áp lực keo.
- Từ đó gây hoạt hóa hệ thống renin - angiotensin - aldosteron làm tăng giữ muối và nước.
- Biến đổi hệ số lọc của cầu thận.

4.5. Ngoài 4 dấu hiệu lâm sàng và sinh học trên tình trạng tăng tính thấm của cầu thận còn gây ra các hậu quả khác như tăng quá trình đông máu, giảm yếu tố vi lượng và calci, các protein khác (insulin - like growth factors: TGF - 1, protein gắn thyroxin và T3, T4,...). (Sơ đồ 8.3)



Sơ đồ 8.3. Sinh lí bệnh của hội chứng thận hư
(N.M. Thomson và J. Charlesworth – in Text book of Renal Diseases, 1994)

http://tieulun.hopto.org

5. BIẾN CHỨNG

5.1. Nhiễm khuẩn

Thường gặp các biến chứng nhiễm khuẩn đường tiểu, viêm mô tế bào, viêm phúc mạc tiên phát, viêm màng não mủ...

5.2. Chậm lớn và thiếu dinh dưỡng

5.3. Co giật do giảm calci máu

5.4. Rối loạn nước điện giải

Giảm natri máu và albumin máu có thể gây giảm khối lượng tuần hoàn gây trụy mạch. Giảm kali máu.

5.5. Suy thận cấp

Phần lớn là thể trước thận (do giảm natri máu và khối lượng tuần hoàn) có thể hồi phục bằng thuốc lợi niệu và truyền albumin.

5.6. Tắc mạch

Tắc mạch máu mạc treo, phổi, và ở các chi.

5.7. Các biến chứng do điều trị glucocorticoid và các thuốc giảm miễn dịch khác

5.8. Cơn đau bụng giả ngoại khoa mà nguyên nhân còn chưa rõ (do phù mạc treo, hoặc phù tụy, tắc mạch sâu, viêm phúc mạc tiên phát...).

6. TIẾN TRIỂN VÀ TIÊN LƯỢNG CỦA HỘI CHỨNG THẬN HƯ TIÊN PHÁT

6.1. Tiến triển

6.1.1. Diễn biến tự nhiên

Trước khi có kháng sinh và glucocorticoid, phần lớn bệnh nhân thận hư sẽ chết trong 5 năm đầu do các biến chứng nhiễm khuẩn, suy thận hoặc tắc mạch. Nhưng cũng còn một tỉ lệ đáng kể (30%) sống sót. Ngày nay với liệu pháp corticoid và thuốc giảm miễn dịch khác, diễn biến của bệnh đã thay đổi và tiên lượng tốt hơn nhiều.

6.1.2. Diễn biến theo đáp ứng với liệu pháp steroid

Vì steroid thượng thận (prednison, prednisolon) là thuốc được lựa chọn để điều trị đợt phát bệnh đầu tiên của hội chứng thận hư tiên phát, nên dựa vào đáp ứng với điều trị mà chia ra:

- Thể cảm thụ với steroid từ đầu: Đây là thể bệnh thường gặp nhất ở bệnh thận hư của trẻ em, chiếm từ 70 - 95% số trường hợp, tuỳ theo thể tổn thương hình thái. Trong thể này, sau khi ngừng điều trị có 5 khả năng:
  + Khỏi hoàn toàn, không tái phát lần nào (chỉ khoảng 10%)

http://tieulun.hopto.org

+ Ít tái phát: 1 lần trong 6 tháng.
+ Hay tái phát: 2 lần tái phát trong 6 tháng.
+ Phụ thuộc steroid: Tái phát sau 2 tuần ngừng điều trị hoặc trong thời gian giảm liều.
+ Trở nên không đáp ứng về sau.

– Thể không đáp ứng với steroid từ đầu; hay thể kháng prednison. Thể này chiếm khoảng 10% hội chứng thận hư tiên phát nói chung, và cao hơn ở các thể tổn thương xơ cứng, cầu thận cục bộ hoặc tăng sinh gian mạch. Tuy nhiên trong thể này, có một tỉ lệ nhất định về sau lại trở nên đáp ứng với steroid.

6.2. Tiên lượng

Với các khả năng điều trị hiện nay, tiên lượng bệnh thận hư ở trẻ em nói chung tốt.

Để tiên lượng có thể dựa vào:

6.2.1. Tổn thương hình thái

Thể tổn thương tối thiểu có tiên lượng tốt nhất. Theo báo cáo mới đây của ISKDC (P.Tarshish et al. J.Am. Soc. Nephrol 8: 769 - 776, 1997) của 19 trung tâm thận trẻ em ở 12 nước trên thế giới, với thời gian theo dõi trung bình là 9,4 năm, cho thấy 95% số trẻ thận hư có tổn thương tối thiểu có tiên lượng tốt, chỉ có 5% bị tử vong do các biến chứng hoặc suy thận giai đoạn cuối.

Các thể tổn thương khác có tiên lượng xấu hơn.

6.2.2. Đáp ứng với liệu pháp steroid

– Thể đáp ứng: Tiên lượng tốt.

– Thể không đáp ứng: Tiên lượng xấu.

6.2.3. Thể lâm sàng

Thể đơn thuần có tiên lượng tốt hơn thể không đơn thuần. Theo một nghiên cứu về tiên lượng lâu dài hội chứng thận hư tiên phát ở trẻ em tại Viện Nhi (Lê Nam Trà - Tạ Thị Hoà) cho thấy gần 70% trẻ bị thận hư đã thuyên giảm hoàn toàn sau 5 năm và tử vong chỉ có 2% số trường hợp.

7. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán hội chứng thận hư không khó, vì chỉ cần có 2 tiêu chuẩn: Protein niệu cao và giảm protid, đặc biệt albumin máu.

Vấn đề khó ở hội chứng thận hư tiên phát là phải loại trừ được các hội chứng thận hư thứ phát do các nguyên nhân khác nhau gây ra, nhất là khi có biểu hiện đồng thời các hội chứng viêm thận.

Chẩn đoán thể tổn thương chỉ có thể dựa vào sinh thiết thận. Tuy nhiên do phần lớn hội chứng thận hư tiên phát trẻ em có tổn thương cầu thận tối thiểu, cho nên chỉ định sinh thiết thận chỉ hạn chế trong một số trường hợp sau:

http://tieulun.hopto.org

+ Phát bệnh dưới 1 tuổi hoặc trên 10 tuổi với tổn thương thận nặng.
+ Không đáp ứng với steroid hoặc thể phụ thuộc, hay tái phát.

8. ĐIỀU TRỊ VÀ THEO DÕI

Thận hư là một bệnh mạn tính, diễn biến với các đợt bột phát. Dưới tác dụng điều trị bệnh sẽ thuyên giảm hoàn toàn, nhưng thường tái phát. Vì vậy cần phải theo dõi lâu dài và phải thuyết phục bệnh nhân và gia đình tuân thủ chế độ điều trị.

8.1. Chế độ ăn uống

- Trong giai đoạn bột phát cần:
  + Hạn chế nước khi bị phù nhiều
  + Ăn nhạt tuyệt đối khi phù
  + Chế độ ăn đủ chất dinh dưỡng và vitamin, không cần chế độ quá nhiều protid.
- Trong giai đoạn thuyên giảm thì ăn uống bình thường.

8.2. Săn sóc

- Khi phù nhiều cần nghỉ tại giường.
- Giữ vệ sinh thân thể, răng miệng, phòng bội nhiễm.
- Giữ ấm.

8.3. Liệu pháp corticoid

Thường dùng prednison hoặc prednisolon.

8.3.1. Đợt phát bệnh đầu tiên

- Prednison 60 mg/m^2/24h hoặc 2 mg/kg/24h nhưng không quá 80 mg/ngày, uống 1 lần vào buổi sáng hoặc chia 2 - 3 lần, tuỳ theo bệnh nhân.

Thời gian: Ít nhất 4 tuần liền.

Hiện nay nhiều nghiên cứu cho thấy nếu cho 6 tuần liền thì tỉ lệ tái phát ít hơn (chỉ còn 40% so với 60% đối với 4 tuần).

- Sau đợt tấn công, nếu bệnh thuyên giảm (hết protein niệu) thì giảm xuống 40 mg/m^2/ngày hoặc 1 mg/kg/ngày, uống 1 lần vào buổi sáng, trong 6 tuần liền rồi ngừng điều trị. Một số tác giả khuyên nên tiếp tục liều củng cố giảm dần từ 0,5 - 0,15 mg/kg, dùng 4 ngày trong 1 tuần, kéo dài từ 4 - 6 tháng.
- Nếu sau 4 tuần protein niệu vẫn còn thì có thể:
  + Dùng prednison 2 mg/kg cách ngày, trong 4 tuần liền hoặc
  + Truyền methylprednisolon (Solu - medron) 1000 mg/1,73 m^2 hoặc 30 mg/kg, vào tĩnh mạch, 2 lần trên 1 tuần.

Nếu bệnh không thuyên giảm thì xem như thể kháng steroid. Việc điều trị sau đó tuỳ thuộc vào tổn thương (cần làm sinh thiết thận).

http://tieulun.hopto.org

8.3.2. Đợt tái phát

- Thể ít tái phát: Điều trị giống như đợt đầu.
- Thể hay tái phát hay phụ thuộc: Liều tấn công như đợt đầu cho đến khi hết protein niệu. Sau đó phải dùng liều duy trì kéo dài và giảm liều dần cho đến 1 năm.

Nếu bệnh nhân có biểu hiện nhiễm độc corticoid, thì thay bằng nhóm alkyl, chọn 1 trong các thuốc sau:

+ Cyclophosphamid: 2,5 mg/kg/ngày, tổng liều không quá 150 mg/kg cho cả đợt điều trị.
+ Chlorambucil 0,2 mg/kg/ngày, uống hàng ngày. Tổng liều không quá 8 mg/kg cho 1 đợt điều trị.

Khi dùng các thuốc giảm miễn dịch, hàng tuần phải cho kiểm tra công thức máu ngoại biên và đề phòng bội nhiễm.

Ngoài ra có thể cho thêm levamisol 2,5 mg/kg, uống 2 lần/ 1 tuần trong 6 - 9 tháng.

Nếu với các thuốc trên không hiệu quả, gần đây 1 tác giả đã sử dụng cyclosporin A và đã thu được kết quả ban đầu. Tuy nhiên vấn đề này cần được tiếp tục theo dõi vì số lượng bệnh nhân chưa nhiều.

8.3.3. Thể thận hư không đáp ứng với steroid

Cho đến nay chưa có một phác đồ chung cho thể này. Ngoài việc kéo dài điều trị prednison 1 thời gian (khoảng 8 - 12 tuần), một số trường hợp có thể trở nên đáp ứng hoặc có thể dùng methylprednisolon liều cao. Nếu không đáp ứng hoặc có nhiều tác dụng phụ của steroid, thì ngừng thuốc và thử điều trị bằng các thuốc ức chế miễn dịch khác: nhóm alkyl, cyclosporin A.

Ngoài ra người ta còn sử dụng phương pháp tách huyết tương (plasmapheresis) của bệnh nhân.

8.4. Điều trị triệu chứng

Đối với thể thận hư cảm thụ với steroid diễn biến trong một thời gian ngắn thì việc điều trị triệu chứng không cần thiết. Nhưng với các thể ít hoặc không đáp ứng thì việc điều trị triệu chứng có khi rất quan trọng.

8.4.1. Thuốc lợi tiểu chỉ định khi:

- Phù nhiều, nhất là khi bắt đầu dùng prednison liều cao hoặc không đáp ứng với steroid.
- Khi có triệu chứng nhiễm khuẩn.

8.4.2. Albumin

Chỉ định khi albumin máu giảm nặng (< 10 g/l) có nguy cơ gây giảm khối lượng tuần hoàn, các trường hợp phù mà dùng thuốc lợi niệu không có hiệu quả.

http://tieulun.hopto.org

Tốt nhất dùng chế phẩm albumin đã khử muối, với liều lượng 20 mg/kg. Cần lưu ý khi truyền albumin có thể gây tăng đột ngột khối lượng tuần hoàn gây phù phổi.

8.4.3. Kháng sinh

Các bệnh nhân bị thận hư và nhất là khi đang được điều trị bằng các thuốc ức chế miễn dịch, thì khả năng đề kháng với nhiễm khuẩn rất kém, hơn nữa các bệnh nhiễm khuẩn thông thường như viêm mũi họng, thường có thể làm bệnh tái phát. Vì vậy cần phát hiện các ổ nhiễm khuẩn tiềm tàng hoặc bội nhiễm để điều trị kịp thời.

8.4.4. Các thuốc khác

Để hạn chế tác dụng phụ của steroid cũng như các hậu quả của protein niệu trong quá trình dài cần bổ sung một số thuốc:

- Vitamin D2: Có thể dùng dưới dạng viên dầu cá với liều 500 - 1000 đv/ngày.
- Calci clorua, kali clorua 1 g/ngày
- Yếu tố vi lượng: Sulphat sắt, đồng...
- Thuốc hạ huyết áp (nếu có tăng huyết áp): Thường dùng nhóm ức chế men chuyển (Renitec) vì vừa có tác dụng hạ huyết áp, vừa giảm protein niệu.

8.5. Theo dõi lâu dài

Vì là một bệnh mạn tính, có nhiều đợt tái phát. Vì vậy phần lớn thời gian điều trị là ngoại trú. Do đó bệnh nhân cần được theo dõi chặt chẽ và đều đặn trong nhiều năm (ít nhất 5 năm sau khi bệnh thuyên giảm).

- Theo dõi sự tăng trưởng (chiều cao, cân nặng).
- Đo huyết áp định kì.
- Xét nghiệm protein niệu.
- Phát hiện các biểu hiện phụ của thuốc.

Cần giải thích cho trẻ và gia đình sự cần thiết phải điều trị kéo dài để họ tự nguyện chấp hành chế độ điều trị và tin tưởng là bệnh sẽ khỏi.

http://tieulun.hopto.org

NHIỄM KHUẨN ĐƯỜNG TIỂU (NKĐT)

1. ĐỊNH NGHĨA VÀ THUẬT NGỮ

NKĐT là thuật ngữ để chỉ các tình trạng viêm nhiễm ở hệ thống tiết niệu, đặc trưng bởi tăng số lượng vi khuẩn và bạch cầu niệu một cách bất thường.

Thuật ngữ này không bao gồm các bệnh viêm đường tiết niệu do các bệnh lây qua đường tình dục như lậu, giang mai...

Tuỳ theo vị trí tổn thương mà có các thuật ngữ tương ứng như viêm bàng quang (hay nhiễm khuẩn đường tiểu dưới), viêm thận bể thận (hay nhiễm khuẩn đường tiểu trên).

Về lâm sàng người ta còn chia ra nhiễm khuẩn đường tiểu có triệu chứng (bao gồm viêm bàng quang, viêm bể thận) và không có triệu chứng hay vi khuẩn niệu không có triệu chứng.

2. DỊCH TỄ HỌC

2.1. Tỉ lệ mắc bệnh

NKĐT là một trong các bệnh nhiễm khuẩn thường gặp ở trẻ em nhất là ở trẻ nhỏ. Ở các nước phát triển NKĐT đứng hàng thứ 3 sau các bệnh nhiễm khuẩn hô hấp và tiêu hóa.

Ở nước ta chưa có số liệu điều tra về tỉ lệ mắc bệnh NKĐT. Theo niên giám thống kê y tế năm 1995, nhóm bệnh tiết niệu sinh dục đứng hàng thứ 6, trong số bệnh nhân nội trú của các bệnh viện, bệnh NKĐT đứng hàng thứ 2 sau các bệnh cầu thận theo số liệu khoa Thận Viện Nhi Hà Nội trong thời gian từ 1981 - 1990. Tỉ lệ mắc bệnh còn liên quan với tuổi và giới (bảng 8.6).

Tỉ lệ lưu hành vi khuẩn niệu không triệu chứng liên quan đến tuổi và giới (theo K.Verrier Jones 1992).

Bảng 8.6. Tỉ lệ NKĐT liên quan đến tuổi và giới

Tuổi	Nam (%)	Nữ (%)
Sơ sinh thiếu tháng	5-10	5-10
Sơ sinh đủ tháng	1-2,7	0-1
Trước tuổi đi học	0,2	0,8
Tuổi đi học	0,02	1,3-2,4
Người trưởng thành	0,5	3,5-5

http://tieulun.hopto.org

2.2. Tác nhân gây bệnh

Vi khuẩn gây bệnh chủ yếu là các vi khuẩn đường ruột, đứng đầu là E. Coli và Proteus. Ngoài ra còn có các loại khác như tụ cầu, Mycoplasma, virus, nấm... Tần suất vi khuẩn gây NKĐT ở trẻ em cũng có liên quan giới tính, như bảng 8.7 (Theo K.Verrier Jones 1992).

Bảng 8.7. Tần suất vi khuẩn gây NKĐT trẻ em liên quan đến giới tính (Theo K. Verrier Jones 1992)

Vi khuẩn	Nam (%)	Nữ (%)
E.Coli	40	88
Proterus spp	52	5
Tụ cầu	4	6
Strep.Faecalis	4	1

Theo số liệu của khoa Vi sinh - Viện Nhi Hà Nội trong thời gian 7 năm (1990 - 1997) có 840 mẫu cấy nước tiểu dương tính với ≥ 10^5/ml, tần suất vi khuẩn:

E.Coli chiếm:	51,7%	Pseudomonas:	8,1%
Klebsiella:	20,7%	Enterococus:	2,5%
Proteus:	10,5%	Staphylococus:	2,5%

2.3. Các yếu tố nguy cơ gây bệnh NKĐT

Bình thường nước tiểu lấy ở bàng quang là vô khuẩn, nhờ các cơ chế đề kháng của cơ thể, sẽ được đề cập ở phần cơ chế bệnh sinh. Các yếu tố nguy cơ về phía vật chủ làm tăng khả năng bị NKĐT gồm:

- Tuổi: Hầu như tất cả tác giả đều thống nhất NKĐT thường xảy ra ở trẻ dưới 2 tuổi do cơ chế đề kháng miễn dịch chưa đầy đủ, ngược lại ở người lớn cũng có tỉ lệ mắc bệnh cao có liên quan đến hoạt động tình dục.
- Giới: Trừ giai đoạn sơ sinh, nói chung trẻ gái có tỉ lệ mắc cao hơn trẻ trai do đặc điểm giải phẫu của đường tiểu.

Trẻ sị suy dinh dưỡng nặng, hoặc bị bệnh tiểu đường, bị các thủ thuật can thiệp vào đường tiểu tiện như đặt ống thông bàng quang dễ mắc bệnh hơn.

Yếu tố quan trọng nhất là ứ đọng nước tiểu do dị dạng đường tiểu, luồng trào ngược bàng quang, niệu quản, sỏi niệu, hẹp bao quy đầu, khối u chèn ép, liệt bàng quang, nước tiểu dư lại sau khi đái...

3. CƠ CHẾ BỆNH SINH

3.1. Cơ chế đề kháng tự nhiên của cơ thể

Mặc dầu nước tiểu là một môi trường thuận lợi cho sự sinh trưởng của vi khuẩn, và về mặt giải phẫu, hệ thống tiết niệu ở cận kề ruột và

http://tieulun.hopto.org

hậu môn, nhưng ở người bình thường, nước tiểu là vô khuẩn. Đó là nhờ các cơ chế đề kháng của cơ thể.

- Về giải phẫu: Đường tiểu bình thường cho phép sự dẫn lưu nước tiểu một cách dễ dàng và triệt để.

  Chiều dài của niệu đạo cũng cản trở sự xâm nhập của vi khuẩn vào bàng quang; đoạn nối niệu quản - bàng quang chống lại luồng trào ngược.

- Về sinh lí: Nhờ có các nhu động mà nước tiểu được bài xuất liên tục từ bể thận tới bàng quang, và khi bàng quang đầy, nước tiểu sẽ được tháo ra ngoài hoàn toàn qua động tác đái.

- Các yếu tố miễn dịch: Bao gồm các đáp ứng miễn dịch tại chỗ (các IgA bài tiết, các đáp ứng viêm tại chỗ, bong các tế bào biểu mô đã bị vi khuẩn dính vào) và đáp ứng miễn dịch hệ thống (các globulin miễn dịch, bổ thể).

- Thành phần nước tiểu: Tuy nước tiểu là một môi tường thuận lợi cho sự sinh sản của vi khuẩn, nhưng trong thành phần nước tiểu cũng có một số yếu tố ngăn cản sự phát triển của vi khuẩn như độ pH và nồng độ thẩm thấu quá thay đổi, thiếu glucose và sắt làm hạn chế sự sinh trưởng của vi khuẩn, có các kháng thể IgA bài tiết, protein Tamm - Horsfall và glycoprotein niệu bảo vệ vi khuẩn đường tiểu...

3.2. Đường xâm nhập của vi khuẩn vào hệ thống tiết niệu

- Đường xâm nhập chủ yếu là đường lên (đường ngược dòng) vi khuẩn từ ruột qua hậu môn rồi lên định cư ở vùng quanh niệu đạo đi vào bàng quang và đài bể thận trong những điều kiện thuận lợi.

- Vi khuẩn ở ruột cũng có thể theo đường máu hoặc bạch huyết, gây nhiễm khuẩn máu và gây tổn thương ở nhu mô thận. Loại này thường xảy ra ở trẻ sơ sinh hoặc trẻ nhỏ.

3.3. Mối tương tác của vi khuẩn và vật chủ

Như đã nói ở trên, bình thường nước tiểu là vô khuẩn. Vậy tại sao và trong điều kiện nào vi khuẩn có thể gây ra NKĐT ở người, câu hỏi này đã được nhiều tác giả nghiên cứu và gần đây đã được làm sáng tỏ, đặc biệt các yếu tố độc lực của vi khuẩn gây bệnh.

Để có thể gây bệnh nhiễm khuẩn đường tiểu cần có những yếu tố về phía người bệnh và vi khuẩn gây bệnh.

- Về phía người bệnh: Như đã nêu trong phần các yếu tố nguy cơ có một số người dễ bị bệnh là do tổn thương sự toàn vẹn về mặt giải phẫu và sinh lí của hệ thống tiết niệu, trước hết là sự ứ đọng nước tiểu, tạo điều kiện cho vi khuẩn sinh sản và bám dính vào niêm mạc đường tiểu. Trên thực nghiệm đã cho thấy rằng 99,9% số lượng vi khuẩn được đưa vào bàng quang bị rửa sạch sau khi đái. Ngoài

http://tieulun.hopto.org

ra ở một số người có kháng nguyên có nhóm máu P1 có thụ thể với P-fimbria của vi khuẩn, hoặc kháng nguyên nhóm máu Lewis (a^+b^- hoặc a^-b^-) thường dễ bị NKĐT.

- Vi khuẩn: Không phải tất cả E. Coli và trực khuẩn đường ruột khác đều có khả năng gây bệnh, mà chỉ những chủng có các yếu tố độc lực cao mới gây bệnh mà E. Coli là vi khuẩn gây bệnh chủ yếu, vì nó có những nhung mao gọi là pili hay fimbriae, có khả năng gắn vào các thụ thể của tế bào biểu mô đường tiểu.

Các yếu tố độc lực của E. Coli gồm có:

+ Các kháng nguyên thân (O), kháng nguyên vỏ (K), kháng nguyên lông (H) và nội độc tố.
+ Nhung mao (Fimbriae hay pili), đặc biệt là P-Fimbriae.
+ Khả năng đề kháng với yếu tố diệt khuẩn của huyết thanh.
+ Hoạt tính dung huyết.
+ Khả năng giữ sắt...

Các typ huyết thanh của E.Coli gây NKĐT ở trẻ em thường gặp là O1, O2, O4, O6, O7, O18, O25, O58 và O78 (K.Verrier Jones). Nhờ các yếu tố độc lực trên mà vi khuẩn có thể bám dính vào niêm mạc hệ thống tiết niệu và chống lại các cơ chế đề kháng của cơ thể để gây bệnh.

4. LÂM SÀNG

Bệnh cảnh lâm sàng của NKĐT rất khác nhau, có thể từ những biểu hiện nguy kịch của tình trạng nhiễm khuẩn huyết cho đến hoàn toàn không có biểu hiện lâm sàng.

Nói chung dấu hiệu lâm sàng không đặc hiệu và thay đổi theo vị trí tổn thương và tuổi mắc bệnh của bệnh nhân.

4.1. Về lâm sàng có thể chia NKĐT thành 2 nhóm lớn

4.1.1. NKĐT có triệu chứng

Trong nhóm này có thể chia ra nhóm nhỏ:

- Viêm bàng quang hay nhiễm khuẩn đường tiểu dưới: với dấu hiệu nhiễm khuẩn nhẹ (có thể sốt vừa hoặc không sốt) và các dấu hiệu viêm bàng quang như đái khó, đái rắt, đái buốt ở trẻ nhỏ, những dấu hiệu này không rõ, có thể biểu hiện trẻ khóc khi đái.
- Viêm thận bể thận cấp hay NKĐT trên:
  + Dấu hiệu nhiễm khuẩn toàn thân rõ rệt: Sốt cao, rét run, bộ mặt nhiễm khuẩn. Ở trẻ sơ sinh đến 2 tháng tuổi, có thể gặp bệnh cảnh nhiễm khuẩn huyết như sốt cao, vẻ mặt nhiễm khuẩn nhiễm độc, vàng da hoặc bệnh cảnh sốc nhiễm khuẩn.
  + Dấu hiệu tại chỗ: Sưng đau vùng thận, đau bụng hoặc đau vùng thắt lưng, có dấu hiệu Paternaski.

http://tieulun.hopto.org

+ Các dấu hiệu không đặc hiệu: Thường gặp ở trẻ nhỏ như rối loạn tiêu hóa cấp (nôn, tiêu chảy mất nước), đôi khi làm lạc hướng chẩn đoán.

- Nhiễm khuẩn đường tiểu không đặc hiệu: Khoảng 10 - 20% trường hợp NKĐT không thể xếp loại là viêm bàng quang hay viêm thận bể thận vì không đủ dữ kiện lâm sàng và xét nghiệm thường quy để chẩn đoán. Thể lâm sàng này thường gặp ở trẻ nhỏ.

4.1.2. Nhiễm khuẩn đường tiểu tiềm tàng hay vi khuẩn niệu không triệu chứng

Là các trường hợp được phát hiện khi xét nghiệm nước tiểu hàng loạt, thường gặp ở trẻ gái nhiều hơn.

4.2. Về nguyên nhân

Người ta thường phân biệt:

4.2.1. NKĐT kết hợp với một bệnh tiết niệu hay còn gọi là NKĐT thứ phát.

Trong các bệnh tiết niệu gây NKĐT thường gặp nhất ở trẻ em là luồng trào ngược bàng quang niệu quản, được gọi là bệnh thận có luồng trào ngược. Đặc điểm của bệnh này là gây ra viêm thận bể thận mạn tính, tạo nên các sẹo ở nhu mô thận.

Các dị dạng tiết niệu gây tắc ít gặp hơn, gây ứ nước ở bể thận như hẹp chỗ nối bể thận - niệu quản; các dị dạng thận - niệu quản đôi cũng thường gây ra nhiễm khuẩn đường tiểu.

4.2.2. Nhiễm khuẩn đường tiểu tiên phát là các NKĐT không kèm theo bệnh tiết niệu

Là thể bệnh thường gặp ở trẻ gái với biểu hiện lâm sàng của viêm bàng quang hoặc vi khuẩn niệu không triệu chứng. Thể bệnh này trong một số trường hợp là một bệnh kèm theo của một bệnh chính khác, mà bệnh cảnh lâm sàng bị che lấp bởi dấu hiệu lâm sàng của bệnh chính (ở trẻ bị suy dinh dưỡng nặng, hội chứng thận hư tiên phát...).

5. CHẨN ĐOÁN

5.1. Chẩn đoán xác định

Các triệu chứng và dấu hiệu lâm sàng chỉ có giá trị gợi ý, muốn xác định chẩn đoán NKĐT phải xét nghiệm nước tiểu về mặt tế bào và vi sinh học, trong đó cấy và định lượng vi khuẩn trong nước tiểu là quan trọng nhất và phải làm ít nhất 2 lần. Khi nhận định xét nghiệm nước tiểu, cần biết cách lấy bệnh phẩm và kĩ thuật xét nghiệm. Mẫu xét nghiệm cần được đưa ngay đến phòng xét nghiệm vi sinh, nếu không phải để vào tủ mát nhiệt độ $4^{o}C$, nhưng không quá 4 giờ.

http://tieulun.hopto.org

Bảng 8.8. Cách đánh giá vi khuẩn niệu theo cách lấy nước tiểu

Cách lấy nước tiểu	Số lượng khuẩn lạc/ 1 ml nước tiểu		
	Không NK	Nghi ngờ	Nhiễm khuẩn
Chọc dò bàng quang, (trên xương mu)	< 10		≥ 10
Đặt ống thông bàng quang	< 10^3	10^3 - 10^4	≥ 10^4
Nước tiểu giữa dòng	< 10^4	10^4-10^5	≥ 10^5
Túi nước tiểu	< 10^4	10^4-10^5	≥ 10^5

Trường hợp nghi ngờ cần cho xét nghiệm lại với cách lấy bệnh phẩm chính xác hơn, ví dụ nếu lần đầu lấy nước tiểu giữa dòng, thì lần sau nên đặt ống thông bàng quang.

Bảng 8.9. Bạch cầu niệu

Phương pháp xét nghiệm	Số lượng bạch cầu
Xét nghiệm cặn thông thường	≥ 10 BC/vi trường (độ phóng đại x 400)
Cặn Addis	≥ 10.000 BC/ 1 phút
Soi tươi như phương pháp Webb - Stansfeld	≥ 30 BC/mm^3 nước tiểu tươi, không li tâm.

Thông thường số lượng bạch cầu niệu tăng cùng với số lượng vi khuẩn niệu. Nhưng cũng có trường hợp 2 xét nghiệm này không song hành. Có khi nhiều bạch cầu niệu, nhưng cấy nước tiểu lại không có vi khuẩn (cần xem trước đó bệnh nhân đã được điều trị kháng sinh chưa, hoặc dung dịch sát khuẩn dùng khi lấy nước tiểu), trong trường hợp này nếu có các dấu hiệu lâm sàng gợi ý (dấu hiệu nhiễm khuẩn, rối loạn tiểu tiện) hoặc có các yếu tố nguy cơ (dị dạng, sỏi tiết niệu, liệt bàng quang...) thì vẫn có thể cần và xử trí như NKĐT.

Trường hợp chỉ có vi khuẩn niệu (≥10^5/ml) đơn thuần, không có nhiều bạch cầu niệu, không có dấu hiệu lâm sàng, thì đòi hỏi phải cho cấy lại ít nhất 2 lần, nếu cùng cho kết quả thì mới chẩn đoán xác định là vi khuẩn niệu không triệu chứng.

5.2. Vị trí tổn thương

Rất khó khăn, chưa có một phương pháp nào được chấp nhận rộng rãi vì chưa có một tiêu chuẩn nào để xác định NKĐT.

Để phân định NKĐT trên và dưới cần dựa vào dấu hiệu lâm sàng và xét nghiệm như tìm trụ bạch cầu, khả năng cô đặc nước tiểu giảm, tốc độ lắng máu tăng cao, tăng số lượng bạch cầu hạt trong máu ngoại biên, CRP tăng, các kháng thể chống Tamm - Horsfall protein, kháng thể chống kháng nguyên VK tăng, sự bài tiết bêta 2 micro - globulin tăng, tìm thấy sẹo ở nhu mô thận nhờ kĩ thuật Tc99 - DMSA hoặc chụp cắt lớp điện toán, sinh thiết thận...

http://tieulun.hopto.org

5.3. Chẩn đoán hình ảnh trong chẩn đoán NKĐT

5.3.1. Chỉ định

Viêm thận bể thận cấp

Vi khuẩn niệu của trẻ dưới 1 tuổi

Tăng huyết áp

Khối u ở bụng

Giảm khả năng cô đặc nước tiểu

Nhiễm khuẩn đường tiểu tái phát

5.3.2. Lựa chọn kĩ thuật

Trước hết nên làm siêu âm bộ phận tiết niệu. Nếu có bất thường sẽ cho chụp bàng quang lúc đái để phát hiện luồng trào ngược và sau đó cho chụp đài bể thận với thuốc cản quang tiêm tĩnh mạch hoặc nhấp nháy thận. Một số trường hợp cần thiết thì nên cho chụp cắt lớp photon đơn phát xạ. (SPECT).

Chẩn đoán hình ảnh rất có ích để phát hiện các bệnh tiết niệu kèm theo.

6. XỬ TRÍ VÀ ĐIỀU TRỊ

Khi nghi ngờ NKĐT, cần cho xét nghiệm nước tiểu (cấy, cặn nước tiểu) để xác định chẩn đoán. Chú ý khâu lấy mẫu nước tiểu cho chính xác: ở trẻ <2 tuổi nên chọc bàng quang trên xương mu (trẻ trai) hoặc đặt ống thông bàng quang (trẻ gái). Ở trẻ lớn, hướng dẫn lấy nước tiểu giữa dòng.

6.1. Nếu kết quả cấy nước tiểu dương tính

Trẻ không sốt, hoặc sốt nhẹ, toàn trạng tốt, hoặc có dấu hiệu bệnh lí về tiểu tiện (đái rắt, đái buốt...) phải nghĩ tới nhiễm khuẩn đường tiểu dưới (viêm bàng quang).

- Có thể điều trị ngoại trú tại nhà.
- Cho trẻ uống nhiều nước.
- Kháng sinh:
  + Co-trimoxazol (Bactrim, Bisepton, Trimason) 36 - 48 mg/kg/ngày, chia làm 2 lần, uống.
  + Hoặc amoxicillin: 30 - 50 mg/kg/ngày, chia làm 3 lần, uống.

Thời gian điều trị: 7 - 10 ngày.

Sau đó ngừng uống kháng sinh trong 3 ngày và cho xét nghiệm lại nước tiểu. Nếu bệnh nhân có đáp ứng tốt, nước tiểu vô khuẩn thì ngừng điều trị.

Nếu không đáp ứng với điều trị hoặc xét nghiệm còn vi khuẩn niệu, cần điều chỉnh kháng sinh theo kháng sinh đồ, chỉ định chẩn đoán hình ảnh để phát hiện bệnh tiết niệu kèm theo.

http://tieulun.hopto.org

6.2. Nếu xét nghiệm vi khuẩn niệu dương tính, trẻ sốt cao và có dấu hiệu viêm thận, bể thận cấp, phải điều trị tại bệnh viện.

- Bù dịch bằng đường uống hoặc tiêm truyền, thường tăng gấp 1,5 nhu cầu sinh lí theo lứa tuổi.
- Kháng sinh toàn thân:

  + Dùng một loại kháng sinh nhóm cephalosporin thế hệ ba

  Ceftriaxon 75 mg/kg/ngày, tiêm TM hoặc TB. 1 - 2 lần/ngày hoặc

  Cefotaxim 150 mg/kg/ngày, TM, TB 4 - 3 lần/ngày hoặc

  Ceftazidim 100 mg/kg/ngày, TM/TB 3 - 4 lần/ngày, nếu nghi ngờ do Pseudomonas aeroginosa.

  + Có thể phối hợp 2 loại kháng sinh nhóm penicillin và aminosid.

  Ampicillin, amoxicilin với gentamicin hoặc netilmicin với liều lượng:

  Ampicilin: 50 - 100 mg/kg/ngày, chia làm 3 lần, TB/TM

  Amoxicilin: 30 - 50 mg/kg/ngày, chia 3 lần, TM/TB

  Gentamicin: 5 - 7 mg/kg/ngày, TM/TB, 1 - 2lần/ngày.

  Netilmicin: 5 - 6 mg/kg/ngày, TM/TB, 2 lần/ngày.

Thời gian điều trị kháng sinh trung bình: 10 - 14 ngày đối với thể không biến chứng và 4 - 6 tuần với thể có biến chứng.

- Điều trị ngoại khoa:

  Chỉ định đối với thể viêm thận bể thận kèm theo bệnh tiết niệu (sỏi, dị dạng đường tiểu, luồng trào ngược bàng quang - niệu quản...). Thường chỉ định sau khi điều trị nội khoa bằng kháng sinh làm hết vi khuẩn niệu, trừ trường hợp gây tắc đường tiểu cấp tính.

6.3. Trường hợp vi khuẩn niệu không có triệu chứng

Cần xét nghiệm nước tiểu nhiều lần và phát hiện các bệnh tiết niệu kèm theo.

Trước năm 1970, người ta chủ trương điều trị kháng sinh ngắn ngày cho những trường hợp vi khuẩn niệu không triệu chứng. Nhưng sau năm 1980, nhiều tác giả đã theo dõi diễn biến tự nhiên những trường hợp này và so sánh nhóm được điều trị và không được điều trị kháng sinh, thì thấy kết quả ngược lại; nhóm được điều trị có nguy cơ tăng hơn. Lí do hiện tượng này, các tác giả cho rằng kháng sinh có thể đã diệt được nhóm vi khuẩn ít độc lực hoặc làm biến đổi vi khuẩn chí bình thường ở phần dưới đường tiểu, tạo cơ hội cho các chủng vi khuẩn độc lực cao phát triển và gây ra viêm thận - bể thận.

Tuy không điều trị kháng sinh, nhưng những trẻ có vi khuẩn niệu có ý nghĩa ($\geq 10^5$/ml) phải được theo dõi định kì 2 - 3 tháng/ 1 lần cho đến khi hết vi khuẩn niệu.

http://tieulun.hopto.org

7. THEO DÕI VÀ DỰ PHÒNG

Một số trường hợp NKĐT sau đợt điều trị đầu tiên, sẽ tái phát vì vậy người ta khuyến cáo dùng kháng sinh liều thấp, dài ngày để dự phòng NKĐT tái phát cho các trường hợp có nguy cơ.

Dự phòng NKĐT bằng kháng sinh liều thấp (theo U.Jodal, 1994).

Nitrofurantoin 1 mg/kg/ngày (cho trẻ trên 3 tháng tuổi)

Trimethoprim - sulfonamid: 2,5 mg/kg/ngày

Pivmecillinam: 3 - 5 mg/kg/ngày

Pivmecillinam - pivampicilin: 3 - 5 mg/kg/ngày

Thời gian từ 4 - 6 tuần, hoặc hơn tuỳ theo trường hợp. Sau đợt điều trị cần xét nghiệm lại nước tiểu định kì.

HỘI CHỨNG ĐÁI MÁU Ở TRẺ EM

Bình thường nước tiểu không có hồng cầu hoặc có không đáng kể.

1. ĐỊNH NGHĨA

Đái máu là sự xuất hiện hồng cầu trong nước tiểu và được gọi là có hồng cầu niệu.

1.1. Đái máu đại thể

Là khi hồng cầu niệu nhiều, nước tiểu có màu đỏ tươi, hoặc đỏ sẫm, để lâu có lắng cặn hồng cầu hoặc trong nước tiểu có máu cục.

1.2. Đái máu vi thể

Là khi số hồng cầu trong nước tiểu có đáng kể nhưng chưa đủ làm thay đổi màu sắc của nước tiểu, phải li tâm nước tiểu 10 - 15 phút mới thấy được lắng cặn hồng cầu hoặc phải soi qua kính hiển vi mới thấy và đếm được hồng cầu thì gọi là đái máu vi thể.

- Thận bình thường bài tiết không quá 1000 HC/phút hoặc không quá 1000 HC/ml (nước tiểu được bài tiết trung bình 1 ml/phút). Nếu xem qua kính hiển vi với hệ phóng đại 400 X thì chỉ thấy khoảng 0 - 1 hồng cầu cho một vi trường.
- Khi hồng cầu có từ 2000/phút hoặc 2000/ml trở lên hoặc bắt gặp 1 - 2 hồng cầu trở lên trong một vi trường (400 X) thì chắc chắn có đái máu vi thể. Trong thực hành nếu chỉ quan sát qua vi trường thì có thể kí hiệu 1+, 2+, 3+ hồng cầu dày đặc tuỳ theo số lượng nhiều ít. Khi nước tiểu đã có màu hồng tức là đái máu đại thể vì số lượng hồng cầu có thể trên 300.000/ml.

http://tieulun.hopto.org

- Đái máu vi thể, hồng cầu biến dạng, méo mó, răn rúm thì nhiều khả năng có tổn thương cầu thận - ngược lại đái máu vi thể, hồng cầu không biến dạng thì là do tổn thương ngoài cầu thận (ví dụ do tổn thương vách biểu mô đường dẫn niệu...).

  Đái máu vi thể có kèm trụ hồng cầu thì chắc chắn nguồn gốc tổn thương là ở cầu thận.

  Đái máu vi thể có kèm protein niệu từ 1 - 2 gr/24 giờ trở lên có nhiều khả năng bệnh lí ở cầu thận.
- Đái máu đầu bãi là biểu hiện của tổn thương niệu đạo, tuyến tiền liệt. Đái máu cuối bãi thường là tổn thương ở cổ bàng quang do sỏi.

2. NGUYÊN NHÂN ĐÁI RA MÁU

2.1. Quá trình ở cầu thận

- Viêm cầu thận cấp.
- Viêm cầu thận mạn tính.
- Ban nội tạng (Erythemateux Visceralis)
- Bệnh đái máu gia đình: Hội chứng Alport
- Hội chứng Goodpasture

2.2. Các quá trình nhiễm khuẩn

- Viêm thận bể thận đặc biệt là Calicopapillite
- Hoại tử nhú thận, đặc biệt trong bệnh đái tháo đường.
- Lao thận.
- Viêm cầu thận ở trong nhiễm khuẩn huyết.
- Viêm bàng quang xuất huyết do virus.
- Bệnh sán máng ở bàng quang: Là nguyên nhân thường gặp gây viêm bàng quang (Billarziose - Schistosoma heamatibicum) và huyết niệu ở vùng sông Nil (Ai Cập) từ đó dễ gây ra ung thư bàng quang.

2.3. Do sang chấn

- Do giập thận.
- Tổn thương ở nhu mô hoặc đường dẫn niệu.
- Sau khi sinh thiết thận.
- Sỏi thận.
- Dị vật trong đường tiết niệu.

2.4. Do dị dạng

- Thận đa nang
- Hẹp niệu quản
- Phản hồi bàng quang - niệu quản.
- Hẹp niệu đạo.

http://tieulun.hopto.org

- Thận niệu quản đôi
- Thận lạc chỗ
- Niệu quản dài xoắn
- Van niệu đạo sau.

2.5. Các bệnh mạch máu thận

- Nghẽn tĩnh mạch thận.
- Hẹp động mạch thận.

2.6. Khối u

- U nguyên bào thận (Nephroblastome Tumor d'Wilm).
- U nhú (Papillome).
- U sarcom tuyến (Adenosarcome).
- U thận gan (Hepanephrome).
- U mạch máu (Hemangiome) thận.
- U hạch bạch huyết (Lymphangiome) thận.
- U mạch lympho (Lymphahemangiom) thận.
- Thận đa nang

2.7. Thể trạng xuất huyết

- Thiếu vitamin C
- Giảm tiểu cầu
- Bệnh tiểu cầu
- Bệnh huyết sắc tố

2.8. Bệnh toàn thể

- Ban xuất huyết
- Các thể bệnh tạo keo
- Thấp tim

2.9. Đái máu vô căn

Có thể phân nguyên nhân đái máu theo lứa tuổi:

2.9.1. Trẻ sơ sinh

a) Dị dạng thận - tiết niệu:

• *Thận đa nang:* Bệnh nhân di truyền, đặc trưng bởi sự phát triển nhiều nang thận dẫn tới suy thận mạn.

Thể bệnh ở trẻ em: Chứng suy thận có thể có ngay trong khi đẻ ra, ở lứa tuổi sơ sinh, từ nhỏ hay ở thanh thiếu niên.

Thường đái ra máu hay bị nhiễm khuẩn bồi phụ, đôi khi sờ nắn thấy cả hai thận bị to ra.

Tiên lượng suy thận càng xảy ra sớm thì tiên lượng càng xấu.

http://tieulun.hopto.org

- *Phản hồi bàng quang - niệu quản:* Trào ngược nước tiểu từ bàng quang vào niệu quản hoặc hệ thống đài bể thận trong khi đi tiểu hoặc trong giai đoạn bàng quang chứa đầy nước tiểu.

  Căn nguyên:

  – Trào ngược bàng quang - niệu quản nguyên phát là do: Dị dạng bẩm sinh ở niệu quản phần cuối và chỗ cắm niệu quản phần cuối và chỗ cắm niệu quản vào bàng quang, niệu quản phân đôi, dị tật ở vùng tam giác bàng quang.

  – Trào ngược bàng quang - niệu quản thứ phát do tắc nghẽn ở đường tiết niệu cuối, bàng quang chịu ảnh hưởng thần kinh, nhiễm khuẩn niệu.

- *Thận niệu quản đôi:* Là một dị dạng bẩm sinh một hoặc cả hai bên có 2 đơn vị đài thận, từ đó đi ra 2 niệu quản, 2 niệu quản có thể chảy xuống cắm vào bàng quang bởi hai lỗ hoặc chập vào làm một niệu quản trước khi cắm vào bàng quang, thường kèm theo phản hồi bàng quang niệu quản và các đợt nhiễm khuẩn tiết niệu có đái máu và bạch cầu đa nhân thoái hoá.

- *Thận lạc chỗ:* Thận không ở vị trí thông thường mà có thể ở trong ổ bụng ở bất cứ vị trí nào trong vùng hố chậu, niệu quản ngắn lại và các nhiễm khuẩn niệu thường gặp kèm đái máu đôi khi là một khối duy nhất, gồm hai thận chập với nhau, với hai niệu quản. Thận có thể bình thường trong ổ thận, nhưng lại chịu một sự quay trên trục thẳng đứng của nó, từ đó có thể gây thận ứ nước.

b) Rối loạn tuần hoàn ở thận và ngoài thận

Nghẽn tĩnh mạch thận hai bên hay gặp trong tình trạng mất nước hoặc mẹ bị đái đường. Hoại tử vỏ thận hai bên là hậu quả của tình trạng thiếu máu cục bộ ở thận do thiếu oxy hoặc truỵ mạch nặng.

c) Nhiễm khuẩn tiết niệu

Thường xảy ra trong bệnh cảnh nhiễm khuẩn huyết hoặc thứ phát do các loại dị dạng thận tiết niệu: trẻ bị suy sụp nhanh, sút cân, da xanh tái hoặc có khi vàng da, sốt cao, dao động, gan lách có thể to. Diễn biến rất nặng, có thể gây tử vong.

2.9.2. Trẻ bú mẹ

- *Khối u:*

a) U nguyên bào thận (Nephroblastome, Tumor d'Wilms)

Thường phát hiện được sớm do thăm khám thường kì cho trẻ, sờ nắn, thấy khối u vùng thận kèm thiếu máu, đái ra hồng cầu vi thể, chụp UIV cho thấy những biến đổi ở đường viền thận và sự hỗn loạn ở hệ thống bể - đài thận.

b) U mạch máu thận (Hemangiome)

Triệu chứng có thể kín đáo tuy vậy nếu đái máu đại thể sớm, bằng các biện pháp thăm khám bằng hình ảnh, có thể phát hiện sớm và xử lí tốt.

http://tieulun.hopto.org

- Một số bệnh huyết sắc tố có thể có đái máu sớm.
- Bệnh tiểu cầu: Trẻ đái máu nằm trong triệu chứng xuất huyết đa dạng, đa cơ quan của bệnh.
- Bệnh nhiễm khuẩn tiết niệu: Tiên phát hoặc thứ phát mắc đi mắc lại phần lớn là do hậu quả của các loại dị dạng thận - tiết niệu.

Bệnh cảnh chung thường gặp là bệnh bắt đầu đột ngột 39 - 40°C, vẻ mặt nhiễm khuẩn, sợ hãi: da xanh tái, môi khô se. Trẻ chán ăn, khát nước, sút cân, rối loạn tiêu hoá (nôn, ỉa chảy mất nước) và làm cho người thầy thuốc không nghĩ đến bệnh ở bộ phận thận - tiết niệu, nếu không chú ý đến nước tiểu (đái đục ít hoặc đục như mủ và thường kèm đái máu vi thể). Các dấu hiệu tại chỗ như đau vùng thắt lưng, đái buốt, đái rắt khó xác định vì trẻ còn nhỏ.

c) Hoại tử vỏ thận:

Gặp trong trạng thái sốc có giảm thể tích máu lưu chuyển hoặc nhiễm khuẩn huyết, đông máu nội quản rải rác thường có suy thận cấp, kĩ thuật làm siêu âm hoặc nhấp nháy thận đồ nhiều lần giúp phát hiện bóng thận nhỏ dần. Tiên lượng xấu.

2.9.3. Trẻ lớn

a) Các bệnh cầu thận:

Các bệnh cầu thận là những tổn thương ở cầu thận vì các mao mạch ở đó, do những nguyên nhân còn chưa thật rõ, có một hoặc nhiều triệu chứng sau đây: Protein niệu, hồng cầu niệu, giảm lọc cầu thận ở các mức độ khác nhau, tăng huyết áp động mạch. Tổn thương cầu thận có thể riêng lẻ hoặc là một phần của một bệnh toàn thân, người ta đã phân loại:

- Viêm cầu thận cấp (thể điển hình sau nhiễm liên cầu khuẩn).
- Viêm cầu thận mạn.
- Viêm cầu thận tiến triển nhanh.
- Hội chứng thận hư
- Viêm cầu thận thứ phát sau các bệnh toàn thân.
- Bệnh đái máu gia đình (hội chứng Alport): Bệnh thận phối hợp với chứng điếc là một bệnh hồng cầu niệu di truyền lành tính mang tính chất di truyền, truyền theo cơ chế otosom trội hoặc liên quan đến giới tính, tổn thương thận có thể liên quan đến thể nhiễm sắc.
- Hồng cầu niệu tự phát lành tính (Bệnh Berger): Là bệnh viêm tiểu cầu thận tăng sinh kèm lắng đọng IgA ở trung mô. Sự hình thành những "lưỡi liềm" rất hiếm có.
- Hội chứng Goodpasture: Là một bệnh cầu thận cấp đặc trưng bởi sự có mặt kháng thể chống màng đáy và bệnh viêm cầu thận cục bộ tăng sinh. Cấu trúc kháng nguyên ở màng đáy các tiểu cầu thận và màng các phế nang gần giống nhau, nên hội chứng Goodpasture cũng có thể như một bệnh phổi cấp.

http://tieulun.hopto.org

b) Ngộ độc

- Các muối kim loại nặng như thuỷ ngân, thạch tín, phospho.
- Ngộ độc nấm, thịt cóc, mật cá trắm...
- Ngộ độc do dùng các thuốc kháng sinh đặc biệt các thuốc thuộc nhóm aminosid, polypeptid, sulfamid, quinolon.
- Do thuốc cản quang.
- Ngộ độc các loại thuốc an thần, thuốc gây mê, sát trùng.

c) Sỏi thận - tiết niệu

d) Sau sinh thiết thận

e) Chấn thương thận - tiết niệu

g) Viêm bàng quang xuất huyết

Do virus thường xảy ra nhanh, sốt cao, đái rắt, đái buốt, đái ra máu đại thể, máu tươi, có nhiều cặn máu đông to nhỏ khác nhau.

Dưới đây là một nghiên cứu của TĐ Long và CS về đái máu đại thể:

Bảng 8.10. Phân bố đái máu đại thể theo lứa tuổi

Nhóm tuổi	Nguyên nhân do bệnh Thận - TN		Nguyên nhân ngoài thận - TN		N	Tỉ lệ %
	n	%	n	%		
0 - 1t	10	1,33	4	6,25	14	1,72
> 1 - 5t	276	36,75	22	34,37	298	36,56
6 - 10t	286	38,08	26	40,62	312	38,28
11 - 15t	179	23,83	12	18,75	191	23,14
Tổng cộng	751	100,00%	64	100,00%	815	100,00%

Qua bảng 8.10 nhận thấy đái máu đại thể từ 1 đến 15 tuổi sự phân bố đồng đều, không thấy sự khác biệt giữa các lứa tuổi.

Bảng 8.11. Phân bố đái máu đại thể theo giới

Nhóm tuổi	Nguyên nhân do bệnh thận - TN		Nguyên nhân ngoài bệnh thận - TN		Tổng cộng	
	Nam	Nữ	Nam	Nữ	Nam	Nữ
0 - 1t	4 (0,54%)	6(0,79%)	3(4,6%)	1(1,65%)	7(0,86%)	7(0,86%)
>1 - 5t	163(21,70%)	113(15,05%)	16(25%)	6(9,37%)	179(21,96%)	119(19,6%)
6 - 10t	146(19,44%)	140(18,64%)	16(25%)	10(15,62%)	162(19,87%)	150(18,41%)
11 - 15t	89(11,85%)	90(11,98%)	7(10,9%)	5(7,8%)	96(11,77%)	95(11,67%)
Tổng cộng	402(53,52%)	349(46,48%)	42(65,62%)	22(34,38%)	444(54,47%)	371(45,53%)

http://tieulun.hopto.org

Qua bảng 8.11 chúng ta thấy về giới, trong nhóm bệnh thận - tiết niệu có sự khác biệt ít nhiều nam 53,52% (402/571) và nữ 46,48% (379/751). Trong 64 bệnh án đái máu đại thể của nguyên nhân ngoài thận - tiết niệu chúng tôi thấy nam xấp xỉ gấp 2 lần nữ 65,62% (42/64) và 34,38% (22/64).

Bảng 8.12. Phân bố nguyên nhân đái máu đại thể

TT	Nhóm bệnh	Mã số	Số BN	Tỉ lệ %	
1	Viêm cầu thận cấp sau NT	580	649	79,63	
2	VCT thứ phát (S ch-H, SLE)	581b	35	4,29	84,29
3	Viêm cầu thận bán cấp	580b	3	0,37	
4	Nhiễm khuẩn tiết niệu	590	7	0,86	
5	Dị dạng thận - tiết niệu	153	3	0,37	92,15%
6	Sỏi tiết niệu	592	13	1,60	
7	U thận, tiết niệu	159	33	4,05	
8	Lao thận	016	3	0,37	
9	Chấn thương thận	599	5	0,61	
10	Bạch cầu cấp	288	15	1,84	
11	Suy tuỷ	281	10	1,23	
12	Xuất huyết giảm tiểu cầu	287	19	2,33	
13	Rối loạn đông máu	286	20	2,45	
Tổng cộng			815	100%	

Qua bảng 8.12 chúng ta thấy nguyên nhân đái máu đại thể tuyệt đại đa số do bệnh thận - tiết niệu 92,15%, trong đó cơ bản là nhóm bệnh viêm cầu thận 84,20% và về bệnh thì gặp hàng đầu là bệnh viêm cầu thận cấp sau nhiễm khuẩn 79,63% (649/815).

Nguyên nhân đái máu đại thể thu lượm được do nguyên nhân ngoài thận gặp rất hiếm 7,85%

3. Chẩn đoán phân biệt đái máu với

3.1. Đái hemoglobin

Tức là hemoglobin niệu: Nước tiểu cũng màu đỏ hoặc sẫm đen nhưng không có hồng cầu, để lâu hoặc li tâm không thấy cặn hồng cầu. Không bao giờ có cục máu đông. Xét nghiệm có hemoglobin niệu và soi tươi nước tiểu không thấy hồng cầu

Đái hemoglobin thường gặp trong sốt rét nặng do P.falciparum (sốt rét ác tính) trong tan máu cấp do nhiều nguyên nhân khác như truyền nhầm nhóm máu khác nhóm, truyền nhầm dịch nhược trương, nhiễm Perfrirgen Welchi, ngộ độc Asen, Cu^{++}.

Đái hemoglobin kịch phát ban đêm: Nước tiểu ban ngày trong, lấy ban đêm thì đỏ hoặc đỏ sẫm, xét nghiệm có Hb, đó là biểu hiện của hội chứng Marchiafava -Micheli.

Đái hemoglobin do vận động: Vận động quá sức chưa được luyện tập.

http://tieulun.hopto.org

3.2. Đái myoglobin

Nước tiểu cũng màu đỏ nhưng không có hồng cầu và cũng không có hemoglobin.

3.3. Nước tiểu đỏ có hồng cầu

Do lẫn máu hành kinh ở phụ nữ.

3.4. Do thuốc và hoá chất

Antipyrin, pyramidon - a.Rubazoic có màu đỏ vàng.

Santonin, sulfonal, amimophenazon, anthrachinon khi uống cũng có thể màu đỏ vàng.

Chloranin cao trong nước chạy thận nhân tạo, amphotericin do gắn lipid màng hồng cầu gây tan máu; Nọc độc của các loại rắn độc.

3.5. Đái ra porphyrin

4. XÉT NGHIỆM CẦN THIẾT ĐỂ CHẨN ĐOÁN ĐÁI MÁU VÀ NGUYÊN NHÂN ĐÁI MÁU

+ Nghiệm pháp 3 cốc; cả ba cốc đỏ là từ thận.
+ Soi tươi nước tiểu tìm hồng cầu
+ Soi bàng quang
+ Chụp bụng không chuẩn bị
+ Chụp UIV
+ Chụp động mạch thận
+ Xét nghiệm đông máu
+ Làm MC, MĐ
+ Sinh thiết thận
+ Cấy nước tiểu
+ Chụp cắt lớp và cắt lớp vi tính (Tomography và CTScan)
+ Chẩn đoán bằng đầu dò từ.

5. THÁI ĐỘ XỬ TRÍ ĐÁI MÁU Ở TRẺ EM

Trước hết phải thăm khám lâm sàng kĩ càng, chỉ định các xét nghiệm cần thiết để có hướng chẩn đoán nguyên nhân.

5.1. Các bệnh ở cầu thận

Phải nắm được phác đồ điều trị của từng bệnh tương ứng, lưu ý đến phòng tái phát ở các bệnh có thể phòng (ví dụ bệnh viêm cầu thận cấp sau nhiễm khuẩn...).

5.2. Các bệnh do quá trình nhiễm khuẩn

Phải dùng các loại kháng sinh riêng biệt nhưng tốt nhất có sự phối hợp nếu có kháng sinh đồ..

http://tieulun.hopto.org

Nguyên tắc sử dụng kháng sinh:

- Dùng loại thuốc không độc hoặc ít độc với thận.
- Dùng thuốc ưu tiên đào thải qua đường thận.
- Dùng liều cao đủ bảo đảm nồng độ kháng sinh cần thiết, dùng kéo dài đủ thời gian cần thiết.
- Khi chức năng thận bị ảnh hưởng phải biết cho liều lượng thuốc theo chỉ số lọc cầu thận đánh giá được.

5.3. Do sang chấn

Phải sớm kết hợp với chuyên khoa ngoại tiết niệu để quyết định điều trị, bảo tồn hay can thiệp phẫu thuật.

5.4. Do nguyên nhân dị dạng thận - tiết niệu

Cần được chẩn đoán và phẫu thuật chỉnh hình càng sớm càng tốt, vì để càng chậm nguy cơ nhiễm khuẩn tái đi tái lại sẽ ảnh hưởng đến sự giảm chức năng thận, do viêm nhiễm mạn tính.

5.5. Khối u thận

Đối với u nguyên bào thận (Nephroblastome, Tumor d'Wilms) phẫu thuật sớm, tốt nhất trước một tuổi phối hợp với liệu pháp tia X tại chỗ, kết hợp với đa hoá trị liệu (Vincristin, doxorubixin, actomomixin D) tỉ lệ sống thêm có thể tới vài chục năm là 75%

5.6. Các bệnh mạch máu thận

+ Hẹp động mạch thận trước phẫu thuật sớm, kết quả rất khả quan.
+ Bệnh nghẽn tĩnh mạch thận: Điều trị tốt nguyên nhân dẫn đến nghẽn tĩnh mạch thận cũng thu được các kết quả tốt (ví dụ do hội chứng thận hư, do chèn ép các tĩnh mạch thận, do U, xơ hoá sau màng bụng)...

SUY THẬN CẤP

1. ĐẠI CƯƠNG

Suy thận cấp là tình trạng suy giảm chức năng thận một cách nhanh chóng và nhất thời, làm mất khả năng điều hoà số lượng và thành phần nước tiểu để duy trì tình trạng ổn định nội môi của cơ thể. Triệu chứng lâm sàng thường gặp nhất của suy thận cấplà thiểu niệu<300ml/m^2/24hhoặc vô niệu và ứ đọng nitơ máu (tăng urê và creatinin máu). Tuy nhiên, cũng có khi suy thận cấp mà không có thiểu niệu.

http://tieulun.hopto.org

Tuỳ theo nguyên nhân, tình trạng suy thận cấp có thể được điều trị khỏi hoàn toàn hoặc chuyển sang suy thận mạn tính, nhưng có thể gây tử vong do các biến chứng trong giai đoạn thiểu niệu - vô niệu.

2. NGUYÊN NHÂN

Nguyên nhân đưa đến suy thận cấp rất khác nhau và thường được xếp làm 3 nhóm dưới đây:

2.1. Suy thận cấp trước thận

- Do giảm thể tích tuần hoàn cơ thể:
  + Tình trạng mất nước điện giải nặng: Do tiêu chảy cấp, nôn nhiều, do mất nước vô hình (trẻ bị sốt cao, thở nhanh do viêm phổi), do đái nhạt, dùng quá nhiều thuốc lợi tiểu (manitol, furosemid).
  + Sốc mất máu hoặc thoát huyết tương (do bỏng rộng).
- Do giảm thể tích tuần hoàn trong lòng mạch.
  + Do mất máu thực sự sau sang chấn, sau phẫu thuật.
  + Mất vào khoang thứ ba: Hội chứng thận hư, sốc nhiễm khuẩn, sốc do xuất huyết, tắc ruột...
- Thể tích tuần hoàn hiệu lực giảm: Sốc tim, bệnh cơ tim, sốc nhiễm khuẩn, dùng thuốc giãn mạch.
- Do co thắt mạch máu thận: Dùng các thuốc ức chế tổng hợp prostaglandin, cyclosporin, hội chứng gan thận.

2.2. Suy thận cấp tại thận

- Các bệnh nhu mô thận: Viêm cầu thận cấp, viêm cầu thận bán cấp, viêm thận kẽ cấp, viêm thận bể thận nặng, viêm thận do luput ban đỏ hệ thống, bệnh thận do di truyền.
- Do đông máu nội mạch cục bộ: Hội chứng huyết tán urê huyết, tắc nghẽn tĩnh mạch thận, hoại tử vỏ thận (chủ yếu ở trẻ sơ sinh).
- Hoại tử ống thận cấp: Do ngộ độc cấp các muối kim loại nặng (Hg, Arsenic...), thuốc (kháng sinh nhóm aminosid), amphotericin B, thuốc cản quang, thuốc hoá chất (cisplantin). Tan máu cấp trong lòng mạch (tai biến truyền máu, sốt rét ác tính, hội chứng vùi lấp (do myoglobin).
- Do bất thường phát triển thận: Bất - thiểu sản thận, thận đa nang.
- Do khối u thận (u Wilms) hoặc di căn ở thận.

2.3. Suy thận cấp sau thận: Do các bệnh gây tắc đường tiểu

- Dị tật bẩm sinh đường tiểu: Hẹp đoạn nối bể thận niệu quản, túi thừa niệu quản, van niệu đạo sau.
- Luồng trào ngược bàng quang - niệu quản.
- Do sỏi niệu quản hai bên.
- Khối u chèn ép đường dẫn nước tiểu (u quái).
- Bàng quang thần kinh.

http://tieulun.hopto.org

Tần suất xuất hiện các nguyên nhân kể trên thay đổi theo lứa tuổi. Theo số liệu của khoa Thận Viện Nhi, trong 10 năm (1981 - 1990) có 108 bệnh nhi bị suy thận cấp nặng thì các nguyên nhân trước thận chiếm khoảng 33%, trong đó đứng đầu là hội chứng thận hư tiên phát; các nguyên nhân tại thận chiếm 50%, chủ yếu là do các bệnh viêm cầu thận tiên phát (chiếm 70%); nguyên nhân sau thận chiếm 18%, trong đó dị dạng đường tiểu là chủ yếu.

3. GIẢI PHẪU BỆNH LÍ

3.1. Về đại thể

Thận thường sưng to, nhạt màu, vỏ dễ bóc tách, mặt cắt ướt và ranh giới giữa phần vỏ và tuỷ thận không rõ ràng.

3.2. Về vi thể

Tổn thương chủ yếu ở ống thận và mô kẽ, vì thế suy thận cấp còn được gọi là bệnh viêm ống thận kẽ.

3.2.1. Tổn thương ống thận

Đặc trưng của suy thận cấp do thiếu máu cục bộ ở thận là hoại tử liên bào ống thận cục bộ và tắc lòng ống thận do trụ các tế bào biểu mô bị thoái hoá hoặc nguyên vẹn, do mucoprotein Tamm - Horsfall, huyết sắc tố, myoglobin. Có chỗ liên bào ống thận bong ra để lộ màng đáy nguyên vẹn, nhưng có chỗ màng đáy ống thận bị phá huỷ (tubulorrhexis). Tuy bất kì đoạn nào của nephron cũng có thể bị tổn thương, nhưng đoạn thẳng của ống lượn gần và đoạn lên của quai Henlé thường bị hoại tử nặng nhất.

Trong suy thận cấp do nhiễm độc thì toàn bộ ống lượn gần bị tổn thương và không bị hoại tử nặng. Ngoài ra có chỗ ống thận bị giãn do tăng áp suất trong ống thận do tắc.

3.2.2. Mô kẽ

Khi suy thận cấp kéo dài trên 3 ngày có thể thấy hình ảnh thâm nhiễm tế bào viêm và phù nề ở mô kẽ.

3.2.3. Cầu thận

Không kể các trường hợp suy thận cấp do các bệnh ở nhu mô thận, có những tổn thương cầu thận đặc hiệu và rõ ràng; còn trong suy thận cấp do thiếu máu cục bộ ở thận, các cầu thận gần như nguyên vẹn dưới kính hiển vi và quang học. Nhưng với kính hiển vi điện tử cho thấy các tế bào biểu mô của tất cả nephron sưng to, trong đó có cả cầu thận. Người ta cho rằng chính tình trạng sưng to các tế bào nội mô ở cầu thận làm giảm mức lọc cầu thận.

http://tieulun.hopto.org

4. CƠ CHẾ BỆNH SINH

Trong vài thập kỷ gần đây đã có nhiều nghiên cứu thực nghiệm và lâm sàng nhằm xác định cơ chế bệnh sinh và điều trị suy thận cấp, đặc biệt suy thận cấp do rối loạn huyết động tại thận và nhiễm độc ống thận. Trong những năm gần đây đã có những hiểu biết mới về các biến đổi ở mức độ tế bào và phân tử trong việc duy trì và phục hồi tình trạng suy thận cấp. Tuy nhiên cho đến nay cơ chế bệnh sinh của suy thận cấp cũng chưa hoàn toàn được sáng tỏ. Có 4 yếu tố chính gây suy thận cấp là:

- Thiếu máu cục bộ vỏ thận.
- Yếu tố nephron.
- Giảm hệ số lọc cầu thận.
- Các biến đổi chuyển hoá và tế bào.

4.1. Thiếu máu cục bộ vỏ thận

Rối loạn huyết động ở thận là yếu tố đầu tiên được nhiều tác giả nghiên cứu trong suy thận cấp thực nghiệm và ở người. Khi giảm khối lượng tuần hoàn toàn bộ hoặc thể tích tuần hoàn hiệu lực sẽ gây giảm tưới máu ở thận. Trong suy thận cấp, lưu lượng máu qua thận không chỉ giảm từ 50 - 75% trị số bình thường, mà chủ yếu giảm tưới máu ở phần vỏ thận, nơi có cầu thận và ống thận gần tham gia chính vào cơ chế bài tiết nước tiểu.

Cơ chế gây thiếu máu cục bộ ở thận là thông qua cơ chế thần kinh - thể dịch, bao gồm:

- Kích thích hệ thần kinh giao cảm làm tăng tiết catecholamin.
- Kích thích hệ thống renin - angiotensin - aldosteron.
- Tăng tiết adenosin và endothelin.
- Đồng thời ức chế sự tổng hợp prostaglandin (chất giãn mạch mạnh). Kết quả làm co thắt mạch máu ở thận và các tế bào gian mạch gây tổn thương liên bào ống thận (hoại tử ống thận cấp) và hệ số lọc của cầu thận.

4.2. Yếu tố nephron

Chức năng vận chuyển của ống thận chủ yếu phụ thuộc vào năng lượng của quá trình phosphoryl oxy hoá, đặc biệt ở đoạn thẳng của ống lượn gần và nhánh lên của quai Henlé. Quá trình này rất nhạy cảm với tình trạng thiếu máu cục bộ và thiếu oxy của mô (hypoxia) cho nên khi bị thiếu máu cục bộ, chỉ cần kéo dài <10 phút, riềm bàn chải và tế bào biểu mô ống thận sẽ bị phá huỷ và bong ra, gây:

- Tắc lòng ống thận.

http://tieulun.hopto.org

– Tái khuyếch tán hoặc rò rỉ (backleak) dịch lọc cầu thận vào mô kẽ quanh ống thận, làm hẹp lòng ông thận.

Hậu quả của tắc ống thận và rò rỉ dịch lọc là tăng áp suất thuỷ tĩnh trong ống thận, đưa đến giảm áp lực lọc hiệu lực gây giảm lọc cầu thận.

Ngoài ra khi ống thận bị tổn thương làm giảm tái hấp thụ Na ở ống thận, nồng độ Na trong ống lượn xa tác động lên macula densa ở bộ phận cận cầu thận thông qua cơ chế phản hồi cầu - ống thận (tubuloglomerular feedback) gây ra co thắt giường mạch thận và tế bào gian mạch, từ đó lại làm giảm quá trình lọc ở cầu thận và tái hấp thu ở ống thận.

4.3. Giảm hệ số lọc cầu thận (Kf)

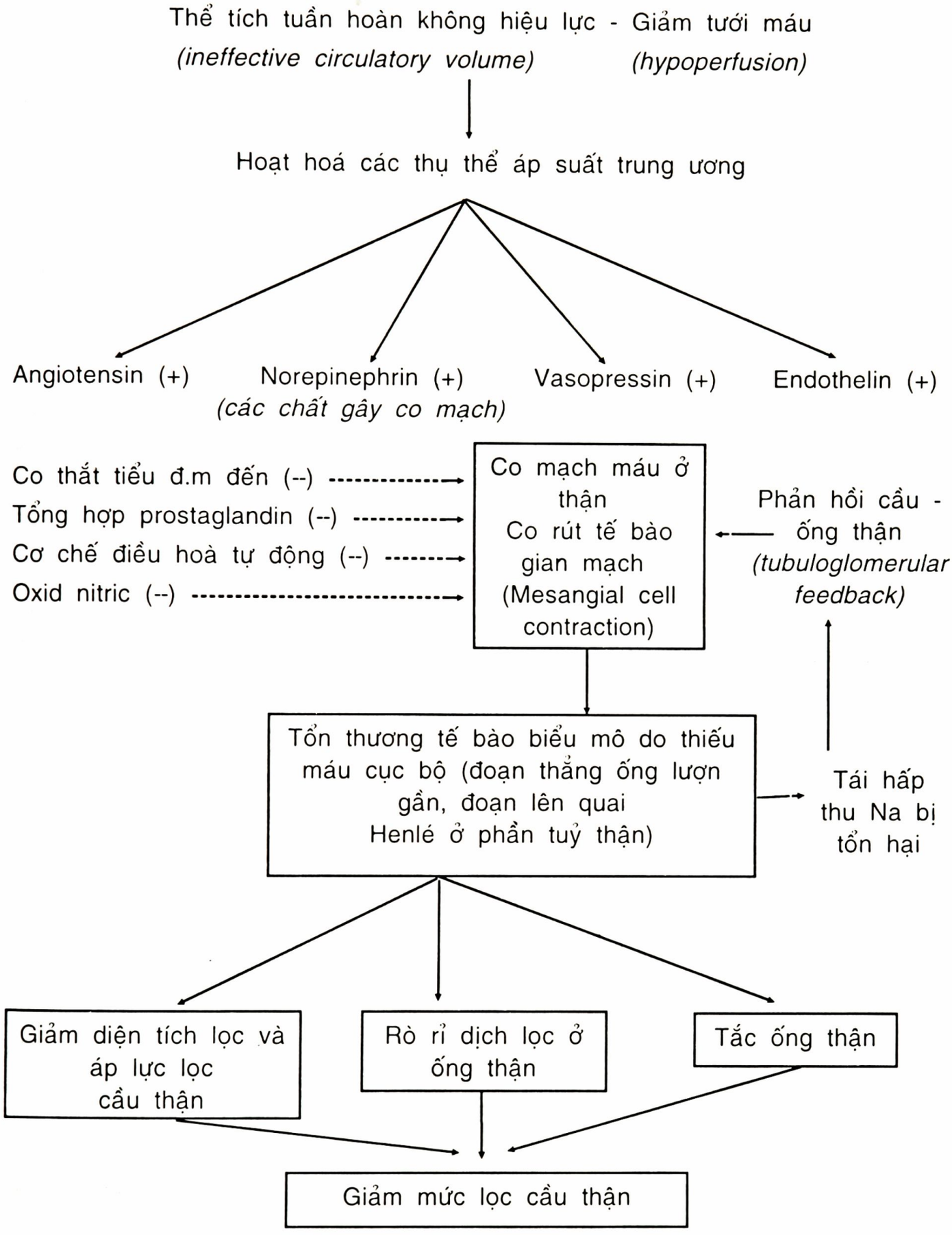
Những nghiên cứu gần đây đã nhấn mạnh đến vai trò của sự giảm tính thấm cầu thận trong cơ chế bệnh sinh của suy thận cấp. Đồng thời với sự giảm hệ số lọc, diện tích lọc cầu thận cũng bị giảm. Không kể những biến đổi về cấu trúc của cầu thận trong các bệnh cầu thận, cơ chế của giảm hệ số lọc trong suy thận cấp do rối loạn huyết động và ngộ độc ống thận còn chưa được hoàn toàn sáng tỏ. Người ta đã nêu lên vai trò của angiotensin II và các chất trung gian vận mạch như acetylcholin, prostaglandi E, bradykinin và AMP vòng trong cơ chế này.

4.4. Những biến đổi chuyển hoá và tế bào

Gần đây người ta đã nghiên cứu các biến đổi chuyển hoá và tế bào trong cơ chế phát sinh và duy trì tình trạng suy thận cấp do thiếu máu cục bộ ở thận. Khi bị thiếu máu cục bộ ở thận, hàm lượng ATP ở nhu mô thận sẽ bị giảm sút một cách nhanh chóng (90% lượng ATP đã bị tiêu thụ khi thiếu máu cục bộ ở thận xảy ra trong 5 - 10 phút). Đồng thời với việc giảm ATP sẽ gây ra ứ đọng Ca^{++} trong tế bào, phá huỷ phospho lipid ở màng tế bào, làm hoạt hoá các men trong tế bào, gây phá huỷ tế bào ống thận.

Tóm lại: Cơ chế bệnh sinh của suy thận cấp rất phức tạp và trong mỗi tình trạng suy thận cấp đều có sự phối hợp nhiều cơ chế bệnh sinh đã nêu trên, nhưng vai trò của từng cơ chế sẽ khác nhau tuỳ theo nguyên nhân gây ra suy thận cấp. Có thể tổng hợp cơ chế bệnh sinh của suy thận cấp theo sơ đồ 8.4.

http://tieulun.hopto.org



Sơ đồ 8.4. Sinh lí bệnh suy thận cấp do thiếu máu cục bộ ở thận.
(H. R. Brady và B. M. Brenner, in Principles of internal medicine 13th . edid. 1994)

http://tieulun.hopto.org

5. LÂM SÀNG theo dõi diễn biến của lâm sàng suy thận cấp, có thể chia ra làm 4 giai đoạn.

- Giai đoạn tổn thương.
- Giai đoạn thiểu - vô niệu.
- Giai đoạn đa niệu.
- Giai đoạn phục hồi.

5.1. Giai đoạn tổn thương

Bệnh cảnh lâm sàng thay đổi tuỳ theo nguyên nhân đưa đến suy thận cấp: Đối với suy thận cấp trước thận có thể là các hội chứng mất nước điện giải nặng hoặc tình trạng sốc giảm thể tích tuần hoàn, hoặc sốc nhiễm khuẩn, nhiễm độc.

Đối với suy thận cấp tại thận thì có hội chứng viêm thận cấp (phù, tăng huyết áp, đái máu) hoặc các triệu chứng của các bệnh hệ thống (luput ban đỏ hệ thống, ban xuất huyết Schönlein - Henoch).

Đối với suy thận cấp sau thận thường có dấu hiệu ứ đọng nước tiểu ở bàng quang (cầu bàng quang) hoặc bể thận (thận ứ nước) hoặc sờ thấy khối u v.v.

Diễn biến từ khi có tổn thương cho đến khi có biểu hiện suy thận thật sự rất khác nhau tuỳ theo nguyên nhân, có thể sau vài giờ (tai biến truyền máu) hoặc vài ngày (viêm cầu thận cấp) hoặc vài tuần.

5.2. Giai đoạn thiểu - vô niệu

Thiểu hoặc vô niệu là dấu hiệu sớm và thường gặp nhất của suy thận cấp, nó có thể xảy ra một cách từ từ hoặc đột ngột tuỳ theo từng nguyên nhân.

Thiểu niệu khi lưu lượng nước tiểu < 1ml/kg/giờ đối với trẻ nhỏ và <0,5ml/kg/giờ đối với trẻ lớn . Trong giai đoạn đầu chưa có dấu hiệu lâm sàng rõ rệt của suy thận, trừ rệt của suy thận , trừ xét nghiệm máu thấy tăng urê và creatinin, vì vậy nếu không theo đõi số lượng nước tiểu hàng ngày thì dễ bỏ qua.

Tiếp theo giai đoạn thiểu - vô niệu là các triệu chứng và dấu hiệu của tình trạng tăng urê máu: mệt mỏi, chán ăn, buồn nôn và nôn, thở nhanh, thiếu máu, và cuối cùng là tình trạng li bì hôn mê. Tình trạng thiếu máu có thể nặng khi suy thận kéo dài. Ngoài ra có thể có các biến chứng:

- Tăng kali máu: Giảm trương lực cơ và phản xạ gân xương, rối loạn nhịp tim, biến đổi điện tim: sóng T nhọn va gầy, ST chênh, QRS kéo dài, ngoại tâm thu thất.
- Ngộ độc nước: Do dùng nhiều dung dịch nhược trương. Trẻ có biểu hiện phù, buồn nôn, hôn mê, co giật, xét nghiệm máu thấy Na giảm.
- Suy tim: Có thể do tăng huyết áp và rối loạn nước điện giải.
- Nhiễm khuẩn máu: Trẻ bị suy thận, sức chống đỡ của cơ thể giảm.

http://tieulun.hopto.org

- Nhiễm toan chuyển hoá: Thở nhanh, sâu hay gặp hơn là kiểu suy thở Kussmaul.
- Thời gian thiểu - vô niệu có thể kéo dài từ vài ngày đến vài tuần. Khi vô niệu kéo dài trên 3 tuần thì ít có khả năng hồi phục.

5.3. Giai đoạn đa niệu

Có thể xảy ra từ từ hay đột ngột. Trong giai đoạn đầu tuy số lượng nước tiểu tăng lên, nhưng tỉ trọng vẫn thấp, nồng độ urê máu vẫn còn cao. Vì vậy cần theo dõi thường xuyên nồng độ urê và creatinin trong máu cũng như các diễn biến lâm sàng.

Nếu tình trạng suy thận thuyên giảm, thì cùng với đa niệu các dấu hiệu lâm sàng và xét nghiệm được cải thiện.

Trong giai đoạn đa niệu có thể có các biến chứng mất nước và điện giải, và nếu không được điều chỉnh kịp thời, suy thận có thể xấu đi.

Giai đoạn đa niệu có thể kéo dài từ vài tuần đến vài tháng.

5.4. Giai đoạn hồi phục

Sau giai đoạn đa niệu, số lượng nước tiểu dần dần trở về bình thường, tình trạng lâm sàng được cải thiện: trẻ đỡ mệt mỏi, thèm ăn, đỡ thiếu máu. Xét nghiệm máu thấy urê và creatinin, điện giải đồ trở về bình thường. Tuỳ theo nguyên nhân mà bệnh có thể khỏi hoàn toàn hoặc trở thành mạn tính.

6. CHẨN ĐOÁN

Trước một bệnh cảnh suy thận (tăng nitơ máu) cần:

- Chẩn đoán phân biệt suy thận cấp hay đợt cấp hoặc giai đoạn cuối của suy thận mạn.
- Chẩn đoán nguyên nhân gây suy thận cấp.

Muốn thế cần phải khai thác tỉ mỉ bệnh sử và tiền sử, khám xét lâm sàng và làm các xét nghiệm cần thiết.

6.1. Bệnh sử

Có thể gợi ý cho việc chẩn đoán nguyên nhân:

Tiền sử: chú ý hỏi các bệnh thận đã mắc.

Các biểu hiện mất nước, điện giải (nôn, ỉa chảy, đái nhiều, vv.) biểu hiện nhiễm khuẩn nhiễm độc, các thuốc đã dùng.

Các triệu chứng của bệnh thận (phù, đái máu, huyết áp cao, vv).

Bí đái, đau bụng.

6.2. Khám thực thể

- Tìm các dấu hiệu sốc giảm thể tích: Dấu hiệu mất nước, huyết áp giảm, thay đổi huyết áp theo tư thế, mạch nhanh.
- Tìm dấu hiệu tăng khối lượng dịch ngoài tế bào: Phù, huyết áp tăng, suy tim.

http://tieulun.hopto.org

- Tìm dấu hiệu tắc đường tiểu: Cầu bàng quang, thận to (chạm thận, bập bềnh thận), điểm đau niệu quản, các dị tật ở bộ phận tiết niệu và các bộ phận khác.
- Tìm các dấu hiệu của suy thận khác: Rối loạn điện giải (tăng kali máu, giảm calci), nhiễm toan chuyển hoá (thở nhanh, thở sâu, thở Kussmaul), thiếu máu, xuất huyết, vv.

6.3. Các xét nghiệm cần thiết

- Nước tiểu
  - Đo lượng nước tiểu trong 24 giờ.
  - Đo tỉ trọng hoặc nồng độ thẩm thấu.
  - Định lượng protein, urê, natri, creatinin.
  - Xét nghiệm cặn: Hồng cầu, bạch cầu, trụ.
- Máu
  - Định lượng urê, creatinin, điện giải đồ, calci, phospho.
  - Tình trạng toan kiềm: pH, PCO_2, HCO_3^-,v.v.
  - Công thức máu ngoại biên, tiểu cầu.
- Siêu âm - X quang
  - Siêu âm thận và hệ thống tiết niệu.
  - X quang:
    + Chụp bụng không chuẩn bị để phát hiện sỏi đường tiết niệu và bóng thận.
    + Chụp bàng quang có thuốc cản quang để phát hiện luồng trào ngược.
    + Không nên chụp bể thận qua tiêm thuốc cản quang vào đường tĩnh mạch.
  - SPECT : Vừa giúp cho chẩn đoán hình ảnh, vừa đánh giá được chức năng từng thận.

6.4. Chẩn đoán phân biệt suy thận cấp và suy thận mạn

Bảng 8.13. Chẩn đoán phân biệt suy thận cấp và đợt cấp của suy thận mạn tính

Các dấu hiệu	Suy thận cấp	Đợt cấp của suy thận mạn
Tiền sử bệnh	Chưa bị bệnh thận bao giờ	Đã bị một bệnh thận
Sự phát triển cơ thể	Bình thường	Chậm
Dấu hiệu thiếu máu	Mới có	Có từ trước
Siêu âm / X quang thận	Bình thường	Nhỏ
Mức độ tăng urê máu và creatinin máu	Urê máu tăng nhiều hơn creatinin	Urê và creatinin tăng song song

http://tieulun.hopto.org

Bảng 8.14. Chẩn đoán các loại suy thận cấp tính

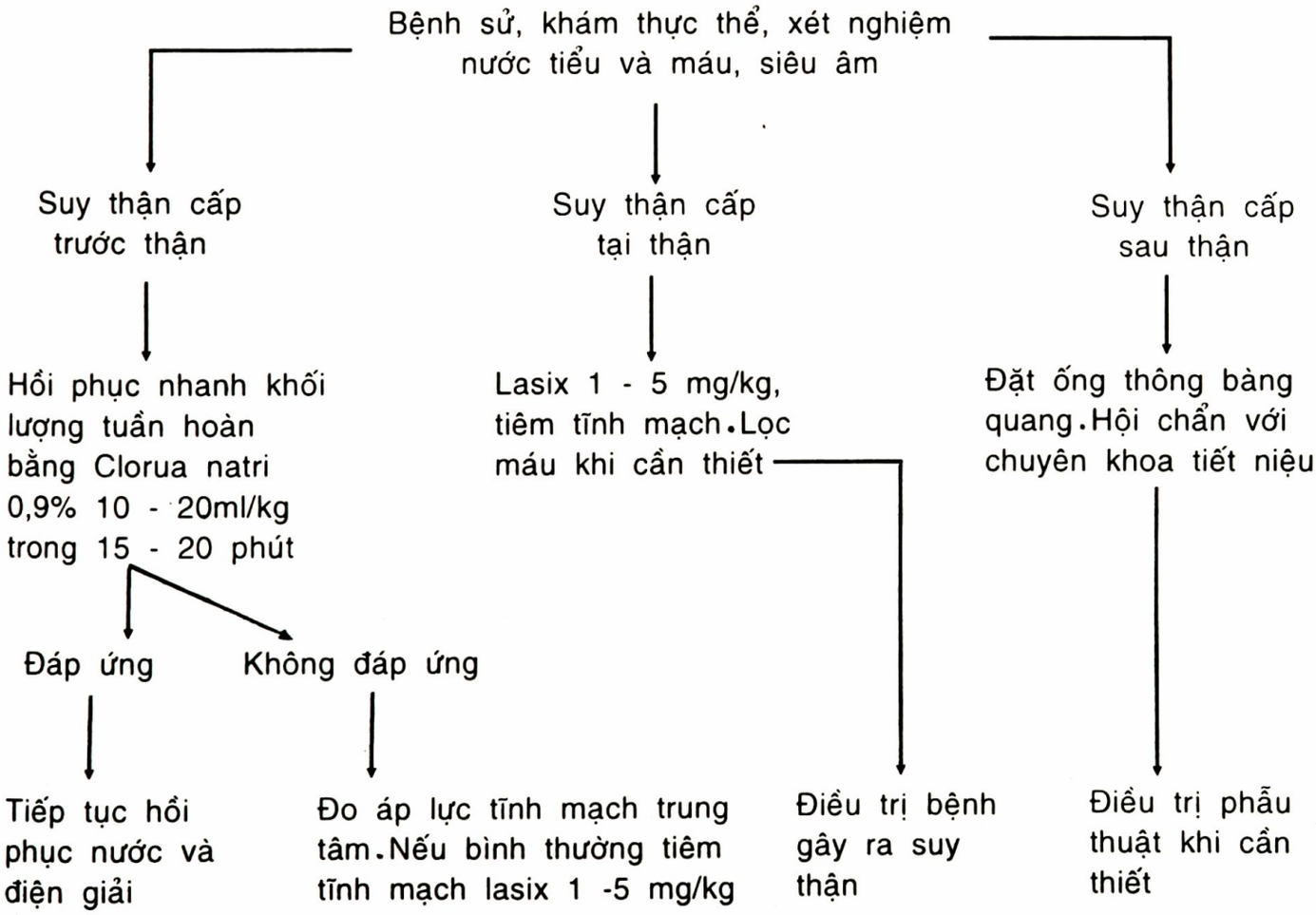
Xét nghiệm	Trước thận	Tại thận	Sau thận
Siêu âm thận	Kích thước thận bình thường	Bình thường hoặc to, đậm độ tăng	Hình ảnh ứ nước ở thận hoặc bàng quang
Tỉ số nitơ, urê máu (BUN) và creatinin máu	> 20	< 10	
Nồng độ natri niệu (mMol/l)	< 20	> 40	Không có giá trị chẩn đoán
Nồng độ thẩm thấu niệu	> 40 mOsmol/kg	<350mOsmol/kg	
Tỉ số bài tiết natri (FENa)	< 1	> 3	
Test manitol	(+)	(-)	

$$\text{* Tỉ số bài tiết natri (Fraction sodium excreation)} = 100 \times \frac{\text{Natri niệu (mEq/l)}}{\text{Natri huyết tương}} \times \frac{\text{Creatinin huyết tương (mg\%)}}{\text{Creatinin niệu (mg\%)}}$$

7. XỬ TRÍ VÀ ĐIỀU TRỊ

Tất cả bệnh nhân được chẩn đoán là suy thận cấp phải được điều trị tại bệnh viện, tốt nhất là ở các cơ sở có phương tiện lọc máu.

Phải phân biệt cho được 3 loại suy thận cấp để có thái độ điều trị thích hợp. Có thể sử dụng phác đồ xử lí ban đầu như sau :



http://tieulun.hopto.org

NGUYÊN TẮC CHUNG ĐIỀU TRỊ SUY THẬN CẤP TRONG GIAI ĐOẠN THIỂU NIỆU HOẶC VÔ NIỆU

• *Theo dõi bệnh nhân*

Lập bảng theo dõi số lượng dịch đưa vào và bài tiết ra hàng ngày của bệnh nhân.

Theo dõi trọng lượng bệnh nhân hàng ngày. Khi phải hạn chế nước thì trọng lượng cơ thể giảm 0,5%/ngày đối với bệnh nhân không phù.

• *Chế độ ăn*

- Phải đảm bảo số lượng calo cần thiết, tối thiểu phải đạt được 50Kcalo/kg/ngày.
- Lượng protein cần thiết 0,5 - 1 g/kg/ngày.
- Hạn chế muối (natri 1 mMol/kg/ngày) và kali (nếu kali máu tăng)
- Lượng nước đưa vào phải bảo đảm lượng nước mất vô hình (qua da và phổi) và lượng nước tiểu.

• *Điều trị tăng kali máu*

Nếu kali máu tăng > 5,5 - 7 mEq/l : Cho uống nhựa trao đổi ion (Kayexalate trong sorbitol 1g/kg/lần) theo dõi từng giờ cho đến khi kali máu giảm. Chú ý cứ 1 mEq Na^+ vào cơ thể thì rút ra được 1 mEq kali, nên phải đề phòng tình trạng tăng natri máu.

Nếu kali máu > 7 mEq/l hoặc gây loạn nhịp tim hoặc biến đổi trên điện tâm đồ thì cho:

Bicarbonat natri 2,5 mEq/kg, tiêm tĩnh mạch từ 10 -15 phút

- Calci gluconat 10% 0,5ml/kg tiêm tĩnh mạch trong 5 - 10 phút và theo dõi điện tim.
- Dung dịch glucose 50% 1ml/kg, sau đó cho dung dịch glucose 30%.
- Nếu natri máu còn cao thì tiếp tục cho dung dịch glucose 20% phối hợp với insulin 0,5 đơn vị/kg, tiêm tĩnh mạch; nếu quả cao thì phải lọc máu.

• *Điều trị tình trạng nhiễm toan máu*

Tình trạng nhiễm toan nhẹ ít khi phải điều trị. Nếu nhiễm toan nặng (pH máu < 7,20 hoặc HCO_3^- < 8mEq/l) có nguy cơ ức chế hô hấp và tăng kích thích của cơ tim, phải điều trị ngay bằng dung dịch bicarbonat natri với số lượng theo công thức:

$$\text{mEq } NaHCO_3 = 0,3 \text{ trọng lượng (kg) x BE (mEq/l) trong máu bệnh nhân}$$

Đây chỉ là lượng bicarbonat natri tiêm tĩnh mạch cần thiết để điều chỉnh một phần tình trạng toan máu mà không gây nguy cơ làm kiềm hóa máu đột ngột. Phần còn lại sẽ được tiếp tục điều chỉnh bằng đường uống (viên bicarbonat natri hoặc dung dịch natri citrat). Chú ý khi tiêm truyền

http://tieulun.hopto.org

$NaHCO_3$ tĩnh mạch có thể gây hạ calci máu và gây co giật, do đó phải tiêm chậm, đặc biệt khi dùng dung dịch bicarbonat ưu trương.

• *Điều trị hạ calci máu và tăng phospho máu*

Chỉ dùng calci tiêm tĩnh mạch khi có nguy cơ gây co giật do giảm calci máu. Cần làm giảm phospho máu bằng cách cho uống amphogen (Aluminum hydroxid) liều ban đầu 3 mg/kg/ngày, chia bốn lần. Liều lượng hàng ngày sẽ tăng dần cho đến khi nồng độ phospho máu giảm xuống bình thường.

• *Điều chỉnh hạ natri máu*

Tình trạng hạ natri máu thường xảy ra khi dùng nhiều dung dịch nhược trương (dung dịch glucose) và thuốc lợi niệu. Khi nồng độ natri máu của bệnh nhân dưới 120 mEq/l thì cần nâng lên đến 130 mEq/l để phòng nguy cơ phù não và xuất huyết não. Có thể điều chỉnh bằng dung dịch clorua natri 3%, tiêm tĩnh mạch với số lượng theo công thức:

mEq Clorua natri cần thiết = 0,5 x trọng lượng (kg) 130 x - nồng độ natri máu của bệnh nhân (mEq/l)

Nguy cơ khi tiêm dung dịch clorua natri ưu trương là tăng khối lượng tuần hoàn, tăng huyết áp và suy tim. Nếu xảy ra phải tiến hành lọc máu.

• *Điều trị tăng huyết áp*

Huyết áp cao có thể do bản thân bệnh thận của bệnh nhân hoặc do tăng khối lượng tuần hoàn hoặc do cả hai. Ở bệnh nhân suy thận cấp bị huyết áp cao, phải hạn chế nghiêm ngặt muối và nước. Nếu huyết áp quá cao, phải điều trị bằng thuốc tiêm tĩnh mạch và loại thuốc được thải trừ nhanh. Chỉ định khi huyết áp tâm trương ≥100 mmHg hoặc lớn hơn 3 độ lệch chuẩn. Thuốc được lựa chọn là diazoxid 5mg/kg, tiêm tĩnh mạch, có thể nhắc lại sau 30 - 60 phút. Lasix 1mg/kg tiêm tĩnh mạch.

• *Điều trị suy tim*

- Có thể phòng ngừa bằng việc hạn chế nước.
- Thuốc lợi niệu ở đây ít tác dụng.
- Digitalis phải dùng một cách thận trọng vì thận bị suy, phải dùng liều thấp và đưa vào từ từ.

• *Vấn đề truyền máu và sử dụng kháng sinh*

Trong suy thận cấp, thường có thiếu máu ở mức độ trung bình, huyết sắc tố từ 7 - 9g/dl và không phải truyền máu. Nếu suy thận cấp kéo dài, có thể gây thiếu máu nặng và phải truyền máu khi huyết sắc tố ≤ 5g/dl, tốt nhất là truyền máu tươi hoặc khối hồng cầu.

Về chỉ định kháng sinh: Ở những bệnh nhân bị suy thận, sức đề kháng với các bệnh nhiễm khuẩn bị giảm. Tuy nhiên, việc dùng kháng sinh phải thận trọng vì có thể gây nhiễm độc đối với thận. Nói chung không nên dùng các nhóm aminosid (gentamicin, kanamicin) và các nhóm bêta lactamin

http://tieulun.hopto.org

bán tổng hợp, nhóm polipeptid. Khi cần thiết (ví dụ bị nhiễm khuẩn huyết, viêm thận bể thận), phải giảm liều và tăng khoảng cách giữa các lần dùng.

Các nhóm kháng sinh chloramphenicol, macrolid, penicillin tự nhiên có thể dùng với liều bình thường.

- *Chỉ định lọc máu (thẩm phân phúc mạc hoặc thận nhân tạo).*

Có các biểu hiện lâm sàng nặng: Ngộ độc nước, nhiễm toan nặng, tăng huyết áp và có nguy cơ dẫn đến suy tim, điều trị bằng thuốc không có kết quả. Các biến đổi sinh học nặng: Urê máu >200mg%, đặc biệt mức độ tăng nhanh (>0,5g/l ngày), kali máu >7,5 mEq/l và có rối loạn điện tim, nhiễm toan nặng (pH<7,2, HCO_3^- <8 mEq/l).

Với phương pháp điều trị nội khoa không đạt kết quả.

Chú ý: Trong việc chỉ định lọc máu không thể dựa vào bất cứ một rối loạn nào mà phải kết hợp nhiều dấu hiệu lâm sàng và biến đổi sinh học.

8. PHÒNG BỆNH

Tuy việc điều trị suy thận cấp đã đạt được nhiều tiến bộ, nhưng tiên lượng nói chung còn xấu (tỉ lệ tử vong do suy thận có thể đến 50%, tuỳ thuộc vào nguyên nhân); việc điều trị khó khăn và tốn kém. Vì vậy việc phát hiện và điều trị kịp thời các tình trạng bệnh lí có khả năng đưa đến suy thận cấp là rất quan trọng.

Dưới đây là một số biện pháp chủ yếu:

- Phải theo dõi số lượng nước tiểu hàng ngày cho các bệnh nhi bị các bệnh nặng, các tình trạng sốc, mất nước - điện giải, sau phẫu thuật lớn, đặc biệt phẫu thuật tim mạch.
- Điều chỉnh kịp thời các rối loạn nước - điện giải bằng biện pháp truyền dịch.
- Cho thuốc lợi niệu nhóm furosemid, hoặc manitol khi trẻ bị thiểu niệu.
- Hạn chế việc dùng kháng sinh nhóm aminosid dài ngày.

http://tieulun.hopto.org

Chương IX

NỘI TIẾT - CHUYỂN HOÁ

HẠ ĐƯỜNG MÁU

Hạ đường máu là một trạng thái lâm sàng trong đó nồng độ glucose máu thấp một cách bất thường.

Hạ đường máu thường gặp ở trẻ em. Tần suất: ở trẻ sơ sinh đủ tháng: 4/1000, ở trẻ sơ sinh thiếu tháng 16/1000; ở trẻ nhỏ và lớn: 2 - 3/1000 trẻ vào viện.

Nồng độ đường huyết lúc đói thay đổi theo lứa tuổi; ở trẻ nhỏ nồng độ này thấp hơn ở người lớn.

Đánh giá là hạ đường máu khi nồng độ đường máu ở trẻ sơ sinh đủ tháng trong mấy ngày đầu dưới 0,3 g/lít; trẻ lớn dưới 0,4 g/lít; trẻ sơ sinh thiếu tháng dưới 0,2 g/lít.

1. HẠ ĐƯỜNG MÁU Ở TRẺ SƠ SINH

1.1. Nguyên nhân

1.1.1. Hạ đường máu sơ sinh sớm, thoáng qua (typ 1)

- Do mẹ bị đái tháo đường.
- Do mẹ dùng thuốc: Propyl thiouracil, salicylat... trong khi có thai.
- Trẻ bị ngạt...

1.1.2. Hạ đường máu thứ phát (typ 2)

Do những tai biến nặng ở thời kì sơ sinh:

- Tổn thương hệ thống thần kinh trung ương: Xuất huyết màng cứng, vàng da, dị dạng bẩm sinh, nhiễm trùng bẩm sinh (Bệnh Toxoplasma)...
- Nhiễm khuẩn máu do vi khuẩn.
- Ngạt.
- Rối loạn nội tiết: Xuất huyết thượng thận, suy giáp trạng.
- Trẻ bị lạnh...

http://tieulun.hopto.org

1.1.3. Hạ đường máu thoáng qua cố điến (typ 3)

- Do mẹ bị nhiễm độc thai nghén.
- Trẻ sinh đôi.
- Can thiệp khi đẻ, mổ lấy thai...

1.1.4. Hạ đường máu tồn tại (typ 4)

Do nhiều nguyên nhân.

- Rối loạn di truyền chuyển hoá hydratcarbon: bệnh chuyển hoá glycogen, tăng galactose, thiếu hụt 1.6 diphosphatase.
- Rối loạn di truyền chuyển hoá acid amin: Bệnh chuyển hoá Tyrosin tăng acid propionic, tăng acid methylmalenic.
- Tăng tiết insulin.

  Hội chứng Beckwith Wiedemann

  Khổng lồ

  U tuyến tế bào β

  Bệnh u đảo tụy

  Quá sản tế bào β

  Nhạy cảm với leucin
- Thiếu hụt các hormon

  Suy tuyến yên: thiếu GH, ACTH

  Suy giáp trạng

  Thiếu hụt glucagon

  Suy tuỷ thượng thận
- Hạ đường máu tự phát không rõ nguyên nhân tái phát: Bệnh căn chưa rõ.

1.2. Triệu chứng

Thường các triệu chứng lâm sàng không biểu hiện rõ.

Các dấu hiệu lâm sàng thường nhẹ và không có biểu hiện đặc hiệu của hạ đường huyết. Có một số trường hợp thấy các triệu chứng: co giật, vật vã, run chân tay, giảm trương lực cơ, tăng phản xạ: Moro, khó mút vú, tím tái, ngừng thở, nhịp tim chậm, nôn, hạ thân nhiệt.

1.3. Điều trị

Hạ đường máu trẻ sơ sinh là một điều trị cấp cứu.

Cho glucose tĩnh mạch.

Lúc đầu cho liều sinh lí, nếu các triệu chứng vẫn tồn tại sẽ tăng số lượng glucose.

- Hạ đường máu thoáng qua (typ 1);

  Truyền nhỏ giọt tĩnh mạch glucose 10,20% (6 mg/kg/phút)

  Cho ăn sớm

http://tieulun.hopto.org

- Hạ đường máu (typ 2 và 3):

  Truyền nhỏ giọt tĩnh mạch tức thì bằng glucose 25%: 0,5 - 1 g/kg

  Sau đó cho nhỏ giọt tĩnh mạch glucose 10 - 20%: 8 - 10 mg/kg/phút.

  Nếu hạ đường máu tồn tại cho thêm hydrocortison 15 mg/kg/ngày uống hay tiêm tĩnh mạch, hoặc prednisolon 2 mg/kg/ngày.
- Hạ đường máu tái phát hoặc tồn tại (typ 4)

  Cho ăn theo đường miệng liên tục

  Diazoxid 5 - 10 mg/kg/ngày: uống

  Nếu không khỏi cắt bỏ tụy.

2. HẠ ĐƯỜNG MÁU Ở TRẺ BÚ MẸ VÀ TRẺ LỚN

2.1. Nguyên nhân

2.1.1. Tăng tiết insulin

Hay gặp nhưng khó chẩn đoán, bệnh cảnh thường nặng.

a) U tế bào β: Hiếm gặp

Đa số trường hợp xuất hiện trên 4 tuổi, khoảng 1/3 xuất hiện ở thời kì sơ sinh. Có thể đơn độc hay nhiều u. Ở trẻ em ít gặp u ác.

b) Nesidioblastome (u đảo tụy):

Do tăng sinh các tế bào mầm thành các tế bào nội tiết.

Triệu chứng xuất hiện trong tuần đầu hay tháng đầu sau đẻ. Thường nặng, khó điều trị.

c) Quá sản tế bào β:

- Kèm theo suy toàn bộ tuyến yên
- Trẻ có mẹ bị đái tháo đường.
- Kèm theo nguyên hồng cầu ở trẻ sơ sinh
- Hội chứng Beckwith: Lưỡi to, thoát vị rốn, khổng lồ, to các phủ tạng hay kèm theo các u ác tính.
- Leprechaunism: Lùn, bộ mặt đặc biệt, chậm phát triển tinh thần, vú, bộ phận sinh dục ngoài và buồng trứng phát triển mạnh.
- Không rõ nguyên nhân

d) Teratome (u quái có tổ chức tụy)

Thường ở trung thất, xương cùng cụt có chứa tổ chức tụy.

e) Rối loạn bài tiết tế bào β chức năng.

f) Tăng nhạy cảm với leucin:

Hạ đường máu không rõ nguyên nhân có tăng tiết insulin.

2.1.2. Thiếu hụt men gan

- Glucose 6 phosphatase
- Amino 1.6 glucosidase
- Phosphorylase
- Glucogen synthase

http://tieulun.hopto.org

- Fructose 1.6 diphosphatase
- Pyruvat carboxylase
- Phosphoenol pyruvat carboxykinase, galactose huyết...

2.1.3. Thiếu hụt nội tiết

Tuyến yên:

- Thiếu hụt GH đơn độc
- Thiếu hụt ACTH đơn độc
- Suy toàn bộ tuyến yên

Thượng thận:

- Addison
- Thiểu sản thượng thận bẩm sinh
- Quá sản thượng thận bẩm sinh

Thiếu hụt glucagon di truyền lặn gắn nhiễm sắc thể thường.

2.1.4. Hạ đường máu có ceton

Là một trong những nguyên nhân thường gặp.

Khởi phát ở tuổi 18 tháng - 5 tuổi, đến 9 - 10 tuổi tự thuyên giảm.

Nam nhiều hơn nữ

Bệnh sinh chưa rõ

2.1.5. Thuốc và độc chất

- Ethynyl alcohol
- Salicylat
- Sulfonylureas
- Propranolol
- Phosphor, carbon...

2.1.6. Nguyên nhân khác

- Hạ đường máu chức năng: Đa số xuất hiện sau bữa ăn (có thể liên quan đến tăng tiết epinephrin)
- Tổn thương gan
  + Hội chứng Reye
  + Bạch cầu cấp: Do thâm nhiễm làm giảm glucose - 6 - phosphatase
- Rối loạn hấp thu: ỉa chảy kéo dài, ỉa chảy mỡ.
- Đái đường do thận.
- Rối loạn dinh dưỡng: Kwashiokor
- U ngoài tụy: Thường do u ác tính: Sarcome, U Wilms u nguyên bào thần kinh.

http://tieulun.hopto.org

2.2. Triệu chứng

Thường không có sự liên quan phù hợp giữa các triệu chứng lâm sàng với mức độ hạ đường máu. Tốc độ hạ đường máu đóng vai trò chính trong các biểu hiện về lâm sàng. Tốc độ nhanh thì triệu chứng rõ rệt.

2.2.1. Biểu hiện nhẹ

Lúc đầu tiên thường nhẹ, dễ nhầm với các rối loạn chức phận khác: Đói cồn cào, co thắt dạ dày, đi không vững, ngủ không yên giấc.

Trẻ nhỏ kêu khóc, vật vã hoặc lờ đờ.

2.2.2. Biểu hiện nặng

Có thể có những rối loạn về thần kinh tinh thần.

- Rối loạn thần kinh: Kích thích, run, co cứng, cứng hàm, tăng trương lực, đái không tự chủ, rối loạn lời nói: nói ngọng, rối loạn thị giác: nhìn đôi, lác.
- Rối loạn tinh thần: Vật vã, hờn rỗi, lú lẫn thoáng qua.
- Thần kinh thực vật: Rối loạn vận mạch: xanh tái, giãn mạch, vã mồ hôi, tim nhanh... rối loạn nhịp thở, giãn đồng tử.
- Tiêu hoá: Đói cồn cào, nôn, đau bụng

2.2.3. Biểu hiện rất nặng

Triệu chứng thường đột ngột với các triệu chứng lâm sàng trên hoặc xuất hiện các triệu chứng:

- Thỉu người, mất tri giác, trẻ lờ đờ.
- Thở nhanh nông, hay ngừng thở, tím nhẹ.
- Mạch nhanh, nhỏ, yếu
- Co cứng đầu chi
- Co giật: Run khu trú hay toàn bộ, co giật toàn thân. Cơn co thắt, co cứng, vã mồ hôi.
- Hôn mê: Biểu hiện nặng nhất của hạ đường máu, đến sau cơn co giật hoặc đến đột ngột. Có thể nhẹ hoặc nặng: mất phản xạ, giảm trương lực, rối loạn hô hấp, rối loạn nhịp tim và huyết áp.

2.3. Tiến triển

Tuỳ thuộc vào bệnh căn.

Có một số trường hợp có nhiều cơn xen kẽ, có thời gian không rõ ràng và gây các tai biến nặng.

Một số trường hợp cơn xuất hiện luôn, tần số cơn ngày càng tăng, có cơn nhẹ xen kẽ cơn nặng.

Một số trường hợp tự giảm.

Hạ đường máu tái phát nhiều có thể gây các tai biến về não (47/123.000): chậm phát triển tinh thần, rối loạn tri thức và những hội chứng thần kinh khác, đục nhân mắt.

http://tieulun.hopto.org

Khi đã xác định hạ đường máu cần chẩn đoán nguyên nhân và điều trị ngay.

2.4. Xét nghiệm

Định lượng đường máu, nếu cần có thể làm nhiều lần, đặc biệt làm ban đêm, làm ít nhất 2 lần.

- Đường máu dưới 0,4g/lít. Nên định lượng đường máu ngày đêm (9h, 11h, 16h, 20h)
- Cetonic máu
- Nước tiểu: ceton, catecholamin
- GH, glucagon, insulin, cortisol máu. Insulin lúc đói không quá 10 μu/ml khi thấy insulin trên 10 μu/ml, đường máu dưới 0,5g/lít thì hướng tới tăng tiết insulin.
- Có thể làm một số xét nghiệm khác để tìm nguyên nhân như: các nghiệm pháp động, X quang, siêu âm, CTScan.

2.5. Chẩn đoán

2.5.1. Chẩn đoán xác định

Dựa vào triệu chứng lâm sàng và định lượng đường máu giảm.

2.5.2. Chẩn đoán nguyên nhân

Dựa vào: tiền sử, triệu chứng lâm sàng các thăm dò cận lâm sàng để chẩn đoán nguyên nhân.

2.6. Điều trị

2.6.1. Điều trị chung

- Điều trị hạ đường máu là một cấp cứu nội khoa
- Dùng glucose để điều trị triệu chứng.

Trẻ còn tỉnh cho ăn thức ăn nhiều đường.

Trẻ không tỉnh: Đặt sonde dạ dày, bơm siro đường hoặc glucose ưu trương.

Cho đường đến khi hết triệu chứng lâm sàng.

Hoặc dùng glucose ngay:

- Trong cơn hạ đường máu cho glucose 10, 20 hoặc 30% liều lượng 5 - 10 ml, tiêm tĩnh mạch, sau đó cho uống glucose 5 - 10%. Nếu định lượng đường máu vẫn thấp có thể cho: Adrenalin 1‰: 0,03 ml/kg; glucagon 0,25 - 0,5 mg/10kg, hoặc 0,5 - 1 mg tiêm dưới da. Nếu có kèm theo hạ kali và calci cần bổ sung.

Điều trị lâu dài:

- Chế độ ăn: Nên cho ăn nhiều bữa.
- Có thể cho: Cortisol: 10 mg/ngày hoặc prednisolon 1 - 2 mg/kg/ngày.

http://tieulun.hopto.org

- Diazoxid: 5 - 10 mg/kg/ngày (khi điều trị nên cho thêm hydrochlo thiazid 1 - 2 mg/kg/ngày vì nó gây giữ muối). Diazoxid ức chế bài tiết insulin.
- Cắt bỏ tụy khi có chỉ định.

2.6.2. Điều trị căn nguyên

Tuỳ theo từng căn nguyên điều trị cho thích hợp

a) Do chế độ ăn: Chủ yếu điều chỉnh chế độ ăn.

- Fructose, galactose: Không ăn các thức ăn có các loại đường này.
- Leucin: Khó điều trị vì nó là một acid amin cần thiết và có trong các loại thức ăn có protid. Có thể giảm lượng protid 1g/kg/ngày. Không dùng sữa bò có nhiều leucin. Có thể cho thêm adrenalin hoạc corticoid, nếu không khỏi có thể cắt tụy.

b) Do suy hệ thống tăng đường máu

Ăn nhiều thức ăn có chứa hydratcarbon. Nếu không đỡ cho điều trị bằng nội tiết tố:

Suy thượng thận:

Adrenalin và glucose

Hydrocortison 10 - 30 mg/ngày hoặc prednisolon 5 - 15mg/ngày

Suy tuyến yên:

ACTH: 25mg/ngày

GH

Cho glucagon khi có sự thiếu hụt

c) Do tăng tiết insulin:

Cần xác định rõ nguyên nhận.

Nếu nhạy cảm với leucin: Cho chế độ ăn tăng hydratcarbon giảm protid

Nếu u tụy, quá sản tế bào β; u đảo tụy (Nesidioblastome) cho ngay glucose tĩnh mạch, diazoxid hoặc adrenalin.

Prednisolon

Không khỏi cắt tụy bán phần.

http://tieulun.hopto.org

BƯỚU CỔ ĐƠN THUẦN Ở TRẺ EM

1. ĐẠI CƯƠNG

Bướu cổ đơn thuần là khi tuyến giáp tăng về thể tích, lan toả hay khu trú, không kèm theo dấu hiệu tăng hay giảm chức năng tuyến giáp, không viêm cấp; bán cấp; mạn tính hoặc ác tính.

Theo WHO tình trạng thiếu iod phổ biến trên thế giới (1990). Số người có nguy cơ thiếu iod: 1472/5438 triệu dân toàn cầu, trong đó 655 triệu bị bướu cổ, 11,2 triệu mắc chứng đần độn.

Ở Việt Nam tỉ lệ mắc bướu cổ ở vùng núi cao, vùng sâu, vùng xa còn cao, có nơi mắc bướu cổ từ 50 - 80%, mắc chứng đần 1 - 8%. Tỉ lệ mắc bệnh chung của các tỉnh miền núi nước ta là: 34,7%; tỉ lệ mắc bướu cổ trẻ em từ 8 - 12 tuổi ở các thành phố Hà Nội, Hải Phòng, Hồ Chí Minh cao hơn 5%.

Theo tiêu chuẩn phân vùng thiếu iod của WHO - UNICEF - ICCIDD (1993) (ICCIDD: Ủy ban quốc tế kiểm soát các rối loạn do thiếu iod) dựa vào 2 chỉ số iod niệu và tỉ lệ trẻ em 8 - 12 tuổi mắc bướu cổ thì cả nước ta nằm trong vùng thiếu iod. Từ năm 1994, Thủ tướng Chính Phủ ra quyết định 481/TTg: "Tổ chức và vận động toàn dân dùng muối iod".

Tiêu chuẩn vùng thiếu iod
(Theo WHO - UNICEF - ICCIDD Geneve 9/1993)

Chỉ số	Thiếu iod nhẹ	Thiếu iod vừa	Thiếu iod nặng
Tỉ lệ trẻ em 8 - 12 tuổi mắc bướu cổ	5 - 19,9%	20 - 29,9%	> 30%
Iod niệu	5 - 9,9 µg/100ml	2 - 4,9 µg/100ml	< 2µg/100ml

Tỉ lệ mắc bướu cổ theo lứa tuổi (Viện Nội tiết 1994)

6 - 7 tuổi:	19,2%
8 - 11 tuổi:	26,8%
12 - 14 tuổi:	31,3%

Nữ mắc nhiều hơn nam

Hậu quả của thiếu iod: Bướu cổ, chậm phát triển trí tuệ, chậm phát triển thể chất, suy giáp trạng...

http://tieulun.hopto.org

2. NGUYÊN NHÂN GÂY BỆNH

2.1. Thiếu iod

Nguyên nhân cơ bản gây bướu cổ: Hàng ngày cơ thể cần từ 150-200µg iod, nguồn gốc từ thức ăn, nước uống, không khí... Nếu sống ở vùng thiếu iod: nước uống, các loại động thực vật sống ở đó cũng thiếu iod hậu quả cơ thể không nhận đủ lượng iod cần thiết.

Ở vùng bướu cổ lưu hành thấy iod niệu thấp, khi làm độ tập trung iod phóng xạ thấy hiện tượng háo iod.

2.2. Các chất sinh bướu cổ

2.2.1. Thức ăn

Khi ăn nhiều và lâu ngày một số thức ăn có thể gây bướu cổ như: bắp cải, củ cải, hoa lơ (họ Brasica), sắn...

Trong các loại thức ăn trên có chứa chất thioglycosido chất này sau được chuyển thành thiocyanad và iod và ức chế ghép đôi các iodotyrosin hoặc thiocyanad còn ức chế tập trung iod ở tuyến giáp.

2.2.2. Một số chất hoà tan trong nước

Trong nước ở một số vùng núi có nhiều calci, magnesi, fluo... làm cho nước có độ cứng cao và gây ảnh hưởng đến tổng hợp hormon tuyến giáp và gây bướu cổ.

2.2.3. Thuốc

Một số thuốc: Thiocyanad, thionamid, PAS, cobalt, phenylbutazon, lithium, resorciol, có thể do dùng nhiều iod, và các chất này gây ức chế tập trung iod và gây ảnh hưởng đến quá trình tổng hợp hormon tuyến giáp.

2.3. Di truyền

Một số trường hợp bướu cổ có tính chất gia đình thường do rối loạn tổng hợp hormon tuyến giáp bẩm sinh. Đây là bệnh di truyền lép, nhiễm sắc thể thường, bướu cổ thường kèm theo câm điếc gọi là hội chứng Pendred, do rối loạn hữu cơ hoá iod.

2.4. Bệnh mạn tính

Khi mắc bệnh viêm đại tràng mạn, ỉa chảy mạn, bệnh thận mạn tính.. vì các bệnh này gây rối loạn hấp thụ và thải trừ iod.

2.5. Các nguyên nhân khác

2.5.1. Tuổi

Trẻ em dễ bị bướu cổ hơn người lớn, đặc biệt là tuổi dậy thì vì ở tuổi này nhu cầu hormon tuyến giáp ở ngoại vi rất cao.

2.5.2. Giới

Bướu cổ thường gặp ở nữ, thường thấy ở tuổi dậy thì, khi có kinh, cho con bú. Khi đó nhu cầu hormon tuyến giáp tăng và do estrogen ảnh hưởng đến quá trình chuyển hoá hormon tuyến giáp.

http://tieulun.hopto.org

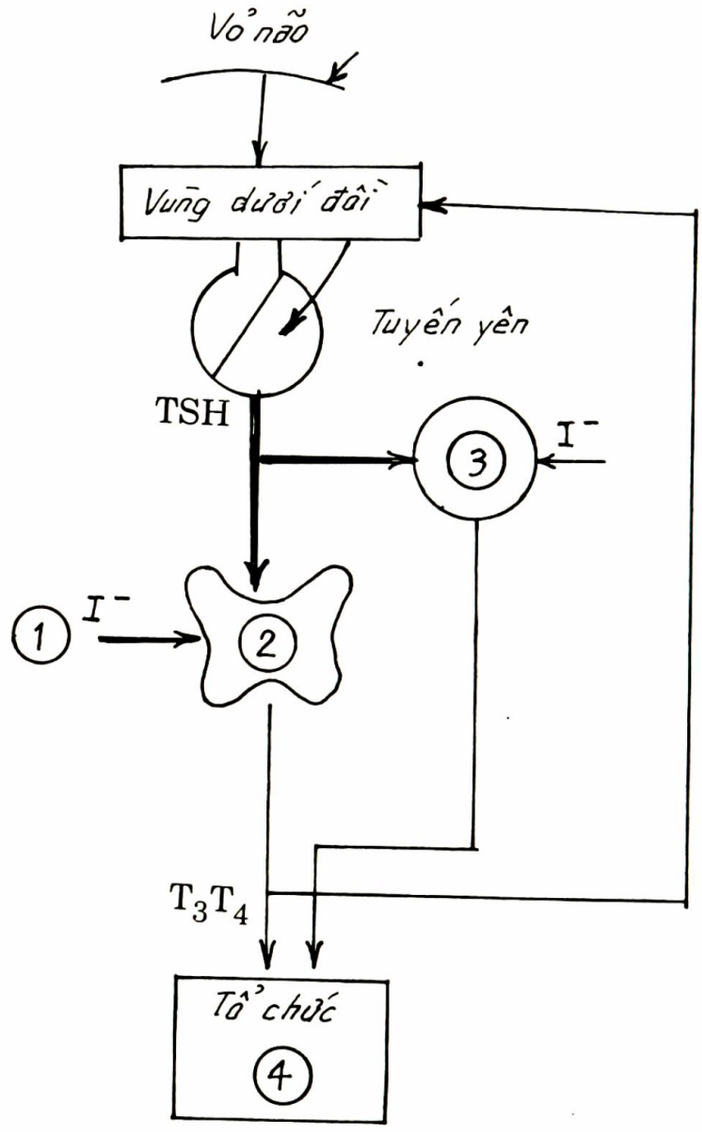
2.5.3. Điều kiện sinh hoạt

Nhà ở quá chật, thiếu vệ sinh, ăn uống thiếu thốn cũng là nguyên nhân thiếu iod và gây bướu cổ.

3. BỆNH SINH. Có 4 yếu tố chính gây bướu cổ:

- Thiếu iod do cung cấp thiếu hoặc do mất iod (1)
- Rối loạn tổng hợp hormon tuyến giáp (2): do bẩm sinh di truyền, do các thuốc kháng giáp trạng tổng hợp, các chất gây bướu.
- Tuyến giáp lạc chỗ (3).
- Tăng nhu cầu hormon ngoại vi (4): Tuổi dậy thì, kinh nguyệt...

Các yếu tố trên dẫn đến thiếu hoặc giảm hormon tuyến giáp (T3, T4) nên đã kích thích tuyến yên tăng bài tiết TSH và hậu quả làm tuyến giáp to lên (hình 9.1).



Hình 9.1. Bệnh sinh gây bướu cổ

http://tieulun.hopto.org

4. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

Tuỳ theo bướu cổ to hay nhỏ mà triệu chứng lâm sàng khác nhau.

Khi bướu cổ to nhiều sẽ nhìn thấy ngay ở trước cổ, nếu bướu to vừa cổ hơi đầy, bướu cổ nhỏ khó nhìn thấy ở tư thế bình thường, nhưng khi ngửa cổ có thể nhìn thấy. Khi nuốt sẽ thấy bướu cổ di động theo nhịp nuốt.

Bướu cổ đơn thuần thường thể tích to vừa, đồng đều, mềm, nhẵn. Đôi khi độ to của bướu thay đổi theo chu kì kinh nguyệt. Nghe có thể thấy tiếng thổi của động mạch cảnh lan xuống bướu.

Một số trường hợp thấy các biểu hiện thần kinh nhạy cảm: kích thích trống ngực, tim nhanh... dễ nhầm với cường giáp trạng.

Trường hợp bướu quá to có thể thấy dấu hiệu chèn ép vào thực quản, khí quản, gây khó nuốt, khó thở.

Theo WHO (1960) phân loại:

Độ 0: Không có bướu cổ

Độ 1: Sờ thấy bướu cổ nhưng không nhìn thấy

1a: Sờ thấy bướu cổ, không nhìn thấy bướu cổ khi ngửa cổ.

1b: Sờ thấy bướu cổ, nhìn thấy bướu cổ khi ngửa cổ. Tư thế bình thường không nhìn thấy bướu.

Độ 2: Sờ thấy bướu và nhìn thấy rõ bướu ở tư thế bình thường.

Độ 3: Bướu rất to.

5. XÉT NGHIỆM

- Nồng độ hormon tuyến giáp: Bướu cổ đơn thuần nồng độ hormon bình thường.
- Độ tập trung I^{123}: Thay đổi tuỳ theo nguyên nhân, thông thường thấy háo iod.
- Iod niệu: thấp
- Ghi hình, siêu âm tuyến giáp: Xem kích thước, hình dáng và chức năng tuyến giáp.
- X quang: Xem sự chèn ép: khí quản, thực quản.
- Sinh thiết: khi có chỉ định (thường chọc hút bằng kim).

6. CHẨN ĐOÁN

6.1. Chẩn đoán xác định

Bướu cổ đơn thuần: Có bướu cổ, không có biểu hiện suy hoặc cường chức năng, không có dấu hiệu viêm, hormon (T3, T4) bình thường.

Chẩn đoán thường dễ chủ yếu dựa vào lâm sàng.

6.2. Chẩn đoán phân biệt

- Viêm tuyến giáp cấp mủ: Sốt, tuyến giáp sưng nóng đỏ đau, chọc hút có mủ.

http://tieulun.hopto.org

- Viêm tuyến giáp tự miễn Hashimoto: Bướu chắc, không đều, ở trẻ em ít gặp. Chọc hút tuyến giáp: làm kháng thể kháng giáp.
- Suy giáp trạng có bướu cổ: Có triệu chứng suy giáp: đần, lùn, phù niêm T3, T4 giảm.
- Cường giáp trạng: Có triệu chứng cường giáp: mạch nhanh, run tay, lồi mắt... T3, T4 tăng.
- Ung thư tuyến giáp: Hiếm gặp ở trẻ em. Bướu chắc, có hạch ở cổ. Làm sinh thiết có tế bào ung thư.

7. TIẾN TRIỂN VÀ BIẾN CHỨNG

Bướu cổ đơn thuần ở trẻ em thường diễn biến tốt, một số trường hợp có thể tự khỏi. Đôi khi có thể gây một số biến chứng sau:

- Chèn ép vào khí quản, thực quản.
- Rối loạn chức năng: Đần, giảm trí tuệ, chậm phát triển thể chất, đôi khi gây cường giáp.

8. ĐIỀU TRỊ

8.1. Điều trị nội khoa

Bướu cổ đơn thuần có thể điều trị nội khoa, đa số trường hợp diễn biến tốt.

- Dùng hormon giáp trạng:
  + Levothyroxin viên 50 µg, 100 µg, liều 50 µg - 100 µg/ngày. Uống liên tục, theo dõi ít nhất 6 tháng, có thể kéo dài trong vòng 2 tuần khi bướu giảm thể tích có thể giảm liều.
  + Liothyronin (Triidothyronin) viên 20 µg. Liều 20 µg - 50 µg/ngày hoặc 3 µg/kg/ngày (ít dùng)
- Tinh chất giáp trạng:

  Thyroidin, thyrotin B viên 0,1 g. Liều 0,05 g - 0,1 g/ngày.

8.2. Điều trị ngoại khoa

- Chỉ định điều trị ngoại khoa trong các trường hợp sau:
- Điều trị nội khoa lâu ngày không đỡ và trở thành bướu nhân.
- Bướu nhiều nhân, bướu quá to gây chèn ép làm khó nuốt.
- Bướu lạc chỗ
- Bướu có xu hướng ác tính.

9. PHÒNG BỆNH

Bướu cổ là một bệnh có thể phòng ngừa được bằng các biện pháp sau đây:

- Ăn các thức ăn giàu iod: Cá, mắm tôm, nước mắm... nhất là các thức ăn có nguồn gốc từ biển.
- Dùng nước sạch: Nước giếng, không dùng nước suối, sông.

http://tieulun.hopto.org

- Cải thiện điều kiện nhà ở.
- Trồng cây phủ xanh đồi trọc chống xói mòn.
- Chữa trị kịp thời các bệnh tiêu hoá...
- Dùng thuốc hợp lí.
- Dùng muối iod: Là phương pháp phòng bệnh rất tốt, trộn kali iodua vào muối ăn theo tỉ lệ 1/20.000 - 1/40.000, hoặc theo Tổ chức y tế thế giới 20 mg/kg.
- Dầu iod uống (nang Lipiodol) 1 viên - 0,5 ml dầu - 2000 mg iod. Dưới 1 tuổi: 1 viên; 1 - 15 tuổi: 2 viên.
- Dầu iod tiêm (Lipiodol) 1 ml = 480 mg iod. Dưới 1 tuổi: 0,5 ml; trên 1 tuổi: 1 ml. Phòng bệnh trong 3 năm.

• *Chiến lược phòng chống các rối loạn do thiếu iod ở Việt Nam (1995 - 2005).*

- Thanh toán các rối loạn do thiếu iod vào năm 2005, với 2 chỉ tiêu:
  + Iod niệu trung bình trẻ em từ 8 - 12 tuổi: trên 10 µg/100 ml.
  + Tỉ lệ mắc bướu cổ trẻ 8 - 12 tuổi: dưới 5%
- Biện pháp:
  + Dùng muối iod cho toàn dân.
  + Dầu iod ở các vùng sâu, vùng xa, hẻo lánh, tỉ lệ mắc bướu cổ trẻ em 8 - 12 tuổi trên 20%, iod niệu dưới 2 µg/100 ml.

SUY GIÁP TRẠNG BẨM SINH

Suy giáp trạng là một tình trạng giảm chức năng tuyến giáp, sản xuất hormon tuyến giáp giảm dưới mức bình thường, làm giảm nồng độ hormon máu do đó gây giảm chuyển hoá.

Suy giáp trạng là một trong những bệnh nội tiết thường gặp ở trẻ em và là bệnh nặng vì thiếu hormon tuyến giáp là nguyên nhân của các dị chứng nặng về tâm thần kinh.

Tần số mắc suy giáp trạng bẩm sinh trên thế giới 1/3500 - 1/4000. Ở Viện Nhi Hà Nội trong 10 năm (1981 - 1990) có 175 trường hợp suy giáp trạng, chiếm 9% các bệnh nội tiết, trong đó loạn sản tuyến giáp 152 trường hợp (87%) và rối loạn tổng hợp hormon 23 trường hợp (13%).

1. BỆNH CĂN VÀ BỆNH SINH

Ở trẻ em thường mắc suy giáp trạng bẩm sinh, có thể do rối loạn bẩm sinh về hình thái hoặc rối loạn bẩm sinh tổng hợp hormon tuyến giáp. Có thể do:

http://tieulun.hopto.org

1.1. Loạn sản tuyến giáp

Đây là nguyên nhân hay gặp nhất, chiếm 80 - 95% trong suy giáp trạng bẩm sinh. Có 2 loại chính:

- Vô năng giáp trạng: Chiếm 37% trong loạn sản tuyến giáp, do rối loạn phát triển tuyến, không có tuyến giáp hoàn toàn.
- Giảm sản, lạc chỗ tuyến giáp: Tuyến giáp chỉ là một mẩu nhỏ và lạc chỗ, chiếm 63% trong loạn sản tuyến giáp, do rối loạn trong quá trình di cư của tuyến hoặc rối loạn hình thành mầm của tuyến ở chỗ nào đó trên đường đi từ đáy lưỡi đến vùng giáp.

Kích thước tuyến phụ thuộc vào thời gian phát hiện và mức độ suy giáp trạng. Nếu phát hiện ngay ở sơ sinh thì tuyến rất nhỏ, phát hiện muộn thì rất to. Tuyến có thể bài tiết hormon bình thường trong nhiều năm.

Vị trí lạc chỗ thường ở lưỡi, thường gặp ở sau lưỡi hoặc giữa đáy lưỡi và eo tuyến giáp.

Nguyên nhân của loạn sản tuyến giáp chưa thật rõ nhưng thấy liên quan tới một số yếu tố sau:

- Mùa, khí hậu: Ở Nhật Bản thấy mắc bệnh cao vào cuối mùa xuân và đầu thu. Ở Australia và Quebec vào cuối thu và đông.
- Chủng tộc: ở Hoa Kỳ người da đen mắc bệnh thấp hơn người da trắng.
- Giới: Trẻ gái mắc bệnh nhiều hơn trẻ trai.
- Tỉ lệ mắc bệnh cao khi có mẹ mắc bệnh tự miễn hoặc mẹ và người trong gia đình mắc bệnh tuyến giáp.
- Những người mang HLA AW24 thì nguy cơ bị suy giáp trạng bẩm sinh tăng 6 - 8 lần.

1.2. Rối loạn tổng hợp hormon tuyến giáp

Chiếm 10 - 15% trong suy giáp trạng bẩm sinh. Qua điều tra sàng lọc ở trẻ sơ sinh thấy tỉ lệ mắc bệnh là 1/40.000. Bệnh di truyền lặn gắn nhiễm sắc thể thường và có tính chất gia đình, những người trong gia đình có thể mắc bệnh.

Dựa vào các rối loạn sinh hoá thấy có những loại rối loạn tổng hợp sau:

- Rối loạn tập trung iodua:

  Tuyến giáp không có khả năng tập trung hoàn toàn hay không hoàn toàn các iodua.

  Bệnh hiếm gặp, cơ chế gây bệnh chưa rõ. Trên lâm sàng thấy rõ suy giáp trạng kèm theo bướu cổ. Mức độ suy giáp trạng khác nhau tuỳ theo mức độ rối loạn, tuỳ theo kích thước bướu cổ và tuỳ theo sự cung cấp iod.
- Rối loạn hữu cơ hoá iodua:

  Đây là một trong các rối loạn hay gặp do thiếu men peroxydase hoặc do chính men peroxydase không có tác dụng.

http://tieulun.hopto.org

Biểu hiện suy giáp trạng khác nhau tuỳ từng trường hợp, thường kèm theo bướu cổ, khi chỉ có bướu cổ và điếc gọi là hội chứng Pendred.

- Rối loạn ghép đôi các Iodothyroxin.

Rất hiếm gặp, rối loạn này ít được xác định vì chưa biết được thật rõ nguyên nhân. Có thể do rối loạn ghép đôi, cũng có thể do cấu trúc của thyroglobulin hoặc do rối loạn hoạt tính của peroxydase và hệ thống sản sinh H_2O_2.

Trên lâm sàng thấy có bướu cổ có tính chất gia đình kèm theo suy giáp trạng vừa và không có một rối loạn gì khác.

- Rối loạn thuỷ phân thyroglobulin.

Rối loạn này chưa được xác định nhiều.

Do thiếu hụt các protease như endopeptidase, cathepsin D hoặc exopeptidase. Cũng có thể do rối loạn bắt giữ dạng keo và rối loạn sự chuyển động lysosom và phagolysosom.

Biểu hiện lâm sàng giống các thể trên.

- Rối loạn khử iod:

Là một trong những rối loạn thường gặp. Do thiếu hụt hoạt tính desiodase nên đã ảnh hưởng đến việc khử iod của các iod protein không phải hormon, các MIT, DIT theo nước tiểu ra ngoài nhiều gây thiếu iod. Trên lâm sàng có suy giáp trạng kèm theo bướu cổ.

- Rối loạn tổng hợp thyroglobulin:

Rất hiếm gặp. Có thể do thiếu hụt về số lượng ở khu vực gen của thyroglobulin hoặc ở khu vực tổng hợp ARN hoặc do dịch mã. Cũng có thể do thiếu hụt về chất lượng, rối loạn ở khu vực tổng hợp protein nên đã xuất hiện một thyroglobulin không bình thường.

1.3. Nguyên nhân khác

Ngoài những nguyên nhân trên còn có thể do không đáp ứng hormon tuyến giáp, giảm TSH do tổn thương tuyến yên, hoặc có thể do mẹ trong khi có thai sử dụng các thuốc kháng giáp trạng, hay iod khi chụp khoang ối...

2. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

Tuỳ theo mức độ và thời gian bị bệnh, cũng như tuỳ theo nguyên nhân gây bệnh thấy có những biểu hiện lâm sàng khác nhau.

2.1. Suy giáp trạng phát hiện sớm

Thường gặp do loạn sản tuyến giáp, rất ít gặp do rối loạn tổng hợp.

Ngay khi trẻ mới đẻ thấy chiều cao thấp hơn bình thường, nhưng cân nặng vẫn bình thường hoặc lớn hơn bình thường.

Hạ thân nhiệt là dấu hiệu đầu tiên. Trẻ biếng ăn, bú mút khó khăn, không biết tìm núm vú, bú lâu. Có khi rối loạn nuốt, táo, phân rất ít. Vàng da sớm và kéo dài. Thở khó, thở ngắn, thô, tím tái các môi.

http://tieulun.hopto.org

Tóc rậm, thô và khô, lông mày thưa, rậm lông ở lưng và thắt lưng. Mặt thâm rõ khô ở mũi và các cung lông mày. Da lạnh, khô, có các vân tím, thóp trước và sau rộng, các đường khớp rộng.

Tiếng kêu trầm khàn do thâm nhiễm các dây thanh âm và thanh quản. Lưỡi to, thè ra ngoài, môi dày, mồm luôn mở rộng.

Giảm trương lực cơ, bụng trướng to, thoát vị rốn, không giữ được đầu. Trẻ không khóc, ngủ nhiều, ngủ cả khi đang bú, thờ ơ với xung quanh, tinh thần không bình thường.

Càng ngày càng thấy chậm lớn rõ, lùn không cân đối, các chi ngắn, chậm phát triển vận động và tinh thần.

2.2. Suy giáp trạng phát hiện muộn

Thường do lạc chỗ tuyến giáp, trên lâm sàng có thể thấy biểu hiện suy giáp trạng nhưng các triệu chứng thường không đầy đủ.

Triệu chứng chủ yếu là chậm lớn, tốc độ tăng trưởng chậm, trẻ lùn không cân đối, các chi ngắn, cân nặng giảm ít, phì đại các cơ, phì đại rõ ở bắp chân, cơ cánh tay.

Đầu to, nét mặt thô, mũi tẹt nhỏ, má to phị, mắt hùm hụp, mi mắt dày, môi dày trề.

Da khô thâm nhiễm kém chịu lạnh, tóc khô rụng, bụng to thoát vị rốn, táo.

Chậm phát triển tinh thần, ngây dại không đi học được, tiếng khàn.

2.3. Suy giáp trạng ở trẻ sơ sinh

Qua điều tra sàng lọc thấy tần số suy giáp trạng bẩm sinh khoảng 1/4000 trẻ đẻ.

Biểu hiện lâm sàng của suy giáp trạng bẩm sinh ở trẻ sơ sinh thường không rõ ràng hoặc không có triệu chứng gì.

Những trường hợp trẻ sơ sinh vô năng tuyến giáp thấy triệu chứng suy giáp trạng rõ ràng: thóp sau rộng, các đường khớp sọ rộng, thoát vị rốn, vàng da kéo dài, lưỡi to, táo bón, giảm trương lực có tiếng khàn, li bì, hạ thân nhiệt, biếng ăn, vân da và phù.

Trong các triệu chứng trên có một số triệu chứng thường gặp và đặc hiệu, nhưng cũng có những triệu chứng ít gặp hơn. Để tạo thuận lợi cho việc phát hiện sớm trên lâm sàng có thể cho điểm lâm sàng (điểm Apgar):

Thoát vị rốn	2
Giới nữ	1
Da xanh, lạnh, hạ thân nhiệt	1
Phù niêm, bộ mặt đặc biệt	2
Lưỡi to	1
Giảm trương lực cơ	1

http://tieulun.hopto.org

Vàng da trên 3 ngày	1
Da khô	1
Thóp sau rộng	1
Táo bón	2
Thai quá 40 tuần	1
Cân nặng khi đẻ trên 3,5 kg	1

Khi có trên 5 điểm là gợi ý có thể mắc suy giáp trạng

3. XÉT NGHIỆM

- Nồng độ T4 toàn phần máu giảm: Rất hiếm giảm về không, có khi chỉ hơi giảm. Sự thay đổi của T4 tuỳ thuộc vào nguyên nhân và thời gian bị bệnh.
- Nồng độ T3 toàn phần máu giảm: Nếu thấy T3 giảm nhiều là bệnh nặng. Có khi T3 bình thường hoặc chỉ thấy T3 giảm. Trong suy giáp trạng còn bù trừ, nồng độ T4 và T3 có thể bình thường.
- TSH máu, xét nghiệm này thường có giá trị chẩn đoán nguyên nhân bệnh.

TSH máu tăng: Gặp trong suy giáp trạng tiên phát, nếu làm nghiệm pháp TRH thấy TSH tăng rõ sau khi tiêm TRH mặc dù giá trị TSH cơ sở trước khi làm nghiệm pháp đã tăng.

Trong trường hợp T4 và T3 giảm nhẹ do suy giáp trạng nhẹ hoặc còn bù trừ thì TSH bình thường hoặc tăng nhẹ, nhưng TSH vẫn đáp ứng mạnh với TRH khi làm nghiệm pháp.

TSH máu giảm: Gặp trong suy giáp trạng thứ phát. Đôi khi thấy TSH không định lượng được. Cần làm nghiệm pháp TRH để tìm nguyên nhân do vùng dưới đồi hoặc do tuyến yên.

Khi tiêm TRH thấy TSH tăng là do tổn thương vùng dưới đồi, sau khi tiêm TRH không thấy TSH thay đổi chứng tỏ thiếu TSH do tuyến yên.

- Xạ hình tuyến giáp:

  Qua xạ hình tuyến giáp có thể phát hiện được do vô năng tuyến giáp hoặc lạc chỗ tuyến giáp hoặc suy giáp trạng mà tuyến giáp vẫn còn ở vị trí bình thường.

- Độ tập trung I^{131}:

  Thường chỉ dùng để chẩn đoán các rối loạn tổng hợp hormon tuyến giáp.

- X quang:

  Chụp X quang các xương để đánh giá sự phát triển của xương. Đây là biểu hiện hằng định, đặc trưng và thường gặp trong suy giáp trạng. Xét nghiệm này không chỉ có giá trị chẩn đoán mà còn phản ánh mức độ nặng của bệnh và thời gian mắc bệnh.

http://tieulun.hopto.org

Xương chậm trưởng thành, tổn thương toàn thân, đối xứng và biểu hiện sớm.

Thương tổn các điểm cốt hoá ở các đầu xương dài, xương cổ tay, xương cổ chân, loạn sản các đầu xương. Điểm cốt hoá xuất hiện muộn, đôi khi chỉ có một điểm đơn độc lỗ chỗ hoặc nhiều điểm nhỏ rải rác, trông điểm cốt hoá như hình quả nho, hình văn hổ.

Tuổi xương chậm hơn tuổi thực, thấp hơn cả tuổi tầm vóc có khi chỉ bằng nửa tuổi tầm vóc.

Xương sọ: Chậm liền thóp và các khớp sọ. Đậm đặc xương ở đáy sọ và quanh 2 hố mắt tạo "hình kính". Xương bướm chậm phát triển nên đáy sọ ngắn. Các thông bào xương chũm, xương đá chậm phát triển. Hố yên có thể rộng.

- Phản xạ đồ gân gót: Kéo dài hơn bình thường.
- Chuyển hoá cơ bản: Giảm. Xét nghiệm này ít có giá trị thực hành ở trẻ em vì có nhiều yếu tố ảnh hưởng đến kết quả xét nghiệm.
- Cholesterol máu tăng, ở trẻ nhỏ có thể bình thường.
- Huyết đồ: Thiếu máu đẳng sắc, hồng cầu bình thường.
- Điện tim: Nhịp xoang chậm, PR kéo dài, biên độ sóng P và phức hợp QRS giảm, đoạn ST và sóng T dẹt hoặc đảo ngược.

4. CHẨN ĐOÁN

4.1. Chẩn đoán phân biệt

Cần chẩn đoán phân biệt với một số bệnh:

- Còi xương: Trẻ chậm lớn ít, da không khô, không táo bón, tinh thần bình thường, phosphatase kiềm tăng và chụp X quang các xương thấy có hình ảnh còi xương.
- Langdon Down: Trẻ có bộ mặt đặc biệt của bệnh, da không khô, thân nhiệt không hạ, không táo. Nhiễm sắc thể có 3 nhiễm sắc thể 21.
- Lùn ngắn xương chi: Các chi ngắn ngủn, bàn chân và bàn tay vuông, các ngón tay dạng hình chĩa ba. Da không khô, tinh thần bình thường.

4.2. Chẩn đoán xác định

Dựa vào các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm đã nêu ở trên, chủ yếu dựa vào nồng độ T4, T3 và TSH máu. Có thể dựa thêm vào các xét nghiệm khác để chẩn đoán nguyên nhân.

5. TIẾN TRIỂN

Nếu trẻ không được điều trị, nhất là những trường hợp suy giáp trạng bẩm sinh vô năng tuyến giáp khi tới 3 - 4 tuổi trông như người lùn dị hình, trẻ hoàn toàn ngừng phát triển chiều cao, đần độn không dậy thì. Trẻ không sống được lâu và thường tử vong do một bệnh nhiễm trùng.

http://tieulun.hopto.org

Tiên lượng nói chung phụ thuộc vào điều trị sớm và suốt đời, nếu được điều trị sớm và đầy đủ thấy hầu hết các biểu hiện lâm sàng đều trở về bình thường.

6. ĐIỀU TRỊ

Mục đích điều trị là đạt nhanh tình trạng bình giáp và duy trì ở tình trạng đó. Cần điều trị ngay khi đã được chẩn đoán.

Có 2 loại thuốc chính: Tinh chất tuyến giáp toàn phần và hormon tuyến giáp.

6.1. Tinh chất tuyến giáp (Thyroidin, thyranon)

Liều trung bình 10 cg/m^2 diện tích cơ thể/ngày.

Hoặc cho theo tuổi:

Dưới 1 tuổi: 6 cg/ngày

1 - 3 tuổi: 6 - 10 cg/ngày

Trên 3 tuổi: 10 - 20 cg/ngày.

Cho một lần vào buổi sáng, tác dụng của thuốc chưa thật ổn định nên ít được dùng.

6.2. L.Thyroxin (Levothyroxin)

Liều trung bình:

Dưới 1 tuổi: 5 - 8 mcg/kg/ngày

1 - 6 tuổi: 4 - 5 mcg/kg/ngày

Trên 6 tuổi: 3 - 5 mcg/kg/ngày

Nói chung 1 - 14 tuổi: 3 - 5 mcg/kg/ngày

Uống 1 lần vào buổi sáng trước khi ăn. Liều tốt nhất được xac định coi như liều hàng ngày tối thiểu cần thiết cho việc bình thường hoá nồng độ hormon tuyến giáp và TSH máu.

Tác dụng thuốc xuất hiện sau 12 - 24 giờ và đáp ứng tối đa vào ngày thứ 9, thời gian bán huỷ khoảng 11 - 15 ngày.

Cần điều trị liên tục, tránh ngắt quãng, nếu không uống được thì cho tiêm.

Thời gian đầu cần nằm tại bệnh viện để theo dõi, tránh các tai biến suy tim, suy thượng thận.

6.3. L. Triiodothyronin (Liothyronin)

Liều đầu tiên nên cho thấp: 5 mcg/ngày

Dưới 1 tuổi: 20 mcg/ngày

1 - 3 tuổi: 50 mcg/ngày

Trên 3 tuổi: 100 mcg/ngày

Liều tương đương các thuốc:

0,10 g tinh chất = 0,15 - 0,18 mg T4 = 0,025 - 0,030 mg T3

http://tieulun.hoptoc.com

L.Triiodothyronin mạnh gấp 3 lần L.Thyroxin, hấp thu hoàn toàn qua ruột, tác dụng lên chuyển hoá nhanh: Sau 6 - 8 giờ. Do vậy cần chia liều làm 3 lần.

Thời gian bán hủy 2 ngày, thường dùng T3 trong những ngày đầu điều trị để rút ngắn tối thiểu thời gian thiếu hormon.

Trong quá trình điều trị cần theo dõi chặt chẽ các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm để đánh giá kết quả điều trị, trên cơ sở đó điều chỉnh liều lượng thuốc cho thích hợp.

Trẻ càng lớn phải tăng liều dần theo tuổi. Sau khi điều trị vài ngày cần theo dõi triệu chứng tim mạch, thân nhiệt, sức thèm ăn, táo bón và hoạt động của trẻ, theo dõi chiều cao và cân nặng, khi thấy chiều cao tăng là tỉ số tốt nhất để đánh giá kết quả điều trị đầy đủ.

Trong năm đầu cứ 3 tháng khám 1 lần, sau đó 6 tháng khám 1 lần.

Ngoài các triệu chứng lâm sàng cần xét nghiệm T4 và TSH máu. Sau vài tuần T4 có thể tăng và trở về bình thường nhưng TSH vẫn còn tăng nhiều. Cần giữ cho T4 ở mức giới hạn trên bình thường.

Kiểm tra tuổi xương hàng năm để đánh giá kết quả và điều chỉnh liều.

ĐÁI THÁO NHẠT

Đái tháo nhạt (ĐTN) là một hội chứng đái nhiều, uống nhiều, nhược trương thứ phát do thiếu hoàn toàn hay một phần hormon chống lợi tiểu vì tổn thương vùng dưới đồi - thuỳ sau tuyến yên.

ĐTN cũng là một bệnh hay gặp ở trẻ em. Tại Viện Nhi trong 3 năm (1974 - 1976) Cao Quốc Việt gặp 29 trường hợp chiếm 13,1% trong các bệnh nội tiết.

Trong 10 năm (1981 - 1990) tại Viện Nhi có 468 trường hợp, chiếm 24,2% các bệnh nội tiết.

1. BỆNH CĂN VÀ BỆNH SINH

1.1. Bệnh căn

ĐTN có thể tiên phát do rối loạn tổng hợp hoặc bài tiết hormon chống lợi tiểu hoặc thứ phát do tổn thương vùng dưới đồi tuyến yên.

- *Thứ phát:*
  - Khối u: Tất cả các khối u ở tuyến yên và vùng dưới đồi đều có thể gây ĐTN. Có thể tiên phát hay di căn từ chỗ khác đến. ĐTN do u chiếm 30 - 50% các trường hợp bị bệnh. Thường gặp nhất là u sọ hầu (Craniopharyngiome), u loạn phát (Dysgerminome), u thần kinh đệm thị giác (Opti Gliomas).

http://tieulun.hopto.org

Cũng có khi do u tuyến tùng. Nếu là u sọ hầu và u tuyến tùng hay thấy các nốt vôi hoá bờ không đều, lúc đầu các u này thường rất nhỏ, rất khó phát hiện, cần phải theo dõi sát lâu dài để phát hiện u.

Ngoài ra có thể do di căn của các Histiocytose X, (gặp khoảng 20 - 50% các trường hợp ĐTN), bạch cầu cấp, Hodgkin, bệnh u hạt lympho, bệnh sarcoid ...

- Nhiễm trùng: Do tổn thương viêm mạn của viêm màng não, viêm não di chứng viêm màng não mủ. Còn có thể do lao, sởi , ho gà, giang mai, bệnh nấm actinomyces và nhiễm Listeria.
- Chấn thương: Đặc biệt chấn thương vùng đáy sọ gây ĐTN tức thì hoặc sau một thời gian vài tháng, các phẫu thuật gần tuyến yên và vùng dưới đồi cũng có thể gây ĐTN.
- Dị dạng hoặc phát triển không bình thường vùng dưới đồi: Thường gặp trong hội chứng Laurence Moon Biedl, bệnh nhân kèm theo chậm phát triển tinh thần và sinh dục, béo, viêm võng mạc sắc tố và đa dính ngón.

• *Tiên phát:*

- Di truyền: ĐTN do di truyền thường xuất hiện rất sớm. Có thể có tính gia đình hay tản phát. Di truyền có tính chất trội, nhiễm sắc thể thường. Cũng có khi di truyền lép liên quan giới tính. ĐTN thường ở thể không hoàn toàn.
- Biểu hiện lâm sàng giống ĐTN không rõ nguyên nhân, có trường hợp ĐTN kết hợp với đái tháo đường, điếc, teo thần kinh thị (Hội chứng Wolfram).
- ĐTN không rõ nguyên nhân:
- Thường chiếm 30% các trường hợp ĐTN. Nếu đã loại trừ các nguyên nhân trên thì có thể gọi là ĐTN không rõ nguyên nhân. Có thể nói đây là những trường hợp đợi chẩn đoán. Vì một số trường hợp ĐTN do u quá nhỏ không phát hiện được hoặc u tiến triển rất chậm. Vì vậy cần theo dõi liên tục và lâu dài.

1.2. Bệnh sinh

Hormon chống lợi tiểu được tổng hợp, bài tiết từ các nhân trên thị, nhân bên não thất của vùng dưới đồi, sau được dự trữ ở vùng sau tuyến yên. Khi tổn thương vùng dưới đồi hoặc thuỳ sau tuyến yên, sự bài tiết hormon chống lợi tiểu sẽ bị giảm hoặc không có.

Khi thiếu hormon chống lợi tiểu, sự tái hấp thu nước ở các ống thận không được bình thường, do đó thận không cô đặc được nước tiểu, nước tiểu bài tiết ra rất loãng. Do vậy bệnh nhân đái nhiều gây mất nước trong cơ thể, mất nước trong tế bào gây khát, bệnh nhân sẽ uống nhiều để bù trừ số lượng nước đã thải ra ngoài.

http://tieulun.hopto.org

2. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

ĐTN xuất hiện ở bất kì tuổi nào và bị cả 2 giới. Triệu chứng lâm sàng rất khác nhau tuỳ theo từng tuổi.

ĐTN di truyền thường xuất hiện rất sớm dưới 1 tuổi, tuy vậy cũng có thể xuất hiện muộn khi cai sữa hoặc khi trẻ đã lớn.

Trẻ đột ngột đái nhiều : 1 -2 lít ở trẻ nhỏ, 4 - 10 lít ở trẻ lớn hoặc nhiều hơn thế. Cần theo dõi và đo số lượng nước tiểu hàng ngày thật đúng để đánh giá. Nước tiểu loãng, trong. Trẻ kêu khóc, đòi uống nước, khi cho uống nước đủ thì nín, uống nhiều gần như đủ số lượng nước đã đái.

Ở trẻ nhỏ thường có triệu chứng mất nước mạn, rối loạn tiêu hoá, biếng ăn, nôn, ỉa chảy, táo. Da khô, xanh và ra ít mồ hôi. Có thể thấy chậm lớn, cân không tăng, suy dinh dưỡng và sốt cao không rõ nguyên nhân. Nếu không cung cấp nước đầy đủ sẽ gây mất nước, trụy tim mạch. Một số trẻ được cung cấp nước đầy đủ thì cơ thể vẫn phát triển bình thường.

Đôi khi biểu hiện tăng natri nhiều, kéo dài gây tổn thương tinh thần kinh nặng.

Ngoài các triệu chứng trên có thể thấy kèm theo các triệu chứng của các tổn thương đã gây ra bệnh như các triệu chứng thần kinh, tăng áp lực nội sọ, rối loạn phát triển chiều cao, béo, dậy thì sớm, khuyết xương sọ, lồi mắt...

3. XÉT NGHIỆM

- Tỉ trọng nước tiểu: rất thấp 1,001 -·1,005.
- Áp lực thẩm thấu niệu thấp: 50 - 200 mosm/kg H_2O
- Hệ số thanh thải nước tự do ($C_{EL} = V - \frac{UV}{P}$) dương tính.
- Nghiệm pháp hạn chế nước.

Thường làm nghiệm pháp ngắn trong vòng 7 giờ. Sau khi làm nghiệm pháp thấy số lượng nước tiểu vẫn không giảm, tỉ trọng và áp lực thẩm thấu nước tiểu thấp.

- Nghiệm pháp vasopressin.

Thường dùng để chẩn đoán đái nhạt do nguyên nhân ở thận hay do các nguyên nhân ở vùng dưới đồi yên. Nếu do tổn thương vùng dưới đồi - tuyến yên thấy nghiệm pháp trả lời: sau khi tiêm vasopressin thấy số lượng nước tiểu giảm, tỉ trọng và áp lực thẩm thấu nước tiểu tăng lên.

- Điện giải đồ: Có thể thấy Na và Cl tăng hoặc giảm.
- Công thức máu: Thấy cô đặc máu.
- X quang xương sọ: Trong trường hợp u não hoặc u tuyến yên có thể giãn các đường khớp sọ, vết ấn ngón tay, vùng hố yên thay đổi và có thể có các nốt vôi hoá.
- Scan não: Khi có nghi ngờ tổn thương não.

http://tieulun.hopto.org

4. CHẨN ĐOÁN

4.1. Chẩn đoán xác định

Dựa vào các triệu chứng lâm sàng đái nhiều, uống nhiều và các xét nghiệm tỉ trọng nước tiểu, áp lực thẩm thấu niệu...

4.2. Chẩn đoán phân biệt

- Uống nhiều tiên phát: Ở trẻ em ít gặp, dùng nghiệm pháp hạn chế nước thấy số lượng nước tiểu giảm rõ rệt và tỉ trọng nước tiểu tăng lên.
- ĐTN kháng vasopressin: Hầu hết là do các bệnh thận. ĐTN do thận thường có tính chất gia đình, các bệnh ống thận, viêm cầu thận cấp, viêm thận mạn... phân biệt các bệnh trên chủ yếu dựa vào nghiệm pháp vasopressin thấy sau khi làm nghiệm pháp, số lượng nước tiểu không giảm, trẻ vẫn uống nhiều, tỉ trọng nước tiểu vẫn thấp.

Ngoài ra cần dựa thêm vào các xét nghiệm thăm dò chức năng thận.

4.3. Chẩn đoán nguyên nhân

Tuỳ theo nguyên nhân mà dựa vào các triệu chứng lâm sàng và các xét nghiệm để chẩn đoán.

5. TIÊN LƯỢNG

Tuỳ thuộc vào nguyên nhân. Tiên lượng nói chung khó vì đáp ứng từng cá nhân rất thay đổi ở mỗi người.

Đái nhạt tiên phát nếu cung cấp nước đầy đủ và điều trị thay thế bằng vasopressin thì tiên lượng tốt. Những thể thứ phát sau viêm não thường xấu hơn, những trường hợp sau sang chấn có thể tự khỏi, trường hợp u não thì tuỳ thuộc vào loại u. Nói chung tuỳ thuộc vào tổn thương và các tổn thương thuỳ trước tuyến yên kèm theo.

6. ĐIỀU TRỊ

Tuỳ theo bệnh căn mà điều trị:

Do u có thể dùng ngoại khoa hoặc X quang trị liệu.

Do nhiễm khuẩn: Dùng kháng sinh đặc hiệu để điều trị các ổ nhiễm khuẩn.

Nói chung tuỳ theo từng nguyên nhân mà điều trị, hiện nay điều trị theo nguyên nhân thường khó, vì rất ít trường hợp có nguyên nhân rõ rệt, phần lớn phải điều trị triệu chứng bằng vasopressin để thay thế.

• *Điều trị thay thế bằng hormon*

Điều trị triệu chứng bằng hormon liệu pháp thay thế vẫn tốt và lí tưởng.

- Vasopressin: Thường dùng tinh chất thuỳ sau tuyến yên ở các dạng bột để hít, dung dịch nước nhỏ giọt vào mũi, thuốc tiêm.

http://tieulun.hopto.org

+ Bột tinh chất thuỳ sau tuyến yên: cho 0,01 g/lần. Ngày cho 2 - 4 lần.

+ Thuốc nước: (Postactone) cho 2,5 - 10 đơn vị/lần. Ngày cho 3 - 7 lần.

+ Thuốc tiêm (Hypantine): cho 5 - 10 đơn vị/ngày. Tiêm bắp, thuốc có tác dụng ngắn trong 4 - 6 giờ nên thường dùng để làm nghiệm pháp trong chẩn đoán hoặc điều trị những trường hợp ĐTN cấp sau sang chấn.

- Tannatpitressin: Thuốc dạng dầu. Cho 2 - 5 đơn vị/ngày, tiêm bắp, có tác dụng 24 - 72 giờ.
- Lysin vasopressin (Lypressine): Có các loại dùng để ngửi, phun, nhỏ giọt vào niêm mạc mũi và tiêm bắp.

Dạng phun vào mũi: cho 3 - 6 lần/ngày.

Dạng dung dịch nước nhỏ giọt vào niêm mạc mũi: cho 1 - 2 giọt/lần. Ngày 3 - 4 lần (1 giọt = 2 đơn vị vasopressin)

- DDAVP (1 Desamino 8 - Darginine Vasopressine) còn gọi là Desmopressin, Minirin. Hiện nay thường dùng vì thuốc có hiệu lực như vasopressin và rất tốt. Cho qua ống sonde đặt ở mũi; cho 0,05 - 0,10 ml/lần. Ngày 1 - 2 lần, có tác dụng kéo dài 12 - 24 giờ (1 ml = 0,10 mg Desmopressin). Nếu chỉ cho 1 lần, thường cho vào buổi tối, sau khi cho thuốc cần tìm liều tối thiểu có hiệu lực, nếu cần cho thêm 1 liều vào buổi sáng.

• *Các thuốc khác:*

Các thuốc này làm tăng thêm tác dụng của vasopressin cho nên thường chỉ dùng cho các ĐTN thiếu vasopressin không hoàn toàn.

- Chlorpropamid (Diabinese): 2 - 6 mg/kg/ngày. Chia làm 2 - 3 lần. Uống, ít dùng cho trẻ em.
- Clofibrat (Lipavlon) cho 15 - 25 mg/kg/ngày. Uống, thường không dùng cho trẻ em.
- Chlorothiazid (Diulitix)

Trong điều trị ĐTN thì có tác dụng ngược với các thuốc lợi niệu, cho 1 - 2 viên/ngày tuỳ theo tuổi.

Cần cho thêm kali khi dùng kéo dài.

7. CHẾ ĐỘ ĂN

Đối với trẻ em, nhất là trẻ nhỏ cần cho uống nước đầy đủ, cho uống nước tự do theo nhu cầu của trẻ: cho trẻ ăn một chế độ ăn ít chất cặn dư thẩm thấu.

http://tieulun.hopto.org

BỆNH ĐÁI THÁO ĐƯỜNG

Bệnh đái tháo đường là một tình trạng rối loạn chuyển hoá hydratcarbon gây tăng đường máu do thiếu hụt insulin.

Bệnh đái tháo đường ở trẻ em thường là thể đái tháo đường phụ thuộc insulin (insulin dependent diabetes) typ 1.

Tỉ lệ mắc bệnh đái tháo đường tuỳ theo từng nước, những nước có mức sống cao thì tỉ lệ mắc bệnh thường cao hơn.

Ở Hoa Kỳ: 1,9/1000 trẻ ở tuổi đi học.

Ở Pháp: 1/4000 trẻ từ 0 - 15 tuổi.

Viện Nhi Hà Nội (1990 - 1995): 0,5/1000 trẻ vào viện.

Trẻ trai và gái tỉ lệ mắc bệnh gần như nhau.

1. BỆNH CĂN

Nguyên nhân gây đái tháo đường phụ thuộc insulin (typ 1) hiện nay chưa rõ ràng.

1.1. Thuyết di truyền

Người ta cho rằng đái tháo đường ở trẻ em có liên quan đến yếu tố di truyền, nhưng do gen nào phụ trách thì hiện nay chưa biết rõ có thể liên quan đến nhiễm sắc thể: VI, VII, XI, XIV và XVIII...

Từ khi phát hiện ra hệ HLA, người ta thấy rằng người mang HLA DR3, DR4, B8... có tỉ lệ mắc bệnh cao hơn. Ngược lại nhóm HLA DR2 rất ít gặp trẻ em bị đái tháo đường.

Trẻ em có cha hoặc mẹ bị đái tháo đường con bị: 1 - 2%. Nếu cả cha lẫn mẹ đều bị thì tỉ lệ ở con là 5 - 10%.

Ngoài ra trẻ em sinh đôi một trứng nếu 1 trẻ bị đái tháo đường, trẻ kia dễ bị mắc bệnh.

1.2. Thuyết tự miễn

Ngày nay người ta cho rằng đái tháo đường phụ thuộc insulin là một bệnh tự miễn. Một số trường hợp tìm thấy kháng thể chống tế bào β của tụy.

Ngoài ra đái tháo đường hay kết hợp với một số bệnh tự miễn như Addison, viêm tuyến giáp tự miễn Hashimoto...

1.3. Một số yếu tố khác

1.3.1. Nhiễm khuẩn

Một số virus: Coxsackie, Rubeola, quai bị, cúm... có thể làm tổn thương tế bào đảo tụy hoặc giống kháng nguyên tế bào đảo tụy, nên kháng thể chống virus cũng ảnh hưởng đến tế bào tụy.

http://tieulun.hopto.org

1.3.2. Nhiễm độc

Sulfamid, alloxan, lợi tiểu, thuốc chẹn β, aspariginase...

1.3.3. Các stress

Tai nạn, can thiệp ngoại khoa, xúc cảm mạnh...

1.3.4. Bệnh kết hợp

Khi mắc một số bệnh thấy hay kèm theo đái tháo đường: Hội chứng Klinefelter, Turner, Laurence Moon Biedl...

1.3.5. Mùa

Bệnh gia tăng theo mùa, nhiều trường hợp mới mắc bệnh xuất hiện vào mùa thu và đầu xuân.

2. BỆNH SINH

Sự huỷ hoại từ từ các tế bào β dẫn đến thiếu hụt dần insulin, hormon chuyển hoá chính glucose nên quá trình huỷ glycogen tăng, sự tân tạo glucose ở gan và cơ bị rối loạn, sử dụng glucose ở ngoại vi giảm đã dẫn đến tăng glucose máu và khi quá ngưỡng thận (trên 180 mg/dl) thì xuất hiện glucose niệu.

Bệnh nhân đái nhiều làm mất điện giải nhất là natri, kali, clo, calci và phospho. Do bị mất nước, làm rối loạn điện giải, bệnh nhân uống nhiều.

Do các hiện tượng trên đã kích thích tăng bài tiết epinephrin , glucagon, cortisol và GH làm cho các quá trình chuyển hoá càng rối loạn nặng thêm.

Như vậy thiếu insulin tiên phát đã làm thay đổi thứ phát tăng bài tiết các hormon điều hoà trên, làm mất bù chuyển hoá tạo ra nhiều acid béo tự do, các thể cetonic: hydroxybutyrat và axetoaxetat. Sự tích chứa các chất ceton này gây toan chuyển hoá trẻ thở sâu (kiểu Kussmaul) để tăng đào thải CO_2 và chất cetonic nên có mùi chua nồng khi thở, buồn nôn và nôn.

Do mất nước, toan, áp lực thẩm thấu máu tăng và giảm sử dụng oxy não đã ảnh hưởng đến ý thức, nặng sẽ dẫn đến hôn mê.

3. TRIỆU CHỨNG

Tăng đường huyết sau khi ăn là triệu chứng sinh hoá sớm nhất. Triệu chứng lâm sàng thường xuất hiện muộn và chỉ xuất hiện khi nồng độ đường huyết quá ngưỡng thận và khi xuất hiện đường niệu.

Ở trẻ em bệnh thường xuất hiện nhanh hơn người lớn hoặc đột ngột với các triệu chứng: đái nhiều, khát nhiều, gầy sút cân và mệt mỏi.

Khát và uống nhiều cũng thường có sớm và rõ rệt, khát nhiều về đêm, uống tới 2 - 5 lít nước mỗi ngày hay hơn, kèm theo đái nhiều và xuất hiện đái dầm.

Ăn nhiều: Ít gặp ở trẻ em thường thấy biếng ăn, gầy, cân nặng giảm, suy nhược cơ thể, mất nước, lơ đãng, học kém. Có khi chỉ thấy nhiễm khuẩn da, nhọt hoặc viêm âm đạo.

http://tieulun.hopto.org

Thời gian bắt đầu xuất hiện các triệu chứng trên đến khi chẩn đoán được trung bình 2 - 4 tuần.

Có trường hợp trẻ bị đột ngột với các triệu chứng lơ mơ, nôn, ỉa chảy đau bụng rồi dần dần hôn mê, mất nước rõ, thở Kussmaul, hơi thở nồng chua, thân nhiệt hạ, mạch nhanh nhỏ, huyết áp giảm.

Ở trẻ nhỏ thường đái nhiều, tụt cân nhanh vì mất nước cấp. Trẻ háu ăn nếu không được bú trẻ kích thích, quấy khóc.

4. XÉT NGHIỆM

- Đường máu lúc đói trên 2 g/lít
- Đường máu lúc đói bình thường nếu nghi ngờ làm test dung nạp đường glucose.
- Hemoglobin glucosylee (HbA_1C): Tăng. Bình thường 3 - 6%. Nếu đái tháo đường nặng HbA_1C có thể tăng 3 - 4 lần.
- Insulin máu giảm.
- Đường niệu dương tính, cần định lượng đường niệu 24h để theo dõi kết quả điều trị.
- Ceton niệu: Dương tính hoặc âm tính.

5. CHẨN ĐOÁN XÁC ĐỊNH

Dựa vào triệu chứng lâm sàng, đường máu tăng (trên 180 mg/dl) có đường niệu.

Nếu nghi ngờ làm test dung nạp glucose.

6. CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

6.1. Đái tháo đường do thận

Thấy đường niệu, những đường máu bình thường.

Trong hội chứng De Tonie - Debré - Fanconie ngoài đường niệu còn thấy bệnh nhân lùn, còi xương, phospho niệu và acid amin niệu tăng. Đường máu bình thường.

6.2. Đái tháo đường kèm theo hôn mê

Cần phân biệt với hôn mê do tăng urê máu, hạ đường máu, các bệnh não, màng não, ngộ độc... Trong hôn mê đái tháo đường thấy tăng đường máu, toan máu có đường niệu và thể ceton niệu.

7. BIẾN CHỨNG

7.1. Hôn mê đái tháo đường

Xuất hiện đột ngột nhanh: Nôn, đau bụng, hơi thở nồng chua, rối loạn nhịp thở, mất nước nặng. Nếu không kịp điều trị kịp thời có thể gây tử vong.

7.2. Chậm phát triển thể chất

Do điều trị insulin và chế độ ăn không hợp trẻ tụt cân, không tăng trưởng, tuổi xương chậm, chậm dậy thì...

http://tieulun.hopto.org

7.3. Hoại tử da

Có thể xuất hiện bất kì giai đoạn nào của bệnh, thường gặp ở vùng trước xương chày, thấy một vùng da teo màu đỏ.

7.4. Nhiễm khuẩn

Dễ bị nhiễm khuẩn đường hô hấp, răng, miệng, đường tiết niệu, da, trẻ cũng dễ bị lao.

7.5. Bệnh mao mạch

Tổn thương toàn thân, gây ra các thương tổn ở thận, thần kinh, võng mạc, tim mạch.

- Thận: Là biến chứng thường gặp và hay gây tử vong. Biểu hiện phù, tăng huyết áp, protein niệu, tăng urê máu, dễ có suy thận mạn.
- Thần kinh: Ít gặp ở trẻ em. Phản xạ gân xương mất, liệt nhẹ, dị cảm, viêm nhiễm thần kinh...
- Võng mạc. Vi phình mạch, xuất huyết, xuất tiết và phù nề võng mạc. Nặng có thể thay đổi các tĩnh mạch, xuất huyết nhiều, hình thành các tổ chức xơ gây võng mạc, gây mù, đục nhân mắt.
- Tim mạch: Gây xơ cứng động mạch sớm, tổn thương mạch vành.

7.6. Các biến chứng do insulin

- Hạ đường máu:

  Thường do tiêm quá liều, tiêm lúc đói hoặc do chế độ ăn và hoạt động thể chất. Trẻ chóng mặt, đói, vã mồ hôi, co giật đôi khi hôn mê.
- Loạn dưỡng mỡ:

  Do tiêm insulin không đúng kĩ thuật hoặc insulin không tinh khiết. Trên da vùng tiêm thấy teo hoặc phì đại, thường bị tổ chức mỡ.
- Hiện tượng Somogy:

  Gặp ở trường hợp tăng nhanh liều insulin khi thấy đường niệu nhiều kèm theo thể ceton niệu, từ đó gây giảm đường máu, cơ thể sẽ tăng bài tiết adrenalin và gây tăng đường máu, do đó lại làm tăng bài niệu và lại tăng liều insulin... gây ra một vòng luẩn quẩn.
- Dị ứng với insulin và kháng thể chống insulin do insulin không tinh khiết, nhẹ gây dị ứng, nặng gây phản ứng quá mẫn. Từ đó gây kháng thể chống insulin và như vậy nhu cầu insulin tăng lên.

7.7. Hội chứng Mauriac

Do tiêm insulin không đầy đủ, chế độ ăn thiếu calo, thấy các triệu chứng: Gan to thoái hoá mỡ, mặt béo phị kiểu Cushing, chậm lớn, chậm dậy thì.

http://tieulun.hopto.org

8. TIÊN LƯỢNG

Tiên lượng lâu dài cần thận trọng, bệnh diễn biến lâu ngày thường gây các biến chứng mạch máu: bệnh mao mạch, xơ cứng động mạch, thấy 75% bệnh nhân đái tháo đường chết vì các biến chứng này, 50% bệnh nhân đái tháo đường chết vì nhồi máu cơ tim.

Đến 50 tuổi thấy 90% bệnh nhân bị đái tháo đường có tổn thương võng mạc và 42% có bệnh thận.

Bệnh nhân đái tháo đường thường không sống được lâu nếu đái tháo đường không ổn định. Cần giữ đường máu ở mức gần bình thường để tránh các tai biến nhất là tai biến thoái hoá.

9. ĐIỀU TRỊ

Đái tháo đường ở trẻ em thường do thiếu insulin hoàn toàn, nên khi điều trị có 2 mục đích:

- Dùng insulin với liều lượng thích hợp để giữ đường máu gần bình thường hay bình thường.
- Cho chế độ ăn hợp lí để trẻ vẫn phát triển cơ thể mà không ảnh hưởng đến các bệnh.

9.1. Insulin

9.1.1. Các loại insulin

Hiện nay có nhiều loại Insulin

Chế phẩm	Nguồn gốc	Thời gian tác dụng (giờ)		
		Bắt đầu	Tối đa	Kéo dài
• Insulin tác dụng nhanh và ngắn				
- Thông thường	Lợn, bò	1/2	2 - 4	6 - 8
- Actrapid MC	Lợn	1/2	3 - 5	7
• Insulin tác dụng trung gian				
- NPH	Lợn, bò	2	8 - 10	18
- Bán chậm	Lợn	1/2 - 1	2 - 4	8 - 10
• Insulin tác dụng chậm và kéo dài:				
- Protaminzinc (IPZ)	Lợn, bò	4 - 6	10 - 20	24 - 30
- Cực chậm MC	Lợn	4	10 - 24	36 hoặc hơn

Insulin chiết xuất từ tụy lợn gần giống insulin người nên ít có phản ứng phụ hơn. Nồng độ insulin có nhiều loại: 40, 80 và 100 đơn vị/1ml. Trẻ em thường dùng loại insulin nồng độ thấp 40 đơn vị/1ml.

http://tieulun.hopto.org

9.1.2. Cách sử dụng

Tiêm insulin: 1 - 2 lần mỗi ngày. Tiêm 1 lần thường không đảm bảo kiểm soát đường huyết 24 giờ.

- Nếu tiêm 1 lần: Cho vào buổi sáng (7 giờ) trước bữa ăn sang, cho đồng thời 2 loại insulin cùng một lúc.

  Theo tỉ lệ:

  Insulin thường 1/3 - 1/4 tổng liều trong 24 giờ

  Insulin chậm IPZ 2/3 - 3/4 tổng liều trong 24 giờ
- Nếu tiêm 2 lần tuỳ theo loại insulin có 2 cách

  + Dùng 2 loại insulin:

    Sáng 7 giờ 2/3 tổng liều insulin 24 giờ, gồm:

    1/3 insulin thông thường

    2/3 insulin chậm hoặc bán chậm.

  + Dùng 1 loại insulin thông thường hoặc bán chậm:

    Sáng 7 giờ 2/3 tổng liều insulin 24 giờ

    Tối 19 giờ 1/3 tổng liều insulin 24 giờ

10. QUẢN LÍ TRẺ ĐÁI THÁO ĐƯỜNG

Trẻ mắc bệnh đái tháo đường vẫn có thể khoẻ mạnh và hoạt động bình thường cần hướng dẫn cho gia đình chăm sóc và theo dõi trẻ. Nội dung chỉ dẫn gồm:

- Hướng dẫn chế độ dinh dưỡng cho trẻ.
- Dùng insulin và điều chỉnh liều lượng trong phạm vi hẹp khi cần thiết do thay đổi mức độ hoạt động khi trẻ bị nhiễm khuẩn...
- Thử đường trong nước tiểu.
- Vệ sinh cá nhân
- Phát hiện sớm các biến chứng
- Cần có kế hoạch định kì khám chuyên khoa để theo dõi cân nặng, huyết áp, đường máu, đường niệu, tình trạng tim mạch, thận, khám đáy mắt...

HỘI CHỨNG SINH DỤC THƯỢNG THẬN

Hội chứng sinh dục thượng thận còn gọi là tăng sản thượng thận bẩm sinh, là bệnh do rối loạn tổng hợp hormon vỏ thượng thận liên quan đến thiếu hụt men bẩm sinh ở vỏ thượng thận. Đa số trường hợp do thiếu hụt men 21 hydroxylase, sau đó là 11 β hydroxylase, còn các men khác 3β ol deshydrogenase, 17 hydroxylase và 20, 22 desmolase thì ít gặp hơn.

http://tieulun.hopto.org

Hội chứng sinh dục thượng thận cũng là một bệnh hay gặp trong bệnh lí thượng thận trẻ em.

Trong 10 năm (1981 - 1990) Viện Nhi Hà Nội gặp 36 trường hợp, chiếm 1,9% các bệnh nội tiết.

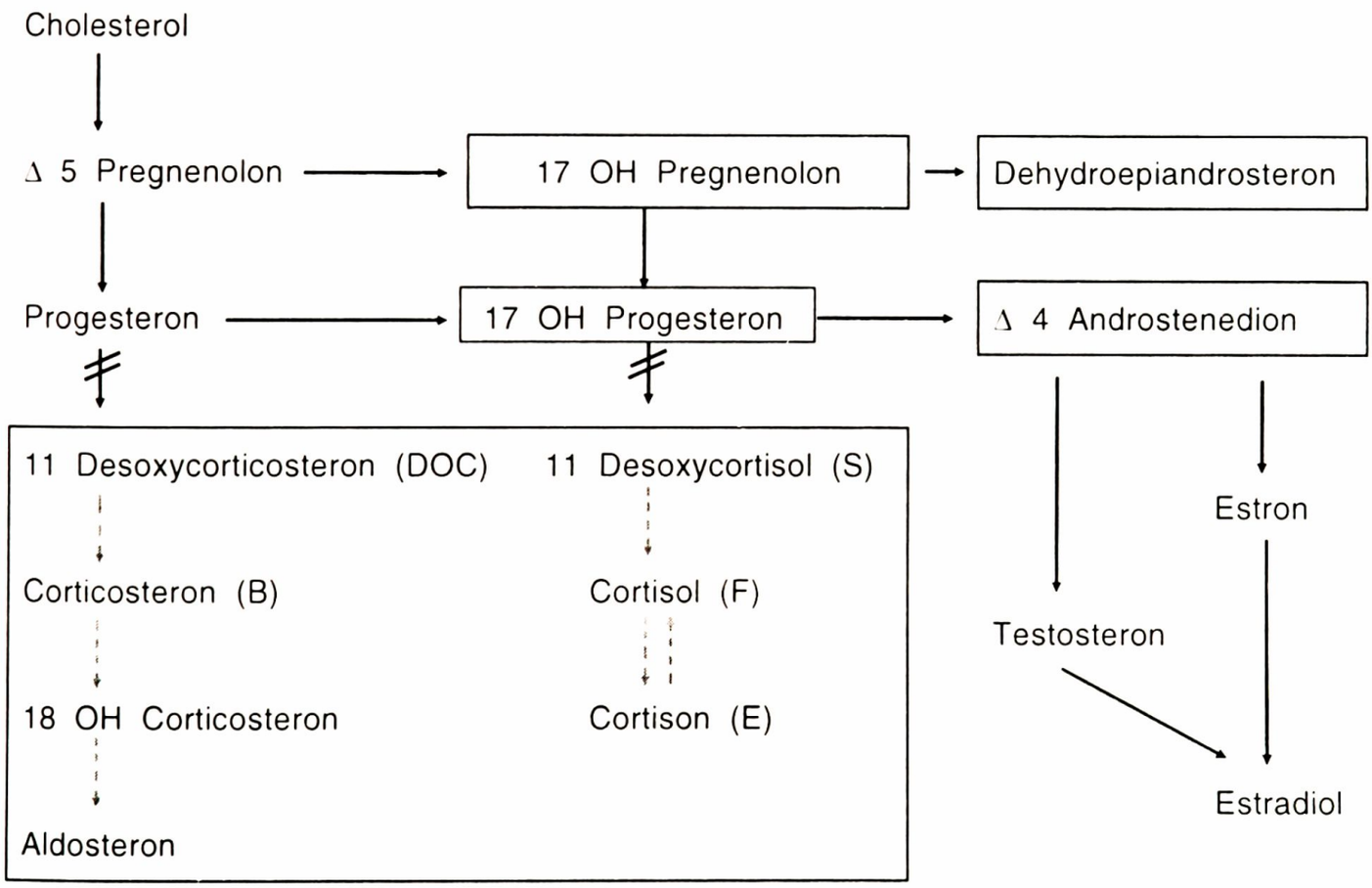
1. THIẾU HỤT 21 HYDROXYLASE

Là rối loạn hay gặp nhất, chiếm 95% trong các tăng sản thượng thận bẩm sinh. Tần suất mắc bệnh khoảng 1/15.000 trẻ đẻ.

1.1. Bệnh căn bệnh sinh

Là một bệnh di truyền lép nhiễm sắc thể thường. Thiếu hụt men 21 hydroxylase gây giảm tổng hợp cortisol, do đó làm tăng sản xuất ACTH và gây tăng sản tuyến thượng thận, tiếp theo sau là tăng sản xuất các chất tiền thân của cortisol như 17 hydroxy progesteron và progesteron từ đó sản xuất nhiều hormon nam dehydroepiandrosteron, Δ 4 androstenedion và testosteron. Gây nam hoá.

Khi thiếu hụt men 21 hydroxylase hoàn toàn thì sẽ giảm cả aldosteron gây mất natri qua nước tiểu, làm giảm khối lượng máu từ đó kích thích bài tiết renin và tăng nồng độ angiotensin trong máu.



Sơ đồ 9.1. Thiếu hụt 21 hydroxylase trong sinh tổng hợp các steroid

1.2. Triệu chứng lâm sàng

Biểu hiện lâm sàng tuỳ theo thể, có 2 thể chính:

http://tieulun.hopto.org

- Thể cổ điển.
- Thể không cổ điển (thể khởi phát muộn)

1.2.1. Thế cổ điển

Tuỳ theo sự biến đổi của các hormon nam và aldosteron trên lâm sàng chỉ thấy triệu chứng nam hoá đơn thuần hoặc kèm theo mất muối.

a) Hội chứng sinh dục thượng thận không mất muối:

- Trẻ trai: Biểu hiện chính là phát triển dậy thì sớm cùng giới. Khi đẻ trẻ vẫn bình thường, nhưng từ tháng thứ 6 xuất hiện sớm sự phát triển về sinh dục và thể lực, phát triển ngày càng rõ vào 4-5 tuổi hoặc muộn hơn.

Dương vật, bìu và tiền liệt tuyến to lên, sau xuất hiện lông mu, trứng cá và tiếng trầm, phát triển các cơ. Tuổi xương lớn hơn tuổi thực, đóng sớm các đầu xương nên ngừng lớn sớm, trẻ sẽ bị lùn khi ở tuổi trưởng thành. Tinh hoàn vẫn bình thường, thấy nhỏ so với sự phát triển của dương vật, không sản xuất tinh trùng, không xuất tinh. Tinh thần phát triển bình thường.

- Trẻ gái: Biểu hiện 1 giả lưỡng tính nữ do rối loạn tổng hợp các steroid sớm từ bào thai nên biểu hiện nam hoá thường có ngay khi đẻ, âm vật to, có khi rất to giống như dương vật, các môi có thể dính với nhau, nhiều hay ít, có khi lỗ niệu đạo ở ngay dưới âm vật, khi đó dễ chẩn đoán nhầm với tật lỗ đái ở thấp hoặc ẩn tinh hoàn.

Các tuyến sinh dục trong vẫn bình thường, triệu chứng nam hoá nặng thường gặp ở trẻ có kèm theo mất muối hơn là trẻ không mất muối.

Sau khi đó các triệu chứng nam hoá xuất hiện rõ dần: xuất hiện sớm lông mu, lông nách, trứng cá, tiếng trầm dần. Trẻ cao hơn trẻ cùng tuổi, các cơ phát triên mạnh trông lực lưỡng như một trẻ trai.

Bộ phận sinh dục ngoài thấy rõ một lưỡng tính nữ, theo Prader có 5 typ khác nhau:

+ Typ 1: Lỗ niệu đạo và âm đạo bình thường, âm vật to.
+ Typ 2: Lỗ xoang niệu đạo sinh dục hình thùng, ở đáy thấy niệu đạo và âm đạo sát nhau, các môi bình thường.
+ Typ 3: Xoang niệu đạo sinh dục rất nhỏ, ở phía ngoài có lỗ niệu đạo và âm đạo sát nhau, âm vật to, các môi lớn liền nhau trông như bìu.
+ Typ 4: Có 1 lỗ ở gốc dưới âm vật, âm vật to trông như dương vật, không có âm đạo, các môi lớn liền nhau.
+ Typ 5: Có 1 lỗ ở đầu âm vật trông như nam giới, các môi lớn liền nhau.

Mặc dù các tuyến sinh dục trong là nữ, nhưng trẻ không phát triển tuyến vú và không có kinh nguyệt. Nếu trẻ không được chẩn đoán và điều trị, khi trưởng thành trẻ bị lùn và trông giống hệt nam giới.

http://tieulun.hopto.org

b) Hội chứng sinh dục thượng thận kèm theo mất muối

Thấy 3/4 các trường hợp có kèm theo mất muối, các biểu hiện lâm sàng có thể xuất hiện rất sớm ngay sau khi đẻ ít ngày. Trẻ không tăng cân, trẻ tụt cân dần và mất nước, nôn nhiều lần, biếng ăn, ỉa chảy. Có thể thấy rối loạn nhịp tim, tím tái, khó thở, nếu trẻ không được điều trị sẽ bị trụy tim mạch và tử vong.

1.2.2. Thể không cổ điển (khởi phát muộn)

Triệu chứng xuất hiện rất khác nhau: Thường nghèo nàn hoặc không có triệu chứng.

Ở nữ sau dậy thì thấy rậm lông, có khi chỉ thấy lông mu sớm, kinh nguyệt bình thường hoặc không đều, có thể thấy thiểu kinh hoặc vô kinh.

Ở nam có thể thấy lông mu và có râu sớm, hoặc trứng cá sớm, dương vật to.

Trẻ lớn nhanh nhưng khi trưởng thành thì bị lùn vì cốt hoá sớm các đầu xương.

1.3. Xét nghiệm

- Cortisol máu giảm rõ ở thể mất muối.
- Aldosteron máu bình thường hoặc giảm.
- Testosteron máu tăng nhiều
- Androstenedion và dehydroepiandrostenedion rất tăng.
- 17 OH progesteron và progesteron tăng nhiều.
- Renin máu tăng.
- FSH, LH máu giảm.
- Nghiệm pháp kích thích bằng Synacthene thấy tăng rõ các rối loạn trên và nghiệm pháp ức chế bằng dexamethason thì các hormon nam trở về bình thường.
- Điện giải đồ: Na giảm, Cl giảm và K tăng.
- Pregnanetriol niệu tăng.
- 17 cetosteroid niệu tăng.

1.4. Chẩn đoán

1.4.1. Chẩn đoán phân biệt

Cần chẩn đoán phân biệt với một số bệnh:

a) Dậy thì sớm

Ở trẻ trai thấy tinh hoàn phát triển to cùng với dương vật, có khả năng xuất tinh.

Ở trẻ gái có bộ phận sinh dục ngoài bình thường. Xét nghiệm FSH và LH tăng. 17 OH progesteron bình thường.

http://tieulun.hopto.org

b) U vỏ thượng thận nam hoá

Khám thấy u rõ, trong u ác tính có khi thấy u di căn sang các cơ quan bên cạnh. Xét nghiệm cortisol máu tăng, 17 cetosteroid rất tăng và nghiệm pháp ức chế bằng dexamethason không trả lời (-).

c) Hẹp phì đại môn vị

Ở trẻ nhỏ rất dễ nhầm với bệnh này. Nôn liên tục sau các bữa ăn, số lượng nôn nhiều hơn số lượng bú, bộ phận sinh dục bình thường. Các xét nghiệm:

17 OH progesteron, testosteron, 17 cetosteroid niệu đều bình thường.

1.4.2. Chẩn đoán xác định

Cần chẩn đoán nhanh và càng sớm càng tốt để điều trị sớm.

Chẩn đoán xác định dựa vào các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm.

17 OH progesteron, Δ 4 androstenedion, testosteron, 17 cetosteroid niệu và pregnanetriol niệu.

Hiện nay có thể chẩn đoán bệnh sớm trước khi đẻ bằng xét nghiệm các chất trên ở nước ối và có thể điều trị ngay từ thời kì bào thai.

1.5. Điều trị

Mục đích điều trị là điều trị thay thế sự thiếu hụt các hormon.

1.5.1. Thể không mất muối

Hydrocortison (hoặc cortisol): 10 - 15 mg/m^2 chia làm 2 lần.

Có thể cho theo tuổi: Dưới 5 tuổi 10 - 15 mg/24 giờ

5 - 12 tuổi 15 - 20 mg/24 giờ

Trên 12 tuổi 20 - 30 mg/24 giờ

Hoặc cho prednisolon 5 - 10 mg/ngày

Hoặc dexamethason 0,25 - 0,5 mg/ngày.

Khi có nhiễm trùng hoặc các stress cần tăng liều gấp 2 lần.

1.5.2. Thể mất muối

Cho hydrocortison 50 mg/kg/ngày truyền nhỏ giọt tĩnh mạch hoặc prednisolus 5 - 10 mg/kg/ngày. Tiêm tĩnh mạch, chia làm 4 lần.

Hoặc hemisuccinat, hydrocortison 2 - 4 mg/kg/ngày, tiêm tĩnh mạch, chia làm 4 lần.

Sau khi bệnh thuyên giảm thì giảm liều dần và dùng liều duy trì.

- DOCA (Syncortyl)

  Trẻ nhỏ 2 - 5 mg/ngày. Tiêm bắp

  Trẻ lớn 6 mg/ngày. Tiêm bắp.

  Hoặc 9 α fluorohydrocortison 50 - 100 mg/ngày.

http://tieulun.hopto.org

- Truyền dịch:

Cho huyết thanh mặn 9‰ và huyết thanh ngọt 10% cho 100 - 150 ml/kg/ngày tuỳ theo từng trường hợp.

- Nếu toan máu cho điều trị bằng bicarbonat natri.
- Chống tăng K máu: Cho clorua calci.
- Chống shock bằng plasma, dextran hoặc infukoll.

Trong quá trình điều trị cần theo dõi cân nặng, chiều cao, huyết áp, dậy thì và các xét nghiệm 17 OH progesteron, 17 cetosteroid niệu và pregnanetriol niệu, các chỉ số này làm 2 lần/năm.

Chụp X quang tuổi xương 1 - 2 lần/năm.

- Điều trị dị dạng sinh dục: Cần điều trị sớm, cắt âm vật trước 1 tuổi và sau tạo hình âm đạo.

2. THIẾU HỤT 11 β HYDROXYLASE

Thiếu hụt 11 β hydroxylase cũng không gặp nhiều, đứng hàng thứ 2 sau thiếu hụt 21 hydroxylase, theo Job gặp khoảng 11% trong các trường hợp thiếu hụt men thượng thận, là một bệnh di truyền lép nhiễm sắc thể thường, tần suất mắc bệnh khoảng 1/100.000 trẻ đẻ.

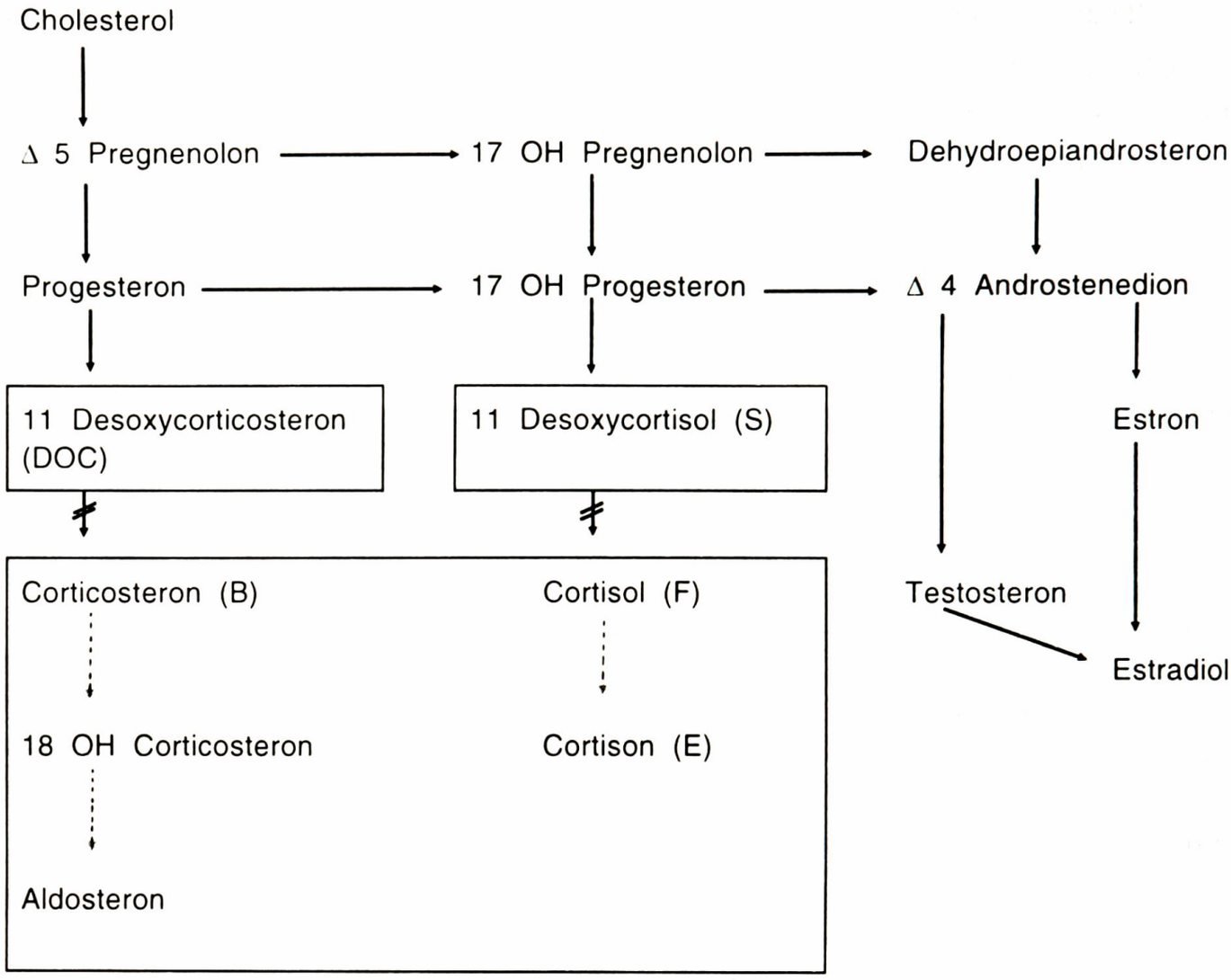
Thiếu hụt men 11 β hydroxylase nên không sản xuất được cortisol và aldosteron gây tăng bài tiết ACTH, gây ứ đọng 11 desoxycortisol (S), 11 desoxycorticosteron (DOC) và các hormon nam.

Vì 11 desoxycortisol và 11 desoxycorticosteron tăng nhiều nên đã gây tăng huyết áp, đây là một trong những thể tăng huyết áp của tăng sản thượng thận bẩm sinh.

- Tăng huyết áp không hằng định, có thể tăng liên tục hay từng đợt, thường gặp ở trẻ thiếu niên, hiếm gặp 1 - 12 tuổi, còn trước 1 tuổi thì không gặp. Huyết áp tăng vừa và không ảnh hưởng đến tim mạch, có trường hợp huyết áp tăng rất ít hoặc không tăng, tăng huyết áp này rất nhạy cảm khi điều trị bằng glucocorticoid, khi cho điều trị bằng cortisol thì huyết áp mất đi nhanh.

Biểu hiện tăng hormon nam cũng giống như trong thiếu hụt 21 hydroxylase, thấy rậm lông, tăng tầm vóc, tăng tuổi xương, nhưng không nhiều lắm, nam hoá có thể ở bào thai hoặc ngay sau khi đẻ, trẻ gái thấy lưỡng tính bộ phận sinh dục ngoài, trẻ trai bộ phận sinh dục ngoài bình thường, có tinh hoàn ở trong bìu. Đôi khi có thể có hội chứng mất muối hay không tuỳ theo chẹn việc tổng hợp muối khoáng nhiều hay ít.

http://tieulun.hopto.org



Sơ đồ 9.2. Thiếu hụt 11 β hydroxylase trong sinh tổng hợp các steroid

Chẩn đoán sinh học dựa vào:

- 11 desoxycortisol và DOC tăng.
- Androstenedion và dehydroepiandrostenedion tăng.
- Cortisol máu bình thường hay giảm.
- 17 OH progesteron và progesteron máu tăng ít.
- 17 cetosteroid và 17 OH corticosteroid niệu tăng.
- Pregnanetriol niệu tăng ít.
- Cortisol và aldosteron niệu giảm.

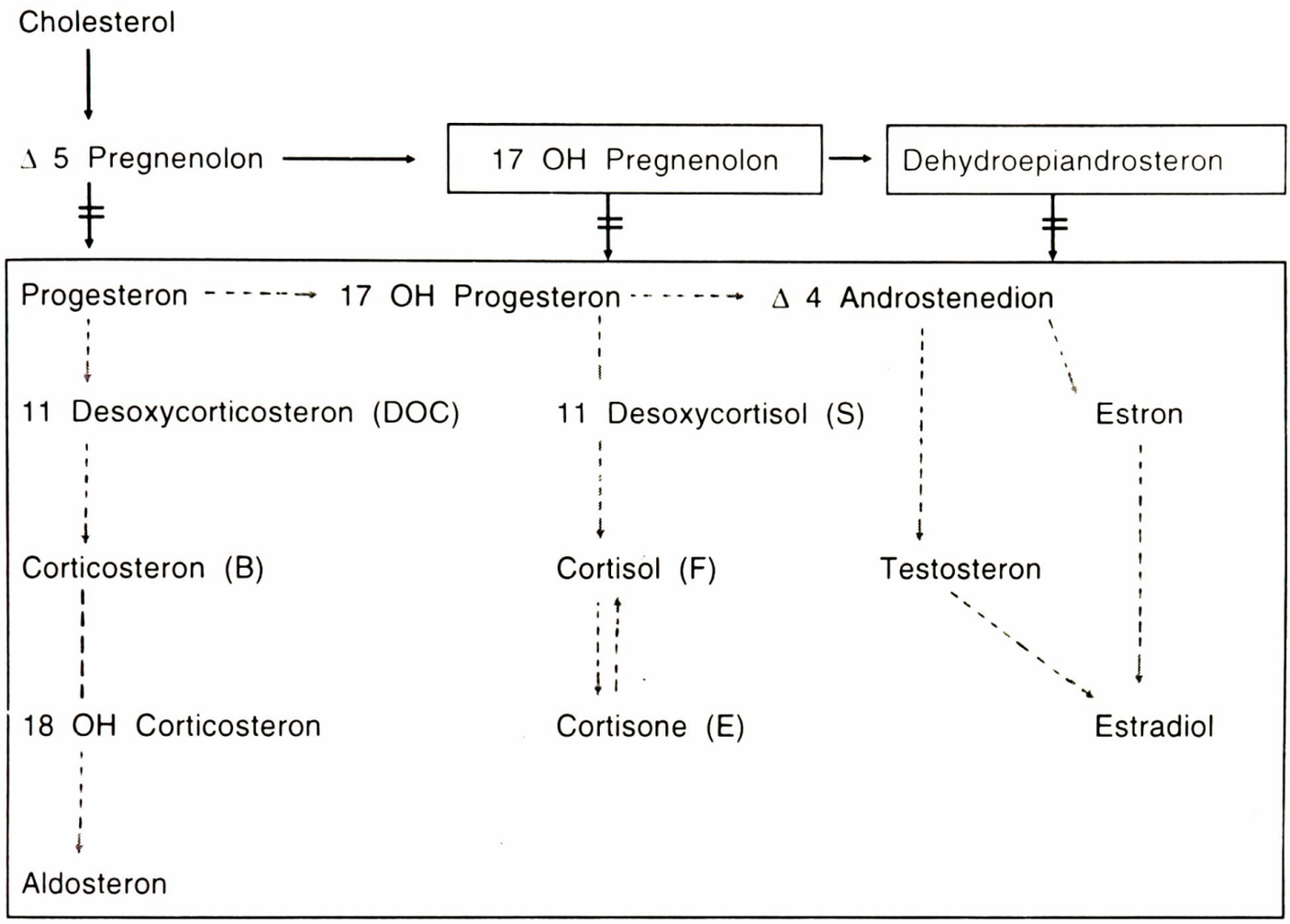
Trong trường hợp nghi ngờ có thể làm nghiệm pháp synacthene sẽ thấy desoxycortisol tăng.

Điều trị: Giống như điều trị thiếu hụt 21 hydroxylase. Cho hydrocortison và điều trị triệu chứng tăng huyết áp.

http://tieulun.hopto.org

3. THIẾU HỤT 3 β OL DESHYDROGENASE(HỘI CHỨNG BONGIOVANNI)

Do Bongiovanni mô tả đầu tiên, bệnh hiếm gặp.



Sơ đồ 9.3. Thiếu hụt 3 β 01 deshydrogenase trong sinh tổng hợp các steroid

Thiếu hụt 3 β 01 deshydrogenase nên không chuyển từ pregnenolon thành progesteron, từ 17 OH pregnenolon thành 17 OH progesteron và từ dehydroepiandrostenedion thành Δ 4 androstenedion. Do đó gây thiếu hụt glucocorticoid, muối khoáng và thiếu hụt hoạt tính của hormon nam, như vậy không có hoàn toàn việc bài tiết các steroid thượng thận.

Ở thượng thận và tinh hoàn thấy ức chế tổng hợp testosteron gây rối loạn tổng hợp testosteron.

Trên lâm sàng thấy nam hoá không hoàn toàn ở trẻ trai, có tật lỗ đái ở thấp kèm theo bìu tách đôi hay không, dương vật có khi giống âm vật và vú to. Ở trẻ gái thấy nam hoá hoàn toàn, âm vật to, các môi lớn liền nhau.

Nam hoá có thể xuất hiện ngay từ thời kì bào thai, ở trẻ trai gây giả lưỡng tính nam, trẻ gái cũng gây lưỡng tính bộ phận sinh dục ngoài nhưng bộ phận sinh dục trong bình thường.

http://tieulun.hopto.org

Đôi khi biểu hiện suy thượng thận kèm theo mất muối và thâm da. Có khi chỉ thấy rậm lông và âm vật to hoặc rậm lông và thiểu kinh, hoặc âm vật to và vô kinh tiên phát.

Con trai thấy lông mu xuất hiện sớm và có tật lỗ đái thấp cũng cần lưu ý phát hiện rối loạn này.

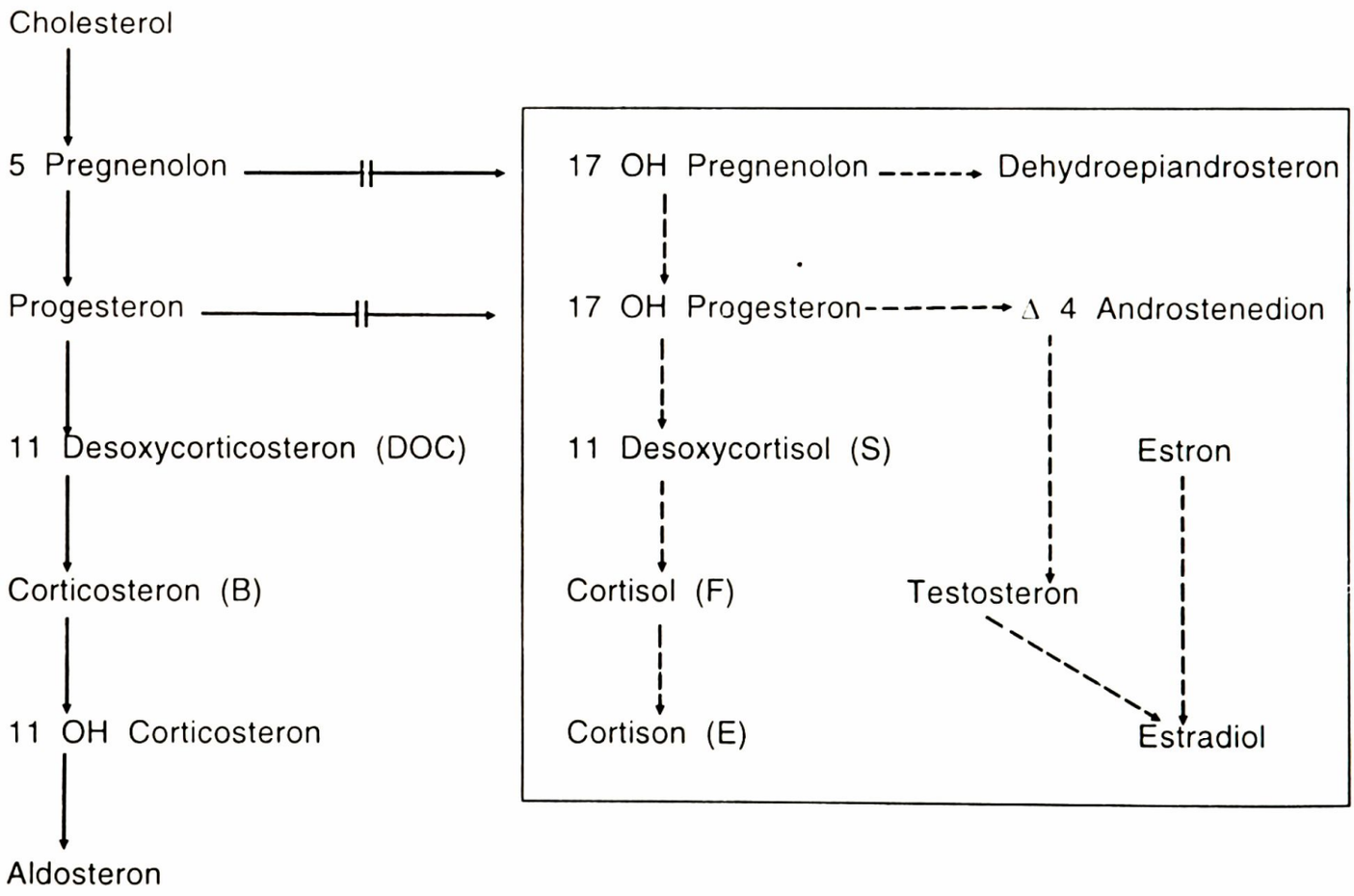
Chẩn đoán dựa vào các xét nghiệm sinh học:

- Dehydroepiandrosteron tăng
- 17 Hydroxy Δ 5 pregnenolon
- 17 OH progesteron tăng vừa
- Tỉ lệ DHA / Androstenedion và 17 OH pregnenolon / 17 OH progesteron cao hơn bình thường.
- 17 Cetosteroid niệu tăng.

Điều trị: Nhiều trường hợp bệnh nặng phải điều trị cấp cứu bằng hydrocortison và DCA giống như thiếu hụt 21 hydroxylase.

4. THIẾU HỤT 17 HYDROXYLASE (HỘI CHỨNG BIGLIERI)

Thiếu hụt 17 hydroxylase sẽ ngăn cản tổng hợp cortisol và hormon nam.



Sơ đồ 9.4. Thiếu hụt 17 hydroxylase trong sinh tổng hợp các steroid

http://tieulun.hopto.org

Trên lâm sàng chủ yếu thấy tăng huyết áp, ở trẻ trai thì lưỡng tính bộ phận sinh dục ngoài hoặc bìu tách đôi nhưng có tinh hoàn, dương vật nhỏ, tật lỗ đái ở thấp, không dậy thì. Đa số phát hiện ở tuổi thành niên. Ở trẻ gái thấy không dậy thì, vô kinh tiên phát và thiểu năng sinh dục. Đôi khi thấy giảm K máu và kiềm máu

Xét nghiệm:

Cortisol máu giảm

Hormon nam giảm

Progesteron tăng.

Desoxycorticosteron tăng.

Corticosteron tăng.

Pregnanetriol tăng.

Điều trị bằng dexamethason hoặc hydrocortison có thể giảm huyết áp.

5. THIẾU HỤT 20, 22 DESMOLASE (TĂNG SẢN THƯỢNG THẬN NHIỄM MỠ)

Do Prader và Gurtner mô tả đầu tiên.

Thiếu 20,22 desmolase sẽ không chuyển từ cholesterol thành pregnenolon, do đó gây rối loạn tổng hợp tất cả các hormon vỏ thượng thận.

Bệnh rất hiếm gặp, di truyền lặn nhiễm sắc thể thường.

Trên lâm sàng thường giống thiếu hụt 3 β deshydrogenase, không có hormon nam gây ứ đọng mỡ vùng chậu kể cả con trai, rối loạn glucocorticoid và các muối khoáng thường gây suy thượng thận và mất muối rất sớm và nặng, kèm theo rối loạn tiêu hoá nặng dẫn đến tử vong trong vòng vài ngày hoặc vài tháng.

Trẻ trai thấy lưỡng tính bộ phận sinh dục ngoài, giả lưỡng tính nam, trẻ gái thường không bị ảnh hưởng.

Xét nghiệm thấy các steroid máu đều giảm. Thường không sống được lâu ngay cả khi cho điều trị thay thế đầy đủ.

http://tieulun.hopto.org

Chương X

THẦN KINH

ĐẶC ĐIỂM HỆ THẦN KINH TRẺ EM

1. NHỮNG ĐẶC ĐIỂM GIẢI PHẪU TỔ CHỨC HỌC HỆ THẦN KINH TRẺ EM

1.1. Quá trình hình thành và phát triển hệ thần kinh trong bào thai

Hệ thần kinh có 3 nguồn gốc:

1.1.1. Một là vào ngày thứ 18 của phôi, ống thần kinh được hình thành từ phần ngoại bì. Phần trên của ống thần kinh phát triển thành não, còn phần dưới thành tuỷ sống.

Những tế bào ngoại bì của ống thần kinh sinh sản và biệt hoá thành những nguyên bào thần kinh và thành ống thần kinh sớm phân làm 3 lớp: lớp trong là màng nội tuỷ, lớp giữa là áo tạo thành bởi những nguyên bào nói trên, lớp ngoài mỏng gọi là màn rìa tạo thành bởi những sợi thần kinh.

1.1.2. Hai là, những mào hạch tạo ra bởi một số tế bào từ 2 bờ của máng tuỷ di cư ra những khoảng cách giữa nó và những khúc nguyên thuỷ. Những mào hạch chủ yếu là nguồn gốc của những hạch thần kinh, nhưng hạch giao cảm và phó giao cảm.

1.1.3. Ba là, những bản Kuffer là những phần dày lên của ngoại bì đầu, không có liên quan đến màng tuỷ nhưng cũng sinh ra những tế bào di cư để biến thành tế bào hạch đầu, hay đứng nguyên tại chỗ để tạo thành một cơ quan nhận cảm, tương đương với một hạch thần kinh (tế bào khứu giác).

Những tế bào thần kinh hay thần kinh đệm non trong quá trình phát triển tạo ra những sợi thần kinh hay thần kinh đệm. Những sợi thần kinh mới đầu là những sợi trần, về sau chúng được bọc bởi bao myelin do những tế bào thần kinh đi theo chúng tạo ra.

Não bộ là do sự phát triển của đoạn đầu ống thần kinh, được tạo ra qua 3 giai đoạn, mỗi giai đoạn hình thành một túi não, một túi não tạo nên một bộ phận của não (bảng 10.1).

- Túi não sau tạo nên hành não, cầu não, tiểu não và não thất IV.

http://tieulun.hopto.org

- Túi não giữa tạo nên cuống đại não, củ não sinh tư và cống Sylvius.
- Túi não trước: Lúc đầu túi não trước tách ra mỗi bên một nụ gọi là bọng thị giác. Sau này, túi não trước lại tách ra 2 bọng con: bọng sau là gian não bao gồm đồi thị và não thất III. Bọng trước là não bao gồm 2 bán cầu đại não. Hai bán cầu đại não nối với nhau bởi thể trai, thể tam giác và 2 mép trắng trước và sau.

Bảng 10.1. Sự phân chia các túi não

Giai đoạn 3 túi	Giai đoạn 5 túi	Phần bụng hay sàn	Phần lưng hay mái	Khoang
Não trước	1. Não trước	Bán cầu đại não nhân xám trung ương mép liên bán cầu		Não thất bên
	2. Não trung gian	Đồi thị Dưới đồi thị Tuyến yên sau	Màng mái Tuyến tùng	Não thất III
Não giữa	3. Não giữa	Cuống não	Các củ sinh tư	Cống Sylvius
Não sau	4. Não dưới	Cầu não	Tiểu não	Não thất IV
	5. Não cuối	Hành tủy	Màng mái	

Vào tuần thứ 5 tới giữa tháng thứ 3 của phôi có sự phân chia về tổ chức ở vỏ não: vỏ não mới bắt đầu phát triển từ tháng thứ 3 của phôi, tiếp tục phát triển cho tới khi thai nhi chào đời và biệt hoá chức năng cơ bản cho tới 8 tuổi. Ban đầu, mặt ngoài của vỏ não thì nhẵn, tới tháng thứ 4 - 6 của phôi sẽ lần lượt xuất hiện rãnh giữa Rolando, rãnh Sylvius.

1.2. Não bộ

Nhìn chung về các mặt giải phẫu, tổ chức học, sinh lí học não trẻ em gồm có những đặc điểm sau:

- Khi sinh ra thì hệ thần kinh phát triển ít nhất. Não sơ sinh chưa trưởng thành vì chưa được myelin hoá.
- Não sơ sinh có đầy đủ rãnh, thuỳ như người lớn. Sau khi sinh, não vẫn tiếp tục phát triển rãnh và thuỳ não. Bề mặt não trẻ 6 tháng hoàn toàn giống bề mặt não người lớn.
- Trọng lượng: So với trọng lượng cơ thể, não của trẻ sơ sinh có một tỉ lệ cao hơn ở người lớn. Cân nặng não sơ sinh là 370 - 390 gam (não người lớn nặng 1400 gam). Trọng lượng não phát triển nhanh trong năm đầu. Cuối năm thứ nhất, trọng lượng não gấp hai lần rưỡi lúc đẻ. Lúc 9 tuổi, não nặng 1400 gam, từ 9 - 20 tuổi, não chỉ tăng thêm 100 gam.

http://tieulun.hopto.org

- Chu vi sọ (vòng đầu) khi mới sinh ra là 31 - 34 cm, tăng 2 - 3 cm mỗi tháng trong 3 tháng đầu, 1cm mỗi tháng cho 3 tháng tiếp sau và 0,5 cm mỗi tháng tiếp sau. Như vậy, khi 1 tuổi, vòng đầu thêm 12 cm, nghĩa là 45 - 47 cm. Khi được 15 tuổi, vòng đầu được 52 cm.
- Sự phát triển quan trọng nhất là sự myelin hoá các tổ chức ở thần kinh và những biến đổi ở vỏ não. Myelin là chất béo bao bọc xung quanh dây thần kinh. Ở thần kinh ngoại biên, tế bào Schwann tạo myelin, ở hệ thần kinh trung ương, tế bào ít đuôi gai tạo myelin. Myelin hoá có liên quan tới sự trưởng thanh của hệ thần kinh. Myelin hoá bắt đầu từ tháng thứ 4 của phôi, các sợi của rễ trước và rễ sau của tuỷ sống được myelin sớm nhất. Đặc biệt đường dẫn truyền xuống bó tháp bắt đầu được bọc myelin từ tháng thứ 6 và tới 4 tuổi mới hoàn chỉnh (điều này rất quan trọng trong việc ứng dụng và nhận định đánh giá dấu hiệu Babinski khi thăm khám thần kinh ở trẻ nhỏ).

Chất myelin bảo vệ sự phân tán của xung động điện, vì thế duy trì tốc độ dẫn truyền điện thế hoạt động của trục thần kinh. Tế bào thần kinh sẽ không hoạt động nếu không được myelin hoá hoàn toàn. Cân nặng của não nặng lên là do thần kinh được myelin hoá. Chậm myelin hoá sẽ làm chậm sự phát triển, chậm đi, chậm đọc, chậm học.

- Não trẻ em cũng có 14 tỉ tế bào như người lớn và vỏ não cũng chia làm 6 lớp nhưng phải đến 8 tuổi các tế bào mới biệt hoá hoàn toàn như người lớn. Trong thời kì sơ sinh, vỏ não và thể vân mới chưa phát triển. Lúc đầu chủ yếu là sự phát triển của các trung tâm dưới vỏ là hệ thống Thalamopallidum (thể vân, thể thị, nhân xám trung ương) sau đó vỏ não và thể vân mới hình thành và phát triển.
- Khác với người lớn, thân tế bào thần kinh không chỉ nằm ở ngoài vỏ não mà nằm ở cả trong chất trắng. Vì vậy, sự phân biệt giữa chất trắng và chất xám cũng như lớp vỏ và trung tâm dưới vỏ ở não bộ bào thai và trẻ sơ sinh chưa thật rõ rệt.
- Lưới mao mạch trong não trẻ sơ sinh phát triển mạnh, đám rối mạch máu quanh não thất được tăng tưới máu và là tổ chức non yếu của não, cấu tạo thành mạch máu còn mỏng manh nên dễ bị xuất huyết não. Hơn nữa, trẻ sơ sinh bị ngạt thì sức bền thành mạch giảm đi 20%.
- Áp lực động mạch não bình thường từ 60 - 150 mmHg, lưu lượng máu và tiêu thụ oxy ở trẻ 6 tuổi là 106 ml tức 5,2 ml/100 gam não, ở người lớn là 58 ml tức 3,3 ml/100 gam não.
- Về thành phần hoá học, não trẻ em so với não người lớn có nhiều nước, protid và ít lipid. Đến 2 tuổi, thành phần hoá học não bộ trẻ em giống như ở người lớn.
- Não là cơ quan trao đổi khí, không có khả năng chuyển hoá nếu thiếu khí. Máu cung cấp oxy có tính chất tự động duy trì bằng lưu

http://tieulun.hopto.org

lượng máu não bên cạnh hệ thống áp lực động mạch được thành lập bằng cơ chế tự điều chỉnh.

1.3. Tiểu não

Tiểu não bao gồm 3 phần: Tiểu não nguyên thuỷ (tạo bởi phức hệ nhung não - hòn nhỏ), tiểu não cổ (thuỳ giun và các bán cầu), tiểu não mới (bán cầu đại não). Sự biệt hoá các tế bào thần kinh ở vỏ bán cầu tiểu não kết thúc vào khoảng tháng thứ 9 - 11. Tiểu não phát triển cùng thời gian với bộ máy vận động. Được đặt bên cạnh các đường lớn của trục xám, nó có một chức năng điều hoà tự động đối với sự vận động, trương lực cơ, thăng bằng và phối hợp các động tác. Sự điều hoà được thực hiện qua trung gian vỏ não, cấu tạo lưới và nơron vận động. Chức năng điều hoà phối hợp động tác được hoàn thiện dần dần.

1.4. Tuỷ sống

Tuỷ sống là phần của trục thần kinh, hình dáng như trục thần kinh nguyên thuỷ.

- Hình dáng: Hình trụ, hơi dẹt từ trước ra sau.
- Hướng: Có 2 uốn cong: uốn cong cổ lõm ra sau, uốn cong lưng lõm ra trước, theo hình như những uốn cong của cột sống ở trẻ sơ sinh, chóp tuỷ sống tương đương đốt thắt lưng III, đến 4 tuổi ngang như ở người lớn.
- Trọng lượng tuỷ sống trẻ sơ sinh là 2 - 6g, đến 5 tuổi gấp 3 lần, 14 - 15 tuổi tăng gấp 5 lần, bằng 24 - 30g (như người lớn).
- Những dây thần kinh sống lúc đầu ngang, sau trưởng thành ngày càng chếch khi càng đi xuống. Những chiếc cuối cùng thì thẳng đứng, chúng tụ tập ở dưới tuỷ sống và làm thành đuôi ngựa.
- Số lượng nước não tuỷ ở trẻ sơ sinh là 15 - 20 ml, trẻ 1 tuổi là 35 ml, ở người lớn là 120 - 150 ml. Ở trẻ bị não úng thuỷ, lượng dịch não tuỷ có thể đạt tới 800 - 1000 ml.

  Nước não tuỷ trẻ sơ sinh có thể màu hơi vàng, protein hơi cao từ 0,4 - 0,8g/lít, do đó phản ứng Pandy có thể dương tính, bạch cầu trong nước não tuỷ có thể lên tới 20 bạch cầu.
- Dịch não tuỷ được hình thành ở nơi các đám rối mạch mạc trong não thất bên và được tiêu biến ở xoang tĩnh mạch qua sự trung gian của các hạt Pacchioni. Tuần hoàn dịch não tuỷ: nước não tuỷ từ não thất bên qua lỗ Monro vào não thất III, qua cống Sylvius vào não thất IV, qua lỗ Magendie và lỗ Luska đổ vào các xoang tĩnh mạch (Xitec) và khoang dưới nhện của não, tuỷ sống.

1.5. Hệ thần kinh thực vật

Hệ thần kinh thực vật bao gồm 2 hệ: giao cảm và phó giao cảm.

http://tieulun.hoptot.org

1.5.1. Hệ giao cảm

Gồm những sợi xuất phát từ các trung tâm ở sừng bên chất xám tủy thuộc các đoạn tuỷ sống từ đoạn lưng 1 đến đoạn thắt lưng 3.

1.5.2. Hệ phó giao cảm

Gồm những sợi xuất phát từ các nhân Edinger - Westphel (cuống não) nhân nước bọt trên, nhân nước bọt dưới, nhân lưng (hành não) lần lượt đi theo các dây thần kinh sọ não III, VII, IX, X.

- Những sợi xuất phát từ các trung tâm ở sừng trước chất xám tuỷ thuộc các đoạn tuỷ cùng 1 - 4.

1.5.3. Đối với hệ giao cảm

Thì hạch ở gần trung tâm, xa tạng; còn đối với hệ phó giao cảm thì hạch xa trung tâm, gần tạng và có khi ở ngay trên tạng. Hầu hết các tạng nhận sợi của cả hai hệ trừ tụy chỉ nhận sợi phó giao cảm, dạ con chỉ nhận sợi giao cảm.

1.5.4. Hệ thần kinh thực vật

Hoạt động ngay sau đẻ. Hệ giao cảm ưu thế hơn hệ phó giao cảm

2. NHỮNG ĐẶC ĐIỂM SINH LÍ VÀ BỆNH LÍ

Từ những đặc điểm giải phẫu, tổ chức học và hoá học nói trên, ta có thể rút ra những đặc điểm sinh lí và bệnh lí.

2.1. Những đặc điểm sinh lí

- Hộp sọ trẻ em có sự liên hợp khôn khéo giữa đặc tính hộp cứng nhằm bảo vệ bộ não và tính thích nghi với chuyển động của cơ thể.
- Giải phẫu chức năng của não có tác dụng bảo vệ não với sự tác động bên ngoài. Đó là sự ngăn ra chặt chẽ của não giữa với các xương. Lều tiểu não phân não ra làm 2 phần trên lều và dưới lều tiểu não. Vách giữa ngăn trên lều tiểu não thành 2 nửa bán cầu. Cấu trúc này giúp não cố định trong khung xương để đề phòng sự di lệch của sự cử động hàng ngày.
- Khả năng mềm dẻo của não được thể hiện khi não bị tổn thương có thể khỏi được. Não có khả năng tái tạo nơi khu vực thần kinh bị tổn thương, hơn nữa, não có phương thức phát triển luân phiên. Một bên bán cầu có đầy đủ khả năng phát triển chức năng cao cấp và được phân loại hoá để ức chế bán cầu bên đối diện. Ở giai đoạn đầu của sự phát triển bộ phận luân phiên của não được áp dụng để hoàn thành chức năng khi não bị tổn thương.
- Do các tế bào thần kinh chưa biệt hoá nên phản ứng của vỏ não có xu hướng lan toả, bất kì một kích thích nào cũng có thể gây nên một phản ứng toàn thân (ví dụ ta kích thích trẻ sơ sinh thì cả tay và chân co lại).

http://tieulun.hopto.org

- Trong thời kì sơ sinh, do khả năng hưng phấn của vỏ não còn yếu, những kích thích ngoại cảnh thường là quá mức nên dẫn đến tình trạng ức chế bảo vệ, trẻ ngủ từ 20 - 22 giờ/ngày.
- Do vỏ não và thể vân mới chưa phát triển nên những hoạt động dưới vỏ chiếm ưu thế. Vì vậy, ở trẻ sơ sinh có thể có những vận động ngoại tháp (múa vờn, vận động tay chân).
- Ở trẻ sơ sinh, hành tuỷ, dây thần kinh thị giác, dây thần kinh ngoại biên đã được myelin hoá. Chính vì vậy, trẻ sơ sinh có phản xạ bú, khóc, nhìn cố định một điểm, có phản xạ sơ khai. Những tháng tiếp theo hệ thính giác, hệ tiểu não, đường dẫn truyền não tuỷ được myelin theo hướng não - nhân xám trung ương làm sáng tỏ kĩ năng vận động tay xuất hiện sớm hơn bước đi; xuất hiện muộn hơn nữa là khả năng kiểm soát được tiểu tiện và đại tiện. Thể trai là cầu nối giữa hai bán cầu, các tổ chức này ở người lớn mới hoàn hảo.

Tình trạng myelin hoá chưa hoàn toàn nên phản xạ Babinski một phản xạ quan trọng để đánh giá tổn thương bó tháp có thể dương tính sinh lí ở trẻ dưới 2 tuổi.

- Do nhu cầu tăng chuyển hoá và năm đầu não phát triển về trọng lượng và khối lượng nhanh, vì vậy tiêu thụ oxy và tuần hoàn não tăng hơn người lớn.
- Hình dạng, tần số và biên độ sóng điện não lứa tuổi sơ sinh: hoạt động điện tập trung tại vùng đỉnh và vùng trung tâm, sóng chậm delta 0,5 - 3 chu kì/giây, điện thế 20 - 50 microvon, sóng không đồng đều, không đồng thời.
  - Từ 1 tháng đến 1 tuổi: Hoạt động điện não đa số là sóng delta, vùng chẩm xuất hiện sóng theta 3 - 7 chu kì/giây.
  - Từ 1 đến 3 tuổi: Hoạt động điện não là sóng theta 3 - 7 chu kì/giây độ 30 - 50 microvon.
  - Từ 4 tuổi trở lên: Sóng theta giảm dần, xuất hiện sóng alpha 8 - 12 giây, biên độ 30 - 50 microvon.

Trẻ em ở mỗi độ tuổi có sóng điện não đặc trưng theo tuổi. Có những biểu hiện gặp ở trẻ em là đặc điểm sinh lí, nhưng cũng có thể là bệnh lí nếu không phù hợp với lứa tuổi.

2.2. Những đặc điểm bệnh lí

- Do các tế bào chưa biệt hoá, do thành phần hoá học có nhiều nước, não trẻ em dễ bị kích thích gây co giật (đặc biệt những bệnh của cơ quan khác cũng có thể gây co giật) gây ra hội chứng màng não mà ta gọi là hiện tượng phản ứng màng não.
- Đồng thời, não trẻ em cũng có những phản ứng nặng nề hơn ở người lớn khi bị trúng độc.
- Đặc điểm về hệ thống mao mạch của não là một trong những yếu tố thuận lợi gây xuất huyết não.

http://tieulun.hopto.org

- Do bộ não chứa nhiều nước, nằm trong hộp sọ không chắc nên một chấn động nhỏ như ngã ngồi, ngã từ tư thế đứng đều có thể gây liệt 1/2 người. Có thể do thoát vị hồi hải mã, vách ngăn giữa hai bán cầu hoặc tổn thương trục thần kinh.

HỘI CHỨNG CO GIẬT VÀ BỆNH ĐỘNG KINH Ở TRẺ EM

1. ĐỊNH NGHĨA

Co giật là trạng thái rối loạn tạm thời về ý thức, vận động, cảm giác, thần kinh tự động do sự phóng điện đột ngột quá mức và nhất thời của một số nơ ron.

Co giật là triệu chứng thường gặp trong một loạt các rối loạn của hệ thần kinh. Các cơn co giật thường xảy ra vào 2 năm đầu. 1/20 trẻ nhỏ dưới 5 tuổi ít nhất có một cơn co giật. 30 - 50% trẻ em bị co giật lần đầu có thể bị co giật lặp lại, tức là mắc bệnh động kinh.

2. NGUYÊN NHÂN

Co giật do nhiều nguyên nhân, có thể chia ra làm 5 nhóm chính:

2.1. Các bệnh có tổn thương thực thể hệ thần kinh

2.1.1. Nhiễm khuẩn thần kinh

Viêm não, viêm màng não, áp xe não xảy ra trong giai đoạn cấp hoặc xuất hiện co giật một vài năm sau đó tức là mắc bệnh động kinh.

2.1.2. Chấn thương sọ não

Cơn co giật có thể xảy ra ngay hoặc vài năm sau phát sinh bệnh động kinh.

2.1.3. Sang chấn sản khoa và thiếu O_2 chiếm 70% gây co giật ở trẻ sơ sinh. 15% co giật ở trẻ sơ sinh không có nguyên nhân.

2.1.4. Khối choán chỗ nội sọ: U não, ổ tụ máu sọ não.

2.1.5. Tắc mạch máu não

Có thể xảy ra trong bệnh viêm màng tim nhiễm khuẩn, tim bẩm sinh. Hậu quả của nhồi máu não có thể co giật ở giai đoạn cấp hoặc bị di chứng sẹo não về sau xuất hiện động kinh.

2.1.6. Bệnh thoái hoá não

Bệnh thoái hoá chất trắng, chất xám. Triệu chứng xuất hiện muộn là cơn co giật.

http://tieulun.hopto.org

2.1.7. Bệnh khuyết tật não bẩm sinh.

+ Thai thiếu O_2 nếu trong tiền sử thai nghén người mẹ bị chảy máu tử cung, mổ có gây mê.
+ Mẹ bị cúm, nhiễm virus khi có thai 2 tháng đầu.

2.1.8. Bệnh loạn sản thần kinh ngoại bì như hội chứng Sturge - Weber, bệnh xơ cứng cú não.

2.2. Co giật do rối loạn chuyển hoá

2.2.1. Bệnh GM_2 gangliosidosis (Tay - Sachs)

Sa sút về thần kinh, mất thị giác, chậm phát triển vận động từ 3 tháng kèm theo co giật.

2.2.2. Hội chứng Rett

Mới đẻ trẻ bình thường, từ 6 tháng trẻ đầu nhỏ, dừng phát triển tinh thần vận động và có co giật.

2.2.3. Bệnh phenylceton niệu

Di truyền tự thể lặn do thiếu men phenylalanin 4 hydroxylase, có triệu chứng là chàm da, chậm phát triển tinh thần, cơn co giật cục bộ.

2.2.4. Bệnh nhiễm leucin

Bệnh di truyền tự thể lặn do rối loạn quá trình khử carbon để chuyển hoá ba acid amin.

2.2.5. Hạ calci máu

Đặc biệt hạ calci ion hoá do còi xương, thiểu năng cận giáp trạng.

2.2.6. Hạ đường máu

Do đái đường, sốt cao, vận động quá nhiều.

2.2.7. Hạ natri trong máu

Ở những trẻ bị ỉa chảy, bị nôn liên tục, ở những trẻ được cung cấp quá nhiều nước trong khi chức năng thận bị suy, đặc biệt trong trường hợp tiếp nước bằng đường tĩnh mạch quá nhiều và kéo dài không bù đủ muối. Tăng natri máu.

2.2.8. Thiếu vitamin B_6

2.2.9. Ngộ độc

Chủ yếu ngộ độc bởi những sản phẩm ở gia đình hoặc do thuốc, ở trẻ càng nhỏ dùng thuốc quá liều càng dễ gây ngộ độc và có thể có co giật.

2.3. Bệnh não do cao huyết áp

Ở bệnh nhi viêm cầu thận cấp có huyết áp tăng cao có thể nhức đầu, nôn, hoa mắt, co giật toàn thân hoặc giật nửa người. Co giật do cơn tăng huyết áp còn thấy khi có u ưa chrom, bệnh hẹp eo động mạch chủ, dị dạng động mạch thận.

2.4. Co giật do sốt cao

http://tieulun.hopto.org

2.5. Bệnh động kinh là hậu quả của những rối loạn trên hoặc bệnh tự phát có căn nguyên ẩn (bảng 10.2)

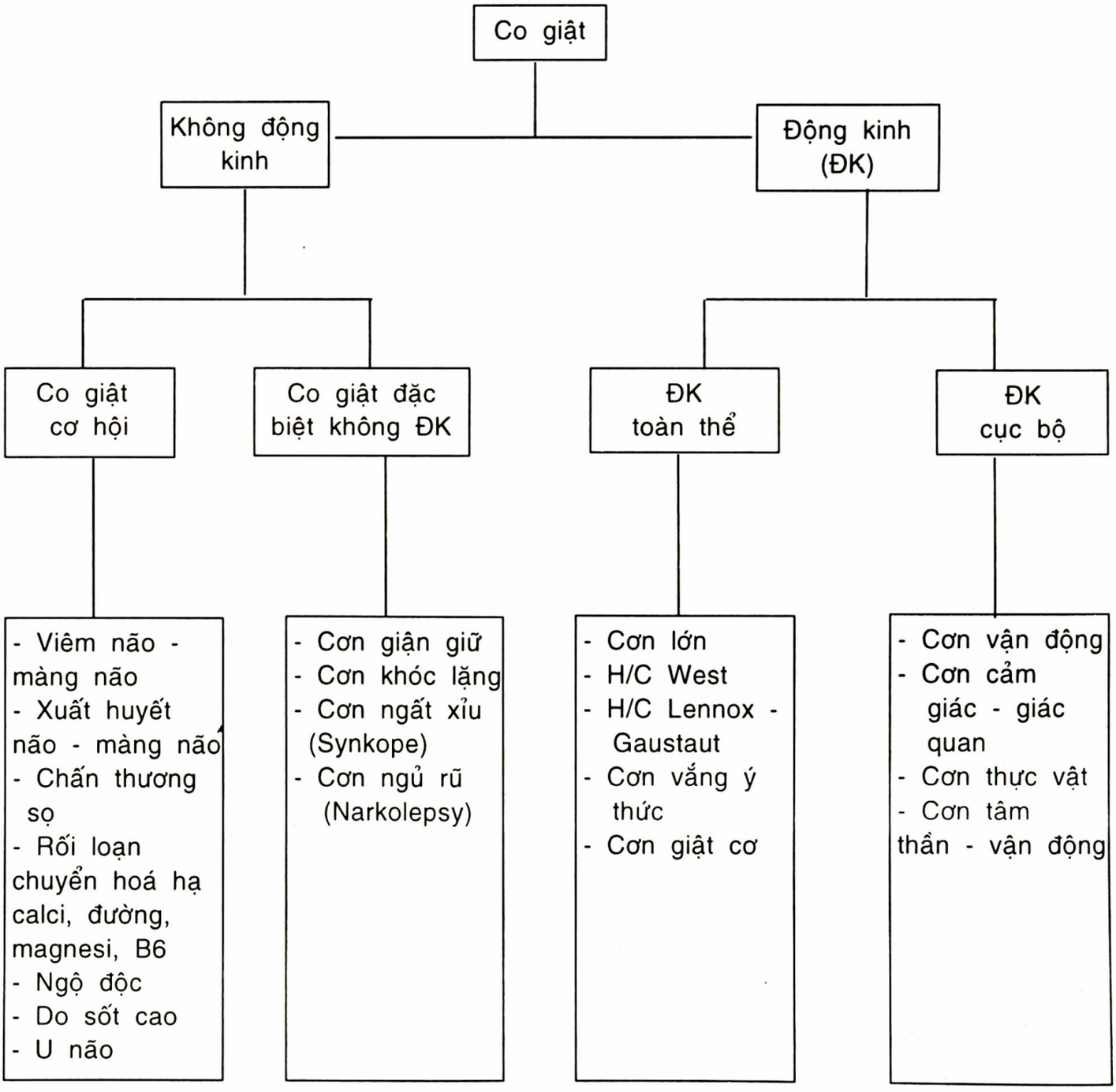
Định nghĩa

Bệnh động kinh là sự rối loạn từng cơn chức năng của hệ thần kinh trung ương do sự phóng điện đột ngột quá mức của các nơ ron.

Khái niệm trên được cụ thể hoá bằng các đặc tính sau:

- Các cơn có tính định hình lặp lại nhiều lần.
- Cơn xảy ra đột ngột và ngắn
- Rối loạn các chức năng thần kinh trong cơn.
- Trên điện não đồ phát hiện được các đợt sóng kịch phát.

Bảng 10.2. Phân loại co giật ở trẻ em



http://tieulun.hopto.org

Hiệp hội chống động kinh thế giới năm 1989 đưa ra bảng phân loại động kinh và các hội chứng co giật (bảng 10.3)

Báng 10.3. Phân loại quốc tế về động kinh, hội chứng co giật.

1. ĐỘNG KINH CỤC BỘ TIÊN PHÁT

1.1. Động kinh cục bộ không rõ nguyên nhân

- Động kinh lành tính với nhọn ở trung tâm thái dương.
- Động kinh cục bộ với điện não đồ có kích phát ở vùng chẩm.
- Động kinh cục bộ tiên phát.

1.2. Động kinh cục bộ căn nguyên ẩn

1.3. Động kinh triệu chứng thứ phát

- Động kinh cục bộ thuỳ thái dương
- Động kinh cục bộ thuỳ trán.
- Động kinh cục bộ thuỳ đỉnh.
- Động kinh cục bộ thuỳ chẩm.
- Động kinh cục bộ mạn tính tiến triển.

2. ĐỘNG KINH TOÀN THỂ

2.1. Động kinh vô căn

- Co giật sơ sinh lành tính có tính chất gia đình.
- Co giật sơ sinh lành tính
- Động kinh giật cơ lành tính
- Cơn vắng ý thứ của trẻ nhũ nhi
- Cơn vắng ý thức của trẻ em

2.2. Động kinh toàn thể căn nguyên ẩn hay động kinh triệu chứng

- Hội chứng West
- Hội chứng Lennox - Gaustaut
- Động kinh giật cơ mất đứng (Astatic)
- Động kinh giật cơ với vắng ý thức.

2.3. Động kinh toàn thể nguyên nhân không rõ ràng

- Bệnh não co giật cơ sớm
- Bệnh não động kinh trẻ em sớm
- Động kinh toàn thể triệu chứng khác.

http://tieulun.hopto.org

2.4. Động kinh toàn thể với các nguyên nhân rõ ràng

- Động kinh có thể là hậu quả của nhiều giai đoạn bệnh
- Dị dạng não
- Rối loạn chuyển hoá sơ sinh như lệ thuộc pyridoxin

3. ĐỘNG KINH KHÔNG XÁC ĐỊNH ĐƯỢC LÀ TOÀN THỂ HAY CỤC BỘ

Động kinh phối hợp (vừa toàn thể vừa cục bộ)

Co giật sơ sinh

- Giật cơ nặng ở trẻ nhỏ
- Động kinh với sóng nhọn liên tục trong giai đoạn ngủ
- Động kinh mắc phải mất ngôn ngữ, hội chứng Landau - Kleffner
- Động kinh khác không xác định được.

4. ĐỘNG KINH VỚI HỘI CHỨNG ĐẶC BIỆT KHÁC

- Động kinh liên quan đến trạng thái

Co giật có sốt

Co giật và trạng thái động kinh

Co giật do nhiễm độc rượu, thuốc, tăng đường máu.

3. MỘT VÀI ĐẶC ĐIỂM SINH BỆNH HỌC CỦA CO GIẬT VÀ BỆNH ĐỘNG KINH

Đặc trưng bệnh lí quan sát được trong cơn co giật là cơn phóng điện kịch phát thành nhịp và lặp đi lặp lại của một quần thể nơ ron ở một vùng trên não. Hiện tượng này thể hiện trên bản ghi điện não đồ là một kịch phát phóng điện đồng thời và quá mức sinh ra bởi điện thế các sináp của các nơ ron ở lớp nông trên vỏ não.

Co giật làm thay đổi điện sinh của nơ ron. Rối loạn điện sinh song song có sự biến động về sinh hoá.

- Biến đổi dẫn lưu kali và natri.
- Thiếu dòng điện phụ thuộc calci
- Thiếu màng ATP có trách nhiệm vận chuyển ion
- Thiếu chất ức chế dẫn truyền trung gian là GABA (Acid Gamma Aminobutyric), giảm về số lượng và chất lượng chất cảm thụ GABA.
- Tăng tương đối hoặc tuyệt đối chất dẫn truyền kích thích Glutamate-M-Methyl, D. Aspartate.

Đã có rất nhiều công trình nghiên cứu nhưng đến nay chỉ biết được các hiện tượng về điện sinh lí, về chuyển hoá xảy ra trong cơn, sau cơn. Bản chất động kinh là gì vẫn còn bí ẩn.

http://tieulun.hopto.org

Trong cơn động kinh, có nhiều phản ứng chuyển hoá não xảy ra, tăng kali và giảm calci ngoài tế bào, giải phóng một số lượng bất thường các chất hoá học dẫn truyền thần kinh và các peptid thần kinh, tăng lưu lượng máu não nơi tổn thương, tăng hấp thu glucose tại chỗ. Các hiện tượng chuyển hoá trên vừa là hậu quả sau cơn, vừa là nguyên nhân gây tăng kích thích của nơron góp phần tạo ra các ổ động kinh và lan truyền cơn động kinh.

Người ta cho rằng, một số thể động kinh toàn thể có thể do có một sự bất thường của hệ thống ức chế GABA. GABA là acid Gamma Aminobutyric, chất này là một chất dẫn truyền thần kinh loại ức chế và các chất đối kháng của nó gây cơn rất mạnh ở người và động vật.

Có nhiều loại thuốc như phenobarbital, benzodiazepin, depakine có thể làm tăng sự ức chế GABA, do đó có tác dụng chống động kinh . Động kinh gây rối loạn trạng thái và xung động của tế bào thần kinh, cơn cục bộ đơn giản thay đổi giới hạn ở vỏ não.

Cơn cục bộ phức tạp có sự thay đổi lan truyền từ vỏ não xuống đến cấu trúc thuỳ viền. Cơn cục bộ toàn thể hóa có liên quan đến thân não, cơn toàn thể khó xác định có thể là sự phản xạ giữa vỏ não và tổ chức dưới vỏ não, đặc biệt là đồi thị.

Một số dạng động kinh không rõ nguyên nhân có thể do khuyết tật hình thái không đặc hiệu như thoái hoá đuôi gai thần kinh, thoái hoá vỏ nảo, vỏ não kém phát triển, khuyết tật ở thể trai, những khuyết tật trên đóng vai trò bệnh sinh của động kinh.

- Xơ hoá thể trai hay gặp ở động kinh thuỳ thái dương.
- Trạng thái động kinh có thể dẫn đến hoại tử tế bào thần kinh và các đuôi gai ở vỏ não, thể trai, tiểu não. Tổn thương thường gặp khi co giật quá 1 giờ.

4. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG CO GIẬT VÀ ĐỘNG KINH

Co giật trẻ em có đặc điểm:

- Co giật lan toả, đa số giật cơ
- Cơn không điển hình, cơn ngắn

4.1. Co giật do sốt cao

Định nghĩa: Co giật do sốt cao là những cơn toàn bộ xảy ra trong quá trình một bệnh cấp tính có sốt.

Co giật do sốt cao là thể co giật hay gặp ở trẻ em.

Nguyên nhân gây sốt cao là bệnh nhiễm khuẩn, nhiễm virus.

Được phân biệt thành 2 thể: Co giật lành tính do sốt cao (hoặc co giật đơn thuần), co giật do sốt cao phức hợp (bảng 10.4).

Tỉ lệ tái phát co giật do sốt cao từ 25% đến 50%. Khoảng 9% có 3 cơn hoặc nhiều hơn nữa. Cơn đầu tiên xảy ra khi trẻ còn ít tuổi bao nhiêu thì càng có nguy cơ xảy ra và tái phát bấy nhiêu, nhất là đối với trẻ gái.

http://tieulun.hopto.org

Nelson và Ellenberg 1978 nhận thấy 50% cơn thứ hai xảy ra trong 6 tháng sau cơn đầu, 75% trong năm đầu và 90% trong vòng 2 năm.

Bảng 10.4. Phân biệt hai thể co giật do sốt

Tính chất	Sốt cao co giật đơn thuần	Sốt cao co giật phức hợp
Tuổi thường gặp	6 tháng - 2 tuổi	Bất kì tuổi nào
Thân nhiệt	> 39°C	< 39°C
Kiểu co giật	Lan toả	Lan toả hoặc cục bộ
Thời gian co giật	Ngắn, dưới 10 phút	Dài, trên 15 phút
Số cơn co giật	Ít, dưới 4 phút	Nhiều, trên 5 phút
Tiểu sử bệnh	Bình thường	Bất thường
Yếu tố gia đình	Không	Có yếu tố động kinh
Khám thần kinh	Bình thường	Bất thường
Dịch não tuỷ	Bình thường	Bệnh lí
Điện não đồ ngoài cơn	Bình thường	Bất thường

4.2. Mô tả các dạng động kinh

4.2.1. Động kinh cục bộ

Động kinh cục bộ gây ra do một ổ hưng phấn ở vỏ não, có thể chỉ kích thích tại chỗ hoặc sau lan ra toàn thể vỏ não, gây tiếp cơn giật toàn thân.

1. Động kinh cục bộ thuỳ trán lên. Biểu hiện bằng giật khu trú nửa người lan từ một phần nhỏ đến rộng. Cơn Bravais Jackson người bệnh giật mắt, cơ mặt xong chuyển sang giật tay, xong giật chân; giật tay chân, mặt cùng bên. Khởi đầu thường không mất ý thức, khi giật mặt có thể giảm hoặc mất ý thức... Ví trí khởi đầu chỗ bị giật có giá trị chẩn đoán vị trí tổn thương...

2. Động kinh cục bộ thuỳ thái dương (cơn tâm thần vận động)

Người bệnh ngửi thấy mùi khó chịu hoặc cảm thấy vị khó chịu, nhìn thấy cảnh lạ. Người bệnh có thể có những động tác cử động, chép miệng, đứng dậy đi ra phía trước, cởi khuy áo, nói nhiều.

3. Cơn động kinh thực vật (động kinh não trung gian) biểu hiện bằng sự phối hợp các triệu chứng sau: Giãn hoặc co đồng tử, đỏ bừng mặt, cổ vã mồ hôi, sởn gai ốc, tim đập chậm hoặc nhanh, đột ngột hạ huyết áp, rối loạn nhịp thở, đau bụng, tổn thương giải phẫu thường gặp ở đồi thị và dưới đồi thị.

4. Cơn động kinh cục bộ toàn thể hoá: Động kinh bắt đầu từ cục bộ nhưng chuyển nhanh sang cơn lớn vì chuyển hoá quá nhanh, khó phát hiện trên lâm sàng, phải dựa vào điện não đồ, thấy cơn kích phát từ một ổ khu trú lúc đầu chuyển sang toàn bộ các đạo trình trên bản ghi.

5. Động kinh kịch phát vùng trung tâm (Rolandique)

* Tuổi xuất hiện 5 - 10 tuổi, đỉnh cao là 9 tuổi

http://tieulun.hopto.org

* Đặc điểm cơn:

- Cơn ngắn dưới 1 - 2 phút
  + 2/3 trường hợp là cơn trong lúc ngủ gần cuối đêm. Có thể dị cảm một bên mặt, cơn giật cơ hay giật trương lực một nửa người.
  + Cơn co thắt hầu họng gây có tiếng động ở cổ họng, chảy nước mũi nhiều.
  + Trong cơn không thay đổi ý thức.
- Khám
  + Phát triển tinh thần vận động bình thường
  + Không có dấu hiệu thần kinh khu trú
  + Điện não đồ ngoài cơn có nhọn trung tâm vùng thái dương hay ở vùng đỉnh, sóng chậm hai pha biên độ cao từng đợt. Ở một bên hoặc cả hai bên bán cầu, các kịch phát tăng tần số trong lúc ngủ.

Điện não đồ trong cơn nhọn sóng bắt đầu vùng trung tâm thái dương một bên lan toả ra bán cầu cùng bên.

- Tiến triển
  + Tự kết thúc vào tuổi thành niên
  + Tiên lượng tốt
  + Có thể không cần điều trị

6. Động kinh kịch phát vùng chẩm

- Tuổi xuất hiện
  + Từ 18 tháng đến 7 tuổi
  + Có tiền sử gia đình bị động kinh 30% hoặc đau nửa đầu (migraine) 15%
- Đặc điểm cơn
  + Khởi phát khó khăn về nhìn, mù tạm thời, ảo giác, ảo thị - các hình thể hình học.
  + Co giật nửa người hoặc cơn cục bộ xong toàn thể hoá
  + 1/3 trường hợp là đau đầu dữ dội kiểu Migraine.
- Thăm khám
  + Phát triển tinh thần vận động bình thường
  + Không có hội chứng thần kinh khu trú
- Điện não đồ

  Ngoài cơn: Có nhọn chậm kịch phát khu trú vùng chẩm

  Nhọn chậm kịch phát ngừng khi mở mắt, tăng khi ngủ từ từ

  Điện não trong cơn: Phóng lực trên một hay hai thuỳ chẩm
- Tiên lượng
  + 60% trường hợp điều trị có hiệu quả
  + 5% chuyển sang dạng động kinh khác

http://tieulun.hopto.org

4.2.2. Động kinh toàn thể

a) Động kinh vô căn

• Co giật sơ sinh lành tính

Xảy ra vào ngày thứ 5 sau khi trẻ ra đời, trên lâm sàng biểu hiện của cơn dưới dạng giật cơ (Clonic), không bao giờ dưới dạng tăng trương lực cơ, thường xuất hiện giật bàn chân, run chân, giật tay, còn có khuynh hướng lan toả từ nửa thân một bên sang bên đối diện, kéo dài 20 - 30 giây.

Trước những biểu hiện kịch phát của trẻ sơ sinh có nhiều vấn đề được đánh giá:

- Khẳng định được bản chất của động kinh loại trừ các vận động tự nhiên không phải động kinh.
- Co giật sơ sinh lành tính là bệnh có tiên lượng tốt nghĩa là sự phát triển tinh thần và vận động của trẻ được bình thường và không có cơn động kinh thứ phát.

• Động kinh vắng ý thức của trẻ em

Cơn vắng ý thức được xếp loại vào động kinh toàn thể.

Cơn điển hình là đột nhiên mất ý thức, dừng hoạt động, mắt nhìn trừng trừng ra trước hoặc nhìn ngược. Không thay đổi tư thế, không vận động. Ý thức trở lại sau vài giây, sau cơn không bị buồn ngủ, không lẫn lộn.

Bắt đầu từ 4 - 8 tuổi, ít gặp sau 15 tuổi, có trường hợp dưới 2 tuổi. 4% trẻ có thay đổi về sự phát triển, có triệu chứng thần kinh.

- Các dạng vắng ý thức:
  + Vắng ý thức với giật cơ nhẹ: Mắt nhắm lại, mồm nhai, chuyển động ngón tay, tay, vai, tư thế không thay đổi song các vật trên tay thì bị rơi xuống.
  + Vắng ý thức và tăng trương lực cơ: Mất ý thức và tăng trương lực cơ tư thế một bên hoặc cả hai bên.
  + Vắng ý thức và giảm trương lực cơ: Mất ý thức và đầu gục xuống hoặc nghiêng sang một bên, những trẻ không ngã.

• Động kinh cơn lớn ở trẻ lớn

50% trường hợp là có triệu chứng báo trước (Aura). Người bệnh cảm thấy khó chịu, nhức đầu, đầy hơi hoặc thấy buồn ở tay, chân.

Các dấu hiệu báo trước thường xảy ra nhanh 5 - 10 giây. Cơn lớn gồm 3 giai đoạn:

* Giai đoạn co cứng

Bệnh nhân đột nhiên ngã xuống bất tỉnh. Các cơ bắt đầu co cứng, các chi duỗi cứng, các ngón tay gấp, đầu ưỡn ngửa quay sang một bên, hàm nghiến chặt và thường cắn vào lưỡi, hai mắt trợn ngược. Bệnh nhân không thở được vì cơ ngực cứng bất động, do đó sắc mặt nhợt nhạt rồi tím tái.

Ngược lại, các cơ tròn lại mất trương lực, bệnh nhân có thể tiểu tiện, đại tiện ra quần. Giai đoạn cứng trương lực ngắn chỉ 5 - 12 giây.

http://tieulun.hopto.org

* Giai đoạn co giật

Tất cả các cơ của thân và chi đều xuất hiện động tác giật, giật liên tiếp, ngắn, mạnh, có nhịp, đầu lắc lư, cằm dưới hé mở, hai mắt giật ngang hoặc lên trên, lưỡi hơi thè ra nên dễ cắn vào lưỡi. Động tác các chi cả gốc lẫn ngọn chi giật liên tiếp, co rồi duỗi, thân mình gấp hoặc ưỡn ra sau. Giai đoạn này có thể giật đến vài phút.

* Giai đoạn duỗi

Các cơ suy kiệt nặng, các cơ doãi ra, các phản xạ giảm. Hai đồng tử giãn, kém nhạy cảm với ánh sáng. Bệnh nhân thở bù hơi mạnh và nhanh, phì nước bọt ra mép. Sau 1 - 2 phút sắc mặt trở lại bình thường, nhịp thở đều dần, bệnh nhân mở mắt tỉnh lại dần. Sau cơn, bệnh nhân thường không biết chuyện gì xảy ra với mình, sau đó có thể ngủ thiếp đi vì mệt.

• Động kinh cơn lớn - Cơn trương lực

Biểu hiện bằng cơn cứng các chi, có thể quay mắt, quay đầu về một bên, không giật cổ. Cơn kéo dài từ 30 giây đến 1 phút.

• Động kinh cơn lớn - Cơn giật cơ

Các cơ thân và chi đột ngột co lại, co cơ có thể nhẹ hoặc giật rất mạnh làm mất thăng bằng ngã lăn ra.

b) Động kinh toàn thể căn nguyên ẩn

• Hội chứng West

Động kinh cơn lớn hay gặp ở trẻ nhỏ bú mẹ dưới 1 tuổi là hội chứng West. Năm 1841, West W.J. lần đầu tiên mô tả cơn động kinh, cơn giật co thắt gấp của trẻ em, sau này mang tên là hội chứng West.

Hội chứng West có 3 đặc điểm chính: Cơn co giật biểu hiện bằng các động tác giật gấp co cứng ở mặt, cổ, chi, thân mình.

Có 3 loại cơn giật co thắt:

* Cơn giật cơ gấp: Mỗi một cơn trẻ gập cổ nhiều lần (10 - 20 lần), hai tay co vào ngực, hai chân co dúm vào ngực, kiểu giật này chiếm nhiều hơn cả.

* Cơn giật cơ duỗi: Có biểu hiện đầu ngửa ra sau, thân ưỡn ra, hai tay nắm chặt, hai chân duỗi cứng.

* Cơn giật hỗn hợp: Dạng giật đầu ngửa ra sau, hai tay, hai chân co dúm về phía trước.

• Hội chứng Lennox - Gaustaut

Có 3 đặc tính chính, đó là:

- Sự kết hợp của nhiều dạng giật: Cơn vắng ý thức không điển hình kết hợp với cơn mất trương lực, cơn giật cứng cơ.
- Điện não đồ có biến đổi: Nhọn chậm lan toả ở giai đoạn thức, sóng alpha tạo nhóm ở giai đoạn ngủ.
- Chậm phát triển về tinh thần, rối loạn hành vi.

http://tieulun.hopto.org

c) Động kinh toàn thể căn nguyên không rõ ràng

• Bệnh não giật cơ sớm (Aicardi, 1978)

Bệnh khởi phát thời kì sơ sinh, trong vòng 28 ngày đầu hoặc trong vòng 3 tháng đầu. Biểu hiện của các cơn bao gồm:

- Giật cơn thất thường lúc toàn thân, lúc cục bộ.
- Cơn giật cục bộ đơn thuần
- Cơn co thắt cơ kiểu co cứng.

Cơn giật cơ thất thường biểu hiện giật ngón tay, một bên lông mày hoặc riêng một chi. Từ vị trí này, cơn lan sang vị trí khác.

Các cơn cục bộ thường phối hợp với giật cơ. Biểu hiện lâm sàng khá đặc biệt, quay mắt kèm theo hay không kèm theo giật cơ hoặc có những hiện tượng thực vật như ngừng thở, đỏ mặt. Các cơn này tiếp diễn ngay sau các cơn giật cơ thất thường.

Cơn co thắt kiểu co cứng bao giờ cũng xuất hiện sau các loại cơn khác nói trên, vào 3 - 4 tháng tuổi. Thường xảy ra lúc trẻ vừa ngủ dậy.

- Khám thần kinh: Phát triển kém hoặc ngừng phát triển, tăng trương lực tứ chi, đôi khi có tư thế cứng đờ. Vòng đầu lúc mới sinh bình thường, nhưng về sau thấy đầu bé. Dấu hiệu thóp có hai nơi, tinh thần hầu như không phát triển.

• Bệnh não động kinh trẻ em sớm (Ohtahara, 1978)

Theo Ohtahara, có thể coi bệnh này là một thể sơ sinh của hội chứng West.

- Lâm sàng: Trẻ ra đời bình thường và sau một giai đoạn tiềm tàng sẽ xuất hiện các cơn kiểu co thắt cơ, có thể cân xứng hoặc không; cơn xảy ra thường xuyên và thường tập hợp thành từng chặp xen vào đó là cơn co giật co cứng hoặc co giật nửa người.
- Chậm phát triển về tinh thần vận động. Tiến triển nặng và tiếp nối bằng hội chứng West.

5. CHẨN ĐOÁN (bảng 10.5)

Trước một trẻ bị co giật, vấn đề chẩn đoán lâm sàng đặt ra một trong hai tình huống:

5.1. Co giật xuất hiện cùng với sốt cao

- Phải phân biệt giữa co giật do sốt cao đơn giản và phức hợp.
- Khai thác kĩ tiền sử gia đình, tiền sử động kinh và phả hệ.
- Tiền sử bản thân: Các tổn thương sọ não, quá trình phát triển, hoàn cảnh xuất hiện và diễn biến của cơn co giật.
- Khám hệ thần kinh
- Chọc dịch não tuỷ nếu thấy nghi ngờ viêm màng não.
- Điện não đồ

5.2. Co giật không sốt

http://tieulun.hopto.org

Bảng 10.5. Các bước tiến hành chẩn đoán bệnh động kinh

Hỏi bệnh sử	Mô tả cơn	Khám thần kinh
- Tiền sử bệnh - Các yếu tố khởi phát - Phát triển tinh thần vận động - Yếu tố gia đình	- Co giật có sốt hay không - Cơn giật cơ hay giật trương lực - Giật cục bộ hay giật lan toả - Có khuyết tật vận động sau cơn không? - Cơn kéo dài bao lâu? - Số cơn trong ngày - Điều trị	- Bình thường - Không bình thường

Phải phân biệt giữa:

– Bệnh động kinh

– Động kinh triệu chứng do bệnh não bẩm sinh, rối loạn chuyển hoá, tổn thương não.

– Chẩn đoán bệnh động kinh: Phải dựa trên lâm sàng và điện não đồ

Điện não đồ không bình thường được biểu hiện bằng những sai khác về tần số, biên độ, dạng sóng, vị trí và sự đối xứng về tần số, dạng sóng. Những hình ảnh bệnh lí về điện não gồm các sóng nhọn, sóng chậm, sóng đơn nhọn với điện thế cao mà vẫn giữ nguyên dạng sóng, các sóng nhọn rải rác, kịch phát đa nhọn điện thế cao hoặc sóng chậm điện thế cao.

6. ĐIỀU TRỊ

6.1. Xử lí khi trẻ bị co giật

6.1.1. Để trẻ nằm yên, tránh kích thích nhiều

– Khi trẻ co giật, cần giữ cho trẻ khỏi tự mình làm bị thương, để các vật cứng hay nhọn ra xa, để khăn mặt hoặc vật mềm giữa hai hàm răng để trẻ khỏi cắn vào lưỡi.

– Đặt đầu nằm nghiêng, cởi khăn hoặc nút khuy áo để trẻ dễ thở. Trong cơn giật, trẻ có thể nôn, đái, ỉa ra quần. Sau cơn, trẻ có thể bần thần, buồn ngủ.

– Nếu trẻ lên cơn liên tục, cơn này tiếp theo cơn khác thì phải đưa trẻ đến bệnh viện.

http://tieulun.hopto.org

6.1.2. Điều trị thuốc chống co giật

- Seduxen 0,3 - 0,5 mg/kg, tiêm tĩnh mạch nhưng không quá 10 mg tiêm trong 2 phút vì thuốc có tác dụng nhanh và hiệu quả nên phải tiêm chậm; liều nhắc lại 0,1 mg/kg sau 10 phút nếu còn giật.
- Hoặc phenobarbital 7 - 10 mg/kg, tiêm tĩnh mạch hoặc tiêm bắp, tác dụng trên não sau 20 phút; liều nhắc lại 5 mg/kg sau 20 phút nếu còn giật.
- Hoặc phenytoin (Sodanton, Dilantin) 18 - 20 mg/kg, tiêm tĩnh mạch trong 20 phút. Liều tối đa 1000 mg. Nếu nhịp tim chậm hoặc huyết áp thấp thì truyền chậm hoặc ngừng hẳn.
- Nếu cơn giật kéo dài, co giật nhiều lần trong ngày, ý thức không tỉnh hoàn toàn thì ngoài truyền dịch, nên dùng thêm manitol 1 - 1,5 g/kg, tốc độ 40 - 50 giọt/phút để chống phù não do co giật và thiếu oxy. Truyền manitol phải chú ý bù nước và điện giải đồ.
- Nếu vẫn không cắt được cơn co giật phải đặt nội khí quản cho thuốc làm mềm cơ và gây mê.
- Sau khi cơn co giật đã ngừng, có thể cho uống nhắc lại an thần sau 6 - 8 giờ.
- Chú ý không cho các thuốc kích thích thần kinh trung ương vì có thể gây co giật.

6.2. Điều trị sốt cao co giật đơn thuần

- Khi trẻ sốt từ 38°C trở lên, uống hạ sốt paracetamol 15-20mg/kg/1 lần; uống nhắc lại sau 3-4 giờ nếu còn sốt, không quá 60mg/kg/24 giờ.
- Thuốc chống co giật trong những ngày sốt : seduxen 0,5mg/kg/1 lần. Ngày 3 lần cách 8 giờ

6.3. Điều trị sốt cao co giật phức hợp

Ngoài hạ sốt paracetamol 15-20mg/kg, seduxen 0,5 mg/kg ngày đầu tiên bị sốt cao, còn điều trị depakin 10 mg/kg phòng bệnh động kinh trong những ngày không sốt. Trẻ cần được theo dõi lâu dài và kiểm tra theo định kì, nhất là những trẻ dưới 2 tuổi.

6.4. Điều trị bệnh động kinh

**** Nguyên tắc điều trị***

- Chẩn đoán chính xác là bệnh động kinh.
- Bắt đầu điều trị bằng một loại kháng động kinh.
- Tránh sử dụng liều cao ngay tức khắc. Liều điều trị dựa vào cân nặng.

Điều trị liên tục trong vòng 2 năm kể từ ngày uống thuốc mà không có cơn giật.

http://tieulun.hopto.org

Bảng 10.6. Liều điều trị và các thuốc chống động kinh chú yếu

Thuốc	Liều (mg/kg/ngày)	Số lần uống
Gardenal	2 - 5 mg/kg	1 - 2
Phenytoin (Sodanton)	5 - 10 mg/kg	1 - 2
Carbamazepin (Tegretol)	15 - 30 mg/kg	2 - 4
Depakine	20 - 40 mg/kg	1 - 2
Ethosuximid	15 - 25 mg/kg	1- 2

Bảng 10.7. Phân loại và phác đồ điều trị các dạng động kinh

<table>
<tr><td colspan="3">Động kinh cơn lớn tiên phát 30%</td><td>Động kinh kịch phát vùng trung tâm, vùng chẩm 15%</td><td colspan="2">Động kinh cơn lớn thứ phát 15%</td><td colspan="2">Động kinh cục bộ 40%</td></tr>
<tr><td>Cơn lớn</td><td>Cơn vắng ý thức</td><td>Cơn vắng ý thức, cơn giật cơ</td><td></td><td>Hội chứng WEST</td><td>H/C Lennox - Gaustaut Động kinh giật cơ</td><td>Rối loạn vận động</td><td>Rối loạn tâm thần vận động</td></tr>
<tr><td>Depakine Gardenal</td><td>Depakine Zarontin Benzo-diazepin</td><td>Depakine Zarontin Benzo-diazepin</td><td>Depakine Tegretol</td><td>Hydrocor-tison Gabrene Depakine Benzo-diazepin</td><td>Depakine Benzodiaze pin Zarontin Gardenal Gabrene Dihydan (sodanto) Hydro - cortison Dilantin</td><td>Tegretol Dihydan Mysolin Gardenal Depakine Benzodia - zepin</td><td>Tegretol Dihydan Mysolin Gardenal Gabrene Benzodia - zepin</td></tr>
</table>

http://tieulun.hopto.org

HÔN MÊ Ở TRẺ EM

1. ĐỊNH NGHĨA

Hôn mê là trạng thái ức chế sâu sắc hoạt động thần kinh cao cấp, làm cho người bệnh mất hết ý thức không còn những vận động tự chủ, rối loạn hô hấp, tuần hoàn. Tất cả hôn mê cấp tính đều là cấp cứu sống còn.

2. BỆNH SINH

Tế bào thần kinh rất nhạy cảm với sự thiếu oxy, với sự thay đổi sinh hoá của máu, với một số chất độc.

Tổn thương não do ảnh hưởng trực tiếp của các yếu tố nội sinh và ngoại sinh.

2.1. Rối loạn tuần hoàn máu ở não do:

- Thiếu máu cục bộ hay sung huyết não, ứ trệ tuần hoàn tĩnh mạch.
- Phù nề quanh mạch máu, quanh tế bào não.
- Chảy máu nhỏ quanh mạch.
- Rối loạn trương lực thành mạch, tăng tính xuyên thấm của mao mạch.
- Rối loạn tuần hoàn dẫn đến rối loạn dinh dưỡng tổ chức não, rối loạn chuyển hoá vật chất trong tế bào thần kinh. Có trường hợp rối loạn tuần hoàn đóng vai trò quan trọng trong bệnh sinh hôn mê, một số trường hợp khác là yếu tố phụ trợ.

2.2. Rối loạn tuần hoàn dịch não tuỷ

Ứ đọng dịch não tuỷ giữa các tổ chức, quanh các mạch máu não, phù não cấp, phình não cấp, tràn dịch não cấp, gây tăng áp lực sọ não. Rối loạn vận chuyển dịch não tuỷ có quan hệ trực tiếp với rối loạn tuần hoàn.

2.3. Rối loạn thăng bằng kiềm toan

Ảnh hưởng đến trạng thái chức năng của tế bào, rối loạn dinh dưỡng tổ chức não, cuối cùng gây hoại tử tế bào.

3. LÂM SÀNG

Bệnh nhân mất ý thức, mất vận động tự chủ, mất cảm giác, mất phản xạ và phản ứng với kích thích. Rối loạn chức năng thực vật nội tạng, đồng thời hô hấp và tuần hoàn bị rối loạn nghiêm trọng.

3.1. Trạng thái tiền hôn mê

Chia làm 3 mức độ:

http://tieulun.hopto.org

3.1.1. Trạng thái lú lẫn

Ý thức chưa mất nhưng trả lời không chính xác, mất định hướng về không gian, thời gian và bản thân.

3.1.2. Trạng thái ngủ gà

Nằm li bì, lay gọi còn mở mắt và trả lời nhưng chậm chạp, không chính xác rồi lại nhắm mắt ngủ.

3.1.3. Trạng thái u ám

Lay gọi còn mở mắt nhưng không trả lời, kích thích đau còn đáp ứng, có thể kêu rên, vật vã, giãy giụa.

3.2. Mức độ hôn mê

Phụ thuộc vào mức độ rối loạn hệ thống thần kinh trung ương. Về phương diện lâm sàng, trạng thái hôn mê chia làm 4 mức độ (bảng 10.8).

Bảng 10.8. Mức độ hôn mê

Mức độ / Lâm sàng	Độ I	Độ II	Độ III	Độ IV
Gọi tên	-	-	-	-
Kích thích đau	+	Yếu	-	-
Đồng tử	Bình thường	Giãn nhẹ	Giãn to	Giãn hết
Phản xạ đồng tử với ánh sáng	Chậm	Rất chậm	-	-
Phản xạ giác mạc	Giảm	Giảm nhiều	-	-
Phản xạ nuốt	Chậm	-	-	-
Rối loạn hô hấp	Không hoặc khò khè nhẹ	Khò khè Cheyne-Stokes	Kussmaul ngừng thở	Thở máy
Rối loạn tim mạch	Không	Mạch nhanh nhỏ	Tím tái	Trụy tim mạch
Rối loạn thân nhiệt	Không	Có	Giảm	Giá lạnh

3.2.1. Hôn mê mức độ 1

Hôn mê nông, bản thân hôn mê do ức chế vỏ não lan rộng.

- Mất ý thức chưa sâu sắc: Kích thích đau (cấu, véo) còn phản ứng kêu, có động tác tay chân.

http://tieulun.hoptd.org

- Phản xạ đồng tử với ánh sáng, phản xạ nuốt đáp ứng chậm, phản xạ giác mạc giảm.
- Chưa có rối loạn thần kinh thực vật.

3.2.2. Hôn mê mức độ II

Quá trình bệnh lý lan xuống dưới vỏ và vùng gian não.

- Mất ý thức hoàn toàn: Kích thích đau đáp ứng yếu hoặc không, đại tiểu tiện không tự chủ.
- Phản xạ đồng tử với ánh sáng rất chậm, phản xạ giác mạc giảm nhiều, phản xạ nuốt mất.
- Rối loạn thần kinh thực vật nhẹ, thở khò khè, khó thở kiểu Cheyne - Stokes, rối loạn tim mạch, rối loạn điều hoà thân nhiệt.
- Có thể thấy bệnh nhân co cứng vỏ não.

3.2.3. Hôn mê độ III

Hôn mê sâu. Quá trình bệnh lý lan xuống cầu não và phần nào xuống tới hành não.

- Mất ý thức sâu sắc: Không đáp ứng được với mọi kích thích, đái ỉa không tự chủ.
- Mất phản xạ đồng tử với ánh sáng, mất phản xạ giác mạc, mất phản xạ nuốt.
- Rối loạn thần kinh thực vật nặng: Nhịp thở Kussmaul, ngừng thở, tím, huyết áp giảm, nhiệt độ giảm.
- Có thể thấy bệnh nhân duỗi cứng mất não.

3.2.4. Hôn mê độ IV

Hôn mê rất nặng. Quá trình bệnh lý lan đến hành não và tuỷ sống.

Năm 1974, G.Teasdale và B.Jennet ở Glasgow đã dựa trên đáp ứng của bệnh nhân bằng mở mắt, trả lời, vận động lập bảng đánh giá hôn mê Glasgow (bảng 10.9).

Bảng 10.9. Thang điểm đánh giá hôn mê Glasgow

Mở mắt	Điểm	Trả lời	Điểm	Vận động	Điểm
Tự nhiên	4 điểm	Đúng, nhanh	5 điểm	Bảo - làm đúng	6 điểm
Gọi tên	3 điểm	Chậm, lơ mơ	4 điểm	Cấu - gạt đúng chỗ	5 điểm
Cấu véo	2 điểm	Không xác định	3 điểm	Cấu - gạt không đúng chỗ	4 điểm
Không	1 điểm	Kêu, rên	2 điểm	Gấp cứng chi trên	3 điểm
		Không	1 điểm	Duỗi cứng tứ chi	2 điểm
				Không	1 điểm

Sau khi khám, ta cho điểm với mỗi đáp ứng và cộng các điểm đạt được để đánh giá tri giác, mức độ hôn mê. Điểm 7 là điểm bản lề, trên

http://tieulun.hopto.org

điểm 7 là tổn thương nông, tiên lượng tốt; dưới điểm 7 là thương tổn sâu, tiên lượng xấu

4. NGUYÊN NHÂN

Để chẩn đoán nguyên nhân hôn mê cần chú ý cách xuất hiện hôn mê (đột ngột hay từ từ), các triệu chứng xảy ra trước hoặc đồng thời với hôn mê (sốt, nôn, co giật), các thuốc đã dùng trước khi hôn mê (bảng 10.10).

Bảng 10.10. Chẩn đoán phân biệt hôn mê

Không có triệu chứng thần kinh kèm theo		Có triệu chứng thần kinh kèm theo	
Áp lực dịch não tuỷ bình thường	Tăng áp lực dịch não tuỷ	Áp lực dịch não tuỷ bình thường	Tăng áp lực dịch não tuỷ
- Hầu hết bệnh não rối loạn chuyển hoá - Ngộ độc thuốc - Nhiễm trùng thần kinh (viêm màng não mủ, viêm não) - Chấn thương (chấn động não) - Động kinh (giai đoạn giữa các cơn)	- Một vài bệnh não rối loạn chuyển hoá (ngộ độc chì, ngộ độc nước, hội chứng Rey, thiếu oxy não nặng) - Nhiễm trùng thần kinh (viêm màng não mủ, viêm não) - Chấn thương (xuất huyết dưới màng cứng, dưới màng nhện - U não - Não úng thủy	- Bệnh mạch máu não (tắc mạch não) - Nhiễm trùng thần kinh - Chấn thương sọ não (giập não) - Động kinh	- Chấn thương não, xuất huyết dưới màng cứng, trong màng cứng, trong chất não, giập não - U não - Nhiễm trùng thần kinh (áp xe não, mủ dưới màng cứng, viêm não) - Bệnh mạch máu (dị tật động tĩnh mạch)

4.1. Nguyên nhân hôn mê ở trẻ sơ sinh

Hôn mê ở trẻ sơ sinh là vấn đề khó, đặc biệt ở trẻ thiếu tháng. Vì trẻ sơ sinh bộ não chưa phát triển hoàn chỉnh, chưa được myelin hoàn toàn. Vì vậy, một số phản xạ chưa có.

4.1 1. Sang chấn khi đẻ do đẻ khó có can thiệp

Sang chấn cơ học gây chèn ép não, xuất huyết dưới màng nhện, xuất huyết quanh não thất, xuất huyết ở tổ chức non yếu của não.

- Ngạt do rối loạn tuần hoàn rau thai khi còn trong bụng mẹ, hoặc sau khi đẻ.
- Rối loạn hô hấp do dị tật bẩm sinh, sự thiếu dưỡng khí trầm trọng, đưa đến tình trạng nhiễm toan chuyển hoá gây hoại tử tế bào.

http://tieulun.hopto.org

4.1.2. Nhiễm khuẩn máu từ nhiễm khuẩn rốn, hay nhiễm khuẩn ngoài da

4.1.3. Nhiễm trùng thần kinh - viêm màng não mủ

4.2. Nguyên nhân hôn mê ở trẻ em

4.2.1. Chấn thương sọ não

Sang chấn sọ não có thể là do trẻ ngã từ trên giường xuống (trẻ bị trượt hay ngã khi đi), đối với trẻ lớn là do tai nạn.

Thường hôn mê xảy ra sau khi bị chấn thương nặng. Do chấn động não, đụng giập não, vỡ sọ não, đôi khi dịch não tuỷ chảy ra từ tai hoặc từ mũi. Nếu hôn mê xảy ra sau một khoảng tỉnh (có thể khoảng tỉnh dài) nên nghĩ tới ổ tụ máu dưới màng cứng.

Lâm sàng có triệu chứng thần kinh khu trú, đồng tử không đều. Mạch giai đoạn đầu nhanh, sau chậm. Dịch não tuỷ có máu hoặc áp lực tăng.

4.2.2. Xuất huyết não

Ở trẻ 2 - 3 tháng, xuất huyết não do giảm tỉ lệ prothrombin, thiếu vitamin K, xuất huyết xung quanh não thất, não thất là một nguyên nhân gây hôn mê ở nước ta hay gặp.

Ở trẻ lớn, xuất huyết do dị dạng mạch não gây ổ máu tụ lớn, hôn mê đột ngột, liệt nửa người, dịch não tuỷ có máu.

Nghẽn mạch não do bệnh tim (hẹp van 2 lá, biến chứng của viêm nội tâm mạc), hôn mê đột ngột đôi khi có co giật, có dấu hiệu thần kinh khu trú.

4.2.3. Viêm màng não và não

Viêm màng não mủ lâu ngày dính tắc lưu thông dịch não tuỷ, gây giãn to não thất 3, não thất bên chèn ép chất não, rối loạn tuần hoàn dịch não tuỷ đưa đến hôn mê.

– Viêm não gây phù não cấp, rối loạn tuần hoàn dịch não tuỷ.

Viêm não sau ho gà, quai bị, sởi. Trong viêm não thứ phát, tổn thương chất trắng, có những ổ mất myelin, tăng sinh tế bào thần kinh đệm quanh tĩnh mạch.

4.2.4. Hôn mê do ngộ độc

a) Hôn mê do thuốc ngủ

Hôn mê xảy ra nhanh mà trước đó vài giờ vẫn khoẻ mạnh

Một số thuốc độc (phenobarbital, barbituric) làm giảm oxy tổ chức não cũng vừa làm ứ tiết dịch khí - phế quản gây nhiễm toan hô hấp, trụy tim mạch. Nếu không xử trí kịp thời, tổn thương não nhiều ở vỏ não, tiểu não, ngoại tháp.

http://tieulun.hopto.org

b) Hôn mê do morphin

Triệu chứng nhiễm độc cấp xuất hiện rất nhanh, tiến triển qua 3 giai đoạn:

1. Giai đoạn kích thích, vật vã: Kích thích, buồn nôn, ngứa rồi nhanh chóng chuyển sang giai đoạn hôn mê.
2. Giai đoạn hôn mê: Hôn mê ngày càng sâu, đồng tử co, thân nhiệt giảm, rối loạn nhịp thở.
3. Giai đoạn liệt hô hấp: Thở chậm, có cơn ngừng thở, đồng tử giãn do thiếu oxy não.

c) Hôn mê do phospho hữu cơ

Những chất phospho hữu cơ gây ngộ độc là những chất dùng làm thuốc trừ sâu như wofatox (Methylparathion) có mùi cỏ thối, thiophot (Parathion) có mùi tỏi, diphterex (Clorofoc) không có mùi. Phospho hữu cơ gây độc bằng cách ức chế men cholinesterase làm cho axetylcholin ứ đọng trong cơ thể. Chẩn đoán hôn mê do nhiễm độc thuốc trừ sâu do trẻ uống nhầm, lâm sàng bệnh nhân tăng tiết nước bọt, mồ hôi, mùi đặc biệt của hơi thở hay chất nôn, quan trọng nhất là co đồng tử.

d) Hôn mê do những bệnh chuyển hoá

Ở trẻ em lớn, thường gặp hôn mê do đái tháo đường, urê máu tăng.

1. Hôn mê do đái tháo đường

- Bệnh nhân đang ăn nhiều, uống nhiều, đái nhiều, tự nhiên chán ăn, uống ít, đái ít.
- Hôn mê từ từ, thường hôn mê sâu, thường xuất hiện khi đứa trẻ bị nhiễm khuẩn kết hợp.
- Giãn đồng tử, thở kiểu Kussmaul, hơi thở có mùi aceton. Nhiễm độc thể ceton.
- Nhiệt độ hạ, da khô, mất nước ngoài tế bào; giảm kali máu, toan huyết.

2. Hôn mê do hạ đường huyết

- Nếu cho bệnh nhân bị đái tháo đường quá liều insulin, thường thấy hôn mê do hạ đường huyết vì sự chuyển hoá ở trẻ em rất nhạy cảm với tác dụng insulin.
- Ngoài ra, có thể tự phát ở trẻ em bất kì tuổi nào, thường xuất hiện vào lúc đói hoặc do u tế bào β ở tụy, suy tuyến yên, tuyến thượng thận.
- Hôn mê xảy ra đột ngột (thể nặng có hôn mê sâu)
- Bệnh nhân vã mồ hôi, đôi khi vật vã, co giật.
- Lưu ý, có khi trong xét nghiệm, đường huyết không giảm lắm, đó là vì triệu chứng lâm sàng của hạ đường huyết phụ thuộc chủ yếu vào tốc độ giảm đường huyết so với ban đầu chậm hay nhanh.

http://tieulun.hopto.org

3. Hôn mê do tăng urê máu

- Ở trẻ em thường gặp loại tăng urê máu cấp tính hơn là mạn tính. Nguyên nhân có thể do các bệnh ở thận (viêm cầu thận cấp hoặc mạn tính, viêm ống thận cấp do ngộ độc thuốc, các dị dạng về thận và niệu quản, sỏi thận, viêm thận - bể thận), hoặc do các bệnh ngoài thận (mất nước nặng do nôn và ỉa chảy, nhiễm khuẩn nặng, bỏng nặng, các trường hợp tan máu cấp, truyền máu sai nhóm, hội chứng vùi (Crush Syndrom)...
- Khi có quá trình tổn thương thận gây suy thận cấp hoặc mạn tính và sinh ra hôn mê do tăng urê máu. Sự tăng urê máu chứng tỏ rằng trong máu có nhiều sản phẩm độc khác của cơ thể không được đào thải. Chính những sản phẩm đó gây độc.
- Hôn mê xuất hiện từ từ, bắt đầu bằng nhức đầu, nôn, kích thích, mất ngủ. Dần dần, trẻ đi đến tình trạng thờ ơ, thỉnh thoảng rú lên, ngủ không yên, sau khi đi vào hôn mê. Da xanh, đồng tử co, thở kiểu Cheyne - Stokes, tim đập nhanh, huyết áp tăng. Phản xạ gân xương tăng, thường xuất hiện co giật ở giai đoạn cuối.

  Xét nghiệm máu thấy urê tăng, dự trữ kiềm thường giảm, nhiễm toan, natri, Clo giảm, kali tăng. Nước tiểu ít hoặc vô niệu.

4. Hôn mê do hạ clo máu

   Hôn mê có thể xảy ra khi nôn nhiều, ngộ độc, nhiễm độc, nhiễm khuẩn thức ăn, viêm dạ dày, viêm ruột cấp, những bệnh đường tiêu hoá nôn sau phẫu thuật, nôn do aceton trong máu.

   Hôn mê xuất hiện từ từ, mất nước, nét mặt nhiễm độc, xét nghiệm máu có hiện tượng cô đặc máu, nitơ máu tăng, clo hạ nhiều.

5. Hôn mê gan

   Hôn mê gan do tổn thương toàn bộ nhu mô gan, chức năng gan suy gan hoàn toàn.

- Do ngộ độc clorofoc, phospho, nấm, teo đường mật bẩm sinh.
- Bệnh sinh rất phức tạp, yếu tố chủ yếu là não bị nhiễm độc bởi sản phẩm bệnh lí của quá trình trao đổi chất, tăng nồng độ amoniac trong máu.
- Hôn mê từ từ, vàng da, chảy máu dưới da và niêm mạc, gan to hoặc teo (thường teo nhiều hơn)
- Hôn mê gan còn xảy ra trong viêm gan cấp diễn, teo gan bán cấp.

6. Hôn mê do sốt rét ác tính

- Hôn mê bắt đầu từ từ, có giai đoạn tiền hôn mê, nhức đầu, sốt cao, vật vã, ngơ ngác, lẩn thẩn hoặc ú ớ la hét, nói lảm nhảm, mê sảng. Có thể kèm theo co giật, sau cơn co giật bệnh nhi đi vào tình trạng hôn mê.

http://tieulun.hopto.org

- Chẩn đoán dựa vào: Sốt cao, thường trên 40°C, thiếu máu, da xanh nhợt, lách to, yếu tố dịch tễ và có tiền sử sốt rét, có kí sinh trùng trong máu.

7. Hôn mê sau cơn động kinh

Hôn mê xuất hiện sau cơn động kinh kéo dài, liên tục.

XUẤT HUYẾT NÃO - MÀNG NÃO Ở TRẺ EM

Các tai biến mạch máu não có thể được chia thành 2 loại lớn theo bản chất của tổn thương não: nhồi máu não và xuất huyết.

- Nhồi máu não có thể do tắc nghẽn tạm thời hoặc thường xuyên một động mạch nuôi não ngoài hoặc trong sọ hoặc hiếm hơn do huyết khối tĩnh mạch.
- Xuất huyết não tự phát do vỡ một động mạch bất thường (phình mạch hoặc dị dạng động tĩnh mạch) hoặc một tiểu động mạch trong nhu mô não. Ở trẻ em, chảy máu màng não xuất hiện dưới nhiều hình thái, tuỳ theo tuổi, tình trạng phát triển của não, nơi chảy máu, tính chất chảy máu, giới hạn hay lan toả, do đó mà vấn đề điều trị cũng trở nên khác nhau.

1. ĐẶC ĐIỂM TUẦN HOÀN NÃO

Bộ não được cung cấp máu bởi hai động mạch: Động mạch đốt sống và động mạch cảnh trong.

1.1. Động mạch đốt sống

Hai động mạch đốt sống khi qua lỗ chẩm vào hộp sọ, tụm lại một thân thành động mạch thân nền. Động mạch thân nền nằm ở rãnh giữa của cầu não. Động mạch đốt ống và thân nền tách ra các nhánh bên chạy vào tiểu não, cầu não. Cuối cùng, động mạch thân nền tách ra làm hai động mạch não sau.

Như vậy, hành tuỷ cầu não, tiểu não do động mạch thân nền tưới máu.

1.2. Động mạch cảnh trong

Sau khi tách ra một nhánh bên động mạch mắt, chạy tới mỏm yên, phân nhánh ra 4 nhánh cùng:

a. Động mạch não trước.

b. Động mạch não giữa.

c. Động mạch thông sau.

d. Động mạch mạch mạc trước.

http://tieulun.hopto.org

- Động mạch não trước sau khi tách ở động mạch cảnh trong chạy ra trước và vào trong, ở phía trên dây thần kinh thị giác để tới mặt trong của bán cầu đại não. Ở đó, động mạch đại não trước vòng quanh phần gối của thể trai, rồi tách ra ba nhánh (trước, giữa, sau) để cung cấp máu cho mặt trong của bán cầu (từ đầu trước cho tới khe thẳng góc trong), cho nửa trong của mặt dưới thuỳ trán và ở mặt ngoài cho hồi trán nhất, nhì và phần tư hồi trán lên.
- Động mạch não giữa hay động mạch Sylvius chạy vào thung lũng Sylvius, bó ở thuỳ đảo, rồi phân chia ở mặt ngoài bán cầu ra hai nhánh động mạch chính. Động mạch quanh Rolando gồm nhiều nhánh cho vùng trán thái dương, động mạch Wernicke cho vùng đỉnh chẩm thái dương. Tóm lại, vùng do động mạch não giữa chi phối là hồi trán 3, hồi trán lên, mặt dưới thuỳ trán, nửa ngoài mặt ngoài của thuỳ đỉnh thái dương và nửa trước thuỳ chẩm. Động mạch bèo vân tách từ động mạch não giữa hay chảy máu gọi là động mạch chảy máu đại não.
- Động mạch não sau chi phối mặt dưới của thuỳ thái dương và thuỳ chẩm.
- Động mạch ở vỏ não tiếp nối nhiều hơn khu vực động mạch cung cấp cho đồi thị và nhân xám trung ương.
- Đa giác Willis. Tạo nên do sự tiếp nối của các nhánh cùng của thân nền và động mạch cảnh trong. Đa giác Willis quây xung quanh yên bướm và nằm dưới nền não. Sự nối tiếp các động mạch với nhau làm cho tuần hoàn được tái lập dễ dàng khi một trong các nhánh bị tắc. Tuy vậy, khi thắt động mạch cảnh trong, thường xảy ra thiếu máu ở não và có thể gây tử vong.

1.3. Tĩnh mạch não

Thường không dập theo đúng như các động mạch: chạy vào các xoang tĩnh mạch sọ.

Các xoang tĩnh mạch đổ vào hai nơi chính: xoang hang ở nền sọ và hợp lưu ở vòm sọ.

Có nhiều đường phụ và cả một hệ thống nối, nối giữa các xoang ở vòm và các xoang ở nền sọ, giữa xoang trong sọ với tĩnh mạch ngoài sọ. Ngoài ra lại có các tĩnh mạch liên lạc. Sở dĩ có nhiều đường phụ (đường chuyển dòng) như vậy là để máu trong sọ được đưa dễ dàng về tim và để đối phó với những sự tăng áp lực thất thường quá mạnh ở trong sọ.

2. VỊ TRÍ XUẤT HUYẾT NÃO

2.1. Chảy máu ngoài màng cứng

Giữa xương và màng cứng.

Nguyên nhân thường do chấn thương sọ, tổn thương một tĩnh mạch hoặc động mạch màng não giữa.

http://tieulun.hopto.org

2.2. Màu tụ dưới màng cứng

Giữa màng cứng và lá thành của màng nhện thường gặp. Nguồn chảy máu ở đây là do tổn thương tĩnh mạch đổ vào các xoang tĩnh mạch, các tĩnh mạch ở lều tiểu não.

2.3. Chảy máu dưới màng nhện

Trong khoang dưới màng nhện: Ở giữa hai lá của màng nhện, là kiểu chảy máu thường gặp ở trẻ sơ sinh (50%) và thường kèm theo cả chất não.

Chảy máu do vỡ tĩnh mạch của lều tiểu não, liềm não, tĩnh mạch Galien.

2.4. Chảy máu trong não thất

Do vỡ mạch máu đám rối mạch mạc.

2.5. Chảy máu trong chất não

Trong thực tế màng não và các khoang có ranh giới ít rõ rệt, thường thì chảy máu ở nhiều vị trí phối hợp nhau, như đồng thời chảy máu màng não và não.

3. NGUYÊN NHÂN XUẤT HUYẾT NÃO

3.1. Túi phồng động mạch

- Bẩm sinh, không có nguyên nhân
- Có kèm theo eo động mạch chủ.
- Có kèm theo bệnh thận đa nang

3.2. Dị dạng động tĩnh mạch

a) Bẩm sinh trong não

+ Ở tĩnh mạch Galien
+ Ở tuỷ: Bệnh Von Hippel - Lindan

b) Chấn thương

3.3. Các nguyên nhân xuất huyết khác

- Xuất huyết do nhồi máu
- Xuất huyết do u não
- Xuất huyết do giảm tiểu cầu
- Do điều trị thuốc chống đông
- Xuất huyết xung quanh não nhất thời kì chu sinh.
- Do chấn thương
- Do bệnh hemophilia
- Do bệnh Schönlein - Henoch
- Bệnh bạch cầu cấp
- Xuất huyết di truyền (Telangiectasia).

4. ĐẶC ĐIỂM XUẤT HUYẾT NÃO Ở TRẺ SƠ SINH

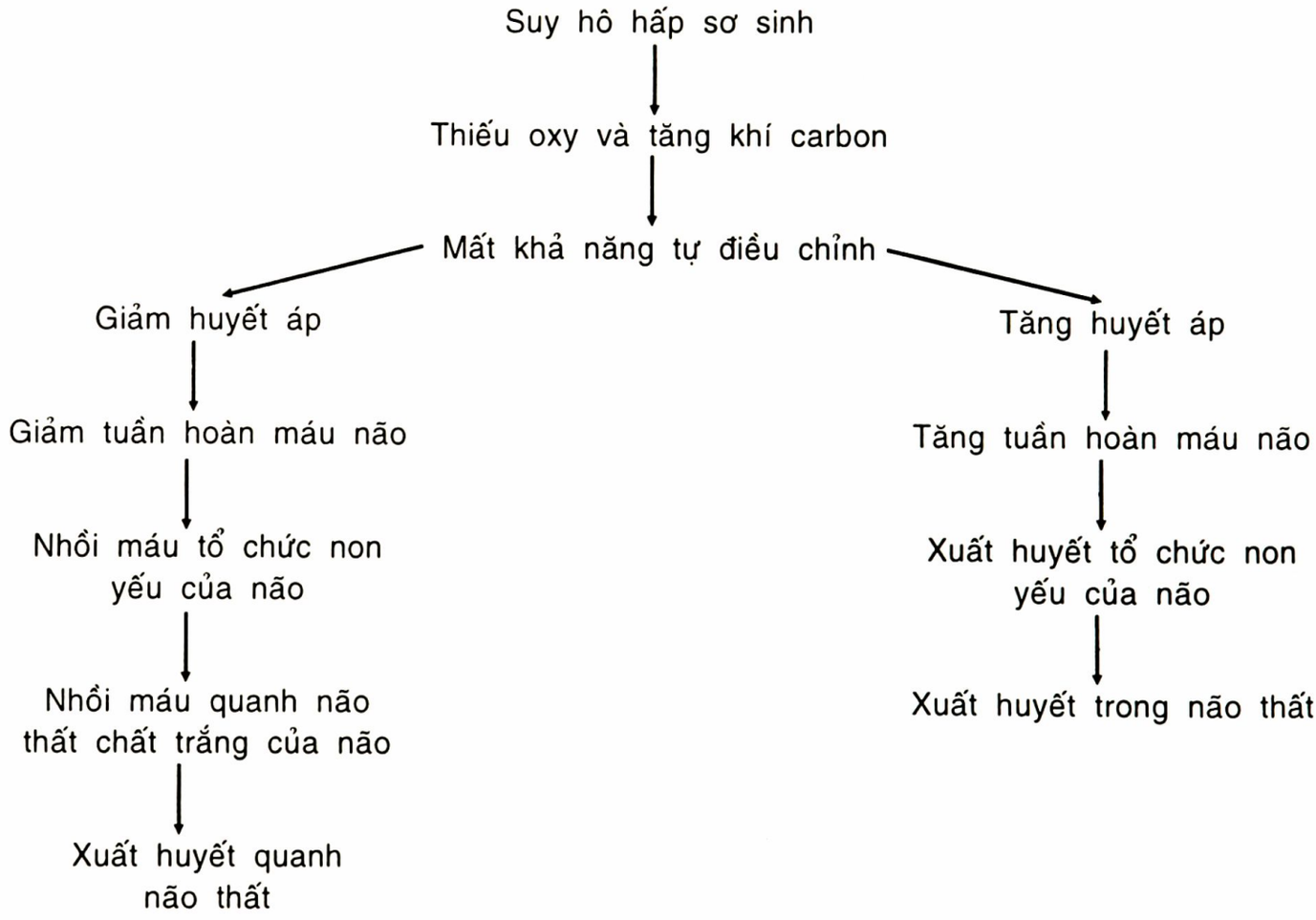
Khoảng 40% trẻ thiếu tháng cân nặng dưới 1500g có xuất huyết trong não thất.

http://tieulun.hopto.org

4.1. Nguyên nhân

- Chấn thương sản khoa bởi đầu trẻ to so với khung chậu hẹp của mẹ; đẻ khó, thời gian chuyển dạ lâu; đẻ nhanh quá, đẻ foorcef; vỡ màng ối sớm... Ở thai nhi do ngôi thai bất lợi, cuống rốn quấn cổ.
- Thai quá tháng cũng là yếu tố dễ chảy máu não do động tác kéo thai khó khăn đối với một cái thai lớn, đồng thời có nguy cơ thiếu dưỡng khí tiến triển do rau thai suy thoái trong những tuần quá độ của thời kì mang thai.
- Ở trẻ sơ sinh, hệ thống cầm máu chưa được hoàn chỉnh, cấu tạo thành mạch còn mỏng, đám rối quanh não thất được tăng tưới máu và là tổ chức non yếu của não nên dễ bị xuất huyết, hơn nữa trẻ sơ sinh ngạt thì sức bền thành mạch giảm đi 20%.
- Biểu hiện giảm prothrombin sinh lí (2 - 5 ngày sau khi đẻ) xuống đến 20 - 40% vì giai đoạn này vitamin K chưa được các vi khuẩn trong đường ruột tổng hợp. Ở trẻ đẻ non, sự thiếu proconvectin và prothrombin do chức năng gan chưa hoàn chỉnh là do thiếu vitamin K.
- Tổn thương thiếu oxy hoặc thiếu máu rối loạn tuần hoàn, như tăng thể tích dịch, cao huyết áp tràn khí lồng ngực, shock có thể gây nên huyết khối, xuất huyết trong não thất (sơ đồ 10.1).

Sơ đồ 10.1. Bệnh sinh của xuất huyết trong não thất



http://tieulun.hopto.org

- Sử dụng quá liều muối natri bicarbonat hoặc áp lực khi CO_2 tăng cũng có liên quan đến xuất huyết não thất.

4.2. Vị trí xuất huyết não

- Xuất huyết ồ ạt dưới màng cứng là do rách lều tiểu não hoặc hiếm hơn là rách vách ngăn giữa hai bán cầu, trẻ đẻ đủ tháng gặp nhiều hơn trẻ đẻ non tháng.
- Xuất huyết do bệnh máu (rối loạn đông máu, giảm tiểu cầu vô căn) hoặc dị dạng mạch thường xuất huyết dưới nhện hoặc xuất huyết trong chất não.
- Xuất huyết trong não thất vẫn hay gặp nhất

4.3. Lâm sàng

Xuất huyết trong não thất và đám rối mạch mạc xuất hiện trong ba ngày đầu sau khi sinh.

Triệu chứng thường gặp: Da xanh hoặc tím tái, bú kém đi, bất thường ở mắt, khóc the thé, co giật, giảm trương lực cơ, toan chuyển hoá, giảm hematocrit, toàn trạng yếu, thóp căng và phồng. Có thể có xuất huyết võng mạc, liệt vận nhãn, phản xạ đồng tử với ánh sáng giảm, rung giật nhãn cầu.

Ức chế thần kinh sâu sắc dẫn đến hôn mê sâu hoặc do nhiều lần xuất huyết não, bị căng vỏ não làm giãn to não nhất, có cơn ngừng thở ngắn, ngủ gà.

Xuất huyết não thất nhỏ có thể không có biểu hiện triệu chứng thần kinh.

Dịch não tuỷ có máu hoặc dịch hồng. Xét nghiệm dịch não tuỷ thấy albumin tăng và có nhiều hồng cầu.

Xuất huyết dưới màng cứng hay gặp ở trẻ đẻ đủ tháng có cân nặng lớn và thường mạn tính, gặp ở trẻ 1 - 2 tháng với thiếu máu, co giật, thóp căng. Điều trị bằng cách dẫn lưu ổ máu tụ dưới màng cứng.

Có thể chảy máu một lượng nhỏ vào khoang dịch não tuỷ ở trẻ đẻ thường hoặc mổ đẻ. Dịch não tuỷ có ít hồng cầu hoặc màu vàng nhạt thì đó không phải xuất huyết trong não. Ngược lại, dịch não tuỷ trong là xuất huyết dưới màng cứng và xuất huyết trong chất não vì những vùng này không thông với khoang dưới nhện.

4.4. Chẩn đoán

Dựa trên bệnh sử, biểu hiện lâm sàng.

Thăm dò não bằng siêu âm ở trẻ đẻ thiếu tháng, sơ sinh, người ta phân ra làm 4 mức độ xuất huyết nội sọ.

- Mức độ 1: Xuất huyết mạch mạc quanh não thất
- Mức độ 2; Xuất huyết trong não thất
- Mức độ 3: Xuất huyết trong não thất và gây giãn não thất.
- Mức độ 4: Như độ 3, cộng thêm xuất huyết trong chất não.

http://tieulun.hopto.org

Tiên lượng rất xấu nếu xuất huyết ở độ III và IV lâm sàng có hôn mê. Chụp cắt lớp điện toán có chỉ định ở trẻ đẻ đủ tháng để phát hiện xuất huyết trong chất não.

Chỉ định chọc dịch não tuỷ ở trường hợp có tăng áp lực sọ não hoặc lâm sàng có biểu hiện xấu đi.

4.5. Điều trị

- Đo nhiệt độ thân thể
- Theo dõi cơn tím tái, nhịp thở.
- Chống co giật bằng phenobarbital 5 - 10mg/kg.
- Vitamin K 2 - 5mg, 3 ngày liền
- Truyền plasma tươi
- Có nhiều ý kiến chưa thống nhất về việc chọc dịch não tuỷ để làm giảm áp lực sọ não và hút bớt dịch máu, giảm sự tác động kích thích lên vỏ não, phòng sự ảnh hưởng đến cơ chế thẩm thấu dịch não tuỷ.
- Không có chỉ định điều trị phẫu thuật trừ khi não úng thuỷ đã chọc hút ở thắt lưng nhiều lần.

* *Điều trị phù não*

- Rút dịch não tuỷ
- Dexamethason 0,4mg/kg sau 0,2mg/kg cứ 4 giờ một lần.
- Làm nghiệm pháp tăng thở.
- Truyền dịch bù muối
- Không điều trị manitol ở trẻ sơ sinh

4.6. Tiên lượng

Tử vong 50%- 25% có thể ở tuần đầu do kết quả của não bị đè ép và suy hô hấp.

Có thể trẻ khỏi hoàn toàn, có thể bị bại não, não úng thuỷ, động kinh.

4.7. Phòng bệnh

- Phòng chấn thương sản khoa
- Tiêm vitamin K cho mẹ trước khi sinh 2 tuần 5mg, trẻ sơ sinh 1mg.
- Thận trọng đúng liều khi sử dụng natri bicarbonat.

5. XUẤT HUYẾT NÃO Ở TRẺ TỪ 1 ĐẾN 6 THÁNG TUỔI

Trẻ bú mẹ, đặc biệt ở Việt Nam lúc 45 ngày tuổi hay gặp xuất huyết dưới màng nhện.

5.1. Nguyên nhân và bệnh sinh

- Viêm gan do virus, dị dạng đường mật bẩm sinh, kén ống mật chủ.
- Xơ gan, hội chứng kém hấp thu, bệnh Warfarin.

http://tieulun.hopto.org

- Ỉa chảy kéo dài.
- Đa số các trường hợp không rõ nguyên nhân nhưng thấy tỉ lệ prothrombin hạ rõ rệt. Tỉ lệ này lên rất nhanh sau khi được điều trị vitamin K. Do đó, chúng tôi cho rằng có rối loạn về hấp thu tổng hợp hay do cung cấp vitamin K. Vitamin K có chức năng như một đồng yếu tố trong việc tổng hợp các yếu tố đông máu II, VII, IX, X và protein C, S bằng cách tác động chuyển acid glutamic dự trữ thành acid gamma carboxylglutamic, gắn calci trên bề mặt phospholipid. Vitamin K cần thiết cho quá trình tạo ra prothrombin ở gan và để duy trì nồng độ chất này ở huyết tương. Thiếu vitamin K gây hậu quả khuyết hụt dự trữ phytomenadion ở gan, giảm vitamin K huyết tương, tăng K1 epoxid xuất hiện protein không carboxylat (PIVKA), giảm các yếu tố đông máu phụ thuộc vitamin K, kéo dài thời gian đông máu và nghiệm pháp thrombin. Khi thiếu vitamin K tiến triển sẽ dẫn tới bất thường các nghiệm pháp đông cục máu, nguy cơ chảy máu toàn thể sẽ xảy ra. Chứng cớ về thiếu vitamin K có thể chứng minh bằng sự hiện diện của prothrombin không carboxylat và thời gian prothrombin kéo dài ở huyết tương.

Tác giả Shiherata A. (1992) nghiên cứu cho thấy ở điều kiện sinh lí lượng vitamin K ở máu mẹ truyền sang thai rất ít, gan ở trẻ sơ sinh chứa rất ít vitamin K. Phân su chứa một lượng rất nhỏ vitamin K, chứng tỏ lượng vitamin K do vi khuẩn ruột ở trẻ sơ sinh sản sinh rất ít.

Mặt khác, vitamin K chứa trong sữa mẹ ít hơn ở các sữa tổng hợp. Sữa mẹ chỉ chứa 15mg/l, theo Macy Heinz sữa bò chứa 60 mg/l.

Các chủng vi khuẩn ở ruột và pH của phân ở trẻ bú mẹ rất khác ở phân của trẻ ăn sữa bò, 97% vi khuẩn ở trẻ bú mẹ là Lactobilacus Bifidus, trong khi phân của trẻ ăn sữa bò có nhiều loại khuẩn hơn, bao gồm: *Lactobacillus Acidophilus, Escherichia Coli, Enterococus, Staphylococus Aureus* là những vi khuẩn vốn có khả năng sản xuất vitamin K.

Tiền tố nguy cơ thiếu vitamin K là bú mẹ đơn thuần, không được tiêm phòng vitamin K lúc đẻ, người mẹ ăn kiêng khem trong thời kì cho con bú.

5.2. Vị trí xuất huyết não

- Đa số xuất huyết dưới màng nhện
- Có thể xuất huyết trong não thất, ổ máu tụ dưới màng cứng.

5.3. Lâm sàng

- Khởi đầu thường đột ngột, trẻ khóc thét, da xanh nhợt.
- Có thể có co giật toàn thân hoặc giật nửa người hoặc giật tay.
- Thóp căng phồng, ý thức lơ mơ, ức chế hô hấp thở chậm rồi dần dần có cơn ngừng thở ngắn, hôn mê
- Xét nghiệm

http://tieulun.hopto.org

+ Huyết sắc tố giảm
+ Thời gian máu đông kéo dài
+ Thời gian prothrombin, thromboplastin kéo dài
+ Các yếu tố II, VII, IX, X giảm
+ Phức bộ (tỉ lệ) prothrombin giảm
+ Dịch não tuỷ màu đỏ tươi để 30 phút không đông hoặc màu hồng. Nếu chọc tuỷ sống chạm ven, máu trong ống xét nghiệm sẽ đông lại. Dịch não tuỷ có thể màu vàng nhạt hoặc vàng sẫm do xuất huyết não trước đó 1 - 2 ngày.

5.4. Chẩn đoán

Dựa trên những triệu chứng lâm sàng đột quỵ, hội chứng thiếu máu, hội chứng màng não, chọc dò tuỷ sống, thời gian máu đông kéo dài, tỉ lệ prothrombin giảm.

Thăm dò não bằng siêu âm ở trẻ đẻ thiếu tháng, sơ sinh, người ta phân ra làm 4 mức độ xuất huyết não.

- Mức độ 1: Xuất huyết mạch mạc quanh não thất
- Mức độ 2: Xuất huyết trong não thất
- Mức độ 3: Xuất huyết trong não thất và gây giãn não thất
- Mức độ 4: Như độ 3, cộng thêm xuất huyết trong chất não

Chụp cắt lớp điện toán có chỉ định ở trẻ đẻ đủ tháng để phát hiện xuất huyết trong chất não.

5.5. Điều trị

- Điều trị nguyên nhân
- Điều trị cấp cứu
  + Truyền máu 20 ml/kg
  + Vitamin K 5 mg/ngày x 3 ngày liền (tiêm bắp hoặc uống)
  + Nếu thóp căng phồng, rối loạn nhịp thở tức là áp lực sọ não quá tăng. Cần truyền nhanh manitol 0,5-1g/kg/1 lần; có thể truyền 2-3 lần cách 6-8 giờ, tốc độ truyền 40-60 giọt/phút hoặc lasix 1-2mg/kg hoặc rút dịch não tủy mỗi lần từ 7-10ml.
  + Phải truyền dịch bù muối sau truyền manitol
  + Thở oxy nếu có cơn ngừng thở ngắn
  + Chống co giật bằng phenobarbital 6 - 10 mg/kg, hạn chế dùng seduxen vì sẽ gây ức chế hô hấp.

5.6. Tiên lượng

- Tử vong 7 - 10%
- Khỏi hoàn toàn 60%
- Di chứng 30 - 40%

http://tieulun.hopto.org

Di chứng hay gặp là động kinh sau xuất huyết não, não bé do teo não và gây chồng khớp sọ, não úng thuỷ do tắc cống Sylvius, giảm vận động nửa người, chậm phát triển tinh thần vận động.

5.7. Dự phòng

Trẻ mới sinh phải được uống vitamin K 2 mg hoặc tiêm vitamin K 1mg; người mẹ trước khi sinh 2 tuần phải được tiêm vitamin K 5 mg.

6. XUẤT HUYẾT NÃO Ở TRẺ LỚN

Đối với trẻ lớn, xuất huyết não thường gặp từ 10 tuổi

6.1. Nguyên nhân

80% do dị dạng mạch máu não, trong số đó 1/3 trường hợp do vỡ phồng động mạch, 1/3 do vỡ túi phồng động tĩnh mạch, 1/3 không có nguyên nhân.

20% là các nguyên nhân khác như:

- Chấn thương não
- Bệnh xuất huyết giảm tiểu cầu, bệnh ưa chảy máu, giai đoạn cuối của bạch cầu cấp.
- Bệnh nhiễm khuẩn: Osler (vỡ túi phồng nấm), viêm màng não - não (Bệnh do Brucella, bệnh do Leptospira, thương hàn, ho gà).
- U thần kinh đệm, di căn.
- U mạch, đám rối mạch mạc.
- Lupus viêm quanh mạch nút, xơ gan, suy thận.
- Ngộ độc rượu, amphetamin, thuốc lá.

6.2. Bệnh sinh

- Các dị dạng động mạch đều là bẩm sinh do rối loạn phát triển các mao mạch nguyên thuỷ.
- Các rối loạn vận mạch gây co thắt mạch, xung quanh nơi co thắt có giãn mạch, liệt mạch và xuyên mạch, huyết tương hồng cầu tiết ra ngoài.
- Tổ chức não bị ảnh hưởng nơi xuất huyết, xung quanh chỗ chảy máu chất não chèn ép và xa hơn là có phù não gây tăng áp lực trong sọ gây nên phần lớn các triệu chứng nặng của bệnh.
- Máu tiếp xúc với thành mạch gây co thắt, có thể ở chỗ có túi phồng nhưng cũng có thể co thắt ở xa, co thắt gây giảm tưới máu dẫn đến nhồi máu não, co thắt xảy ra ngày thứ 4 đến ngày thứ 10 sau khi vỡ túi phồng.
- Các túi phồng động mạch nằm trên đa giác Willis vỡ dẫn đến xuất huyết màng não.
- Túi phồng động mạch nằm trên một động mạch não vỡ dẫn đến xuất huyết não - màng não hoặc ổ máu tụ sọ não.

http://tieulun.hopto.org

- 6% các trường hợp có túi phồng động mạch có kèm theo những dị dạng như thận đa nang hoặc eo động mạch chủ.
- Các túi phồng động tĩnh mạch tạo thành một (Shunt) ống thông từ một cuống động mạch thông thẳng một tĩnh mạch dẫn lưu.
- Tĩnh mạch thông mang máu động mạch. Dị dạng một vùng lớn có thể gây hội chứng thần kinh mà không có xuất huyết. Đôi khi còn thấy trên da hoặc võng mạc mắt có dị dạng mạch.
- Dị dạng động tĩnh mạch trong tổ chức não nhiều hơn ở vỏ não.
- Các túi phồng tĩnh mạch bám nhiều cuống mạch, nhiều tĩnh mạch dẫn lưu, phát triển giả tạo khối u.
- Dị dạng thường ở động mạch não hố sau và tĩnh mạch Galen.
- Giãn to động mạch Galen sẽ làm tắc đường lưu thông dịch não tuỷ (cống Sylvius) gây não úng thuỷ bẩm sinh.

6.3. Lâm sàng

Khởi đầu đột ngột, trẻ đau đầu dữ dội, tiến đến bán mê và hôn mê.

- Có trẻ ngã rồi đi vào hôn mê ngay, đó là do chảy máu ồ ạt não thất hoặc ổ máu tụ sọ não.
- Hoặc đau đầu, đau khắp đầu, đau không chịu nổi, nôn, co giật toàn thân. Các ngày tiếp theo đau đầu liên tục, lơ mơ ngủ gà. Rối loạn thần kinh thực vật: sốt, tăng nhịp thở, ứ đọng đờm dãi, lạnh đầu chi.
- Thăm khám: Cổ cứng, xuất huyết quanh võng mạc, đó là dấu hiệu của xuất huyết dưới nhện.
- Liệt đơn thuần dây III và đau đầu là biểu hiện của vỡ túi phồng khúc tận của cảnh trong (khúc trên mỏm yên, chỗ chia đôi động mạch não trước, động mạch não giữa hoặc nơi phát sinh động mạch thông nhau).
- Liệt nửa người, phản xạ Babinski dương tính do vỡ phình động mạch não giữa, xuất huyết bán cầu não vùng đồi thị. Xuất huyết tiểu não chóng mặt dữ dội, rối loạn thăng bằng nhức đầu sau gáy, nôn, cổ cứng.

6.4. Chẩn đoán

Lâm sàng khởi đầu đột quỵ và các xét nghiệm chọc dịch não tuỷ có máu không đông hoặc màu nâu nếu xuất huyết ngày thứ 2, 3.

- Chụp não cắt lớp vi tính
  + Xác định chẩn đoán nếu có hiện diện máu trong khoang dưới nhện
  + Có thể biết vị trí túi phồng
  + Dấu hiệu gián tiếp của túi phồng: máu ở thung lũng Sylvius (túi phồng động mạch não giữa), máu ở khe liên bán cầu (túi phồng động mạch thông trước).

http://tieulun.hopto.org

- Chụp động mạch não
  + Ở các trường hợp có liệt khu trú nửa người
  + Cho biệt vị trí, độ lớn hình dạng, liên quan mạch máu túi phồng đơn lẻ hay nhiều túi.
  + Có thể bình thường (dị dạng quá nhỏ, túi phồng tắc do cục máu, không thấy được do co thắt mạch).
- Các xét nghiệm bổ sung
  + Điện giải đồ, urê, creatinin.
  + Công thức máu, máu chảy, máu đông, tỉ lệ prothrombin

6.5. Điều trị

- Nghỉ tuyệt đối trên giường
- Seduxen 0,2 - 0,5 mg/kg
- Điều trị nhức đầu bằng paracetamol
- Kiểm tra huyết áp
- Giải phóng đường hô hấp trên (hút dịch tiết)
- Giảm áp lực sọ não: Manitol 20% 1g/kg/lần x 2-3 lần cách 8 giờ
- Giảm phù não: Dexamethason 0,4mg/kg/lần x 2 lần cách 8 giờ
- Truyền dịch thăng bằng nước, điện giải
- Điều trị ngoại khoa

Can thiệp trực tiếp dị dạng và loại bỏ bằng đặt kẹp thắt cổ túi phồng dưới kính hiển vi (ngoài ra kẹp mạch phía thượng lưu túi phồng nếu có lưới mạch tưới bù, đặt bóng nhỏ trong túi phồng bằng đường nội mạch).

Đối với túi phồng động - tĩnh mạch, các dị dạng ở mặt vỏ não có thể cắt bỏ hoàn toàn. Các dị dạng ở trong sâu dùng phương pháp gây tắc bịt một số mạch nuôi. Thắt động mạch ít có hiệu quả.

6.6. Tiên lượng

Tử vong 20 - 37%, các trường hợp tử vong giảm dần theo thời gian kể từ lúc chảy máu.

Yếu tố tiên lượng xấu là hôn mê ngay từ đầu.

Nếu lâm sàng nặng lên phải tìm 5 loại biến chứng sau:

- Xuất huyết tái phát
- Não úng thuỷ
- Có thắt mạch và thiếu máu cục bộ
- Phù não
- Giảm natri máu.

http://tieulun.hopto.org

VIÊM MÀNG NÃO NHIỄM KHUẨN Ở TRẺ EM

1. ĐẠI CƯƠNG

1.1. Định nghĩa và thuật ngữ

- Viêm màng não nhiễm khuẩn (VMNNK) là tình trạng bệnh lí gây nên do các vi khuẩn (đôi khi có thể do kí sinh trùng) có khả năng sinh mủ xâm nhập vào màng não với bệnh cảnh lâm sàng chủ yếu là hội chứng nhiễm khuẩn cấp và hội chứng màng não. Việc chẩn đoán xác định bệnh nhất thiết phải dựa vào kết quả chọc dò dịch não tuỷ: Tìm được vi khuẩn, kí sinh trùng qua soi và nuôi cấy; tìm được kháng nguyên vi khuẩn đặc hiệu hoặc /và các biến đổi về sinh hoá, tế bào có xu hướng viêm mủ.

Các thuật ngữ khác thường dùng là:

- Viêm màng não mủ: Nhằm chỉ đặc điểm sinh mủ trong dịch não tuỷ.
- Viêm màng não tuỷ dịch tễ: Là thuật ngữ thường dùng trước đây để chỉ VMN do não mô cầu xảy ra thành dịch.

1.2. Tần suất mắc bệnh

- VMNNK là một trong những bệnh nhiễm khuẩn thần kinh hay gặp nhất ở trẻ em. Tỉ lệ VMNNK ở trẻ em chiếm từ 60 đến 80% trường hợp theo tuỳ từng tác giả cả ở trong và ngoài nước, trong đó tập trung chủ yếu ở độ tuổi ≤ 3 tuổi, đặc biệt ở trẻ dưới 1 tuổi. Tỉ lệ bệnh gặp ở trẻ nam bao giờ cũng cao hơn trẻ nữ.
- Tần suấtmắc bệnh đang giảm dần ở các nước phát triển do việc áp dụng vaccin phòng H.I.b (Haemophilus Influenzae typ b) nhưng hầu như không thay đổi ở các nước nghèo, đặc biệt là châu Phi. Ví dụ : Những năm đầu thập kỉ 90, hàng năm ở Pháp có từ 3 đến 3,5 nghìn trẻ mắc bệnh và ở Mỹ có chừng 15 đến 20 nghìn với xu hướng giảm dần, đặc biệt giảm hẳn số trẻ VMNNK do H.I, trong lúc đó ở châu Phi chỉ riêng Nigeria trong hơn 4 tháng đầu năm 1996 đã có khoảng 14 nghìn trẻ mắc bệnh VMN do não mô cầu.
- Ở Việt Nam, chưa có thống kê đầy đủ về tần suất bệnh, nhưng các tác giả đều thấy VMNNK là một trong những bệnh nhiễm khuẩn hay gặp ở trẻ em. Tại Viện Nhi Hà Nội trong 10 năm từ 1981 đến 1990, có 670 trẻ VMNNK nằm điều trị (đứng hàng thứ 3 trong nhóm

http://tieulun.hopto.org

bệnh do vi khuẩn, sau lao và lị trực khuẩn) trong đó trẻ nam là 409 (61%), nữ là 261 (39%), trẻ dưới 1 tuổi là 529 (79%).

- Trước những năm 70, VMNNK thường rộ lên vào mùa đông - xuân thành các vụ dịch, đặc biệt với căn nguyên do não mô cầu. Hiện nay (trừ khu vực châu Phi còn xảy ra dịch não mô cầu), bệnh thường xảy ra quanh năm, có nhiều hơn chút ít ở mùa đông xuân nhưng sự khác biệt thường không có ý nghĩa thống kê.
- So với những giai đoạn trước (Đầu thế kỉ 20 khi chưa có thuốc điều trị đặc hiệu, tỉ lệ tử vong của VMNNK là hơn 80%, tất cả những trường hợp sống sót đều di chứng); tiên lượng bệnh hiện nay đã thay đổi nhiều, nhưng tỉ lệ tử vong vẫn còn khá cao (bảng 10.11).

Bảng 10.11. Tỉ lệ tử vong và di chứng của VMNNK theo một số tác giả

Khu vực	Tỉ lệ tử vong (%)	Tỉ lệ di chứng (%)	Tác giả/năm
Tây Âu	5-10 Riêng phế cầu 20-30	20-30 Cao hơn với phế cầu	A.Bourrillon 1994
Đông Âu	6,6 - 32,5 (Riêng với trực khuẩn đường ruột: 70 - 80)		J.Cuneva 1965 - 1977
Việt Nam (Viện Nhi)	8,4	8,8 Ở thời điểm xuất viện	Trần Văn Luận 1991. Tổng kết từ 1981 - 1990

1.3. Căn nguyên gây bệnh

- Các căn nguyên gây VMNNK theo thứ tự thường gặp thay đổi tuỳ theo thời kì, theo lứa tuổi, theo vùng địa lí ở từng nước.
- Giai đoạn trước kháng sinh (trước 1944) căn nguyên chủ yếu của VMNNK não mô cầu. Từ 1945 đến trước thập kỉ 80 các căn nguyên thường gặp theo thứ tự là não mô cầu, phế cầu, tụ cầu, liên cầu, trực khuẩn đường ruột... (bảng 10.12).

http://tieulun.hopto.org

Bảng 10.12. Tỉ lệ các loại vi khuẩn gây VMNNK tại Bệnh viện Truyền nhiễm Sofia trong 12 năm (từ 1965 đến 1977) - Theo J.Cuneva

Loại vi khuẩn	Tổng số bệnh nhân	%	Số trẻ em	% trẻ em
Não mô cầu	206	43,55	125	61,48
Phế cầu	73	15,30	33	45,20
Tụ cầu	40	8,37	27	67,50
Liên cầu	17	3,35	7	41,18
Trực khuẩn đường ruột	55	11,62	50	90,91
Không xác định	74	15,53	43	58,11
H.I hoặc Acinetobacter	10	2,08	8	90,00

- Những năm từ thập kỉ 80 trở lại đây, căn nguyên gây VMNNK ở trẻ em đứng đầu là H.I, sau đó là phế cầu và não mô cầu.
- Theo A.Bourrillon (La Revue du Praticien N° 9 - tháng 5/1994) và một số tác giả khác, căn nguyên gây VMNNK cho trẻ ≤ 2 tuổi ở Pháp là: H.I: 40 - 80%; phế cầu: 10 - 20% và 5 - 10% là các nguyên nhân khác.
- Ở Việt Nam, theo số liệu trong 5 năm (từ 1988 - 1992) của Ngô Thị Thi, căn nguyên gây VMNNK ở trẻ em dưới 5 tuổi tìm được là 43,7% theo các tỉ lệ sau H.I: 59%; Klebsiella: 14%; phế cầu: 13%; tụ cầu vàng: 5,5%; não mô cầu và E. coli cũng chiếm 2,4%...
- Một số tác giả còn chia các căn nguyên gây VMNNK theo 3 nhóm sau:
  + Nhóm 1: Là nhóm căn nguyên chủ yếu ở lứa tuổi > 3 tháng gồm có não mô cầu, H.I (trực khuẩn Ffleiffer) và phế cầu.
  + Nhóm 2: Là nhóm thường gặp trong VMNNK thứ phát (do chấn thương, ổ viêm nhiễm đường tai mũi họng...) gồm có tụ cầu và liên cầu.
  + Nhóm 3: Là nhóm căn nguyên chủ yếu ở trẻ ≤ 3 tháng gồm các trực khuẩn đường ruột (E.coli Proteus...), Klebsiella, Listeria monocytogene, liên cầu nhóm B, trực khuẩn mủ xanh... Tuy nhiên thứ tự ở nhóm này khác nhau tuỳ theo từng nước (ví dụ ở Pháp thứ tự là: liên cầu nhóm B, E.coli và Listeria; trong lúc đó ở Việt Nam là: E. coli, Proteus, Klebsiella và liên cầu nhóm B).
- Cần chú ý là tỉ lệ tìm thấy căn nguyên gây bệnh VMNNK ở các nước có nền y học tiên tiến nhất cũng chỉ đạt được khoảng 80 - 90%; còn ở các nước đang phát triển tỉ lệ này thấp hơn nhiều, chỉ

http://tieulun.hopto.org

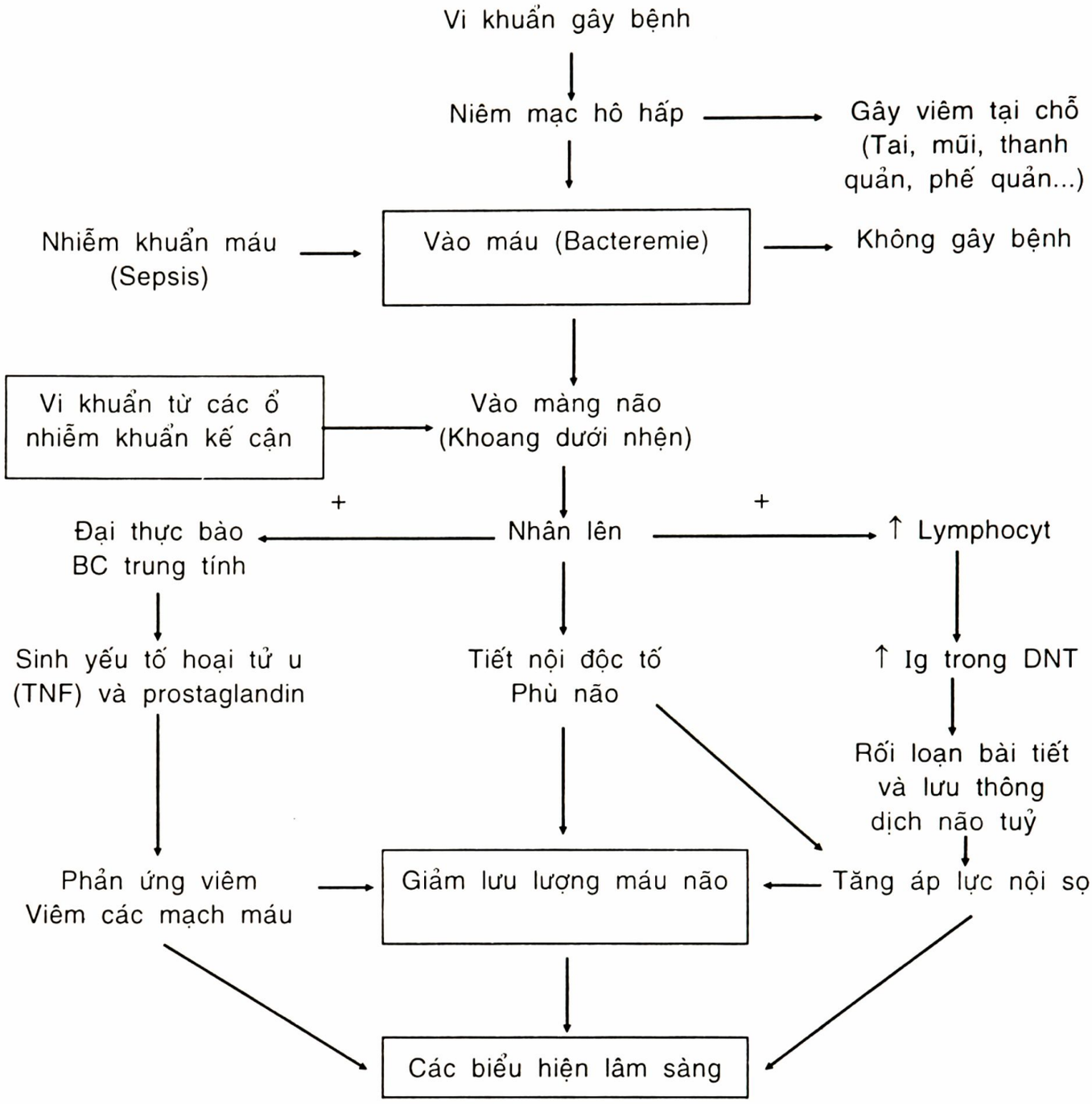
đạt khoảng 30 - 50%. Một trong những lí do cơ bản gây khó khăn cho việc xác định căn nguyên đó là việc sử dụng kháng sinh tuỳ tiện trước khi xác định được chẩn đoán và điều kiện, phương tiện cho việc nuôi cấy vi khuẩn còn thấp kém.

1.4. Cơ chế sinh bệnh và các yếu tố thuận lợi của VMNNK ở trẻ em

1.4.1. Cơ chế bệnh sinh (xem thêm sơ đồ 10.2)

- Tác nhân gây bệnh xâm nhập vào màng não bằng 3 con đường chính: Đường máu, đường bạch huyết và đường kế cận.
- Ở trẻ em, khởi đầu vi khuẩn thường xâm nhập qua niêm mạc mũi, họng, thanh quản hoặc phế quản. Ở đó, tuỳ theo phản ứng miễn dịch của cơ thể, vi khuẩn có thể khu trú và chỉ gây bệnh tại chỗ (gây viêm mũi, họng, thanh quản hoặc phế quản) hoặc lọt vào hệ thống máu hay bạch huyết. Do chức năng bảo vệ của hàng rào mạch máu - màng não/ hàng rào mạch máu não ở trẻ nhỏ chưa hoàn chỉnh, vi khuẩn có thể xâm nhập vào màng não và gây VMNNK tiên phát. Tác nhân gây bệnh cũng có thể từ các ổ nhiễm khuẩn trong cơ thể, đặc biệt là từ các vị trí cận kề màng não (như tai giữa, xương chũm, các xoang...), hoặc các vi khuẩn sẵn có trong cơ thể gặp điều kiện thuận lợi (chấn thương, tai biến mạch máu não, màng não, dị tật...) xâm nhập vào màng não gây VMNNK thứ phát. Trong môi trường dịch não tuỷ vi khuẩn dễ dàng phát triển sinh sôi vì cơ chế bảo vệ, miễn dịch ở đây rất yếu (với một vài bạch cầu/ mm^3 và nồng độ các globulin miễn dịch không đáng kể). Do vi khuẩn sử dụng glucose qua chuyển hoá kị khí sẽ gây tiêu thụ glucose rất mạnh (làm glucose rất giảm) và gây toan hoá (nồng độ A.lactic tăng); đồng thời vi khuẩn tiết ra độc tố gây ra phản ứng viêm dị ứng (kéo theo bạch cầu, bổ thể, kháng thể... vào dịch não tuỷ) và tình trạng nhiễm độc. Quá trình viêm nhiễm này cũng có thể gây tăng bài tiết dịch não tuỷ (từ các đám rối mạch mạc), rối loạn bài tiết ADH (hormon chống bài niệu) làm cản trở hấp thụ dịch não tuỷ (qua các hạt Pachioni) góp phần làm tăng áp lực nội sọ. Một số loại vi khuẩn còn có thể xâm nhập vào tổ chức não gây viêm nhiễm, phù nề não kéo theo các biểu hiện lâm sàng nặng nề.

http://tieulun.hopto.org



Sơ đồ 10.2. Tóm tắt cơ chế bệnh sinh của VMNNK

1.4.2. Các yếu tố thuận lợi của VMNNK ở trẻ em

- Bệnh gặp chủ yếu ở trẻ ≤ 3 tuổi, đặc biệt là ở trẻ ≤ 1 tuổi.
- Tỉ lệ nam mắc nhiều hơn nữ.
- Bệnh liên hệ chặt chẽ với:
  + Tình trạng suy giảm miễn dịch của cơ thể (đẻ non, suy dinh dưỡng, cắt lách, các bệnh suy giảm miễn dịch bẩm sinh hay mắc phải...).
  + Tình trạng nhiễm khuẩn cấp hoặc mạn tính (đặc biệt là các ổ nhiễm khuẩn tai mũi họng).

http://tieulun.hopto.org

+ Các dị tật màng não (thoát vị màng não - tuỷ), các phẫu thuật thần kinh, đặc biệt là sonde dẫn lưu não thất - phúc mạc, các chấn thương sọ não, đôi khi do tai biến của thủ thuật chọc dò thắt lưng, chọc dò não thất qua thóp...

- Ngoài ra các tác giả còn nói đến vai trò của các yếu tố di truyền (theo Tejani - 1981 tỉ lệ VMN do H.I rất cao ở trẻ mang HLA B_{12}), của sự thay đổi môi trường sống, môi trường tập thể mới...

1.5. Đặc điểm của VMN nhiễm khuẩn ở trẻ em

- Tỉ lệ mắc bệnh rất cao so với người lớn.
- Thường gặp VMNNK tiên phát.
- Do nhiều căn nguyên phức tạp hơn, các căn nguyên thường gặp khác nhau theo từng lứa tuổi.
- Triệu chứng lâm sàng thường không điển hình ở trẻ nhỏ.
- Bệnh diễn biến nặng hơn, tỉ lệ tử vong và di chứng cao hơn so với người lớn.
- Cần chú ý rằng do việc lạm dụng kháng sinh khi chưa chẩn đoán được bệnh thường làm cho bệnh cảnh lâm sàng và các biến đổi dịch não tuỷ không điển hình, việc xác định chẩn đoán rất khó khăn. Tình trạng này không hiếm gặp ở trẻ em, đặc biệt ở các nước đang phát triển và được gọi bằng thuật ngữ "Viêm màng não mủ mất đầu".
- Ngoài ra có thể gặp VMNNK đồng thời do 2 loại vi khuẩn gây nên, hoặc VMNNK trên trẻ lao màng não.

1.6. Phân loại VMNNK ở trẻ em

Có thể phân loại theo nhiều cách, sau đây là 3 cách phân loại phổ biến:

1.6.1. Phân loại theo lứa tuổi

- VMNNK ở trẻ ≤ 3 tháng: Bệnh cảnh lâm sàng không điển hình, diễn biến và tiến lượng nặng, thường do trực khuẩn đường ruột, liên cầu nhóm B, Klebsiella, Listeria... gây nên.
- VMNNK ở trẻ > 3 tháng đến 5 tuổi căn nguyên thường do H.I, phế cầu và não mô cầu.
- VMNNK ở trẻ > 5 tuổi: Căn nguyên thường do não mô cầu và phế cầu.

Một số tác giả còn phân loại theo 4 lứa tuổi: sơ sinh (≤ 1 tháng), nhũ nhi (> 1 tháng đến 12 tháng) trẻ nhỏ (>1 đến 5 tuổi) và trẻ lớn (>5 tuổi).

1.6.2. Phân loại theo cơ chế xâm nhập của vi khuẩn vào màng não

- VMN nhiễm khuẩn tiên phát: Thường gặp ở lứa tuổi ≤ 5 tuổi, đặc biệt là ở trẻ sơ sinh và nhũ nhi.
- VMNNK thứ phát.

http://tieulun.hopto.org

- VMNNK tái phát nhiều đợt: Thường xảy ra ở trẻ có các dị dạng màng não, chấn thương rạn vỡ nền sọ hầu, xương đá; có ổ viêm nhiễm mạn tính ở đường tai mũi họng (xoang, tai giữa, xương chũm...) không được điều trị; suy giảm miễn dịch.v.v...

1.6.3. Phân loại theo căn nguyên gây bệnh cụ thể

VMN phế cầu; VMN do H.I.v.v...

Ngoài ra còn phân loại riêng các thể đặc biệt như viêm màng não mủ mất đầu (hay còn gọi là viêm màng não điều trị dở dang), viêm màng não tuỷ mủ (với đặc điểm lâm sàng chủ yếu là các biểu hiện liệt và rối loạn tuỷ, dịch tuỷ sống thường là mủ đặc, thường gặp ở trẻ có dị dạng màng não tuỷ).

2. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

Tuỳ theo căn nguyên và lứa tuổi khác nhau, triệu chứng lâm sàng của VMNNK mang những đặc điểm riêng.

2.1. Ở trẻ lớn

Triệu chứng lâm sàng điển hình giống người lớn.

2.1.1. Giai đoạn khởi phát

Thường khởi đầu bằng triệu chứng sốt nhẹ hoặc vừa, kèm theo mệt mỏi, đau đầu. Có thể có viêm đường hô hấp trên và rối loạn tiêu hoá như táo bón, ỉa lỏng, buồn nôn... Các triệu chứng màng não thực thể (cổ cứng, Kernig, Brudzinski, vạch màng não...) thường không rõ. Thời kì khởi phát thường diễn biến trong vài giờ đến 1 - 2 ngày đầu, thậm chí có thể không có giai đoạn khởi phát.

2.1.2. Giai đoạn toàn phát: Gồm có các biểu hiện sau:

a) Hội chứng nhiễm khuẩn cấp tính:

Sốt cao lên đột ngột tới 39 - 40°C, tình trạng nhiễm khuẩn nhiễm độc thường rõ ràng: li bì, mệt mỏi, môi khô, da xanh tái, lưỡi bẩn... và đôi khi biểu hiện như tình trạng shock nhiễm khuẩn hay nhiễm khuẩn huyết...

Tuỳ theo loại vi khuẩn, có thể tìm được các ổ viêm nhiễm cấp hoặc mạn khu trú ở đường hô hấp hay đường tai mũi họng. Đặc biệt với não mô cầu có thể gặp các ban xuất huyết hoại tử hình sao kèm bệnh cảnh nhiễm khuẩn huyết.

b) Hội chứng màng não:

Thường khá rõ ràng và đầy đủ ở trẻ trên 4 tuổi.

- Triệu chứng cơ năng: Tam chứng màng não.
  + Nhức đầu thường liên tục, cả 2 bên, nhất là ở vùng thái dương chẩm. Kèm theo trẻ thường có biểu hiện sợ ánh sáng, nằm co theo tư thế cò súng, mặt quay vào góc tối.
  + Nôn: Thường nôn tự nhiên, nôn vọt dễ dàng, nhiều lần và không liên quan tới bữa ăn.

http://tieulun.hopto.org

+ Táo bón: Ở trẻ em đôi khi có thể gặp ỉa lỏng, đau bụng.

- Triệu chứng thực thể: Các triệu chứng thường thấy nhất là dấu hiệu cứng gáy (cổ cứng), Kernig (+), Brudzinski (+), vạch màng não (+). Ngoài ra có thể gặp tăng cảm giác đau.

c) Các triệu chứng thần kinh:

- Co giật: Thường là co giật toàn thân, nhưng cũng có thể gặp co giật cục bộ (nửa người, tay, chân hoặc các cơ vùng đầu mặt, đặc biệt các cơ vận nhãn cầu).
- Rối loạn tri giác: Hay gặp tình trạng lơ mơ, li bì kèm với các cơn hốt hoảng vật vã. Những thể nặng có thể gặp các mức độ hôn mê khác nhau. Ngoài ra có thể gặp các biểu hiện liệt thần kinh khu trú như liệt mặt, liệt các cơ vận nhãn, liệt chi đơn độc hoặc liệt nửa người.

d) Các triệu chứng phụ thuộc vào căn nguyên gây bệnh

Điển hình nhất là các mụn phỏng dạng Herpes, các ban xuất huyết hoại tử hình sao trong VMN não mô cầu (hay gặp mùa đông xuân, thành dịch lẻ tẻ, có thể kèm đau sưng khớp); các mụn mủ vùng đầu mặt trong VMN do tụ cầu vàng; trong căn nguyên do phế cầu thường thấy các triệu chứng viêm nhiễm đường hô hấp trên hoặc viêm phổi, viêm xoang, viêm tai hay sau chấn thương. VMN do H.I thường diễn biến rất đột ngột ở trẻ nhỏ.

e) Các triệu chứng khác

Có thể gặp tình trạng suy hô hấp, tuần hoàn do ức chế trung tâm và rối loạn thần kinh thực vật, mất nước và rối loạn điện giải... Các triệu chứng này là những dấu hiệu tiên lượng xấu hay gặp cùng với tình trạng hôn mê.

2.2. Viêm màng não nhiễm khuẩn ở trẻ nhũ nhi

- Căn nguyên chủ yếu do H.I với bệnh cảnh nhiễm khuẩn diễn biến cấp hoặc rất cấp với không hiếm trường hợp có tình trạng shock nhiễm khuẩn.
- Các triệu chứng cơ năng thường nặng: Đột ngột bỏ bú, khóc thét, rên rỉ, nôn vọt, khó thở, bụng chướng và ỉa lỏng, tình trạng co giật thường gặp hơn trẻ lớn.
- Các triệu chứng thực thể nghèo nàn hơn, đôi khi có biểu hiện ngược với trẻ lớn như dấu hiệu cổ mềm (dấu hiệu Netter). Đặc biệt các biểu hiện có giá trị sớm là rối loạn tri giác, mặt nhìn vô cảm (nhìn xa xăm hay nhìn ngược), li bì hoặc hôn mê; thóp thường phồng hoặc/và căng; có thể xác định được các biểu hiện liệt thần kinh.

2.3. Viêm màng não nhiễm khuẩn ở trẻ sơ sinh

Thường xảy ra trên trẻ đẻ non, nhiễm khuẩn ối hoặc ngạt khi đẻ.

Hội chứng nhiễm khuẩn thường không rõ, trẻ có thể không sốt, thậm chí hạ nhiệt độ. Các biểu hiện màng não rất kín đáo, trẻ thường lì bì, rên è è, bỏ bú, thở không đều hoặc có các cơn ngừng thở tím tái; thóp phồng

http://tieulun.hopto.org

hoặc căng nhẹ; ỉa lỏng, nôn trớ. Ngoài ra có thể có biểu hiện co giật, liệt khu trú, giảm trương lực cơ.

Do triệu chứng lâm sàng không điển hình nên cần phải nghĩ tới khả năng VMN mủ và tiến hành chọc dịch não tuỷ sớm ở những trẻ có biểu hiện rối loạn tri giác (li bì, ngơ ngác) có kèm theo một vài dấu hiệu gợi ý khác (đặc biệt là dấu hiệu thóp phồng hoặc căng).

3. CÁC TRIỆU CHỨNG CẬN LÂM SÀNG

3.1. Xét nghiệm dịch não tuỷ

Là xét nghiệm quan trọng nhất, có tính quyết định cho chẩn đoán viêm màng não nhiễm khuẩn. Cần tiến hành chọc dịch não tuỷ vùng thắt lưng giữa khe liên đốt L4 - L5 cho tất cả những trường hợp nghi ngờ. Thủ thuật phải được tiến hành sớm trước khi dùng kháng sinh theo đúng kĩ thuật và bảo đảm tuyệt đối vô khuẩn. Chọn kim chọc dò theo kích thước thích hợp, phải dùng kim có thông nòng (trẻ dưới 1 tuổi: kim số 4 - số 6).

- Chống chỉ định tuyệt đối chỉ trong 2 trường hợp sau:
  + Có biểu hiện tăng áp lực nội sọ nặng nề đe dọa chèn ép, tụt kẹp thuỳ hành nhân tiểu não (cần được điều trị chống phù não rất tích cực. Nếu ổn định thì có thể chọc dò).
  + Có tình trạng viêm mủ vùng thắt lưng.
- Chống chỉ định tương đối trong những trường hợp suy hô hấp nặng, trụy mạch hay sốc nhiễm khuẩn... (cần được điều trị hồi sức cho ổn định rồi tiến hành chọc tuỷ sống).
- Trong những trường hợp điển hình, dịch não tuỷ thường có biến đổi như sau:
  + Áp lực tăng (bình thường khi trẻ nằm yên tốc độ chảy từ 10 đến 20 giọt/phút tương đương 50 - 100 mm nước. Ở trẻ lớn từ 100 đến 200 mm nước).
  + Màu sắc: Thường vẩn đục rõ với các mức độ khác nhau (như nước dừa non, nước vo gạo hoặc đục như mủ...).
  + Soi và cấy tìm thấy vi khuẩn: Đây không chỉ là một tiêu chuẩn xác định chắc chắn (tiêu chuẩn vàng) mà còn giúp ích rất nhiều cho việc điều trị và tiên lượng bệnh.
  + Các thay đổi thành phần sinh hoá:
  + Protein tăng: ≥ 1,2 g/lit ở trẻ sơ sinh
    ≥ 0,45 g/lit ở trẻ trên 1 tháng.
  + Glucose: Thường giảm nhiều, có khi chỉ còn vết.
    Được coi là giảm khi < 1,1 mmol/lit ở trẻ sơ sinh
    < 2,2 mmol/lit ở trẻ trên một tháng.
  + Clo bình thường hay giảm nhẹ (bình thường là 680 - 700 mg/lit hay 122 mmol/lit).

http://tieulun.hopto.org

+ Ngoài ra có thể thấy LDH (lacticodehydrogenase), acid lactic và CRP (C reactive protein) tăng.

+ Phản ứng Pandy thường (+) mạnh (hiện tượng kết tủa khi nhỏ dịch não tuỷ vào dung dịch A. fenic 1% hay A. carbonic 10%).

- Tế bào: Có thể tăng tới hàng nghìn, chủ yếu là bạch cầu đa nhân trung tính. Có thể thấy bạch cầu đa nhân trung tính thoái hoá (tế bào mủ).

Bình thường tế bào trong dịch não tủy

Ở trẻ đẻ non ≤ 50 TB/mm^3

Ở trẻ sơ sinh ≤ 30 TB/ mm^3

Ở trẻ lớn hơn chủ yếu là lymphocytes ≤ 5 TB/mm^3

- Dịch não tuỷ có thể trong nếu chọc tuỷ sống sớm trong 24 giờ đầu của bệnh hoặc đã điều trị dở dang (viêm màng não mủ mất đầu); rất hiếm khi vàng (trong trường hợp viêm màng não mủ diễn biến xấu có biến chứng xuất huyết màng não và trong biến chứng vách hoá màng não... não thất, khi nồng độ protein quá cao).

3.2. Các xét nghiệm khác

- CTM: Thường thấy số lượng bạch cầu tăng cao, tỉ lệ bạch cầu đa nhân trung tính cao, ở trẻ nhỏ thường có thiếu máu; tốc độ máu lắng tăng cao, đặc biệt sau giờ đầu.
- Cấy máu có thể tìm được VK trong giai đoạn đầu nhưng hiếm; có thể cấy dịch tại ổ xuất huyết, cấy dịch tị hầu.
- Điện giải đồ có thể thay đổi do rối loạn bài tiết ADH gây ra.
- Ngoài ra nếu có điều kiện nên định lượng nồng độ kháng sinh trong dịch não tuỷ (để đối chiếu với nồng độ diệt khuẩn tối thiểu của kháng sinh đó với vi khuẩn gây bệnh, giúp ích cho điều trị và tiên lượng).
- Các xét nghiệm xác định biến chứng (như tụ máu dưới màng cứng, não úng thuỷ, ápxe não...); bằng siêu âm qua thóp hoặc CT.v.v...

4. CHẨN ĐOÁN

4.1. Chẩn đoán xác định viêm màng não nhiễm khuẩn

- Phải dựa vào các tiêu chuẩn ở dịch não tuỷ. Chẩn đoán chắc chắn trong những trường hợp sau:

+ Dịch não tuỷ đục (như nước dừa non, nước vo gạo hoặc dịch mủ).

+ Soi hoặc cấy dịch não tuỷ tìm được vi khuẩn gây bệnh.

+ Tìm được thành phần kháng nguyên của vi khuẩn trong dịch não tuỷ (qua các phản ứng ELISA, điện đi miễn dịch đối lưu (contre immuno - electrophorese) hay ngưng kết latex đặc hiệu (agglutination sur particules de latex), PCR (Polymerase Chaine Reation).

http://tieulun.hopto.org

- Những trường hợp dịch tuỷ trong: Chẩn đoán xác định thường khó khăn (nhất là thể "VMN mủ mất đầu") phải dựa vào các biểu hiện lâm sàng, các biến đổi sinh hoá và tế bào trong dịch não tuỷ, đặc biệt protein C reactive tăng ≥ 20 mg/lit, LDH và acid lactic tăng, yếu tố dịch tễ, đường vào các vi khuẩn và đôi khi phải cân nhắc cả diễn biến và kết quả điều trị thử.

4.2. Chẩn đoán phân biệt

4.2.1. Khi chưa chọc dịch não tuỷ

Cần phân biệt chẩn đoán VMNNK với các xuất huyết não - màng não (ở trẻ dưới 3 tháng), viêm phế quản phổi nặng, sốt cao co giật, phản ứng màng não và các viêm màng não do căn nguyên khác (lao, virus.v.v...).

4.2.2. Nếu dịch não tuỷ trong cần chẩn đoán phân biệt các trường hợp sau:

- Lao màng não: Cần khai thác kĩ tiền sử dịch tễ, tiêm phòng, khám xét lâm sàng và cận lâm sàng (Phản ứng Mantoux, chụp phổi) kết hợp với các thay đổi sinh hoá và tế bào đặc hiệu trong màng não (tăng protein, clorua giảm rõ rệt và tăng tế bào lympho), xét nghiệm tìm kháng nguyên lao đặc hiệu trong DNT (tìm acid tuberculosteric).
- Viêm màng não do virus: Protein tăng rất nhẹ, tế bào thường từ vài chục tới một vài trăm (chủ yếu là lympho bào và tế bào đơn nhân), phản ứng Pandy (+) nhẹ, soi và cấy DNT cho kết quả âm tính...

4.2.3. Nếu dịch não tuỷ vàng

- Cần phải phân biệt giữa VMNNK có biến chứng xuất huyết màng não (gây tụ máu dưới màng cứng) với lao màng não hoặc xuất huyết màng não cũ (dựa vào bệnh cảnh lâm sàng và các xét nghiệm vi khuẩn sinh hoá, tế bào ở dịch não tuỷ).
- Trong trường hợp nước não tuỷ lẫn máu vẫn cần soi và nuôi cấy tìm vi khuẩn và có thể tính tỉ lệ bạch cầu/ hồng cầu cũng như công thức, hình thái bạch cầu ở DNT để xác định có tăng bạch cầu bất thường ở dịch não tuỷ hay không.

4.3. Chẩn đoán nguyên nhân

4.3.1. Soi hoặc nuôi cấy

Có thể xác định được căn nguyên gây bệnh (tiêu bản soi cần nhuộm Gram để định hướng: trực khuẩn Gram (-) đa hình thái: H. Infuenzae, song cầu Gram (-): màng não cầu và song cầu khuẩn Gram (+): phế cầu v.v...).

4.3.2. Các trường hợp soi và nuôi cấy âm tính

Có thể chẩn đoán các căn nguyên gây bệnh theo lứa tuổi, các biểu hiện lâm sàng, dịch tễ và đôi khi dựa vào các biến đổi đặc biệt ở dịch não tuỷ.

http://tieulun.hopto.org

- Ở trẻ ≤ 3 tháng: thường do E.coli
- Nếu có ban xuất huyết hoại tử hay bệnh xảy ra thành dịch: thường do não mô cầu.
- Nếu sau phẫu thuật hay sang chấn sọ não: thường do phế cầu.
- Nếu dịch não tuỷ có công thức bạch cầu cân bằng giữa lympho bào và bạch cầu đa nhân trung tính ở trẻ nhỏ: nghi ngờ do Listeria monocytogene v.v...

4.4. Chẩn đoán biến chứng nếu có

5. CÁC BIẾN CHỨNG CỦA VMNNK

5.1. Biến chứng sớm

- Sốc nhiễm khuẩn: Thường gặp ở trẻ nhỏ hoặc thể nhiễm khuẩn huyết do não mô cầu với tỉ lệ tử vong khá cao, đôi khi kèm theo với viêm khớp mủ.
- Hôn mê, rối loạn các chức năng hô hấp và tuần hoàn thường do phù não.
- Các tình trạng liệt khu trú: Có thể gặp từ liệt các thần kinh vận nhãn, liệt 1 chi hay liệt nửa người, thường hồi phục dần khi khỏi bệnh nhưng cũng có thể tồn tại vĩnh viễn (di chứng).
- Tràn dịch dưới màng cứng, ápxe não: Với các biểu hiện nhiễm khuẩn, nhiễm độc nặng, sốt cao kéo dài và hội chứng tăng áp lực nội sọ. Xác định chẩn đoán dựa vào siêu âm qua thóp hoặc chụp CT.
- Ngoài ra có thể gặp các tắc mạch máu não, viêm dính não thất...

5.2. Các biến chứng muộn (di chứng)

- Điếc hoặc giảm thính lực nặng nề: Là biến chứng muộn tương đối phổ biến (chiếm 10 - 15% số bệnh nhi) nhưng ở nước ta còn chưa được chú ý.
- Não ứ nước: Vòng đầu to nhanh, các khớp sọ giãn. Xác định chắc chắn qua siêu âm qua thóp và chụp CT.
- Chậm phát triển vận động, chậm phát triển trí tuệ hay cả 2, nếu nặng thường trẻ có trí tuệ đần độn kèm theo tình trạng tăng trương lực cơ, xoắn vặn kiểu tổn thương ngoại tháp.
- Động kinh: Có thể xảy ra rất muộn. Cần được theo dõi và xác định bằng điện não đồ.

6. ĐIỀU TRỊ VMNNK

6.1. Liệu pháp kháng sinh

6.1.1. Nguyên tắc sử dụng kháng sinh trong VMNNK ở trẻ em như sau:

- Lựa chọn các kháng sinh có khả năng thấm tốt vào màng não (màng não bình thường và đặc biệt khi màng não bị viêm).

http://tieulun.hopto.org

- Ưu tiên các kháng sinh diệt khuẩn nhạy cảm với các căn nguyên gây bệnh thường gặp (đặc biệt với H.I, phế cầu và não mô cầu).
- Nồng độ kháng sinh trong dịch não tuỷ phải đủ cao, tốt nhất là đạt được nồng độ gấp 10 lần nồng độ diệt khuẩn tối thiểu (CMB: Concentration Minimal Bactericide).
- Lựa chọn các kháng sinh ít độc với trẻ em.
- Dùng sớm ngay khi có chẩn đoán xác định. Đường dùng thuốc là đường tĩnh mạch nhằm đạt được nồng độ cao tối ưu trong máu.
  + Trong các loại kháng sinh trước đây (và cả hiện nay ở một số nước nghèo), chloramphenicol là thuốc lí tưởng đạt được 3 tiêu chuẩn đầu với khả năng ngấm vào DNT tới 50% (đối với màng não bình thường cũng như khi viêm nhiễm) và tỉ lệ kháng thuốc chỉ khoảng 5 - 6% nhưng hiện nay ít dùng (có nước cấm dùng) vì độc tính của nó với tuỷ xương. Các aminopenicillin (ampicilin, amoxicilin) cũng ít được dùng hơn vì hiện tượng vi khuẩn (đặc biệt là H.I và phế cầu) kháng với kháng sinh này ngày một nhiều (tới 35% các trường hợp).
  + Xu hướng hiện nay ở các nước đang phát triển, các cephalosporin thế hệ ba (Cefotaxim, ceftriaxon) được sử dụng rộng rãi vì mặc dù tỉ lệ ngấm vào DNT của nó chỉ đạt 15 - 20% nhưng cũng đủ đạt được nồng độ gấp hàng trăm lần nồng độ diệt khuẩn tối thiểu của các căn nguyên gây bệnh thường gặp khi sử dụng với liều lượng cho phép (liều không gây độc đối với trẻ em). Nhược điểm của loại thuốc này là giá thành cao.

6.1.2. Liệu pháp kháng sinh hiện nay thường áp dụng các nước phát triển

a) Khi không hoặc chưa xác định được căn nguyên gây bệnh

Lứa tuổi	Kháng sinh	Liều (mg/kg/24 h)	Cách dùng
≤ 3 tháng	Cefotaxim hoặc ceftriaxon + amoxicilin	200 - 300 70 - 100 300	Chia 4 IV 1 - 2 IV 4 - 6 IV
> 3 tháng	Cefotaxim hoặc ceftriaxon	Như trên	Như trên

http://tieulun.hopto.org

b) Khi xác định được hoặc định hướng được căn nguyên gây bệnh

Tuổi	Căn nguyên	Kháng sinh lựa chọn	Liều lượng (mg/kg/24h)	Cách dùng
≤ 3 tháng	Trực khuẩn đường ruột	Cefotaxim hoặc ceftriaxon phối hợp với gentamicin hoặc amkacin	200- 300 70 - 100 4 - 6 mg 15 mg	Chia 4 IV 1 - 2 IV 1 - 2 IV 1 - 2 IV
	Liên cầu nhóm B	Amoxicilin	300	Chia 4 - 6 IV
	Listeria	Amoxicilin phối hợp với: + Gentamicin (Amikacin)	Như trên Như trên	Như trên Như trên
> 3 tháng	H.I	Cefotaxim hoặc ceftriaxon	Như trên	Như trên
	Phế cầu (S.pneumoniae)	Cefotaxim hoặc ceftriaxon phối hợp với: + Vancomycin	Như trên Như trên 40 - 60 mg	Như trên Như trên Chia 4 truyền TM chậm
	Não mô cầu (N.meningitidis)	Amoxicilin hoặc cefotaxim ceftriaxon	Như trên Như trên Như trên	Như trên Như trên Như trên

Thời gian thường là 7 ngày (với não mô cầu) và 10 ngày với các vi khuẩn khác.

c) Với những thể nặng hôn mê sâu:

Dưới 8 điểm Glasgow, ban hoại tử kịch phát, nhiễm độc nặng, suy thở hoặc/ và suy tim) không định hướng được căn nguyên.

- Trẻ ≤ 3 tháng: Phối hợp 3 loại thuốc: Amoxicilin, cefotaxim hoặc ceftriaxon, aminosid với liều lượng và cách dùng như trên.
- Với trẻ > 3 tháng: Phối hợp amoxicilin + cefotaxim hoặc ceftriaxon.

6.1.3. Phác đồ kháng sinh điều trị VMNNK thường dùng hiện nay ở Việt Nam và một số nước đang phát triển

Tuổi	Loại kháng sinh	Liều lượng (mg/kg/24 h)	Cách dùng
≤ 2 tháng	Cefotaxim hoặc Ceftriaxon Phối hợp với Aminosid: - Gentamicin - Amikacin	200 80 4 - 6 15	Chia 3 - 4 lần IV Chia 1 - 2 lần IV Chia 1 - 2 lần IV Chia 1 - 2 lần IV
> 2 tháng	Chloramphenicol + Ampicilin	50 - 100 200 - 400	Chia 3 - 4 lần IV Chia 3 - 4 lần IV

http://tieulun.hopto.org

+ Những trường hợp điều trị không có kết quả sau 36 - 48 h (đánh giá lâm sàng và kết quả dịch não tuỷ không tiến bộ) sẽ chuyển sang dùng phác đồ như ở trẻ ≤ 2 tháng.

+ Thời gian sử dụng kháng sinh thường từ 10 - 14 ngày (tuỳ theo tiến triển của bệnh).

6.2. Các biện pháp điều trị kèm theo

Trẻ VMNNK phải được theo dõi và chăm sóc cẩn thận với các phương tiện cấp cứu cần thiết.

- Hồi sức hô hấp: Hút đờm dãi, thở oxy, thở máy... tuỳ theo mức độ suy hô hấp (nếu có).
- Khôi phục tuần hoàn nếu có suy tuần hoàn, đặc biệt phải chống shock kịp thời từ giai đoạn tiền sốc.
- Nếu có rối loạn nước, điện giải cần được theo dõi, phát hiện và điều trị kịp thời.
- Chống phù não nếu có biểu hiện tăng áp lực nội sọ.
- Hạ sốt, chống co giật.
- Bảo đảm chế độ dinh dưỡng (ăn qua sonde, nuôi dưỡng tĩnh mạch...)
- Có thể sử dụng dexamethason IV (0,15 mg/kg 6 giờ/lần) trong 3 - 4 ngày đầu để hạn chế các biến chứng, đặc biệt là biến chứng gây điếc.
- Nếu xác định có tràn dịch dưới màng cứng cần được chọc hút qua thóp kịp thời và phối hợp với điều trị ngoại khoa (cần khoan sọ ở trẻ thóp đã liền hoặc trong những trường hợp chọc hút nhiều lần qua thóp không có kết quả).

6.3. Theo dõi tiến triển của bệnh

- Về lâm sàng: Cần theo dõi nhiệt độ, tình trạng hô hấp, tuần hoàn, tri giác... cũng như các biểu hiện bất thường về thần kinh khác. Nên đo vòng đầu 1 tuần/ lần để đề phòng các biến chứng nguy hiểm như tràn dịch dưới màng cứng, dày dính, ứ nước não thất.v.v...
- Cận lâm sàng: Quan trọng nhất là chọc dò tuỷ sống lại sau 24 - 36 giờ sau khi điều trị để đánh giá kết quả điều trị và điều chỉnh chế độ điều trị kịp thời. (Đánh giá màu sắc dịch não tuỷ, soi và cấy tìm vi khuẩn, thử các XN sinh hoá - đặc biệt quan tâm tới nồng độ G có thể trở về bình thường hay không, tế bào có giảm không, dịch não tuỷ đã vô khuẩn chưa...).
- Tiêu chuẩn khỏi bệnh hoàn toàn:

  + Hết sốt ít nhất 3 ngày trước khi ngừng kháng sinh.

  + Tỉnh táo hoàn toàn, ăn ngủ bình thường.

  + Dịch não tuỷ trở về bình thường (các chỉ số sinh hoá bình thường, bạch cầu < 20 - 30 cái/mm^3 tỉ lệ đa nhân TT< 5%)

  + Không có các biến chứng.

http://tieulun.hopto.org

7. DIỄN BIẾN VÀ TIÊN LƯỢNG

7.1. Diễn biến

- Trong trường hợp chẩn đoán sớm và điều trị kịp thời trẻ hết sốt trong vòng 2 - 3 ngày (với não mô cầu) hoặc 4 - 8 ngày (với H.I và phế cầu). Nếu sốt dài ngày hơn cần đánh giá lại dịch não tuỷ và thay đổi phác đồ điều trị thích hợp, đề phòng các biến chứng. Các triệu chứng về thần kinh sẽ giảm và mất dần trong vòng 7 - 10 ngày. Cần theo dõi định kì để phát hiện các di chứng, đặc biệt là các di chứng về tinh thần và vận động trong những năm đầu để có thể điều trị phục hồi chức năng kịp thời.

7.2. Các yếu tố tiên lượng nặng gồm có:

- Chẩn đoán và điều trị muộn.
- Tuổi nhỏ.
- Số lượng vi khuẩn trong DNT cao (> 10^7/ml) đặc biệt với các HI và phế cầu.
- Hôn mê, co giật, phù não... kéo dài.
- Có các biểu hiện sốc nhiễm khuẩn hoặc suy hô hấp, tuần hoàn.
- Các VMN do phế cầu và các vi khuẩn dễ kháng thuốc như trực khuẩn mủ xanh, Klebsiella hoặc không xác định được căn nguyên.

8. PHÒNG BỆNH

8.1. Cách li trẻ bị bệnh cho tới hoàn toàn khỏi bệnh và khử trùng nơi ở (theo quy trình vệ sinh phòng dịch).

8.2. Với những trẻ có tiếp xúc với người bệnh, đặc biệt với VMN do não mô cầu và H.I cần dùng kháng sinh dự phòng: Rifampicin 10 - 20 mg/kg/24 giờ trong 4 ngày.

8.3. Phòng bệnh bằng tiêm chủng

- Vaccin phòng H.I: Tiêm cho trẻ từ 2 tháng tuổi, 3 mũi cách nhau 1 tháng. Đây là vaccin hữu hiệu và nếu được áp dụng rộng rãi chắc chắn sẽ giảm được đáng kể tỉ lệ VMN do H.I ở trẻ em.
- Vaccin phòng não mô cầu typ A (lúc trẻ 6 tháng) và typ C (lúc trẻ 18 tháng). Hiện chưa có vaccin phòng não mô cầu typ B.
- Vaccin phòng phế cầu: Chỉ áp dụng cho những trẻ đã cắt lách hoặc bị bệnh hồng cầu liềm đồng hợp tử, trẻ suy giảm miễn dịch tự nhiên hay mắc phải. Tuy nhiên, vaccin này chỉ phòng ngừa được 23 chủng (trên tổng số 84 chủng) phế cầu mà thôi.

http://tieulun.hopto.org

MỤC LỤC

Trang

Lời nói đầu 3

Chương VI: Tuần hoàn

BS.CKII. Nguyễn Thị Kim Anh, BS.CKII. Trần Đình Hiệu
PGS.TS. Tô Văn Hải

Đặc điểm hệ tuần hoàn trẻ em 5
Đại cương về tim bẩm sinh 9
Các bệnh tim bẩm sinh thường gặp 17
Bệnh thấp tim 40
Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn 57
Suy tim 68
Viêm mủ màng ngoài tim 80

Chương VII. Huyết học

GS. TS. Nguyễn Công Khanh, TS. Đinh Bích Thu

Đặc điểm sự tạo máu và máu ngoại biên trẻ em 89
Thiếu máu. Định nghĩa và phân loại 96
Thiếu máu dinh dưỡng 98
Thiếu máu tan máu 103
Hội chứng xuất huyết 107
Bệnh bạch cầu cấp 120
Truyền máu: Chỉ định và tai biến 125

Chương VIII: Tiết niệu

GS. TSKH. Lê Nam Trà, PGS. TS. Trần Đình Long

Đặc điểm giải phẫu sinh lí hệ tiết niệu ở trẻ em 132
Bệnh viêm cầu thận cấp ở trẻ em 143
Hội chứng thận hư 155
Hội chứng thận hư tiên phát 157
Nhiễm khuẩn đường tiểu 168
Hội chứng đái máu ở trẻ em 176
Suy thận cấp 184

http://tieulun.hopto.org

Chương IX: Nội tiết - chuyển hóa

PGS. Cao Quốc Việt, TS. Nguyễn Phú Đạt

Hạ đường máu 197

Bướu cổ đơn thuần ở trẻ em 204

Suy giáp trạng bẩm sinh 209

Đái tháo nhạt 216

Bệnh đái tháo đường 221

Hội chứng sinh dục thượng thận 226

Chương X: Thần kinh

PGS.TS. Phạm Nhật An, PGS.TS. Ninh Thị Ứng

Đặc điểm hệ thần kinh trẻ em 236

Hội chứng co giật và bệnh động kinh ở trẻ em 242

Hôn mê ở trẻ em 256

Xuất huyết não - màng não ở trẻ em 263

Viêm màng não nhiễm khuẩn ở trẻ em 274

http://tieulun.hopto.org

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

BÀI GIẢNG NHI KHOA

TẬP 2

Chịu trách nhiệm xuất bản

HOÀNG TRỌNG QUANG

Biên tập:	BS. NGUYỄN LAN
Sửa bản in:	NGUYỄN LAN
Trình bày bìa:	CHU HÙNG

In 2000 cuốn, khổ 19 x 27cm tại Xưởng in Nhà xuất bản Y học.

Số đăng ký kế hoạch xuất bản: 23 - 2006/CXB/29 - 271/YH

In xong và nộp lưu chiểu quý II năm 2006.

http://tieulun.hopto.org

http://tieulun.hopto.org

CK.0000010926

Tìm đọc

- *Điều dưỡng nhi khoa*
- *Cấp cứu ngoại khoa nhi khoa*
- *Chuyên đề nhi khoa y học cổ truyền*
- *Sổ tay sử dụng kháng sinh trong nhi khoa*
- *Tiếp cận chẩn đoán nhi khoa*
- *Bài giảng nhi khoa - Tập 1*

15961/1

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

Địa chỉ: 352 Đội Cấn - Ba Đình - Hà Nội

Tel: 04.7625922 - 7625934 - 7.627819 - Fax: 04.7625923

E-mail: Xuatbanyhoc@fpt.vn

Website: www.cimsi.org.vn/nhaxuatbanyhoc

ĐẠI H
TRU
618

GIÁ: 31.000Đ

http://tieulun.hopto.org