Phạm Nguyễn Vinh

Bệnh Học Tim Mạch

Tập II

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

BỆNH HỌC

TIM MẠCH

TẬP II

Chủ biên

PGS. TS. PHẠM NGUYỄN VINH

Đồng chủ biên:

PGS. TS. HOÀNG TRỌNG KIM

GS. TS. NGUYỄN MẠNH PHAN

PGS. TS. NGUYỄN LÂN VIỆT

BS. ĐÀO HỮU TRUNG

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

Chi nhánh Thành phố Hồ Chí Minh

2003

THAM GIA BIÊN SOẠN

BS. ĐẶNG THỊ THÚY ANH
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

BS. PHẠM VĂN BÙI
Bác sĩ trưởng khoa Thận Bệnh viện 115 TP. HCM

BS. ĐỖ THỊ KIM CHI
Phó Trưởng khoa Nội Tim mạch
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

TS. BS. HỒ THƯỢNG DŨNG
Bác sĩ khoa Tổng hợp B1
Bệnh viện Thống Nhất TP. HCM

BS. NGUYỄN HỮU TRÂM EM
Trưởng phòng Điện đồ gắng sức
Trung tâm Chẩn đoán Y khoa TP. HCM

GS. VŨ ĐÌNH HẢI
Nguyên Chủ nhiệm khoa Tim Mạch
Bệnh viện Việt Xô - Hà Nội

BS. NGUYỄN THỊ THÚY HẰNG
Phó trưởng khoa Nội Tim mạch
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

BS. ĐỖ QUANG HUÂN
Trưởng đơn vị Thông tim can thiệp Viện Tim
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

ThS. BS. PHẠM MẠNH HÙNG
Viện Tim mạch Việt Nam
Giảng viên ĐHYK Hà Nội

TS. BS. NGUYỄN SỸ HUYÊN
Phó trưởng khoa Cấp cứu Tim mạch
BV. St. Marienberg, BV. Otto-von-Guerecke, ĐH Magdeburg, Đức
Giáo sư thỉnh giảng Trung tâm Đào tạo & Bồi dưỡng Cán bộ Y tế TP. HCM

PGS. TS. HOÀNG TRỌNG KIM
Bác sĩ Chuyên khoa 2- ĐHYD TP. HCM
Phó Chủ tịch Hội Tim mạch Việt Nam,
Tổng thư ký Hội Nhi khoa TP.HCM
Ủy viên Hội đồng khoa học kỹ thuật Hội Tim mạch Quốc gia Việt Nam

GS. TS. PHẠM GIA KHẢI
Viện trưởng Viện Tim mạch Việt Nam
Chủ nhiệm bộ môn Tim mạch ĐHYK Hà Nội
Phó Chủ tịch Hội Tim mạch Quốc gia Việt Nam

BS. PHẠM NGUYỄN KHOA
Bác sĩ nội trú Arrowhead Regional Medical Center, Colton CA

BS. NGUYỄN QUÝ KHOÁNG
Bác sĩ Trưởng khoa Chẩn đoán hình ảnh - Bệnh viện An Bình TP. HCM
Chủ tịch Hội Chẩn đoán hình ảnh TP.HCM

BS. NGUYỄN NGỌC KHÔI
Trưởng phòng CT-MRI - Trung tâm Chẩn đoán Y khoa TP.HCM

ThS. BS. DƯƠNG THÚY LIÊN
Bác sĩ chuyên khoa Nội Tim mạch
Phó trưởng khoa Nội Tim mạch Viện Tim TP. HCM

ThS. BS. PHẠM THU LINH
Phó trưởng khoa Hồi sức Nội Tim mạch
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

BS. HUỲNH NGỌC LONG
Phó trưởng đơn vị Thông tim can thiệp Viện Tim
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

GS. TSKH. NGUYỄN MẠNH PHAN
Giám đốc Bệnh viện Thống Nhất TP.HCM
Chủ nhiệm Bộ môn Lão khoa ĐHYD TP.HCM
Chủ Tịch Hội Tim mạch TP.HCM

ThS. BS. NGUYỄN VĂN PHAN
Bác sĩ Ngoại khoa-Trưởng phòng mổ Viện tim TP. HCM

TS. BS. VŨ MINH PHÚC
Giảng viên Bộ môn Nhi ĐHYD TP. HCM

BS. HỒ HỮU PHƯỚC
Bác sĩ chuyên khoa Tim mạch
Trưởng khoa Nội Tim mạch BV. Nguyễn Tri Phương

BS. PHAN KIM PHƯƠNG
Phó Giám đốc Viện Tim
Trưởng khối Ngoại Viện Tim TP.HCM

ThS. BS. HUỲNH KIM PHƯỢNG
Bác sĩ Khoa Tim mạch Hạt nhân Bệnh viện Chợ Rẫy TP. HCM

BS. NGUYỄN THỊ QUÝ
Bác sĩ trưởng khoa Gây mê- Hồi sức Viện Tim TP. HCM

GS. BS. NGUYỄN NGỌC THẠCH
Cố vấn biên tập báo "The Journal of Internal Cardiology" Armonk NY USA.
Giáo sư (danh dự) Đại học Y khoa Bắc Kinh (Trung Quốc).
Giám đốc Trung tâm Tim mạch học can thiệp St Mary, Hobart in USA

ThS. BS. HUỲNH NGỌC THIỆN
Phó Trưởng khoa Phòng khám Viện Tim
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

GS. TS. TRẦN THỐNG
Giáo sư Electrical and Computer Engineering
ĐH Oregon Health and Sciences, Beaverton, Oregon, USA

BS. PHẠM THỊ THANH THÚY
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

BS. LÊ THỊ MINH TRANG
Bác sĩ nội trú Bệnh viện Odessa - Texas

ThS. BS. HỒ HUỲNH QUANG TRÍ
Trưởng khoa Hồi Sức Viện Tim
Bác sĩ nội khoa và hồi sức Viện Tim TP. HCM

BS. ĐÀO HỮU TRUNG
Chuyên khoa Tim Mạch
Giám đốc BV. Tim Tâm Đức
Bác sĩ tham vấn Viện Tim TP. HCM

PGS. BS. PHẠM LONG TRUNG
Chủ nhiệm bộ môn Lao – Phổi ĐHYD TP. HCM

PGS. TS. NGUYỄN LÂN VIỆT
Viện phó Viện Tim mạch Việt Nam
Phó Chủ nhiệm bộ môn Tim mạch ĐHYK HN

PGS. TS. PHẠM NGUYỄN VINH
Phó Giám đốc Viện Tim TP. HCM,
Trưởng khối Nội Tim mạch Viện Tim
Phó Chủ tịch Hội Tim mạch TP. HCM
Ủy viên Hội đồng Khoa học kỹ thuật Hội Tim mạch Quốc gia Việt Nam

ThS. BS. HUỲNH THỊ KIỀU XUÂN
Bác sĩ nội khoa Viện Tim TP. HCM

NỘI DUNG

Trang

LỜI MỞ ĐẦU 9

CHƯƠNG 23: HẸP VAN 2 LÁ 11
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 24: BỆNH HỞ VAN 2 LÁ 23
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 25: HẸP VAN ĐỘNG MẠCH CHỦ 38
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 26: HỞ VAN ĐỘNG MẠCH CHỦ 49
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 27: NHỒI MÁU CƠ TIM CẤP: CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ 63
PHẠM NGUYỄN VINH, HỒ HUỲNH QUANG TRÍ

CHƯƠNG28: HỘI CHỨNG ĐỘNG MẠCH VÀNH CẤP KHÔNG ST CHÊNH LÊN: CƠN ĐAU THẮT NGỰC KHÔNG ỔN ĐỊNH VÀ NHỒI MÁU CƠ TIM KHÔNG ST CHÊNH LÊN 85
PHẠM NGUYỄN VINH, ĐỖ THỊ KIM CHI, PHẠM THU LINH

PHỤ LỤC CHƯƠNG28: CHOÁNG TIM TRONG HỘI CHỨNG ĐỘNG MẠCH VÀNH CẤP 99
HỒ HUỲNH QUANG TRÍ, PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 29: CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ CƠN ĐAU THẮT NGỰC ỔN ĐỊNH 108
PHẠM NGUYỄN VINH, NGUYỄN MẠNH PHAN

CHƯƠNG 30: ĐIỀU TRỊ RỐI LOẠN NHỊP TIM BẰNG THUỐC, BẰNG KÍCH THÍCH ĐIỆN BẰNG KÍCH THÍCH ĐIỆN VÀ PHẪU THUẬT 127
HỒ HUỲNH QUANG TRÍ, PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 31: CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ MỘT SỐ RỐI LOẠN NHỊP RIÊNG BIỆT 156
HỒ HUỲNH QUANG TRÍ, PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 32: NGẤT VÀ HẠ HUYẾT ÁP 202
HỒ HỮU PHƯỚC

CHƯƠNG 33: BỆNH TIM BẨM SINH Ở NGƯỜI LỚN 215
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 34: THÔNG LIÊN THẤT 230
ĐÀO HỮU TRUNG

CHƯƠNG 35: THÔNG LIÊN NHĨ 239
ĐÀO HỮU TRUNG, DƯƠNG THÚY LIÊN, PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 36: CÒN TỒN TẠI ỐNG ĐỘNG MẠCH 245
ĐÀO HỮU TRUNG, ĐẠNG THỊ THÚY ANH, PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 37: CỬA SỔ PHẾ CHỦ 252
ĐÀO HỮU TRUNG

CHƯƠNG 38: HẸP ĐỘNG MẠCH PHỔI 257
ĐÀO HỮU TRUNG

CHƯƠNG 39: KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH CHỦ 265
(HOẶC THIỂU SẢN TÂM THẤT TRÁI)
ĐÀO HỮU TRUNG, VŨ MINH PHÚC, HUỲNH THỊ KIỀU XUÂN

CHƯƠNG 40: BỆNH EBSTEIN 272
ĐÀO HỮU TRUNG, PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 41: KHÔNG LỖ VAN BA LÁ 278
ĐÀO HỮU TRUNG

CHƯƠNG 42: TỨ CHỨNG FALLOT 285
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 43: THẤT PHẢI CÓ HAI ĐƯỜNG RA 295
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 44: KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI KÈM VÁCH LIÊN THẤT HỞ 301
ĐÀO HỮU TRUNG

CHƯƠNG 45: KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI KÈM VÁCH LIÊN THẤT KÍN 307
ĐÀO HỮU TRUNG

CHƯƠNG 46: THÂN CHUNG ĐỘNG MẠCH 314
PHẠM NGUYỄN VINH, HOÀNG TRỌNG KIM, PHẠM THỊ THANH THÚY

CHƯƠNG 47: HOÁN VỊ ĐẠI ĐỘNG MẠCH 322
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 48: NỐI LIỀN BẤT THƯỜNG TĨNH MẠCH PHỔI 332
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 49: TIM CÓ THẤT CHUNG HAY TÂM THẤT ĐỘC NHẤT 341
PHẠM NGUYỄN VINH

CHƯƠNG 50: BƯỚU TIM NGUYÊN PHÁT 350
ĐÀO HỮU TRUNG

CHƯƠNG 51: PHÌNH XOANG VALSALVA 359
ĐÀO HỮU TRUNG

LỜI NÓI ĐẦU

Bệnh tim mạch là một trong những bệnh hàng đầu của con người tại các nước phát triển và cả những nước đang phát triển. Trong thế kỷ qua, nhờ sự đầu tư nghiên cứu tích cực, hiểu biết về loại bệnh này ngày càng sâu rộng hơn. Rất nhiều sách, nhiều tạp chí trình bày các hiểu biết về các nghiên cứu sâu trong lĩnh vực này. Các nghiên cứu về tim mạch không chỉ trong lĩnh vực nghiên cứu thử nghiệm lâm sàng, các nghiên cứu quan sát mà còn các nghiên cứu cơ bản.

Tai Việt Nam, Bệnh học tim mạch thường được giảng dạy tại các trường Đại học, lồng trong chương trình bệnh học Nội khoa. Các bài giảng chỉ là một phần trong các bài giảng về nội khoa. Sự hiểu biết về nội khoa tổng quát là cần thiết; tuy nhiên để có thể chăm sóc tốt nhất cho bệnh nhân tim mạch, Thầy thuốc cần sự hiểu biết sâu hơn về bệnh học tim mạch. Sự hiểu biết này có được là nhờ lý thuyết và thực hành. Lý thuyết có được qua sách tim mạch và tạp chí tim mạch giúp cung cấp kiến thức, hệ thống hóa cách lý luận nhằm chẩn đoán và điều trị thích hợp nhất cho người bệnh. Kinh nghiệm thực hành có được là nhờ ở bệnh nhân và nhờ căn bản lý thuyết để hoàn thiện sự thực hành.

Bộ sách Bệnh học tim mạch này là thành quả của nhiều Thầy thuốc thực hành tim mạch trong cả nước, bao gồm các Bác sĩ lâm sàng và Bác sĩ cận lâm sàng. Mục tiêu của bộ sách là trình bày một cách có hệ thống sự hiểu biết về lâm sàng và cận lâm sàng của bệnh lý tim mạch. Bộ sách bao gồm 3 tập đề cập đến các vấn đề tim mạch cần thiết cho người Thầy thuốc tim mạch, Thầy thuốc nội khoa, các Sinh viên Y khoa và các Điều dưỡng.

Nhược điểm của sách nhiều tác giả là có thể không nhất quán trong cách diễn đạt tư tưởng và sự trùng lắp các chi tiết trình bày. Tuy nhiên, sự bao la của ngành tim mạch học ngày nay thực sự không cho phép người Thầy thuốc có kinh nghiệm trong tất cả các ngành chuyên sâu của tim mạch học.

Do đó, cố gắng của ban biên soạn là mời những Thầy thuốc tim mạch hoặc nội khoa nào có nhiều kinh nghiệm phụ trách các chương liên quan đến lĩnh vực thực hành nhiều nhất. Một bài giảng chỉ hay khi được trình bày bởi người có kinh nghiệm thực hành và có sự hiểu biết sâu về lý thuyết.

Ngoài các chương cơ bản như khám thực thể bệnh tim mạch, điện tâm đồ, siêu âm tim, X quang tim, cộng hưởng từ và y học hạt nhân...; phần lâm sàng sẽ đề cập đến bệnh tim mắc phải, bệnh tim bẩm sinh, các bệnh nội khoa đi kèm bệnh tim và các vấn đề của người bệnh tim. Phần bệnh tim bẩm sinh được viết sâu rộng so với các bộ sách tim mạch tổng quát khác, có thể do tình trạng đặc biệt ở nước ta bệnh tim bẩm sinh vẫn còn là vấn đề không chỉ của Thầy thuốc tim mạch nhi mà cả Thầy thuốc tim mạch người lớn.

Bộ sách này có được là nhờ sự dạy dỗ của các Thầy, sự hiểu biết qua y văn, sự giúp đỡ của các đồng nghiệp, cảm hứng dạy học từ sinh viên và nhất là từ những người bệnh. Chúng tôi không bao giờ quên ơn, công sức của GS Đặng Văn Chung, GS Nguyễn Ngọc Huy, GS Lê Văn Điềm đã tạo cho chúng tôi niềm say mê tim mạch học, đã hoàn thiện cách lý luận chẩn đoán bệnh và nhất là lòng say mê khoa học.

Xin cám ơn Chi nhánh Nhà Xuất Bản Y Học Thành phố Hồ Chí Minh đã tận tình hợp tác với chúng tôi trong những năm qua để phổ biến kiến thức y học. Cám ơn sự giúp đỡ của ông Phan Ngọc Tịnh, biên tập viên, giúp chỉnh lý hoàn thiện bản thảo.

Trong lần xuất bản đầu tiên cuốn Bệnh Học Tim mạch, có thể có nhiều sai sót, chúng tôi rất mong đón nhận sự góp ý của độc giả.

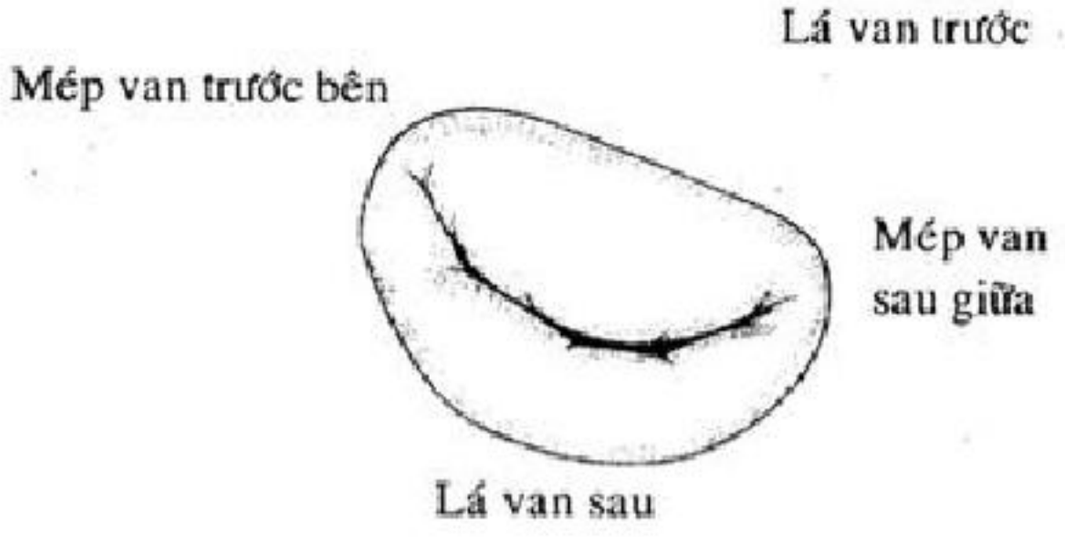
PGS. TS. PHẠM NGUYỄN VINH

Chương 23
HẸP VAN 2 LÁ

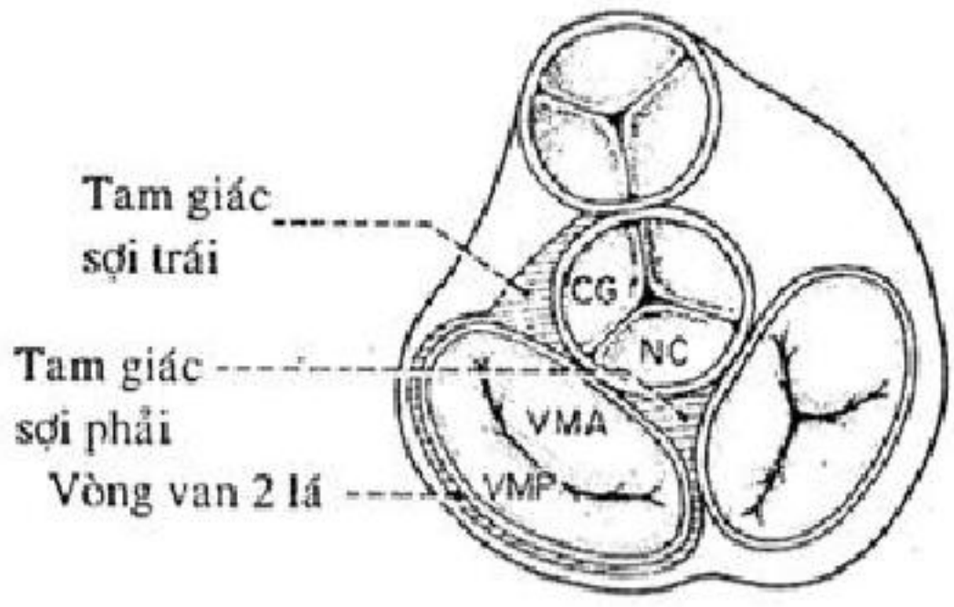
PHẠM NGUYỄN VINH

Nguyên nhân 12
Sinh lý bệnh 12
Lâm sàng 13
Triệu chứng cơ năng 13
Triệu chứng thực thể 13
Cận lâm sàng 14
Điện tâm đồ 14
Xquang ngực 15
Siêu âm tim 15
Điều trị 17
Điều trị nội 17
Chỉ định phẫu thuật 17

Van hai lá nối liền nhĩ trái và thất trái, giúp máu di chuyển theo một hướng từ nhĩ xuống thất, bao gồm 2 lá van: lá van lớn (hay lá van trước) và lá van nhỏ (hay lá van sau). Vào kỳ tâm trương diện tích mở van (DTMV) trung bình từ 4 - 6cm^2. Được coi là hẹp van 2 lá khi diện tích mở van dưới hay bằng 2cm^2 (1,18cm^2/ m^2 diện tích cơ thể (DTCT)). Hẹp khít nặng khi DTMV≤1cm^2 (0,6cm^2/ m^2 DTCT).

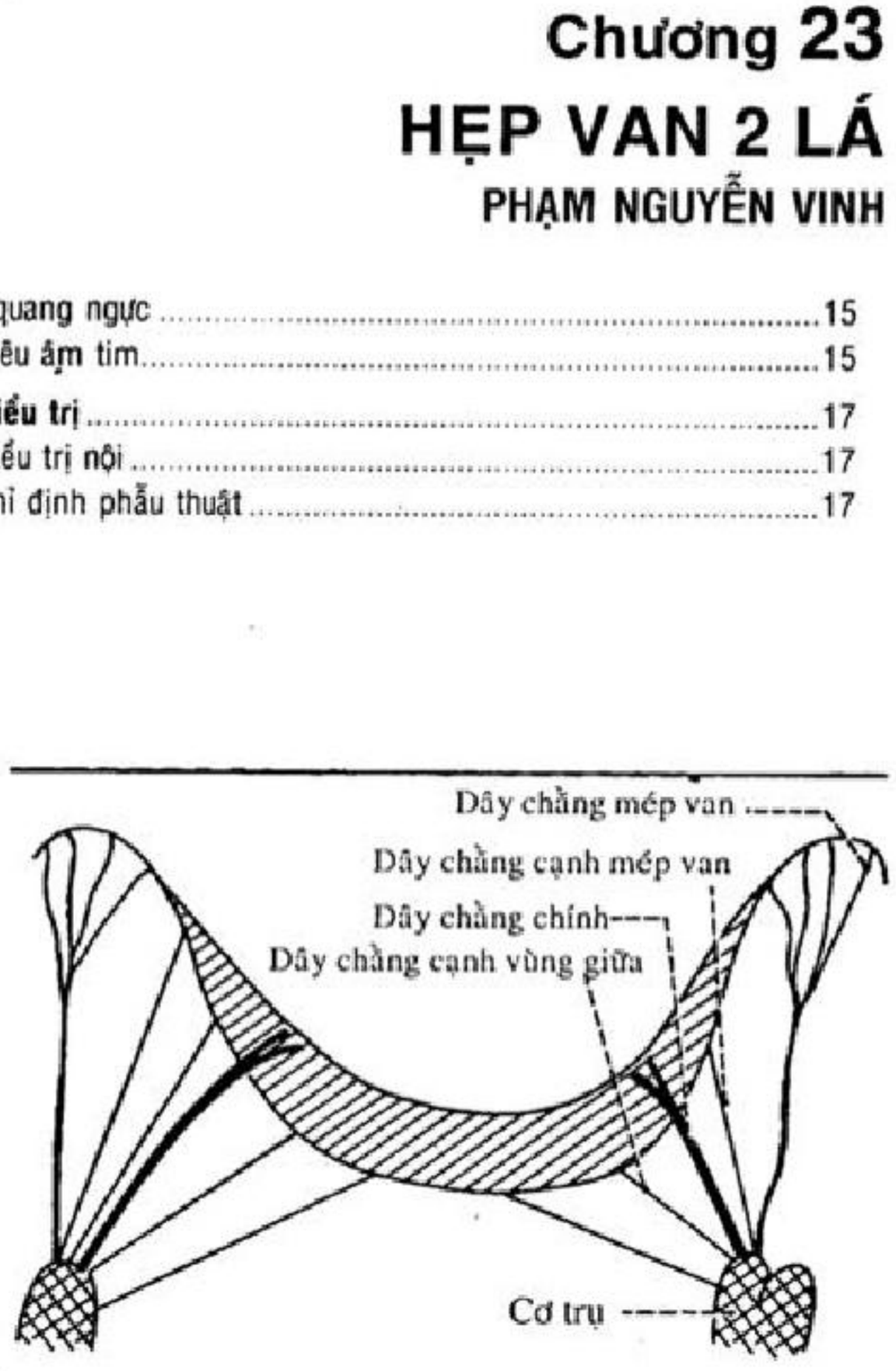


Hình 23.1. Van 2 lá nhìn từ tâm nhĩ
TL: Cardiopathies valvulaires acquises. Flammarion 1985, p. 3

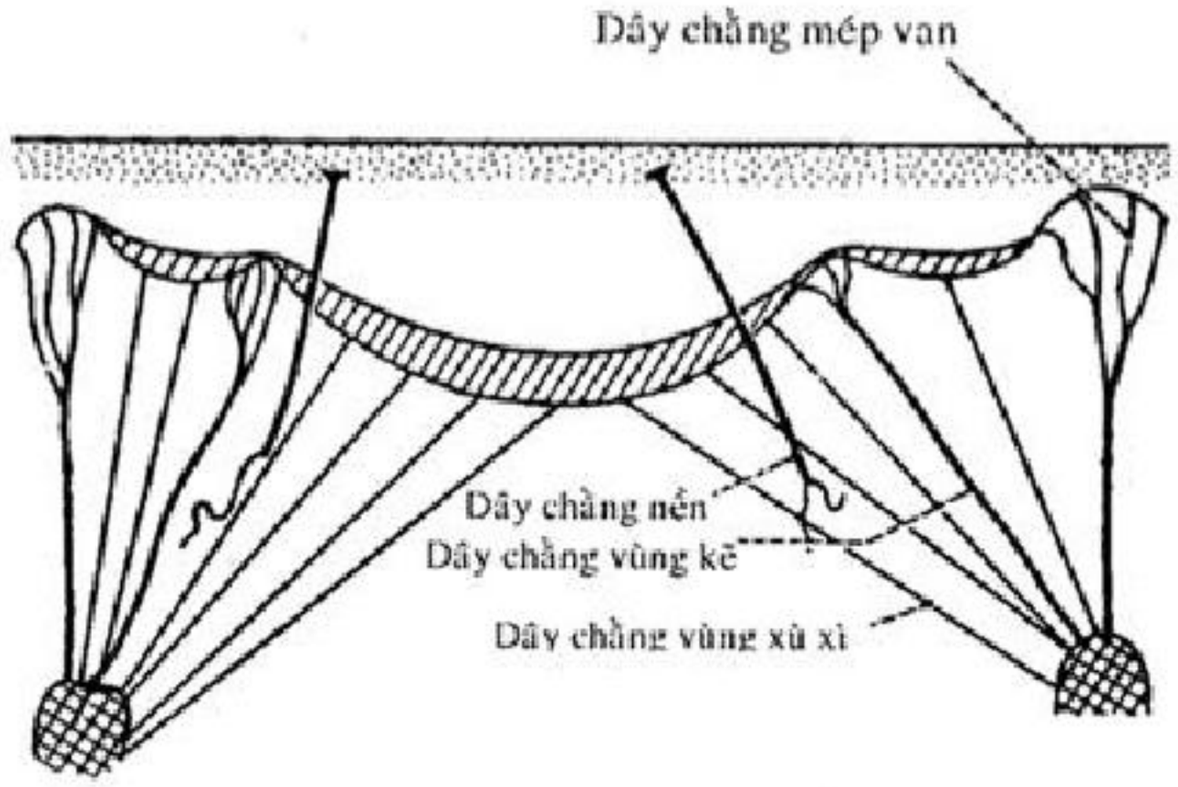


Hình 23.2.

VMA : Lá van trước
VMP : Lá van sau
CG : Van sigma ĐMC chứa ĐMV trái
NC : Van sigma ĐMC không ĐMV
TL: Cardiopathies valvulaires acquises. Flammarion 1985, p. 4



Hình 23.3. Lá trước van 2 lá và các dây chằng, cột cơ
TL: Cardiopathies valvulaires acquises. Flammarion 1985, p. 4



Hình 23.4. Lá sau van 2 lá và các dây chằng, cột cơ
TL: Cardiopathies valvulaires acquises. Flammarion 1985, p. 4

1. NGUYÊN NHÂN

Phần lớn hẹp van 2 lá là do thấp tim, một số rất nhỏ có thể do bẩm sinh (TD: van 2 lá hình dù). Đôi khi hẹp van 2 lá có thể là biến chứng của hội chứng carcinoid, lupus ban đỏ, viêm khớp dạng thấp. Hẹp 2 lá cũng có thể do mảnh sùi lớn của viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, do vôi hóa nặng vòng van 2 lá hoặc do sai lầm biến dưỡng di truyền (TD: bệnh Fabry, hội chứng Hunter - Hurler) [1].

Tổn thương van 2 lá do thấp tim có thể dẫn đến 4 dạng làm hẹp van:

- Dính mép van
- Dính lá van
- Dính dây chằng
- Phối hợp cả 3 loại tổn thương trên

Thấp tim thường gặp nhất ở tuổi từ 5 - 15 tuổi. Đôi khi có thể ở tuổi nhỏ hơn hoặc lớn hơn. Thông thường cần ít nhất 2 năm từ khi bị đợt thấp tim cấp đầu tiên đến lúc bị hẹp van hai lá nặng [2]. Ở xứ nhiệt đới như Việt Nam, thấp tim có thể tiến triển nhanh hơn. Nghiên cứu gần đây dựa trên huyết động và siêu âm tim 2D và Doppler cho thấy mức tiến triển của hẹp 2 lá hằng năm là 0.09 đến 0.32cm^2. Bệnh nhân bị hẹp càng nặng càng tiến triển nhanh hơn [3] [4].

2. SINH LÝ BỆNH

Khi van 2 lá bình thường, độ chênh áp lực giữa nhĩ và thất trái vào kỳ tâm trương khoảng từ 4 - 5mmHg. Khi van 2 lá hẹp khít (DTMV < 0.6 cm^2/m^2 DTCT), độ chênh áp lực có thể đến 20 - 30mmHg lúc nghỉ. Áp lực cuối tâm trương trung bình của thất trái vào khoảng 5mmHg. Do đó với độ chênh là 20mmHg, áp lực nhĩ trái sẽ là 25mmHg.

Sự gia tăng áp lực trong buồng nhĩ trái sẽ làm tăng áp lực tĩnh mạch phổi, áp lực mao mạch phổi. Khi tim đập nhanh (do gắng sức hay một nguyên nhân nào khác), độ chênh gia tăng nhiều hơn, dẫn đến triệu chứng đầu tiên thường là khó thở khi gắng sức, nặng hơn có thể là phù phổi cấp.

Lượng máu từ nhĩ xuống thất còn chịu tác động của co bóp nhĩ trái vào cuối kỳ tâm trương. Do đó khi hẹp 2 lá lâu, có biến chứng rung nhĩ (không còn khả năng co bóp nhĩ trái) cung lượng tim sẽ giảm thêm 20%.

Sự gia tăng áp lực mao mạch phổi sẽ làm tăng áp lực động mạch phổi (bình thường ALĐMP tâm thu khoảng 20 - 25mmHg). Khi ALĐMP tâm thu tăng nhẹ, thất phải tăng co bóp để đảm bảo cung lượng tim. Khi ALĐMP tâm thu tăng trên 70mmHg sẽ vượt quá sức chịu đựng của thất phải, dẫn đến suy thất phải và hở van 3 lá.

Ngoài tác động của gia tăng áp lực trong buồng nhĩ trái, sự gia tăng ALĐMP có thể là hậu quả của:

- Co thắt tiểu động mạch phổi
- Biến đổi thực thể hệ mao mạch phổi do chịu áp lực cao lâu ngày (5).

Dựa theo sinh lý bệnh có thể phân độ hẹp van 2 lá (bảng 23.1). Bảng 23.2 cũng giúp hiểu sinh lý bệnh của triệu chứng cơ năng và các biến chứng của hẹp van 2 lá.

Bảng 23.1. Phân độ hẹp van 2 lá theo sinh lý bệnh [6]

Mức độ	Diện tích mở van 2 lá	Áp lực mao mạch phổi lúc nghỉ	Cung lượng tim lúc nghỉ	Triệu chứng cơ năng
Độ I:	> 2 cm^2	< 10 - 12 mmHg	Bình thường	Không triệu chứng cơ năng hoặc khó thở nhẹ gắng sức
Độ II: Vừa	1,1 - 2 cm^2	10 - 17 mmHg	Bình thường	Khó thở gắng sức nhẹ đến vừa. Khó thở phải ngồi, cơn khó thở kịch phát về đêm, khái huyết
Độ III: Nặng	< 1 cm^2	> 18 mmHg	Giảm	Khó thở lúc nghỉ, có thể phù phổi
Độ IV: Rất nặng	< 0,8 cm^2	> 20 - 25 mmHg	Giảm nặng	Tăng áp ĐMP nặng, suy tim phải; Khó thở nặng. Mệt nhiều. Tím tái

Bảng 23.2. Sinh lý bệnh của triệu chứng cơ năng và các biến chứng của hẹp van 2 lá [16]

1. Gia tăng áp lực nhĩ trái, áp lực tĩnh mạch phổi và áp lực mao mạch phổi dẫn đến: khó thở, phù phổi, khái huyết
2. Giãn nhĩ trái dẫn đến: rung nhĩ, thuyên tắc mạch hệ thống, nuốt nghẹn (hiếm)
3. Tăng áp ĐMP dẫn đến: suy thất phải (mệt, phù ngoại vi, cổ chướng) tím tái, huyết khối tĩnh mạch tại chỗ và thuyên tắc, liệt dây thanh âm do dây thần kinh quặt ngược bị chèn ép.
4. Cấu trúc van bất thường với mặt van xù xì dẫn đến: viêm nội tâm mạc nhiễm trùng

Bảng 23.3. Các hình thức khái huyết do hẹp van 2 lá [17]

- Khái huyết cấp và nặng, dù không gây tử vong (do vỡ tĩnh mạch phế quản)
- Đàm dính máu đi kèm cơn khó thở kịch phát về đêm
- Đàm bọt hồng, đặc thù của phù phổi cấp (do vỡ mao mạch phế nang)
- Nhồi máu phổi, biến chứng của hẹp 2 lá dẫn đến khái huyết
- Đàm dính máu do viêm phế quản mạn

3. LÂM SÀNG

3.1. Triệu chứng cơ năng. Bao gồm:

- Cảm giác mệt, yếu đuối do cung lượng tim giảm
- Khó thở khi gắng sức, nặng dần đến cơn khó thở kịch phát về đêm, khó thở phải ngồi (orthopnea) và phù phổi cấp. Không chỉ do gắng sức, có thể xảy ra khó thở khi bệnh nhân bị sang chấn tình cảm, sốt, nhiễm trùng phổi, giao hợp, có thai và rung nhĩ tần số thất nhanh.

- Khái huyết: có thể ít hay nhiều

- Đau ngực: ở 15% trường hợp, có thể lầm với cơn đau thắt ngực do bệnh động mạch vành.

- Nói khàn do thần kinh quặt ngược bị chèn ép bởi nhĩ trái lớn, động mạch phổi giãn hay phì đại hạch khí phế quản.

- Các triệu chứng do cục máu đông thuyên tắc đến não, thận, ĐMV, ĐMP. Trước thời kỳ dùng kháng đông và phẫu thuật tim, khoảng 25% bệnh nhân hẹp 2 lá tử vong do biến chứng thuyên tắc động mạch, cục máu đông có thể nằm sát vách nhĩ hoặc là khối lớn tròn trôi nổi tự do trong tâm nhĩ hoặc có cuống gắn vào vách nhĩ. Sự hiện diện của cục máu đông có thể làm nặng triệu chứng cơ năng, làm ngất hay đột tử [18].

3.2. Triệu chứng thực thể

Lồng ngực có thể biến dạng do tim lớn.

Mỏm tim khó sờ, có thể sờ thấy tiếng T1

T1 danh khi van còn mềm. Khi van vôi hóa, T1 giảm. Nghe rõ ở mỏm tim và ở ổ van 3 lá.

T2 mạnh và tách đôi. Khi áp lực ĐMP tăng cao T2 đơn độc và mạnh (P2 nhập vào A2), nghe rõ ở liên sườn hai bờ trái xương ức.

Clắc mở van 2 lá thường nghe rõ ở phía trong mỏm tim. Khoảng thời gian giữa A2 và clắc mở khoảng 0,04 - 0,12 giây. Khoảng cách này càng ngắn, khi áp lực nhĩ trái càng cao.

Rung tâm trương (RTT) nghe rõ nhất ở mỏm tim khi bệnh nhân nằm nghiêng trái. Tần số của RTT thấp, do đó nghe rõ bằng chuông của ống nghe. Ở giai đoạn sớm của hẹp 2 lá, RTT thường chỉ ở kỳ giữa tâm trương. Khi hẹp nặng hơn, RTT sẽ kéo dài toàn bộ thì tâm trương và có gia tăng cường độ ở giai đoạn tiền tâm thu. Độ nặng của hẹp van không tương quan với cường độ của RTT, nhưng lại tương quan với độ dài suốt kỳ tâm trương của RTT.

Khó nghe RTT ở người to béo, già, phế khí thủng, bệnh lồng ngực. RTT có thể có ở các bệnh khác của tim như : u nhầy nhĩ trái, thông liên nhĩ, hở van ĐMC nặng (âm thổi Austin-Flint), hẹp 3 lá, hở 2 lá nặng.

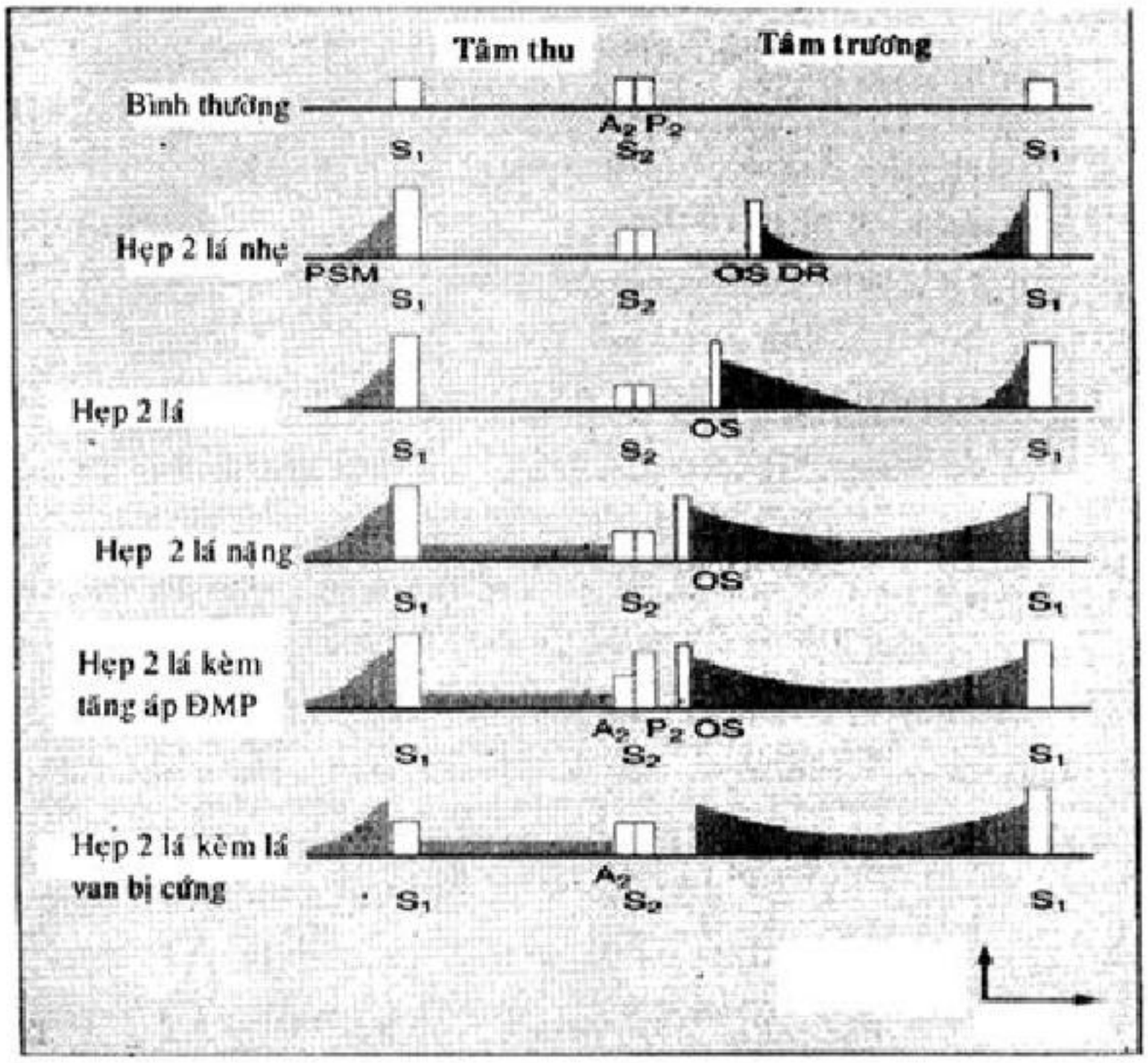
Âm thổi Carey-Coombs do thấp tim cấp là dấu hiệu của viêm van 2 lá cấp, xảy ra vào kỳ tâm trương, có thể lẫn lộn với Rung tâm trương của hẹp 2 lá mạn tính. Âm thổi này thường nhẹ, vào kỳ tâm trương, tần số hơi cao hơn RTT và thay đổi mỗi ngày.

Các dấu hiệu chứng tỏ tăng áp ĐMP trên bệnh nhân hẹp 2 lá bao gồm: T2 trở nên đơn độc (không tách đôi) và mạnh, tiếng phụt tâm thu ĐMP (vào kỳ tâm thu, nghe ở LS2 trái gần xương ức), âm thổi tâm thu của hở 3 lá, âm thổi Graham Steell do hở van ĐMP, tiếng T4 từ thất phải.

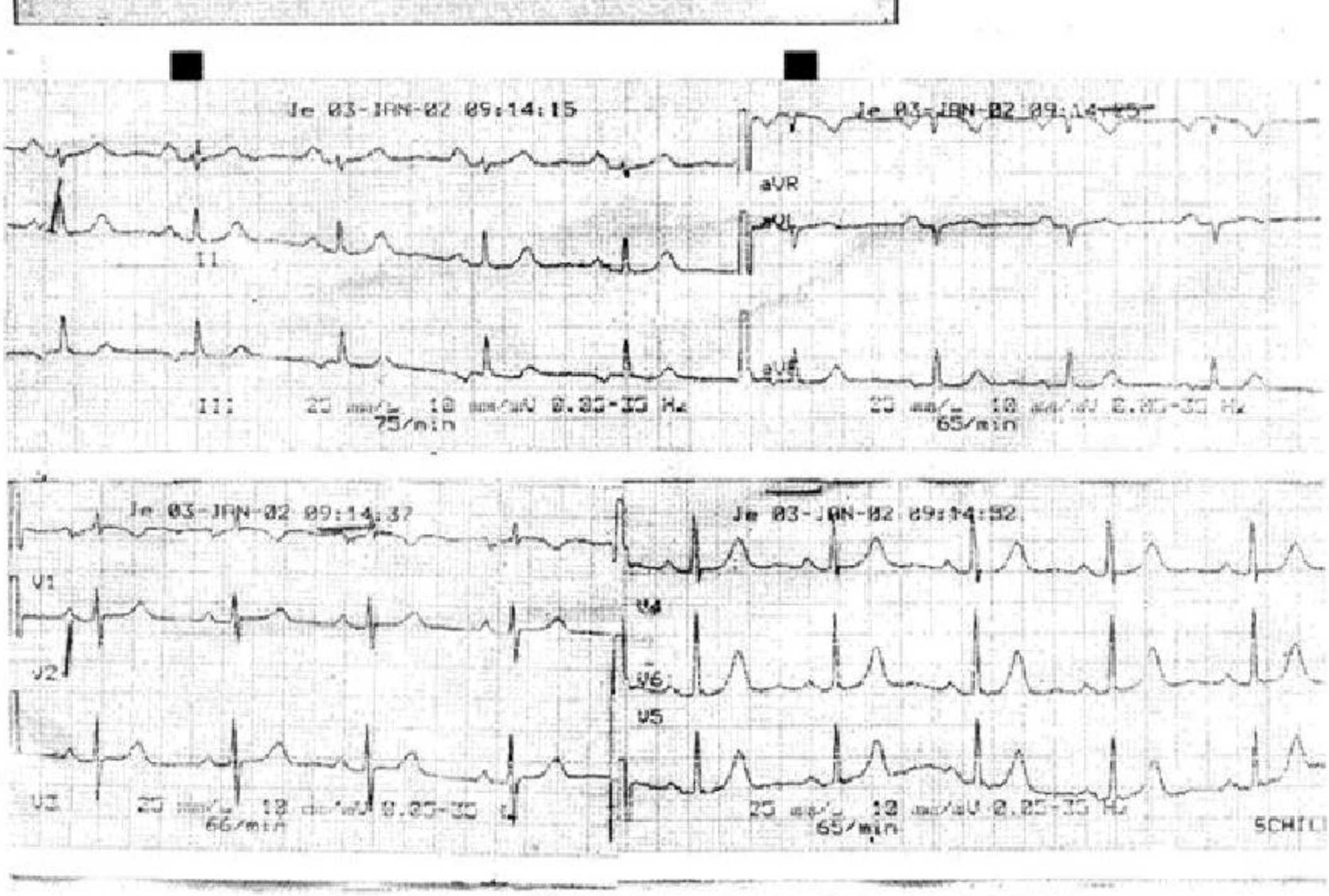
4. CẬN LÂM SÀNG

4.1. Điện tâm đồ (ĐTĐ)

Ở bệnh nhân còn nhịp xoang, có thể thấy dấu hiệu giãn nhĩ trái: sóng P rộng trên 0,12giây ở D2 và Pt rộng trên 0,04 giây ở V1. P ở D2 thường có 2 đỉnh (dạng M hay lưng lạc đà). Trục sóng P thường ở từ -30^0 đến +45^0.



Hình 23.5. Tiếng tim nghe được ở người bình thường và ở bệnh nhân hẹp van 2 lá.
S1: Tiếng T1; S2 = T2
OS: Clắc mở van 2 lá
DR: Rù tâm trương
PSM: Âm thổi tiền tâm thu
A2: Tiếng đóng van ĐMC
P2: Tiếng đóng van ĐMP
(TL: Atlas of Heart Disease, vol 11. Braunwald E series ed Philadelphia. Current Medicine 1997, p. 8.1 - 8.24



Hình 23.6. Điện tâm đồ bệnh nhân nữ, 33 tuổi, Hẹp van 2 lá khít, ALĐMP = 70 mmHg, nhịp xoang đều, lớn nhĩ trái (thấy rõ ở D1) và lớn thất phải

Rất nhiều bệnh nhân không còn nhịp xoang và bị rung nhĩ.

Khi hẹp nặng biến chứng tăng áp ĐMP, có dấu hiệu dầy thất phải: trục QRS lệch phải >+90^0, sóng R cao hơn sóng S ở V1, sóng S sâu ở V6. Luôn luôn có dấu hiệu dầy thất phải khi áp lực ĐMP vượt quá 100 mmHg.

4.2. X quang ngực

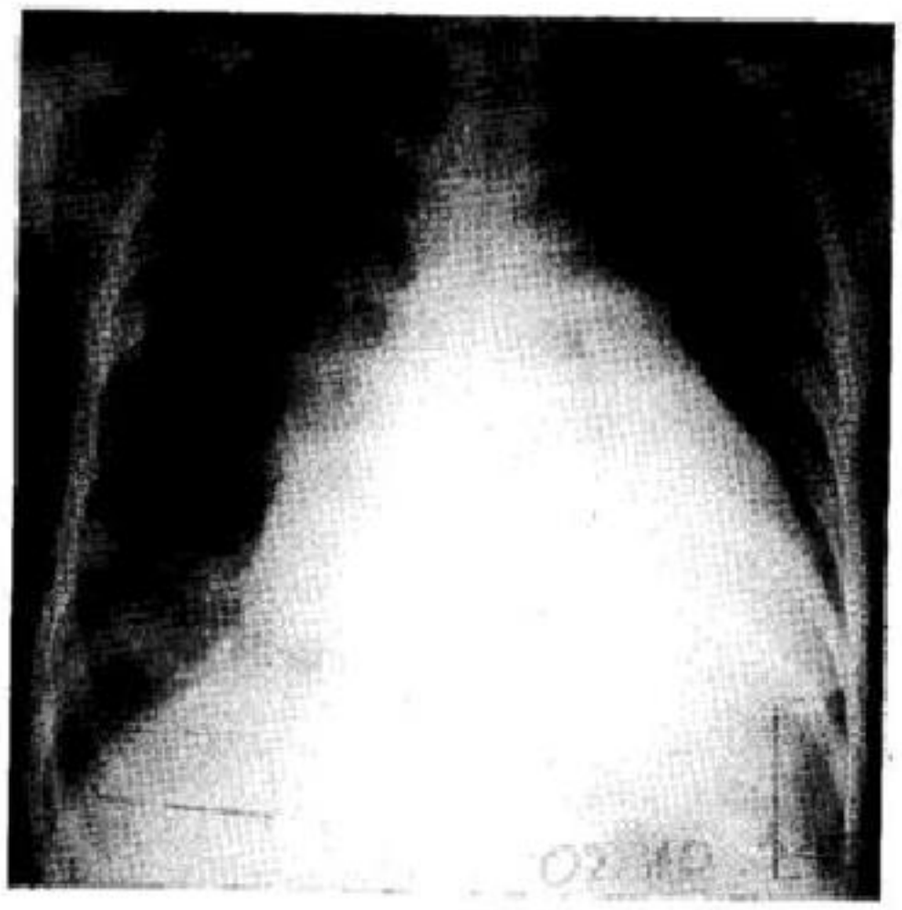
Phim ngực thẳng sau trước rất hữu ích, góp phần chẩn đoán và lượng giá độ nặng.

Nhĩ trái lớn biểu hiện bằng hình ảnh đường thẳng hoặc hình ảnh 4 cung bờ trái của tim. Có thể thấy ảnh bóng đôi trong tim. Phế quản trái có thể bị đẩy lên cao. Chụp phim nghiêng có uống baryte sẽ thấy thực quản bị đẩy về sau.

Thất phải lớn biểu hiện bằng hình ảnh mỏm tim hơi tròn, bị đẩy lên cao.

Tăng áp TMP biểu hiện bằng dấu hiệu tái phân phối máu ở phổi (giãn TMP thùy trên), đường Kerley A, Kerley B và dấu hiệu phù mô kẽ. Có thể thấy động mạch phổi giãn lớn.

Khi van 2 lá bị vôi hóa nặng có thể thấy ở phim ngực sau trước. Rọi phổi với màn tăng sáng giúp thấy vôi hóa nhẹ van 2 lá.



Hình 23.7. X quang tim phổi bệnh nhân nữ, 67 tuổi, hẹp 2 lá khít, AlĐMP = 70 mmHg: Nhĩ trái lớn thấy rõ, hình ảnh bóng đôi và cung tiểu nhĩ trái phồng. ALĐMP tăng làm phồng cung ĐMP trái. Tăng tuần hoàn phổi thụ động.

4.3. Siêu âm tim

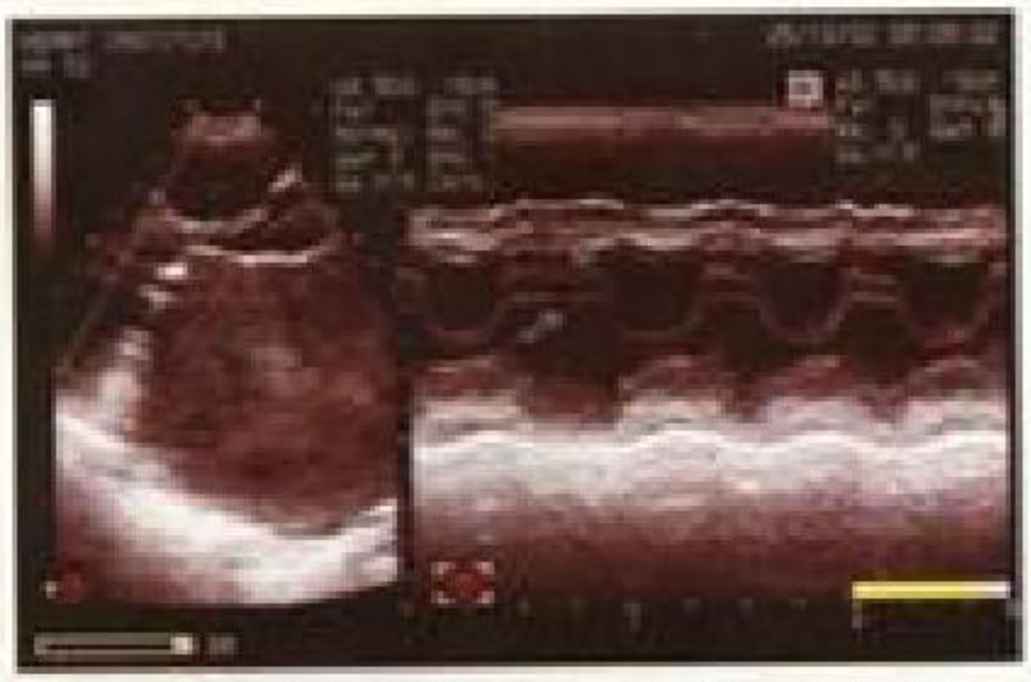
Phương pháp chính xác và cần thiết giúp xác định bệnh, lượng giá độ nặng, hướng dẫn điều trị nội ngoại khoa [9], được coi là nền tảng trong chẩn đoán hẹp 2 lá[10] [11]. Siêu âm tim còn giúp kiểm tra kết quả nong van bằng bóng hay bằng phẫu thuật, giúp theo dõi bệnh nhân lâu dài sau thủ thuật nội hoặc ngoại khoa.

a. Mục tiêu siêu âm:

- Chẩn đoán xác định
- Tính chất lá van, vòng van, mép van và bộ máy dưới van
- Diện tích mở van (2D, Doppler)
- Kích thước buồng tim, cục máu đông nhĩ trái
- Áp lực động mạch phổi
- Chức năng thất trái
- Tổn thương các van khác phối hợp; bệnh tim khác phối hợp

b. Kỹ thuật siêu âm: cần thực hiện các bước sau

- **Mặt cắt cạnh ức trục dọc:**
  - Chẩn đoán hẹp van: hình ảnh giống đầu gối lá van trước kỳ tâm trương
  - Tính chất lá van: dầy, sợi hóa, vôi hóa
  - Đường kính trước sau vòng van. Bề dài lá van trước kỳ tâm trương
  - Tính chất dây chằng
  - Kích thước buồng tim. Chức năng tâm thu của tim (siêu âm TM)
  - Cục máu đông nhĩ trái?
- **Mặt cắt cạnh ức trục ngang: ngang van ĐMC**
  - Tính chất van ĐMC
  - Khảo sát Doppler dòng máu qua van ĐMP
  - Đo áp lực ĐMP trung bình và áp lực ĐMP tâm trương (dòng hở ĐMP)
  - Cục máu đông nhĩ trái ?
  - Áp lực ĐMP tâm thu (dòng hở 3 lá)
- **Mặt cắt cạnh ức trục ngang: ngang van 2 lá**
  - Tính chất lá van mép van (dính ?)
  - Diện tích mở van 2 lá (2D)
- **Mặt cắt 4 buồng từ mỏm tim:**
  - Nhìn tổng quát 4 buồng tim
  - Vận tốc dòng máu từ nhĩ trái xuống thất trái
  - Diện tích mở van hai lá (PHT)
  - Tính chất lá van 2 lá
  - Tính chất lá van 3 lá
  - Độ nặng hở 3 lá - cơ chế hở van 3 lá
  - Áp lực ĐMP tâm thu (qua dòng hở 3 lá)
  - Cục máu đông nhĩ trái ?
- **Mặt cắt 5 buồng từ mỏm:**
  - Tính chất van ĐMC



Hình 23.8. Siêu âm 2D và TM – mặt cắt cạnh ức theo trục dọc. Khảo sát TM ngang van 2 lá. Ghi nhận ở hình 2D, lá trước van 2 lá hình đầu gối lác mở. Hình TM, vận động của lá trước bất thường, không có dạng M như bình thường. Lá van dầy.

Hình 23.9. Mặt cắt cạnh ức theo trục ngang, ngang van 2 lá. Diện tích mở van là 0,65 cm^2 mép van dính, lá van dầy.

- Vận tốc dòng máu qua van ĐMC
- Hẹp hở ĐMC phối hợp (Doppler liên tục, Doppler mầu, phương trình liên tục)

- **Mặt cắt 3 buồng từ mỏm:**
  - Cột cơ
  - Dây chằng: dầy, dính ?
- **Mặt cắt trên hõm ức:**

Tìm các tổn thương bẩm sinh có thể có: còn ống động mạch, hẹp eo ĐMC

- Diện tích mở van đo bằng siêu âm 2D: vào kỳ cuối tâm trương hay giữa tâm trương

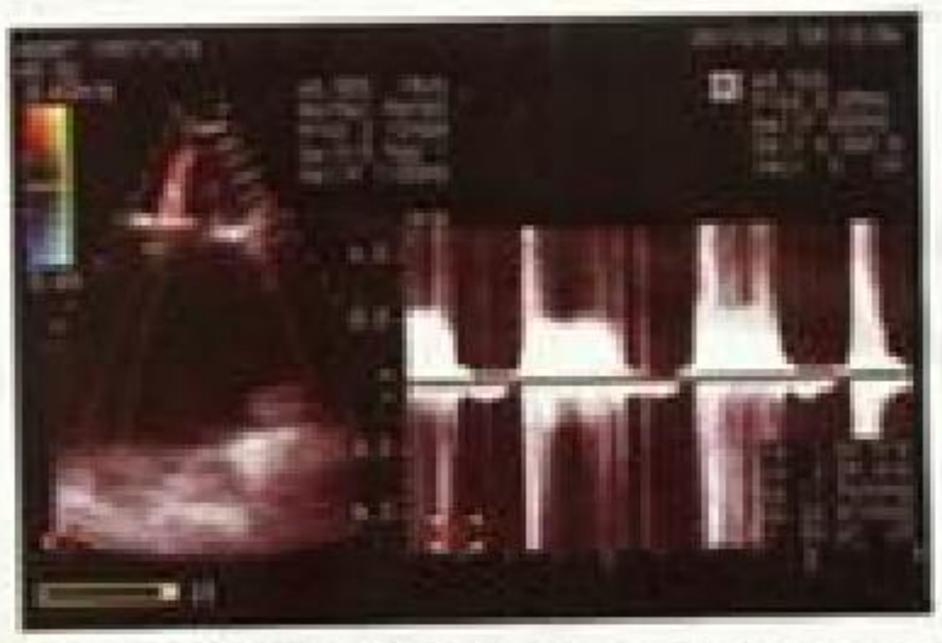
- Diện tích mở van đo bằng Doppler: dựa vào công thức Hatle: **S = 220 / PHT**

PHT (Pressure half-time): thời gian nửa áp lực

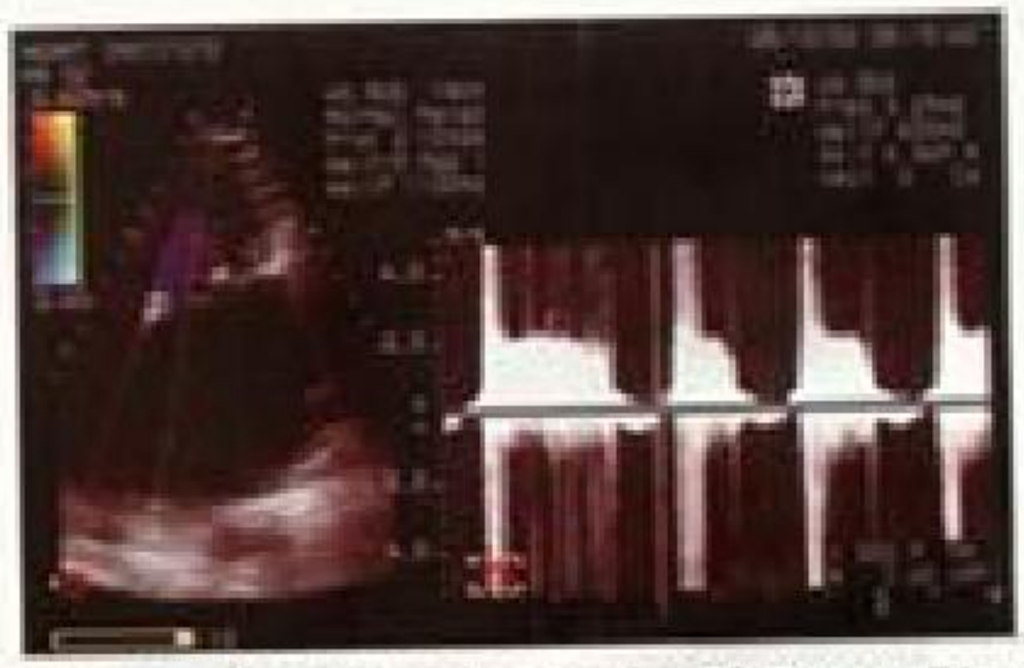
Thí dụ: PHT = 280 msec -> S = 0,8 cm^2

- Một phương pháp khác đo diện tích mở van là phương trình liên tục, dựa trên nguyên tắc lượng máu qua van hai lá bằng lượng máu qua van ĐMC. Tuy nhiên trong thực hành ít dùng phương pháp này vì có nhiều sai số.

Hình 23.10. Mặt cắt cạnh ức theo trục dọc, van 2 lá dày, lá trước van 2 lá mô hình đầu gối. Nhĩ trái lớn, có chuyển động xoáy của máu ở động trong nhĩ trái.



Hình 23.11. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm. Cắt Doppler liên tục ngang van 2 lá. Vận tốc dòng máu từ nhĩ trái xuống thất trái tăng: Gp = 23 mmHg



Hình 23.12. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm. Cắt Doppler liên tục ngang van 2 lá. Đo diện tích mở van bằng phương pháp PHT: S = 0,65 cm^2

4.4. Thông tim, chụp buồng tim, chụp động mạch vành

Hầu như không có vai trò của thông tim và chụp buồng tim trong chẩn đoán xác định hẹp van 2 lá. Bảng 23.4. nêu lên vai trò của thông tim đối với hẹp van 2 lá dựa trên khuyến cáo của Hội tim mạch Hoa Kỳ/Hội trường Đại học Hoa Kỳ [12].

Bảng 23.4. Chỉ định thông tim đối với bệnh nhân Hẹp 2 lá [12]

Chỉ định loại 1 :

Thực hiện nong van bằng bóng đối với một số bệnh nhân chọn lọc

Chỉ định loại 2a :

- Lượng định độ hở 2 lá phối hợp khi cần quyết định nong van bằng bóng, trên bệnh nhân có bất tương hợp giữa lâm sàng và siêu âm
- Khảo sát áp lực ĐMP, áp lực nhĩ trái, áp lực tâm trương thất trái khi giữa triệu chứng cơ năng và/hoặc áp lực ĐMP ước lượng bất tương hợp so với độ nặng hẹp 2 lá khảo sát bằng siêu âm 2D và Doppler.
- Khảo sát đáp ứng huyết động của áp lực ĐMP và áp lực nhĩ trái đối với gắng sức khi có sự bất tương hợp giữa triệu chứng cơ năng với huyết động lúc nghỉ.

Loại 1 : có nghiên cứu chứng minh và/hoặc tất cả đồng ý

Loại 2a : Chứng cớ/ý kiến chung ủng hộ thực hiện mặc dù kết quả nghiên cứu còn đối nghịch hoặc không phải tất cả đồng ý.

5. ĐIỀU TRỊ

5.1. Điều trị nội

Phòng ngừa thấp tim đến năm 25 tuổi hoặc 35 tuổi. Một số bệnh nhân có viêm họng thường xuyên, có thể cần phòng thấp tim suốt đời.

Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng khi nhổ răng, chữa răng hay thực hiện thủ thuật ngoại khoa.

Điều trị nội chỉ giúp làm bớt triệu chứng cơ năng, chưa có chứng cớ ngăn được tiến triển của bệnh.

Ở hẹp 2 lá đơn thuần khi chưa có rung nhĩ, có thể chỉ cần làm chậm tần số tim bằng chẹn bêta hoặc Diltiazem hoặc Verapamil cũng giảm bớt triệu chứng cơ năng. Khi có rung nhĩ có thể phối hợp Digoxin với 1 trong 3 thuốc trên. Tần số tim cần đạt được là 60-70 lần/phút. Có thể phối hợp 0,125mg Digoxin/ngày với 25mg Aténolol/ngày hoặc 0,125mg Digoxin/ngày với 60mg Diltiazem /ngày.

Chỉ dùng lợi tiểu và Nitrates khi có tăng áp ĐMP hoặc suy tim phải. Nên chú ý phối hợp tiểu mất Kali với lợi tiểu giữ Kali. TD: Furosemide hoặc Hydrochlorothiazide phối hợp với Spironolactone hoặc Amiloride, Triamterene. Khi chỉ cần dùng lợi tiểu mất Kali liều thấp, có thể bổi hoàn Kali bằng chuối (1 quả chuối tiêu chứa khoảng 2 gram Kali), hoặc chlorua kali dạng uống.

Cần dùng kháng đông uống khi có rung nhĩ hoặc cục máu đông trong nhĩ trái hoặc hẹp khít van 2 lá mà buồng nhĩ trái giãn lớn (trên 50mm). Có thể dùng Acénocoumarol (Sintrom®) hoặc Warfarin (Coumadin®), giữ mức INR trong khoảng 2 đến 3.

Điều trị loạn nhịp

- Ở bệnh nhân hẹp 2 lá, sự xuất hiện ngoại tâm thu nhĩ là dấu hiệu báo trước rung nhĩ sẽ xuất hiện. Cung lượng tim sẽ giảm 20% khi có rung nhĩ, đồng thời biến chứng thuyên tắc huyết khối gia tăng. Digoxin hoặc chẹn bêta sẽ giúp rung nhĩ dù xuất hiện nhưng tần số thất không cao quá. Có thể dùng thuốc chống loạn nhịp như Amiodarone hay Quinidine để ngăn rung nhĩ sau khi đã chuyển nhịp bằng sốc điện. Tuy nhiên khi hẹp 2 lá khít và nhĩ trái lớn nhiều, các thuốc trên không đủ để giữ nhịp xoang. Trường hợp này cần nong van bằng bóng hoặc phẫu thuật nong hay sửa van, thay van.

Chỉ định chụp động mạch vành trước phẫu thuật hẹp van 2 lá:

Hiện nay, chỉ cần siêu âm tim đủ giúp có quyết định nong van 2 lá. Tuy nhiên, các trường hợp sau, cần chụp ĐMV trước khi có chỉ định nong van 2 lá:

- Bệnh nhân thêm cơn đau thắt ngực điển hình do đó cần loại trừ bệnh ĐMV phối hợp.

- Nam trên 40 tuổi và nữ trên 50 tuổi có kèm yếu tố nguy cơ bệnh ĐMV

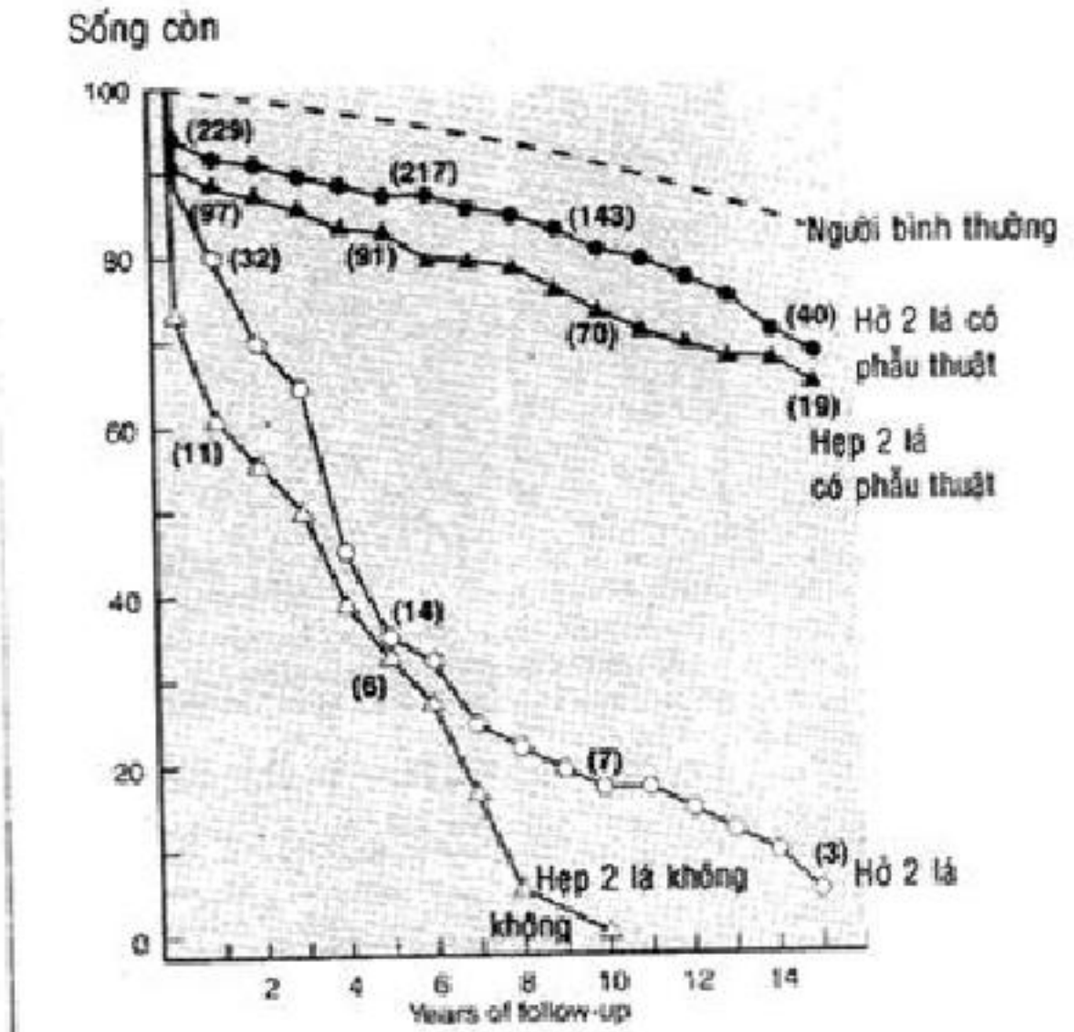
5.2. Chỉ định phẫu thuật

Tiến triển tự nhiên của hẹp 2 lá, dù được điều trị nội ngoại khoa, sẽ dẫn đến tử vong. Nghiên cứu của Olesen [13] cho thấy bệnh nhân hẹp van 2 lá có

NYHA 3, sẽ có sống còn 62% sau 5 năm và sống còn 38% sau 10 năm.

Nghiên cứu của Rapaport [14] trên 133 bệnh nhân điều trị nội khoa cho thấy sống còn sau 5 năm là 80%, sau 10 năm là 60%.

Phẫu thuật hẹp van 2 lá có thể là nong van theo mổ tim kín (closed commissurotomy) hoặc nong van theo mổ tim hở (opened commissurotomy). Khi van bị tổn thương nhiều, nhất là vôi hóa nặng cần thay van nhân tạo. Bảng 23.5 nêu lên chỉ định nong van bằng bóng hay phẫu thuật tim kín; bảng 23.6 nêu lên chỉ định phẫu thuật sửa van tim hở; bảng 23.7 nêu lên chỉ định phẫu thuật thay van 2 lá [12].



Hình 23.13. Tiến trình tự nhiên của 159 bệnh nhân hẹp hoặc hở van 2 lá đơn thuần không được phẫu thuật (dù có chỉ định) so sánh với bệnh nhân được phẫu thuật thay van [15].

Bảng 23.5. Chỉ định nong van bằng bóng hay phẫu thuật tim kín đối với bệnh nhân hẹp 2 lá [12]

Chỉ định loại 1: Hẹp khít nặng hoặc vừa ($\leq$1,5 cm^2) kèm triệu chứng cơ năng NYHA $\geq$ 2, không có cục máu đông nhĩ trái, không hở van 2 lá $\geq$ 2/4 và có cấu trúc van thích hợp (tốt nhất khi tiêu chuẩn Wilkins < 8)
Chỉ định loại 2a: Hẹp khít hoặc nặng vừa ($\leq$ 1,5 cm^2) không có triệu chứng cơ năng, không cục máu đông nhĩ trái, không hở van 2 lá phối hợp $\geq$ 2/4 nhưng có tăng áp ĐMP > 50 mmHg lúc nghỉ hoặc 60 mmHg khi gắng sức, có cấu trúc van thích hợp. Hẹp khít hoặc nặng vừa ($\leq$1,5 cm^2) kèm triệu chứng cơ năng NYHA 3 hoặc 4, có van vôi hóa, không cục máu đông nhĩ trái, không hở van 2 lá $\geq$ 2/4. Tuy nhiên nguy cơ cao khi phẫu thuật.
Chỉ định loại 2b: Hẹp khít hay nặng vừa ($\leq$ 1,5 cm^2) kèm mới bị rung nhĩ, nhưng không triệu chứng cơ năng, không cục máu đông nhĩ trái, không hở 2 lá $\geq$ 2/4 phối hợp, có cấu trúc van thích hợp. Hẹp khít hay nặng vừa ($\leq$ 1,5 cm^2) kèm NYHA 3 hoặc 4, có van vôi hóa nhưng lại có nguy cơ thấp khi phẫu thuật.

Loại 2b : Hiệu quả ít được ủng hộ bởi nghiên cứu/ý kiến

Bảng 23.6. Chỉ định phẫu thuật sửa van tim hở trên bệnh nhân hẹp 2 lá [12]

Chỉ định loại 1: Hẹp khít hay nặng vừa ($\leq$ 1,5 cm^2) kèm NYHA 3 hay 4, có cấu trúc van phù hợp với sửa lá van.
Chỉ định loại 2b: Hẹp khít hay nặng vừa ($\leq$ 1,5 cm^2) kèm NYHA 1 và cấu trúc van phù hợp với sửa chữa trên bệnh nhân đã có thuyên tắc nhiều lần dù dùng kháng đông đủ liều.

Cần chú ý là chỉ định nong van còn tùy thuộc vào từng người bệnh. Người cao tuổi trên 80, ít hoạt động, ít triệu chứng cơ năng cũng có thể không cần nong van dù diện tích mở van 2 lá < 0,8 cm^2/m^2 DTCT.

Ngược lại, phụ nữ cần có thai, có thể nong van sớm hơn dù diện tích mở van > 1 cm^2/m^2 DTCT.

Không có chứng cớ là nong van giúp cải thiện tiên lượng trên bệnh nhân không triệu chứng cơ năng hoặc có triệu chứng cơ năng nhẹ.

Chỉ định thay van, do tử vong cao hơn nong van nên cần chặt chẽ hơn. Nếu dựa vào triệu chứng cơ năng, phải là NYHA 3 hay 4, rất ít khi thay van ở bệnh nhân NYHA 2 (bảng 23.7).

Nong van 2 lá bằng mổ tim kín (không dùng máy tim phổi nhân tạo) được thực hiện từ thập niên 50. Ngày nay, tại các nước phát triển, phương pháp này ít dùng, được thay thế bằng nong van qua da bằng bóng (Percutaneous balloon commissurotomy). Tuy vậy phương pháp mổ tim kín còn phổ biến tại một số nước Châu Á và Việt Nam. Cần khảo sát bằng siêu âm tính chất lá van (dầy, sợi hóa, vôi hóa), bộ máy dưới van, hẹp đơn thuần hay có kèm hở van, có cục máu đông không và tổn thương phối hợp các van khác, trước khi có quyết định phẫu thuật nong van bằng mổ tim kín.

Nong van bằng bóng và phẫu thuật nong van tim kín

Chỉ định nong van bằng bóng tương tự như chỉ định nong van bằng phẫu thuật tim kín (bảng 23.5). Sự chọn lựa bệnh nhân rất quan trọng để có kết quả tốt. Wilkins và cộng sự xây dựng được thang điểm dựa trên các dấu hiệu siêu âm tim van 2 lá, giúp lựa chọn bệnh nhân có chỉ định nong van bằng bóng hay cần phẫu thuật tim hở [17]. Tiêu chuẩn này đã được chứng minh là hữu ích (hình 23.15) do đó được nhiều người chấp nhận sử dụng.

Bảng 23.7. Chỉ định phẫu thuật thay van trên bệnh nhân hẹp 2 lá [12].

Chỉ định loại 1:

Hẹp khít hay nặng vừa (< 1,5 cm^2) kèm NYHA 3 hoặc 4, có cấu trúc van không phù hợp với nong van hay sửa van.

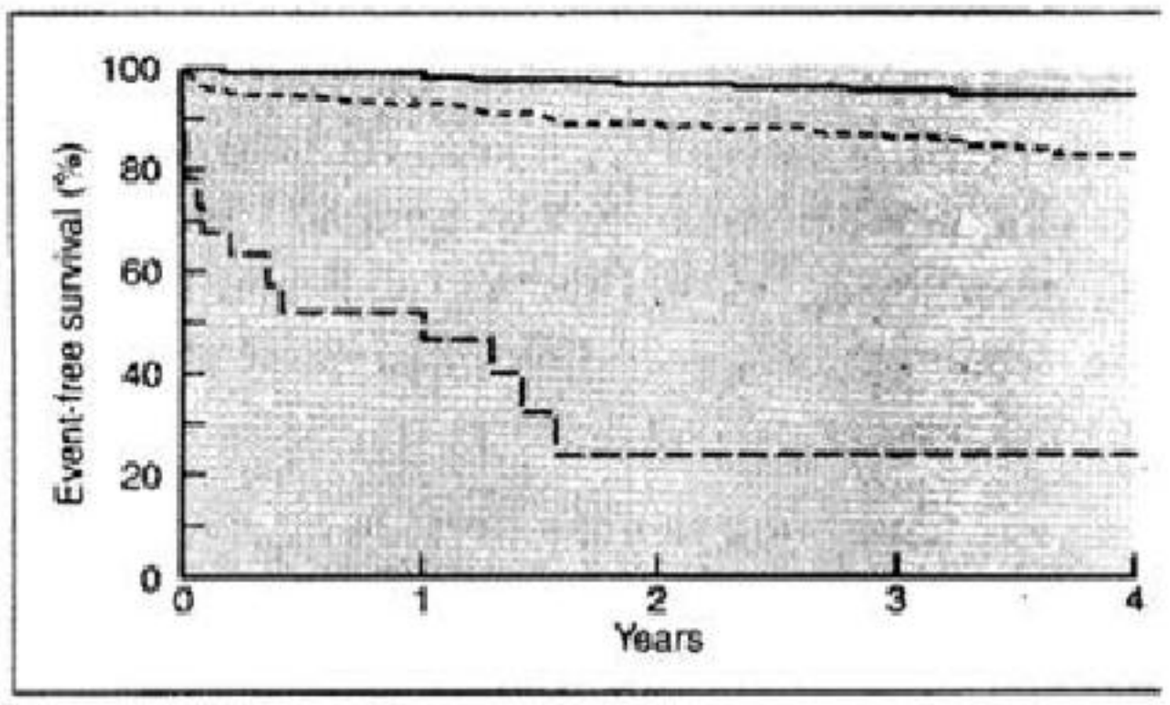
Chỉ định loại 2a :

Hẹp khít (≤ 1 cm^2) kèm tăng áp ĐMP nặng (ALĐMP tâm thu > 60 mmHg) triệu chứng cơ năng NYHA 1-2, cấu trúc van không phù hợp với nong hay sửa chữa.

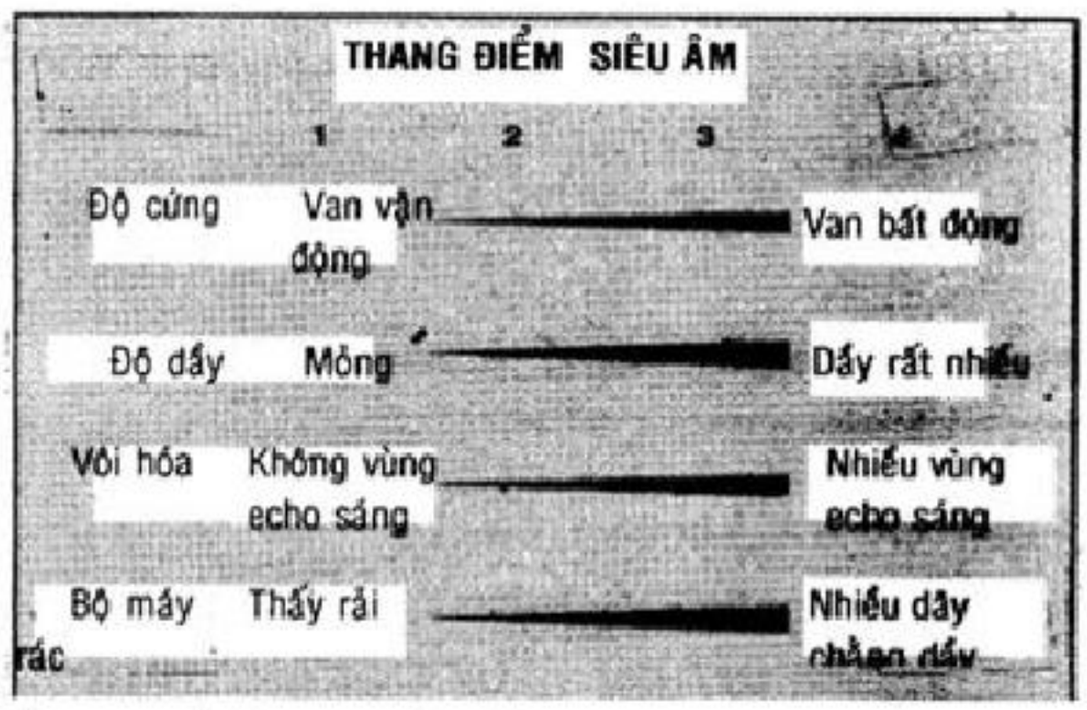
Bảng 23.8. Ưu điểm và nhược điểm của các kỹ thuật nong van 2 lá [16].

Tiếp cận	Ưu điểm	Nhược điểm
Nong van bằng Phẫu thuật tim kín	- Không tốn kém - Tương đối đơn giản - Cải thiện tốt huyết động trên một số bệnh nhân lựa chọn - Lợi tiểu lâu dài tốt	- Không thấy trực tiếp van - Chỉ thực hiện được ở van còn mềm mại, không vôi hóa - Chống chỉ định nếu có kèm Hở 2 lá > 2/4 - Cần gây mê
Nong van bằng Phẫu thuật tim hở	- Thấy trực tiếp van để xẻ van - Có thể xẻ van nếu có Hở 2 lá đi kèm	- Kết quả tốt nhất đối với van còn mềm mại, không vôi hóa - Cần gây mê
Thay van	- Thực hiện được trên tất cả bệnh nhân, dù van vôi hóa hay hở van nặng	Mất sự liên tục của vòng van cơ trụ trên chức năng thất trái (giảm chức năng TT) Van nhân tạo cần kháng đông lâu dài
Nong van bằng bóng	- Tiếp cận qua da - Gây tê - Kết quả huyết động tốt trên bệnh nhân chọn lựa - Kết quả lâu dài tốt	- Không thấy trực tiếp van - Chỉ thực hiện được với van còn mềm mại, không vôi hóa - Chống chỉ định nếu có kèm Hở 2 lá > 2/4

TL: Otto CM: Valvular Heart Disease – Philadelphia, WB Saunders 1999, p. 261



Hình 23.14. Sống còn không biến cố sau nong van 2 lá bằng bóng trên 736 bệnh nhân được lượng định theo thang điểm siêu âm dưới 8 (đường liên tục), từ 8-12 (đường đứt đoạn ngắn) và trên 12 (đường đứt đoạn dài) [18].



Hình 23.15. Xác định thang điểm siêu âm dựa vào độ cứng, độ dầy, vôi hóa lá van và tính chất bộ máy dưới van [19].

Siêu âm tim qua thành ngực hay qua thực quản sẽ giúp lượng định: độ cứng lá van, độ dầy lá van, có hay không vôi hóa lá van và bộ máy dưới van có dầy dính hay không. Thang điểm được cho đối với mỗi chi tiết là từ 1 đến 4. Tổng số điểm cộng lại nếu dưới 8, kết quả nong van bằng bóng sẽ tốt, nếu từ 8 đến 12, kết quả kém hơn. Không nên nong bằng bóng hoặc phẫu thuật tim kín nếu tổng số điểm trên 12.

Nong van hoặc sửa van bằng phẫu thuật tim hở và phẫu thuật thay van

Phẫu thuật tim hở giúp xẻ mép van, xẻ dây chằng nếu có dầy dính, sửa chữa phần vôi hóa lá van hay vòng van, sửa chữa hở van 2 lá phối hợp, gắn được vòng van nhân tạo khi cần (bảng 23.6). Kết quả huyết động của phẫu thuật tim hở tốt hơn phẫu thuật tim kín hay nong van bằng bóng. Tuy nhiên chi phí cao hơn. Tử vong sớm của cả phẫu thuật tim kín và tim hở trên bệnh nhân hẹp van 2 lá trong khoảng từ 1-3% tùy theo sự lựa chọn bệnh, khả năng và kinh nghiệm của ê kíp phẫu thuật [20]. Sống còn sau 5 năm khoảng 90 – 96% [21] [22]. Ở bệnh nhân tổn thương van quá nặng, không thể sửa van, cần phẫu thuật thay van nhân tạo (bảng 23.7). Có thể sử dụng van cơ học hay van sinh học. Chỉ định sử dụng van sinh học hạn chế do tính thoái hóa của loại van này sau 7 năm – 10 năm cần phẫu thuật lại. Chỉ nên sử dụng ở bệnh nhân không thể dùng kháng đông (TD: phụ nữ cần có thai), người già trên 70 tuổi (giảm tính thoái hóa van sinh học) hoặc trong một vài chỉ định đặc biệt (bảng 23.9).

Bảng 23.9. Chỉ định sử dụng van cơ học hay van sinh học ở người lớn bị bệnh van tim [12].

Thay van cơ học:

- Chỉ định loại 1:
  - + Bệnh nhân có đời sống còn dài
  - + Bệnh nhân đã có một van cơ học ở vị trí khác
- Chỉ định loại 2a:
  - + Bệnh nhân suy thận đang lọc thận hoặc có calci máu cao
  - + Bệnh nhân đang điều trị bằng kháng đông vì yếu tố nguy cơ huyết khối thuyên tắc
  - + Bệnh nhân ≤ 65 tuổi/van ĐMC hoặc ≤ 70 tuổi/van 2 lá
- Chỉ định loại 2b:

  Thay lại van do van sinh học bị huyết khối

Thay van sinh học:

- Chỉ định loại 1:
  - + Bệnh nhân không thể dùng kháng đông uống
  - + Bệnh nhân ≥ 65 tuổi cần thay van ĐMC mà không có yếu tố nguy cơ huyết khối thuyên tắc
- Chỉ định loại 2a:
  - + Bệnh nhân được coi là kém tuân thủ điều trị kháng đông uống
  - + Bệnh nhân > 70 tuổi cần thay van 2 lá mà không có yếu tố nguy cơ huyết khối thuyên tắc

Bảng 23.10. Suất độ tử vong sau thay van hay sửa van [23].

LOẠI PHẪU THUẬT	SỐ BỆNH NHÂN	TỬ VONG PHẪU THUẬT(%)
Thay van ĐMC (đơn thuần)	26,317	4.3
Thay van 2 lá (đơn thuần)	13,936	6.4
Thay nhiều van	3,840	9.6
Thay van ĐMC + Bắc cầu ĐMV	22,713	8.0
Thay van 2 lá + Bắc cầu ĐMV	8,788	15.3
Thay nhiều van + Bắc cầu ĐMV	1,424	18.8
Thay van ĐMC + sửa bất cứ van khác	938	7.4
Thay van 2 lá + sửa bất cứ van khác	1,266	12.5
Sửa van ĐMC	597	5.9
Sửa van 2 lá	4,167	3.0
Sửa van 3 lá	144	13.9
Thay van ĐMC + sửa phình ĐMC	1,723	9.7

Bảng 23.11. Khuyến cáo sử dụng kháng đông AHA/ACC đối với bệnh nhân mang van nhân tạo [12].

Chỉ định	Thuốc	Mục tiêu	Loại
1. 3 tháng đầu sau thay van	Warfarin	INR 2,5-3,5	I
2. > 3 tháng sau thay van			
a. Van cơ học			
- Vị trí ĐMC và không YTNC	nt	INR 2-3	I
Van 2 mảnh hoặc			
Van Medtronic-Hall			
- Các van dĩa khác hoặc	nt	INR 2,5-3,5	I
van Starr-Edwards			
- Vị trí ĐMC có kèm YTNC	nt	INR 2,5-3,5	I
- Vị trí 2 lá	nt	INR 2,5-3,5	I
b. Van sinh học			
- Vị trí ĐMC và không YTNC	Aspirin	80 – 100 mg/ngày	I
- Vị trí ĐMV có kèm YTNC	Warfarin	INR 2-3	I
- Vị trí 2 lá và không YTNC	Aspirin	80 – 100 mg/ngày	I
- Vị trí 2 lá và có kèm YTNC	Warfarin	INR 2,5-3,5	I

YTNC (Yếu tố nguy cơ): Rung nhĩ, rối loạn chức năng thất trái, tiền sử huyết khối thuyên tắc, tình trạng tăng đông
Warfarin: thường sử dụng ở Hoa Kỳ – Tại Châu Âu và Việt Nam, có thể dùng Acénocoumarols (Sintrom®).

Bệnh nhân được thay van cơ học cần sử dụng kháng đông suốt đời. Nên giữ INR trong khoảng 2-3,5. Tử vong của phẫu thuật thay van trong khoảng 3-8 phần trăm.

Chăm sóc bệnh nhân sau phẫu thuật hẹp van 2 lá

Do khả năng tái hẹp sau nong van 2 lá, bệnh nhân dù được nong van bằng bóng, phẫu thuật tim kín hay tim hở cần được theo dõi liên tục suốt đời.

Trước khi ra viện, bệnh nhân được siêu âm kiểm tra. Trong 6 tháng đầu cần được khám mỗi tháng; sau đó có thể mỗi 2 hoặc 3 tháng. Siêu âm kiểm tra vào tháng 6, tháng 12 và mỗi năm sau đó. Ở bệnh nhân được thay van sinh học hoặc có đặt vòng van cần uống thuốc kháng đông trong 3 tháng đầu tiên dù tim có nhịp xoang. Bệnh nhân thay van cơ học cần được đo INR mỗi tháng hoặc mỗi 2 tháng. Bệnh nhân có rung nhĩ cũng cần uống thuốc kháng đông liên tục như bệnh nhân thay van cơ học. Mức độ INR cần đạt được nêu trong bảng 23.11 [12].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Waller BF, Howard J, Fass S:** Pathology of mitral stenosis and pure mitral regurgitation. Part I. Clin Cardiol 1994; 17: 330 – 336.
2. **Rowe JC, Bland F, Sprague HB and White PD:** Course of mitral stenosis without surgery: 10 and 20 years perspectives. Ann Intern Med. 52: 741, 1960.

3. Dubin AA, March HW, Colin K, Selzer A: Longitudinal hemodynamic and clinical study of mitral stenosis. Circulation 1971; 44: 381 – 389.

4. Gordon SPF, Douglas PS, Come PC, Manning WJ: Two dimensional and Doppler echocardiographic determinants of the natural history of mitral valve narrowing in patients with rheumatic mitral stenosis: Implication for follow-up . J Am Coll Cardiol 1992; 19: 968 – 973.

5. Braunwald E: Valvular heart disease, in Heart Disease, ed. by Eugene Braunwald WB Saunders Co 4th ed 1992, p. 1007 – 1065.

6. Alpert JS. Sabik J, Cosgrove III DM : Mitral valve disease, in Textbook of cardiovascular medicine ed. by Eric J. Topol, Lippincott Raven , 1st ed., 1998 . p. 503 – 528.

7. Wood P: An appreciation of mitral stenosis. Br Med J 1: 1051-1113, 1954.

8. Wrisley D, Giambartolomei A, Lee L, Brownlee W: Left atrial ball thrombus: Review of clinical and echocardiographic manifestations with suggestions for management. Am Heart J 1991; 121: 1784.

9. Nishimura RA, Branderburg RO, Giuliani ER and McGoon DC: Mitral stenosis. In Mayo Clinic Practice of cardiology, edited by Giuliani Gersh, McGoon, Hayes, Schaff. Mosby Co 3rd ed 1996. p 1435 – 1449.

10. Braunwald E. Valvular Heart Disease. In Heart Disease, ed by Braunwald, Zipes and Libby. WB Saunder Co, 5th ed 2001, p. 1648.

11. Phạm Nguyễn Vinh. Siêu âm tim và bệnh lý tim mạch, NXB Y học 2001, ấn bản 2, p. 53-62.

12. Bonow Ro, Carabello B, de Leon AC Jr et al: ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease: executive summary. Circulation 98: 1949 – 1984, 1998.

13. Olesen KH : The natural history of 271 patients with mitral stenosis under medical treatment. Br Heart J 1962, 24: 349.

14. Rapaport E: Natural history of aortic and mitral valve disease . Am J cardiol 1975, 35: 221.

15. Horstkotle D, Niehues R, Strauer BE: Pathomorphological aspects, etiology and natural history of acquired mitral valve stenosis. Eur. Heart J. 12 (Suppl): 55-60, 1991.

16. Otto CM (ed) Valvular Heart Disease. Philadelphia, WB Saunders Co 1999, p. 261.

17. Wilkins GT, Wayman AE, Abascal VM et al: Percutaneous mitral valvotomy: an analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilatation. Br Heart J 60: 299, 1988.

18. Dean LS, Mickel MC, Bonan R et al: Four-year follw-up of patients undergoing percutaneous balloon mitral commissurotomy: A report from the National Heart Lung and Blood Institute Balloon Valvulotomy Registry. J Am Coll Cardiol 28: 1452, 1996.

19. Block PC: Mitral balloon valvotomy: Why, When and How? Cardiol Rev 2: 19, 1994.

20. Cohn LH, Allred EN, Cohn La et al: Longterm results of open mitral valve reconstruction for mitral stenosis. Am J cardiol 55: 731, 1985.

21. Cohen DJ, Juntz RE, Gordon SPF et al : Predictors of longterm outcome after percutaneous balloon mitral valvuloplasty. N. Eng J med 327: 1329, 1992.

22. Hickey MS, Blackstone EH, Kirklin JW, Dean LS: Outcome probabilities and life history after surgical mitral commissurotomy: Implications for ballon commissurotomy. J Am Coll Cardiol 17: 29, 1991.

23. Jamieson WRE, Edwards FH, Schwartz M et al: Risk stratification for cardiac valve replacement. National Cardiac Surgery Database. Ann Thorac Surg. 67: 943, 1999.

Chương 24
BỆNH HỞ VAN 2 LÁ

PHẠM NGUYỄN VINH

MỞ ĐẦU 23
NGUYÊN NHÂN 23
Hở van 2 lá cấp 23
Hở van 2 lá mạn 23
SINH LÝ BỆNH 25
BIỂU HIỆN LÂM SÀNG 26
CẬN LÂM SÀNG 27
ECG 27
X quang ngực 27
Siêu âm tim 27
Thông tim và chụp buồng tim 33
ĐIỀU TRỊ 33
Điều trị nội khoa 33
Thời điểm phẫu thuật hở 2 lá 33
Vai trò của siêu âm trong phẫu thuật van 2 lá 36
CHĂM SÓC SAU PHẪU THUẬT 37

1. MỞ ĐẦU

Van 2 lá nối liền nhĩ trái với thất trái, giúp máu đi một chiều từ tâm nhĩ xuống tâm thất. Hở van 2 lá xẩy ra khi máu chảy từ thất về nhĩ trong kỳ tâm thu.

Cấu trúc bộ máy van 2 lá bao gồm: vòng van, lá van, dây chằng, cột cơ (cơ trụ). Bất thường xẩy ra do tổn thương bất cứ thành phần nào của bộ máy van đều có thể gây ra hở van 2 lá.

Theo Perloff và Robert [1], ngoài các cấu trúc trên, tổn thương vách sau nhĩ trái hoặc vách thất trái cũng có thể dẫn đến hở 2 lá.

2. NGUYÊN NHÂN

Do sự khác biệt về cơ chế tổn thương và nhất là do phương thức xử trí, người ta thường phân ra hở van 2 lá mạn và hở van 2 lá cấp. Hở van 2 lá cấp thường cần được điều trị ngoại khoa sớm: sửa van hay thay van. Nguyên nhân của hở van 2 lá mạn (bảng 24.2) cũng có phần khác hở van 2 lá cấp (bảng 24.1).

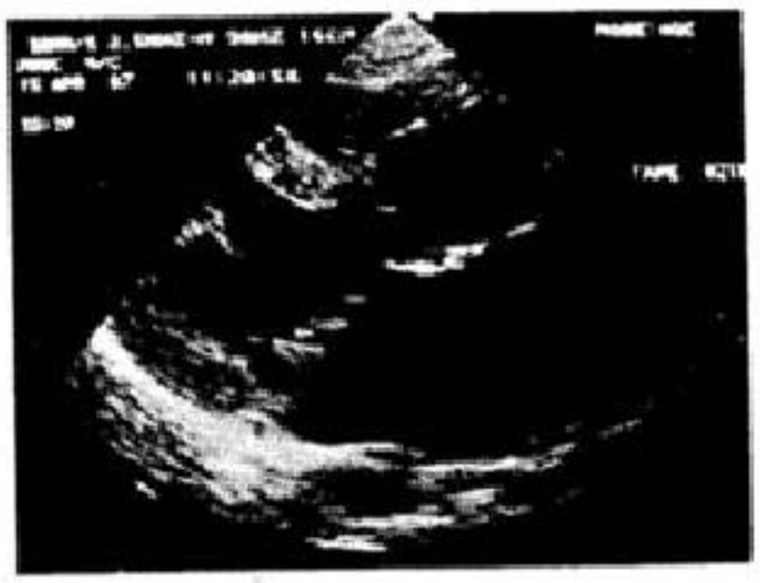
Bảng 24.1. Nguyên nhân hở van 2 lá cấp

- Đứt dây chằng
  Thoái hóa dạng mucin, chấn thương, viêm nội tâm mạc)
- Đứt cơ trụ
  (Nhồi máu, chấn thương)
- Rối loạn chức năng cơ trụ
  (Thiếu máu cục bộ)
- Rách lá van
  (Viêm nội tâm mạc)

Bảng 24.2. Nguyên nhân hở van 2 lá mạn

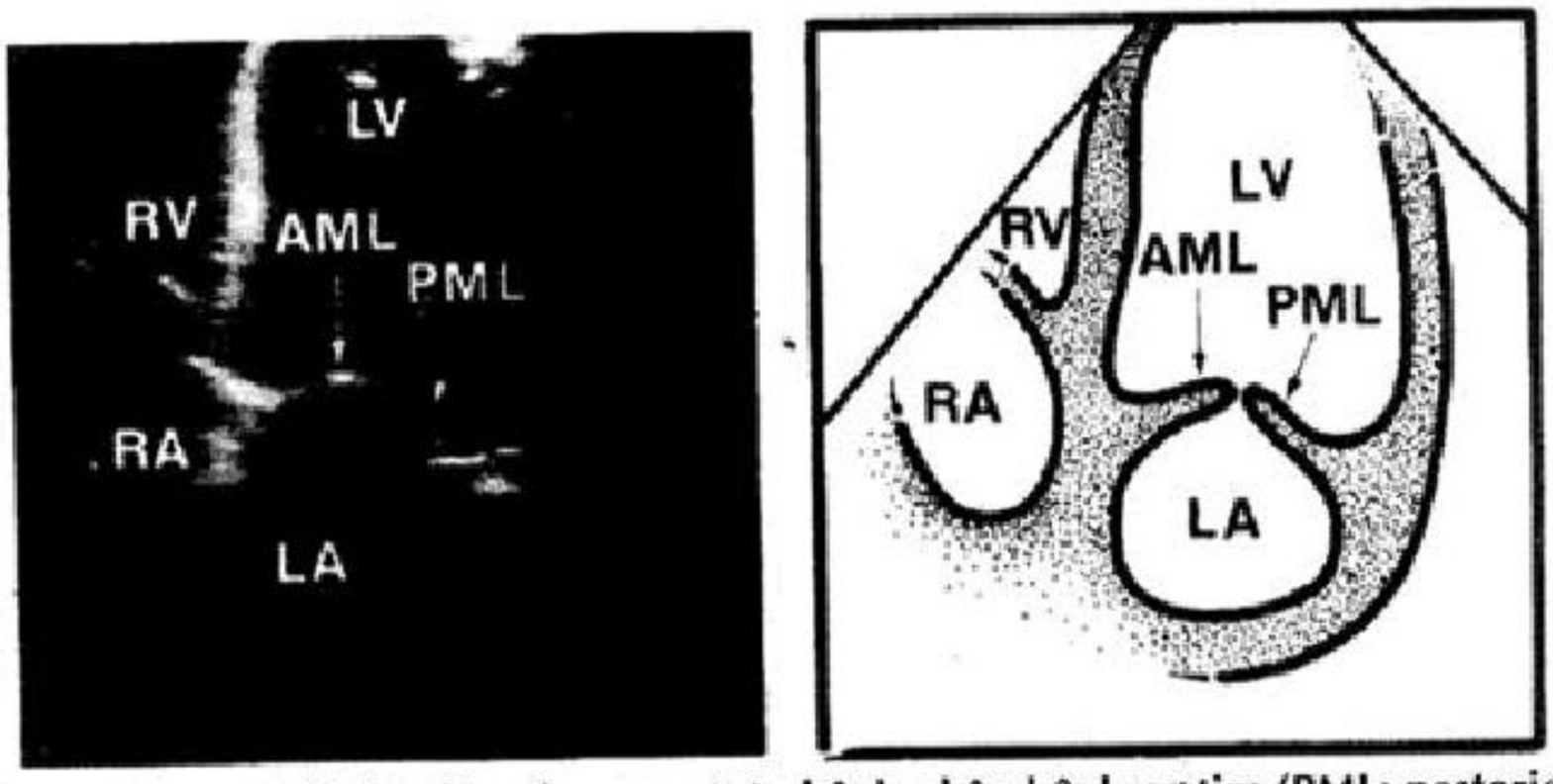
Loại	Điều kiện
Viêm	Thấp tim
	Lupus ban đỏ
	Xơ cứng bì
Thoái hóa	Thoái hóa dạng mucin van 2 lá (bệnh Barlow, sa van 2 lá)
	Hội chứng Marfan
	Hội chứng Ehlers Danlos
	Pseudoxanthoma elasticum
	Vôi hóa vòng van 2 lá
Nhiễm trùng	Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng trên van bình thường, van bất thường hay van nhân tạo
Cấu trúc	Đứt dây chằng (tự nhiên hoặc do nhồi máu cơ tim, chấn thương, sa van 2 lá, viêm nội tâm mạc)
	Đứt hay rối loạn chức năng cơ trụ (thiếu máu cục bộ hoặc nhồi máu cơ tim)
	Giãn vòng van 2 lá và buồng thất trái (bệnh cơ tim giãn nở, giãn dạng túi phình thất trái)
	Bệnh cơ tim phì đại
	Khe hở cạnh van nhân tạo
Bẩm sinh	Kẽ van 2 lá
	Bất thường hình dù van 2 lá
	Phối hợp với: . Kênh nhĩ thất
	. Biến đổi dạng xơ nội mạc (endocardial fibroelastosis)
	. Hoán vị đại động mạch
	. Bất thường nơi xuất phát động mạch vành

Bệnh van 2 lá là phổ biến nhất trong các bệnh van tim hậu thấp. Biểu hiện bệnh có thể là hẹp van 2 lá đơn thuần hoặc hở van 2 lá đơn thuần, hoặc kết hợp hẹp hở van 2 lá. Khác với phương Tây nguyên nhân chủ yếu của hở van 2 lá tại nước ta là thấp tim.

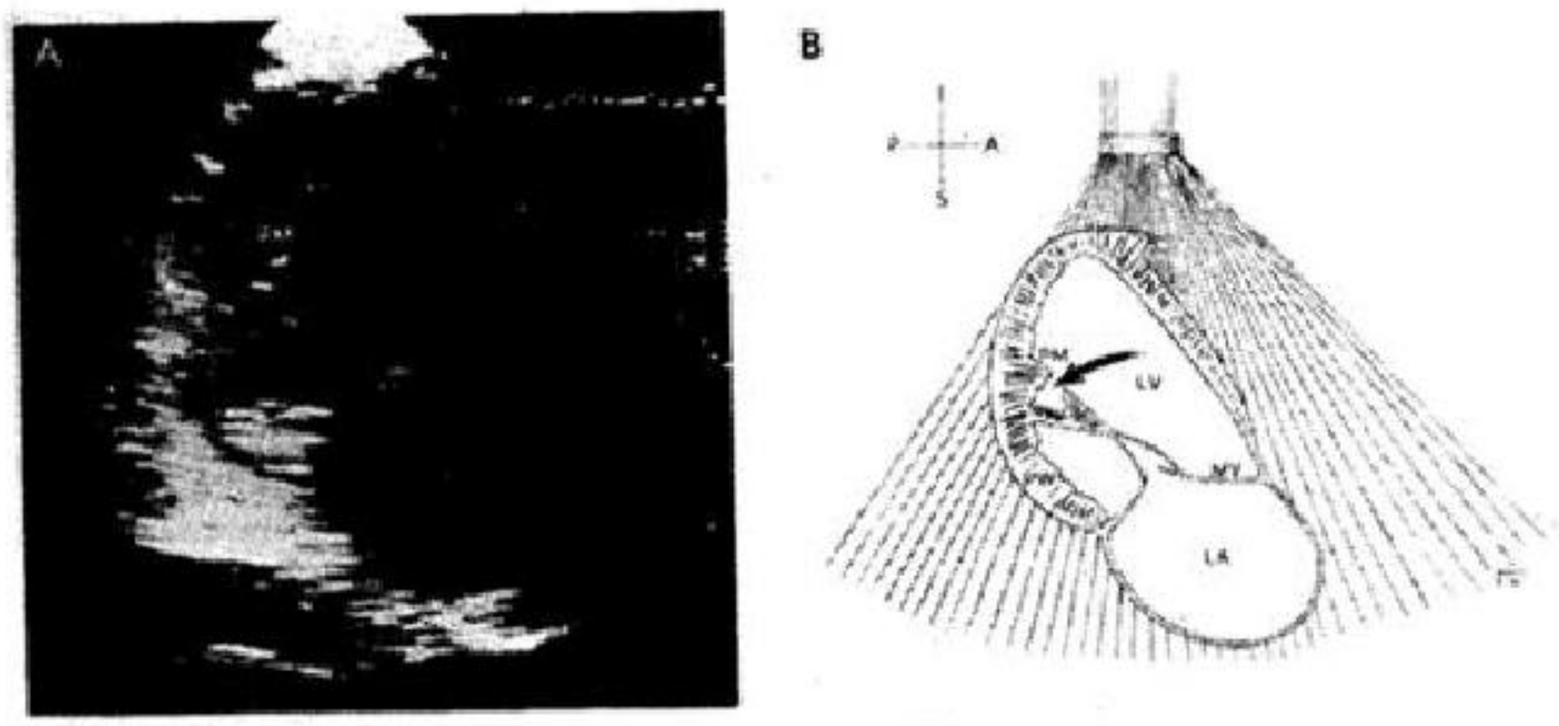


Hình 24.1. Sa van 2 lá ghi nhận trên siêu âm 2 D (LA: nhĩ trái, LV: thất trái, RV: thất phải, Ao: động mạch chủ).

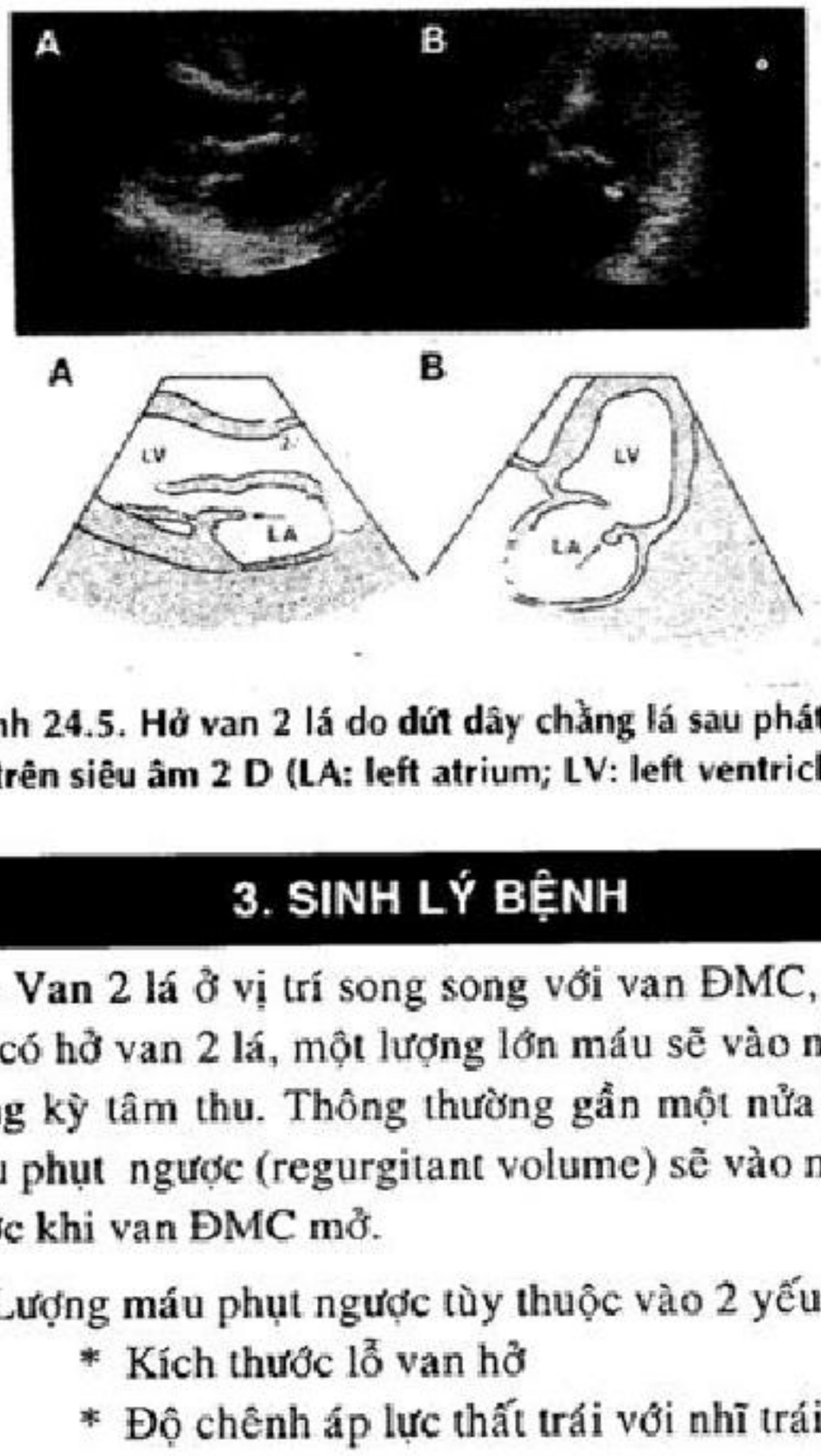
Hình 24.2. Sa van 2 lá với hình ánh lá van 2 lá dây ghi nhận trên siêu âm 2 D (LV: left ventricle; LA: left atrium).



Hình 24.3. Hở van 2 lá do giãn vòng van trên bệnh nhân bệnh cơ tim (PML: posterior mitral leaflets; AML: anterior mitral leaflets; LV: left ventricle; LA: left atrium; RA: right atrium; RV: right ventricle).



Hình 24.4. Hở van 2 lá do đứt một phần trụ cơ sau giữa (PM: posteromedial papillary muscle; PW: posterior wall; MV: mitral valve; LV: left ventricle; LA: left atrium).



Hình 24.5. Hở van 2 lá do đứt dây chằng lá sau phát hiện trên siêu âm 2 D (LA: left atrium; LV: left ventricle).

3. SINH LÝ BỆNH

- Van 2 lá ở vị trí song song với van ĐMC, do đó khi có hở van 2 lá, một lượng lớn máu sẽ vào nhĩ trái trong kỳ tâm thu. Thông thường gần một nửa lượng máu phụt ngược (regurgitant volume) sẽ vào nhĩ trái trước khi van ĐMC mở.

Lượng máu phụt ngược tùy thuộc vào 2 yếu tố :

* Kích thước lỗ van hở
* Độ chênh áp lực thất trái với nhĩ trái

Áp lực buồng thất trái tùy thuộc sức cản mạch ngoại vi và khối lượng máu. Do đó khi hở van 2 lá có kèm hẹp ĐMC, lượng máu phụt ngược về nhĩ trái sẽ nhiều.

- Khi có gia tăng tiền tải, gia tăng hậu tải và giảm co bóp cơ tim, sẽ dẫn đến buồng thất trái giãn, hậu quả lỗ van hở rộng hơn.

Do đó điều trị bằng thuốc tăng sức co bóp cơ tim, lợi tiểu (giảm tiền tải) và giãn mạch (giảm hậu tải) sẽ làm giảm lượng máu phụt ngược về nhĩ trái.

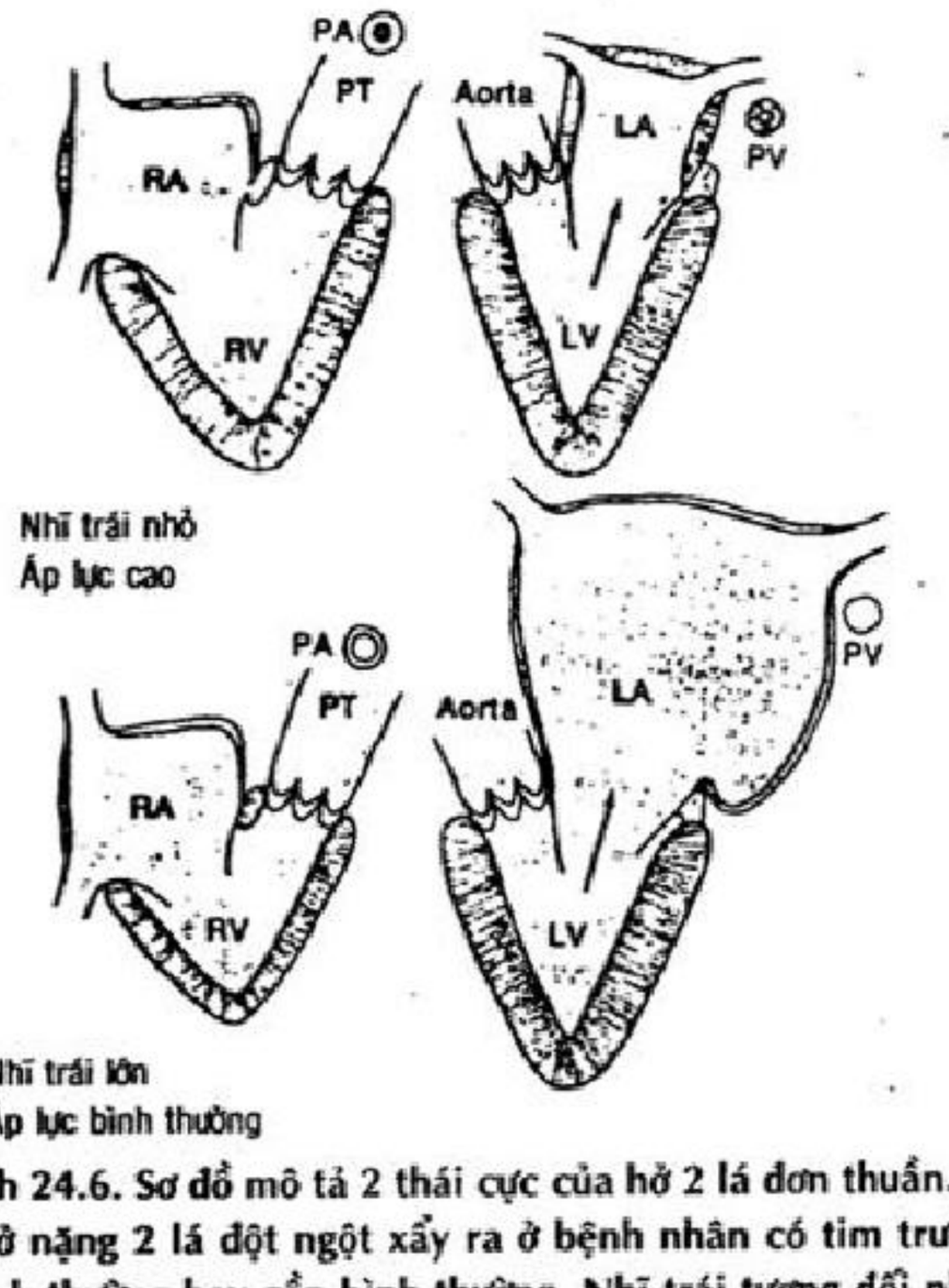
Theo định luật Laplace, sức căng thành thất trái (left ventricular wall tension) tùy thuộc áp lực trong buồng thất và đường kính thất. Khi hở cấp van 2 lá, cả áp lực trong buồng thất lẫn đường kính giảm, do đó sức căng thành thất giảm; nhờ đó phân suất co thất (fractional shortening) của tâm thất gia tăng. Ở bệnh nhân hở van 2 lá, phân suất co thất tăng cao so với bệnh nhân hở van ĐMC.

- Khi hở 2 lá mạn, cơ thể bù trừ lại bằng cách gia tăng thể tích máu thất trái: thể tích máu cuối tâm trương gia tăng. Do đó sức căng thành thất trở lại bình thường hay tăng cao, làm giãn vòng van 2 lá và gia tăng hơn nữa lượng máu thất trái. Hậu quả là vòng luẩn quẩn: Hở van 2 lá dẫn đến hở 2 lá nhiều hơn.

Ở bệnh nhân hở van 2 lá nặng, phân suất co thất và phân suất tống máu gia tăng khi tim còn bù. Do đó khi mới có triệu chứng cơ năng, phân suất co thất và phân suất tống máu chỉ trở về "bình thường". Ngay cả khi bệnh đã nặng, suy tim mất bù, phân suất tống máu chỉ giảm nhẹ.

Như vậy ở bệnh nhân hở van 2 lá nặng, khi phân suất tống máu vào khoảng 40 - 50 phần trăm, là đã tổn thương cơ tim nhiều rồi. Khi phân suất tống máu dưới 40%, nguy cơ lúc mổ rất cao, dù có thay van, chức năng cơ tim cũng không hồi phục được.

Thể tích máu cuối tâm thu (end- systolic volume - ESV) là một chỉ số hữu ích để lượng giá chức năng thất trái ở bệnh nhân hở van 2 lá. Bình thường ESV dưới 30ml/1m^2 diện tích cơ thể. Khi ESV > 90 ml/m^2 nguy cơ mổ rất cao và khó hồi phục cơ tim sau mổ. Khi ESV trong khoảng 30 - 90 ml/ m^2 có thể qua được cuộc mổ nhưng chức năng thất trái có giảm sau mổ.



Hình 24.6. Sơ đồ mô tả 2 thái cực của hở 2 lá đơn thuần.
Khi hở nặng 2 lá đột ngột xảy ra ở bệnh nhân có tim trước đó bình thường hay gần bình thường. Nhĩ trái tương đối nhỏ do đó áp lực cao ở đây sẽ ảnh hưởng lên ĐMP và vách thất phải trở nên dầy.
Ngược lại, trường hợp dưới là hở van 2 lá mạn, do đó nhĩ trái có đủ thời gian giãn ra đủ để "hấp thu" áp lực của thất trái. Do đó áp lực ĐMP không tăng, không làm tổn thương mạch máu phổi và không làm dầy thất (P).
(Theo Robert WC et al: Nonrheumatic valvular cardiac disease. A clinicopathologic survey of 27 different conditions causing valvular dysfunction. In Likoff, W. [ed]: Cardiovascular Clinics. Vol. 5, No 2, Valvular Heart Disease. Philadelphia, F.A. Davis, 1973, p. 403).

Doppler mầu giúp phát hiện nhanh dòng hở 2 lá. Độ nhậy cảm khoảng 94% và độ chuyên biệt là 100%. Nên thực hiện nhiều mặt cắt để tìm, nhất là mặt cắt cạnh ức theo trục dọc và mặt cắt 4 buồng từ mỏm.

- Có thể có hở nhẹ van 2 lá sinh lý ở người bình thường. Một nghiên cứu cho thấy khoảng 19% trên 7000 người bình thường.

5.3.2. Lượng giá độ nặng.

- Một số dấu hiệu tăng tải khối lượng buồng tim trái (echo 2D và TM)

* Giãn thất trái

* Tăng động vách thất trái và vách liên thất làm gia tăng phân suất co thất và phân suất tống máu (khi chưa có suy tim)

* Giãn nhĩ trái

* Nhĩ trái giãn nhiều hơn vào kỳ tâm thu

Các dấu hiệu này giúp gợi ý độ nặng của hở van 2 lá, chứ không giúp lượng giá. Dấu âm có giá trị hơn. Thí dụ: bằng các phương pháp khác, lượng giá hở 2 lá nặng, mà nhĩ trái không giãn hoặc giãn rất ít. Cần coi lại kỹ thuật làm hoặc đây là trường hợp hở cấp van 2 lá chứ không phải hở van 2 lá mạn.

- Các phương pháp Doppler thường được sử dụng lượng giá độ nặng hở van 2 lá là:

* Đo độ dài dòng hở bằng Doppler mầu.

* Tỷ lệ độ rộng dòng hở trên bề mặt nhĩ trái.

* Lượng máu phụt ngược

Gần đây có thêm phương pháp tính lượng máu theo vận tốc gần gia tốc (proximal velocity acceleration) của dòng hở.

**** Độ dài dòng hở bằng Doppler mầu:***

Mặt cắt 4 buồng từ mỏm giúp ước lượng bằng Doppler mầu độ nặng dòng hở. Thường phân độ nặng của hở:

+ Hở nhẹ 1/4
+ Hở vừa 2/4
+ Hở nặng 3/4
+ Hở rất nặng 4/4

So với phương pháp chụp buồng tim có cản quang, phương pháp nầy có hệ số tương quan từ 0,87 đến 0,88.

**** Độ rộng dòng hở bằng Doppler mầu:***

Có thể tính độ rộng dòng hở bằng trị số tuyệt đối (cm^2) hoặc tỷ lệ độ rộng dòng hở trên diện tích nhĩ trái.

Cần chú ý thực hiện nhiều mặt cắt để tính độ rộng dòng hở. Sử dụng mặt cắt nào có độ rộng dòng hở lớn nhất.

· + Hở nhẹ 1/4 khi tỷ lệ là 20%

+ Hở vừa 2/4 khi tỷ lệ là 21 - 40%

+ Hở nặng và rất nặng khi tỷ lệ trên 40%

**** Lượng máu phụt ngược:***

Là hiệu số của lượng máu qua van 2 lá kỳ tâm trương (Q_M) với lượng máu qua van ĐMC kỳ tâm thu (Q_A).

So với chụp buồng thất có cản quang, phương pháp này có hệ số tương quan từ 0,82 đến 0,91. còn có thể tính phân suất phụt ngược.

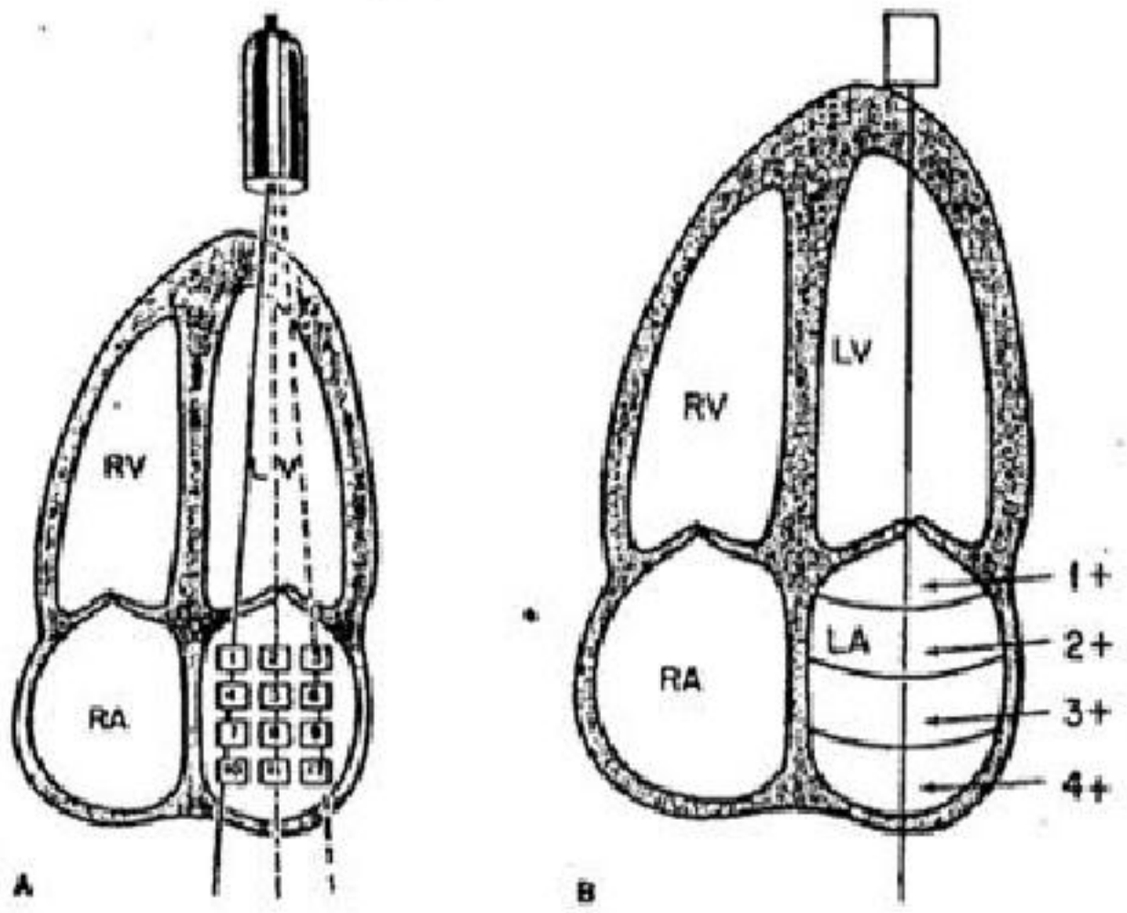
$$\text{Phân suất phụt ngược} = \frac{Q_M - Q_A}{Q_M}$$

Dùng mặt cắt 4 buồng từ mỏm và 5 buồng từ mỏm để khảo sát các trị số này. Cần đo đúng đường kính ngang van 2 lá và van ĐMC, kết hợp với phổ VTI (Velocity Time Integral) của phổ Doppler liên tục ngang van 2 lá và van ĐMC.

**** Tính lượng máu theo vận tốc gần gia tốc*** (Proximal Velocity Acceleration) của dòng hở.

Gần lỗ hở, vận tốc dòng máu gia tăng với bờ chung quanh có cùng vận tốc, tạo thành các vỏ bán cầu. Vận tốc máu tại các bán cầu này bằng vận tốc máu qua lỗ van. Do đó đo được vận tốc máu ở đây (Doppler xung) kèm với khoảng cách r từ lỗ van tới vỏ bán cầu, giúp tính được dòng phụt ngược qua lỗ van.

$$Q_o = 2 \quad r^2 V$$



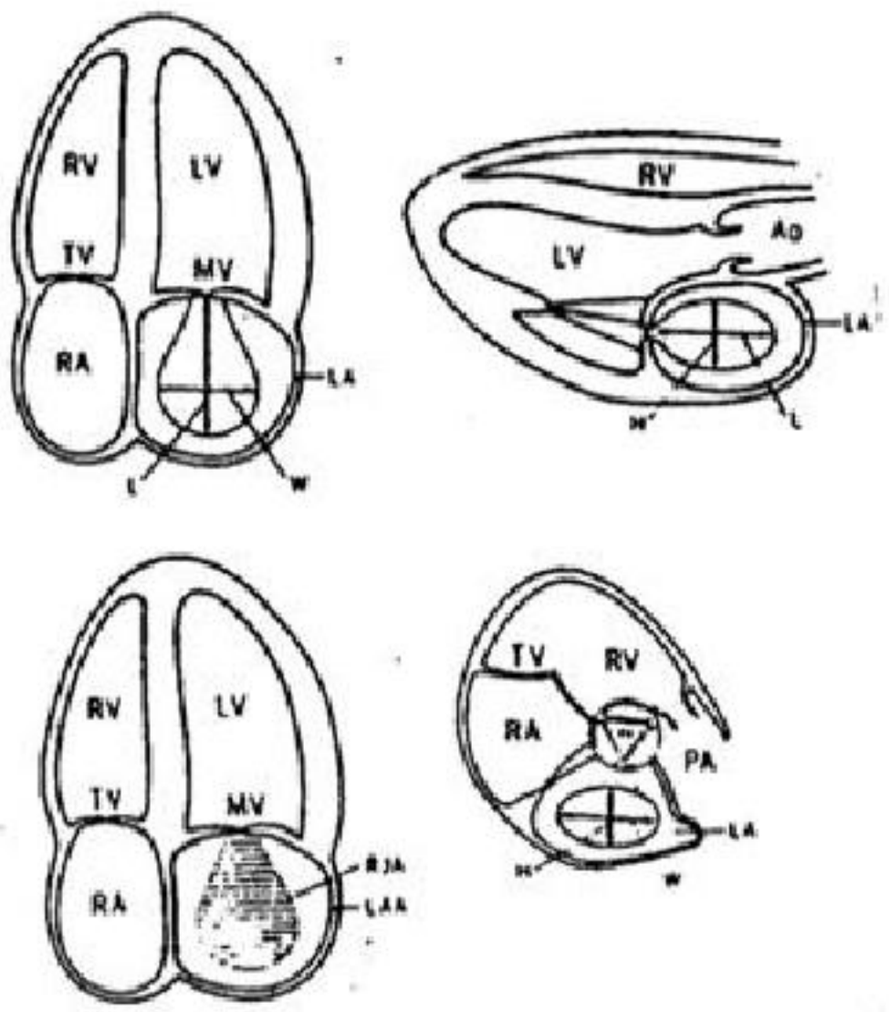
Hình 24.9.

A. Khảo sát chi tiết dòng hở bằng Doppler xung để chẩn đoán hở van 2 lá

B. Một phương cách để lượng giá độ nặng hở van 2 lá dựa theo độ lan

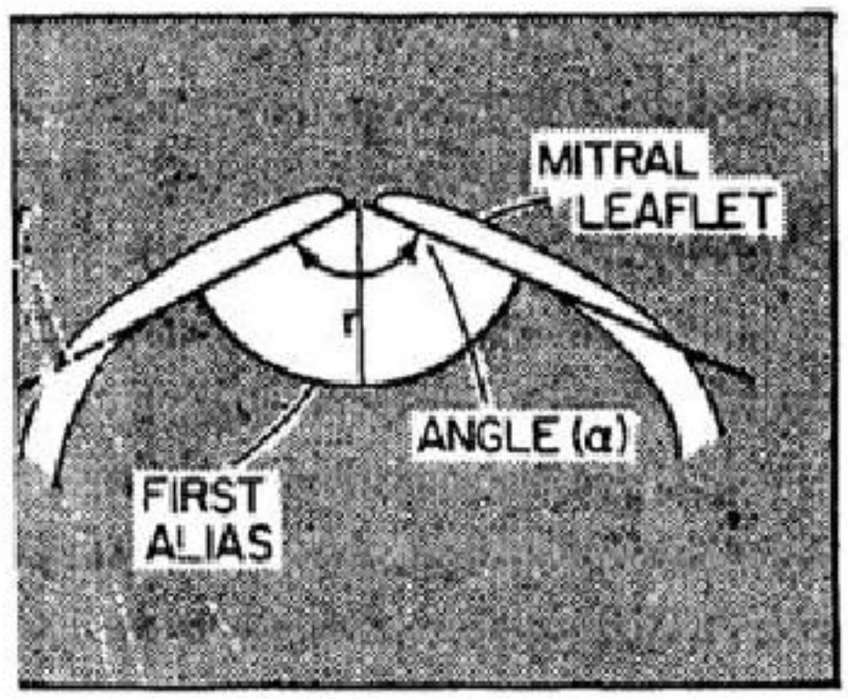
RV: Thất phải LV: Thất trái

RA: Nhĩ phải LA: Nhĩ trái



Hình 24.10. Lượng giá độ nặng hở van 2 lá bằng Doppler màu
Trên trái: Mặt cắt 4 buồng từ mỏm
Trên phải: Mặt cắt cạnh ức theo trục dọc
Dưới trái: Mặt cắt 4 buồng từ mỏm, đo diện tích dòng hở
Dưới phải: Mặt cắt cạnh ức trục ngang, ngang van ĐMC

Vận tốc dòng máu gia tăng với bờ chung quanh có cùng vận tốc tại lỗ hở van 2 lá, tạo thành vỏ bán cầu. Cần đo r và V (Doppler xung). Từ đó tính được lượng máu phụt ngược lại van 2 lá. Chỉ đúng khi vòng trung tâm. Cách dễ nhất tính r là đo tới điểm đầu tiên có hình ảnh nhiều mầu (vùng phủ trùm:



Hình 24.11. Tính lượng máu theo vận tốc gần gia tốc (Proximal Velocity Acceleration) của dòng hở.

aliasing). Nghiên cứu gần đây cho thấy có tương quan tốt giữa phương pháp này với phương pháp chụp buồng tim.

Trong thực hành, hai phương pháp được dùng nhiều nhất để lượng giá độ nặng hở van 2 lá là phương pháp tính độ rộng và phương pháp tính độ lan. Khi dòng hở xéo, thay vì dòng hở trung tâm; độ nặng tính được sẽ cộng thêm 1 độ hoặc dùng phương pháp tính phân suất phụt ngược.

Phương pháp tính lượng máu theo vận tốc gần gia tốc còn ít phổ biến.

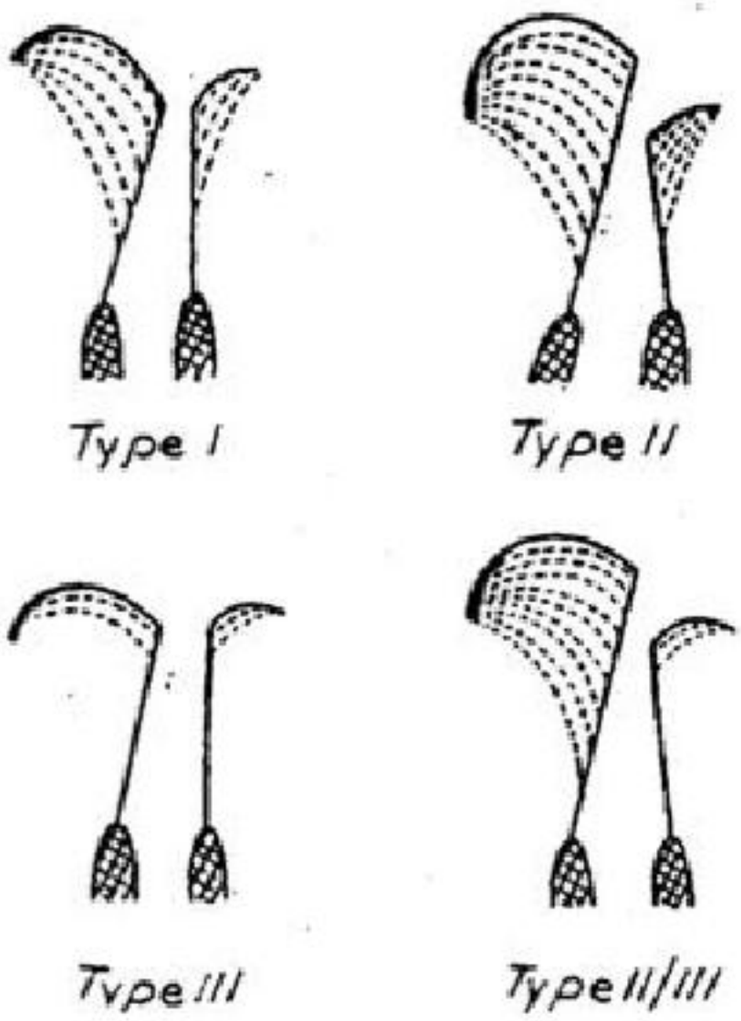
Bảng 24.5. Các tiêu chuẩn thường dùng lượng giá độ nặng hở van 2 lá

	Hở nhẹ (1/4)	Hở vừa (2/4)	Hở nặng (3/4)	Hở rất nặng (4/4)
Định vị dòng hở trong nhĩ trái bằng Doppler xung	Ngay sau van	Giữa nhĩ trái		Ở đáy nhĩ trái
Độ lan dòng hở trong nhĩ trái (Doppler mầu)	< 1,5 cm	1,5 - 3 cm	3 - 4,5 cm	> 4,5 cm
Độ rộng dòng hở trong nhĩ trái (tỷ lệ)	< 20 %	20 - 40 %		> 60 %
Độ rộng dòng hở bằng SÂQTQ	1,5 - 4 cm^2	4 - 7 cm^2		> 7 cm^2
Đường kính dòng tống máu tại gốc (SÂQTQ)	< 6 mm	6 - 8 mm		> 8 - 10 mm
Phổ tĩnh mạch phổi (SÂQTQ)	Bình thường	Giảm vào kỳ tâm thu		Đảo ngược vào kỳ tâm thu
Có vùng hội tụ	Không	Có		
Sóng E 2 lá	< 1,5 m / giây			> 1,5m/ giây
Phân suất tống máu ngược	< 20 %	20 - 40 %		> 40 %
Đậm độ phổ hở (Doppler liên tục)	Yếu		Mạnh	

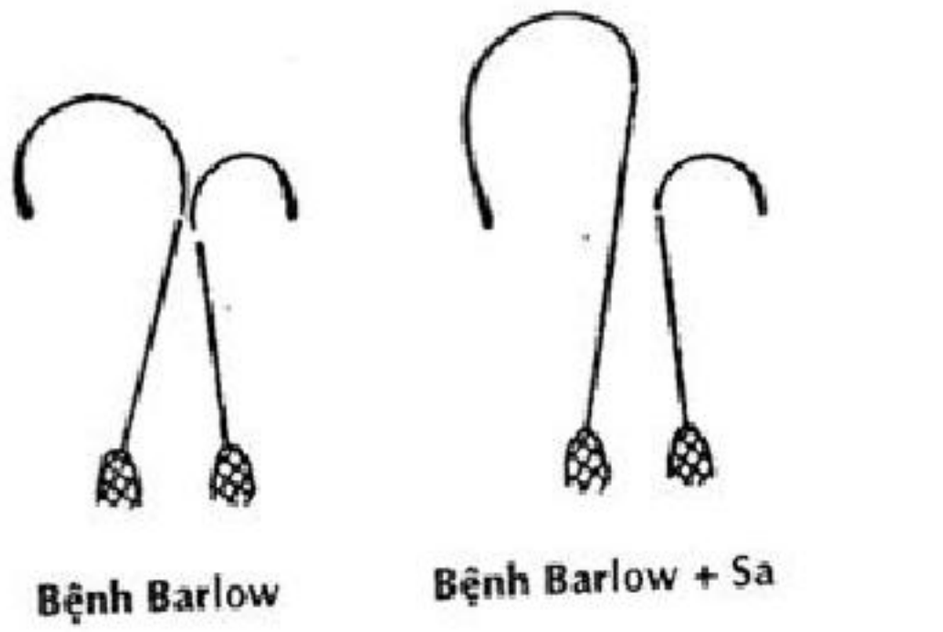
Lượng giá ảnh hưởng của dòng hở van 2 lá lên các buồng tim và động mạch phổi: rất cần thiết cho mọi siêu âm bệnh nhân hở 2 lá.

Bảng 24.6. Phân loại hở van 2 lá theo sự vận động lá van [8]

Cơ chế	Mô tả	Tổn thương
Vận động lá van bình thường (týp I)	Bờ tự do lá van còn nằm ở phía trước mặt phẳng vòng van vào kỳ tâm thu; vào kỳ tâm trương van mở bình thường	. Giãn vòng van . Rách lá van
Sa van (týp II)	Bờ tự do của 1 hoặc cả 2 lá van vượt quá mặt phẳng vòng van vào kỳ tâm thu	. Đứt dây chằng . Giãn dây chằng . Đứt cột cơ . Giãn cột cơ . Dầy lá van . Dính mép van . Tái tu chỉnh dây chằng . Vôi hóa vòng van . Rối loạn vận động vách thất trái . Cột cơ bị co rút
Vận động lá van bị hạn chế (týp III)	Một hoặc cả 2 lá van mở không trọn vẹn trong kỳ tâm trương và / hoặc không đóng khít vào kỳ tâm thu	



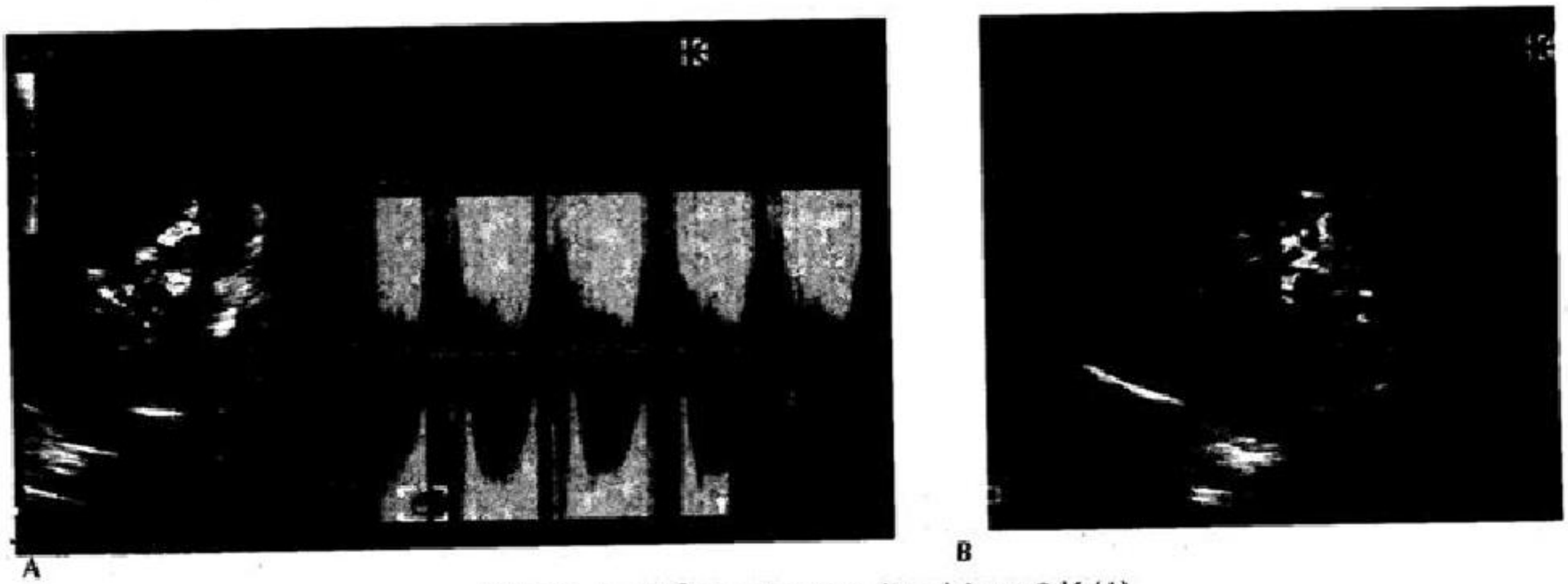
Hình 24.12a. Các týp hở van 2 lá.



Hình 24.12b.

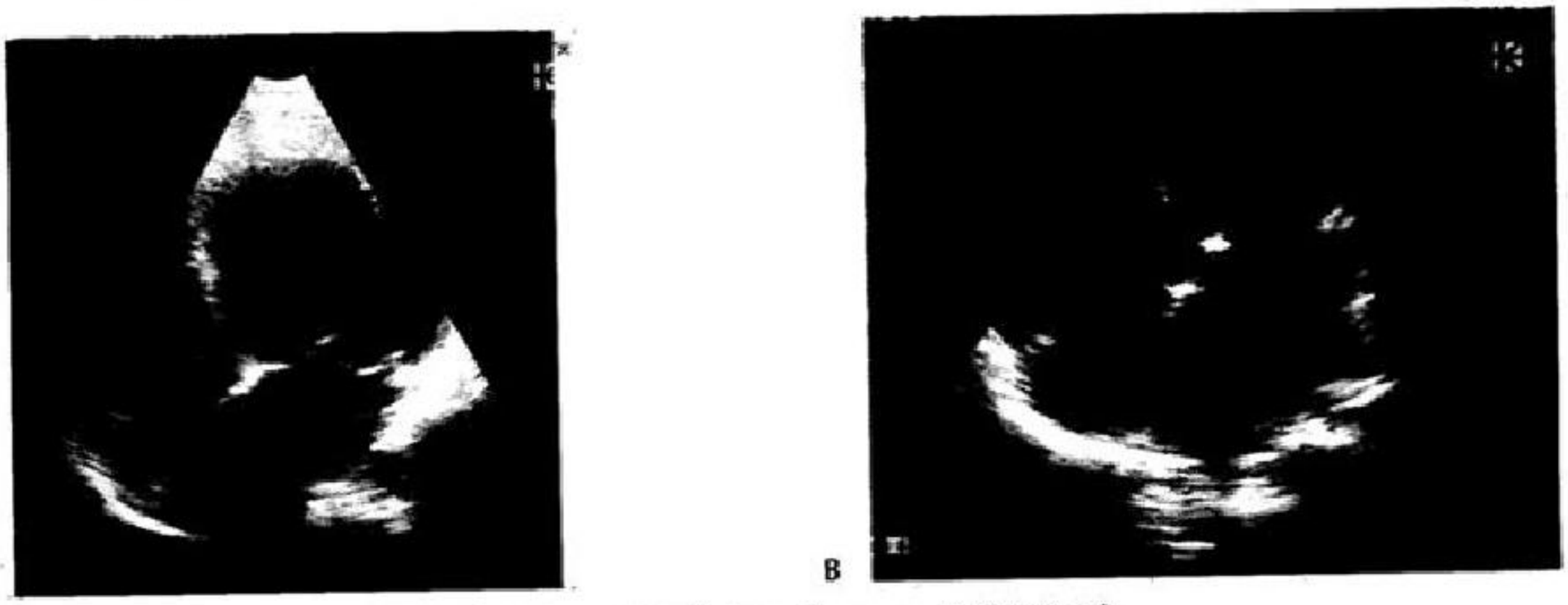
Hình 24.13. Mặt cắt cạnh ức trục dọc, hở van 2 lá týp 2 do sa lá van sau.

Hình 24.14. Mặt cắt cạnh ức trục ngang- ngang van 2 lá, hở van 2 lá týp 2 do sa lá van



A B

Hình 24.15. Phổ Doppler xung dòng hở van 2 lá (A)
và hình ảnh Doppler màu dòng máu phụt ngược về thất trái trên bệnh nhân hở van 2 lá nặng (4/4).



A B

Hình 24.16. A: Hở 2 lá do sa lá sau van 2 lá (týp II).
B: Hở van 2 lá hậu thấp, 2 lá van day co rút , có nốt vôi hóa ở lá trước (hở 2 lá týp III).

5.3.3. Xác định nguyên nhân hở van.

- Các dấu hiệu siêu âm 2D và TM giúp biết một phần nguyên nhân hở van:

- Hở van 2 lá hậu thấp: Lá van dầy, vận động lá van sau thường giảm, lá van trước có thể sa hay rút ngắn. Dây chằng có thể dầy, dính vào nhau. Khi có kèm hẹp van, có thể thấy mép van dính vào nhau.

- Hở van 2 lá do vôi hóa vòng van: Vôi hóa vòng van có thể thấy được ở hình ảnh vòng van có đậm độ cao kèm bóng lưng.

- Hở van 2 lá do viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: có thể thấy mảnh sùi, giây chằng bị đứt làm sa van. Có thể thấy lá van bị rách cho dòng hở ngoại vi.

- Hở 2 lá do bệnh thoái hóa mucine. Lá van dầy nhưng không co rút mà dài ra như dư thừa. Thường hở van 2 lá kiểu sa van, có thể sa cả lá van trước lẫn lá van sau; dây chằng dài hơn bình thường.

5.3.4. Xác định cơ chế hở van.

Xác định độ nặng hở van góp phần chỉ định điều trị ngoại khoa. Xác định cơ chế hở van kèm khảo sát tính chất lá van giúp có quyết định phẫu thuật sửa van hay thay van. Đồng thời hiểu rõ cơ chế hở van cũng giúp dự kiến nên sửa van theo phương pháp nào.

Phân loại hở van 2 lá của Carpentier dựa vào sự vận động của lá van giúp hiểu rõ cơ chế hở van . Có 3 týp hở van 2 lá: týp 1. týp 2 và týp 3.

Gần đây, Tribouilloy và c/s đề nghị 1 số tiêu chuẩn sau để lượng định hở van 2 lá nặng bằng siêu âm tim Doppler [3] (bảng 24.8.).

Một khi độ nặng hở van đã được xác định, chỉ định phẫu thuật cần dựa thêm vào dữ kiện lâm sàng, cơ chế hở van, chức năng thất trái, áp lực ĐMP.

Mặt cắt cạnh ức theo trục dọc

- Kích thước buồng tim
- Vòng van, lá van trước
- Vận động lá van
- Tính chất lá van
- Cơ chế hở van
- Cục máu đông
- Hướng dòng hở, độ nặng (Doppler mầu)

Mặt cắt cạnh ức trục ngang: ngang van 2 lá

- Cơ chế hở van
- Tính chất lá van, mép van

Mặt cắt cạnh ức trục ngang: ngang cột cơ

- Vị trí cột cơ
- Số cột cơ

Mặt cắt 4 buồng từ mỏm

- Tổng quát 4 buồng tim
- Tính chất van 2 lá
- Cơ chế hở van 2 lá
- Cục máu đông?
- Hướng dòng hở, độ nặng (Doppler mầu)
- Vận tốc dòng máu nhĩ thất
- Độ nặng, cơ chế hở 3 lá phối hợp
- Áp lực tâm thu ĐMP

Mặt cắt 5 buồng từ mỏm

- Tính chất van ĐMC
- Vận tốc dòng máu thất trái – ĐMC
- Hở , hẹp ĐMC phối hợp?

Mặt cắt 3 buồng từ mỏm

- Cột cơ
- Dây chằng: dầy, giãn, đứt?

Mặt cắt 4 buồng dưới sườn

- Tràn dịch màng tim phối hợp?
- Mặt cắt 4 buồng từ mỏm không được rõ

Mặt cắt trên hõm ức

- Eo ĐMC
- Còn ống động mạch

Bảng 24.8. Lượng định độ nặng hở van 2 lá.

Các chứng cớ siêu âm tim Doppler gợi ý hở van nặng (tương đương độ III hay IV khi chụp mạch)

Đường kính dòng phụt tại gốc (vena contracta) > 6mm (SATQTN/SATQTQ)
Diện tích lỗ hở > 30mm2; lượng máu phụt ngược > 45ml
Phân suất phụt ngược > 40% (đo bằng vùng hội tụ hoặc phương pháp tính lượng máu qua van)
VTI 2 lá / VTI van ĐMC > 1,4
Phổ tĩnh mạch đảo ngược (toàn tâm thu hay giữa và cuối tâm thu) (SATQTN/SATQTQ)
Tăng áp ĐMP

VTI (Velocity Time Integral): tích phân vận tốc theo thời gian

ĐMP: động mạch phổi

ĐMC: động mạch chủ

5.4. Thông tim và chụp mạch

Trong hầu hết các trường hợp hở van 2 lá, khám lâm sàng và các biện pháp cận lâm sàng như ECG, Xquang ngực và siêu âm tim đủ giúp xác định bệnh và có chỉ định điều trị nội ngoại khoa.

Chụp buồng tim và khảo sát huyết động chỉ cần thiết trong các trường hợp sau về hở 2 lá [4]:

- Khi các biện pháp CLS không xâm nhập (siêu âm tim, ảnh cộng hưởng từ...) không kết luận được về độ nặng hở 2 lá, chức năng thất trái hoặc có cần phẫu thuật không?
- Khi có sự không tương hợp giữa lâm sàng với cận lâm sàng không xâm nhập về độ nặng của hở van 2 lá.

Chụp ĐMV được thực hiện trên b/n hở van 2 lá trong các trường hợp sau [4]:

- Khi dự định phẫu thuật van 2 lá ở b/n có cơn đau thất ngực hoặc có tiền sử nhồi máu cơ tim.
- Khi dự định phẫu thuật van 2 lá trên b/n có ≥ 1 yếu tố nguy cơ bệnh ĐMV.
- Khi nghi ngờ thiếu máu cục bộ là nguyên nhân của hở 2 lá.

6. ĐIỀU TRỊ

6.1. Điều trị nội khoa hở van 2 lá

Điều trị nội khoa suy tim do hở 2 lá đã được chuẩn hóa: thuốc giảm hậu tải (ức chế men chuyển, hydralazine) được sử dụng đầu tiên [5][6]. Có thể dùng thêm lợi tiểu và Digitalis. Digitalis có hiệu quả nhiều khi có rung nhĩ hoặc suy chức năng tâm thu thất trái. Siêu âm tim giúp hướng dẫn sử dụng Digitalis đúng lúc.

Tuy vậy điều trị nội khoa, dù bằng ức chế men chuyển không giảm được tiến triển của bệnh [7]. Do đó tốt nhất vẫn là phẫu thuật sửa van hoặc thay van .

6.2. Thời điểm giải phẫu hở van 2 lá (chỉ định phẫu thuật)

Chỉ định phẫu thuật của hở van 2 lá dựa vào:

- Độ nặng của hở van (độ 1, 2, 3, 4) lượng định bằng lâm sàng, siêu âm tim hay chụp buồng tim
- Có hay không triệu chứng cơ năng.
- Sự tiến triển cũa hở van.

Hở van 2 lá nặng (độ 3, 4) kèm triệu chứng cơ năng rõ (phân độ chức năng NYHA 3,4) cần được phẫu thuật ngay. Hở van 2 lá nặng (độ 3,4) không kèm triệu chứng cơ năng hoặc triệu chứng cơ năng nhẹ (NYHA 2) cần được theo dõi sát. Nếu tim ngày càng lớn hơn (nhĩ trái, thất trái) hay xuất hiện rung nhĩ, cần được điều trị ngoại khoa.

Các yếu tố tiên lượng xấu của điều trị phẫu thuật bao gồm: tuổi, độ NYHA, có kết hợp bệnh ĐMV, bóng tim lớn (chỉ số tim lồng ngực > 0.78), rối loạn huyết động (chỉ số tim < 2 l/phút/m^2, áp lực ĐMP > 100 mmHg, áp lực thất trái cuối tâm trương ≥ 12 mmHg), chỉ số thể tích thất trái cuối tâm thu (ESVI > 60ml/m^2), phân suất tống máu < 40%.

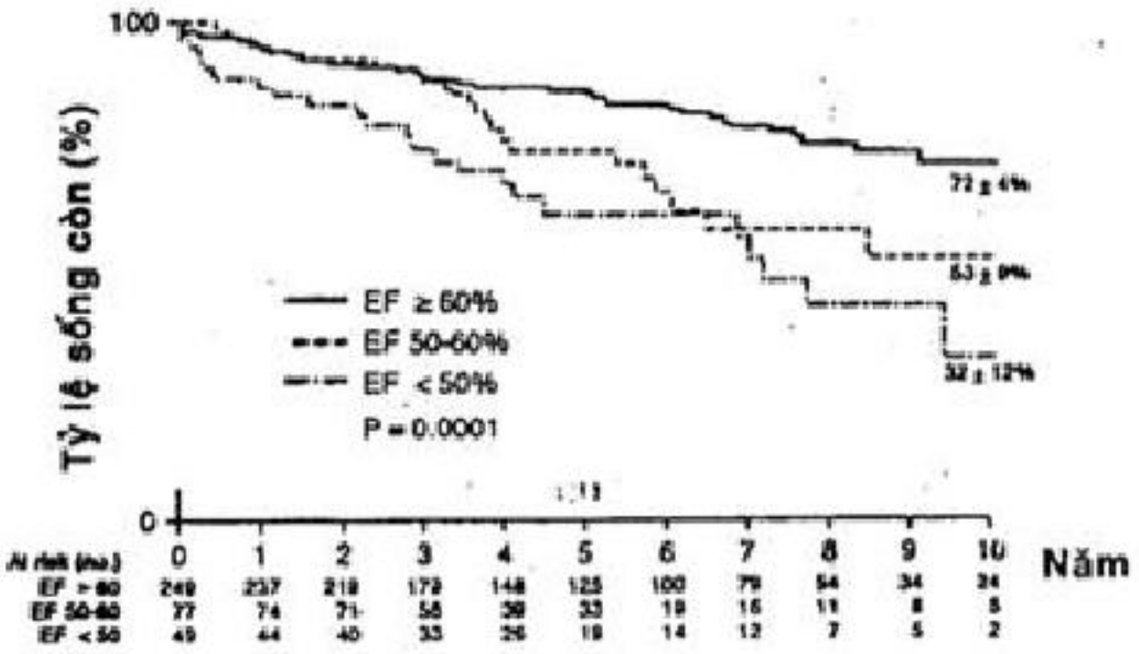
Chỉ định thay van hay sửa van tùy thuộc tính chất lá van, vòng van và bộ máy dưới van dựa vào khảo sát bằng siêu âm tim trước mổ và nhận định của phẫu thuật viên trong lúc mổ.

Khi lá van dầy do sợi hóa lại kèm vôi hóa nhiều, nhất là ở mép van, cần được thay van vì dù có cố gắng sửa, kết quả lâu dài cũng không được tốt.

Chỉ định đúng, phẫu thuật viên có kinh nghiệm, kết quả sửa van thường khả quan. Một tổng kết cho thấy, sống còn sau 10 năm là 90% và sau 15 năm là 72.5% [9].

Khi bệnh nhân bị hở van 2 lá, cơ tim bù trừ lại lượng máu phụt ngược về nhĩ trái bằng cách co bóp mạnh hơn thường, dẫn đến phân suất tống máu thường cao (trên 70%). Do đó nếu coi trị số phân suất tống máu khoảng 55 - 60% là bình thường ở người hở van 2 lá sẽ lượng định sai. Một nghiên cứu [5] cho thấy, sống còn sau 10 năm sẽ giảm nhiều nếu phân suất tống máu lúc mổ thấp (hình 24.11).

Bảng 24.10. giúp thấy lúc nào nên điều trị ngoại khoa và lúc nào chỉ nên tiếp tục điều trị nội khoa [8].



Hình 24.17. Sống còn lâu dài điều trị phẫu thuật hở van 2 lá. Các trị số phân suất tống máu của bệnh nhân trước mổ được vẽ trên biểu đồ. EF: Phân suất tống máu (Ejection Fraction) (Theo Enriquez - Sarano M, Tajik AJ, Schaff HV et al: Echocardiographic prediction of survival after surgical correction of organic mitral regurgitation. Circulation 90: 830-837, 1994).

Bảng 24.9. Yếu tố tiên lượng sống còn và triệu chứng cơ năng sau thay van trên bệnh nhân hở van 2 lá [8]

	Yếu tố tiên lượng của	
	Sống còn kém (Poor survival)	Cải thiện TCCN kém
Lâm sàng	Tuổi	Triệu chứng cơ năng kéo dài
	Độ NYHA	
	Bệnh ĐMV phối hợp	
Huyết động	- Chỉ số tim < 2 l /phút /m^2	
	- LVEDP ≥ 12 mmHg	
	- Áp lực ĐMP cao	
	- RVEDP cao	RVEDP cao
Thông tim	ESVI > 60 ml / m^2	ESVI > 100 ml/m^2
	Phân suất tống máu < 40 %	
	Tỷ lệ ESWS / ESVI thấp	Tỷ lệ ESWS / ESVI thấp
		ESD > 2.6 cm/m^2
		Phân suất co thất < 31%
		ESWS index >195mmHg

- NYHA : NewYork Heart Association
- LVEDP : Left ventricular end diastolic pressure (áp lực cuối tâm trương của thất trái)
- RVEDP : Right ventricular end diastolic pressure (áp lực cuối tâm trương của thất phải)
- ESVI : End - systolic volume index (chỉ số thể tích thất cuối tâm thu)
- ESWS : End - systolic wall stress (sức căng thành cuối tâm thu)
- EDVI : End - diastolic volume index (chỉ số thể tích cuối tâm trương)
- ESD : End - systolic dimension (kích thước cuối tâm thu hay chỉ số đường kính thất trái cuối tâm thu)
- Tỷ lệ ESWS / ESVI bình thường : 5.6 ± 0.9

Bảng 24.10. Chỉ định phẫu thuật hở van 2 lá mạn.

Triệu chứng cơ năng	+	+	-	-
Rối loạn chức năng thất trái	-	+	+	-
	A	B	C	D

Triệu chứng cơ năng: NYHA độ 3 dù điều trị nội

Rối loạn chức năng thất trái

[khảo sát xâm nhập hay không xâm nhập (TD: siêu âm) 2 lần liên tiếp]

LVEDD > 7 cm hoặc > 4 cm / m^2 ; LVESD > 5 cm hoặc 2.6 cm / m^2

Phân suất co thất < 30% ; ESWSI > 195 mmHg;

Tỷ lệ ESWSI / ESVI < $5 - 6 \pm 0.9$

A = Cần phẫu thuật.

B = Xem xét việc phẫu thuật.
Liệu bệnh nhân còn mổ được không?

C = Xem xét việc phẫu thuật.
Liệu hở van hai lá là vấn đề độc nhất của người bệnh?

D = Theo dõi bằng khảo sát không xâm nhập
(TD : siêu âm tim) mỗi 6 tháng hay 12 tháng

- LVEDD : Đường kính thất trái cuối tâm trương
- LVESD : Đường kính thất trái cuối tâm thu
- ESWSI : Chỉ số sức căng thành cuối tâm thu
- ESVI : Chỉ số thể tích cuối tâm thu

Gần đây nghiên cứu của Enriquez Sarano M và C/s [10], dựa trên 576 bệnh nhân đã mổ, đề nghị phẫu thuật bệnh nhân hở van 2 lá nặng (≥3/4) có phân suất tống máu trên 60% kèm triệu chứng cơ năng ở NYHA II hoặc I (thay vì III hay IV).

- Khuyến cáo của Hội tim mạch châu Âu về phẫu thuật bệnh van 2 lá nặng không triệu chứng cơ năng (TC/CN) [11].

* Bệnh nhân không TC/CN nhưng có phân suất tống máu < 60% và / hoặc đường kính thất trái cuối tâm thu > 45mm.

* Bệnh nhân không TC/CN nhưng có rung nhĩ và chức năng thất trái bảo tồn.

* Bệnh nhân không TC/CN, có chức năng thất trái bảo tồn, nhưng có áp lực ĐMP cao > 50mmHg lúc nghỉ và > 60 mmHg lúc gắng sức; có khả năng sửa van cao.

Cũng theo khuyến cáo này, cần làm trắc nghiệm gắng sức để xác định b/n có thực sự không triệu chứng cơ năng. Nếu b/n có thể đạt tới 80% tần số tim tối đa theo tuổi, được coi là không TC/CN.

- Khuyến cáo của Hội trường môn Hoa Kỳ/ Hội tim mạch Hoa Kỳ về phẫu thuật bệnh nhân hở van 2 lá nặng không do thiếu máu cục bộ: [4]

+ Chỉ định loại I:

• Bệnh nhân hở van 2 lá cấp có triệu chứng cơ năng (ở đây nên sửa van).

• Bệnh nhân có NYHA 2, 3, 4 kèm chức năng thất trái bình thường (PXTM > 60%) và đường kính thất trái cuối tâm thu < 45mm.

• Bệnh nhân có hay không triệu chứng cơ năng kèm chức năng thất giảm nhẹ (PXTM từ 50-60%) và đường kính thất trái cuối tâm thu từ 45-50mm.

• Bệnh nhân có hay không triệu chứng cơ năng kèm rối loạn chức năng thất trái vừa phải (PXTM từ 30-50%), và/hoặc đường kính thất trái cuối tâm thu từ 50-55mm.

+ Chỉ định loại IIa:

• Bệnh nhân không triệu chứng cơ năng, có chức năng thất trái bảo tồn, và có rung nhĩ.

• Bệnh nhân không triệu chứng cơ năng, có chức năng thất trái bảo tồn, có tăng áp ĐMP (ALĐMP tâm thu > 50mmHg lúc nghỉ và > 60mmHg lúc gắng sức).

• Bệnh nhân không triệu chứng cơ năng, có PSTM từ 50-60%, có đường kính thất trái cuối tâm thu < 45mm và b/n không triệu chứng cơ năng, có PSTM > 60%, có đường kính thất trái cuối tâm thu từ 45-55mm.

• Bệnh nhân có rối loạn chức năng thất trái nặng (PSTM < 30%) và/hoặc đường kính thất trái cuối tâm thu > 55mm có kèm khả năng cao giữ lại cột cơ và dây chằng.

6.3. Vai trò của siêu âm trong phẫu thuật van 2 lá

Phẫu thuật hở van 2 lá bao gồm sửa van hoặc thay van (van sinh học, van cơ học).

Phẫu thuật sửa van khởi đầu từ 1957 (Lillehei) nhưng hiệu quả không hoàn hảo. Đến năm 1969, Carpentier đưa ra khái niệm tái cấu trúc chọn lọc vòng-van bằng vòng nhân tạo, giúp hoàn thiện việc sửa van 2 lá: phương pháp Carpentier sửa van 2 lá [12] [13]

Phẫu thuật sửa van có thể can thiệp trên lá van, vòng van, dây chằng và cột cơ [13] [14] [15] [16] [17] [18]. Nghiên cứu của Corin và C/s, của Enriquez Sarano và cs sau khi theo dõi trên 15 năm cho thấy sau khi sửa van chức năng tim thất trái tốt hơn thay van [19] [20]. Nghiên cứu của Tischler và cs cho thấy không còn dây chằng van 2 lá là nguyên nhân giảm chức năng thất trái [21].

Phẫu thuật thay van có lịch sử gần nửa thế kỷ [22]. Ngày nay có thể dùng van sinh học: van heo (van Hancock, van Carpentier - Edwards) van màng bao tim bò (van Ionescu - Shiley , van Carpentier - Edwards), van của chính người bệnh (Ross (1967): lấy van động mạch phổi gắn vào vị trí động mạch chủ), van từ người chết (Homograft) [23].

Van cơ học có nhiều kiểu: lồng bi (Starr- Edwards), một đĩa (Bjork - Shiley), hai đĩa (Saint - Jude).

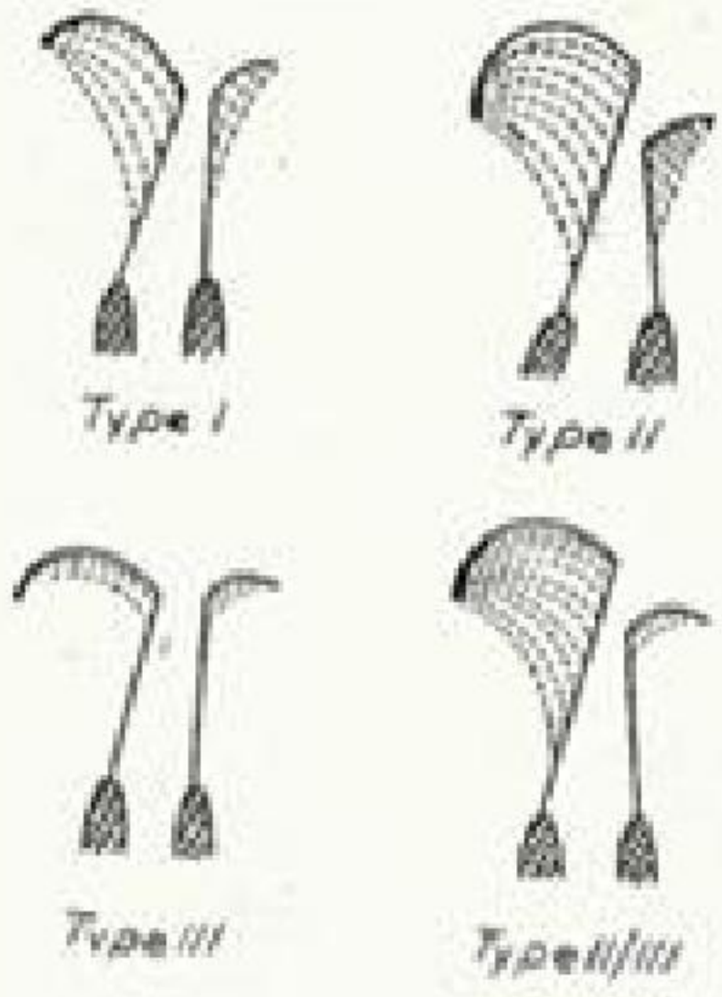
Siêu âm có vai trò quyết định trong chỉ định phẫu thuật, kiểm tra kết quả phẫu thuật và chức năng cơ tim trong lúc mổ và theo dõi sau mổ [24] [25] [26] [27] [28].

Nghiên cứu của Phan và cs [29] cho thấy có thể mổ hở van 2 lá chỉ bằng chẩn đoán xác định của siêu âm 2D và Doppler mầu, không cần thông tim và chụp buồng tim . Nhiều tác giả nước ngoài [1] [30] [31] [2] cũng đề cập tới vấn đề nầy.

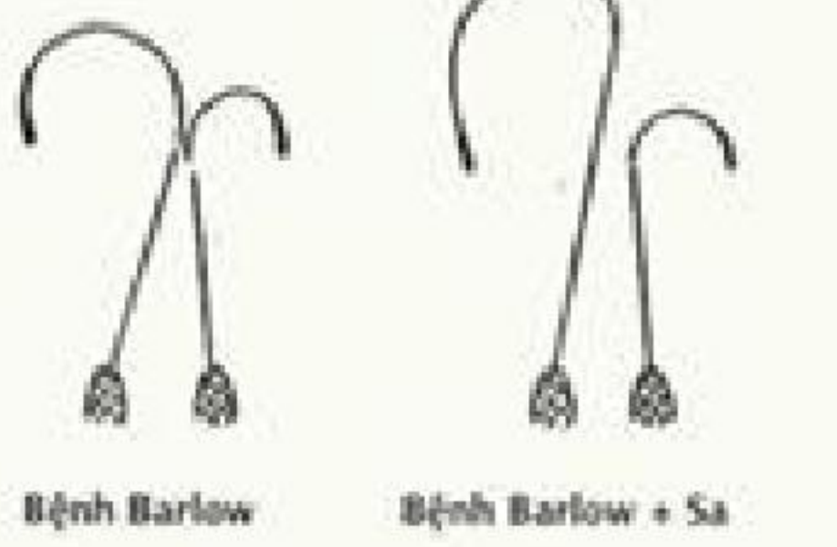
Nghiên cứu của Mihaileanu và cs [24] [25], của Jebara và cs [28], của Lopez và cs [32] cho thấy siêu

Bảng 24.6. Phân loại hở van 2 lá theo sự vận động lá van [8]

Cơ chế	Mô tả	Tổn thương
Vận động lá van bình thường (týp I)	Bờ tự do lá van còn nằm ở phía trước mặt phẳng vòng van vào kỳ tâm thu; vào kỳ tâm trương van mở bình thường	. Giãn vòng van . Rách lá van
Sa van (týp II)	Bờ tự do của 1 hoặc cả 2 lá van vượt quá mặt phẳng vòng van vào kỳ tâm thu	. Đứt dây chằng . Giãn dây chằng . Đứt cột cơ . Giãn cột cơ
Vận động lá van bị hạn chế (týp III)	Một hoặc cả 2 lá van mở không trọn vẹn trong kỳ tâm trương và / hoặc không đóng khít vào kỳ tâm thu	. Dầy lá van . Dính mép van . Tái tu chỉnh dây chằng . Vôi hóa vòng van . Rối loạn vận động vách thất trái . Cột cơ bị co rút



Hình 24.12a. Các týp hở van 2 lá.



Hình 24.12b.

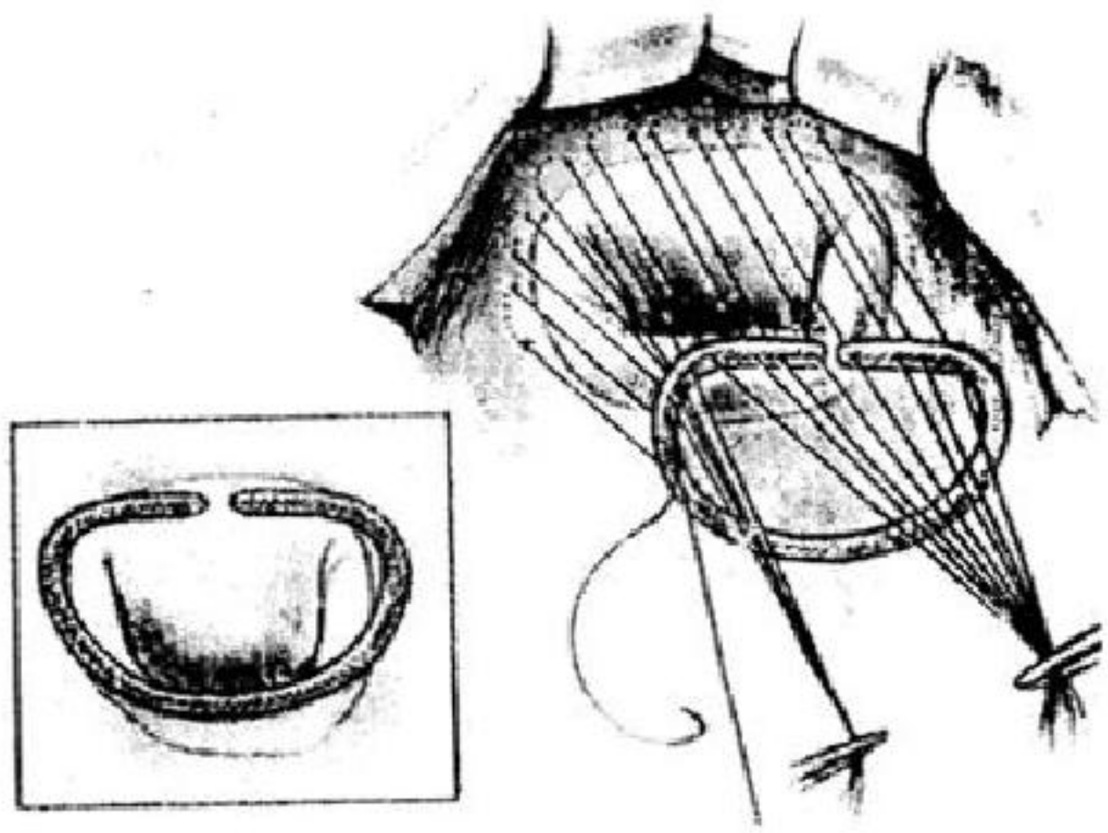
Hình 24.13. Mặt cắt cạnh ức trục dọc, hở van 2 lá týp 2 do sa lá van sau.

Hình 24.14. Mặt cắt cạnh ức trục ngang- ngang van 2 lá, hở van 2 lá týp 2 do sa lá van

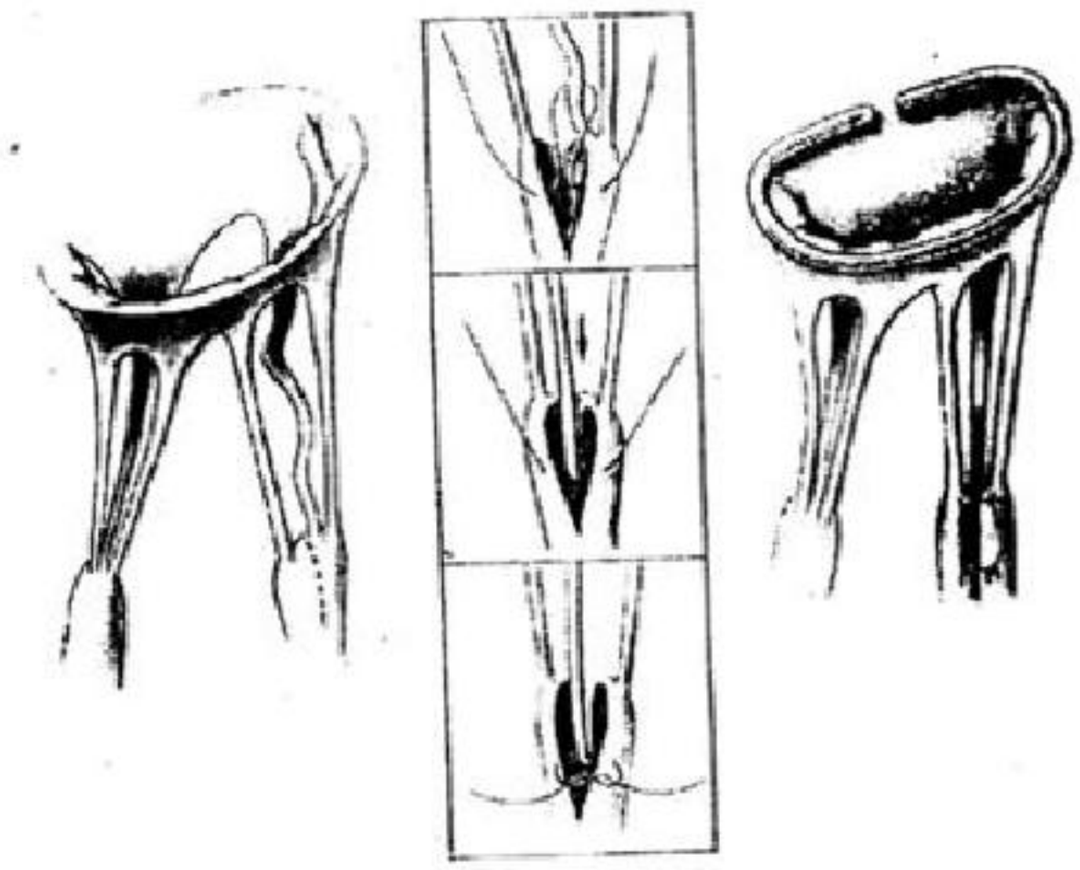
âm 2D và Doppler mầu qua thành ngực và qua thực quản rất có hiệu quả trong kiểm tra trong mổ, phát hiện các biến chứng sau mổ.

Một trong những biến chứng sau mổ sửa van (có hay không gắn vòng van) hoặc thay van nhân tạo là tán huyết, có thể dẫn đến mổ lại [33] [32].

Gần đây Garcia và cs, bằng siêu âm qua thực quản đã đề ra cơ chế tán huyết trên bệnh nhân đã mổ sửa van (có gắn vòng van hay thay van nhân tạo, bị biến chứng tán huyết sớm hay muộn sau mổ [34].



Hình 24.18. Vòng van nhân tạo giúp sửa chữa hình dạng và kích thước vòng van b/n hở 2 lá (TL 36)



Hình 24.19. Kỹ thuật sửa chữa sa lá van trước do giãn dây chằng: đặt vòng kèm làm ngắn dây chằng (TL 36).

7. CHĂM SÓC SAU MỔ

- Sau giải phẫu sửa van hay thay van, bệnh nhân cần được chăm sóc lâu dài.

- Khám lâm sàng mỗi tháng trong 6 tháng đầu, sau đó có thể cách 2 tháng, 3 tháng.

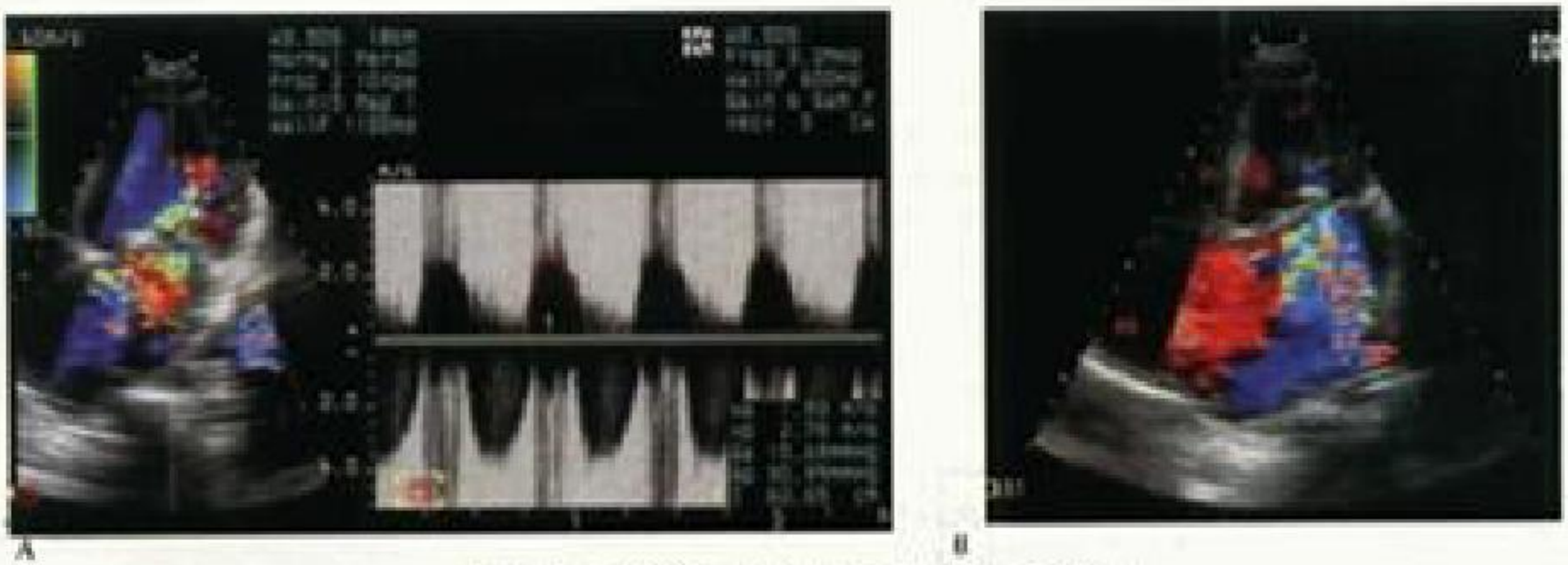
- Tối thiểu bệnh nhân cần dùng thuốc trợ giúp cơ tim trong 6 tháng đầu, nếu trước mổ ở NYHA III, IV hoặc rối loạn chức năng cơ tim. Tùy biểu hiện lâm sàng và dữ kiện siêu âm kiểm tra sau mổ, các thuốc có thể dùng là Digitalis, lợi tiểu, ức chế men chuyển và Nitrate.

- Siêu âm kiểm tra trước ra viện, vào tháng thứ 6 và mỗi năm sau đó. Trường hợp có dấu hiệu lâm sàng khác lạ hay nặng hơn cũng cần kiểm tra siêu âm. Các dữ kiện cần khảo sát sau mổ sửa van là: chức năng tâm thu của tim, còn hở van 2 lá không, nếu có dòng hở trung tâm hay lệch xéo, áp lực động mạch phổi, có hở 3 lá, có tràn dịch màng tim. Trường hợp thay van nhân tạo cần xem kỹ van có vận hành tốt, độ chênh áp lực của dòng máu qua van.

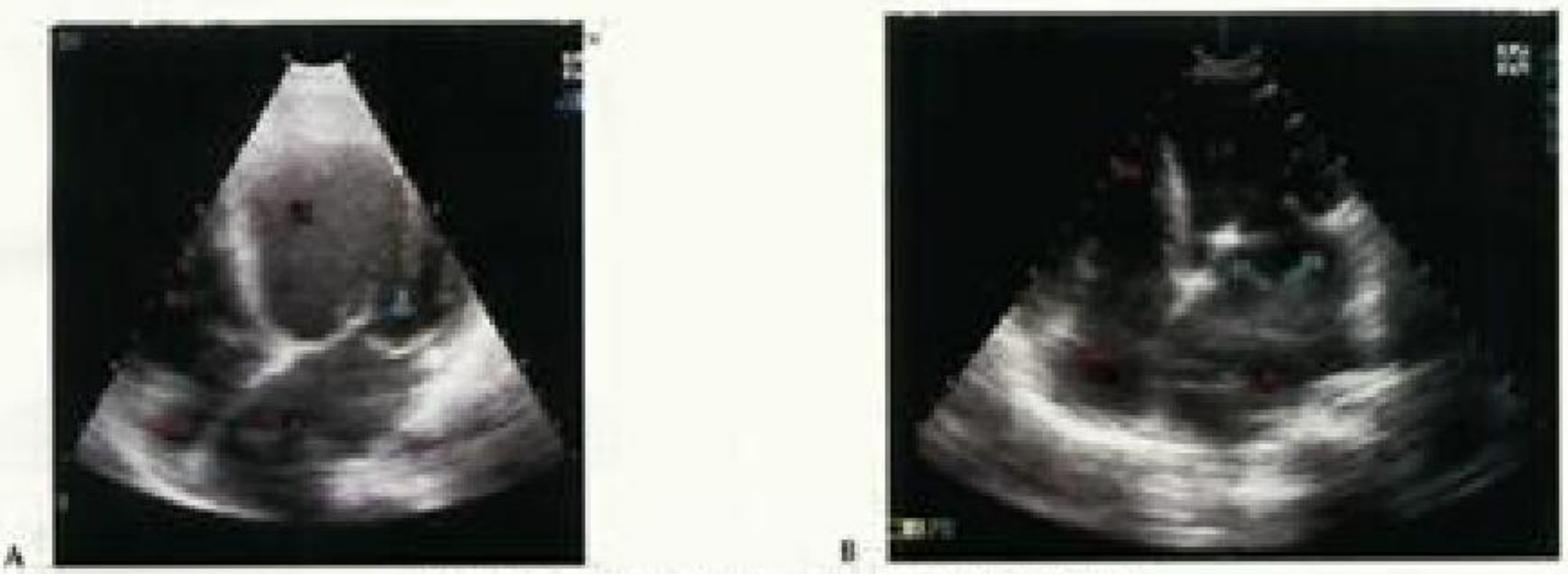
Khi bệnh nhân được thay van cơ học, cần dùng kháng đông suốt đời.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Perloff JK, Roberts WC. The mitral apparatus. Functional anatomy of mitral regurgitation. Circulation 46:227-239, 1972
2. Alpert JS, Sabik III JF, Cosgrove DM. Mitral valve disease. In Textbook of Cardiovascular Medicine ed by E.Topol Lippincott Williams Wilkins 2nd ed 2002, 483-508
3. Tribouilloy C, Enriquez-Sarano M, Peltier M, Lesbre J. Quantification des valvulopathies acquises par echo-Doppler. In Siences FM (ed). Cardiopathies valvulaires acquises. Paris. Flammarion Medicine Sciences 2000:82-114
4. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease. Circulation 1998, 98:1949-1984
5. Braunwald E :Valvular heart disease In Heart Disease, ed. by Eugene Braunwald , 4th ed. WB Saunders Co, 1992 , 1007 - 1077
6. Mc Goon MD, Schaff HV, Sarano ME et al : Mitral regurgitation. In Mayo clinic Practice of cardiology, 1996 , 3rd ed Mosby Co. , 1450 - 1469
7. Wisenbaugh T, Sinovich V, Dullabh A, Sarelli P : Six month pilot study of Captopril for mildly symptomatic, severe isolated mitral and isolated aortic regurgitation. J Heart valve Dis 1994 , 3: 197 - 204
8. Gray RJ, Helfant RH : Timing of surgery for valvular heart disease In Valvular Heart disease: Comprehensive evaluation and treatment. Edited by WS Frankl and AN Brest, Fa Davis Co. 2nd ed. 1993, 209 – 231



Hình 24.15. Phổ Doppler sung đóng hở van 2 lá (A)
và hình ảnh Doppler màu dòng máu phụt ngược về thất trái trên bệnh nhân hở van 2 lá nặng (4/4).



Hình 24.16. A: Hở 2 lá do sa lá sau van 2 lá (typ II).
B: Hở van 2 lá hậu thấp; 2 lá van dày co rút , có nốt vôi hóa ở lá trước (hở 2 lá typ III).

5.3.3. Xác định nguyên nhân hở van.

- Các dấu hiệu siêu âm 2D và TM giúp biết một phần nguyên nhân hở van:

- Hở van 2 lá hậu thấp: Lá van dầy, vận động lá van sau thường giảm, lá van trước có thể sa hay rút ngắn. Dây chằng có thể dầy, dính vào nhau. Khi có kèm hẹp van, có thể thấy mép van dính vào nhau.

- Hở van 2 lá do vôi hóa vòng van: Vôi hóa vòng van có thể thấy được ở hình ảnh vòng van có đậm độ cao kèm bóng lưng.

- Hở van 2 lá do viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: có thể thấy mảnh sùi, giây chằng bị đứt làm sa van. Có thể thấy lá van bị rách cho dòng hở ngoại vi.

- Hở 2 lá do bệnh thoái hóa mucine. Lá van dầy nhưng không co rút mà dài ra như dư thừa. Thường hở van 2 lá kiểu sa van, có thể sa cả lá van trước lẫn lá van sau; dây chằng dài hơn bình thường.

5.3.4. Xác định cơ chế hở van.

Xác định độ nặng hở van góp phần chỉ định điều trị ngoại khoa. Xác định cơ chế hở van kèm khảo sát tính chất lá van giúp có quyết định phẫu thuật sửa van hay thay van. Đồng thời hiểu rõ cơ chế hở van cũng giúp dự kiến nên sửa van theo phương pháp nào.

Phân loại hở van 2 lá của Carpentier dựa vào sự vận động của lá van giúp hiểu rõ cơ chế hở van . Có 3 typ hở van 2 lá: typ 1. typ 2 và typ 3.

Gần đây, Tribouilloy và c/s đề nghị 1 số tiêu chuẩn sau để lượng định hở van 2 lá nặng bằng siêu âm tim Doppler [9] (bảng 24.8.).

Một khi độ nặng hở van đã được xác định, chỉ định phẫu thuật cần dựa thêm vào dữ kiện lâm sàng, cơ chế hở van, chức năng thất trái, áp lực ĐMP.

9. Deloche A, Jebara VA, Relland JYM et al: Valve repair with Carpentier techniques; A second decade. J Thorac Cardiovasc Surg 1990, 99:990

10. Enriquez - Sarano M, Schaff HV, Orzulak TA et al: Congestive heart failure after surgical correction of mitral regurgitation. Circulation 1995; 92: 2496-2503

11. Lung B, Gohlke-Barwolf C, Tornos P, Tribouilloy C, Hall R, Butchart E and Vahanian A. Recommendations on the management of the asymptomatic patient with valvular heart disease. Eur. Heart J (2002) 23, 1253-1266

12. Carpentier A : La valvuloplastie reconstructive : une nouvelle technique de valvuloplastie mitrale. Presse Med. 1969; 77: 251 - 252

13. Carpentier A et al: Reconstructive surgery of mitral valve incompetence. Ten years appraisal. J Thorac Cardiovasc Surg 1980, 79: 338 - 348

14. Carpentier A, Relland J, Deloche A et al: Conservative management of the prolapsed mitral valve. Annals of Thorac . Surg 1978; 26: 294 - 302

15. Carpentier A, Pellerin M, Fuzellier JF, Relland J: Extensive calcification of the mitral valve annulus: pathology and surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111: 718 – 730

16. Chauvaud S, Jebara V, Chachques JC et al : Valve extension with glutaraldehyde-preserved autologous pericardium. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102: 171 - 178

17. Bernal JM, Rabasa JM , Olalla JJ et al: Repair of chordae tendinae for rheumatic mitral valve disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1996, 111: 211 - 217

18. Sousa VM, Grare P, Jebara et al: Transpositon of chrodae in mitral valve repair. Mid - term results. Circulation 1993; 88 (5Pt 2) : II 35 - 38

19. Corin WJ, Sutsch G, Murakami T et al: Left ventricular function in chronic mitral regurgitation : Preoperative and postoperative comparison. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 113 - 121

20. Enriquez - Sarano M, Schaff HV, Orzulak TA et al: Valve repair improves the outcome of surgery for mitral regurgitation. A multivariate analysis. Circulation 1995 ; 91 (4) : 1022 - 1028

21. Tischler MD, Cooper KA, Rowen M et al: Mitral valve replacement versus mitral valve repair. A Doppler and quantitative stress echocardiographic study. Circulation 1994; 89 (1): 132 - 137

22. Acar J : La chirurgie cardiaque valvulaire: un demi - siècle d' histoire. Arch. Mal. Coeur Vaisseaux 1995; 88: 1327 - 1333

23. Acar C, Tolan M, Berrebi A et al: Homograft replacement of the mitral valve J Thorac Cardiovasc Surg. 1996; 111: 367 - 380

24. Mihaileanu S, Asmar BE, Acar C et al : Intra-operative transesophageal echocardiography after mitral repair : specific conditions and pitfalls. Euro. Heart Journal (1991) 12 (supp B) 26 - 29

25. Mihaileanu S, Marino JP, Chauvaud S et al: Left ventricular outflow obstruction after mitral valve repair (Carpentier's technique). Proposed mechanisms of disease. Circulation 1988; 78 (Suppl I) I.78 I.84

26. Pieper EP, Hellemans IM, Hamer HP et al: Additional value of biplane transesophageal echocardiography in assessing the genesis of mitral regurgitation and the feasibility of valve repair. Am L Cardiol 1995; 75 (7) 489 - 493

27. Stewart WJ, Sakedo EE, Cosgrove DM: The value of echocardiography in mitral valve repair (review) Cleveland clinic J of Med. 1991; 58(2): 177 – 183

28. Jebara VA, Mihaileanu S, Acar C et al: Left ventricular outflow tract obstruction after mitral valve repair. Results of the sliding leaflet technique. Circulation 1993 ; 88 (part 2): 30 - 34

29. Nguyễn văn Phan, Phan Kim Phương, Đặng thị Bạch Yến và C/s: Phẫu thuật sửa van 2 lá theo kỹ thuật Carpentier tại Viện Tim TP HCM. Tạp chí Y Học ĐHYD / TP HCM 1994; 2: 147 - 151

30. Kirklin JW, Barratt Boyes BG (1993): Cardiac Surgery 2nd ed. Churchill Livingstone 1993, 425 - 490

31. Feigenbaum H (1994) : Acquired valvular heart disease. In Echocardiography, 5th ed. Lea & Febiger, 1994, 239 - 369

32. Lopez JA, Schnee M, Gaos, Wilansky S: Left ventricular outflow tract obstruction and hemolytic anemia after mitral valve repair with a Duran ring. Annals Thorac Surg, 1994; 58 (3): 876 - 877

33. Dilip KA, Vachaspathy P, Clarke B et al: Hemolysis following valve repair (review) J Cardiovasc Surg 1992; 33(5): 568 - 569

34. Garcia MJ, Vandervoort P, Stewart WJ et al: Mechanisms of hemolysis with mitral prosthetic regurgitation. Study using Transesophageal echocardiography and Fluid dynamic simulation. J Am Coll Cardio 1996; 27: 399 - 406

35. Carpentier A. Cardiac valve surgery – the "French correction". J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86:323-337

Chương 25
HẸP VAN ĐỘNG MẠCH CHỦ

PHẠM NGUYỄN VINH

MỞ ĐẦU 38
NGUYÊN NHÂN VÀ GIẢI PHẪU BỆNH 38
SINH LÝ BỆNH 38
BIỂU HIỆN LÂM SÀNG 41
Triệu chứng cơ năng 41
Triệu chứng thực thể 42
CẬN LÂM SÀNG 42
Điện tâm đồ 42
X quang ngực 43
Siêu âm tim 43
Thông tim và chụp buồng tim 45
Trắc nghiệm gắng sức 45
ĐIỀU TRỊ 46

1. MỞ ĐẦU

Nghẽn đường thất ra của thất trái có thể do:

- Hẹp van ĐMC
- Hẹp dưới van ĐMC (subvalvular aortic stenosis)
- Hẹp trên van ĐMC (supravalvular aortic stenosis)
- Bệnh cơ tim phì đại (hypertrophic cardiomyopathy)

Hai thể bệnh làm tắc nghẽn hoàn toàn đường ra thất trái bẩm sinh, dẫn đến bệnh cảnh riêng biệt là:

- Đứt đoạn động mạch chủ
- Không lỗ van ĐMC (aortic atresia)

Hẹp van ĐMC chiếm tần suất cao nhất, nguyên nhân có thể do bẩm sinh hay mắc phải.

2. NGUYÊN NHÂN VÀ GIẢI PHẪU BỆNH

Có 4 nguyên nhân thường gặp của hẹp van ĐMC:

2.1. Thấp tim

Mép van dính lại, lá van bị sợi hóa. Vôi hóa thường xảy ra ở mép van. Tuy nhiên hình thức tổn thương này không đặc hiệu vì viêm van ĐMC không do thấp cũng có thể cho thương tổn tương tự.

Hẹp van ĐMC do thấp tim thường không đơn độc, có thể hở van ĐMC và tổn thương các van khác như hẹp van 2 lá kết hợp.

Tần suất hẹp van ĐMC do thấp khoảng 14 - 35% các trường hợp hẹp van ĐMC . Tại các nước còn thấp tim nhiều như Việt Nam, tần suất có thể cao hơn.

2.2. Thoái hóa vôi ở người lớn tuổi

Thường xảy ra ở bệnh nhân trên 65 tuổi. Van ĐMC thường có đủ 3 mảnh, mép van không bị dính nhưng vôi hóa ở túi van (thân van) làm giới hạn vận động lá van.

2.3. Van ĐMC 2 mảnh vôi hóa (Calcific bicuspid valve)

Van ĐMC bẩm sinh chỉ có 2 mảnh, không bằng nhau. Thường là lá van phải và lá van trái dính liền nhau tạo thành đường nối. Vôi hóa xảy ra ở đường nối, vòng van và túi van dẫn đến hẹp van ĐMC.

Ngoài vôi hóa làm hẹp van, bệnh nhân có van ĐMC 2 mảnh bẩm sinh có thể bị hở van, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, bóc tách ĐMC.

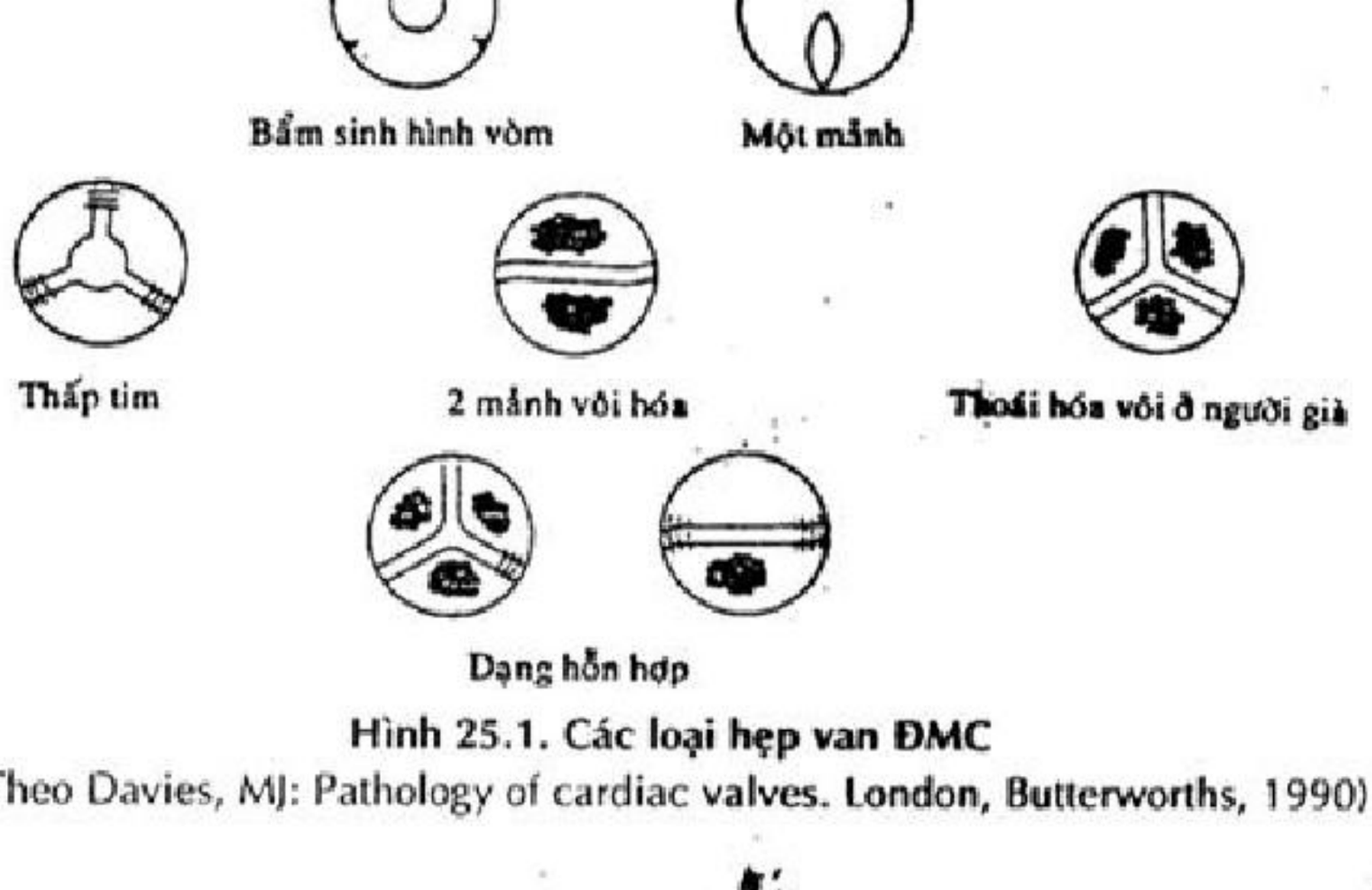
Hẹp van ĐMC 2 mảnh do vôi hóa thường xảy ra ở tuổi trưởng thành từ 20 - 40 tuổi, có thể chậm hơn.

2.4. Bẩm sinh

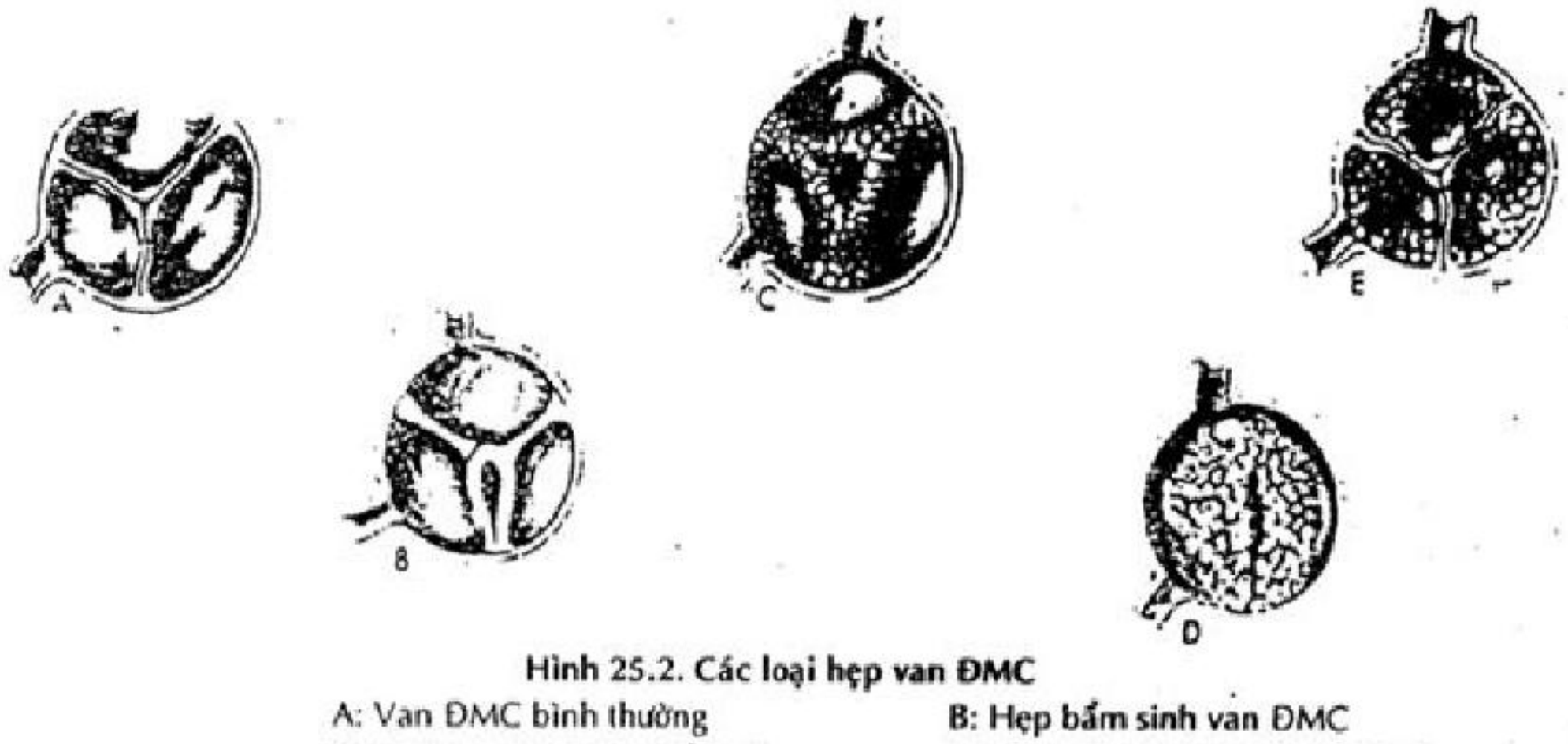
Hẹp van ĐMC rất sớm (ở tuổi thơ hay tuổi vị thành niên) có thể xảy ra trên lá van bẩm sinh chỉ có 1 mảnh hay hình vòm. Tổn thương thường đơn độc, không kết hợp với bệnh tim bẩm sinh khác. Chỉ khoảng 25% có kèm hở van ĐMC.

3. SINH LÝ BỆNH

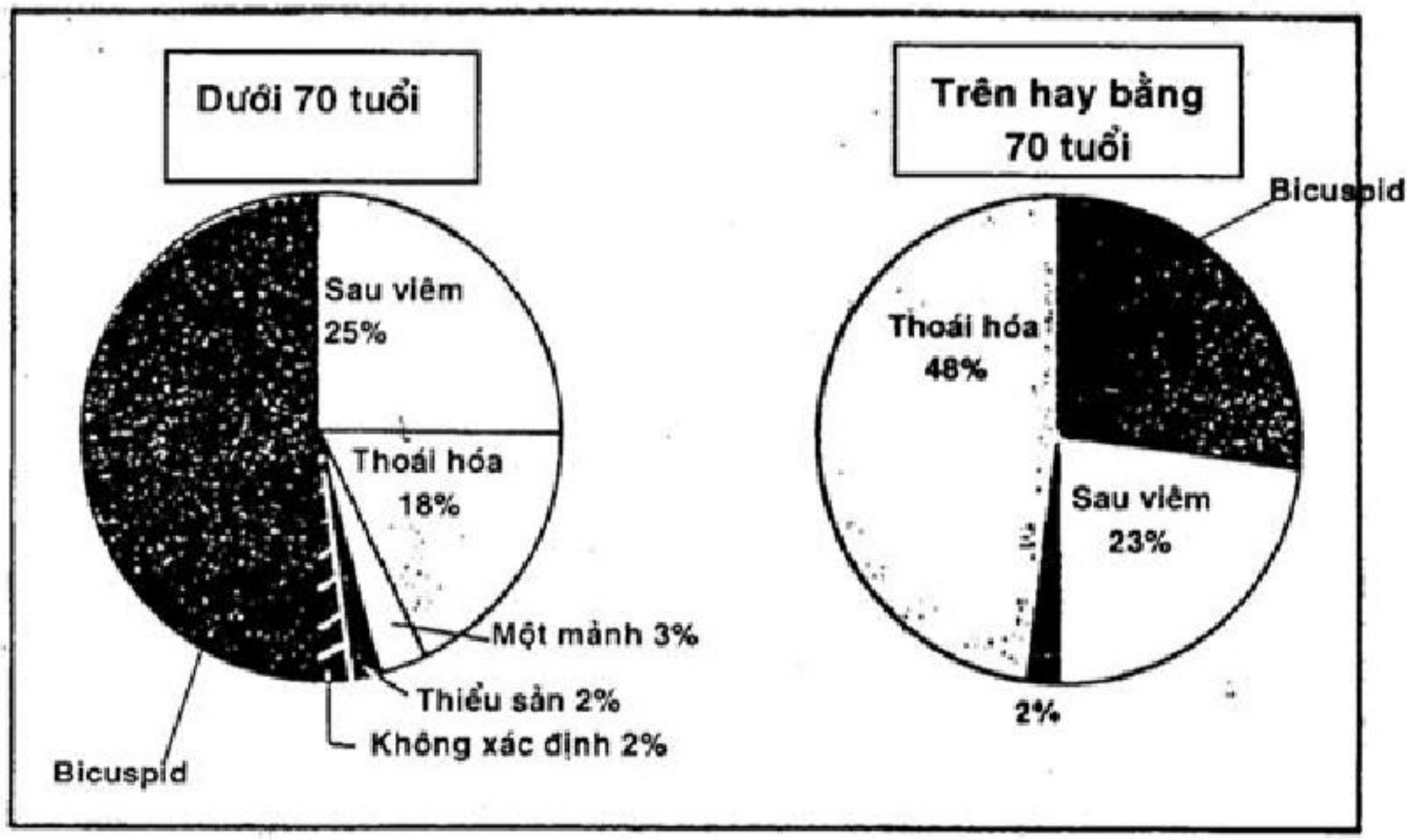
- Diện tích mở van ĐMC bình thường là 3 - 5cm^2. Diện tích mở van giảm khoảng 50% không tạo độ chênh áp lực có ý nghĩa. Hẹp van ĐMC được coi là nặng khi diện tích mở van khoảng 30% bình thường (khoảng 1cm^2) . Hẹp van ĐMC rất nặng khi diện tích mở van 0,75cm^2 (hoặc 0,5 cm^2 / 1m^2 diện tích cơ thể) [1]. Dựa vào độ chênh áp lực do thông tim hay siêu âm Doppler, có thể phân biệt hẹp nặng hay nhẹ. Trên người bệnh có cung lượng tim bình thường, qua khảo sát thông tim hẹp van ĐMC nặng khi độ chênh áp lực trung bình thất trái ĐMC trên 50mmHg, hẹp vừa khi từ 25 - 50mmHg, hẹp nhẹ khi độ chênh dưới 25 mmHg [2]. Độ chênh áp lực Thất Trái - ĐMC bình thường từ 4 - 6mmHg.



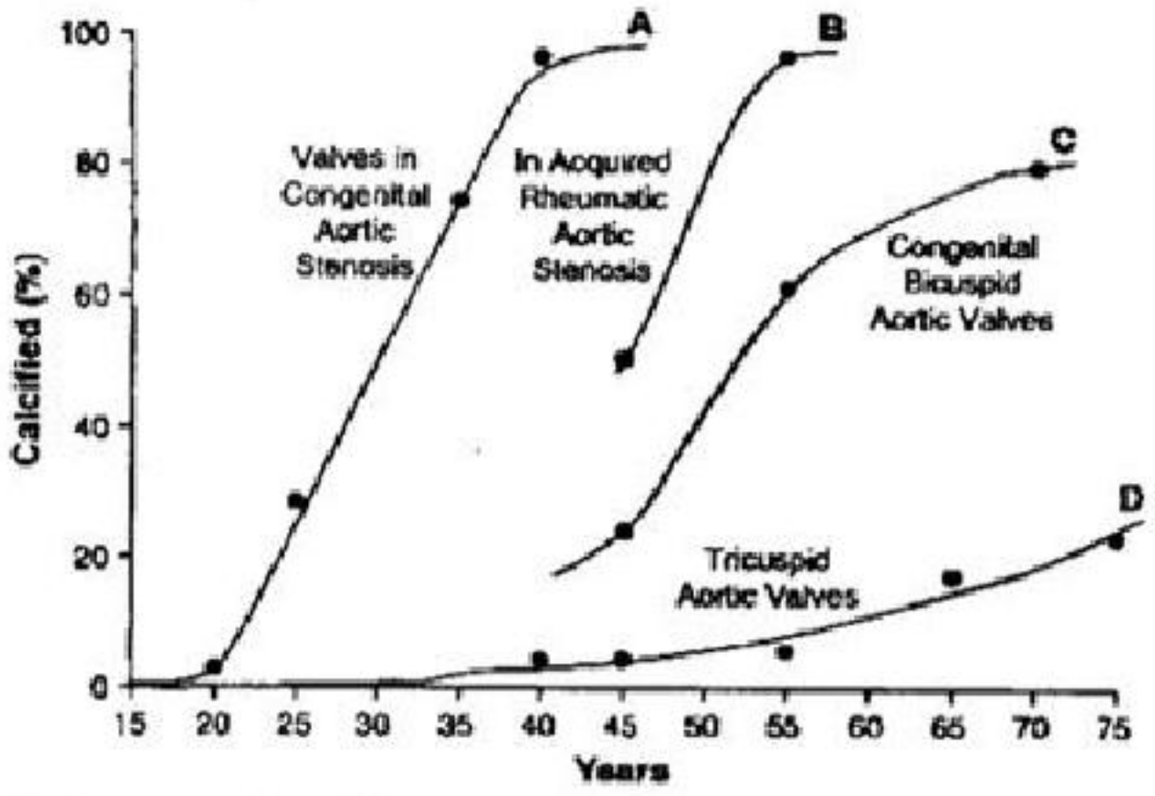
Hình 25.1. Các loại hẹp van ĐMC
(Theo Davies, MJ: Pathology of cardiac valves. London, Butterworths, 1990)



Hình 25.2. Các loại hẹp van ĐMC
A: Van ĐMC bình thường
B: Hẹp bẩm sinh van ĐMC
C: Hẹp van ĐMC do thấp tim
D: Hẹp van ĐMC 2 mảnh vôi hóa
E: Hẹp van ĐMC do thoái hóa vôi người lớn tuổi



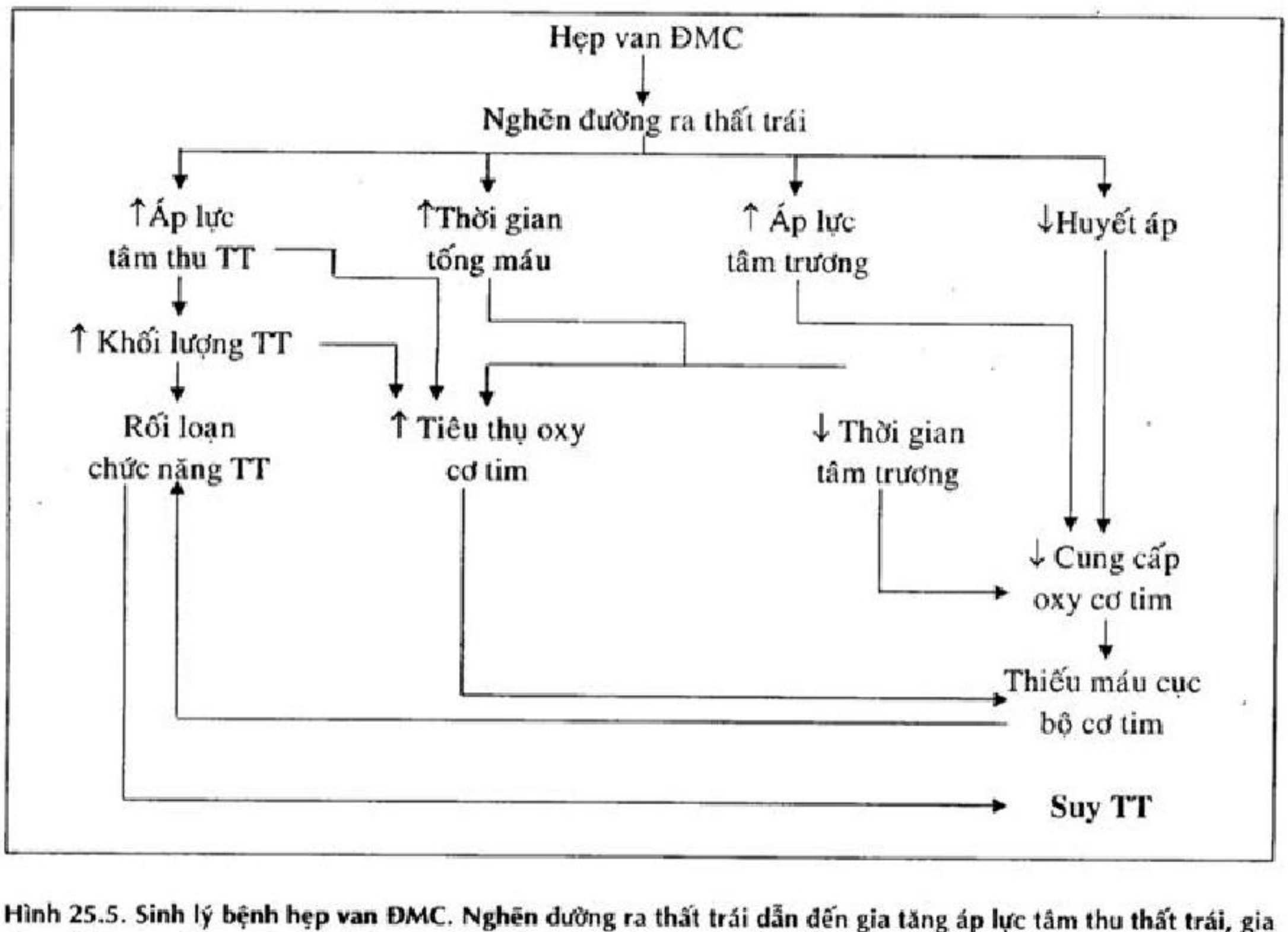
Hình 25.3. Các nguyên nhân của hẹp van ĐMC ở 2 lứa tuổi. Ở bệnh nhân dưới 70 tuổi (trái). Vôi hóa van ĐMC do van ĐMC 2 mảnh (Bicuspid) chiếm 50% các trường hợp cần phẫu thuật. Ngược lại ở bệnh nhân trên 70 tuổi (phải), van ĐMC thoái hóa vôi chiếm gần nửa các trường hợp
(Theo Passik, SC et al: Temporal changes in the causes of aortic stenosis: A surgical pathologic study of 646 cases. Mayo Clin. Proc 62: 119, 1987).



Hình 25.4. Thời điểm triệu chứng cơ năng khởi phát và hẹp nặng kèm vôi hóa van ĐMC thay đổi theo nguyên nhân bệnh (A) bẩm sinh (B) thấp tim (C) van ĐMC 2 mảnh (D) thoái hóa người già [17].

- Hậu quả của hẹp van ĐMC là dầy đồng tâm thất trái, gia tăng áp lực tâm trương thất trái. Lâu dần dẫn đến gia tăng áp lực nhĩ trái, áp lực tĩnh mạch phổi, áp lực mao mạch phổi. Do đó có thể có biểu hiện phù phổi cấp ở bệnh nhân nặng, nhẹ hơn là khó thở. Cơn đau thắt ngực ở bệnh nhân hẹp van ĐMC thường không do tổn thương ĐM vành. Cơ tim bị dầy, áp lực tâm trương thất trái gia tăng do đó cung cấp oxy cơ tim không đủ.

Ngất ở bệnh nhân hẹp van ĐMC thường xẩy ra khi gắng sức hoặc ngay sau gắng sức. Lỗ van ĐMC bị hẹp làm tưới máu não không đủ khi gắng sức. Ngất xẩy ra khi nghỉ ở bệnh nhân hẹp van ĐMC thường là do loạn nhịp tim hoặc blốc nhĩ thất.



Hình 25.5. Sinh lý bệnh hẹp van ĐMC. Nghẽn đường ra thất trái dẫn đến gia tăng áp lực tâm thu thất trái, gia tăng thời gian tống máu (TGTM), gia tăng áp lực tâm trương thất trái và giảm áp lực ĐMC. Gia tăng áp lực tâm thu thất trái kèm tăng tải dung lượng thất trái làm tăng khối lượng thất trái, có thể dẫn đến rối loạn chức năng và suy thất trái. Sự gia tăng áp lực tâm thu TT, tăng khối lượng TT, tăng TGTM sẽ làm tăng sự tiêu thụ oxygen cơ tim. Gia tăng TGTM sẽ làm giảm kỳ tâm trương (thời kỳ tưới máu cơ tim). Gia tăng áp lực tâm trương thất trái, kèm với giảm áp lực tâm trương ĐMC sẽ làm giảm áp lực tưới máu ĐMV. Giảm thời gian tâm trương và giảm áp lực tưới máu mạch vành sẽ giảm cung cấp oxy cơ tim. Sự gia tăng tiêu thụ oxy cơ tim, kèm với giảm cung cấp oxy cơ tim sẽ làm thiếu máu cơ tim, do đó làm giảm thêm chức năng thất trái (↑ gia tăng; ↓ giảm)

(Theo Boudoulas H. and Gravanis MB: Valvular heart disease. In Gravanis MB: Cardiovascular disorders: Pathogenesis and Pathophysiology. St Louis, CV Mosby, 1993)

Khi hẹp van ĐMC, thất trái bị tăng tải áp lực dẫn đến dầy thất trái. Hiện tượng dầy vách thất bù trừ giúp làm giảm sức căng thành thất trái. Tương quan nầy được hiểu rõ nhờ định luật Laplace:

$$X = \frac{P \times r}{2 \times h}$$

X = sức căng thành (wall stress)

P = áp lực (buồng thất)

r = bán kính (buồng thất)

h = bề dầy (vách thất)

Sự gia tăng áp lực buồng thất do hẹp van ĐMC sẽ dẫn đến tăng sức căng thành (tâm thất). Khi bề dầy vách thất gia tăng sẽ giảm sức căng thành. Tuy nhiên, đến một mức nào đó vách thất không thể dầy hơn, sức căng thành gia tăng, sẽ dẫn đến giãn buồng thất và sau đó suy tim, tăng áp lực cuối tâm trương buồng thất.

Trong 1 nghiên cứu dựa trên 636 bệnh nhân được thông tim trong 10 năm, độ chênh áp qua van ĐMC đỉnh tâm thu (peak) hay trung bình (mean) không hoàn toàn nhậy cảm và đặc hiệu đối với hẹp van ĐMC nặng. Độ chênh áp trung bình > 50mmHg hoặc độ chênh áp tâm thu > 60mmHg chỉ có độ đặc hiệu khoảng 90%. Do đó, theo các tác giả này, khi thông tim 1 bệnh nhân nghi hẹp van ĐMC nặng, tìm thấy độ chênh áp trung bình < 50mmHg, cần đo thêm diện tích mở van để xác định độ nặng [15].

Khảo sát độ chênh áp qua van bằng siêu âm tim Doppler, độ nặng của hẹp van ĐMC được quy định như sau: hẹp nặng khi độ chênh áp đỉnh tâm thu qua van ≥ 80mmHg và trung bình ≥ 70mmHg, có thể nặng khi độ chênh áp đỉnh tâm thu từ 60 – 79mmHg và trung bình từ 50 – 69mmHg. Độ nặng của hẹp không chắc chắn khi độ chênh áp đỉnh tâm thu < 60mmHg và trung bình < 50mmHg [15] [16].

Theo bảng 25.2, diện tích mở van ĐMC giảm trên một nửa (từ 3-5cm^2 xuống còn 1,5cm^2), độ chênh áp lực trung bình vẫn thấp (14mmHg). Tuy nhiên từ mức độ này, diện tích mở van giảm thêm dù nhỏ, độ chênh áp lực qua van tăng nhanh.

Tiến triển của hẹp van ĐMC được khảo sát qua diện tích mở van và độ chênh áp lực qua van. Diện tích mở van hẹp dần từ 0,1cm^2 đến 0,15cm^2/ năm [18], độ chênh áp lực qua van tăng dần từ 7mmHg đến 10mmHg/ năm [19].

Tuy vậy có những trường hợp tiến triển chậm hơn hoặc nhanh hơn (td: 0,3cm^2/ năm hoặc 15mmHg/ năm).

4. BIỂU HIỆN LÂM SÀNG

4.1. Triệu chứng cơ năng

Biểu hiện cơ năng có thể là một hay nhiều triệu chứng sau: cơn đau thất ngực, khó thở khi gắng sức, xây xẩm hay ngất khi gắng sức, cảm giác mệt.

Cơn đau thất ngực có thể điển hình (gắng sức) hay không điển hình, xẩy ra ở 60% bệnh nhân có triệu chứng cơ năng. Khó thở gắng sức xẩy ra ở 90% bệnh nhân. Xây xẩm hay ngất khi gắng sức xẩy ra ở khoảng 35% bệnh nhân [3].

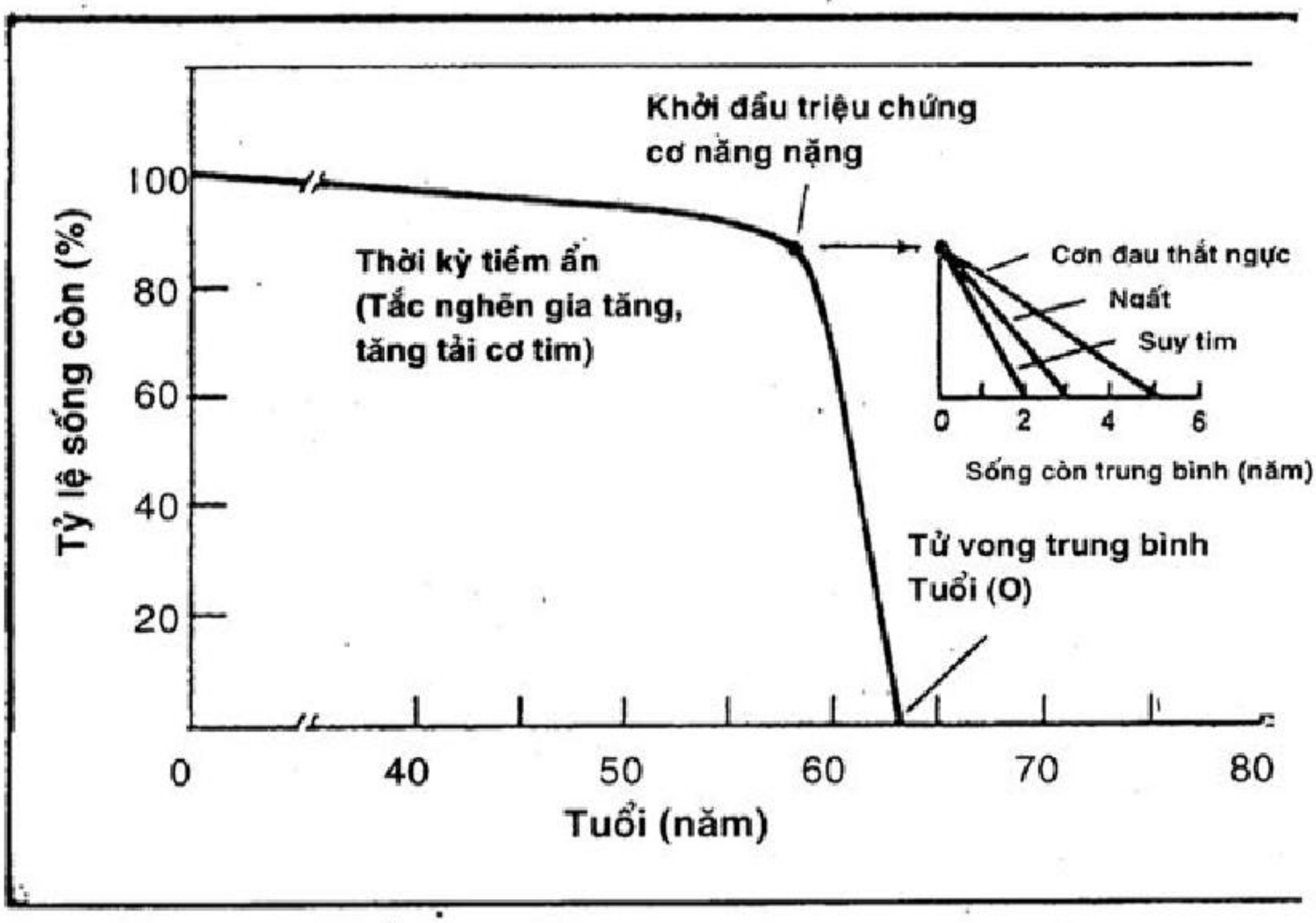
Bệnh hẹp van ĐMC có thể diễn tiến một thời gian dài không triệu chứng cơ năng. Khi đã có triệu chứng cơ năng, tiến triển nặng dần đến tử vong thường nhanh. 5 năm sau khi có triệu chứng cơ năng chỉ 35% bệnh nhân còn sống. 10 năm thì chỉ có 10% bệnh nhân còn sống. Nghiên cứu của Ross và Braunwald [4], cho thấy khi có cơn đau thất ngực, sống còn trung bình là 5 năm, ngất là 3 năm và suy tim chỉ còn 2 năm.

Bảng 25.1. Mức độ hẹp van ĐMC theo S.Rahimtoola [14]

Hẹp van ĐMC	Diện tích mở van (cm^2)	Diện tích mở van/ DT cơ thể (cm^2/m^2)
Nhẹ	> 1.5	> 0.9
Vừa	> 1 – 1.5	> 0.6 – 0.9
Nặng	≥ 1	≤ 0.6

Bảng 25.2. Độ chênh áp lực tâm thu trung bình và diện tích mở van ĐMC [17]

Cung lượng tim (L//phút)	Diện tích mở van (cm^2)	Độ chênh (mmHg)
5.0	1.5	14.0
5.0	1	21.0
5.0	0.7	42.0
5.0	0.5	82.0



Hình 25.6. Tiến triển tự nhiên của hẹp van ĐMC không mổ
(Theo Ross J, Jr and Braunwald E: Aortic stenosis.
Circulation 38 (Suppl V): 61,1968. Copyright 1968 American Heart Association)

4.2. Triệu chứng thực thể

- Sờ mạch cảnh có thể giúp thấy dấu hiệu tương đối đặc hiệu khi hẹp van ĐMC nặng: mạch nhỏ và chậm trễ (pulsus parvus tardus). Gọi là chậm trễ vì hẹp van càng nặng, càng cần một thời gian lâu để đạt tới đỉnh cao áp lực tâm thu. Dấu hiệu này có thể giúp phân biệt với các bệnh khác cùng có âm thổi tâm thu ở đáy tim. Tuy vậy, ở bệnh nhân quá trẻ hoặc quá già hoặc có kèm cao huyết áp, dấu hiệu này không có dù hẹp van ĐMC nặng.

- Mỏm tim thường mạnh và khu trú; thường không lệch ra ngoài đường trung đòn ngoại trừ vào giai đoạn nặng khi tim đã giãn lớn.

- Có thể sờ thấy rung miu tâm thu ở liên sườn 2 phải, ở lộ trình động mạch cảnh, trên hõm ức, bờ trái xương ức và mỏm tim.

- Clíc tâm thu (ngay sau T1) có thể nghe thấy ở mỏm tim hay đáy tim. Phía bên phải xương ức. Dấu hiệu chỉ có khi van ĐMC còn mềm mại.

- T1 thường bình thường, T2 có biến đổi tùy theo hẹp nặng hay vôi hóa lá van. Khi hẹp van ĐMC nặng có vôi hóa, phần A2 (thành phần van ĐMC) có thể không nghe do đó T2 đơn độc; có thể có tách đôi đảo ngược (A2 sau P2) (P2=thành phần van ĐMP). Gọi là tách đôi đảo ngược khi hít sâu vào 2 thành phần A2 P2 chập lại, còn 1 tiếng đơn độc. Khi hẹp rất nặng có thể không nghe T2.

- Có thể nghe T4 do nhĩ bóp mạnh hậu quả của dầy thất trái làm giảm độ đàn hồi (compliance) . Khi đã suy thất trái, có thể nghe T3.

- Âm thổi tâm thu thường nghe rõ nhất ở liên sườn 2 bên phải, lan lên cổ và mỏm tim. Âm thổi thô và có dạng quả trám. Hẹp càng nặng đỉnh cao của âm thổi càng chậm và càng kéo dài đến hết kỳ tâm thu. Không có tương quan giữa cường độ âm thổi và độ nặng của hẹp van, có thể hẹp van rất nặng không nghe âm thổi.

- Một số bệnh nhân bị hẹp van ĐMC nặng có thể có kèm xuất huyết tiêu hóa (hội chứng Heyde: hẹp van ĐMC kèm XHTH). Khi mổ thay van ĐMC sẽ hết XHTH, chưa rõ nguyên do [10].

5.CẬN LÂM SÀNG

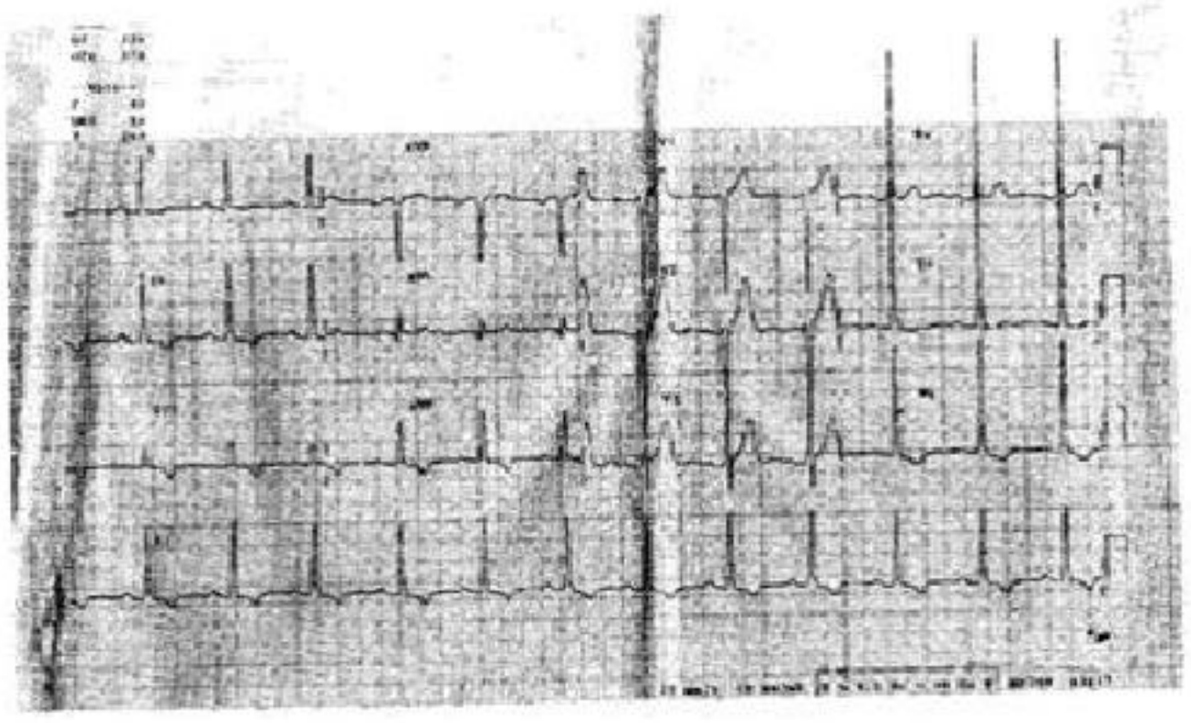
5.1. Điện tâm đồ

- Phần lớn các trường hợp hẹp van ĐMC có sự tương quan giữa biểu hiện dầy thất trái, tăng gánh tâm

thu thất trái (biến đổi QRS và ST - T) với độ nặng của hẹp van. Tuy vậy ở một số trường hợp (khoảng 1/4) không có sự tương quan này. Ở người già [5], có thể có hẹp nặng nhưng điện tâm đồ bình thường (có thể do sợi hóa cơ tim). Ở người trẻ và gầy, có thể hẹp nhẹ van ĐMC nhưng biến đổi QRS và ST nhiều.

- Ngoài biểu hiện lớn thất trái và lớn nhĩ trái, bệnh nhân hẹp van ĐMC có thể có rối loạn dẫn truyền như blốc nhánh, blốc nhĩ thất. Khi bệnh nhân có blốc nhánh trái, có thể đã có rối loạn chức năng thất trái [1].

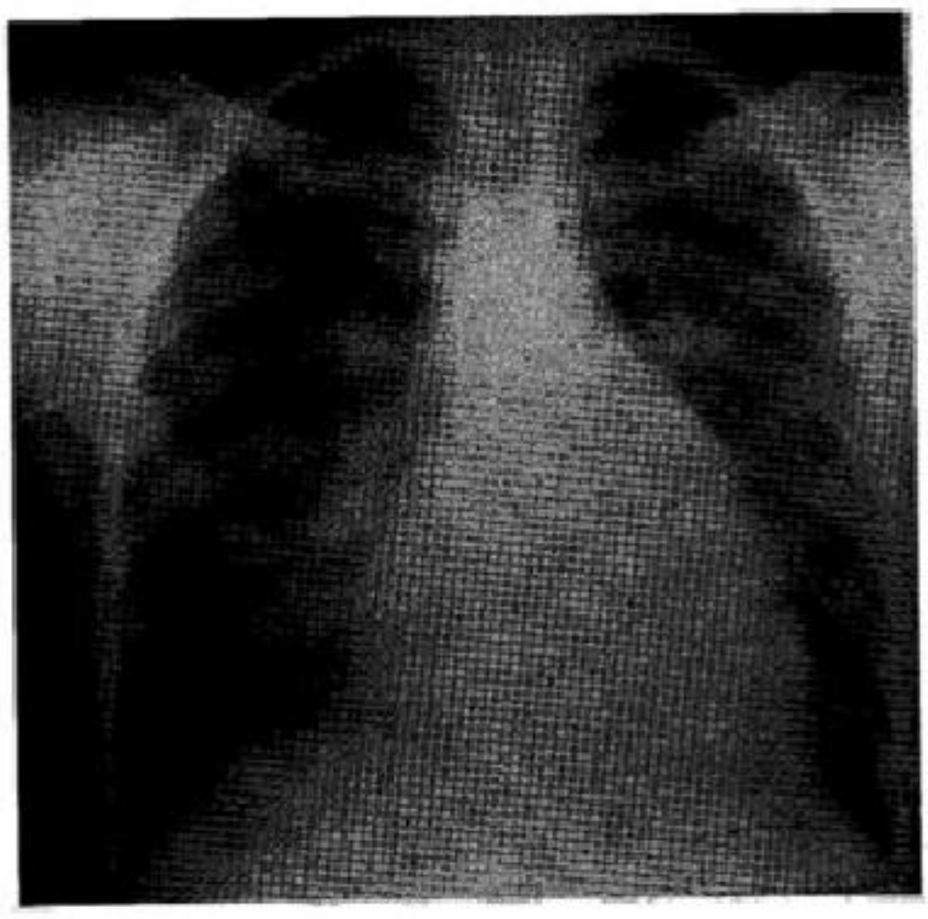
- Không nên làm điện tâm đồ gắng sức ở bệnh nhân hẹp van ĐMC nặng hay hẹp vừa [6].



Hình 25.7. Điện tâm đồ hẹp van ĐMC nặng. Nhịp xoang, trục trung gian. Dầy thất trái, tăng gánh tâm thu.

5.2. X Quang ngực

Phim X Quang ngực sau trước có thể giúp chẩn đoán. Thường bóng tim không lớn, ngay cả khi hẹp van động mạch chủ nặng. Tuy nhiên cung thứ 3 bên trái (cung của thất trái) thường hơi tròn do dầy đồng tâm thất trái.



Hình 25.8. X quang tim phổi thẳng trên bệnh nhân 45 tuổi hẹp van ĐMC nặng.

Khi bóng tim lớn (tỷ lệ tim lồng ngực trên 0.5), có thể đã có suy tim hoặc có thể là có bệnh van khác kèm theo .

Khi có giãn sau hẹp van, có thể thấy ĐMC lên phồng. Khi đã có suy tim trái có thể thấy những dấu hiệu suy tim sung huyết ở mạng mạch máu phổi và phế trường.

5.3. Siêu âm tim

Siêu âm tim 2D và Doppler mầu giúp chẩn đoán và hướng dẫn điều trị nội ngoại khoa bệnh hẹp van ĐMC. Mục tiêu siêu âm hẹp van ĐMC bao gồm:

- Chẩn đoán xác định hẹp van
- Độ nặng của hẹp van
- Khảo sát tình trạng lá van: mềm mại, dầy, sợi hóa, vôi hóa, dính mép van.
- Khảo sát cơ chế hẹp van
- Ảnh hưởng của hẹp van trên huyết động: phân suất tống máu, cung lượng tim, áp lực động mạch phổi.
- Các tổn thương phối hợp: giãn ĐMC, vôi hóa vòng van, hở ĐMC phối hợp, bệnh van khác phối hợp.

Cần khảo sát theo trình tự:

- ***Mặt cắt cạnh ức theo trục dọc*** giúp thấy:

* Hai mảnh van ĐMC: mảnh van sigma sau không có ĐMV và mảnh van sigma trước phải có ĐMV phải. Ở mặt cắt này thấy được tình trạng lá van: dầy, sợi hóa hay vôi hóa. Khi đóng 2 mảnh van có chập ngay ở giữa lòng ĐMC (Van 2 mảnh sẽ đóng lệch về 1 phía).

* Có thể nhìn xem có hẹp trên van hay hẹp dưới van ĐMC phối hợp.

* Nhĩ trái và 2 mảnh van 2 lá: mảnh lá van trước và mảnh lá van sau.

* Vách liên thất, buồng thất trái và vách sau thất trái. Tùy độ nặng và thời gian hẹp van, có thể có dầy đồng tâm thất trái nhiều hay ít.

- ***Cắt TM ngang van ĐMC*** giúp thấy :

Độ mở của van ĐMC. Ở người lớn, độ mở dưới 8mm được coi là hẹp khít van ĐMC.

- ***Cắt TM ngang bờ tự do van 2 lá*** giúp:

Đo độ dầy vách tim và kích thước buồng thất trái kỳ tâm thu, kỳ tâm trương. Từ đó lượng định được chức năng tâm thu thất trái (phân suất tống máu). Bề dầy của vách liên thất và vách sau thất trái cũng giúp có một ý niệm về chức năng tâm trương thất trái.

- ***Mặt cắt cạnh ức theo trục ngang, ngang van ĐMC*** giúp thấy:

* Van ĐMC có 3 mảnh kết dạng Y khá cân xứng. Khi van chỉ có 2 mảnh, hay 1 mảnh, có thể nhận biết được từ mặt cắt nầy. Cũng khảo sát được tính chất lá van, mép van, vòng van.

* Ngoài van ĐMC cắt ngang, mặt cắt này còn giúp thấy nhĩ trái, vách liên nhĩ, nhĩ phải, van 3 lá, thất phải, van ĐMP, thân động mạch phổi, cùng 2 nhánh ĐMP phải và ĐMP trái. Các tổn thương phối hợp như thông liên nhĩ, hở 3 lá, hở van ĐMP, hẹp van ĐMP có thể thấy được bằng mặt cắt nầy.

- ***Mặt cắt 4 buồng từ mỏm*** giúp khảo sát được:

* 4 buồng tim

* Van 3 lá, van 2 lá

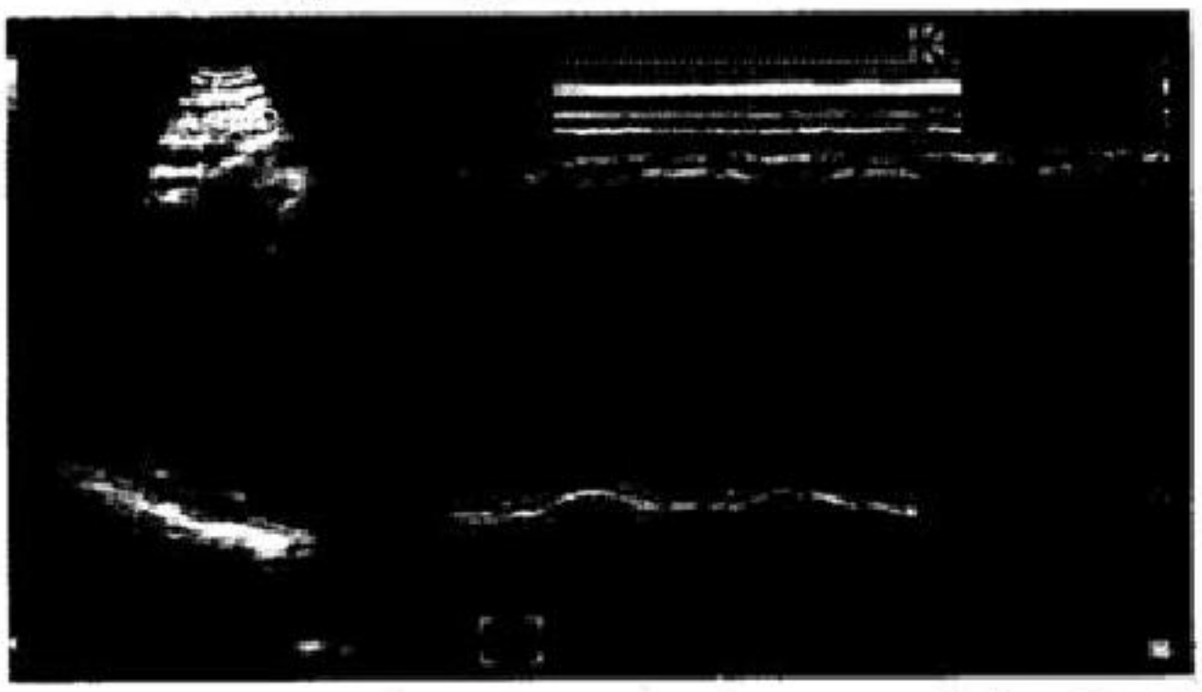
* Độ chênh áp lực qua dòng hở van 3 lá (kỳ tâm thu) giúp lượng định áp lực tâm thu ĐMP.

* Độ chênh áp lực kỳ tâm trương từ nhĩ trái xuống thất trái giúp lượng định tình trạng van 2 lá, chức năng tâm trương thất trái (tỷ lệ E/A)

- ***Mặt cắt 5 buồng từ mỏm*** giúp khảo sát:

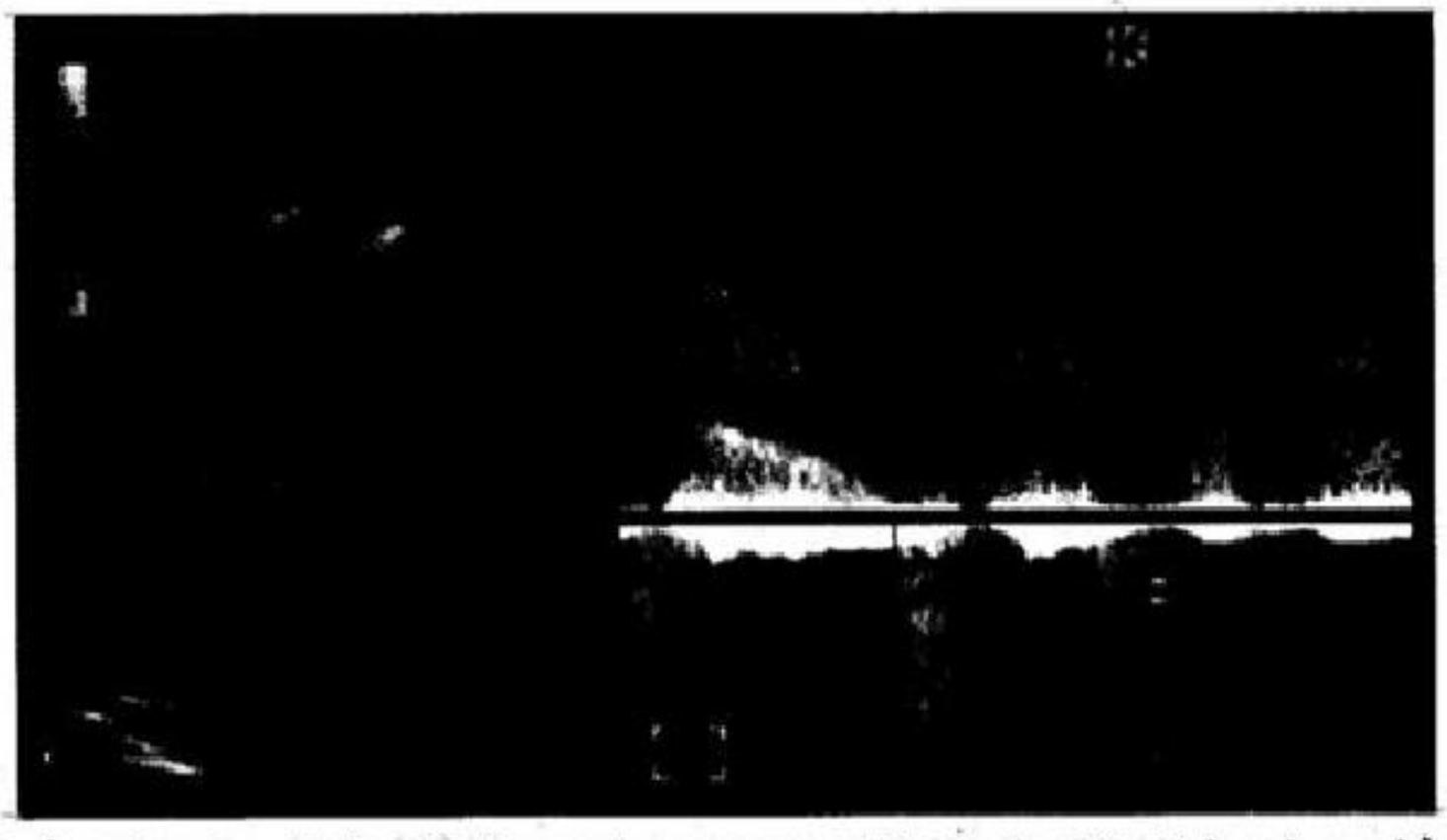
* Tình trạng lá van ĐMC

* Độ nặng của hẹp van



Hình 25.9. Mặt cắt cạnh ức trục dọc ngang thất trái, ghi nhận hình ảnh thất trái dầy đồng tâm trên bệnh nhân hẹp van ĐMC.

Hình 25.10. Mặt cắt cạnh ức trục dọc và trục ngang. Hình ảnh van ĐMC 3 mảnh vôi hoá.



Hình 25.11. Mặt cắt 5 buồng từ mỏm, khảo sát dòng máu ngang van ĐMC, đo diện tích mở van bằng phương trình liên tục. Hẹp van ĐMC nặng với vận tốc dòng máu ngang van là 82mmHg, diện tích mở van là 0,75 cm^2

Có hai phương pháp giúp khảo sát độ nặng của hẹp van ĐMC:

- Độ chênh áp lực qua van giữa thất trái và động mạch chủ được khảo sát bằng Doppler liên tục. Độ chênh áp lực được tính bằng công thức Bernouilli giản lược:

$$\Delta P = 4 V^2$$

ΔP: Độ chênh áp lực

V : Vận tốc dòng máu cao nhất ghi được bằng Doppler liên tục

Khi độ chênh ≥ 80 mmHg, được coi là hẹp nặng. Một số trường hợp khó cắt, có thể cần đo độ chênh bằng mặt cắt trên hõm ức hoặc mặt cắt 5 buồng dưới sườn.

- Phương trình liên tục:

$$V1 \times S1 = V2 \times S2$$

V1: Vận tốc trung bình của dòng máu qua buồng tống thất trái

S1 : Diện tích buồng tống thất trái

V2: Vận tốc trung bình của dòng máu qua van ĐMC

S2 : Diện tích mở van

$$S2 = \frac{V1 \times S1}{V2}$$

Phương pháp nầy rất cần thiết khi có suy tim hoặc hở van ĐMC phối hợp hoặc hở van 2 lá phối hợp.

Khi có suy thất trái độ chênh áp lực thất trái và ĐMC sẽ giảm, do đó lượng giá độ nặng bằng độ chênh áp lực tối đa hay trung bình sẽ không đúng.

Khi có hở van ĐMC phối hợp, độ chênh áp lực sẽ cao hơn trị giá thật. Khi có hở van 2 lá phối hợp, độ chênh áp lực sẽ thấp hơn trị giá thật, vì có một lượng máu đổ về nhĩ trái kỳ tâm thu.

Nghiên cứu cho thấy khảo sát diện tích mở van ĐMC bằng phương pháp trên có giá trị tương đương với kết quả thông tim sử dụng công thức Gorlin [7].

Trong trường hợp không đo được đường kính buồng tống thất trái (do đó không tính được bằng S1), có thể sử dụng tỷ lệ V1 với V2. Hẹp nặng van ĐMC đã được tìm thấy ở 92% bệnh nhân có tỷ lệ V1/ V2 dưới 0,25 [7]. Chỉ số nầy độc lập với cung lượng tim, do đó có thể sử dụng lượng giá hàng loạt để theo dõi tiến triển.

- ***Mặt cắt 5 buồng dưới sườn*** giúp khảo sát:

Tương tự mặt cắt 5 buồng từ mỏm. Một số trường hợp cắt phổ Doppler ngang van ĐMC không theo đúng hướng dòng máu thất trái ĐMC (góc $\alpha < 20^0$) ở mặt cắt 5 buồng từ mỏm, cần đến mặt cắt 5 buồng dưới sườn hoặc mặt cắt trên hõm ức

5.4. Thông tim và chụp buồng tim

Phương tiện thăm dò xâm nhập (invasive). Trước kia được áp dụng thường quy để chẩn đoán và định hướng điều trị nội ngoại khoa. Từ khi có siêu âm 2D và Doppler, phương tiện nầy chỉ sử dụng trên bệnh nhân hẹp van ĐMC trong các trường hợp sau [8] [9]:

- Bệnh nhân hẹp van ĐMC có kèm cơn đau thắt ngực hoặc ở bệnh nhân có nhiều yếu tố nguy cơ bệnh ĐMV. Trong trường hợp này chụp ĐMV cần thiết để hướng dẫn điều trị.

- Bệnh nhân có triệu chứng lâm sàng của nghẽn đường ra thất trái, tuy nhiên siêu âm 2D và Doppler không xác định được vị trí nghẽn.

- Có sự bất tương hợp quan trọng giữa triệu chứng lâm sàng với kết quả siêu âm Doppler.

Chỉ định thông tim chụp mạch trên bệnh nhân hẹp van ĐMC dựa trên khuyến cáo của Hội trường môn/ Hội tim mạch Hoa Kỳ [20].

- Chụp ĐMV trước khi phẫu thuật thay van ĐMC trên bệnh nhân có nguy cơ bệnh ĐMV.

- Lượng định độ nặng của hẹp van ĐMC để có chỉ định thay van trên bệnh nhân mà cận lâm sàng không xâm nhập không kết luận được hay có nghịch lý với khám nghiệm lâm sàng.

5.5. Trắc nghiệm gắng sức

Trắc nghiệm gắng sức (TNGS) thường được coi là chống chỉ định trong trường hợp hẹp van ĐMC nặng có triệu chứng cơ năng rõ ràng (NYHA 3,4) [21]. Tuy nhiên trắc nghiệm gắng sức có thể thực hiện ở bệnh nhân hẹp van ĐMC nặng trong những trường hợp sau:

- Bệnh nhân có triệu chứng cơ năng không rõ ràng, ECG gắng sức sẽ giúp xác định triệu chứng cơ năng và lượng định khả năng gắng sức [22].

- Xạ ký cơ tim gắng sức giúp tìm bệnh ĐMV kết hợp [23]. Tuy nhiên, khuyến cáo của ACC/AHA 1997 khuyên không nên thực hiện [21].

- Siêu âm tim Dobutamine giúp phân biệt hẹp van ĐMC nặng với hẹp van ĐMC chưa nặng trên b/n có suy giảm chức năng thất trái [24]. Siêu âm tim Dobutamine cũng giúp xác định b/n hẹp van ĐMC nặng kèm suy giảm chức năng thất trái nặng (PSTM < 35%) có NYHA III, IV có còn phẫu thuật thay van được không [24] [25].

6. ĐIỀU TRỊ

Điều trị chủ yếu của hẹp van ĐMC là điều trị ngoại khoa (phẫu thuật thay van). Chỉ định phẫu thuật dựa vào triệu chứng cơ năng và độ nặng của van hẹp.

- Khi bệnh nhân bị hẹp van ĐMC nặng (diện tích mở van dưới hay bằng 0,5cm^2/ 1m^2 diện tích cơ thể hoặc độ chênh áp lực đỉnh tâm thu trên 80mmHg ở tim có chức năng tâm thu còn bình thường) có triệu chứng cơ năng, cần phẫu thuật thay van ngay [111]. Tránh để đến suy giảm chức năng tim nặng, dù mổ thay van cũng không cải thiện được nhiều.

- Ở bệnh nhân bị hẹp van ĐMC mà chưa có triệu chứng cơ năng cần theo dõi mỗi 6 tháng hay 1 năm bằng khám lâm sàng, siêu âm tim Doppler. Theo Braunwald, hẹp van ĐMC dù nặng, khi chưa có triệu chứng cơ năng cũng không nên mổ thay van phòng ngừa [113]. Khi bắt đầu có rối loạn chức năng thất trái (phân suất tống máu giảm), dù chưa có triệu chứng cơ năng, cũng có chỉ định phẫu thuật.

- Điều trị nội khoa hẹp van ĐMC chưa có triệu chứng cơ năng chỉ bao gồm phòng ngừa thấp tim và theo dõi. Khi có suy tim mà chưa có điều kiện phẫu thuật ngay hoặc có bệnh khác kèm theo chống chỉ định phẫu thuật tim, bệnh nhân cần điều trị ổn định suy tim.

Hai thuốc sử dụng thường xuyên là Digitalis và lợi tiểu liều thấp. Thuốc giãn mạch (ức chế men chuyển, Nitrate) thường không có chỉ định trong điều trị suy tim do hẹp van ĐMC. Trường hợp Digitalis và lợi tiểu liều thấp không hiệu quả, có thể sử dụng giãn mạch liều thấp. Phải rất cẩn thận kiểm soát huyết áp và triệu chứng cơ năng của người bệnh.

Khi bệnh nhân có rung nhĩ nên chuyển về nhịp xoang sớm bằng thuốc hay sốc điện. Cung lượng tim bệnh nhân hẹp van ĐMC đã thấp, nếu có thêm rung nhĩ sẽ giảm thêm 20% cung lượng.

Sau mổ thay van, bệnh nhân cần được chăm sóc thường xuyên: khám lâm sàng mỗi 6 tháng, siêu âm tim Doppler mỗi 12 tháng. Trường hợp bệnh nhân được thay bằng van cơ học, cần uống kháng đông và theo dõi thường xuyên hơn: khám lâm sàng mỗi 1 - 2 tháng. Mỗi khi tái khám cần thử lại chức năng đông máu bằng trắc nghiệm định lượng Prothrombine hoặc tốt hơn chỉ số INR (International Normalized Ratio).

Tiên lượng bệnh nhân được mổ thay van thường tốt. Một nghiên cứu cho thấy sống còn sau 10 năm là 60% và sau 15 năm là 50% [112].

Theo Carabello [26], các vấn đề chính cần cập nhật trong điều trị hẹp van ĐMC bao gồm: hẹp van ĐMC nặng không triệu chứng cơ năng, hẹp van ĐMC có PSTM giảm và độ chênh áp qua van thấp, hẹp van ĐMC ở người rất cao tuổi và điều trị làm chậm thoái hóa van ĐMC.

Cần xác định b/n hẹp van ĐMC nặng thực sự chưa có triệu chứng cơ năng bằng trắc nghiệm gắng sức hoặc bằng độ chênh áp qua van. Theo Otto [27], khi độ chênh áp qua van có vận tốc > 4m/s, có tới 70% khả năng cần phẫu thuật thay van ĐMC trong 2 năm.

Ở bệnh nhân hẹp van ĐMC nặng có PSTM giảm nặng (< 30%) và có độ chênh áp trung bình qua van giảm < 30mmHg cần phân biệt hẹp van ĐMC thật hay giả hẹp van ĐMC (aortic pseudostenosis) bằng siêu âm tim Dobutamine.

Tuy nhiên nghiện cứu của Pereira và c/s dựa trên 68 trường hợp bệnh cho thấy tất cả hẹp van ĐMC nặng có PSTM giảm và có độ chênh áp ngang van thấp đều cần phẫu thuật thay van; sống còn sẽ gia tăng [28].

Ở b/n rất cao tuổi (> 80 tuổi), nếu chỉ có hẹp van ĐMC đơn thuần, không có chống chỉ định thay van ĐMC. Nghiên cứu của Sundt và c/s dựa trên 133 b/n trên 80 tuổi được phẫu thuật thay van ĐMC cho thấy sống còn sau 1 năm là 80%, sau 5 năm là 55% [29].

Bảng 25.3. Biến đổi huyết động ở b/n hẹp van ĐMC có độ chênh áp qua van giảm và cung lượng tim giảm

	Hẹp van ĐMC thực sự			Giả hẹp van ĐMC		
	Nghỉ	Dobutamine	Nitroprusside	Nghỉ	Dobutamine	Nitroprusside
CO, L/min	3.0	5.0	3.2	3.0	5.0	4.5
LVP, mmHg	130/20	160/20	120/10	130/20	140/20	120/10
AoP, mmHg	90/60	100/60	80/50	90/60	100/70	90/60
G, mmHg	25	50	30	25	30	25
AVA, cm^2	0.6cm^2	0.7	0.6	0.6 cm^2	0.9	0.9

AoP: áp lực ĐMC; AVA: diện tích van ĐMC; CO: cung lượng tim; G: độ chênh áp trung bình; LVP: áp lực thất trái

Tuy nhiên nếu b/n có thêm bệnh ĐMV, bệnh van tim khác, bệnh thần kinh hoặc suy thận; cần cân nhắc kỹ trước khi quyết định thay van ĐMC ở b/n > 80 tuổi.

Khoảng 50% hẹp van ĐMC nặng ở người > 70 tuổi là do bệnh thoái hóa. Một số nghiên cứu cho thấy tổn thương ban đầu của hẹp van ĐMC do thoái hóa giống mảng xơ vữa của bệnh ĐMV. Đồng thời yếu tố nguy cơ của bệnh ĐMV như cholesterol có liên quan đến hẹp van ĐMC. Do đó statins có khả năng làm chậm hẹp van ĐMC.

Nghiên cứu của Bellamy và c/s [30] dựa trên 156 b/n cho thấy điều trị bằng statins làm chậm bớt tiến triển của hẹp van ĐMC. Nghiên cứu của Novaro và c/s [31] dựa trên 174 b/n cũng cho thấy statin làm chậm tiến triển hẹp van ĐMC. Các nghiên cứu này chỉ là hồi cứu, tuy nhiên cũng gợi cho 1 hướng mới về điều trị và phòng ngừa hẹp van ĐMC.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Giuliani ER, Olson LJ, Shub C: Aortic valve stenosis. In Mayo Clinic Practice of Cardiology ed. by Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Schaff, Mosby Co, 3rd ed 1996, 1398 - 1417.
2. Wood P: Aortic stenosis. Am J Cardiol 1: 553-571, 1958
3. Franks S, Johnson A, Ross J Jr: National history of valvular aortic stenosis. Br. Heart J 35: 41 - 46, 1973
4. Ross J Jr, Braunwald E: Aortic stenosis. Circulation 38 Supp 5 1968: 61 - 67 .
5. Robert NC, Parloff JK, Costantino T: Severe valvular aortic stenosis in patients over 65 years of age. Am J Cardiol 27, 1971: 497 - 506
6. Exercise testing Task Force members: Guideline for exercise testing: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Assessment of Cardiovascular procedures (Subcommittee or Exercise Testing). J Am Coll Cardiol 8, 1986: 725 - 738
7. Oh JK, Taliercio CP, Holmes DR Jr et al: Prediction of the severity of aortic stenosis by Doppler aortic valve area determination: Prospective Doppler - catheterization correlation in 100 patients. J Am Coll Cardiol 11, 1988: 1227 – 1234.
8. O' Ruorke RA: Preoperative cardiac catheterization: its need in most patients with valvular heart disease. JAMA 248, 1982: 745 – 750.
9. St John Sutton MG, St John Sutton M, Oldershaw P et al: Valve replacement without preoperative cardiac catheterization. N. Eng J Med 305, 1981: 1233 - 1238
10. Mehta PM, Heinsimer JA, Bryg RJ et al: Reassessment of the association between gastrointestinal arteriovenous malformations and aortic stenosis. Am J Med 86: 275 - 277, 1989
11. Turina J, Hen O, Sepulcri F at al: Spontaneous course of aortic disease. Eur Heart J 8, 1983: 471 - 483
12. Rahimtoola SH, Chandraratna PAN: Valvular heart disease. In Clinical Medicine. Vol 6, Chap 15. Edited by JA Spittell J. Philadelphia Harper & Row, Publishers 1983, 1 - 51
13. Braunwald E: Valvular Heart Disease. In Heart Disease, ed by E. Braunwald, WB Saunders Co, 5th ed, 1997, 1007- 1066
14. Rahimtoola SH "Prophylactic" valve replacement for mild aortic valve disease at time of surgery for other cardiovascular disease. J. Am Coll Cardiol 1999; 33: 2009 – 2015
15. Griffith MJ, Carey C, Coltart DJ et al. Inaccuracies of using aortic valve gradients alone to grade severity of aortic stenosis. Br Heart J 1989; 62: 372 – 378
16. Rahimtoola SH. Perspective on valvular heart disease: update II. In Knoebel S ed. Era in cardiovascular Medicine New York, Elsevier Publishing 1991; 45-70
17. Steward WJ, Carabello BA. Aortic valve disease in textbook of cardiovascular Medicine, ed by E.J. Topol; Lippincott Williams and Wilkins 2nd ed 2002, 509 – 528
18. Rahimtoola SH. Perspective on valvular heart disease: an update. J Am Coll Cardiol 1989; 14: 1-23
19. Brener SJ, Dufly CI, Thomas JD, Stewart WJ. Progression of aortic stenosis in 394 patients. Relation to changes in myocardial and mitral valve dysfunction. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 305 – 310
20. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease. Circulation 1998; 98: 1949 – 1984
21. Gibbons RJ, Balady GJ, Beasley JW et al. ACC/AHA guidelines for exercise testing. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 260 –315
22. Areskog NH. Exercise testing in the evaluation of patients with valvular aortic stenosis. Clin Physiol 1984; 4-20
23. Samuels B, Kiat H, Friedman JD, Berman DS. Adenosine pharmacological stress myocardial perfusion tomographic imaging in patients with significant aortic stenosis: diagnostic efficacy and comparison of clinical, hemodynamic and electro-cardiographic variables with 100 age –matched control subjects. J Am Coll Cardiol 1995; 25-99

24. DeFilippi CR, Willett DL, Brickner ME et al. Usefulness of dobutamine echocardiography in distinguishing severe from nonsevere valvular aortic stenosis in patients with depressed left ventricular function and low transvalvular gradients. J Am Coll Cardiol 1995; 75: 191 – 194

25. Schwammenthal E, Vered Zvi, Moshkowitz Y et al. Dobutamine echocardiography in patients with aortic stenosis and left ventricular dysfunction. Chest 2001; 119: 1766 – 1777

26. Carabello BA. Evaluation and management of patients with aortic stenosis. Circulation 2002; 105: 1746-1750

27. Otto CM, Burwash IG, Legget ME et al. A prospective study of asymptomatic valvular aortic stenosis: clinical, echocardiographic and exercise predictors of outcome. Circulation 1997; 95: 2262-2270

28. Pereira JJ, Lauer MS, Bashir M et al. Survival after aortic valve replacement for severe aortic stenosis with low transvalvular gradients and severe left ventricular dysfunction. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1356-1363

29. Sundt TM, Bailey MS, Moon MR et al. Quality of life after aortic valve replacement at the age of > 80 years. Circulation 2000; 102 (suppl III): III70 – III74

30. Bellamy MF, Pellikka PA, Klarich KW et al. Association of cholesterol levels, hydroxy-methylglutaryl Coenzyme A reductase inhibitor treatment and progression of aortic stenosis in the community. J Am Coll Cardiol 2002; 40:1723-1730.

31. Novaro GM, Tiong IY, Pearce GL et al. Effect of hydroxymethylglutaryl coenzyme A reductase inhibitors on the progression of calcific aortic stenosis. Circulation 2001; 104: 2205-2209

Chương 26
HỞ VAN ĐỘNG MẠCH CHỦ

PHẠM NGUYỄN VINH

NGUYÊN NHÂN VÀ GIẢI PHẪU BỆNH 49
Bệnh lý của van ĐMC 49
Bệnh lý của ĐMC lên 49
SINH LÝ BỆNH 51
Hở van ĐMC mạn 51
Hở van ĐMC cấp hoặc bán cấp 52
BIỂU HIỆN LÂM SÀNG 52
Triệu chứng cơ năng 54
Triệu chứng thực thể 54
CẬN LÂM SÀNG 54
Điện tâm đồ 54
X quang lồng ngực 55
Siêu âm tim 2D và Doppler 55
Ảnh cộng hưởng từ 56
Thông tim và chụp buồng tim 58
ĐIỀU TRỊ 58
Diễn tiến tự nhiên 58
Điều trị nội khoa 58
Điều trị ngoại khoa 60
Chỉ định phẫu phuật 60
Chăm sóc sau mổ 60

Van động mạch chủ giúp máu đi theo một hướng từ thất trái tới động mạch chủ. Hở van động mạch chủ xảy ra khi lá van đóng không sát hoặc rách lá van dẫn đến máu từ ĐMC về thất trái trong kỳ tâm trương. Hở van ĐMC có thể xảy ra do bệnh lý ngay trên lá van hoặc bệnh lý ở ĐMC lên. Có thể xẩy ra cấp tính (Hở van ĐMC cấp) hoặc mạn tính (Hở van ĐMC mạn).

1. NGUYÊN NHÂN VÀ GIẢI PHẪU BỆNH

1.1. Bệnh lý của van ĐMC

1.1.1. Thấp tim

Van ĐMC bị viêm, dẫn đến dày lá van, sợi hóa, vôi hóa, co rút mép van. Các mảnh van đóng không sát tạo thành lỗ hở van ĐMC. Có thể có hẹp van ĐMC kết hợp, lúc này mép van thường dính lại. Trong thấp tim ít khi có bệnh lý van ĐMC đơn thuần, thường có hẹp van 2 lá phối hợp.

1.1.2. Bẩm sinh

4 bệnh cảnh hở van ĐMC có thể do bẩm sinh:

- Van ĐMC 2 mảnh: Mảnh trước thường lớn và có vẻ dư thừa, dẫn đến sa mảnh này vào thất trái. Ở bệnh nhân có hẹp eo ĐMC kèm van ĐMC 2 mảnh, tình trạng tăng huyết áp do hẹp eo ĐMC sẽ làm cho van ĐMC 2 mảnh sa sớm hơn, làm hở van ĐMC sớm. Thông thường van ĐMC 2 mảnh bẩm sinh sẽ bị hở van do sa vào tuổi trưởng thành.

- Thoái hóa dạng mucin van ĐMC (được coi là có bất thường bẩm sinh) sẽ dẫn đến hở van ĐMC do sa van.

- Thông liên thất phần phễu và đôi khi phần màng có thể dẫn đến hở van ĐMC (Hội chứng Laubry Pezzi). Ở đây phần mô nâng đỡ vòng van yếu, do đó dễ sa van.

- Đường hầm ĐMC - Thất trái (Aortico - left ventricular tunnel) phía ngoài vòng van ĐMC có thể là bẩm sinh hay mắc phải (viêm nội tâm mạc nhiễm trùng), dẫn đến hở van ĐMC.

1.1.3. Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng

Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng cấp hay bán cấp có thể làm rách lá van, tróc chỗ gắn của van (làm sa van), tạo đường hầm ĐMC - Thất trái. Ngoài ra, mảnh sùi lớn ở mép van có thể làm các mảnh van đóng không sát . Hiện tượng viêm do vi trùng gây ra còn làm co rút lá van.

1.1.4. Bệnh chất keo

Hai bệnh chất keo có thể làm hở van ĐMC là Lupus ban đỏ và viêm khớp dạng thấp. Lupus ban đỏ có thể dẫn đến thủng lá van. Viêm khớp dạng thấp làm tổn thương cả ở lá van và ĐMC lên: sợi hóa, vôi hóa.

1.1.5. Chấn thương

Chấn thương lồng ngực kín hay xuyên thấu có thể làm rách lá van ĐMC dẫn đến hở van ĐMC cấp.

1.2. Bệnh lý của ĐMC lên

ĐMC lên thường giãn lớn làm hở van ĐMC hoặc bóc tách ĐMC làm sa van ĐMC.

1.2.1. Hội chứng Marfan

ĐMC lên giãn lớn do hoại tử dạng nang lớp trung mạc (cystic medial necrosis). Hở van ĐMC do vòng van giãn rộng, van đóng không sát. Bệnh cảnh hở van ĐMC thường mạn tính. Có thể hở van ĐMC cấp tính khi có thêm bóc tách ĐMC.

1.2.2. Giãn ĐMC lên không rõ nguyên nhân

Dẫn đến lá van ĐMC bị căng ra, các mép van đóng không sát. Thường xảy ra ở người lớn tuổi.

1.2.3. Phình vòng van ĐMC (annulo-aortic ectasia)

Phình vòng van ĐMC hoặc viêm ĐMC lên không rõ nguyên nhân, dẫn đến giãn nở rất lớn ĐMC lên.

1.2.4. Các bệnh chất keo

Viêm khớp dạng thấp, viêm cột sống dính khớp, hội chứng Reiter, sinh xương bất toàn (osteogenesis imperfecta), bệnh Whipple, dẫn đến tổn thương ĐMC lên và vòng van ĐMC.

1.2.5. Bóc tách ĐM

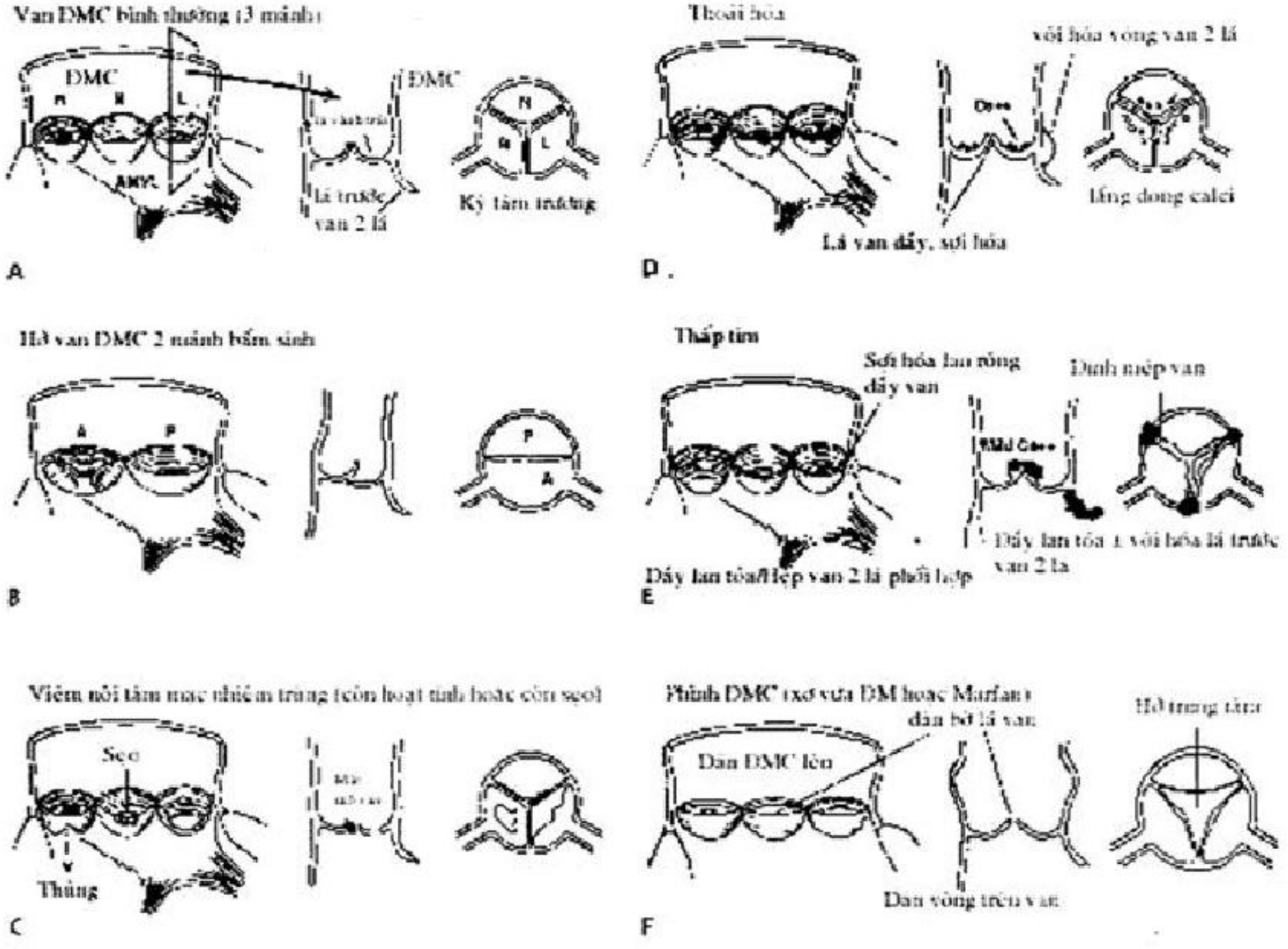
Thường gây ra hở van ĐMC cấp. Cơ chế hở van có thể là sa một mảnh van hay nhiều mảnh hay van đóng không sát. Nguyên nhân bệnh không rõ, nhưng thường xảy ra ở trên bệnh nhân có hội chứng Marfan, bệnh tăng huyết áp, đôi khi ở phụ nữ có thai. Có thể do chấn thương hay viêm động mạch chủ, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

Tất cả các nguyên nhân trên dẫn đến hở van ĐMC do một hay nhiều cơ chế sau:

- Dầy và co rút lá van ĐMC. Thí dụ: Thấp tim
- Rách van ĐMC. Thí dụ: Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng
- Sa van ĐMC. Thí dụ: H/c Laubry Pezzi, bóc tách ĐMC
- Giãn ĐMC lên làm căng các mảnh van ĐMC, lá van trở nên nhỏ tương đối, các mép van đóng không sát. Thí dụ: Viêm ĐMC do giang mai, do viêm khớp dạng thấp.

Có trường hợp phối hợp cả nhiều cơ chế, tổn thương xảy ra cả ở lá van lẫn ĐMC lên. Thí dụ: Viêm khớp dạng thấp.

Hai nguyên nhân thường gặp nhất của Hở van ĐMC cấp là Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng và rối loạn chức năng van nhân tạo. Các nguyên nhân khác có thể là bóc tách ĐMC và chấn thương.



Hình 26.1. Sơ đồ các nguyên nhân của Hở van ĐMC

TL: Textbook of Cardiovascular Medicine, Lippincott Williams & Wilkins, 2nd ed 2002, p. 517

2. SINH LÝ BỆNH

2.1. Hở van ĐMC mạn

Vào kỳ tâm trương, máu từ ĐMC đổ về thất trái, phối hợp với máu từ nhĩ trái xuống thất trong kỳ này làm tăng tải thể tích thất trái. Theo định luật Starling, thất trái sẽ tăng sức co bóp, do đó cung lượng tim và phân suất tống máu gia tăng. Lâu dần thất trái giãn và phì đại. Theo định luật Laplace:

$$X = \frac{P \times r}{2 \times h}$$

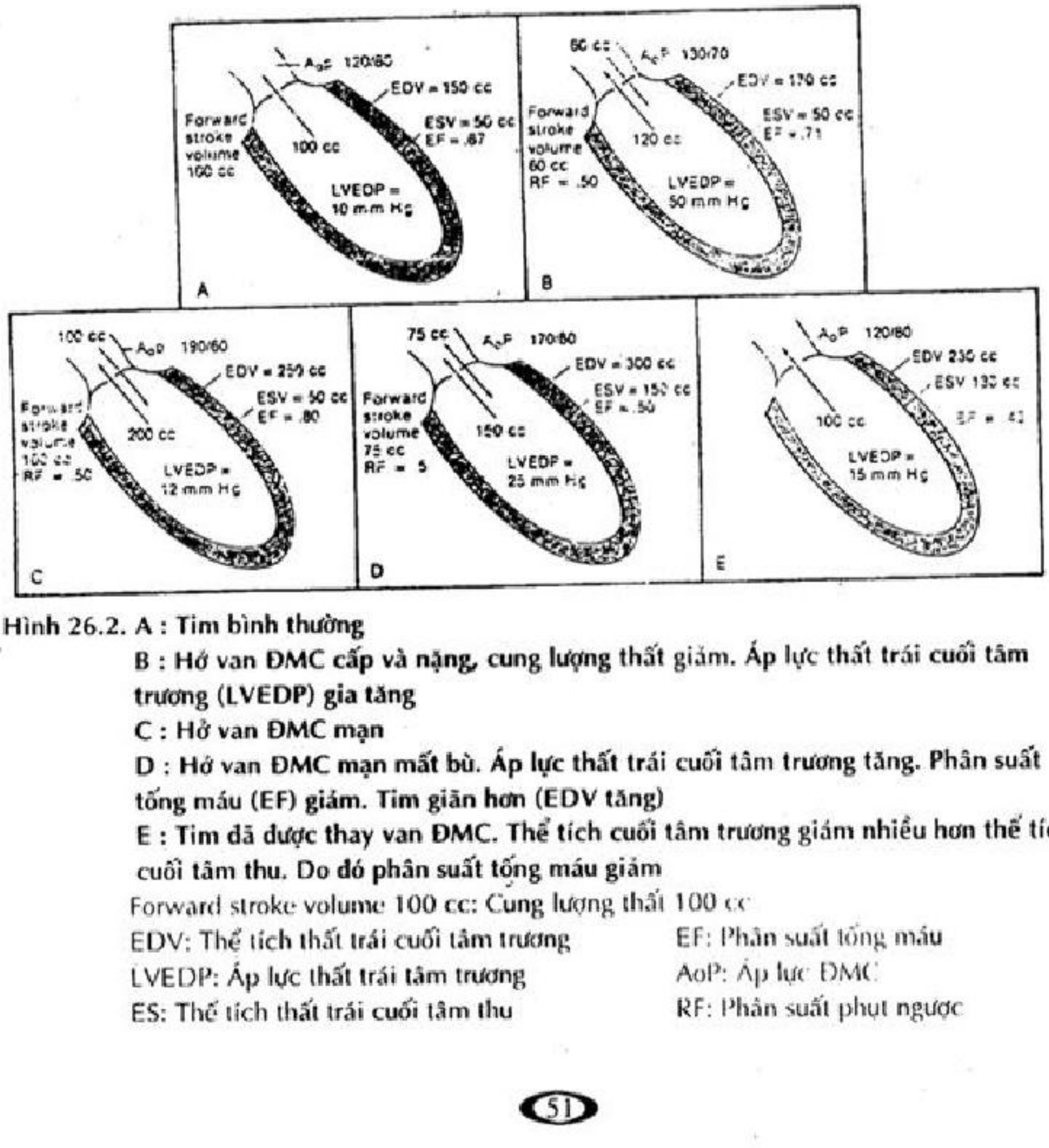
Nếu thất trái giãn (r tăng) sẽ làm tăng sức căng thành tâm thất. Để bù trừ, giữ cho sức căng thành bình thường, bề dầy của vách tim (h) phải gia tăng. Do đó buồng thất trái của bệnh nhân hở van ĐMC vừa giãn và thành tim vừa dầy: Tim của bệnh nhân hở van ĐMC mãn có thể rất lớn, như tim bò (cor bovis).

Đến một lúc nào đó, cơ tim không còn khả năng bù trừ, sẽ tống máu thất trái không hết, phân suất tống máu giảm. Do đó thể tích thất trái cuối tâm trương, áp lực thất trái cuối tâm trương sẽ gia tăng. Hậu quả là các biểu hiện của suy tim sung huyết sẽ xuất hiện.

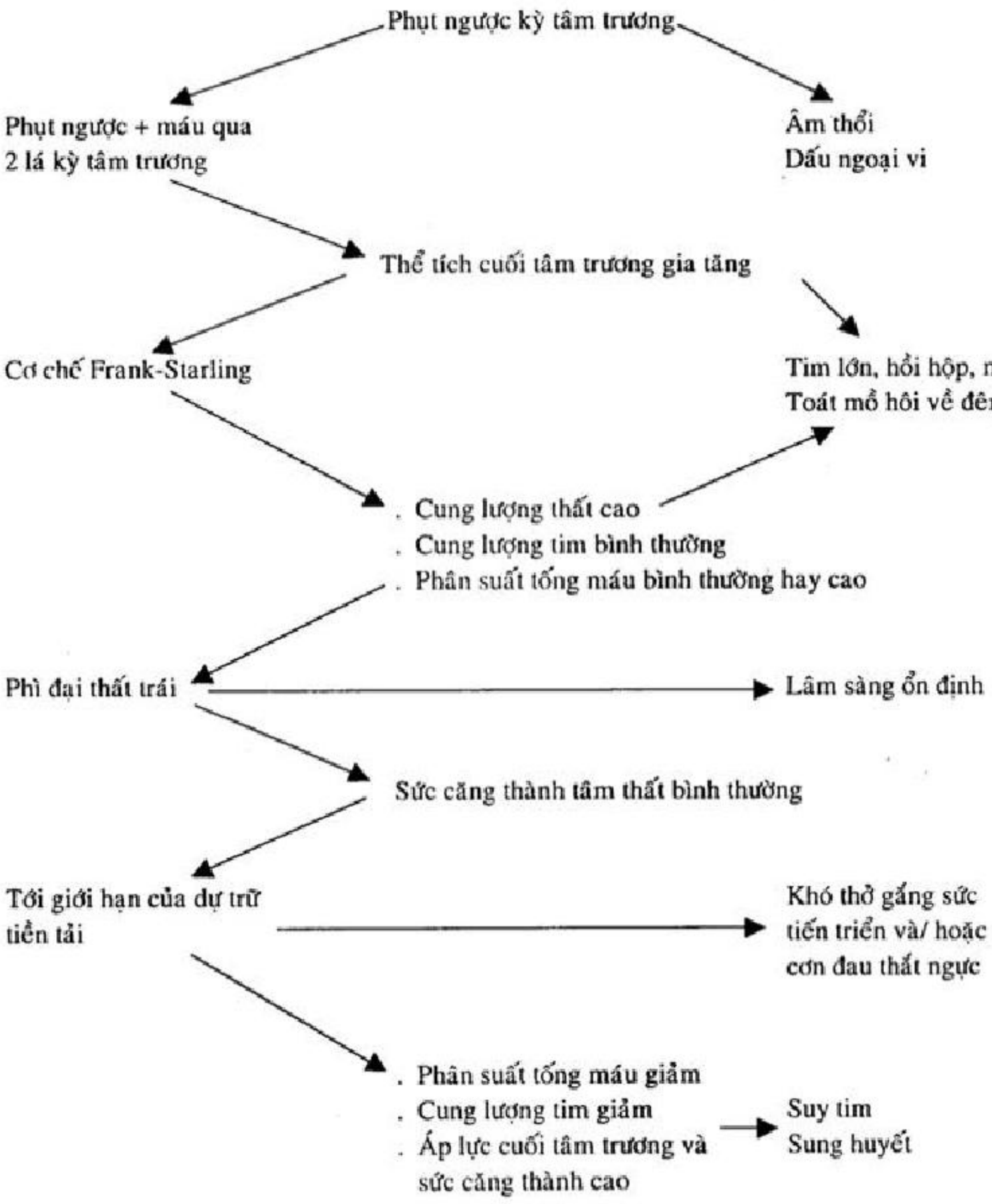
Như vậy các biểu hiện cận lâm sàng của rối loạn chức năng thất trái sẽ xuất hiện sớm hơn các triệu chứng cơ năng của suy tim sung huyết. Trị số thường được khảo sát là thể tích thất trái cuối tâm thu [1] (Left ventricular end - systolic volume), phân suất tống máu lúc nghỉ và phân suất tống máu khi gắng sức [2].

Ngoài các triệu chứng của suy tim sung huyết, bệnh nhân hở van ĐMC mãn có động mạch vành bình thường có thể có biểu hiện cơn đau thất ngực. Buồng thất trái dầy và giãn sẽ tăng nhu cầu oxy của cơ tim. Sức căng thành tăng sẽ giảm tưới máu vùng cơ tim sát nội mạc. Sự cung cấp máu cơ tim cũng giảm do suy giảm áp lực ĐMC tâm trương (tưới máu ĐMV xảy ra chủ yếu ở kỳ tâm trương). Cuối cùng khả năng giãn ĐMV cũng giảm ở bệnh nhân hở van ĐMC mạn [3].

Hình 26.3 (trang 52) giúp hiểu rõ các biểu hiện lâm sàng của hở van ĐMC mạn theo tiến triển của bệnh [4].



Hình 26.2. A : Tim bình thường
B : Hở van ĐMC cấp và nặng, cung lượng thất giảm. Áp lực thất trái cuối tâm trương (LVEDP) gia tăng
C : Hở van ĐMC mạn
D : Hở van ĐMC mạn mất bù. Áp lực thất trái cuối tâm trương tăng. Phân suất tống máu (EF) giảm. Tim giãn hơn (EDV tăng)
E : Tim đã được thay van ĐMC. Thể tích cuối tâm trương giảm nhiều hơn thể tích cuối tâm thu. Do đó phân suất tống máu giảm
Forward stroke volume 100 cc: Cung lượng thất 100 cc
EDV: Thể tích thất trái cuối tâm trương — EF: Phân suất tống máu
LVEDP: Áp lực thất trái tâm trương — AoP: Áp lực ĐMC
ES: Thể tích thất trái cuối tâm thu — RF: Phân suất phụt ngược



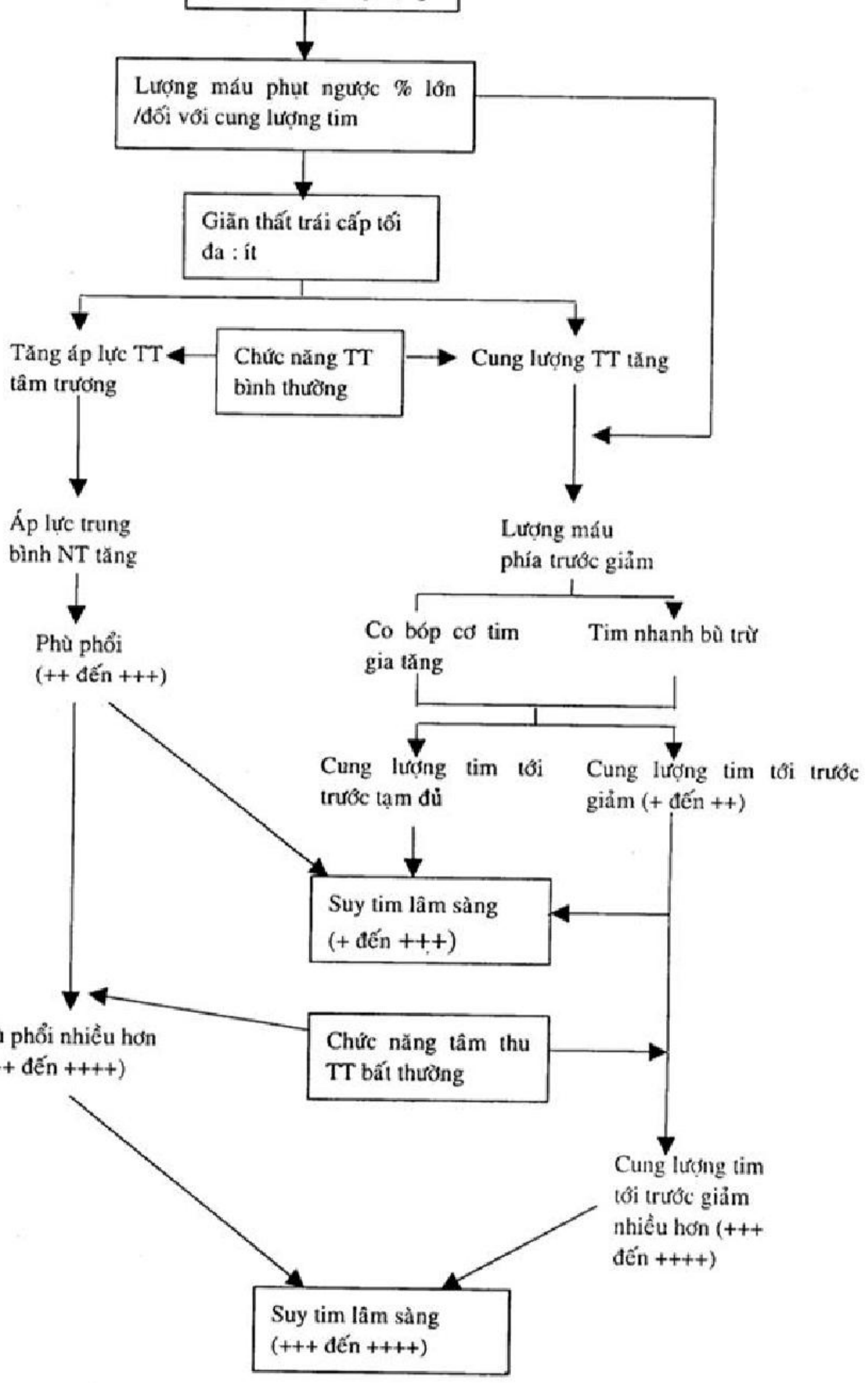
Hình 26.3. Sinh lý bệnh của hở van ĐMC mạn

2.2. Hở van ĐMC cấp hoặc bán cấp

Khi hở van ĐMC cấp hoặc bán cấp, một khối lượng lớn máu trào ngược về thất trái. Thất trái không có đủ thời gian để giãn buồng tim và phì đại thành tim. Do đó áp lực thất trái cuối tâm trương gia tăng rất sớm. Hậu quả là triệu chứng suy tim sung huyết sớm. Khi suy tim nặng, áp lực cuối tâm trương thất trái cao, bệnh nhân cũng có rất ít triệu chứng ngoại vi của hở van ĐMC, âm thổi tâm trương thường nhỏ và ngắn, đôi khi không nghe được. Trên phim lồng ngực, bóng tim không lớn, điện tâm đồ có thể bình thường.

3. BIỂU HIỆN LÂM SÀNG

Tiến triển của bệnh nhân hở van ĐMC mạn thường chậm. Thời kỳ không triệu chứng cơ năng có thể kéo dài 10 năm. Khi triệu chứng cơ năng bắt đầu xuất hiện, thường suy sụp nhanh. Nghiên cứu cho thấy bệnh nhân hở van ĐMC nhẹ và vừa có tử vong sau 10 năm từ 5 - 15%, trong khi đó hở nặng sau 10 năm tử vong lên đến 30% [15]. Một nghiên cứu khác cho thấy, ở bệnh nhân hở van ĐMC nặng có NYHA 3,4, tử vong sau 10 năm là 96% [16]. Do đó, cần điều trị ngoại khoa sớm khi bắt đầu có triệu chứng cơ năng hoặc có thể sớm hơn.



Hình 26.4. Sinh lý bệnh của Hở van ĐMC cấp [251]

TT: Thất trái NT: Nhĩ trái

3.1. Triệu chứng cơ năng

- Hở van ĐMC mạn: có triệu chứng cơ năng khi tim đã lớn, mất bù, bao gồm:
  - . Khó thở (từ nhẹ đến nặng)
  - . Cơn đau thắt ngực về đêm
  - . Ngất: ít gặp
  - . Hồi hộp
  - . Thường toát nhiều mồ hôi khi bệnh nặng
- Hở van ĐMC cấp:
  - . Mệt
  - . Khó thở cấp diễn
  - . Hạ huyết áp

3.2. Triệu chứng thực thể

- Dấu Quincke hay mạch Quincke: ấn nhẹ móng tay, thấy móng tay đập theo nhịp tim thay đổi màu trắng và hồng hoặc ấn miếng kiếng mỏng vào môi bệnh nhân, thấy mạch mao mạch.

- Dấu Musset: đầu gật gù theo nhịp đập tim.

- Mạch Corrigan: kỳ tâm thu mạch nẩy mạnh và sụp nhanh.

- Dấu Durozicz: âm thổi 2 kỳ ở bẹn khi ấn nhẹ ống nghe.

- Dấu Traube: nghe mạch bẹn, có tiếng đập mạnh, như tiếng "súng lục".

- Dấu Hill: huyết áp tâm thu ở nhượng chân cao hơn huyết áp tâm thu ở cánh tay (>60 mmHg).

- Cách biệt rộng huyết áp tâm thu và tâm trương, không có Korotkoff V-huyết áp tâm trương đo trong lòng mạch tương đương Korotkoff IV.

- Mỏm tim lệch trái và xuống dưới, rộng, nhô hình vòm.

- Âm thổi tâm trương mạnh nhất ở LS 3,4 trái sát xương ức hoặc ở bờ phải xương ức (tùy theo cơ chế hở ĐMC). Độ nặng của hở van ĐMC tùy thuộc độ dài (duration) và cường độ âm thổi. Khi âm thổi có âm sắc rít như âm nhạc, nghĩ đến rách van ĐMC. Âm thổi nghe rõ hơn khi ngồi.

- Rung tâm trương Austin Flint ở mỏm tim. Phân biệt với rung tâm trương do hẹp hai lá thường khó.

- T1 bình thường hay giảm.

- T2 thường bình thường, đôi khi giảm, không nghe hay tách đôi nghịch thường. P2 tăng khi có tăng áp ĐMP.

- T3 có thể có dù chưa có rối loạn chức năng thất trái.

Hở van ĐMC cấp thường có bệnh cảnh rất nặng: tim đập nhanh, co mạch ngoại vi, tím; đôi khi có triệu chứng sung huyết khối (ran ẩm 2 đáy) và phù phổi. Các dấu hiệu ngoại vi như mạch Corrigan, âm thổi Durozicz, đấu Traube ... thường không có. Độ cách biệt huyết áp cực đại cực tiểu (áp lực mạch) có thể không cao dù hở van ĐMC nặng. Mỏm tim có thể ở vị trí bình thường, không nhô hình vòm. T1 nhỏ do đóng sớm van 2 lá. T2 mạnh, có thể có T3, T4. Âm thổi tâm trương thường có tần số thấp và ngắn hơn ATTTr của Hở van ĐMC mạn. Có thể có âm thổi tâm thu. Rung tâm trương Austin Flint nếu có thường ngắn.

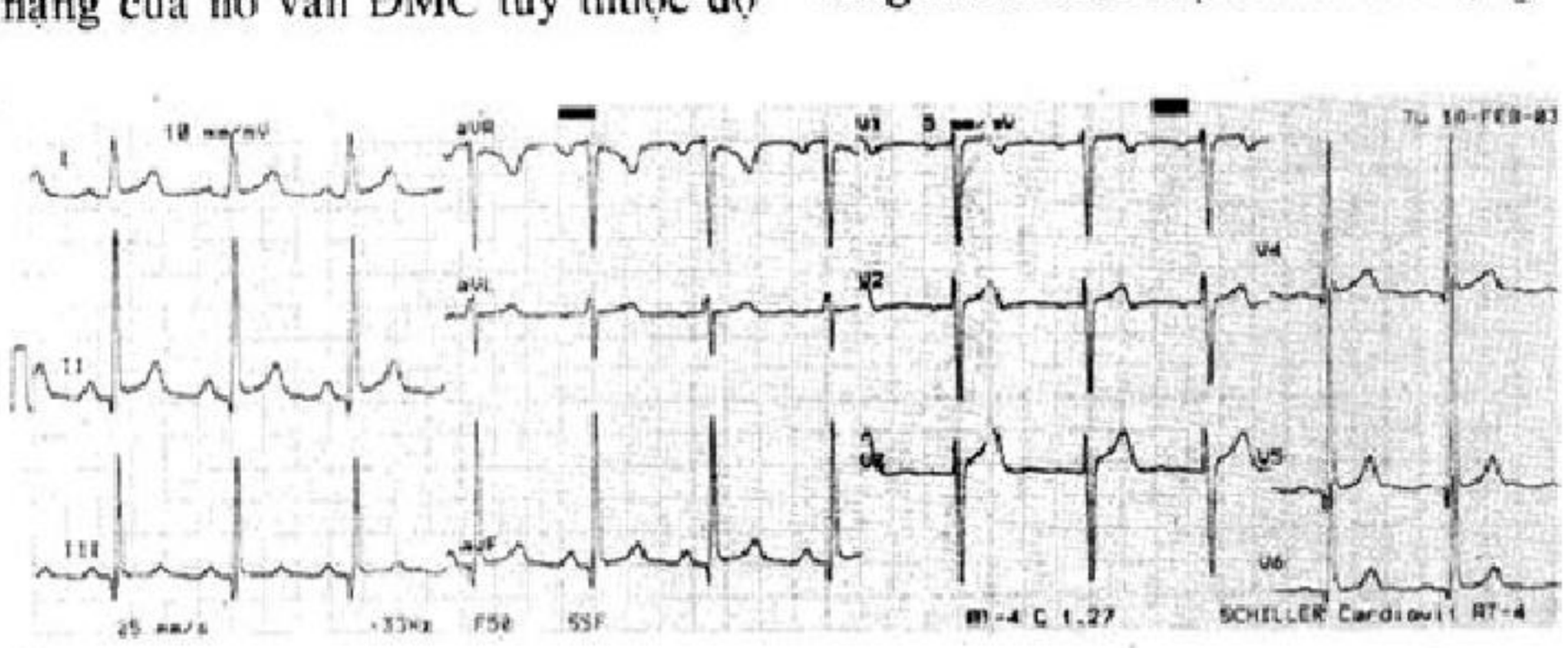
4. CẬN LÂM SÀNG

4.1. Điện tâm đồ

- Điện tâm đồ có thể bình thường trong hở van ĐMC mạn, nhẹ và trong hở van ĐMC cấp hay bán cấp.

- Điện tâm đồ ở bệnh nhân hở van ĐMC mạn và nặng thường có biểu hiện trục QRS lệch trái, lớn thất trái và tăng gánh tâm trương thất trái.

- Trong hở van ĐMC đơn thuần, sự xuất hiện rung nhĩ là biểu hiện của tiên lượng xấu.



Hình 26.5. Điện tâm đồ bệnh nhân hở van ĐMC nặng, trục trung gian, giãn thất trái.

4.2. X quang lồng ngực

- Phim thẳng sau trước có thể thấy bóng tim bình thường ở hở van ĐMC mạn, nhẹ hoặc hở van ĐMC cấp, bán cấp.

- Bóng tim có thể to, mỏm tim lệch về phía trái với cung thứ 3 bên trái phồng. Khi nhĩ trái giãn nhiều, thường là có thể có bệnh van 2 lá kết hợp.

Hình 26.6. X quang tim phổi thẳng ở bệnh nhân hở van ĐMC nặng, bóng tim to, lớn thất trái.

4.3. Siêu âm tim 2D và Doppler

Siêu âm TM, 2D và Doppler hữu ích trong:

- Chẩn đoán xác định hở van ĐMC
- Ước lượng độ nặng
- Cơ chế hở van
- Định hướng điều trị ngoại khoa: sửa van hay thay van
- Chăm sóc lâu dài sau mổ

4.3.1. Dấu hiệu trực tiếp hở van ĐMC

Có thể thấy lá van sigma khép không sát ở siêu âm 2D (mặt cắt cạnh ức trái theo trục dọc hoặc trục ngang qua van ĐMC).

Đây là dấu trực tiếp, nhưng thường ít gặp

4.3.2. Dấu gián tiếp hở van ĐMC

Dấu cuồng động (Fluttering): các rung động nhỏ và nhanh của lá trước van 2 lá do dòng máu phụt ngược của hở van ĐMC tạo ra. Dấu đặc hiệu của hở van ĐMC. Tuy nhiên có thể không có khi hở van ĐMC nhẹ hoặc van 2 lá đã dày hoặc vôi hóa. Khảo sát dấu hiệu này bằng siêu âm TM.

Tăng gánh thể tích thất trái: do hở van ĐMC mạn, buồng thất trái giãn ra và tăng động vách thất. Có thể có dấu lõm đầu tâm trương ở vách liên thất (thấy ở siêu âm TM). Dấu hiệu này là do sự đổ vào thất trái ngay khi đóng van ĐMC và trước lúc mở van 2 lá.

Khi hở van ĐMC cấp, thất trái ít giãn, thường thấy các dấu hiệu sau:

+ Tăng động vách thất

+ Đóng sớm van 2 lá (trước khởi đầu của QRS). Dấu hiệu này cho thấy áp lực cuối tâm trương của thất trái cao và vượt quá áp lực nhĩ trái. Chỉ có giá trị khi bệnh nhân không có blốc nhĩ thất độ 1.

+ Khi hở van ĐMC mạn đã biến chứng suy cơ tim, đường kính tâm trương thất trái gia tăng nhiều kèm theo giảm sự co bóp cơ tim.

4.3.3. Các dấu hiệu về nguyên nhân hở van ĐMC

Các dấu hiệu này tương đối đặc hiệu. Nhiều trường hợp giúp biết nguyên nhân và cơ chế hở van ĐMC.

- *Hở van ĐMC hậu thấp (TM, 2D):* Lá van dầy nhưng còn giữ nguyên độ mở (hở van ĐMC đơn thuần). Đôi khi thấy dấu không đóng sát lá van.

- *Hở van ĐMC do van ĐMC loại 2 mảnh*: Thấy rõ bằng siêu âm 2D, mặt cắt cạnh ức trái theo trục ngang

- *Hở van ĐMC do sa van sigma:* Thấy rõ bằng siêu âm 2D, lá van sigma sa xuống thất trái.

- *Hở van ĐMC do viêm nội tâm mạc nhiễm trùng:* Khi thấy mảnh sùi trên lá van sigma có thể nghĩ tới viêm nội tâm mạc nhiễm trùng van ĐMC. Khi có rách van, trên siêu âm 2D có thể thấy lá van sigma lật ngược vào thất trái trong kỳ tâm trương.

- *Hở van ĐMC do tổn thương gốc ĐMC:* Hở van ĐMC có thể là biến chứng của bóc tách ĐMC, túi phình ĐMC lên hoặc túi phình xoang Valsalva.

Trên siêu âm 2D ở người trưởng thành, bóc tách ĐMC biểu hiện bằng giãn nở đường kính ĐMC lên (> 42mm) và tách đôi song song vách ĐMC (> 16mm). Do đó có hai đường: đường giả (không dẫn máu) và đường thật (có máu lưu thông). Chẩn đoán rõ hơn bằng siêu âm qua thực quản.

Túi phình ĐMC biểu hiện bằng sự gia tăng đường kính ĐMC (> 55 mm). Ở đây là hở ĐMC cơ năng do giãn vòng ĐMC.

Túi phình xoang Valsalva biểu hiện bằng hình ảnh sa một van sigma ĐMC vào buồng tim, thường là thất phải, đôi khi nhĩ phải và rất hiếm ở thất trái. Có thể có lỗ dò từ túi phình vào buồng tim. Siêu âm 2D và Doppler giúp phát hiện rõ.

- Hở van ĐMC do rối loạn chức năng van nhân tạo: Rối loạn chức năng van nhân tạo có thể do sút vòng gắn hay huyết khối ở van.

Với van sinh học, còn có thể thêm thoái hóa van: van dày và vôi hóa, dẫn đến hẹp. Siêu âm 2D và Doppler qua thành ngực giúp phát hiện.

Với van cơ học, có khi cần siêu âm tim qua đường thực quản vì bóng lưng do khung bằng kim loại che lấp hình ảnh siêu âm.

4.3.4. Các dấu hiệu Doppler của hở van ĐMC

- Siêu âm Doppler giúp:
  + Xác định chẩn đoán
  + Ước lượng độ nặng
- Các mặt cắt hữu ích:
  + Cạnh ức trái theo trục dọc
  + 5 buồng từ mỏm tim
  + Trên hõm ức
  + Đôi khi: dưới bờ sườn

- Siêu âm Doppler màu giúp xác định chẩn đoán dễ dàng. Cả Doppler màu và Doppler liên tục giúp ước lượng độ nặng.

4.3.5. Định lượng độ nặng hở van ĐMC

Có nhiều phương pháp khác nhau giúp ước lượng độ nặng. Không phương pháp nào hoàn toàn đúng. Do đó, để đánh giá độ nặng hở van ĐMC nên phối hợp nhiều phương thức ước lượng bằng Doppler màu Doppler liên tục khác nhau. Các phương pháp đó bao gồm:

- Độ rộng dòng phụt tại gốc [7]
- Thời gian nửa áp lực [8] (PHT: Pressure haft time)
- Hiệu quả Doppler cuối tâm trương [9] (EDDE : End Diastolic Doppler Effect)
- Độ lan của dòng phụt trong buồng tim [10]

Bảng 26.1 được áp dụng tại Viện Tim giúp định hướng độ nặng để có chỉ định phẫu thuật:

- Khi hở van ĐMC mạn, thất trái thường giãn rộng và tăng động (phân suất co bóp gia tăng). Sự co bóp giảm khi có suy tim. Giãn buồng thất trái kèm tăng động mạnh là dấu hiệu gián tiếp của hở van ĐMC nặng.

Khi buồng thất trái > 70mm ở tâm trương và nhất là > 50mm ở kỳ tâm thu kèm theo phân suất co bóp dưới 25% là biểu hiện của tổn thương cơ tim trên bệnh nhân hở ĐMC, cần được giải phẫu.

Khi hở van ĐMC cấp có biểu hiện đóng sớm của van 2 lá, có ý nghĩa là hở nặng. Cần phải giải phẫu ngay.

Tóm lại, chẩn đoán xác định hở van ĐMC được thực hiện dễ và chính xác nhờ siêu âm Doppler và nhất là Doppler màu.

Ước lượng độ nặng để có chỉ định phẫu thuật thường khó hơn dù có Doppler màu. Cần tổng hợp các dấu hiệu trực tiếp, gián tiếp bằng siêu âm 2D và Doppler và dùng nhiều phương pháp ước lượng khác nhau mà tìm sự tương quan. Độ cách biệt giữa huyết áp cực đại và huyết áp cực tiểu đo bằng huyết áp kế thông thường cũng hữu ích trong ước lượng độ nặng của hở van ĐMC đơn thuần.

Chẩn đoán cơ chế của hở van ĐMC cũng rất cần thiết để định hướng phương pháp xử trí ngoại khoa.

Bảng 26.1. Lượng định độ nặng hở van ĐMC

Độ nặng hở ĐMC	Tiêu chuẩn siêu âm
I (nhẹ)	. Độ rộng dòng phụt ở gốc < 8mm (hoặc 1 - 24%) . EDDE < 0,1 m / giây . PHT = 470 ± 100 . Dòng phụt nằm ngay dưới van sigma
II (vừa)	. Độ rộng dòng phụt ở gốc = 8 - 11 mm (hoặc 25 - 46%) . EDDE ε [0,1 - 0,2 m /giây] . PHT = 370 ± 70 . Dòng phụt không vượt quá giữa van 2 lá
III (nặng)	. Độ rộng dòng phụt ở gốc = 12 -16mm (hoặc 47 - 64%) . EDDE ε [0,2 - 0,3 m /giây] . PHT = 250 ± 80 . Dòng phụt tới vùng dưới cơ trụ
IV (rất nặng)	. Độ rộng dòng phụt ở gốc > 16mm (hoặc > 65%) . EDDE > 0,3 m /giây . PHT = 140 ± 30 . Dòng phụt tới mỏm tim

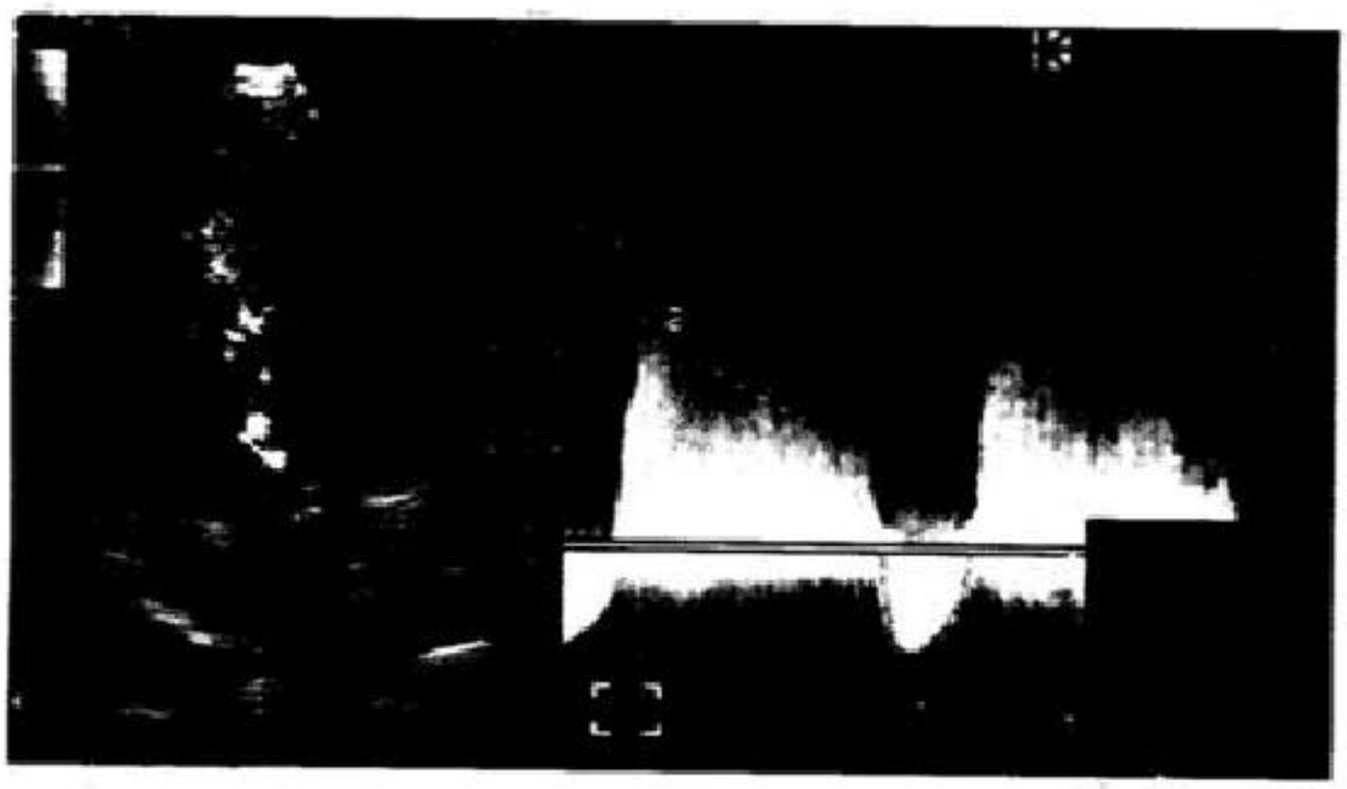
Độ rộng dòng phụt ở gốc: TD = 24% là so với độ rộng của vòng van ĐMC

4.4. Ảnh cộng hưởng từ

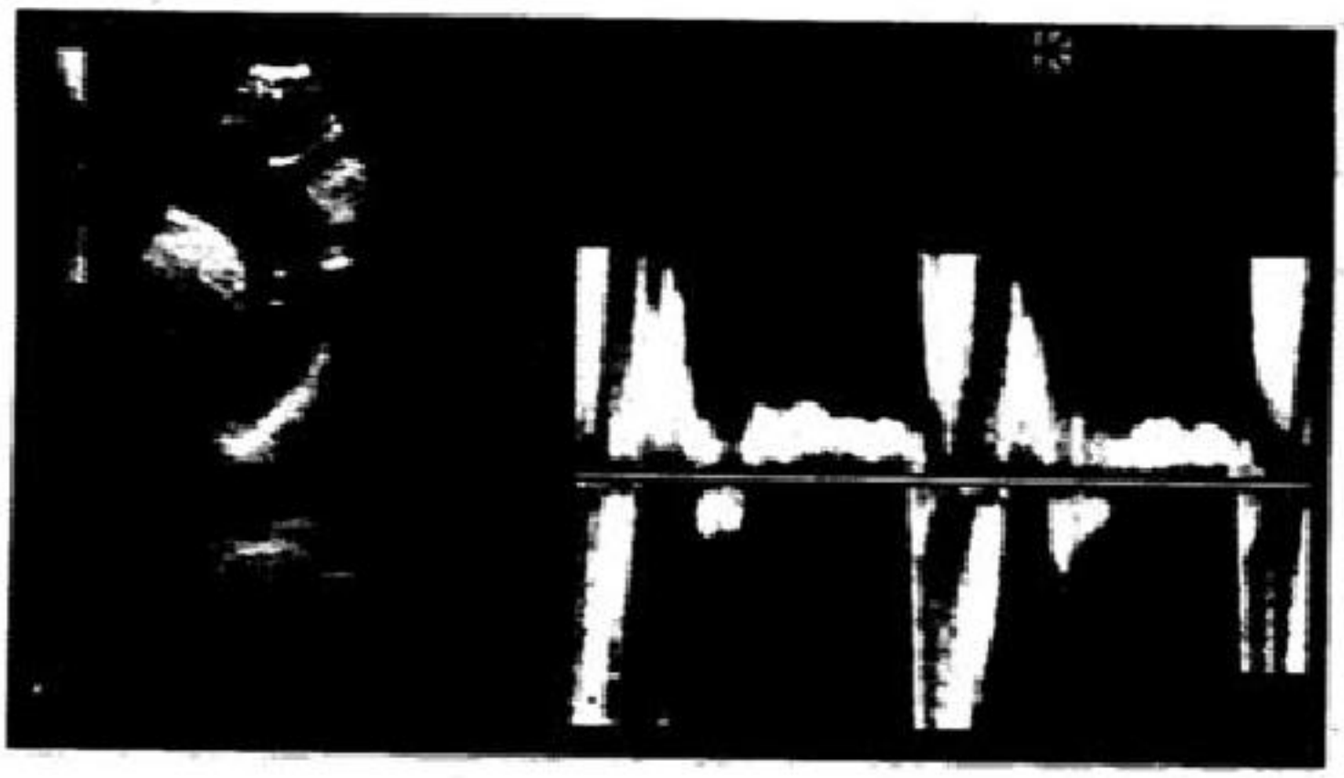
Kỹ thuật này giúp chẩn đoán hở van ĐMC, lượng định thể tích máu phụt ngược, khảo sát thể tích thất cuối tâm thu và thể tích thất cuối tâm trương, tính diện tích lỗ van bị hở và khối lượng thất trái.

Đây là phương tiện cận lâm sàng không xâm nhập chính xác nhất trong khảo sát bệnh nhân hở van ĐMC. Tuy vậy chi phí thực hiện khá cao nên ít phổ biến như siêu âm tim.

Hình 26.7. Hình ảnh hở van ĐMC trên siêu âm 2 D.
A: Mặt cắt cạnh ức trục dọc - thất trái giãn to, van ĐMC dầy co rút.
B. Mặt cắt cạnh ức trục ngang- ngang van ĐMC, hình ảnh van ĐMC 3 mảnh, dầy co rút, có nốt vôi hoá.
C. Hở van ĐMC bẩm sinh do van ĐMC 2 mảnh trên bệnh nhân nam 13 tuổi.



Hình 26.8. Mặt cắt 5 buồng từ mỏm, hở van ĐMC trung bình, PHT =359 ms



Hình 26.9. Hở van ĐMC trung bình với EDTD = 0,22 m/giây

4.5. Thông tim và chụp buồng tim

Nhờ ở tiến bộ của siêu âm Doppler, trên 90% bệnh nhân hở van ĐMC có thể có chỉ định điều trị ngoại khoa mà không cần khảo sát xâm nhập (thông tim và chụp buồng tim) [111].

Khảo sát xâm nhập thường được chỉ định trong các trường hợp sau:

- Bệnh nhân hở van ĐMC cần mổ thay van có kèm cơn đau thất ngực, hoặc các dấu hiệu khác của bệnh ĐMV. Hoặc ở bệnh nhân trên 40 tuổi dù không có triệu chứng bệnh ĐMV.

- Rối loạn chức năng thất trái nặng so với hở van ĐMC nhẹ.

- Hở van ĐMC cấp, bán cấp hoặc giãn nở ĐMC lên tiến triển có hay không có triệu chứng thực thể. Ở đây cần chụp động mạch để khảo sát giải phẫu ĐMC và lỗ động mạch vành.

Có thể chụp buồng tim bằng chất cản quang từ ĐMC để lượng giá độ nặng của hở van ĐMC (1+ đến 4+). Cũng có thể tính phân suất trào ngược bằng kỹ thuật Fick hoặc chỉ số pha loãng (indicator dilution technique).

Khuyến cáo của ACC/AHA Hoa Kỳ về chỉ định loại I của thông tim đối với Hở van ĐMC mạn bao gồm [116]:

- Chụp ĐMV trước phẫu thuật thay van ĐMC ở bệnh nhân có nguy cơ BĐMV

- Lượng giá độ nặng của hở van khi các biện pháp chẩn đoán không xâm nhập không kết luận được hoặc có sự đối nghịch giữa CLS với triệu chứng lâm sàng.

- Khảo sát chức năng thất trái khi CLS không xâm nhập không kết luận được hoặc đối nghịch với triệu chứng lâm sàng.

5. ĐIỀU TRỊ

5.1. Diễn tiến tự nhiên của Hở van ĐMC

Hở van ĐMC mạn nặng vừa hay nặng có thể trong nhiều năm không có triệu chứng cơ năng. Khoảng 75% bệnh nhân sống còn sau 5 năm và 50% sống còn 10 năm sau chẩn đoán bệnh [15]. Tuy nhiên, giống như hẹp van ĐMC, từ khi có triệu chứng, tiến triển của bệnh thường nhanh. Không điều trị bằng phẫu thuật, tử vong thường xảy ra sau 4 năm từ khi có cơn đau thất ngực, sau 2 năm từ khi có suy tim. Nghiên cứu của Dujardin và cộng sự cho thấy các yếu tố sau dẫn đến tiên lượng xấu: tuổi cao, triệu chứng cơ năng tiến triển, rung nhĩ, đường kính thất trái cuối tâm thu > 25mm/1m^2 diện tích cơ thể. Chức năng thất trái có thể xấu dần (giảm dần phân suất tống máu) trước khi xuất hiện triệu chứng cơ năng. Nghiên cứu tổng hợp của Bonow và cộng sự [116] giúp có cái nhìn chung về tiến triển tự nhiên của hở van ĐMC (bảng 26.2).

Hở van ĐMC cấp và nặng thường gây tử vong sớm, do đó cần điều trị phẫu thuật ngay. Nguy cơ của hở van ĐMC cấp cao hơn rất nhiều so với hở van ĐMC mạn.

5.2. Điều trị nội khoa

Điều trị nội khoa hở van ĐMC bao gồm:

- Phòng ngừa thấp tim trên bệnh nhân hở van ĐMC mạn hậu thấp và còn trẻ.

- Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng khi cần chữa răng hay làm thủ thuật ngoại khoa.

- Điều trị suy tim khi bệnh nhân đã suy tim mà chưa có điều kiện phẫu thuật.

- Một khả năng nữa là dùng thuốc giãn mạch nhằm làm chậm bớt tiến triển của bệnh, khi chưa có suy tim.

Bảng 26.2. Diễn tiến tự nhiên của Hở van ĐMC [116].

Bệnh nhân không triệu chứng cơ năng (TC/CN) kèm chức năng thất trái bình thường	
- Tiến triển đến có TC/CN và/hoặc rối loạn chức năng thất trái	< 6% năm
- Tiến triển đến rối loạn chức năng thất trái không TC/CN	< 3,5% năm
- Đột tử	< 0,2% năm
Bệnh nhân không TC/CN nhưng có rối loạn chức năng thất trái	
- Tiến triển đến có TC/CN	> 25% năm
Bệnh nhân có TC/CN	
- Tần suất tử vong	> 10% năm

- Điều trị suy tim do hở van ĐMC mãn bao gồm Digitalis, lợi tiểu và giãn mạch. Thời điểm dùng các thuốc thay đổi tùy theo triệu chứng cơ năng và chức năng co bóp thất trái.

Khi chưa rối loạn chức năng thất trái (phân suất tống máu còn cao), chỉ nên dùng giãn mạch và lợi tiểu. Chỉ khi hở van ĐMC nặng, giãn lớn thất trái và nhất là PSTM giảm, cần thêm Digitalis. Các thuốc giãn mạch thường dùng là ức chế men chuyển, ức chế calci, ức chế alpha 1 (Prazosin), Hydralazine, Nitrate và Nitroprusside [12]. Do tác dụng giảm hậu tải, thuốc giãn mạch sẽ làm giảm lượng máu trào ngược về thất trái. Nên bắt đầu bằng liều thấp, chỉnh liều tùy theo huyết động.

Hở van ĐMC nhẹ (độ 1, 2) chưa có suy tim không cần điều trị. Khi hở nặng (độ 3, 4) dù chưa có triệu chứng cơ năng có thể cân nhắc sử dụng thuốc giãn mạch. Một nghiên cứu cho thấy sử dụng Nifedipine ở bệnh nhân hở van ĐMC nặng chưa có triệu chứng cơ năng, có thể làm chậm rối loạn chức năng thất trái và sự xuất hiện triệu chứng cơ năng [13].

Trên bệnh nhân có cơn đau thắt ngực có thể dùng Nitrate điều trị. Khi bị kèm tăng huyết áp tâm trương, cần điều trị hạ áp để giảm bớt lượng máu trào ngược về thất trái.

Điều trị hở van ĐMC cấp có khác biệt, cần can thiệp ngoại khoa sớm (bảng 26.3), chỉ định phẫu thuật Hở van ĐMC cấp do Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng cũng sớm (bảng 26.4).

Bảng 26.3. Điều trị suy tim ở hở van ĐMC cấp [26].

I. Sửa chữa hay kiểm soát tình trạng sinh lý bệnh thay đổi

A. Giảm áp lực TMP
   1. Lợi tiểu
   2. Giãn mạch
   3. Kiểm soát tần số tim và duy trì nhịp xoang (digitalis, chuyển nhịp thuốc chống loạn nhịp)

B. Gia tăng cung lượng tim
   1. Giảm hở van (thuốc giãn mạch)
   2. Gia tăng co bóp (digitalis, dobutamine)

C. Cải thiện rối loạn tâm thu thất trái
   1. Giảm áp lực tĩnh mạch phổi
   2. Gia tăng cung lượng tim
   3. Ức chế men chuyển

II. Sửa chữa hoặc kiểm soát bệnh gốc

A. Kháng sinh/Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng

B. Điều trị bằng thuốc THA

C. Phẫu thuật điều trị hở van do VNTMNT, Rối loạn chức năng van nhân tạo, Bóc tách ĐMC, Chấn thương.

Bảng 26.4. Chỉ định phẫu thuật Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng [25].

- Suy tim
- Nhiễm trùng
   * Không kiểm soát được bằng kháng sinh
   * Nấm
   * Thường thực hiện đối với nhiễm Staphylococcus ở van 2 lá hoặc ĐMC
   * Serratia
   * Thường thực hiện đối với nhiễm trực trùng Gram âm
- Thuyên tắc nhiễm trùng hệ thống tái diễn dù kháng sinh đầy đủ
- Áp xe quanh van hoặc cơ tim
- Tổn thương van phối hợp với biến cố nặng (TD : vỡ xoang Valsalva)
- Mảnh sùi rất lớn di động

5.3. Điều trị ngoại khoa

Phẫu thuật điều trị hở van ĐMC bao gồm thay van và sửa van. Phẫu thuật sửa van ĐMC đang trong giai đoạn nghiên cứu, kết quả chưa thỏa đáng như đối với phẫu thuật sửa van 2 lá. Phẫu thuật thay van có thể dùng van kim loại, van sinh học từ động vật (heo, bò), van sinh học từ xác chết hoặc van của chính người bệnh (van ĐMP chuyển sang ĐMC).

Nghiên cứu cho thấy phẫu thuật thay van ĐMC trên bệnh nhân hở van ĐMC vừa đến nặng có thể làm giảm triệu chứng cơ năng và kéo dài tuổi thọ [6] [14].

5.4. Chỉ định phẫu thuật hở van ĐMC

Chỉ định loại 1 của phẫu thuật thay van ĐMC bao gồm [16]:

- Bệnh nhân hở van ĐMC nặng, có triệu chứng cơ năng NYHA 3 hoặc 4 chức năng thất trái bão tồn (PSTM lúc nghỉ ≥ 50%).

- Bệnh nhân hở van ĐMC nặng, có triệu chứng cơ năng NYHA 2, chức năng thất trái bảo tồn (PSTM lúc nghỉ ≥ 50%) nhưng thất trái giãn dần dần hoặc PSTM lúc nghỉ giảm dần hoặc giảm khả năng gắng sức khi thực hiện trắc nghiệm gắng sức.

- Bệnh nhân hở van ĐMC nặng có cơn đau thất ngực CCS ≥ 3, có hay không có bệnh ĐMV.

- Bệnh nhân hở van ĐMC nặng, có hay không có triệu chứng cơ năng, nhưng rối loạn chức năng thất trái lúc nghỉ (PSTM 25-49%).

- Bệnh nhân hở van ĐMC nặng cần phẫu thuật bắc cầu ĐMV hoặc phẫu thuật ĐMC hoặc phẫu thuật trên van tim khác.

Chỉ định loại 2a của phẫu thuật thay van ĐMC bao gồm [16]:

- Bệnh nhân hở van ĐMC nặng, có triệu chứng cơ năng NYHA 2, chức năng thất trái bảo tồn (PSTM lúc nghỉ ≥ 50%), có kích thước thất trái ổn định, chức năng thất trái ổn định và khả năng gắng sức ổn định

- Bệnh nhân hở van ĐMC nặng, không triệu chứng cơ năng, chức năng thất trái bảo tồn (PSTM lúc nghỉ ≥ 50%), nhưng thất trái giãn nặng (ĐKTT/cuối TTr >75mm hoặc ĐKTTr/cuối TTh > 55mm) hoặc > 25mm/1m^2 DTCT

Hai vấn đề lớn của chỉ định phẫu thuật hở van ĐMC là:

- Thời điểm phẫu thuật bệnh nhân hở van ĐMC nặng nhưng chưa có triệu chứng cơ năng

- Có nên phẫu thuật thay van cho bệnh nhân hở van ĐMC nặng kèm chức năng thất trái giảm nặng?

Nghiên cứu của Henry và cộng sự vào năm 1980 [17] [18], thực hiện phẫu thuật thay van ĐMC trên bệnh nhân có triệu chứng cơ năng, cho thấy sống còn sau 4 năm sẽ là 45% ở bệnh nhân có chức năng thất trái giảm, trong khi sẽ là 90% ở bệnh nhân có chức năng thất trái bình thường. Các số liệu của Cunha và cộng sự [19], của Forman và cộng sự [20], của Coreves và cộng sự [21], của Dujardin và cộng sự [22] và gần đây của Chaliki và cộng sự [23] khẳng định kết quả từ nghiên cứu của Henry và cộng sự. Nghiên cứu của Dujardin và cộng sự [22] cho thấy ở bệnh nhân hở van ĐMC nặng chưa có triệu chứng cơ năng, tần suất biến cố sẽ cao ở bệnh nhân có có PSTM giảm so với bệnh nhân có PSTM bình thường (tần suất biến cố 2%/năm). Nghiên cứu Chaliki và cộng sự [23] thực hiện trên 450 bệnh nhân hở van ĐMC nặng được phẫu thuật thay van ĐMC cho thấy các bệnh nhân có PSTM giảm nặng (<35%) sẽ có tử vong phẫu thuật cao (14%), sống còn sau 10 năm thấp (41% ± 9%) và suy tim sau 10 năm cao (25% ± 9%). Do đó theo Borer [24] nên phẫu thuật thay van ĐMC ở bệnh nhân chưa có triệu chứng cơ năng theo khuyến cáo của ACC/AHA.

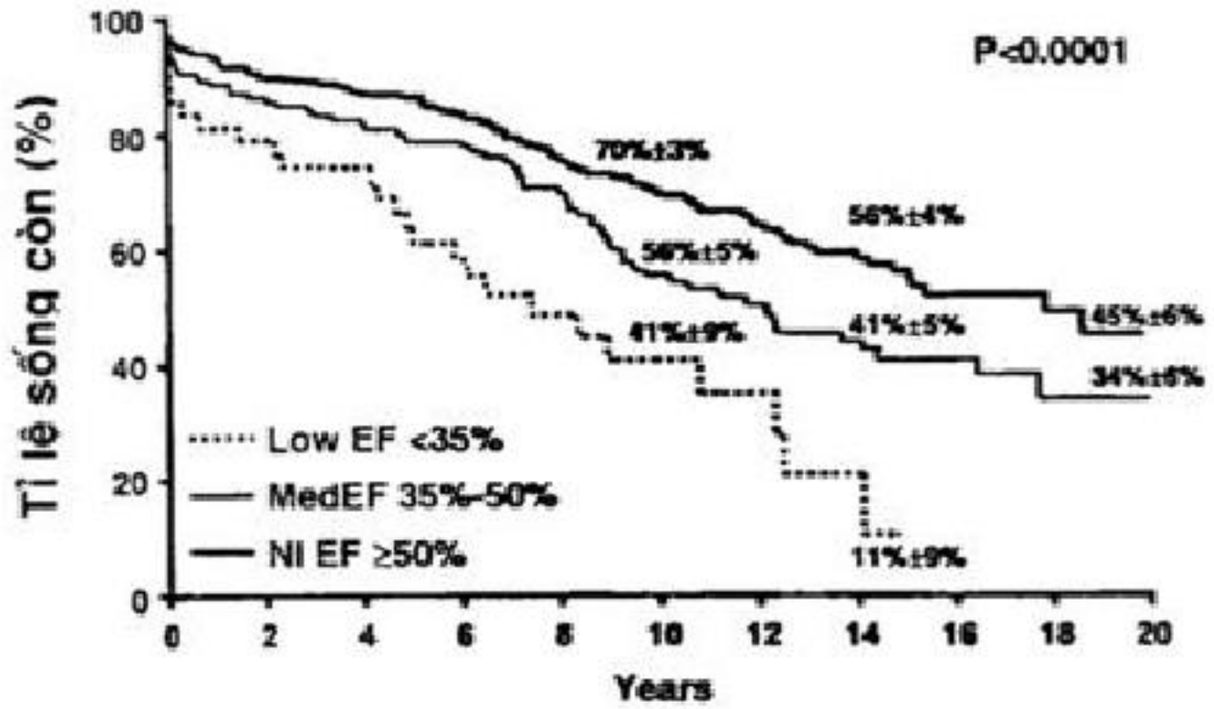
Dựa trên nghiên cứu nêu trên của Chaliki và cộng sự [23], đối với bệnh nhân hở van ĐMC nặng kèm chức năng thất trái giảm nặng PSTM < 35% (trung bình 29%; tối thiểu 15%, tối đa 34%) vẫn nên phẫu thuật thay van ĐMC dù tử vong phẫu thuật cao. Lý do là triệu chứng cơ năng của các bệnh nhân này giảm nhiều, có thời gian ổn định suy tim dài. Không nên từ chối phẫu thuật ở các bệnh nhân này.

5.5. Chăm sóc sau phẫu thuật

Tử vong khi mổ thay van ĐMC vào khoảng 2% đối với bệnh nhân ít triệu chứng cơ năng, khoảng 6-8% với bệnh nhân nặng [15] hoặc tới 14% đối với bệnh nhân PSTM < 35% [22].

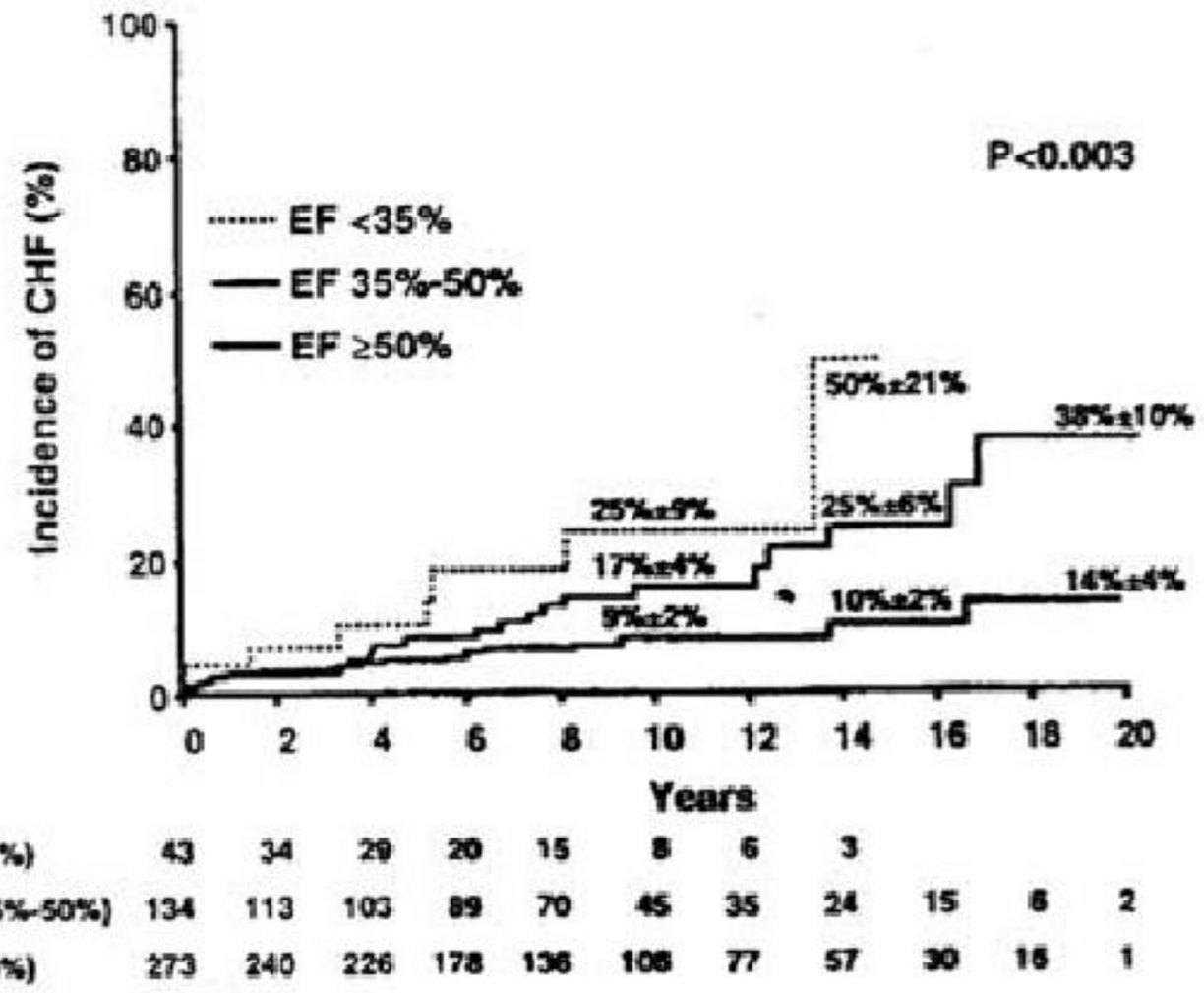
Sau mổ bệnh nhân có thể bị các biến chứng như suy tim, tán huyết cơ học, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, huyết khối làm nghẽn van cơ học ... Ở bệnh nhân được thay van cơ học, cần điều trị kháng đông uống (thuốc kháng Vit K) lâu dài. Ở bệnh nhân thay van sinh học, có nhịp xoang chỉ cần điều trị kháng đông uống trong 3 tháng đầu.

Bệnh nhân cần được siêu âm tim trước ra viện; vào tháng thứ 6 và mỗi năm sau đó. Khám lâm sàng cần mỗi tháng trong 3 tháng đầu và mỗi 3 tháng sau đó.



LoEF (EF <35%)	43	35	31	21	15	8	6	3			
MedEF (EF 35%-50%)	134	115	108	95	78	50	34	30	19	9	2
NI EF (EF ≥50%)	273	245	231	184	141	112	83	60	32	17	1

Hình 26.10. Sống còn sau thay van ĐMC thay đổi theo PSTM trước phẫu thuật. Bệnh nhân có PSTM giảm sẽ có sống còn thấp hơn bệnh nhân có PSTM khá hơn [22].
EF : phân suất tống máu



LoEF (EF <35%)	43	34	29	20	15	8	6	3			
ModEF (EF 35%-50%)	134	113	103	89	70	45	35	24	15	6	2
NI EF (EF ≥50%)	273	240	226	178	136	108	77	57	30	16	1

Hình 26.11. Suy tim sung huyết sau thay van ĐMC thay đổi theo PSTM trước phẫu thuật [22].
CHF : Suy tim sung huyết EF : Phân suất tống máu

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Osbakken M, Bove AA, Spann JF: Left ventricular function in chronic aortic regurgitation with reference to end - systolic pressure, volume and stress relations. Am J Cardiol 47: 193 - 198 , 1981
2. Johnson LL, Powers GR, Tzall WR et al: Ventricular volume and ejection fraction response to exercise in aortic regurgitation. J Am Cardiol 51: 1379-1385, 1983
3. Nitenberg A, Foult JM, Anthony I et al: Coronary blood flow and resitance reserve in patients with chronic aortic regurgitation, angina pectoris and normal coronary arteries J Am Coll Cardiol 11: 478 - 486, 1988
4. Mc Goon MD, Fuster V, Shub C, Schaff HV: Aortic regurgitation. In Mayo Clinic Practice of Cardiology, edited by Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Schaff, 3rd ed, Mosby Co, 1996, p. 1422
5. Rapaport E: Natural history of aortic and mitral valve disease. J Am Cardiol 35: 221 - 227, 1975
6. Mc Goon MD, Fuster V, Pluth JR et al: Medical and surgical longterm follow - up (10-21 years) of chronic aortic incompetence. Circulation 64 suppl 4: 76, 1981
7. Cujec B, David T, Nilansky S et al: Colour flow imaging in severe mitral and aortic regurgitation. Am J Cardiol 4: 341 - 346, 1988

8. Grayburn PA, Handshoe R, Smith MD et al: Quantitative assessment of the hemodynamic consequences of aortic regurgitation by means of continuous wave Doppler recordings. J Am Coll Cardiol 10: 135 - 141 , 1981

9. Shaw PM: Doppler assessment of aortic regurgitation: correlation with hemodynamics and angiography. Herz 11: 318 - 322, 1986

10. Perry GJ, Helmcke F, Nanda NC et al: Evaluation of aortic insufficiency by Doppler color flow imaging. J Am Coll Cardiol 9: 952 - 959, 1987

11. Slater J, Gindea AJ, Freedberg RS et al: Comparison of cardiac catheterization and Doppler echocardiography in the decision to operate in aortic and mitral valve disease. J Am Coll Cardiol 17: 1026 - 1036, 1991

12. Greenberg B, Massie B, Bristow JD et al: Longterm vasodilator therapy of chronic aortic insufficiency: a randomized double - blinded placebo - controlled clinical trial. Circulation 78: 92 - 103, 1988

13. Scognamiglio R, Rahimtoola SH, Fasoli G et al: Nifedipine in asymptomatic patients with severe aortic regurgitation and normal left ventricular function. N Engl J Med 331: 689, 1994

14. Bonow Ro, Lalxatos E, Maron BJ et al: Serial longterm assessment of the natural history of asymptomatic patients with chronic aortic regurgitation and normal left ventricular function. Circulation 84: 1625 - 1635, 1991

15. Mc Goon DC: Editor 's comment: an alternative viewpoint. J. Thorac Cardiovasc Surg 79:169-12, 1992

16. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr : ACC/AHA Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. J Am Coll Cardiol 32: 1486-1588, 1998

17. Henry WL, Bonow RO, Borer JS et al. Observations on the optimum time for operative intervention for aortic regurgitation: I: evaluation of the results of aortic valve replacement in/symptomatic patients. Circulation 61: 471-483, 1998

18. Henry WL, Bonow RO, Rosing DR et al. Observations on the optimum time for operative intervention for aortic regurgitation. II: serial echocardiographic evaluation of asymptomatic patients. Circulation 61: 484-492, 1998

19. Cunha CLP, Giuliani ER, Fuster V et al. Pre-operative M-mode echocardiography as a predictior of surgical results in chronic aortic insufficiency. J. Thorac Cardiovasc Surg 79 : 256-265, 1980

20. Forman R, Firth BG, Barnard MS. Prognostic significicance of preoperative left ventricular ejection fraction and valve lesion in patients with aortic valve replacement. Am J Cardiol 45: 1120-1125, 1980

21. Greves J, Rahimtoola SH, McAnulty JH et al. Preoperative criteria predictive of late survival following valve replacement for severe aortic regurgitation. Am Heart J 101: 300-308, 1981

22. Dujardin KS, Enriquez – Sarano M Schaff HV et al. Mortality and morbidity of aortic regurgitation in clinical practice: a long-term follow-up study. Circulation 99: 1851-1857, 1999

23. Chaliki HP, Mohty D, Avierinos JF et al. Outcomes following aortic valve replacement in patients with severe aortic regurgitation and markedly reduced left ventricular function. Circulation 106: 2687-2693, 2002

24. Borer JS. Aortic valve replacement for the asymptomatic patient with aortic regurgitation. A new piece of the strategic puzzle. Circulation 106: 2637-2639, 2002

25. Rahimtoola SH. Aortic valve disease. In Hurst's The Heart ed. by V. Fuster, R.W Alexander, RA. O'Rourke. McGraw Hill 10th ed 2001, p. 1667-1696

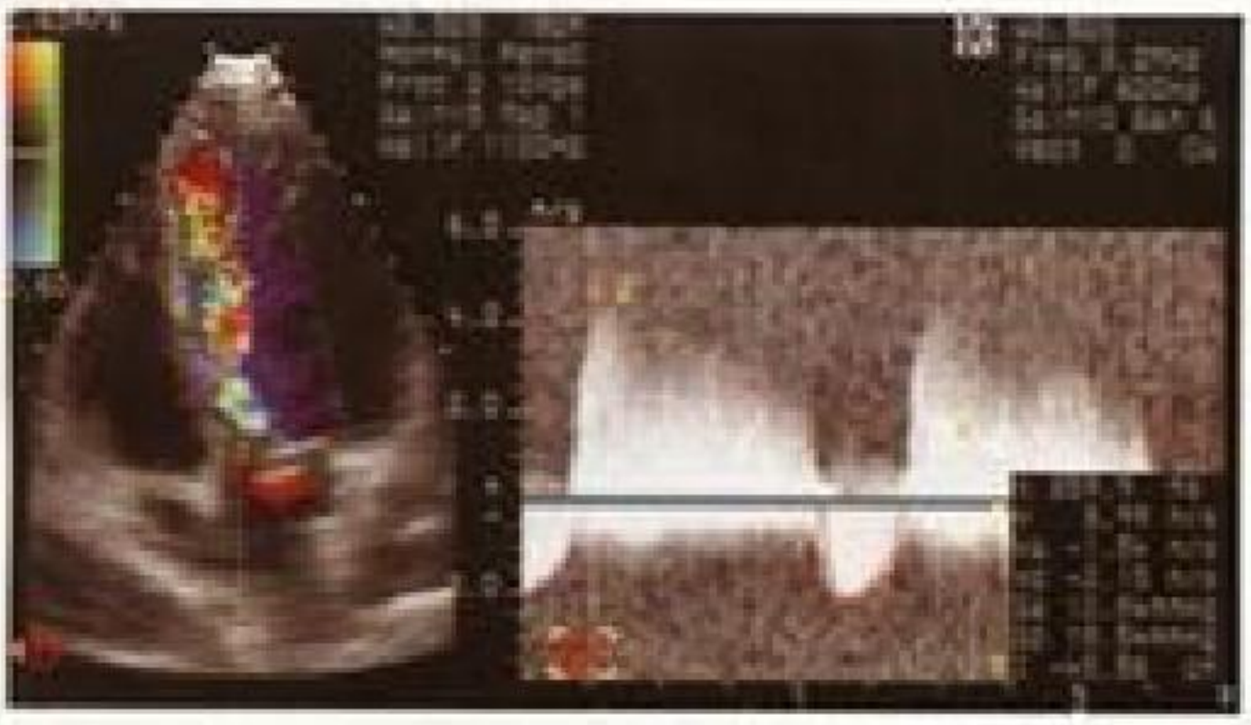
26. Rahimtoola SH. Recognition and management of acute aortic regurgitation. Heart Dis Stroke 2: 217-221, 1993

A

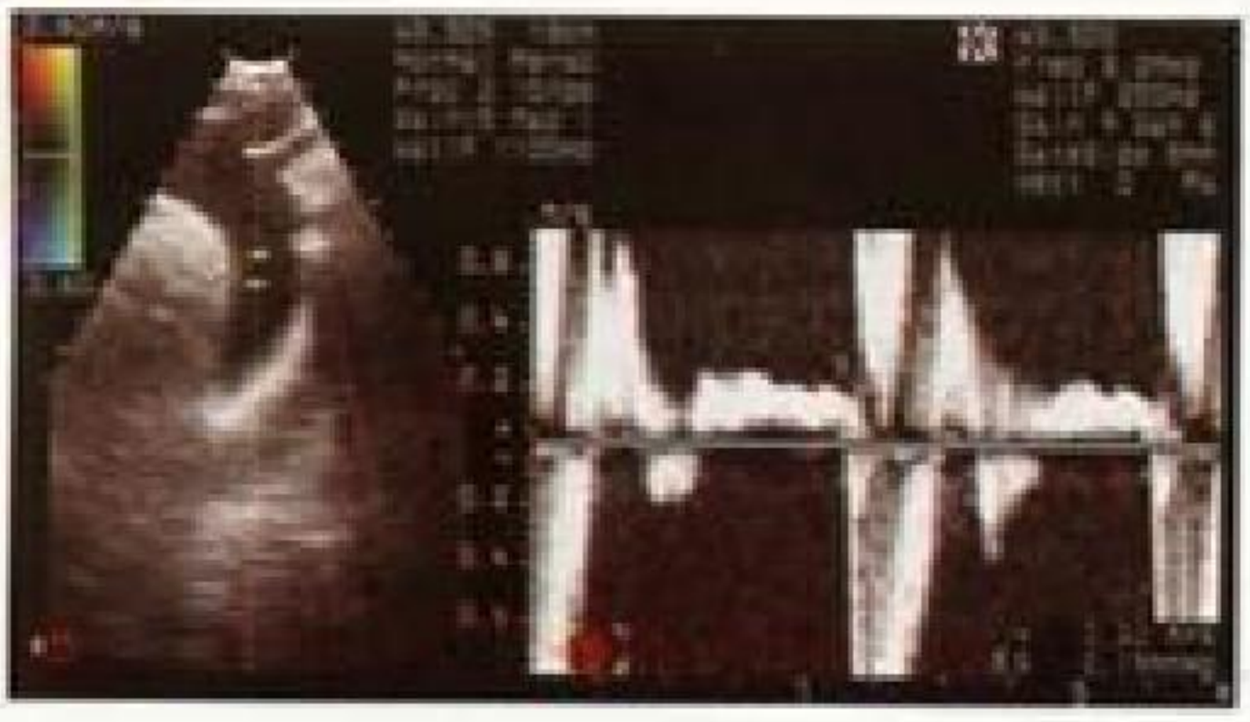
B

C

Hình 26.7. Hình ảnh hở van ĐMC trên siêu âm 2 D.
A: Mặt cắt cạnh ức trục dọc - thất trái giãn to, van ĐMC dầy co rút.
B. Mặt cắt cạnh ức trục ngang- ngang van ĐMC, hình ảnh van ĐMC 3 mảnh, dầy co rút, có nốt vôi hoá.
C. Hở van ĐMC bẩm sinh do van ĐMC 2 mảnh trên bệnh nhân nam 13 tuổi.



Hình 26.8. Mặt cắt 5 buồng từ mỏm, hở van ĐMC trung bình, PHT =359 ms



Hình 26.9. Hở van ĐMC trung bình với EDTD = 0,22 m/giây

Chương 27

NHỒI MÁU CƠ TIM CẤP: CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ

PHẠM NGUYỄN VINH
HỒ HUỲNH QUANG TRÍ

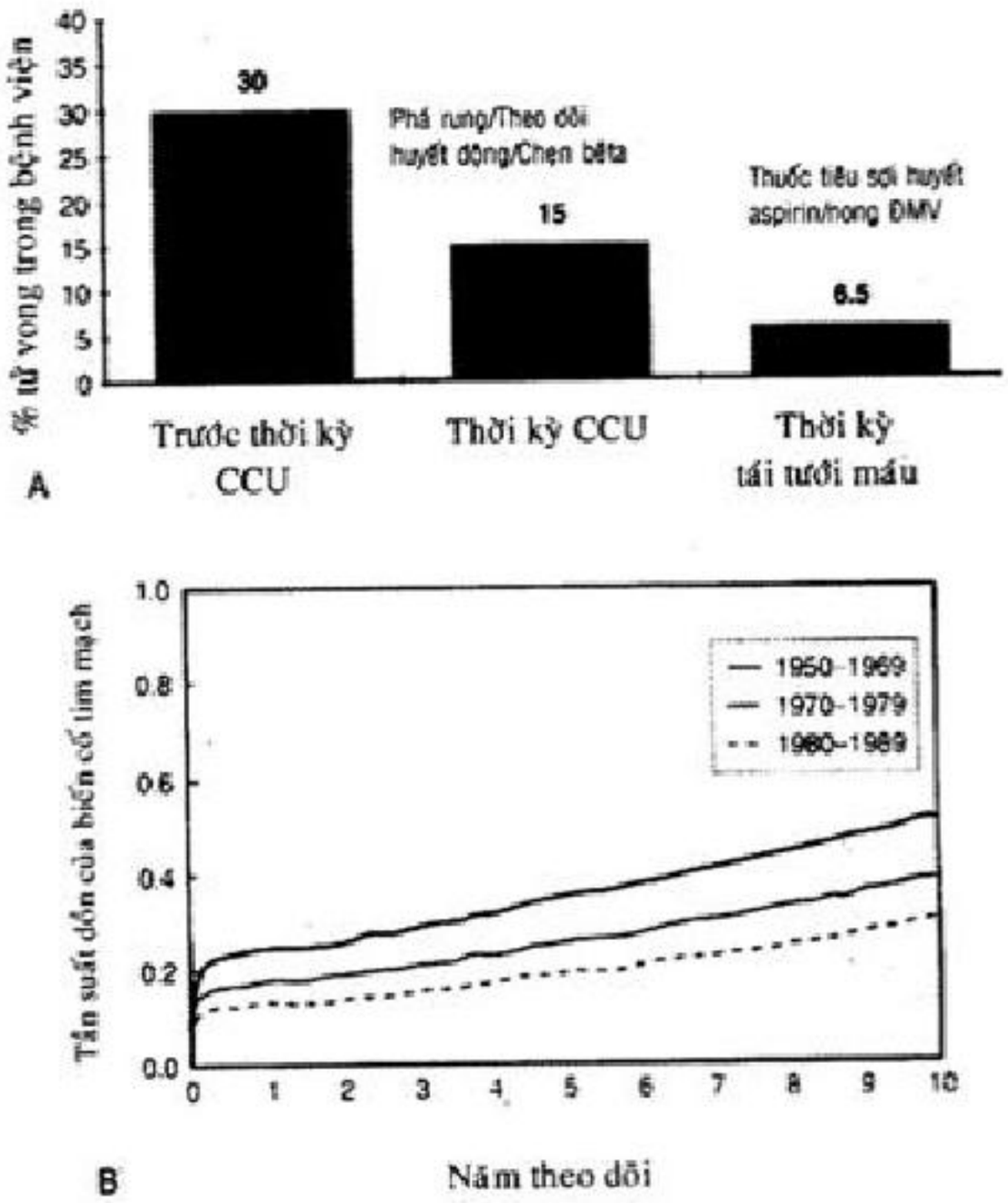
MỞ ĐẦU 63
NGUYÊN NHÂN 64
PHÂN LOẠI VÀ TẦN SUẤT 64
SINH LÝ BỆNH 66
Hoạt hóa thần kinh hormone sau tổn thương cơ tim 66
Tái cấu trúc thất trái sau NMCT 66
Các biến cố dẫn đến tử vong tim mạch 68
CHẨN ĐOÁN 68
Bệnh sử 68
Khám thực thể 68
Điện tâm đồ 69
Men huyết tương (men tim) 69
Siêu âm tim 71
Chụp ĐMV 72
Các yếu tố tiên lượng của NMCT cấp 72
ĐIỀU TRỊ 72
Chiến lược điều trị 72
Giảm đau và các biện pháp nâng đỡ 72
Aspirin 73
Clopidogrel 73
Thuốc tiêu sợi huyết hoặc nong động mạch vành tiên phát 74
Nong động mạch vành 78
Heparin 78
Thuốc chẹn bêta 79
Nitrates 79
Ức chế men chuyển 79
Ức chế calci 80
Thuốc ức chế thụ thể Glycoprotein IIb/IIIa 80
Điều trị rối loạn lipid 80
CHỤP ĐMV VÀ TÁI TƯỚI MÁU KHẨN CẤP 81
Chụp ĐMV khẩn cấp 81
Nong ĐMV qua da cứu vãn 81
LƯỢNG ĐỊNH BỆNH NHÂN TRƯỚC XUẤT VIỆN VÀ TÁI LƯU THÔNG ĐMV CHỌN LỌC 81
Chỉ định chụp ĐMV chọn lọc sau NMCT 81
Tái lưu thông ĐMV chọn lọc sau NMCT 81
MỘT SỐ TRƯỜNG HỢP ĐẶC BIỆT 81
Người cao tuổi 81
Phụ nữ 81
NMCT cấp trên bệnh nhân đã có tiền sử NMCT 82

1. MỞ ĐẦU

Tại các nước phát triển, NMCTC là một trong các bệnh thường gặp nhất. Tại Việt Nam, tần suất bệnh cũng ngày càng cao. Đây là bệnh có tử vong cao (khoảng 30%), trong đó khoảng một nửa số bệnh nhân chết trước khi kịp đến bệnh viện.

Từ thập niên 80, điều trị NMCT cấp đã có nhiều thay đổi. Trước kia phương thức điều trị chủ yếu nhằm vào phòng ngừa và chống loạn nhịp nặng. Ngày nay, chiến lược nhằm vào tái lưu thông sớm ĐMV, giảm lan rộng vùng nhồi máu, phòng ngừa tái nhồi máu [1] [2]

Nhiều nghiên cứu trên qui mô rộng, khảo sát hiệu quả điều trị của nhiều loại thuốc như: chẹn bêta, nitrate, ức chế calci, ức chế men chuyển, aspirin, thuốc tiêu sợi huyết và hirudin. Ngoài mục tiêu giảm suy tim, câu hỏi thường đặt ra là liệu các thuốc này có kéo dài được cuộc sống người bệnh.



Hình 27.1. Hiệu quả trên tử vong của cải tiến điều trị NMCT cấp và tần suất dồn tử vong nhiều năm sau NMCT cấp.
TL: Heart Disease, WB. Saunders 6th ed 2001, p. 1115

Có thể chia ra 3 thời kỳ trong khảo sát sự tiến bộ của điều trị NMCT cấp: thời kỳ trước đơn vị chăm sóc tích cực ĐMV (CCU: coronary care unit); thời kỳ có CCU và thời kỳ tái tưới máu cơ tim (reperfusion) bằng cách tái lưu thông ĐMV (nong ĐMV qua da, phẫu thuật bắc cầu ĐMV, thuốc tiêu sợi huyết). Trước thời kỳ CCU tử vong sớm trong bệnh viện do NMCT cấp lên tới 30%, còn 15% khi có CCU và chỉ còn 6,5% khi có tái lưu thông ĐMV.

2. NGUYÊN NHÂN

Nguyên nhân thường gặp nhất là do cục máu đông xảy ra ở vùng động mạch vành đã bị xơ vữa động mạch, làm giảm tưới máu mạch vành đột ngột. Thường gặp nhất là mảng xơ vữa động mạch bị nứt, vỡ hay loét kèm theo cơ địa có yếu tố tăng đông máu, dẫn đến cục máu đông tạo lập làm nghẽn động mạch vành [4].

Một số nguyên nhân hiếm gặp của NMCT [3]: tắc động mạch vành do thuyên tắc, bất thường bẩm sinh động mạch vành, co thắt động mạch vành, một số bệnh hệ thống làm viêm động mạch, chấn thương ĐMV, bệnh về máu (đa hồng cầu, đa tiểu cầu ...) và lạm dụng cocaine (bảng 27.1).

3. PHÂN LOẠI VÀ TẦN SUẤT

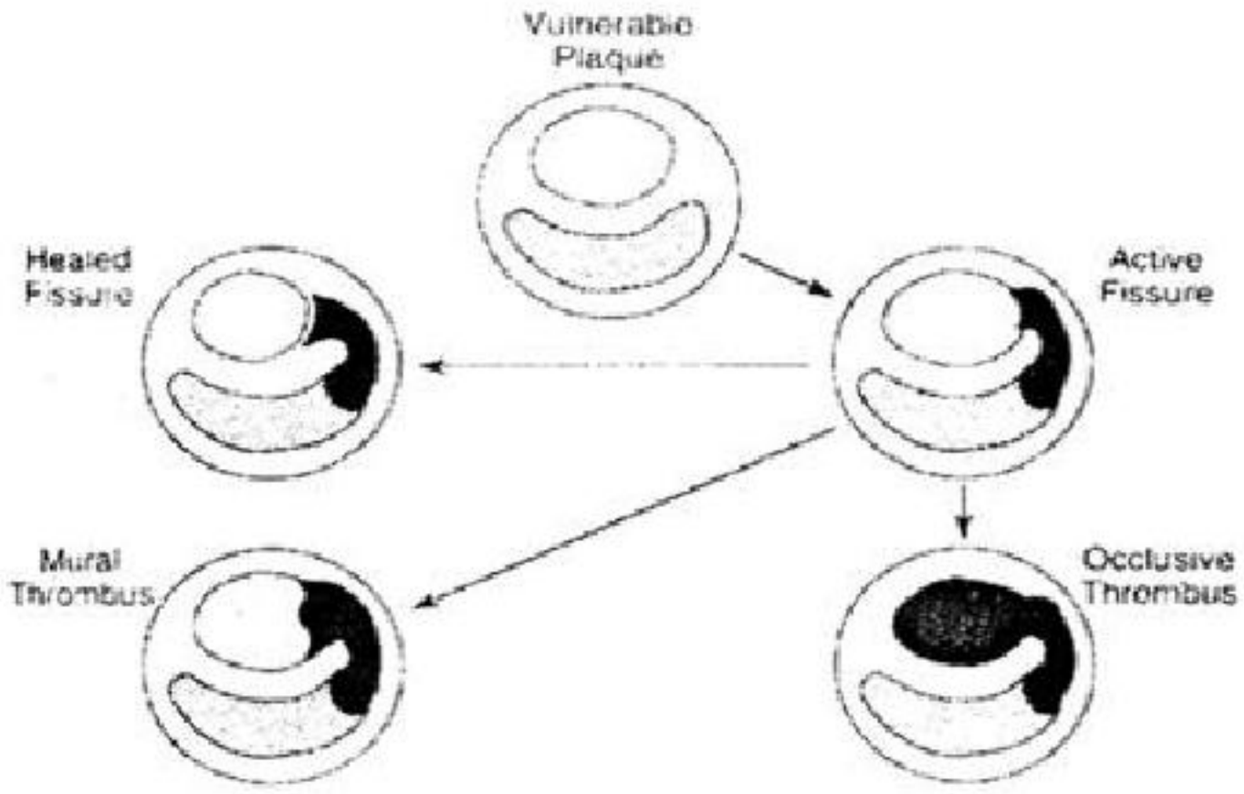
Hội chứng ĐMV cấp bao gồm: cơn đau thắt ngực không ổn định (CĐTNKOĐ), NMCT cấp không ST chênh lên và NMCT cấp có ST chênh lên. Có thể kể thêm đột tử tiên phát do NMCT ở trong hội chứng ĐMV cấp. Phần lớn hội chứng ĐMV cấp có ST chênh lên (hoặc NMCT có ST chênh lên) sẽ dẫn đến NMCT có sóng Q, một ít thành NMCT không sóng Q (hoặc NMCT dưới nội mạc). Hội chứng ĐMV cấp không ST chênh lên sẽ dẫn đến NMCT không Q hoặc CĐTNKOĐ, chỉ một ít thành NMCT có Q.

Tần suất NMCT cấp thay đổi tùy theo nước phát triển hay nước đang phát triển. Tại Hoa Kỳ có thể có 1 triệu bệnh nhân NMCT cấp mỗi năm. Tại Việt Nam chưa có thống kê nhưng số bệnh nhân bệnh ĐMV ngày càng tăng. Các nước Châu Á một khi phát triển như các nước phương Tây cũng có tần suất NMCT gia tăng (TD: Singapore có tần suất BĐMV không kém nước phương Tây).

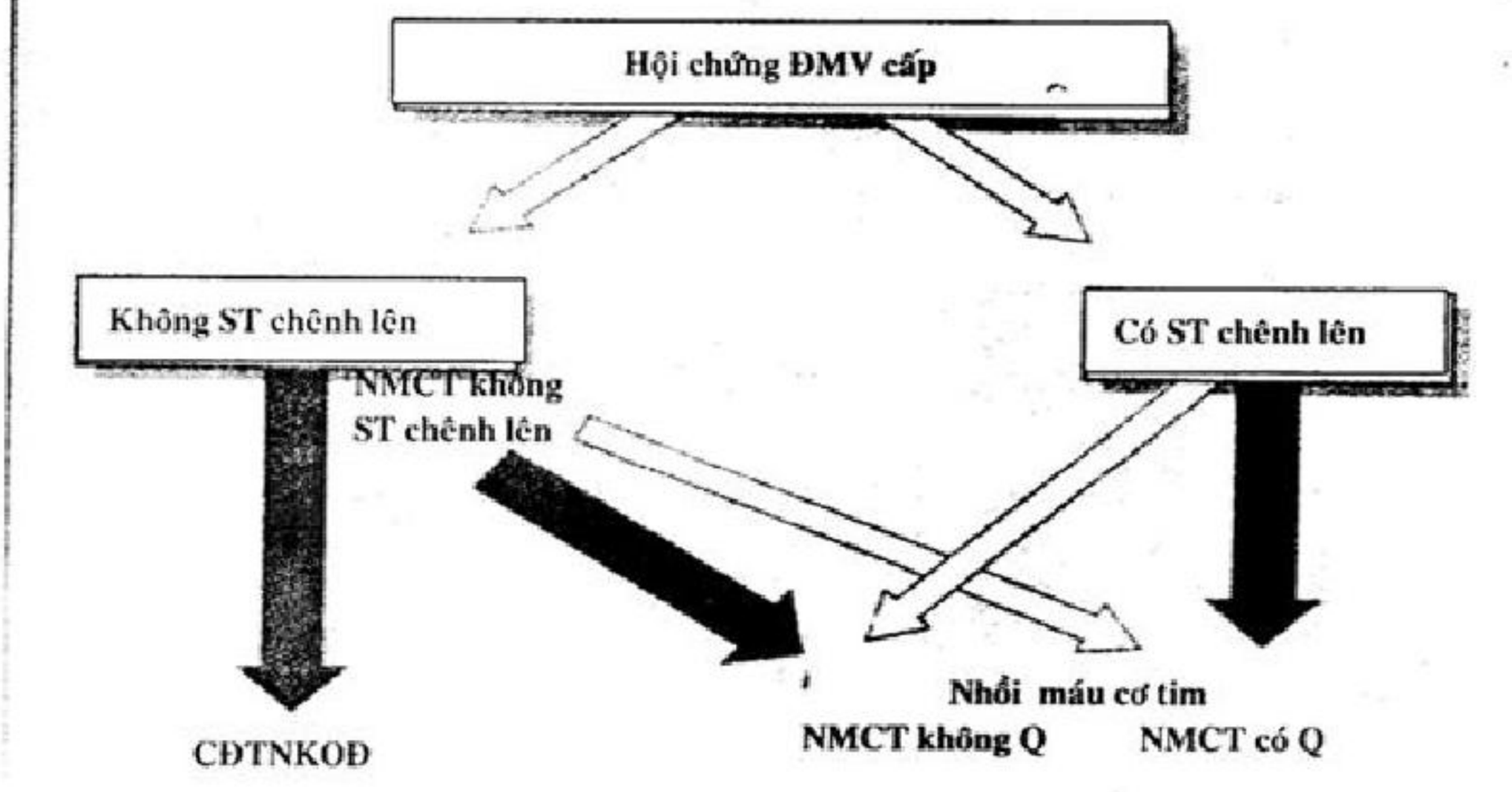
Bảng 27.1. Các nguyên nhân NMCT cấp không do xơ vữa động mạch [3]

BỆNH ĐMV KHÔNG DO XƠ VỮA ĐỘNG MẠCH
Viêm động mạch
Giang mai
Bệnh Takayasu
Viêm nút quanh động mạch
Bệnh Kawasaki
Lupus ban đỏ
Viêm cột sống dạng thấp
Viêm cột sống dính khớp
Chấn thương động mạch vành
Rách
Huyết khối
Do thầy thuốc
Tia xạ điều trị ung thư
Dầy vách ĐMV do bệnh chuyển hoá hoặc bệnh tăng sinh nội mạc
Bệnh Hurler (mucopolysaccharidoses)
Bệnh tiểu ra homocystein
Bệnh Fabry
Bệnh Amyloid
Xơ hóa nội mạc ở người trẻ
Tăng sản nội mạc ở thời kỳ hậu sản hoặc dùng thuốc ngừa thai
Pseudoxanthoma elasticum
Coronary fibrosis caused by radiation therapy
Hẹp lòng động mạch do cơ chế khác
Co thắt ĐMV
Co thắt ĐMV sau ngưng Nitroglycerin
Bóc tách ĐMC
Bóc tách ĐMV
THUYÊN TẮC ĐMV
Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng
Viêm nội tâm mạc có huyết khối không vi trùng
Sa van 2 lá
Huyết khối từ nhĩ trái, thất trái hoặc TMP
Thuyên tắc từ van nhân tạo
U nhầy tim
Do chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể hoặc chụp ĐMV
Thuyên tắc ngược dòng
U nhú van ĐMC
Huyết khối từ catheter hoặc ống dẫn trong tim
BẤT THƯỜNG BẨM SINH ĐMV
ĐMV trái xuất phát từ ĐMP
Lỗ dò động tĩnh mạch vành hoặc dò ĐMV vào buồng tim
Phình ĐMV
CUNG CẤU OXYGEN CƠ TIM KHÔNG CÂN BẰNG
Hẹp ĐMC
Van ĐMC phát triển không đầy đủ
Hở ĐMC
Ngộ độc CO
Cường giáp
Hạ HA kéo dài
BỆNH HUYẾT HỌC (HUYẾT KHỐI TẠI CHỖ)
Đa hồng cầu nguyên phát
Tăng tiểu cầu
Đông máu nội mạch lan tỏa
Tăng đông, ban xuất huyết tạo huyết khối làm giảm tiểu cầu
NGUYÊN NHÂN LẶT VẶT
Lạm dụng Cocaine
Chấn thương cơ tim
NMCT có ĐMV bình thường
Biến chứng của thông tim

ĐMV: Động mạch vành
TTMP: Tĩnh mạch phổi
ĐMC: Động mạch chủ
ĐMP: Động mạch phổi
NMCT: Nhồi máu cơ tim
CO: oxide carbone



Hình 27.2. Các kiểu của hội chứng ĐMV cấp sẽ tùy theo chức năng huyết khối trên mảng xơ vữa: huyết khối tạo lập trên mảng xơ vữa bị nứt, sẽ thành sẹo (healed fissure) hay làm nghẹt một phần lòng mạch (mural thrombus) hoặc tắc nghẽn hoàn toàn lòng mạch (occlusive thrombus) NMCT cấp ST chênh lên xảy ra khi tắc hoàn toàn lòng mạch. Nghẽn không hoàn toàn dẫn đến cơn đau thắt ngực không ổn định hay NMCT không ST chênh lên.
TL: Textbook of Cardiovascular Medicine Lippincott Williams & Wilkins 2nd ed 2002, p. 382



Hình 27.3. Định danh các hội chứng ĐMV cấp
TL: J Am Coll Cardiol 36: 970-1062, 2000

Bảng 27.2. Những khác biệt giữa NMCT có Q và NMCT không Q

Đặc điểm	Có sóng Q	Không sóng Q
Tần suất	47%	53%
Tần suất nghẽn ĐMV	80-90%	15-25%
ST-T chênh lên	80%	25%
ST-T chênh xuống	20%	75%
Cơn đau thất ngực sau nhồi máu	15-25%	30-40%
Tần suất tái nhồi máu sớm	5-8%	15-25%
Tử vong trong 1 tháng	10-15%	3-5%
Tử vong trong 2 năm	30%	30%
Độ rộng NMCT	vừa phải đến rộng	thường nhỏ
Thiếu máu cơ tim còn sót lại	10-20%	40-50%
Biến chứng cấp	thường có	ít có
Điều trị		
• Thuốc tan cục máu	có chỉ định	không có chỉ định
• Ức chế bêta	có chỉ định	hồi cứu cho thấy không có hiệu quả
Ức chế calci		
• Nifedipine	có thể có hại	không xác định
• Diltiazem	không có chỉ định	nên dùng
• Verapamil	có lợi	có thể có lợi nhưng chưa xác định

4. SINH LÝ BỆNH

4.1. Hoạt hóa thần kinh hormone sau tổn thương cơ tim

NMCT cấp làm tổn thương cơ tim, dẫn đến giảm cung lượng tim. Hậu quả là 3 hệ thống bù trừ sẽ bị kích hoạt: kích hoạt hệ giao cảm, kích hoạt hệ Rénin Angiotensin và kích hoạt hệ Arginine Vasopressin. Sự hoạt hóa 3 hệ thống này sẽ làm co mạch, tăng giữ nước và muối trong cơ thể, do đó tăng tiền tải và hậu tải . Hậu quả là giảm chức năng cơ tim và tăng sung huyết mạch máu. Sơ đồ của Goldsmith và Kubo [5] giúp tóm tắt các hậu quả của tổn thương cơ tim (hình 27.4).

Nghiên cứu của Rouleau [6], đo các hormones: Norepinephrine, Renin; Vasopressin và Atrial Natriuretic Peptide trên 522 bệnh nhân có phân suất tống máu dưới hay bằng 40% vào ngày 12 sau NMCT cấp, cho thấy có sự gia tăng nồng độ các hormones này.

4.2. Tái cấu trúc thất trái sau NMCT (Left ventricular remodeling after myocardial infarction)

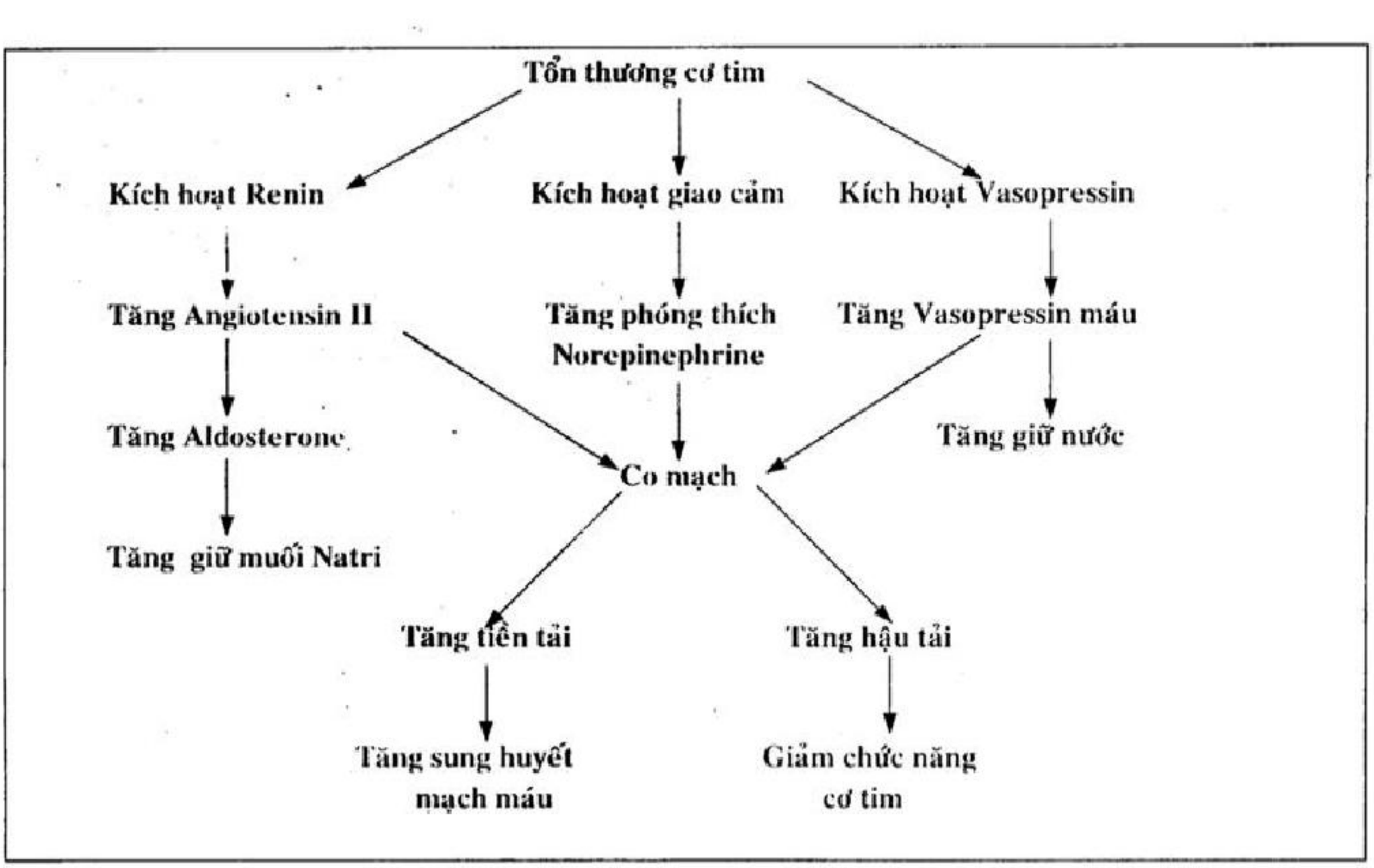
Mac Kay và c/s [7] đã giúp hiểu rõ cơ chế tái cấu trúc thất trái sau NMCT cấp.

Tổn thương cơ tim sẽ làm giảm tống máu tâm thu. Hậu quả là tăng hoạt hóa thần kinh hormone và tăng lượng máu thất trái cuối tâm trương (do đó tăng áp lực thất trái cuối tâm trương). Các yếu tố này sẽ làm gia tăng sức căng thành tim cuối tâm thu (end systolic wall stress)

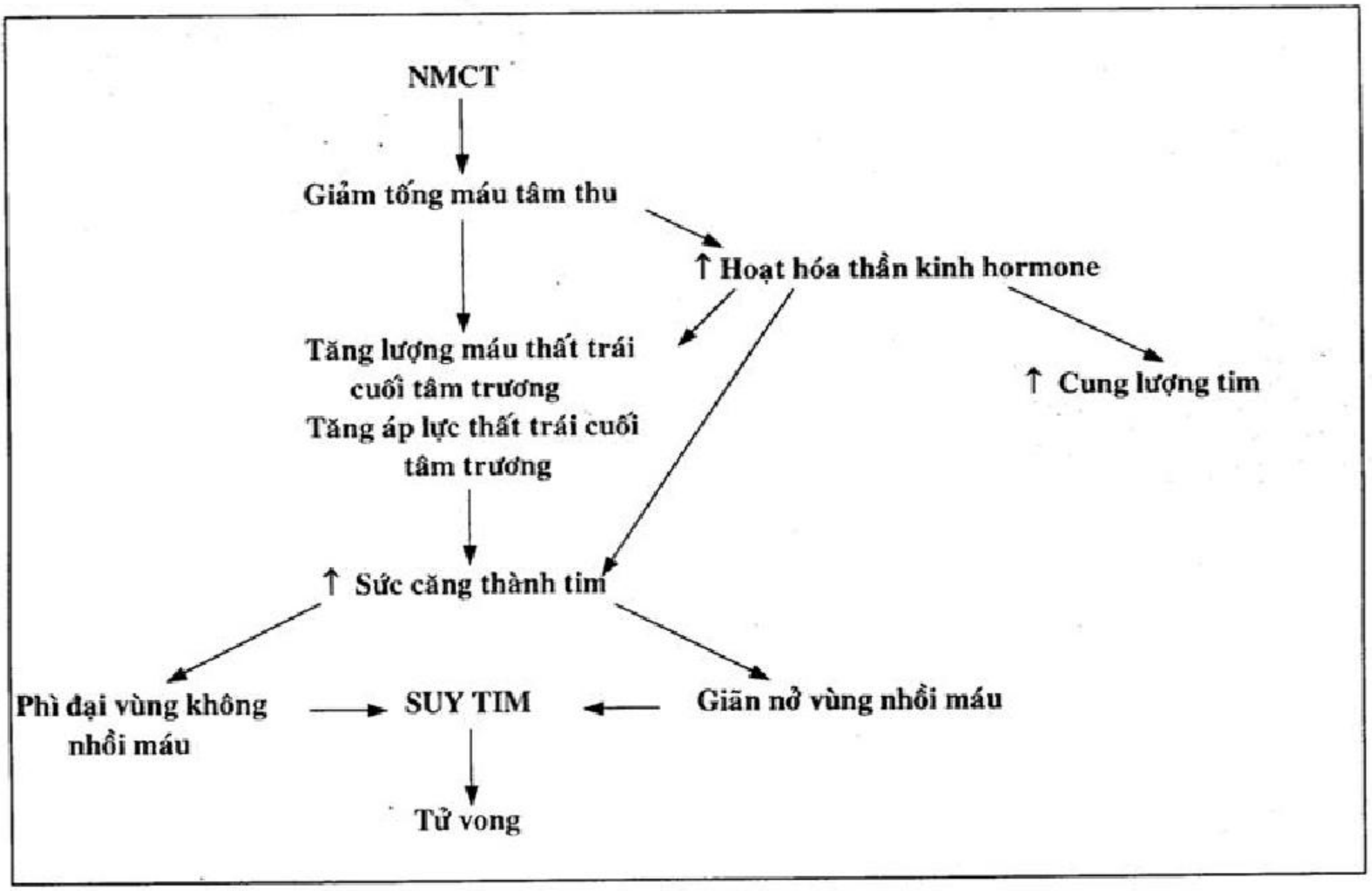
Sự gia tăng sức căng thành tim cuối tâm thu sẽ dẫn đến hai hậu quả:

- Vùng nhồi máu sẽ bị giãn ra và dần dần mỏng hơn. Nguy cơ là bị túi phình, vỡ tim và suy tim
- Vùng không nhồi máu, bị kích hoạt bởi sức căng thành tim gia tăng sẽ phì đại. Phì đại sợi cơ tim sẽ làm giảm bớt sức căng thành.

Hiện tượng tái cấu trúc thất trái như trên sẽ cải thiện chức năng tim trong giai đoạn đầu. Nhưng thể tích của thất trái sẽ gia tăng (buồng tim lớn hơn). Về lâu dài buồng thất giãn ngày càng nhiều hơn, dẫn đến suy tim (hình 27.5).

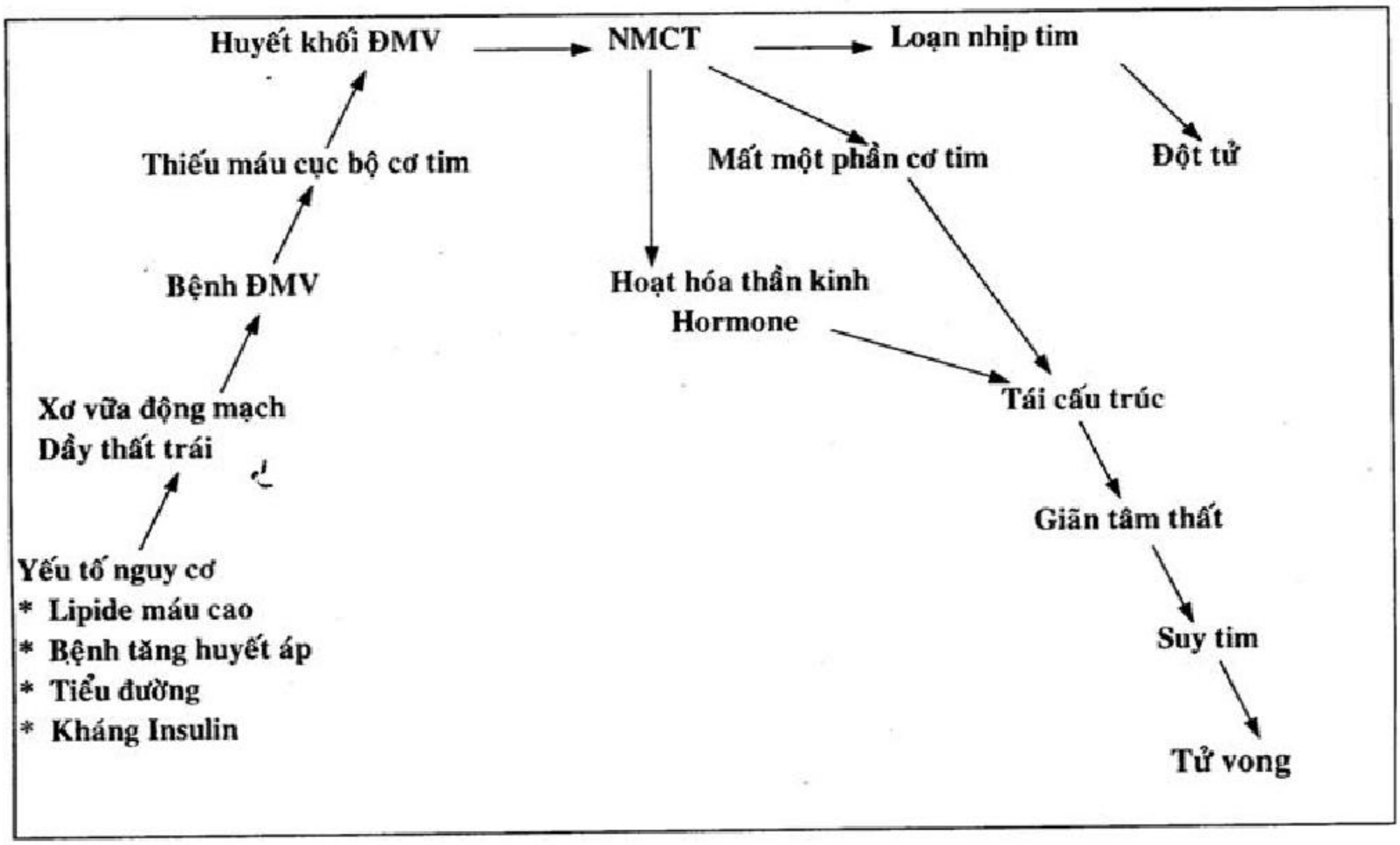


Hình 27.4. Hoạt hóa thần kinh - hormone sau tổn thương cơ tim
Theo: Goldsmith SR, Kubo SH in Drug Treatment of Heart Failure 1988: 50



Hình 27.5. Cơ chế tái cấu trúc thất trái

Theo: MC Kay RG et al: Circulation 1986; 74: 693 – 702



Hình 27.6 Các biến cố dẫn đến tử vong vì tim mạch

Theo: DZAU V, BRAUNWALD E. Am Heart J 1991; 121: 1244 – 1263 [8]

4.3. Các biến cố dẫn đến tử vong tim mạch

Các yếu tố chính như gia tăng lipid máu, bệnh tăng huyết áp, tiểu đường hoặc sự đề kháng Insulin sẽ dẫn đến xơ vữa động mạch và dầy thất trái. Theo Dzau và Braunwald [8] từ đây sẽ có một chuỗi biến cố dẫn đến bệnh tim mạch và tử vong: bệnh động mạch vành, thiếu máu cơ tim, huyết khối trong động mạch vành và nhồi máu cơ tim. Nhồi máu cơ tim sẽ dẫn đến 3 hậu quả: loạn nhịp tim (có thể gây đột tử), tổn thương cơ tim (mất khả năng co bóp) và sự hoạt hóa thần kinh hormone. Hai hậu quả sau sẽ dẫn đến sự tái cấu trúc thất trái, do đó buồng thất bị giãn, ngày càng nhiều và cuối cùng là suy tim và tử vong (hình 27.6).

Chiến lược điều trị hiện nay là tìm cách ngăn chận hay phá vỡ chuỗi biến cố trên bằng cách tìm hiểu rõ hơn cơ chế, tìm các phương tiện nội ngoại khoa có hiệu quả.

5. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán NMCT cấp cần nhanh chóng và chính xác. Một lầm lẫn có thể dẫn đến hậu quả tai hại.

Chẩn đoán NMCT cấp dựa vào 3 nhóm triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng:

- Cơn đau thất ngực
- Biến đổi ECG
- Biến đổi men

Không nhóm nào có độ nhạy cảm 100% do đó chỉ cần sự hiện diện của 2 trong 3 nhóm triệu chứng đủ để xác định NMCT cấp.

Sự biến đổi các biểu hiện ĐTĐ và men theo thời gian rất quan trọng, do đó ở bệnh nhân nghi ngờ NMCT cấp cần đo điện tâm đồ và men mỗi 6 giờ.

Cần chẩn đoán phân biệt với đau ngực do một số bệnh lý khác như:

- Bóc tách ĐMC
- Viêm màng ngoài tim
- Đau ngực ở bệnh nhân bị bệnh cơ tim phì đại
- Đau ngực do bệnh lý thực quản, phần cao dạ dày ruột, hoặc túi mật
- Bệnh phổi (nhiễm trùng phổi, thuyên tắc phổi, tràn khí màng phổi)
- Hội chứng tăng thông khí (hyperventilation syndrome)
- Đau lồng ngực (xương, thần kinh)
- Đau do tâm lý (psychogenic pain)

Cần chẩn đoán vùng nhồi máu, có thể có kết hợp giữa hai vùng. TD: NMCT vùng dưới thường kèm NMCT thất phải hay vùng sau. Phân biệt NMCT có Q với NMCT không Q.

Siêu âm tim 2D và Doppler màu không giúp chẩn đoán xác định NMCT cấp. Tuy nhiên siêu âm tim rất hữu ích trong chẩn đoán NMCT thất phải và chẩn đoán các biến chứng cơ học của NMCT cấp.

5.1. Bệnh sử

Bệnh khởi đầu có thể vào ban ngày hay ban đêm, tuy nhiên tần suất thường cao vào buổi sáng sớm. Khoảng 50% trường hợp không có yếu tố dẫn đến khởi bệnh. Còn lại, có thể xảy ra khi gắng sức, sang chấn tinh thần, bị bệnh nội hay ngoại khoa khác.

Đau là biểu hiện thường gặp nhất. Cảm giác đau sâu trong cơ thể, có thể là là cảm giác đau nặng nhất mà người bệnh chưa bao giờ cảm thấy. Bệnh nhân có thể mô tả có cảm giác đè nặng bóp nghẹt hay xiết chặt ở lồng ngực. Vị trí đau thường ở giữa lồng ngực có thể kèm hoặc chỉ đau ở thượng vị. Đau có thể lan tới cánh tay, ít hơn tới bụng, lưng, hàm dưới và cổ. Không bao giờ đau lan dưới rốn. Cơn đau kéo dài hơn 30 phút. Các triệu chứng kèm theo: cảm giác yếu, toát mồ hôi, buồn nôn, ói mửa, chóng mặt và lo lắng. Khoảng 15-20% trường hợp NMCT không cơn đau. Tần suất cao ở bệnh nhân tiểu đường, phụ nữ hay người già. Biểu hiện đầu tiên có thể chỉ là khó thở nhẹ hay nặng (đôi khi dẫn đến phù phổi cấp).

Ngoài đau, có thể có biểu hiện đầu tiên khác như: mất tri giác, lẫn lộn, loạn nhịp, thuyên tắc ngoại vi hoặc đột ngột tụt huyết áp.

Cần phân biệt đau do NMCT cấp với đau do các nguyên nhân khác: viêm màng ngoài tim cấp, thuyên tắc phổi, bóc tách ĐMC cấp, viêm khớp sụn sườn.

5.2. Khám thực thể

Da tái, toát mồ hôi, lạnh chi.

Sự phối hợp: đau ngực vùng sau xương ức trên 30 phút kèm toát mồ hôi: gợi ý NMCT cấp.

Huyết áp và mạch có thể bình thường; có thể có biểu hiện cường giao cảm (huyết áp và mạch tăng), thường gặp ở NMCT vùng trước hoặc có biểu hiện cường phó giao cảm (huyết áp giảm, mạch chậm), thường ở NMCT vùng dưới.

Mỏm tim thường khó sờ, có thể sờ thấy vùng đập thứ hai (ngoài mỏm tim) do vận động nghịch thường của vách thất bị nhồi máu. T1, T2 thường nhỏ. Có

thể có T3 và T4, âm thổi giữa hay cuối tâm thu, ngắn, có thể nghe được ở mỏm, do rối loạn chức năng cơ trụ. Có thể nghe được tiếng cọ màng tim. Tĩnh mạch cổ nổi ở bệnh nhân có NMCT thất phải.

Nhiệt độ thường tăng, ở khoảng 38^0C trong tuần đầu của NMCT.

Nghe phổi có thể ran ấm ở đáy phổi. Bảng phân độ Killip giúp lượng giá tiên lượng, dựa vào khám thực thể.

Bảng 27.3. Phân loại lâm sàng Killip

Độ nặng	Triệu chứng
I	Không có ran ở phổi hay T3
II	Ran ở dưới 50% phế trường có hay không có T3
III	Ran ở trên nửa phế trường và có T3
IV	Sốc tim

5.3. Điện tâm đồ (ECG)

Rất quan trọng trong chẩn đoán NMCT cấp. Tuy nhiên điện tâm đồ đầu tiên của bệnh nhân mới bị NMCT cấp có thể không thấy bất thường. Do đó cần ghi nhiều lần cách 6 giờ để phát hiện bệnh.

Điện tâm đồ góp phần phân biệt NMCT giai đoạn tối cấp, giai đoạn cấp hoặc NMCT mạn đã ổn định. Cũng giúp định vị vùng nhồi máu và có thể định vị động mạch vành nào bị tổn thương.

Khi động mạch vành bị nghẽn, cơ tim bị thiếu máu, nặng hơn sẽ bị tổn thương (injury) và cuối cùng sẽ tiến đến hoại tử cơ tim. Biến đổi thiếu máu ở điện tâm đồ là sự thay đổi của sóng T, biến đổi tổn thương là sự chênh lên của đoạn ST và biểu hiện của hoại tử là sự xuất hiện sóng Q. Sóng Q chỉ có ý nghĩa khi rộng ≥ 0,4 giây hoặc cao > ¼ sóng R tương ứng.

Cần phân biệt NMCT có ST chênh lên và NMCT không ST chênh lên. Chỉ định điều trị cấp cứu khác nhau giữa hai kiểu NMCT này.

Dựa vào ECG, còn phân biệt NMCT có sóng Q và NMCT không sóng Q. Cần phân biệt hai thể NMCT này, vì bệnh sinh học, biểu hiện lâm sàng, điều trị và tiên lượng khác nhau. Ở NMCT không Q, sự tái lưu thông máu tự nhiên xảy ra sớm, ngược với NMCT có Q. Một trong các chứng cớ là chụp ĐMV vài giờ sau nhồi máu cho thấy ở NMCT có Q, tắc nghẽn ĐMV hoàn toàn là 80-90% trường hợp, còn ở NMCT không Q chỉ có 20-30% bị tắc nghẽn hoàn toàn ĐMV.

Khoảng 70-80% NMCT vùng dưới có phối hợp với NMCT thất phải, ở đây lâm sàng thường có thêm triệu chứng suy tim phải. Khảo sát điện tâm đồ bằng cách đo các chuyển đạo ngực phải V3R, V4R.

Khi thấy ST chênh lên ở ECG kèm đau ngực, nên cho bệnh nhân ngậm ngay Nitroglycerin. Nếu giảm đau và ST trở lại đường đẳng điện, chỉ là đau thất ngực do co ĐMV, không phải NMCT có ST chênh lên.

Nếu ST chênh lên có dạng tái cực sớm, có thể phân biệt với NMCT có ST chênh lên bằng cách cho bệnh nhân ngồi dậy nằm xuống vài lần để tần số tim gia tăng. Ở bệnh nhân ST chênh lên do tái cực sớm, độ chênh sẽ giảm hoặc biến mất khi tần số tim gia tăng. Bảng 27.4 giúp phân biệt tổn thương giải phẫu ĐMV theo biểu hiện ECG.

5.4. Men huyết tương (men tim)

Cơ tim bị hoại tử sẽ phóng thích men vào máu. Các men đã được sử dụng giúp chẩn đoán hoặc theo dõi là creatine phosphokinase (CPK hoặc CK), transaminase (SGOT và SGPT), lactate dehydrogenase (LDH), myoglobin và troponins I và T [9].

Hai men tăng sớm nhất là myoglobin và CK-MB isoforms, vào giờ 2 của NMCT cấp. Tuy nhiên cả hai không chuyên biệt cho cơ tim, kỹ thuật đo cũng chưa phổ biến. Men CK hoặc CK-MB hữu ích trong ước lượng độ rộng NMCT hơn là chẩn đoán sớm.

Men LDH tăng vào khoảng 24-48 giờ sau NMCT, còn cao đến ngày 7, có khi ngày 14. LDH hữu ích trong chẩn đoán muộn NMCT. Tuy nhiên, từ khi có Troponin T và I, đo lường men LDH ít được sử dụng. Men transaminase (SGOT, SGPT) tăng vào khoảng giữa sự tăng men CK và LDH. Hiện nay rất ít nơi sử dụng men này trong chẩn đoán NMCT cấp.

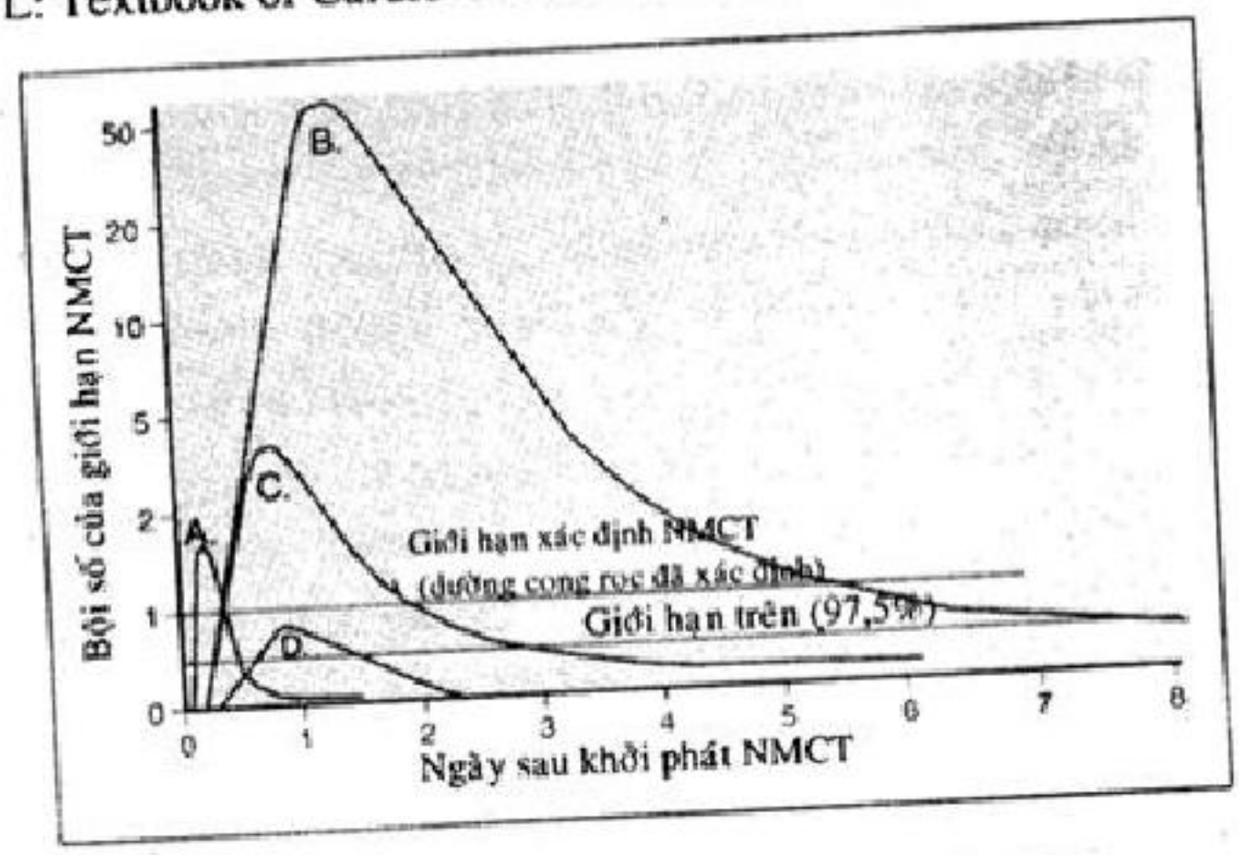
Troponin T và I đặc hiệu nhất, chỉ tăng khi hoại tử cơ tim do NMCT cấp hoặc suy tim rất nặng. Troponin tăng sớm, vào giờ 3, hữu ích nhất trong chẩn đoán sớm NMCT cấp. Có thể đo hoặc Troponin T hoặc Troponin I, cả hai đều có giá trị như nhau. Cần chú ý tới mức bình thường tùy theo phòng xét nghiệm.

Trong thực hành lâm sàng thường đo Troponin và CK-MB (Creatine Kinase – Myocardial Band) trong chẩn đoán sớm NMCT. Trong 24 giờ đầu nên đo mỗi 8 giờ để lượng định sự thay đổi. Troponin hữu ích giúp chẩn đoán sớm, CK-MB hữu ích cho lượng định độ rộng của NMCT. Trường hợp Troponin tăng mà CK-MB không tăng, vùng NMCT thường không lớn. Khi cả troponin và CK-MB tăng chứng tỏ NMCT vùng rộng và nguy cơ cao [10].

Bảng 27.4. Phân loại mới NMCT cấp dựa vào ĐTĐ lúc nhập (có tương quan với chụp ĐMV)

Loại	Mạch bị tắc	ĐTĐ lúc nhập	Tử vong trong 30 ngày (%)	Tử vong trong 1 năm (%)
1. Phần gần nhánh xuống trước	Phần trước nhánh xiên thứ 1	ST ↑ V1-6, I, aVL và blốc nhánh hoặc blốc phân nhánh	19,6	25,6
2. Phần giữa nhánh xuống trước	Phần trước nhánh xiên lớn, nhưng sau nhánh xiên thứ 1	ST ↑ V1-6, I,aVL	9,2	12,4
3. Phần xa nhánh xuống trước	Phần sau nhánh xiên lớn hoặc chính nhánh xiên lớn	ST↑ V1-4 hoặc ST↑, I, aVL V5-6	6,8	10,2
4. NMCT vùng dưới cỡ trung bình hay rộng (vùng sau, vùng bên, thất phải)	Phần gần ĐMV phải hoặc nhánh mũ	ST↑ II, III, aVF và một hay tất cả các biến đổi sau: a-V1, V3R, V4R hoặc b-V5, V6 hoặc c-R>S ở V1,V2	6,4	8,4
5. NMCT vùng dưới cỡ nhỏ	Phần xa ĐMV phải hoặc nhánh mũ, tắc nhánh nhỏ	ST↑ II, III, aVF	4,5	6,7

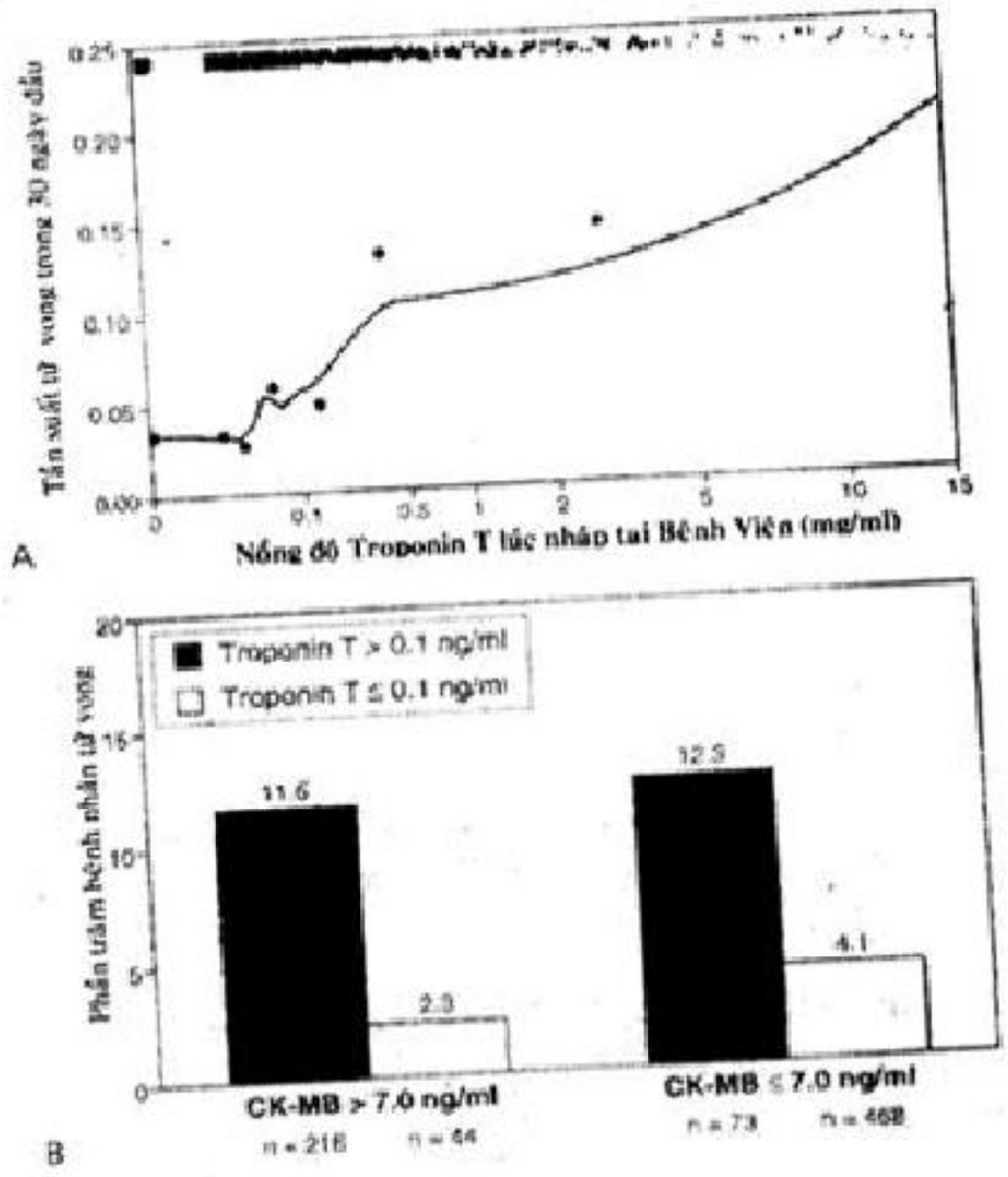
TL: Textbook of Cardiovascular Medicine. Lippincott Williams & Wilkins 2nd ed,, 2002, p. 391



Hình 27.7. Thời điểm xuất hiện men tim kể từ lúc khởi đầu NMCT cấp

- Đỉnh A: Xuất hiện sớm nhất myoglobin hoặc CK-MB isoforms sau NMCT
- Đỉnh B: Troponins sau NMCT
- Đỉnh C: CK-MB sau NMCT
- Đỉnh D: Troponin sau CĐTNKOĐ

TL: Clin Chem 45: 1104-1121, 1999 [9]



Hình 27.8.

A: Tử vong trong 30 ngày đầu của NMCT cấp dựa vào nồng độ troponin lúc nhập tại bệnh viện

B: Độ nhậy của troponin so sánh với CK-MB. Ngay khi CK-MB ≤ 7mg/ml bệnh nhân có troponin dương (> 0,1 mg/ml) sẽ có tử vong cao hơn.

TL: N. Engl J Med 1996; 335: 1333-1341

5.5. Siêu âm tim

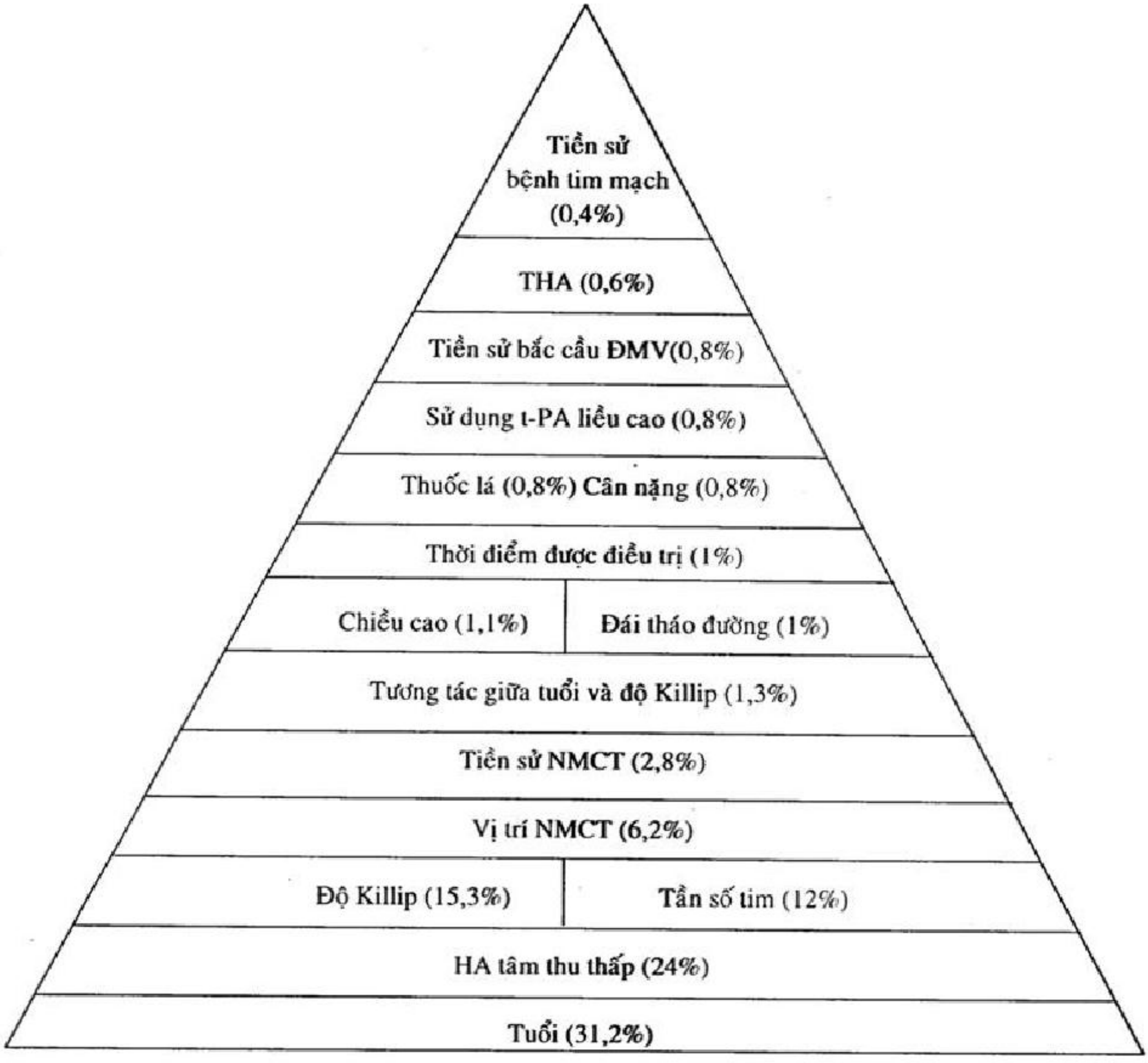
Chẩn đoán NMCT cấp dựa vào lâm sàng, ĐTĐ và biến đổi men. Tuy nhiên siêu âm tim 2D hữu ích trong phụ giúp chẩn đoán. Rối loạn vận động khu trú (giảm động, vô động) có thể thấy trong các trường hợp sau:

- Thiếu máu cục bộ cơ tim do suy ĐMV mạn
- Nhồi máu cơ tim cấp
- Sợi hóa cơ tim trong bệnh cơ tim giãn nở
- Loạn nhịp tim (ngoại tâm thu thất hoặc blốc nhánh)

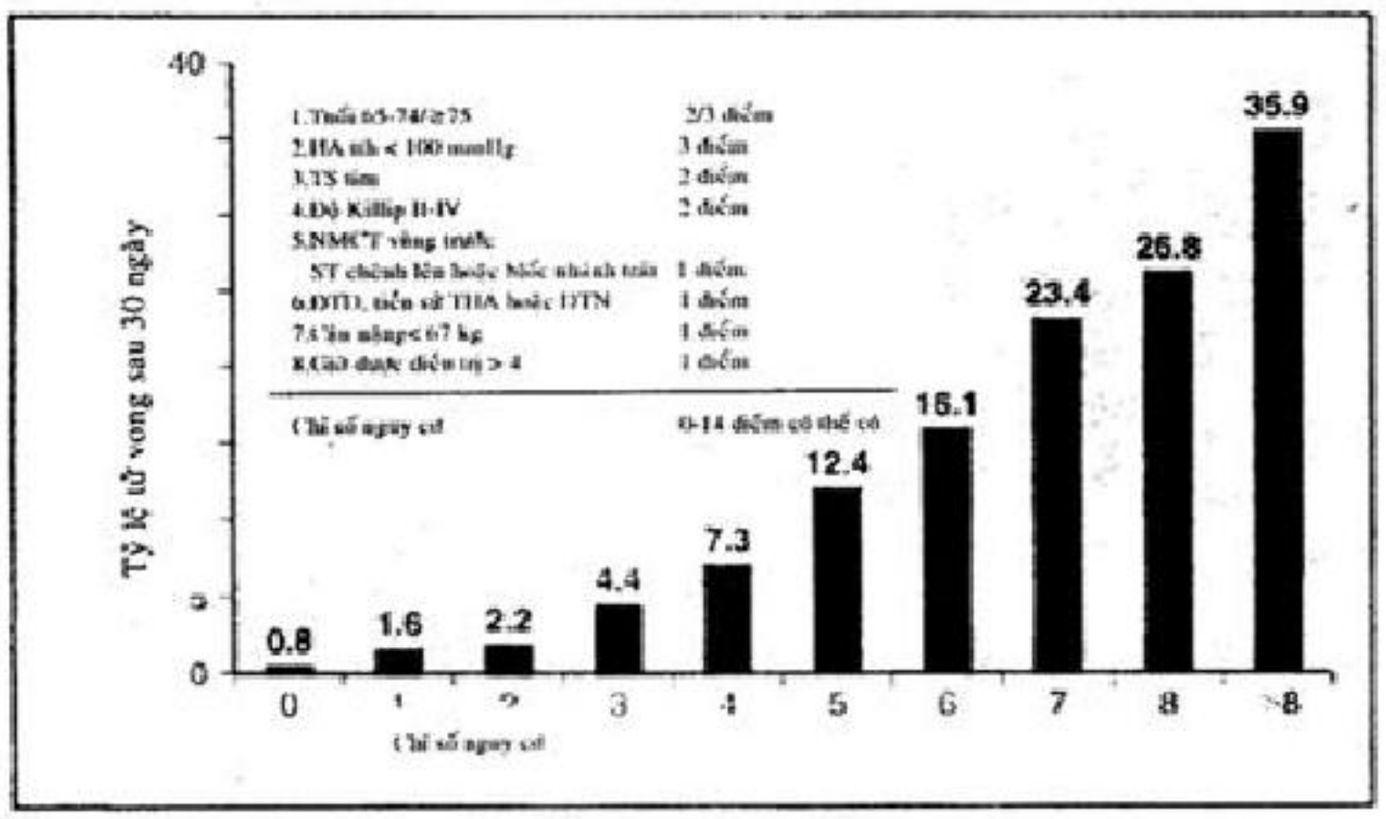
NMCT cũ có thể biểu hiện trên siêu âm tim 2D bằng hình ảnh vô động hay loạn động, sợi hóa cơ tim (sáng hơn bình thường) và bể dầy cơ tim mỏng hơn các vùng kế cận.

NMCT cấp dẫn đến rối loạn vận động khu trú, các vùng còn lại thường tăng động bù trừ. Khi không thấy tăng động bù trừ, có thể là tổn thương nhiều nhánh ĐMV hoặc nhánh ĐMV bị tắc đã được thông thương.

Siêu âm tim 2D rất hữu ích trong chẩn đoán NMCT thất phải, nhậy cảm hơn ĐTĐ [111].



Hình 27.9. Mô hình tử vong đa biến dựa vào nghiên cứu GUSTO-I (41021 bệnh nhân).
Các yếu tố ảnh hưởng tương đối đến tử vong theo hình tháp, cao nhất là tuổi (31,2%), HA tâm thu (24%), thấp nhất là tiền sử bệnh tim mạch 0,4%.
TL: Circulation 1995; 95: 1659-1664



Hình 27.10. Thang điểm nguy cơ TIMI giúp tiên đoán tử vong 30 ngày đầu ở bệnh nhân NMCT cấp có ST chênh lên
ĐTN: đau thắt ngực
THA: tăng huyết áp
TL: Heart Disease, WB. Saunders Co 6th ed 2001, p.1151

5.6. Chụp động mạch vành (ĐMV)

Mặc dù đã tổng hợp các phương tiện chẩn đoán nêu trên, trong một ít trường hợp có thể cần chụp ĐMV giúp chẩn đoán xác định. Thường xảy ra khi triệu chứng cơ năng không đặc hiệu và ĐTĐ khó cắt nghĩa. Trên hình ảnh chụp ĐMV và buồng tim, có thể thấy dấu hiệu tắc nghẽn ĐMV và rối loạn vận động vùng.

Chụp ĐMV cũng là một phần trong tái lưu thông ĐMV tiên phát hoặc thứ cấp.

5.7. Các yếu tố tiên lượng của NMCT cấp

Dựa vào nghiên cứu GUSTO-I (the Global Utilization of streptokinase and t-PA for Occluded Coronary Arteries) [112], 5 yếu tố chính ảnh hưởng đến tử vong trong 30 ngày đầu của NMCT cấp bao gồm: tuổi, huyết áp tâm thu lúc nhập, độ Killips, tần số tim lúc nhập và vị trí nhồi máu.

Nghiên cứu nhánh của nghiên cứu TIMI II [112] tạo thành thang điểm nguy cơ giúp lượng định tử vong trong 30 ngày đầu của NMCT cấp. Thang điểm này dựa trên tuổi, huyết áp tâm thu lúc nhập, độ Killips, tần số tim lúc nhập, vị trí nhồi máu hay blốc nhánh trái, đái tháo đường, cân nặng và thời điểm được trị liệu sớm hay muộn.

6. ĐIỀU TRỊ

6.1. Chiến lược điều trị

Sự hiểu biết về các yếu tố nguy cơ của xơ vữa động mạch (lipid máu, tiểu đường, tăng huyết áp, thuốc lá...) đã giúp đề ra các biện pháp phòng ngừa tiên phát NMCT cấp.

Mục tiêu của điều trị, một khi người bệnh đã bị NMCT cấp là giảm tử vong và gia tăng chất lượng cuộc sống. Hai nguyên nhân tử vong chính của NMCT là loạn nhịp tim và suy tim. Các phương tiện cấp cứu như máy tạo nhịp tim, máy sốc điện tim, lidocaine... đồng thời với việc tổ chức đơn vị mạch vành di động, phòng săn sóc tích cực bệnh động mạch vành đã giúp giải quyết được hầu hết loạn nhịp gây tử vong.

Để tránh suy tim ở bệnh nhân NMCT cấp, cần giảm sự lan rộng vùng nhồi máu, phòng ngừa tái nhồi máu và thúc đẩy cơ tim chóng lành. Nhiều biện pháp đã được đề ra:

- Sử dụng thuốc tan cục máu
- Sử dụng các thuốc giảm co bóp cơ tim hay có tác động lên tiền tải hậu tải: chẹn bêta, ức chế calci, ức chế men chuyển, nitrate.
- Sử dụng các thuốc chống đông máu: aspirin, heparin, hirudin
- Nong động mạch và mổ bắc cầu

Bảng 27.5 tóm tắt những can thiệp nhằm giảm tử vong do NMCT cấp.

6.2. Giảm đau và các biện pháp nâng đỡ

Bệnh nhân cần được thực hiện ngay: thở oxy 2 lít/phút, ngậm Nitroglycerin 0,4 mg. Nitroglycerin giúp phân biệt ST chênh lên do co ĐMV với NMCT có ST chênh lên. Giảm đau bằng Morphine (2-4mg tiêm mạch, lập lại nếu cần). Trường hợp không có thuốc đối kháng morphine, không nên sử dụng trên 10mg ở người cao tuổi.

Nếu bệnh nhân ở Killip độ I hay độ II, không bị nhịp chậm và không bị hạ huyết áp (HA tâm thu dưới 110mmHg), có thể sử dụng ngay thuốc chẹn bêta

tiêm mạch (propanolol hoặc metoprolol hoặc esmolol). Lợi điểm của sử dụng chẹn bêta sớm là giảm bớt cơn đau do đó giảm nhu cầu morphine và cải thiện tử vong. Có thể sử dụng chẹn bêta dạng uống có tác dụng ngắn thay thế khi không có chẹn bêta tiêm mạch.

6.3. Aspirin

Nghiên cứu ISIS - 2 [113] thực hiện trên 17187 bệnh nhân NMCT cấp cho thấy với liều lượng 162,5mg Aspirin/ngày, lô có Aspirin giảm tử vong 23%, giảm tái nhồi máu 49% và giảm tai biến mạch máu não 46% sau 5 tuần điều trị .

Hiện nay, nên dùng Aspirin sớm và lâu dài cho tất cả các bệnh nhân NMCT cấp, trừ phi có chống chỉ định. Liều nên dùng là 300mg aspirin dạng sủi bọt hay nhai trong ngày 1. Các ngày kế tiếp từ 50mg đến 81mg/ngày.

6.4. Clopidogrel

Thuốc chống kết dính tiểu cầu, tác động trên đường khác với aspirin.

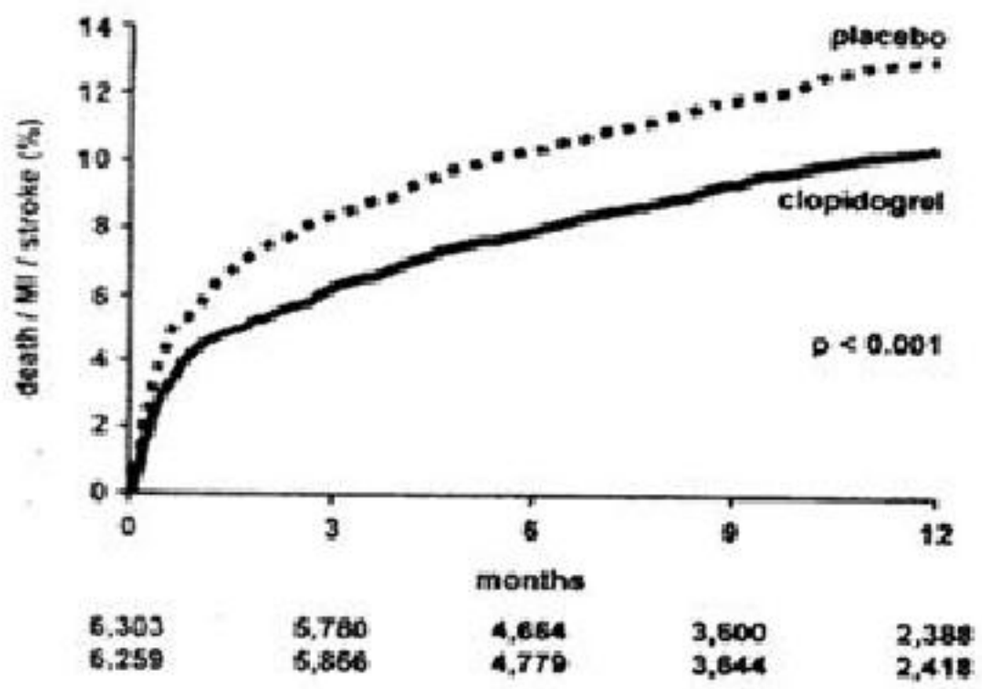
Nghiên cứu CAPRIE (Clopidogrel versus Aspirin in Patients at Risk of Ischemic Events) so sánh hiệu quả của clopidogrel (75mg) với aspirin (325mg) trên bệnh nhân bị bệnh mạch máu ngoại vi, NMCT hoặc đột quỵ thiếu máu cục bộ. Clopidogrel hiệu quả hơn aspirin trong giảm tử vong tim mạch, NMCT và đột quỵ thiếu máu cục bộ (p = 0.04); an toàn của thuốc tương tự aspirin [114]. Ban huyết do huyết khối giảm tiểu cầu (thrombotic thrombocytopenic purpura) rất hiếm, xảy ra trong 2 tuần đầu của điều trị.

Nghiên cứu CURE (Clopidogrel in Unstable Angina to Prevent Recurrent Events) [115] thực hiện trên bệnh nhân CĐTNKOĐ và NMCT không ST chênh lên, so sánh aspirin đơn thuần với aspirin phối hợp clopidogrel cho thấy nhóm phối hợp giảm biến cố tim mạch, đặc biệt NMCT 20%.

Trường hợp bệnh nhân có chống chỉ định aspirin, có thể thay thế bằng clopidogrel liều lượng 300mg ngày đầu và 75mg các ngày kế tiếp.

Bảng 27.5. Can thiệp nhằm giảm tử vong do NMCT

Nguyên nhân tử vong	Khả năng can thiệp
* Tổn hại cơ tim	* Giảm vùng nhồi máu - Phục hồi sự thông thạch - Tăng tuần hoàn bàng hệ - Giảm nhu cầu oxygen
* Loạn nhịp tiên phát / thứ phát	* Phòng ngừa / điều trị loạn nhịp
* Vỡ tim	* Giảm sức căng thành tim
* Tái nhồi máu	* Giảm nguy cơ tái nhồi máu - Phòng ngừa tái tắc nghẽn - Giảm nhu cầu oxygen
* Lan rộng nhồi máu và giãn buồng thất	* Giảm tái cấu trúc thất - Giảm tiền tải và hậu tải - Giảm sức căng thành - Giảm hoạt hóa thần kinh hormone



Hình 27.11. Tần suất tử vong tim mạch, NMCT và đột quỵ trong 9 tháng đầu sau NMCT được điều trị bằng aspirin (nhóm placebo) hoặc aspirin phối hợp clopidogrel (nhóm clopidogrel)
TL: N. Engl J Med 2001; 345 : 494-502

Tất cả bệnh nhân NMCT cấp có ST chênh lên được chẩn đoán trong 12 giờ đầu đều cần thực hiện tái lưu thông ĐMV bằng thuốc tiêu sợi huyết hoặc nong ĐMV tiên phát (NĐMVTP) [118]. Tốt nhất nên thực hiện các biện pháp này trong 2 hoặc 3 giờ đầu của NMCT cấp.

Chống chỉ định tuyệt đối của thuốc tiêu sợi huyết bao gồm: đang xuất huyết hoặc mới bị đột quỵ, chấn thương hoặc phẫu thuật lớn. Chống chỉ định tương đối bao gồm: THA nặng hoặc không kiểm soát được (HA > 180/110mmHg), tiền sử bệnh mạch máu não, tiền sử xuất huyết tiêu hóa, có thai, đang có kinh, hồi sức tim phổi lâu (trên 10 phút) có chỗ tiêm mạch nhưng không thể ép được, đang dùng thuốc kháng vitamin K với INR từ 2 đến 3. Tất cả bệnh nhân có chống chỉ định tương đối với thuốc tiêu sợi huyết, có thể nong ĐMV tiên phát.

6.5.1. Các loại thuốc tiêu sợi huyết và dược tính

Có 3 thế hệ thuốc tiêu sợi huyết:

- Thế hệ 1: streptokinase (SK)
- Thế hệ 2: alteplase (t-PA)
- Thế hệ 3: reteplase (r-PA), tẻneeplase (TNK-tPA), recombinant staphylokinase (SAK)

Lợi điểm của thuốc streptokinase là giá thành rẻ, nhưng chỉ dùng được một lần, có thể gây dị ứng và hiệu quả kém hơn các thuốc thế hệ 2, 3.

Thuốc thế hệ 2 cần truyền tĩnh mạch, thuốc thế hệ 3 có thể tiêm mạch trực tiếp.

Dược tính chính của các thuốc tiêu sợi huyết được tóm tắt trong bảng 27.6 [2].

Liều lượng của t-PA (Actilyse ®) nên được sử dụng theo cân nặng trên cơ địa bệnh nhân Việt Nam. Liều bolus TM là 15mg, sau đó TTM trong 30 phút với liều lượng 0,75mg/kg cân nặng (tối đa 50mg); sau đó TTM trong 60 phút liều 0,5mg/kg cân nặng (tối đa 30mg).

6.5.2. Cách sử dụng và lượng định hiệu quả các thuốc tiêu sợi huyết trên bệnh nhân NMCT cấp

Thuốc tiêu sợi huyết có hiệu quả cao nhất trong 6 giờ đầu của NMCT cấp; thời gian từ khi bắt đầu NMCT đến khi tiêm thuốc càng ngắn càng tốt. Hiện nay chỉ định được nới rộng trong 12 giờ đầu của NMCT cấp. Thuốc giúp tái lưu thông máu. Lượng định hiệu quả của thuốc bằng cách đo ECG vào phút 60-90 sau truyền TM hay tiêm thuốc. Nếu ST trở lại đường đẳng điện là dấu hiệu chỉ điểm đã có tái lưu thông ĐMV.

Hiện tượng tái lưu thông máu có thể gây ra loạn nhịp (reperfusion arrythmias) bao gồm: nhịp xoang chậm, có thể dẫn đến tụt huyết áp, NTT thất, nhịp tự thất gia tốc, nhịp nhanh thất không kéo dài, đôi khi có rung thất. Các loạn nhịp này cần được điều trị ngay.

Bảng 27.6. Dược tính chính của các thuốc tiêu sợi huyết mới so sánh với t-PA và streptokinase

Dược tính	SK	t-PA	r-PA	TNK-tPA	SAK
Trọng lượng phân tử (daltons)	47,000	70,000	39,000	70,000	16,500
Thời gian bán hủy (phút)	23-29	4-8	15	± 20	6
Độ đặc hiệu trên fibrin	-	++	+	+++	++++
Hoạt hóa plasminogen	gián tiếp	trực tiếp	trực tiếp	trực tiếp	gián tiếp
Liều lượng	1,5 MU/60 ph	100mg/90 ph	2x10 MU bolus cách 30 ph	0,5mg/kg bolus	20-30 mg/30ph
Tính kháng nguyên	+	-	-	-	+
Tụt huyết áp	+	-	-	-	-
Khả năng thông mạch vào phút 90	+	+++	++++	+++	+++(+?)
Xuất huyết não	+	++	++	++	?
Giảm tử vong	+	++	++	++	?
Chi phí	+	+++	+++	+++(?)	++(?)
Sử dụng cùng lúc heparin	?	+	+	+	+
Xuất huyết ngoài não	+++	++	++	+	?

SK: streptokinase; t-PA: recombinant tissue type plasminogen activator (alteplase); SAK: recombinant staphylokinase; TNK-tPA: TNK variant of tissue type plasminogen activator; r-PA: reteplase

Thuốc tiêu sợi huyết có thể sử dụng trong xe chuyển bệnh có phương tiện theo dõi đầy đủ hoặc phòng cấp cứu bệnh viện. Bệnh nhân cần được gắn ECG monitoring, theo dõi thường xuyên huyết áp. Cần có đủ phương tiện cấp cứu khi sử dụng thuốc.

Hiệu quả của thuốc có thể lượng định khi chụp ĐMV. Hệ thống phân độ TIMI giúp tiêu chuẩn hóa dòng chảy được tái lưu thông [17][18]:

- TIMI độ 0: tắc hoàn toàn nhánh động mạch liên quan đến vùng NMCT.
- TIMI độ 1: có một ít chất cản quang ở phần xa chỗ tắc, nhưng không có tưới máu phần xa ĐMV bị tắc.
- TIMI độ 2: tái lưu thông hoàn toàn phần xa ĐMV tắc, nhưng chậm hơn so với nhánh ĐMV bình thường.
- TIMI độ 3: tái lưu thông hoàn toàn với dòng chảy bình thường.

Phân độ TIMI giúp lượng định tiên lượng: có sự liên quan giữa độ TIMI và tử vong, độ TIMI càng thấp tử vong càng cao.

6.5.3. Hiệu quả trên tử vong của thuốc tiêu sợi huyết

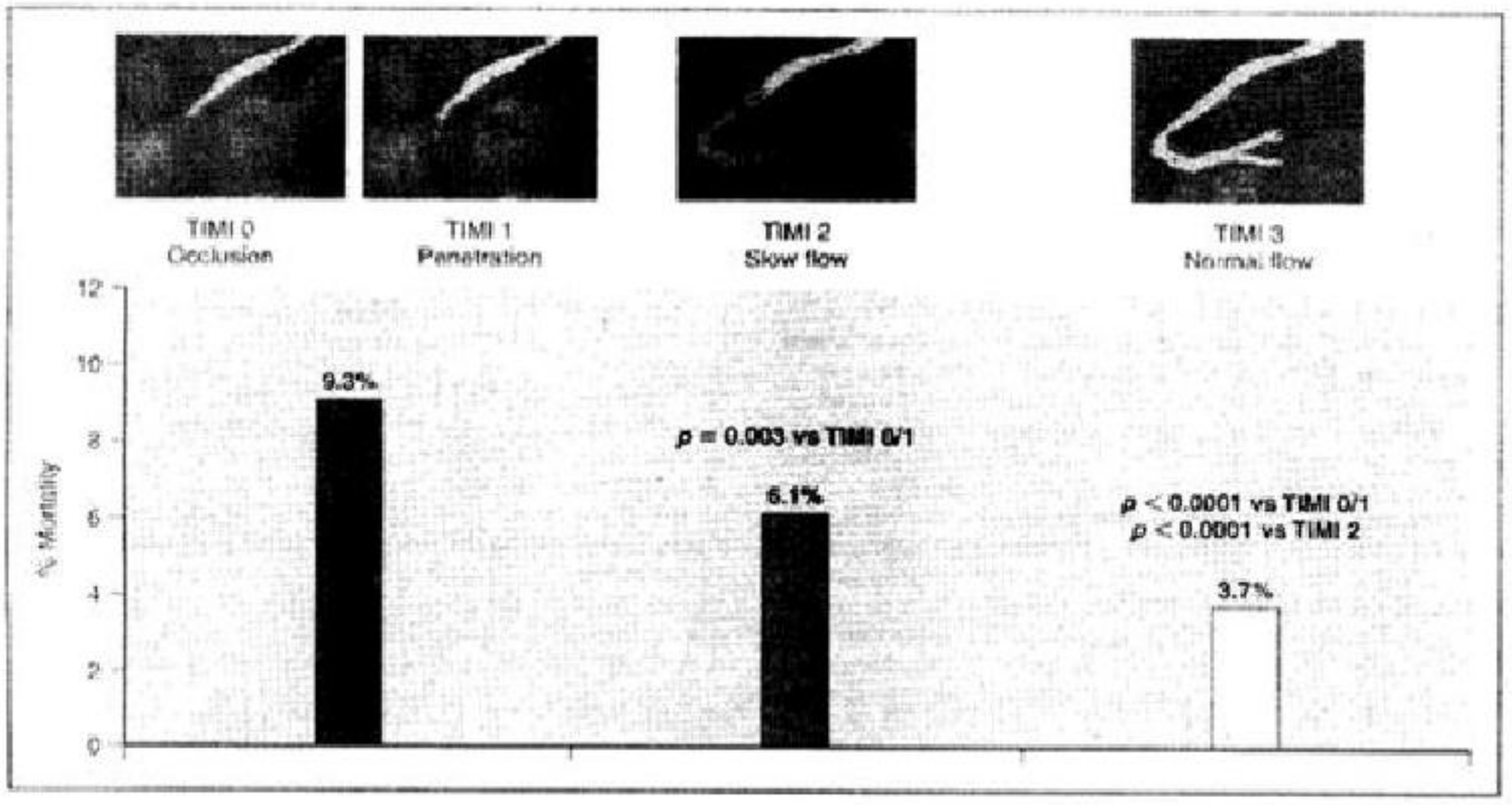
Nghiên cứu GISSI-1, ISIS-2 chứng minh hiệu quả của streptokinase và aspirin trong giảm tử vong ở bệnh nhân NMCT cấp giúp giảm tử vong sớm từ 20-25% [13][19]. Nghiên cứu ASSET sử dụng t-PA giúp giảm tử vong 26% [20].

Nghiên cứu GUSTO-1 thực hiện trên 41021 bệnh nhân NMCT cấp, chia bệnh nhân ra 4 nhóm, tất cả các nhóm đều có aspirin: nhóm streptokinase 1,5 triệu đơn vị (MU) phối hợp heparin tiêm mạch, nhóm t-PA gia tốc phối hợp heparin tiêm mạch, nhóm t-PA (1mg/kg/60 phút) phối hợp streptokinase 1 MU/60 phút cùng heparin tiêm mạch và nhóm streptokinase 1,5 MU phối hợp heparin tiêm dưới da. Tử vong trong 30 ngày của nhóm t-PA gia tốc là 6,3%, streptokinase kèm heparin tiêm dưới da là 7,25, streptokinase kèm heparin tiêm mạch là 7,4% và streptokinase kèm t-PA kèm heparin tiêm mạch là 7% [21].

Nghiên cứu GUSTO-3 so sánh giữa reteplase (r-PA) với alteplase (t-PA) trên 15059 bệnh nhân NMCT cấp. Tử vong trong vòng 30 ngày đầu là 7,47% ở nhóm reteplase so với 7,24% ở nhóm alteplase. Biến chứng xuất huyết não của 2 nhóm cũng lần lượt là 0,91% và 0,87%. Reteplase chỉ có lợi điểm là tiêm mạch trực tiếp, còn hiệu quả và biến chứng không hơn alteplase [22].

Nghiên cứu ASSENT-2 so sánh tenecplase với t-PA liều gia tăng trên 16949 bệnh nhân NMCT cấp. Tử vong trong 30 ngày đầu của nhóm tenecplase là 6,179% so với 6,151% ở nhóm t-PA. Biến chứng xuất huyết não của 2 nhóm lần lượt là 0,935 và 0,94% [23].

Một số thuốc tiêu sợi huyết khác như urokinase, saruplase, lanoteplase cho hiệu quả tương tự streptokinase hoặc t-PA. Các thuốc này ít được phổ biến.



Hình 27.12. Tương quan giữa độ TIMI và tử vong (dựa trên 5498 bệnh nhân NMCT có ST chênh lên của vài nghiên cứu có chụp ĐMV. Bệnh nhân TIMI 0 và TIMI 1 có tử vong cao nhất).
TL: Heart Disease, WB Saunders Co 6th ed 2001, p. 1146

Tất cả các nghiên cứu đều cho thấy thuốc tiêu sợi huyết thế hệ 1,2,3 đều có hiệu quả giảm tử vong trên bệnh nhân NMCT cấp. Nghiên cứu ASSENT-3 thực hiện trên 6095 bệnh nhân NMCT điều trị trong 6 giờ đầu cho thấy có thể phối hợp thuốc tiêu sợi huyết tenecplase với heparin trọng lượng phân tử thấp (TLPTT) enoxaparin và aspirin trong điều trị NMCT cấp [24]. Nhóm phối hợp tenecplase và enoxaparin hoặc abciximab giảm biến cố tim mạch có ý nghĩa thống kê hơn nhóm tenecplase phối hợp với heparin không phân đoạn. Lợi điểm hơn nữa của sử dụng heparin TLPTT là không cần theo dõi bằng các xét nghiệm đông máu.

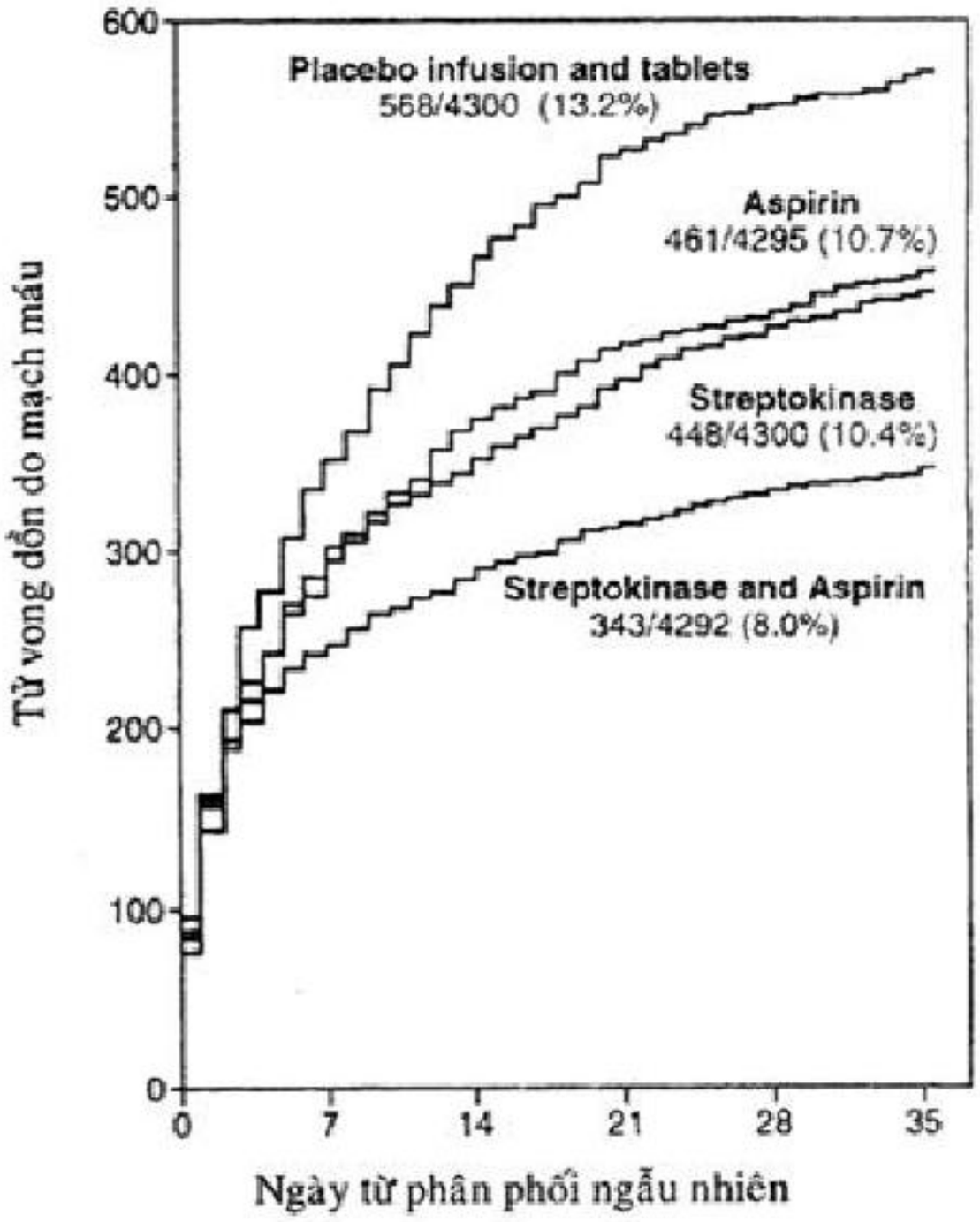
6.5.4. Biến chứng của thuốc tiêu sợi huyết

Các biến chứng của thuốc tiêu sợi huyết bao gồm:

- Dị ứng
- Xuất huyết tại chỗ tiêm
- Xuất huyết não

Dị ứng thường xảy ra với streptokinase. Không nên sử dụng lần 2 streptokinase trong vòng 1 năm. Bệnh nhân bị nhiễm streptococci trong vòng một năm cũng có thể bị dị ứng với streptokinase và anistreplase.

Biến chứng xuất huyết não thường dưới 1%, xảy ra nhiều hơn ở thuốc thế hệ 2 so với thế hệ 1. Các yếu tố liên quan đến xuất huyết não khi sử dụng thuốc tiêu sợi huyết bao gồm: tuổi trên hay bằng 75, tiền sử đột quỵ, nữ, chủng tộc da đen, HA tâm thu ≥160mmHg, HA tâm trương ≥ 100mmHg, liều lượng thuốc hoạt hóa plasminogen mô ≥1,5mg/kg [26].



Hình 27.13. Tử vong dồn vào ngày 0 đến ngày 35 trong nghiên cứu ISIS-2

TL: Lancet 2 : 349, 1988

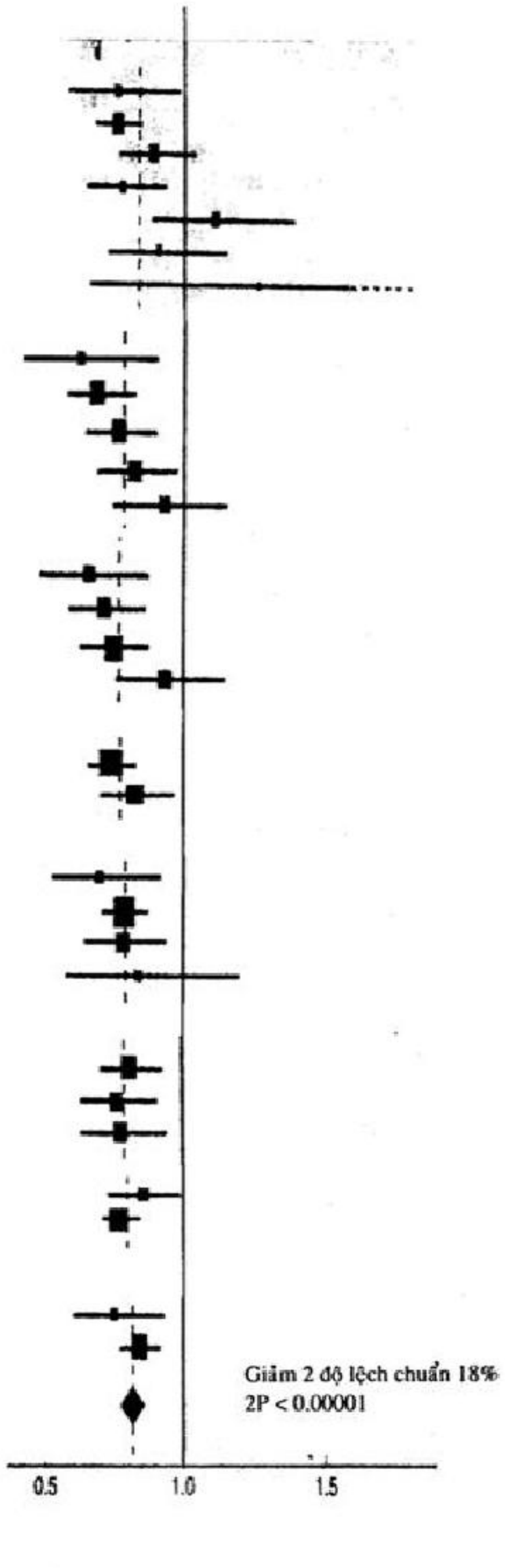
Bảng 27.7. Biến chứng xuất huyết não khi sử dụng thuốc tiêu sợi huyết trên một số nghiên cứu

Đặc điểm bệnh nhân	GUSTO-1	GUSTO-2	COBALT	GUSTO-III	ASSENT-2	IN TIME-II
Số bệnh nhân	14,021	3473	7169	15,059	16,950	15,078
Tuổi trung bình	62	62,5	62,4	63		
< 75 tuổi (%)	10,5	11,8	13,0	13,6		
Nữ (%)	25,2	22,4	23,4	27,4		
Tần suất xuất huyết não						
SK	0,51	0,37	Double bolus 1,12	0,87	0,94	0,64
t-PA	0,70	0,72	Accl infusion 0,81			
t-PA				0,91		
TNK-tPA	0,7	0,72			0,94	
nPA						1,13

Accl: accclerated; nPA: lannoteplase; rPA: reteplase; TNK-tPA: a genetically variant of t-PA; t-PA: recombinant tissue type plasminogen activator; SK: streptokinase

TL : Circulation 100 : 1016 – 1030, 1999

Đặc điểm	Phần trăm bệnh nhân tử vong	
	Tiêu sợi huyết	Chứng
ECG		
Blốc nhánh	18,7%	23,5%
ST chênh lên, vùng trước	13,2%	16,9
ST chênh lên vùng dưới	7,5%	8,4%
ST chênh lên vùng khác	10,6%	13,4%
ST sụp xuống	15,2%	13,8%
Bất thường khác	5,2%	5,8%
Bình thường	3,0%	2,3%
Giờ điều trị từ lúc khởi đầu bệnh		
0-1	9,5%	13,0%
2-3	8,2%	10,7%
4-6	9,7%	11,5%
7-12	11,1%	12,7%
13-24	10,0%	10,5%
Tuổi (năm)		
< 55	3,4%	4,6%
55-64	7,2%	8,9%
65-74	13,5%	16,1%
75+	24,3%	25,3%
Giới tính		
Nam	8,2%	10,1%
Nữ	14,1%	16,0%
HA tth (mmHg)		
< 100	28,9%	35,1%
100-149	9,6%	11,5%
150-174	7,2%	8,7%
175+	7,2%	8,2%
Tần số tim		
< 80	7,2%	8,5%
80-99	9,2%	11,3%
100+	17,4%	20,7%
Tiền sử NMCT		
Có	12,5%	14,1%
Không	8,9%	10,9%
Đái tháo đường		
Có	13,6%	17,3%
Không	8,7%	10,2%
TỔNG SỐ BỆNH NHÂN	2620/29315	3357/29285
	9,6%	11,6%



Hình 27.14. Sự khác biệt về tử vong vào ngày 0 đến ngày 35 tùy theo đặc điểm của bệnh nhân điều trị bằng thuốc tiêu sợi huyết trong nghiên cứu FTT (Fibrinolylic Therapy Trials) (25).
TL : Lancet 343 : 311, 1994

Bảng 27.8. Tỷ số chênh liên quan đến đặc điểi của bệnh nhân bị xuất huyết não: tỷ số chên càng cao, biến chứng xảy ra càng nhiều

ĐẶC ĐIỂM	TỶ SỐ CHÊNH ĐÃ HIỆU CHỈNH (khoảng tin cậy 95%)
Tuổi	
< 65	1.00
65-74	2.71
≥75	4.34
Giới	
Nam	1.00
Nữ	1.59
Chủng tộc	
Trắng	1.00
Đen	1.70
Tiền sử đột quỵ	
Không	1.00
Có	1.90
HA tth	
< 140mmHg	1.00
140-159mmHg	1.33
≥160mmHg	1.48
HA ttr	
< 80mmHg	1.00
80-99mmHg	1.09 (p = NS)
≥100mmHg	1.40
Liều lượng thuốc hoạt hóa plasminogen mô	
< 1.5 mg/kg	1.00
≥1.5 mg/kg	1.49

TL: Amn Intern Med 129 : 597-604, 1998

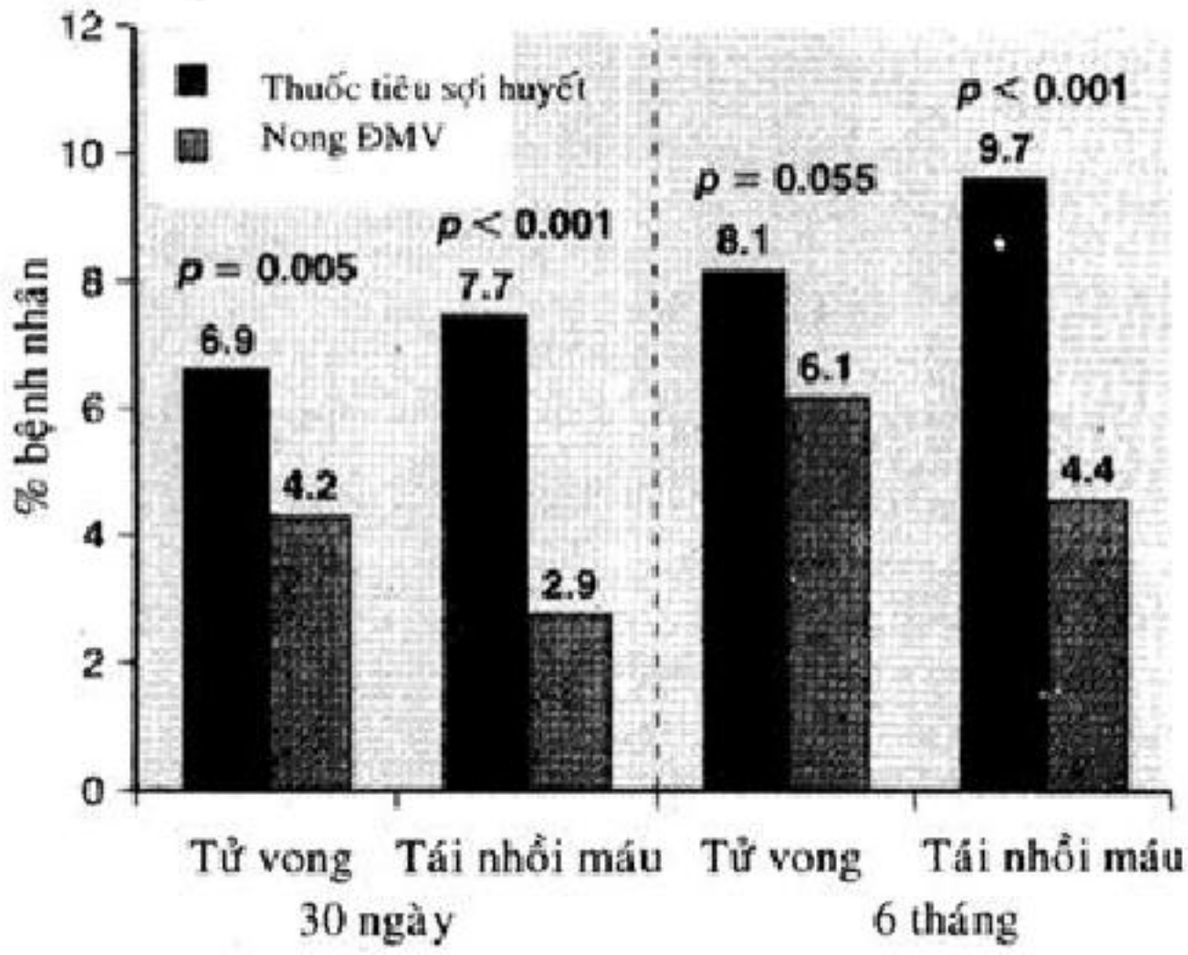
6.6. Nong động mạch vành

Tái lưu thông máu bằng nong ĐMV đã được nhiều nghiên cứu chứng minh là hiệu quả hơn thuốc tiêu sợi huyết trên cả tử vong lẫn tái phát NMCT [27] [28]. Điều trị NMCT cấp bằng thông tim can thiệp được chia ra:

- Nong ĐMV tiên phát (primary coronary angioplasty): thực hiện trong 6 giờ đầu hoặc chậm lắm trong 12 giờ đầu của NMCT cấp.

- Nong ĐMV cứu vãn (rescue coronary angioplasty): điện tâm đồ đo vào phút 90 sau tiêm truyền thuốc tiêu sợi huyết không thấy cải thiện ST, cần nong ĐMV cứu vãn cho bệnh nhân. Thủ thuật này có thể thực hiện ngay trong vòng vài giờ (immediately rescue angioplasty) hoặc trong vòng 1 tuần lễ (deferred rescue angioplasty).

- Nong ĐMV chọn lọc (elective coronary angioplasty): thực hiện trên bệnh nhân được điều trị nội khoa NMCT cấp; trước khi ra viện vẫn còn đau



Hình 27.15. So sánh hiệu quả của thuốc tiêu sợi huyết và nong ĐMV tiên phát trên tử vong và tái NMCT (dữ kiện từ 11 nghiên cứu ngẫu nhiên).
TL: Circulation (Suppl)I-499, 1999.

thất ngực hoặc trắc nghiệm gắng sức cho thấy còn thiếu máu cục bộ.

Cần chú ý là chỉ thực hiện nong ĐMV tiên phát khi khả năng của bệnh viện có thể thực hiện thủ thuật này trong vòng 1 giờ kể từ lúc bệnh nhân vào bệnh viện. Trường hợp bệnh viện không có đủ tiêu chuẩn này, tất cả bệnh nhân cần điều trị ngay bằng thuốc tiêu sợi huyết nếu không có chống chỉ định.

6.7. Heparin

Hai loại heparin được sử dụng trong điều trị NMCT cấp có ST chênh lên: heparin không phân đoạn (TTM hoặc Tdd) và heparin trọng lượng phân tử thấp (Tdd). Lợi điểm của heparin TLPTT là ít biến chứng chảy máu, không cần theo dõi đông máu (aPTT) và tiêm dưới da.

Khi bệnh nhân sử dụng thuốc tiêu sợi huyết, heparin không phân đoạn (KPĐ) cần tính liều lượng theo cân nặng: liều nạp 60 đơn vị/kg (tối đa 4000 đơn vị), sau đó liều duy trì là 12 đơn vị/kg/giờ, giữ aPTT ở mức 50-70 giây, hoặc 1,5 đến 2 lần aPTT chứng. Ở người cao tuổi, nhẹ cân (< 50kg) và phụ nữ liều nạp nên thấp hơn.

Heparin chỉ sử dụng sau khi ngưng streptokinase; với các thuốc tiêu sợi huyết khác như t-PA, r-PA ..., cần sử dụng heparin cùng lúc với thuốc tiêu sợi huyết.

Nghiên cứu ASSENT-3 thực hiện trên bệnh nhân NMCT cấp có ST chênh lên cho thấy sử dụng

heparin TLPTT kèm với thuốc tiêu sợi huyết có nhiều ưu điểm hơn so với heparin KPĐ [124].

Thời gian sử dụng heparin trên bệnh nhân NMCT cấp thay đổi từ 2 đến 6 ngày. Đối với NMCT cấp có vùng nhồi máu nhỏ và không biến chứng, chỉ nên sử dụng 2 ngày heparin. Trường hợp NMCT diện rộng nên sử dụng heparin TLPTT trong 6 ngày.

6.8. Thuốc chẹn bêta

Thuốc chẹn bêta thường được sử dụng giảm đau ngực trong NMCT cấp, điều trị cơn sau thất ngực sau nhồi máu, giảm sự lan rộng vùng nhồi máu và phòng ngừa tái nhồi máu cơ tim.

Nhiều nghiên cứu đã chứng minh hiệu quả của thuốc chẹn bêta. Nghiên cứu MIAMI [129] được thực hiện trên 5778 bệnh nhân NMCT, nhóm sử dụng metoprolol tiêm mạch có hạn chế được vùng nhồi máu nếu được điều trị trong vòng 7 giờ đầu của NMCT cấp. Sau 1 tuần lễ, nhóm có metoprolol giảm tử vong 15% so với nhóm không dùng thuốc. Nghiên cứu ISS-1 (30) thực hiện trên 16027 bệnh nhân. Sau 1 tuần lễ điều trị, nhóm có atenolol giảm tử vong 15%. Nghiên cứu BHAT [131] thực hiện trên 3837 bệnh nhân, sau 25 tháng theo dõi nhóm có propanolol giảm tử vong 26%. Nghiên cứu Norwegian [132] thực hiện trên 1884 bệnh nhân, sau 33 tháng theo dõi, nhóm có timolol giảm tử vong 44,6%. Tuy nhiên nghiên cứu GUSTO-1 [133] thực hiện trên 41021 bệnh nhân lại cho kết quả trái ngược nhóm có chẹn bêta tiêm mạch lại tăng suy tim và tử vong.

Ngày nay, chẹn bêta được khuyên nên dùng ở tất cả các bệnh nhân NMCT không có chống chỉ định. Có thể dùng chẹn bêta dạng uống như metoprolol hoặc bisoprolol. Liều khởi đầu của metoprolol nên thấp 12,5mg hoặc 25mg; liều khởi đầu của bisoprolol có thể là 2,5mg. Nên tạm hoãn sử dụng chẹn bêta khi bệnh nhân có một trong các biểu hiện sau:

- PR dài trên 0,24 giây hoặc blốc nhĩ thất độ 2 trở lên
- Ran ẩm trên 1/3 phế trường
- Tần số tim dưới 60 lần/phút
- Huyết áp tâm thu dưới 90mmHg
- Áp lực bít mao mạch phổi trên 20mmHg

6.9. Nitrates

Nitrates được dùng thường quy trên bệnh nhân NMCT cấp. Hiệu quả của thuốc là giảm sự lan rộng vùng nhồi máu, cải thiện chức năng cơ tim, giảm tiền tải thất phải và thất trái, giảm đau ngực.

Trước thời đại thuốc tiêu sợi huyết, nghiên cứu gộp cho thấy nitrates giảm 35 % tử vong [134]. Hai nghiên cứu gần đây ISIS-4 [135] và GISSI-3 [136] lại không cho thấy lợi điểm của nitrates tiêm mạch hoặc nitrates tác dụng dài dạng uống trên bệnh nhân NMCT cấp.

Lợi điểm của nitrates chỉ rõ với NMCT vùng trước. Phải cẩn thận với NMCT vùng dưới vì nguy cơ NMCT thất phải đi kèm.

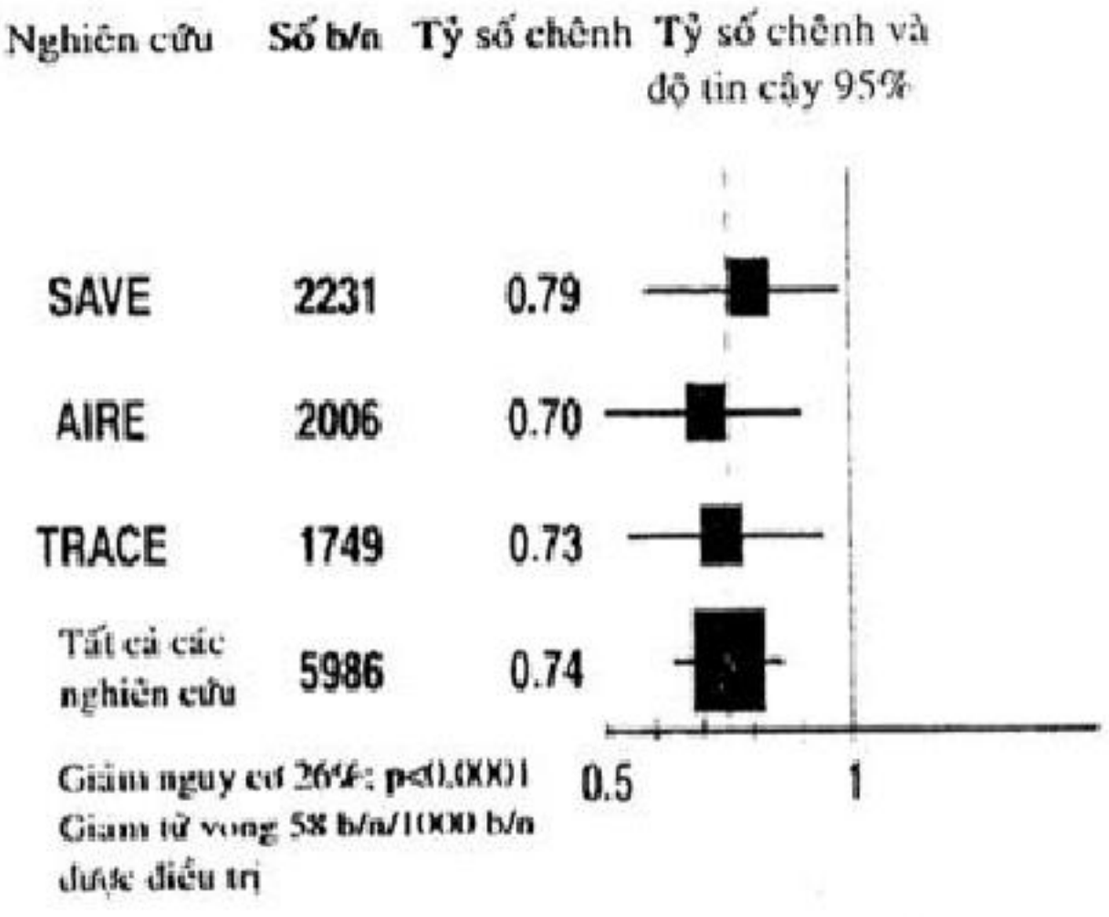
Có thể sử dụng dạng Nitroglycerin truyền tĩnh mạch. Liều khởi đầu là truyền TM 10-20microgram/phút. Tăng liều trong 5-10 microgram mỗi 5-10 phút, đồng thời theo dõi sát huyết áp, tần số tim. Chỉ truyền nitroglycerin trong 24 hoặc 48 giờ. Sau đó chuyển qua dạng uống hay bởi ngoài da ở bệnh nhân có suy tim hoặc tái thiếu máu cục bộ.

Trường hợp không có điều kiện truyền TM, có thể cho ngậm nitroglycerine thử trước, sau đó mới sử dụng dạng bôi hay dán ngoài da.

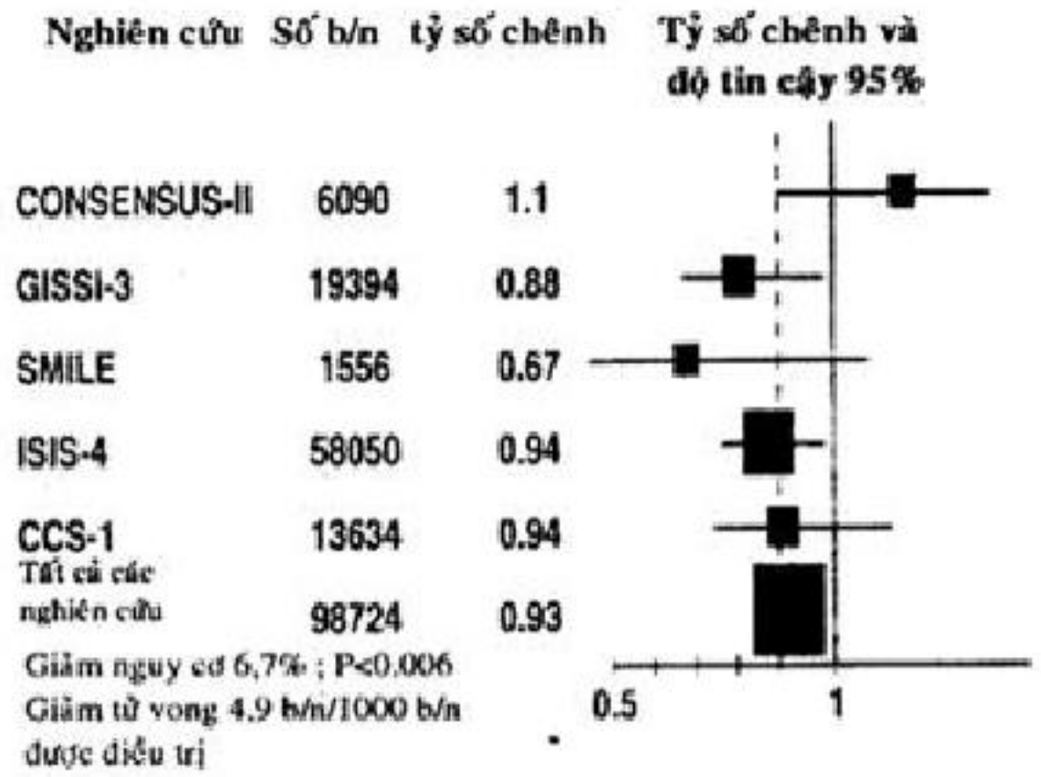
6.10. Ức chế men chuyển

Các nghiên cứu ngắn hạn như CONSENSUS II [137], GISSI-3 [136], SMILE [138], ISIS 4 [135], CCS-1 [139] và các nghiên cứu dài hạn như SAVE [140], AIRE [141], TRACE [142]... . đều chứng minh hiệu quả của UCMC trên bệnh nhân NMCT cấp.

Hiệu quả của UCMC sử dụng ở đây là giảm tái cấu trúc thất trái, giảm suy tim và giảm tử vong, cải thiện huyết áp.



Hình 27.16. Hiệu quả lâu dài của UCMC trong giảm tử vong bệnh nhân NMCT cấp
TL: Clinical trials in Cardiovascular Disease: a companion to Braunwald's Heart Disease.



Hình 27.17. Hiệu quả ngắn hạn của UCMC trong giảm tử vong bệnh nhân NMCT cấp: kết quả từ các nghiên cứu ngắn ngày

TL: Clinical trials in Cardiovascular Disease: a companion to Braunwald's Heart Disease, WB Saunders 1999, p. 101

Tất cả bệnh nhân NMCT cấp đều nên dùng UCMC dạng uống từ ngày 1 của NMCT nếu không có chống chỉ định. Về lâu dài, nên dùng trên 5 năm cho tất cả bệnh nhân sau NMCT có rối loạn chức năng thất trái hoặc suy tim sung huyết hoặc có vùng rộng hoại tử cơ tim. Nên dùng đến liều cao nhất có thể chấp nhận được. Thông thường với enalapril là 10mg, lisinopril là 10-20mg và perindopril là 4mg.

6.11. Ức chế calci

Ức chế calci có rất ít vai trò trong điều trị NMCT cấp. Một số nghiên cứu sử dụng nifedipine trên bệnh nhân NMCT cấp cho thấy có hại. Nghiên cứu NAMIS [43] thực hiện trên 172 bệnh nhân, chia 2 nhóm. Nhóm có Nifedipine (20mg/ngày) không ngăn được từ đe dọa NMCT chuyển sang NMCT cấp và có tử vong cao hơn nhóm placebo. Các nghiên sử dụng diltiazem và verapamil cũng không cho kết quả rõ ràng.

Khuyến cáo của ACC/AHA năm 1999 [44] là không sử dụng dihydropyridine trên bệnh nhân NMCT cấp/Verapamil và diltiazem nếu có sử dụng, chỉ được chỉ định vào loại IIa: ở bệnh nhân không sử dụng được chẹn bêta, nhằm giảm đau thất ngực hoặc kiểm soát tần số thất trên bệnh nhân rung nhĩ sau NMCT (với điều kiện không suy tim hoặc rối loạn chức năng thất trái hoặc blốc nhĩ thất).

6.12. Thuốc ức chế thụ thể Glycoprotein IIb/IIIa

Aspirine, ticlopidine và clopidogrel chỉ ức chế phần nào các đường dẫn đến kết tập tiểu cầu. Các đường này đều dẫn đến hoạt hóa thụ thể glycoprotein IIb/IIIa (GP IIb/IIIa). Do đó, thuốc tác động ức chế thụ thể GP IIb/IIIa sẽ có hiệu quả mạnh nhất trong ức chế kết tập tiểu cầu tạo cục máu đông.

Hiện nay có 3 thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa: abciximab (Reopro®), tirofiban (Aggrastat®) và eptifibatide (Integrilin®). Các thuốc này đã được nghiên cứu sử dụng trong tất cả các hội chứng ĐMV cấp: CĐTN không ổn định, NMCT không ST chênh lên và NMCT có ST chênh lên.

Có 6 nghiên cứu sử dụng thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIab truyền tĩnh mạch trên bệnh nhân CĐTNKOĐ và NMCT cấp không ST chênh lên: PRISM, PRISM plus, PARAGON A, PURSUIT, PARAGON B, GUSTO 4-ACS [44-49]. Các nghiên cứu này cho thấy hiệu quả tốt của thuốc ức chế thụ thể GP IIb/III, ngoại trừ nghiên cứu GUSTO IV-ACS.

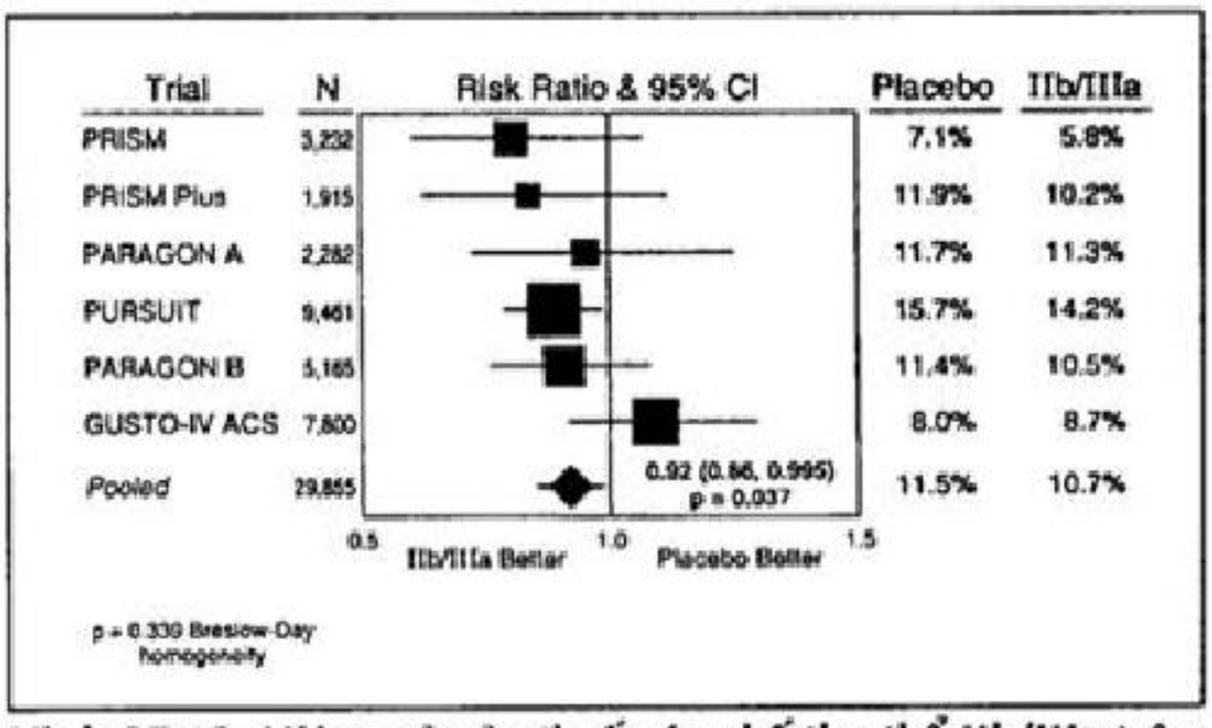
Hai nghiên cứu GUSTO V (50) và ASSENT 3 [24] chứng minh vai trò của thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa phối hợp với ½ liều thuốc tiêu sợi huyết cho thấy có hiệu quả tương đương hoặc hơn trên tử vong và một số tiêu chí khác (TD: tái NMCT ...) so với liều đầy đủ thuốc tiêu sợi huyết.

Các nghiên cứu sử dụng thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa dạng uống không cho kết quả tốt như thuốc TTM.

Hiện nay thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa dạng TTM có chỉ định trong bệnh nhân cần nong ĐMV sử dụng thuốc khoảng 1 giờ trước khi làm thủ thuật.

6.13. Điều trị rối loạn lipid

Bệnh nhân NMCT cấp cần được thử ngay cholesterol toàn phần, LDL cholesterol, HDL cholesterol và triglyceride máu trong 24 giờ đầu hoặc trễ lắm vào ngày thứ 2 của NMCT cấp. Kết quả đạt được giúp hướng dẫn điều trị khi ra viện.



Hình 27.18. Hiệu quả của thuốc ức chế thụ thể IIb/IIIa trên bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp. Tiêu chí đánh giá là tử vong hoặc NMCT không tử vong trong 30 ngày đầu.

TL: Textbook of Cardiovascular Medicine, Lippincott Williams & Wilkins 2nd ed 2002, p. 104

Gần đây một số nghiên cứu cho thấy sử dụng sớm statin trên bệnh nhân NMCT cấp có hiệu quả hơn nhóm không dùng. Do đó, nên điều trị rối loạn lipid máu ngay trong giai đoạn nằm bệnh viện của bệnh nhân NMCT cấp.

7. CHỤP ĐMV VÀ TÁI TƯỚI MÁU KHẨN CẤP

7.1. Chụp ĐMV khẩn cấp

Trên bệnh nhân đã được điều trị bằng thuốc tiêu sợi huyết, chụp ĐMV khẩn cấp được thực hiện khi bệnh nhân bị đau thắt ngực trở lại hoặc biến đổi ĐTĐ (ST lại chênh lên) hoặc tụt huyết áp hay suy tim. Cũng được thực hiện trên bệnh nhân có NMCT diện rộng. Lợi điểm của biện pháp này là xác định được tổn thương giải phẫu học ĐMV để có biện pháp tái lưu thông phù hợp.

7.2. Nong ĐMV qua da cứu vãn (Rescue percutaneous transluminal coronary angioplasty)

Nong ĐMV qua da cứu vãn được thực hiện khi điều trị bằng thuốc tiêu sợi huyết không hiệu quả. Cần thực hiện ngay trong vòng 120 phút sau điều trị thuốc tiêu sợi huyết không hiệu quả.

8. LƯỢNG ĐỊNH BỆNH NHÂN TRƯỚC XUẤT VIỆN VÀ TÁI LƯU THÔNG ĐMV CHỌN LỌC

8.1. Chỉ định chụp ĐMV chọn lọc sau NMCT

Các yếu tố sau thường được lượng định để xác định tiên lượng bệnh nhân sau NMCT cấp: cơn đau thắt ngực hay dấu hiệu TMCT qua trắc nghiệm gắng sức, suy tim và loạn nhịp tim. Lúc ra viện, nếu bệnh nhân còn cả 3 dấu hiệu trên, tiên lượng rất xấu khoảng 50% tử vong trong năm đầu.

Nghiên cứu GUSTO-1 cho thấy có tới 15% trên 21722 bệnh nhân nghiên cứu, có NMCT cấp nhưng chụp ĐMV chỉ thấy nghẽn < 30% ĐMV. Sinh lý bệnh ở đây có thể là co ĐMV hoặc vết nứt mảng xơ vữa sau đó tạo cục máu đông (nay cục máu đông tái lưu thông). Ở những bệnh nhân này, cần ngưng thuốc lá ngoài điều trị nội khoa (ức chế calci, nitrates).

Các trường hợp sau cần chụp ĐMV trước ra viện:

1. Còn CĐTN sau NMCT hoặc dấu hiệu TMCT khảo sát qua trắc nghiệm gắng sức (xe đạp, thảm lăn, siêu âm tim Dobutamine hay Dipyridamole, xạ ký cơ tim kèm dipyridamole)

2. NMCT có biến chứng như suy tim, nhịp nhanh thất

3. Có dấu hiệu giảm vận động vùng trên siêu âm tim hoặc không có sóng Q trên ĐTĐ

4. Được điều trị thuốc tiêu sợi huyết trong vòng 2 giờ đầu kèm giảm nhanh đau ngực và biểu hiện ĐTĐ

5. Đỉnh cao MB-CK thấp hơn dự tính

Các dấu hiệu 1, 2, 3, 4, 5 chứng tỏ có tế bào cơ tim còn sống trong vùng NMCT.

Không chụp ĐMV chọn lọc ở bệnh nhân không có khả năng nong ĐMV hoặc phẫu thuật, hoặc ở NMCT vùng hoành hay bên không còn dấu TMCB.

8.2. Tái lưu thông ĐMV chọn lọc sau NMCT

Chỉ định tái lưu thông ĐMV chọn lọc sau NMCT (nong ĐMV qua da hoặc phẫu thuật bắc cầu ĐMV) được thực hiện dựa trên kết quả chụp ĐMV và dấu hiệu cơ tim còn sống lượng định bằng siêu âm tim Dobutamine hoặc siêu âm tim Dipyridamole hoặc xạ ký cơ tim có kèm Dipyridamole.

Tùy theo tổn thương giải phẫu học sẽ có quyết định nong ĐMV hoặc phẫu thuật bắc cầu ĐMV.

9. MỘT SỐ TRƯỜNG HỢP ĐẶC BIỆT

9.1. Người cao tuổi

Yếu tố tuổi cao quan trọng nhất trong lượng định tiên lượng bệnh nhân NMCT cấp. Trong nghiên cứu GUSTO-I [24], tử vong trong 30 ngày đầu là 19,1% ở bệnh nhân từ 75-85 tuổi và là 27,9% ở bệnh nhân trên 85 tuổi. Do đó, đối với bệnh nhân 75 tuổi, điều trị NMCT cấp cần được thực hiện tích cực hơn.

- Sử dụng biện pháp tái lưu thông ĐMV ngay. Có thể dùng streptokinase phối hợp heparin TLPTT sẽ giảm bớt nguy cơ xuất huyết não so với thuốc tiêu sợi huyết khác. Nong ĐMV tiên phát là lựa chọn hàng đầu ở bệnh nhân cao tuổi.

- Chụp ĐMV sớm đối với bệnh nhân chưa được tái lưu thông ĐMV. Kết quả về tổn thương giải phẫu học sẽ giúp có chỉ định nong ĐMV hoặc phẫu thuật bắc cầu ĐMV.

9.2. Phụ nữ

Số liệu ban đầu về NMCT cấp ở phụ nữ thường thấy tử vong cao hơn vì nhiều lý do: tuổi bị NMCT cấp cao hơn, ít được sử dụng thuốc tiêu sợi huyết, đến bệnh viện chậm hơn so với nam giới.

Trong nghiên cứu GUSTO-I, tử vong trong 30 ngày đầu của nữ là 11,3% so với 5,5% ở nam.Tuy vậy sau khi đã hiệu chỉnh theo các yếu tố khác như tuổi, bệnh nội khoa kèm theo; sự khác biệt này thấp hơn. Tử vong sau 1 năm thì không còn sự khác biệt giữa nữ và nam.

Hiện nay hầu như không còn khác biệt giữa nữ và nam trong điều trị tái lưu thông ĐMV và hiệu quả đạt được của điều trị.

9.3. NMCT cấp trên bệnh nhân đã có tiền sử NMCT

Nhóm bệnh nhân này có nguy cơ cao hơn bệnh nhân NMCT lần 1. Tử vong ở các bệnh nhân này thường gấp đôi. Bệnh cảnh cũng thường nặng hơn: tần suất Killip 3,4 hoặc sốc tim cũng gấp đôi so với các bệnh nhân NMCT lần đầu.

Đáp ứng điều trị với thuốc tiêu sợi huyết của các bệnh nhân này tương tự với các bệnh nhân NMCT lần đầu. Tuy nhiên đối với bệnh nhân có bệnh cảnh nặng với Killip 3,4 hoặc sốc tim; cần được điều trị tích cực ngay bằng nong ĐMV.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Yusuf S et al: Routine medical management of acute myocardial infarction lessons from overviews of recent randomized controlled trials, Circulation 1990; 82 (Suppl II): 117-134
2. Antman EM, Braunwald E: Acute Myocardial Infarction. In Heart Disease, ed. By Braunwald, Zipes, Libby – WB Saunders Co 6th ed 2001, p. 1114-1207.
3. Cheitlin M et al; Myocardial infarction without atherosclerosis. JAMA1975, 231: 951
4. Topol EJ, Van de Werf FJ : Acute myocardial infarction: early diagnosis and management in Textbook of cardiovascular medicine, ed by E. J Topol, Lippincott Williams and Wilkins 2nd ed 2002, p. 382.
5. Goldsmith SR, Kubo SH: Pathophysiology of heart failure: peripheral vascular factors and neurohormonal mechanisms. In Cohn JN ed. Drug treatment of heart failure. Second edition . Secaucus NJ: Advanced Therapeutics Communications International, 1988: 49 – 78.
6. Rouleau JL: Activation of neurohumoral systems following acute myocardial infarction. Am J Cardiol 1991: 68 (suppl D).
7. McKay RG, Pfeffer MA , Pasternak RC et al: Left ventricular remodeling after myocardial infarction: a corollary to infarct expansion. Circulation 1986; 74: 693 – 702
8. Dzau V, Braunwald E: Resolved and unresolved issues in the prevention and treatment of coronary artery disease. A workshop consensus statement. Am Heart J 1991; 121: 1244 – 63.
9. Wu AH, Apple FS, Gibler WB et al: National Academy of Clinical Biochemistry standards of Laboratory Practice: Recommendations for the use of cardiac markers in coronary artery diseases. Clin chem 1999; 45: 1104-1121.
10. Ohman EM, Armstrong PW, Christenson RH et al: Risk stratification with admission cardiac troponin T levels in acute myocardial ischemia. N Engl J Med 1996; 335: 1333-1341.
11. Bairey CN, Shah PK, Lew AS et al: Electrocardiographic differentiation of occlusion of the left circumflex versus the right coronary artery as a cause of inferior acute myocardial infarction. Am J Cardiol 1987; 60: 456-459.
12. Lee KL, Woodlief L, Topol EJ et al. Predictors of 30 days mortality in the era of reperfusion for acute myocardial infarction results from an international trial of 41021 patients. Circulation 1995; 91: 1659-1668.
13. ISIS - 2 (Second International Study of Infarct Survival) Collaborative group : Randomized trial of intravenous streptokinase, oral aspirin both or neither among 17187 cases of suspected acute myocardial infarction. ISIS - 2. Lancet 1988; 2: 349 – 360.
14. CAPRIE Steering Committee. A randomised, blinded, trial of clopidogrel versus aspirin in patients at risk of ischemic events. Lancet 1996; 348: 1329-1229.
15. CURE Trial Investigators. Effects of clopidogrel in addition to aspirin in preventing major vascular events in patients with non ST elevation acute coronary syndromes. N Engl J Med.
16. Fibrinolytic therapy trialists'(FTT) collaborative group. Indications for fibrinolytic therapy in suspected acute myocardial infarction: collaborative overview of early mortality and major morbidity results from all randomized trials of more than 1000 patients. Lancet 1994; 343: 311-322
17. TIMI study Group: The Thrombolysis in Myocardial Infarction (TIMI) Trial: Phase I findings. N Engl J Med 1985; 312:932-936.
18. Chesebro JH, Knatterud G, Roberts R et al: Thrombolysis in Myocardial Infarction (TIMI) Trial, phase I: A comparison between intravenous plasminogen activator and intravenous streptokinase. Circulation 1987; 76: 142-154.

19. Gissi Group: Effectiveness of intravenous thrombolytic treatment in acute myocardial infarction. Lancet 1986; 1: 397 – 402.
20. Wilcox RG, Olsson CG, Skene AM , Von Der Lippe G, Jensen G, Hampton JR for the ASSET study group: Trial of tissue plasminogen activator for mortality reduction in acute myocardial infarction. Angio Scandinavious study of Early Thrombolysis (ASSET) Lancet 1988, 2: 349 – 360.
21. The GUSTO investigators: An international randomized trial comparing four thrombolytic strategies for acute myocardial infarction. N. Engl. J Med 1993. 329: 673 – 682.
22. GUSTO III Investigators: A comparison of reteplase with alteplase for acute myocardial infarction. N. Engl J Med 1997; 337: 1118-1123.
23. ASSENT-2 Investigators : Single bolus tenecteplase compared with front-loaded alteplase in acute myocardial infarction. Lancet 1999 ; 354 : 716-722.
24. ASSENT-3 Investigators: Efficacy and safety of tenecplase in combination with enoxaparin: the ASSENT-3 randomized trial in acute myocardial infarction. Lancet 2001; 358: 605-613.
25. Fibrinolytic therapy trialists' (FTT) collaborative group. Indication for fibrinolytic therapy in suspected acute myocardial infarction : collaborative overview of early mortalyty and major morbidity results from all randomized trials of more than 1000 patients. Lancet 1994; 343: 311-322.
26. Gurwitz JF, Gore JM, Goldberg RJ et al: Risk for intracranial hemorrhage after tissue plasminogen activator treatment for acute myocardial infarction. Ann Intern Med 1998; 129: 597-604.
27. Grines CL, Ellis SG, Jones M et al: Primary coronary angioplasty VS thrombolytic therapy for acute myocardial infarction : Longterm follow-up of ten randomized trials. Circulation (Suppl) 1999; I-499.
28. Weaver WD, Simes RJ, Betriu A et al: Comparison of primary coronary angioplasty and intravenous thrombolytic therapy for acute myocardial infarction A quantitative review. JAMA 1997; 278: 2093-2098.
29. The MIAMI Trial Research Group. Metoprolol in acute myocardial infarction: patient population. Am J Cardiol 1985; 56: 1G-57G.
30. ISIS - 1 (First International Study of Infarct Survival) Collaborative Group: Randomized trial of intravenous atenolol among 16027 cases of suspected acute myocardial infarction. ISIS – 1, 1986. Lancet 2: 57.
31. Beta - blocker Heart Attack Trial Research Group. A randomized trial of propranolol in patients with acute myocardial infarction : mortality results. JAMA 1985: 73: 503 – 10.
32. The Norwegian Multicenter Study Group: Timolol induced reduction in mortality and reinfarction in patients surviving acute myocardial infarction. N. Engl. J Med 1981: 304: 801 – 7.
33. Brener SJ,Cox JI, Pfisterer ME et al for the GUSTO investigators. The potential for unexpected hazard of intravenous beta-blockade for acute myocardial infarction: results from the GUSTO trial. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 5A.
34. Yusuf S, Collins R, MacMahon S et al. Effect of intravenous nitrate on mortality in acute myocardial infarction: an overview of the randomized trials. Lancet 1998; 1: 1988-1092.
35. ISIS-4 Collaborative Group : ISIS-4 : a randomised factorial trial assessing early oral captopril, oral mononitrate and intravenous magnesium sulfate in 58050 patients with suspected acute myocardial infarction. Lancet 1995; 345: 669-685.
36. GISSI 3: Effects of lisinopril and transderwal glyceryl trinitrate suigly and together on 6 weeks mortality and ventricular function after acute myocardial infarction. Lancet 1994; 343: 1115-1122.
37. The CONSENSUS trial study group: Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure. N. Engl J Med 1987; 316: 1429-1435.
38. Ambrosioni E, Borghi C, Magnani B (the SMILE study group: the effect of the angiotension converting enzyme inhibitor zofenopril on mortality and morbidity after anterior myocardial infarction. N. Engl J. Med 1995; 332: 80-85.
39. The Chinese Cardiacstudy Collaborative Group: Oral captopril versus placebo among 13634 patients with suspected acute myocardial infarction (CCS-1). Lancet 1995; 345: 686-687.
40. Pfeffer MA, Braunwald E, Moyé LA et al : Effect of captopril on mortality and morbidity in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. N. Engl J Med 1992 ; 327 : 669-677.
41. Acute Infarction Ramipril Efficacy (AIRE) study investigators: Effect of ramipril on mortality and morbidity of survivors of acute myocardial infarction with clinical evidence of heart failure. Lancet 1993; 342: 821-828.
42. Kober L, Torp-Pederson C, Carlsen JR et al: A Clinical trial of the ACE-I Trandolapril in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. N. Engl J Med 1995; 333: 1670-1676.
43. Muller JE , Morrison J, Stone PH et al: Nifedipine therapy for patients with threatened and acute myocardial infarction: A randomized double - blind placebo - controlled comparison. Circulation 1984; 69: 740.

44. Ryan TJ, Antman EM, Brooks NH et al: 1999 update ACC/AHA guidelines for the management of patients with acute myocardial infarction. J Am Coll Cardiol1999; 34: 890-911.

45. PRISM study Investigators. A comparison of aspirin plus tirofiban with aspirin plus heparin for unstable angina. N. Engl J Med 1998; 338: 1948-1505.

46. PRISM plus study Investigators. Inhibition of the platelet glycoprotein IIb/IIIa receptor with tirofiban in unstable angina and non-Q wave myocardial infarction. N Engl J Med 1998; 338:1488-1497.

47. PARAGON Investigators. International, randomized controlled trial of lamifiban (a platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibitor), heparin or both in unstable angina. Circulation 1998; 97: 2386-2395.

48. PURSUIT Trial Investigators. Inhibition of platelet glycoprotein IIb/IIIa with eptifibatide in patients with acute coronary syndromes. N Engl J Med 1998: 436-443.

49. Mukherjee D, Mahaffey KW, Moliterno DJ et al. The promise of combined low molecular weight heparin and platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibition results from PARAGON-B. Circulation 2001.

50. The GUSTO IV-ACS Investigators. Glycoprotein IIb/IIIa receptor blocker abciximab does not improve outcome in patients with acute coronary syndromes without early coronary revascularization. Lancet 2001; 357: 1915-1924.

51. The GUSTO V Investigators. Reperfusion therapy of acute myocardial infarction with fibrinolytic therapy or combination low dose fibrinolytic therapy and platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibition: the GUSTO V trial. Lancet 2001; 357: 1905-1914.

Chương 28

HỘI CHỨNG ĐỘNG MẠCH VÀNH CẤP KHÔNG ST CHÊNH LÊN: CƠN ĐAU THẮT NGỰC KHÔNG ỔN ĐỊNH VÀ NHỒI MÁU CƠ TIM KHÔNG ST CHÊNH LÊN

PHẠM NGUYỄN VINH
ĐỖ THỊ KIM CHI
PHẠM THU LINH

ĐỊNH NGHĨA VÀ PHÂN LOẠI 85
SINH LÝ BỆNH 86
BIỂU HIỆN LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG 88
Bệnh sử và khám thực thể 88
Điện tâm đồ 88
Điện tâm đồ 24 giờ 88
Troponins 88
CRP 88
X quang ngực 88
Các trắc nghiệm khác về máu 88
Siêu âm tim 89
Lượng giá nguy cơ 89
Trắc nghiệm gắng sức 89
Chụp ĐMV 90
CHẨN ĐOÁN 90
ĐIỀU TRỊ 91
Mục tiêu điều trị 91
Oxygen và morphin 91
Thuốc chống kết tập tiểu cầu 92
Heparin 92
Nitrates 92
Chẹn bêta 93
Ức chế calci 93
Thuốc kháng đông và thuốc tiêu sợi huyết 93
Ức chế men chuyển 93
Thuốc giảm lipid máu 93
Thuốc ức chế thụ thể glycoprotein 94
Bóng đẩy ngược nội ĐMC 94
Nong ĐMV 94
Phẫu thuật bắc cầu ĐMV 94
Cơn đau thắt ngực không ổn định ở bệnh nhân đã nong ĐMV hay phẫu thuật bắc cầu ĐMV 94
ĐIỀU TRỊ MỚI TRÊN VÀI NHÓM BỆNH 95
Bệnh nhân cao tuổi 95
Bệnh nhân đái tháo đường 95
Bệnh nhân có biến đổi bất thường ở ĐTĐ hoặc men tim hoặc CRP 96

Cơ chế bệnh sinh chính của hội chứng động mạch vành cấp (HC/ĐMVC) là mảng xơ vữa bị vỡ hay loét dẫn đến cục máu đông tạo lập làm nghẽn ĐMV. Hội chứng ĐMVC không ST chênh lên (HC/ĐMVC/ KSTC) bao gồm cơn đau thắt ngực không ổn định (CĐTN/ KOĐ) và nhồi máu cơ tim không ST chênh lên (NMCT/ KSTC).

Mục tiêu của điều trị HC/ĐMVC/KSTC bao gồm lượng định nguy cơ của bệnh nhân ngay khi nhập viện, tái lưu thông ĐMV ở bệnh nhân có nguy cơ cao, điều trị bảo tồn ở bệnh nhân nguy cơ trung bình hay thấp. Phối hợp thuốc chống kết tập tiểu cầu (aspirin, clopidogrel) với thuốc chống thrombin (heparin) rất cần thiết để phòng NMCT và tử vong. Tái lưu thông ĐMV bằng thông tim can thiệp kết hợp với thuốc đối kháng thụ thể glycoprotein IIb/IIIa (GP IIb/IIIa) hoặc heparin đã được chứng minh có hiệu quả hơn điều trị bảo tồn.

1. ĐỊNH NGHĨA VÀ PHÂN LOẠI

HC/ĐMVC bao gồm CĐTN/KOĐ, NMCT không ST chênh lên và NMCT có ST chênh lên. Hình 28.1. nêu lên các định danh mới trong HC/ ĐMV cấp.

CĐTN/KOĐ là một hội chứng, trung gian giữa CĐTN ổn định và NMCT cấp. CĐTN/KOĐ được định nghĩa như là 1 CĐTN (hoặc một triệu chứng tương đương) có kèm ít nhất một trong 3 đặc điểm sau: (1) xảy ra lúc nghỉ (hoặc gắng sức nhẹ) kéo dài trên 20 phút (nếu không cắt cơn bằng Nitroglycerin), (2) triệu chứng đau thắt ngực nặng và mới xảy ra trong vòng 1 tháng, (3) CĐTN ổn định nhưng ngày càng nặng hơn: đau nhiều hơn, kéo dài hoặc nhiều cơn hơn.

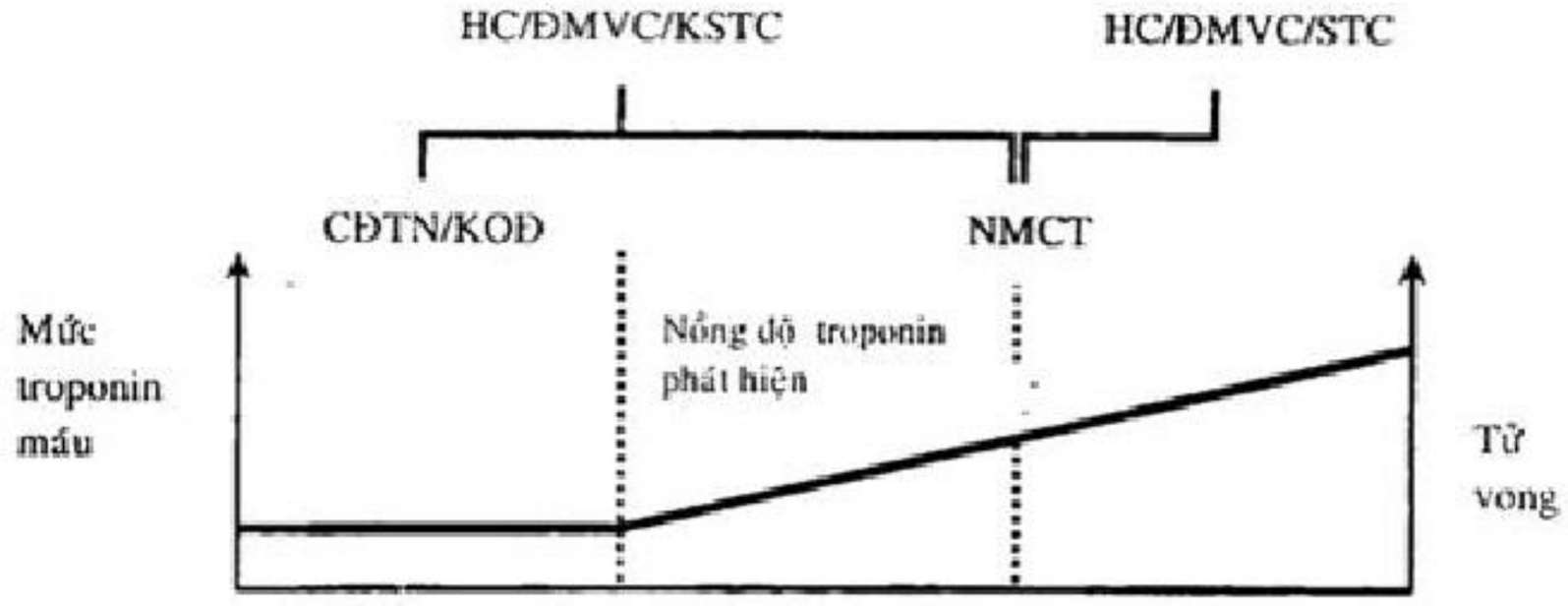
Phân loại lâm sàng của Braunwald dựa trên độ nặng của triệu chứng cơ năng, tình huống lâm sàng của CĐTN và mức độ điều trị nội khoa đang thực

hiện đã được chứng minh là hữu ích [1][2] và có tương quan với độ nặng của tổn thương ĐMV [3].

2. SINH LÝ BỆNH

Năm quá trình sinh lý bệnh dẫn đến hội chứng ĐMVC đã được nêu ra [4]:

- Mảng xơ vữa bị vỡ kèm huyết khối tạo lập trên đó
- Tắc nghẽn động học (co ĐMV ở thượng mạc tim hoặc co ĐMV nhỏ trong cơ tim)
- Tắc nghẽn cơ học tiến triển
- Viêm và/hoặc nhiễm trùng
- CĐTN/KOĐ thứ cấp, nặng bởi tăng nhu cầu oxy cơ tim hoặc giảm cung cấp (td: cường giáp, thiếu máu)



Hình 28.1. Định danh mới trong HC/ĐMVC. Có tương quan giữa nồng độ troponin với tử vong.
TL: Med J Aust 2000; 173 (Suppl): 565-588

Bảng 28.1. Phân loại lâm sàng của Braunwald về CĐTN/ KOĐ

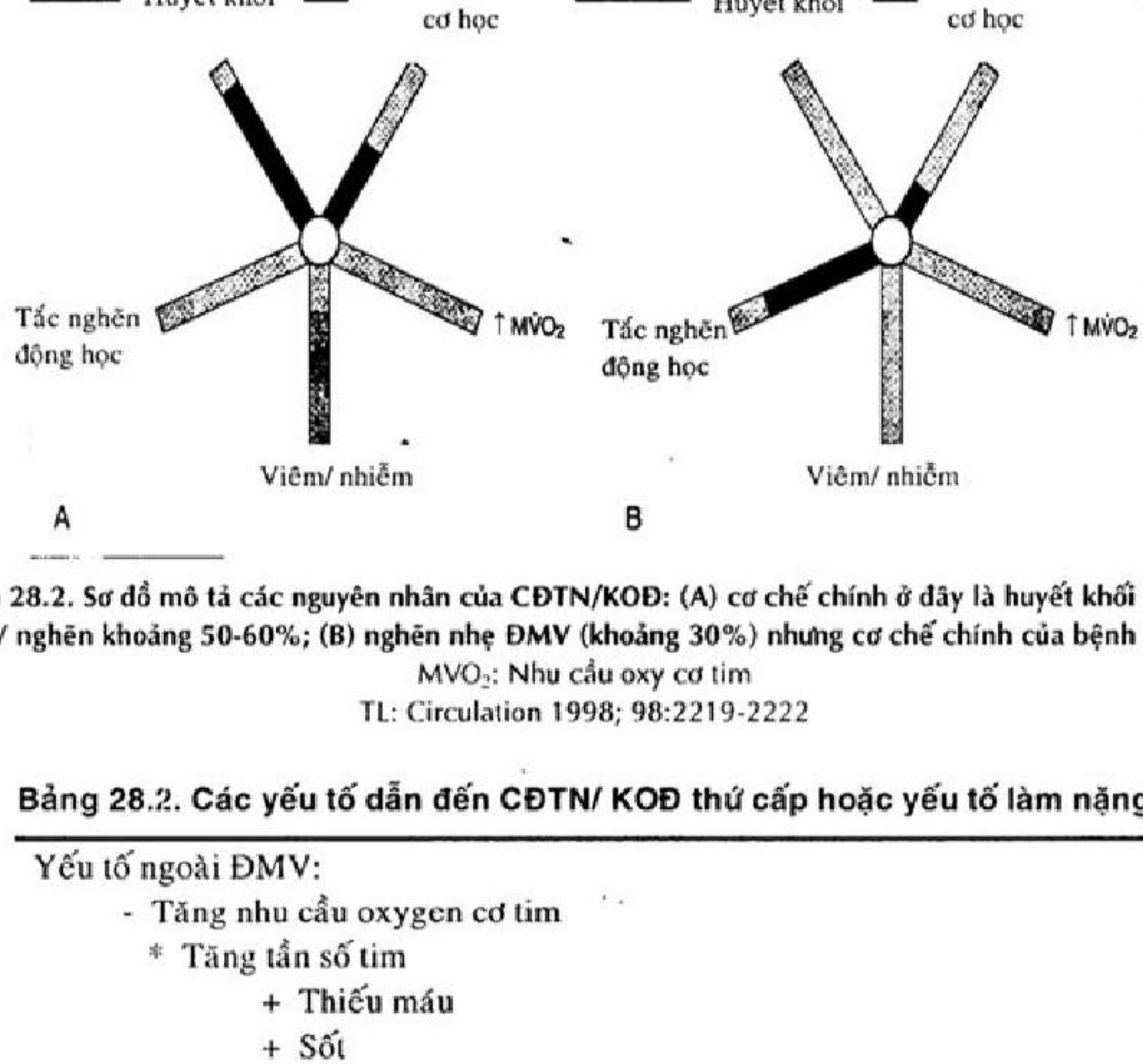
Loại	Định nghĩa	Tử vong hay NMCT trong 1 năm
Độ nặng		
Độ I	CĐTN mới phát nhưng nặng hoặc CĐTN nặng thêm, không đau ngực lúc nghỉ	7.3%
Độ II	CĐTN lúc nghỉ trong vòng 1 tháng, nhưng không có trong 48 giờ qua (CĐTN lúc nghỉ, bán cấp)	10.3%
Độ III	CĐTN lúc nghỉ xảy ra trong vòng 48 giờ qua, cấp	10.3%*
Tình huống lâm sàng		
A. CĐTN thứ phát	CĐTN xảy ra khi có thêm yếu tố ngoài tim làm nặng TMCB cơ tim	14.1%
B. CĐTN tiên phát	CĐTN xảy ra, không có yếu tố ngoài tim làm nặng	8.5%
C. CĐTN sau NMCT	CĐTN xảy ra trong vòng 2 tuần lễ sau NMCT	18.5% **
Mức độ điều trị	Có 3 nhóm điều trị khi CĐTN/KOĐ xảy ra (1) không có điều trị CĐTN/OĐ) (2) đang điều trị CĐTN/ OĐ (3) đang điều trị tối đa (CĐTN/OĐ. Do đó phân thêm tiểu loại 1, 2, 3 td: CĐTN/KOĐ loại IB3	
Biến đổi ĐTĐ	Bệnh nhân bị CĐTN/KOĐ có thể phân chia thêm Có hay không thay đổi ST-T trong cơn đau	

Data from TIMI III Registry: Cannon CP, McCabe CH, Stone PH, et al: Prospective validation of the Braunwald classification of unstable angina: Results from the Thrombolysis in Myocardial Ischemia (TIMI) III Registry (abstract). Circulation 92 (Suppl I): 1-19, 1995. Copyright 1995, American Heart Association

* p = 0,057

** p < 0,001

From Braunwald E. Unstable angina: A classification. Circulation 80:410-414, 1989. American Heart Association.



Hình 28.2. Sơ đồ mô tả các nguyên nhân của CĐTN/KOĐ: (A) cơ chế chính ở đây là huyết khối tạo lập trên ĐMV nghẽn khoảng 50-60%; (B) nghẽn nhẹ ĐMV (khoảng 30%) nhưng cơ chế chính của bệnh là co ĐMV.

MVO_2: Nhu cầu oxy cơ tim

TL: Circulation 1998; 98:2219-2222

Bảng 28.2. Các yếu tố dẫn đến CĐTN/ KOĐ thứ cấp hoặc yếu tố làm nặng

Yếu tố ngoài ĐMV:
- Tăng nhu cầu oxygen cơ tim
* Tăng tần số tim
+ Thiếu máu
+ Sốt
+ Loạn nhịp nhanh
+ Cường giáp
* Tăng co bóp tim
+ Cường giao cảm
+ Dùng thuốc gia tăng giao cảm
* Hậu tải tăng
+ Hẹp ĐMC
+ Bệnh cơ tim phì đại
+ Tăng huyết áp nặng
* Tiền tải cao
+ Suy tim sung huyết nặng
+ Tình trạng cung lượng tim cao
- Tương tác với sự phân phối oxy
* Thiếu máu
* Thiếu oxy máu
* Đa hồng cầu
* Đậm độ huyết tương máu cao
Yếu tố trong ĐMV
(Yếu tố bên ngoài, nhưng ảnh hưởng đến trương lực hay đáp ứng của ĐMC, chức năng lớp nội bào mạch máu, và/hoặc đông máu nội mạch)
- Kích hoạt giao cảm
- Ngộ độc cocaine
- Trạng thái tăng đông

Dạng thường gặp nhất của CĐTN/KOĐ là mảng xơ vữa nghẽn khoảng 50-60% ĐMV bị vỡ hay nứt, cục máu đông tạo lập trên đó làm tăng độ nghẽn lên 90%. Ít gặp hơn là thể bệnh chỉ có nghẽn nhẹ ĐMV, nhưng sự co mạch mạnh cạnh đó, làm tắc nghẽn lên 90% (hình 28.2).

Mảng xơ vữa dễ vỡ thường có lõi nhiều lipid, vỏ sợi mỏng, chỉ gây nghẽn 50% hoặc dưới 50% ĐMV. Viêm có thể là một yếu tố trong sự tạo lập mảng xơ vữa. Một số vi khuẩn đã được tìm thấy có thể có liên quan đến bệnh ĐMV: Chlamydia pneumonia, Helicobacter pylori và cytomegalovirus. Nhiều chứng cớ được tìm thấy chứng minh vai trò của huyết khối mới tạo lập dẫn đến CĐTN/KOĐ. Bảng 28.2 nêu lên các yếu tố dẫn đến CĐTN/KOĐ thứ cấp: các yếu tố làm tăng nhu cầu oxy cơ tim hoặc làm giảm cung cấp oxy cơ tim.

3. BIỂU HIỆN LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG

3.1. Bệnh sử và khám thực thể

Hỏi kỹ đặc điểm của CĐTN do người bệnh mô tả là quan trọng nhất trong bệnh sử. Trong CĐTN ổn định, bệnh nhân thường mô tả nặng ngực hay khó chịu sau xương ức, đôi khi ở thượng vị, lan lên vai trái, cánh tay trái, lên cổ. Ở CĐTN/KOĐ triệu chứng nặng hơn, bệnh nhân có thể mô tả đau ngực thực sự, kéo dài trên 20 phút.

Ở bệnh nhân tổn thương nặng thất trái, khám thực thể trong cơn đau có thể thấy toát mồ hôi, da tái và lạnh, tim nhanh, có T3 hoặc T4, có ran đáy phổi, đôi khi có thể có tụt huyết áp. Âm thổi tâm thu do hở 2 lá mới xuất hiện hoặc thay đổi cường độ một âm thổi đã có sẵn có thể do rối loạn chức năng cơ trụ.

3.2. Điện tâm đồ (ĐTĐ)

Rất quan trọng, cần đo trong cơn đau và ngoài cơn đau. Thực hiện ĐTĐ lúc mới nhập viện, mỗi 8 giờ trong 24 giờ đầu và mỗi ngày sau đó. Cần chú ý là dù ĐTĐ bình thường trong cơn đau (5%) cũng không loại trừ chẩn đoán CĐTN/KOĐ. Khi ST sụp xuống trên hay bằng 0,5mm trong cơn đau là dấu hiệu bệnh nhân có nguy cơ cao [15]. T đảo trên hay bằng 3mm ở 5 hay trên 5 chuyển đạo cũng là dấu hiệu nguy cơ cao [16].

T đảo, sâu, đối xứng ở V1 – V4 gợi ý thiếu máu cục bộ do nghẽn nhánh liên thất trước.

3.3. Điện tâm đồ 24 giờ Holter (Holter ĐTĐ)

Thay đổi ST kiểu TMCB có thể thấy ở 85 – 90% bệnh nhân CĐTN/ KOĐ qua ghi Holter ĐTĐ; các thay đổi này thường ghi nhận được mặc dù bệnh nhân không đau ngực [17]. Khuyến cáo của hội Tim mạch châu Âu [8]: nên thực hiện Holter ĐTĐ ở bệnh nhân nghi HC ĐMVC.

3.4. Troponins

Troponin T hoặc I có giá trị tiên lượng tương đương. Troponin và MB – CK nên được thực hiện ngay lúc khám bệnh nghi ngờ HC ĐMVC và đo lại khoảng 6-8 giờ sau đó. Troponin xuất hiện chậm hơn MB-CK, nhưng thời gian hiện diện trong máu kéo dài hơn.

Troponin có giá trị tiên lượng; tuy nhiên ở bệnh nhân CĐTN/KOĐ có troponin bình thường, chưa chắc tiên lượng tốt.

3.5. CRP (C – Reactive Protein)

CRP là 1 protein tạo lập bởi gan khi có tổn thương mô, nhiễm trùng hoặc viêm. Nồng độ CRP độ nhạy cảm cao (high – sensitivity CRP) có tương quan với tiên lượng của NMCT, đột quỵ và bệnh tắc mạch ngoại vi.

CRP gia tăng ở 50 – 70% bệnh nhân CĐTN/KOĐ phân loại IIIB Braunwald [9]. Bệnh nhân có CRP cao lúc nhập có tiên lượng năm đầu xấu; CRP cao lúc xuất viện cũng có khả năng tái phát bệnh cao [10]. Aspirin và Statin có khả năng giảm nồng độ CRP.

3.6. X quang ngực

X quang ngực cần được thực hiện cho tất cả bệnh nhân HCĐMVC. Phim ngực không giúp chẩn đoán bệnh, nhưng có thể giúp loại trừ một số bệnh khác gây đau ngực (td: tràn khí màng phổi cấp, chấn thương lồng ngực làm gãy xương sườn...)

Bóng tim thường bình thường, nếu không có tiền sử NMCT cũ. Phù phổi thoáng qua có thể xảy ra khi thiếu máu toàn bộ cơ tim trong trường hợp tổn thương thân chung ĐMV trái hoặc rối loạn chức năng cơ trụ.

3.7. Các trắc nghiệm khác về máu

Cần thực hiện thêm: huyết đồ, đường máu, cholesterol máu, triglyceride máu, HDL cholesterol, LDL cholesterol, đo độ bão hòa oxygen trong máu. Đôi khi cần thực hiện thêm hemoglobin, chức năng tuyến giáp. Các trắc nghiệm này giúp chẩn đoán yếu tố làm nặng hay nguyên nhân HCĐMV cấp.

3.8. Siêu âm tim

Siêu âm tim không giúp chẩn đoán xác định, tuy nhiên cần được thực hiện ngay trên tất cả bệnh nhân HCĐMV cấp.

Rối loạn vận động vùng có thể xuất hiện trước cơn đau và trong cơn đau. Dấu hiệu này xuất hiện sớm hơn biến đổi ĐTĐ. Siêu âm tim cũng giúp khảo sát chức năng tâm thu và chức năng tâm trương của thất trái, phát hiện dấu hiệu nghi ngờ có NMCT trước đây; loại trừ các bệnh van tim.

3.9. Lượng giá nguy cơ

Lượng giá nguy cơ ngay rất cần thiết, giúp quyết định chiến lược điều trị và cung cấp thông tin về tiên lượng bệnh nhân. Lượng giá nguy cơ sẽ dựa trên các yếu tố lâm sàng, ĐTĐ và biến đổi men. Bảng 28.3 dựa trên khuyến cáo của Hội Trường Môn và Hội Tim mạch Hoa Kỳ [11] giúp lượng giá nguy cơ.

3.10. Trắc nghiệm gắng sức (TNGS)

Trắc nghiệm gắng sức bằng vận động hay bằng thuốc (Dobutamin, dipyridamole) có thể thực hiện vào giờ 24 – 48 sau khi bệnh nhân không còn đau ngực.

Các phương tiện TNGS thường được thực hiện là xe đạp gắng sức, thảm lăn gắng sức, siêu âm tim dobutamine hoặc dipyridamole, xạ ký cơ tim kèm dipyridamole. Lựa chọn 1 trong các phương pháp này tùy theo cơ địa bệnh nhân, ĐTĐ lúc nghỉ và bệnh tim kèm theo

TNGS ngoài khả năng chẩn đoán độ nặng TMCB còn giúp tiên đoán tiên lượng bệnh nhân. Khi TMCB xảy ra ở bệnh nhân gắng sức < 6 METS, tiên lượng thường xấu, nên chụp ngay ĐMV. Khi TNGS không phát hiện TMCB kèm ĐTĐ lúc nghỉ bình thường, sống còn 5 năm sẽ là 95% [12].

Bảng 28.3.Nguy cơ của HCĐMVC không ST chênh lên dựa trên khuyến cáo ACC/ AHA (TL 11)

	Nguy cơ cao (ít nhất một trong các yếu tố sau)	Nguy cơ trung bình (không có yếu tố nguy cơ cao; có 1 trong các yếu tố sau)	Nguy cơ thấp (có 1 trong các yếu tố sau; không có yếu tố nguy cơ cao hay trung bình)
Bệnh sử	Triệu chứng cơ năng TMCB tiến triển trong 48 giờ vừa qua	Tiền sử NMCT, bệnh mạch ngoại vi, bệnh mạch máu não, phẫu thuật bắc cầu ĐMV hoặc trước đó có uống aspirin	
Đặc điểm của đau	Đau ngực lúc nghỉ kéo dài và không ngưng (>20 phút)	Đau ngực lúc nghỉ kéo dài (>20 phút) nay đã bớt; đau ngực lúc nghỉ <20 phút; đau ngực giảm khi nghỉ hay ngậm Nitroglycerin	Đau thất ngực mới khởi phát (CCSIII hoặc IV) trong 2 tuần trước, không đau ngực lúc nghỉ kéo dài (> 20 phút)
Biểu hiện lâm sàng	Phù phổi (TMCB) ấm thổi hở 2 lá mới hoặc ran mới xuất hiện hay nặng hơn; hạ HA; tim chậm, tim nhanh, tuổi >75	Tuổi > 70	
ECG	Đau ngực lúc nghỉ kèm ST thay đổi thoáng qua (>0,05mv); blốc nhánh mới xuất hiện; nhịp nhanh thất kéo dài	T đảo (>0,2mv) sóng Q bệnh lý	ECG bình thường hoặc không thay đổi trong cơn đau ngực
Biến đổi men	Troponin T hoặc I tăng cao (>0,1mg/L)	Tăng nhẹ Troponin (>0,01 nhưng <0,1mg/L)	Bình thường

TMCB: thiếu máu cục bộ CCS: phân độ Canada về CĐTN
(Canadian Cardiovascular Society)

3.11. Chụp ĐMV

Tổn thương ĐMV tìm thấy qua chụp ĐMV thay đổi theo nghiên cứu. Nhìn chung, khoảng 10% bệnh nhân có HCĐMV cấp, có thể có hình ảnh ĐMV bình thường [13].

Nghiên cứu TIMI IIIB [14] trên bệnh nhân CĐTN/ KOĐ cho thấy có 19% bệnh nhân có nghẽn ĐMV ≤ 60%; tổn thương 1 nhánh ĐMV là 38%, 2 nhánh là 29%, 3 nhánh là 15%. Nghẽn > 50% thân chung ĐMV trái chỉ có ở 4%.

4. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán HCĐMV cấp cần được thực hiện nhanh chóng, theo quy trình để tránh bỏ sót nhằm thực hiện sớm điều trị. Chẩn đoán dựa vào triệu chứng lâm sàng, yếu tố nguy cơ và biến đổi ĐTĐ. Cần lượng giá hai loại dữ kiện: khả năng bị bệnh HCĐMV cấp và nguy cơ cao hay thấp khi đã chẩn đoán HC ĐMV cấp. Bảng 28.4. tóm tắt định nghĩa và chẩn đoán HC ĐMV cấp không ST chênh lên [15].

Bảng 28.4. Định nghĩa và chẩn đoán HCĐMV cấp không ST chênh lên

Định nghĩa CĐTN/ KOĐ:

- Đau thắt ngực lúc nghỉ (> 20 phút)
- Đau thắt ngực gắng sức với phân độ CCS ≥ 3, mới xảy ra (< 2 tháng)
- Mới gia tăng độ nặng CĐTN tới CCS ≥ 3

Chẩn đoán:

- Triệu chứng cơ năng: chắc chắn, có thể có, có thể không, không chắc chắn
- Tiền sử có TCCN bệnh ĐMV
- Giới tính, tuổi và số lượng yếu tố nguy cơ chính (bao gồm suy tim)
- Khám thực thể: T3, T4, ATTT hở 2 lá thoáng qua hoặc thất trái nhô lên
- ĐTĐ: ST sụp xuống hay chênh lên > 1mm, nhiều sóng T đảo (bất cứ thay đổi ST – T thoáng qua nào đều gợi ý khả năng trung bình BĐMV nặng)

Bảng 28.5. Phân độ CĐTN của hội tim mạch Canada (CCS)

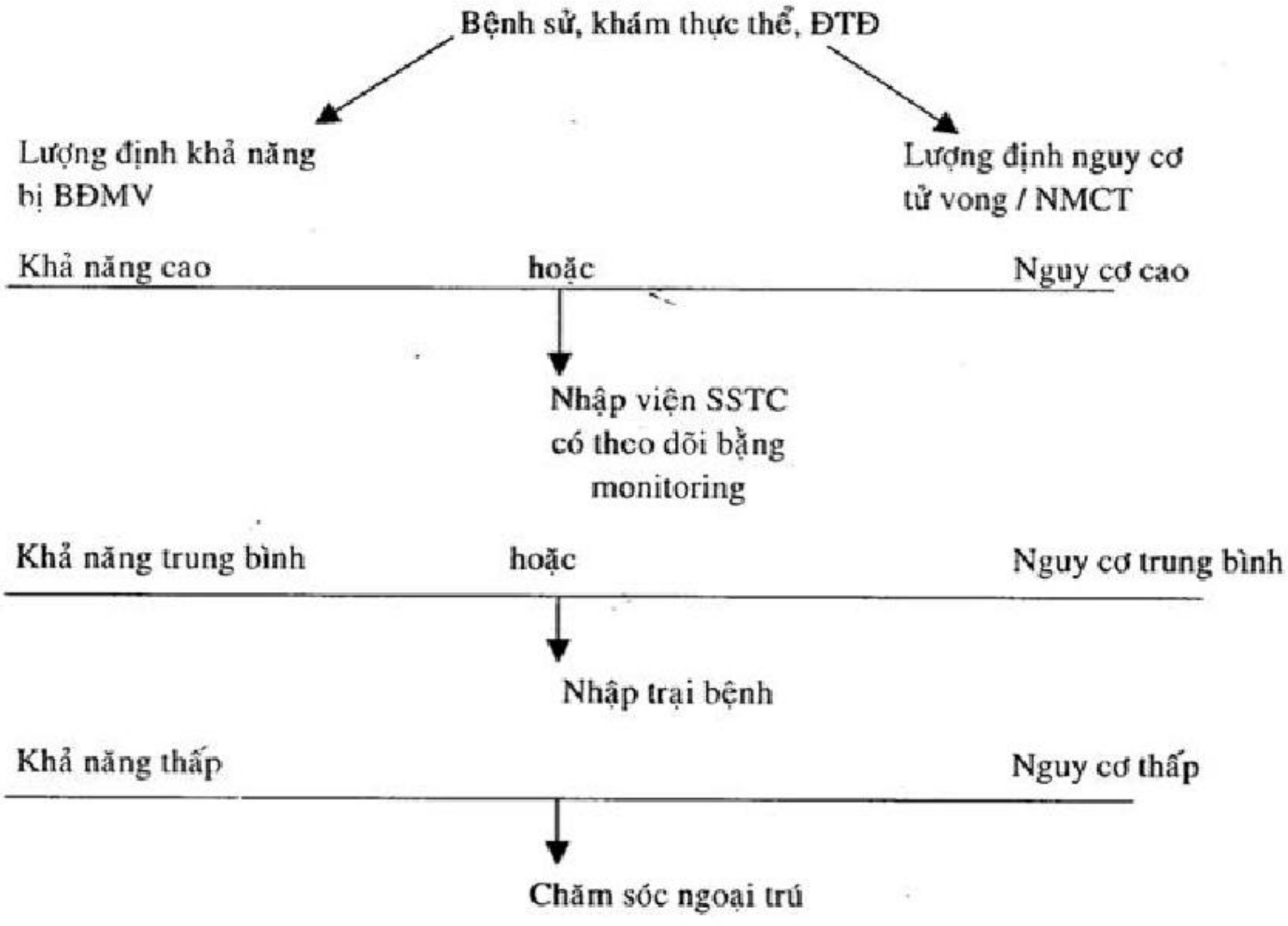
Độ	Vận động khởi phát CĐTN	Hạn chế hoạt động thường ngày
I	Gắng sức kéo dài	Không
II	Đi bộ > 2 khu nhà	Nhẹ
III	Đi bộ < 2 khu nhà	Nhiều
IV	Tối thiểu hoặc lúc nghỉ	Nặng

Bảng 28.6. Khả năng tổn thương ĐMV có ý nghĩa ở CĐTN/ KOĐ (TL: 15)

Khả năng cao	Khả năng trung bình	Khả năng thấp
Tiền sử BĐMV	CĐTN xác định	Đau lồng ngực, có thể không CĐTN
CĐTN xác định	Nam < 60 tuổi	Một YTNC nhưng không ở bệnh nhân đái tháo đường
Nam ≥ 60 tuổi	Nữ < 70 tuổi	T dẹt hay đảo < 1mm ở chuyển đạo có R trội
Nữ ≥ 70 tuổi	Có thể ĐTN	ĐTĐ bình thường
Biến đổi huyết động hoặc ĐTĐ trong cơn đau	Nam > 60 tuổi	
CĐTN thay đổi	Nữ > 70 tuổi	
ST chênh lên hay sụp xuống ≥ 1mm	Có thể không ĐTN ở bệnh nhân đái tháo đường hay không đái tháo đường có ≥ YTNC	
T đảo, sâu, đối xứng ở nhiều chuyển đạo ngực	Bệnh mạch máu	
YTNC	ST sụp xuống 0,05 – 1 mm	
	T đảo ≥ 1mm ở chuyển đạo có sóng R trội	

CĐTN: cơn đau thắt ngực YTNC: yếu tố nguy cơ ĐTĐ: điện tâm đồ

Bảng 28. 7. Quy trình chẩn đoán và theo dõi HC ĐMV cấp không ST chênh lên (TL 15)



SSTC: săn sóc tích cực

Khả năng tổn thương ĐMV có ý nghĩa được phân chia ra: khả năng cao (> 85%), khả năng trung bình (15 – 85%) và khả năng thấp (< 15%). Quyết định cho bệnh nhân điều trị ở săn sóc tích cực, ở trại bệnh hoặc theo dõi ngoại trú dựa trên lượng định khả năng tổn thương ĐMV (bảng 28.6) hoặc nguy cơ cao hay thấp HC ĐMV cấp (bảng 28.3).

Ở bệnh nhân nguy cơ cao hay nguy cơ trung bình hoặc ở bệnh nhân nguy cơ thấp nhưng đau ngực không đáp ứng với điều trị, có thể chụp ĐMV ngay. Thủ thuật này cũng giúp quyết định nong ĐMV tiên phát. Ở bệnh nhân nguy cơ thấp, điều trị giúp hết triệu chứng cơ năng, các trắc nghiệm gắng sức sẽ giúp có chỉ định chụp ĐMV hay tiếp tục điều trị nội khoa.

5. ĐIỀU TRỊ

5.1. Mục tiêu điều trị

Mục tiêu cấp thời của điều trị là giảm đau bằng morphine và các thuốc chống ĐTN; phòng ngừa NMCT và tử vong bằng cách dùng các thuốc chống huyết khối. Nếu đã có NMCT không ST chênh lên hoặc tổn thương nặng ĐMV cần nong ĐMV qua da.

Mục tiêu lâu dài là điều trị tích cực các yếu tố nguy cơ. Bệnh nhân cần có chương trình hồi phục.

Dựa theo sinh lý bệnh, cần sử dụng các thuốc chống huyết khối và chống tiểu cầu; chẹn bêta; nitrat; ức chế calci và đôi khi morphine nhằm giảm triệu chứng; chống co ĐMV bằng nitrate hoặc ức chế calci; điều trị chống viêm bằng aspirin, statin; điều trị các yếu tố làm tăng nhu cầu oxy cơ quan (td: thiếu máu, cường giáp) và sau cùng là tái lưu thông ĐMV (bằng nong ĐMV qua da hoặc phẫu thuật BC ĐMV).

5.2. Oxygen và morphine

Bệnh nhân cần được cho thở oxygen ngay (2 – 3 lít/ phút) khi có đau ngực khoảng 1 – 2 giờ. Sau đó chỉ định thở oxygen sẽ dựa vào độ bão hòa oxygen máu, có tím không, triệu chứng suy hô hấp hoặc nguy cơ cao [111].

Morphine tiêm mạch, liều lượng 3-4mg giúp giảm đau và chống lo lắng. Chỉ sử dụng sau khi nitro-

glycerin ngậm hoặc bơm không chống được cơn đau và ở bệnh nhân không có chống chỉ định morphine.

5.3. Thuốc chống kết tập tiểu cầu

Aspirin tan trong nước hay nhai cần được sử dụng ngay, liều lượng ngày đầu là 250-325mg; 75-81mg/ngày vào các ngày kế tiếp. Tác dụng của aspirin là ngăn cản kết tập tiểu cầu qua đường thromboxane A2.

Một thuốc khác là triflusal (Disgren ®) cũng có tác dụng tương tự aspirin, nhưng có thể ít tác dụng phụ về tiêu hóa hơn [16].

Ticlopidine và clopidogrel là dẫn chất của thienopyridine, có tác dụng chống ngưng tập tiểu cầu qua đường ADP (khác với aspirin). Clopidogrel ít tác dụng phụ hơn ticlopidine nên được sử dụng nhiều hơn. Liều lượng sử dụng clopidogrel là 300mg trong ngày đầu và 75mg/ngày trong các ngày kế tiếp. Trước kia chỉ sử dụng ticlopidine hoặc clopidogrel khi bệnh nhân không dung nạp được aspirin; hoặc phối hợp aspirin với ticlopidine trong tháng đầu sau nong ĐMV. Từ kết quả của nghiên cứu CURE [20], hiện nay nên phối hợp aspirin và clopidogrel ít nhất trong 9 tháng đầu của bệnh nhân HC ĐMV cấp.

Nghiên cứu RISC [17] và nghiên cứu của Balsano [18] chứng minh aspirin và ticlopidine có hiệu quả giảm tử vong trên 50%.

Nghiên cứu CAPRIE [19] thực hiện trên 19000 bệnh nhân có nguy cơ biến cố thiếu máu cục bộ, cho thấy hiệu quả tương đương giữa clopidogrel với aspirin.

Nghiên cứu CURE [20] thực hiện trên 12562 bệnh nhân bị HC ĐMV cấp. Kết quả đạt được là nhóm dùng phối hợp aspirin và clopidogrel giảm tử vong, NMCT và đột quỵ có ý nghĩa thống kê hơn nhóm sử dụng aspirin đơn độc.

5.4. Heparin

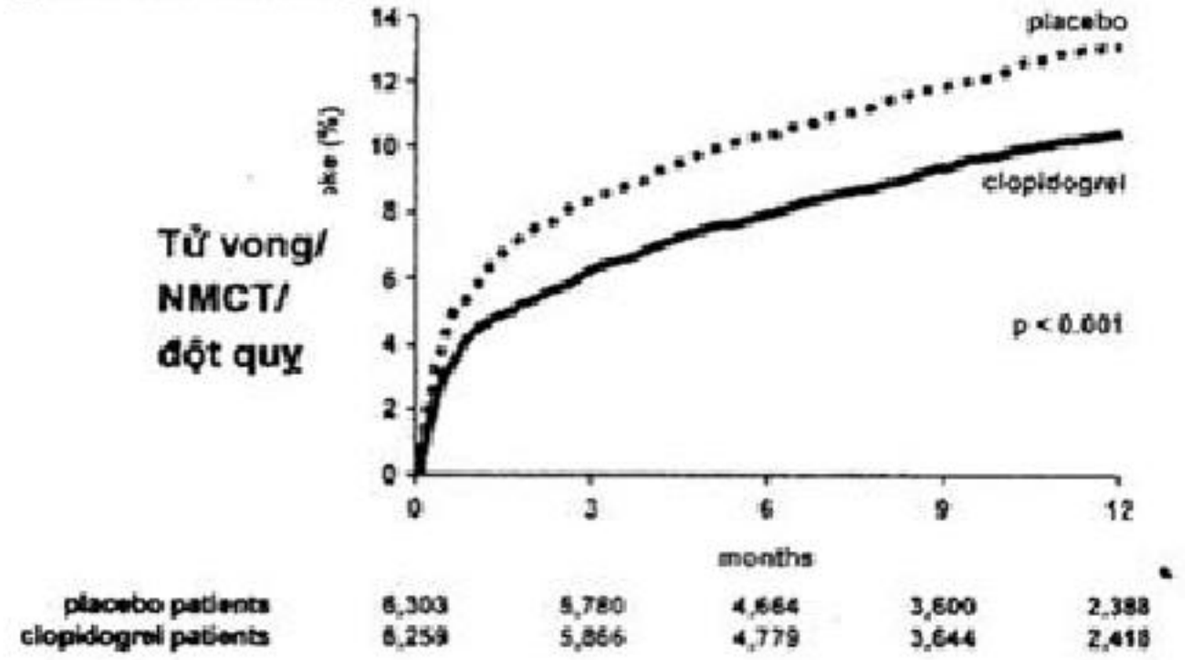
Heparin cần được sử dụng ngay khi nhập viện, thời gian sử dụng từ 6-7 ngày, đã được chứng minh là giảm tử vong và NMCT [21]. Trước kia thường dùng heparin không phân đoạn truyền tĩnh mạch; ngày nay heparin trọng lượng phân tử thấp được chứng minh là có lợi hơn, ít biến chứng, không cần theo dõi bằng các trắc nghiệm đông máu.

Nghiên cứu TIMI 11B so sánh enoxaparin (30mg TM bolus, sau đó 1mg/ kg tiêm dưới da ngày 2 lần) với heparin không phân đoạn. Nghiên cứu ESSENCE cũng so sánh enoxaparin với heparin không phân đoạn. Nghiên cứu gộp 2 nghiên cứu trên cho thấy nhóm có enoxaparin giảm tử vong và NMCT 18% [22][23].

5.5. Nitrates

Không có nghiên cứu lớn chứng minh hiệu quả giảm tử vong và NMCT của nitrates trên bệnh nhân CĐTN/KOĐ. Hiệu quả chính của nitrates là giảm cơn đau thắt ngực

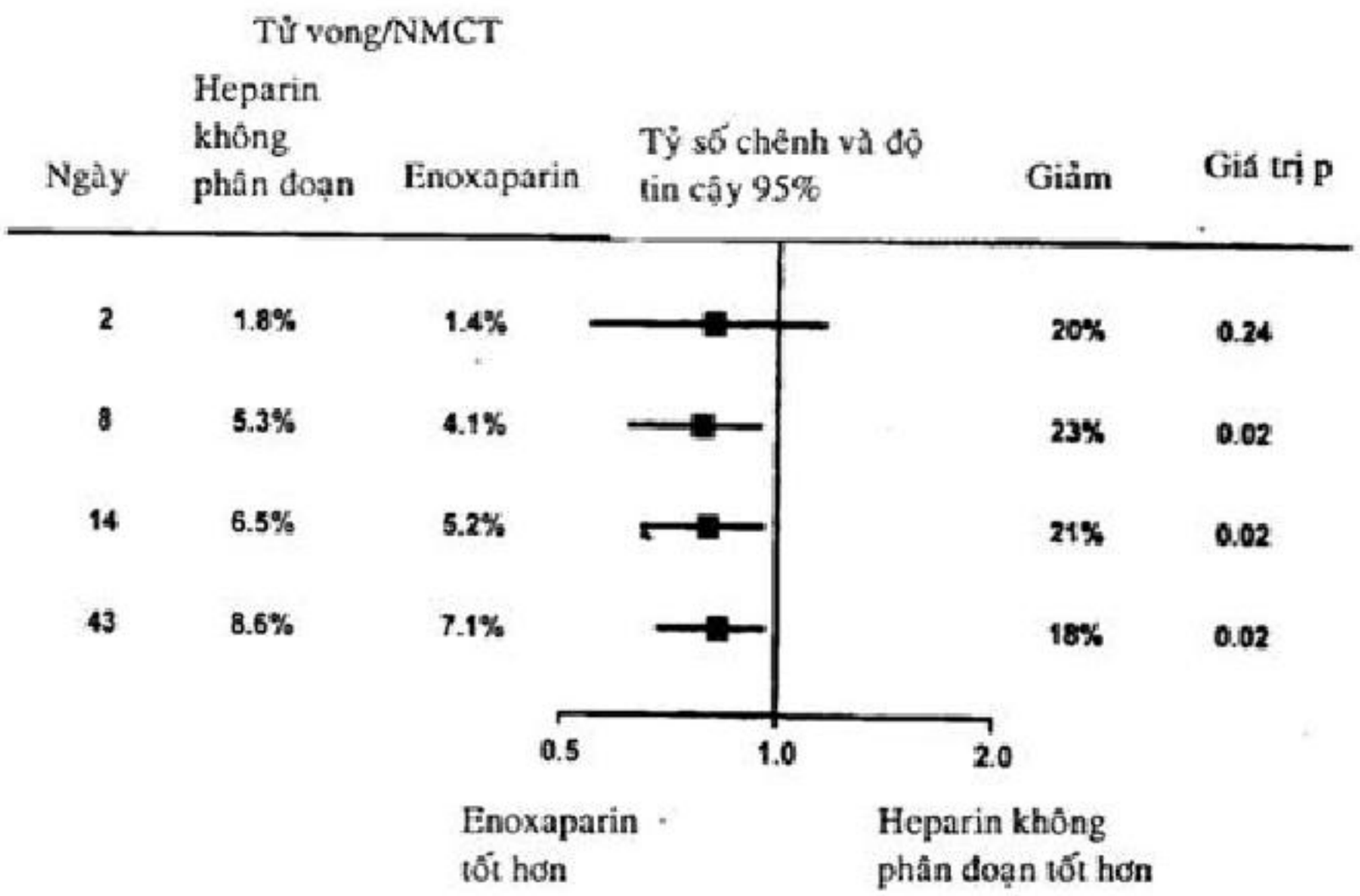
Nitrates có tác dụng giãn ĐMV bình thường và ĐMV bị tổn thương. Nitrates giãn mạnh tĩnh mạch và phần nào giãn động mạch hệ thống, do đó giảm cả tiền tải lẫn hậu tải. Nên cho bệnh nhân ngậm ngay nitrates hoặc phun dưới lưỡi. Truyền TM nitrate không nên truyền quá 48 giờ vì sẽ có hiện tượng lờn thuốc. Khi ngưng truyền, có thể chuyển qua nitrate uống.



Hình 28.3. Kết quả của nghiên cứu CURE
TL: N. Engl J Med 2001; 345: 494 – 502

Bảng 28.8. Kết quả của nghiên cứu CURE

Tiêu chí	Aspirin (n = 6,303)	Aspirin + clopidogrel (n = 6,259)	Tần suất nguy cơ (risk ratio)
Tử vong tim mạch/NMCT/đột quỵ	11.4%	9.3%	0.8
Tử vong tim mạch	5.5%	5.1%	0.93
NMCT	6.7%	5.2%	0.77
Đột quỵ	1.4%	1.2%	0.86
Tiêu chí không tim mạch	0.7%	0.7%	0.91



Hình 28.4. Nghiên cứu gộp về tử vong/NMCT so sánh enoxaparin với heparin không phân đoạn.

5.6. Chẹn bêta

Cần sử dụng chẹn bêta ngay trong ngày đầu, nếu không có chống chỉ định. Chẹn bêta đã được chứng minh có hiệu quả giảm biến cố NMCT, nhưng không chắc là giảm được tử vong [24].

Chống chỉ định của chẹn bêta bao gồm: blốc nhĩ thất độ I nặng (> 0,24 giây), blốc nhĩ thất độ 2 và 3, suyễn, rối loạn chức năng thất trái nặng.

Lựa chọn chẹn bêta tùy theo đặc điểm của bệnh nhân và các thuốc đang sử dụng. Nên khởi đầu liều thấp. Tần số tim cần đạt được là 55-60 nhịp / phút.

5.7. Ức chế calci

Ba nhóm ức chế calci: dihydropyridine (nifedipine, amlodipine...), diltiazem và verapamil đều có thể dùng trong điều trị CĐTNKOĐ. Hiệu quả của thuốc là làm giãn ĐMV do đó giảm đau ngực. Chưa có nghiên cứu lớn chứng minh ức chế calci có khả năng giảm tử vong và NMCT ở bệnh nhân HC ĐMV cấp.

5.8. Thuốc kháng đông và thuốc tiêu sợi huyết

Chỉ sử dụng thuốc kháng vitamin K uống khi bệnh nhân có chống chỉ định aspirin và clopidogrel.

Không có chỉ định dùng thuốc tiêu sợi huyết trong HC ĐMV cấp không ST chênh lên vì có nghiên cứu chứng minh là thuốc làm tăng tử vong [25].

5.9. Ức chế men chuyển

Nhiều nghiên cứu như GISSI-3 (26), ISIS-4 [27] đã chứng minh UCMC có thể sử dụng trong 24 giờ đầu của NMCT cấp. Nhóm có UCMC giảm tử vong có ý nghĩa thống kê. Tuy nhiên, nếu chỉ xét riêng NMCT không ST chênh lên trong n/c ISIS-4, không thấy lợi ích khi sử dụng UCMC. Như vậy có thể là sử dụng UCMC ngắn hạn không có lợi ở bệnh nhân HC ĐMV cấp không ST chênh lên.

Ngược lại trong điều trị lâu dài, nghiên cứu HOPE [28] cho thấy nhóm có UCMC dù là HC ĐMV cấp có hay không ST chênh lên đều có lợi. Ngoài ra, theo Cannon [29], nên dùng UCMC lâu dài cho tất cả bệnh nhân thiếu máu cục bộ cơ tim, dù không có rối loạn chức năng thất trái hay suy tim sung huyết. Các nghiên cứu SAVE (30), SOLVD (31), HOPE đã chứng minh UCMC có tác dụng chống thiếu máu cục bộ.

5.10. Điều trị sớm nhằm hạ lipid máu

Các khuyến cáo về điều trị rối loạn lipid máu thường khuyên nên tiết thực trước khi dùng thuốc [32] [33]. Tuy nhiên, một số nghiên cứu gần đây cho thấy sử dụng ngay thuốc hạ lipid máu ở bệnh nhân HC ĐMV cấp có lợi. Statin không chỉ giảm lipid mà còn hiệu quả chống viêm.

Nghiên cứu LIPID [34] thực hiện trên 9014 bệnh nhân NMCT cấp hoặc CĐTNKOĐ. Nhóm có pravastatin 40mg/ ngày giảm tử vong 26,3%. Nghiên cứu kéo dài 6 năm.

Nghiên cứu MIRACL [35] thực hiện trên 3086 bệnh nhân HC ĐMV cấp. Liều cao atorvastatin 80mg/ngày được cho vào ngày 1-4 sau HC ĐMV cấp. Sau 16 tuần, nhóm có atorvastatin giảm tần suất tử vong/ NMCT/

ngưng tim hồi phục được/ĐTN nặng hơn/nhập viện khẩn từ 17,4% xuống 14,8% (p=0,048).

Do đó nên thử lipid máu ngay trong ngày 1 của HC ĐMV cấp và sử dụng sớm thuốc điều trị rối loạn lipid máu.

5.11. Thuốc ức chế thụ thể glycoprotein IIb/ IIIa

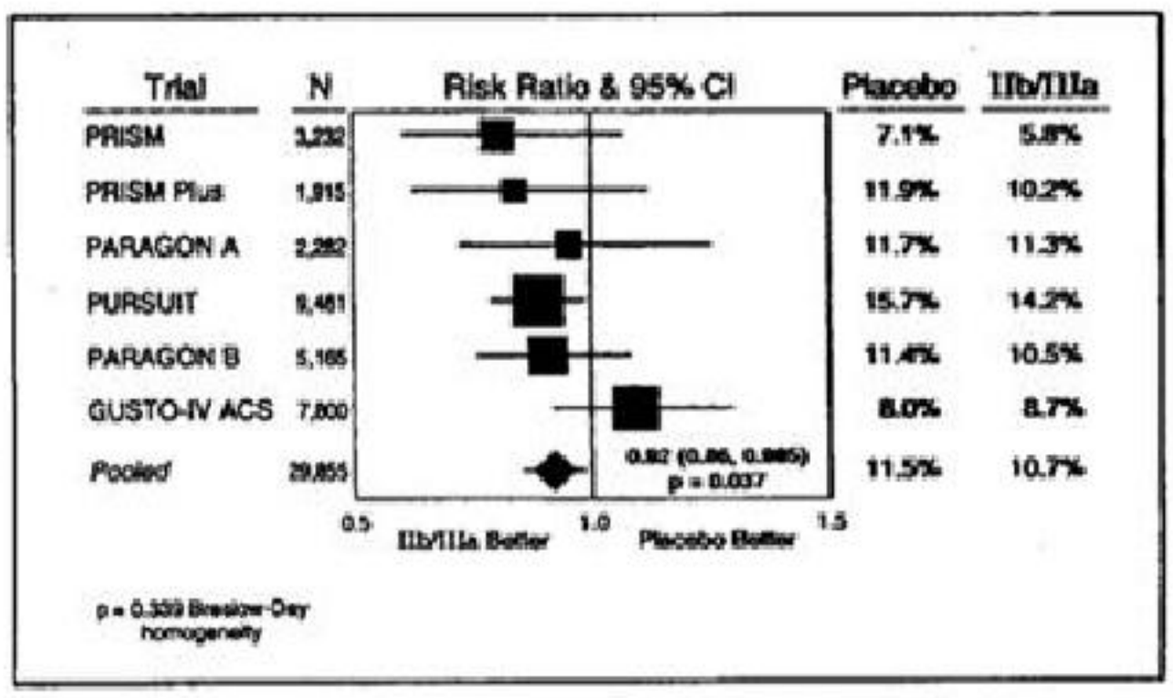
Aspirine, ticlopidine và clopidogrel chỉ ức chế phần nào các đường dẫn đến kết tập tiểu cầu. Các đường này đều dẫn đến hoạt hóa thụ thể glycoprotein IIb/IIIa (GP IIb/IIIa). Do đó, thuốc tác động ức chế thụ thể GP IIb/IIIa sẽ có hiệu quả mạnh nhất trong ức chế kết tập tiểu cầu tạo cục máu đông.

Hiện nay có 3 thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa: abciximab (Reopro®), tirofiban (Aggrastat®) và eptifibatide (Integrilin®). Các thuốc này đã được nghiên cứu sử dụng trong tất cả các hội chứng ĐMV cấp: CĐTN không ổn định, NMCT không ST chênh lên và NMCT có ST chênh lên.

Có 6 nghiên cứu sử dụng thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIab truyền tĩnh mạch trên bệnh nhân CĐTNKOĐ và NMCT cấp không ST chênh lên: PRISM, PRISM plus, PARAGON A, PURSUIT, PARAGON B, GUSTO 4-ACS (36-41). Các nghiên cứu này cho thấy hiệu quả tốt của thuốc ức chế thụ thể GP IIb/III, ngoại trừ nghiên cứu GUSTO IV-ACS.

Hai nghiên cứu GUSTO V [42] và ASSENT 3 [43] chứng minh vai trò của thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa phối hợp với ½ liều thuốc tiêu sợi huyết cho thấy có hiệu quả tương đương hoặc hơn trên tử vong và một số tiêu chí khác (TD: tái NMCT ...) so với liều đầy đủ thuốc tiêu sợi huyết.

Các nghiên cứu sử dụng thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa dạng uống không cho kết quả tốt như thuốc TTM.



Hình 28.5. Hiệu quả của thuốc ức chế thụ thể IIb/IIIa trên bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp. Tiêu chí đánh giá là tử vong hoặc NMCT không tử vong trong 30 ngày đầu.
TL: Textbook of Cardiovascular Medicine, Lippincott Williams & Wilkins 2nd ed 2002, p. 104

Hiện nay thuốc ức chế thụ thể GP IIb/IIIa dạng TTM có chỉ định trong bệnh nhân cần nong ĐMV sử dụng thuốc khoảng 1 giờ trước khi làm thủ thuật.

5.12. Bóng đẩy ngược nội động mạch chủ (IABP – Intraaortic balloon pump counterpulsation)

Chưa có nghiên cứu ngẫu nhiên chứng minh liệu IABP có hiệu quả giảm tử vong và biến cố tim mạch ở bệnh nhân CĐTNKOĐ. Tuy nhiên phương pháp này giảm triệu chứng cơ năng và ổn định huyết động rất có hiệu quả [44].

Chỉ định hiện nay của IABP là thực hiện thủ thuật này trên bệnh nhân có triệu chứng cơ năng kháng trị hoặc ở bệnh nhân có bất ổn định huyết động.

5.13. Nong ĐMV hay tái tạo ĐMV qua da (PCI: Percutaneous Coronary Intervention)

Nghiên cứu VANQWISH [45] và nghiên cứu TIMI IIIB [14] không chứng minh được lợi điểm của nong ĐMV so với điều trị bảo tồn trên bệnh nhân HC ĐMV cấp không ST chênh lên. Nghiên cứu FRISC II [46] cho thấy can thiệp sớm có lợi hơn. Gần đây, nghiên cứu TACTICS – TIMI 18 [47] thực hiện trên 2220 bệnh nhân HC ĐMV cấp. Sau 6 tháng theo dõi nhóm can thiệp ĐMV (nong ĐMV hoặc mổ bắc cầu ĐMV) có giảm tần suất tử vong/NMCT/tái nhập viện so với nhóm điều trị bảo tồn (15,9% vs 19,4%; p = 0,025). Nghiên cứu RITA 3 cho kết quả tương tự [55].

Dựa vào kết quả này, ở bệnh nhân CĐTNKOĐ có nguy cơ cao, nên điều trị sớm bằng aspirin, heparin và thuốc ức chế thụ thể GP IIb/ IIIa sau đó cho nong ĐMV tiên phát.

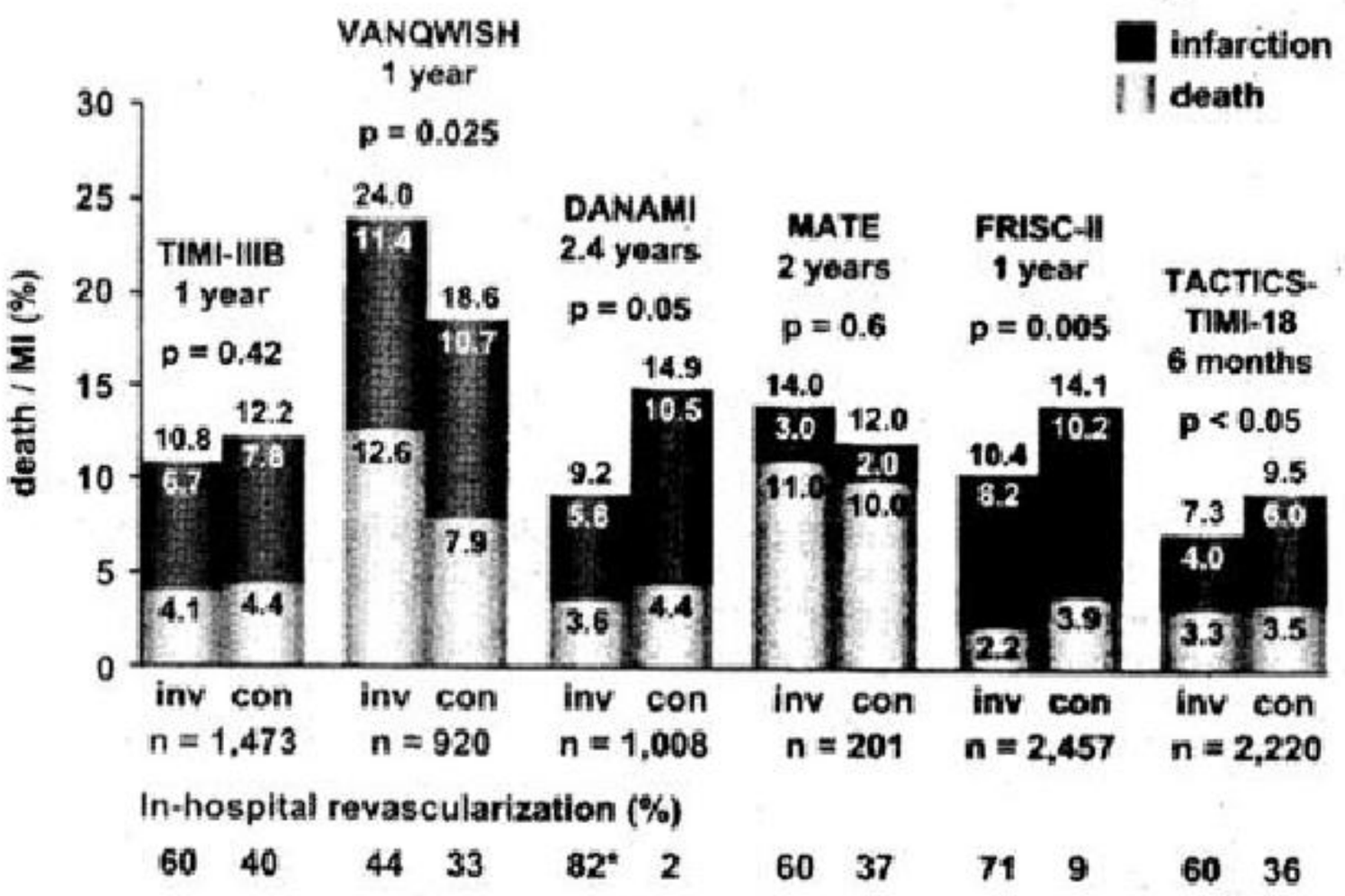
5.14. Phẫu thuật bắc cầu ĐMV

Các nghiên cứu FRISC II và TACTICS – TIMI 18 đều chứng minh phẫu thuật bắc cầu ĐMV có lợi hơn điều trị nội ở bệnh nhân HC ĐMV cấp.

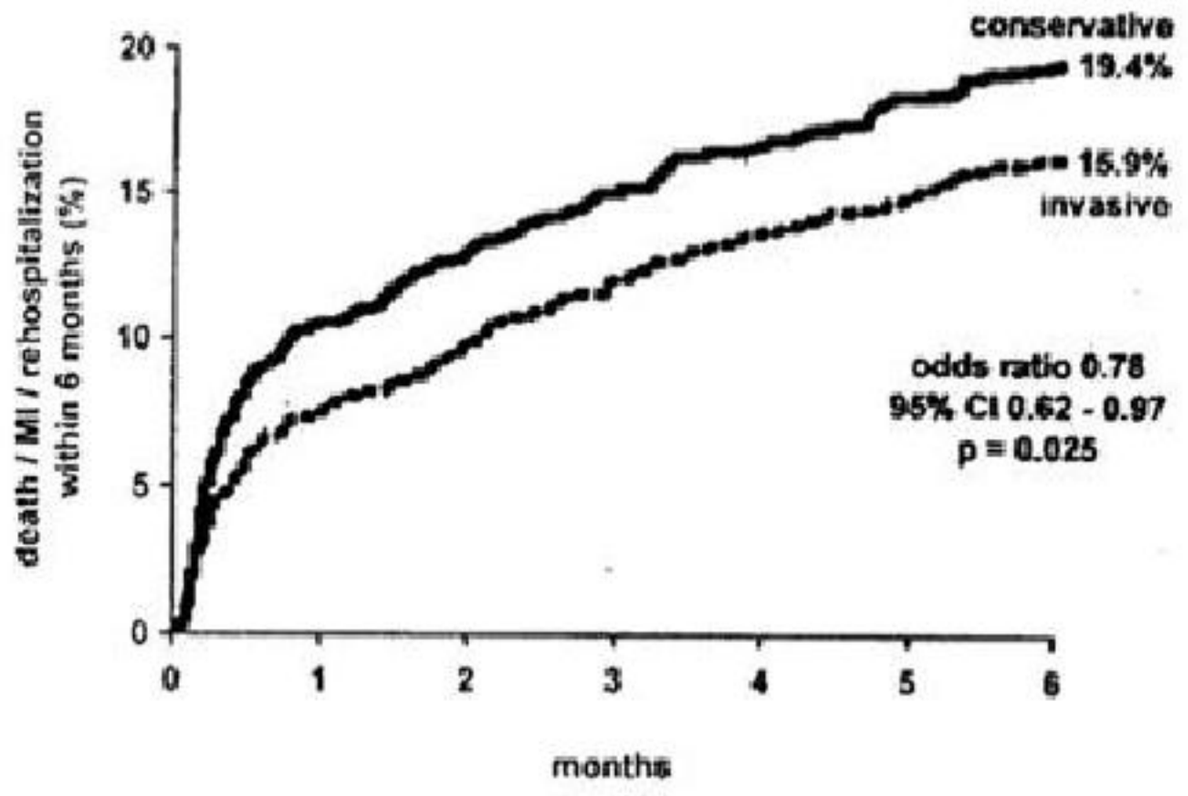
5.15. Cơn đau thắt ngực không ổn định ở bệnh nhân đã nong ĐMV hoặc phẫu thuật BCĐMV

Đau thất ngực xảy ra trong 6 tháng đầu của bệnh nhân đã nong ĐMV, khả năng do tái nghẽn chỗ đã nong. Bệnh nhân cần được chụp lại ĐMV, tái lưu thông máu nếu cần. Ở bệnh nhân chỉ được nong bằng bóng mà không đặt stent, sử dụng liên tục nitrates có hiệu quả hơn thuốc chống huyết khối trong phòng ngừa đau thất ngực tái phát [49].

Đau thất ngực trên bệnh nhân đã phẫu thuật BCĐMV có khả năng tái nghẽn do huyết khối. Bệnh



Hình 28.6. Tần suất tử vong/ NMCT vào thời điểm khác nhau trên 6 nghiên cứu so sánh giữa điều trị can thiệp (inv) với điều trị nội (con) ở bệnh nhân HC/ĐMVC/KSTC [48].



Hình 28.7. Nghiên cứu TACTICS – TIMI 18: suất độ tử vong, NMCTvà tái nhập viện của nong ĐMV thấp hơn điều trị nội [47].

nhân cần được nong ĐMV kèm đặt stent. Tuy nhiên khả năng nghẽn thêm trong vòng 2 năm ở đoạn không stent của tĩnh mạch ghép rất cao [50].

6. ĐIỀU TRỊ MỚI TRÊN VÀI NHÓM BỆNH

Ba biện pháp được xem là điều trị mới đối với HC ĐMV cấp không ST chênh lên: sử dụng heparin TLPTT, sử dụng thuốc chống thụ thể GP IIb/ IIIa và can thiệp sớm ĐMV. Vài nhóm bệnh sau có thể cần được điều trị bằng các biện pháp trên.

6.1. Bệnh nhân cao tuổi

Nghiên cứu ESSENCE [23] và TIMI 11B [22] cho thấy heparin TLPTT (enoxaparin) lợi ích hơn heparin không phân đoạn ở bệnh nhân trên 65 tuổi, so với nhóm bệnh nhân trẻ hơn. Sử dụng thuốc đối kháng thụ thể GP IIb/ IIIa ở bệnh nhân cao tuổi cũng lợi ích hơn người trẻ.

Trong nghiên cứu FRISC II [46], chiến lược can thiệp sớm ở người cao tuổi cũng có lợi như người trẻ hơn. Kết quả cũng tương tự ở nghiên cứu TIMI IIIB [14]. Như vậy người cao tuổi nên được sử dụng enoxaparin, thuốc đối kháng thụ thể IIb/ IIIa và thông tim can thiệp sớm.

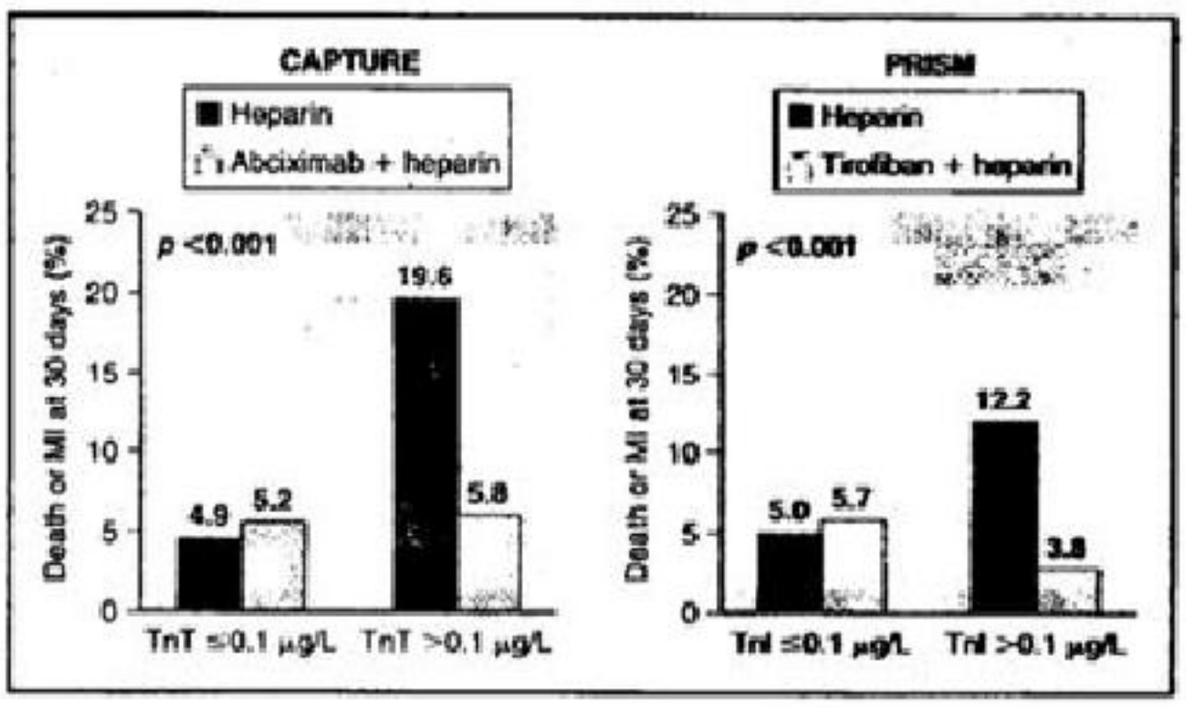
6.2. Bệnh nhân đái tháo đường và bệnh nhân đang uống aspirin

Bệnh nhân đái tháo đường có nguy cơ cao. Sử dụng thuốc đối kháng thụ thể GP IIb/ IIIa ở nhóm

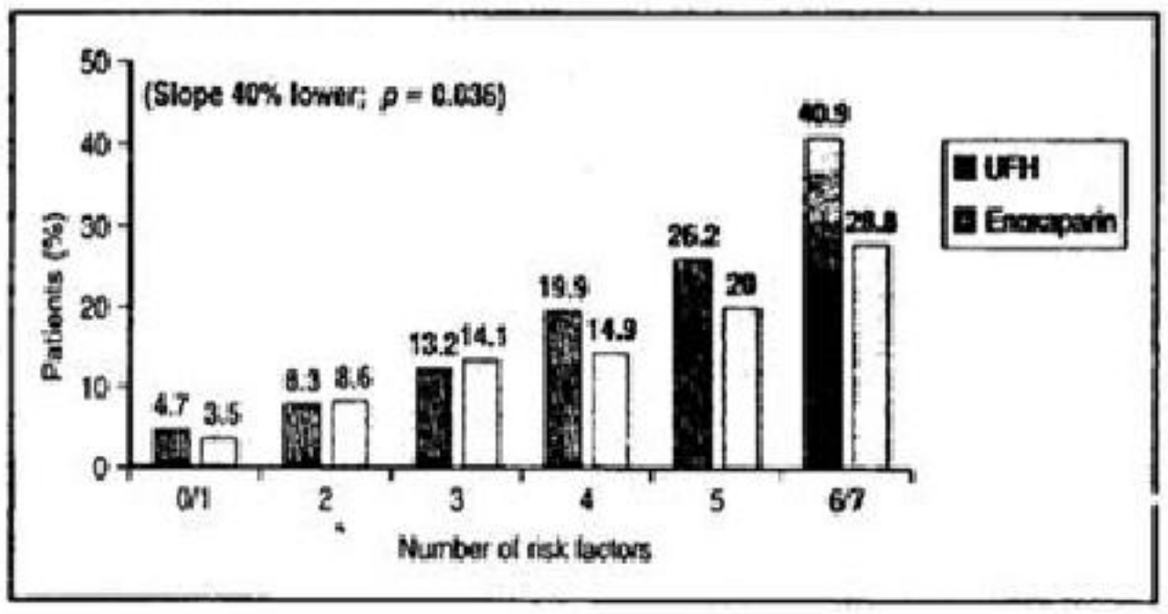
bệnh nhân này có lợi ích cao hơn nhóm bệnh nhân không bị đái tháo đường (giảm biến cố tim mạch 72% so với 13%) [151]. Kết quả từ nghiên cứu PURSUIT [152] và nghiên cứu TIMI 11B [153] cho thấy sử dụng eptifibatide (một thuốc đối kháng GP IIb/IIIa R) hoặc enoxaparin đạt nhiều lợi ích hơn ở những bệnh nhân trước đó có sử dụng aspirin.

6.3. Điện tâm đồ, men tim và CRP

Dữ kiện từ các nghiên cứu ESSENCE [123], TIMI 11B [122], CAPTURE [154] và PRISM cho thấy các bệnh nhân có yếu tố nguy cơ cao như ST chênh xuống, troponin tăng, CRP tăng sẽ đạt nhiều lợi ích nếu được điều trị bằng heparin TLPTT, thuốc đối kháng thụ thể GP IIb/IIIa hoặc thông tim can thiệp.



Hình 28.8. Lợi ích của abciximab trong nghiên cứu CAPTURE.



Hình 28.9. Lợi ích của enoxaparin theo số lượng yếu tố nguy cơ cao từ nghiên cứu TIMI 11B.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Braunwald E. Unstable angina: a classification. Circulation 1989; 80: 410 – 414
2. Cannon CP, McCabe CH, Stone PH et al. Prospective validation of the Braunwald classification of unstable angina: results from the Thrombolysis in Myocardial ischemia (TIMI) III registry. Circulation 1995; 92 (Suppl I): 1 –19.
3. Ahmed WH, Bittl JA, Braunwald E. Relation between clinical presentation and angiographic findings in unstable angina pectoris, and comparison with that in stable angina. J Am Cardiol 1993; 72:544 – 550.
4. Braunwald E. Unstable angina: an etiologic approach to management (editorial). Circulation 1998; 98: 2219 –2222.
5. Cannon CP, McCabe CH, Stone PH et al. The electrocardiogram predicts one year outcome of patients with unstable angina and non- Q wave myocardial infarction: results of the TIMI III registry ECG ancillary study. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 133-140.
6. Holmvang L, Luscher MS, Clemmensen P et al: Very early risk stratification using combined ECG and biochemical assessment in patients with unstable coronary artery disease (TRIM substudy). Circulation 1998; 98: 2004 – 2009.
7. Chierchia S, Lazzari M, Freedman B et al. Impairment of myocardial perfusion and function during painless myocardial ischemia. J Am Coll Cardiol 1983; 1: 924 – 930.
8. Bertrand ME, Simoons ML, Fox KAA et al: Management of acute coronary syndromes: acute coronary syndromes without persistent ST segment elevation: recommendations of the Task Force of the European Society of Cardiology Eur Heart J 2000; 21: 1406 – 1432.
9. Liuzzo G, Biasucci LM, Gallimore JR et al. The prognostic value of C – reactive protein and serum amyloid A protein in severe unstable angina. N. Engl J Med 1994; 331: 417 – 424.
10. Biassucci LM, Liuzzo G, Grillo RL et al. Elevated levels of C – reactive protein at discharge in patients with unstable angina predict recurrent instability. Circulation 1999; 99: 855 – 860.
11. Braunwald E. Antman EM, Beasley JW et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with unstable angina and non-ST elevation myocardial infarction. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 970 – 1062.
12. Severi S, Orsini E, Marraccini P et al. The basal electrocardiogram and the exercise stress test in assessing prognosis in patients with unstable angina. Eur Heart J 1988; 9: 441 – 446.
13. Bugiardini R, Pozzati A, Borghi A et al. Angiographic morphology in unstable angina and its relation to transient myocardial ischemia and hospital outcome. J Am Cardiol 1991; 67: 460 – 464.
14. The TIMI III B investigators. Effects of tissue plasminogen activator and a comparison of early invasive and conservative strategies in unstable

angina and non Q wave myocardial infarction: results of the TIMI IIIB trial. Circulation 1994; 89:1545–1556.

15. Kopecky SL. Unstable angina. In Mayo clinic cardiology review, edited by J. G. Murphy; Lippincott Williams & Wilkins 2nd ed 2000, pp 159-170
16. Cruz-Fernandez JM, Lopez-Bescos L, Garcia Dorado D et al. Randomized comparative trial of triflusal and aspirin following acute myocardial infarction. Eu. Heart J 2001; 21: 457-465.
17. The RISC group. Risk of myocardial infarction and death during treatment with low dose aspirin and intravenous heparin in men with unstable coronary artery disease. Lancet 1990; 336: 827 – 830.
18. Balsano F, Rizzon P, Violi F et al. Antiplatelet treatment with ticlopidine in unstable angina: a controlled multicenter clinical trial. Circulation 1990; 82: 17-26.
19. CAPRIE steering committee. A randomised blinded, trial of clopidogrel versus aspirin in patients at risk of ischemic events (CAPRIE). Lancet 1996; 348: 1329 – 1339.
20. The Clopidogrel in Unstable Angina to Prevent Recurrent Events Trial Investigators. Effects of clopidogrel in addition to aspirin in patients with acute coronary syndromes without ST-segment elevation. N. Engl J Med 2001; 345: 494 – 452.
21. Neri Serneri CG, Gensini GL, Poggesi L et al. Effect of heparin, aspirin or alteplase in reduction of myocardial ischemia in refractory unstable angina. Lancet 1990; 335: 615 – 618.
22. Antman EM, McCabe CH, Gurfinkel EP et al. Enoxaparin prevents death and cardiac ischemic events in unstable angina/ non Q wave myocardial infarction: results of the Thrombolysis in Myocardial Infarction (TIMI) 11B trial. Circulation 1999; 100: 1593 – 1601.
23. Cohen M, Demers C, Gurfinkel EP et al. A comparison of low – molecular weight heparin with unfractionated heparin for unstable coronary artery disease. N Engl J Med 1997; 337: 447 – 452.
24. Yusuf S, Wittes J, Friedman L. Overview of results of randomized clinical trials in heart disease II. Unstable angina, heart failure, primary prevention with aspirin and risk factor modification. JAMA 1988; 260: 2259 – 2263.
25. Waters D, Lam JYT. Is thrombolytic therapy striking out in unstable angina ? Circulation 1992; 86: 1642 – 1644.
26. GISSI-3: Effects of lisinopril and transdermal glyceryl trinitrate singly and together on 6 week mortality and ventricular function after acute myocardial infarction. Lancet 1994; 343: 1115 – 1122.
27. ISIS-4: Randomized factorial trial assessing early oral captopril, oral mononitrate and intravenous magnesium sulfate in 58050 patients with suspected acute myocardial infarction. Lancet 1995; 345: 669–685
28. Yusufs, Sleight P, Pogue J et al: Effects of an angiotensin converting enzyme inhibitor, ramipril, on cardiovascular events in high risk patients. N. Engl J Med 2000; 342: 145 – 153.
29. Cannon CP, Braunwald E. Unstable angina. In Heart Disease, ed. by Braunwald, Libby and Zipes; WB Saunders 6th ed 2001, pp. 1232 – 1263.
30. Rutherford ID, Pfeffer MA, Moye LA et al. Effects of captopril on ischemic events after myocardial infarction: Results of the Survival and Ventricular Enlargement Trial. Circulation 1994; 90: 1731–1738.
31. The SOLVD Investigators. Effects of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fraction and congestive heart failure. N. Engl J Med 1991; 325: 293 – 302.
32. Prevention of coronary heart disease in clinical practice: recommendations of the second Joint Task Force of European and other Societies on coronary prevention. Eur Heart J 1998; 19: 1434 – 1503.
33. Executive Summary of the Third Report of the National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Evaluation and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (ATP III). JAMA 2001; 285: 2486 – 2497.
34. Tonkin AM, Colquhoun D, Emberson J et al. Effect of pravastatin in 3260 patients with unstable angina: results from the LIPID study. Lancet 2000; 356: 1871 – 1875.
35. Schwartz GG, Olsson AG, Ezekowitz MD et al. Effects of atorvastatin on early recurrent ischemia events in acute coronary syndromes: the MIRACL study: a randomized controlled trial. JAMA 2001, 285: 1711 – 1718.
36. PRISM study Investigators. A comparison of aspirin plus tirofiban with aspirin plus heparin for unstable angina. N. Engl J Med 1998; 338: 1948-1505.
37. PRISM plus study Investigators. Inhibition of the platelet glycoprotein IIb/IIIa receptor with tirofiban in unstable angina and non-Q wave myocardial infarction. N Engl J Med 1998; 338:1488-1497.
38. PARAGON Investigators. International, randomized controlled trial of lamifiban (a platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibitor), heparin or both in unstable angina. Circulation 1998; 97: 2386-2395.

39. PURSUIT Trial Investigators. Inhibition of platelet glycoprotein IIb/IIIa with eptifibatide in patients with acute coronary syndromes. N Engl J Med 1998: 436-443.

40. Mukherjee D, Mahaffey KW, Moliterno DJ et al. The promise of combined low molecular weight heparin and platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibition results from PARAGON-B. Circulation 2001.

41. The GUSTO IV-ACS Investigators. Glycoprotein IIb/IIIa receptor blocker abciximab does not improve outcome in patients with acute coronary syndromes without early coronary revascularization. Lancet 2001; 357: 1915-1924.

42. The GUSTO V Investigators. Reperfusion therapy of acute myocardial infarction with fibrinolytic therapy or combination low dose fibrinolytic therapy and platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibition: the GUSTO V trial. Lancet 2001; 357: 1905-1914.

43. ASSENT-3 Investigators: Efficacy and safety of tenecplase in combination with enoxaparin: the ASSENT-3 randomized trial in acute myocardial infarction. Lancet 2001; 358: 605-613.

44. Szatmary LJ, Marco J, Fajadet J et al. The combined use of diastolic counter pulsation and coronary dilation in unstable angina due to multivessel disease under unstable hemodynamic conditions. Int J Cardiol 1988; 19: 59 – 66.

45. Boden WE, O'Rourke RA, Crawford MH et al. Outcomes in patients with acute non – Q wave myocardial infarction randomly assigned to an invasive as compared with a conservative management strategy. N Engl J Med 1998; 338: 1785 – 1792.

46. Fragmin and Fast Revascularization during Instability in coronary artery disease (FRISC II) investigators. Invasive compared with non – invasive treatment in unstable coronary- artery disease. Lancet 1999; 354: 708 - 715.

47. Cannon CP, Weintraub WS, Demopoulos LA et al. Comparison of early invasive and conservative strategies in patients with unstable coronary syndromes treated with the glycoprotein IIb/IIIa inhibitor tirofiban. N. Engl J Med 2001; 344: 1879 – 1887.

48. White HD. Non ST elevation acute coronary syndromes: unstable angina and non ST elevation myocardial infarction. In Textbook of cardiovascular medicine, ed by E.J Topol Lippincott Williams & Wilkins, 2nd ed 2002, p.352-372.

49. Doucet S, Malekianpour M, Theroux P et al. Randomized trial comparing intravenous nitroglycerin and heparin for treatment of unstable angina secondary to restenosis after coronary artery angioplasty. Circulation 2000; 101: 955 – 961.

50. Piana RN, Moscucci M, Cohen DJ et al. Palmaz – Schatz stenting for treatment of focal vein graft stenosis: immediate results and long-term outcome. J Am Coll Cardiol 1994; 23: 1296 – 1304.

51. Theroux P, Ghannam A, Nasmith J et al: Improved cardiac outcomes in diabetic unstable angina/ non Q wave myocardial infarction patients treated with tirofiban and heparin. Circulation 1998; 98 (Suppl I): I – 359.

52. Alexander JH, Harrington RG, Tuttle RH et al. Prior aspirin use predicts worse outcomes in patients with non ST elevation acute coronary syndromes. PURSUIT Investigators. Am J Cardiol 1999; 83: 1147 – 1151.

53. Santopeinto J, Blanca B, Tajer C et al. Prior aspirin users are at increased risk of cardiac events and should be treated with enoxaparin. Circulation 1999; 100 (Suppl I): I – 620.

54. The CAPTURE investigators. Randomised, placebo controlled trial of abciximab before and during coronary intervention in refractory unstable angina: the CAPTURE study Lancet 1997; 349: 1429 – 1435.

55. Fox KAA, Pool – Wilson PA, Henderson et al. Randomized Intervention Trial of unstable Angina (RITA 3) investigators. Interventional versus conservative treatment for patients with unstable angina or non ST – elevation myocardial infarction: the Lancet 2002; 360: 743-751.

Phụ lục chương 28
CHOÁNG TIM TRONG HỘI CHỨNG ĐỘNG MẠCH VÀNH CẤP

HỒ HUỲNH QUANG TRÍ
PHẠM NGUYỄN VINH

Choáng tim là nguyên nhân chính gây tử vong ở bệnh nhân hội chứng động mạch vành (ĐMV) cấp. Trong thập niên 1970 tử vong trong bệnh viện của bệnh nhân choáng tim sau nhồi máu cơ tim (NMCT) cấp trên 90% [1]. Thời gian gần đây tử vong do choáng tim có giảm, tuy nhiên vẫn ở mức cao: 45-80% theo y văn nước ngoài [2] [3]. Vì lý do đó hiện y giới rất quan tâm đến việc nhận diện các bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp có nguy cơ cao bị choáng tim, các biện pháp phòng ngừa choáng tim cũng như các biện pháp cải thiện tiên lượng của bệnh nhân một khi choáng tim xuất hiện.

ĐỊNH NGHĨA VÀ CHẨN ĐOÁN CHOÁNG TIM

Trong thực hành choáng tim thường được định nghĩa là kết hợp của tình trạng huyết áp thấp (huyết áp tâm thu < 90mmHg) với giảm tưới máu các cơ quan (biểu hiện là rối loạn tri giác, thiểu niệu, đầu chi lạnh) trong điều kiện không có giảm thể tích nội mạch [4] [5].

Một số tác giả chẩn đoán choáng tim dựa vào các tiêu chuẩn huyết động: chỉ số tim < 2,2 l/phút/m^2 diện tích cơ thể và áp lực động mạch phổi bít > 18mm Hg [4] [6]. Chẩn đoán dựa vào các tiêu chuẩn này đòi hỏi phải có ca-tê-te Swan-Ganz và hệ thống đo áp lực xâm nhập với máy đo cung lượng tim. Những phương tiện nầy có chi phí khá cao và không phổ biến trong điều kiện Việt Nam. Đo cung lượng tim bằng ca-tê-te Swan-Ganz có thể cho kết quả không đúng với thực tế khi cung lượng tim quá thấp (< 2,5 l/phút theo phương pháp Fick) hoặc khi có thủng vách liên thất gây luồng thông trái-phải [7]. Sau khi nghiên cứu của Connors & CS được công bố cho thấy trong số những bệnh nhân được điều trị tại các khoa hồi sức, săn sóc tích cực những người nào được theo dõi huyết động bằng ca-tê-te Swan-Ganz có tử vong cao hơn, chi phí điều trị lớn hơn và thời gian nằm viện dài hơn so với những người không có ca-tê-te này [8], nhiều thầy thuốc bắt đầu cảnh giác với việc dùng ca-tê-te Swan-Ganz một cách thường qui và ngày nay với sự xuất hiện của siêu âm tim là một phương tiện khảo sát huyết động không xâm nhập, ca-tê-te Swan-Ganz ngày càng được ít dùng trong chẩn đoán choáng tim [6]. Hiện trong nhiều nghiên cứu về choáng tim người ta không còn yêu cầu phải có đủ các tiêu chuẩn chỉ số tim và áp lực động mạch phổi bít để chọn bệnh nhân.

Ở một số bệnh nhân các thông tin về huyết động như huyết áp động mạch, chỉ số tim và áp lực động mạch phổi bít được lấy sau khi bệnh nhân đã được dùng các thuốc vận mạch-tăng co bóp. Các thuốc này cải thiện chỉ số tim và huyết áp động mạch, vì vậy nếu một bệnh nhân có huyết áp tâm thu trên 90mmHg nhưng đang dùng thuốc vận mạch-tăng co bóp và có những dấu hiệu khác của choáng thì bệnh nhân này vẫn được chẩn đoán là đang bị choáng [6].

Hasdai & CS đề nghị một cách định nghĩa choáng tim như trên bảng 28b.1 [6]. Định nghĩa này được lấy từ các thử nghiệm lâm sàng lớn, đa trung tâm ở những bệnh nhân có những dạng khác nhau của hội chứng ĐMV cấp (thử nghiệm GUSTO I, GUSTO IIb và PURSUIT).

NGUYÊN NHÂN

Các nguyên nhân gây choáng tim trong hội chứng ĐMV cấp gồm suy chức năng thất trái, suy chức năng thất phải và các biến chứng cơ học thủng vách liên thất, hở van 2 lá cấp.

Suy chức năng thất trái là nguyên nhân thường gặp nhất, chiếm tỉ lệ gần 80% theo số liệu của nghiên cứu đoàn hệ SHOCK *(Should we emergently revascularize Occluded Coronaries for cardiogenic shocK)* [9]. Suy chức năng thất trái dẫn đến choáng tim tương ứng với hoại tử và thiếu máu cục bộ nặng của một vùng lớn của thất trái (thường trên 40% khối lượng cơ thất trái) [6]. Siêu âm tim là phương tiện rất hữu ích trong đánh giá chức năng thất trái.

Bảng 28b.1. Định nghĩa choáng tim [6].

Gọi là choáng tim khi huyết áp tâm thu < 90mmHg trong ít nhất 1 giờ và:

- không đáp ứng với truyền dịch đơn thuần
- là hậu quả của rối loạn chức năng tim, hoặc
- có kết hợp với những dấu hiệu giảm tưới máu cơ quan hoặc chỉ số tim < 2,2 l/phút/m^2 và áp lực động mạch phổi bít > 18mmHg.

Những bệnh nhân sau đây cũng được xác định là có choáng tim:

- Bệnh nhân có huyết áp tâm thu tăng lên > 90mmHg trong vòng 1 giờ sau khi truyền thuốc tăng co bóp, và
- Bệnh nhân tử vong trong vòng 1 giờ sau khi bị tụt huyết áp nhưng thỏa những tiêu chuẩn chẩn đoán choáng tim khác.

Suy chức năng thất phải (do nhồi máu thất phải) là nguyên nhân dẫn đến choáng tim trong 2,8% các trường hợp theo số liệu của nghiên cứu SHOCK [9]. Các dấu hiệu khiến nghĩ đến suy thất phải là áp lực tĩnh mạch trung tâm rất cao kèm với phế trường sáng, không có biểu hiện sung huyết phổi. Điện tim cho phép xác định chẩn đoán tắc ĐMV phải đoạn gần (ST chênh lên ở các chuyển đạo dưới, ở chuyển đạo III nhiều hơn so với chuyển đạo II, kèm với ST chênh xuống > 1mm ở I, aVL và ST chênh lên ở V_1 hoặc ST chênh lên > 1mm ở V_4R) [10] và trên siêu âm tim (mặt cắt 4 buồng ở mỏm hoặc dưới sườn) có thể thấy thành tự do thất phải vô động. Siêu âm tim còn giúp phân biệt giữa suy thất phải và chèn ép tim cấp. Trong một số trường hợp suy thất phải nặng vách liên thất bị đẩy lệch sang trái gây hạn chế đổ đầy thất trái, làm tăng áp lực động mạch phổi bít và gây triệu chứng sung huyết phổi [11].

Hở van 2 lá cấp chiếm tỉ lệ 6,9% các nguyên nhân gây choáng tim theo số liệu của nghiên cứu SHOCK [9]. Siêu âm tim với Doppler màu giúp phát hiện biến chứng này một cách dễ dàng và còn cho phép xác định cơ chế hở 2 lá.

Thủng vách liên thất chiếm tỉ lệ 3,9% các nguyên nhân gây choáng tim theo số liệu của nghiên cứu SHOCK [9]. Siêu âm tim với Doppler màu là phương tiện chẩn đoán tối ưu: cả độ nhạy lẫn độ đặc hiệu là 100% [12]. Tử vong trong thủng vách liên thất đặc biệt cao: Ở những bệnh nhân được điều trị nội khoa tử vong là 24% sau 24 giờ, 46% sau 1 tuần và 67-82% sau 2 tháng [12].

DỊCH TỄ HỌC

Choáng tim có thể gặp trong tất cả các dạng hội chứng ĐMV cấp: NMCT có ST chênh lên, NMCT không có ST chênh lên và cả đau thất ngực không ổn định [6]. Tần suất biến chứng choáng tim trong NMCT có ST chênh lên cao hơn so với trong các dạng hội chứng ĐMV cấp khác. Trước đây trong các nghiên cứu về NMCT cấp tiêu chuẩn chẩn đoán choáng tim không thống nhất, do đó tần suất choáng tim trong NMCT cấp được báo cáo trong y văn rất thay đổi. Trong 3 thử nghiệm lâm sàng lớn được báo cáo gần đây có tiêu chuẩn chẩn đoán choáng tim giống nhau là GUSTO I, GUSTO IIb và GUSTO III, tần suất biến chứng choáng tim trong NMCT cấp có ST chênh lên trong khoảng 4,2-7,2% [6]. Trong các thử nghiệm lâm sàng này khoảng 90% bệnh nhân choáng tim bắt đầu có biểu hiện choáng sau khi đã nhập viện và được chọn vào nghiên cứu. Trong hầu hết các trường hợp biến chứng choáng tim xuất hiện trong vòng 48 giờ đầu.

Tần suất biến chứng choáng tim trong NMCT cấp không có ST chênh lên và đau thất ngực không ổn định trong khoảng 2,1-2,9% [11] [13]. Biến chứng choáng tim trong NMCT cấp không có ST chênh lên thường xuất hiện trễ (> 3 ngày), có lẽ do trong NMCT cấp không có ST chênh lên lưu lượng ĐMV bị giảm lan tỏa làm tổn thương cơ tim tiến triển một cách từ từ cho đến mức độ nặng nhất là choáng tim [6]. Bảng 28b.2 trình bày một số đặc điểm và dự hậu của bệnh nhân bị biến chứng choáng tim do NMCT cấp có ST chênh lên và không có ST chênh lên (theo số liệu của thử nghiệm GUSTO IIb).

Bảng 28b.2. Đặc điểm và dự hậu của bệnh nhân bị biến chứng choáng tim sau NMCT cấp có ST chênh lên và không có ST chênh lên [13].

	ST chênh lên	Không có ST chênh lên
Tần suất biến chứng choáng tim	4,2%	2,5%
Thời gian trung vị từ lúc vào nghiên cứu đến lúc xuất hiện choáng (giờ)	9,6	76,2
Đặc điểm bệnh nhân		
Tuổi trung vị (năm)	70	73
Đái tháo đường	21%	34%
Tăng lipid máu	28%	42%
Tăng huyết áp	40%	59%
Tiền sử NMCT	24%	44%
Tiền sử mổ bắc cầu nối ĐMV	4%	18%
Tiền sử suy tim	4%	12%
Đã từng bị đau thất ngực	52%	85%
Tổn thương 3 ĐMV	30%	65%
Tử vong trong vòng 30 ngày	63%	73%

DỰ BÁO VÀ PHÒNG NGỪA

Dự báo choáng tim: Choáng tim có tiên lượng xấu nên việc dự báo choáng tim có ý nghĩa quan trọng, giúp nhận diện những bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp có nguy cơ cao bị biến chứng choáng tim. Những bệnh nhân này cần được ưu tiên tái lưu thông ĐMV bằng biện pháp can thiệp qua da (nong, đặt stent) và nếu như nơi tiếp nhận bệnh nhân là một bệnh viện nhỏ không có phòng thông tim can thiệp thì bệnh nhân nên được chuyển sớm (trong khi huyết động còn ổn) đến một bệnh viện tuyến trên (được trang bị đủ phương tiện thông tim và hồi sức tích cực) nếu có điều kiện [11].

Từ số liệu của thử nghiệm GUSTO I *(Global Utilization of Streptokinase and Tissue plasminogen activator for Occluded coronary arteries)* trên hơn 40.000 bệnh nhân NMCT với ST chênh lên được điều trị bằng thuốc tiêu huyết khối (streptokinase hoặc rTPA), Hasdai & CS đã xác định các yếu tố dự báo choáng tim gồm tuổi, tần số tim, huyết áp, cân nặng, loại thuốc tiêu huyết khối được dùng, độ Killip, vị trí NMCT và một số yếu tố khác (tiền sử NMCT, mổ bắc cầu nối ĐMV, giới tính và nơi cư trú) [14]. Trong số các yếu tố này 4 yếu tố dự báo quan trọng nhất (góp phần hơn 85% vào việc dự báo choáng tim) là tuổi (ứng với một mức tăng 10 tuổi nguy cơ biến chứng choáng tim tăng 47%), huyết áp tâm thu (huyết áp tâm thu càng thấp nguy cơ biến chứng choáng tim càng cao), tần số tim (nguy cơ thấp nhất khi tần số tim = 60/phút, tần số tim càng cao nguy cơ càng cao và khi tần số tim chậm ở mức 40/phút nguy cơ cũng tăng) và độ Killip [14].

Hasdai & CS còn dùng số liệu của thử nghiệm PURSUIT *(Platelet glycoprotein IIb/IIIa in Unstable angina: Receptor Suppression Using Integrilin Therapy)* là một thử nghiệm đánh giá hiệu quả của thuốc chẹn thụ thể GP IIb/IIIa eptifibatide (Integrilin) trên bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp không có ST chênh lên để lập mô hình dự báo biến chứng choáng tim [6]. Theo mô hình này các yếu tố dự báo biến chứng choáng tim trong NMCT cấp không có ST chênh lên và đau thất ngực không ổn định bao gồm: có NMCT lúc vào nghiên cứu hay không, có đau thất ngực hay không, có ST chênh xuống hay không, ran ở phổi, huyết áp, tần số tim, tuổi và chiều cao (bảng 28b.3). Mô hình này đã được kiểm định trên những bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp không có ST chênh lên tham gia thử nghiệm GUSTO IIb và được xác nhận là có giá trị dự báo tốt [6].

Bảng 28b.3. Mô hình dự báo biến chứng choáng tim ở bệnh nhân đau thất ngực không ổn định và NMCT không có ST chênh lên [6].

Yếu tố dự báo	Điểm
NMCT lúc vào nghiên cứu	8
Đau thất ngực	18
ST chênh xuống	16
Ran	
≤ 1/3 phế trường	12
> 1/3 phế trường	21
Huyết áp tâm thu (mm Hg)	
40-59	77
60-79	71
80-99	65
100-119	59
120-139	53
140-159	48
160-179	42
180-199	36
200-219	30
220-239	24
240-259	18
260-279	12
≥ 280	6
Tần số tim (/phút)	
40-59	7
60-79	14
80-99	21
100-119	27
120-139	34
140-159	41
160-179	48
180-200	55

Yếu tố dự báo	Điểm
Tuổi (năm)	
30-39	12
40-49	25
50-59	38
60-69	50
70-79	62
80-89	75
90-99	88
≥ 100	100
Chiều cao	
130-139	49
140-149	43
150-159	38
160-169	32
170-179	27
180-189	22
190-199	16
200-209	11

Tổng điểm	Xác suất bị choáng (%)
95	0,1
158	1
203	5
223	10
236	15
245	20
253	25
260	30
266	35

Phòng ngừa choáng tim: Để ngừa biến chứng choáng tim ở bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp cần tái lưu thông ĐMV càng sớm càng tốt. Nhiều ý kiến cho rằng can thiệp qua da (nong, đặt stent) có hiệu quả cao hơn thuốc tiêu huyết khối trong việc ngừa biến chứng choáng tim, nhất là ở những bệnh nhân có nguy cơ cao [6] [11]. Can thiệp ĐMV qua da cứu vãn *(rescue PCI)* trong trường hợp điều trị bằng thuốc tiêu huyết khối thất bại cũng góp phần giảm biến chứng choáng tim [11].

Phòng ngừa choáng tim còn bao gồm việc nhận biết những bệnh nhân trong tình trạng "tiền choáng" *(preshock state)* để có xử trí thích hợp. Những bệnh nhân này chưa có huyết áp thấp nhưng đã có những triệu chứng giảm tưới máu cơ quan (đầu chi lạnh, thiểu niệu), mạch nhanh và có thể có biểu hiện sung huyết phổi. Nếu một thầy thuốc thiếu kinh nghiệm không nhận biết được tình trạng này và cho bệnh nhân dùng thuốc chẹn bêta, bệnh nhân sẽ nhanh chóng rơi vào tình trạng choáng rõ. Thuốc chẹn bêta rất có lợi đối với bệnh nhân sau NMCT có suy chức năng thất trái nhưng chống chỉ định đối với bệnh nhân trong tình trạng tiền choáng. Để dùng thuốc chẹn bêta một cách hợp lý nên theo tiêu chuẩn chọn bệnh của các thử nghiệm lâm sàng lớn đánh giá hiệu quả của chẹn bêta ở bệnh nhân NMCT cấp có suy thất trái mà CAPRICORN *(CArvedilol PostinfaRct survIval COntRol in left ventricular dysfunctioN)* là

một ví dụ: Bệnh nhân trong thử nghiệm này tuy có suy thất trái (phân xuất tống máu < 40%) nhưng tình trạng suy tim đã được điều trị ổn định với thuốc ức chế men chuyển và lợi tiểu uống, bệnh nhân không cần phải dùng thuốc tăng co bóp hoặc thuốc lợi tiểu đường tĩnh mạch và không có các tình trạng huyết áp thấp (tâm thu < 90mmHg), nhịp chậm < 60/phút, tăng huyết áp không kiểm soát được hoặc đái tháo đường phụ thuộc insulin chưa ổn định [15].

Ở bệnh nhân trong tình trạng tiền choáng cần tránh tụt huyết áp hệ thống vì tụt huyết áp gây giảm tưới máu ĐMV, có thể tăng nặng suy chức năng thất trái. Do đó phải thận trọng khi dùng các thuốc giãn mạch như thuốc ức chế men chuyển (không dùng nếu bệnh nhân đang có thiếu thể tích nội mạch, khi dùng khởi đầu bằng liều thấp và tăng lên chậm), thuốc nhóm nitrate và morphin đường tĩnh mạch [16].

Ngoài ra, việc điều trị tích cực các rối loạn nhịp và dẫn truyền có ảnh hưởng xấu đến huyết động (rung nhĩ đáp ứng thất nhanh, nhịp nhanh trên thất, nhịp nhanh thất kéo dài, bloc nhĩ thất độ cao) cũng đóng vai trò quan trọng trong phòng ngừa choáng [16].

ĐIỀU TRỊ

1. Điều trị nâng đỡ: Để nâng huyết áp nhằm mục đích duy trì áp lực tưới máu mạch vành dùng các thuốc vận mạch truyền tĩnh mạch như dopamine hoặc noradrenaline (nếu huyết áp không đáp ứng với dopamine). Nếu huyết áp không quá thấp và sức cản mạch ngoại vi cao dùng dobutamine [6] [11]. Cũng có thể phối hợp các thuốc vừa kể với nhau. Trước đây một số thầy thuốc thường phối hợp dopamine liều thấp (2-3µg/kg/phút) với dobutamine hoặc noradrenaline với hy vọng tăng lưu lượng máu đến thận và ngừa suy thận cấp. Gần đây nhiều nghiên cứu đã chứng minh dopamine liều thấp hoàn toàn không mang lại một lợi ích nào xét về khía cạnh bảo vệ thận [17] [18].

Tùy áp lực đổ đầy thất có thể truyền dịch hoặc dùng thuốc lợi tiểu: làm nghiệm pháp truyền dịch *(fluid challenge)* nếu áp lực đổ đầy thất trái < 15mmHg (nghiệm pháp này thường được thực hiện trong nhồi máu thất phải) hoặc dùng thuốc lợi tiểu furosemide nếu áp lực đổ đầy thất trái quá cao và/hoặc bệnh nhân có biểu hiện sung huyết phổi [6].

Cung cấp oxy cho bệnh nhân qua thông mũi hoặc mặt nạ và nếu bệnh nhân bị giảm độ bão hòa oxy máu động mạch không đáp ứng với oxy mũi hoặc bị toan hô hấp nặng phải đặt nội khí quản cho thở máy.

2. Thuốc tiêu huyết khối: Trong NMCT cấp có ST chênh lên dùng thuốc tiêu huyết khối sớm giảm nguy cơ bị biến chứng choáng tim nhưng một khi choáng tim đã xuất hiện dùng thuốc tiêu huyết khối không cải thiện tiên lượng bệnh nhân. Trong thử nghiệm GISSI-I *(Gruppo Italiano per lo Studio della Streptochinasi nell' Infarto miocardico)* đánh giá hiệu quả của streptokinase ở bệnh nhân NMCT cấp có 280 người tham gia bị choáng tim. Tỉ lệ tử vong trong vòng 30 ngày của nhóm điều trị bằng streptokinase (146 người) là 69,9% và của nhóm chứng (134 người) là 70,1%, một sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê [19]. Người ta cho rằng thuốc tiêu huyết khối không có hiệu quả trong choáng tim là vì trong choáng sự giảm áp lực tưới máu mạch vành gây ức chế hiện tượng tiêu huyết khối bên trong mạch vành [6].

3. Bóng bơm đối xung trong động mạch chủ (intraaortic balloon counter-pulsation): Trong một hồi cứu dựa vào số liệu của thử nghiệm GUSTO-I, Anderson & CS ghi nhận những bệnh nhân choáng tim được đặt bóng bơm đối xung trong động mạch chủ (BBĐXTĐMC) có tử vong trong vòng 30 ngày và sau 1 năm thấp hơn so với những bệnh nhân choáng tim không được đặt bóng này [20]. Kovack & CS cũng ghi nhận kết quả tương tự trong một hồi cứu trên 46 bệnh nhân choáng tim sau NMCT cấp được điều trị bằng thuốc tiêu huyết khối: tỉ lệ tử vong trong bệnh viện và sau 1 năm của nhóm bệnh nhân được đặt BBĐXTĐMC thấp hơn có ý nghĩa so với nhóm bệnh nhân không đặt BBĐXTĐMC [21]. Gần đây một phân tích số liệu của nghiên cứu đoàn hệ SHOCK trên 884 bệnh nhân choáng tim do suy thất trái cho thấy tử vong trong bệnh viện là 47% ở nhóm bệnh nhân được dùng thuốc tiêu huyết khối phối hợp BBĐXTĐMC, 52% ở nhóm chỉ dùng BBĐXTĐMC, 63% ở nhóm chỉ dùng thuốc tiêu huyết khối và 77% ở nhóm không dùng cả thuốc tiêu huyết khối lẫn BBĐXTĐMC (khác biệt có ý nghĩa, p < 0,0001) [22]. Tất cả các thông tin vừa kể chứng tỏ BBĐXTĐMC làm tăng hiệu quả của thuốc tiêu huyết khối trong choáng tim, có lẽ qua cơ chế cải thiện áp lực tưới máu mạch vành. Hiện nay BBĐXTĐMC được đề nghị dùng trong các tình huống sau: (1) dùng để hỗ trợ huyết động trong khi chờ chuyển bệnh nhân đến một bệnh viện tuyến trên có phương tiện thông tim

can thiệp; (2) dùng để hỗ trợ huyết động sau khi can thiệp ĐMV qua da hoặc mổ bắc cầu nối ĐMV; (3) dùng phối hợp với thuốc tiêu huyết khối nếu bệnh viện tiếp nhận không có phương tiện thông tim can thiệp và cũng không thể chuyển bệnh nhân đến một bệnh viện tuyến trên [6] [11] [22].

4. Tái tưới máu bằng can thiệp qua da hoặc phẫu thuật: Berger & CS thực hiện một phân tích hồi cứu dựa trên số liệu của thử nghiệm GUSTO I để đánh giá lợi ích của việc tái tưới máu sớm ở bệnh nhân NMCT cấp có biến chứng choáng tim. Phân tích này cho thấy tái tưới máu sớm (bằng nong ĐMV qua da hoặc mổ bắc cầu nối ĐMV) giảm có ý nghĩa nguy cơ tử vong trong vòng 30 ngày (tỉ số lệch = 0,43; p = 0,0001) cũng như nguy cơ tử vong sau 1 năm (tỉ số lệch = 0,6 ; p = 0,007) [23] [24].

Năm 1999 có 2 thử nghiệm lâm sàng phân nhóm ngẫu nhiên đánh giá lợi ích của tái tưới máu sớm trong choáng tim được công bố là SMASH *(Swiss Multicenter Angioplasty for SHock)* và SHOCK. Thử nghiệm SMASH so sánh 2 chiến lược nong ĐMV qua da và điều trị nội khoa đã phải chấm dứt sớm vì không tuyển mộ đủ số bệnh nhân cần thiết. Trong SMASH tử vong của 2 nhóm nong ĐMV qua da và điều trị nội khoa khác biệt không có ý nghĩa (69% so với 78%) [25].

Các tác giả của thử nghiệm SHOCK cũng gặp nhiều khó khăn trong việc tuyển mộ bệnh nhân, họ phải mất gần 10 năm để tuyển đủ số bệnh nhân cần thiết. Trong SHOCK 302 bệnh nhân NMCT cấp có biến chứng choáng tim được phân ngẫu nhiên vào nhóm tái tưới máu khẩn (152 người) hoặc nhóm ổn định tình trạng ban đầu bằng điều trị nội khoa (150 người). Trong nhóm tái tưới máu khẩn nong ĐMV qua da hoặc phẫu thuật bắc cầu nối ĐMV được thực hiện trong vòng 6 giờ sau khi phân nhóm, còn trong nhóm điều trị nội khoa bệnh nhân được điều trị nội khoa tích cực (thuốc tiêu huyết khối và BBĐXTĐMC được khuyến khích dùng) và có thể được tái tưới máu trễ (≥ 54 giờ sau khi phân nhóm) tùy diễn tiến lâm sàng sau đó [26]. Tiêu chí đánh giá chính của thử nghiệm là tử vong trong vòng 30 ngày và tiêu chí đánh giá phụ là tử vong sau 6 tháng. Kết quả SHOCK cho thấy tử vong trong vòng 30 ngày của 2 nhóm khác biệt không có ý nghĩa (46,7% trong nhóm tái tưới máu khẩn và 56% trong nhóm điều trị nội khoa; p = 0,11), tuy nhiên tử vong sau 6 tháng của nhóm tái tưới máu khẩn thấp hơn có ý nghĩa (50,3% so với 63,1% trong nhóm điều trị nội khoa; p = 0,027) [26]. Theo phân tích phân nhóm lợi ích của tái tưới máu khẩn được thể hiện chủ yếu ở bệnh nhân dưới 75 tuổi [26].

Đồng thời với kết quả của thử nghiệm SHOCK, Hochman & CS công bố kết quả của một nghiên cứu đoàn hệ cùng tên. Nghiên cứu đoàn hệ SHOCK *(SHOCK trial registry)* bao gồm tất cả những bệnh nhân nghi có choáng tim nhưng không hội đủ các tiêu chuẩn để đưa vào thử nghiệm hoặc không đồng ý tham gia thử nghiệm SHOCK. Nghiên cứu đoàn hệ SHOCK cũng cho thấy chiến lược tái tưới máu sớm (trong vòng 18 giờ sau khi xuất hiện choáng) giúp giảm có ý nghĩa tử vong trong bệnh viện (tỉ số lệch hiệu chỉnh = 0,58 ; khoảng tin cậy 95% = 0,35-0,98) [27].

Sau khi kết quả của thử nghiệm SHOCK được công bố xuất hiện 2 luồng ý kiến khác nhau. Luồng ý kiến thứ I nghi ngờ hiệu quả của tái tưới máu sớm vì: (1) Xét về tiêu chí đánh giá chính là tử vong trong vòng 30 ngày 2 nhóm khác biệt không có ý nghĩa; (2) Xét về tiêu chí đánh giá phụ là tử vong sau 6 tháng con số trong nhóm tái tưới máu khẩn thấp hơn có ý nghĩa, tuy nhiên trong khoảng thời gian từ 30 ngày đến 6 tháng chỉ có thêm 5 ca chết trong nhóm tái tưới máu khẩn và 10 ca chết trong nhóm điều trị nội khoa. Nếu dựa vào những con số nhỏ như vậy để kết luận về sự ưu việt của một chiến lược điều trị thì dễ phạm sai lầm [16].

Luồng ý kiến thứ 2 ủng hộ việc tái tưới máu khẩn. Luồng ý kiến này xuất phát từ các luận điểm sau: (1) Tỉ lệ tử vong trong vòng 30 ngày của 2 nhóm khác biệt không có ý nghĩa có thể là do cỡ mẫu quá nhỏ (Các tác giả của thử nghiệm SHOCK tính cỡ mẫu dựa trên giả thuyết tái tưới máu khẩn giảm tử vong trong 30 ngày một mức tuyệt đối 20% tương ứng với một mức giảm tương đối là 27-40%. Trong một thử nghiệm lâm sàng hiện nay những bệnh nhân tham gia được chăm sóc rất chuẩn, do đó một liệu pháp mới khó đạt được một mức giảm tử vong cao như vậy) [28]; (2) Trong nhóm tái tưới máu khẩn có 55% bệnh nhân được chuyển từ một bệnh viện nhỏ đến một bệnh viện tuyến trên, do đó thời gian từ lúc NMCT đến lúc can thiệp qua da hoặc mổ bắc cầu nối ĐMV khá dài (> 12 giờ). Nếu có khả năng can thiệp ngay tại chỗ mà không cần phải chuyển đi có thể tử vong của nhóm này còn thấp hơn. Hiện nay nhiều ê-kíp thông tim và phẫu thuật có khả năng thực hiện can thiệp qua da hoặc mổ bắc

cầu nối ĐMV sau một khoảng thời gian ngắn hơn nhiều so với khoảng thời gian được ghi nhận trong SHOCK [1][18][29].

Sau khi xem xét các chứng cứ từ thử nghiệm SHOCK, nghiên cứu đoàn hệ SHOCK và số liệu của GUSTO I, Ủy ban biên soạn hướng dẫn điều trị NMCT cấp của Trường Môn Tim mạch/Hội Tim Mỹ đã nghiêng về hướng can thiệp sớm. Theo hướng dẫn điều trị NMCT cấp của 2 tổ chức này: (1) Bệnh nhân có choáng cần được chụp ĐMV và điều trị can thiệp sớm (khuyến cáo loại I) ; (2) Can thiệp ĐMV qua da tiên phát được chỉ định cho bệnh nhân bị choáng tim trong vòng 36 giờ sau NMCT cấp với ST chênh lên, có tuổi < 75, với điều kiện thủ thuật có thể thực hiện trong vòng 18 giờ sau khi xuất hiện choáng (khuyến cáo loại I) [30].

Hiện chưa có thử nghiệm so sánh 2 biện pháp tái tưới máu là can thiệp qua da và mổ bắc cầu nối ĐMV trong choáng tim. Theo Menon và Hochman, việc chọn biện pháp tái tưới máu khẩn tùy thuộc vào điều kiện tại chỗ, sang thương ĐMV (ưu tiên phẫu thuật nếu hẹp thân chung ĐMV trái hoặc hẹp/tắc cả 3 ĐMV chính) và có hay không biến chứng cơ học (ưu tiên phẫu thuật nếu có biến chứng cơ học để sửa/thay van 2 lá hoặc đóng lỗ thủng vách liên thất đồng thời với bắc cầu nối ĐMV) [11].

5. Điều trị suy thất phải: Ngoài các biện pháp chung như tái tưới máu sớm, nâng huyết áp bằng thuốc vận mạch/tăng co bóp và hỗ trợ huyết động bằng BBĐXTĐMC, khi điều trị choáng tim do suy thất phải còn phải lưu ý phục hồi nhịp sinh lý và tối ưu hóa tiền tải.

• Phục hồi nhịp sinh lý: Ở bệnh nhân bị nhồi máu thất phải thể tích nhát bóp trở nên tương đối cố định do đó cung lượng tim phụ thuộc nhiều vào tần số tim [31]. Khi xuất hiện nhịp chậm cung lượng tim sẽ giảm. Ngoài ra nếu có bloc nhĩ thất hoàn toàn, sự mất đồng bộ nhĩ thất sẽ ảnh hưởng đến đổ đầy thất làm cung lượng tim giảm hơn nữa [31]. Vì vậy phục hồi nhịp sinh lý đóng vai trò quan trọng trong điều trị nhồi máu thất phải. Atropin có thể có hiệu quả trong một số trường hợp nhịp xoang chậm hoặc bloc nhĩ thất hoàn toàn tại nút. Nếu atropin không hiệu quả phải đặt điện cực tạo nhịp tạm thời. Ở nhiều bệnh nhân tạo nhịp tạm thời ở thất (VVI) đủ để cải thiện huyết động nhưng cũng có những trường hợp phải tạo nhịp tạm thời 2 buồng mới cải thiện được huyết động [32]. Một số nghiên cứu cho thấy trong NMCT thành dưới bloc nhĩ thất có liên quan với hiện tượng phù mô và tích tụ adenosine tại vùng nút nhĩ thất [33] [34]. Nhiều tác giả đã thử dùng aminophylline (có tác dụng đối kháng adenosine) truyền tĩnh mạch để điều trị bloc nhĩ thất hoàn toàn do NMCT thành dưới không đáp ứng atropin và đã phục hồi được nhịp sinh lý, nhờ vậy không phải dùng đến tạo nhịp 2 buồng [34][35].

• Tối ưu hóa tiền tải: Cung lượng tim của bệnh nhân nhồi máu thất phải phụ thuộc nhiều vào tiền tải thất phải. Bất cứ yếu tố nào gây giảm tiền tải cũng có hại, do đó phải tránh dùng các thuốc giãn mạch và lợi tiểu (trừ khi có hiện tượng quá tải tuần hoàn) [31]. Nên làm trắc nghiệm truyền dịch cho những bệnh nhân không có biểu hiện sung huyết phổi, nhất là nếu áp lực tĩnh mạch trung tâm khởi điểm thấp (<12mmHg) [31].

6. Điều trị các biến chứng cơ học: Bệnh nhân có hở van 2 lá cấp nặng hoặc thủng vách liên thất cần được phẫu thuật khẩn để sửa hoặc thay van 2 lá hoặc đóng lỗ thủng vách liên thất, có thể kèm với phẫu thuật bắc cầu nối ĐMV [11][12]. Trước và sau mổ thường phải hỗ trợ huyết động bằng BBĐXTĐMC.

7. Một số hướng điều trị mới

• L-NMMA: là một chất ức chế NO synthase có tác dụng co mạch rất mạnh. Cotter & CS truyền tĩnh mạch L-NMMA cho 11 bệnh nhân choáng tim nặng không cải thiện sau can thiệp qua da và thu được kết quả khả quan: Các chỉ số huyết động cải thiện rõ rệt và có 7 bệnh nhân (64%) còn sống đến 1 tháng sau đó [36].

• Thuốc chẹn thụ thể GP IIb/IIIa: Khi phân tích hồi cứu số liệu của thử nghiệm PURSUIT, Hasdai & CS nhận thấy thuốc chẹn GP IIb/IIIa eptifibatide giảm có ý nghĩa tử vong trong vòng 30 ngày của bệnh nhân choáng tim sau hội chứng ĐMV cấp không có ST chênh lên (tỉ số lệch hiệu chỉnh = 0,51; khoảng tin cậy 95% = 0,28-0,92) [37]. Hai phân tích hồi cứu khác được công bố gần đây cũng cho thấy một thuốc chẹn GP IIb/IIIa khác là abciximab cải thiện tiên lượng của bệnh nhân NMCT cấp có biến chứng choáng tim được can thiệp ĐMV qua da: tử vong của những bệnh nhân có dùng thấp hơn có ý nghĩa so với những bệnh nhân không dùng [38] [39]. Trong cả 2 nghiên cứu này đặt stent ĐMV mang lại một lợi ích bổ sung cho abciximab. Các nghiên cứu vừa kể đều là những phân tích hồi cứu chứ không

phải những thử nghiệm lâm sàng phân nhóm ngẫu nhiên, kết quả của chúng chỉ gợi ý chứ không cho phép khẳng định một cách chắc chắn lợi ích của thuốc chẹn GP IIb/IIIa ở bệnh nhân hội chứng ĐMV cấp có biến chứng choáng tim.

• Máy hỗ trợ thất trái cơ học (hoạt động theo nguyên tắc bơm ly tâm) và phẫu thuật DOR (phẫu thuật tạo hình trong thất trái bằng mảnh Dacron): Các phương pháp điều trị này giảm tử vong của bệnh nhân choáng tim trong những nghiên cứu nhỏ, tuy vậy lợi ích của chúng cần được kiểm chứng trong những nghiên cứu có qui mô lớn hơn [40] [41].

KẾT LUẬN

Trong thập niên vừa qua y giới đã đạt được nhiều tiến bộ trong phòng ngừa và điều trị choáng tim thứ phát sau hội chứng ĐMV cấp. Tái lưu thông ĐMV sớm bằng thuốc tiêu huyết khối (trong NMCT cấp có ST chênh lên) hoặc can thiệp qua da là biện pháp chính phòng ngừa choáng tim. Việc nhận biết và xử trí tình trạng tiền choáng cũng góp phần quan trọng vào phòng ngừa choáng tim. Trong điều trị, kết quả của thử nghiệm SHOCK chưa chứng minh một cách thật thuyết phục lợi ích của tái tưới máu khẩn bằng can thiệp qua da hoặc phẫu thuật, tuy nhiên có nhiều chứng cứ khác ủng hộ chiến lược này. Hiện nay tái tưới máu sớm (bằng can thiệp qua da hoặc mổ bắc cầu nối ĐMV) nếu có điều kiện, với sự hỗ trợ tuần hoàn bằng thuốc tăng co bóp-vận mạch và BBĐXTĐMC là chiến lược điều trị được hầu hết các chuyên gia khuyến cáo trong xử trí hội chứng ĐMV cấp có biến chứng choáng tim.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Resnekov L. Cardiogenic shock. Chest 1983; 83: 893-898.
2. Himbert D, Juliard JM, Steg PG, et al. Limits of reperfusion therapy for immediate cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction. Am J Cardiol 1994; 74: 492-494.
3. Hochman JS, Boland J, Sleeper LA, et al, and the SHOCK registry investigators. Current spectrum of cardiogenic shock and effect of early revascularization on mortality: results of an international registry. Circulation 1995; 91: 873-881.
4. Grollier G, Saloux E, Lecluse E, et al. Choc cardiogénique de l'infarctus du myocarde et revascularisation: Données actuelles. Arch Mal Coeur 1998; 91: 1145-1149.
5. Goldberg RJ, Gore JM, Alpert JS, et al. Cardiogenic shock after acute myocardial infarction. N Engl J Med 1991; 325: 1117-1122.
6. Hasdai D, Topol EJ, Califf RM, et al. Cardiogenic shock complicating acute coronary syndromes. Lancet 2000; 356: 749-756.
7. Perret C, Tagan D, Feihl F. Le cathétérisme cardiaque droit en soins intensifs. Paris: Arnette 1993: 104.
8. Connors AF Jr, for the SUPPORT Investigators. The effectiveness of right heart catheterization in the initial care of critically ill patients. JAMA 1996; 276: 889-897.
9. Hochman JS, Buller CE, Sleeper LA, et al, for the SHOCK Investigators. Cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction. Etiologies, management and outcome: A report from the SHOCK trial registry. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 1063-1070.
10. Zimetbaum PJ, Josephson ME. Use of the electrocardiogram in acute myocardial infarction. N Engl J Med 2003; 348: 933-940.
11. Menon V, Hochman JS. Management of cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction. Heart 2002; 88: 531-537.
12. Birnbaum Y, Fishbein MC, Blanche C, Siegel RJ. Ventricular septal rupture after acute myocardial infarction. N Engl J Med 2002; 347: 1426-1432.
13. Holmes DR, Berger PB, Hochman JS, et al. Cardiogenic shock in patients with acute ischemic syndromes with and without ST elevation. Circulation 1999; 100: 2067-2073.
14. Hasdai D, Califf RM, Thompson TD, et al. Predictors of cardiogenic shock after thrombolytic therapy for acute myocardial infarction. J Am Coll Cardiol 2000; 35: 136-143.
15. The CAPRICORN Investigators. Effect of carvedilol on outcome after myocardial infarction in patients with left-ventricular dysfunction: the CAPRICORN randomised trial. Lancet 2001; 357: 1385-1390.
16. Williams SG, Wright DJ, Tan LB. Management of cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction: towards evidence based practice. Heart 2000; 83: 621-626.
17. Thompson BT, Cockrill BA. Renal-dose dopamine: a Siren song ? Lancet 1994; 344: 7-8.
18. Australian and New Zealand Intensive Care Society (ANZICS) Clinical Trials Group. Low-dose dopamine in patients with early renal dysfunction: a placebo-controlled randomised trial. Lancet 2000; 356: 2139-2143.

19. Gruppo Italiano per lo Studio della Streptochinasi nell'Infarto miocardico. Effectiveness of intravenous thrombolytic therapy in acute myocardial infarction. Lancet 1986; ii: 397-401.
20. Anderson RD, Ohman EM, Holmes DR, et al, for the GUSTO-I Investigators. Use of intraaortic balloon counterpulsation in patients presenting with cardiogenic shock: Observations from the GUSTO-I study. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 708-715.
21. Kovack PJ, Rasak MA, Bates ER, et al. Thrombolysis plus aortic counterpulsation: Improved survival in patients who present to community hospitals with cardiogenic shock. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 1454-1458.
22. Sanborn TA, Sleeper LA, Bates ER, et al, for the SHOCK Investigators. Impact of thrombolysis, intraaortic balloon counterpulsation, and their combination in cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction: A report from the SHOCK trial registry. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 1123-1129.
23. Berger PB, Holmes DR, Stebbins AL, et al, for the GUSTO-I Investigators. Impact of an aggressive invasive catheterization and revascularization strategy on mortality in patients with cardiogenic shock in the Global Utilization of Streptokinase and Tissue plasminogen activator for Occluded coronary arteries (GUSTO-I) trial: An observational study. Circulation 1997; 96: 122-127.
24. Berger PB, Tuttle RH, Holmes DR, et al, for the GUSTO-I Investigators. One-year survival among patients with acute myocardial infarction complicated by cardiogenic shock, and its relation to early revascularization. Results from the GUSTO-I trial. Circulation 1999; 99: 873-878.
25. Urban P, Stauffer JC, Bleed D, et al. A randomized evaluation of early revascularization to treat shock complicating acute myocardial infarction. The Swiss Multicenter trial of Angioplasty for SHock (SMASH). Eur Heart J 1999; 20: 1030-1038.
26. Hochman JS, Sleeper LA, Webb JG, et al, for the SHOCK Investigators. Early revascularization in acute myocardial infarction complicated by cardiogenic shock. N Engl J Med 1999; 341: 625-634.
27. Hochman JS, Buller CE, Sleeper LA, et al, for the SHOCK Investigators. Cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction. Etiologies, management and outcome: A report from the SHOCK trial registry. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 1063-1070.
28. Ryan TJ. Early revascularization in cardiogenic shock – A positive view of a negative trial. N Engl J Med 1999; 341: 687-688.
29. Jackson BM. Revascularization for cardiogenic shock. N Engl J Med 1999; 341: 2095-2096.
30. Ryan TJ et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with acute myocardial infarction. J Am Coll Cardiol 1999; 34: 890-911.
31. Goldstein JA. Pathophysiology and management of right heart ischemia. J Am Coll Cardiol 2002; 40: 841-853.
32. Goldstein JA, Barzilai B, Rosamond TL, et al. Determinants of hemodynamic compromise with severe right ventricular infarction. Circulation 1990; 82: 359-368.
33. Wesly RC, Lerman BB, DiMarco JP, et al. Mechanism of atropin-resistant atrioventricular block during inferior myocardial infarction: possible role of adenosine. J Am Coll Cardiol 1986; 8: 1232-1234.
34. Bertolet BD, McMurtrie EB, Hill JA, Belardinelli L. Theophylline for the treatment of atrioventricular block after myocardial infarction. Ann Intern Med 1995; 123: 509-511.
35. Goodfellow J, Walker PR. Reversal of atropine-resistant atrioventricular block with intravenous aminophylline in the early phase of inferior wall acute myocardial infarction following treatment with streptokinase. Eur Heart J 1995; 16: 862-865.
36. Cotter G, Kaluski E, Blatt A, et al. L-NMMA (a nitric oxide synthase inhibitor) is effective in the treatment of cardiogenic shock. Circulation 2000; 101: 1358-1361.
37. Hasdai D, Harrington RA, Hochman JS, et al. Platelet glycoprotein IIb/IIIa blockade and outcome of cardiogenic shock complicating acute coronary syndromes without persistent ST-segment elevation. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 685-692.
38. Giri S, Mitchel J, Azar R, et al. Results of primary percutaneous transluminal coronary angioplasty plus abciximab with or without stenting for acute myocardial infarction complicated by cardiogenic shock. Am J Cardiol 2002; 89: 126-131.
39. Chan AW, Chew DP, Bhatt DL, et al. Long-term mortality benefit with the combination of stents and abciximab for cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction. Am J Cardiol 2002; 89: 132-136.
40. Thiele H, Lauer B, Hambrecht R, et al. Reversal of cardiogenic shock by percutaneous left atrial-to-femoral arterial bypass assistance. Circulation 2001; 104: 2917-2922.
41. Parrino PE, Kron IL, and the RESTORE Group. The role of left ventricular reconstruction for cardiogenic shock. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2001; 13: 476-479.

Chương 29
CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ CƠN ĐAU THẮT NGỰC ỔN ĐỊNH

PHẠM NGUYỄN VINH
NGUYỄN MẠNH PHAN

ĐẠI CƯƠNG - SINH LÝ BỆNH 108
CHẨN ĐOÁN CƠN ĐAU THẮT NGỰC ỔN ĐỊNH 109
Bệnh sử 110
Khám thực thể 111
Một số điều cần lưu ý khi thăm khám lâm sàng 111
Điện tâm đồ và X quang ngực 112
Siêu âm tim lúc nghỉ 112
Điện tâm đồ gắng sức 112
Siêu âm tim gắng sức và xạ ký gắng sức 114
Chụp động mạch vành 114
ĐIỀU TRỊ 116
Điều trị bằng thuốc 117
Tái tưới máu cơ tim 122

1. ĐẠI CƯƠNG – SINH LÝ BỆNH

Suy động mạch vành dẫn đến thiếu máu cục bộ cơ tim có thể là mạn tính (Suy ĐMV mạn) hay cấp tính (Suy ĐMV cấp). Biểu hiện lâm sàng của Suy ĐMV là cơn đau thắt ngực. Trên lâm sàng, Suy ĐMV mạn có thể biểu hiện dưới một trong 3 dạng: Cơn đau thắt ngực ổn định; Cơn đau thắt ngực thay đổi (hay CĐTN Prinzmetal) và Thiếu máu cơ tim yên lặng. Suy ĐMV cấp bao gồm CĐTN không ổn định và Nhồi máu cơ tim cấp.

Nguyên nhân thường gặp nhất của Suy động mạch vành mạn là do mảng xơ vữa làm nghẽn ĐMV [1] [2]. Các nguyên nhân tắc nghẽn không do xơ vữa động mạch là dị tật bẩm sinh ĐMV, nghẽn ĐMV do thuyên tắc (cục máu, khí, mảnh sùi ...), cầu cơ tim (myocardial bridging), viêm ĐMV do bệnh hệ thống (bệnh Kawasaki, bệnh Takayasu, bệnh Lupus ban đỏ ...), tổn thương ĐMV do xạ trị [3].

CĐTN ổn định thường gặp nhất trong Suy ĐMV mạn; CĐTN Prinzmetal rất hiếm gặp và khó chẩn đoán. Thiếu máu cơ tim yên lặng (không CĐTN) có thể riêng biệt (chẩn đoán được bằng cận lâm sàng như trắc nghiệm gắng sức hoặc Holter ECG 24 giờ) hoặc lồng ghép trong CĐTN ổn định.

Tần suất CĐTN ổn định khó ước lượng. Có một cách ước lượng là dựa vào số bệnh nhân NMCT cấp, vì 50% bệnh nhân NMCT cấp có tiền sử CĐTN ổn định [4]. Dựa vào cách này số bệnh nhân CĐTN ổn định tại Hoa Kỳ là 16.500.000 người trên dân số khoảng 250 triệu người. Con số thực tế có thể cao hơn, vì còn nhiều người đau ngực nhưng không đến viện [5]. Tại Việt Nam, số bệnh nhân có thể ít hơn nhưng với dân số bằng 1/3 Hoa Kỳ, cũng có đến hàng triệu bệnh nhân CĐTN.

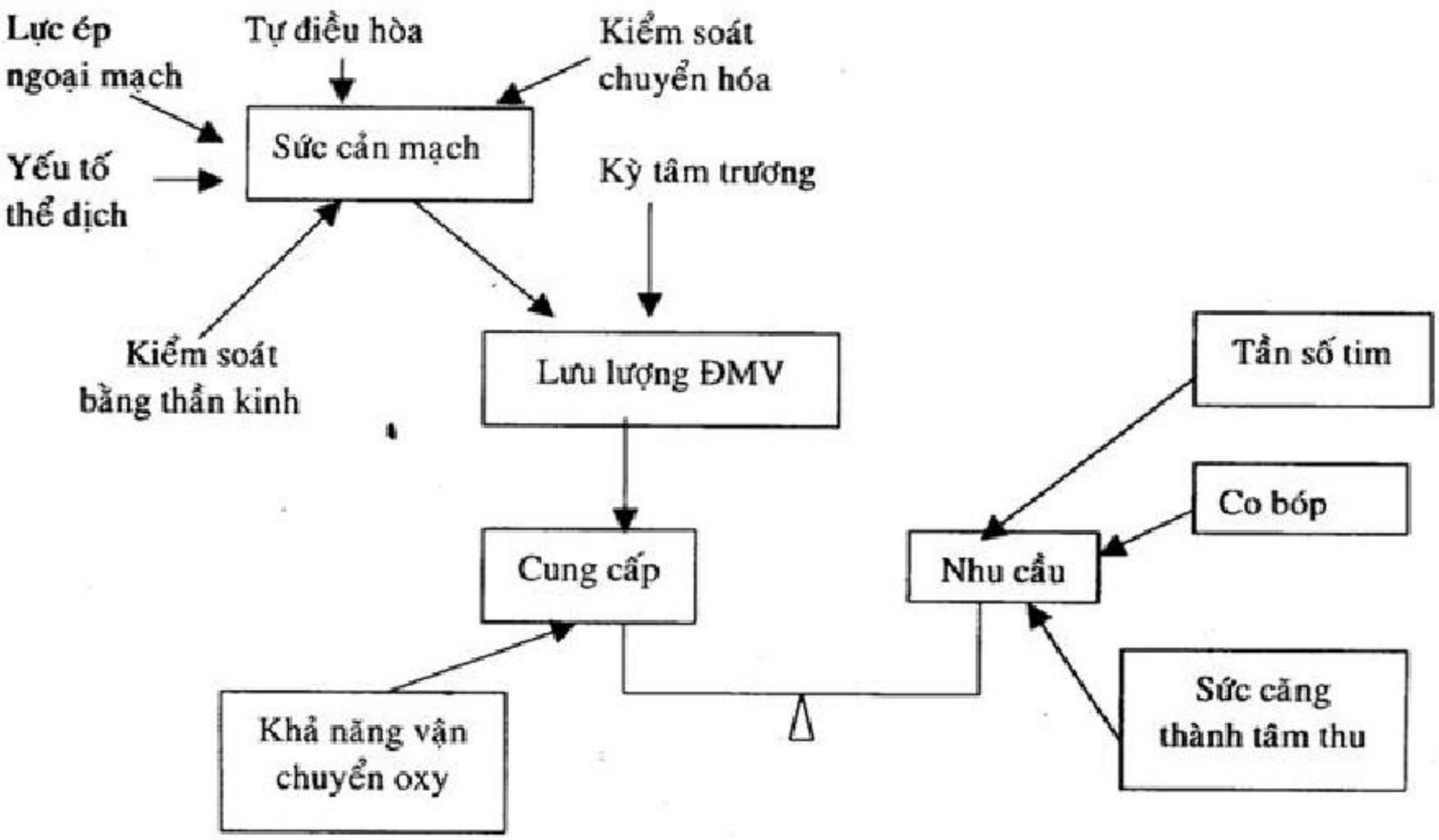
Vấn đề chính trong chẩn đoán CĐTN ổn định là chẩn đoán dương tính quá mức (dương giả: không có bệnh chẩn đoán là có). Thăm khám lâm sàng có hệ thống kết hợp với phương tiện cận lâm sàng thích hợp giúp giảm sai lầm trong chẩn đoán. Điều trị bệnh ngày càng hoàn thiện nhờ hiểu biết hơn về cơ chế bệnh, tiến bộ của thuốc điều trị, thông tim can thiệp và phẫu thuật ĐMV.

CĐTN là hậu quả của thiếu máu cục bộ cơ tim, xảy ra có thể do cung cấp máu của ĐMV không đủ cho cơ tim hoặc gia tăng nhu cầu oxy cơ tim. Sự gia tăng này có thể gia tăng tần số tim, tăng sức căng thành thất trái và tăng co bóp của tim.

Hình 29.1. mô tả các yếu tố ảnh hưởng đến sự cung cấp và nhu cầu oxy cơ tim.

1.1. Cơn đau thắt ngực do gia tăng nhu cầu oxy cơ tim

Ba yếu tố ảnh hưởng đến sự gia tăng nhu cầu oxy cơ tim: Tăng tần số tim, tăng lực co bóp và tăng sức căng thành tâm thu. Quan trọng nhất là sự gia tăng tần số tim. Các trường hợp xảy ra có thể là: vội vã, stress tâm lý, sự tức giận, gắng sức và xúc động (do hoạt động tình dục), sau ăn no, sốt, cường giáp, hạ đường huyết (làm tăng giao cảm). Hầu hết bệnh nhân đều đã có nghẽn một phần ĐMV. Sự gia tăng nhu cầu oxy cơ tim chỉ là yếu tố làm nặng dẫn đến sự xuất hiện cơn đau thắt ngực.



Hình 29.1. Các yếu tố ảnh hưởng lên cung và cầu oxy cơ tim [23].

1.2. Cơn đau thắt ngực do giảm tạm thời cung cấp oxy cơ tim

Không chỉ xảy ra ở CĐTN không ổn định, CĐTN ổn định có giảm tạm thời cung cấp oxy cơ tim do hiện tượng co ĐMV.

Tổn thương ĐMV do xơ vữa động mạch làm thay đổi chức năng nội mạc, làm tăng đáp ứng co mạch khi có kích thích. Tiểu cầu và bạch cầu cũng tiết ra chất co mạch như Serotonin và Thromboxane A_2. Do đó bệnh nhân CĐTN ổn định có thể có ngưỡng thiếu máu cục bộ cơ tim thay đổi, do sự thay đổi co mạch [24].

1.3. Cơn đau thắt ngực có ngưỡng cố định; cơn đau thắt ngực có ngưỡng thay đổi và cơn đau thắt ngực hỗn hợp

Bệnh nhân có CĐTN ngưỡng cố định có thể tiên đoán được mức vận động, khoảng cách di chuyển sẽ xuất hiện CĐTN. Ở đây sự tham gia của co mạch làm giảm oxy cơ tim rất ít. Ở bệnh nhân CĐTN có ngưỡng thay đổi cũng có hẹp lòng ĐMV do xơ vữa động mạch, tuy nhiên sự tham gia của nghẽn động học (dynamic obstruction) do các chất co mạch rất mạnh. Bệnh nhân có thể mô tả ngày "tốt", ngày "xấu" (có nhiều CĐTN hơn). Số lần CĐTN có thể thay đổi theo nhật kỳ, nhiều vào buổi sáng. Không khí lạnh, tắm nước lạnh, sau bữa ăn có thể làm tăng CĐTN.

CĐTN gọi là hỗn hợp khi nằm giữa CĐTN ngưỡng cố định và CĐTN ngưỡng thay đổi [25].

Sự phân biệt CĐTN theo ngưỡng giúp hướng dẫn lựa chọn thuốc điều trị. Trong CĐTN ngưỡng cố định, ưu tiên hàng dầu là thuốc chẹn bêta. Các thuốc giãn mạch như ức chế calci, nitrates chiếm ưu tiên trong CĐTN ngưỡng thay đổi.

1.4. Cơ chế của đau ngực

Cơ chế của đau ngực do tim chưa được hiểu rõ. Có thể các đợt TMCB làm kích hoạt thụ thể hóa học và thụ thể cơ học của tim. Sự kích hoạt các thụ thể này làm phóng thích adenosin, bradykinin và một số chất khác. Các chất này kích hoạt hệ giao cảm và các sợi dẫn truyền về não. Dựa vào các phát hiện của chụp cắt lớp phóng tia Positron (PET: Positron Emission Tomography), nhận thấy có sự thay đổi lưu lượng máu não từng vùng ở bệnh nhân đang bị CĐTN, có thể nói là sự kích hoạt vỏ não là cần thiết cho cảm giác đau và vùng hạ đồi hoạt động như là cửa ngõ cho các dấu hiệu đau truyền về [26].

2. CHẨN ĐOÁN CƠN ĐAU THẮT NGỰC ỔN ĐỊNH

CĐTN ổn định là một hội chứng lâm sàng, biểu hiện bằng cảm giác khó chịu ở ngực, hàm, vai, lưng

hoặc cánh tay. Triệu chứng này gia tăng khi gắng sức hoặc stress tình cảm, biến mất khi ngậm Nitroglycerin.

Một bệnh nhân đến khám vì đau ngực, thăm khám lâm sàng bao gồm: hỏi bệnh sử, khám thực thể, lượng giá các yếu tố nguy cơ bằng lâm sàng và cận lâm sàng. Sau cùng là thực hiện các biện pháp cận lâm sàng cần thiết (Điện tâm đồ gắng sức, siêu âm tim, siêu âm tim gắng sức, xạ ký cơ tim gắng sức ...) giúp chẩn đoán xác định bệnh. Tiêu chuẩn vàng của chẩn đoán CĐTN ổn định là chụp ĐMV. Tuy nhiên chụp ĐMV cũng không chẩn đoán được thiếu máu cục bộ cơ tim do vi mạch (Hội chứng ĐTN hay CĐTN vi mạch – Microvascular angina).

2.1. Bệnh sử: quan trọng nhất trong chẩn đoán CĐTN

Cơn đau thắt ngực gọi là ổn định (stable) khi các đặc điểm của cơn đau (tần suất, độ nặng, thời gian đau, giờ xuất hiện và yếu tố làm nặng) không thay đổi trong 60 ngày trước. Từ đau có thể làm hiểu lầm, vì rất thường gặp bệnh nhân không có cảm giác đau, mà tả cảm giác khác ở ngực như: đè nặng, bóp nghẹt, khó chịu, nóng bỏng, khó tiêu, xiết chặt, tức, đầy đầy... Cần tìm hiểu một số chi tiết khác khi hỏi bệnh sử: yếu tố làm xuất hiện cơn đau, vị trí, cách khởi đầu, thời gian đau và cách hết đau, vị trí lan của cơn đau.

Cơn đau thường xuất hiện ban ngày, lúc gắng sức hoặc xúc động, đang ăn hay thời tiết lạnh. Nhiều trường hợp bệnh nhân mô tả cơn đau vào đúng mức độ gắng sức. Có khi xuất hiện vào đêm. Cơn đau thường kéo dài vài phút đến 10 hoặc 15 phút. Rất hiếm khi đến 30 phút.

Đau có thể lan tới cằm, chi trên, thượng vị, ra sau lưng, không bao giờ xuống tới rốn.

Một số bệnh nhân suy ĐMV mạn có thể không có biểu hiện cơn đau thắt ngực, mà có biểu hiện "tương đương đau" (Anginal equivalents). Các biểu hiện này là do rối loạn chức năng tâm trương hay tâm thu thất trái do thiếu máu cơ tim. Các triệu chứng "tương đương đau" là:

- Khó thở gắng sức
- Mệt, cảm thấy kiệt sức khi gắng sức.

Một số mô tả của bệnh nhân không phải là cơn đau thắt ngực: cảm giác như kim chích, dao đâm, tê, ngứa, cắt xé thông qua vùng ngực, thường là dưới vú.

CĐTN có thể điển hình, không điển hình hay đau ngực không do tim. Bảng 29.1 giúp phân loại lâm sàng CĐTN [6].

Mức độ nặng nhẹ về lâm sàng của CĐTN dựa vào bảng phân độ của Hội Tim mạch Canada được sử dụng nhiều nhất (bảng 29.2) [7].

Cần chú ý là dù có biểu hiện của CĐTN điển hình, khả năng bị bệnh ĐMV cũng thay đổi theo tuổi và giới tính. Bảng 29.3 nêu lên khả năng bị bệnh ĐMV dựa theo triệu chứng cơ năng, tuổi và giới tính [8] [9].

2.2. Khám thực thể

Khi đau, mặt bệnh nhân thường tái và đứng yên. Thường có toát mồ hôi.

Mạch và huyết áp thường hơi tăng, có thể có ngoại tâm thu.

Bảng 29.1. Phân loại lâm sàng cơn đau thắt ngực [6]

CĐTN điển hình (chắc chắn) 1. Đau, tức sau xương ức với tính chất cơn đau và thời gian điển hình 2. Xảy ra khi gắng sức hoặc stress tình cảm 3. Giảm khi nghỉ hoặc sử dụng Nitroglycerine
CĐTN không điển hình (có thể có bệnh) : Chỉ 2 trong 3 tiêu chuẩn trên
Đau ngực không do tim : Chỉ một hay không có tiêu chuẩn trên

Bảng 29.2. Phân loại độ nặng CĐTN theo hội tim mạch Canada (CCS) [7]

Độ I:	Hoạt động thông thường không làm CĐTN (TD: đi bộ, lên cầu thang). CĐTN xảy ra khi gắng sức nhiều hoặc nhanh
Độ II:	Hạn chế nhẹ hoạt động. CĐTN khi đi bộ hoặc lên thang nhanh, lên dốc; đi bộ hoặc lên cầu thang sau ăn, hoặc trong gió lạnh, trời lạnh hoặc chỉ vài giờ sau thức dậy. CĐTN khi đi bộ hơn 2 khu nhà hoặc leo hơn 1 tầng lầu với tốc độ bình thường và trong điều kiện bình thường.
Độ III:	Hạn chế nhiều hoạt động. CĐTN khi đi bộ 1 -2 khu nhà hoặc leo lên 1 tầng lầu với tốc độ bình thường và điều kiện bình thường
Độ IV:	CĐTN với mỗi hoạt động, có thể cả khi nghỉ

Bảng 29.3. Khả năng bị BĐMV chỉ dựa vào triệu chứng cơ năng, theo tuổi và giới tính

Tuổi	Đau ngực không do BĐMV		CĐTN không điển hình		CĐTN điển hình	
(Năm)	Nam	Nữ	Nam	Nữ	Nam	Nữ
30 - 39	4	2	34	12	76	26
40 - 49	13	3	51	22	87	55
50 - 59	20	7	65	31	93	73
60 - 69	27	14	72	51	94	86

* Mỗi trị số biểu hiện phần trăm của BĐMV có ý nghĩa phát hiện khi thông tim.

Bảng 29.4. Chẩn đoán phân biệt đau ngực

Tim mạch nhưng không TMCB	Phổi	Dạ dầy ruột	Thành ngực	Tâm thần
- Bóc tách ĐMC - Viêm màng ngoài tim	- Thuyên tắc - Tràn khí màng phổi - Viêm phổi - Viêm màng phổi	- Thực quản : Viêm - Co - Trào ngược - Mật Viêm túi mật Sạn ống mật chủ Viêm mạch mật Cơn đau quặn mật - Loét tiêu hóa - Viêm Tụy	- Viêm khớp sụn sườn - Viêm màng bao gân - Gẫy xương sườn - Viêm khớp đòn ức - Herpes zoster (Zona)	- Rối loạn lo lắng + Tăng thở + Cơn hoảng loạn + Lo lắng tiên phát - Rối loạn tình cảm TD: Suy nhược thần kinh - Rối loạn suy nghĩ

Bảng 29.5. Các yếu tố khởi phát hoặc làm nặng TMCB/TIM

Tăng nhu cầu oxy	Giảm cung cấp oxy
- **Không do tim** * Sốt * Cường giáp * Ngộ độc làm cường giao cảm (TD: Cocaine) * THA * Lo lắng * Lỗ dò ĐM - TM - **Tim** * BCT phì đại * Hẹp ĐMC * BCT giãn nở * Tim nhanh: thất, trên thất	- **Không do tim** * Thiếu máu * Giảm oxy máu . Viêm phổi . Suyễn . Bệnh phổi mạn tắc nghẽn . Tăng áp ĐMP . Sợi hóa mô kẽ phổi . H/c Ngủ ngưng thở * Hồng cầu hình liềm * Tăng độ nhớt máu: Đa hồng cầu, ung thư máu, tăng tiểu cầu, tăng gamma-globuline - **Do Tim** * Hẹp ĐMC * BCT phì đại

Có thể có xuất hiện trong thời gian ngắn T 4 hay T 3, hoặc âm thổi tâm thu ở mỏm tim.

Một trắc nghiệm giản dị là xoa xoang cảnh (khi không có chống chỉ định). Xoa xoang cảnh sẽ làm chậm tần số tim. Hỏi bệnh nhân là xoa có làm đau thắt ngực không. Nếu bệnh nhân trả lời "không" và xoa thêm làm mất cơn đau, là đúng có cơn đau thắt ngực.

2.3. Một số điều cần chú ý khi thăm khám lâm sàng

Đau ngực có thể do nguyên nhân Tim mạch, nhưng cũng có thể do nguyên nhân ngoài tim: bệnh lý ở phổi, dạ dầy ruột, thành ngực hay bệnh tâm thần. Bảng 29.4 nêu lên các chẩn đoán phân biệt của CĐTN do bệnh ĐMV với đau ngực do nguyên nhân khác. Thăm khám lâm sàng cũng cần chú ý đến các yếu tố

khởi phát hoặc yếu tố làm nặng thiếu máu cục bộ cơ tim (bảng 29.5).

2.4. Điện tâm đồ và X quang ngực

Tất cả bệnh nhân đau thất ngực, cần đo ĐTĐ 12 chuyển đạo và chụp X quang ngực.

Trên 50% bệnh nhân CĐTN ổn định có ĐTĐ bình thường [10]. Ngoài ra ĐTĐ bình thường cũng không loại trừ CĐTN nặng. Một vài bất thường trên ĐTĐ góp phần tăng khả năng chẩn đoán CĐTN: các sóng Q của NMCT cũ, rung nhĩ, blốc phân nhánh trái trước, blốc nhánh phải, blốc nhánh trái. Cần chú ý là ngoại trừ sóng Q của NMCT cũ, các dấu hiệu còn lại có thể do nguyên nhân khác.

ĐTĐ được đo trong CĐTN ổn định cũng chỉ có khoảng 50% có biểu hiện bất thường.

Thường có nhịp xoang nhanh; loạn nhịp xoang chậm ít có. Bất thường ST chênh lên hay chênh xuống gợi ý tổn thương nặng ĐMV. Ở bệnh nhân có ST chênh xuống hoặc sóng T đảo ở ĐTĐ lúc nghỉ, dấu hiệu "giả bình thường" (pseudo-normalisation) lúc đau ngực gợi ý bệnh ĐMV [11].

Sự xuất hiện loạn nhịp nhanh, blốc nhĩ thất, blốc phân nhánh trái trước hoặc blốc nhánh trong cơn đau thất ngực gia tăng khả năng bị bệnh ĐMV; các chứng cớ này thường đủ để chỉ định chụp ĐMV.

X quang tim phổi thường bình thường ở bệnh nhân CĐTN ổn định. Tuy vậy sẽ có bất thường trên bệnh nhân đã có NMCT, trên bệnh nhân đau ngực không do ĐMV (Viêm phổi, Thuyên tắc phổi ...). Dấu vôi hóa ĐMV gợi ý bệnh ĐMV. Trên soi X quang, dấu vôi hóa ĐMV có độ chuyên biệt lên tới 94% tuy nhiên độ nhậy chỉ 40% [12].

Một phương tiện khác là chụp cắt lớp điện toán cực nhanh (Ultrafast Computed tomography) để tìm vôi hóa ĐMV. Mặc dù phương tiện này có độ nhậy và độ chuyên biệt cao, nhưng chưa được chuẩn hóa.

Bảng 29.6 tóm tắt hiệu quả của ĐTĐ lúc nghỉ và phim X quang ngực trong chẩn đoán CĐTN ổn định.

2.5. Siêu âm tim lúc nghỉ

Tương tự như ĐTĐ, Siêu âm tim lúc nghỉ có thể bình thường ở bệnh nhân CĐTN ổn định. Hai chỉ định chính của SAT lúc nghỉ đối với bệnh nhân nghi có CĐTN ổn định [5].

- Lượng giá độ nặng của TMCT cơ tim (TD: Bất thường vận động vùng thất trái) trong CĐTN hoặc trong vòng 30 phút sau cơn đau.

Bảng 29.6. ECG lúc nghỉ và X quang ngực

-	≥ 50% bệnh nhân CĐTN ổn định có ECG lúc nghỉ bình thường
-	Trong cơn đau, ECG cũng bình thường ở 50% trường hợp
-	Bệnh nhân đã có sẵn ST - T sụp hoặc T đảo, sự bình thường lại các sóng này trong cơn đau: dấu hiệu BĐMV
-	Loạn nhịp nhanh, Blốc nhĩ thất, Blốc bán nhánh trái trước, Blốc nhánh trong cơn đau: cần chụp ĐMV
-	Vôi hóa ĐMV khi soi X Quang (BĐMV): Độ nhậy 40% Độ chuyên biệt 94%

- Ở bệnh nhân có âm thổi tâm thu, nghi hẹp ĐMC hay bệnh cơ tim phì đại; ở bệnh nhân có clíc hay âm thổi nghi sa van 2 lá.

Các dấu hiệu rối loạn vận động vùng: giảm vận động, không vận động, vận động nghịch thường (loạn động), phối hợp với dấu hiệu vách thất không dày hơn trong kỳ tâm thu giúp chẩn đoán TMCT cơ tim [20].

Cần chú ý là dấu hiệu rối loạn vận động vùng có thể có ở bệnh nhân không bị bệnh ĐMV nhưng có blốc nhánh trái, tăng tải thể tích thất phải, có đặt máy tạo nhịp trong buồng tim và bệnh nhân sau phẫu thuật tim hở.

Siêu âm tim còn giúp khảo sát chức năng tâm trương thất trái. Thiếu máu cục bộ cơ tim là một nguyên nhân của rối loạn chức năng tâm trương tâm thất. Khảo sát chức năng tâm thu tâm thất trên bệnh nhân TMCT cơ tim giúp hướng dẫn quyết định điều trị nội khoa hay ngoại khoa cho người bệnh.

2.6. Điện tâm đồ gắng sức

ĐTĐ gắng sức bằng xe đạp hay thảm lăn là một trắc nghiệm phổ biến và an toàn. Tuy vậy biến chứng NMCT cấp và tử vong của trắc nghiệm này ≤ 1/2500 lần thực hiện [13]. Bảng 29.7 và 29.8 nêu lên chỉ định và chống chỉ định của ĐTĐ gắng sức [5].

Bảng 29.9 nêu lên chỉ định tuyệt đối và chỉ định tương đối của ngưng thực hiện ĐTĐ gắng sức.

Lượng định kết quả của ĐTĐ gắng sức dựa vào triệu chứng cơ năng, khả năng gắng sức, đáp ứng huyết động và biến đổi ĐTĐ.

Biến đổi ĐTĐ quan trọng nhất là ST chênh xuống và ST chênh lên. ĐTĐ gắng sức dương nghiệm khi ST chênh xuống bằng ngang hay chúc xuống ≥ 1mm kéo dài 0,06 giây đến 0,08 giây sau phần cuối của QRS trong lúc hay sau gắng sức.

Bảng 29.7. Chỉ định của ĐTĐ gắng sức [5].

Loại 1 :	Bệnh nhân có khả năng trung bình BĐMV (Thấp < 5% Cao > 90%) dựa vào tuổi, giới tính và triệu chứng cơ năng. Bao gồm bệnh nhân có Blốc nhánh phải hoặc ST chênh xuống dưới 1mm lúc nghỉ (Mức B)
Loại 3 :	1. Bệnh nhân có 1 trong các bất thường ở ECG: a. H/c WPW (Mức B) b. Đang tạo nhịp thất (Mức B) c. ST chênh xuống > 1mm (Mức B) d. Blốc nhánh trái hoàn toàn (Mức B) 2. Bệnh nhân đã có chẩn đoán BĐMV do đã có NMCT hay chụp ĐMV. Tuy nhiên ECG gắng sức có thể giúp lượng giá chức năng và tiên lượng.

Loại 1 : Nên thực hiện (có NCKH chứng minh)

Loại 3 : Không nên thực hiện

Bảng 29.8. Mức an toàn và chống chỉ định của ĐTĐ gắng sức [5].

- **Biện pháp an toàn:** NMCT và Tử vong ≤ 1/2500 tests
- **Chống chỉ định tuyệt đối:**
  - + NMCT cấp trong vòng 2 ngày
  - + Loạn nhịp tim có TC/ CN hoặc Rối loạn huyết động
  - + Hẹp ĐMC nặng, có TC/ CN
  - + Suy tim có TC/ CN
  - + Nhồi máu phổi hoặc Thuyên tắc phổi cấp
  - + VMNT cấp
  - + Bóc tách ĐMC
- **Chống chỉ định tương đối:**
  - + Nghẽn thân chính ĐMV trái
  - + Hẹp ĐMC trung bình
  - + Rối loạn điện giải
  - + HAtth > 200 mmHg; HAtr > 110 mmHg
  - + Loạn nhịp nhanh; Loạn nhịp chậm
  - + BCT phì đại; Bệnh tim làm nghẽn đường ra

TC/CN: triệu chứng cơ năng; VMNT: viêm màng ngoài tim; ĐMC: động mạch chủ

Bảng 29.9. Chỉ định ngưng thực hiện ĐTĐ gắng sức

Chỉ định tuyệt đối

- HA tâm thu giảm > 10mmHg so với ban đầu mặc dù công gắng sức tăng, có kèm chứng cớ TMCB cơ tim
- CĐTN vừa đến nặng
- Chóng mặt, thất điều (ataxia), gần ngất
- Tím, tái (triệu chứng tưới máu giảm)
- Khó theo dõi HA và ĐTĐ
- Bệnh nhân muốn ngưng
- Nhịp nhanh thất
- ST chênh lên > 1mm ở các chuyển đạo không có sóng Q (ngoại trừ V1 và aVR)

Chỉ định tương đối

- HA tâmthu giảm > 10mm so với ban đầu mặc dù công gắng sức tăng và không có chứng cớ TMCB cơ tim
- ST chênh xuống bằng ngang hay chúc xuống > 2mm
- Lệch nhiều trục QRS
- NTT thất đa ổ, NTT thất nhịp ba, Nhịp nhanh trên thất, Blốc tim, Loạn nhịp chậm
- Mệt, thở rít, hụt hơi, vọp bẻ, đau cách hồi, đau ngực tăng
- HA tâm thu > 250mmHg hoặc HA tâm trương > 115mmHg

ST chênh lên chỉ có ý nghĩa khi xảy ra ở các chuyển đạo không có sóng Q của NMCT cũ; biểu hiện của co thắt ĐMV hay tổn thương nặng ĐMV.

Độ nhậy cảm trung bình của ĐTĐ gắng sức là 68% ± 16%, độ chuyên biệt là 77% ± 17% [15]. Một số nghiên cứu đã hiệu chỉnh sự sai lệch cho thấy độ nhậy cảm còn thấp hơn 45% trong khi độ chuyên biệt là 85% [15].

2.7. Siêu âm tim gắng sức và xạ ký gắng sức

Siêu âm tim gắng sức và xạ ký gắng sức bằng vận động (xe đạp, thảm lăn) hoặc bằng thuốc (Dobutamine, Adenosine, Dipyridamole) có độ nhậy cảm và độ chuyên biệt cao hơn ĐTĐ gắng sức.

Gắng sức bằng vận động (từ 6 đến 12 phút) được ưa chuộng hơn bằng thuốc. Tuy nhiên có một số bệnh nhân không thể vận động, cần SAT gắng sức hay xạ ký gắng sức bằng thuốc ngay.

Bảng 29.10 nêu lên chỉ định của SAT gắng sức và xạ ký gắng sức bằng vận động hay bằng thuốc [15]. Dipyridamole và Adénosine thường dùng với xạ ký gắng sức; Dobutamine thường dùng trong SAT gắng sức.

Các bệnh nhân sau cần được thực hiện chẩn đoán gắng sức bằng hình ảnh (siêu âm hoặc xạ ký) thay vì ĐTĐ gắng sức [15]:

- Blốc nhánh trái hoàn toàn, đặt tạo nhịp trong thất, hội chứng Wolff-Parkinson-White.

- Bệnh nhân có ST sụp xuống trên 1mm lúc nghỉ, bao gồm bệnh nhân phì đại thất trái hoặc đang uống Digitalis.

- Bệnh nhân không thể vận động đủ cho ĐTĐ gắng sức.

Bảng 29.10. Siêu âm tim gắng sức và xạ ký gắng sức [5]

1. Thực hiện 2 biện pháp này khi bệnh nhân có khả năng BĐMV mức trung bình và có kèm :
   - H/c WPW (mức B)
   - ST chênh xuống > 1mm lúc nghỉ (mức B)
2. Bệnh nhân đã có tái lưu thông ĐMV từ trước (nong, mổ bắc cầu) (mức B)
3. Xạ ký gắng sức bằng Adenosine hoặc Dipyridamole khi bệnh nhân có khả năng BĐMV mức trung bình và có kèm:
   - Đang được tạo nhịp thất (mức C)
   - Blốc nhánh trái (mức B)

- Bệnh nhân đau ngực, trước đó đã được tái lưu thông ĐMV. Những bệnh nhân này cần xác định vị trí TMCB và khảo sát chức năng tim, tìm vùng cơ tim còn sống.

Các dấu hiệu SAT gắng sức gợi ý TMCB bao gồm:

1. Giảm vận động thành ≥ 1 vùng
2. Giảm dầy thành tim ≥ 1 vùng
3. Tăng động bù trừ ở vùng cơ tim không TMCB

Độ nhậy cảm và độ chuyên biệt của SAT gắng sức và xạ ký gắng sức đạt trên 80%.

Bảng 29.11 nêu lên ưu điểm của SAT gắng sức và ưu điểm của xạ ký gắng sức [15].

2.8. Chụp Động mạch vành

Chụp ĐMV là phương pháp thăm dò xâm nhập, chính xác nhất để xác định chẩn đoán nghẽn ĐMV do xơ vữa động mạch hoặc CĐTN ổn định do co ĐMV, bệnh Kawasaki, bóc tách ĐMV và bệnh ĐMV do xạ trị [16][17][18].

Bảng 29.11. So sánh ưu điểm của SAT gắng sức với ưu điểm của xạ ký gắng sức trong chẩn đoán bệnh ĐMV (TL5)

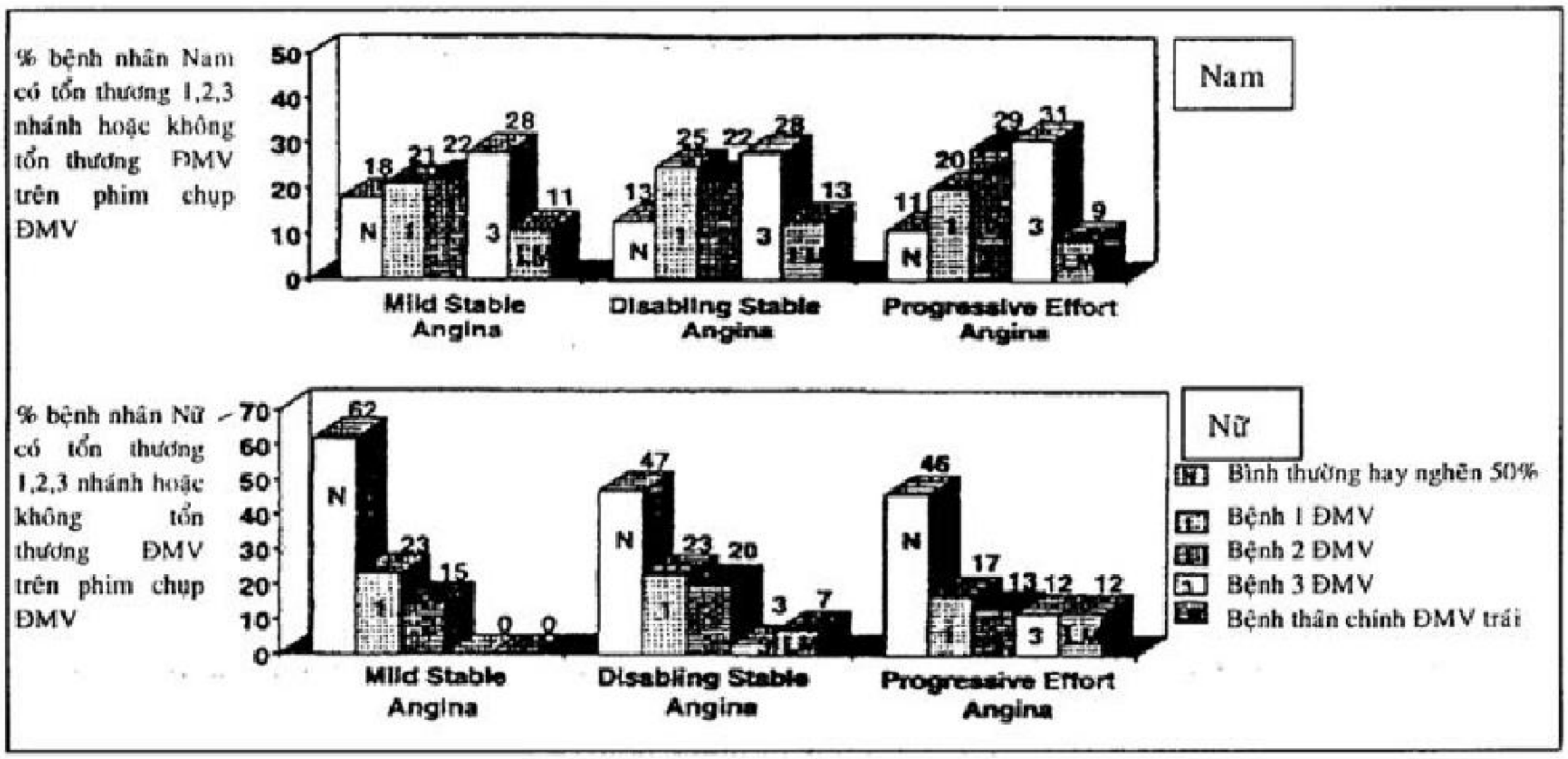
Ưu điểm của Siêu âm tim gắng sức
- Độ chuyên biệt cao hơn
- Đa dụng (khảo sát được giải phẫu học và chức năng)
- Tiện lợi, hiệu quả, dễ thực hiện hơn
- Ít tốn kém
Ưu điểm của xạ ký gắng sức
- Tần suất thành công kỹ thuật cao hơn
- Độ nhậy cao hơn – đặc biệt cho tổn thương 1 nhánh ĐMV (nhánh mũ)
- Chính xác hơn trong lượng định vùng TMCB khi có nhiều vùng rối loạn vận động Thất trái lúc nghỉ
- Có nhiều nghiên cứu hơn, đặc biệt trong khảo sát tiên lượng

Chụp ĐMV được coi là tiêu chuẩn vàng trong chẩn đoán bệnh ĐMV. Triệu chứng CĐTN ổn định có điển hình hay không, kết hợp bệnh nhân ở trong nhóm có khả năng bệnh ĐMV cao sẽ qui định mức dương nghiệm của chụp ĐMV. Một người nam cao tuổi, có CĐTN ổn định có tới khoảng 90% sẽ có tổn thương có ý nghĩa khi chụp ĐMV [19].

Bảng 29.12 tóm tắt các chỉ định chụp ĐMV để chẩn đoán ở bệnh nhân nghi bị CĐTN hoặc bệnh nhân đã bị nhưng nay triệu chứng cơ năng thay đổi nhiều [5].

Một số thực thể lâm sàng cần chú ý trong chẩn đoán bệnh ĐMV:

- Phụ nữ: Tỷ lệ dương giả qua ĐTĐ gắng sức ở phụ nữ cao (38% đến 67%) hơn ở nam (7% đến 44%) [21]. Do đó có khả năng chụp ĐMV bình thường ngay ở nữ trên 55 tuổi có CĐTN điển hình [22].
- Chỉ định chụp ĐMV còn dùng lượng giá nguy cơ trên bệnh nhân đã có chẩn đoán CĐTN ổn định (bảng 29.13).
- Các dấu hiệu nguy cơ cao BĐMV phát hiện bằng trắc nghiệm không xâm nhập được mô tả trong bảng 29.14.



Hình 29.2. Tóm tắt số nhánh ĐMV bị tổn thương trên phim ĐMV ở bệnh nhân nam và nữ tùy theo độ nặng CĐTN gắng sức [20]

Mild Stable Angina: CĐTN ổn định và nhẹ

Disabling Stable Angina: CĐTN ổn định và nặng

Progressive Effort Angina: CĐTN gắng sức và tiến triển

Bảng 29.12. Chỉ định chụp ĐMV để chẩn đoán ở bệnh nhân nghi bị CĐTN hoặc bệnh nhân đã bị nhưng nay TC/ CN thay đổi nhiều [5].

LOẠI I : Bệnh nhân nghi hay bị CĐTN, còn sống sau đột tử (Mức B)

LOẠI IIa :

1. Trắc nghiệm không xâm nhập không chắc chắn; lợi điểm để biết chẩn đoán cao hơn phí tổn và nguy hiểm của chụp ĐMV(Mức C)
2. Bệnh nhân không thể làm T/N không xâm nhập (Mức C)
3. Bệnh nhân mà nghề nghiệp cần chẩn đoán chắc chắn (Mức C)
4. Bệnh nhân trẻ, khảo sát không xâm nhập và xét nghiệm khác nghi TMCT do không xơ vữa (Bất thường ĐMV, bệnh Kawasaki, Bóc tách ĐMV tiên phát ...)
5. Bệnh nhân nghi có co thắt ĐMV, cần làm trắc nghiệm khởi kích
6. Bệnh nhân có khả năng cao nghẽn thân chính ĐMV trái hoặc 3 nhánh ĐMV

Bảng 29.13. Chỉ định chụp ĐMV nhằm lượng giá nguy cơ/CĐTN ổn định [5].

Loại I
1. CĐTN nặng (CCS III và IV) mặc dù đã điều trị nội (mức B)
2. Bệnh nhân có nguy cơ cao phát hiện bằng Trắc nghiệm không xâm nhập (ở bất cứ mức CĐTN nào) (mức B)
3. Bệnh nhân CĐTN sống sót sau đột tử hoặc loạn nhịp thất nặng (mức B)
4. Bệnh nhân CĐTN kèm theo triệu chứng cơ năng và thực thể của Suy tim (mức C)
5. Bệnh nhân có đặc điểm lâm sàng gợi ý tổn thương nặng ĐMV (mức C)
Loại IIa
1. Bệnh nhân có rối loạn chức năng Thất trái (PXTM < 45%), CCS I hoặc II, trắc nghiệm không xâm nhập phát hiện TMCB cơ tim nhưng không ở nguy cơ cao (mức C)
2. Bệnh nhân không đạt đủ thông tin về tiên lượng sau các trắc nghiệm không xâm nhập (mức C)
Loại III
1. Bệnh nhân CCS I hoặc II, đáp ứng tốt điều trị nội nhưng không có chứng cớ TMCT ở trắc nghiệm không xâm nhập
2. Bệnh nhân không muốn tái lưu thông ĐMV

Bảng 29.14. Các dấu hiệu nguy cơ cao phát hiện qua trắc nghiệm gắng sức không xâm nhập [27].

ĐTĐ gắng sức
- ST chênh xuống ≥ 2mm
- ST chênh xuống ≥ 1 mm ở giai đoạn I (Bruce protocol)
- ST chênh xuống kéo dài trên 5 phút trong kỳ hồi phục
- Chỉ thực hiện được công < 4 METS hoặc tần số tim thấp
- Đáp ứng Huyết áp bất thường
- Loạn nhịp thất
Xạ ký tưới máu cơ tim
- Nhiều vùng khuyết (khuyết hoàn toàn kết hợp với vùng khuyết hồi phục được) ở trên hay bằng 2 vùng tưới máu của nhánh ĐMV (TD: khuyết tưới máu ở vùng của nhánh liên thất trước và nhánh mũ)
- Vùng khuyết nặng và rộng (chỉ số bán định lượng vùng khuyết cao)
- Gia tăng thu nhận Thallium 201 ở phổi chứng tỏ rối loạn chức năng thất trái
- Giãn buồng thất trái tạm thời sau gắng sức
- Rối loạn chức năng thất trái
Siêu âm tim gắng sức
- Nhiều vùng rối loạn vận động, hồi phục được
- Độ nặng và độ rộng của các vùng rối loạn vận động cao (chỉ số vận động thành cao)
- Giãn nặng buồng tim, hồi phục được
-Rối loạn chức năng tâm thu thất trái lúc nghỉ

3. ĐIỀU TRỊ

Hai mục tiêu chính của điều trị cơn đau thất ngực ổn định là:

1. Phòng ngừa nhồi máu cơ tim và tử vong do đó kéo dài đời sống.

2. Giảm triệu chứng cơ năng (tăng chất lượng cuộc sống).

Để đạt được các mục tiêu này, năm khía cạnh cần quan tâm khi điều trị bệnh nhân cơn đau thất ngực ổn định.

+ Xác định và điều trị các bệnh phối hợp có thể làm nặng CĐTN.
+ Giảm yếu tố nguy cơ bệnh động mạch vành.
+ Sử dụng các biện pháp điều trị không dùng thuốc, thay đổi lối sống.
+ Điều trị nội khoa bằng thuốc.
+ Tái tưới máu cơ tim (tái tạo động mạch vành qua da hay mổ bắc cầu).

Trong điều trị nội khoa, hai thuốc được chứng minh kéo dài đời sống người bệnh là Aspirin và thuốc giảm lipids (statins). Một số nghiên cứu cũng

chứng minh ức chế men chuyển cũng kéo dài đời sống như hai thuốc trên.

Bảng 29.15 nêu lên các biện pháp không thuốc nhằm giảm nguy cơ của bệnh động mạch vành.

Thuốc lá tăng kích hoạt giao cảm làm tăng co mạch. Thuốc lá cũng làm tiến triển nặng xơ vữa động mạch và làm giảm hiệu quả của thuốc chống CĐTN.

Mục tiêu của điều trị rối loạn lipid máu không chỉ khi trú ở giảm LDL-cholesterol mà còn cần gia tăng HDL-cholesterol [28] - Mức LDL-Cholesterol cần đạt là dưới 100md/dl cholesterol toàn phần <170mg/dl, HDL-cholesterol nên ở trên 40mg/dl.

Uống rượu nên vừa phải, không quá 720ml bia hoặc 200ml rượu vang hoặc 40ml rượu mạnh mỗi ngày. Cân nặng nên giữ ở mức sao cho BMI < 25 (BMI: Body Mass Index (Index de Quételet)).

Các bệnh lý làm tim nhanh như tăng huyết áp, cường giáp, sốt, rung nhĩ hoặc làm giảm tải oxy đến cơ tim (TD: Thiếu máu mạn) cần được điều trị để giảm yếu tố làm nặng CĐTN.

Bảng 29.15. Điều trị CĐTN ổn định: Điều trị không thuốc

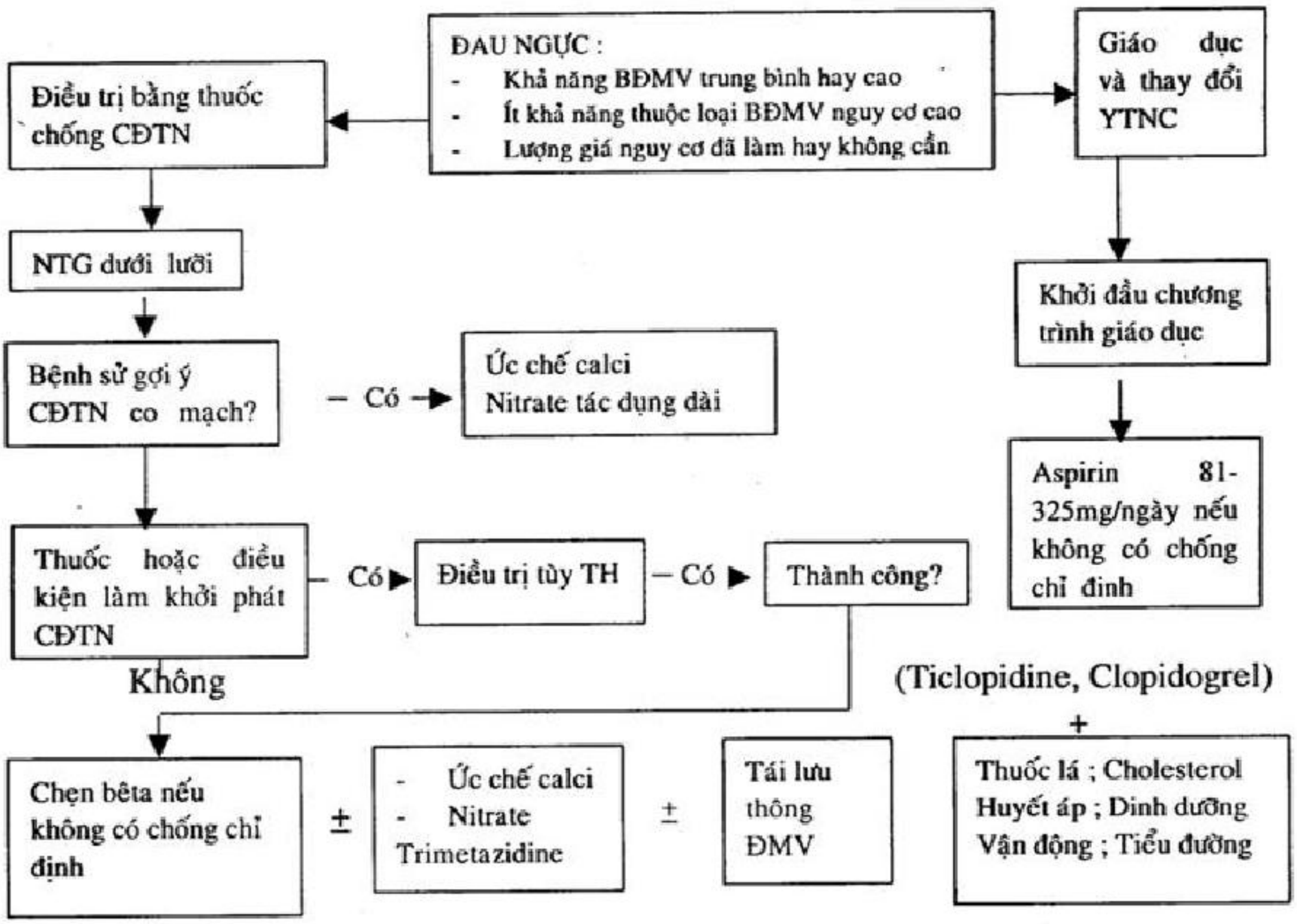
- Giảm mỡ
- Thuốc lá: ngưng
- Rượu: vừa phải
- Vận động thể lực +++
- Bớt stress tình cảm
- Hạn chế muối Natri / THA
- Giảm cân nặng

3.1. Điều trị bằng thuốc

Các thuốc có hiệu quả chống cơn đau thắt ngực bao gồm: chẹn bêta, nitrate, ức chế calci. Các thuốc đã được nghiên cứu có khả năng kéo dài đời sống người bệnh là Aspirin, statins và UCMC.

3.1.1. Aspirin

Nghiên cứu tổng hợp dựa trên 300 nghiên cứu cho thấy Aspirin liều thấp (75mg đến 325 mg/kg) có khả năng phòng ngừa trên bệnh nhân CĐTN, tiền sử NMCT, đột quỵ hoặc đã mổ bắc cầu ĐMV [29]. Khi bệnh nhân không dung nạp được Aspirin, có thể dùng Ticlopidine hoặc Clopidogrel.



Hình 29.3. Tóm tắt quá trình điều trị suy ĐMV mạn
TL : Soạn có thay đổi JACC 6/1999, p. 2100

Hiệu quả của Aspirin dựa trên tác dụng chống tạo lập huyết khối, có thể cả trên tác dụng chống viêm.

Nghiên cứu BIP (Bezafibrate Infarction Prevention) [30] và nghiên cứu HOPE [31] (Heart Outcomes Prevention Evaluation) cho thấy có thể sử dụng Aspirin trên bệnh nhân đang dùng ức chế men chuyển.

3.1.2. Chẹn bêta

Thuốc hàng đầu trong điều trị CĐTN ổn định, không chỉ giảm CĐTN, thuốc còn giảm tử vong và giảm biến chứng tái NMCT ở bệnh nhân NMCT cấp [32]. Chưa có chứng cớ rõ về hiệu quả phòng ngừa tử vong và NMCT của chẹn bêta trên bệnh nhân CĐTN ổn định đơn thuần. Bảng 29.16 mô tả một số nghiên cứu chứng tỏ hiệu quả của chẹn bêta trong CĐTN ổn định.

Nghiên cứu TIBET (Total Ischemic Burden European Trial) [33] chứng minh Atenolol và Nifedipine phối hợp giảm tử vong, giảm NMCT và CĐTN không ổn định. Hiệu quả riêng biệt của Atenolol và Nifedipine tương đương.

Nghiên cứu TIBBS (Total Ischemie Burden Bisoprolol Study) [34] chứng minh Bisoprolol và Nifedipine giảm số CĐTN ổn định . Bisoprolol hiệu quả hơn Nifedipine.

Hiệu quả của chẹn bêta trong thiếu máu cục bộ cơ tim được tóm tắt trong hình 29.4.

Lựa chọn thuốc chẹn bêta trong điều trị CĐTN ổn định nên dựa vào một số dược tính chính như tính chọn lọc bêta 1 bêta 2, hoạt tính giống giao cảm nội tại và tính tan trong mỡ hay trong nước. Bảng 29.17 tóm tắt đặc điểm những bệnh nhân nào nên dùng hay không nên dùng chẹn bêta [35].

3.1.3. Nitrates

Nitrates có hiệu quả giãn cả tĩnh mạch lẫn động mạch. Hiệu quả giãn tĩnh mạch cao hơn giãn động mạch, do đó giảm tiền tải nhiều hơn giảm hậu tải. Nhờ giảm tiền tải sẽ giảm sức căng thành cơ tim và giảm nhu cầu oxy cơ tim. Do tác động trên cả tiền tải lẫn hậu tải, tác động trên cả động mạch vành bình thường lẫn động mạch vành tổn thương, Nitrates có hiệu quả trong điều trị thiếu máu cục bộ cơ tim và suy tim.

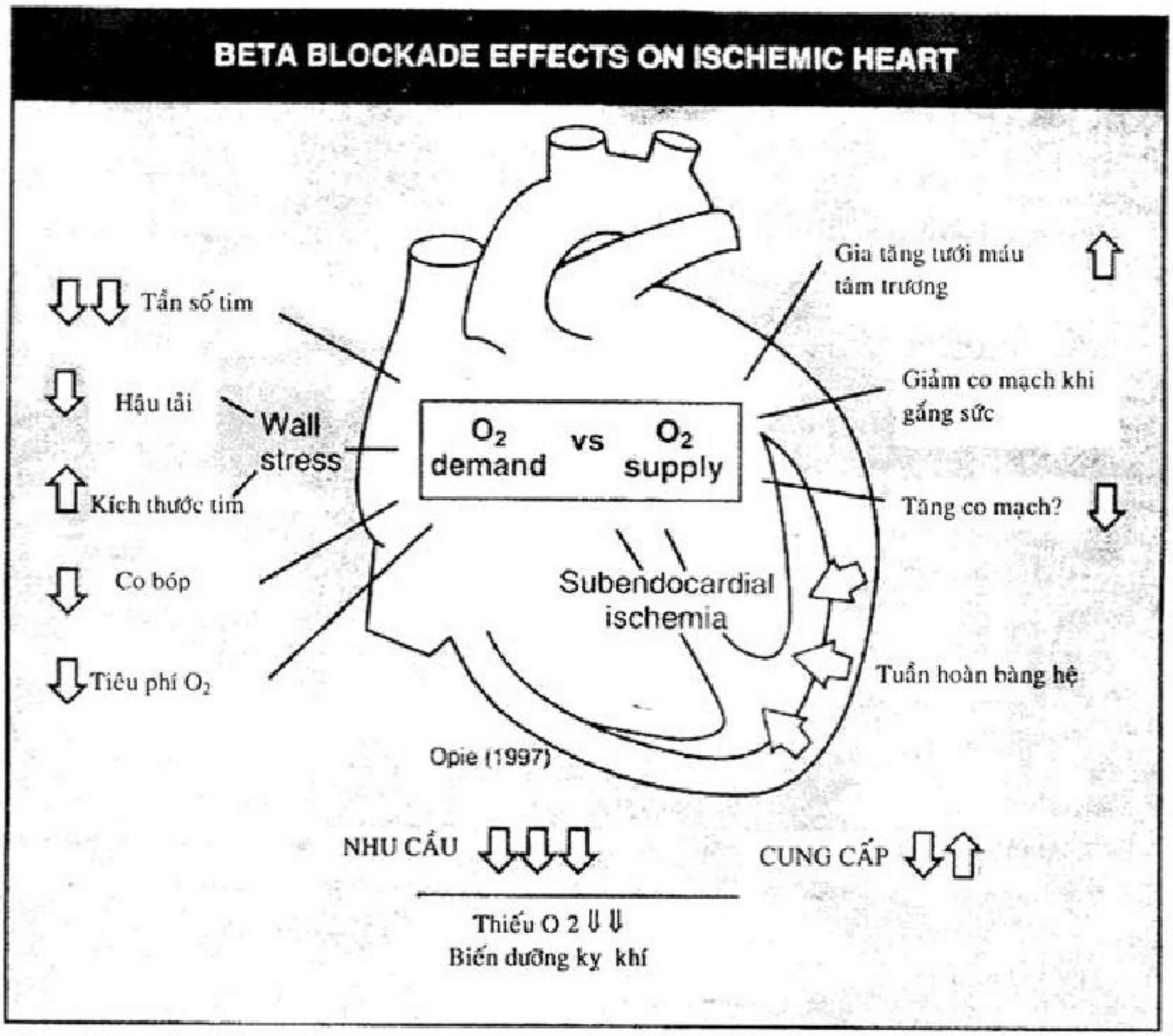
Bảng 29.19 tóm tắt liều lượng và cách dùng các Nitrate hiện đang dùng trong điều trị thiếu máu cục bộ cơ tim.

Một số điều cần chú ý khi sử dụng Nitrates trong điều trị CĐTN ổn định:

- Nên có khoảng trống không thuốc Nitrate (12 - 14 giờ) để tránh hiện tượng lờn thuốc.
- Các liều đầu nên thấp để bệnh nhân bớt nhức đầu, sau vài ngày có thể tăng liều.
- Ở bệnh nhân đang dùng Nitrate liều cao , nếu ngưng đột ngột có thể làm tăng CĐTN.
- Không được sử dụng chung với Sildenafil, nguy cơ tụt huyết áp nặng có thể tử vong [36].
- Isosorbide Mononitrate có hiệu quả mạnh hơn Isosorbide Dinitrate.

Bảng 29.16. Các nghiên cứu chứng tỏ hiệu quả của chẹn bêta trong CĐTN ổn định

Tác giả nghiên cứu	N	Chẹn beta	Ức chế calci	Theo dõi	Tiêu chí	Tỷ số chênh Tử vong/ NMCT
APSIS / Rehnqvist	809	Metoprolol 406	Verapamil 403	3,4 năm	Tử vong Tử vong do tim NMCT không t.vong	1,01 (0,63. 1,6)
TIBET / Dargic	458	Atenolol 226	Nifedipine 232	2 năm	Tử vong do tim NMCT không t.vong	1,22 (0,63. 2,4)
IMAGE / Savonitto	127	Metoprolol 65	Nifedipine 62	6 tuần	Tử vong NMCT không t.vong	0,5 (0,55. 5,8)
de Vries	128	Atenolol 66	Nifedipine 62	4 tuần	NMCT không t.vong	1,07 (0,2. 55)
TIBBS / Von Arnim	330	Bisoprolol 161	Nifedipine 169	4 tuần	NMCT không t.vong	1,91 (0,06. 57)
Ahuja	134	Metoprolol 68	Diltiazem 66	4 tuần	Tử vong hoặc NMCT	1,03 (0,02. 53) (tóm tắt tỷ số chênh)
Tổng số	**1986**	**992**	**994**			**1,06 (0,73. 1,54)**



Hình 29.4. Hiệu quả của chẹn bêta trên tim TMCB
(TL: Opie LH. Drugs for the Heart 4th ed. Phil. WB Saunders Co. 1995)

Bảng 29.17. Ứng viên sử dụng chẹn bêta trong điều trị CĐTN (TL35)

Bệnh nhân nên dùng chẹn bêta
- Tương quan nổi trội giữa vận động với CĐTN
- Có kèm THA
- Bệnh sử có loạn nhịp trên thất hay loạn nhịp thất
- Tiền sử NMCT
- Rối loạn chức năng tâm thu thất trái
- Suy tim nhẹ đến vừa (NYHA II, III)
- Hay lo lắng

Bệnh nhân nên ít dùng chẹn bêta
- Suyễn hoặc viêm phổi mạn có lúc hồi phục
- Rối loạn chức năng thất trái nặng kèm NYHA IV
- Bệnh sử trầm cảm nặng
- Hội chứng Raynaud
- Bệnh mạch máu ngoại vi có triệu chứng cơ năng
- Tim rất chậm hoặc bloc tim
- Đái tháo đường không ổn định

Bảng 29.18. Tóm tắt các chống chỉ định của chẹn bêta

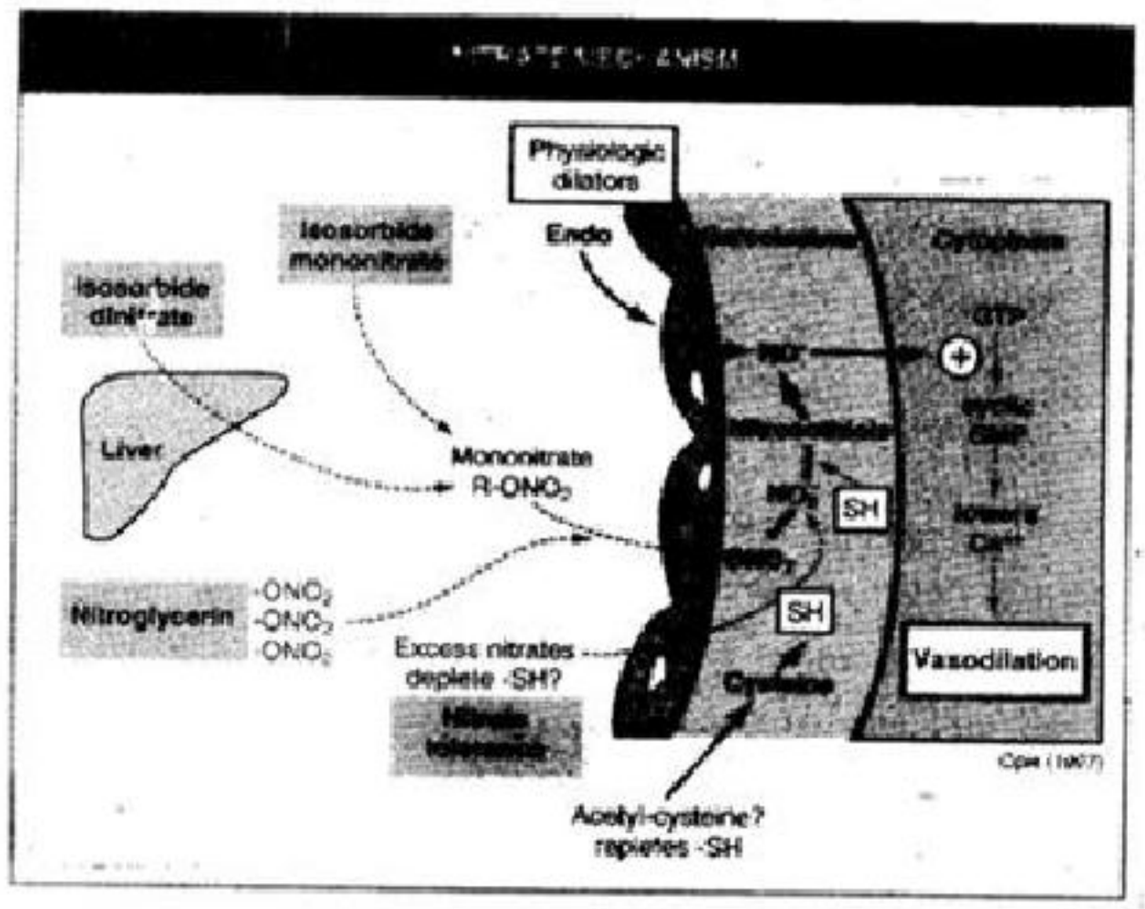
Tuyệt đối:
- Nhịp tim chậm < 50 phút
- Blốc nhĩ thất độ cao
- H/c nút xoang bệnh
- Suy tim nặng, không ổn định

Tương đối:
- Suyễn
- Bệnh co thắt phế quản
- Suy sụp thần kinh nặng
- Bệnh mạch máu ngoại vi

Bảng 29.19. Các Nitrates nên dùng trong điều trị bệnh Động mạch vành

Dạng thuốc	Liều lượng	Thời biểu
Nitroglycerin		
- Thuốc mỡ	1.2 –5 cm	2 -3 lần / ngày
- Ngậm dưới lưỡi	0.3 - 0.6 mg	Khi cần, tới 3 liều, mỗi 5 phút
- Miếng dán	0.2 - 0.8 mg/giờ	Gỡ bỏ buổi tối (khoảng trống 12 - 14 giờ)
- Phun vào miệng	1 - 2 nhát phun	Khi cần, tới 3 liều mỗi 5 phút
- Viên uống phóng thích chậm	2.5 - 6.5 mg	2 - 3 lần / ngày
Isosorbide Dinitrate		
- Uống	10 -40mg	2 - 3 lần/ ngày
- Uống, tan chậm	80 - 120mg	1 - 2 lần / ngày
Isosorbide Monotrate		
- Uống	20mg	2 lần/ ngày (cách 7 -8 giờ)
- Uống, tan chậm	30 - 60 mg	Ngày 1 lần

- Nitrate tolerance: lờn Nitrate
- Physiologic dilators: chất giãn mạch sinh lý
- Vasodilatation: Giãn mạch



Hiệu quả của Nitrates có được nhờ tạo thành NO. NO kích hoạt GTP tạo thành GMP vòng; chất này giảm calcium trong tế bào làm giãn mạch. Gốc Sulfhydryl (SH) cần thiết cho sự tạo NO.

Hình 29.5. Tóm tắt các cơ chế tác động giãn mạch của Nitrates.
(TL: Opie LH : Drugs for the Heart 4th ed Phil. WB Saunders 1995, p.33)

3.1.4. Ức chế calci

Các thuốc ức chế calci sử dụng trong điều trị bệnh Tim mạch thường là loại ngăn cản sự vận chuyển calci qua kênh chậm ở màng tế bào cơ tim.

Ba nhóm ức chế calci chính là:

1. Nhóm Dihydropyridine (Nifedipine, Nicardipine, Felodipine, Amlodipine...)
2. Nhóm Phenylalkylamines (TD: Verapamil)
3. Nhóm Benzothiazepine (TD: Diltiazem)

Bepridil cũng là ức chế calci nhưng không thuộc 3 nhóm trên

Đặc điểm của các thuốc ức chế calci sử dụng trong điều trị CĐTN ổn định được tóm tắt trong bảng 29.20.

Ức chế calci có hiệu quả trong giảm CĐTN ổn định. Nghiên cứu tổng hợp về hiệu quả của thuốc cho kết quả trái ngược nhau. Furberg và cộng sự trong một nghiên cứu tổng hợp 16 nghiên cứu về Nifedipine cho thấy thuốc này giảm CĐTN nhưng tăng tử vong tim mạch [37]. Tuy nhiên, nghiên cứu tổng hợp khác lại không cho thấy như vậy [38]. Gần đây nghiên cứu ABCD (The Appropriate Blood Pressure Control in Diabetes) sử dụng một ức chế calci tác dụng tương đối ngắn (Nisoldipine) cho thấy thuốc này tăng tử vong do NMCT và bệnh nhân NMCT, so với Enalapril [39]. Nghiên cứu FACET (Fosinopril Versus Amlodipine Cardiovascular Events Randomized Trial) cho thấy Amlodipine phối hợp với chẹn bêta trong cơn đau thắt ngực ổn định cho nhiều biến cố tim mạch hơn Fosinopril (Ức chế men chuyển) phối hợp với chẹn bêta [40]. Do đó, nên sử dụng ức chế calci trong những trường hợp sau:

- CĐTN ổn định trên bệnh nhân có kèm bệnh suyễn, bệnh phổi mạn tắc nghẽn hoặc có ran rít lúc khám lâm sàng.
- CĐTN ổn định trên bệnh nhân có bệnh suy nút xoang, nhịp xoang chậm hoặc rối loạn dẫn truyền nhĩ thất nặng.
- CĐTN Prinzmetal
- CĐTN ổn định trên bệnh nhân có bệnh động mạch ngoại vi
- Thuốc thứ 3 khi chẹn bêta và Nitrate không ngăn chặn hoàn toàn CĐTN

3.1.5. Ức chế men chuyển

UCMC không có khả năng giảm CĐTN, tuy nhiên có khả năng giảm các biến cố thiếu máu cục bộ cơ tim.

Nghiên cứu tổng hợp dựa trên 4 nghiên cứu ngẫu nhiên (11000 bệnh nhân) thực hiện trên bệnh nhân sau NMCT hay rối loạn chức năng thất trái do TMCB hay không TMCB cho thấy nhóm có UCMC giảm 21% NMCT, giảm 15% CĐTN không ổn định [41].

Nghiên cứu HOPE thực hiện 9297 bệnh nhân bệnh ĐMV do xơ vữa động mạch, có hay không kèm đái tháo đường, 92% bệnh nhân có chức năng tâm thu thất trái bình thường, theo dõi trong 5 năm, một nhóm có UCMC, một nhóm có placebo. Nhóm có UCMC giảm tiêu chí tổng hợp chính (tử vong tim mạch, NMCT, đột quỵ) 22% ($p < 0,001$) [31]. Các tiêu chí phụ như tái lưu thông ĐMV và tử vong do mọi nguyên nhân cũng giảm.

Một số nghiên cứu khác như nghiên cứu PEACE (Prevention of Events with Angiotensin Converting Enzyme Inhibition) và nghiên cứu EUROPA (European trial on Reduction of cardiac events with Perindopril in stable coronary artery disease) đang được thực hiện sẽ làm rõ kết quả của UCMC trên bệnh nhân BĐMV có chức năng tâm thu thất trái bình thường.

Dựa vào các hiểu biết trên, một số tác giả khuyên sử dụng UCMC cho tất cả bệnh nhân CĐTN ổn định nếu không có chống chỉ định [42].

3.1.6. Phối hợp điều trị

Các bước điều trị sau cần cân nhắc thực hiện trên tất cả bệnh nhân suy ĐMV mạn:

- Xác định và điều trị các yếu tố làm nặng thêm (TD: THA, cường giáp, thiếu máu, loạn nhịp nhanh, suy tim nặng, bệnh van tim phối hợp).

Bảng 29.20. Đặc tính của thuốc ức chế Calci sử dụng điều trị CĐTN ổn định

Thuốc	Liều thường dùng	Thời gian tác dụng	Tác dụng không mong muốn
- Dihydropyridines			
Nifedipine	Phóng thích ngay Uống 10-20mg/ngày 3lần Phóng thích chậm Uống 30-180mg/ngày	Ngắn	Hạ HA, chóng mặt, bừng mặt, buồn nôn, bón, phù
Amlodipine	5 - 10 mg/ngày	Dài	Nhức đầu, phù
Felodipine	5 - 10 mg/ngày	Dài	Nhức đầu, phù
Isradipine	2,5 - 10 mg/ngày 2 lần	Trung bình	Nhức đầu, mệt
Nicardipine	20 - 40 mg/ngày 3 lần	Ngắn	Nhức đầu,chóng mặt, bừng mặt, buồn nôn
Nisoldipine	20 - 40 mg/ngày	Ngắn	Tương tự Nifedipine
Nitrendipine	20 mg/ngày hoặc ngày 2 lần	Trung bình	Tương tự Nifedipine
- Bepridil	200 - 400 mg/ngày	Dài	Loạn nhịp, chóng mặt, buồn nôn
- Diltiazem	Phóng thích ngay 30-60mg ngày 3-4 lần	Ngắn	Hạ HA, chóng mặt, bừng mặt, tim chậm, phù
	Phóng thích chậm 120-320mg/ngày	Dài	
- Verapamil	Phóng thích ngay 80-160mg/ngày 3 lần	Ngắn	Hạ HA, suy sụp cơ tim, suy tim, phù, tim chậm
	Phóng thích chậm 120-480mg/ngày	Dài	

- Giảm các yếu tố nguy cơ, tiết chế dinh dưỡng, vận động thể lực, giảm LDL-cholesterol dưới 100mg/dL bằng statins và tăng HDL-cholesterol bằng biện pháp thích hợp (vận động, Fibrates)

- Điều trị chống TMCB bằng chẹn bêta, Nitrate và ức chế calci. Ưu tiên phối hợp chẹn bêta và Nitrates. Quan tâm việc sử dụng UCMC cho mọi bệnh nhân.

- Aspirin cho tất cả bệnh nhân suy động mạch vành mạn

- Nitrates ngậm dưới lưỡi để giảm và phòng ngừa CĐTN

- Ức chế calci có thể phối hợp nhằm giảm CĐTN, giảm THA, giảm suy tim.

- Phối hợp 3 thuốc chống CĐTN (chẹn bêta, Nitrates, ức chế calci) có thể cần khi sử dụng 2 thuốc vẫn còn CĐTN.

Chụp động mạch vành được thực hiện trong các trường hợp sau:

1. Phối hợp tất cả các thuốc chống CĐTN vẫn còn triệu chứng cơ năng.

2. Bệnh nhân có nguy cơ cao khi khảo sát bằng trắc nghiệm không xâm nhập.

3. Bệnh nhân mà nghề nghiệp hoặc lối sống cần được biết rõ tình trạng ĐMV.

3.2. Tái tưới máu cơ tim

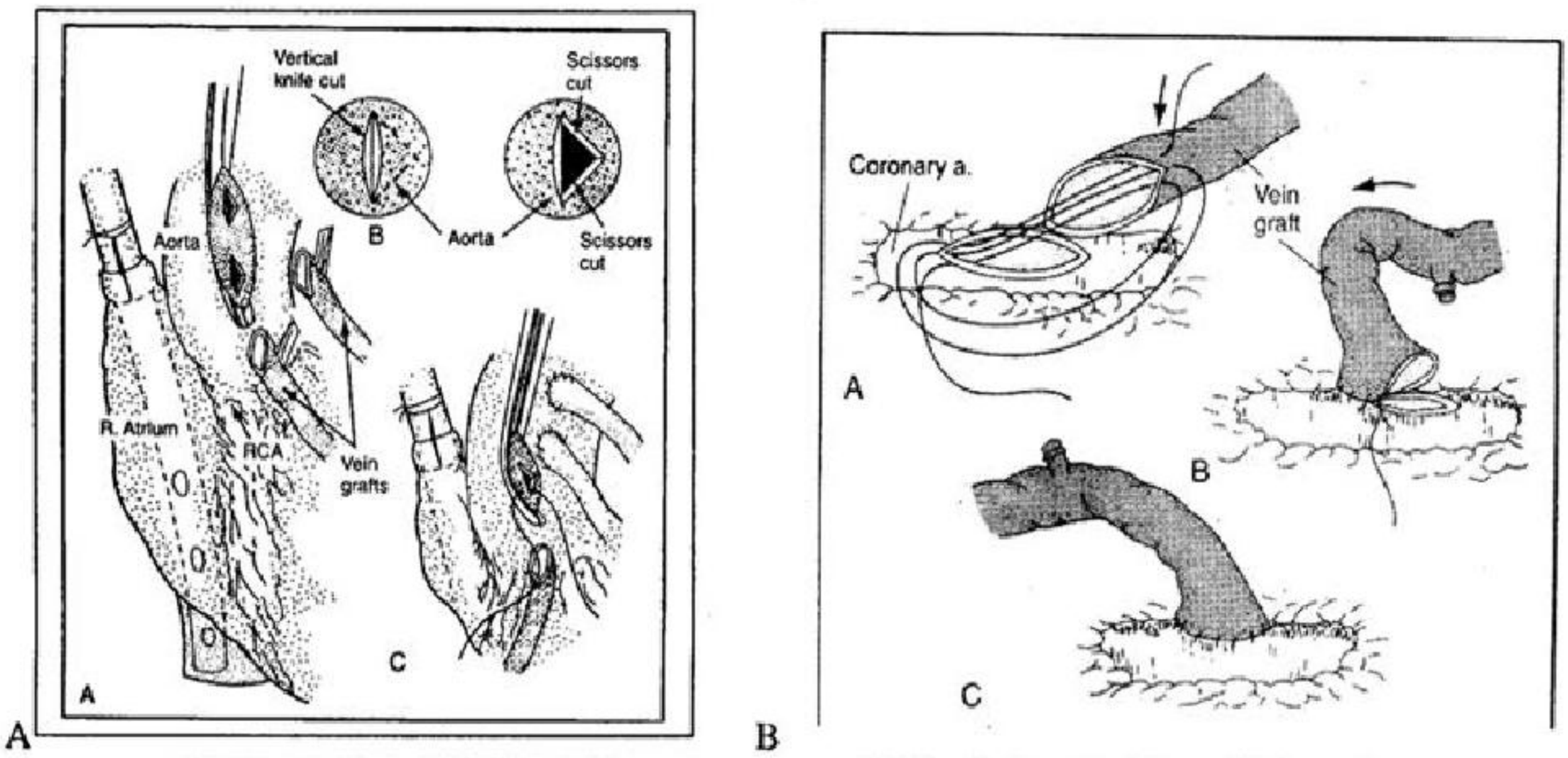
Tái tưới máu cơ tim bằng phẫu thuật bắc cầu ĐMV (thực hiện từ 1967) hoặc bằng tái tạo ĐMV qua da (nong ĐMV bằng bóng, thực hiện từ 1977, đặt Stents....) là tiến bộ quan trọng trong điều trị suy động mạch vành mạn. Tái tưới máu cơ tim bằng laser xuyên cơ tim (Translaser myocardial revascularization) còn trong giai đoạn nghiên cứu.

3.2.1 Phẫu thuật bắc cầu ĐMV

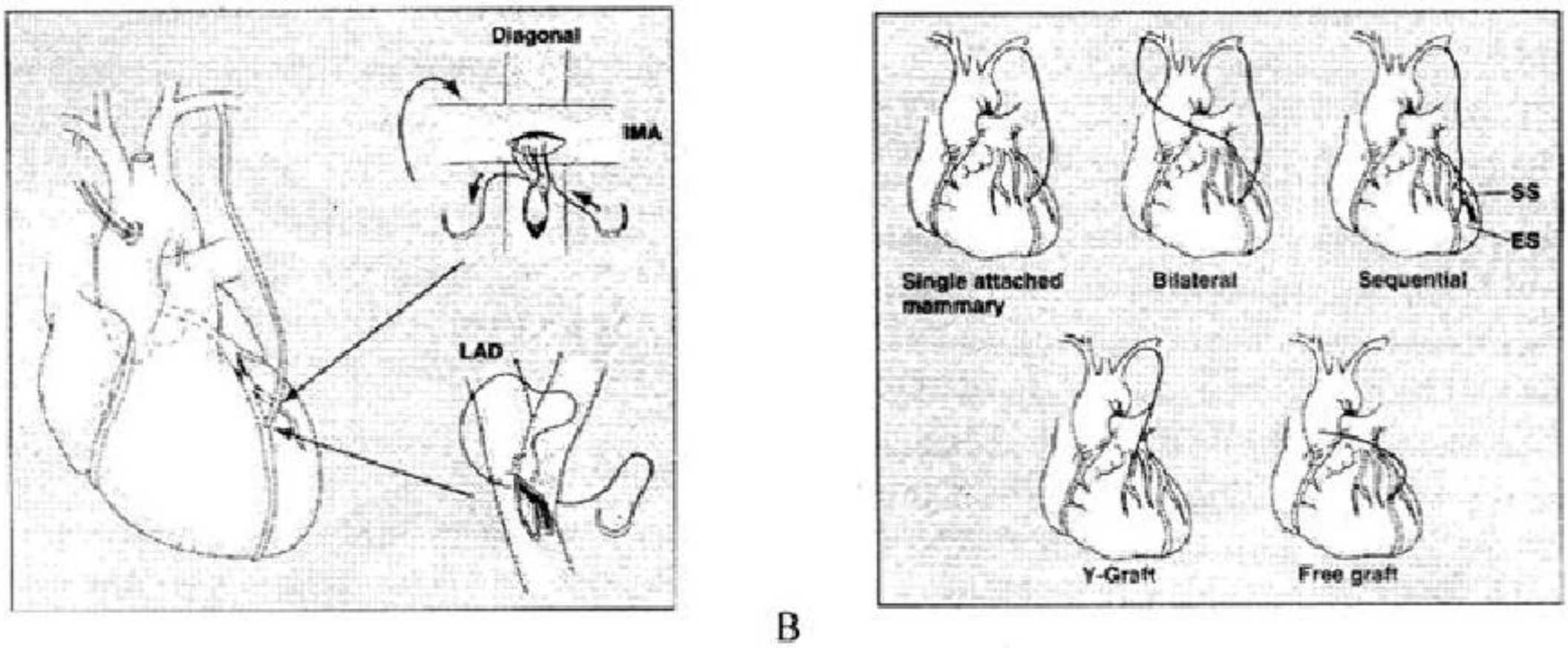
Phẫu thuật bắc cầu ĐMV (BC ĐMV) có lịch sử trên 30 năm; nguyên tắc là sử dụng động mạch vú trong, động mạch cổ tay... hoặc tĩnh mạch hiển trong tạo dòng máu từ động mạch chủ vượt qua chỗ nghẽn nối với ĐMV tới nuôi cơ tim. Nhược điểm của sử dụng cầu bằng tĩnh mạch hiển trong là tắc nghẽn sớm, khoảng 40% sau 10 năm. Động mạch vú trong có ưu điểm là sau 10 năm tới > 90% còn lưu thông máu tốt [43].

3.2.2. Can thiệp động mạch vành qua da (Percutaneous Coronary Intervention)

Can thiệp động mạch vành qua da (CT/ĐMV) bao gồm nong ĐMV bằng bóng, đặt stent và các kỹ thuật liên quan (Cắt bỏ mảng xơ vữa bằng Rotablator, bằng laser...).



Hình 29.6. Phẫu thuật BC/ĐMV bằng mảng tĩnh mạch hiển nối từ ĐMC tới ĐMV (hình A, B)
(TL: Cohn LH: Surgical techniques of emergency revascularization
– In Cohn LH (ed): The Treatment of Acute Myocardial Ischemia:
an integrated medical surgical approach Mt Kisco, NY, Futura 1979, p. 87



Hình 29.7. Phẫu thuật BC/ĐMV bằng ĐM vú trong (A,B)

(TL : Iones EL. J. Card Surg 1:13, 1986 (h.A) và Tector AJ et al : J. Thorac Cardiovasc Surg 91 : 9 , 1986 (h.B)

Ưu điểm của CT/ĐMV rất nhiều: tật bệnh và tử vong liên quan đến thủ thuật thấp, thời gian nằm viện ngắn, trở lại công việc sớm và khả năng can thiệp được nhiều tổn thương cao. Tuy nhiên cũng có một số nhược điểm như không thể thực hiện được ở một số bệnh nhân do vị trí tắc nghẽn, tắc nghẽn lan tỏa (TD: bệnh nhân đái tháo đường), biến chứng tắc ĐMV cấp trong khi nong và tần suất cao tắc nghẽn (30-40%) trong vòng 6 tháng [44].

Tiến bộ của chế tạo stent đã giảm được tắc nghẽn: stent có chất phóng xạ, stent tẩm thuốc. Hy vọng trong tương lai có thể có được stent giảm gần hoàn toàn hiện tượng tắc nghẽn.

3.2.3. Chỉ định tái tưới máu cơ tim

Theo khuyến cáo của ACC/AHA/ACP/ASIM [5] không nên tái tưới máu cơ tim các trường hợp sau:

- Bệnh nhân tổn thương một hoặc hai nhánh ĐMV, nhưng không nghẽn có ý nghĩa phần gần nhánh xuống trước ĐMV trái; các bệnh nhân này chỉ có các triệu chứng cơ năng nhẹ không chắc là do thiếu máu cục bộ ở tim hoặc chưa được điều trị nội khoa đầy đủ, có kèm:
  - Chỉ có vùng nhỏ cơ tim còn sống, hoặc
  - Không có vùng TMCB chứng minh bằng trắc nghiệm không xâm nhập
- Bệnh nhân có hẹp giới hạn ĐMV (nghẽn 50-60% các nhánh ĐMV, ngoại trừ thân chính ĐMV).
- Bệnh nhân có nghẽn không ý nghĩa ĐMV (<50% đường kính ĐMV).
- Thực hiện CT/ĐMV trên bệnh nhân nghẽn thân chính ĐMV trái (bệnh nhân cần phẫu thuật bắc cầu ĐMV).

Khuyến cáo cũng thống nhất nên thực hiện tái tưới máu cơ tim (loại I) các trường hợp sau:

Loại I :

1. BC/ĐMV / Nghẽn thân chính ĐMV trái (Mức A)
2. BC/ĐMV / Nghẽn 3 nhánh ĐMV - Lợi ích cao hơn khi PXTM < 50% (Mức A).
3. BC/ĐMV / Nghẽn 2 nhánh trong đó nghẽn phần gần nhánh xuống trước ĐM trái,có kèm PXTM < 50% hoặc có biểu hiện TMCB khi khảo sát không xâm nhập (Mức A).
4. CT/ĐMV / Nghẽn 2 - 3 nhánh ĐMV, trong đó có phần gần nhánh xuống trước ĐMV trái, tuy nhiên có cấu trúc giải phẫu thích hợp cho nong và chức năng thất trái bình thường, không có tiểu đường (Mức B).
5. CT/ĐMV hoặc BC/ĐMV cho bệnh nhân nghẽn 1 hay 2 nhánh ĐMV mà không tổn thương phần gần nhánh xuống trước ĐMV trái, có kèm vùng rộng cơ tim còn sống và có nguy cơ cao (Mức B).
6. BC/ĐMV cho bệnh nhân nghẽn 1 hay 2 nhánh ĐMV, không tổn thương phần gần nhánh xuống trước ĐMV trái, đã sống sót sau đột tử hoặc nhịp nhanh thất kéo dài (Mức C).
7. CT/ĐMV hoặc BCĐMV cho bệnh nhân điều trị nội khoa không hiệu quả và có nguy cơ của tái lưu thông máu chấp nhận được.

3.2.4. Lợi điểm của phẫu thuật BCĐMV so với điều trị nội khoa

BCĐMV đạt cả 2 mục tiêu điều trị giảm triệu chứng cơ năng và kéo dài đời sống người bệnh.

Nghiên cứu tổng hợp từ 3 nghiên cứu VA Study (Veterans Administration Cooperative Study), nghiên cứu ECSS (European Coronary Surgery Study) và nghiên cứu CASS [45] cho thấy sau 10 năm BCĐMV cải thiện tử vong so với điều trị nội ở những bệnh nhân tổn thương 3 nhánh ĐMV, 2 nhánh ĐMV và ngay cả 1 nhánh nhưng là phần gần xuống trước ĐMV trái. Sống còn cải thiện ở bệnh nhân có hay không rối loạn chức năng tâm thu thất trái. Nếu không nghẽn phần gần nhánh trái xuống trước ĐMV trái, chỉ các tổn thương hai nhánh và 3 nhánh ĐMV mới cho thấy ưu điểm của BCĐMV so với điều trị nội.

3.2.5. Lợi điểm của CT/ĐMV qua da so với điều trị nội

Nghiên cứu ACME (Veterans Affairs Angioplasty Compared to Medicine) [46] thực hiện trên bệnh nhân thiếu máu cục bộ cơ tim có tổn thương 1 nhánh ĐMV, cho thấy CT/ĐMV giảm cơn đau thắt ngực nhiều hơn điều trị nội.

Nghiên cứu RITA-2 (Randomized Intervention Treatmcnt at Angina) [47] thực hiện trên bệnh nhân phần lớn tổn thương1 nhánh ĐMV (60%) và theo dõi trong 2,7 năm; cho thấy nhóm điều trị nội giảm tử vong hoặc NMCT có ý nghĩa hơn CT/ĐMV (P=0,02).

Nghiên cứu AVERT (Atorvastatin Versus Revascularization Treatment Trial) [48] so sánh điều trị bằng statin (Atorvastatin) với CT/ĐMV trên bệnh nhân tổn thương1 hoặc 2 nhánh ĐMV. Nhóm Atorvastatin giảm biến cố TMCB nhiều hơn nhóm CT/ĐMV (p=0,024).

Dữ liệu của BV Duke trên 9263 bệnh nhân từ năm 1984-1990 được điều trị nội hay CT/ĐMV hay BC/ĐMV [49]. Sau 5 năm sống còn của bệnh nhân tổn thương 1 nhánh ĐMV tương đương giữa nhóm CT/ĐMV và nhóm điều trị nội (95% so với 94%); tuy nhiên sẽ là 91% so với 86% nếu tổn thương 2 nhánh ĐMV và 81% so với 72% nếu tổn thương 3 nhánh ĐMV. Như vậy CT/ĐMV sẽ có lợi điểm cải thiện tử vong hơn điều trị nội nếu bệnh nhân tổn thương nhiều nhánh ĐMV.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Gersh BJ, Braunwald E, Bonow RO: Chronic coronary artery disease; in Heart Disease ed by Braunwald, Zipes, Libby; WB Saunders Co 6th ed 2001, p. 1273-1353.
2. Phạm Nguyễn Vinh: Suy Động mạch vành mạn; trong Siêu âm tim và Bệnh lý tim mạch; NXB Y học, xuất bản lần 2, 2001, tr. 215-224.
3. Virmani R, Forman MB: Nonatherosclerotic Ischemic Heart Disease, New York, Raven 1989.
4. Kannel WB, Feinleib M. Natural history of angina pectoris in the Framingham study. Prognosis and Survival. Am J Cardiol 1972; 29: 154-163.
5. Gibbons RJ, Chatterjee K. Daley J et al: AC/AHA/ACP – ASIM guidelines for the management of patients with chronic stable angina. J. Am Coll Cardiol 1999; 33: 2092-2197.
6. Diamond GA, Staniloff HM, Forrester JS et al: Computer – assisted diagnosis in the noninvasive evaluation of patients with suspected coronary disease. J Am Coll Cardiol 1983; 1: 444-455.
7. Campeau L. Grading of angina pectoris. Circulation 1976; 54: 522-523.
8. Diamond GA, Forrester JS. Analysis of probability as an aid in the clinical diagnosis of coronary artery disease. N. Engl J Med 1979; 300: 1350-1358.
9. Chaitman BR, Bourassa MG, Davis K et al. Angiographic prevalence of high-risk coronary artery disease in the patient subsets (CASS). Circulation 1981; 64:360-367.
10. Connolly AC, Elveback LR, Oxman HA. Coronary heart disease in residents at Rochester, Minnesota IV. Prognostic value of the resting electrocardiogram at the time of initial diagnosis of angina pectoris. Mayo. Clin. Proc. 1984; 59: 247-250.
11. Fisch C. Electrocardiography and vectocardiography. In: Braunwald E, ed. Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular medicine, 4th ed. Philadelphia PA, WB Saunders 1992: 145.
12. Margolis JR, Chen JT, Kong Y et al; The diagnostic and prognostic significance of coronary artery calcification: a report of 800 cases. Radiology 1980; 132: 609-616.
13. Stuart RJ, Ellestad MH. National survey of exercise stress testing facilities. Chest 1980; 77: 94-97.
14. Guidelines and indications for coronary artery bypass graft surgery. A report of the American College of

Cardiology/American Heart Association Task Force on Assessment of Diagnostic and Therapeutic Cardiovascular Procedures. J. Am Coll Cardiol 1991; 17: 543-589.

15. Froelicher VF, Lehmann KG, Thomas R et al. The electrocardiographic exercise test in a population with reduced work up bias: diagnostic performance, computerized interpretation, and multivariable prediction. Veteran Affairs Cooperative study in Health Services # 016 (QUEXTA) study Group. (Quantitative Exercise Testing and Angiography) Ann. Intern Med 1998; 128: 965-974.
16. Mark DB, Califf RM, Morris KG et al: Clinical characteristic and long-term survival of patients with variant angina. Circulation 1984; 69 : 880-888.
17. Roberts WC. Major anomalies of Coronary arterial origin seen in adulthood. Am. Heart J 1986; 111: 941-963.
18. Burus JC, Shike H, Gordon JB et al; Sequelae of Kawasaki disease in adolescents and young adults. J Am Coll Cardiol 1996; 28: 253-257.
19. Proudfit WL, Shirey EK, Sones FM Jr. Selective cinecoronary arteriography. Correlations with clinical findings in 1000 patients. Circulation 1996; 33: 901-910.
20. Douglas JS; Jr, Hurst JW. Limitations of symptoms in the recognition of coronary atherosclerotic heart disease. In: Hurst JW, ed. Update I. The Heart. NewYork McGraw Hill 1979: 3-12.
21. Douglas PS, Ginsburg GS. The evaluation of chest pain in women. N Engl J Med 1996; 334: 1311-1315.
22. Kim C, Kwok YS, Saha S et al: Diagnosis of suspected coronary artery disease in women: a cost-effectiveness analysis. Am Heart J 1999; 137: 1019-1922.
23. Ganz P, Ganz W: Coronary blood flow and myocardial ischemia. In Heart Disease, ed. Braunwald, Zipes, Libby. WB Saunders Co. 6th ed, 2001; p. 1087.
24. Maseri A, Crea F, Lanza, GA. Coronary Vasoconstriction: where do we stand in 1999. An important multifacet but elusive rôle (editorial). Cardiologia 44: 115, 1999.
25. Maseri A, Chierchia S, Kaski JC. Mixed angina pectoris. Am J Cardiol 56 : 30 E, 1985.
26. Rosen SD, Paulesu E, Frith CD et al: Central nervous pathways mediating angina pectoris Lancet 344: 147, 1994.
27. Gersh B, Braunwald E, Bonow RO. Chronic Coronary artery disease. In: Heart Disease, ed. Braunwald, Zipes, Libby-WB Saunders Co, 6th ed, 2001, p. 1280.
28. Rubins HB, Robins SJ, Collins D et al. Gemfibrozil for the secondary prevention of coronary heart disease in men with low levels of high density lipoprotein cholesterol. Veterans Affairs High-Density Lipoprotein Cholesterol Intervention Trial Study Group. N. Engl J Med 341: 410, 1999.
29. Antiplatelet Trialists Collaboration: Collaborative overview of randomized trials of antiplatelet therapy. I: prevention of death, myocardial infarction and stroke by prolonged antiplatelet therapy in various categories of patients . BMJ 308: 81, 1994.
30. Leor J, Reicher-Reiss H, Goldbourt U et al: Aspirin and mortality in patients treated with Angiotensin converting enzyme Inhibitions. A Cohort study of 11575 patients with coronary artery disease. J Am Coll Cardiol 33: 1920, 1999.
31. Yusuf S, Dagenais G, Pogue J et al: Vitamin E supplementation and Cardiovascular events in high-risk patients. The Heart Outcomes Prevention Evaluation Study Investigators. N. Engl J Med 342: 154, 2000.
32. Gottlieb SS, McCarter RJ, Vogel RA : Effect of beta-blockade on mortality among high-risk and low-risk patients after myocardial infarction. N. Eng J Med 339: 489, 1998.
33. Dargie HJ, Ford I, Fox KM. Total Ischemic Burden Trial (TIBET). Effects of ischemia and treatment with Atenolol, Nifedipine SR and their combination on outcome in patients with chronic stable angina. The TIBET Sdudy Group. Eur. Heart J I 17: 104-112, 1996.
34. The TIBBS Investigators. Medical treatment to reduce total ischemic burden: a multicenter trial comparing bisoprolol and nifedipine. J Am Coll Cardiol 25: 231-238, 1995.
35. Abrams JA: Medical therapy of stable angina pectoris. In Beller G : Chronic Ischemic Heart Disease. In Braunwald E (ed): Atlas of Heart Disease. Vol 5. Philadelphia, Mosby 1995, p.7: 22.
36. Cheitlin MD, Hutter AM Jr, Brindis RG et al: ACC/AHA expert consensus document: Use of sildenafil (Viagra) in patients with cardiovascular disease/American College of Cardiology/American Heart Association. J Am Coll Cardiol 33: 273, 1999.
37. Furberg CD, Psaty BM, Meyer JV. Nifedipine dose-related increase in mortality in patients with coronary heart disease. Circulation 92: 1326-1331, 1995.
38. Ad Hoc Subcommittee of the Liaison Committee of the World Health Organization and the International Society of Hypertension Effects of calcium antagonistes on the risks of coronary heart disease, cancer and bleeding. J Hypertens 15 ; 105-115, 1997.

39. EStacio RO, Jeffers BW, Hiatt WR et al: The effect of nisoldipine as compared with enalapril on cardiovascular outcomes in patients with non-insulin dependent diabetes and hypertension. N. Engl J Med 338: 645-652, 1998.

40. Tatti P, Pahor M, Byington RP et al. Outcome results of the Fosinopril Versus Amlodipine Cardiovascular Events Randomized Trial (FACET) in patients with hypertension and non-insulin dependent diabetes mellitus. Diabetes Carc 21: 597-603, 1998.

41. Lonn EM, Yusuf S, Jha P et al: Emerging role of Angiotensin – Converting enzyme inhibitors in cardiac and vascular protection. Circulation 90: 2056, 1994.

42. Gersh BJ, Braunwald E, Bonow RO: Chronic coronary Artery disease. In: Heart Disease, ed. by Braunwald, Zipes, Libby. WB Saunders Co, 6th ed 2001, p. 1285.

43. Lytle BW, Loop FD, Cosgrove DM et al: Longterm (5 to 12 years) serial studies of internal mammary artery and saphenous vein coronary bypass graft. J. Thorac Cardiovasc Surg 89 : 248-258, 1985.

44. Fischman DL, Leon MB, Baim DS et al. A randomized comparison of coronary – stent placement and balloon angioplasty in the treatment of coronary artery disease. Stent Restenosis Study Investigators. N. Eng J Med 331 : 496-501, 1994.

45. Yusuf S, Zucker D, Peduzzi P et al. Effect of coronary artery graft surgery on survival: overview of 10 years results from randomised trials by the Coronary Artery Bypass Graft Surgery Trialists Collaboration. Lancet 344 : 563-570, 1994.

46. Parisi AF, Folland ED, Hartigan P. A comparison of angioplasty with medical therapy in the treatment of single-vessel coronary artery disease. Veterans Affairs ACME Investigators N. Engl J Med 326: 10-16, 1992.

47. Coronary angioplasty versus medical therapy for angina: the second Randomised Intervention Treatment of Angina (RITA-2) trial. RITA-2 trial participants. Lancet 350: 461-468, 1997.

48. Pitt B, Waters D, Brown WV et al. Aggressive lipid lowering therapy compared with angioplasty in stable coronary artery disease. Atorvastation versus Revascularization Treatment Investigators. N. Engl J Med 341 : 70, 1999.

49. Mark DB, Nelson CL, Califf RM et al. Continuing evolution of therapy for coronary artery disease: Initial results from the era of coronary angioplasty. Circulation 89: 2015, 1994.

Chương 30
ĐIỀU TRỊ RỐI LOẠN NHỊP TIM BẰNG THUỐC, BẰNG KÍCH THÍCH ĐIỆN VÀ PHẪU THUẬT

HỒ HUỲNH QUANG TRÍ
PHẠM NGUYỄN VINH

ĐIỀU TRỊ RỐI LOẠN NHỊP TIM BẰNG THUỐC 127
Đôi nét về lịch sử 127
Các nguyên tắc dược động học 127
Phân loại thuốc chống loạn nhịp 131
Cơ chế tác dụng của thuốc chống loạn nhịp 133
Tác dụng phụ của thuốc chống loạn nhịp 134
Các thuốc chống loạn nhịp chính 136
SỐC ĐIỆN NGOÀI LỒNG NGỰC 145
Cơ chế tác dụng của sốc điện ngoài lồng ngực 145
Chỉ định 145
Các dạng sóng sốc điện 146
Thực hiện 147
Tai biến của sốc điện ngoài lồng ngực 148
DÒNG ĐIỆN TẦN SỐ RADIO 148
Cơ sở sinh-vật lý và cơ chế tác dụng của dòng điện tần số radio 149
Các rối loạn nhịp có thể điều trị bằng dòng điện tần số radio 149
ĐIỀU TRỊ RỐI LOẠN NHỊP BẰNG PHẪU THUẬT 152
Phẫu thuật tạo mê đạo 152
Phẫu thuật điều trị nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành 152

1. ĐIỀU TRỊ RỐI LOẠN NHỊP TIM BẰNG THUỐC

1.1. Đôi nét về lịch sử

Các thuốc chống loạn nhịp (CLN) có một lịch sử nhiều thăng trầm. Đầu thập niên 1920 Wenkebach đã mô tả trường hợp một thủy thủ hết bị những cơn rung nhĩ kịch phát sau khi ăn vỏ cây *Cinchona* [1]. Trong số các dẫn xuất trích ly từ vỏ cây này có quinine được dùng điều trị sốt rét và quinidine, một dẫn xuất được xác định là có hoạt tính điện sinh lý mạnh. Kể từ lúc này quinidine bắt đầu được dùng như một thuốc CLN. Trong thời gian đầu người ta dùng quinidine một cách rộng rãi trong nhiều loại rối loạn nhịp khác nhau như ngoại tâm thu thất, các cơn nhịp nhanh và rung nhĩ (dùng liều cao để chuyển nhịp xoang) [2]. Đến thập niên 1950 thuốc gây tê tại chỗ lidocaine bắt đầu được dùng để điều trị rối loạn nhịp tim. Khi các đơn vị chăm sóc mạch vành *(coronary care unit)* ra đời, thuốc này thường được dùng cho bệnh nhân nhồi máu cơ tim (NMCT) cấp có ngoại tâm thu thất nhiều, đa dạng hoặc với hiện tượng R trên T vì người ta tin rằng dùng lidocaine như vậy giúp ngừa đột tử và giảm tử vong [2]. Trong các thập niên 1970 và 1980 nhiều thuốc CLN mới xuất hiện như flecainide, encainide, disopyramide và propafenone. Các thuốc này được dùng rộng rãi trong nhiều loại rối loạn nhịp cả thất lẫn trên thất.

Đến đầu thập niên 1990, sau khi kết quả của thử nghiệm CAST *(Cardiac Arrhythmia Suppression Trial)* được công bố, y giới không còn chuộng dùng các thuốc CLN chẹn kênh Na mà chuyển sự chú ý sang các thuốc CLN kéo dài điện thế hoạt động như amiodarone. Tuy nhiên kết quả của 2 thử nghiệm EMIAT *(European Myocardial Infarct Amiodarone Trial)* và CAMIAT *(Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial)* cùng công bố năm 1997 cho thấy kỳ vọng của y giới đặt vào amiodarone đã không được đáp ứng. Gần đây một số thuốc CLN mới đã được đưa vào sử dụng trong lâm sàng như ibutilide, dofetilide và azimilide, tuy nhiên nhiều chứng cứ cho thấy các thuốc này không mang lại một lợi ích rõ rệt. Nói chung hiện không có bằng chứng là các thuốc CLN kéo dài tuổi thọ của người bệnh tim khi dùng dài hạn (trừ nhóm thuốc chẹn β) và đa số thuốc CLN ít nhiều có tác dụng phụ khi dùng dài hạn. Hơn nữa, vì hiện nay các thầy thuốc đã có trong tay nhiều phương pháp điều trị rối loạn nhịp không dùng thuốc, chỉ định dùng thuốc CLN không còn rộng rãi như trước.

1.2. Các nguyên tắc dược động học

Đối với nhiều thuốc CLN, giữa liều thuốc có hiệu quả xóa và ngăn ngừa rối loạn nhịp và liều thuốc gây ngộ độc có một khoảng cách nhỏ. Nắm vững các nguyên tắc dược động học giúp ích rất nhiều cho việc chọn liều thuốc thích hợp đối với từng bệnh

nhân. Các nguyên tắc dược động học chính gồm nguyên tắc về hấp thu, phân phối, chuyển hóa và loại thải của thuốc.

1.2.1. Hấp thu thuốc

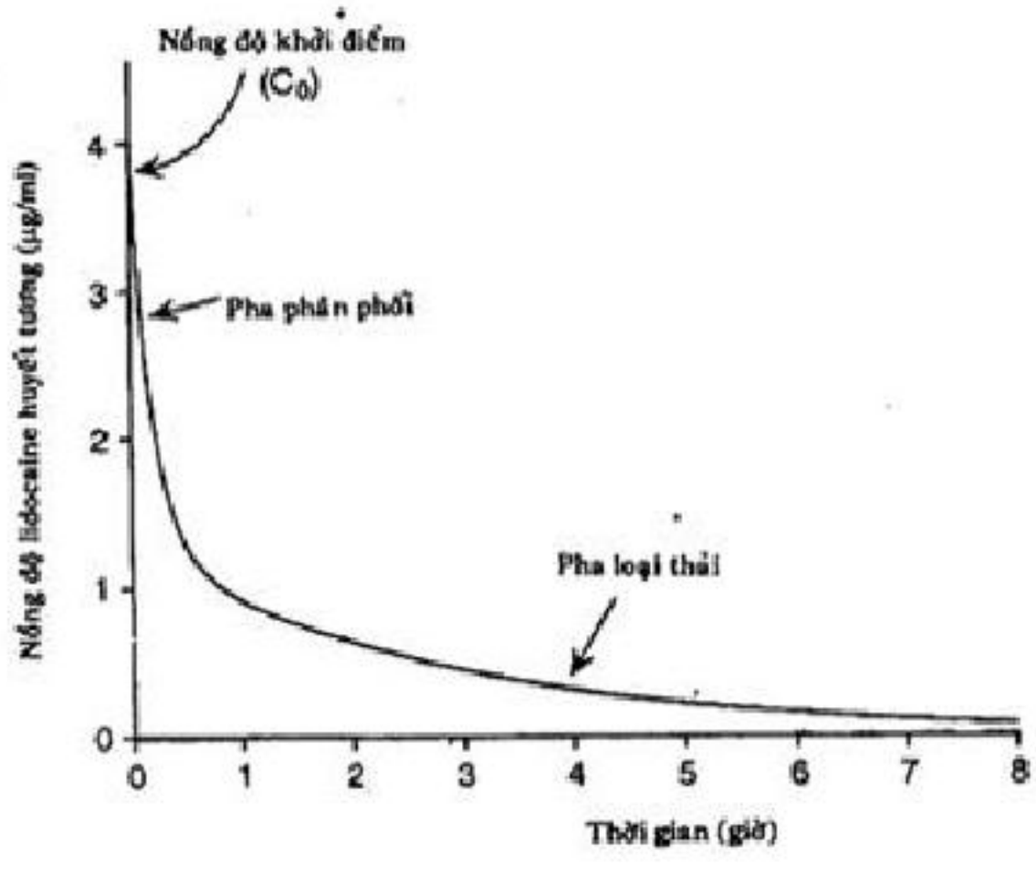
Khi dùng thuốc đường uống sự hấp thu thuốc diễn ra chủ yếu ở ruột non. Mức độ hấp thu thuốc thay đổi trong khoảng từ 50 đến hơn 90% tùy từng thuốc và dạng bào chế. Nhiều tình trạng bệnh lý có thể ảnh hưởng đến mức độ hấp thu thuốc. Ví dụ trong suy tim hiện tượng phù màng nhày ruột và giảm lưu lượng máu đến ruột gây giảm hấp thu thuốc dùng đường uống. Hội chứng giảm hấp thu một số thuốc dùng kèm theo và hiện tượng tăng nhu động ruột trong tiêu chảy hay dùng thuốc nhuận trường cũng có thể gây giảm hấp thu thuốc [3].

Tỉ số giữa lượng thuốc vào được tuần hoàn hệ thống và tổng lượng thuốc đã dùng được gọi là độ khả dụng sinh học *(bioavailability)*. Thường độ khả dụng sinh học của thuốc dùng đường uống không đạt đến 100% vì 2 lý do. Lý do thứ nhất là tính chất lý hóa của nhiều thuốc không cho phép thuốc được hấp thu hoàn toàn. Lý do thứ 2 là một số thuốc bị chuyển hóa ở thành ruột và/hoặc ở gan trước khi đến được tuần hoàn hệ thống. Sự chuyển hóa này được gọi là chuyển hóa trong lần đi qua thứ nhất *(first-pass metabolism)*. Đối với một số thuốc sự chuyển hóa này rất mạnh khiến cho chỉ một phần nhỏ của liều thuốc uống đến được tuần hoàn hệ thống. Verapamil và propranolol là những ví dụ điển hình: Khi dùng các thuốc này đường uống phải dùng liều vài trăm mg để đạt được nồng độ trong máu ngang với nồng độ đạt được khi tiêm tĩnh mạch 10 mg [11].

1.2.2. Phân phối thuốc

Thông thường để mô tả và dự báo nồng độ thuốc trong máu vào một thời điểm khi dùng những liều thuốc khác nhau người ta dùng 1 trong 2 mô hình: mô hình 1 ngăn *(one-compartment model)* hoặc mô hình 2 ngăn *(two-compartment model)* [3]. Trong mô hình 1 ngăn người ta xem toàn bộ cơ thể như một ngăn duy nhất và thuốc đi vào ngăn này được phân phối ngay lập tức khắp cả ngăn. Khi đó nồng độ thuốc bằng lượng thuốc trong ngăn chia cho thể tích của ngăn. Trong thực tế mô hình này không hoàn toàn đúng vì cần có một thời gian nhất định để thuốc phân phối đều khắp cơ thể. Nếu vận tốc đưa thuốc vào cơ thể rất nhanh so với vận tốc phân phối thuốc (ví dụ khi tiêm tĩnh mạch) mô hình 2 ngăn thích hợp hơn. Trong mô hình 2 ngăn người ta chia cơ thể thành 2 ngăn: ngăn trung tâm gồm thể tích máu lưu thông và dịch ngoại bào của những mô được tưới máu tốt như tim, phổi, thận, gan và ngăn ngoại vi gồm những mô được tưới máu kém hơn như cơ, da và mỡ. Khi tiêm thuốc, thuốc đi vào ngăn trung tâm sau đó phân phối vào ngăn ngoại vi. Đối với các thuốc CLN ngăn ngoại vi thường lớn hơn ngăn trung tâm. Khi thuốc được truyền tĩnh mạch chậm hoặc dùng đường uống cả 2 mô hình 1 ngăn và 2 ngăn đều có thể áp dụng được.

Pha phân phối và pha loại thải khi tiêm thuốc đường tĩnh mạch: Khi tiêm thuốc đường tĩnh mạch đường biểu diễn nồng độ thuốc trong máu chia thành 2 pha. Pha đầu là pha phân phối, thuốc từ ngăn trung tâm được phân phối vào ngăn ngoại vi. Pha này có độ dốc lớn. Pha thứ 2 là pha loại thải, thuốc được loại thải từ ngăn trung tâm bởi thận, gan. Pha này có độ dốc nhỏ. Trong pha loại thải có sự cân bằng về phân phối của thuốc, nồng độ thuốc trong máu có tương quan với hiệu lực dược lý của thuốc. Trên hình 30.1 là ví dụ về pha phân phối và pha loại thải của đường biểu diễn nồng độ lidocaine trong huyết tương sau khi tiêm tĩnh mạch nhanh thuốc này.



Hình 30.1. Nồng độ lidocaine trong huyết tương sau khi tiêm tĩnh mạch nhanh

Thể tích phân phối: Thể tích phân phối là thể tích giả định mà khi hòa loãng liều thuốc đã dùng vào trong đó ta sẽ có được nồng độ thuốc trong máu vào thời điểm 0. Trên hình 30.1 thể tích phân phối được tính bằng cách chia liều thuốc đã dùng cho nồng độ C_0. Một thuốc có thể tích phân phối lớn nếu thuốc đó phân phối vào nhiều mô chứ không chỉ

trong nước cơ thể. Đa số thuốc CLN có thể tích phân phối lớn vì chúng được phân phối vào nhiều mô cơ thể, nồng độ đạt được trong các mô này thậm chí còn cao hơn nồng độ trong huyết tương. Suy tim có thể làm giảm thể tích phân phối của lidocaine, ngược lại béo phì có thể làm tăng thể tích phân phối của thuốc này (bảng 30.1). Khi dùng chung quinidine và digoxin thể tích phân phối của digoxin giảm do quinidine làm giảm sự gắn kết digoxin vào mô, hệ quả là nồng độ digoxin trong máu tăng đáng kể [141].

Bảng 30.1. Ảnh hưởng của các tình trạng bệnh lý và một số yếu tố khác trên dược động học của các thuốc chống loạn nhịp.

Bệnh lý hoặc yếu tố khác	Ảnh hưởng
Suy tim	Giảm thanh thải lidocaine, procainamide, flecainide
	Giảm thể tích phân phối của lidocaine
Bệnh gan	Giảm thanh thải lidocaine, disopyramide, phenytoin, propranolol
Bệnh thận	Giảm thanh thải disopyramide, procainamide, bretylium, flecainide
	Thay đổi sự gắn kết với đạm của phenytoin
Sau nhồi máu cơ tim	Giảm thanh thải procainamide
	Thay đổi sự gắn kết với đạm của lidocaine, quinidine
Dùng kéo dài	Giảm thanh thải lidocaine
Béo phì	Tăng thể tích phân phối của lidocaine

Sự gắn kết với đạm huyết tương: Thuốc lưu hành trong huyết tương dưới 2 dạng là dạng tự do và dạng gắn kết với đạm huyết tương. Chỉ có dạng tự do có khả năng phân phối vào mô và tạo nên hiệu lực dược lý của thuốc. Tất cả các xét nghiệm nồng độ thuốc chỉ đo được nồng độ chung (dạng tự do + dạng gắn với đạm) chứ không đo được nồng độ riêng của dạng tự do. Đối với các thuốc CLN tỉ lệ thuốc gắn với đạm trên tổng lượng thuốc lưu hành thay đổi rất nhiều tùy theo thuốc tuy nhiên đối với từng thuốc tỉ lệ này tương đối ổn định với những nồng độ thường gặp trong lâm sàng. Phenytoin, lidocaine, propafenone và disopyramide là những ngoại lệ: đối với các thuốc này các vị trí gắn kết bị bão hòa ở nồng độ cao do đó khi tăng nồng độ chung của thuốc gấp đôi, nồng độ của dạng tự do sẽ tăng nhiều hơn 2 lần. Một số thuốc như quinidine và lidocaine gắn vào một đạm đặc biệt là alpha$_1$-acid glycoprotein. Đạm này tăng trong giai đoạn cấp của NMCT, do đó nồng độ quinidine và lidocaine tự do giảm trong NMCT cấp (bảng 30.1). Đó là lý do vì sao nhiều bệnh nhân NMCT cấp cần dùng liều lidocaine hoặc quinidine cao hơn bình thường [151].

1.2.3. Chuyển hóa và loại thải thuốc

Thuốc được loại khỏi cơ thể bởi chuyển hóa ở gan và/hoặc thải ở thận (dưới dạng nguyên thủy hoặc dưới dạng những dẫn xuất của chuyển hóa).

Thời gian bán loại thải *(elimination half-life)*: Thời gian bán loại thải là thời gian cần để 50% lượng thuốc hiện diện trong cơ thể được loại ra. Sau 1 thời gian bán loại thải trong cơ thể còn 50% thuốc (nếu không cho thêm thuốc), sau 2 thời gian bán loại thải trong cơ thể còn 25% thuốc, sau 3 thời gian bán loại thải trong cơ thể còn 12,5% thuốc v.v.... Như vậy sau 5 thời gian bán loại thải thuốc hầu như không còn trong cơ thể (khoảng 97% đã được loại ra).

Thanh thải thuốc *(drug clearance)*: Khái niệm thanh thải thuốc cũng tương tự như thanh thải creatinin và được định nghĩa là thể tích máu được làm sạch hoàn toàn không còn thuốc trong 1 đơn vị thời gian. Khi thanh thải thuốc không đổi, thể tích phân phối càng lớn thời gian bán loại thải càng dài. Các thuốc CLN có thể tích phân phối lớn do đó có thời gian bán loại thải dài mặc dù các thuốc này có vận tốc thanh thải cao.

Ảnh hưởng của các tình trạng bệnh lý và tương tác thuốc trên thanh thải thuốc: Đối với các thuốc CLN thải chủ yếu ở thận như procainamide hay disopyramide suy thận làm giảm thanh thải thuốc. Đối với các thuốc CLN thải chủ yếu do chuyển hóa ở gan như propranolol hay lidocaine các tình trạng có kèm giảm lưu lượng máu đến gan (cung lượng tim thấp, bệnh gan với thông nối cửa-chủ) làm giảm thanh thải thuốc. Dùng đồng thời 2 thuốc CLN có thể làm giảm thanh thải của 1 trong 2 thuốc, ví dụ quinidine làm giảm thanh thải của digoxin (bảng 30.2). Một số thuốc khác cũng có thể ảnh hưởng đến thanh thải của thuốc CLN, ví dụ thuốc chống trầm cảm 3 vòng và fluoxetine ức chế chuyển hóa propafenone ở gan nên làm giảm thanh thải của thuốc CLN này.

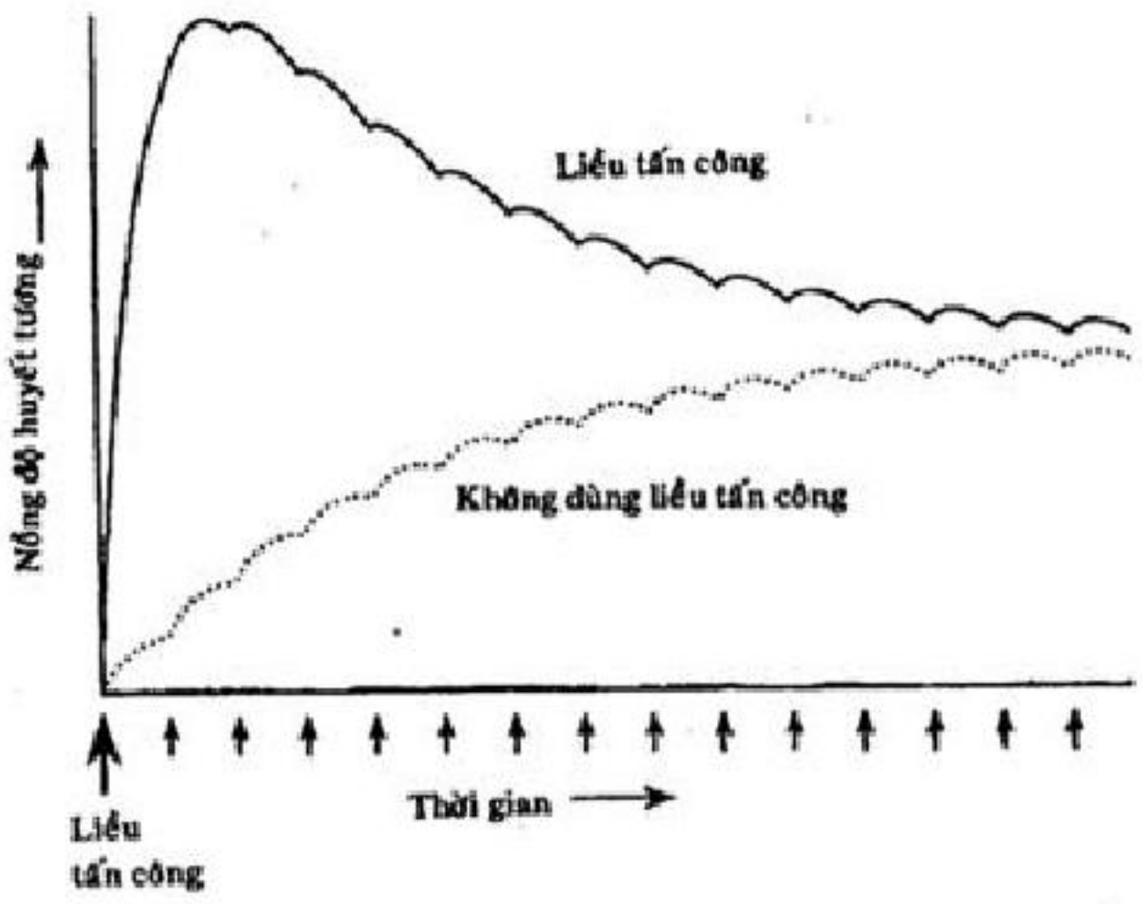
Bảng 30.2. Tương tác thuốc của các thuốc chống loạn nhịp.

Loại tương tác	Thuốc tác động	Thuốc bị ảnh hưởng
TĂNG NỒNG ĐỘ THUỐC		
Giảm thanh thải	Quinidine	Propranolol, mexiletine, propafenone, phenothiazine, thuốc chống trầm cảm 3 vòng, haloperidol
	Propranolol	Quinidine, lidocaine
	Amiodarone	Quinidine, procainamide, digoxin, warfarin, phenytoin
	Quinidine, verapamil, amiodarone, flecainide	Digoxin
	Cimetidine	Quinidine, lidocaine, procainamide, flecainide, moricizine
	Verapamil	Quinidine
Giảm thể tích phân phối	Propranolol	Quinidine
	Quinidine	Digoxin
Cơ chế không rõ	Quinidine	Warfarin
	Amiodarone	Flecainide
GIẢM NỒNG ĐỘ THUỐC		
Tăng thanh thải	Phenytoin, phenobarbital, rifampin	Quinidine, disopyramide, mexiletine
Cơ chế không rõ	Disopyramide, nifedipine	Quinidine

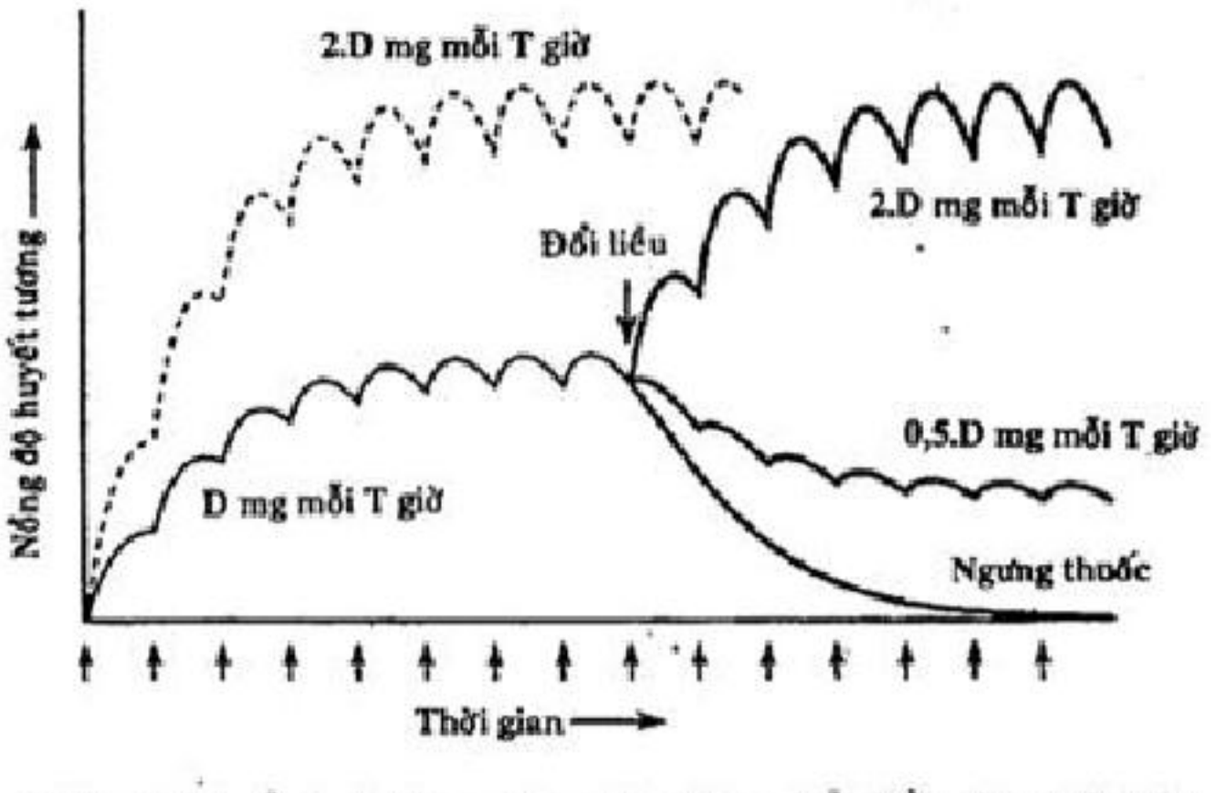
Nồng độ ổn định trong huyết tương ***(steady-state plasma concentration)***: Khi bắt đầu thuốc uống có thể dùng liều tấn công *(loading dose)* hoặc không, sau đó dùng liều duy trì. Thông thường phác đồ duy trì bao gồm việc dùng một liều thuốc cố định nào đó cách mỗi thời gian bán loại thải. Dùng liều tấn công cho phép đạt nồng độ hữu hiệu trong máu nhanh hơn nhưng cũng giống như khi không dùng liều tấn công, để đạt được nồng độ ổn định trong huyết tương phải chờ 5 thời gian bán loại thải (hình 30.2). Như vậy, dùng liều tấn công thích hợp khi cần đạt hiệu lực thật nhanh (ví dụ để cắt cơn loạn nhịp cấp) hoặc khi thời gian bán loại thải của thuốc quá dài khiến cho điều trị bằng thuốc không có hiệu lực trong một thời gian dài ban đầu nếu dùng liều thấp (ví dụ khi dùng amiodarone). Ngoài 2 tình huống vừa kể dùng liều tấn công mang lại lợi ích không nhiều đồng thời làm tăng nguy cơ tác dụng phụ nên không được khuyến cáo [11].

Khi đang điều trị duy trì nếu thay đổi liều thuốc thì cũng phải chờ 5-6 thời gian bán loại thải để đạt được một nồng độ ổn định mới trong huyết tương (hình 30.3).

Trong suy tim thanh thải lidocaine giảm tuy nhiên thể tích phân phối thuốc cũng giảm nên thời gian bán loại thải không đổi. Để tránh độc tính của thuốc nên dùng liều tấn công thấp hơn bình thường (vì thể tích phân phối nhỏ) và liều duy trì cũng thấp hơn bình thường (vì thanh thải giảm). Tuy vậy thời gian



Hình 30.2. Ảnh hưởng của việc dùng liều tấn công trên nồng độ thuốc trong huyết tương: Dù dùng liều tấn công hay không cũng phải chờ 5 thời gian bán loại thải để đạt nồng độ ổn định trong huyết tương.



Hình 30.3. Ảnh hưởng của việc thay đổi liều duy trì trên nồng độ thuốc trong huyết tương: Sau khi đổi liều phải chờ 5 thời gian bán loại thải để đạt một nồng độ ổn định mới trong huyết tương.

cần để đạt nồng độ ổn định của thuốc trong huyết tương cũng bằng khoảng 5 thời gian bán loại thải của thuốc (khoảng 10 giờ) [1].

Vấn đề chất chuyển hóa có hoạt tính: Một số thuốc CLN có những chất chuyển hóa có hoạt tính điện sinh lý và thời gian bán loại thải dài hơn dược chất gốc. Một ví dụ là procainamide có chất chuyển hóa NAPA (N-acetylprocainamide) cũng có hoạt tính chống loạn nhịp, được thải ở thận dưới dạng không đổi và có thời gian bán loại thải dài nên tích tụ trong cơ thể khi có suy thận. Đối với các thuốc CLN này có thể dùng các liều đơn vị cách nhau một khoảng thời gian dài hơn thời gian bán loại thải.

1.2.4. Theo dõi nồng độ thuốc trong huyết tương

Đối với một số thuốc CLN như lidocaine hay digoxin theo dõi nồng độ thuốc trong huyết tương có lợi vì giúp chọn liều thuốc thích hợp để duy trì nồng độ thuốc trong một khoảng trị liệu. Theo dõi nồng độ thuốc trong huyết tương đặc biệt có lợi trong những trường hợp chức năng gan/thận có thay đổi, khi cần đánh giá sự tuân thủ điều trị hoặc khả năng lạm dụng thuốc của bệnh nhân và khi cần làm rõ vấn đề tương tác thuốc làm ảnh hưởng đến dược động học. Một tình huống nữa có thể cần phải đo nồng độ thuốc trong huyết tương là khi bệnh nhân không đáp ứng với điều trị bằng thuốc CLN dù thuốc đã được dùng với liều thích ứng. Nếu nồng độ huyết tương thấp ta có thể thử tăng liều thuốc, còn nếu nồng độ huyết tương cao ta phải nghĩ đến khả năng thuốc CLN đang dùng không có hiệu lực đối với loạn rối loạn nhịp của bệnh nhân [6]. Khi dựa vào nồng độ thuốc trong huyết tương để theo dõi điều trị cần nhớ là nhiều tác dụng phụ của thuốc CLN không có liên quan rõ với nồng độ cao mà vẫn có thể xảy ra với nồng độ bình thường ở những bệnh nhân có bệnh tim thực thể nặng hoặc có yếu tố tạo thuận lợi (ví dụ hạ K máu). Hơn nữa, đối với những thuốc CLN có chất chuyển hóa có hoạt tính việc định lượng nồng độ của dược chất gốc trong huyết tương không giúp nhiều cho việc theo dõi điều trị.

1.3. Phân loại thuốc chống loạn nhịp

Đầu thập niên 1970 Vaughan-Williams và Singh đưa ra một phân loại chia các thuốc CLN thành 4 nhóm *(class)* dựa trên tác động của thuốc trên các kênh ion và các thụ thể: Nhóm I gồm những thuốc chẹn kênh Na, chúng ngăn dòng Na nhanh đi vào tế bào (tạo nên pha 0 của điện thế hoạt động) và làm chậm vận tốc dẫn truyền trong tim; Nhóm II gồm những thuốc chẹn thụ thể giao cảm β, chúng ức chế tự động tính nút xoang, làm chậm dẫn truyền qua nút nhĩ thất và kéo dài thời kỳ trơ nút nhĩ thất; Nhóm III gồm những thuốc kéo dài điện thế hoạt động và thời gian hồi cực (do chẹn dòng K đi từ trong tế bào ra gây hồi cực) và kéo dài thời kỳ trơ của mô tim; Nhóm IV gồm các thuốc chẹn kênh Ca chậm, có tác dụng làm chậm dẫn truyền qua nút nhĩ thất và kéo dài thời kỳ trơ nút nhĩ thất [3] [6]. Tùy tác dụng trên vận tốc dẫn truyền và thời kỳ trơ của mô tim, các thuốc nhóm I lại được chia thành 3 phân nhóm: phân nhóm IA làm chậm dẫn truyền vừa phải và kéo dài thời kỳ trơ, phân nhóm IB làm chậm dẫn truyền ít và rút ngắn thời kỳ trơ và phân nhóm IC làm chậm dẫn truyền nhiều và ít ảnh hưởng đến thời kỳ trơ [3] [6]. Trên bảng 30.3 là phân loại các thuốc CLN theo Vaughan-Williams và Singh.

Phân loại Vaughan-Williams tương đối đơn giản, dễ nhớ và được rất nhiều người biết nên hữu ích đối với việc trao đổi thông tin. Tuy vậy phân loại này có một số nhược điểm như sau: (1) Không xét đến những tác động khác trên hệ thần kinh tự động ngoài tác động chẹn thụ thể β và cũng không xét đến tác động trên các thụ thể không thuộc hệ thần kinh tự động hay tác động không phải trên các thụ thể và kênh ion của thuốc, ví dụ tác động trên các bơm của màng tế bào (vì vậy có những thuốc như adenosine hay digoxin không thể xếp vào bảng phân loại này); (2) Một số thuốc CLN có tính chất của nhiều nhóm, ví dụ quinidine chẹn cả kênh Na lẫn kênh K hay amiodarone có đồng thời tính chất của cả 4 nhóm; (3) Một số thuốc CLN có dẫn xuất chuyển hóa có tác dụng điện sinh lý khác với dược chất gốc, ví dụ procainamide chẹn chủ yếu kênh Na trong khi dẫn xuất chuyển hóa NAPA chẹn chủ yếu kênh K; (4) Phân loại này không xét đến tác động của thuốc CLN trên chức năng thất trái, tần số xoang và mức độ ảnh hưởng của thuốc trên các mô ngoài tim [3] [6] [7].

Nhằm khắc phục các nhược điểm nói trên đầu thập niên 1990 các chuyên gia điện sinh lý Châu Âu đã họp nhau lại và thống nhất đưa ra một cách phân loại thuốc CLN mới. Buổi họp đầu tiên của các chuyên gia này diễn ra ở Taormina trên đảo Sicile (Ý), do đó phân loại mới được đặt tên "Nước khai cuộc Sicile" (*"Sicilian Gambit"*: trong môn cờ vua *"gambit"* là một nước khai cuộc trong đó người chơi thí quân để đạt lợi thế). "Nước khai cuộc Sicile" phân loại các

Bảng 30.3. Phân loại thuốc chống loạn nhịp theo Vaughan-Williams.

Nhóm	Tác dụng	Thay đổi ECG			Thuốc
		PR	QRS	QT	
I	**Chẹn kênh Na nhanh**				
	A. Ức chế dẫn truyền vừa, kéo dài thời kỳ trơ		↑	↑	Quinidine Procainamide Disopyramide
	B. Ức chế dẫn truyền ít, rút ngắn thời kỳ trơ			Có thể ↓	Lidocaine Mexiletine Tocainide Phenytoin
	C. Ức chế dẫn truyền nhiều, ít ảnh hưởng đến thời kỳ trơ	↑	↑↑		Encainide/flecainide Propafenone Moricizine
II	Chẹn thụ thể giao cảm β	↑			Propranolol Atenolol Metoprolol Bisoprolol
III	Kéo dài thời kỳ trơ			↑↑	Amiodarone Sotalol Bretylium Ibutilide Dofetilide Azimilide
IV	Chẹn kênh Ca	↑			Verapamil Diltiazem

Bảng 30.4. Phân loại một số thuốc chống loạn nhịp theo "Nước khai cuộc Sicile".

Thuốc	Kênh					Thụ thể				Bơm Na/K-ATPase	Hiệu quả lâm sàng		
	Na			Ca	K	α	β	M_2	P		Chức năng thất trái	Tần số xoang	Ảnh hưởng mô ngoài tim
	Nhanh	Trung bình	Chậm										
Quinidine		)			/	*		*					/
Lidocaine	*												*
Propafenone		)					/				↓	↓	*
Propranolol	*						)				↓	↓↓	*
Amiodarone	*			/	)	/	/					↓	)
Verapamil	*			)		/					↓↓	↓	*
Adenosine									∀			↓	*
Digoxin								∀		)	↑↑	↓	/

Ghi chú:

) Đối kháng mạnh (ảnh hưởng nhiều trên mô ngoài tim)

/ Đối kháng vừa (ảnh hưởng vừa trên mô ngoài tim)

* Đối kháng yếu (ảnh hưởng ít trên mô ngoài tim)

∀ Chủ vận

thuốc CLN dựa vào tác động của chúng trên các kênh (gồm kênh Na hồi phục nhanh, hồi phục trung bình và hồi phục chậm, kênh Ca, kênh K), trên các thụ thể (gồm thụ thể α, β, muscarinic và purinergic), trên các bơm (như bơm Na/K-ATPase) và đồng thời có xét đến ảnh hưởng của thuốc đối với chức năng thất trái, tần số xoang và các mô ngoài tim [8]. Ví dụ nếu như theo phân loại Vaughan-Williams quinidine chỉ được mô tả một cách vắn tắt là thuộc nhóm IA thì theo phân loại mới này sẽ được mô tả là: (1) đối kháng kênh Na có hằng số thời gian hồi phục trung bình; (2) đối kháng kênh K và (3) đối kháng thụ thể α. Từ các tác dụng điện sinh lý này có thể suy ra quinidine làm chậm dẫn truyền, kéo dài thời kỳ trơ và gây giãn mạch. Phân loại mới này còn cho biết quinidine không tác động trên chức năng thất trái và có ảnh hưởng vừa phải trên các mô ngoài tim (bảng 30.4). Khi đề nghị phân loại mới này các tác giả của nó đã xây dựng nên một cái khung mà bất cứ thuốc CLN mới nào cũng có thể xếp vào được.

Sự lệ thuộc sử dụng *(use-dependence)*: Đối với một số thuốc CLN khi tần số kích thích càng cao và thời gian kích thích càng dài tác dụng ức chế của thuốc trên pha 0 của điện thế hoạt động càng mạnh. Đặc tính này được gọi là sự lệ thuộc sử dụng, có nghĩa là sự ức chế vận tốc dẫn truyền bởi thuốc sẽ mạnh hơn nếu như kênh ion đã được "sử dụng". Cơ chế của hiện tượng này là do thuốc tương tác nhiều hơn với các kênh ion đang ở trạng thái mở hoặc bất hoạt và ít tương tác với các kênh ion đang ở trạng thái nghỉ của các tế bào không bị kích thích. Các thuốc nhóm IB biểu thị sự lệ thuộc sử dụng khi chẹn các kênh Na nhanh, chúng gắn nhanh vào các thụ thể và cũng tách rời nhanh khỏi các thụ thể. Khi tâm trương kéo dài do tần số tim chậm một tỉ lệ lớn thụ thể không gắn kết với thuốc, do đó hiệu lực của thuốc giảm.

Sự lệ thuộc sử dụng nghịch *(reverse use-dependence)*: Khi tần số tim chậm hiệu lực của một số thuốc CLN mạnh hơn là khi tần số tim nhanh. Đặc tính này được gọi là sự lệ thuộc sử dụng nghịch. Đây là một đặc tính của các thuốc kéo dài thời gian hồi cực và thời kỳ trơ (nhóm III). Dùng các thuốc này khoảng QT sẽ dài hơn khi tần số tim chậm. Đặc tính này không có lợi vì lẽ ra khi tần số tim nhanh thời kỳ trơ phải dài ra để có thể cắt hoặc ngừa cơn nhịp nhanh và khi tần số tim chậm thời kỳ trơ phải ngắn lại để không gây xoắn đỉnh [3].

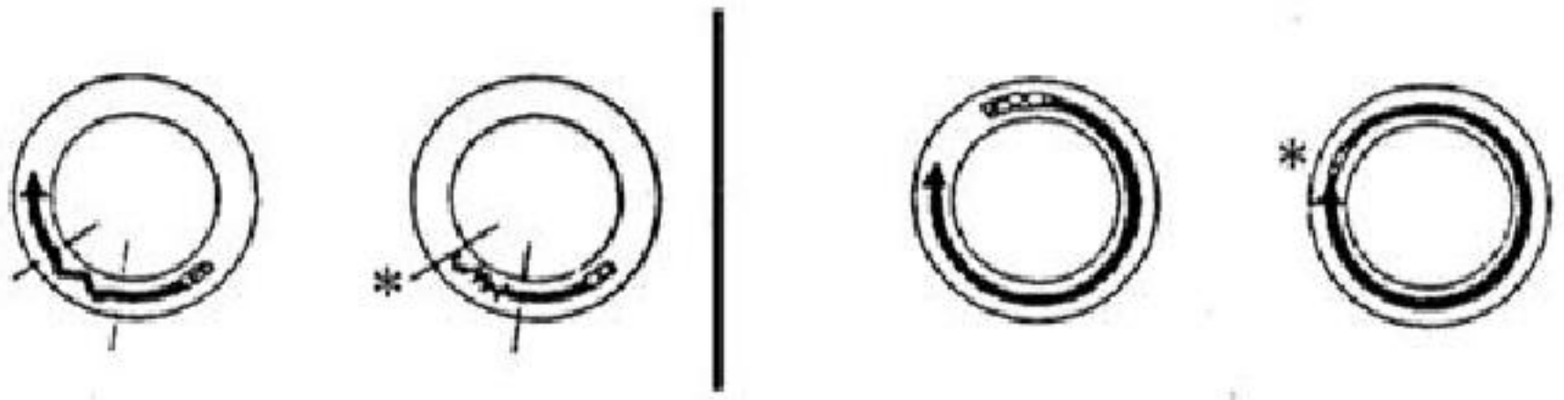
1.4. Cơ chế tác dụng của thuốc chống loạn nhịp

Có 3 cơ chế gây rối loạn nhịp là tăng tự động tính, hoạt động khởi kích *(triggered activity)* và vào lại *(reentry)*. Thuốc CLN có thể tác động trên cả 3 cơ chế này.

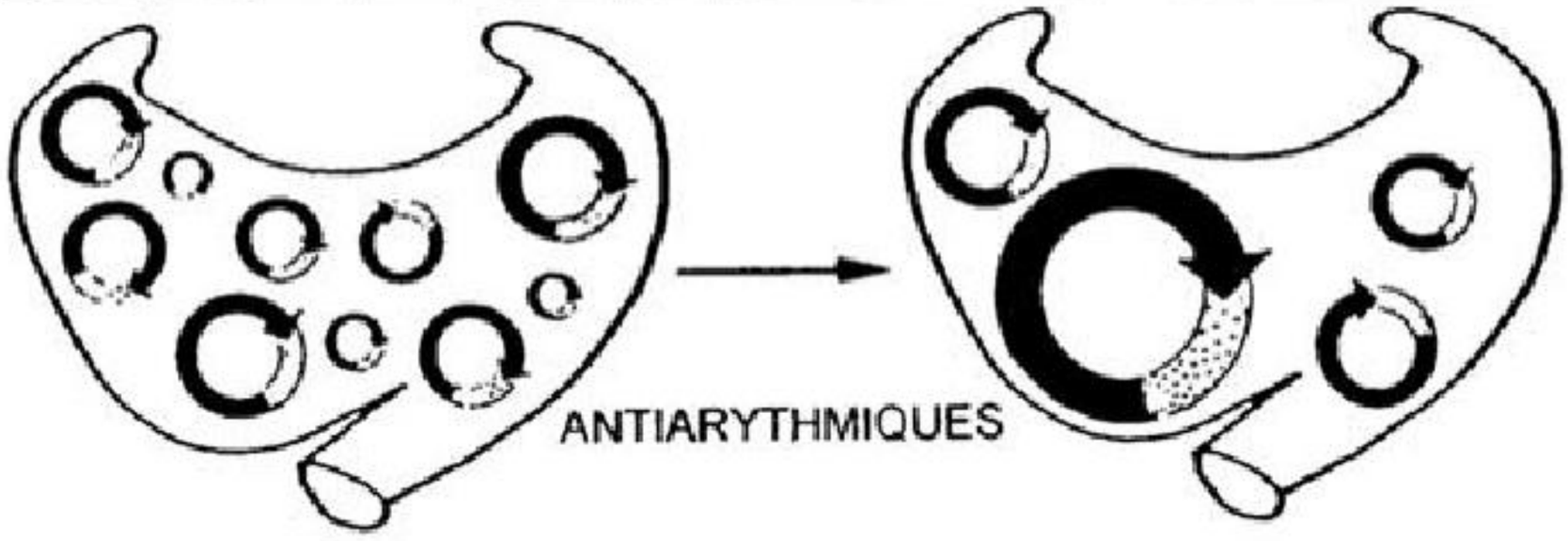
Thuốc CLN có thể giảm tần số phát xung của một ổ tạo nhịp tự động bằng cách giảm độ dốc pha khử cực tâm trương, dịch điện thế ngưỡng về 0 hoặc tăng phân cực điện thế nghỉ của màng tế bào. Đa số thuốc CLN khi dùng với liều trị liệu ức chế tần số phát xung của ổ tạo nhịp ngoại lai nhưng ít ảnh hưởng đến tần số phát xung của nút xoang. Các thuốc chẹn kênh Ca chậm như verapamil, chẹn β như propranolol và một số thuốc khác như amiodarone có thể ức chế tần số phát xung của nút xoang bình thường trong khi những thuốc CLN có tác động đối kháng phế vị như disopyramide hoặc quinidine có thể tăng tần số phát xung của nút xoang.

Thuốc CLN cũng có thể xóa hậu khử cực sớm *(early afterdepolarization)* và hậu khử cực trễ *(delayed afterdepolarization)* và bằng cách đó ngăn ngừa rối loạn nhịp do hoạt động khởi kích.

Khi nói về vào lại người ta phân biệt vào lại giải phẫu học *(anatomical reentry)* và vào lại chức năng *(functional reentry)* [9]. Vào lại giải phẫu học gồm 2 loại: vào lại với khoảng khả kích *(excitable gap)* dài và một vùng dẫn truyền chậm trong vòng vào lại (ví dụ cuồng nhĩ điển hình) và vào lại với khoảng khả kích ngắn (ví dụ cuồng nhĩ không điển hình hoặc vào lại nhánh bó His). Để hiện tượng vào lại có thể duy trì chiều dài của vòng vào lại giải phẫu học phải lớn hơn chiều dài của sóng vào lại *(reentrant wavelength)* là tích số thời kỳ trơ x vận tốc dẫn truyền [9] [10]. Thuốc CLN có thể cắt vào lại qua cơ chế ức chế và triệt tiêu dẫn truyền ở vùng dẫn truyền chậm của vòng vào lại giải phẫu học hoặc qua cơ chế kéo dài thời kỳ trơ của các mô trong vòng vào lại làm chiều dài sóng vào lại tăng bằng với chiều dài vòng vào lại giải phẫu học (hình 30.4) [9] [10]. Trong vào lại chức năng như rung nhĩ thuốc CLN kéo dài thời kỳ trơ của mô làm chiều dài các sóng vào lại tăng dẫn đến giảm số sóng vào lại và triệt tiêu vào lại (hình 30.5) [11]. Trên bảng 30.5 tóm tắt cơ chế của các loại rối loạn nhịp, khâu yếu nhất (dễ tác động lên nhất để cắt cơn hoặc ngừa cơn) trong từng loại rối loạn nhịp và thuốc CLN có thể tác động lên khâu này.



Hình 30.4. Cơ chế tác dụng của thuốc chống loạn nhịp trong vào lại giải phẫu học.
Bên trái: Trong vào lại với khoảng **khả kích dài** và một vùng **dẫn truyền chậm**, thuốc cắt vào lại qua cơ chế triệt tiêu dẫn truyền ở **vùng dẫn truyền chậm.**
Bên phải: Trong vòng vào lại với **khoảng khả kích** ngắn thuốc **kéo dài thời kỳ trơ** khiến cho chiều dài sóng vào lại tăng bằng với chiều **dài vòng** vào lại giải phẫu học làm mất khoảng khả kích.



Hình 30.5. Cơ chế chuyển nhịp xoang của thuốc chống loạn nhịp trong rung nhĩ.
Thuốc chống loạn nhịp kéo dài thời kỳ trơ **của mô nhĩ** làm tăng chiều dài các sóng vào lại dẫn đến giảm số sóng vào lại trong tâm nhĩ. Khi các sóng **vào lại còn quá** ít hiện tượng rung nhĩ không thể duy trì.

1.5. Tác dụng phụ của thuốc chống loạn nhịp

1.5.1. Tác dụng phụ ngoài tim mạch

Thuốc CLN có thể gây nhiều tác dụng phụ ngoài tim mạch ví dụ như quinidine gây **tiêu chảy**, amiodarone gây xơ phổi, lidocaine gây **ù tai**, procainamide gây hội chứng lupus v.v.... **Một số tác dụng phụ xảy ra khi nồng độ thuốc trong huyết tương cao, một số tác dụng phụ khác không có liên quan với nồng độ thuốc trong huyết tương (ví dụ hội chứng lupus do procainamide)** [3].

1.5.2. Tác dụng gây rối loạn nhịp *(proarrhythmia)*

Tác dụng gây rối loạn nhịp của thuốc **CLN biểu hiện như sau**: tăng tần suất của một rối loạn **nhịp đã có từ trước**, biến một rối loạn nhịp không **kéo dài** thành một rối loạn nhịp kéo dài (thậm chí **không dứt**) hoặc xuất hiện một rối loạn nhịp trước **đây bệnh** nhân chưa **từng có**. Các cơ chế gây rối loạn **nhịp cũng** chính là các cơ chế chống rối loạn nhịp: **kéo dài hồi** cực và thay đổi tính chất các đường vào lại [3].

Các hội chứng rối loạn nhịp do thuốc CLN gây ra gồm:

- Xoắn đỉnh: có thể gặp khi dùng quinidine, disopyramide, procainamide, sotalol và các thuốc mới nhóm III (ibutilide, dofetilide, azimilide). Yếu tố tạo thuận lợi là hạ K máu, hạ Mg máu và nhịp chậm. Người có hội chứng QT dài ẩn (bình thường QT không dài nhưng khi dùng một số thuốc QT dài ra đáng kể) dễ bị xoắn đỉnh khi dùng các thuốc CLN vừa kể [1][3][12].

- Cuồng nhĩ với dẫn truyền nhĩ thất 1:1 có thể gặp khi dùng quinidine, encainide, flecainide và propafenone [12].

- Nhịp nhanh thất không dứt *(incessant ventricular tachycardia)*: có thể gặp khi dùng encainide hoặc flecainide [12].

1.5.3. Tác dụng phụ tim mạch khác

Các tác dụng phụ tim mạch khác gồm nhịp chậm và tăng nặng tình trạng suy tim.

Cơ chế	Loại rối loạn nhịp	Khâu yếu nhất (tác động)	Thuốc
TỰ ĐỘNG TÍNH			
Tăng tự động tính bình thường	Nhịp xoang nhanh không thích ứng	Pha 4 khử cực (giảm)	Thuốc chẹn β
	Một số nhịp nhanh thất vô căn		Thuốc chẹn kênh Na
Tự động tính bất thường	Nhịp nhanh nhĩ	Điện thế tâm trương tối đa (tăng phân cực)	Thuốc chủ vận M_2
		Pha 4 khử cực (giảm)	Thuốc chẹn kênh Ca hoặc Na
			Thuốc chủ vận M_2
	Nhịp tự thất gia tốc	Pha 4 khử cực (giảm)	Thuốc chẹn kênh Ca hoặc Na
HOẠT ĐỘNG KHỞI KÍCH			
Hậu khử cực sớm	Xoắn đỉnh	Thời gian điện thế hoạt động (rút ngắn)	Thuốc chẹn β; Thuốc đối kháng phế vị (tăng tần số)
		Hậu khử cực sớm (triệt tiêu)	Thuốc chẹn kênh Ca; Mg; Thuốc chẹn β
Hậu khử cực trễ	Rối loạn nhịp do digitalis	Quá tải calcium (giảm tải)	Thuốc chẹn kênh Ca
		Hậu khử cực trễ (triệt tiêu)	Thuốc chẹn kênh Na
	Nhịp nhanh thất từ buồng tống thất phải	Quá tải calcium (giảm tải)	Thuốc chẹn β
		Hậu khử cực trễ (triệt tiêu)	Thuốc chẹn kênh Ca; Adenosine
VÀO LẠI PHỤ THUỘC KÊNH Na			
Khoảng khả kích dài	Cuồng nhĩ điển hình	Dẫn truyền và tính khả kích (ức chế)	Thuốc chẹn kênh Na phân nhóm IA, IC
	Nhịp nhanh trong hội chứng WPW	Dẫn truyền và tính khả kích (ức chế)	Thuốc chẹn kênh Na phân nhóm IA, IC
	Nhịp nhanh thất đơn dạng kéo dài	Dẫn truyền và tính khả kích (ức chế)	Thuốc chẹn kênh Na
Khoảng khả kích ngắn	Cuồng nhĩ không điển hình	Thời kỳ trơ (kéo dài)	Thuốc chẹn kênh K
	Rung nhĩ	Thời kỳ trơ (kéo dài)	Thuốc chẹn kênh K
	Nhịp nhanh trong hội chứng WPW	Thời kỳ trơ (kéo dài)	Amiodarone; Sotalol
	Nhịp nhanh thất đơn dạng và đa dạng	Thời kỳ trơ (kéo dài)	Thuốc chẹn kênh Na phân nhóm IA
	Vào lại nhánh bó His	Thời kỳ trơ (kéo dài)	Thuốc chẹn kênh Na phân nhóm IA
	Rung thất	Thời kỳ trơ (kéo dài)	Bretylium
VÀO LẠI PHỤ THUỘC KÊNH Ca			
	Nhịp nhanh vào lại nút nhĩ thất	Dẫn truyền và tính khả kích (ức chế)	Thuốc chẹn kênh Ca
	Nhịp nhanh trong hội chứng WPW	Dẫn truyền và tính khả kích (ức chế)	Thuốc chẹn kênh Ca
	Nhịp nhanh thất nhạy verapamil	Dẫn truyền và tính khả kích (ức chế)	Thuốc chẹn kênh Ca

Bảng 30.6. Tác động điện sinh lý trong cơ thể của các thuốc chống loạn nhịp.

Thuốc	Điện tim bề mặt				Khảo sát điện sinh lý						
	Tần số xoang	PR	QRS	QT	AH	HV	Tkthh nút nhĩ thất	Tkthh hệ His Purkinje	Tkthh nhĩ	Tkthh thất	Tkthh đường phụ
Quinidine	0↑	↓0↑	↑	↑	0↓	↑	0↑	↑	↑	↑	↑
Lidocaine	0	0	0	0↓	0↓	0↑	0↓	0↑	0	0	0
Propafenone	0↓	↑	↑	0↑	↑	↑	0↑	0↑	0↑	↑	↑
Propranolol	↓	0↑	0	0↓	0	0	↑	0	0	0	0↑
Amiodarone	↓	0↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑
Sotalol	↓	0↑	0	↑	↑	0	↑	↑	↑	↑	↑
Verapamil	0↓	↑	0	0	↑	0	↑	0	0	0	0↑
Digoxin	↓	↑	0	0	↑	0	↑	0	↓	0	↓
Adenosine	↓ rồi ↑	↑	0	0	↑	0	↑	0	↓	0	0↓

Ghi chú:

Tkthh = thời kỳ trơ hữu hiệu ↑ = tăng ↓ = giảm 0 = không đổi

0↓ hoặc 0↑ = giảm hoặc tăng nhẹ, không hằng định

1.6. Các thuốc chống loạn nhịp chính

1.6.1. Phân nhóm IA

1.6.1.1. Quinidine

Tác động điện sinh lý: Quinidine ít ảnh hưởng đến tự động tính nút xoang bình thường nhưng ức chế tự động tính của các sợi Purkinje (nhất là các ổ tạo nhịp ngoại lai) do giảm độ dốc pha 4 khử cực tâm trương và dịch điện thế ngưỡng về 0. Ở người có rối loạn chức năng nút xoang quinidine có thể ức chế tự động tính nút xoang. Quinidine có 2 tác động đối nghịch trên nút nhĩ thất: một mặt tác động trực tiếp của thuốc gây ức chế dẫn truyền nhĩ thất nhưng mặt khác thuốc có tác dụng kháng cholin và kích thích giao cảm qua cơ chế phản xạ (do chẹn thụ thể α gây giãn mạch) nên làm tăng vận tốc dẫn truyền qua nút nhĩ thất [4]. Quinidine kéo dài nhẹ thời gian điện thế hoạt động của cơ nhĩ và cơ thất và kéo dài thời kỳ trơ của đường dẫn truyền phụ (bảng 30.6).

Ảnh hưởng huyết động: Quinidine chẹn thụ thể α nên có tính giãn mạch. Quinidine không có tác dụng ức chế trực tiếp co bóp cơ tim trừ khi thuốc được dùng với liều cao truyền tĩnh mạch nhanh.

Dược động học: Độ khả dụng sinh học của quinidine sulfate và quinidine gluconate tương đương, tuy nhiên khi dùng đường uống nồng độ đỉnh trong huyết tương đạt được 90 phút sau uống quinidine sulfate và 3-4 giờ sau uống quinidine gluconate. Quinidine có thể dùng đường tĩnh mạch (truyền chậm). Khoảng 80% quinidine trong huyết tương gắn với đạm. Quinidine được thải ở cả thận (20% dưới dạng nguyên thủy) lẫn gan (chuyển hóa bởi hệ P450 cytochrome). Thời gian bán loại thải là 5-8 giờ sau uống. Loại thải quinidine chậm lại trong suy tim, bệnh gan và suy thận nên trong những tình trạng này phải giảm liều thuốc (trong suy thận có thể tính liều dựa vào thanh thải creatinin) và theo dõi nồng độ quinidine trong huyết tương.

Liều dùng: Liều đường uống thường dùng là 300-600mg x 4/ngày. Nếu dùng liều tấn công 600-1000mg sẽ đạt được nồng độ thuốc hữu hiệu trong huyết tương sớm hơn. Liều tĩnh mạch tấn công là 6-10mg/kg (truyền chậm 0,3-0,5mg/kg/phút). Quinidine tương tác với rất nhiều thuốc (bảng 30.2).

Chỉ định: Trước đây quinidine được dùng rộng rãi trong các rối loạn nhịp cả thất lẫn trên thất. Từ khi kết quả của các thử nghiệm ESVEM *(Electrophysiology Study versus Electrocardiographic monitoring)* và CASCADE *(Cardiac Arrest in Seattle: Conventional versus Amiodarone Drug Evaluation)* được công bố (cho thấy trong rối loạn nhịp thất thuốc nhóm I kém hiệu quả hơn sotalol và amiodarone) và với việc dùng ngày càng nhiều máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người, quinidine hầu như không còn chỉ định trong điều trị các rối loạn nhịp thất [13] [14]. Chỉ định chính hiện nay của quinidine là chuyển nhịp xoang rung nhĩ và cuồng nhĩ và duy trì nhịp xoang sau khi chuyển nhịp thành công. Dùng

quinidine liều cao để chuyển nhịp xoang có thể gây nhiều độc tính, do đó nhiều tác giả chủ trương chuyển nhịp xoang bằng sốc điện sau đó dùng thuốc để duy trì nhịp xoang [15]. Nếu định dùng quinidine liều cao để chuyển nhịp xoang cuồng nhĩ hoặc rung nhĩ phải ức chế dẫn truyền qua nút nhĩ thất trước bằng digoxin, thuốc chẹn β hoặc verapamil để tránh gây cuồng nhĩ với dẫn truyền nhĩ thất 1:1.

Tác dụng phụ: Các tác dụng phụ gồm tác dụng phụ tiêu hóa (buồn nôn, tiêu chảy, đau bụng, chán ăn), tác dụng phụ thần kinh trung ương (ù tai, giảm thính lực, rối loạn thị giác, lú lẫn, sảng), giảm tiểu cầu, bloc trong tim (QRS kéo dài, rối loạn dẫn truyền xoang nhĩ hoặc nhĩ thất) và xoắn đỉnh.

1.6.1.2. Các thuốc khác phân nhóm IA

Cùng thuộc phân nhóm IA còn có procainamide và disopyramide.

Tác động điện sinh lý: Tác động điện sinh lý của 2 thuốc này tương tự quinidine.

Ảnh hưởng huyết động: Ở liều cao procainamide ức chế co bóp cơ tim. Disopyramide tiêm tĩnh mạch giảm huyết áp và cung lượng tim và tăng áp lực nhĩ phải và sức cản mạch ngoại vi. Người bệnh có rối loạn chức năng thất trái dung nạp disopyramide rất kém.

Dược động học: Cả 2 thuốc này được hấp thu tốt qua đường uống, nồng độ đỉnh trong huyết tương đạt được 1-2 giờ sau khi uống. Bán thời gian loại thải là 3-5 giờ đối với procainamide và 8-9 giờ đối với disopyramide. Cả 2 thuốc được thải chủ yếu ở thận.

Liều dùng: Procainamide có thể dùng đường tĩnh mạch hoặc đường uống. Liều tấn công đường tĩnh mạch là 6-13mg/kg (0,20,5mg/kg/phút), liều duy trì đường tĩnh mạch là 2-6mg/phút. Liều tấn công đường uống là 500-1000mg, duy trì là 250-1000mg x 4-6/ngày.

Disopyramide cũng có thể dùng đường tĩnh mạch lẫn đường uống. Liều tấn công đường tĩnh mạch là 1-2mg/kg trong 15-45 phút, duy trì là 1mgkg/giờ. Liều đường uống là 100-300mg x 3-4/ngày.

Chỉ định: Procainamide được dùng để chuyển nhịp xoang rung nhĩ mới xuất hiện (trước khi dùng cũng phải ức chế dẫn truyền nhĩ thất bằng digoxin, thuốc chẹn β hoặc verapamil), để ngừa cơn nhịp nhanh trong hội chứng WPW (thuốc chẹn dẫn truyền qua đường phụ) và cắt cơn nhịp nhanh thất tạo ra do kích thích chương trình *(programmed stimulation)* trong quá trình khảo sát điện sinh lý.

Disopyramide được dùng để cắt cuồng nhĩ, ngừa rung nhĩ tái phát sau khi chuyển nhịp xoang thành công, ngừa cơn nhịp nhanh trong hội chứng WPW (thuốc kéo dài thời kỳ trơ đường phụ) và còn được dùng để ngừa ngất qua trung gian thần kinh *(neurally mediated syncope)*.

Tác dụng phụ: Ngoài tác dụng phụ chung của phân nhóm IA là gây xoắn đỉnh, procainamide có thể gây hội chứng giống lupus ban đỏ hệ thống. Điểm khác biệt với lupus ban đỏ hệ thống là tỉ lệ nam và nữ mắc bệnh ngang nhau và não và thận không bị tổn thương. Dùng corticoide sẽ giảm được các triệu chứng của hội chứng này.

Các tác dụng phụ thường gặp của disopyramide có liên quan với tác dụng kháng phó giao cảm của thuốc này: bí tiểu, táo bón, mờ mắt, tăng nặng glaucome khép góc và khô miệng. Disopyramide ức chế co bóp cơ tim nhất là ở người đã có suy chức năng thất trái từ trước (trụy mạch có thể xảy ra sau khi tiêm tĩnh mạch thuốc).

1.6.2. Phân nhóm IB

1.6.2.1. Lidocaine

Tác động điện sinh lý: Lidocaine không có ảnh hưởng trên tự động tính của nút xoang bình thường nhưng ức chế tự động tính bình thường lẫn bất thường và cả hậu khử cực sớm và hậu khử cực trễ tại các sợi Purkinje. Lidocaine rút ngắn thời gian điện thế hoạt động và thời kỳ trơ hữu hiệu của các sợi Purkinje và cơ thất. Trong cơ tim bị thiếu máu cục bộ lidocaine biến các vùng bloc 1 chiều thành bloc 2 chiều và ngăn ngừa sự xuất hiện rung thất do thuốc chống lại sự phân tán các sóng khử cực lớn có tổ chức thành những sóng nhỏ không đồng nhất.

Ảnh hưởng huyết động: Lidocaine không có ảnh hưởng huyết động đáng kể.

Dược động học: Lidocaine chỉ dùng được qua đường tĩnh mạch. Thuốc được loại thải qua chuyển hóa ở gan. Loại thải thuốc giảm khi lưu lượng máu đến gan giảm (bệnh gan nặng, suy tim, choáng). Bán thời gian loại thải lidocaine khoảng 1-2 giờ ở người bình thường, hơn 4 giờ ở người NMCT không biến chứng, hơn 10 giờ ở người NMCT có biến chứng suy tim và còn dài hơn nữa ở bệnh nhân choáng tim.

Liều dùng: Liều tấn công là 1-2mg/kg (tĩnh mạch chậm), nhắc lại 0,5mg/kg 20-40 phút sau, liều duy trì là 30-50µg/kg/phút. Cần giảm liều trong suy tim và choáng.

Chỉ định: Lidocaine được chỉ định trong các rối loạn nhịp thất như rung thất và nhịp nhanh thất. Người ta thường dùng lidocaine để ngừa rung thất tái phát sau khi cấp cứu ngưng tim do rung thất. Trước đây lidocaine thường được dùng trong NMCT cấp ở những bệnh nhân có ngoại tâm thu thất "báo hiệu" (ngoại tâm thu thất đa dạng, ngoại tâm thu thất đi thành cặp hoặc chuỗi ≥ 3 cái, ngoại tâm thu thất với R trên T) vì người ta cho rằng dùng như vậy sẽ ngừa được đột tử do rung thất. Tuy nhiên sau này đã có nhiều nghiên cứu cho thấy ngoại tâm thu thất "báo hiệu" thật ra chẳng báo hiệu gì vì nhiều bệnh nhân rung thất không có ngoại tâm thu thất "báo hiệu" trước đó và ngược lại rất nhiều bệnh nhân có ngoại tâm thu thất "báo hiệu" không bị rung thất [3]. Theo Hướng dẫn điều trị NMCT cấp của Trường Môn Tim Mạch /Hội Tim Mỹ, việc dùng lidocaine để điều trị các ngoại tâm thu thất đơn lẻ, ngoại tâm thu thất đi thành cặp hay nhịp nhanh thất không kéo dài được xem là không có lợi, thậm chí có thể có hại [116].

Chỉ định dùng lidocaine trong NMCT cấp là để điều trị cơn nhịp nhanh thất đơn dạng kéo dài không gây rối loạn huyết động nặng (phù phổi, tụt huyết áp) và không gây đau ngực [116].

Tác dụng phụ: Khi dùng liều cao lidocaine có thể gây một số tác dụng phụ thần kinh trung ương như chóng mặt, lủ lẫn, sảng, co giật.

1.6.2.2. Các thuốc khác phân nhóm IB

Cùng thuộc phân nhóm IB còn có mexiletine và phenytoin (công dụng nguyên thủy của phenytoin là để điều trị co giật).

Tác động điện sinh lý: Tác động điện sinh lý của 2 thuốc này tương tự lidocaine. Mexiletine không có ảnh hưởng trên nút xoang bình thường nhưng có thể gây nhịp chậm nặng ở người có rối loạn chức năng nút xoang. Phenytoin có thể xóa hậu khử cực trễ do digoxin gây ra trong các sợi Purkinje.

Dược động học: Mexiletine được hấp thu rất tốt qua đường uống trong khi phenytoin được hấp thu kém. Nồng độ đỉnh trong huyết tương đạt được 2-4 giờ sau uống mexiletine và 8-12 giờ sau uống phenytoin. Bán thời gian loại thải là 10-17 giờ đối với mexiletine và 18-36 giờ đối với phenytoin. Cả 2 thuốc này được thải chủ yếu ở gan.

Liều dùng: Liều dùng mexiletine đường uống là 200mg x 3/ngày (ở trẻ em là 4-5µg/kg) . Để đạt được nồng độ hữu hiệu trong huyết tương nhanh hơn có thể dùng liều tấn công 400-600mg. Liều dùng phenytoin đường uống là 1000 mg ngày đầu, 500mg ngày thứ 2 và thứ 3 và 300-400mg/ngày các ngày kế tiếp. Nếu muốn đạt hiệu quả nhanh chóng dùng phenytoin tiêm tĩnh mạch 100mg mỗi 5 phút cho đến khi cắt được cơn loạn nhịp hoặc xuất hiện tác dụng phụ (tổng liều không vượt quá 1000mg).

Chỉ định: Mexiletine có hiệu quả trong điều trị nhịp nhanh thất ở trẻ có bệnh tim bẩm sinh và bệnh nhân có QT dài. Phenytoin được chỉ định trong các rối loạn nhịp nhĩ và thất do ngộ độc digoxin.

Tác dụng phụ: Mexiletine có những tác dụng phụ ngoài tim (run, chóng mặt, dị cảm, nhìn đôi, lú lẫn, lo lắng, buồn nôn) và những tác dụng phụ trên hệ tim mạch (tụt huyết áp, nhịp chậm, tăng nặng rối loạn nhịp tim). Phenytoin có thể gây những tác dụng phụ trên hệ thần kinh trung ương (giật nhãn cầu, thất điều, lơ mơ, hôn mê) và một số tác dụng phụ khác như buồn nôn, đau thượng vị, tăng đường huyết, hạ canxi máu, thiếu máu, tăng sản hạch bạch huyết, tổn thương thần kinh ngoại vi và cả lupus ban đỏ hệ thống khi dùng kéo dài.

1.6.3. Phân nhóm IC

1.6.3.1. Propafenone

Tác động điện sinh lý: Propafenone chẹn kênh Na nhanh của sợi Purkinje (và cả sợi cơ thất ở mức độ ít hơn) theo kiểu lệ thuộc sử dụng. Propafenone giảm tính khả kích và xóa tự động tính tự phát và hoạt động khởi kích. Tác động ức chế dẫn truyền của propafenone mạnh. Propafenone ức chế tự động tính nút xoang, kéo dài các khoảng AH, HV, PR và QRS và kéo dài thời kỳ trơ của cơ nhĩ, cơ thất, nút nhĩ thất và đường dẫn truyền phụ. Propafenone có hoạt tính chẹn β nhẹ.

Ảnh hưởng huyết động: Propafenone ức chế co bóp cơ tim, có thể tăng nặng tình trạng suy tim ở người đã có suy tim và phân suất tống máu thấp.

Dược động học: Propafenone được hấp thu tốt qua đường uống, nồng độ đỉnh đạt được sau 2-3 giờ. Thuốc được loại thải bởi chuyển hóa ở gan. Thời gian bán loại thải là 5-8 giờ.

Liều dùng: Liều dùng đường uống là 150-300mg x 3/ngày. Có thể dùng liều tấn công đường tĩnh mạch 1-2mg/kg.

Chỉ định: Propafenone được Cơ quan quản lý thực phẩm và thuốc của Hoa Kỳ (FDA) cho phép dùng điều trị các rối loạn nhịp thất nguy hiểm [13]. Tuy nhiên thử nghiệm ESVEM đã cho thấy propafenone có hiệu quả kém hơn sotalol trong phòng ngừa thứ phát các rối loạn nhịp thất nguy hiểm [13]. Propafenone còn được dùng điều trị rung nhĩ và cuồng nhĩ ở người không có bệnh tim thực thể nặng.

Tác dụng phụ: Các tác dụng phụ của propafenone gồm tác dụng phụ tim mạch (bloc nhĩ thất, ức chế nút xoang, tăng nặng suy tim) và tác dụng phụ ngoài tim (chóng mặt, rối loạn vị giác, mờ mắt, tăng nặng tình trạng co thắt phế quản).

1.6.3.2. Các thuốc khác phân nhóm IC

Cùng thuộc phân nhóm IC còn có encainide, flecainide và moricizine. Các thuốc này có tác động điện sinh lý tương tự propafenone.

Trong thử nghiệm CAST bệnh nhân sau NMCT có phân suất tống máu ≤ 55% và ≥ 6 ngoại tâm thu thất /giờ trên Holter ECG được phân ngẫu nhiên cho dùng encainide, flecainide hoặc placebo. CAST đã bị ngưng trước thời hạn dự kiến vì người ta nhận thấy số ca tử vong do rối loạn nhịp hoặc do choáng tim sau NMCT tái phát của nhóm encainide-flecainide cao hơn có ý nghĩa so với nhóm placebo [17]. Trong thử nghiệm CAST II bệnh nhân sau NMCT có phân suất tống máu ≤ 40% và ≥ 6 ngoại tâm thu thất/giờ trên Holter ECG được phân ngẫu nhiên vào nhóm moricizine hoặc nhóm chứng. CAST II cũng bị ngưng trước thời hạn dự kiến vì số ca tử vong trong giai đoạn 14 ngày đầu của nhóm moricizine cao hơn nhóm chứng một cách đáng kể và tần suất bị suy tim nặng lên trong giai đoạn theo dõi dài hạn của nhóm moricizine cũng cao hơn nhóm chứng một cách có ý nghĩa [18]. Từ sau khi kết quả của CAST và CAST II được công bố y giới hầu như không còn dùng encainide, flecainide và moricizine để điều trị các rối loạn nhịp thất. Chỉ định chủ yếu của flecainide và moricizine hiện nay là điều trị rung nhĩ và cuồng nhĩ ở người không có bệnh tim thực thể [11].

Liều dùng đường uống của flecainide là 50-200mg x 2/ngày và của moricizine là 100-400mg x 3/ngày.

Tác dụng phụ đáng ngại nhất của flecainide là rối loạn nhịp thất (tăng nặng rối loạn nhịp thất có từ trước hoặc xuất hiện rối loạn nhịp thất mới) có thể không đáp ứng với điều trị kể cả điều trị bằng sốc điện. Moricizine cũng có thể gây rối loạn nhịp thất (nhất là ở người lớn tuổi) và tăng nặng tình trạng suy tim.

1.6.4. Nhóm II: thuốc chẹn thụ thể β

Tác động điện sinh lý: Thuốc chẹn β ức chế sự gắn catecholamine vào các thụ thể giao cảm β qua cơ chế cạnh tranh. Propranolol, đại diện của nhóm thuốc này, ức chế tự động tính của nút xoang và các sợi Purkinje được kích thích bởi trương lực giao cảm cao. Propranolol không ảnh hưởng đến điện thế nghỉ, biên độ tối đa của điện thế tâm trương, vận tốc dẫn truyền, sự hồi cực và tính trơ của cơ nhĩ, sợi Purkinje và cơ thất khi các mô này không bị kích thích bởi catecholamine. Tuy nhiên khi mô tim bị kích thích bởi isoproterenol, thuốc chẹn β đối kháng lại tác dụng tăng nhanh hồi cực của isoproterenol. Propranolol giảm vận tốc phát xung của nút xoang khoảng 10-20% ở liều trị liệu và có thể gây nhịp chậm nặng nếu tim phụ thuộc nhiều vào trương lực giao cảm hoặc nếu có rối loạn chức năng nút xoang. Propranolol kéo dài khoảng PR, thời gian dẫn truyền qua nút nhĩ thất và cả thời kỳ trơ hữu hiệu cũng như thời kỳ trơ chức năng của nút nhĩ thất. Propranolol không có ảnh hưởng trên thời kỳ trơ và vận tốc dẫn truyền của hệ His-Purkinje và của cơ thất.

Phân loại thuốc chẹn β: Thuốc chẹn β được phân loại dựa vào các tính chất sau : tính chọn lọc β_1, hoạt tính giống giao cảm nội tại *(intrinsic sympathomimetic activity)* và tính tan trong mỡ.

Thuốc chẹn β không chọn lọc chẹn cả thụ thể β_1 ở tim lẫn thụ thể β_2 ở phế quản và mạch máu. Thuốc chẹn β_1 chọn lọc tác động chủ yếu trên thụ thể β_1. Khi dùng liều thấp thuốc chẹn β_1 chọn lọc ít ảnh hưởng đến phản ứng tính của phế quản (do đó an toàn hơn ở người có bệnh phổi mạn tắc nghẽn) và ít gây co mạch (do không ảnh hưởng đến các thụ thể β_2 ở mạch máu) nhưng khi dùng liều cao các thuốc này cũng chẹn cả thụ thể β_2 nên cũng có thể gây co thắt phế quản ở người bệnh hen phế quản hoặc bệnh phổi mạn tắc nghẽn.

Khi cạnh tranh với catecholamine để gắn vào các thụ thể β một số thuốc chẹn β có tác dụng kích thích nhẹ trên các thụ thể này. Tính chất này được gọi là hoạt tính giống giao cảm nội tại. Các thuốc chẹn β có hoạt tính giống giao cảm nội tại ít làm chậm nhịp tim lúc nghỉ, ít kéo dài thời gian dẫn truyền nhĩ thất và cũng ít ức chế co bóp thất trái hơn so với thuốc chẹn β không có hoạt tính giống giao cảm nội tại.

Bảng 30.7. Tóm tắt đặc tính của các thuốc chẹn β.

Thuốc	Tính chọn lọc β_1	Hoạt tính giống giao cảm nội tại	Tính tan trong mỡ	Độ khả dụng sinh học (%)	Thời gian bán loại thải (giờ)	Đường loại thải	Liều dùng đường uống (mg/ngày)
Acebutolol	+	+	0	40	8-13	Gan, thận	400-1200
Atenolol	++	0	0	40	8-9	Thận	25-100
Bisoprolol	+++	0	+	80	9-12	Gan, thận	2,5-10
Carvedilol	0	0	+	30	6	Gan	25-50
Esmolol	++	0	0	(*)	Vài phút	Gan	(*)
Labetalol	0	0	0	33	6-8	Gan, thận	300-600
Metoprolol	++	0	+	50	3-7	Gan	50-200
Nadolol	0	0	0	30	20-24	Thận	40-80
Pindolol	0	++	+	90	3-4	Gan, thận	5-30
Propranolol	0	0	++	30	1-6	Gan	40-320
Timolol	0	0	+	75	4-5	Gan, thận	10-30

(*) Esmolol chỉ dùng đường tĩnh mạch: tiêm tĩnh mạch chậm 500μg/kg, sau đó truyền tĩnh mạch 150-300μg/kg/phút.

Thuốc chẹn β tan trong mỡ được thải chủ yếu qua chuyển hóa ở gan, còn thuốc chẹn β tan trong nước được thải chủ yếu ở thận. Ở bệnh nhân suy thận không cần giảm liều thuốc chẹn β tan trong mỡ. Thuốc chẹn β tan trong mỡ đi qua hàng rào máu não dễ dàng nên có thể gây một số tác dụng phụ thần kinh trung ương (trầm cảm, ác mộng) [19]. Trên bảng 30.7 tóm tắt các đặc tính của các thuốc chẹn β chính. Riêng các thuốc chẹn β labetalol và carvedilol còn có tác dụng giãn mạch do chẹn thụ thể β.

Chỉ định: Thuốc chẹn β đặc biệt hữu hiệu trong các rối loạn nhịp có liên quan với nồng độ catecholamine lưu hành cao (ví dụ trong NMCT cấp, trong giai đoạn hậu phẫu sớm) và trong các rối loạn nhịp có liên quan với tăng độ nhạy của tim với catecholamine (ví dụ cường giáp) [19]. Thuốc chẹn β được dùng điều trị cả rối loạn nhịp trên thất lẫn rối loạn nhịp thất.

Ở bệnh nhân rung nhĩ hoặc cuồng nhĩ thuốc chẹn β giảm tần số thất. Có thể phối hợp thuốc chẹn β với digoxin để kiểm soát tần số thất trong rung nhĩ [20]. Trong nhịp nhanh trên thất do vào lại nút nhĩ thất hoặc vào lại với xung đi xuống qua nút nhĩ thất và đi lên qua đường phụ *(orthodromic AV reentrant tachycardia)* thuốc chẹn β có thể cắt cơn và được dùng để ngừa cơn.

Thuốc chẹn β hữu ích trong điều trị các rối loạn nhịp thất ở người bệnh có hội chứng QT dài và người có sa van 2 lá [3][21]. Nhiều nghiên cứu cho thấy ở bệnh nhân đã bị NMCT thuốc chẹn β giảm cả tử vong chung lẫn tử vong do rối loạn nhịp [22-24]. Thuốc chẹn β được khuyến cáo dùng sớm sau NMCT nếu không có chống chỉ định và dùng duy trì vô thời hạn sau NMCT nhằm mục đích phòng ngừa nguyên phát đột tử do tim nhất là ở những người có nguy cơ cao (phân suất tống máu thấp, rối loạn nhịp thất nhiều trên Holter ECG) [16][19].

Tác dụng phụ: Các tác dụng phụ tại tim của thuốc chẹn β gồm nhịp chậm (nhịp xoang chậm hoặc bloc nhĩ thất độ cao) và tăng nặng suy tim. Ngưng thuốc chẹn β đột ngột ở người bệnh động mạch vành có thể làm tăng nặng đau thắt ngực và thậm chí xuất hiện NMCT cấp [3]. Các tác dụng phụ ngoài tim gồm co thắt phế quản ở người bệnh hen hoặc bệnh phổi mạn tắc nghẽn, khập khiễng cách hồi, hội chứng Raynaud, trầm cảm, rối loạn tình dục và tăng nguy cơ hạ đường huyết ở người bệnh đái tháo đường phụ thuộc insulin. Các tác dụng phụ ngoài tim ít gặp hơn khi dùng các thuốc chẹn β_1 chọn lọc.

1.6.5. Nhóm III

1.6.5.1. Amiodarone

Tác động điện sinh lý: Khi dùng đường uống amiodarone kéo dài thời gian điện thế hoạt động và thời kỳ trơ của tất cả các mô tim nhưng không ảnh hưởng đến điện thế nghỉ. Khi được tiêm vào động mạch nút xoang và động mạch nút nhĩ thất amiodarone giảm

tần số phát xung nút xoang và kéo dài thời gian dẫn truyền qua nút nhĩ thất. Amiodarone ức chế vận tốc dẫn truyền tối đa trong cơ trụ một cách lệ thuộc sử dụng (tần số tim càng nhanh tác dụng ức chế dẫn truyền của thuốc càng mạnh). Amiodarone không có tính lệ thuộc sử dụng nghịch như các thuốc khác nhóm III nên rất ít gây xoắn đỉnh.

Amiodarone có một chất chuyển hóa là desethylamiodarone cũng có hoạt tính điện sinh lý. Chất này tác động mạnh trên các kênh Na nhanh và góp phần đáng kể vào hiệu lực của thuốc.

Trong cơ thể amiodarone đối kháng không cạnh tranh các thụ thể βvà α, chẹn sự chuyển thyroxine (T_4) thành triiodothyronine (T_3) và chẹn các kênh Ca chậm.

Nói tóm lại amiodarone không chỉ có hoạt tính nhóm III mà còn có hoạt tính nhóm I (chẹn kênh Na), nhóm II (đối kháng giao cảm) và cả nhóm IV (chẹn kênh Ca).

Ảnh hưởng huyết động: Amiodarone có tác dụng giãn mạch ngoại vi và mạch vành. Amiodarone dùng đường uống với liều đủ để điều trị các rối loạn nhịp tim không ức chế co bóp thất trái.

Dược động học: Amiodarone được hấp thu kém qua đường uống, độ khả dụng sinh học khoảng 35-65%. Nồng độ đỉnh trong huyết tương đạt được 3-7 giờ sau uống. Thuốc được chuyển hóa ở gan (chất chuyển hóa chính là desethylamiodarone) và thải qua mật. Amiodarone và desethylamiodarone tích tụ ở gan, phổi, mô mỡ và nhiều mô khác. Nồng độ trong cơ tim cao gấp 10-50 lần nồng độ trong huyết tương. Amiodarone thải rất ít ở thận nên không cần giảm liều ở bệnh nhân suy thận. Thời gian bán loại thải dài (40-55 ngày) nên nồng độ ổn định trong huyết tương chỉ đạt được sau > 250 ngày, nếu không dùng liều tấn công thì không thể đạt nồng độ hữu hiệu trong huyết tương trong thời gian khởi đầu điều trị [3].

Liều dùng: Có nhiều phác đồ dùng amiodarone đường uống: (1) tấn công 30mg/kg ngày thứ nhất, 15mg/kg ngày thứ 2, sau đó duy trì 400mg/ngày hoặc (2) 800-1600mg/ngày trong 1-3 tuần, sau đó 800mg/ngày trong 2-4 tuần, sau đó 600mg/ngày trong 4-8 tuần rồi duy trì ≤ 300mg/ngày [3]. Liều amiodarone tĩnh mạch là 150mg tiêm chậm trong 10 phút, sau đó truyền 1mg/phút trong 6 giờ, sau đó duy trì 0,5mg/phút [19]. Ở bệnh nhân có suy thất trái nặng liều tấn công nên truyền tĩnh mạch chậm để tránh tụt huyết áp.

Chỉ định: Amiodarone có tác dụng trên hầu hết các mô tim nên được dùng điều trị (cắt cơn lẫn ngừa cơn) nhiều loại rối loạn nhịp cả trên thất lẫn thất: nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất, nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất với sự tham gia của đường phụ, rung nhĩ, cuồng nhĩ, nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành và người bệnh cơ tim phì đại. Tỉ lệ điều trị thành công các rối loạn nhịp nhanh trên thất (kể cả các rối loạn nhịp nhanh trong hội chứng WPW) là 60-80% và các rối loạn nhịp nhanh thất là 40-60% [25]. Trong rung nhĩ amiodarone làm chậm đáp ứng thất và có thể chuyển nhịp xoang nếu rung nhĩ mới xuất hiện. Thử nghiệm CTAF *(Canadian Trial of Atrial Fibrillation)* cho thấy amiodarone uống có hiệu quả cao hơn sotalol và propafenone trong việc ngừa rung nhĩ tái phát sau chuyển nhịp [26]. Nghiên cứu của Gosselink chứng minh có thể dùng amiodarone liều thấp (200mg/ngày) để hạn chế các tác dụng phụ mà vẫn giữ được hiệu quả phòng ngừa rung nhĩ tái phát [27].

Amiodarone đường tĩnh mạch được chính thức cho phép dùng điều trị nhịp nhanh thất đơn dạng kéo dài không gây đau ngực, không gây rối loạn huyết động trong NMCT cấp [16]. Theo Hướng dẫn Quốc tế 2000 về Hồi sinh tim phổi và Cấp cứu tim mạch *(International Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care)* amiodarone được khuyến cáo dùng trong rung thất /nhịp nhanh thất gây truỵ mạch không đáp ứng với sốc điện [28]. Khuyến cáo này dựa trên kết quả của thử nghiệm ARREST *(Amiodarone out-of-hospital Resuscitation of Refractory Sustained ventricular Tachyarrhythmias trial)* cho thấy ở người ngưng tim ngoài bệnh viện do rung thất không đáp ứng với sốc điện, amiodarone tiêm tĩnh mạch (liều 300mg) có hiệu quả cao hơn placebo: tỉ lệ còn sống đến lúc nhập viện là 44% trong nhóm amiodarone và 34% trong nhóm placebo (p = 0,03) [29]. Trong thử nghiệm ALIVE *(Amiodarone versus Lidocaine in prehospital Ventricular fibrillation Evaluation)* được công bố mới đây 347 người ngưng tim ngoài bệnh viện do rung thất không đáp ứng với 3 cú sốc điện, adrenalin tiêm tĩnh mạch và một cú sốc điện thứ 4 được phân ngẫu nhiên cho dùng amiodarone (5mg/kg tiêm tĩnh mạch) hoặc lidocaine (1,5mg/kg tiêm tĩnh mạch). Tỉ lệ còn sống đến lúc nhập viện là 22,8% trong nhóm amiodarone và 12% trong nhóm lidocaine (p = 0,009) [30]. Như vậy thử nghiệm ALIVE cho thấy amiodarone có hiệu quả cao hơn lidocaine trong cấp cứu rung thất không đáp ứng sốc điện.

Trong phòng ngừa nguyên phát đột tử do tim đã có các thử nghiệm lớn EMIAT, CAMIAT, CHF-STAT *(Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure)* và GESICA *(Grupo de Estudio de la Sobrevida en la Insuficiencia Cardiaca en Argentina)* đánh giá hiệu quả của amiodarone. Thử nghiệm GESICA trên bệnh nhân suy tim (đa số do bệnh cơ tim giãn nở, dưới 1/3 do bệnh động mạch vành) cho thấy amiodarone giảm tử vong trong khi thử nghiệm CHF-STAT cũng trên bệnh nhân suy tim (đa số do bệnh động mạch vành) cho thấy amiodarone không giảm tử vong (trừ trong phân nhóm những người không có bệnh động mạch vành tử vong có khuynh hướng giảm nhưng không đạt mức có ý nghĩa thống kê) [31][32]. Trong 2 thử nghiệm EMIAT và CAMIAT trên bệnh nhân sau NMCT có phân suất tống máu < 40% (EMIAT) hoặc có nhiều ngoại tâm thu thất, nhịp nhanh thất không kéo dài trên Holter ECG (CAMIAT) amiodarone có giảm tử vong do rối loạn nhịp nhưng không giảm tử vong chung so với placebo [33][34]. Từ kết quả của các thử nghiệm vừa kể người ta khuyên không dùng amiodarone một cách thường qui sau NMCT và trong suy tim nhằm mục đích phòng ngừa nguyên phát đột tử do tim và có lẽ vai trò của amiodarone chỉ khu trú trong trường hợp bệnh nhân đã bị NMCT, có nguy cơ cao (phân suất tống máu thấp, rối loạn nhịp thất nhiều trên Holter ECG) và không dung nạp thuốc chẹn β hoặc có chống chỉ định với thuốc chẹn β [35].

Amiodarone cũng đã được nghiên cứu trong chỉ định phòng ngừa thứ phát đột tử do tim. Thử nghiệm CASCADE chứng tỏ amiodarone có hiệu quả cao hơn các thuốc nhóm I trong phòng ngừa chết do tim và rối loạn nhịp thất nặng ở những người đã từng bị rung thất ngoài bệnh viện được cứu sống [14]. So với máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người amiodarone có hiệu quả phòng ngừa thứ phát kém hơn: trong thử nghiệm AVID *(Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators)* trên những người đã từng bị rung thất được cứu sống hoặc có nhịp nhanh thất kéo dài gây triệu chứng (ngất hoặc rối loạn huyết động với phân suất tống máu ≤ 40%) tỉ lệ tử vong sau 1 năm của nhóm đặt máy thấp hơn có ý nghĩa so với nhóm dùng amiodarone [36].

Tác dụng phụ: Các tác dụng phụ gồm một số tác dụng phụ trên tim (nhịp chậm gây triệu chứng, tăng nặng rối loạn nhịp thất, tăng nặng suy tim) và rất nhiều tác dụng phụ ngoài tim khi dùng kéo dài như cường giáp hoặc suy giáp, nám da, tích tụ trong giác mạc, tăng men gan và đáng ngại nhất là tổn thương phổi (biểu hiện là khó thở, ho khan, sốt và thâm nhiễm trên phim X-quang phổi).

1.6.5.2. Sotalol

Tác động điện sinh lý: Sotalol là một thuốc chẹn β không chọn lọc, không có hoạt tính giống giao cảm nội tại và có tác dụng kéo dài thời gian hồi cực của cơ nhĩ và cơ thất. Khi nhịp tim chậm tác động kéo dài thời gian điện thế hoạt động của thuốc mạnh hơn là khi nhịp tim nhanh (thuốc có tính lệ thuộc sử dụng nghịch). Sotalol kéo dài thời kỳ trơ của cơ nhĩ và cơ thất, kéo dài AH, QT và chu kỳ xoang. Trong nhịp nhanh thất sotalol có tác dụng thu hẹp khoảng khả kích.

Ảnh hưởng huyết động: Sotalol ức chế co bóp cơ tim nhất là ở người đã có suy chức năng thất trái.

Dược động học: Sotalol được hấp thu rất tốt, độ khả dụng sinh học là 90-100%. Nồng độ đỉnh trong huyết tương đạt được 2,5-4 giờ sau uống. Thuốc được thải chủ yếu ở thận, có thời gian bán loại thải 10-15 giờ.

Liều dùng: Liều dùng đường uống là 40-160mg x 2/ngày. Nên theo dõi QT trong khi dùng.

Chỉ định: Sotalol được dùng để ngừa rung nhĩ tái phát sau khi chuyển nhịp, ngừa nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất và cả nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất với sự tham gia của đường phụ (thuốc kéo dài thời kỳ trơ của đường phụ). Thử nghiệm ESVEM trên những người đã từng bị ngưng tim được cứu sống hoặc đã từng bị nhịp nhanh thất kéo dài hoặc ngất và có kích thích chương trình dương tính cho thấy sotalol có hiệu quả giảm tử vong và ngừa rối loạn nhịp tái phát cao hơn các thuốc nhóm I [13]. Ở bệnh nhân đã được đặt máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người sotalol giảm tần số sốc điện do máy phát ra nên kéo dài thời gian sử dụng máy và giảm sự khó chịu cho bệnh nhân [37].

Tác dụng phụ: Ngoài các tác dụng phụ chung cho thuốc chẹn β sotalol còn có một tác dụng phụ đáng ngại là kéo dài QT và gây xoắn đỉnh nhất là khi dùng liều cao.

1.6.5.3. Các thuốc khác nhóm III

Cùng thuộc nhóm III còn có ibutilide, dofetilide và azimilide. Khác với amiodarone có tính chất của cả 4 nhóm và sotalol vừa là một thuốc chẹn β vừa có tính chất của nhóm III, ibutilide, dofetilide và azimilide

có tác động điện sinh lý chủ yếu là kéo dài thời gian điện thế hoạt động và thời kỳ trơ của mô tim.

Ibutilide được dùng chuyển nhịp rung nhĩ và cuồng nhĩ mới xuất hiện. Liều dùng là 1mg tiêm tĩnh mạch chậm trong 10 phút (có thể nhắc lại cùng liều sau 10 phút nếu chưa đạt hiệu quả) đối với người ≥ 60kg và 0,01mg/kg tiêm tĩnh mạch chậm trong 10 phút (có thể nhắc lại cùng liều sau 10 phút nếu chưa đạt hiệu quả) đối với người < 60kg [38].

Dofetilide cũng được dùng để chuyển nhịp rung nhĩ và cuồng nhĩ (tiêm tĩnh mạch 4-8µg/kg). Thử nghiệm SAFIRE-D *(Symptomatic Atrial Fibrillation Investigative Research on Dofetilide)* cho thấy dofetilide uống với liều 500µg x 2/ngày có hiệu quả cao hơn placebo trong chuyển nhịp rung nhĩ và ngừa rung nhĩ tái phát sau khi chuyển nhịp [39]. Thử nghiệm EMERALD *(European and Autralian Multicenter Evaluative Research on Atrial Fibrillation Dofetilide)* cho thấy cả 3 liều dofetilide 125µg x 2/ngày, 250µg x 2/ngày và 500µg x 2/ngày đều có hiệu quả cao hơn placebo trong chuyển nhịp rung nhĩ và ngừa rung nhĩ tái phát [39].

Azimilide là thuốc mới nhất trong nhóm III, cũng được chỉ định trong điều trị chuyển nhịp rung nhĩ và cuồng nhĩ.

Cả 3 thuốc này đều có thể gây xoắn đỉnh. Nguy cơ xoắn đỉnh đặc biệt cao nếu bệnh nhân bị hạ K máu hoặc có dùng kèm một thuốc kéo dài QT.

1.6.6. Nhóm IV

Nhóm IV gồm 2 thuốc là verapamil và diltiazem.

Tác động điện sinh lý: Tác động điện sinh lý của verapamil và diltiazem tương tự nhau. Verapamil giảm độ dốc pha khử cực tâm trương của tế bào nút xoang, ức chế vận tốc dẫn truyền tối đa (pha 0) và giảm biên độ của điện thế hoạt động tại các tế bào nút xoang và nút nhĩ thất. Thuốc kéo dài thời gian dẫn truyền, thời kỳ trơ hữu hiệu và thời kỳ trơ chức năng của nút nhĩ thất. Nhịp tim càng nhanh tác động của verapamil và diltiazem trên nút nhĩ thất càng mạnh (tính chất lệ thuộc sử dụng). Khi dùng trong lâm sàng verapamil ít ảnh hưởng đến tần số xoang vì tác động trực tiếp ức chế nút xoang của verapamil được bù trừ bởi sự hoạt hóa hệ thần kinh giao cảm qua cơ chế phản xạ (do thuốc gây giãn mạch ngoại vi).

Ảnh hưởng huyết động: Verapamil ức chế co bóp cơ tim và gây giãn mạch ngoại vi. Diltiazem ức chế co bóp cơ tim ít hơn verapamil [40].

Dược động học: Verapamil được hấp thu tốt qua đường uống, tuy nhiên độ khả dụng sinh học chỉ khoảng 20-35% do thuốc được chuyển hóa ở gan trước khi đến được tuần hoàn hệ thống. Tác động trên thời gian dẫn truyền qua nút nhĩ thất bắt đầu 30 phút sau uống và kéo dài 4-6 giờ. Khi tiêm tĩnh mạch tác động của verapamil trên nút nhĩ thất bắt đầu sau 1-2 phút. Verapamil được thải chủ yếu ở thận. Thời gian bán loại thải là 3-7 giờ. Diltiazem được hấp thu tốt qua đường uống. Thuốc được loại thải 2/3 qua chuyển hóa ở gan và 1/3 ở thận. Thời gian bán loại thải là 4-8 giờ.

Liều dùng: Liều verapamil tĩnh mạch là 5-10mg. Nên chia nhỏ liều, tiêm mỗi lần 2,5mg và theo dõi sát mạch, huyết áp. Liều dùng đường uống là 80-240mg/ngày.

Liều diltiazem tĩnh mạch là 0,25mg/kg, có thể nhắc lại cùng liều sau 15 phút. Liều dùng đường uống là 120-300mg/ngày.

Chỉ định: Chỉ định chính của verapamil tiêm tĩnh mạch là để cắt cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất. Verapamil uống được dùng để ngừa cơn. Verapamil còn được dùng để làm chậm tần số thất trong rung nhĩ. Diltiazem có chỉ định tương tự verapamil.

Tác dụng phụ: Verapamil có thể làm cho suy tim trở nên mất bù và gây nhịp chậm nặng kèm triệu chứng ở người có rối loạn chức năng nút xoang. Ở người có suy thất trái nặng verapamil tiêm tĩnh mạch có thể gây trụy mạch.

Verapamil và diltiazem chẹn dẫn truyền qua nút nhĩ thất nhưng không chẹn dẫn truyền qua đường phụ nên nếu dùng trong cơn rung nhĩ ở người đã biết có hội chứng WPW các thuốc này có thể làm tăng tần số thất dẫn đến rối loạn huyết động (vì nếu đường phụ có thời kỳ trơ ngắn tần số xung từ nhĩ xuống thất qua đường phụ rất cao). Đó là lý do vì sao các thuốc này chống chỉ định trong rung nhĩ ở người đã biết có hội chứng WPW.

1.6.7. Digoxin

Tác động điện sinh lý: Digoxin tăng trương lực phế vị. Trên quả tim tách rời (không bị chi phối bởi hệ thần kinh tự động) có tác động yếu trên nút nhĩ thất và kéo dài thời kỳ trơ của nhĩ. Ở đa số bệnh nhân dùng digoxin tần số xoang và thời gian sóng P hầu như không thay đổi (Ở bệnh nhân suy tim tần số xoang có thể giảm do digoxin cải thiện chức năng

thất trái). Khoảng PR cũng thay đổi rất ít trừ ở những người có tổn thương nút nhĩ-thất.

Dược động học: Mức độ hấp thu của digoxin dùng đường uống tùy thuộc dạng bào chế. Dạng viên nén được hấp thu 60-75% trong khi dạng viên nang được hấp thu gần như hoàn toàn. Tác dụng mạnh nhất đạt được 4-6 giờ sau uống và 1,5-3 giờ sau tiêm tĩnh mạch. Digoxin được thải ở thận dưới dạng không đổi. Thời gian bán loại thải là 36-48 giờ.

Liều dùng: Liều tấn công là 0,5mg tiêm tĩnh mạch, nhắc lại sau 6-8 giờ để đạt tổng liều 1,0-1,5mg trong 8-24 giờ. Liều duy trì là 0,125-0,25mg uống/ngày (giảm liều ở bệnh nhân suy thận).

Chỉ định: Chỉ định chính của digoxin là để giảm tần số thất trong rung nhĩ và cuồng nhĩ. Hạn chế của digoxin trong chỉ định này là thuốc chỉ có hiệu lực khi bệnh nhân nghỉ (trương lực phế vị chiếm ưu thế) nhưng không giảm được tần số thất khi bệnh nhân gắng sức (trương lực phế vị giảm, trương lực giao cảm tăng).

Tác dụng phụ: Giữa nồng độ trị liệu và nồng độ gây ngộ độc của digoxin có khoảng cách nhỏ. Ngộ độc digoxin có biểu hiện ngoài tim (nhức đầu, buồn nôn, rối loạn nhận biết màu sắc) và tại tim (rối loạn nhịp-dẫn truyền như nhịp chậm, bloc nhĩ thất hoặc nhịp nhanh thất, nhịp nhanh bộ nối hay nhịp nhanh nhĩ kịch phát kèm bloc nhĩ thất). Các yếu tố tạo thuận lợi cho ngộ độc digoxin là suy thận, tuổi cao, hạ K máu, bệnh phổi mạn, suy giáp.

1.6.8. Adenosine và ATP

Adenosine là một nucleoside nội sinh. ATP (adenosine -5'-triphosphate) là một tiền chất của adenosine, khi tiêm vào cơ thể sẽ thoái gián thành adenosine.

Tác động điện sinh lý: Adenosine tương tác với các thụ thể A_1 và kích hoạt kênh $I_{K\ Ach,Ado}$ trên màng tế bào. Kích hoạt kênh này làm tăng khử cực các tế bào nút xoang và giảm độ dốc pha 4 của các tế bào này, rút ngắn điện thế hoạt động của các tế bào nhĩ và giảm độ dốc pha 0 của điện thế hoạt động của các tế bào "N" của nút nhĩ thất, do đó làm chậm dẫn truyền qua nút nhĩ thất. Riêng ATP còn có tác dụng tăng trương lực phó giao cảm (adenosine không có tác dụng này) [41].

Khi tiêm tĩnh mạch adenosine cho một người đang nhịp xoang, sau 10-20 giây xuất hiện nhịp xoang chậm. Nhịp xoang chậm kéo dài khoảng 10 giây sau đó là nhịp xoang nhanh do phản xạ giao cảm thứ phát. Khoảng AH kéo dài dần và bloc nhĩ thất xuất hiện đồng thời với nhịp xoang chậm. Khoảng HV không thay đổi. Ở tế bào thất adenosine chẹn dòng Ca vào tế bào do catecholamine gây ra nên làm giảm biên độ hậu khử cực trễ và do vậy có khả năng xóa hoạt động khởi kích liên quan với sự tăng AMP vòng nội bào. Điều này giải thích vì sao adenosine có thể cắt một số cơn nhịp nhanh thất có cơ chế liên quan với tăng trương lực giao cảm (ví dụ xuất hiện khi gắng sức). Nhịp nhanh thất này thường xuất phát từ buồng tống thất phải.

Dược động học: Sau khi tiêm tĩnh mạch adenosine được thanh thải rất nhanh khỏi tuần hoàn do bị thoái gián thành inosine, phosphoryl hóa thành AMP và được vận chuyển vào các tế bào nội mô mạch máu và tế bào máu bởi một hệ thống vận chuyển nucleoside. Do đặc điểm thanh thải này thời gian bán loại thải của adenosine rất ngắn, khoảng 1-6 giây. Để đạt nồng độ cao ở tim đủ để có tác động điện sinh lý mong muốn phải tiêm tĩnh mạch nhanh và tráng lại bằng dịch truyền. Dipyridamole tăng cường tác dụng của adenosine (do ngăn vận chuyển adenosine vào tế bào) trong khi theophyllin giảm tác dụng của adenosine (cơ chế đối kháng cạnh tranh).

Liều dùng: Liều adenosine là 6-12mg mỗi lần tiêm. Liều trẻ em là 0,1-0,3mg/kg. Liều ATP là 10-20mg mỗi lần tiêm.

Chỉ định: Chỉ định chính của adenosine và ATP là để cắt cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất. Adenosine và ATP có tác dụng chẹn dẫn truyền qua nút nhĩ thất nên còn được dùng để chẩn đoán phân biệt cơn nhịp nhanh đều với phức bộ QRS rộng: nếu tiêm adenosine cắt cơn nhiều khả năng cơ chế cơn nhịp nhanh là vào lại nút nhĩ thất kèm dẫn truyền lệch hướng, còn trong cuồng nhĩ kèm dẫn truyền lệch hướng adenosine gây bloc nhĩ thất độ cao làm lộ rõ các sóng F cuồng nhĩ (tác dụng adenosine rất ngắn nên dùng an toàn, bloc nhĩ thất độ cao chỉ thoáng qua) [41].

Tác dụng phụ: Tác dụng phụ có thể gặp là khó thở, bừng mặt và đau ngực, thường là thoáng qua. Adenosine rút ngắn điện thế hoạt động cơ nhĩ nên sau khi tiêm thuốc một ngoại tâm thu nhĩ đến đúng lúc có thể khởi phát cơn rung nhĩ. Nghiên cứu của Strickberger cho thấy tần suất rung nhĩ sau khi tiêm adenosine để cắt cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất có thể lên đến 12% [42]. Adenosine có thể gây cơn

rung nhĩ, do đó chỉ nên dùng thuốc khi có monitor theo dõi nhịp tim và máy sốc điện cạnh bên, nhất là khi không thể loại trừ khả năng cơn nhịp nhanh có liên quan với hội chứng WPW [42].

2. SỐC ĐIỆN NGOÀI LỒNG NGỰC

Sự ra đời của phương pháp sốc điện ngoài lồng ngực (NLN) đánh dấu một bước ngoặt quan trọng trong quá trình phát triển của ngành tim mạch học và hồi sức cấp cứu. Không có một liệu pháp nào có hiệu quả tức thì và ngoạn mục trong cấp cứu rung thất như sốc điện NLN. Trong điều kiện có theo dõi chặt chẽ bằng monitor sốc điện NLN có thể cắt cơn nhịp nhanh ngay lập tức một cách an toàn. Với sốc điện NLN việc phân biệt giữa nhịp nhanh trên thất và nhịp nhanh thất, một điều rất quan trọng đối với điều trị thuốc, trở nên không cần thiết. Sốc điện NLN cho phép rút ngắn thời gian điều trị cơn nhịp nhanh và tránh được các tác dụng phụ của thuốc. Ngoài ra phương pháp này cũng tạo điều kiện cho việc thực hiện một cách an toàn các khảo sát điện sinh lý trong buồng tim, cho phép chấm dứt tất cả các rối loạn nhịp nhanh do kích thích chương trình gây ra.

2.1. Cơ chế tác dụng của sốc điện ngoài lồng ngực

Sốc điện NLN có hiệu quả trong các rối loạn nhịp nhanh có cơ chế là vào lại như rung nhĩ, cuồng nhĩ, vào lại nút nhĩ thất, vào lại nhĩ thất với sự tham gia của đường phụ, nhịp nhanh thất và rung thất. Cú sốc điện gây khử cực toàn bộ vùng cơ tim khả kích và kéo dài thời kỳ trơ của vùng này, bằng cách đó chặn các vòng vào lại và tạo ra sự đồng nhất về điện học giúp xóa vào lại. Riêng về cơ chế phá rung của sốc điện có 3 giả thuyết khác nhau nhưng không loại trừ lẫn nhau. Theo giả thuyết thứ nhất là giả thuyết về khối lượng tới hạn *(critical mass hypothesis)* cú sốc điện làm thay đổi tính chất điện học của các tế bào cơ tim và làm cho các tế bào này trở nên không thể kích hoạt được một cách tạm thời. Rung thất chấm dứt khi có một khối lượng tới hạn (khoảng 70-75% khối lượng cơ thất) trở nên không kích hoạt được [43] [44]. Giả thuyết thứ 2 là giả thuyết về giới hạn trên của tính dễ đả kích *(upper limit of vulnerability hypothesis)*. Theo giả thuyết này các cú sốc điện không thành công tuy cắt được hiện tượng rung nhưng đồng thời tạo nên hoạt động rung mới ở những vùng cơ tim cách xa điện cực. Cú sốc điện với cường độ cao hơn phá rung thành công vì cắt hiện tượng rung mà không tái tạo những hoạt động rung mới. Giới hạn trên của tính dễ đả kích tương ứng với một cường độ của cú sốc điện mà khi đạt hoặc vượt qua cường độ này thì phá rung thành công vì không tái tạo hoạt động rung mới ngay cả khi cú sốc rơi vào thời kỳ dễ đả kích của chu kỳ tim [43]. Giả thuyết thứ 3 là giả thuyết về sự kéo dài các thời kỳ trơ *(extension of refractory periods hypothesis)*. Theo giả thuyết này cú sốc điện làm thay đổi điện thế hoạt động của các tế bào tim kể cả các tế bào đang trong thời kỳ trơ hữu hiệu và tạo nên một sự kéo dài tạm thời của tình trạng trơ của tế bào bất kể tế bào đang ở pha nào của điện thế hoạt động. Sự kéo dài tạm thời và đồng bộ của các thời kỳ trơ cho phép xóa các vòng vào lại và chấm dứt rung thất [43] [44].

Các rối loạn nhịp không do cơ chế vào lại (ví dụ song tâm thu, một số dạng nhịp nhanh nhĩ, nhịp tự thất gia tốc) không đáp ứng với sốc điện NLN.

2.2. Chỉ định

Cần phân biệt sốc điện NLN không đồng bộ với sốc điện NLN đồng bộ.

Sốc điện không đồng bộ còn được gọi là phá rung bằng điện *(electrical defibrillation)* là biện pháp điều trị chọn lựa hàng đầu trong rung thất và nhịp nhanh thất đa dạng kéo dài *(sustained polymorphic ventricular tachycardia)* gây truỵ mạch. Khi dùng chế độ không đồng bộ cú sốc điện được phóng ra khi ta nhấn nút.

Sốc điện đồng bộ còn được gọi là chuyển nhịp bằng điện *(electrical cardioversion)* hay chuyển nhịp bằng dòng điện một chiều đồng bộ *(synchronized direct-current cardioversion)* được dùng để chuyển nhịp xoang các rối loạn nhịp như rung nhĩ, cuồng nhĩ, nhịp nhanh kịch phát trên thất và nhịp nhanh thất đơn dạng. Khi dùng chế độ đồng bộ cú sốc điện được phóng ra trùng với phức bộ QRS trên ECG do đó tránh được sóng T là khoảng dễ đả kích. Trong các rối loạn nhịp nói trên sốc điện đồng bộ được chỉ định khi bệnh nhân có rối loạn huyết động (tụt huyết áp, suy tim, đau thắt ngực) hoặc không đáp ứng với điều trị bằng thuốc.

Sốc điện đồng bộ chương trình thường được dùng để chuyển nhịp rung nhĩ kéo dài. Ứng viên lý tưởng cho sốc điện chuyển nhịp là những bệnh nhân rung nhĩ dưới 1 năm, có nhĩ trái không quá giãn và đã được chữa khỏi bệnh lý nền gây ra rung nhĩ (ví dụ bệnh nhân cường giáp đã được điều trị về bình giáp,

bệnh nhân hẹp hở van 2 lá đã được phẫu thuật sửa van 2 lá) [13][45].

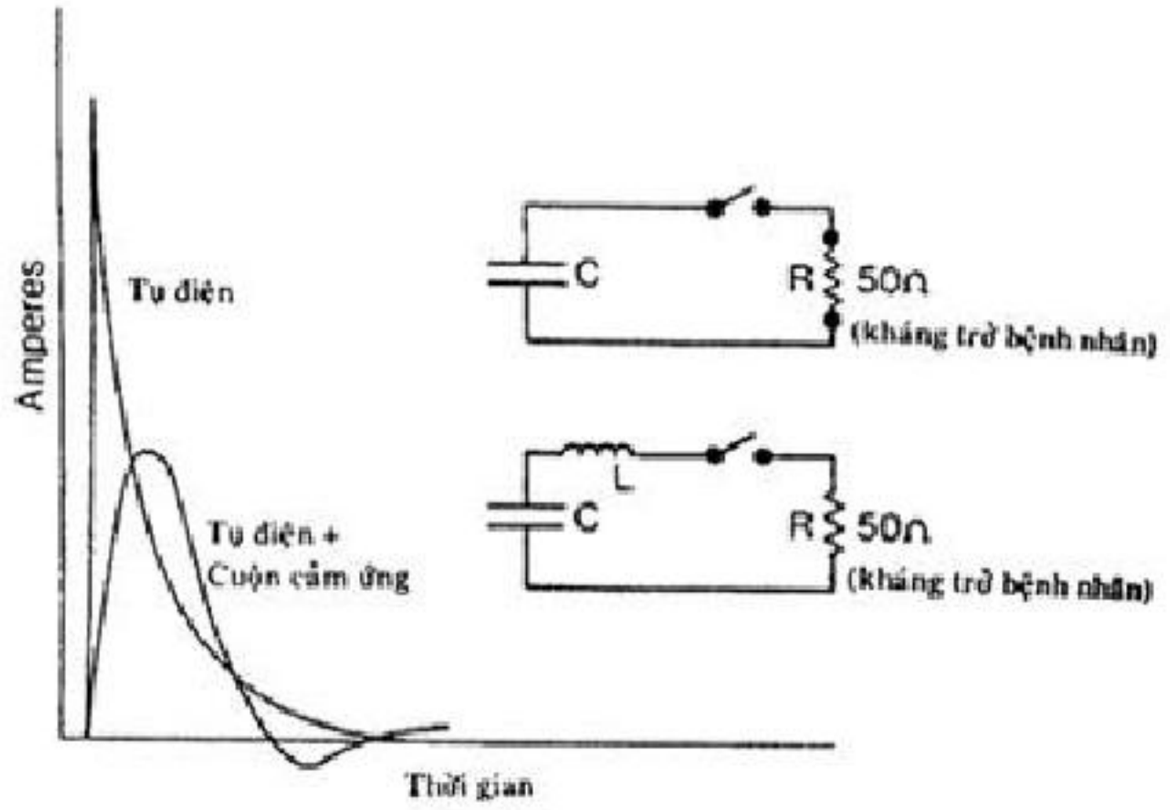
Sốc điện NLN chống chỉ định trong: (1) Các rối loạn nhịp do ngộ độc digoxin (trừ trường hợp bệnh nhân bị rung thất hoặc nhịp nhanh thất gây rối loạn huyết động); (2) Các cơn nhịp nhanh thoáng qua lặp đi lặp lại; (3) Nhịp nhanh nhĩ đa ổ; (4) Hội chứng nhịp nhanh-nhịp chậm trong rối loạn chức năng nút xoang; (5) Rung nhĩ kèm bloc nhĩ thất độ cao nếu không có sẵn điện cực tạo nhịp tạm thời [13].

Hiệu quả chuyển nhịp của sốc điện NLN rất cao. Theo Pritchett, tỉ lệ chuyển nhịp thành công rung nhĩ bằng sốc điện đồng bộ khoảng 85% [45]. Kinh nghiệm từ hơn 300 lần sốc điện chuyển nhịp rung nhĩ và cuồng nhĩ tại Viện Tim TP Hồ Chí Minh cho thấy tỉ lệ chuyển nhịp thành công cuồng nhĩ và rung nhĩ kéo dài < 1 năm là 100%, còn trong rung nhĩ mạn kéo dài > 1 năm tỉ lệ chuyển nhịp thành công là 91,1% [46]. Về dài hạn khoảng 60% bệnh nhân giữ được nhịp xoang ổn định sau khi chuyển nhịp [47]. Tần suất rung nhĩ tái phát ở những người có nhĩ trái < 50mm và có rung nhĩ kéo dài < 1 năm thấp hơn có ý nghĩa so với tần suất rung nhĩ tái phát ở những người có nhĩ trái giãn ≥ 50mm hoặc bị rung nhĩ > 1 năm [47].

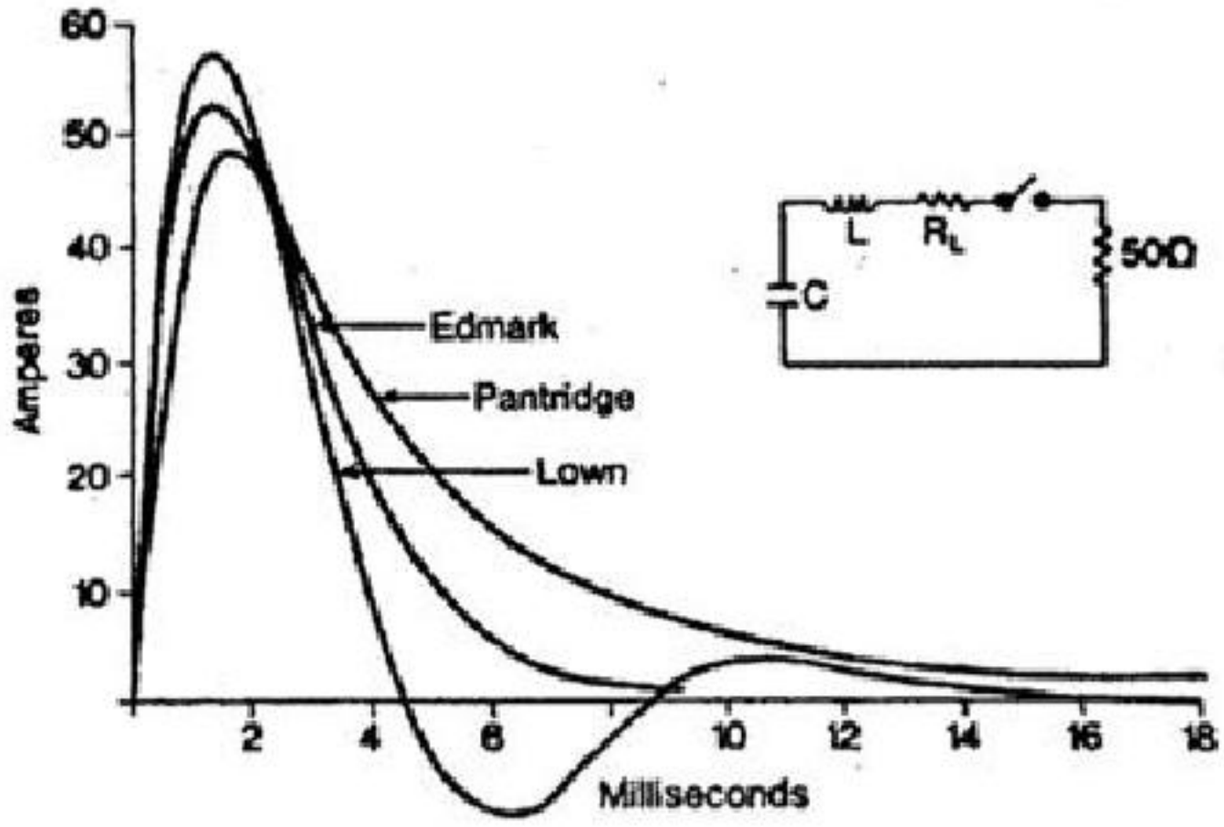
2.3. Các dạng sóng sốc điện

Dạng sóng sốc điện đầu tiên được dùng để phá rung thất là dạng sóng của dòng điện xoay chiều 60Hz. Điện xoay chiều gây tổn thương cơ tim và máy sốc điện xoay chiều (máy đầu tiên do Paul Zoll chế ra) cồng kềnh, nặng nề nên khó sử dụng. Công lớn trong việc phát triển phương pháp sốc điện NLN hiện đại thuộc về Bernard Lown, người đã chế tạo máy sốc điện NLN dùng điện 1 chiều đầu tiên vào năm 1960. Ban đầu trong cấu trúc máy chỉ có tụ điện phóng ra dòng điện 1 chiều. Dòng điện 1 chiều phóng ra với tụ điện đơn thuần có hình dạng sóng giống đường biểu diễn của hàm số mũ, có đỉnh nhọn và hằng số thời gian dài (hình 30.6). Dạng sóng này vẫn gây tổn thương cơ tim, do đó người ta thêm một cuộn cảm ứng vào mạch điện của máy để biến dạng sóng trở thành tù đi, không còn đỉnh nhọn mà người ta cho là gây tổn thương cơ tim (hình 30.6). Tùy thuộc vào tính chất cuộn cảm ứng, điện dung của tụ điện và trở kháng của từng kiểu máy, dạng sóng sốc điện có thể tù đi ít (dạng Edmark hoặc Pantridge) hoặc tù đi nhiều và có phần sau dao động quanh đường đẳng điện (dạng Gurvich hoặc Lown) (hình 30.7). Các dạng sóng này được gọi chung là sóng hình sin tù *(damped sinusoidal)*.

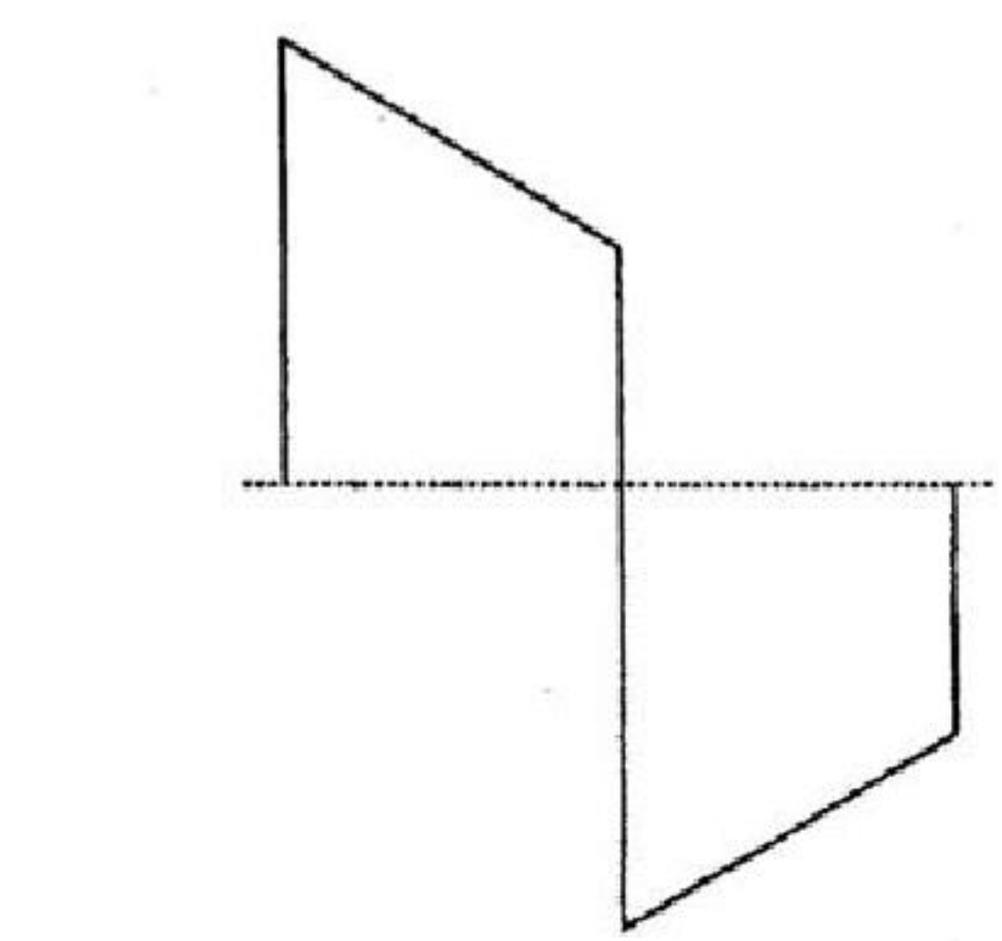
Về sau này với sự ra đời của máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người nảy sinh nhu cầu dùng những dạng sóng sốc điện mới vì cuộn cảm ứng có kích thước lớn, không thể lắp vào máy này. Để tránh đỉnh nhọn có thể gây tổn thương cơ tim mà không dùng đến cuộn cảm ứng người ta dùng dạng sóng có đỉnh cắt cụt và hằng số thời gian dài giống như hình thang nên được gọi là sóng hình thang *(trapezoidal)* hay sóng dạng hàm mũ cắt cụt *(truncated exponential)*. Gần đây các nhà nghiên cứu bắt đầu quan tâm nhiều đến dạng sóng hình thang 2 pha gồm 1 pha đầu dương và 1 pha sau âm (hình 30.8). Nhiều nghiên cứu trên động vật thí nghiệm cho thấy sốc điện với sóng hình thang 2 pha có hiệu quả cao hơn sốc điện với sóng hình sin tù [48], do đó một số hãng sản xuất đã chế tạo các máy sốc điện dùng được cả 2 dạng sóng này. Nghiên cứu của Schneider & CS trên 115 người rung thất ngoài bệnh viện cho thấy sốc điện với sóng 2 pha (năng lượng 150 J) cho tỉ lệ phá rung thành công cao hơn so với sốc điện với sóng hình sin tù (năng lượng 200-360 J) và những người được cứu sống bằng sốc điện với sóng 2 pha có chức năng thần kinh phục hồi tốt hơn so với những người được cứu sống bằng sốc điện với sóng hình sin tù [49]. Nghiên cứu của Mittal & CS cho thấy trong chuyển nhịp rung nhĩ sốc điện với sóng 2 pha (trình tự năng lượng 70, 120, 150 và 170J) cũng cho tỉ lệ thành công cao hơn so với sốc điện với dạng sóng hình sin tù (trình tự năng lượng 100, 200, 300 và 360 J): tỉ lệ chuyển nhịp thành công là 94% trong nhóm sốc điện với sóng 2 pha và 79% trong nhóm sốc điện với sóng hình sin tù (p = 0,005) [50].



Hình 30.6. Dạng sóng sốc điện với tụ điện đơn thuần (đỉnh nhọn) và với tụ điện (C) + cuộn cảm ứng (L) trong mạch điện (đỉnh tù).



Hình 30.7. Các dạng sóng sốc điện với tụ điện + cuộn cảm ứng.



Hình 30.8. Dạng sóng hình thang 2 pha.

2.4. Thực hiện

Chuẩn bị bệnh nhân: Trước sốc điện chuyển nhịp chương trình cần điều chỉnh các rối loạn điện giải (nếu có) của bệnh nhân. Ngưng digoxin vài ngày trước là không cần thiết trừ khi bệnh nhân có dấu hiệu ngộ độc digoxin. Việc bắt đầu một thuốc CLN vài ngày trước sốc điện chuyển nhịp rất hữu ích vì giúp ngừa rung nhĩ tái phát sớm sau khi chuyển nhịp xoang [3] [45]. Có thể dùng thuốc nhóm IA, IC hoặc nhóm III [45]. Tại Viện Tim chúng tôi thường dùng amiodarone. Buổi sáng ngày sốc điện chuyển nhịp bệnh nhân nhịn đói, được chuyển vào khoa hồi sức, đặt đường truyền tĩnh mạch, đo huyết áp và gắn monitor theo dõi nhịp tim.

Thuốc mê: Trừ trong trường hợp cấp cứu khẩn như phá rung thất, khi chuyển nhịp chương trình phải dùng thuốc mê. Thuốc mê có thể dùng là thiopental (ưu điểm là bắt đầu tác dụng nhanh và tác dụng ngắn, nhược điểm là ức chế co bóp cơ tim và có thể gây ngưng thở nếu tiêm nhanh), midazolam (ưu điểm là gây quên rất tốt, nhược điểm là bắt đầu tác dụng chậm và tác dụng kéo dài hơn thiopental), etomidate (ưu điểm là bắt đầu tác dụng nhanh và tác dụng ngắn, nhược điểm là có thể gây đau khi tiêm tĩnh mạch ngoại vi và có thể gây hoạt động co giật cơ sau khi tiêm) hoặc propofol (ưu điểm là bắt đầu tác dụng nhanh và tác dụng ngắn, nhược điểm là đắt tiền). Nên có một bác sĩ thành thạo việc kiểm soát đường thở đứng ở đầu giường bệnh nhân. Nếu bệnh nhân ngưng thở do liều thuốc mê hơi cao phải bóp bóng giúp thở qua mặt nạ cho đến khi bệnh nhân thở bình thường.

Chọn năng lượng cú sốc điện: Trong nhịp nhanh kịch phát trên thất năng lượng khởi đầu là 25-100J. Trong cuồng nhĩ năng lượng khởi đầu là 50-100J. Theo kinh nghiệm của Viện Tim khi chọn năng lượng khởi đầu 100J tỉ lệ chuyển nhịp thành công ngay từ cú sốc đầu tiên cao hơn và tổng số cú sốc cần để chuyển nhịp ít hơn là khi chọn năng lượng khởi đầu 50J, nhất là nếu bệnh nhân có cân nặng > 45kg [46]. Trong rung nhĩ năng lượng khởi đầu là 100-200J, có thể tăng dần đến 300-360J nếu vẫn chưa chuyển nhịp được. Theo kinh nghiệm của Viện Tim, nếu rung nhĩ đã kéo dài > 1 năm nên chọn năng lượng khởi đầu 200J vì so với 100J năng lượng 200J cho tỉ lệ thành công ngay từ cú sốc đầu tiên cao hơn, tổng số cú sốc cần để chuyển nhịp ít hơn và do đó đòi hỏi dùng liều thuốc mê thấp hơn [46]. Trong nhịp nhanh thất đơn dạng không gây rối loạn huyết động năng lượng khởi đầu là 50-100J. Trong nhịp nhanh thất đa dạng kéo dài, nhịp nhanh thất gây rối loạn huyết động (bất kể đơn dạng hay đa dạng) và rung thất dùng năng lượng khởi đầu 200J, nếu vẫn chưa hiệu quả đánh tiếp cú thứ 2 200 hoặc 300J và kể từ cú thứ 3 dùng năng lượng 360J. Ở trẻ nhỏ năng lượng khởi đầu để phá rung thất là 2J/kg, kể từ cú thứ 2 dùng năng lượng 4J/kg.

Vị trí điện cực: 2 điện cực nên đặt không quá gần nhau (dòng điện không bao trọn quả tim) và cũng không quá xa nhau (kháng trở ngực lớn). Vị trí thường dùng là trước bên: 1 điện cực đặt ở bờ phải xương ức dưới xương đòn và 1 điện cực đặt ở mỏm tim. Khi chuyển nhịp rung nhĩ có thể dùng vị trí trước sau: 1 điện cực đặt phía trước ở bờ phải hoặc bờ trái xương ức và 1 điện cực đặt phía sau ở giữa xương bả vai trái và cột sống (phải xoay nghiêng bệnh nhân

hoặc dùng các bảng điện cực dán lên người). Ưu điểm của vị trí điện cực trước sau là dòng điện bao trọn các tâm nhĩ [51].

Các biện pháp giảm kháng trở ngực: Khi sốc điện ta chọn năng lượng cú sốc, tuy nhiên không phải năng lượng dòng điện mà chính là cường độ dòng điện đóng vai trò quyết định trong thành công của cú sốc. Với cùng một năng lượng cường độ dòng điện phụ thuộc vào kháng trở ngực *(transthoracic impedance)*: kháng trở ngực càng lớn cường độ càng nhỏ và ngược lại. Như vậy để tăng hiệu quả của cú sốc điện ta phải giảm kháng trở ngực để đạt được cường độ lớn hơn. Các biện pháp giảm kháng trở ngực gồm [44][51]:

1. Dùng điện cực có kích thước thích hợp. Điện cực càng lớn kháng trở càng nhỏ, tuy nhiên khi điện cực quá lớn một phần dòng điện không đi qua tim nên hiệu quả cú sốc điện giảm. Đối với người lớn và trẻ em > 10kg cỡ điện cực 8cm x 12cm là thích hợp.

2. Tăng sự tiếp xúc điện cực với da. Bôi lên điện cực một số gel đặc biệt (ví dụ Hewlett Packard Redux paste, Cor-Gel, GE gel) sẽ giảm kháng trở ngực. Nếu bệnh nhân có lông ngực nhiều nên cạo lông thật nhanh ở vị trí đặt điện cực.

3. Nhấn mạnh các điện cực lên người bệnh nhân.

4. Nhấn nút sốc điện vào thì thở ra.

5. Sốc điện lặp lại nếu chưa đạt hiệu quả. Khi sốc điện lặp lại nhiều lần kháng trở ngực giảm, do đó hiệu quả cú sốc sau cao hơn cú sốc trước. Theo Ewy, khi chuyển nhịp rung nhĩ nếu đã đánh một cú sốc điện 360J mà vẫn chưa chuyển nhịp được thì nên chờ 3 phút trước khi đánh sốc tiếp vì sau 3 phút kháng trở ngực giảm nhiều hơn so với sau 15 giây và sau 1 phút [51].

2.5. Tai biến của sốc điện ngoài lồng ngực

Sau cú sốc điện chuyển nhịp có thể xuất hiện một số rối loạn nhịp thoáng qua, thường không cần điều trị. Đôi khi một cú sốc điện chuyển cuồng nhĩ thành rung nhĩ, khi đó chỉ việc tăng năng lượng đánh sốc điện tiếp để chuyển nhịp rung nhĩ. Trong một số ít trường hợp một cú sốc điện chuyển nhịp có thể gây rung thất, khi đó ta cũng tăng năng lượng lên 200J đánh sốc điện tiếp để phá rung.

Thí nghiệm trên động vật cho thấy sốc điện NLN có thể gây tổn thương cơ tim, tuy nhiên các nghiên cứu trên người chứng tỏ cơ tim không bị tổn thương bởi sốc điện với các mức năng lượng thường dùng, biểu hiện là men tim (MB-CK, troponin) không tăng sau sốc điện NLN [31].

Tai biến thuyên tắc mạch bởi huyết khối (thường xuất phát từ nhĩ trái) là tai biến đáng ngại nhất của sốc điện chuyển nhịp rung nhĩ. Để ngừa tai biến này phải điều trị chống đông bằng thuốc kháng vitamin K cho tất cả bệnh nhân đã bị rung nhĩ > 48 giờ hoặc không rõ từ bao lâu (khoảng INR đích = 2-3 nếu bệnh nhân không có van tim nhân tạo cơ học). Phác đồ được khuyến cáo là điều trị chống đông 3 tuần trước sốc điện chuyển nhịp và ít nhất 4 tuần sau khi chuyển nhịp thành công. Một biện pháp rút ngắn thời gian điều trị chống đông trước sốc điện chuyển nhịp rung nhĩ là làm siêu âm tim qua thực quản. Nếu siêu âm tim qua thực quản không phát hiện huyết khối trong nhĩ trái có thể sốc điện chuyển nhịp ngay.

3. DÒNG ĐIỆN TẦN SỐ RADIO

Trước đây để phá hủy cơ chất sinh rối loạn nhịp (ví dụ đường dẫn truyền phụ trong hội chứng WPW) người ta phải phẫu thuật tim hở. Với sự phát triển của thông tim can thiệp y giới đã nghĩ đến việc luồn các ca-tê-te qua mạch máu vào trong tim để hủy cơ chất sinh rối loạn nhịp bằng các tác nhân vật lý. Tác nhân vật lý đầu tiên được dùng trong mục đích này là dòng điện một chiều. Đến năm 1987 Borggrefe & CS lần đầu tiên báo cáo việc dùng dòng điện có tần số radio để hủy một đường dẫn truyền phụ [52]. Do hiệu quả và độ an toàn vượt trội so với dòng điện một chiều, dòng điện có tần số radio nhanh chóng chiếm lĩnh vị trí, trở thành tác nhân vật lý duy nhất dùng trong mục đích phá hủy cơ chất sinh rối loạn nhịp.

3.1. Cơ sở sinh-vật lý và cơ chế tác dụng của dòng điện tần số radio

Thủ thuật điều trị rối loạn nhịp bằng dòng điện tần số radio được thực hiện trong phòng thăm dò chức năng điện sinh lý. Người ta luồn một ca-tê-te qua mạch máu vào buồng tim đến tiếp xúc sát với cấu trúc cần hủy. Ở đầu ca-tê-te là một điện cực hoạt động. Một dòng điện có tần số giống tần số sóng radio (300-1000 KHz) được phóng ra giữa 2 điện cực: điện cực hoạt động trong tim và điện cực nối đất dán ngoài da bệnh nhân. Dòng điện này khác dòng điện xoay chiều tần số thấp và dòng điện một chiều ở chỗ các dao động của nó rất nhanh đến mức cơ tim cũng như cơ xương không bị kích thích, do đó nó không gây rối loạn nhịp và cũng không tạo cảm

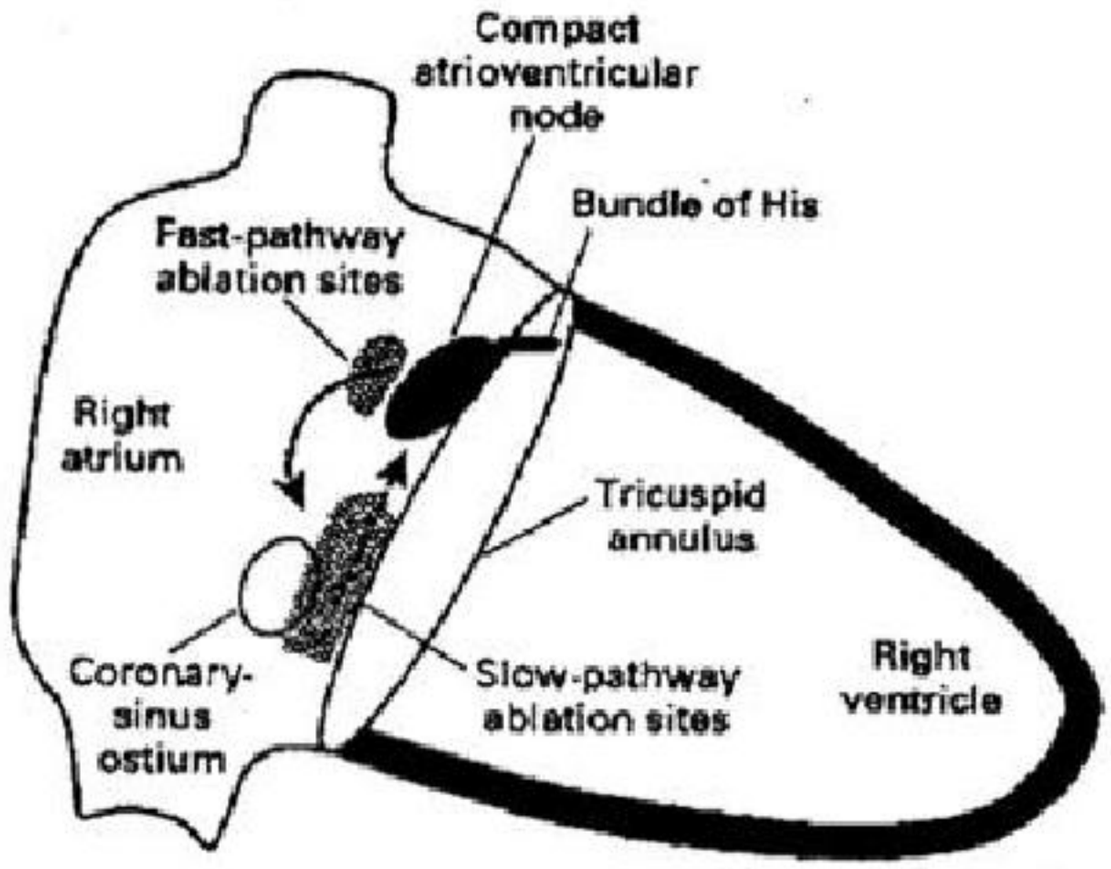
giác đau cho bệnh nhân [53]. Khi dòng điện đi qua cơ tim điện năng sẽ biến thành nhiệt năng. Diện tích của điện cực hoạt động rất nhỏ so với diện tích của điện cực ngoài da nên mật độ dòng điện ở đầu điện cực hoạt động rất cao, do đó nhiệt năng tập trung chủ yếu ở đây. Thể tích cơ tim bị làm nóng tỉ lệ nghịch với khoảng cách từ điện cực hoạt động lũy thừa 4, do đó sự nóng lên xảy ra chủ yếu ở 2 mm đầu tiên của vùng cơ tim tiếp xúc với điện cực hoạt động [53]. Khi cơ tim bị làm nóng lên đến ≥ 50°C sẽ xuất hiện tổn thương mô không hồi phục. Như vậy cơ chế tác dụng của dòng điện tần số radio là do nó tạo ra sang thương nhiệt của vùng mô cần hủy. Những sang thương này thường có đường kính 5-6 mm và độ sâu 2-3mm [54]. Nhiệt độ thường đạt được ở chỗ tiếp xúc giữa điện cực hoạt động và mô là khoảng 60-75°C. Người ta tránh để nhiệt độ tăng lên quá cao vì khi nhiệt độ chỗ tiếp xúc lên đến 100°C đạm huyết tương bị đun chín và mô bị sấy khô sẽ đóng một lớp trên điện cực hoạt động ngăn dòng điện lại và gây nguy cơ huyết khối thuyên tắc [53][54].

3.2. Các rối loạn nhịp có thể điều trị bằng dòng điện tần số radio

3.2.1. Nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất

Vào lại nút nhĩ thất là cơ chế thường gặp nhất của cơn nhịp nhanh kích phát trên thất. Cấu tạo nút nhĩ thất gồm một vùng tế bào đặc *(compact cell region)* và 2 đường dẫn truyền bên ngoài vùng tế bào đặc: một đường chậm *(slow pathway)* dẫn xung từ phía sau dưới dọc theo vùng mô giữa vòng van 3 lá và xoang vành đến vùng tế bào đặc và đường nhanh *(fast pathway)* dẫn xung từ phía trước trên xuống vùng tế bào đặc và bó His [55]. Trong thể điển hình của vào lại nút nhĩ thất là thể chậm-nhanh xung đi xuôi theo đường chậm và ngược lên theo đường nhanh, còn trong thể không điển hình là thể nhanh-chậm xung đi xuôi theo đường nhanh và đi ngược lên theo đường chậm.

Để điều trị triệt để loại rối loạn nhịp này người ta hủy 1 trong 2 đường bằng dòng điện tần số radio. Thủ thuật hủy đường nhanh cho tỉ lệ thành công về dài hạn 82-96%, tỉ lệ tái phát 5-14% và tỉ lệ bloc nhĩ thất độ cao có thể lên đến 10% [54]. Thủ thuật hủy đường chậm cho tỉ lệ thành công về dài hạn 98-100%, tỉ lệ tái phát 0-2% và tỉ lệ bloc nhĩ thất độ cao rất thấp (dưới 1,3%), vì vậy hiện nay hầu như người ta chỉ hủy đường chậm (hình 30.9) [54].



Hình 30.9. Sơ đồ vòng vào lại tại nút nhĩ thất và vị trí các vùng cần hủy (fast pathway ablation sites: vị trí hủy đường nhanh; slow pathway ablation sites: vị trí hủy đường chậm).
Coronary-sinus ostium : Lỗ xoang vành
Tricuspid annulus : vòng van 3 lá
Compact atrioventricular node : nút nhĩ thất
Right atrium : nhĩ phải
Bundle of His : Bó His
Right ventricle : thất phải

3.2.2. Nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất với sự tham gia của đường phụ

Đường dẫn truyền phụ *(accessory pathway)* là một dải mô dẫn truyền nối tâm nhĩ với tâm thất bắc ngang vòng van nhĩ thất (vòng van 2 lá hoặc vòng van 3 lá) thường là gần phía nội tâm mạc tạo nên một đường dẫn truyền bất thường giữa tâm nhĩ với tâm thất (bình thường xung từ nhĩ xuống thất chỉ có thể đi qua nút nhĩ thất). Đường dẫn truyền phụ là cơ chất gây ra các cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất. Nếu trong cơn nhịp nhanh xung đi xuống qua nút nhĩ thất và ngược lên nhĩ qua đường dẫn truyền phụ phức bộ QRS hẹp, cơn nhịp nhanh được gọi là cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều *(orthodromic AV reentrant tachycardia)*. Trong hội chứng WPW ngay trong lúc nhịp xoang xung từ nút xoang đi xuống thất qua cả 2 đường (nút nhĩ thất lẫn đường phụ). Người có hội chứng WPW có thể bị cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều cũng như cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất ngược chiều *(antidromic AV reentrant tachycardia)* tức là vào lại với xung đi xuống thất qua đường phụ và ngược lên nhĩ qua nút nhĩ thất (phức bộ QRS rộng). Người có

hội chứng WPW còn có thể bị những cơn rung nhĩ kịch phát với đáp ứng thất rất nhanh do các xung từ nhĩ đi xuống qua đường phụ có thời kỳ trơ ngắn. Để điều trị triệt để các rối loạn nhịp vừa kể cần phải hủy đường dẫn truyền phụ.

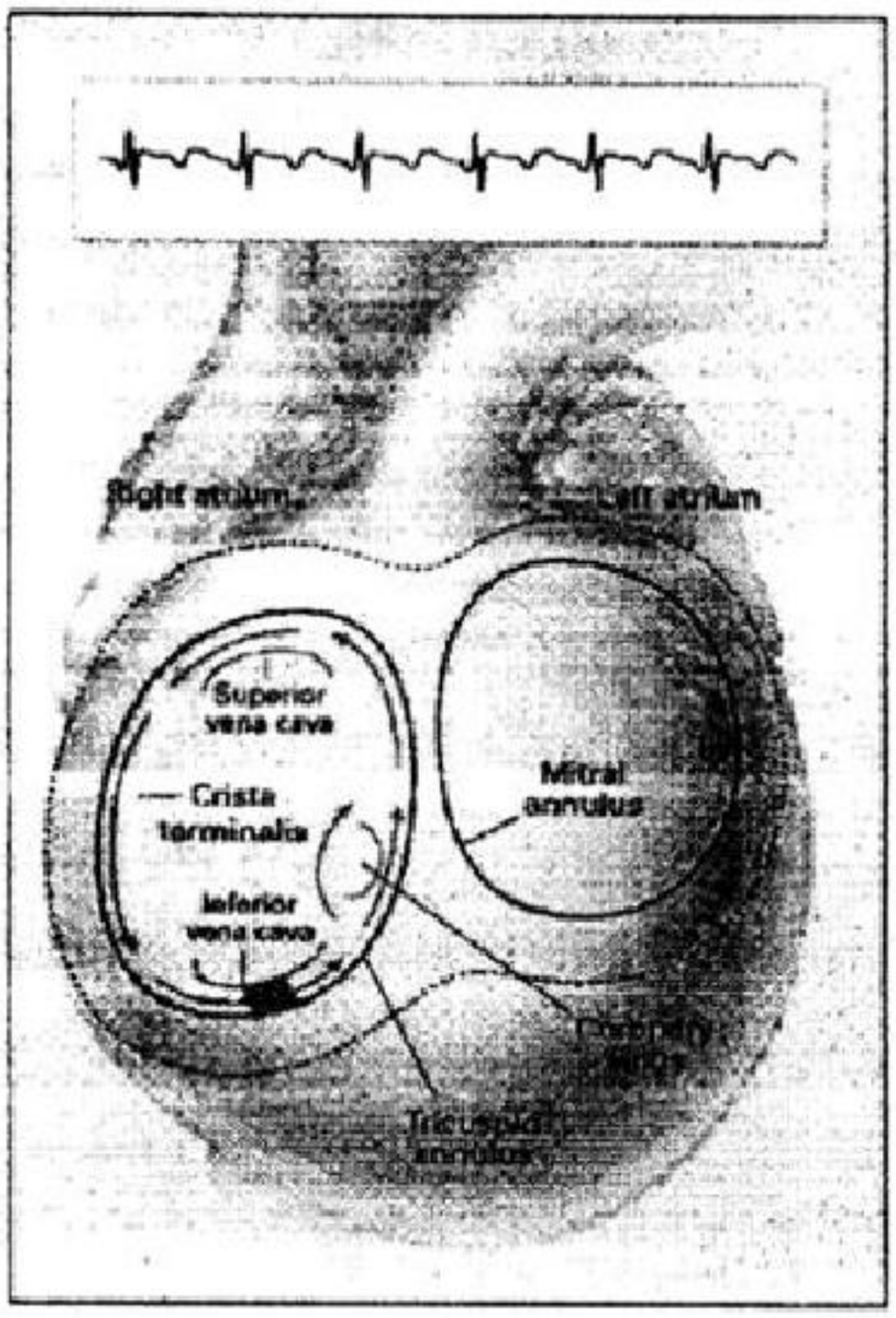
Để hủy đường phụ nằm phía thành tự do thất phải hoặc ở vách liên thất bên phải người ta luồn ca-tê-te qua đường tĩnh mạch để điện cực ở đầu ca-tê-te áp vào dọc vòng van 3 lá hoặc thành nhĩ phải, chỗ đường phụ nối vào nhĩ hoặc vào thất [54]. Để hủy đường phụ nằm phía thành tự do thất trái hoặc ở vách liên thất bên trái người ta luồn ca-tê-te qua đường động mạch đi ngược từ động mạch chủ vào thất trái hoặc qua đường tĩnh mạch đi xuyên vách liên nhĩ [54]. Một số ít bệnh nhân có đường phụ nằm gần phía thượng tâm mạc. Để hủy đường phụ này phải luồn ca-tê-te vào xoang vành [56]. Tỉ lệ thành công về dài hạn của thủ thuật hủy đường phụ khoảng 85-100% tùy thuộc kinh nghiệm của từng ê-kíp, tỉ lệ tai biến khoảng 1-6% (gồm chèn ép tim cấp, bloc nhĩ thất, co thắt động mạch vành và tai biến liên quan với chọc động mạch đùi) [53] [54].

3.2.3. Cuồng nhĩ

Cơ chế của cuồng nhĩ là vào lại lớn *(macroreentry)* trong nhĩ phải. Trong cuồng nhĩ điển hình *(typical atrial flutter)* sóng vào lại đi ngược chiều kim đồng hồ theo chiều từ trên xuống phía thành bên nhĩ phải và từ dưới lên phía vách liên nhĩ (hình 30.10). Trong cuồng nhĩ điển hình ngược chiều *(reverse typical atrial flutter)* sóng vào lại đi xuôi chiều kim đồng hồ [57]. Trong cả 2 dạng cuồng nhĩ này luôn tồn tại một vùng dẫn truyền chậm ở eo *(isthmus)* giữa lỗ tĩnh mạch chủ dưới và vòng van 3 lá. Khi dùng dòng điện tần số radio để hủy mô nhĩ phải tạo thành một đường cắt ngang qua vùng eo này người ta có thể điều trị triệt để cuồng nhĩ. Trong các báo cáo gần đây tỉ lệ thành công hơn 90%, tỉ lệ cuồng nhĩ tái phát sau thủ thuật dưới 10% [58] [59]. Tuy nhiên nếu trước thủ thuật bệnh nhân có cuồng nhĩ xen kẽ rung nhĩ sau thủ thuật bệnh nhân vẫn có thể có cơn rung nhĩ, do đó đôi khi phải phối hợp thủ thuật này với thuốc CLN để ngừa rung nhĩ tái phát [53] [54].

3.2.4. Rung nhĩ

Có 3 ứng dụng của dòng điện tần số radio trong điều trị rung nhĩ là hủy nút nhĩ thất kèm đặt máy tạo nhịp, thay đổi dẫn truyền qua nút nhĩ thất và hủy hoặc cách ly ổ phát nhịp ngoại lai.



Hình 30.10. Chiều sóng vào lại trong cuồng nhĩ điển hình.

Hủy nút nhĩ thất kèm đặt máy tạo nhịp: Đáp ứng thất nhanh trong rung nhĩ vừa gây triệu chứng trống ngực cho bệnh nhân vừa ảnh hưởng đến chức năng thất trái, về lâu dài có thể gây bệnh cơ tim do nhịp nhanh *(tachycardia-induced cardiomyopathy)* [60]. Trong trường hợp không kiểm soát được tần số thất bằng thuốc (digoxin, chẹn β, diltiazem) người ta dùng dòng điện tần số radio hủy nút nhĩ thất đồng thời đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn (máy VVI hoặc VVIR nếu bệnh nhân rung nhĩ mạn, máy 2 buồng nếu bệnh nhân rung nhĩ từng lúc) [61]. Tỉ lệ thành công của thủ thuật này > 95% và tỉ lệ tai biến rất thấp [61]. Nhiều nghiên cứu cho thấy về dài hạn bệnh nhân có cải thiện về triệu chứng, cải thiện phân suất tống máu thất trái và so với những người được điều trị bằng thuốc những người được làm thủ thuật này có tuổi thọ tương đương [62] [64]. Hạn chế của phương pháp này là bệnh nhân phải phụ thuộc máy tạo nhịp.

Thay đổi dẫn truyền qua nút nhĩ thất *(AV node modification)*: Khi hủy đường chậm của nút nhĩ thất xung từ nhĩ xuống thất đi qua đường nhanh. Vì đường nhanh có thời kỳ trơ dài đáp ứng thất trong rung nhĩ sẽ chậm lại. Liệu pháp này được gọi là thay đổi dẫn truyền qua nút nhĩ thất [3]. Tỉ lệ kiểm soát được tần số thất về dài hạn mà không gây nhịp chậm quá mức là 75%, 25% bệnh nhân còn lại phải đặt máy tạo nhịp do bloc nhĩ thất độ cao [65]. Ưu điểm

của phương pháp này là 75% bệnh nhân không phụ thuộc máy tạo nhịp. Nhược điểm của phương pháp là nguy cơ cao bị nhịp nhanh thất đa dạng sau thủ thuật (có liên quan với nhịp chậm) và khả năng kiểm soát tần số thất kém hơn so với nút nhĩ thất mỗi khi bệnh nhân có cơn cuồng nhĩ (cuồng nhĩ và rung nhĩ kịch phát thường cùng tồn tại ở nhiều bệnh nhân) [65].

Hủy hoặc cách ly ổ phát nhịp ngoại lai: Một số người không có bệnh tim thực thể có ổ phát nhịp ngoại lai trong tâm nhĩ có thể phát xung với vận tốc rất cao tạo nên hình dạng ECG giống rung nhĩ và được chẩn đoán rung nhĩ kịch phát. Ổ phát nhịp ngoại lai thường là những dải cơ tim nằm trong các tĩnh mạch phổi gần chỗ đổ vào nhĩ trái [3]. Có 3 phương pháp điều trị rung nhĩ loại này bằng dòng điện tần số radio. Phương pháp thứ nhất là đưa ca-tê-te vào trong tĩnh mạch phổi để hủy trực tiếp ổ phát nhịp ngoại lai. Tỉ lệ tái phát sau thủ thuật này khá cao (25-75%) vì bệnh nhân có thể có nhiều ổ ngoại lai, ca-tê-te không hủy được hết và đôi khi xuất hiện những ổ mới sau thủ thuật [61]. Thủ thuật này có biến chứng đáng ngại là hẹp lỗ tĩnh mạch phổi [61].

Phương pháp thứ 2 là cách ly hoàn toàn các tĩnh mạch phổi với nhĩ trái bằng những đường cắt bao quanh các lỗ tĩnh mạch phổi và phương pháp thứ 3 là cách ly từng phần các tĩnh mạch phổi *(segmental isolation of pulmonary veins)* tức làchỉ cách ly những phần có dải cơ tim của lỗ tĩnh mạch phổi. Phương pháp thứ 3 đơn giản hơn phương pháp thứ 2 và cho tỉ lệ thành công về dài hạn khoảng 90% [61].

3.2.5. Nhịp nhanh thất vô căn *(Idiopathic ventricular tachycardia)*

Người không có bệnh tim thực thể có thể bị những cơn nhịp nhanh thất đơn dạng kéo dài. Những cơn nhịp nhanh thất này được gọi là nhịp nhanh thất vô căn, thường xuất phát từ những ổ phát nhịp ngoại lai trong tâm thất. Hai loại thường gặp nhất là nhịp nhanh thất xuất phát từ buồng tống thất phải và nhịp nhanh thất xuất phát từ thất trái nhạy verapamil (thường là từ phần dưới gần mỏm của vách liên thất) [66]. Nhịp nhanh thất xuất phát từ buồng tống thất phải có dạng bloc nhánh trái và trục xoay xuống dưới (trên mặt phẳng trán) trên ECG, thường đáp ứng với điều trị bằng verapamil và thuốc chẹn β. Nhịp nhanh thất trái nhạy verapamil có dạng bloc nhánh phải và trục xoay lên trên (hoặc đôi khi xoay xuống dưới và qua phải) trên ECG, cũng đáp ứng tốt với điều trị bằng verapamil [66]. Chỉ định hủy các ổ phát nhịp ngoại lai gây nhịp nhanh thất được đặt ra trong trường hợp bệnh nhân không dung nạp thuốc hoặc không muốn dùng thuốc dài hạn. Việc định vị các ổ phát nhịp này dựa vào việc lập bản đồ trình tự kích hoạt các vùng cơ tim *(mapping)*. Tỉ lệ thành công của thủ thuật hủy ổ phát nhịp ngoại lai gây nhịp nhanh thất vô căn khoảng 85-90% [66].

3.2.6. Nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành

Cơn nhịp nhanh thất đơn dạng kéo dài ở người bệnh động mạch vành thường có cơ chế là vòng vào lại nằm ở viền của sẹo NMCT trong thất trái. Nếu bệnh nhân có huyết động ổn định trong nhịp nhanh có thể dùng kỹ thuật lập bản đồ trình tự kích hoạt trong cơn nhịp nhanh để dò ra ổ vào lại và hủy ổ này bằng dòng điện tần số radio. Tuy nhiên vì cơn nhịp nhanh ở người bệnh động mạch vành thường gây rối loạn huyết động, trước đây chỉ có 5 đến 10% bệnh nhân có thể điều trị được bằng phương pháp này [54]. Hiện nay đã có những kỹ thuật lập bản đồ mới cho phép dò ra ổ vào lại ngay trong lúc nhịp xoang, do đó chỉ định của phương pháp này đã được mở rộng rất nhiều [67]. Đa số bệnh nhân có nhịp nhanh thất và đã từng bị NMCT có đồng thời nhiều loại nhịp nhanh thất đơn dạng, do đó rất khó loại trừ được tất cả các nhịp nhanh thất ở những bệnh nhân này [54] [66]. Hơn nữa, nhịp nhanh thất tái phát sau thủ thuật hoặc một cơn nhịp nhanh thất mới xuất hiện có thể gây tử vong, do đó ít khi người ta dùng dòng điện tần số radio như là liệu pháp duy nhất cho những bệnh nhân này. Thường ở người bệnh động mạch vành người ta dùng liệu pháp này để bổ sung cho máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người hoặc thuốc CLN. Ở những bệnh nhân có nhịp nhanh thất sau NMCT đã được chọn lọc kỹ hủy ổ vào lại bằng dòng điện tần số radio cho tỉ lệ thành công dài hạn 67-96% và tỉ lệ tai biến dưới 2% [54].

Chỉ định chính của hủy ổ vào lại bằng dòng điện tần số radio trong nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành là nhịp nhanh thất đáp ứng kém với điều trị thuốc khiến cho máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người phóng điện thường xuyên và nhịp nhanh thất tương đối chậm khiến cho máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người không dò ra được [54].

3.2.7. Nhịp nhanh thất do vào lại nhánh bó His

Nhịp nhanh thất do vào lại nhánh bó His chỉ chiếm tỉ lệ 5% tổng số nhịp nhanh thất đơn dạng kéo dài ở những người được khảo sát điện sinh lý, tuy

vậy việc nhận biết nhịp nhanh thất này rất quan trọng vì nó dễ trị. Cơ chế của nhịp nhanh thất này thường là do vào lại với sóng vào lại đi xuống theo nhánh phải, qua vách liên thất rồi đi ngược lên theo nhánh trái, tạo nên cơn nhịp nhanh thất có dạng bloc nhánh trái. Trong lúc nhịp xoang ECG thường có dạng bloc nhánh trái không hoàn toàn. Nhịp nhanh thất này thường gặp ở người có dẫn truyền chậm qua hệ His-Purkinje và có rối loạn chức năng thất trái nặng [66]. Nhịp nhanh thất này thường gây ngất hoặc ngưng tim. Hủy nhánh phải bằng dòng điện tần số radio dễ thực hiện và thường trị dứt nhịp nhanh thất do vào lại nhánh bó His. Sau thủ thuật có thể phải đặt máy tạo nhịp vì thủ thuật làm tăng nặng rối loạn dẫn truyền nhĩ thất [66].

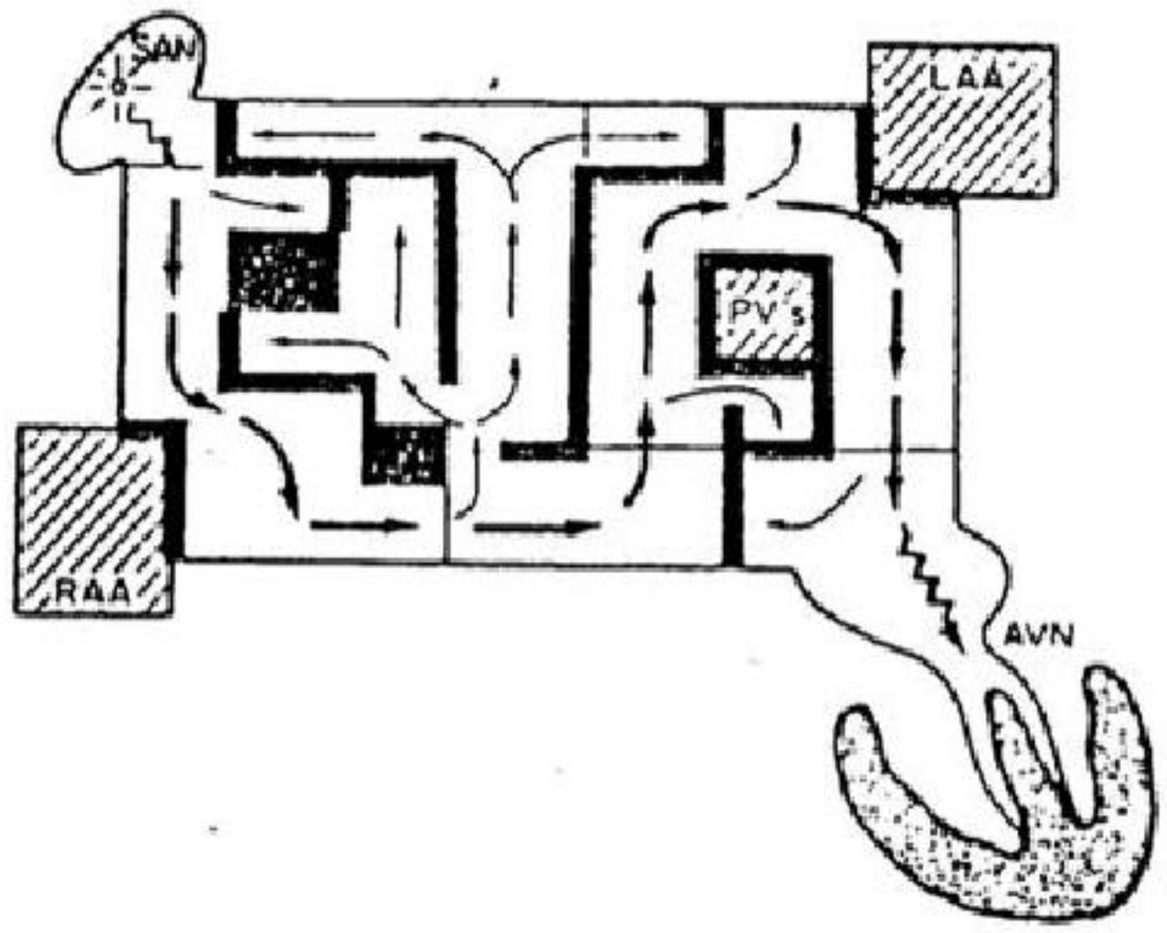
4. ĐIỀU TRỊ RỐI LOẠN NHỊP BẰNG PHẪU THUẬT

Hiện nay với sự phát triển mạnh của phương pháp hủy cơ chất gây rối loạn nhịp bằng dòng điện tần số radio phẫu thuật chỉ còn vai trò khu trú trong điều trị rung nhĩ và điều trị nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành.

4.1. Phẫu thuật tạo mê đạo

Phẫu thuật tạo mê đạo *(Maze procedure)* do James Cox nghĩ ra và bắt đầu thực hiện từ năm 1987. Cox cắt bỏ 2 tiểu nhĩ trái và phải và dùng những đường rạch (sau đó khâu lại) để cách ly các lỗ tĩnh mạch phổi và chia cắt các tâm nhĩ thành một mê đạo. Xung xuất phát từ nút xoang được dẫn theo một đường xuống nút nhĩ thất và sau đó xuống thất, đồng thời xung cũng được dẫn theo những đường khác nhau của mê đạo đến tất cả các phần của 2 tâm nhĩ. Tất cả các đường của mê đạo đều kết thúc ở một ngõ cụt nên không có điều kiện để hình thành vào lại (hình 30.11) [68]. Một lý do nữa khiến cho hiện tượng rung *(fibrillation)* không thể xuất hiện và duy trì sau phẫu thuật là các phần tâm nhĩ được chia cắt quá nhỏ, không đạt khối lượng tới hạn *(critical mass)* [68].

Về nguyên tắc phẫu thuật này giải quyết được cả 2 vấn đề chính trong điều trị rung nhĩ là phục hồi sự kiểm soát các tâm thất bởi nút xoang và phục hồi tâm thu cơ học của các tâm nhĩ. Khi tâm thu cơ học được phục hồi nguy cơ huyết khối thuyên tắc sẽ giảm và sự đổ đầy thất tâm trương sẽ cải thiện [61]. Thực tế cho thấy tỉ lệ phục hồi nhịp xoang sau mổ rất cao và nguy cơ huyết khối thuyên tắc giảm rõ rệt sau mổ [69].



Hình 30.11. Sơ đồ phẫu thuật tạo mê đạo. Nguyên tắc là cắt bỏ các tiểu nhĩ (LAA, RAA), cách ly các lỗ tĩnh mạch phổi (PVs) và chia cắt các tâm nhĩ thành một mê đạo. Xung từ nút xoang (SAN) được dẫn theo một đường xuống nút nhĩ thất (AVN).

Ban đầu Cox thực hiện phẫu thuật này để điều trị rung nhĩ đơn độc nhưng sau đó nhiều tác giả khác đã phối hợp phẫu thuật này với các phẫu thuật khác như sửa van 2 lá, đóng thông liên nhĩ, bắc cầu nối động mạch vành [61]. Gần đây Cox đã cải tiến phẫu thuật tạo mê đạo với việc dùng đường mổ nhỏ và cắt bằng tác nhân lạnh *(cryoablation)* thay cho dao mổ [70]. Theo tổng kết của Scheinman và Morady từ báo cáo của nhiều tác giả, tỉ lệ tử vong phẫu thuật không quá 1%, có khoảng 6% bệnh nhân phải đặt máy tạo nhịp sau mổ (do nhịp chậm, rối loạn chức năng nút xoang, bloc nhĩ thất) và 74-90% bệnh nhân duy trì được nhịp xoang 3 năm sau mổ (riêng ở bệnh nhân rung nhĩ đơn độc tỉ lệ này là 95%) [61]. Nghiên cứu của Deneke và cộng sự, thực hiện phẫu thuật tạo mê đạo bằng sóng tần số radio có đầu ca-tê-te được làm lạnh, khu trú ở nhĩ trái hay cả hai nhĩ, cho kết quả tạo nhịp xoang 82% và 75% [73].

4.2. Phẫu thuật điều trị nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành

Nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành xuất phát từ ổ vào lại nằm dưới nội tâm mạc ở viền của sẹo NMCT. Sau khi định vị ổ vào lại bằng kỹ thuật lập bản đồ người ta mổ tim hở và cắt gọt một lớp nội tâm mạc dày 1-3mm tại vùng có ổ vào lại. Phẫu thuật này mang tên là cắt lớp dưới nội tâm mạc *(subendocardial resection)*. Người ta có thể kết hợp dùng tác nhân lạnh tại những vùng không cắt gọt

được [3]. Tỉ lệ tử vong trong vòng 30 ngày sau mổ khá cao, từ 10 đến 25% (chức năng thất trái là yếu tố chính dự báo tử vong phẫu thuật), tỉ lệ không bị nhịp nhanh thất tái phát về lâu dài ở những người sống sót khoảng 90% [71][72].

So với phẫu thuật cắt lớp dưới nội tâm mạc thủ thuật đặt máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người không có mở ngực có tử vong sớm thấp hơn rất nhiều (dưới 1%) và thời gian nằm viện cũng ngắn hơn đáng kể. Vì vậy hiện nay ở Mỹ và nhiều nước Tây Âu máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người chiếm ưu thế áp đảo, phẫu thuật cắt lớp dưới nội tâm mạc được thực hiện rất ít.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Roden DM. Antiarrhythmic drugs. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine. Lippincott Williams & Wilkins 2002.
2. Zipes DP, Wellens HJ. What have we learned about cardiac arrhythmias ? Circulation 2000; 102: IV-52 - IV-57.
3. Miller JM, Zipes DP. Management of the patient with cardiac arrhythmias. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. Heart disease, 6th edition. W B Saunders Company; 2001: 700-774.
4. Grace AA, Camm AJ. Quinidine. N Engl J Med 1998; 338: 35-45.
5. Kessler KM, Kissane B, Cassidy J, et al. Dynamic variability of binding of antiarrhythmic drugs during the evolution of acute myocardial infarction. Circulation 1984; 70: 472-478.
6. Prystowsky EN, Klein GJ. Pharmacologic therapy. In: Cardiac arrhythmias- An integrated approach for the clinician. McGraw-Hill; 1994: 359-390.
7. Woosley RL. Antiarrhythmic drugs. In: Alexander RW, Schlant R, Fuster V, eds. Hurst's the heart, 9th edition. McGraw-Hill; 1998: 969-994.
8. Task Force of the Working Group on Arrhythmias of the European Society of Cardiology: The Sicilian Gambit - A new approach to the classification of antiarrhythmic drugs based on their actions on arrhythmogenic mechanisms. Circulation 1991; 84: 1831-1851.
9. Rubart M, Zipes DP. Genesis of cardiac arrhythmias: Electrophysiological considerations. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. Heart disease, 6th edition. W B Saunders Company; 2001: 659-699.
10. Poty H, Saoudi N, Anselme F, Cribier A. Les gaps: implications pratiques. Arch Mal Coeur 1998; 91: 41-51.
11. Clémenty J, Gencel L, Poquet F, et al. Fibrillation auriculaire: Restauration du rythme sinusal. Arch Mal Coeur 1994; 87: 25-33.
12. Roden DM. Risks and benefits of antiarrhythmic therapy. N Engl J Med 1994; 331: 785-791.
13. Mason JW. A comparison of seven antiarrhythmic drugs in patients with ventricular tachyarrythmias. ESVEM Investigators. N Engl J Med 1993; 329: 452-458.
14. The CASCADE Investigators. Randomized antiarrhythmic drug therapy in survivors of cardiac arrest (The CASCADE study). Am J Cardiol 1993; 72: 280-287.
15. Maisel WH, Kuntz KM, Reimold SC, et al. Risk of initiating antiarrhythmic drug therapy for atrial fibrillation in patients admitted to a university hospital. Ann Intern Med 1997; 127: 281-284.
16. 1999 Update: ACC/AHA Guidelines for the management of patients with acute myocardial infarction: Executive summary and recommendations. Circulation 1999; 100: 1016-1030.
17. Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB, et al, and the CAST Investigators. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. N Engl J Med 1991; 324: 781-788.
18. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial II Investigators. Effect of the antiarrhythmic agent moricizine on survival after myocardial infarction. N Engl J Med 1992; 327: 227-233.
19. Opie LH, Sonnenblick EH, Frishman W, Thadani U. Beta-blocking agents. In: Opie LH, ed. Drugs for the heart, 4th edition. W B Saunders Company; 1997: 1-30.
20. Gilligan DM, Ellenbogen KA. The management of atrial fibrillation. Am J Med 1996; 101: 413-421.
21. Garson A Jr, Dick M, Fournier A, et al. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients. Circulation 1993; 87: 1866-1870.
22. Beta-blocker Heart Attack Trial Research Group. A randomized trial of propranolol in patients with acute myocardial infarction, I: mortality results. JAMA 1982; 247: 1707-1714.
23. The Norwegian Multicenter Study Group. Timolol-induced reduction in mortality and reinfarction in patients surviving acute myocardial infarction. N Engl J Med 1981; 304: 801-807.
24. Kennedy HL, Brooks MM, Barker AH, et al, for the CAST Investigators. Beta-blocker therapy in the Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. Am J Cardiol 1994; 7: 674-680.
25. Connolly SJ. Evidence-based analysis of amiodarone efficacy and safety. Circulation 1999; 100: 2025-2034.

26. Roy D, Talajic M, Dorian P, et al. Amiodarone to prevent recurrence of atrial fibrillation. Canadian Trial of Atrial Fibrillation Investigators. N Engl J Med 2000; 342: 913-920.

27. Gosselink ATM, Crijns HJGM, Van Gelder IC, et al. Low dose amiodarone for maintenance of sinus rhythm after cardioversion of atrial fibrillation or flutter. JAMA 1992; 267: 3289-3293.

28. Guidelines 2000 for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. An International Consensus on Science. Circulation 2000; 102 (suppl I): I-1-384.

29. Kudenchuk PJ, Cobb LA, Copass MK, et al. Amiodarone for resuscitation after out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation. N Engl J Med 1999; 341: 871-878.

30. Dorian P, Cass D, Schwartz B, et al. Amiodarone as compared with lidocaine for shock-resistant ventricular fibrillation. N Engl J Med 200; 346: 884-890.

31. Doval HC, Nul OR, Grancelli HO, et al, for the GESICA. Randomised trial of low dose amiodarone in severe congestive heart failure. Lancet 1994; 344: 493-498.

32. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, et al, and the CHF-STAT Investigators. Results of the Congestive Heart Failure Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy. Circulation 1994; 90: I-546.

33. Julian DG, Camm AJ, Frangin G, et al, for the EMIAT Investigators. Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT. Lancet 1997; 349: 667-674.

34. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, Gent M, for the CAMIAT Investigators. Randonized trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarizations: CAMIAT. Lancet 1997; 349: 675-682.

35. Dinanian S. Place des antiarythmiques dans le post-infarctus. Arch Mal Coeur 2000; 93: 65-69.

36. The AVID Investigators. A comparison of anti-arrhythmic drug therapy with implantable defibrillators on patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. N Engl J Med 1997; 337: 1576-1583.

37. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. N Engl J Med 1999; 340: 1855-1862.

38. Murray KT. Ibutilide. Circulation 1998; 97: 493-497.

39. Mounsey JP, DiMarco JP. Dofetilide. Circulation 2000; 102: 2665-2670.

40. Frishman WH. Current status of calcium channel blockers. Curr Probl Cardiol 1994; 19: 637-688.

41. Camm AJ, Garratt CG. Adenosine and supraventricular tachycardia. N Engl J Med 1991; 325: 1621-1629.

42. Strickberger SA, Man KC, Daoud EG, et al. Adenosine-induced atrial arrhythmia: A prospective analysis. Ann Intern Med 1997; 127: 417-422.

43. Davy JM, Pons M, Beck L, Messner-Pellenc P. Fibrillation et défibrillation ventriculaires: bases électrophysiologiques et applications cliniques. Arch Mal Coeur 1995; 88: 25-31.

44. Mittleman RS, Grêne TO. Cardioversion and defibrillation. In: Irwin RS, Cerra FB, Rippe JM, eds. Intensive care medicine, 4th edition. Lippincott-Raven Publishers; 1998: 78-89.

45. Pritchett ELC. Drug therapy: Management of atrial fibrillation. N Engl J Med 1992; 326: 1264-1271.

46. Hồ Huỳnh Quang Trí, Phạm Nguyễn Vinh. Chuyển nhịp rung nhĩ và cuồng nhĩ bằng sốc điện ngoài lồng ngực: Một số kinh nghiệm sau hơn 300 lần thực hiện. Y học TP Hồ Chí Minh 2002; Tập 6 (phụ bản số 1): 1-7.

47. Phạm Nguyễn Vinh, Hồ Huỳnh Quang Trí. Kết quả dài hạn của điều trị chuyển nhịp xoang cho bệnh nhân rung nhĩ mạn sau phẫu thuật bệnh van 2 lá hậu thấp. Y học TP Hồ Chí Minh 2002; Tập 6 (phụ bản số 1): 19-23.

48. AHA ECC Committee. Low energy biphasic waveform defibrillation: Evidence-based review applied to emergency cardiovascular care guidelines. Circulation 1998; 97: 1654-1667.

49. Schneider T, Martens PR, Paschen H, et al, for the ORCA Investigators. Multicenter, randomized, controlled trial of 150 J biphasic shocks compared with 200 to 360 J monophasic shocks in the resuscitation of out-of-hospital cardiac arrest victims. Circulation 2000; 102: 1780-1787.

50. Mittal S, Ayati S, Stein KM, et al. Transthoracic cardioversion of atrial fibrillation. Comparison of rectilinear biphasic versus damped sine wave monophasic shocks. Circulation 2000; 101: 1282-1287.

51. Ewy GA. Transthoracic electrical defibrillation and cardioversion. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine. Lippincott Williams & Wilkins 2002.

52. Borggrefe M, Bude T, Podczeck A, Breithardt G. High frequency alternating current ablation of an accessory pathway in humans. J Am Coll Cardiol 1987; 10: 576-582.

53. Haines DE. Catheter ablation therapy for arrhythmias. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine. Lippincott Williams & Wilkins 2002.

54. Morady F. Radio-frequency ablation as treatment for cardiac arrhythmias. N Engl J Med 1999; 340: 534-544.

55. Mazgalev TN, Ho SY, Anderson RH. Anatomic-electrophysiological correlations concerning the pathways for atrioventricular conduction. Circulation 2001; 103: 2660-2667.

56. Morady F, Strickberger A, Man KC, et al. Reasons for prolonged or failed attempts at radiofrequency catheter ablation of accessory pathways. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 683-689.

57. Wellens HJJ. Contemporary management of atrial flutter. Circulation 2002; 106: 649-652.

58. Cauchemez B, Haissaguerre M, Fisher B, et al. Electrophysiological effects of catheter ablation of inferior vena cava-tricuspid annulus isthmus in common atrial flutter. Circulation 1996; 93: 284-294.

59. Poty H, Saouidi N, Nair M, et al. Radiofrequency catheter ablation of atrial flutter: further insights into the various types of isthmus block: application to ablation during sinus rhythm. Circulation 1996; 93: 3204-3213.

60. Chugh SS, Blackshear JL, Shen WK, et al. Epidemiology and natural history of atrial fibrillation: Clinical implications. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 371-378.

61. Scheinman MM, Morady F. Nonpharmacological approaches to atrial fibrillation. Circulation 2001; 103: 2120-2125.

62. Twidale N, Sutton K, Bartlett L, et al. Effects on cardiac performance of atrioventricular node catheter ablation using radiofrequency current for drug-refractory atrial arrhythmias. Pacing Clin Electrophysiol 1993; 16: 1275-1284.

63. Fitzpatrick AP, Kourouyan HD, Siu A, et al. Quality of life and outcomes after radiofrequency His-bunddle catheter ablation and permanent pacemaker implantation: impact of treatment in paroxysmal and established atrial fibrillation. Am Heart J 1996; 131: 499-507.

64. Ozcan C, Jahangir A, Friedman PA, et al. Long-term survival after ablation of the atrioventricular node and implantation of a permanent pacemaker in patients with atrial fibrillation. N Engl J Med 2001; 344: 1043-1051.

65. Morady F, Hasse C, Strickberger SA, et al. Long-term follow-up after radiofrequency modification of the atrioventricular node in patients with atrial fibrillation. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 113-121.

66. Stevenson WG, Delacretaz F. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia. Heart 2000; 84: 553-559.

67. Soejima K, Stevenson WG. Ventricular tachycardia associated with myocardial infarct scar: A spectrum of therapies for a single patient. Circulation 2002; 106: 176-179.

68. Cox JL, Schuessler RB, D'Agostino HJ. The surgical treatment of atrial fibrillation: III. Development of a definitive surgical procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 569-583.

69. Cox JL, Ad N, Palazzo T. Impact of the maze procedure on the stroke rate in patients with atrial fibrillation. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 833-840.

70. Cox JL, Minimally-invasive Maze procedure. Circulation 1999; 100 (suppl I): I-778.

71. Hargrove WC, Josephson ME, Marchlinski FE, Miller JM. Surgical decisions in the management of sudden cardiac death and malignant ventricular arrhythmias: Subendocardial resection, the automatic internal defibrillator, or both. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 923-928.

72. Bourke JP, Campbell RWF, McComb JM, et al. Surgery for postinfarction ventricular tachycardia in the pre-implantable cardioverter defibrillator era: early and long-term outcomes in 100 consecutive patients. Heart 1999; 82: 156-162.

73. Deneke T, Khargi K, Grewe PH et al. Left atrial versus bi-atrial Maze operation using intraoperatively cooled tip radiofrequency ablation in patients undergoing open heart surgery. J Am Coll Cardiol 2002 ; 39 : 1644 – 1650

Chương 31
CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ MỘT SỐ RỐI LOẠN NHỊP RIÊNG BIỆT

HỒ HUỲNH QUANG TRÍ
PHẠM NGUYỄN VINH

RỐI LOẠN NHỊP CHẬM – RỐI LOẠN DẪN TRUYỀN 156
Rối loạn chức năng nút xoang 156
Rối loạn dẫn truyền nhĩ thất 161
Bloc nhánh 169

NHỊP NHANH TRÊN THẤT PHỤ THUỘC NÚT NHĨ THẤT 170
Định nghĩa – Sơ lược lịch sử 170
Nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất 171
Nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất 173
Chẩn đoán phân biệt cơn nhịp nhanh đều với QRS hẹp 176
Phân tầng nguy cơ trong hội chứng WPW và ở người có biểu hiện kích thích sớm 177
Điều trị 178

NHỊP NHANH TRÊN THẤT KHÔNG PHỤ THUỘC NÚT NHĨ THẤT 178
Cuồng nhĩ 178
Nhịp nhanh nhĩ 181
Nhịp nhanh nhĩ đa ổ 182
Nhịp xoang nhanh không thích hợp 182
Nhịp nhanh do vào lại nút xoang 183

RUNG NHĨ 183
Định nghĩa và phân loại 183
Sơ lược dịch tễ học 183
Sinh lý bệnh 184
Ảnh hưởng huyết động và nguy cơ huyết khối thuyên tắc 186
Biểu hiện lâm sàng – Chất lượng sống 186
Tiếp cận chẩn đoán 186
Điều trị 187

RỐI LOẠN NHỊP THẤT 190
Ngoại tâm thu thất 190
Nhịp nhanh thất 192

1. RỐI LOẠN NHỊP CHẬM – RỐI LOẠN DẪN TRUYỀN

1.1. Rối loạn chức năng nút xoang

1.1.1. Sơ lược lịch sử và thuật ngữ

Rối loạn nhịp trong rối loạn chức năng nút xoang (RLCNNX) bao gồm nhịp xoang chậm, ngưng xoang, bloc xoang nhĩ và nhịp nhanh nhĩ xen kẽ nhịp chậm. Ngay từ năm 1909, bằng cách quan sát sóng tĩnh mạch cảnh và động mạch quay Laslett đã ghi nhận hiện tượng ngưng hoạt động các tâm nhĩ trong 4-8 giây ở một bệnh nhân ngất. Sau đó Mackenzie đã báo cáo hiện tượng ngưng hoạt động nhĩ do digitalis. Các báo cáo của Laslett và Mackenzie là những báo cáo đầu tiên về sự kết hợp giữa ngưng hoạt động nhĩ với ngất và tác dụng phụ của thuốc trên bệnh nhân có RLCNNX [1]. Năm 1954 Short mô tả nhịp chậm xen kẽ nhịp nhanh ở những bệnh nhân ngất và đến năm 1956 Katz và Pick làm sáng tỏ hơn sự kết hợp giữa nhịp nhanh với nhịp chậm và đề cập đến nguy cơ vô tâm thu sau cơn nhịp nhanh (do nút xoang bị lấn át) nếu không xuất hiện chủ nhịp thay thế nút xoang [1]. Năm 1967 Lown dùng thuật ngữ "hội chứng nút xoang bệnh" *(sick sinus syndrome)* để mô tả hiện tượng hoạt động nhĩ hỗn loạn kết hợp với nhịp chậm sau sốc điện chuyển nhịp [2]. Trong một thời gian dài thuật ngữ này được dùng rất phổ biến trong y văn. Hiện nay đa số tác giả dùng thuật ngữ "RLCNNX" *(sinus node dysfunction)* để chỉ mọi bất thường về chức năng của nút xoang bao gồm nhịp xoang chậm không thích hợp *(inappropriate sinus bradycardia)*, bloc xoang nhĩ *(sinoatrial exit block)*, ngưng xoang *(sinus arrest/pause)* và hội chứng nhịp nhanh – nhịp chậm *(tachycardia – bradycardia syndrome)* [1-3].

1.1.2. Cơ sở giải phẫu – sinh lý

Nút xoang nằm ở phía trước bên của vùng tiếp giáp giữa tĩnh mạch chủ trên và tiểu nhĩ phải. Nút xoang có chiều dài 10-20mm, chiều ngang 2-3mm, nằm gần như ngay dưới thượng tâm mạc. Tưới máu được đảm bảo bởi động mạch nút xoang, động mạch này xuất phát từ động mạch vành phải trong 65% các trường hợp. Trong nút xoang có những ổ tế bào tạo nhịp là những tế bào có khả năng tự khử cực. Các ổ tế bào này được bao bọc bởi mô sợi chung quanh. Trong số các tế bào tạo nhịp quan trọng nhất là các

tế bào P (P xuất phát từ chữ *"pale"* có nghĩa là nhợt vì các tế bào này có sắc nhợt khi xem trên kính hiển vi điện tử), ngoài ra có một số tế bào khác có vận tốc tự khử cực chậm hơn [1]. Vận tốc dẫn truyền bình thường trong nút xoang chỉ ở khoảng 2-5cm/giây. Nút xoang được chi phối bởi thần kinh giao cảm lẫn phó giao cảm. Kích thích phó giao cảm làm giảm vận tốc khử cực và kéo dài thời kỳ trơ của các tế bào nút xoang, do đó cường phó giao cảm có thể gây nhịp xoang chậm, ngưng xoang và bloc xoang nhĩ. Trong khi đó kích thích giao cảm làm tăng tần số xoang và đảo ngược hiện tượng ngưng xoang và bloc xoang nhĩ [1].

1.1.3. Nguyên nhân RLCNNX

Các nguyên nhân RLCNNX có thể chia thành 2 nhóm: nguyên nhân nội sinh và nguyên nhân ngoại sinh.

Trong số các nguyên nhân nội sinh bệnh thoái hóa vô căn thường gặp nhất, kế đến là bệnh động mạch vành (chiếm 1/3 các trường hợp RLCNNX). Trong số các nguyên nhân ngoại sinh thường gặp nhất là tác dụng phụ của thuốc (bảng 31.1).

1.1.4. Biểu hiện trên điện tim

Các biểu hiện trên điện tim của hội chứng RLCNNX bao gồm:

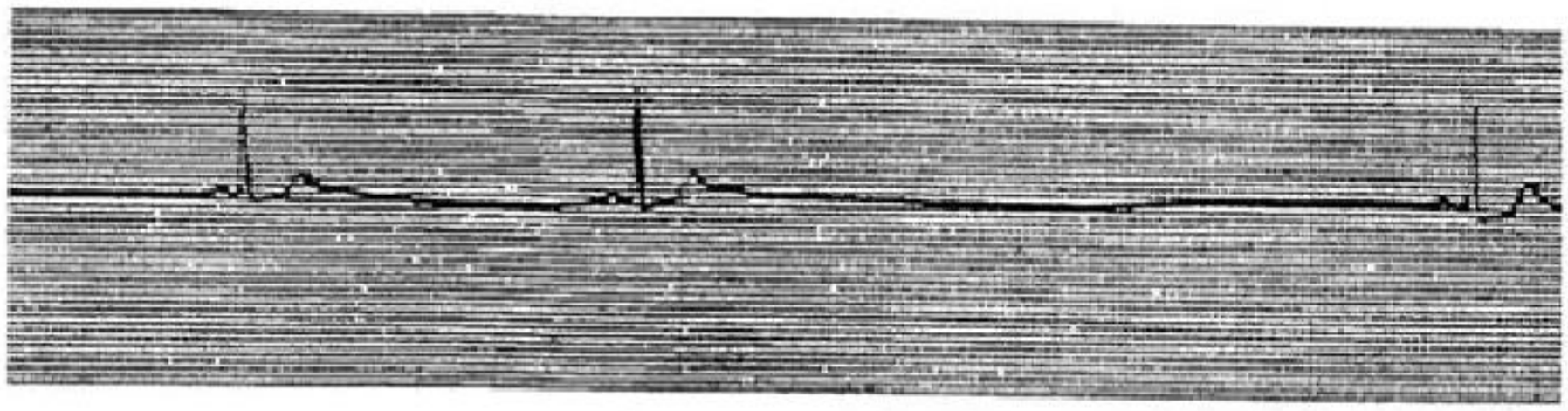
- Nhịp xoang chậm không thích hợp: Nhịp xoang chậm < 60/phút và không tăng một cách thích hợp khi gắng sức.

- Ngưng xoang: Gọi là ngưng xoang khi khoảng ngưng không phải bội số của chu kỳ xoang trước đó (hình 31.1). Ngưng xoang không triệu chứng kéo dài > 2 giây và < 3 giây có thể gặp ở 11% người bình thường khi theo dõi bằng Holter ECG, tuy nhiên ngưng xoang kéo dài > 3 giây (có thể có triệu chứng hoặc không) rất hiếm gặp ở người bình thường và thường là do RLCNNX [1].

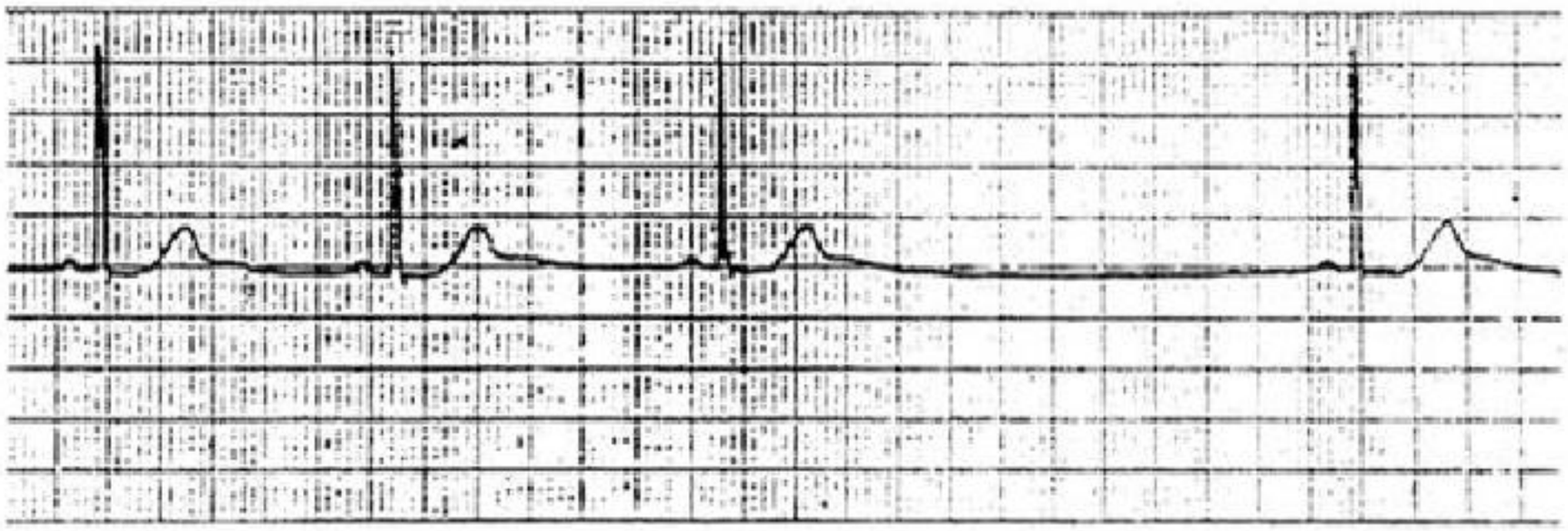
- Bloc xoang nhĩ: Gọi là bloc xoang nhĩ khi khoảng ngưng là một bội số của chu kỳ xoang (hình 31.2). Bloc xoang nhĩ xảy ra khi một xung được tạo thành một cách bình thường trong nút xoang không thể rời nút xoang ra ngoài tâm nhĩ do dẫn truyền chậm hoặc bị chẹn lại. Vị trí bloc thường gặp nhất là

Bảng 31.1. Nguyên nhân rối loạn chức năng nút xoang.

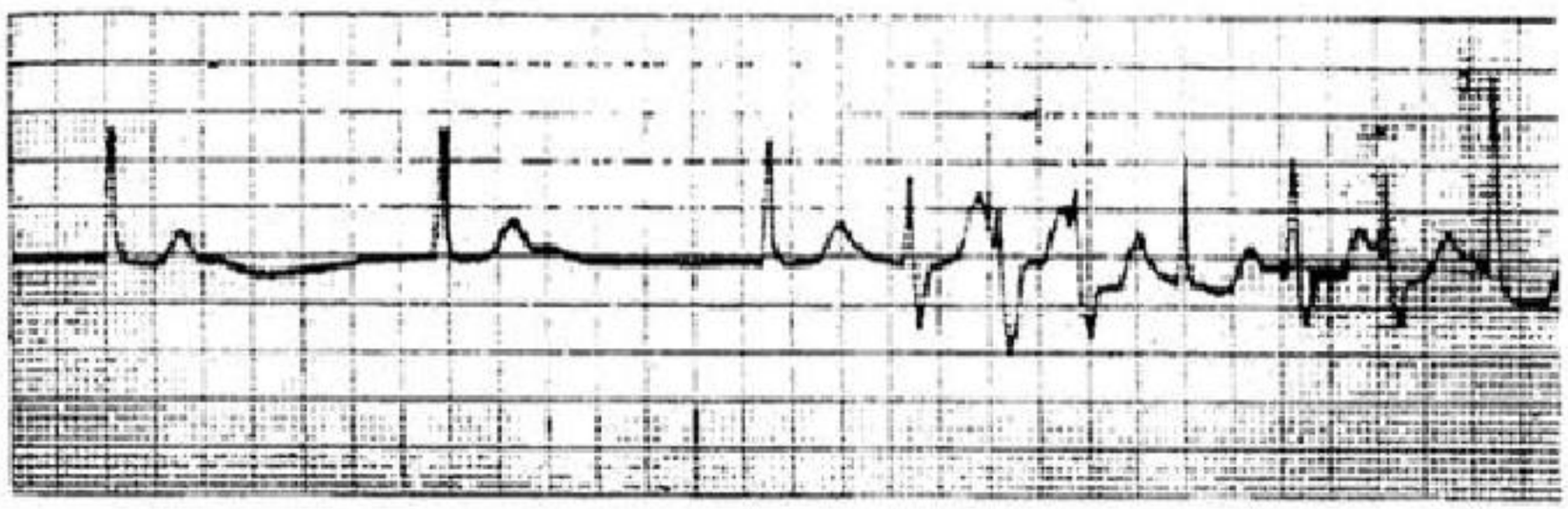
NGUYÊN NHÂN NỘI SINH:
Bệnh thoái hóa vô căn
Bệnh động mạch vành
Bệnh cơ tim
Tăng huyết áp
Bệnh thâm nhiễm (amyloidosis, nhiễm sắt, u)
Bệnh chất tạo keo (xơ cứng bì, lupus ban đỏ)
Viêm (viêm cơ tim, viêm màng ngoài tim)
Chấn thương do phẫu thuật (ghép tim)
Bệnh cơ xương (loạn dưỡng cơ, thất điều Friedreich)
Bệnh tim bẩm sinh (không có mổ hoặc sau mổ Mustard, đóng thông liên nhĩ)
NGUYÊN NHÂN NGOẠI SINH:
Tác dụng của thuốc: Chẹn β
Chẹn calci
Digoxin
Thuốc hạ áp kháng giao cảm (clonidine, methyldopa, reserpine)
Thuốc chống loạn nhịp (nhóm IA, IC, III)
Thuốc khác (lithium, cimetidine, amitriptyline, phenytoin)
Ảnh hưởng của hệ thần kinh tự động: Cường phế vị quá mức
Hội chứng xoang cảnh
Ngất phế vị
Vận động viên tập nặng
Rối loạn điện giải: Tăng K máu
Tăng CO_2
Rối loạn nội tiết: Suy giáp
Tăng áp lực nội sọ
Hạ thân nhiệt
Nhiễm trùng



Hình 31.1. Ngưng xoang



Hình 31.2. Bloc xoang nhĩ.



Hình 31.3. Hội chứng nhịp nhanh – nhịp chậm (sau một khoảng nhịp bộ nối chậm là rung nhĩ đáp ứng thất nhanh).

bên trong nút xoang vì ở đây vận tốc dẫn truyền rất chậm. Trong bloc xoang nhĩ nhẹ xung từ nút xoang vẫn đến được tâm nhĩ nhưng đến chậm. Điện tim bề mặt không thể phát hiện được bất thường này. Để phát hiện bất thường này phải đo thời gian dẫn truyền xoang nhĩ trong quá trình khảo sát điện sinh lý.

- Rung nhĩ mạn: Rung nhĩ mạn với đáp ứng thất chậm không do tác dụng của thuốc là một dấu hiệu của RLCNNX.

- Hội chứng nhịp nhanh – nhịp chậm: là sự xen kẽ nhịp chậm (nhịp xoang chậm hoặc nhịp bộ nối) với nhịp nhanh nhĩ (thường là rung nhĩ kịch phát) ở cùng một bệnh nhân (hình 31.3).

1.1.5. Lâm sàng

Hiện có rất ít thông tin về tần suất lưu hành của RLCNNX trong dân số chung. Theo điều tra của một nhóm tác giả Bỉ ở những người > 50 tuổi, tần suất RLCNNX khoảng 3/5.000 người [4]. Tỉ lệ nam và nữ mắc phải hội chứng này ngang nhau.

Triệu chứng lâm sàng rất thay đổi và không đặc hiệu. Thường gặp nhất là các triệu chứng ngất và gần ngất *(presyncope)*. Trong số những người có RLCNNX tần suất ngất cao nhất ở nhóm bệnh nhân có biểu hiện nhịp nhanh – nhịp chậm (ngất thường là thứ phát sau một khoảng ngưng xoang dài theo sau một cơn rung nhĩ kịch phát) [11].

Bệnh nhân có thể bị mệt, đau ngực, khó thở và những người lớn tuổi có thể có biểu hiện rối loạn tâm thần. Những người có hội chứng nhịp nhanh – nhịp chậm có thể bị trống ngực và thuyên tắc mạch hệ thống do rung nhĩ kịch phát. Một số bệnh nhân hoàn toàn không có triệu chứng.

1.1.6. Chẩn đoán

1.1.6.1. Chẩn đoán bằng phương tiện không xâm nhập

Holter ECG: Nếu triệu chứng xảy ra thường xuyên Holter ECG 24-48 giờ giúp ích cho chẩn đoán, cho phép xác định mối liên hệ giữa triệu chứng ngất hoặc gần ngất với nhịp tim ngay lúc đó

(Trong khi mang máy Holter ECG bệnh nhân được yêu cầu ghi lại trong nhật ký thời điểm xảy ra triệu chứng). Trong nhiều trường hợp nhờ có Holter ECG người ta loại trừ được chẩn đoán RLCNNX nếu lúc ngất hoặc gần ngất nhịp tim vẫn là nhịp xoang bình thường. Trong một số trường hợp Holter ECG ghi được những khoảng ngưng xoang kéo dài > 3 giây nhưng không có triệu chứng. Ở những người ngưng xoang không triệu chứng máy tạo nhịp không mang lại một lợi ích nào [1].

Nếu triệu chứng xảy ra không thường xuyên phải dùng máy ghi biến cố *(event recorder)*. Máy này có thể mang trên người dài ngày, khi xảy ra triệu chứng người bệnh bấm nút để ghi lại nhịp tim, sau đó chuyển điện tim ghi được qua đường dây điện thoại về trạm xử lý trung tâm ở bệnh viện để bác sĩ đọc và chẩn đoán [1].

Nghiệm pháp gắng sức: Nghiệm pháp gắng sức giúp phân biệt nhịp chậm lúc nghỉ do cường phó giao cảm ở vận động viên luyện tập nặng (khi gắng sức tần số tim tăng thích hợp) với nhịp chậm ở người RLCNNX (khi gắng sức tần số tim không tăng thích hợp). Có nhiều định nghĩa khác nhau về đáp ứng không thích hợp của tần số tim với gắng sức *(chronotropic incompetènce)*. Định nghĩa thường dùng nhất là tần số tim không đạt được 85% của tần số tim tối đa theo tuổi [5]. Một định nghĩa thứ 2 là tần số tim dưới 100/phút khi gắng sức tối đa, định nghĩa này có độ đặc hiệu cao nhưng độ nhạy thấp [5]. Một định nghĩa thứ 3 phức tạp hơn dựa vào tỉ số giữa tần số tim và dự trữ chuyển hóa được dùng trong giai đoạn II của phác đồ gắng sức theo Bruce, tỉ số này đã được chứng minh là có ý nghĩa tiên lượng trong nghiên cứu Framingham [6]. Dựa trên những định nghĩa khác nhau một số tác giả báo cáo dấu hiệu tần số tim đáp ứng không thích hợp với gắng sức vừa nhạy vừa đặc hiệu trong chẩn đoán RLCNNX trong khi một số tác giả khác ghi nhận dấu hiệu này không đủ nhạy và cũng không đặc hiệu trong chẩn đoán RLCNNX [5]. Tuy nhiên các tác giả cùng thống nhất ý kiến là nghiệm pháp gắng sức bình thường không loại trừ được RLCNNX [5]. Nhiều tác giả đã ghi nhận có một số bệnh nhân RLCNNX vẫn đạt được tần số tim tối đa thích hợp khi gắng sức nhưng lúc bắt đầu gắng sức tần số tim tăng chậm và sau khi ngưng gắng sức tần số tim giảm nhanh, những bệnh nhân này dung nạp gắng sức kém [1]. Ở những bệnh nhân này nghiệm pháp gắng sức cho phép xác định nguyên nhân dung nạp gắng sức kém và giúp chọn kiểu tạo nhịp thích hợp [5].

Nghiệm pháp xoa xoang cảnh: Ngưng xoang kéo dài trên 3 giây khi xoa xoang cảnh thường gặp ở người có RLCNNX nhưng cũng có thể gặp ở người lớn tuổi không triệu chứng [1].

Tần số tim nội tại: Để loại trừ ảnh hưởng của hệ thần kinh tự chủ (aütonomic nervous system) trên nút xoang người ta tiêm tĩnh mạch atropine 0,04mg/kg (để loại ảnh hưởng phó giao cảm) và propranolol 0,1-0,2mg/kg (để loại ảnh hưởng giao cảm). Tần số tim sau khi tiêm thuốc gọi là tần số tim nội tại *(intrinsic heart rate)*. Tần số tim nội tại bình thường được tính theo công thức 118,1 - (0,57 x tuổi) /phút [1]. Tần số tim nội tại thấp là một dấu hiệu của RLCNNX. Ở một người có RLCNNX nếu tần số tim nội tại trong giới hạn bình thường phải nghĩ đến một bất thường về điều hòa thần kinh tự chủ [1].

1.1.6.2. Chẩn đoán bằng phương tiện xâm nhập

Trong trường hợp không thể xác định chẩn đoán bằng phương tiện không xâm nhập người ta thực hiện khảo sát điện sinh lý để đánh giá chức năng nút xoang. Bằng cách luồn một điện cực qua đường tĩnh mạch vào trong nhĩ phải để kích thích nhĩ. Chỉ định khảo sát điện sinh lý trong đánh giá chức năng nút xoang theo Hướng dẫn của Trường Môn Tim mạch /Hiệp hội Tim Mỹ được nêu trên bảng 31.2 [7]. Các thời gian được đo khi khảo sát điện sinh lý gồm thời gian phục hồi nút xoang *(sinus nodal recovery time)*, thời gian dẫn truyền xoang nhĩ *(sinoatrial conduction time)* và thời kỳ trơ hữu hiệu của nút xoang *(sinus node effective refractory period)*.

Thời gian phục hồi nút xoang (TGPHNX): Để đo TGPHNX người ta kích thích nhĩ với tần số tăng dần (chu kỳ kích thích khởi đầu là 600ms, giảm dần từng nấc 50ms xuống đến 300ms – tương ứng với tần số 200/phút) trong 30 giây để ức chế tự động tính nút xoang. Sau khi chấm dứt kích thích sẽ có một khoảng ngưng xoang. TGPHNX được tính từ sóng kích thích nhĩ cuối đến sóng P xoang đầu tiên. Theo Shen & Holmes ở người bình thường TGPHNX < 1500ms [8]. TGPHNX dài là một dấu hiệu của RLCNNX.

Nhiều tác giả còn tính thêm một thời gian là TGPHNX điều chỉnh *(corrected sinus node recovery time)* là hiệu số (TGPHNX – chu kỳ xoang trước kích thích nhĩ) (hình 31.4). Theo Shen & Holmes ở người bình thường TGPHNX điều chỉnh < 525 ms [8].

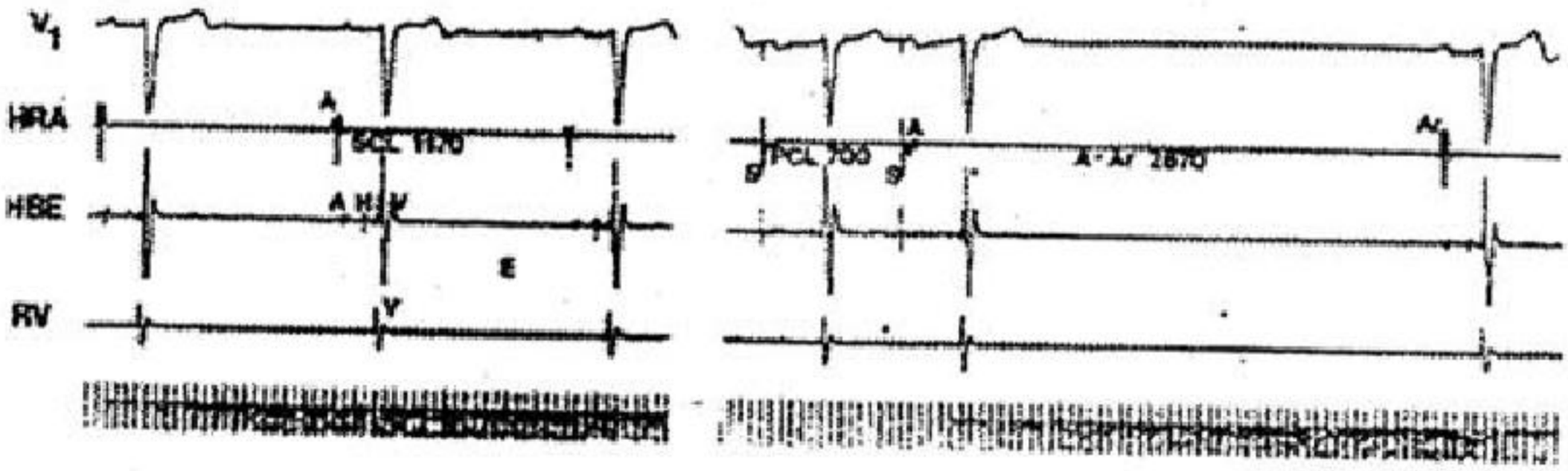
CHỈ ĐỊNH LOẠI I (Khảo sát ĐSL cung cấp thông tin hữu ích và quan trọng đối với điều trị)
Bệnh nhân có triệu chứng nếu ta nghi RLCNNX là nguyên nhân gây ra triệu chứng nhưng không xác minh được mối liên hệ nhân.quả giữa rối loạn nhịp và các triệu chứng dù đã khám, đánh giá đầy đủ

CHỈ ĐỊNH LOẠI II (Khảo sát ĐSL thường được thực hiện trong những trường hợp này mặc dù lợi ích của nó không chắc chắn)

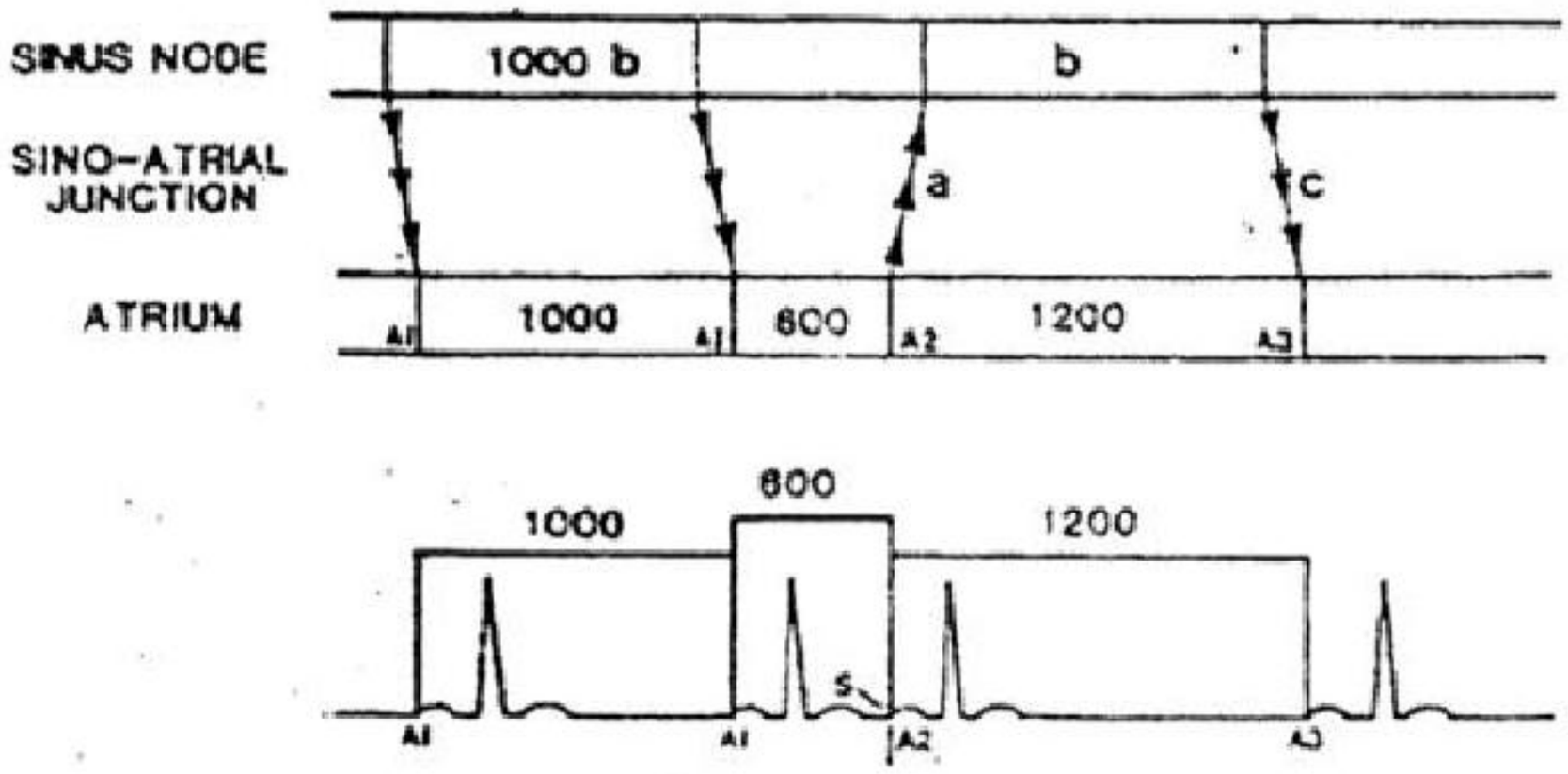
1) Bệnh nhân đã có RLCNNX nếu việc đánh giá dẫn truyền nhĩ thất hoặc thất nhĩ hoặc mức độ dễ bị rối loạn nhịp có thể giúp chọn lựa kiểu tạo nhịp thích hợp nhất
2) Bệnh nhân có bằng chứng ECG của loạn nhịp xoang chậm nhằm xác định xem các bất thường là do bệnh lý nội tại, rối loạn chức năng hệ thần kinh tự động hay tác động của thuốc để chọn lựa biện pháp điều trị thích hợp
3) Bệnh nhân có triệu chứng, đã biết có loạn nhịp xoang chậm nhằm đánh giá khả năng các rối loạn nhịp khác là nguyên nhân gây ra triệu chứng

CHỈ ĐỊNH LOẠI III (Khảo sát ĐSL không cung cấp thông tin hữu ích)

1) Bệnh nhân có triệu chứng nếu đã xác minh được mối liên hệ giữa triệu chứng và rối loạn nhịp chậm và kết quả của khảo sát ĐSL sẽ không ảnh hưởng đến việc chọn lựa biện pháp điều trị
2) Bệnh nhân không triệu chứng với loạn nhịp xoang chậm hoặc ngưng xoang chỉ xuất hiện trong khi ngủ, bao gồm ngưng thở khi ngủ



Hình 31.4. Đo thời gian phục hồi nút xoang hiệu chỉnh.
Thời gian phục hồi nút xoang = 2670 ms;
Chu kỳ xoang trước kích thích nhĩ =1170ms.
Thời gian phục hồi nút xoang hiệu chỉnh = 2670 ms – 1170 ms = 1500 ms



Hình 31.5. Đo thời gian dẫn truyền xoang nhĩ (TGDTXN)
Kích thích nhĩ sớm A_2 điều chỉnh lại nhịp phát của nút xoang.
Khoảng nghỉ bù A_2A_3 = chu kỳ xoang + TGDTXN + TGDTNX
= chu kỳ xoang + 2 TGDTXN ⇒ TGDTXN
= (A_2A_3 – chu kỳ xoang) /2 = (1200 ms – 1000 ms)/2 = 100 ms.

Thời gian dẫn truyền xoang nhĩ (TGDTXN): Để đo TGDTXN người ta kích thích nhĩ sớm. Nhát kích thích sớm này xâm nhập vào nút xoang, khử cực các tế bào nút xoang và điều chỉnh lại nhịp phát của nút xoang. Nếu cho rằng TGDTXN (c) = thời gian dẫn truyền nhĩ xoang (a), ta sẽ có TGDTXN = (khoảng nghỉ bù A_2A_3 – chu kỳ xoang A_1A_1) /2 (xem hình 31.5). Bình thường TGDTXN < 125 ms [8].

Thời kỳ trơ hữu hiệu của nút xoang: là khoảng ghép cặp của kích thích nhĩ sớm đến trễ nhất mà vẫn có thể gây ra hiện tượng nhát kích thích nhĩ sớm xen vào giữa 2 nhát xoang – *interpolation* (Nếu kích thích nhĩ đến hơi trễ hơn thì nó sẽ điều chỉnh lại nhịp phát của nút xoang). Bình thường thời kỳ trơ hữu hiệu của nút xoang = 325 ± 39ms [7]. Thời kỳ này kéo dài ở người có RLCNNX.

1.1.7. Diễn tiến tự nhiên

Tiên lượng của người có RLCNNX tùy thuộc kiểu biểu hiện và sự hiện diện hay không của một bệnh tim nền. Người có hội chứng nhịp nhanh – nhịp chậm và người có rung nhĩ mạn hoặc rung nhĩ từng lúc có tiên lượng xấu nhất. Những người này có nguy cơ cao bị tai biến huyết khối lấp mạch (tần suất khoảng 15% mỗi năm) [9]. Người có nhịp xoang chậm đơn thuần thường có tiên lượng tốt, còn người có ngưng xoang có tiên lượng trung gian [1][9]. Một vấn đề đáng quan tâm là rối loạn dẫn truyền nhĩ thất kèm theo. Theo Sutton & Kenny, khi được chẩn đoán RLCNNX 17% bệnh nhân được phát hiện có rối loạn dẫn truyền nhĩ thất kèm theo ở những mức độ khác nhau [9]. Tuy vậy tần suất rối loạn dẫn truyền nhĩ thất mới xuất hiện ở bệnh nhân RLCNNX tương đối thấp, khoảng 2,7% /năm [9].

1.1.8. Điều trị

Điều trị tùy thuộc biểu hiện lâm sàng. Đối với người nhịp chậm hoặc ngưng xoang không triệu chứng và không có rung nhĩ không cần thiết phải điều trị [1]. Đối với người có triệu chứng điều trị tùy thuộc triệu chứng có liên quan với nhịp nhanh hay nhịp chậm. Nếu triệu chứng liên quan với nhịp chậm phải đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn cho bệnh nhân. Nếu triệu chứng liên quan với nhịp nhanh có thể phải dùng thuốc chống loạn nhịp để ngừa cơn nhịp nhanh và kiểm soát tần số thất. Trong nhiều trường hợp phải kết hợp cả 2 biện pháp điều trị, vừa dùng thuốc chống loạn nhịp để ngừa cơn nhịp nhanh (hoặc điều trị tăng huyết áp, điều trị thiếu máu cục bộ tim), vừa đặt máy tạo nhịp để ngừa nhịp chậm có triệu chứng do thuốc chống loạn nhịp gây ra [1]. Chỉ định đặt máy tạo nhịp trong RLCNNX được nêu trên bảng 31.3 (theo Hướng dẫn năm 2002 của Trường Môn Tim mạch Mỹ, Hiệp hội Tim Mỹ và Hội Tạo nhịp và Điện sinh lý Bắc Mỹ) [10]. Ở bệnh nhân có rung nhĩ mạn hoặc rung nhĩ từng cơn phải điều trị chống đông dài hạn bằng thuốc kháng vitamin K để ngừa tai biến huyết khối thuyên tắc. Nếu bệnh nhân không có bệnh tim thực thể kèm theo có thể dùng aspirin thay cho thuốc kháng vitamin K [1].

Đã có nhiều nghiên cứu so sánh 2 kiểu tạo nhịp thất và tạo nhịp nhĩ (hoặc 2 buồng) ở người có RLCNNX. Nielsen & CS phân ngẫu nhiên 225 người có RLCNNX và dẫn truyền nhĩ thất bình thường vào 1 trong 2 nhóm: nhóm tạo nhịp nhĩ (110 người) và nhóm tạo nhịp thất (115 người). Sau thời gian theo dõi trung bình 5,5 năm các tác giả ghi nhận ở nhóm tạo nhịp thất tỉ lệ suy tim tăng nặng cao hơn có ý nghĩa so với nhóm tạo nhịp nhĩ ($p < 0,0005$), mức tăng liều lợi tiểu cũng cao hơn có ý nghĩa so với nhóm tạo nhịp nhĩ ($p = 0,033$), phân suất rút ngắn thất trái giảm (trong khi ở nhóm tạo nhịp nhĩ phân suất rút ngắn thất trái không đổi) và kích thước nhĩ trái tăng nhiều hơn so với nhóm tạo nhịp nhĩ [11]. Trong thử nghiệm MOST *(Mode Selection Trial in sinus node dysfunction)* công bố mới đây 2010 người có RLCNNX được phân ngẫu nhiên vào 1 trong 2 nhóm: nhóm tạo nhịp thất (996 người) và nhóm tạo nhịp 2 buồng (1014 người). Sau thời gian theo dõi trung bình 33,1 tháng các tác giả nhận thấy tần suất các biến cố chết và đột quỵ của 2 nhóm khác biệt không có ý nghĩa, tuy nhiên ở nhóm tạo nhịp thất tần suất rung nhĩ và mức độ suy tim cao hơn có ý nghĩa so với nhóm tạo nhịp 2 buồng [12]. Ngoài ra tạo nhịp 2 buồng cải thiện chất lượng sống tốt hơn so với tạo nhịp thất [12]. Như vậy các nghiên cứu vừa kể cho thấy ở người RLCNNX tạo nhịp nhĩ (nếu dẫn truyền nhĩ thất bình thường) hoặc tạo nhịp 2 buồng không giảm nguy cơ tử vong và đột quỵ nhưng giảm nguy cơ bị suy tim, rung nhĩ và cải thiện chất lượng sống tốt hơn so với tạo nhịp thất.

1.2. Rối loạn dẫn truyền nhĩ thất

1.2.1. Sơ lược lịch sử

Adams (năm 1827) và Stokes (năm 1846) là những người đầu tiên mô tả ngất do nhịp chậm. Vào năm 1906, bằng cách phân tích sóng tĩnh mạch cảnh

Wenckebach và Hay đã phân biệt được 2 loại bloc nhĩ thất độ II. Đến năm 1924 Mobitz dựa vào điện tim chia bloc nhĩ thất độ II thành týp I và týp II. Thập niên 1960 được đánh dấu bởi 2 sự kiện: Sự kiện thứ nhất là sự xuất hiện kỹ thuật đo điện thế trong buồng tim, đo điện thế bó His mà nhờ đó người ta hiểu rõ hơn về dẫn truyền nhĩ thất và sự kiện thứ 2 là sự ra đời của máy tạo nhịp vĩnh viễn với điện cực đặt qua đường tĩnh mạch đã làm thay đổi diễn tiến tự nhiên, giảm tử vong của bệnh nhân bloc nhĩ thất có triệu chứng.

1.2.2. Cơ sở giải phẫu

Nút nhĩ thất nằm dưới nội tâm mạc nhĩ phải ở đỉnh tam giác Koch (tam giác được tạo thành bởi 3 cấu trúc: dây chằng Todaro ở trên, lỗ xoang vành ở bên và vòng van 3 lá ở dưới). Về mặt giải phẫu người ta chia nút nhĩ thất thành 2 vùng: vùng chuyển tiếp *(transitional zone)* và vùng tế bào đặc *(compact cell region)*. Vùng chuyển tiếp nối cơ nhĩ với vùng tế bào đặc và vùng tế bào đặc nối vào thân bó His. Dựa trên cấu trúc tế bào có thể chia nút nhĩ thất thành 3 vùng: vùng nhĩ nút *(atrionodal – AN)*, vùng nút *(nodal – N)* và vùng nút-His *(nodal-His – NH)*. Về đại thể 3 vùng này tương ứng với vùng chuyển tiếp, vùng tế bào đặc và phần gần của bó His [11]. Vùng nút có dẫn truyền chậm nhất (vận tốc 0,03m/giây) và các tế bào ở đây không có tự động tính. Các tế bào của 2 vùng còn lại có tự động tính.

Nút nhĩ thất được tưới máu bởi động mạch nút nhĩ thất (xuất phát từ động mạch vành phải trong hơn 90% các trường hợp và từ động mạch mũ trong gần 10% các trường hợp). Nút nhĩ thất được chi phối bởi cả thần kinh giao cảm lẫn thần kinh phó giao cảm.

Bó His nằm trong mô liên kết của thể sợi trung tâm và vách liên thất phần màng. Nhánh phải bó His xuất phát từ bó His đi dọc theo bên phải vách liên thất về phía mỏm thất phải và đáy cơ trụ trước. Nhánh trái chạy dọc theo bên trái vách liên thất ở dưới lá không vành van động mạch chủ. Khi đọc điện tim người ta thường nói đến các khái niệm bloc bán nhánh trái trước và bloc bán nhánh trái sau, tuy nhiên trên thực tế hiếm khi nhánh trái phân chia rõ thành 2 bán nhánh. Bó His được tưới máu bởi các nhánh của động mạch vành xuống trước trái và động mạch vành xuống sau, còn các nhánh bó His được tưới máu từ cả động mạch vành trái lẫn động mạch vành phải.

Bảng 31.3. Chỉ định đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn trong rối loạn chức năng nút xoang [10].

CHỈ ĐỊNH LOẠI I (Máy tạo nhịp có lợi, có hiệu quả)

1) RLCNNX với nhịp chậm có triệu chứng đã được xác minh, bao gồm những đợt ngưng xoang thường xuyên gây triệu chứng. Ở một số người nhịp chậm là hậu quả của việc dùng dài hạn một thuốc thiết yếu mà thuốc này không thể ngưng, giảm liều hoặc thay thế bằng một thuốc khác
2) Tần số tim không thể tăng thích ứng với gắng sức và gây triệu chứng

CHỈ ĐỊNH LOẠI IIa (Các chứng cứ, ý kiến thiên về hướng máy tạo nhịp có lợi, có hiệu quả)

1) RLCNNX xảy ra tự nhiên hoặc do hậu quả của việc dùng một thuốc cần thiết, với tần số tim < 40/phút, khi không xác minh được mối liên quan rõ giữa triệu chứng với nhịp chậm
2) Ngất không rõ nguyên nhân nếu khảo sát ĐSL phát hiện những bất thường nặng của chức năng nút xoang

CHỈ ĐỊNH LOẠI IIb (Có ít chứng cứ và ý kiến thiên về hướng máy tạo nhịp có lợi, có hiệu quả)

Bệnh nhân có triệu chứng tối thiểu, có tần số tim lúc thức < 40 /phút mạn tính

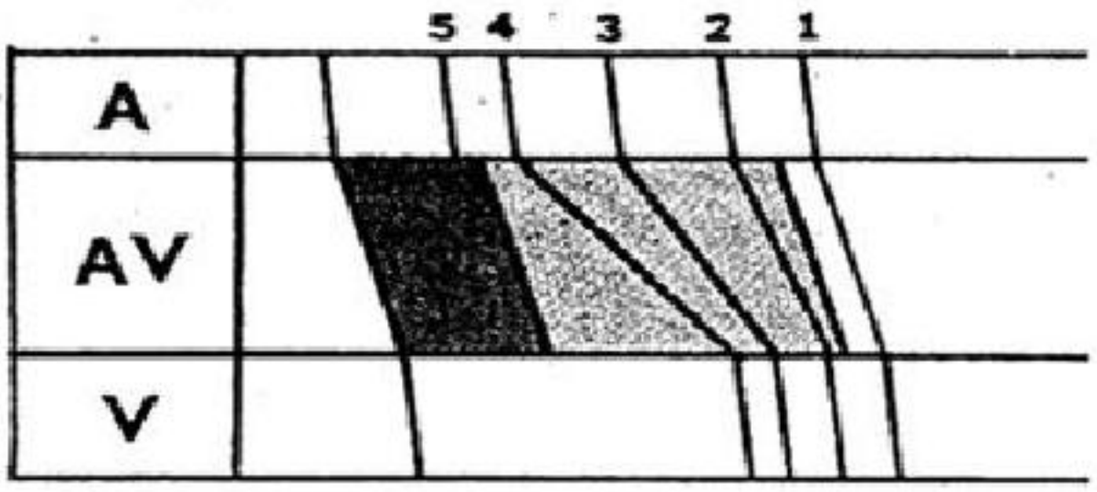
CHỈ ĐỊNH LOẠI III (Máy tạo nhịp không có lợi)

1) RLCNNX ở bệnh nhân không triệu chứng bao gồm những người có nhịp xoang chậm < 40 /phút do kết quả của liệu pháp thuốc dài hạn
2) RLCNNX ở bệnh nhân có triệu chứng gợi ý nhịp chậm nhưng triệu chứng đã được xác minh là không liên quan với nhịp tim chậm
3) RLCNNX với nhịp chậm do hậu quả của việc dùng một thuốc không thiết yếu

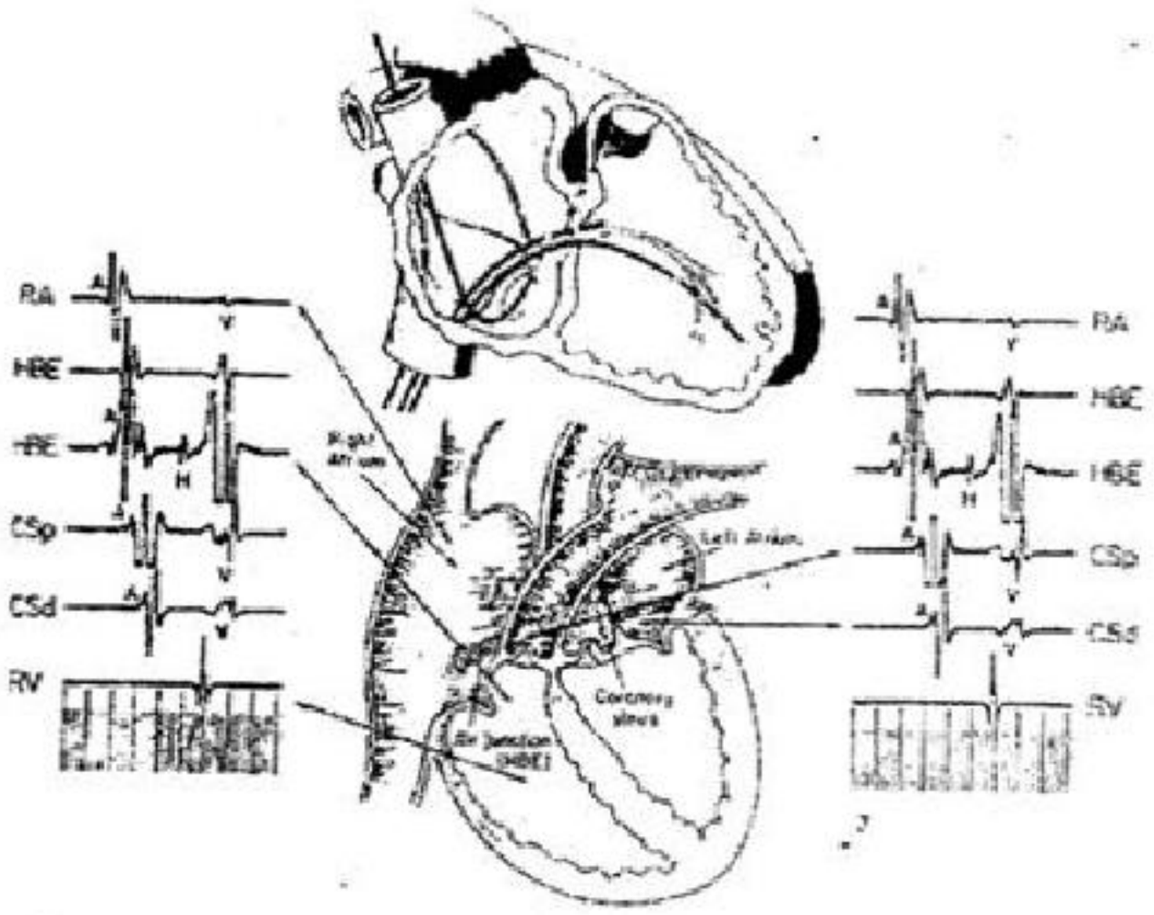
Ghi chú:

RLCNNX: rối loạn chức năng nút xoang

ĐSL: điện sinh lý



Hình 31.6. Xung từ nhĩ xuống càng sớm trong thời kỳ trơ tương đối của nút nhĩ thất (khoảng đen nhạt) được dẫn càng chậm. Nếu xung xuống quá sớm trong thời kỳ trơ tuyệt đối của nút nhĩ thất (khoảng đen sậm) xung bị chẹn lại.



Hình 31.7. Vị trí đặt ca-tê-te và các điện thế đo được trong buồng tim.

1.2.3. Dẫn truyền nhĩ thất

Dẫn truyền nhĩ thất bao gồm dẫn truyền ngay tại nút nhĩ thất và dẫn truyền dưới nút (trong hệ His-Purkinje). Trong nhịp nhanh nhĩ, rung nhĩ hay cuồng nhĩ nút nhĩ thất đóng vai trò như một bộ lọc, lọc bớt các xung từ nhĩ xuống khử cực thất. Dẫn truyền tại nút nhĩ thất có đặc điểm là có thời kỳ trơ tương đối *(relative refractory period)*, có dẫn truyền chậm dần *(decremental conduction)* và chịu ảnh hưởng của hệ thần kinh tự chủ (kích thích giao cảm tăng vận tốc dẫn truyền và rút ngắn thời kỳ trơ, còn kích thích phó giao cảm giảm vận tốc dẫn truyền và kéo dài thời kỳ trơ). Tính trơ tương đối và dẫn truyền chậm dần thể hiện ở chỗ trong bloc nhĩ thất ngay tại nút (týp I) một xung từ nhĩ xuống càng sớm trong thời kỳ trơ tương đối sẽ được dẫn càng chậm trong nút nhĩ thất, và nếu xung xuống quá sớm khi nút nhĩ thất còn đang trong thời kỳ trơ tuyệt đối nó sẽ bị chẹn lại (hình 31.6). Trái với dẫn truyền tại nút, dẫn truyền dưới nút tuân theo định luật "tất cả hoặc không có gì" *(all-or-none conduction)* tức là xung hoặc không dẫn hoặc được dẫn với một vận tốc cố định nào đó chứ không có thời kỳ trơ tương đối, không có dẫn truyền chậm dần [113]. Dẫn truyền dưới nút nhĩ thất không chịu ảnh hưởng của hệ thần kinh tự động.

Khi khảo sát điện sinh lý người ta luồn ca-tê-te vào trong buồng tim và đo các điện thế trong buồng tim, nhờ đó đánh giá rõ hơn dẫn truyền nhĩ thất (hình 31.7). Các khoảng đo được khi khảo sát điện sinh lý trong buồng tim gồm:

- PA: từ điện thế phần trên nhĩ phải (RA) đến sóng A của điện thế bó His (HBE), phản ánh dẫn truyền trong nhĩ phải. Bình thường PA ở khoảng 25-50ms.

- AH: từ sóng A đến sóng H của điện thế bó His, phản ánh dẫn truyền trong nút nhĩ thất. AH có thể thay đổi rất nhiều ở cùng một người do ảnh hưởng của trương lực giao cảm và phó giao cảm. Bình thường AH trong khoảng 50-140ms.

- HV: từ sóng H đến sóng V của điện thế bó His, phản ánh dẫn truyền từ phần gần của bó His đến cơ tim tâm thất. HV ở một bệnh nhân không thay đổi, không chịu tác động của hệ thần kinh tự chủ. Bình thường HV ở khoảng 35-55ms.

- Sóng H: bình thường ở khoảng 10-25ms.

1.2.4. Biểu hiện của rối loạn dẫn truyền nhĩ thất:

1.2.4.1. Bloc nhĩ thất độ I

Bình thường PR trong khoảng 120-200ms. Người ta gọi là bloc nhĩ thất độ I khi PR > 0,2 giây. Bloc nhĩ thất độ I thường là do rối loạn dẫn truyền ngay tại nút nhĩ thất (87% các trường hợp bloc nhĩ thất độ I với QRS hẹp là do rối loạn dẫn truyền tại nút nhĩ thất) [1]. Khảo sát điện sinh lý ở những người này ghi nhận AH > 130ms và HV bình thường. Rối loạn dẫn truyền dưới nút ít gặp hơn (45% các trường hợp có QRS rộng dạng bloc nhánh), có biểu hiện là AH bình thường và HV dài [1]. Một số ít bệnh nhân có rối loạn dẫn truyền vừa tại nút vừa dưới nút nhĩ thất.

Bloc nhĩ thất độ I còn có thể do chậm dẫn truyền trong nhĩ (biểu hiện là PA dài, có thể gặp ở một số người bệnh Ebstein và kênh nhĩ thất) hoặc chậm dẫn truyền trong bó His (biểu hiện là sóng H phân tán, dài > 30ms). Ở những người có sinh lý đôi của nút nhĩ thất *(dual AV nodal physiology)* có thể có hiện tượng bloc nhĩ thất độ I thoáng qua hoặc luân chuyển do xung từ nhĩ xuống bị chẹn ở đường nhanh và dẫn theo đường chậm của nút nhĩ thất [1].

1.2.4.2. Bloc nhĩ thất độ II

Bloc nhĩ thất độ II týp I: Bloc nhĩ thất độ II týp I có biểu hiện trên điện tim:

- PR dài ra dần (mức tăng PR nhỏ dần).
- RR ngắn lại dần.
- Sóng P không dẫn với RR dài nhất < 2 RR ngắn nhất ở trước.
- Ngay sau P không dẫn PR ngắn trở lại.
- QRS thường hẹp.

PR dài ra dần vì xung từ nhĩ xuống ngày càng đến sớm hơn trong thời kỳ trơ tương đối của nút nhĩ thất. Mức tăng PR ngày càng nhỏ nên RR ngắn lại dần (hình 31.8).

Bloc nhĩ thất độ II týp I với QRS hầu như luôn luôn là do rối loạn dẫn truyền tại nút nhĩ thất (rối loạn dẫn truyền trong bó His là ngoại lệ hiếm gặp) [1][14]. Bloc nhĩ thất độ II týp I với QRS rộng có thể do rối loạn dẫn truyền tại nút hoặc dưới nút nhĩ thất. Trong rối loạn dẫn truyền tại nút khoảng AH kéo dài dần, sau đó sau sóng A không có sóng H, còn trong rối loạn dẫn truyền dưới nút khoảng HV kéo dài dần sau đó sau sóng H không có sóng V [1].

Bloc nhĩ thất độ II týp II: Bloc nhĩ thất độ II týp II có biểu hiện trên điện tim:

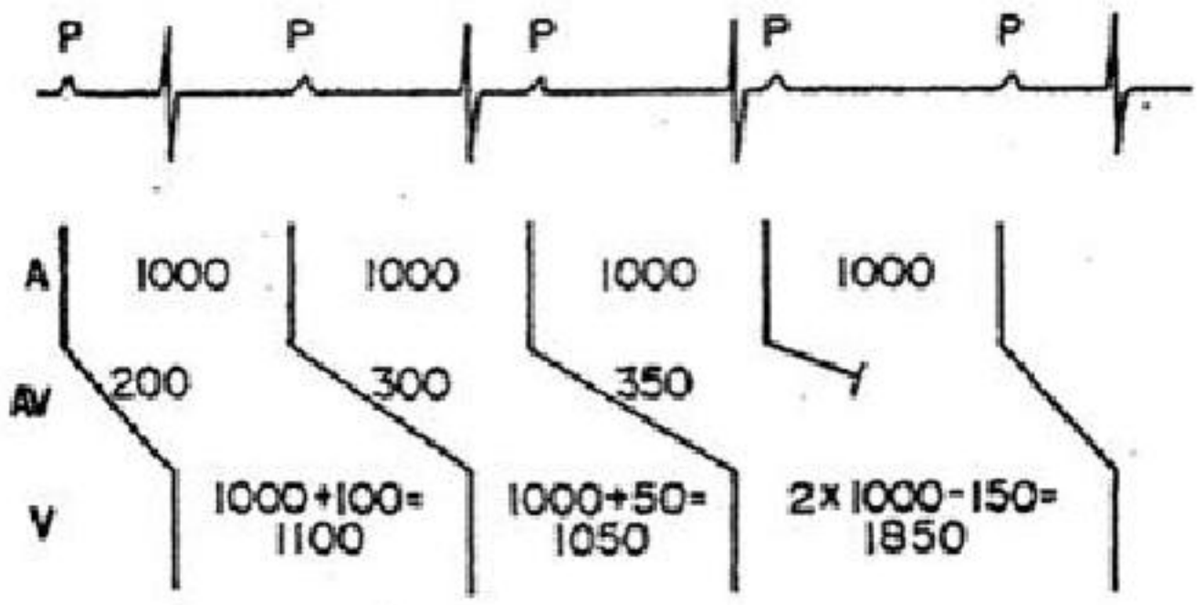
- PR cố định.
- Sóng P đột ngột không dẫn.
- Khoảng từ sóng P trước P không dẫn đến sóng P sau P không dẫn gấp 2 khoảng PP cơ bản.
- QRS thường rộng.

Bloc nhĩ thất độ II týp II thường kèm theo bloc nhánh hoặc bloc 2 bó *(bifascicular block)*. Trong các trường hợp này vị trí rối loạn dẫn truyền là tại hoặc dưới bó His. Bloc nhĩ thất độ II týp II với QRS hẹp là do rối loạn dẫn truyền trong bó His [1]. Khi đo điện thế bó His có thể thấy tương ứng với sóng P không dẫn là AH nhưng không có V theo sau và tương ứng với các sóng P dẫn khoảng HV dài và/hoặc sóng H phân tán, kéo dài [1]. Xem bảng 31.4 tóm tắt các đặc điểm chính của bloc nhĩ thất týp I và týp II.

1.2.4.3. Bloc nhĩ thất 2:1 và bloc nhĩ thất độ cao

Gọi là bloc nhĩ thất 2:1 khi cứ 2 sóng P mới có 1 sóng P được dẫn (có QRS theo sau). Bloc nhĩ thất 2:1 có thể là týp I hoặc týp II. Dấu hiệu gợi ý týp I là PR dài và QRS hẹp, còn dấu hiệu gợi ý týp II là PR bình thường và QRS rộng (hình 31.9) [15].

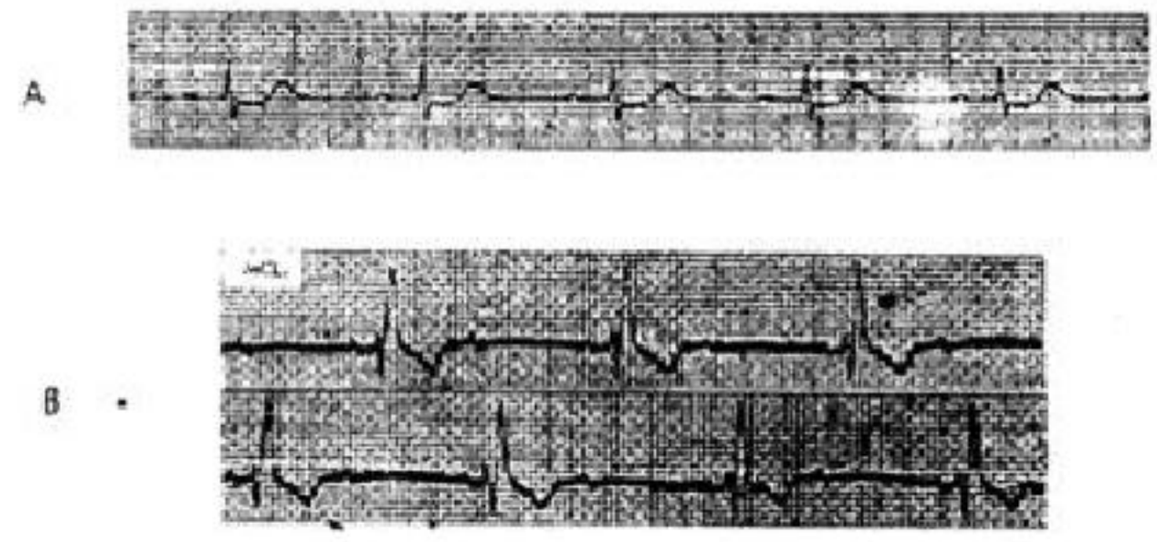
Gọi là bloc nhĩ thất độ cao *(advanced AV block, high-grade AV block)* khi với một tần số nhĩ không cao lắm (≤ 135 /phút) có ≥ 2 sóng P liên tiếp không dẫn xuống thất (hình 31.10) [15]. Bloc nhĩ thất độ cao cũng có thể là týp I hoặc týp II.



Hình 31.8. Bloc nhĩ thất độ II týp I. Sóng P đầu được dẫn xuống thất với PR = 200ms. Sóng P thứ 2 được dẫn xuống thất với PR = 300ms (hơn PR đầu 100 ms) do đó RR đầu = 1000ms + 100ms = 1100ms. Sóng P thứ 3 được dẫn xuống thất với PR = 350ms (hơn PR thứ 2 50 ms) do đó RR thứ 2 = 1000ms + 50ms = 1050ms, ngắn hơn RR đầu. RR dài nhất = 1850ms < 2 RR ngắn nhất ở trước = 1050 x 2 = 2100ms.

Bảng 31.4. Đặc điểm của bloc nhĩ thất týp I và týp II.

	Týp I	Týp II
Vị trí rối loạn dẫn truyền	Thường là tại nút	Luôn luôn là dưới nút
Nguyên nhân	NMCT cấp thành dưới Thấp tim cấp Thuốc (digoxin, chẹn β, verapamil)	NMCT cấp thành trước Bệnh Lenegre, bệnh Lev Bệnh cơ tim
Điện sinh lý	Thời kỳ trơ tương đối Dẫn truyền chậm dần	Không có thời kỳ trơ tương đối Dẫn truyền kiểu tất cả hoặc không có gì
Điện tim	PR dài ra dần QRS thường hẹp	PR cố định QRS thường rộng, dạng bloc nhánh
Tiên lượng	Thường lành tính	Dè dặt

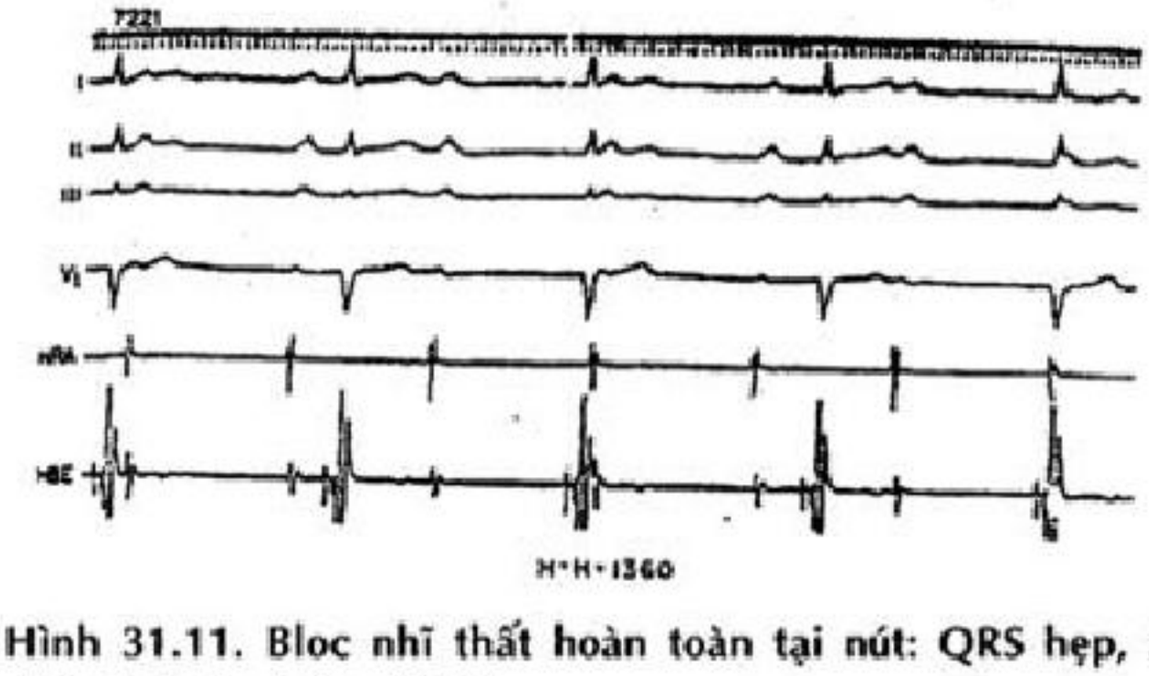


Hình 31.9.

A- Bloc nhĩ thất 2:1 (P lẫn trong T) với PR dài và QRS hẹp gợi ý týp I.

B- Bloc nhĩ thất 2:1 với PR bình thường và QRS dạng bloc nhánh phải gợi ý týp II.

Hình 31.10. Bloc nhĩ thất độ cao: Tần số nhĩ khoảng 122 /phút, cứ 3 sóng P mới có 1 sóng P dẫn.



Hình 31.11. Bloc nhĩ thất hoàn toàn tại nút: QRS hẹp, A phân ly hoàn toàn với HV.

1.2.4.4. Bloc nhĩ thất hoàn toàn (độ III)

Trong bloc nhĩ thất hoàn toàn có tình trạng phân ly nhĩ thất hoàn toàn. Hình dạng QRS và tần số nhịp thoát tùy thuộc vào vị trí bloc. Trong bloc nhĩ thất hoàn toàn bẩm sinh (thường là tại nút nhĩ thất) QRS hẹp và tần số nhịp thoát khoảng 40-60 /phút. Trong bloc hoàn toàn mắc phải (thường là dưới nút nhĩ thất) QRS thường rộng và tần số nhịp thoát khoảng 20-40 /phút [11]. Ghi điện thế bó His khi khảo sát điện sinh lý cho phép chẩn đoán chính xác vị trí bloc. Trong bloc nhĩ thất hoàn toàn tại nút theo sau mỗi sóng H là sóng V và các sóng A phân ly hoàn toàn với HV (hình 31.11). Trong bloc nhĩ thất hoàn toàn dưới nút theo sau mỗi sóng A là sóng H và các sóng V phân ly hoàn toàn với AH.

1.2.5. Nguyên nhân rối loạn dẫn truyền nhĩ thất

Rối loạn dẫn truyền nhĩ thất có thể do tác dụng phụ của thuốc, nhồi máu cơ tim (NMCT) cấp, xơ hóa vô căn của hệ dẫn truyền, bệnh tim bẩm sinh và nhiều nguyên nhân khác (xem bảng 31.5). Trong NMCT cấp tần suất bloc nhĩ thất hoàn toàn là 5-15% [16]. Bloc nhĩ thất hoàn toàn có thể gặp trong NMCT thành dưới lẫn NMCT thành trước. Bloc nhĩ thất hoàn toàn trong NMCT thành dưới thường là tại nút, có diễn tiến từ từ (bloc nhĩ thất độ I chuyển thành bloc nhĩ thất độ II týp I, sau đó chuyển thành bloc nhĩ thất hoàn toàn) và thường hồi phục sau vài ngày. Bloc nhĩ thất hoàn toàn trong NMCT thành trước thường là dưới nút, xảy ra đột ngột vào giờ thứ 2-24 và có tiên lượng xấu (tử vong 70-80%) [16].

1.26. Chẩn đoán vị trí rối loạn dẫn truyền nhĩ thất

Chẩn đoán vị trí rối loạn dẫn truyền nhĩ thất giúp ích cho tiên lượng: Bloc nhĩ thất tại nút thường có tiên lượng lành tính trong khi bloc nhĩ thất dưới nút có tiên lượng dè dặt hơn.

Để xác định vị trí bloc có thể dựa vào điện tim bề mặt: PR bình thường hay dài, QRS hẹp hay rộng và tần số nhịp thoát.

Một số nghiệm pháp không xâm nhập góp thêm thông tin cho chẩn đoán: nghiệm pháp tiêm atropin, nghiệm pháp gắng sức và nghiệm pháp xoa xoang cảnh. Ở bệnh nhân có bloc nhĩ thất tại nút khi tiêm atropin hoặc làm nghiệm pháp gắng sức dẫn truyền nhĩ thất sẽ cải thiện (atropin giảm trương lực phế vị, gắng sức tăng trương lực giao cảm) và khi xoa xoang cảnh rối loạn dẫn truyền nhĩ thất sẽ nặng hơn. Ở người có bloc nhĩ thất dưới nút khi tiêm atropin hoặc làm nghiệm pháp gắng sức rối loạn dẫn truyền nhĩ thất sẽ nặng hơn (vì xung được dẫn xuống qua nút nhĩ thất nhanh hơn sẽ xuống hệ His-Purkinje sớm hơn trong lúc hệ này còn đang trơ) và khi xoa xoang cảnh dẫn truyền nhĩ thất có thể cải thiện [15].

Trong một số trường hợp vị trí bloc nhĩ thất không thể xác định bằng điện tim bề mặt và nghiệm pháp không xâm nhập. Đo điện thế bó His cho phép chẩn đoán vị trí rối loạn dẫn truyền nhĩ thất trong các trường hợp này. Chỉ định khảo sát điện sinh lý và đo điện thế bó His ở bệnh nhân có bloc nhĩ thất mắc phải được nêu trên bảng 31.6. Khi khảo sát điện sinh lý ngoài việc đo các khoảng AH, HV, sóng H đôi khi người ta còn kích thích nhĩ với tần số tăng dần để đo thời kỳ Wenckebach của nút nhĩ thất (là chu kỳ kích thích nhĩ dài nhất bắt đầu kèm theo bloc nhĩ thất hoàn toàn) [8]. Ở người có rối loạn dẫn truyền tại nút nhĩ thất thời kỳ Wenckebach thường dài hơn 500ms (tương ứng với tần số kích thích nhĩ < 120 /phút) [1][8].

Bảng 31.5 Nguyên nhân rối loạn dẫn truyền nhĩ thất [1].

Tác dụng phụ của thuốc: digoxin, chẹn β, chẹn calci (verapamil, diltiazem), thuốc chẹn kênh Na
Bệnh động mạch vành: NMCT cấp, suy động mạch vành mạn
Xơ hóa vô căn hệ dẫn truyền: bệnh Lenegre, bệnh Lev
Bệnh tim bẩm sinh: bloc nhĩ thất hoàn toàn bẩm sinh, kênh nhĩ thất bán phần, hoán vị đại động mạch, lupus ban đỏ hệ thống ở người mẹ
Vôi hóa vòng van tim: vòng van động mạch chủ, vòng van 2 lá
Bệnh cơ tim
Bệnh thâm nhiễm: amyloidosis, sarcoidosis, nhiễm sắt
Bệnh viêm nhiễm: viêm nội tâm mạc, viêm cơ tim (bệnh Chaga, bệnh Lyme, thấp tim cấp, lao, sởi, quai bị)
Bệnh chất tạo keo: xơ cứng bì, viêm khớp dạng thấp, hội chứng Reiter, lupus ban đỏ hệ thống, viêm dính cột sống, viêm đa cơ
Rối loạn chuyển hóa: tăng K/máu, tăng Mg/máu
Bệnh nội tiết: bệnh Addison
Chấn thương: phẫu thuật tim, nhiễm xạ, hủy bằng ca-tê-te
Khối u
Qua trung gian thần kinh: hội chứng xoang cảnh, ngất phế vị
Rối loạn thần kinh – cơ: loạn dưỡng cơ

Bảng 31.6. Chỉ định khảo sát điện sinh lý trong bloc nhĩ thất mắc phải [7].

LOẠI I
1) Người bệnh có triệu chứng với triệu chứng nghi là do bloc ở hệ His-Purkinje nhưng chưa xác minh được
2) Người bệnh có bloc nhĩ thất độ II hoặc độ III đã được đặt máy tạo nhịp nhưng vẫn còn triệu chứng và nguyên nhân triệu chứng nghi là do một rối loạn nhịp khác
LOẠI II
1) Người bệnh có bloc nhĩ thất độ II hoặc độ III nếu việc biết vị trí bloc hoặc cơ chế bloc hoặc đáp ứng với thuốc (hay một biện pháp can thiệp tạm thời khác) có thể giúp hướng dẫn điều trị hoặc đánh giá tiên lượng
2) Người bệnh nghi có ngoại tâm thu bộ nối ẩn gây ra dạng bloc nhĩ thất độ II hoặc độ III (tức bloc nhĩ thất giả)
LOẠI III
1) Người bệnh có triệu chứng nếu các triệu chứng có tương quan với bloc nhĩ thất trên điện tim
2) Người không triệu chứng có bloc nhĩ thất thoáng qua kèm với chậm nhịp xoang (ví dụ bloc nhĩ thất độ II týp I xuất hiện ban đêm)

Ghi chú: Định nghĩa loại I, loại II và loại III giống bảng 31.2.

(*) Chỉ định khảo sát điện sinh lý ở trẻ em bị bloc nhĩ thất: Bloc nhĩ thất hoàn toàn bẩm sinh với QRS hẹp là do rối loạn dẫn truyền tại nút nhĩ thất. Khảo sát điện sinh lý không cần thiết trong trường hợp này. Trong bloc nhĩ thất hoàn toàn bẩm sinh với QRS rộng có thể phải khảo sát điện sinh lý để xác định vị trí bloc (chỉ định loại II). Bloc nhĩ thất hoàn toàn mắc phải ở trẻ em là một chỉ định đặt máy tạo nhịp, do đó khảo sát điện sinh lý không cần thiết ở những bệnh nhân này (trừ một số trường hợp bloc nhĩ thất hoàn toàn thoáng qua sau mổ tim) [7].

1.2.7. Tần suất lưu hành và triệu chứng lâm sàng

Tần suất bloc nhĩ thất độ I tăng dần theo tuổi đặc biệt ở người có bệnh tim. Các nghiên cứu dịch tễ cho thấy tần suất bloc nhĩ thất độ I ở nam giới trên 60 tuổi là 5% và ở người lớn tuổi có bệnh tim là 10% [11].

Bloc nhĩ thất độ II týp II rất hiếm gặp trong dân số chung. Bloc nhĩ thất độ II týp I đôi khi có thể gặp ở những vận động viên trẻ. Tần suất bloc nhĩ thất hoàn toàn bẩm sinh ước tính khoảng 1 ca trong 15.000-25.000 đứa trẻ mới sinh [17].

Người bị bloc nhĩ thất độ I không có triệu chứng. Các triệu chứng choáng váng và ngất thường đi kèm với bloc nhĩ thất độ cao hoặc bloc nhĩ thất hoàn toàn. Một số triệu chứng khác có thể gặp có liên quan với cung lượng tim thấp, gồm mệt, triệu chứng suy tim sung huyết, khó thở khi gắng sức, đau ngực và cả biến đổi về tâm thần.

Bảng 31.7. Chỉ định đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn trong bloc nhĩ thất mắc phải ở người lớn [10].

LOẠI I

1) Bloc nhĩ thất độ III hoặc độ cao ở bất kỳ vị trí nào có kèm theo một trong các tình trạng sau:
   a- Nhịp chậm có triệu chứng (bao gồm suy tim) nghĩ do bloc nhĩ thất
   b- Rối loạn nhịp hoặc những bệnh khác cần phải điều trị bằng những thuốc gây nhịp chậm có triệu chứng
   c- Ghi lại được những khoảng vô tâm thu kéo dài ≥ 3 giây hoặc một nhịp thoát bất kỳ < 40 /phút ở người đang thức và không triệu chứng
   d- Sau hủy bộ nối nhĩ thất bằng ca-tê-te. Trong tình huống này phải có kế hoạch đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn trừ khi thủ thuật định làm là thay đổi dẫn truyền nhĩ thất *(AV junction modification)*
   e- Bloc nhĩ thất sau mổ tim hở nếu khả năng phục hồi thấp
   f- Các bệnh thần kinh – cơ với bloc nhĩ thất như loạn dưỡng cơ, hội chứng Kearns-Sayre, loạn dưỡng Erb và teo cơ mác có hoặc không có triệu chứng (Lý do là vì không thể dự báo trước sự tiến triển của rối loạn dẫn truyền nhĩ thất)
2) Bloc nhĩ thất độ II bất kể vị trí hoặc týp, có kèm nhịp chậm có triệu chứng

LOẠI IIa

1) Bloc nhĩ thất độ III không triệu chứng ở bất kỳ vị trí giải phẫu nào có tần số thất trung bình lúc thức ≥ 40 /phút nhất là nếu có tim to hoặc rối loạn chức năng thất trái
2) Bloc nhĩ thất độ II týp II không triệu chứng với QRS hẹp. Đối với bloc nhĩ thất độ II týp II với QRS rộng chỉ định tạo nhịp được xếp vào loại I
3) Bloc nhĩ thất độ II týp I không triệu chứng ở tại hoặc dưới bó His phát hiện tình cờ khi khảo sát điện sinh lý vì những chỉ định khác
4) Bloc nhĩ thất độ I hoặc II với triệu chứng tương tự như triệu chứng của hội chứng máy tạo nhịp

LOẠI IIb

1) Bloc nhĩ thất độ I rõ (PR > 0,3 giây) ở bệnh nhân có rối loạn chức năng thất trái và triệu chứng suy tim sung huyết nếu xác minh được là khoảng PR ngắn hơn cải thiện huyết động, có lẽ qua cơ chế giảm áp lực đổ đầy nhĩ trái (tạo nhịp 2 buồng)
2) Các bệnh thần kinh – cơ như loạn dưỡng cơ, hội chứng Kearns-Sayre, loạn dưỡng Erb và teo cơ mác với bloc nhĩ thất mọi mức độ (kể cả bloc nhĩ thất độ I) có hoặc không có triệu chứng, lý do là vì không thể dự báo trước sự tiến triển của rối loạn dẫn truyền nhĩ thất

LOẠI III

1) Bloc nhĩ thất độ I không triệu chứng
2) Bloc nhĩ thất độ II týp I không triệu chứng ở tại nút nhĩ thất
3) Bloc nhĩ thất nghĩ sẽ phục hồi và/hoặc ít có khả năng tái phát (ví dụ ngộ độc thuốc, bệnh Lyme, hoặc xuất hiện do giảm oxy mô trong hội chứng ngưng thở khi ngủ không triệu chứng)

Bảng 31.8. Chỉ định đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn sau giai đoạn cấp của NMCT [10].

LOẠI I

1) Bloc nhĩ thất độ II không hồi phục trong hệ His-Purkinje kèm với bloc nhánh 2 bên hoặc bloc nhĩ thất độ III không hồi phục ở tại hoặc dưới bó His
2) Bloc nhĩ thất dưới nút độ II hoặc III thoáng qua và kèm theo bloc nhánh. Nếu vị trí bloc không rõ có thể phải khảo sát điện sinh lý
3) Bloc nhĩ thất độ II hoặc III không hồi phục và có triệu chứng

LOẠI IIb

Bloc nhĩ thất độ II hoặc III không hồi phục ở tại nút nhĩ thất

LOẠI III

1) Bloc nhĩ thất thoáng qua, không có bất thường dẫn truyền trong thất
2) Bloc nhĩ thất thoáng qua kèm bloc bán nhánh trái trước đơn độc
3) Bloc bán nhánh trái trước mắc phải, không có bloc nhĩ thất
4) Bloc nhĩ thất độ I kèm bloc nhánh đã biết có từ trước hoặc không rõ từ bao lâu

Bảng 31.9. Chỉ định đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn ở trẻ em, thiếu niên và người có bệnh tim bẩm sinh [10].

LOẠI I

1) Bloc nhĩ thất độ II cao hoặc độ III kèm nhịp chậm có triệu chứng, rối loạn chức năng thất hoặc cung lượng tim thấp
2) Rối loạn chức năng nút xoang với nhịp chậm (so với tuổi) có triệu chứng
3) Bloc nhĩ thất độ II cao hoặc độ III sau mổ không hy vọng sẽ hồi phục hoặc tồn tại kéo dài ít nhất 7 ngày sau mổ tim
4) Bloc nhĩ thất độ III bẩm sinh với nhịp thoát có QRS rộng, ngoại tâm thu thất phức tạp hoặc rối loạn chức năng tâm thất
5) Bloc nhĩ thất độ III bẩm sinh ở trẻ nhỏ với tần số thất dưới 50-55 /phút hoặc có bệnh tim bẩm sinh và tần số thất < 70 /phút
6) Nhịp nhanh thất kéo dài phụ thuộc khoảng ngưng *(pause-dependent)*, có hoặc không có QT dài nếu hiệu quả của tạo nhịp đã được chứng minh

LOẠI IIa

1) Hội chứng nhịp chậm – nhịp nhanh cần phải điều trị dài hạn bằng thuốc chống loạn nhịp ngoài digitalis
2) Bloc nhĩ thất độ III bẩm sinh sau 1 tuổi với tần số tim trung bình < 50 /phút, những khoảng ngưng thất đột ngột dài gấp 2-3 lần chu kỳ cơ bản hoặc có kèm triệu chứng liên quan với đáp ứng không thích hợp của tần số tim với gắng sức
3) Hội chứng QT dài kèm bloc nhĩ thất 2:1 hoặc bloc nhĩ thất độ III
4) Nhịp xoang chậm không triệu chứng ở trẻ em có bệnh tim bẩm sinh phức tạp với tần số tim lúc nghỉ < 40 /phút hoặc những khoảng ngưng thất kéo dài > 3 giây
5) Người có bệnh tim bẩm sinh và rối loạn huyết động do nhịp xoang chậm hoặc do mất đồng bộ nhĩ thất

LOẠI IIb

1) Bloc nhĩ thất độ III thoáng qua sau mổ, trở về nhịp xoang với bloc 2 bó tồn lưu
2) Bloc nhĩ thất độ III bẩm sinh ở trẻ sơ sinh, trẻ em, thiếu niên hoặc người lớn trẻ không triệu chứng với một tần số thất chấp nhận được, QRS hẹp và chức năng thất bình thường
3) Nhịp xoang chậm không triệu chứng ở thiếu niên có bệnh tim bẩm sinh với tần số tim lúc nghỉ < 40 /phút hoặc những khoảng ngưng thất kéo dài > 3 giây
4) Bệnh thần kinh – cơ với bloc nhĩ thất mọi mức độ (bao gồm bloc nhĩ thất độ I) có hoặc không có triệu chứng, lý do là vì không thể dự báo trước sự tiến triển của rối loạn dẫn truyền nhĩ thất

LOẠI III

1) Bloc nhĩ thất sau mổ thoáng qua với dẫn truyền nhĩ thất phục hồi bình thường
2) Bloc 2 bó sau mổ không triệu chứng có hoặc không kèm bloc nhĩ thất độ I
3) Bloc nhĩ thất độ II týp I không triệu chứng
4) Nhịp xoang chậm không triệu chứng ở thiếu niên với khoảng RR dài nhất dưới 3 giây và tần số tim thấp nhất > 40 /phút

Đa số trẻ em bloc nhĩ thất hoàn toàn bẩm sinh không có triệu chứng, tuy nhiên một số sẽ có triệu chứng khi lớn lên. Những đứa trẻ có bệnh tim thực thể, QRS rộng, QT dài hoặc bloc nhĩ thất hoàn toàn phát hiện khi còn rất nhỏ có nguy cơ cao sẽ bị triệu chứng khi lớn lên [1][17].

1.2.8. Diễn tiến tự nhiên

Bloc nhĩ thất độ I đơn thuần nói chung là lành tính, tuy nhiên nếu bloc nhĩ thất độ I có kèm theo bloc 2 bó nguy cơ tiến triển thành bloc nhĩ thất hoàn toàn cao hơn.

Bloc nhĩ thất độ II týp I cũng lành tính, tuy nhiên nếu có kèm theo bloc 2 bó hoặc bloc 3 bó *(trifascicular block)* nguy cơ tiến triển thành bloc nhĩ thất hoàn toàn tăng đáng kể.

Bloc nhĩ thất độ II týp II có nguy cơ cao tiến triển thành bloc nhĩ thất hoàn toàn.

Tiên lượng của bloc nhĩ thất 2:1 tùy thuộc vị trí bloc (tại nút hay dưới nút).

Trước khi có máy tạo nhịp tiên lượng của bệnh nhân bị bloc nhĩ thất hoàn toàn có triệu chứng rất xấu: Tỉ lệ còn sống 1 năm sau lần ngất đầu tiên là dưới 50% [1]. Hiện nay với việc dùng phổ biến máy tạo nhịp tiên lượng của bệnh nhân bloc nhĩ thất hoàn toàn tùy thuộc vào bệnh tim nền, ví dụ bệnh nhân bị bloc nhĩ thất hoàn toàn sau NMCT trước rộng đương nhiên có tiên lượng xấu hơn bệnh nhân bị bloc nhĩ thất hoàn toàn do xơ hóa vô căn của hệ dẫn truyền.

1.2.9. Điều trị

Biện pháp điều trị hữu hiệu nhất trong bloc nhĩ thất có triệu chứng là tạo nhịp tim. Tạo nhịp tim tạm thời (qua da hoặc với điện cực luồn qua đường tĩnh mạch) rất cần thiết đối với bệnh nhân bloc nhĩ thất hoàn toàn hoặc bloc nhĩ thất độ cao có triệu chứng do NMCT cấp, viêm cơ tim, ngộ độc thuốc hay sau mổ tim hở.

Trước khi đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn phải tìm xem có nguyên nhân có thể đảo ngược hay không (bảng 31.5), phải ngưng tất cả các thuốc có thể gây rối loạn dẫn truyền nhĩ thất không thật cần thiết đối với bệnh nhân, điều chỉnh các rối loạn điện giải và điều trị nhiễm trùng nếu có. Chỉ định đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn trong bloc nhĩ thất mắc phải ở người lớn, bloc nhĩ thất sau NMCT và bloc nhĩ thất ở trẻ em và người có bệnh tim bẩm sinh được nêu trên các bảng 31.7, 31.8 và 31.9.

1.3. Bloc nhánh

Hiện nay trong y văn thường dùng khái niệm bó *(fascicle)* để chỉ nhánh phải, bán nhánh trái trước và bán nhánh trái sau. Như vậy bloc 2 bó là bloc nhánh phải kèm bloc bán nhánh trái trước, bloc nhánh phải kèm bloc bán nhánh trái sau hoặc bloc nhánh trái. Gọi là bloc 3 bó khi có rối loạn dẫn truyền trong cả 3 bó, biểu hiện là PR kéo dài kèm theo bloc 2 bó. Các tiêu chuẩn chẩn đoán bloc nhánh phải, bloc nhánh trái, bloc bán nhánh trái trước và bloc bán nhánh trái sau được nêu trên bảng 31.10.

Bloc nhánh phải thường gặp hơn bloc nhánh trái. Bloc nhánh phải không gây triệu chứng, rất hiếm khi tiến triển thành bloc nhĩ thất và không có liên hệ với bệnh động mạch vành [11]. Bloc nhánh trái ít gặp hơn nhưng có tiên lượng dè dặt hơn bloc nhánh phải. Rowlands nhận thấy sự xuất hiện bloc nhánh trái tăng đáng kể nguy cơ tử vong nhất là ở những người trên 44 tuổi [18]. Trong một nghiên cứu công bố gần đây Fahy & CS nhận thấy những người bị bloc nhánh trái có nguy cơ mắc bệnh tim mạch và chết do nguyên nhân tim cao hơn có ý nghĩa so với dân số chứng (21% so với 11%) [19].

Bloc bán nhánh trái trước thường gặp hơn bloc bán nhánh trái sau. Bloc nhánh phải kèm theo bloc bán nhánh trái trước là dạng bloc 2 bó thường gặp, có tiên lượng tương đối tốt vì nguy cơ tiến triển thành bloc nhĩ thất hoàn toàn thấp. Bloc nhánh phải kèm bloc bán nhánh trái sau hiếm gặp nhưng có nguy cơ tiến triển thành bloc nhĩ thất hoàn toàn cao hơn [11].

Tiên lượng của người có bloc 2 bó tùy thuộc mức độ nặng của bệnh tim nền. Việc đo khoảng HV cũng giúp tiên lượng: Người có HV > 100ms có nguy cơ cao sẽ bị bloc nhĩ thất hoàn toàn [11] [20]. Trên bảng 31.11 là chỉ định đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn trong bloc 2 bó và bloc 3 bó.

Bảng 31.10. Tiêu chuẩn chẩn đoán bloc nhánh và bloc bán nhánh trên điện tim [1].

BLOC NHÁNH PHẢI

1) QRS ≥ 120 ms
2) V_1 hoặc V_2 có dạng rsR' hoặc rSR'
3) I, aVL và V_6 có dạng qRS với S rộng

BLOC NHÁNH TRÁI

1) QRS ≥ 120 ms
2) V_6, I và aVL có sóng R 1 pha rộng
3) V_1 có dạng rS hoặc QS
4) ST và sóng T hướng ngược chiều với hướng trội của phức bộ QRS

BLOC BÁN NHÁNH TRÁI TRƯỚC

1) Trục lệch trái (≥ - 45°)
2) II, III và aVF có dạng rS
3) aVL có dạng qR với khoảng lệch nội tại *(intrinsicoid deflection)* dài (> 45ms)
4) Đỉnh R ở aVL đến sớm hơn đỉnh R ở aVR
5) Đỉnh R ở III đến sớm hơn đỉnh R ở II

BLOC BÁN NHÁNH TRÁI SAU

1) Trục lệch phải (≥120°)
2) Dạng S1Q3 kèm với rS ở I qR ở II, III, aVF
3) aVF có khoảng lệch nội tại dài (> 45ms)

Bảng 31.11. Chỉ định đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn trong bloc 2 bó và bloc 3 bó [10].

LOẠI I

1) Bloc 2 bó kèm bloc nhĩ thất độ III từng lúc
2) Bloc 2 bó hoặc bloc 3 bó kèm bloc nhĩ thất độ II týp II
3) Bloc nhánh luân chuyển

LOẠI IIa

1) Bloc 2 bó hoặc bloc 3 bó ở người bị ngất không chứng minh được là do bloc nhĩ thất khi đã loại trừ những nguyên nhân gây ngất khác, đặc biệt là nhịp nhanh thất
2) Người bloc 2 bó hoặc bloc 3 bó không triệu chứng có HV ≥ 100 ms phát hiện một cách tình cờ khi khảo sát điện sinh lý
3) Phát hiện một cách tình cờ bloc dưới bó His không sinh lý được gây ra bởi kích thích tạo nhịp trong quá trình khảo sát điện sinh lý

LOẠI IIb

Bệnh thần kinh – cơ như loạn dưỡng cơ, hội chứng Kearns-Sayre, loạn dưỡng Erb và teo cơ mác với bloc bó mọi mức độ có hoặc không có triệu chứng, lý do là vì không thể dự báo trước sự tiến triển của rối loạn dẫn truyền nhĩ thất

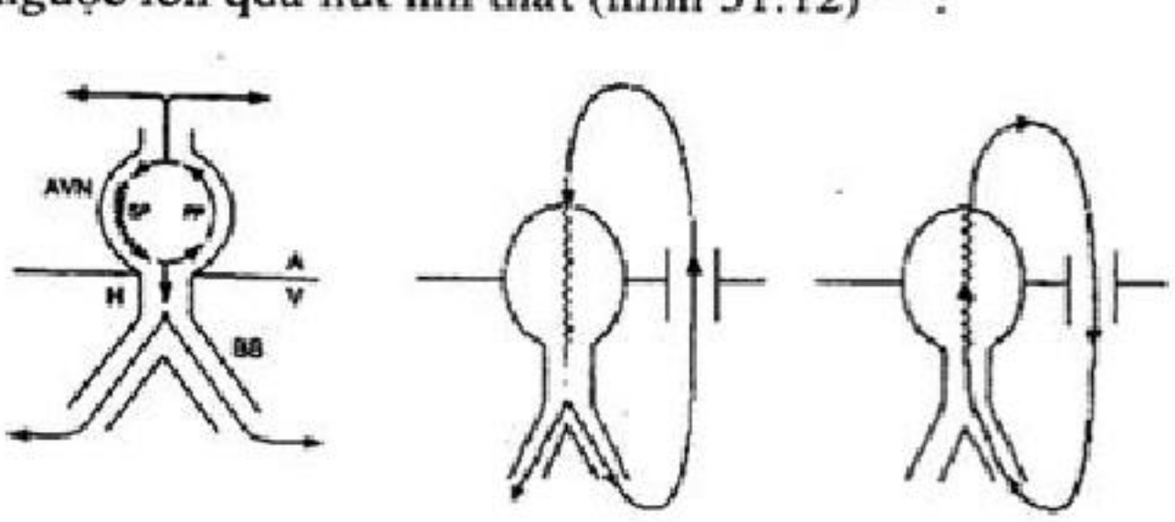
LOẠI III:

1) Bloc bó không kèm bloc nhĩ thất hoặc triệu chứng
2) Bloc bó kèm bloc nhĩ thất độ I không triệu chứng

2. NHỊP NHANH TRÊN THẤT PHỤ THUỘC NÚT NHĨ THẤT

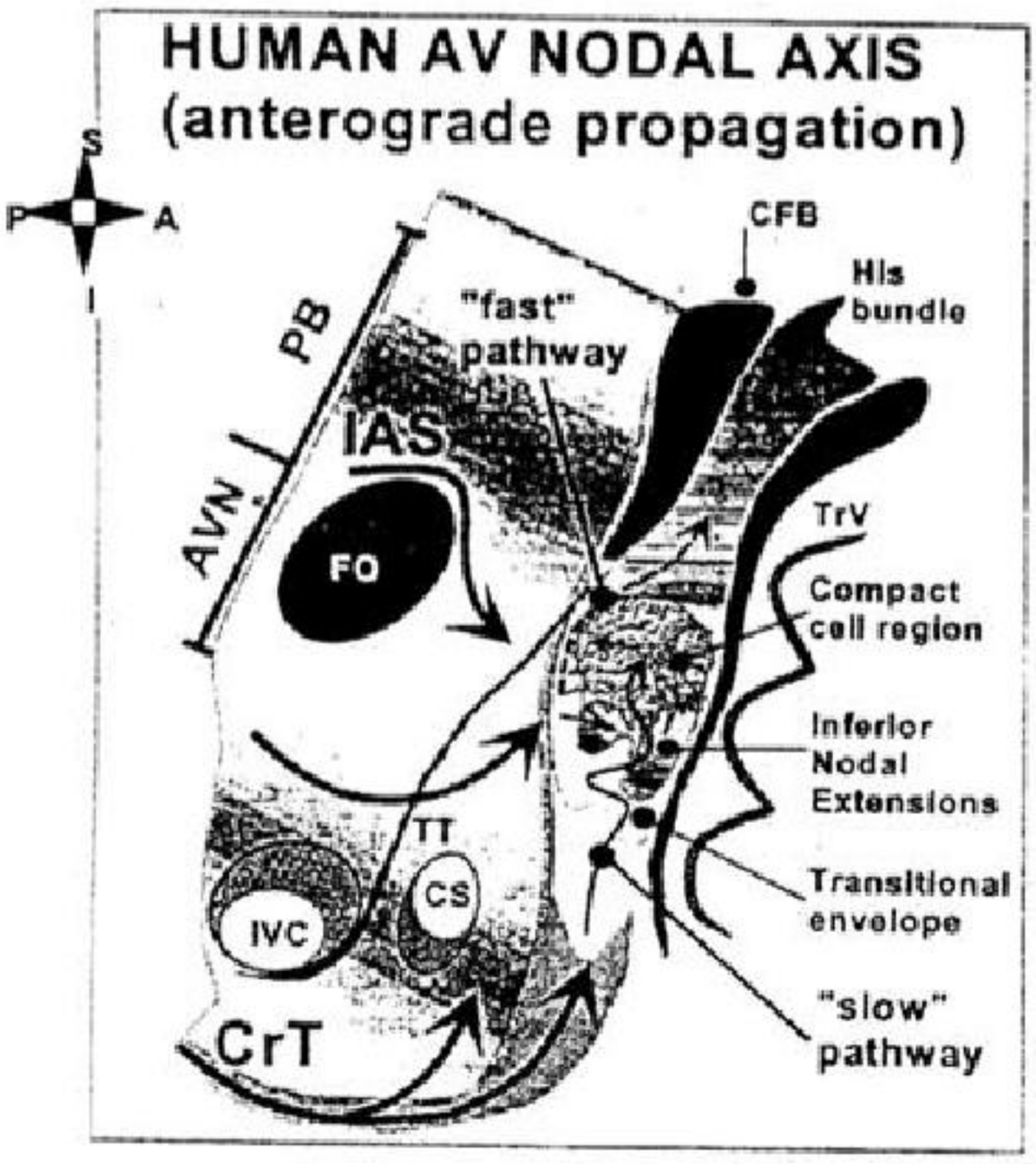
2.1. Định nghĩa – Sơ lược lịch sử

Gọi là nhịp nhanh trên thất phụ thuộc nút nhĩ thất nếu sự duy trì cơn nhịp nhanh phụ thuộc vào dẫn truyền đi qua nút nhĩ thất [21]. Nhịp nhanh trên thất phụ thuộc nút nhĩ thất gồm nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất *(AV node reentrant tachycardia)* có cơ chế là vào lại trong vùng nút nhĩ thất, nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều *(orthodromic AV reentrant tachycardia)* có cơ chế là vào lại với xung đi xuống qua nút nhĩ thất và đi ngược lên qua một đường dẫn truyền phụ và nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất ngược chiều *(antidromic AV reentrant tachycardia)* có cơ chế là vào lại với xung đi xuống qua một đường dẫn truyền phụ và đi ngược lên qua nút nhĩ thất (hình 31.12) [22].



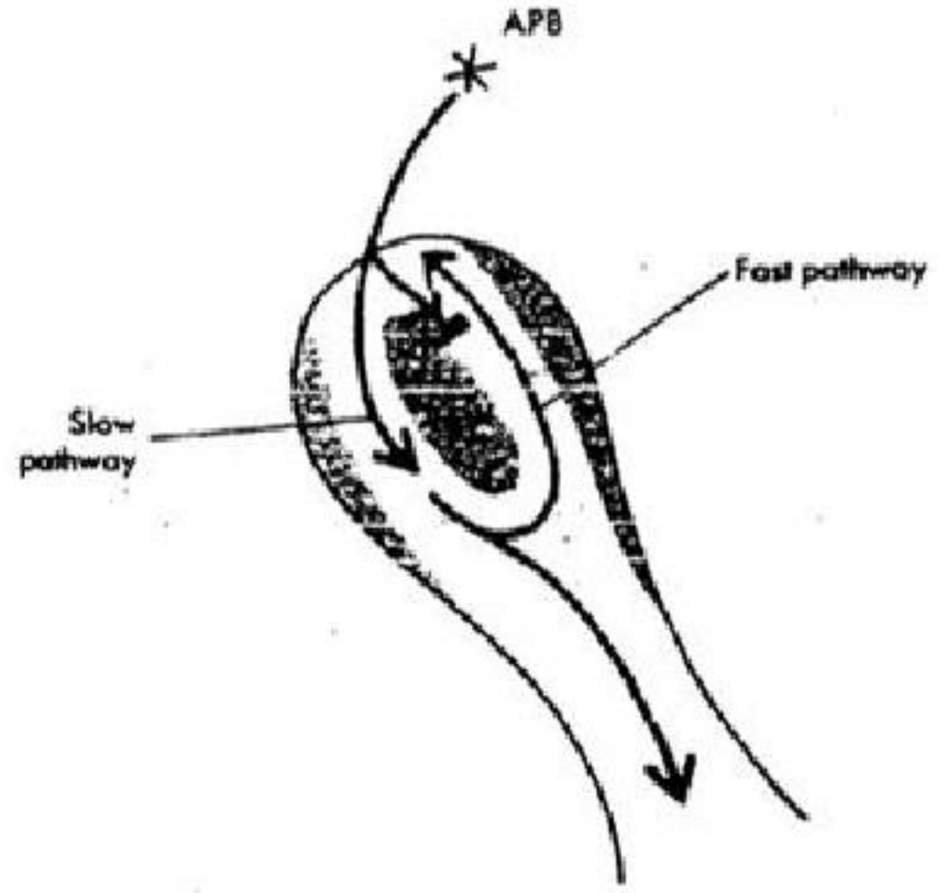
Hình 31.12. Sơ đồ vòng vào lại trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất, nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều và nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất ngược chiều.

Ngay từ cuối thập niên 1910 đã có một số báo cáo những cơn nhịp nhanh tương đối lành tính có kèm triệu chứng trống ngực. Năm 1913 Cohn và Frazier lần đầu tiên ghi được điện tim trong cơn nhịp nhanh trên thất ở 2 bệnh nhân. Vài năm sau đó Wood & CS đã báo cáo trường hợp một bệnh nhân chết trong một cơn nhịp nhạnh kịch phát có PR ngắn và QRS rộng. Khi giải phẫu tử thi Wood tìm thất những dải cơ trong rãnh nhĩ thất ở phía bên phải của tim nối giữa nhĩ phải và thất phải. Wolferth & CS đưa ra giả thuyết chính những dải cơ này là nguồn gốc gây ra kích thích thất sớm trong khi nhịp xoang và các cơn nhịp nhanh kịch phát [21]. Năm 1930 3 tác giả Wolff, Parkinson và White khám phá mối liên hệ giữa QRS rộng và PR ngắn với những cơn nhịp nhanh kịch phát, một hội chứng sau đó được mang tên của 3 tác giả này. Đến giữa thập niên 1950 sự hiện diện đồng thời của 2 đường dẫn truyền ở vùng nút nhĩ thất đã được phát hiện. Từ cuối thập niên 1960 với sự xuất hiện và phát triển của các kỹ thuật khảo sát điện sinh lý y giới ngày càng hiểu rõ hơn về cơ chế của nhịp nhanh trên thất phụ thuộc nút nhĩ thất. Ngày nay trong các sách giáo khoa về loạn nhịp và điện sinh lý người ta thường lấy nhịp nhanh trên thất phụ thuộc nút nhĩ thất làm ví dụ để giải thích cơ chế khởi phát và duy trì cơn nhịp nhanh do vào lại.

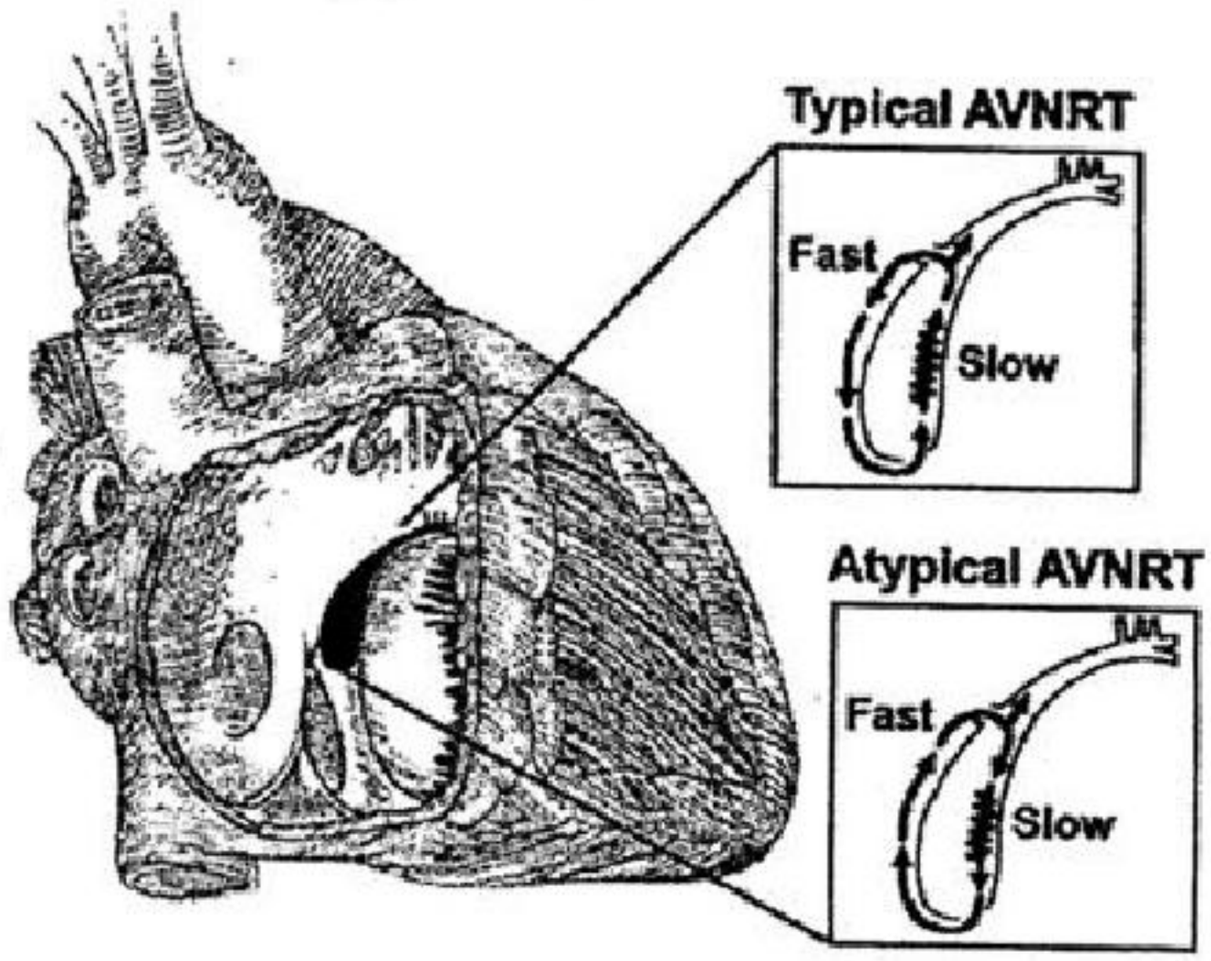


Hình 31.13: Đường chậm và đường nhanh tại vùng nút nhĩ thất.

IVC : tĩnh mạch chủ dưới — FO : lỗ bầu dục
CS : xoang vành — IAS : vách liên thất
TT : dây chằng Todaro — CFB : thể sợi trung tâm
TrV : van 3 lá



Hình 31.14. Cơ chế khởi phát cơn nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất (APB : ngoại tâm thu).



Hình 31.15. Chiều sóng vào lại trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất điển hình và không điển hình.

2.2. Nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất

2.2.1. Cơ sở giải phẫu

Như đã trình bày trong phần 1.2, nút nhĩ thất gồm 2 vùng là chuyển tiếp và vùng tế bào đặc. Vùng chuyển tiếp nối cơ nhĩ với vùng tế bào đặc và vùng tế bào đặc nối vào thân bó His. Ngay từ năm 1956 Moe & CS đã phát hiện xung đi qua vùng nhĩ thất theo 2 đường *(pathway)* khác nhau [21]. Ban đầu người ta cho rằng 2 đường này cùng nằm bên trong vùng tế bào đặc. Tuy nhiên ngày nay có nhiều bằng chứng cho thấy 2 đường này nằm bên ngoài vùng tế bào đặc [21] [23]. Một đường được gọi là đường chậm *(slow pathway)* có vận tốc dẫn truyền chậm và thời kỳ trơ ngắn chạy dọc vòng van 3 lá gần lỗ xoang vành dẫn vào phía sau dưới của vùng chuyển tiếp. Một đường được gọi là đường nhanh *(fast pathway)* có vận tốc dẫn truyền nhanh và thời kỳ trơ dài hơn dẫn vào phía trên trước của vùng chuyển tiếp và vùng tế bào đặc (hình 31.13) [21] [23].

2.2.2. Cơ chế khởi phát cơn nhịp nhanh

Bình thường xung từ nút xoang xuống được dẫn qua cả 2 đường nhanh lẫn đường chậm, tuy nhiên xung được dẫn xuống thất qua đường nhanh trước.

Một ngoại tâm thu nhĩ nếu đến quá sớm sẽ bị chẹn lại ở cả 2 đường (vì cả 2 đường còn đang trong thời kỳ trơ), biểu hiện là sau sóng P' không có QRS. Nếu ngoại tâm thu nhĩ đến hơi trễ hơn nó sẽ bị chẹn lại ở đường nhanh (có thời kỳ trơ dài hơn) nhưng được dẫn xuống qua đường chậm. Vì xung được dẫn chậm nên khi nó đi ngược lên qua đường nhanh đã kịp ra khỏi thời kỳ trơ, do đó xung đi trong một vòng khép kín. Khi đó hình thành một vòng vào lại tại nút nhĩ thất là cơ chất sinh ra cơn nhịp nhanh (hình 31.14). Cơn nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất xuất hiện theo cơ chế này được gọi là điển hình *(typical)* hay kiểu chậm-nhanh *(slow-fast)*, chiếm tỉ lệ 90% các trường hợp nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất [22].

Trong 10% còn lại sóng vào lại có chiều ngược, đi xuôi theo đường nhanh và ngược lên theo đường chậm. Cơn nhịp nhanh có cơ chế này được gọi là nhịp

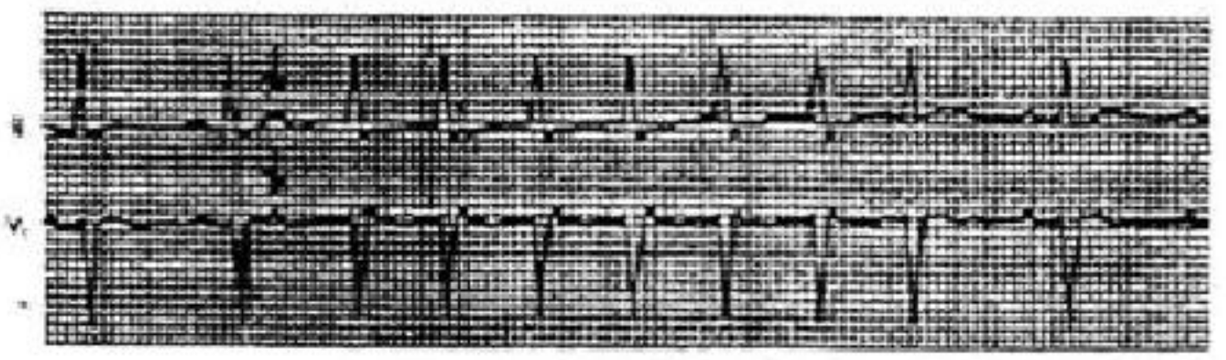
nhanh do vào lại nút nhĩ thất không điển hình *(atypical)* hay kiểu nhanh-chậm *(fast-slow)*, thường được khởi phát bởi một ngoại tâm thu thất [21]. Hình 31.15 minh họa chiều của sóng vào lại trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất điển hình và không điển hình.

2.2.3. Biểu hiện trên điện tim

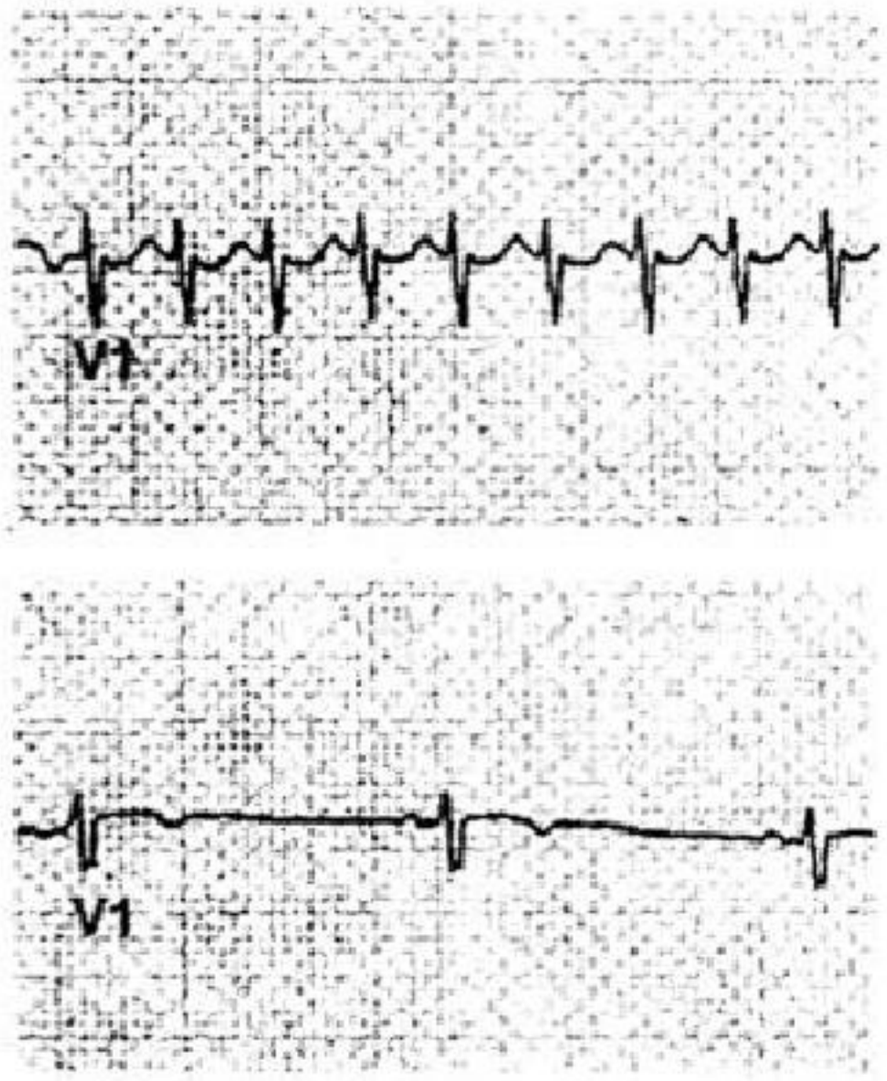
Nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất điển hình có biểu hiện trên điện tim như sau:

- QRS thường hẹp, dẫn truyền lệch hướng hiếm gặp.
- Khoảng P'R khởi đầu cơn nhịp nhanh (nếu ghi được) thường dài (vì xung đi xuống qua đường chậm) (hình 31.16).
- Sóng P' lẫn trong QRS nên không thấy hoặc ở cuối QRS tạo nên dạng r' ở V_1 và s ở II, III, aVF (hình 31.17).
- Sóng P' (nếu thấy được) âm ở II, III, aVF và đẳng điện ở I.
- Tỉ lệ dẫn truyền nhĩ thất thường là 1:1, tuy nhiên đôi khi có thể có nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất với dẫn truyền nhĩ thất 2:1 do bloc dưới nút tại bó His (hình 31.18).

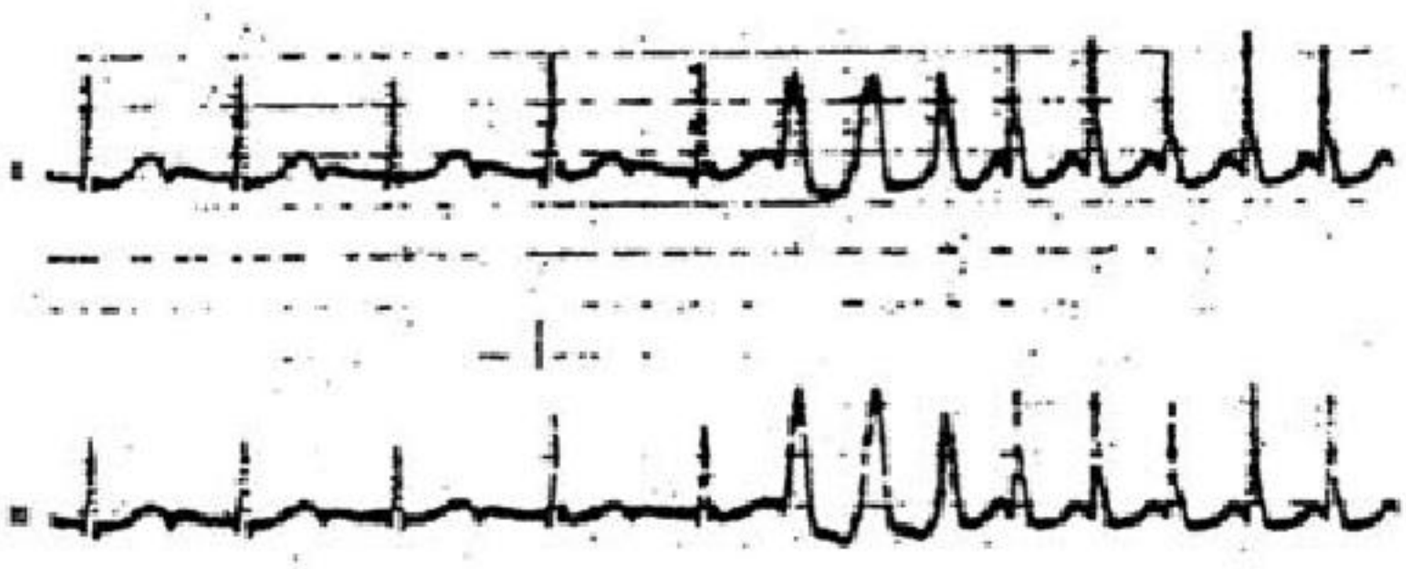
Trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất không điển hình RP' > P'R (sau khi kích hoạt thất xung theo đường chậm đi ngược lên kích hoạt nhĩ nên RP' dài), sóng P' ở trước QRS và thường âm ở II, III và aVF (hình 31.19).



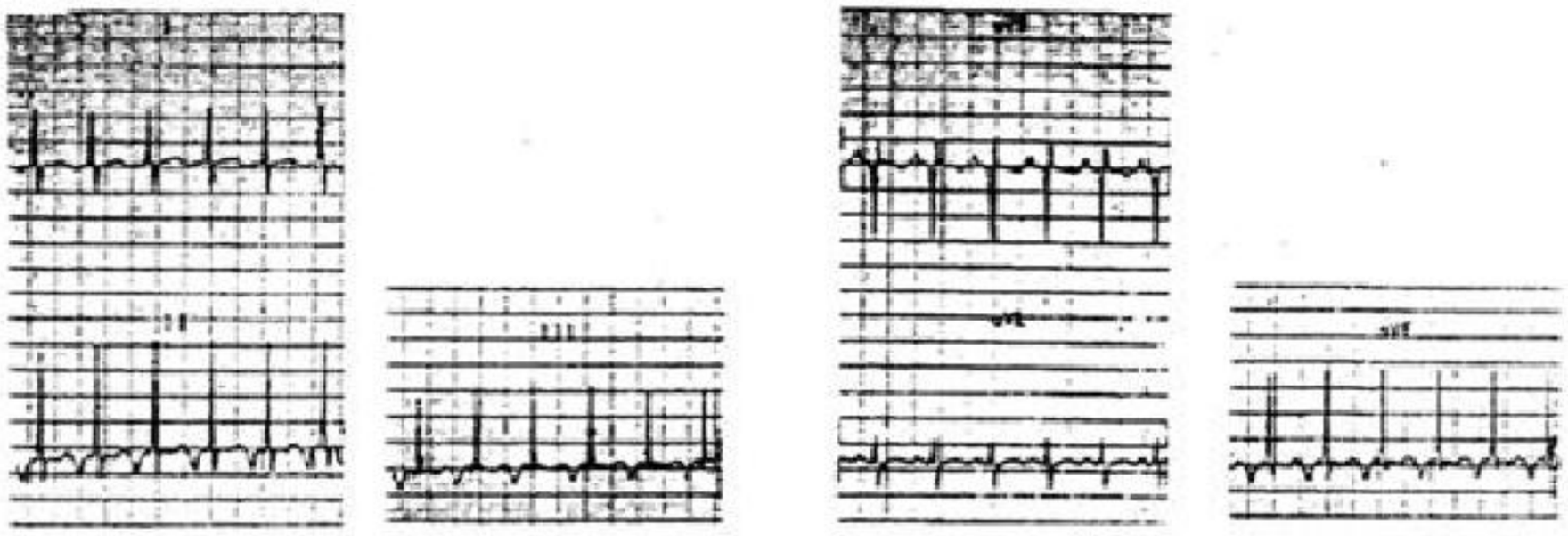
Hình 31.16. Khoảng P'R khởi đầu cơn nhịp nhanh dài (mũi tên chỉ sóng P').



Hình 31.17. Chuyển đạo V_1 đo trong cơn nhịp nhanh và ngoài cơn ở cùng một bệnh nhân. Trong cơn nhịp nhanh sóng P' ở cuối QRS tạo nên dạng r' (ngoài cơn không có).



Hình 31.18. Cơn nhịp nhanh trên thất với tỉ lệ dẫn truyền nhĩ thất thay đổi từ 2:1 sang 1:1 (khi mới chuyển sang dẫn truyền nhĩ thất 1:1 trong 3 phức bộ đầu có hiện tượng dẫn truyền lệch hướng).



Hình 31.19. Nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất không điển hình với P' ở trước QRS (RP' > P'R) và âm ở II, III, aVF.

2.2.4. Lâm sàng

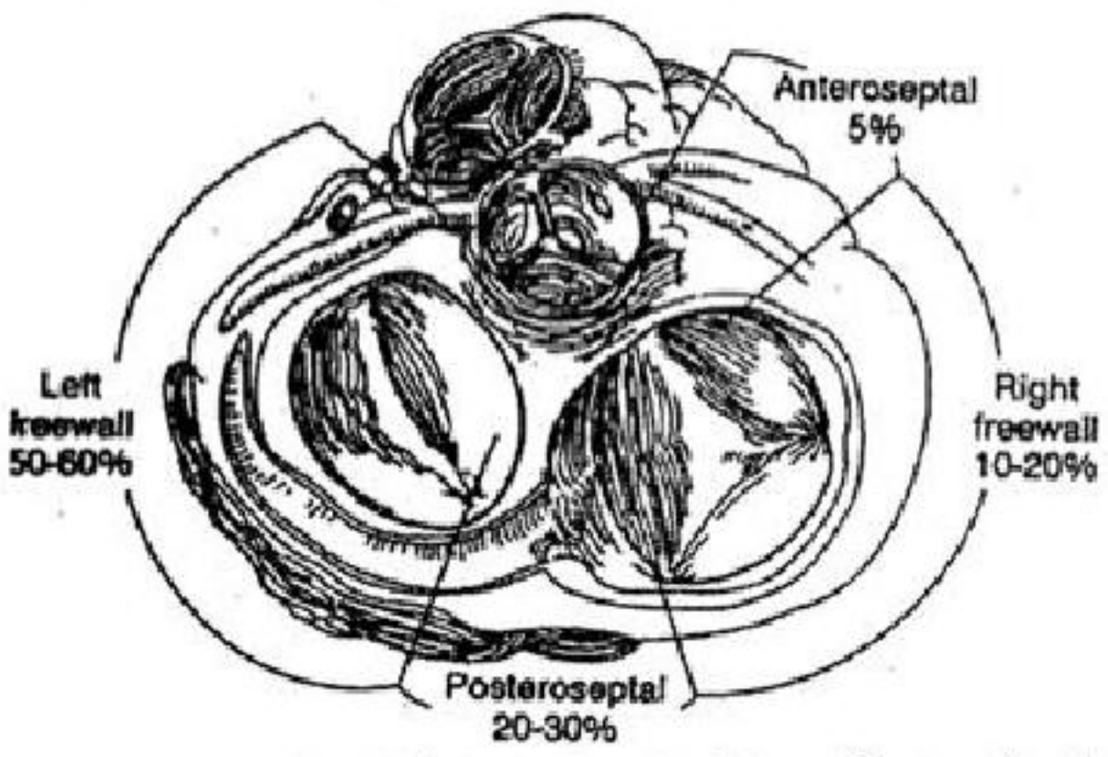
Theo thống kê nước ngoài, nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất chiếm hơn 50% các trường hợp nhịp nhanh kịch phát trên thất được giới thiệu đến phòng khảo sát điện sinh lý [22]. Cơn đầu tiên có thể xảy ra ở bất kỳ lứa tuổi nào nhưng thường nhất là ở người trẻ đến trung niên. Sau cơn đầu tiên các cơn về sau thay đổi về tần suất và độ dài. Khoảng 70% bệnh nhân là nữ [22].

Cơn nhịp nhanh bắt đầu đột ngột và cũng chấm dứt đột ngột mặc dù có một số bệnh nhân có cảm giác cơn giảm từ từ, có lẽ do nhịp xoang nhanh sau khi dứt cơn. Cơn có thể kéo dài từ vài phút đến vài giờ hoặc thậm chí cả ngày [24]. Trong cơn người không có bệnh tim thực thể thường có cảm giác nặng ngực nhẹ, trống ngực, mệt, chóng mặt hoặc gần ngất. Người có bệnh tim thực thể thường bị mệt, khó thở, thậm chí ngất. Đối với người có bệnh tim thực thể cơn nhịp nhanh trên thất có thể nguy hiểm đến tính mạng vì gây rối loạn huyết động nặng [24].

2.3. Nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất

2.3.1. Cơ sở giải phẫu

Vòng van 2 lá và vòng van 3 lá đóng vai trò cách ly tâm nhĩ với tâm thất về mặt điện học. Bình thường xung từ nhĩ xuống thất chỉ có thể qua một đường duy nhất là nút nhĩ thất, bó His, các nhánh bó His và hệ Purkinje. Một số người có những đường dẫn truyền phụ *(accessory pathway)* là những dải cơ băng ngang rãnh nhĩ thất nối tâm nhĩ với tâm thất. Các đường dẫn truyền phụ này có thể nằm ở bất cứ vị trí nào dọc theo các vòng van 2 lá và vòng van 3 lá: thường nhất là thành tự do thất trái (50-60%), kế đến là vách sau (20-30%), thành tự do thất phải (10-20%) và vách trước (5%) (hình 31.20). Trong số những người có đường dẫn truyền phụ có khoảng 7-15% có ≥ 2 đường dẫn truyền phụ [21].



Hình 31.20. Phân bố vị trí của các đường dẫn truyền phụ.

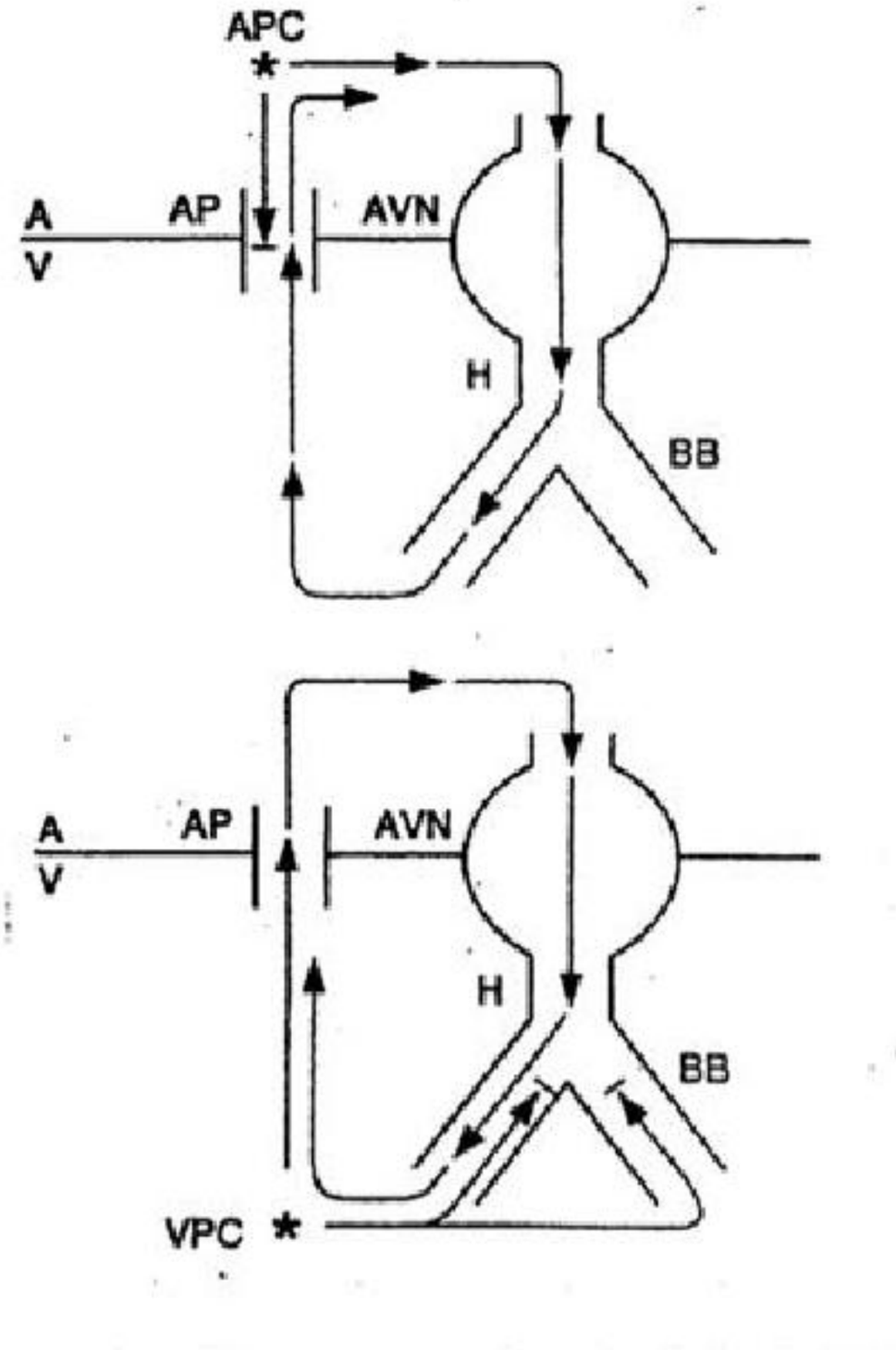
Đa số đường dẫn truyền phụ có thể dẫn xung từ nhĩ xuống thất lẫn từ thất lên nhĩ. Khoảng 2-3% đường phụ chỉ dẫn từ nhĩ xuống thất. Khoảng 20-31% đường phụ chỉ dẫn từ thất lên nhĩ, các đường phụ này được gọi là đường phụ ẩn *(concealed accessory pathway)* [21].

2.3.2. Cơ chế khởi phát cơn nhịp nhanh

Cơ chế khởi phát cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất cũng tương tự cơ chế khởi phát cơn nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất. Một ngoại tâm thu nhĩ bị chẹn lại ở đường phụ, đồng thời được dẫn xuống thất qua nút nhĩ thất và sau đó đi ngược lên nhĩ qua đường phụ sẽ tạo thành một vòng vào lại là cơ chất sinh ra cơn nhịp nhanh (hình 31.21). Một ngoại tâm thu thất bị chẹn lại ở các nhánh bó His nhưng được dẫn lên nhĩ qua một đường phụ rồi sau đó đi xuống thất trở lại qua nút nhĩ thất cũng có thể gây ra cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất (hình 31.21).

2.3.3. Biểu hiện trên điện tim

Người có đường dẫn truyền phụ ẩn không có biểu hiện bất thường trên điện tim lúc nhịp xoang. Nếu trong lúc nhịp xoang xung từ nút xoang được dẫn xuống thất

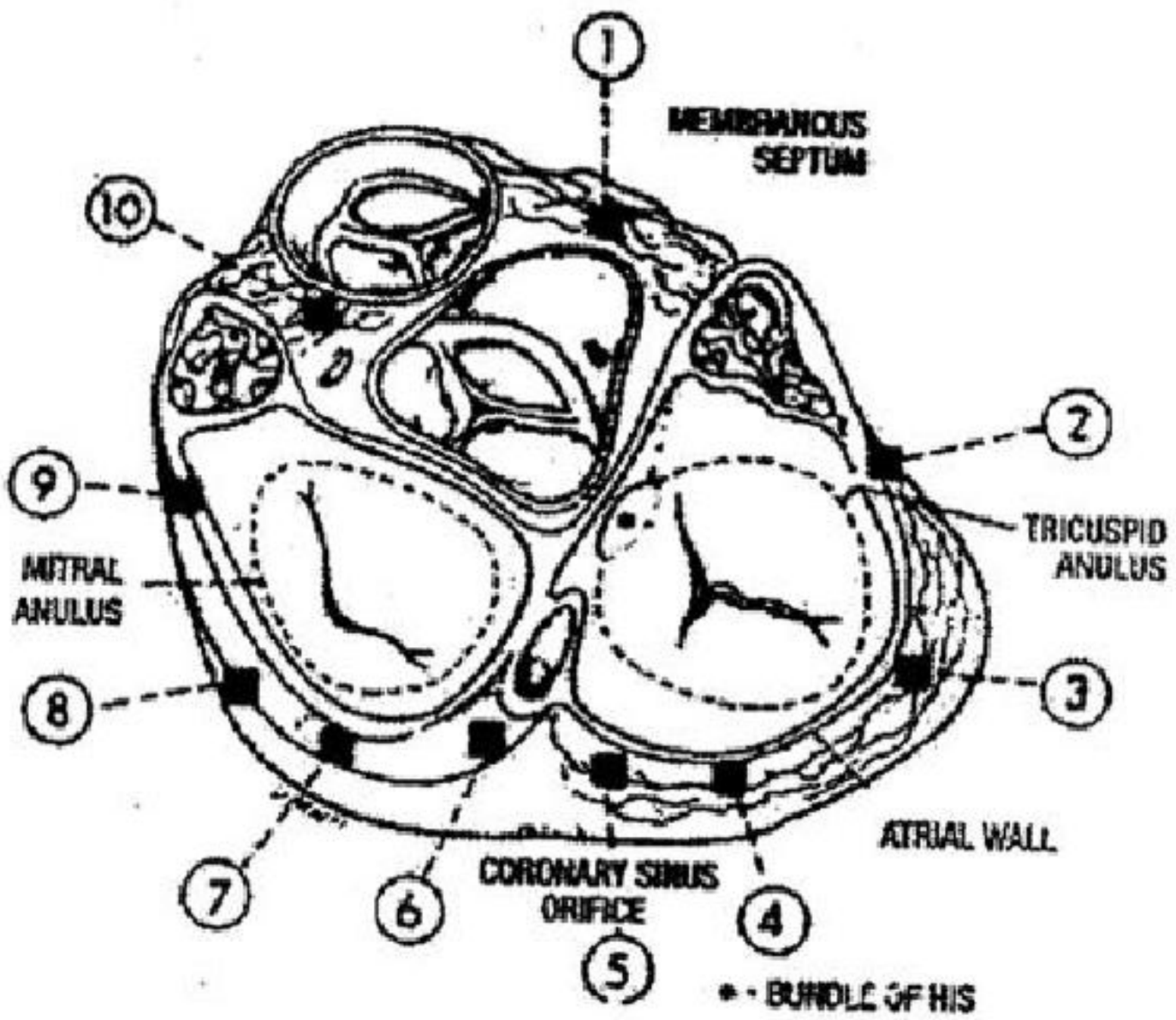


Hình 31.21. Cơ chế khởi phát cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất bởi một ngoại tâm thu nhĩ và một ngoại tâm thu thất (APC: ngoại tâm thu nhĩ; VPC: ngoại tâm thu thất; AVN: nút nhĩ thất; H: bó His; AP: đường phụ).

đồng thời qua 2 đường (nút nhĩ thất và đường phụ) trên điện tim sẽ có biểu hiện kích thích sớm *(preexcitation)* của tâm thất: PR ngắn (< 0,12 giây) và sóng delta đầu phức bộ QRS. Sự kết hợp biểu hiện kích thích sớm này với những cơn nhịp nhanh trên thất dỏ vào lại nhĩ thất được gọi là hội chứng Wolff-Parkinson-White (WPW). Có nhiều phương pháp xác định vị trí của đường dẫn truyền phụ dựa trên điện tim bề mặt 12 chuyển đạo. Phương pháp được chấp nhận phổ biến nhất là phương pháp của Gallagher & CS được công bố năm 1978 dựa trên chiều dương hoặc âm của đoạn 40 ms đầu của sóng delta (hình 31.22).

Người có đường dẫn truyền phụ có thể bị các cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều (trong trường hợp đường phụ ẩn và trong hội chứng WPW) hoặc ngược chiều (trong hội chứng WPW). Cơn nhịp nhanh xuôi chiều thường gặp hơn. Theo thống kê nước ngoài trong số những bệnh nhân được giới thiệu đến phòng khảo sát điện sinh lý vì có cơn nhịp nhanh trên thất và không có biểu hiện kích thích sớm trong lúc nhịp xoang khoảng 30% có cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều [21]. Biểu hiện trên điện tim là cơn nhịp nhanh đều với QRS hẹp và RP' < P'R. Trong một số trường hợp cơn nhịp nhanh có QRS rộng do dẫn truyền lệch hướng (Trong nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều dẫn truyền lệch hướng thường gặp hơn so với trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất) [24].

Cơn nhịp nhanh ngược chiều ít gặp (tần suất khoảng 10% ở bệnh nhân có hội chứng WPW) [24]. Cơn nhịp nhanh ngược chiều thường gặp hơn ở những bệnh nhân có nhiều đường phụ [25]. Biểu hiện trên điện tim là nhịp nhanh đều với QRS rộng (hình 31.23).

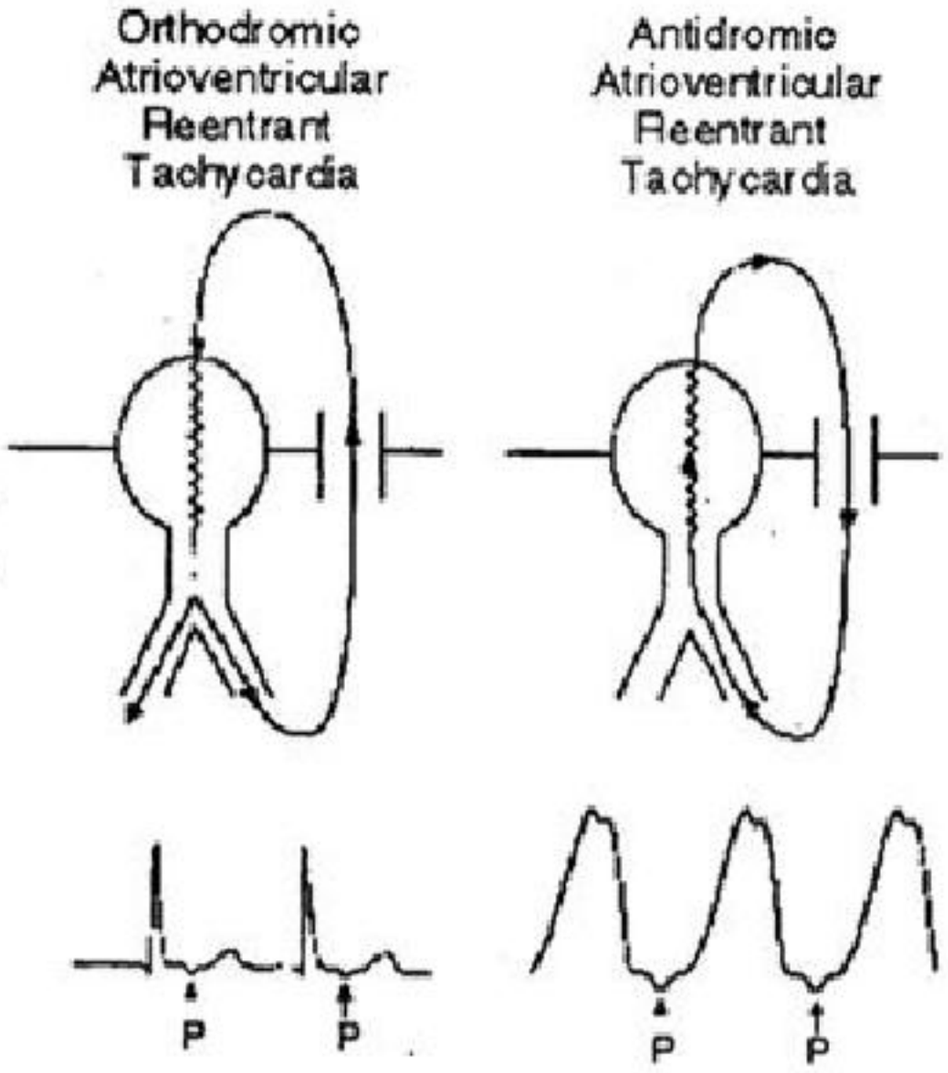


Hình 31.22. Xác định vị trí đường dẫn truyền phụ dựa vào điện tim bề mặt 12 chuyển đạo (Gallagher. 1978).

1. RIGHT ANTERIOR PARASEPTAL
2. RIGHT ANTERIOR
3. RIGHT LATERAL
4. RIGHT POSTERIOR
5. RIGHT PARASEPTAL
6. LEFT POSTERIOR PARASEPTAL
7. LEFT POSTERIOR
8. LEFT LATERAL
9. LEFT ANTERIOR
10. LEFT ANTERIOR PARASEPTAL

DELTA WAVE POLARITY

	I	II	III	AVR	AVL	AVF	V1	V2	V3	V4	V5	V6
1	+	+	+(±)	-	±(+)	+	±	±	+(±)	+	+	+
2	+	+	-(±)	-	+((±)	±(-)	±	+(±)	+(±)	+	+	+
3	+	±(-)	-	-	+	-(±)	±	±	±	+	+	+
4	+	-	-	-	+	-	±(+)	±	+	+	+	+
5	+	-	-	-(+)	+	-	±	+	+	+	+	+
6	+	-	-	-	+	-	+	+	+	+	+	+
7	+	-	-	±(+)	+	-	+	+	+	+	+	-(±)
8	-(±)	±	±	±(+)	-(±)	±	+	+	+	+	-(±)	-(±)
9	-(±)	+	+	-	-(±)	+	+	+	+	+	+	+
10	+	+	+(±)	-	±	+	±(+)	+	+	+	+	+



Hình 31.23. Điện tim trong cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều (bên trái) và ngược chiều (bên phải).

Khoảng 30-40% bệnh nhân có hội chứng WPW bị những cơn rung nhĩ [21]. Rung nhĩ thường xuất hiện sau cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất (cơn nhịp nhanh rút ngắn thời kỳ trơ của mô nhĩ và tạo ra sự không đồng nhất về điện học trong tâm nhĩ là một điều kiện thuận lợi cho sự xuất hiện rung nhĩ), tuy nhiên đôi khi rung nhĩ cũng có thể xuất hiện đơn độc [21]. Trong cơn rung nhĩ các xung có thể dẫn xuống thất cả qua nút nhĩ thất lẫn qua đường phụ. Nếu thời kỳ trơ đường phụ rất ngắn đáp ứng thất trong cơn rung nhĩ sẽ rất nhanh gây rối loạn huyết động, thậm chí có thể gây rung thất, đột tử. Khoảng RR kích thích sớm ngắn nhất trong cơn rung nhĩ < 250ms là một chỉ điểm của nguy cơ đột tử cao [21].

2.3.4. Lâm sàng

Theo thống kê nước ngoài, tần suất có biểu hiện kích thích sớm trên điện tim lúc nhịp xoang là 1-1,5/1000 người [21]. Trong số những người có kích thích sớm khoảng 50-60% có triệu chứng. Các triệu chứng tương tự như trong cơn nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất, từ mức độ nhẹ như mệt, trống ngực đến mức độ nặng như ngất. Nhiều nghiên cứu dịch tễ cho thấy đa số những người có biểu hiện kích thích sớm trên điện tim được phát hiện sau khi đã qua tuổi 40 và không có triệu chứng cũng sẽ không có triệu chứng về lâu dài. Trong số những người có triệu chứng 85% có những cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều, 2-3% có những cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất ngược chiều và 30-40% có những cơn rung nhĩ [21].

Đa số bệnh nhân không có một bệnh tim thực thể khác, do đó nếu bệnh nhân có đồng thời một bệnh tim khác như sa van 2 lá hay bệnh cơ tim phì đại thì đó chỉ là do tình cờ. Một ngoại lệ là sự hiện diện đồng thời của bệnh Ebstein và đường dẫn truyền phụ: Trong số những người có đường dẫn truyền phụ khoảng 7-10% có bệnh Ebstein [26] [27]. Người bệnh Ebstein có đường phụ thường có nhiều đường phụ do đó thủ thuật hủy đường phụ bằng dòng điện tần số radio ở những người này có tỉ lệ thành công thấp hơn so với những nhóm bệnh nhân khác [26] [27].

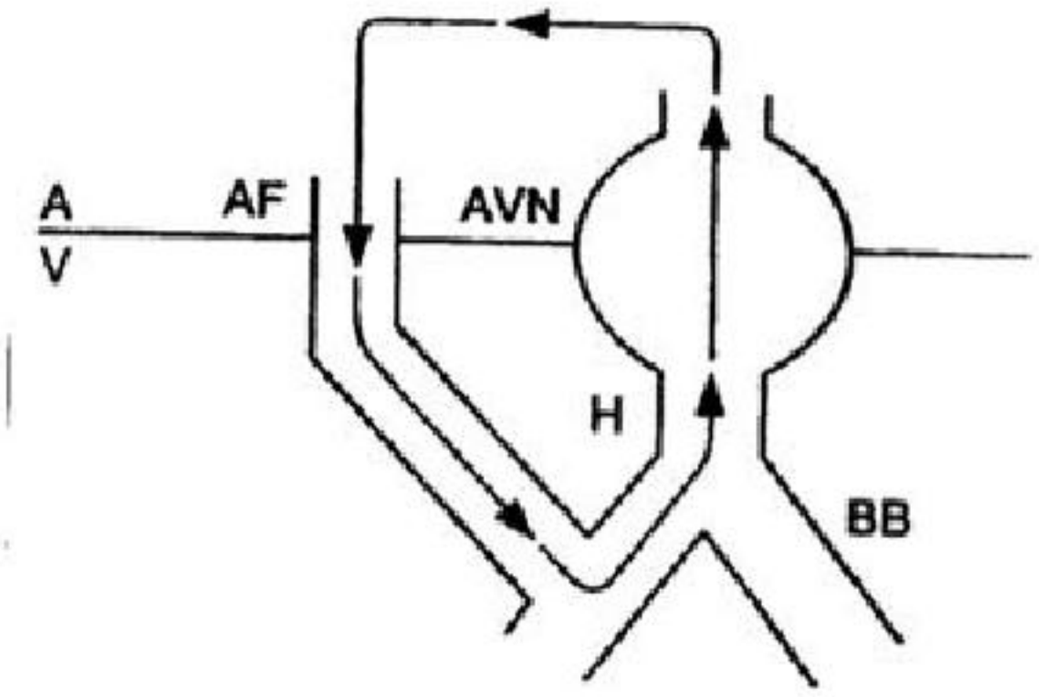
Sau cơn nhịp nhanh đầu tiên với thời gian hơn 50% bệnh nhân sẽ bị cơn nhịp nhanh tái phát (người có đường phụ dẫn từ nhĩ xuống thất thường bị cơn nhịp nhanh tái phát hơn) [21].

2.3.5. Các dạng nhịp nhanh do kích thích sớm không điển hình

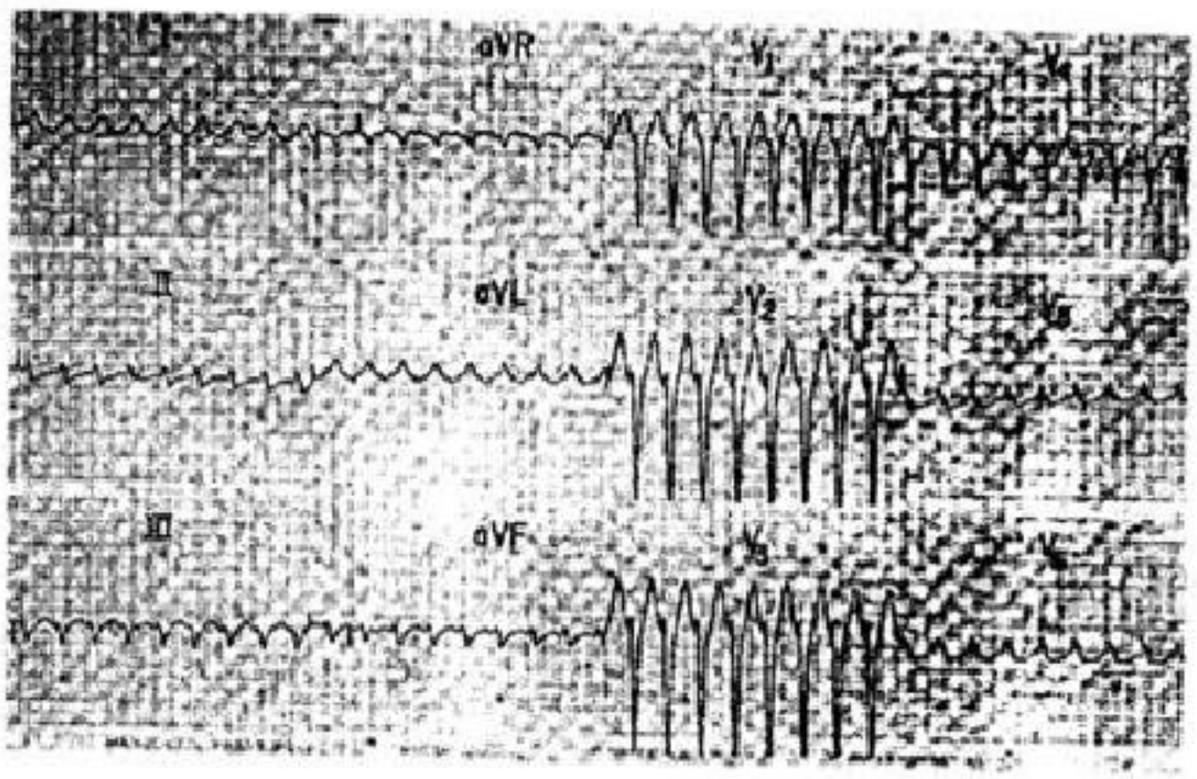
Một số bệnh nhân có nhịp nhanh trên thất liên quan với những đường dẫn truyền phụ không điển hình. Các đường dẫn truyền phụ không điển hình này có đặc điểm điện sinh lý là tính dẫn truyền chậm dần tương tự nút nhĩ thất. Khi tần số kích thích càng cao dẫn truyền qua các đường phụ không điển hình càng chậm.

Nhịp nhanh vào lại bộ nối thường trực *(permanent junctional reciprocating tachycardia)* là dạng nhịp nhanh thường gặp nhất trong số các nhịp nhanh trên thất liên quan với đường dẫn truyền phụ không điển hình. Nhịp nhanh này có phức bộ QRS hẹp, P'R < RP', P' âm ở II, III, aVF, thường kéo dài không dứt (do đó mang tên là thường trực) và có cơ chất là những đường dẫn truyền phụ nằm ở vách sau trong khoảng 1 cm gần lỗ xoang vành, chỉ dẫn xung theo chiều từ thất lên nhĩ [21].

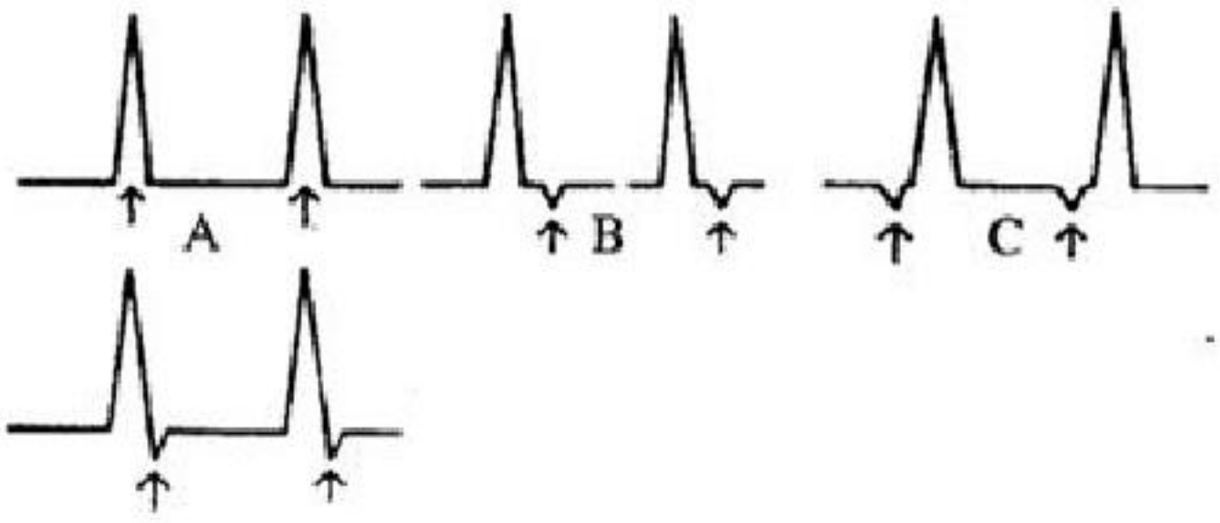
Dạng nhịp nhanh trên thất thứ 2 có liên quan với đường phụ không điển hình là nhịp nhanh vào lại nhĩ bó *(atriofascicular reentrant tachycardia)* hay nhịp nhanh vào lại Mahaim. Đường phụ trong trường hợp này nằm gần nút nhĩ thất (thường là phía trước bên vòng van 3 lá) nối vào nhánh phải bó His. Trong cơn nhịp nhanh sóng vào lại đi theo chiều từ nhĩ xuống thất qua đường phụ và từ thất lên nhĩ qua nút nhĩ thất (hình 31.24). Biểu hiện trên điện tim là nhịp nhanh đều với QRS dạng bloc nhánh trái, trục lệch trái, sóng R nhỏ và nhọn ở V_1 và trên các chuyển đạo trước ngực hướng QRS chuyển từ âm sang dương sau chuyển đạo V_4 (hình 31.25).



Hình 31.24. Sơ đồ vòng vào lại trong nhịp nhanh vào lại nhĩ bó (Mahaim).



Hình 31.25. Nhịp nhanh vào lại nhĩ bó.

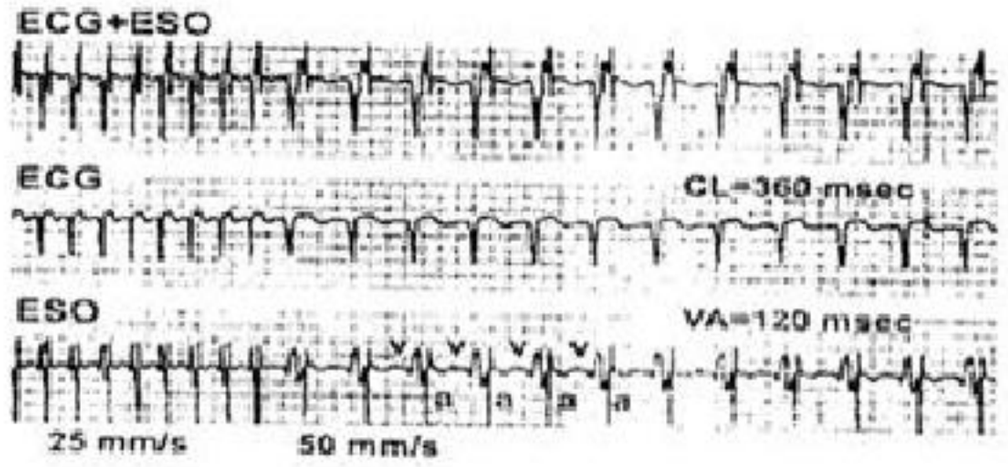


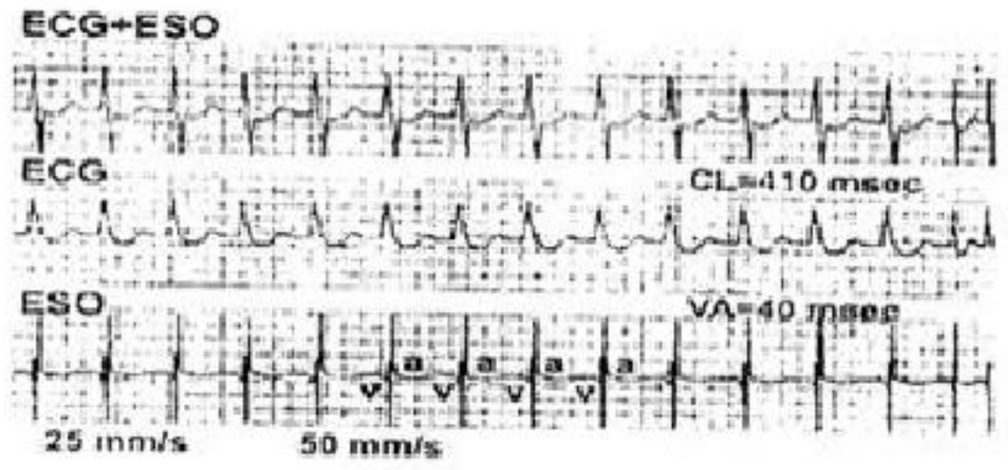
Hình 31.26. Tương quan P' với QRS trong nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất kiểu chậm-nhanh (A), nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều (B) và nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất kiểu nhanh-chậm (C).

Trong dạng nhịp nhanh trên thất thứ 3 có liên quan với đường phụ không điển hình cơ chất sinh loạn nhịp là sợi Mahaim bó-thất *(fasciculo-ventricular Mahaim fiber)* nối tắt qua phần xa của hệ His-Purkinje gây ra kích thích thất sớm. Bất thường này có biểu hiện là HV ngắn (đo điện thế bó His) [21].

2.4. Chẩn đoán phân biệt cơn nhịp nhanh đều với QRS hẹp

Cơn nhịp nhanh đều với QRS hẹp thường do 1 trong 2 cơ chế: vào lại nút nhĩ thất hoặc vào lại nhĩ thất xuôi





Hình 31.27. Chuyển đạo bề mặt (ECG) và chuyển đạo thực quản (ESO) trong cơn nhịp nhanh. Cơn nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều với VA = 120ms (bên trái) và cơn nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất kiểu chậm-nhanh với VA = 40ms (bên phải).

chiều. Một cơ chế thứ 3 ít gặp hơn là vào lại nút xoang (xem 3.5). Chẩn đoán phân biệt dựa vào điện tim bề mặt, điện tim đo với chuyển đạo thực quản và khảo sát điện sinh lý.

2.4.1. Điện tim bề mặt trong cơn nhịp nhanh

Trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất kiểu chậm-nhanh P' lẫn trong QRS hoặc ở cuối QRS. Trong nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều P'R > RP'. Trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất kiểu nhanh-chậm P'R < RP' (hình 31.26). Trong vào lại nút xoang P' ở ngay trước QRS, hình dạng P'giống hình dạng P xoang.

2.4.2. Chuyển đạo thực quản trong cơn nhịp nhanh

Đôi khi trên điện tim bề mặt không thấy được sóng P'. Trong những trường hợp này đo chuyển đạo thực quản trong cơn nhịp nhanh giúp chẩn đoán phân biệt. Trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất kiểu chậm-nhanh khoảng VA (tương ứng với dẫn truyền ngược từ thất lên nhĩ) ngắn, còn trong nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất xuôi chiều khoảng VA thường dài > 95ms (hình 31.27) [21][21].

2.4.3. Khảo sát điện sinh lý

Chỉ định khảo sát điện sinh lý ở bệnh nhân có cơn nhịp nhanh đều với QRS hẹp được nêu trên bảng 12 (theo Hướng dẫn của Trường Môn Tim mạch /Hiệp hội Tim Mỹ). Khi khảo sát điện sinh lý người ta kích

Bảng 31.12. Chỉ định khảo sát điện sinh lý trong cơn nhịp nhanh với QRS hẹp [7].

LOẠI I

1) Bệnh nhân có những cơn nhịp nhanh xuất hiện thường xuyên hoặc được dung nạp kém, không đáp ứng với thuốc và nếu thông tin về vị trí, cơ chế và tính chất điện sinh lý của các đường đi của cơn nhịp nhanh rất cần cho việc chọn biện pháp điều trị thích hợp (thuốc, hủy bằng ca-tê-te, tạo nhịp, phẫu thuật)
2) Bệnh nhân thích liệu pháp hủy bằng ca-tê-te (với dòng điện tần số radio) hơn là dùng thuốc

LOẠI II

Bệnh nhân có những cơn nhịp nhanh xuất hiện thường xuyên phải điều trị bằng thuốc chống loạn nhịp nhưng thuốc lại gây rối loạn nhịp hoặc có tác dụng phụ trên nút xoang hoặc dẫn truyền nhĩ thất

LOẠI III

Bệnh nhân có những cơn nhịp nhanh kiểm soát dễ dàng bằng các nghiệm pháp phế vị và/hoặc thuốc (thuốc được dung nạp tốt) và không phải là ứng viên cho liệu pháp không dùng thuốc

thích nhĩ (hoặc đôi khi kích thích thất) để gây ra cơn nhịp nhanh. Trong cơn nhịp nhanh người ta ghi điện thế ở các vùng khác nhau của tâm nhĩ để xem vùng nào được hoạt hóa sớm nhất bởi xung dẫn ngược từ thất lên. Trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất trình tự hoạt hóa như sau: bó His hoặc vùng lỗ xoang vành, sau đó là phần dưới vách liên nhĩ bên phải, sau đó là các phần còn lại của 2 tâm nhĩ [124]. Trong nhịp nhanh do vào lại nút nhĩ thất vùng tâm nhĩ có đường dẫn truyền phụ nối vào sẽ được hoạt hóa sớm nhất. Kiểu hoạt hóa này được gọi là hoạt hóa lệch tâm *(eccentric activation)* [124]. Một cách thường được dùng để xác định bệnh nhân có đường dẫn truyền phụ ẩn hay không là kích thích thất trong khoảng tâm trương của cơn nhịp nhanh: Nhát kích thích thất được dẫn lên nhĩ là một dấu hiệu cho thấy bệnh nhân có một đường dẫn truyền phụ ẩn (vì vào thời điểm kích thích bó His và nút nhĩ thất còn đang trong thời kỳ trơ nên không thể dẫn xung từ thất lên nhĩ) [124].

2.5. Phân tầng nguy cơ trong hội chứng WPW và ở người không triệu chứng có biểu hiện kích thích sớm lúc nhịp xoang

Khoảng 30-40% người có hội chứng WPW bị những cơn rung nhĩ kịch phát. Nếu đường phụ có thời kỳ trơ ngắn đáp ứng thất trong cơn rung nhĩ rất nhanh gây rối loạn huyết động, thậm chí có thể gây rung thất và đột tử. Để đánh giá nguy cơ này ở những người có hội chứng WPW người ta có thể dựa vào những dấu hiệu gián tiếp như sự hiện diện hay không của dạng kích thích sớm từng lúc trong khi nhịp xoang trên điện tim (trên cùng một điện tim có sự xen kẽ của những nhát xoang được dẫn xuống thất bình thường và những nhát xoang kèm kích thích sớm: hình 31.28) hoặc sự mất đột ngột dạng kích

Hình 31.28. Kích thích sớm từng lúc ở một bệnh nhân có hội chứng WPW.

thích sớm trong khi bệnh nhân thực hiện nghiệm pháp gắng sức. Các dấu hiệu này là chỉ điểm của nguy cơ đột tử thấp.

Biện pháp đánh giá nguy cơ tốt nhất là gây cơn rung nhĩ bằng cách kích thích nhĩ (với điện cực trong buồng tim trong khi khảo sát điện sinh lý hoặc với điện cực thực quản). Những chỉ điểm của nguy cơ đột tử cao là khoảng RR kích thích sớm ngắn nhất trong cơn rung nhĩ < 250ms và RR trung bình trong cơn rung nhĩ ≤ 360ms [121]. Người có hội chứng WPW đã từng bị ngưng tim được cứu sống hoặc bị ngất không rõ nguyên nhân nhất thiết phải được khảo sát điện sinh lý [7].

- Người có biểu hiện kích thích sớm trên điện tim lúc nhịp xoang nhưng không có triệu chứng có nguy cơ đột tử rất thấp. Thường không cần phải lượng giá nguy cơ ở những đối tượng này. Những trường hợp ngoại lệ có thể cần đến khảo sát điện sinh lý là người có tiền sử gia đình đột tử do tim, vận động viên hoặc người chuẩn bị hoạt động thể lực nặng và người mà nghề nghiệp có liên quan trực tiếp đến sự an toàn của nhiều người khác (ví dụ tài xe xe khách, phi công dân dụng) [121]. Bệnh nhân chuẩn bị mổ tim (vì một bệnh lý khác không liên quan với kích thích sớm) cũng cần được khảo sát điện sinh lý trước mổ vì một đường phụ không gây triệu chứng trước mổ có thể gây triệu chứng sau mổ (nhiều yếu tố trong giai đoạn hậu phẫu

sớm tạo thuận lợi cho sự xuất hiện rối loạn nhịp: tình trạng cường giao cảm, rối loạn điện giải, phản ứng viêm, v.v...). Nếu định vị được đường phụ người phẫu thuật viên có thể cắt đường phụ này trong cuộc mổ [7].

2.6. Điều trị

2.6.1. Điều trị cắt cơn

Liệu pháp được lựa chọn đối với cơn nhịp nhanh gây rối loạn huyết động là sốc điện ngoài lồng ngực (NLN). Nếu cơn nhịp nhanh ít ảnh hưởng đến huyết động và có QRS hẹp nên thử làm các nghiệm pháp phế vị (nghiệm pháp Valsalva hoặc xoa xoang cảnh) để cắt cơn. Nếu nghiệm pháp phế vị không hiệu quả tiêm tĩnh mạch adenosine (12mg) hoặc ATP (10-20mg) hoặc verapamil (5-10mg).

Cơn nhịp nhanh đều với QRS rộng có cơ chế là: (1) vào lại nút nhĩ thất hoặc vào lại nhĩ thất xuôi chiều kèm dẫn truyền lệch hướng; (2) vào lại nhĩ thất ngược chiều hoặc (3) nhịp nhanh thất.

Chẩn đoán phân biệt dựa vào bệnh sử, điện tim ngoài cơn và những dấu hiệu trên điện tim trong cơn (xem phần 5.2.4). Nếu không xác định được cơ chế ghi điện tim 12 chuyển đạo lưu lại và dùng amiodarone tiêm tĩnh mạch để cắt cơn (Các tác giả Mỹ chuộng dùng procainamide để cắt cơn nhưng thuốc này khó kiếm ở Việt Nam). Trong cơn nhịp nhanh với QRS rộng nhất là ở người đã biết có hội chứng WPW không nên dùng verapamil, digoxin hoặc chẹn β vì các thuốc này chẹn dẫn truyền qua nút nhĩ thất nhưng có thể tăng dẫn truyền từ nhĩ xuống thất qua đường phụ [21], nếu bệnh nhân bị rung nhĩ kịch phát đáp ứng thất có thể sẽ rất nhanh gây rối loạn huyết động.

2.6.2. Điều trị dài hạn

Điều trị dài hạn tùy thuộc tần suất xuất hiện cơn nhịp nhanh và mức độ triệu chứng. Nếu cơn thưa và gây triệu chứng ít có thể không dùng thuốc dài hạn và chỉ cần huấn luyện bệnh nhân cách làm nghiệm pháp Valsalva để cắt cơn. Nếu cơn xuất hiện thường xuyên hoặc gây triệu chứng nhiều hoặc không đáp ứng với nghiệm pháp Valsalva phải dùng thuốc dài hạn. Ở bệnh nhân không có biểu hiện kích thích sớm các thuốc được lựa chọn hàng đầu là verapamil, diltiazem hoặc chẹn β và các thuốc được lựa chọn hàng thứ 2 (trong trường hợp bệnh nhân không dung nạp các thuốc lựa chọn hàng đầu) là nhóm IC (chẹn dẫn truyền qua nút nhĩ thất lẫn dẫn truyền qua đường phụ), nhóm IA (chẹn dẫn truyền qua đường phụ) và amiodarone (chọn lựa cuối vì có nhiều tác dụng phụ ngoài tim) [21] [22]. Ở người có hội chứng WPW, nhất là nếu đường phụ có thời kỳ trơ ngắn, không nên dùng verapamil, diltiazem hoặc chẹn β đơn độc mà nên phối hợp với một thuốc nhóm I [22]. Ở người có hội chứng WPW cũng có thể dùng amiodarone hoặc sotalol để ngừa cơn nhịp nhanh (các thuốc này chẹn dẫn truyền qua nút nhĩ thất lẫn dẫn truyền qua đường phụ) [21] [22]. Hiện nay dòng điện tần số radio được dùng ngày càng nhiều trong điều trị triệt để các cơn nhịp nhanh phụ thuộc nút nhĩ thất [28]. Người ta dùng dòng điện tần số radio hủy đường chậm của nút nhĩ thất hoặc hủy đường dẫn truyền phụ (xem chương 30, phần 3.2.1 và 3.2.2). Phương pháp điều trị này được chỉ định trong các trường hợp: (1) Nhịp nhanh tái phát thường xuyên gây triệu chứng, không đáp ứng với thuốc hoặc bệnh nhân không dung nạp thuốc hoặc không muốn dùng thuốc dài hạn; (2) Bệnh nhân có hội chứng WPW đã từng bị ngưng tim được cứu sống hoặc bị ngất không rõ nguyên nhân; (3) Bệnh nhân có hội chứng WPW có nguy cơ đột tử cao (đã từng bị rung nhĩ với đáp ứng thất nhanh do đường phụ có thời kỳ trơ ngắn) [7] [21] [28].

3. NHỊP NHANH TRÊN THẤT KHÔNG PHỤ THUỘC NÚT NHĨ THẤT

Nhịp nhanh trên thất không phụ thuộc nút nhĩ thất gồm rung nhĩ (được trình bày trong phần 4), cuồng nhĩ, nhịp nhanh nhĩ, nhịp xoang nhanh không thích hợp, nhịp nhanh do vào lại nút xoang và nhịp nhanh nhĩ đa ổ.

3.1. Cuồng nhĩ

3.1.1. Sơ lược lịch sử

Năm 1906 Einthoven lần đầu tiên ghi điện tim của một bệnh nhân cuồng nhĩ. Năm 1913 Lewis đã dùng từ cuồng nhĩ *(atrial flutter)* để mô tả hoạt động rất nhanh của các tâm nhĩ mà theo ông ta trông giống như cử động đập cánh của con bướm và có biểu hiện trên điện tim là các sóng răng cưa có chiều âm ở các chuyển đạo II và III [29] [30]. Trong suốt thời gian 50 năm sau đó đã có nhiều tranh cãi về cơ chế điện sinh lý của cuồng nhĩ, một số người cho rằng cơ chế của cuồng nhĩ là một ổ phát nhịp nhanh nằm ở tâm nhĩ và một số người khác cho rằng cơ chế của cuồng nhĩ là vào lại trong tâm nhĩ. Đến năm 1970 bằng phương pháp lập bản đồ trình tự kích hoạt các vùng tâm nhĩ *(atrial mapping)* với các điện cực trong buồng tim và thực quản Puech & CS đã chứng minh

cơ chế của cuồng nhĩ là vào lại lớn *(macroreentry)* bên trong nhĩ phải [21].

3.1.2. Phân loại và cơ chế điện sinh lý

Puech & CS chia cuồng nhĩ thành 2 loại là cuồng nhĩ điển hình *(typical atrial flutter)* và cuồng nhĩ không điển hình *(atypical atrial flutter)* [31]. Cuồng nhĩ điển hình có biểu hiện trên điện tim là các sóng răng cưa có chiều âm ở II, III, aVF, còn cuồng nhĩ không điển hình có biểu hiện trên điện tim là các sóng nhĩ dương ở II, III, aVF và tần số đôi khi chậm hơn so với cuồng nhĩ [31]. Về sau trong y văn còn dùng các tên gọi cuồng nhĩ thông thường *(common atrial flutter)* để chỉ cuồng nhĩ điển hình và cuồng nhĩ không thông thường *(uncommon atrial flutter)* hay hiếm gặp *(rare atrial flutter)* để chỉ cuồng nhĩ không điển hình [29][31].

Dựa vào đáp ứng với kích thích nhĩ nhanh Wells & CS phân biệt cuồng nhĩ týp I và cuồng nhĩ týp II. Cuồng nhĩ týp I có tần số nhĩ trong khoảng 240-340 /phút và luôn có thể cắt được bằng kích thích nhĩ nhanh, còn cuồng nhĩ týp II có tần số nhĩ trong khoảng 340-440 /phút và không thể cắt được bằng kích thích nhĩ nhanh [31]. Theo cách phân loại này cả cuồng nhĩ điển hình lẫn không điển hình đều thuộc týp I [31].

Do có quá nhiều tên gọi và nhiều cách phân loại khác nhau, gần đây Hội Tim mạch Châu Âu và Hội Tạo nhịp và Điện sinh lý Bắc Mỹ đã thống nhất chia cuồng nhĩ thành 2 nhóm dạng : các dạng điển hình với sóng vào lại đi qua vùng mô nhĩ phải nằm giữa lỗ tĩnh mạch chủ dưới và vòng van 3 lá (vùng mô này được gọi là eo – *isthmus*) và các dạng không điển hình với sóng vào lại không đi qua vùng eo (bảng 31.13). Các dạng điển hình thường gặp hơn, chiếm tỉ lệ 90% các ca cuồng nhĩ.

Bảng 31.13. Phân loại cuồng nhĩ theo Hội Tim mạch Châu Âu /Hội Tạo nhịp và Điện sinh lý Bắc Mỹ.

CÁC DẠNG ĐIỂN HÌNH
(CUỒNG NHĨ PHỤ THUỘC EO)
Cuồng nhĩ điển hình
Cuồng nhĩ điển hình ngược chiều
Cuồng nhĩ với vòng (vào lại) nằm thấp
Cuồng nhĩ với vòng đôi
CÁC DẠNG KHÔNG ĐIỂN HÌNH
(CUỒNG NHĨ KHÔNG PHỤ THUỘC EO)
Cuồng nhĩ bên trái
Cuồng nhĩ do vào lại quanh sẹo
Cuồng nhĩ không điển hình

Trong cuồng nhĩ điển hình sóng vào lại đi ngược chiều kim đồng hồ trong nhĩ phải : vách liên nhĩ được hoạt hóa từ dưới lên trên, thành bên nhĩ phải được hoạt hóa từ trên xuống, còn nhĩ trái không nằm trong vòng vào lại (hình 31.29). Cuồng nhĩ điển hình ngược chiều *(reverse typical atrial flutter)* có cơ chế là vòng vào lại giống của cuồng nhĩ điển hình nhưng sóng vào lại đi xuôi theo chiều kim đồng hồ (hình 31.29).

Trong cuồng nhĩ với vòng nằm thấp *(lower-loop atrial flutter)* sóng vào lại đi quanh lỗ tĩnh mạch chủ dưới [29-31]. Cuồng nhĩ với vòng đôi *(double-loop atrial flutter)* là một dạng đặc biệt được tạo ra bằng cách kích thích nhĩ trong phòng khảo sát điện sinh lý, 2 sóng vào lại đi nối tiếp nhau trong nhĩ phải ngược chiều kim đồng hồ [32]. Trong tất cả các dạng vừa kể sóng vào lại luôn đi qua vùng eo nên hủy vùng này bằng dòng điện tần số radio có thể điều trị triệt để cuồng nhĩ [31]. Các dạng không điển hình gồm cuồng nhĩ bên trái *(left atrial flutter)*, cuồng nhĩ do vào lại quanh sẹo và cuồng nhĩ không điển hình. Cơ chế của cuồng nhĩ bên trái là vào lại quanh các lỗ tĩnh mạch phổi, quanh vòng van 2 lá hoặc nhiều vòng vào lại hoạt động đồng thời trong nhĩ trái [30]. Vào lại quanh sẹo xẻ tâm nhĩ (ví dụ xẻ nhĩ phải để đóng thông liên nhĩ) cũng có thể gây nhịp nhanh với tần số trong khoảng tần số của cuồng nhĩ, được gọi là cuồng nhĩ do vào lại quanh sẹo [31]. Theo phân loại của Hội Tim mạch Châu Âu /Hội Tạo nhịp và Điện sinh lý Bắc Mỹ tất cả các dạng nhịp nhanh nhĩ có cơ chế vào lại, có tần số trong khoảng tần số của cuồng nhĩ và không thuộc các dạng đã kể được gọi là cuồng nhĩ không điển hình [31].

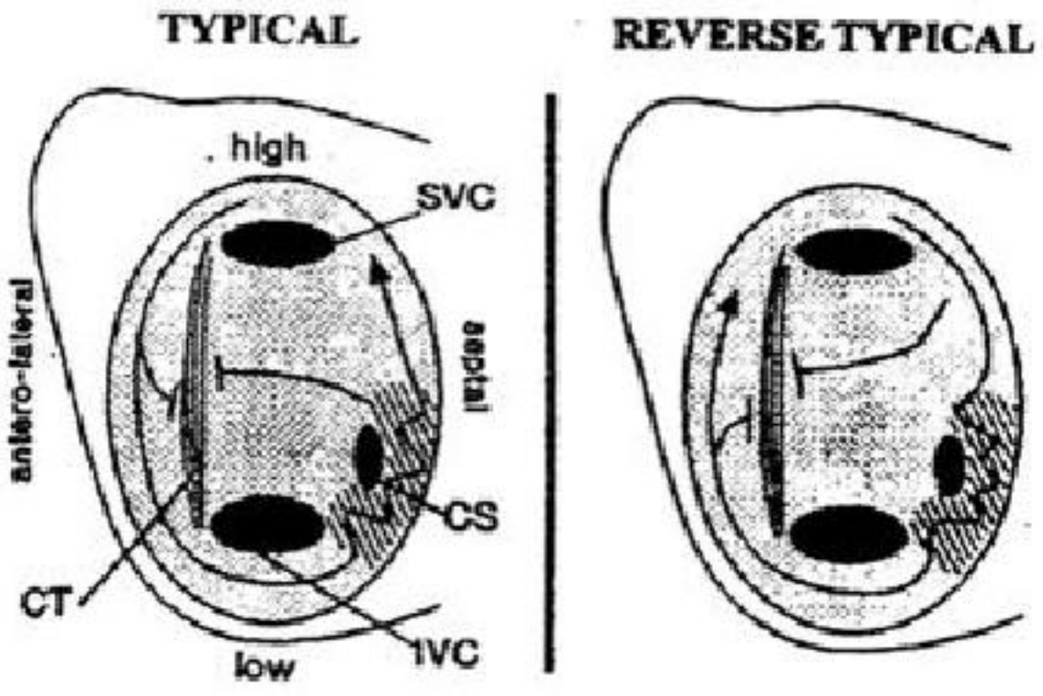
3.1.3. Biểu hiện trên điện tim

Cuồng nhĩ có biểu hiện như sau trên điện tim:

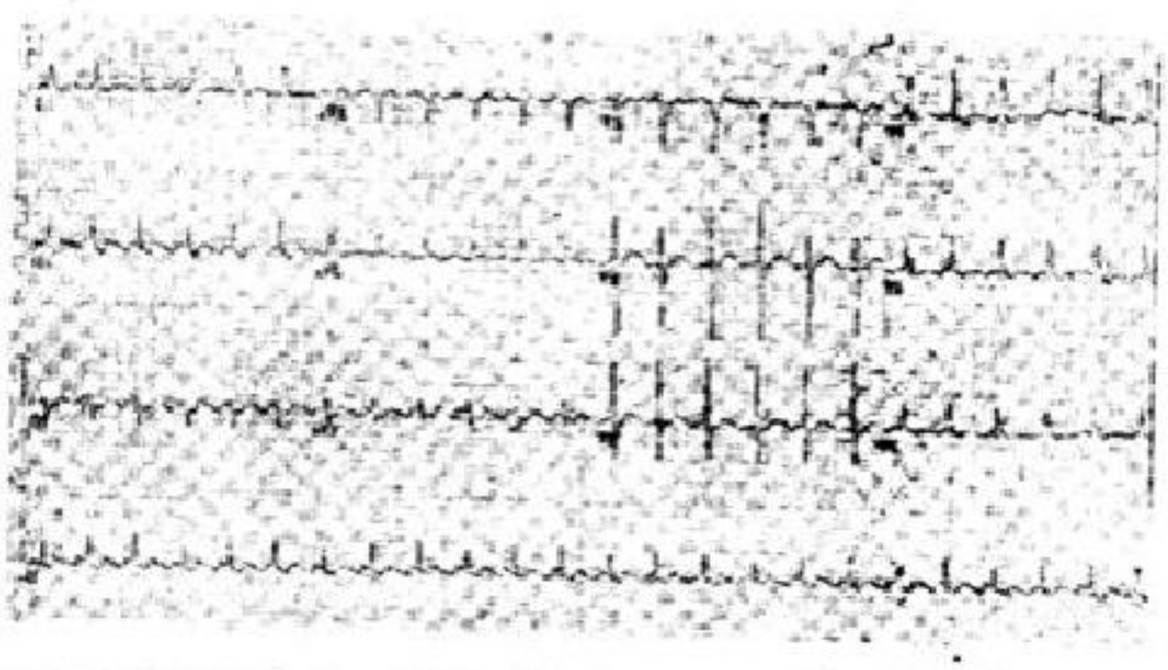
- Các sóng F với hình dạng, hướng và chiều dài chu kỳ cố định, tần số 240-340/phút trong cuồng nhĩ điển hình (tần số có thể thấp hơn nếu bệnh nhân có dùng thuốc chống loạn nhịp nhóm IA, IC hoặc amiodarone). Trong cuồng nhĩ không điển hình (týp II) tần số sóng F cao hơn, từ 340 đến 440/phút.

Trong cuồng nhĩ điển hình ở các chuyển đạo dưới (II, III, aVF) sóng F âm tạo nên dạng răng cưa, còn ở chuyển đạo V_1 sóng F có hình dạng hơi giống sóng P (hình 31.30).

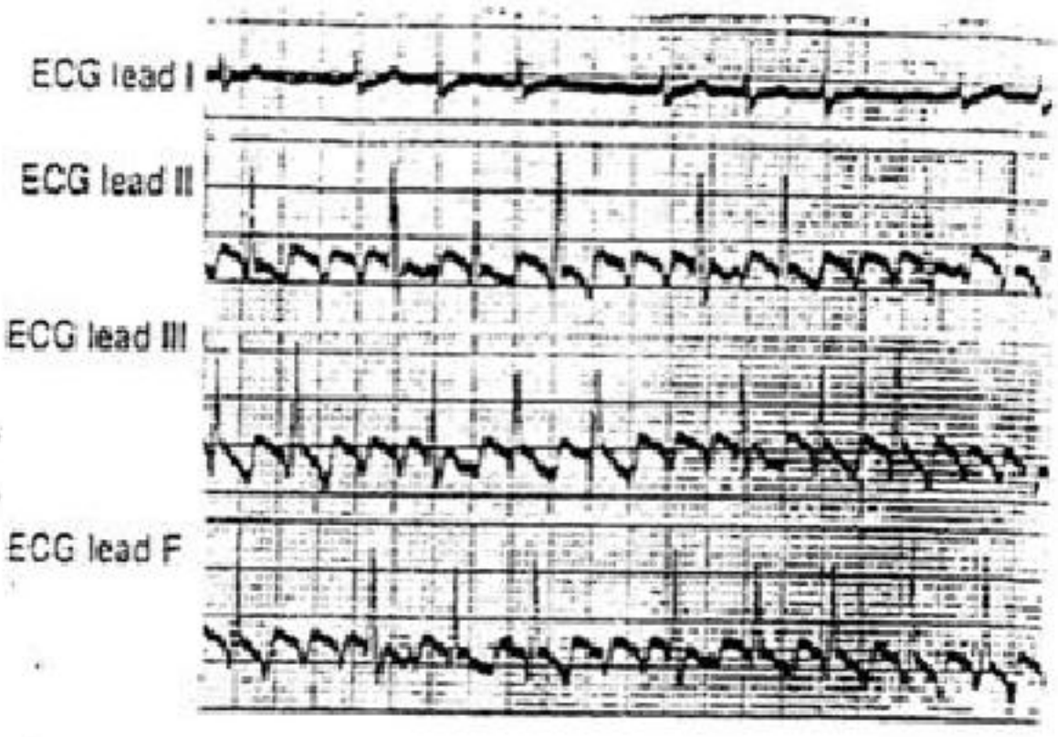
- QRS thường hẹp. Dẫn truyền nhĩ thất thường là 2:1, đôi khi 4:1 (nói chung RR thường đều). Khi dẫn truyền nhĩ thất thay đổi (tự nhiên hay do thuốc) RR



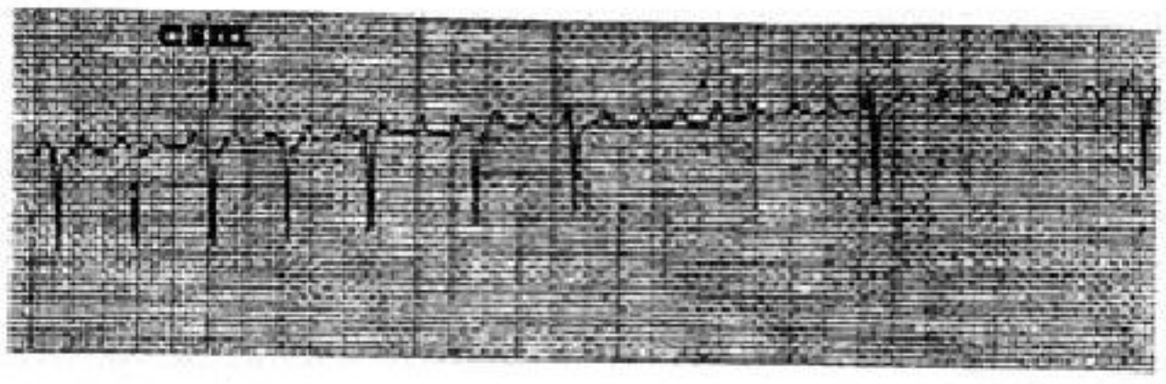
Hình 31.29. Cơ chế điện sinh lý của cuồng nhĩ điển hình là vào lại lớn trong nhĩ phải.



Hình 31.30. Điện tim 12 chuyển đạo trong cuồng nhĩ điển hình.



Hình 31.31. Cuồng nhĩ với dẫn truyền nhĩ thất thay đổi (2:1 và 4:1).



Hình 31.32. Sau khi xoa xoang cảnh (csm) xuất hiện bloc nhĩ thất độ cao làm lộ rõ các sóng cuồng nhĩ.

không đều (hình 31.31). Nếu có đường phụ với thời kỳ trơ ngắn dẫn từ nhĩ xuống thất (hội chứng WPW) dẫn truyền nhĩ thất có thể 1:1 (QRS rộng).

- Khi dẫn truyền nhĩ thất 2:1 sóng F có thể trùng với QRS hoặc T nên khó thấy trên điện tim. Trong cuồng nhĩ với dẫn truyền 1:1 qua đường phụ trong hội chứng WPW cũng không thể thấy được sóng F. Khi đó có thể xoa xoang cảnh hoặc tiêm adenosine hay ATP để gây bloc nhĩ thất độ cao thoáng qua làm lộ rõ các sóng F (hình 31.32).

3.1.4. Dịch tễ học và ý nghĩa lâm sàng

Cuồng nhĩ là rối loạn nhịp nhĩ thường gặp nhất sau rung nhĩ, ước tính hiện diện ở 10% bệnh nhân có nhịp nhanh trên thất [29]. Nó có thể xảy ra ở người có tâm nhĩ bình thường nhưng thường gặp hơn ở người có tâm nhĩ giãn. Các bệnh lý thường có cuồng nhĩ cũng là các bệnh lý thường có rung nhĩ: hẹp và/hoặc hở van 2 lá, hở van 3 lá, bệnh phổi mạn tắc nghẽn, cường giáp và sau mổ tim hở (nhất là trong tuần đầu sau mổ). Sau một số phẫu thuật điều trị bệnh tim bẩm sinh như phẫu thuật Mustard, Senning hay Fontan bệnh nhân có thể bị cuồng nhĩ [31]. Cuồng nhĩ cũng có thể gặp trong hội chứng nhịp nhanh-nhịp chậm do RLCNNX [1-3].

Cuồng nhĩ ít khi là một nhịp ổn định mạn tính. Thường cuồng nhĩ xuất hiện thành cơn kịch phát, sau đó chuyển về nhịp xoang (tự nhiên hoặc do tác dụng của thuốc) hoặc chuyển thành rung nhĩ. Cuồng nhĩ và rung nhĩ thường cùng tồn tại ở một bệnh nhân.

3.1.5. Ảnh hưởng huyết động và triệu chứng

Ảnh hưởng huyết động của cuồng nhĩ tùy thuộc vào sự hiện diện hay không của một bệnh tim nền, chức năng thất trái, tần số đáp ứng thất, thời gian kéo dài của cuồng nhĩ và các thuốc bệnh nhân đang dùng. Khi tần số thất cao cung lượng tim giảm do thời gian đổ đầy tâm trương bị rút ngắn, đồng thời có sự mất cân bằng giữa nhu cầu tiêu thụ oxy bởi cơ tim và cung cấp oxy (một mặt do tim càng nhanh tiêu thụ oxy bởi cơ tim càng nhiều, mặt khác khi tim nhanh thời gian tưới máu tâm trương bị rút ngắn) [31].

Cuồng nhĩ với đáp ứng thất nhanh thường gây trống ngực, chóng mặt, mệt, khó thở. Ở người có bệnh tim thực thể cuồng nhĩ có thể gây ngất, đau thất ngực và tăng nặng suy tim sung huyết.

3.1.6. Điều trị

3.1.6.1. Điều trị cấp

Có 3 phương pháp điều trị cấp cơn cuồng nhĩ là sốc điện NLN, dùng thuốc và tạo nhịp nhĩ nhanh. Nếu bệnh nhân có rối loạn huyết động sốc điện NLN là liệu pháp được lựa chọn. Cuồng nhĩ đáp ứng rất tốt với sốc điện NLN, kinh nghiệm tại Viện Tim cho thấy tỉ lệ chuyển nhịp xoang thành công bằng sốc điện là 100% [33]. Đôi khi sau cú sốc điện cuồng nhĩ chuyển thành rung nhĩ, khi đó tăng năng lượng lên (200J) đánh sốc điện tiếp để chuyển rung nhĩ về nhịp xoang.

Nếu dùng thuốc có thể chọn thuốc ức chế dẫn truyền nhĩ thất (verapamil, thuốc chẹn β hoặc digoxin) để làm chậm đáp ứng thất hoặc thuốc chống loạn nhịp nhóm IA, IC hoặc nhóm III để chuyển nhịp xoang. Đa số thuốc chống loạn nhịp có hiệu quả chuyển nhịp xoang thấp. Các thuốc nhóm IC (flecainide, propafenone) làm giảm tần số sóng cuồng nhĩ (do kéo dài chu kỳ cuồng nhĩ) nên có thể biến dẫn truyền nhĩ thất 2:1 thành dẫn truyền nhĩ thất 1:1 (tần số sóng F thấp hơn nên tất cả các sóng F đều có thể dẫn xuống thất) và gây rối loạn huyết động nặng [31]. Vì vậy nếu muốn dùng thuốc nhóm IC phải phối hợp với một thuốc chẹn dẫn truyền nhĩ thất. Gần đây Cơ quan Quản lý Thực phẩm và Thuốc Hoa Kỳ (FDA) đã cho phép lưu hành một thuốc mới nhóm III là ibutilide có hiệu quả chuyển nhịp xoang tương đối cao trong cuồng nhĩ và rung nhĩ mới xuất hiện [34]. Ibutilide kéo dài QT, có thể gây xoắn đỉnh nên phải theo dõi bệnh nhân sát trong khi dùng thuốc này (xem chương 30, phần 1.6.5.3).

Kích thích nhĩ nhanh dựa trên nguyên tắc lôi cuốn nhịp cuồng nhĩ theo nhịp kích thích (nhịp kích thích nhanh hơn nhịp cuồng nhĩ), sau khi ngưng kích thích vì không còn vào lại nên nút xoang sẽ lấy lại quyền kiểm soát nhịp tim. Kích thích nhĩ nhanh được thực hiện với điện cực luồn qua đường tĩnh mạch vào nhĩ phải hoặc với một điện cực thực quản. Khi dùng điện cực thực quản mỗi nhát kích thích phải kéo dài ít nhất 9-10ms và có cường độ 30mA (thay vì 10-20mA nếu dùng điện cực trong nhĩ phải) [31]. Thường người ta bắt đầu kích thích với tần số cao hơn tần số cuồng nhĩ 10 nhát/phút, sau đó tăng dần từng nấc 10 nhát/phút đến khi hình dạng sóng nhĩ thay đổi thì ngưng kích thích hoặc giảm dần tần số kích thích xuống trị số cần thiết.

3.1.6.2. Điều trị dài hạn

Để ngừa cuồng nhĩ tái phát người ta dùng các thuốc chống loạn nhịp nhóm IA, IC (phối hợp với một thuốc chẹn dẫn truyền nhĩ thất) hoặc nhóm III (amiodarone, sotalol hoặc dofetilide). Amiodarone là thuốc được lựa chọn đối với bệnh nhân có rối loạn chức năng thất trái (phân suất tống máu < 30%) [31]. Dofetilide là một thuốc chống loạn nhịp mới nhóm III có hiệu quả tương đối cao trong ngừa rung nhĩ, cuồng nhĩ tái phát và không tăng tử vong ở bệnh nhân có rối loạn chức năng thất trái và bệnh nhân sau NMCT [35].

Trong trường hợp cuồng nhĩ tái phát thường xuyên không đáp ứng với thuốc người ta dùng dòng điện tần số radio cắt ngang đường đi của vòng vào lại để ngừa tái phát. Trong các dạng cuồng nhĩ điển hình phụ thuộc eo dòng điện tần số radio được dùng để tạo một đường cắt ngang qua eo giữa lỗ tĩnh mạch chủ dưới và vòng van 3 lá. Theo các báo cáo gần đây tỉ lệ thành công của thủ thuật này hơn 90%, tỉ lệ cuồng nhĩ tái phát dưới 10% [36] [37]. Tuy nhiên nếu trước thủ thuật bệnh nhân có cuồng nhĩ xen kẽ rung nhĩ sau thủ thuật bệnh nhân vẫn có thể có những cơn rung nhĩ, do đó đôi khi sau thủ thuật vẫn phải tiếp tục dùng thuốc chống loạn nhịp để ngừa rung nhĩ tái phát [28]. Trong cuồng nhĩ do vào lại quanh sẹo xẻ nhĩ phải (sau mổ tim) người ta dùng dòng điện tần số radio tạo một đường cắt từ đầu dưới vết sẹo đến tĩnh mạch chủ dưới. Trong một số ít trường hợp sóng vào lại đi theo hình số 8 (xuôi chiều kim đồng hồ quanh vết sẹo và ngược chiều kim đồng hồ quanh vòng van 3 lá). Để điều trị triệt để dạng cuồng nhĩ này người ta tạo 2 đường cắt, một đường ngang vùng eo và một đường từ đầu dưới sẹo đến tĩnh mạch chủ dưới [38] [39].

3.2. Nhịp nhanh nhĩ

3.2.1. Tổng quát

Nhịp nhanh nhĩ là nhịp nhanh tương đối đều xuất phát từ tâm nhĩ, không cần sự tham gia của nút nhĩ thất để tự duy trì và không phải cuồng nhĩ cũng không phải rung nhĩ [31]. Dựa trên cơ chế điện sinh lý người ta phân biệt 3 dạng nhịp nhanh nhĩ là nhịp nhanh nhĩ do vào lại trong tâm nhĩ, nhịp nhanh nhĩ do ổ ngoại vị tăng tự động tính và nhịp nhanh nhĩ do hoạt động khởi kích (do hậu khử cực trễ). Tần suất mắc phải nhịp nhanh nhĩ tăng theo tuổi, lên đến khoảng 13% ở người cao tuổi [31]. Nhịp nhanh nhĩ có thể gặp ở người

không có bệnh tim, tuy nhiên tần suất mắc phải nhịp nhanh nhĩ (nhất là nhịp nhanh nhĩ có cơ chế vào lại) đặc biệt cao ở người có bệnh tim thực thể. Nhịp nhanh nhĩ thường xuất hiện thành những cơn kịch phát (thường là do vào lại hoặc hoạt động khởi kích), tuy nhiên ở một số người nó không dứt (thường là do ổ tăng tự động tính) và có thể dẫn đến bệnh cơ tim do nhịp nhanh *(tachycardia-induced cardiomyopathy)*.

3.2.2. Chẩn đoán

Biểu hiện trên điện tim là nhịp nhanh với tần số sóng nhĩ khoảng 140-240/phút, dẫn truyền nhĩ thất 1:1 (khi tần số sóng nhĩ trong khoảng 140-150/phút) hoặc 2:1 (khi tần số sóng nhĩ cao hơn). Phân biệt giữa 3 cơ chế dựa vào khả năng khởi phát cơn nhịp nhanh bằng kích thích chương trình nhĩ và đáp ứng với adenosine tiêm tĩnh mạch. Kích thích nhĩ khởi phát được cơn nhịp nhanh nhĩ do vào lại nhưng không khởi phát được cơn nhịp nhanh nhĩ do ổ tăng tự động tính và hoạt động khởi kích. Khi tiêm adenosine cơn nhịp nhanh nhĩ do hoạt động khởi kích bị cắt trong khi cơn nhịp nhanh nhĩ do tăng tự động tính chỉ chậm lại thoáng qua.

3.2.3. Điều trị

- Nhịp nhanh nhĩ do cơ chế vào lại: Dùng các thuốc chống loạn nhịp như trong điều trị cuồng nhĩ hoặc kích thích nhĩ nhanh để cắt cơn. Hiện nay nếu xác định được đường đi của vòng vào lại người ta có thể dùng dòng điện tần số radio cắt ngang vùng eo yếu nhất *(vulnerable isthmus)* của vòng vào lại để điều trị triệt để nhịp nhanh nhĩ [40].

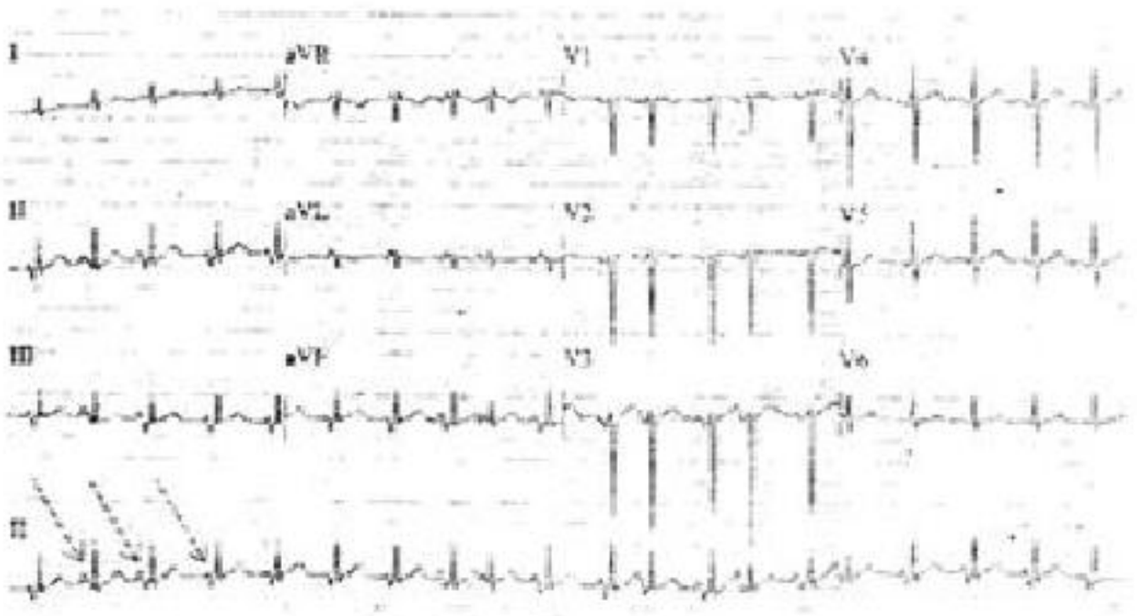
- Nhịp nhanh nhĩ do cơ chế tăng tự động tính: thường đáp ứng với thuốc chẹn β. Nếu định vị được ổ tăng tự động tính có thể hủy ổ này bằng dòng điện tần số radio.

- Nhịp nhanh nhĩ do hoạt động khởi kích: thường đáp ứng với verapamil. Nếu nhịp nhanh nhĩ là biểu hiện của ngộ độc digoxin phải ngưng digoxin.

3.3. Nhịp nhanh nhĩ đa ổ

3.3.1. Biểu hiện điện tim, cơ chế và ý nghĩa lâm sàng

Nhịp nhanh nhĩ đa ổ có biểu hiện là tần số nhĩ > 100/phút với sóng P có ít nhất 3 hình dạng khác nhau (hình 31.33). Hình dạng sóng P và khoảng PR rất thay đổi và RR không đều nên đôi khi có thể nhầm nhịp nhanh nhĩ đa ổ với rung nhĩ. Cơ chế nhịp nhanh nhĩ đa ổ chưa rõ. Vì không thể khởi phát cơn bằng kích thích chương trình nhĩ nên có thể khẳng định cơ



Hình 31.33. Nhịp nhanh nhĩ đa ổ.

chế của nhịp nhanh nhĩ đa ổ không phải vào lại. Một số tác giả cho rằng cơ chế nhịp nhanh nhĩ đa ổ là ổ tăng tự động tính hoặc hoạt động khởi kích [31].

Nhịp nhanh đa ổ thường gặp ở người bệnh phổi cấp có thiếu oxy mô. Nhiều người trong số này đang dùng thuốc chủ vận β hoặc theophylline nên có ý kiến cho rằng các thuốc này có vai trò trong cơ chế bệnh sinh [31].

3.3.2. Điều trị

Để làm chậm tần số tim có thể dùng verapamil hoặc thuốc chẹn β_1 chọn lọc (dùng thuốc chẹn β phải coi chừng tác dụng phụ gây co thắt phế quản, nên khởi đầu bằng liều thấp). Đồng thời phải điều trị bệnh phổi nền và điều chỉnh các rối loạn điện giải nếu có [22] [31].

3.4. Nhịp xoang nhanh không thích hợp

3.4.1. Tổng quát

Nhịp xoang nhanh không thích hợp *(inappropriate sinus tachycardia)* là một rối loạn nhịp hiếm gặp, có cơ chế chưa rõ. Có giả thuyết cho rằng cơ chế của nó là tăng tự động tính của các tế bào tạo nhịp nút xoang và/hoặc rối loạn điều hòa nút xoang bởi hệ thần kinh tự chủ (cường giao cảm và ức chế phản xạ phế vị) [31]. Bệnh nhân thường tương đối trẻ, có tần số tim nhanh lúc nghỉ và thường bị trống ngực kéo dài, khó thở, mệt mỏi và gần ngất.

3.4.2. Chẩn đoán

Các tiêu chuẩn chẩn đoán nhịp xoang nhanh không thích hợp là:

- Tần số tim lúc nghỉ ≥ 100 /phút hoặc tần số tim tăng lên ≥ 100 /phút khi gắng sức tối thiểu (ví dụ khi đang ngồi đứng dậy hoặc khi đi bộ chậm).

- Hình dạng sóng P trên 12 chuyển đạo trong cơn giống hình dạng sóng P lúc nhịp xoang bình thường.

- Loại trừ các nguyên nhân thứ phát của nhịp xoang nhanh (ví dụ sốt, thiếu máu, v.v...).

- Các triệu chứng trống ngực, gần ngất có liên quan với nhịp xoang nhanh lúc nghỉ hoặc khi gắng sức tối thiểu.

Khảo sát điện sinh lý cho thấy không thể khởi phát hoặc cắt cơn bằng kỹ thuật kích thích nhĩ và lập bản đồ trình tự kích hoạt các vùng tâm nhĩ cho thấy nhịp nhanh xuất phát từ vùng nút xoang.

3.4.3. Điều trị

Thuốc hữu hiệu nhất là chẹn β. Gần đây một số tác giả đã báo cáo việc dùng dòng điện tần số radio để thay đổi nhịp phát của nút xoang [41].

3.5. Nhịp nhanh do vào lại nút xoang

3.5.1. Cơ chế lâm sàng và chẩn đoán

Nhịp nhanh do vào lại nút xoang *(sinus node reentrant tachycardia)* có cơ chế là vào lại ở nút xoang và mô cận nút xoang. Đa số người có nhịp nhanh do vào lại nút xoang có một bệnh tim thực thể. Do có sự kết hợp thường gặp giữa nhịp nhanh do vào lại nút xoang và NMCT thành dưới có ý kiến cho rằng thiếu máu cục bộ hoặc nhồi máu vùng nút xoang tạo ra một môi trường thuận lợi cho vào lại [31]. Các triệu chứng gồm trống ngực, khó thở, gần ngất, ngất. Cơn xuất hiện và chấm dứt đột ngột.

Biểu hiện trên điện tim là nhịp nhĩ nhanh (120-150/phút) với sóng P có hình dạng giống sóng P lúc nhịp xoang bình thường. Có thể khởi phát và chấm dứt cơn bằng các kỹ thuật kích thích nhĩ. Ngoài ra có thể cắt cơn bằng adenosine, verapamil và các nghiệm pháp cường phế vị.

3.5.2. Điều trị

Điều trị cắt cơn bằng adenosine hoặc verapamil tĩnh mạch hoặc nghiệm pháp phế vị. Điều trị dài hạn bằng verapamil, thuốc chẹn β hoặc digoxin đơn độc hoặc phối hợp với nhau.

4. RUNG NHĨ

4.1. Định nghĩa và phân loại

Rung nhĩ là một rối loạn nhịp trên thất được đặc trưng bởi sự hoạt hóa vô tổ chức của tâm nhĩ với hệ quả là sự suy giảm chức năng cơ học của các tâm nhĩ [42]. Từ trước đến nay trong y văn có nhiều tính từ dùng để mô tả rung nhĩ, ví dụ rung nhĩ mạn *(chronic atrial fibrillation)*, rung nhĩ kịch phát *(paroxysmal atrial fibrillation)*, rung nhĩ từng lúc *(intermittent atrial fibrillation)*, rung nhĩ đơn độc *(lone atrial fibrillation)*, rung nhĩ không do bệnh van tim *(non-valvular atrial fibrillation)* v.v....

Mới đây các chuyên gia thuộc Trường Môn Tim mạch, Hiệp hội Tim Mỹ và Hội Tim mạch Châu Âu đã thống nhất cách phân loại rung nhĩ như sau [42]: Một bệnh nhân có thể lần đầu tiên bị một cơn rung nhĩ, cơn rung nhĩ này gọi là phát hiện lần đầu tiên *(first detected)*. Nếu bệnh nhân bị ≥ 2 cơn, rung nhĩ được gọi là tái phát *(recurrent)*. Cơn rung nhĩ tái phát tự chấm dứt được gọi là cơn rung nhĩ kịch phát (đa số cơn rung nhĩ kịch phát kéo dài < 24 giờ). Cơn rung nhĩ tái phát không tự chấm dứt (thường là kéo dài > 7 ngày) được gọi là rung nhĩ dai dẳng *(persistent)*. Cơn rung nhĩ dai dẳng có thể được chuyển về nhịp xoang bằng thuốc hoặc sốc điện NLN. Nếu rung nhĩ không thể chuyển về nhịp xoang bằng thuốc hoặc sốc điện, hoặc chỉ chuyển được về nhịp xoang trong thời gian ngắn, hoặc đã kéo dài > 1 năm và chuyển nhịp chưa từng được thực hiện thử người ta gọi là rung nhĩ thường trực *(permanent)*. Cũng theo cách phân loại này khái niệm "rung nhĩ đơn độc" được dùng để chỉ rung nhĩ ở người < 60 tuổi, không có bằng chứng lâm sàng và siêu âm tim của một bệnh tim phổi và "rung nhĩ không do bệnh van tim" được hiểu là rung nhĩ ở người không có hẹp van 2 lá hậu thấp và không có van tim nhân tạo [42].

4.2. Sơ lược dịch tễ học

Rung nhĩ là rối loạn nhịp kéo dài thường gặp nhất ở người. Thống kê ở các nước phương Tây cho thấy tần suất lưu hành rung nhĩ trong dân số chung khoảng 0,4%, tăng theo tuổi và lên đến hơn 5% ở người trên 65 tuổi [42] [43]. Rung nhĩ rất ít gặp ở trẻ em trừ giai đoạn hậu phẫu sớm sau mổ tim [42]. Tần suất lưu hành hiệu chỉnh ở nam cao hơn ở nữ [42] [44]. Bệnh lý nền trong đa số các trường hợp rung nhĩ là bệnh van tim, tăng huyết áp, bệnh động mạch vành và cường giáp. Các bệnh lý khác có thể có rung nhĩ đi kèm là bệnh cơ tim giãn nở, thông liên nhĩ (không mổ hoặc đã mổ), bệnh Ebstein, hội chứng RLCNNX và sau mổ tim hở. Ở các nước phương Tây dịch tễ học rung nhĩ đã thay đổi rất nhiều trong thế kỷ qua: rung nhĩ do bệnh van tim hậu thấp ngày càng ít gặp trong khi tỉ lệ rung nhĩ do tăng huyết áp và rung nhĩ đơn độc ngày càng cao (bảng 31.14) [45]. Ở Việt Nam tần suất lưu hành bệnh van tim hậu thấp cao . Tuy chưa có thống kê chính thức nhưng có thể ước tính đa số các trường hợp rung nhĩ là ở người bệnh van 2 lá hậu thấp.

4.3. Sinh lý bệnh

4.3.1. Cơ chế điện sinh lý của rung nhĩ

Đầu thập niên 1960 khi nghiên cứu hiện tượng rung nhĩ Moe & CS ghi nhận "Trong tâm nhĩ sóng hoạt hóa hoàn toàn không đều, trở nên phân tán khi nó chạm phải những tiểu đảo mô đang trong thời kỳ trơ và tạo ra nhiều sóng con. Mỗi sóng con này có thể tăng tốc hoặc chậm lại tùy theo nó gặp trên đường đi vùng mô trơ ít hoặc trơ nhiều" [45]. Từ những quan sát này Moe & CS đưa ra giả thuyết cơ chế của rung nhĩ là hiện tượng vào lại với vô số sóng vào lại nhỏ trong tâm nhĩ *(multiple wavelet hypothesis)*. Năm 1985 Allessie & CS chứng minh được giả thuyết này bằng cách dùng 2 bộ điện cực (mỗi bộ có 480 điện cực) ghi lại trình tự hoạt hóa các vùng nhĩ trái và nhĩ phải của tim chó đang rung nhĩ. Các tác giả này nhận thấy có vô số sóng vào lại nhỏ không ổn định trong các tâm nhĩ và khi có 6-7 sóng vào lại rung nhĩ được duy trì nhưng khi chỉ còn 3 sóng vào lại các sóng này va chạm nhau và cùng triệt tiêu dẫn đến chấm dứt rung nhĩ (hình 31.34). Gần đây các tác giả Haissaguerre và Jais chứng minh là tồn tại một cơ chế khác gây rung nhĩ: Đó là ổ ngoại vị phát xung rất nhanh thường nằm ở vị trí các tĩnh mạch phổi đổ vào nhĩ trái. Ổ ngoại vị này tạo nên biểu hiện giống rung nhĩ trên điện tim bề mặt và thường khởi phát rung nhĩ thật sự sau những đợt phát xung ngắn [46]. Cơ chế này được chứng minh bởi sự kiện là khi hủy ổ ngoại vị bằng dòng điện tần số radio người ta điều trị dứt dạng rung nhĩ này [46].

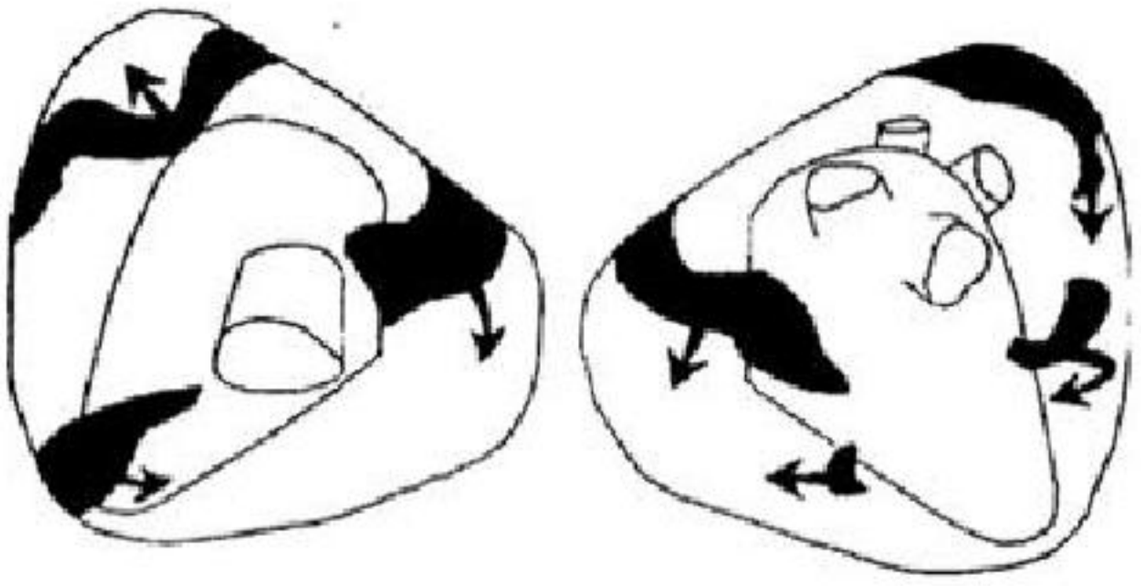
4.3.2. Khối lượng tới hạn và chiều dài sóng vào lại

Các thí nghiệm trên động vật cho thấy để hiện tượng rung *(fibrillation)* xuất hiện và duy trì trong tim cần có một khối lượng cơ tim nhất định nào đó gọi là khối lượng tới hạn *(critical mass)*. Nếu khối lượng cơ nhĩ không đạt ngưỡng này hiện tượng rung nhĩ khó xảy ra [45]. Có nhiều quan sát ủng hộ giả thuyết về khối lượng tới hạn. Khi làm thí nghiệm trên động vật người ta nhận thấy rất khó gây rung nhĩ ở những loài động vật nhỏ (gặm nhấm, mèo) nhưng lại dễ gây rung nhĩ ở các động vật lớn như ngựa, dê. Mặt khác, các quan sát lâm sàng cho thấy rung nhĩ ít gặp ở trẻ em hơn so với người lớn và rung nhĩ thường gặp ở người có tâm nhĩ giãn lớn ví dụ do bệnh van 2 lá [45].

Allessie & CS đã đưa ra một khái niệm là chiều dài sóng vào lại *(wavelength)*. Theo Allessie, chiều dài sóng vào lại bằng tích số (vận tốc dẫn truyền x thời kỳ trơ) [45]. Trong cùng một khối cơ tim chiều dài sóng vào lại càng ngắn thì càng có nhiều sóng vào lại cùng tồn tại. Các thuốc chống loạn nhịp nhóm III kéo dài thời kỳ trơ cơ nhĩ nên tăng chiều dài sóng vào lại, hệ quả của tác dụng này là số vòng vào lại trong tâm nhĩ giảm dẫn đến triệt tiêu rung nhĩ (cơ chế chuyển nhịp xoang của thuốc chống loạn nhịp).

4.3.3. Tái cấu trúc tâm nhĩ trong rung nhĩ

Tái cấu trúc tâm nhĩ trong rung nhĩ bao gồm tái cấu trúc giải phẫu và cơ học và tái cấu trúc điện học *(electrical remodeling)*. Về mặt giải phẫu học ở bệnh



Hình 31.34. Thí nghiệm của Allessie & CS trên tim chó đang rung nhĩ. Các tác giả ghi được 7 sóng vào lại (3 trong nhĩ phải và 4 trong nhĩ trái) [45].

Bảng 31.14. Bệnh lý nền của rung nhĩ theo thống kê phương Tây [45].

Tác giả	Năm	Quốc gia	Số bệnh nhân	Bệnh van tim hậu thấp (%)	Tăng huyết áp (%)	Bệnh động mạch vành (%)	Cường giáp (%)	Không có bệnh tim (%)
Lewis	1910	Anh	73	64	-	-	-	-
Parkinson & Campbell	1930	Anh	200	22	24	-	14	9
Kannel	1982	Hoa Kỳ	98	18	48	10	-	31
Davidson	1989	Israel	704	23	-	55	4	5
Prystowsky	1996	Hoa Kỳ	285	4	56	19	11	35

nhân rung nhĩ kéo dài người ta ghi nhận sự giãn dần các tâm nhĩ kèm với những biến đổi xơ hóa trong cơ nhĩ. Phân tích mô học cho thấy có sự mất biệt hóa tế bào, giãn các ty lạp thể, tích tụ glycogen, mất mạng nội cơ tương và thoái hóa các sợi cơ [47]. Hệ quả về mặt cơ học là chức năng co cơ học của nhĩ suy giảm ngay cả khi bệnh nhân được chuyển về nhịp xoang.

Về mặt điện học các nghiên cứu cho thấy rung nhĩ càng kéo dài thời kỳ trơ của mô nhĩ càng bị rút ngắn và vận tốc dẫn truyền trong nhĩ càng giảm. Hệ quả là rung nhĩ càng kéo dài chiều dài sóng vào lại càng giảm, tức là càng có điều kiện thuận lợi cho sự duy trì rung nhĩ [47]. Trong y văn người ta thường dùng câu "Rung nhĩ sinh ra rung nhĩ" *(Atrial fibrillation begets atrial fibrillation)* để nói về hiện tượng này.

Sau khi chuyển nhịp xoang thời kỳ trơ ngắn và vận tốc dẫn truyền chậm còn tồn tại một thời gian, sau đó mới bắt dẫn nếu nhịp xoang được duy trì. Điều này giải thích nguy cơ rung nhĩ tái phát sớm trong thời gian đầu sau khi chuyển nhịp xoang [48][49]. Dựa vào những quan sát này một số tác giả khuyến cáo nên chuyển nhịp xoang sớm cho bệnh nhân rung nhĩ để hạn chế sự tái cấu trúc điện học của tâm nhĩ nhằm tăng khả năng duy trì nhịp xoang ("Nhịp xoang sinh ra nhịp xoang" – *"Sinus rhythm begets sinus rhythm"*) [45][48].

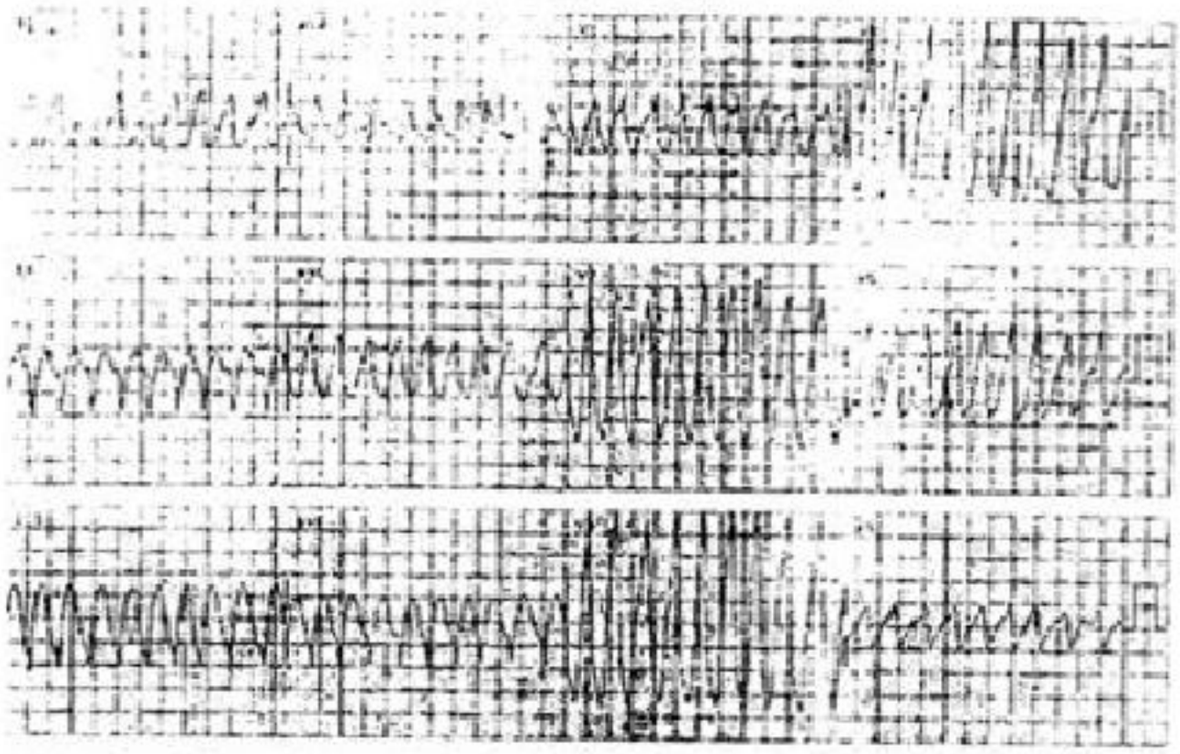
4.3.4. Dẫn truyền nhĩ thất

Ở người không có đường dẫn truyền phụ các xung được dẫn từ nhĩ xuống thất qua nút nhĩ thất. Tần số thất phụ thuộc vào thời kỳ trơ và vận tốc dẫn truyền nội tại của nút nhĩ thất, tần số và mức độ tổ chức của các xung từ nhĩ xuống và trương lực của hệ thần kinh tự động [45].

Hiện tượng dẫn truyền ẩn *(concealed conduction)* xuống nút nhĩ thất có vai trò quan trọng trong đáp ứng thất với rung nhĩ: Nhiều xung từ nhĩ xuống nút nhĩ thất nhưng không dẫn được xuống thất và tạo nên một khoảng trơ của nút nhĩ thất mà các xung kế tiếp sẽ gặp phải khi xuống đến nút nhĩ thất [45]. Hệ thần kinh tự động cũng có vai trò quan trọng trong đáp ứng thất với rung nhĩ: Cường giao cảm làm tăng đáp ứng thất trong khi cường phế vị làm giảm đáp ứng thất.

Dẫn truyền lệch hướng thường gặp trong rung nhĩ và có thể gây lầm tưởng là ngoại tâm thu thất. Thời kytrơ của hệ His-Purkinje giảm khi tần số tim tăng, do đó hiện tượng dẫn truyền lệch hướng thường gặp hơn khi tim chậm. Trong rung nhĩ các khoảng RR hoàn toàn không đều, nếu sau một khoảng RR dài có một khoảng RR ngắn dẫn truyền lệch hướng dễ xảy ra (vì RR dài ở trước kéo dài thời kỳ trơ của nhánh bó His). Hiện tượng này được gọi là hiện tượng Ashman hay chuỗi dài-ngắn *(long-short sequence)* (hình 31.35) [45]. Dẫn truyền lệch hướng với dạng bloc nhánh phải thường gặp hơn dạng bloc nhánh trái có lẽ vì nhánh phải có thời kỳ trơ dài hơn nhánh trái khi tim chậm [45]. Ở người có đường dẫn truyền phụ dẫn từ nhĩ xuống thất trong cơn rung nhĩ xung có thể dẫn qua đường này, khi đó biểu hiện trên điện tim là cơn nhịp nhanh không đều với phức bộ QRS rộng (hình 31.36).

Hình 31.35. Chuỗi dài ngắn trong rung nhĩ. Hiện tượng dẫn truyền lệch hướng xảy ra sau khoảng RR dài.



Hình 31.36. Rung nhĩ dẫn xuống thất qua đường phụ.

4.3.5. Rung nhĩ và rối loạn chức năng thất trái

Rung nhĩ đáp ứng thất nhanh về lâu dài có thể gây rối loạn chức năng thất trái, một tình trạng được gọi tên là bệnh cơ tim do nhịp nhanh *(tachycardia-induced cardiomyopathy)*. Cơ chế của bệnh cơ tim do nhịp nhanh có lẽ là do thiếu máu cục bộ liên quan với nhịp nhanh và sự thay đổi các chuyển động calci trong tế bào [50]. Vai trò của nhịp nhanh trong cơ chế bệnh sinh của rối loạn chức năng thất trái được

chứng minh bởi nhiều nghiên cứu dùng dòng điện tần số radio hủy nút nhĩ thất kèm đặt máy tạo nhịp thất vĩnh viễn ở những bệnh nhân rung nhĩ đáp ứng thất nhanh không kiểm soát được bằng thuốc. Các nghiên cứu này cho thấy sau thủ thuật phân suất tống máu thất trái của bệnh nhân tăng có ý nghĩa [51].

4.4. Ảnh hưởng huyết động và nguy cơ huyết khối thuyên tắc

Co nhĩ đóng góp 20-25% vào đổ đầy thất nên trong rung nhĩ đổ đầy thất (và cung lượng tim) giảm một mức độ tương ứng [44]. Đổ đầy thất còn bị giảm bởi đáp ứng thất nhanh do thời gian tâm trương bị rút ngắn. Sự giảm cung lượng tim trong cơn rung nhĩ kịch phát đặc biệt rõ ở người có rối loạn chức năng thất trái và những bệnh nhân hẹp 2 lá [43].

Sự mất co bóp đồng bộ của nhĩ trong rung nhĩ dẫn đến tình trạng ứ đọng máu. Ứ đọng máu luôn kèm theo tình trạng tăng đông được phản ánh bởi sự tăng nồng độ fibrinogen và fibrin D-dimer và rối loạn chức năng nội mô (biểu hiện là tăng nồng độ yếu tố von Willebrand) [43]. Hệ quả của ứ đọng máu và tình trạng tăng đông là sự tạo huyết khối trong nhĩ trái. Tình trạng tăng đông và huyết khối trong nhĩ trái là nguồn gốc của các tai biến thuyên tắc mạch hệ thống. Các nghiên cứu dịch tễ cho thấy tần suất đột quị dạng nhũn não ở người có rung nhĩ không do bệnh van tim khoảng 5% mỗi năm, cao gấp 2-7 lần tần suất này ở người không có rung nhĩ [42]. Riêng ở người bệnh van tim hậu thấp có rung nhĩ tần suất đột quị cao gấp 17 lần so với người chứng cùng lứa tuổi và cao gấp 5 lần so với người rung nhĩ không do bệnh van tim [42].

4.5. Biểu hiện lâm sàng – Chất lượng sống

Một số bệnh nhân rung nhĩ không có triệu chứng hoặc có triệu chứng rất ít (Khảo sát Holter cho thấy đa số các cơn rung nhĩ kịch phát không gây triệu chứng) trong khi một số bệnh nhân khác có triệu chứng nặng, đặc biệt là lúc khởi đầu cơn. Các triệu chứng có thể từ mức độ nhẹ như trống ngực đến mức độ rất nặng như phù phổi cấp, tuy nhiên thường gặp nhất là mệt và một số triệu chứng không đặc hiệu khác [44]. Ở người lớn tuổi bị rung nhĩ dai dẳng chức năng nhận thức có thể bị suy giảm so với người cùng tuổi nhịp xoang [52]. Nguyên nhân có lẽ là do các bệnh nhân này bị những đợt thuyên tắc mạch não tái diễn hoặc bị giảm tưới máu não do giảm cung lượng tim [52].

Chất lượng sống sa sút đáng kể ở những người rung nhĩ có biến chứng đột quị. Tuy nhiên bản thân rung nhĩ cũng có ảnh hưởng bất lợi trên chất lượng sống. Trong nghiên cứu của Hamer & CS 68% những người bị rung nhĩ kịch phát cho rằng các đợt rung nhĩ làm rối loạn cuộc sống của họ [53]. Ngoài ra điều trị chống đông dài hạn với những bất tiện kèm theo (lấy máu thường xuyên để theo dõi INR, tương tác giữa thuốc chống đông với rất nhiều thuốc khác) cũng ảnh hưởng đến chất lượng sống [42].

4.6. Tiếp cận chẩn đoán

Việc lượng giá tối thiểu một bệnh nhân rung nhĩ bao gồm [42]:

1. Hỏi và khám lâm sàng để xác định: Triệu chứng có hay không và biểu hiện như thế nào?; Dạng rung nhĩ (phát hiện lần đầu, kịch phát, dai dẳng hay thường trực); Ngày xuất hiện cơn đầu tiên; Tần suất xuất hiện cơn, thời gian kéo dài, yếu tố tạo thuận lợi, kiểu chấm dứt; Đáp ứng với các thuốc đã dùng; Có một bệnh tim nền hay không hoặc có một bệnh khác có thể điều trị được hay không (ví dụ cường giáp hoặc lạm dụng rượu).
2. Điện tim: Tìm dấu hiệu phì đại thất trái, dấu hiệu kích thích sớm, bloc nhánh, NMCT cũ; Đo và theo dõi RR, QRS và QT trong quá trình điều trị bằng thuốc.
3. Phim ngực thẳng: Đánh giá nhu mô phổi và tuần hoàn phổi, đo chỉ số tim /lồng ngực.
4. Siêu âm tim: Tìm bệnh van tim, đo kích thước nhĩ trái và nhĩ phải, kích thước và chức năng thất trái, áp lực động mạch phổi, tìm huyết khối nhĩ trái (Siêu âm tim qua thành ngực có độ nhạy thấp), khảo sát màng ngoài tim.
5. Xét nghiệm máu đánh giá chức năng tuyến giáp: Có chỉ định khi rung nhĩ được phát hiện lần đầu, khi không kiểm soát được tần số thất hoặc khi rung nhĩ bất ngờ tái phát sau chuyển nhịp.

Tùy trường hợp có thể phải làm thêm một số nghiệm pháp cận lâm sàng sau [42][43]:

1. Nghiệm pháp gắng sức:

- Để xác định hiệu quả của việc kiểm soát tần số thất
- Để tạo cơn rung nhĩ nghi do gắng sức *(exercise-induced).*
- Để loại trừ bệnh động mạch vành trước khi điều trị bằng thuốc nhóm IC

Bảng 31.15. Liều thuốc dùng để chuyển nhịp xoang rung nhĩ [42].

Thuốc	Đường dùng	Liều	Tác dụng phụ
Amiodarone	Uống	BN nội trú: 1,2-1,8 g/ngày đến tổng liều 10 g, sau đó duy trì 200-400 mg/ngày hoặc 1 liều duy nhất 30 mg/kg BN ngoại trú: 600-800 mg/ngày đến tổng liều 10g, sau đó duy trì 200-400 mg/ngày	Tụt huyết áp, nhịp chậm, QT dài, xoắn đỉnh (hiếm), rối loạn tiêu hóa, viêm tĩnh mạch (tiêm TM)
	TM /uống	5-7 mg/kg trong 30-60 phút, sau đó 1,2-1,8 g/ngày truyền TM hoặc dùng đường uống đến tổng liều 10 g, sau đó duy trì 200-400 mg/ngày	
Dofetilide	Uống	Thanh thải creatinin (ml/phút): 60: 500 mcg x 2/ngày 40-60: 250 mcg x 2/ngày 20-40: 125 mcg x 2/ngày < 20: chống chỉ định	QT dài, xoắn đỉnh
Flecainide	Uống TM	200-300 mg 1,5-3 mg/kg trong 10-20 phút	Tụt huyết áp, cuồng nhĩ dẫn truyền 1:1
Ibutilide	TM	1 mg trong 10 phút, nhắc lại 1 mg nếu cần	QT dài, xoắn đỉnh
Propafenone	Uống TM	450-600 mg 1,5-2 mg/kg trong 10-20 phút	Tụt huyết áp, cuồng nhĩ dẫn truyền 1:1
Quinidine	Uống	0,75-1,5 g trong 6-12 giờ dùng kèm với một thuốc chẹn dẫn truyền qua nút nhĩ thất	QT dài, xoắn đỉnh, rối loạn tiêu hóa, tụt huyết áp

Ghi chú: TM = tĩnh mạch; BN = bệnh nhân

2. Holter ECG:

- Dành cho người nhịp xoang để ghi lại cơn rung nhĩ kịch phát và khảo sát liên quan giữa cơn với các ngoại tâm thu nhĩ hoặc với nhịp chậm
- Để đánh giá hiệu quả của việc kiểm soát tần số thất

3. Siêu âm tim qua thực quản:

- Để tìm huyết khối (đặc biệt là huyết khối trong tiểu nhĩ trái)
- Để hướng dẫn sốc điện chuyển nhịp

4. Khảo sát điện sinh lý:

- Để xác định cơ chế của nhịp nhanh với QRS rộng
- Tìm vị trí hủy đường phụ hoặc hủy nút nhĩ thất

4.7. Điều trị

Điều trị rung nhĩ nhắm đến 3 mục tiêu là: (1) Phục hồi và duy trì nhịp xoang hoặc (2) kiểm soát tần số thất và (3) ngừa huyết khối thuyên tắc mạch.

4.7.1. Phục hồi và duy trì nhịp xoang

Để phục hồi nhịp xoang người ta có thể dùng thuốc chống loạn nhịp hoặc sốc điện. Các thuốc chống loạn nhịp thường chỉ có hiệu quả cao trong rung nhĩ kéo dài < 7 ngày [142]. Các thuốc chống loạn nhịp dùng để chuyển nhịp xoang gồm nhóm IA (quinidine, procainamide, disopyramide), nhóm IC (flecainide, propafenone) và nhóm III (amiodarone, sotalol, ibutilide, dofetilide). Liều dùng để chuyển nhịp xoang được nêu trên bảng 31.15. Khi không chuyển nhịp xoang được bằng thuốc người ta dùng sốc điện NLN, trong những trường hợp này thuốc chống loạn nhịp được dùng trước đó có lợi là giảm nguy cơ rung nhĩ tái phát sớm [142]. Sốc điện NLN có hiệu quả chuyển nhịp xoang rất cao. Theo y văn nước ngoài tỉ lệ chuyển nhịp xoang thành công bằng sốc điện NLN ≥ 85% [142] [154]. Kinh nghiệm tại Viện Tim trên bệnh nhân Việt Nam cho thấy tỉ lệ chuyển nhịp xoang thành công trong rung nhĩ kéo dài < 1 năm là 100% và trong rung nhĩ kéo dài > 1 năm là 91,1% [133]. Sốc điện NLN là liệu pháp được lựa chọn hàng đầu trong cơn rung nhĩ kịch phát gây rối loạn huyết động. Việc chuẩn bị bệnh nhân và thực hiện sốc điện NLN được nêu rõ trong chương 30, phần 2.4. Khi thất bại với sốc điện NLN một số tác giả

thực hiện sốc điện trực tiếp trong buồng tim với 2 điện cực luồn vào nhĩ phải và xoang vành [55].

Các thuốc chống loạn nhịp dùng để chuyển nhịp xoang cũng được dùng để duy trì nhịp xoang. Chọn lựa thuốc để duy trì nhịp xoang tùy thuộc bệnh tim nền và chức năng thất trái (bảng 31.16) [42][44].

4.7.2. Kiểm soát tần số thất

Các thuốc dùng để kiểm soát tần số thất gồm digoxin, verapamil, diltiazem và chẹn β. Digoxin có lợi đối với bệnh nhân suy tim rung nhĩ nhưng có nhược điểm là không kiểm soát được tần số thất khi gắng sức. Các thuốc chẹn β, verapamil và diltiazem kiểm soát tần số thất cả khi nghỉ lẫn khi gắng sức. Liều dùng được nêu trên bảng 31.17. Có thể phối hợp các thuốc này với nhau. Nghiên cứu của Farshi & CS cho thấy phối hợp digoxin + atenolol có hiệu quả cao hơn phối hợp digoxin + diltiazem và từng thuốc digoxin, diltiazem, atenolol dùng riêng lẻ trong kiểm soát tần số thất của bệnh nhân rung nhĩ mạn [56]. Ở bệnh nhân có hội chứng WPW không được dùng digoxin, chẹn β, verapamil và diltiazem trong cơn rung nhĩ kịch phát. Nếu bệnh nhân có rối loạn huyết động phải sốc điện NLN khẩn, còn nếu bệnh nhân không có rối loạn huyết động nặng dùng amiodarone.

4.7.3. Lựa chọn giữa 2 hướng điều trị: Kiểm soát tần số thất hay phục hồi và duy trì nhịp xoang?

Trên lý thuyết phục hồi và duy trì nhịp xoang có lợi hơn kiểm soát tần số thất vì cải thiện đổ đầy thất và cung lượng tim, tăng khả năng gắng sức của bệnh nhân, tránh được triệu chứng trống ngực liên quan với rung nhĩ đáp ứng thất nhanh và giảm nguy cơ huyết khối thuyên tắc [54]. Tuy nhiên duy trì nhịp xoang bằng thuốc không phải bao giờ cũng thành công (nhất là ở những bệnh nhân đã bị rung nhĩ từ rất lâu, có nhĩ trái giãn lớn) và cái giá phải trả cho việc duy trì nhịp xoang bằng thuốc là các tác dụng phụ của thuốc khi dùng kéo dài.

Trong thử nghiệm PIAF *(Pharmacological Intervention in Atrial Fibrillation)* 252 bệnh nhân rung nhĩ kéo dài 7-360 ngày (đa số bị tăng huyết áp hoặc bệnh động mạch vành, bệnh van tim chỉ chiếm tỉ lệ 16%) được phân ngẫu nhiên vào nhóm kiểm soát tần số thất bằng diltiazem (nhóm A: 125 người) hoặc nhóm phục hồi và duy trì nhịp xoang bằng amiodarone ± sốc điện NLN (nhóm B: 127 người). Bệnh nhân được theo dõi trong 1 năm. Kết quả PIAF cho thấy: (1) Tỉ lệ bệnh nhân có cải thiện triệu chứng của 2 nhóm tương đương; (2) Khoảng cách đi được trong 6 phút của nhóm B dài hơn có ý nghĩa (p = 0,008); (3) Chất lượng sống (đánh giá theo bảng câu hỏi SF-36) của 2 nhóm tương đương; (4) Tần suất nhập viện của nhóm B cao hơn có ý nghĩa so với nhóm A (69% so với 24%, p = 0,001), đa số bệnh nhân nhóm B nhập viện để sốc điện chuyển nhịp; và (5) Tần suất tác dụng phụ dẫn đến thay đổi điều trị của nhóm B cao hơn có ý nghĩa so với nhóm A (25% so với 14%, p = 0,036) [57].

Như vậy thử nghiệm PIAF chứng tỏ việc phục hồi và duy trì nhịp xoang chưa chắc có lợi hơn kiểm soát tần số thất xét về mặt cải thiện chất lượng sống.

Bảng 31.16. Chọn lựa thuốc duy trì nhịp xoang.

1) Bệnh nhân suy tim sung huyết hoặc có PSTM < 35%: Amiodarone hoặc dofetilide là những thuốc được lựa chọn (các thuốc này an toàn, không tăng tử vong)

2) Người bệnh động mạch vành: Sotalol là thuốc được lựa chọn hàng đầu nếu không có suy tim). Amiodarone và dofetilide là lựa chọn hàng thứ 2. Quinidine, procainamide và disopyramide là lựa chọn hàng thứ 3.

3) Người bệnh tăng huyết áp hoặc rung nhĩ đơn độc: Nói chung có thể dùng nhiều thuốc chống loạn nhịp khác nhau:

- Propafenone hoặc flecainide: Thận trọng nếu có suy gan hoặc có rung nhĩ xen kẽ cuồng nhĩ (khi đó nên phối hợp với một thuốc chẹn dẫn truyền nhĩ thất)
- Sotalol: Giảm liều nếu suy thận, thận trọng nếu có tiền sử nhịp chậm, điều chỉnh K/máu trước khi dùng
- Disopyramide hoặc quinidine: Giảm liều nếu có suy thận, tránh dùng nếu có phì đại thất trái (nguy cơ xoắn đỉnh), tránh dùng disopyramide nếu có triệu chứng tiền liệt tuyến
- Dofetilide: Giảm liều nếu có suy thận, điều chỉnh K/máu trước khi dùng
- Amiodarone: Có nhiều tác dụng phụ ngoài tim, là thuốc được lựa chọn nếu có phì đại thất trái nhiều

Bảng 31.17. Thuốc dùng để kiểm soát tần số thất [42] [44].

Thuốc	Liều dùng trong cơn cấp	Điều trị dài hạn	Ghi chú
Diltiazem	0,25 mg/kg tiêm TM trong 2 phút, duy trì 5-15 mg/giờ	120-360 mg/ngày	Tác dụng phụ: tụt HA, suy tim, bloc tim.
Verapamil	0,075-0,15 mg/kg tiêm TM trong 2 phút	120-240 mg/ngày	Tăng nồng độ digoxin. Ức chế co bóp tim mạnh hơn diltiazem.
Esmolol	0,5 mg tiêm TM chậm, duy trì 0,05-0,2 mg/kg/phút		Tác dụng phụ: tụt HA, suy tim, nhịp chậm, co thắt phế quản.
Metoprolol	2,5-5 mg tiêm TM trong 2 phút, có thể lặp lại 2 lần nữa cách mỗi 2 phút	50-400 mg/ngày	Như trên
Propranolol	0,15 mg/kg tiêm TM	80-240 mg/ngày	Như trên
Digoxin	0,25-0,5 mg tiêm TM, nhắc lại mỗi 2 giờ đến tổng liều 1-1,5 mg	0,125-0,375 mg/ngày	Thải qua thận. Kiểm soát tần số thất kém khi gắng sức.

Mới đây có thêm 2 thử nghiệm lớn được công bố so sánh 2 hướng điều trị rung nhĩ. Thử nghiệm AFFIRM *(Atrial Fibrillation Follow-up Investigation of Rhythm Management)* là một thử nghiệm đa trung tâm được tiến hành ở Bắc Mỹ trên 4060 bệnh nhân rung nhĩ tuổi ≥ 65 có những yếu tố nguy cơ khác của đột quị hoặc tử vong. Bệnh tim mạch nền là tăng huyết áp (50,8%), bệnh động mạch vành (26,1%), bệnh van tim (4,9%), bệnh cơ tim (4,8%). Bệnh nhân được phân ngẫu nhiên vào nhóm kiểm soát nhịp (chuyển nhịp và duy trì nhịp xoang bằng amiodarone, disopyramide, flecainide, moricizine, procainamide, propafenone, quinidine, sotalol, dofetilide, có thể kèm với sốc điện NLN) hoặc nhóm kiểm soát tần số thất (bằng các thuốc chẹn β, verapamil, diltiazem, digoxin hoặc phối hợp các thuốc này) và được theo dõi trung bình 3,5 năm. Tiêu chí đánh giá chính là tử vong chung. Kết quả AFFIRM cho thấy tử vong của nhóm kiểm soát nhịp có khuynh hướng cao hơn tuy không có ý nghĩa thống kê (p = 0,08), tỉ lệ bị tai biến nhũn não của 2 nhóm tương đương, tỉ lệ các biến cố lâm sàng nặng (chết, đột quị gây tàn phế, bệnh não sau ngưng tim, chảy máu nặng và ngưng tim) của 2 nhóm cũng tương đương, tỉ lệ phải nhập viện của nhóm kiểm soát nhịp cao hơn có ý nghĩa và tần suất các tác dụng phụ (xoắn đỉnh, nhịp chậm, hoạt động điện không có mạch) của nhóm kiểm soát nhịp cũng cao hơn có ý nghĩa [58].

Thử nghiệm thứ 2 được tiến hành tại Hà Lan trên 522 bệnh nhân rung nhĩ dai dẳng đã từng được sốc điện chuyển nhịp (đa số tăng huyết áp hoặc có bệnh động mạch vành, 17% có bệnh van tim). Bệnh nhân được phân ngẫu nhiên vào nhóm kiểm soát nhịp (sốc điện NLN lặp lại nếu cần kèm sotalol, flecainide, propafenone hoặc amiodarone) hoặc nhóm kiểm soát tần số thất (bằng digitalis, verapamil, diltiazem, thuốc chẹn β hoặc phối hợp các thuốc này) và được theo dõi trung bình 2,3 năm. Tiêu chí đánh giá chính là phối hợp các biến cố chết do nguyên nhân tim mạch, suy tim, tai biến huyết khối thuyên tắc mạch, chảy máu, đặt máy tạo nhịp và tác dụng phụ nặng của thuốc. Kết quả thử nghiệm này cho thấy tần suất tiêu chí đánh giá chính của 2 nhóm tương đương [59].

Như vậy 2 thử nghiệm này chứng tỏ hướng điều trị kiểmsoát nhịp không có ưu điểm gì hơn hướng điều trị kiểm soát tần số thất và trái với điều được nhiều người tin trước đây, nguy cơ huyết khối thuyên tắc mạch không hề giảm khi cố gắng phục hồi và duy trì nhịp xoang và vì vậy dù có chọn hướng điều trị nào cũng không thể bỏ qua điều trị chống đông cho bệnh nhân.

Trên thực tế việc lựa chọn giữa 2 hướng điều trị phải được xét riêng cho từng bệnh nhân. Nếu rung nhĩ mới xuất hiện lần đầu hoặc kéo dài không lâu và bệnh lý nền của bệnh nhân đã được giải quyết (ví dụ van 2 lá hẹp đã được nong bằng bóng hoặc mổ sửa van, cường giáp đã điều trị về bình giáp) nên chọn hướng phục hồi nhịp xoang. Cơn rung nhĩ kịch phát gây rối loạn huyết động hoặc triệu chứng nhiều cũng cần được chuyển nhịp xoang bằng sốc điện NLN. Còn nếu bệnh nhân đã bị rung nhĩ từ lâu (> 1 năm)

hoặc có nhĩ trái giãn lớn (> 50 mm) hoặc không dung nạp, bị nhiều tác dụng phụ khi dùng thuốc chống loạn nhịp nên chọn hướng kiểm soát tần số thất.

4.7.4. Ngừa huyết khối thuyên tắc mạch

Bệnh nhân hẹp 2 lá rung nhĩ cần được điều trị chống đông dài hạn bằng thuốc kháng vitamin K (INR đích trong khoảng 2-3) [42-45]. Trong rung nhĩ không do bệnh van tim nguy cơ huyết khối thuyên tắc tăng đáng kể khi có 1 trong các yếu tố nguy cơ sau: tuổi > 65, tăng huyết áp, tiền căn đột qui hoặc cơn thoáng thiếu máu não, đái tháo đường, suy tim hoặc phân suất tống máu < 30%. Do vậy nếu bệnh nhân có 1 trong các yếu tố nguy cơ vừa kể cần điều trị chống đông dài hạn bằng thuốc kháng vitamin K (INR đích = 2-3) [43] [45]. Bệnh nhân rung nhĩ đơn độc < 60 tuổi có nguy cơ huyết khối thuyên tắc rất thấp nên không cần điều trị chống đông. Một số thầy thuốc dùng aspirin (75-325 mg/ngày) cho những bệnh nhân này.

Khuyến cáo hiện nay về điều trị chống đông khi chuyển nhịp xoang như sau : Điều trị chống đông bằng thuốc kháng vitamin K 3 tuần trước và 3-4 tuần sau chuyển nhịp (dù bằng sốc điện hay bằng thuốc); Nếu cần chuyển nhịp khẩn bằng sốc điện dùng heparin tĩnh mạch sau đó chuyển sang thuốc kháng vitamin K uống trong 3-4 tuần; Nếu đã loại trừ được huyết khối nhĩ trái bằng siêu âm tim qua thực quản có thể bỏ qua giai đoạn điều trị chống đông 3 tuần trước sốc điện chuyển nhịp nhưng vẫn phải dùng heparin ngay và sau đó chuyển sang thuốc kháng vitamin K trong 3-4 tuần [42].

4.7.5. Các liệu pháp không dùng thuốc

Hiện nay các tiến bộ của kỹ thuật hủy các cấu trúc trong tim bằng dòng điện tần số radio đã cho phép áp dụng phương pháp này vào điều trị rung nhĩ. Người ta dùng dòng điện tần số radio hủy nút nhĩ thất kèm đặt máy tạo nhịp thất hoặc thay đổi dẫn truyền qua nút nhĩ thất trong các trường hợp rung nhĩ đáp ứng thất nhanh không kiểm soát được bằng thuốc [60]. Một ứng dụng nữa của dòng điện tần số radio là hủy hoặc cách ly ổ ngoại lai phát xung nhanh gây rung nhĩ nằm ở lỗ các tĩnh mạch phổi (xem chương trước, phần 3.2.4). Hiện có 2 cách tiếp cận mới có nhiều triển vọng trong điều trị dài hạn rung nhĩ là tạo nhịp nhĩ với 2 điện cực, 1 trong nhĩ phải và 1 trong xoang vành (nhằm tạo sự hoạt hóa đồng bộ của tâm nhĩ, giảm sự phân tán thời kỳ trơ trong tâm nhĩ) và dùng máy phá rung nhĩ cấy trong người (máy phát hiện được rung nhĩ và phóng cú sốc điện phá rung nhĩ) [60]. Ngoài ra ở bệnh nhân rung nhĩ được mổ tim hở (sửa van 2 lá, đóng thông liên nhĩ) người ta có thể kết hợp làm phẫu thuật tạo mê đạo *(maze procedure)* để điều trị triệt để rung nhĩ (xem chương 30, phần 4.1).

5. RỐI LOẠN NHỊP THẤT

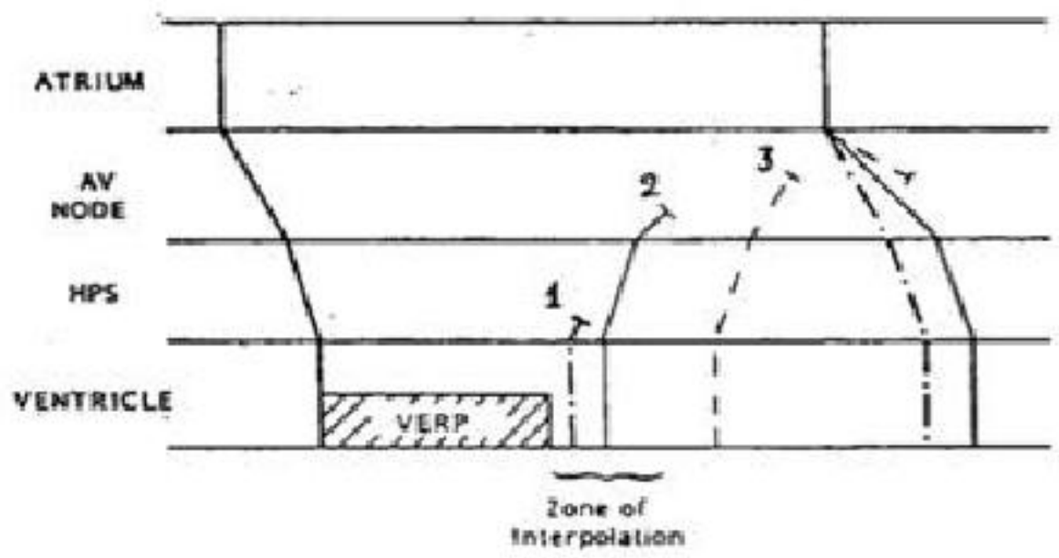
5.1. Ngoại tâm thu thất

5.1.1. Biểu hiện trên điện tim

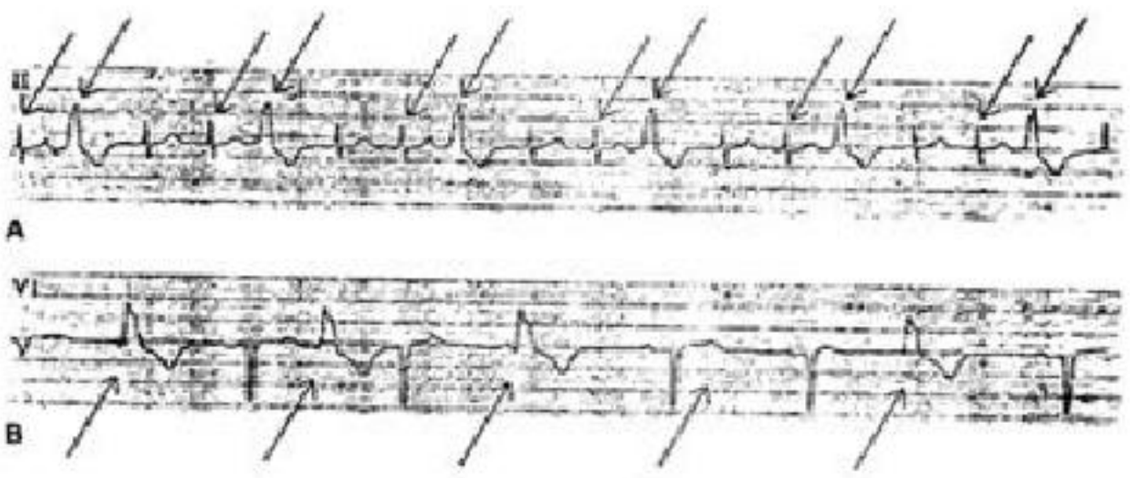
Trên điện tim ngoại tâm thu thất có biểu hiện là phức bộ QRS đến sớm rộng (> 120 ms), dạng bloc nhánh với sóng T ngược chiều với QRS. Khoảng từ QRS xoang ngay trước đến QRS của ngoại tâm thu thất gọi là khoảng ghép cặp *(coupling interval)* và khoảng từ QRS của ngoại tâm thu thất đến QRS xoang ngay sau đó được gọi là khoảng nghỉ bù *(compensatory pause)*. Ngoại tâm thu thất có thể dẫn ngược lên nhĩ nhưng thường là bị chẹn lại ở hệ His-Purkinje hoặc nút nhĩ thất. Nếu ngoại tâm thu thất xuất hiện rất sớm ngay khi vừa hết thời kỳ trơ của thất nó sẽ bị chẹn lại ở hệ His-Purkinje, do đó nhát xoang kế tiếp được dẫn xuống thất một cách bình thường. Khi đó khoảng ghép cặp cộng với khoảng nghỉ bù bằng 1 chu kỳ xoang, hiện tượng này gọi là chen vào hoàn toàn *(complete interpolation)* (hình 31.37). Nếu ngoại tâm thu thất xuất hiện hơi trễ hơn nó bị chẹn lại ở nút nhĩ thất và khử cực nút nhĩ thất làm nhát xoang kế tiếp được dẫn xuống qua nút nhĩ thất chậm hơn (vì đến vào thời kỳ trơ tương đối của nút nhĩ thất). Khi đó khoảng ghép cặp cộng với khoảng nghỉ

Hình 31.37. Hiện tượng ngoại tâm thu thất chen vào giữa 2 nhát xoang (HRA: điện thế đo ở phần trên nhĩ phải; HBE: điện thế bó His).

Hình 31.38. Hiện tượng nghỉ bù sau ngoại tâm thu thất (HRA: điện thế đo ở phần trên nhĩ phải; HBE: điện thế bó His).



Hình 31.39. Sơ đồ minh họa cơ chế của ngoại tâm thu thất chen vào (1), chen vào không hoàn toàn (2) và kèm nghỉ bù (3) (VERP: thời kỳ trơ hữu hiệu của thất).



Hình 31.40. A- Ngoại tâm thu thất với khoảng ghép cặp cố định gợi ý cơ chế vào lại.
B- Khoảng ghép cặp thay đổi nhưng khoảng cách giữa các ngoại tâm thu thất bằng nhau gợi ý cơ chế tăng tự động tính.

Hình 31.41. Ngoại tâm thu thất trái với trục lệch trái và tất cả các phức bộ dương ở V_1-V_6.

bù hơi lớn hơn 1 chu kỳ xoang, hiện tượng này gọi là chen vào không hoàn toàn *(incomplete interpolation)*. Nếu ngoại tâm thu thất xuất hiện trễ hơn nữa nó bị chẹn lại ở nút nhĩ thất, khử cực nút nhĩ thất làm nhát xoang kế tiếp không dẫn xuống thất được (vì đến vào thời kỳ trơ tuyệt đối của nút nhĩ thất). Khi đó khoảng ghép cặp cộng với khoảng nghỉ bù bằng 2 chu kỳ xoang, hiện tượng này gọi là nghỉ bù hoàn toàn (hình 31.38). Hình 31.39 minh họa cơ chế của các hiện tượng chen vào và nghỉ bù hoàn toàn.

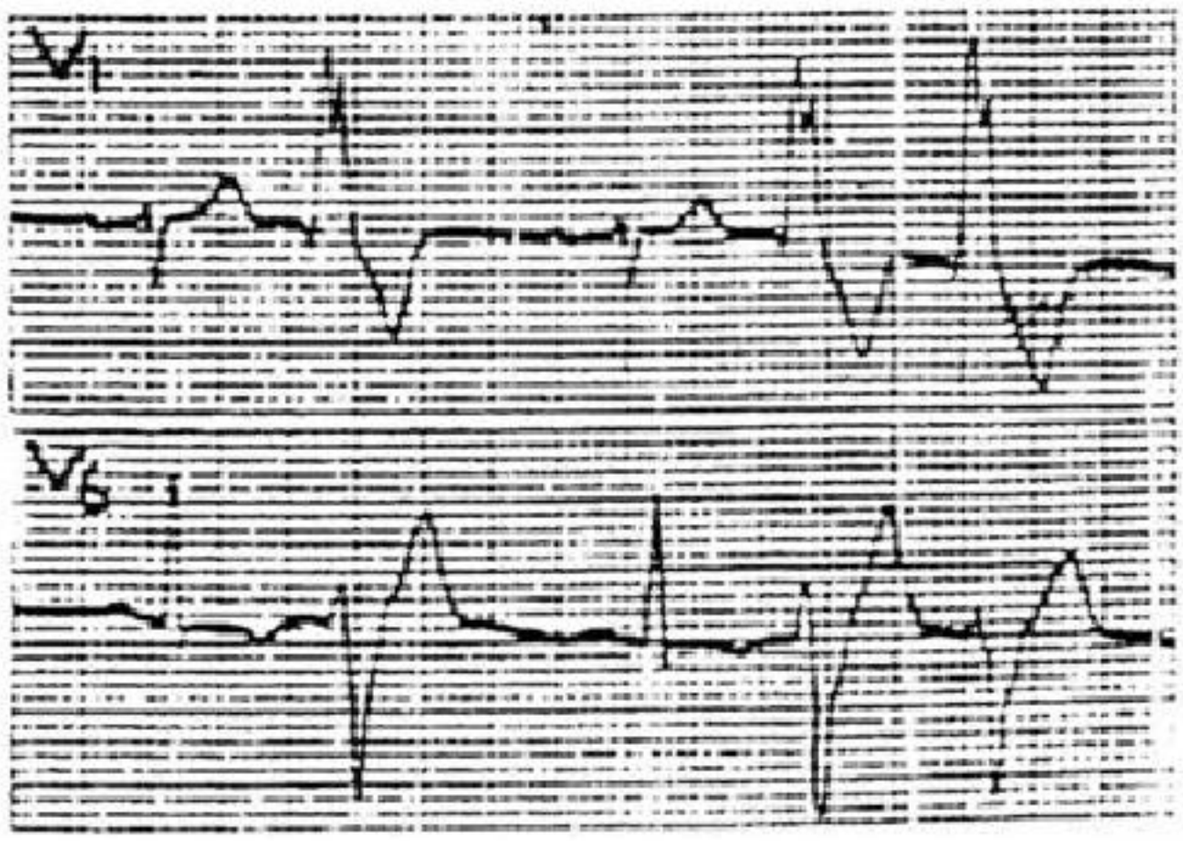
Ngoại tâm thu thất có thể xuất hiện với dạng nhịp đôi (sau mỗi nhát xoang là một ngoại tâm thu), nhịp 3 (sau 2 nhát xoang là một ngoại tâm thu), cặp (2 ngoại tâm thu nối tiếp nhau) và có thể có nhiều dạng (trước đây gọi là ngoại tâm thu thất đa ổ nhưng hiện nay gọi là ngoại tâm thu thất đa dạng vì có thể các ngoại tâm thu này cùng xuất phát từ một ổ nhưng được dẫn truyền trong thất khác nhau nên có hình dạng khác nhau) [13].

Các khoảng ghép cặp có thể cố định hoặc thay đổi. Khoảng ghép cặp cố định gợi ý cơ chế của ngoại tâm thu thất là vào lại. Nếu các khoảng ghép cặp thay đổi và khoảng cách giữa các ngoại tâm thu thất bằng nhau hoặc bằng một bội số của nhau người ta nghĩ nhiều đến cơ chế ổ tăng tự động tính (hình 31.40) [13].

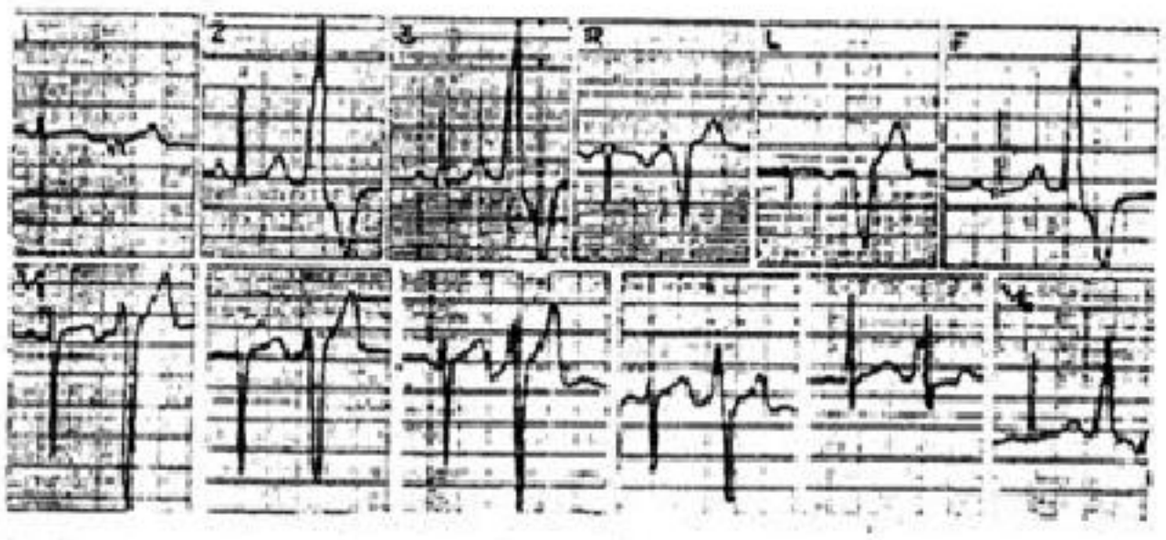
5.1.2. Phân biệt giữa ngoại tâm thu thất với ngoại tâm thu nhĩ dẫn truyền lệch hướng

- Trước ngoại tâm thu nhĩ thường thấy được sóng P'.

- Ngoại tâm thu thất thường có nghỉ bù hoàn toàn trong khi ngoại tâm thu nhĩ thường có khoảng nghỉ bù ngắn (Điều này không phải bao giờ cũng đúng).



Hình 31.42. Ngoại tâm thu thất trái với dạng qR ở V_1, R có "tai thỏ" trái cao hơn và dạng rS ở V_6.



Hình 31.43. Ngoại tâm thu thất phải với dạng bloc nhánh trái, trục lệch phải và r rộng ở V_1.

- Hình dạng phức bộ QRS: Trong ngoại tâm thu thất trái điển hình tất cả các phức bộ QRS đều dương ở các chuyển đạo trước ngực và trục lệch trái (hình 41), V_1 có dạng qR với "tai thỏ" trái cao hơn và V_6 có dạng rS (hình 31.42). Trong ngoại tâm thu thất phải điển hình phức bộ có dạng bloc nhánh trái, trục lệch phải và V_1 có sóng r rộng (hình 31.43).

5.1.3. Ý nghĩa lâm sàng và điều trị ngoại tâm thu thất

Ở người bình thường tần suất ngoại tâm thu thất tăng theo tuổi [14] [61]. Ngoại tâm thu thất ở người không có bệnh tim thực thể không có ý nghĩa tiên lượng xấu và chỉ nên điều trị khi nó gây triệu chứng (cảm giác tim hẫng nhịp, hồi hộp). Thuốc có thể dùng là sotalol hoặc một thuốc chẹn β khác (có hiệu quả cao khi ngoại tâm thu thất xuất hiện trên nền nhịp nhanh).

Trong NMCT cấp ngoại tâm thu thất rất thường gặp. Năm 1967 Lown đưa ra khái niệm ngoại tâm thu thất "báo trước" *("warning" ventricular premature beats)* gồm ngoại tâm thu thất đa dạng, đi thành cặp hoặc nhiều hơn, ngoại tâm thu thất nhiều > 30/giờ và ngoại tâm thu thất với R trên T. Theo Lown, trong NMCT cấp các ngoại tâm thu thất "báo trước" này có ý nghĩa dự báo rung thất [14]. Tuy nhiên nhiều nghiên cứu sau này cho thấy hơn 50% bệnh nhân rung thất không có các ngoại tâm thu thất "báo trước" và ngược lại khoảng 50% bệnh nhân có ngoại tâm thu thất "báo trước" không bị rung thất [14]. Điều này chứng tỏ ngoại tâm thu thất "báo trước" có giá trị dự báo rung thất thấp. Hơn nữa cho đến nay chưa có nghiên cứu nào cho thấy điều trị dự phòng các ngoại tâm thu thất "báo trước" giảm tử vong của bệnh nhân NMCT cấp.

Theo Hướng dẫn điều trị NMCT cấp của Trường Môn Tim mạch /Hiệp hội Tim Mỹ, điều trị các ngoại tâm thu thất đơn lẻ, ngoại tâm thu thất đi thành cặp, nhịp tự thất gia tốc *(accelerated idioventricular rhythm)* và nhịp nhanh thất không kéo dài trong giai đoạn cấp của NMCT được xem là không có lợi, thậm chí có thể có hại [62]. Theo Antman và Braunwald, không nên dùng lidocaine một cách thường qui để điều trị ngoại tâm thu thất trong NMCT cấp [16]. Nếu bệnh nhân NMCT cấp có ngoại tâm thu thất nhiều cần kiểm tra xem bệnh nhân có bị thiếu máu cục bộ tim tái phát hay có rối loạn điện giải hay không và nếu ngoại tâm thu thất xuất hiện trên nền nhịp xoang nhanh nên dùng thuốc chẹn β (Dùng thuốc chẹn β sớm nếu không có chống chỉ định giảm nguy cơ rung thất) [16].

Sau khi đã qua giai đoạn cấp của NMCT những bệnh nhân có ngoại tâm thu thất nhiều trên Holter ECG (> 10 /giờ) và phân suất tống máu thấp có nguy cơ tử vong cao [16] [62]. Các thuốc chống loạn nhịp nhóm IC (encainide, flecainide, moricizine) giảm ngoại tâm thu thất trên Holter ECG nhưng tăng tử vong của bệnh nhân sau NMCT có ngoại tâm thu thất nhiều và phân suất tống máu thấp [14]. Các bệnh nhân có nguy cơ cao này cần được điều trị dài hạn bằng thuốc chẹn β và ức chế men chuyển. Amiodarone có thể có chỉ định cho những người không dung nạp thuốc chẹn β [16].

5.2. Nhịp nhanh thất

5.2.1. Định nghĩa và phân loại

Gọi là nhịp nhanh thất khi có ít nhất 3 phức bộ QRS kế tiếp nhau xuất phát từ thất (ở dưới chỗ chia nhánh của bó His, từ mô dẫn truyền, cơ thất hoặc phối hợp cả 2) và có tần số 100-250 /phút [13] [61].

Dựa vào hình dạng phức bộ QRS trên mỗi chuyển đạo người ta phân biệt nhịp nhanh thất đơn dạng *(monomorphic ventricular tachycardia)* và nhịp nhanh thất đa dạng *(polymorphic ventricular tachycardia)*. Gọi là nhịp nhanh thất đơn dạng khi hình dạng QRS không thay đổi trên mỗi chuyển đạo (tốt nhất là so sánh hình dạng các phức bộ QRS cách nhau 2-3 giây) [63]. Gọi là nhịp nhanh thất đa dạng khi cứ mỗi nhát kế tiếp hình dạng QRS thay đổi khiến cho sau nhiều nhát hình dạng QRS thay đổi rõ rệt trên mỗi chuyển đạo. Giới hạn phân biệt giữa nhịp nhanh thất đa dạng và rung thất không rõ, tuy nhiên người ta thường thấy được khởi đầu và chấm dứt của QRS trong nhịp nhanh đa dạng nhưng không thể thấy được trong rung thất [63].

Nhịp nhanh thất còn được phân thành nhịp nhanh thất không kéo dài *(non-sustained ventricular*

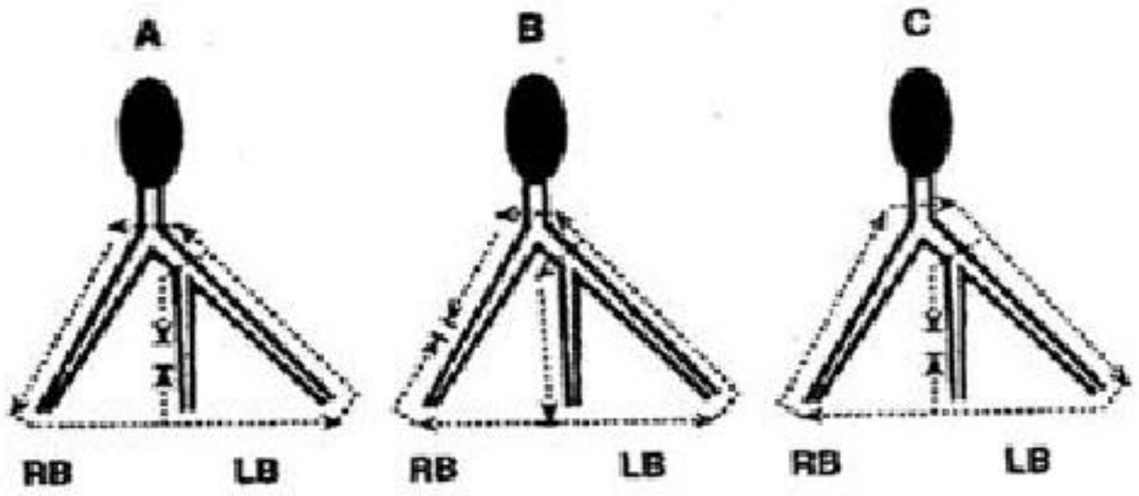
tachycardia) và nhịp nhanh thất kéo dài *(sustained ventricular tachycardia)*. Gọi là nhịp nhanh thất không kéo dài khi cơn tự chấm dứt trước 30 giây. Gọi là nhịp nhanh thất kéo dài khi cơn kéo dài hơn 30 giây hoặc gây rối loạn huyết động nặng khiến phải sốc điện chuyển nhịp khẩn trước 30 giây [14] [63].

5.2.2. Cơ chế điện sinh lý

Đa số nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành có cơ chế vào lại. Tại vùng NMCT không phải tất cả các sợi cơ tim đều chết. Ở lớp dưới nội tâm mạc và dưới thượng tâm mạc các sợi cơ tim còn sống vẫn còn hoạt động về mặt điện học và có thể tạo nên điện thế hoạt động tương đối bình thường. Tuy nhiên vì giữa các sợi cơ còn sống có xen kẽ mô sẹo, xung được dẫn qua vùng mô này theo một đường ngoằn ngoèo. Sự truyền xung từ tế bào sang tế bào bị chậm lại do những yếu tố có liên quan với quá trình tạo sẹo và hiện tượng thiếu máu cục bộ tồn lưu. Các thời kỳ trơ của các sợi cơ tim còn sống trong vùng nhồi máu dài hơn so với thời kỳ trơ của cơ tim bình thường chung quanh. Các đặc tính này tạo điều kiện xuất hiện hiện tượng bloc một chiều và dẫn truyền chậm cần thiết để khởi phát và duy trì vòng vào lại [63]. Ngoài ra thiếu máu cục bộ cấp có thể là nguồn gốc gây nhịp nhanh thất qua cơ chế kéo dài các thời kỳ trơ, gây mất liên kết về điện học giữa các tế bào và gây phân tán sóng hoạt hóa trong cơ tim [63].

Bó His, các nhánh bó His cùng với hệ Purkinje và cơ tim cũng tạo thành một đường vào lại tiềm tàng. Bình thường các đặc điểm điện sinh lý của hệ His-Purkinje như dẫn truyền nhanh và thời kỳ trơ dài ngăn cản sự duy trì vào lại tại đây. Khi các đặc điểm điện sinh lý này bị biến đổi bởi bệnh lý tại hệ His-Purkinje có thể hình thành vòng vào lại gây ra nhịp nhanh thất [63]. Các vòng vào lại tại hệ His-Purkinje được chia thành 3 loại (hình 31.44) [64]. Trong loại A xung đi xuống theo nhánh phải bó His và đi ngược lên theo nhánh trái, tạo nên QRS dạng bloc nhánh trái trong cơn. Trong loại B xung đi xuống theo một bán nhánh của nhánh trái và đi ngược lên theo bán nhánh còn lại, tạo nên QRS dạng bloc nhánh phải trong cơn. Trong loại C xung đi xuống theo nhánh trái và đi ngược lên theo nhánh phải, QRS trong cơn cũng có dạng bloc nhánh phải. Trong y văn đã có báo cáo về sự tồn tại đồng thời của 2 loại nhịp nhanh thất do vào lại trong hệ His-Purkinje ở cùng một bệnh nhân [65].

Đa số bệnh nhân có nhịp nhanh thất do vào lại tại hệ His-Purkinje có tim to do một bệnh tim nền, tuy nhiên



Hình 31.44. 3 loại vào lại tại hệ His-Purkinje (RB: nhánh phải; LB: nhánh trái).

người ta cũng ghi nhận có một số bệnh nhân có bệnh lý đơn thuần của hệ dẫn truyền, ngoài ra không có một tổn thương tim thực thể nào khác. Một ví dụ là người bệnh loạn dưỡng trương lực cơ *(myotonic dystrophy)* [66]. Bệnh tim nền ở bệnh nhân có nhịp nhanh thất do vào lại tại hệ His-Purkinje là bệnh động mạch vành hoặc bệnh cơ tim giãn nở. Vào lại tại hệ His-Purkinje là cơ chế điện sinh lý của 30-50% các trường hợp nhịp nhanh thất ở người bệnh cơ tim giãn nở và 5-6% các trường hợp nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành [63].

Ngoài cơ chế vào lại nhịp nhanh thất còn có thể do cơ chế hậu khử cực trễ. Nhịp nhanh thất xuất phát từ buồng tống thất phải (tim thường không có tổn thương thực thể) có nhiều đặc điểm của một rối loạn nhịp có cơ chế hậu khử cực trễ: được khởi phát bởi gắng sức hoặc kích thích giao cảm và đáp ứng tốt với thuốc chẹn calci verapamil (quá tải calci và kích thích giao cảm là những tác nhân tạo thuận lợi cho sự xuất hiện hậu khử cực trễ) [63].

5.2.3. Đặc điểm lâm sàng

Triệu chứng của nhịp nhanh thất nhiều hay ít tùy thuộc tần số và độ dài của cơn, mức độ nặng của bệnh tim nền và bệnh mạch máu ngoại vi. Nhịp nhanh thất với tần số chậm ở người không có bệnh tim thực thể nặng thường ít ảnh hưởng đến huyết động. Nhịp nhanh thất không kéo dài có thể hoàn toàn không triệu chứng, tuy nhiên ở một số người cơn nhịp nhanh thất không kéo dài lúc đầu có thể chuyển thành nhịp nhanh thất kéo dài hoặc rung thất sau đó [14].

Trong số những người bị nhịp nhanh thất có triệu chứng hơn 50% có bệnh động mạch vành, một tỉ lệ thấp hơn có bệnh cơ tim (bệnh cơ tim giãn nở, bệnh cơ tim phì đại), kế đến là bệnh lý nguyên phát của hệ dẫn truyền, sa van 2 lá, bệnh van tim, bệnh tim bẩm sinh, viêm cơ tim và một số bệnh khác [14].

5.2.4. Chẩn đoán phân biệt với nhịp nhanh trên thất kèm dẫn truyền lệch hướng

Nhịp nhanh thất lẫn nhịp nhanh trên thất kèm dẫn truyền lệch hướng đều có phức bộ

QRS rộng trên điện tim bề mặt.

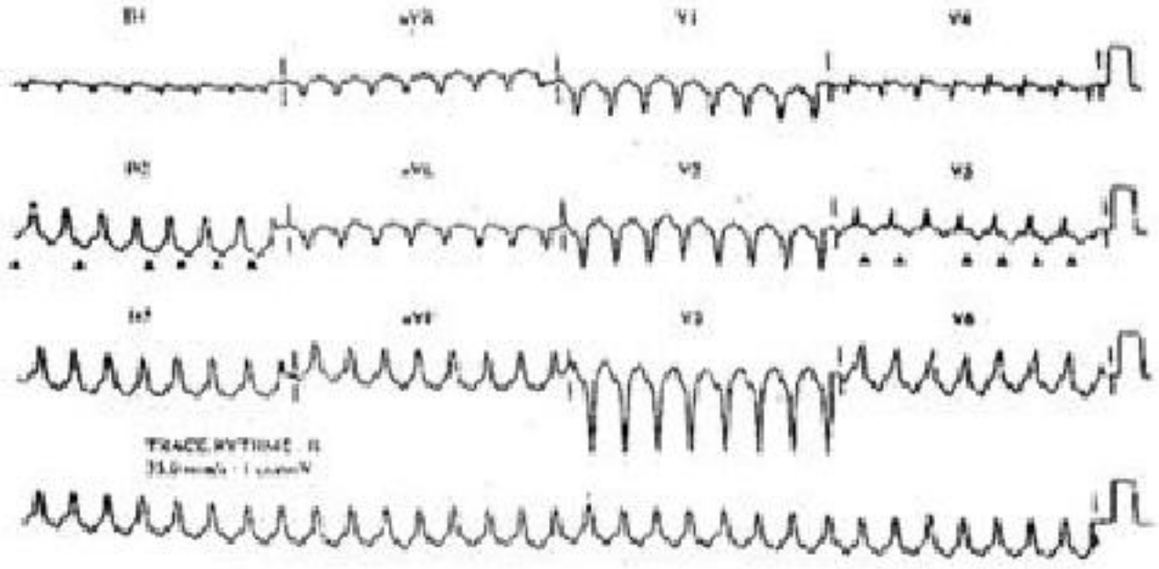
Chẩn đoán phân biệt dựa vào những dấu hiệu sau [67] [68].

1. Phân ly nhĩ thất: Dấu hiệu này cho phép chẩn đoán xác định nhịp nhanh thất (hình 31.45). Nếu không thấy được sóng P trên điện tim bề mặt có thể ghi điện tim qua điện cực thực quản.
2. Trục QRS: Trục QRS trong khoảng -90° đến -180° (trục hướng "Tây Bắc") là một dấu hiệu của nhịp nhanh thất (hình 31.46)
3. Độ rộng QRS: QRS > 0,14 giây là một chỉ điểm của nhịp nhanh thất.
4. Nhát bắt *(capture beat)* và nhát hỗn hợp *(fusion beat)*: Nhát bắt là nhát QRS có dạng hợp bình thường (thất được kích hoạt bởi xung từ nhĩ xuống). Nhát hỗn hợp có hình dạng trung gian giữa nhát bắt và nhát rộng của cơn (thất được kích hoạt bởi 2 nguồn). Các dấu hiệu này cho phép chẩn đoán xác định nhịp nhanh thất (hình 31.47).
5. Hình dạng QRS ở V_1 và V_6: Các dấu hiệu của nhịp nhanh thất là:
   - Nếu QRS trong cơn có dạng bloc nhánh phải: dạng QR hoặc RS hoặc R ở V_1 và dạng QS hoặc rS ở V_6.
   - Nếu QRS trong cơn có dạng bloc nhánh trái: dạng rS ở V_1 và QS hoặc Qr ở V_6.
   - Hướng QRS cùng chiều trên tất cả các chuyển đạo trước ngực (dạng R từ V_1 đến V_6 hoặc dạng QS từ V_1 đến V_6) (hình 31.48).

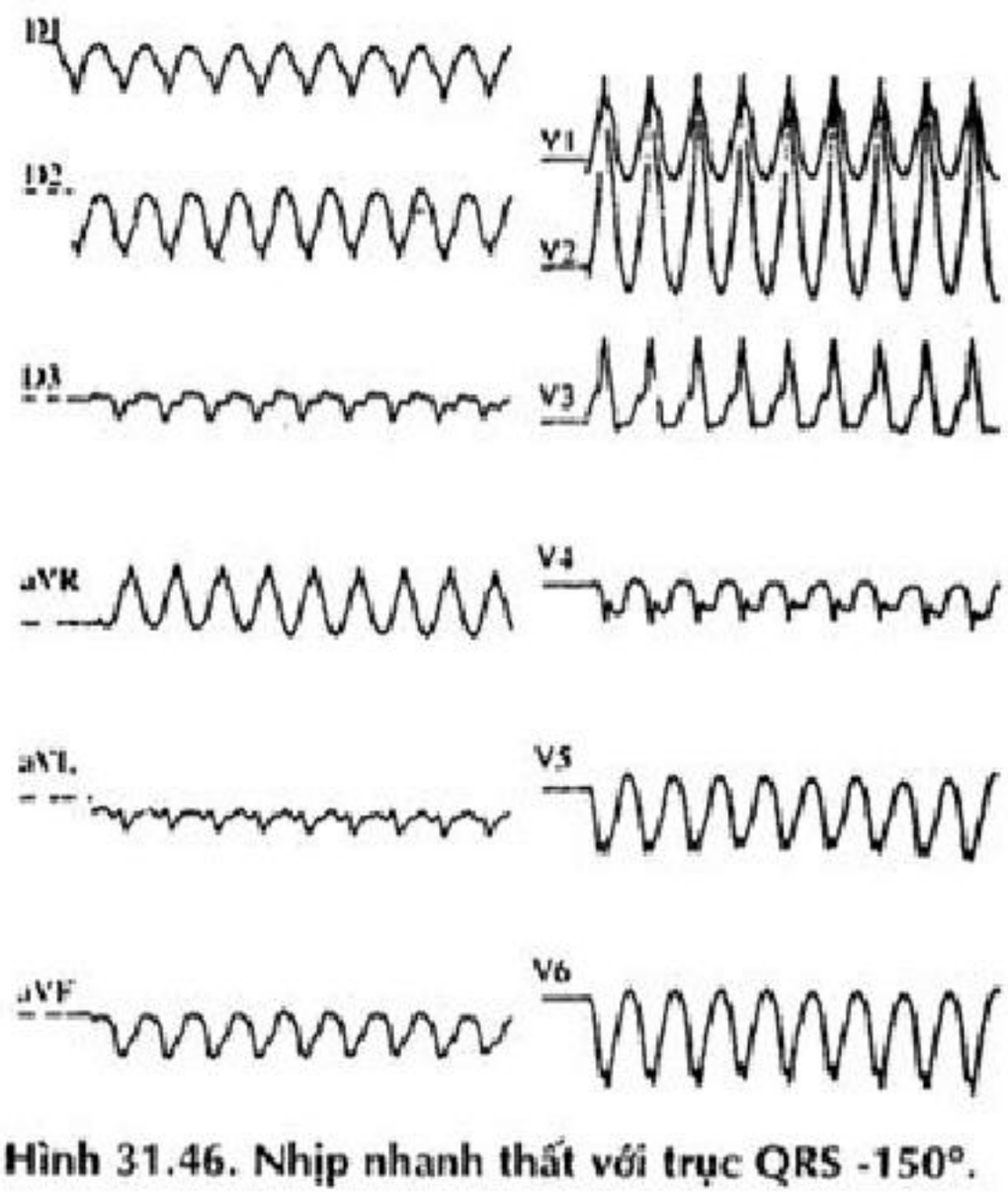
Nhịp nhanh đều với phức bộ QRS rộng còn có thể do vào lại nhĩ thất ngược chiều. Nếu chỉ dựa vào hình dạng QRS rất khó phân biệt giữa nhịp nhanh do vào lại nhĩ thất ngược chiều với nhịp nhanh thất [67].

Trong một số trường hợp nếu chỉ dựa vào điện tim bề mặt không thể xác định được cơ chế cơn nhịp nhanh với QRS rộng. Nghiệm pháp adenosine có thể giúp ích cho chẩn đoán. Nếu tiêm adenosine cắt được cơn nhịp nhanh chẩn đoán thiên về nhịp nhanh trên thất (tuy nhiên adenosine cũng có thể cắt được nhịp nhanh thất xuất phát từ buồng tống thất phải).

Trong cuồng nhĩ kèm dẫn truyền lệch hướng tiêm adenosine sẽ gây bloc nhĩ thất độ cao thoáng qua làm lộ rõ các sóng cuồng nhĩ.

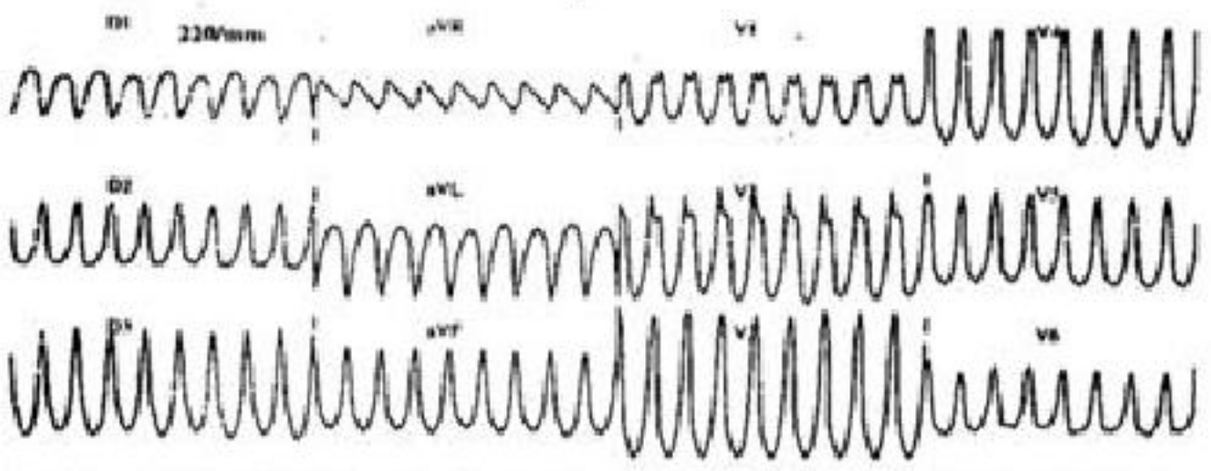


Hình 31.45. Phân ly nhĩ thất (mũi tên chỉ các sóng P).



Hình 31.46. Nhịp nhanh thất với trục QRS -150°.

Hình 31.47. Nhịp nhanh thất với các nhát bắt (C) và nhát hỗn hợp (F).



Hình 31.48. Nhịp nhanh thất với QRS dạng R từ V_1 đến V_6.

Khảo sát điện sinh lý được chỉ định khi việc xác định cơ chế cơn nhịp nhanh với QRS rộng rất cần thiết cho điều trị [7]. Khi khảo sát điện sinh lý người ta kích thích thất để xem có tạo được cơn nhịp nhanh thất giống cơn nhịp nhanh với QRS rộng trước đó hay không. Ở người đã từng có nhịp nhanh thất kéo

dài trên nền bệnh động mạch vành kích thích thất thường tạo lại được cơn nhịp nhanh thất trong khi ở người đã từng có nhịp nhanh thất không kéo dài hoặc nhịp nhanh thất trên nền bệnh cơ tim giãn nở hay sa van 2 lá kích thích thất ít khi tạo lại được cơn nhịp nhanh thất [61].

5.2.5. Điều trị

5.2.5.1. Điều trị cắt cơn

Nếu cơn nhịp nhanh thất ít ảnh hưởng đến huyết động có thể dùng thuốc điều trị: lidocaine (tấn công 1,5mg/kg tiêm tĩnh mạch, duy trì 1-4mg/phút truyền tĩnh mạch) hoặc amiodarone (150mg tiêm tĩnh mạch chậm trong 10 phút, sau đó truyền tĩnh mạch duy trì 1mg/phút trong 6 giờ rồi 0,5mg/phút trong 18 giờ).

Nếu cơn nhịp nhanh thất kéo dài không đáp ứng với thuốc hoặc gây rối loạn huyết động (tụt huyết áp, choáng, triệu chứng suy tim, đau thất ngực, triệu chứng giảm tưới máu não) đánh sốc điện NLN khẩn.

Đôi khi một cú đấm ngực có thể cắt cơn nhịp nhanh thất (có lẽ qua cơ chế tạo ra một kích thích thất đến sớm chặn sóng vào lại). Tuy nhiên nếu cú đấm ngực trùng vào thời kỳ dễ đả kích *(vulnerable period)* của thất nó có thể gây rung thất [14].

Sau khi cắt cơn nhịp nhanh thất phải tìm và giải quyết các yếu tố góp phần khởi phát và duy trì cơn (ví dụ nếu có thiếu máu cục bộ tim dùng thuốc giãn vành và chẹn β, nếu có huyết áp thấp truyền dịch và/hoặc dùng thuốc vận mạch, nếu có hạ K/máu, hạ Mg/máu bù K, Mg, nếu có nhịp chậm dùng atropine, isoproterenol hoặc tạo nhịp tạm thời v.v...) [14][61].

5.2.5.2. Điều trị dài hạn

Mục tiêu của điều trị dài hạn là ngừa đột tử do tim và ngừa nhịp nhanh thất có triệu chứng tái phát. Tiên lượng của người đã từng bị nhịp nhanh thất tùy thuộc bệnh tim nền, do đó việc đầu tiên cần làm là xác định xem có bệnh tim thực thể hay không (bệnh động mạch vành, tiền sử NMCT, bệnh cơ tim giãn nở, bệnh van tim, v.v...) và đánh giá chức năng thất trái. Đồng thời cần xác định mức độ triệu chứng và/hoặc ảnh hưởng huyết động của cơn nhịp nhanh thất. Trong phần dưới đây chúng tôi trình bày cách điều trị dài hạn nhịp nhanh thất ở người có bệnh tim thực thể.

Nhịp nhanh thất không kéo dài: Nếu nhịp nhanh thất không kéo dài không gây triệu chứng và chức năng thất trái bình thường không cần phải điều trị đặc hiệu [14]. Ở bệnh nhân có nhịp nhanh thất không kéo dài gây triệu chứng và chức năng thất trái bình thường có thể dùng thuốc chẹn β, sotalol hoặc amiodarone để ngừa tái phát [14] [69]. Bệnh nhân có nhịp nhanh thất không kéo dài sau NMCT và suy chức năng thất trái có nguy cơ đột tử cao. Thuốc chẹn β rất hữu ích đối với những người này. Nếu có điều kiện nên cho bệnh nhân khảo sát điện sinh lý và nếu kích thích chương trình khởi phát được cơn nhịp nhanh thất không cắt được bằng thuốc nhóm I nên đặt máy chuyển nhịp-phá rung cấy trong người (CNPRCTN) [10] [14].

Nhịp nhanh thất kéo dài: Thiếu máu cục bộ tồn lưu tại vùng nhồi máu cũ tạo điều kiện hình thành vòng vào lại gây nhịp nhanh thất, do đó ở bệnh nhân có thiếu máu cục bộ tim, nhịp nhanh thất kéo dài và suy chức năng thất trái nên xem xét việc tái lưu thông động mạch vành bằng nong động mạch vành qua da hoặc phẫu thuật bắc cầu [69].

Trong phòng ngừa thứ phát đột tử do tim và nhịp nhanh thất kéo dài các nghiên cứu đã chứng tỏ: (1) Thuốc chống loạn nhịp nhóm I có hiệu quả kém hơn thuốc nhóm III (thử nghiệm ESVEM, CASCADE); (2) Điều trị bằng amiodarone cho kết quả tốt hơn điều trị bằng thuốc chống loạn nhịp dưới sự hướng dẫn của khảo sát điện sinh lý (thử nghiệm CASCADE); (3) Máy CNPRCTN có hiệu quả cao hơn amiodarone, nhất là ở người có phân suất tống máu < 35% (thử nghiệm AVID) (xem tập 1, chương 13). Vì vậy, đối với những bệnh nhân đã từng bị rung thất được cứu sống hoặc có nhịp nhanh thất kéo dài gây rối loạn huyết động và phân suất tống máu < 35% máy CNPRCTN là liệu pháp được lựa chọn hàng đầu. Đối với những người có phân suất tống máu cao hơn điều trị bằng amiodarone và đặt máy CNPRCTN cho kết quả tương đương, tuy nhiên nếu cơn nhịp nhanh thất ảnh hưởng nhiều đến huyết động nên đặt máy CNPRCTN. Chỉ định đặt máy CNPRCTN được nêu trên bảng 31.18. Đối với những bệnh nhân không muốn đặt máy hoặc những bệnh nhân có bệnh quá nặng không còn sống được bao lâu nữa có thể chọn amiodarone như một giải pháp thay thế [69]. Ở một số người đã được đặt máy CNPRCTN nhịp nhanh thất tái phát nhiều lần khiến máy phải phóng cú sốc điện thường xuyên gây khó chịu cho bệnh nhân. Để giảm tần suất xuất hiện nhịp nhanh thất và/hoặc làm cơn nhịp nhanh thất chậm lại để máy có thể cắt cơn bằng chế độ tạo nhịp *(antitachycardia pacing)* người ta cho bệnh nhân dùng amiodarone hoặc sotalol [69] [70]. Hủy ổ vào lại bằng dòng điện tần số radio đóng

LOẠI I

1) Ngưng tim do rung thất hoặc nhịp nhanh thất không phải do một nguyên nhân thoáng qua hoặc có thể đảo ngược
2) Nhịp nhanh thất kéo dài tự phát ở người có bệnh tim thực thể
3) Ngất không rõ nguyên nhân và có nhịp nhanh thất kéo dài ảnh hưởng đến huyết động, có ý nghĩa về mặt lâm sàng hoặc rung thất khởi phát được trong khi khảo sát điện sinh lý nếu như liệu pháp dùng thuốc không có hiệu quả, hoặc bệnh nhân không dung nạp thuốc hay không thích dùng thuốc
4) Nhịp nhanh thất không kéo dài ở người bệnh động mạch vành có tiền sử nhồi máu cơ tim, rối loạn chức năng thất trái và có rung thất hoặc nhịp nhanh thất kéo dài khởi phát được trong khi khảo sát điện sinh lý không cắt được bằng thuốc chống loạn nhịp nhóm I
5) Nhịp nhanh thất kéo dài tự phát ở người không có bệnh tim thực thể không điều trị được bằng những liệu pháp khác

LOẠI IIa

Bệnh nhân có phân suất tống máu thất trái ≥ 30% ít nhất 1 tháng sau nhồi máu cơ tim hoặc 3 tháng sau phẫu thuật bắc cầu nối động mạch vành

LOẠI IIb

1) Ngưng tim nghĩ do rung thất khi khảo sát điện sinh lý không thể thực hiện được vì những tình trạng bệnh khác
2) Triệu chứng nặng (ví dụ ngất) nghĩ do rối loạn nhịp thất nhanh ở bệnh nhân đang chờ ghép tim
3) Bệnh gia đình hoặc di truyền với nguy cơ cao bị rối loạn nhịp thất nguy hiểm ví dụ hội chứng QT dài hoặc bệnh cơ tim phì đại
4) Nhịp nhanh thất không kéo dài ở người bệnh động mạch vành, có tiền sử nhồi máu cơ tim, rối loạn chức năng thất trái và có nhịp nhanh thất kéo dài hoặc rung thất khởi phát được trong khi khảo sát điện sinh lý
5) Ngất tái diễn không rõ nguyên nhân ở người có rối loạn chức năng thất trái và rối loạn nhịp thất khởi phát được trong khi khảo sát điện sinh lý khi đã loại trừ những nguyên nhân gây ngất khác
6) Ngất không rõ nguyên nhân hoặc tiền sử gia đình bị đột tử do tim không giải thích được kèm bloc nhánh phải điển hình hoặc không điển hình và ST chênh lên (hội chứng Brugada)
7) Ngất ở người có bệnh tim thực thể nặng nếu các khảo sát không xâm nhập lẫn xâm nhập không xác định được nguyên nhân

LOẠI III

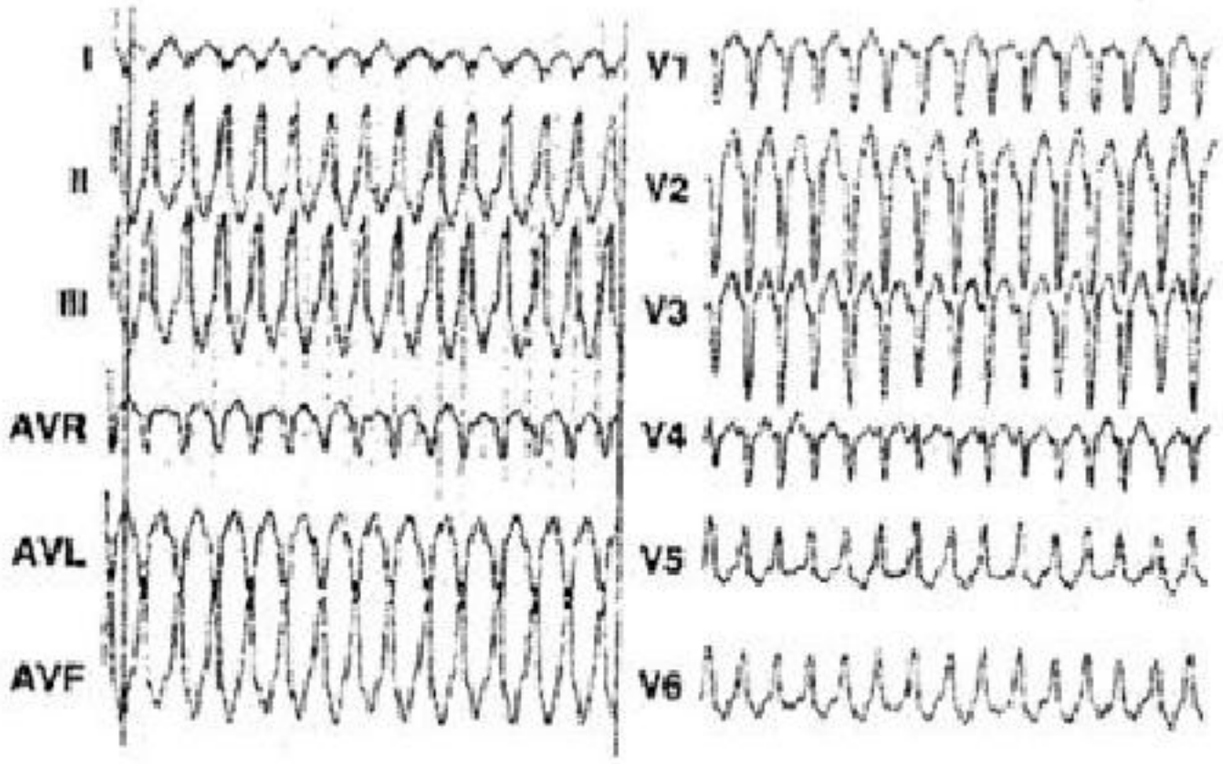
1) Ngất không rõ nguyên nhân ở bệnh nhân không khởi phát được nhịp nhanh thất khi khảo sát điện sinh lý và không có bệnh tim thực thể
2) Nhịp nhanh thất hoặc rung thất không dứt
3) Rung thất hoặc nhịp nhanh thất là hệ quả của những rối loạn nhịp có thể điều trị được bằng phẫu thuật hoặc ca-tê-te tần số radio, ví dụ các rối loạn nhịp nhĩ trong hội chứng WPW, nhịp nhanh thất từ buồng tống thất phải, nhịp nhanh thất trái vô căn, hoặc nhịp nhanh thất xuất phát từ bó
4) Các rối loạn nhịp thất nhanh do một rối loạn thoáng qua hoặc có thể đảo ngược (ví dụ nhồi máu cơ tim cấp, rối loạn điện giải, thuốc, chấn thương) khi việc điều chỉnh rối loạn có thể thực hiện được và nhiều khả năng sẽ giảm đáng kể nguy cơ loạn nhịp thất tái phát.
5) Bệnh tâm thần nặng có thể trở nặng hơn do việc đặt máy hoặc có thể gây trở ngại cho việc theo dõi
6) Bệnh nặng giai đoạn cuối khi tuổi thọ còn lại ước tính không quá 6 tháng
7) Người bệnh động mạch vành có rối loạn chức năng thất trái và QRS dài không có nhịp nhanh thất tự phát hoặc khởi phát bằng khảo sát điện sinh lý được mổ bắc cầu nối động mạch vành
8) Suy tim sung huyết NYHA IV kháng trị ở bệnh nhân không phải là ứng viên cho việc ghép tim

vai trò bổ trợ trong điều trị nhịp nhanh thất. Chỉ định của thủ thuật này trong điều trị nhịp nhanh thất ở người bệnh động mạch vành là: (1) Nhịp nhanh thất kháng với điều trị thuốc khiến cho máy CNPRCTN phóng cú sốc điện thường xuyên; (2) Nhịp nhanh thất tương đối chậm khiến cho máy CNPRCTN không phát hiện được; (3) Nhịp nhanh thất không dứt [128].

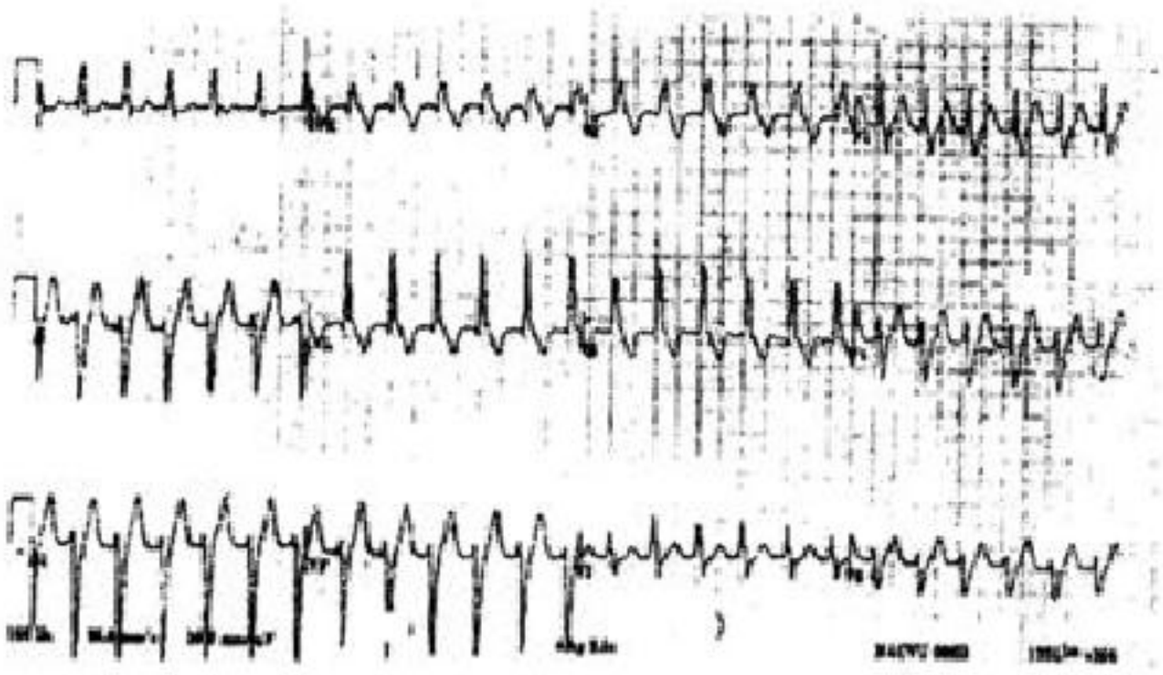
5.2.6. Một số dạng nhịp nhanh thất đặc biệt

5.2.6.1. Nhịp nhanh thất xuất phát từ buồng tống thất phải

Người có dạng nhịp nhanh thất này thường không có bệnh tim thực thể. Nhịp nhanh thất này bắt nguồn từ một ổ phát nhịp tự động hoạt động theo cơ chế hậu khử cực trễ. Nhịp nhanh thất xuất phát từ buồng tống thất phải là nhịp nhanh thất đơn dạng có dạng bloc nhánh trái với trục lệch phải (hình 31.49), thường nhạy catecholamine và xuất hiện khi gắng sức, đáp ứng tốt với điều trị bằng thuốc chẹn β, thuốc chẹn calci và adenosine. Có thể dùng dòng điện tần số radio hủy ổ phát nhịp tự động để điều trị dứt dạng nhịp nhanh thất này.



Hình 31.49. Nhịp nhanh thất xuất phát từ buồng tống thất phải.



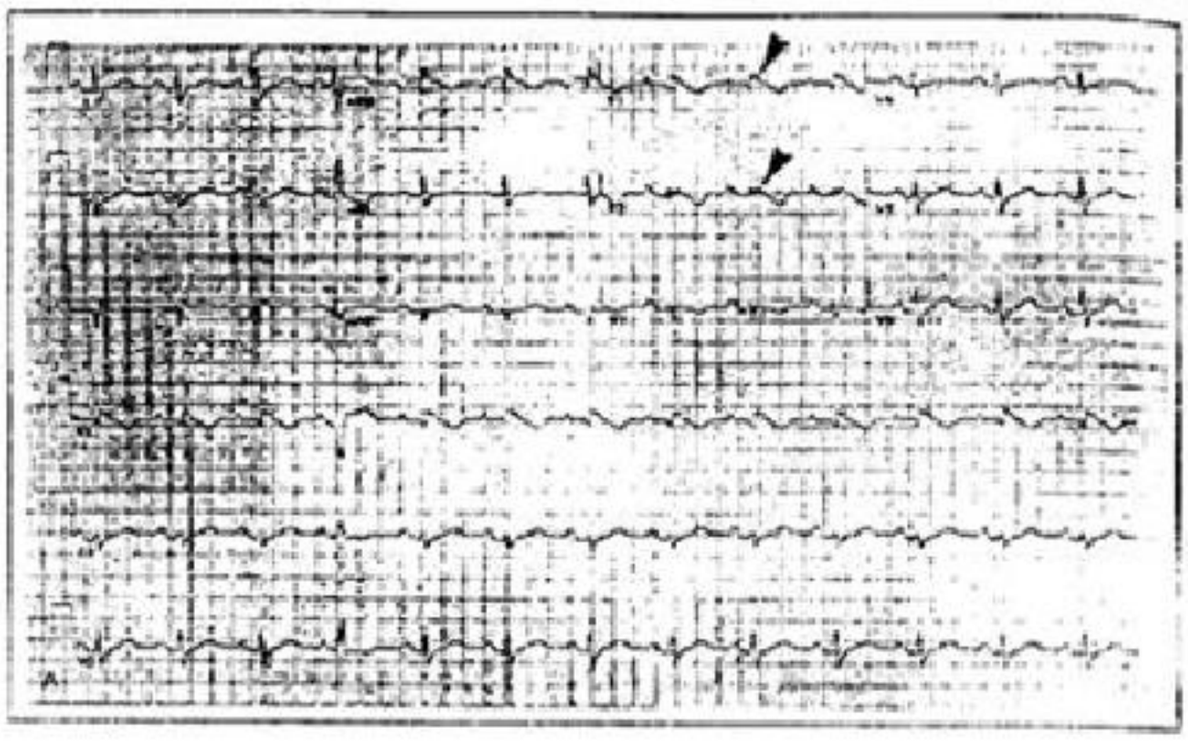
Hình 31.50. Nhịp nhanh thất vô căn xuất phát từ thất trái.

5.2.6.2. Nhịp nhanh thất vô căn xuất phát từ thất trái

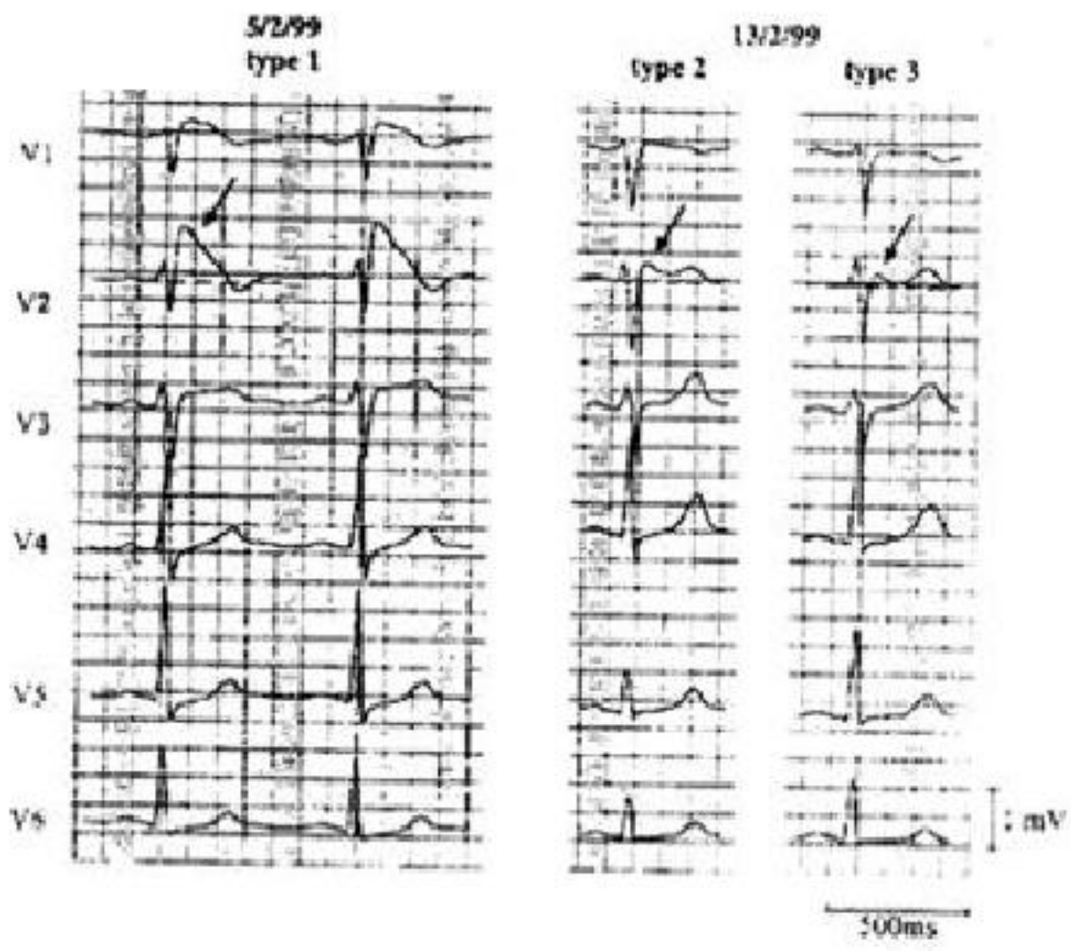
Người có dạng nhịp nhanh thất này cũng thường không có bệnh tim thực thể. Nhịp nhanh thất này thường bắt nguồn từ vách liên thất gần mỏm, cơ chế có lẽ là vào lại. Nhịp nhanh thất vô căn xuất phát từ thất trái là nhịp nhanh thất đơn dạng có dạng bloc nhánh phải và trục lệch trái (hình 31.50), đáp ứng tốt với điều trị bằng verapamil. Có thể điều trị dứt điểm nhịp nhanh thất này bằng cách dùng dòng điện tần số radio hủy ổ vào lại. Tỉ lệ thành công của thủ thuật này gần 100% [163].

5.2.6.3. Nhịp nhanh thất trong loạn sản thất phải sinh loạn nhịp

Loạn sản thất phải sinh loạn nhịp *(Arrhythmogenic right ventricular dysplasia)* là một dạng bệnh cơ tim có tính chất gia đình ở một số bệnh nhân, được đặc trưng bởi sự giãn và giảm co bóp thất phải, thâm nhiễm mỡ và mô xơ trong thất phải và những cơn nhịp nhanh thất đơn dạng [63]. Nhịp nhanh thất thường



Hình 31.51. Điện tim lúc nhịp xoang của bệnh nhân có loạn sản thất phải sinh loạn nhịp. Mũi tên chỉ sóng epsilon.



Hình 31.52. Điện tim của một bệnh nhân có hội chứng Brugada. Bệnh nhân có cả 3 dạng ST chênh lên ở V_2.

là biểu hiện đầu tiên của bệnh. Cơ chế của nhịp nhanh thất là vào lại xuất phát từ thất phải. Nhịp nhanh thất có dạng bloc nhánh trái. Trên điện tim lúc nhịp xoang thường thấy bloc nhánh phải hoàn toàn hoặc không hoàn toàn, T đảo ở V_1-V_3 và 1 sóng nhỏ ở cuối QRS gọi là sóng epsilon phản ánh dẫn truyền chậm trong thất (hình 31.51). Để ngừa nhịp nhanh thất có thể dùng sotalol hoặc amiodarone liều cao. Máy CNPRCTN được chỉ định nếu bệnh nhân đáp ứng kém với thuốc [63].

5.2.6.4. Nhịp nhanh thất trong hội chứng Brugada

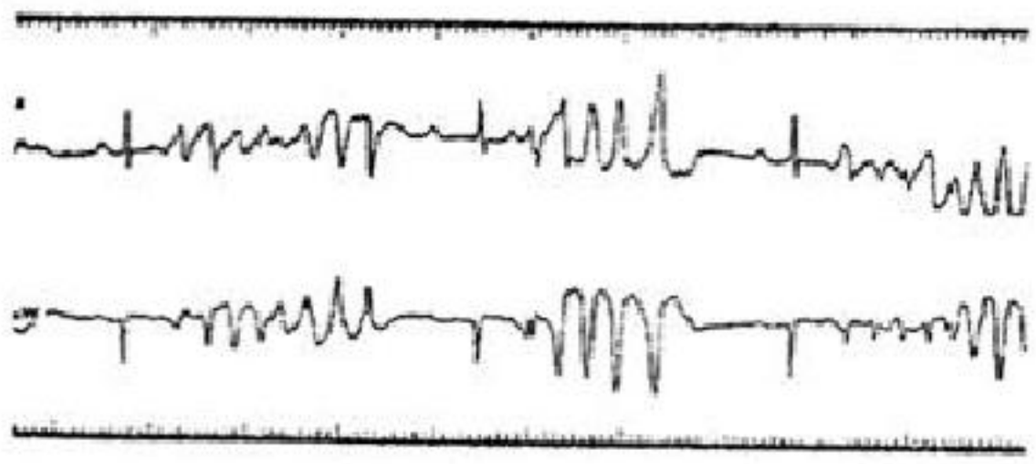
Hội chứng Brugada được đặc trưng bởi tam chứng: (1) ST chênh lên ở V_1-V_3; (2) Bloc nhánh phải (thường gặp nhưng không phải bắt buộc); (3) Đột tử do rối loạn nhịp thất [69]. Hội chứng Brugada có tần suất lưu hành ở Đông Nam Á và Nhật cao hơn các nơi khác trên thế giới, tỉ lệ người bệnh nam/nữ khoảng 8/1, biểu hiện rối loạn nhịp thường bắt đầu ở tuổi 40 [71]. Hội chứng này có tính chất gia đình, được di truyền theo gen trội trên nhiễm sắc thể sinh dưỡng. Trên điện tim lúc nhịp xoang có thể thấy 1 trong 3 dạng ST chênh lên ở V_1-V_3 (hình 31.52). Ở một số người có ST chênh lên không rõ sau khi tiêm ajmaline, flecainide hoặc procainamide dấu hiệu này sẽ lộ rõ ra [71]. Biểu hiện lâm sàng là ngất hoặc đột tử. Theo dõi nhịp tim bằng Holter ECG cho thấy nguyên nhân ngất và đột tử là những cơn nhịp nhanh thất đa dạng (nếu cơn tự giới hạn biểu hiện lâm sàng là ngất, nếu cơn chuyển thành rung thất sẽ gây đột tử). Liệu pháp được lựa chọn hàng đầu là máy CNPRCTN [69].

5.2.6.5. Xoắn đỉnh

Xoắn đỉnh là một dạng nhịp nhanh thất đa dạng được đặc trưng bởi các phức bộ QRS có biên độ thay đổi, xoắn quanh đường đẳng điện, tần số 200-250 /phút và xuất hiện trên nền hội chứng QT dài (hình 31.53) [14].

Bình thường QT hiệu chỉnh (QT/√ RR) không vượt quá 0,46 giây ở nam và 0,47 giây ở nữ [14]. Hội chứng QT dài được chia thành các dạng bẩm sinh và mắc phải. Hội chứng QT dài bẩm sinh có liên quan với những bất thường của các kênh ion trên màng tế bào gây ra bất thường hồi cực. Các bất thường của các kênh ion này do đột biến gen gây ra. Hiện người ta đã biết có 6 đột biến gen gây ra 6 dạng hội chứng QT dài bẩm sinh (bảng 31.19). QT dài mắc phải có thể do nhiều loại thuốc khác nhau gây ra (bảng 31.20). QT dài mắc phải có thể là một dạng tiềm ẩn của hội chứng QT dài bẩm sinh (bình thường không có biểu hiện nhưng khi bệnh nhân uống 1 trong các thuốc trên bảng 31.20 QT kéo dài rõ rệt). Cơ chế khởi phát xoắn đỉnh là hậu khử cực sớm và cơ chế duy trì có thể là hoạt động khởi kích, vào lại (do hậu khử cực sớm gây ra phân tán hồi cực) hoặc tự động tính bất thường [14]. Xoắn đỉnh thường tự giới hạn (tự chuyển về nhịp xoang) nhưng cũng có thể chuyển thành rung thất.

Điều trị xoắn đỉnh trong QT dài mắc phải bao gồm ngưng các thuốc kéo dài QT, dùng Mg tiêm tĩnh mạch và tạo nhịp tạm thời để tăng tần số tim. Có thể dùng isoproterenol truyền tĩnh mạch để nâng tần số tim lên khoảng 110-120/phút [69]. Để ngừa xoắn đỉnh trong hội chứng QT dài bẩm sinh người ta dùng thuốc chẹn β, có thể phải phối hợp với đặt máy tạo nhịp và cắt hạch thần kinh giao cảm cổ-ngực bên trái. Nếu các liệu pháp này không có hiệu quả hoặc nếu đột tử (được cứu sống) là biểu hiện đầu tiên của bệnh phải đặt máy CNPRCTN.



Hình 31.53. Xoắn đỉnh.

Bảng 31.19. Các bất thường gen trong hội chứng QT dài bẩm sinh [63].

	Gen	Nhiễm sắc thể	Kênh ion bị ảnh hưởng
Dạng 1	$KVLQT_1$	11	I_{Ks}
Dạng 2	HERG	7	I_{Kr}
Dạng 3	SCN5A	3	I_{Na+}
Dạng 4	Chưa nhận diện được	4	Chưa rõ
Dạng 5	minK	21	I_{Ks}
Dạng 6	MiRP1	21	I_{Kr}

Bảng 31.20. Các thuốc có thể gây QT dài và xoắn đỉnh [63].

THUỐC CHỐNG LOẠN NHỊP
Nhóm IA: quinidine, procainamide, disopyramide
Nhóm IC: encainide
Nhóm III: sotalol, amiodarone, ibutilide, dofetilide
KHÁNG SINH
Erythromycin, trimethoprim – sulfamethoxazole, ketoconazole, pentamidine
THUỐC KHÁNG HISTAMIN
Terfenadine, astemizole
THUỐC HƯỚNG TÂM THẦN
Phenothiazine, haloperidol, thuốc chống trầm cảm 3 vòng
Chloral hydrate
CÁC THUỐC KHÁC
Thuốc lợi tiểu (gây hạ K/máu và hạ Mg/máu)
Probucol, cisapride
Corticoide
Chất phosphor hữu cơ

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Wolbrette DL. Bradycardias: Sinus-nodal dysfunction and atrioventricular conduction disturbances. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine, 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
2. Benditt DG, Sakaguchi S, Goldstein MA, et al. Sinus node dysfunction: Pathophysiology, clinical features, evaluation and treatment. In: Zipes DP, Jalife J, eds. Cardiac electrophysiology: From cell to bedside, 2nd edition. Philadelphia: W B Saunders Company; 1994: 1211-1230.
3. Prystowsky EN, Klein GJ. Cardiac arrhythmias – An integrated approach for the clinician. New York: McGraw-Hill, 1994.
4. Kulbertus HE, Leval-Rutten F, Mary L, et al. Sinus node recovery time in the elderly. Br Heart J 1975; 37: 420-425.
5. Gibbons RJ, Balady GJ, Beasley JN, et al. ACC/AHA guidelines for exercise testing. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 260-315.
6. Lauer MS, Okin PM, Larson MG, Evans JC, Levy D. Impaired heart rate response to graded exercise: prognostic implications of chronotropic incompetence in the Framingham Heart Study. Circulation 1996; 93: 1520-1526.
7. Zipes DP, DiMarco JP, Gillette PC, et al. ACC/AHA guidelines for clinical intracardiac electrophysiological and catheter ablation procedures. J Am Coll Cardiol 1995; 26: 555-573.
8. Shen WK, Holmes DR. Cardiac arrhythmias – Clinical electrophysiologic assessment. In: Giuliani ER, Gersh BJ, McGoon MD, Hayes DL, Schaff HV, eds. Mayo Clinic practice of cardiology, 3rd edition. St Louis: Mosby; 1996: 821-848.
9. Sutton R, Kenny RA. The natural history of sick sinus syndrome. Pacing Clin Electrophysiol 1986; 9: 1110-1114.
10. Gibbons RJ, Antman EM, Alpert JS, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: Summary article. Circulation 2002; 106: 2145-2161.
11. Nielsen JC, Andersen HR, Thomsen PEB, et al. Heart failure and echocardiographic changes during long-term follow-up of patients with sick sinus syndrome randomized to single chamber atrial or ventricular pacing. Circulation 1998; 97: 987-995.
12. Lamas GA, Lee KL, Sweeney MO, et al, for the Mode Selection Trial in Sinus-node Dysfunction. Ventricular pacing or dual-chamber pacing for sinus-node dysfunction. N Engl J Med 2002; 346: 1854-1862.
13. Wagner GS. Marriott's practical electrocardiography, 10th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
14. Olgin JE, Zipes DP. Specific arrhythmias: diagnosis and treatment. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. Heart disease, 6th edition. Philadelphia: W B Saunders Company; 2001: 815-889.
15. Marriott HJL, Conover MB. Advanced concepts in arrhythmias, 2nd edition. St Louis: The CV Mosby Company; 1989: 254-257.
16. Antman EM, Braunwald E. Acute myocardial infarction. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds.

Heart disease, 6th edition. Philadelphia: W B Saunders Company; 2001: 1114-1231.

17. Perloff JK. Congenital complete heart block. Philadelphia: W B Saunders Company; 1987: 49.
18. Rowlands DJ. Left and right bundle branch block, left anterior and left posterior hemiblock. Eur Heart J 1984; 5 (suppl A): 99-105.
19. Fahy GJ, Pinski SL, Miller DP, et al. Natural history of isolated bundle branch block. Am J Cardiol 1996; 77: 1185-1190.
20. Deharo JC. Bloc de branche gauche: Aspects électrophysiologiques et pronostiques. Arch Mal Coeur 2000; 93: 31-37.
21. Dresing TJ, Schweikert RA, Packer DL. AV node-dependent tachycardias. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine, 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
22. Ganz LI, Friedman PL. Supraventricular tachycardia. N Engl J Med 1995; 332: 162-173.
23. Mazgalev TN, HO SY, Andersen RH. Anatomic-electrophysiological correlations concerning the pathway for atrio-ventricular conduction. Circulation 2001; 103: 2660-2667.
24. Wood DL, Hammill SC, Kopecky SL. Supraventricular arrhythmias. In: Giuliani ER, Gersh BJ, McGoon MD, Hayes DL, Schaff HV, eds. Mayo Clinic practice of cardiology, 3rd edition. St Louis: Mosby; 1996: 748-779.
25. Atié J, Brugada P, Brugada J, et al. Clinical and electrophysiologic characteristics of patients with antidromic circus movement tachycardia in the WPW syndrome. Am J Cardiol 1990; 66: 1082-1091.
26. Cappato R, Schluter M, Weib C, et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. Circulation 1996; 97: 376-383.
27. Van Hare GF, Lesh MD, Stanger P. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular arrhythmias in patients with congenital heart disease: Results and technical considerations. J Am Coll Cardiol 1993; 22: 883-890.
28. Morady F. Radio-frequency ablation as treatment for cardiac arrhythmias. N Engl J Med 1999; 340: 534-544.
29. Wellens HJJ. Contemporary management of atrial flutter. Circulation 2002; 106: 649-652.
30. Saoudi N. Flutters atypiques. Arch Mal Coeur 2001; 94: 59-70.
31. Waldo AL, Biblo LA. AV nodal-independent supraventricular tachycardias. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine, 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
32. Cheng J, Scheinmann MM. Acceleration of typical atrial flutter due to double-wave reentry induced by programmed electrical stimulation. Circulation 1998; 97: 1589-1596.
33. Hồ Huỳnh Quang Trí, Phạm Nguyễn Vinh. Chuyển nhịp rung nhĩ và cuồng nhĩ bằng sốc điện ngoài lồng ngực: Một số kinh nghiệm sau hơn 300 lần thực hiện. Y học TP Hồ Chí Minh, tập 6 (phụ bản 1): 1-7.
34. Ellenbogen KA, Clemo HF, Stambler BS, et al. Efficacy of ibutilide for termination of atrial fibrillation and flutter. Am J Cardiol 1996; 78 (suppl 8A): 42-45.
35. Mounsey JP, DiMarco JP. Dofetilide. Circulation 2000; 102: 2665-2670.
36. Cauchemez B, Haissaguerre M, Fisher B, et al. Electrophysiological effects of catheter ablation of inferior vena cava-tricuspid annulus isthmus in common atrial flutter. Circulation 1996; 93: 284-294.
37. Poty H, Saoudi N, Nair M, et al. Radiofrequency catheter ablation of atrial flutter: Further insights into the various types of isthms block: application to ablation during sinus rhythm. Circulation 1996; 93: 3204-3213.
38. Shah D, Jais P, Takahashi A, et al. Dual-loop intra-atrial reentry in humans. Circulation 2000; 101: 631-639.
39. Zghal N, Lacroix D, Klug D, et al. Cartographie et ablation par radiofréquence des différentes formes du flutter péri-atriotomie droite. Arch Mal Coeur 1999; 92: 1321-1328.
40. Baker BM, Lindsey BD, Bromberg BI, et al. Catheter ablation of clinical intraatrial reentrant tachycardias resulting from previous atrial surgery: Localizing and transecting the critical isthmus. J Am Coll cardiol 1996; 28: 411-417.
41. Lee R, Kalman J. Radiofrequency catheter modification of the sinus node for "inappropriate sinus tachycardia". Circulation 1995; 92: 2929-2938.
42. Fuster V, Ryden LE. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with atrial fibrillation. J Am Coll Cardiol 2001; 38: 1231-1265.
43. Peters NS, Schilling RJ, Kanagaratnam P, Markides V. Atrial fibrillation: Strategies to control, combat and cure. Lancet 2002; 359: 593-603.
44. Falk RH. Atrial fibrillation. N Engl J Med 2001; 344: 1067-1078.
45. Prystowsky EN, Katz A. Atrial fibrillation. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine, 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

46. Jais P, Haissaguerre M, Shah DC, et al. A focal source of atrial fibrillation treated by discrete radiofrequency ablation. Circulation 1997; 95: 572-576.

47. Davy JM, Beck L, Pons M, Piot C. Remodelage électrophysiologique et anatomique de l'oreillette: une cardiomyopathie rythmique auriculaire. Arch Mal Coeur 2000; 93: 39-45.

48. Pandozi C, Bianconi L, Villani M, et al. Electrophysiological characteristics of the human atria after cardioversion of persistent atrial fibrillation. Circulation 1998; 98: 2860-2865.

49. Tieleman RG, van Gelder IC, Crijns HJGM, et al. Early recurrences of atrial fibrillation after electrical cardioversion: A result of fibrillation-induced electrical remodeling of the atria ? J Am Coll Cardiol 1998; 31: 167-173.

50. Lavergne T, Sebag C, Ollitrault J, et al. Cardiomyopathie rythmique. Arch Mal Coeur 2001; 94: 45-50.

51. Touboul P. Atrioventricular nodal ablation and pacemaker implantation in patients with atrial fibrillation. Am J Cardiol 1999; 83: 241D-245D.

52. Sabatini T, Frisoni GB, Barbisoni P, et al. Atrial fibrillation and cognitive disorders in older people. J Am Geriatr Soc 2000; 48: 387-390.

53. Hamer ME, Blumenthal JA, McCarthy EA, et al. Quality of life assessment in patients with paroxysmal atrial fibrillation or paroxysmal supraventricular tachycardia. Am J Cardiol 1994; 74: 826-829.

54. Pritchett ELC. Drug therapy: Management of atrial fibrillation. N Engl J Med 1992; 326: 1264-1271.

55. Levy S, Ricard P, Lau CP, et al. Multicenter low energy transvenous atrial defibrillation study. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 750-755.

56. Farshi R, Kistner D, Sarma JSM, et al. Ventricular rate control in chronic atrial fibrillation during daily activity and programmed exercise: A crossover open-label study of 5 drugs regimens. J Am Coll Cardiol 1999; 33: 304-310.

57. Hohnloser SH, Kuck KH, Lilienthal J, for the PIAF Investigators. Rhythm or rate control in atrial fibrillation – Pharmacological Intervention in Atrial Fibrillation (PIAF): a randomised trial. Lancet 2000; 356: 1789-1794.

58. The AFFIRM Investigators. A Comparison of rate control and rhythm control in patients with atrial fibrillation. N Engl J Med 2002; 347: 1825-1833.

59. Van Gelder IC, Hagens VE, Bosker HA, et al, for the Rate Control versus Electrical Cardioversion for Persistent Atrial Fibrillation Study Group. A comparison of rate control and rhythm control in patients with recurrent persistent atrial fibrillation. N Engl J Med 2002; 347: 1834-1840.

60. Scheinman MM, Morady F. Nonpharmacological approaches to atrial fibrillation. Circulation 2001; 103: 2120-2125.

61. Shen WK, Hammill C. Ventricular arrhythmias. In: Giuliani ER, Gersh BJ, McGoon MD, Hayes DL, Schaff HV, eds. Mayo Clinic practice of cardiology, 3rd edition. St Louis: Mosby; 1996: 780-820.

62. Ryan TJ, Antman EM, Brooks NH, et al. 1999 Update: ACC/AHA guidelines for the management of patients with acute myocardial infarction: Executive summary and recommendations. J Am Coll Cardiol 1999; 34: 890-911.

63. Tchou PJ. Ventricular tachycardia. In: Topol EJ, ed. CD: Textbook of cardiovascular medicine, 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

64. Mehdirad AA, Keim S, Rist K, et al. Asymmetry of retrograde conduction and reentry within the His-Purkinje system: a comparative analysis of left and right ventricular stimulation. J Am Coll Cardiol 1994; 24: 177.

65. Berger RD, Orias D, Kasper EK, Calkins H. Catheter ablation of coexistent bundle branch and interfascicular reentrant ventricular tachycardias. J Cardiovasc Electrophysiol 1996; 7: 341-347.

66. Merino JL, Carmona JR, Fernandez-Lozano I, et al. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation. Circulation 1998; 98: 541-546.

67. Motté G. Critères de diagnostic des tachycardies ventriculaires. Arch Mal Coeur 1998; 91: 7-14.

68. Edhouse J, Morris F. Broad complex tachycardia – Part II. BMJ 2002; 324: 776-779.

69. Ho RT, Callans DJ. Malignant ventricular arrhythmias. In: Antman EM, ed. Cardiovascular therapeutics – a companion to Braunwald's Heart Disease, 2nd edition. Philadelphia: W B Saunders Company; 2002: 477-501.

70. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. N Engl J Med 1999; 340: 1855-1862.

71. Wilde AAM, Antzelevitch C, Borggrefe M, et al, for the Study Group on the molecular basis of arrhythmias of the European Society of Cardiology. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: Consensus Report. Circulation 2002; 106: 2514-2519.

Chương 32
NGẤT VÀ HẠ HUYẾT ÁP

HỒ HỮU PHƯỚC

ĐẠI CƯƠNG 202
NHẮC LẠI SINH LÝ HỌC 202
BIỂU HIỆN LÂM SÀNG 202
PHÂN LOẠI 203
Ngất phó giao cảm 203
Ngất do thế đứng 204
Ngất do tim 205
Ngất do tăng áp Đ.M phổi nguyên phát 207
Ngất do xoang cảnh 207
Ngất do thần kinh thiệt hầu và thần kinh X 209
Ngất do mạch máu não 209
Ngất lúc tiểu tiện 209
Ngất do tăng áp lực trong lồng ngực 209
CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT 209
TIẾP CẬN BỆNH NHÂN NGẤT 210

1. ĐẠI CƯƠNG

Ngất là tình trạng mất ý thức tạm thời kèm theo mất trương lực tư thế, gây ra bởi giảm lưu lượng máu não cấp thời. Theo các nghiên cứu của Mỹ thì ngất chiếm khoảng 1% số bệnh nhân nhập viện và khoảng 3% số bệnh nhân cấp cứu. Ngoài ra trong những công trình theo dõi lâu dài, người ta thấy 3% dân số có cơn ngất [1] [2]. Nguyên nhân thường gặp nhất là ngất có nguồn gốc phó giao cảm (vasovagal syncope), chiếm khoảng 20%-40% các trường hợp ngất [3-5]. Khoảng 30% trường hợp là không tìm thấy nguyên nhân. Những bệnh nhân bị ngất không rõ nguyên nhân có tỷ suất tử vong sau 1 năm là 6% và tần suất đột tử là 4%; và những bệnh nhân bị ngất do nguyên nhân tim thì có tỷ suất tử vong sau 1 năm là từ 18% đến 33% và tần suất đột tử là 24% [6] [7].

2. NHẮC LẠI SINH LÝ HỌC

Trước hết, cần nhắc lại sinh lý học về thế đứng. Bình thường khoảng 25% thể tích máu lưu thông là nằm trong lồng ngực. Ngay sau khi đứng lên, trọng lực làm cho khoảng 500ml máu dồn xuống bụng và chi dưới. Khoảng 50% lượng máu này được tái phân bố trong vòng vài giây sau khi đứng, và có thể đến một phần tư tổng thể tích máu là chịu tác dụng của trọng lực. Tác dụng này làm giảm máu tĩnh mạch về tim, giảm áp lực đổ đầy tim, và có thể làm giảm thể tích tống máu (stroke volume) đến 40%. Sau khi đứng lên, những người bình thường sẽ đạt được tình trạng ổn định ở thế đứng trong vòng ≤ 1 phút, và xuất hiện sự giảm từ từ huyết áp và sự đổ đầy tim, điều này làm kích hoạt các thụ thể áp lực cao của xoang cảnh và cung ĐM chủ, cũng như các thụ thể áp lực thấp của tim và phổi. Sự giảm máu tĩnh mạch về làm áp lực tác động lên các thụ thể cơ học trong tim giảm đi. Các thụ thể cơ học này nối với các sợi không myelin hướng tâm của thần kinh X ở tâm nhĩ và tâm thất [8] [9], mà những sợi này được biết là gây ra các tác dụng chế ngự liên tục trên vùng tim mạch của hành não (nhân đơn độc) [8]. Do đó, kết quả là tần số phát xung chậm đi và làm thay đổi xung động vào thân não, từ đó làm gia tăng xung động giao cảm đi ra và gây ra sự co mạch hệ thống. Cùng lúc đó, huyết áp động mạch giảm đi ở thế đứng làm kích hoạt các thụ thể áp lực cao ở xoang cảnh, vì vậy làm gia tăng tần số tim. Những đáp ứng sớm đối với thế đứng này làm tăng tần số tim 10-15 lần/phút, tăng huyết áp tâm trương 10mmHg, và thay đổi ít hoặc không thay đổi huyết áp tâm thu.

Khi một người đứng lên, các đáp ứng thần kinh thể dịch cũng được kích hoạt, mức độ kích hoạt sẽ tùy thuộc vào tình trạng thể tích của người đó, thể tích càng thấp thì mức độ kích hoạt hệ renin-angiotensin-aldosterone càng cao [2].

Mất khả năng hoạt động đầy đủ hoặc mất khả năng phối hợp nhau ở bất kỳ khâu nào của các tiến trình này đều có thể gây ra mất sự đáp ứng bình thường đối sự chuyển thế đột ngột. Hậu quả là hạ huyết áp và có thể dẫn đến kém tưới máu não, giảm oxy máu (hypoxia) và mất ý thức.

3. BIỂU HIỆN LÂM SÀNG

Ngất thường có tiền triệu là choáng váng hoặc mất tối xầm lại, nhưng những triệu chứng này có thể không có trong trường hợp ngất gây ra bởi nhanh

thất – rung thất hoặc vô tâm thu. Các tiền triệu của ngất nặng dần lên cho đến khi bệnh nhân mất ý thức và ngã xuống, hoặc giảm dần nếu tình trạng thiếu máu não được điều chỉnh, thường là khi bệnh nhân nằm xuống. Vào lúc khởi đầu của cơn ngất, bệnh nhân thường đang ở tư thế đứng (ngồi hoặc đứng), ngoại trừ ngất do tim, như trong cơn Stokes – Adams xảy ra cả ở thế nằm. Trong giai đoạn tiền ngất, bệnh nhân có thể có cảm giác choáng váng, thấy nhà cửa quay cuồng, mắt tối xầm lại, ù tai, bệnh nhân cũng có thể có cảm giác buồn nôn và có khi nôn, mặt tái nhợt và toát mồ hôi lạnh. Giai đoạn tiền ngất này có thể giúp bệnh nhân có thời gian để nằm xuống tránh được các chấn thương do té ngã. Tuy nhiên, ở những bệnh nhân khác, ngất xảy ra đột ngột, không báo trước. Giai đoạn tiền ngất này thường xảy ra rất nhanh, hiếm khi quá 30 giây.

Độ sâu và thời gian của tình trạng mất ý thức thì khác nhau, bệnh nhân có thể còn nhận biết môi trường xung quanh một phần hoặc hôn mê sâu. Tình trạng này kéo dài từ vài giây đến vài phút, hoặc có thể lâu đến 30 phút. Thông thường thì bệnh nhân nằm yên với cơ giãn hoàn toàn, nhưng cũng có thể có giật cơ ở các chi hoặc ở mặt ngay sau khi bắt đầu mất ý thức. Các cơ vòng thường vẫn còn duy trì được chức năng. Mạch thường yếu hoặc không bắt được, huyết áp có thể thấp hoặc không đo được. Khi bệnh nhân đã ở tư thế nằm ngang, mạch sẽ rõ hơn, da hồng lại, bệnh nhân thở nhanh hơn, sâu hơn và ý thức dần dần trở lại. Thường thì ý thức phục hồi ngay nhưng ở một số bệnh nhân, vẫn còn cảm thấy yếu ớt, và đứng dậy quá sớm có thể gây ra một cơn ngất khác. Ở những bệnh nhân khác, đặc biệt là bệnh nhân bị rối loạn nhịp tim thoáng qua, có thể hoàn toàn không có triệu chứng gì sau cơn ngất. Các triệu chứng như nhức đầu, chóng mặt, lú lẫn, thường gặp sau cơn động kinh, thì không có sau cơn ngất.

4. PHÂN LOẠI

Có nhiều cách phân loại ngất, nhưng theo chúng tôi, phân loại theo Hammill SC. và cs là tương đối đơn giản (xem bảng 32.1).

4.1. Ngất phó giao cảm (vasodepressor, vasovagal, neurocardiogenic syncope)

Đây là một nguyên nhân ngất được coi là thường gặp nhất và lành tính. Nó có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi nhưng đặc biệt là ở người trẻ. Theo một số nghiên cứu tiền cứu, thì nguyên nhân này chiếm khoảng 10% các trường hợp chẩn đoán được nguyên nhân [6]. Con số này là quá thấp vì các nghiên cứu này được thực hiện trước khi có nghiệm pháp chuyển thế bàn nghiêng và việc chẩn đoán nguyên nhân chỉ thực hiện được trong khoảng 60% trường hợp ngất [10] [11]. Trong số 40% trường hợp không chẩn đoán được, nghiệm pháp chuyển thế bàn nghiêng dương tính trong 20%-70% trường hợp [3-5] nghĩa là 10-30% các trường hợp ngất nói chung. Như vậy, ngất phó giao cảm chiếm khoảng 20-40% trường hợp ngất. Về cơ chế sinh bệnh, phần lớn các nhà nghiên cứu cho rằng tù đọng một lượng quá nhiều máu tĩnh mạch một cách đột ngột ở thế đứng sẽ gây ra giảm đột ngột máu tĩnh mạch về tim và làm giảm đột ngột thể tích tâm thất. Dường như sự giảm đột ngột tâm thất này sẽ làm cho tâm thất co bóp mạnh hơn nhiều, mà điều này sẽ kích hoạt một lượng lớn các thụ thể cơ học (hoặc các sợi C của TK X hướng tâm trong trường hợp thiếu máu cơ tim và tái tưới máu) ở tim, mà bình thường chúng chỉ bị kích hoạt khi có sự căng kéo cơ học. Các xung động thần kinh về thân não, được nghĩ là tương tự như tình trạng gặp trong tăng huyết áp, sẽ loại bỏ một cách "nghịch lý" trương lực giao cảm và kích hoạt hệ phó giao cảm thông qua phản xạ vận mạch trung ương, dẫn tới hạ huyết áp và nhịp tim chậm [9] [12] [13]. Thuật ngữ vasovagal đầu tiên được sử dụng là vì người ta cho rằng ảnh hưởng của hệ phó giao cảm được coi là chiếm ưu thế, nhưng trong cơn ngất, mặc dù hoạt tính phó giao cảm tương đối có tăng lên (gây ra nhịp tim chậm), nhưng cơ chế chủ yếu gây ra mất ý thức là giãn mạch và dẫn đến hạ huyết áp. Nhiều nhà nghiên cứu đã thấy rằng, mặc dù cho tiêm atropine (hoặc kích nhịp tim) thì có thể loại trừ được tình trạng nhịp tim chậm nhưng hiếm khi ngăn được cơn ngất [14]. Ngoài ra, nghiên cứu thực nghiệm cho thấy cắt đoạn dây thần kinh của tim vẫn không ngăn được sự loại bỏ trương lực giao cảm đã nói trên sau khi làm giảm thể tích máu đột ngột [15]. Nhiều nghiên cứu cũng cho thấy, ngất phó giao cảm cũng có thể xảy ra ở bệnh nhân được ghép tim [16] [17]. Do đó người ta còn nêu vai trò của trung ương thần kinh, và các chất trung gian như endorphine, serotonin (5-HT), vasopressin [18] [21].

Trong thể điển hình, diễn biến của ngất phó giao cảm rất đặc trưng:

- Xảy ra trong một hoàn cảnh đặc biệt: ở thế đứng, trong bầu không khí quá nóng, đứng trước một

đám đông, sợ hãi trước một thủ thuật gây đau, đứng dậy đột ngột khi thức dậy;

- Có tiền triệu đi trước, kéo dài vài giây hoặc vài phút: ù tai, mờ mắt, choáng váng, toát mồ hôi, xanh tái, tim nhanh, buồn nôn;

- Ngã xuống và ngất, thường nhanh chóng phục hồi tri giác trong vài giây, nhưng nếu kéo dài, có thể co giật do thiếu oxy và rối loạn cơ vòng.

Với nghiệm pháp chuyển thế bàn nghiêng, người ta có thể phân biệt được 3 thể bệnh, theo nghiên cứu quốc tế về ngất phó giao cảm (VASIS)[22]:

- ***Thể kết hợp (mixed vasovagal syncope, type 1):*** kết hợp giữa nhịp tim chậm vừa phải (40-60l/ph) với giảm huyết áp tâm thu hơn 30mmHg. Ngất xảy ra khi huyết áp tụt trước khi giảm tần số tim;

- ***Thể ức chế tim (cardioinhibitory vasovagal syncope, type 2):*** ngất xảy ra với tần số tim giảm xuống dưới 40l/ph và kéo dài hơn 10 giây, hoặc có ngưng tim hơn 3 giây. Trong type 2A huyết áp giảm đi trước giảm nhịp tim và có một giai đoạn vô tâm thu nhưng tương đối ngắn. Ngược lại, trong type 2B, giảm huyết áp xảy ra cùng lúc với giảm nhịp tim và vô tâm thu.

- ***Thể liệt mạch đơn thuần (vasodepressor vasovagal syncope, type 3):*** nếu huyết áp tâm thu giảm hơn 50mmHg và không có nhịp tim chậm hoặc chỉ hơi chậm lại. Thể này tương đối hiếm gặp.

Việc chẩn đoán ngất phó giao cảm chủ yếu dựa vào bệnh sử và khám lâm sàng. Nghiệm pháp chuyển thế bàn nghiêng (head-up tilt test) có thể giúp làm tăng khả năng chẩn đoán. Nghiệm pháp này tạo ra một tư thế đứng nhằm gây ra cơn ngất phó giao cảm. Độ chuyên của nghiệm pháp này khá tốt [23][24], bởi vì chỉ 10 đến 15% là dương tính giả nếu bàn chuyển thế quá đứng hoặc thực hiện thêm các nghiệm pháp gây cơn quá mạnh. Tuy nhiên, độ nhạy thì khó đánh giá hơn. Nếu triệu chứng điển hình thì độ nhạy của nghiệm pháp thụ động cũng không quá 70%. Độ nhạy sẽ tăng (80-90%) nếu dùng thêm nghiệm pháp gây cơn bằng thuốc, nhưng độ chuyên, vì vậy sẽ giảm đi, 15% dương tính giả khi dùng isuprel ở người bình thường. Phác đồ nghiệm pháp vẫn chưa thống nhất hoàn toàn giữa các nhà nghiên cứu. Tuy nhiên, tất cả đều thống nhất ở điểm là một nghiệm pháp sẽ gồm có 10 phút nằm ngữa, sau đó, bệnh nhân được dựng đứng lên 60-70^0 nhờ một bàn chuyển thế. Thời gian dựng đứng ít nhất là 45 phút nếu không dùng nghiệm pháp gây cơn. Thời gian để xuất hiện nghiệm pháp dương tính là 25 ± 15 phút. Thời gian này sẽ ngắn hơn nếu có dùng nghiệm pháp gây cơn.

Ở hầu hết bệnh nhân, cơn ngất phó giao cảm xảy ra rất ít và chỉ trong những hoàn cảnh đặc biệt. Vì vậy, việc trị liệu thường nhắm vào những bệnh nhân có cơn ngất tái phát hoặc những bệnh nhân đã có chấn thương do ngất hoặc có nghề nghiệp mà hoàn cảnh làm việc dễ xảy ra tai nạn. Việc trị liệu bao gồm bỏ hoặc tránh các thuốc có thể gây ra hạ huyết áp hoặc gây mất nước như các thuốc giãn mạch hạ huyết áp, các thuốc lợi tiểu, và kể cả rượu. Tuy nhiên, khi những biện pháp này không ngăn ngừa được cơn ngất, thì thường phải điều trị bằng thuốc. Mặc dù có nhiều loại thuốc đã được đưa ra và/hoặc đã được thấy có hiệu quả dựa vào các nghiên cứu không ngẫu nhiên, nhưng không có dữ liệu nào từ các nghiên cứu lâm sàng tiền cứu cũng như không có một nghiên cứu lâm sàng nào về trị liệu bao gồm hơn 100 bệnh nhân. Tuy nhiên, hiệu quả của thuốc chẹn β (propranolol, atenolol, metoprolol), thuốc đồng vận α_1 (midodrine), và thuốc kháng serotonine (paroxetine, fluoxetine) đã được xác định trong các thử nghiệm lâm sàng ngẫu nhiên, tiền cứu[25-31]. Ngoài 3 loại thuốc này, kinh nghiệm lâm sàng cũng cho thấy giá trị của fludrocortisone[26][27].

4.2. Ngất do thế đứng (orthostatic syncope)

Loại ngất này gặp ở những bệnh nhân bị khiếm khuyết trong các phản xạ vận mạch đối với thế đứng. Những phản xạ này gồm có (1) phản xạ co tiểu động mạch thông qua các thụ thể áp lực ở xoang cảnh và cung chủ, (2) phản xạ co tĩnh mạch và gia tăng hô hấp nhằm chống lại tình trạng tù đọng máu và làm dễ dàng cho máu tĩnh mạch về tim, (3) phản xạ gia tăng tần số tim để duy trì cung lượng tim, (4) tăng trương lực cơ và áp lực tổ chức ở 2 chân và các cơ thành bụng, và (5) gia tăng tức thời các catecholamine và sau đó, là kích hoạt hệ renin-angiotensin-aldosterone. Những thay đổi do tư thế về huyết áp và tần số tim, do các cơ chế nói trên, bình thường gây ra giảm thoáng qua huyết áp tâm thu đến 25mmHg và không làm thay đổi hoặc làm tăng nhẹ huyết áp tâm trương, kèm theo là gia tăng tần số tim từ 5 đến 25 lần/phút.

Rối loạn sự đáp ứng về huyết áp với thế đứng có thể được chia ra hai loại, và cả hai đều có thể gây ra ngất.

4.2.1. Sự điều chỉnh kém của hệ thần kinh tự chủ đối với thế đứng

Thường gặp ở người trẻ cao, yếu ớt, có hệ cơ kém phát triển nhưng không có bệnh gì khác. Nó cũng có thể gặp ở người cao tuổi mà các phản xạ đối với thế đứng đã nói ở trên bị chậm đi do tuổi già. Những điều kiện làm thuận lợi cho tình trạng này là sự kiệt sức, nằm lâu, có thai.

Những thay đổi về tim mạch trong tình trạng này bao gồm tăng tình trạng tù đọng máu ở hệ mao mạch tạng và mạng mao mạch dưới gai ở da, dẫn tới giảm thể tích máu hữu hiệu, máu tĩnh mạch về tim không đầy đủ và tăng kháng lực mạch máu ngoại biên. Kết quả là giảm huyết áp tâm thu, tăng huyết áp tâm trương và tăng quá độ tần số tim.

Khi đứng lên hoặc sau khi đứng lâu, bệnh nhân có thể thấy choáng váng, hoa mắt, muốn xỉu, toát mồ hôi lạnh, cảm giác bất an và kết thúc bằng cơn ngất. Nếu bệnh nhân nằm xuống, triệu chứng sẽ giảm đi. Tình trạng điều chỉnh kém của hệ thần kinh tự chủ đối với thế đứng thường ít nguy hiểm và đáp ứng tốt với điều trị nâng đỡ cơ thể đi kèm việc loại trừ các yếu tố thuận lợi và các yếu tố làm nặng thêm.

4.2.2. Hạ huyết áp thế đứng

Trong hạ huyết áp thế đứng, sự điều hòa đối với tư thế bị tổn hại nặng nề và thường xuyên do hệ tim mạch không còn có thể kích hoạt các cơ chế bù trừ để đáp lại thế đứng hoặc tình trạng giãn mạch ngoại biên trong và sau gắng sức. Phản xạ co tiểu động mạch kém, cung lượng tim giảm đi, và kháng lực mạch máu ngoại biên có thể giảm. Hậu quả là giảm nặng huyết áp tâm thu và tâm trương. Nếu hạ huyết áp thế đứng là thứ phát của rối loạn chức năng hệ thần kinh tự chủ thì các triệu chứng như buồn nôn, xanh tái ,toát mồ hôi lạnh, nhịp tim nhanh lên thường không có do có sự bất hoạt các dây thần kinh gia tốc tim. Ngược lại, hạ huyết áp thế đứng do giảm thể tích, với chức năng hệ thần kinh tự chủ không bị tổn hại, đứng lên sẽ gây ra tăng tần số tim rõ rệt do hoạt tính giao cảm gia tăng bù trừ.

Chẩn đoán lâm sàng hạ huyết áp thế đứng có thể được đặt ra khi đứng lên, bệnh nhân bị giảm cố định và kéo dài huyết áp tâm thu 30mmHg hoặc hơn và huyết áp tâm trương 15mmHg hoặc hơn. Bệnh nhân có thể bị choáng váng, hoa mắt, cảm giác muốn xỉu, cảm giác yếu ớt nặng, thấy căng ở cổ và vai và mất thăng bằng. Các triệu chứng này thường nặng hơn vào buổi sáng và tăng lên với nóng, ẩm, ăn no và gắng sức. Bệnh nhân có thể mất ý thức, và cơn ngất thường kéo dài không quá vài giây, nhưng trong những trường hợp hiếm hoi, cơn ngất có thể kéo dài một đến hai phút.

Hạ huyết áp thế đứng gồm có hai thể là nguyên phát và thứ phát:

- Hạ huyết áp thế đứng thứ phát: có thể chia thành ba nhóm: do các rối loạn chuyển hoá và nội tiết, do các bệnh lý nguyên phát ở hệ thần kinh trung ương hoặc ngoại biên, và do các nguyên nhân khác (Bảng 32.2).

- Hạ huyết áp thế đứng nguyên phát: do suy giảm hoạt động của hệ thần kinh tự chủ nhằm bù trừ đối với tình trạng giảm máu tĩnh mạch về tim. Sự suy giảm này có thể do rối loạn ở đường hướng tâm và/hoặc ly tâm của phản xạ áp lực, hay do giảm tính đáp ứng của cơ quan đích đối với những kích thích gây co mạch.

Các biện pháp trị liệu được tóm tắt trong bảng 32.3.

4.3. Ngất do tim

Ngất do tim là ngất gây ra bởi giảm cung lượng tim đột ngột và tạm thời, là hậu quả của rối loạn nhịp tim hoặc giảm thể tích tống máu. Ở người bình thường, tần số thất chậm nhưng trên 35 đến 40 lần/phút, và nhanh nhưng không quá 180 lần/phút, thì không làm giảm lưu lượng máu não, nhất là ở thế nằm. Tuy nhiên, nếu thay đổi tần số tim ngoài những giới hạn này thì có thể làm tổn hại đến tuần hoàn não và hoạt động của não bộ. Những nguyên nhân chính gây ra ngất bao gồm các rối loạn nhịp tim, bệnh tim thiếu máu cục bộ, bệnh van tim, bệnh cơ tim và các bất thường bẩm sinh của tim.

Khởi phát của ngất do tim thường nhanh hơn các loại ngất khác. Nó có thể nhanh đến mức không có tiền triệu và giai đoạn tiền ngất. Nếu xảy ra chậm hơn, có thể có những triệu chứng như choáng váng, mờ mắt, buồn nôn, đánh trống ngực, nặng ngực. Hồi phục sau cơn ngất do rối loạn chức năng tim cũng có thể nhanh, và nói chung, không có những cảm giác khó chịu sau cơn ngất. Tuy nhiên, ngất do tim có thể có co giật do thiếu oxy. Một điểm cần lưu ý là ngất do tim có thể xảy ra ở thế đứng lẫn thế nằm.

4.3.1. Các rối loạn nhịp tim

Nhịp tim quá chậm hoặc quá nhanh đều có thể gây ra ngất do giảm cung lương tim. Các rối loạn

nhịp này có thể thoáng qua và không nhận biết được khi thăm khám sau đó.

Blốc nhĩ thất: ngất do blốc nhĩ thất (hội chứng Stokes-Adams-Morgagni) có thể do các loạn nhịp nhanh chồng lên (xoắn đỉnh, nhanh thất-rung thất) hoặc do các chủ nhịp bên dưới không duy trì được nhịp tim (vô tâm thu, nhịp thoát quá chậm). Cơn Stokes-Adams xảy ra đột ngột, thường không có triệu chứng báo trước. Khi vô tâm thu kéo dài hơn 8 đến 10 giây, bệnh nhân bị xanh tái, mất ý thức, và có thể bị co giật cơ. Nếu vô tâm thu kéo dài lâu hơn, bệnh nhân sẽ tím, thở không đều, giãn đồng tử, tiêu tiểu không tự chủ, và có thể có Babinski dương tính hai bên. Hồi phục ý thức sau cơn thường nhanh và hoàn toàn, tuy nhiên, ở một số bệnh nhân, mất ý thức có thể kéo dài và cơ thể có những dấu thần kinh định vị do thiếu máu não. Tổn thương vĩnh viễn về tâm thần có thể có mặc dù dấu thần kinh định vị thì hiếm gặp. Thông thường, blốc tim chỉ thoáng qua, và điện tâm đồ ghi sau đó có thể không có bất kỳ loạn nhịp tim nào. Nhanh thất hoặc rung thất có thể theo sau giai đoạn vô tâm thu, gây ra hôn mê kéo dài và đột tử. Chẩn đoán có thể thực hiện được bằng điện tâm đồ và theo dõi điện tâm đồ lưu động (ambulatory ECG monitoring)

Rối loạn chức năng nút xoang: các rối loạn về tính tự động hoặc sự dẫn truyền xoang nhĩ, có thể gây ra vô tâm thu hoặc làm nhịp tim chậm nặng, dẫn tới tiền ngất hoặc ngất. Đây là một nguyên nhân quan trọng gây ra ngất. Thể thường gặp nhất của rối loạn chức năng nút xoang là hội chứng nhịp nhanh nhịp chậm, với những cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất và nhịp chậm xoang. Vào cuối cơn nhịp nhanh, thường có một thời gian ngưng xoang trước khi nhịp xoang được tái lập, và bệnh nhân có thể ngất trong giai đoạn chuyển tiếp này. Bệnh lý này thường được phát hiện nhờ vào theo dõi điện tâm đồ lưu động (Holter ECG), với biểu hiện có các khoảng nghỉ kéo dài > 3 giây do ngưng xoang hoặc blốc xoang nhĩ, có thể là sau một cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất, và nhịp chậm xoang nặng không giải thích được < 40 lần/phút. Thăm dò điện sinh lý tim có thể giúp ích để chẩn đoán trong trường hợp không chẩn đoán được bằng theo dõi điện tâm đồ lưu động

Nhịp nhanh kịch phát trên thất. Những bệnh nhân bị các cơn kịch phát của rung nhĩ, cuồng nhĩ, nhịp nhanh nhĩ hoặc hội chứng kích thích sớm, có thể có những cơn ngất trong tiền căn [32]. Mức độ của hạ huyết áp gây ra do nhịp nhanh tùy thuộc vào nhiều yếu tố, bao gồm tần số và cơ chế của nhịp nhanh, loại và độ nặng của bệnh tim có sẵn, tư thế của bệnh nhân lúc khởi phát cơn nhịp nhanh, mức cảm thụ của nhịp nhanh đối với catecholamine nội sinh, và khả năng bù trừ của các phản xạ tự chủ. Nói chung, ngất trong những cơn này là do tần số thất quá nhanh và tim không thể duy trì được đủ cung lượng tim, mà điều này có thể làm nặng thêm tình trạng thiếu máu cơ tim ở bệnh nhân bị bệnh mạch vành. Tần số tim thường là phải trên 180 đến 200 lần/phút mới gây ra tiền ngất hoặc ngất. Tuy nhiên, hầu hết bệnh nhân có thể dung nạp được sự gia tăng nhịp tim này. Trong các loại nhịp nhanh này, nguy hiểm nhất là rung nhĩ với dẫn truyền nhĩ thất nhanh qua đường phụ có thể gây ra ngất, và trong một số trường hợp, có thể gây ra đột tử. Chẩn đoán có thể nhờ vào theo dõi điện tâm đồ lưu động. Trong những trường hợp không chẩn đoán được bằng ghi điện tâm đồ lưu động, thăm dò điện sinh lý tim có thể giúp ích.

Các loạn nhịp thất nhanh kịch phát. Nhịp nhanh thất kịch phát hoặc rung thất không chỉ xảy ra ở bệnh nhân bị bệnh tim thiếu máu cục bộ mà còn có thể xảy ra ở người có tim bình thường[33] [34]. Đây là một nguyên nhân tương đối thường gặp của ngất. Cũng như trong các nhịp nhanh kịch phát trên thất, nhịp nhanh thất có thể dung nạp được tốt, tuy nhiên, ngất có thể xảy ra nếu tần số thất quá nhanh hoặc nếu bệnh nhân có bệnh tim thực thể kèm theo (bệnh tim thiếu máu cục bộ, bệnh cơ tim, bệnh van tim hoặc bệnh tim bẩm sinh). Ngất do nhanh thất thường xảy ra đột ngột,và hồi phục nhanh và hoàn toàn sau cơn.

4.3.2. Bệnh tim thiếu máu cục bộ

Trong thiếu máu cơ tim, ngất xảy ra là do các loạn nhịp thất hoặc rối loạn dẫn truyền, gia tăng hoạt tính phó giao cảm gây ra nhịp tim chậm và hạ huyết áp, và do suy giảm nặng chức năng thất trái [35]. Ngất thường xảy ra sau khó thở và đau ngực, và luôn luôn phải nghi ngờ nhồi máu cơ tim nếu sau cơn ngất, bệnh nhân vẫn còn huyết áp thấp, mạch yếu, xanh tái, toát mồ hôi lạnh.

4.3.3. Bệnh van tim

Những bệnh nhân mà bệnh van tim tạo ra một cung lượng tim tương đối cố định, như hẹp van động mạch chủ và động mạch phổi, có thể bị ngất [36]. Ngất ở những bệnh nhân này xảy ra khi gắng sức và không xảy ra lúc nghỉ. Ngất ở đây là do trong gắng

sức, tình trạng giãn mạch ngoại biên gia tăng nhưng không có tăng cung lượng tim song song. Nguyên nhân dẫn đến cung lượng tim không đủ được nghĩ là do mất khả năng gia tăng cung lượng tim khi gắng sức (cung lượng tim cố định) hoặc do một phản xạ gia tăng trương lực phó giao cảm gây ra bởi gia tăng áp lực trong thất trái. Bệnh van tim gây ngất thường gặp nhất là *hẹp van động mạch chủ*. Ngất xảy ra trong khoảng 10% đến 25% trường hợp và hầu như luôn luôn gây ra bởi gắng sức. Ngất có thể được báo hiệu bởi khó thở, choáng váng, mệt mỏi và đau ngực. *Hẹp van hai lá* có thể gây ra ngất do giảm cung lượng tim đột ngột khi gắng sức hoặc do huyết khối nghẽn van. *U nhày* cũng có thể gây ngất do nghẽn van 2 lá. Rối loạn hoạt động hoặc tắc nghẽn *van nhân tạo* cũng có thể gây ra ngất [37].

4.3.4. Bệnh cơ tim phì đại

Trong *bệnh cơ tim phì đại*, ngất là do tắc nghẽn lối ra về phương diện động học của buồng thất trái [38]. Những nguyên nhân làm giảm đường kính thất trái thời tâm thu, như tăng sức co bóp hoặc giảm hậu tải, vì thế, làm giảm lực căng giãn thất trái, đều có thể gây ra tắc nghẽn lối ra thất trái. Điều này có thể xảy ra khi gắng sức hoặc sau khi dùng các thuốc tăng co bóp như digoxin, isoproterenol, hoặc các thuốc giãn mạch. Ngoài ra, các loạn nhịp tim của những bệnh lý này cũng có thể gây ra ngất.

4.3.5. Bệnh tim bẩm sinh

Thường gặp nhất là *tứ chứng Fallot*. Những bệnh lý khác cũng có thể gây ra ngất như thân chung động mạch, phức hợp Eisenmenger, hẹp van động mạch chủ, hẹp van động mạch phổi, hoán vị đại động mạch, và thông liên thất. Ngất thường có từ lúc tuổi nhỏ và xảy ra khi gắng sức. Ngất có thể do giảm cung lượng tim, loạn nhịp tim hoặc mất bão hòa oxy động mạch.

4.4. Ngất do tăng áp động mạch phổi nguyên phát

Ngất trong tăng áp động mạch phổi nguyên phát là một ngất do gắng sức. Nó xảy ra trong 20% bệnh nhân bị tăng áp động mạch phổi nguyên phát. Nguyên nhân là do mất khả năng gia tăng cung lượng tim để bù trừ lại tình trạng giãn mạch gây ra do gắng sức, kết quả là không duy trì được huyết áp. Ngoài ra, các loạn nhịp tim thứ phát của phì đại thất phải và tăng áp thất phải cũng có thể gây ra ngất. Ngất trong tăng áp động mạch phổi nguyên phát thường có tiền triệu là choáng váng, đau thượng vị, và có thể có buồn nôn và nôn. Cơn thường kéo dài vài giây đến vài phút. Nghĩ đến ngất do tăng áp động mạch phổi nếu ngất xảy ra lúc gắng sức, bệnh nhân có giãn động mạch phổi, tiếng T2 van động mạch phổi mạnh hoặc có phì đại thất phải.

4.5. Ngất do xoang cảnh

Xoang cảnh, có chứa các thụ thể áp lực, là một bộ phận thiết yếu của cung phản xạ áp lực nhằm điều hoà huyết áp và nhịp tim. Kích thích xoang cảnh sẽ gây ra các xung động thần kinh theo thần kinh Hering, là một nhánh của dây thần kinh thiệt hầu về hành não và gây ra chậm nhịp tim và giảm huyết áp. Có hai tình trạng bệnh lý của xoang cảnh cần phải phân biệt: (1) tăng hoạt phản xạ xoang cảnh, và (2) hội chứng xoang cảnh.

4.5.1. Tăng hoạt phản xạ xoang cảnh

Thuật ngữ này được sử dụng khi kích thích xoang cảnh bằng tay (xoa xoang cảnh) gây ra chậm nhịp tim nặng hoặc vô tâm thu, kèm theo giảm huyết áp. Trong một số trường hợp, chỉ có huyết áp giảm còn nhịp tim vẫn không thay đổi (thể liệt mạch). Nếu ngưng tim kéo dài 3 giây hoặc hơn, và huyết áp tâm thu giảm 50mmHg hoặc hơn thì được coi là bất thường. Nếu nhịp tim chậm lại từ 30% đến 40%, ngưng tim kéo dài 2 giây, và huyết áp tâm thu giảm 30mmHg thì gọi là đáp ứng giới hạn. Tăng hoạt phản xạ xoang cảnh hiếm khi xảy ra trước tuổi 30. ở nam giới trên 50 tuổi thì tần suất là 25% đến 30% [39]. Nam giới bị nhiều hơn nữ giới hai lần.

Nghiệm pháp xoa xoang cảnh. Trước tiên phải xác định sự tưới máu đầy đủ của động mạch cảnh bằng bắt mạch cảnh và động mạch thái dương, và nghe các động mạch cảnh. Những bệnh nhân có bệnh mạch máu não rõ ràng thì chỉ được xoa xoang cảnh khi có chỉ định chặt chẽ. Kỹ thuật xoa xoang cảnh tuy chưa được chuẩn hoá hoàn toàn, nhưng nói chung, bệnh nhân được đặt ở tư thế nằm, đầu ở thế trung gian, không ngữa cũng không gập và tránh xoay đầu sang một bên quá mức. Người làm nghiệm pháp dùng hai ngón tay để tìm xoang cảnh ở ngay trước cơ ức đòn chũm ngang với bờ trên sụn giáp. Xoang cảnh được ấn từ 5 đến 10 giây, trong khi đó, nhịp tim và huyết áp được theo dõi sát. Xoang cảnh sẽ được xoa lần lượt bên phải rồi bên trái, không bao giờ được xoa cùng lúc hai bên. Nghiệm pháp này có thể có những biến chứng như rối loạn thị giác, liệt nửa người, và đột tử.

Biểu hiện lâm sàng. Độ nặng và thời gian kéo dài của các triệu chứng xảy ra trong khi làm nghiệm pháp, chịu ảnh hưởng bởi tư thế cơ thể, tuổi, tình trạng tuần hoàn não, và trạng thái tâm lý của bệnh nhân. Triệu chứng cơ năng thường gặp nhất là choáng váng và thường là triệu chứng đầu tiên. Những triệu chứng thường gặp khác như mờ mắt, mệt lã, muốn ngất, nặng đầu, tê tay, buồn nôn. Tuy nhiên, những triệu chứng này không đặc hiệu và cũng gặp ở các loại ngất khác. Ở một số bệnh nhân, những triệu chứng này cuối cùng dẫn đến mất ý thức. Trong cơn ngất, bệnh nhân thường nằm yên, nhưng một số trường hợp, có thể có rung giật cơ ở các chi và mặt. Cơn mất ý thức thường ngắn, từ vài giây đến một hai phút là lâu nhất. Ý thức phục hồi nhanh chóng, và bệnh nhân thấy khoẻ lại ngay. Nếu cơn ngất kéo dài lâu, bệnh nhân có thể mệt mỏi, lơ mơ một thời gian ngắn. Để gây ra cơn ngất, vô tâm thu phải kéo dài từ 5 đến 15 giây. Khi cơn ngất xảy ra, phải ngưng xoa xoang cảnh ngay.

Theo Weiss và Baker [40], đáp ứng về tim mạch đối với xoa xoang cảnh được chia làm 3 thể: (1) thể ức chế tim, với nhịp tim chậm hoặc vô tâm thu, có hoặc không có hạ huyết áp, (2) thể liệt mạch, không kèm theo chậm nhịp tim và (3) thể não nguyên phát, không có hạ huyết áp lẫn nhịp tim chậm. Thể ức chế tim là thường gặp nhất, chiếm 34% đến 78%. Bất thường về điện tâm đồ có thể là xoang chậm, rối loạn dẫn truyền trong nhĩ, khoảng PR kéo dài, blốc nhĩ thất, ngưng xoang, nhịp thoát bộ nối, vô tâm thu hoàn toàn, và ngoại tâm thu thất. Thể liệt mạch đơn thuần hiếm gặp hơn, chỉ chiếm 10% đến 15%. Trong thể này, ngất có lẽ không bao giờ xảy ra ở thế nằm. Các triệu chứng có thể kéo dài hơn vì huyết áp có thể chưa trở lại bình thường trong vài phút. Thể não nguyên phát thực sự có hay không còn là vấn đề bàn cãi. Rất nhiều trường hợp đầu tiên được coi là thể não, nhưng thật ra là do giảm lưu lượng máu não khi xoa xoang cảnh ở bệnh nhân có bệnh lý của động mạch cảnh, động mạch não giữa, hoặc động mạch cột sống thân nền bên kia. Nếu thực sự thể này có, thì cũng rất hiếm.

4.5.2. Hội chứng xoang cảnh

Còn được gọi là ngất tự nhiên do xoang cảnh. Trong thể này, triệu chứng xảy ra tự nhiên, khác với tăng hoạt phản xạ xoang cảnh, ngất hầu như không xảy ra tự nhiên. Bệnh nhân bị hội chứng xoang cảnh thường có tăng hoạt phản xạ xoang cảnh. Hội chứng này thường gặp ở nam nhiều hơn nữ và thường gặp hơn ở người cao tuổi. Khoảng 5% đến 20% người bị tăng hoạt phản xạ xoang cảnh là có triệu chứng này.

Biểu hiện lâm sàng. Triệu chứng cũng tương tự như trong tăng hoạt phản xạ xoang cảnh. Cơn xảy ra hầu hết ở thế ngồi hoặc đứng, có thể bị một cơn trong nhiều tháng đến nhiều cơn trong một ngày. Hội chứng này cũng được chia ra làm ba thể: thể ức chế tim, thể liệt mạch, và thể não. Sự phân chia này hầu như luôn luôn được thực hiện dựa vào đáp ứng của bệnh nhân đối với xoa xoang cảnh, vì hiếm khi có thể phân biệt được bằng cơn xảy ra tự nhiên.

Yếu tố gây cơn. Ở phần lớn bệnh nhân, nguyên nhân của cơn thường không xác định được. Tuy nhiên, các yếu tố gây cơn có thể gặp, như xoay đầu ra sau, ngửa đầu quá mức, cổ áo quá chật, làm căng da vùng cổ khi kỳ cọ, mang vác nặng trên vai. Những bệnh lý gần xoang cảnh, như u thân cảnh, u tuyến giáp, viêm hạch hoặc u ác tính hạch, cũng được nghĩ là yếu tố gây cơn.

Chẩn đoán. Chẩn đoán hội chứng xoang cảnh dựa vào: (1) các cơn ngất xảy ra tự nhiên, thường có choáng váng, cảm giác muốn xỉu đi trước, (2) các triệu chứng xuất hiện lại với xoa xoang cảnh, nhưng không xuất hiện khi ấn vào bất cứ nơi nào khác của động mạch cảnh. Thăm dò điện sinh lý tim giúp loại trừ những nguyên nhân ngất do tim khác, như blốc nhĩ thất từng lúc và nhịp nhanh thất. Sau đó, nghiệm pháp xoa xoang cảnh được thực hiện ở thế đứng để giúp phân biệt thể ức chế tim với thể liệt mạch. Nếu bệnh nhân bị vô tâm thu và hạ huyết áp trong khi xoa xoang cảnh, bệnh nhân sẽ được tạo nhịp hai buồng nhĩ thất, và nghiệm pháp được lập lại để xác định xem biểu hiện liệt mạch có còn hay không khi nhịp tim được duy trì bình thường.

Điều trị. Những bệnh nhân bị hội chứng xoang cảnh nhưng ít bị ngất, thì chỉ cần giải thích cho bệnh nhân tránh những yếu tố gây cơn. Khi cơn xảy ra nhiều, cần phải tìm kỹ các yếu tố gây cơn. Phải loại bỏ các bệnh lý gần xoang cảnh và các kích thích gây cơn. Những bệnh nhân thể ức chế tim có thể sử dụng các thuốc kháng cholinergic hoặc đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn. Thuốc kháng cholinergic thường dùng nhất là propantheline bromide, với liều từ 7,5mg, ba lần mỗi ngày, đến 15mg, bốn lần mỗi ngày. Việc sử dụng thuốc kháng cholinergic có thể bị hạn chế do các tác dụng phụ của nó. Tạo nhịp vĩnh viễn là một trị liệu chuẩn khác. Thường sử dụng nhất là tạo nhịp

hai buồng. Thể liệt mạch có thể được điều trị với quấn băng thun chi dưới cho tới đùi hoặc tới bẹn, làm tăng thể tích tuần hoàn bằng cách ăn mặn hoặc dùng fluorohydrocortisone, hoặc dùng các thuốc co mạch như ephedrine. Hội chứng xoang cảnh nặng cần điều trị với xạ trị và cắt đoạn thần kinh của xoang cảnh [411], tuy nhiên kết quả không chắc chắn.

4.6. Ngất do thần kinh thiệt hầu và thần kinh X

Trong đau dây thần kinh thiệt hầu, ngất xảy ra cùng với đau ở vùng họng, đáy lưỡi, và tai. Điện tâm đồ trong cơn ngất cho thấy nhịp tim chậm hoặc vô tâm thu. Cắt đoạn dây thần kinh thiệt hầu thường làm thuyên giảm hoàn toàn. Các thuốc kháng cholinergic có thể chống lại các thay đổi về tim mạch. Phenytoin hay carbamazepine cũng có thể có tác dụng.

Những thể khác của ngất do phản xạ, qua trung gian thần kinh X, có khi được đề cập tới trong các tổn thương ở họng, thực quản, thanh quản, phế quản, và trung thất, trong khi nội soi phế quản và nội soi thực quản, chọc các khoang cơ thể, sau ấn nhãn cầu, và trong ngộ độc digitalis. Bệnh lý màng phổi và phổi, như tắc động mạch phổi, cũng có thể gây ngất. Mất ý thức thường xảy ra đột ngột và ngắn.

4.7. Ngất do mạch máu não

Ngất là một biểu hiện ít gặp của bệnh lý mạch máu não [421]. Nếu xảy ra, thì thường là do tắc nghẽn một phần, và đôi khi là hoàn toàn của một hoặc nhiều mạch máu lớn vùng cổ. Các động mạch càng bị tổn thương thì ngất càng dễ xảy ra. "Hội chứng cung động mạch chủ" là một ví dụ, trong đó, tiến trình tắc nghẽn là ở cung động mạch chủ và làm hẹp lỗ của những nhánh chính của nó, là thân tay đầu, động mạch dưới đòn và động mạch cảnh chung. Ngất xảy ra trong 40% những trường hợp này, và gây ra bởi hoạt động thể lực. Bệnh nhân thường có choáng váng, mờ mắt trước khi ngất.

Hẹp hoặc tắc các động mạch cột sống có thể gây ra ngất liên quan tới các tư thế của đầu, nhất là ngửa đầu quá mức và xoay đầu.

Trong "hội chứng trộm máu động mạch dưới đòn", ngất có thể xảy ra khi vận động một chi trên. Nguyên nhân là do bệnh lý tắc nghẽn của động mạch dưới đòn, thường là bên trái, gần gốc của động mạch cột sống. Khi vận động tay, áp lực ở động mạch dưới đòn sẽ giảm đi, và làm thay đổi chênh áp giữa phần gần và phần xa của động mạch này, hậu quả là máu sẽ từ động mạch cột sống dồn về tay, gây ra giảm lưu lượng máu lên não và ngất. Hội chứng này phải được nghĩ đến, khi (1) có sự khác biệt huyết áp động mạch cánh tay ít nhất 20mmHg, (2) có âm thổi ở vùng nối động mạch dưới đòn và động mạch cột sống, và (3) thời gian mạch nảy chậm đi ở bên bị tổn thương.

4.8. Ngất lúc tiểu tiện

Có thể xảy ra trong lúc đi tiểu hoặc ngay sau khi đi tiểu xong khi bệnh nhân đứng, và những bệnh nhân này hầu như luôn luôn có nằm nghỉ trước đó. Ngất lúc tiểu tiện có lẽ do truỵ tuần hoàn, xảy ra khi các cơ chế đáp ứng với thế đứng bị suy kém, do bệnh nhân nằm trong giường ấm, và có lẽ có uống rượu đêm trước, làm cho chúng không có đủ thời gian để điều chỉnh. Cơ chế được nghĩ là góp phần vào loại ngất này là do sự kích thích hướng tâm của một bàng quang đầy nước tiểu. Một loại ngất tương tự đã được thấy sau khi dẫn lưu một bàng quang căng. Ý thức thường mất đột ngột, đôi khi sau những triệu chứng như choáng váng, mệt lã, buồn nôn. Hồi phục thường nhanh và hoàn toàn. Ngất lúc tiểu tiện có phải là một thực thể riêng biệt hay không thì chưa chắc. Có lẽ đúng hơn thì nó chỉ là ngất do tư thế, bị làm nặng thêm do nghiệm pháp Valsalva.

4.9. Ngất do tăng áp lực trong lồng ngực

Ở một số người, khi cười, ho, rặn, ói, nhảy mũi, có thể bị choáng váng, hoa mắt, và có khi dẫn đến ngất. Nguyên nhân là khi ho hoặc làm những động tác nói trên, áp lực trong lồng ngực gia tăng và làm giảm máu tĩnh mạch về tim, làm tăng áp lực trong những tĩnh mạch lớn trong não, gây ra tăng áp lực nội sọ, giảm cung lượng tim và làm giảm lưu lượng máu não. Cơn ngất có thể xảy ra ở thế đứng hoặc nằm. Hồi phục sau cơn ngất thường nhanh chóng.

5. CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

Những tình trạng có bệnh cảnh lâm sàng có thể gây nhầm lẫn với ngất gồm có động kinh, chóng mặt, cơn lo âu và hội chứng tăng thông khí, cơn thoáng thiếu máu não, cơn hạ đường huyết và hysteria.

Động kinh. Rất dễ nhầm lẫn với cơn ngất. Tuy nhiên, những tính chất sau đây có thể giúp phân biệt: khởi phát đột ngột; tính chất cố định trong trình tự của cơn; tư thế nằm hoặc đứng, nếu ở thế đứng, bệnh nhân thường ngã xuống đột ngột và mạnh, có

thể gây chấn thương; các hiện tượng về vận động như tăng trương lực cơ, co giật; tính chất của da như mặt đỏ bừng hoặc xanh tím, da ấm; rối loạn cơ vòng và cắn lưỡi; ý thức hồi phục chậm, nhức đầu nhiều sau khi thức dậy.

Chóng mặt. Chóng mặt hiếm khi nhầm lẫn với cơn ngất nên bệnh nhân có thể mô tả đúng triệu chứng. Triệu chứng của chóng mặt là cảm giác môi trường xung quanh hoặc bản thân bị quay cuồng. Bệnh nhân có thể té ngã đột ngột và mạnh nhưng thường không mất ý thức.

Tăng không khí. Thường là biểu hiện của rối loạn cảm xúc. Bệnh nhân có cảm giác thiếu hơi, do đó phải thở nhanh, sâu. Tình trạng tăng thông khí này có thể không được bệnh nhân kể lại, và thầy thuốc chỉ biết khi hỏi kỹ bệnh sử. Các triệu chứng như cảm giác muốn xỉu, choáng váng, tê môi và đầu chi là những triệu chứng gợi ý. Cơn ngất do tăng thông khí có thể là một thực thể riêng biệt, nhưng cũng có thể là một phản ứng thứ phát sau một cơn ngất thật sự.

Cơn thoáng thiếu máu não. Xảy ra ở bệnh nhân bị hẹp do xơ vữa, bị nghẽn hoặc thuyên tắc những nhánh động mạch chính của não. Cơn đột quỵ có thể giống cơn ngất nhưng hiếm khi chỉ mất ý thức đơn thuần.

Cơn hạ đường huyết. Hạ đường huyết nặng có thể do những bệnh lý nặng như u tế bào đảo Langerhans, bệnh lý tiến triển ở tuyến thượng thận, tuyến yên hoặc gan, quá liều insuline. Bệnh nhân bị mất ý thức, toát mồ hôi lạnh kéo dài, và triệu chứng không thuyên giảm khi bệnh nhân ngã xuống. Hạ đường huyết vừa phải thường không gây mất ý thức.

Hysteria. Triệu chứng bệnh nhân mô tả thường mơ hồ, không rõ ràng, trong cơn bệnh nhân không bị xanh tái, toát mồ hôi lạnh, và không có những thay đổi về tim mạch. Cơn thường kéo dài và bệnh nhân vẫn còn nghe thấy những gì xảy ra xung quanh. Cơn không lệ thuộc vào thế đứng, và nằm xuống ngay không làm thuyên giảm. Tăng thông khí có thể có trong bệnh cảnh này.

6. TIẾP CẬN BỆNH NHÂN NGẤT

Nguyên nhân của ngất có thể nhận biết được sau khi hỏi bệnh sử và khám lâm sàng. Khi hỏi bệnh, cần tập trung vào việc mô tả cơn ngất, bao gồm có hay không có các triệu chứng báo trước, sự liên quan giữa cơn ngất với những hoạt động như thay đổi tư thế, ăn, ho, tiểu tiện, đại tiện, hoặc cử động cổ. Ngoài ra còn phải hỏi đến những triệu chứng kèm theo như đau thượng vị, và những triệu chứng của bệnh tim, mối liên quan giữa ngất và đau, nằm lâu, dùng thuốc, hoặc những bệnh lý có thể làm bệnh nhân ngất.

Khám thực thể phải chú ý đến hệ thần kinh và tim mạch để tìm hạ huyết áp thế đứng, bệnh mạch máu não, bệnh tim bẩm sinh hay mắc phải, và sự tăng nhạy cảm của xoang cảnh.

Các thử nghiệm cận lâm sàng chuyên biệt có thể được đặt ra, như định lượng aldosterone và mineralocorticoid, trong trường hợp nghi suy vỏ thượng thận; định lượng catecholamine ở thế nằm và thế đứng, trong trường hợp nghi hạ huyết áp thế đứng vô căn hoặc bệnh thần kinh tự chủ của đái tháo đường, mà trong những trường hợp này, trị giá lúc nằm có thể thấp và đáp ứng đối với thế đứng sẽ kém hoặc không có; các thử nghiệm để đánh giá áp lực mạch máu não; thử nghiệm dung nạp đường cho trường hợp hạ đường huyết chức năng hoặc u bài tiết insuline; điện não đồ lúc thức và lúc ngủ cho các trường hợp co giật.

Rất nhiều bệnh nhân ngất nghi do tim có bệnh sử, khám thực thể và thử nghiệm cận lâm sàng bình thường. Trong những trường hợp này, phương pháp chuyển điện tâm đồ qua điện thoại, theo dõi điện tâm đồ 24 giờ và thăm dò điện sinh lý tim có thể giúp ích [43].

Bất thường về điện tâm đồ gặp trong khoảng 50% trường hợp ngất, nhưng không được phép chẩn đoán trong hầu hết trường hợp. Điện tâm đồ có thể giúp chẩn đoán được nguyên nhân của ngất trong 2% đến 11%. Theo dõi điện tâm đồ 24 giờ giúp nhận diện loạn nhịp nghi là nguyên nhân gây ra ngất trong 10% đến 64% bệnh nhân, mặc dù các loạn nhịp tim có triệu chứng chỉ xảy ra trong 2% đến 3% bệnh nhân[44].

Thăm dò điện sinh lý tim sẽ có ích trong trường hợp không thể chẩn đoán được nguyên nhân dựa vào bệnh sử, khám lâm sàng, điện tâm đồ, xét nghiệm, điện não đồ và theo dõi điện tâm đồ 24 giờ.

Nghiệm pháp chuyển thế bàn nghiêng có thể giúp chẩn đoán ngất do phó giao cảm, tuy nhiên, độ nhạy của nghiệm pháp này không cao.

Nghiệm pháp xoa xoang cảnh được thực hiện để chẩn đoán các trường hợp ngất do xoang cảnh.

Bảng 32.1. Những thể lâm sàng chính của ngất

Ngất phó giao cảm (vasodepressor, vasovagal syncope)
Ngất do thế đứng
  Sự điều chỉnh kém của hệ thần kinh tự chủ đối với thế đứng
  Hạ huyết áp thế đứng
Ngất do tim
  Các loại loạn nhịp tim
    Rối loạn chức năng nút xoang
    Các loại loạn nhịp nhanh kịch phát trên thất
    Phân ly nhĩ thất
    Các loại loạn nhịp thất kịch phát
  Bệnh tim do thiếu máu cục bộ
  Bệnh van tim
  Bệnh tim bẩm sinh
Ngất do tăng áp động mạch phổi nguyên phát
Ngất do xoang cảnh
  Tăng hoạt phản xạ xoang cảnh
  Hội chứng xoang cảnh
    Thể ức chế tim
    Thể liệt mạch
Ngất do thần kinh thiệt hầu và thần kinh X
Ngất do mạch máu não
Ngất lúc tiểu tiện
Ngất do áp lực

Từ Hammill SC. Thomas JE: Syncopal disorders, In *Mayo Clinic Practice of Cardiology*. Mosby, 1996, p 849.

Bảng 32.2. Phân loại các rối loạn về sự điều hoà huyết áp đối với tư thế

Sự điều chỉnh kém của hệ tự chủ đối với thế đứng
Người trẻ cao, suy nhược
Cao tuổi
Kiệt sức
Nằm lâu
Có thai
Cắt đoạn dạ dày

Hạ huyết áp thế đứng
Hạ huyết áp thế đứng thứ phát
  Các rối loạn về chuyển hoá và nội tiết
    Đái tháo đường
    Amyloidosis nguyên phát
    Suy tuyến thượng thận nguyên phát và thứ phát
    Pheochromocytoma
    Cường aldosterone nguyên phát với hạ kali nặng
    Porphyria
  Các rối loạn ở ngoại thần kinh trung ương và ngoại biên
    U nội sọ
    Bệnh Parkinson vô căn
    Bệnh não Wernicke
    Nhồi máu não đa ổ
    Các tổn thương ở thân não
    Giang mai thần kinh
    Ống sáo tủy
    Bệnh lý tuỷ do chấn thương, do viêm
    Hội chứng Guillain-Baré
    Viêm đa rễ thần kinh mãn tính
    Bệnh thần kinh ngoại biên
    Rối loạn hệ tự trị có tính chất gia đình
  Những rối loạn khác
    Giảm thể tích máu
    Thiếu máu nhược sắc
    Rối loạn điện giải
    Sử dụng thuốc hạ huyết áp và thuốc hướng tâm thần
    Cắt bỏ hạch giao cảm quá nhiều
    Lọc máu mãn tính
    Biếng ăn tâm thần
    Chứng tăng bradykinin
Hạ huyết áp thế đứng nguyên phát hay vô căn
  Hạ huyết áp thế đứng vô căn
  Hạ huyết áp thế đứng vô căn với suy yếu thần kinh thể trạng (hội chứng Shy-Drager)

Từ Hammill SC. Thomas JE: Syncopal disorders, In *Mayo Clinic Practice of Cardiology*. Mosby, 1996, p 851.

Bảng 32.3 Những biện pháp điều trị hạ huyết áp thế đứng

Những biện pháp chuyên biệt theo bệnh lý
Loại trừ những điều kiện thuận lợi cho sự tù đọng máu và ngăn trở máu tĩnh mạch về
Điều chỉnh rối loạn điện giải và giảm thể tích; ngưng các thuốc làmhạ huyết áp; điều trị suy thượng thận, suy giáp, thiếu máu, và những bệnh lý có thể điều trị được.
Những biện pháp khác
Những biện pháp cơ học
Tư thế giường đầu cao
Băng thun
Hoạt động thể lực vừa phải nếu dung nạp được
Làm tăng thể tích dịch ngoại bào và huyết tương
Chế độ ăn nhiều muối
9α-fluorohydrocortisone
Các thuốc co mạch
Ephedrine
Vasopressin
Amphetamine
Methylphenidate
Thuốc ức chế MAO với amphetamine
Các thuốc khác
Indomethacin
Propranolol
Midodrine (còn đang nghiên cứu)
Dihydroergotamine (còn đang nghiên cứu)

Từ Hammill SC. Thomas JE: Syncopal disorders, In *Mayo Clinic Practice of Cardiology.* Mosby, 1996, p 852.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Kapoor WN, Hammill SC, Gesh BJ. Diagnosis and natural history of syncope and the role of invasive electrophysiologic testing (editorial). Am J Cardiol 1989; 63: 730-734.
2. Kapoor WN, Diagnosis evaluation of syncope. Am J Med 1991; 90: 91-106.
3. Fitzpatric A, Theodorakis G, Vardas et al. The incidence of malignant vasovagal syndrome in patients with recurrent syncope. Eur Heart J 1991; 12: 389-94.
4. Abi-Samra F, Maloney JD, Fouad-Tarazi FM et al. The usefulness of head-up tilt testing and hemodynamic investigations in the workup of syncope of unknown origin. PACE 1988; 11:1202-14.
5. Raviele A, Gasparini G, Dipede F et al. Usefulness of head-up tilt test in evaluating patients with syncope of unknown origin and negative electrophysiologic study. Am J Cardiol 1990; 65: 1322-7.
6. Kapoor W, Karpf W, Wiesand S et al. A prospective evaluation and follow-up of patients with syncope. N Engl J Med 1983; 309: 197-203
7. Eagle KA, Black HR, Cook EF et al. Evaluation of prognostic classification for patients with syncope. Am J Med 1985; 79: 455-460
8. Bernarroch E. The central autonomic network: functional organization, dysfunction, and perspective. Mayo Clinic Proc 1993; 68: 988-1001.
9. Kosinski D, Grubb BP. Temesy-Armos P. Pathophysiological aspects of neurocardiogenic syncope: current concepts and new perspective. PACE Pacing Clin Electrophysiol 1995; 18: 716-724
10. Martin GJ, Adams SL, Martin HG et al. Prospective evaluation of syncope. Ann Emerg Med 1984; 13: 499-504
11. Silvestein MD, Singer DE, Mulley A et al. Patient with syncope admitted to medical intensive care unit. JAMA 1982; 248: 1185-1189
12. Blanc JJ. La syncope vasovagale, du diagnostic au traitement. Arch Mal Coeur 1994; 87: 47-53
13. Kapoor WN. Importance of neurocardiogenic causes in the etiology of syncope. In: Blanc JJ, Berditt D, Sutton R (eds). Neurally mediated syncope: pathophysiology. Investigations and treatment, New York: Futura, 1996: 55-62.
14. Dieta MN, Joyner MJ, Shepherd JT. Vasovagal syncope and skeletal muscle vasodilatation: the continuing conundrum. PACE Pacing Clin Electrophysiol 1997; 20: 775-780

15. Morita H, Vatner SP. Effects of hemorrhage on renal nerve activity in conscious dogs. Crc Res 1985; 57: 788-793.

16. Fitzpatrick AP, Banner N, Cheng A, Yacoub M, Sutton R. Vasovagal reactions may occur after orthotopic heart transplantation, J Am Coll Cardiol 1993; 21: 1132-1137

17. Scherrer U, Vissing S, Morgan BJ, Hanson P, Victor RG. Vasovagal syncope after infusion of a vasodilatator in a heart- transplant recipient. N Engl J Med 1991; 322: 602-604

18. Rea EF, Thames MD. Neural control mechanisms and vasovagal syncope. J Cardiovasc Electrophysiol 1993; 4: 587-595

19. Perna GP, Ficola U, Salvatori MP, Stanislao M, Vigna C, Villella A, Russo A, Fanelli R, Paleani Vettori PG, Loperfido F. Increase of plasma β-endorphins in vasodepressor syncope. A J Cardiol 1990; 65: 929-930

20. Grubb HP, Kosinski D, Serotonin and syncope: an emerging connection? Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol 1996; 5: 306-314

21. Abboud FM. Neurocardiogenic syncope. N Eng J Med 1993; 328: 1117-1120

22. Sutton R, Peterson M, Brignole M, Raviele A, Menozzi C, Giani P. Proposed classification for tilt induced vasovagal syncope. Eur J Pacing Electrophysiol 1992; 3: 180-183

23. Benditt DG. Neurally mediated syncopal syndromes: pathophysiological concepts and clinical evaluation. PACE 1997; 20: 572-584

24. Grubb BP, Kosinski D. Tilt table testing: concepts and limitations. Pace 1997; 20: 781-787

25. Sheldon R, Rose S, Fnanagan P, Koshman ML, Killam S. Effect of beta blockers on the time to first syncope recurrent in patients after a positive iso-proterenol tilt-table test. A J Cardiol 1996; 78: 536-539

26. Scott WA, Pongiglione G, Bromberg BI, Schaffer MS, Deal BJ, Fish FA, Dick M. Randomized comparison of atenolol and fludrocortisone acetate in the treatment of pediatric neurally mediated syncope. A J Cardiol 1995; 76: 400-402

27. Grubb BP, Temesy-Armos P, Moore J, Wolfe D, Hahn H, Elliot L. The use of head-upright tilt table testing in the evaluation and management of syncope in children and aldolescents. PACE Pacing Clin Electrophysiol 1992; 15: 742-748

28. Ward CR, Gray JC, Gilroy JJ, Kenny RA. Midodrine: a role in the management of neurocardiogenic syncope. Heart 1998; 79: 45-49

29. Sra J, Maglio C, Biehl M, Dhala A, Blanck Z, Deshpande S, Jazayeri MR, Akhtar M. Efficacy of midodrine hydrochloride in neurocardiogenic syncope refractory to standard therapy. J Cardiovasc Electrophysiol 1997; 8: 42-46

30. Girolano ED, Iorio CD, Sabatini P, Leonzio L, Barbone C, Barsotti A. Effects of Paroxetine hydrochloride, a selective serotonin reuptake inhibitor, on refractory vasovagal syncope: a randomized, double-blind, placebo-controlled study. J Am Coll Cardiol 1999; 33: 1227-1230

31. Grubb BP, Wolfe DA, Samoil D, Temesy-Armos P, Hahn H, Elliot L. Usefulness of fluoxetine hydrochloride for prevention of resistant upright tilt induced syncope. PACE Pacing Clin Electrophysiol 1993; 16: 458-464

32. Leitch JW, Klein GL, Yee R et al. Syncope associated with supraventricular tachycardia: an expression of tachycardia rate or vasomotor response? Circulation 1992; 85: 1064-1071

33. Shen WK, Hammill SC. Survivors of acute myocardial infarction: who is at risk for sudden cardiac death? Mayo Clin Proc 1991; 66: 950-962

34. Wellens HJJ, Lemery R, Smeets JL et al. Sudden arrhythmic death without overt heart disease. Circulation 1992; 85 suppl 1: 92-97

35. Igarashi Y. Yamazoe M, Suzuki K et al. Possible role of coronary artery spasm in unexplained syncope. Am J Cardiol 1990; 65: 713-717

36. Danielsen R, Nordrehaug JE, Vik-Mo H. Clinical and haemodynamic features in relation to severity of aortic stenosis in aldults. Eur Heart J 1991; 12: 791-795

37. Copans H, Lakier JB, Kinsley RH et al. Thrombosed Bjork-Shiley mitral protheses. Circulation 1980; 61: 169-174

38. Nienaber CA, Hiller S, Spielmann RP et al. Syncope in hypertrophic cardiomyopathy: multivariate analysis of prognostic determinants. J Am Coll Cardiol 1990; 15:948-955

39. Volkmann H, Schnerch B, Kuhnert H. Diagnostic value of carotid sinus hypersensitivity. PACE 1990; 13: 2065-2070

40. Weiss S, Baker JP. The carotid sinus reflex in health and disease: its role in the causation of fainting and convulsions. Medicine (Baltimore)1993; 12: 297-354

41. Simpson RK Jr, Pool JL. Grossman RG et al. Neurosurgical management of carotid sinus hypersensitivity: report of three cases. J Neurosurg 1987; 67: 757-759

42. Constanstin L, Martins JB, Fincham RW et al. Bradycardia and syncope as manifestations of partial epilepsy. J. Am Coll Cardiol 1990; 15: 900-905

43. Bass EB, Curtiss EI, Arena VC et al. The duration of Holter monitoring in patients with syncope: is 24-hour enough? Arch Intern Med 1990; 150: 1073-1078

44. Kapoor WN, Cha R, Peterson JR et al. Prolonged electrocardiographic monitoring in patients with syncope: importance of frequent or repetitive ventricular ectopy. Am J Med 1987; 82: 20-28

Chương 33
BỆNH TIM BẨM SINH Ở NGƯỜI LỚN

PHẠM NGUYỄN VINH

LỊCH SỬ VÀ TẦM QUAN TRỌNG CỦA BỆNH TIM BẨM SINH NGƯỜI LỚN....215
CÁC VẤN ĐỀ LÂM SÀNG Ở BTBSNL....216
CÁC PHƯƠNG TIỆN CHẨN ĐOÁN....217
Siêu âm tim qua thành ngực....217
Siêu âm tim qua thực quản....217
Ảnh cộng hưởng từ và chụp cắt lớp điện toán cực nhanh....217
Thông tim chụp mạch....218
ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ PHƯƠNG THỨC CHĂM SÓC MỘT SỐ BTBSNL....218
Bệnh tim bẩm sinh có dòng chảy thông đơn thuần....218
Nghẽn đường ra thất phải hoặc thất trái đơn thuần....220
Bệnh tim bẩm sinh phức tạp....223
THÔNG TIM CAN THIỆP TRONG BTBSNL....226
Bít các dòng chảy thông....226
Nghẽn đường ra thất phải....226
Nghẽn đường ra thất trái....227
MỘT SỐ VẤN ĐỀ ĐẶC BIỆT Ở BTBSNL....227
Các bất thường về huyết học....227
Các bất thường về thận....227
Các bất thường về phổi....227
Phẫu thuật ngoài tim trên bệnh nhân BTBSNL....227
Thai kỳ trên bệnh nhân BTBSNL....228

1. LỊCH SỬ VÀ TẦM QUAN TRỌNG CỦA BỆNH TIM BẨM SINH NGƯỜI LỚN (BTBSNL)

Tần suất BTBS chung ở thế giới là 8 trên 1000 trẻ ra đời còn sống. Tại Hoa Kỳ, với dân số khoảng 250 triệu người, có khoảng 32 000 trẻ BTBS hằng năm [1]. Tại Việt Nam, dân số khoảng 80 triệu người ít nhất sẽ có khoảng 10 000 trẻ BTBS ra đời hàng năm.

Tiến bộ của chăm sóc BTBS được thực hiện bởi sự giúp sức của nội ngoại khoa và nghiên cứu cơ bản. Năm 1936, Maude Abbott xuất bản cuốn Atlas of Congenital Heart Disease, thực hiện giải phẫu bệnh trên 1000 trường hợp BTBS, đã đặt nền móng cho sự hiểu biết về BTBS. Thập niên 1940, Robert Gross và Alfred Blalock thực hiện phẫu thuật tim kín đầu tiên. Năm 1954, Walter Lillihei thực hiện phẫu thuật tim hở đầu tiên ở bệnh nhân Tứ chứng Fallot. Năm 1956, các Andre F, Cournand, Dickenson W. Richards và Werner Forssman được giải thưởng Nobel nhờ sáng tạo ra thông tim, giúp hiểu biết hơn về giải phẫu và sinh lý của tim. Các tiến bộ của ngành vật lý, hóa học, cơ học, ... các phát kiến mới về những phương thức xử trí bệnh đã góp phần tạo nhiều tiến bộ trong điều trị BTBS phức tạp (bảng 33.1).

Tiến bộ của điều trị đã giúp cải thiện tiên lượng bệnh nhân BTBS. Tại Hoa Kỳ, thống kê cho thấy sẽ có khoảng 900 000 bệnh nhân BTBSNL vào năm 2000 [2] (bảng 33.2). BTBSNL có thể gặp dưới các trường hợp sau:

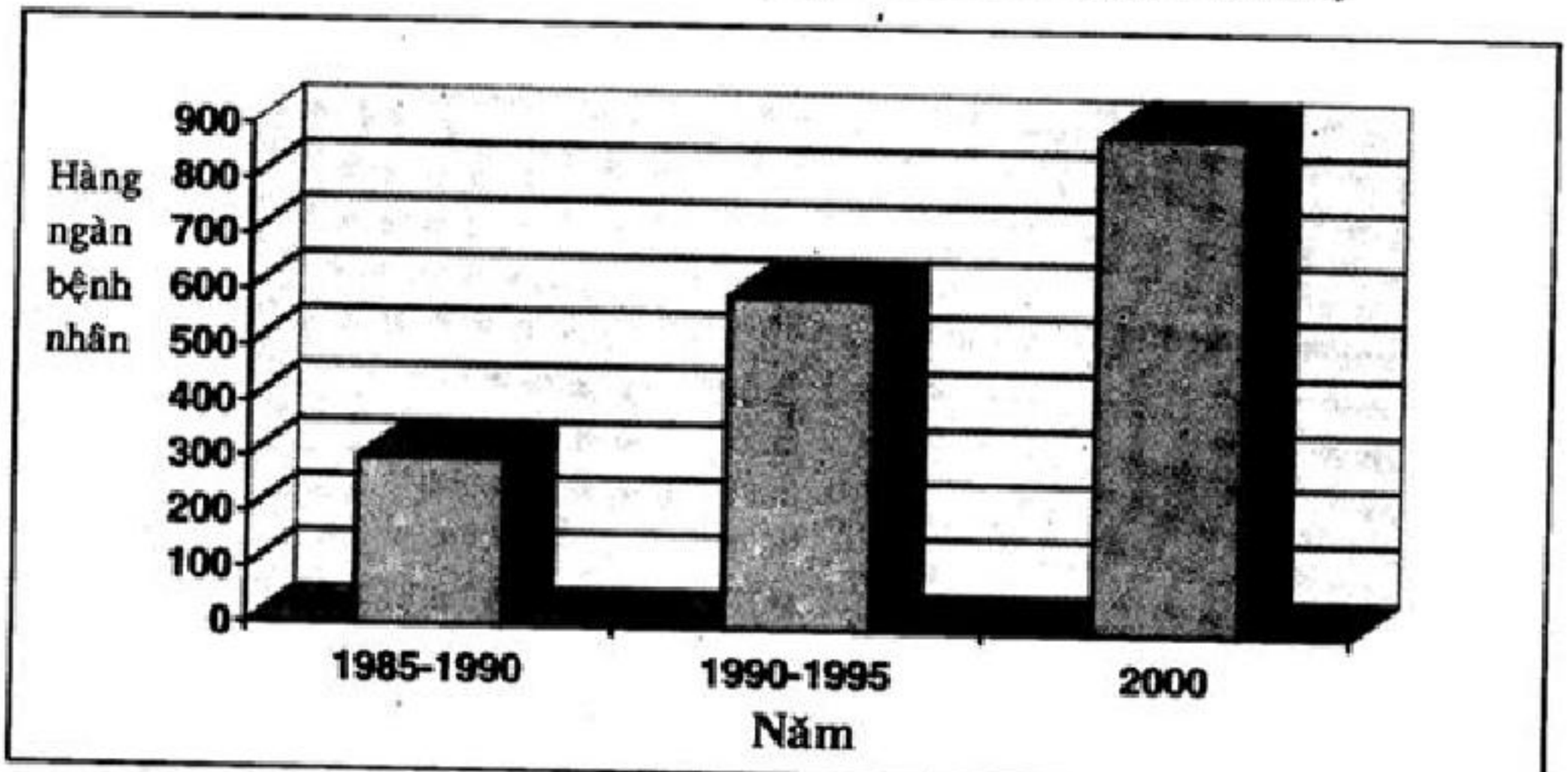
- Bệnh nhân BTBS đã được phẫu thuật từ nhỏ, tuy nhiên vẫn cần chăm sóc nội ngoại khoa ở tuổi trưởng thành.
- Bệnh nhân BTBS chưa được phẫu thuật, cần khảo sát về chỉ định điều trị nội ngoại khoa.
- Bệnh nhân BTBS không thể phẫu thuật, cần chăm sóc nội khoa suốt đời.

Bảng 33.1. Phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh phức tạp

1954	Phẫu thuật triệt để Tứ chứng Fallot
1959	Phẫu thuật Senning tạo màng ở tâm nhĩ/HVĐĐM
1964	Phẫu thuật Mustard tạo màng ở tầng nhĩ/HVĐĐM
1969	Phẫu thuật Rastelli tạo ống dẫn giữa thất phải với ĐMP
1970	Phẫu thuật Fontan/không lỗ van 3 lá
1975	Phẫu thuật chuyển động mạch của Jatène/HVĐĐM có kèm Thông liên thất
1983	Phẫu thuật tái tạo của Norwood ở Hội chứng giảm sản thất trái
1984	Phẫu thuật chuyển động mạch ở trẻ sơ sinh bị HVĐĐM đơn thuần

TL: Marelli AJ, Mullen M. Congenital Heart Disease onward into Adulthood. Baillière's Pediatrics 1996; 4: 189

Bảng 33.2. Tần suất bệnh tim bẩm sinh ở Hoa Kỳ



TL: Marelli AJ. Mullen. Congenital Heart Disease onward into Adulthood. Braillière's Pediatrics 1996; 4: 190

Bảng 33.3. Phẫu thuật tạm thời BTBS

Tạo dòng chảy thông tạm thời bằng ngoại khoa	
Dòng chảy thông giữa TM hệ thống tới ĐMP	
Glenn cổ điển	TMC trên tới ĐMP phải
Glenn hai chiều	TMC trên tới ĐMP phải và trái
Glenn hai bên	TMC trên phải và trái tới ĐMP phải và trái
Dòng chảy thông giữa ĐM hệ thống tới ĐMC	
Blalock Taussig cổ điển	ĐM dưới đòn tới ĐMP
Blalock Taussig biến cải	ĐM dưới đòn tới ĐMP qua trung gian ống nhân tạo
Phẫu thuật Potts	ĐMC xuống nối với ĐMP trái
Phẫu thuật Waterston	ĐMC lên nối với ĐMP phải

TL: Marrelli AJ, Mullen M. Congenital Heart Disease onward into Adulthood. Baillière's Pediatrics 1996; 4: 192

2. CÁC VẤN ĐỀ LÂM SÀNG Ở BTBSNL

Đứng trước bệnh nhân BTBSNL, thầy thuốc cần trả lời các câu hỏi sau:

- Giải phẫu học BTBS thế nào?
- Sinh lý học BTBS thế nào?
- Liệu bệnh nhân còn điều trị ngoại khoa được không?
- Bệnh nhân cần được xử trí nội ngoại khoa thế nào?

Sự cần biết về giải phẫu học tim người bệnh rất quan trọng. Bệnh nhân có thể đã được theo dõi từ nhỏ bởi Bác sĩ nhi khoa, đã biết chẩn đoán bệnh. Bệnh nhân cũng có thể chưa được chẩn đoán hoặc bỏ theo dõi bệnh vì không triệu chứng cơ năng. Cần thu thập các dữ kiện đã có của người bệnh. Các phương tiện cận lâm sàng, quan trọng nhất là siêu âm tim sẽ giúp hiểu rõ về giải phẫu học tim người bệnh.

Các yếu tố sinh lý học sau, cần thiết để có phương thức điều trị thích hợp BTBS:

- Bệnh nhân có tím hay không tím.
- Các biến chứng nội khoa đã có ở bệnh nhân BTBS.
- Áp lực động mạch phổi.
- Tình trạng tăng tải ở các buồng tim.

Bệnh nhân có thể đã được phẫu thuật tạm thời hay phẫu thuật triệt để. Phẫu thuật tạm thời (phẫu thuật sửa chữa một phần làm nhẹ bớt bệnh) có thể làm biến đổi sinh lý tuần hoàn của bệnh nhân. Sự hiểu biết về các phẫu thuật này cần thiết cho quyết định điều trị tiếp theo.

Nguyên tắc của phẫu thuật tạm thời là tăng lượng máu lên phổi bằng dòng chảy thông (Shunt) khi lượng máu ở đây thiếu; làm giảm lượng máu lên phổi, khi lượng máu ở đây dư thừa.

Phẫu thuật tạm thời tạo dòng chảy thông bằng nối TMC với ĐMP phù hợp với sinh lý bình thường hơn tạo dòng chảy thông bằng nối ĐM hệ thống với ĐMP. Nguy cơ của phẫu thuật sau là tăng áp lực ĐMP, tăng tải lượng máu buồng tim trái, hẹp ĐMP ở chỗ nối. Phẫu thuật Potts và phẫu thuật Waterston cho nguy cơ các biến chứng trên nhiều hơn phẫu thuật Blalock Taussig.

Phẫu thuật xiết bớt (banding) nhằm giảm lượng máu lên phổi thường thực hiện ở bệnh nhân có thông liên thất lỗ lớn đơn thuần hoặc TLT trên BTBS phức tạp. Hai biến chứng xa của phẫu thuật này là:

- Biến dạng thân ĐMP chỗ xiết hoặc ở chỗ ĐMP phân hai.
- Phì đại tâm thất dưới chỗ ĐM bị xiết, có thể làm nghẽn dần lỗ bầu thất (foramen bulbo ventriculaire) (trường hợp tâm thất độc nhất).

Trường hợp bệnh nhân đã được phẫu thuật, cần xem kỹ phúc trình phẫu thuật và hồ sơ theo dõi của người bệnh.

Từ các dữ kiện này, phối hợp với các dữ kiện hiện tại về giải phẫu học và sinh lý học của BTBS mới có thể có chỉ định về điều trị nội ngoại khoa cho người bệnh.

3. CÁC PHƯƠNG TIỆN CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán BTBS cần làm có hệ thống. Tất cả các bệnh nhân đều cần: khám nghiệm lâm sàng, điện tâm đồ, phim lồng ngực sau trước và độ bão hòa oxy. Thông thường, các khám nghiệm trên chưa đủ xác định bệnh. Các phương tiện cận lâm sàng khác như siêu âm tim xuyên thành ngực, siêu âm tim qua thực quản, ảnh cộng hưởng từ, chụp cắt lớp điện toán cực nhanh và thông tim chụp mạch giúp có chẩn đoán xác định. Phần này sẽ nêu lên khả năng và hạn chế của các phương tiện này đối với BTBSNL.

3.1. Siêu âm tim qua thành ngực

Siêu âm tim 2D và Doppler màu là phương tiện cận lâm sàng được thực hiện nhiều nhất và có hiệu quả nhất trong chẩn đoán xác định BTBS.

Siêu âm giúp khảo sát giải phẫu học và huyết động học BTBS, từ đó có biện pháp điều trị nội khoa thích hợp.

Đối với BTBS phức tạp, khi thực hiện siêu âm tim, cần khảo sát theo tầng [13]: tầng nhĩ, tầng thất, tầng động mạch và vùng nối nhĩ thất.

Tại Viện Tim TP Hồ Chí Minh chẩn đoán xác định BTBS để có chỉ định phẫu thuật đã được thực hiện trên 5000 trường hợp. Nghiên cứu cho thấy khả năng chẩn đoán dựa vào siêu âm 2D và Doppler màu đúng trong 98% trường hợp [14]. Hạn chế chính của siêu âm tim là với các mạch máu ngoài tim: phần xa động mạch phổi, hẹp ĐMC đoạn xa vùng co.

Đối với các BTBS ở người lớn còn một hạn chế nữa là cửa sổ siêu âm thường không rõ. Do đó cần chú ý đến vài điểm sau đối với BTBS phức tạp:

- Người thực hiện siêu âm cần hiểu biết về BTBS và đã thực hành nhiều trên cả người lớn lẫn trẻ em.
- Các thông tin về tình trạng trước đó của người bệnh: bệnh sử, phúc trình phẫu thuật, kết quả siêu âm lúc nhỏ.

3.2. Siêu âm tim qua thực quản (SATQTQ)

SATQTQ giúp tránh được hạn chế về cửa sổ siêu âm đối với BTBSNL. Đây là phương tiện cận lâm sàng bán xâm nhập. Khả năng khảo sát giải phẫu học quả tim của SATQTQ còn hạn chế dù là đầu dò đa bình diện, do đó thường là phương tiện bổ sung cho siêu âm tim qua thành ngực.

Ở bệnh nhân BTBS tím cần có một vài chuẩn bị trước khi thực hiện:

- Thuốc an thần, nếu tiêm mạch cần tiêm chậm.
- Kháng sinh phòng VNTMNT ở bệnh nhân có van nhân tạo hay có tiền sử VNTMNT.
- Theo dõi HA bằng máy tự động và độ bão hòa oxy.

SATQTQ ở BTBSNL giúp khảo sát rõ các tổn thương sau:

- Nổi lên bất thường TMP.
- Thông liên nhĩ; túi phình vách liên nhĩ.
- Sự toàn vẹn của màng ngăn nhĩ (Senning, Mustard) hoặc dòng chảy thông của phẫu thuật Fontan.
- Động mạch chủ: động mạch phổi; động mạch vành.
- Còn ống động mạch.

SATQTQ còn rất hữu ích trong lúc phẫu thuật, giúp kiểm tra phẫu thuật đã hoàn chỉnh chưa. Đối với BTBS phức tạp, một nghiên cứu cho thấy SATQTQ ảnh hưởng tới kết quả phẫu thuật trong 20% trường hợp [15]. SATQTQ càng ngày càng hữu ích trong hướng dẫn ống catheter trong thông tim can thiệp.

3.3. Ảnh cộng hưởng từ và chụp cắt lớp điện toán cực nhanh

Hai phương tiện cận lâm sàng này ít phổ biến hơn siêu âm tim. Lợi điểm chính của các phương tiện này là các cấu trúc ngoài tim: động mạch chủ, nhánh

ĐMP, dòng chảy thông ĐM hệ thống tới ĐMP, nối liền bất thường tĩnh mạch hệ thống. Các phương tiện này sẽ giúp giảm bớt chỉ định thông tim chụp mạch.

3.4. Thông tim chụp mạch

Trước kia là phương tiện chính của chẩn đoán BTBS phức tạp. Ngày nay phương tiện này chuyển nhiều qua thông tim can thiệp.

Một số chỉ định còn áp dụng của thông tim chụp mạch:

- Trường hợp có nghịch lý giữa các biện pháp chẩn đoán hình ảnh khác.
- Cần khảo sát sức cản mạch phổi.
- Tăng áp ĐMP hoặc tăng áp lực thất phải không cắt nghĩa được trên bệnh nhân BTBS chưa mổ hoặc đã mổ.
- Tình trạng động mạch vành ở bệnh nhân trên 40 tuổi có BTBSNL cần phẫu thuật.

4. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ PHƯƠNG THỨC CHĂM SÓC MỘT SỐ BTBSNL

Bác sĩ tim mạch nội khoa có thể gặp bệnh nhân BTBSNL dưới các dạng khác nhau: bệnh nhân chưa phẫu thuật và bệnh nhân đã phẫu thuật. Bệnh nhân chưa phẫu thuật có thể vì:

- Tổn thương chưa cần phẫu thuật.
- Tổn thương có thể phẫu thuật vào tuổi trưởng thành.
- Tổn thương không thể phẫu thuật ngoại trừ ghép tim hay ghép phổi.
- BTBS chưa được chẩn đoán.

Bảng 33.4 giúp có một số ý niệm về các BTBSNL thường gặp hay ít gặp cùng khả năng sống còn nếu không phẫu thuật [6].

Các khái niệm này rất hữu ích cho những nước mà phẫu thuật tim chưa phát triển. Tại các nước mà phẫu thuật tim đã phổ cập, hầu hết BTBS đều được mổ từ tuổi nhỏ, hoặc sơ sinh. Phần dưới đây sẽ đề cập đến đặc điểm lâm sàng cùng phương thức chăm sóc một số BTBSNL thường gặp dù đã phẫu thuật hay chưa phẫu thuật.

Bảng 33.4. Tần suất và khả năng sống còn một số BTBS

- BTBS thường gặp dù không phẫu thuật thường sống đến tuổi trưởng thành
  - Van ĐMC 2 mảnh
  - Hẹp eo ĐMC
  - Hẹp van ĐMP
  - Thông liên nhĩ lỗ thứ phát
  - Còn ống động mạch
- BTBS ít gặp dù không phẫu thuật thường sống đến tuổi trưởng thành
  - Đảo ngược phủ tạng kèm tim bên phải
  - Phủ tạng ở vị trí bình thường kèm tim bên phải
  - Bloc nhĩ thất hoàn toàn bẩm sinh
  - Hoán vị đại động mạch có sửa chữa
  - Bệnh Ebstein
  - Hở van ĐMP bẩm sinh
  - Hội chứng Lutembacher
  - Phình xoang Valsalva
  - Dò ĐMV
  - Dò động tĩnh mạch phổi bẩm sinh
- BTBS thường gặp, không phẫu thuật hiếm khi sống đến tuổi trưởng thành
  - Thông liên thất lỗ lớn
  - Tứ chứng Fallot
  - Hoán vị đại động mạch

4.1. BTBS có dòng chảy thông đơn thuần

4.1.1. Thông liên nhĩ (TLN)

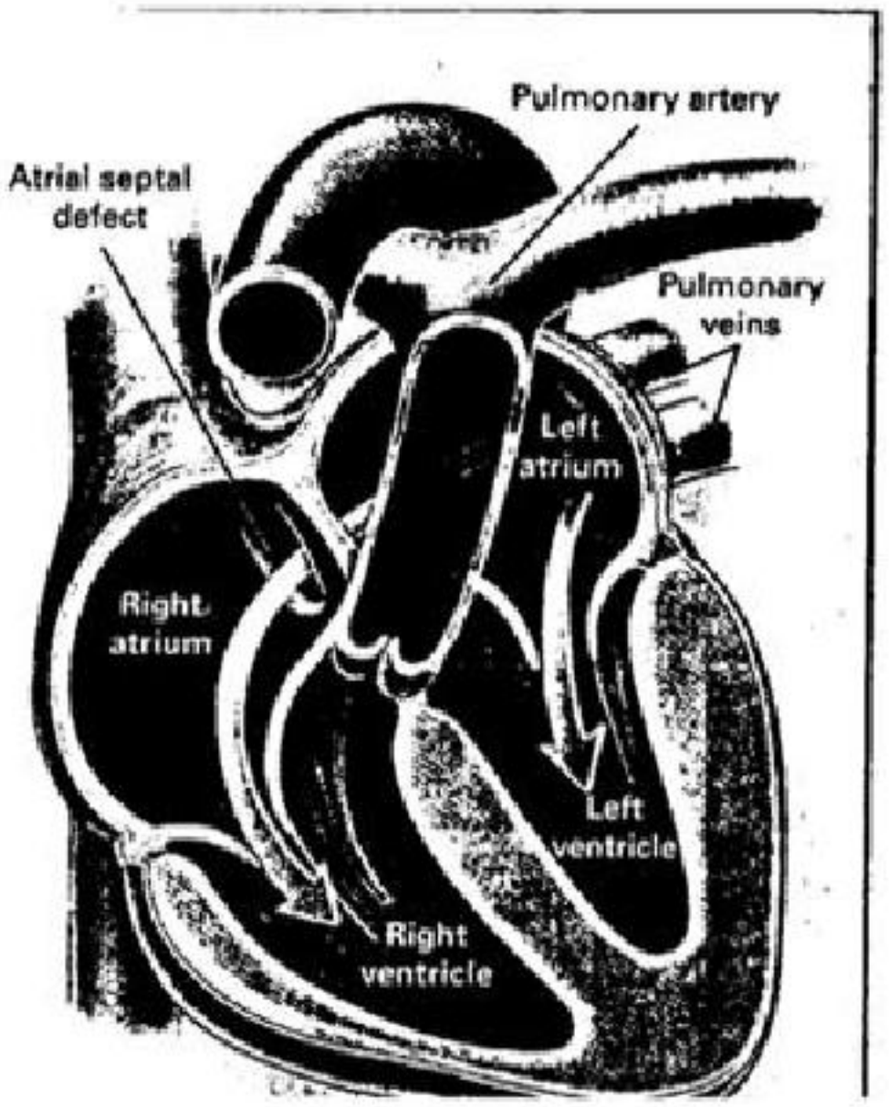
TLN lỗ thứ phát chỉ có tần suất 7% trong các BTBS ở trẻ em [7], nhưng lại lên đến 30-40% BTBS ở người lớn [8]. Có 4 thể TLN: TLN lỗ tiên phát (15%), TLN lỗ thứ phát (75%), TLN kiểu xoang tĩnh mạch (# 10%), TLN kiểu xoang vành.

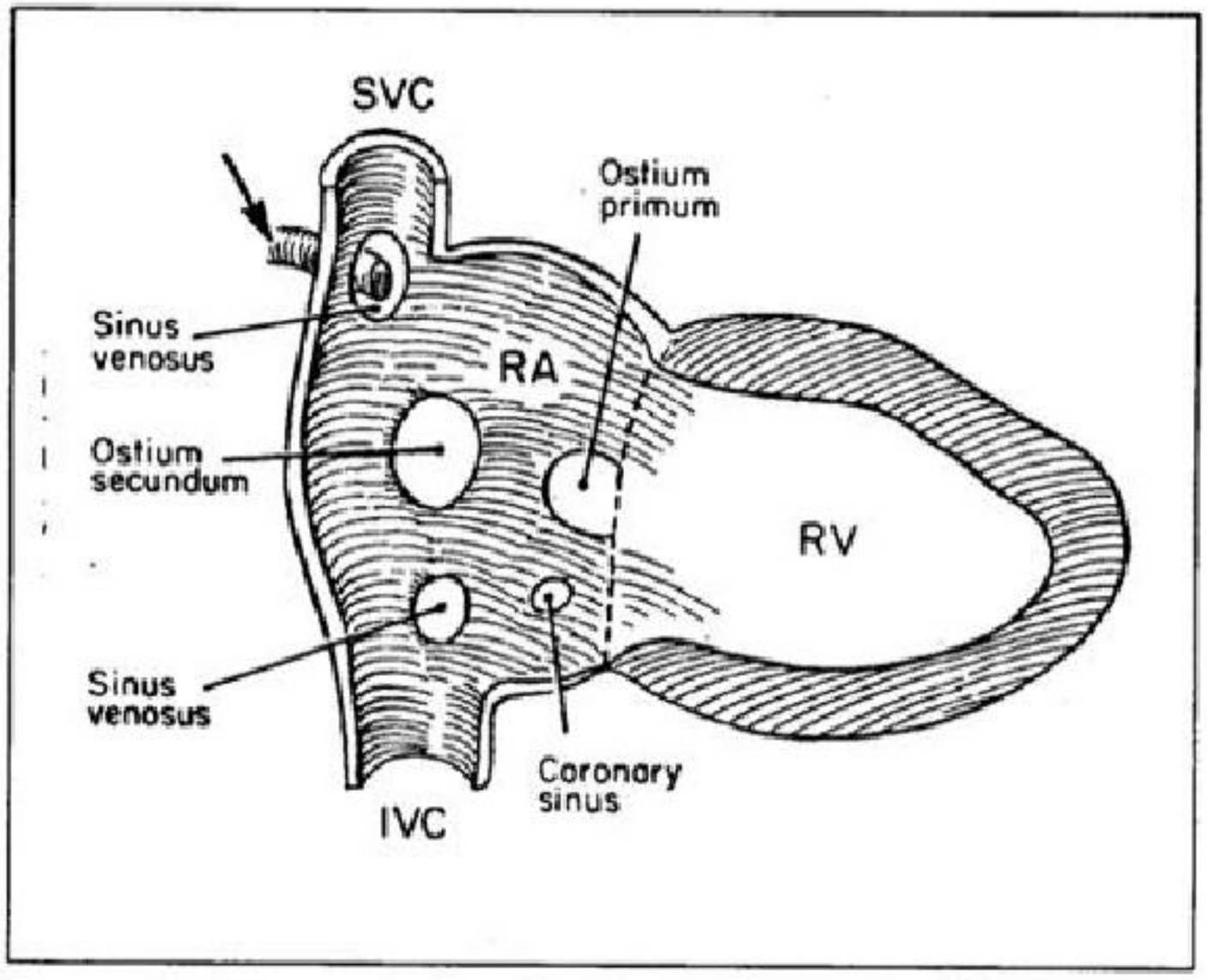
- Các biến chứng của TLN chưa phẫu thuật bao gồm: Tăng áp ĐMP, suy tim phải, rung nhĩ hoặc cuồng nhĩ và tai biến mạch máu não.
- TLN lỗ nhỏ với dòng chảy thông ít (tỉ lệ lưu lượng mạch phổi trên lưu lượng mạch hệ thống dưới 1,5) không cần phẫu thuật.
- Nên phẫu thuật TLN trước 25 tuổi và trước khi áp lực ĐMP tâm thu trên 40mmHg [9] chỉ định còn phẫu thuật được hay không dựa vào áp lực ĐMP, sức cản mạch phổi và tỉ lệ lưu lượng máu qua phổi (Qp) trên lưu lượng máu hệ thống (Qs).
- Ở bệnh nhân đã phẫu thuật TLN, cần theo dõi áp lực ĐMP và biến chứng loạn nhịp nhĩ.
- Không cần phòng ngừa viêm nội mạc nhiễm trùng trên bệnh nhân TLN đơn thuần.

Hiện nay kỹ thuật đóng TLN lỗ thứ phát bằng dụng cụ (TD: dụng cụ Amplatzer) giúp bít lỗ thông mà không cần phẫu thuật.

4.1.2. Thông liên thất (TLT)

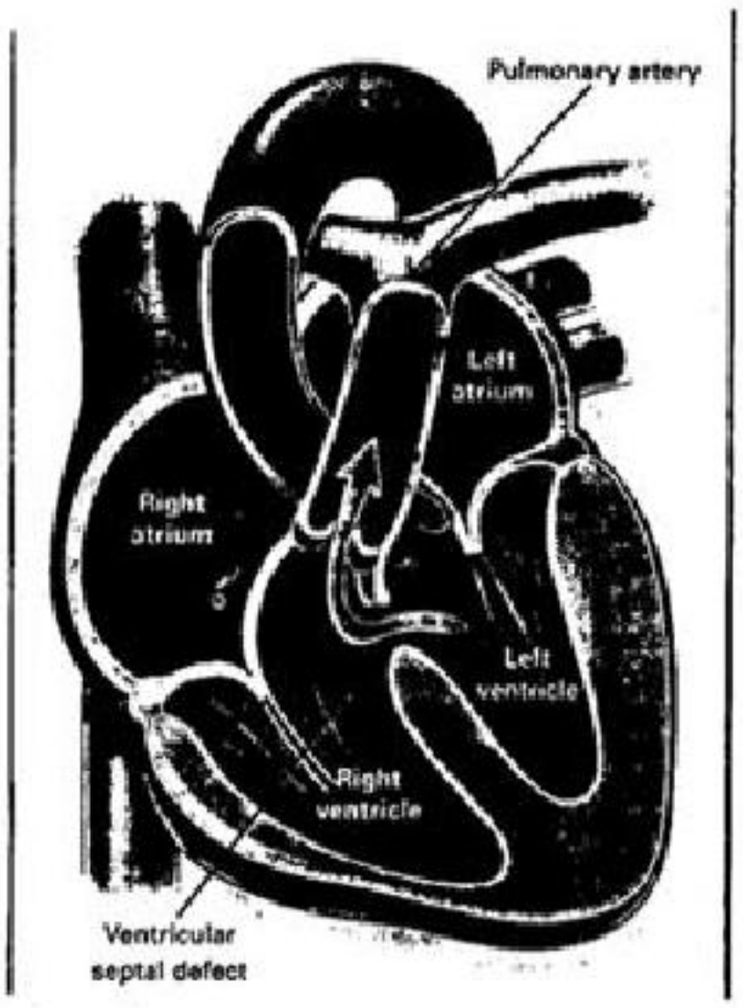
TLT là BTBS có tần suất cao nhất ở trẻ em. Ở người lớn thường ít gặp hơn vì hầu hết các bệnh nhân TLT cần phẫu thuật sớm để tránh biến chứng phức hợp Eisenmenger.

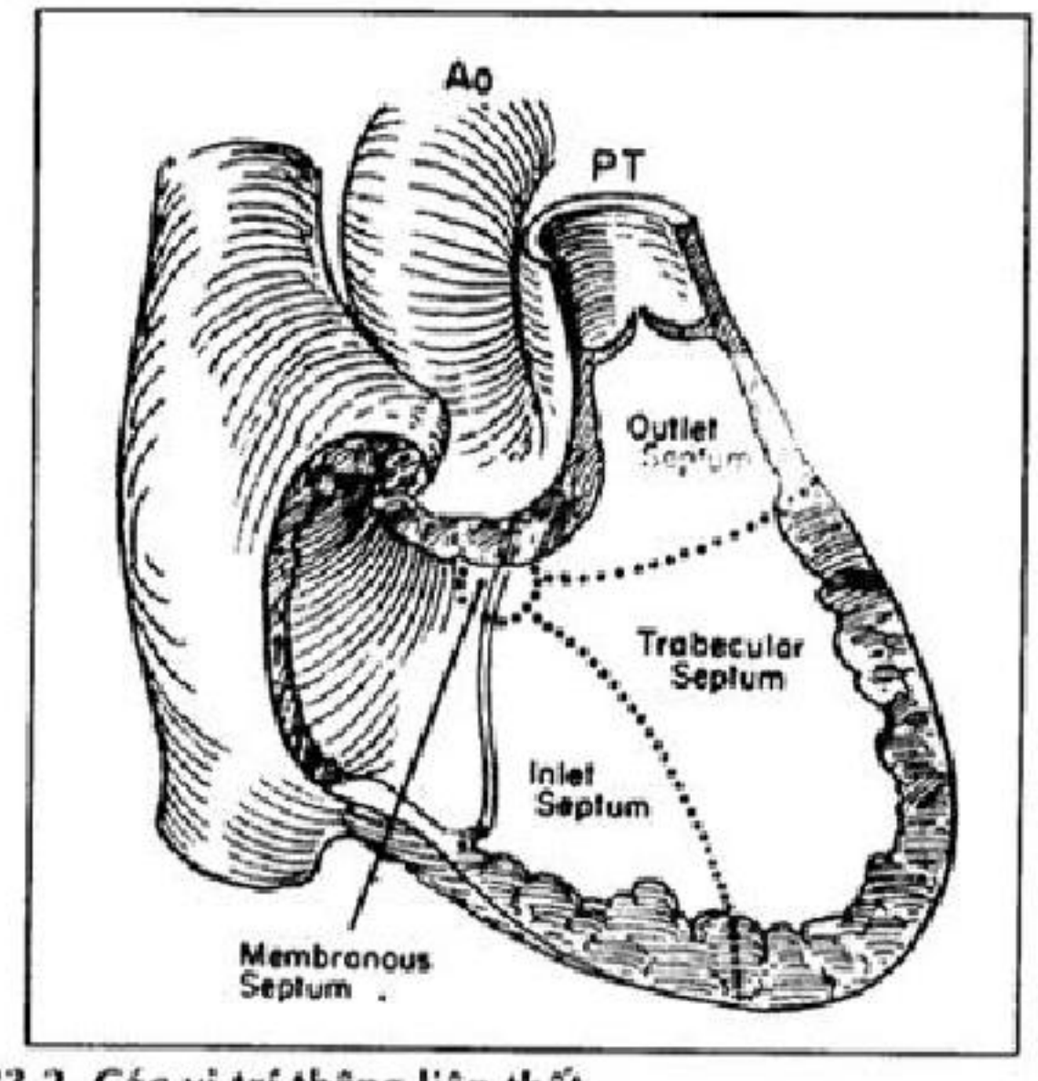




Hình 33.1. Các vị trí thông liên nhĩ.

Atrial septal defect: Thông liên nhĩ
Pulmonary artery: Động mạch phổi
Pulmonary veins: TM phổi
Left atrium: nhĩ trái
Left ventricle: thất trái
Right ventricle: thất phải
Right atrium: nhĩ phải
SVC: Tĩnh mạch chủ trên
Ostium primum: lỗ tiên phát
RA: nhĩ phải
RV: thất phải
Coronary sinus: xoang vành
Sinus venosus: xoang tĩnh mạch
Ostium secundum: lỗ thứ phát





Hình 33.2. Các vị trí thông liên thất.

Pulmonary artery: Động mạch phổi
Left atrium: nhĩ trái
Right atrium: nhĩ phải
Left ventricle: thất trái
Right ventricle: thất phải
Ventricular septal defect: thông liên thất
Ao: ĐM chủ
PT: thân ĐMP
Outlet Septum: vách buồng thoát
Trabecular Septum: vách cơ bè
Inlet Septum: vách vào buồng nhận
Membranous Septum: vách màng

Các biến chứng của TLT chưa phẫu thuật bao gồm: tăng áp ĐMP, suy tim trái, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, hở van ĐMC.

Chỉ định phẫu thuật TLT dựa vào áp lực ĐMP và triệu chứng suy tim trái.

Ở người lớn có TLT lỗ nhỏ với ALĐMP bình thường và Qp/Qs < 1,3 không cần phẫu thuật, nguy cơ về huyết động và viêm nội tâm mạc nhiễm trùng ít hơn rủi ro của phẫu thuật. Nếu Qp/Qs trong khoảng 1,3-1,5, cần cân nhắc từng trường hợp. Nếu Qp/Qs > 1,5 và tỉ lệ ALĐMP/ALMHT ≤ 0,5 cần phẫu thuật.

Người lớn có TLT lỗ lớn với ALĐMP/ALMHT >0,75 nhưng Qp/Qs thấp do sức cản mạch phổi cao trên 7 đơn vị/m^2 không nên phẫu thuật. Nguy cơ tử vong sớm và tử vong muộn sau phẫu thuật cao, đồng thời ALĐMP còn cao sau phẫu thuật [10].

Sinh thiết phổi không giúp giải quyết được chỉ định phẫu thuật ở các trường hợp này [11].

Một số di chứng hoặc biến chứng sau mổ có thể là:

- Thông liên thất còn sót lại.
- Blốc nhánh phải.
- Loạn nhịp nhĩ, loạn nhịp thất.
- Tăng áp ĐMP còn tồn tại (trường hợp mổ chậm).

4.1.3. Còn ống động mạch

Tần suất bệnh nhân còn ống động mạch vào khoảng 1 trên 2000 trẻ ra đời còn sống hoặc 10% tổng số các TBBS [12]. Giống như TLT, bệnh nhân còn ống động mạch cần phẫu thuật trước khi biến chứng tăng áp ĐMP cơ học làm dòng chảy thông đổi chiều từ phải sang trái (Eisenmenger).

Các biến chứng của còn ống động mạch bao gồm:

- Suy tim trái.
- Tăng áp ĐMP.
- Viêm nội tâm mạch nhiễm trùng.
- Vôi hóa thành ống động mạch, bắt đầu từ phía ĐMC.

Tất cả bệnh nhân còn ống động mạch cần phẫu thuật, ngoại trừ ống động mạch nhỏ, không nghe âm thổi kèm áp lực ĐMP bình thường [13].

Ở bệnh nhân người lớn nguy cơ vôi hóa ống động mạch và bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn rất cao. Trường hợp sức cản mạch phổi thấp hơn, nhưng ống động mạch ngắn và vôi hóa nhiều, cần phẫu thuật tim hở [15] (tránh vỡ ống động mạch khi kẹp trong phẫu thuật tim kín) hoặc phẫu thuật tim kín có hạ huyết áp chỉ huy. Kỹ thuật đóng ống động mạch qua thông tim bằng vòng xoắn (coil) hoặc bằng dụng cụ Amplatzer giúp điều trị còn ống động mạch không qua phẫu thuật. Kỹ thuật này được đặc biệt chỉ định cho trường hợp ống động mạch bị vôi hóa.

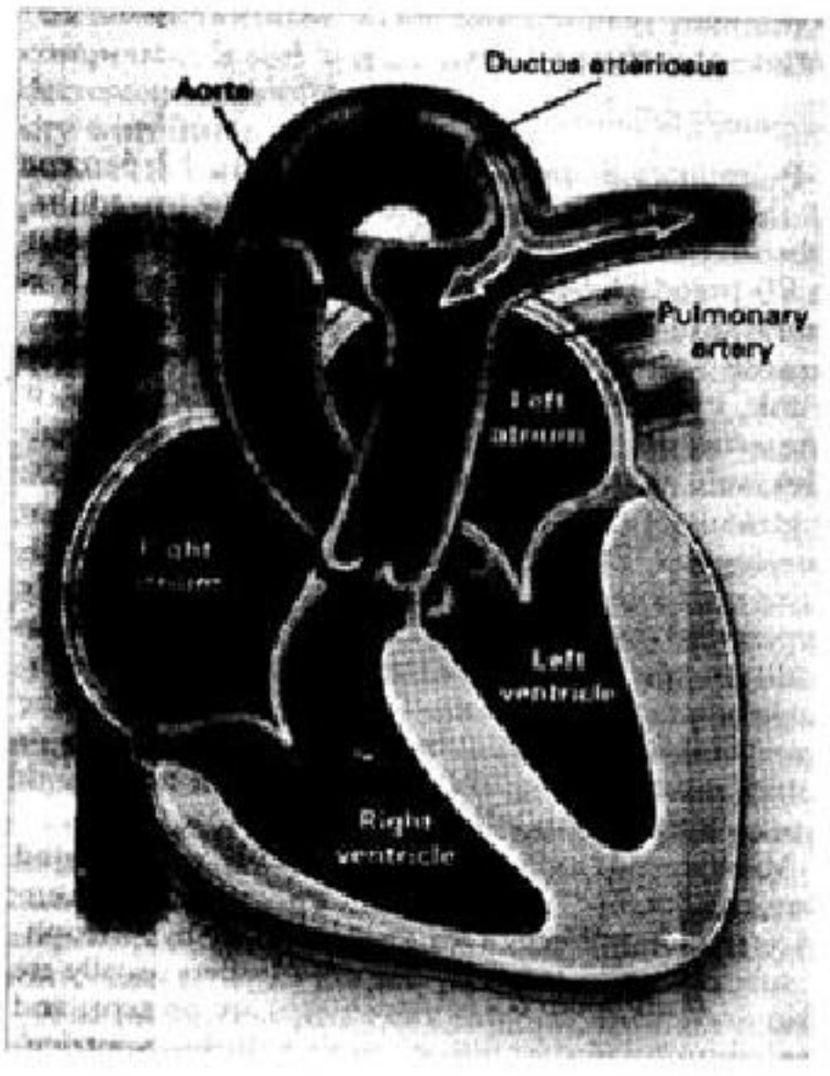
Các biến chứng trong sau phẫu thuật còn ống động mạch bao gồm:

- Túi phình giả ống động mạch (ductal false aneurysm) sau phẫu thuật biểu hiện bằng khối u trung thất trái thấy được ở phim lồng ngực).
- Liệt cơ hoành do cắt đứt thần kinh hoành.
- Liệt dây âm thanh.
- Tăng áp ĐMP còn tồn tại (do chỉ định phẫu thuật chậm).
- Tràn dịch màng dưỡng chấp màng phổi.

4.2. Nghẽn đường ra thất phải hoặc thất trái đơn thuần

4.2.1. Hẹp van động mạch phổi

Được xếp vào BTBS không tím không dòng chảy thông, tuy nhiên bệnh nhân hẹp van ĐMP có thể tím nhẹ, đôi khi tím nặng. Hẹp ĐMP có thể do tổn thương ở van ĐMP (hẹp van ĐMP), tổn thương dưới van (hẹp dưới van ĐMP), tổn thương trên van (hẹp trên van ĐMP. Hẹp van ĐMP có thể đơn độc, có thể nằm trong bệnh cảnh của BTBS phức tạp (TD: Tứ chứng Fallot, Hoán vị đại động mạch, ...)



Hình 33.3. Còn ống động mạch.

Ductus arteriosus: ống Động mạch
Pulmonary artery: ĐM phổi
Left atrium: nhĩ trái
Left ventricle: thất T
Right ventricle: thất phải
Right atrium: nhĩ phải
Aorta: Động mạch chủ

Hẹp van ĐMP bẩm sinh thường gặp, tần suất 10% trong các BTBS [17]. Nghiên cứu Natural Study of Congenital Heart Defect [16] dựa trên 586 bệnh nhân hẹp van ĐMP cho thấy 96% còn sống ở tuổi 25.

Không phẫu thuật, các biến chứng của hẹp van ĐMP bao gồm:

- Loạn nhịp thất.
- Viêm nội tâm mạch nhiễm trùng.
- Tiến triển ngày càng nặng mức độ hẹp.
- Suy tim phải.

Chỉ định phẫu thuật hẹp van ĐMP dựa trên độ chênh áp lực thất phải động mạch phổi và triệu chứng cơ năng.

Hẹp van ĐMP được coi là nhẹ khi độ chênh áp lực tối đa (peak) TP/ĐMP < 50mmHg, nặng vừa khi trong khoảng 50 - 80mmHg, nặng khi trên 80mmHg. Chỉ định phẫu thuật khác biệt giữa người lớn và trẻ em ở thể nặng vừa (độ chênh ALTP/ALĐMP thuộc [50–80mmHg]). Ở người lớn, thể hẹp van ĐMP nặng vừa ít tiến triển đến nặng, do đó ít cần can thiệp. Tuy nhiên nếu có kèm thiểu sản thất phải cũng cần phải phẫu thuật sớm. Nong van bằng bóng ít có lợi ở người lớn vì 3 lý do [41]:

- Thường có hẹp phễu TP cần cắt bớt.
- Cần đóng TLN để ngăn dòng chảy thông phải trái.
- Có thể có lợi khi nới rộng buồng thất phải.

Hồi sức sau phẫu thuật cần theo dõi sát: độ bão hòa oxy, áp lực oxy động mạch (PaO_2) và huyết động. Độ bão hòa oxy được coi là ổn định khi trên 85%.

Khám định kỳ sau phẫu thuật hẹp van ĐMP nên chú ý dấu hiệu suy tim phải và độ chênh áp lực TP/ĐMP.

Khám định kỳ sau phẫu thuật hẹp van ĐMP nên chú ý dấu hiệu suy tim phải và độ chênh áp lực TP/ĐMP.

4.2.2. Hẹp van ĐMC

Nghẽn đường ra thất trái có thể do hẹp van ĐMC, hẹp dưới van ĐMC hay hẹp trên van ĐMC. Ở người lớn, 50% trường hợp phẫu thuật hẹp van ĐMC do van ĐMC 2 mảnh hẹp từ bẩm sinh [17].

Khoảng 85% bệnh nhân hẹp van ĐMC bẩm sinh sống đến tuổi 25 [16]. Sống còn cao hay thấp tùy thuộc mức độ hẹp, khảo sát bằng độ chênh áp lực giữa thất trái với ĐMC.

Các biến chứng của hẹp van ĐMC không phẫu thuật bao gồm:

- Đột tử.
- Loạn nhịp thất.
- Suy tim trái.

Chỉ định phẫu thuật hẹp van ĐMC dựa vào triệu chứng cơ năng (cơn đau thắt ngực, khó thở gắng sức, ngất) và mức độ hẹp. Cần phẫu thuật khi hẹp van ĐMC nặng (diện tích mở van < 0,6cm^2) hoặc độ chênh áp lực tối đa (peak). Thất trái – Động mạch chủ ≥ 80 mmHg. Hẹp van ĐMC được coi là nhẹ khi độ chênh áp < 25mmHg.

4.2.3. Hẹp eo động mạch chủ

Hẹp eo ĐMC có thể gặp ở sơ sinh, trẻ em và người lớn. 95% trường hợp hẹp ở phần đầu ĐMC xuống, ngay sau ĐM dưới đòn trái. Người ta phân biệt Hẹp eo ĐMC trước ống động mạch (preductal coarctation), Hẹp eo ĐMC sau ống động mạch (postductal coarctation).

Năm biến chứng của Hẹp eo ĐMC cần chú ý [18] là: Suy tim, bệnh van ĐMC, vỡ hặc bóc tách ĐMC gần chỗ hẹp, viêm nội mạc ĐMC và vỡ túi phình lục giác Willis.

Chẩn đoán hẹp eo ĐMC dựa vào khám lâm sàng, ĐTĐ, phim lồng ngực, siêu âm tim. Chẩn đoán thường dễ, phần lớn có thể xác định và có chỉ định điều trị khám nghiệm siêu âm tim. Tuy nhiên nhiều trường hợp bỏ sót. Để bớt thiếu sót này, cần chú ý 2 điều sau:

- Tất cả bệnh nhân cao HA dưới 50 tuổi cần khảo sát có Hẹp eo ĐMC hay không
- Tất cả khám nghiệm tim mạch trẻ em và người lớn cần bắt mạch cổ tay và mạch bẹn cùng lúc.

Điều trị nội khoa

Trẻ sơ sinh Hẹp eo ĐMC nặng có thể có biểu hiện suy tim nặng, toan biến dưỡng máu, mất mạch đùi, sốc, dẫn đến tử vong. Điều trị nội khoa bằng truyền Prostaglandine E1 (PGE1) giúp mở ống động mạch, tăng tuần hoàn phần dưới cơ thể, giúp ổn định huyết động. Phẫu thuật hoặc nong chỗ hẹp bằng bóng cần thực hiện ngay vào giờ 6,12 hay sau đó.

Nghiên cứu VACA [19] (The Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies) xác định nong bằng bóng có hiệu quả ở Hẹp eo ĐMC trẻ sơ sinh, trẻ nhỏ và người lớn.

Có hai biến chứng có thể gặp ở kỹ thuật này là: túi phình ĐMC xảy ra ở trên hoặc dưới chỗ nong và sự tái hẹp (recoarctation). Mặc dù hai biến chứng

này, nong ĐMC vẫn là phương pháp chọn lọc ở trẻ sơ sinh và trẻ em dưới một tuổi bị Hẹp eo ĐMC, do tử vong cao khi phẫu thuật bệnh lý này ở tuổi nhỏ [20].

Một số tác giả cho là phương pháp nong ĐM bằng bóng hiệu quả hơn ở những trường hợp tái hẹp eo sau phẫu thuật, lý do sẹo ở chỗ nối sẽ giúp tránh bớt túi phình [21].

Chỉ định phẫu thuật

Phẫu thuật sớm hay chậm hơn tùy thuộc vào triệu chứng suy tim. Ở trẻ sơ sinh suy tim nặng, cần nong ĐM bằng bóng hay phẫu thuật ngay sau khi tạm ổn định huyết động.

Ở trẻ nhỏ không triệu chứng suy tim, Hẹp eo ĐMC có ý nghĩa khi độ chênh áp lực tâm thu trên 40mmHg (khảo sát bằng siêu âm Doppler); thời điểm phẫu thuật ở nhóm này còn bàn cãi. Một số tác giả chủ trương nên phẫu thuật vào 3-6 tháng tuổi, không nên để quá 6 tháng tuổi [22]; một số khuyến cáo nên phẫu thuật ở khoảng 1 năm tuổi [23].

Xử trí sau phẫu thuật

Ba biến chứng sớm sau phẫu thuật là: cao huyết áp, đau bụng, liệt chi dưới và tràn dịch dưỡng chấp màng phổi (Chylothorax). Cần hạ HA bằng thuốc truyền tĩnh mạch (ngày đầu của hồi sức), sau đó bằng chẹn bê-ta hoặc ức chế men chuyển qua đường uống. Tránh sử dụng thuốc đến mức HA thấp quá. Đau bụng xảy ra ở 5-10% bệnh nhân sau phẫu thuật Hẹp eo ĐMC, xử trí bằng đặt ống hút dạ dầy và thuốc hạ HA. Liệt chi dưới (paraplegia) có thể gặp sau phẫu thuật Hẹp eo ĐMC. Bệnh nhân Hẹp eo ĐMC có ít tuần hoàn bàng hệ cần có biện pháp phòng ngừa đặc biệt biến chứng này. Khoảng 5% bệnh nhân phẫu thuật Hẹp eo ĐMC bị tràn dịch dưỡng chấp màng phổi, có thể sớm hoặc 7 ngày sau mổ (cần chụp phim lồng ngực trước ra viện). Xử trí bằng dẫn lưu.

Các biến chứng xa của bệnh nhân phẫu thuật Hẹp eo ĐMC bao gồm: túi phình ĐMC, tái hẹp. Cần theo dõi thường xuyên và phát hiện sớm để can thiệp đúng lúc.

Lịch khám và siêu âm định kỳ bệnh nhân phẫu thuật Hẹp eo ĐMC bao gồm: Khám lâm sàng mỗi tháng trong 3 tháng đầu, sau đó khám vào tháng thứ 6, 12 và mỗi năm sau đó (nếu không có biến chứng); siêu âm được thực hiện trước ra viện, tháng thứ 6,12 và mỗi năm sau đó.

4.2.4. Hội chứng Eisenmenger

BTBS có dòng chảy thông trái phải như thông liên thất, còn ống động mạch, cửa sổ phế chủ có thể bị tăng áp động mạch phổi sớm và nặng do khối lượng máu lớn lên hệ mạch phổi. Không được phẫu thuật sớm, thông thường nên trước 6 tháng hay 12 tháng tuổi, sẽ có biến đổi cơ học hệ thống mạch máu phổi. Khi đã tăng áp ĐMP cơ học, dù có phẫu thuật bít dòng chảy thông, ALĐMP không giảm sau phẫu thuật. Lúc này dòng máu có thể hai chiều hoặc chảy từ phải qua trái dẫn đến tim. Khoảng 5% bệnh nhân TLN có thể bị biến chứng Eisenmenger vào tuổi trưởng thành.

Khám thực thể các bệnh nhân này thường không nghe âm thổi, thường có T2 vang mạnh và clíc tâm thu do giãn mạch ĐMP. Chẩn đoán xác định bằng siêu âm tim. Cần khảo sát kỹ vì áp lực hai buồng tim bằng nhau do đó Doppler màu kém hiệu quả phát hiện dòng thông.

Cần phân biệt với tăng áp ĐMP tiên phát vì tiên lượng hai bệnh khác nhau. Bệnh nhân bị hội chứng Eisenmenger có triệu chứng nặng vào khoảng tuổi 40, nhưng có thể sống đến tuổi 60.

Các biến chứng của hội chứng Eisenmenger bao gồm: hở van 3 lá do giãn thất phải, suy tim phải, loạn nhịp nhĩ. Cần duy trì nhịp xoang, vì loạn nhịp nhĩ sẽ làm nặng các triệu chứng cơ năng.

Bệnh nhân có thể tử vong vì giảm oxy máu cấp hoặc loạn nhịp thất.

Biện pháp điều trị duy nhất ở các bệnh nhân này là ghép tim phổi hoặc ghép 1 lá phổi kèm đóng lỗ thông.

Bảng 33.5. Triệu chứng cơ năng của hội chứng Eisenmenger

Triệu chứng	Nguyên nhân
Ho ra máu	Nhồi máu phổi, giãn vỡ tĩnh mạch phổi
Hồi hộp	Rung nhĩ cuồng nhĩ
Ngất	Giảm cung lượng tim hoặc rối loạn nhịp
Nhức đầu, giảm thị lực, mệt, hoa mắt, dị cảm	Tăng độ nhớt máu

Bảng 33.6. Triệu chứng thực thể của hội chứng Eisenmenger [42]

1.	Ngón tay dùi trống
2.	Xanh tím
3.	Tĩnh mạch cảnh nổi nếu có suy tim ứ huyết
4.	Sóng v nổi bật nếu có hở van ba lá
5.	Nhô cạnh ức phải (khi có phì đại thất phải)
6.	Tiếng T_2 (thành phần P_2) mạnh
7.	Mất tiếng thổi của thông liên thất, thông liên nhĩ hay còn ống động mạch
8.	Tiếng thổi giảm dần kỳ tâm trương (tiếng thổi Graham Steel) do hở van động mạch phổi
9.	Tiếng thổi toàn tâm thu của hở van 3 lá
10.	Phù và cổ chướng nếu suy tim phải

Bảng 33.7. Điều trị bệnh nhân có hội chứng Eisenmenger [42]

1.	Tránh giảm thể tích nội mạch (tăng luồng thông từ phải sang trái)
2.	Tránh gắng sức nặng (tăng luồng thông từ phải sang trái)
3.	Tránh độ cao (giảm độ bão hòa oxy)
4.	Tránh dùng thuốc giãn mạch (tăng luồng thông từ phải sang trái)
5.	Tránh mang thai (tăng tỷ lệ biến chứng và tử vong cho mẹ và thai)
6.	Trích máu bù bằng thể tích dịch tương đương
7.	Theo dõi thiếu sắt do trích máu nhiều lần
8.	Nếu bệnh nhân cần phẫu thuật ngoài tim :
	a. Tránh giảm thể tích nội mạch (tăng luồng thông phải-trái)
	b. Ngừa tắc mạch nghịch thường bằng các bộ lọc
	c. Trích máu phòng ngừa
	d. Tránh dùng thuốc chống đông và chống tiểu cầu (làm nặng thêm chảy máu)
9.	Ghép phổi hoặc khối tim-phổi ở các bệnh nhân nguy cơ cao như :
	a. Ngất
	b. Suy tim phải trơ với điều trị
	c. Suy tim mức độ nặng, theo phân loại NYHA
	d. Thiếu oxy máu trầm trọng

4.3. Bệnh tim bẩm sinh phức tạp

Hai bệnh tiêu biểu của BTBS phức tạp là Tứ chứng Fallot và Hoán vị Đại Động mạch. Cả hai đều cần phẫu thuật rất sớm. Ở người lớn, Bác sĩ tim mạch thường gặp các bệnh nhân này dưới các dạng:

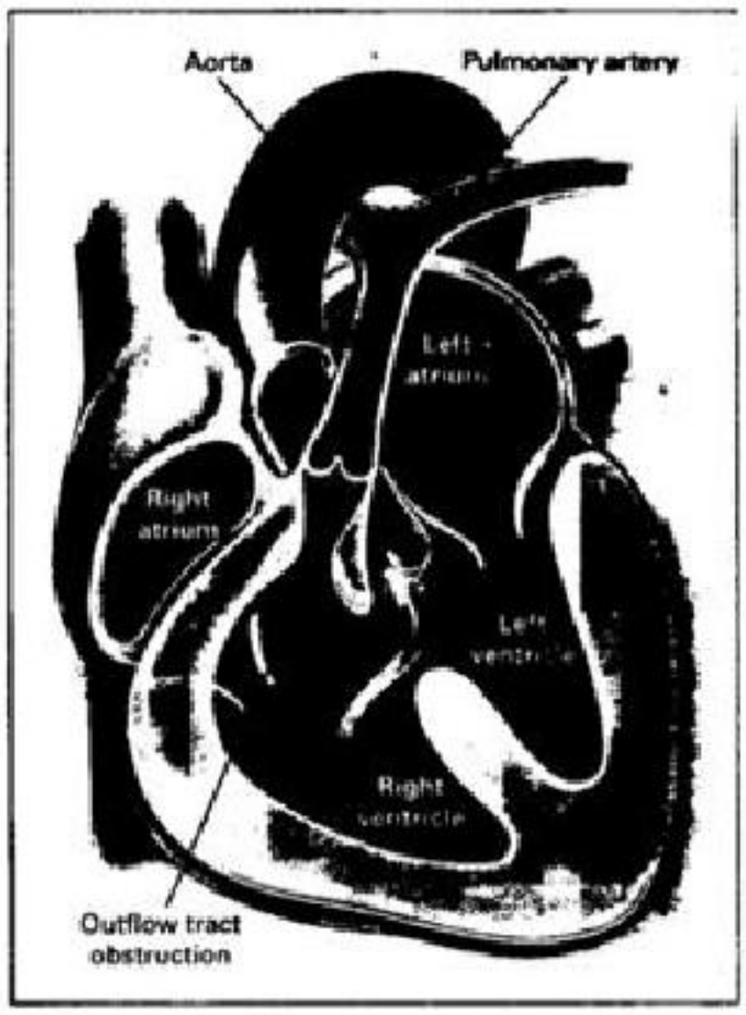
- Đã được phẫu thuật sửa chữa tạm thời
- Đã được phẫu thuật triệt để
- Một số ít chưa được phẫu thuật vì không đủ phương tiện

Sự hiểu biết về chỉ định điều trị nội ngoại khoa hai bệnh này từ lúc mới sinh rất cần thiết để chăm sóc vào giai đoạn trưởng thành.

4.3.1. Tứ chứng Fallot

Bao gồm 4 tổn thương: thông liên thất, hẹp ĐMP, ĐMC cưỡi ngựa và dầy thất phải. Tứ chứng Fallot là 1 trong 2 BTBS tím thường gặp nhất: Tứ chứng Fallot, Hoán vị đại động mạch. Tần suất khoảng 10% trong tất cả các BTBS [24].

Chẩn đoán bệnh dựa vào khám lâm sàng, ĐTĐ, phim lồng ngực, siêu âm tim và đôi khi thông tim chụp mạch. Ngày nay siêu âm tim 2D và Doppler màu thường đủ giúp chẩn đoán xác định và có chỉ định phẫu thuật. Các biến chứng của Tứ chứng Fallot bao gồm: cơn tím nặng có thể dẫn đến tử vong, TBMMN, áp xe não, lao phổi, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng và suy tim phải khi đã lớn tuổi. Điều trị ngoại khoa sớm có thể ngăn ngừa hầu hết các biến chứng này, ngoài ra phẫu thuật sớm tiên lượng bệnh nhân sẽ tốt hơn. Tuy vậy, tùy khả năng của ê-kíp phẫu thuật, gây mê, hồi sức, có trung tâm chỉ có thể phẫu thuật trẻ trên 6 tháng tuổi, có trung tâm từ lúc mới sinh. Do đó chỉ định phẫu thuật sớm và đúng lúc Tứ chứng Fallot là rất cần thiết.



Hình 33.4. Tứ chứng Fallot.

Pulmonary artery: Động mạch phổi Left atrium: nhĩ trái
Left ventricle: thất trái Right ventricle: thất phải
Right atrium: nhĩ phải Aorta: Động mạch chủ
Outflow tract obstruction: Nghẽn đường ra thất trái

Điều trị nội khoa

Điều trị nội khoa Tứ chứng Fallot chỉ có tính cách tạm thời, làm bớt các triệu chứng, chuẩn bị cho phẫu thuật.

Trẻ sơ sinh Tứ chứng Fallot có tuần hoàn phổi không đủ, có thể cần truyền Prostaglandin E1 để giữ ống động mạch mở. Tuy nhiên cần chuẩn bị cho bệnh nhân phẫu thuật tạm thời ngay. Phẫu thuật thường làm là Blalock Taussig.

Tất cả trẻ Tứ chứng Fallot có dung tích hồng cầu cao, cần cho uống thêm viên sắt.

Trường hợp thường có tím nặng, cho uống thêm Propranolol.

Điều trị nội khoa cơn tím nặng bao gồm: cho trẻ nằm, đầu gối gập vào ngực, thở oxy, tiêm Morphine (0,01 – 0,1mg/kg), truyền natri bicarbonate, tiêm phenylephrine, propranolol tiêm mạch, phẫu thuật khẩn cấp. Các biện pháp xử trí trên theo diễn tiến từ nhẹ đến nặng. Nếu các biện pháp đầu tiên đủ để chấm dứt cơn tím nặng, không cần các biện pháp kế tiếp.

Chỉ định phẫu thuật

Phẫu thuật tứ chứng Fallot bao gồm phẫu thuật sửa chữa triệt để (bít TLT và sửa chữa Hẹp ĐMP) hoặc phẫu thuật sửa chữa tạm thời (tạo dòng chảy thông ĐM hệ thống với ĐMP. TD: phẫu thuật Blalock Taussig).

Theo Kirklin [125], trẻ sơ sinh Tứ chứng Fallot có triệu chứng cơ năng nặng, có thể phẫu thuật triệt để ngay trong 3 tháng đầu sau sinh. Tuy nhiên nếu vòng van ĐMP và nhánh ĐMP nhỏ, kèm diện tích cơ thể dưới 0,48m^2, có thể thực hiện phẫu thuật tạm thời trước, sau đó mới mổ triệt để thì an toàn hơn.

Trẻ em được chẩn đoán Tứ chứng Fallot sớm, nhưng không triệu chứng cơ năng hay rất ít triệu chứng cơ năng, nên được theo dõi mỗi 6 tháng và phẫu thuật vào khoảng 2 tuổi.

Phẫu thuật 2 giai đoạn (tạm thời trước triệt để sau) hoặc phẫu thuật triệt để ngay cho kết quả tương tự [126]. Tuy nhiên, cũng theo Kirklin [127] ở những trung tâm mổ tim chưa quen về chăm sóc sơ sinh trong và sau mổ, nên phẫu thuật 2 giai đoạn.

Chỉ định phẫu thuật Tứ chứng Fallot cần dựa vào triệu chứng cơ năng, dung tích hồng cầu (hoặc số lượng hồng cầu), kết quả siêu âm tim 2D và Doppler màu, cân nặng và tuổi của trẻ nhỏ. Siêu âm tim cần khảo sát vòng van ĐMP, đường kính thân ĐMP, ĐMP phải và ĐMP trái, hai nhánh ĐMP có bắt nguồn từ thân ĐMP, vị trí ĐMV. Trường hợp kích thước của ĐMP nhỏ (dưới 50% giá trị bình thường theo diện tích cơ thể) hoặc trẻ dưới 5kg có kèm DTHC trên 70% hoặc có triệu chứng cơ năng nặng, thường phẫu thuật tạm thời kiểu Blalock Taussig trước. Trường hợp 1 nhánh ĐMV vắt ngang ĐMP mà ĐMP có kích thước bình thường vẫn có thể phẫu thuật triệt để ngay. Các trẻ dưới 3 tuổi khi đến khám có DTHC quá cao (75-80%) thường được phẫu thuật tạm thời trước. Khoảng 1-2 năm sau, có thể phẫu thuật triệt để.

Xử trí sau phẫu thuật

Một số biến chứng sau phẫu thuật tạm thời là: Tắc luồng thông sớm (dưới 30 này sau mổ) hoặc chậm, giảm lượng máu đến chi trên mà động mạch dưới đòn đã nối đến ĐMP, đột tử không rõ nguyên nhân, áp xe não, tăng tuần hoàn phổi dẫn đến phù phổi hoặc bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn.

Khám lâm sàng và siêu âm tim định kỳ giúp phát hiện các biến chứng tắc dòng chảy thông hoặc tuần hoàn phổi.

Phẫu thuật triệt để có thể có các biến chứng sau: TLT còn sót lại, Hẹp ĐMP chưa sửa chữa đúng (tỷ lệ áp lực Thất phải/Thất trái > 0,7), Bloc nhĩ thất hoàn toàn, Hở van ĐMP (do cắt bỏ van ĐMP), Túi phình thất phải, rối loạn chức năng tâm thu và tâm trương thất trái, đột tử và loạn nhịp nặng, viêm nội mạc nhiễm trùng. Nên phẫu thuật lại khi tỷ lệ áp lực

thất phải/thất trái > 0,7 hoặc độ chênh áp TP/ĐMP trên 50mmHg hoặc tỷ lệ lưu lượng máu ĐMP/lưu lượng máu hệ thống trên 1,5 [28].

Khám lâm sàng, điện tâm đồ và siêu âm tim giúp phát hiện các biến chứng trên.

Bệnh nhân phẫu thuật tứ chứng Fallot cần được khám lâm sàng mỗi tháng trong 3 tháng đầu. Sau đó mỗi 3 tháng trong năm đầu và mỗi 6 tháng trong năm kế tiếp. Siêu âm tim 2D và Doppler màu được thực hiện trước ra viện, vào tháng thứ 6, tháng 12 và mỗi năm sau đó. Dung tích hồng cầu và huyết đồ được thử trước ra viện, tháng thứ 6 và tháng 12. Trường hợp phẫu thuật tạm thời DTHC được kiểm tra mỗi 6 tháng.

Bảng 33.8. Những vấn đề cần theo dõi sau phẫu thuật triệt để tứ chứng Fallot [42]

1.	Rối loạn nhịp (nhĩ và thất), đôi khi gây đột tử
2.	Hở van động mạch phổi
3.	Rối loạn chức năng thất phải
4.	Hở van 3 lá
5.	Vẫn còn hẹp động mạch phổi
6.	Vẫn còn nghẽn tắc đường ra thất phải
7.	Hẹp dưới van động mạch chủ
8.	Hở van động mạch chủ

4.3.2. Hoán vị đại động mạch (HVĐĐM)

HVĐĐM là BTBS tím sớm thường gặp nhất: ở đây ĐMC xuất phát từ thất có dạng thất phải và ĐMP xuất phát từ thất có dạng thất trái. Khoảng 40% có phối hợp với TLT. Hẹp ĐMP hiện diện ở 60% HVĐĐM với vách liên thất nguyên vẹn, ở 31% HVĐĐM có kèm TLT. Bệnh rất nặng, 30% chết trong tuần đầu sau sinh, 50% trong tháng đầu và 90% trong năm đầu.

Chẩn đoán bệnh dựa vào khám lâm sàng, ĐTĐ, phim lồng ngực, siêu âm tim, và thông tim chụp mạch. Hiện nay siêu âm tim 2D và Doppler màu đủ để xác định chẩn đoán và có chỉ định phẫu thuật.

Điều trị nội khoa

Trường hợp HVĐĐM đơn thuần (không TLT, không hẹp ĐMP), trẻ sơ sinh sống được nhờ trộn lẫn máu qua ống động mạch, lỗ bầu dục thông thương và tuần hoàn động mạch phế quản. Do đó điều trị nội khoa cần giúp duy trì hay tạo lập các tuần hoàn trên.

Prostaglandin E1 truyền tĩnh mạch ở trẻ sơ sinh HVĐĐM nặng giúp ống động mạch mở. Thủ thuật Rashkind (tạo thông liên nhĩ bằng ống thông) giúp có dòng chảy thông để trộn máu qua tầng nhĩ.

Tuy nhiên điều trị nội khoa chỉ có tính cách tạm thời, tất cả cần điều trị ngoại khoa sớm.

Chỉ định phẫu thuật

- ***HVĐĐM thể đơn thuần***

Phẫu thuật chuyển đổi động mạch (arterial switch) cần được thực hiện sớm trong 2 tuần lễ đầu sau sinh [30]. Một số tác giả còn thực hiện được trong vòng 60 ngày sau sinh [31]. Tuy nhiên, nguyên tắc là thực hiện phẫu thuật càng sớm càng tốt, sẽ giúp não tránh được thiếu máu lâu. Phẫu thuật chuyển đổi động mạch bao gồm chuyển ĐMP về thất phải, chuyển ĐMC về thất trái, hai ĐMV cũng cần di chuyển.

Kết quả chuyển đổi ở tầng động mạch tốt hơn kết quả chuyển đổi ở tầng nhĩ. Phẫu thuật chuyển đổi ở tầng nhĩ (Mustard hoặc Senning) bao gồm đưa máu TMP về thất trái, đưa máu TMC về thất phải. Nhược điểm là thất phải vẫn phải làm việc như thất trái và thường có biến chứng loạn nhịp trên thất.

- ***HVĐĐM có kèm TLT***

Phẫu thuật bao gồm chuyển đổi động mạch và vá TLT. Có thể phẫu thuật ở tuổi lớn hơn HVĐĐM đơn thuần. Tuy nhiên nên sớm.

- ***HVĐĐM có kèm TLT và hẹp ĐMP (nghẽn đường ra thất trái)***

Ở trẻ em tím nhiều, có thể phẫu thuật tạo luồng thông động mạch hệ thống và động mạch phổi; sau đó làm phẫu thuật Lecompte vào 6 đến 18 tháng sau. Ở trẻ tím ít, có thể thực hiện phẫu thuật Lecompte hoặc phẫu thuật Rastelli vào 3-5 tuổi.

Phẫu thuật Lecompte còn gọi là sửa chữa ở tầng thất, bao gồm tạo đường hầm từ TT đến ĐMC, bít lỗ ĐMP, nối ĐMP được cắt ngang với TP. Phẫu thuật Rastelli cũng tương tự nhưng cần ống nhân tạo để nối TP với ĐMP.

- ***Xử trí sau phẫu thuật***

Hồi sức sau phẫu thuật chuyển đổi ở tầng nhĩ (Mustard, Senning) không nên cho thở PEEP vì sẽ làm nghẽn TMC trên; trẻ nên cho nằm đầu cao. Áp lực nhĩ nên được giữ phù hợp với cung lượng tim. Có thể truyền Dopamine 2,5microgram/kg/phút.

Bảng 33.9. Phẫu thuật hoặc thủ thuật qua da đối với bệnh nhân hoán vị đại động mạch [42].

Loại	Kỹ thuật
Thủ thuật Rashkind	Nong vách liên nhĩ bằng bóng qua da được thực hiện tuần đầu sau sinh như một thủ thuật tạm thời trong khi chờ đợi phẫu thuật triệt để.
Phẫu thuật chuyển đổi tầng nhĩ (Mustard hoặc Senning)	Tạo vách ngăn trong nhĩ để đưa máu tĩnh mạch đổi hướng vào thất có kiểu hình thất trái qua van hai lá, rồi lên động mạch phổi và máu được oxy hóa sẽ qua van ba lá vào thất có kiểu hình thất phải rồi đến động mạch chủ.
Phẫu thuật chuyển đại động mạch	Cắt động mạch chủ và phổi ngay trên van, chuyển đổi hai đại động mạch và nối động mạch phổi với thất phải, động mạch chủ với thất trái. Hai động mạch vành nối lại vào gốc động mạch chủ mới.

Bảng 33.10. Biến chứng sau mổ chuyển đổi tầng nhĩ (Mustard hoặc Senning) [42].

a. Loạn nhịp nhĩ
b. Tăng nguy cơ đột tử
c. Rối loạn chức năng thất phải
d. Hở van 3 lá do vách ngăn vào nhĩ trái, gây tăng áp tĩnh mạch phổi, có thể gây phù phổi
e. Rò rỉ vách ngăn nhĩ (thường không quan trọng trên lâm sàng)
f. Vách ngăn chèn ép máu tĩnh mạch phổi hoặc tĩnh mạch hệ thống

Bảng 33.11. Biến chứng sau phẫu thuật chuyển đổi đại động mạch [42].

a. Hở van động mạch chủ
b. Hẹp trên van động mạch phổi hoặc hẹp động mạch chủ (thường mức độ nhẹ)
c. Hở van 3 lá
d. Tắc nghẽn động mạch vành (chiếm khoảng 5%)

Hồi sức sau phẫu thuật chuyển đổi tầng động mạch cần giữ áp lực nhĩ trái dưới 12mmHg. Trẻ em nên giữ ống nội khí quản và cho ngủ 24-28 giờ sau mổ. Khi cung lượng tim thấp nên truyền Catécholamine thay vì truyền dịch.

Các biến chứng sau phẫu thuật chuyển đổi tầng nhĩ bao gồm: loạn nhịp nhĩ, nghẽn đường tĩnh mạch, hở van 3 lá, nghẽn đường ra thất trái, thông liên nhĩ còn sót lại, bệnh mạch máu phổi.

Các biến chứng sau phẫu thuật chuyển đổi ở tầng thất bao gồm: Nghẽn đường ra thất phải, Hở van ĐMP mới, Hở van ĐMC mới.

Bệnh nhân cần được khám và siêu âm tim nhằm phát hiện các biến chứng trên.

5.THÔNG TIM CAN THIỆP TRONG BỆNH TIM BẨM SINH NGƯỜI LỚN

Ứng dụng trong 3 chỉ định:
- Bít dòng chảy thông
- Điều trị nghẽn đường ra thất phải
- Điều trị nghẽn đường ra thất trái

5.1. Bít các dòng chảy thông

Thông tim can thiệp nhằm bít ống động mạch được thực hiện từ 1979 [32]. Nghiên cứu vào đầu thập niên 1990, dựa trên 600 trường hợp còn ống động mạch, được bít bằng dụng cụ bít Rashkind (Rashind occluder device) cho kết quả tốt, không tử vong, chỉ 8% còn dòng chảy thông sót lại phát hiện bằng siêu âm không nghe âm thổi [33]. Dụng cụ này có thể thực hiện an toàn ở người lớn còn ống động mạch có hay không vôi hóa [34].

Thông tim can thiệp còn giúp bít dòng chảy thông ở thông liên nhĩ, lỗ bầu dục thông thương, thông liên thất [35], động mạch bàng hệ trên BTBS phức tạp, dò động mạch vành [36]. Hiện nay dụng cụ Amplatzer được dùng nhiều trong bít TLN và còn ống động mạch.

5.2. Nghẽn đường ra thất phải

Nong van ĐMP bị hẹp bẩm sinh bằng thủ thuật tái tạo mạch qua da là thủ thuật thường qui ở sơ sinh và trẻ em, tuy nhiên đã được thực hiện ở người lớn. Một nghiên cứu thực hiện nong van bằng bóng ở 53 bệnh nhân hẹp van ĐMP có tuổi trung bình 26. Độ chênh áp lực giảm từ 107 ± 40mmg xuống 30 ± 16mmg

sau 7 năm theo dõi. Chỉ 13% trường hợp có hở nhẹ van ĐMP sớm, nhưng biến mất sau thời gian theo dõi [37].

Thông tim can thiệp còn giúp đặt giá đỡ (Stents) trong hẹp ống dẫn ĐMP, hẹp nhánh ĐMP xa [38].

5.3. Nghẽn đường ra thất trái

Nong van ĐMC trong hẹp van ĐMC không do thấp tim đã được ứng dụng ở người lớn. Hiệu quả đạt được ở 89% trường hợp với giảm 55% độ chênh áp lực [39]. Không ứng dụng được ở người già vì van thường có vôi hóa làm tái hẹp van.

Nong động mạch bằng bóng cũng hiệu quả trong tái hẹp eo ĐMC ở bệnh nhân đã có phẫu thuật hẹp eo ĐMC [40].

6. MỘT SỐ VẤN ĐỀ ĐẶC BIỆT Ở BTBSNL

6.1. Các bất thường về huyết học

Bệnh nhân bị BTBS tím do có gia tăng hồng cầu (không phải bệnh đa hồng cầu). Xử trí trường hợp này thường khó khăn. Khi DTHC > 65% và lượng hemoglobine trên 20g/dL, bệnh nhân có thể có triệu chứng tăng độ nhớt máu (hyperviscosity) như cảm giác mệt, nhức đầu, xây xẩm, rối loạn thị giác, kém tập trung, dị cảm và nhức cơ. Điều trị triệu chứng trường hợp này có thể trích bớt máu tĩnh mạch. Chỉ trích máu tĩnh mạch khi:

- DTHC > 65% và Hb > 20 g/dL
- Không có triệu chứng thiếu nước

Cần chú ý là các triệu chứng tăng độ nhớt máu có thể xảy ra khi DTHC < 65% nhưng bệnh nhân có tình trạng thiếu nước hoặc ở các bệnh nhân có tình trạng thiếu sắt do trích máu nhiều lần.

Do đó không nên trích máu thường xuyên ở bệnh nhân BTBS tím và nên chú ý giữ lượng sắt đủ trong cơ thể.

Bệnh nhân BTBS tím có hồng cầu nhỏ do thiếu sắt thường có khả năng gắng sức kém và dễ bị TBMMN, thiếu máu não do huyết khối, lý do là các hồng cầu thiếu sắt kém mềm mại hơn hồng cầu bình thường.

Khi trích máu phải thay thế đồng thời bằng dịch truyền đặc biệt ở bệnh nhân hội chứng Eisenmenger, có thể bị hạ HA hoặc đột tử do trích máu.

Bệnh nhân BTBS cũng dễ bị xuất huyết não do rối loạn đông máu. Khối lượng hồng cầu gia tăng sẽ làm giảm tiểu cầu và yếu tố đông máu, do đó dễ chảy máu. Do đó, các bệnh nhân BTBS tím không nên uống kháng đông, trừ khi có chỉ định bắt buộc. Khi uống kháng đông cũng nên giữ mức INR thấp.

Tất cả bệnh nhân BTBS tím có Hb trên 20 g/dL khi cần phẫu thuật đều phải pha loãng máu trước khi gây mê để mổ.

Bảng 33.12. Các chỉ định của trích máu [42]

1.	Bệnh nhân có triệu chứng tăng độ nhớt máu trong tình trạng không thiếu nước (thường Hct > 65%)
2.	Bệnh nhân không có triệu chứng, Hct > 65% trước phẫu thuật

6.2. Các bất thường về thận

BTBS tím thường bị giảm độ lọc cầu thận, tiểu protein và gia tăng acid uric máu.

Sự gia tăng acid uric máu là do đào thải kém và gia tăng sản xuất acid uric máu từ hồng cầu.

Vấn đề này rất quan trọng khi bệnh nhân cần thông tim. Sự thiếu nước kèm lượng thuốc cản quang cao tiêm vào người bệnh sẽ dễ dàng làm biến chứng suy thận cấp.

Tất cả bệnh nhân BTBS tím cần được bảo đảm đủ dịch và theo dõi sát sự cân bằng dịch, lượng nước tiểu trong khi thông tim.

6.3. Các bất thường về phổi

Nguy cơ khái huyết của bệnh nhân bị hội chứng Eisenmenger cao, có thể nguy hiểm đến tính mạng. Khái huyết có thể do vỡ mạch máu phổi, nhồi máu phổi do thuyên tắc hoặc nhồi máu phổi do huyết khối tại chỗ.

Các thuốc giãn mạch thường làm giãn mạch hệ thống hơn mạch phổi, do đó sẽ làm gia tăng dòng chảy thông phải trái. Đồng thời hạ HA do thuốc giãn mạch sẽ làm giảm oxy máu ở não và có thể gây đột tử.

6.4. Phẫu thuật ngoài tim trên bệnh nhân BTBSNL

Bệnh nhân BTBS không tím cần chăm sóc cẩn thận trọng và sau phẫu thuật. Người lớn trên 40 tuổi bị TLN sẽ rất dễ bị loạn nhịp nhĩ, đặc biệt là rung nhĩ hoặc cuồng nhĩ trong và sau phẫu thuật ngoài tim.

Bệnh nhân bị Hoán vị ĐĐM có sửa chữa hoặc bệnh Ebstein dù không tím cũng dễ bị loạn nhịp nhĩ và thất sau phẫu thuật ngoài tim.

Các vấn đề cần quan tâm đối với phẫu thuật ngoài tim bệnh nhân BTBS: huyết động, hô hấp, đông máu, thận, thần kinh và phương thức gây mê.

Về huyết động, cần phòng ngừa thiếu nước và giảm khối lượng tuần hoàn. Cần giữ cho HA ổn định vì HA thấp sẽ làm gia tăng dòng chảy thông phải trái do đó làm giảm oxy máu. Nếu oxy máu thấp và CO_2 máu cao cần rất cẩn thận khi dùng giãn mạch. Phải theo dõi huyết động trong lòng mạch.

ĐMP giãn lớn ở BTBS có dòng chảy thông trái phải sẽ chèn ép phế quản dẫn đến xẹp phổi, viêm phổi, phế khí thũng. Bệnh nhân BTBS tím lâu còn có thể vẹo cột sống, hoặc liệt cơ hoành do đứt thần kinh hoành nguyên nhân từ ở lần mổ sửa chữa tạm thời trước kia.

Bệnh nhân BTBS tím có DTHC trên 65% cần pha loãng máu trước phẫu thuật để giảm nguy cơ chảy máu. Cần chuẩn bị sẵn một số đơn vị tiểu cầu và máu mới lấy hoặc yếu tố đông máu.

Lượng acid uric cao trong máu ở bệnh nhân BTBS tím dễ làm suy thận cấp khi phẫu thuật. Cần tránh thiếu dịch, theo dõi sát lượng nước tiểu và HA.

Do có dòng chảy thông trong tim, cần bảo vệ não người bệnh tránh để thuyên tắc não hoặc áp xe não. Cần có màng lọc ở các đường truyền tĩnh mạch, tránh để khí hoặc vật lạ theo đường tĩnh mạch vào máu.

Ở bệnh nhân có bệnh mạch máu phổi (áp lực ĐMP và sức cản mạch phổi cao) cần tránh để tụt HA khi lần đầu gây mê. Có thể gây tê ngoài màng cứng. Sẵn sàng dùng Epinephrine hoặc dung dịch cao phân tử để tránh hạ HA.

6.5. Thai kỳ trên bệnh nhân BTBSNL

Các vấn đề liên quan đến thai kỳ của bệnh nhân BTBSNL bao gồm:

- Khuyến cáo về phòng ngừa và nguy cơ thai kỳ trên bà mẹ và thai nhi.
- Xử trí trong lúc có thai, lúc chuyển dạ và sau chuyển dạ ở phụ nữ BTBS.

Các BTBS sau không nên có thai:

- BTBS có dòng chảy thông trái phải có biến chứng tăng áp ĐMP nặng mà chưa phẫu thuật.
- Hội chứng Eisenmenger.
- Hội chứng Marfan với giãn ĐMC lên và suy tim NYHA III, IV.

Phương pháp ngừa thai tốt nhất là triệt sản. Không nên dùng hormone vì có nguy cơ huyết khối thuyên tắc. Sử dụng màng ngăn tránh thai tỉ lệ thất bại có thể đến 10%. Vòng tránh thai có thể có nguy cơ nhiễm trùng.

Trong khi có thai phụ nữ có BTBS nên bớt vận động. Tùy theo BTBS và triệu chứng cơ năng cần có biện pháp thích hợp. Xử trí trong lúc chuyển dạ và sau chuyển dạ tùy thuộc vào tình trạng HA, suy tim, loạn nhịp tim của người mẹ. Cần phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng. Cần quan tâm đến vấn đề kháng đông nếu sản phụ có mang van nhân tạo.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Marelli AJ; Moodie DS: adult CHD, in Textbook of Cardiovascular Medicine, ed. By Eric Topol, Lippincott Raven 1999, 769-796
2. Marelli AJ, Mullen W: CHD onward adulthood Brailliere's Pediatrics 1996; 4:190
3. Van Praagh R, Weinberg PM, Snmith SD et al: Malposition of the Heart-In: Adams JH Emmanouilides GC, Riemenschneider TA eals. Moss's Heart Disease in infants, chidren and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins 1989: 530-580
4. Vinh N Pham, Yen BD, Trung HD et al: The rôle echocardiography and color Doppler in the management of CHDs. Tropical cardiology 1995, 21 (84), 115-119
5. Ungerleider R, Kisslo J, Greeby W et al. Intraoperative echocardiography during congenital heart operations: experience from 1000 case. Ann Thorac Surg 1995; 60: S 539-S-542
6. Perloff JK: Congenital Heart Disease in adults. Heart Disease, ed. By Eugene Braunwald, WB Saunders Co, 5th ed 1997, 964-984
7. Feldt R, Avasthey P, Yoshimasu F et al. Incidence of congeniatl heart disease in children born to residents of olmsted county, minnesota 1959-1969. Mayo Clin Proc 1976: 46: 784-794
8. Kaplan S. natural and postoperative history across group. Cardiol Clin. 1993;II: 543-556
9. Murphy JG, Gersh BJ, Mc Goon MD et al. Longterm outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect N. Eng J Med 1990; 323; 1645-1650.
10. Warnes CA, Fuster V, Driscoll DJ et al: Ventricular septal defect. In Mayo Clinic Practice of Cardiology ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Schaff, 3rd ed Mosby Co. 1996,1541-1553
11. Bush A, Busst CM, Haworth SG et al: Correlations of lung morphology, pulmonary vascular resistance and outcome in chidren with CHD. Br. Heart J 59: 480-485, 1998
12. Perloff JK: Patent ductus arterious. In the Clinical recognition of CHD. WB Saunders Co 1994: 510-545

13. Latson LA. Residual shunts after transcatheter closure of patent ductus arteriosus. A Major concern or benign "techno-malady" ? Circulation 1991; 84: 2591-2593

14. Driscoll DJ, Fuster V, Schaff HV, Patent ductus arteriosus and other aortico pulmonary and coronary abnormal communications. In Mayo Clinic Practice ofcardiology ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Heyes, Schaff; 3rd Mosby Co 1996, 1554-1562

15. Mc Goon DC: Closure of patent ductus arteriosus during open heart surgery. J. thorac. Cardiovasc. Surg 48: 456-464, 1961

16. Hayes CJ, Gerson WM, Driscoll DJ. Second natural history of congenital heart defects results of treatment of patients with pulmonary Valvar stenosis. Circulation 1993;87-28-37

17. Perloff JK. The Clinical recognition of CHD 2 nd ed, WB Saunders Co 1978, p. 126-154,725-753

18. Warns CA, Fuster V, Mc Goon DC: coarctation of the aorta. In mayo clinic Practice of Cardiology, ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Schaff, 3rd ed. Mosby Co 1996, 1572-1580

19. Tynan M, Finley JP, Fontes V et al: Ballon angioplasty of native coarctation: results of valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry, Am J Cardiol 65: 790-792,1990

20. Rao PS, Thapar MK, Galal O: Follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation in neonates and infants. Am Heart J 120: 1310-1314, 1990

21. Hess J, Mooyaart EL, Busch HJ et al: Percutaneous transluminal balloon angioplasty in restenosis of coarctation of the aorta. Br Heart J 55: 459-461

22. Kirklin JW, Barrat Boyes BC. Cardiac Surgery 2 nd ed 1993, Churchill Livingstone, 1298

23. Cohen M, Fuster V, Steele PM et al: Coarctation of the aorta: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 80: 840-845,1989

24. Report of the NewEngland Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 65: 388, 1980

25. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD et al: Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot. Circulation 60; 373-386,1979

26. Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RH et al: Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of Tetralogy of Fallot and PS: A two-institution stud. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103-706

27. Kirklin JW, Barrat Boyes BC. Cardiac Surgery 2nd ed 1993, Churchill Livingstone, 941

28. Warns CA, Drscoll DJ, Fuster V et al: Tetralogy of Fallot. In Mayo Clinic Practice of Cardiology, ed. By Giuliani, Gersh, Mc Goon, Hayes, Shaff, 3rd ed. Mosby Co 1996, 1611

29. Paul MH: Transposition of the great arteries. In Moss' heart in Infants, Children and Adolecents. 3rd ed by Adams, Emmanouilides, Baltimore, Williams & Wilkins 1983, 296-333

30. Kirklin JW, Barrat Boyes BG. Cardiac Surgery 2nd ed 1993, Churchill Lovingstone. 1451

31. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP et al: Rapid, two-arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricualr septum beyond the neonatal period. Circulation 1989; (Suppl I): I-203

32. Rashkind WJ, Cuaso CC. Transcatheter Closure of patent ductus arteriosus. Pediatr. Cardiol 1979; 1: 63-65

33. Gray DT, Fyler DC, Walker AM et al Clinical outcome and costs transcatheter as compared with surgical closure of patent ductus arteriosus. N. Engl J Med 1993; 329: 1517-1523

34. Shenk MK, O' Laughlin MP, Rokey R et al. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus in adults. Am J cardiol 1993; 72: 591-595

35. Lock JE, Block PC, Mc Kay RG et al: Transcatheter closure of ventricular septal defects. Circulation 1988; 361-368

36. Perry SB, Rome J, Keane JH et al: Transcatheter closure of coronary artery fistulas J Am Cll cardiol 1992; 20: 205-209

37. Chen CR, Cheng TO Huang T et al. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenoses in adolescents and adults. N. Engl J Med 1996; 335: 21-25

38. Kreutzer J, Landzberg MJ, Preminger TJ et al. Isolated peripheral pulmonary artery stenoses in the adlt. Circulation 1996; 3:1417-1423

39. Rosenfeld HM, Landzberg MJ, Perry SB et al. Balloon aortic valvuloplasty in the young adult with congenital aortic stenosis. Am J Cardiol 1994; 73: 1112-1117

40. Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: results of valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. Am j Cardiol 1990; 65: 793-797

41. Kirklin JW, Barrat-Boyes BS. Cardiac Surgery 2nd ed 1993, Churchill Livingstone, 1031

42. Phạm N. Vinh, Huỳnh T. Khanh, Thạch Nguyễn, Hoffman JIT. Bệnh tim bẩm sinh ở người trưởng thành. Trong : Bệnh Tim mạch 2001, chủ biên Thạch Nguyễn, Hu D, Saito S, Dave V, Rocha-Singh K, Grines C. Nhà xuất bản Y học 2001, 357-388

Chương 34
THÔNG LIÊN THẤT

ĐÀO HỮU TRUNG

ĐỊNH NGHĨA - LỊCH SỬ BỆNH - TẦN SUẤT 230
GIẢI PHẪU HỌC - PHÔI THAI HỌC - PHÂN LOẠI 230
SINH LÝ BỆNH HỌC 232
LÂM SÀNG 232
Thông liên thất lỗ nhỏ 232
Thông liên thất lỗ lớn 232
TLT rộng có hẹp ĐMP do tăng sinh vùng phễu 233
CẬN LÂM SÀNG 233
Điện tâm đồ 233
X quang tim phổi 234
Siêu âm tim 234
Các xét nghiệm cận lâm sàng khác 235
DIỄN BIẾN - BIẾN CHỨNG 236
ĐIỀU TRỊ 236
Nội khoa 236
Điều trị ngoại khoa 236
Chăm sóc sau mổ 237
Một số trường hợp đặc biệt 237

1. ĐỊNH NGHĨA - LỊCH SỬ BỆNH - TẦN SUẤT

Thông liên thất (TLT) được định nghĩa là một tổn thương tim bẩm sinh (TBS) do khiếm khuyết bẩm sinh vách liên thất (VLT) có thể do một hay nhiều lỗ thông giữa hai tâm thất trái, phải (TT-TP) tức có thông giữa hai hệ thống tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi.

TLT là một bệnh TBS rất phổ biến, được phát hiện từ giữa thế kỷ 19 do DALRYMPLE [1] nhưng chỉ được mô tả một cách chi tiết do ROGER [1] [2] 30 năm sau đó (1878). EISENMENGER là người đầu tiên mô tả lâm sàng thể TLT có biến chứng tắc nghẽn mạch máu phổi năm 1897.

Tần suất TLT đơn thuần thay đổi từ 1,5 - 2,5‰ trẻ ra đời còn sống (live birth) nhưng chiếm đến 20-25% các bệnh TBS ở trẻ em [1] [2]. Bệnh lý TLT có thể gặp rất nhiều ở các bệnh TBS khác như trong Tứ chứng Fallot, kèm Thông Liên Nhĩ, ... cũng như phối hợp trong các TBS phức tạp khác, chương này chỉ đề cập đến TLT đơn thuần.

2. GIẢI PHẪU HỌC - PHÔI THAI HỌC - PHÂN LOẠI

Sự tạo thành VLT là một quá trình rất phức tạp cho nên vị trí giải phẫu học các lỗ thông cũng rất thay đổi. Điều này giải thích tạo sao TLT là 1 bệnh TBS gặp nhiều nhất trong các loại. Về mặt phôi thai học hình thành VLT bắt nguồn từ sự phát triển mầm nội mạc ở phần mỏm hình thành vách ngăn chia 2 buồng thất . Sau đó đến phần kề cận 2 bộ máy van nhĩ thất. Giai đoạn tiếp theo là sự kết dính và sắp xếp ngay hàng theo trình tự (alignment) với vách ngăn chia động mạch chủ (ĐMC), động mạch phổi (ĐMP) trong thân chung động mạch. Cho nên có ít nhất là bốn giai đoạn cấu thành VLT trong thời kỳ phôi thai [2]. bắt đầu từ tuần thứ 4 cho đến tuần thứ 6-7 thai kỳ trong đó hình thành VLT phần màng xảy ra ở giai đoạn cuối khi các thành phần khác đã hoàn tất. Đó cũng là lý do tại sao TLT phần màng là thể loại giải phẫu học phổ biến nhất.

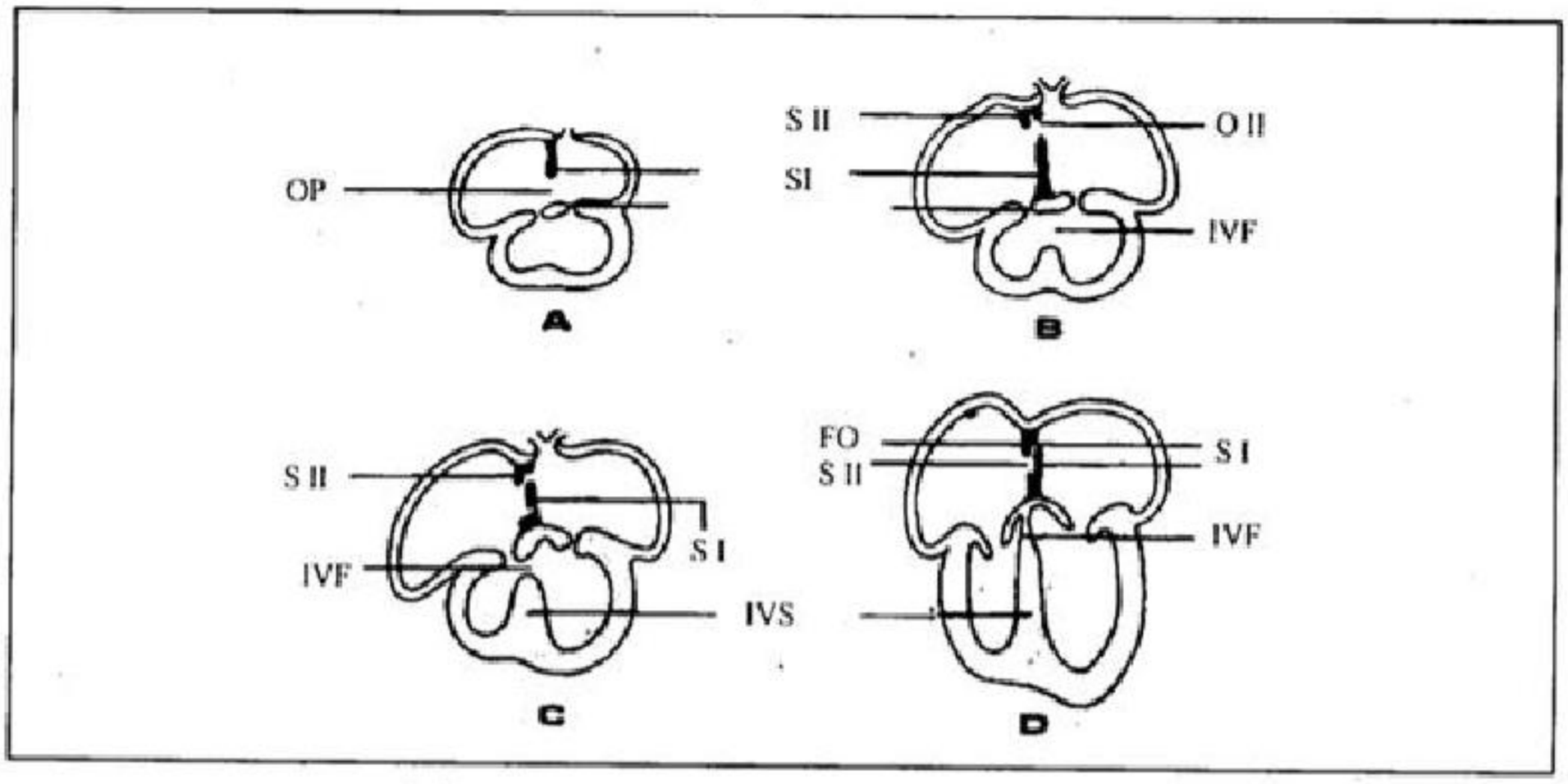
Từ các nghiên cứu phôi thai học và ứng dụng trong phẫu thuật đa số các tác giả [1] [2] chia VLT ra làm bốn phần để định vị các lỗ TLT [2]

- Phần nhận (kề cận các van Nhĩ thất)
- Phần phễu (hay phần thoát)
- Phần màng

hoặc làm 2 nhóm chính [1]

+ Nhóm TLT quanh màng
+ NhómTLT phần cơ

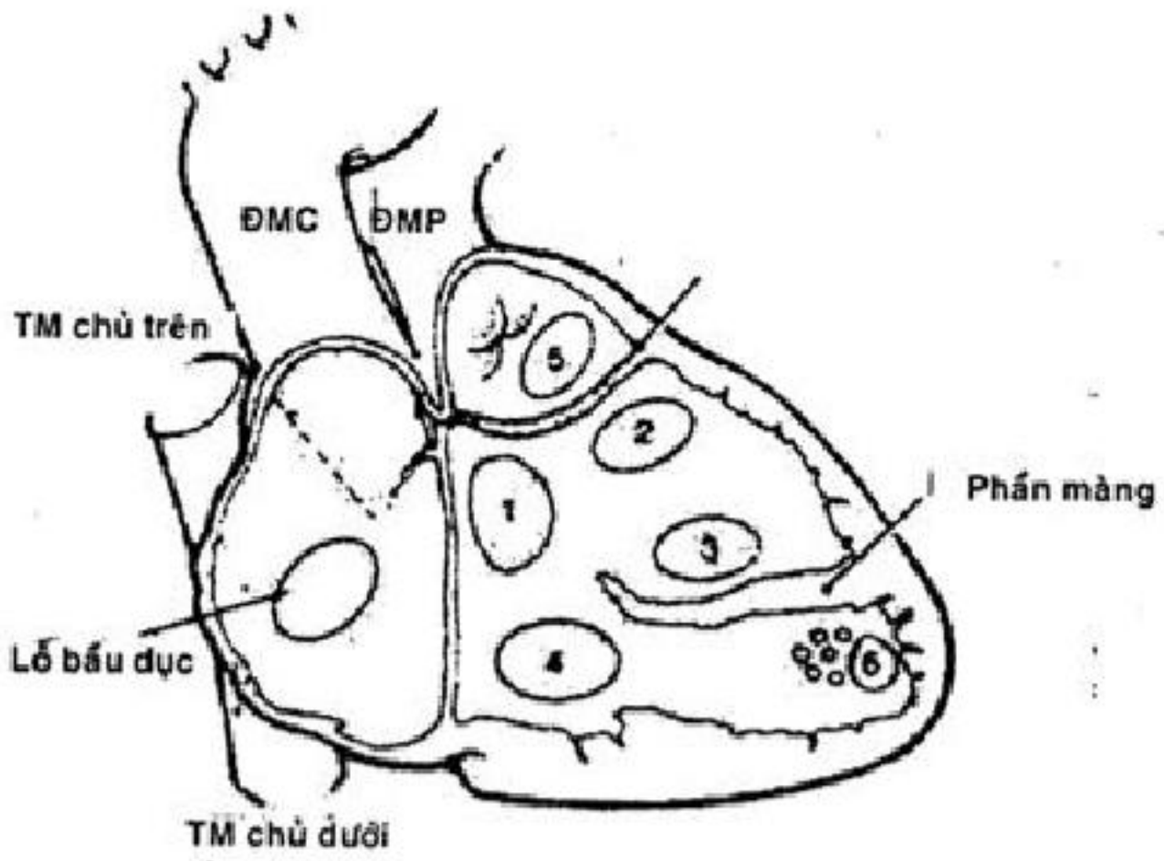
75%-85% các lỗ TLT nằm ở phần màng hoặc quanh màng. Lỗ thông có thể lan lên trên (phần phễu) ra sau (phần nhận) hoặc lan ra trước (phần cơ). Khoảng 15% còn lại chia cho nhóm TLT phần nhận từ 5-7%. TLT phần phễu thường gặp ở chủng tộc Á Châu (10%) hơn so với chủng tộc Âu Châu khoảng (5-7%) [2].



Hình 34.1. Hình thành vách liên thất phôi thai (3)

A : Phôi 30 ngày B : Phôi 33 ngày C : Phôi 37 ngày D : Phôi sơ sinh

Ostium primum (OP) : Lỗ tiên phát
Septum primum (SI) : Vách thứ nhất
Interventricular foramen (IVF) : Lỗ liên thất
Interventricular Septum (ISM) : Vách liên thất
Ostium secundum (O II) : Lỗ thứ phát
Septum secundum (SII) : Vách thứ hai
Foramen ovale : Lỗ bầu dục



Hình 34.2. Vách liên thất nhìn từ Tim Phải – Vị trí các loại Thông Liên Thất (1)

1: TLT phần màng; 2: TLT buồng thoát; 3: TLT phần cơ bè; 5: TLT buồng nhận; 6: TLT nhiều lỗ phần xa (Swiss cheese)

Trong các loại thường gặp có một số tổn thương phụ cận hình thành một số thể loại có sắc thái đặc biệt như:

- TLT phần màng gần van ba lá và các mô này có thể tạo thành túi phình được gọi là **TLT với phình vách màng**, về lâu dài có thể trám lỗ thông.

- Khi tổn thương TLT nằm sát nơi đính lá vách van 3 lá, tổn thương có thể gây hở tại lá van sát nơi đính hoặc dưới lá van hình thành một thông thương giữa thất trái và nhĩ phải còn được gọi là TLT có **thông thương TT-NP.**

- Cũng vậy khi tổn thương TLT tại vùng phễu kề cận van ĐMC có thể do bất thường mô học hoặc do ảnh hưởng huyết động của dòng thông trên lá van (thường là lá vành phải) gây sa van làm hở van ĐMC. Thể này còn được gọi là **Hội chứng Laubry Pezzy** [2] **gồm TLT và hở van ĐMC.**

- Khi TLT tại vùng phễu có kích thước hoặc lan rộng "mất" luôn đến phần 'vách nón' (partie conale) ngăn chia ĐMC và ĐMP, TLT này được gọi là **TLT dưới cả 2 đại động mạch** (Sous arterielle-Doubly committed)

Khi phần vách nón bị tăng sinh dày lên cản đường máu lên ĐMP về lâu dài có thể gây hẹp đường thoát TP vô hình chung 'bảo vệ' được phổi, thể này được gọi là **TLT kèm hẹp ĐMP "thể được bảo vệ"**.

Về vấn đề tự đóng của TLT, các nghiên cứu cho thấy khoảng 40% có thể tự đóng ở tuổi sơ sinh còn bú [1]; khoảng 60% vào khoảng 5 tuổi một số ít ở tuổi mới lớn, tuy nhiên TLT có kích thước rộng khó có thể đóng tự nhiên được; nhất là khi áp lực (AL) ĐMP cao gần bằng AL tuần hoàn hệ thống [1] tỷ lệ tự đóng nhỏ hơn 5%.

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

TLT được xem là khuôn mẫu (prototype) của bệnh lý TBS có luồng thông trái-phải. Hệ quả sinh lý bệnh tùy thuộc vào kích thước lỗ thông và kháng lực hệ tuần hoàn phổi hoặc tỷ lệ giữa kháng lực tuần hoàn phổi / tuần hoàn hệ thống.

Về kích thước lỗ thông khó có thể quy ước một con số chính xác để xác định khi nào là một TLT lỗ lớn, lỗ vừa, lỗ nhỏ. Một số tác giả tỏ ra hợp lý khi so sánh đường kính lỗ thông với đường kính vòng van ĐMC [1] nếu ≤ 1/2 đường kính vòng van ĐMC, TLT được xem là vừa hoặc nhỏ, nếu ≥ ½ đường kính vòng van ĐMC là lớn.

Một khía cạnh khác: TLT được xem là 'nhỏ' khi lỗ thông đó 'hạn chế' dòng thông trái phải, vẫn giữ được sự khác biệt rõ rệt giữa áp lực TT cao hơn TP, hơn là chỉ căn cứ nơi kích thước lỗ thông.

- TLT lỗ lớn. Ở đây kích thước đóng vai trò quan trọng hơn, lỗ thông khá rộng không 'hạn chế' được dòng chảy thông trái phải và lượng máu thông sẽ ảnh hưởng đến chức năng các buồng tim cũng như tuần hoàn phổi. Điều này xảy ra tùy theo tuổi, ở trẻ sơ sinh khác với ở trẻ còn bú. Ở trẻ lớn hơn hậu quả trên tim sẽ xảy ra do sự tăng tải thể tích, tăng tải tâm trương ở Thất phải khi phải chứa một lượng máu nhiều hơn bình thường và đẩy lên phổi 1 lưu lượng tăng cao có thể gây phì đại buồng tim hay vùng phễu. Tăng tải áp lực ở nhĩ trái và áp lực cuối tâm trương thất trái sẽ gây tăng công tim để giữ được lưu lượng tuần hoàn hệ thống. Yếu tố làm nặng thêm hậu quả trên tim này là bội nhiễm, thiếu máu, lâu ngày có thể đưa đến suy tim tâm thu thất trái và suy tim toàn bộ...

Hậu quả tại phổi tùy thuộc vào sự đáp ứng của mạch máu phổi đối với lượng máu tăng, sức chứa và sự đàn hồi (compliance) của các mạch máu phổi. Nếu sự đàn hồi đó kéo dài hiện tượng đáp ứng sẽ kéo dài, tuy nhiên sẽ có nhiều giai đoạn thay đổi mô học các mạch máu phổi. Đầu tiên sẽ có giãn nở lòng mạch, tăng sinh lớp trung mạc (média) làm co mạch phản ứng gây tăng áp lực ĐMP (ALĐMP) dạng huyết động học hay do lưu lượng [2]. Sau đó, với thời gian có thể 1-2 năm sẽ xảy ra hiện tượng tăng sinh lớp nội mạc (intima) sợi hóa, hyalin hóa cuối cùng tiến đến tổn thương 'đám rối' (plexiform) và hoại tử (necrosis) hình thành bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn (bệnh lý MMPTN). Lúc này tăng ALĐMP đã tiến tới giai đoạn 'cố định' còn được gọi là hội chứng Eisenmenger. Luồng thông trái phải không còn, sẽ đi đến đổi chiều sau một thời gian thông 2 chiều, từ trái phải thành phải trái.

Có thể kết luận rằng về phương diện sinh lý bệnh học biểu hiện lâm sàng TLT trong các năm đầu ở trẻ em (sơ sinh và trẻ còn bú) nổi bật nhất là suy tim, suy hô hấp. Còn ở trẻ lớn là bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn [1][12].

4. LÂM SÀNG

Như các phần trên đã nêu, bệnh cảnh lâm sàng bệnh TLT tuỳ thuộc vào kích thước lỗ thông và đáp ứng của tuần hoàn phổi đối với luồng máu thông. Vì thế triệu chứng lâm sàng thay đổi tùy theo dạng lâm sàng: ta thường gặp dạng TLT lỗ lớn với tăng ALĐMP tiến đến bệnh lý MMPTN, TLT có hẹp ĐMP thứ phát [4].

4.1. Thông liên thất lỗ nhỏ

Vì không có rối loạn hoặc ít rối loạn huyết động học nên hầu hết các bệnh nhi có TLT lỗ nhỏ bề ngoài có vẻ khoẻ mạnh: mạch bình thường, ổ đập ở mõm bình thường, sờ thường có rung miu tâm thu dọc bờ trái xương ức trừ khi lỗ thông rất nhỏ.

Thính chẩn nghe có tâm thổi tâm thu (ATTThu) đặc thù của dạng bệnh lý này: ATTThu dạng tràn, toàn thì tâm thu âm sắc dạng bình nguyên hoặc lên cao hay lên cao rồi xuống thấp (crescendo decrescendo). Nghe rõ ở khoảng liên sườn (KLS) trái thấp. Khác với ATTThu của Hở van 2 lá, ATTThu của TLT thô ráp hơn vì lẫn với các âm sắc cao có âm sắc tần số thấp. Thành phần A2 của tiếng T2 bị che lấp bởi tiếng thổi chỉ còn nghe P2. Trong loại TLT phần cơ, âm thổi ngắn hơn, còn ở loại TLT phần phễu vị trí âm thổi sẽ cao hơn. (khoảng LS2, KLS3 trái).

4.2. Thông liên thất lỗ lớn

Trong hai năm đầu bệnh cảnh lâm sàng phản ánh tăng tải thể tích thất trái. Sau 2 tuổi bệnh nhi ở loại này bắt đầu có dấu hiệu tăng ALĐMP, bệnh lý MMPTN tiến triển nhất là ở trẻ lớn hơn hay người lớn, luồng thông sẽ tiến từ Trái -> Phải qua hai chiều và sau đó đổi ngược chiều Phải -> Trái.

Dấu hiệu lâm sàng gặp ở dạng này thường là trẻ chậm lớn có biến dạng lồng ngực (nhanh hơn ở trẻ em có H/c Down). Khi luồng thông đổi chiều sẽ xuất hiện tím đối xứng, ngón chân tay khum, cường độ

tím thay đổi có thể tăng khi gắng sức hoặc với thời gian. Mạch tay quay bình thường. Mạch tĩnh mạch cảnh có sóng a, sóng v cao do lớn thất phải. Ở trẻ nhỏ giãn thất trái có thể sờ chạm được do vị trí ổ đập thất trái. Nhưng ở trẻ lớn hay người lớn khi bệnh lý tiến triển đến bệnh lý MMPTN luồng thông sẽ giảm đi, ổ đập thất trái không còn rõ, thay vào đó là dấu hiệu Harzer (+) do phì đại thất phải. Đôi khi còn có thể sờ được thân ĐMP giãn lớn do tăng áp.

Thính chẩn trong trường hợp này cũng thay đổi, ATTThu toàn thì giảm dần đến khi biến mất chỉ còn lại dấu hiệu tăng áp ĐMP. ATTThu ngắn lại có dạng phụt ĐMP (Ejection sound). Tiếng T2 vang, đơn độc (isolé) thành phần P2 trùng với A2 do cân bằng áp lực ở 2 tâm thất, có lúc nghe được ATTTrương (Graham Steel murmur) của hở ĐMP do giãn ĐMP.

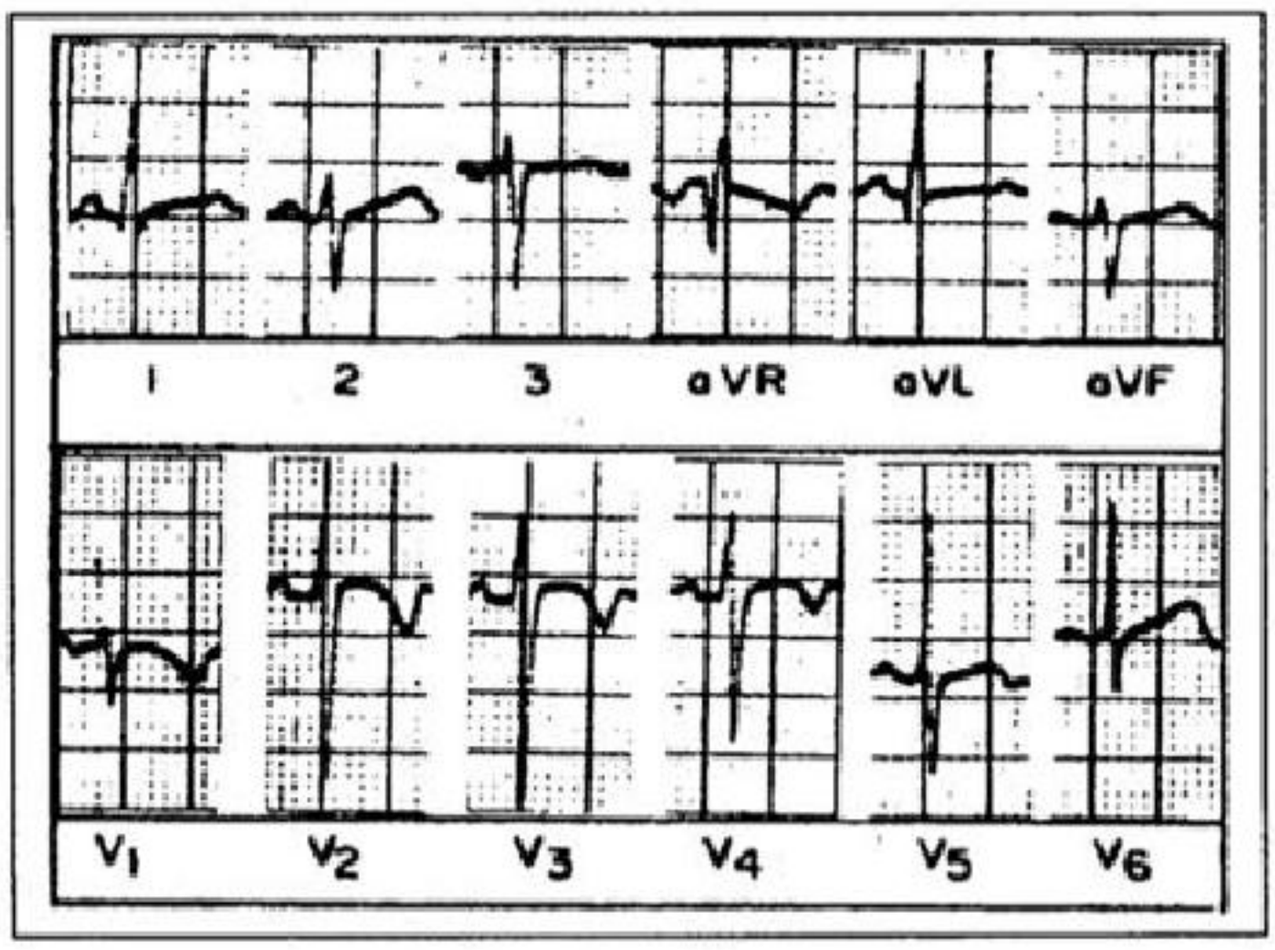
4.3. Trong trường hợp TLT rộng có hẹp ĐMP do tăng sinh vùng phễu có thể có dạng hẹp nhẹ hoặc vừa đến nặng. Khi hẹp nhẹ bệnh cảnh sẽ giống như TLT có cao áp phổi còn nếu hẹp nặng có thể có tím khó có thể phân biệt với Tứ Chứng Fallot.

5. CẬN LÂM SÀNG

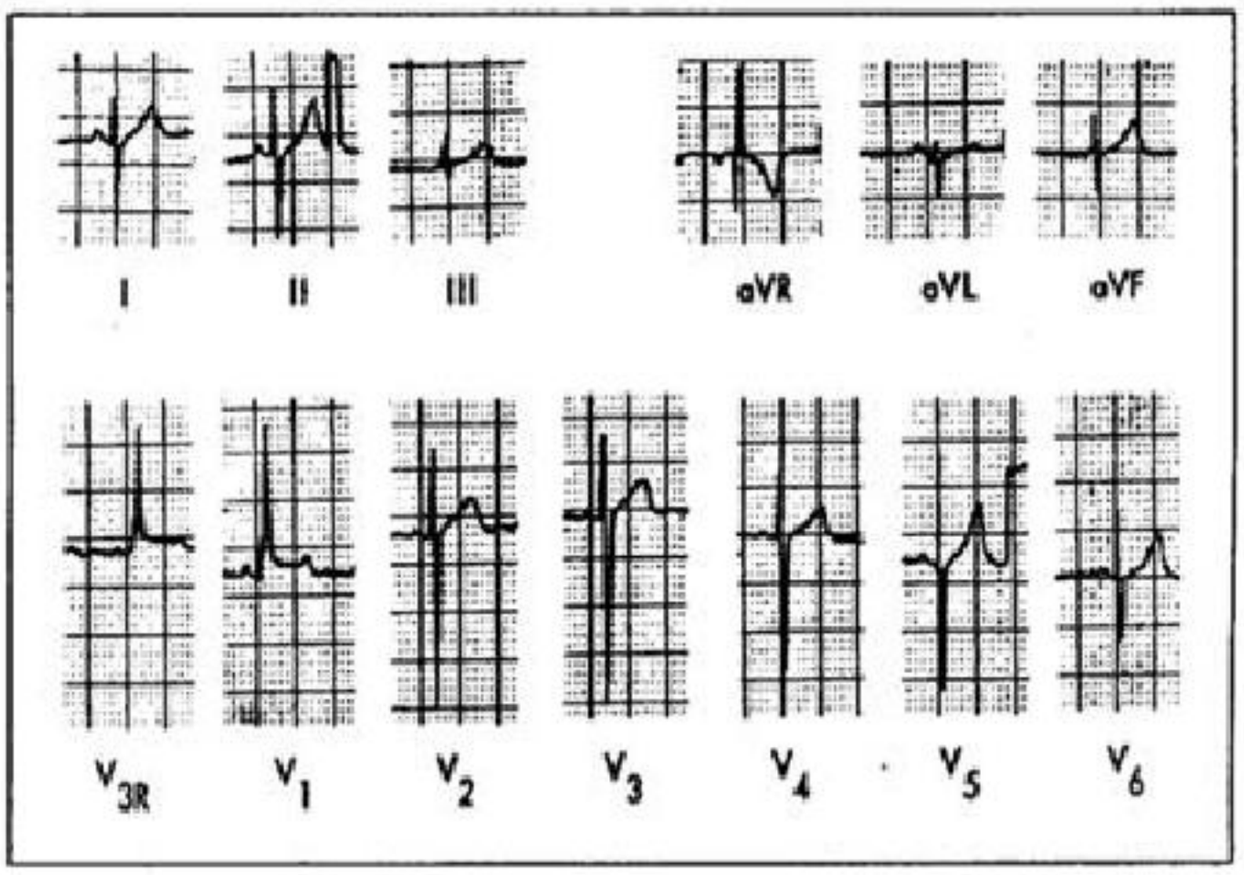
5.1. Điện Tâm Đồ (ĐTĐ) [4][17][8]

Trong TLT đơn thuần ĐTĐ phản ánh rõ hậu quả huyết động học:

- TLT lỗ nhỏ: ĐTĐ bình thường. Một số bệnh nhi có biểu hiện tăng gánh tâm trương thất phải. Bloc nhánh không hoàn toàn: dạng rsR' ở V1.
- TLT lỗ vừa, ở trẻ lớn hơn có thể có lớn thất trái, tăng gánh tâm trương thất trái với Q hẹp sâu và R cao ở V5 - V6, sóng T nhọn cao
- Ngoài ra còn có thể có lớn thất phải phối hợp mức độ vừa với dạng rsR' ở V1.
- Trường hợp ở trẻ lớn hay người lớn có dạng tiến triển đến bệnh lý MMPTN, không còn dấu hiệu lớn thất trái: các đạo trình trước ngực có dạng rsR' hoặc sóng R cao, 1 pha biểu hiện lớn thất phải nặng ; Các đạo trình trước ngực trái có S sâu r nhỏ. Trục lệch phải. Ngoài ra có sóng S ở DI,II,III.



Hình 34.3. Điện tâm đồ bệnh nhi 3 tuổi - Thông Liên Thất phần màng lỗ vừa luồng thông Trái Phải ALĐMP 32/15 mmHg. Trục QRS lệch trái [12].



Hình 34.4. Điện tâm đồ một bệnh nhân bị Thông Liên Thất Tăng áp Động Mạch Phổi nặng. Sóng P bình thường. Trục QRS lệch phải. Lớn Thất phải rõ, R cao ở V1 [12].

- Trong trường hợp TLT có kèm Hẹp ĐMP, ĐTĐ có dạng dầy TP giống như Tứ Chứng Fallot hoặc như trong trường hợp TLT có bệnh lý MMPTN.

5.2. X Quang Tim Phổi (XQTP)

Cũng như ĐTĐ - XQTP phản ánh rõ tình trạng huyết động trong bệnh TLT [2] [4] [7] [8].

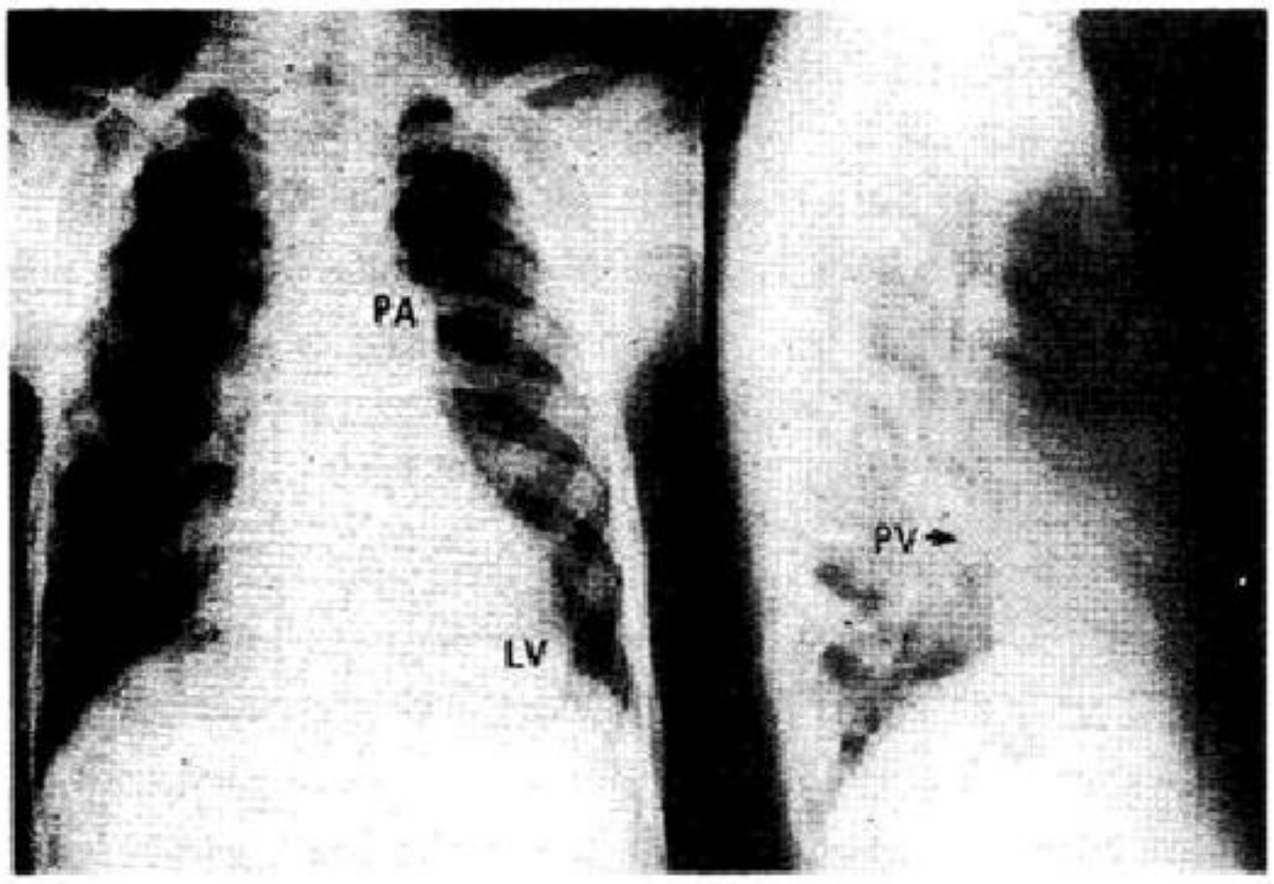
- Trong TLT lỗ vừa hoặc lớn: kích thước tim giãn lớn, tuần hoàn phổi tăng ở cả vùng trung tâm lẫn ngoại biên

- Trong TLT lỗ lớn có tiến triển bệnh lý MMPTN, kích thước tim trở lại bình thường, mỏm tim lệch lên trên (lớn thất phải). Tuần hoàn phổi thay đổi: vùng rốn phổi giãn lớn kể cả các nhánh lớn và giảm đột ngột ở ngoại biên (trong như nhánh cây bị tỉa ngọn (pruning effect).

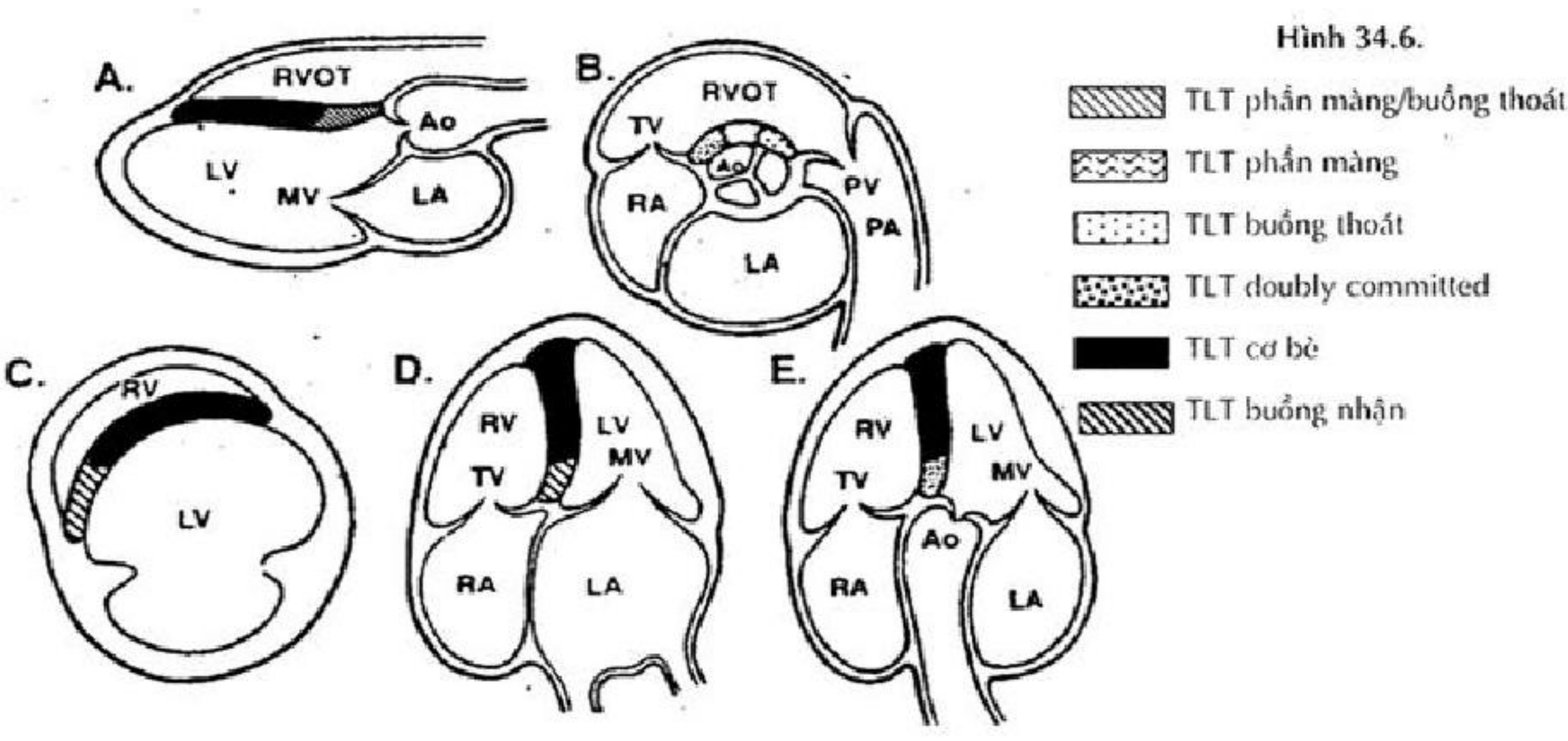
- Trong TLT rộng có kèm hẹp ĐMP hình ảnh XQ giống như trong Tứ Chứng Fallot. Tim không lớn. Có phì đại thất phải, bệnh nhân chưa tím nhưng tuần hoàn phổi giảm ở cả trung tâm lẫn ngoại biên.

5.3. Siêu âm tim (SÂ tim)

- SÂ tim đã góp phần trong chẩn đoán và đánh giá tổn thương TLT qua nhiều giai đoạn qua quá trình cải thiện kỹ thuật này : từ siêu âm dạng M (M mode) 1 chiều di động (TM mode) đến siêu âm 2 chiều với Doppler màu (2D-Doppler color). Các mặt cắt hữu ích [3] [4] [8] [9] [10] được sử dụng thường là cạnh ức trục dọc trục ngang, 4 buồng mỏm, 4 buồng dưới sườn, cũng như trên hõm ức để khảo sát xác định được thể loại TLT, vị trí, số lỗ thông, chiều luồng thông và tổn thương phối hợp.

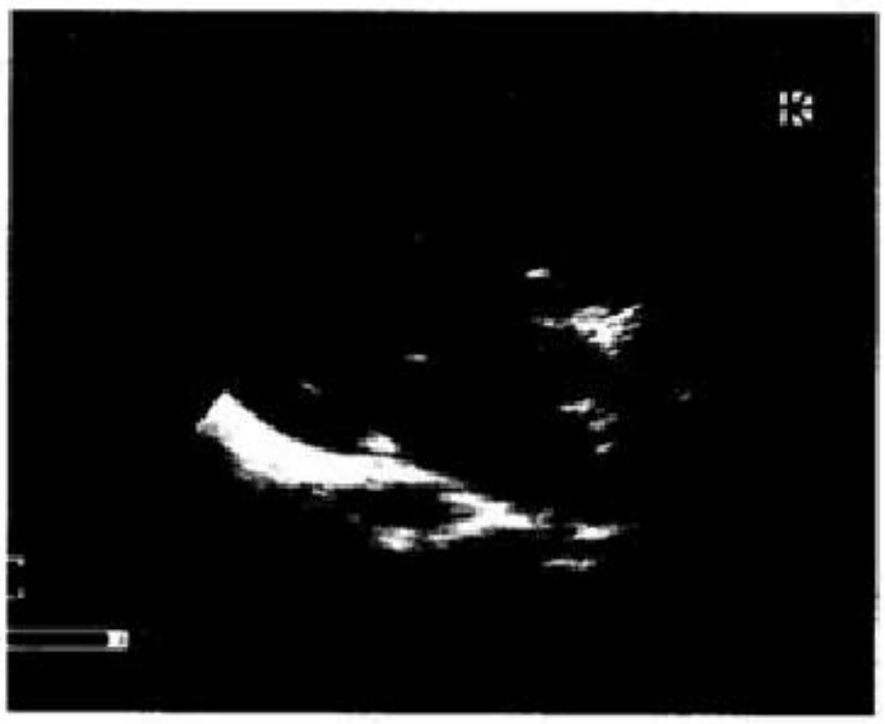


Hình 34.5. Hình Xquang Tim Phổi ở bệnh nhân có Thông Liên Thất, luồng thông trái phải. ALĐMP 43/13 mmHg. Tuần hoàn phổi tăng (PV). Thân ĐMP giãn vừa (PA).

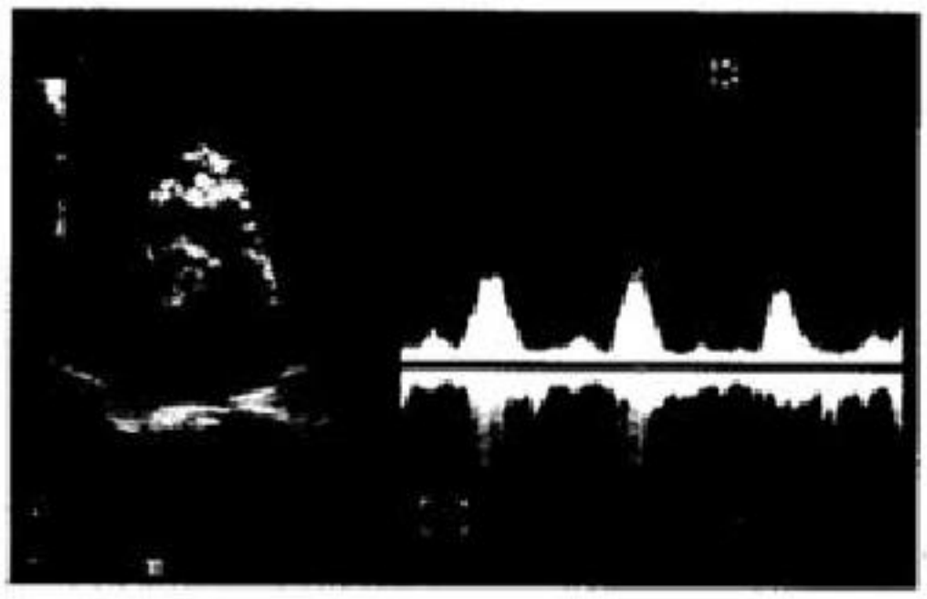


Hình 34.6.

- TLT phần màng/buồng thoát
- TLT phần màng
- TLT buồng thoát
- TLT doubly committed
- TLT cơ bè
- TLT buồng nhận



Hình 34.7. Mặt cắt cạnh ức trục dọc. Lỗ TLT rộng phần màng.



Hình 34.8. Mặt cắt cạnh ức trục ngang – ngang van ĐMC (Ao). Khảo sát Doppler liên tục dòng máu qua TLT. Độ chênh áp lực thất trái-thất phải là 29mmHg.

Hình 34.9. Mặt cắt cạnh ức trục ngang – ngang van ĐMC - TLT rộng (VSD)

- Mặt cắt chuẩn cạnh ức trục dọc cho thấy rõ tổn thương TLT phần thoát, phần quanh màng, nhất là TLT do "lệch hàng" (malalignment), dưới động mạch. Đầu dò nghiêng vào giữa có thể khảo sát được được van 3 lá, vách màng (hình phình vách màng). Tuy nhiên ở mặt cắt này khó có thể thấy được TLT phần cơ. Nghiêng đầu dò về phía trên có thể khảo sát được phần thoát.

- Mặt cắt cạnh ức trục ngang có thể sử dụng ở nhiều mức bằng cách 'quét' (Scan) từ phía mỏm lên đáy tim, khảo sát được toàn diện VLT. Một vài cấu trúc giải phẫu học có thể sử dụng làm "cột mốc' cho khảo sát : TLT phần màng sẽ gần van 3 lá, TLT phần phễu sẽ gần van ĐMP, TLT dưới động mạch nằm ngay sát van ĐMP (không thấy vách phễu [9].

- Ngoài ra mặt cắt 3 buồng mỏm, 4 buồng dưới sườn giúp bổ sung xác định vị trí TLT vùng nhận (khảo sát cả 2 bộ máy van nhĩ thất), vùng cơ.

- Các phương tiện khác như siêu âm tim có chất cản âm ngày nay ít sử dụng, tuy nhiên có tác giả [4] đã sử dụng để phân loại các TLT lỗ nhỏ, vừa, rộng, có tăng áp lực ĐMP hay không dựa theo sự xuất hiện dòng chảy thông phải trái trong chu chuyển tim để đánh giá độ nặng của ALĐMP. Tương tự các tác giả Nam Tư [13] [14] sử dụng Doppler và Doppler màu so sánh với kết quả đo áp lực bằng thông tim đề ra chỉ số Q (Q index) phát hiện sự xuất hiện luồng thông phải trái sớm hoặc muộn trong chu chuyển tim để xác định được đề kháng của ĐMP đã tới giai đoạn cố định hay chưa, mà chỉ có thông tim mới xác định được.

- SÂ tim qua thực quản đôi khi được sử dụng trong khi mổ, còn SÂ tim 3 chiều cho tới nay chỉ phục vụ nghiên cứu hơn là sử dụng thường quy.

- Ngày nay, SÂ tim vẫn còn là dụng cụ hàng đầu để chẩn đoán xác định loại TLT, số lượng lỗ thông, chiều luồng thông, đánh giá độ nặng huyết động học, phát hiện tổn thương phối hợp để chỉ định phẫu thuật, theo dõi kết quả phẫu thuật.

5.4. Các xét nghiệm cận lâm sàng khác

Thông tim và tâm mạch đồ cản quang ngày càng ít được (2) (4) chỉ định so với SÂ tim trong bệnh lý TLT. Chỉ định rất chọn lọc ở các trường hợp tổn thương không rõ rệt, cần đánh giá một cách chính xác kháng lực ĐMP (KLĐMP) và mức độ đáp ứng của ĐMP, tiến hành các xét nghiệm đánh giá KLĐMP còn hồi phục (reversibility) hay cố định (fixed) qua trắc nghiệm bằng các chất giãn mạch có chọn lọc như Tolazoline, PGE 1, Isoproterenol hay NO.

Các xét nghiệm cận lâm sàng khác như cộng hưởng từ hạt nhân (MRI). Đồng vị phóng xạ (Isotope) thường dùng trong nghiên cứu hơn là sử dụng thường quy tùy các trung tâm tim mạch.

6. TIẾN TRIỂN VÀ BIẾN CHỨNG

TLT lỗ rộng với lưu lượng máu lên phổi cao là một trong những nguyên nhân hàng đầu của suy tim ứ huyết và bội nhiễm phổi có thể gây tử vong ở lứa tuổi sơ sinh. Tuy nhiên cũng cần lưu ý trong các trường hợp TLT lỗ nhỏ hay vừa, nếu có bội nhiễm phổi nhiều lần cũng sẽ ảnh hưởng đến chức năng hô hấp và tổng trạng bệnh nhi. Không phải lúc nào điều trị nội khoa cũng có thể cắt được cơn suy tim. Trước đây tỷ lệ biến chứng này khá cao # 20% [2] nay có giảm nhờ các tiến bộ điều trị hiện đại, nhưng cũng không có thể chận đứng được.

Một diễn biến khác đối với các TLT có lưu lượng máu cao là bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn trong đó KLĐMP đã tăng đến mức ngang hoặc hơn KLĐM hệ thống và có thể sẽ cố định ở mức đó. Tuy nhiên rất may là các trường hợp này chỉ xảy ra ở lứa tuổi trên hay bằng 1-2 tuổi , lúc đó các dấu hiệu gợi ý tình trạng này rõ hơn như: tiếng T2 mạnh, hình ảnh X quang giãn rốn phổi, sáng ngoại biên. Siêu âm tim xác định rõ nét nhất các tổn thương cùng các thông số huyết động học.

Tuy nhiên một số nghiên cứu cho thấy có đến 15-20% các TLT lỗ lớn có thể tự đóng [2] [4] hoặc giảm kích thước theo thời gian. Mặt khác trong bệnh lý TLT kèm hẹp phễu ĐMP hay thể 'phổi được bảo vệ' cũng được xem là một hình thái tiêu biểu 'thuận lợi' của bệnh. Tuy nhiên cũng chỉ làm chậm đi các tiến triển bất lợi của bệnh lý mà thôi...

7. ĐIỀU TRỊ

7.1. Nội khoa

Xử trí TLT đơn thuần đòi hỏi chẩn đoán và đánh giá chính xác các thông số huyết động. Đặc biệt đối với trẻ sơ sinh nhũ nhi nên theo dõi định kỳ để phát hiện các thay đổi các thông số trên đồng thời động viên, giáo dục gia đình theo dõi chăm sóc bệnh nhi, áp dụng các biện pháp phòng chống viêm nội tâm mạc nhiễm trùng khi phải làm thủ thuật nặng, tiểu phẫu. Một số TLT có thể tự đóng được, nguy cơ phẫu thuật ở trẻ sơ sinh vẫn còn cao so với phẫu thuật ở trẻ 1-2 tuổi cho nên thời điểm tối ưu để đóng TLT rất quan trọng cần phải thực hiện trước khi tiến triển đến bệnh lý MMPTN, khi đề kháng MMP tăng không hồi phục. Vì vậy cần phải có một chiến lược theo dõi từng cá nhân các bệnh nhi trong trường hợp này. Đa số các tác giả đều thống nhất khi ALĐMP ≥ 0,75 ALĐM hệ thống nên tiến hành phẫu thuật sớm trước 12 tháng tuổi [2] [4].

Điều trị nội nhằm mục đích giảm thiểu biến chứng bội nhiễm phổi, suy tim ứ huyết và duy trì tăng trưởng bình thường.

Bệnh nhi có TLT lỗ lớn có thể bị suy tim ứ huyết nặng nên nhập viện điều trị cần giảm thiểu lượng nước 60-80ml/kg/ngày, giảm thiểu sang chấn (stress) do sốt cao, bức rứt, có thể sử dụng morphine 0.05mg/ngày. Phải tiến hành các xét nghiệm xác định tác nhân gây bệnh (cấy máu, cấy đàm) và phải sử dụng kháng sinh phổ rộng trước (cho đến khi loại trừ được bội nhiễm)

Oxygen thường được sử dụng trong các trường hợp suy tim có phù phổi nhưng cần lưu ý tác dụng giãn mạch phổi của oxy có thể làm tăng thêm luồng thông trái phải: chỉ sử dụng khi các xét nghiệm khí máu chứng minh có thiếu ôxy.

Cũng nên sử dụng hô hấp hỗ trợ khi có biểu hiện rõ rệt suy hô hấp theo chế độ áp lực dương liên tục (CPAP) hoặc áp lực dương cuối thì thở ra (PEEP). Lợi tiểu (Furosémide, Ethacrynic acide) nên được sử dụng cùng với Digoxin, cho tới nay có hiệu quả mặc dù vai trò của Digoxin đối với cơ tim chưa trưởng thành so với các thuốc co sợi cơ (inotrope) khác chưa được rõ ràng.

Giãn mạch giảm hậu tải bằng hydralazine hay thuốc ức chế men chuyển (UCMC) đã được chứng minh tốt hơn nitroprusside [2] [4]: captopril 0,1-0.3mg/kg x 3 lần/ngày. Liều có thể tăng dần liều cao nhất của captopril là 5mg/kg/ngày. Một số trung tâm đã sử dụng [3] [4] UCMC và lợi tiểu thay thế digoxin trong điều trị khởi đầu và phác đồ này có thể duy trì ngoại trú.

Song song với điều trị suy tim vấn đề cung cấp năng lượng, chế độ ăn uống rất cần thiết vì suy dinh dưỡng cũng là 1 yếu tố chỉ định can thiệp phẫu thuật sớm. Ngoài carbohydrate, triglyceride chuỗi trung bình rất cần thiết, kinh nghiệm cho thấy nuôi ăn qua ống sonde từng đợt hay liên tục đều đem lại kết quả tốt.

Đối với các trường hợp tiến đến bệnh lý Eisenmenger [3] điều trị nội rất hạn chế. Một số trung tâm sử dụng Aspirine, Dipydamole [4], hóa trị liệu kháng hồng cầu, làm loãng máu bằng trích máu, oxygen trị liệu ... nhưng kết quả hạn chế.

7.2. Điều trị ngoại khoa

Giải Phẫu Tim Mạch tiến bộ không ngừng kể từ khi Lillehei năm 1955 thành công trong ca mổ đầu

tiên, sử dụng tuần hoàn nhân tạo đóng lỗ TLT. Tiến bộ xoay quanh các vấn đề giải phẫu hỗ trợ (băng ép ĐMP) hay giải phẫu triệt để, chỉ định, kỹ thuật, và kết quả phẫu thuật. Cho tới nay phẫu thuật xiết bớt (banding) ĐMP chỉ còn được một số ít trung tâm sử dụng [2] trong các trường hợp bệnh nhân quá nhỏ, nguy cơ cao, nhiều lỗ thông hoặc có kèm bệnh lý phối hợp phức tạp, không khống chế được, vì các biến chứng cũng như kết quả không khả quan, tử vong của phẫu thuật xiết bớt ĐMP lên tới 10%. Mười năm sau báo cáo của Lillehei (từ 1965) các chỉ định phẫu thuật TLT không thay đổi bao nhiêu trừ khuynh hướng các trung tâm hiện nay muốn phẫu thuật ở các độ tuổi nhỏ hơn. Hầu hết các tác giả thống nhất với phác đồ chỉ định phẫu thuật nêu trong bảng sau [4]:

Bảng 34.1

Tuổi	Chỉ định phẫu thuật
Dưới 6 tháng	Nếu không khống chế được suy tim
6-24 tháng	Nếu có tăng áp ĐMP hoặc có triệu chứng lâm sàng
Trên 2 tuổi	Nếu QP/QS > 2
Chống chỉ định	
Tuyệt đối	Khi KLĐMP/KLĐMHT > 1/1
Tương đối	Nếu KLĐMP/KLĐMHT ≥ 0,75/1

Theo C.H Gumbiner A.Chitakao [4]

Phẫu thuật sẽ sớm tiến hành trong 6 tháng đầu nếu suy tim ứ huyết không khống chế được, bội nhiễm tái phát và không tăng trưởng. Phẫu thuật trong vòng 1 –2 năm đầu các ca TLT lỗ lớn có thể khống chế được suy tim, nhưng ALĐMP còn cao. Còn đối với trẻ lớn hơn cần xét xem lưu lượng phổi có còn tăng nhiều hay không (QP/QS ≥1.5 – 2).

Trong các trường hợp khó quyết định khi ALĐMP tăng cao và KL ĐMP ≥ 0.75 KL ĐMHT (khoảng 8 – 10 đv WOODS) cần phải có phương tiện xét nghiệm đánh giá đáp ứng ĐMP trước khi quyết định (Tolazoline, NO, Prostaglandine, PGE1 ...)

TLT kèm hở ĐMC cần phải can thiệp sớm tránh van ĐMC bị xấu đi với thời gian.

Ngày nay vấn đề kỹ thuật mổ tương đối đã trở thành thường quy. Phần lớn các trung tâm đóng TLT theo đường nhĩ hơn là rạch tâm thất đối với các TLT vùng sau (vùng nhận), phần cơ, còn TLT phần thoát có thể thông qua ĐMP.

Tử vong khoảng 3-10% tùy trung tâm và tùy ca dễ hay phức tạp.

7.3. Chăm sóc sau mổ

Các vấn đề thường gặp là TLT tồn lưu (résiduel), cao áp ĐMP không giảm, RL chức năng tâm thất, blốc nhĩ thất sau phẫu thuật ...

Từ 10 – 30% các ca có thể có TLT tồn lưu, trong đó khoảng 10% các ca có rối loạn huyết động học [4]. Phát hiện tương đối dễ dàng có thể ngay sau mổ bằng thông tim hay đơn giản hơn bằng siêu âm và nếu QP/QS ≧ 1.5 cần chỉ định phẫu thuật lại.

Cao áp ĐMP là một vấn đề đòi hỏi nhẫn nại trong điều trị hậu phẫu vì có nhiều trường hợp giảm rất chậm sau mổ, phát hiện và đánh giá bằng siêu âm hay thông tim và được điều trị bằng các thuốc như Tolazoline, Isoproterenol, Nitroprussiate, Adenosine và gần đây nhất là NO [3] [4]. ECMO (kỹ thuật thay máu qua màng lọc oxygen) có thể sử dụng khi các thuốc trên thất bại.

Rối loạn chức năng thất trái thường gặp ở trẻ có lỗ thông lớn mổ trễ, TT phải chịu một tình trạng tăng tải lâu dài nên phân xuất tống máu kém đi, lưu lượng hệ thống giảm, thời gian điều trị đôi khi phải kéo dài thời gian với các thuốc tăng trương lực cơ hay giãn mạch.

Blốc Nhĩ Thất hậu phẫu thường tạm thời có khi kéo dài từ 1 –2 tuần để nút xoang có thể hồi phục được, trong trường hợp này cần phải sử dụng máy tạo nhịp tạm thời.

Điều trị TLT qua thông tim can thiệp hiện nay chưa được phổ biến trừ trường hợp TLT phần cơ hoặc nhiều lỗ (multiple)

7.4. Một số trường hợp đặc biệt

- **Viêm nội tâm mạc:** TLT là tổn thương có thể gặp VNTM thường nhất nên tất cả các ca TLT kể cả TLT tồn lưu sau mổ đều cần phải áp dụng các biện pháp phòng VNTM.

- **Thông liên thất và thai kỳ**: TLT kích thước nhỏ không gây Cao Áp Phổi, không tăng nguy cơ cho thai phụ; ngược lại ở các ca TLT rộng hoặc TLT tồn lưu sau mổ có triệu chứng liên quan Tim Mạch như nhồi máu cơ tim, suy tim ứ huyết có thể gây nguy cơ khi có thai mặc dầu chưa có báo cáo tử vong . Tần suất sẩy thai hay có con TBS cao hơn bình thường khoảng 21% [4].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Waynes CA.; Fuster W.; Driscoll DJ.; D.C. McGoon: Ventricular Septal Defect. In Cardiology Fundamentals and Practice Vol 2. Mosby Yearbook 2nd ed. 1998 pp.1639-1652.
2. Kachaner J. Communication interventriculaire. In C.Dupuis, Kachaner J.; Freedom RM, Payot M; Davignon A. Cardiologie Pédiatrique. Medecine Sciences. Flammarion 2è ed. 1991, pp.182-204.
3. Graham Jr J.P; Gutgesell H.P: Ventricular Septal Defect. In Moss Adams, Emmanouilides G.C; Riemenneider TA.; Allen HD.; Gutgesell H.P ed. Heart Diseases in Infants Children and Adolescent. Williams and Wilkins 1995. 5th ed, pp.724-45.
4. Gumbiner C.H.; Atsuyo Chitakao: Ventricular Septal Defect. In Garson Jr A.; Bricker J.T.; Fisher D.J.; Rneish S. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Williams and Wilkins 1998, 2nd ed, pp. 1119-1140.
5. Castaneda AR.; Jonas RA.; Mayer JR JE.; Hanley FL. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Saunders W.B. Co. Ed. 1994, pp.187-201.
6. De Leval M: Ventricular Septal Defect in Stark J.; De Leval M. Surgery for Congenital Heart Defects. Saunders W. B. Co 2nd Ed 1994, pp. 355-371.
7. Kirklin JW.; Barratt Boyes BG. In Cardiac Surgery. Churchill Livingstone 2nd ed. 1993, pp.749-824.
8. Peter K Vandervoort and Weyman A. E. The interventricular septum. In Principles and Practice of Echo Cardiography Arthur W. Weyman, Lea Febiger 2nd ed 1994, pp. 934-951.
9. Silverman NH. In Pediatric Echocardiography. Williams and Wilkins ed, 1993, pp.124-141.
10. Gatzoulis MA.; Jiali, Ho SY.: The Echocardiography anatomy of Ventricular Septal Defect. Cardiol Young 1997; 7; pp. 471-484.
11. Anderson R.H.; Becker E.E.: The anatomy of Ventricular Septal Defect and their Conduction tissues. In Stark J.; De Leval M. Surgery for Congenital Heart Defects. Saunders WB. Co 2nd ed 1994, pp. 115 – 138.
12. Perloff JK. In Clinical Recognition of Congenital Heart Disease. 3rd ed 1987 Saunders WB. Co. pp. 365 – 403.
13. Stojnic B, Parlovic P and al: Bidirectional Shunt flow across a Ventricular Septal Defect: Pulsed Doppler Echocardiography analysis. Pediatric Cardiol 1995;16: 6-11
14. Trung Đ.H.; Thiện H.N.; Vinh P.N.: Vai trò của nghiệm pháp Oxygen trên Siêu âm tim trong chỉ định phẫu thuật bệnh TLT có cao ALĐMP - Tài liệu lưu hành nội bộ Viện Tim TP. HCM 1996.
15. Vinh P.N. và cộng sự – Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu. NXB Y học 2000, pp. 20-21.

Chương 35

THÔNG LIÊN NHĨ

ĐÀO HỮU TRUNG
DƯƠNG THÚY LIÊN
PHẠM NGUYỄN VINH

ĐỊNH NGHĨA 239
GIẢI PHẪU HỌC – PHÂN LOẠI 239
SINH LÝ BỆNH HỌC 241
LÂM SÀNG 241
CẬN LÂM SÀNG 241
Điện tâm đồ 241
X quang tim phổi 242
Siêu âm tim 242
Thông tim và các xét nghiệm cận lâm sàng khác 243
ĐIỀU TRỊ 243
Nội khoa 243
Ngoại khoa 243
Thông tim can thiệp 243

1. ĐỊNH NGHĨA

Thông liên nhĩ (TLN) là một bệnh tim bẩm sinh (TBS) khá phổ biến. Tần suất chiếm 7-15% [121], xếp vào hàng thứ 5 các bệnh TBS, thường được phân loại trong nhóm các bệnh TBS không tím có luồng thông trái-phải.

Tổn thương vách liên nhĩ (Atrial septal defect) thật sự chỉ ở tại vùng lỗ bầu dục (foramen ovale), cần phân biệt với tổn thương "thông liên nhĩ" (interatrial communication (Anh Mỹ)) hay CIA (Communication inter auriculaire (Pháp)) là tổn thương làm thành luồng thông 2 buồng nhĩ. Phân biệt này có nguồn gốc phôi thai học. Mục đích là để hiểu rõ hơn các thể giải phẫu học TLN (xem phần sau).

Thật vậy về phương diện phôi thai vách liên nhĩ là tồn tại từ quá trình hình thành vách liên nhĩ (VLN) nguyên phát (septum primum) bên trái của VLN vĩnh viễn và VLN thứ phát (septum secundum) bên phải của VLN vĩnh viễn, và chỉ ở vùng lỗ bầu dục thôi. Còn các khiếm khuyết tại xoang mạch vành, hay kế cận các TM chủ trên, dưới, thật sự không phải của VLN. Tuy nhiên để đơn giản hóa, các tổn thương này cũng được gọi là TLN [12].

Được mô tả rất sớm từ 1875 do Rokitansky nhưng chỉ đến năm 1941 mới có mô tả lâm sàng do Bedford. Tỷ lệ nam/nữ là 2/1. Một số trường hợp di truyền thể trội (3) và gia đình được ghi nhận, có liên hệ với bất thường xương quay cẳng tay (hội chứng Holt Oram) hay Rối loạn dẫn truyền (thời gian nhĩ thất kéo dài ...).

2. GIẢI PHẪU HỌC – PHÂN LOẠI

VLN hiện tại bắt nguồn từ vách nguyên phát (VNP), vách thứ phát (VTP) của VLN và sừng bên phải, phần "sừng" phải xoang tĩnh mạch (right horn of corpus venosus). VNP sau quá trình hình thành rồi bị hấp thu chỉ còn lại 1/3 dưới của VLN hình dạng giống như một tấm van đậy lỗ bầu dục (flap like valve). Phần còn lại phía trên và sau của vòng lỗ bầu dục (limbus) là VTP chiếm hết phía trên của VLN. Mặt sau và bên của Nhĩ phải là phần di tích còn lại (remnants) của sừng phải của xoang tĩnh mạch, cho nên nếu cơ cấu này trong quá trình tiến triển phôi thai không kết nối hoàn toàn với nhĩ phải sẽ có khiếm khuyết vùng xoang tĩnh mạch gây thông tâm nhĩ trái.

Vì thế thường sẽ gặp 4 loại sau đây trong TLN:

1. TLN thứ phát (ASD: Ostium secundum type) khuyết tương ứng vị trí VTP gần ngay lỗ bầu dục (H1-D). Cần phân biệt ở đây "hở lỗ bầu dục" có thể gặp ở 10-35% người bình thường khi VTP như một tấm chắn lỗ bầu dục có thể di động hay phình (dạng phình giãn) tạo luồng thông phải trái nếu áp lực bên nhĩ phải cao hơn bên nhĩ trái. Kích thước thường gặp từ 10-30mm.

2. TLN tiên phát (ASD: ostium primum type) khuyết tương ứng với VNP bào thai (H1-B) do hậu quả không kết dính hoàn toàn VLN vào cơ cấu "gối nội mạc" (endocardial cushion)

Vị trí thấp: "1/3 dưới VLN" kề cận vòng nối nhĩ-thất. Kích thước có thể lớn, có trường hợp như là nhĩ

chung và tổn thương kèm thường là Thông liên thất vùng nhận hợp thành bệnh lý "Kênh nhĩ thất" có thể kèm hở van 2 lá dạng khe (chẻ van). Ngoài ra tổn thương này hay kèm hình thành Thông liên thất loại thông tâm thất trái –> nhĩ phải.

3. TLN vùng xoang tĩnh mạch (Sinus venosus type) khuyết ở vùng đổ vào nhĩ phải của tĩnh mạch chủ (TMC) trên 10-20% các trường hợp (H1-G), hay TMC dưới 2-3% các trường hợp (H1-E,F).

Dạng này rất thường phối hợp với bất thường nối liền tĩnh mạch phổi (TMP) về tim thể không hoàn toàn, các tĩnh mạch phổi đổ về nhĩ phải kề cận TMC tương ứng. Đối với TMC dưới, đôi khi hình thành một dạng đặc biệt có kèm dị tật bẩm sinh mạch máu tưới máu biệt lập một số thùy (sequestration) và phân thùy dưới phổi phải. Được gọi là "Hội chứng Scimitar" (mô tả theo hình dạng lưỡi kiếm Thổ Nhĩ Kỳ thấy ở hình Xquang tim phổi).

4. TLN vùng xoang mạch vành (unroofed coronary sinus) khuyết vùng "trên" (nóc) xoang vành gây thông thương giữa nhĩ trái và xoang mạch vành. Thông sẽ quan trọng hơn nếu còn tồn tại TMC trên trái mà bình thường sẽ biến mất khi hết phôi kỳ.

Tổn thương giải phẫu học phối hợp:

Ngoài bất thường nối tiếp TMP về tim thể hoàn toàn (có chương riêng) thể bán phần (partial) là tổn thương phối hợp thường gặp nhất (10-20%). Các tổn thương phối hợp khác là:

1. Bất thường cấu trúc giải phẫu học van 2 lá gây sa, có thể do biến dạng vòng van vì thất phải giãn, tuy nhiên có ghi nhận loạn sản (dysplasia) ở một số trường hợp hoặc chẻ van (cleft) nhất là trong các trường hợp TLN lỗ nguyên phát.

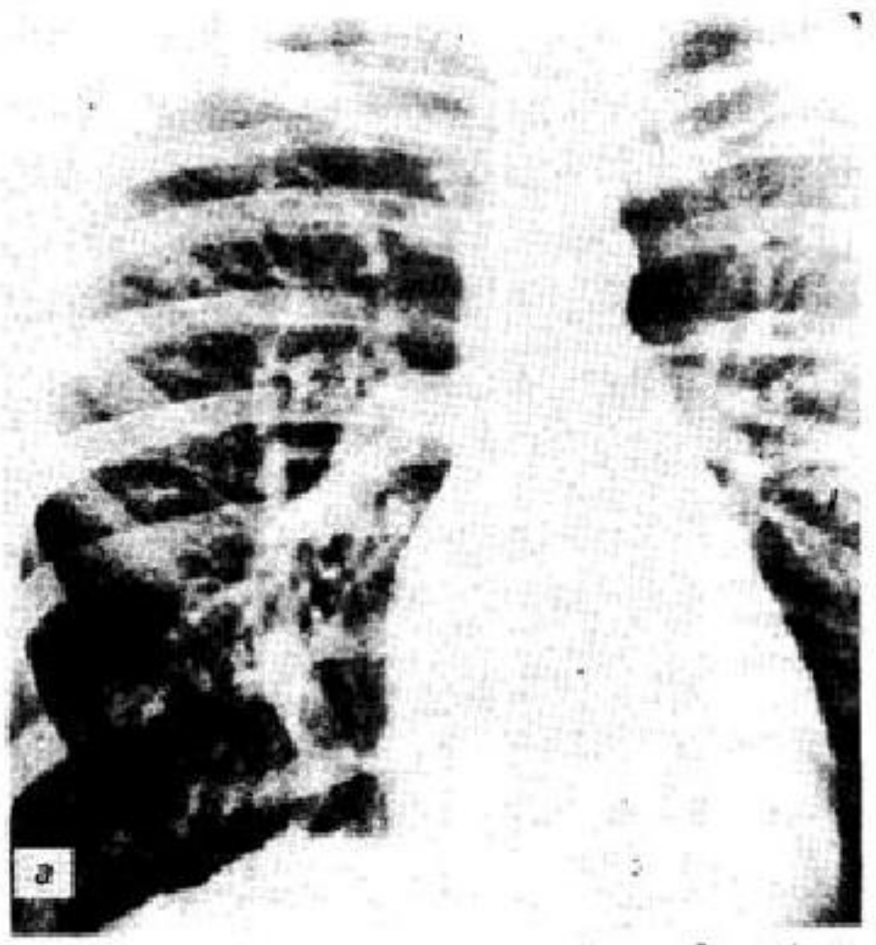
Ngoài ra Hẹp van 2 lá cũng có gặp ở bệnh nhân TLN có thể do Thấp tim hơn là bẩm sinh [12] (hội chứng Lutembacher).

2. Hẹp van Động mạch phổi khoảng 5% [9] mặc dầu đa số lưu lượng máu lên phổi có tăng.

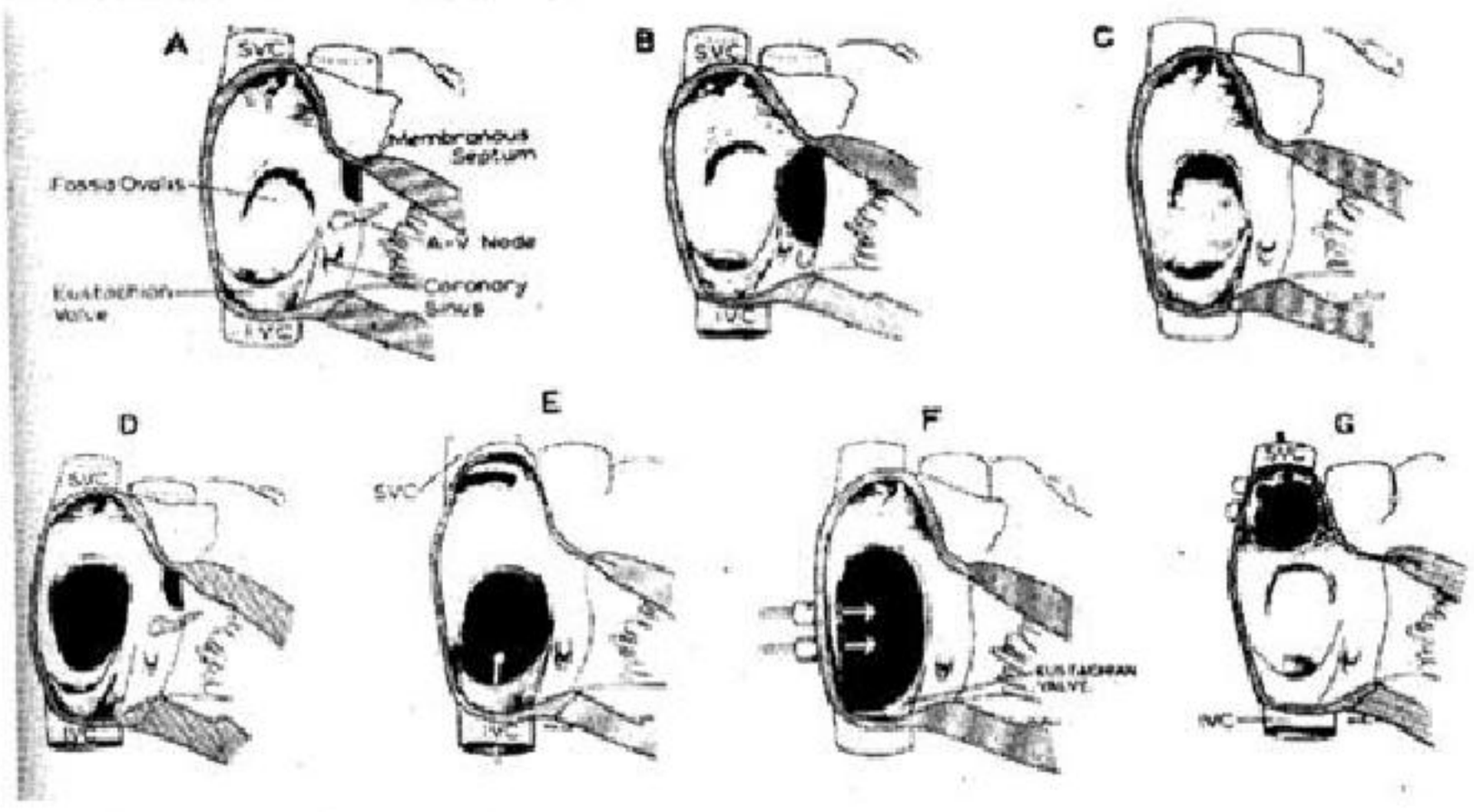
3. VLN dư mô phình giãn (aneurysmal), có thể có nhiều lỗ thông, và là nguyên nhân gây thuyên tắc khi có rối loạn nhịp nhĩ [10].

4. Bất thường van Eustachi phì đại và dài có thể gây hẹp van 3 lá, hoặc là nguyên nhân dẫn lưu máu tĩnh mạch (TMC dưới) ngang qua TLN vào nhĩ trái gây tím.

5. Ngoài ra các trường hợp hiếm hơn: Bất thường Ebstein, loạn sản thất phải và các tổn thương khác có thông trái phải như Thông liên thất, còn tồn tại ống động mạch làm tăng luồng thông trái phải ảnh hưởng xấu cho lâm sàng.



Hình 35.2. X quang phổi dạng lưỡi kiếm Thổ Nhĩ Kỳ ở bệnh nhân thông liên nhĩ xoang tĩnh mạch (Hội chứng Scimitar).



Hình 35.1. 4 loại Thông liên nhĩ.

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

Như trong các tổn thương TBS có luồng thông trái phải, hậu quả huyết động học tùy thuộc luồng thông nghĩa là lưu lượng máu lên phổi và phản ứng của mô mạch máu phổi. Trong TLN phản ứng này thường chậm. Các yếu tố gây ảnh hưởng trên luồng thông gồm: áp lực ở tâm nhĩ (hơn là kích thước lỗ thông) độ giãn của thất phải. Ngoài ra các điều kiện làm giảm độ co giãn thất trái (tuổi, bệnh lý mạch vành tăng huyết áp, phì đại) làm tăng luồng thông. Triệu chứng lâm sàng sẽ xuất hiện khi lưu lượng máu lên phổi (QP) tăng khoảng từ 1,5-2,5 lần lưu lượng máu hệ thống (QS) [9]. Lưu lượng máu lên phổi gia tăng sẽ làm giãn nở cấu trúc tim phải (nhĩ phải, thất phải, động mạch phổi). Sau đó độ giãn TP kém dần, TP phì đại, cấu trúc mô học mạch máu phổi thay đổi, áp lực ĐMP sẽ tăng cao.

Về lâu dài luồng thông sẽ đổi chiều: lúc đầu hai chiều trái phải và phải trái và sau đó khi áp lực bên phải vượt quá bên trái sẽ hình thành "Hội chứng Eisenmenger" với gần như chỉ có thông phải trái.

Tuy nhiên trong một số trường hợp qui trình này sẽ diễn tiến nhanh khiến hội chứng Eisenmenger đến sớm có thể do tổn thương nhu mô phổi tự phát quá nhanh [14] không rõ nguyên nhân.

4. LÂM SÀNG

- Bệnh sử tự nhiên của TLN không rầm rộ như các bệnh TBS khác vì hầu như không có triệu chứng lâm sàng ở tuổi nhỏ hay người trẻ nhưng chỉ xuất hiện ở lứa tuổi 40 (90% [2][7][9]. Các tổn thương TLN có kích thước < 3 mm sẽ được đóng tự nhiên (khoảng 40% các trường hợp) nhưng các lỗ thông kích thước ≥ 8mm khó đóng tự nhiên hơn.

- Như đã nêu trên các triệu chứng có biểu hiện tăng ALĐMP xảy ra ở các bệnh nhân trên 30 tuổi như khó thở khi gắng sức, ho, tim đập nhanh. Rung nhĩ thường gặp trên 50% bệnh nhân [9] với các biến chứng như tai biến mạch máu não ...

- Ở trẻ em hiếm khi có trường hợp tăng áp ĐMP, tuy nhiên có một số trường hợp trẻ em ngực gồ không tăng cân, suy dinh dưỡng, mệt khi gắng sức (nhất là trong hội chứng Holt Oram).

- Thường thính chẩn nghe được âm thổi của tăng lưu lượng phổi gây hẹp "chức năng" ĐMP. Tiếng T2 tách đôi, rộng, cố định, do khác biệt áp lực giữa tim phải trái gây chênh lệch giữa thời gian mở van ĐMC và ĐMP so với bình thường.

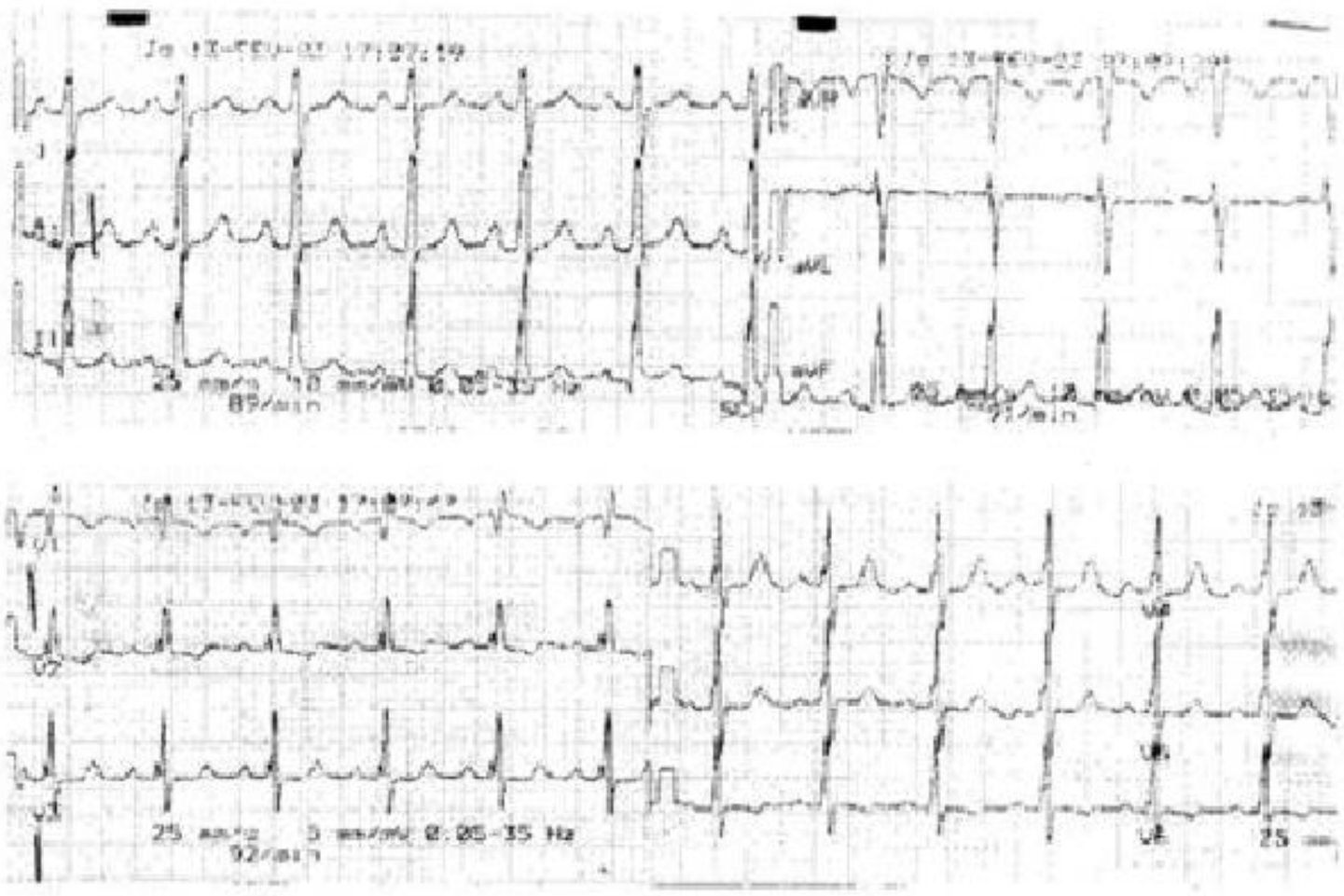
- Khi áp lực ĐMP tăng cao, sẽ có thể nghe được âm thổi tâm thu của hở van 3 lá, âm thổi tâm trương của hở van ĐMP

5. CẬN LÂM SÀNG

5.1. Điện tâm đồ (ĐTĐ)

ĐTĐ trong bệnh TLN thay đổi theo tuổi bệnh nhân, thể giải phẫu học hay mức độ tăng áp lực ĐMP.

- Ở trẻ em ưu thế thất phải rõ hơn ở người lớn nên bình thường đã có dạng RSR', khi trẻ có TLN, ĐTĐ không thay đổi, tuy nhiên khi trẻ lớn trục QRS vẫn giữ độ lệch phải [9] với giãn TP.



Hình 35.3. Điện tâm đồ bệnh nhân 15 tuổi, thông liên nhĩ tăng áp ĐMP nặng. Nhịp xoang, trục lệch phải, lớn thất phải, lớn 2 nhĩ.

- Ở người lớn thường phức hợp QRS kéo dài nhưng không quá mức cao nhất (upper limit), có dạng rSr' hay rsR' trong gần 90% các trường hợp (bloc nhánh phải không hoàn toàn) có thể thấy ở các chuyển đạo trước ngực. Có thể có khac (notch) ở sóng R ở chuyển đạo avR, ở các trường hợp có luồng thông lớn (biến mất sau khi TLN được đóng).

- Rối loạn dẫn truyền hay rối loạn nhịp thường xuất hiện nhiều hơn ở các trường hợp lớn tuổi. Đoạn PR dài do kéo dài thời gian Nhĩ – bó His, có bất thường thời gian "hồi phục nút xoang có sửa chữa" trong 90% các ca. Ở thể gia đình có thể có bloc nhĩ thất độ I, hoặc bloc NT hoàn toàn. Rối loạn nhịp nhĩ thường xảy ra ở lứa tuổi lớn với các dạng rung nhĩ, cuồng nhĩ, nhịp nhanh trên thất.

- Khi có tăng áp lực ĐMP sẽ có dạng qR hay rR hay sóng R lớn ở V1.

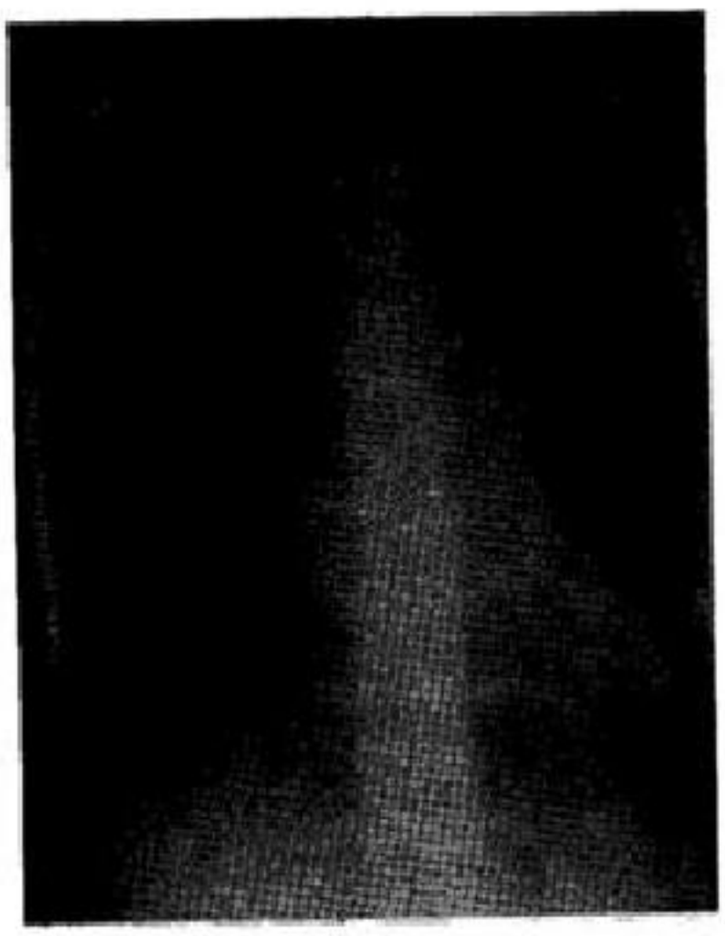
5.2. Xquang tim phổi

- Chỉ rõ nét ở các trường hợp có luồng thông lớn, giãn nhĩ phải, thất phải, ĐMP, bên cạnh hình ảnh ĐMC lên nhỏ, dễ nhìn hơn ở hình ảnh "sau – trước".

- Tăng tuần hoàn phổi với hình ảnh giãn ĐMP nhất là trong trường hợp có bất thường nối tiếp TMP phối hợp hoặc ở thể TLN xoang tĩnh mạch, rốn phổi trở nên rất đậm.

- Trong trường hợp tăng áp lực ĐMP tuần hoàn ngoại biên sẽ được thấy rõ hơn song song với tăng kích thước ĐMP trung tâm.

- Trong trường hợp Rung, Cuồng nhĩ, nhĩ trái có thể giãn lớn.

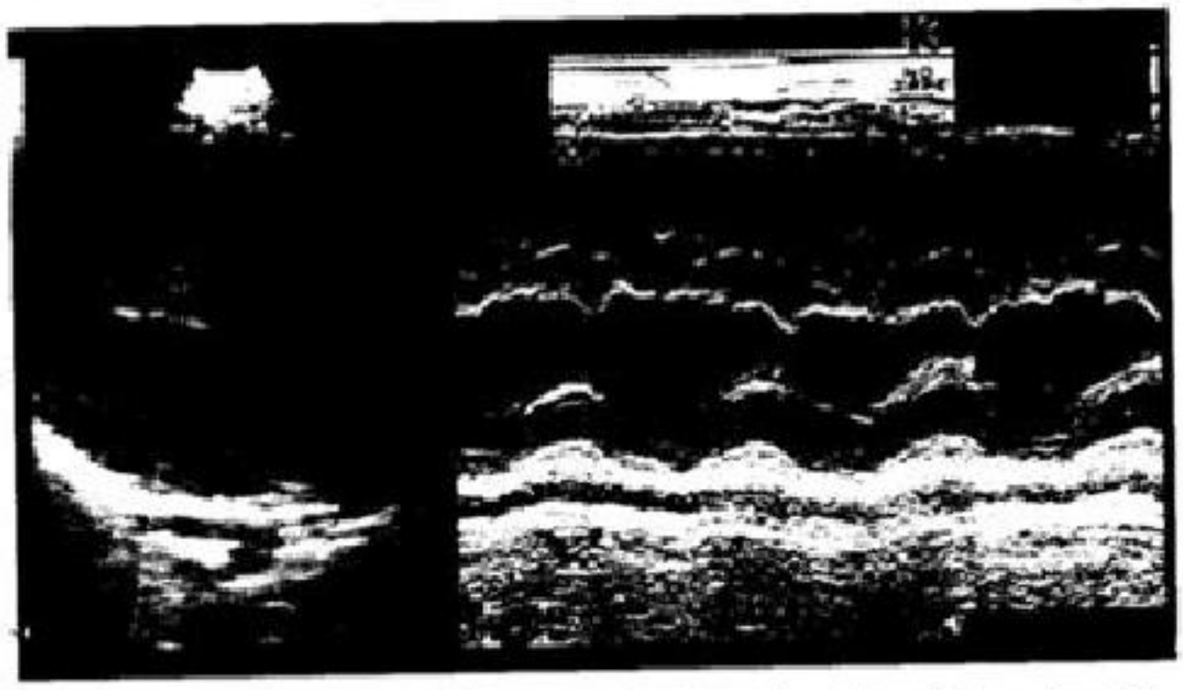


Hình 35.4. X quang tim phổi thăng bệnh nhân thông liên nhĩ, tăng áp động mạch phổi. Bóng tim to, lớn thất phải, cumg ĐMP phồng, tăng tuần hoàn phổi chủ động.

5.3. Siêu âm tim

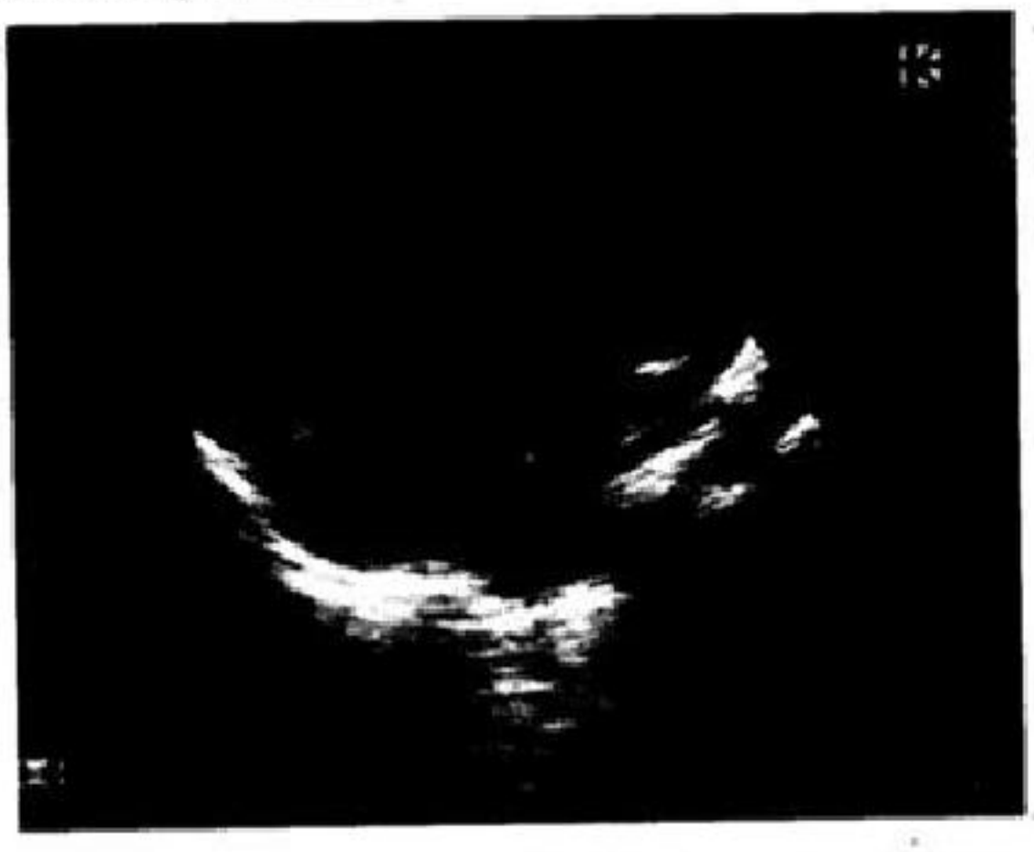
- Siêu âm tim được xem là phương pháp chọn lựa để chẩn đoán và đánh giá độ nặng TLN. Ta có thể khảo sát xác định vị trí kích thước lỗ thông, đánh giá độ nặng qua 2D: độ giãn nhĩ phải, thất phải; qua Doppler, Doppler màu, chiều luồng thông, áp lực ĐMP, lưu lượng máu lên phổi, có phối hợp hẹp van ĐMP hay không ...

- Các mặt cắt cạnh ức trục ngang, bốn buồng cạnh ức, bốn buồng mỏm có thể xem được VLN tuy



Hình 35.5. Khảo sát TM ngang 2 thất, ghi nhận vận động nghịch thường của vách liên thất và thất phải giãn to.

Hình 35.6. Phổ Doppler dòng máu từ nhĩ trái sang nhĩ phải qua lỗ thông liên nhĩ.



Hình 35.7. Thông liên nhĩ nhiều lỗ- lỗ nguyên phát (1) và lỗ thứ phát (2).

nhiên mặt cắt dưới sườn là tốt nhất vì ở đây VLN thẳng góc với đường cắt, kích thước lỗ thông đo ở mặt cắt này là chính xác nhất.

- TLN xoang tĩnh mạch khó khảo sát hơn, thường khuyết nằm ở 1/3 trên gần lỗ TM chủ trên. Cũng vậy các dạng TLN xoang vành cũng rất khó khảo sát. Cần lưu ý khi có TMC trên trái hoặc khi khảo sát tổn thương phối hợp thường gặp là Bất thường nối tiếp TMP mà trong các dạng này thường gặp nhất.

- Siêu âm tim qua thực quản càng ngày càng được ứng dụng nhất là để khảo sát tương quan giữa TLN và các cơ cấu giải phẫu liên hệ, là nền tảng xây dựng các yếu tố cần có để ứng dụng thông tim bít lỗ thông bằng thiết bị (xem phần dưới).

5.4.Thông tim và các xét nghiệm khác

Ngày nay thông tim không còn được sử dụng như là một công cụ chẩn đoán nữa nhưng là để điều trị lấp lỗ thông bằng thiết bị nhân tạo hình vỏ sò (Clamshell), hình dù (Amplatzer).

Ngài ra để đánh giá chính xác hơn kháng lực ĐMP, tính chất đảo ngược (reversibility) hay độ nhạy (reaction) của nhu mô phổi khi ở trong tình trạng tăng áp, xem mạch máu phổi có còn đáp ứng với oxygen hay các chất giãn mạch máu phổi hầu có thể giúp chỉ định phẫu thuật các trường hợp tăng áp ĐMP cao.

6. ĐIỀU TRỊ

6.1. Điều trị nội khoa

Vì biểu hiện lâm sàng xuất hiện rất chậm ở thập niên 20-30 triệu chứng hồi hộp liên quan đến rối loạn nhịp là biến chứng đầu tiên.Trong các trường hợp này điều trị nội có vai trò một phần nào với các thuốc chống loạn nhịp như chẹn calci hay chẹn bêta. Khi phát hiện chậm với các triệu chứng tăng ALĐMP, điều trị nội có tính cách hỗ trợ chờ phẫu thuật với các thuốc giãn mạch (UCMC, Nitrates), co cơ (Digoxin), lợi tiểu.

Đặc biệt ở 1 số trường hợp ở trẻ em dưới 2, tuổi đã có biểu hiện rất sớm với các triệu chứng Suy dinh dưỡng, khó thở thường xuyên, phù phổi, điều trị nội khoa có tính cách hỗ trợ, chống bội nhiễm và nâng cao tổng trạng chờ phẫu thuật hoặc thông tim can thiệp.

6.2. Điều trị ngoại khoa

Tùy theo kích thước lỗ thông đa số tác giả [1] [2] [3] [4] [9] khuyến cáo nên đóng sớm (tuổi từ 2-4 tuổi) khi Qp/Qs > 1,5/1 hoặc nếu khi trẻ < 2 tuổi có biểu hiện lâm sàng sớm như bội nhiễm, hô hấp, suy dinh dưỡng, suy tim, tím ...

Đối với người lớn vẫn còn nhiều tranh luận [1] vì không có khác biệt về ưu thế gì nếu chưa tăng ALĐMP, giữa can thiệp phẫu thuật hay không, xét về các biến cố loạn nhịp trên thất, TBMN, lấp mạch hay suy tim. Tuy nhiên kết quả phẫu thuật rất tốt, tử vong # 0,4%. Tại Viện Tim TP. HCM tử vong là 0,7% [13] thường xảy ra ở các trường hợp tim mổ có vấn đề (SDD nặng, nhược cơ...).

Các biến chứng trong mổ cũng không đáng kể (tràn dịch màng tim 3% [13]. Rối loạn nhịp (Bloc nhĩ thất, nhịp nhanh thất, rối loạn chức năng nút xoang) 9,3% [13] [14].

Thường khâu nối hay đóng bằng miếng vá màng ngoài tim (patch) cũng ... với đường mổ giữa xuyên xương ức. Tuy nhiên sau này đường mổ bên ngực (lateral thoracotomy) được áp dụng có tính cách thẩm mỹ hơn.

6.3. Thông tim can thiệp

Từ 20 năm nay kỹ thuật bít lỗ TLN qua thông tim can thiệp không ngừng cải thiện có kết quả rất cao gần như ngang với phẫu thuật [13] [15].

Từ 1976 King [1] đã thành công qua thông tim can thiệp dùng thiết bị hình "dù đôi" (double umbrella) đóng được 5/10 bệnh nhân. Từ đó nhiều loại thiết bị đã được ghi nhận nhằm mục đích kiện toàn kỹ thuật và cải thiện mẫu thiết bị. Có thể nêu ra như sau:

- Của Rashkind (Raskind Atrial Septal Occluder)
- Của Lock (OSCI: Clamshell Occlude) hình vỏ sò
- Cardio Seal của Sideris (Sideris buttonned device)
- Das Angel wings và mới đây được ưa chuộng nhất là Amplatzer Septal Occlude

Tỷ lệ thành công tùy theo kiểu, có thể lên đến 98% [16].

Nhờ siêu âm tim qua thực quản một số tác giả đã đưa ra được các thông số xem như yếu tố cơ bản để lượng định kết quả thủ thuật đóng TLN bằng thông tim như:

- Đường kính lỗ thông sau khi làm giãn (stretched) ≤ 20mm
- Kiểu TLN
- Tương quan bờ TLN đối với gốc ĐMC
- Bờ TLN (Septal ridges) đối với rãnh nhĩ thất v.v...

Tuy nhiên các biến chứng và khó khăn vẫn còn có thể xảy ra như vỡ.gãy thiết bị,.thông tồn tại, lấp mạch.

Dù sao đây cũng là một hướng điều trị mới đầy hứa hẹn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Porter C, Feldt R.H, Edwards W.D, Sevand J. B. Atrial Septal Defect in: Moss and Adam. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Allen HD. Clack E. B, Gutgesell HP. Diswoll DJ. Ed Lippincott Wiliams and Wilkins 6th ed 2001, pp. 603-17.
2. Kachaner J. Communication interauriculaire in: Dupuis C, Kachaner J; Freedom R. M; Payot M; Davignon A. Cardiologie pediatrique. Medecine Science Flammarion 2e ed 1991, pp. 144-55.
3. Wesley Vick III G. In: The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Garson JrA; Bricher J. T; Fisher D. J; Neish S. Williams and Wilkins 1998 2nd ed, pp. 1141-1158.
4. Kirklin J.W; Barratt Boyes BG. Cardiac Surgery - Churchill Livingstone 2nd ed 1993.
5. Perloff J. K. Clinical Recognition of Congenital Heart disease 3rd ed 1987, WB Saunders Co, pp. 272-299.
6. Latson LA - Atrial septal defect. In Pediatric Cardiovascular Medicine - Moller JH. Hoffman JIE. ed Churchill Livingstone 2000, pp. 311-22.
7. Vinh P. N. and al: Siêu âm tim và bệnh lý tim mạch, NXB Y hoc 2002, tập 1, p. 349.
8. Craig R. J: A naturel history of Prognostic of Atrial septal defect. Circulation 1978 vol 37; pp. 805-15.
9. Berger F. Vogal M. Lange P. E. Transcatheter as standard treatment for most interatrial defects. Experience in 200 patients treated with the 'Amplatzer TM Septal Occluder. Cardiol Young 1999; 9: 468-73.
10. Elzenga N. J. The role of Echocardiography in Transcatheter Closure of Atrial septal defects. Cardiol Young 2000; 10: 474-83.
11. Du KD, Higazi ZM, Kloinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between Transcatheter and Surgical closure of Secundum Atrial septal defect in Children and Adults. Results of a multicenter Non randomized trial. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1836-44.
12. Berge F, Vogel M, Meskishvili VA; Ange PE. Comparion of results and complications of Surgical and Amplatzer device Closure of Atrial Septal defects. J. Thorac Cardiovease Surg 1999; 118: 674-80.
13. PN Vinh, Đ. T. B. Yến, Đ.H. Trung. Nhận xét về bệnh TLN. Kết quả và biến chứng qua 413 trường hợp được phẫu thuật tại Viện Tim TP. HCM. 1992-97.
14. Boussada R. Petit J. Nonzel I. Surgery of Atrial Septal Defect: Operation complications in 1006 consecutive patients. Cardiol Young 2000; 10.

Chương 36
CÒN TỒN TẠI ỐNG ĐỘNG MẠCH

ĐÀO HỮU TRUNG
ĐẶNG THỊ THÚY ANH
PHẠM NGUYỄN VINH

TỔNG QUAN 245
GIẢI PHẪU HỌC 245
SINH LÝ BỆNH HỌC 246
LÂM SÀNG 247
CẬN LÂM SÀNG 247
Điện tâm đồ 247
X quang tim phổi 247
Siêu âm tim 248
Thông tim 249
ĐIỀU TRỊ 249
Điều trị nội khoa 249
Điều trị ngoại khoa 250
Thông tim can thiệp 250

1. TỔNG QUAN

Còn tồn tại ống động mạch (OĐM) (Persistance du canal artériel (PCA) (Pháp)) hoặc (Patent ductus arteriosus (PDA) (Anh Mỹ)) là một trong những bệnh tim bẩm sinh (TBS) thường gặp, thường được phân loại trong nhóm bệnh TBS không tím, có luồng thông trái – phải, độ nặng tùy thuộc vào kích thước lỗ thông, lưu lượng máu lên phổi.

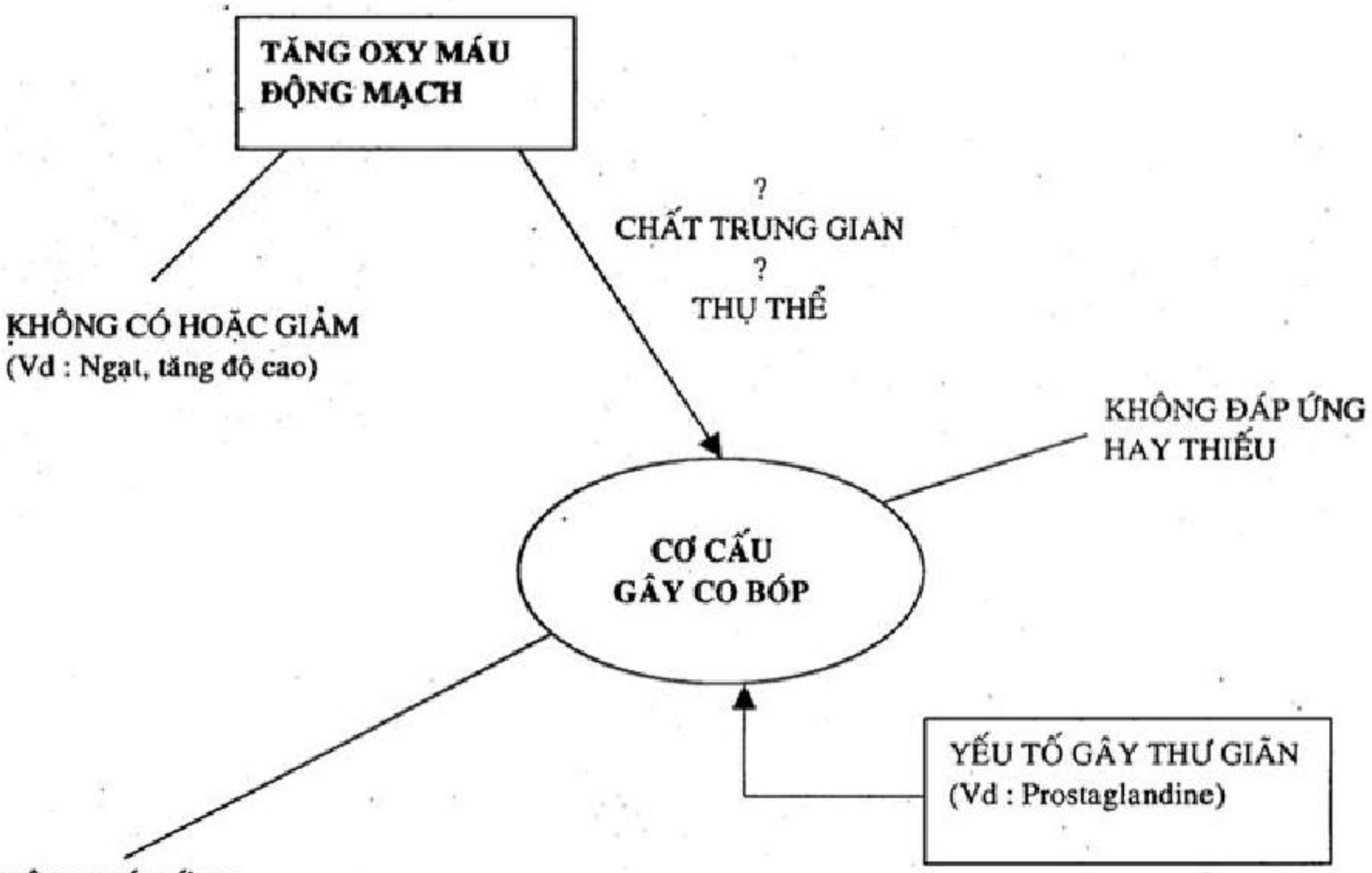
Tần suất chiếm 12% các bệnh TBS, khoảng 1/5000 trẻ sơ sinh [1] [2] [3]. Tuy nhiên các nghiên cứu gần đây từ 1980 với sự "bùng nổ" về chăm sóc sơ sinh thiếu tháng có thể khoảng 8/1000 sơ sinh thiếu tháng có tồn tại OĐM [5].

Bài này đề cập về còn tồn tại OĐM như một thể bệnh TBS riêng rẽ không đi sâu về bệnh lý phối hợp như tồn tại OĐM trong các bệnh TBS phức tạp khác (VD: Không lỗ van ĐMP kèm hở hay còn nguyên vẹn Vách liên thất, hay trong nhóm các bệnh TBS tím "tùy thuộc OĐM" (ductus dependent). Ngoài ra vì bệnh lý sơ sinh hay sơ sinh thiếu tháng còn tồn tại OĐM có sắc thái lâm sàng đặc biệt, sẽ được trình bày ở 1 chương riêng. (Bệnh TBS ở trẻ sơ sinh) trong đó vấn đề xử trí vẫn còn là một thách thức lớn.

2. GIẢI PHẪU HỌC

OĐM có căn nguyên phôi thai từ cung thứ VI cung động mạch chủ phôi thai, có cấu trúc mô học được biệt hóa rất sớm từ tháng thứ 4 của thai kỳ. Khác hẳn với ĐMC lẫn ĐMP và các động mạch khác, mô chun hiện diện lẫn lộn trong các lớp, mô chun trong OĐM (elastin) chỉ hiện diện giữa lớp nội mạc (intima) và trung mạc (media). Ngoài ra còn sự hiện diện của chất nhờn (gel) trong các lớp trung mạc khiến cho OĐM trong một số điều kiện nhất định (như tăng lưu lượng máu, tăng áp lực oxy (pO_2), các lớp áo sẽ dễ bị xơ hóa làm co OĐM để dẫn đến đóng bít lại. Quá trình đóng hoặc giữ cho OĐM thông thương (hay tồn tại) qua nghiên cứu cho thấy một sự liên hệ giữa lượng prostaglandine trong máu và áp lực oxy để giữ cho OĐM được thông thương mặt khác còn có vai trò của một gen di truyền [5] gây thiếu hụt cơ trơn hay dư mô chun là các yếu tố giữ vai trò đóng hay mở OĐM.

Ngoài ra còn có vai trò về cấu trúc, cách sắp xếp các sợi fibrin sợi cơ trơn trong các lớp áo và mô [6] matrix ngoài tế bào để khi các điều kiện thuận lợi xảy ra (tăng lưu lượng, tăng áp lực oxy ...) sẽ để dễ dàng bị hoại tử gây co mạch và bị đóng lại. Cơ chế tiến đến bít hay giữ cho thông thương ngày nay đã được nghiên cứu tương đối đầy đủ và chính xác (hình 36.1).



Hình 36.1. Các yếu tố gây co thắt ống động mạch (chất hóa học trung gian hay thụ thể chuyên biệt vẫn còn đang tranh cãi).

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

Như tất cả các tổn thương TBS có thông trái – phải, lưu lượng luồng thông tùy thuộc vào kích thước lỗ thông và tương quan kháng lực giữa tuần hoàn phổi và tuần hoàn hệ thống.

Nếu kích thước OĐM lớn, luồng thông có thể gia tăng, nếu tỷ lệ Qp/Qs (lưu lượng máu lên phổi/lưu lượng máu tuần hoàn hệ thống) tăng cao đến mức 2/1 hay 3/1 tâm thất trái sẽ chịu tăng tải thể tích, áp lực ĐMP tăng cao sẽ tiến đến tương đương áp lực hệ thống, hậu quả có thể đưa đến suy tim ứ huyết.

Trong trường hợp kích thước OĐM nhỏ, áp lực ĐMP không tăng cao bệnh nhân có thể không có triệu chứng gì.

Trường hợp có phối hợp tổn thương thông trái phải khác (như Thông liên thất, Thông liên nhĩ ...) nếu các lỗ thông đó lớn tổn thương OĐM có thể bị che khuất, chỉ có thể phát hiện khi siêu âm, thậm chí chỉ khi tiến hành phẫu thuật các tổn thương trên.

Ngược lại, trong các trường hợp TBS phức tạp như không lỗ van ĐMP với vách liên thất (VLT) nguyên vẹn hay bị hở, Không lỗ van 3 lá, v.v... còn tồn tại OĐM là cơ cấu giải phẫu sinh tồn vì nếu bị đóng lại quá sớm mà không đủ tuần hoàn bàng hệ bảo đảm tưới máu phổi, bệnh nhi sẽ tử vong mau chóng. Trong các trường hợp này vai trò prostaglandine để giữ thông thương OĐM rất quan trọng nhằm kéo dài thời gian chờ biện pháp phẫu thuật thích ứng.

Trong các trường hợp nghẽn nặng đường thoát thất trái như hẹp nặng van ĐMC, hẹp eo ĐMC lưu lượng tim tùy thuộc vào thông phải trái qua OĐM. Mặc dầu độ bão hòa oxy ngoại biên không đủ; lượng máu qua OĐM cũng đủ cung cấp máu hệ thống cho đến khi một cuộc phẫu thuật được thực hiện. Vai trò prostaglandine một lần nữa rất cần cho sự duy trì OĐM.

Trường hợp có hoán vị đại động mạch vớiVLT nguyên vẹn mà không có TLN kèm theo, nếu không duy trì thông thương OĐM trong khi chờ phẫu thuật bệnh nhi sẽ lâm vào tình trạng thiếu oxy trầm trọng.

4. LÂM SÀNG

Khác với trẻ sơ sinh thiếu tháng, OĐM khó tự nhiên đóng lại sau sinh ở trẻ sơ sinh đủ tháng đủ cân. Lý do trong mấy tháng đầu lượng prostaglandine trong máu dao động mạnh làm chậm tiến trình đóng tự nhiên.

Trường hợp sơ sinh thiếu tháng phải điều trị bằng máy giúp thở và bằng thay thế chất diện hoạt (surfactant), lưu lượng máu qua OĐM gia tăng kết hợp với sự giảm đột ngột kháng lực ĐMP khi OĐM không đóng lại được; các yếu tố kể trên góp phần làm bệnh nhi lâm vào tình trạng suy tim ứ huyết rất nặng, phù phổi, khó hồi phục được với các thuốc thông thường.

Bệnh cảnh lâm sàng bệnh nhi còn tồn tại OĐM tùy thuộc rất nhiều vào kích thước lỗ thông, rất giống với bệnh cảnh trẻ có TLT hay các tật TBS khác có thông trái – phải (cửa sổ phế chủ ...). Nếu kích thước lỗ thông lớn bệnh nhi có thể bị suy tim ứ huyết sớm với khó thở nhanh, bú kém, không tăng cân ...

Nếu lỗ vừa hay nhỏ sẽ không có hoặc rất ít triệu chứng, thậm chí không có triệu chứng nào gợi ý ngoại trừ các triệu chứng viêm nhiễm đường hô hấp là những dấu hiệu đầu tiên trên lâm sàng.

Thăm khám trẻ nghe có âm thổi liên tục dưới xương đòn trái, lồng ngực thường biến dạng nhô cao, khoảng cách HA tâm thu tâm trương rộng (áp lực mạch đập lớn) (pulse pressure), mạch nẩy mạnh....

Ngược lại ở trẻ sơ sinh âm thổi nghe thấy chỉ có thành phần tâm thu, âm thổi liên tục chỉ có thể nghe được về sau khi áp lực ĐMP giảm đi.

Tại ổ 2 lá có thể ghi nhận âm thổi tâm trương "hẹp chức năng" van 2 lá do tăng lưu lượng máu lên phổi khi máu trở về tim trái nhiều qua van 2 lá.

Trong các trường hợp bệnh lý còn tồn tại OĐM kết hợp với bệnh lý không lỗ van ĐMP có hay không hở vách liên thất, triệu chứng lâm sàng không có gì đặc thù đôi khi chỉ có thể phát hiện OĐM qua siêu âm mà thôi.

Trường hợp có tăng áp lực ĐMP nặng, âm thổi tâm thu trở nên ngắn hơn, thành phần tâm trương lúc đầu nghe rõ, sau đó mất dần có lúc không còn nghe và sau đó kể cả âm thổi tâm thu cũng biến mất nhường chỗ cho 1 âm thổi tâm trương nhẹ của hở ĐMP (âm thổi Graham Steel).

5. CẬN LÂM SÀNG

5.1.Điện tâm đồ (ĐTĐ)

Cũng tùy thuộc vào kích thước lỗ thông:

- Ở các OĐM kích thước nhỏ: ĐTĐ gần như bình thường

- Trong trường hợp OĐM kích thước lớn hơn: sẽ có dấu hiệu tăng tải thất trái, thay đổi sóng ST-T.

- Khi ALĐMP tăng có thể sẽ có hình ảnh phì đại 2 tâm thất và ở trẻ lớn hay người lớn phì đại thất phải sẽ rõ hơn.

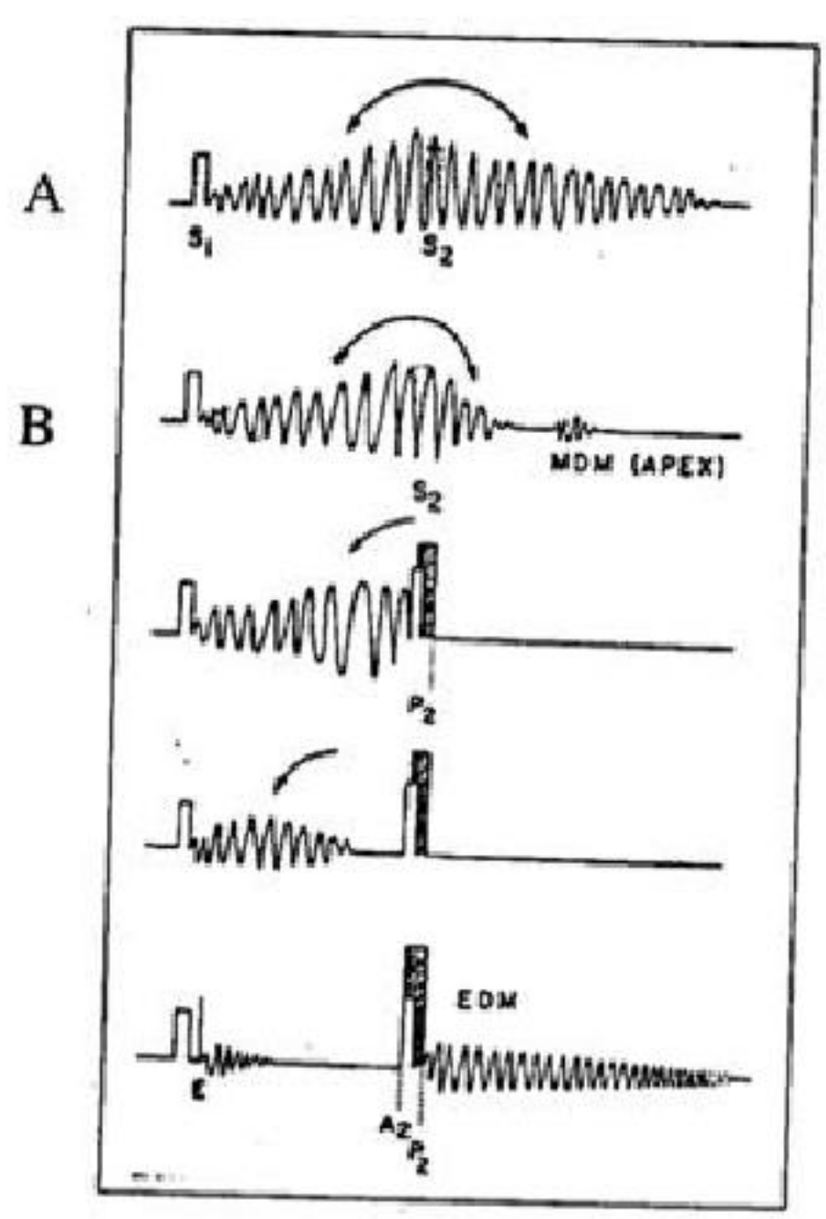
Trong các trường hợp có TBS phức tạp "phụ thuộc OĐM" (ductal dependent) hình ảnh ĐTĐ tùy thuộc các bệnh lý trên.

5.2. Xquang tim phổi

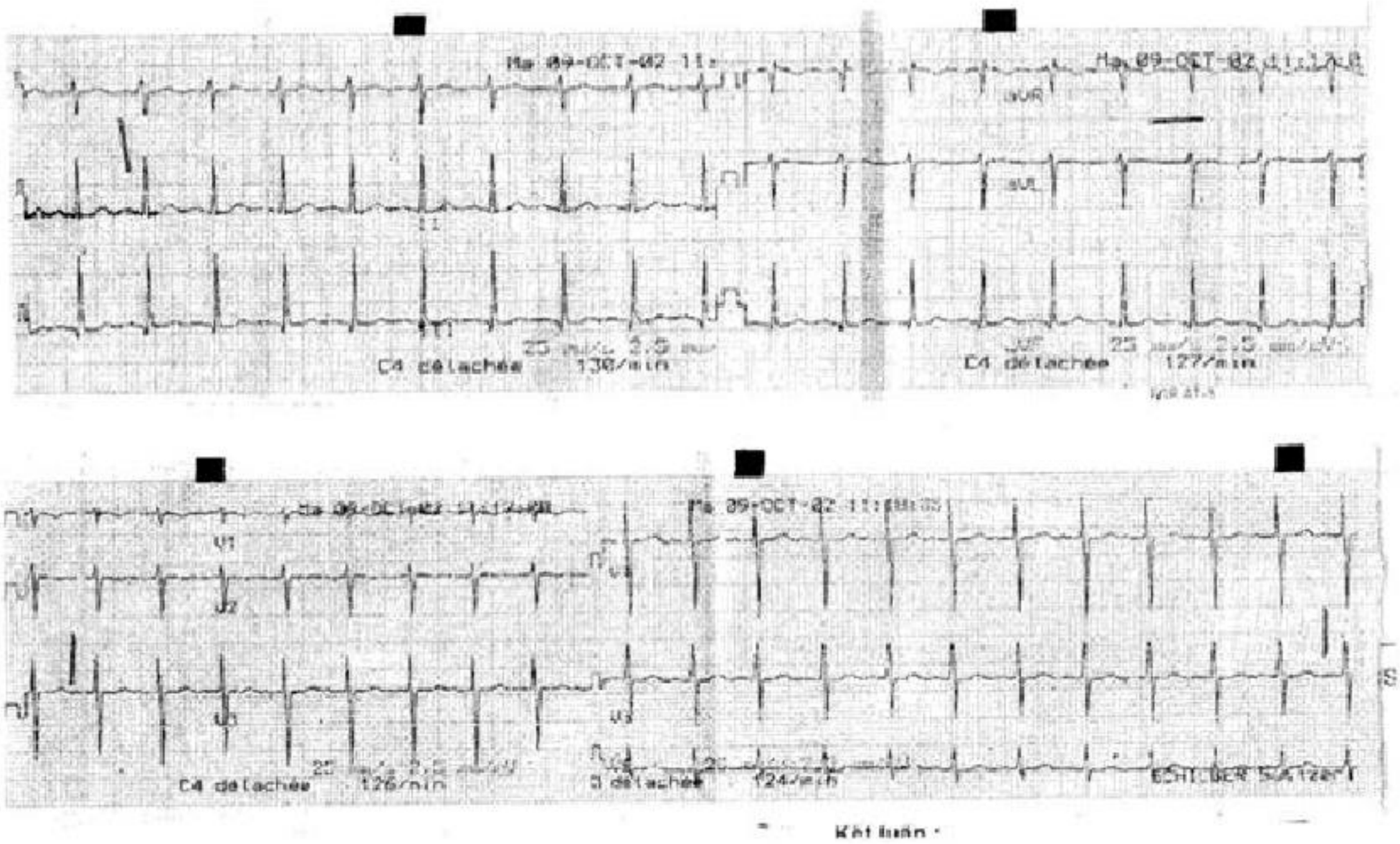
Hình ảnh Xquang rất gợi ý với buồng tim lớn và cung ĐMP phồng.

Trong trường hợp OĐM lớn, hình ảnh tuần hoàn phổi tăng đậm cùng với nhĩ trái lớn rất giống các trường hợp thông trái phải có ALĐMP tăng cao.

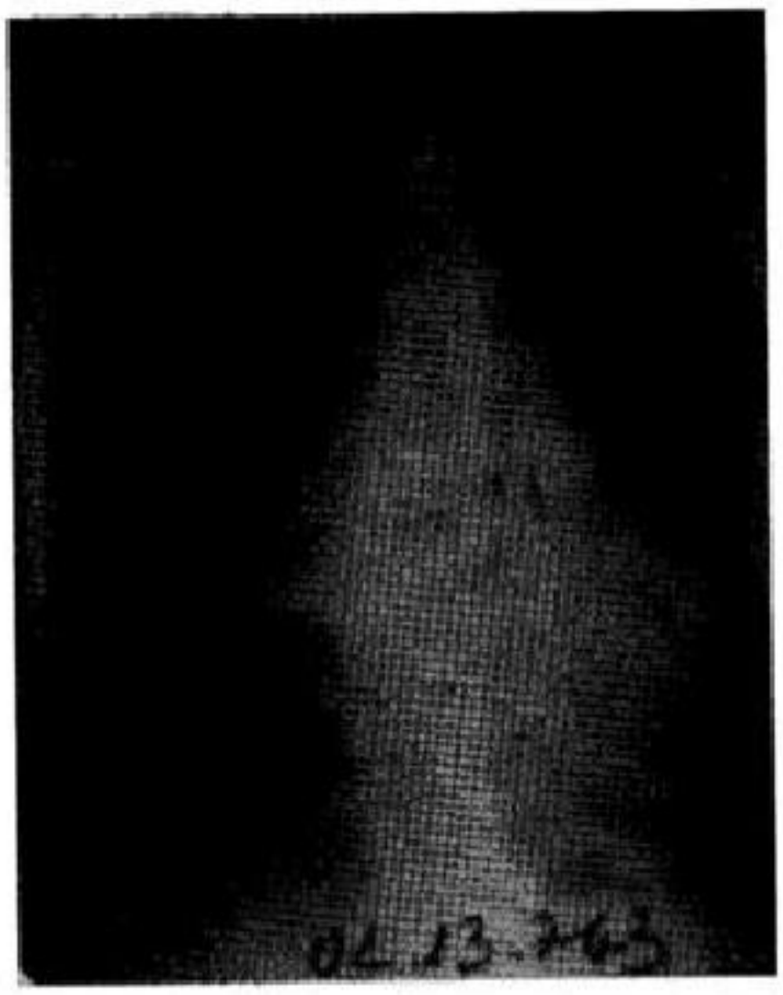
Khi bệnh tiến triển đến hội chứng Eisenmenger, bóng tim sẽ nhỏ đi với hình ảnh tuần hoàn phổi tăng đậm ở gốc, giảm nặng ở ngoại vi.



Hình 36.2. Sơ đồ mô tả âm thổi liên tục ở bệnh nhân còn ống động mạch chưa tăng áp ĐMP (luồng thông T-P) (A) và đã tăng áp ĐMP (B).
(MDM: Âm thổi giữa tâm trương ngang van 2 lá; EDM: Âm thổi đầu tâm trương Graham Steel).



Hình 36.3. Điện tâm đồ bệnh nhân 9 tuổi còn ống động mạch, tăng áp ĐMP . Trục lệch phải, dầy 2 thất.

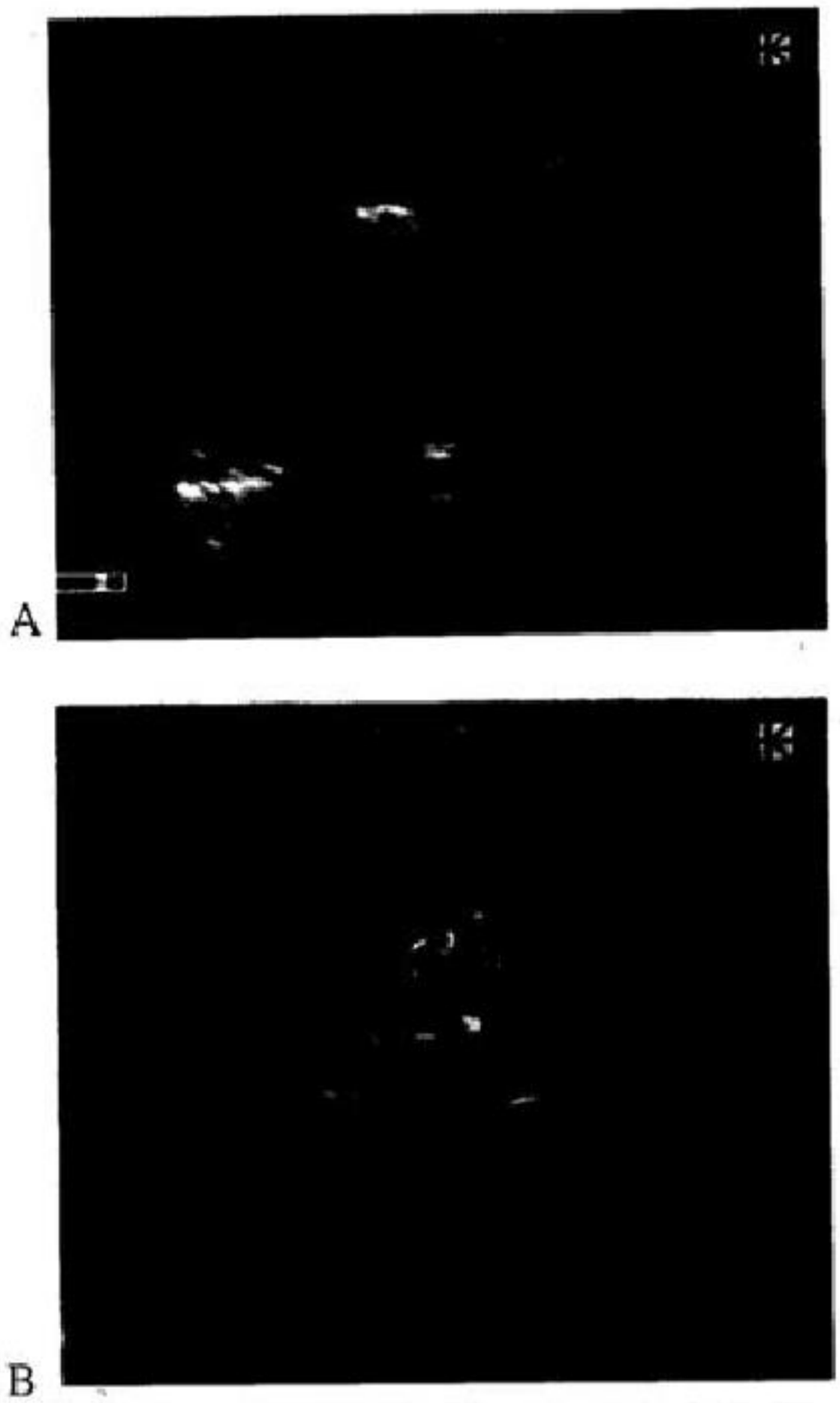


Hình 36.4. Xquang tim phổi thẳng bệnh nhân 18 tuổi còn ống động mạch, tăng áp lực ĐMP. Bóng tim to, tăng tuần hoàn phổi chủ động.

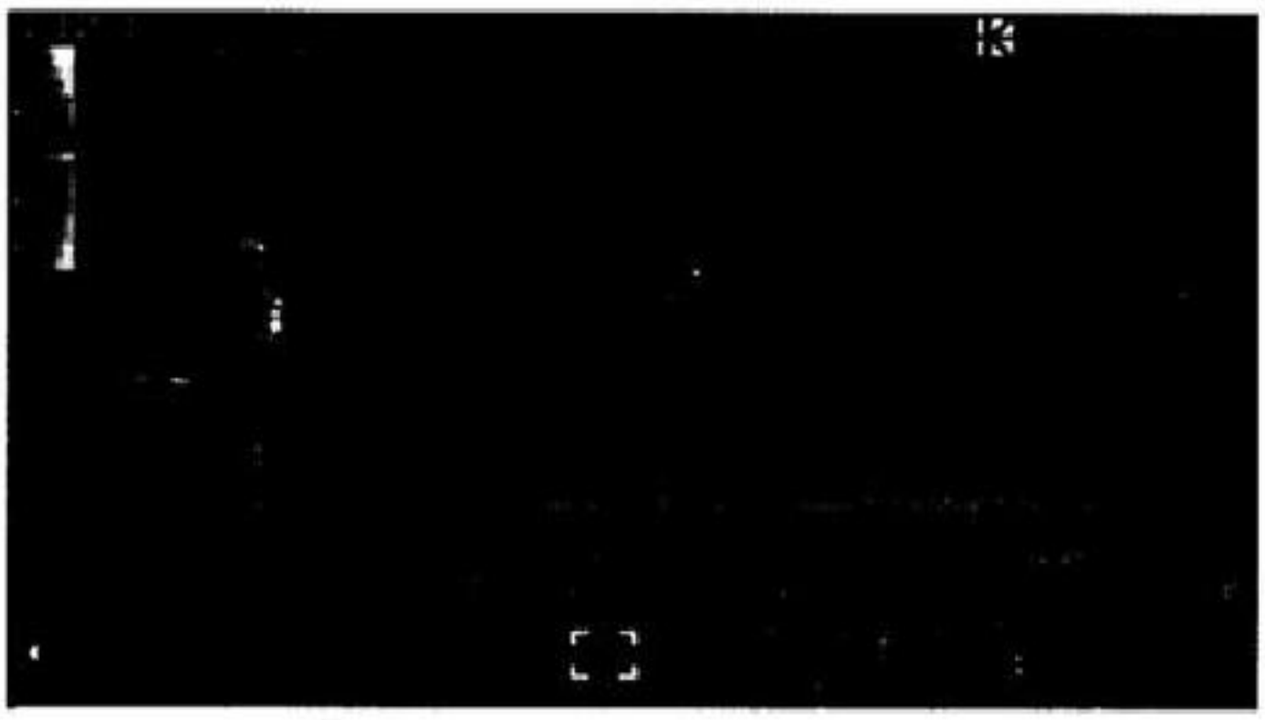
5.3. Siêu âm tim

Siêu âm tim (SÂT) là dụng cụ gần như thay thế hoàn hoàn thông tim chụp cản quang mạch máu trong chẩn đoán còn tồn tại OĐM, cùng các tổn thương phối hợp.

Mặt cắt cạnh ức cao cắt ngang thấy rõ nhất nếu OĐM có kích thước lớn, nếu nhỏ phải sử dụng siêu âm Doppler, Doppler - màu, mới xác định được.



Hình 36.5. A. Mặt cắt trên hõm ức hình ảnh ống động mạch trên siêu âm 2D. B. Mặt cắt cạnh ức trục ngang cao, dòng máu (mũi tên) từ ống động mạch đổ vào ĐMP.



Hình 36.6. Phổ liên tục dòng máu đổ từ ĐMC sang ĐMP qua ống ĐM. Chênh áp ĐMC/ ĐMP = 85mmHg.

Hình 36.7. Mặt cắt trên hõm ức. Doppler xung dòng máu ống động mạch.

Mặt cắt trên hõm ức có thể vừa xác định vừa được sử dụng để đo kích thước và mô tả đường đi của OĐM. Ngoài ra mặt cắt này, đặc biệt có giá trị trong xác định các tuần hoàn bàng hệ trong bệnh lý không lỗ van ĐMP kèm có/không hở vách liên thất, tuy nhiên, nhất là trong bệnh lý kèm hở vách liên thất, khó có thể phân biệt OĐM và các tuần hoàn bàng hệ khác.

Ngoài ra siêu âm tim giúp đánh giá độ nặng bệnh qua đo ALĐMP, chênh áp luồng thông, kích thước, qua siêu âm 2 bình diện, đường kính ĐMP, nhĩ trái, độ dãn tâm thất trái, đồng thời có thể chứng minh dấu hiệu đổi chiều luồng thông bằng siêu âm Doppler, Doppler - màu.

Vai trò siêu âm tim qua thực quản không ưu thế hơn so với siêu âm tim qua thành ngực bao nhiêu, tuy nhiên có thể phát hiện OĐM nhỏ và là sự trợ thủ rất tốt trong thủ thuật thông tim can thiệp bít lỗ OĐM bằng vòng xoắn (coil).

5.4. Thông tim

Thông tim chụp mạch cản quang ngày nay hầu như không còn được sử dụng để chẩn đoán hay chỉ định điều trị nữa so với thời kỳ trước khi chưa có siêu âm tim.

Ngày nay có thể chỉ còn sử dụng thông tim để đánh giá chính xác hơn siêu âm, kháng lực ĐMP và sự khả dĩ "đảo ngược" (reversibility) của kháng lực ĐMP qua test oxygen hay NO (nitrit oxid)để xét chỉ định phẫu thuật các trường hợp còn tồn tại OĐM có cao áp ĐMP nặng.

6. ĐIỀU TRỊ

6.1. Điều trị nội khoa

Tùy theo tuổi và khi phát hiện bệnh. Có thể như sau:

6.1.1. Ở trẻ sơ sinh thiếu tháng

Điều trị hỗ trợ tổng quát, giữ dung tích hồng cầu đủ, tránh quá tải thể tích nước nhập. Nhiều phương thức đã được nghiên cứu [3] [5] [6] nhưng thời gian tối ưu để can thiệp đóng OĐM cũng như chỉ định cụ thể thì chưa thống nhất, ví dụ nghiên cứu chia 3 nhóm:

- Đóng OĐM bằng 3 liều liên tiếp Indomethacine.
- Điều trị nội sau đó sử dụng 1 liều Indomethacine.

- Điều trị nội sau đó phẫu thuật cắt cột OĐM.

Sau 1 năm theo dõi không thấy có khác biệt rõ rệt về tử suất cũng như bệnh suất giữa 3 nhóm. Vì thế, thái độ xử trí được khuyến cáo ở trẻ sơ sinh là điều trị nội khoa, sau đó, 24-48 giờ nếu không có cải thiện các triệu chứng, sẽ sử dụng 1 đợt Indomethacine.

Từ 1990 khuynh hướng sử dụng Indomethacine như là 1 phương thức phòng ngừa, trước khi xảy ra triệu chứng, đặc biệt ở các trẻ sơ sinh cân nặng lúc sanh rất thấp (< 1000g). Có bằng chứng cho thấy nhưng không được thuyết phục lắm về giảm thiểu đáng kể biến chứng xuất huyết nội não thất, viêm ruột hoại tử hay viêm phổi sơ sinh ở các trường hợp này. Cho nên, như trên, chỉ xét cần thiết ở các trường hợp nguy cơ cao mới sử dụng Indomethacine và đôi khi phải bổ sung 1 liều thứ 2 vì có đến 20% tồn tại sau liều 1.

6.1.2. Ở trẻ sơ sinh đủ tháng

Chỉ định điều trị khi có chẩn đoán là thái độ sử trí tốt nhất vì không có lợi ích nào khi chờ cũng như không có bằng chứng nào về vai trò đóng tự nhiên ở trẻ đủ tháng hay vai trò của Indomethacine.

6.2. Điều trị ngoại

Phẫu thuật cắt cột hay đóng bằng vòng xoắn (coil) đều có kết quả tốt, tuy nhiên ở các OĐM có đường kính > 5mm thông tim can thiệp khó thành công hơn mặc dù có ứng dụng nhiều kỹ thuật khác như: nhiều-vòng-xoắn (multiple coils); dù-đôi Rashkind (double umbrella); hay phẫu thuật cắt cột qua nội soi lồng ngực (endoscopy video assisted).

Trong các trường hợp OĐM nhỏ có thể chờ đến 1 năm tuổi để phẫu thuật hay can thiệp.

- Phẫu thuật cắt cột OĐM: tương đối đơn giản là một phẫu thuật tim kín không cần qua máy tim phổi nhân tạo. Đường mổ thường là đường bên thành ngực (lateral thoracotomy) rất ít biến chứng mặc dù có thể xảy ra như tổn thương dây thần kinh quặt ngược (laryngeal recurrent nerve), vỡ ống ngực bạch huyết (thoracic duct), cột lầm ĐMP trái, ĐMC xuống hay ĐM cảnh; ngoài các vấn đề gây mê, sẹo, thời gian nằm viện, đặt ống dẫn lưu ...

6.3. Thông tim can thiệp

Khởi nguồn từ Portsmann (1971) sau đó Rashkind (1979). Các thiết bị sử dụng hầu như chỉ có thể áp dụng cho trẻ lớn hay người lớn vì kích thước lớn. (Rashkind PDA occluder device). Tỷ lệ thành công là 83% và sau 10 năm đánh giá thiết bị này hầu như không còn được dùng nữa tại Mỹ [5]. Từ 1990 thiết bị vòng xoắn được sử dụng càng rộng rãi hơn do Cambier (thường kích thước đường kính vòng xoắn ≥ 2 lần đường kính OĐM). Về sau nhiều tác giả sử dụng rộng rãi hơn, có thể đóng OĐM nhỏ hơn 2mm hoặc lớn hơn 5mm (7-10mm bằng kỹ thuật nhiều vòng xoắn (multiple coil, coil filled sac) có "bẫy dò" (snare technique) hay như Gianturco Grifka vascular occluder device, hoặc ở Âu Châu có Redel duct occluder device (Redel và Lê Trọng Phi) Amplatzer duct occluder (Bonhoeffer).

Các biến chứng như tán huyết, lấp mạch, viêm nội tâm mạc, hẹp eo mấc phải hay hẹp ĐMP phải, trở nên hiếm hơn. Nghiên cứu (1997) cho thấy tỷ lệ thông tồn tại, khoảng 6 ± 5% sau 20 tháng cho thấy một tương lai khá hứa hẹn cho thông tim can thiệp ngày nay [5][11].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Brook MM, Heymann MA. Patent Ductus arteriosus in Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents 5th ed 1998 Williams & Wilkins, 746-63
2. Mullins C.E. Pagotto L. In The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Garson A., Bricker J.T, Fisher D.J, Neish sR, 2nd Ed Williams & Wilkins 1998, 1181-98
3. Kachaner J. – Persistence du Canal artériel - In: Dupuis C.; Kachaner J.; Freedom R. M; Payot M.; Davignon A. - Cardiologie Pédiatrique Médecine Sciences. Flammarion 2e Ed 1991, 204-213
4. Perloff J. K. Clinical Recognition of Congenital Heart Disease 3rd Ed 1987 WB Saunders Co.
5. Gersony WM. Apfel HD: Patent ductus arteriosus and other aorto pulmonary anomalies in Pediatric Cardiovascular Medicine – Moller J.H, Hoffman JIE Ed Churchill Livingstone 2000, 323-334
6. Benson LN, Cowan K.N. The arterial duct. Its persistence and its potency in Anderson RH. Shine bourne E.A. Tynan M. Pediatric Cardiology 2nd ed 2002 Churchill Livingstone, 1405-1459
7. Silverman NH. - Pediatric Echo Cardiography Williams and Wilkins Ed 1993, 167-178
8. Castãneda R.; Jonas RA. Mayer Jr J. E; Hanley F. L - Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. WB. Saunders Co ed 2nd Ed 1994.

9. P.N. Vinh và cộng sự: Siêu âm tim và bệnh lý tim mạch tập 1, NXB Y Học 2001, 55-66

10. Rey C. Piedchaud JF Bonhoeffer P. Fermeture du canal artériel par voie endoluminel. Etude coopérative. Arch.Mal Coeur Vx 1990 83: 615-9

11. Godart F, Rey C. Frankart C. Vaskmann G. Brevière G. M. Fermeture percutanée du canal artériel par le dispositif Amplatzer duct occluder. Série de 29 patients. Arch. Mal. Coeur Vx 2001-94; 439-43

Chương 37
CỬA SỔ PHẾ CHỦ

ĐÀO HỮU TRUNG

ĐỊNH NGHĨA – LỊCH SỬ BỆNH – TẦN SUẤT 252
GIẢI PHẪU HỌC 252
SINH LÝ BỆNH 253
LÂM SÀNG VÀ CÁC THỂ LÂM SÀNG 253
CẬN LÂM SÀNG 253
Điện tâm đồ 253
Xquang tim phổi 254
Siêu âm tim 254
Thông tim 255
TIẾN TRIỂN BỆNH – CHỈ ĐỊNH PHẪU THUẬT 256

1. ĐỊNH NGHĨA - LỊCH SỬ BỆNH - TẦN SUẤT

Cửa sổ phế chủ còn được gọi là dò phế chủ là tổn thương bẩm sinh khuyết vách ngăn chia giữa động mạch phổi (ĐMP) và động mạch chủ (ĐMC). Đây là một bệnh Tim bẩm sinh (TBS) hiếm gặp; nếu không được chẩn đoán sớm, tử vong và tỷ lệ tật bệnh rất cao. Khoảng 150 năm nay chỉ có khoảng 350 ca được ghi nhận trong y văn. Phát hiện đầu tiên năm 1830 [1f 7], nhưng mãi tới 1952 Gross mới là người mổ đầu tiên bệnh này. Ít có số liệu lớn nhưng có nhiều ghi nhận về các ca riêng rẻ. Chẩn đoán sớm và can thiệp kịp thời là hai yếu tố thành công quan trọng trong xử trí bệnh. Tần suất bệnh không chính xác lắm khoảng 0,1-0,2%, nam nhiều hơn nữ (tỷ lệ 3/1) [2]. Thường gặp phối hợp với các bệnh TBS khác, đa dị tật, bất thường nhiễm sắc thể...

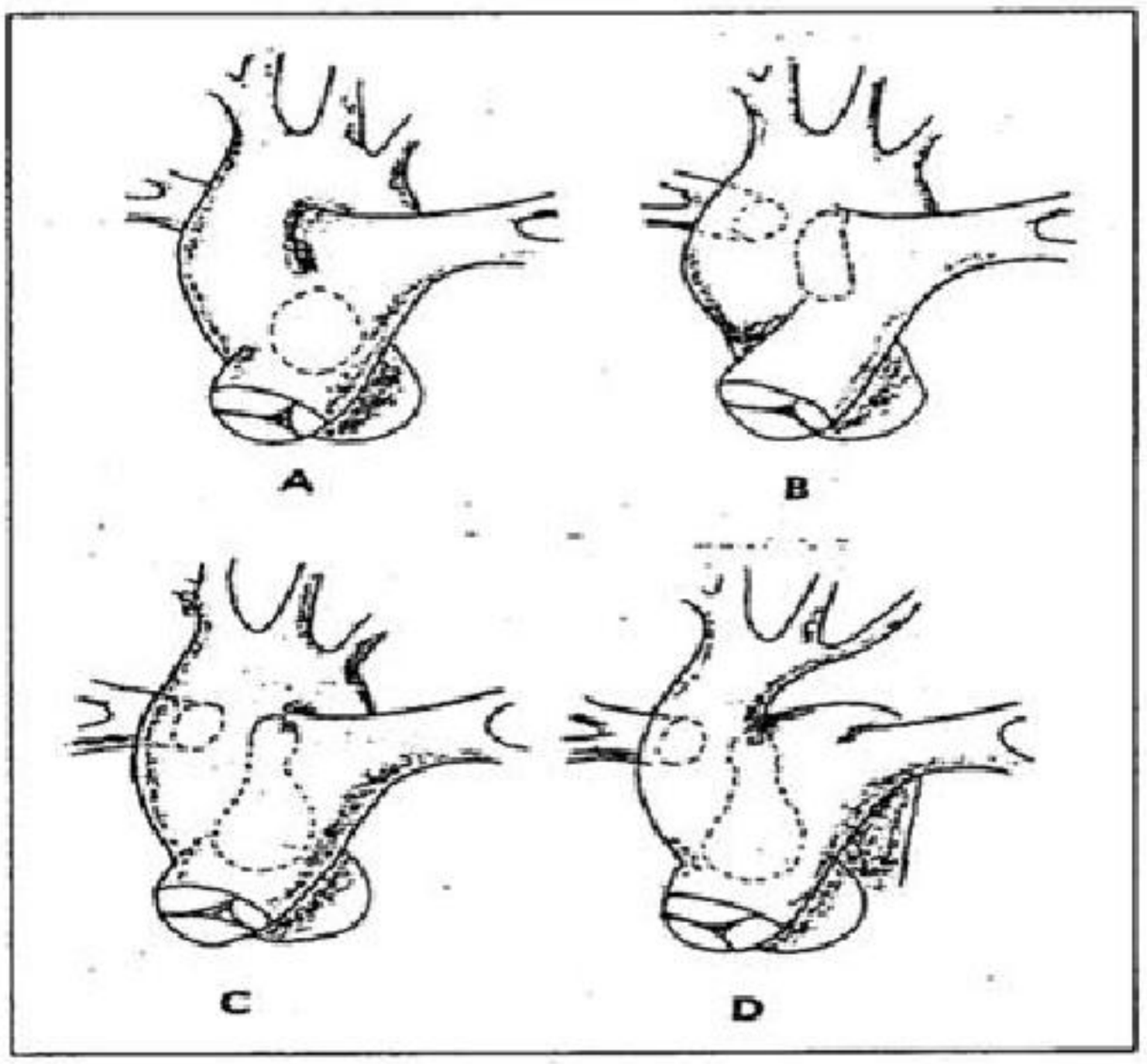
2. GIẢI PHẪU HỌC

Trước đây phân loại của các tác giả Nhật Bản (Mori 1978) chia tổn thương khuyết vách phế chủ ra làm 3 thể loại: thể 1 (type 1) nếu khiếm khuyết nằm giữa van sigmoidc và nơi chia nhánh ĐMP; thể 2 - xa hơn, không có bờ vách sau và phối hợp với bất thường: "ĐMP bắt nguồn từ ĐMC"; Thể 3 là khuyết tật rộng, phối hợp cả hai thể 1-2 [3] (hình 37.1).

Sau này HO và cộng sự phân chia lại đơn giản hơn qua các thể gần, trung gian, xa có hợp lưu, xa có bất thường "ĐMP bắt nguồn từ ĐMC".

Khuyết tật có hình tròn hoặc hình xoang, đường kính từ 5-30 mm, bờ trái phía trước thuộc ĐMC, bờ phải phía sau thuộc ĐMP.

Hầu hết các tác giả hiện nay theo phân loại của Kutsche và Van Mierop (1987) có ích lợi hơn về mặt giải phẫu học và phôi thai học [3]:



Hình 37.1. Các loại cửa sổ phế chủ
A. Thể 1: khuyết gần
B. Thể 2: khuyết xa với bất thường ĐMP phải từ ĐMC
c. Thể 3: khuyết rộng – phối hợp cả 2 thể 1 và 2
D. Hội chứng Berry: khuyết vách phế chủ + ĐMP phải từ ĐMC + gián đoạn cung ĐMC thể A và còn tồn tại ống động mạch [3]

Thể 1: khuyết tật hình tròn nằm giữa khoảng cách từ van sigmoide cho đến nơi phân nhánh ĐMP.

Thể 2: bờ khuyết tật có hình xoắn ốc.

Thể 3: khuyết tật rộng, không có bờ sau.

50%-80% các ca có phối hợp các dị tật khác như: Còn Ống ĐM (72%). Gián đoạn cung ĐMC type B (8%) type A (25%); Hẹp co ĐMC (13-20%); Tứ chứng Fallot (6%): Cung ĐMC bên phải (5-20%); Thông Liên Thất (20%); Bất thường ĐMP xuất phát từ ĐMC (32%); Bất thường ĐM Vành xuất phát từ ĐMP (23%); Hoán vị Đại Động Mạch (10%)....

Năm 1982 Berry và cộng sự có mô tả 1 thể loại đặc biệt mang tên Hội chứng Berry gồm: dò phế chủ rộng phối hợp với bất thường xuất phát ĐMP từ ĐMC, Thiểu sản eo ĐMC, còn tồn tại ống ĐM, nhưng không có TLT (giống gián đoạn cung ĐMC type A).

Về phôi thai học, khác với bệnh lý thân chung động mạch do di chuyển (Migration) bất thường tế bào mào thần kinh (Neural crest) nguồn gốc phôi thai học của vách phế chủ tuy cũng từ mào thần kinh nhưng khiếm khuyết vách do cơ chế khác. Vẫn theo Kutsche và van Mierop nguyên nhân phôi thai học của 3 thể loại khác nhau:

Trong thể 1: vách phế chủ hở, chỗ bị khuyết do không được lấp.

Trong thể 2: vách phế chủ bị lệch so với vách chóp thân.

Còn ở thể 3: hoàn toàn không có vách phế chủ - do không phát triển [2][3].

Theo giả thuyết nêu trên, có nhiều bằng chứng cho thấy hai bệnh lý khác nhau về nguồn gốc phôi thai:

- Thân chung ĐM không bao giờ có gián đoạn cung ĐMC type A.

- Trong thực nghiệm, khi loại bỏ mào thần kinh, có thể có thân chung ĐM nhưng không bao giờ có dò phế chủ. Các tổn thương phối hợp với dò phế chủ hiếm khi gặp ở bệnh thân chung ĐM.

Tuy nhiên cho tới nay nguyên nhân đặc thù bệnh lý cửa sổ phế chủ vẫn chưa rõ ràng.

3. SINH LÝ BỆNH

Là sinh lý bệnh của bệnh lý TBS có luồng thông trái phải, độ nặng tùy thuộc vào kích thước lỗ thông và tổn thương phối hợp cũng như độ phức tạp của tổn thương.

Nếu bệnh nhân có thể tồn tại, tính cho đến 15 tuổi khoảng 1/3 (33%) bệnh nhân có thể bị Eisenmenger [2].

Tăng áp lực ĐMP cũng như tăng kháng lực ĐMP với thời gian sẽ che lấp đi rất nhiều các triệu chứng lâm sàng.

4. LÂM SÀNG VÀ CÁC THỂ LÂM SÀNG

Tùy thuộc vào kích thước tổn thương, tổn thương phối hợp cùng mức áp lực ĐMP. Bệnh cảnh lâm sàng giống như bệnh cảnh TBS Thông Liên Thất hay Còn Ống động mạch rộng với các triệu chứng sớm và nặng của suy tim ứ huyết, suy dinh dưỡng, khó thở, đổ mồ hôi ... Nếu có các tổn thương phối hợp phức tạp như gián đoạn cung ĐMC, hẹp eo động mạch chủ có thể có bệnh cảnh suy tim nặng, trụy mạch ngay trong thời kỳ sơ sinh. Có thể có dấu hiệu tím nếu có phối hợp với Tứ chứng Fallot, Hoán vị Đại Động Mạch, Thiểu sản Tâm thất trái.

Thăm khám có thể có các triệu chứng cơ năng như: tim nhanh, khó thở, âm thổi tâm thu, âm thổi liên tục ... Thường vì bệnh lý kèm là Thông Liên Thất và còn Ống Động Mạch nên trên lâm sàng các triệu chứng của hai thể bệnh này che lấp hết.

Các thể lâm sàng[2]: có thể gặp ở ba thể:

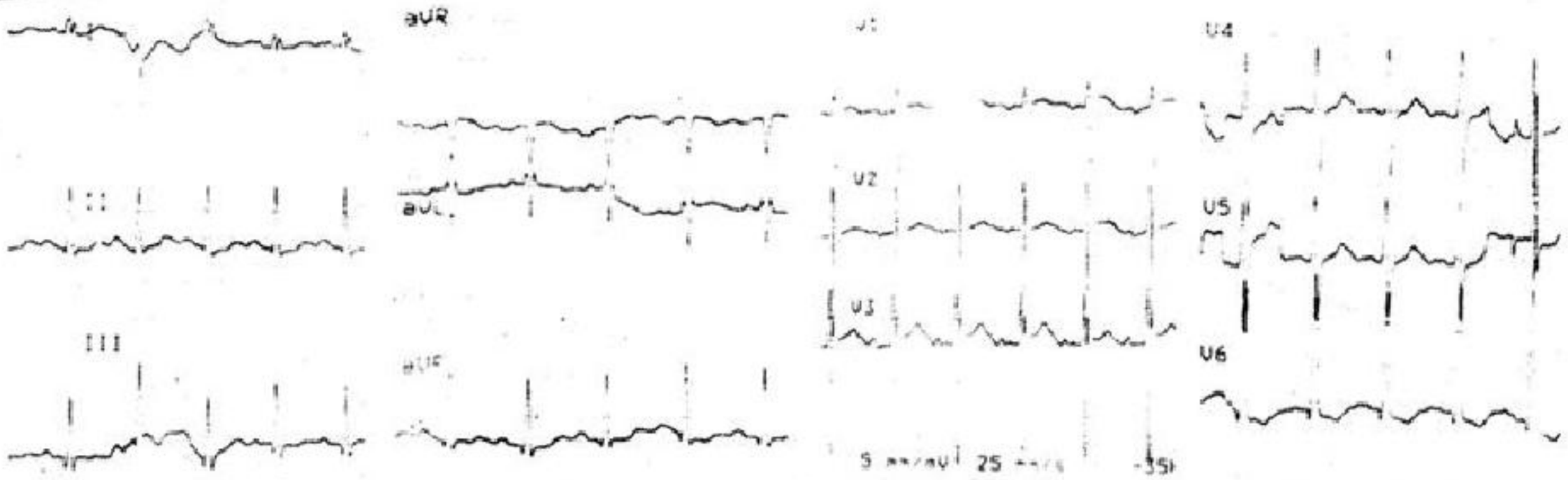
1. Thể ở trẻ nhũ nhi: gặp ở 80% các trường hợp. Bệnh cảnh rất nặng, Suy tim sớm (giống như bệnh cảnh Ống Động Mạch ác tính theo J. Kachaner). Bội nhiễm phổi tái đi tái lại, chèn ép phế quản.

2. Thể ở trẻ lớn 15-20% các ca: Thể này gặp ở trẻ có thể chịu đựng được vì kích thước cửa sổ nhỏ, hậu quả huyết động học và cơ năng trung bình. Bệnh cảnh tương đương như Còn Ống Động Mạch có lưu lượng máu lên phổi trung bình. Cũng có thể nghe được âm thổi liên tục hoặc âm thổi đôi. Vị trí âm thổi thấp hơn so với Ống Động Mạch, tuy nhiên trên lâm sàng cũng như trên điện tâm đồ và hình ảnh Xquang tim phổi không thể phân biệt được với bệnh lý Ống Động Mạch. Chẩn đoán chỉ căn cứ trên siêu âm.

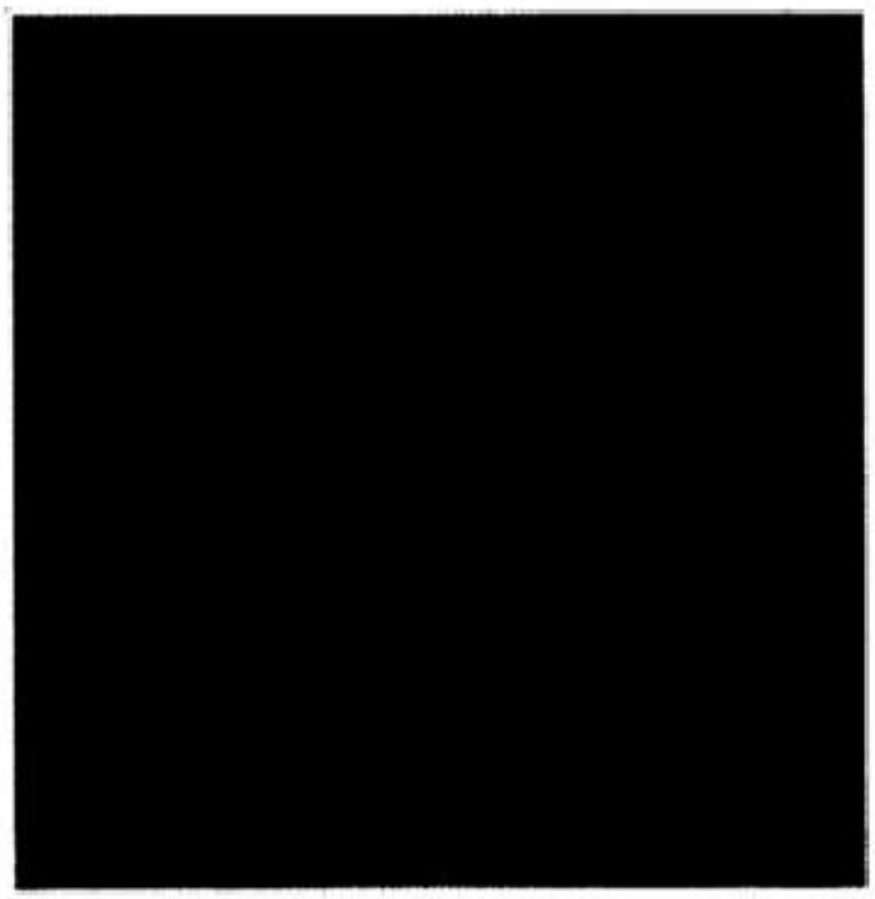
3. Thể bị lãng quên ở người lớn: Hiếm hơn khi trẻ có thể chịu đựng lâu hơn; trên 15 tuổi. Tăng áp lực ĐMP đến mức không thể giải phẫu được. Bệnh lý thể này tương đương với bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn, có thể tiến đến Hội chứng Eisenmenger, tím đầu chi, ngón tay chân dùi trống. Không còn tiếng thổi hoặc âm thổi nghe rất nhỏ, tiếng T2 mạnh, đanh. Điện tâm đồ có hình ảnh tăng gánh tâm thu thất phải thay vì phì đại hai tâm thất. Hình ảnh Xquang giống như bệnh Eisenmenger. Siêu âm tim cũng như thông tim chụp cản quang cho thấy luồng thông phải trái với tăng áp ĐMP dạng tắc nghẽn.

5. CẬN LÂM SÀNG

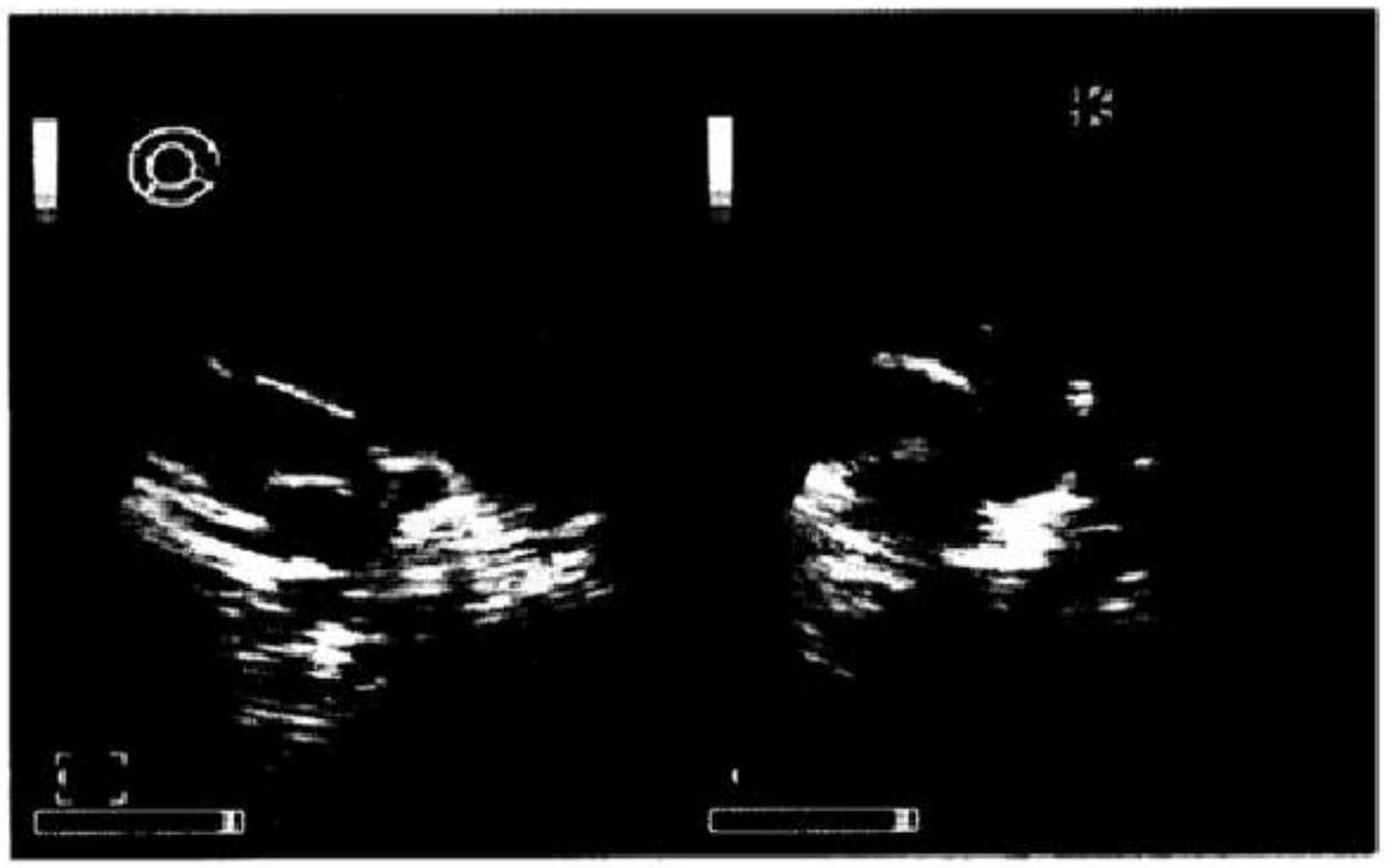
5.1. Điện tâm đồ: không đặc thù, giống như của bệnh lý TBS có dòng chảy thông trái phải. Tùy thuộc độ tăng áp ALĐMP có thể có được phì đại 2 thất, hoặc phì đại thất phải hoặc phì đại nhĩ trái.



Hình 37.2. Điện tâm đồ bệnh nhân Cửa số phế chủ, tăng áp ĐMP nặng. Nhịp xoang, trục trung gian, phì đại 2 thất.



Hình 37.3. X quang tim phổi thẳng bệnh nhân cửa sổ phế chủ, tăng áp ĐMP nặng. Bóng tim to, tăng tuần hoàn phổi chủ động.



Hình 37.4. Mặt cắt cạnh ức trục ngang cao giúp thấy cửa sổ phế chủ.

5.2. X quang TP

Cũng không có dấu hiệu đặc thù riêng của bệnh lý. Hình ảnh X quang giống như trong Thông Liên Thất hoặc Còn Ống Động Mạch.

5.3. Siêu âm tim

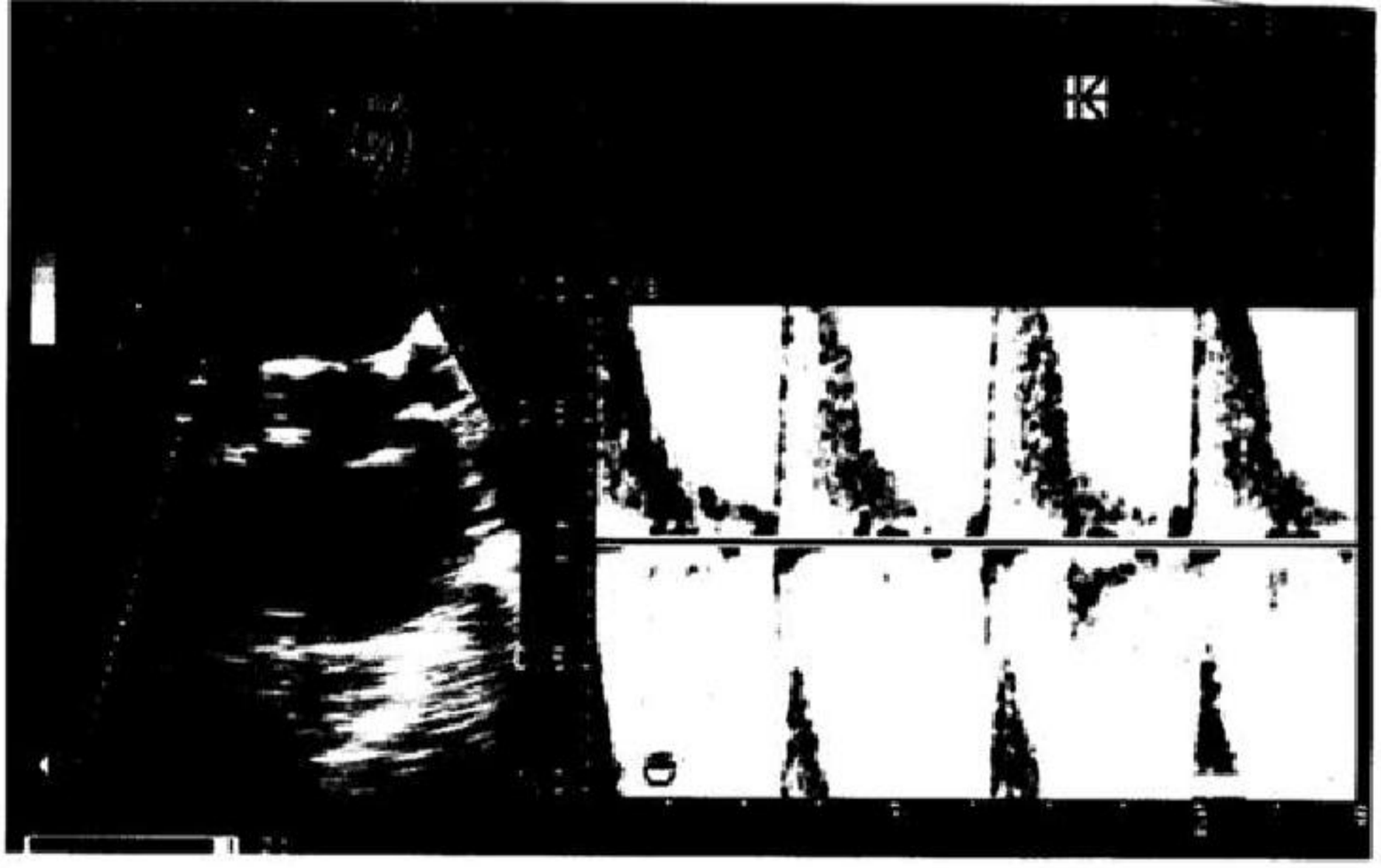
Đôi khi được tìm thấy khi tiến hành khảo sát một bệnh lý khác như Thông Liên Thất hay Còn Ống Động Mạch hay hẹp eo ĐM chủ ... [2].

Các mặt cắt cạnh ức trục ngang hay dưới sườn cắt dọc khu trú tại ĐMC và ĐMP thường là các mặt cắt hay cho hình ảnh "drop out" (mất liên tục hình ảnh siêu âm) ở vách ngăn chia ĐMC-ĐMP trên Siêu âm ở 2 bình diện nên khó có thể đánh giá một cách chuyên biệt được phải cần có cả kỹ thuật Doppler và Doppler màu. Có hai điều lưu ý:

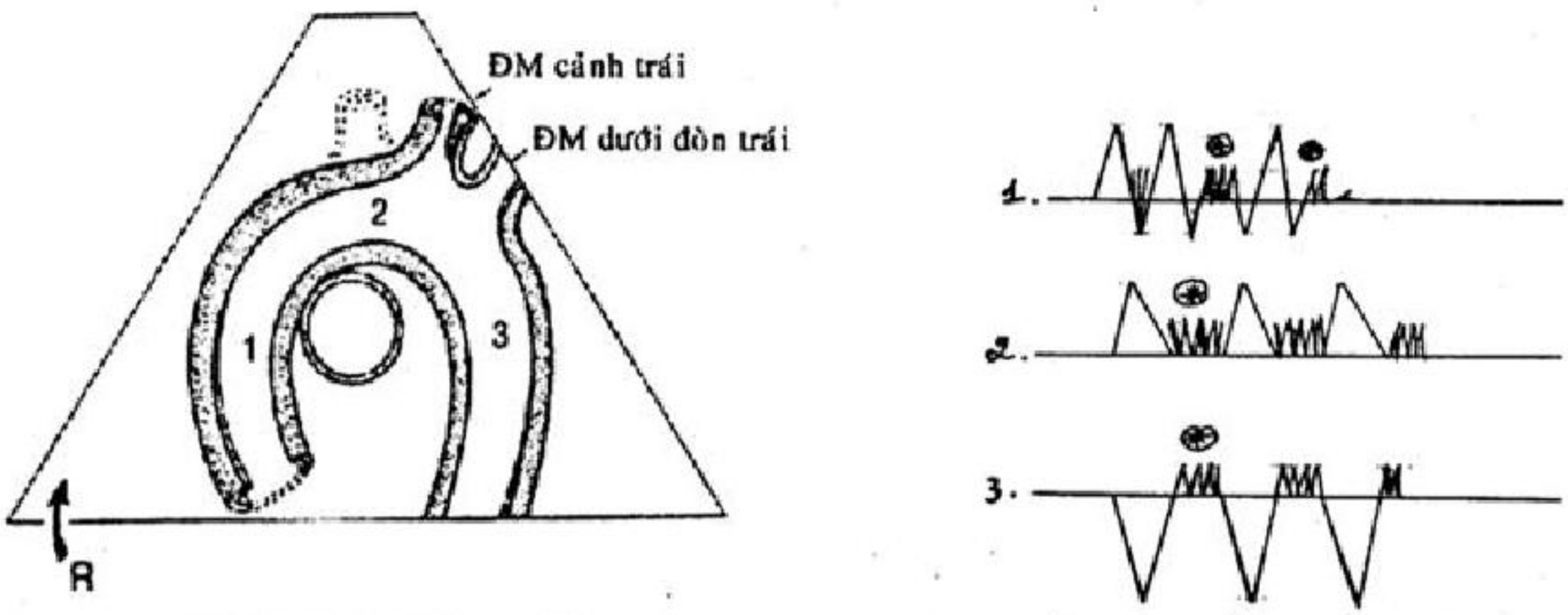
- Nếu khảo sát Doppler xung ĐMC ngang và đầu xa ĐMC lên, cho thấy có hình ảnh trào ngược (regurgitation) nên nghĩ đến bệnh lý Cửa sổ Phế Chủ.

Hình 37.5. Mặt cắt trên hõm ức giúp thấy cửa sổ phế chủ.

- Bất cứ bệnh nhân nào có hình ảnh giống như gián đoạn cung ĐMC type A mà không kèm Thông Liên Thất đều cần phải tìm Cửa sổ Phế Chủ phối hợp.



Hình 37.6. Mặt cắt trên hõm ức cho thấy ĐMC lên và cửa sổ phế chủ – phổ Doppler màu dòng máu qua cửa sổ phế - chủ cho thấy dấu hiệu gián tiếp của cửa sổ phế chủ.



Hình 37.7. Minh họa phổ Doppler xung trong bệnh Cửa sổ phế chủ. Mẫu Doppler để tại:
(1) ĐMC lên (2) ĐMC ngang
(3) ĐMC xuống thấy có dòng trào ngược (*) (với điều kiện không có TLT hay hở ĐMC kèm theo)

Các tổn thương phối hợp cần tìm trong bệnh lý Cửa Sổ Phế Chủ là: Còn Ống Động Mạch, Thông liên Thất, bất thường xuất phát ĐM vành, bất thường nguồn gốc ĐMP phải xuất phát từ ĐMC.

- Các dấu hiệu Siêu âm tim khác là hình ảnh của bệnh lý TBS có dòng chảy thông trái phải, có tăng áp ĐMP như tăng kích thước thất phải, nhĩ phải, ĐMP, Thất Trái, tăng lưu lượng máu ĐMP. Rối loạn chức năng cả 2 thất với thể Hở 2 lá, Hở 3 lá ...

5.4. Thông tim

Dành cho các ca nghi ngờ có bất thường ĐM vành hay bất thường xuất phát ĐMP từ ĐMC hoặc cần đánh giá kháng lực ĐMP đã đến mức cố định hay chưa ở trẻ lớn. Tuy nhiên lắm lúc chẩn đoán Cửa

Hình 37.8. Hình ảnh "wash out" trong thân ĐMP qua cửa sổ phế chủ (mũi tên).

sổ Phế Chủ được tìm thấy một cách ngẫu nhiên khi khảo sát các tổn thương khác.

Thông tim Chụp cản quang cũng có thể ngoài chứng minh các tổn thương trên bổ sung qua các dấu hiệu gián tiếp như: đổ đầy sớm ĐMP ở thì chụp ĐMC hoặc hiện tượng "wash-out" trong thân ĐMP do luồng thông Trái Phải qua Dò Phế Chủ.

6. TIẾN TRIỂN BỆNH – CHỈ ĐỊNH PHẪU THUẬT

Không như các bệnh TBS có luồng thông khác, Dò Phế Chủ đưa đến suy tim ứ huyết rất sớm, tăng áp ĐMP và tăng kháng lực ĐMP không hồi phục (hội chứng Eisenmenger). Tử vong dưới 15 tuổi do suy tim toàn bộ sau khi bị suy tim phải.

Chỉ định phẫu thuật được xem như phải có khi tổn thương được phát hiện.

Điều trị nội là khi tổn thương có kích thước nhỏ, để chờ bệnh nhi lớn hơn nhưng phải tiến hành phẫu thuật trước khi áp lực ĐMP tăng cao đến mức kháng lực ĐMP không hồi phục được.Tuy nhiên đối với các trường hợp có gián đoạn cung ĐMC và Cửa sổ Phế Chủ lớn cần phải can thiệp ngay.

Kỹ thuật vá bằng patch được ưa chuộng hơn cả sau này vì tránh làm vặn vẹo mạch máu (kinking).

Nên dùng đường mổ đường vào từ ĐMC để có thể quan sát ĐMV và có thể sử dụng vách ĐMP như một phần miếng vá.

Kết quả thành công (trên 95%) không biến chứng ngay cả đối với các ca phức tạp.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Brook M.M. Heymann M. Aorto Pulmonary Window. In Moss Adam G. C. Emmanouilides. TA. Riemenschneider. Allen H. D. HP Gutgesell Ed Heart Diseases in Infants Children and Adolescents Williams and Wilkins 1995 5th Ed, pp. 764-768.
2. Kachaner J. - Fenêtre Aorto Pulmonaire - In: Dupuis C.; Kachaner J.; Freedom R. M; Payot M.; Davignon A. - Cardiologie Pédiatrique Medecine Sciences. Flammarion 2e Ed 1991, pp. 215-219.
3. Wiggins Jr J. W. - Aorto Pulmonary Septal defect - In: Garson Jr A. Bricher J. T; Fisher D.J; Neish S.- Th. Science and Practice of Pediatric Cardiology. Williams and Wilkins 1998 2nd Ed, pp. 1199-1205.
4. Castãneda R.; Jonas RA. Mayer Jr J. E; Hanley F. L - Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. WB. Saunders Co ed 2nd Ed 1994, pp.195-350.
5. Stark J. De Leval M. Surgery for Congenital Heart Defects. W. B. Saunders Co 2nd Ed 1994, pp. 623-627.
6. Kirklin J.W; Barratt Boyes BG - Cardiac Surgery. Churchill Livingstone 2nd Ed 1993, pp. 1153-1158.
7. Perloff J. K. Clinical Recognition of Congenital Heart Disease 3rd Ed 1987 WB Saunders Co, pp. 489-493.
8. Silverman NH. - Pediatric Echo Cardiography. Williams and Wilkins Ed 1993, p. 123.
9. Phạm Nguyễn Vinh và cộng sự –Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu. NXB Y học 2000, pp. 28-30.

Chương 38
HẸP ĐỘNG MẠCH PHỔI

ĐÀO HỮU TRUNG

ĐỊNH NGHĨA – TẦN SUẤT 257
PHÔI THAI HỌC – GIẢI PHẪU BỆNH – PHÂN LOẠI 257
SINH LÝ BỆNH HỌC 258
DIỄN TIẾN TỰ NHIÊN 259
ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG 259
CẬN LÂM SÀNG 260
Điện tâm đồ 260
X quang 261
Siêu âm tim 261
CÁC THỂ LÂM SÀNG 263
Hẹp ĐMP – thể nhẹ 263
Thể nặng – Hẹp van ĐMP nặng trẻ sơ sinh 263
Thể dòng chảy thông (Shunt) 263
Thể không điển hình 263
ĐIỀU TRỊ 263
Điều trị nội khoa 263
Điều trị phẫu thuật 263
Nong van bằng bóng 264

1. ĐỊNH NGHĨA – TẦN SUẤT

Hẹp Động Mạch Phổi (ĐMP) là tổn thương thực thể bẩm sinh gây nghẽn đường máu lên phổi. Tổn thương có thể tại van, dưới van (trong thất phải, tại phễu) hay trên van, nơi các Nhánh ... Chương này đề cập đến thể Hẹp ĐMP đơn thuần không kèm tổn thương Vách Liên Thất. Thể này chiếm 90% bệnh lý Hẹp ĐMP và khoảng 9% các bệnh Tim Bẩm Sinh (TBS) [1] [2].

2. PHÔI THAI HỌC – GIẢI PHẪU BỆNH – PHÂN LOẠI

- Phát hiện từ giữa thế kỷ thứ 18 do Morgagni (1761). Các tác giả sau đó đã triển khai các thể bệnh lý khác nhau như Meckel, Fallot và Brock vào 1950 được xem như tác giả tiên phong trong kỹ thuật phẫu thuật Hẹp van ĐMP.

- Van ĐMP gồm 3 lá van hình tổ chim như của Động Mạch Chủ (ĐMC): lá trước và 2 lá sau phải, trái bắt nguồn phôi thai học từ các gờ trong ĐMC và ĐMP và gờ "thứ phát" trong Thân Chung Động Mạch (TCĐM) (Truncus arterious). Trong quá trình phân vách TCĐM thành ĐMC và ĐMP, các gờ này sẽ phát triển thành các lá van tổ chim Σ ĐMC và ĐMP. Quá trình hình thành bắt đầu từ tuần thứ 6 cho đến tuần thứ 9 thai kỳ.

- Nhiều giả thuyết được nêu ra để giải thích nguồn gốc hẹp van: viêm nội tâm mạc bào thai [3] hay ngừng phát triển phần xa của bulbus cordis (KEITH, BROCK). Ngoài ra có một số tác giả nêu bằng chứng về yếu tố gia đình (CAMPBELL) di truyền học (MALETTE) liên quan đến nhiễm sắc thể X [1] [2] [3].

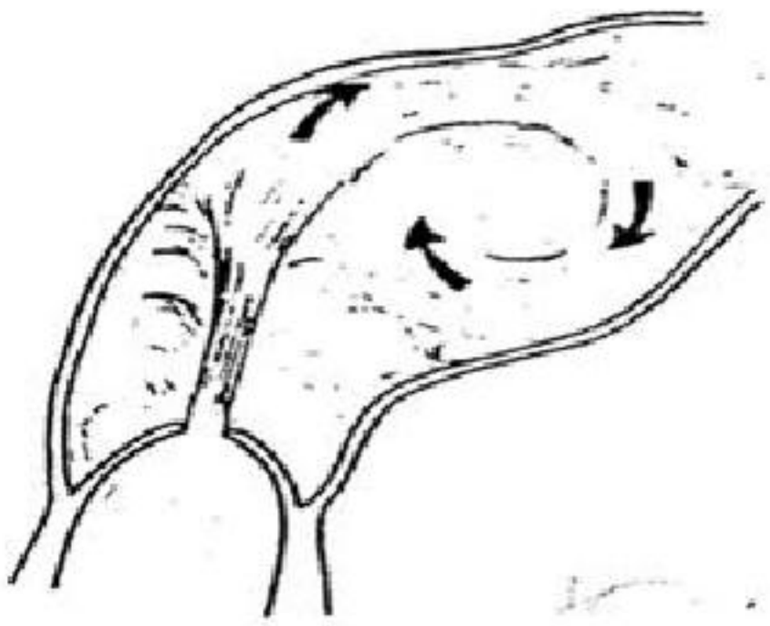
- **Trong thể hẹp van điển hình:** Các lá van dầy (do tăng sinh mô dạng keo mucoid dính nhau ở mép, các mép van dính hình thành các đường nối (raphae) lồi lên mặt trên (mặt ĐMP) chỉ còn chừa một lỗ nhỏ vài milimét hình dạng van giống như cái vòm nhà (dôme), có tác giả ví lỗ van tại đầu van như "vòi phun xăng" [2] hay "ống gió" (windsock [1]). Về mô học vòng van bình thường không có thiểu sản, thay vào đó là tăng sinh dạng xốp (spongiosa).

- Ngoài ra các dạng bất thường bẩm sinh tại van khác nhau về mặt đại thể và vi thể như:

+ Van 1 mảnh (1 mép – 1 lá): tăng sinh vùng xốp và xơ, vòng van bị thoái hóa nhầy (myxomatous)
+ Van 2 mảnh – 2 mép dính chừa 1 lỗ hở như một khe: tăng sinh sợi collagen và elastin từ vách; vùng xốp và vòng trên van không tăng sinh
+ Hẹp van ĐMP 3 mảnh, các mảnh dày vừa, dính ở cả 3 mép: tăng sinh collagen, elastin và thoái hóa nhầy.
+ Hẹp van ĐMP trong trường hợp thiểu sản van lẫn vòng van: các mảnh van nhỏ, xơ cứng, các vùng phễu phía dưới và thân ĐMP phía trên bình thường; vi thể chỉ có thành phần xơ và xốp.
+ Trong trường hợp loạn sản van ĐMP, các mảnh van dày, dư mô, các mép van không bị dính. Đường thoát TP bị nghẽn do khối lá van cùng với vòng van bị hẹp, ở phía dưới phễu cũng bị hẹp, thân ĐMP thì bé. Vi thể ghi nhận

mô bị thoái hóa nhầy với các sợi elastin rải rác, vòng van không hoàn hảo. Dạng loạn sản này thường gặp ở các trường hợp có tính gia đình, phần lớn có hội chứng Noonan.

Các cơ cấu liên hệ "bên tim phải" thay đổi do hậu quả của hẹp van: Thất phải (TP) phì đại do tăng gánh hậu tải, tỷ lệ thuận với mức độ hẹp van. Vùng phễu bị tăng sinh, nội mạc dày có thể lan đến van 3 lá. Van 3 lá bị hở do lực kéo. Nhĩ phải giãn do hở van 3 lá và tăng áp. Thông liên nhĩ hay còn tồn tại lỗ bầu dục (PFO) là tổn thương hay gặp trong trường hợp này. Trong trường hợp hẹp nặng van ĐMP có thể gặp tổn thương dạng Nhồi máu cơ tim dưới nội mạc thành TP tự do [3]. Mặt khác đa số các bệnh nhân hẹp van ĐMP có thân ĐMP giãn lớn do "tổn thương dòng chảy" (jet lesion) gây giãn sau hẹp có thể lan đến nơi phân chia ĐMP phải-trái hay qua ĐMP trái.



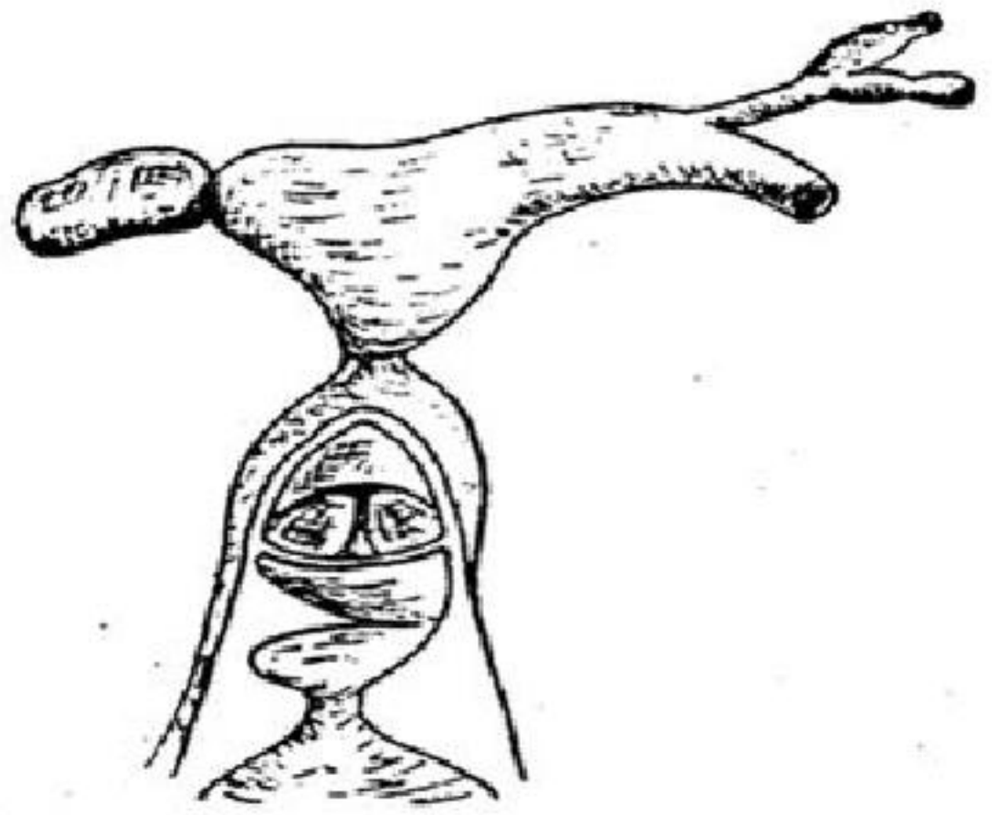
Hình 38.1. Cơ chế tổn thương "dòng chảy" giãn sau hẹp (2)

Các thể hẹp dưới van ĐMP có dạng:

1. Hẹp phễu: có thể hẹp đơn thuần lỗ phễu (infundibulum) trong khi van, vòng van vẫn bình thường. Dạng này có thể hay không kèm giãn sau hẹp

2. Tăng sinh dải điều hòa một cách bất thường và dãi hình thành ngay dưới van hoặc tăng sinh bất thường một mẩu cơ bè từ thành tự do TP qua vách liên thất làm hẹp lòng TP; hình thành một TP giống như có 2 buồng. Bệnh lý này đã có lúc được chứng minh là một thể có nguồn gốc phôi thai học đặc biệt có thể kèm TLT đến 93% các ca [3] và phối hợp với hẹp dưới van ĐMC (khoảng 9% các ca Hẹp dưới van ĐMC có kèm TP 2 buồng.

Thể hẹp trên van: thường phối hợp với các hội chứng đa dị tật như Alagille, William Beurens, Ehlers Danlos, Marfan ... thường được gọi là Hẹp ĐMP ngoại biên, với nhiều thể loại khác nhau tùy theo các vị trí rất đa dạng của hẹp, như thể trung tâm, đoạn gần, đoạn xa, nơi phân chia nhánh ... Vì nguồn gốc phôi thai học khác nhau giữa ĐMP phải (cung VI cung ĐMC nguyên phát cho đoạn gần, hệ "sau mang" (post branchial): hệ mạch máu nối cung ĐMC với đám rối phổi cho đoạn xa) và ĐMP trái(hệ sau mang) cho nên vị trí cũng như dạng hẹp rất thay đổi từ hình thức màng chắn (diaphragm) đến hẹp: nơi nối (junction) hay như chuỗi tràng hạt ... [2].



Hình 38.2. Các loại hẹp ĐMP từ dưới lên trên: Phễu, màng dưới van, tại van, trên van, nơi chia nhánh, tại nhánh [2].

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

Tăng áp lực TP là hệ quả đầu tiên trong trường hợp này. Phản ứng đối với tổn thương nghẽn TP khác nhau giữa cơ tim trẻ sơ sinh và người lớn. Ở người lớn tim sẽ phản ứng bằng cách phì đại nhưng ít tăng sinh, ngược lại ở trẻ em phì đại sẽ kèm tăng sinh khối lượng mao mạch và tế bào cơ tim. TP phải tăng áp để giữ lưu lượng tim ở mức bình thường, đôi khi vượt cả áp lực thất trái. Để so sánh: cùng một mức độ hẹp ĐMP bệnh nhi giữ được lượng máu lên phổi nhiều hơn, chịu đựng gắng sức tốt hơn do độ giãn (compliance) TP tốt hơn. Đường biểu diễn áp lực khi thất co bóp cho thấy gia tăng chậm vào cuối tâm thu, lưu lượng tim được giữ mặc dầu TP có phì đại [3].

Trên lâm sàng suy tim phải với giãn TP xảy ra ở 2 nhóm bệnh nhân: hoặc ở trẻ sơ sinh hẹp nặng ĐMP chưa kịp thích ứng, hoặc ở một số bệnh nhi có nhiều đợt suy tim làm TP bị giãn. Lưu lượng máu lên phổi giảm tuy nhiên nhu cầu oxy vẫn được đảm bảo lúc nghỉ ngơi nhưng khi gắng sức sẽ bị suy tim. Một số công trình thực nghiệm [3] trên thú vật cho thấy suy tim phải sẽ xảy ra khi đường kính ĐMP giảm bằng 1/3 kích thước bình thường.

Khi áp lực TP gia tăng thêm và độ giãn TP giảm, lưu lượng máu lên phổi giảm theo sẽ hình thành luồng thông phải trái qua lỗ bầu dục; trên lâm sàng sẽ có biểu hiện tím là một dấu hiệu lâm sàng chậm.

Trong trường hợp bệnh lý có giảm sản TP, độ giãn TP giảm nhanh; luồng thông phải trái xuất hiện sớm hơn bên cạnh đó còn có các dấu hiệu của thiếu máu nuôi vùng dưới nội mạc gây xơ hóa nội mạc cơ tim (fibro-endocardiosis).

Trong trường hợp hẹp trên van và hẹp nhánh sinh lý bệnh học diễn tiến đến tăng áp lực ĐMP phía trên chỗ hẹp, chậm không đáng kể, hẹp ít chỗ và khu trú, nặng hơn khi hẹp nhiều chỗ ở các nhánh ngoại biên.

Bên cạnh các thể loại giải phẫu bệnh, ứng dụng sinh lý bệnh có thể có một cách phân loại sau [9]:

Hẹp nhẹ - nếu chênh áp tâm thu < 40mmHg – Áp lực TP ≤ ½ áp lực Thất trái (TT)

Hẹp vừa - nếu chênh áp tâm thu > 40mmHg < 80mmHg – Áp lực TP > ½ áp lực TT

Hẹp nặng - nếu chênh áp tâm thu > 80mmHg – Áp lực TP ≥ áp lực TT

4. DIỄN TIẾN TỰ NHIÊN

Thường chênh áp tăng theo nhu cầu chuyển hóa (liên quan đến thời gian tăng trưởng). Rối loạn chức năng cơ tim TP cũng vậy. Hẹp phễu kèm thường là hệ quả phản ứng.

- Hẹp nhẹ cho đến vừa: Diễn biến lành tính (trong một tập hợp gần 261 bệnh nhân từ 4 – 6 tuổi, sau 4- 8 năm theo dõi không có trường hợp tử vong nào tuy nhiên chỉ có 3 bệnh nhân độ chênh áp tăng từ 40 – 60mmHg [3])

- Hẹp ĐMP nặng thường diễn biến xấu có nhiều lúc mất bù đột ngột gây bệnh cảnh suy tim phải cấp. Biến chứng này thường xảy ra nếu hẹp khít, bệnh nhân có thể trở nên tím sớm.

- Vôi hóa lá van có thể gặp ở người lớn.

- Viêm nội tâm mạc có thể xảy ra tuy hiếm và rất ít khi có trường hợp đột tử do Hẹp ĐMP.

5. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

Tùy theo tổn thương thực thể, ngoại hình thể hẹp van ĐMP có 5 dạng khác nhau [8]:

1. Thể hẹp van ĐMP đơn thuần (dạng van hình vòm) có ngoại hình bình thường. Các thông số về chiều cao, cân nặng bình thường. Có thể lạnh chi ngoại biên nhưng chi vẫn sậm màu (đỏ đậm hơn là tím).

2. Trong thể loạn sản van (TD: H/c Noonan): trẻ nhỏ con, chậm phát triển sinh dục, cổ dư da (dạng chân vịt: webneck) tai đóng thấp, cằm lẹm, 2 chân mày xa nhau (hypertelorism).

3. Hẹp van ĐMP trong bệnh Rubella bẩm sinh: trẻ chậm phát triển thể chất, tâm thần, cườm mắt (cataract), điếc.

4. Hẹp ĐMP trong h/c Williams Beurens (có tăng calci máu) chậm phát triển tâm thần vận động, cằm nhỏ nhọn, tai lớn, miệng rộng môi dày biến dạng răng (elfin facies).

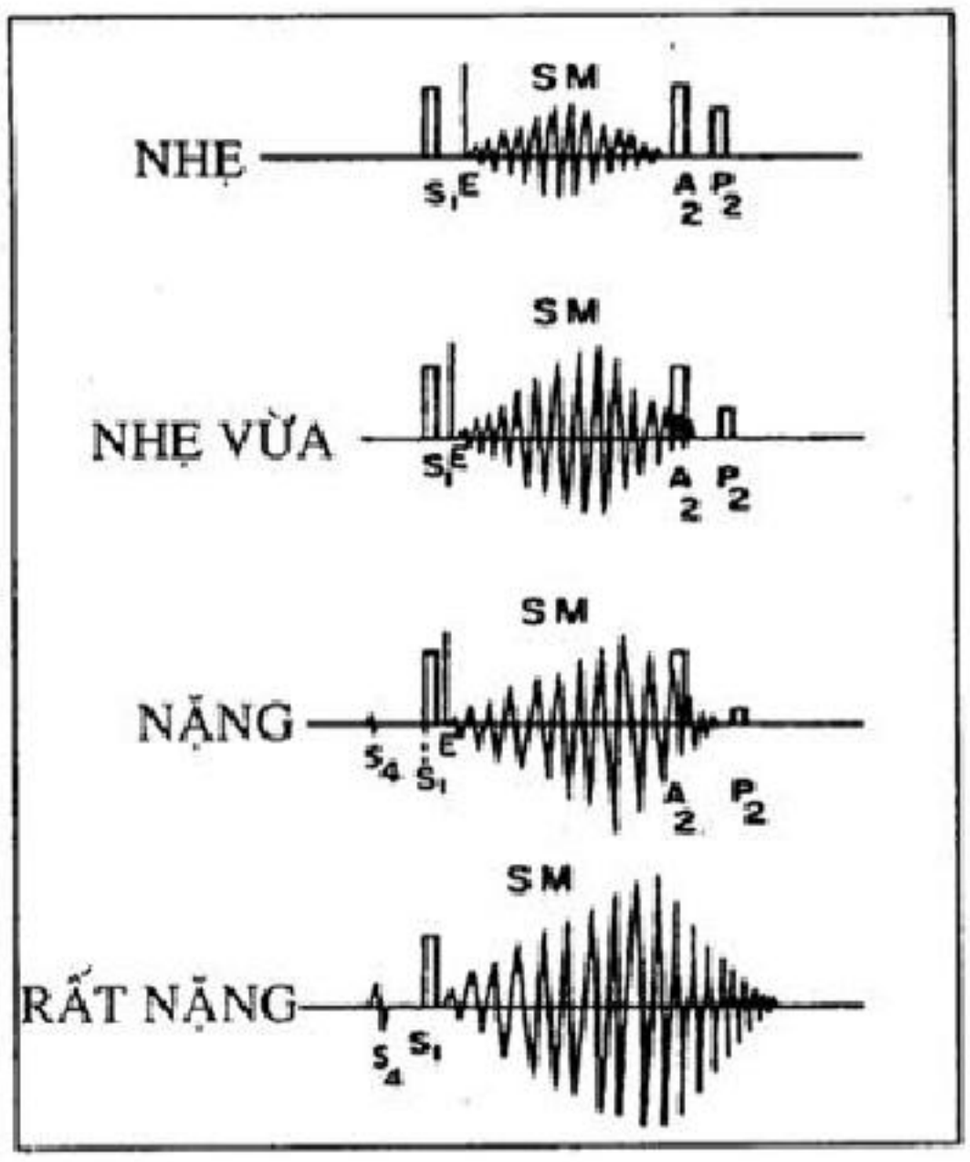
5. Trong h/c Alagille (loạn sản van ĐMP kèm hẹp động mạch gan) cũng có cằm nhọn, mắt sâu nhỏ,...

- **Lồng ngực** có thể biến dạng gồ hơn bình thường
- **Mạch chi** bình thường trừ trường hợp khi có phối hợp hẹp ĐMP với hẹp trên van ĐMC thì không có đối xứng mạch cảnh phải trái [8].
- **Sờ** có rung miu tâm thu nhỏ khoảng liên sườn (KLS) 2-3 trái dọc bờ xương ức lan lên trên. Khi hẹp van ĐMP có kèm hẹp phễu vị trí này hạ thấp xuống khoảng KLS 3-4.
- **Ổ đập tâm** thu có thể được sờ thấy dưới xương ức hoặc dọc bờ trái xương ức hoặc dọc bờ trái xương ức phần thấp.

Thính chẩn:

T1 thường bình thường, âm sắc thay đổi theo nhịp thở. Cần phân biệt với tiếng clíc phụt (Ejection Sound – ES) mà tính chất luôn luôn hằng định với nhịp thở. Khoảng cách giữa T1 và ES tỷ lệ nghịch với mức độ hẹp. Nhận xét này cho ta có thể đánh giá mức độ hẹp khi ấn định được khoảng cách giữa 2 tiếng. Ví dụ : nếu khoảng cách lớn, mức độ hẹp còn từ nhẹ đến vừa [8].

- Âm thổi tâm thu tối đa ở liên sườn 2 – liên sườn 3 trái lan dọc bờ trái ức lên trên. Âm lượng tùy theo mức độ hẹp 3/6 – 4/6 khi hẹp vừa đến nặng. Thời gian kéo dài âm thổi tùy theo mức độ hẹp. Hẹp nặng sẽ cho một âm thổi dạng phụt bất đối xứng (hình con diều). Ngoài ra khi âm thổi thấp ở liên sườn 4-5 thường do hẹp phễu hay hẹp dưới phễu.
- 2 loại âm thổi tâm trương có thể gặp trong hẹp van ĐMP "âm thổi do nhĩ thu" khi áp lực trong NP



Hình 38.3. Tâm thanh đồ của các trường hợp Hẹp van ĐMP từ nhẹ đến nặng

S1 : Tiếng T1
E (Ejection Sound) : Âm phụt
SM : Âm thổi tâm thu
A2 : Thành phần ĐMC của T2
P2 : Thành phần ĐMP của T2
S4 : Tiếng T4
Theo Perloff [8]

tăng rất cao hơn cả áp lực ĐMP tâm trương. Âm tuổi tâm trương do hở ĐMP hiếm hơn có thể gặp ở trường hợp van vôi hóa, loạn sản.

- ÂTTT do hẹp nhánh ĐMP vì từ nhiều nơi nên có thể nghe nhiều chỗ khác nhau trong nách, lưng ...
- T2 *tách đôi* do hẹp van; có thể trên 0,12-1,14 giây khi hẹp nặng (tăng thời gian tống máu TP), có thể cố định, tăng theo thì *thở ra*.

6. CẬN LÂM SÀNG

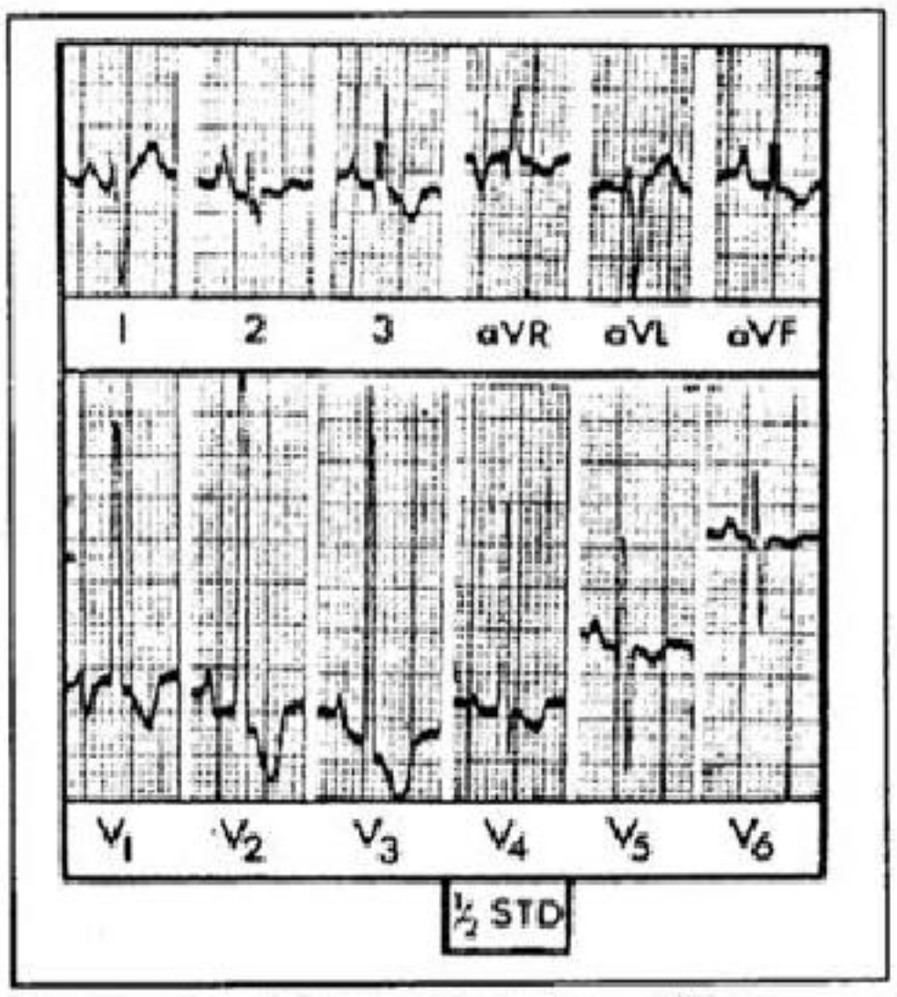
6.1 Điện tâm đồ (ĐTĐ)

- Có sự liên hệ rõ rệt giữa ĐTĐ, huyết động học và các dạng hẹp van ĐMP. Ít khi có ĐTĐ bình thường trừ các trường hợp hẹp nhẹ. Thường là nhịp xoang thỉnh thoảng cũng có nhịp nhanh trên thất như bộ nối, rung nhĩ ...
- Sóng P cao nhọn ở D2 có thể âm tính ở V1 (phì đại + giãn NP) tuy nhiên dấu hiệu này không phải hằng định.
- Đoạn PR bình thường có thể kéo dài nếu dầy giãn NP.

Trục QRS có thể bình thường trong trường hợp hẹp nhẹ, nhưng lệch phải trong các trường hợp hẹp nặng, thay đổi theo áp lực TP. Một vài dạng đặc biệt có QRS thay đổi như trong trường hợp loạn sản van, trục có thể lệch quá phải (+170^0 -> 180^0). Trục lệch trái có thể gặp ở hẹp ĐMP nhánh ngoại biên trong H/c Rubella.

- Tỷ lệ R/S cũng rất phù hợp với độ nặng hẹp van ở chuyển đạo V5 - V6 và chiều cao sóng R ở V1
  - Hẹp nhẹ đến vừa: Ở V1 R < S - ở V6 S nhỏ
  - Hẹp nặng: Ở V1 - V3R: R đơn pha (monophasic)
    V6 - r nhỏ - S sâu giữa 2 cực đó rất nhiều mức độ trung gian
  - Dạng QRS V1 - V3R: rSr' nhiều pha - Hẹp vừa
  - R' có thể cao ở hẹp nặng
- R cao ở V1, qR ở V1 - V3R ở thể hẹp nặng tuy nhiên ở trẻ sơ sinh hẹp nặng: ĐTĐ có dạng như trong bệnh không lỗ van ĐMP vách liên thất nguyên vẹn.
- QRS bình thường.
- Bệnh nhi hẹp ở vùng phễu hay dưới vùng phễu: không biểu hiện rõ phì đại TP.
- Trục sóng T ở trường hợp nặng thường lệch trái, lên trên và ra sau ngược với trục QRS lệch phải và ra trước.

Góc QRS - T giãn rộng, T đảo ở chuyển đạo D2-3 aVF cũng như ở các chuyển đạo trước ngực bên phải có ý nghĩa hơn nếu lại kèm lõm đoạn ST.



Hình 38.4. Điện tâm đồ trẻ gái 8 tháng tuổi Hẹp van ĐMP nặng (Áp lực Tâm Thu TP cao hơn TT). Sóng P cao nhọn ở DII. Trục lệch phải.
Phì đại TP với R một pha cao ở các chuyển đạo phải, S sâu ở các chuyển đạo trái. Sóng T đảo sâu qua khỏi V2 thấy cả ở D III aVF [8].

Ở trẻ sơ sinh: Bình thường T(+) ở các chuyển đạo trước ngực đảo khi trẻ trên 4 ngày tuổi. Ở trẻ có hẹp van mức độ vừa, T(+) vẫn còn tồn tại (không đảo): nhiều khi ở trẻ em sóng T(+) là bất thường duy nhất của Hẹp ĐMP [114].

6.2. X quang

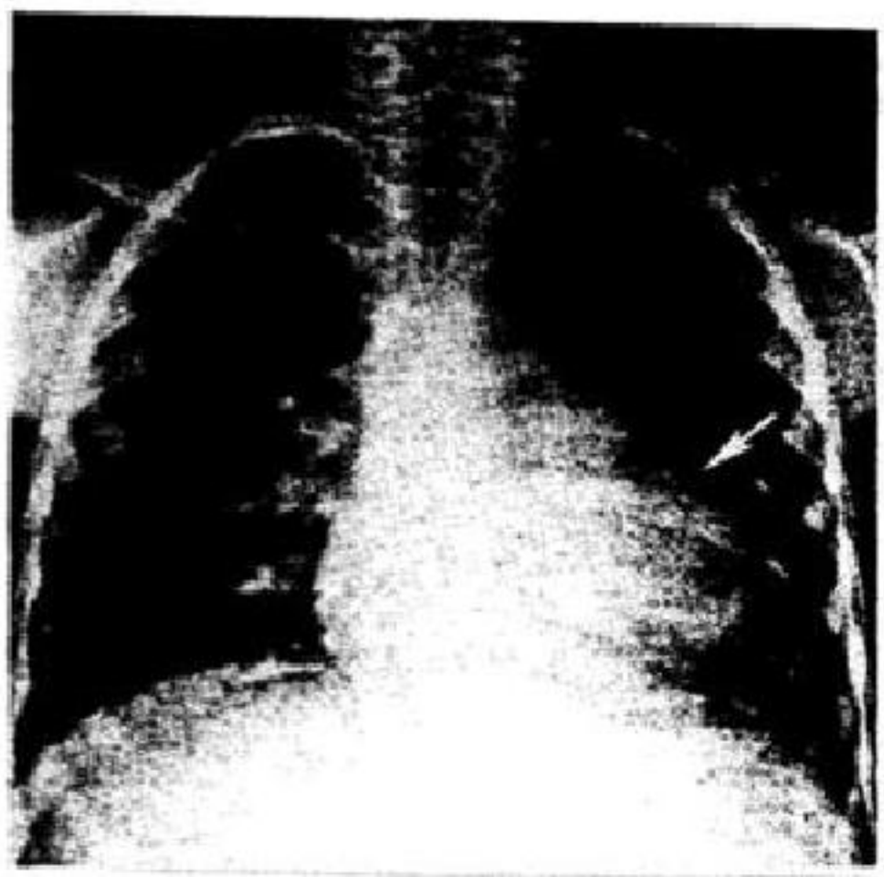
Đánh giá X quang Tim-Phổi trong hẹp van ĐMP cần nhấn mạnh:

(1) Tuần hoàn phổi ngoại vi.

(2) Thân ĐMP và các nhánh gần.

(3) Kích thước và dạng các buồng tim phải: TP – NP.

Tuần hoàn phổi có thể bình thường cho đến khi suy TP, ở một số bệnh nhân phân bố tuần hoàn phổi không đồng đều (Trái nhiều hơn Phải).



Hình 38.5. Hình ảnh X quang trẻ gái 7 tuổi bị Hẹp nặng tại lỗ phễu ĐMP (ostium infundibulum). Mũi tên chỉ ngang lỗ phễu, có giãn nhẹ sau hẹp. Tuần hoàn phổi giảm ở phổi trái nhất là ở thùy trái vì có kèm Hẹp nhánh trái ĐMP (theo Perloff [8])

Trong trường hợp hẹp ĐMP và các nhánh đôi khi có hình ảnh giảm tuần hoàn phổi ở các phân thùy

Hình ảnh thân ĐMP và các nhánh tùy thuộc vào dạng hẹp và mức độ hẹp: Trong dạng hẹp van hình vòm có thể thấy giãn sau hẹp, có khi phình giãn lớn như một khối u.

- Hình ảnh rõ hơn đối với các ca hẹp vừa. Hẹp nặng thì lại ít rõ hơn vì giãn về phía sau.
- Trong năm đầu giãn sau hẹp ít rõ hơn nhưng diện tim thường lớn sớm. Cũng vậy , trong trường hợp loạn sản van giãn sau hẹp không thấy.

Trong hẹp lỗ phễu (ostia infundibulum) cũng không có giãn sau hẹp. Phễu không tăng kích thước, các nhánh gần bình thường.

Trong hẹp nhánh ĐMP, thân ĐMP bình thường.

Vôi hóa van hiếm gặp, có thể gặp trong đợt Viêm Nội Tâm Mạc Nhiễm Trùng (VNTMNT). Tăng kích thước buồng tim cũng là dấu hiệu nặng của bệnh.

6.3. Siêu âm tim

Là xét nghiệm - cận lâm sàng không xâm nhập với độ nhậy cảm và độ chuyên biệt rất cao.

Siêu âm 2 bình diện: được sử dụng nhiều hơn và cho thấy rõ hình ảnh van ĐMP trực tiếp, và với siêu âm Doppler - Doppler màu có thể chứng minh độ hẹp, dòng chảy cùng các cơ cấu tim khác. Van hình vòm thấy trong thì tâm thu với phần xa hẹp, dầy, di động kém, phần phễu phồng lên.

Thân ĐMP giãn sau hẹp. Dầy TP và các tổn thương phối hợp bẩm sinh khác cũng được thấy. Với siêu âm 2 bình diện đơn thuần, độ nhậy cảm 80% - độ chuyên biệt 97% [114]. Mặt cắt thường được sử dụng là cạnh ức trục ngang, mặt cắt dưới sườn trục ngang ngang qua van ĐMC. Các nhánh gần ĐMP được thấy rõ ở mặt cắt thượng ức.

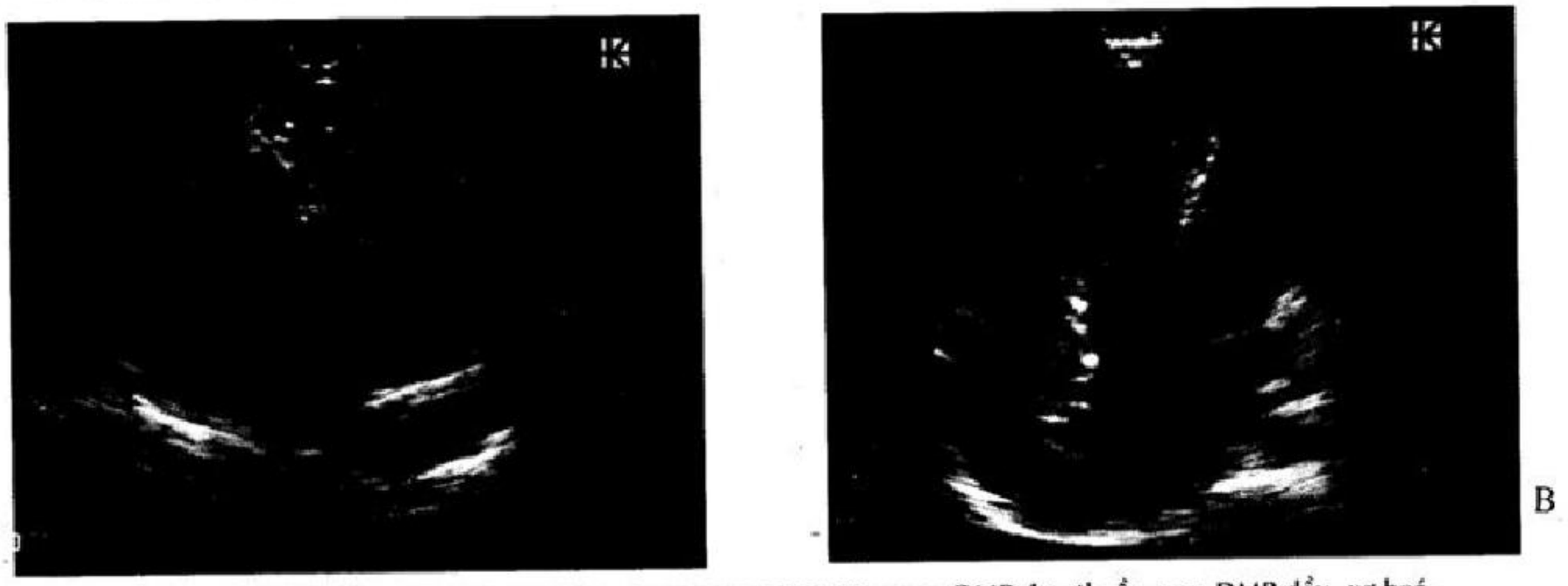
Siêu âm Doppler - Doppler màu: Bổ sung cho siêu âm 2D. Đánh giá áp lực và chứng minh trực tiếp luồng thông. Thường sử dụng mặt cắt cạnh ức trái cao; mặt cắt dưới sườn, cắt cách nào để góc hình thành bởi thân ĐMP và tia Doppler nhỏ nhất. Sử dụng phương trình Bernoulli cải biên: ($\Delta P = 4V^2$) đo độ chênh áp TP/ ĐMP bằng mmHg; trong đó V là vận tốc tối đa dòng máu tính bằng m/giây.

Nhiều nghiên cứu cho thấy có liên quan chặt chẽ giữa siêu âm Doppler và thông tim về độ chênh áp này. Siêu âm Doppler màu cho thấy có pha trộn màu dòng xoáy (turbulence) cho hình ảnh phổ mầu xanh lá cây hay vàng.

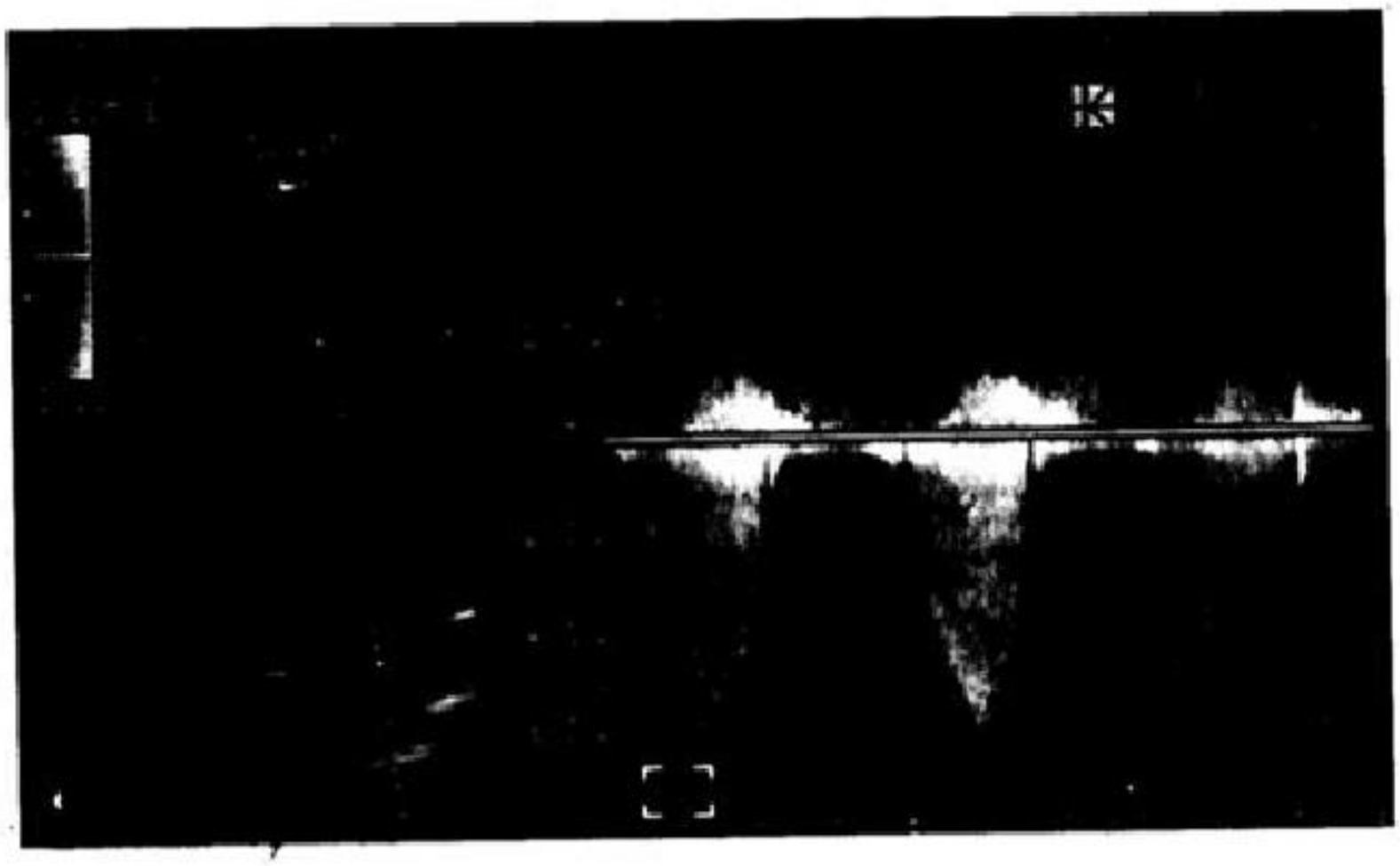
Các phương pháp hình ảnh học khác: Như siêu âm cản âm, ít sử dụng hơn mặc dầu để chứng minh luồng thông phải trái vì siêu âm màu có thể thấy rõ. Chụp cắt lớp điện toán (CT scan) thường sử dụng để chứng minh các tổn thương phối hợp khác. Cộng hưởng từ (MRI) cũng vậy.

Thông tim và khảo sát huyết động học qua thông tim: Hiện nay không còn vai trò trong chẩn đoán nhưng có tính cách hỗ trợ vai trò điều trị hơn (ví dụ: để theo dõi áp lực TP, phát hiện bất thường chức năng tâm trương TP , sau điều trị bằng bóng).

Hình 38.6. Mặt cắt cạnh ức trục ngang cắt ngang van ĐMC. A. Hình ảnh van ĐMP dày hình vòm thì tâm thu. B. Dòng máu xoáy cháy ngang van ĐMP (Van ĐMP: mũi tên) (Ao: ĐMC; RA: Nhĩ phải; RV: thất phải; PV: van ĐMP; PA: ĐMP).



Hình 38.7. A. Mặt cắt cạnh ức trục ngang, ngang van ĐMP. Hẹp van ĐMP đơn thuần, van ĐMP dầy, xơ hoá. B. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm, hẹp van ĐMP nặng, hở van 3 lá nặng, thất P dầy, giãn to.



Hình 38.8. Mặt cắt cạnh ức trục ngang – ngang van động mạch chủ cho thấy hình ảnh hẹp van ĐMP nặng, phổ Doppler dòng máu ngang van ĐMP có độ chênh áp thất phải – ĐMP là 117mmHg.

7. CÁC THỂ LÂM SÀNG

7.1. Hẹp ĐMP – thể nhẹ

Không có triệu chứng thực thể đặc biệt. Không có ảnh hưởng huyết động học trên tăng trưởng. Thường nghe có một âm thổi tâm thu dạng phụt ngắn, đầu hoặc lan ra giữa thì tâm thu, cường độ 3/6-4/6 có tiếng clac mở van. Tiếng T2 tách đôi rõ [8].

X quang thất phải có hình giãn cung ĐMP. ĐTĐ có hình ảnh blốc không hoàn toàn. SÂ cho thấy có van hình vòm, không giãn lắm, mở không hết. Chênh áp thấp, vận tốc dòng máu qua van không cao. Dư hậu tốt và tiến triển lành tính.

7.2. Thể nặng–Hẹp van ĐMP nặng trẻ sơ sinh

Ngược với thể trên bối cảnh lâm sàng thể này nặng ngay từ đầu thường gặp ở trẻ sơ sinh. Bệnh cảnh rất gần với bệnh cảnh không lỗ van ĐMP với vách liên thất kín. Bệnh nhi có thể tím sớm vì dòng chảy thông phải trái xuất hiện sớm. Cường độ tím tùy độ đàn hồi thất phải. Âm thổi dạng phụt có thể bị che lấp bởi âm thổi tâm thu dạng tràn của hở 3 lá hoặc âm thổi liên tục của còn tồn tại Ống Động Mạch. Tim giãn lớn trên phim X quang do giãn Nhĩ phải, tuần hoàn phổi giảm nặng, ĐTĐ có dấu hiệu lớn NP.

Đây là bệnh cảnh cấp cứu cần xử trí gấp. Trên nguyên tắc: phải giữ được thông thương Ống động mạch và ĐMP (truyền Prostaglandine E1 (PGE1)), bảo đảm tuần hoàn phổi; Lợi tiểu, giúp thở nếu có dấu hiệu suy hô hấp.

Hiện tại thông tim can thiệp là phương tiện điều trị tốt nhất. Nếu không có phương tiện thông tim, giải phẫu khẩn cất van cấp cứu, có thể theo kỹ thuật Brock (xem phần điều trị).

7.3. Thể dòng chảy thông (Shunt) [8]

Hẹp van ĐMP có thể đi kèm với tồn tại ống động mạch, thường gặp trong bệnh lý Rubeole bẩm sinh. Tuy nhiên phổ biến hơn là Hẹp ĐMP kèm Thông liên nhĩ dòng chảy thông trái phải. Trong thể này TP thường giãn lớn và mức độ hẹp van ĐMP từ nhẹ đến vừa.

Hiếm hơn nhưng nặng hơn là hẹp nặng ĐMP + kèm Thông liên Nhĩ dòng chảy thông phải trái (trước đây còn gọi là Tam chứng Fallot). Ở thể này hẹp ĐMP nặng, TP dày co giãn kém, TLN kích thước nhỏ cho đến vừa. Bệnh nhi tím, khó thở khi gắng sức, suy tim phải thường xảy ra, dự hậu xấu, kết quả phẫu thuật dè dặt.

7.4. Thể không điển hình

Thường gặp trong bối cảnh đa dị tật như các h/c Leopard, Noonan,... có tính cách di truyền. Có một số đặc điểm thường gặp như :

- Bất thường thất trái bên cạnh tổn thương ĐMP, TT phì đại, không đối xứng giống như bệnh lý cơ tim có kèm các bất thường ĐTĐ bloc nhánh, trục trái, ...
- Tổn thương van giống như loạn sản, thiểu mô, thoái hóa myxoid dầy, ít di động. Điều trị phức tạp vì giải phẫu không đem lại kết quả tốt như thông tim.

8. ĐIỀU TRỊ

8.1. Điều trị nội khoa

Trong trường hợp nhẹ, bệnh nhi được theo dõi mỗi năm không cần giới hạn thể dục. Cần phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng. Trường hợp hẹp vừa (độ chênh áp tâm thu từ 40-80mmHg) nên theo dõi mỗi 6 tháng, khảo sát siêu âm theo dõi TP, độ phì đại. Ở trẻ lớn có thể kiểm tra bằng nghiệm pháp gắng sức. Cần phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

8.2. Điều trị phẫu thuật

Năm 1951 Brock là người đầu tiên cắt van với kỹ thuật "bịt dòng máu vào" (inflow occlusion) bằng cách kẹp 2 Tĩnh Mạch Chủ (TMC) và cắt van xuyên qua ĐMP, không cần tuần hoàn ngoài cơ thể. Kỹ thuật này có tính cách cấp cứu, "mù", chỉ áp dụng ở hẹp van đơn thuần chưa có phản ứng nhiều vùng phễu, trong một số ít trường hợp suy tim nặng ở trẻ sơ sinh.

Trường hợp nặng (độ chênh áp tâm thu từ 80mmHg trở lên) phẫu thuật cắt van ngang vùng phễu có thể phải sử dụng miếng vá ngang qua van khi hẹp phễu nhiều. Tuy nhiên ngày nay với tiến bộ của thông tim can thiệp, phẫu thuật van ĐMP dưới tuần hoàn cơ thể càng ngày ít đi chỉ dành cho một số chỉ định đặc biệt khi thông tim thất bại, các ca hẹp nặng kèm phì đại TP nặng, dung tích TP kém, thiểu sản vòng van ĐMP hoặc hẹp phễu nặng.

Kết quả phẫu thuật rất tốt, tử vong các trung tâm hiện nay < 4% [3]. Sau 1-3 tháng 75 % bệnh nhân giảm áp rõ rệt. Mặc dầu biến chứng hở van ĐMP cao (60-90%) nhưng không gây vấn đề gì. Cũng có gặp biến chứng loạn nhịp tim [2]. Tại Viện Tim TP.

Hồ Chí Minh tập hợp 135 ca mổ từ 1992-1997. Tử vong 2,25%. Số ca độ chênh áp giảm < 30mmHg là 97,2% [12].

8.3. Nong van bằng bóng (Balloon pulmonary valvuloplasty) [3]

Bắt đầu thực hiện từ 1980 do KAN thử nghiệm trên chó, phương pháp nong van bằng bóng qua da, năm 1982 đã được KAN, LADADIDI, WU triển khai dựa theo nguyên tắc tính chất nở của bóng dưới áp lực căng mà không gây vỡ (khoảng 8atm hay 120psi) đường kính bóng lớn hơn từ 20-40% đường kính vòng van. Thường bóng dễ gây vỡ mép dính. Nếu phễu hẹp hoặc van bị xơ hóa, khả năng van bị rách rất dễ xảy ra. Nếu van bị thoái hóa nhầy mép không dính và ĐMP nhỏ kết quả sẽ kém hơn.

Hiện nay khuynh hướng chỉ định can thiệp sớm không đợi đến độ chênh áp 50mmHg [21] 30mmHg là có thể nong van để phòng phản ứng dày phễu.

Kết quả chung rất tốt, STANGER trong 822 ca có độ chênh áp từ 72 ± 33mmHg; qua nong van hạ xuống còn 28 ± 21mmHg. Tỷ lệ biến chứng rất thấp, biến chứng nặng như rách van, vỡ ĐM, chẹn tim khoảng 6,5%, biến chứng nhẹ khoảng 1,5%, tử vong 0 - 2% [3].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Rocchini A.P; Emmanouilide G.C: Pulmonary stenosis. In Adam Moss. HP Gutgesell ed Heart Diseases in Infant, Children and Adolescents. W. Wilkins 5th ed. 1995, pp 930 – 961.
2. Kachaner J.: Sténose pulmonaire. In Dupuis C., Kachaner J.; Freedom RM.; Payot M.; Davignon A.: Cardiologie Pédiatrique. Médicine Sciences Flammarion 2è ed. 1991, pp 226 – 242.
3. Cheetham J.P : Pulmonary stenosis. In Garson Jr A.; Bricher JT; Fisher D.J ; Rneish S: The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Wilkins W. 1998, 2nd ed. pp 1207 – 1250.
4. Castañada AR.; Jonas RA; Mayer Jr JE; Hanley F.L: Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Saunders W.B Co Ed 1994, pp 235 – 248.
5. De Leval M.; Slack J.: Surgery for Congenital Heart Defects. Saunders W.B. Co 2nd Ed 1994, pp: 389–404.
6. Kirklin J.W.; Barratt Boyes B.G: Cardiac Surgery. Churchill Livingstone 2nd 1993, pp.1013 – 1031.
7. Wayner CA; Touster W.; Driscoll DJ; Mc Goon D.C: Cardiology Fondamentals and Practice. Vol 2 Mos by Yearbook 2nd Ed 1998, pp. 1653 – 1658.
8. Perloff J.K: Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, pp 188 – 219, pp.292 – 349.
9. Silverman NH: Pediatric Echocardiography. Williams and Wilkins Ed 1993, pp. 347-359.
10. Weyman A.W: Principles and Practice of Echocardiography. Lea Febiger 2nd ed 1994, pp 863 – 893.
11. Corone S. ; Corone P.; Dor X.; Leriche H.; Binet J. P.; Planché C.: Ventricule Droit à double chambre. Sténose sous valvulaire Aortique et Communication interventriculaire. Arch. Mal. Coeur 1993: 86: 609 – 616.
12. Long H.N, Phuong P.K, Trung D.H: Hẹp van Động Mạch Phổi qua 135 ca mổ tại Viện Tim TP Hồ Chí Minh từ 1992 – 1997 (Tài liệu nội bộ).
13. Vinh P.N. và cộng sự – Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu. NXB Y học 2000.

Chương 39

KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH CHỦ (HOẶC THIỂU SẢN TÂM THẤT TRÁI)

ĐÀO HỮU TRUNG
VŨ MINH PHÚC
HUỲNH THỊ KIỀU XUÂN

ĐỊNH NGHĨA- TẦN SUẤT- LỊCH SỬ BỆNH 265
GIẢI PHẪU BỆNH. PHÔI THAI HỌC. NGUYÊN NHÂN BỆNH SINH. PHÂN LOẠI 265
SINH LÝ BỆNH 267
LÂM SÀNG 267
CẬN LÂM SÀNG 267
Điện tâm đồ 267
X quang tim phổi 267
Siêu âm tim 267
Thông tim chụp cản quang 268
Rối loạn sinh hóa 269
CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT 269
DIỄN BIẾN TỰ NHIÊN 269
ĐIỀU TRỊ 269
Điều trị nội khoa 269
Điều trị ngoại khoa 269
Vấn đề ghép tim 270

1. ĐỊNH NGHĨA- TẦN SUẤT- LỊCH SỬ BỆNH

1952 Lev là tác giả đầu tiên mô tả giải phẫu học phức tạp của bệnh lý thiểu sản cung động mạch chủ (ĐMC) với 3 bệnh cảnh:

1. Thiểu sản ĐMC đơn thuần.
2. Thiểu sản ĐMC kèm thông liên thất (TLT).
3. Thiểu sản ĐMC, kèm hẹp ĐMC hoặc không lỗ van ĐMC, có hay không hẹp van 2 lá hoặc không lỗ van 2 lá.

1958 Noonan, sau đó A. Nadas sử dụng thuật ngữ Hội chứng Thiểu sản Tâm thất trái (Hypoplastic Left Heart Syndrome) khi phối hợp các tật bẩm sinh đó.

Như vậy Hội chứng Thiểu sản Tim trái (H/c TSTT) được định nghĩa là một nhóm tật bẩm sinh trong đó van ĐMC bị thiểu sản, hẹp hoặc không có cả lỗ van ĐMC, kèm theo thiểu sản hoặc không có cả thất trái và hậu quả sẽ là thiểu sản ĐMC lên. Tổn thương phối hợp thường là hẹp nặng van 2 lá, thiểu sản hoặc không có cả lỗ van 2 lá.

Thể thứ hai cũng rất phổ biến [3] là kênh nhĩ thất thể toàn phần với TLT bị lệch quá phải so với vách liên thất phần cơ.

Tần suất [3] [4] 0.016- 0.036% sơ sinh sống hoặc 1-3,8% các bệnh tim bẩm sinh (TBS) nhưng là 25% nguyên nhân tử vong do TBS ở trẻ sơ sinh.

Nam nhiều hơn nữ. Nguy cơ trong vòng anh em (siblings) 0,5- 13,5%.

Hậu duệ bậc 1: 12%.

Bất thường nhiễm sắc thể (NST) 12. Tam NST 13-18-21 2q- 4q-4p. 28% các ca H/c TSTT có bất thường di truyền học.

2. PHÔI THAI HỌC - NGUYÊN NHÂN BỆNH SINH - GIẢI PHẪU BỆNH

2.1. Về phôi thai học và nguyên nhân bệnh sinh hiện còn nhiều tranh cãi vì sự đa dạng của bệnh lý nhiều bất thường trong giai đoạn phát triển.

Có giả thiết cho rằng sự đóng sớm lỗ bầu dục (F.O) hay lỗ bầu dục quá nhỏ trong thai kỳ góp phần làm thất trái bị kém phát triển tuy nhiên chỉ thấy 1 số ít ca trên thực nghiệm. Nhưng nếu trên thực nghiệm bất thường van 2 lá – bất sản- kéo theo thoái triển các cơ cấu liên hệ trên và dưới dòng đã được chứng minh bất sản thực nghiệm trên van ĐMC chưa chứng minh được. Dầu sao giả thuyết này thực tế hơn vì rất gần với thuyết về "tổn thương do dòng chảy" (flow lesions). Nghẽn đường thoát TT do hẹp nặng hay không có lỗ van ĐMC, với vách liên thất đóng kín, thất trái sẽ kém phát triển.

Tăng áp lực TT khi hẹp van 2 lá kèm nghẽn đường thoát TT, nếu VLT kín sẽ gây sơ chun nội mạc cơ tim ở trẻ trong thai kỳ.

Gần đây [4] một số khảo cứu thực nghiệm cho thấy có liên quan di truyền học với bệnh lý này do tính cách gia đình, đột biến đa gen (nhiều gen) cũng như nhận xét dịch tễ học (xem phần trên).

Càng ngày khuynh hướng nghiên cứu di truyền học càng phát triển với mục đích ngăn chặn sớm hình thành tật bẩm sinh phức tạp này.

2.2. Giải phẫu học

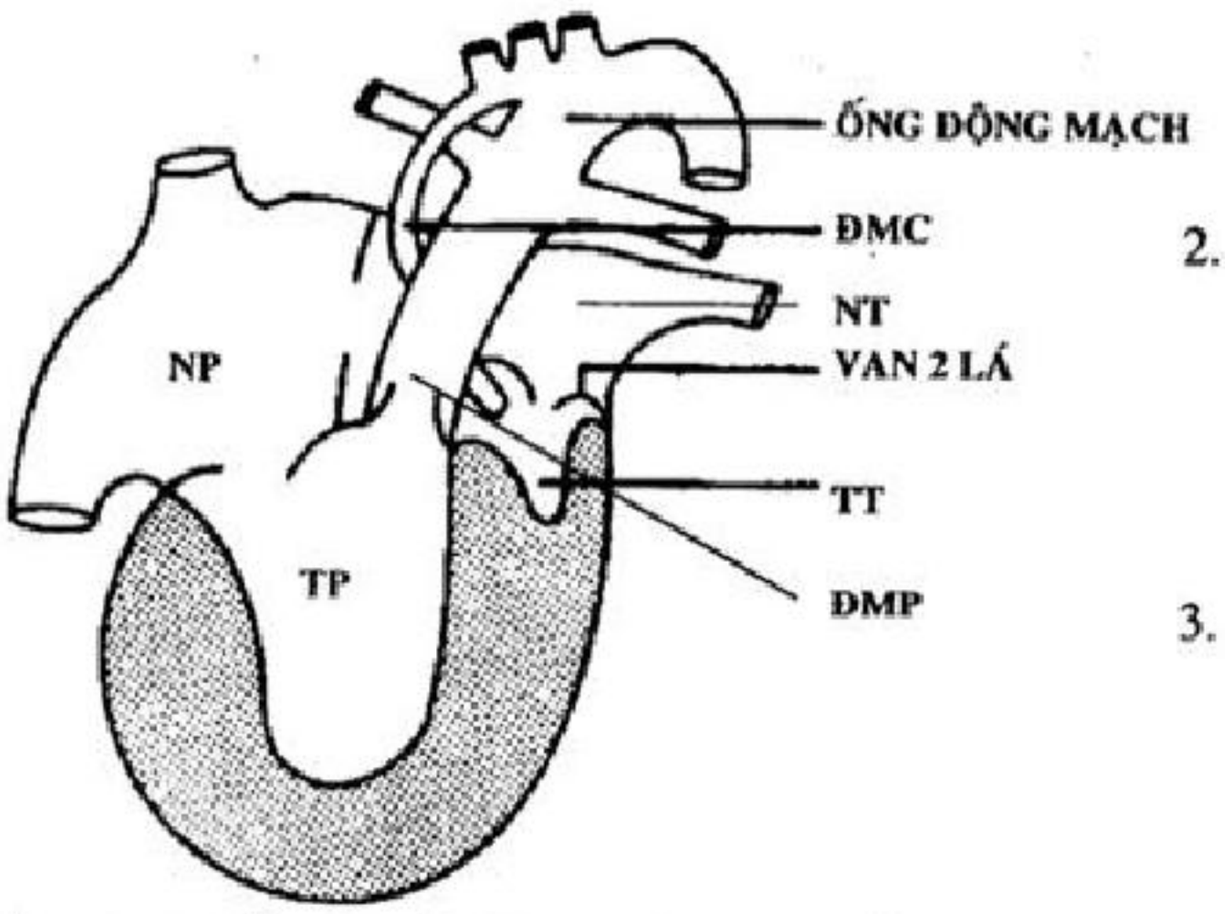
Rất đa dạng vì có nhiều tổn thương.

85% phối hợp hẹp hoặc không lỗ cả van ĐMC lẫn van 2 lá.

15% các ca ở dạng kênh nhĩ thất toàn phần, với van nhĩ thất lệch về phải dẫn đến thiểu sản thất trái.

• Bất thường chính [5]:

1. Thất trái (TT) phát triển kém, sơ chun nội mạc gây hẹp, buồng TT nhiều khi chỉ còn là một khe hở (slit- like) với thành TT rất dày.
2. Lỗ van ĐMC bị bít bởi một màng với có hoặc không lỗ van. Vòng van nhỏ đường kính 1- 2mm hoặc có thể hình thành bộ máy van có thông thương nhưng rất bé đường kính # 6mm.
3. Van 2 lá phát triển kém, thiểu sản, bị bít kín bởi một màng sơ hoặc như trên có hình thành bộ máy van nhưng kích thước bé và rất hẹp.
4. ĐMC lên giảm sản, tuy nhiên ĐM vành xuất phát ở vị trí bình thường. Eo ĐMC có thể bình thường hoặc hẹp. Đoạn dưới thường trở lại bình thường từ khoảng C1.



Hình 39.1. Sơ đồ giải phẫu tim có hội chứng thiểu sản TT. TT nhỏ , thiểu sản với thiểu sản van 2 lá và ĐMC rất nhỏ.

• Bất thường phối hợp: do hậu quả hạ nguồn hay thượng nguồn của các tổn thương chính hoặc do hậu quả của một lưu lượng thấp.

1. Nhĩ trái- nhỏ nhưng phì đại; nhĩ phải thường giãn.
2. Thông liên nhĩ tại lỗ bầu dục (F.O) hay loại ostium secundum (OS) thường có. Chỉ 11% trường hợp có đóng sớm lỗ bầu dục.
3. Các tĩnh mạch phổi (TMP) thường nối tiếp bất thường với các cơ cấu khác như TM chủ (TMC) trên trái, xoang vành, xoang cơ tim (5% các ca có bất thường TMC hệ thống- 2,5- 4,3% các ca có TMC trên trái). Các cơ cấu bên P (TMC, nhĩ P, van 3 lá, Thất phải(TP), ĐMP) đều giãn lớn- Ống động mạch giãn lớn nối tiếp với ĐMC xuống. 1% các ca có bất thường ĐMP: van dày.

3.3. Phân loại

Có nhiều cách phân loại, theo các tác giả khác nhau [2] [7]), dựa theo giải phẫu học hay tần số xuất hiện hay kỹ thuật phẫu thuật. Theo Kirklin phân loại có phức tạp hơn: phân theo 4 nhóm tùy thuộc theo sự phát triển của TT và sự hiện diện của 2 trong 6 bất thường sau đây: 1. Bệnh lý van 2 lá bẩm sinh, 2. Thiểu sản TT với tương hợp Thất ĐM, 3. Hẹp dưới/trên/tại/ van ĐMC, 4. Thiểu sản cung ĐMC, 5. Gián đoạn cung ĐMC, 6.Hẹp eo ĐMC. Ngoài ra tiêu chuẩn thiểu sản TT có những thông số khó thực hiện được (ví dụ chỉ số cung lượng cuối thời tâm trương TT phải < 20ml/m^2 cơ thể).

Bên cạnh đó phân loại theo Kachaner có vẻ thực tế hơn với 3 nhóm:

1. **Thể nặng-** gặp nhiều nhất, trong đó: không có lỗ van 2 lá, không có lỗ van ĐMC. Thất trái 'ảo' vì thiểu sản nặng cũng như ĐMC lên bị thiểu sản nặng, không có TLT. Không có tổn thương sơ chun.
2. **Thể trung gian-** gặp hiếm hơn, trong đó TT thiểu sản nhưng có VLT kín kèm hoặc có thông van 2 lá (có sơ chun) hoặc không có lỗ van 2 lá nhưng thông ĐMC tuy rất hẹp- ĐMC lên rất thiểu sản.
3. **Thể nhẹ-** hiếm hơn nữa- với thể "poupée", không có TLT, nhưng tất cả các cơ cấu bên trái đều "bé lại" hết và tim phải cũng như ống động mạch đảm bảo tuần hoàn cơ thể. 2 thể nhẹ còn lại đều có TLT, có thông 2 lá. Có thể có bít ĐMC, hoặc ngược lại, thông ĐMC thì bít van 2 lá.

3. SINH LÝ BỆNH

Dẫu ở thể bệnh lý nào, tất cả các trường hợp thiểu sản TT đều có cùng hậu quả sinh lý bệnh do nghẽn tĩnh mạch phổi (TMP) thượng nguồn và giảm lưu lượng máu ở hạ nguồn, hình thành hai "hội chứng":

- Ứ máu thượng nguồn và ứ máu TMP càng nặng khi lỗ TLN càng bé và không có đường phụ cho TMP lưu thông. Luôn luôn có phù phổi ở mức độ nào đó và dòng chảy thông phải trái trong phổi. Thất phải tăng tải thể tích vì phải nhận hết máu về từ phổi qua TLN và từ TM hệ thống nên giãn lớn và tăng áp

- Giảm lưu lượng hạ nguồn: lưu lượng hệ thống bị giảm khi máu hệ thống hầu như tùy thuộc hoàn toàn vào ống động mạch. Tưới máu hệ thống do ĐMP và ống ĐM bảo đảm nên độ bão hòa oxy bị giảm, tưới máu các phủ tạng cũng sẽ bị giảm gây thiếu máu cục bộ các phủ tạng và dĩ nhiên khi ống ĐM bị đóng lại sẽ gây tử vong nhanh chóng.

4. LÂM SÀNG

Thường trẻ sơ sinh loại bệnh này bụ bẫm, ít kèm dị tật nào khác. Bệnh cảnh và dấu hiệu lâm sàng sớm xảy ra tùy thuộc vào tổn thương. Các dấu hiệu cơ năng thường xảy ra sau một "khoảng trống" (intervalle libre) liên quan đến sự thông thương của ống động mạch, có thể từ vài giờ cho đến một vài tuần.

Dấu hiệu báo động thường xảy ra đột ngột nơi một trẻ sơ sinh cho đến lúc này vẫn tươi tốt, có thể xảy ra sau một lần tắm em bình thường, hoặc sau khi bú. Trẻ đột nhiên khó thở, thở nhanh, tím, hạ thân nhiệt, giảm trương lực cơ... tím càng tăng và thường là nguyên nhân để gia đình đưa trẻ đi cấp cứu.

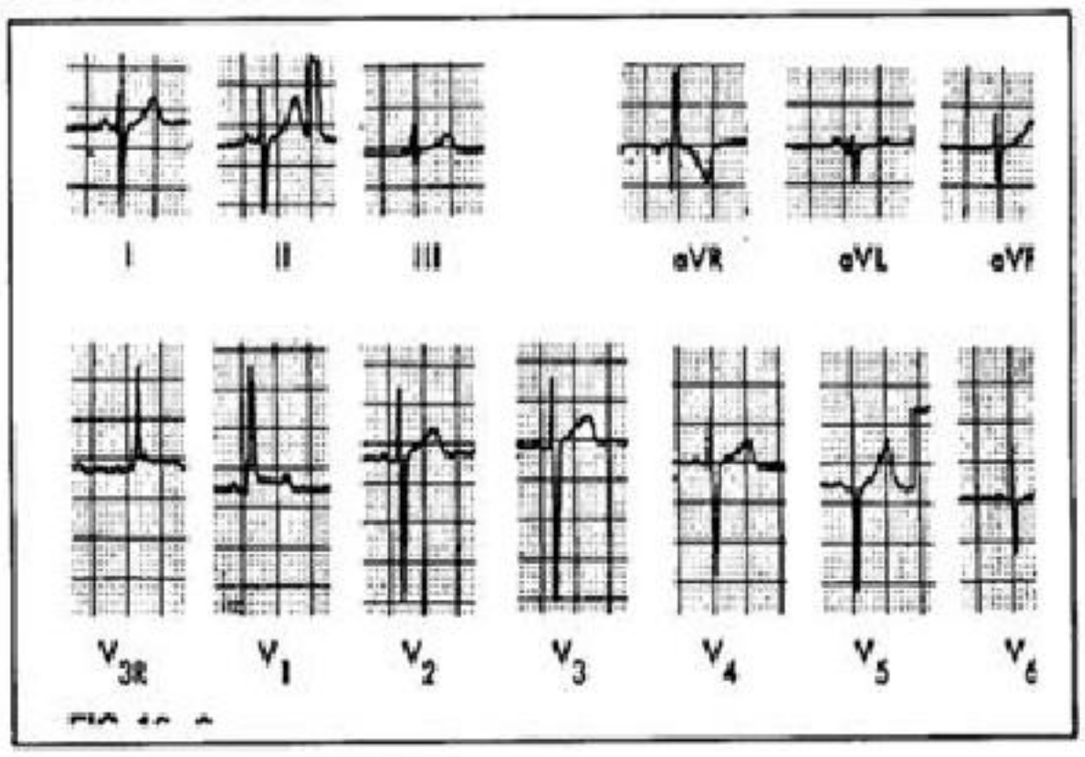
Quan sát trẻ nhợt nhạt, tím, có thể chỗ đậm chỗ nhạt như "nổi bông", thời gian "đầy mao mạch" (temps de recoloration) kéo dài.

Thăm khám trẻ, có gan lớn, mạch đập yếu, lồng ngực gồ cao (do thất phải tăng động) tiếng tim vang, nhất là T2, vang, đơn độc, có tiếng click phun ở ổ ĐMP, có ÂTTT dạng phụt dọc bờ ức trái, có thể có tiếng T3 (dạng ngựa phi: galop)

5. CẬN LÂM SÀNG

5.1. Điện tâm đồ

Phản ánh khá trung thực bệnh lý với các dấu hiệu tăng gánh TP, nhưng thường là nhịp xoang nhanh-trục quá phải. Có rối loạn dòng tái cực do thiếu máu dưới nội mạc (ở các chuyển đạo trước bên, trước ngực 18% các ca).



Hình 39.2. Điện tâm đồ một trẻ sơ sinh có hội chứng thiểu sản TT trái.
Dấu hiệu quan trọng: Trục lệch phải, R cao ở V1 S sâu V5-6 như là dấu hiệu của phì TP

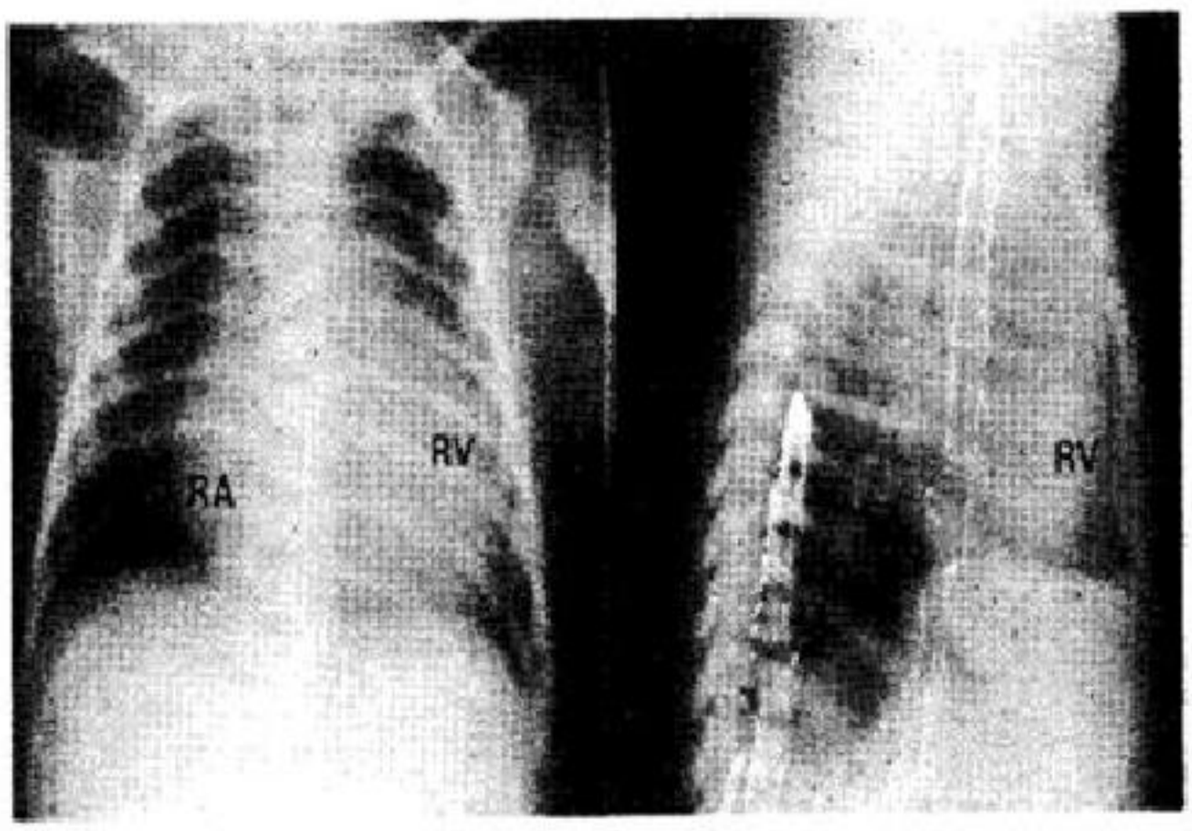
5.2. Xquang tim phổi

Không có vẻ đặc thù lắm. Tim giãn lớn. Tỉ lệ tim/lồng ngực thay đổi từ 0,6-0,65 (hình 39.3.).

Bờ phải giãn do giãn NP- Bờ trái chênh lên do lớn TP hình thành tim hình "quả lê" (piriforme) hay quả "bóng bầu dục" (rugby).

Tuần hoàn phổi tăng chủ động.

Đôi khi có gặp hình ảnh phù phổi và diện tim nhỏ vì không có TLN



Hình 39.3. Hình ảnh Xquang của tre sơ sinh có hội chứng thiểu sản tim trái. Bóng tim lớn: phì đại nhĩ phải và thất phải

5.3. Siêu âm tim

Được xem như công cụ xác định chẩn đoán hàng đầu vì giúp khảo sát tổn thương với mọi chi tiết giải phẫu học (xem phần trên). Một số chi tiết cần được lưu ý:

- Van 2 lá có thể thiểu sản nặng đến mức không còn lỗ van. Đường kính cuối tâm trương vòng van 2 lá ≤ 8mm (bình thường ở trẻ sơ sinh là 16-17mm). Trị số đường kính < 60% so với đường kính cuối tâm trương TP (ở mặt cắt 4 buồng mỏm) được xem là thiểu sản vòng 2 lá.

- Đường kính ĐMC < 6mm.

- Thường VLN phồng qua bên phải do tăng áp NT nhưng nếu phồng qua bên trái là do hoặc có hở nặng van 3 lá hoặc bất thường nối tiếp TMP.

- Các mặt cắt thường được sử dụng nhiều nhất bao gồm dưới sườn 4 buồng (SBC4C) mặt cắt vòng quanh, dưới sườn cắt ngang hoặc dọc chếch trái.

- Mặt cắt trên hõm ức cho thấy ĐMC lên nhỏ, cung ĐMC, ống ĐM và khảo sát ống Động mạch còn thông thường hay không

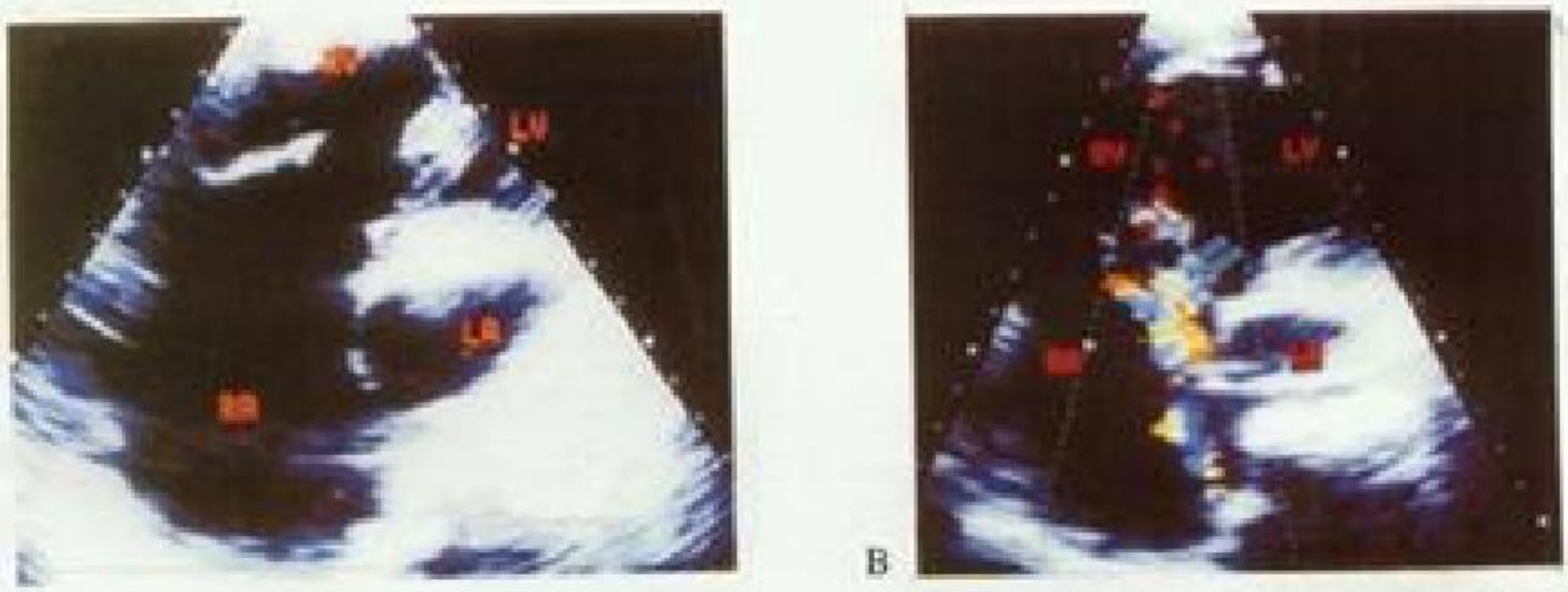
- Ngoài ra, qua siêu âm Doppler và Doppler màu có thể định lượng được dòng chảy qua các van, đánh giá các dòng chảy thông "sống còn" như TLN, ống ĐM qua các cơ cấu tim trái...

5.4. Thông tim chụp cản quang

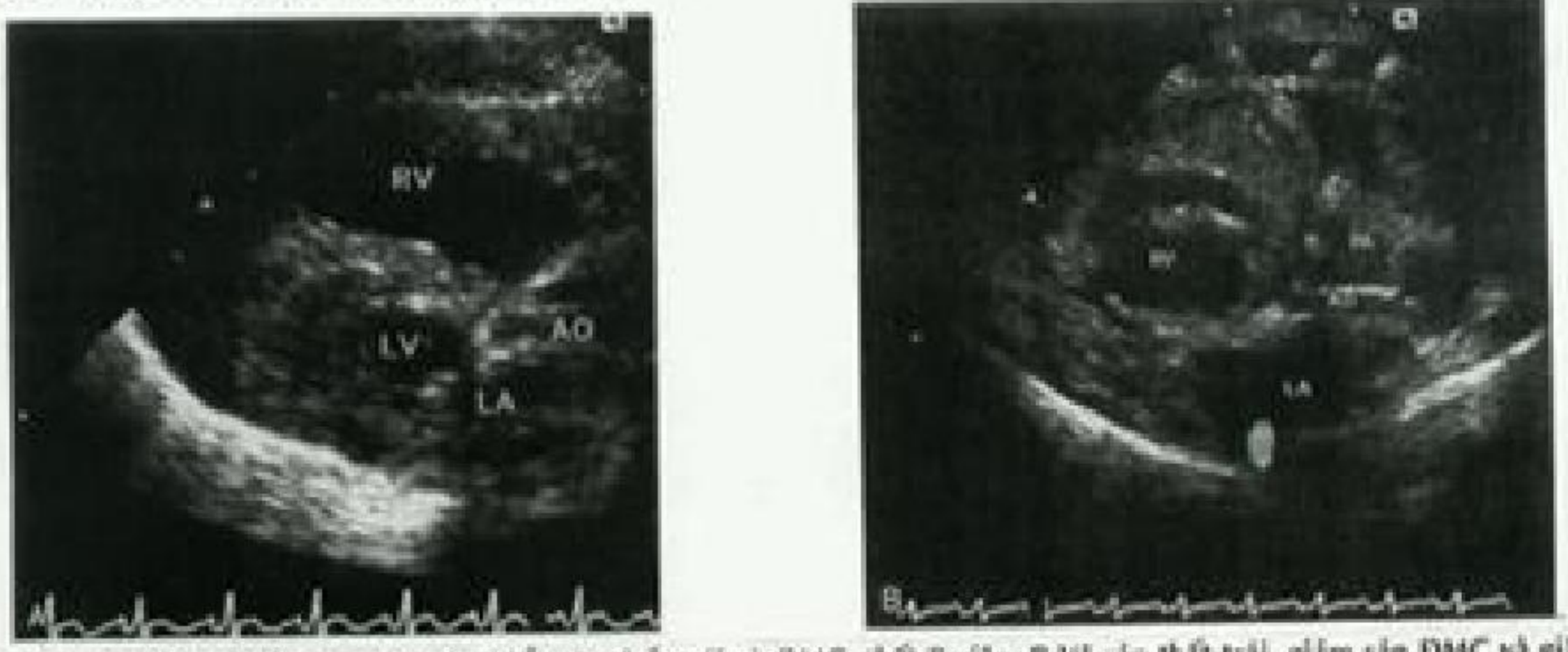
Ngày nay với tiến bộ của các phương tiện siêu âm tim, ít trung tâm sử dụng thông tim hay chụp cản quang.

Bắt đầu bằng thông tim qua ĐM vốn là kỹ thuật tương đối đơn giản và ít nguy hiểm hơn cả. Từ đó đưa catheter đến tận ống động mạch để hoặc vào khảo sát ĐMP hoặc đưa qua ĐMC ngay.

Có tính cách "tham khảo", thường gặp các thông số như sau phản ánh rõ nét sinh lý bệnh: độ bão hòa oxy ở TMC trên 23- 56%, ở NP 30- 75%, TP và ĐMC là 62- 80%. Áp lực trung bình NT là 25mmHg cao hơn NP (12mmHg). Áp lực TP và ĐMP bằng áp lực hệ thống [3]. Cũng vậy qua thông tim chứng minh NP có kích thước x 1.6 lần BT. Vòng van 3 lá x 1.3 lần BT, TP x 1.8 đến 3.2 lần BT, ĐMC lên x 0.3 kích thước BT.



Hình 39.4. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm van 2 lá là một màng sơ đây (mũi tên). (A). Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: Doppler màu dòng hở van 3 lá nặng trên bệnh nhân không lỗ van 2 lá (B) [11]



Hình 39.5. Mặt cắt cạnh ức trục dọc. A. Thiểu sản thất trái và ĐMC, thất P giãn. B.Vô sản thất trái, giảm sản ĐMC và giãn thất P. (LA = nhĩ trái; PA: ĐMP; Aor: ĐMC; LV: thất trái; RV: thất phải).

Hình 39.6. Thiểu sản ĐMC xuống.

5.5. Rối loạn sinh hóa

Trong tình trạng trụy mạch gặp ở lâm sàng ở bệnh lý này một loạt rối loạn sinh hóa xảy ra như: toan máu, giảm nặng bicacbonat, tăng creatinin máu, tăng kali máu, giảm đường máu, thiếu máu, rối loạn đông máu...

6. CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

Trên nguyên tắc, tất cả các trường hợp bệnh lý trụy tim hay ngoài tim gây trụy mạch đều phải phân biệt với bệnh lý này:

- Tại tim như: Thân ĐM chung, kênh NT hoàn toàn với TP lớn, Tim một thất với thất trái nhỏ

- Ngoài tim như: Nhiễm trùng huyết nặng, rối loạn nhịp tim.

7. DIỄN BIẾN TỰ NHIÊN

Rất xấu, 95% các ca tử vong trong tháng đầu tiên nếu không có điều trị , 25% các ca tử vong trong tuần đầu ở trẻ sơ sinh thuộc về thiểu sản tim trái cũng như 15% các trường hợp tử vong ở trẻ sơ sinh trong tháng đầu.

Thỉnh thoảng 1 vài trường hợp rải rác có thể sống còn khi kháng lực hệ thống và kháng lực mạch máu phổi giữ được thăng bằng nhưng rất hiếm

Vì vậy hiện nay, chẩn đoán có thực hiện trong giai đoạn bào thai, lựa chọn điều trị sau sanh là một trong những vấn đề cần cân nhắc với quyết định do gia đình cũng như giữa gia đình và thầy thuốc...

8. ĐIỀU TRỊ

8.1. Điều trị nội khoa

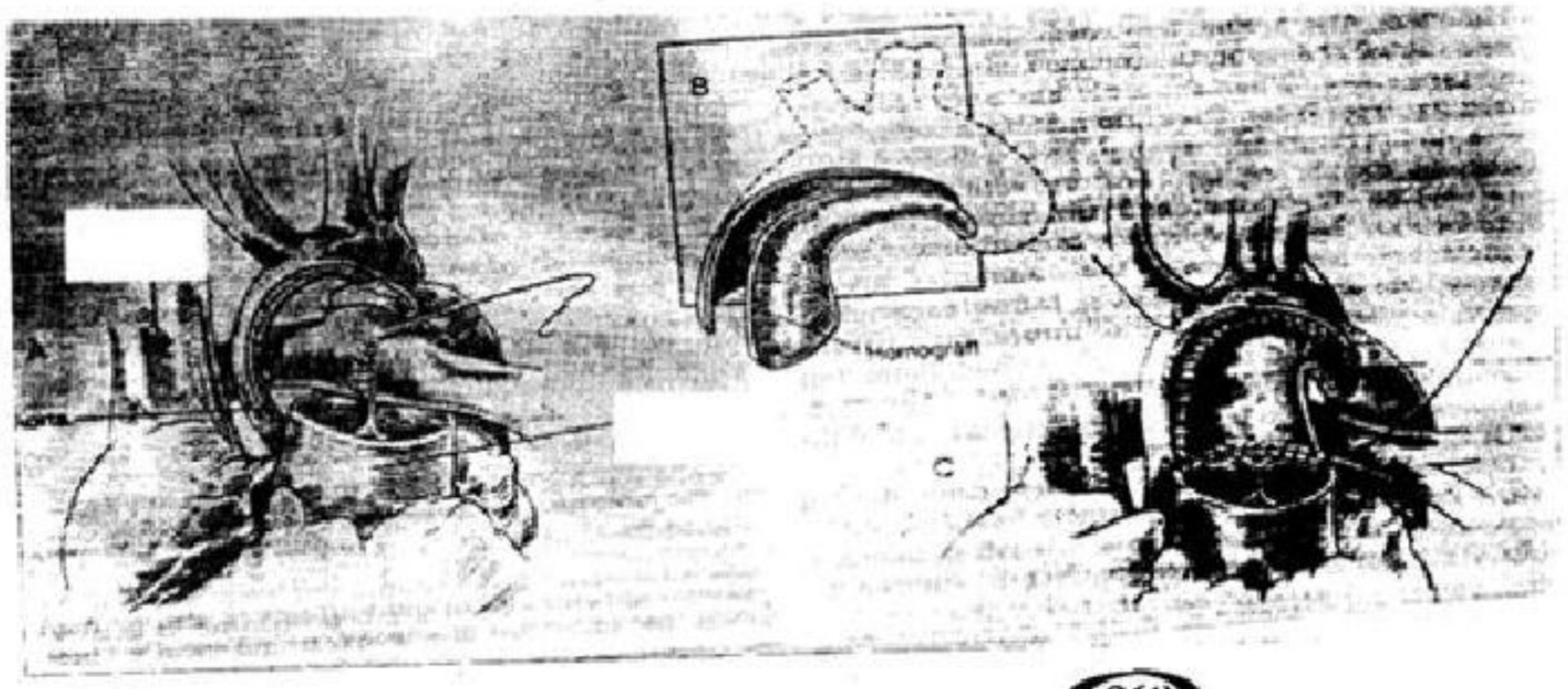
Có tính cách tạm thời với mục đích ổn định trẻ sơ sinh để xác định chẩn đoán, phân loại và quyết định hướng phẫu thuật. Hai nguyên tắc nên xét: 1. giữ ống động mạch thông thương bằng PGE để bảo đảm tưới máu hệ thống tốt và đủ độ bão hòa oxy, 2. bảo đảm thể tích nội mạch để tránh "mất thăng bằng" giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi.

8.2. Điều trị ngoại khoa

Điều trị ngoại đã được thực hiện với các phương pháp thay đổi qua nhiều giai đoạn, tuy nhiên vẫn còn là một cuộc "phiêu lưu" [2] phức tạp vì dự hậu còn mờ mịt. Tuy nhiên từ 1990 nhiều công trình [3] cho thấy có tiến bộ rõ rệt với phương thức điều trị mới là ghép tim. Nguyên tắc phẫu thuật do Norwood đề ra vào năm 1980: sử dụng TP và thân ĐMP để bảo đảm lưu lượng máu hệ thống. Các nhánh ĐMP sẽ được dùng như trong Phẫu thuật Fontan nối trực tiếp vào các TMC.

Tuy nhiên do tình trạng tăng áp ĐMP xảy ra quá sớm và cũng do ứ máu TMP chỉ có thể tiến hành nguyên tắc này qua 2 thì:

Thì thứ 1: trong những ngày đầu tiên: cắt ngang thân ĐMP nối vào ĐMC lên. Đồng thời cắt rộng lỗ TLN ra. Phần xa của ĐMP cột lại, ống ĐM cũng bị cột lại. 1 ống Goretex đường kính #4mm (kiểu Blalock Taussig) sẽ được đặt nối ĐMC với nơi chia 2 nhánh ĐMP.



Hình 39.7. Sơ đồ phẫu thuật thì 1: Phương pháp NORWOOD sử dụng thất phải và ĐMP qua ĐMC bảo đảm tuần hoàn hệ thống [5]

Ở thì thứ nhất này 3 nguyên tắc cơ bản được tôn trọng:

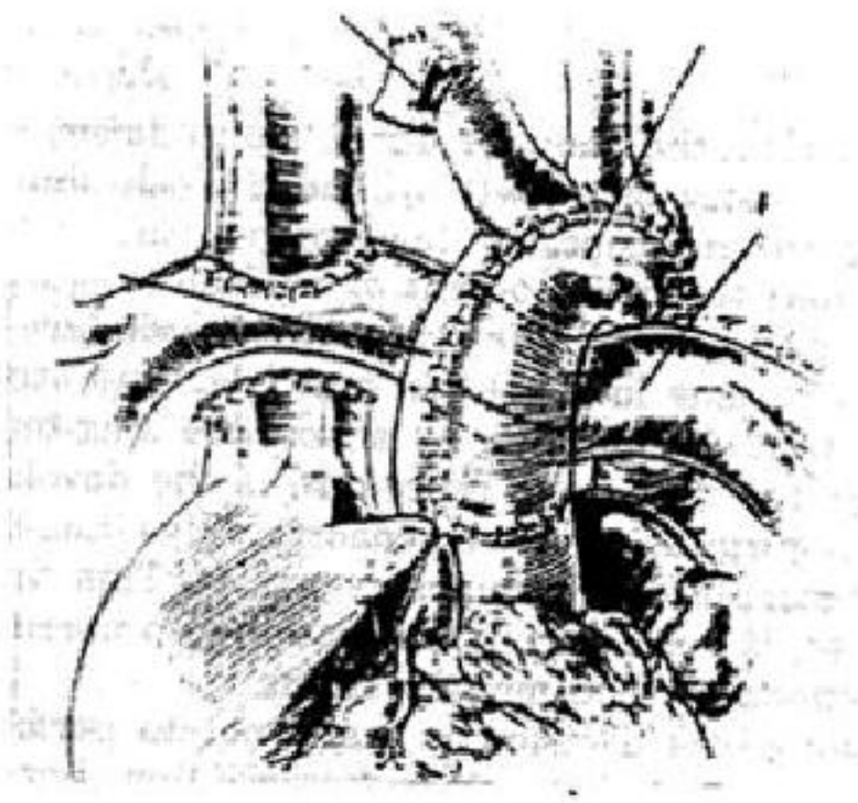
1. ĐMC được "nối" trực tiếp vào TP qua trung gian ĐMP.

2. Lưu lượng máu lên phổi được "điều hòa" với mục đích để mạch máu phổi tăng trưởng, phát triển trong giới hạn bình thường tránh tăng áp tránh trở thành bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn.

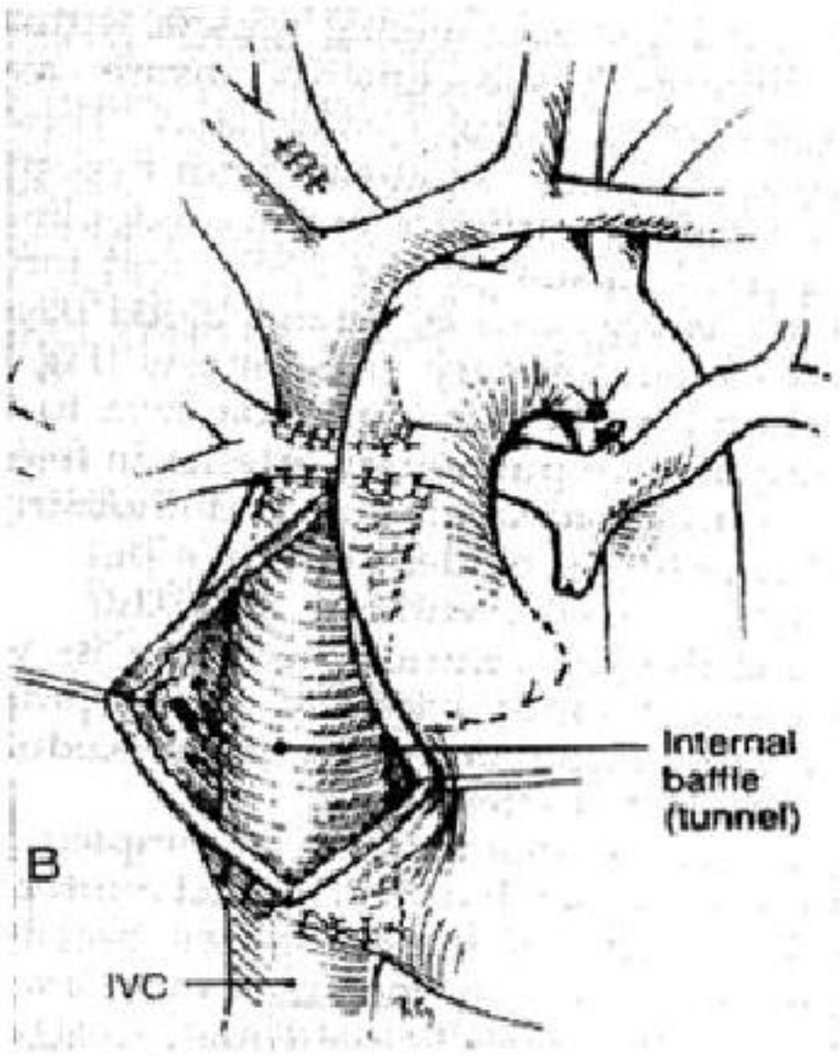
3. Lỗ thông liên nhĩ được mở rộng để tránh ứ máu TM phổi.

Thì thứ 2: 15- 18 tháng sau (cho các ca sống còn) khi áp lực ĐMP giảm và TMP nối tiếp bình thường: áp dụng phẫu thuật Fontan nối TMC và ĐMP thông qua 1 phần NP

Kết quả trước 1990: ngắn và trung hạn [12]. Tử vong 39% ở thì 1, 35% ở thì 2.



Hình 39.8. Sơ đồ phẫu thuật Glenn: Nối TMC trên vào ĐMP phải (thì trung gian) [5].



Hình 39.9. Sơ đồ phẫu thuật Fontan (thì 2).

Sau 1990 nhiều trung tâm [9] áp dụng một số cải biên như : sử dụng linh động máy giúp thở bằng cách giảm oxy, tăng CO_2, để giữ thăng bằng tỷ lệ lưu lượng máu hệ thống và tuần hoàn phổi. Áp dụng "thêm 1 thì trung gian" bằng cách nối chủ phổi sớm hơn để chờ áp dụng kỹ thuật Fontan sau. Kết quả có vẻ cải thiện hơn: sống còn lên đến 71% và sau Fontan sống còn có thể lên đến 81%.

8.3. Vấn đề ghép tim

Ghép tim "trở thành" 1 chọn lựa cho điều trị sau khi Bailey thành công tuy không hoàn toàn (1986) ghép tim cho 1 trường hợp thiểu sản TT nặng.

Từ đó không ít trung tâm đã áp dụng phương pháp này với kết quả chung cuộc là 70% sống còn [12]. Tuy nhiên cũng không ít vấn đề gặp phải như: danh sách chờ, thải ghép, và các biến chứng: bệnh ĐM vành ở trẻ bị cấy ghép, bệnh tăng bạch cầu sau cấy ghép... Gần đây một nghiên cứu [10] về ghép tim ở trẻ em cho thấy với cải thiện kỹ thuật cũng như gộp với các thuốc chống thải ghép mới, tỷ lệ sống còn rất hứa hẹn.

Dẫu sao phương thức cấy ghép tim tuy không gặp rắc rối nhiều so với "điều trị qua nhiều giai đoạn" cũng sẽ là phương thức chọn lựa cuối cùng.

Tóm lại, tiến bộ trong điều trị bệnh lý thiểu sản TT kéo theo nhiều hậu quả phức tạp khiến quyết định của thân nhân bệnh nhân hay người thầy thuốc cũng rất phức tạp không kém: chọn lựa giữa không làm gì cả và điều trị qua nhiều giai đoạn hay cấy ghép tim.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Moss Adam. G. Emmanouilides. TA. Riemenneider. HD Allen. HP. Gutgesell Ed. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Williams and Wilkins 5th ed 1995, 1133- 53
2. C. Dupuis. J. Kachaner. R.M Freedom. M. Payot- A. Davignon. Cardiologie Pédiatrique Médecine Sciences Flammarion 2e ed 1991, pp. 306-313
3. A. Garson Jr- JT Bricker D.J Fisher- Srneish. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. W. Wilkins 1998 2nd ed, pp. 1625- 45
4. P.Gross field. The genetics of Hypoplastic Left Heart Syndrome Cardiol Young 1999-9; 627-32
5. AR. Castañada – RA Jonas- JE Mayer Jr- FL Hauley- Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. WB. Saunders Co Ed 1994, pp. 361-86

6. J. K. Perloff - Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, 3rd ed 1987 WB Saunders Co, pp. 653-62

7. J. W. Kirklin. BG Barratt Boyes - Cardiac Surgery - Churchill Livingstone 2nd ed 1993, pp. 1372-42

8. M. de Leval- J Stark- Surgery of Congenital Heart Defects- WB Saunders Co 2nd ed 1994, pp. 587-98

9. W.T Makle- T. L Spray. Gil Wernovsky JW Gaynor. B.J Clark III. Survival after Reconstruction Surgery for Hypoplastic left Heart Syndrome. A 15 year Experience from a Single Institution. Circulation 2000; 102 (Sul III) : III- 136.III 141

10. K.R.Kanter- V.KH.Tam- R.N Vincent- A.R Cuadrado- AA Raviele A.M.Berg. Current Results with Pediatric Heart Transplantation. Ann Thorac. Surg. 1999; 68: 527-31

11. Phạm Nguyễn Vinh và cộng sự – Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu, NXB Y học 2000, pp. 57-58

Chương 40

BỆNH EBSTEIN

ĐÀO HỮU TRUNG
PHẠM NGUYỄN VINH

ĐỊNH NGHĨA – LỊCH SỬ BỆNH – TẦN SUẤT 272
GIẢI PHẪU HỌC – PHÔI THAI HỌC – PHÂN LOẠI 272
SINH LÝ BỆNH HỌC 273
LÂM SÀNG 274
CẬN LÂM SÀNG 274
Điện tâm đồ 274
X quang tim phổi 275
Siêu âm tim 275
Các xét nghiệm khác 276
DIỄN BIẾN TỰ NHIÊN 276
ĐIỀU TRỊ – CHỈ ĐỊNH PHẪU THUẬT 276

1. ĐỊNH NGHĨA–LỊCH SỬ BỆNH–TẦN SUẤT

Năm 1864 Wilhem Ebstein mô tả lần đầu tiên một bệnh nhân tím, sau đó tử vong và khi tử thiết cho thấy tổn thương nặng ở van 3 lá [1]. Mãi cho đến 1900 N. C. Mc Callum của Đại học John Hopkins tường trình một ca tương tự trong Y văn Anh Mỹ. Và chỉ từ 1927, sau 14 ca, bệnh Ebstein mới được định danh [2][3].

Bệnh Ebstein hay còn gọi là bất thường Ebstein (Ebstein anomaly) là một tổn thương bẩm sinh trong đó các lá van 3 lá không đính vào vòng van một cách bình thường. Lá van sau và lá vách bị "đóng thấp" xuống dưới thất phải theo hình xoắn. Ngoài ra có bất thường ở rãnh nhĩ thất, mô van cùng hình dạng và cơ cấu thất phải [4]. Bất thường này chỉ xảy ra ở van 3 lá, tuy nhiên trong trường hợp Bất tương hợp đôi (Double Discordance) có thể xảy ra ở cả 2 bộ van nhĩ thất (Ebstein – like anomaly).

Tần suất: 0,6% các bệnh TBS [2] 1/210000 sơ sinh [6] nam như nữ không phân biệt giới tính.

Có nhiều bằng chứng bệnh lý này có liên quan ở các thai phụ có sử dụng thuốc hoặc thức ăn có chứa lithium. Cũng có về mặt dịch tễ học, ghi nhận một số trường hợp có tính cách gia đình, các hội chứng đa dị tật như Tam Nhiễm sắc thể 18-21, các bệnh phôi thai (Embryopathy).

2. GIẢI PHẪU HỌC – PHÔI THAI HỌC – PHÂN LOẠI

- Có một sự di chuyển nơi kết dính lá van sau và lá vách. Mép của 2 lá này là điểm di chuyển thấp nhất nằm ở bờ sau vách liên thất. Cả hai lá đều có hình dạng loạn sản và kích cỡ rất thay đổi.

- Lá trước không có "di chuyển" nhưng giãn rộng như "một cánh buồm" (sail-like) có thể bị thủng nhiều chỗ (fenestrated) và ở một mức độ nặng hơn sẽ bị dính vào nội mạc TP.

Nhĩ và rãnh nhĩ thất: nhĩ phải giãn lớn. Vòng nối tiếp nhĩ thất (hay vòng van 3 lá thật sự) cũng giãn tròn, van Eustache (van TM chủ dưới) cũng giãn.

Thất Phải (TP) vì có sự di chuyển của các lá van 3 lá nên TP như bị chia làm 2 phần:

+ Phần nhận nay là phần nhĩ hóa của TP, thành mỏng.
+ Phần cơ bè và phần thoát, còn gọi là TP cơ năng, thành dày hơn. Tuy nhiên ở các thể nặng thành TP sẽ mỏng đi, các sợi cơ tim ít đi (như trong thể bệnh Uhl cơ thất mỏng).

- Khoảng 10% bệnh Ebstein không có lỗ van [1]: buồng nhĩ hóa của TP bị lá van trước bít hẳn.

- 95% các ca có Lỗ bầu dục thông thương hoặc Thông Liên Nhĩ.

- Có thể phối hợp Hẹp Động Mạch Phổi hoặc Không lỗ van ĐMP.

- Trước đây ít có khảo sát về thất trái nhưng về sau này nhiều nghiên cứu cho thấy thất trái cũng có bất thường. Về mô học rất thay đổi, có thể có vùng xơ hóa, phì đại loạn sản. Rối loạn chức năng thường do phình vách liên thất hay sa van 2 lá.

- Một số thay đổi giải phẫu học ở mô dẫn truyền cũng được ghi nhận: nút nhĩ thất còn ở vị trí bình thường, bó nhánh phải có thể:

+ Hoặc nằm dưới lớp nội mạc cơ tim của buồng nhĩ hóa thất phải
+ Hoặc bong ra gần bó nhánh trái
+ Có nhiều đường qua phía bên kia mặt phải vách liên thất
+ Có nhiều mô sợi trông giống như các đường phụ là nguyên nhân của hội chứng Wolff-Parkinson-White 25% các trường hợp.

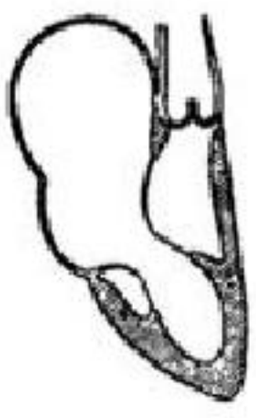
- Về phôi thai học [12][13] trong 40-50 ngày đầu thai kỳ, cấu thành van và bộ máy dưới van 2 lá và 3 lá đều như nhau, nhưng sau do hiện tượng "làm mỏng mô" (Delamination process) phần trong nội mạc TP phôi thai, mô cơ sẽ trở thành mô sợi. Bình thường lá trước hình thành sớm nhất từ mô vùng nối tiếp phần nhận và phần cơ bè. Lá sau và lá vách chậm hơn thai kỳ 3-4 tháng.. Trong bệnh Ebstein hiện tượng "làm mỏng mô" bị ngưng lại, không có biến hóa lá van, có thể chỉ là mô cơ.

Phân loại:

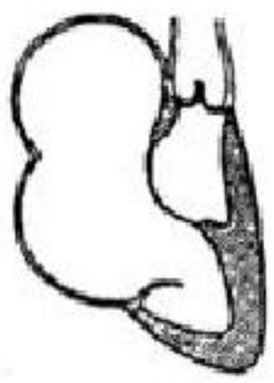
Theo A. Carpentier [14] về phương diện giải phẫu bệnh lý luôn luôn có 3 tính chất sau đây trong bệnh lý Ebstein:

1. Di chuyển về phía dưới lá vách và lá sau van 3 lá dính vào TP. Lá trước mặc dầu không di chuyển nhưng rộng như cánh buồm với cột cơ bị bít.
2. Luôn luôn có hình thành cơ cấu "nhi hóa" của buồng tim phải giữa vòng van 3 lá và nơi dính van.
3. Luôn luôn phần TP còn lại bị nhỏ lại, buồng nhân bị giảm thể tích. Phần phễu có thể bị bít do mô hay dải xơ của lá van trước. Thành thất có khi mỏng đi và giảm co bóp.

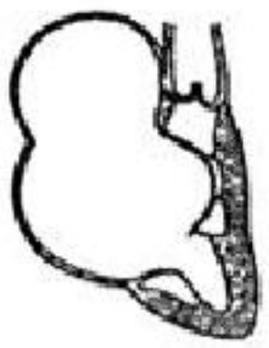
Do đó có thể chia làm 4 loại:



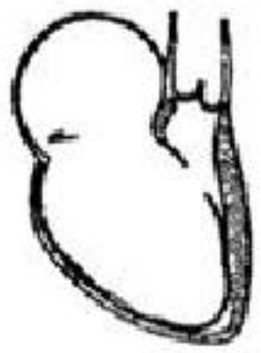
Loại A: lá trước bình thường, lớn, di động, bộ máy dưới van không nghẽn, lá vách và lá sau dính ít. Buồng nhĩ hóa nhỏ vách dày và có co bóp. Thể tích thất phải gần như bình thường.



Loại B: Lá trước còn lớn và vận động dễ dàng nhưng là van sau và lá vách đóng thấp. Lá vách bị teo và dính vào vách thất. Buồng Nhĩ hóa lớn, vách mỏng, không co bóp, thất phải nhỏ.



Loại C : Độ di động lá trước bị hạn chế do các kẽ hở dây chằng bị bít, bờ dưới bị dính vào thành TP bởi các dải xơ. Lá sau và lá vách teo, dính, đóng rất thấp. Buồng nhĩ hóa lớn không co bóp. Thất phải rất nhỏ.



Loại D : Cả 3 lá van của van 3 lá đều bị dính vào vách, vách TP rất mỏng, co bóp yếu cả TP hình thành như 1 "túi 3 lá".

Phân loại này giúp định hướng chỉ định phẫu thuật.

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

Sự đa dạng của giải phẫu bệnh là tiền đề cho sự đa dạng về sinh lý bệnh. Các yếu tố ảnh hưởng đến sinh lý bệnh:

1. Cấu trúc van 3 lá (có thể có hẹp), thường là hở
2. Có Thông Liên Nhĩ hay chỉ là (P.F.O) hở lỗ bầu dục
3. Độ rối loạn chức năng Thất Phải
4. Có rối loạn chức năng Thất trái kèm?

Bất thường mô học và cấu trúc van 3 lá, có thể dày lên, các dây chằng bị bít, đôi lúc làm hẹp, cho nên lưu lượng máu lên phổi giảm nhiều. Thể tích Nhĩ Phải (NP) tăng nên sẽ có thông Phải – Trái khi có Thông Liên Nhĩ hay lỗ bầu dục. NP co bóp, buồng nhĩ hóa phồng ra vào thì tâm trương như 1 buồng chứa cản trở sức chứa Tâm Nhĩ làm tăng luồng thông phải trái. Chức năng TP giảm sẽ giảm luồng máu lên phổi. Tim sẽ tăng cùng với hiện tượng đa hồng cầu (Polycythemia). Triệu chứng cơ năng sẽ gia tăng khi chức năng TP giảm nặng hơn và buồng Nhĩ hóa TP giãn lớn cũng như độ bất thường van lá tăng nặng hơn. Hở van 3 lá sẽ tạo ra vòng lẩn quẩn, khối lượng máu phụt ngược sẽ làm lớn NP, buồng nhĩ hóa, vùng phễu, và chính vòng van 3 lá: hậu quả là hở van 3 lá nặng thêm.

Ngoài ra Thất trái với các bất thường về hình dạng, kích thước và chức năng cũng góp phần vào độ nặng của bệnh.

Ở trẻ sơ sinh có thể có suy tim phải sớm.

Loạn nhịp tim kiểu cơn nhanh kịch phát trên thất thường xảy ra ở bệnh nhân Ebstein cũng góp phần làm hở van 3 lá. Còn ứ máu ở Nhĩ Phải sẽ dễ gây tạo

huyết khối ở Tĩnh Mạch Chủ có thể gây biến chứng Thuyên Tắc Phổi.

4. LÂM SÀNG

Bệnh có thể gặp ở mọi lứa tuổi (tuổi trung bình 14 tuổi) [5].

Có thể gặp từ sơ sinh cho đến 80 tuổi, có thể chẩn đoán trước sinh (qua siêu âm phôi thai). Thường ở trẻ sơ sinh, tím có thể là dấu hiệu đầu tiên. Biểu hiện lâm sàng trễ hơn có thể là bệnh cảnh suy tim, cơn nhịp nhanh, hoặc không có triệu chứng gì cả ngoài âm thổi nghe được, khó thở, đánh trống ngực, những hiện tượng hậu quả của dòng chảy thông phải trái, thiếu oxy máu.

Triệu chứng lâm sàng

Trẻ có thể tăng trưởng bình thường. Tím, ngón tay chân dùi trống là các dấu hiệu thường gặp. Biến dạng lồng ngực do phì đại thất phải. Mạch bình thường, không có nẩy mạnh dầu có hở van 3 lá, không có ổ đập trước ngực (precordial impulse).

Thường thính chẩn là dấu hiệu báo hiệu bệnh do nghe có nhiều tiếng tim: T1 tách rộng do giãn lá trước van 3 lá, van 3 lá đóng chậm. T2 cũng tách đôi rộng và cố định do van ĐMC đóng chậm và blốc nhánh phải. T3 – T4 thường có thể nghe được, do đó có mô tả tiếng "ngựa phi" (gallop) nhịp 3-4 ... Ngoài ra có thể nghe được âm thổi toàn tâm thu cường độ từ 2-4/6 dọc bờ trái xương ức của hở van 3 lá, và 1 âm thổi tâm trương cùng một nơi do hẹp "chức năng" van 3 lá.

5. CẬN LÂM SÀNG

5.1. Điện tâm đồ

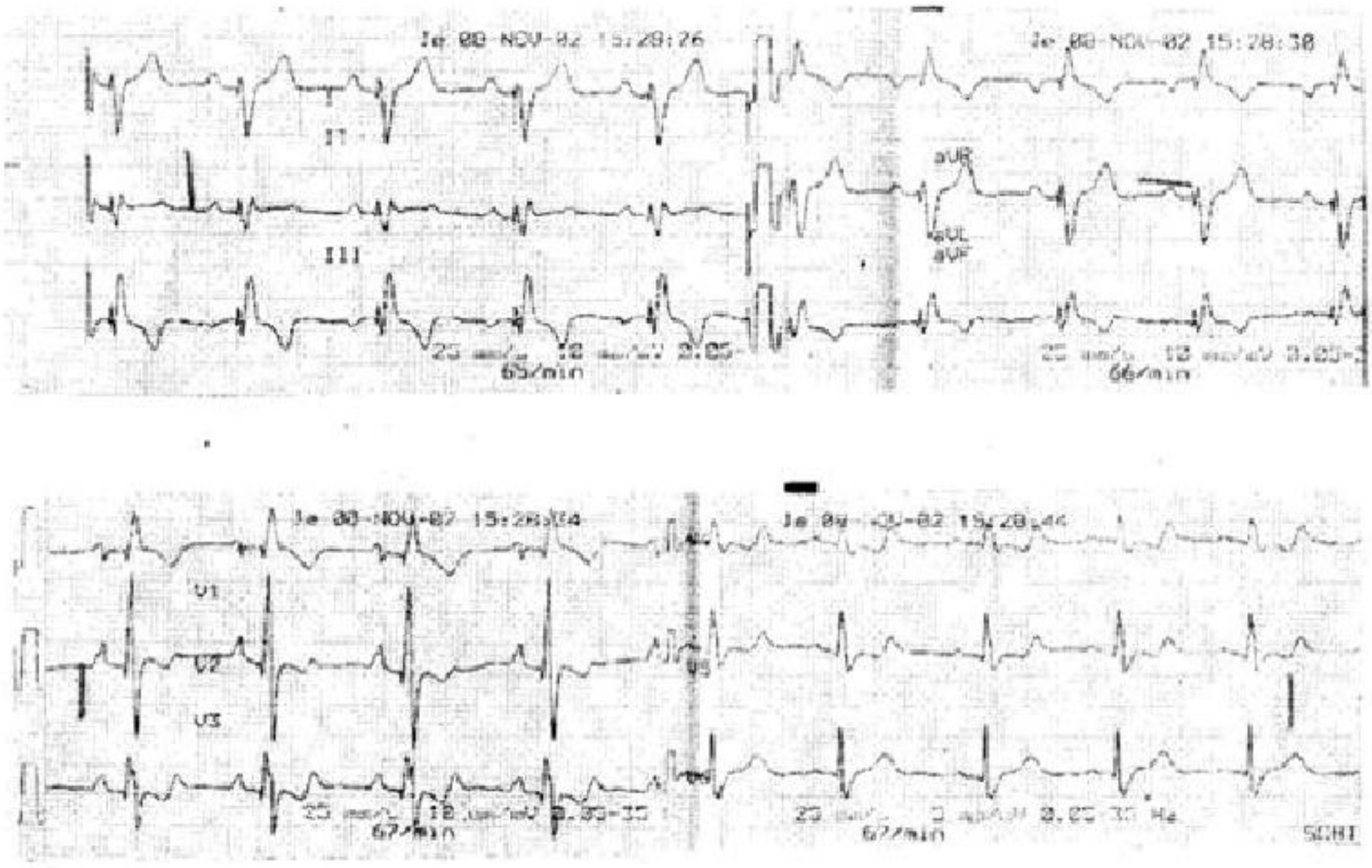
- Nhịp: xoang, có thể rung nhĩ hoặc phân ly nhĩ thất.

- PR kéo dài (30-50 % trường hợp).

- Dấu hiệu lớn nhĩ P (25-75 % trường hợp).

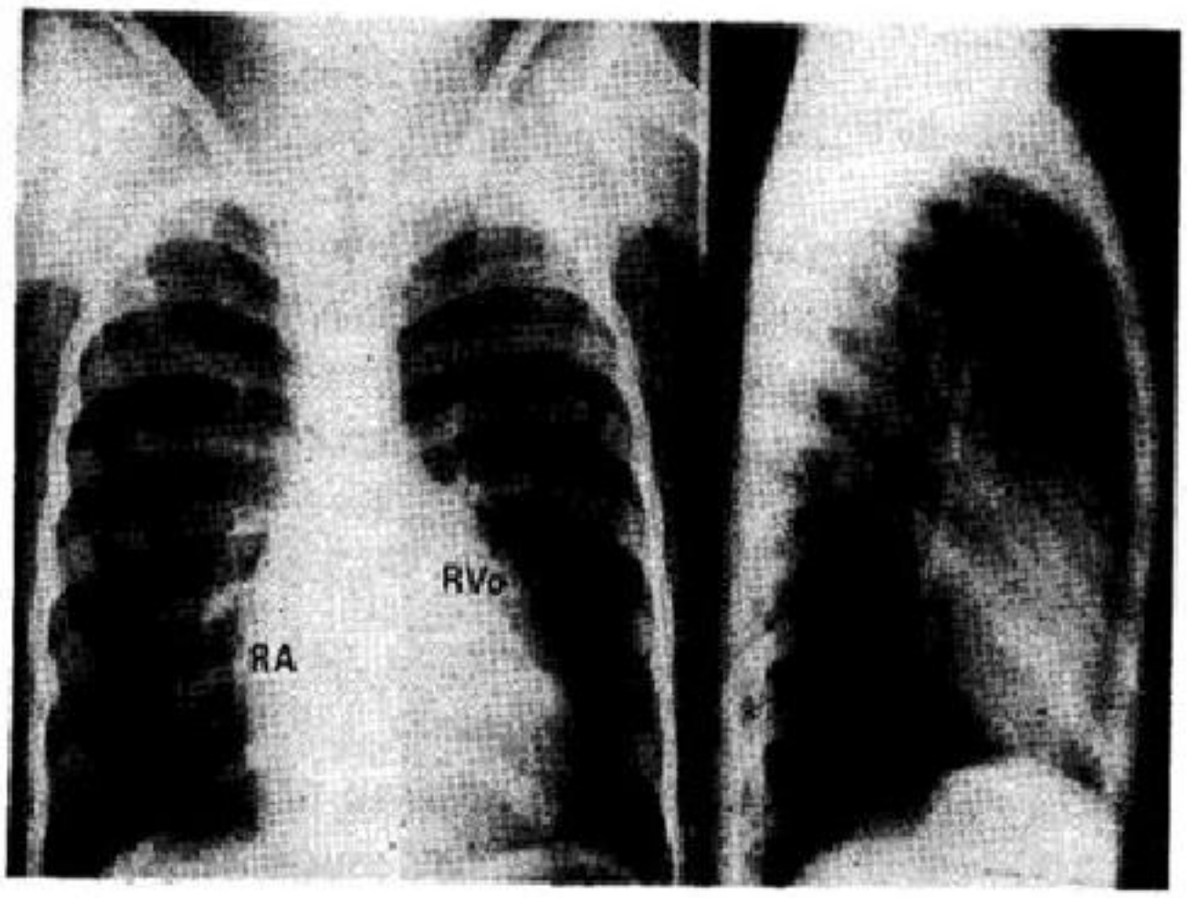
- Trục QRS: thường lệch P. Phức hợp QRS có dạng blốc nhánh P. Điện thế thấp.

- Hội chứng WPW type B (4-26% trườnghợp), có thể xuất hiện từng lúc. Các kiểu loạn nhịp thường gặp là: cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất, rung nhĩ, cuồng nhĩ, rối loạn nhịp thất, ngoại tâm thu thất, blốc nhĩ thất. Sau mổ, loạn nhịp có giảm; có tác giả ghi nhận từ 61-44% trước mổ giảm còn 26% sau mổ; một số có can thiệp cắt đường phụ trong khi mổ, tuy nhiên cũng có ghi nhận loạn nhịp sau mổ hay kèm gia tăng nguy cơ đột tử ... [3].



Hình 40.1. Điện tâm đồ một bệnh nhân bị bệnh Ebstein. Nhịp xoang, trục lệch phải. Lớn nhĩ phải. Blốc nhánh P, phức hợp QRS giãn rộng.

5.2. X quang tim phổi



Hình 40.2. X quang tim phổi ở trẻ Ebstein. Phì giãn nhĩ phải và giãn đường thoát Thất phải.

Bóng tim có thể bình thường hoặc giãn lớn đặc thù của bệnh Ebstein là "bóng bầu dục" đáy nhỏ.

Bóng tim giãn chủ yếu do nhĩ phải lớn. Bờ trái phồng có thể do giãn buồng thoát TP. Tuần hoàn phổi giảm hay bình thường. Ở trẻ sơ sinh thường không có hình ảnh tim to nên rất khó chẩn đoán.

5.3. Siêu âm tim

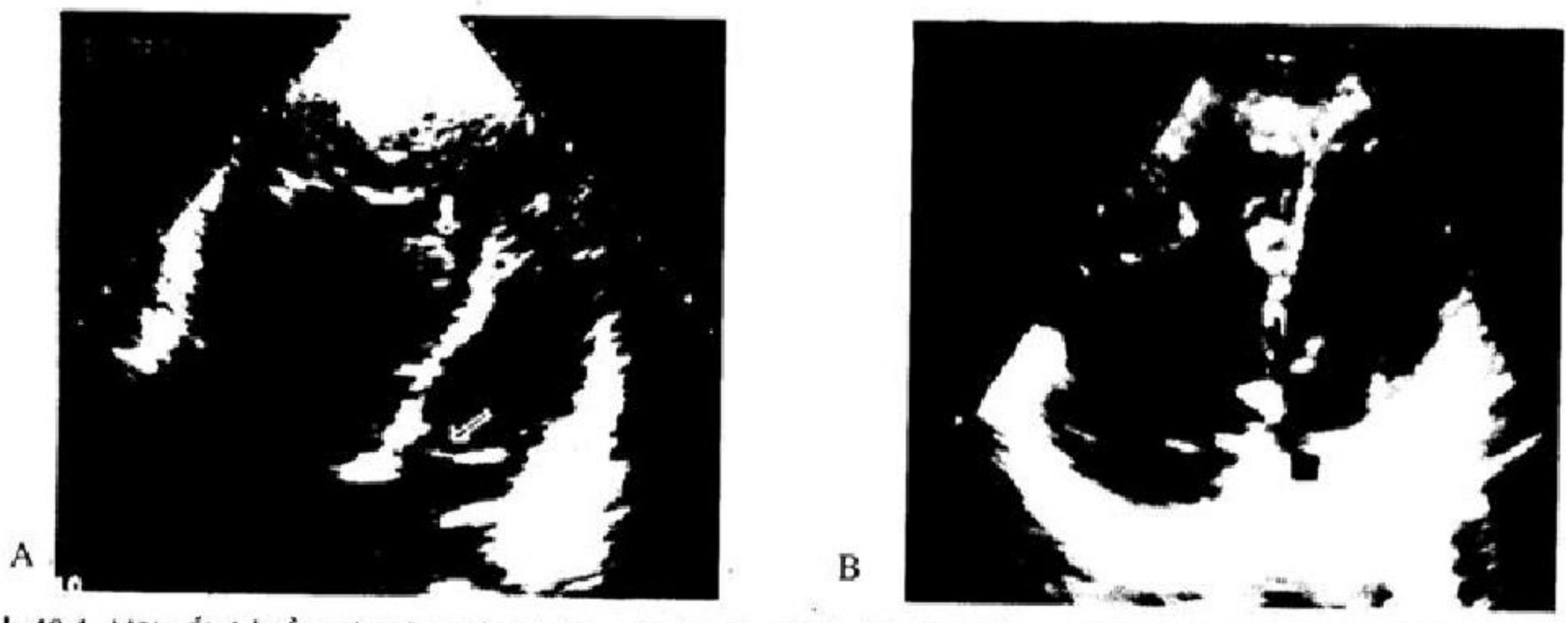
Rất hữu ích giúp chẩn đoán xác định và có thể chỉ định phẫu thuật.

Siêu âm 2D (2 bình diện) sau 1980 có thể hầu như hoàn toàn thay thế Thông tim và chụp mạch máu có cản quang, chứng minh hình ảnh đóng thấp hay dính hoặc mức độ "di chuyển" của các lá van. Lá vách so với lá trước 2 lá: theo Seward nếu khoảng cách lệch này là d>8mm/m^2. DTCT (Diện tích cơ thể – body surface area) thì được xem như bệnh lý; hoặc theo Gussenhooven ở trẻ em d > 15mm, ở người lớn d > 20mm (xem hình 40.4). Ngoài ra còn ghi nhận: giãn dài lá trên trước, đóng thấp hay dính lá trước (thể nặng), dính cả 3 lá, thậm chí không còn lá vách hay lá sau thể này còn được gọi là túi 3 lá (sac tricuspide),giãn rộng vòng van 3 lá.

Các dấu hiệu khác có thể được nhìn thấy:

- Giãn nhĩ phải, tăng tải thể tích NP
- Phình giãn, buồng thoát TP, Thông Liên Nhĩ, Hở van 3 lá (có dạng thủng van 3 lá), Vách liên thất chuyển động nghịch thường, nội mạc TP mỏng, hẹp ĐMP, Thông Liên Thất.

Hình 40.3. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: Ebstein type B với khoảng cách giữa lá trước van 2 lá và lá vách van 3 lá là 26.7mm



Hình 40.4. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: Ebstein type C với độ chênh giữa lá vách van 3 lá và lá trước van 2 lá là 43.5mm. Buồng nhĩ phải giãn lớn, buồng thất phải teo nhỏ (A). Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: Ebstein type A với độ chênh giữa lá vách van 3 lá và lá trước van 2 lá là 20mm. Buồng nhĩ phải nhỏ, buồng thất phải kích thước gần như bình thường (B) [8].

- Silverman còn để ý ở một số trường hợp [6]: So sánh diện tích của (nhĩ phải + buồng nhĩ hóa) với tổng diện tích của (TP + TT + NT) là một yếu tố tiên lượng được bệnh khi diện tích "2 buồng" trên lớn hơn so với "3 buồng" còn lại.

5.4. Các xét nghiệm khác

Thông tim – Chụp cản quang: Hiện nay ít được sử dụng mặc dầu với tiến bộ kỹ thuật có vẻ an toàn hơn trước đây đối với các biến cố loạn nhịp tim xảy ra khi thao tác.

Về phương diện huyết động học có thể thấy tăng áp lực Nhĩ Phải với sóng V cao, độ chênh Y xuống nhanh, áp lực TP bình thường hoặc chỉ cao ở thì cuối tâm trương. Áp lực ĐMP bình thường hoặc giảm nếu có hở van 3 lá hay có dòng chảy thông phải trái. Thông phải trái làm giảm độ bão hòa oxy ở tuần hoàn hệ thống. Một hình ảnh "thuộc về lịch sử": hình ảnh điện tâm đồ "huyết động" tâm thất phải: khi điện cực ở tại vị trí buồng nhĩ hóa của thất phải, đường biểu diễn áp lực là đường biểu diễn của nhĩ. Ngoài ra thông tim chụp cản quang cũng góp phần trong chẩn đoán qua các hình ảnh: hở van 3 lá, lá trước rộng, hình cánh buồm, hình ảnh "mấu" (notch) bờ dưới chỗ đóng thấp van 3 lá ... Thông tim có thể đo lưu lượng máu lên phổi (có giảm hay không ...)

Nghiệm pháp gắng sức: Sử dụng để đánh giá bệnh nhân chưa mổ hoặc đã mổ nhằm khảo sát chức năng cơ tim, chỉ một số trung tâm thực hiện [3]. Một số trường hợp cho thấy ở bệnh nhân không có mổ các thông số như thời gian gắng sức, công tải tim (work load), độ sử dụng tối đa oxygen, độ bão hòa O_2 máu cũng như lưu lượng tim đã giảm nhưng có cải thiện đáng kể sau mổ.

Điện sinh lý: Do loạn nhịp tim hay thường gặp ở bệnh nhân Ebstein, một số trung tâm có khảo sát điện sinh lý và chứng minh sự hiện diện của các đường dẫn truyền phụ: Olson 1993 qua 25 ca khảo sát điện sinh lý cho thấy:

- 11/25 ca có đường phụ ở vách sau bên
- 9/25 ca ở vách sau
- 4/25 ca ở cả 2 vách sau và sau bên
- 1/25 ca ở vách phải trước bên
- 15/25 ca có cơn nhanh vào lại thuận chiều (orthodromique)
- 4/25 có cơn nhịp nhanh kiểu vào lại cả 2 chiều thuận và nghịch
- 4/25 có cơn rung nhĩ cuồng nhĩ khi kích thích
- 4/25 cơn nhanh thất

Một số bệnh nhi được cắt bỏ đường phụ khi giải phẫu sửa chữa tim.

6. DIỄN BIẾN TỰ NHIÊN

Diễn biến tự nhiên của bệnh Ebstein có thể là suy tim, loạn nhịp tim và tím.

Nghiên cứu đa trung tâm của Watson năm 1974 dựa trên 505 bệnh nhân từ 61 trung tâm trên 28 nước cho thấy 72% trẻ nhỏ lúc khảo sát có suy tim, khoảng 15% trẻ tử vong do nguyên nhân tự nhiên, 54% tử vong do phẫu thuật. Tử vong rất cao trong vài tháng đầu của trẻ do suy tim. Từ trên 1 tuổi, tử vong trung bình hằng năm là 13% [9].

Nghiên cứu của Celermajer và cộng sự vào năm 1994 dựa trên 220 trẻ bị Ebstein cũng cho thấy nguyên nhân chính của tử vong là suy tim [10].

7. ĐIỀU TRỊ

Cần phải xem xét từng trường hợp. Những trường hợp rất nhẹ không có triệu chứng không có rối loạn huyết động học chỉ cần theo dõi, phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, những trường hợp nặng cần phải có chỉ định phẫu thuật.

Đây là bệnh lý phức tạp cho đến nay điều trị ngoại khoa đã trải qua nhiều giai đoạn và kết quả rất thay đổi:

- 1950 Blalock và Glenn là những tác giả đầu tiên cố gắng tạo cầu nối để giảm thiểu tím nhưng chỉ là những thao tác hỗ trợ; cho đến 1958 Hunter, sau đó là Lillehei bắt đầu phẫu thuật sửa van (lá vách, lá sau) làm nhỏ lại buồng Nhĩ hóa, tuy nhiên cũng không có hiệu quả lắm.

- Từ 1962 Barnard, Shire, sau đó 1969 Hardy, Roe và Carpentier bắt đầu vừa van hay van cơ học hoặc sinh học.

- Song song với phương pháp làm nhỏ lại buồng nhĩ hóa; "tái tạo" TP, đặt vòng van, tái tạo vòng van, phẫu thuật Fontan, nối Chủ – Phổi là những kỹ thuật mới được áp dụng sau này.

Chỉ định phẫu thuật cũng không kém phần "phức tạp": Thường sẽ được chỉ định trong các trường hợp:

- Khi tím nặng, suy tim ứ huyết, loạn nhịp nặng [3] [4]. Tại Mayo Clinic [11], chỉ định phẫu thuật bệnh Ebstein bao gồm:

1. Suy tim với độ NYHA 3 hoặc 4
2. Suy tim NYHA I hoặc II nhưng tỷ lệ tim lồng ngực ≥ 0,65
3. Tím nặng và đa hồng cầu (độ bão hòa oxy máu ≤ 80% hoặc hemoglobin ≥ 16g/dL
4. Đã có thuyên tắc ngược dòng dù NYHA ở I hay II
5. Loạn nhịp nhanh do vào lại qua đường phụ, triệu chứng nặng không kiểm soát bằng nội khoa được.

- Tuy nhiên một số tác giả chỉ định "thoáng" hơn. Khi có dấu hiệu "bất túc" (disability) do suy tim, loạn nhịp thì nên xét phẫu thuật sớm.

- Theo Carpentier, lưu ý chức năng và cấu trúc thất phải là chủ yếu:

+ Sửa van nếu TP "cơ năng" kích thước "tốt" (có hở 3 lá nhiều)
+ Thay van (sinh học) nếu TP cơ năng nhỏ (hẹp TP là chủ yếu)
+ Phẫu thuật nối Chủ – Phổi hay Fontan khi TP thiểu sản nặng

Kết quả cho tới nay cũng không được khả quan lắm và tùy trung tâm, tiến bộ rõ rệt so với thời gian.

+ 1971 Searly: 40-60% tử vong
+ 1992 Danielson tử vong sớm: 6%; mổ lại 3,6%; bệnh nhân cải thiện qua NYHA 1-2: 92% [12]

Tuy nhiên kết quả này tùy thuộc vào lô bệnh nhân có chọn lọc.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Ebstein Michael. Congenital Stenosis and Insufficiency of Tricuspid Valve. In: Moss Adam, G. C. Emmanouilides, TA Riemenneider, HD Allen, HP Gutgesell ed: Heart Diseases in Infant, Children and Adolescents. W. Wilkins 5th ed. 1995, pp 919 – 929
2. Dupuis C, Kachaner J, Freedom R.M, Payot M, Davignon A.: Cardiologie Pédiatrique. Medicine Sciences Flammarion 2è ed. 1991, pp 389-401
3. McLellan Jobert S.G. Co Bura Porter. In: Garson Jr A, Bricher JT, Fisher D.J, Rneish S: The Science and Practice of Pediatric Cardiology. W. Wilkins 1998, 2nd ed., pp 1303-1312
4. De Leval M, Stark J.: Surgery for Congenital Heart Defects. W.B. Saunders Co 2nd Ed 1994, pp 615-627
5. Perloff J.K: Clinical Recognition of Congenital Heart Disease 3rd ed 1987 WB Saunders Co, pp 235-256
6. Silverman N.H: Pediatric Echocardiography. Williams and Wilkins Ed 1993, pp. 328-334
7. Weyman A.W: Principles and Practice of Echo-cardiography. Lea Febiger 2nd ed 1994, pp 1018-1022
8. Phạm Nguyễn Vinh và cộng sự – Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu, NXB Y học 2000, pp. 44-46
9. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: an international cooperative study of 505 cases. Heart J 1974; 36: 417
10. Celermajer DS, Bull C, Till JA et al. Ebstein's anomaly: presentation from fetus to adult. J Am Coll Cardiol 1994; 23: 170
11. Mair DD, Seward JB, Driscoll DJ, Danielson CK. Surgical repair of Ebstein's anomaly: selection of patients and early and late operative results. Circulation 72 (Suppl 2) 1985; II-70

Chương 41
KHÔNG LỖ VAN BA LÁ
ĐÀO HỮU TRUNG

ĐỊNH NGHĨA – LỊCH SỬ BỆNH – TẦN SUẤT 278
GIẢI PHẪU BỆNH – PHÂN LOẠI 278
SINH LÝ BỆNH HỌC 279
LÂM SÀNG 280
CẬN LÂM SÀNG 280
Điện tâm đồ 280
X quang tim phổi 280
Siêu âm tim 280
Thông tim 282
ĐIỀU TRỊ 282
Ở trẻ sơ sinh 282
Ở trẻ lớn và người lớn 283
Kết quả 284

1. ĐỊNH NGHĨA - LỊCH SỬ BỆNH - TẦN SUẤT

Hiện nay bệnh tim bẩm sinh (TBS) Không Lỗ Van Ba Lá được định nghĩa theo định danh phân loại TBS tím phức tạp [1] (Anderson) là: situs solitus (vị trí phủ tạng bình thường), tim một tâm thất : tâm thất chính trái (TT) – không có nối tiếp nhĩ – thất phải.

Định nghĩa này khác với quan điểm cũ xem "không lỗ van ba lá" như là một thể bệnh TBS riêng rẽ trong đó tim chỉ có van 2 lá và các đại động mạch (ĐĐM) bình thường.

Tần suất bệnh: 0,3 – 3,7% : khoảng 1/ 150 000 sơ sinh, không phân biệt giới tính trừ nhóm có hoán vị ĐĐM (HV ĐĐM) thì nam nhiều hơn nữ.

Phát hiện lần đầu tiên do Kreysig (1817) sau đó được mô tả chi tiết do Kühne (1906). Có thể gặp trong một số đa dị tật như hội chứng mắt mèo (cat – eye syndrome), tam sắc thể 21, nhĩ đồng phân (Atrial Isomerism).

2. GIẢI PHẪU BỆNH – PHÂN LOẠI

- Thất phải, trong bệnh lý Không lỗ van ba lá thường bị thiểu sản, có thể rất nặng, như một cái khe (slit-like) nằm ẩn trong thành thất trái, hoặc thiểu sản vừa, có hay không có cơ nhú, là một buồng nhỏ gồm 2 phần: phần chứa (cơ bè) và phần thoát (hoặc phần nón) không có phần nhận.

- Thông liên thất (TLT) thường có 4 loại: quanh màng, phần phễu, cơ bè hay loại "kênh nhĩ thất" (phần nhận) là loại hiếm hơn cả. Thông liên thất có thể hay không trở thành hạn chế (nhỏ lại) gây hẹp dưới van động mạch phổi (ĐMP) tùy vào vị trí có hoán vị hay không các đại động mạch.

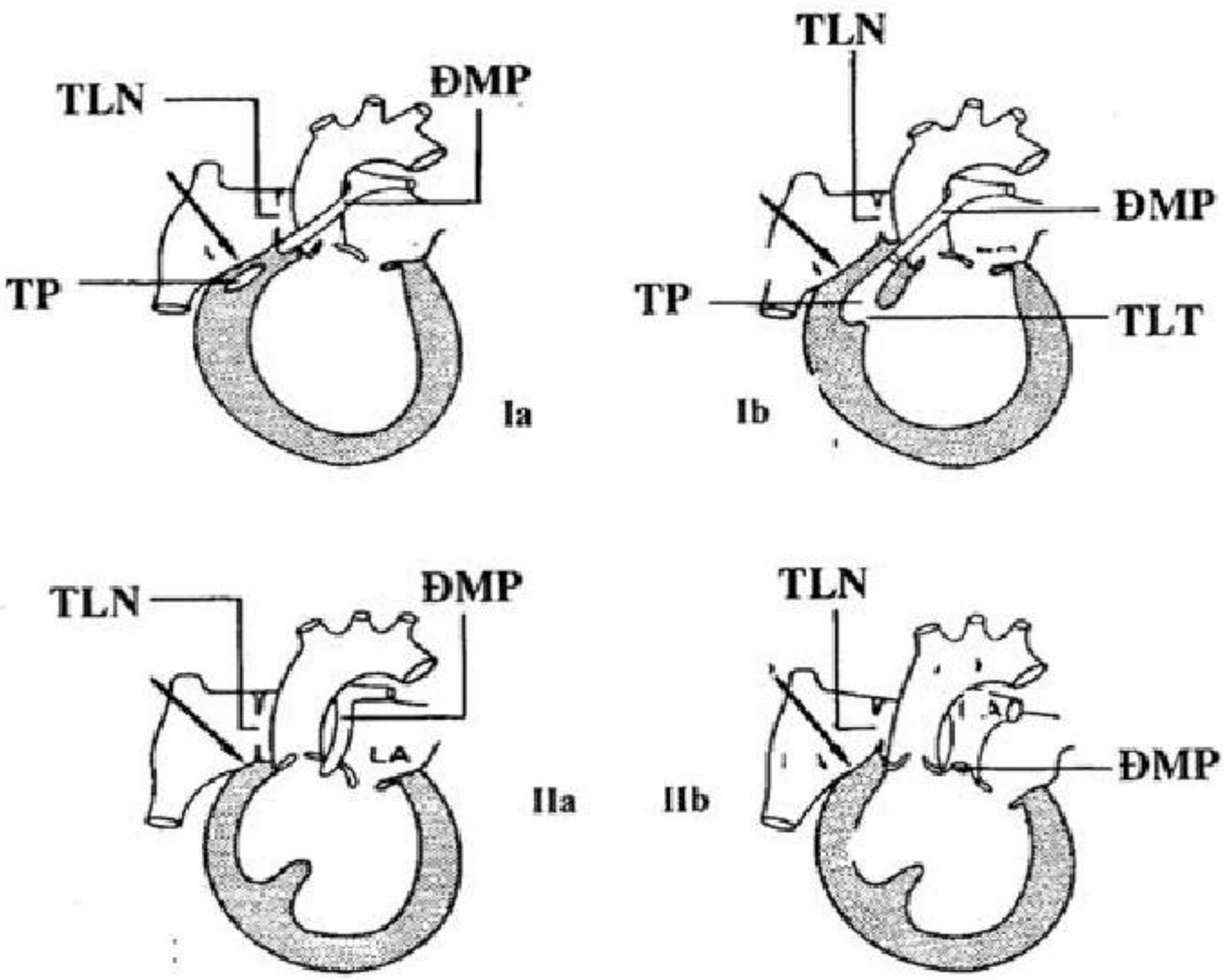
- Hẹp ĐMP trong bệnh lý này có thể tại van, dưới van không liên quan đến TLT còn nếu có liên quan đến TLT thì thường trong trường hợp có HVĐĐM.

- 80% các ca có Thông liên nhĩ (TLN) hoặc tồn tại lỗ bầu dục - Hiếm là loại TLN kiểu lỗ thứ nhất. TLN có thể hay không trở thành hạn chế (nhỏ lại).

- **Tổn thương phối hợp**: nhiều nhất ở các ca có hoán vị động mạch (63% các ca có hoán vị động mạch) [2]:

  - Tĩnh mạch chủ trên trái 12- 15% (so với 0,5% trẻ có tim bình thường hoặc so với 4% trẻ có TBS).
  - Nếu có cả 2 TMC trên, TMC trên trái thường lớn hơn TMC trên phải (rất xấu cho phẫu thuật Glenn sau này vì máu sẽ về TMC rất ít).
  - Tiểu nhĩ nằm xếp cạnh nhau (juxtaposed) trong 15% ca (40% ở các ca có HVĐĐM) – (sẽ gây khó khăn hơn nếu thực hiện phẫu thuật Fontan sau này).
  - Hẹp eo ĐMC: 8% các ca, còn ống động mạch 5% - Cung ĐMC bên phải 3- 8% - Bất thường ngoài tim 20% các ca. Nhánh trái bó HIS thường nằm phía sau hơn và ngắn hơn.

Phân loại Không lỗ van ba lá căn cứ theo vị trí các ĐĐM ; có hay không có hoán vị, hoán vị type D hay type L và tình trạng có hay không có hẹp ĐMP; hoặc không có lỗ van ĐMP; và có hay không có Thông liên thất (TLT).



Hình 41.1. Hình ảnh minh họa phân loại bệnh Không lỗ van ba lá.

Bảng 41.1. Phân loại nhóm bệnh Không lỗ van 3 lá [1] [3]

- Nhóm I Không có HVĐĐM .
  - Nhóm Ia Không có TLT – Không có lỗ van ĐMP .
  - Nhóm Ib TLT hạn chế – Hẹp ĐMP
  - Nhóm Ic TLT rộng – Không hẹp ĐMP
- Nhóm II Có HVĐĐM kiểu D
  - Nhóm IIa Có TLT – Không có lỗ van ĐMP
  - Nhóm IIb Có TLT - Hẹp van ĐMP
  - Nhóm IIc Có TLT - Không hẹp van ĐMP
- Nhóm III Có HVĐĐM kiểu L

Gặp nhiều nhất là I (Ib) 70%, sau đó IIc 23%, III 7%

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

Máu tĩnh mạch về nhĩ phải (NP) bắt buộc qua nhĩ trái (NT) thông qua lỗ thông liên nhĩ (TLN). Nếu lỗ TLN nhỏ, áp lực nhĩ phải tăng, tuy nhiên nếu lưu lượng máu thấp và mặc dù lỗ TLN hạn chế hiệu suất áp lực giữa NP – NT không cao lắm thì máu vẫn qua.

Độ bão hòa Oxy giảm ở NT mặc dù nối liền tĩnh mạch phổi bình thường.

Huyết động học tùy thuộc vào 3 yếu tố:

- Có hay không có lỗ van ĐMP
- Mức độ hẹp ĐMP
- Có hay không hoán vị ĐĐM

Ngoài ra phải xem các trường hợp hẹp dưới van ĐMP hay ĐMC nơi vị trí TLT.

Do tất cả máu TM hệ thống (độ bão hòa Oxy kém), và máu các TM phổi (có độ bão hòa Oxy cao) trộn lẫn ở tầng Nhĩ, máu qua TT và ĐMC tùy thuộc vào lượng máu "về" (từ TM hệ thống và TM phổi), nên trong các ca Không lỗ van ba lá không kèm hẹp ĐMP, lượng máu "lên phổi" sẽ cao, lượng máu có độ bão hòa Oxy sẽ nhiều, bệnh nhân ít tím. Ngược lại nếu có hẹp ĐMP, máu lên phổi sẽ ít, máu TM hệ thống sẽ thiếu Oxy, bệnh nhân có biểu hiện tím.

Một cách tổng quát: trong nhóm Ib thường gặp có hẹp ĐMP, bệnh nhân sẽ tím do độ bão hòa Oxy máu thấp, ngược lại trong nhóm Ic không có HVĐĐM mà không hẹp ĐMP lưu lượng máu lên phổi cao, bệnh nhân có triệu chứng suy tim sung huyết, phù phổi ...

Lỗ TLT có thể sẽ nhỏ đi với thời gian ở các ca thuộc nhóm I , lỗ TLT sẽ trở thành hạn chế và sẽ trở thành nguồn gốc của hẹp ĐMP. Ngược lại trong nhóm II lỗ TLT sẽ là nguyên nhân gây hẹp ĐMC.

Tổn thương thất trái (TT) là hậu quả huyết động học của tình trạng tăng tải thể tích cộng với thiếu Oxy máu, TT sẽ bị xơ hóa; tăng áp lực cuối tâm trương, giảm phân suất tống máu, giãn vòng van 2 lá gây hở van 2 lá ...

4. LÂM SÀNG

Các trường hợp không lỗ van ba lá thường được phát hiện rất sớm ở trẻ sơ sinh vì trên 50% bị suy tim và 75% các ca tím phải nhập viện. Trẻ sơ sinh sẽ tử vong ngay khi ống động mạch bị đóng lại nếu không được can thiệp. Từ 16 – 45% trẻ dưới 6 tháng tuổi sẽ lên cơn tím do thiếu oxy trong đó gần 4% bị tử vong.

Trẻ ở dạng tăng lưu lượng máu lên phổi sẽ bị suy tim ứ huyết, phù phổi rất sớm. Nếu vượt qua được cũng sẽ tiến đến bệnh lý tắc mạch máu phổi sớm.

Chậm phát triển thường xảy ra có thể do thiếu cân lúc sanh. 52% thiếu cân lúc sinh [2]. Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng 17 – 25%. Abcès não 1,3 – 5%, do đa hồng cầu, thuyên tắc nội mạch do huyết khối.

- **Tím:** mức độ tím tùy thuộc vào lượng máu lên phổi nhiều hay ít. Tím bắt đầu khi ống động mạch đóng lại trong các trường hợp có hẹp ĐMP hoặc không có lỗ van ĐMP . Trong các trường hợp không có hẹp ĐMP, tím chỉ xảy ra ở trẻ lớn khi TLT trở thành hạn chế gây hẹp dưới van ĐMP. Lúc đó các dấu hiệu suy tim sẽ giảm. Tím đi kèm với đa hồng cầu, ngón chân tay khum, tím, dạng dùi trống.

- **Mạch:** có thể bình thường, tăng, hay giảm. Mạch tăng nếu có tuần hoàn bàng hệ, có tồn tại ống động mạch. Mạch giảm trong trường hợp hẹp van ĐMC. Mạch thay đổi (không có mạch bẹn) nếu có kèm hẹp eo ĐMC.

- Tăng tải thể tích TT biểu hiện bằng ổ đập ở mỏm lệch ngoài đường trung đòn trái.

- Rung miu có thể sờ được do Hẹp ĐMP hay TLT.

- Tiếng T1 đơn, vang. T2 có thể đơn hay tách đôi nhưng không cố định. T2 vang trong trường hợp có HVĐĐM (nhóm II).

- Khoảng 80% nghe có âm thổi (ÂT)

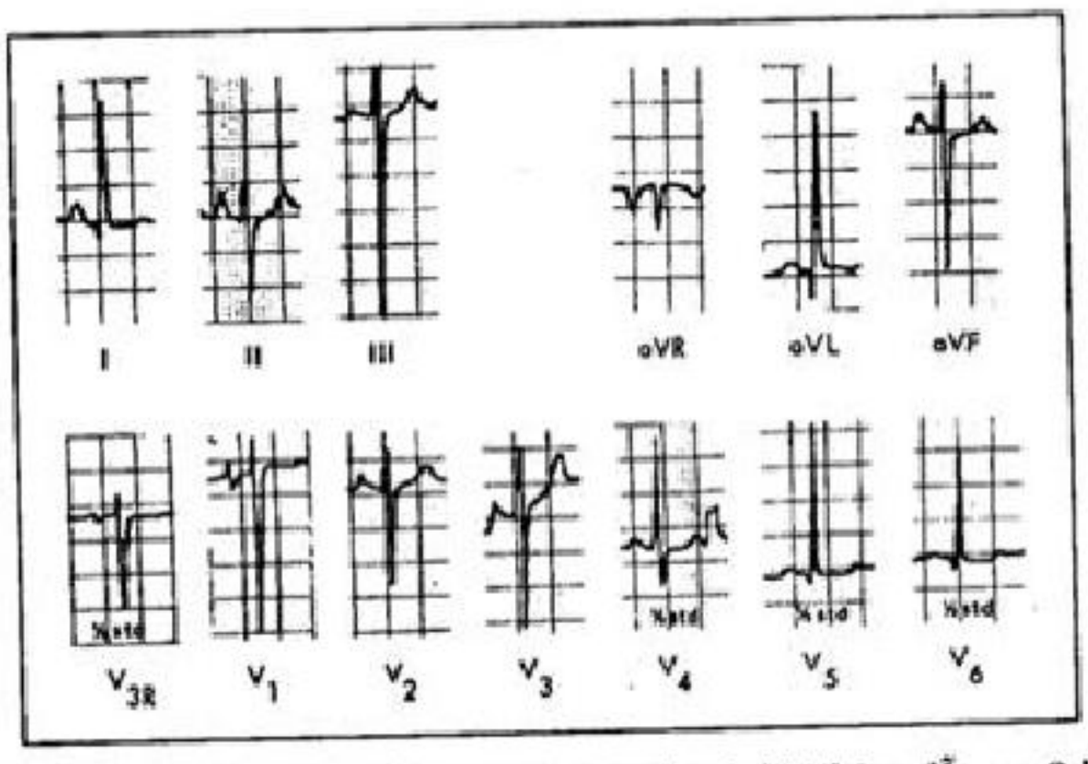
Âm thổi do TLT có dạng tràn, dạng phụt ở trường hợp Hẹp ĐMP, liên tục do tuần hoàn bàng hệ hay do có làm dòng chảy thông kiểu Blalock trước rồi.

Âm thổi tâm trương do hẹp 2 lá cơ năng khi tăng lưu lượng ĐMP.

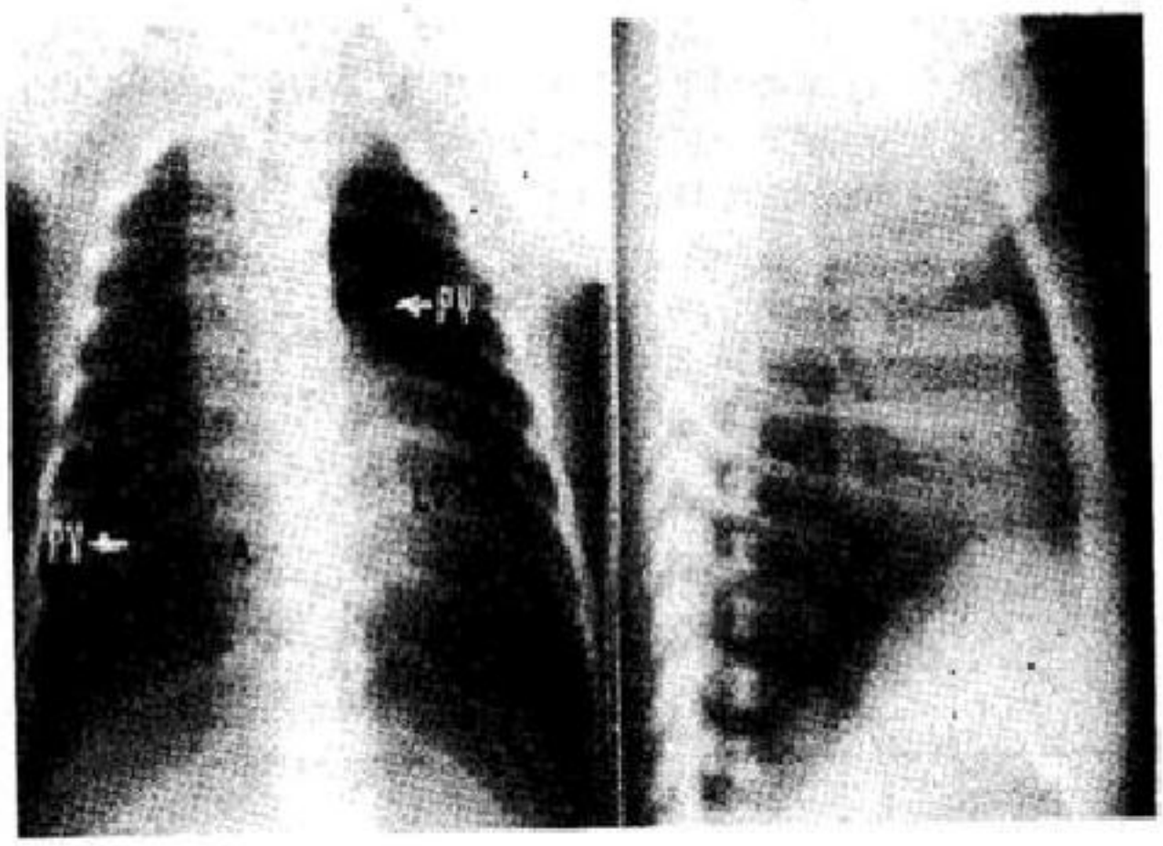
5. CẬN LÂM SÀNG

5.1. Điện tâm đồ

Thường là nhịp xoang – sóng P cao nhọn (lớnNP)– blốc nhĩ thất độ I gặp trong 15% trường hợp do kéo dài dẫn truyền trong nhĩ.



Hình 41.2. Điện tâm đồ bệnh nhân có bệnh lý Không lỗ van 3 lá Trục QRS lệch trái. P cao nhọn ở D II (lớn NP). S sâu ở V1, R cao ở V5, V6 [4].



Hình 41.3. Hình ảnh X quang bệnh lý Không lỗ van 3 lá. Diện tim giãn lớn, TT giãn, NP giãn. Tuần hoàn phổi giảm.

Trục QRS thường là lệch trái (quá trái). Nếu trục bình thường là do có HVĐĐM. Dấu hiệu trục QRS lệch trái trên trẻ em tím gợi ý không lỗ van 3 lá.

Dấu hiệu phì đại TT rõ.

Khoảng 9% các bệnh nhân có biểu hiện hội chứng kích thích sớm (PR ngắn, sóng delta ở hội chứng WPW)

5.2. X quang tim phổi

Diện tim giãn lớn hay không tùy thuộc vào lưu lượng máu lên phổi cũng như có hay không hở van 2 lá.

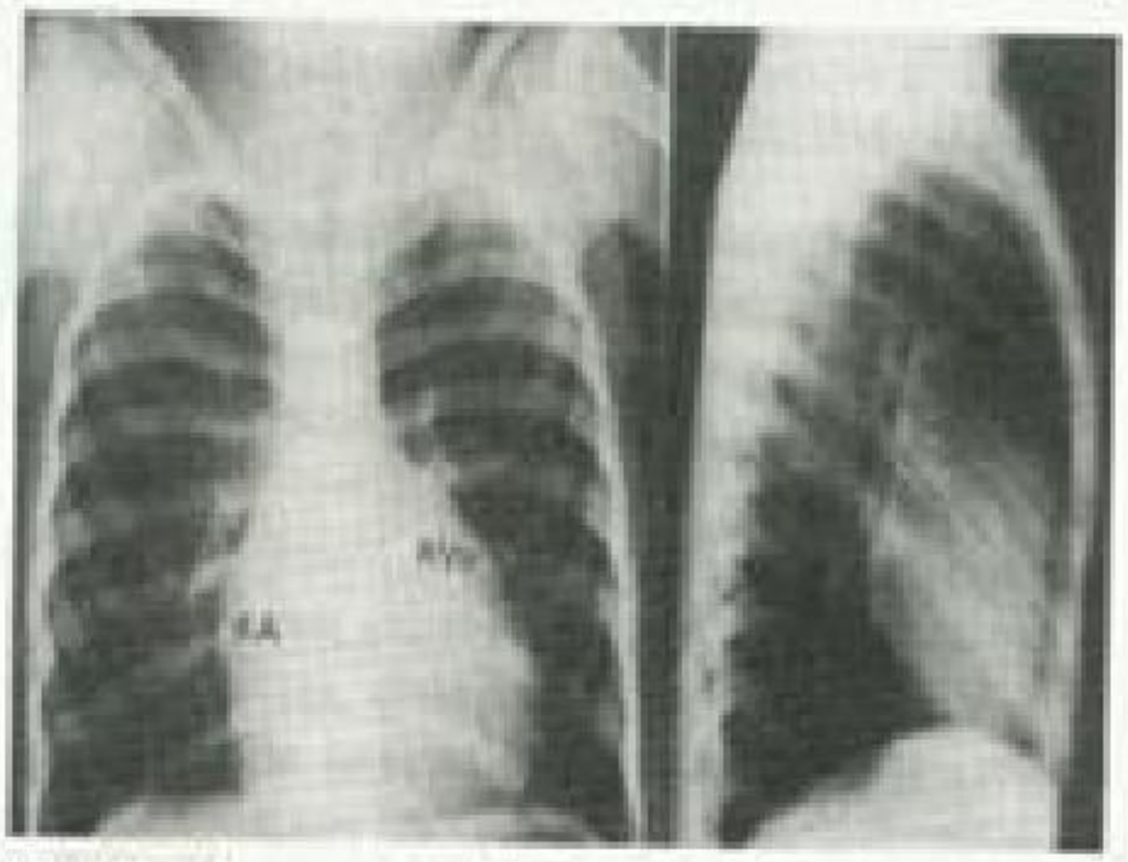
Bờ phải giãn lớn do lớn NP. Tuần hoàn phổi tăng nếu lưu lượng máu lên phổi gia tăng.

Tuần hoàn phổi giảm do giảm lưu lượng máu lên phổi trong các ca hẹp ĐMP trong đó 3 –5% có quai ĐMC bên phải.

5.3. Siêu âm tim [5] [6]

Siêu âm tim là phương tiện để chẩn đoán hình ảnh hữu ích nhất để xác định tổn thương cùng các tổn thương phối hợp.

5.2. X quang tim phổi



Hình 40.2. X quang tim phổi ở trẻ Ebstein. Phì giãn nhĩ phải và giãn đường thoát Thất phải.

Bóng tim có thể bình thường hoặc giãn lớn đặc thù của bệnh Ebstein là "bóng bầu dục" đáy nhỏ.

Bóng tim giãn chủ yếu do nhĩ phải lớn. Bờ trái phổng có thể do giãn buồng thoát TP. Tuần hoàn phổi giảm hay bình thường. Ở trẻ sơ sinh thường không có hình ảnh tim to nên rất khó chẩn đoán.

5.3. Siêu âm tim

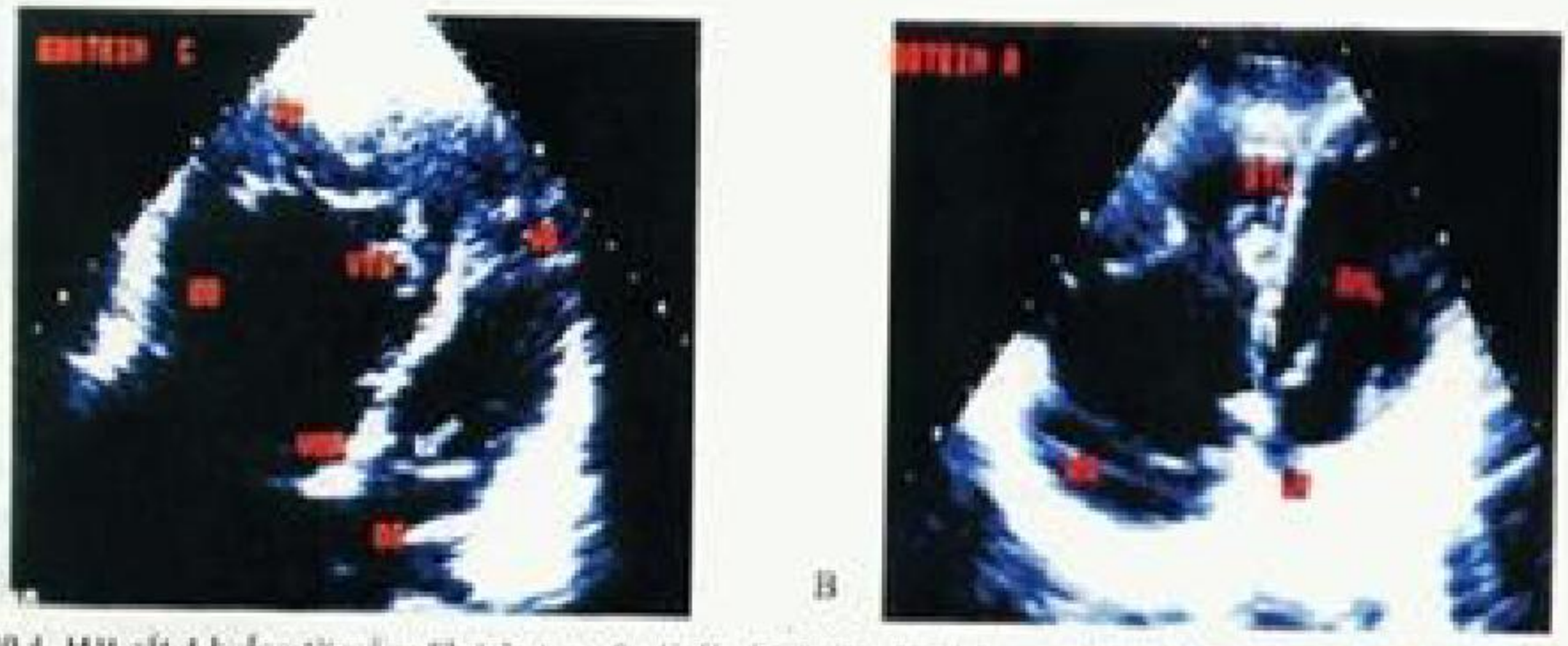
Rất hữu ích giúp chẩn đoán xác định và có thể chỉ định phẫu thuật.

Siêu âm 2D (2 bình diện) sau 1980 có thể hầu như hoàn toàn thay thế Thông tim và chụp mạch máu có cản quang, chứng minh hình ảnh đóng thấp hay dính hoặc mức độ "di chuyển" của các lá van. Lá vách so với lá trước 2 lá: theo Seward nếu khoảng cách lệch này là d>8mm/m^2. DTCT (Diện tích cơ thể – body surface area) thì được xem như bệnh lý; hoặc theo Gussenhooven ở trẻ em d > 15mm, ở người lớn d > 20mm (xem hình 40.4). Ngoài ra còn ghi nhận: giãn dài lá trên trước, đóng thấp hay dính lá trước (thể nặng), dính cả 3 lá, thậm chí không còn lá vách hay lá sau thể này còn được gọi là túi 3 lá (sac tricuspide),giãn rộng vòng van 3 lá.

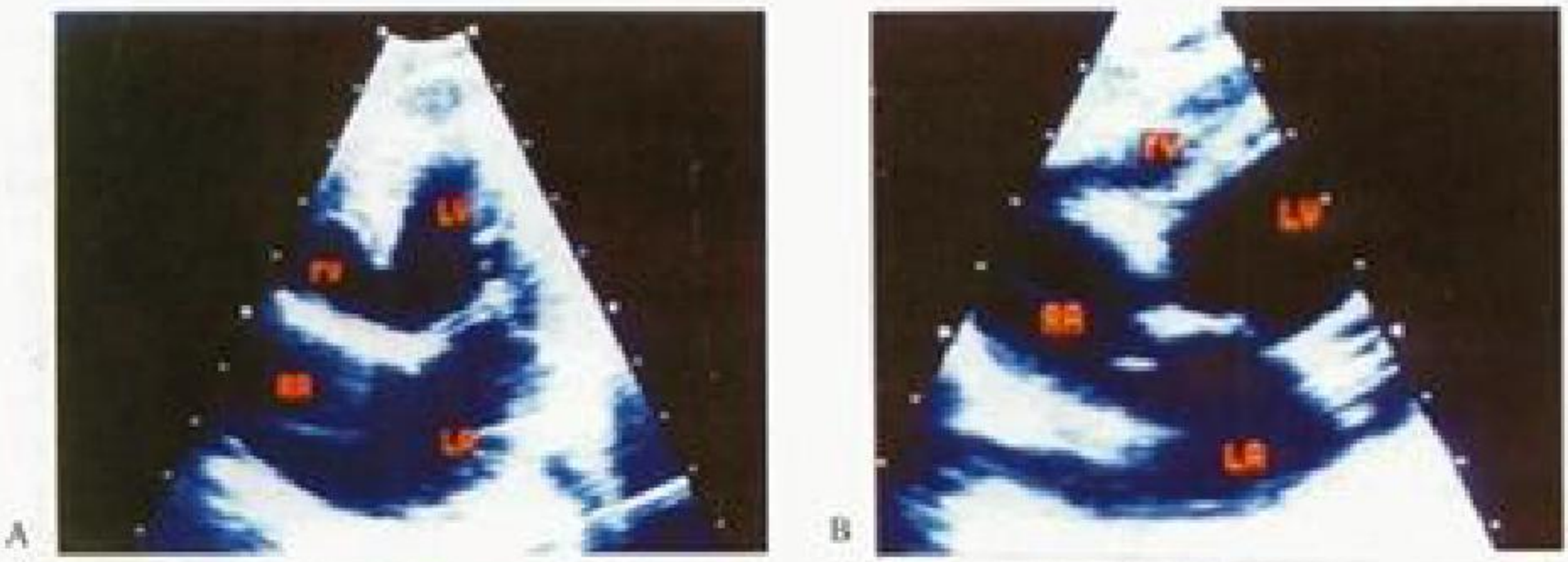
Các dấu hiệu khác có thể được nhìn thấy:

- Giãn nhĩ phải, tăng tải thể tích NP
- Phình giãn, buồng thoát TP, Thông Liên Nhĩ, Hở van 3 lá (có dạng thủng van 3 lá), Vách liên thất chuyển động nghịch thường, nội mạc TP mỏng, hẹp DMP, Thông Liên Thất.

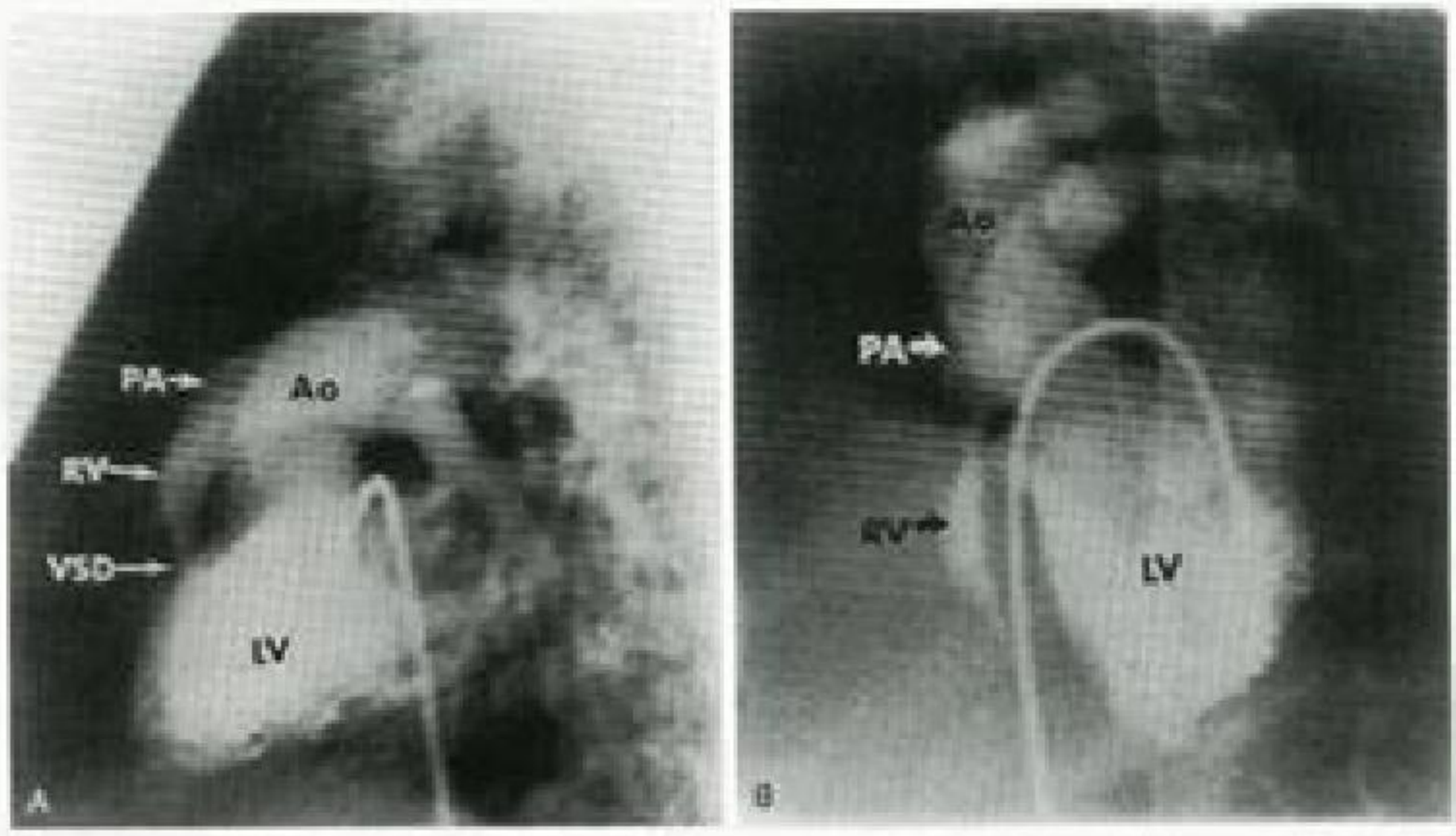
Hình 40.3. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: Ebstein type B với khoảng cách giữa lá trước van 2 lá và lá vách van 3 lá là 26.7mm



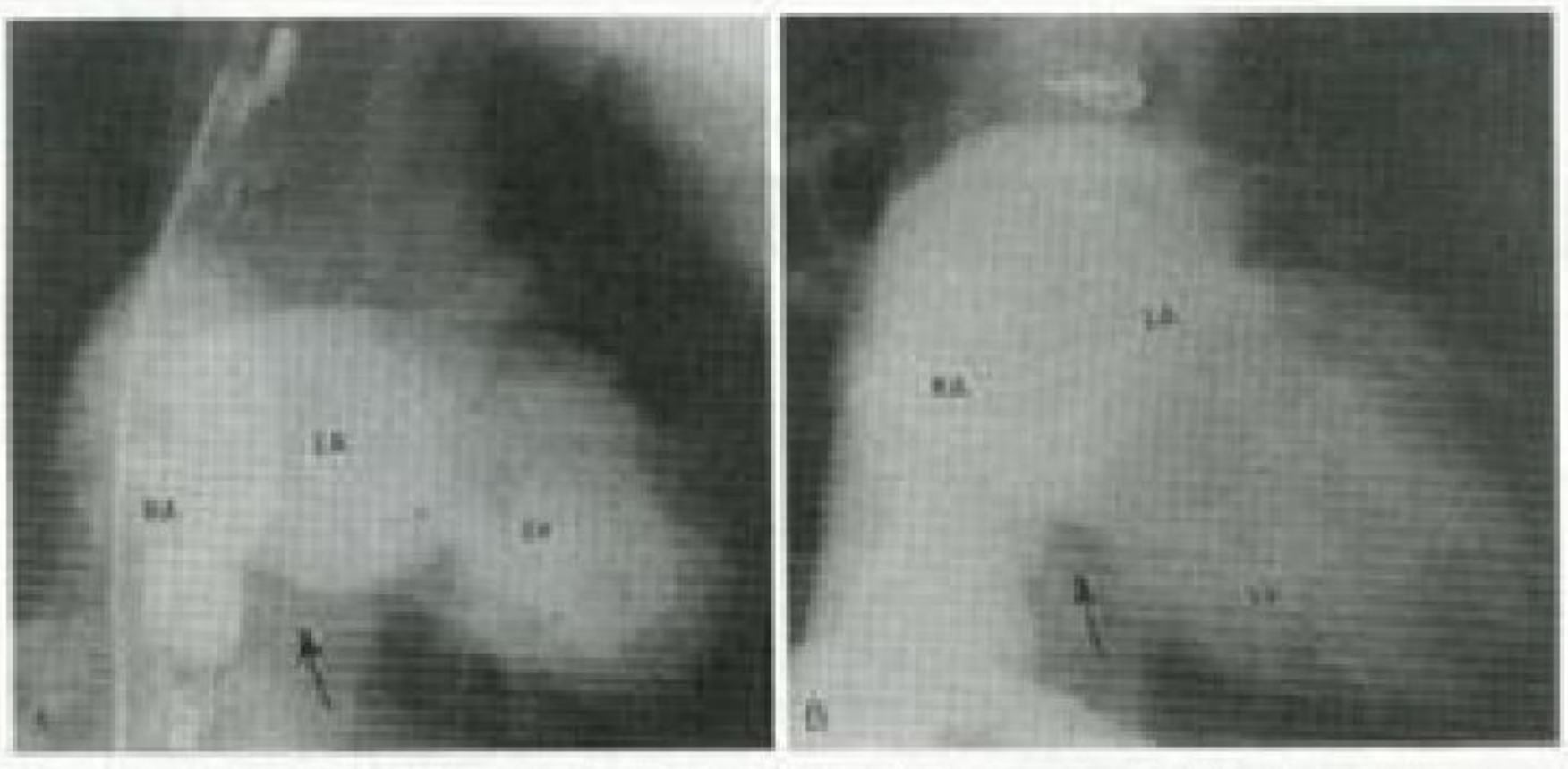
Hình 40.4. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: Ebstein type C với độ chênh giữa lá vách van 3 lá và lá trước van 2 lá là 43.5mm. Buồng nhĩ phải giãn lớn, buồng thất phải teo nhỏ (A). Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: Ebstein type A với độ chênh giữa lá vách van 3 lá và lá trước van 2 lá là 20mm. Buồng nhĩ phải nhỏ, buồng thất phải kích thước gần như bình thường (B) [9].



Hình 41.4. A. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm: van 3 lá là một màng dầy, có TLT lớn đi kèm.
B. Mặt cắt 4 buồng dưới sườn: van 3 lá là một màng dầy [10].



Hình 41.5. Hình ảnh chụp thất đồ trái nghiêng (A) và thẳng (B) , vị trí các đại DM bình thường. Hình ảnh thất P nhỏ. (PA: DM phổi; Aor: DMC; PA: còn ống DM; RV: thất P; LV: thất T; VSD: TLT) (11)



Hình 41.6. Hình ảnh thông tim từ TM chủ trên (A) và nhĩ P (B) ghi nhận nhĩ P (RA), nhĩ T (LA) và thất T (LV). Không ghi nhận hình ảnh thất P (RV- vị trí mũi tên) [10].

Ngoài khảo sát xác định không lỗ van 3 lá, không có van 3 lá, siêu âm tim có thể cho các kết quả khác như: kích thước TLN, TLT, chức năng thất, sự liên hệ (tương quan giải phẫu học), giữa các ĐĐM (xem có HVĐĐM) để có thể phân loại nhóm tổn thương. Bộ máy van 2 lá còn lại cần được xác định kỹ xem có hở van hay không để tiên lượng và chỉ định phẫu thuật Fontan sau này. Cần xác định kích thước các động mạch: ĐMP cùng các nhánh, ĐMC: khuynh áp TT/ĐMC (nếu có hẹp hay không) Eo ĐMC ... TM chủ trên trái , vị trí các tiểu nhĩ (Juxtaposition) ... Các chi tiết này rất cần thiết cho việc chỉ định điều trị phẫu thuật Fontan (Xem phần điều trị).

5.4. Thông tim [13]

Hiện nay ít được sử dụng hơn. Tuy nhiên có một số chỉ định tùy thuộc vào tuổi:

- Tuổi sơ sinh: trong các trường hợp nặng có kèm không lỗ van ĐMP, thông tim để chứng minh các tuần hoàn bàng hệ và dùng Prostaglandin (PGE1) truyền TM để giữ ống động mạch thông thương ...

- Ở lứa tuổi 2 – 6 tháng tuổi: có thể áp dụng thông tim để đo áp lực ĐMP cũng như kháng lực ĐMP, để quyết định can thiệp băng ép (thắt bớt) ĐMP hay không, phòng ngừa bệnh nhân không bị bệnh lý mạch máu phổi tắc nghẽn.

Ngoài ra ở lứa tuổi này có thể dùng thông tim để mở rộng lỗ TLN (bằng bóng hoặc lưỡi dao).

- Ở người lớn thông tim quyết định hướng xử trí phẫu thuật khi cho các chi tiết như: kích thước ĐMP, các nhánh, các "nối thông chủ – phổi" đã làm trước đây, xác định kháng lực ĐMP, kháng lực mao mạch phổi, chức năng TT, áp lực cuối tâm trương TT, tình trạng có hẹp dưới van ĐMC, van 2 lá, bất thường tĩnh mạch hệ thống, TM phổi ...

6. ĐIỀU TRỊ

Vì là một bệnh TBS phức tạp, công việc điều trị gồm nhiều bước tùy theo tuổi lúc phát hiện :

6.1. Ở trẻ sơ sinh

Ba điều cần phải thực hiện [2][17]:

• Ổn định hay điều tiết dòng máu lên phổi:

- Giảm lưu lượng lên phổi nếu có dấu hiệu suy tim ứ huyết ở các phụ nhóm không hẹp ĐMP.

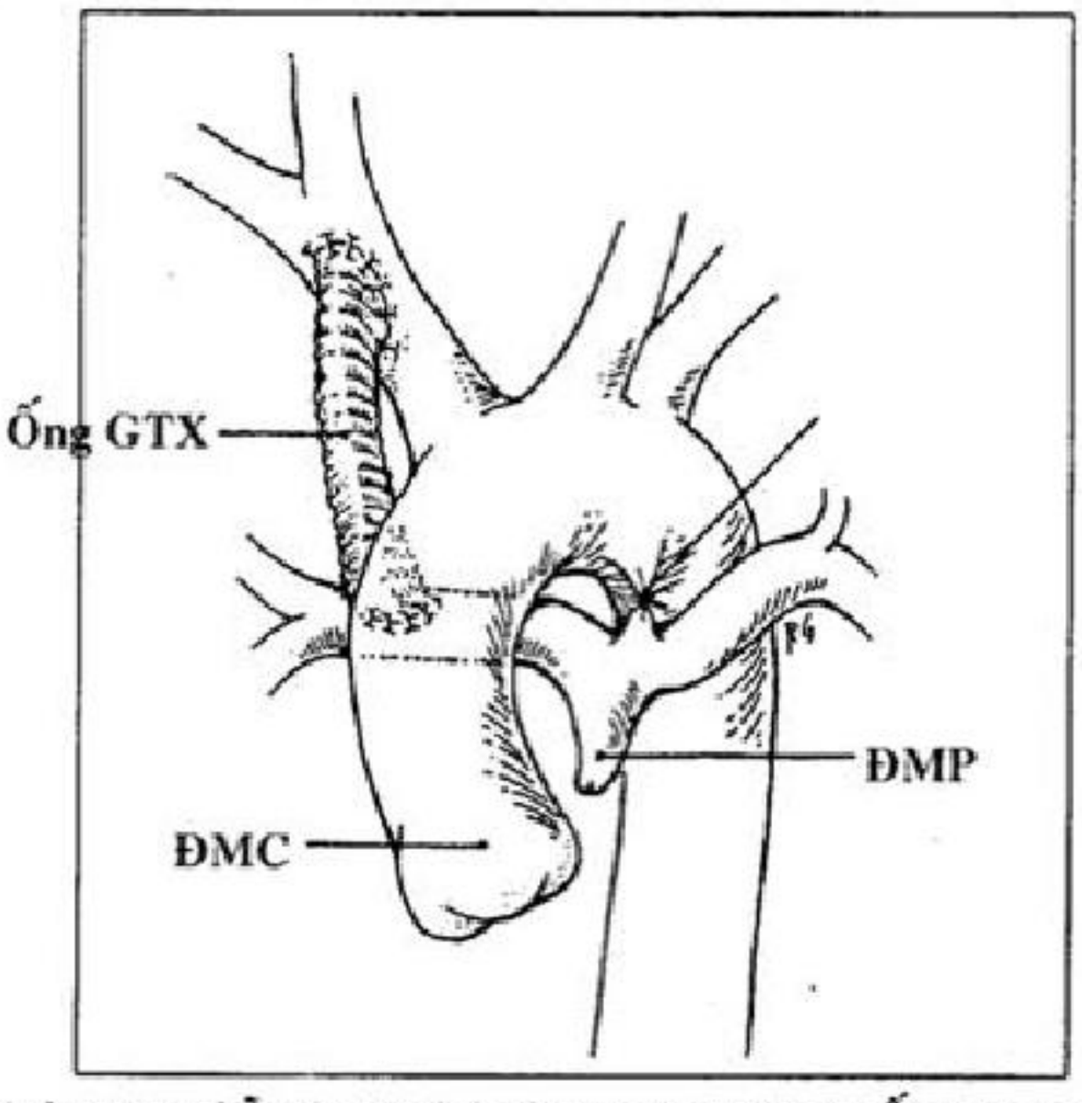
- Tăng lưu lượng máu lên phổi để giảm thiểu thiếu Oxy máu và đa hồng cầu

• Bảo toàn chức năng cơ tim, sự toàn vẹn mạch máu tuần hoàn phổi để tối ưu hóa các "điều kiện" phẫu thuật Fontan sau này.

• Giảm thiểu các nguy cơ biến chứng phối hợp như: viêm nội tâm mạc, thuyên tắc phổi hay các mạch máu ngoại biên do huyết khối.

Nếu thiếu Oxy máu ($PO_2 \leq 25 - 30mmHg$) tình trạng toan máu có thể dẫn đến tử vong. Ở các ca thiếu Oxy toan máu nặng cần phải giữ thông thương Ống Động Mạch bằng Prostaglandine (PGE_1), và thông tim để xác định tuần hoàn phổi. Cần can thiệp phẫu thuật tạm thời nối chủ – phổi [11][13] Thông thường có thể áp dụng phương pháp Blalock Taussig cải biên (hình 41.7). Phẫu thuật Glenn khi trẻ lớn hơn (≥3 tháng), song song cần phối hợp điều trị nội, điều trị suy tim bằng digoxin, lợi tiểu.

Ở các trường hợp lưu lượng máu lên phổi tăng cao quá, phải tính đến phẫu thuật xiết bớt ĐMP. Thường trong các trường hợp có HVĐĐM phải thận trọng vì sẽ có hẹp dưới van ĐMC sau này, khác với các ca không có HVĐĐM mà lưu lượng phổi tăng, TLT chậm "nhỏ lại" hơn, như thế nguy cơ hẹp dưới van ĐMC sẽ ít hơn. Nếu có xử trí thích hợp 50% các ca có thể kéo dài đến 15 tuổi [16]. Tuy nhiên rất nhiều biến chứng có thể xảy ra như viêm nội tâm mạc, thuyên tắc mạch máu, abcès não, tăng gánh TT làm giãn nở tim, suy tim, loạn nhịp ...



Hình 41.7. Phẫu thuật Blalock Taussig cải biên Ống Gortetex nối từ ĐMC qua nhánh ĐMP phải [6].

6.2.Ở trẻ lớn và người lớn

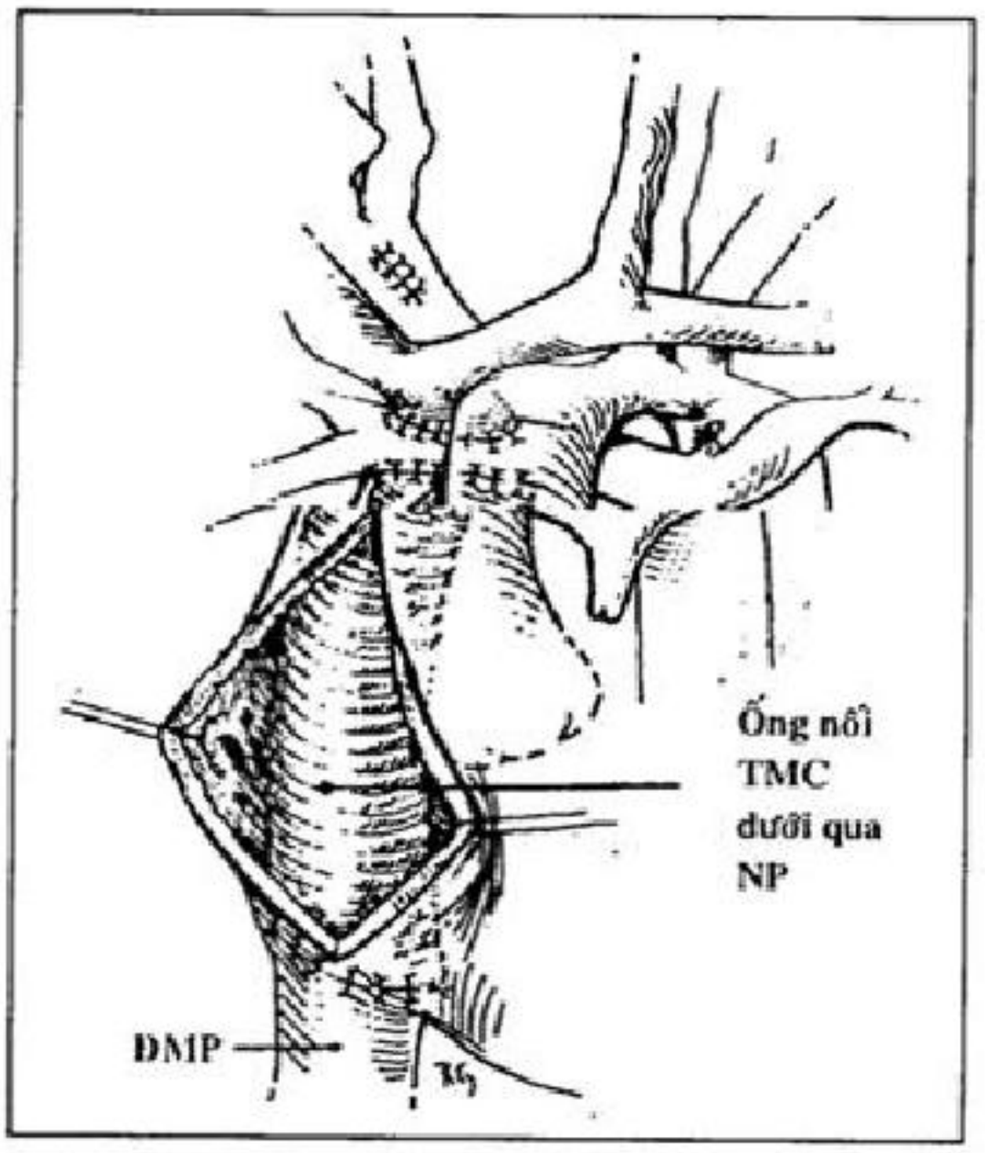
Các nghiên cứu và công trình của Fontan và Baudet đã trở thành cơ bản cho các phương pháp phẫu thuật điều trị bệnh Không lỗ van ba lá, triển khai quan niệm "có thể không sử dụng TP trong hệ tuần hoàn". Phương pháp này bao gồm: nối trực tiếp TMC trên vào ĐMP phải (phẫu thuật Glenn), nối TMC dưới vào ĐMP gốc, gắn một van vào TMC dưới và đóng lỗ TLN, như thế máu TM hệ thống sẽ được đưa thẳng vào ĐMP không qua TP (hình 41.8).

Từ đó về sau rất nhiều phương pháp áp dụng, cải biên, nhưng quan điểm "không sử dụng TP" vẫn được "tôn trọng" và Phẫu thuật mang tên Fontan còn được sử dụng cho đến nay.

Trước đây Choussat [3] đã đưa ra các tiêu chuẩn (xem bảng 41.2) coi như hướng dẫn các điều kiện để Phẫu thuật Fontan được "tối ưu", giảm thiểu các nguy cơ sau phẫu thuật (còn gọi là "các điều răn" cho Phẫu thuật Fontan).

Tuy nhiên về sau này các phương pháp cải biên có kết quả tốt nên người ta không nhất thiết phải cứng nhắc trong áp dụng, ví dụ không còn cần sử dụng van ở TMC dưới, có thể nối thẳng TMC vào Tâm Nhĩ hay sử dụng cả TP thiểu sản hay tạo một đường ống trong Tâm Nhĩ để tránh cho Nhĩ không phình giãn, giảm nguy cơ loạn nhịp.

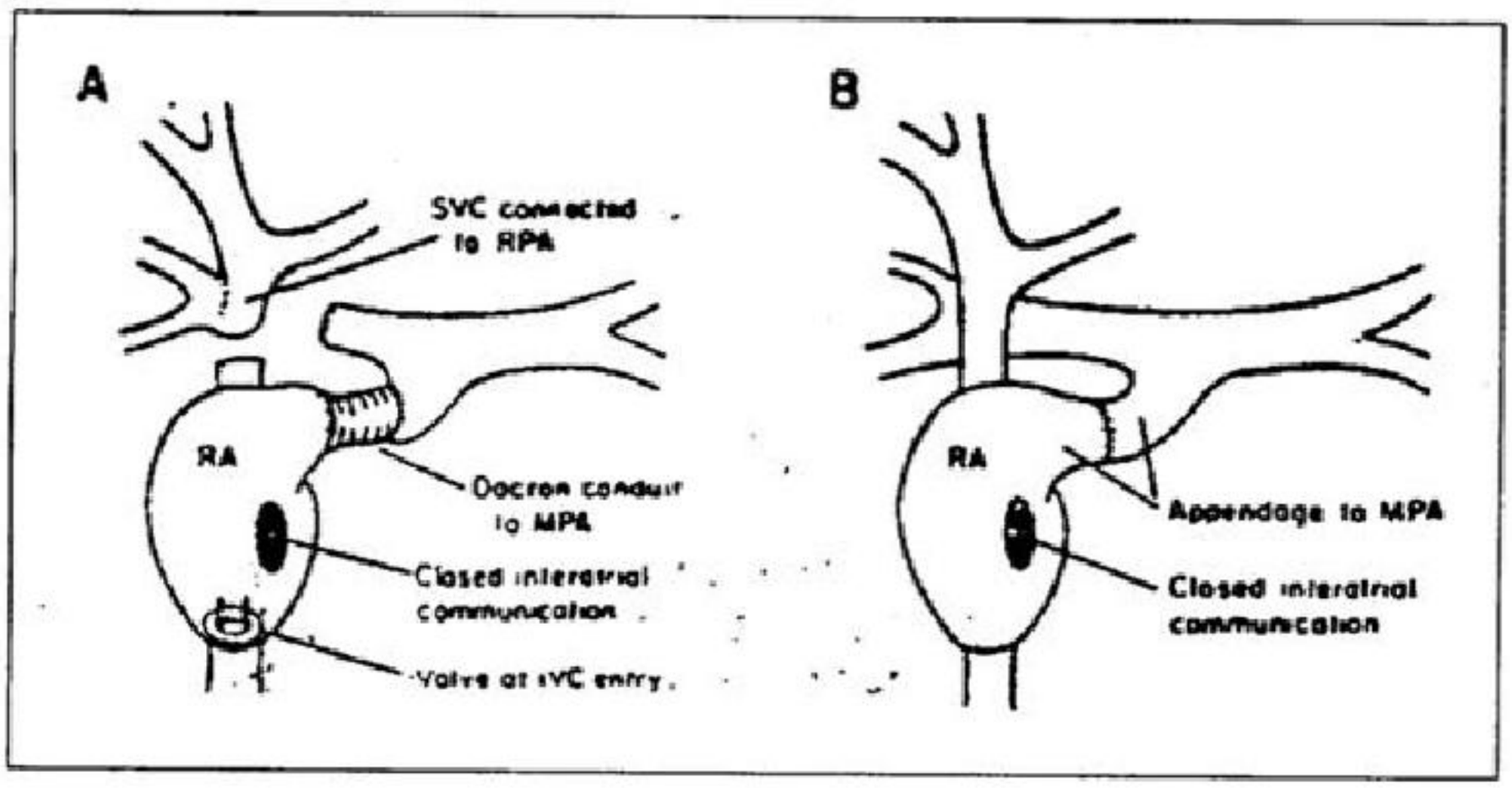
Sau này người ta có thể thực hiện ở các tuổi bé hơn không cần đợi đến 4 tuổi để làm cầu nối TMC – ĐMP.



Hình 41.8. Hình ảnh minh họa Phẫu thuật Fontan. Ống nối từ TMC dưới qua NP vào ĐMP. TMC trên nối trực tiếp vào ĐMP [7].

Bảng 41.2. Tiêu chuẩn chọn bệnh cho phẫu thuật Fontan: (để giảm thiểu nguy cơ).

1. Tuổi từ 4 – 15 tuổi
2. Nhịp xoang
3. Hệ thống Tĩnh Mạch hệ thống bình thường
4. Thể tích Nhĩ phải bình thường
5. Áp lực ĐMP trung bình ≤ 15 mmHg
6. Kháng lực ĐMP < 4 đơn vị Woods/m^2 diện tích cơ thể
7. Tỷ lệ Đường kính ĐMP/ĐMC > 0,75
8. Phân suất tống máu TT (EF) ≥ 0,60
9. Van hai lá kín
10. ĐMP không bị vặn vẹo



Hình 41.9. Hình ảnh minh họa phẫu thuật Fontan [7].
A: Có ống nối từ Nhĩ phải vào ĐMP – Có van tại TMC dưới.
B: Fontan cải biến – nối trực tiếp Nhĩ phải vào ĐMP bằng tiểu Nhĩ phải.

Trong các điều kiện nêu trên KLĐMP là quan trọng nhất, không nên tiến hành Phẫu thuật Fontan khi KLĐMP > 4 đơn vị Woods/m^2 diện tích cơ thể; điều kiện quan trọng thứ 2 là áp lực NP sau mổ cũng là yếu tố ảnh hưởng tử vong rõ nhất:

Nếu áp lực NP sau mổ ≤ 20mmHg sẽ giảm tử vong (Kirklin). Lý do là ALNP sau mổ phản ánh sự toàn vẹn của hệ thống nối NP – ĐMP (đường kính ĐMP, KLĐMP, ALNP và áp lực cuối Tâm trương T).

6.3. Kết quả

Theo Humes tỉ lệ tử vong chung là 10%. Tỉ lệ tồn vong sau một năm là 85% - sau 5 năm là 75%.

Tỉ lệ tử vong khoảng 5% - cải thiện khi tất cả các "điều kiện" nêu trên (xem bảng 41.2) được tôn trọng.

Các xét nghiệm như độ bão hòa oxy, trắc nghiệm gắng sức đều được cải thiện sau phẫu thuật Fontan. Tuy nhiên một số biến chứng cần được chú ý đặc biệt: phù do ứ dịch ngoại biên (cổ chướng, phù mặt), bệnh đường ruột do mất đạm , xơ gan ... rối loạn chức năng cơ tim, rối loạn nhịp tim, tai biến thuyên tắc mạch do huyết khối.

Một công trình gần đây [9] cho thấy sau gần 40 năm thực hiện Phẫu thuật Fontan hay Fontan cải biên ở bệnh lý Không lỗ van ba lá, tiến bộ quả đáng kể, các nghiên cứu theo dõi trung hạn, bán dài hạn (mid long term), cho thấy có cải thiện nếu các "điều răn" được tôn trọng. Tử vong chung còn dưới 5%.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. A. Rosenthal. Mc Donald Dick II. In Moss Adam. G. Emmanouilide. TA. Riemenneider. HD Allen. HP. Gutgesell Ed. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Williams and Wilkins 5th ed 1995, pp. 902-918
2. David Driscoll. In: A. Garson Jr. JT Bricher. DJ. Fisher. S. Rneisch Ed The Science and Practice of Pediatric Cardiology. W. Wilkins 1998 2nd ed pp. 1579-1587
3. C. Dupuis. J. Kachaner et al. Cardiologie Pédiatrique. Médecine Sciences Flammarion 2e ed 1991, pp. 401-409
4. J. K. Perloff - Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, pp. 553-570
5. Norman H. Silverman - Pediatric Echo Cardiography - Williams and Wilkins Ed 1993, pp. 324-334
6. A.W. Weyman. Principles and Practice of Echo-cardiography. Lea Febiger 2nd Ed 1994, pp. 1018-1022
7. AR. Castañada and al: Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. WB. Saunders Co Ed 1994, p. 249-272
8. J. W. Kirklin. BG Barratt Boyes - Cardiac Surgery - Churchill Livingstone 2nd ed 1993
9. R.M Freedom. R. Hamilton Shijuon Yoo. Naverig Mikailian Lee Benson. B. Mc Crindle. H. Justino. W. Wiliam: Fontan Procedure : Analysis of cohorts and late complications Cardiol. Young 2000; 10 ; 307-331
10. Phạm Nguyễn Vinh và cộng sự – Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu, NXB Y học 2000, pp. 48-49
11. Moller and Hoffman. Pediatric Cardiovascular Medicine. Churchill Livingstone ed. 2000.pp. 421-441

Chương 42
TỨ CHỨNG FALLOT (TETRALOGY OF FALLOT)

PHẠM NGUYỄN VINH

GIẢI PHẪU VÀ SINH LÝ BỆNH 285
Giải phẫu bệnh 285
Sinh lý bệnh 286
TẦN SUẤT VÀ DIỄN TIẾN TỰ NHIÊN 287
LÂM SÀNG 287
CẬN LÂM SÀNG 288
X quang 288
ECG 288
Siêu âm tim 289
Thông tim 290
ĐIỀU TRỊ NỘI KHOA 291
ĐIỀU TRỊ NGOẠI KHOA 292
Phẫu thuật tạo dòng chảy thông giữa ĐM hệ thống với ĐMP 292
Phẫu thuật triệt để 292
CHĂM SÓC BỆNH NHÂN T4F SAU PHẪU THUẬT TRIỆT ĐỂ 292
Hẹp ĐMP còn sót lại 292
Hở ĐMP 293
Thông liên thất còn sót lại 293
Chức năng tâm thất 293
Loạn nhịp tim và rối loạn dẫn truyền 293

Tứ chứng Fallot (T4F) là bệnh tim bẩm sinh tím thường gặp nhất, bao gồm 4 đặc điểm giải phẫu học: thông liên thất (TLT), hẹp động mạch phổi (ĐMP), động mạch chủ (ĐMC) cưỡi ngựa và phì đại thất phải. Hai thể bệnh khác có thể cùng nguồn gốc di truyền với T4F là: T4F với không lỗ van ĐMP và T4F với không van ĐMP [11]. T4F với không van ĐMP sẽ được mô tả trong chương Không lỗ van ĐMP với vách liên thất hở. T4F với không van ĐMP có đặc điểm là giãn lớn ĐMP có thể gây biến chứng chèn ép sớm đường hô hấp. Chương này chỉ mô tả T4F có hẹp ĐMP.

Ba mốc lịch sử quan trọng đối với T4F [12]:

1. Bệnh được mô tả đầy đủ bởi Fallot vào năm 1888, dù trước đã có báo cáo của Peacok, do đó mang tên bệnh tứ chứng Fallot.

2. Năm 1945, qua ý kiến của Taussig, phẫu thuật viên Blalock thực hiện phẫu thuật giải phẫu tạm thời chữa T4F: nối động mạch dưới đòn với ĐMP.

3. Năm 1954, lần đầu tiên Lillehei thực hiện phẫu thuật triệt để đối với T4F.

1. GIẢI PHẪU BỆNH VÀ SINH LÝ BỆNH

1.1. Giải phẫu bệnh

Hai tổn thương chính của tứ chứng Fallot là thông liên thất và hẹp ĐMP. Bệnh nhân bị tứ chứng Fallot luôn luôn có: hẹp ĐMP, TLT và sự liên tục ĐMC – van 2 lá.

Hẹp ĐMP:

- Hẹp phễu ĐMP: có trong 50-75% tứ chứng Fallot.

+ Hẹp thấp (40%): phần phễu phía trên phát triển tốt và van ĐMP bình thường.

+ Hẹp cao (35%): phần phễu phía trên kém phát triển và van ĐMP thường hẹp.

+ Hẹp lan tỏa, hình ống (25%): chu vi ĐMP ngang van kém phát triển và van ĐMP bị hẹp.

- Hẹp van ĐMP: chiếm 2/3 trường hợp tứ chứng Fallot. Van thường có 2 mảnh (bicuspide) hay 1 mảnh (unicuspide). Chu vi ĐMP ngang van có thể kém phát triển.

- Không lỗ van ĐMP (pulmonary atresia). Không van ĐMP (agenesis of pulmonary valve).

- Thân động mạch thường kém phát triển ở tất cả các dạng hẹp ĐMP của tứ chứng Fallot. Thường không có giãn nở sau chỗ van hẹp.

- Hẹp từ chỗ xuất phát ĐMP phải và ĐMP trái: ít.

- Hẹp xa các nhánh ĐMP: hiếm, thường gặp ở hội chứng Alagille hoặc hội chứng Noonan.

Trong tứ chứng Fallot thường gặp là hẹp phễu ĐMP đơn độc, hoặc hẹp phễu kèm hẹp van ĐMP. Rất hiếm khi chỉ có hẹp van ĐMP đơn độc

Thông liên thất: tổn thương luôn luôn có:

- Thường là TLT rộng và là TLT phần màng lan rộng lên vùng phễu.

- Thường đơn độc, đôi khi có 1 TLT thứ hai ở vách cơ bè. Một ít trường hợp, có nhiều lỗ TLT ở vách cơ bè cho dạng "fromage en gruyère".

ĐMC cưỡi ngựa:

- Tổn thương rất thường có, nhưng mức độ cưỡi ngựa khác nhau.

- Mức độ cưỡi ngựa càng nhiều khi tứ chứng Fallot càng nặng. Ở thể nhẹ, độ cưỡi ngựa rất ít, ở độ nặng có thể trên 50%. Tuy nhiên dù độ cưỡi ngựa nặng, luôn luôn có sự liên tục van 2 lá, ĐMC (giúp phân biệt với bệnh Thất phải có 2 đường ra).

Vài đặc điểm giải phẫu học khác của tứ chứng Fallot:

- Bó His chạy theo bờ sau dưới phía thất trái của TLT. Nhánh phải và bán nhánh trái trước cũng rất gần bờ dưới của TLT

- Tuần hoàn bàng hệ xuất phát từ ĐMC rất nhiều ở thể tứ chứng Fallot nặng và nhất là ở tứ chứng Fallot "già".

- Theo thời gian, dây thất phải và hẹp ĐMP càng nhiều khi trẻ em lớn dần, nhất là hẹp phần cơ của phễu ĐMP.

Tổn thương phối hợp: thường gặp trong T4F

- Cung ĐMC nằm bên phải: 25% trường hợp tứ chứng Fallot.

- Nối liền bất thường tĩnh mạch hệ thống.

- TMC trên trái đổ vào xoang vành: 5,8% trường hợp tứ chứng Fallot.

- Còn ống động mạch: 2% trường hợp tứ chứng Fallot

- Tồn tại lỗ bầu dục (PFO): 2/3 trường hợp tứ chứng Fallot "già".

- Bất thường của ĐMV: 3-10% tứ chứng Fallot rất quan trọng khi thực hiện phẫu thuật sửa chữa toàn diện qua đường rạch thất phải. Có 3 loại bất thường:

+ ĐMV liên thất trước bắt nguồn từ ĐMV phải, lộ trình có chạy ngang buồng tống thất phải

+ ĐMV liên thất phụ hoặc nhánh lớn vùng phễu hiện diện bất thường trong 15% trường hợp. Nhánh này chạy song song với ĐMV liên thất trước.

+ Lỗ ĐMV độc nhất ở bên phải hoặc trái: từ đó xuất phát ĐMV phải và trái, có thể cho thêm nhánh trước phễu.

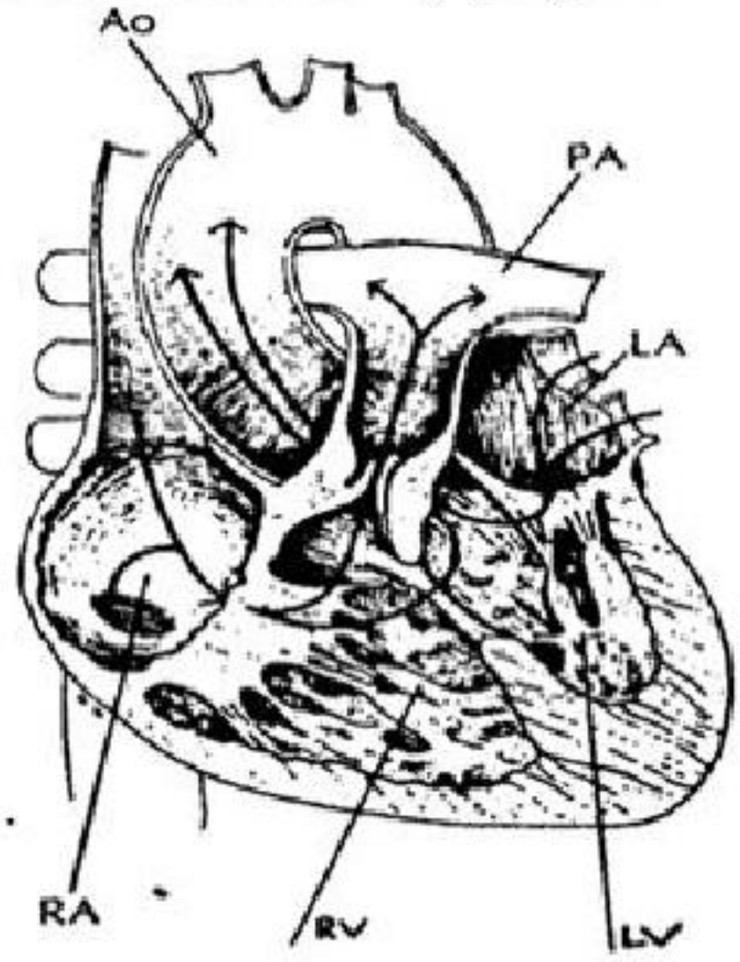
Các bất thường khác về ĐMV này do đường đi khác nhau có thể bị cắt khi giải phẫu, hậu quả sẽ nặng nề.

1.2. Sinh lý bệnh

Hai đặc điểm sinh lý bệnh của tứ chứng Fallot là: tăng gánh áp lực thất phải và dòng chảy thông phải trái

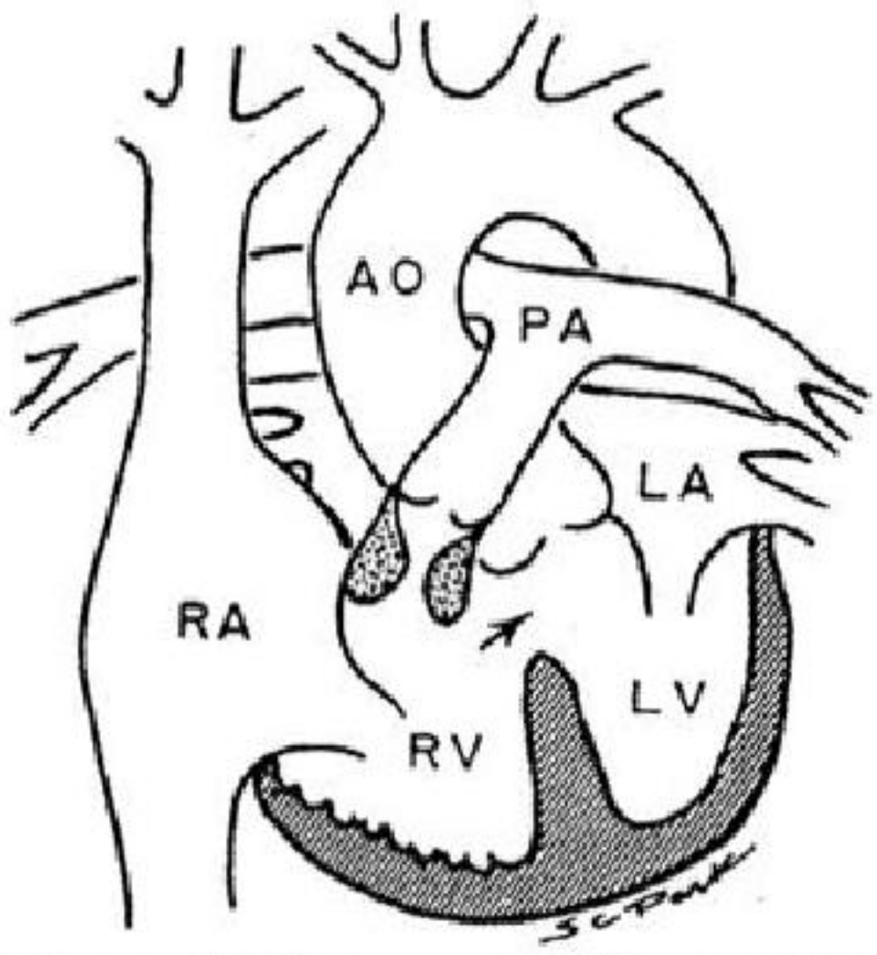
+ Tăng gánh áp lực thất phải (TP): dẫn đến dày TP, áp lực buồng TP cao bằng áp lực thất trái (do TLT rộng). Lâu dần có thể sợi hóa cơ thất phải dẫn đến suy TP .

+ Dòng chảy thông phải trái: tùy thuộc vào độ hẹp ĐMP. Độ hẹp ĐMP thường ít lúc mới sinh, nhiều hơn khi em bé lớn hơn (do tăng cung lượng tim). Do đó , ở tứ chứng Fallot, dấu tím thường xuất hiện vào khoảng tháng tuổi thứ 6. Tím sẽ nặng hơn khi đập nhanh, do trẻ khóc hay gắng sức.

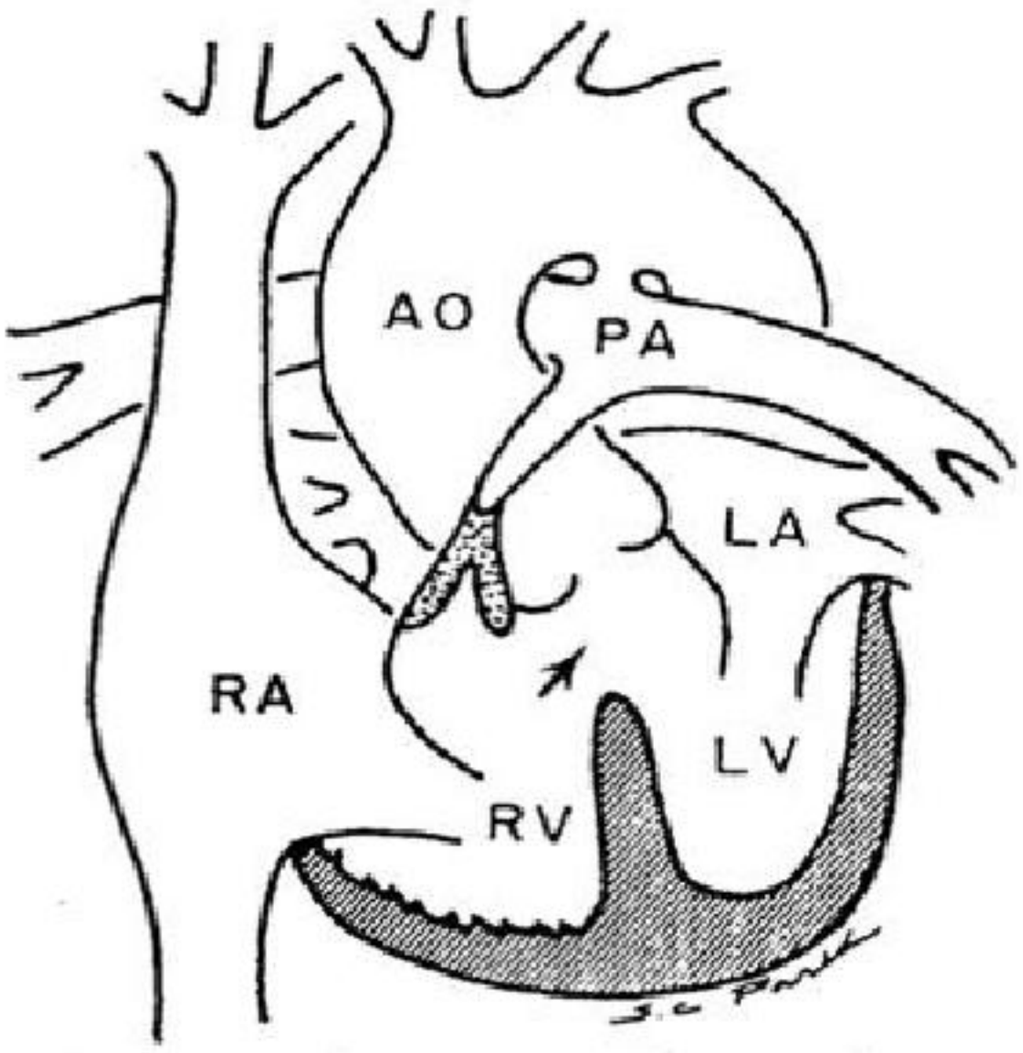


Hình 42.1. Tứ chứng Fallot với hẹp phễu và van ĐMP. Mũi tên chỉ hướng dòng máu, có luồng thông phải trái ngang thông liên thất.

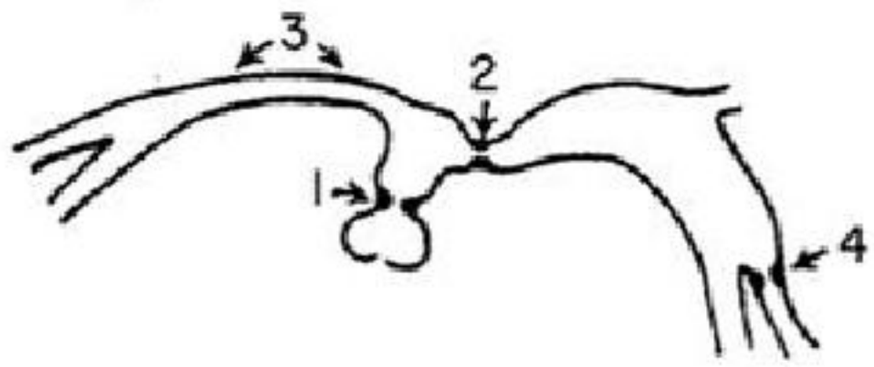
RA: Nhĩ phải — LA: Nhĩ trái
RV: Thất phải — LV: Thất trái
PA: Động mạch phổi — Ao: Động mạch chủ

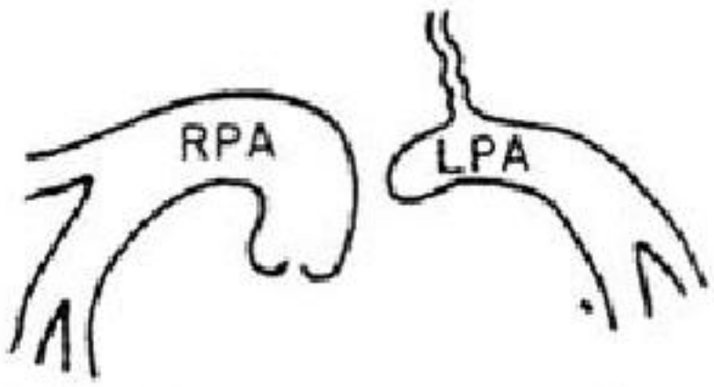


Hình 42.2. Sơ đồ bất thường giải phẫu của tứ chứng Fallot [3].

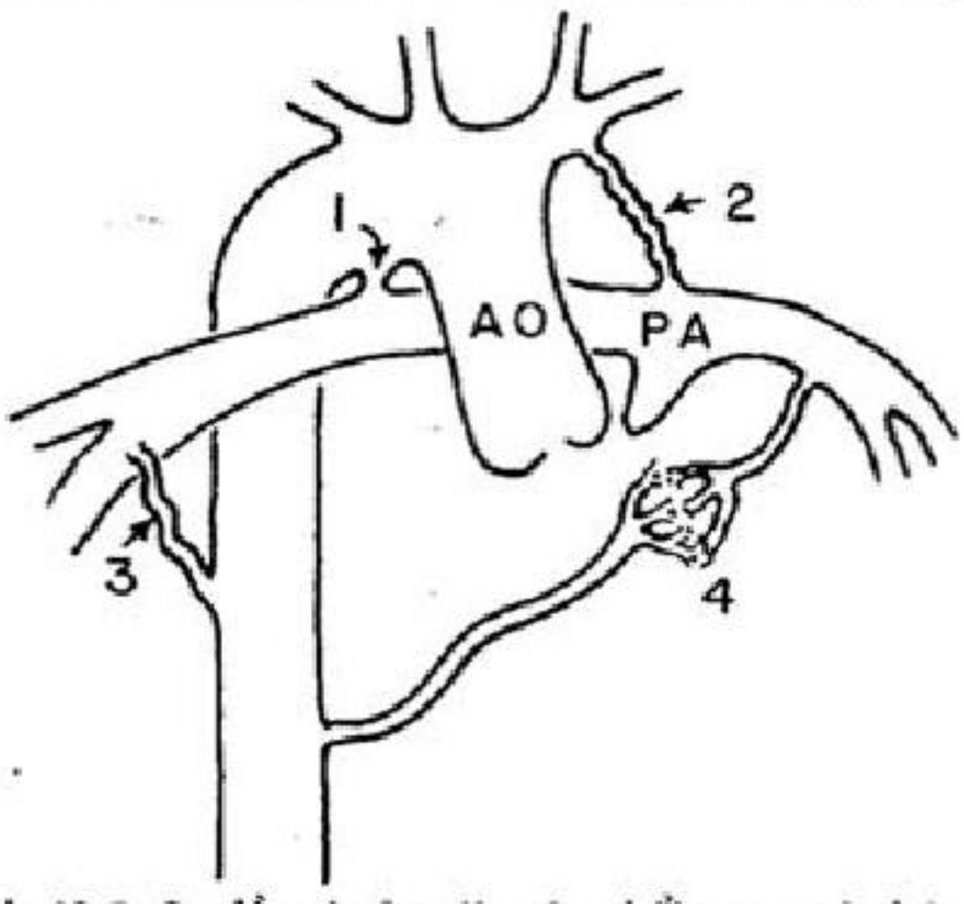


Hình 42.3. Sơ đồ mô tả đặc điểm giải phẫu của tứ chứng Fallot kèm không lỗ van ĐMP [3].





Hình 42.4. Các vùng hẹp của ĐMP trong tứ chứng Fallot [3].
Trên: Hẹp ĐMP (1) hẹp trên van ĐMP, (2) hẹp nhẹ nhánh ĐMP, (3) giảm sản hình ống nhánh ĐMP, (4) hẹp nhánh xa ĐMP.
Dưới: Mất liên tục ĐMP. ĐMP trái bắt nguồn từ ống động mạch.



Hình 42.5. Sơ đồ mô tả tưới máu phổi trong tứ chứng Fallot với không lỗ van ĐMP [3].
(1) ống động mạch từ ĐMC xuống, (2) ống động mạch từ động mạch vô danh, (3) mạch bàng hệ chủ phổi từ ĐMC xuống, (4) mạch bàng hệ nối liền cung cấp máu cho phổi.

2. TẦN SUẤT VÀ DIỄN TIẾN TỰ NHIÊN

Tần suất T4F khoảng 3-5/10000 trẻ ra đời còn sống, chiếm 6% trẻ có bệnh tim bẩm sinh (BTBS) [4][3]. Bệnh xảy ra ở nam nhiều hơn nữ. Bệnh thường xảy ra hơn (từ 10% đến 15%) ở trẻ có hội chứng di truyền như hội chứng Down, hội chứng Di George (không có hay giảm sản tuyến hung, không có hay giảm sản tuyến cận giáp, BTBS kiểu khiếm khuyết thân động mạch và chóp conotruncal defect), hội chứng Alagille (khiếm khuyết ống dẫn mật, bất thường về mắt và xương, mặt có dang đặc biệt và BTBS). Mẹ có T4F, 5-10% con có khả năng bị T4F, với cha T4F chỉ có 5% hay thấp hơn các con bị bệnh tương tự.

Không điều trị, chỉ 10% trẻ T4F sống đến 20 tuổi, dưới 3% sống đến 40 tuổi [5]. Những người bệnh không điều trị sống lâu được là các bệnh nhân tím nhẹ. T4F với không van ĐMP sẽ tử vong đến 50% trước 1 tuổi, phần lớn do biến chứng đường hô hấp. Các bệnh nhân còn lại tím nhẹ trong 5 đến 20 năm nhưng thường tử vong sớm do suy thất phải. Khoảng 50% T4F với không lỗ van ĐMP chết trước 1 tuổi. Hầu hết bệnh nhân còn lại cũng sẽ tử vong trước 10 tuổi.

3. LÂM SÀNG

Biểu hiện lâm sàng của T4F tùy thuộc chủ yếu vào mức độ nghẽn đường ra thất phải. Trẻ có thể không triệu chứng cơ năng và tím rất ít hoặc tím nặng kèm nhiều triệu chứng cơ năng (cơn tím nặng, khó thở gắng sức).

Các biểu hiện lâm sàng chính bao gồm:

- Tím: hầu hết trẻ T4F xuất hiện tím vào 3 tháng tuổi, chỉ một ít tím vào lúc mới sinh. Tím toàn diện và đồng đều cả phần trên và dưới thân thể. Mức độ tím không chỉ tùy thuộc vào lượng máu chảy qua shunt phải trái, mà còn tùy thuộc nồng độ hemoglobin trong máu. Nếu bệnh nhân bị thiếu máu, nồng độ hemoglobin giảm, sẽ khó nhận biết tím (để nhận biết tím cần có khoảng 3-5g/dL hemoglobin không bão hòa trong máu động mạch). Tím tăng khi trẻ gắng sức.

- Ngồi xổm: dấu hiệu thường thấy ở trẻ lớn T4F khi gắng sức. Ở vị thế này sức cản mạch hệ thống tăng, do áp lực buồng thất trái tăng, máu sẽ từ trái qua phải nhiều hơn.

- Cơn tím nặng: biểu hiện bằng trẻ thở mạnh, thở nhanh, bứt rứt, kích động, có thể dẫn đến hôn mê.

Có thể xảy ra không có dấu hiệu báo trước hoặc xảy ra khi trẻ khóc, ăn hoặc đi tiêu. Cơn kéo dài 15-30 phút, có thể tự hết, cũng có thể nặng hơn dẫn đến hôn mê và sau đó tử vong. Cần được chẩn đoán và cấp cứu nhanh. Ba triệu chứng gợi ý chính là: thở mạnh, tím nhiều hơn và đường thở bình thường (loại trừ dị vật đường thở).

- Ngón tay, ngón chân dùi trống: xảy ra ở trẻ tím lâu ngày. Sau phẫu thuật, có thể trở lại bình thường.

- Mạch tĩnh mạch cổ có dạng bình thường, mạch động mạch ngoại vi cũng bình thường. Vùng trước tim thường không nhô mạnh, mỏm tim khó sờ. Nghe tim T1 và T2 thường bình thường. Nếu nghe T2 tách đôi có thể loại trừ không lỗ van ĐMP và không van ĐMP. Ít khi có T3 và T4.

- Âm thổi tâm thu dạng phụt hoặc dối khu toàn tâm thu ở LS3, LS4 trái sát xương ức, cường độ vừa phải (3/6) lan nhiều hướng ở ngực, nhiều nhất về phía vai trái và sau lưng. Âm thổi này là do máu qua vùng nghẽn ở đường ra thất phải. Cường độ âm thổi giảm khi nghẽn nặng hơn.

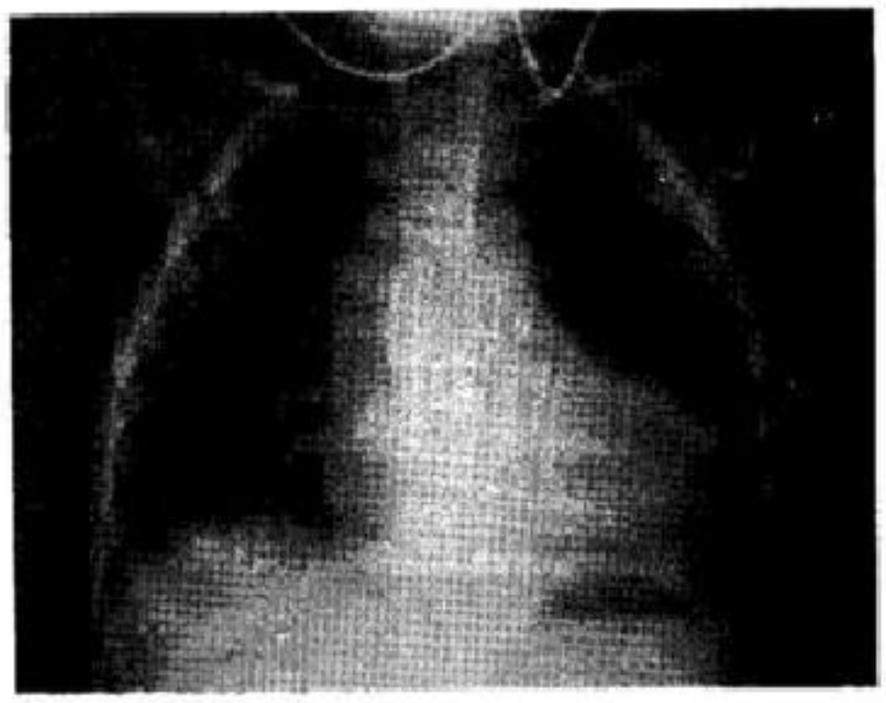
- Ít khi có âm thổi tâm trương ở T4F chưa phẫu thuật. Âm thổi liên tục dưới xương đòn trái nghe được khi bệnh nhân có thêm còn ống động mạch. Âm thổi liên tục nghe ở sau lưng giúp nghĩ đến mạch bàng hệ từ ĐMC.Âm thổi tâm trương theo bờ trái xương ức giúp nghĩ đến T4F kèm không van ĐMP.

4. CẬN LÂM SÀNG

4.1. X Quang

Phim lồng ngực: bóng tim thường không lớn; cung thứ 2 bên trái thường không thấy. Các nhánh động mạch phổi nhỏ. Phế trường sáng.

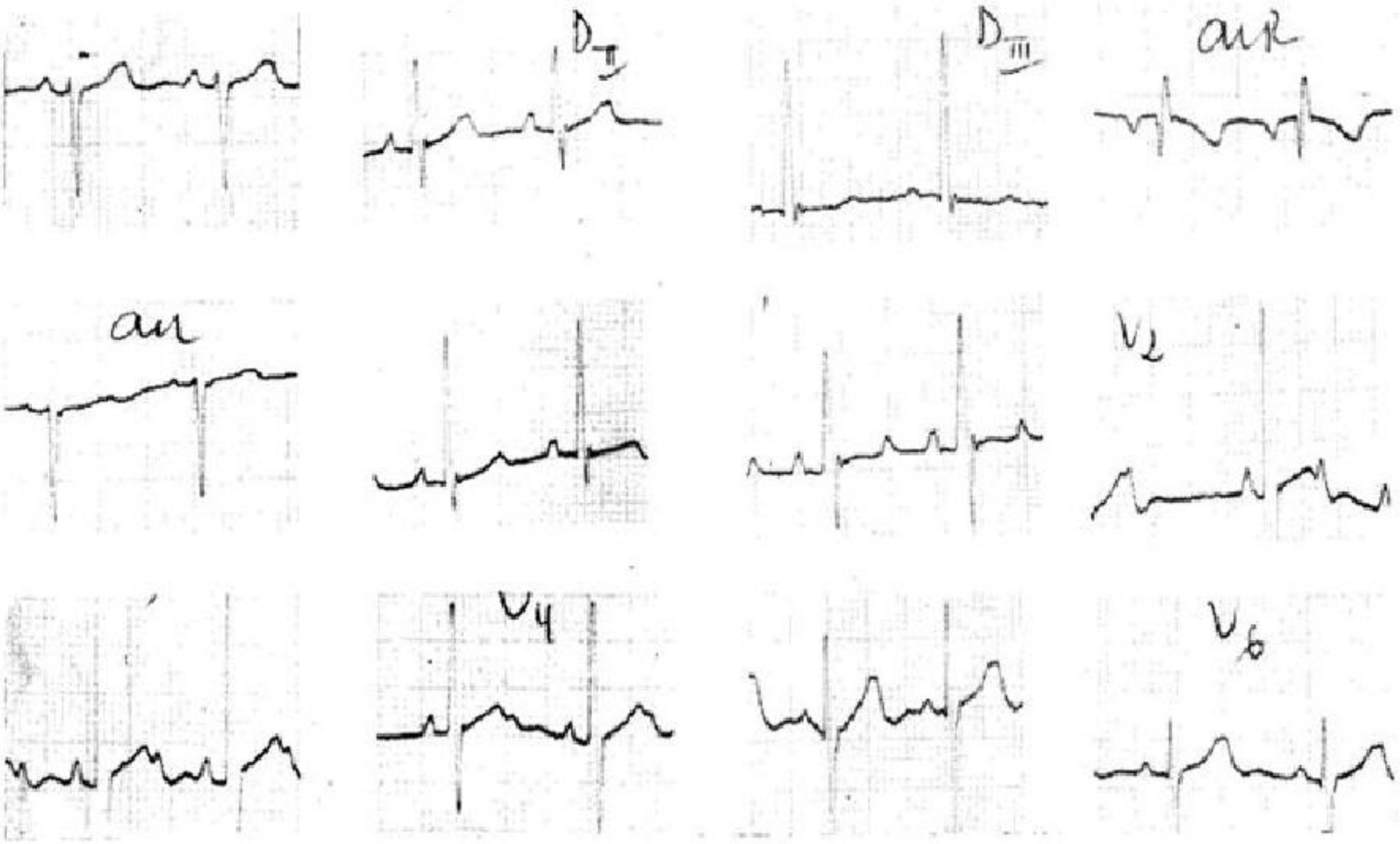
Trong 25% trường hợp T4F, cung ĐMC nằm bên phải, xác định được bằng phim ngực.



Hình 42.6. X quang tim phổi ở bệnh nhân 8 tuổi, tứ chứng Fallot, thất P lớn, phế trường sáng.

4.2. ECG

- Thường có nhịp xoang.
- Trục QRS lệch phải, khoảng + 150^0
- Sóng P thường nhọn và cao, trục ở khoảng 60^0
- Dấu hiệu dầy thất phải kèm tăng gánh tâm thu thất phải.



Hình 42.7. Điện tâm đồ ở bệnh nhân 7 tuổi Tứ chứng Fallot, trục lệch P, dầy thất P và nhĩ P.

4.3. Siêu âm tim

Siêu âm tim 2D và Doppler màu ngày càng chứng tỏ khả năng thay thế thông tim trong chẩn đoán và chỉ định phẫu thuật bệnh nhân tứ chứng Fallot. Chỉ một số rất ít trường hợp, nhất là ở tứ chứng fallot "già" là cần thông tim và chụp mạch máu để tìm hiểu tình trạng các nhánh ĐMP xa và tuần hoàn bàng hệ.

Ở tất cả các bệnh nhân bị bệnh tim bẩm sinh tím, cần khảo sát một cách có hệ thống:

- Situs solitus hay situs inversus (nội tạng bụng, nhĩ): mặt cắt 2 D ở thượng vị.

- Tương quan giữa nhĩ và thất: nhĩ phải tương hợp thất phải; nhĩ trái tương hợp thất trái; hoặc bất tương hợp (discordance). TD: nhĩ phải nằm trên thất trái.

- Tương quan giữa thất và đại động mạch: ĐMP, ĐMC, bắt nguồn từ thất trái hay thất phải.

Ngoài các khảo sát thường qui trên, ở bệnh nhân tứ chứng fallot, sự phối hợp giữa siêu âm tim TM, 2D và Doppler một cách có hệ thống giúp không bỏ sót tổn thương và trả lời các yêu cầu để có chỉ định điều trị.

4.3.1. Tình trạng nhĩ trái và thất trái

Bằng écho 2D và TM , sẽ đo được kích thước các buồng tim, bề dầy các vách tim. Từ đó có được phân suất tống máu giúp hiểu khả năng thất trái. Cần so sánh kích thước thất trái và nhĩ trái đo được với giới hạn bình thường thay đổi theo diện tích cơ thể.

4.3.2. ĐMC cưỡi ngựa

- Xác định bằng mặt cắt cạnh ức theo trục dọc ở LS3 hoặc LS4 , LS5.

- Đôi khi phải dùng mặt cắt dưới bờ sườn (ở bệnh nhân khó cắt rõ bằng mặt cắt cạnh ức). Mức độ cưỡi ngựa được tính bằng phần trăm về phía thất phải. Cưỡi ngựa nhẹ khi 20-30% ĐMC về phía thất phải. Có khi trên 50% về phía thất phải, cần phân biệt với bệnh Thất phải hai đường ra.

4.3.3. Hẹp ĐMP

Xác định và đo đạc bằng siêu âm 2D phối hợp với Doppler.

Mặt cắt cạnh ức theo trục ngang giúp thấy rõ: vùng phễu thất phải, van ĐMP, thân ĐMP, ĐMP phải và ĐMP trái chia đôi từ thân ĐMP.

- Mặt cắt dưới bờ sườn cũng giúp thấy rõ ĐMP và 2 nhánh.

- Đôi khi cần mặt cắt trên hõm ức, giúp đo kích thước ĐMP phải và ĐMP trái.

Từ mặt cắt này cũng đo được đường kính ĐMC xuống ở dưới vùng eo ĐMC.

- Để có chỉ định phẫu thuật triệt để, cần đo các trị số sau:

  * Đường kính vùng phễu ĐMP.
  * Đường kính ĐMP ngang van ĐMP.
  * Đường kính thân ĐMP.
  * Đường kính ĐMP phải và ĐMP trái sau chỗ xuất phát.
  * Động mạch chủ xuống.

4.3.4. Thông liên thất

- TLT ở bệnh nhân tứ chứng Fallot thường rộng, ở phần màng lan lên cao có thể xác định và đo được ở các mặt cắt: cạnh ức trái theo trục dọc, cạnh ức trái theo trục ngang, 4 hay 5 buồng từ mỏm tim và mặt cắt dưới bờ sườn.

- Siêu âm tim 2D giúp xác định TLT lớn, siêu âm tim Doppler giúp xác định TLT nhỏ và giúp biết hướng máu chảy từ thất phải sang thất trái hoặc hai chiều.

- Cần dùng siêu âm tim 2D và Doppler màu để tìm xem có thêm TLT ở phần vách cơ bè.

4.3.5. Tổn thương phối hợp

- Còn ống động mạch: khó thấy ở mặt cắt cạnh ức trái theo trục ngang vì thường bị phổi che lấp. Dễ phát hiện hơn bằng mặt cắt trên hõm ức hoặc mặt cắt dưới sườn. Phối hợp Doppler xung để xác định ống động mạch. Đôi khi có thể đo được kích thước ống động mạch bằng siêu âm 2D.

- Hở van ĐMC: cần phát hiện để sửa chữa khi hở quan trọng. Dù hở ít (độ nặng 1/4) cũng phát hiện để trù liệu phương pháp bảo vệ cơ tim trước khi chạy máy tim phổi nhân tạo (CEC) trong giải phẫu sửa chữa toàn diện.

4.3.6. Kiểm tra sau mổ

- Ngay sau phẫu thuật, các mặt cắt cạnh ức trái theo trục ngang hoặc mặt cắt dưới sườn giúp đo độ chênh áp lực giữa thất phải và ĐMP. Các mặt cắt thích hợp và Doppler màu giúp kiểm tra xem còn thông liên thất sót lại. Cần đo áp lực ĐMP và chức năng tâm thu thất trái.

- Sau đó cần kiểm tra định kỳ bằng écho mỗi 3 tháng hay mỗi 6 tháng để ước lượng hiệu quả phẫu thuật, khảo sát chức năng tim và theo dõi các tổn thương còn sót lại do sửa chữa không hết ở TLT và hẹp ĐMP. Khảo sát định kỳ sẽ giúp phát hiện sớm các bất thường cần phẫu thuật lại.

4.4. Thông tim

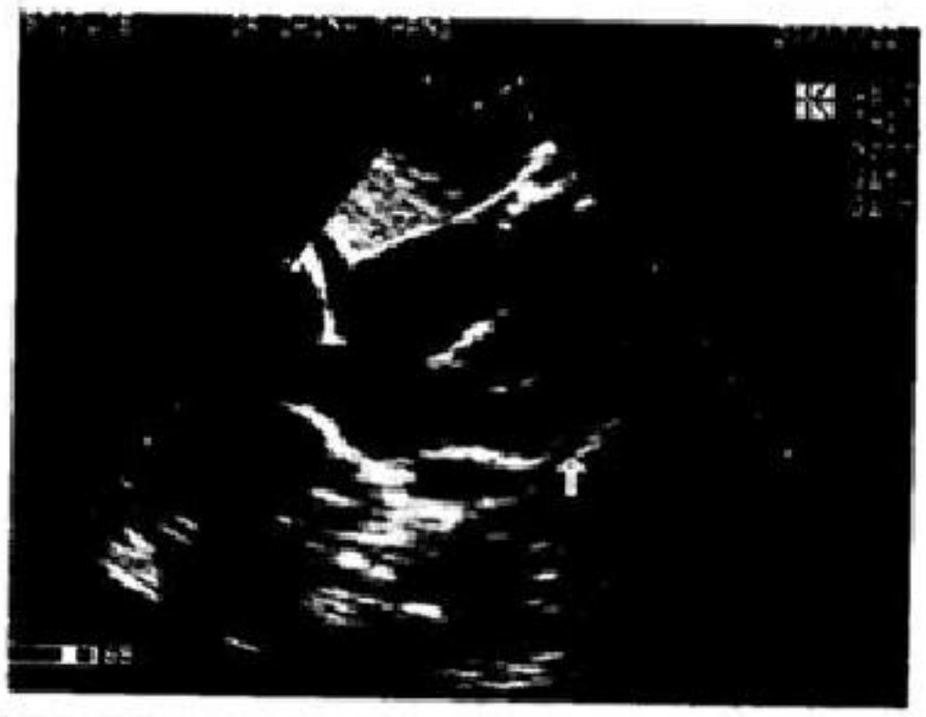
Một số trung tâm có thể phẫu thuật T4F chỉ qua chẩn đoán lâm sàng và phương tiện CLS như X quang ngực, ECG và siêu âm tim 2D, Doppler màu [6]. Nhiều trung tâm thực hiện thông tim trước khi phẫu thuật T4F [2].

Thông tim và chụp mạch rất hữu ích trong các trường hợp sau:

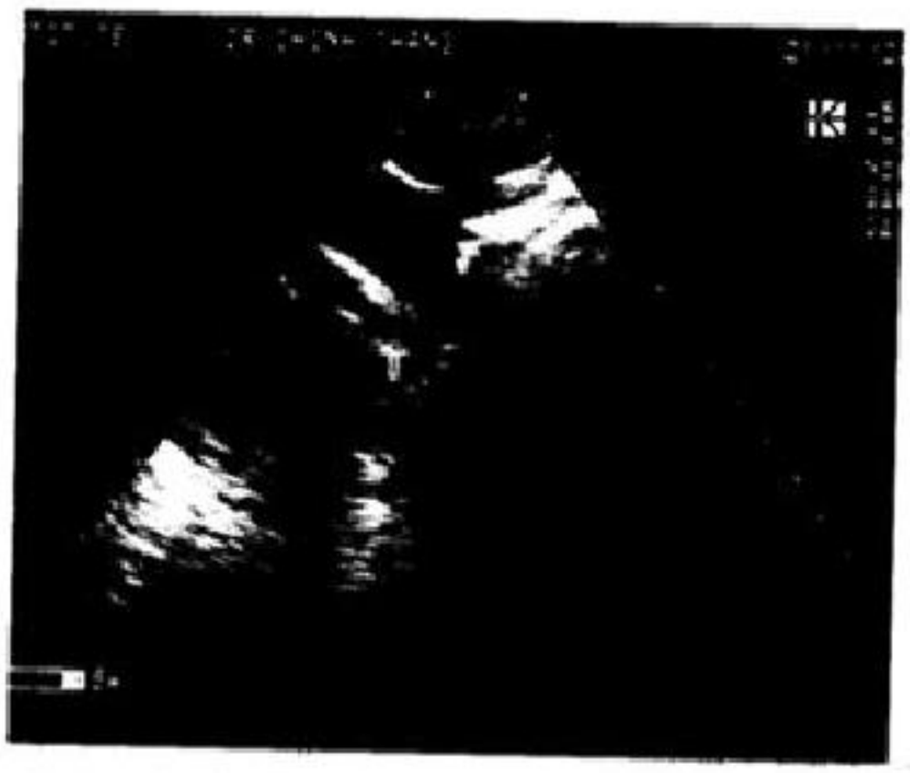
- Xác định nguồn gốc và lộ trình ĐMV.
- Tìm TLT phối hợp, nhất là TLT vách cơ bè.
- Tìm các vị trí nghẽn phần xa của ĐMP.
- Tìm các mạch bàng hệ từ ĐMC.

Hình 42.8. Mặt cắt cạnh ức theo trục dọc.Thấy được ĐMC (Ao) cưỡi ngựa khoảng 40%- Thông liên thất.
RV: Thất phải LV: Thất trái
LA: Nhĩ trái

Hình 42.9. Mặt cắt cạnh ức trục ngang, ngang van ĐMC. Khảo sát Doppler dòng máu qua ĐMP. Độ chênh áp lực đo được là 78mmHg, biểu hiện hẹp nặng ĐMP.

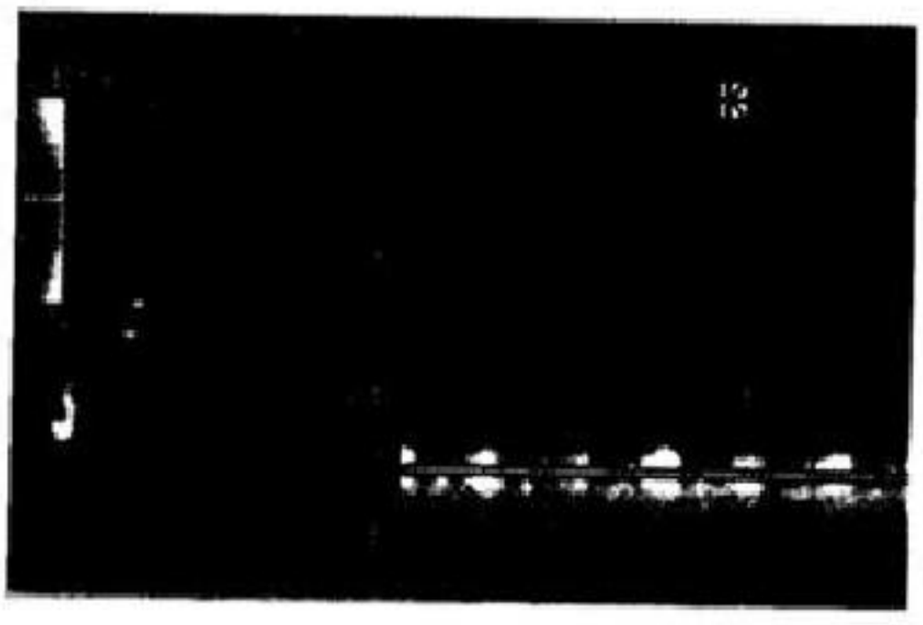


Hình 42.10. Mặt cắt dưới sườn theo trục ngang, ngang van ĐMC. Van động mạch phổi (mũi tên).

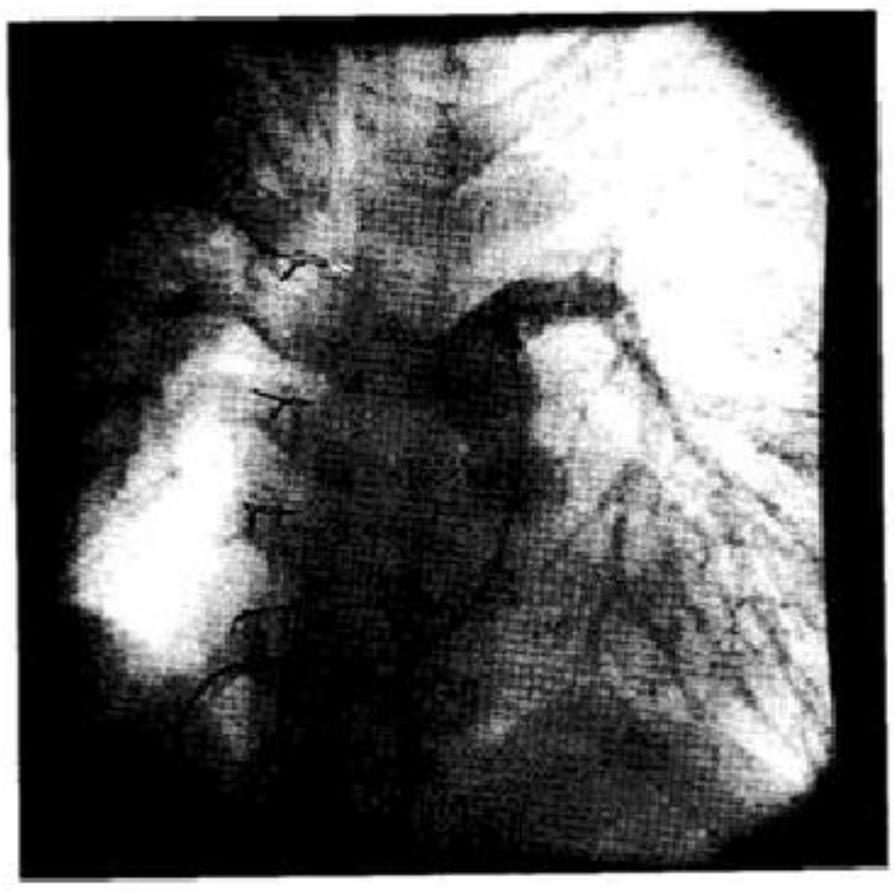


Hình 42.11. Mặt cắt vòng quanh trên hõm ức. Kích thước ĐMP trái (mũi tên) là 9,4mm.

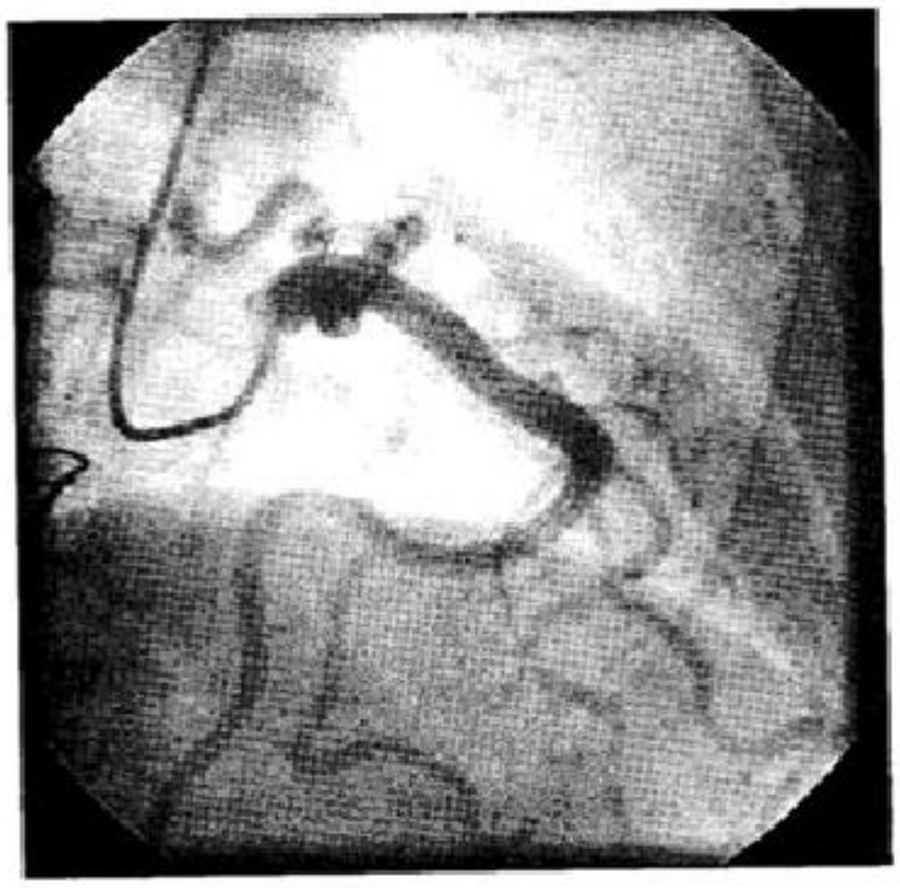
Hình 42.12. Mặt cắt dọc trên hõm ức. Kích thước ĐMP phải (mũi tên) là 12,4mm.



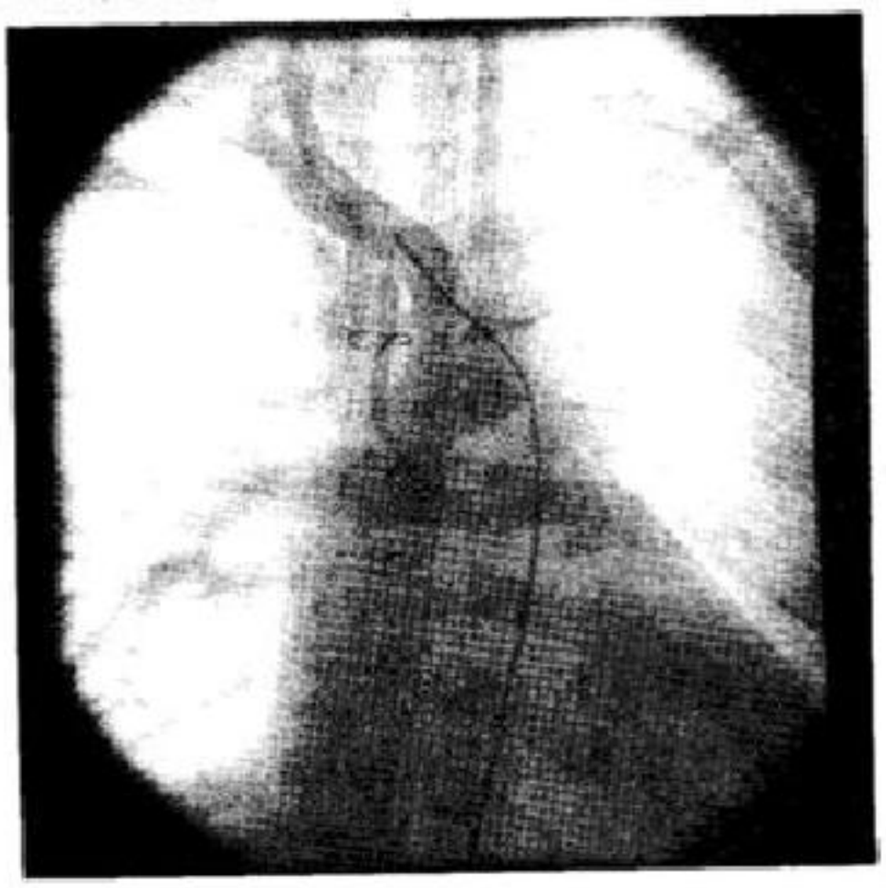
Hình 42.13. Mặt cắt vòng quanh trên hõm ức. Còn ống động mạch (mũi tên) xác định nhờ Doppler xung.



Hình 42.14. Hình chụp ĐMP ở bệnh nhân T4F. ĐMP chia 2 nhánh phải và trái.



Hình 42.15. Hình ảnh bất thường chỗ xuất phát ĐMV phải (từ ĐMV trái) ở b/n T4F.



Hình 42.16. Hình ảnh blalock phải hẹp trên b/n tứ chứng Fallot.

Thông tim can thiệp giúp nong chỗ hẹp xa của ĐMP, giúp bít các mạch bàng hệ chủ phổi bằng vòng (coil), giúp nới rộng hẹp van ĐMP nặng (nong van ĐMP bằng bóng) trước phẫu thuật triệt để T4F [7][8].

Sau phẫu thuật, nong mạch bằng bóng kèm đặt giá đỡ (stent) cũng giúp giải quyết chỗ hẹp ĐMP gần còn sót lại hoặc chỗ hẹp nhánh xa ĐMP, kết quả rất tốt [9].

5. ĐIỀU TRỊ NỘI KHOA

Điều trị nội khoa tùy thuộc vào biểu hiện lâm sàng. Điều trị nội khoa chỉ là tạm thời, lựa chọn thời điểm thích hợp để phẫu thuật.

- Trẻ nhỏ không triệu chứng cơ năng không cần điều trị. Theo dõi sự phát triển của trẻ, sự xuất hiện triệu chứng cơ năng và độ bão hòa oxy. Nếu trẻ tím hơn hoặc đạt tới trọng lượng hay tuổi thích hợp nên phẫu thuật. Sự xuất hiện cơn tím là 1 chỉ định của phẫu thuật sớm.

- Cần bù sắt và protein để tránh thiếu máu. Trẻ bị T4F cần có nồng độ hemoglobine cao hơn bình thường. Nguy cơ huyết khối thuyên tắc sẽ cao ở trẻ có nhiều cơn tím và thiếu máu do thiếu sắt.

- Propranolol liều lượng 0,5-1mg/kg/4 lần ngày được sử dụng để giảm triệu chứng cơ năng, cơn tím và cải thiện độ bão hòa oxy máu.

- Điều trị cấp cứu nội khoa cơn tím bao gồm: (1) đặt trẻ ở tư thế gối/ ngực hay ngồi xổm, (2) thở oxy 100%, (3) tiêm mạch hoặc tiêm bắp morphine 0,1mg/kg, (4) gắn đường truyền dịch, bơm natri chlorua 9‰ hoặc Ringer lactate 5-10ml/kg, (5) tiêm mạch esmolol hoặc propranolol để giảm tần số tim và giảm co bóp, (6) truyền phenylephrine 0,5-5microgram/kg/phút, (7) gây mê, phẫu thuật tạo shunt khẩn cấp nếu không cải thiện.

- Từ giữa thập niên 90, thay vì phẫu thuật tạm thời Blalock – Taussig, một phương tiện làm giảm bớt triệu chứng là nong động mạch phổi qua da [8][9].

- Trẻ bị T4F cần có nồng độ hemoglobin cao để bù lại sự giảm lượng máu lên phổi do hẹp ĐMP. Thường là mức hemoglobin ở khoảng 15-17g/l (tương đương DTHC 45-50%). Tuy nhiên khi DTHC trên 60%, đậm độ của máu sẽ gia tăng. Đậm độ này sẽ tăng cao khi DTHC > 65%. Sự gia tăng đậm độ máu như vậy sẽ làm tăng biến chứng thần kinh và làm giảm tiểu cầu, rối loạn các yếu tố đông máu.

Để chuẩn bị cho phẫu thuật triệt để, các bệnh nhân bị T4F có DTHC > 60%, cần được thử về đông máu 1 tháng trước phẫu thuật. Nếu đông mấu có rối loạn, cần trích bớt máu tĩnh mạch và thay bằng huyết tương khoảng 1 tuần trước phẫu thuật. Giảm DTHC

xuống < 60% như vậy sẽ giảm được nguy cơ xuất huyết sau mổ [10].

- Biến chứng thần kinh của bệnh nhân T4F bao gồm: (1) nhức đầu, (2) chậm phát triển tri thức và co giật, (3) đột quỵ do huyết khối thuyên tắc hay huyết khối tại chỗ, (4) áp xe não. Các biến chứng này xảy ra nhiều ở bệnh nhân có hemoglobin cao trên 20g/l hoặc ở bệnh nhân thiếu máu có hemoglobin < 15g/l [11][12]. Do đó, không chỉ ở bệnh nhân T4F có DTHC cao; các bệnh nhân T4F có thiếu máu, cần điều trị tích cực thiếu máu bằng sắt và protein để giảm các biến chứng thần kinh.

6. ĐIỀU TRỊ NGOẠI KHOA

Điều trị ngoại khoa bao gồm phẫu thuật điều trị tạm thời (tạo dòng chảy thông giữa động mạch hệ thống với ĐMP) và phẫu thuật triệt để (đóng TLT, sửa chữa hẹp ĐMP).

Thời điểm phẫu thuật và lựa chọn kỹ thuật thay đổi theo triệu chứng và theo khả năng của bệnh viện. Có nhiều trung tâm ở Hoa Kỳ có thể phẫu thuật trẻ T4F từ tuổi sơ sinh. Các trung tâm ở châu Âu thường phẫu thuật triệt để trẻ T4F khoảng trên 6 tháng tuổi. Tại Viện Tim TPHCM, kinh nghiệm từ gần 1000 trường hợp T4F cho thấy tử vong sẽ thấp nếu phẫu thuật ở trẻ > 10kg hay khoảng 3 tuổi.

6.1. Phẫu thuật tạo dòng chảy thông giữa động mạch hệ thống với ĐMP

Phẫu thuật Blalock – Taussig nối động mạch dưới đòn với ĐMP được thực hiện từ 1945. Cho đến nay phẫu thuật tạm thời kiểu Blalock Taussig vẫn là tốt nhất. Các phẫu thuật như Potts (nối trực tiếp ĐMC xuống với ĐMP trái), phẫu thuật Waterston (nối trực tiếp ĐMC lên với ĐMP phải hay thân ĐMP) đều không còn được sử dụng mặc dù đã có 1 thời gian được ưa chuộng ở trẻ nhỏ < 1 tuổi.

Phẫu thuật Blalock Taussig biến cải bằng cách sử dụng ống nhân tạo Gore – Tex, rất hiệu quả ở trẻ < 6 tháng tuổi hoặc ở trẻ có động mạch dưới đòn quá nhỏ và ngắn. Cả phẫu thuật Blalock Taussig và Blalock Taussig biến cải đều có lợi điểm cao hơn các phẫu thuật tạm thời khác [13][14].

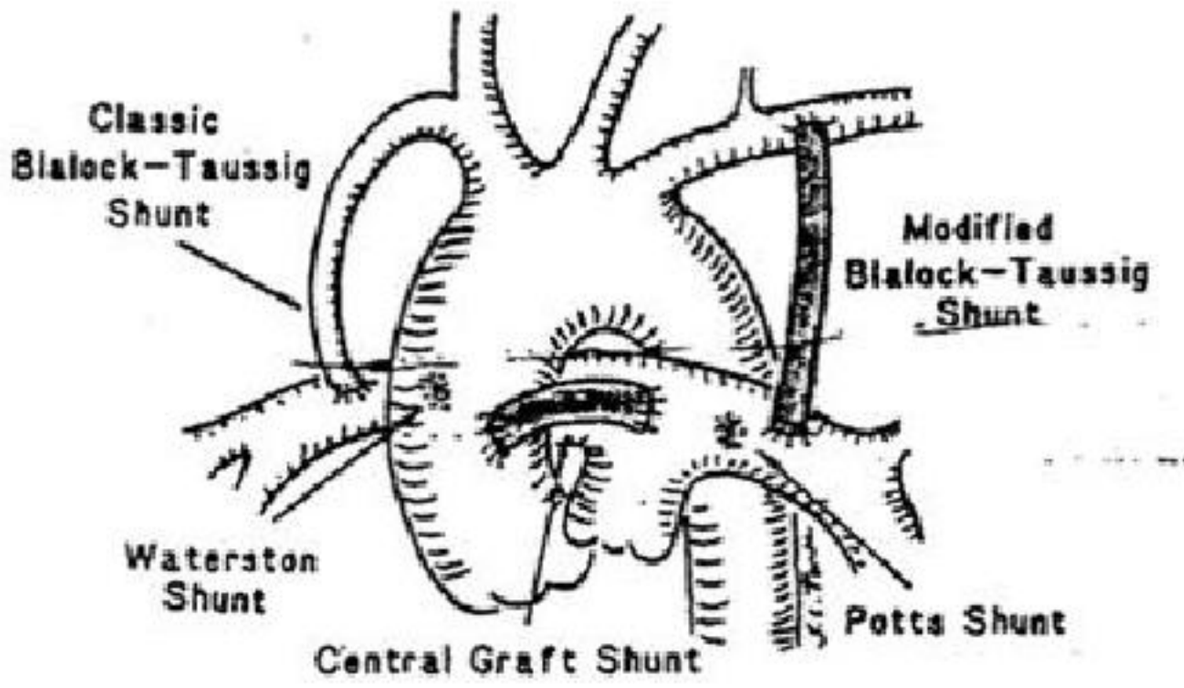
Các biến chứng của phẫu thuật sửa chữa tạm thời bao gồm: (1) phù phổi do lượng máu lên phổi nhiều quá, (2) liệt cơ hoành (tổn thương thần kinh hoành), (3) liệt dây âm thanh (tổn thương thần kinh quặt ngược), (4) hội chứng Horner do cắt đứt thần kinh giao cảm (sụp mi, co đồng tử không tiết mồ hôi), (5) tràn dịch màng phổi (dưỡng chấp, máu).

6.2. Phẫu thuật triệt để

Phẫu thuật triệt để có thể tiên phát (không qua phẫu thuật tạm thời) hoặc phẫu thuật triệt để 2 giai đoạn (có giai đoạn phẫu thuật tạm thời).

Chống chỉ định của phẫu thuật triệt để tiên phát bao gồm [3]: (1) nhánh xuống trước ĐMV xuất phát từ ĐMV phải, (2) giảm sản nặng thân ĐMP, (3) không lỗ van ĐMP, (4) hẹp trên 50% các nhánh ĐMP.

Siêu âm tim cần giúp xác định các yếu tố trên. Đôi khi cần thông tim chụp mạch để khảo sát mức độ hẹp các nhánh xa ĐMP.



Hình 42.17. Sơ đồ các kiểu dòng chảy thông động mạch hệ thống với ĐMP.

7. CHĂM SÓC BỆNH NHÂN TỨ CHỨNG FALLOT SAU PHẪU THUẬT TRIỆT ĐỂ

Khoảng trên 90% bệnh nhân T4F được phẫu thuật triệt để sống đến trưởng thành và có chức năng tim tốt [15]. Tất cả bệnh nhân sau phẫu thuật T4F đều cần được khám định kỳ suốt cuộc đời: khám lâm sàng mỗi tháng trong 6 tháng đầu và mỗi năm sau đó, siêu âm tim kiểm tra trước ra viện, tháng thứ 6, tháng thứ 12 và mỗi năm sau đó.

Các biến chứng hoặc tổn thương còn lại sau phẫu thuật triệt để T4F bao gồm: hẹp ĐMP còn sót lại, hở ĐMP, TLT còn sót lại, rối loạn chức năng tâm thất, loạn nhịp và rối loạn dẫn truyền

7.1. Hẹp ĐMP còn sót lại

Hẹp ĐMP còn sót lại có thể ở van ĐMP, vòng van ĐMP, ở chỗ phân chia nhánh ĐMP hoặc ở nhánh xa. Khi áp lực thất phải < 50% áp lực mạch

hệ thống được coi là hẹp nhẹ; hẹp vừa khi áp lực TP < 75% áp lực mạch hệ thống. Khi áp lực TP > 75% áp lực mạch hệ thống cần phẫu thuật lại [16].

7.2. Hở ĐMP

Hở van ĐMP sau phẫu thuật triệt để T4F có thể do đã cắt bỏ van ĐMP hoặc do để miếng vá nới rộng vòng van ĐMP. Hở ĐMP lâu ngày sẽ làm giãn buồng thất phải, một số ít có thể suy thất phải, có khi cần đến phẫu thuật gắn van ĐMP đồng loại (homograft) [17].

7.3. Thông liên thất còn sót lại

Tần suất TLT còn sót lại sau phẫu thuật triệt để T4F có thể lên tới 20% [18]. Không cần can thiệp lại khi Qp/ Qs < 1,5. Chỉ khi Qp/Qs > 1,5 hoặc 2 mới cần phẫu thuật lại [16].

7.4. Chức năng tâm thất

Rối loạn chức năng thất trái hay rối loạn chức năng thất phải xảy ra có thể là do hậu quả của dòng chảy thông trái phải, hẹp ĐMP còn sót lại hoặc hở ĐMP [19]. Dòng chảy thông trái phải nhiều có thể do TLT còn sót lại hay tuần hoàn bàng hệ ĐMC – ĐMP chưa được đóng trong lúc mổ.

Rối loạn chức năng thất phải xảy ra có thể do tăng tải thể tích (do TLT còn sót lại, hở ĐMP) hoặc do tăng tải áp lực (hẹp ĐMP còn sót lại). Rối loạn chức năng thất trái có thể rất sớm sau phẫu thuật, dẫn đến việc cần sử dụng thuốc tăng co bóp cơ tim trong 24 giờ đầu sau phẫu thuật [20]. Bệnh nhân sau phẫu thuật triệt để có thể vẫn cần digoxin trong vài tháng đầu.

7.5. Loạn nhịp tim và rối loạn dẫn truyền

Rối loạn dẫn truyền nhĩ thất sau phẫu thuật triệt để T4F bao gồm: blốc nhánh phải, blốc 2 bó (blốc nhánh phải kèm blốc phân nhánh trái trước) và blốc nhĩ thất hoàn toàn. Không cần can thiệp ở bệnh nhân blốc 2 bó. Ở bệnh nhân blốc nhĩ thất hoàn toàn, dù tần số thất có nhanh cũng cần đặt máy tạo nhịp [21].

Rối loạn nhịp sau phẫu thuật triệt để T4F bao gồm: ngoại tâm thu thất, nhịp nhanh thất, rung thất. Đột tử có thể xảy ra ở bệnh nhân có loạn nhịp thất nặng [22]. Cần thực hiện Holter ECG và trắc nghiệm gắng sức trên tất cả bệnh nhân phẫu thuật T4F có ngoại tâm thu thất. Có thể cần khảo sát điện sinh lý tim. Trên bệnh nhân loạn nhịp thất có triệu chứng cơ năng cần điều trị nội khoa, có thể cần kết hợp với điều trị bằng thông tim can thiệp (hủy vòng vào lại bằng sóng có tần số radio). Cần khảo sát xem có tổn thương còn sót lại (TLT, hẹp ĐMP, hở ĐMP) là yếu tố thuận lợi của loạn nhịp thất.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Siwir ES, Patel CR, Zakka KG et al. Tetralogy of Fallot. In Heart Disease in Infants, Children and Adolescents edited by HD Allen, HP Gutgesell, EB Calk, DJ Driscoll; Lippincott Williams & Wilkins 6th 2001, pp 880 – 902.
2. Doyle TP, Kavanaugh – McHugh A, Graham TP. Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect. In Pediatric Cardiovascular Medicine, edited by JH Moller, JIE Hoffman; Churchill Livingstone 2000, pp. 391 – 408.
3. Neches WH, Park SC, Ettedgui JA. Tetralogy of Fallot and Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia. In the Science and Practice of Pediatric Cardiology; edited by A. Garson Jr, J.T Bricker, DJ Fisher SR Neish; Williams & Wilkins 2nd ed 1998, pp. 1383–1911.
4. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE et al. Report of the New England Regional Cardiac Program Pediatrics 1980, 65 (Suppl): 375.
5. Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base In Congenital Heart Disease in Adults, edited by JK Perloff, JS Child; WB Saunders Co 2nd ed 1998, pp. 15 – 53.
6. Tứ chứng Fallot. Số liệu nội bộ của Viện Tim 2002. Phòng Kế hoạch Tổng hợp Viện Tim TP HCM.
7. Sluynaans T, Neven B, Rubay J et al. Early balloon dilatation of the pulmonary valve in infants with tetralogy of Fallot. Risks and benefits. Circulation 1995; 91: 1506 – 1511.
8. Kreutzer J, Perry SB, Jonas RA et al. Tetralogy of Fallot with diminutive pulmonary arteries: preoperative pulmonary valve dilation and transcatheter rehabilitation of pulmonary arteries. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1741- 1747.
9. Shaffer KM, Mullins CE, Gifka RG et al. Intravascular stents in congenital heart disease: short and longterm results from a large single- center experience. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 661-667.
10. Maurer HM, McCue CM, Robertson LW et al. Correction of platelet dysfunction and bleeding in cyanotic congenital heart disease by simple red cell volume reduction. Am J Cardiol 1975; 35: 831.
11. Cottrill CM, Kaplan S. Cerebral vascular accidents in cyanotic congenital heart disease. Am J Dis Child 1973: 125: 484.

12. Fischbein CA et al. Risk factors for brain abcess in patients with congenital heart disease. Am J Cardiol 1974; 34: 97-102.

13. Stewart S, Alexon C, Manning J. Longterm palliation with the classic Blalock – Taussig shunt. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 117.

14. De Leval MR et al. Modified Blalock Taussig shunt: use of sub-clavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic pulmonary artery shunts. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81:112.

15. Poirier RA et al. Late results after repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 75:900.

16. Uretzsky G et al. Reoperation after correction of tetralogy of Fallot. Circulation 1982; 66 (Supple): I–202.

17. Conte S, Jashari R, Eyskens B et al. Homograft valve insertion for pulmonary regurgitation late after valveless repair of right outflow tract obstruction. Eur. J Cardiothorac Surg 1999; 15: 143 – 149.

18. Ruzyllo W, Nikill MR, Mullins CE et al. Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1974; 34: 565.

19. Rocchini AP et al. Left ventricular function following attempted surgical repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1978; 57: 798.

20. Pouler H et al. Cardiac function early after repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1975; 70:24.

21. Sondheimer HM et al. Conduction disturbances after total correction of tetralogy of Fallot. Am Heart J 1976; 92: 278.

22. Gillette PC et al. Sudden death after repair tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. Circulation 1977; 56: 566.

Chương 43
THẤT PHẢI CÓ HAI ĐƯỜNG RA (DOUBLE OUTLET RIGHT VENTRICLE)

PHẠM NGUYỄN VINH

GIẢI PHẪU HỌC 295
LÂM SÀNG 296
TPHĐR kèm TLT dưới ĐMC và không hẹp ĐMP 296
TPHĐR kèm TLT dưới ĐMC và hẹp ĐMP 297
TPHĐR kèm TLT dưới ĐMP (bất thường Taussig-Bing) 297
SIÊU ÂM TIM 297
THÔNG TIM 298
ĐIỀU TRỊ 299
Phẫu thuật sửa chữa trong thất 299
Phẫu thuật chuyển vị trí ĐĐM kèm đóng TLT 299
Phẫu thuật sửa chữa trong thất kèm đặt lại ĐMP vào thất phải 300

Tâm thất có 2 đường ra (double outlet ventricle) bao gồm thất phải có 2 đường ra (TPHĐR) và thất trái có hai đường ra (TTHĐR). Tần suất TPHĐR gấp nhiều lần TTHĐR. Bệnh cảnh cả 2 bệnh không khác nhiều do đó bài này chỉ đề cập đến TPHĐR.

TPHĐR nằm trong nhóm bệnh "nối liền bất thường tâm thất đại động mạch". Đây là bệnh tim bẩm sinh ít gặp, tần suất từ 1-1,5% BTBS. Khoảng 1/10000 trẻ ra đời còn sống có thể bị TPHĐR [1]. Bệnh cảnh của TPHĐR có thể là biểu hiện của một trong 3 bệnh: thông liên thất lỗ lớn, tứ chứng Fallot hoặc hoán vị đại động mạch.

1. GIẢI PHẪU HỌC

Ở tim bình thường, ĐMC xuất phát từ thất trái, ĐMP xuất phát từ thất phải. Vòng van ĐMC nằm ở trung tâm, nối tiếp với vòng van ĐMP, vòng van 3 lá. Van ĐMP ở vị trí cao hơn van ĐMC (hình 43.1).

Trong TPHĐR, ĐMC và ĐMP đều bắt nguồn từ thất phải hoặc động mạch chủ cưỡi ngựa mà trên 50% thuộc về thất phải. Van ĐMC thường nằm cao hơn bình thường, gần ngang van ĐMP. ĐMC có thể ở vị trí bình thường so với ĐMP hoặc chuyển đổi nằm về phía sau ĐMP (như trong hoán vị động mạch); ở đây ĐMC có thể ở bên phải hoặc bên trái ĐMP. Có trường hợp ĐMC và ĐMP nằm cùng một mặt phẳng trán (hình 43.3).

Thông liên thất là tổn thương gần như luôn luôn có trong tim phải hai đường ra, thường là thông liên thất quanh màng. Vị trí có thể thay đổi: dưới động mạch chủ hay dưới động mạch phổi, dưới cả hai (doubly committed) hoặc không dưới cả hai (non-committed).

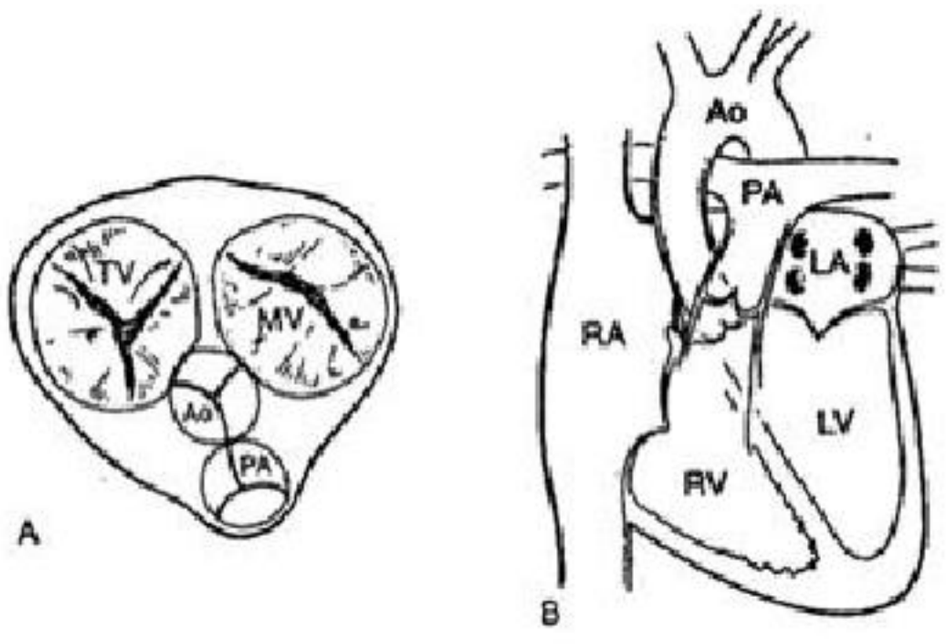
Hẹp ĐMP thường là hẹp phễu hoặc phối hợp hẹp phễu và van ĐMP.

Tùy theo vị trí của TLT và có hay không hẹp ĐMP, người ta phân ra 3 dạng tim phải hai đường ra (hình 43.2):

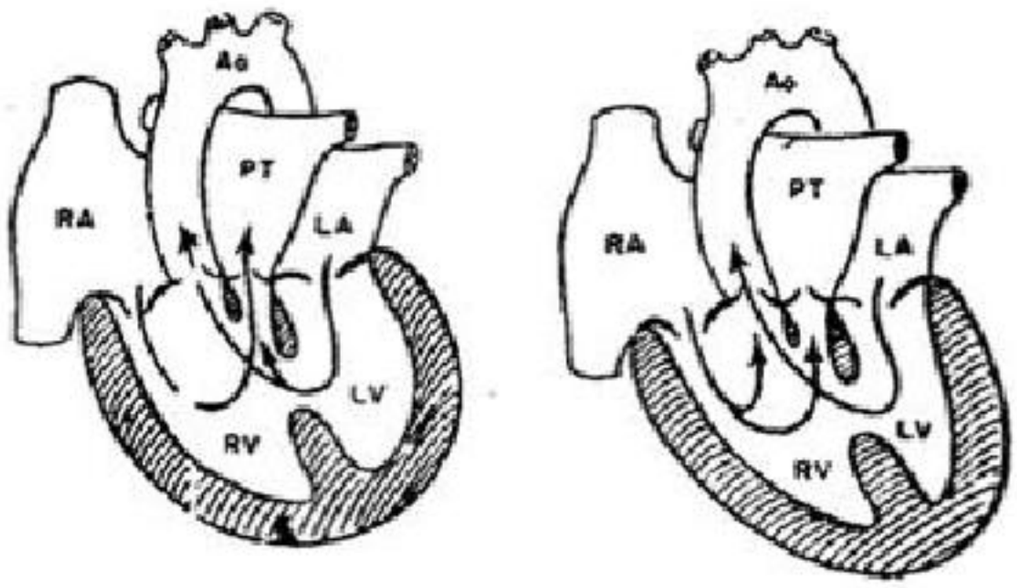
- Loại có hẹp ĐMP và TLT dưới ĐMC. Tổn thương gần giống tứ chứng Fallot, chỉ khác là dòng chảy thông qua TLT luôn luôn là dòng chảy thông trái – phải.

- Loại không hẹp ĐMP và TLT dưới ĐMC hay ở phần vách cơ. Tổn thương gần giống một TLT lớn, không hạn chế (non-restrictive). Chỉ khác là dòng chảy thông hai chiều và áp lực thất phải bằng với thất trái và ĐMC.

- Loại không hẹp ĐMP nhưng TLT nằm dưới ĐMP. Đây là TLT phần phễu. Thể này có biểu hiện huyết động gần giống hoán vị ĐĐM có kèm TLT.

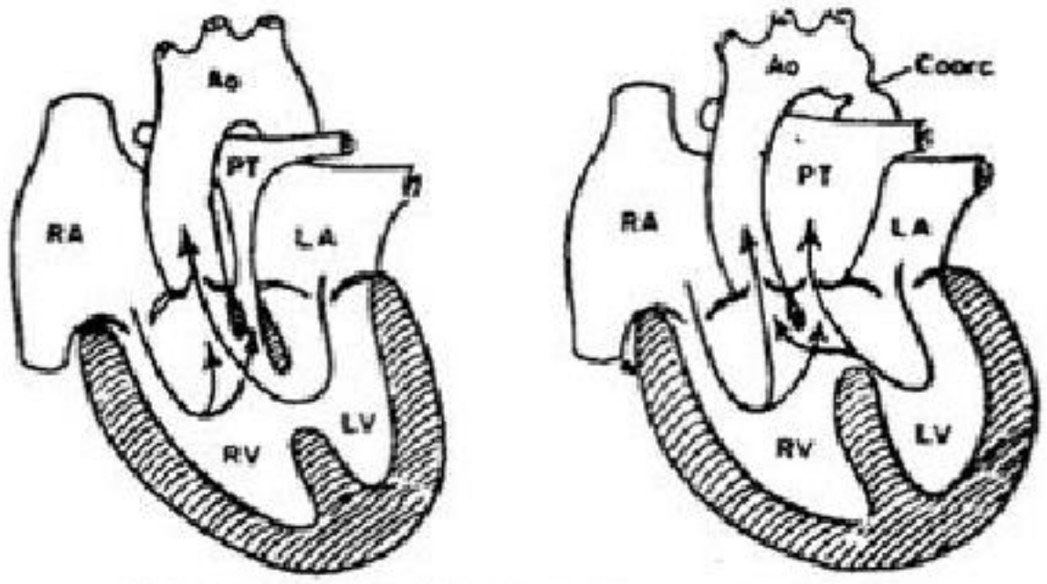


Hình 43.1. Sơ đồ tim bình thường, minh họa sự liên tục giữa vòng van ĐMC với vòng van 2 lá, vòng van 3 lá. Không liên tục giữa vòng van ĐMP với vòng van 2 lá và 3 lá [4].



a. TLT dưới ĐMC (sức cản mạch phổi thấp)

b. TLT dưới ĐMC (sức cản mạch phổi cao)



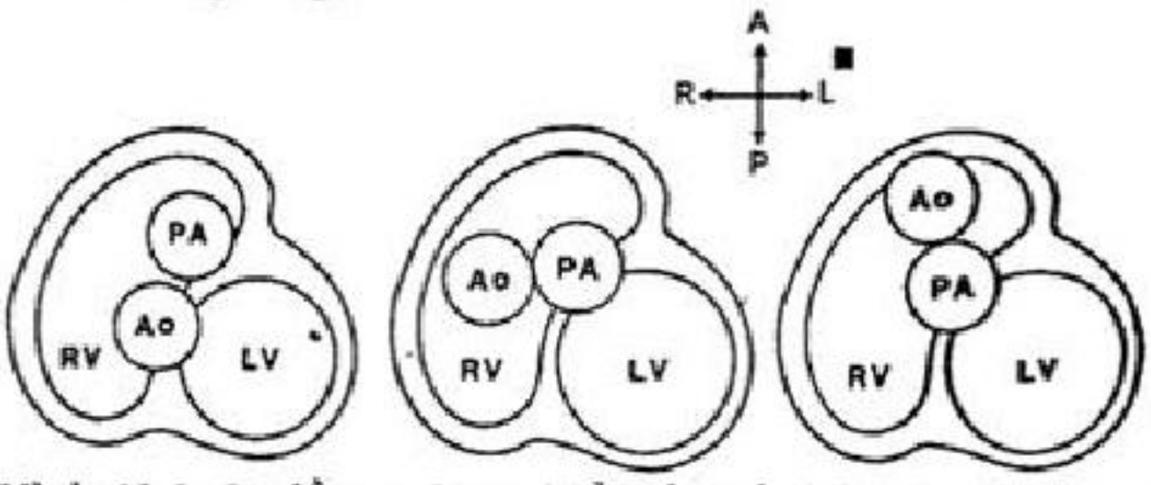
c. TLT dưới ĐMC (hẹp ĐMP)

d. TLT dưới ĐMP

Hình 43.2. 4 dạng lâm sàng bệnh thất phải hai đường ra [2].

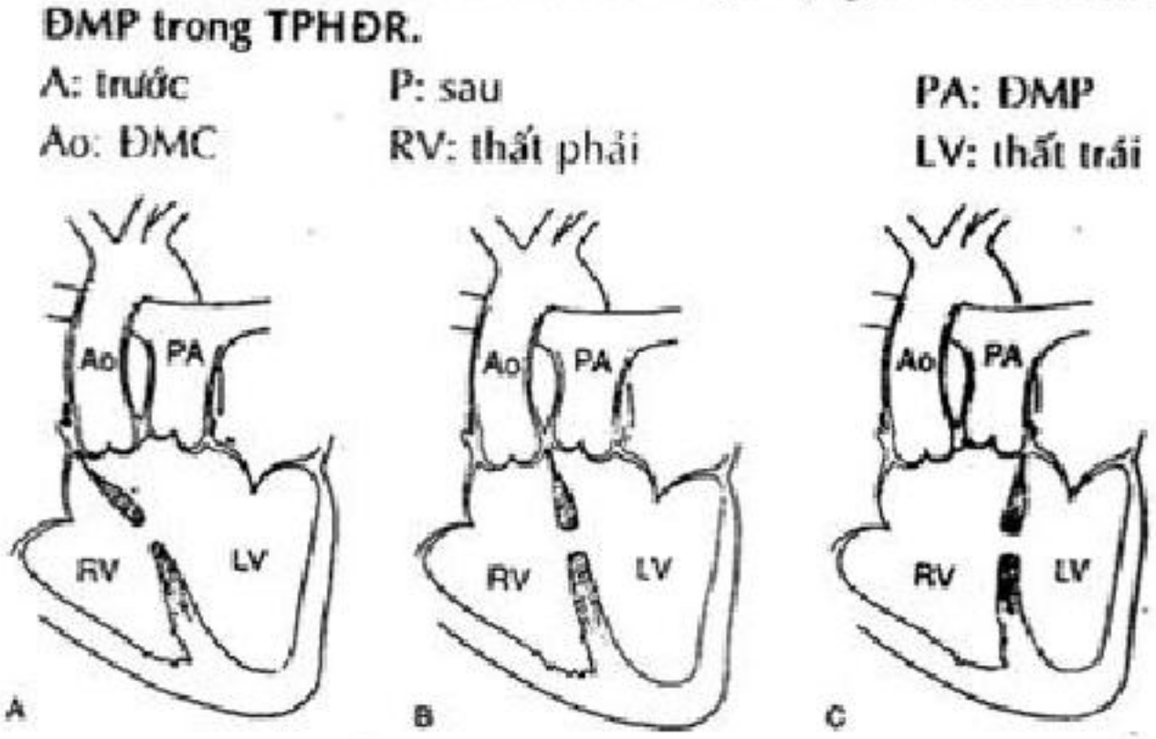
(Ao: Động mạch chủ RA: nhĩ phải LA: nhĩ trái
PT: thân động mạch phổi LV: thất trái RV: thất phải
Coarc: Hẹp eo ĐMC)

a. TLT dưới ĐMC kèm sức cản mạch phổi thấp và không hẹp ĐMP
b. TLT dưới ĐMC kèm sức cản mạch phổi cao
c. TLT dưới ĐMC kèm hẹp ĐMP
d. TLT dưới ĐMP với sức cản mạch phổi thay đổi (bất thường Taussig-Bing)



Hình 43.3. Sơ đồ mô tả các kiểu sắp xếp giữa van ĐMC, van ĐMP trong TPHĐR.

A: trước P: sau PA: ĐMP
Ao: ĐMC RV: thất phải LV: thất trái



Hình 43.4. Sơ đồ mô tả vị trí của vách phễu (infundibular septum); từ vị trí này sẽ quyết định thất trái hai đường ra (A), hoán vị đại động mạch (B), TPHĐR (C) [4].

Tổn thương phối hợp:

- Nối liền bất thường của TMC
- Nối liền bất thường của TMP
- Kênh nhĩ thất
- Hẹp hai lá bẩm sinh
- Không lỗ van ĐMC

2. LÂM SÀNG

Thay đổi tùy theo thể bệnh.

2.1. TPHĐR kèm TLT dưới động mạch chủ và không hẹp ĐMP

Biểu hiện lâm sàng gần giống TLT quanh màng không hạn chế.

2.1.1. Triệu chứng cơ năng

Lượng máu lên phổi cao, làm tăng tuần hoàn phổi chủ động và có hiểu hiện suy tim sung huyết khi tim trái không đáp ứng được nhiệm vụ tống lượng máu về quá nhiều. Bé chậm phát triển, khó nuôi ăn và thường bị nhiễm trùng phổi.

Tím thoáng qua lúc sinh khi áp lực ĐMP còn cao.

Tím trở nên vĩnh viễn ở tuổi lớn hơn do tổn thương cơ học mạch máu phổi làm biến chứng Eisenmenger.

2.1.2. Triệu chứng thực thể

Lồng ngực nhô cao, tăng động, có "rãnh Harrison" do khó thở mạn.

Rung miu tâm thu ở liên sườn 3, 4 trái sát xương ức. Âm thổi toàn tâm thu.

T1 nhỏ hoặc bình thường.

T2 mạnh do có tăng ĐMP, có đủ A2 và P2.

2.1.3. ECG

Nhịp xoang.

PR thường dài.

Sóng P cao kiểu dày nhĩ phải, có thể phối hợp P2 đỉnh của dày nhĩ trái.

Trục QRS thường lệch trái.

Luôn luôn có dấu dầy thất phải, có thể có kèm dầy thất trái.

2.1.4. X quang

Khi chưa có tăng áp ĐMP cơ học, biểu hiện X quang giống thông liên thất không hạn chế: tăng tuần hoàn phổi chủ động, giãn bốn buồng tim.

2.1.5. Echo tim xem phần 3.

2.2. TPHĐR kèm TLT dưới ĐMC và hẹp ĐMP: biểu hiện lâm sàng gần giống tứ chứng Fallot

2.2.1. Triệu chứng cơ năng

- Tím sớm
- Ngồi xổm (squatting) khi khó thở

2.2.2. Triệu chứng thực thể

- Âm thổi tâm thu của hẹp ĐMP. Cường độ, tính chất của âm thổi thay đổi theo độ hẹp.
- T1 nhỏ hay bình thường
- T2 thường đơn độc
- Có thể có T4 ở mỏm tim

2.2.3. ECG

- ECG: gợi ý bệnh
- P nhọn hay bình thường
- PR thường dài (khác với tứ chứng Fallot)
- Trục QRS lệch phải
- Có Q ở DI, avL (khác với tứ chứng Fallot)

2.2.4. X quang

Thay đổi tùy theo độ hẹp ĐMC. Thường là hẹp dưới van ĐMP nên không có giãn nở sau hẹp. Khi ở dạng không lỗ van ĐMP (pulmonary atresia), phim phổi có biểu hiện tuần hoàn phụ động mạch hệ thống, ĐMC lên và ngang giãn rộng, không thân ĐMP.

2.2.5. Echo tim (xem phần 3).

2.3. TPHĐR kèm TLT dưới ĐMP (bất thường Taussig-Bing)

Biểu hiện lâm sàng giống chuyển vị ĐĐM có kèm TLT không hạn chế.

2.3.1. Triệu chứng cơ năng

- Tím từ sơ sinh ngày càng nặng
- Triệu chứng suy tim sung huyết
- Nhiễm trùng phổi thường xuyên
- Khi áp lực ĐMP cao hơn, bớt triệu chứng suy tim nhưng tím nặng hơn.

2.3.2. Triệu chứng thực thể

- Lồng ngực nhô cao, rãnh Harrison
- Tím phân biệt đảo ngược (reversed differential cyanosis) : ngón chân ít tím hơn ngón tay.
- Rung miu tâm thu cao : liên sườn 2,3 trái. Tâm thổi toàn tâm thu ở cùng vị trí rung miu
- T2 mạnh với P2 cao
- T1 nhỏ hay bình thường

2.3.3. ECG

- Nhịp xoang.
- PR thường không dài.
- P dạng lớn hai nhĩ.
- Trục QRS đứng hay lệch phải.
- Dấu dầy thất phải.

2.3.4. Xquang: giống chuyển vị ĐĐM.

2.3.5. Echo (xem phần 3).

3. SIÊU ÂM TIM

3.1. Mục tiêu chẩn đoán

Tìm tương quan giữa các ĐĐM với tâm thất.

Vị trí của TLT so với ĐĐM: dưới ĐMC, dưới ĐMP, dưới cả hai (doubly committed), không dưới cả hai (non committed).

Sự hiện diện và độ nặng của hẹp van và dưới van.

Tìm xem có TLT phối hợp (phần cơ bè).

Vị trí van nhĩ thất.

Độ hẹp của van sigmoide (ĐMC, ĐMP).

Tổn thương phối hợp: chú ý cung ĐMC

3.2. Các mặt cắt hữu ích

Cạnh ức theo trục dọc và theo trục ngang.

Dưới bờ sườn :
- * Bốn buồng.
- * Năm buồng.
- * Trục ngang.

Mỏm tim : 4 buồng, 5 buồng.

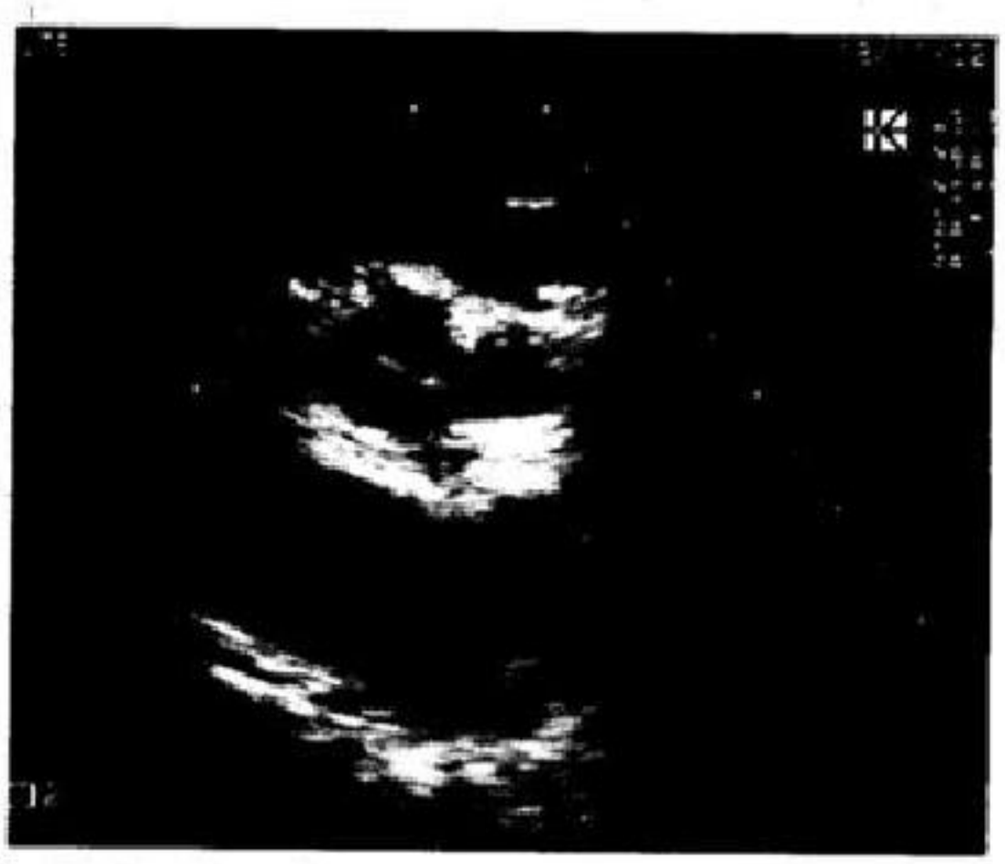
Trên hõm ức.

3.3. Động mạch chủ và động mạch phổi

Mặt cắt tốt nhất để định rõ vị trí của ĐMC và ĐMP và tương quan của các động mạch này với tâm thất là mặt cắt cạnh ức, mặt cắt dưới sườn và mặt cắt năm buồng từ mỏm. Mặt cắt cạnh ức theo trục dọc giúp thấy mức độ cưỡi ngựa của ĐMC. Có thể khảo sát độ cưỡi ngựa bằng mặt cắt 5 buồng từ mỏm và 5 buồng dưới sườn. Theo trục ngang, mặt cắt này cho thấy vị trí của van ĐMC và van ĐMP (hình 43.3). Mặt cắt năm buồng từ mỏm và mặt cắt năm buồng dưới sườn cũng giúp thấy tương quan vị trí của ĐMC và ĐMP và cả với vách liên thất.

Độ hẹp của ĐMP được khảo sát bằng Doppler theo mặt cắt cạnh ức, mặt cắt từ mỏm tim và mặt cắt dưới sườn.

Hình 43.5. Mặt cắt 3 buồng từ mỏm- hình ảnh mất liên tục van 2 lá- van ĐMC (mũi tên). (LV: thất trái; Ao: ĐMC; LA: thất trái).



Hình 43.6. Mặt cắt cạnh ức trục ngang- ngang van ĐMC (Ao) – ĐMP (PA). 2 dại ĐM song song.

Hình 43.7. Mặt cắt 5 buồng từ mỏm, nghiêng đầu dò để thấy ĐMC và ĐMP chạy song song. ĐMP kích thước lớn hơn ĐMC. Cả hai đều bắt nguồn từ thất phải.

Đo kích thước của thân ĐMP, ĐMP trái và ĐMP phải bằng mặt cắt trên hõm ức và dưới bờ sườn.

3.4. Thông liên thất

Mặt cắt dưới sườn và bốn buồng hoặc năm buồng từ mỏm tim giúp xác định vị trí và kích thước của TLT. Cần khảo sát xem TLT dưới ĐMC hay dưới ĐMP hay dưới cả hai. Không quên khảo sát xem có TLT nhiều lỗ ở phần vách cơ bè (mặt cắt 4 buồng từ mỏm hay mặt cắt dưới bờ sườn).

3.5. Đo kích thước buồng thất phải và buồng thất trái bằng echo TM (mặt cắt cạnh ức theo trục dọc hoặc trục ngang, mặt cắt 4 buồng từ mỏm).

3.6. Các van nhĩ thất cần được khảo sát tính chất lá van, cột cơ, dây chằng xem có hẹp hay hở nhĩ thất. Echo 2D và Doppler giúp giải quyết bằng các mặt cắt cạnh ức trục dọc, 4 buồng từ mỏm và 4 buồng dưới sườn.

3.7. Chăm sóc sau mổ

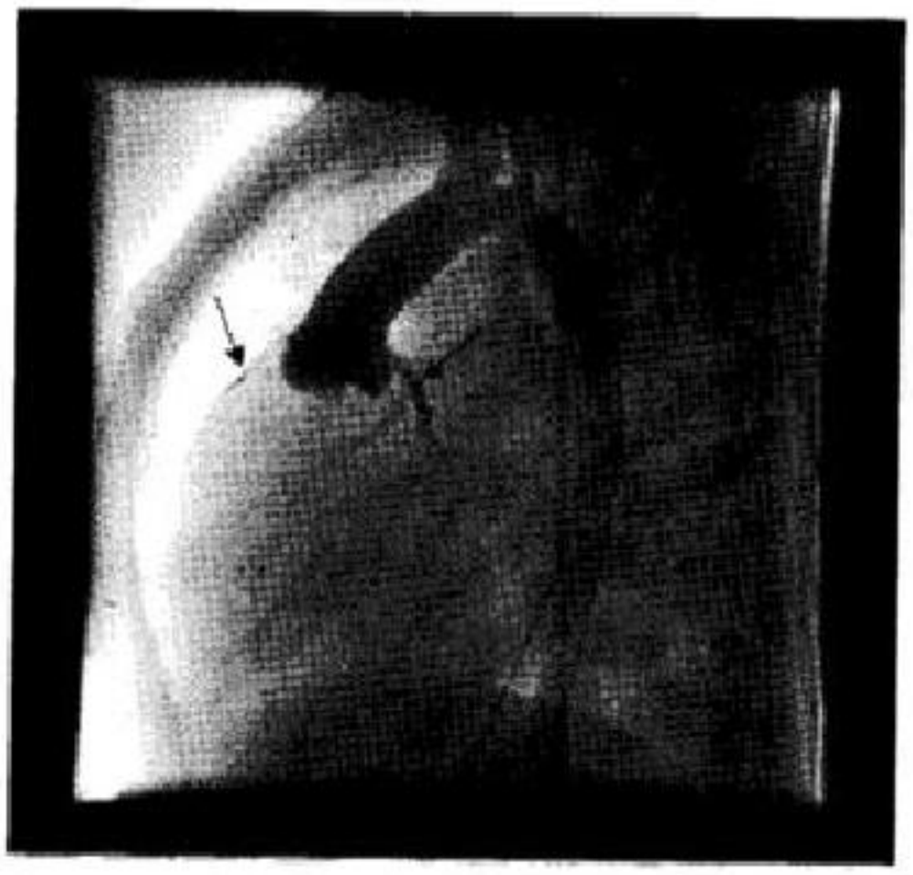
Echo giúp khảo sát kết quả phẫu thuật và theo dõi tiến triển. Cần đọc kỹ phúc trình giải phẫu, để hiểu rõ phương pháp phẫu thuật được thực hiện trên người bệnh trước khi khám nghiệm bằng echo. Tùy theo phương pháp phẫu thuật, echo sẽ khảo sát kỹ các phần khác nhau của tim và mạch máu bệnh nhân.

4. THÔNG TIM

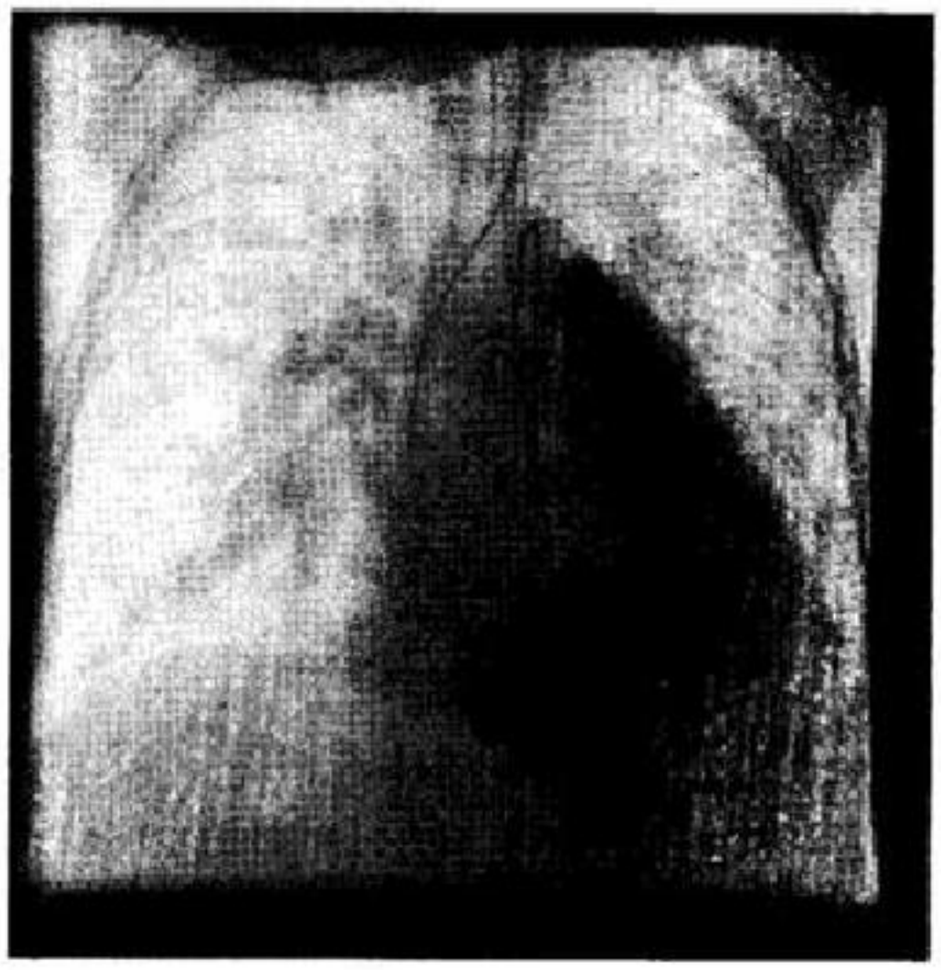
Hầu hết bệnh nhân TPHĐR có thể có chẩn đoán xác định và có chỉ định phẫu thuật dựa vào siêu âm tim 2D và Doppler màu. Thông tim chỉ cần thiết trong các trường hợp sau:

- Khảo sát sức cản mạch phổi
- Xác định thể tích thất trái và thất phải
- Độ chênh áp qua thông liên thất lúc nghỉ và lúc kích thích bằng isoproterenol

Khảo sát động mạch vành và cung ĐMC.



Hình 43.8. Hình ảnh chụp thông tim khảo sát cung ĐM chủ lên và ĐM vành ở bệnh nhân thất phải 2 đường ra.



Hình 43.9. Hình ảnh chụp thông tim bệnh nhân thất phải 2 đường ra, ghi nhận lỗ thông liên thất phần cơ bè (mũi tên)

5. ĐIỀU TRỊ

Chỉ định điều trị dựa vào 3 yếu tố:

- Có hay không có hẹp ĐMP.

- Vị trí của đại động mạch so với thông liên thất (TLT dưới ĐMC hay ĐMP).

- Vị trí của đại động mạch so với vòng van nhĩ thất (TD: ở trẻ sơ sinh, có thể cần giải phẫu sửa chữa tạm thời. Nếu máu lên phổi nhiều quá, cần xiết bớt ĐMP (pulmonary artery banding); nếu máu lên phổi ít quá, do hẹp ĐMP, cần tạo dòng chảy thông máu tĩnh mạch hệ thống hoặc động mạch hệ thống với động mạch phổi. Có khi cần mở lỗ thông liên nhĩ (trường hợp không có TLT hoặc ở bệnh nhân có thêm không lỗ van 3 lá).

Có 3 kỹ thuật phẫu thuật triệt để: phẫu thuật sửa chữa trong thất (IVR), phẫu thuật chuyển động mạch kèm đóng TLT, phẫu thuật sửa chữa trong thất kèm đặt lại ĐMP vào thất phải (phẫu thuật REV: Réparation à l'Étage Ventriculaire).

Vài điểm quan trọng cần chú ý trước khi dự định kiểu phẫu thuật triệt để:

- Vách phễu có thể cắt bỏ mà không ngại tổn thương đường dẫn truyền nếu TLT là kiểu quanh màng [5] [6].

- Có thể chuyển vị trí đại động mạch nếu không có tổn thương cơ học dưới van ĐMP và nếu van ĐMP bình thường; không cần quan tâm đến sắp xếp của ĐMV.

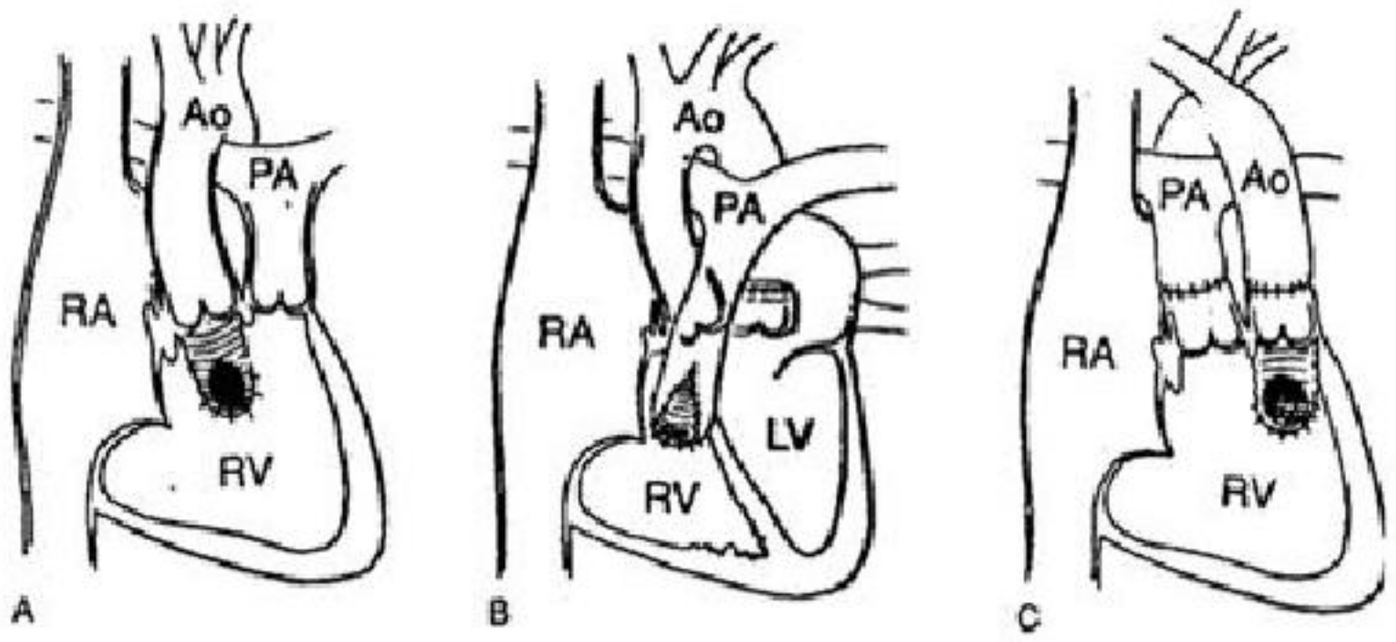
- Có thể nối ĐMP với thất phải bằng 1 ống nhân tạo (thủ thuật Lecompte) nếu nhánh ĐMP không bị cố định vì phẫu thuật tạm thời trước đây [7].

5.1. Phẫu thuật sửa chữa trong thất (IVR)

Phẫu thuật này bao gồm tạo một miếng vá trong thất để dẫn máu từ thất trái về ĐMC. Trường hợp ĐMC ở xa van 2 lá, cần làm một đường hầm chạy đằng sau buồng tống thất phải. Đường hầm này chỉ thực hiện được nếu khoảng cách từ van 3 lá đến ĐMP xa hơn chiều rộng của vòng van ĐMC. Lý do là nếu khoảng cách này không đủ rộng, đường hầm mới tạo sẽ làm nghẽn buồng tống thất phải. Mặt cắt 5 buồng dưới sườn hơi chếch phải giúp đo đạc các trị số nêu trên [4].

5.2. Phẫu thuật chuyển vị trí ĐĐM kèm đóng TLT

Bao gồm tạo một miếng vá trong thất nhằm hướng dòng máu từ thất trái về ĐMP. ĐMP này sẽ trở thành ĐMC sau khi được chuyển vị trí (hình 43.10C). Hai điều kiện cần cho phẫu thuật này là van ĐMP phải bình thường và không hẹp dưới van ĐMP. Cần chú ý cũng không để mảnh vá làm nghẽn đường ra thất phải.



Hình 43.10. Sơ đồ mô tả các yếu tố ảnh hưởng đến kiểu phẫu thuật TPHĐR [4].
A: đường hầm dài nối thất trái với ĐMC, không làm nghẽn buồng tống thất phải.
B: Nếu van 3 lá gần với ĐMP hơn ĐMC, cần gỡ ĐMP gắn vào thành trước thất phải (phẫu thuật REV).
C: Có thể chuyển vị trí đại động mạch và tạo một đường hầm nối thất trái với ĐMC.

5.3. Phẫu thuật sửa chữa trong thất kèm đặt lại ĐMP vào thất phải (REV)

Phẫu thuật này bao gồm tạo một đường hầm từ thất trái đến ĐMC, kèm chuyển ĐMP gắn trực tiếp vào thất phải (hình 43.10B). Khác với phẫu thuật Rastelli, phẫu thuật này (do Lecompte) có cắt bỏ vách phễu và không dùng ống nhân tạo.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Mitchell SG, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56109 births: Incidence and natural history. Circulation 1971; 43: 323-332.
2. Perloff JK. The Clinical Recognition of congenital heart disease. WB Saunders Co. 3rd ed 1987.
3. Silka MJ. Double outlet ventricles. In The Science and practice of pediatric cardiology; edited by Garson, Bricker, Fisher, Neish; Williams & Wilkins 2nd ed 1998, pp. 1505-1523.
4. Sidi D, Lecompte Y. Transposition and malposition of the great arteries with ventricular septal defects. In Pediatric cardiovascular medicine, ed. by JH Moller and JIE Hoffman, Churchill Livingstone 2000, 373.
5. Wilcox BR, Ho SY, Anderson RH et al. Surgical anatomy of double outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82: 405.
6. Bharati S, Lev M. The conducting system in double outlet right ventricle with subpulmonic ventricular septal defect and related hearts (the Taussig-Bing group). Circulation 1976; 54: 459.
7. Lecompte Y, Batisse A, Dicarlo D. Double outlet right ventricle: a surgical synthesis Adv Card Surg 1993; 4: 109.

Chương 44

KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI KÈM VÁCH LIÊN THẤT HỞ

ĐÀO HỮU TRUNG

ĐỊNH NGHĨA – TẦN SUẤT 301
GIẢI PHẪU HỌC – PHÔI THAI HỌC 301
SINH LÝ BỆNH HỌC 302
LÂM SÀNG 303
Thể thường gặp 303
Các thể lâm sàng khác 303
CẬN LÂM SÀNG 303
Siêu âm tim 303
Thông tim chụp cản quang mạch máu 304
DIỄN BIẾN TỰ NHIÊN – BIẾN CHỨNG 304
ĐIỀU TRỊ 304
Nội khoa 304
Ngoại khoa 304

1. ĐỊNH NGHĨA – TẦN SUẤT

Được xem như là 1 thể lâm sàng nặng của Tứ Chứng Fallot (Pulmonary atresia with Ventricular Septal Defect hoặc Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia).

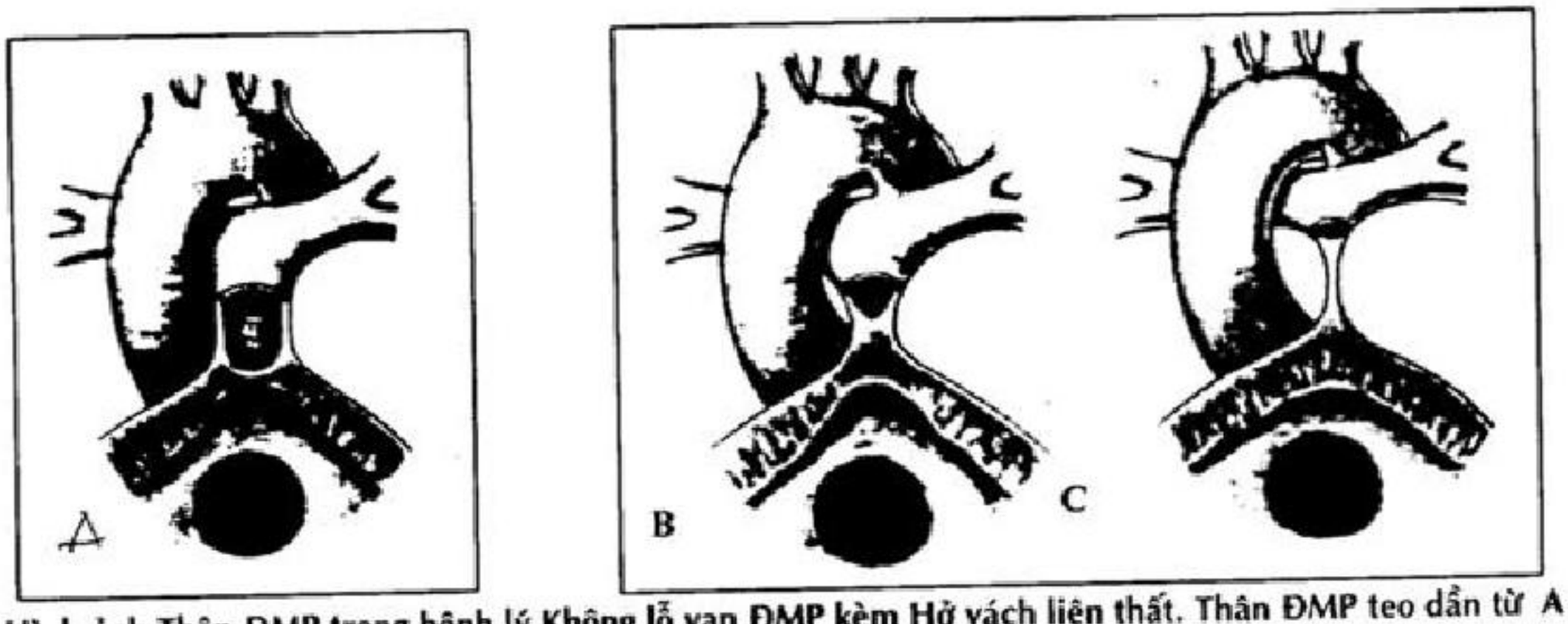
Mặc dầu trước đây có ngộ nhận trong phân loại "giả Thân chung động mạch" (Pseudo Truncus Arteriosus) hoặc Thân chung động mạch type IV, Không lỗ van Động Mạch Phổi (ĐMP) kèm hở vách liên thất là một thể bệnh lý có những nét đặc thù riêng. Bệnh lý phức tạp nhất là ở nơi phân chia tưới máu phổi vì bất thường bẩm sinh của hệ ĐMP. Chức năng trao đổi khí (hématose) được bảo đảm bởi một hệ thống tuần hoàn bàng hệ khác là động mạch phế quản, bắt nguồn từ ĐM chủ. Nhờ những tiến bộ gần đây của môn hình ảnh học nhất là thủ thuật chụp ĐM cản quang có chọn lọc và những tiến bộ về kỹ thuật phẫu thuật, nhiều hướng xử trí mới mẻ đã được áp dụng cho một thể bệnh lý mà trước đây được xem là không có khả năng phẫu thuật.

Tần suất khoảng 2% các bệnh TBS cho nên không phải là hiếm gặp, có xu hướng nam nhiều hơn nữ, có nhiều trường hợp có liên quan với hội chứng Di-George.

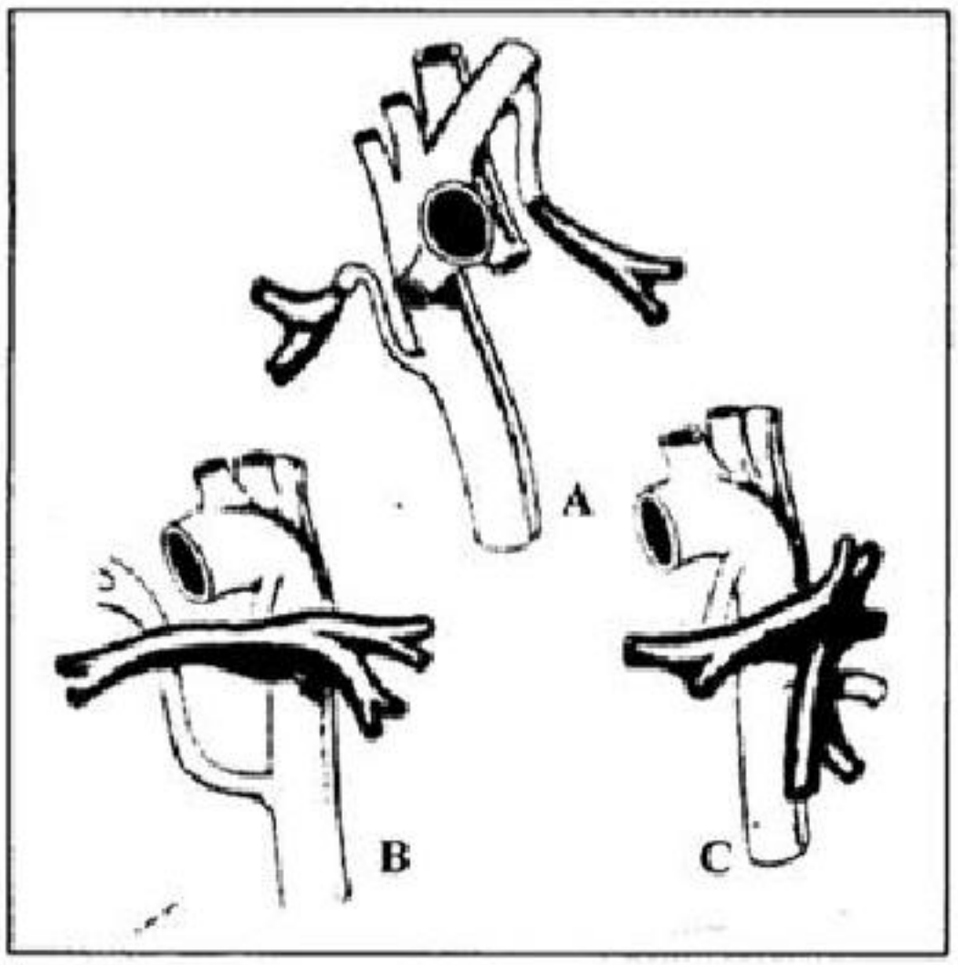
2. GIẢI PHẪU HỌC – PHÔI THAI HỌC

- Tuần hoàn phổi trong bệnh lý này rất đa dạng cũng vì bình thường nguồn gốc phôi thai học của ĐMP rất phức tạp. Hệ ĐMP có 2 nguồn gốc bảo đảm cho tưới máu phổi sau này: thứ nhất bởi hệ thống ĐMC (bắt nguồn từ Cung thứ VI); thứ hai bởi đám rối mạch máu phổi (plexus pulmonary) bắt nguồn từ ĐM lưng (dorsalis vertebrae artery) do ĐM tạng (splanchnic).

Có một hiện tượng xảy ra gần như một quy luật: luôn luôn có sự thông nối nhau giữa hai hệ thống Phổi – Chủ bằng các tuần hoàn bàng hệ và khi phổi trưởng thành thì các tuần hoàn bàng hệ này thoái hoá [2]. Bất kỳ nguyên nhân nào gây mất nối tiếp giữa tim và ĐMP, tuần hoàn phổi phải được bảo đảm hoặc bằng ống động mạch hoặc bằng tuần hoàn bàng hệ chủ phổi.



Hình 44.1. Hình ảnh Thân ĐMP trong bệnh lý Không lỗ van ĐMP kèm Hở vách liên thất. Thân ĐMP teo dần từ A -> C [5].



Hình 44.2. Tuần hoàn Bàng hệ 1 số loại từ đơn giản (A) đến phức tạp (B-C) [5].

Đó cũng là nguồn gốc của tuần hoàn bàng hệ Chủ-Phổi trong bệnh lý này. Ít khi ta có một cơ cấu tuần hoàn phổi hoàn hảo nhưng thay vào đó các nhánh ĐMP thường nhỏ, thiểu sản. Qua chụp ĐMP cản quang ta có hình ảnh như hình "cánh chim hải âu" (seagull). Thường có thể hai ĐMP phải, trái "hợp lưu" nhưng không có thân ĐMP. Có thể có nhánh ĐMP này mà không có nhánh ĐMP kia (không hợp lưu) mặc dầu có thân ĐMP. Không có thân ĐMP, không có một hệ thống "trung tâm" cho việc tưới máu các phân đoạn (segments) phổi. Máu tưới mô phổi không đi theo hướng tới trước (antegrad: từ Thất phải qua ĐMP ...) nhưng theo nhiều đường khác nhau.

1. Theo Ống Động Mạch (có thể có 2 Ống Động Mạch khi không có hợp lưu, hoặc ống Động Mạch phải nếu cung ĐMC nằm bên phải).

2. Động Mạch bàng hệ Chủ – Phổi chính (Major Aorto-Pulmonary Collaterales Artery) (MAPCA) bắt nguồn từ ĐMC xuống (có tính chất mô học khác hoàn hoàn với ĐM phế quản (bronchial artery) và Ống Động Mạch. Số lượng rất thay đổi, thường ngoằn ngoèo có thể thông thương với nhánh ĐMP tại rốn phổi (hilium) hay ngay trong phổi, tưới máu phổi từ rốn phổi hay ngay trong phân đoạn phổi, có thể bị hẹp nhiều chỗ trên đường đi.

3. Tuần hoàn bàng hệ tự phát (Acquired collaterales) gồm nhiều mạch máu nhỏ bắt nguồn từ ĐM phế quản, liên sườn, ĐM vành ...

Từ cấu trúc tuần hoàn phức tạp này đưa đến quan điểm: tưới máu phổi có thể bắt nguồn từ một gốc (Đơn nguồn) hay nhiều gốc (Đa nguồn).

+ Đơn nguồn (Unifocal) có hợp lưu với ĐMP "trung tâm" (central pulmonary arteries: nhánh Động Mạch phổi bắt nguồn từ thân ĐMP) các nhánh tưới máu đến các phân đoạn (thường gặp trong Tứ chứng Fallot)

+ Đa nguồn khi không có hợp lưu với ĐMP trung tâm từ các ĐM bàng hệ Chủ Phổi (MAPCA) hoặc riêng rẽ, hoặc từ cả hai.

Qua kinh nghiệm, một số nhận xét sau đây giúp ta có khái niệm về hệ tuần hoàn bàng hệ Chủ Phổi này [2]:

- Nếu có Ống Động Mạch: 80% các trường hợp này có tưới máu Phổi bình thường qua 2 ĐMP phải trái, phát triển có kích thước bình thường.

- Khi không có Ống Động Mạch: tuần hoàn bàng hệ đến từ ĐMC trong 40% trường hợp, số lượng thay đổi từ 1-6; đường kính từ 1-20mm.

- Vì đường đi có thể ngoằn ngoèo nên có thể hẹp nhiều chỗ và nội mô thay đổi theo lưu lượng hoặc giảm áp nếu hẹp và lưu lượng kém, giảm trao đổi khí, hoặc tăng áp nếu lưu lượng tăng.

- Tổn thương tại tim về phương diện giải phẫu học y hệt như trong Tứ Chứng Fallot: Thông Liên Thất phần quanh màng hay vùng phễu do "lệch hàng" vì vách phễu bị đưa ra phía trước (lệch vách phễu và vách cơ) gây hẹp đường thoát TP và hình thành ảnh ĐMC "cưỡi ngựa".

- ĐMC giãn hơn bình thường

- Lỗ van ĐMP nếu có thể bị bít tại van do một màng chấn xơ hóa hoặc bị hẹp dài cả đoạn như một dây xơ cứng.

- Khoảng một nửa các ca có TLN.

- Thất Phải và Nhĩ Phải phì đại.

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

Thông qua cơ cấu giải phẫu bệnh lý ta thấy rõ hậu quả của loại bệnh lý này có 2 điều:

1. Thông Liên Thất có thông phải trái: Máu Tĩnh mạch sẽ qua hết ĐMC

2. Lưu lượng Phổi bảo đảm cho việc trao đổi khí tùy thuộc hệ thống tuần hoàn bàng hệ Chủ Phổi nên sẽ có hai thái cực: hoặc lưu lượng máu kém, thiếu ôxy máu, tím, nếu chỉ có Ống Động Mạch và Ống Động Mạch sẽ bị đóng lại; hoặc tưới máu phổi dư, do quá nhiều mạch máu tuần hoàn bàng hệ có thể dẫn đến Suy tim.

4. LÂM SÀNG

4.1. Thể thường gặp

- Trong thời gian chu sinh cũng như sơ sinh các dấu hiệu thiếu ôxy máu cũng như tím sẽ ít vì Ống Động Mạch còn thông thương hoặc tuần hoàn bàng hệ đủ đảm bảo tuần hoàn phổi. Tuy nhiên khi trẻ lớn hơn, nhu cầu chuyển hóa tăng thêm, khi Ống Động Mạch tự nhiên bị đóng lại, các dấu hiệu lâm sàng như trong Tứ chứng Fallot sẽ xuất hiện như tím, ngón tay chân dùi trống, khó thở khi gắng sức, đa hồng cầu ...

Tình trạng này sẽ nặng hơn khi trẻ lớn lên, khi tuần hoàn bàng hệ không đủ đảm bảo tưới máu phổi, tím sẽ tăng thêm.

Trên lâm sàng có thể sẽ không có dấu hiệu ngồi xổm (như trong Fallot), tuy nhiên thính chẩn có thể nghe thay cho âm thổi tâm thu của hẹp ĐMP là 1 âm thổi liên tục của tuần hoàn bàng hệ hay của Ống Động Mạch.

- **Điện tâm đồ**: giống như của Tứ Chứng Fallot: Trục lệch phải. Phì đại NP – TP

- **Xquang Tim Phổi**: giống như trong Tứ Chứng Fallot tuy nhiên hình ảnh tuần hoàn phổi tăng giảm tùy thuộc tuần hoàn bàng hệ : có thể giảm tùy thuộc tuần hoàn bàng hệ bình thường hoặc tăng.

4.2. Các thể lâm sàng khác [2]

- Có thể gặp thể lâm sàng với **giảm tuần hoàn phổi nặng ở trẻ sơ sinh.** Trẻ sơ sinh tím sớm, tùy thuộc hoàn toàn vào sự thông thương của Ống Động Mạch cho nên cần Truyền Tĩnh Mạch sớm PGE_1 (Prostaglandine E1) để giữ Ống ĐM.

- **Thể lâm sàng với tăng tuần hoàn phổi:** Trong thể này các động mạch tuần hoàn máu lên phổi tăng; thể tiến triển chậm, một vài tháng vì phải có thời gian để mạch máu phổi tăng trưởng. Thường tím nhẹ hoặc khó thấy. Suy tim dễ đáp ứng với điều trị. Điện tâm đồ thường có dấu hiệu lớn 2 thất. Bệnh cảnh rất dễ lầm với bệnh TBS có luồng thông hoặc Thân ĐM chung.

- **Thể "không lỗ van ĐMP mắc phải"** (hoặc Tứ Chứng Fallot tiến triển đến Không lỗ van ĐMP): Thể này có thể gặp do tiến triển tự nhiên của Tứ Chứng Fallot hoặc trẻ hẹp nặng van ĐMP đến nổi lỗ van ĐMP bị bít kín luôn hoặc sau phẫu thuật nối Chủ Phổi – Âm thổi hẹp ĐMP biến mất thay vào đó là âm thổi liên tục của tuần hoàn bàng hệ.

- **Thể có phối hợp tổn thương phức tạp** như Thất phải 2 đường ra kèm Không lỗ van ĐMP. Không lỗ van 3 lá kèm Không lỗ van ĐMP, hoặc vị trí tim không xác định (Situs Ambigus).

- **Thể trẻ lớn sống còn sau các phẫu thuật hỗ trợ tạm thời** như sau phẫu thuật Blalock, Potts, Waterston (xem bài T4F) các mạch máu phổi tồn tại giãn, ngoằn ngoèo hoặc bị hẹp hoặc bị giãn kèm dấu hiệu Tăng Áp ĐMP, không còn chỉ định phẫu thuật, chỉ còn chờ ghép tim. Sự sử dụng các ống Goretex trong các phẫu thuật nối Chủ Phổi đã làm giảm thiểu rất nhiều các biến chứng này. Tiến triển rất phức tạp.

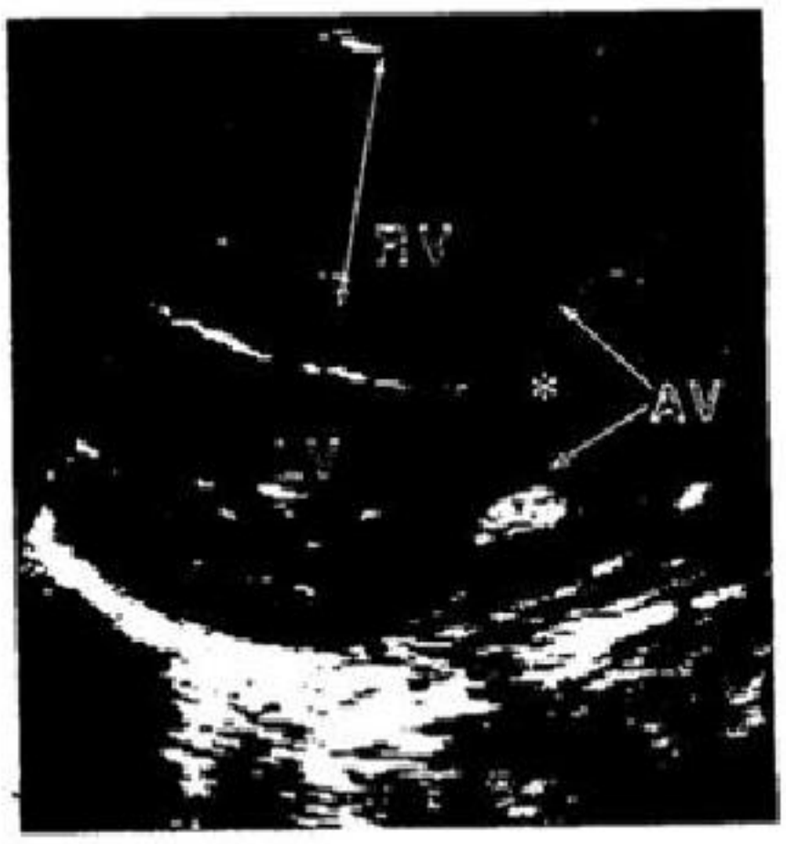
5. CẬN LÂM SÀNG

Ngoài Điện tâm đồ và Xquang mà các dữ kiện rất tương đương với Tứ Chứng Fallot các phương pháp cận lâm sàng sau đây góp phần vào việc chẩn đoán và hướng dẫn xử trí rất hữu hiệu.

5.1. Siêu Âm Tim

Các dấu hiệu Siêu âm tim cũng như các bước thực hiện khảo sát Siêu âm giống hệt như trong Tứ Chứng Fallot. Điều khác biệt là không thấy được van ĐMP trên siêu âm 2D không có dòng máu qua ĐMP qua khảo sát Doppler và Doppler màu. Chỗ bị bít có thể tại van, tại phễu, hay dọc thân ĐMP.

Siêu âm giúp khảo sát rõ các cơ cấu trong tim: TP, TT, ĐMC đánh giá chức năng Thất trái, tuy nhiên Siêu âm có hạn chế trong khảo sát chính xác tuần hoàn phổi, tưới máu phổi vì chỉ có thể khảo sát tối đa các nhánh gần của ĐMP. Đây là điểm khó nhất trong siêu âm tim ở bệnh lý này mặc dầu có nhiều nghiên cứu cho thấy những yếu tố phân biệt hướng



Hình 44.3. Siêu âm Tim Không Lỗ Van ĐMP kèm Hở VLT. Mặt cắt cạnh ức trục dọc cho thấy ĐMC cưỡi ngựa – Hở VLT [8].

Hình 43.5. Mặt cắt 3 buồng từ mỏm- hình ảnh mất liên tục van 2 lá- van ĐMC (mũi tên). (LV: thất trái; Ao: ĐMC; LA: thất trái).

Hình 43.6. Mặt cắt cạnh ức trục ngang- ngang van ĐMC (Ao) – ĐMP (PA). 2 đại ĐM song song.

Hình 43.7. Mặt cắt 5 buồng từ mỏm, nghiêng đầu dò để thấy ĐMC và ĐMP chạy song song. ĐMP kích thước lớn hơn ĐMC. Cả hai đều bắt nguồn từ thất phải.

Đo kích thước của thân ĐMP, ĐMP trái và ĐMP phải bằng mặt cắt trên hõm ức và dưới bờ sườn.

3.4. Thông liên thất

Mặt cắt dưới sườn và bốn buồng hoặc năm buồng từ mỏm tim giúp xác định vị trí và kích thước của TLT.

Cần khảo sát xem TLT dưới ĐMC hay dưới ĐMP hay dưới cả hai. Không quên khảo sát xem có TLT nhiều lỗ ở phần vách cơ bè (mặt cắt 4 buồng từ mỏm hay mặt cắt dưới bờ sườn).

3.5. Đo kích thước buồng thất phải và buồng thất trái bằng echo TM (mặt cắt cạnh ức theo trục dọc hoặc trục ngang, mặt cắt 4 buồng từ mỏm).

3.6. Các van nhĩ thất cần được khảo sát tính chất lá van, cột cơ, dây chằng xem có hẹp hay hở nhĩ thất. Echo 2D và Doppler giúp giải quyết bằng các mặt cắt cạnh ức trục dọc, 4 buồng từ mỏm và 4 buồng dưới sườn.

3.7. Chăm sóc sau mổ

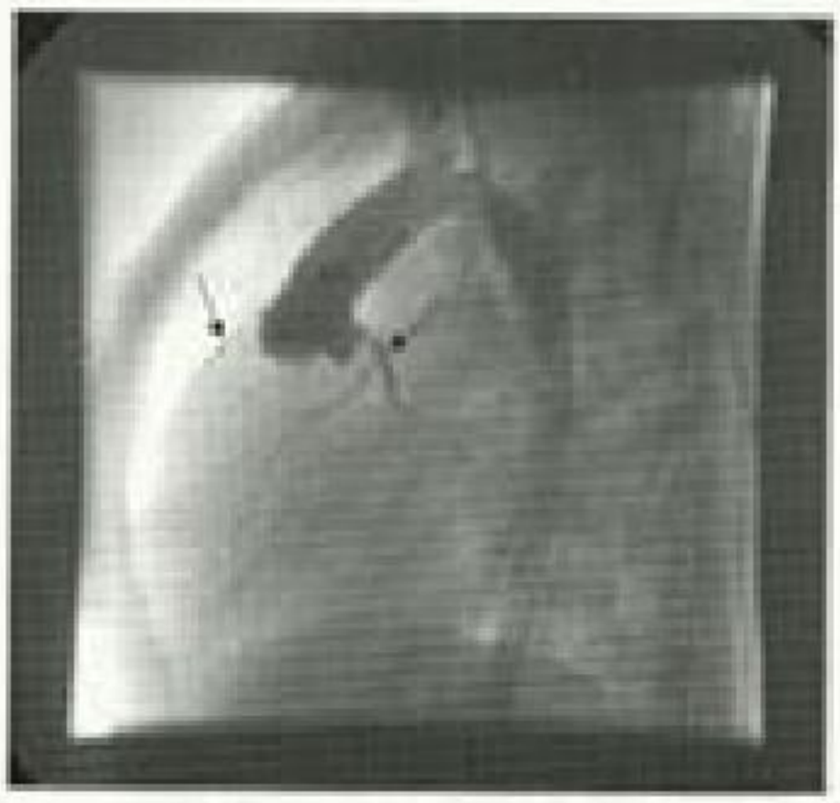
Echo giúp khảo sát kết quả phẫu thuật và theo dõi tiến triển. Cần đọc kỹ phúc trình giải phẫu, để hiểu rõ phương pháp phẫu thuật được thực hiện trên người bệnh trước khi khám nghiệm bằng echo. Tùy theo phương pháp phẫu thuật, echo sẽ khảo sát kỹ các phần khác nhau của tim và mạch máu bệnh nhân.

4. THÔNG TIM

Hầu hết bệnh nhân TPHDR có thể có chẩn đoán xác định và có chỉ định phẫu thuật dựa vào siêu âm tim 2D và Doppler màu. Thông tim chỉ cần thiết trong các trường hợp sau:

- Khảo sát sức cản mạch phổi
- Xác định thể tích thất trái và thất phải
- Độ chênh áp qua thông liên thất lúc nghỉ và lúc kích thích bằng isopeterenol

Khảo sát động mạch vành và cung ĐMC.



Hình 43.8. Hình ảnh chụp thông tim khảo sát cung ĐM chủ lên và ĐM vành ở bệnh nhân thất phải 2 đường ra.

dòng chảy của ống ĐM và tuần hoàn bàng hệ. Chỉ có thể cho thấy Ống Động Mạch cùng 1 số động mạch bàng hệ Chủ Phổi chứ không thể xác định rõ các phân nhánh đến thùy hay phân đoạn phổi được.

5.2. Thông Tim chụp cản quang mạch máu

Là phương tiên hình ảnh học hữu ích nhất để chụp mạch máu phổi cùng tuần hoàn bàng hệ. Thực hiện tốt nhất là chụp với ống thông tim để tại ĐMC xuống có bóng ngăn chặn dòng máu. ĐMC lên ngang với eo để có thể thấy được tuần hoàn bàng hệ; hoặc chụp chọn lọc các động mạch tuần hoàn bàng hệ Chủ Phổi. Từ phương pháp này một số tác giả như Castañada có đề nghị phân loại bệnh lý này như sau:

Nhóm I và II: ĐMP phát triển tốt. Nhóm I có thân ĐMP
Nhóm II không có

Nhóm III: Cả ĐMP Phải Trái đều nhỏ tuy nhiên nguồn máu tưới máu phổi chính do động mạch tuần hoàn bàng hệ.

Nhóm IV: Tất cả phổi được cung cấp máu bởi động mạch bàng hệ (hình 44.4).

6. DIỄN BIẾN TỰ NHIÊN - BIẾN CHỨNG

Có thể tử vong trong những tuần đầu.

Có thể sống được tùy thuộc vào tuần hoàn bàng hệ.

Biến chứng giống như trong Tứ Chứng Fallot: abcès não; hở ĐMC như là một dấu hiệu báo hiệu suy tim tiến triển.

7. ĐIỀU TRỊ

7.1. Nội khoa

Khi Ống Động Mạch bị đóng lại, thiếu ôxy máu và toan máu sẽ rất trầm trọng có thể gây tử vong, nên việc duy trì mở Ống Động Mạch là điều cần thiết. Có thể sử dụng PGE_1 với liều 0,1 microgram/kg/phút lúc đầu để "mở lại" Ống Động Mạch [2], sau đó duy trì thông thương Ống Động Mạch với liều 0,05microgram/kg/phút.

7.2. Ngoại khoa

• **Hỗ trợ**: hầu bảo đảm tưới máu phổi một cách tương đối thông qua nối Chủ Phổi (Blalock tự nhiên hay cải biên (dùng ống Goretex). Điều này sẽ giúp cho các nhánh ĐMP theo thời gian sẽ phát triển tốt. Khi có hợp lưu rõ mà không có thân ĐMP có thể sử dụng ống nối TP và ĐMP.

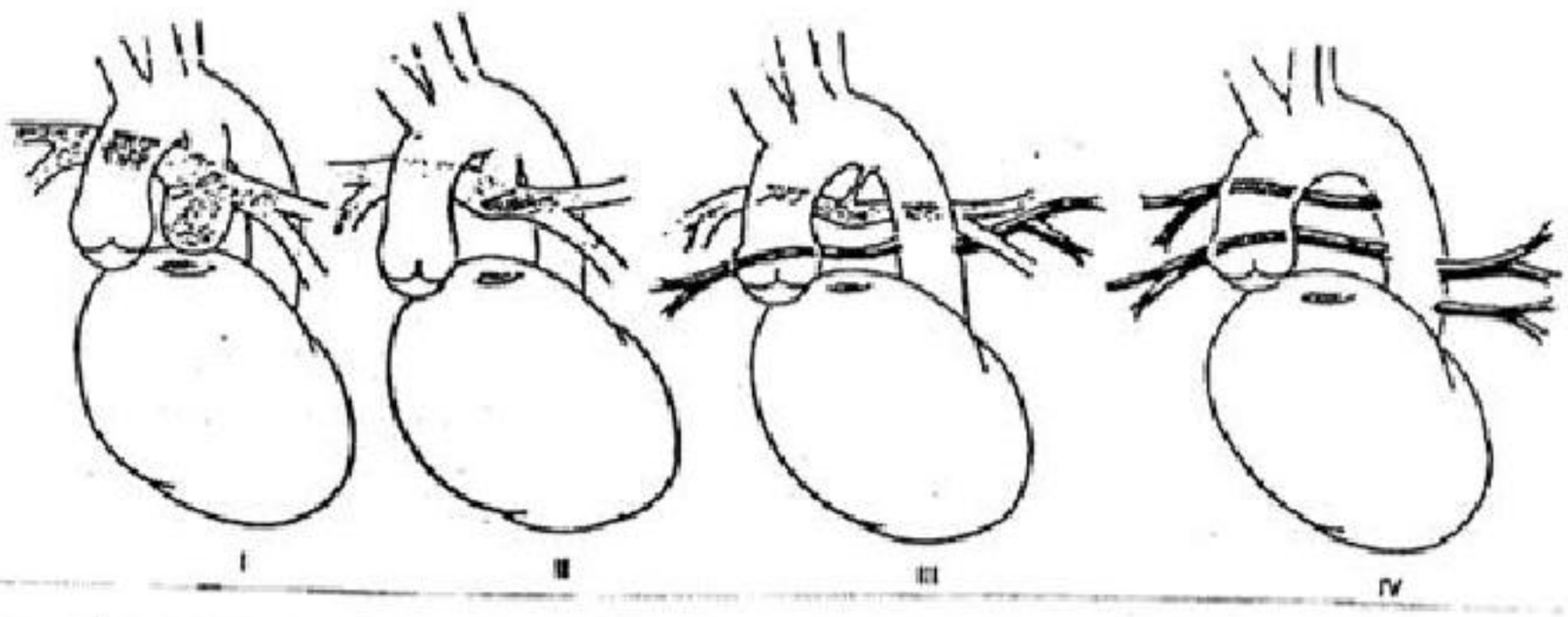
Điều quan trọng là cần phải biết rõ nếu có thể được hệ thống tuần hoàn phổi để tránh khi nối Chủ Phổi có thể gây "tăng áp chọn lọc" (Selective arterielle hypertension) vì không có thông thương tuần hoàn phổi với nhau.

• **Điều trị sửa chữa**: với cùng một mục đích như trong Tứ chứng Fallot có thể điều trị triệt để: Đóng lỗ TLT và tạo lại nối tiếp sự liên tục giữa TP và ĐMP. Có thể sử dụng một ống Dacron đường kính thích hợp hoặc sửa chữa thân ĐMP ngắn bằng cách giãn rộng vùng phễu và nối vào TP. Nếu áp lực ĐMP thấp không cần thiết phải đặt van trong ống, tuy nhiên một số trung tâm hay sử dụng ghép van đồng thân (homograffe) từ ĐMC sau khi được sử lý và khử trùng. Điều kiện để có kết quả tốt là đường kính các nhánh ĐMP phải > 50% đường kính bình thường [2]. Nhiều nghiên cứu so sánh đường kính (ϕ) ĐMP Phải-Trái với của ĐMC - Chỉ số Mac Goon:

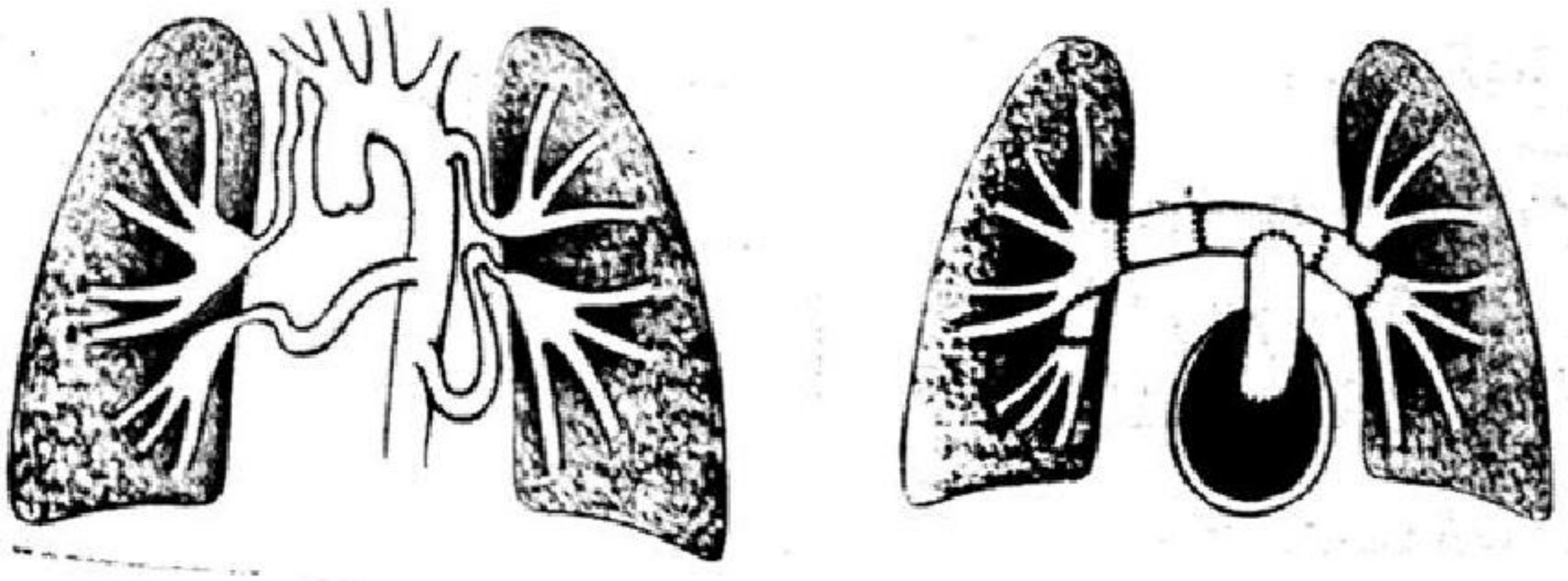
$$\frac{\phi \text{ĐMP} + \text{ĐMT}}{\phi \text{ ĐMC}} \geq 2 \text{ [1] [6]}$$

Diện tích (S) ĐMP Phải-Trái - Chỉ số Nakata:

$$\frac{\text{SĐMP.P (mm}^2\text{)} + \text{SĐMP.T}}{\text{DTCT (m}^2\text{)}} \geq 150 \text{ mm}^2/\text{m}^2 \text{ [6]}$$



Hình 44.4. Phân loại các nhóm Không lỗ van ĐMP Kèm Hở Vách Liên Thất ([4]. Theo Castãnada).



Hình 44.5. Sơ đồ ví dụ về "Kỹ thuật phẫu thuật quy về 1 gốc" Đơn nguồn hóa (Unifocalisation) [5].

để phẫu thuật triệt để có kết quả tốt. Ngoài ra số ĐM tuần hoàn bàng hệ phải ít. Số phân đoạn phổi được tưới máu tương ứng với hầu hết các động mạch bàng hệ và phân nhánh của nó cũng như các tổn thương nghẽn Tim Phải phối hợp không quá nặng để sửa chữa. Nếu không có hợp lưu giữa ĐMP phải và trái, có thể tạo sự hợp lưu bằng ống nối áp dụng "kỹ thuật quy về một nguồn gốc" (unifocalisation) bằng cách nối nhánh tuần hoàn bàng hệ vào ĐMP trung tâm và bít các động mạch bàng hệ khác không từ một nguồn mà ra hoặc bằng phẫu thuật cột hoặc bằng thông tim can thiệp bít. Rất cần thiết phải có "bản đồ" tưới máu phổi (mapping) cho nên, chụp cản quang mạch máu phổi là một thủ thuật tối cần thiết nhất là ở các nhóm III, IV.

Nhiều khi phải tốn nhiều thời gian và phải mất nhiều giai đoạn mới có thể hoàn tất được công việc điều trị triệt để. Có thể tóm tắt các khâu điều trị bệnh lý phức tạp này như sau:

+ Bước đầu đảm bảo tuần hoàn phổi bằng phẫu thuật Blalock Taussig cải biên hay bằng ống nối TP - ĐMP để nguyên TLT, cột bít Ống Động Mạch hoặc 1-2 động mạch bàng hệ để kiểm soát, điều chỉnh tưới máu phổi cho phù hợp.
+ Bước kế tiếp thông nối TP – ĐMP khi các nhánh ĐMP phát triển tốt hơn, lúc này có thể đóng lỗ TLT.
+ Khi các ĐMP Phải - Trái không có hợp lưu, việc "quy về một nguồn gốc cần phải được xử lý tùy trường hợp chứ không thể tổng quát hóa được.

• Kết quả

Thống kê của trung tâm Mayo Clinic [4] [5] [6] cho thấy có đến 90% các trường hợp có thể khả thi trong đó 75% các ca có thể mổ triệt để ngay. Dĩ nhiên nếu các tuần hoàn tuân thủ các điều kiện tiên lượng kết quả phẫu thuật như trên.

Kết quả lâu dài cũng như trong Tứ Chứng Fallot, tuy nhiên điều khó khăn ở dây nếu có sử dụng ống nối phải thay các ống nối này mỗi 5 năm. (20 –30% các ca).

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Mair D.; Edwards WD –Julrud P. R –O'Leary PW. Puga F. J - Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect. In Moss Adam Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Williams and Wilkins 5th Ed 1995, pp. 983 – 997.
2. Friedli B. - Atrésie Pulmonaire à Septum ouvert. In: Dupuis C.; Kachaner R. M. Freedom – M. Payot – A. Davignon - Cardiologie Pediatrique. Medecine Sciences Flammarion 2rd 1991, pp. 346 – 354.
3. Neches N.H. Park S.C. Ettedgui J. A – Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia - In : Garson Jr A.; Bricher J.T.; Fisher D.J.; Rneish S. - The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Williams and Wilkins 1998 2e Ed, pp. 1383-1411.
4. Castañada AR. ; Jonas RA.; Mayer Jr J. E.; Hanley F. L - Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Saunders WB. Co ed 2nd Ed 1994, pp. 215-234.
5. De Leval M.; Stark J.- Surgery for Congenital Heart Defects - Saunders WB. Co 2nd Ed 1994, pp. 405-416.
6. Kirklin J. W.; Barratt Boyes BG - Cardiac Surgery - Churchill Livingstone 2nd Ed 1993, pp. 861-1012.
7. Perloff J. K. - Clinical Recognition of Congenital Heart Disease - Saunders WB. Co 3rd Ed 1993, pp. 404-442.
8. Silverman NH. - Pediatric Echo Cardiography - Williams and Wilkins Ed 1993, pp. 347-359.

9. Rome J. J. ; Mayer JE. Castañada AR. Lock JE. - Tetralogy of Fallot– Rehabilitation of diminutive pulmonary arteries – Circ. Vol 88 – N°4 Oct 1993, part 1

10. Sullivan I. D ; Wen C. –Stark J. - De Leval M. Mc Cartney F. J - Deanfield J. E. Surgical Unifocalization in Pulmonary atresia and Ventricular Septal Defect – A realistic Goal. Supp III Circ. Vol 88 N°5 Nov 1988

Chương 45

KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI KÈM VÁCH LIÊN THẤT KÍN

ĐÀO HỮU TRUNG

ĐỊNH NGHĨA 307
GIẢI PHẪU BỆNH – PHÂN LOẠI 307
SINH LÝ BỆNH HỌC 309
LÂM SÀNG 309
CẬN LÂM SÀNG 309
Điện tâm đồ 309
X quang Tim Phổi 310
Siêu âm Tim 310
Thông tim và chụp cản quang 311
CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT 311
DỰ HẬU VÀ ĐIỀU TRỊ 312
Điều trị nội 312
Điều trị ngoại 312
Các phương pháp phẫu thuật xử trí tiếp theo 313

1. ĐỊNH NGHĨA

Bệnh lý gần như chỉ thấy ở trẻ sơ sinh rất giống bệnh cảnh hẹp nặng van động mạch phổi (ĐMP) ở trẻ sơ sinh, tuy nhiên tổn thương thực thể không phải chỉ khu trú tại lỗ van ĐMP nhưng phức tạp hơn nhiều: từ van ĐMP cho đến các thành phần của thất phải (TP), van 3 lá nên nhiều tác giả đã xem như là một thể bệnh lý của thiểu sản tim phải [1] [2].

Lỗ van ĐMP hoàn toàn bị bít bởi các lá van dày dính xơ hóa hoặc nếu không có van thì như một màng chấn mô cơ, xơ hóa kèm vách liên thất kín, không hở (Pháp: Atrésie Pulmonaire à Septum Intact (APSI); Anh: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum) [2].

2. GIẢI PHẪU BỆNH - PHÂN LOẠI

- Ở tim bình thường TP có 3 thành phần: buồng nhận, buồng tống và phần phễu; trong khi thất trái chỉ có buồng nhận và buồng tống.

- Ở bệnh nhân không lỗ van ĐMP kèm vách liên thất kín phễu ĐMP có thể phát triển bình thường, cũng có thể không có hoặc rất ngắn.

- Trong trường hợp sau, TP không được bình thường cả cấu trúc lẫn dung lượng. Trong 3 thành phần TP, chỉ có buồng "nhận" là còn nhìn thấy thành phần khác như " buồng tống", phễu không có. Vì thế trong bệnh lý này khi khảo sát TP thường phải nêu rõ xem TP có đủ 3 thành phần hay không. Cấu trúc cơ tim cũng bất thường, có dạng thể xốp với nhiều xoang mạch máu (sinusoids) có thông thương với lòng TP và hệ thống mạch vành.

- Van 3 lá cũng bất thường: vòng van nhỏ, thiểu sản, các lá van dày, loạn sản, cơ trụ nhỏ nên có hở 3 lá tùy mức độ, đôi lúc cả 3 lá van thiểu sản nặng, thành TP mỏng (như trong bệnh Uhl).

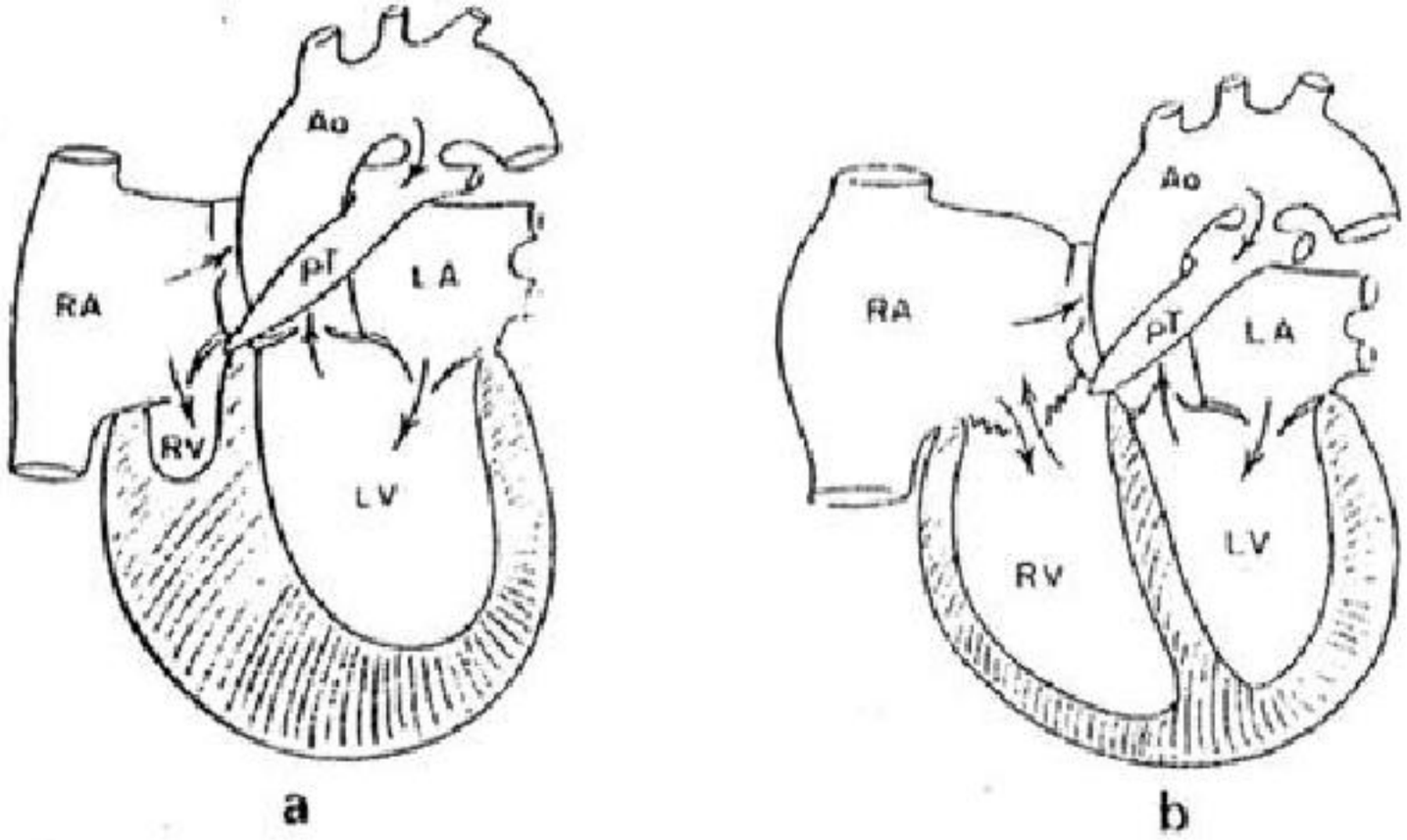
- Nhĩ phải (NP) giãn lớn tùy theo lượng máu trào ngược của hở 3 lá: vách liên nhĩ phồng qua bên trái, nhiều khi phình giãn và có thông thương qua lỗ bầu dục hoặc qua lỗ thông liên nhĩ thể ostium secundum.

- Thường hai nhánh ĐMP nhỏ nhưng xuất phát từ thân ĐMP; rất hiếm các thể bất thường như trong bệnh lý "không lỗ van ĐMP kèm hở vách liên thất".

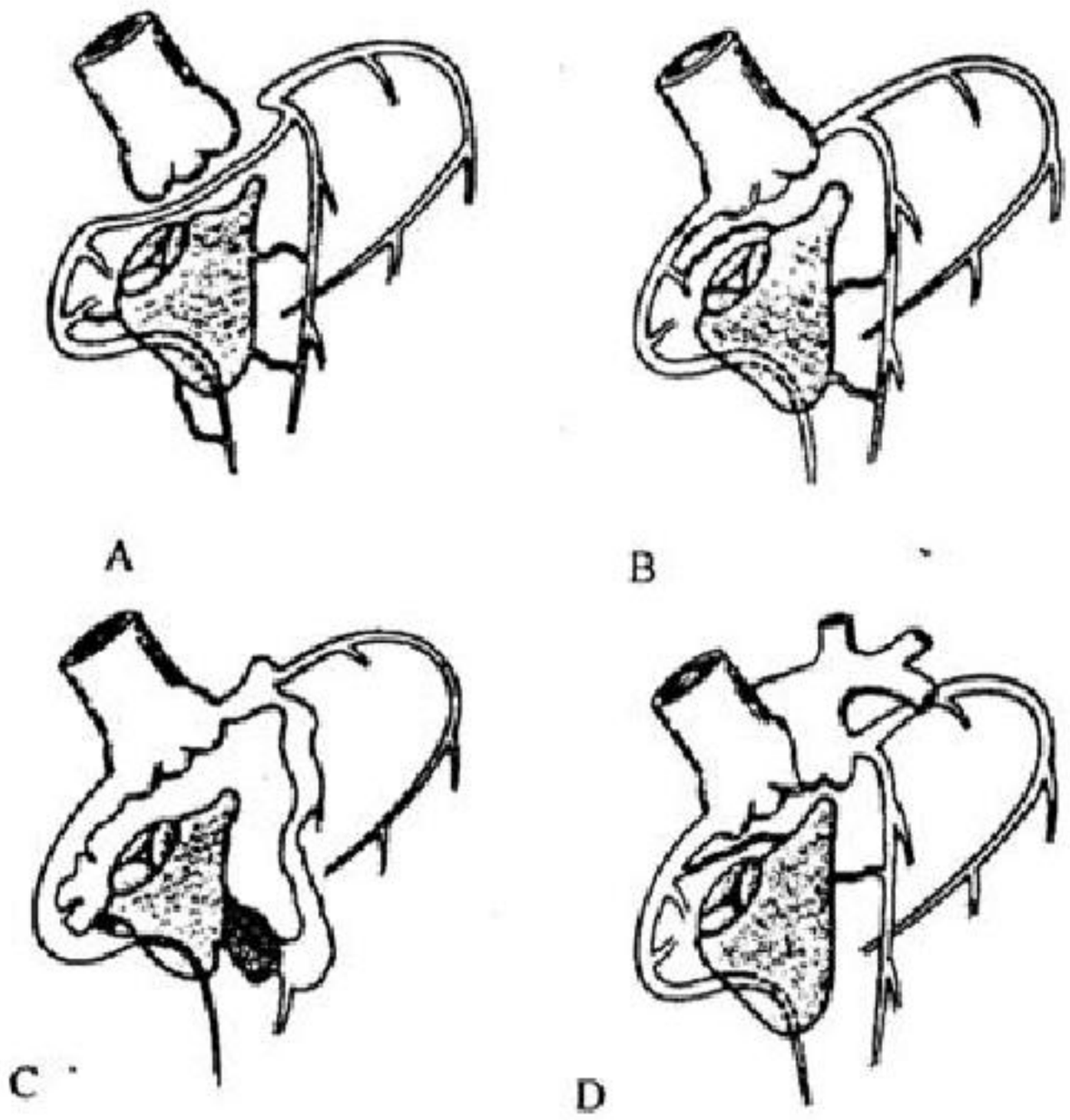
- Tuần hoàn mạch vành không bình thường và là nguy cơ cao cho cơ tim trong diễn tiến bệnh cũng như sau phẫu thuật vì bất thường mạch vành tùy thuộc vào thất phải: thông thương giữa thất phải và cấu trúc giống xoang của cơ tim (myocardial sinusoids). Sự thông thương này sẽ làm tuần hoàn ĐMV tùy thuộc TP (hình 45.2). Bất thường mạch vành thường xảy ra nếu vòng van 3 lá không phát triển, khi TP rất thiểu sản (xem hình 45.1). Ngay khi cả mạch vành xuất phát bình thường từ ĐMC, mạch vành thường nhỏ do phì đại lớp trung mạc hay nội mạc cho nên tần suất xuất hiện dò ĐMV rất cao trong bệnh lý này và cũng là lý do gây thiếu máu cục bộ cho cả 2 thất.

Các bất thường ĐMV dẫn đến tuần hoàn ĐMV tùy thuộc TP bao gồm:

- Không nối liền ĐMV với ĐMC
- Hẹp hay tắc ĐMV
- Dò ĐMV vào TP



Hình 45.1. Hai dạng Không lỗ van ĐMP kèm vách liên thất kín theo Perloff [7].
a. TP phát triển kém, không lỗ van ĐMP, van 3 lá dày dính – hạn chế- Có xoang mạch vành – có dò mạch vành.
b. TP phì đại (hiếm hơn). Vùng phễu phát triển tốt.



Hình 45.2. Các kiểu tuần hoàn ĐMV tùy thuộc TP.
A: ĐMV không nối với ĐMC.
B: Nối liền nhiều chỗ của ĐMV phải hẹp và tắc nhánh liên thất trước.
C: Dò ĐMV trái và phải vào thất phải.
D: Nhiều chỗ nối liền ĐMV với tâm thất kèm ĐMV trái bắt nguồn từ ĐMP.

Bảng 45.1. Phân loại các thể Không lỗ van ĐMP Vách Liên Thất kín.

NHÓM	Vòng van 3 lá (3L) Vòng van ĐMP (ĐMP)
TP không thiểu sản	3L > 2/3 BT
TP thiểu sản vừa	3L < 2/3 BT nhưng ≥ ½ BT ĐMP > 1 / 2 BT
TP thiểu sản nặng	3L < ½ BT ĐMP < 1 /2 BT

TP: Thất Phải BT: Bình thường ĐMP: Động Mạch Phổi

Phân loại các thể theo giải phẫu học hiện nay làm 3 nhóm căn cứ vào sự phát triển của TP, có đủ 3 thành phần hay không, kích thước vòng van 3 lá, kích thước vòng van ĐMP.

Bất thường Thất trái (TT) trước đây không được chú ý cho đến gần đây công trình của Becker, Akcba [3] cho thấy nhiều khi van 2 lá có bất thường (thiếu dây chằng) cơ tim TT có thoái hóa sợi collagen và dày trung mạc các mạch máu. Vách liên thất dày lên có thể đến mức làm nghẽn đường thoát TT.

3. SINH LÝ BỆNH HỌC

Có 3 yếu tố [3] đóng vai trò quan trọng trong sinh lý bệnh học này:

- Hai cơ cấu tồn tại trong tim phôi thai cho phép duy trì tưới máu phổi khi đường máu lên phổi bị tắc nghẽn là lỗ bầu dục (foramen ovale) mà kích thước phải đủ rộng để máu có thể thông qua bên trái, không ứ lại nhĩ phải làm suy tim phải hay phù nhau thai. Thứ hai là ống động mạch chịu trách nhiệm tưới máu phổi từ bên trái và nếu đóng lại ngay sau sanh thì rất nguy hiểm cho sự tồn vong của bệnh nhi.

- Ngoài ra bất thường van 3 lá cũng góp phần làm cho bệnh nặng thêm, ví dụ: nếu hẹp nặng, dung tích TP cũng như sự đàn hồi (compliance) kém sẽ làm bệnh nặng thêm mặc dầu nếu có cố gắng giải thoát đường thoát TP (giải phẫu ĐMP) cũng không tăng được lưu lượng máu. Còn nếu hở quá nặng như bất thường Ebstein hay tổn thương TP giống bệnh Uhl sẽ gây ứ máu bên tim phải.

- Cuối cùng thiếu máu cục bộ do bất thường mạch vành là nguồn gốc suy tim ứ huyết hay nhồi máu cơ tim và nếu hệ thống mạch vành tùy thuộc cả vào TP, sự giải thoát nghẽn TP sẽ gây suy tim đột ngột. Thiếu ôxy máu cũng là nguyên nhân của rối loạn cấu trúc tế bào cơ tim gây phì đại cơ tim giống như trong bệnh cơ tim phì đại khi độ bão hòa oxy giảm từ 70-90%.

4. LÂM SÀNG

Thường triệu chứng lâm sàng xuất hiện rất sớm ngay trong thời kỳ sơ sinh với tím toàn thận không đáp ứng với oxy. Càng nặng hơn khi ống động mạch đóng sớm. Cân nặng lúc sanh có thể bình thường [8] bé có vẻ khỏe mạnh tương phản với tím môi khi khóc.

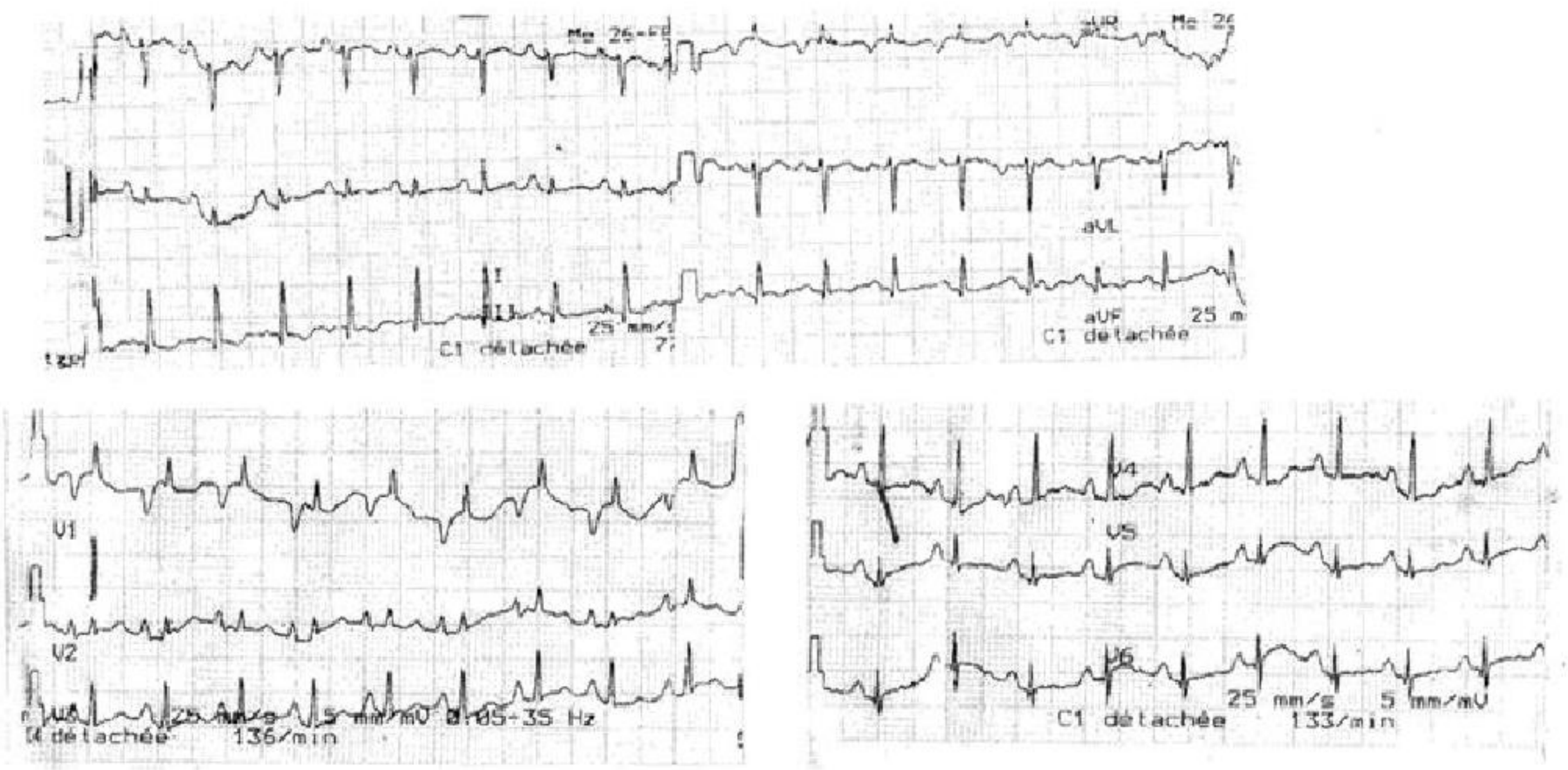
Thính chẩn có thể nghe âm thổi toàn tâm thu nhẹ ở vùng dưới bờ trái xương ức của hở van 3 lá hoặc của âm thổi liên tục của ống động mạch. Tiếng T1 bình thường; T2 đơn độc.

Ở trẻ có hở van 3 nặng, biểu hiện trên có thể hoàn toàn khác với ngực trái nhô cao, nẩy mạnh, âm thổi toàn tâm thu mạnh kèm rung miu tâm thu. Có thể có khó thở do tim lớn chèn ép phổi và gan lớn do suy tim.

5. CẬN LÂM SÀNG

5.1. Điện tâm đồ

Khá đa dạng [7] tuy nhiên phì đại TP là dấu hiệu hay gặp nhất. Trục QRS bình thường hay lệch phải. Đôi khi có lớn nhĩ phải (hình 45.2) sóng P nhọn cao. Có thể có dấu hiệu lớn TT, có hoặc không kèm trục lệch trái, hoặc chỉ có sóng S ở V1. Có thể có dấu hiệu thiếu máu cơ tim hay nhồi máu cơ tim.



Hình 45.3. Điện tâm đồ bệnh nhân không lỗ van ĐMP với vách liên thất kín. Trục trung gian, phì đại thất phải, lớn nhĩ phải.

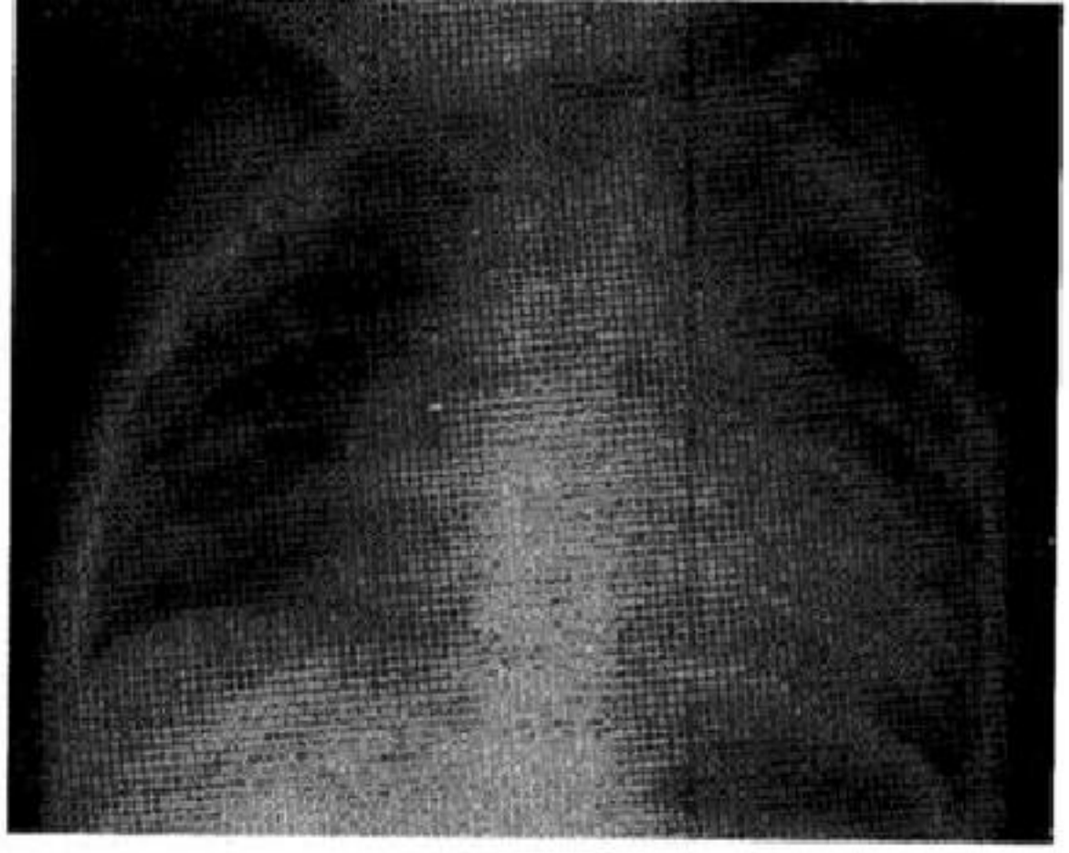
5.2. Xquang Tim phổi

Phản ảnh Phì đại và giãn Nhĩ phải với cung dưới bên phải lớn. Mỏm tim tròn, có khi chiếm gần trọn lồng ngực. Tuần hoàn phổi giảm. Phế trường sáng.

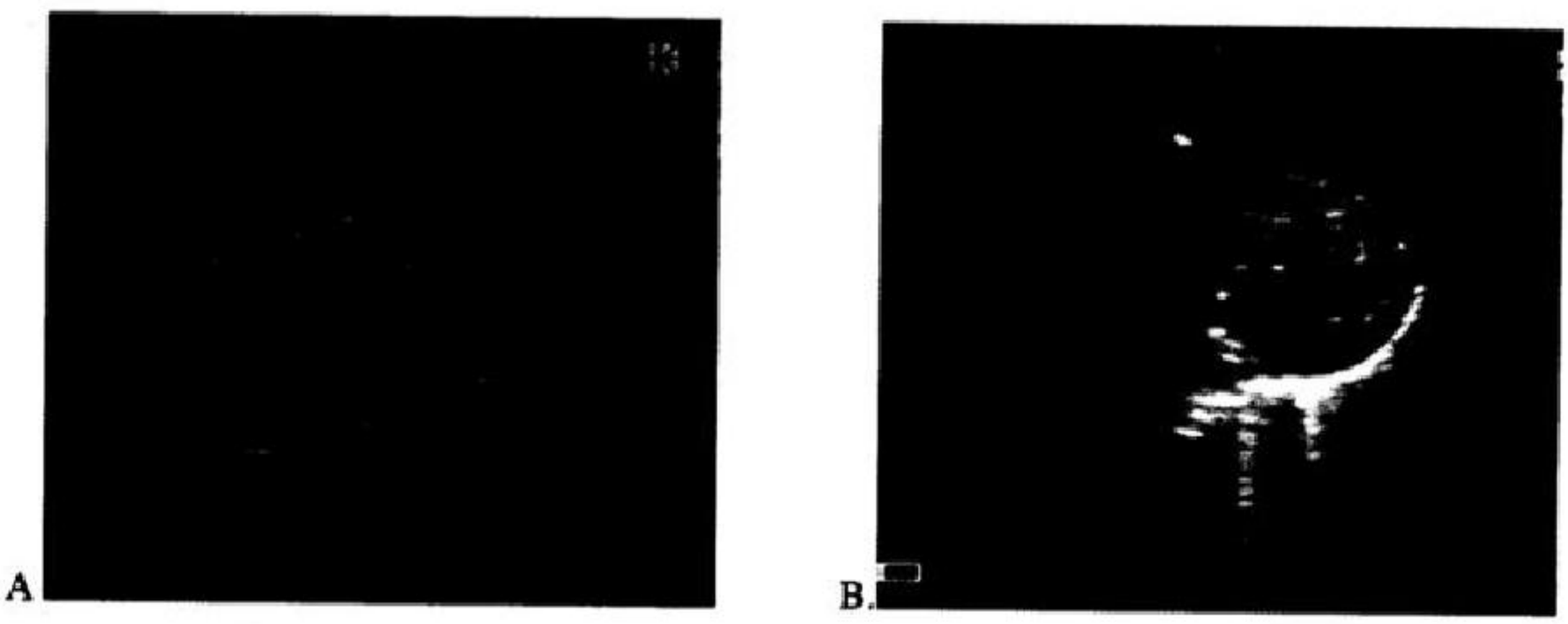
5.3. Siêu âm Tim

Thường sử dụng các mặt cắt như trong bệnh lý hẹp ĐMP, tuy nhiên quan trọng nhất cần khảo sát kỹ TP và các thành phần TP, vòng van 3 lá, kích thước lỗ van ĐMP, thân ĐMP, các nhánh ĐMP.

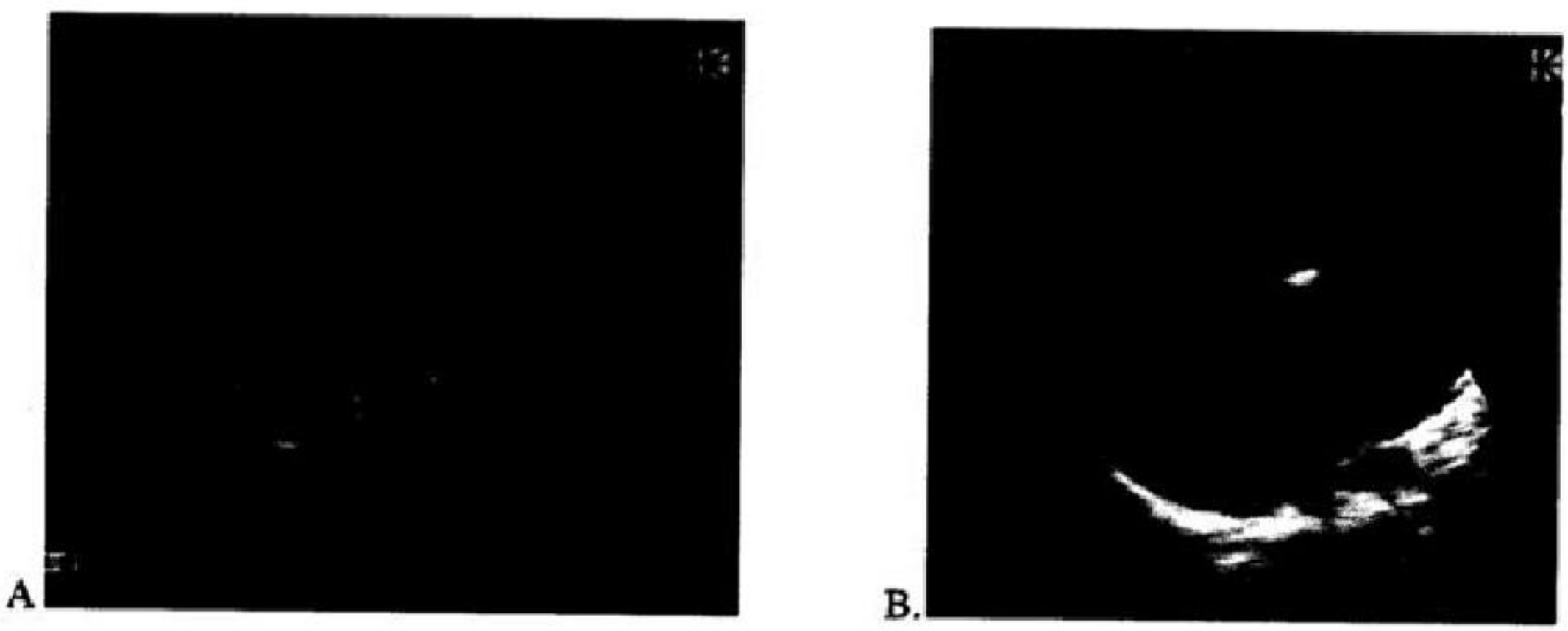
Siêu âm qua Doppler có thể xác định không có dòng máu lên ĐMP, sự thông thương của ống Động Mạch, có hay không dòng chảy thông phải trái qua lỗ bầu dục hay thông liên nhĩ. Ngoài ra một số tác giả (3) còn khuyến cáo nên cố gắng khảo sát thấy được dò ĐMV. Siêu âm có thể giúp tiên lượng được thái độ xử trí và kết quả. Xử trí phẫu thuật dựa vào các thông số trên nhất là vòng van 3 lá và kích thước ĐMP.



Hình 45.4. X quang tim phổi thẳng ở bệnh nhân 8 tháng tuổi, không lỗ van ĐMP với vách liên thất kín. Bóng tim to, tuần hoàn phổi giảm.



Hình 45.5. Trẻ 8 tháng tuổi không lỗ van ĐMP vách liên thất liên tục. TP nhỏ.
RV: Thất phải LV: Thất trái PA: ĐMP



Hình 45.6. Không lỗ van ĐMP với vách liên thất kín. A: mặt cắt dưới sườn vòng quanh, van ĐMP là 1 màng xơ dày, thất phải nhỏ và dầy. B: Van 3 lá teo nhỏ, thất P nhỏ.

5.4. Thông tim và chụp cản quang

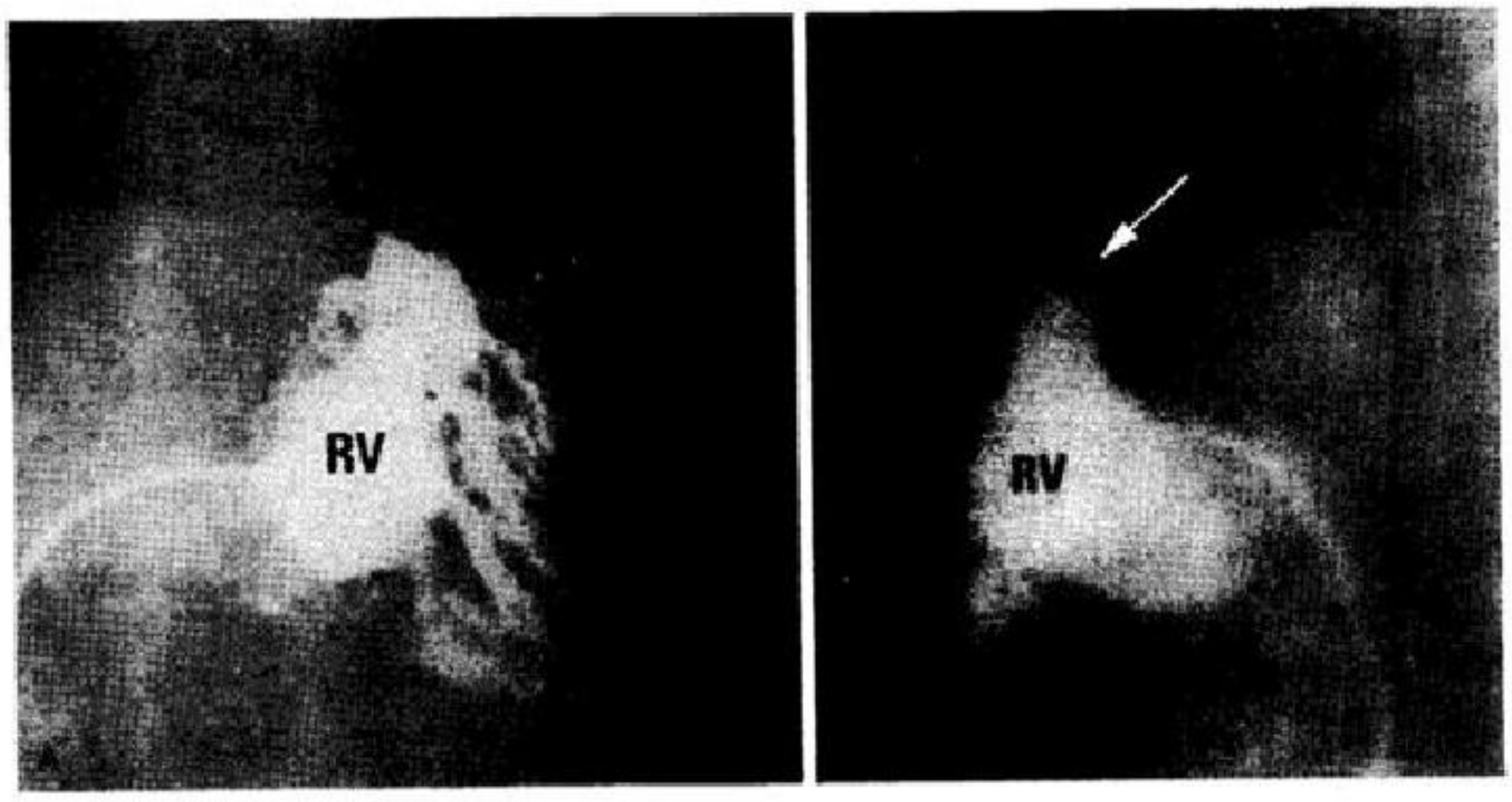
Thông tim phải khó vì lỗ van 3 lá có thể quá nhỏ hoặc mật độ hở nhiều gây trở ngại cho thao tác. Từ lỗ TLN có thể qua trái để khảo sát các buồng tim trái. Kết quả thường cho thấy cao áp bên TP, áp lực có thể bằng hoặc cao hơn áp lực tuần hoàn. Tăng áp bên nhĩ phải với các sóng a, v, cao hơn nhiều so với nhĩ trái khi TLN nhỏ, hạn chế. Chụp cản quang, ngoài chứng minh các tổn thương của TP bao gồm vòng 3 lá, phễu ĐMP, lỗ van ĐMP bị bít, hở van 3 lá, còn có thể khảo sát định hình được tuần hoàn vành. Sự hiện diện của dạng xoang Vành (Sinusoids) trong cơ TP có lỗ dò thông thương ĐMV như thế chứng minh được sự "tùy thuộc" của tuần hoàn Vành TP.

6. CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

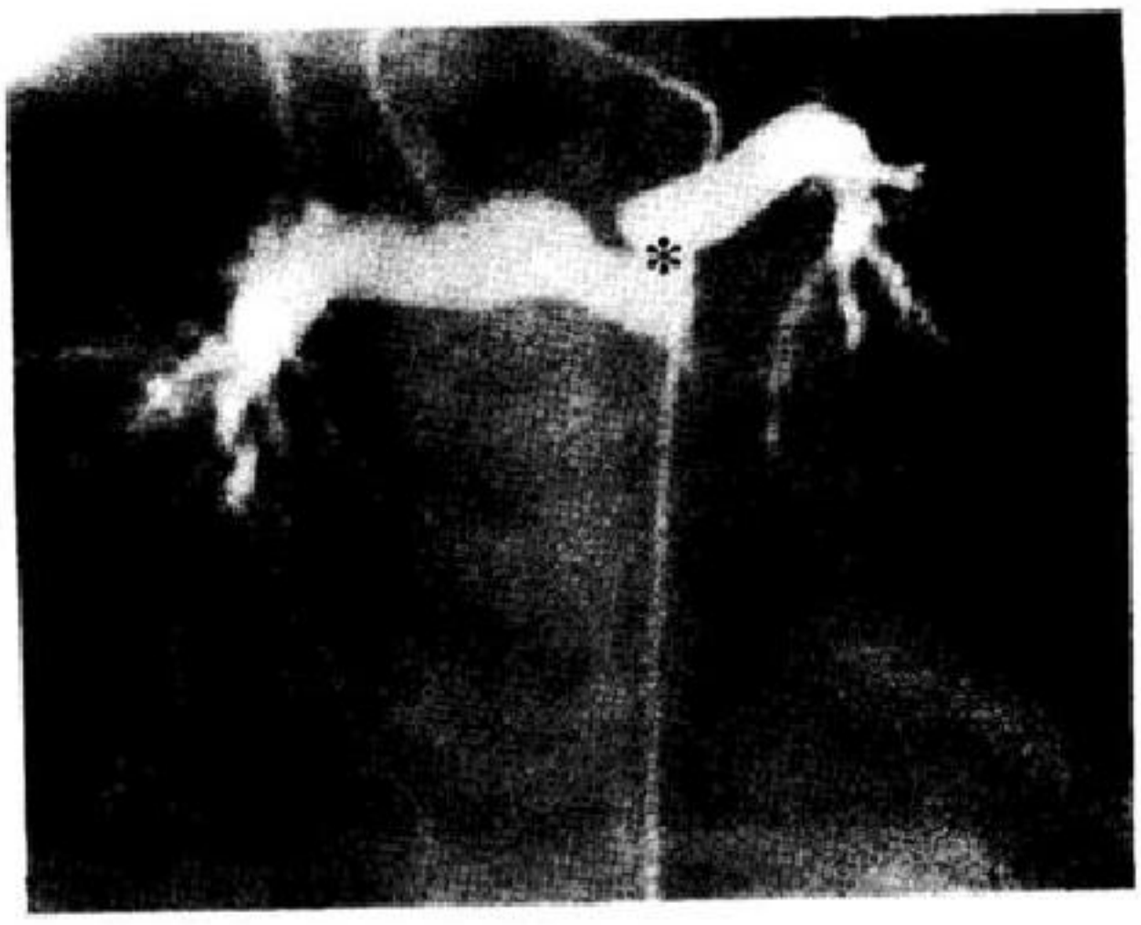
Khó có thể phân biệt được trên lâm sàng giữa bệnh lý Không lỗ van ĐMP và Hẹp nặng ĐMP trừ khi có Siêu âm tim.

Ngoài ra cần chẩn đoán phân biệt với "Không lỗ van ĐMP cơ năng" trong bệnh lý Ebstein, bệnh Uhl khi dòng máu ĐMP "không lên" được vì TP quá kém, điều này cũng chỉ có thể chứng minh được qua Siêu âm hay Thông tim mà thôi.

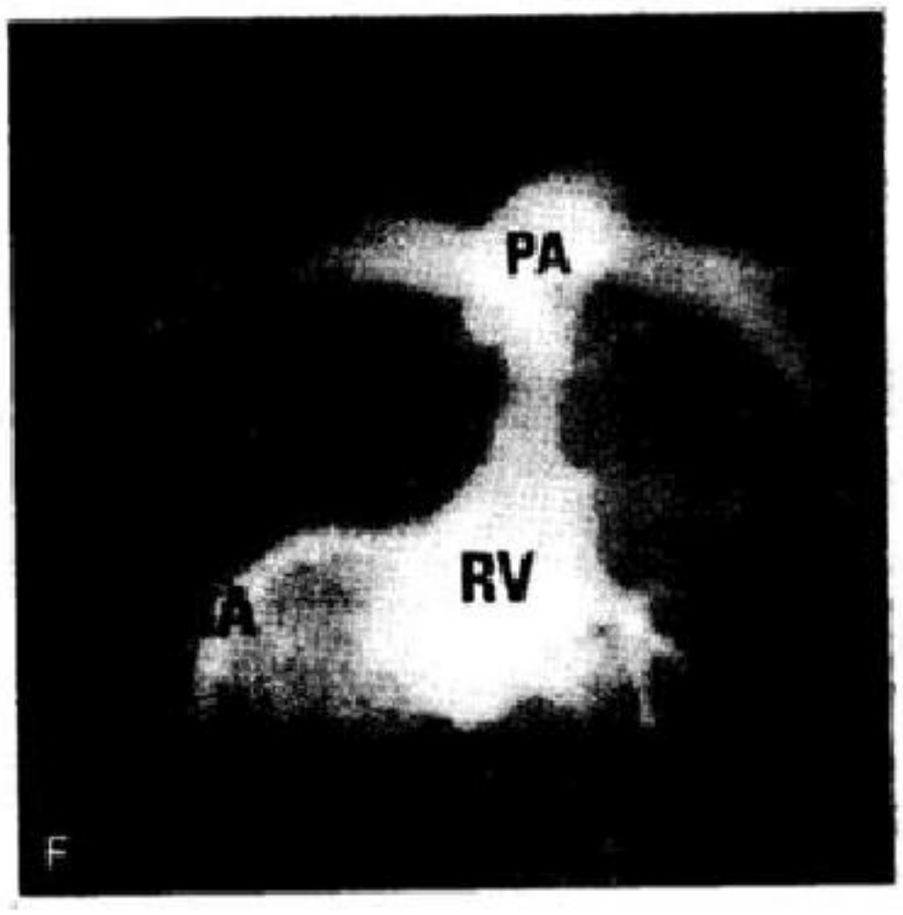
Những bệnh lý TBS tím khác thường có bệnh cảnh tương đương như Tứ chứng Fallot kèm hẹp nặng ĐMP, Hoán vị ĐĐM kèm hẹp ĐMP, Tâm thất độc nhất kèm hẹp ĐMP nặng ... cũng cần phải được xem xét.



Hình 45.7. [15] A. Hình thẳng. B: Hình nghiêng. Hình ảnh thất phải với kích thước gần bình thường trên bệnh nhân không lỗ van ĐMP. Không ghi nhận tuần hoàn vành – TP. (Mũi tên – vị trí van ĐMP).



Hình 45.8. [15] Không lỗ van ĐMP với vách liên thất nguyên vẹn, điều trị tạm thời với luồng thông Blalock–Taussig bên P.



Hình 45.9. [15] Hình ảnh thông nối thất P-ĐMP sau phẫu thuật cắt bỏ van ĐMP.

7. DỰ HẬU VÀ ĐIỀU TRỊ

Diễn biến tự nhiên rất "xấu". Hãn hữu có ca tồn tại đến lớn do tuần hoàn bàng hệ. Không can thiệp bằng thông tim can thiệp hoặc phẫu thuật hơn một nửa (½) sẽ tử vong lúc 1 tháng tuổi và khoảng ¾ tử vong nếu sống đến 1 tuổi.

7.1. Điều trị nội

Chủ yếu để giữ thông thương ống động mạch bằng cách truyền tĩnh mạch Prostaglandines (PGE_1) 0,05 – 0,1 mg/kg/phút (chú ý các tác dụng phụ như khó thở, co giật, nổi mẩn, sốt) giúp thở qua máy. Trường hợp xuất hiện các dấu hiệu nhiễm toan, cần thêm Natri-Bicarbonate, các thuốc co sợi cơ (Inotrope) ... (Chú ý: giữ độ bão hòa Oxygen khi thở máy khoảng 90% vì tăng Oxy nhiều quá sẽ làm giãn ĐMP gây phù phổi).

Bước đầu giải áp bên tim phải có thể sử dụng thông tim can thiệp mở rộng lỗ bầu dục hay thông liên nhĩ bằng bóng.

7.2. Điều trị ngoại

Can thiệp phẫu thuật là điều bắt buộc phải tiến hành. Mục đích để tái tạo tuần hoàn phổi và giữ được chức năng cơ tim. Lý tưởng nhất là có thể sử dụng được van 3 lá và TP sau mổ (còn được gọi là "điều trị giữ tâm 2 thất" [3] biventricular reparation).

Từ 1948 Sellors và Brock đã thử cắt van hẹp theo kỹ thuật kẹp TMC như trong hẹp van đơn thuần (xem bài hẹp van ĐMP) sau khi có 1 số tác giả áp dụng kỹ thuật Blalock Taussig nối chủ phổi đơn thuần thất bại. Nhưng chỉ cho đến 1960-1962 với Benton mới nhìn nhận kết quả rất xấu. Qua Gersing 1967 công bố kết quả sống còn chỉ có 2,5% lúc 3 tuổi. Phẫu thuật cắt bỏ van không đủ hiệu quả điều trị khi TP để lại còn quá thiểu sản [3].

Năm 1971-1976 Bowman sau đó Trusler áp dụng kỹ thuật phối hợp cắt bỏ van + nối chủ phổi. Kết quả khả quan hơn tuy nhiên vẫn còn tranh cãi vì sự đa dạng của các trường hợp và mỗi trung tâm chỉ gặp được một ít ca, ví dụ: Steinberger (1992): phẫu thuật sửa đường thoát bằng miếng vá (patch) kết hợp với PGE1 trong 3 tuần có thể "điều trị 2 thất" đến 80% ca.

Mc Caffey nhận xét phẫu thuật sửa đường thoát TP bằng miếng vá thất bại nếu đường kính vòng ... 3 lá < 7,5...

và Hawkins chứng minh phẫu thuật cắt bỏ van phải kèm nối chủ phổi chỉ có thể tiến hành điều trị "giữ 2 tâm thất" cho 60% bệnh nhi thôi, tỷ lệ sống còn đến 40 tháng là 60%. Trong các ca có bất thường tuần hoàn dạng vành các tác giả thống nhất không giảm áp TP mà chỉ làm Blalock.

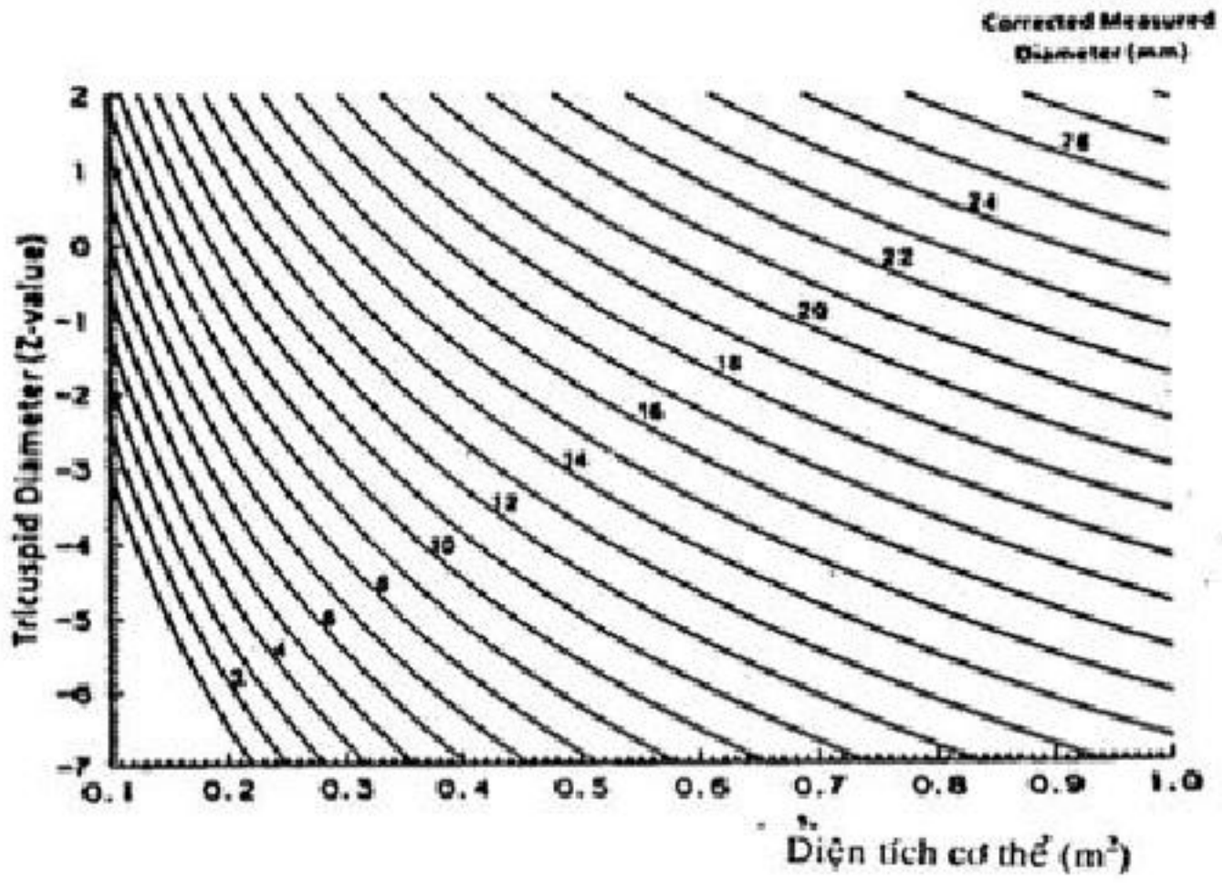
Ngoài ra các kỹ thuật phẫu thuật khác không có kết quả lâu dài nên không đánh giá được ví dụ như cắt van 3 lá, bít lỗ van 3 lá, nối ĐMC – TP ...

Như thế qua một quá trình dài, kinh nghiệm cho thấy kích thước đường kính vòng van 3 lá có tương quan mật thiết với cơ cấu TP và tuần hoàn vành. Nhất là sau kết quả của CHSS (Congenital Heart Surgeons Society) năm 1987 tập hợp kết quả nghiên cứu đa trung tâm (40 trung tâm) cho thấy hầu hết các bệnh nhi không thể tránh khỏi lúc khởi đầu hay sau này nối chủ phổi + giãn vòng van ĐMP bằng miếng vá (patch).

Có 3 mục đích cho điều trị ngoại bệnh lý phức tạp này: trước hết giảm thiểu tử vong tức thời : nối chủ phổi – Thứ 2: giúp TP tăng trưởng để có thể tiến hành sau này "điều trị giữ 2 tâm thất" bằng phẫu thuật giảm nghẽn đường thoát TP và cuối cùng giảm thiểu các phẫu thuật cần sửa chữa sau này.

Hầu hết các tác giả hiện nay thống nhất xây dựng hướng xử trí bệnh lý này căn cứ theo đường kính vòng van 3 lá tính theo tỉ giá (value) Z được tính theo công thức [6].

Z = đường kính đo được – đường kính BT / Độ lệch chuẩn theo DTCT (BSA) thường đo bằng thông tim.



Hình 45.10. Biểu đồ tương ứng đường kính vòng van 3 lá và tỷ giá Z (Z value) (5)

có thể cần bổ sung nối chủ phổi nếu suy TP, tăng thông phải – trái , tím...

• Nếu đường kính vòng 3 lá có Z từ –2 đến –3 cần phối hợp phẫu thuật giãn vòng van với nối Chủ Phổi.

• Nếu vòng van 3 lá có Z ≤ -3 chỉ nên làm Shunt nối chủ phổi. Cũng cần nhắc lại là ở nhóm bệnh nhi này bất thường tuần hoàn vành thường xảy ra và lại càng nên áp dụng phẫu thuật nối chủ phổi mà thôi (như trong các trường hợp có bất thường tuần hoàn dạng vành bất kỳ kích cở vòng 3 lá như thế nào).

Một số tác giả [10] cố gắng áp dụng kỹ thuật thông tim, cắt bỏ van bằng sóng tần số radio (Radio Frequency) và nong van bằng bóng ở một số ca chọn lọc kết quả khá hứa hẹn.

7.3. Các phương pháp phẫu thuật xử trí tiếp theo

"Các bước tiếp" cũng rất phức tạp và tùy thuộc vào diễn biến của từng ca. Điều trị "giữ và sử dụng được 2 tâm thất" vẫn là lý tưởng nhưng không phải ca nào cũng được vậy. Thường bệnh nhi phải được theo dõi siêu âm và thông tim mỗi 3 – 6 tháng. Khoảng 6 tháng sau mổ đối với các ca có thể phẫu thuật "giữ 2 tâm thất" có thể tiến hành đóng TLN hay các ca được đánh giá có phát triển TP tốt cũng có thể tiến hành đóng các "lỗ" nối (TLN, Ống ĐM, nối Blalock).

Đối với ca khác từ 3 – 12 tháng tuổi hoặc áp dụng phẫu thuật Glenn (nối TMC trên – ĐMP phải) để có thể chờ tới 1 – 4 tuổi áp dụng phẫu thuật Fontan: sử dụng "tuần hoàn song song".

Ghép tim được xem như phương thức cuối cùng khi thất trái bị xấu đi nhiều.

Kết quả phẫu thuật bệnh không lỗ van ĐMP Vách liên thất kín quả thật không được phấn khởi lắm. Năm 1983 Lewis và cộng sự cho thấy một tỷ lệ tử vong khá cao 33% trong 27 bệnh nhân được phẫu thuật từ 1976 – 1982. Như đã nói trên nhiều kết quả không được rõ ràng vì ít bệnh của nhiều trung tâm phẫu thuật thực hiện; duy chỉ có kết quả của nhóm CHSS cho thấy con số khá tin cậy : tồn vong cho đến 1 tháng tuổi sau các phương pháp phẫu thuật trên là 81%, cho đến 4 tuổi là 64%. 55% các bệnh nhi còn sống sót cần phải tiến hành các "bước tiếp" mặc dầu rải rác cho thấy có kết quả sau phẫu thuật Fontan hay "1 tâm thất rưỡi" (Nối Chủ Phổi). Cần phải đủ số liệu thêm để có thể đánh giá chính xác dữ liệu lâu dài của các phương pháp này.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Freedom RM. – Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum In Moss Adam –Emmanouilides G.C. –Reimenneider TA.; Allen HD; Gutgesell HP Ed Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents. Williams and Wilkins 1995th Ed, 962-982
2. Dupuis C. –Kachaner J; Freedom RM; Payot M; Davignon A. In: Cardiologie Pédiatrique. Médecine Sciences Flammarion 2rd 1991, 238-242
3. Reddy V.M.; Ungerleider RM.; Hauley F.L – Pulmonary Atresia Intact Ventricular Septum - In: Garson Jr A.; Bricher J.T.; Fisher D.J. Rneish S. - The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Williams and Wilkins 1998 2e Ed, 1563-1578
4. Castañada R.; Jonas RA: Mayer Jr J.E. ; Hanley F.L - Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. WB. Saunders Co ed 2nd Ed 1994, 215-234
5. De Leval M.; Stark J. - Surgery for Congenital Heart Defects - Saunders WB Co 2nd Ed 1994, 389-404
6. Kirklin J.W.; Barratt Boyes BG. - Cardiac Surgery - Churchill Livingstone 2nd Ed 1993, 1013-1031
7. Perloff J.K. - Clinical Recognition of Congenital Heart Disease - Saunders WB. Co 3rd Ed 1993, 540-533
8. Silverman NH. - Pediatric Echo Cardiography - Williams and Wilkins Ed 1993, 347-359
9. Weyman A.W – Principles and Practice of Echo-cardiography - Lea Febiger 2nd Ed 1994, 863-893
10. Alwi P.; Geetha K. - Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum – Percutaneous Radio Frequency assisted valvotomy and Balloon Dilation versus Surgical valvotomy and Blalock Taussig Shunt - JACC Vol 35 N° 2 – 2000 – 465-475
11. Faichenng YU.; Leung MP – Evolving management for Critical Pulmonary Stenosis in Neonate and young infants - Cardiol Young 2000; 10; 186-192
12. Pilikala J.; Nikanen D.; Freedom RM.; Benson LN. - Interventional Cardiac Catheterization - The Pediatric Clinics of North America Vol 46 N° 2 April 1999 Saunders W.B Co. 441-464.
13. Chowdhury VK; Arram B.; Shama R.; Bham Ali; Kothan SS.; Daxera A.; Venugopal P. – One and a half ventricle repair with Pulsatile Bidirectional Glenn: Results and Guideline for Patient Selection. Ann. Thorac Surg. 2001; 71: 1995 – 2002
14. Kovalchin J.; Forbes T.J; Nihill MR.; Geva T. Echocardiographic Determinants of Clinical course in Infants with critical and Severe Pulmonary valve Stenosis. JACC Vol 29 No 5 April 1997; 1095-1101
15. Freedom RM.: Pulmonary Atresia and intact Ventricular Septum .In James H. Moller, Juilien I. E.Hoffman: Pediatric Cardiovascular,Churchill Livingstone, 2000, 442-460.

Chương 46

THÂN CHUNG ĐỘNG MẠCH (TRUNCUS ARTERIOSUS)

PHẠM NGUYỄN VINH
HOÀNG TRỌNG KIM
PHẠM THỊ THANH THÚY

GIẢI PHẪU HỌC 314
Bất thường trong tim 314
Bất thường của van ở thân chung 314
Các động mạch xuất phát từ thân chung 314
LÂM SÀNG 315
CẬN LÂM SÀNG 317
Điện tâm đồ 317
X quang ngực 317
Siêu âm tim 317
Thông tim 318
Phương tiện chẩn đoán hình ảnh khác 319
ĐIỀU TRỊ 319
Kỹ thuật ngoại khoa 319
Yếu tố nguy cơ của phẫu thuật 320
Chăm sóc sau phẫu thuật 320

Thân chung động mạch là bất thường bẩm sinh, trong đó chỉ có một thân động mạch phát xuất từ đáy tim, từ thân này xuất phát động mạch vành, động mạch chủ và động mạch phổi.

Đây là bệnh tim bẩm sinh ít gặp: 1- 2% trong tổng số các bệnh tim bẩm sinh [1] [2]. Có đặc điểm là xuất hiện suy tim sung huyết hoặc biến chứng bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn sớm. Ngoài ra, dù đã có nhiều tiến bộ trong điều trị ngoại bệnh tim bẩm sinh trẻ em, với thân chung động mạch khả năng điều trị còn rất hạn chế. Không điều trị, 80% trẻ bị TCĐM tử vong trong năm đầu [3].

Echo 2D và Doppler đã giúp rất nhiều trong chẩn đoán khi định bệnh. Nhiều trường hợp không cần thông tim và chụp buồng tim, chỉ qua echo đã giúp có quyết định phẫu thuật.

1. GIẢI PHẪU HỌC

Ba nhóm bất thường chính trong nhóm thân chung động mạch: bất thường trong tim, bất thường van tim của thân chung, bất thường của các động mạch từ thân chung.

1.1. Bất thường trong tim

Thông liên thất rộng: hầu như luôn luôn có trong thân chung động mạch, một đôi khi có cả thông liên thất nhiều lỗ ở vách cơ bè.

Có sự liên tục về mô sợi giữa van thân chung động mạch với van 2 lá hoặc với cả hai van 2 lá, van 3 lá.

Các bất thường phối hợp khác thường ít thấy: nối liền bất thường tĩnh mạch phổi, không lỗ van 3 lá, kênh nhĩ thất, tâm thất độc nhất.

1.2. Bất thường ở van của thân chung

Số van sigma của thân chung thay đổi từ 1 đến 6 van. Van 3 mảnh chiếm 60% trường hợp, tiếp đó là van 4 mảnh (25%) và van 2 mảnh (7-8%).

Các mảnh van sigma có thể bình thường (50% trường hợp), có thể dầy, có hạt, đôi khi giống polype. Từ đó dẫn đến hở hoặc hẹp van thân chung động mạch

1.3. Các động mạch xuất phát từ thân chung

Động mạch vành: bất thường từ chỗ xuất phát và lộ trình của động mạch vành chiếm 30-40% trường hợp thân chung động mạch. Hai động mạch vành xuất phát từ một lỗ độc nhất (20% trường hợp). Lộ trình bất thường của động mạch vành có thể làm động mạch vành dễ bị tổn thương khi giải phẫu

Cung ĐMC và ĐMC ngực có kích thước lớn nằm bên trái trục khí quản, thực quản (3/4 trường hợp), bên phải trong ¼ trường hợp. Có thể có bất thường của cung ĐMC: 2 cung, hoặc cung ĐMC nằm bên phải với động mạch dưới đòn trái nằm sau thực quản. Trong 10-20% thân chung động mạch, ĐMC ngang có thể hoàn toàn teo nhỏ hay đứt đoạn. Máu nuôi phần dưới cơ thể phải qua trung gian ống động mạch thông thương (nhóm A4 của van Praagh).

Động mạch phổi: từ các bất thường của ĐMP, người ta phân ra nhiều nhóm thân chung động mạch. Phân loại của van Praagh tỏ ra hợp lý nhất [11].

- nhóm A = thân chung động mạch có thông liên thất.
- nhóm B (rất hiếm) = thân chung động mạch không thông liên thất.

Từ đó còn 4 loại:

- Loại I (hay A1): 60-70% trường hợp thân chung động mạch. Thân động mạch phổi xuất phát từ thân chung, ở trên van thân chung và động mạch vành. Từ thân động mạch phổi, sẽ chia ra ĐMP trái và ĐMP phải.
- Loại II (hay A2): 20-30% trường hợp. Các ĐMP phải và trái xuất phát trực tiếp từ thân chung thường ở mặt sau.
- Loại III (hay A3): hiếm. Một ĐMP xuất phát từ thân chung, ĐMP còn lại (thường là ĐMP trái) xuất phát từ 1 trong các động mạch: ống động mạch, ĐMC lên, ĐMC xuống, mạch máu cổ.
- Loại IV (hay A4): giống loại I, nhưng có đứt đoạn ĐMC ngang. Loại này thường phối hợp với các bất thường khác của hội chứng Di – George (không có tuyến hung và tuyến cận giáp, khiếm khuyết miễn dịch tế bào, dạng mặt bất thường và bất thường bẩm sinh của tim).

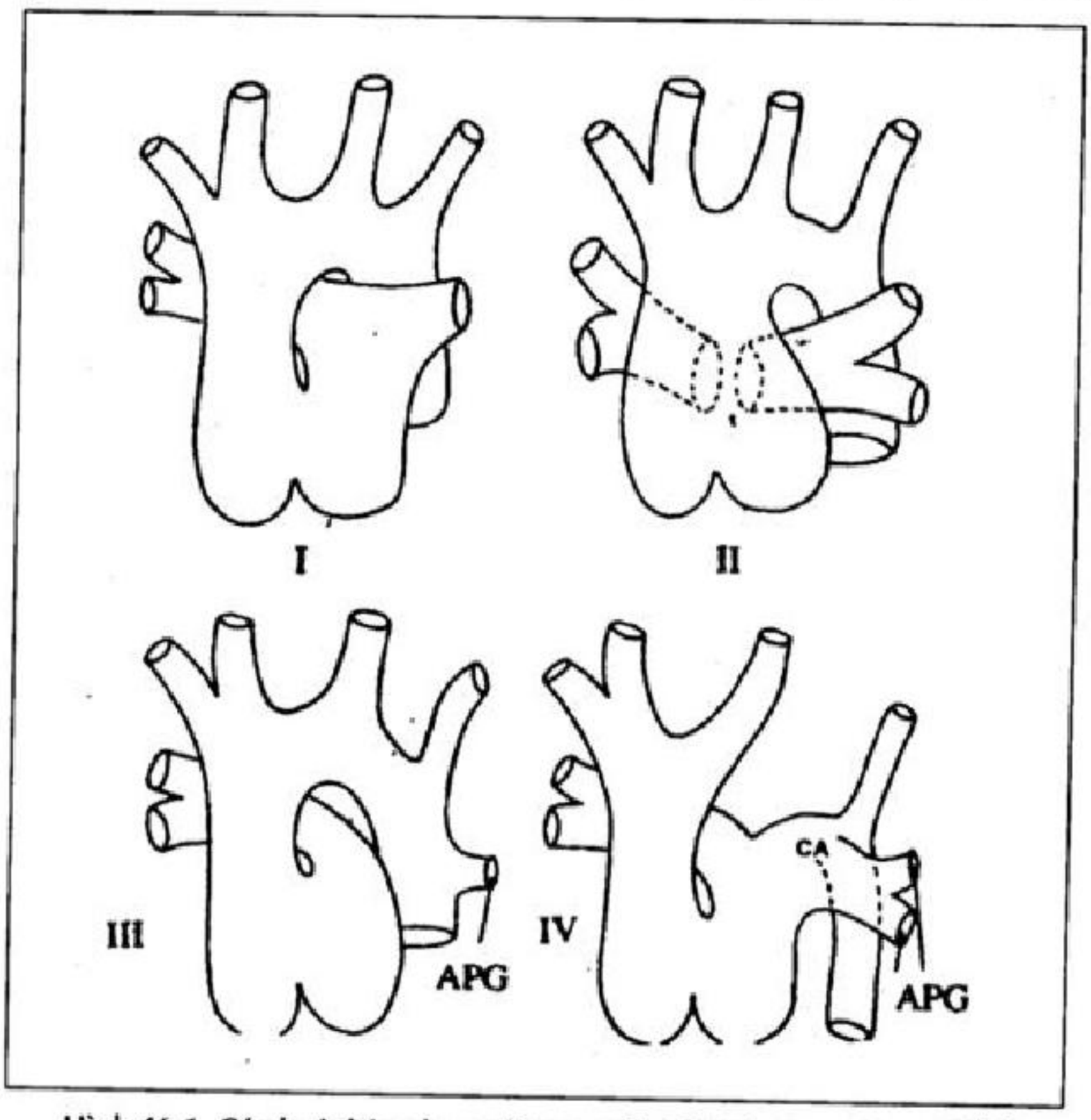
Hiện nay, loại IV được coi là 1 dạng của bệnh không lỗ van ĐMP kèm thông liên thất có tuần hoàn phổi là các động mạch phế quản bàng hệ xuất phát từ ĐMC xuống [14].

2. LÂM SÀNG

- Tần suất bệnh: nam tương đương nữ.

- Khởi bệnh: từ lúc sơ sinh, tím nhẹ trong vài ngày đầu; không còn tím khi áp lực ĐMP giảm, tưới máu phổi nhiều hơn. Bắt đầu xuất hiện suy tim sung huyết: thở nhanh, toát mồ hôi, bỏ bú, chậm phát triển.

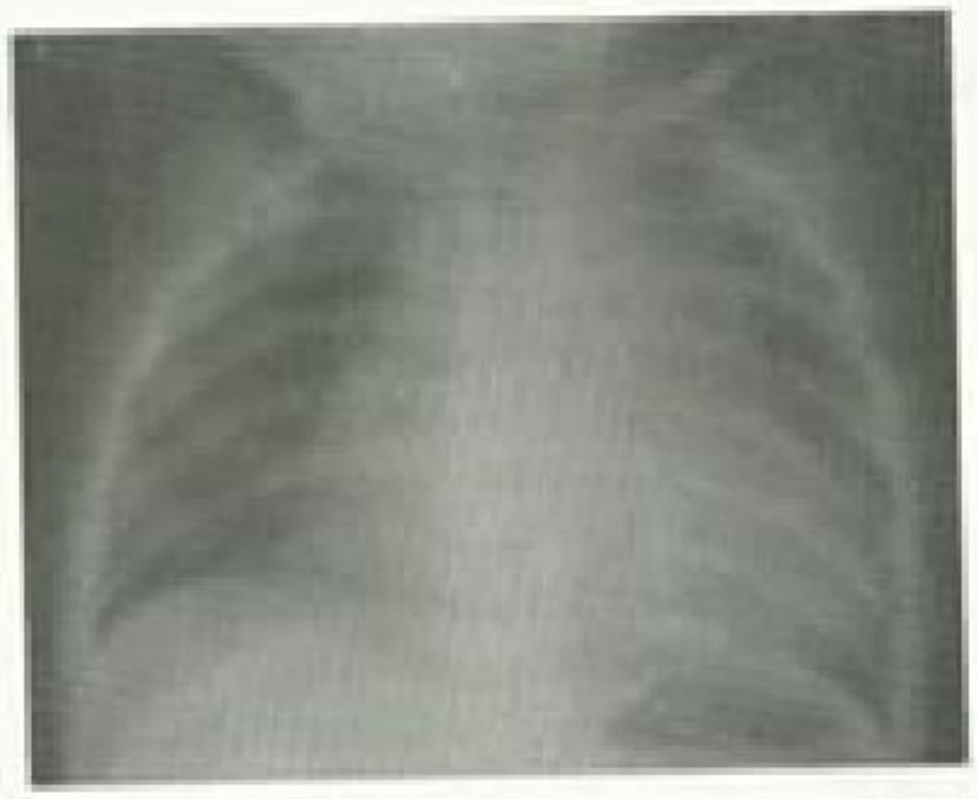
- Khi tổn thương cơ học mạch máu phổi xuất hiện, triệu chứng suy tim giảm, nhưng trẻ tím nhiều hơn.



Hình 46.1. Các loại thân chung động mạch (phân loại van Praagh) [14].
I: có thân ĐMP xuất phát từ thân chung.
II: 2 ĐMP xuất phát từ 2 lỗ riêng biệt ở mặt sau thân chung.
III: chỉ ĐMP phải xuất phát từ thân chung, ĐMP trái xuất phát từ ĐMC xuống.
IV: giống loại I có kèm đứt đoạn cung ĐMC giữa động mạch cảnh trái và động mạch dưới đòn trái. ĐMC xuống được tưới máu bằng ống động mạch.

5.2. Xquang Tim phổi

Phản ánh Phì đại và giãn Nhĩ phải với cung dưới bên phải lớn. Mỏm tim tròn, có khi chiếm gần trọn lồng ngực. Tuần hoàn phổi giảm. Phế trường sáng.



Hình 45.4. X quang tim phổi thẳng ở bệnh nhân 8 tháng tuổi, không lỗ van DMP với vách liên thất kín. Bóng tim to, tuần hoàn phổi giảm.

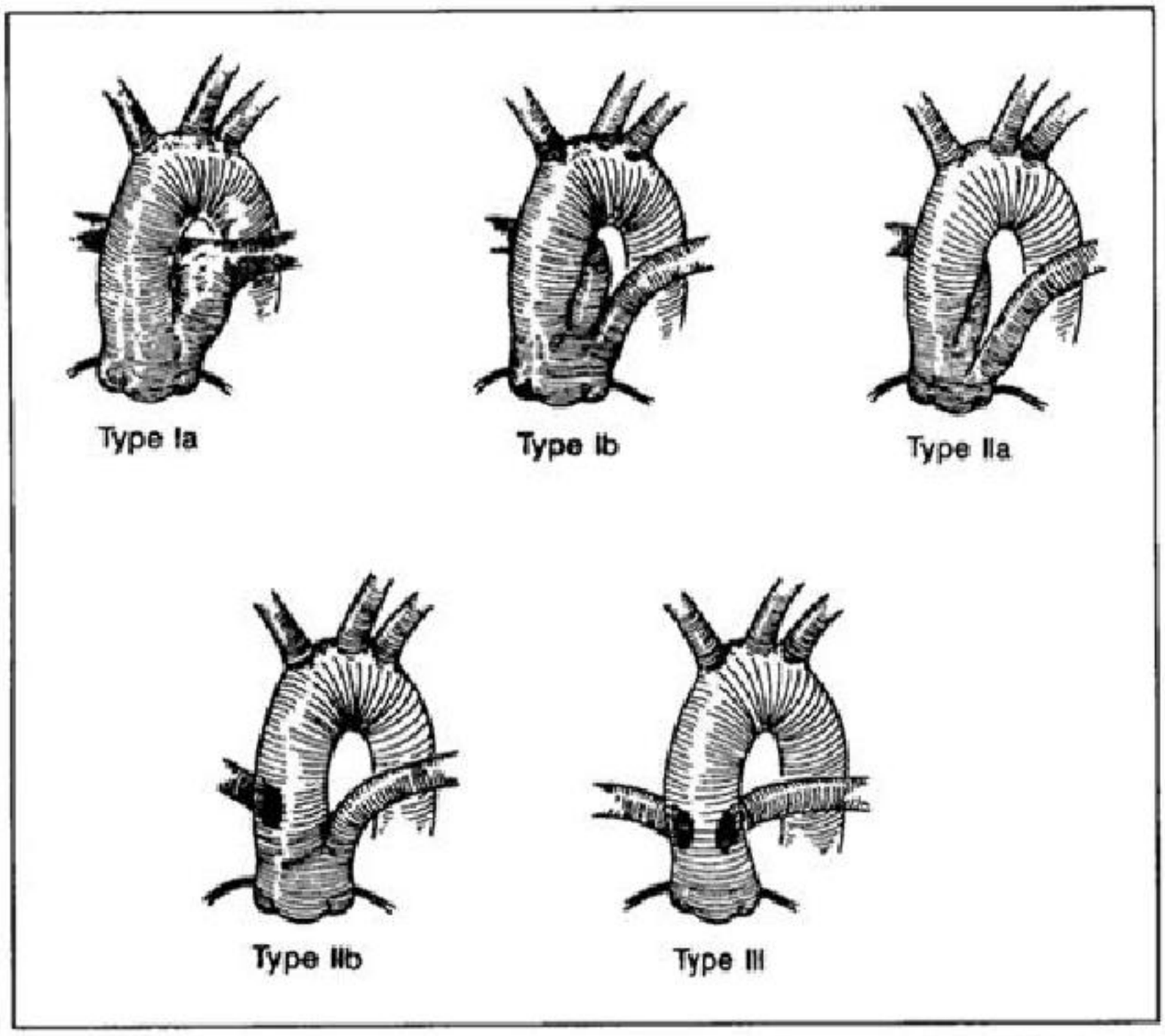
5.3. Siêu âm Tim

Thường sử dụng các mặt cắt như trong bệnh lý hẹp DMP, tuy nhiên quan trọng nhất cần khảo sát kỹ TP và các thành phần TP, vòng van 3 lá, kích thước lỗ van DMP, thân DMP, các nhánh DMP.

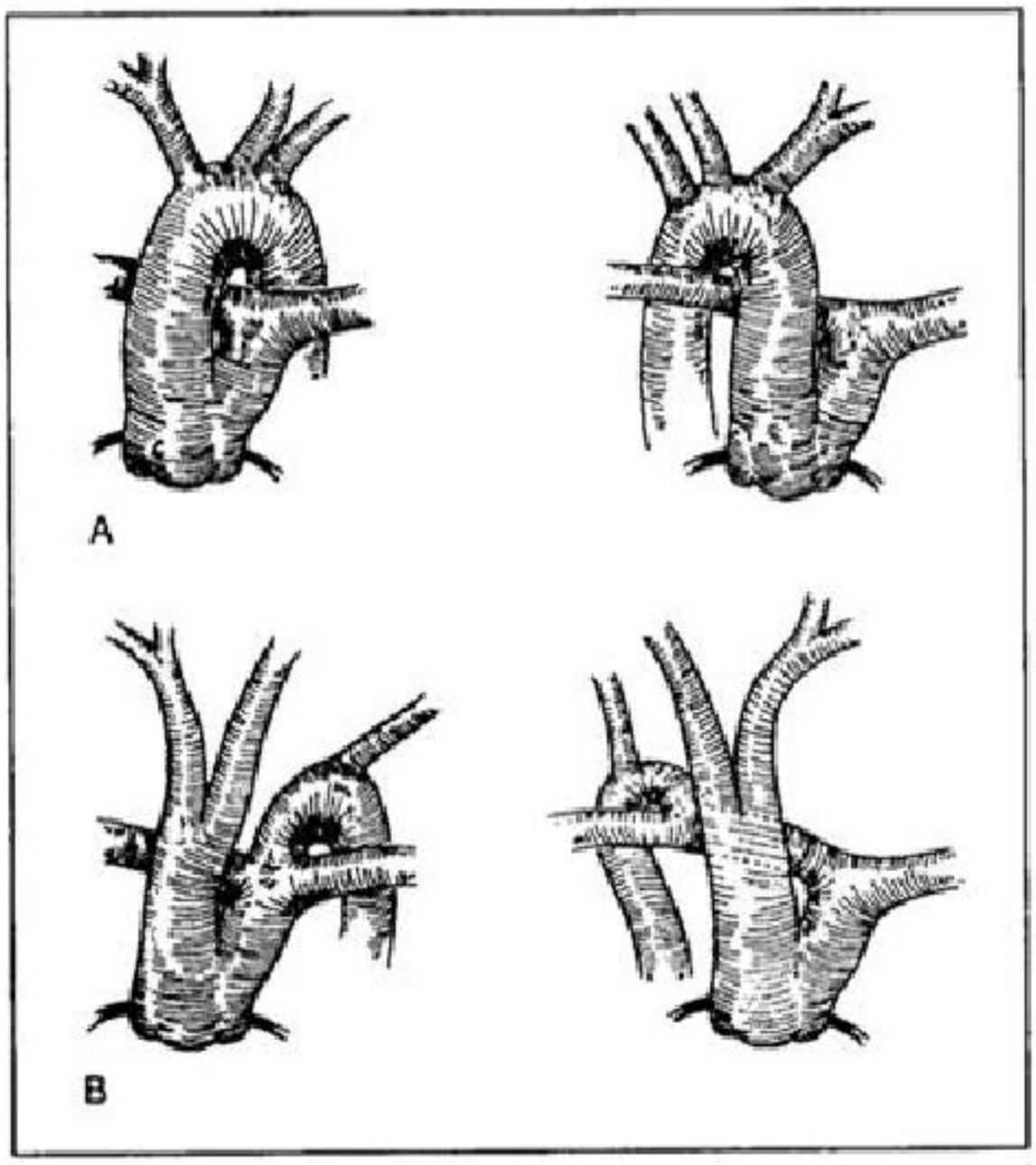
Siêu âm qua Doppler có thể xác định không có dòng máu lên DMP, sự thông thương của ống Động Mạch, có hay không dòng chảy thông phải trái qua lỗ bầu dục hay thông liên nhĩ. Ngoài ra một số tác giả (3) còn khuyến cáo nên cố gắng khảo sát thấy được đó ĐMV. Siêu âm có thể giúp tiên lượng được thái độ xử trí và kết quả. Xử trí phẫu thuật dựa vào các thông số trên nhất là vòng van 3 lá và kích thước DMP.

Hình 45.5. Trẻ 8 tháng tuổi không lỗ van DMP vách liên thất liên tục. TP nhỏ.
RV: Thất phải LV: Thất trái PA: DMP

Hình 45.6. Không lỗ van DMP với vách liên thất kín. A: mặt cắt dưới sườn vòng quanh, van DMP là 1 màng xơ dày, thất phải nhỏ và dầy. B: Van 3 lá teo nhỏ, thất P nhỏ.



Hình 46.2. Các loại thân chung động mạch; khó phân biệt loại Ib với IIa bằng chẩn đoán hình ảnh [5].



Hình 46.3. A. Kiểu I TCĐM với cung ĐMC bên trái (trái) và với cung ĐMC bên phải (phải).
B. Kiểu I TCĐM với đứt đoạn ĐMC giữa động mạch cảnh và động mạch dưới đòn. Cung ĐMC bên trái (trái) và cung ĐMC bên phải (phải) [5].

Phần lớn trẻ bị thân chung động mạch chết trong năm đầu, một vài trường hợp sống đến tuổi 30, 40. Có 2 trường hợp sống lâu nhất đến tuổi 43 và 52.

Triệu chứng thực thể:

- Trẻ chậm phát triển, gầy yếu.
- Tim ngày càng nặng khi suy tim giảm.
- Mạch mạnh và gọn do độ cách biệt cực tiểu cực đại của huyết áp rộng (do khối lượng máu lớn và hở van thân chung).
- Vùng trước tim tăng động.

- T2 sờ thấy ở liên sườn trái. T2 mạnh, không tách đôi.

- T1 bình thường, có tiếng phụt theo sau (ejection sound).

- Âm thổi tâm thu ở bờ trái xương ức do máu qua thông liên thất.

- Đôi khi có âm thổi liên tục ở liên sườn 2 trái.

- Âm thổi tâm trương ở bờ xương ức do hở van thân chung: ít có.

- Rung tâm trương ở mỏm do lượng máu cao qua van 2 lá.

3. CẬN LÂM SÀNG

3.1. Điện tâm đồ

- Nhịp xoang.
- PR bình thường hay hơi dài.
- P có dạng dày 2 nhĩ.
- Trục QRS bình thường hay hơi lệch phải.
- Dấu dầy thất trái hay dầy 2 thất.

Hình 46.4. Điện tâm đồ bệnh nhân nữ 9 tháng, Thân chung Động mạch type I, nhịp xoang, trục lệch phải, lớn nhĩ phải, và dầy 2 thất.

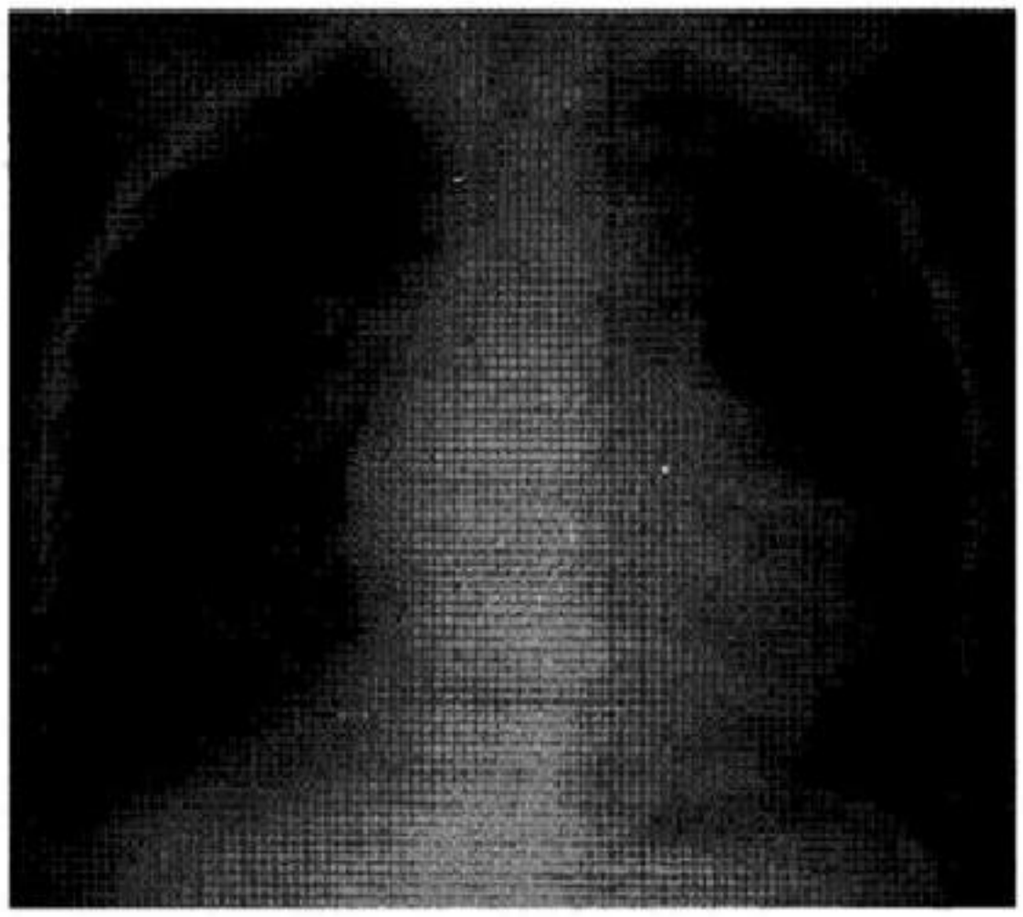
3.2. Xquang ngực

- Dấu tăng tuần hoàn phổi thụ động do suy tim.

- Vùng cung ĐMP phẳng hoặc lõm vào do ĐMP phát xuất từ thân chung.

- Dấu hiệu: dấu phẩy ở rốn phổi trái (left hilar comma), do ĐMP trái nhô cao, khá hữu ích trong chẩn đoán thân chung động mạch.

- Nhĩ trái, nhĩ phải, thất trái và thất phải đều lớn.



Hình 46.5. Hình Xquang tim phổi thẳng ở bệnh nhân 3 tuổi, thân chung ĐM type I. Bóng tim to, tăng tuần phổi thụ động. Hình ảnh thân chung phồng cao.

- Thân chung thường lệch về phải phồng lên cao giống như ĐMC lên giãn.

3.3. Siêu âm tim

3.3.1. Mục tiêu của chẩn đoán

Thân chung động mạch nằm trong nhóm bệnh "nối liền bất thường tâm thất- động mạch" (hoán vị đại động mạch, thất phải có 2 đường ra, thân chung động mạch), do đó mục tiêu của chẩn đoán bằng echo sẽ là:

- Xác định sự nối liền bất thường giữa tâm thất với đại động mạch
- Xác định situs và định vị thất
- Đo kích thước buồng thất
- Khảo sát vách nhĩ và vách liên thất
- Khảo sát van nhĩ thất (kích thước, có hở hay hẹp hay hở hẹp)
- Khảo sát ĐMP, đo độ hẹp (nếu có)
- Xác định sự nối liền của TMP và tĩnh mạch toàn thân

3.3.2. Các mặt cắt hữu ích trong chẩn đoán

Bao gồm:

- mặt cắt cạnh ức theo trục dọc và theo trục ngang
- mặt cắt dưới sườn: 5 buồng và trục ngang
- mặt cắt trên hõm ức
- mặt cắt 4 buồng từ mỏm, mặt cắt 5 buồng từ mỏm

- Thân chung động mạch nằm cưỡi ngựa trên thông liên thất: nhìn rõ bằng mặt cắt cạnh ức theo trục dọc và mặt cắt 5 buồng dưới sườn.

- Không có buồng tống thất phải và không có thông thương trực tiếp giữa thất phải với ĐMP: nhìn rõ bằng mặt cắt cạnh ức theo trục ngang và mặt cắt 5 buồng dưới sườn. Bất thường này có thể thấy ở bệnh không lỗ van ĐMP (pulmonary atresia) có kèm thông liên thất. Do đó cần xác định vị trí và đường đi cùng kích thước ĐMP.
- Tìm thấy ĐMP lớn xuất phát từ ĐMC giúp nghĩ nhiều đến chẩn đoán thân chung động mạch. Các mặt cắt giúp xác định rõ chỗ xuất phát của ĐMP thay đổi theo loại thân chung động mạch.

Loại I:

+ Khi vị trí xuất phát ĐMP nằm về phía sau: mặt cắt cạnh ức và trên hõm ức theo trục dọc, mặt cắt 5 buồng dưới sườn.

+ Khi vị trí xuất phát ĐMP nằm về bên trái: mặt cắt 5 buồng từ mỏm, mặt cắt 5 buồng dưới sườn.

Loại II: Mặt cắt dưới sườn giúp thấy 2 ĐMP xuất phát riêng biệt từ thân chung. Đôi khi khó phân biệt loại I và loại II một khi ĐMP quá ngắn (lẫn loại I thành loại II) hoặc chỗ xuất phát ĐMP trái và ĐMP phải quá gần nhau (lẫn loại II thành loại I).

Loại III: Mặt cắt dưới sườn và trên hõm ức giúp thấy 1 ĐMP không xuất phát từ thân chung.

Loại IV: Mặt cắt trên hõm ức giúp thấy đứt đoạn ĐMC. Ở đây thấy có sự khác biệt giữa kích thước nhỏ của ĐMC lên với kích thước lớn của ĐMP và ống động mạch. Sự hiện diện của các động mạch chạy lên đầu cổ giúp xác định đâu là ĐMC lên.

- Số lượng van sigma của thân chung: có thể từ 1 đến 6 mảnh van sigma. Khi thấy có từ 4 mảnh trở lên giúp nghĩ đến thân chung động mạch, các van này có thể dày, hẹp hay hẹp hở. Mặt cắt cạnh ức theo trục ngang và mặt cắt dưới sườn theo trục ngang giúp xác định số lượng van sigma.

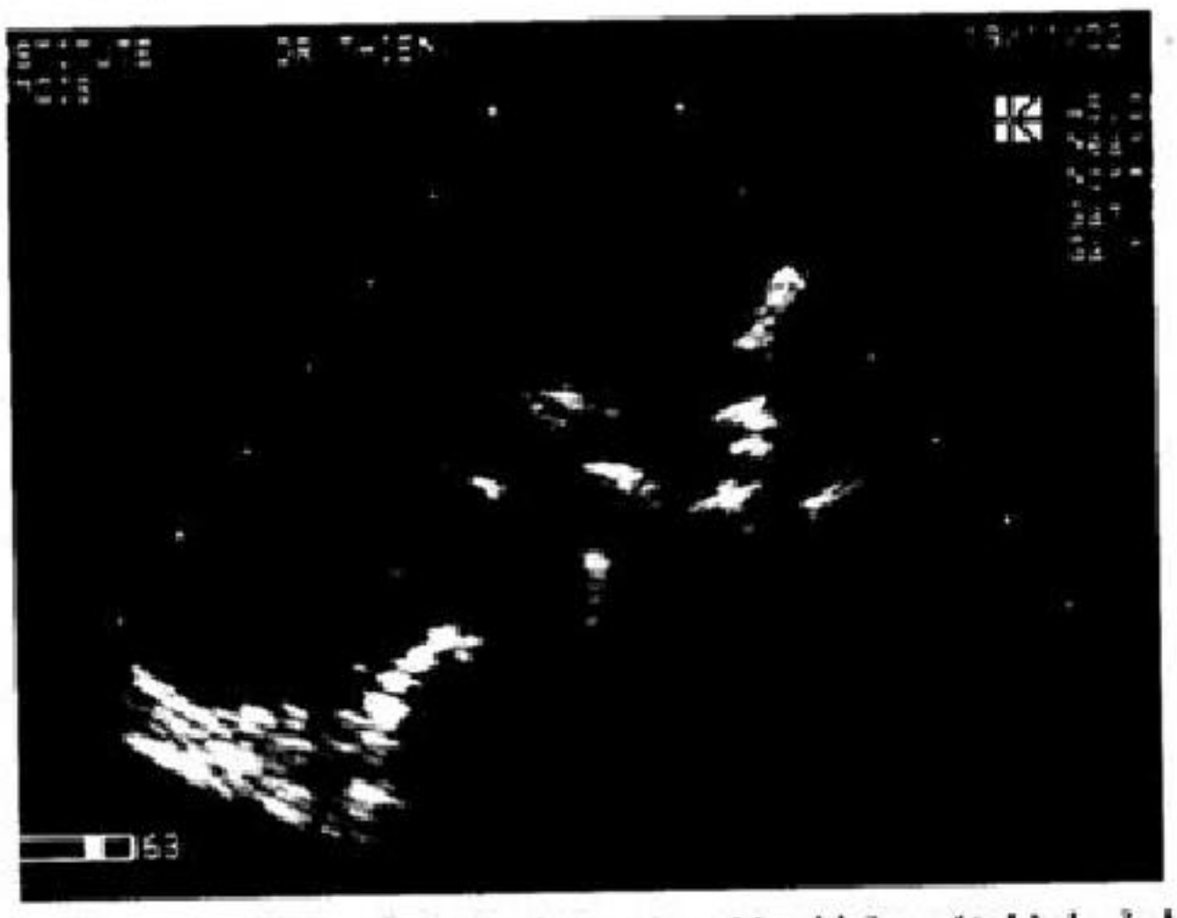
- Vị trí của cung ĐMC nằm bên phải hay bên trái có thể xác định bằng mặt cắt trên hõm ức.

- Cần thực hiện các mặt cắt thích hợp để tìm xem có các tổn thương phối hợp: nối liền về bất thường TMP và tĩnh mạch toàn thân, không lỗ van 3 lá, tâm thất độc nhất, kênh nhĩ thất.

3.3.3. Siêu âm trên bệnh nhân thân chung động mạch đã phẫu thuật

Cần đọc phúc trình phẫu thuật trước khi khám và thực hiện siêu âm trên bệnh nhân thân chung động mạch

Hình 46.6. Thân chung ĐM với thân ĐMP bắt nguồn từ thân chung , van thân chung dầy (mũi tên).



Hình 46.7. Mặt cắt trên hõm ức giúp khảo sát hình ảnh ĐMP (PA – pulmonary artery) và ĐMC (Ao= aorte) từ thân chung (TAC- Truncus Arteriosus).

đã mổ. Tùy theo phương pháp phẫu thuật sẽ có các mặt cắt thích hợp để khảo sát hiệu quả của ngoại khoa.

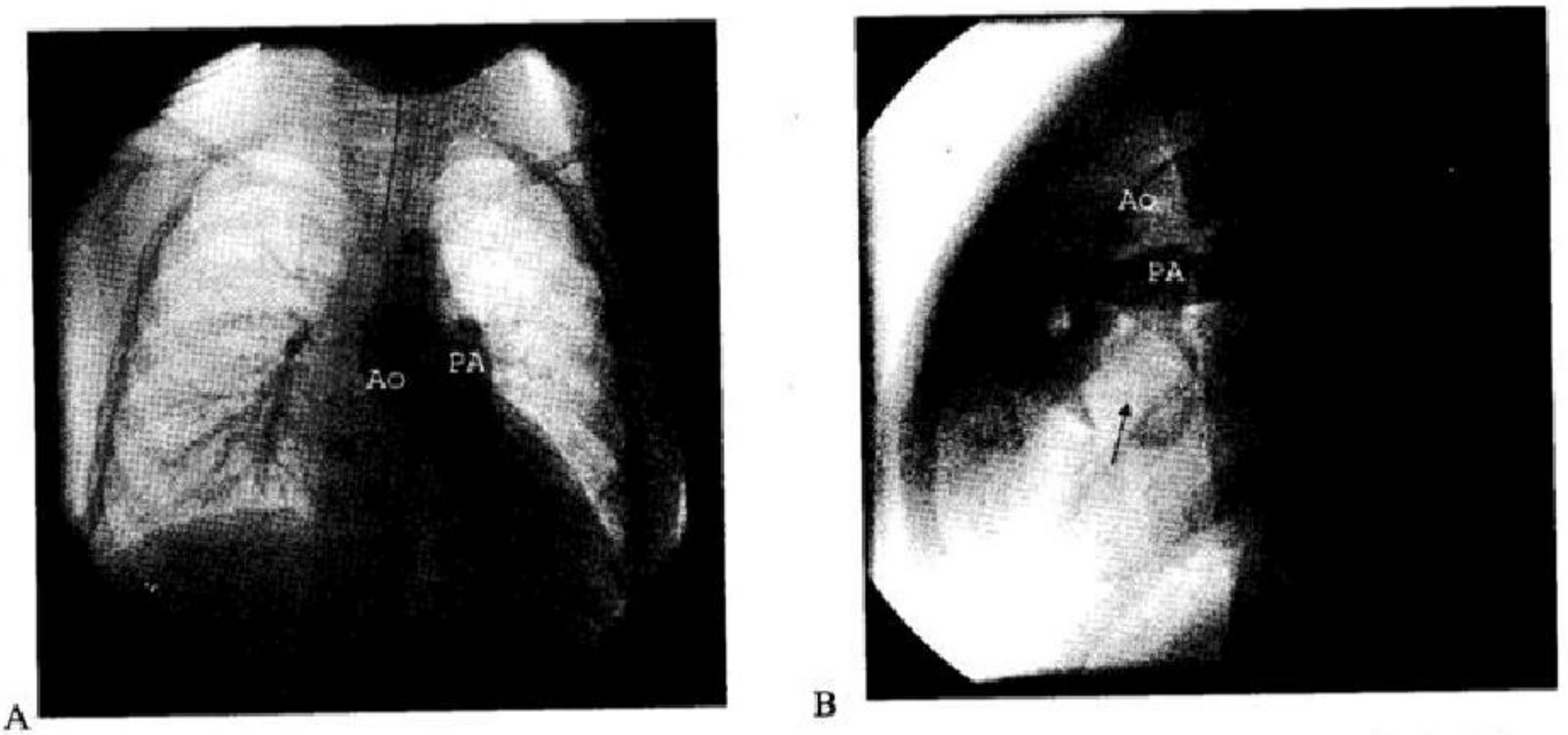
Ở bệnh nhân được mổ bằng phương pháp Rastelli, siêu âm giúp xác định khả năng dẫn máu của ống sinh học và tình trạng van ghép trong ống này.

Sự kiểm tra định kỳ bằng siêu âm giúp phát hiện sớm các biến đổi sau mổ để có thể có biện pháp xử trí thích hợp.

3.4. Thông tim

Các chỉ định của thông tim chụp mạch trong TCĐM bao gồm:

- Xác định vị trí giải phẫu của ĐMV.
- Tìm các TLT phối hợp (td: TLT vách cơ bè).
- Khảo sát các nhánh ĐMP xa, đặc biệt khi không có hợp lưu giữa ĐMP phải và ĐMP trái.



A B

Hình 46.8. Hình ảnh chụp cản quang mạch máu ĐMP bắt nguồn từ thân chung , van thân chung (mũi tên).

- Khảo sát cung ĐMC xem có bị đứt đoạn cung ĐMC.

- Khảo sát sức cản mạch phổi ở trẻ lớn hay người lớn.

- Xác định thêm các bất thường mà siêu âm tim không khảo sát rõ ràng được.

Nhiều trường hợp, có thể có chẩn đoán xác định và có chỉ định phẫu thuật TCĐM mà không cần thông tim

Khi thông tim, độ bão hòa oxy máu TMC trên thường bình thường; trừ phi lưu lượng máu ĐMP quá cao kèm lưu lượng máu mạch hệ thống giảm.

Độ bão hòa oxy ở máu ĐMP thường giảm khoảng 10% so với máu ở ĐMC. Lý do là có dòng máu từ TP chạy thẳng vào ĐMP mặc dù máu ở thân chung là máu hòa trộn (máu TT, máu TP).

Áp lực trong 2 buồng thất là áp lực hệ thống, áp lực nhĩ trái cũng thường cao do gia tăng máu đổ về từ TMP. Cần khảo sát sức cản mạch phổi ở trẻ trên 2 tuổi. Không còn chỉ định phẫu thuật nếu sức cản mạch phổi > 8 đơn vị/ m^2 [7]. Tuy nhiên nếu phẫu thuật sớm trước 6 tháng tuổi không cần khảo sát sức cản mạch phổi, đồng thời tử vong ít hơn [7].

3.5. Phương tiện chẩn đoán hình ảnh khác

Ảnh cộng hưởng từ và chụp cắt lớp điện toán cực nhanh sẽ là các phương tiện ứng dụng nhiều trong tương lai để khảo sát giải phẫu học TCĐM. Các phương tiện này chưa được làm thường qui như siêu âm hay thông tim.

4. ĐIỀU TRỊ

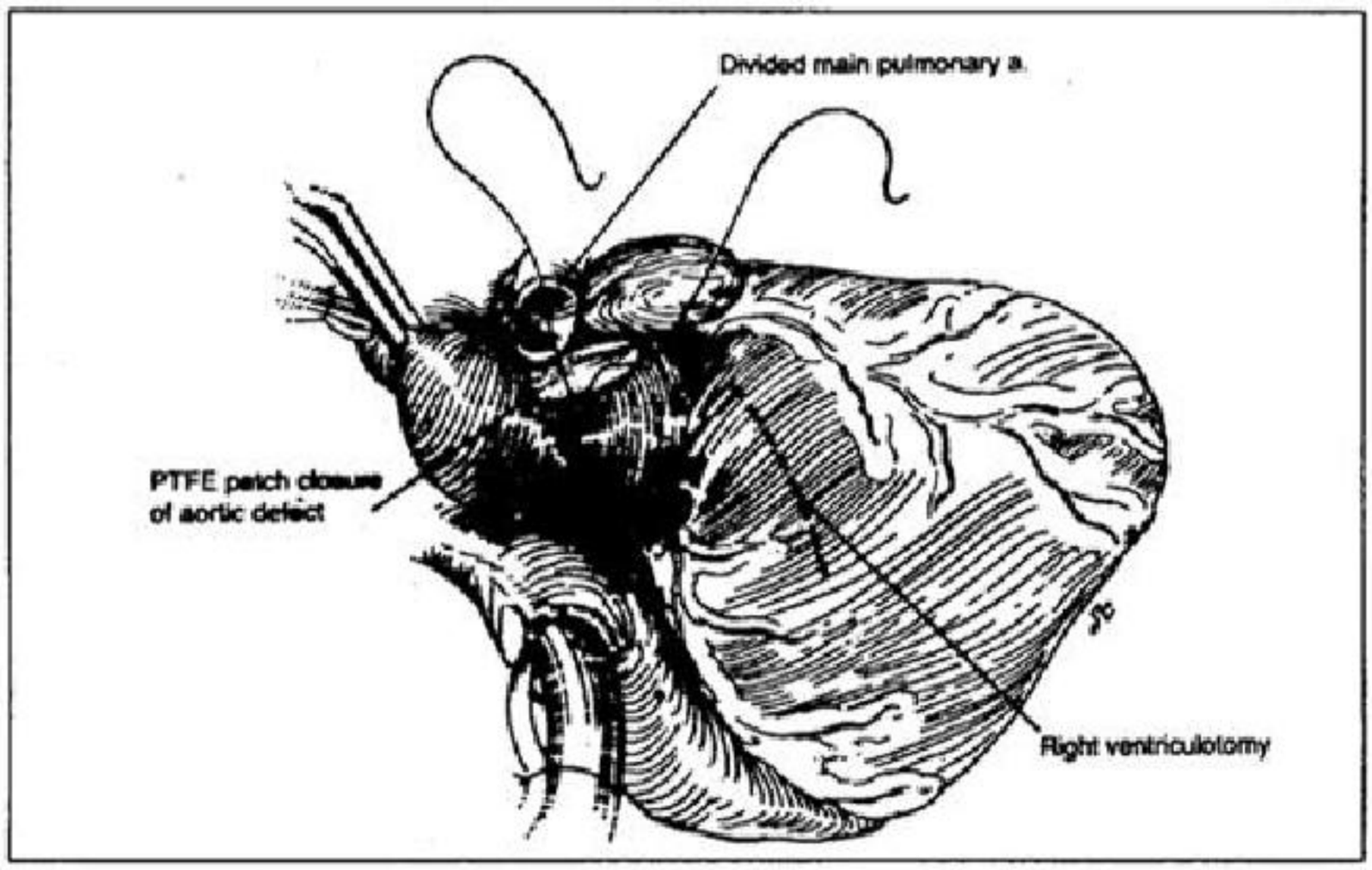
Điều trị chính của TCĐM là phẫu thuật sớm vì điều trị nội khoa thường không kiểm soát được suy tim sung huyết và 80% trẻ sẽ chết trong năm đầu tiên nếu không được phẫu thuật. Nhờ các tiến bộ của kỹ thuật mổ và bảo vệ cơ tim, tử vong sớm sau mổ chỉ còn khoảng 7-11% [8] [9].

Điều trị nội khoa chính là điều trị suy tim sung huyết (lợi tiểu, digoxin, ức chế men chuyển); có thể cần truyền prostaglandin E1 nếu bệnh nhân có đứt đoạn ĐMC

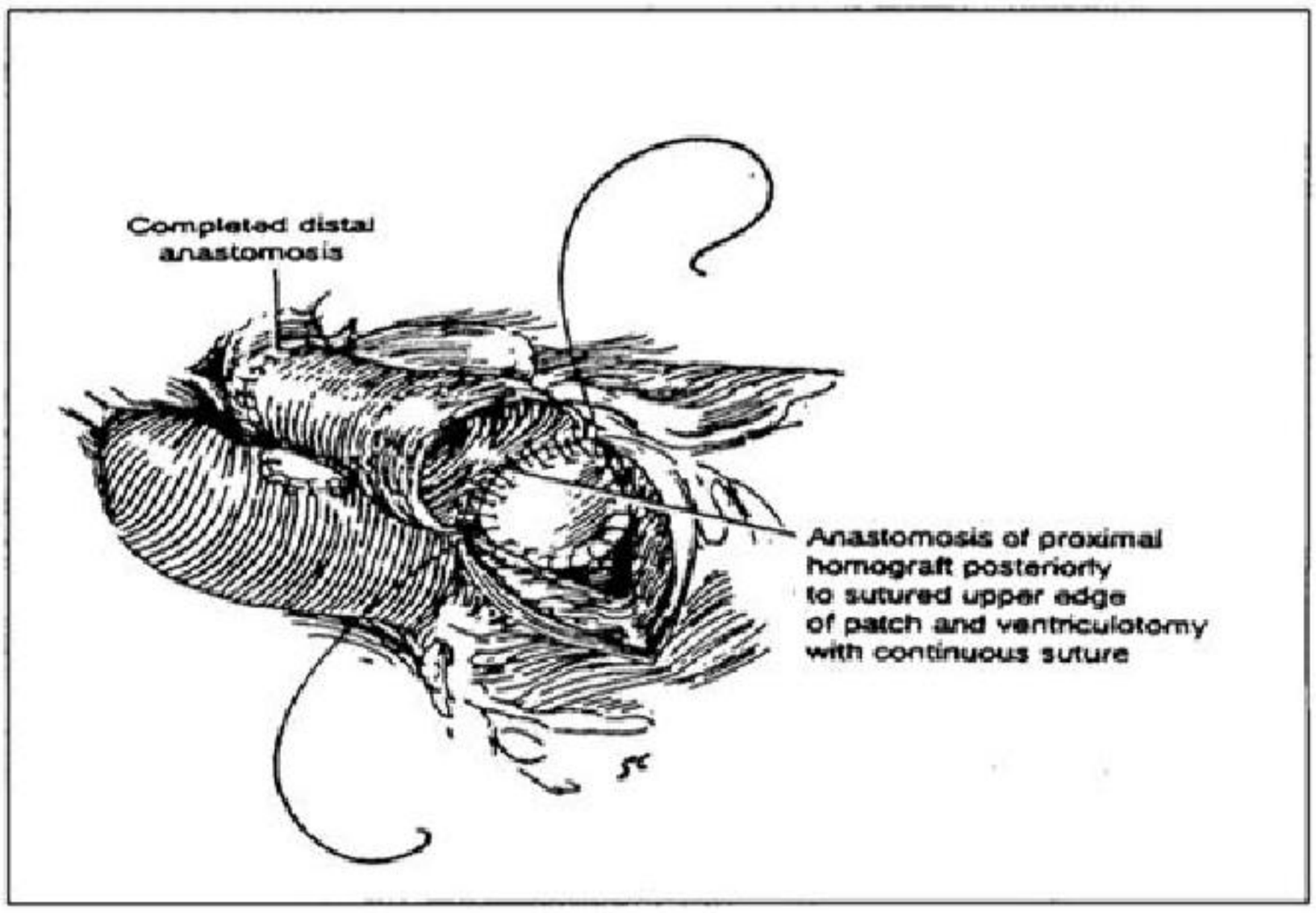
Trước kia thường làm phẫu thuật xiết bớt ĐMP để giảm lượng máu lên phổi, chờ trẻ lớn hơn mới phẫu thuật triệt để. Thực hiện phẫu thuật 2 thì kiểu này, tử vong lên tới 50% [10]. Kể từ Ebert và cộng sự (1978), phẫu thuật sớm, triệt để, một thì, đã giảm tử vong xuống còn 11% [6].

4.1. Kỹ thuật ngoại khoa

Trường hợp TCĐM đầu tiên được được phẫu thuật bởi McGoon và cộng sự (1967) thực hiện theo kỹ thuật Rastelli và cộng sự đã áp dụng trong không lỗ van ĐMV kèm TLT [11] [12]. ĐMP được tách ra khỏi thân chung, nối với TP bằng ống dẫn đồng loại có van hoặc ống dẫn tổng hợp có van. TLT được vá bằng màng bao tim hay mảnh dacron qua đường rạch ở thất phải.



Hình 46.9. Phẫu thuật TCĐM: ĐMP được tách khỏi thân chung; miếng vá bít lỗ ở chỗ tách ĐMP, đường đứt đoạn là đường rạch thất phải [7].



Hình 46.10. Phẫu thuật TCĐM: từ đường rạch thất phải bít TLT bằng mảnh ghép. Ống ghép đồng loại giúp nối ĐMP với TP [7].

4.2. Yếu tố nguy cơ của phẫu thuật

Một số yếu tố nguy cơ liên quan đến sống còn của bệnh nhân sau phẫu thuật bao gồm: hở van thân chung, đứt đoạn cung ĐMC, bất thường ĐMV và tuổi vào lúc phẫu thuật [10] [13]. Trẻ trên 100 ngày mới được phẫu thuật sẽ có tử vong cao hơn trẻ mổ sớm.

4.3. Chăm sóc sau phẫu thuật

Tiên lượng lâu dài của trẻ sau phẫu thuật tùy thuộc vào sự thông thương của ống dẫn giữa thất phải với ĐMP, tùy thuộc vào độ hở van thân chung. Khoảng 7% bệnh nhân có ống dẫn bằng Dacron cần thay vào tháng 15 đến tháng 40 sau phẫu thuật [7].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S et al. Truncus arteriosus communis. Clinical, angiographic and pathologic findings in 100 patients. Am Heart J 1976; 92: 23-38
2. Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease. I. Postnatal incidence. Pediatr. Cardiol 1995; 16:103
3. Locatelli G, Alfieri O, Villani M et al. Traitement chirurgical du truncus arteriosus dans la première année de la vie. Chir Pediatr 1980; 21-89
4. Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a comment. Am Heart J 1976; 92: 1 (editorial)

5. Taylor JFN. Persistent truncus arteriosus. In Pediatric Cardiovascular Medicine ed. by JH Moller, JIE Hoffman. Churchill Livingstone 2000, p500

6. Ebert PA et al. Surgical treatment of truncus arteriosus in the first 6 months of life. Ann Surg 1984; 200: 451

7. Bengur AR. Truncus arteriosus. In The Science and Practice of Pediatric Cardiology, ed by A. Garoon Jr, JT Bricker, DJ Fisher, SR Neish; Williams & Wilkins 2nd ed 1998, pp 1421-1430

8. Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK et al. Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate. J. Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1057-1066

9. Hanley FL, Heinemann MK, Jonas RA et al. Repair of truncus arteriosus in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1047-1056

10. Pearl JM, Laks J, Drinkwater DC et al. Repair of truncus arteriosus in infancy. Ann Thorac Surg 1991; 52: 780-786

11. McGoon DC, Rastelli GC, Ongley PA. An operation for the correction of truncus arteriosus. JAMA 1968; 205: 59

12. Rastelli GC, Titus JL, McGoon DC. Homograft of ascending aorta and aortic valve as a right ventricular outflow: an experimental approach to the repair of truncus arteriosus. Arch Surg 1967; 95: 698

13. Singh AK, de Leval MR, Pincott JR et al. Pulmonary artery banding for truncus arteriosus in the first year of life. Circulation 1976; 54 (Suppl): III 17 – III 19

14. Perloff JK. The Clinical Recognition of congenital heart disease. WB Saunders Co, 3rd ed 1987, pp 618-63

Chương 47

HOÁN VỊ ĐẠI ĐỘNG MẠCH (TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES)

PHẠM NGUYỄN VINH

GIẢI PHẪU HỌC 322
HVĐĐM đơn thuần 322
HVĐĐM phức tạp 323
SINH LÝ BỆNH 324
LÂM SÀNG 325
CẬN LÂM SÀNG 325
Điện tâm đồ 325
Xquang 325
Echo 2D và Doppler 325
Thông tim 327
ĐIỀU TRỊ 328
Các phương tiện điều trị nội ngoại khoa 328
Điều trị HVĐĐM thể đơn thuần 328
Điều trị HVĐĐM có thông liên thất 330
Điều trị HVĐĐM có hẹp ĐMP và TLT 330
Điều trị HVĐĐM có hẹp ĐMP và vách liên thất nguyên vẹn . 330
CHĂM SÓC SAU PHẪU THUẬT 330

Hoán vị đại động mạch (HVĐĐM) nằm trong nhóm bệnh "Nối liền bất thường tâm thất đại động mạch". Nhóm này bao gồm 3 bệnh: HVĐĐM, thất phải có 2 đường ra và thân chung động mạch. Tần suất của HVĐĐM khoảng 5% bệnh tim bẩm sinh, xảy ra ở 1 trên 3000 trẻ ra đời còn sống [1]. HVĐĐM thường gặp nhất (25%) ở trẻ sơ sinh BTBS có biểu hiện sớm. Ở đây, động mạch chủ (ĐMC) xuất phát từ thất phải; động mạch phổi (ĐMP) xuất phát từ thất trái.

Một số điểm quan trọng đối với HVĐĐM theo Sidi [2]:

- Tất cả trẻ sơ sinh có tím không do suy hô hấp nặng cần được coi là HVĐĐM cho tới khi siêu âm tim chứng minh có tương quan bình thường giữa ĐĐM và tâm thất.

- HVĐĐM thường dẫn đến tử vong sớm sau sinh, thủ thuật cứu sống tạm thời là tạo thông liên nhĩ bằng bóng (balloon atrioseptostomy) theo kỹ thuật Rashkind.

- Chẩn đoán bệnh có thể thực hiện trước sinh bằng siêu âm tim thai nhi.

- Phẫu thuật sửa chữa tầng nhĩ (Mustard hoặc Senning) có tiên lượng gần tốt; nhưng về lâu dài bệnh nhân bị suy tim phải và loạn nhịp nhanh nhĩ.

- Phẫu thuật sửa chữa theo giải phẫu học bằng cách chuyển đổi vị trí ĐĐM (ĐMC về thất trái, ĐMP về thất phải) cho kết quả lâu dài rất tốt, tử vong phẫu thuật thấp; nhưng cần được thực hiện trong thời kỳ sơ sinh.

1. GIẢI PHẪU HỌC

Ngoài lỗ bầu dục và ống động mạch còn thông thương ngay sau khi sinh, bệnh HVĐĐM có thể biểu hiện dưới dạng:

- Dạng đơn thuần (Simple transposition): 55% HVĐĐM đơn thuần.

- Dạng phức tạp (Complex transposition): 35% HVĐĐM có kèm thông liên thất, 10-15% HVĐĐM có kèm hẹp ĐMP.

1.1. HVĐĐM đơn thuần

- Tim hầu như luôn luôn ở bên trái và thuộc loại situs solitus.

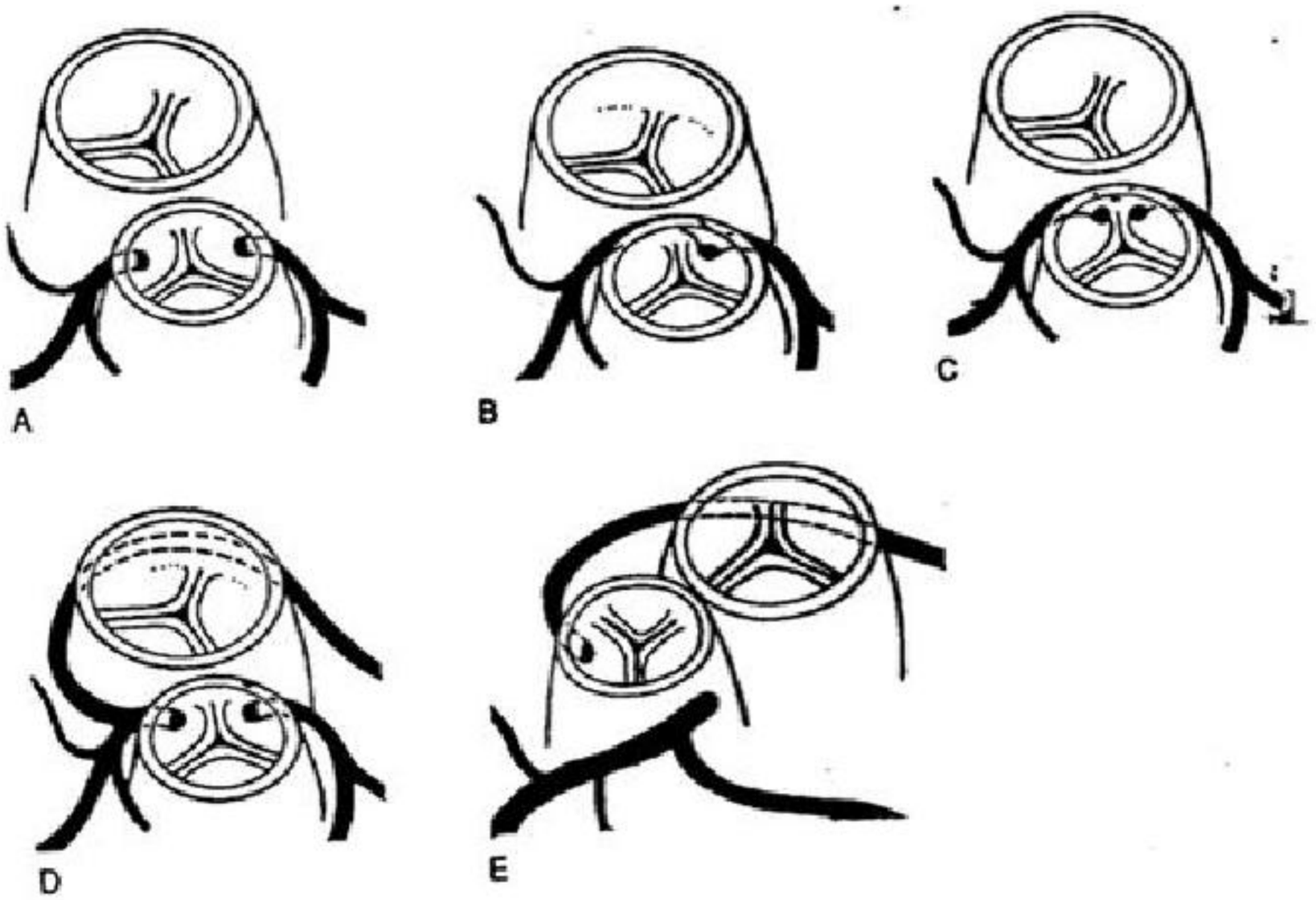
- Nhĩ phải đổ vào thất phải, nhĩ trái đổ vào thất trái.

- ĐMP bắt nguồn từ thất trái và có sự liên tục giữa ĐMP- van 2 lá.

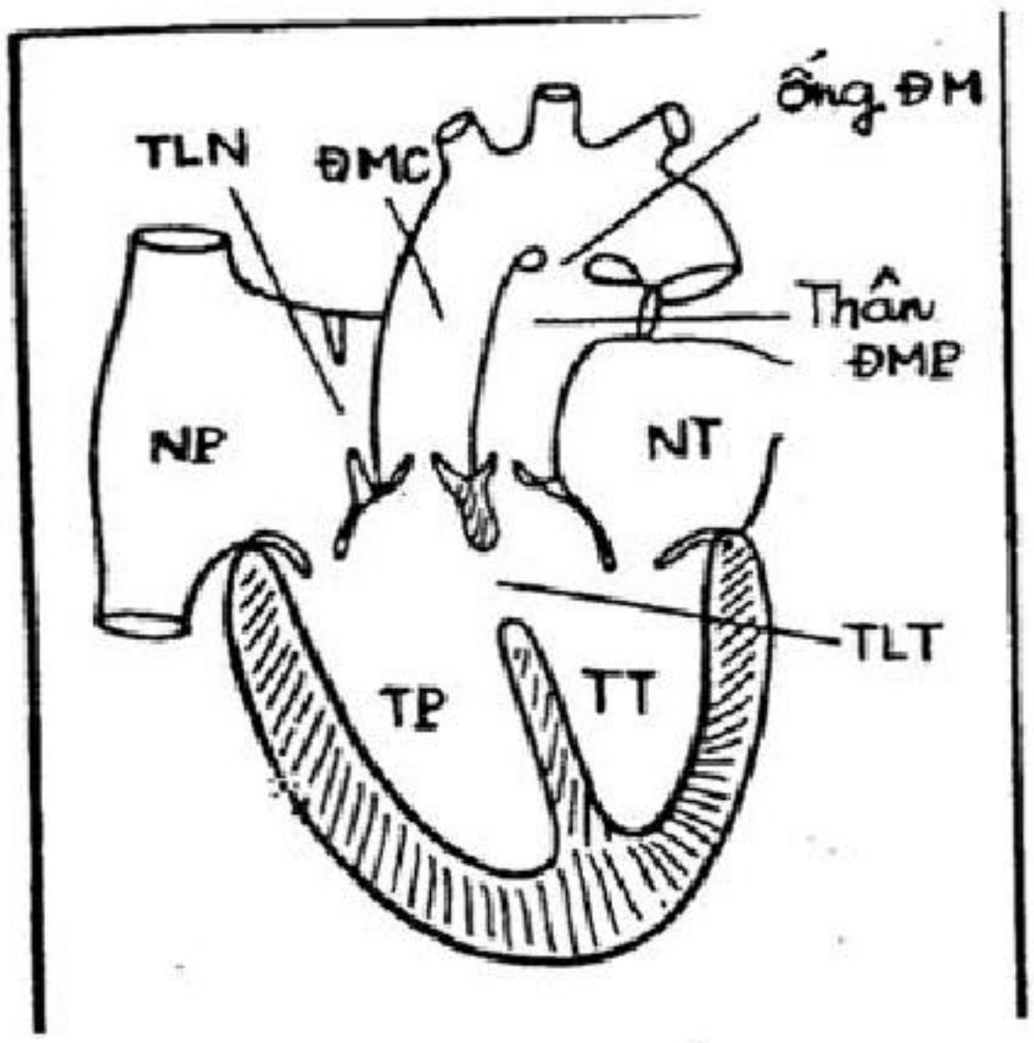
- ĐMC nằm phía trước ĐMP và có thể chếch về phải (D-transposition) hoặc đôi khi chếch về trái (L-transposition). Có khi ĐMC, ĐMP nằm song song với nhau.

- ĐMV luôn luôn bắt nguồn từ xoang Valsalva của ĐMC. Lộ trình có thể thay đổi, do đó Yacoub đã phân loại ra 5 nhóm (hình 47.1).

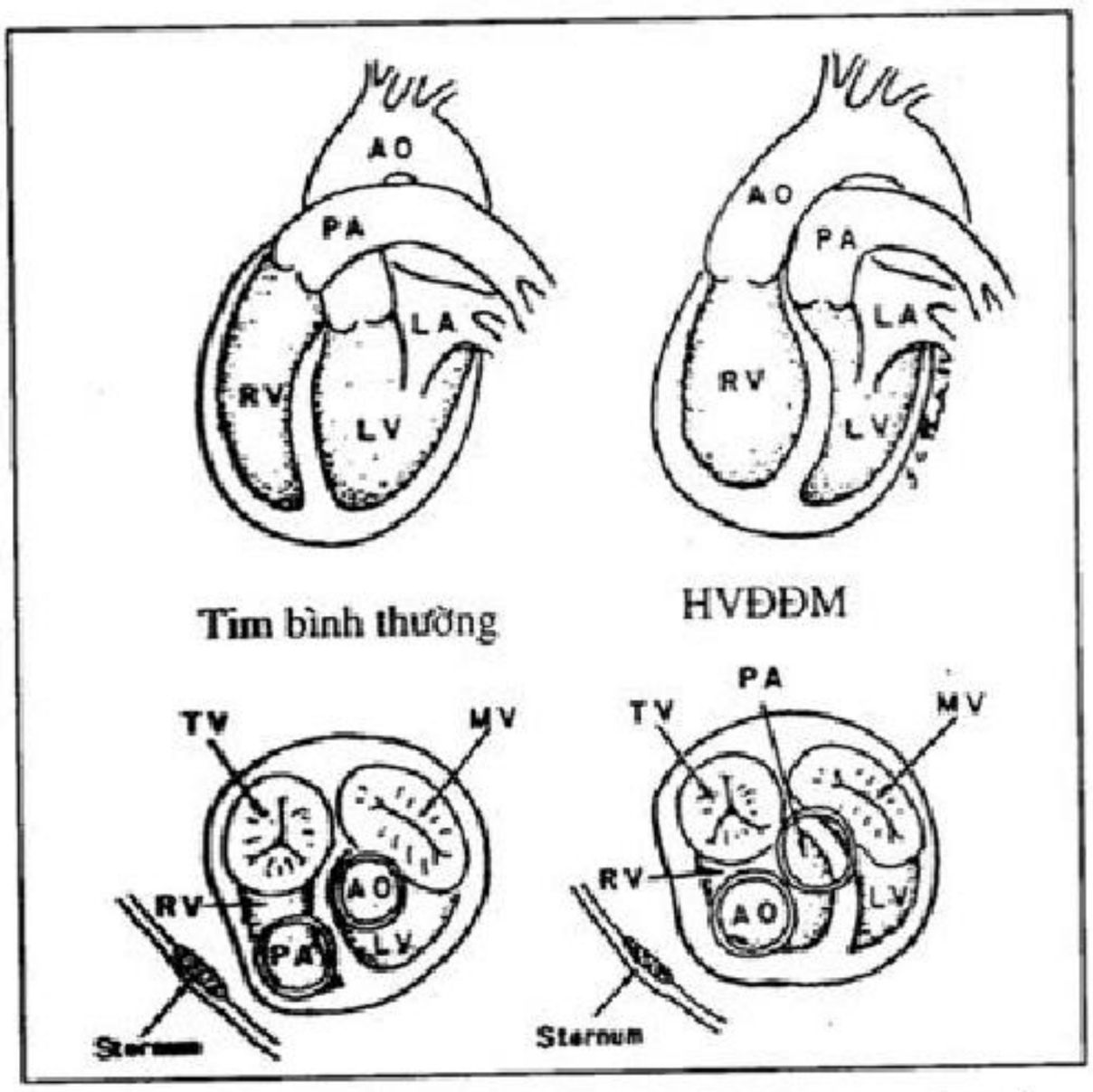
- Khi vách liên thất nguyên vẹn (không có thông liên thất), vách sẽ thường thẳng đứng, không có dạng sigma, do đó buồng tống thất trái và thất phải song song. Khi trẻ trên 2 tháng tuổi, vách liên thất sẽ phồng về phía buồng tống thất trái làm hẹp dưới van ĐMP cơ năng (hình 47.3).



Hình 47.1. [3] Phân loại của Yacoub về các dạng bất thường ĐMV ở bệnh nhân HVĐĐM.



Hình 47.2. [5] Cấu trúc giải phẫu học của HVĐĐM: ĐMP và ĐMC song song, xuất phát bất thường: có 3 dòng chảy thông ở tầng nhĩ, tầng thất và tầng ĐĐM.



Hình 47.3. [4] Sơ đồ mô tả vách liên thất phồng về buồng tống thất trái ở bệnh nhân HVĐĐM.

Ao = ĐMC PA = ĐMP LA = nhĩ trái
RA = nhĩ phải LV = thất trái RV = thất phải
MV = van 2 lá TV = van 3 lá Sternum = xương ức

1.2. HVĐĐM phức tạp: 45% trường hợp HVĐĐM

Đó là HVĐĐM đơn giản phối hợp với 1 hay nhiều tổn thương sau:

- Thông liên thất:

Có thể nhỏ hay lớn và ở nhiều vị trí khác nhau của vách liên thất, có thể đơn độc hay nhiều lỗ thông liên thất

Thường có nhất là thông liên thất ở phần phễu hoặc phần màng lan rộng lên phễu.

- Hẹp ĐMP:

Rất hiếm khi có hẹp van ĐMP đơn độc. Thường là hẹp dưới van ĐMP.

Khi không có thông liên thất, hẹp dưới van ĐMP là do phồng vách liên thất, hậu quả của thất phải chịu áp lực cao.

- Không có buồng tống thất phải và không có thông thương trực tiếp giữa thất phải với ĐMP: nhìn rõ bằng mặt cắt cạnh ức theo trục ngang và mặt cắt 5 buồng dưới sườn. Bất thường này có thể thấy ở bệnh không lỗ van ĐMP (pulmonary atresia) có kèm thông liên thất. Do đó cần xác định vị trí và đường đi cùng kích thước ĐMP.
- Tìm thấy ĐMP lớn xuất phát từ ĐMC giúp nghĩ nhiều đến chẩn đoán thân chung động mạch. Các mặt cắt giúp xác định rõ chỗ xuất phát của ĐMP thay đổi theo loại thân chung động mạch.

Loại I:

+ Khi vị trí xuất phát ĐMP nằm về phía sau: mặt cắt cạnh ức và trên hõm ức theo trục dọc, mặt cắt 5 buồng dưới sườn.

+ Khi vị trí xuất phát ĐMP nằm về bên trái: mặt cắt 5 buồng từ mỏm, mặt cắt 5 buồng dưới sườn.

Loại II: Mặt cắt dưới sườn giúp thấy 2 ĐMP xuất phát riêng biệt từ thân chung. Đôi khi khó phân biệt loại I và loại II một khi ĐMP quá ngắn (lẫn loại I thành loại II) hoặc chỗ xuất phát ĐMP trái và ĐMP phải quá gần nhau (lẫn loại II thành loại I).

Loại III: Mặt cắt dưới sườn và trên hõm ức giúp thấy 1 ĐMP không xuất phát từ thân chung.

Loại IV: Mặt cắt trên hõm ức giúp thấy đứt đoạn ĐMC. Ở đây thấy có sự khác biệt giữa kích thước nhỏ của ĐMC lên với kích thước lớn của ĐMP và ống động mạch. Sự hiện diện của các động mạch chạy lên đầu cổ giúp xác định đâu là ĐMC lên.

- Số lượng van sigma của thân chung: có thể từ 1 đến 6 mảnh van sigma. Khi thấy có từ 4 mảnh trở lên giúp nghĩ đến thân chung động mạch, các van này có thể dày, hẹp hay hẹp hở. Mặt cắt cạnh ức theo trục ngang và mặt cắt dưới sườn theo trục ngang giúp xác định số lượng van sigma.

- Vị trí của cung ĐMC nằm bên phải hay bên trái có thể xác định bằng mặt cắt trên hõm ức.

- Cần thực hiện các mặt cắt thích hợp để tìm xem có các tổn thương phối hợp: nối liền về bất thường TMP và tĩnh mạch toàn thân, không lỗ van 3 lá, tâm thất độc nhất, kênh nhĩ thất.

3.3.3. Siêu âm trên bệnh nhân thân chung động mạch đã phẫu thuật

Cần đọc phúc trình phẫu thuật trước khi khám và thực hiện siêu âm trên bệnh nhân thân chung động mạch

Hình 46.6. Thân chung ĐM với thân ĐMP bắt nguồn từ thân chung , van thân chung dầy (mũi tên).

Hình 46.7. Mặt cắt trên hõm ức giúp khảo sát hình ảnh ĐMP (PA – pulmonary artery) và ĐMC (Ao= aorte) từ thân chung (TAC- Truncus Arteriosus).

đã mổ. Tùy theo phương pháp phẫu thuật sẽ có các mặt cắt thích hợp để khảo sát hiệu quả của ngoại khoa.

Ở bệnh nhân được mổ bằng phương pháp Rastelli, siêu âm giúp xác định khả năng dẫn máu của ống sinh học và tình trạng van ghép trong ống này.

Sự kiểm tra định kỳ bằng siêu âm giúp phát hiện sớm các biến đổi sau mổ để có thể có biện pháp xử trí thích hợp.

3.4. Thông tim

Các chỉ định của thông tim chụp mạch trong TCĐM bao gồm:

- Xác định vị trí giải phẫu của ĐMV.
- Tìm các TLT phối hợp (td: TLT vách cơ bè).
- Khảo sát các nhánh ĐMP xa, đặc biệt khi không có hợp lưu giữa ĐMP phải và ĐMP trái.

Khi có thông liên thất, hẹp dưới van ĐMP thường do sự vẹo của vách chóp so với vách cơ bè.

- Các tổn thương khác:

+ Hẹp eo ĐMC: thường phối hợp với HVĐĐM có kèm thông liên thất.

+ Van 3 lá bất thường: lá van, dây chằng, cột cơ dày hơn bình thường.

2. SINH LÝ BỆNH

Huyết động của trẻ em bị HVĐĐM thường không ổn định. Do có 2 hệ thống tuần hoàn riêng biệt, sống còn tùy thuộc vào các dòng chảy thông (shunt) chéo (lỗ bầu dục thông thương, còn ống động mạch, tuần hoàn động mạch phế quản) giúp máu từ tĩnh mạch chủ được oxy hóa trong phổi và máu từ tĩnh mạch phổi tới nuôi các mô ngoại vi. Các dòng chảy thông chéo gồm có:

- Tuần hoàn động mạch phế quản: chỉ hoạt động khi áp lực mao mạch phổi rất cao. Có thể bảo đảm trong vài ngày sau sinh, đời sống của trẻ sơ sinh bị HVĐĐM.

- Còn ống động mạch: nhiệm vụ quan trọng hơn động mạch phế quản phổi. Ngay sau sinh, áp lực mạch phổi còn cao, dòng chảy thông qua ống động mạch thường 2 chiều hoặc có khi từ ĐMP qua ĐMC. Vài ngày sau sinh, khi áp lực ĐMP hạ, dòng chảy thông sẽ từ ĐMC qua ĐMP rất nhiều làm tăng tải tuần hoàn phổi nếu không có thêm dòng chảy thông ngược lại thông qua lỗ bầu dục, sự tăng tải ở ĐMP có thể tạo ra phù phổi.

- Lỗ bầu dục: thường là dòng chảy thông 2 chiều, bảo đảm giải tỏa bớt áp lực cho cả bên phải và bên trái. Dòng chảy thông sẽ từ trái qua phải vào cuối tâm thu và từ phải qua trái vào cuối tâm trương.

Từ sự thông thương của ống động mạch và lỗ bầu dục, có thể có 3 dạng HVĐĐM đơn thuần theo giải phẫu sinh lý bệnh:

+ Dạng có ống động mạch lớn và lỗ bầu dục nhỏ: dễ bị phù phổi, cần thủ thuật Rashkind để mở rộng lỗ bầu dục

+ Dạng có ống động mạch lớn và lỗ bầu dục lớn: lý tưởng nhất

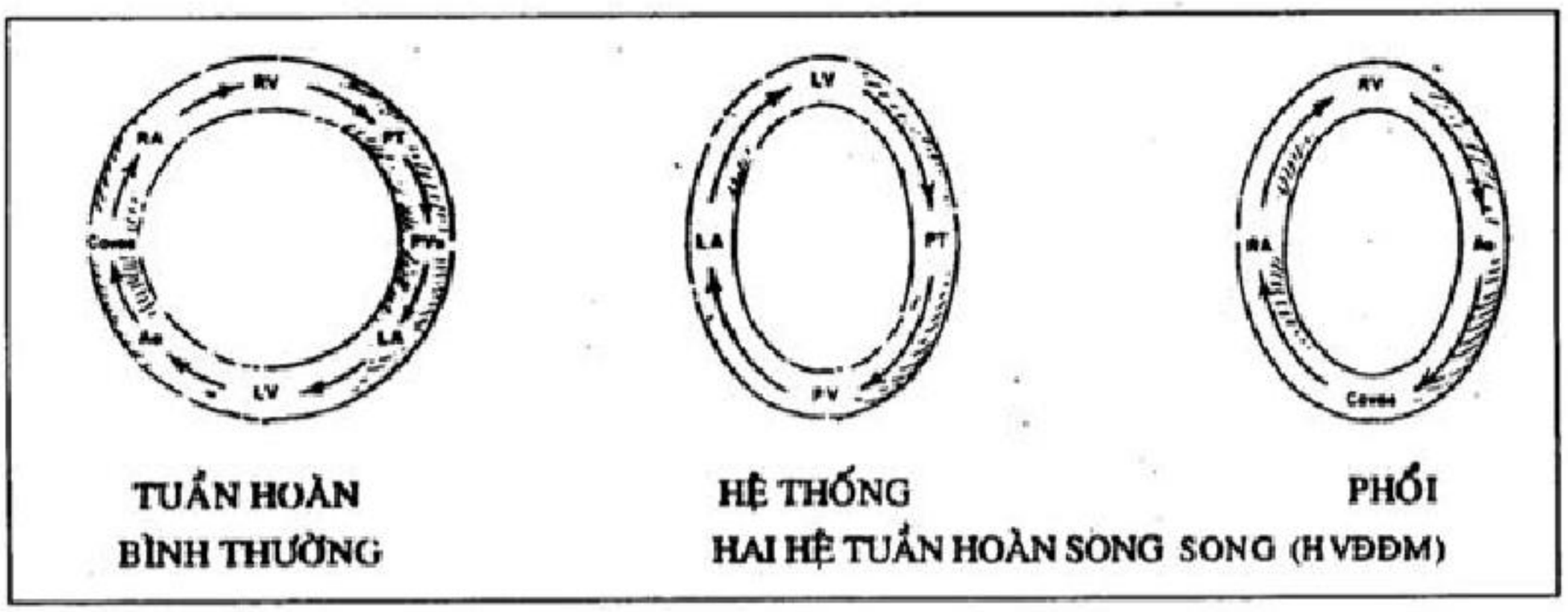
+ Dạng có ống động mạch đóng lại và lỗ bầu dục lớn: sơ sinh có thể sống được nếu hemoglobin máu được giữ ở khoảng 15-18g%. Thất phải sẽ phát triển hơn bình thường nhiều

Ở HVĐĐM có kèm thông liên thất, huyết động sẽ thay đổi tùy theo kích thước của thông liên thất. Khi thông liên thất lỗ nhỏ, tiến triển của thể HVĐĐM này sẽ giống như HVĐĐM đơn thuần. Khi thông liên thất lỗ lớn, huyết động của thể HVĐĐM này sẽ giống như bệnh thông liên thất lỗ lớn: dễ có phù phổi, suy tim và tổn thương tắc nghẽn mạch máu phổi.

Ở HVĐĐM có kèm hẹp ĐMP, huyết động sẽ thay đổi tùy thuộc có hay không thông liên thất kèm theo.

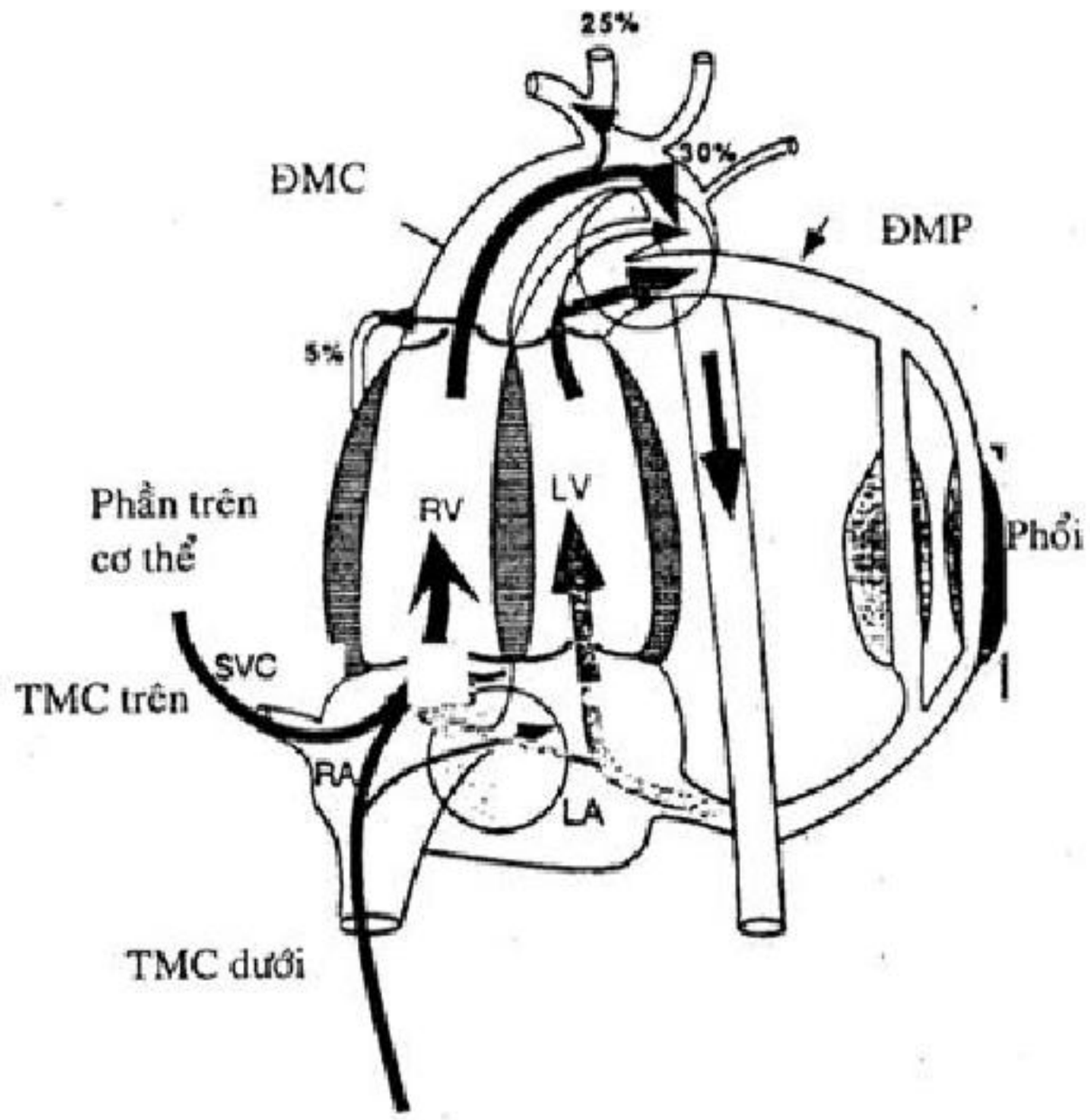
Khi có HVĐĐM có kèm hẹp ĐMP và thông liên thất, sinh lý bệnh sẽ tương tự như tứ chứng Fallot. Biểu hiện tím là chính và không có suy tim.

Thể HVĐĐM có kèm hẹp ĐMP và vách liên thất nguyên vẹn thường có tiên lượng rất xấu và điều trị khó khăn. Thất trái sẽ phì đại nhanh chóng do chịu áp lực cao. Thể này có thể là biến đổi từ thể HVĐĐM có kèm hẹp ĐMP và thông liên thất, mà thông liên thất đã tự đóng.



Hình 47.4. [5] **Mô tả hệ tuần hoàn bình thường và 2 hệ tuần hoàn song song ở trẻ HVĐĐM. Cần có dòng chảy thông giữa 2 hệ tuần hoàn để trẻ sống được.**

RV: thất phải; LV: thất trái; RA: nhĩ phải; LA: nhĩ trái; Ao: ĐMC; PT: thân ĐMP; Caves: tĩnh mạch chủ; PV: TMP



Hình 47.5. [2] **Sơ đồ mô tả tuần hoàn của HVĐĐM. Các dòng chảy thông (vùng xám) giúp duy trì sự sống cho trẻ HVĐĐM: ống động mạch, tuần hoàn phế quản, thông liên nhĩ.**

LA: nhĩ trái RA: nhĩ phải
LV: thất trái RV: thất phải

3. LÂM SÀNG

- Tần suất bệnh theo giới tính: nam gấp 4 lần nữ

- Bệnh nặng, tử vong trong tuần đầu sau sinh là 30%, 50% trong tháng đầu và 90% trong năm đầu. Một vài trường hợp hãn hữu, có thể sống đến 56 tuổi. Diễn tiến tự nhiên của HVĐĐM thể đơn thuần rất nặng, chỉ 5% sống trên 2 tháng [6] [7]. Một số trường hợp có thông liên nhĩ lỗ lớn có thể sống lâu hơn, nhưng chỉ 5-10% tới 1 tuổi. Tử vong thường do giảm oxy máu và toan máu, đôi khi có phù phổi.

- Triệu chứng lâm sàng thay đổi theo dạng HVĐĐM. Thông thường có thể biểu hiện tím nặng rất sớm mà không suy tim hoặc tím nhẹ nhưng có suy tim nặng.

- Dấu ngồi xổm thường không có.
- Tai biến mạch máu não thường ở các bệnh nhân dưới 2 tuổi có kèm thiếu máu nhược sắc.
- Áp xe não thường xảy ra.

- Khám thực thể có thể thấy:

- Lồng ngực biến dạng.
- T1 bình thường.
- T2 đơn độc, tùy theo vị trí của đại động mạch, có thể là A2 hay P2.
- Ở trẻ sơ sinh thường không có âm thổi hoặc có âm thổi giữa tâm thu rất nhẹ ở đáy tim.
- Âm thổi của còn ống động mạch phối hợp với HVĐĐM cũng thường chỉ có thì tâm thu, rất hiếm khi liên tục, do máu chỉ chảy từ trong ĐMC về ĐMP vào kỳ tâm thu.
- Có thể có âm thổi giữa tâm trương ở ổ 2 lá hay ổ van 3 lá.

4. CẬN LÂM SÀNG

4.1. Điện tâm đồ

- Sóng P thường nhọn, cao, biểu hiện dầy nhĩ phải. Có dầy nhĩ trái khi lượng máu lên phổi nhiều mà thông liên nhĩ nhỏ.

- Trục QRS thường lệch phải ít hay nhiều.

- Dầy thất phải thường gặp, đôi khi có dầy 2 thất.

- Sóng T thường đảo sâu ở các chuyển đạo ngực phải.

4.2. Xquang

- Bóng đại động mạch thường hẹp do vị trí trước sau của ĐMC và ĐMP.

- Kích thước của tim tùy thuộc vào lượng máu lên phổi; khi lượng máu lên phổi nhiều tim có hình trứng.

- Tuần hoàn phổi tăng, giảm tùy thuộc vào độ hẹp ĐMP.

- Phức hợp: bóng đại động mạch hẹp, tim hình trứng, tuần hoàn phổi tăng trên bệnh nhân tím gợi ý chẩn đoán HVĐĐM.

4.3. Echo 2D và Doppler

4.3.1. Mục tiêu chẩn đoán HVĐĐM bao gồm

- Xác định situs và định vị thất.

- Xác định bất thường nối liền tâm thất và đại động mạch.

- Đo kích thước tâm thất.

- Khảo sát vách liên thất vách liên nhĩ.

- Khảo sát tình trạng van nhĩ thất (vận động, có hở hay hẹp, kích thước, vị trí).

- Khảo sát mức độ hẹp ĐMP.

- Xác định sự nối tiếp vào buồng tim nào của tĩnh mạch phổi và tĩnh mạch chủ.

4.3.2. Đặc điểm hình thể học của tâm thất

Đặc điểm	Thất phải	Thất trái
Cơ bè, bề mặt	Thô, có giải điều hòa (moderator band)	Nhỏ, mặt nhẵn
Hình dạng	Tam giác	Elip
Vị trí van nhĩ thất	Về phía mỏm nhiều hơn	Về phía đáy tim nhiều hơn
Dạng van nhĩ thất	3 mảnh	2 mảnh "miệng cá"
Cột cơ	Nhiều	2 cột cơ
Chỗ gắn dây chằng	Vào vách liên thất	Vào vách thất tự do
Tương quan van ĐMC và van NT	Không có sự nối tiếp	Có nối tiếp

4.3.3. Các mặt cắt hữu ích trong chẩn đoán HVĐĐM

- Xác định situs: mặt cắt ở thượng vị, đầu dò thẳng đứng. Hơi nghiêng đầu dò sao cho thấy đốt sống, ĐMC, TMC. Khi là situs solitus: ĐMC ở bên trái và TMC ở bên phải cột sống

- Xác định nhĩ phải và nhĩ trái: mặt cắt 4 buồng dưới sườn- TMC dưới sẽ đổ vào nhĩ phải

- Xác định van 2 lá và van 3 lá: mặt cắt 4 buồng từ mỏm hay mặt cắt dưới sườn. Van 2 lá sẽ nằm về phía đáy tim nhiều hơn van 3 lá (chênh lệch 5-10mm) và không có dây chằng – cột cơ gắn vào vách liên thất

- Xác định thất phải và thất trái: thất nằm dưới van 2 lá là thất trái, thất nằm dưới van 3 lá là thất phải. Các mặt cắt 4 buồng từ mỏm và dưới sườn còn cho phép xác định một số đặc điểm của thất phải và thất trái (theo mục 4.3.2)

- Xác định ĐMP, ĐMC và tương quan giữa tâm thất và đại động mạch:

- ĐMP được xác định bằng sự phân đôi sớm
- ĐMC được xác định bằng các nhánh xuất phát từ ĐMC ngang

Mặt cắt cạnh ức theo trục ngang và mặt cắt dưới sườn theo trục ngang giúp thấy ĐMP phân nhánh sớm. Khảo sát bằng Doppler giúp xác định vận tốc máu qua ĐMP

Mặt cắt cạnh ức theo trục dọc và mặt cắt năm buồng dưới sườn giúp thấy ĐMC và ĐMP nằm song song ở bệnh nhân HVĐĐM. Đồng thời cũng thấy ĐMP nằm phía sau so với ĐMC. Hai mặt cắt này cũng giúp xác định tương quan của đại động mạch và tâm thất. Ở bệnh bị hoán vị động mạch có sự bất tương hợp giữa thất và động mạch

- Tìm xem ống động mạch còn thông thường bằng các mặt cắt

- Cạnh ức theo trục ngang.
- Dưới sườn theo trục ngang.
- Trên hõm ức.
- Cạnh ức cao theo trục ngang.

- Tìm xem có hẹp eo ĐMC phối hợp: bằng mặt cắt trên hõm ức theo trục ngang.

- Tìm lỗ bầu dục còn thông hay thông liên nhĩ bằng mặt cắt 4 buồng cạnh ức, mặt cắt cạnh ức theo trục ngang và mặt cắt 4 buồng dưới bờ sườn.

- Tìm thông liên thất: mặt cắt cạnh ức theo trục dọc, cạnh ức theo trục ngang, mặt cắt 4 hoặc 5 buồng từ mỏm tim.

Cần khảo sát kỹ dòng chảy thông ở tầng nhĩ. Nếu lỗ TLN lớn, dòng chảy thông nhiều nhưng trẻ sơ sinh vẫn có triệu chứng cơ năng; cần tìm lý do khác dẫn đến triệu chứng (ld: sức cản mạch phổi cao; hẹp eo ĐMC hay hẹp dưới van ĐMP). Nếu dòng chảy qua TLN chỉ là trái phải, trẻ phải có một dòng chảy thông thứ hai ở tầng thất hoặc còn ống động mạch. Nếu dòng

Hình 47.6. Mặt cắt cạnh ức trục dọc hơi nghiêng đầu dò. Hình ảnh hoán vị đại động mạch với ĐMC và ĐMP song song, ĐMP phía sau bắt nguồn từ thất trái, ĐMC phía trước bắt nguồn từ thất phải .

chảy TLN là 2 chiều, trẻ không còn dòng chảy thông nào khác và ống động mạch đã đóng. Nếu ống động mạch lớn và thông thường, đồng thời dòng chảy qua TLN 2 chiều, có nghĩa là sức cản mạch phổi cao.

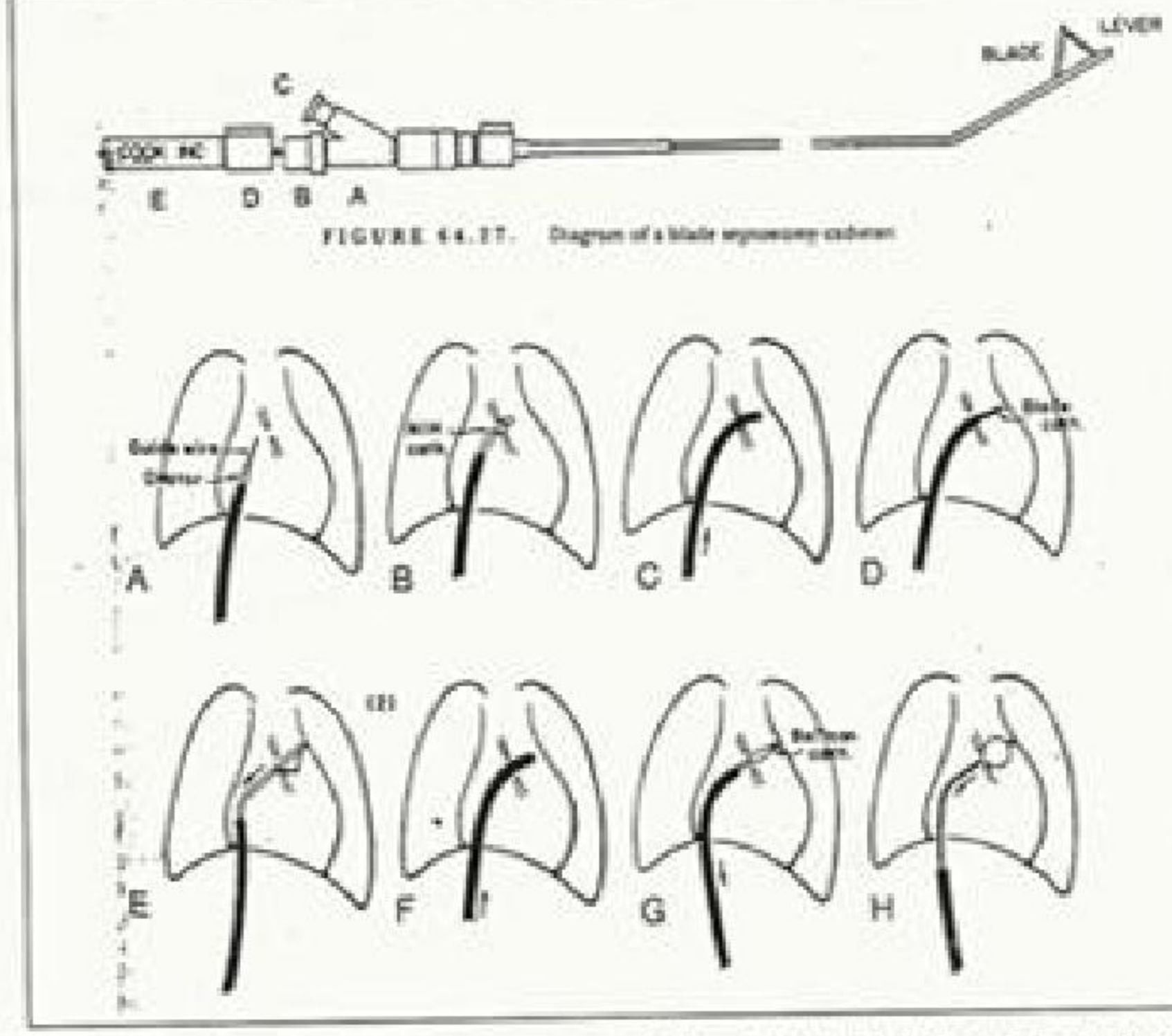
4.4. Thông tim

Thông tim chỉ cần thiết khi có chỉ định làm thủ thuật Rashkind (Hình 47.9). Đôi khi, chỉ định thông tim nhằm tìm các tổn thương phối hợp như TLT vách cơ bè, tuần hoàn bàng hệ, động mạch vành bất thường hoặc hẹp eo ĐMC

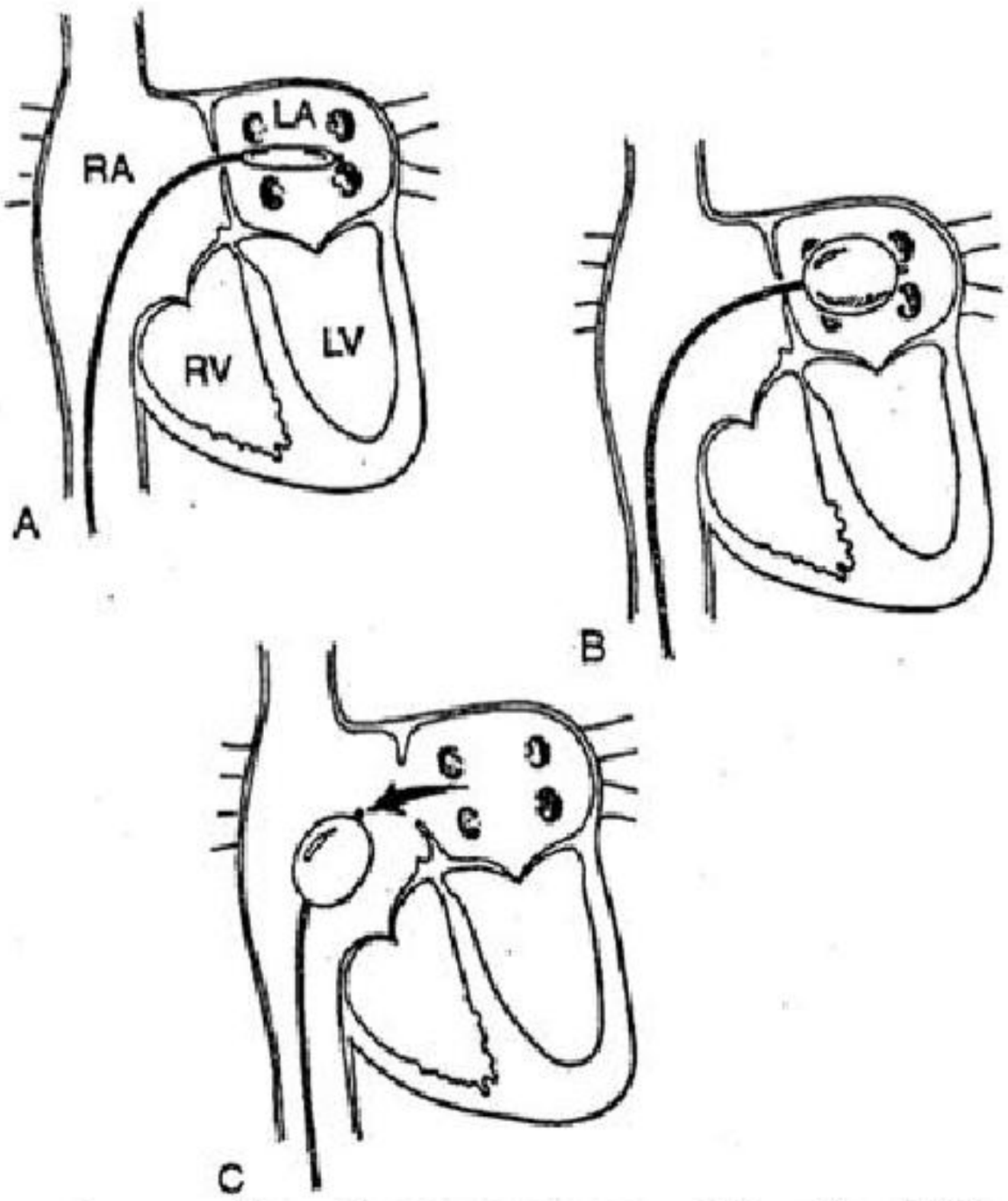
Kỹ thuật thông tim theo các chuẩn thông thường chỉ cần 1 thủ thuật đặc biệt để đưa catheter vào DMP qua buồng thất trái [7] [9].

Hình 47.7. Một cắt 5 buồng từ mỏm. Ghi nhận DMP bắt nguồn từ thất trái, không hẹp van ĐMP. TLT lớn (mũi tên).

Hình 47.8. Hoán vị đại động mạch với ĐMC bắt nguồn từ thất phải.



Hình 47.9. [4] Mô tả thủ thuật tạo thông liên nhĩ bằng lưỡi dao (blade) hoặc bóng (balloon).



Hình 47.10. [2] **Sơ đồ mô tả thủ thuật tạo thông liên nhĩ bằng bóng.**

5. ĐIỀU TRỊ

5.1. Các phương tiện điều trị nội ngoại khoa

- Truyền tĩnh mạch Prostaglandine để giữ ống động mạch mở, có hiệu quả trong vài ngày.

-Mở thông liên nhĩ (atrioseptostomy) bằng bóng hoặc bằng dao qua thông tim (dilatation par ballon) (hình 47.9, 47.10).

- Phẫu thuật Blalock – Hanlon: cắt bỏ vách liên nhĩ. Nay không dùng nữa vì tử vong cao.

- Phẫu thuật Mustard: tạo đường dẫn bằng màng bao tim, giữa tĩnh mạch phổi và lỗ van 3 lá. Máu từ tĩnh mạch chủ sẽ về thất trái và ĐMP, máu từ TMP sẽ về thất phải và ĐMC (hình 47.11).

- Phẫu thuật Senning: cùng nguyên tắc như phẫu thuật Mustard, nhưng dùng vách liên nhĩ để ngăn lại các buồng nhĩ (hình 47.12).

- Phẫu thuật chuyển động mạch (Arterial switch): chuyển cả đại động mạch và ĐMV (hình 47.13).

Bảng 47.1. [4] **Các thời điểm về các thủ thuật ngoại khoa thực hiện trên trẻ HVĐĐM**

Trước phẫu thuật: Trước 1950
1945: Tạo dòng chảy thông Blalock-Taussig và Potts
Phẫu thuật tạm thời: 1950 – 1963
1950: Cắt bỏ vách nhĩ Blalock-Hanlon
1952: Xiết bớt ĐMP
1956: Thủ thuật Baffes
1959: Phẫu thuật Senning
1962: Tạo dòng chảy thông Waterston-Cooley
Phẫu thuật sửa chữa: 1964 – 1973
1964: Phẫu thuật Mustard
1966: Tạo TLN bằng bóng của Rashkind
1969: Phẫu thuật Rastelli
1970 – 1973: Hạ nhiệt thấp khi phẫu thuật
Sửa chữa lúc còn nhỏ: 1974 – 1983
1975: Tạo TLN bằng dao của Park
1976: Phẫu thuật chuyển động mạch của Jatene
1977: Prostaglandin E
1977: Phẫu thuật Senning (sống lại)
Điều trị hiện tại (1984 – hiện nay): chuyển động mạch

- Phẫu thuật Rastelli: tạo ống thông dẫn máu từ thất trái về lỗ ĐMC và tạo sự thông thương giữa thất phải và ĐMP. Cần có ống nhân tạo và van sinh học (hình 47.14).

- Phẫu thuật Lecompte (REV: Réparation à l'étage ventriculaire): dẫn máu từ thất trái về ĐMC và dời ĐMP qua thất phải (hình 47.15).

5.2. Điều trị HVĐĐM thể đơn thuần

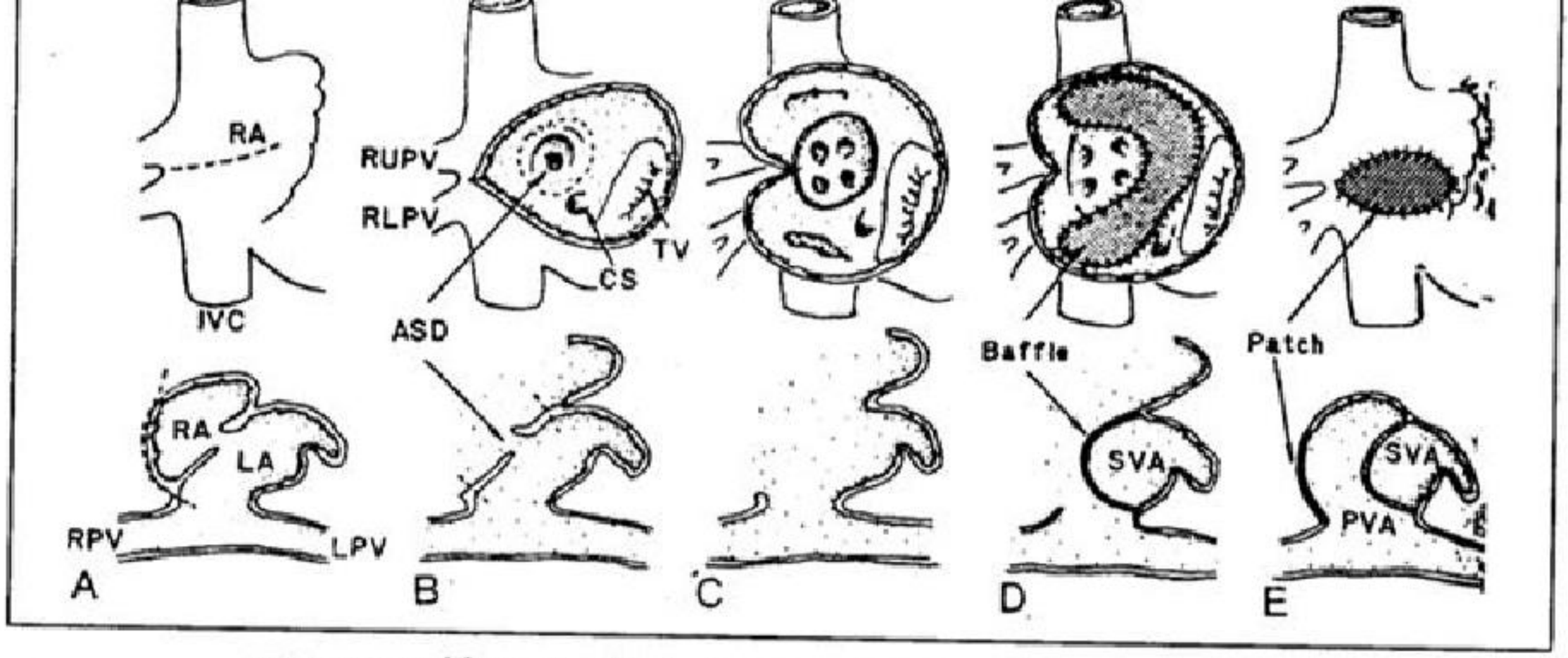
- Không điều trị, hầu hết trẻ sơ sinh bị HVĐĐM thể đơn thuần sẽ tử vong trong vài ngày trong bệnh cảnh thiếu oxy máu, toan hóa, trụy tim mạch.

- Truyền prostaglandine và nếu cần mở thông liên nhĩ bằng thông tim giúp ổn định huyết động để giải phẫu.

- Phẫu thuật chuyển động mạch (arterial switch) thường dùng nhất hiện nay (hình 10). Điều kiện:

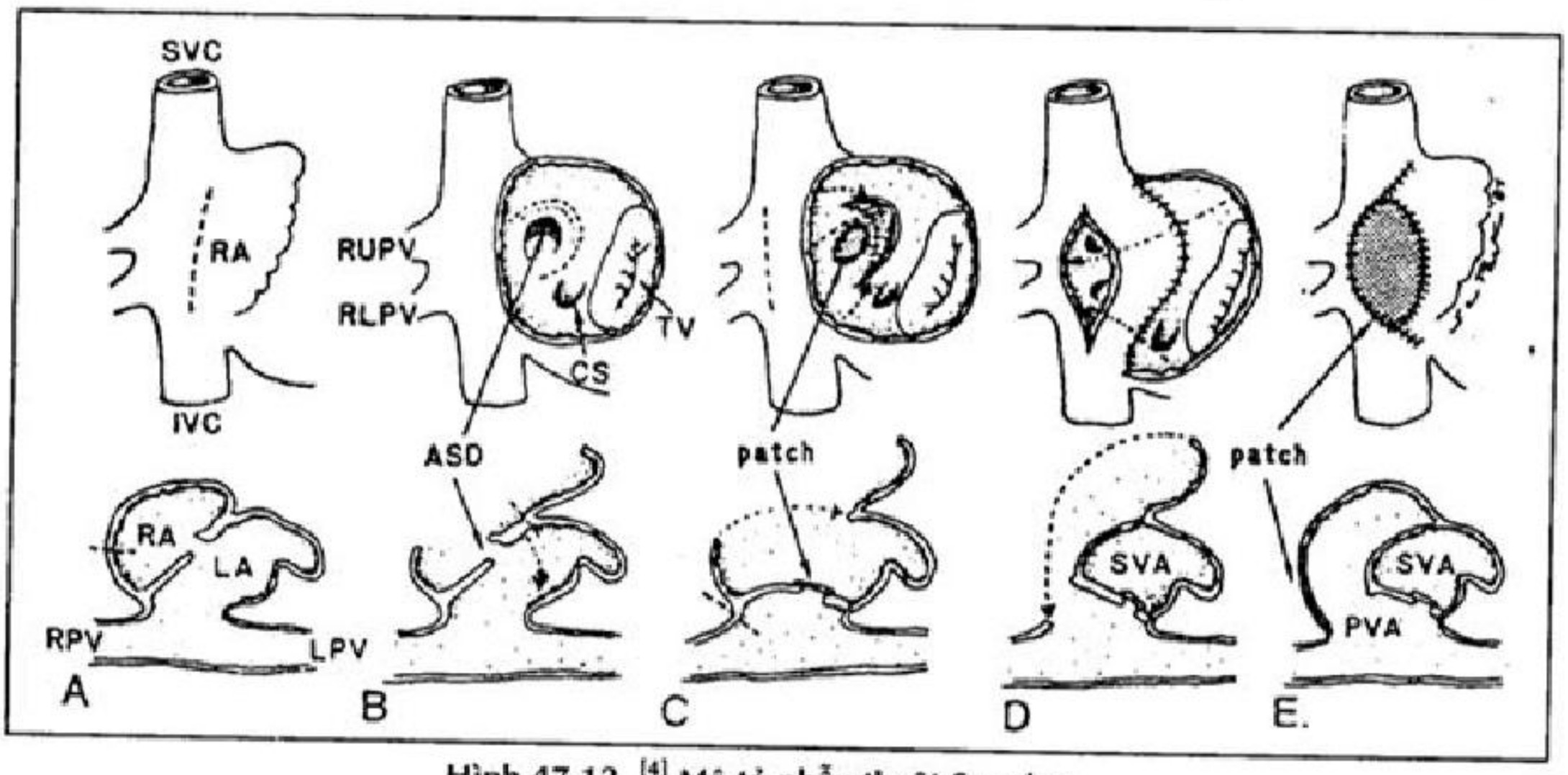
- Mổ trong 10 – 15 ngày sau sinh (thất trái còn tốt)
- Nhóm phẫu thuật phải thành thạo
- Khảo sát bằng écho trước mổ kích thước tâm thất

Tử vong khoảng 10%

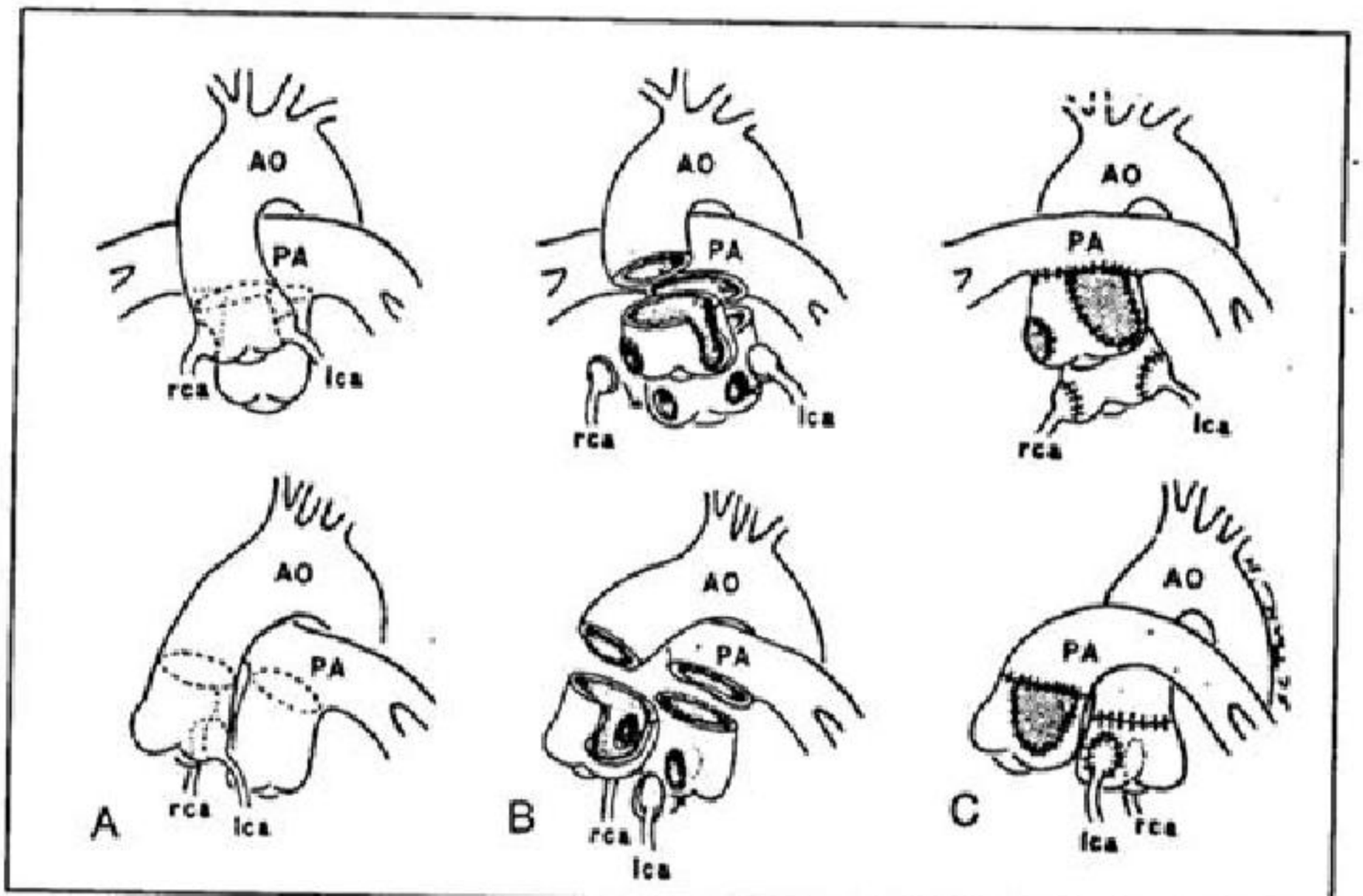


Hình 47.11. [4] Mô tả phẫu thuật Mustard. Đường dẫn bằng màng bao tim sẽ dẫn máu TMP về thất phải và máu từ TM hệ thống về thất trái.

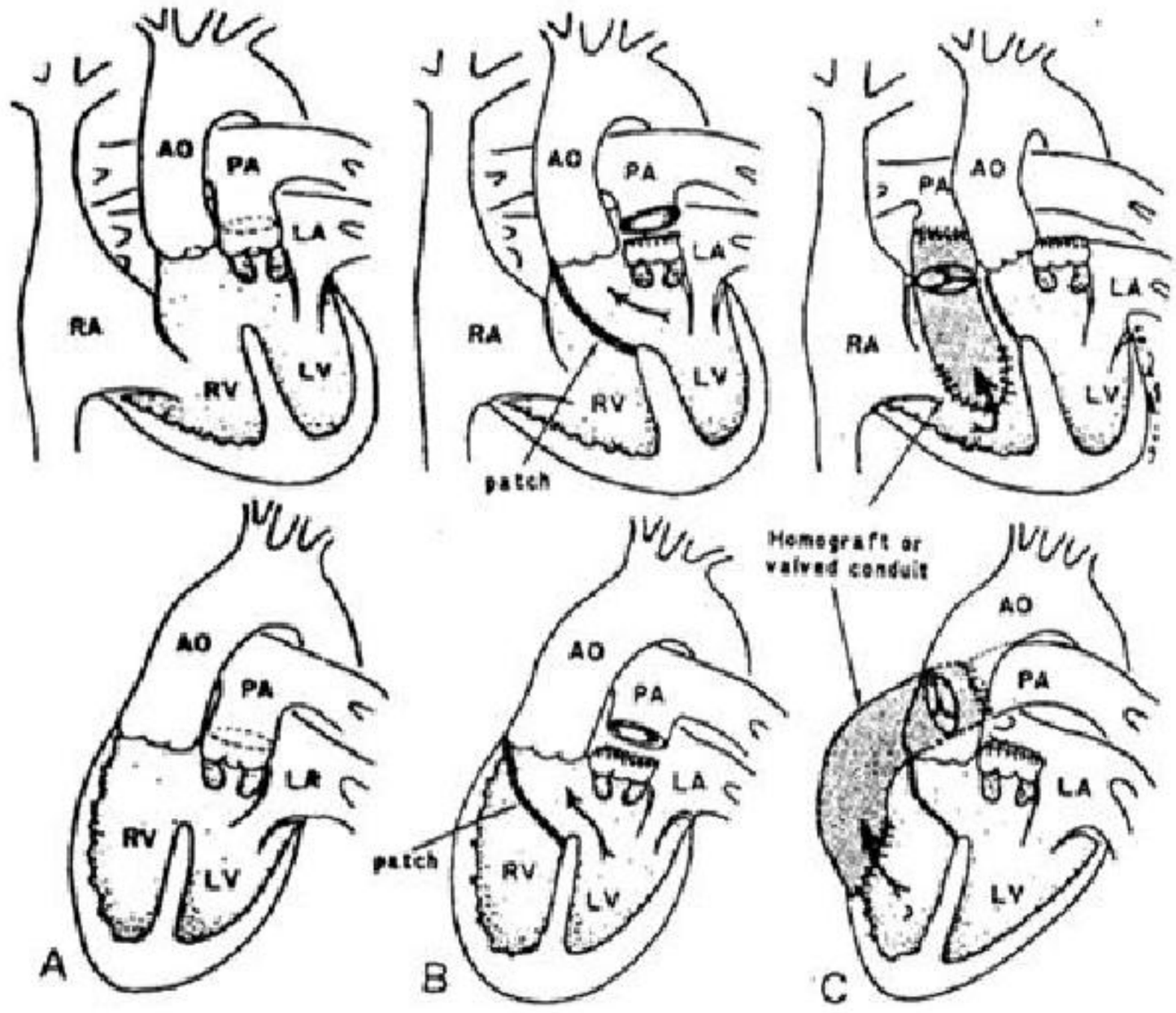
SVC: TMC trên; IVC: TMC dưới; RA: nhĩ phải; LA: nhĩ trái; RVPV: TMP trên phải; RLPV: TMP dưới phải; CS: xoang vành; TV: van 3 lá; SVA: nhĩ có TM hệ thống; PVA: nhĩ có TMP



Hình 47.12. [4] Mô tả phẫu thuật Senning.



Hình 47.13. [4] Mô tả phẫu thuật chuyển động mạch. Cần chuyển cả ĐMV.



Hình 47.14. [4] Mô tả phẫu thuật Rastelli. Cần có ống dẫn có van.

Ao: ĐMC PA: ĐMP LA: nhĩ trái RA: nhĩ phải
RV: thất phải LV: thất trái Patch: mảnh ghép valved conduit: ống dẫn có van

5.3. Điều trị HVĐĐM có thông liên thất

- Tiến triển ít nặng ngay như HVĐĐM đơn thuần, nhưng tốt nhất nên mổ trước 1 tuổi, để tránh bệnh tắc nghẽn mạch phổi.

- Hiện nay, phương pháp thường dùng là chuyển động mạch và bít thông liên thất.

- Tử vong cao hơn HVĐĐM đơn thuần.

5.4. Điều trị HVĐĐM có hẹp ĐMP và TLT

- Phẫu thuật tốt nhất hiện nay là phương pháp Lecompte. Có thể thực hiện ở mọi lứa tuổi, nhưng một vài chống chỉ định phương pháp này là:

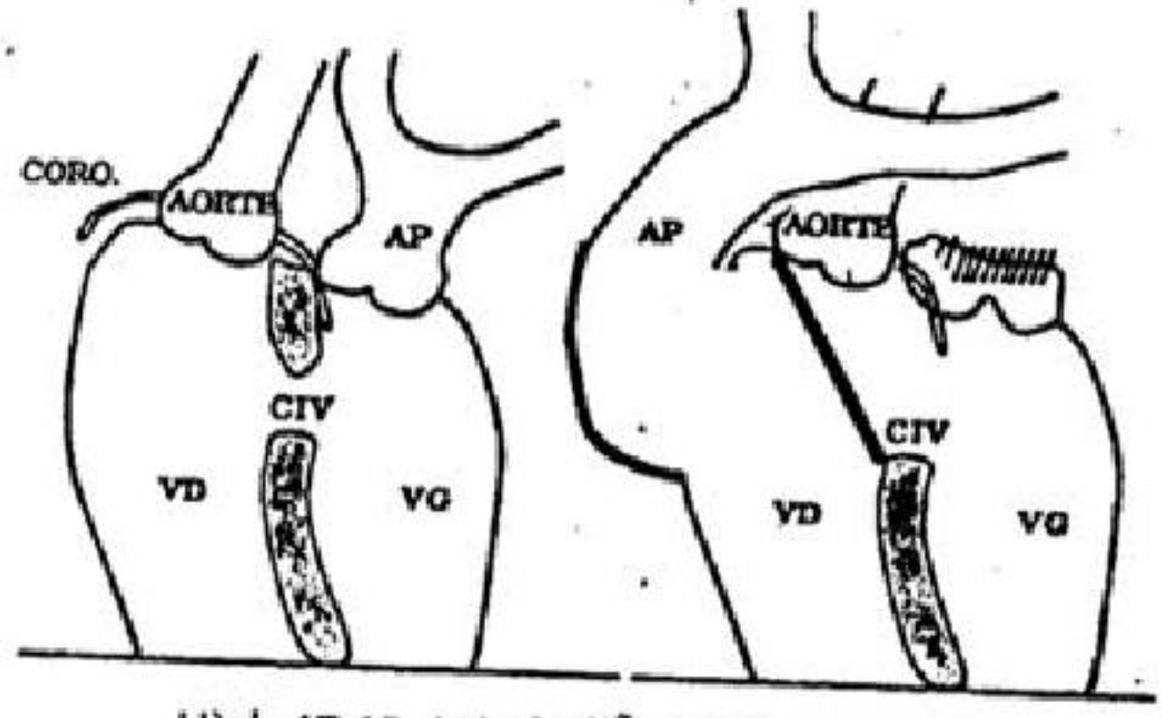
- Vị trí thông liên thất về phía sau quá nhiều
- Có nhiều lỗ thông liên thất
- Bất thường nặng van 2 lá + van 3 lá

- Do đó cần echo kỹ trước khi mổ

5.5. Điều trị HVĐĐM có hẹp ĐMP và vách liên thất nguyên vẹn

- Không thể thực hiện phương pháp Rastelli hay phương pháp Lecompte được

- Phương pháp dùng được là phương pháp Mustard hoặc Senning



Hình 47.15. Mô tả phẫu thuật Lecompte.

AP: ĐMP Aorte: ĐMC CIV: thông liên thất
VG: thất trái VD: thất phải Coro: ĐMV

6. CHĂM SÓC SAU PHẪU THUẬT

Sau phẫu thuật sửa chữa nhĩ kiểu Mustard hay Senning, có thể khảo sát giải phẫu học buồng nhĩ bằng mặt cắt 4 buồng từ mỏm, mặt cắt dưới sườn 4 buồng hay theo trục ngang. Có thể phối hợp echo cản âm (tiêm NaCl) để tìm chỗ hay tắc nghẽn tĩnh mạch chủ trên. Tắc nghẽn tĩnh mạch phổi có thể khảo sát bằng Doppler màu hay Doppler xung với mặt cắt cạnh ức cao theo trục ngang (LS1, LS2). Biến chứng lâu dài sau phẫu thuật là loạn nhịp nhanh trên thất và suy thất phải cần được chẩn đoán sớm và điều trị tích cực.

- Sau phẫu thuật chuyển động mạch có thể khảo sát có hệ thống như khi khảo sát tim bình thường. Mỗi năm bệnh nhân cần được khám lâm sàng, siêu âm tim, đo ĐTĐ. Khi trẻ trên 5 tuổi, cần làm trắc nghiệm gắng sức. Nếu có dấu hiệu thiếu máu cục bộ cơ tim, cần chụp ĐMV. Theo Sidi [12], nên chụp thường quy ĐMV khi trẻ được 6 tuổi.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Hoffman JIE, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19502 births with longterm follow-up. Am J Cardiol 1978; 42:641
2. Sidi D. Complete transposition of the great arteries. In Pediatric cardiovascular medicine, edited by H Moller and JIE Hoffman, Churchill Livingstone 2000, pp. 351-362
3. Yacoub MH, Radley-Smith R. Anatomy of coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical connection. Thorax 1978 33:468
4. Neches WH, Park SC, Ettedgui JA. Transposition of the great arteries. In The Science and Practice of Pediatric Cardiology, ed. by Garson, Bricker, Fisher, Neish; Williams & Wilkins 2nd ed 1998, p.1463-1503
5. Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease; WB Saunders Co 3rd edition 1987, pp. 593-617
6. Kirlin JW, Barrat-Boyes BG. Complete transposition of the great arteries. In Kirlin, Barrat Boyes (eds): Cardiac Surgery; Churchill- Livingstone 2nd ed, 1993, p 1383
7. Paul MH, Wernosky G. Transposition of the great arteries. In Heart Disease in Infants, Children and Adolescents including the Fetus and young Adults, edited by Emmanouilides, Allen, Riemenschneider, Gutgesell; Williams & Wilkins 1995, p 1154
8. Anderson RA, Macartney FS, Shinebourne EA, Tynan M. Complete transposition. In Pediatric Cardiology, ed. by Anderson, Macartney, Shinebourne, Tynan. Churchill Livingstone 1987, p 829.

Chương 48

NỐI LIỀN BẤT THƯỜNG TĨNH MẠCH PHỔI (Anomaly of pulmonary venous connection)

PHẠM NGUYỄN VINH

PHÔI THAI HỌC 332
GIẢI PHẪU BỆNH 333
Nối liền bất thường tĩnh mạch phổi bán phần 333
Nối liền bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần 334
LÂM SÀNG 336
Nối liền bất thường tĩnh mạch bán phần 336
Nối liền bất thường tĩnh mạch toàn phần 337
CẬN LÂM SÀNG 337
Điện tâm đồ 337
X quang 337
Siêu âm tim 337
Thông tim chụp mạch 338
Ảnh cộng hưởng từ và chụp mạch cộng hưởng từ 339
ĐIỀU TRỊ 339
Điều trị nội 339
Điều trị ngoại 339
TIÊN LƯỢNG 340

Nối liền bất thường tĩnh mạch phổi (NLBTTMP) xảy ra khi TMP thay vì đổ về nhĩ trái, lại nối liền với nhĩ phải trực tiếp hay qua trung gian một tĩnh mạch khác như tĩnh mạch chủ, tĩnh mạch cửa xoang vành ...

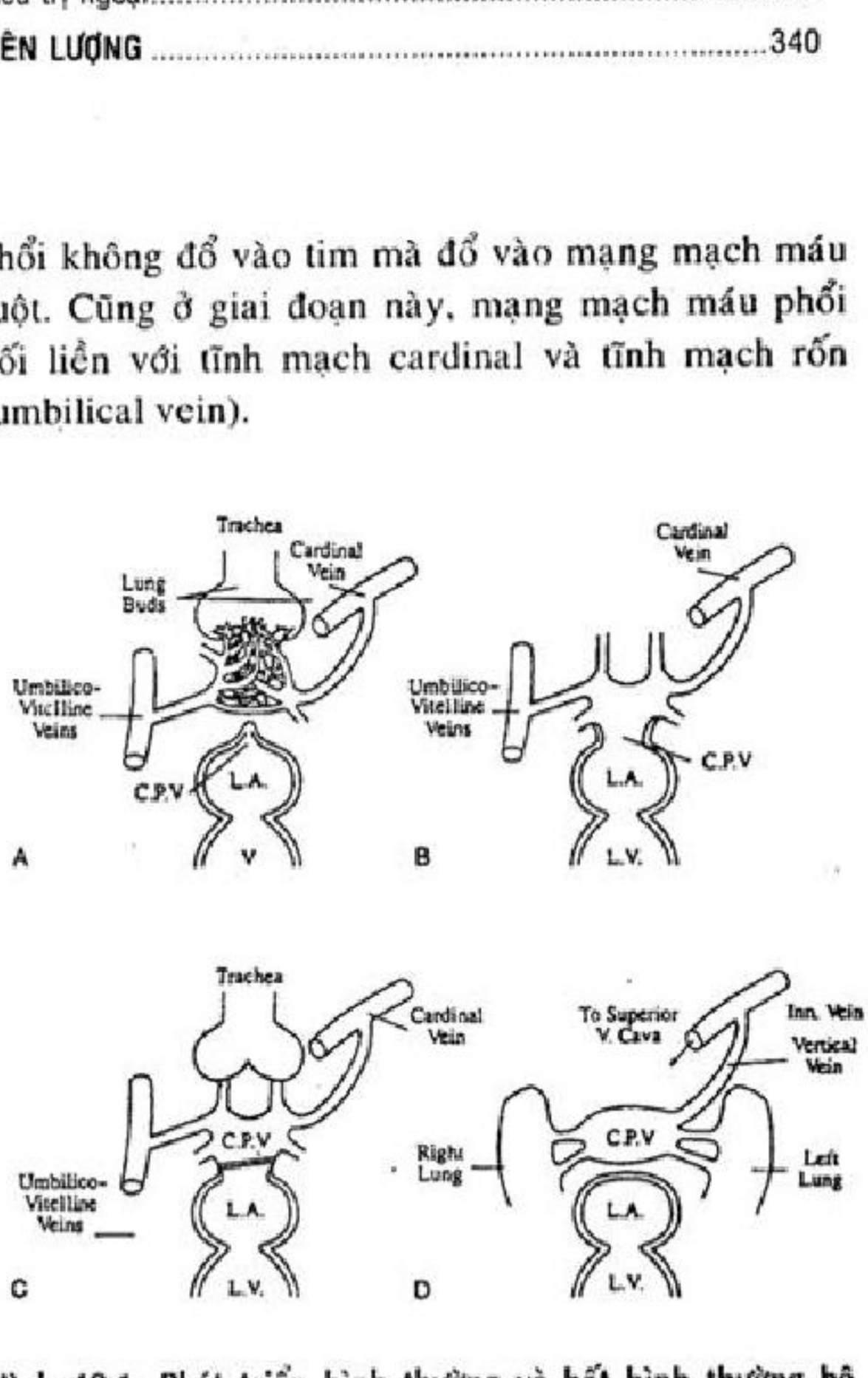
NLBTTMP được chia ra 2 thể: nối liền bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần (NLBTTMP/TP) khi tất cả TMP không nối với nhĩ trái và nối liền bất thường tĩnh mạch phổi bán phần (NLBTTMP/BP) khi một hay nhiều TMP không nối với nhĩ trái. Hai thể rất khác nhau về tần suất, biểu hiện lâm sàng và tiên lượng.

Tần suất NLBTTMP/TP chiếm khoảng 1-3% bệnh tim bẩm sinh [1]. Tần suất NLBTTMP/BP khó lượng định vì nhiều trường hợp không có biểu hiện lâm sàng. Khảo sát giải phẫu bệnh khi mổ tử thi cho thấy tần suất khoảng 0,6% [1].

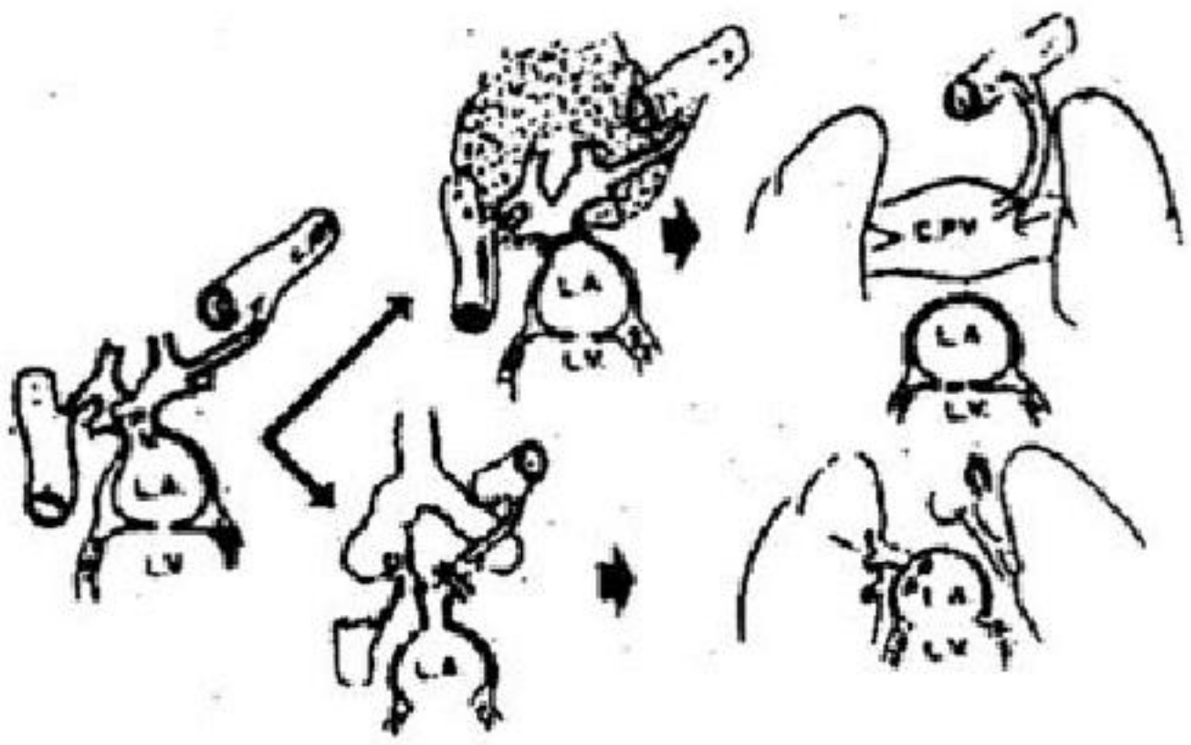
Bệnh có thể rất nhẹ không có biểu hiện lâm sàng (NLBTTMP/BP), có thể có biểu hiện suy tim nặng kèm tím từ sơ sinh (NLTBTMP/TP). Ngày nay, nhờ siêu âm tim 2D và Doppler màu, trong hầu hết trường hợp, có thể có chỉ định điều trị ngoại khoa và không cần thông tim chụp mạch.

1. PHÔI THAI HỌC

Ở thời kỳ phôi thai, phổi, thanh quản và khí phế quản bắt nguồn từ ruột nguyên thủy. Ở những giai đoạn đầu của sự phát triển, phổi được tưới máu bằng mạng mạch máu ruột (splanchnic plexus). Khi phổi phát triển, một phần mạng mạch máu ruột tạo thành mạng mạch máu phổi. Lúc này mạng mạch máu phổi không đổ vào tim mà đổ vào mạng mạch máu ruột. Cũng ở giai đoạn này, mạng mạch máu phổi nối liền với tĩnh mạch cardinal và tĩnh mạch rốn (umbilical vein).



Hình 48.1. Phát triển bình thường và bất bình thường hệ thống TMP.
A, B: Thông nối bình thường giữa nhĩ trái và các TM phổi chung.
C, D: Mất thông nối giữa TM phổi chung và nhĩ trái, còn thông nối với TM umbilico vitelline veins và TM cardinal.
CPV: TM phổi chung.
LA: nhĩ trái.
LV: thất trái.

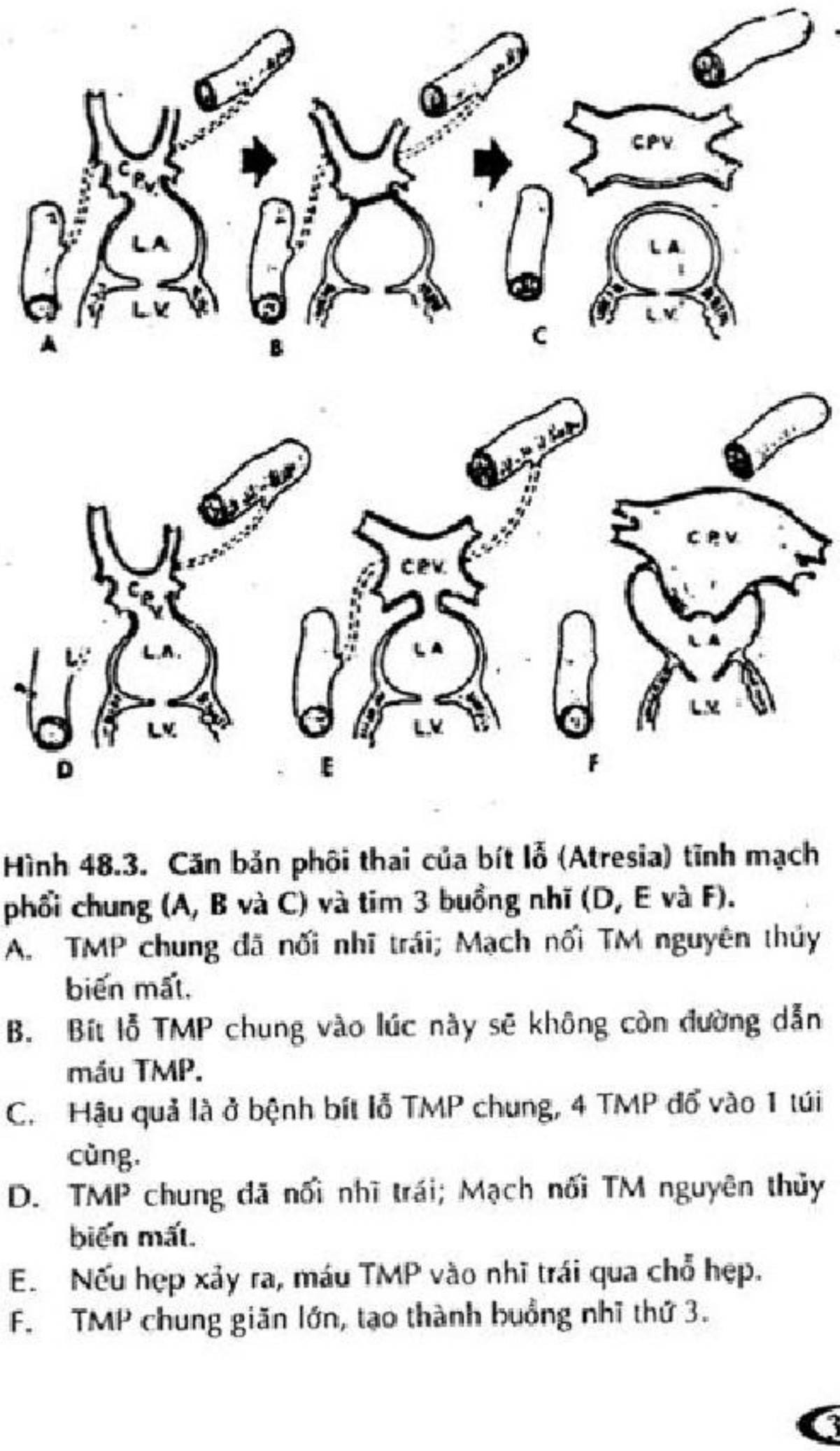


Hình 48.2. Căn bản phôi thai học của NLBTTMP.

Trái: TMP chung đã nối với nhĩ trái, nhưng sự nối liền tĩnh mạch nguyên thủy còn tồn tại (TMP nối với TM cardinal và TM umbilico-vitelline).

Trên phải: Nếu TMP chung bị bít lỗ vào lúc này, máu từ TMP không còn chảy trực tiếp vào nhĩ trái. Một hoặc nhiều mạch nối liền TM nguyên thủy tồn tại và lớn hơn. Đó là NLBTTMP/TP.

Dưới phải: Bít lỗ nhánh chính của TMP chung gây ra NLBTTMP/BP.



Hình 48.3. Căn bản phôi thai của bít lỗ (Atresia) tĩnh mạch phổi chung (A, B và C) và tim 3 buồng nhĩ (D, E và F).

A. TMP chung đã nối nhĩ trái; Mạch nối TM nguyên thủy biến mất.
B. Bít lỗ TMP chung vào lúc này sẽ không còn đường dẫn máu TMP.
C. Hậu quả là ở bệnh bít lỗ TMP chung, 4 TMP đổ vào 1 túi cùng.
D. TMP chung đã nối nhĩ trái; Mạch nối TM nguyên thủy biến mất.
E. Nếu hẹp xảy ra, máu TMP vào nhĩ trái qua chỗ hẹp.
F. TMP chung giãn lớn, tạo thành buồng nhĩ thứ 3.

Tiếp đến, mạng mạch máu phổi sẽ nối với tĩnh mạch phổi nguyên thủy xuất phát từ tâm nhĩ. Đồng thời, mạng mạch máu phổi sẽ tách rời tĩnh mạch cardinal và tĩnh mạch rốn.

Ban đầu bốn tĩnh mạch phổi nối với nhĩ trái qua trung gian tĩnh mạch phổi chung, theo tiến triển tĩnh mạch phổi chung sẽ hòa nhập vào nhĩ trái, do đó bốn tĩnh mạch phổi sẽ gắn thẳng vào nhĩ trái.

Trong tiến triển của phôi thai, các tĩnh mạch cardinal sẽ thành tĩnh mạch chủ trên phải và tĩnh mạch chủ trên trái; tĩnh mạch rốn sẽ thành tĩnh mạch chủ dưới và tĩnh mạch cửa.

Bất thường xảy ra trong tiến triển tạo thành tĩnh mạch phổi sẽ tạo thành nối liền bất thường tĩnh mạch phổi: các tĩnh mạch phổi có thể đổ một phần hay toàn bộ vào tĩnh mạch chủ trên phải, tĩnh mạch chủ trên trái, xoang vành, tĩnh mạch chủ dưới, tĩnh mạch cửa và nhĩ phải.

Bảng 48.1. Phân loại theo phôi thai các bất thường TMP [3].

1.Bít lỗ (Atresia) TMP chung (sớm) trong khi còn thông thương TMP với TM hệ thống.
   A. NLBT TMP / bán phần
   B. NLBT TMP / hoàn toàn
      - Có tắc nghẽn TMP
      - Không tắc nghẽn TMP

2. Bít lỗ TMP chung (chậm) sau khi không còn thông thương TMP với TM hệ thống.
   A. Bít lỗ TMP chung

3. Hẹp TMP chung (common pulmonary vein)
   A. Tim ba buồng nhĩ

4. Hòa nhập bất thường TMP chung vào nhĩ trái
   A. Hẹp từng TMP đơn độc
   B. Số lượng TMP bất thường

Phụ chú: ATRESIA : không có lỗ (Greek)

2. GIẢI PHẪU BỆNH

2.1. Nối liền bất thường TMP bán phần

Thông thường các tĩnh mạch phổi trái sẽ đổ bất thường vào tĩnh mạch chủ trên trái và xoang vành (coronary sinus), TMP phải sẽ đổ vào TMC trên phải, TMC dưới và nhĩ phải.

Tần suất bất thường của TMP phải gấp đôi tĩnh mạch phổi trái. Đôi khi (rất hiếm) cũng có sự đổ về bất thường chéo: TMP trái đổ vào TMC trên phải hay nhĩ phải.

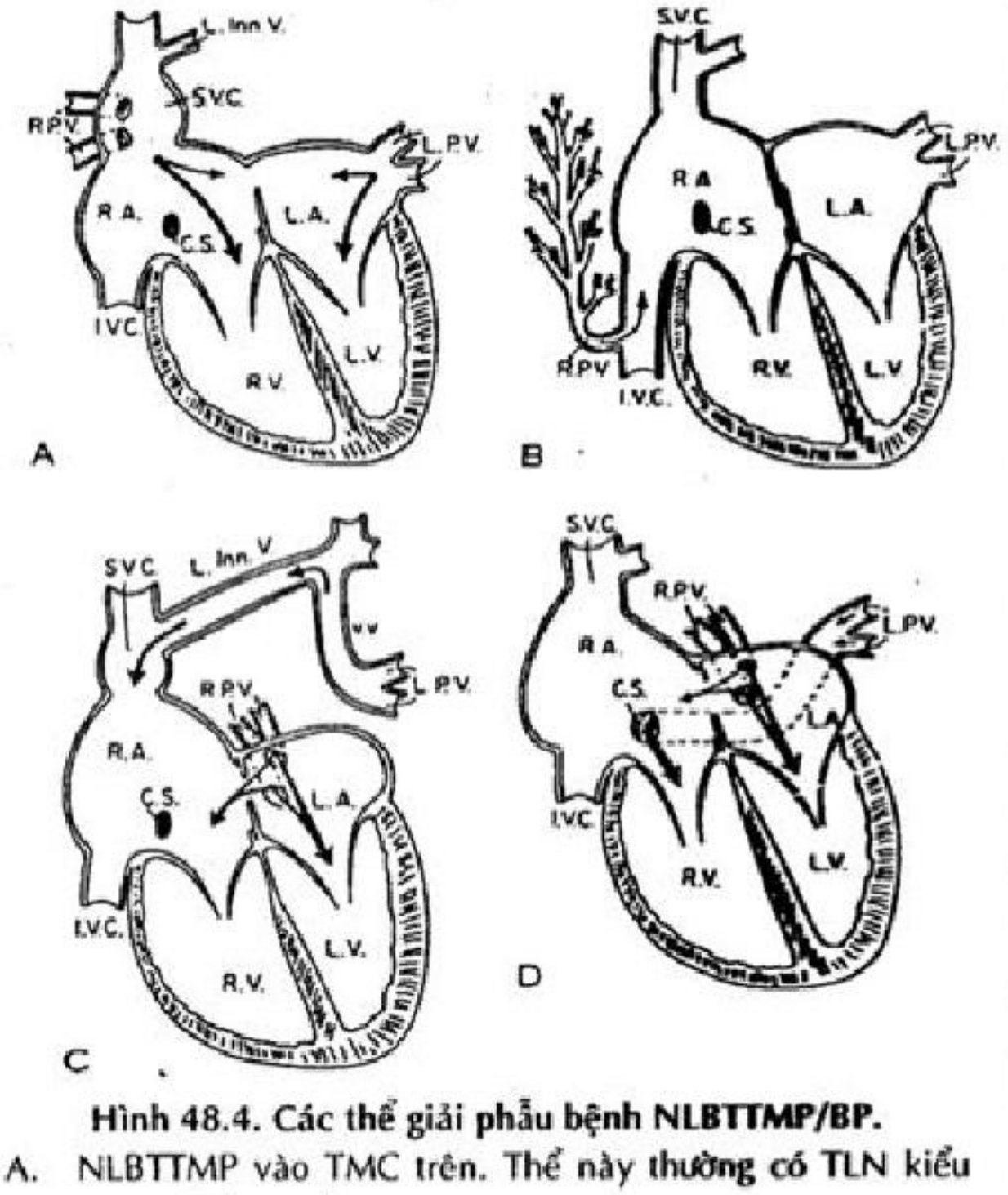
TMP phải đổ vào TMC trên phải: thường chỉ một TMP trên phải, đôi khi cả hai TMP phải đổ vào TMC ngay phía trên chỗ nối TMC trên với NP. 80% trường hợp có phối hợp với TLN, thường là TLN loại sinus venosus, đôi khi TLN ostium secundum, rất hiếm khi TLN ostium primum.

TMP phải đổ vào TMC dưới: xảy ra ở cả hai TMP phải trong 60% trường hợp, chỉ một TMP trên phải trong 40% trường hợp. Chỉ có 20% trường hợp có phối hợp TLN. Bất thường này nằm trong hội chứng gươm Thổ Nhĩ kỳ (Scimitar Syndrome).

TMP trên trái đổ vào TMC trên trái: thường có nhất trong bất thường nối liền của TMP trái. Một số tác giả coi đây là bất thường đổ về thân vô danh trái vì TMC trên trái thường không thông với xoang vành.

TMP phải đổ vào nhĩ phải: ít gặp. Thường kết hợp với TLN.

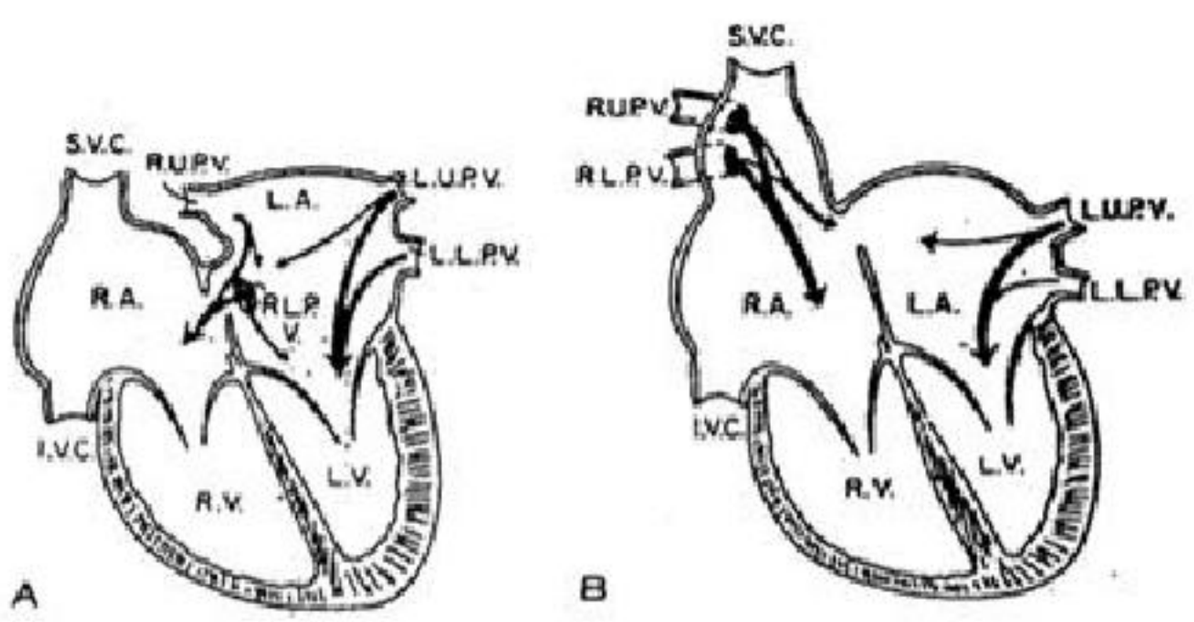
Các bất thường hiếm hơn: TMP phải đổ vào xoang vành hay TM azygos. Cả hai TMP trái đổ vào TMC trên trái. Một tĩnh mạch phổi trái đổ vào xoang vành.



Hình 48.4. Các thể giải phẫu bệnh NLBTTMP/BP.

A. NLBTTMP vào TMC trên. Thể này thường có TLN kiểu xoang tĩnh mạch
B. NLBTTMP vào TMC dưới. Phổi phải thường được dẫn máu bằng 1 TMP bất thường. Thường có bất thường ở nhu mô phổi phải. Vách liên nhĩ thường nguyên vẹn.
C. NLBTTMP vào TM vô danh qua TM thẳng đứng
D. NLBTTMP vào xoang vành (CS)

RA: nhĩ phải — LA: nhĩ trái
RV: thất phải — LV: thất trái



Hình 48.5. Các thể giải phẫu bệnh NLBTTMP/BP.

A. Lỗ TMP phải gần TLN hơn TMP trái, do đó máu từ TMP phải đổ vào nhĩ phải.
B. Phần lớn máu từ TMP phải đổ vào nhĩ phải, rất ít đổ vào nhĩ trái. Một phần máu TMC trên đổ vào nhĩ trái. Phần lớn máu TMP trái đổ vào thất trái, phần nhỏ vào nhĩ phải

SVC: TMC trên — RUPV: TMP trên phải
RLPV: TMP dưới phải — LUPV: TMP trên trái
LLPV: TMP dưới trái

2.2. Nối liền bất thường TMP toàn phần

Hai phần ba trường hợp nối liền bất thường TMP toàn phần là tổn thương đơn độc; một phần ba là tổn thương phối hợp với: thông liên thất, tứ chứng Fallot, thất phải có hai đường ra và situs ambigus.

Tùy theo vị trí đổ về của TMP, có thể phân biệt:

- Nối liền TMP trên tim (50% trường hợp); 4/5 đổ vào TMC trên trái, 1/5 đổ vào TMC trên phải hay tĩnh mạch azygos.

- Nối liền TMP vào tim (25%): 4/5 đổ vào xoang vành, 1/5 đổ vào nhĩ phải.

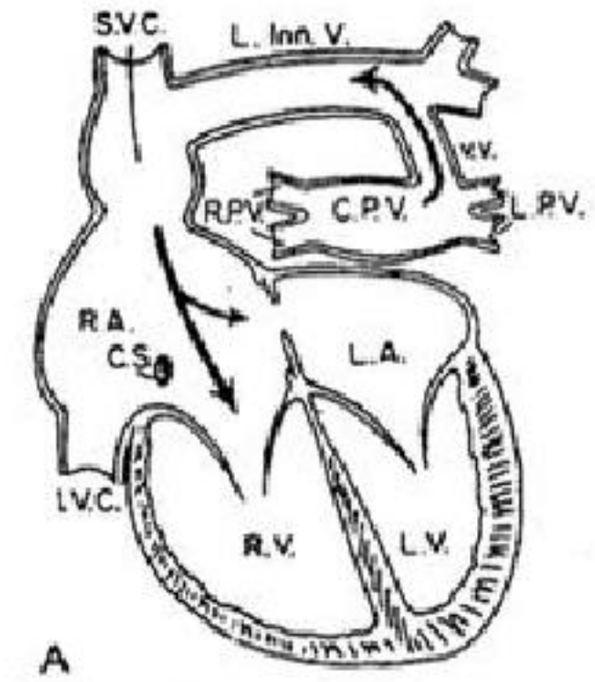
- Nối liền TMP dưới tim (20%), đổ vào tĩnh mạch cửa hoặc 1 trong các nhánh của tĩnh mạch cửa.

- Nối liền TMP hỗn hợp (5%): thí dụ: 3 TMP đổ vào xoang vành, một TMP còn lại đổ vào TMC trên trái.

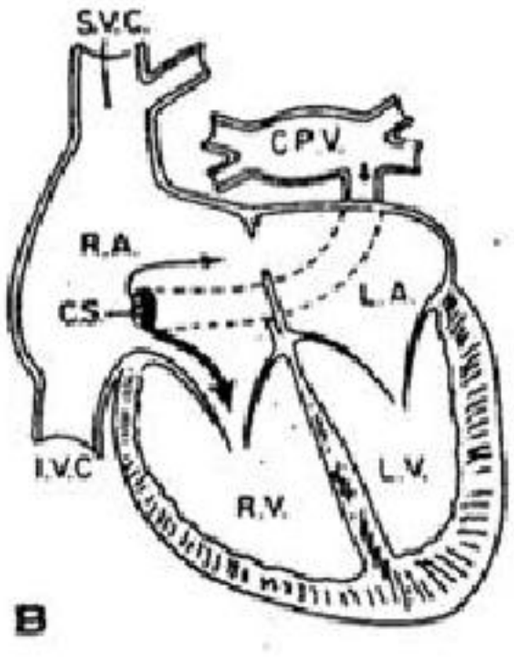
• Đặc điểm chung của các loại này là các TMP gom vào một ống thu thập từ đó mới nối liền với các cấu trúc trên tim hoặc dưới tim hoặc trong tim.

• Các trở ngại cho sự hồi lưu máu TMP: Do vị trí bất thường, hầu hết NLBTTMP/TP có thể có trở ngại cho sự hồi lưu máu TMP : ống thu thập bị chèn ép bởi gan (NLBTTMP/TP dưới tim), bởi ĐMP phải và khí quản (NLBTTMP/TP với TMC trên phải), bởi ĐMP và phế quản trái (NLBTTMP/TP với TMC trên trái). Sự chèn ép này ngày sẽ càng nặng do sự tăng áp ĐMP.

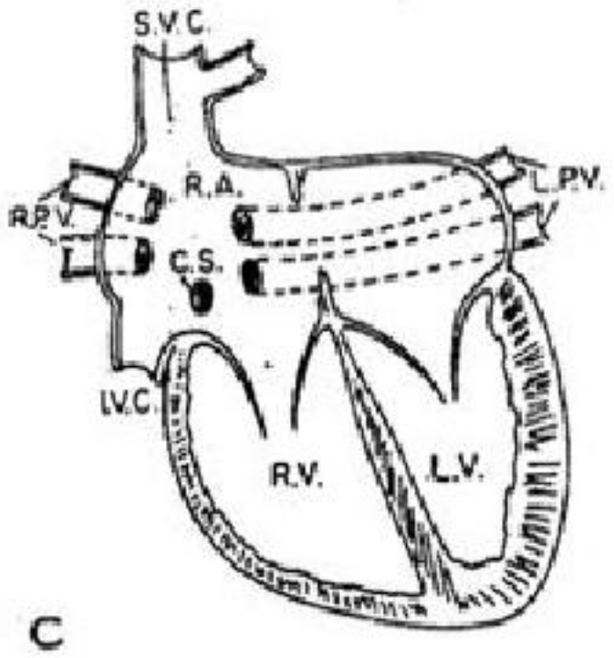
• NT và TT trong NLBTTMP thường nhỏ nhưng không teo.



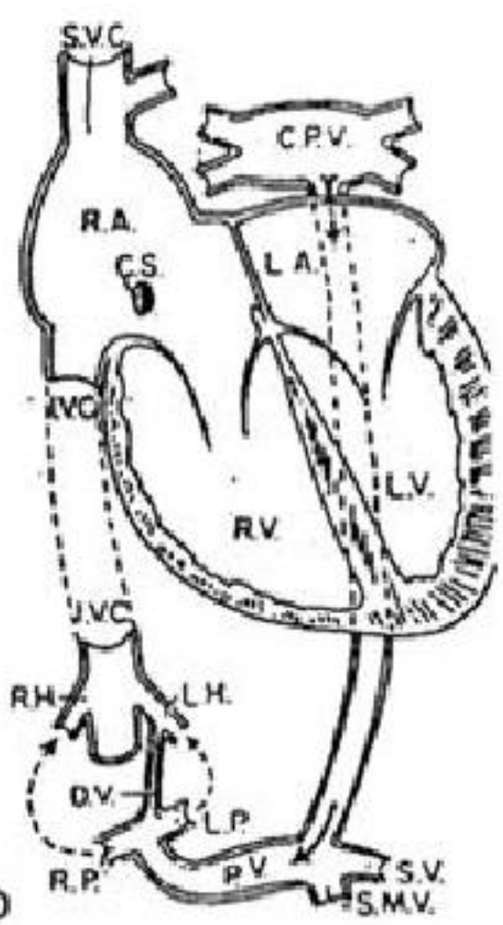
A



B



C

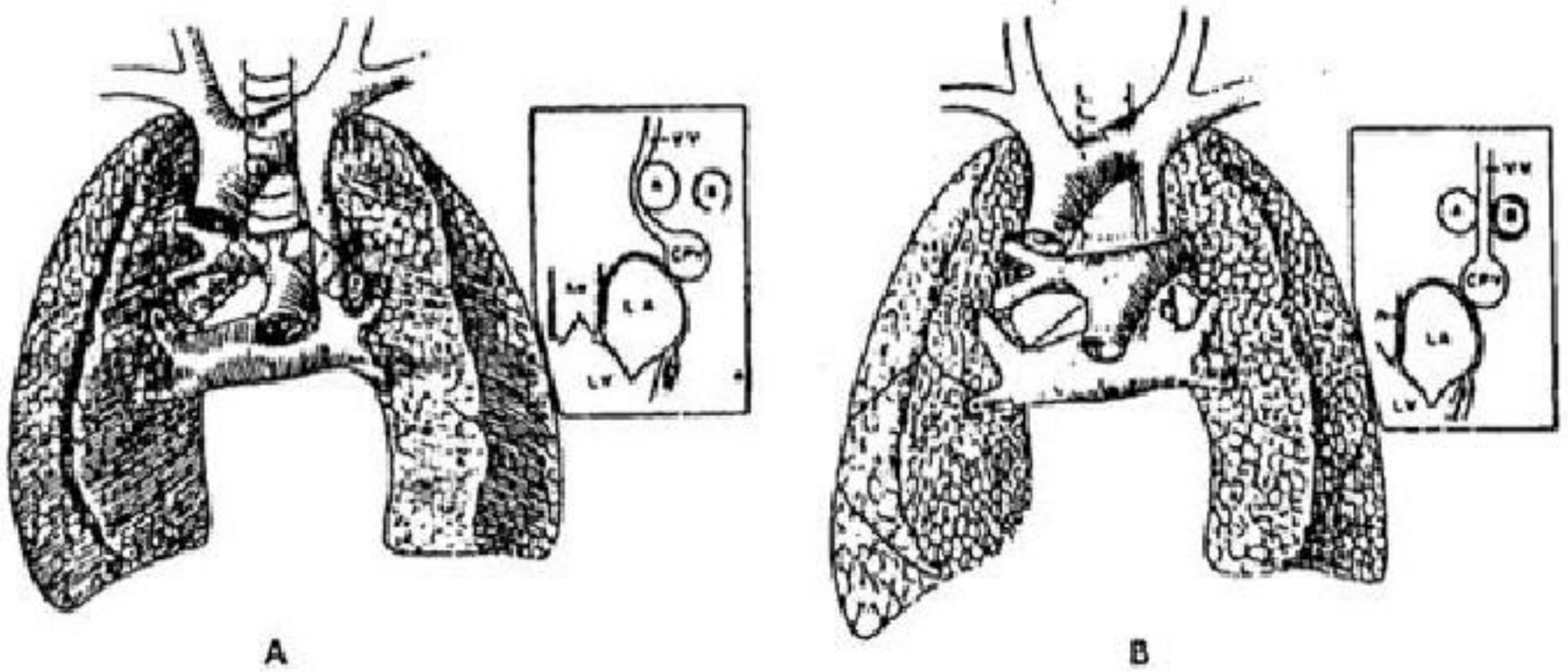


D

Hình 48. 6. Các thể giải phẫu bệnh NLBTTMP/toàn phần.

A. NLBTTMP/TP vào TM vô danh
B. NLBTTMP/TP vào xoang vành
C. NLBTTMP/TP vào nhĩ phải
D. NLBTTMP/TP vào tĩnh mạch cửa

PV: TM cửa SMV: TM mạc treo trên
SV: TM lách RH: TM gan phải



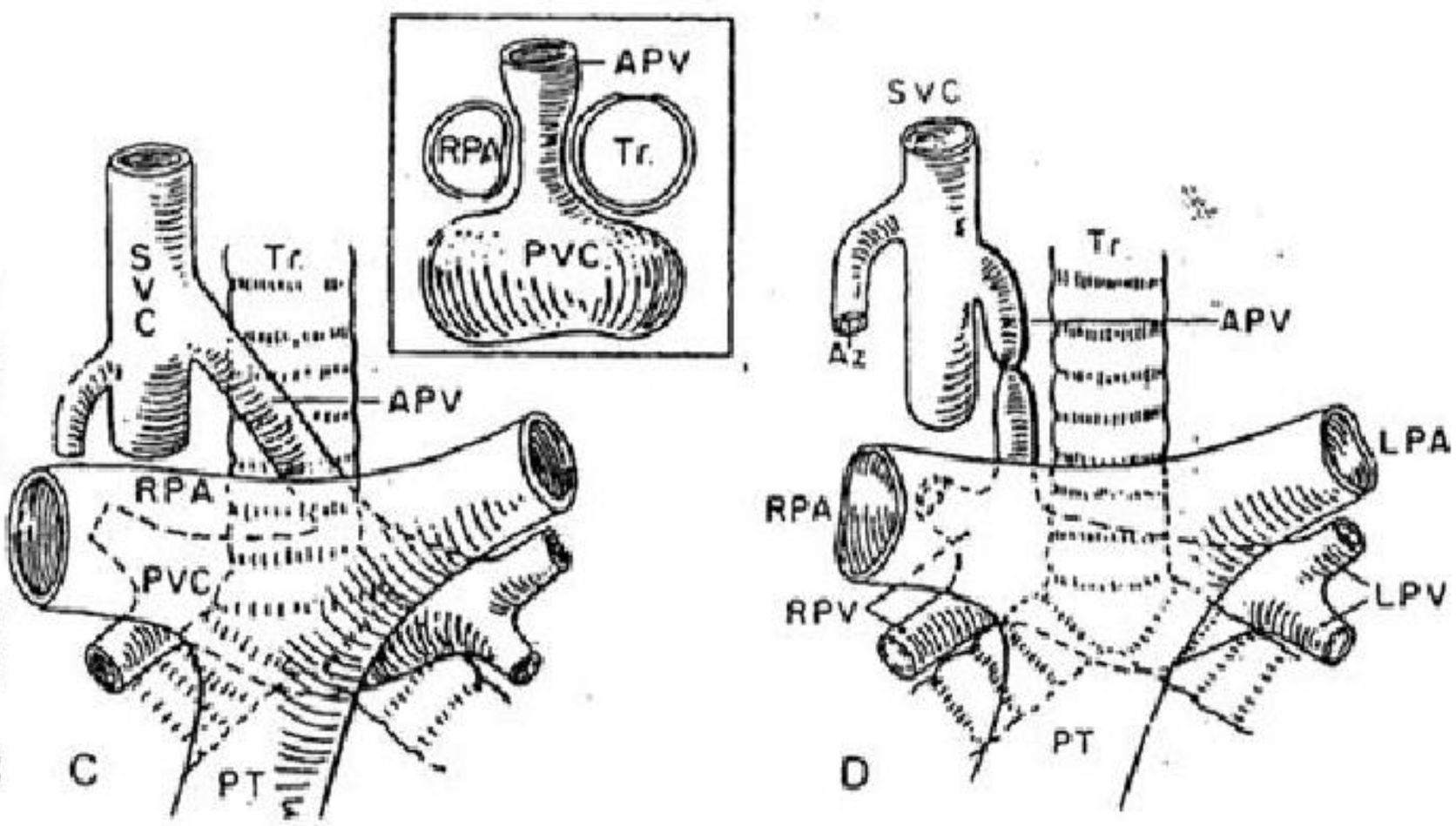
Hình 48.7. Nghẽn tĩnh mạch ở NLBTTMP/TP ở trên cơ hoành.

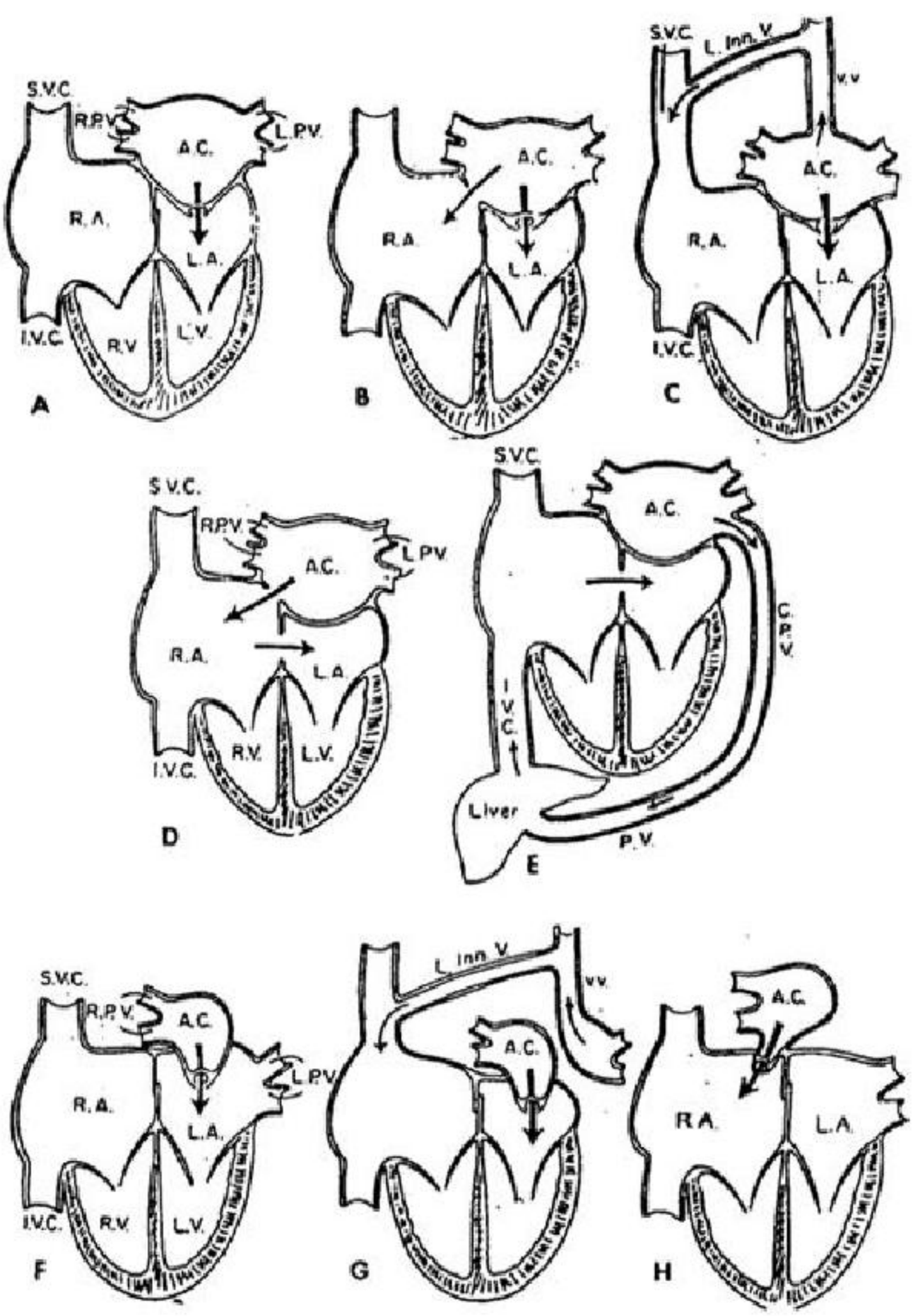
AB: NLBTTMP/TP vào TM vô danh

A. Thông thường, TM thẳng chạy trước ĐMP trái (A) trước khi nối vào TM vô danh
B. Hiếm hơn, TM thẳng đứng nằm sau ĐMP trái. Như vậy TM thẳng đứng nằm giữa ĐM phổi trái (A) và phế quản (B). Hai cấu trúc này ép vào làm nghẽn TMP

CD: NLBTTMP/TP vào TMC trên phải

C. Thân TM bất thường (APV) nằm giữa ĐMP phải và khí quản, bị chèn ép
D. Hẹp trong lòng thân TM bất thường (APV)





Hình 48.8. Các thể tim ba buồng nhĩ.

A, B, C: Buồng nhĩ phụ thông với nhĩ trái

A. Thể cổ điển, buồng nhĩ phụ nhận các TM phổi
B. Thể có thông thương giữa buồng nhĩ phụ với nhĩ phải
C. Tim 3 buồng nhĩ kèm NLBTTMP

D, E: Buồng nhĩ phụ không thông với nhĩ trái

D. Buồng nhĩ phụ thông với nhĩ trái
E. Buồng nhĩ phụ thông với TMP chung, thông với TM cửa ; Máu sẽ tới nhĩ trái nhờ TLN

F, G, H: Tim 3 buồng nhĩ bán phần

F. Buồng nhĩ phụ nhận máu TMP phải
G. NLBTTMP trái vào TM vô danh
H. Buồng nhĩ phụ nhận máu TMP phải thông với nhĩ phải

3. LÂM SÀNG

3.1. Nối liền bất thường TMP toàn phần

Biểu hiện lâm sàng thay đổi theo:

- Lộ trình phải trải qua của máu TMP để tới NP
- Có hay không có tắc nghẽn trên lộ trình đó
- Mức độ TLN

Thông thường NLBTTMP trên cơ hoành không tắc nghẽn, còn NLBTTMP dưới cơ hoành thường bị tắc nghẽn.

Tần suất bệnh: nam bằng nữ ở NLBTTMP trên cơ hoành, và nam nhiều hơn nữ ở NLBTTMP dưới cơ hoành.

Bệnh thường nặng 75%-90% không sống đến 1 tuổi, thường tử vong trong 3-6 tháng đầu sau sinh. Một vài trường hợp hiếm sống đến 62 tuổi.

3.1.1. Triệu chứng cơ năng

- Khó thở, ngày càng nặng.
- Khó nuôi ăn.
- Nhiễm trùng phổi thường xuyên.
- Tím từng lúc hay tím liên tục, thường là tím nhẹ. Mức độ tím tùy thuộc mức độ tắc nghẽn TMP.
- Tử vong thường xảy ra trong bệnh cảnh phù phổi và suy tim phải.

3.1.2 Triệu chứng thực thể

- Vùng trước ngực thường đập mạnh, có dấu lớn TP.
- T2 sờ thấy được.
- Dấu hiệu thực thể giống TLN lỗ thứ hai không hạn chế: âm thổi giữa tâm thu ở liên sườn 2 trái, có thể lan khắp ngực, T2 mạnh tách đôi, cố định. Âm thổi tâm thu do hở van 3 lá ở phần thấp bờ trái xương ức.
- Có thể nghe thấy âm thổi liên tục ở bờ trái hay bờ phải xương ức, do máu tĩnh mạch phổi lưu thông qua ống thu thập đổ vào tĩnh mạch chủ trên phải. Mức độ tắc nghẽn TMP nhẹ hay vừa sẽ làm âm thổi này mạnh hơn.
- Khi có tăng áp ĐMP, âm thổi tâm thu ở đáy tim sẽ nhỏ hơn; T2 chỉ tách đôi ở thì hít vào. Xuất hiện thêm tiếng phụt mạch phổi (pulmonic ejection sound) và âm thổi tâm trương Graham Steel. Có thể có T3 và T4 do suy thất phải.

3.2. Nối liền bất thường TMP bán phần

Lâm sàng có biểu hiện bệnh Thông liên nhĩ (TLN): biểu hiện của tăng tải thể tích nhĩ phải và thất phải. Cần chú ý là TLN kiểu xoang tĩnh mạch thường có kèm NLBTTMP/BP đổ vào tĩnh mạch chủ trên phải.

4. CẬN LÂM SÀNG

4.1 Điện tâm đồ

Khi không có tắc nghẽn TMP và sức cản mạch phổi thấp, ECG giống TLN lỗ thứ hai.

Khi áp lực ĐMP cao, P cao nhọn của dày NP và phức hợp QRS có dạng của dày thất phải (R cao ở chuyển đạo ngực phải kèm T đảo).

4.2. X quang

Dạng của bóng tim và phần đáy tim thay đổi tùy theo vị trí nối liền bất thường của TMP.

NLBTTMP/TP vào xoang vành, có hình ảnh X quang giống TLN lỗ thứ hai: tăng tuần hoàn ĐMP, thân ĐMP và ĐMP phải giãn, ĐMC lên không nhận rõ.

NLBTTMP/TP vào TMC trên phải qua trung gian TM thẳng đứng và TM vô danh: bóng tim có dạng số 8 hoặc "người tuyết", tăng tuần hoàn ĐMP rõ. Phần trên của số 8 tạo bởi TM thẳng đứng và TMC trên phải giãn rộng.

Khi NLBTTMP/TP có kèm tắc nghẽn TMP sẽ có thay đổi rõ ở X quang hai phổi: giãn nở TMP và mạch bạch huyết, phù phổi mô kẽ và phế nang, đôi khi thấy Kerley B. Hình ảnh này tương phản với bóng tim không lớn.

4.3. Siêu âm tim

4.3.1. Mục tiêu chẩn đoán

- Xác định situs.
- Định danh các buồng tim.
- Khảo sát sự tương hợp nhĩ thất, van nhĩ thất và sự tương hợp thất-đại động mạch.
- Xác định vị trí các TMP.
- Khảo sát xoang vành, thân vô danh và TMC trên trái (nếu có).
- Khảo sát *độ thông* của TMP và áp lực ĐMP.
- Khảo sát tổn thương phối hợp : TLN, TLT ...

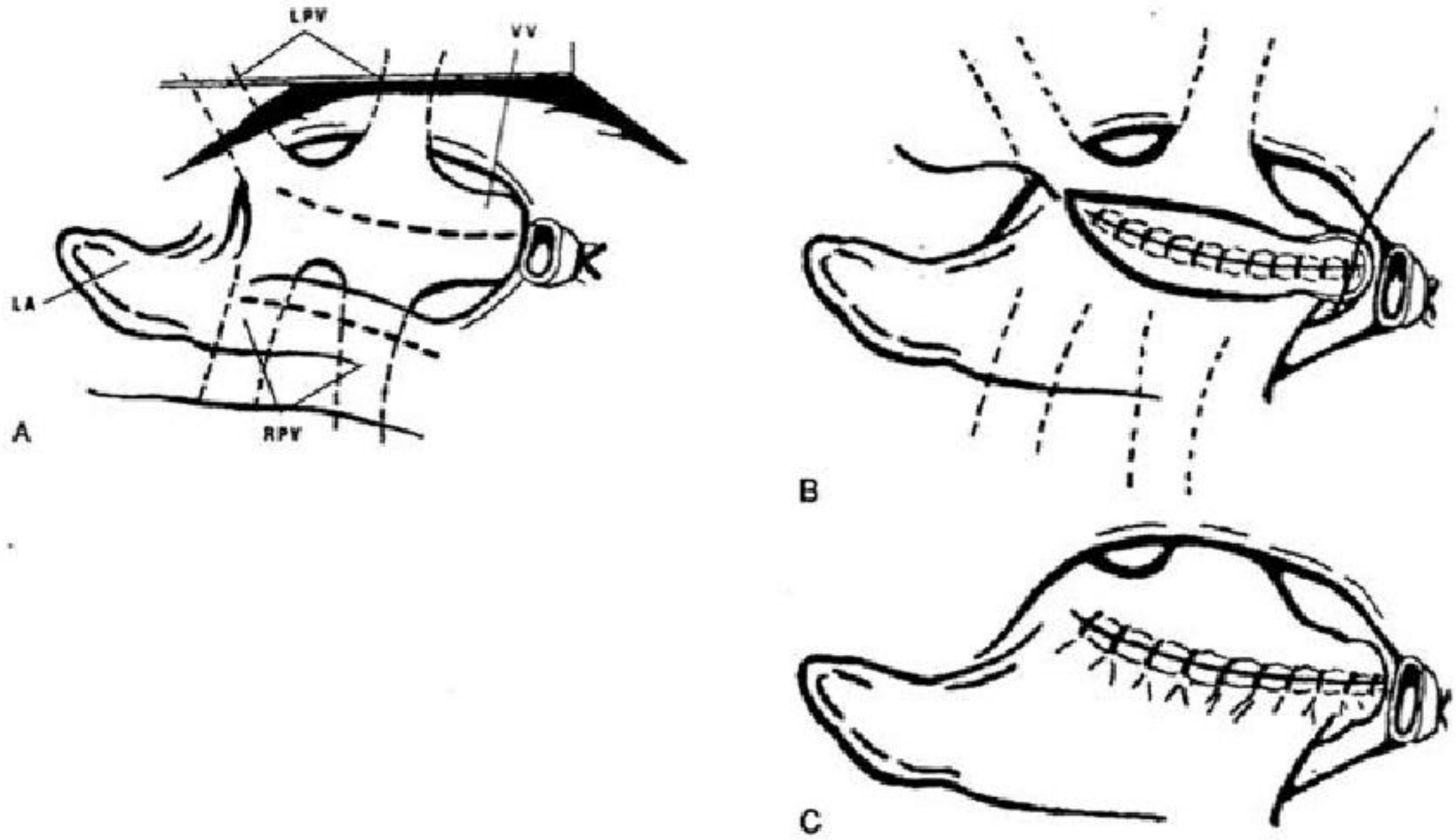
4.3.2. Các mặt cắt hữu ích trong chẩn đoán

TMP ở vị trí bình thường: có thể thấy được bằng các mặt cắt:

- 4 buồng từ mỏm.
- 5 buồng dưới sườn.
- Vòng quanh trên hõm ức (suprasternal coronal plane).
- TMC trên trái (hay TM thẳng đứng – vertical vein): Có thể phát hiện được bằng mặt cắt vòng quanh trên hõm ức và mặt cắt vòng quanh dưới sườn (subcostal coronal plane).

Khi xoang vành giãn rộng do thông thương với tĩnh mạch chủ trên trái, từ mặt cắt cạnh ức theo trục dọc (thấy rõ xoang vành) hơi nghiêng đầu dò có thể thấy rõ lộ trình của tĩnh mạch chủ trên trái.

Tĩnh mạch vô danh: thấy được bằng mặt cắt vòng quanh trên hõm ức.



Hình 48.11. Sơ đồ phẫu thuật NLBTTMP/TP thể dưới tim [4].

Phù phổi có thể xảy ra nếu TMP còn hẹp hoặc nhĩ trái và thất trái nhỏ; cũng có thể do hẹp chỗ miệng nối giữa ống thu thập với tâm nhĩ. Khi buồng tim trái nhỏ, không nên đóng TLN hoặc không cột ống thu thập vào giai đoạn cuối của phẫu thuật.

6. TIÊN LƯỢNG

Không được điều trị ngoại sớm, tiên lượng NLBTTMP/TP rất xấu, khoảng 80% bệnh nhi sẽ tử vong trong năm đầu [4] [6] [7] [8]. Đặc biệt là các bệnh nhân NLBTTMP/TP thể tắc nghẽn thường không sống quá 1 tháng tuổi.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Byard RW, Moore L: Total anomalous venous drainage and sudden death. Forensic Sci. Int 51: 197, 1991
2. Ward KE, Mullins CE. Anomalous Pulmonary Venous Connections, Pulmonary Vein Stenosis and Atresia of the Common Pulmonary Vein. In The Science and Practice of Pediatric Cardiology, ed by Arthur Garson, J. Timothy Bricker, David J Fisher, Steven R Neish; Williams & Wilkins 1998; pp. 1431- 1461
3. Krabill KA, Lucas RV. Abnormal pulmonary venous connections. In Heart disease in Infants, children and adolescents; ed by GC Emmanouilides, TA Riementschneider, HD Allen, HP Gutgesell; Williams and Wilkins 5th ed 1995, pp. 839-873
4. Eimbcke F, Enriquez G, Gomez O, Zilleruelo OG. Total anomalous pulmonary venous connection. In Pediatric Cardiovascular Medicine, ed by JH Moller, JJE Hoffman: Churchill Livingstone 2000, pp. 409-420
5. Phạm Nguyễn Vinh, Đào Hữu Trung, Đặng Thị Thúy Anh, Y học TP. Hồ Chí Minh, phụ bản của tập 6, số 1, 2002
6. Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents ed. by HD Allen, HP Gutgesell, EB Clark and DJ Driscoll : Lippincott Williams & Wilkins 6th ed 2001, pp. 736-772
7. Heinemman MK, Hanley FL, Van Praagh S et al. Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. Ann Thorac Surg 57: 81, 1994
8. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Cardiologie Pédiatrique. Flammarion 2e ed 1991, pp. 157-170

Chương 49

TIM CÓ THẤT CHUNG HAY TÂM THẤT ĐỘC NHẤT (UNIVENTRICULAR HEART OR SINGLE VENTRICLE)

PHẠM NGUYỄN VINH

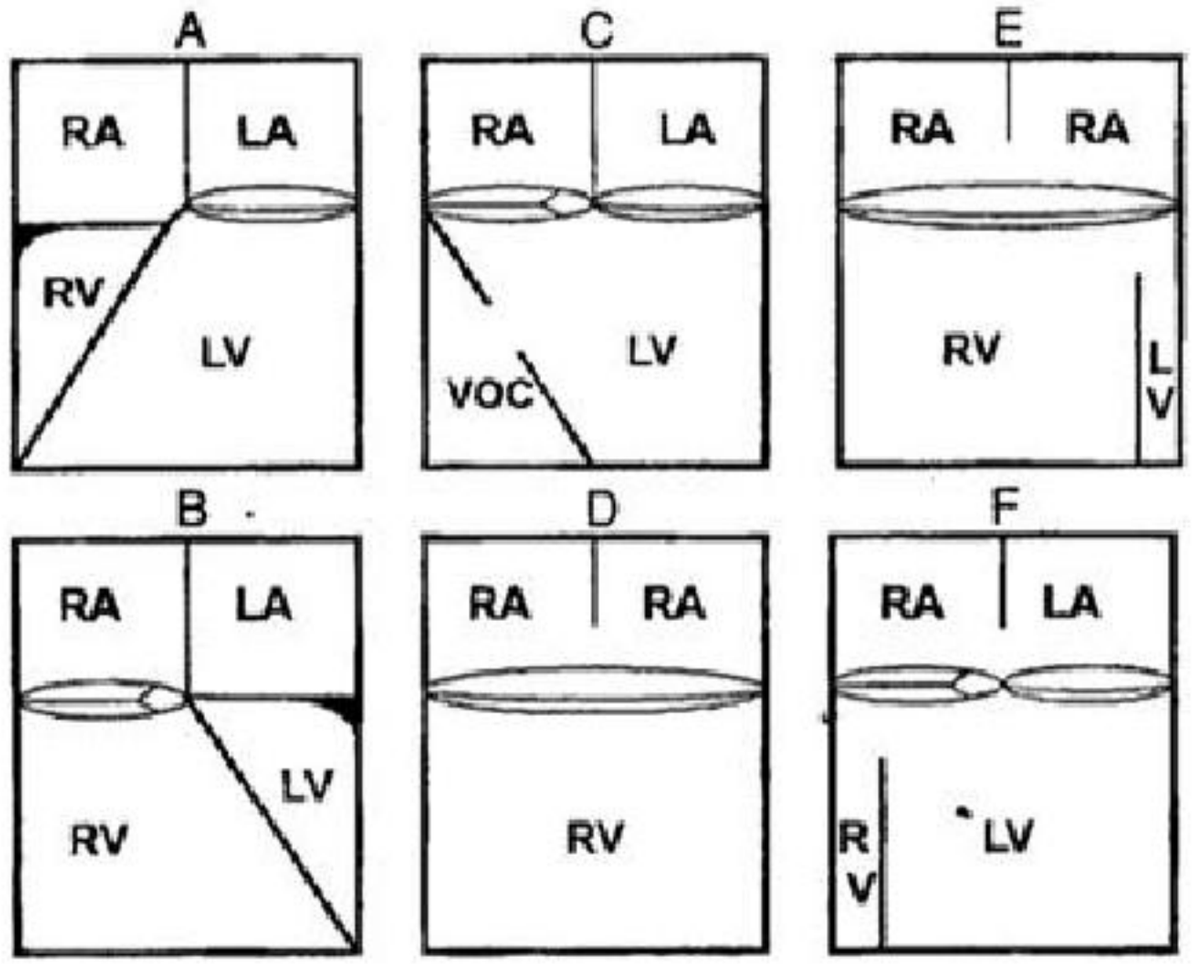
GIẢI PHẪU HỌC 341
Tâm thất độc nhất với hai đường vào 343
Thất không cân xứng 343
SINH LÝ BỆNH 343
Lưu lượng máu phổi 345
Hình dạng và chức năng của buồng thất độc nhất 345
Nghẽn dưới ĐMC 345
Các biến đổi khác 345
LÂM SÀNG 345
Triệu chứng cơ năng 345
Triệu chứng thực thể 345
CẬN LÂM SÀNG 346
ECG 346
X quang ngực 346
Siêu âm tim 346
Thông tim và chụp mạch 347
ĐIỀU TRỊ 348
Phẫu thuật tạm thời đầu tiên 348
Phẫu thuật tạm thời giai đoạn 2: Bắc cầu qua tim phải bán phần 349
Phẫu thuật vĩnh viễn: Bắc cầu qua tim phải toàn phần 349

Tim có thất chung nằm trong nhóm bệnh Nối liền nhĩ thất với một tâm thất (Univentricular atrioventricular connection) là bệnh tim bẩm sinh phức tạp và hiếm gặp, tần suất 2% BTBS. Nhóm bệnh nối liền nhĩ thất với một tâm thất bao gồm: tâm thất độc nhất, không lỗ van 3 lá và không lỗ van 2 lá.

Dựa vào giải phẫu học, có thể phân loại tim có thất chung như sau (hình 49.1).

1. Tâm thất độc nhất, gồm 2 kiểu:
   a. Thất trái đơn độc, do không có buồng nhận thất phải.
   b. Thất phải đơn độc, do không có buồng nhận thất trái.

2. Hai buồng thất không cân xứng, có một buồng thất trội:
   a. Thất trái trội (do thiểu sản buồng nhận thất phải).
   b. Thất phải trội (do thiểu sản buồng nhận thất trái).



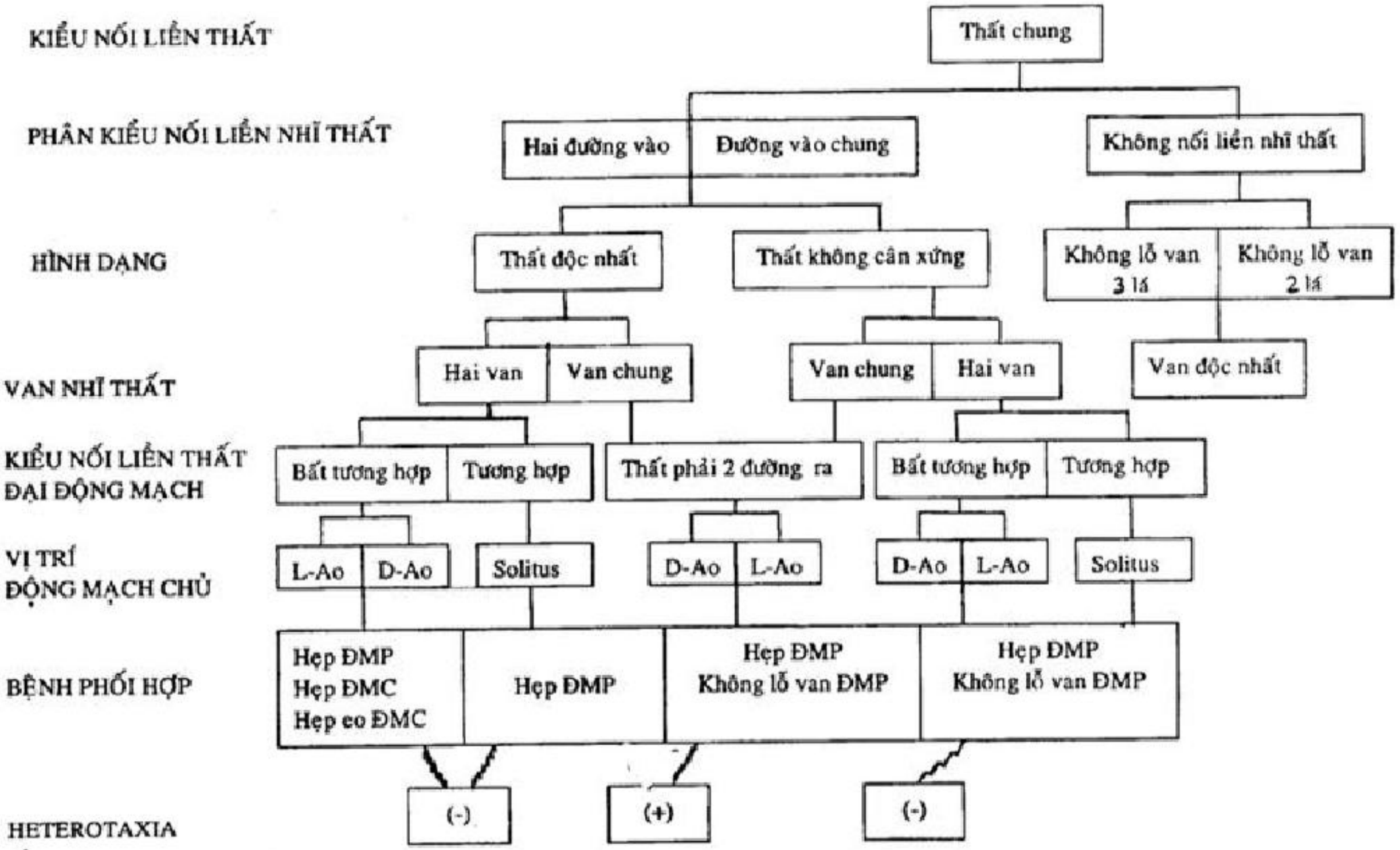
Hình 49.1. Sơ đồ các kiểu nối liền nhĩ thất với một tâm thất [1].
A: Không lỗ van 3 lá.
B: Không lỗ van 2 lá.
C: Tim có thất chung dạng thất trái (LV) với 2 van nhĩ thất, có buồng tống thất phải.
D: Tâm thất độc nhất dạng thất phải, có van nhĩ thất độc nhất.
E: Tim có thất chung dạng thất phải (RV), thất trái teo nhỏ, van nhĩ thất độc nhất.
F: Tim có thất dạng thất trái, thất phải teo nhỏ, hai van nhĩ thất.
RA: nhĩ phải LA: nhĩ trái VOC: buồng tống thất

1. GIẢI PHẪU HỌC

Tim có thất chung là bệnh tim bẩm sinh phức tạp, do đó thường cần khảo sát theo tầng (bảng 49.1). Một phân loại giải phẫu học, lâm sàng của tim có thất chung cũng hữu ích cho việc chẩn đoán bệnh (hình 49.2).

Bảng 49.1. Khảo sát theo tầng tâm thất độc nhất và các thất không cân xứng [1].

Situs nhĩ và phủ tạng	Solitus (bình thường)
	Inversus (đảo ngược)
	Heterotaxia (mơ hồ)
Vị trí tim	Levocardia (mỏm tim bên trái)
	Dextrocardia (mỏm tim bên phải)
	Mesocardia (mỏm tim nằm giữa)
Nối liền nhĩ thất	Hai buồng thất
	Buồng nhận chung
Dạng tâm thất	Tâm thất độc nhất
	Thất không cân xứng
Nối liền thất – Đại động mạch	Bất tương hợp
	Tương hợp
	Hai đường ra
	Một đường ra
Tương quan đại động mạch	Solitus
	Inversus
	D-Aorta (ĐMC bên phải)
	L-Aorta (ĐMC bên trái)



Hình 49.2. Phân loại giải phẫu lâm sàng bệnh tim có thất chung tùy theo cách nối liền nhĩ thất [1].

L-Ao = L- Aorta (ĐMC ở vị trí trái – Hoán vị kiểu L)

D-Ao = D-Aorta (ĐMC ở vị trí phải – Hoán vị kiểu D)

HETEROTAXIA = SITUS AMBIGUS ISOMERISM : Vị thế mơ hồ

1.1. Tâm thất độc nhất với 2 đường vào (double inlet) hoặc với đường vào chung (common inlet) (hình 49.5)

Theo Van Praagh và cộng sự [12], Tim có thất chung có thể chia ra 4 kiểu:

- Kiểu A: Tâm thất độc nhất dạng thất trái, có đặc điểm là cơ bè ở mỏm mảnh mai, cơ bè xuất phát từ vách tự do của thất.

- Kiểu B: Tâm thất độc nhất dạng thất phải, có đặc điểm là cơ bè dầy, thô; có cơ bè xuất phát từ vách liên thất; có giải điều hòa (moderator band).

- Kiểu C: Thất chung với khiếm khuyết nặng vách liên thất.

- Kiểu D: Thất không xác định được (không là phải, cũng không là trái).

Hiện nay, kiểu C không được coi là tâm thất độc nhất vì hai thất phát triển tốt, không có hay giảm sản nặng vách liên thất.

1.1.1. Tâm thất độc nhất có dạng thất trái

Chiếm 80% tâm thất độc nhất [13], trong đó 90% buồng thoát phễu (infundibular outlet chamber) và bất tương hợp thất đại động mạch (hoán vị đại động mạch). Hoán vị ĐĐM kiểu L là 55% trường hợp, kiểu D là 35% trường hợp; 10% còn lại có tương hợp thất đại động mạch với buồng thoát phễu bên phải và tương quan bình thường các ĐĐM.

Lỗ hành thất (bulboventricular foramen) hoặc "Thông liên thất" có kích thước nhỏ, hạn chế trong 40% trường hợp bệnh có bất tương hợp thất đại động mạch và hẹp dưới van ĐMC; trong 90% trường hợp bệnh có tương hợp thất đại động mạch, dẫn đến hẹp dưới van ĐMP.

Thường có hai bộ máy van nhĩ thất; van nhĩ thất có gắn vào vách hành thất (vách liên thất) có cấu trúc giải phẫu van 3 lá; van nhĩ thất không gắn vào vách liên thất có cấu trúc giải phẫu van 2 lá. Van nhĩ thất bình thường trong 70% trường hợp, hở van 15% (thường là van bên trái), hẹp hay không lỗ van trong 15% (thường là van bên phải).

1.1.2. Tâm thất độc nhất có dạng thất phải

Chiếm 20% trường hợp tâm thất độc nhất. Hơn 90% bệnh nhân có hẹp ĐMP hay không van ĐMP phối hợp. Có thể có thêm bất thường van nhĩ thất chung, vị thế nhĩ mơ hồ (ambiguous atrial situs), TLN lỗ tiên phát, nhĩ chung, thất phải hai đường ra, nối liền bất thường tĩnh mạch hệ thống, xoang vành mất mái (unroofed coronary sinus) nối liền bất thường TMP.

1.2. Thất không cân xứng (unbalanced ventricles)

Khác với tâm thất độc nhất, ở kiểu Thất không cân xứng của Tim có thất chung, có đủ 2 buồng nhận của thất, nhưng một tâm thất thiểu sản. Có thể có hai van nhĩ thất thông thương, một van nhĩ thất chung, hoặc một van nhĩ thất thông thương van còn lại không lỗ van.

Tổn thương phối hợp bao gồm: vị thế tim mơ hồ (situs ambigus), TLN lỗ tiên phát hoặc nhĩ chung, thất phải hai đường ra, hẹp hoặc không lỗ van ĐMP.

Van nhĩ thất có thể cưỡi ngựa (overriding), dây chằng của 1 van có thể gắn ở 2 buồng thất khác nhau (straddling); có thể có kẽ van nhĩ thất, hẹp van nhĩ thất.

Khoảng 70% bệnh nhân có bất tương hợp thất đại động mạch. Một ít trường hợp có thể có thất phải hai đường ra.

Tóm lại, có 3 dạng tâm thất trong bệnh tim có thất chung:

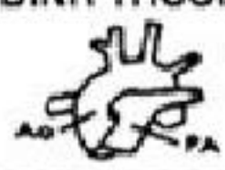
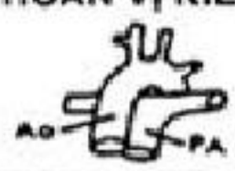
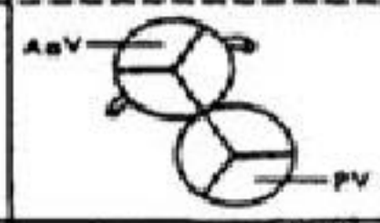
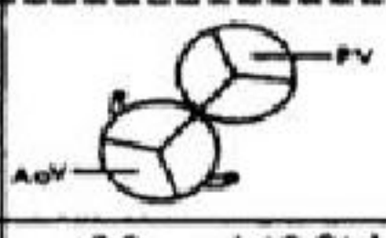
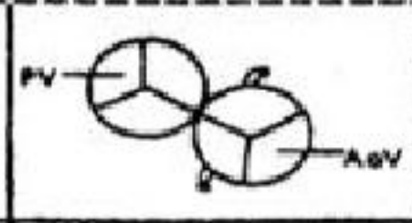
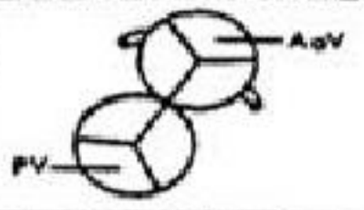
- Buồng thất chính có dạng thất trái kèm một buồng thất phải phụ teo nhỏ (kiểu A của Van Praagh).
- Buồng thất chính có dạng thất phải kèm thất trái teo nhỏ (kiểu B của Van Praagh).
- Buồng thất duy nhất, dạng phối hợp hoặc không xác định (kiểu C và D của Van Praagh).

2. SINH LÝ BỆNH

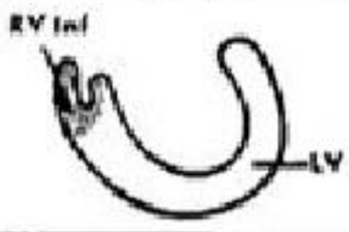
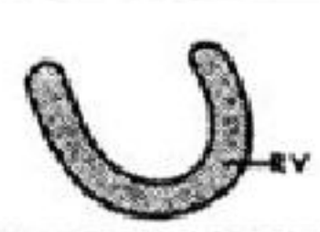
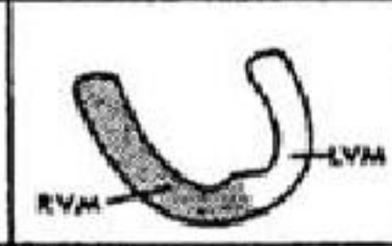
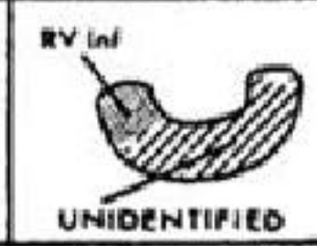
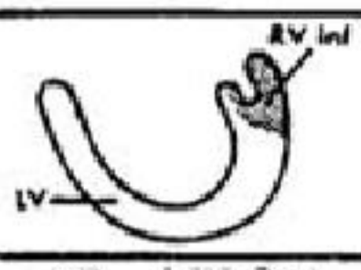
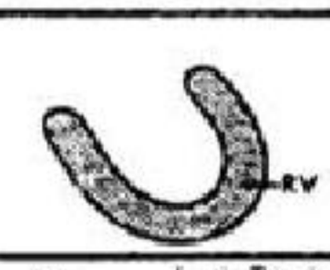
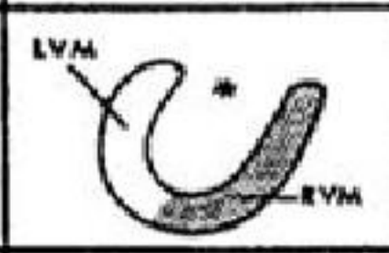
Sự khác biệt trong giải phẫu học bệnh Tim có thất chung dẫn đến sự khác biệt trong biểu hiện sinh lý bệnh.

Huyết động của bệnh nhân tùy thuộc vào nhiều yếu tố:

- Hiện diện hay không nghẽn đường ra của ĐMC hay ĐMP.
- Hình dạng và chức năng của buồng thất đơn độc (tâm thất độc nhất) hoặc của buồng thất trội (tâm thất bất cân xứng).
- Kiểu nối liền nhĩ thất: tương hợp hay bất tương hợp.
- Chức năng của van nhĩ thất: hẹp, hở hay bình thường.

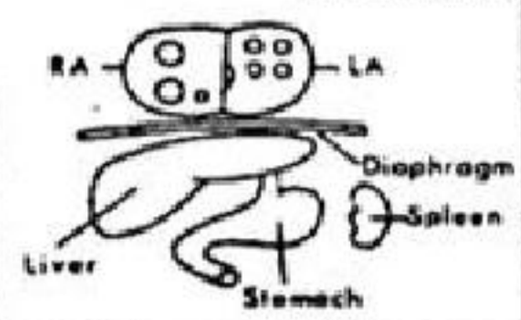
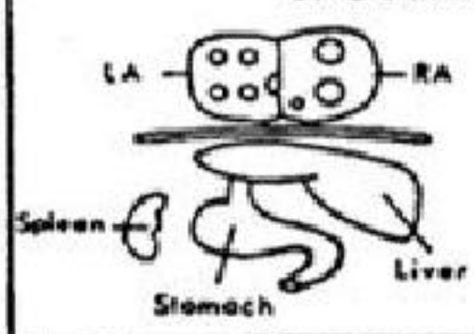
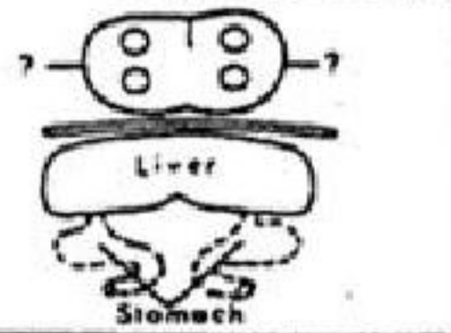
	BÌNH THƯỜNG	HOÁN VỊ KIỂU D	HOÁN VỊ KIỂU L	ĐẢO NGƯỢC
SUP. R L INF. ANTERIOR VIEW				
POST. R L ANT. SUPERIOR VIEW				
Số trường hợp(%)	9 (15 %)	25 (42 %)	26 (43 %)	0

CÁC BẤT THƯỜNG TÂM THẤT

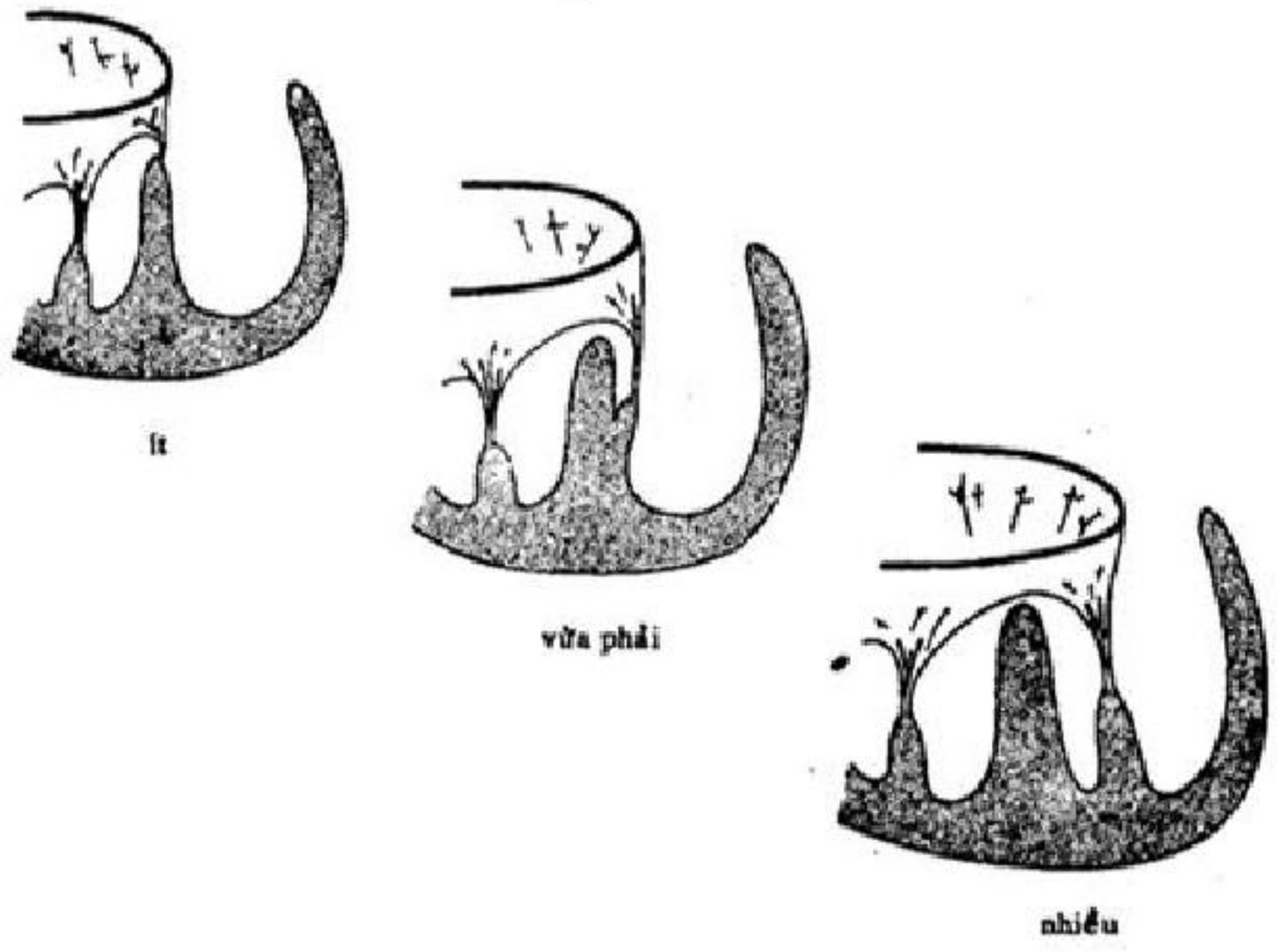
KIỂU	A	B	C	D
DỊ DẠNG CHÍNH	KHÔNG BUỒNG THẤT PHẢI	KHÔNG BUỒNG THẤT TRÁI	VLT KHÔNG CÓ HOẶC TEO NHỎ	KHÔNG CÓ BUỒNG TT, TP VÀ VLT
D-LOOP RV (R) LV (L) ANTERIOR VIEW				
L-LOOP LV (R) RV (L) ANTERIOR VIEW				
Số trường hợp (%)	47 (78 %)	3 (5 %)	4 (7 %)	6 (10 %)

* X-LOOP, 2 CASES WITH DEXTROCARDIA, SINCE VENTRICULAR APEX POSTERIOR
* DEXTROCARDIA

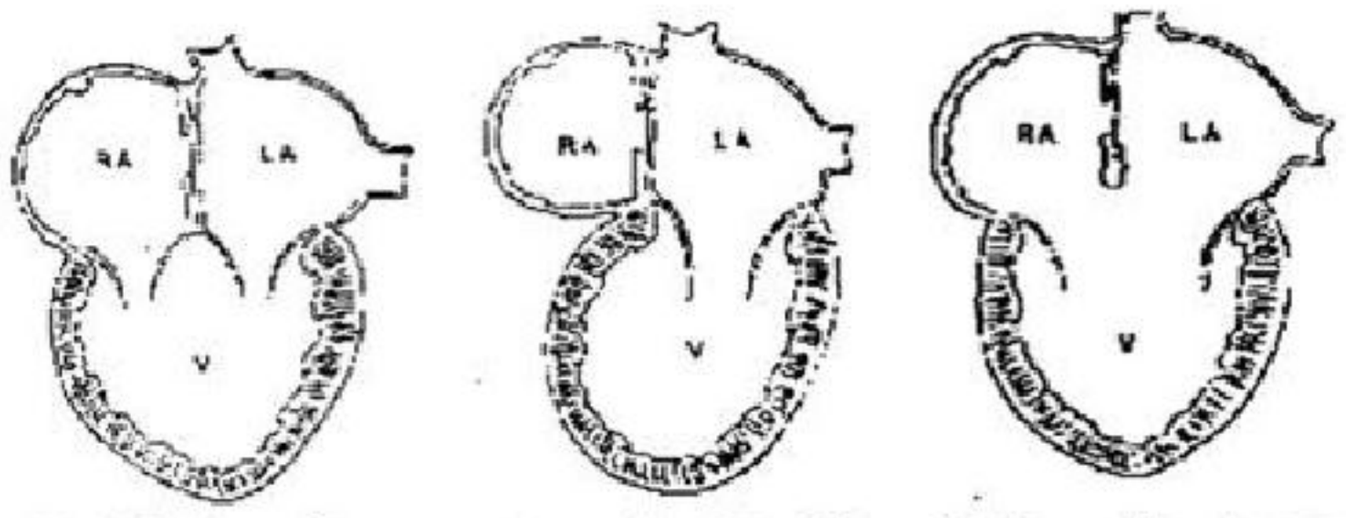
SITUS CỦA PHỦ TẠNG VÀ NHĨ

KIỂU	SOLITUS	INVERSUS	HETEROTAXY
SUP. R L INF. ANTERIOR VIEW	(ORDINARY, ie., NORMAL) 	(MIRROR IMAGE of SOLITUS) 	(UNCERTAIN SITUS with ASPLENIA) 
Số trường hợp (%)	50 (83 %)	2 (3 %)	8 (13 %)

Hình 49.3. Phân loại các kiểu tâm thất độc nhất [7].



Hình 49.4. Sơ đồ mô tả 3 mức độ dây chằng cưỡi ngựa của van nhĩ thất [1].



Hai đường vào Đường vào đơn độc Đường vào chung

Hình 49.5. Ba kiểu đường vào của nối liền nhĩ, thất với tâm thất chung [4].
RA: Nhĩ phải LA: Nhĩ trái V: Tâm thất

2.1. Lưu lượng máu phổi

Ở bệnh nhân không hẹp ĐMP và có lưu lượng máu phổi trên 3 lần lưu lượng hệ thống (Qp/Qs ≥ 3), dấu hiệu suy tim sung huyết sẽ xuất hiện ngay trong các tuần lễ đầu tiên. Lúc này độ bão hòa oxy khoảng 90% và không có biểu hiện tím. Khi Qp/Qs khoảng 2, sẽ có tím nhẹ và độ bão hòa oxy là 85%. Các bệnh nhân này thường có bù trừ tốt về huyết động.

Ở bệnh nhân có hẹp nhẹ ĐMP và có Qp/Qs # 1, sẽ có tím nhiều hơn với độ bão hòa oxy máu khoảng 80%. Khi hẹp nặng ĐMP và Qp/Qs <1, tím sẽ nặng hơn với độ bão hòa oxy máu khoảng ≤ 60%.

2.2 Hình dạng và chức năng của buồng thất độc nhất

Khi buồng thất độc nhất hoặc buồng thất trội có dạng thất trái, ít khi có rối loạn chức năng thất mặc dù bệnh nhân có tăng tải thể tích hay tăng tải áp lực hoặc thiếu oxy máu mạn tính. Khi có dạng thất phải, buồng thất sẽ giãn theo thời gian kèm hở van nhĩ thất ngày càng nặng.

Ở bệnh nhân có hẹp hay không lỗ van nhĩ thất kèm TLN hạn chế, phù phổi có thể xảy ra sớm cần can thiệp khẩn cấp để giải áp nhĩ trái.

2.3. Nghẽn dưới ĐMC

Ở một số kiểu Tim có thất chung, nghẽn dưới ĐMC tiến triển ngày càng nặng do giảm dần kích thước của lỗ hành thất hay "Thông liên thất". Nếu bệnh nhân có thêm nghẽn cung ĐMC do giảm sản cung ĐMC bệnh sẽ rất nặng, giống như hội chứng thiểu sản thất trái.

2.4. Các biến đổi khác

Các bất thường khác thay đổi theo thời gian do biến đổi cơ thể học theo tuổi lớn dần:

- Sự tái tu chỉnh van nhĩ thất làm nặng dần độ hở van nhĩ thất.
- Tâm thất dầy dần làm giảm chức năng tâm thu và tâm trương
- Rối loạn đường dẫn truyền có thể dẫn đến blốc nhĩ thất hoàn toàn.
- Bệnh mạch máu phổi do cung lượng máu phổi cao hoặc tăng áp tâm nhĩ trái.

3. LÂM SÀNG

Tần suất bệnh thay đổi theo giới tính: nam gấp 3,4 lần nữ.

Bệnh có thể biểu hiện bởi: dấu hiệu suy tim sung huyết, tím hoặc âm thổi. Biểu hiện bệnh tùy thuộc sức cản động mạch phổi và có hay không có, cùng mức độ hẹp động mạch phổi.

3.1. Triệu chứng cơ năng

Tím: do máu trộn lẫn trong tâm thất (tím nhẹ). Tím nặng hơn nếu có thêm hẹp động mạch phổi. Biểu hiện tím nhẹ kèm tăng tuần hoàn phổi gợi ý chẩn đoán.

Dấu suy tim sung huyết: khó thở, toát mồ hôi, không chịu bú.

Ngồi xổm: đôi khi có.

Cơn thiếu oxy (hypoxic spells): đôi khi có.

3.2. Triệu chứng thực thể

Ở tâm thất độc nhất có tăng tuần hoàn phổi:

- Âm thổi đầu và giữa tâm thu ở bờ trái xương ức (do máu qua foramen bulbo-ventriculaire). Âm thổi nhỏ dần khi lỗ này hẹp hơn.
- T1 bình thường.

- T2 tách đôi và mạnh; T2 đơn độc khi áp lực động mạch phổi tăng cao.

- Âm thổi tâm trương nghe được ở mỏm tim khi lượng máu lên phổi nhiều. Có thể nghe âm thổi Graham Steel ở bờ trái xương ức khi áp lực động mạch phổi tăng cao.

Ở tâm thất độc nhất có kèm hẹp động mạch phổi:

- Âm thổi tâm thu ở liên sườn 2 trái do hẹp động mạch phổi. Không có tiếng phụt van phổi (pulmonic ejection sound) vì thường là hẹp dưới van động mạch phổi.

- T1 bình thường.

- T2 nhỏ và đơn độc.

4. CẬN LÂM SÀNG

4.1. ECG Thay đổi theo thể bệnh giải phẫu học.

Tâm thất độc nhất dạng thất trái kèm buồng tống không đảo ngược (non inverted outlet):

- Dẫn truyền nhĩ thất bình thường; đôi khi có PR dài.

- Trục QRS lệch trái.

- P rộng dạng dầy nhĩ trái, hoặc rộng và cao dạng dầy hai nhĩ.

- QRS ở chuyển đạo ngực có biểu hiện dầy thất trái hoặc ở dạng rS trên tất cả chuyển đạo ngực.

Tâm thất độc nhất dạng thất trái kèm đảo ngược buồng tống (inverted outlet).

- Dẫn truyền nhĩ thất bất thường: PR dài, có khi có blốc nhĩ thất hoàn toàn.

- P cao, nhọn.

- Trục QRS lệch phải.

- Chuyển đạo ngực có biểu hiện dầy thất phải hay dầy hai thất.

Tâm thất độc nhất dạng thất phải và buồng thất trái teo nhỏ.

- Dẫn truyền nhĩ thất bình thường.

- Trục QRS lệch trái.

- R cao ở chuyển đạo ngực phải kèm S sâu ở V6 (dầy thất phải).

4.2. X quang ngực

Giúp phân biệt thể tăng tuần hoàn phổi và thể không tăng hay giảm tuần hoàn phổi.

Tăng tuần hoàn phổi :

- Thường gợi ý tâm thất độc nhất dạng thất trái.
- Bóng tim lớn vì lượng máu về thất trái nhiều.
- Nhĩ trái, nhĩ phải lớn.

- Động mạch phổi phải giãn, bị đẩy cao, cho dạng thác nước.

- Bó đại động mạch hẹp, giống hoán vị đại động mạch.

Khi có hẹp động mạch phổi nặng:

- Tuần hoàn phổi bình thường hay giảm.
- Bóng tim không lớn hoặc lớn rất ít.

Khi không có lỗ van động mạch phổi (pulmonary atresia):

- Bóng tim nhỏ, giống hình hộp chữ nhật, do ĐMC lên giãn rộng ở bờ trái.

4.3. Siêu âm tim

Mục tiêu siêu âm tim là:

- Xác định situs của nhĩ.

- Khảo sát dạng của thất trội (thất phải, thất trái hay không thuộc thể nào) và vị trí của thất teo nhỏ.

- Xác định tương quan nhĩ thất và thất đại động mạch.

- Đo kích thước của thông liên thất và đo độ hẹp của buồng tống của thất.

- Khảo sát van nhĩ thất và van sigmoide: không lỗ van hay hẹp van.

- Khảo sát sự đổ về của tĩnh mạch chủ và tĩnh mạch phổi.

- Đo kích thước và khảo sát sự phân chia của động mạch phổi trung tâm.

4.3.1. Xác định tương quan nhĩ thất

- Có thể có hai van nhĩ thất hay một van nhĩ thất chung để vào một buồng thất.

- Các mặt cắt giúp thấy rõ là mặt cách cạnh ức, mặt cắt từ mỏm và mặt cắt dưới sườn.

- Cần khảo sát coi van nhĩ thất còn hoạt động không.

4.3.2. Dạng của thất

Tìm xem buồng thất trội thuộc dạng thất trái hay phải.

Vị trí của buồng thất phụ giúp xác định dạng của thất: thất phụ nằm phía trước hầu như luôn luôn có dạng thất phải, thất phụ nằm phía sau luôn luôn có dạng thất trái.

Cấu trúc của cơ trụ cũng giúp xác định dạng của thất.

Khi không có buồng thất phụ và cả cấu trúc cơ trụ cũng khó xác định, dạng của thất không thể xác định bằng écho (trường hợp này chụp buồng tim hay ảnh

cộng hưởng từ nhân – magnetic resonance imaging – giúp dễ xác định hơn).

Mặt cắt giúp khảo sát rõ dạng của thất là: mặt cắt 4 buồng từ mỏm, mặt cắt dưới sườn, mặt cắt cạnh ức.

4.3.3. Hình thể và sự tương quan của van nhĩ thất

- Mặt cắt thích hợp: mỏm tim, cạnh ức và dưới sườn.

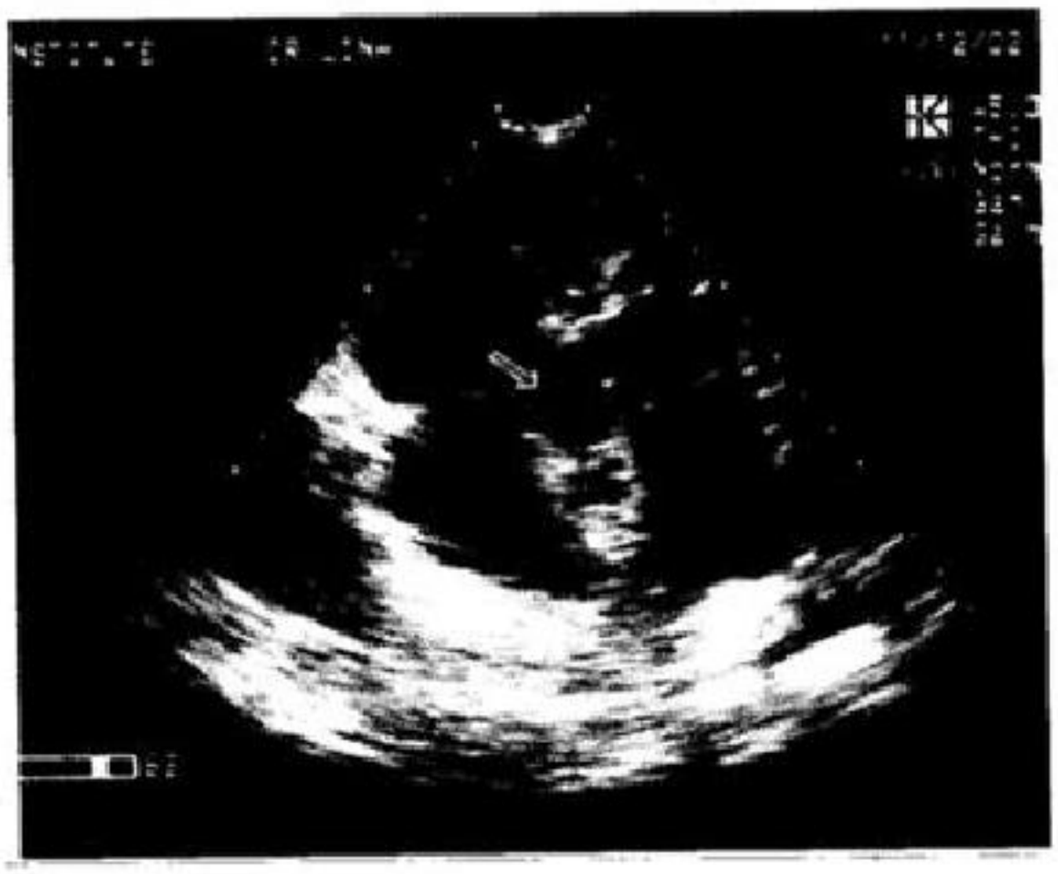
- Cần khảo sát kích thước các van: hẹp ở van hay hẹp trên van (cor triatriatum). Doppler màu giúp phát hiện hẹp dễ dàng.

4.3.4. Khảo sát độ hẹp của "thông liên thất" và các van sigmoide

- "Thông liên thất" ở tâm thất độc nhất có thể hẹp nặng hơn theo thời gian. Mặt cắt thích hợp để khảo sát là: dưới sườn, mỏm tim và cạnh ức. Khảo sát thường khó vì khó hướng tia Doppler theo dòng máu.

- Khảo sát độ hẹp của buồng tống và các van sigmoide bên phải và trái bằng các mặt cắt: trên hõm ức, cạnh ức theo trục ngang, mỏm tim và dưới sườn.

Hình 49.6. Tâm thất độc nhất dạng thất trái với hình ảnh 2 bộ máy van nhĩ thất cùng mở vào buồng thất trội.



Hình 49.7. Tâm thất độc nhất với ĐMC bắt nguồn từ buồng thất trội –dạng thất trái (V) và ĐMP bắt nguồn từ buồng thất phụ dạng thất phải (v). TLT nằm dưới ĐMC (mũi tên).

4.3.5. Vị trí của đại động mạch và sự tương quan giữa thất và đại động mạch

- Mặt cắt thích hợp: cạnh ức, mỏm tim và dưới sườn.

- Sự sắp xếp của các đại động mạch với tâm thất có thể bình thường (TD: động mạch chủ bắt nguồn từ thất trội có dạng thất trái, động mạch phổi từ thất phụ có dạng thất phải) hoặc hoán vị.

- Cần tìm có còn ống động mạch.

4.4. Thông tim và chụp mạch

Rất cần thiết để có quyết định điều trị ngoại khoa.

4.4.1. Thông tim chẩn đoán

Cung cấp dữ kiện về giải phẫu học và huyết động cần thiết cho chăm sóc bệnh [5] [6]. Các dữ kiện về giải phẫu học của thông tim sẽ phụ giúp hoặc xác định các dữ kiện có được từ siêu âm tim.

Các dữ kiện thu thập được từ thông tim bao gồm:

- Vị thế của nhĩ (atrial situs).
- Nối liền của tĩnh mạch hệ thống.
- Nối liền tĩnh mạch phổi.
- Các van nhĩ thất và sự tương hợp.
- Hình dạng của buồng thất.
- Thông thương của mạch phổi và mạch hệ thống.
- Tương hợp của thất với đại động mạch.
- Giải phẫu của ĐMP và các nhánh (kích thước thân ĐMP, chỉ số Nakata, tỷ lệ McGoon).
- Giải phẫu của ĐMC và các nhánh cùng mạch bàng hệ từ ĐMC.
- Chức năng thất (phân suất tống máu).

Khảo sát huyết động toàn diện qua thông tim rất cần thiết trước "phẫu thuật bắc cầu qua thất phải" toàn phần hay bán phần (right-sided heart bypass operation). Cần đo áp lực ĐMP, sức cản mạch phổi, tỷ lệ Qp/Qs, chức năng thất (áp lực thất cuối tâm trương, phân suất tống máu).

Thông tim cũng cần thiết để phát hiện dư chứng của phẫu thuật lần trước trên bệnh nhân. TD: Nghẽn ĐMP ở chỗ nối dòng chảy thông (shunt) lần trước hoặc lỗ dò động tĩnh mạch phổi ở phẫu thuật Bắc cầu qua Thất phải bán phần lần trước [7] (Glenn cổ điển, Glenn hai chiều).

4.4.2. Thông tim can thiệp

Bệnh nhân bị Tim có thất chung có thể cần thông tim can thiệp trước khi phẫu thuật sửa chữa tạm thời như mở rộng TLN hoặc mở rộng van nhĩ thất trái.

Trường hợp bệnh nhân có nhánh ĐMP nhỏ quá do hẹp hay không lỗ van ĐMP, có thể cần thông tim kèm nong bằng bóng nhiều lần để chuẩn bị cho phẫu thuật Bắc cầu qua tim phải.

Sau phẫu thuật, thông tim cũng rất cần thiết nếu huyết động không ổn để tìm nguyên nhân và điều trị bằng thông tim (TD: tăng cửa sổ bản lề – Baffle fenestration; đóng dòng hở của bản lề; nong mạch bị hẹp).

5. ĐIỀU TRỊ

Mục tiêu đầu tiên của điều trị bệnh tim có thất chung là bảo vệ mạng mạch máu phổi và chức năng thất, giữ cho áp lực ĐMP thấp trong khi độ bão hòa oxy máu hệ thống ≥ 80%. Ở giai đoạn sớm, có thể cần phẫu thuật xiết bớt ĐMP (banding) hoặc phẫu thuật Blalock-Taussig (bảng 49.4).

5.1.Phẫu thuật tạm thời đầu tiên

Bệnh nhân hẹp van ĐMP nặng hoặc không lỗ van ĐMP có giảm oxy nặng (PO_2 < 30mmHg) ở giai đoạn sơ sinh cần truyền Prostaglandin để giữ ống ĐM mở cho tới khi tạo dòng chảy thông chủ phổi.

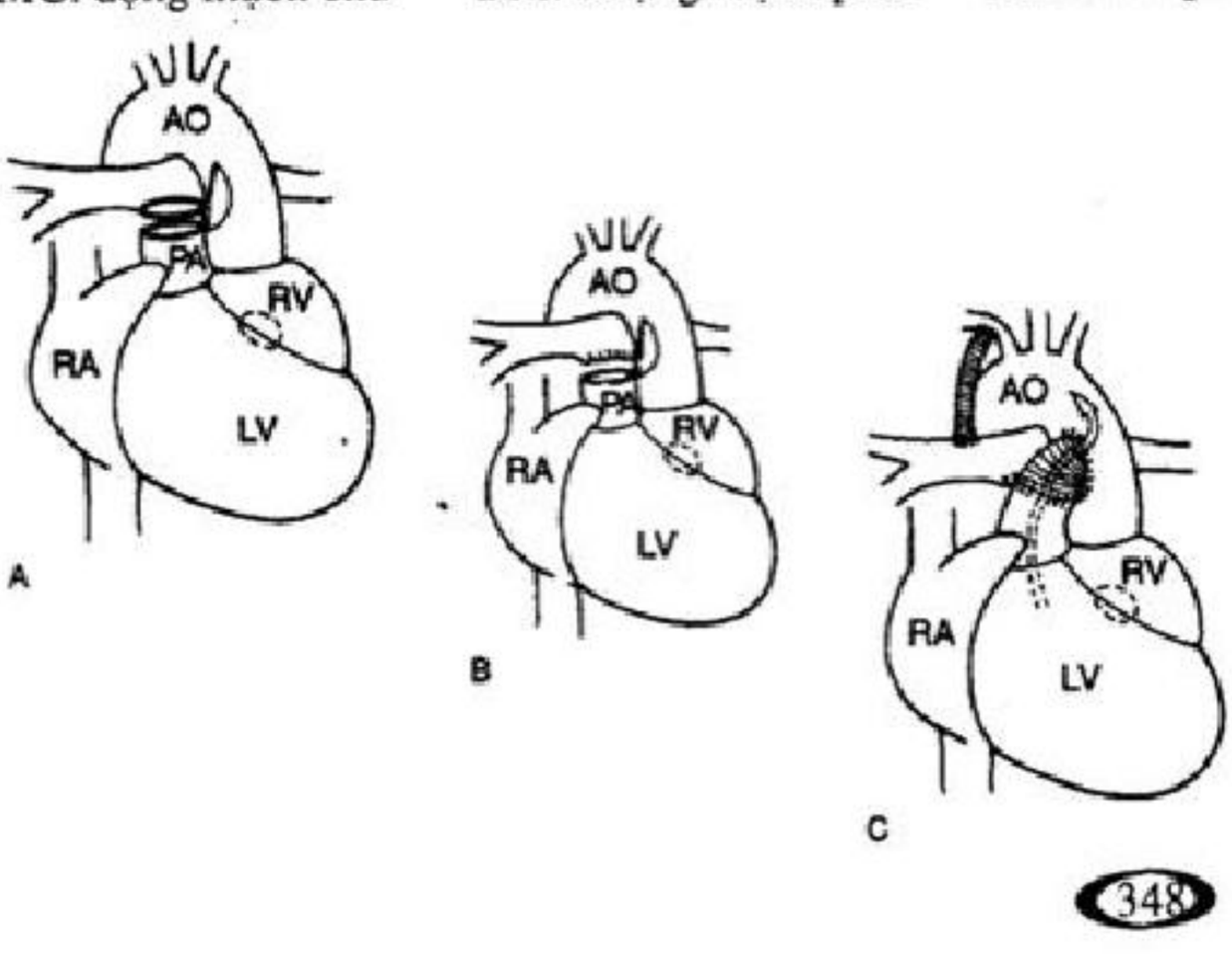
Tương tự bệnh nhân có thiểu sản cung ĐMC hoặc hẹp eo ĐMC nặng cần truyền Prostaglandin cho tới khi phẫu thuật sửa cung ĐMC.

Sơ sinh có tăng tuần hoàn phổi, tăng áp lực động mạch phổi và suy tim sung huyết cần được chăm sóc tích cực giữ PCO_2 và sức cản mạch phổi cao hoặc giữ tần số hô hấp thấp (hypoventilation) Bằng máy thở để ngăn máu lên phổi nhiều, ổn định huyết động. Khi huyết động ổn định, cần thực hiện phẫu thuật xiết bớt ĐMP (banding) sao cho áp lực ĐMP sau chỗ xiết phải khoảng 50% áp lực mạch hệ thống.

Bảng 49.4. Quy trình chăm sóc bệnh nhân Tim có thất chung [1].

Tuổi	Qp ↑		Qp↓	
< 3 tháng	Không hẹp ĐMC, không hẹp dưới ĐMC (lỗ hành thất thích hợp) và không hẹp ĐMP Xiết bớt ĐMP ± sửa chữa hẹp eo ĐMC	Hẹp ĐMC hoặc dưới ĐMC và giảm sản cung ĐMC Tạo shunt Blalock Taussig + Stansel ± sửa chữa cung ĐMC	Không hẹp ĐMC Không hẹp dưới ĐMC Hoặc giảm sản cung ĐMC giảm sản cung ĐMC Shunt Blalock Taussig	Hẹp ĐMC, hẹp dưới hẹp dưới ĐMC và giảm sản cung ĐMC Shunt Blalock Taussig + Stansel ± sửa chữa cung ĐMC
> 3 tháng	Thông tim			
< 2 tuổi	Glenn 2 chiều kiểu có mạch hay không mạch (+ gỡ bỏ shunt Blalock Taussig) ± Stansel ± Mở rộng lỗ hành thất (bulboventricular foramen) ± Sửa van nhĩ thất ± Tái tạo nhánh ĐMP			
> 2 tuổi	Thông tim			
	Bắc cầu qua thất phải hoàn toàn (± để cửa sổ)			

ĐMC: động mạch chủ ĐMP: động mạch phổi Stansel = phẫu thuật Damus – Kaye – Stansel



Hình 49.8. Phẫu thuật Damus – Kaye – Stansel trên bệnh nhân tâm thất độc nhất kèm hẹp dưới ĐMC. A: ĐMP (PA) cắt ngang ngay chỗ phân đôi. Đường rạch thích hợp thực hiện ở ĐMC lên. B: phần xa ĐMP được khâu; nối phần gần ĐMP vào ĐMC. C: Tạo dòng chảy thông (shunt) giữa ĐMP với ĐM dưới đòn phải bằng vật dụng thích hợp (ống Dacron, màng bao tim, Gore-Tex, mạch đồng loại – allograft) [8].

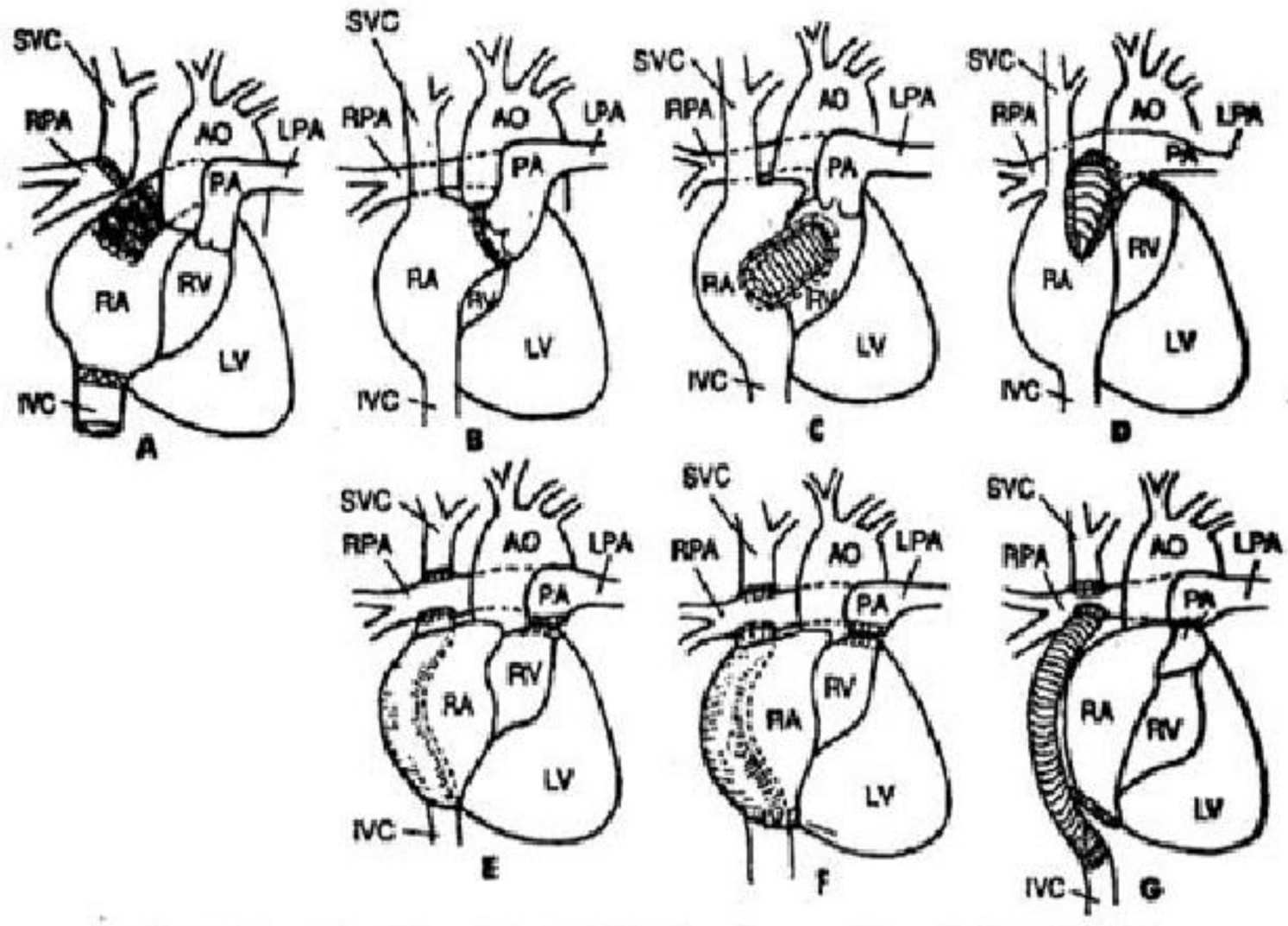
5.2. Phẫu thuật tạm thời giai đoạn 2: Bắc cầu qua tim phải bán phần

Phẫu thuật này được thực hiện bằng cách nối TMC trên phải với ĐMP, khởi xướng bởi Glenn. Năm 1985, Hopkins và cộng sự phát triển phẫu thuật này bằng cách nối liền TMC-ĐMP theo 2 hướng (bidirectional cavo pulmonary connection) [12]. Trường hợp có lỗ hành thất hạn chế (restrictive bulboventricular foramen), cần thực hiện phẫu thuật Damus-Kaye-Stansel hoặc nới rộng lỗ hành thất.

5.3. Phẫu thuật vĩnh viễn: Bắc cầu qua tim phải toàn phần

Phẫu thuật này được thực hiện đầu tiên bởi Fontan (1971) trên bệnh nhân không lỗ van 3 lá [13]. Ngày nay phương pháp này đã có nhiều biến đổi, tuy nhiên vẫn theo đúng nguyên tắc Fontan: coi nhĩ phải như một buồng chun giãn không có chức năng bơm máu. Ngoài bệnh không lỗ van 3 lá, phẫu thuật kiểu Fontan được áp dụng cho Tim có thất chung và một số BTBS tím phức tạp khác. Phẫu thuật nối liền TMC-ĐMP hoàn toàn bao gồm nối TMC trên với ĐMP phải và tạo một đường dẫn máu từ TMC dưới lên đỉnh nhĩ phải; đỉnh nhĩ phải được nối với ĐMP. Đường dẫn máu từ TMC dưới có thể bằng vật tự thân hay ống nhân tạo, có thể trong hay ngoài nhĩ phải (hình 49.9).

Các biến chứng lâu dài của phẫu thuật kiểu Fontan bao gồm: rối loạn chức năng thất, hở van nhĩ thất, loạn nhịp nhĩ, bệnh ruột mất protein (protein losing enteropathy).



Hình 49.9. Các kiểu phẫu thuật bắc cầu qua tim phải hoàn toàn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Kreutzer EA, Kreutzer J, Kreutzer GO. Univentricular heart. In Pediatric Cardiovascular Medicine, ed by J. H Moller & JIE Hoffmann, Churchill Livingstone 2000, pp. 469-498
2. Van Praagh R, Ongley P, Swan H. Anatomic types of single or common ventricle in man: Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. Am J Cardiol 1964: 13; 367
3. Keeton BR, Lie JT, McGoon DC et al. Anatomy of coronary arteries in univentricular heart and its surgical implications. Am J Cardiol 1979: 43: 569
4. Hagler DJ, Edwards WD. Univentricular atrioventricular connection. In Heart disease in infants, children and adolescents ed by Allen, Gutgesell, Clark, Driscoll; Lippincott Williams & Wilkins 6th ed, 2001, pp. 1129-1150
5. Soto B, Pacifico AD, Di Sciascio G. Univentricular heart: an angiographic study. Am J Cardiol 1982, 49: 787
6. Soto B, Bertranou EG, Bream PR et al. Angiographic study of univentricular heart of right ventricular type. Circulation 1979, 60 : 1325
7. Srivastava D, Preminger T, Lock J et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformation in congenital heart disease. Circulation 1995, 92: 1217.
8. Park MK: Pediatric cardiology for Practitioners. Mosby, 3rd ed 1996, p. 234.
9. Trusler GA, Mustard WT. A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. Ann. Thorac Surg 1972, 13: 351.
10. Mayer JE. Initial management of the single ventricle patient. Semin Thorac Cardiovasc. Surg 1994, 6: 2.
11. Glenn WWL. Circulatory bypass of the right heart : II Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of a clinical application N. Engl J Med 1958, 259: 117.
12. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA et al. Physiological rationale for a bidirectional cavo pulmonary shunt: a versatile complement to Fontan principle. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 391.
13. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971, 26: 240.

Chương 50
BƯỚU TIM NGUYÊN PHÁT

ĐÀO HỮU TRUNG

TỔNG QUAN 350
BƯỚU TIM NGUYÊN PHÁT LÀNH TÍNH 351
U nhầy 351
Các bướu tim nguyên phát lành tính khác 353
BƯỚU TIM NGUYÊN PHÁT ÁC TÍNH 356
Sarcôm mạch máu 356
Sarcôm cơ vân 357
Sarcôm sợi và u mô bào sợi ác tính 357
U Lymphôm 357
U màng ngoài tim ac tính. 357
BƯỚU TIM Ở TRẺ EM 357
U lành tính 357
U ác tính 358

1. TỔNG QUAN

Bướu, u, hoặc kén trong tim hay tại màng ngoài tim không thường gặp; trước đây chỉ phát hiện khi tử thiết. 1952 Goldberg đầu tiên tìm ra u nhầy nhĩ trái nhờ chụp cản quang tim mạch. 1954 Craaford là người mổ ca đầu tiên. 1959 là năm đầu tiên chẩn đoán một ca u nhầy bằng siêu âm

Tiến bộ của hình ảnh học, nhất là siêu âm và các kỹ thuật không xâm nhập khác giúp phát hiện nhiều hơn, đồng thời các tiến bộ của các kỹ thuật phẫu thuật giúp giải quyết những trường hợp mà trước đây phát hiện đồng nghĩa với tử vong vì không mổ được [1].

Ngày nay phát hiện bướu tim nguyên phát sớm rất quan trọng vì có thể điều trị triệt để bệnh, khác với bướu tim di căn, thường gặp hơn (tần suất 16-40 lần nhiều hơn [1] [2]) nhưng giải quyết chỉ là tạm thời, không điều trị triệt để được.

- **Tần suất bướu tim nguyên phát là**: 0,001% 0,28% [1] [2] gặp nhiều nhất là u nhầy (40% các u lành tính hoặc 25% tổng cộng các bướu tim và màng ngoài tim).

- Ở người lớn gần 1/2 các khối u lành tính là u nhầy.

- 1/4 các khối u là u ác tính (trong đó: 1/3 là Sarcôm mạch máu; 1/5 là Sarcôm cơ vân; 1/7 là u trung mạc. 1/10 là Sarcôm cơ sợi).

- Ở trẻ em, kể cả sơ sinh gặp nhiều nhất là u cơ vân. Sau đó ở trẻ sơ sinh là u quái. Ở trẻ em 1 – 15 tuổi ngoài u cơ vân là u sợi, u nhầy. U ác hiếm gặp ở trẻ em (khoảng 10% các bướu tim mà thôi).

Bảng 50.1. Bướu và kén tại tim và tại màng ngoài tim ở người lớn

Loại	Số bệnh nhân	%
Lành tính		
U nhầy	118	26.6
U mô mỡ	45	10,1
U nhú xơ chun	42	9,5
U mạch máu	11	2,5
U trung mạc nút Nhĩ thất	9	1,1
U sợi	5	
U quái	3	
U tế bào hạt	3	
U mạch bạch huyết	2	
U cơ vân	1	
Cộng	239	54,3
Kén màng ngoài tim	80	18
Kén phế quản	6	1,4
Cộng	86	19,4
Ác tính		
Sarcôm mạch máu	39	8,8
Sarcôm cơ vân	24	5,4
U trung mạc	19	4,3
Sarcôm sợi	13	2,9
U lymphôm	7	1,6
Sarcôm xương ngoài bộ khung xương	5	1,1
U tuyến ức	4	
U bọc thần kinh	3	
Sarcôm cơ trơn	1	
Sarcôm mô mỡ	1	
Sarcôm mô màng ngoài tim	1	
Cộng	117	26,3
Tổng cộng	**442**	**100**

(AFIP: Armed Forces Institute of Pathology USA: Viện Giải phẫu Lục quân Hoa Kỳ) (Theo Mc Allister của Faroglio- AFIP 1978) [1].

Bảng 50.2. Bướu và kén tại Tim và tại màng ngoài tim ở trẻ em

Loại	Số bệnh nhân	%
Lành tính		
U cơ vân	35	39,3
U sợi	12	13,5
U nhầy	12	13,5
U quái	11	12,4
U mạch máu	4	4,5
U trung mạc nút Nhĩ thất	3	3,4
U sợi thần kinh	1	1,1
	78	87.6
Ác tính		
U quái	4	4,5
Sarcôm cơ vân	2	2,2
U bọc thần kinh	1	1,1
Sarcôm sợi	1	1,1
Cộng	8	9,0
Tổng cộng	**86**	**100**

(AFIP: Armed Forces Institute of Pathology USA: Viện Giải phẫu Lục quân Hoa Kỳ) (Theo Mc Allister của Faroglio- AFIP 1978).

- Như đã nói ở trên khoảng 10% bướu ác di căn vào tim và khoảng 10% các ca này có biểu hiện lâm sàng. 85% - 90% triệu chứng lâm sàng là tràn máu hay dịch màng tim), thường do carcinôm hơn Sarcôm. Hầu hết các bướu ác các cơ quan đều có thể di căn vào tim nhiều nhất là phổi, vú, thực quản (do vị trí tiếp cận), sau đó là ung thư bạch cầu, Lymphôm, Sarcôm tế bào lưới. Đặc biệt 70% Melanôm có khả năng di căn tim trong thời gian dài (20 – 30 năm) [10].

- **Phương tiện chẩn đoán:** Trước đây chụp cản quang mạch máu có thể cho thấy hình dạng, vị trí, kích thước nhưng thường mất nhiều thời gian và là phương pháp chẩn đoán có tính cách xâm nhập. Sau này siêu âm tim hầu như thay thế toàn bộ phương pháp chụp cản quang. Siêu âm tim qua thành ngực hay qua thực quản cùng với chụp X quang, cắt lớp điện toán (CT Scan) và Cộng hưởng từ hạt nhân (MRI) bổ túc cho nhau nhất là khi phải xác định độ lan tỏa. Chọc dò màng ngoài tim có thể làm giảm áp, giảm chèn ép tim đồng thời giúp khảo sát tế bào. Một vài trường hợp cần thiết có thể tiến hành sinh thiết nội mạc cơ tim.

- **Điều trị phẫu thuật:** [7] [8] [9] Ngoại trừ các khối u tại màng ngoài tim hầu hết các bướu tim đều cần phẫu thuật tim hở. Nguyên tắc phẫu thuật các bướu lành hoặc bướu ác hay tái phát là cắt lọc triệt để. Tuy nhiên nếu di căn đến các cấu trúc khác như van tim, vách, động mạch vành hay mô dẫn truyền thì phẫu thuật phải hạn chế lại.

Kỹ thuật phẫu thuật thay đổi tùy theo vị trí bướu cũng như loại bướu; và cần phải đề phòng lấp mạch ngoại biên hay phổi do mảnh vỡ của u.

2. BƯỚU TIM NGUYÊN PHÁT LÀNH TÍNH

2.1. U nhầy

2.1.1. Dịch tễ học

U nhầy có thể xuất hiện ở mọi lứa tuổi. Tần suất ở nam tương đương nữ. Tuy nhiên chỉ 9% các ca dưới 15 tuổi, ≥ 50% các ca từ 40 – 60 tuổi , 12% > 70 tuổi. "Thể gia đình" thường xuất hiện trẻ hơn, 20 –30 tuổi và vị trí thay đổi tại nhiều nơi khác nhau ngoài nhĩ trái có thể ở ngoài da (nê-vi, môi, vòm hầu, thượng thận, tuyến vú, tuyến yên, tinh hoàn) (hội chứng Cartney).

2.1.2. Đặc điểm Giải phẫu học – Mô học

Vị trí u nhầy thường là ở nhĩ trái trong 75% các ca. Sau đó là nhĩ phải (18%), thất phải 4%, thất trái 4%- Khoảng 5% các ca u nhầy ở nhiều buồng tim . Thường bám vào vách liên nhĩ (vùng limbus – bờ lỗ bầu dục) ở 90% các ca. Hiếm hơn ở vách sau, vách trước, tiểu nhĩ. Hầu như không có tại van. Ngược lại u nhầy thất rất hiếm khi bám vào vách liên thất.

Đại thể: thường có cuống, có thể cuống ngắn nên diện tích bám rộng, mật độ nhờn và gồm nhiều múi, tuy nhiên cũng có u tròn, trơn, cuống dài (sessile) mặc dầu hiếm hơn.

Vi Thể: trong đám nhờn thành phần mucopoly-saccharide, có tế bào đa- giác bào tương ưa acid đa nhân, sắp xếp từng đám như tổ chim (nest) hoặc theo hình ngôi sao. Mặt ngoài u nhầy là tế bào đa giác làm thành một lớp có khi có khe lõm vào. Các tế bào này cũng hình thành các kênh giống như mạch máu trong u nhầy, giống như mao mạch. Về siêu cấu trúc các tế bào đa giác này rất giống tế bào trung mô đa năng (multipotential mesenchymal cells). Các mạch máu thường thấy ở đáy u thông thương với mặt dưới nội tâm mạc. Có khi có ổ vôi hóa (10% các u nhầy) và có mảng tạo xương. Hiếm khi u nhầy bị nhồi máu hay thoái hóa.

Mặc dầu y văn có nhiều luận cứ cho rằng u nhầy có nguồn gốc từ huyết khối [18], những điểm sau đây cho thấy có tranh cãi [27]:

1. Huyết khối thật sự trong nhĩ sẽ tổ chức thành mô sợi nhưng u nhầy không có.
2. Dòng máu trong nhĩ vốn có áp lực thấp không giải thích được sự hiện diện của u nhầy ở thất mới có áp lực cao.
3. Huyết khối thường được thấy ở bệnh nhân có bệnh tim tiềm ẩn và thường gặp ở nhĩ phải và tiểu nhĩ phải. Ngược lại u nhầy thường gặp ở tim không có bệnh và thường ở nhĩ trái và vách liên nhĩ.
4. Khi huyết khối được đặt ở trong môi trường cấy mô, có nguyên bào sợi mọc ra như mô hạt, ngược lại khi u nhầy được đặt trong môi trường cấy mô thường có tế bào đa giác đơn nhân hay đa nhân, không có hình thành sợi collagen. Các tế bào từ mô cấy này rất giống tế bào trung mô đa năng đặc thù của u nhầy.
5. Các tồn tại bào thai (embryonal rest) vùng lỗ bầu dục, đám tế bào trung mô ở lớp dưới nội mạc cho đến nay theo giả thiết của Mc. Allister [21,19] dựa vào kết quả khảo sát miễn dịch peroxydase và siêu cấu trúc tế bào di truyền học; u nhầy bắt nguồn từ tế bào trung mô lớp dưới nội mạc.

2.1.3. Lâm sàng

Trước năm1900 bệnh cảnh thường bị ngộ nhận là thấp tim vì các triệu chứng lâm sàng rất giống bệnh van hai lá với ầm thổi, rối loạn nhịp (rung nhĩ), tăng tốc độ lắng máu, tăng gamma globulin ... Bệnh cảnh gây ngộ nhận thứ hai là thuyên tắc mạch có thể gây tử vong do tai biến mạch não, có thể có bệnh cảnh lấp mạch ngoại biên, kể cả nhồi máu cơ tim do lấp mạch vành.

U nhầy bên phải cũng gây bệnh cảnh lâm sàng khác nhau như: lấp mạch phổi, bệnh van ba lá, hẹp ĐMP, loạn nhịp tim (Blốc Nhĩ thất, Rung nhĩ, Cuồng nhĩ). Ngoài ra còn có sốt kéo dài, ầm thổi có tính cách "thay đổi": suy tim ứ huyết... triệu chứng của một bệnh hệ thống. Trong trường hợp u nhầy nhĩ phải ngoài các dấu hiệu nêu trên còn có một số đặc điểm liên quan đến tim phải như gan to, phù chi, báng bụng ...

2.1.4. Cận lâm sàng

Điện tâm đồ: Không có đặc hiệu. Hầu hết các bệnh nhân có nhịp xoang có thể có rung nhĩ, cuồng nhĩ, giãn nhĩ trái ... Có thể gặp bất thường ST –T, có dấu hiệu dày giãn TP ở các bệnh nhân cao áp ĐMP, dày TT ở bệnh nhân hở van hai lá...

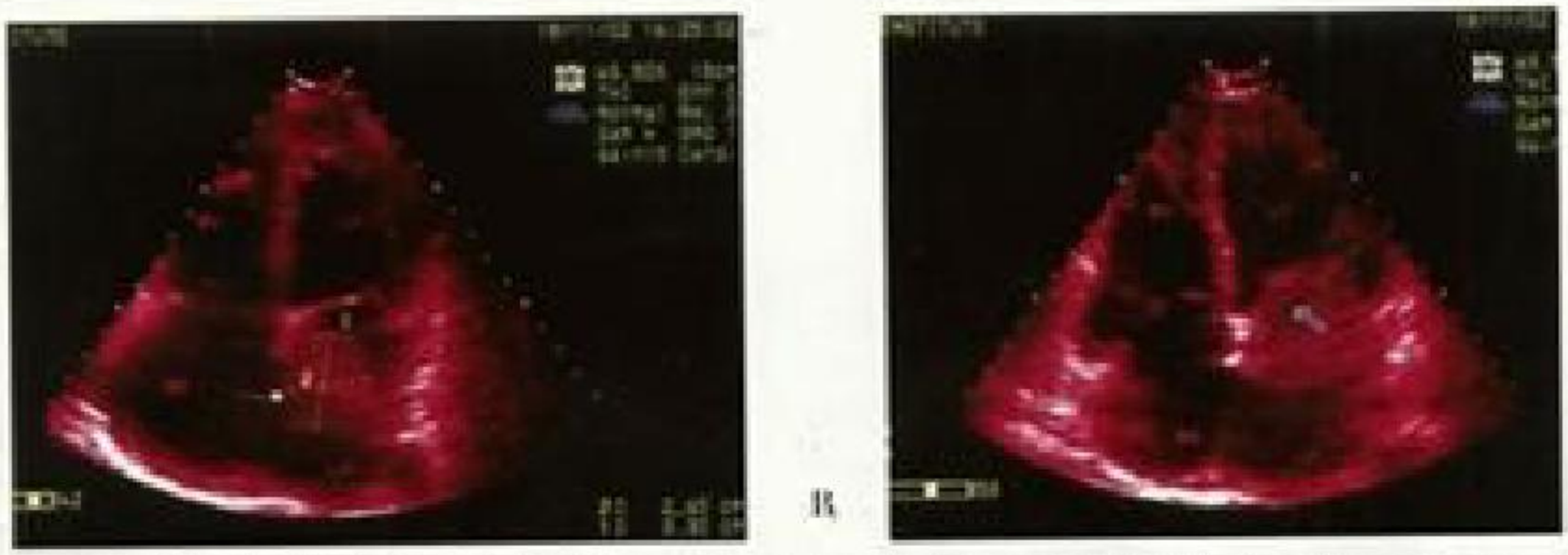
X quang: có thể bình thường hay giãn Nhĩ trái, tăng tuần hoàn phổi, hình ảnh vôi hóa...

Siêu âm tim: Đối với u nhầy, siêu âm TM (Time motion: dạng chuyển động thay đổi theo thời gian) có thể có ấm tính giả và dù siêu âm TM có gợi ý chẩn đoán, ta cần phải xác định bằng siêu âm 2D (hai bình diện) để đo kích thước, phát hiện có cuống hay không, vị trí cuống, chuyển động u liên quan đối với các van tim – Những yếu tố này rất quan trọng cho phẫu thuật.

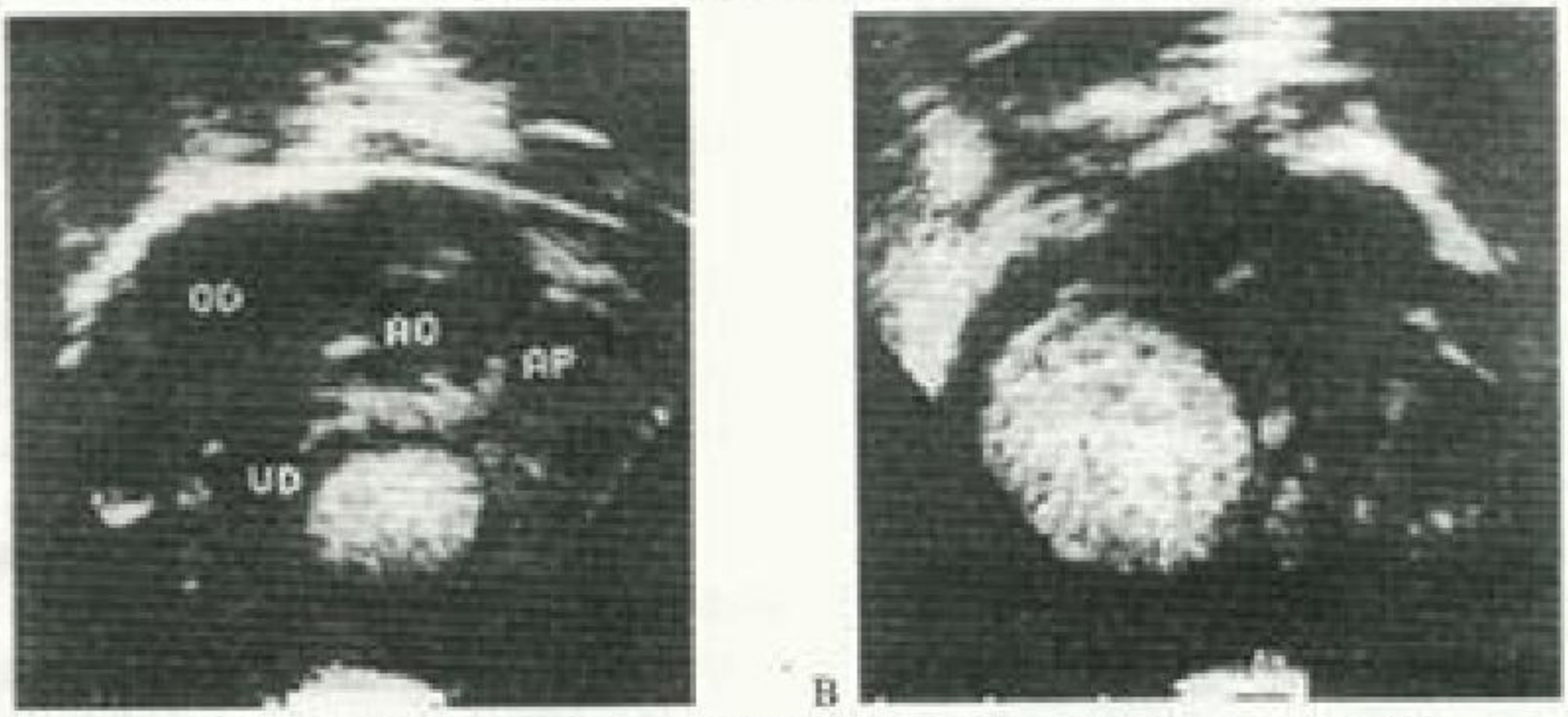
Siêu âm Doppler và Doppler màu còn giúp phát hiện thêm hẹp hở van tim lân cận. Ngoài ra có thể phát hiện các bướu nhỏ không sa vào lỗ van hai lá hoặc ba lá khi chẩn đoán bướu ngoài tim. Mặt cắt thường làm là mặt cắt 4 buồng mỏm để phát hiện u nhầy trong buồng nhĩ hoặc trong buồng thất.

Trường hợp điển hình u nhầy NT cho phản âm bất thường trong NT, chuyển động qua lại và sa vào buồng thất trong thời tâm trương, phía sau lá trước van hai lá và trở lại nhĩ thời tâm thu.

Hình 50.1. Mặt cắt cạnh ức trục dọc: hình ảnh u nhầy đi chuyển xuống thất trái trong thời kỳ tâm trương (A). Mặt cắt TM ngang U nhầy nhĩ trái (B).



Hình 50.2. Mặt cắt 4 buồng từ mỏm , u nhầy có kích thước 33 x 26mm, có cuống gắn ở vách liên nhĩ (mũi tên) (A). Mặt cắt 4 buồng từ mỏm, u nhầy sa vào thất trái trong thời kỳ tâm trương (B).



Hình 50.3. 1 ca U cơ vân trong bệnh u xơ cứ (Sclérose tubéreuse de Bourne ville) [9].
A: Mặt cắt dưới sườn – Khối u trong thất phải làm nghẽn đường thoát TP (VD)
ĐD: NP Aa: ĐMC AP: ĐMP)
B: Mặt cắt 4 buồng mỏm – Khối u lồi trong thất trái

Một số không di động, cuống ngắn, nền giống như dính vào thành không sa vào buồng thất, hình ảnh rất giống huyết khối, nhưng ở u nhầy siêu âm không đồng nhất, không có từng lớp như huyết khối, hay nằm ở thành trước hoặc giữa của nhĩ trong khi huyết khối thì nằm ở thành sau.

U nhầy nhĩ phải cũng thường có thể thấy ở các mặt cắt bốn buồng mỏm hoặc dưới sườn.

2.1.5. Điều trị

Điều trị Ngoại khoa cắt bỏ u nhầy cắt tận cuống thậm chí phải cắt bỏ phần nội mạc và cơ tim "lành" xung quanh hay cơ trụ "lành" xung quanh tránh tái phát cũng như tránh khả năng lấp mạch.

Chỉ định phẫu thuật: khi phát hiện. Mặt khác nên tìm xem kỹ các nơi khác trong các buồng tim, vì khả năng tái phát do không lấy hết. Ngày nay quan niệm u nhầy ác tính (malignant cardiac myxomas) vẫn còn tranh cãi khi có "tái phát" [7].

Kết quả rất tốt. Tử vong chung khoảng 5%. Tại Viện Tim từ 1992 – 1996, phẫu thuật khoảng 40 ca. Tử vong 0% [14].

2.2. Các bướu tim nguyên phát lành tính khác

2.2.1. U cơ vân (Rhabdomyomas)

Thường gặp ở trẻ em hơn – 90% các trường hợp thường là nhiều khối cả ở TT lẫn TP đều nhau, ở cả VLT. Ít ở nhĩ, tuy nhiên 30% các ca ở một hay ở cả hai nhĩ. Mặc dầu đa số là u "tại cơ tim" nhưng có thể mọc lồn ra, lấn vào buồng tim, choán vào buồng tim và bộ máy van – đưa đến bệnh cảnh lâm sàng của nghẽn tắc các đường thoát (ĐMP,ĐMC...) , cũng có thể gặp bệnh cảnh của suy tim, rối loạn nhịp...

Khoảng 35 –50% các ca [1][5] có liên quan đến bệnh u xơ củ (Tuberous sclerosis hoặc bệnh Bourne ville).

Đại thể: U màu trắng nhạt hay vàng nhạt – kích thước từ vài mm đến nhiều cm.

Vi thể: Bờ tròn rõ nhưng không có vỏ bọc (capsule), rất dễ phát hiện vì khác hẳn mô xung quanh. Tế bào cơ vân lớn (đường kính ≥ 80μm) nhiều glycogen, hình thù giống như màng nhện (spider cell). Siêu cấu trúc tế bào cơ vân cho thấy nguồn gốc Hamartôm chứ không phải ác tính (neoplasm) vì mất khả năng phân chia (mitotic activity), không biệt hóa hoàn toàn, trong quá trình phát triển từ các nguyên bào cơ tim bào thai (embryonic cardiac myoblasts).

Điều trị: Đa số các trường hợp là nhiều khối u nên không đặt vấn đề phẫu thuật cắt bỏ u, tuy nhiên nếu có triệu chứng chẹn dòng máu hoặc rối loạn nhịp không đáp ứng điều trị quy ước nên tiến hành phẫu thuật. Cũng nên lưu ý một số trường hợp u tự nhiên nhỏ lại hoặc biến mất đã xảy ra [5].

2.2.2. U nhú xơ- chun (Papillary Fibroelastomas)

Thường gặp ở người lớn 25 –86 tuổi (55% trên 60 tuổi) – có thể chỉ là phát hiện tình cờ khi tử thiết hoặc khi phẫu thuật sửa hay thay van tim vì hầu hết các ca không có triệu chứng – một số ca có gây loạn nhịp hay dấu hiệu lấp mạch, tuy nhiên cũng có tường trình một vài ca gây cơn đau thắt ngực, đột tử ... (các ca đột tử cho thấy vị trí u ở van ĐMC, làm nghẽn lỗ ĐM vành).

Thường vị trí u xơ-chun cơ trụ ở tại các van tim mọc từ nội mạc – tuy nhiên có thể mọc từ nơi khác trong tim và có thể có nhiều nơi cùng lúc . Khi ở tại van nhĩ thất thường nhô vào nhĩ, có khi mọc ngay tại giữa van.

Đại thể: Hình thù giống như sứa biển với nhiều nhú (papille) gắn vào nội mac bởi một cuống ngắn.

Vi thể: Các lá nhú về mặt mô học và siêu cấu trúc có một nhân trung tâm đậm đặc mô liên kết, bao xung quanh là một lớp thưa hơn cũng mô liên kết gồm tế bào nội mạc tăng sản, lớp mucopolysaccharide, sợi colagen, sợi chun, tế bào cơ trơn, tế bào đơn nhân... Về mặt cấu trúc rất giống dây chằng van bình thường, các tế bào là những thành phần của nội mạc bình thường – điều này cho thấy u nhú xơ-chun tim là một hamartôm.

Cũng nên phân biệt u nhú này với tổn thương nhẩy hóa van (loạn sản van) hay u nhú thượng tâm mạc mà cấu trúc mô học khác nhau xa [2].

Điều trị: Thường là cắt bỏ khi có các dấu hiệu lâm sàng lấp mạch hay cơn đau thắt ngực do chẹn lỗ ĐM vành.

2.2.3. U sợi

Thường đơn độc và hầu như chỉ khu trú ở vách liên thất – U sợi thường thấy tại cơ tim, thường gặp ở trẻ em nhưng ở tuổi nào cũng có, nam cũng như nữ. Tùy vị trí mà có biểu hiện tuy nhiên trên lâm sàng thường biểu hiện bằng loạn nhịp như rung thất, suy tim kháng trị, đột tử. Đây là các bệnh cảnh thường gặp nhất.

Đại thể: U sợi màu xám lợt, đôi khi đường kính trên 10 mm, có bờ rõ rệt .

Vi thể: Mặt bám vào nội mạc luồn sâu xen kẽ với nội mạc. Phần giữa của u là mô xơ sợi hyalin với nhiều ổ calci hóa hay thoái hóa kén, có cả mô chun.

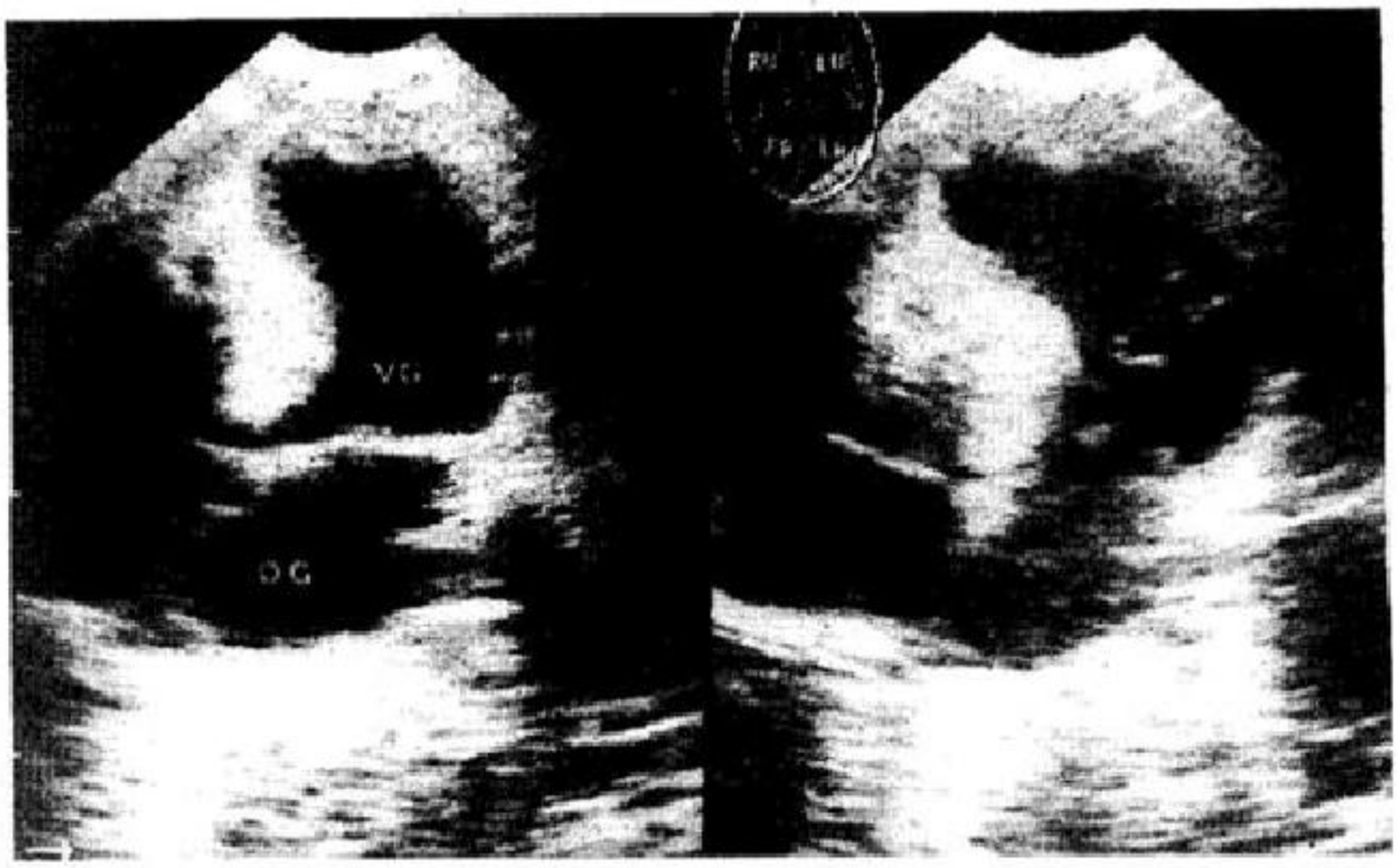
U sợi là u mô liên kết từ nguyên bào sợi ra và cũng giống như u xơ sợi các nơi khác trong cơ thể, tăng sản tế bào sợi không phải là quá trình ác tính. Có thể phát hiện dễ dàng qua siêu âm tim 2D.

U sợi khu trú ngoài vách liên thất có thể dễ dàng cắt bỏ bằng phẫu thuật và kết quả tốt. U sợi tại vách liên thất nếu nằm quá gần, hay trên đường dẫn truyền không thể phẫu thuật được và bệnh nhân bị rối loạn nhịp kháng trị – Điều trị chỉ có cách ghép thay tim.

2.2.4 U mô mỡ vách liên nhĩ (hay phì đại mỡ vách liên nhĩ) (Interatrial Lipomas – Lipomatous hypertrophy of the atrial septum)

Phì đại mỡ vách liên nhĩ là một khối mô mỡ không có vỏ bọc, ở vách liên nhĩ, liên tục với lớp mỡ ở thượng tâm mạc. Hình như là một tăng sinh tiên phát mô mỡ hơn là một khối u. Ý nghĩa lâm sàng không rõ nét lắm, tuy nhiên có vài trường hợp loạn nhịp tim có kèm khối u mỡ này.

Nghiên cứu của AFIP [2] cho thấy 72% các ca u mỡ tim và ngoài tim là u mỡ vách liên nhĩ, trong đó 28% các ca này tử vong hoặc đột tử, do loạn nhịp tim hay suy tim kháng trị. Một số (31% các ca) được tìm thấy u mỡ một cách tình cờ khi tử thiết.



Hình 50.4. U sợi nằm trên vách liên thất – trẻ 16 tuổi
Mặt cắt 4 buồng từ mỏm – VG: TT; OG: NT (5)

Hầu hết các bệnh nhân đều lớn tuổi (trên 60 tuổi), tuy nhiên có trường hợp tìm thấy ở tuổi 22.

Đại thể: Khối mỡ khu trú ở vách liên nhĩ, làm phồng vách liên nhĩ qua bên nhĩ phải, có thể thấy được qua Siêu âm tim 2D, Cộng hưởng từ,... Rất hiếm u mỡ xâm lấn sâu vào buồng tim. Đường kính 1 –2 cm ,có nhiều khi lên đến 7 – 8cm, u có thể lan đến nút nhĩ thất, nhưng thường nằm phía trước lỗ bầu dục, có giả thiết cho rằng vị trí u mỡ nằm ngay ở đường dẫn truyền vách liên nhĩ gây loạn nhịp [21].

Vi thể: Nhiều lớp mô mỡ có mức độ "trưởng thành" khác nhau, có các tế bào hạt và không bào (vacuolated cell). Tế bào hạt giống hệt như tế bào mỡ ở thai nhi và đây cũng là đặc điểm của u mô mỡ tim, rải rác còn có tế bào cơ tim, tế bào viêm, lympho bào, tương bào.

Có một vài trường hợp có phối hợp bệnh u xơ cũ ở các u mô mỡ nhiều cơ quan khác hơn là tim, không liên quan gì đến u cơ vân.

2.2.5. U mạch máu (Hemangiomas)

U mạch máu do tăng sản tế bào nội mạc mạch máu, có thể gặp ở bất cứ đâu trong tim hay màng ngoài tim, có thể trong thành tim (intramural) hay trong buồng (lòng) tim (intracavitary).

Có thể gặp ở mọi lứa tuổi. Nghiên cứu AFIP cho thấy có thể gặp ở bệnh nhân từ 7 tháng tuổi đến 80 tuổi, đa số (53%) được tìm thấy khi tử thiết. Các trường hợp khác thì lầm với u nhầy, kén ngoài màng tim, phát hiện khi mổ.

Đại thể: U mạch máu màu đỏ sậm và chảy máu.

Vi thể: Có liên quan với mạch máu, tế bào nội mạc mạch máu, có tất cả các hình thể từ mao mạch, xoang, nội mạc mạch máu,...cho nên cũng là một dạng hamartôm.

Điều trị phẫu thuật cắt bỏ. Tuy nhiên cần phải cẩn trọng trong khảo sát lâm sàng phòng trường hợp gây chẹn tim do tràn máu ngoài tim cần phải phân biệt với sarcôm mạch máu...

2.2.6. U kén nút nhĩ thất: (Cystic tumors of the atrioventricular node)

Thường là lành tính, u kén nút nhĩ thất bắt nguồn từ các tồn tại phôi thai trung mạc hay nội bì. Tuy nhiên, dù là lành tính nhưng do vị trí tại nút NT, các u này có thể gây rối loạn dẫn truyền: blốc NT hoàn toàn hay rung thất và gây đột tử. Trong 12 ca trong nghiên cứu của AFIP, tuổi bệnh nhân từ 11 tháng đến 71 tuổi.

Đại thể: U có bờ rõ rệt như một nút nhô lên nằm trong vách liên nhĩ, phía trên nơi giáp nhau của lá vách và lá trước van 3 lá, ngay hoặc kề bên nút NT. Thường gồm nhiều kén nhỏ khi cắt ngang.

Vi thể: Là các tế bào đa góc, đóng thành nhiều lớp xung quanh kén như bờ "bàn chải". Rải rác xen lẫn các kén là các ổ tế bào nhiều kích cỡ, tất cả nằm trong đám mô liên kết có collagen, sợi chun... dưỡng bào (mast cell). U thường xâm lấn một phần hay cả nút NT, đôi khi lan tận vách liên nhĩ hay bó nhĩ thất. Về mặt nền cấu trúc u rất giống u dạng tuyến tinh

hoàn hay u dạng tuyến buồng trứng với các tế bào đa giác xen lẫn với các trũng có nhánh vi thể (microvilli) cột chặt nhau bằng các bó sợi (desmosomes), hình ảnh đặc thù của nguồn gốc từ trung mô. Tuy nhiên cũng có vài nghiên cứu hóa-mô-miễn- dịch- học cho thấy cũng có nguồn gốc mô nội bì.

Điều trị: Khi phát hiện, nếu chưa đột tử nên đặt máy tạo nhịp, tuy nhiên cũng có trường hợp đặt máy vẫn còn bị rung thất [2], vì vậy, có ý kiến cho rằng vừa đặt máy vừa điều trị thuốc chống loạn nhịp.

2.2.7. U quái (Teratomas)

Hầu hết các u quái tim và màng ngoài tim nằm ở "ngoài" tim, tuy nhiên vẫn trong màng tim và thường ở đáy tim bám vào gốc ĐMC và ĐMP, vì được nuôi bởi các mạch vasa- vasorum của các ĐĐM này. Thường gặp ở trẻ em hơn (dưới 2 tuổi), nữ có vẻ nhiều hơn nam. Nguồn gốc là một loạn sinh phôi từ 3 lớp bì phôi do sự phân chia của tế bào mầm (germinal cell), tuy nhiên nhiều trường hợp không đủ cả 3 lớp. Phần lớn do di chuyển tế bào tuyến sinh dục dọc theo ĐMC.

Kích thước u quái đôi khi rất lớn, đường kính có thể trên 15cm.

Đại thể: hình như quả lê,mặt ngoài trơn, có khi lồi lõm. Cắt ngang thấy có nhiều kén như bong bóng xen kẽ với các vùng đặc.

Vi thể: giống như u quái các mô khác, gồm các tế bào bắt nguồn cả 3 lớp bì phôi và cũng như các u quái khác, u quái tim có khả năng biến thành u ác.

Trên lâm sàng có dấu hiệu tim mạch như: âm thổi, khó thở, chẹn tim, có cả ca đột tử.

Phát hiện trên X quang: ngoài bóng tim lớn, hình ảnh của các u trung thất, và chẩn đoán hình ảnh tốt nhất là siêu âm tim.

Điều trị: cắt bỏ khối u khi phát hiện.

2.2.8. Kén tim - Kén nước (Hydatic cyst)

Kén trong tim rất hiếm, nhưng có thể rất nhiều biến chứng nặng như nứt tim, nghẽn động mạch và sốc phản vệ. Vị trí kén tại cơ tim (vách liên thất), màng bao tim, nội tâm mạc nhô vào buồng tim. Ben Ismail dựa trên 160 bệnh nhân mổ tim cho ta các vị trí kén như sau: nhiều nhất ở tim trái: thất trái, nhĩ trái (68%), sau đó nhĩ phải, vách LT, thất phải ít hơn (10%), Hơn 1/3 (35%) có phối hợp với kén ở gan.

2.2.9. U màng ngoài tim lành tính

Cũng như u nguyên phát lành tính ở tim, u màng ngoài tim nguyên phát lành tính không nhiều bằng di căn thứ phát, gặp nhiều nhất là:

Kén ngoài màng tim: phần lớn không có triệu chứng, phát hiện tình cờ trên phim Xquang hoặc khi tử thiết. Đôi khi có triệu chứng không điển hình như đau ngực: trước ngực, dưới xương ức. Trên 60% ở tuổi 20 – 30, tỷ lệ nam nữ bằng nhau.

Phần lớn kén nằm ở bờ phải tim (>70%), một ít ở trung thất trước trên hay trung thất sau. Đường kính từ 1mm đến ≥ 15mm, có dịch vàng trong, nhiều múi. Kén thông thương với khoang màng tim. Thành kén là sợi collagen xen kẽ với sợi chun, tế bào nền là tế bào trung mạc, mặc dầu chỉ có một lớp nhưng thỉnh thoảng có nhiều ổ tế bào trung mạc tăng sinh. Hiếm khi có ổ calci hóa hay đám tế bào lymphô hay tương bào.

Điều trị: Cắt bỏ mô kén, kết quả tốt.

Kén màng tim có cấu trúc vi thể giống hệt như túi thừa màng ngoài tim.

Siêu âm tim - Cộng hưởng từ hay **Chụp cắt lớp Điện toán** giúp chẩn đoán kén tim và phân biệt với các bướu đặc khác của màng tim mà trên Xquang hình ảnh rất tương tự nhau – như u mỡ, u cơ trơn, u sợi, u mô hỗn hợp (heterotopic : gồm mô tuyến ức, tuyến giáp, u tuyến ức, u quái màng ngoài tim, u mạch máu màng tim,... ít gặp hơn.

3. BƯỚU TIM NGUYÊN PHÁT ÁC TÍNH

3.1. Sarcôm mạch máu

Sarcôm tiên phát gặp nhiều nhất tại tim. Nam nhiều hơn nữ (2 – 3 lần hơn). Vị trí thường bên phải: nhĩ phải, sau đó là ở màng ngoài tim (80% các ca); khoảng 25% các ca có mảng u nhô vào buồng tim làm nghẽn van. Van 3 lá bị nhiều nhất, sau đó là van ĐMP và van 2 lá. Có thể gặp từ 15 – 75 tuổi, 70% là từ 20 – 50 tuổi. Khoảng 77% bệnh nhân có biểu hiện suy tim phải hay bệnh lý màng ngoài tim như : tràn dịch màng ngoài tim, đau ngực, khó thở,... Một số chỉ có biểu hiện lâm sàng của ác tính (sốt kéo dài, sụt cân,...) mà không có biểu hiện tim hoặc trước khi có biểu hiện tim.

Trên X quang , diện tim lớn – điện tâm đồ không có biểu hiện đặc hiệu trừ giảm điện thế. Một số

bệnh nhân được biểu hiện qua di căn, thường ở hệ thần kinh trung ương hoặc lan tỏa sang trung thất, màng phổi,...

Dự hậu rất xấu, nếu không điều trị bệnh nhân tử vong trong vòng một năm kể từ khi triệu chứng bắt đầu. Điều trị kết hợp cắt bỏ u, hóa trị liệu và xạ trị.

3.2. Sarcôm cơ vân

Đứng vào hàng thứ hai các sarcôm tiên phát tim, có thể gặp ở mọi lứa tuổi từ 3 tháng tuổi đến 80 tuổi, tuy nhiên rất hiếm ở trẻ em. Hầu hết bệnh nhân không có triệu chứng đặc biệt: sốt, biếng ăn, sụt cân, khó chịu ,....là các triệu chứng biểu hiện bệnh ác tính chứ không phải bệnh lý tim mạch. Cũng có thể có biểu hiện lâm sàng của bệnh lý màng ngoài tim: đau ngực, tràn dịch màng tim, khó thở hay bệnh lý thuyên tắc mạch máu phổi, não bộ,... Một số lớn bệnh nhân có biểu hiện loạn nhịp tim (rất khó trị) loạn nhịp nhĩ hay loạn nhịp thất hay dấu hiệu suy tim ứ huyết.

Trên X quang diện tim có thể lớn, bờ tim không đều, biến dạng; điện tâm đồ không có dấu hiệu đặc thù các đoạn sóng, điện thế thấp ...

Không như u cơ vân lành tính, sarcôm cơ vân xâm lấn các van tim và có thể khu trú ở bất cứ buồng tim nào, phải hay trái hoặc đa ổ, nhiều nơi.

Khoảng 50% bệnh nhân có tổn thương màng tim, có thể do xâm lấn hay lan tỏa của u từ cơ tim, mặc dầu khác với u trung mạc hay sarcôm mạch máu là loại u hay xâm lấn hơn.

Điều trị là cắt bỏ u phối hợp với xạ trị hay hóa trị liệu, tuy nhiên dự hậu xấu, tối đa 3 năm, thường bệnh nhân tử vong 1 năm sau phát hiện.

3.3. Sarcôm sợi và u mô bào sợi ác tính

Đây là 2 loại u trung mô ác tính có nguồn gốc từ biệt hóa tương bào sợi, gặp ở bệnh nhân mọi lứa tuổi < 1 tuổi cho đến >80 tuổi. Biểu hiện lâm sàng không có gì đặc hiệu: có thể gặp âm thổi, loạn nhịp tim, đau ngực, bệnh lý màng tim, sốt kéo dài, khó thở...

Có thể gặp ở cả 2 bên tim, phải, trái không có khu trú đặc hiệu nơi nào cả. U thường cứng, màu xám nhạt có khi có dạng nốt hay thâm nhiễm. Trong 1/3 các ca, màng ngoài tim bị xâm lấn, đa số xâm nhập vào các van tim hay vào buồng tim (van 2 lá nhiều nhất).

Không có kết quả lắm đối với trị liệu xạ trị hoặc hoá trị, vì sự xâm nhập và đa ổ của u – có tác giả gợi ý chỉ có ghép thay tim.

3.4. U Lymphôm

U Lymphôm nguyên phát có thể khu trú tại tim hay màng ngoài tim có thể gặp ở mọi lứa tuổi (14 tháng đến 84 tuổi). Tần suất đặc biệt cao ở các bệnh nhân bệnh suy giảm miễn dịch mắc phải (AIDS), ở các bệnh nhân có cấy ghép tim đang điều trị bằng thuốc ức chế miễn dịch – Hầu hết ở dòng tế bào lymphô B. Tỷ lệ ở nam, nữ bằng nhau. Một nửa trường hợp có biểu hiện lâm sàng với bệnh cảnh suy tim ứ huyết, tràn dịch màng tim ...

Khu trú không có "lựa chọn", có thể ở bên thất phải hay trái, trong lòng tim, tại van, đơn hay đa ổ...

Điều trị phẫu thuật cắt bỏ phối hợp hoá trị , xạ trị.

3.5. U màng ngoài tim ác tính

Có thể gặp nhiều loại đã liệt kê ở mục u ác tính tại tim tuy nhiên các sarcôm mạch máu, cũng như u mạch máu hay u mạch lymphô có thể bắt nguồn từ màng ngoài tim.

Các loại u ác màng ngoài tim khác như u quái, sarcôm mỡ, u trung mạc màng tim, sarcôm hoạt mạc thường gặp cùng lúc với các u cùng loại tại tim.

Điều trị ngoại khoa rất khó khăn hầu như không thể lấy triệt để hết được . Xạ trị hay hóa trị có tính cách tạm thời , nhất là các loại sarcôm mạch máu, u trung mạc màng tim...

4. BƯỚU TIM Ở TRẺ EM

Thường là lành tính, có thể gặp ở trẻ sơ sinh hay còn bú. Hầu hết các tác giả nhất trí cho rằng bướu tim ở trẻ em có "tính bẩm sinh" do tính chất u-nghịch phôi (dysembryome) hay nghịch phôi sinh (dysembryoplasie) và Hamartôm trong tính chất mô học của bướu. Các loại khác hiếm hơn so với người lớn như u nhầy, u ác (tiên phát hay thứ phát).

4.1. U lành tính

4.1.1. U trong cơ tim

U cơ vân: 80% <1 tuổi, 50% có phối hợp với bệnh u xơ củ (Tuberous Sclerosis hoặc bệnh Bourneville).

U sợi.

U mạch máu.

U trung mạc nút Nhĩ Thất.

4.1.2. U trong buồng tim

U nhầy (Myxome): Có thể gia đình, phối hợp với bệnh mô tồn dư (Phacomatose).

4.1.3. U màng ngoài tim: U quái.

4.2. U ác

Tiên phát: Do thoái hóa nghịch sinh phôi, thường gặp là sarcôm mạch máu

Thứ phát: Do di căn hay xâm nhập vào tim, màng tim (ví dụ U Wilms xâm nhập vào Nhĩ phải).

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Mc Allister H.A. - Hall R.J.- Cooley D.A. - Tumors of the Heart and Pericardium. Curr-Probl. Cardiol – Mosby Vol 24 N°2-1999.
2. Hall R.J.- Cooley DA - Mc Allister H.A. –Frazier OH. – Neoplastic Heart Disease – In: HURST' The Heart – Mc Graw Hill 8th ed 1994 pp 2007-23 .
3. Colucci W.S –Braunwald E. – Primary Tumors of the Heart – In: Heart Disease – A textbook of Cardiovascular Medicine –Braunwald E. ed – Saunders WB Co 4th ed 1992 pp 1451 –62.
4. Schaff HV. –Lie J. T. – Giulliani ER - Tumors of the Heart In Mayo clinic Practice of Cardiology-Giulliani ER ed, Mosby 3 rd ed 1996 pp 1648 – 1726.
5. Bourbon F. – Tumeurs du Coeur – In: Cardiologie Pédiatrique - Kachaner J. Médecine Sciences Flammarion 1992 2nd ed pp 66-67 .
6. Marx G.R. Cardiac Tumors – In: Moss Adams – Emmanouilides G.C. –Riemenneider TA –Allen HD. –Gurgetscel HP. ed. Heart Diseases in Infants – Children and Adolescents – William and Wilkins 1995 5th Ed pp1773 –85.
7. Stack J. –De Leval M. Surgery for Congenital Heart Defects. Saunders W.B Co 2nd ed 1994, pp 683 –91.
8. Castanada A.R. –Jonas RA. –Mayer JE. –Hanley F.L. Cardiac Surgery of the neonate and Infant – Saunders WB. Co 2nd ed 1994, pp 461 –66.
9. Kriklin J.W. Barratt Boyes BG. In: Cardiac Surgery Churchill Livingstone 2nd ed 1993, pp 1636 – 49.
10. Weyman A.: Principles and Practice of Echo-cardiography, Lea Febiger 2nd ed 1994 pp 1135 –73 .
11. Gaudrée L.–Chabrun A.–Corbi P.– Métastases intra-cardiaques de mélanome malin – Arch. Mal. Coeur Vaisseaux Tome 93 N°11 –Nov 2000 pp 1339-42.
12. Hạnh T.P– Từ điển Bệnh học Anh Pháp Việt – Nhà xuất bản Y học 1983.
13. Engberding R. and al – Diagnosis of Heart Tumors by Transesophageal Echocardiography: a multicentre study in 154 patients. Eur. Heart Journal 1993 –14.
14. Vinh P.N – Phương P.K – Chinh P.Đ – U nhầy Tim – Đặc điểm lâm sàng và một số vấn đề về chẩn đoán điều trị nhân 32 trường hợp mổ tại Viện Tim 1992-98 – Thời sự Y dược học số 18 tháng 6/1999, pp 1223 –28
15. Vinh P. N và cộng sự – Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu, NXB Y học 2000, p. 104

Chương 51
PHÌNH XOANG VALSALVA

ĐÀO HỮU TRUNG

ĐỊNH NGHĨA - NGUYÊN NHÂN - TẦN SUẤT 359
GIẢI PHẪU HỌC 359
LÂM SÀNG 360
Thể chưa vỡ 360
Thể đã vỡ 360
CẬN LÂM SÀNG 360
X quang tim phổi 360
Điện tâm đồ 360
Siêu âm 360
Các xét nghiệm cận lâm sàng khác 361
CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT 361
DỰ HẬU VÀ ĐIỀU TRỊ 362

1. ĐỊNH NGHĨA - NGUYÊN NHÂN- TẦN SUẤT

Phình xoang Valsalva thật sự là một túi phình bắt nguồn từ gốc 1 trong 3 xoang chứa van Động Mạch Chủ (ĐMC) phình vào buồng tim. Có thể là bẩm sinh hay mắc phải. Thường chỉ có thể chẩn đoán được khi túi phình đã vỡ tạo thành một luồng thông từ ĐMC vào buồng tim. Tuy nhiên siêu âm tim có thể chẩn đoán túi phình lúc chưa vỡ.

- **Nguyên nhân:**

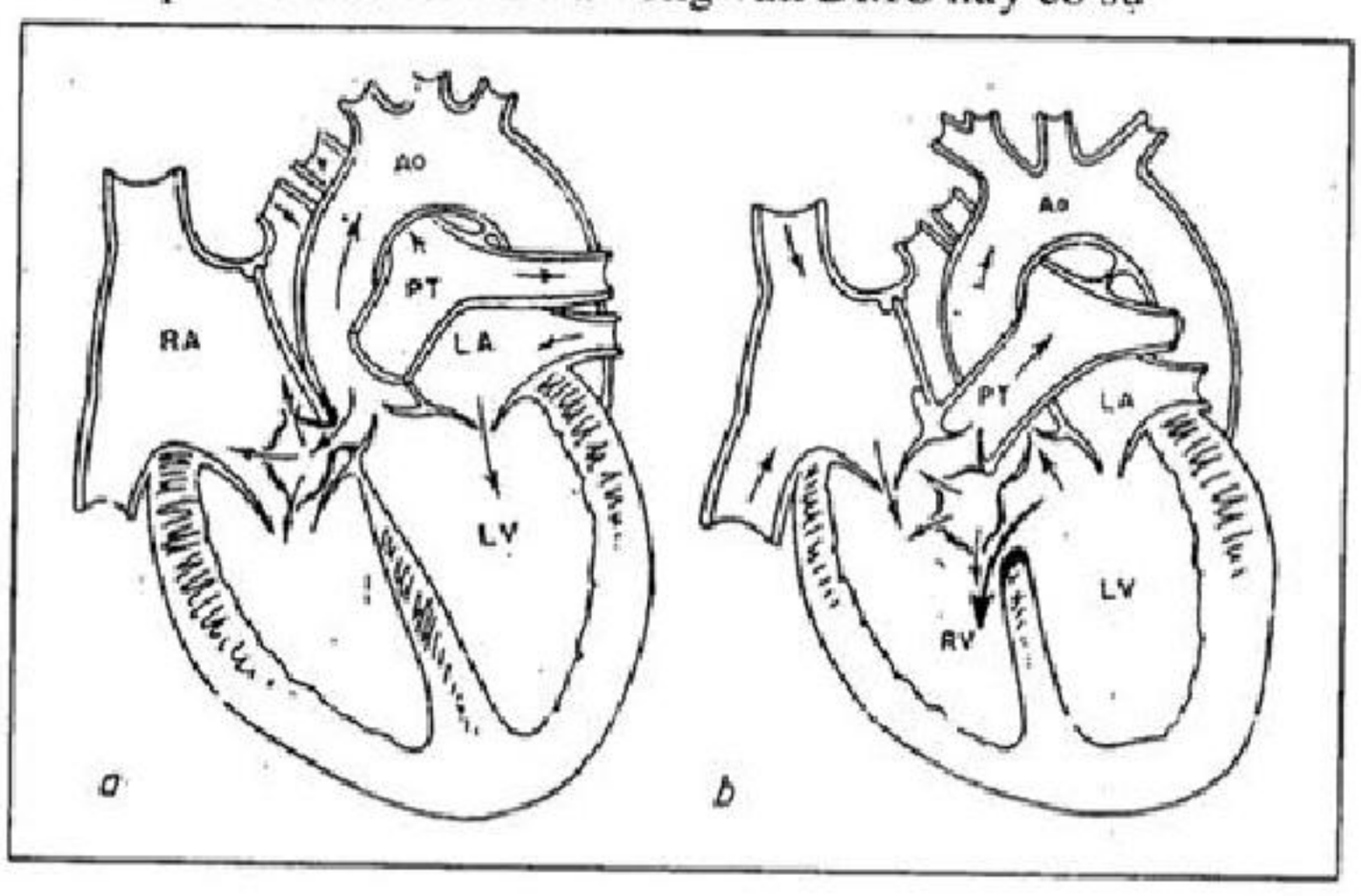
- *Phình xoang Valsalva mắc phải* thường gặp ở người lớn: do chấn thương, viêm nội tâm mạc, giang mai, bệnh mô liên kết sơ chun (Erlers Danlos, Marfan).

- *Phình xoang Valsalva bẩm sinh* thường gặp ở trẻ nhỏ hoặc trẻ lớn, rất hiếm ở trẻ sơ sinh mặc dầu tổn thương gây phình là tổn thương mô học bẩm sinh thành ĐMC [2]. Bờ thành ĐMC mỏng do không có lớp chun (elastin) và lớp cơ (muscular) [5]. Bất thường là kết quả của một sự kết dính không hoàn toàn phần vách chóp của vách liên thất (nơi đính hai bộ máy van ĐMC - ĐMP của Thân Chung ĐM). Tại nơi tiếp nối thành ĐMC và vòng van ĐMC này có sự mất liên tục màng sơ chun cho nên so với nơi khác, nơi này yếu hơn vì thế dưới áp lực dòng chảy sẽ bị phình ra. Xoang ĐMC bên trái không bắt nguồn từ vách chóp nên ít bị tổn thương phình ; điều này giải thích tại sao ta ít gặp phình xoang Valsalva trái.

Tần xuất khoảng 0,15 - 0,35% các bệnh TBS có thể lên đến 1,2% (10 lần hơn) ở các nước Châu Á, nam nhiều hơn nữ (tỷ lệ 4/1) [12].

2. GIẢI PHẪU HỌC

Thường túi phình có dạng như "ngón tay mang găng" 75% phát xuất từ xoang vành phải, 20% từ xoang không vành và khoảng 5% từ xoang vành trái. Có thể phát xuất từ nhiều xoang cùng một lúc. Theo thời gian, túi phình có thể ổn định hoặc tăng thể tích. Thường túi phình có thể vỡ vào các buồng tim như thất phải, nhĩ phải, tùy theo nguồn gốc của tổn thương. Rất hiếm nhưng cũng có vỡ vào ĐMP, thất trái (TT), nhĩ trái (NT), màng phổi, tĩnh mạch (TM) chủ trên, màng ngoài tim, đôi khi vỡ vào vách liên thất (VLT) (xem hình 51.1).



Hình 51.1. Túi phình xoang Valsalva vỡ vào nhĩ phải (a) và thất phải (b)
Ao: ĐMC
PT: Thân ĐMP
LA: Nhĩ trái
RA: Nhĩ phải
RV: Thất phải
LV: Thất trái

Khoảng 25% các ca phối hợp với Thông Liên Thất (TLT) thường là TLT phần phễu; các tổn thương phối hợp khác có thể là TLN, van ĐMC hai mảnh, hẹp eo ĐMC và cửa sổ phế chủ.

3. LÂM SÀNG

Thường gặp ở hai thể lâm sàng: thể chưa vỡ và thể đã vỡ.

3.1. Thể chưa vỡ

Gặp ở người lớn nhiều hơn trẻ em, chẩn đoán do siêu âm trong bối cảnh lâm sàng theo dõi một thông liên thất hay chẩn đoán một âm thổi nghe được. Thường không có biểu hiện lâm sàng, không nghe được âm thổi hoặc đôi khi có thể có âm thổi nhỏ:

- Âm thổi 2 thì do máu cuộn vào và ra khỏi túi phình.
- Âm thổi tâm thu nghe ở ổ van ĐMP do túi phình thông vào TP.
- Âm thổi tâm thu do hở van 3 lá khi túi phình phát triển vào NP.
- Âm thổi tâm trương do hở van ĐMC khi túi phình phát triển vào TT.

Dù có phát triển vào các buồng tim trên, thường âm thổi nghe được cũng rất hiếm.

Trong các loại biến chứng gặp ở thể lâm sàng này có rối loạn dẫn truyền, rối loạn nhịp thất, nghẽn ĐMV, nghẽn đường thoát thất phải – trái, nghẽn van NT, hở van ĐMC và viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn (VNTM). Thường gặp ở người lớn.

3.2 Thể đã vỡ

Thường xảy ra vào tuổi 30 – 40 tuổi hơn là tuổi nhỏ, rất hiếm ở trẻ sơ sinh. Có thể vỡ tự nhiên hay do chấn thương hay trong bệnh cảnh VNTM.

Sự xuất hiện đột ngột một âm thổi liên tục giúp nghĩ đến túi phình đã vỡ.

Vị trí của âm thổi sẽ tùy thuộc vị trí buồng tim mà túi phình vỡ vào. Âm thổi sẽ nằm cao khi vỡ vào vùng phễu TP (từ túi phình xoang vành phải), sẽ thấp hơn (ở bờ phải hay bờ trái xương ức) khi vỡ vào NP (từ phình xoang không vành).

Đặc điểm của âm thổi liên tục này là cường độ không lên cao nhất quanh T2 như trong âm thổi do còn ống động mạch.

Biểu hiện lâm sàng lúc vỡ là một cơn đau đột ngột kèm khó thở, diễn tiến có thể dẫn đến bệnh cảnh suy tim, phù phế, truỵ tim mạch. Nhiều khi không thể xác định được thời điểm vỡ vì diễn tiến chậm hơn.

4. CẬN LÂM SÀNG

4.1. X quang tim phổi

Thường giống các bệnh lý có dòng chảy thông trái phải với hình ảnh giãn các buồng tim và tăng tuần hoàn phổi chủ động.

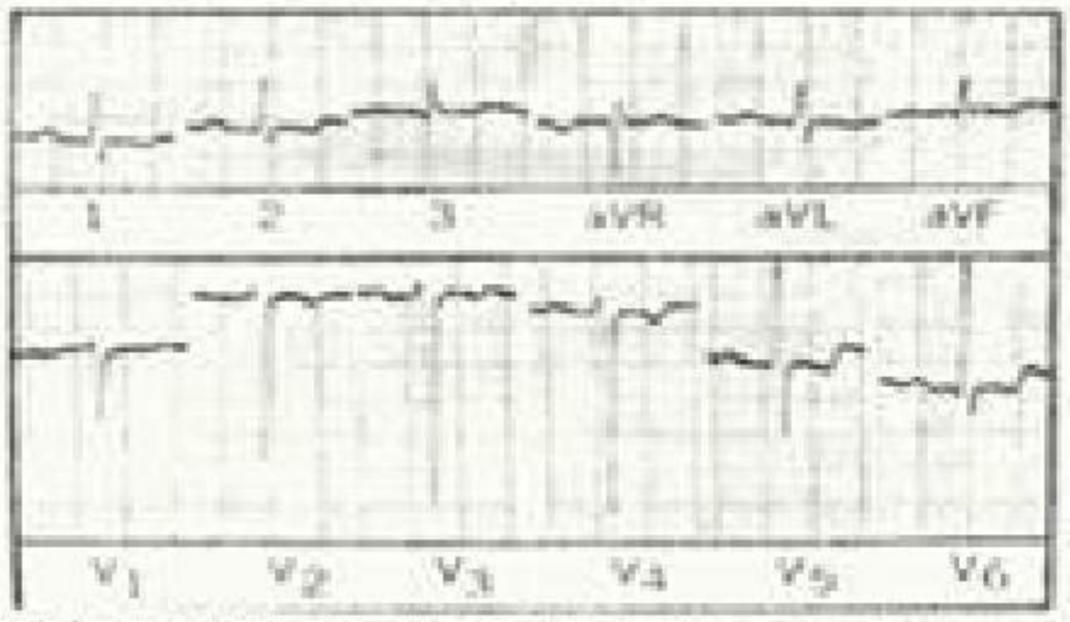
4.2 Điện tâm đồ [3]

- Có dấu hiệu tăng gánh thể tích hai tâm thất.
- Có thể kèm rối loạn dẫn truyền nhĩ thất nếu túi phình có chẹn đường dẫn truyền.
- Có thể có dấu hiệu thiếu máu cơ tim hay nhồi máu trên điện tâm đồ nếu túi phình có chẹn ĐM vành.

4.3. Siêu âm

Mặt cắt cạnh ức trục dọc cho thấy rõ vị trí xoang bị giãn cũng như độ lan của xoang ra các buồng tim (xem hình 51.3).

Siêu âm Doppler chứng minh có nghẽn các đường thoát (ĐMP - ĐMC) và chứng minh xoang chưa vỡ (không có phổ liên tục).



Hình 51.2. Điện tâm đồ trên bệnh nhân 17 tuổi. Đoạn PR dài. Trục QRS bình thường. Phì Thất trái biểu hiện S sâu V1-4, R cao ở V6 [28].

Hình 51.3. Mặt cắt cạnh ức trục dọc. hình ảnh túi phình xoang Valsalva chưa vỡ [29].

A B

C

Hình 51.4. Một cắt cạnh ức trục ngang – ngang van ĐMC: hình ảnh túi phình xoang Valsalva chưa vỡ (A). Hình ảnh túi phình xoang Valsalva vỡ vào vùng phễu thất P (B) [7]. Phổ Doppler dòng máu từ túi phình vỡ ghi nhận phổ liên tục (C).

Một vài biến chứng có thể gặp ở bệnh lý Phình xoang Valsava: rối loạn dẫn truyền, loạn nhịp thất, nghẽn ĐM vành, nghẽn đường thoát tống thất, tống nhĩ, hở van ĐM chủ, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng cho đến khi xảy ra biến chứng quan trọng nhất: vỡ túi phình.

Trong trường hợp vỡ túi phình vào Thất P có hình ảnh mất liên tục thành ĐMC trước ở vùng tiếp nối vách màng. Ở mặt cắt cạnh ức trục ngang các xoang Valsalva mất đối xứng, xoang bị phình có hình ảnh giãn rõ (hình 51.4). Kích thước TP giãn lớn, VLT chuyển động nghịch thường

Ở Siêu âm TM có thể ghi nhận rung van 3 lá (fluttering) ở thể vỡ vào TP hoặc rung van 2 lá ở thể vỡ vào TT.

Siêu âm Doppler màu cho thấy một phổ liên tục (hình 51.4) xoáy trong buồng tim túi phình vỡ vào, có thể chứng minh rõ ràng hơn bằng Doppler xung ở các mặt cắt nêu trên.

Ngoài ra qua siêu âm có thể đánh giá độ nặng của bệnh, ảnh hưởng của dòng chảy thông trên huyết động học, áp lực ĐMP có tăng hay không. Đồng thời siêu âm giúp khảo sát tổn thương phối hợp như TLT, hở ĐMC - hai tổn thương hay gặp nhất.

4.4 Các xét nghiệm cận lâm sàng khác như thông tim chụp cản quang hiện ít được sử dụng; chỉ có ích lợi nếu cần chứng minh áp lực hay độ bão hòa Oxy bên phải gia tăng do dòng chảy thông trái phải và chứng minh các tổn thương phối hợp đi kèm.

5. CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

Là các bệnh lý có thông thương giữa ĐMC và tim phải như: Còn ống động mạch, Cửa sổ phế chủ, Dò Động Tĩnh mạch vành, nhưng 2 chẩn đoán rất gần với vỡ túi phình xoang Valsalva là: Thông liên thất kèm hở ĐMC và Đường hầm ĐMC - Thất trái thường gặp ở trẻ em tuổi sơ sinh mặc dầu bệnh cảnh lâm sàng rất giống nhưng về phương diện phôi thai học cũng như mô học rất khác. Bệnh lý này khác phình xoang Valsalva vì còn hiện diện sợi elastin ở thể vi mô. Trong TLT + hở van ĐMC thường nghe có Âm thổi đôi, tuy nhiên cần ghi nhận 25% ca phình xoang Valsalva có TLT có thể kèm hay hở ĐMC. Chẩn đoán xác định dựa trên siêu âm là chính.

6. DỰ HẬU VÀ ĐIỀU TRỊ

Dự hậu tùy thuộc tình trạng khi phát hiện tổn thương. Nếu phát hiện kèm với các tổn thương khác ở thể chưa vỡ nên phẫu thuật triệt để khi giải quyết luôn các tổn thương trên. Cần phẩu thuật khi kết luận túi phình là nguyên nhân của một số biến chứng: rối loạn nhịp, viêm nội tâm mạc, hở ĐMC, "hội chứng nghẽn" (VD: Hẹp ĐMC).

Theo dõi túi phình bằng siêu âm, nếu kích thước gia tăng sẽ có chỉ định phẫu thuật.

Khi túi phình đã vỡ cần được phẫu thuật ngay: cắt túi phình, đóng xoang bằng 1 miếng màng bao tim hoặc dacron, cần khảo sát kỹ van ĐMC. Bệnh nhân có thể tử vong do phù phổi cấp nếu phẫu thuật chậm.

Nhiều tác giả khuyến cáo thay van ĐMC khi phát hiện hở chủ trên siêu âm, hay van ĐMC dày, sa (50-80%), tuy nhiên một số tác giả khác khuyến cáo thay van (20% các trường hợp)[6], số còn lại để nghị sửa van. Khuynh hướng hiện nay là sửa tuy nhiên đối với van ĐMC 2 mảnh cần cân nhắc để thay van.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Hoffman J.I.E.. Congenital anomalies of the coronary vessels and the Aortic root. In: Heart Disease in Infants, Children and Asolescents ed. by G.C. Emmanouilides, T.A. Remenschneider, H.D. Allen, H.P. Gutgesell - Williams and Wilkins 5th ed 1995, 760-790
2. Ray C.- Anévrysme du Sinus de Valsalva. In: Cardiologie Pédiatrique ed by C. Dupuis, J. Kachaner, RM. Freedom, M. Payot, A. Davidgnon. Medecine Sciences Flammarion 2nd ed 1991, 220-225.
3. Perloff J.K: Clinical Recognition of Congenital Heart Disease. Saunders W.B. 3rd ed 1987, 526 – 539
4. Weyman A.; Griffin B.: Left Ventricular outflow tract. In: Principles and Practice of Echocardiography ed by A.Weyman . Lea & Febiger 2nd ed 1993, 557 – 60
5. Stark J. ; De Leval M.: Surgery for Congenital Heart Defect. W.B Saunders Co Ed 1994, 629 –33
6. Azakie A.; David T.E; Perriston CM.; Rao V.; Williams W.E: Ruptured Sinus of Valsalva Aneurysm: Early Recurrence and fate of the Aortic Valve. Ann. Thorac Surg 2000; 70; 1466 – 1470
7. Phạm Nguyễn Vinh – Atlas Siêu âm tim 2D và Doppler màu, NXB Y học 2000, pp. 70-73

BỆNH HỌC TIM MẠCH

TẬP 2

Chịu trách nhiệm xuất bản:

DS. HOÀNG TRỌNG QUANG

BS. TRẦN THÚY HỒNG

Biên tập và Sửa bản in:

PHAN NGỌC TỊNH

In 1.000 cuốn khổ 20,5x29cm tại Nhà Máy In Nông Nghiệp và CNTP, Số 97 Kha Vạn cân, Quận Thủ Đức, Tp. Hồ Chí Minh.
Số đăng ký kế hoạch xuất bản: 54-188/XB-QLXB ngày 26/02/2003. Số xuất bản: 121/XBYH ngày 10/4/2003.
In xong và nộp lưu chiểu tháng 06/2003.