

**Chương**

---

**Tim mạch - Khớp**



**23**

# CAO HUYẾT ÁP TRẺ EM

## I. ĐỊNH NGHĨA

Cao huyết áp (CHA) được xác định khi HA tâm thu và/hoặc HA tâm trương > mức HA (tâm thu và/hoặc tâm trương) ở độ bách phân thứ 90 theo tuổi, chiều cao và giới tính.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- *Triệu chứng do ảnh hưởng của cao huyết áp:*
  - Nhức đầu, nôn ói, chóng mặt, giảm thị lực, co giật, thắt đòn vận động.
  - Mệt, phù, ho, khó thở, tiểu ít khi gắng sức do suy tim ứ huyết.
  - Tiểu ít, phù, thiếu máu, mệt mỏi do suy thận.
- *Triệu chứng của bệnh nguyên nhân:*
  - Nhiễm trùng tiểu tái phát, tiểu ít, tiểu đở, phù, dị tật bẩm sinh.
  - Mập phì, nứt da, rậm lông tóc trong bệnh nội tiết.
  - Vã mồ hôi, đỏ mặt, chóng mặt, hồi hộp, đánh trống ngực xảy ra theo cơn.
  - Dùng thuốc: thuốc nhỏ mũi, thuốc cường giao cảm, Corticoids, thuốc gây độc thận.
  - Tiền căn gia đình có/ bệnh: cao huyết áp, bệnh thận.

#### b. Khám bệnh

- Bệnh nhân được đo HA, sờ mạch tứ chi, cân nặng và đo chiều cao.
- **Phương pháp đo HA:** cho trẻ nằm nghỉ 15 phút trước đo. Đo 3 lần, mỗi lần cách nhau 10 phút. Đo HA hai tay, nếu có cao HA phải đo HA tứ chi. Chiều rộng của brassard phải che phủ 2/3 chiều dài cánh tay. Đo bằng ống nghe, HA tâm trương lấy tiếng Korotkoff thứ 4 (K4) trẻ từ 1-13 tuổi, K5 cho trẻ > 13 tuổi.
- Khám tìm dấu hiệu béo phì, vẻ mặt Cushing, phù ngoại biên.
- Khám tuyến giáp tìm tuyến giáp to.
- Khám thần kinh tìm dấu hiệu thay đổi tri giác, rối loạn vận động, yếu nửa người.
- Soi đáy mắt đối với cao huyết áp mạn tính hay có triệu chứng thần kinh, tăng áp lực nội sọ.
- Khám tim tìm dấu hiệu tim to, tiếng thổi của tim, dấu hiệu suy tim.

- Bắt mạch tứ chi để phát hiện mạch không đều, nghe các âm thổi bất thường của mạch máu vùng cổ.
- Khám bụng tìm các khối u trong bụng, nghe âm thổi bất thường ở vùng bụng.

### c. Đề nghị xét nghiệm

- Xét nghiệm thường quy:
  - CTM, urê, Creatinin, ion đồ, cholesterol/máu.
  - Tổng phân tích nước tiểu.
  - X quang tim phổi thẳng.
  - Siêu âm bụng tìm bất thường hệ tiết niệu, u thượng thận, hẹp động mạch thận, động mạch chủ bụng, hạch dọc theo động mạch chủ bụng.
- Các xét nghiệm giúp chẩn đoán nguyên nhân:

Nghiên cứu nguyên nhân	Cần làm xét nghiệm
Bệnh lý thận	Cấy nước tiểu, cặn Addis, protein niệu UV, UCR, xạ hình thận Sinh thiết thận
Hẹp động mạch thận Hẹp mạch máu lớn	Chụp DSA (digital subtraction angiography)
Pheochromocytome	Catecholamin nước tiểu 24 giờ
HC Cushing	Cortisol máu, 17 OH, 17-KS trong nước tiểu 24 giờ
Tăng sinh tuyến thượng thận bẩm sinh	Cortisol máu, DHEA máu, 17-KS trong nước tiểu 24 giờ
Cushing Aldosterone	Định lượng Aldosterone máu

## 2. Chẩn đoán cao huyết áp

### a. Định nghĩa cao huyết áp ở trẻ em của Viện Hàn lâm Nhi khoa Hoa Kỳ cập nhật 2017

Huyết áp (HA)	Trẻ ≤ đến < 13 tuổi	Trẻ ≥ 13 tuổi
Bình thường	HA tâm thu và tâm trương < 90% percentile	HA tâm thu < 120 mmHg HA tâm trương < 80 mmHg
Tăng huyết áp	HA tâm thu và tâm trương ≥ 90% và < 95% percentile hoặc - từ 120/80 mmHg đến < 95% Percentile	HA tâm thu 120-129 mmHg & HA tâm trương < 80 mmHg
Tăng huyết áp giai đoạn I	HA tâm thu và tâm trương ≥ 95% percentile đến < 95% percentile + 12 mmHg hoặc - 130/80 mmHg ~ 139/89 mmHg	130/80 mmHg ~ 139/89 mmHg
Tăng huyết áp giai đoạn II	HA tâm thu và tâm trương ≥ 95% percentile + 12 mmHg hoặc ≥ 140/90 mmHg	≥ 140/90 mmHg



## b. Chẩn đoán nguyên nhân cao huyết áp

*Viêm vi cầu thận cấp:* sang thương da + tiểu ít + tiểu máu + phù + TPTNT: tiểu đậm, tiểu máu.

- *Cao huyết áp do bệnh lý thận khác:* tiền căn có bệnh lý thận, nhiễm trùng tiểu tái phát, tiểu máu, tiểu ít, phù + thay đổi trên phân tích nước tiểu + siêu âm, UIV, UCR, xạ hình thận khảo sát những bất thường của thận.
- Các nguyên nhân gây cao huyết áp thứ phát ở trẻ em

<b>Bệnh thận</b>	<b>Nguyên nhân tâm lý</b>
- Viêm đài bể thận	- Tinh thần căng thẳng
- Bệnh chủ mô thận	- Lo lắng
- Dị tật bẩm sinh	<b>Nguyên nhân do thuốc</b>
- Bệnh thận do trào ngược	- Thuốc kích thích giao cảm
- Viêm cầu thận cấp	- Corticosteroids
- Ban xuất huyết Henoch-Schönlein	- Thuốc kích thích
- Chấn thương thận	- Thuốc ngừa thai
- Thận út nước	- Steroids đồng hóa
- Hội chứng tan huyết-urê huyết cao	- Cocaine
- Sỏi thận	- Phencyclidine
- Hội chứng thận hư	- Licorice
- Bướu Wilm	- Nicotine
- Thiểu sản thận	- Caffeine
- Bệnh thận đa nang	<b>Bệnh mạch máu</b>
<b>Bệnh nội tiết</b>	- Bất thường động mạch thận
- Cường giáp	- Huyết khối tĩnh mạch thận
- Tăng sinh thương thận bẩm sinh	- Hẹp eo động mạch chủ
- Hội chứng Cushing	- Côn ống động mạch
- Cường aldosterone tiên phát	- Đò động-tĩnh mạch
- Cường cận giáp tiên phát	<b>Những nguyên nhân khác</b>
- Đái tháo đường	- Unguên bào thần kinh
- Tăng can-xi máu	- Ngộ độc kim loại nặng
- U tuy thương thận	- Đau cấp tính
<b>Nguyên nhân thần kinh</b>	- Bệnh mạch máu liên kết
- Tăng áp lực nội sọ	- Bướu sợi thần kinh
- Hội chứng Guillain-Barré	- Xơ cù (Tuberous sclerosis)

- *Hẹp động mạch thận:* nghe âm thổi vùng bụng + chụp DSA mạch máu thận phát hiện nơi bị hẹp.
- *Cao huyết áp do hẹp eo động mạch chủ, Takayasu:* mất mạch hoặc mạch yếu ở ≥ 1 chi + chụp DSA mạch máu phát hiện nơi bị hẹp.

- *Hội chứng Cushing:* béo phì, vẻ mặt Cushing + tăng cortisol máu, tăng 17 OH, 17 KS trong nước tiểu.
- *U tủy thượng thận:* cao huyết áp từng cơn + tăng Catecholamin nước tiểu.
- *Do tăng áp lực nội sọ:* nhức đầu, nôn ói, cao huyết áp, mạch chậm, phù gai thị + siêu âm não, CT sọ não khi cần.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nguyên tắc điều trị

##### a. Điều trị giảm huyết áp bằng thuốc và không bằng thuốc.

##### b. Điều trị nguyên nhân

**Chỉ định nhập viện:**

- Cao huyết áp do viêm cầu thận cấp.
- Cao huyết áp nặng, cấp cứu.
- Cao huyết áp thứ phát (để tìm và giải quyết nguyên nhân).

#### 2. Điều trị cao huyết áp cấp cứu

##### a. Xử trí cấp cứu (nằm phòng cấp cứu)

- Thở oxy, nằm đầu cao, thông đường thở nếu có: khó thở, hôn mê, co giật.
- Thiết lập đường truyền tĩnh mạch, giảm huyết áp bằng đường tĩnh mạch hoặc ngâm dưới lưỡi.
- Chống co giật (nếu có).

##### b. Dùng thuốc hạ huyết áp

- Hạ áp truyền tĩnh mạch Nicardipin (Loxen) 1 - 3 µg/kg/phút (tối đa 20 mg/giờ) truyền tĩnh mạch hay Nitroprussid 0,5 - 10 µg/kg/phút truyền tĩnh mạch (tránh tiếp xúc với ánh sáng).
- Furosemid được dùng trong trường hợp cao huyết áp do viêm cầu thận cấp, bệnh thận cấp hay mạn khác hay suy tim ứ huyết đi kèm 1 - 2 mg/kg/liều. Nếu chưa có đáp ứng lặp lại sau 2 giờ. Sau đó duy trì bằng đường tiêm hay uống trong 24 giờ với liều 1 mg/kg mỗi 4 - 6 giờ.

Đánh giá sau 60 phút nếu HA không giảm dưới 25% so với ban đầu và còn triệu chứng:

- Tìm và điều trị các yếu tố góp phần làm tăng huyết áp: co giật, sốt cao.
- Dùng các thuốc hạ áp khác:
  - Hydralazin liều 0,1–0,5 mg/kg/liều tiêm TMC, lặp lại sau 20 phút nếu chưa đáp ứng. Duy trì mỗi 3 - 6 giờ. Nên dùng thêm lợi tiểu để giảm tác dụng giữ nước của thuốc.
  - Labetalol có thể dùng ngay nếu cao HA kèm với xuất huyết nội sọ, bệnh não do cao huyết áp, liên quan đến phẫu thuật: 0,25 mg/kg tiêm mạch chậm trong 2 phút. Sau 15 phút không hiệu quả cho tiếp liều 0,5 mg/kg. Tổng liều không quá 4 mg/kg.



- Phentolamin nếu nghĩ do nguyên nhân pheochromocytoma, 0,05 - 0,1 mg/kg/liều (tối đa 5 mg), tiêm mạch mỗi 10 phút đến khi đạt hiệu quả tổng liều không quá 0,6 mg/kg.

### 3. Điều trị cao huyết áp nhẹ hay mạn tính

#### Các bước trong điều trị CHA:

- **Bước 1:** dùng một thuốc:
  - Lợi tiểu Thiazides hoặc ức chế giao cảm β (Propranolol, Methyldopa, Prazosine).
- Khởi đầu với liều thấp, sau đó tăng dần cho đến khi kiểm soát được HA.
- **Bước 2:** nếu HA chưa kiểm soát tốt sau 1 - 2 tuần điều trị sẽ thay đổi:
  - Nếu đáp ứng một phần sẽ phối hợp thêm một thuốc vào phác đồ:
    - + Lợi tiểu + ức chế β giao cảm hoặc ức chế kênh canxi hoặc ức chế men chuyển.
    - + Ức chế β giao cảm + ức chế kênh canxi.
  - Nếu không đáp ứng sẽ thay bằng thuốc thuộc nhóm khác:
    - + Ức chế kênh canxi + ức chế men chuyển.
- **Bước 3:** nếu HA vẫn duy trì cao, kết hợp thêm thuốc thứ ba khác nhóm.
- **Bước 4:** nếu HA vẫn cao > trị số bình thường cao: điều trị như CHA kháng trị.

### 4. Điều trị không dùng thuốc

Có vai trò trong CHA nguyên phát, bao gồm: giảm cân, hạn chế muối nước (< 2 - 3 g Natri/ngày), tập luyện thể dục thích hợp, thư giãn tránh lo lắng, stress. Duy trì đủ K<sup>+</sup>, Ca<sup>++</sup>, Mg<sup>++</sup> trong khẩu phần ăn, giảm mỡ động vật trong khẩu phần ăn.

### 5. Điều trị nguyên nhân

Đối với trẻ em cao huyết áp thường có nguyên nhân do đó cần tích cực tìm nguyên nhân để điều trị.

#### Liều thuốc trong điều trị cao huyết áp

Cao huyết áp cấp cứu		
	Liều khởi đầu	Liều tối đa
Nifedipin	0,25 mg/kg	0,5 mg/kg
Nitroprussid	0,5 µg/kg/ph	8 µg/kg/ph
Labetalol	1 mg/kg/giờ	3 mg/kg/giờ

Cao huyết áp mạn tính			
	Liệu khởi đầu (mg/kg/liều)	Liệu tối đa/ngày (mg/kg)	Số lần/ngày
<b>Loại tiêu</b>			
Hydrochlorothiazid	0,5	4	1 - 2
Furosemid	1	8	1 - 3
Spironolacton	1	3	1 - 3
<b>Úc ché β</b>			
Propranolol	0,5	8	2 - 4
<b>Úc ché α</b>			
Prazosin	0,01	0,5	2 - 3
<b>Úc ché α và β</b>			
Labetalol	2	10	2 - 3
<b>Giãn mạch trực tiếp</b>			
Hydralazin	0,5	5	1 - 4
<b>Úc ché men chuyển</b>			
Captopril	0,5 - 2	6	2 - 3
Enalapril	0,01 - 0,03	1	1 - 2
<b>Úc ché kênh canxi</b>			
Nifedipin	0,25	2	3 - 4

Bảng trị số huyết áp 90%, 95%, 99% của trẻ em

Nhóm tuổi		90%	95%	99%
< 2 tuổi	HA tâm thu	106	112	118
	HA tâm trương	68	74	82
3 - 5 tuổi	HA tâm thu	109	116	124
	HA tâm trương	69	76	84
6-9 tuổi	HA tâm thu	115	122	130
	HA tâm trương	74	78	86
10 - 12 tuổi	HA tâm thu	122	126	134
	HA tâm trương	78	82	90
13 - 15 tuổi	HA tâm thu	129	136	144
	HA tâm trương	79	86	92



# ĐIỀU TRỊ CƠN TÍM

## I. ĐỊNH NGHĨA

Cơn tím là hiện tượng khó thở dữ dội và tím tái nặng thường xảy ra ở trẻ nhũ nhi và trẻ nhỏ bị từ chứng Fallot hoặc tật tim bẩm sinh phức tạp có thông liên thất kèm hẹp động mạch phổi. Cơn tím ít gặp ở trẻ dưới 2 tháng và trẻ lớn, là tình trạng nặng có thể dẫn đến tử vong và là chỉ định can thiệp tạm thời hay triệt để.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi

- Thời gian xuất hiện cơn tím: sáng sớm (sau một giấc ngủ dài), sau gắng sức (khóc, đi tiêu...), khi sốt, ói, tiêu chảy.
- Đặc điểm cơn: mức độ tím, tư thế, phương pháp làm giảm cơn tím (tư thế gối ngực, ngồi xổm), kéo dài của cơn.

#### b. Khám

- Tím tăng nhiều, SaO<sub>2</sub> giảm.
- Thở nhanh, sâu.
- Khám tim: nhịp tim thường không tăng, âm thổi tâm thu dạng phụt của hép DMP giảm hoặc biến mất.
- Kích thích, vật vã, lờ mơ, có thể co giật do giảm ôxy não.

#### c. Đề nghị xét nghiệm

- Công thức máu (lấy máu TM). Chú ý tình trạng cô đặc máu và giảm tiểu cầu.
- ECG: khi tình trạng tạm ổn (hết cơn tím).
- X quang tim phổi thẳng: phổi sáng, tuẫn hoàn phổi giảm.
- Siêu âm tim: nếu trước đó bệnh nhân chưa thực hiện để xác định tật tim bẩm sinh.

### 2. Chẩn đoán xác định

- Lâm sàng: tím tăng nhiều đột ngột, thở nhanh sâu, vật vã kích thích, SaO<sub>2</sub> giảm.
- X quang tim phổi: tuẫn hoàn phổi giảm.
- Siêu âm tim: tật tim bẩm sinh có hép đường thoát thất phải + thông liên thất.

### 3. Chẩn đoán phân biệt: tim bẩm sinh tím có suy tim

	Còn tim	Suy tim
- Nhịp thở:	Nhanh sâu	Nhanh nồng, co lõm ngực
- Nhịp tim:	Bình thường	Tăng ± gallop
- Da niêm:	Tím đậm	Tím, ấm, vã mồ hôi
- Phế âm:	Thô, không ran	Thường có ran âm
- Gan:	Không to	To
- X quang ngực:	Tuần hoàn phổi giảm	Tuần hoàn phổi tăng

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc điều trị

- Tăng oxy ở máu động mạch.
- Tăng lượng máu lên phổi.
- Giảm kích thích (giảm thở nhanh sâu, giảm tiêu thụ oxy).

### 2. Điều trị cấp cứu

Theo từng bước sau:

- Giữ trẻ ở tư thế gối-ngực. Giữ trẻ nằm yên không bị kích thích.
- Thở oxy qua mask có túi dự trữ với lưu lượng 6 - 10 lít/phút.
- Morphin 0,1 mg/kg tiêm bắp hoặc tiêm dưới da hoặc Diazepam 0,1 - 0,4 mg/kg tiêm mạch chậm.
- Truyền dịch điện giải khi Hct > 60% hay lâm sàng bệnh nhân có tiêu chảy, ói mửa nước, bú kém.
- Bicarbonate natri 0,5 - 1 mEq/kg tiêm mạch khi tím tái nặng kéo dài.
- Các chất co mạch như Phenylephrine 0,02 mg/kg tiêm mạch chậm
- Ketamin 1 - 3 mg/kg tiêm mạch chậm (> 60 giây)
- Propranolol chỉ định khi thất bại với các biện pháp trên, 0,05 - 0,1 mg/kg tiêm mạch chậm (tổng liều không > 1 mg). Tổng liều được pha trong 10 ml dịch và ≥ 50% bolus tiêm mạch. Liều còn lại tiêm mạch chậm trong vòng 5 đến 10 phút nếu liều đầu chưa hiệu quả.

### 3. Điều trị dự phòng

- Bổ sung sắt nguyên tố 10 mg mỗi ngày để làm tăng nồng độ hemoglobin trung bình của hồng cầu (MCHC), tăng khả năng chuyên chở ôxy của hồng cầu.
- Propranolol 1 - 4 mg/kg/ngày, chia 2 - 3 lần, uống (không hiệu quả trong trường hợp không lỗ van động mạch phổi) trong thời gian chờ can thiệp.
- Giữ ống động mạch mở bằng prostaglandin E1 (0,05 - 0,2 µg/kg/phút) ở thời kỳ sơ sinh cho đến lúc phẫu thuật.
- Chăm sóc răng miệng; điều trị các ổ nhiễm trùng (nếu có).

#### 4. Điều trị phẫu thuật

- Triệt đễ: khi đúng chỉ định và nếu có thể.
- Tạm thời: có thể chọn các phương pháp.
  - Đặt stent ống động mạch.
  - Nong van động mạch phổi.
  - Stent đường thoát thất phải.
  - Tạo shunt chủ - phổi qua phẫu thuật trong trường hợp không hoặc chưa cho phép làm phẫu thuật triệt đễ ngay.

# SUY TIM Ứ HUYẾT

## I. ĐẠI CƯƠNG

Suy tim là tình trạng tim không đủ khả năng bơm máu để đáp ứng nhu cầu chuyển hóa của các mô trong cơ thể.

### Nguyên nhân suy tim:

- Bệnh tim bẩm sinh.
- Bệnh van tim mắc phải (hậu thấp...).
- Viêm cơ tim, bệnh cơ tim.
- Thiếu máu cơ tim.
- Quá tải thê tích tuần hoàn.
- Rối loạn nhịp tim.
- Thiếu máu nặng.
- Cao huyết áp.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Tiền căn bệnh tim, cao huyết áp, thiếu máu mạn (Thalassemia), truyền dịch.
- Trẻ nhũ nhi: bỏ bú, bú chậm, khó thở, đỗ mồ hôi, tím tái, ho, quấy.
- Trẻ lớn: khó thở, biếng ăn, xanh xao, chậm lớn, tức ngực, ngồi thở.
- Thời điểm xuất hiện triệu chứng.
- Biểu hiện nhiễm trùng hô hấp kèm theo làm nặng tình trạng suy tim: sốt, ho, sổ mũi.

#### b. Khám lâm sàng

- Mạch, huyết áp, nhịp thở, nhiệt độ, thời gian phục hồi màu da.
- Khám tim: mỏm tim, nhịp tim, tiếng thổi, nhịp ngựa phi (gallop).
- Ran phổi, khò khè.
- Gan to, phù, tĩnh mạch cổ nổi, phản hồi gan - TM cổ (trẻ lớn).

#### c. Cận lâm sàng

- Công thức máu.
- X quang phổi.
- ECG.
- Đo SpO<sub>2</sub>.
- Ion đồ máu, chức năng thận, tổng phân tích nước tiểu.

- Khí máu động mạch khi suy hô hấp.
- Siêu âm tim.

## 2. Chẩn đoán xác định

### a. Lâm sàng

- Tim nhanh, thở nhanh.
- Tim to.
- Ứ trệ tuần hoàn hệ thống: gan to, phù chân hoặc mặt, tĩnh mạch cổ nổi, khó thở phải ngồi.
- Phù phổi: khó thở, ho, ran phổi, khạc bọt hồng.
- Da xanh, tím tái, tụt huyết áp (dấu hiệu nặng)

### b. Cận lâm sàng

- X quang: tim to, ứ trệ tuần hoàn phổi hoặc phù phổi.
- ECG: dày, giãn buồng tim, rối loạn nhịp tim.
- Siêu âm: phát hiện bất thường van tim, vách ngăn tim, các mạch máu lớn, giảm sức co bóp cơ tim và phân suất tổng máu.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc điều trị

- Cung cấp ôxy.
- Thuốc tăng sức co bóp cơ tim.
- Giảm ứ đọng tuần hoàn phổi và hệ thống.
- Giảm kháng lực ngoại biên.
- Điều trị nguyên nhân và yếu tố thúc đẩy.

### 2. Điều trị cấp cứu

#### a. Điều trị chung

- Ngừng ngay dịch và kiểm tra CVP nếu đang truyền dịch.
- Thở oxy ẩm qua canuyn, nếu có phù phổi phải thở CPAP hoặc thở máy.
- Nằm đầu cao, trẻ nhỏ nên cho mẹ bồng để giảm kích thích.
- Lợi tiểu: Furosemid 1 - 2 mg/kg/TMC, ngoại trừ nguyên nhân chèn ép tim do tràn dịch màng ngoài tim.
- Digoxin TM: là thuốc hiệu quả trong hầu hết các trường hợp, Digoxin dùng ngay sau khi cho lợi tiểu ngoại trừ chống chỉ định như: tim chậm, block nhĩ thất độ II, III, tràn dịch màng tim và bệnh cơ tim phì đại.
  - Tặng liều trong 24 giờ đầu theo tuổi và cân nặng.
    - + Sơ sinh thiếu tháng: 10 - 20 µg/kg/24 giờ. Đủ tháng: 30 µg/kg/24 giờ.
    - + Nhũ nhi 1-12 tháng: 35 µg/kg/24 giờ.
    - + Trẻ > 12 tháng: 20 - 40 µg/kg/24 giờ (trẻ >10 tuổi 0,5 mg/ngày).

- *Cách cho:* 1/2 liều TMC, sau đó 1/4 liều TMC giờ thứ 8 và 1/4 liều giờ thứ 16.
- *Liều duy trì:* 12 giờ sau liều tấn công cuối cùng bắt đầu cho liều duy trì bằng  $\frac{1}{4}$  tổng liều tấn công mỗi ngày, chia 2 lần, nếu đáp ứng tốt có thể chuyển sang đường uống và cần theo dõi nồng độ Digoxin máu; luôn giữ nồng độ Digoxin từ 0,5 - 2 ng/ml và theo dõi Kali máu, ECG để tránh ngộ độc. Dấu hiệu sớm của ngộ độc Digoxin là nôn ói, nhịp tim chậm < 100 lần/phút hoặc xuất hiện ngoại tâm thu.
- Thuốc tăng sức co bóp cơ tim khác:
  - Dopamin và Dobutamin được chỉ định trong trường hợp suy tim kèm tụt huyết áp.
  - Dopamin liều 3 - 5 µg/kg/phút.
  - Dobutamin liều 3 - 10 µg/kg/phút là thuốc chọn lựa trong trường hợp phù phổi, bệnh cơ tim hoặc thất bại Dopamin.
  - Isuprel: suy tim kèm do rối loạn nhịp chậm. Liều 0,05 - 0,1 µg/kg/phút.
- Thuốc hạ áp: nếu có cao huyết áp (xem phác đồ điều trị cao huyết áp).
- Thuốc giãn mạch, giảm kháng lực ngoại biên:
  - Captopril: giảm hậu tải, chỉ dùng sau khi hội chẩn bác sĩ chuyên khoa tim mạch. Liều: 0,15-0,2 mg/kg/liều khởi đầu. Duy trì 1,5 - 2 mg/kg/24 giờ.
  - Isosorbid dinitrat: giảm tiền tải, thường chỉ định trong trường hợp cấp cứu suy tim, phù phổi. Liều: 0,5 mg/kg/liều ngậm dưới lưỡi.

### b. Điều trị nguyên nhân và yếu tố thúc đẩy

- Điều trị rối loạn nhịp (xem phác đồ điều trị rối loạn nhịp).
- Điều trị thấp tim (xem phác đồ điều trị bệnh thấp).
- Điều trị yếu tố thúc đẩy:
  - Hạ sốt: nên chỉ định sớm thuốc hạ nhiệt khi thân nhiệt > 38°C để giảm công cơ tim đang suy.
  - Thiếu máu nặng với Hct < 20%: truyền hồng cầu lỏng 5 - 10 ml/kg tốc độ chậm.
  - Điều trị viêm phổi (xem phác đồ điều trị viêm phổi).
  - Điều chỉnh rối loạn điện giải và kiềm toan.



### 3. Điều trị tiếp theo

- Hạn chế dịch bằng 3/4 nhu cầu hàng ngày, ăn lạt, hạn chế Natri, bổ sung thêm Kali đặc biệt trong trường hợp có dùng lợi tiểu quai và Digoxin. Trong trường hợp không ăn được nên chọn nuôi ăn qua sonde dạ dày vì an toàn hơn nuôi ăn tĩnh mạch.
- Theo dõi mạch, huyết áp, nhịp tim, ECG, ion đồ máu, lượng nước xuất nhập.
- Tất cả các bệnh nhân phải được khám và quản lý tại chuyên khoa tim mạch để xác định và điều trị nguyên nhân, đặc biệt là chỉ định phẫu thuật.

Vấn đề	Mức độ chứng cứ	Mức độ khuyên cáo	Tài liệu tham khảo
Ức chế men chuyên và ức chế beta nếu được dùng với liều thích hợp và có theo dõi sẽ cải thiện tiên lượng bệnh nhân suy tim慢	I	Mạnh	BMJ
Lợi tiểu và digoxin vẫn còn giá trị trong cải thiện những triệu chứng của suy tim	I	Mạnh	BMJ
Thuốc chống loạn nhịp nhóm I, thuốc tăng co bóp cơ tim không phải glycoside, thuốc ức chế kênh canxi có tác dụng giảm co bóp cơ tim đi kèm với nguy cơ tử vong và nên được tránh trong suy tim.	I	Mạnh	BMJ

# CƠN NHỊP NHANH KỊCH PHÁT TRÊN THẮT

## I. ĐẠI CƯƠNG

Cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất là một loại loạn nhịp tim nhanh xuất phát từ trên thất khiến tim đập rất nhanh, 150-300 lần/phút, dẫn tới suy tim, sốc tim và có thể gây tử vong nếu không điều trị kịp thời.

Nguyên nhân có thể do có các đường dẫn truyền phụ, bệnh tim bẩm sinh, bệnh van tim, bệnh cơ tim giãn nở, u tim, sau phẫu thuật tim; cũng có trường hợp không tìm thấy nguyên nhân.

Hai cơ chế chính gây ra cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất là vòng vào lại và tăng tự động tính ở trên thất.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Tiền căn: bệnh tim, cơn nhịp nhanh trước đó.
- Triệu chứng cơ năng: khó thở, mệt, đau ngực, hồi hộp, quấy khóc, bứt rứt, vật vã, vã mồ hôi, ói mửa, phù, tiểu ít, co giật, ngất.
- Các triệu chứng xuất hiện bao lâu?

#### b. Khám bệnh: khám toàn diện chú ý.

- Dấu hiệu sốc: mạch, huyết áp, nhịp thở, da niêm, tri giác, nước tiểu.
- Khám tim: tim to, nhịp tim nhanh 150 - 300 lần/phút, có thể không đếm nổi.
- Phổi có rales ẩm. Gan to.

#### c. Đề nghị xét nghiệm

- ECG.
- X quang phổi thẳng.
- Siêu âm tim.
- Nếu có sốc: CTM, đường huyết, chức năng thận, ion đồ máu, tổng phân tích nước tiểu.

### 2. Chẩn đoán xác định: dựa trên ECG

- Tần số tim  $\geq$  150 - 300 lần/phút.
- Sóng P: có thể thấy được hoặc không, có thể đi trước hoặc sau QRS.
- Phức bộ QRS-T có thể bình thường hoặc giãn rộng.

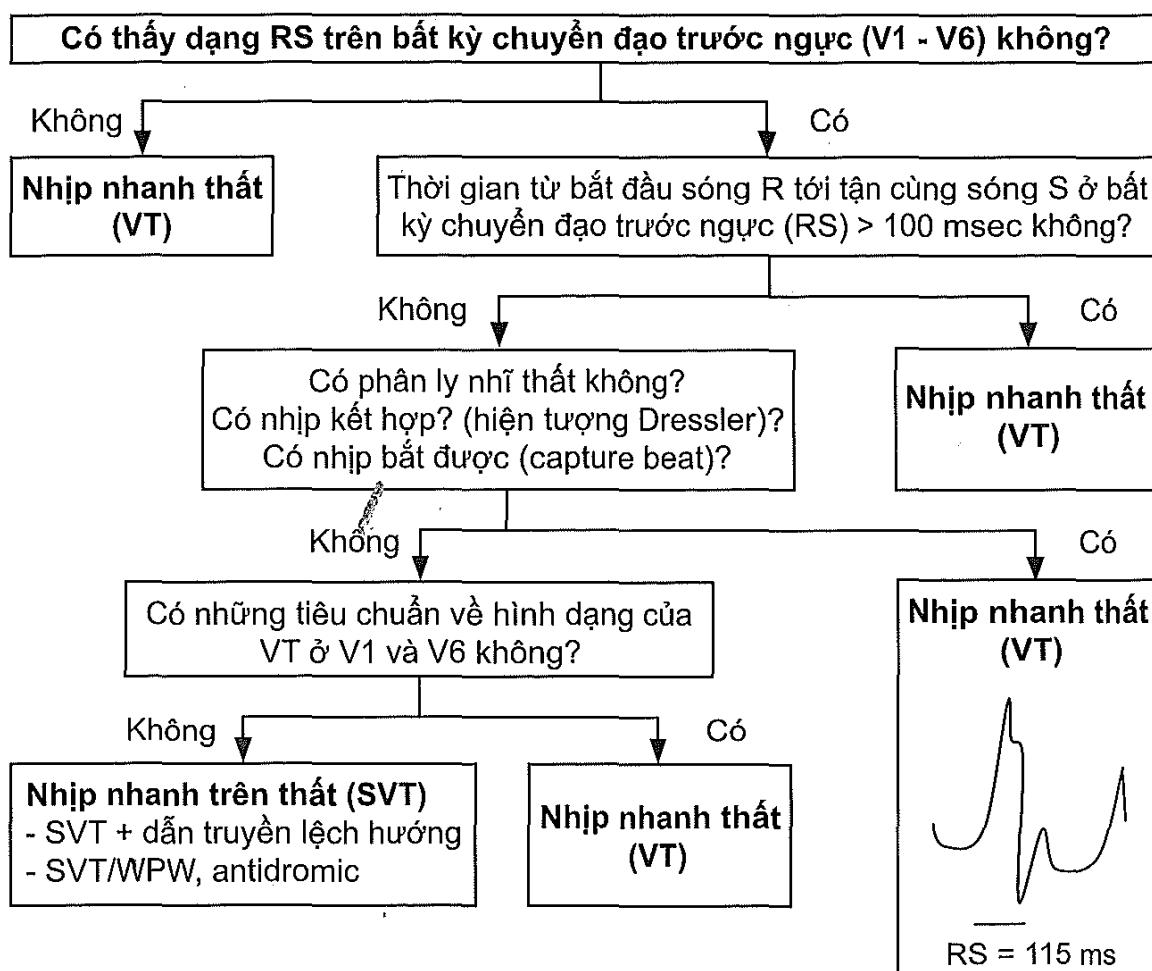
### 3. Chẩn đoán phân biệt

#### a. Giữa cơ chế vòng vào lại và cơ chế tăng tự động tính

Dựa vào ECG:

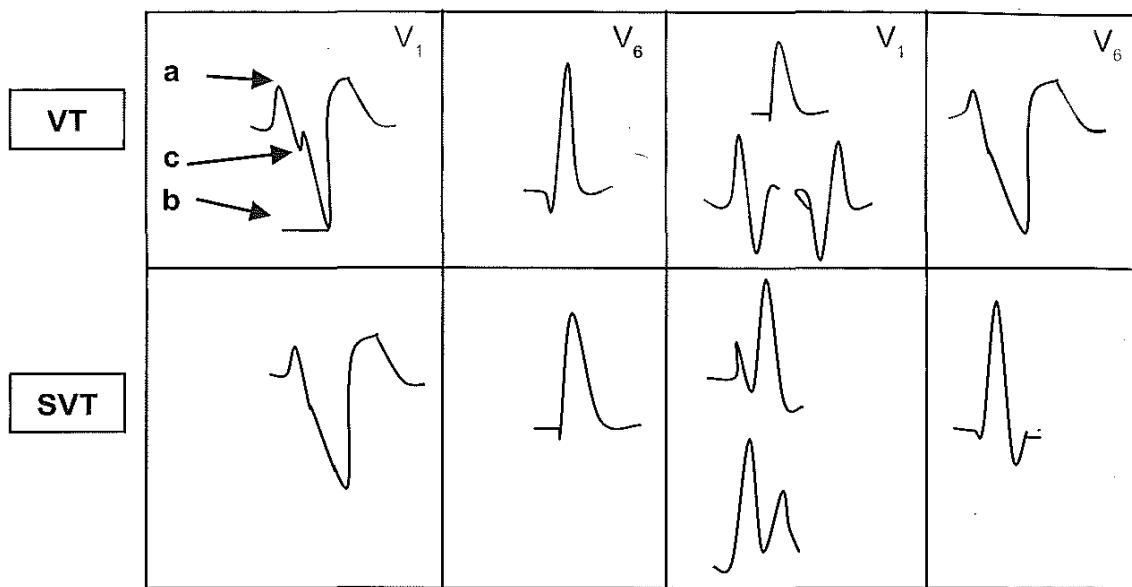
Mảng đầu tiên	Vòng vào lại
<ol style="list-style-type: none"> <li>Có hiện tượng "hâm nóng" (nhịp nhanh dần lên).</li> <li>Sóng P' đầu tiên và tất cả sóng P' trong chuỗi nhịp nhanh đều giống nhau.</li> <li>Kích thích sớm khơi phát con nhịp nhanh.</li> <li>P-R đều (tên không dài).</li> <li>Trong con và khi ra con có thể có A-V block.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>Không có hiện tượng "hâm nóng" ("warm up")</li> <li>Sóng P' đầu tiên khác với các sóng P' trong chuỗi nhịp nhanh.</li> <li>Kích thích sớm có thể khơi phát hoặc chậm dần con nhịp nhanh.</li> <li>P-R đầu tiên dài hoặc bình thường.</li> <li>Có thể có A-V block từ vòng vào lại nhì qua các con đường dẫn truyền phụ. Khi ra con không có A-V block.</li> </ol>

#### b. Với cơn nhịp nhanh thất (nếu phức bộ QRS-T biến dạng)



**Chú ý:** có những trường hợp không phân biệt được cơ chế, không phân biệt được nhịp nhanh trên thất hay tại thất.

Dạng block nhánh trái Dạng block nhánh phải



### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nguyên tắc điều trị

- Điều trị cắt cơn.
- Điều trị duy trì ngừa cơn tái phát.
- Điều trị nguyên nhân.

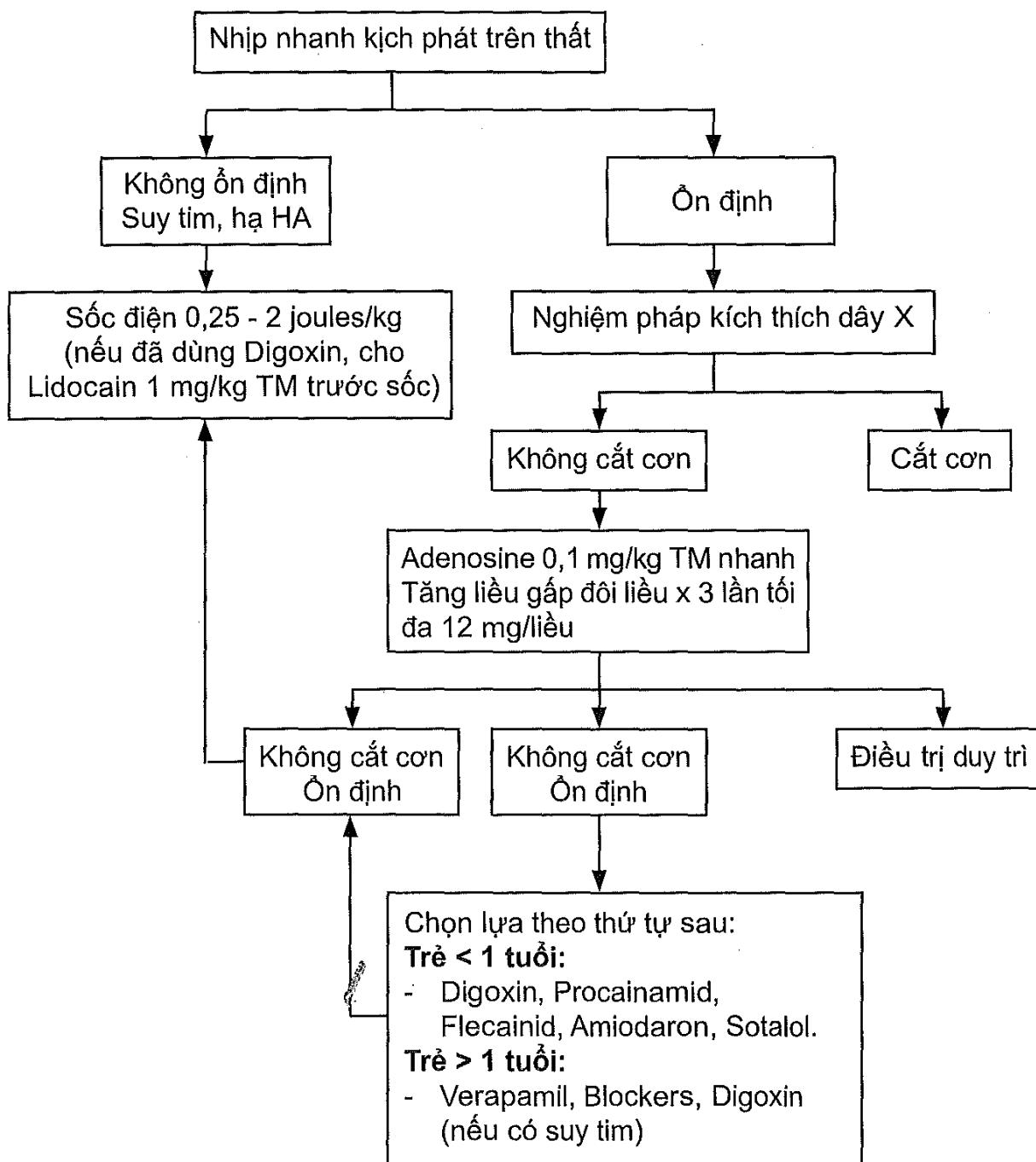
#### 2. Điều trị cụ thể

##### a. Điều trị cắt cơn

- Mắc monitor theo dõi ECG liên tục và xử trí theo lưu đồ bên dưới
- Nghiệm pháp kích thích dây X:
  - Phản xạ lặn:
    - + Áp dụng cho trẻ nhũnhi.
    - + Chuẩn bị sẵn một đường truyền tĩnh mạch để phòng ngừa trường hợp nhịp tim xuống chậm quá và ngừng thở.
    - + Cho nước đá vào một cái găng tay, buộc kín lại, đặt lên mặt trẻ trong 20 giây.
  - Nghiệm pháp xoa xoang cảnh:
    - + Áp dụng cho trẻ lớn.
    - + Bệnh nhân nằm ngửa, cổ duỗi và quay sang một bên. Người thực hiện đứng phía sau bệnh nhi, dùng hai ngón tay 2, 3 đặt vào vị trí xoang cảnh và cảm nhận mạch cảnh đập, vừa ấn nhẹ, vừa xoa trong 15 - 20 giây, cùng lúc quan sát ECG, ngừng nếu nhịp chậm lại. Làm bên phải trước, nếu thất bại đợi 2 - 3 phút, rồi làm lại bên trái.
  - Nghiệm pháp Valsalva: dành cho trẻ lớn, biết hợp tác.
  - Nếu không phân biệt được với nhịp nhanh thất: xử trí như nhịp nhanh thất.



## LƯU ĐỒ XỬ TRÍ NHỊP NHANH TRÊN THẮT



### b. Điều trị duy trì ngừa cơn tái phát

- Không cần điều trị ngừa cơn nếu:
  - Cơn không thường xuyên.
  - Cơn xảy ra không nặng (không suy tim, không rối loạn huyết động, không ngất).
  - Cắt cơn dễ dàng.

- *Điều trị ngừa cơn bằng thuốc theo kinh nghiệm nếu:*
  - Lên cơn thường xuyên.
  - Cơn xảy ra không nặng (không suy tim, không rối loạn huyết động, không ngất).
  - Cắt cơn dễ dàng.
- *Điều trị ngừa cơn bằng sóng cao tần theo hướng dẫn của thử nghiệm điện sinh lý nếu:*
  - Lên cơn thường xuyên.
  - Cơn xảy ra nặng (suy tim, rối loạn huyết động, ngất).
  - Điều trị theo kinh nghiệm bị thất bại.

**Chú ý:**

- Không dùng nhóm IC (flecainid) cho những bệnh nhi có tổn thương thực thể ở tim.
- Không dùng nhóm II ( $\beta$  blockers) và nhóm IV (Verapamil, Diltiazem) cho trẻ < 1 tuổi, trẻ suy tim hoặc đang sốc tim.

c. **Điều trị nguyên nhân:** phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh, bệnh van tim....

Vấn đề	Mức độ chứng cớ	Mức độ khuyên cáo	Tài liệu tham khảo
Adenosin có hiệu quả cắt cơn > 90% các trường hợp nhịp太快 trên thất do cơ chè vào lại tại mít thất	1	Mạnh	NEJM



# NHỊP NHANH THẮT

## I. ĐỊNH NGHĨA

Nhịp nhanh thất là một chuỗi liên tiếp ≥ 3 xung động xuất phát từ thất, do cơ chế vòng vào lại hoặc ồ phát xung lạc chỗ.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Hỏi bệnh

- Tiền căn: bệnh tim, phẫu thuật tim, sử dụng các thuốc.
- Thời điểm xuất hiện triệu chứng và yếu tố khởi phát.
- Thời gian xảy ra các triệu chứng.
- Triệu chứng: mệt, khó thở, ho, quấy khóc, bú ăn kém, vã mồ hôi, lạnh tay chân, tiểu ít, phù, ngất.

### 2. Khám lâm sàng

- Đánh giá tình trạng huyết động: mạch, huyết áp, nhiệt độ, nhịp thở, tri giác, nước tiểu, phục hồi màu da.
- Triệu chứng của suy tim.
- Khám tim tìm nhịp tim nhanh, bệnh tim thực thể.
- Khám toàn diện tìm nguyên nhân gây nhịp nhanh thất (xem phần chẩn đoán nguyên nhân).

### 3. Cận lâm sàng

- ECG.
- X quang ngực thẳng.
- Siêu âm tim.
- Ion đồ máu, đường huyết, chức năng thận. Khí máu động mạch khi có sốc hoặc suy hô hấp.
- Đo nồng độ thuốc trong máu khi nghi ngờ ngộ độc.

### 4. Chẩn đoán xác định

Chủ yếu dựa vào ECG:

- Khởi phát và chấm dứt đột ngột.
- Tần số: 120 - 250 lần/phút.
- Nhịp đều hoặc không đều, nhưng không đều có quy luật.

- Khoảng ghép mở đầu trong các đợt nhịp nhanh thất giống nhau.
- Phức hợp QRS-T thường biến dạng: 1 dạng - 1 ô hoặc đa dạng.
- Dẫn truyền nhĩ thất:
  - Phân ly nhĩ thất hoặc
  - Dẫn truyền ngược thất-nhĩ 1:1, 2:1 hoặc theo chu kỳ Wenckebach.
- Nhịp bắt được (capture beat) với hình dạng QRS bình thường, thỉnh thoảng xuất hiện trong chuỗi nhịp nhanh.
- Nhịp kết hợp (fusion beat) thỉnh thoảng xuất hiện trong chuỗi nhịp nhanh.

**Chú ý cần xác định:**

- Nhịp nhanh thất đơn dạng hay đa dạng?
- Có QT dài trên ECG lúc chưa vô cơn nhịp nhanh thất?

## 5. Chẩn đoán phân biệt

Với cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất (xem bài Cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất).

## 6. Chẩn đoán nguyên nhân

- Thiếu oxy máu, toan máu, hạ đường huyết, tăng kali, canxi máu.
- Thay đổi thân nhiệt: chết đuối trong nước lạnh.
- Ngộ độc:
  - Thuốc kích thích giao cảm: thuốc co cơ, Noradrenalin, Salbutamol (khí dung hoặc tĩnh mạch), Theophyllin.
  - Thuốc chống loạn nhịp: tất cả, đặc biệt nhóm IC và nhóm III (Flecainid, Sotalol).
  - Thuốc trợ tim: digoxin.
  - Thuốc chống trầm cảm: tricyclics, đặc biệt khi dùng chung với Amiodaron.
  - Thuốc gây mê, gây nghiện: Halothan, Amphetamine, Hallucinogens, Marijuana, Nicotin, Cocain, Caffein, Ectazy.
  - Thuốc antihistamin: đặc biệt Astemizol, Terfenadin.
  - Thuốc kích thích nhu động: Cisapride (có thể gây QT dài).
  - Kháng sinh: Erythromycin (tĩnh mạch) nếu dùng chung với Amiodaron hoặc những thuốc gây QT dài.
  - Thuốc kháng sốt rét: Quinin và những thuốc cùng họ.
  - Thuốc ngừa thai.
  - Phospho hữu cơ.
- Bệnh tim: viêm cơ tim, thiếu máu/nhồi máu cơ tim, bệnh cơ tim, u tim, tim bẩm sinh.
- Loạn dưỡng cơ.
- Sau phẫu thuật tim (túi chứng Fallot).

## III. ĐIỀU TRỊ

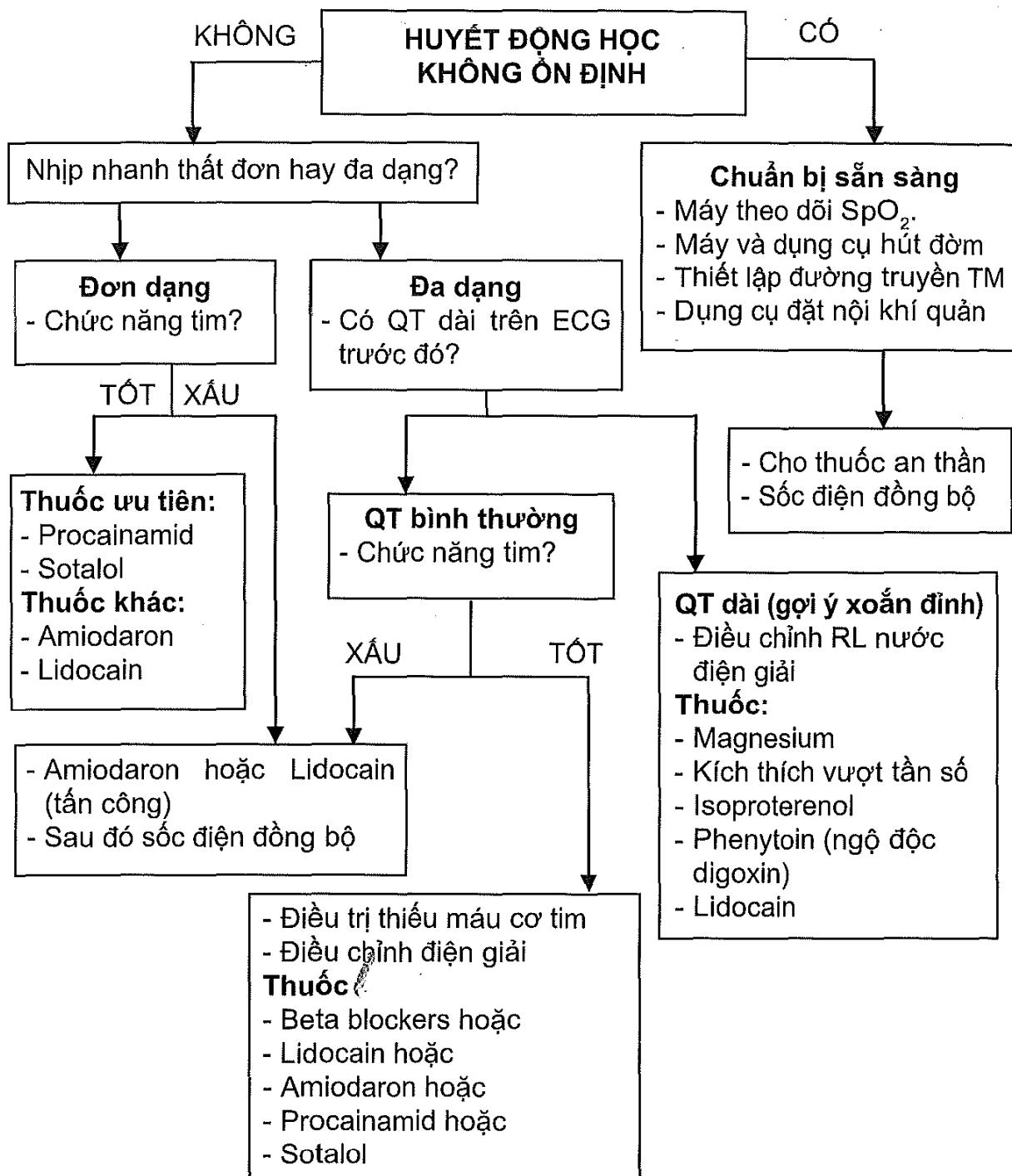
### 1. Điều trị cắt cơn: theo lưu đồ bên dưới.

- **Amiodaron:**
  - Tĩnh mạch:



- + Tấn công: TM 5 - 10 mg/kg/giờ, nếu không đáp ứng TTM 5 mg/kg/30-60 phút. Tổng liều = 20 mg/kg.
- + Duy trì: TTM 5 - 10 µg/kg/phút, ít nhất 24 giờ sau khi đã cắt cơn.
- Uống:
  - + Tấn công: 10 - 20 mg/kg/ngày x 1 - 2 tuần.
  - + Duy trì: 5 - 10 mg/kg/ngày x 5 ngày/tuần, giảm liều dần theo bác sĩ tim mạch.
- **Beta blockers:**
  - Atenolol (chọn lọc  $\beta_1$ , giảm nhịp tim, giảm QT): uống 0,5 - 1 mg/kg/ngày (1 lần/ngày). Khi quyết định ngừng, phải giảm liều dần trong 2 tuần.
  - Esmolol (không chọn lọc):
    - + Tấn công: TM 200 - 500 µg/kg/2 - 4 phút.
    - + Duy trì: TTM bắt đầu 50 - 200 µg/kg/phút, tăng dần lên 500 - 600 µg/kg/phút.
  - Nadolol (không chọn lọc, đặc biệt dùng trong bệnh cảnh có QT dài): uống 0,5 - 1 mg/kg/ngày (2 lần/ngày).
- **Isoproterenol:** TTM 0,05 - 1 µg/kg/phút, hiếm khi phải dùng > 0,5 µg/kg/phút.
- **Lidocain:**
  - Tấn công: TM 1 - 2 mg/kg/2 phút (tối đa 50 mg), có thể lặp lại mỗi 5 phút (tối đa 4 lần, tổng liều tấn công ≤ 200 mg).
  - Duy trì: TTM 20 - 50 µg/kg/phút, ít nhất 24 giờ sau khi cắt cơn nhịp nhanh thất.
- **Phenytoin:** tấn công: 10 - 20 mg/kg TM chậm. Duy trì: 5 - 10 mg/kg/ngày uống hoặc TM (2 lần/ngày).
- **Procainamide:**
  - Tấn công: TM 5 - 10 mg/kg/30 phút, sau đó TTM 20 - 100 µg/kg/phút không > 100 mg/liều, không > 500 mg/30 phút.
  - Duy trì: uống 20 - 40 mg/kg/ngày (6 lần/ngày) tối đa 60 mg/kg/ngày hoặc 4 g/ngày.
- **Sotalol:** uống 2 - 8 mg/kg/ngày (2 lần/ngày), tối đa 30 - 180 mg/m<sup>2</sup>/ngày. Chú ý có thể gây QT dài.
- **Magnesium sulfate:** TM 0,2 - 0,4 mEq/kg/liều (người lớn 1 - 2 g), mỗi 4 - 6 giờ.
- **Sốc điện đồng bộ:** Bắt đầu 2 joules/kg/lần, có thể lặp lại, tăng dần đến 4 joules/kg/lần, tối đa 360 joules/lần.
- **An thần:** có thể dùng Diazepam, Midazolam, Barbiturates, Etomidate, Ketamin, Methohexital ± thuốc gây mê (có ý kiến của chuyên viên gây mê) như Fentanyl, Morphin, Meperidin.

## LƯU ĐỒ XỬ TRÍ NHỊP NHANH THÁT



23  
TIN MẠCH - KHỚP

### 2. Điều trị nguyên nhân

Tiến hành cùng lúc và sau khi cắt cơn nhịp nhanh.

**Lưu ý:** chọn thuốc chống loạn nhịp dựa trên nguyên nhân gây nhịp nhanh thất và tình trạng tim của bệnh nhân.

# RỐI LOẠN NHỊP THẤT NẶNG Ở TRẺ EM

## I. ĐẠI CƯƠNG

Rối loạn nhịp thất nặng tuy không thường gặp trẻ em nhưng có thể đe dọa tính mạng bệnh nhân bao gồm nhịp nhanh thất, cuồng thất, rung thất, xoắn đinh. Hậu quả của những loạn nhịp này rất nặng nề như đột tử hoặc để lại di chứng lâu dài trên hệ thần kinh. Nguyên nhân của loạn nhịp thất có thể cấp tính (do viêm cơ tim, ngộ độc, rối loạn điện giải, chấn thương...) hoặc bất thường bẩm sinh cơ tim, bệnh lý tim bẩm sinh hoặc bệnh lý bất thường kênh ion. Điều trị bao gồm phối hợp điều trị nguyên nhân, yếu tố thúc đẩy, thuốc hoặc cấy máy khử rung.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Tiền căn: chú ý tiền sử bệnh lý tim trước đó. Hỏi kỹ triệu chứng ngất liên quan gắng sức hoặc tiền sử gia đình đột tử trước 40 tuổi.
- Triệu chứng cơ nặng: ngất và hoàn cảnh ngất, mệt, khó thở, hồi hộp đau ngực, ói vã mồ hôi, bứt rút quấy khóc từng cơn.
- Tần suất xuất hiện triệu chứng trong ngày.

#### b. Khám bệnh: Khám toàn diện để phát hiện các dị tật phối hợp, chấn thương hoặc ngộ độc

- Dấu hiệu suy hô hấp.
- Dấu hiệu suy tim cấp (sốc hoặc phù phổi): mạch, huyết áp, da niêm, tri giác, nước tiểu, thời gian phục hồi màu da. Tim to nhịp tim nhanh Gallop, gan to tĩnh mạch cổ nổi.

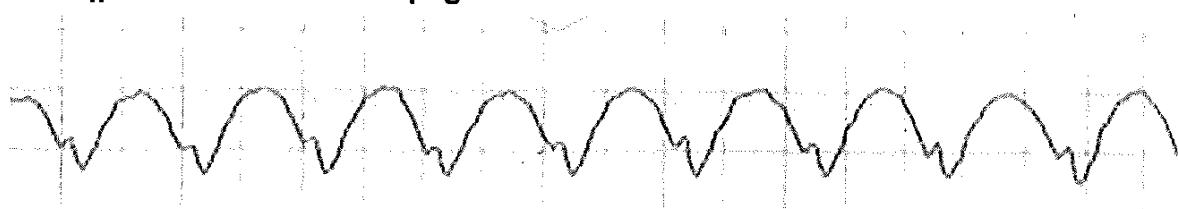
#### c. Xét nghiệm:

- CTM, đường huyết, chức năng gan, chức năng thận, tổng phân tích nước tiểu, đông máu toàn bộ.
- Điện giải đồ máu. Chú ý kiểm tra Calcium và Mg.
- Troponin I, CK-MB,
- ECG: giúp chẩn đoán xác định và gợi ý nguyên nhân loạn nhịp.
- ECG Holter hoặc monitor theo dõi nhịp tim liên tục.
- X quang ngực thẳng.

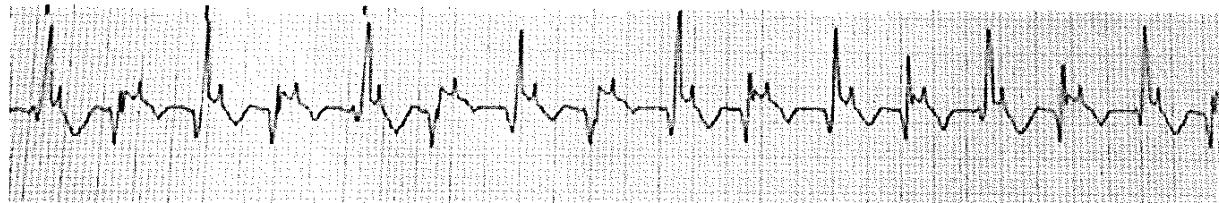
- Siêu âm tim Doppler.
- CT tim mạch: khi nghi ngờ bất thường mạch vành hoặc có bệnh lý tim bẩm sinh, thực hiện khi bệnh nhân ổn định.
- MRI tim mạch: khi nghi ngờ nhóm bệnh lý cơ tim bẩm sinh, thực hiện khi bệnh nhân ổn định.
- Nghiệm pháp gắng sức: khi nghi ngờ loạn nhịp khởi phát bởi gắng sức, thực hiện khi bệnh nhân ổn định.
- Xét nghiệm di truyền học: nghi ngờ nhóm bệnh lý kênh ion hoặc bệnh cơ tim bẩm sinh.

## 2. Chẩn đoán xác định: dựa trên ECG và ECG Holter

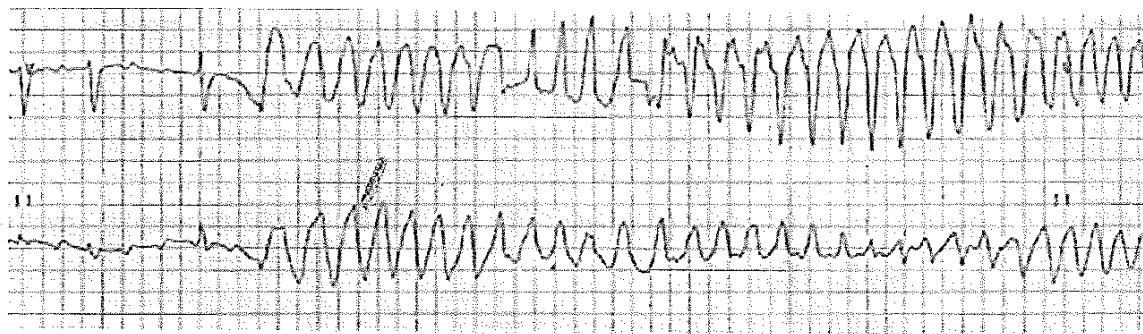
### a. Nhịp nhanh thất đơn dạng



### b. Nhịp nhanh thất hai dạng

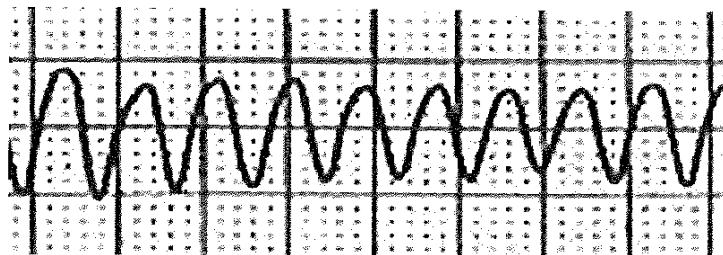


### c. Xoắn đinh

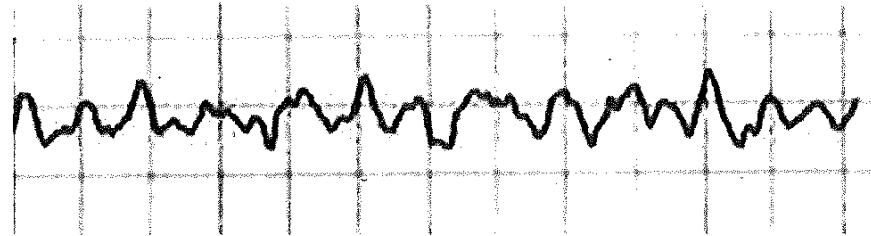


23  
TIM NẮM KHỐP

### d. Cuồng thất



### e. Rung thắt



### 3. Chẩn đoán nguyên nhân

a. Nhóm nguyên nhân cấp tính: dựa trên lâm sàng, cận lâm sàng đặc hiệu.

#### b. Nhóm bệnh lý bẩm sinh

- Nhóm cơ tim bẩm sinh: theo kết quả MRI tim mạch, di truyền học.
- Nhóm bệnh lý tim bẩm sinh: theo kết quả CT tim mạch, siêu âm tim.
- Nhóm bệnh lý bất thường kênh ion: ECG, ECG Holter, nghiệm pháp gắng sức hoặc kết quả di truyền học.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc điều trị

a. Điều trị cắt cơn.

b. Điều trị nguyên nhân

c. Điều trị yếu tố thúc đẩy.

d. Điều trị phòng ngừa tái phát.

### 2. Điều trị cụ thể

a. **Điều trị cắt cơn:** Mắc monitor theo dõi liên tục, thiết lập đường truyền và điều trị cắt cơn (xem lưu đồ hồi sức cấp cứu).

b. **Điều trị nguyên nhân:** Với nhóm nguyên nhân cấp tính điều trị theo nguyên nhân chính gây rối loạn nhịp (Xem phác đồ cụ thể cho viêm cơ tim, chấn thương, ngộ độc, rối loạn điện giải, tim bẩm sinh hoặc bất thường mạch vành).

#### c. Điều trị yếu tố thúc đẩy

- Hạ sốt nếu loạn nhịp thất khởi phát bởi sốt.
- Tránh hoạt động thể thao gắng sức, bơi lội, tiếng động lớn nếu loạn nhịp khởi phát bởi những yếu tố trên.
- Điều trị suy tim nếu loạn nhịp thất gây ra bởi bệnh cơ tim với chức năng thất giảm.

#### d. Điều trị phòng ngừa

- Thuốc chống loạn nhịp.
- Cấy máy khử rung trong buồng tim (Implantable Cardioverter Defibrillator- ICD):
  - Bệnh nhân có đột tử được cứu sống được xét chỉ định bắt buộc cấy máy khử rung.

- Những chỉ định khác tùy theo nhóm bệnh lý (xem bảng).

Vấn đề cấy máy khử rung cho các nhóm bệnh	Mức độ khuyến cáo	Mức độ chứng cứ	Tài liệu tham khảo
<b>Bệnh cơ tim không do thiếu máu cơ tim cục bộ</b> - Bệnh nhân có suy tim độ I-II theo NYHA và LVEF < 35%. - Bệnh nhân có đột biến gen Lamin A/C và có trên 2 yếu tố nguy cơ (nhịp nhanh thất không dai dẳng, LVEF < 45%, giới nam hoặc Không đang đột biến sải nghĩa).	Mạnh Khuyến cáo	IA IIa+B	Priore SG, Wilde AA, Horie M, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. European European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology 2013;15:1389-406.
<b>Bệnh cơ tim loạn sản thất phải gây rối loạn nhịp</b> - Bệnh nhân rối loạn chức năng thất nặng với RVEF hoặc LVEF < 35%. - Bệnh nhân ngất nguyên nhân do rối loạn nhịp thất.	Mạnh Khuyến cáo	IB IIaB	
<b>Bệnh cơ tim phì đại</b> Bệnh nhân có nguy cơ cao đột tử. Bao gồm: Độ dày thành thất > 30 mm, tiền sử gia đình đột tử, tiền sử ngất trong vòng 6 tháng trước, nhịp nhanh thất không dai dẳng hoặc có đáp ứng bất thường huyết áp khi làm test gắng sức.	Khuyến cáo	IIaB	
<b>Hội chứng QT dài</b> Ngất tái phát nhiều lần dù vẫn đang điều trị tối ưu với nhóm thuốc ức chế beta.	Khuyến cáo	IIaB	Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Executive summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. Heart rhythm 2018;15:e190-e252.
<b>Hội chứng Brugada</b> Bệnh nhân có kiểu hình ECG (tứ cực type I) kèm ngất nghỉ do nguyên nhân loạn nhịp thất.	Khuyến cáo	IIa	
<b>Loạn nhịp thất đa dạng nhạy catecholamine</b> Ngất tái phát, nhịp nhanh thất đa hình mặc dù đã điều trị tối ưu bằng thuốc hoặc cắt hạch giao cảm ngực.	Mạnh	I	

# RỐI LOẠN NHỊP CHẬM

## I. ĐỊNH NGHĨA

Rối loạn nhịp tim chậm là một cấp cứu rối loạn nhịp thường gặp nhất ở trẻ em. Có thể biểu hiện từ nhẹ không triệu chứng đến nặng gây ra thiếu máu não, tim và các cơ quan khác, có thể dẫn đến tử vong. Nguyên nhân có thể do bẩm sinh hay mắc phải: bạch hầu; viêm cơ tim do siêu vi, do vi trùng hoặc do bệnh lý miễn dịch; ngộ độc thuốc, độc tố thức ăn, thiếu oxy, xảy ra sau thủ thuật phẫu thuật tim, tăng áp lực nội sọ.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Thời gian xuất hiện triệu chứng: cấp hay mạn tính.
- Cơn ngất: bao nhiêu lần? xuất hiện tự nhiên hay gắng sức? kéo dài bao lâu? có kèm co giật hay không?
- Triệu chứng đi kèm: nặng ngực, mệt, chóng mặt, hoa mắt, vã mồ hôi, lạnh tay chân, tiểu ít, bỏ bú, quấy khóc hoặc li bì.
- Triệu chứng bệnh bạch hầu hay triệu chứng viêm long trước đó: sốt, ho sổ mũi; triệu chứng tăng áp lực nội sọ.
- Hỏi tìm bệnh cảnh miễn dịch với tổn thương đa cơ quan.
- Có dùng thuốc làm chậm nhịp tim như: ức chế beta, ức chế canxi, Digoxin, Amiodaron; hay thuốc nhỏ mũi có Naphazolin.
- Có ăn thức ăn gì trước đó; cá nóc, cúc...
- Tiền căn phẫu thuật, thông tim.

#### b. Khám lâm sàng

- Đánh giá dấu hiệu sinh tồn: mạch, huyết áp, nhịp thở, tri giác.
- Da lạnh niêm tái nhợt, vã nhiều mồ hôi.
- Nghe tim: nhịp chậm đều hoặc không đều. Cường độ T1 thay đổi, âm thổi tâm thu ở ống van DMC, DMP.
- Khám tìm dấu hiệu suy tim.
- Khám tìm bệnh cảnh cẩn nguyên.
- Nếu có cao huyết áp cần soi đáy mắt và tìm dấu hiệu tăng áp lực nội sọ.

### c. Đề nghị cận lâm sàng

- Xét nghiệm thường quy:
  - ECG.
  - X quang tim phổi.
  - Ion đồ máu.
  - Siêu âm tim.
- Xét nghiệm tim nguyên nhân:
  - Phết họng soi tìm vi trùng dạng bạch hầu.
  - VS, CRP, ASO nếu nghi do thấp tim.
  - CK, Troponine I nếu nghi do viêm cơ tim, bệnh cơ tim.
  - Đo nồng độ Digoxin trong máu nếu nghi ngờ ngộ độc Digoxin.
  - Nghiệm pháp đánh giá chức năng nút xoang.
  - MECHO não nếu nghi ngờ tăng áp lực nội sọ. CT scan sọ não nếu có thắc.

## 2. Chẩn đoán

### a. Chẩn đoán nhịp chậm

Nhịp chậm xoang	Block A-V độ I	Block A-V độ II			Block A-V độ III
		Mobitz I	Mobitz II	Block A-V cao độ	
2 tuổi	< 12 tháng	PR dài	QRS mờ	Mobitz II	Phân ly nhĩ thất
NT < 90/phút	PR > 0,14 s	đần đần	đột ngột	với tỷ lệ 2:1:3:1;	Nhịp nhũ
< 11 tuổi	< 12 tháng	khi QRS	PR bình thường	4:1	BT
NT < 80/phút	PR > 0,16 s	mát	hoặc dài		Nhịp thất 40 - 50/0
> 11 tuổi	> 12 tháng				
NT < 60/phút	PR > 0,18 s				
P (+) ở DIII, aVF					

NT: nhịp tim; CD: chuyển đạo; BT: bình thường

### b. Phân độ nặng

Trung bình	Nặng	Rất nặng
Không triệu chứng Duy trì động lực ổn định Nhịp tim ≥ 45 /p	Có triệu chứng giảm tuổi mất hao, mạch vanh Hoặc nhịp thất ≤ 50 /p và nhịp nhanh > 140 /p Hoặc nhịp thất ≤ 45 /p Hoặc QRS rộng	Suy tim mạn, huyết Sốc tim Rối loạn trí giác

Trong các loại nhịp chậm trên thì:

- Nhịp chậm xoang, block A-V độ I, độ II Mobitz I diễn tiến lành tính thường không cần can thiệp điều trị.

- Block A-V độ II Mobitz II, Block A-V cao độ hay Block A-V độ III diễn tiến nặng, thường cần can thiệp điều trị.

**c. Nguyên nhân**

- Giảm oxy máu, giảm thân nhiệt.
- Bệnh tim mạch: sau phẫu thuật tim, suy giảm chức năng nút xoang, nút nhĩ thất, hệ thống His-Purkinje bẩm sinh hoặc mắc phải, bệnh cơ tim (Duchenne), bệnh tim bẩm sinh.
- Ngộ độc: thuốc ức chế beta, ức chế kênh canxi, Digoxin, Amiodaron, thuốc nhỏ mũi, thức ăn (cóc, cá nóc...).
- Tăng áp lực nội sọ.
- Phản xạ giao cảm: đặt nội khí quản, sonde dạ dày, hút đờm nhớt.
- Viêm cơ tim do: siêu vi, vi trùng (bạch hầu, thương hàn...), bệnh lý miễn dịch.
- Rối loạn điện giải: tăng kali máu.

### **III. ĐIỀU TRỊ**

---

**1. Nguyên tắc điều trị**

- Dùng thuốc làm tăng nhịp tim.
- Đặt máy tạo nhịp khi có chỉ định.
- Điều trị nguyên nhân.

**2. Dùng thuốc làm tăng nhịp tim**

Chỉ định dùng thuốc khi nhịp chậm có ảnh hưởng đến huyết động học, đối với block AV thường chỉ định trong trường hợp block AV độ II Mobitz II hay block A-V cao độ, block AV độ III. Các bước điều trị bao gồm:

**a. Thở oxy**

**b. Atropin 0,02 mg/kg liều tiêm mạch chậm.**

- Khoảng thời gian cho phép lặp lại thay đổi từ 3 - 5 phút. Khoảng thời gian này thay đổi tùy tình trạng và cơ địa bệnh nhân.
- Đôi khi không có hiệu quả trong block A-V độ II - Mobitz II (cao độ) và block A-V độ III. Ngược lại nó có thể gây tăng block A-V, giảm đáp ứng thất và tụt huyết áp.

**c. Nếu không đáp ứng, dùng Epinephrin 1 µg/kg tiêm mạch, sau đó:**

- Epinephrin truyền tĩnh mạch liên tục liều bắt đầu 0,1 µg/kg/phút.
- Hay Isoproterenol truyền tĩnh mạch liên tục liều bắt đầu 0,1 µg/kg/phút.

### 3. Đặt máy tạo nhịp

#### a. Chỉ định đặt máy tạo nhịp

Thường đặt ra đối với block A-V độ II Mobitz II, block A-V độ II cao độ (2:1; 3:1; hay 4:1), block A-V độ III.

#### b. Chỉ định đặt máy tạm thời

Nhịp chậm có triệu chứng nặng ảnh hưởng đến tính mạng: cơn ngất xảy ra nhiều lần, cơn ngất kèm rối loạn ý thức nặng kéo dài, suy tim ứ huyết, sốc tim không đáp ứng với điều trị thuốc. Thường được chỉ định trong những trường hợp cấp cứu và nguyên nhân có thể giải quyết được hoặc trong trường hợp khẩn cấp có rối loạn huyết động học đang chờ đợi đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn.

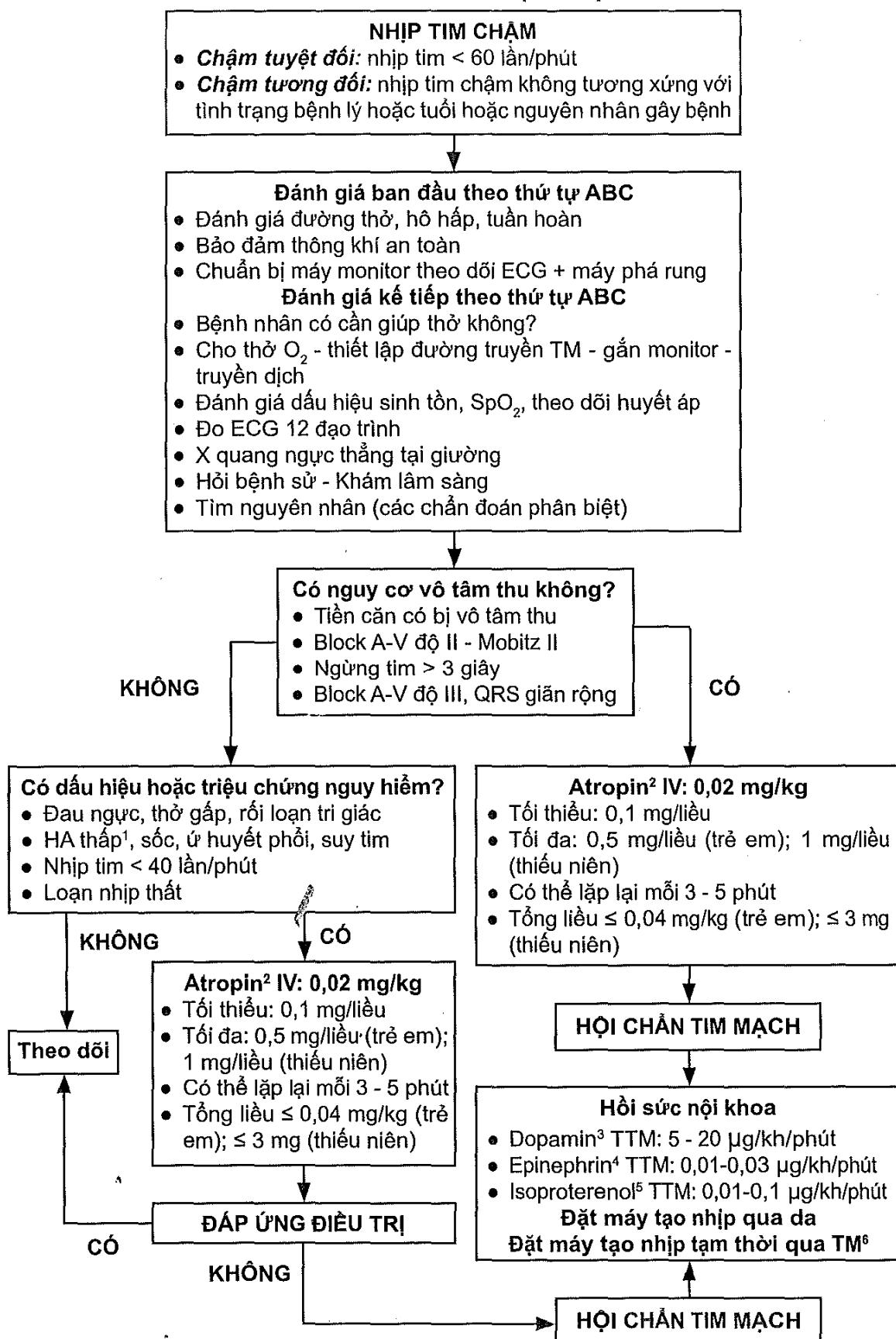
#### c. Chỉ định đặt máy vĩnh viễn

- Nhịp chậm nặng: < 55 lần/phút ở trẻ < 12 tháng; < 50 lần/phút ở trẻ > 12 tháng; < 40 lần/phút ở trẻ > 12 tuổi chưa có triệu chứng.
- Có triệu chứng: cơn ngất, chóng mặt, hạn chế sinh hoạt, tim lớn dần có dấu hiệu suy tim hay giai đoạn vô tâm thu trên ECG dài > 3 giây.
- Thường được chỉ định trong những trường hợp mạn tính do nguyên nhân bẩm sinh.

### 4. Điều trị nguyên nhân: tùy theo nguyên nhân sẽ có điều trị cụ thể.



## LƯU ĐỒ XỬ TRÍ NHỊP CHẬM



<sup>1</sup> **Huyết áp thấp** được kết luận dựa trên bảng chuẩn huyết áp theo tuổi.

<sup>2</sup> **Atropin**

- Khoảng thời gian cho phép lặp lại thay đổi từ 3 - 5 phút. Khoảng thời gian này thay đổi tùy tình trạng và cơ địa bệnh nhân.
- Đôi khi không có hiệu quả trong block A-V độ II - Mobitz II (cao độ) và block A-V độ III. Ngược lại nó có thể gây tăng block A-V, giảm đáp ứng thất và tụt huyết áp.

<sup>3</sup> **Dopamin** phải được bắt đầu ở liều 5 µg/kg/phút, có tác dụng α và β<sub>1</sub> adrenergic.

<sup>4</sup> **Epinephrin** phải được bắt đầu ngay, thay cho Dopamin, nếu nhịp tim quá chậm và tụt huyết áp.

<sup>5</sup> **Isoproterenol** phải được sử dụng hết sức cẩn thận. Phải cân nhắc giữa lợi và hại. Nó làm tăng nhịp tim nhưng có thể gây tăng tiêu thụ oxy cơ tim và giãn mạch ngoại biên. Do đó Isoproterenol sẽ:

- Chỉ định trong: nhịp tim chậm không có triệu chứng.
- Chống chỉ định tuyệt đối trong: ngưng tim.
- Chống chỉ định tương đối trong: nhịp tim chậm có triệu chứng kèm tụt huyết áp.

**Chú ý:** khi chưa đặt máy tạo nhịp, không được dùng Lidocaine cho những trường hợp block nhĩ thất độ II, III có nhịp thất thoát nút.



# VIÊM NỘI TÂM MẠC NHIỄM TRÙNG

## I. ĐẠI CƯƠNG

Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng (VNTMNT) là tình trạng viêm ở lớp nội tâm mạc (van tim bình thường, van tim nhân tạo, vách tim, vị trí các mảnh ghép, vá) và ở lớp nội mạc động mạch (ống ĐM, túi phình ĐM, shunt động - tĩnh mạch, shunt nhân tạo, vị trí đặt catheter trong lòng mạch); do vi trùng, nấm, Rickettsiae, siêu vi.

Bệnh có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi nhưng thường gặp nhất ở trẻ 10 - 15 tuổi. Bệnh thường xảy ra trên cơ địa có bệnh tim sẵn có.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Tiền căn: bệnh tim, có đường tiêm truyền TM, có làm những thủ thuật gây chảy máu.
- Sốt: tính chất, thời gian sốt bao lâu.
- Các triệu chứng khác đi kèm.

#### b. Khám bệnh: khám toàn diện, đặc biệt chú ý tìm:

- Bệnh tim.
- Các ổ nhiễm trùng : răng miệng, tai mũi họng, da, đường hô hấp, tiết niệu.
- Dấu xuất huyết ở: kết mạc, da.
- Nốt Osler ở đầu ngón tay, sang thương Janeway ở lòng bàn tay, chấm Roth ở võng mạc (soi đáy mắt).
- Dấu hiệu thuyền tắc mạch.

#### c. Đề nghị xét nghiệm

- Cấy máu trước khi cho kháng sinh 3 mẫu ở 3 vị trí khác nhau cách nhau 1 giờ.
- Phết máu ngoại biên (PMNB).
- VS, CRP, RF.
- Tỷ lệ phân tích nước tiểu (TPTNT), cặn Addis nước tiểu.
- X quang tim phổi, ECG, siêu âm tim.

## 2. Chẩn đoán

### a. Tiêu chuẩn chính

- *Cấy máu dương tính kiểu VNTMNT:*
  - Cấy mọc vi trùng đặc hiệu của VNTMNT từ 2 mẫu máu riêng biệt: *Viridans streptococci, Streptococcus bovis, Staphylococcus aureus, Enterococci, HACEK (Hemophilus Actinobacillus, Cardiobacterium, Eikenella, Kingella).*
  - Cả 2 mẫu lấy cách xa nhau 12 giờ đều (+).
  - Cả 3 mẫu lấy riêng biệt đều (+) với mẫu đầu và cuối cách xa nhau ít nhất 1 giờ.
- *Bằng chứng liên quan đến nội tâm mạc:* siêu âm tim có:
  - Cấu trúc giống sùi, nằm ở vị trí phù hợp trong VNTMNT hoặc ở chỗ có mảnh ghép, van nhân tạo mà không thể giải thích được.
  - Hoặc áp-xe.
  - Hoặc mới xuất hiện bong van nhân tạo.
  - Hoặc hở van tim mới xuất hiện (chứng minh trên siêu âm).

### b. Tiêu chuẩn phụ

- Có bệnh tim sẵn có; có tiêm truyền TM.
- Sốt ≥ 38°C (100°F).
- *Hiện tượng mạch máu:* thuyên tắc ĐM lớn, nhồi máu phổi nhiễm trùng, phình mạch, xuất huyết nội sọ, xuất huyết kết mạc, sang thương Janeway.
- *Hiện tượng miễn dịch:* viêm cầu thận, nốt Osler, chấm Roth, RF (+).
- *Bằng chứng vi trùng học:*
  - Cấy máu (+) nhưng không theo kiểu VNTMNT.
  - Hoặc bằng chứng huyết thanh học các vi trùng đặc hiệu cho VNTMNT.
- *Siêu âm tim:* có gợi ý VNTMNT nhưng không đủ tiêu chuẩn xếp vào tiêu chuẩn chính.

### c. Chẩn đoán chắc chắn VNTMNT

- *Nếu có bằng chứng về giải phẫu bệnh:*
  - Cấy hoặc làm mô học cục sùi, cục thuyên tắc, khối abcès trong tim, thấy có sự hiện diện của vi trùng.
  - Hoặc trên mô học thấy có hiện tượng VNTM tiến triển trong cục sùi hoặc trong khối abcès trong tim.
- *Nếu đạt được:*
  - 2 tiêu chuẩn chính hoặc
  - 1 tiêu chuẩn chính + ≥ 3 tiêu chuẩn phụ hoặc
  - ≥ 5 tiêu chuẩn phụ.

### d. Chẩn đoán có thể có VNTMNT: có những triệu chứng của VNTMNT nhưng không đạt đủ tiêu chuẩn chẩn đoán chắc chắn và không có chẩn đoán loại trừ.

### e. Chẩn đoán loại trừ

- Có chẩn đoán khác giải thích được các triệu chứng của VNMT hoặc
- Các triệu chứng biến mất khi dùng kháng sinh không quá 4 ngày.



### 3. Chẩn đoán phân biệt

- Các bệnh cảnh nhiễm trùng khác: thương hàn, viêm phổi nặng, abcès phổi, abcès não, viêm màng não, nhiễm trùng tiêu, lao.
- Bệnh lý miễn dịch: thấp tim, lupus đỏ, viêm đa khớp dạng thấp, Kawasaki.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nội khoa

#### a. Kháng sinh

- Nguyên tắc:*
  - Chọn kháng sinh diệt khuẩn.
  - Dùng liều cao.
  - Dùng đường tĩnh mạch.
  - Chia nhiều lần trong ngày.
  - Thời gian điều trị lâu để làm sạch trùng trong sùi.
- Thời điểm bắt đầu cho kháng sinh:*
  - Dùng ngay sau khi lấy 3 mẫu máu trong:
    - Bệnh cảnh lâm sàng điển hình + tình trạng bệnh nhi nặng.
    - Lâm sàng gợi ý + tổn thương van DMC hoặc có thuyên tắc não, phổi.
  - Tất cả những trường hợp khác có thể chờ đợi kết quả lấy máu.
- Chọn kháng sinh khi chưa có kết quả lấy máu:*
  - Có van tim nhân tạo: Vancomycin 30 mg/kg/ngày, chia 2 lần TTM và Gentamycin 5 mg/kg/ngày, chia 2 lần TB.
  - Không có van tim nhân tạo: Penicillin 300.000 đv/kg/ngày, chia 4 - 6 lần TM và Gentamycin 5 mg/kg/ngày, chia 2 lần TB.
  - Bệnh cảnh gợi ý tụ cầu: Oxacillin 200 mg/kg/ngày, chia 4 - 6 lần TM và Gentamycin 5 mg/kg/ngày, chia 2 lần TB.
  - Tất cả kháng sinh được dùng tối thiểu 4 - 6 tuần, riêng Gentamycin dùng trong 2 tuần.
- Khi có kết quả lấy máu:*
  - Kháng sinh đang dùng phù hợp kháng sinh đồ: tiếp tục dùng cho đủ thời gian.
  - Kháng sinh đang dùng không phù hợp với kháng sinh đồ:
    - Lâm sàng diễn tiến tốt: tiếp tục kháng sinh đang dùng.
    - Lâm sàng không cải thiện: đổi kháng sinh theo kháng sinh đồ.

Tác nhân	Kháng sinh	Liều	Thời gian điều trị
<i>S. viridans</i>	PNC G	300.000 U/kg/24g chia 6 lần	4 tuần
	Gentamycin	5 mg/kg/24g chia 2 lần	2 tuần
<i>Enterococcus</i>	PNC G hay AMP + Gentamycin	300.000 U/kg/24g chia 6 lần 300 mg/kg/24g chia 4-6 lần 5 mg/kg/24g chia 2 lần	4 - 6 tuần
<i>S. aureus</i>	Oxacillin + Gentamycin	200 mg/kg/24g chia 4-6 lần 5 mg/kg/24g chia 2 lần	4 - 6 tuần 2 tuần

Tác nhân	Kháng sinh	Liệu	Thời gian điều trị
MRSA	Vancomycin + Gentamycin	40 mg/kg/24 g chia 3 lần 5 mg/kg/24 g chia 2 lần	4 - 6 tuần 2 tuần
S.epidermidis	Vancomycin + Gentamycin ± Rifampicin	40 mg/kg/24 g chia 3 lần 5 mg/kg/24 g chia 2 lần 10 - 20 mg/kg/24 g chia 2 lần	4 - 6 tuần 2 tuần 4 - 6 tuần
HAGEK	PNC G hay AMP hay Cefotaxim + Gentamycin	300.000 U/kg/24 g chia 6 lần 300 mg/kg/24 g chia 4- 6 lần 200 mg/kg/24 h chia 3 - 4 lần 5 mg/kg/24 g chia 2 lần	4 - 6 tuần 4 - 6 tuần 4 - 6 tuần 2 - 4 tuần

### b. Điều trị suy tim đi kèm

c. **Vấn đề dùng thuốc chống đông:** chỉ dùng trong chỉ định ngăn ngừa thromboembolic do cục huyết khối trong trường hợp rung nhĩ hoặc có van tim nhân tạo.

d. **Đáp ứng với điều trị:** thường đáp ứng với điều trị sau 3 - 10 ngày. Cấy máu lặp lại sau 5 - 7 ngày điều trị để đánh giá đáp ứng, lặp lại cho đến khi vô trùng. Sốt kéo dài có thể do nhiễm trùng lan rộng, do huyết khối nhiễm trùng, sốt do thuốc. Sốt thường hiếm khi gợi ý tình trạng kháng kháng sinh. Chỉ thay đổi kháng sinh khi có bằng chứng của nhiễm trùng khác hay dị ứng thuốc.

## 2. Ngoại khoa

### a. Chỉ định tuyệt đối

- Suy tim không đáp ứng điều trị gây rối loạn chức năng van tim (kể cả van nhân tạo).
- Áp-xe cơ tim hoặc áp-xe quanh van.
- Điều trị nội khoa không hiệu quả (du khuẩn huyết kéo dài hoặc nhiễm nấm).
- VNTMNT tái phát nhiều lần.
- Van nhân tạo không ổn định.

### b. Chỉ định tương đối

- Thuyên tắc nhiều nơi (van bình thường hoặc van nhân tạo).
- Có một lần thuyên tắc với sự hiện diện của cục sùi trên siêu âm, có đường kính ≥ 10 mm.

## IV. PHÒNG VIÊM NỘI TÂM MẠC NHIỄM TRÙNG

### 1. Những tình huống sau có chỉ định dùng kháng sinh phòng VNTMNT

- Có van tim nhân tạo.
- Có tiền căn từng bị VNTMNT (kể cả các trường hợp không có bệnh tim).
- Tất cả các bệnh tim bẩm sinh.
- Bệnh van tim hậu thấp và bệnh van tim mắc phải do nguyên nhân khác (ngay cả sau khi đã phẫu thuật).



- Bệnh cơ tim phì đại.
- Sa van 2 lá gây hở van 2 lá (chứng minh bằng siêu âm tim).

## 2. Những thủ thuật và phẫu thuật cần dùng kháng sinh phòng VNTMNT

- Những thủ thuật vùng răng miệng, tai mũi họng gây chảy máu nướu hoặc niêm mạc.
- Phẫu thuật đường hô hấp, tuân hoàn, tiêu hóa, tiết niệu - sinh dục.
- Rạch dẫn lưu mô nhiễm trùng.

## 3. Cách dùng kháng sinh

### a. Khi làm thủ thuật vùng răng, miệng hoặc đường hô hấp trên cho những bệnh nhân thuộc nhóm nguy cơ

Phác đồ chuẩn	
1. Amoxicillin	50 mg/kg (3 g) uống 1 giờ trước thủ thuật; 25 mg/kg (1,5 g) uống 6 giờ sau liều đầu.
2. Penicillin V	< 30 kg: 1 g uống 1 giờ trước thủ thuật; 0,5 g uống 6 giờ sau liều đầu. > 30 kg: 2 g uống 1 giờ trước thủ thuật; 1 g uống 6 giờ sau liều đầu.
3. Dị ứng Penicillin/Amoxicillin:	Erythromycin 20 mg/kg (1 g) uống 1 giờ trước thủ thuật; 10 mg/kg (0,5 g) uống 6 giờ sau liều đầu. Hoặc Clindamycin 6 mg/kg (300 mg) uống 1 giờ trước thủ thuật; 3 mg/kg (150 mg) uống 6 giờ sau liều đầu.
Phác đồ thay thế	
1. Bệnh nhân không thể uống được:	Ampicillin 50 mg/kg (2 g) IV hay IM 30 phút - 1 giờ trước thủ thuật; 25 mg/kg (1 g) IV hay IM 6 giờ sau liều đầu. Hoặc: Penicillin G 50.000 đv/kg IV hay IM 30 phút - 1 giờ trước thủ thuật; 8 giờ sau, lặp lại một liều tương tự.
2. Bệnh nhân không thể uống được, dị ứng Ampicillin/Amoxicillin/Penicillin:	Clindamycin 6 mg/kg (300 mg) IV 30 phút trước thủ thuật; 3 mg/kg (150 mg) IV 6 giờ sau liều đầu.
3. Bệnh nhân thuộc nhóm nguy cơ rất cao:	a. Ampicillin 50 mg/kg (2 g) IV hay IM 30 phút trước thủ thuật Gentamycin 2 mg/kg (< 80 mg) IV hay IM 6 giờ sau liều đầu Amoxicillin 25 mg/kg uống. b. Ampicillin 50 mg/kg (2 g) IV hay IM 30 phút trước thủ thuật Gentamycin 2 mg/kg (< 80 mg) IV hay IM lặp lại một liều sau đó 8 giờ c. Penicillin 50.000 đv/kg IV hay IM 30 phút trước thủ thuật Gentamycin 2 mg/kg (< 80 mg) IV hay IM lặp lại một liều sau đó 8 giờ
4. Bệnh nhân thuộc nhóm nguy cơ rất cao, dị ứng với Amoxicillin/Ampicillin/Penicillin:	Vancomycin 20 mg/kg truyền TM trong 1 giờ, bắt đầu 1 giờ trước thủ thuật, lặp lại 1 liều sau đó 8 giờ.

**b. Khi làm thủ thuật đường tiêu hóa và tiết niệu sinh dục**

<b>Phác đồ chuẩn</b>		
1. Ampicillin	50 mg/kg IV hay IM 30 phút trước thủ thuật Gentamycin 2 mg/kg IV hay IM (< 80 mg) 6 giờ sau liều đầu	}
2. Ampicillin	50 mg/kg (2 g) IV hay IM 30 phút trước thủ thuật Gentamycin 2 mg/kg (< 80 mg) IV hay IM lặp lại một liều sau đó 8 giờ	}
<b>BỆNH NHÂN ĐI LƯNG AMOXICILLIN/AMPICILLIN/PENICILLIN</b>		
Vancomycin	20 mg/kg (1g) truyền TM trong 1 giờ	bắt đầu 1 giờ trước thủ thuật 8 giờ sau lặp lại 1 liều tương tự
Gentamycin	2 mg/kg (< 80 mg) IV hay IM	
<b>PHAC ĐO UỐNG CHO NHỮNG BỆNH NHÂN NGUY CƠ THẤP</b>		
Amoxicillin	50 mg/kg (3g) uống 1 giờ trước thủ thuật; 25 mg/kg (1g) uống 6 giờ sau liều đầu	

**c. Khi làm phẫu thuật tim mạch có thay van hoặc ngoại vật**

Cefazolin	50 mg/kg (2g) IV ngay trước phẫu thuật; mỗi 6 giờ sau phẫu thuật trong 24 - 48 giờ
Gentamycin	2 mg/kg (< 80 mg) IV ngay trước phẫu thuật; mỗi 8 giờ sau phẫu thuật trong 24 giờ
<b>Trong những bệnh viện có tỷ lệ <i>Staphylococci</i> kháng methicillin cao</b>	
Vancomycin	20 mg/kg truyền TM trong 1 giờ ngay trước phẫu thuật; 10 mg/kg truyền TM trong 1 giờ ngay sau phẫu thuật
Gentamycin	2 mg/kg (< 80 mg) IV ngay trước phẫu thuật; mỗi 8 giờ sau phẫu thuật trong 24 giờ



# VIÊM CƠ TIM SIÊU VI

## I. ĐỊNH NGHĨA

Viêm cơ tim do siêu vi là viêm thành cơ tim có đặc điểm: thâm nhiễm tế bào viêm, hoại tử và/hoặc thoái hóa tế bào cơ lân cận nhưng không giống tổn thương thiếu máu trong bệnh mạch vành. Nguyên nhân hàng đầu là *Enterovirus* (70 serotypes) trong đó Coxsackie B1-5, A4, A16 chiếm 50% trường hợp. Ngoài ra còn có các siêu vi khác như: *Echoviruses*, *Adenovirus*; *Herpes simplex virus*; *Influenza*; *Rubella*; *Cytomegalovirus*; *Infectious mononucleosis*; quai bị; sởi; viêm gan siêu vi; *Respiratory syncytial virus*; *Mycoplasma pneumoniae*; HIV.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Triệu chứng của nhiễm siêu vi trước đó: sốt, ho, sổ mũi, quai bị, phát ban, vàng da.
- Triệu chứng cơ năng: khó thở, ho, quấy khóc, bút rút, vật vã, vã mồ hôi, phù, ói, tiểu ít.

#### b. Khám bệnh: khám toàn diện, chú ý:

- Đánh giá tình trạng huyết động học: mạch, huyết áp, nhịp thở, da niêm, tri giác, nước tiểu.
- Khám tim: tim to, nhịp tim nhanh, tiếng tim mờ, nhịp ngựa phi, rối loạn nhịp tim.
- Phổi có rale ẩm, rale ngáy, rale rít.
- Gan to, tĩnh mạch cổ nổi.
- Phù ngoại vi do suy tim ứ huyết.

#### c. Đè nghị cận lâm sàng

- Phết máu ngoại biên, VS.
- Ion đồ máu, chức năng thận.
- Troponin I.
- ECG.

- TPTNT.
- X quang phổi.
- Siêu âm tim.

## 2. Chẩn đoán xác định

Lâm sàng + kết quả sinh thiết cơ tim + phân lập siêu vi hoặc huyết thanh chẩn đoán siêu vi gây bệnh.

## 3. Chẩn đoán có thể: dựa vào:

### a. Lâm sàng

- Bệnh cảnh nhiễm siêu vi trước đó ( $\pm$ ).
- Xuất hiện cấp tính các triệu chứng sau:
  - Suy tim ứ huyết  $\pm$  sỏi tim  $\pm$  phù phổi cấp.
  - Tim to nhanh, tiếng tim mờ, nhịp ngựa phi.
  - Rối loạn nhịp tim.

### b. Cận lâm sàng

- Troponin I tăng, VS tăng.
- X quang lồng ngực: tim to nhanh, cấp tính + ứ huyết phổi.
- ECG: nhịp tim nhanh, điện thế thấp, thay đổi ST-T, block nhánh, block nhĩ-thắt, QT dài, ngoại tâm thu nhĩ, ngoại tâm thu thất, nhịp nhanh thất, nhịp nhanh trên thất.
- Siêu âm tim: chức năng co bóp cơ tim (EF, SF) giảm; loại trừ các bất thường cấu trúc tim.

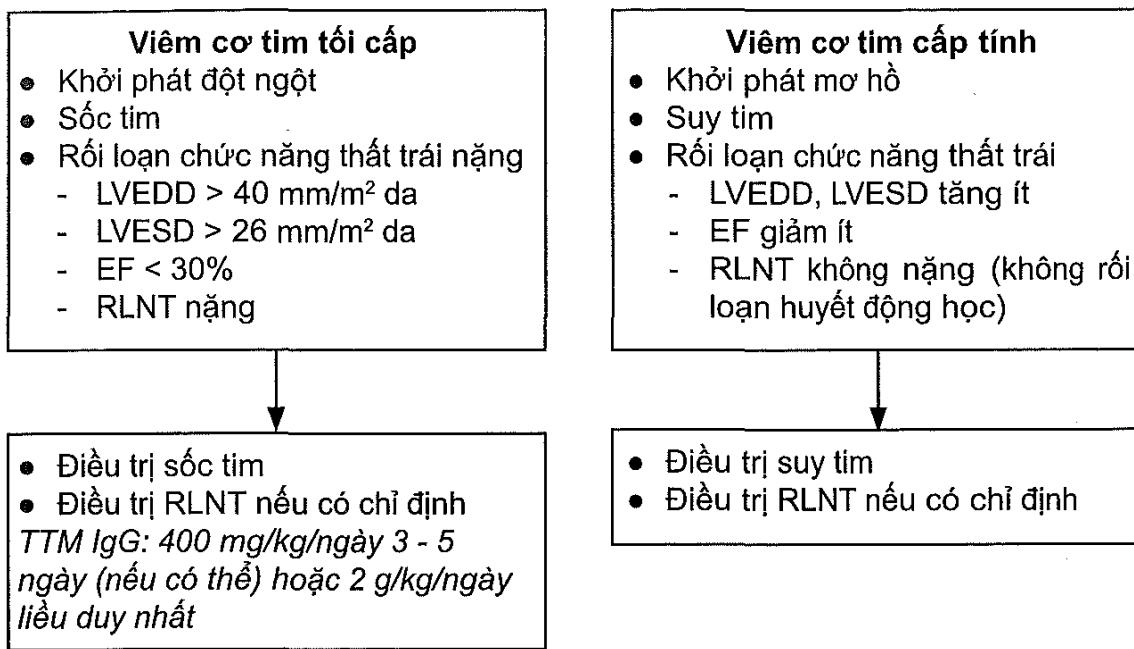
## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc điều trị

- Điều trị triệu chứng: suy tim, sỏi tim, phù phổi cấp (xem các bài riêng).
- Điều trị loạn nhịp: tùy theo kết quả ECG (xem bài “Rối loạn nhịp tim”).

### 2. Xử trí theo lưu đồ dưới đây





**Chú ý:** chống chỉ định dùng Corticoids trong điều trị viêm cơ tim do siêu vi thể tối cấp.

Vấn đề	Mức độ chứng cứ	Mức độ khuyên cáo	Tài liệu tham khảo
Không có bằng chứng cho thấy thuốc đặc chế miễn dịch có hiệu quả đối với viêm cơ tim.	II	Khuyến cáo	NEJM
Một số nghiên cứu cho thấy có sự cải thiện chức năng thất trái khi dùng IVIG, tuy nhiên những thử nghiệm ngẫu nhiên có số mẫu lớn chưa được tiến hành do đó việc sử dụng IVIG thường quy trong viêm cơ tim chưa có chỉ định	II	Khuyến cáo	NEJM

# VIÊM MÀNG NGOÀI TIM CẤP

## I. ĐỊNH NGHĨA

Là tình trạng viêm cấp của màng ngoài tim. Triệu chứng lâm sàng tùy thuộc nguyên nhân sinh bệnh và giai đoạn của viêm. Có 3 giai đoạn: 1) Thâm nhiễm tế bào viêm cấp; 2) Tiết dịch, tích tụ trong khoang màng tim, chẹn tim. 3) Xơ hóa và vôi hóa, co thắt. Có nhiều nguyên nhân: thường gặp do nhiễm trùng (virus, vi trùng, lao, nấm...), do miễn dịch (thấp, still, lupus...), do bệnh ác tính, sau chấn thương, phẫu thuật, nhồi máu cơ tim, dị ứng, tăng urê máu.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi: tìm các triệu chứng:

- Sốt.
- Đau ngực: đau vùng sau xương ức, lan sau lưng, tăng khi nằm ngửa, ho hít sâu, giảm khi ngồi nghiêng người ra phía trước. Tính chất nặng, co thắt.
- Ho, mệt, khó thở.
- Phù mặt và chi.

#### b. Khám lâm sàng

- Khám các dấu hiệu sinh tồn: mạch, nhiệt độ, nhịp thở, huyết áp.
- Dấu hiệu mạch nghịch: khi huyết áp tối đa trong thì hít vào thấp hơn > 10 mmHg so với thì thở ra.
- Khám tim: bóng tim to, mỏm tim giảm động, nghe tiếng cọ màng tim hoặc tiếng tim mờ, nhịp tim nhanh.
- Gan to, tĩnh mạch cổ nổi.
- Phù.
- Khám dấu hiệu chẹn tim: khó thở, tím tái; huyết áp giảm hay kẹp; mạch nghịch rõ, tĩnh mạch cổ nổi, gan to.

#### c. Đề nghị cận lâm sàng

- Xét nghiệm thường quy:
  - Công thức máu, CRP, VS, cấy máu.
  - X quang, ECG, siêu âm tim.
  - Chọc dò dịch màng tim làm xét nghiệm sinh hóa, tế bào, vi trùng:
    - + Khi cần giải áp trong chẹn tim cấp.

- + Khi cần xác định nguyên nhân gây viêm màng ngoài tim.
- + Dịch rút ra đem xét nghiệm sinh hóa, tế bào, cấy...
- Xét nghiệm tìm nguyên nhân: tùy bệnh cảnh lâm sàng, có thể làm:
  - Bilan lao.
  - ANA, LE cell.
  - RF, ASO, điện di đạm máu.

## 2. Chẩn đoán xác định

- Lâm sàng: khó thở, đau ngực, cọ màng tim, tiếng tim mờ, mạch nghịch.
- Cận lâm sàng:
  - X quang: bóng tim to hình bầu rượu đối xứng qua bờ ức trái, bờ tim trái thẳng.
  - ECG: điện thế ngoại vi thấp, so le điện thế; ST chênh lên; T thay đổi ở giai đoạn sau.
  - Siêu âm tim: thấy khoảng trống Echo trong màng ngoài tim và xác định tính chất dịch (đồng nhất, fibrin hóa...); thấy dấu chẹn tim (đè sụp nhĩ phải và thất phải trong kỳ tâm trương).
  - Chọc dò ra dịch.

## 3. Chẩn đoán có thể

Lâm sàng + X quang rõ + ECG gợi ý, chưa có kết quả siêu âm hay chọc dò dịch màng tim.

## 4. Chẩn đoán nguyên nhân

Dựa vào đặc điểm dịch màng tim nhưng cần kết hợp bệnh sử và lâm sàng:

Nguyên nhân	Tính chất dịch	Bám	Hồng cầu	Bụi da nhán	Lympho	Tế bào mủ	Tế bào lạ
Nhiễm trùng	Đục vàng, nâu đậm	++	+	++	+	+	-
Siêu vi	Trong	+	+	+	++	-	-
Lao	Vàng hoặc màu không đồng (có fibrin)	++	++	+	++ (mono)	-	-
Ac tính	Mau Không đồng tại lập nhanh	+	++	+	+	-	++
Thấp	Trong	+	-	+	+	-	-

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc điều trị

- Điều trị nguyên nhân.
- Giải áp màng ngoài tim khi có chẹn tim.

- Điều trị triệu chứng + hỗ trợ.

## 2. Xử trí

### a. Cấp cứu chẹn tim (có sốc)

- Chọc dò màng tim: (Thực hiện “mù” hay dưới sự hướng dẫn của siêu âm tim).
- Chỉ định cấp cứu: nghi ngờ chẹn tim cấp.
- Chỉ định ngoài cấp cứu: hút dịch chảm đoán, giảm triệu chứng.
- Chống chỉ định chọc dò tương đối: rối loạn đông máu chưa điều chỉnh.
- Nếu không chọc hút được hoặc chưa hiệu quả, còn sốc: truyền dịch điện giải đẳng trương 20 ml/kg/giờ và đo CVP giữ CVP cao 10 - 15 cmH<sub>2</sub>O, kèm dùng thuốc vận mạch Dopamin. Không dùng lợi tiểu, digoxin, giãn mạch.
- Nếu không đáp ứng: hội chẩn ngoại đê phẫu thuật dẫn lưu cấp cứu giải áp.

### b. Điều trị đặc hiệu: tùy nguyên nhân gây bệnh:

- Nhiễm trùng*: khi dịch có nhiều BCĐN, soi tươi có vi trùng, BCĐN máu tăng cao, CRP tăng.
  - Kháng sinh ban đầu:
    - + Trẻ > 5 tuổi: Oxacillin + Gentamycin (do tác nhân thường gặp là tụ cầu).
    - + Trẻ < 5 tuổi: Oxacillin + Cefotaxim (có thể gặp *H.Influenza*).
  - Khi có kết quả cấy dùng KS theo kháng sinh đồ.
  - Thời gian điều trị: trung bình từ 2 - 3 tuần, do *S.aureus* có thể từ 4 - 6 tuần.
- Virus*: kháng viêm nonsteroides (Aspirin, Indomethacin).
- Do thấp tim, viêm đa khớp dạng thấp*: dùng Corticoids (xem phác đồ điều trị thấp tim, viêm đa khớp dạng thấp).
- Do các nguyên nhân khác*: điều trị theo nguyên nhân.

### c. Phẫu thuật

- Dẫn lưu màng tim qua da bằng pigtail (trường hợp tràn dịch màng tim ít fibrin).
- Dẫn lưu tối thiểu: mở cửa sổ màng tim (thường dùng trong trường hợp tràn mủ màng tim cấp mới chưa có fibrin và vách hóa nhiều).
- Mở lồng ngực dẫn lưu và cắt một phần màng tim (trường hợp tràn mủ nhiều đã vách hóa hoặc do lão).
- Cắt bỏ toàn bộ màng ngoài tim: trường hợp dày dính nhiều hoặc viêm màng ngoài tim co thắt.



## IV. XUẤT VIỆN, THEO DÕI

- Xuất viện khi**: hết sốt. Hết tràn dịch màng tim (lâm sàng và siêu âm). Không có biến chứng co thắt.
- Theo dõi**: mỗi tháng trong vòng 6 tháng → 1 năm tìm biến chứng viêm màng ngoài tim co thắt. Nếu có: phẫu thuật cắt màng ngoài tim.

# THÔNG LIÊN THẤT

## I. ĐẠI CƯƠNG

Thông liên thất (TLT) là tổn thương bẩm sinh do khiếm khuyết một hay nhiều nơi trên vách liên thất khiến có sự thông thương giữa hai tâm thất. Thường gặp thông liên thất phần màng. Bệnh thường gặp nhất trong các dị tật tim bẩm sinh chiếm tỷ lệ 25% trong các bệnh tim bẩm sinh.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Mệt, khó thở khi gắng sức.
- Sốt ho tái phát nhiều lần.
- Chậm lớn, chậm biết đi.

#### b. Khám bệnh

- Khám tim: diện tim lớn hay bình thường. Sờ có thể có rung miêu tâm thu. Âm thổi tâm thu cường độ thay đổi, âm sắc trung bình hay cao, nghe rõ ở khoảng liên sườn IV trái bờ ức, có thể lan ra xung quanh.  $T_2$  vang mạnh nếu có tăng áp phổi.
- Khám tim các dấu hiệu suy tim.
- Khám tìm dấu hiệu viêm nội tâm mạc nếu bệnh nhân có sốt kéo dài.
- Khám phổi để phát hiện nhiễm trùng phổi đi kèm.

#### c. Cận lâm sàng

- Công thức máu.
- X quang tim phổi: thất trái lớn, tuẫn hoàn phổi tăng chủ động.
- ECG: lớn thất trái hay lớn hai thất, lớn nhĩ trái.
- Siêu âm tim: đo đường kính lỗ thông, xác định chiều của luồng thông, chênh áp giữa hai thất. Đánh giá mức độ tăng gánh thẻ tích của thất trái và nhĩ trái. Đánh giá chức năng tim và áp lực động mạch phổi.

### 2. Chẩn đoán xác định: dựa vào siêu âm tim.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nguyên tắc

- Đóng lỗ thông (bằng phẫu thuật hoặc thông tim can thiệp).
- Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.

#### 2. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa

- Suy tim (xem bài suy tim).
- Nhiễm trùng hô hấp (xem bài viêm phổi).
- Suy dinh dưỡng (xem bài điều trị suy dinh dưỡng).
- Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng (xem bài viêm nội tâm mạc).
- Những trường hợp tăng áp động mạch phổi nặng (hội chứng Eissenmenger, áp lực ĐMP tâm thu  $\geq$  áp lực hệ thống), cho hội chẩn khoa chỉ định điều trị với Sildenafil uống 0,3 mg/kg/3 - 6 giờ (tối đa 1 mg/kg/liều). Sau 4 tuần nếu không đáp ứng sẽ ngừng sử dụng.
- Những bệnh nhân không đáp ứng với điều trị Sildenafil hoặc cơn cao áp phổi nặng sau phẫu thuật tim, hội chẩn khoa xem xét chỉ định về khả năng dùng Bonsentan uống 1 mg/kg (tối đa 62,5 mg) mỗi 12 giờ trong 1 - 4 tuần, sau đó tăng lên 2 mg/kg (tối đa 125 mg) mỗi 12 giờ.

#### 3. Điều trị phẫu thuật đóng lỗ thông

- TLT lỗ nhỏ ở phần màng và cơ bè có thể tự đóng 80%.
- Chỉ định phẫu thuật:
  - TLT lỗ nhỏ phần tiếp nhận và phần phổi.
  - TLT lỗ lớn ở vị trí bất kỳ còn shunt trái-phải, suy tim, chậm phát triển thể chất, thường xuyên nhiễm trùng phổi.
- Theo dõi sau phẫu thuật:
  - Tái khám định kỳ, khám lâm sàng, ECG, X quang ngực và siêu âm tim vào các thời điểm 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 12 tháng sau khi phẫu thuật.
  - Những trường hợp có suy tim, cao áp phổi trước phẫu thuật sẽ tiếp tục điều trị sau phẫu thuật cho tới khi các triệu chứng biến mất.
  - Chỉ định thông tim đo kháng lực mạch máu phổi trước khi quyết định phẫu thuật trong trường hợp áp lực động mạch phổi trên siêu âm tim  $\geq 2/3$  áp lực mạch máu hệ thống ở trẻ trên 1 tuổi.
  - Làm test oxy lúc thông tim, nếu tỷ số kháng lực mạch máu phổi/kháng lực mạch máu hệ thống  $\geq 0,5$ , thì không còn khả năng phẫu thuật, những trường hợp này được xếp vào nhóm hội chứng Eissenmenger. Nếu tỷ số này  $< 0,5$ , cho phẫu thuật ngay và dùng Sildenafil hoặc Bonsentan trước và sau phẫu thuật.

#### 4. Điều trị thông tim can thiệp đóng lỗ thông

- Chỉ định
  - Thông liên thất cơ bè lớn, còn shunt trái-phải, gây lớn thất trái hoặc nhĩ trái hoặc tỷ số Qp/Qs  $\geq 2:1$ , rìa động mạch chủ  $> 4$  mm



- + Nếu cân nặng  $\geq 5$  kg: thông tim và đóng bằng dụng cụ
- + Nếu cân nặng  $< 5$  kg, kèm thêm tật tim bẩm sinh khác cần phải phẫu thuật tim hở: có thể xem xét đóng lỗ thông liên thất bằng dụng cụ với kỹ thuật hybrid, trong lúc phẫu thuật.
- Thông liên thất phần màng lớn, còn shunt trái-phải, gây lớn thất trái hoặc nhĩ trái hoặc tỷ số  $Qp/Qs \geq 2:1$ , cân nặng  $> 5$  kg, rìa động mạch chủ  $> 2$  mm
- Thông liên thất lỗ nhỏ, phần màng (rim động mạch chủ  $> 2$  mm) hoặc cơ bè (rim động mạch chủ  $> 4$  mm), nhưng không còn khả năng tự đóng ( $> 8$  tuổi) hoặc từng có tiền căn viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
- Theo dõi sau đóng bằng dụng cụ:
  - Uống Aspirin chống đông máu, 5 mg/kg/ngày trong 6 tháng.
  - Tái khám, theo dõi lâm sàng và siêu âm tim định kỳ vào các thời điểm 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 12 tháng sau khi đóng lỗ thông bằng dụng cụ.

Vấn đề	Mức độ chứng có	Mức độ khuyến cáo	Tài liệu tham khảo
Chỉ định thông tim và đóng bằng dụng cụ ở trẻ $\geq 5$ kg có cơ bè lớn, còn shunt trái – phải, gây lớn thất trái hoặc nhĩ trái hoặc tỷ số $Qp/Qs \geq 2:1$ , rìa động mạch chủ $> 4$ mm.	B	Khuyến cáo	AHA: review 2011
Thông liên thất cơ bè lớn, còn shunt trái – phải, gây lớn thất trái hoặc nhĩ trái hoặc tỷ số $Qp/Qs \geq 2:1$ , rìa động mạch chủ $> 4$ mm, cân nặng $< 5$ kg, kèm thêm tật tim bẩm sinh khác cần phải phẫu thuật tim hở: có thể xem xét đóng lỗ thông liên thất bằng dụng cụ với kỹ thuật hybrid, trong lúc phẫu thuật	B	Khuyến cáo	AHA: review 2011

# THÔNG LIÊN NHĨ

## I. ĐẠI CƯƠNG

Thông liên nhĩ (TLN) là một nhóm bệnh gồm những tổn thương của vách liên nhĩ. Lỗ thông thứ phát nằm ở phần cao của vách liên nhĩ, lỗ thông tiên phát nằm ở phần thấp của vách liên nhĩ, có thể đơn thuần hoặc kèm với bất thường của gối nội mạc và một số ít ở vị trí xoang tĩnh mạch, xoang vành. TLN lỗ tiên phát nằm trong bệnh cảnh kẽm nhĩ thất. Tần suất TLN 7 - 15% các bệnh tim bẩm sinh.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Triệu chứng mệt, khó thở khi gắng sức.
- Sốt, ho tái phát nhiều lần.
- Chậm lớn, chậm biết đi.

#### b. Khám bệnh

- Khám tim: thất phải đập dọc bờ ức trái. Âm thổi tâm thu ở khoảng liên sườn II bờ trái ức, cường độ  $\leq 3/6$ , dạng phụ, âm sắc trung bình, không kèm rung miêu.  $T_2$  vang mạnh, tách đôi rộng cố định.
- Khám phổi tìm dấu hiệu thở nhanh, rales phổi.

#### c. Cận lâm sàng

- Công thức máu.
- X quang tim phổi: lớn thất phải, lớn nhĩ phải, động mạch phổi giãn to, tuẫn hoản phổi tăng chủ động.
- ECG: lớn thất phải, nhĩ phải, block nhánh phải không hoản toàn.
- Siêu âm tim Doppler phát hiện và đo đường kính lỗ TLN, đo áp lực ĐMP, đường kính các buồng tim (cho thấy tim phải giãn to).

### 2. Chẩn đoán xác định: dựa vào siêu âm tim.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc

- Đóng lỗ thông (phẫu thuật hoặc thông tim can thiệp)
- Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.

## 2. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa

- Suy tim: phần lớn TLN không dẫn đến suy tim hoặc dẫn đến suy tim nhưng muộn.
- Nhiễm trùng hô hấp.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: TLN ít bị biến chứng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, không cần dùng kháng sinh phòng ngừa khi mổ, chữa răng hay làm thủ thuật ngoại khoa.
- Suy dinh dưỡng (xem bài suy dinh dưỡng).
- Những trường hợp tăng áp động mạch phổi nặng (hội chứng Eisenmenger, áp lực ĐMP tâm thu ≥ áp lực hệ thống), cho hội chẩn khoa chỉ định điều trị với Sildenafil uống 0,3 mg/kg/3 - 6 giờ (tối đa 1 mg/kg/liều). Sau 4 tuần nếu không đáp ứng sẽ ngừng sử dụng.
- Những bệnh nhân không đáp ứng với điều trị Sildenafil hoặc cơn cao áp phổi nặng sau phẫu thuật tim, hội chẩn khoa xem xét chỉ định về khả năng dùng Bonsentan uống 1 mg/kg (tối đa 62,5 mg) mỗi 12 giờ trong 1 - 4 tuần, sau đó tăng lên 2 mg/kg (tối đa 125 mg) mỗi 12 giờ.

## 3. Chỉ định phẫu thuật đóng lỗ thông

- TLN lỗ thú phát nhỏ (< 8 mm) có thể tự đóng vào khoảng 2 - 3 tuổi với tần suất 14 - 16%; do đó không nên phẫu thuật ở trẻ ≤ 1 tuổi, ngoại trừ có biến chứng suy tim hay tăng áp động mạch phổi không kiểm soát được.
- Khi Qp/Qs >1,5, tuổi mổ thích hợp 3 - 5 tuổi.
- Chỉ định thông tim đo kháng lực mạch máu phổi trước khi quyết định phẫu thuật trong trường hợp áp lực động mạch phổi trên siêu âm tim ≥ 2/3 áp lực mạch máu hệ thống.
- Làm test oxy lúc thông tim, nếu tỷ số kháng lực mạch máu phổi/kháng lực mạch máu hệ thống ≥ 0,5, thì không còn khả năng phẫu thuật, những trường hợp này được xếp vào nhóm hội chứng Eisenmenger. Nếu tỷ số này < 0,5, cho phẫu thuật ngay và dùng Sildenafil hoặc Bonsentan trước và sau phẫu thuật.

## 4. Chỉ định thông tim can thiệp đóng lỗ thông bằng dụng cụ

- Thông liên nhĩ lỗ thú phát, đường kính ≤ 38 mm, còn shunt trái-phải, gây lớn nhĩ phải hoặc thất phải hoặc tỷ số Qp/Qs ≥ 2, có các rìa bao quanh lỗ thông > 4 mm, có cân nặng ≥ 8 kg.
- Thông liên nhĩ lỗ thú phát, đã từng bị thuyên tắc nghịch như tai biến mạch máu não hoặc cơn thiếu máu não tạm thời, tái phát.
- Thông liên nhĩ lỗ thú phát, có cơ địa nguy cơ của huyết khối và thuyên tắc (có đặt máy tạo nhịp đường tĩnh mạch hoặc có mang catheter tĩnh mạch lâu dài hoặc có bệnh lý tăng đông).

Sau khi đóng lỗ thông bằng dụng cụ, cho bệnh nhân uống Aspirin liều chống đông 5 mg/kg/ngày, trong 6 tháng. Tái khám định kỳ theo dõi lâm sàng, ECG, X quang ngực và siêu âm tim sau khi đóng 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng và 12 tháng.

Vấn đề	Mức độ chứng có	Mức độ khuyến cáo	Tài liệu tham khảo
Thông liên nhĩ lỗ thù phai, đường kính $\leq 38$ mm, còn shunt trái/phải, gây lợn nhĩ phải hoặc thất phải hoặc tỷ số Qp/Qs $\geq 2$ , có các ria bao quanh lỗ thông $> 4$ mm, có cân nặng $\geq 8$ Kg	B	Khuyến cáo	AHA, review 2011
Thông liên nhĩ lỗ thù phai, đã từng bị thuyên tắc nghịch như tai biến mạch máu não hoặc cơn thiếu máu não tạm thời, tái phát	B	Khuyến cáo	AHA, review 2011
Thông liên nhĩ lỗ thù phai, có cơn đột ngột cơcura huyết khối và thuyên tắc (có đặt máy tạo nhịp dương tính mạch hoặc có mang catheter tĩnh mạch lâu dài hoặc có bệnh lý tăng glucose)	C	Khuyến cáo	AHA, review 2011



# CÒN ỐNG ĐỘNG MẠCH

## I. ĐẠI CƯƠNG

Ống động mạch nối liền nơi phân nhánh ĐMP và eo ĐMC. Ống động mạch thông thường trong thời kỳ bào thai và đóng lại ngay sau khi bé sanh ra đời. Ống động mạch còn tồn tại nếu có bất thường thành mạch, nguyên nhân có thể do mẹ bị Rubella trong thời gian mang thai hoặc thiếu oxy mạn tính nếu sống ở vùng núi cao, thiếu ôxy trên trẻ sanh ngạt, sanh non.

Tần suất của bệnh là 9,8% trong các bệnh tim bẩm sinh.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Triệu chứng mệt, khó thở khi gắng sức.
- Sốt, ho tái phát nhiều lần.
- Chậm lớn, chậm biết đi.

#### b. Khám lâm sàng

- Mạch ngoại vi nẩy mạnh, chìm nhanh (mạch Corrigan).
- Huyết áp tâm trương thấp, hiệu áp rộng.
- Khám tim: tim to, thất trái tăng động, âm thổi liên tục, cường độ lớn, ở khoảng liên sườn II-III ngay dưới xương đòn trái, sờ có rung miêu tâm thu và tâm trương. T<sub>2</sub> mạnh không tách đôi.
- Khám phổi tìm dấu hiệu thở nhanh, phổi có ran.

#### c. Đề nghị cận lâm sàng

- X quang tim phổi: diện tim bình thường hoặc lớn thất trái, nhĩ trái. Tuần hoàn phổi bình thường hoặc tăng chủ động. Động mạch phổi, quai ĐMC giãn.
- ECG: bình thường hoặc lớn thất trái, lớn hai thất.
- Siêu âm tim Doppler: đo đường kính ống động mạch, xác định chiều luồng thông, tình trạng tăng gánh thể tích thất trái, nhĩ trái, áp lực ĐMP, chức năng tim.

### 2. Chẩn đoán xác định: dựa vào siêu âm tim.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nguyên tắc

- Đóng ống động mạch.
- Phòng ngừa và điều trị biến chứng.

#### 2. Đóng ống động mạch

Trong giai đoạn sơ sinh (dưới 15 ngày tuổi) đóng ống động mạch bằng thuốc Ibuprofen. Liều dùng 10 mg/kg uống, lặp lại 2 liều 5 mg/kg sau 24 và 48 giờ.

- Chỉ định đóng ống động mạch bằng dụng cụ:
  - Ống động mạch kích thước trung bình - lớn, shunt trái-phải, có hình dạng và kích thước của ống động mạch thuận lợi cho việc đóng bằng dụng cụ, có một trong các biến chứng sau: suy tim, chậm lớn, tuần hoàn phổi tăng nhiều (có hoặc không kèm tăng áp động mạch phổi), lớn nhĩ trái hoặc thất trái.
  - Ống động mạch kích thước nhỏ, shunt trái-phải, kích thước buồng tim bình thường, nghe tim có âm thổi hoặc không.
  - Còn ống động mạch có shunt 2 chiều do tăng áp động mạch phổi nhưng trở lại shunt trái-phải yếu do đáp ứng với điều trị thuốc như Sildenafil hoặc Bonsentan (AHA, review 2011, mức độ chứng cứ loại C).
- Chỉ định đóng ống động mạch bằng phẫu thuật. Những trường hợp ống động mạch có shunt trái-phải, nghe có âm thổi, nhưng kích thước và hình dạng không cho phép đóng bằng dụng cụ hoặc thất bại với đóng bằng dụng cụ.

#### 3. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng: giống như thông liên thất.

Vấn đề	Mức độ chứng cứ	Mức độ khuyến cáo	Tài liệu tham khảo
Ống động mạch kích thước trung bình - lớn, shunt trái-phải, có hình dạng và kích thước của ống động mạch thuận lợi cho việc đóng bằng dụng cụ, có một trong các biến chứng sau: suy tim, chậm lớn, tuần hoàn phổi tăng nhiều (có hoặc không kèm tăng áp động mạch phổi), lớn nhĩ trái hoặc thất trái	B	Khuyến cáo	AHA, review 2011
Ống động mạch kích thước nhỏ, shunt trái-phải, kích thước buồng tim bình thường, nghe tim có âm thổi hoặc không	C	Khuyến cáo	AHA, review 2011
Còn ống động mạch có shunt hai chiều do tăng áp động mạch phổi nhưng trở lại shunt trái-phải yếu do đáp ứng với điều trị thuốc như Sildenafil hoặc Bonsentan	C	Khuyến cáo	AHA, review 2011



# TỨ CHỨNG FALLOT

## I. ĐẠI CƯƠNG

Tứ chứng Fallot là một bệnh tim bẩm sinh thường gặp chiếm tỷ lệ 75% các bệnh tim bẩm sinh tím ở trẻ trên 1 tuổi. Tứ chứng Fallot bao gồm 4 tổn thương: thông liên thất, hẹp ĐMP, động mạch chủ cưỡi ngựa và phì đại thất phải.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Tím: thời điểm xuất hiện, tăng nhiều khi gắng sức hay khi lạnh.
- Khó thở khi gắng sức. Ngồi xổm làm giảm triệu chứng khó thở khi gắng sức.
- Cơn tím kịch phát thường xảy ra trước 2 tuổi.
- Chậm biết đi, chậm lớn, suy dinh dưỡng.

#### b. Khám bệnh

- Trẻ chậm phát triển.
- Ngón tay dùi trống, móng khum.
- Tim da niêm.
- Khám tim: diện tim không to, thất phải phì đại với Harzer(+), tăng động dọc bờ trái xương ức. Âm thổi tâm thu ở khoảng liên sườn II-III trái, dạng phụ, âm sắc trung bình, cường độ 2/6-3/6, có thể ngắn hay chiếm cả thì tâm thu tùy mức độ hẹp ĐMP. T2 đơn. Có thể nghe âm thổi liên tục ở sau lưng hay trước ngực do tuần hoàn bằng hệ phế quản hoặc chủ - phổi.
- Khám tìm các biến chứng: thuyên tắc não, áp-xe não, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

#### c. Đề nghị cận lâm sàng

- Công thức máu: hồng cầu, Hb, Hct tăng cao, tiểu cầu có thể giảm.
- X quang tim phổi: hình ảnh bóng tim hình chiếc giày (Coeur en sabot): cuồng tim hẹp, mỏm tim nằm chêch phía trên cơ hoành, bóng tim không to, cung ĐMP mất. Tuần hoàn phổi giảm, phế trường sáng.
- ECG: trực tim lệch phải, lớn thất phải, chuyển đạo V1 QRS có hình ảnh Rs, R, qR, qRs. V2 có hình ảnh RS hoặc rS.

- Siêu âm tim Doppler: lỗ thông liên thất, ĐMC cưỡi ngựa trên vách liên thất, đánh giá cấu trúc thất P, đánh giá cấu trúc của đường thoát thất P, đánh giá các tổn thương giải phẫu đi kèm.
- Thông tim:
  - Chụp mạch máu khi có triệu chứng lâm sàng, X quang ngực và siêu âm của tăng lưu lượng máu lên phổi hoặc trong trường hợp cần xác định rõ 2 nhánh ĐM phổi và ĐM vành.
  - Đánh giá chức năng thất phải sau phẫu thuật cho những trường hợp: suy tim phải, hở van ĐM phổi nặng, lớn thất phải, hở 3 lá nặng.

## 2. Chẩn đoán xác định: dựa vào siêu âm ± thông tim.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nguyên tắc điều trị

- Điều trị phẫu thuật sửa chữa khuyết tật.
- Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.

#### 2. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa: có tính cách tạm thời, làm bớt các triệu chứng, chuẩn bị cho phẫu thuật.

- Suy dinh dưỡng: xem bài suy dinh dưỡng.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: xem bài viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
- Áp-xe não: thường gặp trẻ > 2 tuổi, triệu chứng mơ hồ lúc đầu: sốt nhẹ, nhức đầu, nôn ói, động kinh, dấu thằn kinh khu trú, tăng áp lực nội sọ. Chẩn đoán xác định nhờ vào chụp CT não. Điều trị bao gồm: phẫu thuật + kháng sinh.
- Thuyên tắc mạch não: thường gặp ở trẻ < 2 tuổi. Điều trị triệu chứng và cung cấp nước đầy đủ.
- Thiếu máu: thêm viên sắt.
- Cô đặc máu do mất nước: truyền dịch để tránh tạo huyết khối và viêm tắc mạch.
- Cơn tím: xem bài xử trí cơn tím.
- Giữ ống ĐM bằng đặt stent ống ĐM hoặc bằng thuốc Prostaglandin E1 ở trẻ sơ sinh trong thời gian chờ đặt stent.
- Đóng các tuần hoàn bàng hệ qua thông tim can thiệp trong trường hợp có tuần hoàn bàng hệ lớn.

#### 3. Ngoại khoa

**Chỉ định phẫu thuật:** cần dựa vào tuổi, triệu chứng cơ năng, dung tích hồng cầu, siêu âm tim Doppler màu chú ý vòng van ĐMP, đường kính thân ĐMP, ĐMP phải, ĐMP trái, hai nhánh ĐMP có bắt nguồn từ thân ĐMP, vị trí động mạch vành (ĐMV), chức năng thất trái, van nhĩ thất.

- Nếu kích thước ĐMP nhỏ (< 50% giá trị bình thường theo diện tích cơ thể) hay trẻ < 5 kg có kèm dung tích hồng cầu (DTHC) > 70% hay có triệu chứng cơ năng (TCCN) nặng: phẫu thuật tạm thời.



- Nếu một nhánh ĐMV vắt ngang ĐMP mà ĐMP có kích thước bình thường: Phẫu thuật triệt để.
- Trẻ không TCCN hoặc rất ít TCCN: nên theo dõi mỗi 6 tháng và phẫu thuật lúc 2 tuổi. Trẻ dưới 3 tuổi có DTHC quá cao (75 - 80%): phẫu thuật tạm thời trước, khoảng 1 năm sau có thể phẫu thuật triệt để.
- Sơ sinh có TCCN nặng: có thể phẫu thuật triệt để 3 tháng đầu sau khi sanh. Nếu vòng van ĐMP& nhánh ĐMP nhỏ kèm diện tích cơ thể < 0,48 m<sup>2</sup>: có thể phẫu thuật tạm thời trước rồi phẫu thuật triệt để sau.

Phẫu thuật từ chứng Fallot gồm phẫu thuật sửa chữa triệt để (bít lỗ TLT& sửa chữa hẹp ĐMP) hoặc phẫu thuật sửa chữa tạm thời (tạo luồng thông động mạch phổi và động mạch hệ thống: phẫu thuật Blalock Taussig).

#### **4. Theo dõi sau phẫu thuật**

- Tái khám định kỳ, theo dõi lâm sàng, ECG, X quang ngực, siêu âm tim định kỳ vào các thời điểm 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 9 tháng, 12 tháng sau phẫu thuật.
- Nếu có triệu chứng suy tim phải, tiến hành thông tim đánh giá chức năng tim phải.
- Can thiệp phẫu thuật triệt để sau 6 - 12 tháng cho những BN đã được phẫu thuật tạm thời.
- Can thiệp phẫu thuật lại cho những trường hợp có suy tim phải, hẹp hở van động mạch phổi nặng, thông liên thất tồn lưu quan trọng.

# KÊNH NHĨ THẤT

## I. ĐẠI CƯƠNG

Kênh nhĩ thất là tật tim bẩm sinh, gây tổn thương ở các cấu trúc có nguồn gốc từ gối nội mạc của tim trong thời kỳ bào thai. Gối nội mạc là một mầm nội mạc, xuất hiện vào tuần thứ tư của thai kỳ, chịu trách nhiệm tạo ra vách liên nhĩ tiên phát, vách liên thất và các van nhĩ thất của tim vĩnh viễn sau này. Các thể bệnh: Kênh nhĩ thất toàn phần hay kênh nhĩ thất bán phần. Tần suất: 2 - 4% các bệnh tim bẩm sinh, thường gặp ở những trẻ bị hội chứng Down.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Kênh nhĩ thất toàn phần

- *Hỏi bệnh:* triệu chứng xảy ra sớm trước 1 tuổi, đa số < 6 tháng tuổi.
  - Suy dinh dưỡng bú yếu, chậm lớn.
  - Nhiễm trùng phổi tái phát.
  - Mệt, khó thở.
- *Khám bệnh:*
  - Thở nhanh, co kéo, môi tím nhẹ khi gắng sức.
  - Triệu chứng nghe ở tim rất đa dạng: âm thổi tâm thu dài, cường độ lớn, kèm rung miêu, nghe rõ ở phần dưới bờ trái xương ức của lỗ thông liên thất. Âm thổi tâm thu ở mỏm của hở van hai lá, rung miêu tâm trương ở ổ van 3 lá, T2 vang, tách đôi với P2 mạnh.
- *Cận lâm sàng:*
  - X quang tim phổi: tim to toàn bộ, đặc biệt nhĩ phải to, tăng tuần hoàn phổi chủ động.
  - ECG: trực tim lệch trái hoặc nằm trong miền không xác định, lớn hai thất ưu thế thất phải. Lớn nhĩ phải hay nhĩ trái hay cả hai nhĩ. PR dài như block nhĩ thất độ 1. Block nhánh phải không hoàn toàn.
  - Siêu âm tim: thấy thông liên thất phần tiếp nhận, thông liên nhĩ tiên phát, một bộ máy van nhĩ thất, mức độ hở van. Đánh giá luồng thông, áp lực động mạch phổi, chức năng thất, kích thước và cấu trúc 2 buồng thất, cân xứng hoặc không cân xứng (dạng tim 1 thất).

**b. Kênh nhĩ thất bán phần:** 4 thể lâm sàng:

- *Thông liên nhĩ tiên phát:*
  - Hồi bệnh: triệu chứng thường rất ít, trừ khi hở van hai lá quan trọng kèm theo trẻ suy tim sớm.
  - Khám bệnh: giống các thể thông liên nhĩ khác, ngoại trừ thường có thêm âm thổi tâm thu do hở van 2 lá ở mỏm.
  - Cận lâm sàng:
    - + X quang phổi: diện tim bình thường hoặc to ± tăng THP chủ động.
    - + ECG: giống kênh nhĩ thất toàn phần.
- *Tim một nhĩ:* dấu hiệu lâm sàng, cận lâm sàng tương tự thông liên nhĩ lỗ tiên phát nhưng thường có thêm tím nhẹ, nhiều hơn khi gắng sức, thường có kèm đỗ về bất thường tĩnh mạch hệ thống và bất thường vị trí cấu trúc tim.
- *Kênh nhĩ thất kiểu thông liên thất:*
  - Giống thông liên thất phần màng nằm ở phần cao trên vách liên thất phổi hợp tồn thương van hai lá hoặc van 3 lá. Dấu hiệu lâm sàng giống thông liên thất.
  - Đặc biệt ECG: trực tim lệch trái kèm tăng gánh thất phải.
- *Kênh nhĩ thất bán phần với thông thất trái - nhĩ phải:* luồng thông đi từ thất trái qua nhĩ phải kèm tồn thương lá vách của van 3 lá. Lâm sàng: giống thông liên thất kèm tình trạng tăng áp động mạch phổi xảy ra sớm ở thời kỳ nhũ nhi. ECG: trực trái, PR dài, block nhánh phải, lớn nhĩ, tăng gánh thất trái hoặc hai thất.

**2. Chẩn đoán xác định:** dựa vào siêu âm tim.**III. ĐIỀU TRỊ****1. Nguyên tắc điều trị**

- a. **Phẫu thuật sửa chữa khuyết tật.**
- b. **Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.**

**2. Phẫu thuật sửa chữa khuyết tật*****Chỉ định phẫu thuật:***

- Kênh nhĩ thất bán phần tương tự thông liên nhĩ lỗ lớn, nếu áp lực động mạch phổi cao có nguy cơ bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn nên phẫu thuật sớm, và lỗ thông, sửa chữa van nhĩ thất nếu cần.
- Kênh nhĩ thất toàn phần có suy tim:
  - Không kiểm soát được bằng điều trị nội: phẫu thuật trước 6 tháng tuổi.
  - Kiểm soát được: phẫu thuật lúc 6-11 tháng tuổi.
    - + Không nên để quá 1 năm tuổi, tránh biến chứng bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn, tỷ lệ tử vong cao.
    - + Vá lỗ thông và sửa chữa van nhĩ thất nếu 2 buồng thất cân xứng. Nếu dạng tim 1 thất, phẫu thuật 2 lần, theo hướng Fontan nếu cấu trúc tim đạt đủ điều kiện thực hiện phẫu thuật này.

- Thắt động mạch phổi (banding) cho những trường hợp tăng lưu lượng máu lên phổi nhiều trong thời gian chờ đợi phẫu thuật.

### 3. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa

- Suy tim (xem bài điều trị suy tim).
- Tăng áp động mạch phổi.
- Phòng VNTM với kênh nhĩ thất toàn phần (xem bài VNTM).



# BẤT THƯỜNG HỒI LƯU TĨNH MẠCH PHỔI TOÀN PHẦN

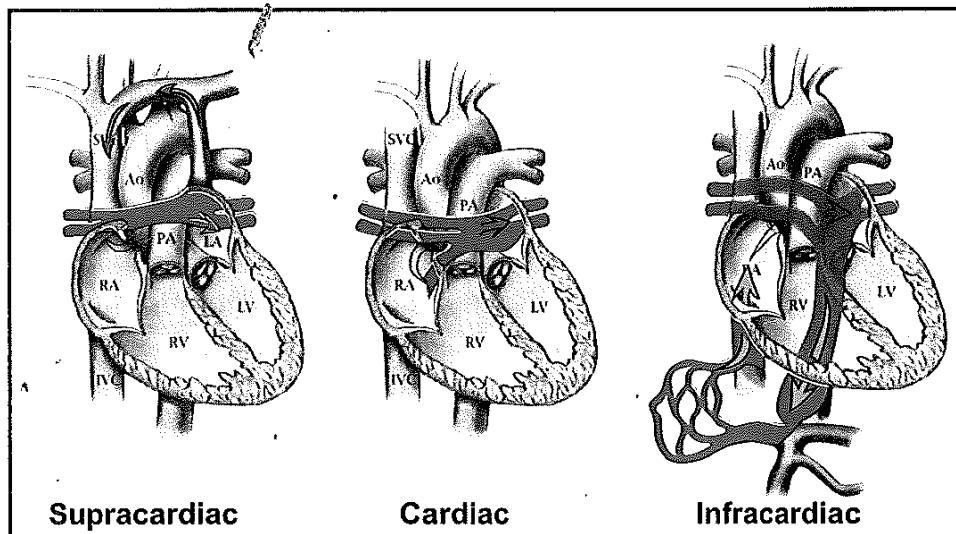
## I. ĐẠI CƯƠNG

Bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi toàn phần (TAPVR) chiếm 1% các trường hợp TBS, trong đó cả 4 tĩnh mạch phổi đều không dẫn máu về nhĩ trái.

Có 4 thể giải phẫu chính: (1) thể trên tim chiếm 50%, 4 tĩnh mạch phổi dẫn máu vào 1 tĩnh mạch phổi chung (còn gọi là ống görp), từ đó đổ vào tĩnh mạch dọc trái, rồi tới tĩnh mạch vô danh, tĩnh mạch chủ trên bên phải và cuối cùng về nhĩ phải. (2) thể trong tim chiếm 20%, 4 tĩnh mạch phổi dẫn máu vào 1 tĩnh mạch phổi chung, từ đó đổ vào xoang vành và về nhĩ phải hoặc đổ trực tiếp về nhĩ phải. (3) thể dưới tim chiếm 20%, nam bị nhiều hơn nữ, 4 tĩnh mạch phổi dẫn máu vào 1 tĩnh mạch phổi chung, từ đó đổ máu vào tĩnh mạch dọc trái đi xuống phía dưới cơ hoành, rồi đổ vào tĩnh mạch cửa, theo tĩnh mạch chủ dưới về nhĩ phải. (4) thể hỗn hợp chiếm 10%, phối hợp của các thể trên.

TAPVR thường kèm theo các tật thông liên nhĩ, tồn tại lỗ bầu dục, còn ống động mạch, hẹp tĩnh mạch phổi. TAPVR có thể kèm theo tắc nghẽn trong tim (lỗ bầu dục và thông liên nhĩ nhỏ) hoặc ngoài tim (hẹp các đường dẫn máu về tim, thường ở các vị trí nối các tĩnh mạch).

Bệnh nhân thường suy tim, ứ huyết phổi, cao áp phổi và suy hô hấp nặng và sớm trong thời kỳ sơ sinh hoặc nhũ nhi.



## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

#### a. Hỏi bệnh

Mệt, khó thở, tím, bú kém, chậm lớn hay bị nhiễm trùng phổi.

#### b. Khám bệnh

Tổng trạng suy dinh dưỡng, tím nhẹ, triệu chứng suy tim (thở nhanh, khó thở, tim nhanh, phổi có rale, gan to).

Lồng ngực gồ và tăng động ở bờ trái xương ức và mũi ức, Harzer (+), T2 mạnh và tách đôi rộng, âm thổi tâm thu 2/6-3/6, dạng phụ ở KGS II, III bên trái, rung tâm trương ở KGS IV bờ trái xương ức.

### 2. Cận lâm sàng

**ECG:** lợn thất phải tăng gánh tâm trương (rsR' ở V1), lợn thất phải tăng gánh tâm thu (R cao ở các chuyển đạo trước tim) gấp trong trường hợp có tắc nghẽn, lợn nhĩ phải.

**X quang ngực:** tuần hoàn phổi tăng, có thể có hình ảnh phù phổi nếu kèm tắc nghẽn, bóng tim to bên bờ phải, bóng tim hình số 8 (hay hình người tuyết) gấp trong thẻ trên tim và ở trẻ > 4 tháng.

**Siêu âm tim:** xác định chẩn đoán, thẻ giải phẫu, có tắc nghẽn hay không, các tật đi kèm, chức năng thất phải và trái, áp lực động mạch phổi.

**Chụp CT mạch máu:** trong trường hợp siêu âm tim không xác định rõ chẩn đoán và thẻ giải phẫu.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nội khoa

- Điều trị suy tim, phù phổi với thở oxy, digitalis, lợi tiểu.
- Thở NCPAP hoặc thở máy áp lực dương cuối thì thở ra nếu có phù phổi.
- Chống toan máu.
- Truyền tĩnh mạch prostaglandin E1 trong các trường hợp cao áp phổi nặng, thẻ dưới tim, giúp tăng lượng máu vào hệ đại tuần hoàn qua ống động mạch và mở ống tĩnh mạch.
- Thông tim phá vách liên nhĩ bằng bóng trong trường hợp tắc nghẽn trong tim, giúp đưa máu sang tim trái trong thời gian chờ phẫu thuật.



### 2. Phẫu thuật

Chỉ định phẫu thuật trong tất cả các trường hợp, càng sớm càng tốt nhất là các trường hợp có tắc nghẽn, ngoại trừ các trường hợp kèm hẹp tĩnh mạch phổi (vì phẫu thuật sẽ thất bại).

#### IV. THEO DÕI

- Ngay sau mổ chú ý phát hiện và điều trị: cơn cao áp phổi, loạn nhịp tim, suy tim trái, phù phổi, tắc miệng nối.
- Tái khám định kỳ sau phẫu thuật 1, 3, 6, 12 tháng và sau đó mỗi 6 - 12 tháng. Khám lâm sàng, ECG, X quang ngực và siêu âm tim, phát hiện và xử trí các biến chứng sau mổ: cao áp phổi, loạn nhịp tim, tắc miệng nối tĩnh mạch phổi chung-nhĩ trái.

#### V. TIỀN LƯỢNG

Tử vong sau phẫu thuật là 5 - 10% nếu không có tắc nghẽn, 20% đối với thê dưới tim do cơn cao áp phổi và hẹp tĩnh mạch phổi.

# ĐÚT ĐOẠN ĐỘNG MẠCH CHỦ

## I. ĐẠI CƯƠNG

Đứt đoạn động mạch chủ chiếm 1% các trường hợp TBS nặng ở trẻ nhũ nhi. Có 3 thể giải phẫu: (1) Type A, đứt đoạn động mạch chủ ở vị trí sau chỗ chia động mạch dưới ngực trái. (2) Type B, đứt đoạn động mạch chủ ở vị trí giữa động mạch cảnh trái và động mạch dưới đòn trái. (3) Type C, đứt đoạn động mạch chủ ở vị trí giữa thân động mạch cánh tay đầu bên phải và động mạch cảnh trái. Thường kèm theo các tật còn ống động mạch và thông liên thất ( $> 90\%$ ), van động mạch chủ 2 lá (60%), tật van 2 lá (10%), thân chung động mạch (10%), hẹp dưới van động mạch chủ (20%). 15% các trường hợp có hội chứng DiGeorge.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

#### a. Hỏi bệnh

Tím, khó thở, bú kém, chậm tăng cân, xuất hiện sớm từ sau sanh.

#### b. Khám bệnh

- Triệu chứng suy hô hấp: tím (tím chuyên biệt ít gặp vì hay kèm thông liên thất), thở nhanh, rút lõm ngực.
- Triệu chứng suy tim: tim nhanh, phổi có rale, gan to. Có thể sốc trong những ngày đầu sau sanh.

### 2. Cận lâm sàng

**ECG:** lớn thất phải.

**X quang ngực:** tăng tuần hoàn phổi, ứ huyết phổi, phù phổi, bóng tim to, trung thất trên hẹp khi bệnh nhi không có tuyến ức trong hội chứng DiGeorge.

**Siêu âm tim, chụp mạch máu:** giúp chẩn đoán xác định.

**Siêu âm ngực** tìm tuyến ức.

**Xét nghiệm máu:** ion đồ máu, xác định cấu trúc gen.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nội khoa

- Truyền tĩnh mạch prostaglandin E1 ngay sau sanh để giữ ống động mạch trong khi chờ phẫu thuật.
- Suy hô hấp: thở oxy, thở máy, nhưng không cho nồng độ oxy cao, chỉ duy trì  $\text{SpO}_2 = 75 - 85\%$ .
- Điều trị suy tim với digoxin, lợi tiểu. Nếu sốc, sử dụng thuốc vận mạch.

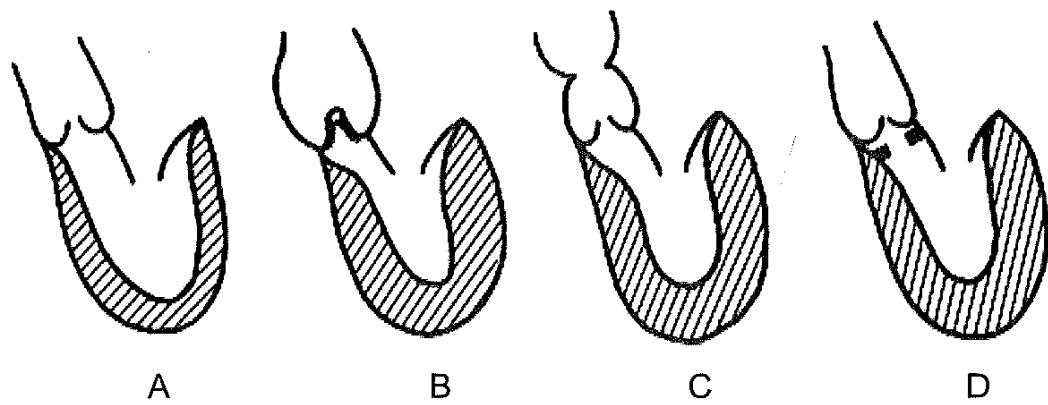
#### 2. Ngoại khoa

Phẫu thuật sửa chữa hoàn toàn, có thể tiến hành 1 thi hoặc 2 thi trong trường hợp kèm thông liên thất.

# HẸP ĐỘNG MẠCH CHỦ BẤM SINH

## I. ĐẠI CƯƠNG

Hẹp động mạch chủ là tật tim nằm trong nhóm bệnh tắc nghẽn đường thoát thát trái, bao gồm hẹp tại van, trên van, dưới van động mạch chủ (ĐMC) chiếm khoảng 10% các tật tim bẩm sinh. Hẹp tại van thường gặp nhất (71%), sau đó là hẹp dưới van (23%) và hẹp trên van (6%). Hẹp van động mạch chủ thường gấp hơn ở nam (nam/nữ 4:1).



A- Van ĐMC bình thường; B- Hẹp tại van ĐMC; C- Hẹp trên van ĐMC;  
D/ Hẹp dưới van ĐMC do gò cơ

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

#### a. Hỏi bệnh

Có thể không có biểu hiện lâm sàng.

Ở trẻ hẹp rất nặng, triệu chứng có thể xuất hiện ở thời kỳ sơ sinh: sốc, suy hô hấp, phù phổi trong vòng vài ngày đến vài tuần sau sanh. Ở trẻ lớn hơn, mức độ hẹp từ nhẹ đến trung bình có thể xuất hiện triệu chứng đau ngực khi gắng sức, dễ mệt hoặc ngất có thể xảy ra:

#### b. Khám

- Ở trẻ sơ sinh bị hẹp nặng có thể có dấu hiệu giảm tưới máu ngoại biên: mạch nhẹ yếu, da lạnh ẩm, CRT kéo dài (do hiện tượng co thắt ống động

mạch). Bệnh cảnh này có thể kèm với nhiễm trùng sơ sinh. Lúc này có thể không có âm thổi hoặc âm thổi yếu nhưng nếu tình trạng cải thiện âm thổi sẽ xuất hiện hoặc lớn hơn.

- Nếu mức độ hẹp nhẹ, thường trẻ không có triệu chứng lúc còn nhỏ.
- Huyết áp thường bình thường ở hầu hết các bệnh nhân, huyết áp kẹp là biểu hiện của hẹp van động mạch chủ nặng. Huyết áp tâm thu cao ở tay phải hơn tay trái là biểu hiện hẹp trên van động mạch chủ.
- Rung miêu tâm thu có thể sờ thấy ở dọc bờ phải xương ức, hõm ức hoặc động mạch cảnh.
- Click phun có thể nghe được. T2 thường bình thường. Âm thổi tâm thu từ 2/6 - 4/6 nghe rõ nhất ở liên sườn 2 bên phải hoặc trái, lan xuống mỏm và lên cổ.

## 2. Cận lâm sàng

- X quang ngực: chỉ số tim/lồng ngực bình thường. Khi suy tim tiến triển thì bóng tim to trên X quang. Hình ảnh phổi thường thấy trong trường hợp sơ sinh hẹp nặng.
- Điện tâm đồ: đa số bình thường. Giai đoạn trễ thường xuất hiện tăng gánh tâm trương thất trái.
- Siêu âm tim xác định: vị trí hẹp tại van/trên van/dưới van, mức độ hẹp (gradient qua eo), z-score vòng van động mạch chủ, cấu trúc giải phẫu van động mạch chủ (van 2 mảnh, 3 mảnh, dày, dính, thiểu sản), hình thái học và chức năng thất trái, nhĩ trái lớn, áp lực động mạch phổi, các tật đi kèm theo (hẹp eo, thiểu sản cung động mạch chủ, ống động mạch, hẹp van 2 lá, thông liên thất ...).
- Chụp mạch máu hoặc CTA trong trường hợp siêu âm tim không thấy rõ.
- Nhiễm sắc thể đột biến, giải trình tự gen, siêu âm ngực bụng... khi lâm sàng nghi ngờ hội chứng như DiGeorge, William's.

## 3. Chẩn đoán xác định: dựa vào siêu âm tim

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nội khoa

- Ở trẻ sơ sinh hẹp nặng van động mạch chủ cần duy trì ống động mạch trong khi chờ nong van động mạch chủ (đối với trường hợp hẹp tại van). Truyền tĩnh mạch PGE1 0,01 - 0,1 µg/kg/phút để giữ hoặc mở lại ống động mạch. Chú ý tác dụng phụ của PGE1: hạ huyết áp, tăng thân nhiệt, giảm thông khí, ngừng thở. Hỗ trợ hô hấp, điều chỉnh điện giải, toan kiềm nếu cần. Dùng vận mạch nếu bệnh nhân có biểu hiện sốc tim.
- Điều trị suy tim nếu có.
- Điều trị cao huyết áp nếu có.

## 2. Chỉ định can thiệp

- Ở bệnh nhân có triệu chứng.
- Ở bệnh nhân không triệu chứng thì chỉ định dựa trên siêu âm tim
  - Có gradient chênh lệch giữa thất trái và động mạch chủ (peak to peak gradient)  $> 50$  mmHg thì cần can thiệp sớm.
  - Có gradient chênh lệch giữa thất trái và động mạch chủ (peak to peak gradient)  $< 20$  mmHg thì chỉ cần theo dõi.
  - Có gradient chênh lệch giữa thất trái và động mạch chủ (peak to peak gradient) từ  $25 - 50$  mmHg thì cần dựa trên nhiều yếu tố khác.

a. **Thông tim can thiệp:** hiệu quả ở trường hợp hẹp tại van động mạch chủ (IIA, AHA 2015), đặc biệt là các trường hợp nặng ở trẻ sơ sinh dù còn nhiều biến chứng: chảy máu, tắc mạch.

### b. Phẫu thuật

- Hẹp tại van động mạch chủ: nếu thông tim thất bại.
- Hẹp dưới van: thường chỉ định mổ sớm hơn do diễn tiến đến hở van động mạch chủ.
- Phương pháp phẫu thuật: tùy thuộc vào mức độ hẹp, giải phẫu van động mạch chủ, tật tim kèm theo...

## IV. THEO DÕI

- Tái khám thường xuyên sau mổ hoặc sau nong bằng bóng để theo dõi tái hẹp và biến chứng (1 - 2 tháng đối với trường hợp nặng, 6 - 12 tháng đối với trường hợp nặng hơn). Lâm sàng chú ý: suy tim, cao huyết áp. Siêu âm tim chú ý: giải phẫu van động mạch chủ, gradient qua van, tái hẹp, hở van động mạch chủ, kích thước và chức năng thất trái, áp lực động mạch phổi.
- Tiếp tục phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng nếu còn hẹp tồn lưu hoặc chưa can thiệp.
- Không cần hạn chế vận động ở trường hợp hẹp nhẹ, hạn chế gắng sức nhiều ở trường hợp hẹp trung bình, suy tim.



# HẸP EO ĐỘNG MẠCH CHỦ

## I. ĐẠI CƯƠNG

Tật hẹp eo động mạch chủ chiếm 8 - 10% các trường hợp tim bẩm sinh. Tật thường gặp ở nam nhiều hơn nữ (nam: nữ = 2:1). 30% các trường hợp hội chứng Turner bị hẹp eo động mạch chủ. Một số trường hợp kèm van động mạch chủ 2 lá.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

a. **Hỏi bệnh:** bú kém, khó thở, chậm tăng cân, tiêu ít, vô niệu có thể xuất hiện sớm trong 6 tuần đầu sau sanh. Yếu, đau 2 chân sau gắng sức.

#### b. Khám

- Xanh xao, vã mồ hôi, tím chi dưới (đặc biệt sau truyền PGE1), mạch chi dưới yếu hoặc không bắt được, mạch tứ chi có thể yếu, nhở nếu suy tim nặng, huyết áp chi trên cao hơn chi dưới.
- Có thể sờ thấy rung miêu tâm thu ở hốm trên ức. T2 mạnh, có thể nghe T3 ở mỏm. 50% không nghe được âm thổi tim, có thể có âm thổi tâm thu dạng phụt ở ổ van động mạch chủ, ở lưng giữa 2 bả vai, click phun tâm thu ở mỏm hoặc đáy tim (do kèm tật van động mạch chủ 2 lá hoặc do cao huyết áp), âm thổi tâm trương ở KGS II trái do hở van động mạch chủ.
- Thở nhanh, rút lõm ngực; phổi có rale ẩm.
- Gan to.
- Thừa da cổ, chân tóc vùng gáy thấp ở bệnh nhi có hội chứng Turner.

### 2. Cận lâm sàng

- ECG: nhịp nhanh xoang, lớn thất trái, nhĩ trái. 20% ECG bình thường.
- X quang ngực: bóng tim to sang trái, động mạch chủ lên giãn, dấu khác trên xương sườn thứ 4-8 (thấy ở trẻ > 5 tuổi).
- Siêu âm tim xác định: hẹp eo động mạch chủ, vị trí hẹp so với ống động mạch, mức độ hẹp (gradient qua eo), thất trái dày, giãn, nhĩ trái lớn, chức năng co bóp của thất trái, áp lực động mạch phổi, tật đi kèm (ống động mạch, van động mạch chủ 2 lá, hẹp, hở van động mạch chủ, hẹp van 2 lá, thông liên thất), tuần hoàn bàng hệ.

- Chụp mạch máu hoặc CTA trong trường hợp siêu âm tim không thấy rõ.
- Nhiễm sắc thể đồi, siêu âm bụng (đánh giá cơ quan sinh dục) khi lâm sàng gợi ý hội chứng Turner (XO).

### 3. Chẩn đoán xác định dựa vào siêu âm tim Doppler màu.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nội khoa

- Ở trẻ sơ sinh:
  - Nếu phát hiện hẹp eo động mạch chủ trước sinh thì sau khi sanh truyền PGE<sub>1</sub> liều thấp (0,01 µg/kg/phút) để giữ ống động mạch.
  - Nếu phát hiện sau sanh:
    - + Hẹp eo nặng, lâm sàng suy tim, ống động mạch đóng dùng PGE<sub>1</sub> liều cao (0,1 µg/kg/phút) để mở ống động mạch.
    - + Hẹp eo lâm sàng ổn định dùng PGE<sub>1</sub> liều thấp để giữ ống động mạch.
  - Chú ý tác dụng phụ: hạ huyết áp, tăng thân nhiệt, giảm thông khí, ngừng thở.
- Điều trị suy tim (nếu có) với digoxin, lợi tiểu hoặc thuốc vận mạch nếu có sốc.
- Điều trị cao huyết áp.

### 2. Ngoại khoa

Phẫu thuật sửa chữa trong những trường hợp hẹp eo động mạch chủ có:

- Cao huyết áp chi trên với huyết áp tâm thu của chi trên lớn hơn của chi dưới ≥ 20 mmHg lúc nghỉ hoặc sau khi gắng sức.
- Đường kính eo động mạch chủ < 50% đường kính động mạch chủ.
- Suy tim, tim to.

### 3. Thông tim can thiệp dành cho trẻ lớn

- Nong bằng bóng cho những trường hợp hẹp eo động mạch chủ nặng, có triệu chứng, chưa phẫu thuật hoặc tái hẹp sau phẫu thuật.
- Đặt stent chỗ hẹp eo động mạch chủ (loại stent có thể tăng kích thước dần khi trẻ lớn lên) cho những trường hợp bị tái hẹp sau phẫu thuật, có chênh áp tâm thu qua eo > 20 mmHg khi thông tim và eo động mạch chủ có kích thước đủ để đặt stent an toàn.
- Đặt stent chỗ hẹp eo động mạch chủ (loại stent có thể tăng kích thước dần khi trẻ lớn lên) cho những trường hợp chưa được phẫu thuật, có:
  - Chênh áp tâm thu qua eo lúc thông tim > 20 mmHg.
  - Hẹp eo động mạch chủ một đoạn dài, với chênh áp tâm thu qua chỗ hẹp > 20 mmHg.
  - Thất bại với nong bằng bóng.



## IV. THEO DÕI

- Tái khám mỗi 6 - 12 tháng sau mổ hoặc sau nong bằng bóng: lâm sàng (chú ý huyết áp 4 chi, suy tim), siêu âm tim (tái hẹp 6 - 33%, hẹp dưới van động mạch chủ, túi phình động mạch chủ, chức năng tim, áp lực động mạch phổi).
- Tiếp tục phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng nếu kèm van động mạch chủ 2 lá hoặc còn hẹp eo động mạch chủ tồn lưu.
- Theo dõi và điều trị cao huyết áp, suy tim nếu có.

Vấn đề	Mức độ chỉ định	Mức độ khuyến cáo	Tài liệu tham khảo
Đặt stent chỗ hẹp eo động mạch chủ (loại stent có thể tăng kích thước dần dần) cho những trường hợp bị tái hẹp sau phẫu thuật, có chênh áp tâm thu quá eo $\geq 20$ mmHg khi thông tim và eo động mạch chủ có kích thước đủ để đặt stent an toàn.	B	Khuyến cáo	AHA, review 2011
Đặt stent chỗ hẹp eo động mạch chủ (loại stent có thể tăng kích thước dần dần khi tré lớn lên) cho những trường hợp chưa được phẫu thuật, có: <ul style="list-style-type: none"> <li>Chênh áp tâm thu quá eo lực thông tim <math>\geq 20</math> mmHg</li> <li>Hẹp eo động mạch chủ mỗi đoạn dài với chênh áp tâm thu qua chỗ hẹp <math>&gt; 20</math> mmHg</li> <li>Thắt bít với nồng bằng bóng</li> </ul>	B	Khuyến cáo	AHA, review 2011

# HẸP ĐỘNG MẠCH PHỔI

## I. ĐẠI CƯƠNG

Hẹp động mạch phổi đơn thuần chiếm 8 - 12% các trường hợp tim bẩm sinh. Hẹp động mạch phổi thường đi kèm với những tật TBS khác như còn ống động mạch, thông liên nhĩ, thông liên thất, tứ chứng Fallot, tim 1 thất...Hẹp động mạch phổi có thể ở dưới van, tại van hoặc trên van (thân, 2 nhánh chính, nhánh ngoại biên). Hẹp động mạch phổi ngoại biên thường đi kèm các hội chứng sau: nhiễm rubella bào thai, Williams, Noonan, Alagille, Ehlers-Danlos, Silver-Russell.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

#### a. Hỏi bệnh

Mệt, khó thở, đau ngực khi gắng sức. Triệu chứng của suy tim. Bú kém, thở nhanh, tím ở trẻ sơ sinh.

#### b. Khám bệnh

Tím, thở nhanh ở trẻ sơ sinh bị hẹp động mạch phổi nặng. Tăng động và sờ được rung miêu tâm thu ở KGS II, III cạnh bờ trái xương ức hoặc ở hốm trên ức. T2 mờ, tách đôi rộng. Nghe click phun tâm thu, âm thổi tâm thu dạng phụ (2/6-5/6) ở KGS II, III bờ trái xương ức lan ra sau lưng. Gan to, chỉ mát do co mạch ngoại biên nếu kèm suy tim.

### 2. Cận lâm sàng

- **ECG:** bình thường nếu hẹp nhẹ. Lớn nhĩ phải, thất phải nếu hẹp vừa đến nặng. Trẻ sơ sinh nếu hẹp nặng sẽ có lớn thất trái do thất phải thiểu sản và máu sẽ từ nhĩ phải qua nhĩ trái qua lỗ bầu dục.
- **X quang ngực:** tuẫn hoàn phổi giảm, cung động mạch phổi lõm hoặc phồng (do giãn sau hẹp tại van), bóng tim có thể to nếu có suy tim.
- **Siêu âm tim:** xác định hẹp động mạch phổi, vị trí hẹp, hình dạng, cấu trúc, kích thước của vòng van, thân và 2 nhánh động mạch phổi, mức độ hẹp (chênh áp thất phải/động mạch phổi = 35 - 40 mmHg; hẹp nhẹ, = 40-70 mmHg; hẹp vừa, ≥ 70 mmHg; hẹp nặng), hình dạng, chức năng thất phải, các tật đi kèm.

### **III. ĐIỀU TRỊ**

#### **1. Nội khoa**

- Sơ sinh hẹp động mạch phổi nặng: truyền tĩnh mạch prostaglandin E1 0,01-0,1 µg/kg/phút để giữ ống động mạch trong thời gian chờ can thiệp.
- Propranolol uống trong trường hợp hẹp dưới van động mạch phổi.
- Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
- Nong van bằng bóng nếu có hẹp van động mạch phổi nặng, hẹp van động mạch phổi vừa có triệu chứng lâm sàng hoặc rối loạn chức năng thắt phái (AHA review 2011, chứng cứ loại A).
- Chống chỉ định nong van động mạch phổi bằng bóng nếu tuần hoàn mạch vành lệ thuộc áp lực thắt phái.

#### **2. Ngoại khoa**

Chỉ định phẫu thuật cho những trường hợp hẹp động mạch phổi có thiểu sản van động mạch phổi, vòng van động mạch phổi, hẹp thân và 2 nhánh chính, không thể hoặc thắt bại với nong bằng bóng.

### **IV. THEO DÕI**

- Tái khám sau nong van và phẫu thuật 1, 3, 6, 12 tháng trong năm đầu, mỗi 6 - 12 tháng sau đó. Khám lâm sàng, ECG, X quang ngực, siêu âm tim phát hiện tái hẹp. Thông tim đánh giá chức năng thắt phái cho những trường hợp: suy tim phái, hở van ĐM phổi nặng, lớn thắt phái, hở 3 lá nặng
- Tiếp tục phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

# HOÁN VỊ ĐẠI ĐỘNG MẠCH

## I. ĐẠI CƯƠNG

Hoán vị đại động mạch chiếm 5-7% các trường hợp TBS, thường gặp ở nam hơn ở nữ (nam: nữ = 3:1), trong đó động mạch chủ xuất phát từ thắt phải và động mạch phổi xuất phát từ thắt trái.

Hoán vị đại động mạch thường đi kèm với các tật khác: tồn tại lỗ bầu dục hoặc còn ống động mạch (50%), hẹp động mạch phổi dưới van hoặc tại van (5%), thông liên thắt (30 - 40%), hẹp động mạch chủ, hẹp eo động mạch chủ.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

#### a. Hỏi bệnh

Tím ngay sau sanh, triệu chứng suy tim (khó thở, thở nhanh, bú kém, chậm lớn).

#### b. Khám bệnh

Tím vừa đến nặng. T2 đơn và mạnh, âm thổi đầu hoặc toàn tâm thu ở vùng trước tim nếu kèm thông liên thắt, âm thổi giữa tâm thu nếu kèm hẹp động mạch phổi. Dấu hiệu suy tim: tim nhanh, thở nhanh, rút lõm ngực, phổi có rale, gan to.

### 2. Cận lâm sàng

**Xét nghiệm máu:** khí máu động mạch, đường huyết, ion đồ máu, chức năng thận.

**ECG:** trực QRS lệch phải (+90 - +120 độ). Lớn thắt phải. Lớn 2 thắt gấp trong trường hợp kèm thông liên thắt, hẹp động mạch phổi hoặc còn ống động mạch. Lớn nhĩ phải.

**X quang ngực:** tuẫn hoàn phổi tăng, chỉ giảm khi hẹp động mạch phổi. Bóng tim to, hình quả trứng với trung thắt trên hẹp.

**Siêu âm tim:** xác định chẩn đoán, xác định các tồn thương đi kèm, hẹp hở van động mạch chủ, động mạch phổi, giải phẫu mạch vành, hình dạng, kích thước buồng tim, bờ dày và khối lượng cơ thắt trái, chức năng 2 thắt.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nội khoa

- Thở oxy nếu bệnh nhi tím nặng, giữ  $\text{SpO}_2 = 75 - 85\%$ .
- Chống toan máu, điều trị hạ đường huyết, hạ calcium máu.

- Truyền tĩnh mạch prostaglandin E1 0,01-0,1 µg/kg/phút để giữ ống động mạch ngay sau sanh, trong thời gian chờ phẫu thuật.
- Điều trị suy tim với digoxin, lợi tiểu.
- Thông tim:
  - Mở vách liên nhĩ bằng bóng trong những trường hợp không có thông liên thất và lỗ thông liên nhĩ hoặc lỗ bầu dục nhỏ.
  - Đánh giá chức năng thất trái trong trường hợp: siêu âm trước mổ cho thấy bờ dày thành sau thất trái dưới 4 mm hoặc siêu âm sau phẫu thuật cho thấy vẫn còn tồn tại các bất thường giải phẫu hoặc chức năng (hẹp hở ĐM phổi, hẹp hở ĐM chủ, suy chức năng thất trái, thất phải).

## 2. Ngoại khoa

- Hoán vị đại động mạch + thông liên nhĩ (hoặc tồn lại lỗ bầu dục), thông liên thất, còn ống động mạch: phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch. Nếu áp lực thất trái thấp trong trường hợp không kèm thông liên thất, phẫu thuật thất động mạch phổi (banding) để luyện thất trái trước, sau đó sẽ phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.
- Hoán vị đại động mạch + thông liên thất + hẹp động mạch phổi: có thể làm phẫu thuật REV lúc trẻ > 6 tháng hoặc phẫu thuật Rastelli lúc trẻ > 1 - 2 tuổi hoặc phẫu thuật Nikaidoh lúc trẻ > 1 tuổi.
- Hoán vị đại động mạch + thông liên thất lớn + hẹp dưới van động mạch chủ: phẫu thuật Damus-Kaye-Stansel + đóng lỗ thông liên thất + nối thất phải với động mạch phổi (lúc trẻ 1 - 2 tuổi).

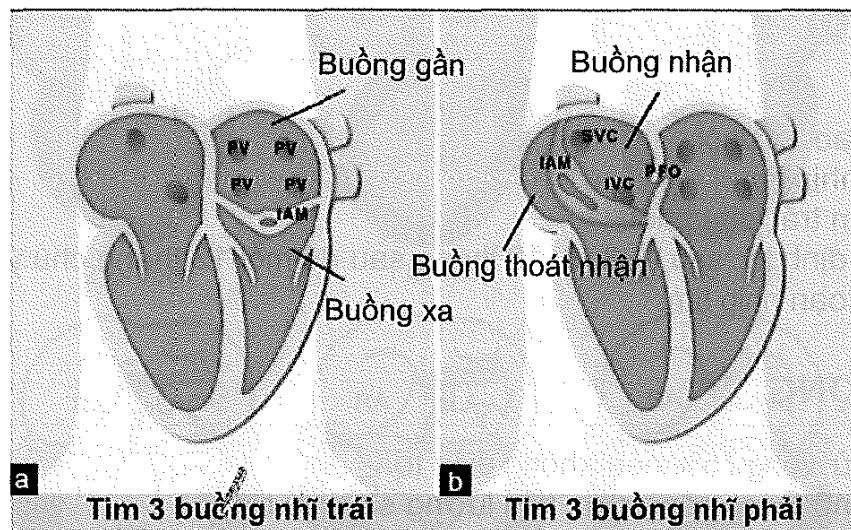
## IV. THEO DÕI

Tái khám sau phẫu thuật 1, 3, 6, 12 tháng và sau đó mỗi 6 - 12 tháng. Khám lâm sàng, ECG, X quang ngực, siêu âm tim, lưu ý các biến chứng sau mổ: tắc mạch vành gây thiếu máu, nhồi máu cơ tim, hẹp trên van động mạch phổi, hẹp trên van động mạch chủ, hở van động mạch chủ, loạn nhịp tim.

# TIM BA BUỒNG NHĨ

## I. ĐẠI CƯƠNG

Tim 3 buồng nhĩ là bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp. Tim 3 buồng nhĩ phải cực kỳ hiếm gặp, đa số là tim 3 buồng nhĩ trái, chiếm tỷ lệ 0,1 - 0,4% các bệnh tim bẩm sinh. Trong bài này trình bày về tim 3 buồng nhĩ trái với cấu trúc màng ngăn bất thường trong buồng nhĩ trái, chia nhĩ trái làm 2 buồng: buồng gần là nơi 4 tĩnh mạch phổi đổ vào, buồng xa gần van 2 lá. Trên màng ngăn này có thể có 1 hoặc nhiều lỗ để 2 buồng nhĩ thông thương với nhau.



## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

#### a. Hỏi bệnh

Dấu hiệu giảm cung lượng tim xuất hiện sớm: xanh xao, khó thở khi bú, vã mồ hôi, tay chân lạnh, bú kém, chậm tăng trưởng.

#### b. Khám bệnh

- Triệu chứng giảm cung lượng tim: tim nhanh, mạch nhẹ, gan to.
- Triệu chứng tăng lưu lượng phổi: thở nhanh, co lõm ngực, phổi có ran, T2 mạnh.

## 2. Cận lâm sàng

- *X quang phổi:* tăng tuần hoàn phổi, phù phổi, bóng tim to.
- *ECG:* trực QRS lệch phải, lớn thất phải.
- *SA tim:* chẩn đoán xác định màng ngăn nhĩ T, kích thước các lỗ trên màng ngăn, thông liên nhĩ. Đo áp lực động mạch phổi, các dị tật đi kèm.

## III. ĐIỀU TRỊ

---

### 1. Nội khoa

- Điều trị suy tim, phù phổi với thở oxy, lợi tiểu.
- Thở NCPAP khi có phù phổi.
- Chống toan máu.

### 2. Ngoại khoa

- Chỉ định phẫu thuật tim hở cấp cứu khi sự thông nối giữa 2 buồng nhĩ hạn chế gây suy tim, cao áp phổi.
- Cắt màng ngăn nhĩ trái.

## IV. THEO DÕI

---

Sau mổ:

- Cơn cao áp phổi.
- Loạn nhịp tim.
- Suy tim trái, phù phổi.

Tái khám định kỳ: sau 1, 3, 6, 12 tháng sau đó mỗi 12 tháng chú ý biến chứng cao áp phổi, loạn nhịp tim.

## V. TIỀN LƯỢNG

---

- Tỷ lệ tử vong 75% nếu không điều trị.
- Tỷ lệ mổ thành công cao, tiên lượng sau mổ tốt.

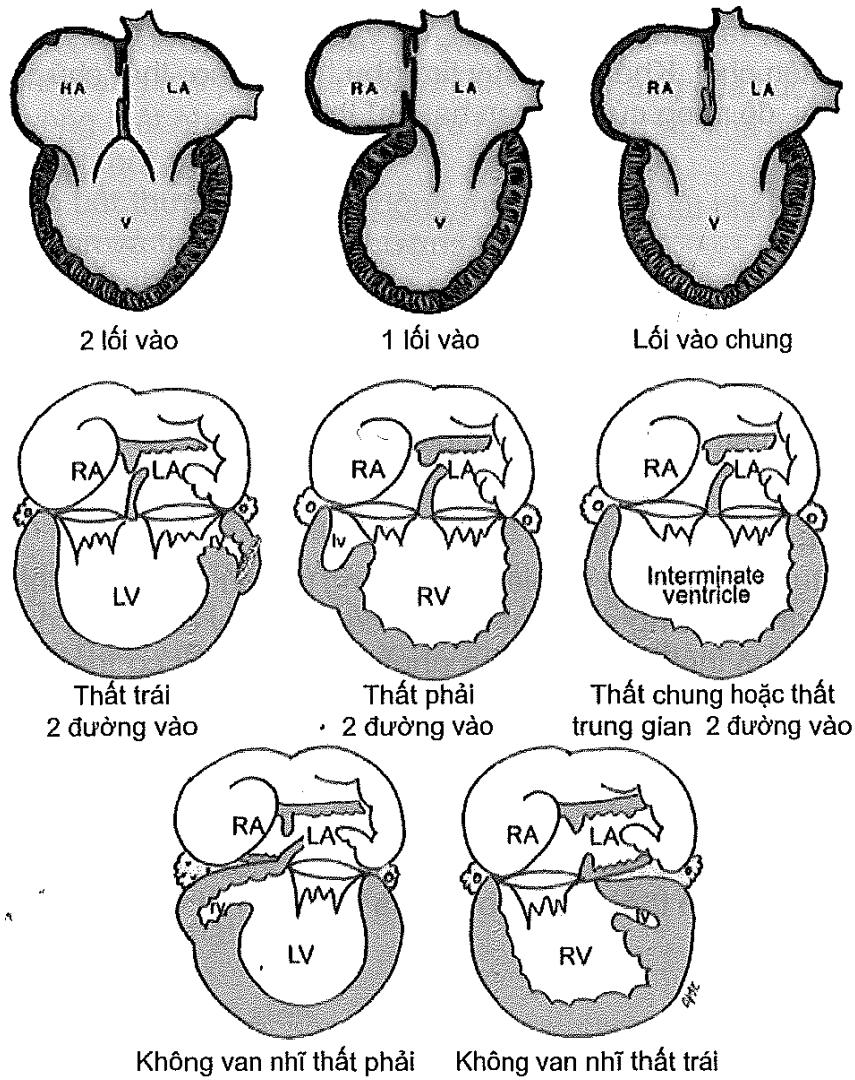
# TIM MỘT THẤT

## I. ĐẠI CƯƠNG

Tim một thất là các dạng tim bẩm sinh chỉ có một thất gánh chức năng bơm máu lên cả tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi.

Tim một thất có thể có những dạng sau:

- Chỉ có một tâm thất hoặc
- Có một thất chức năng chính kèm theo một thất phụ nhỏ.



Thất chính chức năng có cấu trúc giải phẫu của thất trái hoặc của thất phải hoặc trung gian.

Tùy theo kiểu van liên kết nhĩ thất, có thể có các dạng sau:

- Hai đường vào (double inlet): hai tâm nhĩ dẫn máu qua hai lỗ van nhĩ thất đổ vào thất chính.
- Một đường vào (single inlet): chỉ có một tâm nhĩ dẫn máu qua lỗ van nhĩ thất đổ vào thất chính.
- Đường vào chung (common inlet): hai tâm nhĩ dẫn máu qua một lỗ van nhĩ thất chung đổ vào thất chính.

Dạng 2 đường vào (double inlet) thường gặp nhất. Trong đó thể 2 đường vào thất trái với hoán vị đại động mạch kiểu L(L-TGA), chiếm tỷ lệ 70 - 75% các trường hợp tim một thất. Thể này có đặc điểm sau: thất chung có dạng mô phôi của thất trái, van hai lá nằm bên phải, van 3 lá nằm bên trái, động mạch chủ xuất phát từ buồng thất phụ, động mạch phổi xuất phát từ buồng thất chính, hụp phổi có thể gặp ở 50% trường hợp.

Dạng đường vào chung (common inlet) hiếm gặp.

Dạng 1 đường vào (single inlet) được đề cập đến trong bài teo van 3 lá.

Vì máu trộn xảy ra ở tầng nhĩ và thất, do vậy mức độ tím chủ yếu phụ thuộc và lưu lượng máu lên phổi. Khả năng suy tim phụ thuộc vào: thất chức năng là dạng thất trái hay phải, độ nặng của hở van hai nhĩ thất.

## II. CHẨN ĐOÁN

### a. Hỏi bệnh

- Dạng giảm tuần hoàn phổi: tim có thể xuất hiện sớm sau sinh, nặng ở các trường hợp hẹp phổi nhiều. Đôi khi tim có thể xuất hiện muộn hơn, do hẹp phổi mới xuất hiện trong quá trình diễn tiến của bệnh.
- Dạng tăng tuần hoàn phổi: trẻ có biểu hiện viêm phổi tái đi tái lại, không tăng cân, các triệu chứng suy tim.

### b. Khám bệnh

Dạng giảm tuần hoàn phổi có biểu hiện giống như từ chứng Fallot: tim vừa đến nặng. Không có triệu chứng suy tim. Có thể có ngón tay dùi trống ở trẻ lớn. Tiếng T2 đơn và vang. Âm thổi tâm thu dạng phut của hụp phổi có thể nghe ở bờ phải hoặc trái của phần trên xương ức.

Dạng tăng tuần hoàn phổi có biểu hiện giống như chuyển vị đại động mạch có thông liên thất lớn: tim nhẹ với triệu chứng suy tim nặng xuất hiện ngay cả trong kỳ sơ sinh. Nghe T2 tách đôi nhẹ, có thành phần P2 vang. Có thể nghe được tiếng T3. Một âm thổi dạng tràn mức độ 3 - 4/6 có thể nghe dọc bờ trái xương ức. Đôi khi có thể nghe được âm thổi tâm trương của hở phổi đối với các trường hợp tăng áp phổi nặng.

### c. Điện tâm đồ

Dày thất với cùng một kiểu phức bộ QRS (như dạng RS, Rs, QR) ở hầu hết các chuyển đạo ngực.

Sóng Q bất thường biểu hiện của bất thường tái cực vách, có thể là dạng Q ở chuyển đạo bên phải, không có sóng Q hoặc có sóng Q ở tất cả các chuyển đạo ngực.

Rối loạn nhịp có thể gặp là: block nhĩ thất độ 1 hoặc độ 2, SVT, nhịp nhĩ lang thang...

#### d. X quang ngực thẳng

Dạng tăng tuần hoàn phổi thường kèm theo bóng tim to.

Dạng giảm tuần hoàn phổi thường có bóng tim không to.

Bóng trung thất trên hẹp thường do bất thường vị trí đại động mạch.

#### e. Chẩn đoán hình ảnh (Siêu âm, CT scan, Thông tim, MRI)

Dạng tim bẩm sinh phức tạp này, ngoài bất thường chính ở tàng thất, còn có các bất thường khác. Do đó cần phối hợp cả Siêu âm, CT scan, Thông tim và MRI nhằm:

- Xác định các bất thường của tĩnh mạch chủ, tĩnh mạch phổi, tương quan giữa các tĩnh mạch này với vị trí thất.
- Xác định thông liên nhĩ có hạn chế hay không.
- Xác định bất thường của van nhĩ thất.
- Xác định dạng mô phôi của thất chính, chức năng của buồng thất này, xác định buồng thất phụ, thông nối giữa hai buồng thất, khả năng hẹp tiến triển phần thoát thất.
- Xác định bất thường của đại động mạch: vị trí xuất phát, bất thường dưới van, tại van và trên van, bất thường mạch vành.
- Xác định bất thường ngoại biên của đại động mạch: hẹp phổi ngoại biên, hẹp eo động mạch chủ, còi ống động mạch, tuần hoàn bàng hệ...

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nguyên tắc điều trị

Chẩn đoán tiền sản. Hỗ trợ của chuyên gia tim mạch ngay tại phòng sinh.

Ôn định bệnh nhân sớm sau sinh.

Tiếp cận chẩn đoán và điều trị theo hướng tim một thất, gồm 3 giai đoạn:

- Giai đoạn đầu được thực hiện trong thời kỳ sơ sinh. Mục tiêu: đảm bảo máu trộn tại tàng nhĩ tốt, duy trì cân bằng lưu lượng tuần hoàn phổi và tuần hoàn hệ thống, đảm bảo đường thoát thất ra tuần hoàn hệ thống tốt.
- Giai đoạn hai được thực hiện khi trẻ được 3 tháng đến 1 năm tuổi. Mục tiêu: phân tách tuần hoàn phổi và tuần hoàn hệ thống, giảm tải cho thất, chuẩn bị các điều kiện cho phẫu thuật Fontan sau này.
- Giai đoạn ba được thực hiện khi trẻ được 1 đến 5 năm tuổi: chuẩn bị và thực hiện phẫu thuật Fontan.



#### 2. Ôn định bệnh nhân sau sinh

Nếu bệnh nhân có tuần hoàn phổi hoặc tuần hoàn hệ thống phụ thuộc ống động mạch, phải truyền PGE1 sớm và liên tục.

Điều trị suy tim với lợi tiểu, digoxin và vận mạch.  
Duy trì dinh dưỡng tốt.

### 3. Phẫu thuật

#### a. Giai đoạn đầu

Tùy tình trạng và đặc điểm giải phẫu mà thực hiện các bước can thiệp sau nếu cần:

- Phẫu thuật điều trị hẹp tĩnh mạch phổi nếu có.
- Mở rộng thông liên nhĩ nếu thông liên nhĩ hạn chế.
- Banding động mạch phổi khi bệnh nhân có suy tim, tăng tuần hoàn phổi không kiểm soát được bằng thuốc.
- BT shunt hoặc stent ống động mạch đối với các trường hợp hẹp van hoặc teo van động mạch phổi mà hai nhánh và hợp lưu có kích thước tốt. Tạo shunt đối với các trường hợp hẹp phổi có thân và các nhánh động mạch phổi nhỏ.
- Đôi khi phải thực hiện phẫu thuật Damus-Kaye-Stansel đối với các trường hợp có hẹp hoặc tiên lượng sẽ hẹp dưới van động mạch chủ.
- Phẫu thuật hẹp eo hoặc đứt đoạn cung động mạch chủ nếu có.

#### b. Giai đoạn hai

Thông tim tiền Glenn với mục tiêu kiểm soát tuần hoàn bàng hệ, nong động mạch phổi ngoại biên nếu có hẹp, đánh giá các tiêu chuẩn thực hiện Glenn shunt.

Phẫu thuật Glenn shunt được thực hiện cùng lúc với sửa chữa các bất thường cấu trúc khác để chuẩn bị cho Fontan: bất thường của van nhĩ thất, bất thường tĩnh mạch phổi, bất thường động mạch chủ, bất thường động mạch phổi, mở rộng vách liên nhĩ

Chóng chỉ định của Glenn shunt:

- Trẻ dưới 6 tháng.
- Áp lực động mạch phổi trung bình lớn hơn 15 mmHg.
- PVRI > 4 W.m<sup>2</sup>
- Hẹp tĩnh mạch phổi.

#### c. Giai đoạn ba

Phẫu thuật Fontan thường được thực hiện khi trẻ 18 - 24 tháng tuổi, với cân nặng ít nhất là từ 15 - 20 kg.

Thông tim tiền Fontan với mục tiêu bít tắc tuần hoàn bàng hệ, nong động mạch phổi ngoại biên, đánh giá tiêu chuẩn thực hiện Fontan.

Chóng chỉ định của Fontan:

- PVRI > 4 W.m<sup>2</sup>
- Suy giảm chức năng thất, với áp lực cuối tâm trương thất lớn hơn 10 - 12 mmHg.
- Hẹp nhánh động mạch phổi ngoại biên.

### 4. Theo dõi sau phẫu thuật

- Phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng suốt đời, ngay cả sau phẫu thuật.
- Hạn chế hoạt động gắng sức, thể thao cạnh tranh.

- Có thể dùng Aspirin và Warfarin phòng huyết khối sau phẫu thuật Fontan.
- Theo dõi hậu phẫu tại các cơ sở chuyên khoa sâu tim mạch cẩn thận.
- Thông tim được thực hiện khi trẻ có biểu hiện suy tim, bệnh lý ruột mất protein, khi trẻ được 6 tuổi, 10 tuổi, 18 tuổi.



# THẤT PHẢI HAI ĐƯỜNG RA

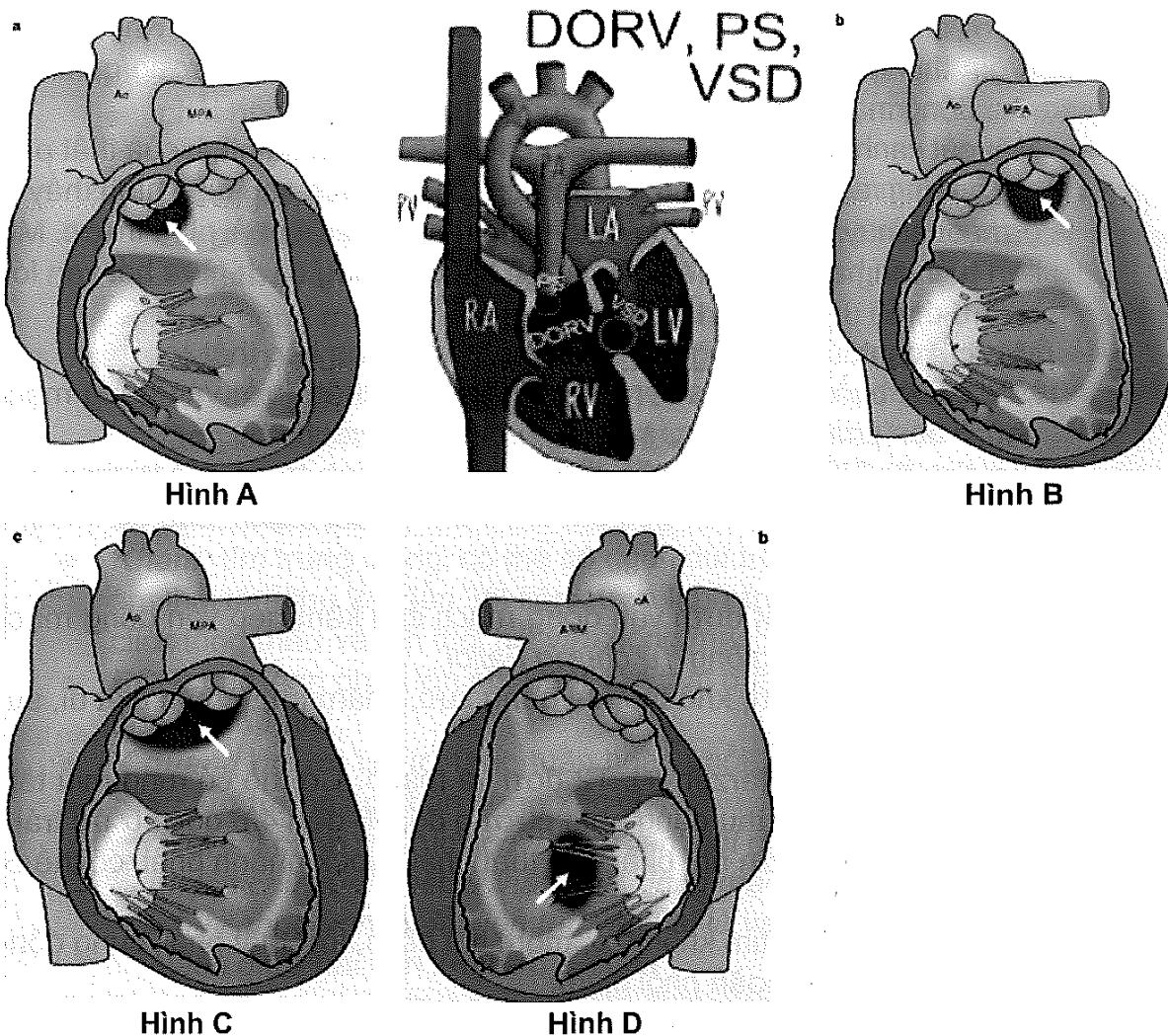
## I. ĐẠI CƯƠNG

Thất phải hai đường ra (Double-Outlet Right Ventricle: DORV) là tật tim bẩm sinh mà hai đại động mạch xuất phát hoàn toàn hoặc phần lớn từ thất phải. Thất phải hai đường ra chiếm tỷ lệ < 1% trong tất cả các tật tim bẩm sinh.

Tùy thuộc vào vị trí lỗ thông liên thất và có hay không kèm *hẹp van động mạch phổi* mà bệnh *thất phải hai đường ra* được chia thành các thể sau:

- A. Thể Thông liên thất dưới van động mạch chủ (subaortic VSD): lỗ thông liên thất gần van động mạch chủ hơn van động mạch phổi (Hình A).
- B. Thể Fallot: thông liên thất dưới van động mạch chủ kèm *hẹp van động mạch phổi*. Hẹp dưới van động mạch phổi do hẹp buồng thoát thất phải thường gấp hơn hẹp tại van do vòng van nhỏ (Hình B).
- C. Thể chuyển vị đại động mạch (Thể Taussig-Bing): thông liên thất dưới van động mạch phổi (Subpulmonary VSD). Lỗ thông liên thất gần van động mạch phổi hơn van động mạch chủ, nằm trên mào trên thất và bên trái vách nón (Hình C).
- D. Thông liên thất dưới hai đại động mạch (doubly committed VSD - lỗ thông liên thất gần các van bán nguyệt và trên mào trên thất) và thông liên thất noncommitted (hoặc remote VSD - lỗ thông liên thất xa các van bán nguyệt). (Hình D).

Trong khi phẫu thuật, các phẫu thuật viên phân loại *thất phải hai đường ra* bằng quy tắc 50%: khi vòng *vận động* mạch chủ nằm lệch về phía thất phải từ 50% trở lên thì gọi là *thất phải hai đường ra*.



## II. CHẨN ĐOÁN

Mỗi thể bệnh thắt phải hai đường ra có bệnh cảnh lâm sàng và cận lâm sàng khác nhau.

**A. Thể Thông liên thất dưới van động mạch chủ (subaortic VSD):** bệnh nhân có bệnh cảnh của *thông liên thất*, tăng lưu lượng máu lên phổi, suy tim, cao áp phổi.

- **Hỏi bệnh:** tiền căn viêm phổi tái phát nhiều lần, thở mệt, khó thở khi gắng sức, bú kém, chậm lớn, chậm biết đi.
- **Khám:** dấu tăng động trước tim, T2 mạnh, âm thổi toàn tâm thu hoặc đầu thì tâm thu, âm thổi tâm trương ở mỏm.
- **ECG:** lớn thất trái hoặc trái lớn hai thất, lớn nhĩ trái. Có thể có block nhĩ thất độ I.
- **X quang ngực:** lớn thất trái, tăng tuần hoàn phổi chủ động, cung động mạch phổi phồng.

- **Siêu âm tim:** giúp chẩn đoán xác định thất phải hai đường ra. Khi siêu âm đánh giá thông liên thất cần xác định: vị trí, kích thước và tương quan với các đại động mạch.
  - Mặt cắt cạnh ức trực dọc: có thể cho thấy tất cả ba đặc tính của thất phải hai đường ra. Thông liên thất dưới van động mạch chủ điển hình thấy rõ ở mặt cắt này. Các đại động mạch xuất phát từ thất phải phía trước. Mất liên tục van hai lá và van động mạch chủ, khoảng cách giữa hai van lớn hơn 5 mm.
  - Mặt cắt cạnh ức trực ngang: xác định vị trí thông liên thất.
  - Mặt cắt 4 buồng dưới sườn: vị trí thông liên thất dưới van động mạch chủ ở bên phải vách nón, sát dưới van động mạch chủ.
- **Thông tim đo kháng lực mạch máu phổi:** chỉ định trong các trường hợp áp lực động mạch phổi trên siêu âm tim  $\geq 2/3$  áp lực mạch máu hệ thống ở trẻ trên 1 tuổi.

**B. Thẻ Fallot:** thông liên thất dưới van động mạch chủ kèm hẹp van động mạch phổi. Biểu hiện lâm sàng giống *Tứ chứng Fallot*.

- **Hỏi bệnh:** tím, cơn tím, khó thở khi gắng sức, chậm lớn, chậm biết đi, suy dinh dưỡng.
- **Khám:** tím da niêm. Harzer (+). T2 đơn và mạnh. Có thể có rung miu tâm thu. Âm thổi giữa tâm thu dạng phạt cường độ 2/6 đến 4/6 dọc bờ ức trái.
- **ECG:** trực lệch phải, lớn nhĩ phải, lớn thất phải, block nhánh phải, có thể có block nhĩ thất độ I.
- **X quang ngực:** bóng tim không to, mỏm tim héch, lớn thất phải, cung động mạch phổi lõm, tuần hoàn phổi giảm.
- **Siêu âm tim:** giúp chẩn đoán xác định.
  - Mặt cắt cạnh ức trực dọc: *thông liên thất dưới van động mạch chủ* thấy rõ ở mặt cắt này. Các *đại động mạch* xuất phát từ thất phải phía trước. Không thấy đại động mạch xuất phát từ thất trái phía sau. *Mất liên tục van hai lá và van động mạch chủ*, khoảng cách giữa hai van lớn hơn 5 mm. Động mạch chủ cưỡi ngựa vách liên thất hơn 50%.
  - Mặt cắt cạnh ức trực ngang: xác định vị trí thông liên thất. Xác định hẹp dưới van, tại van và trên van động mạch phổi. Đánh giá mức độ hẹp van động mạch phổi, kích thước các nhánh động mạch phổi, xác định hai nhánh động mạch phổi hợp lưu. Đánh giá các động mạch vành.
  - Mặt cắt 4 buồng và trực ngang dưới sườn: vị trí thông liên thất dưới van động mạch chủ ở bên phải vách nón ngay dưới van động mạch chủ. Xác định có di lệch vách nón ra trước, hẹp buồng thoát thất phải, hẹp van động mạch phổi.
- **CT scan ngực:** chỉ định có chọn lọc khi siêu âm không khảo sát rõ các sang thương phổi hợp, các trường hợp hẹp van động mạch phổi nặng kèm thiểu sản các nhánh động mạch phổi hoặc có tuần hoàn bang hệ chủ phổi mà không thấy rõ khi siêu âm tim.
- **Thông tim:** chỉ định trong các trường hợp:

- Chụp mạch máu đánh giá và can thiệp tuân hoàn bàng hệ khi có triệu chứng lâm sàng, X quang ngực và siêu âm của tăng lưu lượng máu lên phổi hoặc trong trường hợp cần xác định rõ hai nhánh động mạch phổi và động mạch vành.
  - Đánh giá chức năng thất phải sau phẫu thuật cho những trường hợp suy tim phải, hở van động mạch phổi nặng, lớn thất phải, hở van ba lá nặng.
  - **Thẻ chuyển vị đại động mạch - Thẻ Taussig-Bing** (Thông liên thất dưới động mạch phổi): trong thẻ bệnh này, máu đỏ từ thất trái lên thẳng động mạch phổi và máu đen từ thất phải lên động mạch chủ. Biểu hiện lâm sàng giống bệnh nhân *chuyển vị đại động mạch*, bệnh nhân tím, tăng lưu lượng máu lên phổi và cao áp phổi xuất hiện sớm.
  - **Hỏi bệnh:** tím ngay sau sinh, triệu chứng của suy tim (khó thở, thở nhanh, bú kém, chậm lớn).
  - **Khám:** tím trung ương, có thể có ngón dài trắng. Nhịp tim nhanh, T2 mạnh, âm thổi tâm thu 2/6 đến 3/6 liên sườn II bờ trái xương ức. Có thể nghe thấy click tổng máu và âm thổi hở van động mạch phổi khi có cao áp phổi.
  - **ECG:** trực lệnh phải, lớn nhĩ phải, lớn thất phải, lớn thất trái có thể gấp trong thời kỳ nhũ nhi.
  - **X quang ngực:** tim to, tăng tuần hoàn phổi, cung động mạch phổi phồng.
  - **Siêu âm tim:** giúp chẩn đoán xác định.
    - Mặt cắt cạnh ức trực dọc: *thông liên thất dưới van động mạch phổi. Động mạch chủ xuất phát từ thất phải, động mạch phổi xuất phát từ thất trái và chạy song song. Mất liên tục van hai lá và van động mạch phổi*, khoảng cách giữa hai van lớn hơn 5 mm.
    - Mặt cắt cạnh ức trực ngang: xác định vị trí thông liên thất dưới van động mạch phổi. Hai van bán nguyệt thường tạo hình "mắt kính". Hai đại động mạch tương quan "side by side" với động mạch chủ ở vị trí bên phải và hơi ra trước so với động mạch phổi. Cần xác định vị trí xuất phát, đường đi các động mạch vành.
    - Mặt cắt 4 buồng và trực ngắt dưới sườn: vị trí thông liên thất dưới van động mạch phổi ở bên trái vách nón ngay dưới van động mạch phổi.
  - **Thông tim:**
    - Trước phẫu thuật: đánh giá chức năng thất trái khi nghỉ ngơi suy chức năng thất trái; đo kháng lực mạch máu phổi cho trường hợp bệnh nhân cao áp phổi nặng và hơn 1 tuổi; đánh giá các sang thương phổi hợp đồng với các trường hợp kèm tật tim phức tạp mà siêu âm không giải thích được.
    - Sau phẫu thuật: khi siêu âm sau phẫu thuật cho thấy còn tồn tại các bất thường giải phẫu hoặc chức năng (hẹp hở động mạch phổi, hẹp hở van động mạch chủ, suy chức năn thất trái, thất phải).
- C. **Thẻ thông liên thất dưới hai đại động mạch** (doubly committed VSD) hoặc **thông liên thất xa hai đại động mạch** (noncommitted VSD - remote VSD). **Biểu hiện lâm sàng:** tím nhẹ và tăng lưu lượng máu lên phổi. Giống bệnh cảnh thẻ thông liên thất ở trên.

- ***Siêu âm tim:***

- Thông liên thất dưới hai đại động mạch (doubly committed VSD) thấy ở mặt cắt cạnh ức trực dọc, cạnh ức trực ngang và dưới sườn.
- Thông liên thất thể noncommitted (remote VSD): mặt cắt 4 buồng tại mõm thấy cả hai thể thông liên thất phần nhận và thông liên thất phần cơ vùng mõm.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### A. Nguyên tắc điều trị

- Điều trị phẫu thuật sửa chữa khuyết tật.
- Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.

#### B. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa: có tính cách tạm thời, làm giảm các triệu chứng, chuẩn bị cho phẫu thuật.

- Điều trị suy tim và cao áp phổi nếu có đối với thể Thông liên thất và thể Taussig-Bing trong lúc đợi phẫu thuật.
- Điều trị cơn tím nếu có đối với thể Tứ chứng Fallot.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: phòng ngừa và điều trị theo phác đồ trong bài Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
- Suy dinh dưỡng: xem bài suy dinh dưỡng.

#### C. Thông tim:

- Thủ thuật xé vách liên nhĩ bằng bóng (Rashkind - Balloon atrial septostomy): chỉ định có chọn lọc trong một vài trường hợp thể chuyển vị đại động mạch.
- Thông tim đặt stent ống động mạch hoặc bít tuẫn hoàn bàng hệ chủ phổi trong thể Fallot đối với các trường hợp có chỉ định.

#### D. Phẫu thuật sửa chữa khuyết tật: là phương pháp điều trị triệt để cho tất cả các thể *thất phải hai đường ra*.

- Phẫu thuật tạm thời:
  - Phẫu thuật thắt (banding) động mạch phổi: cho các trường hợp *thể thông liên thất cơ bè nhiều lỗ hoặc thông liên thất xa van bán nguyệt (remote VSD)* hoặc bệnh nhân nhũ nhi có triệu chứng tăng lưu lượng máu lên phổi, suy tim sung huyết và có bệnh kèm chưa thể phẫu thuật triệt để.
  - Phẫu thuật tạo shunt chủ-phổi (BT shunt): trong một số trường hợp thể Fallot (bài Tứ chứng Fallot).
- Phẫu thuật triệt để:
  - *Thể thông liên thất dưới van động mạch chủ và doubly committed.*
    - + Chỉ định phẫu thuật sớm từ thời kỳ sơ sinh hoặc 1 - 6 tháng tuổi mà không cần làm phẫu thuật banding động mạch phổi trước.
    - + Thể thông liên thất dưới van động mạch chủ: phẫu thuật đóng thông liên thất đơn thuần bằng cách tạo màng ngăn giữa hai thất đưa dòng máu từ thất trái lên động mạch chủ.

- + Thông liên thất dưới hai đại động mạch (doubly committed): phẫu thuật tạo đường hầm đưa máu từ thất trái lên động mạch chủ bằng miếng Dacron.
- *Thở Fallot*: phẫu thuật triệt để thực hiện từ giai đoạn sơ sinh đến sau 6 tháng tuổi tùy các trường hợp cụ thể. Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất đưa dòng máu từ thất trái lên động mạch chủ và mở rộng hoặc tái tạo buồng thoát thất phải. Đối với bệnh nhân nặng và kèm các tật ngoài tim khác phức tạp có thể chọn phương pháp phẫu thuật tạm thời trước. Tùy các tật tim phổi hợp mà có các phương pháp phẫu thuật sau:
  - + *Phẫu thuật tạo đường hầm thông liên thất - động mạch chủ + phẫu thuật Rastelli*: tạo một đường hầm giữa thông liên thất - động mạch chủ và phẫu thuật Rastelli bằng cách dùng ống ghép có van.
  - + *Phẫu thuật REV* (the réparation à l'étage ventriculaire) - phẫu thuật Lecompte: tương tự phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch (arterial switch). Chỉ định cho bệnh nhân chuyển vị đại động mạch kèm thông liên thất và hẹp van động mạch phổi.
  - + *Phẫu thuật Nikaidoh*: là phương pháp kết hợp giữa phương pháp phẫu thuật Ross và Kono. Chỉ định cho bệnh nhân chuyển vị đại động mạch kèm thông liên thất và hẹp van động mạch phổi.
- *Thở Chuyển vị đại động mạch - Tật Taussig Bing*: có 4 phương pháp mở tùy các sang thương giải phẫu kèm theo. Tuổi phẫu thuật thường 3 - 4 tháng hoặc sớm hơn vì thở bệnh này thường diễn tiến nhanh đến bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn.
  - + **Tật Taussig-Bing đơn thuần và không hẹp van động mạch phổi**: phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch + đóng thông liên thất (tạo đường hầm giữa thất trái-van động mạch chủ mới tạo). Tỷ lệ tử vong của phẫu thuật này là 5 - 15%.
  - + **Phẫu thuật tạo đường hầm giữa thông liên thất - động mạch phổi + phẫu thuật Senning**. Phương pháp này ít được lựa chọn vì tỷ lệ tử vong cao (> 40%) và các biến chứng muộn của phẫu thuật Senning.
  - + **Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất giữa thông liên thất - động mạch chủ** (phẫu thuật Kawashima nếu khoảng cách van 3 lá-van ĐM phổi đủ, phẫu thuật Patrick-McGoon nếu khoảng cách van 3 lá-van ĐM phổi ngắn), có thể kèm thêm phẫu thuật mở rộng buồng thoát thất phải. Tỷ lệ tử vong phương pháp này 15%.
  - + **Phẫu thuật tạo đường hầm thông liên thất đến động mạch phổi + phẫu thuật Damus-Kaye-Stansel và ống ghép có van nối thất phải - động mạch phổi**: chỉ định các trường hợp chuyển vị đại động mạch + thông liên thất lớn + hẹp dưới van động mạch chủ.
- *Thở thông liên thất noncommitted (Thông liên thất cơ bè hay thông liên thất remote)*:
  - + Có thể chọn phẫu thuật thắt (banding) động mạch phổi từ giai đoạn nhũ nhi để làm giảm lưu lượng máu lên phổi, sau đó phẫu thuật triệt để lúc 2 - 3 tuổi.



- + Phẫu thuật triệt để: tạo đường hầm thông liên thất phần-động mạch chủ cho các bệnh nhân thông liên thất cơ bè nhiều lỗ hoặc thông liên thất phần nhọn. Tỷ lệ tử vong cao (30 - 40%).

## IV. THEO DÕI

Tái khám định kỳ sau phẫu thuật 1 tuần, sau đó 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 12 tháng và sau đó mỗi 12 tháng. Khám lâm sàng, ECG, X quang ngực, siêu âm tim. Lưu ý các biến chứng sau mổ: rối loạn nhịp, hẹp đường hầm trong thất, tắc mạch vành gây thiếu máu, nhồi máu cơ tim, hẹp van động mạch phổi, hẹp nhánh động mạch phổi, hẹp trên van động mạch chủ, hở van động mạch chủ, rối loạn chức năng hai thất.

Can thiệp phẫu thuật triệt để cho các bệnh nhân đã phẫu thuật tạm thời sau 6 - 12 tháng.

Kháng sinh phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng (khi cần) có chỉ định dùng cho tất cả các bệnh nhân sau phẫu thuật sửa chữa thất phải hai đường ra.

## V. TIỀN LƯỢNG

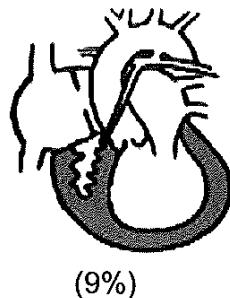
Tỷ lệ tử vong của phẫu thuật sửa chữa thất phải hai đường ra phụ thuộc vào bất thường giải phẫu và các tật phổi hợp.

Bệnh nhân thể thông liên thất dưới van động mạch chủ và không có hẹp van động mạch phổi thường tiên lượng tốt. Tỷ lệ sống 15 năm đối với thể thất phải hai đường ra đơn thuần hơn 95%.

# KHÔNG LỖ VAN BA LÁ

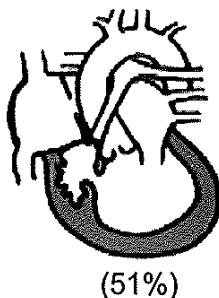
## I. ĐẠI CƯƠNG

Không kèm hoán  
vị đại ĐM  
(69%)



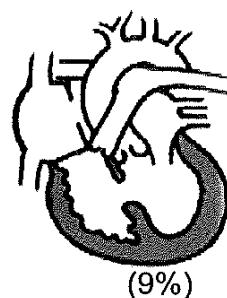
(9%)

Không lỗ van ĐMP  
+ Không thông liên thất



(51%)

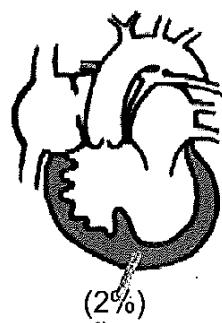
Thông liên thất nhỏ  
+ Hẹp ĐMP



(9%)

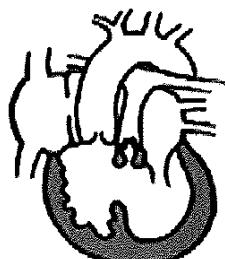
Thông liên thất rộng  
+ Không hẹp ĐMP

Kèm hoán vị đại  
ĐM-D  
(28%)



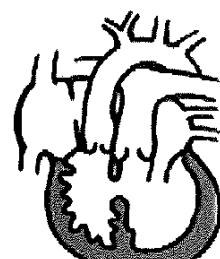
(2%)

Không lỗ van ĐMP  
+ thông liên thất



(8%)

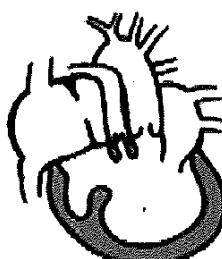
Hẹp ĐMP/hẹp dưới  
van ĐMP+ thông  
liên thất



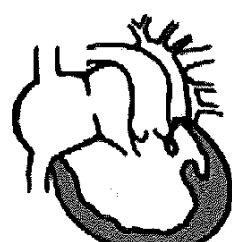
(18%)

Thông liên thất rộng  
+ Không hẹp ĐMP

Kèm hoán vị đại  
ĐM-L  
(3%)



Hẹp dưới van ĐMP +  
thông liên thất



Hẹp dưới van ĐMC +  
thông liên thất

Không lỗ van ba lá chiếm 1 - 3% các trường hợp TBS. Trong bệnh lý này, không có lỗ van ba lá, chỗ van 3 lá sẽ là một màng cơ không lỗ hoặc có van 3 lá nhưng bị thiếu sản, thắt phải bị thiếu sản, các sang thương đi kèm như thông liên nhĩ, thông liên thắt, ống động mạch giúp bệnh nhân tồn tại. Phân loại không lỗ van ba lá dựa vào có kết hợp hẹp phổi hay hoán vị đại động mạch. Bệnh nhân không có hoán vị thì thông liên thắt thường nhỏ và hẹp phổi rất hay gấp (thể này chiếm 50% không lỗ van ba lá). Nếu có hoán vị thì không có hẹp phổi và đa số bệnh nhân có tuần hoàn phổi tăng, các bệnh nhân này cần có thông liên thắt lớn nhằm đảm bảo cung lượng hệ thống, nếu thông liên thắt hạn chế hay kích thước nhỏ dần sẽ gây triệu chứng giảm cung lượng hệ thống. Các tật kèm theo như hẹp eo hay đứt đoạn động mạch chủ, hẹp dưới van động mạch chủ.

## II. CHẨN ĐOÁN

---

### 1. Lâm sàng

#### a. Hỏi bệnh

Tím thường nặng sau sanh, có thể tím nhẹ nếu có tuần hoàn phổi tăng, thở nhanh, bú kém.

#### b. Khám bệnh

Tím, T2 đơn, âm thổi toàn thu do thông liên thắt, âm thổi liên tục do ống động mạch. Gan to: suy tim hay thông thương tầng nhĩ kém.

### 2. Cận lâm sàng

- **Xét nghiệm máu:** khí máu động mạch, đường huyết, ion đồ, chức năng thận
- **ECG:** lớn thất trái, lớn nhĩ phải hay lớn 2 nhĩ, Trục QRS: 0° đến -90° là dấu hiệu đặc trưng.
- **X quang phổi:** chỉ số tim ngực bình thường hay tăng nhẹ, dấu lớn nhĩ phải thất trái trên X quang ngực. Tuần hoàn phổi giảm trong phần lớn các trường hợp, có thể tăng.
- **Siêu âm tim:** xác định chẩn đoán, các tổn thương phổi hợp. **Chú ý:** đánh giá mức độ thông thương ở tầng nhĩ để quyết định xé vách liên nhĩ.
- **Thông tim:** chuẩn bị tiền phẫu cho phẫu thuật Glenn, phẫu thuật Fontan.

## III. ĐIỀU TRỊ

---

### 1. Nội khoa

- Thở oxy nếu bệnh nhi tím nặng, giữ  $\text{SpO}_2 = 75 - 85\%$ .
- Chống toan máu, điều trị hạ đường huyết, hạ calcium máu.
- Truyền tĩnh mạch prostaglandin E1 0,01-0,1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$  giữ ống động mạch ngay sau sanh trong trường hợp tím nặng nhằm chuẩn bị cho phẫu thuật hay thông tim sau này.
- Điều trị suy tim (nếu có).

Thông tim: xé vách liên nhĩ bằng bóng nếu thấy thông thương tầng nhĩ kém.

Đặt stent ống động mạch trong trường hợp tim nhiều sau khi đã dùng thuốc prostaglandin E1 không hiệu quả.

## 2. Ngoại khoa: có ba giai đoạn

### a. Giai đoạn 1

- BT shunt nếu tuần hoàn phổi giảm, stent ống động mạch là biện pháp thay thế sau khi đã hội chẩn nhóm tim.
- Banding động mạch phổi nếu tuần hoàn phổi tăng. Thời điểm Banding: không quá sớm nhằm chờ kháng lực máu phổi sau sinh giảm xuống.

#### Theo dõi:

- Tím: nếu  $\text{SpO}_2 < 75\%$  thì siêu âm tim, thông tim tìm nguyên nhân.
- Chậm lên cân: Khả năng suy tim, phẫu thuật lại để banding “chặt” hơn nếu cần thiết.

### b. Giai đoạn 2

- Phẫu thuật Glenn (lúc 3 - 6 tháng tuổi).
- Thông tim trước khi làm phẫu thuật Glenn:
  - Chống chỉ định:
    - + Tuổi: < 6 tuần.
    - + Áp lực động mạch phổi trung bình > 18 mmHg bất chấp kháng lực mạch máu phổi.
    - + Kháng lực mạch máu phổi > 2 IU/m<sup>2</sup>.
    - + Tắc tĩnh mạch phổi.
  - Theo dõi sau phẫu thuật:
    - + Tím ( $\text{SpO}_2 < 75\%$ ): có thể do tuần hoàn bằng hệ tĩnh mạch hoặc dòng động tĩnh mạch phổi. Xử trí: thông tim chẩn đoán và can thiệp.
    - + Tăng huyết áp thoáng qua thường xảy ra 1 - 2 tuần sau phẫu thuật, có thể dùng thuốc ức chế men chuyển để điều trị.
  - Thông tim 12 tháng sau phẫu thuật.

### c. Giai đoạn 3

- Thủ thuật Fontan tiến hành 1 - 2 năm sau giai đoạn 2.
- Các nguy cơ cao khi thực hiện thủ thuật Fontan:
  - Áp lực động mạch phổi trung bình > 15 mmHg (kháng lực mạch máu phổi > 2 đơn vị Wood/m<sup>2</sup>).
  - Áp lực cuối tâm trương thất trái > 12 mmHg ( $\text{EF} < 60\%$ ).
  - Hở van nhĩ thất.
  - Vận, xoắn động mạch phổi do các thủ thuật trước đó.
- Biến chứng của thủ thuật Fontan:
  - Biến chứng sớm: hội chứng cung lượng tim thấp, tăng men gan, huyết khối tĩnh mạch, tràn dịch màng phổi.
  - Biến chứng muộn: gan to, tràn dịch màng bụng kéo dài (điều trị: digoxin, lợi tiểu, giãn mạch), nhịp nhanh trên thất, tím, bệnh lý ở ruột gây mất protein.



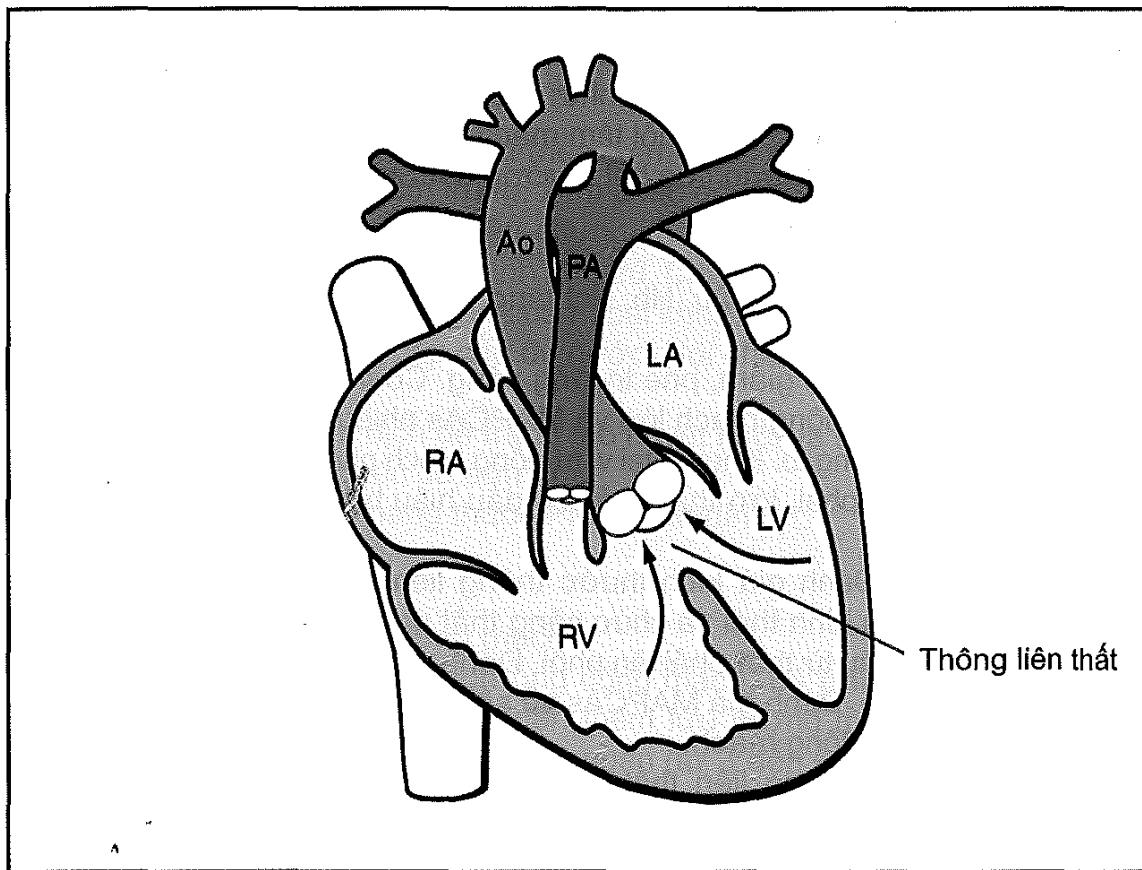
#### IV. THEO DÕI

- Chế độ ăn lạt, hạn chế hoạt động gắng sức.
- Thuốc: Digoxin, lợi tiểu, ức chế men chuyển, Aspirin.
- Phòng viêm nội tâm mạc.
- Tái khám: sau phẫu thuật 1, 3, 6, 12 tháng và sau đó 6 - 12 tháng. Khám lâm sàng chú ý SpO<sub>2</sub>, dấu hiệu suy tim. Cận lâm sàng: siêu âm tim, X quang nếu cần, ECG nếu cần.

# KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI CÓ THÔNG LIÊN THẤT

## I. ĐẠI CƯƠNG

Không lỗ van động mạch phổi với thông liên thất (PA-VSD) là một thể nặng của Tứ chứng Fallot. Bệnh bao gồm các tồn thương: thông liên thất rộng không hạn chế, phì đại thất phải, động mạch chủ cưỡi ngựa vách liên thất và tắc hoàn toàn đường ra thất phải (không có dòng máu từ thất phải lên động mạch phổi). Nguồn cấp máu cho động mạch phổi là ống động mạch và/hoặc tuần hoàn bàng hệ chủ phổi (MAPCAs).



## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Hỏi bệnh

- Tím: thời điểm xuất hiện, tăng nhiều khi gắng sức hay lạnh. Tím tăng dần theo thời gian.
- Khó thở: thở nhanh ngay cả không viêm phổi. Khó thở khi gắng sức: khóc, bú, rặn tiêu...
- Cơn tím thường không điển hình như từ chứng Fallot.
- Triệu chứng toàn thân như biếng ăn, chậm tăng cân, ít ngủ hoặc khóc đêm.

### 2. Khám lâm sàng

- Thường gặp ở trẻ nam, bụ bẫm và tím (Boy, Big, Blue). Một số trẻ lớn có triệu chứng chậm phát triển do tím kéo dài.
- Ngón tay chân dùi trống.
- Tím trung ương với SpO<sub>2</sub> tay và chân thấp.
- Khám tim:
  - Diện tim không to. Thất phải dày hoặc giãn với Harzer (+). Tăng động dọc bờ trái xương ức.
  - Không âm thổi. Đôi khi nghe được âm thổi tâm thu/liên tục của ống động mạch hoặc MAPCAs và hoặc âm thổi của hở van ba lá. T2 đơn.
- Khám tim các biến chứng khác như: thuyên tắc não, áp-xe não, xuất huyết da niêm, dấu hiệu của viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, rối loạn nhịp...
- Kiểm tra các triệu chứng của bất thường di truyền (Di George, Noonan).

### 3. Cận lâm sàng

- Công thức máu: Hồng cầu, Hb, Hct tăng cao, tiểu cầu giảm.
- X quang tim phổi:
  - Tuần hoàn phổi giảm, phế trường sáng. Có thể bình thường hoặc tăng nếu còn ống động mạch lớn và MAPCAs nhiều.
  - Bóng tim không to. Khuyết tại vị trí động mạch phổi, mỏm tim héch lên trên.
- ECG: trực lệch phải, lợn thất phải, có dấu hiệu hiệu chuyển tiếp qR → rS ở V1 và V2.
- Siêu âm tim: Đánh giá kích thước thông liên thất, động mạch chủ cưỡi ngựa, đánh giá hình thái và chức năng thất phải. Khảo sát RVOT ghi nhận không dòng máu từ thất phải lên phổi. Đánh giá kích thước thận và 2 nhánh mạch máu phổi. Đánh giá MAPCAs về số lượng và vị trí xuất phát. Có hoặc không còn ống động mạch.
- CTA: Khảo sát thông liên thất, động mạch chủ, thất phải. Chú ý mô tả MAPCAs về vị trí xuất phát, kích thước, số lượng và tưới máu phổi. Tìm sang thương phổi hợp.
- Thông tim:
  - Đánh giá trước mổ tim: Khảo sát áp lực và hình thái 2 buồng thất. Đặc điểm mạch vành. Quai động mạch chủ quay trái hoặc phải. Khảo sát hệ mạch máu phổi: hệ mạch phổi nguyên thủy (vòng van, thận và hai

- nhánh); MAPCAs (nguồn gốc, số lượng, kích thước, tưới máu phổi). Phân nhóm và tính các chỉ số McGoon, Nakata, TNPAI, Z-score.
- Đánh giá sau mổ tim: Khảo sát hình thái buồng thất. Khảo sát áp lực động mạch phổi, buồng thất phải, chênh áp qua ống nối (conduit)/van nhân tạo. Khảo sát hệ mạch phổi đã sửa chữa: vòng van, thân và 2 nhánh, mức độ hở van. Đo kiểm tra các chỉ số McGoon, Nakata, TNPAI, Z-score. Đánh giá các MAPCAs còn lại.

### III. CHẨN ĐOÁN XÁC ĐỊNH

Chẩn đoán xác định chủ yếu dựa vào siêu âm tim, CTA scan ± Thông tim.

### IV. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Nguyên tắc điều trị

- Can thiệp tái tạo và phát triển hệ động mạch phổi. Sửa chữa các khuyết tật.
- Điều trị thay thế valve (trong trường hợp sử dụng ống nối/van nhân tạo).
- Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.

#### 2. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa: chỉ tạm thời, bớt triệu chứng trong khi chờ phẫu thuật.

- Suy dinh dưỡng và chậm phát triển: xem phác đồ tương ứng.
- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: xem phác đồ tương ứng.
- Áp-xe não: thường nặng, triệu chứng không điển hình với sốt nhẹ, ói đau đầu, động kinh và dấu thần kinh khu trú. Chẩn đoán xác định bằng CT scan não. Điều trị theo hướng dẫn của ngoại khoa.
- Thuyên tắc não: cung cấp đầy đủ nước. Hội chẩn ngoại thần kinh hoặc can thiệp thần kinh.
- Cô đặc máu: truyền dịch để tránh tạo huyết khối và tắc mạch.
- Cơn tím: sử dụng phác đồ cơn tím.
- Giữ ống động mạch bằng thuốc Prostaglandin E1.

#### 3. Chỉ định thông tim

- Chỉ định đặt stent ống động mạch:
  - Nhóm IIa: trẻ nhũ nhi còn ống động mạch, có trên 1 nguồn cung cấp máu cho phổi nhưng vẫn cần thêm lưu lượng máu lên phổi qua ống động mạch trong một thời gian ngắn (từ 3 đến 6 tháng) (*Mức độ chứng cứ B*).
  - Nhóm IIb: **cân nhắc chỉ định** cho trẻ nhũ nhi còn ống động mạch với nguồn cung cấp máu chính lên phổi là ống động mạch. (*Mức độ chứng cứ C*).



- Nhóm III: Không chỉ định nếu **có hẹp đáng kể đoạn gần động mạch phổi tại vị trí cắm của ống động mạch** (*Mức độ chứng cứ C*).
- Chỉ định bít tuần hoàn bằng hệ chủ phổi:
  - Nhóm I: chỉ định nếu MAPCAs lớn gây suy tim, tăng tuần hoàn phổi quá mức gây suy hô hấp hoặc tràn dịch màng phổi hoặc bệnh ruột mất protein. (*Mức chứng cứ B*)
  - Nhóm IIb: cân nhắc chỉ định sau khi đã hội chẩn với bác sĩ ngoại khoa tim mạch những trường hợp có tưới máu kép (dual supply) đầy đủ từ hệ mạch phổi nguyên thủy. (*Mức độ chứng cứ B*).
  - Nhóm III: chống chỉ định bít MAPCAs nếu tím nặng do tuần hoàn phổi giảm hoặc MAPCAs được sử dụng để tạo hình mạch máu phổi (unifocalization). (*Mức độ chứng cứ C*)

#### 4. Điều trị ngoại khoa

- Chỉ định phẫu thuật: dựa vào tuổi (không nên quá muộn sau 4 tuổi), triệu chứng cơ năng, mức độ cô đặc máu, đặc điểm hệ động mạch phổi và nguồn tưới máu phổi, đặc điểm tâm thắt và mạch vành.
- Nếu trẻ nhỏ, cân nặng thấp, tím nặng và/hoặc cô đặc máu nặng ( $Hct > 70\%$ ), hệ mạch máu phổi nguyên thủy kém phát triển và chống chỉ định với stent ống động mạch: phẫu thuật tạm thời.
- Nếu hệ mạch máu phổi nguyên thủy phát triển tốt, trẻ ổn định không suy tim, không tím nặng và tuần hoàn phổi không tăng quá mức có thể phẫu thuật triệt để sau 3 tháng, có thể phối hợp thông tim bít MAPCAs.
- Phẫu thuật tạm thời bao gồm shunt chủ phổi trung tâm, shunt chủ phổi ngoại biên 1 hoặc hai bên, phẫu thuật tái tạo mạch máu phổi (unifocalization).
- Phẫu thuật triệt để có thể bao gồm 1 thì (tạo hình mạch máu phổi với áp lực thích hợp; tạo cầu nối thắt phải và động mạch phổi; vá lỗ thông liên thắt) hoặc 2 thì (lần 1: tạo hình mạch máu phổi và tạo cầu nối; lần 2: đóng thông liên thắt). Khoảng cách giữa phẫu thuật tạm thời và triệt để tùy theo từng ca, không nên quá 12 tháng.

#### V. QUẢN LÝ THEO DÕI SAU MỔ

- 
- Bệnh nhân được theo dõi lâm sàng, ECG, siêu âm tim đến tuổi trưởng thành. Tái khám định kỳ vào các thời điểm 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng và 1 năm trong năm đầu.
  - Sau 1 năm xạ hình mạch máu phổi, CTA và hoặc thông tim để đánh giá phát triển hệ mạch máu phổi. Thông tim chẩn đoán nếu có suy tim phải.
  - Phẫu thuật lại nếu có hở van phổi nặng có suy tim hoặc rối loạn chức năng thắt phải nặng hoặc thông liên thắt tồn lưu quan trọng.

## KHÔNG LỖ VAN ĐỘNG MẠCH PHỐI CÓ THÔNG LIÊN THÁT

Vấn đề	Mức độ chứng cứ	Mức độ khuyến cáo	Tài liệu tham khảo
O: Bệnh nhân tim bẩm sinh nhin, tuần hoàn phổi lè thuộc PDA, có thể đạt stent nếu PDA có cấu trúc phù hợp và bệnh nhân có trên 1 nguồn cấp máu phổi (tùy theo chiều hoặc tuần hoàn riêng lẻ) nhưng vẫn cần thêm lưu liệugay (máu phổi)	B	IIa	Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. <i>Circulation</i> 2011; 123(22): 2607-2652.

### CHÚ THÍCH:

Mức độ khuyến cáo:

- IIa: khuyến cáo trung bình, hợp lý với lợi ích cao hơn rủi ro

Mức độ chứng cứ:

- B: nhiều nghiên cứu không RCT nhưng thiết kế tốt.

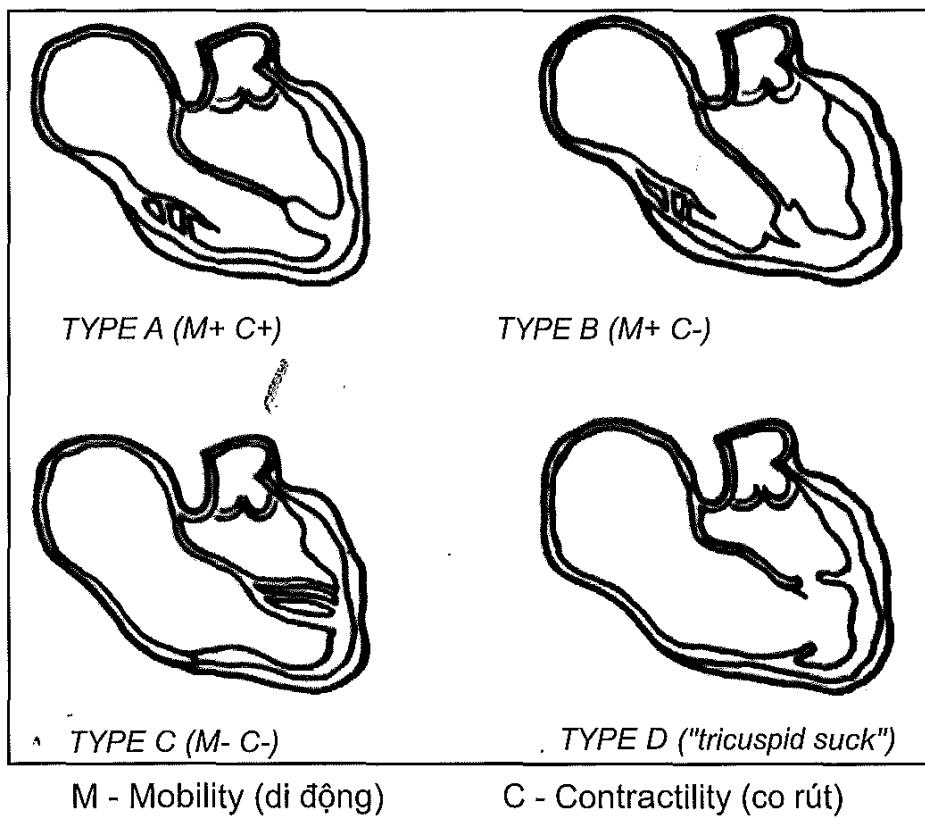


# BẤT THƯỜNG EBSTEIN

## I. ĐẠI CƯƠNG

Bất thường Ebstein chiếm tỷ lệ 1% các trường hợp bệnh tim bẩm sinh. Trong bất thường Ebstein, lá sau và lá vách của van ba lá đóng thấp gây nhĩ hóa buồng thất phải, hở van ba lá, tắc nghẽn buồng tổng thất phải. Phần thất phải chức năng còn lại nhỏ, nhĩ phải giãn lớn, máu từ nhĩ phải chảy ngược qua nhĩ trái qua lỗ bầu dục hoặc lỗ thông liên nhĩ thay vì chảy xuống thất phải để lên phổi, từ đó gây thiếu oxy đến các cơ quan. Bệnh thường đi kèm với hội chứng WPW, thông liên nhĩ, hẹp van động mạch phổi...

Phân loại theo Carpentier



## II. CHẨN ĐOÁN

### a. Hỏi bệnh

- Đôi với các trường hợp nặng, tím tái, suy tim xuất hiện ngay trong vài ngày đầu.
- Đôi với các thể nhẹ hơn, trẻ có các biểu hiện khó thở, mệt mỏi, tím khi gắng sức.
- Đôi khi bệnh được phát hiện khi bệnh nhi bị cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất.

### b. Khám lâm sàng

- Tím từ nhẹ đến nặng. Ngón tay dùi trống.
- T2 tách đôi rộng. Âm thổi tâm thu nghe dọc bờ trái xương ức của hở van ba lá.
- Gan to.

### c. Đề nghị cận lâm sàng

- Điện tâm đồ: block nhánh phải, lớn nhĩ phải. Hội chứng WPW (15 - 20%). Block nhĩ thất độ 1 (40%).
- X quang tim phổi: bình thường trong thể nhẹ. Ở thể nặng, bóng tim rất to, hình bong bóng kèm giảm tuần hoàn phổi.
- Siêu âm tim: giúp đánh giá giải phẫu và chức năng của tim. Van ba lá đóng thấp hơn van hai lá 8 mm/m<sup>2</sup> da là dấu hiệu đặc trưng của bệnh. Nhĩ phải giãn lớn. Thất phải bị nhĩ hóa. Siêu âm còn giúp xác định thông liên nhĩ, hở van 3 lá và mức độ tắc nghẽn của buồng tổng thất phải.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc

#### 2. Nội khoa

- 
- Đôi với trẻ sơ sinh bị tím tái nặng ( $\text{SpO}_2 < 80\%$ ), cần truyền PGE1 liều 0,01-0,1 µg/kg/phút để giữ ống động mạch, vận mạch, bù toan, hỗ trợ hô hấp.
  - Đôi với thể nhẹ không triệu chứng, chỉ cần theo dõi. Điều trị digoxin, lợi tiểu khi có biểu hiện suy tim.
  - Đôi với trẻ bị cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất do vòng vào lại có thể dùng adenosin để cắt cơn, ức chế beta để ngừa cơn và cắt đứt điện sinh lý nếu tái phát.
  - Giữ gìn vệ sinh răng miệng, ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng và hạn chế vận động gắng sức.

### 3. Phẫu thuật

#### a. Chỉ định

- Thể nặng giai đoạn sơ sinh: không đáp ứng điều trị nội khoa.
- Tím nặng dần đến  $\text{SpO}_2 < 80\%$ , đa hồng cầu hay suy tim.
- Tắc nghẽn đường ra thất phải.

- Bệnh gây ảnh hưởng nghiêm trọng vận động thể lực.
- Thuyên tắc nghịch.
- Rối loạn nhịp tim đe dọa tính mạng.

**b. Phẫu thuật tạm thời**

Áp dụng với thể nặng trong giai đoạn sơ sinh: tạo thông nối chủ phổi để tăng lượng máu lên phổi (BT shunt).

**c. Phẫu thuật triệt để**

Phẫu thuật theo hướng bảo tồn hai thất nếu cấu trúc và chức năng thất phải còn tốt (sửa hay thay van ba lá). Phẫu thuật theo hướng tim một thất (Fontain) nếu thất phải quá nhỏ.

# BỆNH THẤP TIM

## I. ĐỊNH NGHĨA

Thấp là bệnh viêm không sinh mủ xảy ra sau nhiễm liên cầu trùng tan huyết beta nhóm A, gây tổn thương nhiều cơ quan: tim (thấp tim), khớp (thấp khớp), thần kinh (múa vòn), da (hồng ban vòng), mô dưới da (nốt cục). Tổn thương tim có thể để lại di chứng và tử vong, các tồn thương khác lành tính và tự giới hạn.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Sốt, đau họng.
- Đau khớp có hay không? Nếu có hỏi những đặc điểm: có sưng khớp? vị trí khớp bị tổn thương? có đổi xứng? đau khớp kéo dài bao lâu? đau khớp có di chuyển? có biến dạng khớp?
- Đợt thấp trước đó có hay không?
- Triệu chứng liên quan đến tổn thương tim: mệt, khó thở khi gắng sức, ho, ho ra máu, phù, tiểu ít.

#### b. Khám lâm sàng

##### • Khám tìm các dấu hiệu chính của thấp khớp:

- Viêm khớp: khớp sưng, nóng, đau ở các khớp lớn ngoại biên, không đổi xứng, có tính chất di chuyển, kéo dài không quá 1 tuần, không để lại di chứng tại khớp.
- Viêm tim: có thể xuất hiện viêm một hay ba màng tim cùng lúc.
  - + Viêm màng trong tim: xuất hiện các âm thổi do tổn thương van tim, giai đoạn cấp thường là âm thổi của hở van.
  - + Viêm màng ngoài tim: tiếng cọ màng tim, tràn dịch màng tim.
  - + Viêm cơ tim: nhịp nhanh, rối loạn nhịp tim, suy tim, sốc tim. Viêm tim có thể biểu hiện từ nhẹ: PR kéo dài trên ECG, đến tổn thương van tim gây suy tim, sốc tim và để lại di chứng trên van tim.
- Hồng ban vòng: ban màu hồng gấp nhiều ở thân, nhạt màu ở giữa, bờ vòng có khuynh hướng dính vào nhau tạo thành sangle thương có hình rắn bò, không ngứa, mau bay và tăng lên khi gặp nhiệt.

- Mùa vòn: xuất hiện khoảng 10% trường hợp, có thể xuất hiện đơn độc và biến mất từ nhiều tuần đến nhiều tháng.
- Nốt cục dưới da: nốt dưới da kích thước bằng hạt đậu, chắc không đau, ở mặt dưới của gối, cùi chỏ.
- **Những dấu hiệu khác:**
  - Sốt.
  - Đau khớp.

### c. Đề nghị xét nghiệm

- **Xét nghiệm thường quy:**
  - Công thức máu, VS, ASO, CRP.
  - ECG.
  - Phết họng cây vi trùng β hemolytic streptococcus nhóm A.
  - X quang tim phổi thẳng.
  - Siêu âm tim.
- **Xét nghiệm khác:**
  - Đo Điện não đồ (EEG) nếu có múa vòn để loại trừ động kinh.
  - Ion đồ, chức năng thận nếu có suy tim.
  - Cấy máu 3 mẫu nếu nghi ngờ có viêm nội tâm mạc.

## 2. Chẩn đoán

### a. Chẩn đoán đợt thấp đầu tiên

Tiêu chuẩn chính	Tiêu chuẩn phụ
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Viêm tim</li> <li>- Viêm khớp (sưng, nóng, đau)</li> <li>- Hồng ban vòng</li> <li>- Mùa vòn</li> <li>- Nốt cục dưới da</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sốt <math>\geq 38^{\circ}\text{C}</math>.</li> <li>- Đau khớp (chỉ tính nếu không có viêm khớp)</li> <li>- VS <math>\geq 60</math> mm/giờ dài hoặc <math>\geq 30</math> mm nếu kèm sốt ở vùng dịch (để có tần suất này bình thường).</li> <li>- CRP <math>\geq 30</math> mg/l.</li> <li>- PIR kéo dài trên ECG (theo tuổi &amp; nhịp tim)</li> </ul>

Bảng chứng của nhiễm Streptococcus nhóm A trước đó (cây phết họng, test kháng nguyên DNA/antigen kháng DNA)

*Chẩn đoán xác định khi (tiêu chuẩn Jones cải biên 2015 dành cho nhóm dân số nguy cơ cao):*

- Có 2 tiêu chuẩn chính, hay có 1 tiêu chuẩn chính + 1 phụ cộng với.
- Bằng chứng của nhiễm Streptococcus nhóm A trước đó (phết họng cây có Streptococcus beta tan huyết nhóm A hoặc ASO (+)).

### b. Chẩn đoán xác định cho các trường hợp ngoại lệ không đủ tiêu chuẩn:

- Mùa vòn là triệu chứng duy nhất sau khi đã loại trừ hết tất cả các nguyên nhân khác.
- Viêm tim là triệu chứng duy nhất.

- Có tiền căn bệnh thấp tim: bằng chứng mới nhiễm liên cầu khuẩn kèm có 1 tiêu chuẩn chính hoặc 2 tiêu chuẩn phụ.

### c. Chẩn đoán phân biệt

- Các bệnh có sốt và đau khớp.
  - Viêm khớp dạng thấp thiếu niên.
  - Viêm khớp nhiễm trùng (sinh mủ, lao, virus).
  - Nhiễm trùng huyết.
  - Viêm khớp phản ứng sau: ly, thương hàn...
  - Viêm khớp dị ứng: Henoch-Schonlein.
  - Bệnh máu ác tín, ung thư xương.
  - Đau chi tăng trưởng.
- Các bệnh có triệu chứng ở tim**
  - Viêm cơ tim do siêu vi.
  - Viêm màng ngoài tim do siêu vi.
- Các bệnh có triệu chứng ở khớp và tim**
  - Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
  - Bệnh Lyme.
- Bệnh có triệu chứng múa vòn**
  - Múa vòn Hungtinton.
  - Co giật Gilles de la Tourette.

## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nguyên tắc điều trị

- Điều trị nhiễm trùng do streptococcus nhóm A.
- Điều trị chống viêm.
- Điều trị triệu chứng.

### 2. Điều trị nhiễm trùng do *streptococcus* nhóm A

Chọn một trong các thuốc sau (xem liều trong danh mục thuốc kháng sinh).

- Penicillin V uống 10 ngày.
- Amoxicillin uống 10 ngày.
- Cephalexin, Cefadroxil (Cephalosporin thế hệ 1) uống 10 ngày.
- Cefuroxim (Cephalosporin thế hệ 2) uống 10 ngày.
- Cefpodoxim, Cefdinir (Cephalosporin thế hệ 3) uống 5 - 10 ngày.
- Benzathin penicillin TB 1 liều duy nhất.
- Nếu dị ứng với Penicillin: có thể dùng một trong các thuốc sau:
  - Azithromycin uống 3 - 5 ngày.
  - Clarithromycin uống 10 ngày.
  - Clindamycin uống 10 ngày.



### 3. Kháng viêm

a. **Viêm khớp:** Aspirin, uống 100 mg/kg chia 4 lần/ngày x 1 - 2 tuần. Sau đó giảm liều từ từ rồi ngừng trong 2 - 3 tuần. Nếu uống thuốc 36 giờ mà không đáp ứng cần xét lại chẩn đoán.

### b. Viêm tim:

Prednison, uống 2 mg/kg/ngày chia 2 lần (tối đa 60 mg/ngày) đến khi triệu chứng suy tim ổn định và VS hoặc CRP về bình thường thì giảm 25% tổng liều mỗi tuần.

### 4. Điều trị triệu chứng

- Nằm nghỉ ngơi, hạn chế vận động đến khi VS hoặc CRP về bình thường và suy tim ổn định.
- Điều trị suy tim: xem bài điều trị suy tim.
- Múa vờn: nằm nghỉ ngơi chỗ yên tĩnh, tránh stress thể chất và tâm lý. Thuốc được chọn đầu tiên là Phenobarbital. Nếu không kiểm soát được thì dùng Haloperidol. Valproic acid được dùng trong trường hợp kháng trị với Haloperidol.
- Phẫu thuật thay van hay chỉnh hình van trong trường hợp còn tồn thương van tim nặng sau đợt thấp cấp.

### 5. Theo dõi

CTM, VS mỗi tuần. Theo dõi những tai biến khi dùng Aspirin, Prednison liều cao, kéo dài: xuất huyết tiêu hóa, cao huyết áp, Cushing, nhiễm trùng..

## IV. PHÒNG THẤP

### 1. Phòng thấp tiên phát

Trẻ trong độ tuổi 5 - 15 tuổi bị viêm họng do liên cầu trùng: sốt, đau họng, có xuất tiết trắng trong họng, sưng hạch cổ hay chẩn đoán qua thử nghiệm nhanh tìm kháng nguyên streptococcus nhóm A sẽ được điều trị kháng sinh chống liên cầu trùng (xem trên).

### 2. Phòng thấp thứ phát

#### a. Thời gian phòng

- Thấp không tồn thương tim (viêm khớp, múa vờn đơn thuần): 5 năm sau khi tình trạng viêm ổn định hay đến 21 tuổi.
- Viêm tim nhưng không có di chứng bệnh van tim hậu thấp: 10 năm tính từ đợt thấp cuối cùng, nếu chưa đến 21 tuổi thì phải phòng đến 21 tuổi, vẫn phải phòng dù đã phẫu thuật tim.
- Viêm tim để lại di chứng bệnh van tim hậu thấp: 10 năm tính từ đợt thấp cuối cùng, nếu chưa đến 40 tuổi thì phải phòng đến 40 tuổi, đôi khi phải phòng suốt đời.

**b. Thuốc phòng**

- Benzathin penicillin G tiêm bắp mỗi 3 - 4 tuần:
  - 600.000đv đối với trẻ ≤ 27 kg; 1.200.000 đv đối với trẻ > 27 kg.
  - Trẻ có cân nặng > 40 kg hoặc tồn thương nhiều van, thấp tái phát nhiều lần cần được tiêm phòng mỗi 3 tuần.
- Có thể thay bằng thuốc uống mỗi ngày:
  - Penicillin V: 125 mg (200.000 đv) x 2 lần/ngày đối với trẻ ≤ 27 kg. 250 mg (400.000 đv) x 2 lần/ngày đối với trẻ > 27 kg.
  - Dị ứng với Penicillin thay bằng Azithromycin: 5 mg/kg/ngày đối với trẻ ≤ 27 kg; 250 mg/ngày đối với trẻ > 27 kg.



# VIÊM KHỚP THIẾU NIÊN TỰ PHÁT

## I. ĐỊNH NGHĨA

Viêm khớp thiếu niên tự phát là nhóm bệnh khớp mạn không rõ nguyên nhân, khởi phát trước 16 tuổi và kéo dài ít nhất 6 tuần sau khi đã loại trừ các nguyên nhân gây viêm khớp mạn khác.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh sử

- Triệu chứng của khớp: có sưng, đau khớp hay không? Đau khi nghỉ ngơi hay khi vận động? Vị trí và số lượng khớp liên quan? Tổn thương khớp có đối xứng hay không? Có hạn chế vận động không? Có cứng khớp vào buổi sáng không? Thời gian cứng khớp kéo dài bao lâu? Có biến dạng khớp hay không? Đau khớp khởi phát từ khi nào?
- Triệu chứng toàn thân: sốt, phát ban, mệt mỏi, sụt cân, biếng ăn, thay đổi thị lực.
- Các thuốc đã và đang điều trị? Thời gian dùng thuốc bao lâu? Đáp ứng điều trị như thế nào?

#### b. Khám lâm sàng

- Khám toàn thân và đánh giá các dấu hiệu sinh tồn.
- Khám khớp:
  - Tìm dấu hiệu viêm tại khớp: sưng, đau khi sờ hay khi vận động.
  - Vị trí và số lượng khớp bị tổn thương? Có tính chất đối xứng hay không?
  - Hạn chế vận động khớp? Mức độ?
  - Teo cơ quanh khớp? Phì đại đầu xương? Khác biệt chiều dài chi? Biến dạng khớp?
- Khám hệ cơ quan để tìm dấu hiệu tổn thương hệ thống:
  - Phát ban: dát sần nhỏ, màu đỏ hồng, nhạt màu trung tâm, thường ở thân và chi, nổi bật khi sốt, mờ đi khi nhiệt độ về bình thường.
  - Nốt thấp: nốt dưới da nhỏ, xuất hiện ở khớp gối, khuỷu, cổ tay, cổ chân.
  - Hệ võng nội mô: tìm gan, lách, hạch to.
  - Viêm thanh mạc: tràn dịch màng phổi, màng tim, màng bụng.
  - Khám mắt bằng đèn khe tìm biến chứng viêm màng bồ đào.

### c. Đề nghị xét nghiệm

- Xét nghiệm viêm và miễn dịch:
  - Công thức máu: thường tăng bạch cầu và tiểu cầu, thiếu máu hồng cầu nhỏ. Nếu bạch cầu giảm, tiểu cầu giảm cần nghi ngờ hội chứng hoạt hóa đại thực bào.
  - ESR (lắng máu), CRP: tăng.
  - Xáo trộn điện di đạm: thường gấp. Với đảo ngược tỷ lệ A/G gấp chủ yếu ở nhóm hoạt tính bệnh nặng.
  - ANA dương tính trong 40-85% thể ít khớp hoặc đa khớp, hiếm gặp ở thể hệ thống. Yếu tố tiên lượng của viêm màng bồ đào.
  - RF dương trong 5 - 10% bệnh nhân thể đa khớp. Anti CCP cũng là yếu tố tiên lượng của bệnh tiến triển, giống như RF.
  - HLA-B27 với thể viêm điểm bám gân.
- Xét nghiệm đánh giá tổn thương khớp:
  - Chọc dò dịch khớp: khi cần giải áp hoặc khi chẩn đoán không rõ ràng.
  - X quang khớp để đánh giá tổn thương hoặc khi cần phân biệt với nguyên nhân gây đau khớp khác.
  - X quang ngực, siêu âm tim, siêu âm bụng trong thể hệ thống hoặc khi có gợi ý tổn thương trên lâm sàng.
  - Hiện nay, MRI khớp được xem là công cụ chẩn đoán hình ảnh có giá trị, giúp xác định sớm các tổn thương mà X quang cổ điển không phát hiện được.
- Xét nghiệm để loại trừ các bệnh lý khớp khác:
  - IDR, X quang phổi, BK đàm hay dịch dạ dày, PCR dịch khớp để loại trừ lao.
  - Cấy máu, soi và cấy dịch khớp loại viêm khớp nhiễm trùng.
  - ASO, ECG, siêu âm tim loại trừ thấp tim.
  - ANA, anti ds DNA loại trừ lupus.
  - Sinh thiết sang thương da, mạch máu để loại trừ viêm mạch máu, viêm da cơ.
  - Tủy đồ, sinh thiết các sang thương, cell block dịch khớp khi nghi ngờ bệnh ác tính.

## 2. Chẩn đoán xác định: theo Hiệp hội thấp khớp học quốc tế (ILAR)

- Tuổi khởi phát dưới 16 tuổi.
- Viêm từ 1 khớp trở lên.
- Thời gian viêm khớp tối thiểu: 6 tuần.
- Các thể bệnh ở giai đoạn khởi phát: thể ít khớp (lan rộng và giới hạn), thể đa khớp RF(-), thể đa khớp RF(+), thể hệ thống, viêm khớp vảy nến, viêm điểm gân bám và viêm khớp không phân loại.
- Loại trừ các bệnh lý khớp mạn khác ở trẻ em: nhiễm trùng, miễn dịch, ác tính...



### 3. Chẩn đoán các thể lâm sàng

Thể lâm sàng	Tuổi khởi phát	Nuôi nam	Kiểu tổn thương khớp	Biểu hiện ngoài khớp
Thể hệ thống	2 - 4 tuổi	1:1	Đa khớp, thường ảnh hưởng đến khớp gối, cổ tay, cổ chân, biểu hiện có thể nhẹ	Sốt > 2 tuần kèm một trong các triệu chứng sau: hồng ban, gan/lách/hạch to, viêm thanh mạc
ít khớp	< 6 tuổi	4:1	Khớp gối ++; cổ chân, bàn ngón +	Viêm màng bồ đào 30%
Đa khớp RF âm	6-7 tuổi	3:1	Đối xứng hoặc không đối xứng, khớp lớn và khớp nhỏ, cột sống có khớp thái dương hàm.	Viêm màng bồ đào 10%
RF dương	9-12 tuổi	9:1	Viêm đa khớp đối xứng tiến triển	Nổi thấp 10%, sốt nhẹ
Viêm khớp vẩy nến	7-10 tuổi	2:1	Viêm khớp nhỏ hoặc trung bình, không đối xứng	Viêm màng bồ đào 10%, vẩy nến: 50%
Viêm điểm bìa m gần	9-12 tuổi	1:7	Khớp chỉ dưới thường bị ảnh hưởng, dài khi khớp thân trực	Viêm màng bồ đào trước cấp, kết hợp với bệnh ruột viêm và viêm khớp phản ứng
Viêm khớp không thỏa tiêu chuẩn của bất kỳ phân loại nào hoặc thỏa tiêu chuẩn của 2 hoặc nhiều hơn các phân loại kể trên.				

### 4. Chẩn đoán phân biệt

- Viêm khớp mủ: tổn thương một khớp, triệu chứng viêm tại khớp nổi bật + soi, cấy dịch khớp, cấy máu, X quang khớp.
- Lao khớp: tổn thương một khớp kéo dài, tràn dịch nhiều + tìm BK trong dịch khớp, PCR lao dịch khớp, IDR, X quang phổi + X quang khớp.
- Thấp khớp cấp: đau khớp luân chuyển, thoảng qua và không để lại di chứng ngay cả khi không điều trị, tiêu chuẩn Jones.
- Lupus và bệnh miễn dịch khác: tổn thương khớp thường nhẹ + những biểu hiện lâm sàng của bệnh đặc trưng.
- Ác tính: đau dữ dội không tương xứng với mức độ tổn thương khớp + bất thường trên phết máu + tuy đờ.

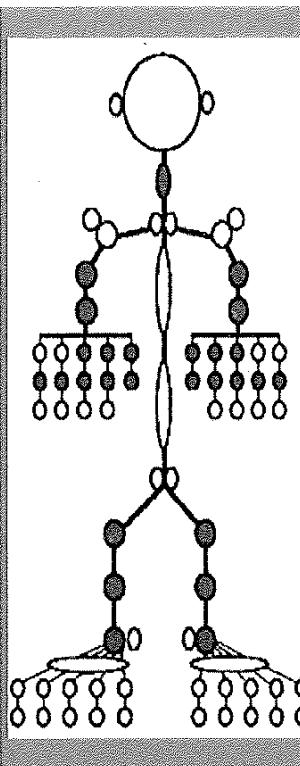
### III. ĐIỀU TRỊ

1. **Nguyên tắc điều trị:** dựa trên cách tiếp cận nhiều mặt bao gồm phục hồi chức năng và liệu pháp nghề nghiệp, thuốc và các can thiệp tâm lý xã hội. Can thiệp sớm trong diễn tiến của bệnh giúp ngăn ngừa và kiểm soát tổn thương khớp, ngăn chặn mất chức năng và giảm đau.
2. **Tiêu chuẩn nhập viện**
  - Đợt bùng phát của bệnh.
  - Sốt kéo dài không rõ nguyên nhân.
  - Thể hệ thống có biến chứng viêm màng ngoài tim.
  - Mất khả năng vận động không rõ nguyên nhân.
3. **Tiêu chuẩn bệnh không hoạt động và lui bệnh**

Bệnh không hoạt động	Lui bệnh lâm sàng
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Không có khớp nào đang viêm</li> <li>• Không sỏi, phai ban, viêm thanh mạc, kích ẩn hoặc hạch to toàn thể</li> <li>• Không có viêm màng bồ đào hoạt động</li> <li>• ESR và/hoặc CRP bình thường hoặc tăng không do VKTNTP</li> <li>• Đánh giá toàn diện hoạt hình bệnh bởi bác sĩ cho điểm số tốt nhất</li> <li>• Thời gian cứng khớp buổi sáng &lt; 15 phút</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lui bệnh lâm sàng do thuốc: tiêu chuẩn cho bệnh không hoạt động phải đạt ít nhất 6 tháng liên tục trong khi bệnh nhân đang dùng thuốc.</li> <li>• Lui bệnh lâm sàng không do thuốc: tiêu chuẩn cho bệnh không hoạt động phải đạt ít nhất 6 tháng liên tục trong khi bệnh nhân đã ngừng tất cả thuốc chống viêm khớp và thuốc chống viêm màng bồ đào.</li> </ul>

**Đánh giá hoạt tính bệnh theo thang điểm JADAS-10**

	Điểm	
1. Bác sĩ đánh giá độ nặng chung (0-10 điểm)	0-10	
2. Cha mẹ hoặc bệnh nhân đánh giá độ nặng chung (0-10 điểm)	0-10	
3. Đếm số khớp tổn thương đau hoặc sưng (một trong các khớp được tô màu đậm ở hình bên)	0-10	
4. Chuẩn hóa ESR hoặc CRP. Chọn 1 trong 2 xét nghiệm này để tính điểm	$\frac{[ESR \text{ giờ đầu (mm)} - 20]}{10}$ Nếu ESR giờ đầu: < 20 mm: tính 0 điểm > 120 mm: tính 10 điểm	0-10
	$\frac{[CRP (\text{mg/L}) - 10]}{10}$ Nếu CRP: < 10 mg/L: tính 0 điểm > 110 mg/L: tính 10 điểm	0-10
<b>TỔNG CỘNG</b>	<b>0-40</b>	<b>ĐIỂM</b>

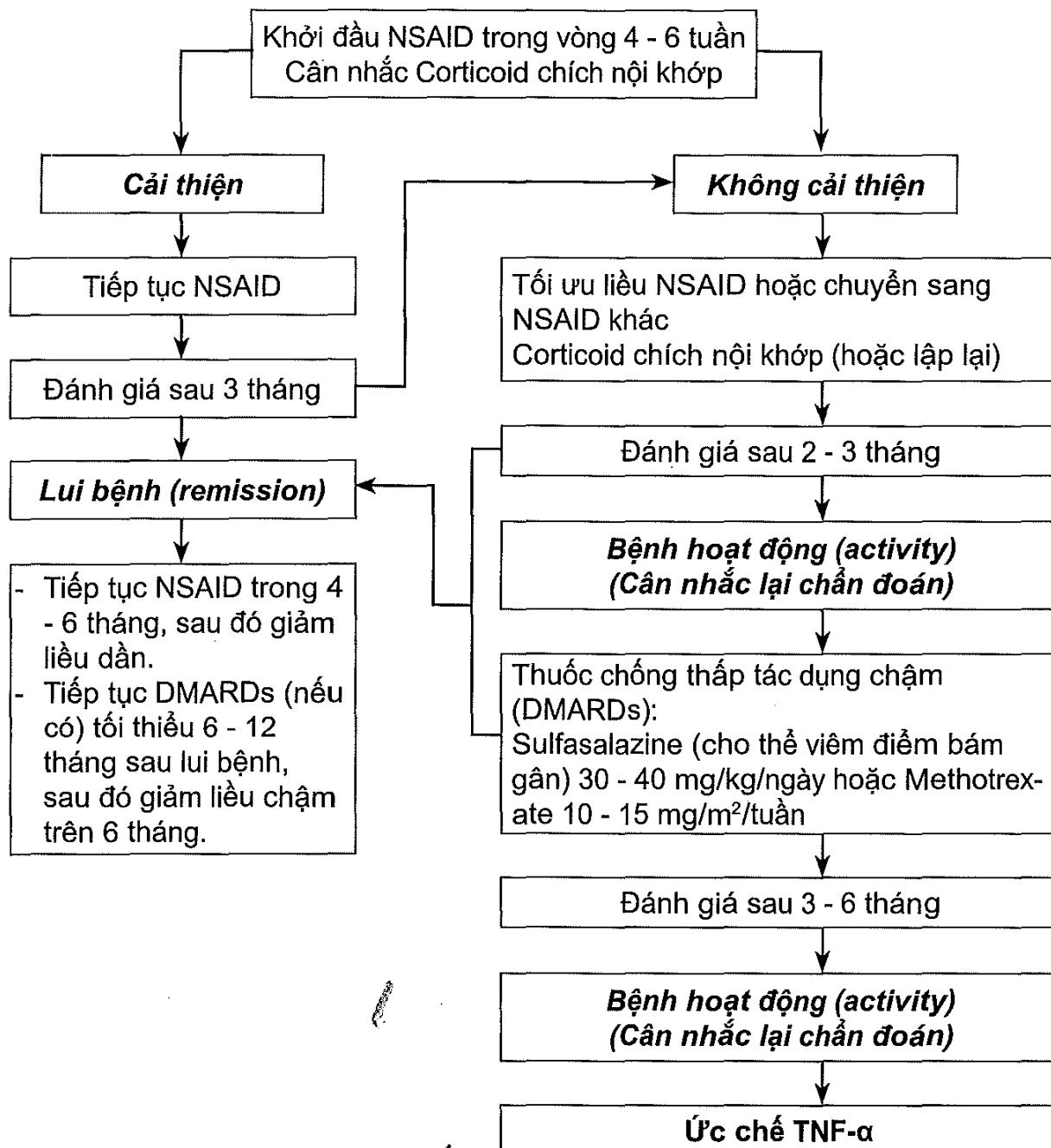


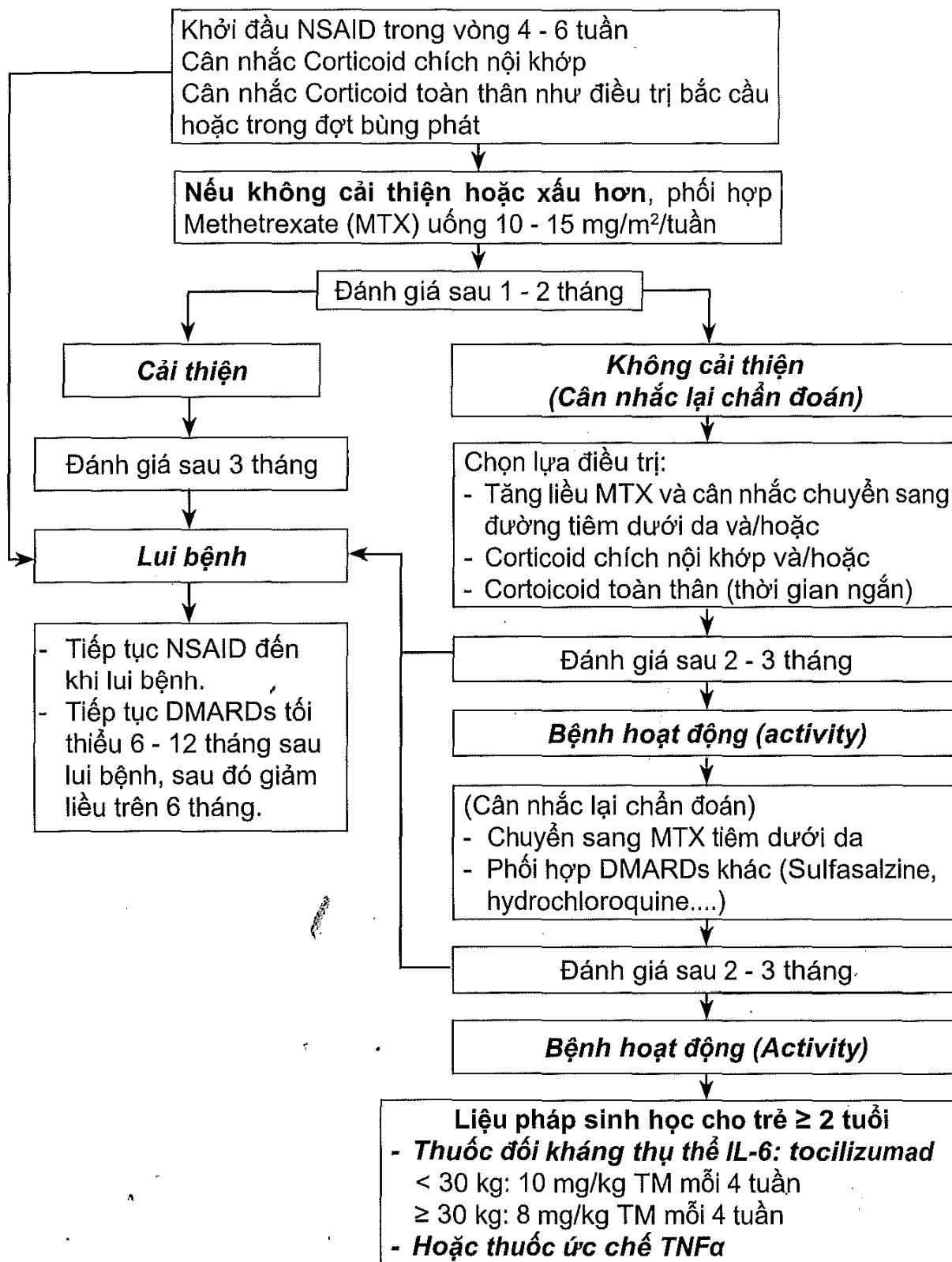
*Hoạt tính bệnh nhẹ: ≤ 2,5 điểm và ≥ 1 khớp viêm*

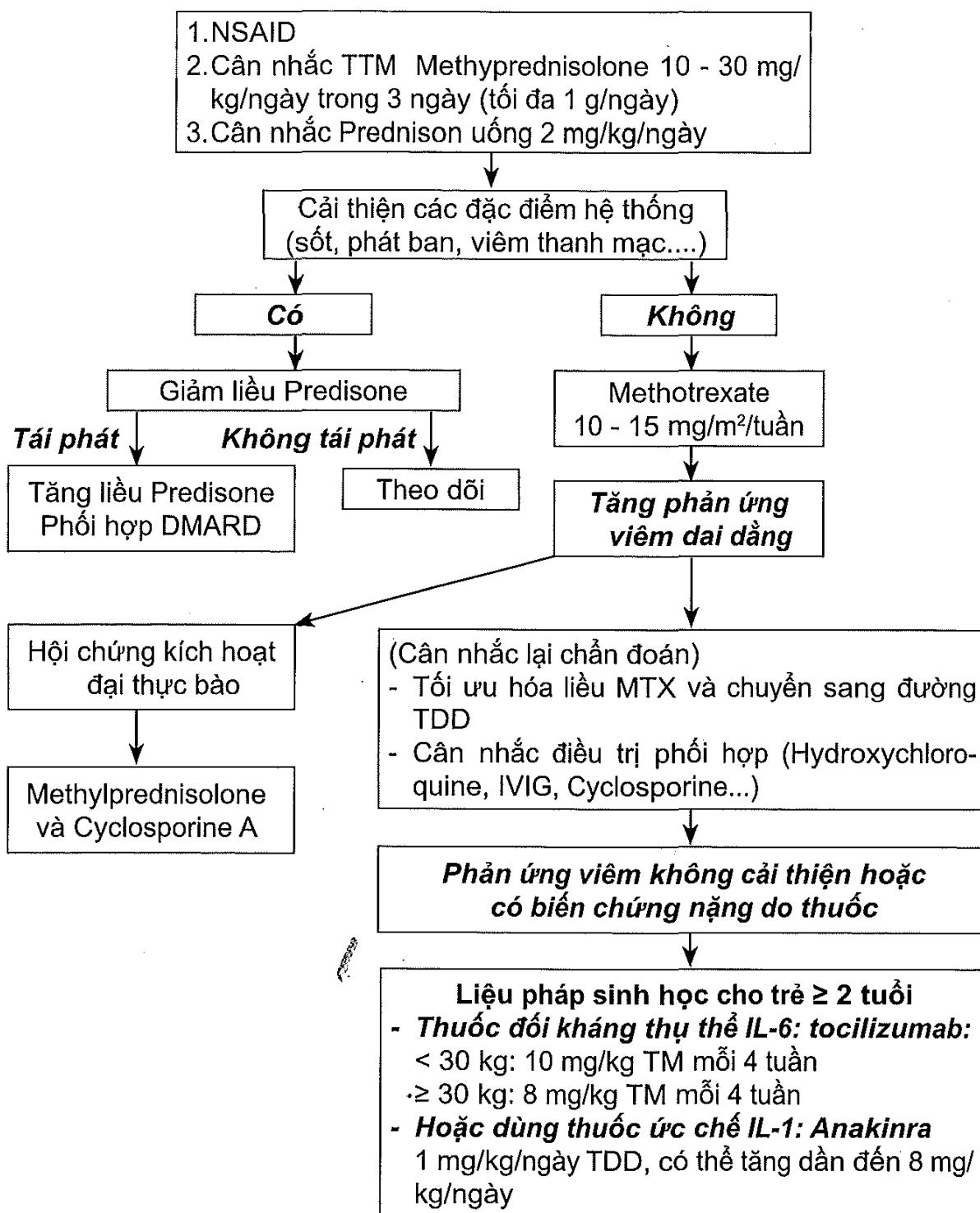
*Hoạt tính bệnh trung bình - nặng: > 2,5 điểm*

**4. Điều trị từng thể lâm sàng**

- Mục tiêu điều trị:
  1. Không chế nhanh phản ứng viêm và triệu chứng lâm sàng
  2. Đạt sớm và duy trì trạng thái bệnh không hoạt động cũng như lui bệnh lâm sàng
  3. Hạn chế tối đa biến chứng của bệnh
- Yếu tố tiên lượng nặng: tổn thương cột sống cổ hoặc háng, RF (+), anti CCP (+), tổn thương xương trên hình ảnh học (bào mòn sụn khớp hoặc hẹp khe khớp)

**VKTNTP thể ít khớp**

**VKTNTP thể đa khớp**

**VKTNTP thể hệ thống**

**Lưu ý:** trước khi dùng các thuốc ức chế miễn dịch và liệu pháp sinh học đều phải tầm soát lao cho bệnh nhi. Trong khi dùng phải theo dõi các tác dụng phụ của thuốc, phòng ngừa và kiểm soát tránh bội nhiễm.

### 5. Điều trị hỗ trợ

Vật lý trị liệu và phục hồi chứng năng khớp là biện pháp quan trọng trong việc cải thiện chức năng vận động khớp, duy trì sinh hoạt bình thường của trẻ.

Tâm lý liệu pháp giúp trẻ hòa nhập cuộc sống bình thường.

Chủng ngừa vaccine sống giảm độc trước khi khởi đầu điều trị DMARDs và liệu pháp sinh học.

## IV. THEO DÕI VÀ TÁI KHÁM

- Cần theo dõi đáp ứng lâm sàng của bệnh nhân: sốt, sưng, đau và mức độ hạn chế vận động khớp, phản ứng viêm (CTM, VS, CRP) lúc khởi đầu trị cũng như trong suốt quá trình trị liệu. Đánh giá hoạt tính bệnh mỗi lần tái khám theo thang điểm JADAS-27.
- Theo dõi tác dụng phụ của thuốc điều trị: công thức máu, men gan, chức năng thận lúc khởi đầu, 1 tháng sau khởi đầu điều trị hoặc sau khi tăng liều, mỗi 3 - 6 tháng nếu kết quả trước đó bình thường và liều thuốc ổn định. Cần tầm soát Lao hắng năm cho những bệnh nhân được can thiệp bằng liệu pháp sinh học.
- Khám mắt bằng đèn khe định kỳ để tầm soát viêm màng bồ đào là bắt buộc cho tất cả trẻ viêm khớp thiếu niên tự phát, đặc biệt những trẻ có hiện diện ANA.

Vấn đề	Mức độ chứng cứ	Mức độ Khuyên cáo	Tài liệu tham khảo
Corticoid toàn thân được chỉ định như điều trị bậc cầu lục Khởi điểm từ: Khí进入到 tháng điều trị ở những bệnh nhân có hoạt tính bệnh trung bình -trong thời gian dài khi DMARDs đã không hiệu quả điều trị	III	Khuyến cáo	2019 ACR/Arthritis foundation guideline for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: therapeutic approaches for non-systemic polyarthritis, sacroiliitis and enthesitis, Arthritis care & Research, Vol 71, No.6, June 2019, pp 717-734
Khởi đầu sớm DMARD cho tất cả bệnh nhân thể đa khớp, đặc biệt có yếu tố tiền lương nặng.	I	Khuyến cáo	Polyarticular juvenile idiopathic: treatment, 2020 update, Pamela F Weiss, MD, MSCE
Thể hệ thống: Nhập cảnh với viêm mề tủy NSAIDs hoặc có biểu hiện hệ thống nặng từ đau sốt cao, viêm thành mạc, MAS... kèm theo các phản ứng sớm điều trị sinh học hơn là Corticoid	II	Khuyến cáo	Systemic juvenile idiopathic: treatment, 2020 update, Yukiko Kimura, MD
Thể hệ thống: Corticoid được thêm vào khi không đạt được đáp ứng thích hợp với thuốc sinh học	II	Khuyến cáo	Systemic juvenile idiopathic: treatment, 2020 update, Yukiko Kimura, MD



# BỆNH KAWASAKI

## I. ĐỊNH NGHĨA

Bệnh Kawasaki là bệnh viêm không đặc hiệu các mạch máu kích thước nhỏ đến trung bình. Bệnh thường xảy ra ở trẻ dưới 4 tuổi và gây di chứng trên mạch vành rất nặng nề, có thể gây tử vong.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Hỏi bệnh

- Tuổi, giới.
- Sốt: thời gian sốt. Đáp ứng với thuốc hạ sốt.
- Hỏi tìm triệu chứng mắt đỏ, nổi ban.
- Các triệu chứng khác: tiêu chảy, ói, ho, sổ mũi, đau bụng...

### 2. Khám bệnh

- Tổng trạng: quấy, bứt rứt.
- Tìm dấu hiệu:
  - Lưỡi dâu, môi đỏ, nứt môi, lở miệng.
  - Phù lòng bàn tay, phù đầu chi, bong da.
  - Mắt đỏ nhưng không có dấu hiệu xuất tiết.
  - Hạch cổ: xác định vị trí, kích thước, dấu hiệu tụ mủ.
  - Hồng ban đa dạng (chủ yếu ở thân). Sẹo BCG đỏ.
  - Tim nhanh, gallop.
  - Gan to, túi mật to.
- Khám phát hiện những ổ nhiễm trùng ở những nơi khác.

### 3. Cận lâm sàng

- Giai đoạn cấp: CTM, phết máu ngoại biên, VS, CRP, cấy máu, tổng phân tích nước tiểu, ion đồ máu, chức năng gan, chức năng thận, Albumin máu, X quang ngực, ECG, siêu âm tim và các xét nghiệm cần thiết khác để loại trừ các nguyên nhân khác.
- Giai đoạn bán cấp (bắt đầu khi bệnh nhân hết sốt): CTM, tiểu cầu đếm, VS, CRP, siêu âm tim tìm tổn thương mạch vành.

#### 4. Tiêu chuẩn chẩn đoán

##### a. Thẻ điển hình

Theo Tomisaku chẩn đoán bệnh Kawasaki khi sốt  $\geq 5$  ngày +  $\geq 4$  triệu chứng sau:

- Kết mạch mắt sung huyết, khô.
- Thay đổi niêm mạc miệng: môi sưng, nứt, họng đỏ, lưỡi dâu.
- Thay đổi đầu chi: lòng bàn tay/chân đỏ, phù bàn tay/chân, bong da đầu chi.
- Phát ban.
- Hạch cổ (có ít nhất 1 hạch  $> 1,5$  cm).

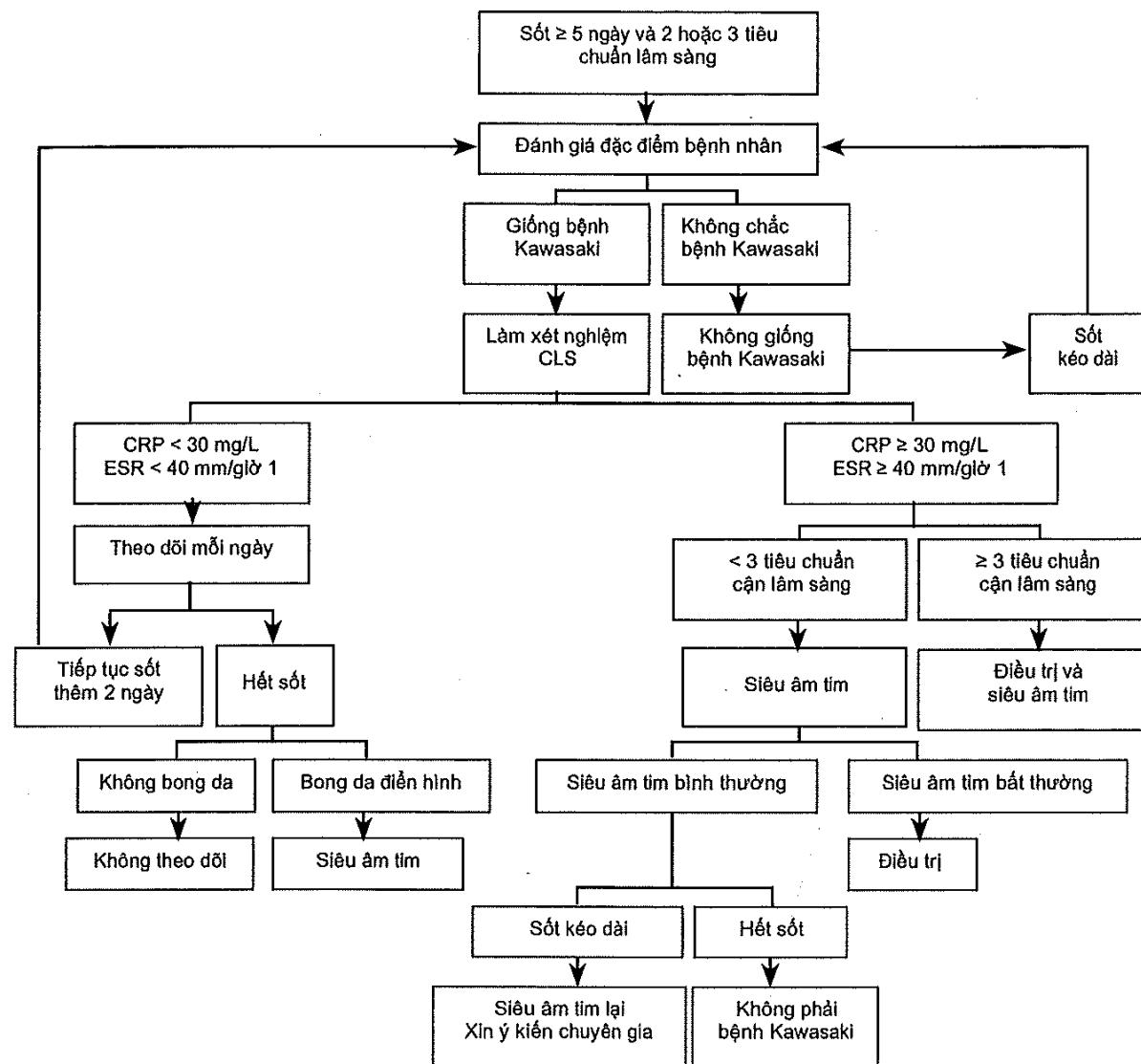
##### b. Thẻ không điển hình

Trẻ có sốt  $> 5$  ngày, chỉ có 3 trong 5 triệu chứng trên, kèm với giãn mạch vành trên siêu âm tim. Để chẩn đoán thẻ không điển hình xin xem sơ đồ 1.

Những dấu hiệu gợi ý nhiều đến bệnh Kawasaki, khi bệnh không điển hình:

- CRP  $\geq 3$  mg/dL hoặc VS  $\geq 40$  mm giờ đầu
- BC  $\geq 15.000/\text{mm}^3$
- Thiếu máu đắng sắc, đắng bào
- Tiểu cầu  $\geq 450.000/\text{mm}^3$  sau ngày bệnh thứ bảy
- Tiểu bạch cầu vô trùng ( $\geq 10$  tế bào BC/high-power field)
- SGOT, SGPT  $> 50$  units/L
- Albumin huyết thanh  $\leq 3$  g/dL
- Siêu âm tim: đường kính ĐM vành có Z-score  $> 2,5$ , không缩小 dần khi chia nhánh, EF giảm, hở 2 lá nhẹ, tràn dịch màng tim.





**Sơ đồ 1:** Lưu đồ hướng dẫn chẩn đoán bệnh Kawasaki thể không điển hình theo American Heart Association (AHA) và American Academy of Pediatrics (AAP) - ©2017 UpToDate®

### 5. Chẩn đoán phân biệt

- Sốt tinh hồng nhiệt.
- Nhiễm trùng huyết tụ cầu.
- Dị ứng thuốc và hội chứng Steven-Johnson.
- Viêm khớp dạng thấp thể thiếu niêm thể toàn thân.
- Sởi, Rubella, những bệnh phát ban đa dạng khác.
- Nhiễm Yersinia.

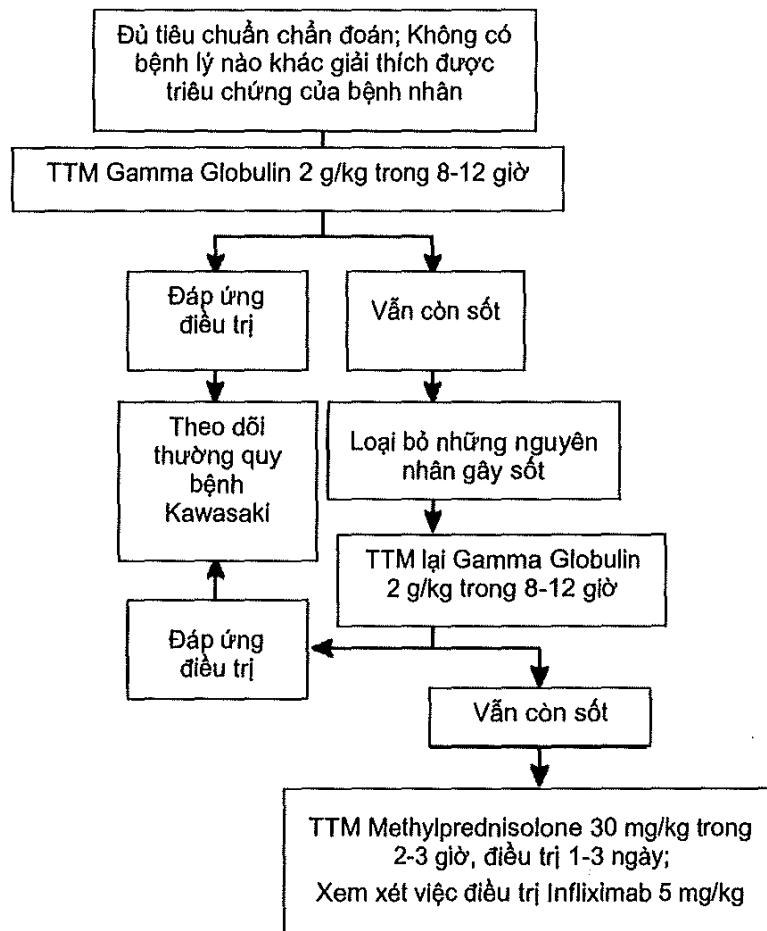
### 6. Đánh giá biến chứng: Xem bảng biến chứng của bệnh Kawasaki.©2017 UpToDate®

BIỂN CHƯNG	TẦN SUẤT	ĐIỀU LUẬN	
Sốt	# 7%	Kém: Rối loạn đông máu, suy chức năng thận trái, hở 2 lá, biến thường động mạch vành, CRP↑, kèm đáp ứng với IVIG	
Hội chứng hoạt hóa đại thực bào	Hiếm	Vân sốt sau IVIG Lắng máu giảm xuống do rối loạn đông máu, Ferritin > 5.000 ng/l	
Nhiều biển chứng (tim)	ĐM vành Giảm sức cơ bắp cơ tim	Danh: 31% Phình: < 5%  Hầu hết BN	<p>Yếu tố nguy cơ* (1) &lt; 1 tuổi hoặc &gt; 9 tuổi, (2) nam, (3) sốt &gt; 14 ngày, (4) Na<sup>+</sup> &lt; 135 mmol/L, (5) Hct &lt; 35%, (6) BC &gt; 12.000/mm<sup>3</sup></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Viêm cơ tim, bệnh cơ tim, rối loạn chức năng thất trái</li> <li>- Tim nhanh, gallop, suy tim</li> <li>- Phục hồi sau IVIG</li> </ul>
Mạch máu khác	Ngoài biên: hiếm Tang: rất hiếm		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Phình mạch ngoại biên: ỏ đập ở nách, bẹn.</li> <li>- Tắc động mạch ngoại biên → thiếu máu, hoại tử.</li> <li>- Bệnh nặng, hay có tổn thương động mạch vành kèm</li> </ul>
Thận niệu	Hiếm	Tiểu đam nhẹ, viêm thận kẽ cấp, suy thận cấp, hội chứng tần huyết-urê huyết cao, viêm cầu thận qua trung gian phuc hợp miễn dịch. - IVIG có thể gây tổn thương thận cấp	
Tiêu hóa	Thường gấp, ít khi nặng	Phù nề túi mật, vàng da, hẹp ống mật, liệt ruột, viêm tá tràng xuất huyết, giả tắc ruột, lỏng ruột, viêm tụy	
Điếc (tiếp diễn)	Hiếm	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Thường tạm thời.</li> <li>- Điếc/kèo dài kéo dài IVIG (điếc, tiểu cầu tăng, thiếu máu và ESR tăng kéo dài)</li> </ul>	

### III. ĐIỀU TRỊ

- Aspirin: 30 - 50 mg/kg/ngày, tối đa 4 g/ngày, chia làm 4 lần/ngày (grade C). Sau khi hết sốt 48 giờ, giảm còn 3 - 5 mg/kg/ngày uống cho đến khi phản ứng viêm (tiểu cầu, VS, CRP) về bình thường, không còn dãn ĐM vành.
- Gammaglobulin: 2 g/kg 1 liều duy nhất, truyền TM liên tục từ 10 - 12 giờ. Theo dõi cẩn thận mạch, huyết áp vào các thời điểm bắt đầu truyền, 30 phút và 1 giờ sau truyền và mỗi 2 giờ sau đó cho đến khi ngừng truyền.
- Kháng trị khi sốt tái phát trong khoảng 36 giờ đến 2 tuần sau IVIG. Tần suất: 10 - 15%.
  - \* Yếu tố nguy cơ kháng trị:
    - < 12 tháng.
    - Chẩn đoán sớm, điều trị sớm trước ngày thứ 5 của bệnh.
    - CRP tăng rất cao
    - SGOT, SGPT tăng rất cao
    - Tiểu cầu ≤ 300.000/mm<sup>3</sup>

- Có Band Neutrophile trong phết máu ngoại biên
- $\text{Na}^+$  máu < 133 mmol/L, albumin máu thấp



Sơ đồ 2: Lưu đồ hướng dẫn xử trí Kawasaki kháng trị - ©2017 UpToDate

#### IV. THEO DÕI

1. Thân nhiệt (miệng hoặc hậu môn) mỗi 6 giờ trong vòng 48 giờ sau khi hết sốt, sau đó mỗi ngày trong 7-10 ngày.
2. Siêu âm tim lúc chẩn đoán, tuần 2 và tuần 6 của bệnh.
3. Chủng ngừa sau điều trị IVIG: vắc-xin sống (sởi, thủy đậu) dời lại ít nhất 11 tháng (grade 2C). Nếu có dịch bùng phát có thể tiêm ngừa nhưng phải lặp lại sau 11 tháng. Vắc-xin khác không cần trì hoãn.
4. Theo dõi trong 10-20 năm.

Mức nguy cơ	Điều trị	Hoạt động thực thể	Lịch theo dõi
I: Không dẫn ĐM vành	Không Sau 6-8 tuần đầu	Không hạn chế sau 6-8 tuần đầu	Mỗi 5 năm. Đánh giá nguy cơ tim mạch.
II: Dẫn ĐM vành tạm thời, khởi trong vòng 8 tuần	Không Sau 6-8 tuần đầu	Không hạn chế sau 6-8 tuần đầu	
III: Phình ĐM vành nhẹ vừa ở 1 nhánh	Aspirin 3-5 mg/kg/ngày đến khi hết túi phình	< 11 tuổi: Không hạn chế sau 6-8 tuần đầu 11-20 tuổi: Mức độ hạn chế tùy thuộc kết quả xét nghiệm	Mỗi 5 năm. Đánh giá nguy cơ tim mạch.
IV: ≥1 phình mạch lớn, hoặc nhiều phình mạch không tắc nghẽn	Kháng kết tập tiểu cầu V/A warfarin/heparin phân tử lượng thấp	Không chơi thể thao nặng vì nguy cơ chảy máu. Các hạn chế khác tùy kết quả xét nghiệm	Mỗi năm. Xét nghiệm xâm lấn cho theo nhận định của BS.
V: Tắc ĐM vành	Kháng kết tập tiểu cầu V/A warfarin	Không chơi thể thao nặng vì nguy cơ chảy máu. Các hạn chế khác tùy kết quả xét nghiệm	Mỗi 6 tháng. Xét nghiệm xâm lấn cho theo nhận định của BS.



# BỆNH VIÊM ĐỘNG MẠCH TAKAYASU

## I. ĐẠI CƯƠNG

Viêm động mạch Takayasu là bệnh lý viêm động mạch chủ, các nhánh lớn của nó và động mạch phổi. Bệnh thường gặp nhất ở vùng Đông Nam Á, Nhật, Ấn Độ, Mê-hi-cô và châu Phi. Bệnh xảy ra chủ yếu ở lứa tuổi 15-45, nhưng vẫn có thể gặp ở trẻ nhỏ và nhũ nhi. 80-90% trường hợp là nữ, nguy cơ mắc bệnh của nữ gấp 10 lần nam. Nguyên nhân chưa rõ, nhưng nhiều nghiên cứu cho thấy bệnh có liên quan đến bệnh lao, bệnh tự miễn. Yếu tố cơ địa (HLA) có vai trò trong cơ chế sinh bệnh. Trong giai đoạn cấp, có sự thay đổi dạng u hạt ở lớp nội mạc, trung mạc và ngoại mạc của những động mạch lớn, với sự hiện diện của tế bào khổng lồ. Giai đoạn muộn có sự thoái hóa lớp trung mạc, xơ hóa lớp nội mạc và ngoại mạc, gây hẹp và tạo thành túi phình.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Lâm sàng

- Tiền căn: chú ý bệnh lao, bệnh tự miễn, bệnh nhiễm trùng trước đó.
- Giai đoạn viêm cấp:
  - Từng đợt buồn nôn, ói mửa và đau bụng.
  - Đau khớp/viêm khớp, đau cơ.
  - Ho, ho ra máu, viêm màng phổi.
  - Tổn thương da thoáng qua dạng nốt, viêm thượng củng mạc.
  - Nhức đầu, chóng mặt, suy yếu thần kinh.
  - Hạch to, thiếu máu.
- Giai đoạn mạn:
  - Mất mạch một hoặc hai bên đồi xứng (mạch chi, mạch cảnh).
  - Khác biệt huyết áp giữa hai tay  $\geq 20$  mmHg.
  - Cao huyết áp do hẹp động mạch thận.
  - Đau ngực (liên quan đến động mạch vành), hở van động mạch chủ, suy tim.
  - Âm thổi ở vùng cổ, dưới đòn và bụng.
  - Liệt nửa người, co giật, ngất.
  - Bất thường đáy mắt: vòng nối mạch máu xung quanh gai thị.

### b. Cận lâm sàng

- VS, CRP tăng trong giai đoạn cấp.
- ANA, LE cell, ASO, RF, IDR có thể (+).
- Chức năng thận, ion đồ máu, tổng phân tích nước tiểu có thể thay đổi.
- ECG: có thể có dấu dày nhĩ, dày thất, thiếu máu cơ tim.
- X quang ngực thẳng: có thể thấy tim to, tuẫn hoản phổi giảm, cung động mạch chủ giãn, bờ của động mạch chủ xuống không đều, đường vôi hóa ở thành động mạch chủ.
- Siêu âm tim - mạch máu vùng cổ và bụng có thể thấy:
  - Tim to, phì đại thất trái, chức năng thất trái (EF, SF) giảm, hở van 2 lá, van động mạch chủ, giãn mạch vành.
  - Những động mạch thường bị là quai động mạch chủ, động mạch cảnh, động mạch dưới đòn, động mạch chủ xuống đoạn ngực, bụng, động mạch thận, động mạch chậu. Động mạch phổi, động mạch vành ít gặp hơn.
    - + Thành dày lên, bờ không đều trong giai đoạn cấp.
    - + Giai đoạn mạn thấy luồng máu xoáy qua chỗ động mạch hẹp với vận tốc luồng máu tăng, giãn sau hẹp, túi phình động mạch.
- DSA và MRI giúp xác định rõ hình ảnh của các động mạch bị viêm, tắc hẹp, giãn, phình.

### 2. Chẩn đoán xác định: theo tiêu chuẩn của Hiệp hội Mạch máu Hoa Kỳ

Chẩn đoán bệnh Takayasu khi có 3 trong 6 tiêu chuẩn sau:

- Khởi phát bệnh < 40 tuổi.
- Đèn cách hồi.
- Mạch chí yếu.
- Chênh lệch huyết áp tâm thu giữa hai tay hoặc hai chân ≥ 20 mmHg.
- Âm thổi ở vùng động mạch dưới đòn hoặc chủ bụng.
- DSA thấy hẹp từng đoạn động mạch chủ hoặc các nhánh của nó, loại trừ hẹp do loạn sản cơ.

#### *Phân loại:*

- |          |   |
|----------|---|
| Type I   | Tổn thương quai động mạch chủ và các nhánh của nó.  |
| Type II  | Tổn thương động mạch chủ xuống và các nhánh của nó. |
| Type III | Type I + type II.                                   |
| Type IV  | Type III + tổn thương động mạch phổi.               |



## III. ĐIỀU TRỊ

### 1. Nội khoa

#### a. Kháng viêm trong giai đoạn viêm cấp

- Prednison nên được cho ở bệnh nhân trẻ ngay cả khi không có bằng chứng viêm cấp vì có nhiều khả năng viêm tiềm ẩn<sup>8</sup>. Tần công 1 - 2 mg/kg/ngày, uống ít nhất trong 1 tháng, cho tới khi phản ứng viêm biến mất. Duy trì giảm liều từ từ trong 3 tháng.

- Nếu lệc thuộc Prednison (không thể giảm liều hoặc ngừng) hoặc kháng Prednison (phản ứng viêm không biến mất sau 1 tháng tấn công), có thể phối hợp thêm:
  - Cyclophosphamid 2 mg/kg/ngày, uống.
  - Hoặc Methotrexat 10 - 30 mg/m<sup>2</sup>/tuần, uống.

**b. Thuốc hạ huyết áp khi có cao huyết áp**

Có thể sử dụng đơn độc hoặc phối hợp nhiều loại sau: ức chế kênh calcium, ức chế alpha-beta (trandate), giãn trực tiếp thành mạch (Hydralazin).

**2. Điều trị can thiệp**

- Nong những chỗ động mạch hẹp nếu hình ảnh trên phim chụp DSA cho thấy có thể thực hiện được.
- Phẫu thuật bắc cầu, nếu không nong được.

# BỆNH CƠ TIM PHÌ ĐẠI

## I. ĐẠI CƯƠNG

Bệnh cơ tim phì đại hiếm gặp ở trẻ em, phì đại nặng cơ thất, tăng co bóp, nhưng giảm đồ dày tâm thất do bất thường giãn nở của tâm thất. Phì đại không đổi xứng vách liên thất là loại thường gặp nhất. Phì đại đồng tâm và đổi xứng tâm thất trái ít gặp hơn. Hiện tượng chuyển động của van 2 lá ra trước, về phía vách liên thất đã bị phì đại trong thời kỳ tâm thu (hiện tượng SAM: systolic anterior motion) gây nghẽn buồng thoát thất trái. Khi cơ tim giảm giãn nở nặng, khối lượng cơ tim tăng, đồ dày tâm thất trong kỳ tâm trương giảm nhiều, sẽ gây giãn nhĩ trái, ứ huyết tĩnh mạch phổi.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Hỏi bệnh

- Mệt khi gắng sức.
- Khó thở.
- Đau ngực.
- Đánh trống ngực.
- Ngất.

### 2. Khám

- Mạch động mạch cảnh dội mạnh.
- Mởm tim nảy 2 lần.
- T4 thường gấp. Âm thổi tâm thu ở bờ dưới trái xương ức dạng phụt do tắc nghẽn buồng thoát thất trái. Âm thổi toàn thì tâm thu ở mỏm của hở van 2 lá.

### 3. Cận lâm sàng

- X quang ngực: bóng tim to nhẹ đến trung bình.
- Điện tâm đồ: lớn nhĩ trái, dày thất trái, thay đổi ST-T, sóng Q bất thường, loạn nhịp nhĩ và thất
- Siêu âm tim:
  - Phì đại không đổi xứng vách liên thất hoặc phì đại đổi xứng đồng tâm thất trái.
  - Hẹp buồng thoát của thất trái.

- Hiện tượng SAM của van 2 lá.
- Tâm thất trái có kích thước nhỏ hoặc bình thường.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Điều trị nội khoa

##### a. Úc chế bêta: Propranolol.

Chỉ định cho trẻ khi có triệu chứng, nó không có hiệu quả ngăn ngừa các nguy cơ: loạn nhịp thất, gia tăng độ phì đại của cơ tim, đột tử.

##### b. Úc chế calcium: Verapamil, Nifedipin. Đối với Verapamil, tránh dùng cho trẻ < 1 tuổi và chống chỉ định khi có rối loạn dẫn truyền trừ khi đã đặt máy tạo nhịp. Hiệu quả giảm nguy cơ đột tử chưa rõ.

##### c. Disopyramide: dành cho bệnh nhân thất bại với úc chế bêta, úc chế calcium.

##### d. Thuốc chống loạn nhịp: Amiodaron, Sotalol được sử dụng trong loạn nhịp thất.

#### 2. Điều trị ngoại khoa: khi không đáp ứng với điều trị nội.

- Cắt bớt vùng vách liên thất để giảm nghẽn buồng thoát.
- Thay van 2 lá khi có kèm bệnh van 2 lá hoặc vách liên thất dày không nhiều đủ để cắt vách liên thất.

#### 3. Máy tạo nhịp 2 buồng: khi bệnh nhân có triệu chứng cơ nang, nghẽn buồng thoát của thất trái lúc nghỉ.

# BỆNH CƠ TIM GIÃN NỞ

## I. ĐẠI CƯƠNG

Bệnh cơ tim giãn nở là bệnh của cơ tim có đặc điểm là giãn rộng và tổn thương co bóp thất trái hoặc cả hai tâm thất. Bệnh có thể không rõ nguyên nhân hoặc có yếu tố gia đình, di truyền hoặc thứ phát sau viêm cơ tim do siêu vi, bệnh lý miễn dịch, ngộ độc rượu.

Biểu hiện lâm sàng thường là suy tim tiến triển. Thường gặp ở mọi giai đoạn của bệnh các biến chứng sau: loạn nhịp, huyết khối, thuyên tắc và đột tử. Tiến triển tự nhiên thường xấu. Khi có triệu chứng cơ năng, khoảng 25% tử vong trong năm đầu, 50% trong vòng 5 năm, chỉ một ít có cải thiện triệu chứng cơ năng.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a. Hỏi bệnh

- Tiền căn: nhiễm siêu vi, bệnh tim của bản thân và gia đình.
- Triệu chứng suy tim: mệt, khó thở (khi gắng sức, khi làm việc nhẹ, khi không làm gì, khi nằm, ban đêm), phù, tiểu ít.
- Ăn uống kém, sụt cân, đau bụng, ói.

#### b. Khám lâm sàng: tìm các dấu hiệu:

- Da xanh, Phù.
- Mạch nhanh, nhẹ. Huyết áp thấp, kẹp.
- Tĩnh mạch cổ nổi (trẻ lớn).
- Tim to, diện đục tim rộng. Tím im lặng (giảm động).
- Nhịp tim nhanh, có gallop, T3,T4. Âm thổi tâm thu thường cường độ nhỏ, của hở van nhĩ thất.

#### c. Cận lâm sàng

- X quang: bóng tim to, ứ huyết phổi.
- ECG: có thể có nhịp xoang nhanh, loạn nhịp nhĩ, loạn nhịp thất, điện thế thấp, rối loạn dẫn truyền và tái cực.
- Siêu âm tim: các buồng tim giãn và rối loạn chức năng tâm thu thất trái (EF, SF giảm nặng). Giảm động, loạn động thành thất. Huyết khối trong tâm nhĩ hoặc thành tim. Cử động bất thường của van 2 lá trong thời kỳ tâm trương.
- Xét nghiệm để tìm nguyên nhân có thể của bệnh: tùy theo gợi ý lâm sàng.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Điều trị nguyên nhân nếu có

#### 2. Điều trị suy tim

- Lợi tiểu liều thấp: Furosemid, Hypothiazid, có thể phối hợp thêm nhóm Spirinolacton.
- Giãn mạch: ức chế men chuyển (Captopril, Enalapril), nhóm Nitrate (Isosorbid Di-Nitrat).
- Tăng co bóp cơ tim: Digitalis; Dopamin, Dobutamin (trường hợp suy tim nặng, sốc tim).
- Ức chế bêta:
  - Metoprolol (Lopressor, Betabloc): 0,2 - 0,4 mg/kg/ngày chia 2 lần uống, tăng dần tối đa 1 - 2 mg/kg/ngày.
  - Carvediolol 0,05 - 0,1 mg/kg/ngày chia 2 lần uống, tăng dần tối đa 0,4 - 0,8 mg/kg/ngày.

#### 3. Điều trị kháng đông

- Aspirin: 3 - 5 mg/kg/ngày uống.
- Hoặc anti-vitamin K1: Sintrom, Warfarin uống.

#### 4. Ghép tim nếu điều trị nội khoa thất bại.

Vấn đề	Mức độ chứng cứ
Bêta-blockers điều trị suy tim bằng đường uống cho thấy giảm tỷ lệ tử vong, sốt ngột và chết do suy tim (tỷ lệ trên ở bệnh nhân bệnh cơ tim giãn nở)	II (Heart, 2000)
Ức chế men chuyển có tác dụng làm giảm triệu chứng suy tim, giảm nhập viện và tử vong ở bệnh nhân bệnh cơ tim giãn nở.	II (Heart, 2000)

# BỆNH CƠ TIM HẠN CHẾ

## I. ĐẠI CƯƠNG

Bệnh cơ tim hạn chế ít gặp, khoảng 5% trong số các bệnh cơ tim ở trẻ em. Là tình trạng rối loạn chức năng tâm trương của tâm thất với áp lực cuối kỳ tâm trương của cả hai tâm thất gia tăng, không rối loạn chức năng tâm thu và tâm thất không giãn. Một số nguyên nhân thường gặp là: vô căn, xơ chun nội mạc, bệnh Loffler (bệnh cơ tim và nội mạc tăng đa bạch cầu ái toan), bệnh tích tụ amyloid, sắt, glycogen...).

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

- Hỏi bệnh:** mệt, khó thở khi gắng sức, ngất?
- Khám:** phù chi dưới, tĩnh mạch cổ nổi, gan to, tràn dịch đa màng, nghe tim có gallop T3 hoặc T4, âm thổi tâm thu của hở hai lá hoặc ba lá.

### 2. Cận lâm sàng

- X quang ngực: bóng tim to, ứ huyết phổi.
- ECG: tâm nhĩ lớn, rung nhĩ, nhịp nhanh kịch phát trên thất, thay đổi ST-T.
- Siêu âm tim:
  - Tâm nhĩ lớn, tâm thất không lớn.
  - Rối loạn chức năng tâm trương thất.
  - Chức năng tâm thu thất trái (EF) bình thường cho đến giai đoạn cuối của bệnh.
  - Có thể có thrombus ở nhĩ.
- Sinh thiết cơ tim và nội mạc tim: hữu ích cho chẩn đoán.

### 3. Chẩn đoán phân biệt: viêm màng ngoài tim co thắt (nhờ siêu âm tim).

## III. ĐIỀU TRỊ

- Lợi tiểu hữu ích để giảm ứ huyết tĩnh mạch hệ thống và tĩnh mạch phổi.
- Kháng đông loại ngăn kết tập tiểu cầu (aspirin 3 - 5 mg/kg/ngày).

- Máy tạo nhịp cho những trường hợp có xáo trộn dẫn truyền hay nhịp chậm có triệu chứng.
- Ghép tim khi điều trị nội thất bại.

#### IV. TIỀN LƯỢNG

Xấu đặc biệt khi có triệu chứng khó thở và bằng chứng ứ huyết tĩnh mạch phổi.