

TÌNH HUỐNG

- Bé trai TT Anh, 8 tháng tuổi, nhập viện vì tím nặng.
- **Bệnh sử:** Ngay từ sau sanh mẹ thấy bé tím, tăng dần khi lớn lên. Gần đây bé hay lên cơn tím nặng, thường vào sáng khi thức giấc, thở mệt và bứt rứt, rên rỉ trong cơn. Cơn kéo dài khoảng 1 giờ tự hết.
- **Tiền sử:** Con 2/2, sanh thường, đủ tháng, CNLS = 3100 gram. Chủng ngừa đủ theo lịch. Mẹ khoẻ khi mang thai.
5 tháng biết lật, hiện ngồi phải dựa, chưa nói bập bẹ từ nào, nhận biết người lạ.
Gia đình: không ghi nhận bất thường.

- 8th mà còn ngồi dựa => chậm vđ, chưa bập bẹ => chậm ngôn ngữ
- Trong khi mang thai thì dd của bé bth => ko bị SDD bào thai => ko cần tìm tiền căn sản khoa...

TÌNH HUỐNG

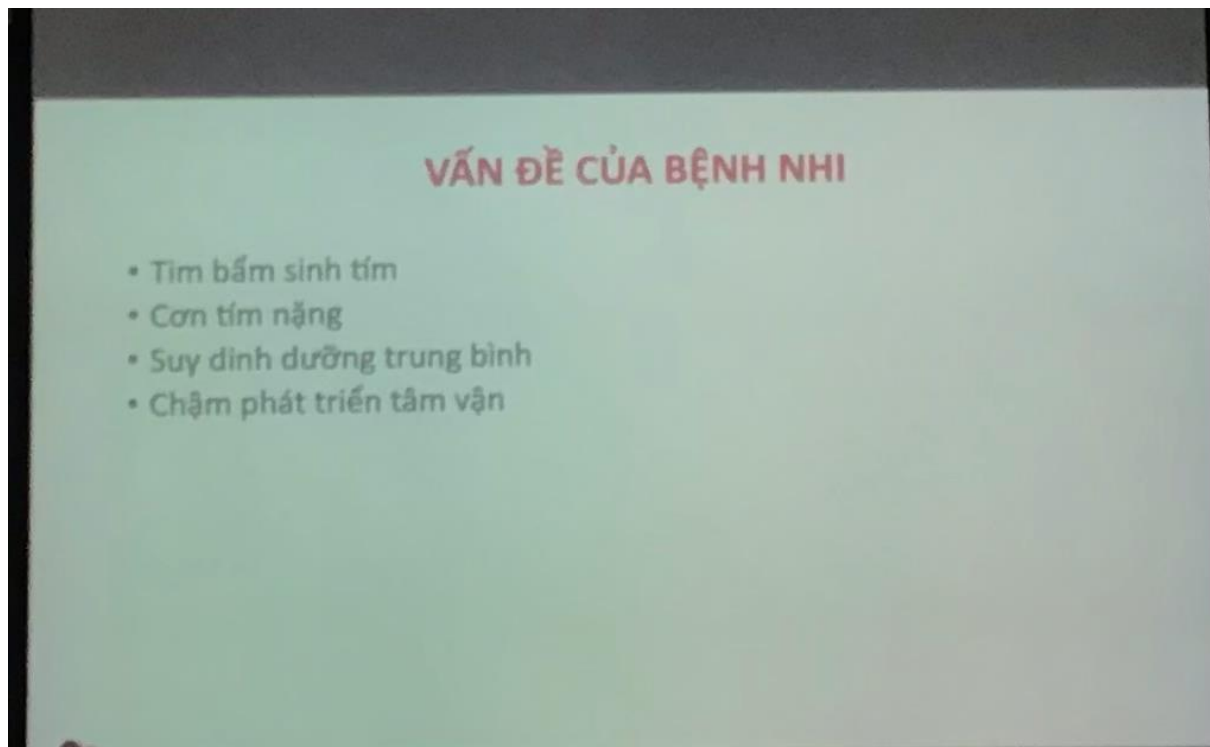
• Khám

- Cân nặng = 6 kg. Dài = 60 cm.
- Mạch đều rõ tứ chi = 140/phút. Nhịp thở 52 lần/phút, đều, sâu, không co lõm ngực. $T^o = 37^{\circ}\text{C}$. $\text{SpO}_2 = 50\%$ (tay phải & chân)
- Tím, **bứt rứt**, quấy khóc.
- Tím môi, niêm mạc lưỡi, da, đầu chi, móng khum.
- Thóp phẳng.
- Lồng ngực cân đối. Phổi trong.
- Mỏm tim ở KGS IV đường trung đòn trái. Harzer (-). Nhịp tim đều 140 lần/phút. T2 rõ ở KGS III trái, mờ ở KGS II trái. Âm thổi tâm thu 2/6 ở KGS II trái, không lan.
- Bụng mềm, gan lách không sờ thấy.

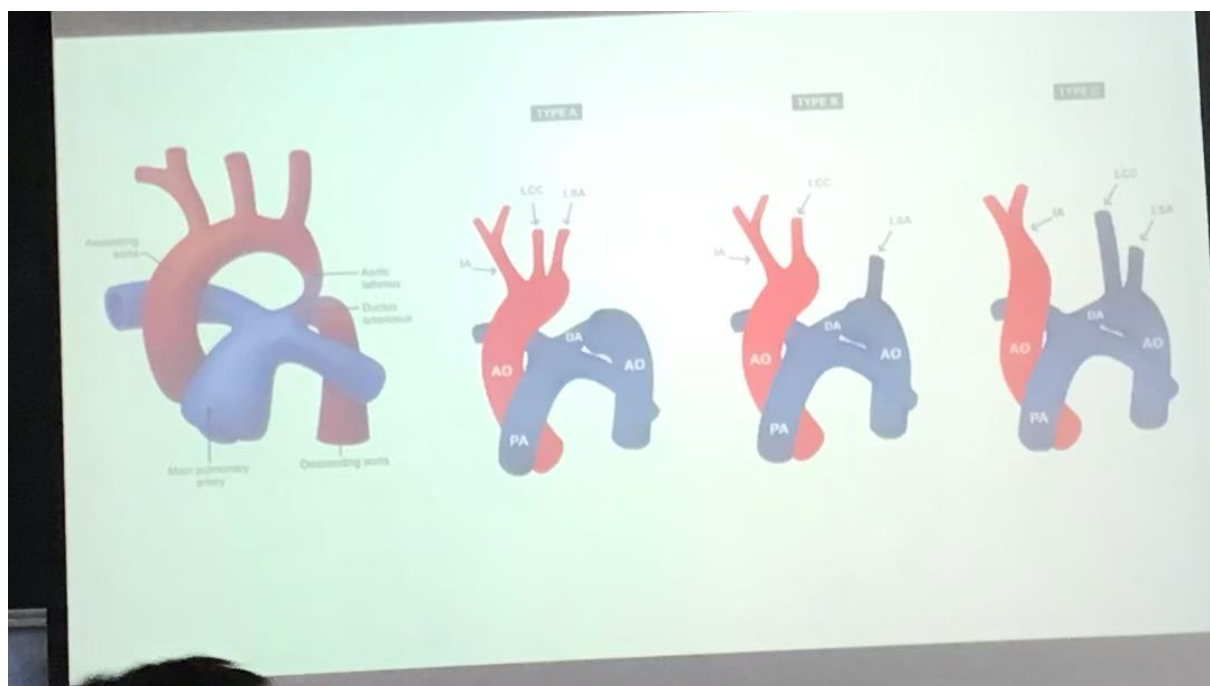
Hãy nhận diện dấu hiệu bất thường và đưa ra vấn đề của bệnh nhi.

- SDD cấp: cân nặng và chiều cao đều thấp
- Thở nhanh sâu
- Tím trung ương
- T2 mờ ở van đmp

- Âm thổi hẹp phổi
- Móng khum: thiếu oxy mạn



- Đặt TBS thôi chứ tím cũng có thể do suy hh vs MetHb nữa
- Tầm soát thì cần độ nhạy cao => xài >3%, còn khi chẩn đoán cần độ đặc hiệu => trên 10% mới có ý nghĩa
- Có tím chuyên biệt = có TBS, 1 phần cơ thể dc nuôi bởi máu nghèo oxy qua ÔDM



- Nhóm tím chuyên biệt, tuần hoàn hệ thống phụ thuộc ODM (còn tuần hoàn phổi phụ thuộc ODM sẽ có Fallot, ..)
- Hình T là hẹp eo đmc, máu chỉ dưới gồm máu của đmc và của ODM (phần lớn). Hình P là gián đoạn đmc => toàn bộ máu do máu qua ODM
- Nếu thở O₂ gây đóng ODM => sốc tắc nghẽn => phải dùng oxy liều thấp
- Bất thường hồi lưu TMP về tim là shunt P-T ở tầng tĩnh mạch

TIẾP CẬN TBS (tt)

- **Huyết đồ**
 - BC = 23.660/mm³ (N = 36%, L = 57,7%, E = 1,2%, B = 0,3%, M = 4,8%)
 - HC = 6,48 triệu/mm³, Hb = 16,7 g/dL, **Hct = 54%**,
MCV = 83,3 fl, MCH = 25,8 pg, MCHC = 30,9g/dL
 - TC = 456.000/mm³

Phân tích kết quả huyết đồ và giải thích.

Hồng cầu, Hct, Hb/ máu tăng (đa hồng cầu) do thiếu oxy máu (SpO₂ = 50%)
 Bạch cầu/ máu tăng do thiếu oxy → stress, BN không có dấu hiệu nhiễm trùng.

- BC tăng do BN bị stress do thiếu oxy thôi=> ko cần dùng KS

TIẾP CẬN TBS (tt)

Áp dụng kiến thức sinh lý tạo hồng cầu, giải thích tại sao khi thiếu oxy máu hồng cầu tăng?

Khi máu đến thận thiếu oxy, chu bào ở thận sản xuất erythropoietin (EPO) đến gắn vào các thụ thể dành cho nó, gọi là EPO-R, nằm trên các tế bào khởi thủy của hồng cầu, ngăn chặn chết chương trình, tăng sản xuất hồng cầu

- EPOR, erythropoietin receptor
- KLF1, Kru ppe1-like factor 1
- BFU-E, burst-forming unit-erythroid
- CFU-E, colony-forming unit-erythroid.

Hong-Mou Shih, Chieh-Jen Wu, Shuei-Liang Lin. Physiology & Pathophysiology of renal erythropoietin-producing cells. Journal of the Formosan Medical Association (2018) 117, 955e963

TIẾP CẬN TBS (tt)

Tại sao khi stress trong cơn tím, bạch cầu máu tăng?



- Stress => kích hoạt tuyến thượng thận sản xuất catecholamine và corticoid => KT BC tăng sx cytokin viêm => kích thích tủy tăng sinh tạo BC, HC => mm, phổi, lách cũng tăng tạo BC
- 1 số đứa TBS tím bị giảm Tiểu cầu do bé bị đa HC và tăng BC, khi quay ly tâm thì mức TC bị giảm (do có 3 lớp, trên cùng là huyết tương, cuối cùng là HC, lớp giữa là BC và TC) => bé đa HC nhiều thì TC sẽ thấp cỡ 170-180.

TIẾP CẬN TBS (tt)

2. Tuần hoàn phổi tăng, giảm hay bình thường?

LS không có triệu chứng gợi ý.

Đọc X quang ngực.

Tuần hoàn phổi giảm




- Cúi xuống ở KLS III-IV phía sau => không thấy => vậy có lỗ không: không phòng là lỗ (😊))
- Phổi P máu còn ra 2/3 phế trường, còn phổi T tăng sáng => không điển hình, có thể do còn ODM và tuần hoàn bàng hệ nuôi phổi. Cũng hợp lý do bé này tới 8th mới bị tím => do có Thb hoặc odm nuôi.
- TBS không tím gồm tuần hoàn phổi tăng và bth (ít giảm lắm), còn TBS tím gồm tuần hoàn phổi tăng và giảm (hầu như không có bth)
- TH phổi giảm = hẹp đường ra thất P ?? . Trên van dưới van hoặc tại van

TIẾP CẬN TBS (tt)

3. Tim nào bị ảnh hưởng?
 LS không có dấu hiệu gợi ý
Đọc X quang ngực
 Chỉ số tim : ngực (CTR) = 0,53
 $X > 2/3 Y \rightarrow$ tim to sang trái
 Góc tâm hoành nhọn \rightarrow lớn thất P

Đọc ECG



- Lớn bờ T + mỏm hếch lên => lớn thất P. Góc tâm hoành tù nhưng do bé hít không đủ sâu => vòm hoành không chính xác
- Có lớn thất T không: coi mỏm tim ở KLS nào phía trước-giữa KLS IV và V => có thể có => làm ECG



- Trục lệch P
- Sóng P 2,5mm=> ko lớn NP
- R/S ở V1>1 => lớn thất P
- Nếu dẫn thất thì gây block nhánh, còn dày thì sóng T ngược chiều QRS. BN này có QRS ngược chiều vs T ở V5, V6 => BN này tăng gánh tâm thu

TIẾP CẬN TBS (tt)

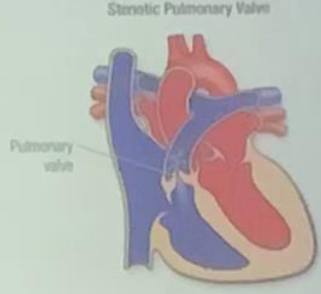
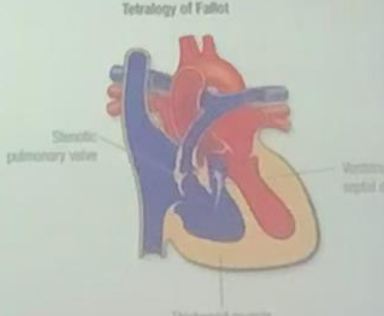
4. Tăng áp ĐMP?

Không có dấu hiệu LS gợi ý (T2 mạnh,...)

5. Tật tim là gì?

- TBS tím: có luồng thông P-T
- Tuần hoàn phổi giảm: hẹp đường ra thất phải
- Thất phải lớn
- Không tăng áp ĐMP
- T2 mờ ở KGS II trái
- ATTTThu 2/6 ở KGS II trái

Hẹp ĐMP? Tứ chứng Fallot? Giải thích.

- Luồng thông P-T ở tầng nhĩ sẽ có: hẹp phổi nặng (PS nặng), Ebstein (thất nhỏ lại mà nhĩ lớn ra gây hẹp đường ra thất P, nhưng XQ ko thất lớn nhĩ), APSI (teo phổi-hẹp khí+vách LT nguyên vẹn), thiếu sản thất P?

- Luồng P-T ở tầng thất: Fallot, APSO (teo phổi+TL thất: cũng lớn thất P)
 - Luồng P-T tầng động mạch đơn thuần: tím chuyên biệt. Nếu ko đơn thuần từ đm => có thể kết hợp mấy cái trên vs tầng đm nhưng shunt T-P
- ⇒ Nghĩ nhiều nhất là TOF hoặc hẹp đmp nặng kèm với còn odm hoặc không (do có đứa muốn sống được phải có odm)

TIẾP CẬN TBS (tt)

• Siêu âm tim

- Thông liên thất phần màng, d = 12mm
 - Hẹp dưới van, tại van và trên van ĐMP, grad TP/ĐMP = 52 mmHg
 - ĐMC cõng ngựa trên vách liên thất 50%
 - Phì đại thất phải
- **Tứ chứng Fallot**

- BN này ko có ODM

BIẾN CHỨNG

Bệnh nhân có những biến chứng gì?

- SDD trung bình
- Chậm phát triển tâm-vận
- Đa hồng cầu
- Cơ tim thiếu oxy

Đa hồng cầu của BN có đủ cung cấp oxy cho mô chưa? Giải thích?

Bình thường $SpO_2 = 100\% \rightarrow Hb \text{ máu} = 12 \text{ g/dL}$

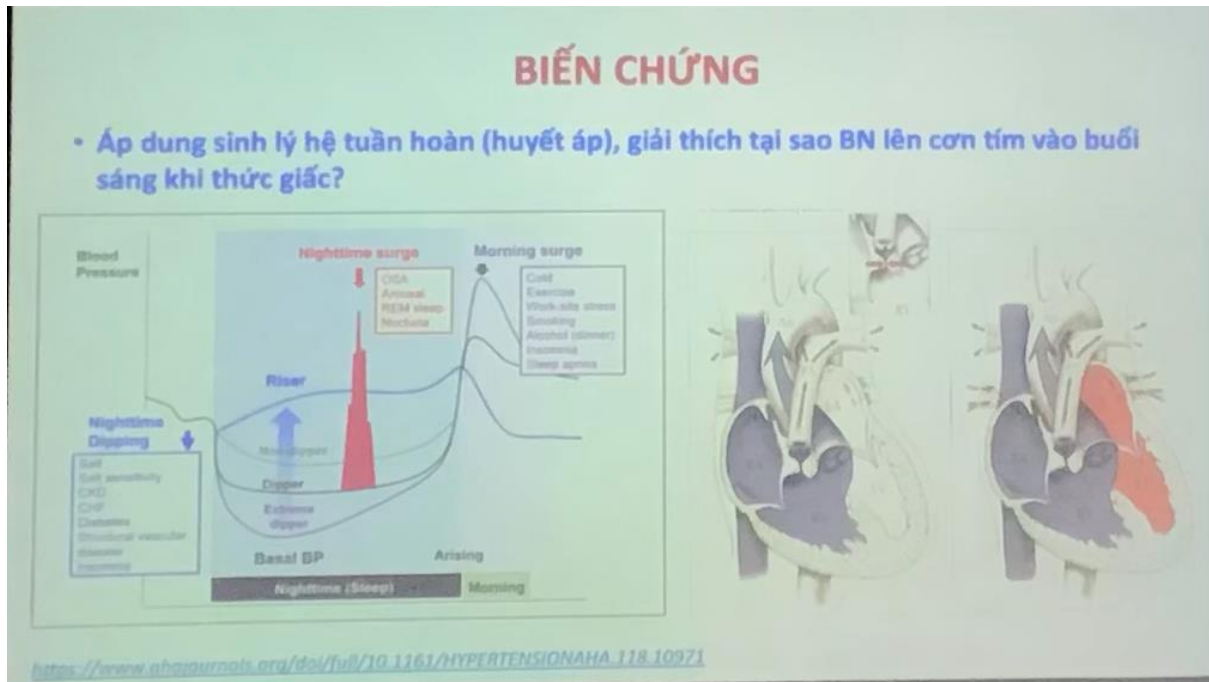
BN có $SpO_2 = 50\% \rightarrow Hb \text{ máu phải } 24 \text{ g/dL}$ đủ cung cấp oxy mô

Hb máu của BN = 16,7 g/dL → chưa cung cấp đủ oxy cho mô

BN SDD & chậm phát triển tâm vận

- Lúc nào cũng phải duy trì đủ Hb 12 chở oxy

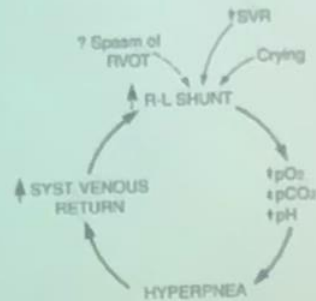
- Có 3 pp tăng chuyên chở O₂: làm máu lên phổi nhiều hơn, thở O₂-chỉ tăng O₂ hoà tan mà ko thể xài kéo dài, truyền máu (nhiều NC, có thể gây đa HC hơn và gây tắc mạch, Hb trên 15 là ko cần truyền, chừng nào thấp vd 12 đi mới truyền) => tốt nhất là điều trị tăng lưu lượng máu lên phổi



- Lúc mới ngủ dậy thì cortisol chưa kịp tăng, nhìn vô hình thấy ngay chỗ thức dậy thì HA còn thấp, mà nó dậy thì nó sẽ hay khóc vận động...làm co thắt thêm đường thoát thất P => tăng shunt P-T
- Thở oxy lưu lượng cao 100% (Bn ko cần hít thêm khí từ bên ngoài) => mask có túi
- Tư thế gối ngực: đầu gối phải áp sát vô ngực => em bé đau => khóc => KT cơn tím => **phải an thần trước khi làm tư thế gối ngực**
- Thuốc vận mạch: thường dùng nor-andre (nhưng nếu BN suy tim thì co mạch làm tim BN bóp ko dc => phải coi chức năng tim, chứ có BN bị cơn tím kéo dài gây giảm oxy cơ tim cũng giảm co bóp)
- BV vẫn xài midazolam, do theo guideline nc ngoài thì ngta chích morphine nhưng ngày hôm sau là ngta mổ hoặc làm BT cho bé rồi, còn ở VN thì 1-2 tuần sau mới can thiệp nên nếu xài morphine bé sẽ bị nghiện, khi ngưng thì sẽ gây HC cai bé kích thích vật vã dễ lên cơn tím
- NaHCO₃: phải có KMDM mới truyền do bé cô cơn tím có thể kèm viêm phổi (ứ CO₂) => truyền vô nữa gây toan hh nặng hơn (HCO₃+H => CO₂ và H₂O => CO₂ vô tb chuyển lại thành HCO₃- => toan nội bào thì ko điều trị được. Làm KMDM nếu chỉ toan CH mà ko toan HH thì mới truyền dc

PHÒNG NGỪ CƠN TÍM

- Đưa ra các biện pháp phòng ngừa dựa trên sinh lý bệnh của cơn tím thiếu oxy



A vicious circle of hypoxic spell.

- A decrease in the arterial PO_2 stimulates the respiratory center, and hyperventilation results.
- Hyperventilation increases systemic venous return.
- In the presence of a fixed right ventricular outflow tract (RVOT), the increased systemic venous return results in increased right-to-left (R-L) shunt, worsening cyanosis.

- Propa: vừa co mạch NB vừa giảm co thắt phế quản (chỉ định cho hẹp dưới van)
- Tránh kích xúc
- Điều trị thiếu Fe => dễ bón => phải kiểm soát dc
- Điều trị tạm thời, còn ODM thì stent ODM, nếu ko thì stent đường thoát thất P, ko thì BT shunt => BN này hẹp tại van=> xài propa trước => ko ổn thì mới điều trị tạm thời => khi nào 1-2 tuổi, 8-10 kg thì mổ triệt để
- Hẹp tại van và trên van thì nên PT tạm thời luôn do Bn sẽ vô cơn tím: do giảm kháng lực mm NB chứ ko phải do co thắt phế quản (sáng sớm thức dậy hoặc gây mê làm dẫn kháng lực NB) => điều trị vận mạch là chủ yếu
- Suy tim trái khi: fallot già trên 4 tuổi, fallot kèm hở van đmc, fallot lên cơn tím nhiều lần (sẽ gây giảm oxy cơ tim dễ suy tim T=> cần làm BT shunt)