

TIẾP CẬN TIM BẨM SINH-BS TƯỞNG

TÌNH HUỐNG

Bé gái 39 ngày tuổi nhập viện vì thở mệt. Tiền căn sản khoa và sau sinh chưa ghi nhận gì bất thường. 2 tuần này mẹ thấy bé **thường xuyên thở nhanh, bú ít hơn** và **vã mồ hôi ở đầu**, thân người nhiều khi bú.

2 ngày nay bắt đầu có sốt, ho đàm, thở mệt → nhập viện

Cần hỏi thêm gì trên bệnh nhi này?

Thở mệt => đầu tiên xem có suy hô hấp không? Có shock?

NHỮNG ĐIỀU CẦN KHAI THÁC THÊM

- Khai thác các TC cơ năng của bệnh nhân (có định hướng)
- Khai thác tính chất của các TC cơ năng (sốt, khò khè, thở mệt)
- Sắp xếp thứ tự của các TC theo thứ tự thời gian
- Hỏi điều trị tuyến trước (nếu có) và đáp ứng điều trị như thế nào?
- Hỏi tiền căn: gia đình, bản thân, chủng ngừa, dinh dưỡng, dị ứng

- Khám
- Bé tỉnh táo, môi hồng/khí trời, SpO2 95%, chi ấm, mạch rõ, CRT < 2 giây
- Cân **nặng: 3.7kg**, chiều cao: 53 cm; NĐ: 39 độ C; **Nhịp thở: 65 l/p**; Nhịp tim: 170l/p
- Tim đều 170l/p. Mỏm tim ở liên sườn V ngoài đường trung đòn trái. Harzer (-).
Âm thổi liên tục liên sườn II bờ trái xương ức. T1 rõ, T2 mạnh.
- Phổi ran ẩm, nổ 2 bên. Bụng mềm, gan 2 cm dưới bờ sườn. Lách không to. Thóp phẳng, không yếu liệt
- Các cơ quan khác chưa ghi nhận bất thường

Những triệu chứng nào bất thường? Đặt vấn đề trên bệnh nhân?

Gan 2cm dưới bờ sườn: 39 ngày tuổi chắc là bình thường.

Đặt vấn đề:

- Suy hô hấp: tại đường hô hấp, thở nhanh theo tuổi, co lõm, tím, thay đổi tri giác, thay đổi nhịp tim, HA, SpO2. Nhịp thở, nhịp tim có thể tăng do sốt (sốt tăng 1 độ thì tăng nhịp thở 7 lần, nhịp tim 10 lần). **Quan trọng nhất là tri giác với tím có đáp ứng oxy hay không** (bệnh nhân này không có tím, và rối loạn tri giác hơi bứt rứt thôi). Bệnh nhân này suy hô hấp nhẹ do thở tăng, nhịp tim tăng, chưa cần thở oxy. Bệnh nhân này chưa có shock, CRT nhỏ hơn 2s mà, nên đo thêm huyết áp nữa để đánh giá thực sự có sốc không.
- Nhiễm trùng hô hấp dưới: thở nhanh, phổi có ran nổ
- Tim bẩm sinh: **khám bất thường ở tim là chắc chắn có TBS rồi.**
- Suy tim: vẫn phải đặt ra vì việc **bỏ bú, thở nhanh đã xảy ra cách 2 tuần rồi, mà lúc đó không sốt ho gì hết**, không có bệnh hô hấp ảnh hưởng tới cái này.

Phân độ theo ROSS nghĩa là đang nói suy tim mạn, mà suy tim mạn thì phải có nguyên nhân, thường là TBS là hàng đầu.

Mình đặt vấn đề TBS rồi biện luận ra có suy tim hay không.

Suy tim có nhóm tc:

- Giảm cung lượng tim: bú kém, vã mồ hôi, thời gian bú kéo dài
- Ứ huyết: phù, gan to, tĩnh mạch cảnh nổi
- Tại tim: gallop T3

Bệnh nhân này chỉ có triệu chứng gợi suy tim là bú kém, thở nhanh. Nhưng bé có nhiễm trùng hô hấp dưới thì vẫn thở nhanh được mà. Nên bé này **có suy tim thì chưa rõ trên lâm sàng lắm**

TIẾP CẬN TIM BẮM SINH

1. TBS tím hay không?

Muốn tím thấy trên lâm sàng thì Hb từ 3g/dL trở lên.

1. TBS tím hay không tím? Dựa trên dấu hiệu và triệu chứng gì để xác định?

Niêm hồng, $SpO_2 = 95\% \rightarrow$ TBS không tím

• Cần làm thêm xét nghiệm gì để chắc chắn BN không tím?

Hb máu \rightarrow Khí máu động mạch

• Huyết đồ

- BC = 8140/mm³ (neutro = 55,9%, baso = 1,06%, lympho = 22,4%, mono = 13,4%)
- HC = 3,81 triệu/mm³. Hb = 12,7 g/dL. Hct = 34,8%
MCV = 91,2 fl, MCH = 33,3 pg, MCHC = 36,5 g/dL
- TC = 295.000/mm³.

Vậy bệnh nhi có thật sự không tím? Giải thích.

$SpO_2 = 95\% \rightarrow$ 5% HC không bão hoà oxy

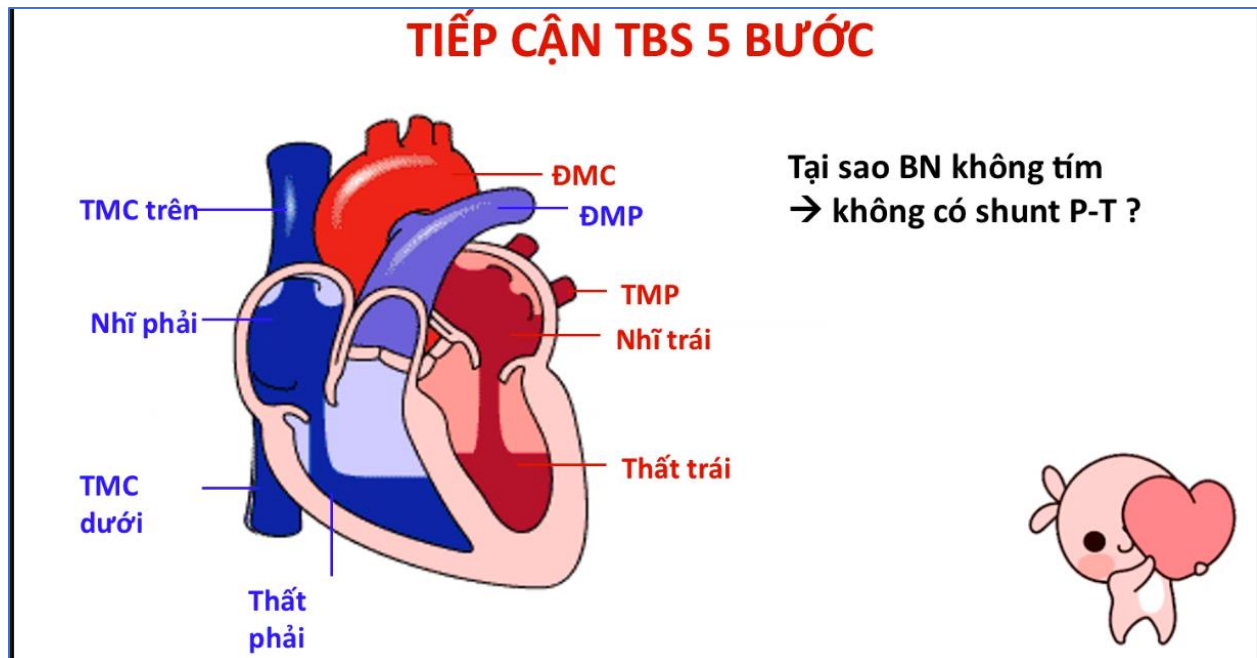
Hb = 12,7 g/dL \rightarrow Hb khử = $12,7 \times 5\% = 0,63 \text{ g/dL} < 3 \text{ g/dL} \rightarrow$ BN thực sự không tím

Hb khử $> 3 \text{ g/dL} \rightarrow$ sẽ thấy tím

$3/12,7 = 24\% \rightarrow$ LS chỉ thấy tím khi rõ $SpO_2 < 76\%$

Muốn bệnh nhân tím thì Hb khử $\geq 3 \text{ g/dL}$. Ca này chỉ thấy rõ khi $SpO_2 < 76\%$ thôi.

Một số trường hợp, không phải lúc nào cũng thấy rõ trên lâm sàng, tím kín đáo quá không thấy được \Rightarrow phải thử khí máu để xem PaO₂ có giảm hay không. Nếu PaO₂ giảm thì coi chừng tím rồi đó, nhưng mình không nhận ra được trên lâm sàng?? (kì quá...) đặc biệt là những trẻ thiếu máu, đa hồng cầu khó nhìn ra tím lấm. Vì vậy bắt buộc tính Hb khử, xem xem thiếu máu, đa hồng cầu. Nếu cần thiết nữa thì làm khí máu động mạch.



Tim bẩm sinh tím mà có luồng thông P-T thì mới tím. Nếu tim BS mà không có luồng thông P-T thì làm sao mà tím được. => **tim bẩm sinh không tím đồng nghĩa với không có shunt P-T**

2. Tăng lượng máu lên phổi? Giải thích.

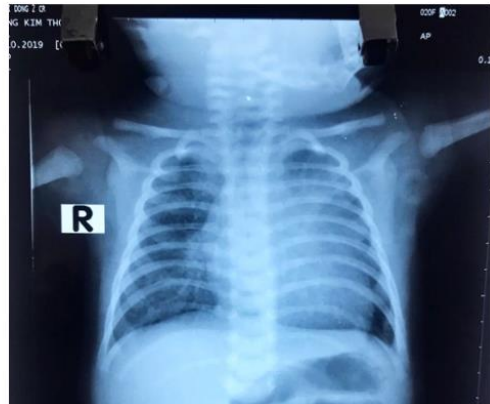
- Qp: Lượng máu lên phổi?
- Qs: Lượng máu lên chủ

Q = Quantitative

p = pulmonary

s = systemic

**Qp tăng vì lâm sàng BN có:
thở nhanh, co lõm ngực, khô
khè, không ho, không sốt**



Hình ảnh phế nang thì có tính hợp lưu, phía trên có hình ảnh viêm phổi xóa mờ bờ tim luôn rồi.

Tăng tuần hoàn phổi chủ động: mạch máu ra 1/3 ngoài phế trường luôn,. Xquang tăng tuần hoàn phổi chủ động đồng **nghĩa là TBS có shunt trái-phải**

Không thấy hình ảnh mô kẽ: kerley,... nên không nghĩ tăng tuần hoàn phổi thụ động

Khi hỏi tăng lưu lượng máu lên phổi không?: (thì có 5 đáp án)

- Giảm lưu lượng máu lên phổi thứ phát : còn gọi là **hc Eisenmenger** , hay còn gọi là **hình ảnh cắt cụt**.
- Giảm lưu lượng máu lên phổi nguyên phát
- Tăng tuần hoàn máu lên phổi chủ động
- Tăng tuần hoàn máu lên phổi thụ động

- Lưu lượng máu lên phổi bình thường

Lâm sàng tăng lưu lượng máu lên phổi bình thường, giảm, hay tăng?:

- **Tăng lưu lượng máu lên phổi:** Bé thở mệt, thở nhanh từ 2 tuần trước ngay cả khi không có bệnh lý hô hấp => là triệu chứng của tăng lưu lượng máu lên phổi. Hai cơ chế chính **thở nhanh là do tăng thông khí (để bù trừ cho việc tăng tưới máu, là V/Q đó hả) và do chèn ép đường thở**. Ứ máu nên dễ nhiễm trùng hô hấp dưới
- **Giảm lưu lượng máu lên phổi:** **thở nhanh sâu chỉ xảy ra trong trường hợp lên cơn tím (để thải CO₂).** Còn thường thì không thở nhanh. Triệu chứng thường gặp là **ứ máu tĩnh mạch vùng đầu mặt cổ**, mà vùng này là vi trùng kỵ khí, nên **dễ nhiễm trùng sau răng này nọ**, nên **dễ nhiễm trùng hô hấp trên**. Còn tăng lưu lượng máu lên phổi thì dễ nhiễm trùng hô hấp dưới. Nhưng không đồng nghĩa với tăng lưu lượng máu lên phổi là chỉ nhiễm trùng hô hấp dưới mà không nhiễm trùng hô hấp trên, ngược lại, giảm lưu lượng máu lên phổi cũng vậy.

Tại sao Qp tăng lại gây thở rút lõm ngực và khò khè?

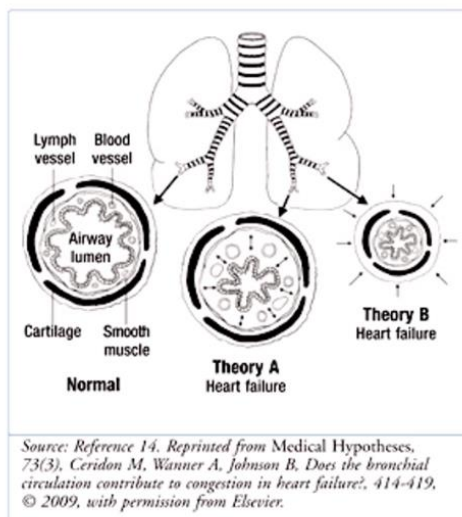
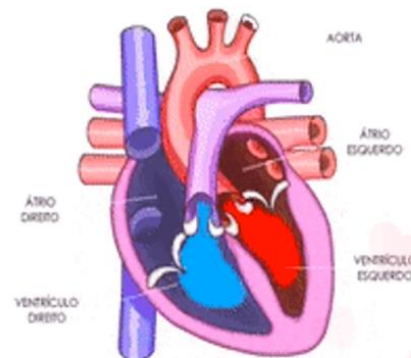


Figure 1. Two theories regarding the pathophysiology of bronchial fluid buildup.

Shunt T- P → Qp tăng

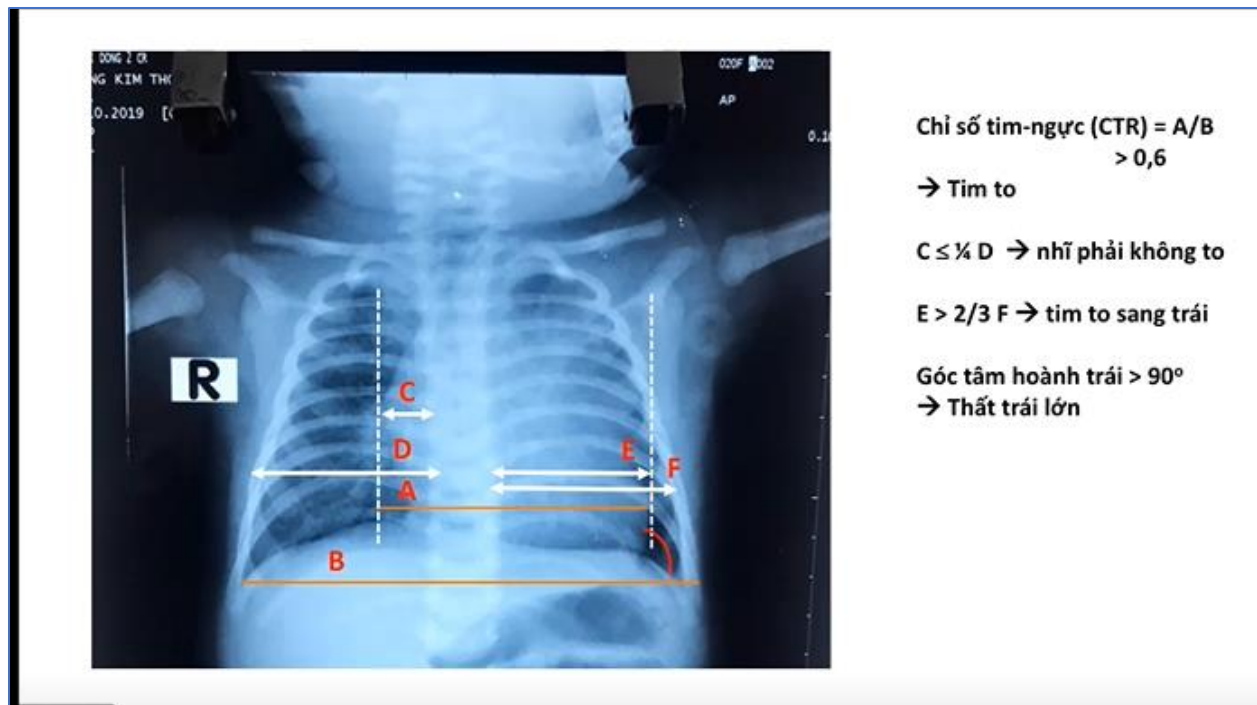


3. Tim nào bị ảnh hưởng? Giải thích?

Lâm sàng: mồm tim lệch trái, Harzer (-) → Thất trái lớn?

Cận lâm sàng nào giúp trả lời câu hỏi này?

XQ ngực, ECG, siêu âm tim



Muốn confirm thêm lần nữa, thì dùng thêm ECG hoặc siêu âm.

4. Tăng áp ĐMP không? Giải thích.

Tăng áp ĐMP vì lâm sàng có T2 mạnh

Cường độ T2 tùy thuộc vào:

- Áp lực ĐMP, đặc biệt trong thì tâm trương
- Kích thước ĐMP
- Cấu trúc nguyên vẹn & cử động của van ĐMP

P (pressure) = V (volume) x R (resistance)

- Áp lực ĐMP ở BN này tăng do tăng lưu lượng máu lên phổi (V) hay do tăng kháng lực mạch máu phổi? Giải thích.

Áp lực phổi phụ thuộc kháng lực và lưu lượng máu.

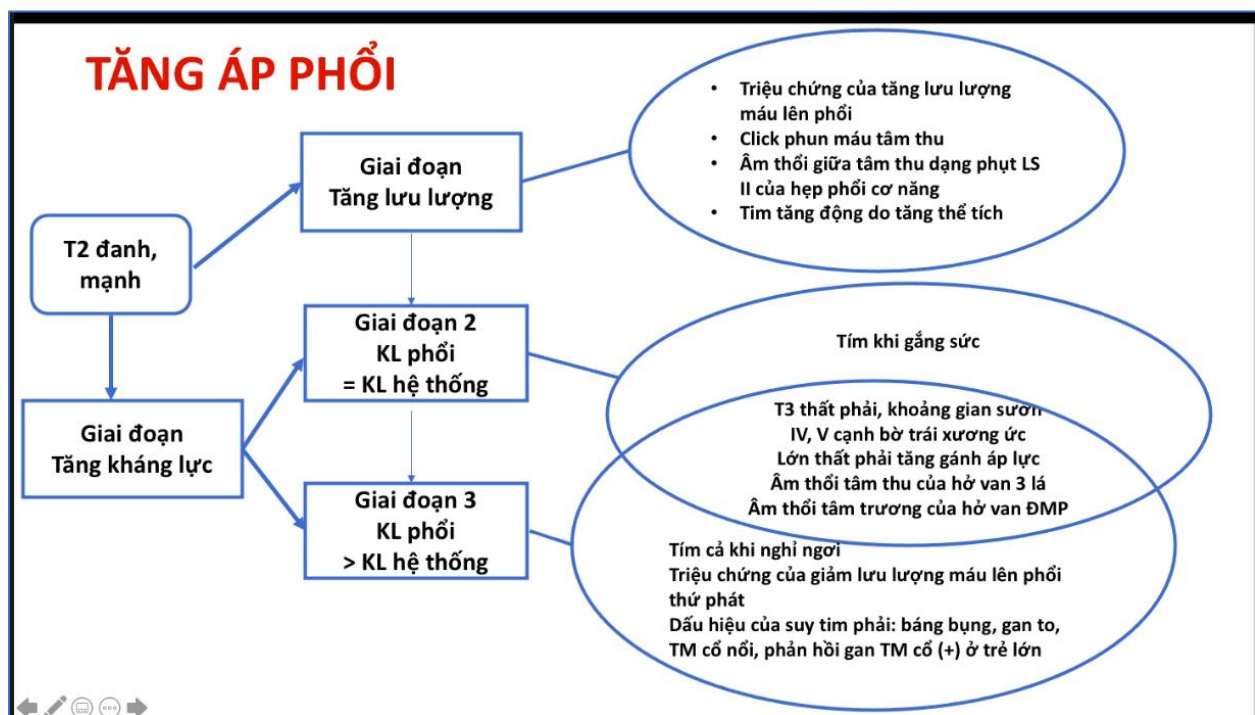
T2 đánh mạnh là TAP.

Làm sao biết nó là tăng lưu lượng hay tăng kháng lực:

- **Lưu lượng:** không có tím, có triệu chứng tăng lưu lượng viêm phổi tái đi tái lại, thở nhanh ngay cả khi không có bệnh lý hô hấp. Xquang thấy **lớn tim trái** (vì máu lên nhiều thì về tim trái mới nhiều, nên mới lớn thất trái), **cung động mạch phổi phồng** (do máu đi qua nhiều), **click phụt máu thời kì tâm thu van đmp** (do máu qua van ddmp nhiều), tăng gánh tâm trương thất trái. **Âm thổi mà mình nghe là âm thổi của hẹp phổi cơ năng do máu qua nhiều quá.**

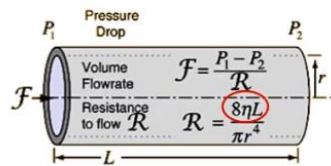
- **GĐ 2:** kháng lực phổi tăng nhưng vẫn nhỏ hơn hoặc bằng kháng lực hệ thống thôi: **tím, nhưng tím khi gắng sức** (gắng sức nhiều, nhu cầu oxy tăng, thiếu oxy, gây ra giãn mạch hệ thống nhưng lại tăng kháng lực mạch máu phổi nên shunt P-T thoáng qua, khi kháng lực tăng rồi, thì tăng gánh áp lực thất phải: T3 thất phải, dày thất phải). **Muốn chuyển tăng lưu lượng sang tăng kháng lực (nghĩa là thay đổi độ đàn hồi mạch máu phổi) thì cần thời gian.** Không thể nào bé 39 ngày tuổi mà chuyển qua như vậy được vì thời gian không đủ.
- **GĐ 3:** **tím ngay khi nghỉ ngơi, giảm lưu lượng máu lên phổi, X quang cắt cụt (Eisenmenger),** triệu chứng suy tim phải (báng bụng, gan to, tĩnh mạch cảnh nổi), hình ảnh cắt cụt (hay còn gọi là hc Eisenmenger). **Nói tới hc Eisenmenger đồng nghĩa với TAP gđ 3,** kháng lực mạch máu phổi lớn hơn kháng lực mạch máu hệ thống

Bé này: có triệu chứng tăng lưu lượng máu lên phổi, có TAP, nhưng chưa tím khi gắng sức, x quang thấy rốn phổi đậm, mạch máu ra ngoài 1/3 phế trường nên bé này là gđ tăng lưu lượng máu lên phổi.

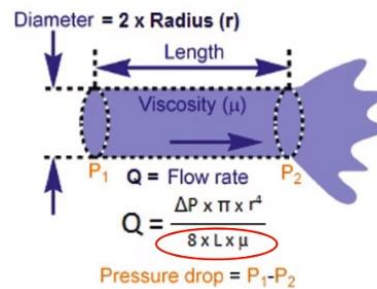


• Yếu tố nào làm tăng áp ĐMP ở BN này nặng hơn?

Hagen – Poiseuille Equation

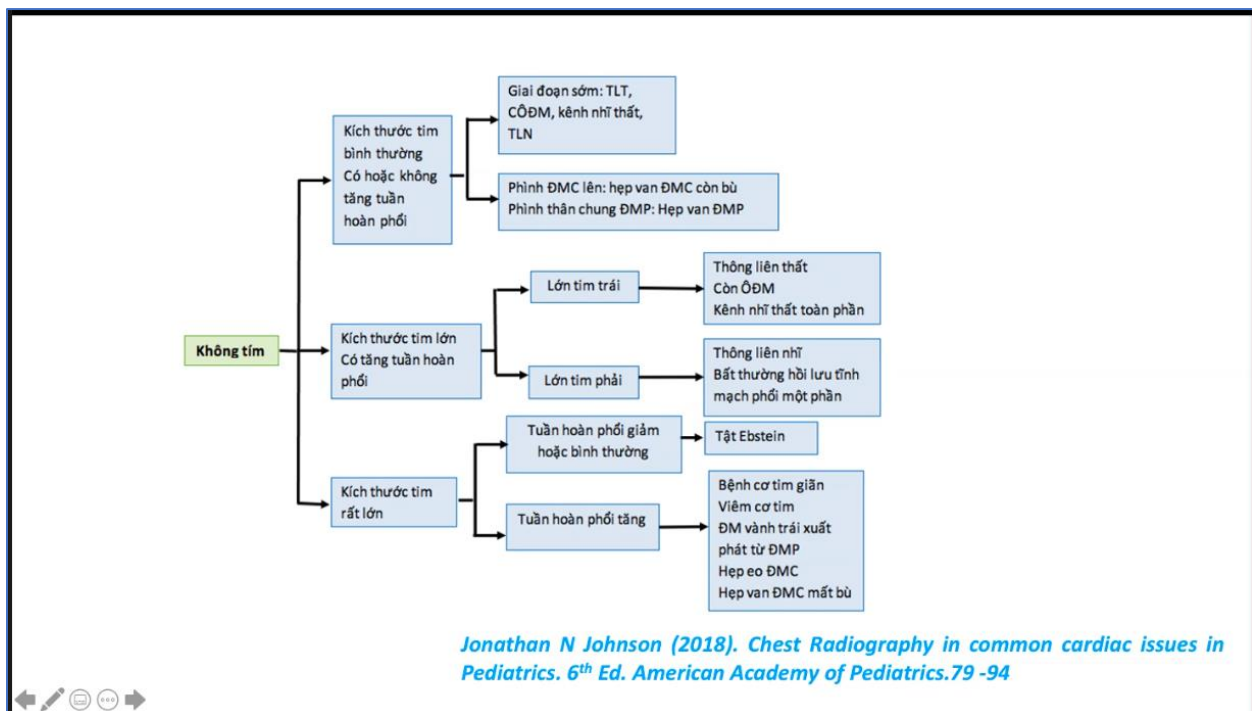


Q: Quantitative: lưu lượng dòng chảy
P: Pressure: Áp lực
r: Bán kính đường ống (mạch máu)
L: Length of tubing: chiều dài ống (mạch máu)
 η : Fluid viscosity: độ nhớt dịch (máu)



→ Độ nhớt máu càng giảm (thiếu máu) → kháng lực mạch máu phổi càng giảm
→ lưu lượng máu lên phổi càng nhiều
→ TBS shunt T-P: giữ Hb máu lớn hơn hoặc = 9g/dL

Yếu tố làm tăng áp đm phổi nặng hơn ở bé: **viêm phổi, thiếu máu** (xem hb, bé này không có thiếu máu nên không phải cái này làm tăng nặng hơn áp phổi). Còn việc tồn tại tăng kháng lực mạch máu phổi ở trẻ này là không phù hợp lắm (vì nếu tăng áp phổi tồn tại, kháng lực mạch máu còn cao, chưa về bình thường thì máu đầu lên phổi nhiều)

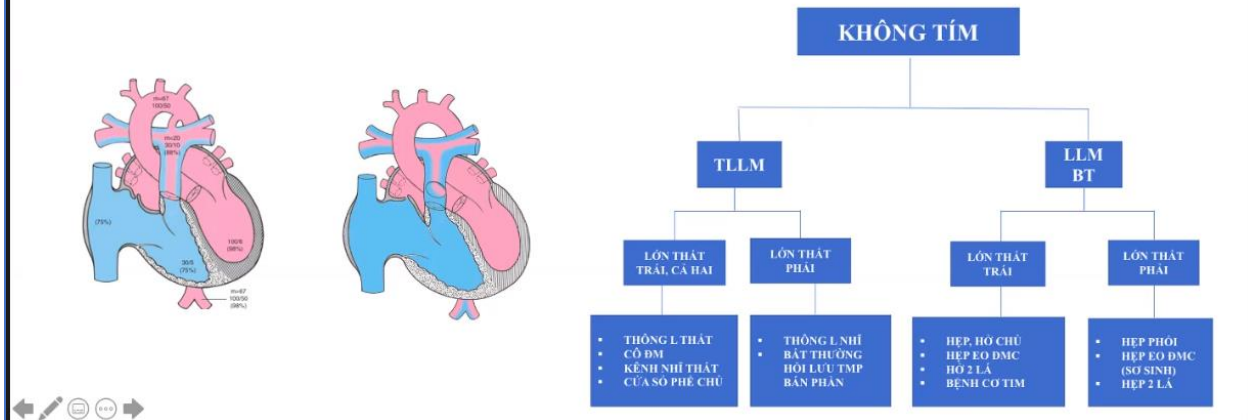


Không tím, tăng tuần hoàn phổi, lớn tim trái => **có VSD, PDA, kênh nhĩ thất toàn phần**

1. TBS không tím → không shunt P-T
2. Tăng lưu lượng máu lên phổi → có shunt T-P
3. Lớn thất trái
4. Tăng áp ĐMP do tăng lưu lượng

AT liên tục ở liên sườn II

5. Tật TBS là gì? Giải thích.



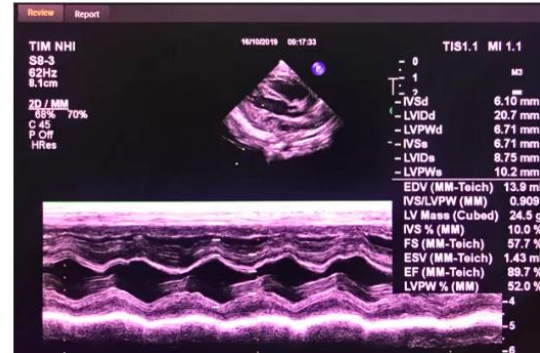
Âm thổi liên tục ở LS II: chỉ có thể là **còn ống động mạch hoặc cửa sổ phế chủ** (là sự thông nối đm chủ với động mạch phổi ở vùng thân của động mạch phổi). Về mặt tần suất thì ít gặp hơn nên bé này chẩn đoán là còn ống động mạch => **đề nghị siêu âm tim**

Cửa sổ phế chủ hay dò phế chủ là tình trạng có sự thông thương giữa động mạch chủ lên và thân động mạch phổi ngay trên van sigma. Đây là một **bệnh tim bẩm sinh** hiếm gặp, do bất thường trong sự vách hóa thân chung của động mạch thành động mạch chủ và động mạch phổi.

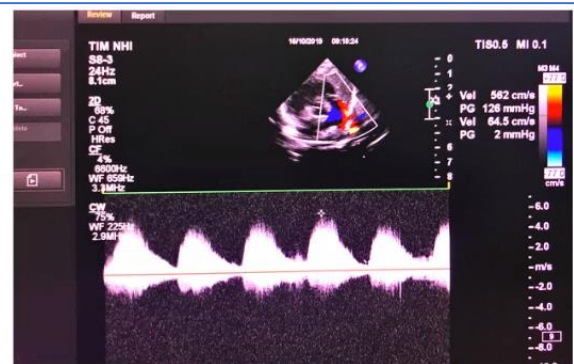
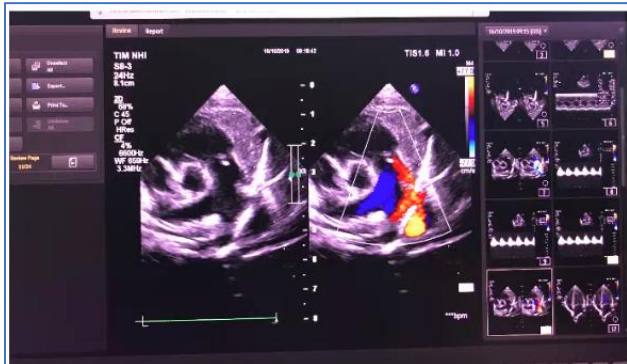
Cửa sổ phế chủ thường khá rộng, hình tròn hay hình bầu dục, cửa sổ này là nơi nối trực tiếp không qua ống thông trung gian giữa bờ trái động mạch chủ với bờ phải thân động mạch phổi. Thông thường có khoảng 50% số trẻ mắc bệnh cửa sổ phế chủ có những tổn thương khác đi kèm như **hẹp van động mạch chủ** bẩm sinh, **tồn tại ống động mạch**, thông liên thất, tứ chứng fallot... Khi có các bệnh lý kèm theo sẽ làm tăng nguy cơ **suy tim**, **tăng áp lực động mạch phổi**.

KẾT QUẢ SIÊU ÂM TIM

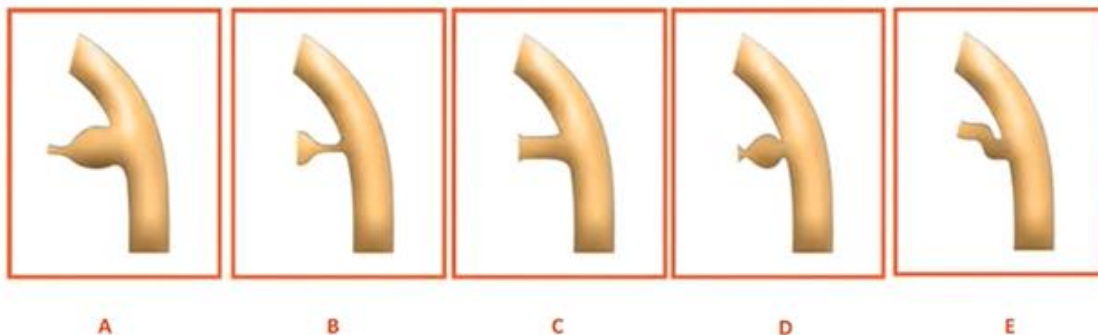
- Situs solitus, levocardia
- Hồi lưu TMP và hệ thống bình thường
- Tương quan nhĩ thất, thất đại động mạch bình thường
- Tồn tại lỗ bầu dục nhỏ gần đóng
- Còn ống động mạch type A lớn, shunt T-P, Vmax:
- Thất trái dẫn
- Chức năng tâm thu thất trái tốt



Type A: co ở đầu phổi, rộng ở đầu chủ.



PHÂN LOẠI HÌNH DẠNG ỐNG ĐỘNG MẠCH



Phân loại hình dạng của ÔĐM theo Krichenko

SUY TIM				
• Dựa trên triệu chứng gì chẩn đoán BN suy tim?				
Triệu chứng		0	+1	+2
Vả mồ hôi		Đầu	Đầu & thân khi gắng sức	Đầu & thân lúc nghỉ ngơi
Thở nhanh		Hiếm khi	Nhiều lần	Thường xuyên
Cách thở		Bình thường	Co kéo	Khó thở
Tần số thở/phút	0-1 tuổi	< 50	50-60	> 60
	1-6 tuổi	< 35	35-45	> 45
	7-10 tuổi	< 25	25-35	> 35
	11-14 tuổi	< 18	18-28	> 28
Nhịp tim/phút	0-1 tuổi	< 160	160-170	> 170
	1-6 tuổi	< 105	105-115	> 115
	7-10 tuổi	< 90	90-100	> 100
	11-14 tuổi	< 80	80-90	> 90
Gan to dbs (cm)		< 2	2-3	> 3
0-2 = không suy tim; 3-6 = suy tim nhẹ; 7-9 = suy tim trung bình; 10-12 = suy tim nặng				

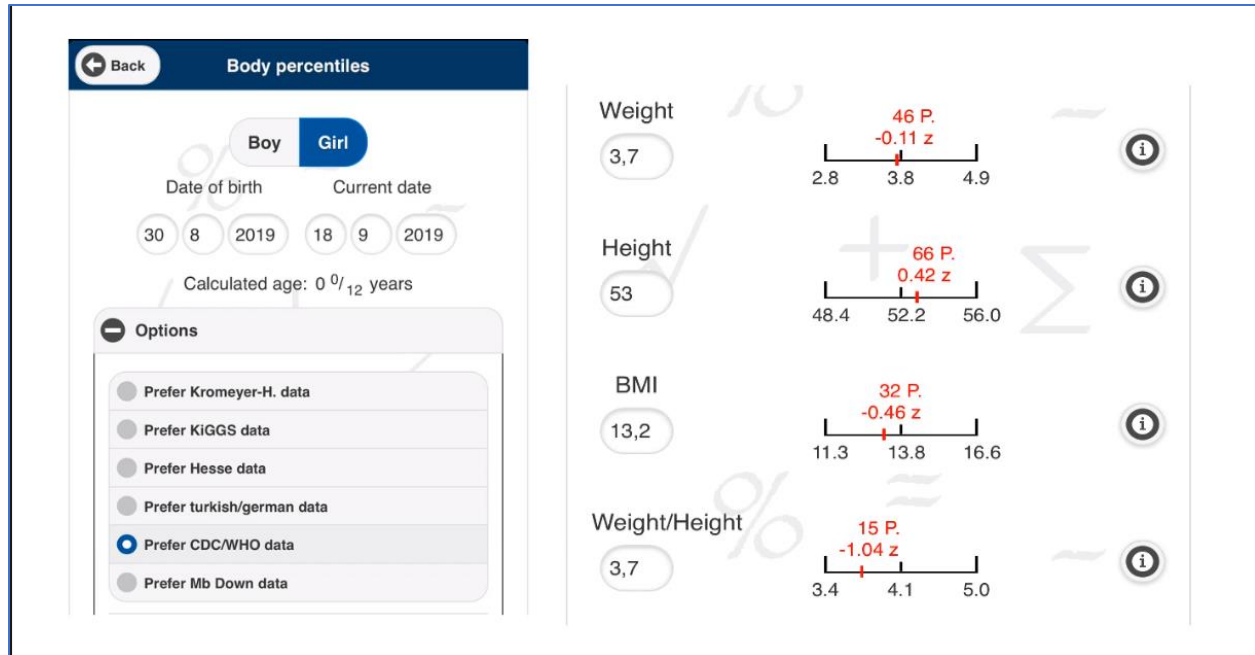
Suy tim TB
theo Ross
cải biên

Bé này được 5 điểm => suy tim nhẹ thôi, cũng phù hợp vì bé chưa có suy dinh dưỡng gì hết, chưa ảnh hưởng phát triển thể chất

• Phân độ chức năng tim theo Ross?	
Độ I	: Không triệu chứng.
Độ II	: - Thở hơi nhanh hoặc vã mồ hôi khi bú ở trẻ nhũ nhi. - Khó thở khi gắng sức ở trẻ lớn.
Độ III	: - Thở rất nhanh hoặc vã mồ hôi khi bú ở trẻ nhũ nhi. - Khó thở nhiều khi gắng sức. - Thời gian bú lâu kèm chậm tăng trưởng .
Độ IV	: Có triệu chứng thở nhanh, rút lõm ngực, thở rên , và mồ hôi lúc nghỉ ngơi.



Không chậm tăng trưởng: nên chỉ mức độ II thôi.



Bảng này để đánh giá dinh dưỡng

SUY TIM

• Dựa vào sinh lý bệnh của CÔĐM & bệnh cảnh hiện tại, phân tích cơ chế sinh bệnh học suy tim ở BN này?

- Yếu tố thuận lợi thúc đẩy suy tim nặng hơn là gì? Giải thích.
- Tăng gánh tâm thu hay tâm trương? của thất nào? Giải thích.
- Suy chức năng tâm thu hay tâm trương? Giải thích.
- Viêm phổi
- Tăng gánh tâm trương thất trái
- Chưa suy chức năng tâm thu 2 thất



Bé này có viêm phổi, suy tim mạn mức độ nhẹ thôi (suy tim độ II). Điều trị:

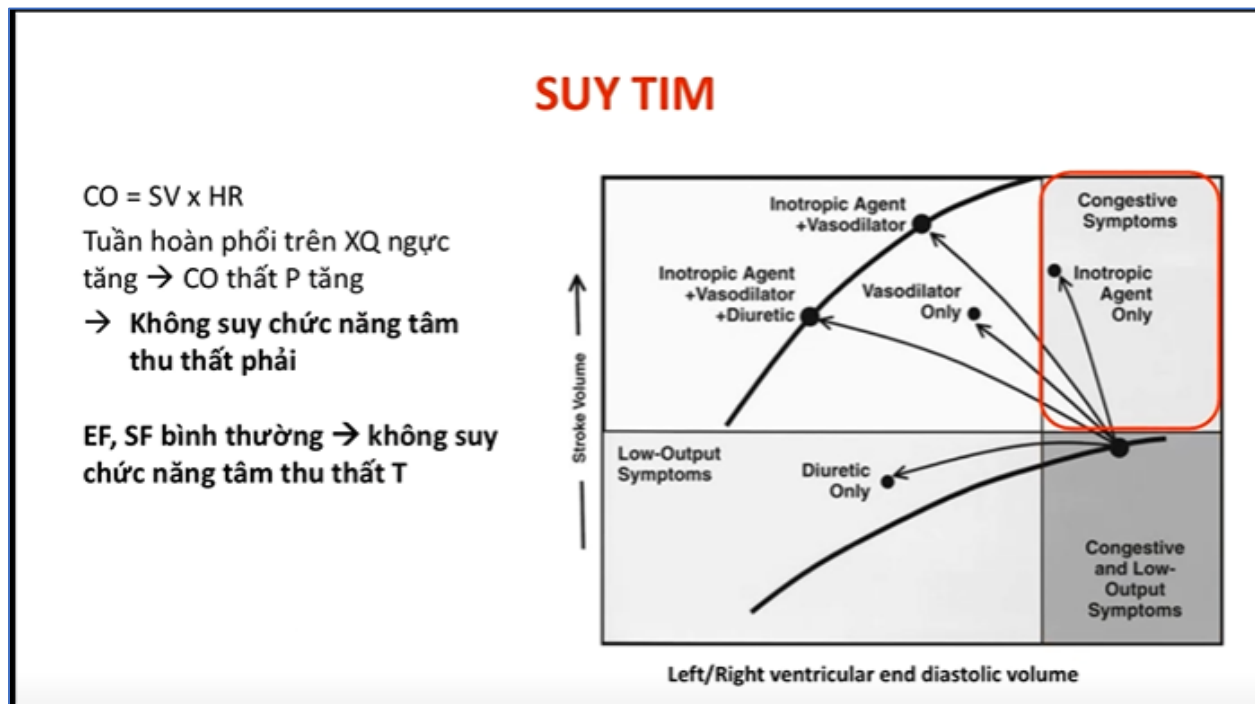
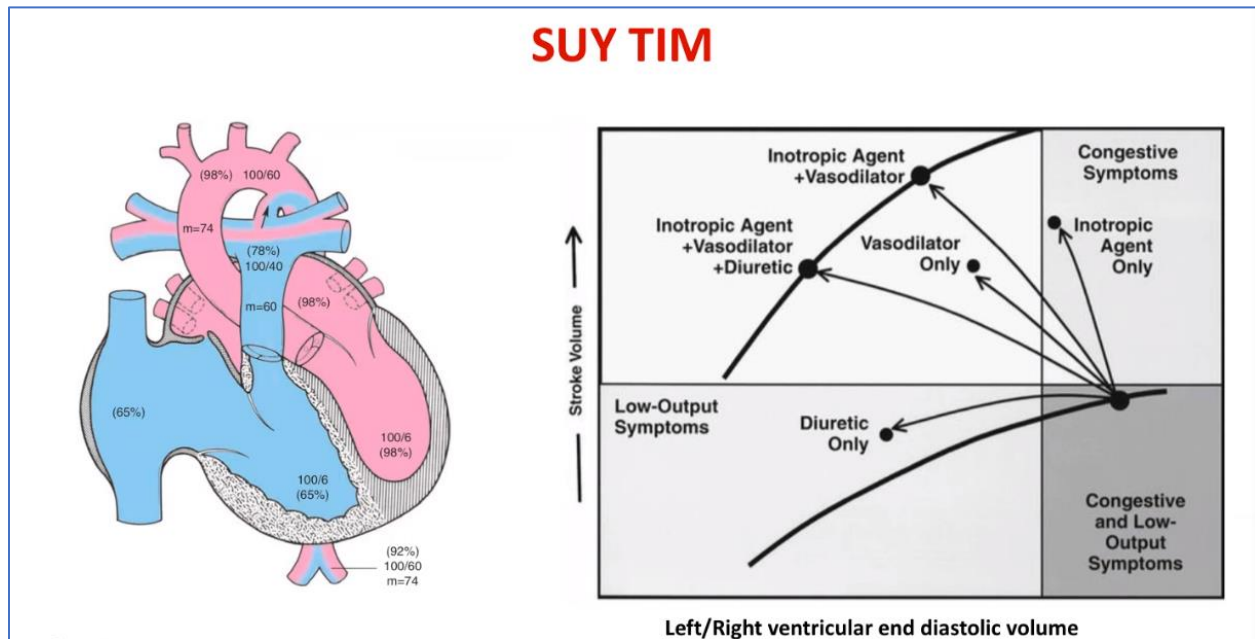
$CO = SV \times HR$ (SV gồm tiền tải, hậu tải, sức co bóp cơ tim)

- Tăng tiền tải tim trái, nhưng bé không vô bệnh cảnh phù phổi, nên chỉ cần giảm tiền tải chậm thôi, dùng thuốc uống thôi.
- Tăng tiên tải nghĩa là tăng R, thì sẽ tăng sức căng thành tăng (T), theo định luật Laplace, tăng T thì hậu tải tăng. Như vậy bệnh nhân này có cần giảm hậu tải không? Có, giảm hậu tải tim trái là mình phải dùng giãn mạch hệ thống, là dùng ACEI

- Chức năng co bóp của này bình thường: EF và FS?? Bình thường, nên mình không cần thuốc tăng co bóp cơ tim.

Như vậy, về mặt cơ chế thì mình dùng thuốc giảm tiền tải và hậu tải tim trái (vậy là dùng lợi tiểu và ACE)
Nhưng phải xem có chống chỉ định của ACEI, lợi tiểu không mới được dùng.

Điều trị: phải coi có suy tim cấp không? Suy tim mạn thì độ mấy? cơ chế của nó là gì? Yếu tố thúc đẩy làm nặng lên là gì (viêm phổi, thiếu máu, rối loạn nhịp, rối loạn điện giải) thì mình phải kiểm soát hết.



Bệnh nhân này cần ACEI và lợi tiểu.

KẾ HOẠCH CHĂM SÓC – ĐIỀU TRỊ

Chẩn đoán: Còn ống động mạch type A

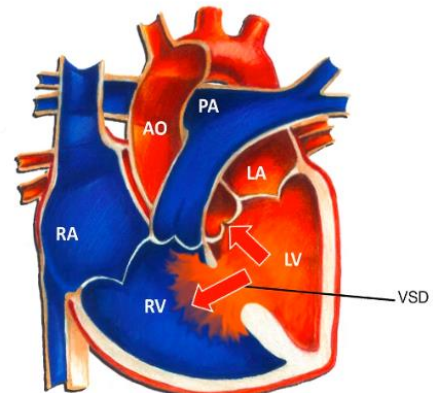
Suy tim Ross II

Tăng áp ĐMP do tăng lưu lượng

Viêm phổi

Kế hoạch chăm sóc – điều trị?

- Điều trị Viêm phổi
- Đóng dũ ÔĐM
- Lợi tiểu
- Chế độ dinh dưỡng



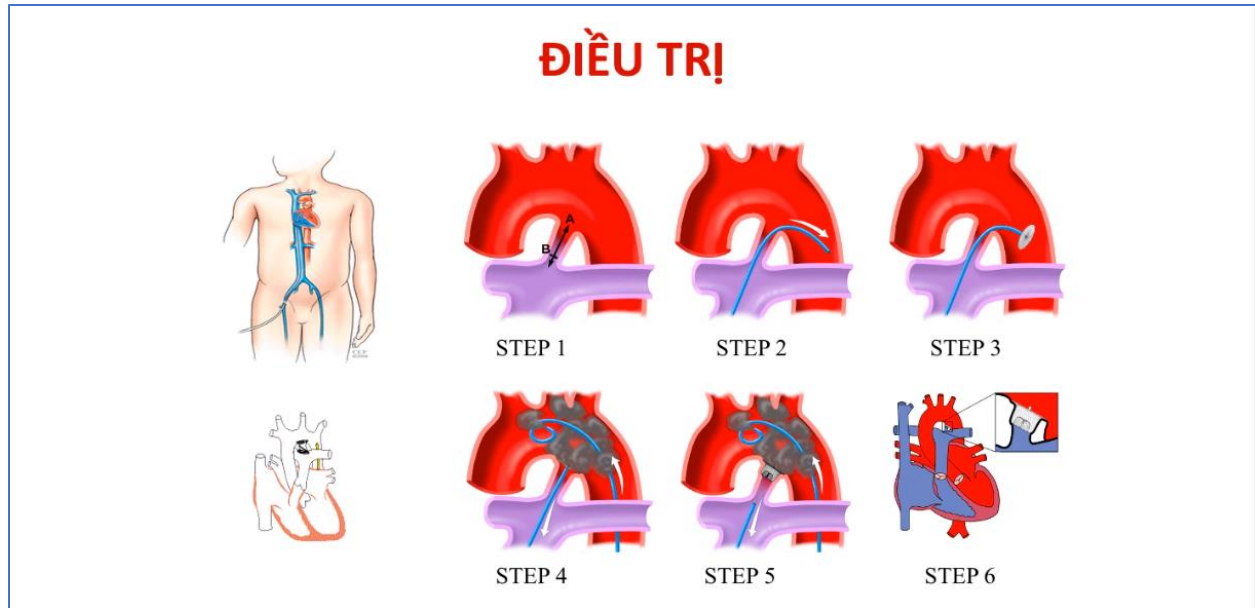
Thường thì ống động mạch là để trên 3 tháng, Nhưng bé này viêm phổi, suy tim nên cần cân nhắc đóng ống động mạch lại.

Ống động mạch lớn, nên dùng ACEI nguy cơ hạ áp, làm giảm tưới máu chi dưới và ruột, nên không dùng ACEI trên ca này. Nên bé này chỉ dùng lợi tiểu thôi.

Đóng ống động mạch thì mình sẽ can thiệp bằng thông tim.

Chỉ định đóng ống động mạch: có luồng thông trái – phải kèm theo 1 hoặc nhiều triệu chứng sau:

- Có dẫn tim trái ghi nhận trên XQ/ECG/siêu âm tim
- Tăng áp ĐMP
- $Q_p/Q_s > 1,5$
- Viêm phổi tái phát nhiều lần
- Suy tim
- Có âm thổi $\geq 2/6$
- Tiền căn bị viêm nội tâm mạc nhiễm trùng



Dùng cái guide đi từ tĩnh mạch đùi => vô tĩnh mạch chủ dưới => thất phải => đi qua ống động mạch qua bên đm chủ rồi bung dù.

Bệnh nhân này nên đóng dù đi vì bé đã qua tuổi sơ sinh rồi, có biến chứng rồi thì cần phải can thiệp cho bé. **Đóng bằng dù thì làm được cho ở type A, B, C**

Biến chứng sau khi đóng dù cần theo dõi?:

Tại sao sau khi đóng dù ống động mạch không cần uống Aspirin, còn đóng thông liên nhĩ thì phải uống ASA?

KẾT LUẬN

1. Vận dụng kiến thức KHCB, giải phẫu, sinh lý, sinh lý bệnh trong tiếp cận chẩn đoán TBS theo 5 bước.
2. TBS không tím, tuần hoàn phổi tăng thường gây biến chứng suy tim, tăng áp ĐMP, chậm tăng trưởng.
3. Đánh giá và phân tích các biến chứng của TBS giúp quyết định điều trị và chăm sóc bệnh nhân phù hợp.

Kháng lực mạch máu phổi tăng rồi, Eisenmenger rồi: dùng thuốc giãn đm mạch phổi: **Sildenafil** một thời gian, nếu kháng lực giảm xuống thì người ta mới xem xét xem đóng ống động mạch được không. Lúc kháng lực mạch máu phổi cao mà đóng là bé đột tử trên bàn thông tim luôn.

Phải xem shunt T-P này có biến chứng gì? Những **biến chứng hay gặp** là **suy tim, TAP, suy dinh dưỡng, viêm phổi tái đi tái lại**.