

ĐIỆN TÂM ĐỒ TRONG BỆNH LÝ RỐI LOẠN NHỊP TIM BẨM SINH



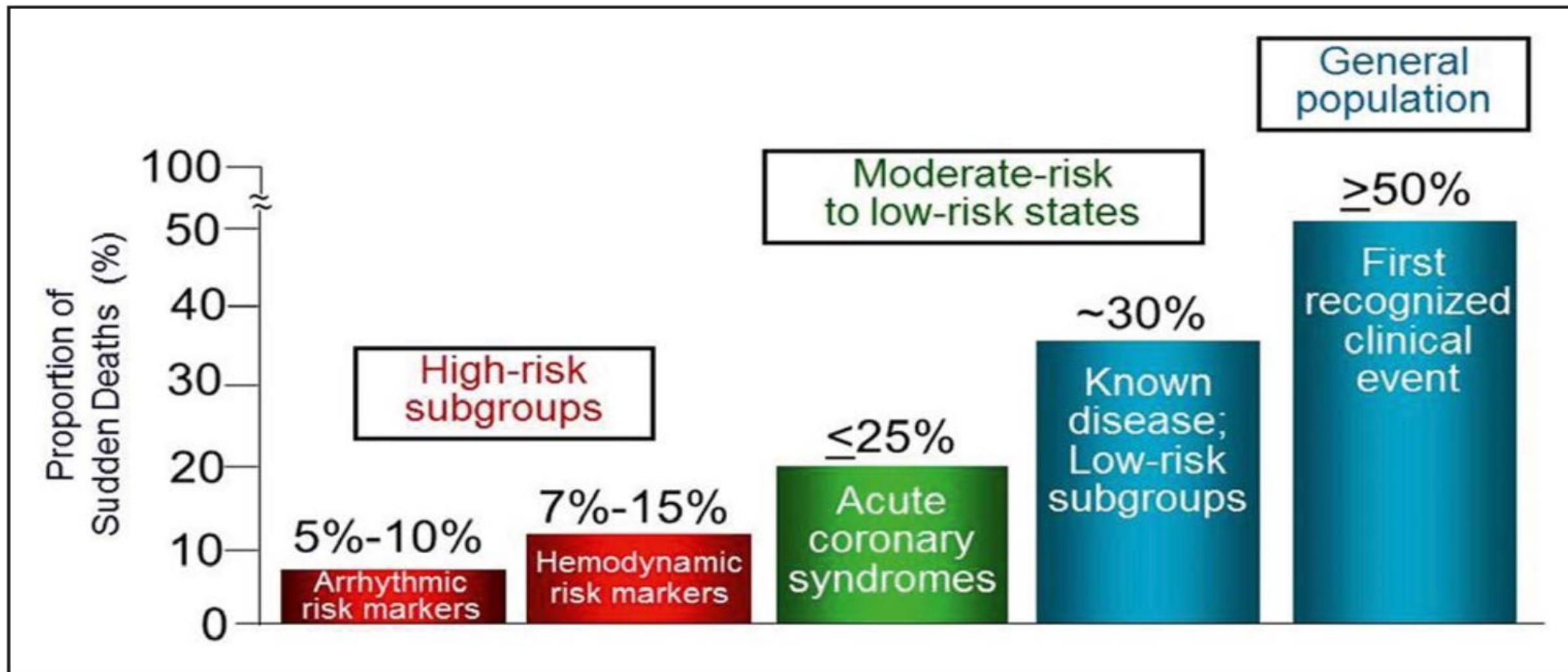
TS.BS. Phạm Trần Linh
Viện Tim mạch Việt Nam

 **0913363101**

Rối loạn nhịp tim bẩm sinh

- Hội chứng Brugada
- Hội chứng QT kéo dài
- Hội chứng QT ngắn
- Hội chứng tái cực sớm
- Nhịp nhanh thất đa hình thái do catecholamin
- Bệnh cơ tim loạn nhịp thất phải (ARVC)

Nguyên nhân đột tử do tim ở người trưởng thành



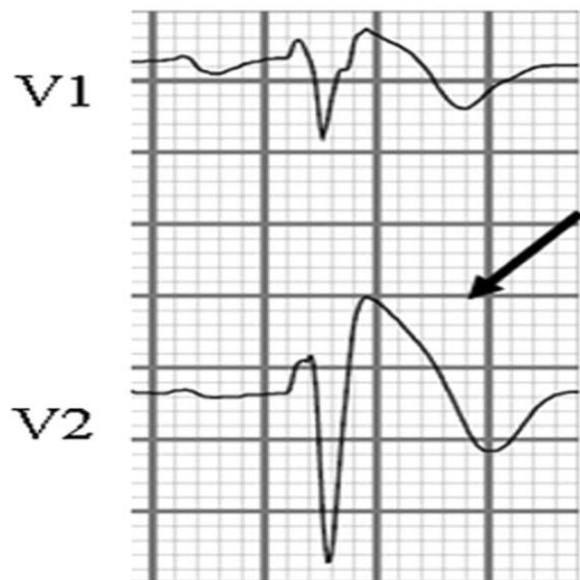
HỘI CHỨNG BRUGADA

3 anh em nhà Brugada

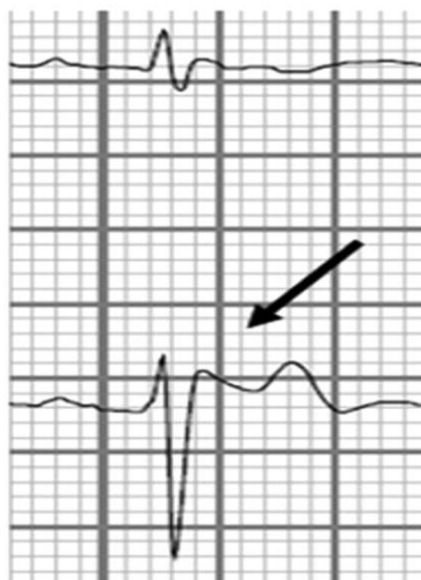
Ramon Brugada, Pedro Brugada, Joseph Brugada



Điện tâm đồ kiểu Brugada



Type 1:
Coved type
ST-segment
elevation



Type 2:
saddle-back type
ST-segment
elevation



Type 3:
Saddle-back type
“ST-segment
elevation”

TABLE 1. ST-Segment Abnormalities in Leads V_1 to V_3

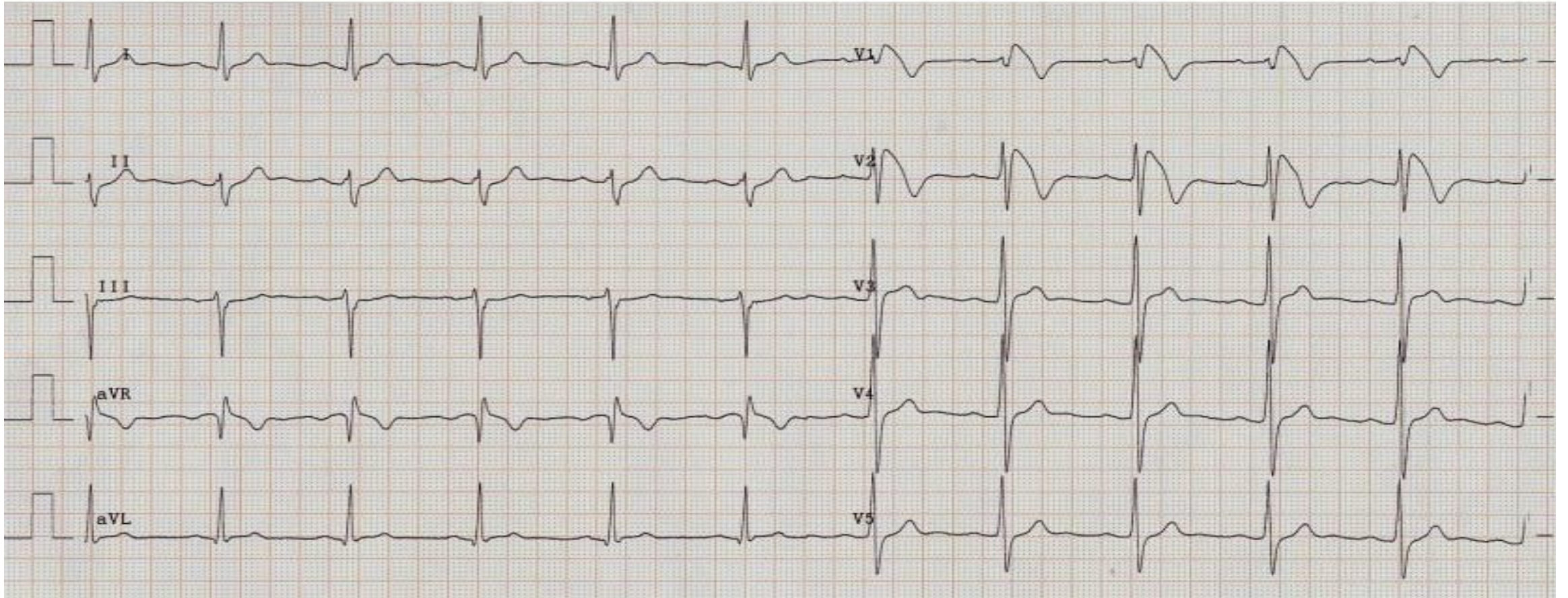
	Type 1	Type 2	Type 3
J wave amplitude	≥ 2 mm	≥ 2 mm	≥ 2 mm
T wave	negative	positive or biphasic	positive
ST-T configuration	coved type	saddleback	saddleback
ST segment (terminal portion)	gradually descending	elevated ≥ 1 mm	elevated < 1 mm

1 mm = 0.1 mV. The terminal portion of the ST segment refers to the latter half of the ST segment.

Tiêu chuẩn chẩn đoán xác định Hội chứng Brugada theo đồng thuận Hội nhịp học Châu Âu 2013

- Hội chứng Brugada type I được chẩn đoán ở bệnh nhân có hình thái **ST chênh lên $\geq 2 \text{ mm}$** xuất hiện ở **≥ 1 chuyển đạo** trong số các chuyển đạo trước tim **V1, V2**, đặt ở các khoảng liên sườn thứ 2, 3 hoặc 4 hoặc tự phát hoặc sau test tiêm tĩnh mạch sử dụng các thuốc chống rối loạn nhịp nhóm I.
- Hội chứng Brugada type 2 hoặc type 3 được chẩn đoán ở bệnh nhân với đoạn ST chênh lên ≥ 1 chuyển đạo trong số các chuyển đạo trước tim phải V1, V2 ở khoảng liên sườn thứ 2, thứ 3 hoặc thứ 4 khi test tiêm tĩnh mạch các thuốc chống loạn nhịp nhóm I tạo ra hình thái điện tâm đồ type I.

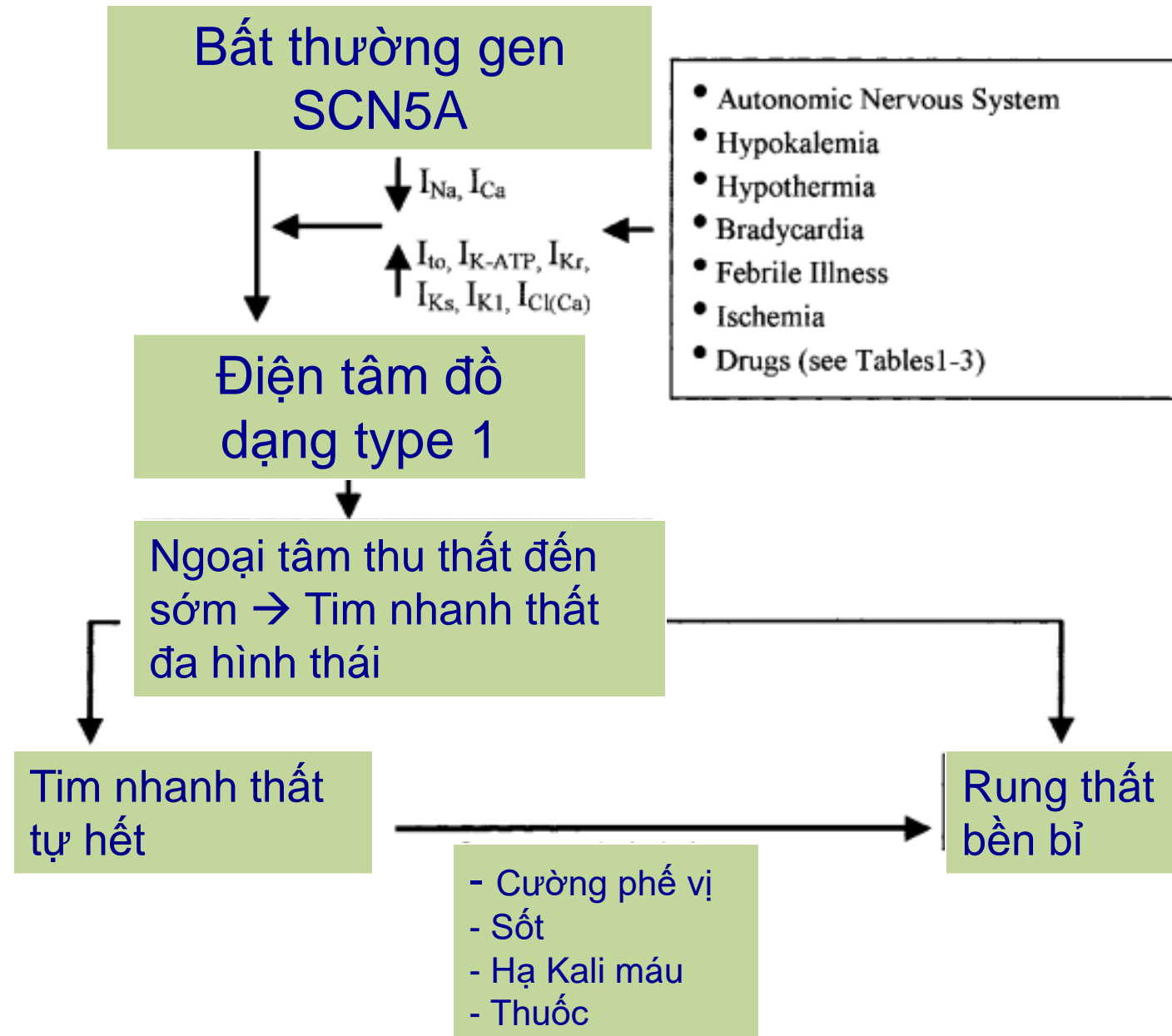
Điện tâm đồ kiểu Brugada



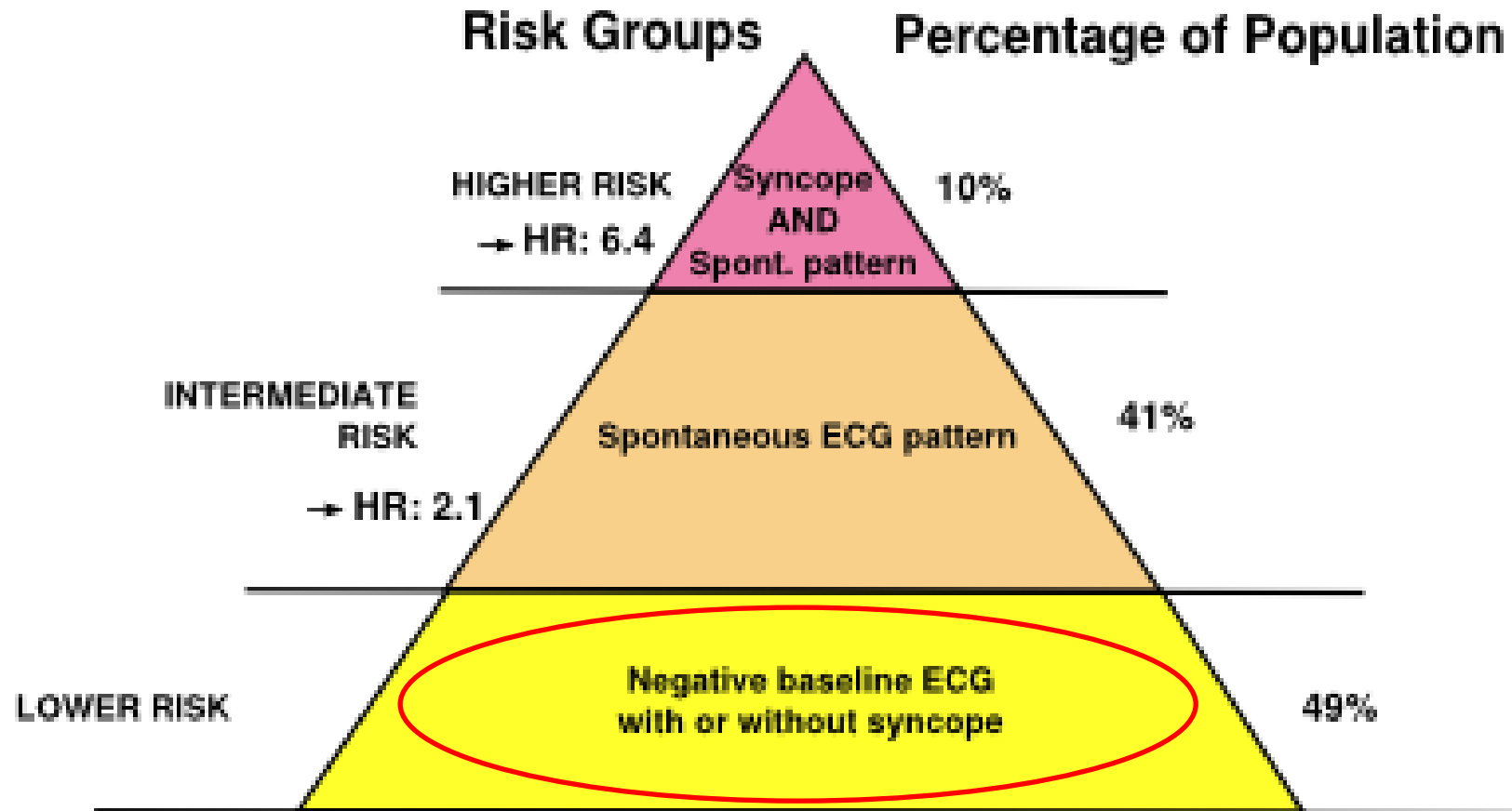
Lưu ý

- **Cùng một BN**, điện tâm đồ có thể không cố định một kiểu, mà có thể biến đổi nhiều kiểu khác nhau ở các thời điểm khác nhau. Thậm chí có lúc điện tâm đồ về bình thường.

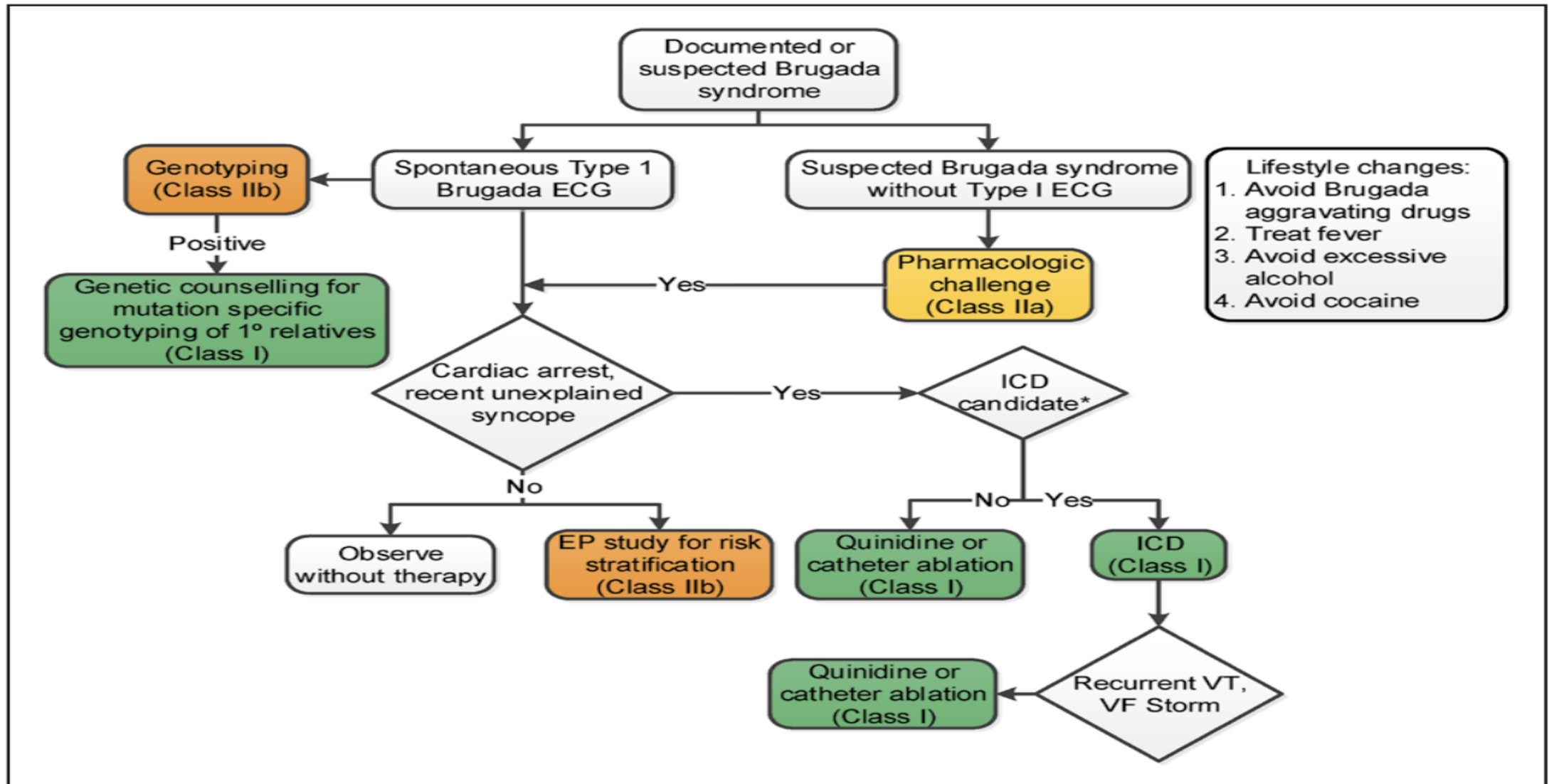
Cơ chế bệnh sinh



YTNC và tiên lượng BN HC Brugada



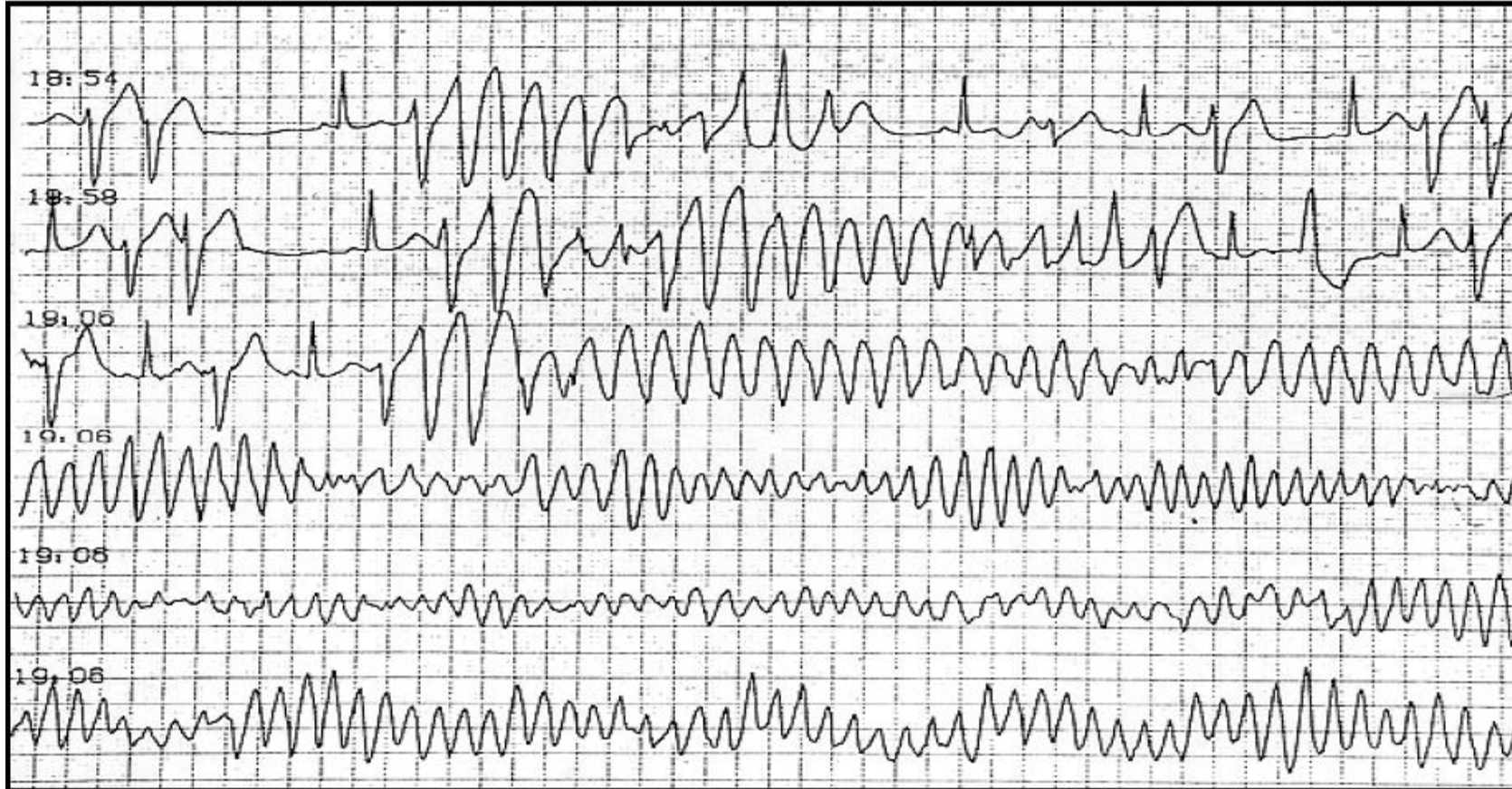
Dự phòng đột tử ở bệnh nhân hội chứng brugada



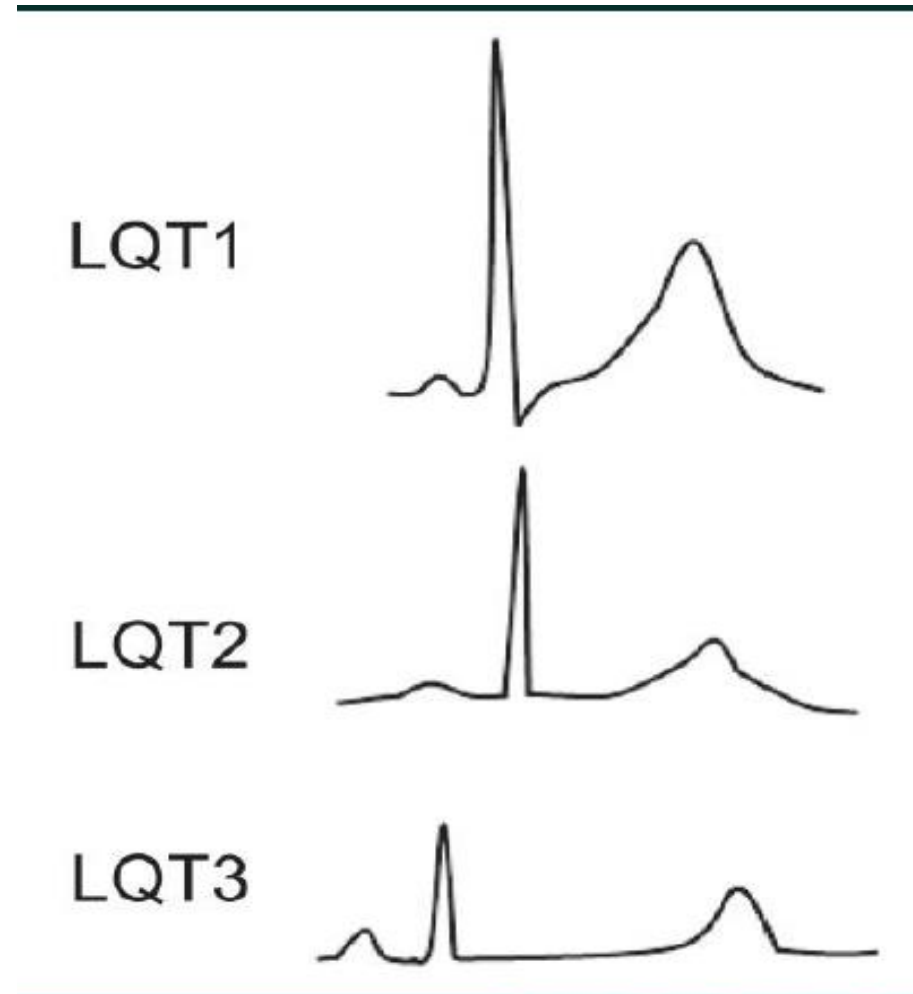
HỘI CHỨNG QT KÉO DÀI

Hội chứng QT kéo dài

Khoảng QT dài, sóng T bất thường và xoắn đỉnh



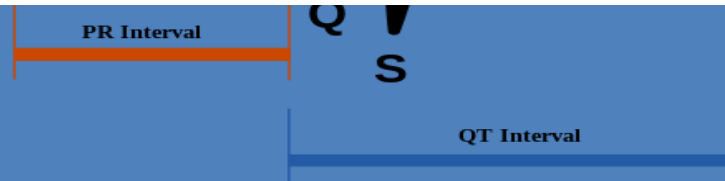
Thay đổi của sóng T với các kiểu LQTS



Đo khoảng QT như thế nào?

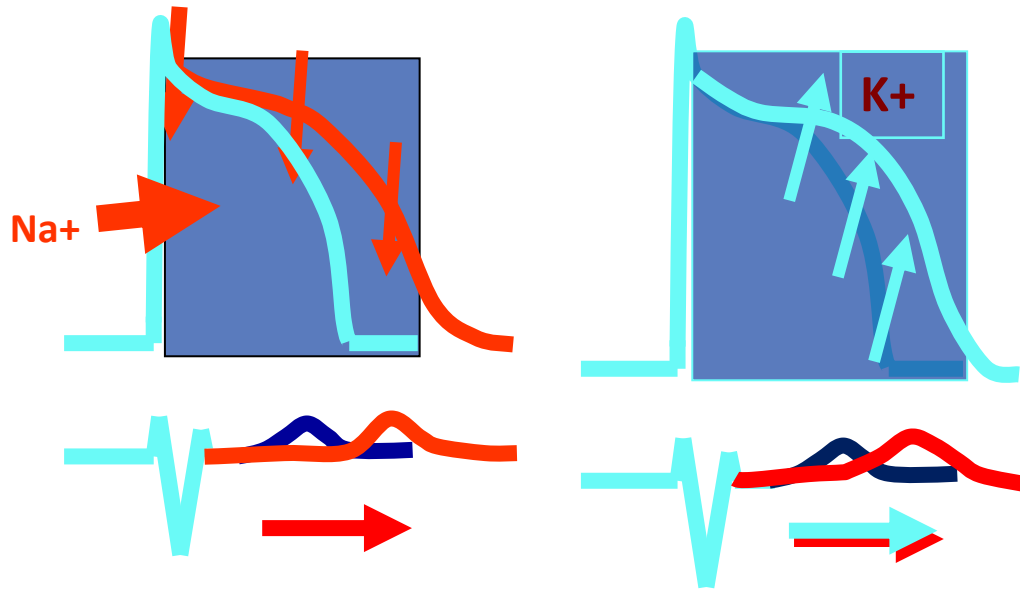
In clinical practice, the QT interval is corrected for the heart rate by the Bazett formula:

$$\text{Corrected QT (QTc)} = [\text{QT interval} / \text{square root of the RR interval}]$$



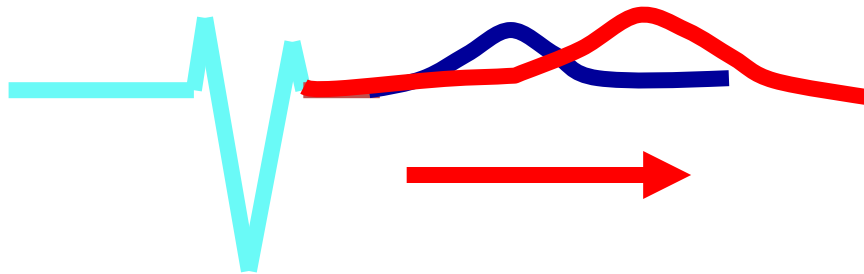
Tiêu chuẩn chẩn đoán Hội chứng QT kéo dài

- LQTS được chẩn đoán dựa trên:
 - ✓ QT dài > 470ms mà không có nguy cơ thứ phát nào gây QT dài và/hoặc:
 - ✓ Biến đổi gen bệnh lý của một gen của hội chứng QT dài
 - ✓ Nguy cơ cao của hội chứng QT dài bao gồm:
 - QTc > 500 ms
 - Kiểu gen type 2 và type 3
 - Phụ nữ có kiểu gen type 2, < 40 tuổi
 - Khởi phát triệu chứng đầu tiên < 10 tuổi
 - Ngừng tim trước đó hoặc ngất tái phát



**Các thuốc có thể gây HC QT
kéo dài**

www.torsades.org



Antiarrhythmic Drugs

Quinidine, Procainamide
Disopyramide
Sotalol, Amiodarone

Antibiotics

Erythromycin, Trimethoprim
& Sulfamethaxazole,
Pentamidine,
Clarithromycin, Azithromycin

Antihistamines

Terfenadine, Astemizole,
diphenhydramine

Antifungal

Fluconazole, Ketoconazole

Antimalarial

Chloroquine, Halofantrine

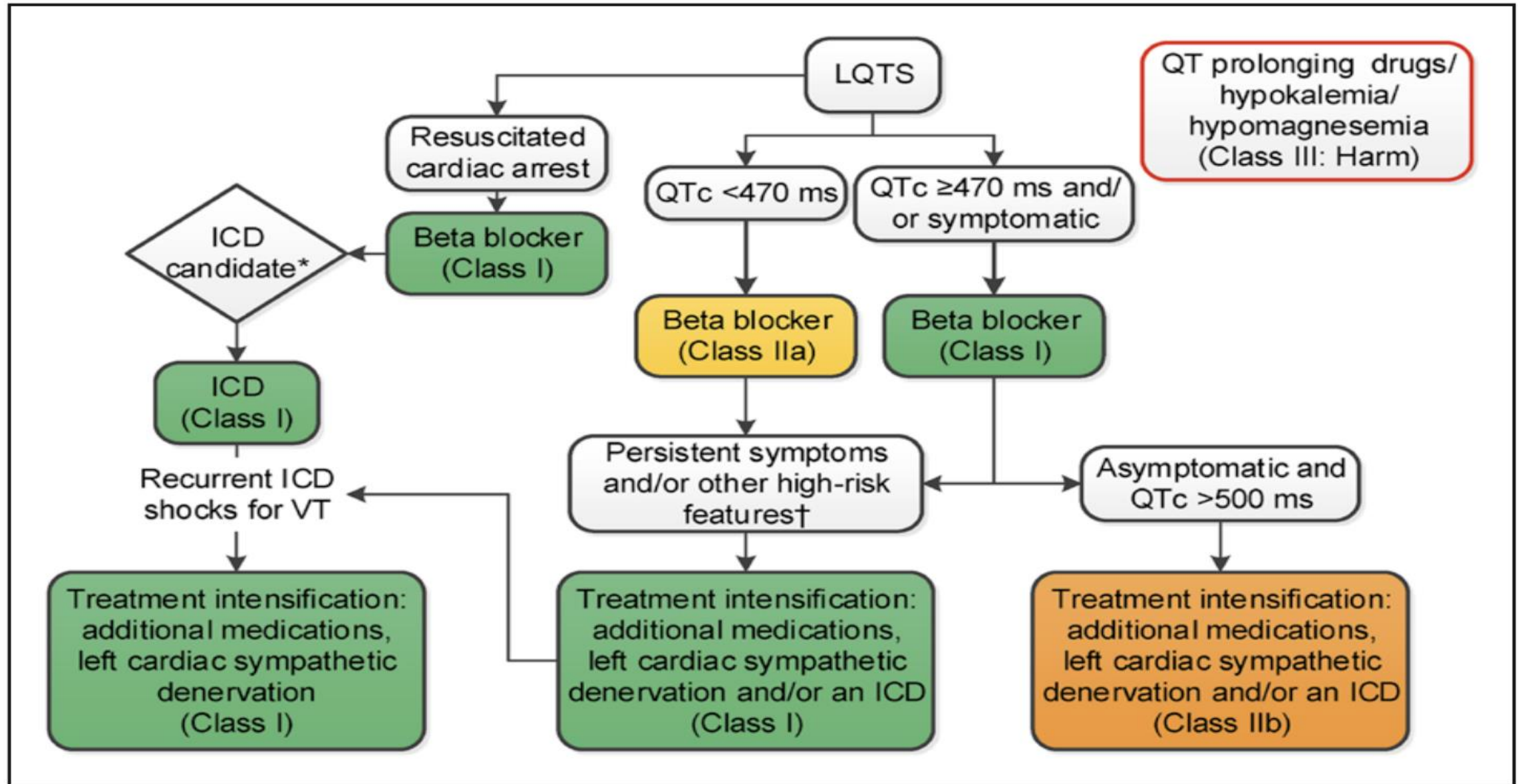
Antipsychotic Drugs

Haloperidol, Tricyclic
antidepressants

Good Practice to Avoid Drug-induced TdP

1. Tránh các thuốc gây QT kéo dài ở BN có nguy cơ RL nhịp thất.
2. Không kết hợp thuốc gây QT kéo dài trong cùng một thời điểm.
3. Không phối hợp thuốc làm kéo dài QT và ức chế cytochrom P450.
4. Theo dõi nhịp tim và QTc trong những ngày đầu tiên sau khi dùng thuốc chống rối loạn nhịp ở BN có yếu tố nguy cơ cao.
5. Tránh hạ Kali máu trong khi điều trị BN có sử dụng thuốc kéo dài QT.

Dự phòng đột tử ở bệnh nhân HC QT kéo dài



HỘI CHỨNG QT NGẮN (SQT)

HỘI CHỨNG QT NGẮN

- Mô tả lần đầu: năm 2000 Gussak & c/s
- Đặc điểm:
 - $QT \leq 320$ msec
 - Rung nhĩ cơn
 - Ngất
 - Tăng nguy cơ đột tử



CƠ CHẾ

Rối loạn nhịp tim trong HC QT ngắn được cho là kết quả của:

- Thời gian trơ cơ nhĩ và cơ thất rất ngắn (biểu hiện trên điện tâm đồ một khoảng QT ngắn).
- Phân tán biến đổi của tái cực, tức là các lớp khác nhau của cơ tim (màng trong tim, thượng tâm mạc và tế bào giữa cơ tim) tái cực ở mức độ khác nhau.

→ **Rối loạn nhịp thất**

Diagnosis of Short QT Syndrome

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
SQTS is diagnosed in the presence of a QTc ≤ 340 ms.	I	C	This panel of experts
SQTS should be considered in the presence of a QTc ≤ 360 ms and one or more of the following: (a) A confirmed pathogenic mutation (b) A family history of SQTS (c) A family history of sudden death at age <40 years (d) Survival from a VT/VF episode in the absence of heart disease.	IIa	C	This panel of experts

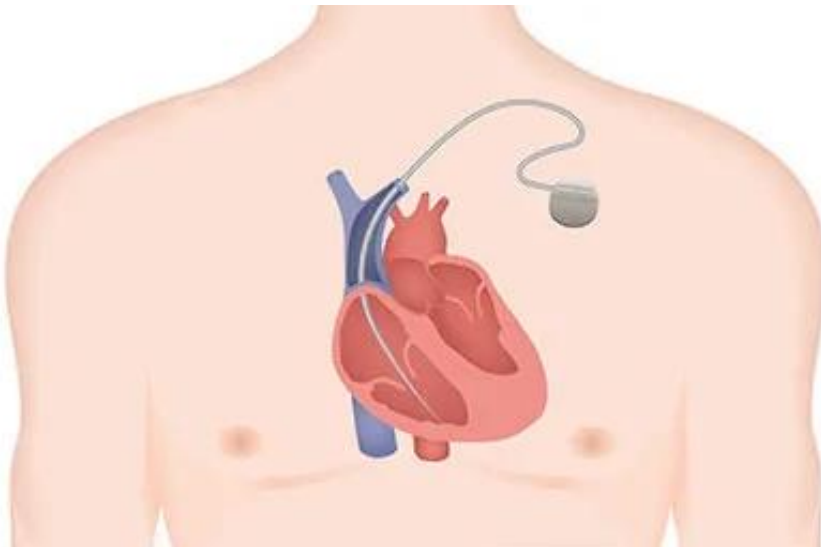
QTc = corrected QT; SQTS = short QT syndrome; VF = ventricular fibrillation; VT = ventricular tachycardia.

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

^cReference(s) supporting recommendations.

Điều trị HC QT ngắn



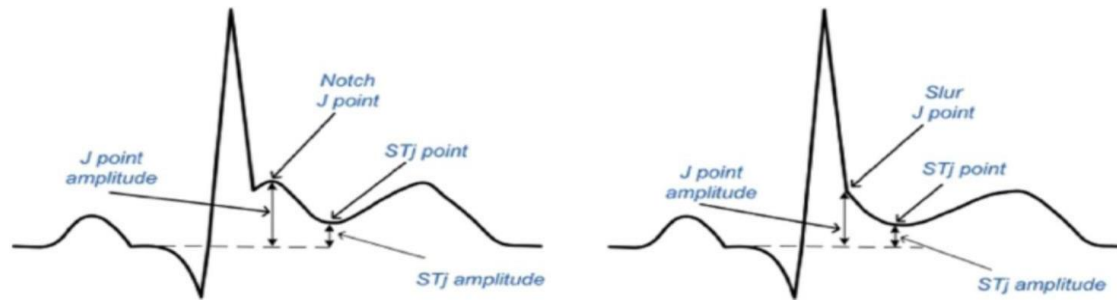
Risk stratification and management in Short QT Syndrome

Short QT Syndrome			
Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
ICD implantation is recommended in patients with a diagnosis of SQTS who (a) Are survivors of an aborted cardiac arrest, and/or (b) Have documented spontaneous sustained VT.	I	C	119, 447
Quinidine or sotalol may be considered in patients with a diagnosis of SQTS who qualify for an ICD but present a contra-indication to the ICD or refuse it.	IIb	C	118, 448
Quinidine or sotalol may be considered in asymptomatic patients with a diagnosis of SQTS and a family history of SCD.	IIb	C	118, 448
Invasive EPS with PVS is not recommended for SCD risk stratification.	III	C	118, 119

HỘI CHỨNG TÁI CỰC SỚM: NGUYÊN NHÂN GÂY ĐỘT TỬ

TÁI CỰC SỚM LÀ GÌ?

- Tái cực sớm (Early Repolarization) là hình ảnh điện tim **thường gặp** ở những người trẻ tuổi, khỏe mạnh, không có bệnh tim thực thể.
- Tái cực sớm được xem là hình ảnh ĐTĐ bình thường hay gặp ở người trẻ tuổi khỏe mạnh không có bệnh tim thực tổn.
- Tuy nhiên, có một số trường hợp tái cực sớm trên ĐTĐ cho thấy có sự phối hợp với sự gia tăng **nguy cơ rung thất và đột tử**
- Hội chứng tái cực sớm lành tính hay ác tính?



LỊCH SỬ

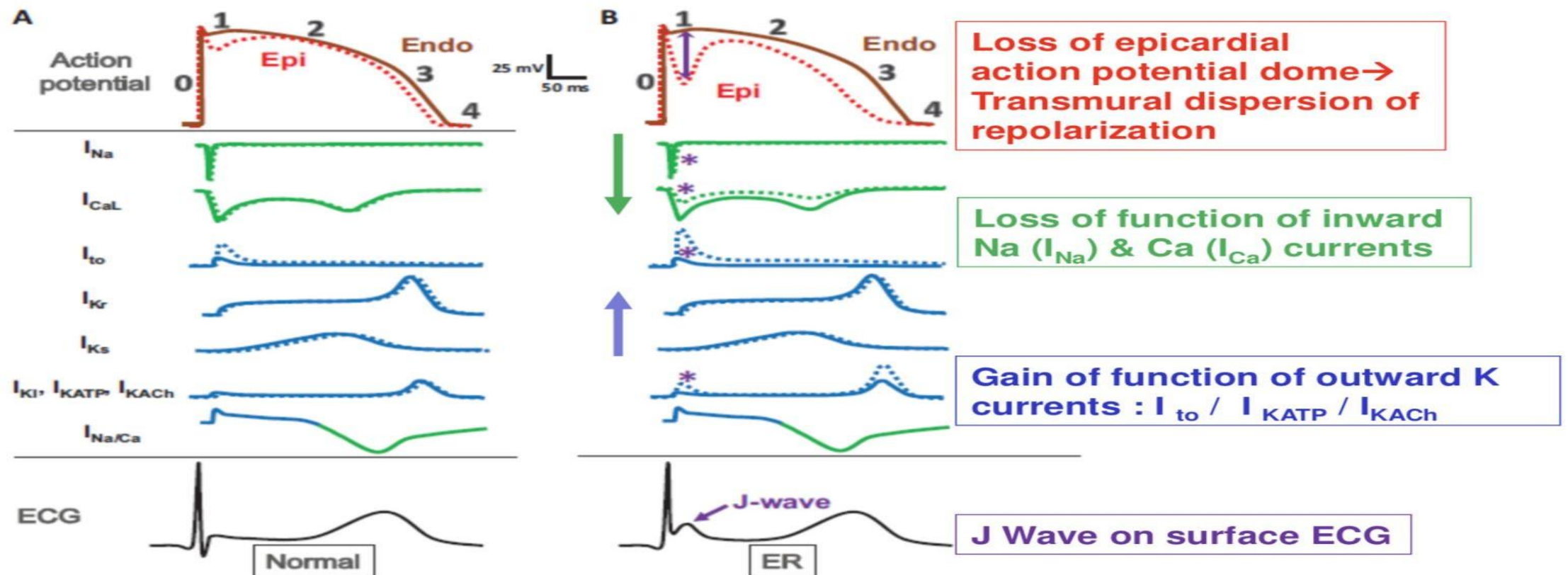
- 1936: Shipley & Hallaran lần đầu nhận xét hình ảnh bất thường ở cuối QRS
- 1938: Tomaszewski ghi được sóng J trên ECG ở một người bị lạnh cồng
- 1953: Osborn mô tả “dòng điện tổn thương” và đặt tên là ”sóng Osborn” qua thực nghiệm trên chó
- 1961: Wasserburg định danh “Tái cực sớm”



Prof. John J Osborn
1917 - 2014

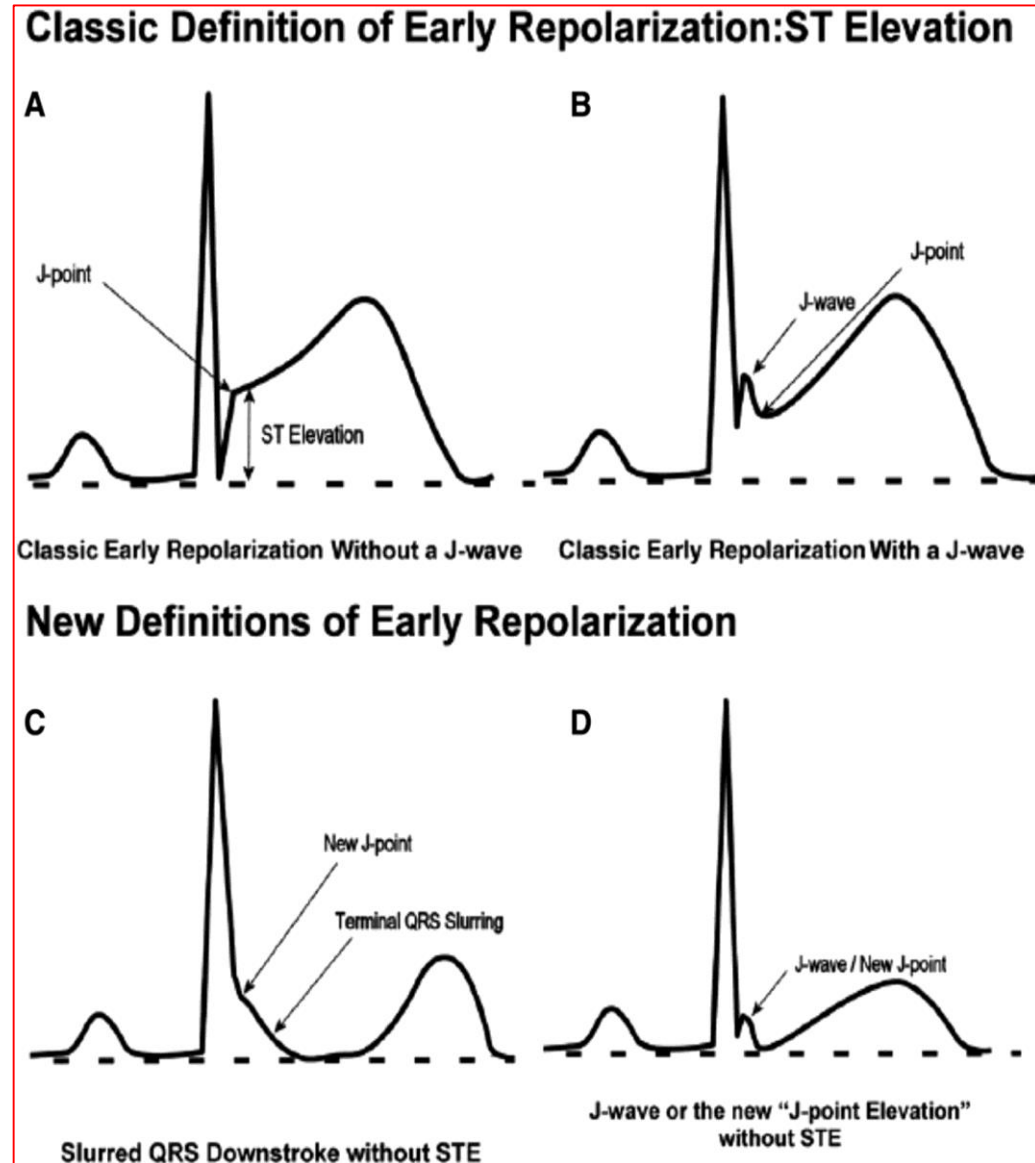
CƠ CHẾ HỘI CHỨNG SÓNG J

Tăng mở kênh I_{KATP} (ATP – sensitive potassium channel) ở pha 2: Tăng K^+ ra ngoài \rightarrow giảm điện thế TB \rightarrow hõm nhọn và sóng cong vòm thấp xuống ở lớp ngoại mạc, lớp nội mạc bình thường \rightarrow chênh lệch điện thế \rightarrow điểm J cao lên và ST cao lên rồi võng xuống



TÁI CỰC SỚM

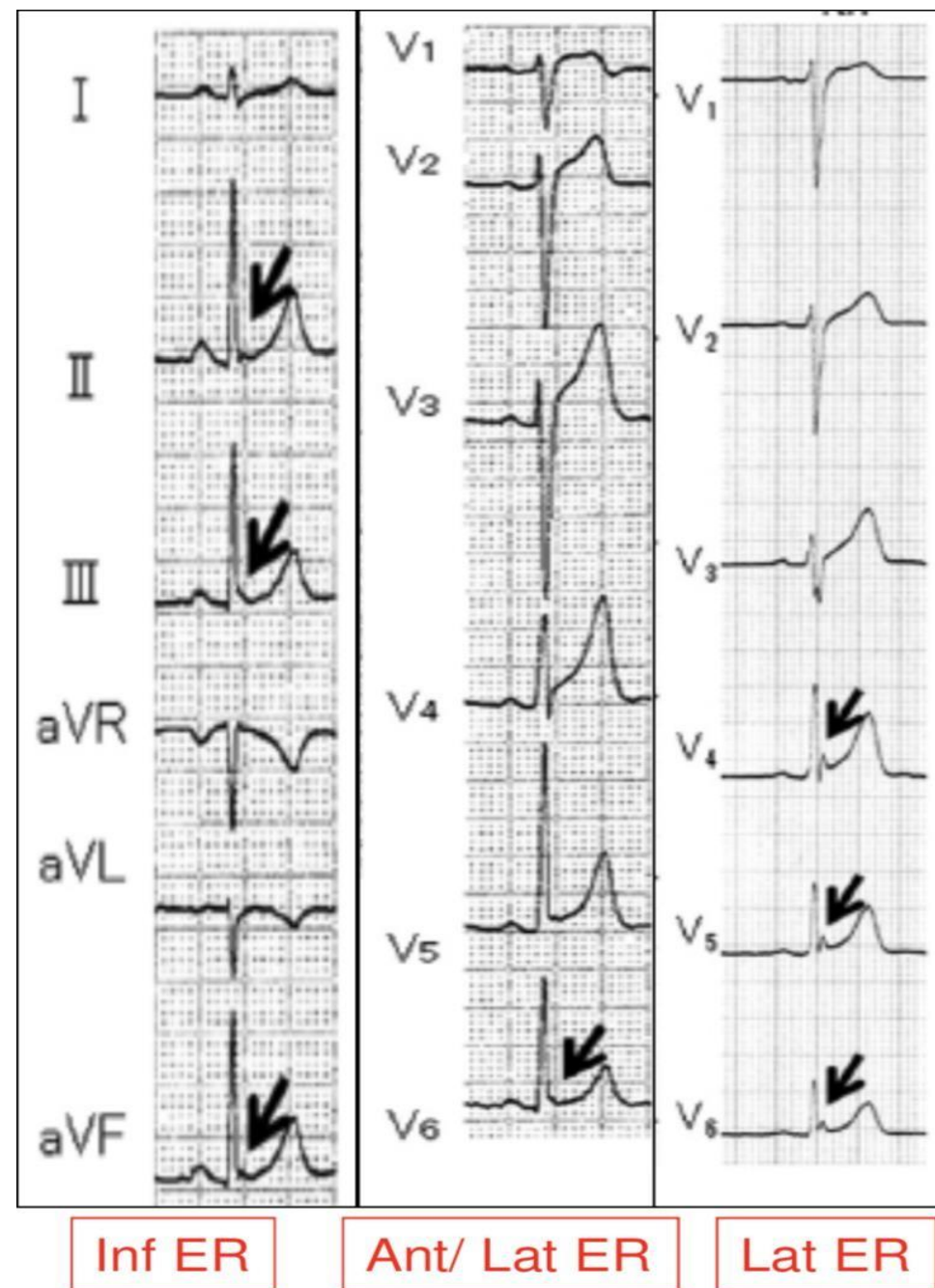
- Tái cực sớm khi điểm J chênh lên $\geq 0.1mV$ so với đường đẳng điện ≥ 2 chuyển đạo sau dưới (II, III, aVF) hoặc thành bên (I, aVL, V_4-V_6)
- Múc là sóng dương nằm ở phần cuối QRS và kéo dài từ QRS đến đoạn ST cong vòm lên



PHÂN LOẠI

Có 3 type:

- **Type 1:** ST chênh chủ yếu ở **thành bên**, phổ biến ở nam thanh niên khỏe mạnh, không có bệnh tim thực tổn → hiếm khi có rối loạn nhịp nguy hiểm
- **Type 2:** ST chênh lên chủ yếu ở **thành dưới và thành dưới bên** → nguy cơ có loạn nhịp cao hơn
- **Type 3:** ST chênh lên ở **thành dưới, thành bên và vùng thất phải** → có nguy cơ cao nhất về loạn nhịp thất, nhất là rung thất



Một số đặc điểm gợi ý tái cực sớm có nguy cơ ác tính

- Tiền sử gia đình có người ngừng tim đột ngột hoặc tử vong khi trẻ tuổi mà không giải thích được.
- Gợi ý có bệnh lý rối loạn vận chuyển ion qua kênh tế bào: như QT dài, HC Brugada,...
- Tiền sử bản thân có ngất đột ngột gợi ý cơ chế sinh bệnh là rối loạn nhịp tim.

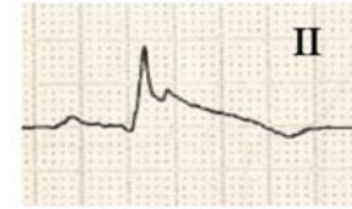


Mức độ tái cực sớm với nguy cơ RL nhịp thất

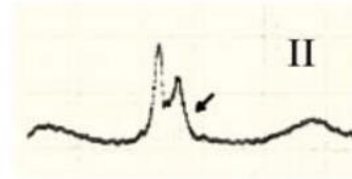
Nguy cơ cao



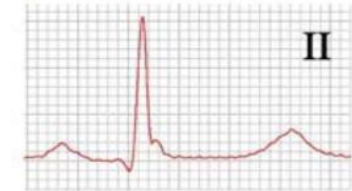
Primary electrical disorder—
ER with extensive repolarization abnormalities



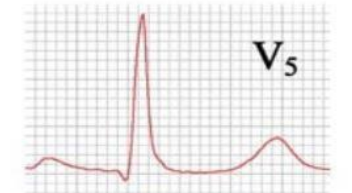
Inferior ER >0.2 mV
—horizontal/descending ST-segment



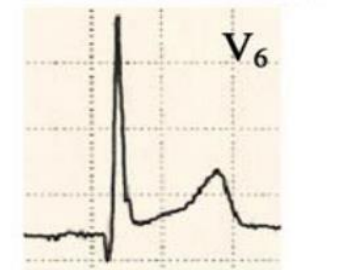
Inferior ER 0.1-0.2 mV
—horizontal/descending ST-segment



Lateral ER 0.1 mV
—horizontal/descending ST-segment

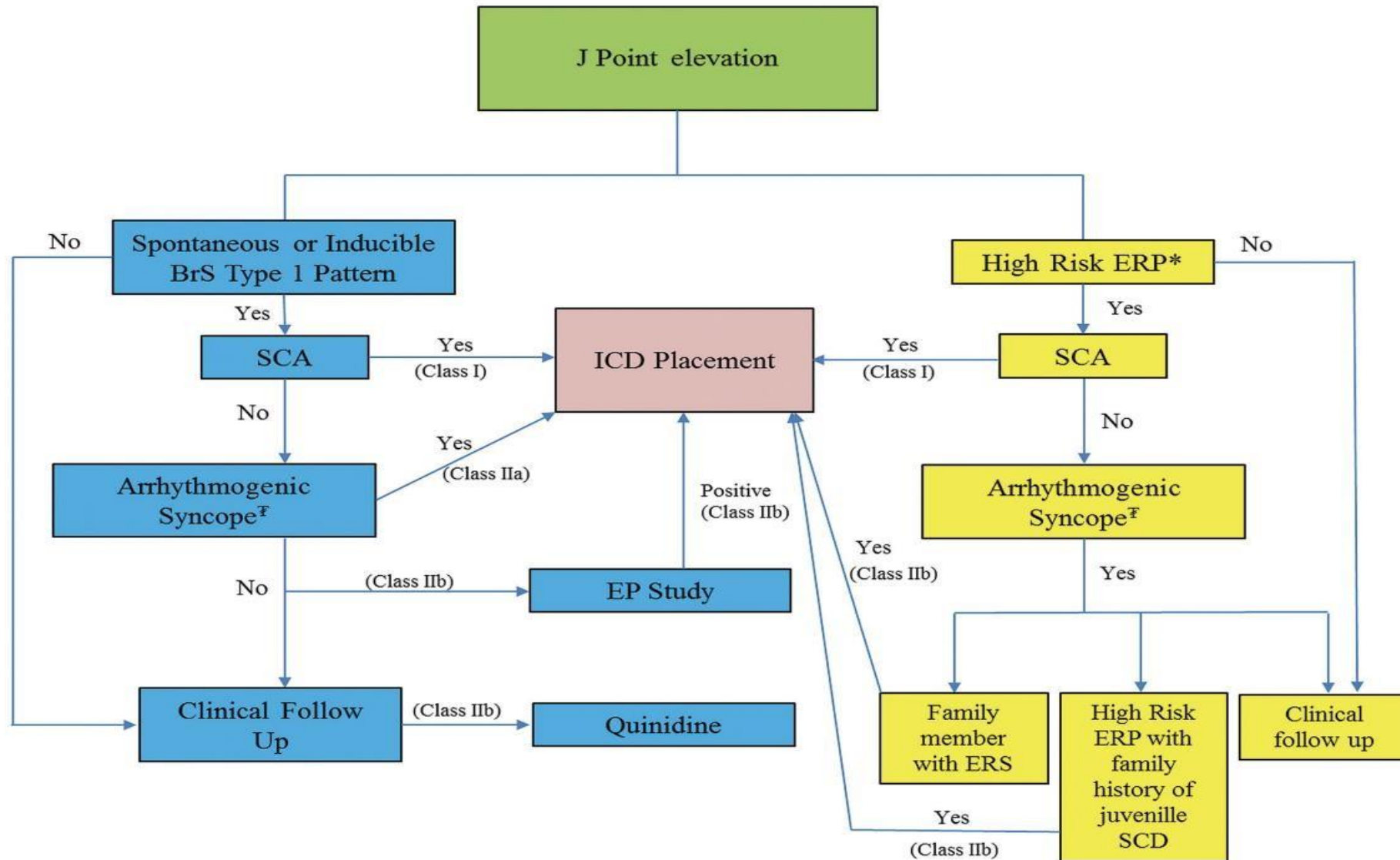


Inferolateral ER
—rapidly ascending ST-segment
with tall R-waves



Nguy cơ thấp

HƯỚNG XỬ TRÍ HC TÁI CỰC SỚM



Xin cảm ơn quý đồng nghiệp

