**TIẾP CẬN TIM BẨM SINH**

**I.TIẾP CẬN TIM BẨM SINH**

Trình bày theo **6 bước**:

**T1: Tim bẩm sinh hay không?**

Tìm các dấu hiệu, triệu chứng gợi ý, chia làm **5 nhóm**:

-**Toàn thân**: suy dinh dưỡng (CN/T, CC/T, CN/CC), chậm phát triển tâm vận, ăn kém bú kém.

-**Hô hấp**: NT hô hấp/VP tái đi tái lại, ho/khò khè tái đi tái lại, khó thở/thở nhanh co lõm ngực ngay cả khi không bệnh.

-**Tim**: tiền tải, hậu tải, tại tim

+/Tiền tải (dấu suy tim, ứ máu): ứ máu tại phổi -> ho, khó thở nằm, khó thở về đêm; ứ máu ngoại biên-> phù, gan to đập theo nhịp mạch, ấn gan phồng cảnh, tĩnh mạch cổ nổi (ở trẻ lớn).

+/ Tại tim: tím (tím thường xuyên, tím gắng sức), móng tay dùi trống.

+/ Hậu tải: giảm cung lượng tim => xanh xao, chi lạnh, vã mồ hôi, da niêm nhợt, mạch nhanh nhẹ. Đa hồng cầu.

\***Đa hồng cầu**: do giảm cung lượng tim -> giảm tưới máu thận-> tăng hoạt hệ erythropoietin-> tăng sản tuỷ xương, tăng tạo hồng cầu-> đa hồng cầu.

-**Khám tim**: tim to (mỏm tim lệch, diện đập lớn, dấu nảy trước ngực, dấu Hardzer), tim nhanh, **âm thổi**.

**\*Mỏm tim lệch:**

<2-4 tuổi: KLS IV, lệch ngoài trung đòn 1-2 cm

4-7 tuổi: KLS IV, trung đòn.

7-12 tuổi: KLS V, trung đòn hoặc trong trung đòn 1-2 cm.

>12 tuổi: KLS V, trung đòn hoặc trong trung đòn 1 cm.

-**Dị tật khác ngoài tim**: HC Down (thường kèm ECD toàn phần->VSD->ASD->PDA->TOF, theo medscape), rubella bẩm sinh (thường dị tật ống tai ngoài, thường gặp PS, PDA, theo http://www-ncbi-nlm-nih-gov.laneproxy.stanford.edu/pubmed?term=19697432), sứt môi chẻ vòm (kèm gián đoạn cung IAA, cửa sổ phế chủ AP window trong HC DiGeogre)

**T2: Tím hay không?** (hay Có shunt P->T hay không?)

Quan sát da niêm (đầu móng, môi và nướu, dưới lưỡi)->đo SpO2 2 tay+ít nhất 1 chân->bắt mạch tứ chi.

-**Tím ngoại biên**: tím da đầu chi, không tím niêm. SpO2, PaO2 bình thường nếu không kèm TBS khác chồng lắp.

Nguyên nhân: lạnh, suy tim, sốc, hạ đường huyết.

->loại trừ: có bị lạnh? sinh hiệu có ổn không? có chóng mặt, vã mồ hôi ko? Có dấu da niêm, dấu tim mạch của sốc ko? Có dấu hiệu suy tim ko?

**-Tím chuyên biệt:** SpO2 chân tay chênh nhau >= 10%

Trên tím, dưới không tím: TGA+PDA chưa đảo shunt

Trên không tím, dưới tím: PDA đảo shunt, IAA+shunt chưa đảo (ASD, VSD hoặc AP window, mạch bẹn yếu hơn mạch tay)

\*Tay phải luôn khác biệt với chi, tay trái có thể giống tay phải hoặc giống 2 chi, tuỳ theo vị trí PDA.

**-Tím trung ương:**

Loại trừ **methemoglobin**: trước không tím nhưng giờ tím đột ngột, nặng nề; tiền căn, tiếp xúc với chất oxy hoá, hiện tại còn tiếp xúc không, còn tím không; thường bn mà tím kéo dài, vào viện dài ngày thì ít nghĩ.

Phân biệt tím do tim và do SHH:

Anh Hoàng:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Tim** | **Suy hô hấp** | **Suy hô hấp/tim bẩm sinh** |
| Thở nhanh, ko co kéo.  Không rale  Không đáp ứng O2 | Thở nhanh, có co kéo  Suy hô hấp độ 2 trở lên  Rale phổi  Đáp ứng O2 | Mức độ suy hô hấp không tương xứng mức độ tím |

Anh Tưởng: Suy hô hấp/Tím tái/SpO2 thấp 🡪 cho thở O2:

-Hết tím, hết thở nhanh, hết co kéo: SHH độ 2

-Còn tím, còn thở nhanh, còn co kéo: TBS hoặc SHH độ 3 -> xem xét có đủ triệu chứng của suy hô hấp độ 3 ko?

-Đáp ứng 1 phần: SHH/TBS

Còn tím, hết thở nhanh, hết co kéo: SHH/TBS shunt P->T

Hết tím, còn thở nhanh, còn co kéo: SHH/TBS shunt T->P

**T3: Tăng lưu lượng máu phổi hay không?**

**4 triệu chứng:**

+/ Ho, khò khè tái đi tái lại.

+/ Viêm phổi tái đi tái lại

+/ Thở nhanh, co lõm ngực ngay cả khi không bị bệnh phổi

+/ Phổi rale ẩm, ngáy, rít ngay cả khi không bị bệnh phổi.

**4 dấu hiệu trên X quang**: kể theo đúng thứ tự từ tim ra

Cung ĐM phổi phồng (từ điểm xa nhất của cung đến chân cung >=4 mm)

Lớn ĐM phổi phải (bên trái ko xem do bị che bởi tim)

Rốn phổi đậm (từ 2 KLS trở lên)

Tuần hoàn phổi ra 1/3 ngoài phế trường.

**\*Giảm lưu lượng máu phổi:**

Nhiễm trùng hô hấp trên, nhiễm trùng răng miệng tái đi tái lại; cơn khó thở, tím; thở nhanh sâu; ngón tay dùi trống.

X quang: phổi sáng, dấu cắt cụt, cung ĐM phổi lõm.

Đa hồng cầu (huyết đồ tăng HCT)

Dày thất phải (lâm sàng dấu hiệu suy tim phải; Xquang lớn tim phải, mỏm tim chếch ra ngoài-lên trên; ECG tăng gánh thất phải)

**\*Nhiễm trùng hô hấp, nhiễm trùng răng miệng tái đi tái lại là do:**

Ứ máu tim P -> ứ máu tĩnh mạch hệ thống-> ứ máu tĩnh mạch chủ trên-> ứ máu vùng đầu mặt cố

Giảm lưu lượng máu phổi-> giảm trao đổi O2-> máu ít O2-> chuyển hoá yếm khí.

=> vùng hầu họng nhiều vi khuẩn yếm khí, tình trạng ứ máu và chuyển hoá yếm khí tạo đk phát triển => nhiễm trùng tái đi tái lại.

**T4: Tăng áp phổi?**

**3 giai đoạn** tăng áp phổi

**Gđ 1**: kháng lực phổi< chủ, ko tím, shunt T->P

**Gđ 2**: kháng lực phổi=chủ, thực ra là vẫn nhỏ hơn, chỉ tiệm cận kháng lực chủ, khi có yếu tố gắng sức thì kháng lực phổi tăng>chủ -> tím khi gắng sức, shunt sắp đảo.

**Gđ 3**: kháng lực phổi > chủ, tím liên tục, shunt P->T.

**4 triệu chứng thực thể gợi ý tăng áp phổi:** T2 mạnh, dấu nảy trước ngực bờ trái xương ức (tăng động thất phải), click đầu tâm thu KLS II trái, âm thổi giữa tâm thu dạng phụt KLS II trái (tống máu thất phải)

Các dấu hiệu thực thể **gợi ý cao áp phổi nặng** (chia 3 nhóm cho dễ nhớ): dấu suy tim phải-ứ máu (T3 thất phải IV-V cạnh bờ trái ức, gan to đập theo mạch, TMCN, phản hồi gan cảnh, phù, báng), ảnh hưởng van tim (ÂT tâm trương Graham-Steel hở van ĐMP cơ năng, âm thổi tâm thu Carvallo (+) hở 3 lá cơ năng), giảm cung lượng tim (huyết áp thấp, mạch nhẹ, chi lạnh, do giảm máu phổi->giảm máu về nhĩ trái-> giảm cung lượng)

Xquang:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **Kháng lực phổi<chủ** | **Kháng lực phổi>chủ** |
| **Cung ĐMP phồng** | + | + |
| **Tuần hoàn phổi** | tăng | Giảm |
| -Ra 1/3 ngoài | + | - |
| -Dấu cắt cụt | - | + |
| -Phổi sáng | - | + |

**\*Biện luận:**

Giai đoạn 1: chưa tím, 4 dấu hiệu tăng lưu lượng+4 triệu chứng gợi ý tăng áp+ X quang kháng lực phổi<chủ.

Giai đoạn 2: tím khi gắng sức, các dấu hiệu trung gian gđ 1 và gđ 3.

Giai đoạn 3: Tím liên tục, các dấu hiệu tăng áp phổi nặng+X quang kháng lực phổi>chủ. ECG tăng gánh thất phải (+/-).

**T5: Tim nào bị ảnh hưởng**: kết hợp các yếu tố trên (LS, XQ, ECG)

**T6: Tật tim nằm ở đâu?**

-PDA đảo shunt chuyển qua tím chuyên biệt.

-ECD bán phần gần giống ASD, ECD toàn phần gần giống VSD.

-MAPCA tuần hoàn bàng hệ phế chủ: major aortopulmonary collateral artery.

**7. Biến chứng tim bẩm sinh:**

|  |  |
| --- | --- |
| **TBS tăng tuần hoàn phổi** | **TBS giảm tuần hoàn phổi** |
| Suy tim sung huyết, ứ huyết | Cơn tím  Huyết học: cô đặc máu, RLĐM, tắc mạch |
| Cao áp phổi, phù phổi, viêm phổi tái đi tái lại | Viêm hô hấp trên, răng miệng tái đi tái lại |
| Suy dinh dưỡng nặng | Suy dinh dưỡng. Thiếu sắt. |
| Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng | Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng |

**\*Giải thích biến chứng:**

-Suy tim sung huyết, ứ huyết: tăng gánh tim phải -> suy tim phải-> suy tim sung huyết, ứ máu ngoại biên.

-Suy dinh dưỡng; giảm cung lượng tim, một phần do dinh dưỡng kém ở trẻ bệnh

-Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: giảm tưới máu cơ tim và tâm mạc+ảnh hưởng của các dòng máu xoáy khi có shunt hoặc tăng gánh thất+nguy cơ nhiễm trùng ở các nơi khác (phổi, hô hấp trên, răng miệng)

-Thiếu sắt: do tăng sử dụng để tạo hc bù trừ trong đa hồng cầu, một phần do dinh dưỡng kém ở trẻ bệnh.

**II. CƠN TÍM THIẾU OXY**

**1. Định nghĩa:**

Là tình trạng thiếu oxy máu nặng, cấp tính, nguy hiểm tính mạng; biểu hiện lâm sàng đa dạng như bứt rứt, quấy khóc, thở nhanh sâu kịch phát, tím nặng hoặc xanh tái, có thể ngất, co giật.

**2. Cơ chế:**

-**Điều kiện cần:** tim bẩm sinh có shunt P->T + tắc nghẽn đường ra thất phải (ví dụ: TOF, PS+VSD đảo shunt)

-**Điều kiện đủ:** có các yếu tố kích gợi:

+/ Tăng áp lực thất phải: gắng sức, khóc; thuốc tăng co bóp cơ tim (digoxin, kích thích beta), nhịp nhanh trên thất, nhịp nhanh xoang (giảm thời gian tâm trương->thất phải kém giãn nở trên nền tăng gánh sẵn-> tăng áp thất phải->tăng shunt P->T)

+/ Giảm áp lực thất trái, cụ thể là giảm hậu tải: các nguyên nhân gây dãn mạch, giảm kháng lực ngoại biên như sốc nhiễm trùng, thuốc dãn mạch.

+/ Các yếu tố ảnh hưởng đến pH, O2 máu, CO2 máu, ví dụ như toan chuyển hoá: CO2 tăng, O2 giảm, pH giảm -> kích thích trung khu hô hấp-> thở nhanh sâu kiểu tăng thông khí-> tăng lượng máu thất (P)-> tăng shunt P->T

**3. Biểu hiện:**

\*Thường là vào buổi sáng **mới ngủ dậy** (do kháng lực hệ thống thấp, trung khu thần kinh nhạy)

-Tổng trạng:

Bứt rứt, quấy khóc hoặc li bì, rên rỉ. Bỏ ăn, ngủ kém

Tím nặng hơn, SpO2 giảm mạnh.

Có thể ngất, co giật (nếu có là tiên lượng nặng ảnh hưởng TK)

-Hô hấp: thở nhanh sâu. Phổi phế âm thô, không rale.

-Tim: mạch, nhịp tim lúc đầu nhanh, sau chậm. Âm thổi giảm-> mất.

-CLS: Hct tăng, X quang phổi sáng, tuần hoàn phổi giảm.

**4. Phân biệt:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **Cơn tím thiếu oxy** | **Suy tim, tăng áp phổi, cao áp phổi** |
| **Thở** | Thở nhanh sâu, ko co lõm | Nhanh nông, co lõm |
| **Phổi** | Phổi thô, không rale | Rale ẩm, ngáy, rít |
| **Tim** | Tim nhanh->chậm, âm thổi giảm/mất | Luôn là tim nhanh, có thể nghe âm thổi (âm thổi tăng, ko giảm) |
| **Huyết đồ** | Hct tăng, đa hồng cầu | Hct bình thường hoặc giảm |
| **X quang** | Phổi sáng, giảm lưu lượng | Tăng lưu lượng máu phổi |

**5. Xứ trí:**

Mask-> tư thế gối ngực-> thuốc an thần -> bù toan -> giảm co bóp cơ tim, co mạch-> truyền dịch.

(giải thích theo a.Tưởng, đi theo từng yếu tố kích gợi: thiếu oxy nên trước hết phải bù oxy, cho thở mask. Cho tư thế gối ngực để tăng kháng lực hệ thống. Gắng sức, quấy khóc, trung khu TK tăng nhạy-> xài an thần. Toan chuyển hoá-> chống toan. Tăng gánh thất phải-> dùng thuốc giảm co bóp. Dãn mạch, giảm kháng lực hệ thống-> thuốc co mạch. Truyền dịch để giảm cô đặc máu, tăng tưới máu mô).

**6. Phòng ngừa.**

-Quan trọng nhất là tránh các yếu tố kích gợi (tránh gắng sức, ngừa táo bón; chăm sóc sức khoẻ và dinh dưỡng tránh nhiễm trùng, sốt cao, nếu có phải điều trị sớm; dự phòng toan hoá máu ở trẻ sốt cao ói mửa, tiêu chảy; tránh các thuốc tăng co bóp, dãn mạch)

-Propanolol

-Bù sắt.

**III. SUY TIM**

**1. Dấu hiệu-triệu chứng gợi ý suy tim.**

-Tiền căn bệnh tim (bẩm sinh hoặc mắc phải)

-Ho/khò khè/khó thở, nhất là khi kéo dài/tái đi tái lại.

-Triệu chứng tiêu hoá cấp/mạn: bú kém, ói mửa, đau hạ sườn phải.

-Phù

-Thiếu máu nặng, cường giáp.

**2. Yếu tố thúc đẩy suy tim**.

-Tổng trạng-dinh dưỡng: suy dinh dưỡng, thiếu máu.

-Bệnh lý: nhiễm trùng (nhất là viêm phổi), thấp tím (trẻ >5t, tiền căn thấp tim)

-Chuyển hoá: rối loạn điện giải (hạ Na+, K+, Ca++, Mg++), toan máu.

-Tim mạch: rối loạn nhip tim, thiếu oxy máu.

**3. Chẩn đoán suy tim.**

-TTCN:

+/ Toàn thân: mệt mỏi, chậm phát triển tâm vận

+/Hô hấp: ho đàm kéo dài, khó thở, khò khè, sốt.

+/Tiêu hoá: Đau bụng (hạ sườn phải), chán ăn, bỏ bú, nôn/buồn nôn.

-TTTT: tiền tải, hậu tải, tại tim.

+/ Ứ-sung huyết (tiền tải): ứ máu phổi (thở nhanh, co lõm ngực, rale phổi), ứ máu ngoại biên (phù, thường ở mi mắt, TMCN, gan-cảnh, gan to đập theo mạch)

+/ Tại tim: tim to (diện đập lớn, mỏm tim lệch, dấu nảy trước ngực, Hardzer), tim nhanh hoặc rất chậm, tiếng tim mờ.

+/ Giảm cung lượng tim (hậu tải): chi lạnh, vã mồ hôi; da niêm nhợt, CRT>2s, mạch nhanh, nhẹ khó bắt; huyết áp tụt; tiểu ít, đa hồng cầu.

**\*Sơ sinh** **suy tim** thường gặp là TBS nặng có tắc nghẽn đường ra P, T ->thường có giảm cung lượng.

Nhũ nhi suy tim thường gặp là TBS shunt T-P -> thường có ứ-sung huyết.

Suy tim phải có bóng tim to. Bóng tim to không nhất thiết suy tim

**4. Chẩn đoán nguyên nhân.**

-Tim bẩm sinh: do shunt, do van, do tắc nghẽn đường ra thất P,T.

-Bệnh cơ tim.

-Bệnh mạch vành: Kawasaki, vôi hoá mạch vành nhũ nhi, bất thường bẩm sinh.

-Tăng cung lượng tim: thiếu máu, cường giáp, dò động tĩnh mạch.

-Nguyên nhân cơ học: rối loạn nhịp, chèn ép tim, viêm màng ngoài tim co thắt

**\*Sơ sinh suy tim cấp:**

-Nhiễm độc thai, suy thai, ngạt.

-Viêm cơ tim bào thai, sơ sinh.

-Nhiễm trùng huyết.

-Nhịp quá nhanh, nhịp quá chậm

-Thiếu máu nặng

-Hạ Ca++, hạ đường huyết.

-Tăng độ nhớt máu.

**5. Phân độ suy tim mạn**

**a. Dưới 2 tuổi:** Theo phân loại Ross

Độ I Không có triệu chứng.

Độ II Khi ăn/bú thì thở nhanh, vã mồ hôi nhẹ. Khó thở gắng sức. Chậm lớn.

Độ III Khi ăn/bù thì thở nhanh, vã mồ hôi đáng kể. Ăn/bú lâu. Chậm lớn.

Độ IV Thở nhanh, co lõm ngực, rên/vã mồ hôi ngay cả khi nghỉ.

**b. Trẻ mọi lứa tuổi.** Phân loại Ross và Reithmann, giản lược:

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | | 0 điểm | 1 điểm | 2 điểm |
| Bệnh sử | Vã mồ hôi | Đầu | Đầu+thân/gắng sức | Đầu+thân/nghỉ ngơi |
| Thở nhanh | Hiếm | Nhiều lần | Thường xuyên |
| Khám | Kiểu thở | Bình thường | Co lõm ngực | Khó thở |
| Nhịp thở | Bình thường  <1 tuổi: 50  1-6 tuổi: 35  7-10 tuổi: 25  11-14 tuổi: 18 | Nhanh nhẹ (<10 nhịp) | Rất nhanh (10 nhịp) |
| Nhịp tim | Bình thường  <1 tuổi: 160  1-6 tuổi: 105  7-10 tuổi: 90  11-14 tuổi: 80 | Tăng nhẹ (<10 nhịp) | Tăng trên 10 nhịp |
| Gan dưới HSP | <2cm | 2-3 cm | >3 cm |

0-2 điểm: không suy tim

3-6 điểm: suy tim nhẹ

7-9 điểm: suy tim trung bình

10-12 điểm: suy tim nặng

**6. Cận lâm sàng:**

**a. Bắt buộc**

+/ CTM, ion đồ, chức năng gan-thận, TPTNT

+/XQ ngực, điện tâm đồ, SÂ tim

**b. CLS khác:**

+/ Suy hô hấp: lactate máu, khí máu.

+/Bệnh cơ tim, bệnh mạch vành: test gắng sức, thông tim.

+/Theo dõi điều trị: BNP, pro-BNP.

**7. Xử trí.**

Điều trị nguyên nhân.

Loại bỏ yếu tố thúc đẩy suy tim.

Điều trị suy tim, tuỳ nguyên nhân và cơ chế bệnh sinh: lợi tiểu, dãn mạch, tăng co bóp…