

## SUY TIM

### I. ĐẠI CƯƠNG:

**1. Định nghĩa:** Suy tim là một hội chứng lâm sàng phức tạp, là hậu quả của tổn thương thực thể hay rối loạn chức năng của tim, dẫn đến tình trạng tim không bơm máu đủ để đáp ứng nhu cầu chuyển hóa của các mô, hoặc chỉ đáp ứng đủ khi áp suất làm đầy thất tăng cao.

### 2. Nguyên nhân:

- *Ở trẻ nhũ nhi:* bệnh tim bẩm sinh, viêm cơ tim, bệnh cơ tim, rối loạn nhịp tim, ngạt ở trẻ sơ sinh, suy hoặc cường giáp bẩm sinh.
- *Ở trẻ lớn:* bệnh tim do thấp, bệnh cơ tim dẫn n ở, bệnh cơ tim phì đại, bệnh cơ tim hạn chế, viêm nội tâm mạc, rối loạn nhịp tim, viêm cơ tim, quá tải thể tích, thiếu máu nặng, cao huyết áp, cao áp phổi, cường giáp.

### II. CHẨN ĐOÁN:

#### 1. Triệu chứng lâm sàng:

- Không có một triệu chứng đơn độc nào giúp xác định suy tim ở trẻ em.
- Triệu chứng suy tim trái: khó thở co lõm, da tái, tiếng gallop ở mòm, ran ở phổi.
- Triệu chứng suy tim phải: gan to, phù ngoại biên, tĩnh mạch cổ nổi và dấu hiệu phản hồi gan tĩnh mạch cổ.
- Suy dinh dưỡng, chậm tăng cân, nhiễm trùng hô hấp dưới tái phát.
- Biến chứng của suy tim: giảm oxy máu, sốc tim, phù phổi, suy đa cơ quan nhất là chức năng hô hấp.

#### 2. Triệu chứng cận lâm sàng:

- Xét nghiệm thường qui: X quang tim phổi, ECG, siêu âm tim, công thức máu, khí máu động mạch, Ion đồ.
- Suy tim nặng: chức năng thận, gan.
- Nếu có sốc tim: lactate máu.
- Trong viêm cơ tim cấp do siêu vi: men tim.

**3. Chẩn đoán xác định:** dựa vào các triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng (bảng)

**4. Tiêu chuẩn nhập viện:** khi có triệu chứng suy tim mất bù

- Triệu chứng cơ năng: khó thở, mệt, tím tái, tiểu ít, bỏ bú.

- Triệu chứng thực thể: mạch nhanh, huyết áp thấp, thở nhanh, phổi có ran, tim to, tim nhanh, gallop, gan to,...

**Bảng tóm tắt các triệu chứng suy tim ở trẻ em**

<b>Triệu chứng lâm sàng</b>	
<b>Triệu chứng cơ năng</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bú kém (&lt;75Kcal/kg/ngày, bú lâu (30-60 phút), chán ăn, buồn nôn, nôn</li> <li>- Sụt cân, chậm phát triển</li> <li>- Khó thở khi bú, khi nằm (luôn đòi bế), thở nhanh, ho kéo dài, nhiễm trùng hô hấp dưới nhiều lần.</li> <li>- Bứt rứt, quấy khóc</li> <li>- Vã mồ hôi</li> <li>- Tiểu ít</li> <li>- Phù</li> </ul>	<b>Triệu chứng thực thể</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Da xanh, lạnh, ẩm mồ hôi, phục hồi tuần hoàn da, đầu chi chậm</li> <li>- Phù</li> <li>- Mạch, nhịp tim nhanh hay chậm hơn bình thường so với tuổi</li> <li>- Gallop T3</li> <li>- Huyết áp thấp</li> <li>- Thở nhanh, phổi có ran ẩm, ngáy, rít</li> <li>- Gan to</li> </ul>

**Triệu chứng cận lâm sàng**

- X quang lồng ngực: bóng tim to, sung huyết phổi
- ECG: thay đổi ST-T, dây nhĩ, dây thất, rối loạn nhịp tim
- Siêu âm tim: EF giảm, SF giảm

**Bảng phân độ suy tim mãn ở trẻ em của Ross.**

Độ	Mô tả triệu chứng
I	Không giới hạn hoặc không triệu chứng.
II	Khó thở hoặc đổ mồ hôi khi bú ở trẻ nhũ nhi. Khó thở khi gắng sức ở trẻ lớn – Không ảnh hưởng đến sự phát triển.
III	Khó thở nhiều hoặc đổ mồ hôi nhiều khi bú hoặc khi gắng sức. Kéo dài thời gian bữa ăn kèm theo với chậm phát triển do ST
IV	Có các triệu chứng ngay cả khi nghỉ ngơi với thở nhanh, thở co kéo, thở rên hay vã mồ hôi.

**III. ĐIỀU TRỊ:**

**1. Nguyên tắc điều trị:**

- Điều trị nguyên nhân
- Phát hiện và điều trị yếu tố thúc đẩy
- Kiểm soát tình trạng suy tim

**2. Điều trị nguyên nhân:**

- Phẫu thuật tim trong trường hợp tim bẩm sinh hay bệnh van tim hậu thấp.
- Điều trị loạn nhịp trong trường hợp suy tim do loạn nhịp.

**3. Phát hiện và điều trị yếu tố thúc đẩy:**

- Không tuân thủ chế độ ăn và sinh hoạt, không theo đúng y lệnh dùng thuốc
- Cao huyết áp
- Loạn nhịp tim
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn bán cấp
- Thấp tim cấp
- Viêm phổi
- Thuyên tắc phổi
- Nhiễm trùng huyết
- Thiếu máu
- Xúc động tâm lý

**4. Kiểm soát tình trạng suy tim:** giảm tiền tải, giảm hậu tải, tăng sức co bóp cơ tim.**a. Điều trị tổng quát:**

- Nghi ngơi, nằm đầu cao (ở trẻ nhũ nhi có ghế nằm riêng)
- Thở oxy nếu cần, theo dõi liên tục độ bão hòa oxy máu, ECG
- Hạn chế muối
- Cung cấp đầy đủ năng lượng, hạn chế nước 50mL/kg/24 giờ đầu nếu suy tim nặng
- Ngưng bú, ngưng bơm sữa qua ống thông dạ dày và nuôi ăn tạm thời qua đường tĩnh mạch nếu suy hô hấp nặng hoặc ói nhiều
- Tránh kích thích đau không cần thiết
- Điều trị thiếu máu với hồng cầu lắng 5mL/ kg mỗi lần, nâng Hb lên > 12 g/ dL
- Điều trị viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn

**b. Điều trị suy tim cấp và nặng:**

- Nếu có sốc tim do suy tim nặng : dùng thuốc vận mạch Dobutamin hoặc có thể dùng Dopamin.
- Nếu không có sốc tim:
  - + Digoxine: uống hoặc TTM 20  $\mu$ /kg/24 giờ đầu, uống cách 12 giờ.
  - + Furosemide 1-3mg/kg/24 giờ tiêm tĩnh mạch chậm cách 4-6 giờ
  - + Captopril 1,5 mg/kg/24 giờ uống chia 3 lần nếu không có chống chỉ định.

**c. Điều trị suy tim mãn:**

- *Nhẹ*, không triệu chứng: ở trẻ lớn hạn chế muối, nước và thêm lợi tiểu
- *Trung bình*, khó thở khi khóc hoặc bú hoặc gắng sức:
  - + Hạn chế muối, nước ở trẻ lớn.
  - + Lợi tiểu quai như Furosemide: 1 - 6 mg/kg/ngày uống
  - + Captopril 1,5 mg/kg/24 giờ uống chia 3 lần. Cần theo dõi chức năng thận.
  - + Digoxin 8-10  $\mu$ /kg/24 giờ.
- *Nặng*:
  - + Hạn chế muối, nước tích cực hơn.
  - + Dobutamine 5-10  $\mu$ /kg/phút và /hoặc Dopamine 4-5  $\mu$ /kg/phút nếu mạch nhẹ , huyết áp hạ.
  - + Captopril 1,5 mg/kg/24 giờ uống chia 3 lần. Cần theo dõi chức năng thận.
  - + Trong 3 ngày đầu: Furosemide 1-2 mg/kg/liều 3-4 lần/ ngày tiêm tĩnh mạch. Ở trẻ lớn điều chỉnh liều tùy theo lượng nước tiểu , tình trạng phù ngoại biên và tình trạng ứ huyết phổi (liều tối đa 6 mg/kg mỗi lần tiêm ở trẻ lớn).
  - + Có thể phối hợp thêm lợi tiểu giữ Kali như Spironolactone 1 - 3 mg/kg/ngày uống chia 1 - 2 lần/ngày
  - + Khi dấu hiệu ứ huyết phổi và ứ huyết ngoại biên giảm : giảm liều Furosemide 1mg /kg/ 24 giờ.
  - + Khi huyết động học ổn định , Digoxin uống 20  $\mu$ /kg/24 giờ chia 2 lần trong ngày đầu, sau đó 10  $\mu$ /kg/24 giờ 1 lần/ ngày duy trì lâu dài.

Nếu suy tim không cải thiện sau 24 giờ, đo nồng độ digoxin máu 8 giờ sau lần sử dụng digoxin gần nhất và điều chỉnh liều cho phù hợp . Theo dõi để phát hiện các dấu hiệu ngộ độc digoxin. Tăng nhẹ liều digoxin nếu nhịp xoang còn nhanh.

## CƠN TÍM

### I. ĐẠI CƯƠNG:

**1. Định nghĩa:** Cơn tím là hiện tượng khó thở dữ dội và tím tái thường xảy ra ở trẻ 2 tháng đến 12 tuổi bị bệnh tim bẩm sinh tím, đặc biệt là tứ chứng Fallot và hẹp động mạch phổi nặng. Bệnh diễn tiến nặng với toan máu, co giật, tai biến mạch máu não và có thể tử vong

### 2. Nguyên nhân:

- Co thắt phế động mạch phổi.
- Tăng kháng lực mạch máu phổi cấp tính.
- Giảm bất thành linh kháng lực mạch máu hệ thống.  
Do đó tăng tỷ lệ Kháng lực mạch máu phổi  
Kháng lực mạch máu ngoại biên  
→ giảm lượng máu về phổi nhiều so với hệ thống.

### II. CHẨN ĐOÁN:

#### 1. Triệu chứng lâm sàng:

- Tím tăng nhiều đột ngột.
- Thở nhanh sâu hoặc rối loạn nhịp thở.
- Trẻ vật vã kích thích, co giật hoặc li bì có thể dẫn đến hôn mê.
- Cơn tím thường xảy ra vào buổi sáng sớm (sau giấc ngủ dài), thường phối hợp với stress, gắng sức hoặc tình trạng mất nước (sốt, nôn, tiêu chảy...).
- Tiền sử đã biết hoặc gợi ý bệnh tim như tím, tím dễ thấy ở môi, mí mắt, móng tay, móng chân. Ngón tay dùi trống, móng tay cong khum.
- Ngồi xôm: Dấu hiệu thường thấy ở trẻ lớn tứ chứng Fallot khi gắng sức. Ở tư thế này, sức cản mạch hệ thống tăng, áp lực buồng thất trái tăng, giảm luồng thông phải trái qua lỗ thông liên thất, tăng lượng máu lên phổi để được oxy hóa nhiều hơn, giúp trẻ đỡ mệt.
- Khám tim: Nhịp tim thường không tăng, âm thổi tâm thu dạng phụt của hẹp van động mạch phổi hoặc biến mất.

#### 2. Cận lâm sàng:

- Công thức máu: Có đa hồng cầu, tăng nồng độ Hb và tăng Hct.
- Khí máu: Toan chuyển hóa, độ bão hòa oxy (SaO<sub>2</sub>) và phân áp oxy máu động mạch giảm nặng (PaO<sub>2</sub>).
- X-quang tim phổi thẳng: Giảm lưu lượng tuần hoàn phổi, phổi sáng.
- ECG: Trục phải, dày thất phải, sóng P nhọn và cao.
- Siêu âm tim: Xác định được dị tật bẩm sinh ở tim có hẹp đường ra thất phải và thông liên thất.

#### 3. Chẩn đoán xác định:

- Cơn tím tăng nhiều đột ngột, thở nhanh sâu, vật vã kích thích thường xảy ra vào buổi

sáng sớm phối hợp với tình trạng stress, gắng sức, mất nước...

- Toan chuyển hóa, SaO<sub>2</sub> và PaO<sub>2</sub> giảm.
- X-quang: Giảm lưu lượng tuần hoàn phổi.
- Siêu âm tim: Dị tật bẩm sinh có hẹp đường ra thất phải và thông liên thất.

#### 4. Chẩn đoán phân biệt:

- Tim bẩm sinh tím có suy tim.

	<b>Cơn tím</b>	<b>Suy tim</b>
<b>Nhịp thở</b>	Nhanh sâu	Nhanh nông
<b>Nhịp tim</b>	Bình thường hoặc tăng	Tăng ± nhịp ngựa phi
<b>Da niêm</b>	Tím đậm	Tím, ẩm, vã mồ hôi
<b>Phế âm</b>	Thô, không ran	Thường có ran ẩm, khò khè
<b>Gan</b>	Không lớn	Lớn
<b>X-quang tim phổi</b>	Giảm tuần hoàn phổi	Tăng tuần hoàn phổi

- Tím do Methemoglobin máu phổi hợp bằng cách nhỏ vài giọt máu lên giấy trắng mềm để ngoài không khí vài phút sẽ đổi màu sô cô la nếu máu có Methemoglobin cao.

### III. XỬ TRÍ:

#### 1. Nguyên tắc chung:

- Tăng oxy ở máu động mạch.
- Tăng lượng máu lên phổi.
- Giảm kích thích.

#### 2. Điều trị:

##### a. Điều trị cấp cứu:

- Giữ trẻ ở tư thế gối ngực để tăng kháng lực ngoại vi.
- Giữ trẻ nằm yên, tránh kích thích làm tăng thêm rối loạn hô hấp.
- Thở oxy qua mặt nạ hoặc lều 6-10 l/ph.
- Morphine sulfat 0,1-0,2 mg/kg/lần tiêm dưới da hoặc tiêm bắp để ức chế trung tâm hô hấp, cắt cơn khó thở nhanh, giảm co bóp phế động mạch phổi hoặc có thể cho thuốc an thần khác như Seduxen, Midazolam.
- Bơm NaCl 9‰ hoặc Ringer Lactate 5-10ml/kg khi Hct >65%.
- Bicarbonate 1 mEq/kg tiêm tĩnh mạch khi tím tái nặng kéo dài.
- Khi các biện pháp trên không hiệu quả:
  - + Propanolol: 0,05 - 0,1 mg/kg tiêm tĩnh mạch chậm (tổng liều < 1 mg). Tổng liều được pha trong 10 ml dịch Glucose 5% tiêm tĩnh mạch 50% nhanh, còn lại tiêm tĩnh mạch chậm dần nếu liều đầu chưa hiệu quả.

- + Tăng thêm kháng lực ngoại biên: tiêm tĩnh mạch phenylephrine 0,5 - 5 microgam/kg/lần.
- + Gây mê, phẫu thuật tạo shunt khẩn cấp nếu không cải thiện.

**b. Điều trị dự phòng:**

- Cung cấp đủ nước cho trẻ phòng mất nước.
- Giữ cho trẻ thoải mái, tránh kích thích, giảm đau, dùng thuốc an thần (nếu cần).
- Bổ sung chế phẩm sắt: 10 mg sắt nguyên tố/ngày, làm tăng nồng độ Hb của hồng cầu, tăng khả năng chuyên chở oxy của hồng cầu.
- Propanolol 1-4 mg/kg/ngày, chia 2-3 lần uống (khi không có teo van động mạch phổi).
- Chăm sóc răng miệng, điều trị các ổ nhiễm trùng (nếu có).
- Giữ ống động mạch mở bằng prostaglandine E1 (nếu có) ở thời kì sơ sinh cho đến lúc phẫu thuật.

## CAO HUYẾT ÁP NẶNG

### I. ĐẠI CƯƠNG:

Cao huyết áp nặng xảy ra khi trị số huyết p > 99<sup>th</sup> percentile:

Tuổi	≤ 2	3-5	6-9	10-12	13-15
HA tối đa	≥ 118	≥ 124	≥ 130	≥ 134	≥ 144
HA tối thiểu	≥ 82	≥ 84	≥ 86	≥ 90	≥ 92

### II. NGUYÊN NHÂN:

#### - Chủ mô thận:

- + Viêm cầu thận cấp
- + Viêm thận bể thận mãn
- + Viêm thận do Henoch Schonlein
- + Viêm thận do lupus đỏ
- + Hội chứng tán huyết urê huyết (HUS)
- + Bệnh lý thận đa nang
- + Loạn sản thận
- + Bệnh lý tắc nghẽn đường niệu.

#### - Mạch máu thận:

- + Dị dạng, hẹp hoặc huyết khối tĩnh mạch thận.
- + Dị dạng hoặc huyết khối động mạch thận.

#### - Động mạch chủ:

- + Hẹp quai động mạch chủ
- + Hẹp động mạch chủ ngực, bụng do bệnh Takayasu.

#### - Thần kinh:

- + Viêm não
- + U não
- + Hội chứng Guillain-Barré
- + Phỏng nặng, stress.

#### - Nội tiết:

- + Pheochromocytome
- + Neuroblastome
- + Corticoide
- + Cường giáp.

#### - Ngộ độc: chì, thủy ngân, Amphetamine, Cocaine, cam thảo.

#### - Vô căn.

### III. TRIỆU CHỨNG:

- Cao huyết áp nặng xảy ra trên bệnh nhân có tiền căn cao huyết áp, hoặc mới phát hiện lần đầu.
- Triệu chứng lâm sàng thay đổi tùy theo nguyên nhân và các biến chứng đã xảy ra.
- Có thể có một hoặc những biến chứng sau:
- Phù phổi, suy tim



- Co giật, tăng áp lực nội sọ, phù não, tai biến mạch não, liệt khu trú
- Suy thận
- Rối loạn thị giác

#### IV. CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT:

- Hội chứng nguy kịch hô hấp cấp
- Phù phổi cấp do tim
- Co giật do tổn thương hệ thần kinh trung ương.
- Tai biến mạch máu não
- Suy thận.

#### V. XÉT NGHIỆM:

- Công thức máu, khí máu, ion đồ, chức năng thận.
- X quang tim phổi.
- Siêu âm tim.
- Tổng phân tích nước tiểu
- Siêu âm thận và mạch máu ở bụng
- Đo nồng độ catecholamin trong máu và nước tiểu, cortisol, aldosterone, renin trong máu
- *Xạ hình thận, CT thận và mạch máu thận*

#### VI. ĐIỀU TRỊ:

1. **Nguyên tắc:** điều trị cơn cao huyết áp, biến chứng và nguyên nhân.

2. **Điều trị cơn cao huyết áp nặng:**

- *Nifedipin* ngậm dưới lưỡi **được khuyến cáo là không nên sử dụng** vì làm hạ HA nhanh có thể đưa đến nhũn não.
- *Nicardipine* (Loxen) 10-20 µg/kg tim mạch trong 10 phút sau đó truyền duy trì 0,5-3 µg/kg/ph. Tc dụng bắt đầu sau 5 pht-1 giờ.
- Hoặc *sodium nitroprusside* (Nipride) 1-8 µg/ kg/ phút truyền tĩnh mạch liên tục (< 48 giờ), có tác dụng sau vài giây.
- Hoặc *Labetalol* (Trandate) 0,3mg/kg/liều tim mạch sau đầu 10 phút có thể lập lại nếu cần với liều 0,6 – 1 mg/kg. Sau đó truyền tĩnh mạch duy trì 5 -20µg / kg/ phút.
- Hoặc *Captopril* (Lopril, Capoten) 0,2 mg/kg ngậm dưới lưỡi. Tác dụng bắt đầu sau 15-30 phút.
- Nếu có dấu hiệu ứ nước-muối, ứ huyết phổi: *Furosemide* 1 mg/kg tim mạch chậm.
- Theo dõi huyết áp, mạch, nhịp thở, tri giác mỗi 15-30 phút cho đến khi huyết áp ổn định.

3. Điều trị phù phổi cấp nếu có

4. Điều trị tăng áp lực nội sọ, hôn mê, co giật

5. Điều trị cơn đau thắt ngực: *Isosorbide dinitrate* 0,5 mg/ kg/liều ngậm dưới lưỡi

6. Điều trị duy trì cao huyết áp đơn trị liệu hoặc kết hợp:

- *Nifedipin* phẫn thích chậm uống 1-3 mg/kg/24g chia 2 lần.
- *Amlodipin* 0,1-0,2mg/kg/24g uống 1 lần

- Captopril 1-3mg/kg/24g uống chia 3-4 lần (*chống chỉ định ở bệnh nhân suy thận chưa chạy thận, hẹp động mạch thận 2 bên*).
  - Metoprolol 1-2mg/kg/24g uống chia 2 lần
  - Trandate 4-20mg/kg/24g uống chia 2 lần
- Điều trị nguyên nhân: sau giai đoạn cấp cứu.

BV Nhi đồng 2

## CAO ÁP PHỔI

### I. ĐẠI CƯƠNG:

- Cao áp phổi xảy ra khi:  
Huyết áp động mạch phổi trung bình > 25mm Hg lúc nghỉ ngơi,  
> 30 mm Hg lúc vận động.
- Cao áp phổi nguyên phát : tồn tại cao áp phổi bào thai sau sinh.
- Cao áp phổi thứ phát: xảy ra sau thời kỳ sơ sinh do bệnh lý tim, phổi.

### II. NGUYÊN NHÂN:

- Tăng áp lực tĩnh mạch phổi: bất thường tĩnh mạch phổi, hẹp hai lá, hở hai lá, suy tim trái nặng.
- Tăng áp lực phế nang (PEEP cao).
- Tăng lưu lượng máu phổi : luồng thông trái → phải.
- Tăng sức cản động mạch phổi do :
  - Cao áp phổi tiên phát
  - Bệnh lý động mạch phổi tắc nghẽn, hội chứng Eisenmenger
  - Thuốc co mạch
  - Thuyên tắc mạch phổi: huyết khối, u, khối, sùi viêm nội tâm mạc
  - Thiếu sản mạch phổi do thoát vị hoành, do loạn sản phổi.
- Rối loạn hô hấp với hạ oxy máu:
  - + Suy hô hấp
  - + Hội chứng nguy kịch hô hấp cấp
  - + Bệnh thần kinh-cơ
  - + Tổn thương trung khu hô hấp
- Sốc nhiễm trùng
- Thở máy.

### III. CHẨN ĐOÁN: dựa vào

- Lâm sàng: Khó thở, gan to, tĩnh mạch cổ nổi, P2 mạnh (có thể nghe được ở mỏm), âm thổi của hở 3 lá, tím xuất hiện ở bệnh nhân trước có shunt trái-phải, hay trụy mạch ở bệnh nhân trước có bệnh tim bẩm sinh hay mắc phải không có shunt (*bệnh van tim trái, bệnh quai động mạch chủ*).
- Siêu âm tim: tăng áp lực động mạch phổi trung bình (PAPm) và áp lực động mạch phổi tâm thu (PAPs).

### IV. XÉT NGHIỆM:

- Khí máu, huyết đồ
- X quang ngực thẳng: tuần hoàn phổi thay đổi tùy theo mức độ TAĐMP. Cung ĐMP phồng, nhánh ĐMP phải giãn, rốn phổi đậm. Tuần hoàn phổi tăng chủ động, hoặc thụ động hoặc có hình ảnh cắt cụt. Cung dưới phải lớn gợi ý lớn thất phải.
- Điện tâm đồ: có tình trạng tăng gánh tâm thu thất phải, đôi khi có lớn nhĩ phải, thất trái kèm theo. Trục lệch phải. Ở V1, R cao và s nhỏ, R/S > 1, hoặc dạng qR, rsR'. Ở V5,6, S sâu và r nhỏ, R/S < 1. ST xẹp, T đảo ngược ở chuyển đạo bên phải.

- Siêu âm tim (đánh giá khả năng hồi phục: đo PAPm dưới tác dụng của thuốc dẫn mạch và oxy với FiO<sub>2</sub> 100%).
- Thông tim: là biện pháp chuẩn để đánh giá tình trạng hệ ĐMP là thông tim để đo các áp lực và tính lưu lượng và sức cản mạch máu phổi.

## V. ĐIỀU TRỊ:

1. Nguyên tắc: tăng nồng độ oxy trong máu, tăng tiền tải (*nếu cần*), tăng sức bóp cơ tim bên phải, giảm sức cản động mạch phổi, điều trị nguyên nhân.
2. Bảo đảm áp suất Oxy từng phần trong máu động mạch: Thở oxy, thở NCPAP, đặt nội khí quản và thở máy tùy mức độ suy hô hấp và mức độ rối loạn khí máu động mạch. Đưa khí máu về càng gần trị số bình thường càng tốt. Khi cho bệnh nhân thở máy cần chọn chế độ hỗ trợ (*ASSIST / SIMV*) và chế độ tự thở (*P SUPPORT / SPONTANEOUS*)
3. Bảo đảm tình trạng vận chuyển oxy: Điều trị thiếu máu với hồng cầu lắng 5mL/ kg mỗi lần, nâng Hb lên 10-12 g/ dL.
4. Điều chỉnh tiền tải : tùy từng trường hợp
  - Giảm trong trường hợp có tăng lưu lượng máu lên phổi, có thể dùng lợi tiểu giúp làm giảm tiền tải, điều trị suy tim phải và giảm áp lực nhĩ phải, **hoặc:**
  - Tăng trong trường hợp có tăng sức cản mạch phổi nặng, giảm thể tích máu, giảm cung lượng tim có kèm trụy mạch, nếu cần có thể đo CVP để quyết định.
5. Tăng sức co bóp cơ tim với các thuốc vừa có tác dụng tăng sức bóp vừa giảm sức cản mạch phổi :
  - Digoxin chỉ định khi có suy tim phải, làm tăng cung lượng tim
  - Amrinone (*Inocor*)
    - + **Dưới 2 tuổi** : 2 mg/kg truyền tĩnh mạch trong 20 phút, liều duy trì : 5 - 10 µg/kg/phút truyền tĩnh mạch
    - + **Trên 2 tuổi** : 0,75 mg/kg truyền tĩnh mạch trong 20 phút, có thể lập lại 2 lần mỗi 30 phút, liều duy trì 5 -15 µg/kg/ phút.
  - Milrinone (*Corotrope*):
    - + Liều tấn công: 10-50 µ/kg tiêm mạch chậm trong 10 phút
    - + Liều duy trì ngay sau đó: 0,375-0,75 µ/kg/phút (không quá 48h).
    - + Điều chỉnh liều theo đáp ứng huyết động
    - + Tổng liều tối đa trong ngày < 1,13mg/kg/24h.
  - Dobutamine, tránh dùng Dopamine liều cao vì có tác dụng gây co mạch máu phổi.
6. Điều chỉnh nước điện giải, thăng bằng kiềm toan, đường huyết.
7. Giảm sức cản mạch phổi:
  - Điều chỉnh các yếu tố thúc đẩy co mạch phổi: hạ oxy máu, toan chuyển hóa và hô hấp, đa hồng cầu, cảm giác đau, lo sợ kích động, hạ thân nhiệt.
  - Đa số bệnh nhi trước kia có shunt trái-phải sẽ cải thiện một phần với thuốc an thần liều thấp như Hypnovel 50 µg/kg tĩnh mạch chậm hoặc bơm hậu môn trong giai đoạn cấp cứu (*tác dụng phụ: ức chế hô hấp, giảm chức năng tâm thu nên chỉ dùng ở bệnh nhi có tần số hô hấp nhanh và không có trụy mạch*).

- Thuốc dẫn mạch phổi:
    - + Thuốc được xem là có tác dụng khi PAPm giảm trên 5 mm Hg sau khi sử dụng
    - + *Giảm sức cản mạch phổi trong giai đoạn cấp*: Có thể chọn một hoặc nhiều phương pháp trị liệu sau:
      - Khí nitric oxide (NO): là tác nhân dẫn mạch phổi chọn lọc. Khí này được đưa vào đường thở bệnh nhân với liều 8-30 ppm (particles per million) (có thể dùng từ 5-80 ppm)
      - Iloprost (Iloprost): 2 – 8 nanogr/kg/phút
      - Sodium nitroprusside 0,5-8 µg/ kg/ phút truyền tĩnh mạch liên tục (hạ huyết áp hệ thống)
      - Prostaglandin I2 (Prostacycline) 1-24 nanogr/kg/phút truyền tĩnh mạch liên tục
      - *Prostaglandin E1 (Alprostadil, Prostin VR) 0,02-0,1µg/kg/phút truyền tĩnh mạch liên tục (có thể gây ngưng thở, nhịp chậm, hạ huyết áp, co giật)*
      - Milrinone (*xem phần trên*)
      - *Nifedipine 0,1-0,5 µg/ kg/ pht truyền tĩnh mạch hoặc 0,25-0,5 mg/kg/liều ngâm dưới lưỡi mỗi 6 giờ (có thể làm hạ huyết áp hệ thống)*
      - Thuốc ức chế men Phosphodiesterase type 5 như: Sildenafil (Viagra, Adagrin,..) 1 - 4 mg/kg/24 giờ chia 3-4 lần
  - Khi điều trị với các thuốc trên, đề phòng biến chứng phù phổi ở bệnh nhi có shunt trái-phải lớn, cao áp phổi mà kháng lực mạch phổi không tăng nhiều
  - Giảm sức cản mạch phổi trong điều trị duy trì (*bằng đường uống*):
    - + Sildenafil (Viagra): 1- 4 mg/ kg/ 24 giờ chia 4 lần, hoặc
    - + Nifedipine: 0,5-2 mg/ kg/ 24 giờ chia 4 lần, hoặc
    - + Bosentan (Tracleer): 5mg/kg/ngày, liều tối đa 125 mg X 2 lần/ngày.
8. Không sử dụng kháng H2 (*Cimetidine, Ranitidine làm co mạch máu phổi*)
9. Điều trị nguyên nhân trong cao áp phổi thứ phát.

## CÁC BỆNH TIM BẨM SINH KHÔNG TÍM KHÔNG CÓ SHUNT TRÁI- PHẢI

Các bệnh tim bẩm sinh không tím không shunt trái-phải gồm: hẹp van động mạch phổi, hẹp van động mạch chủ, hẹp eo động mạch chủ, gián đoạn quai động mạch chủ, thiếu sản thất trái, bệnh Marfan và động mạch vành trái xuất phát từ động mạch phổi.

### I. HẸP VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI:

- Chiếm 5-8% các bệnh tim bẩm sinh.
- **Thể lâm sàng:** Hẹp van động mạch phổi nặng với shunt phải-trái qua lỗ bầu dục hoặc ống động mạch, phát hiện ở trẻ sơ sinh. Hẹp van động mạch phổi phát hiện ở trẻ lớn hơn, không tím.
- **Triệu chứng:** Thể nhẹ, thường không có triệu chứng cho đến 2-3 tuổi mới có triệu chứng khó thở khi gắng sức. Thể nặng ở tuổi sơ sinh, suy tim phải, tím, hở ba lá nặng. Thể nặng ở nữ nhi, khó thở khi nghỉ ngơi, suy tim phải, tím.
- **Khám tim:** Tăng động ở mỏm, rung miu ở bờ ức trái liên sườn 2 lan lên trên-trái, T2 tách đôi cố định, âm thổi tâm thu ở bờ ức trái liên sườn 2 lan sau lưng với thời gian càng kéo dài khi hẹp càng khít.
- **Cận lâm sàng:** X quang: phòng cung động mạch phổi sau hẹp, bóng tim bình thường, tưới máu phổi bình thường hoặc giảm. Điện tim: phì thất phải, nhĩ phải, bloc nhánh phải không hoàn toàn. Siêu âm cho thấy hẹp van với chênh áp qua van tăng, thất phải dày hướng tâm.
- **Chẩn đoán phân biệt:** hẹp phổi trên van, hẹp nhiều nhánh động mạch phổi ngoại vi (*kết hợp với hẹp chủ trên van*), hẹp phễu (*từ chứng Fallot thể không tím*).
- **Điều trị:** Phòng ngừa viêm nội tâm mạc. Điều trị suy tim. Thông tim để nong van bằng bóng hoặc xẻ van khi chênh áp qua van > 50mmHg. Hẹp van động mạch phổi nặng ở trẻ sơ sinh: Prostaglandine E1 để giữ ống động mạch mở, xẻ van kèm hoặc không kèm shunt Blalock-Taussig. Tiên lượng tốt sau phẫu thuật, hở phổi nhẹ.

### II. HẸP VAN ĐỘNG MẠCH CHỦ:

- Chiếm 5% các bệnh tim bẩm sinh. Các van động mạch chủ dày, cứng, dính gây hẹp. Ở giai đoạn còn bù thất trái dày hướng tâm, không dẫn, ở giai đoạn mất bù thất trái dẫn, giảm co bóp, giảm cung lượng. Giảm tưới máu vành có thể gây tổn thương cơ tim sớm.
- **Thể lâm sàng:** Nhẹ: chênh áp qua van chủ < 50 mmHg. Trung bình nặng: 50-80mmHg. Nặng: > 80mmHg. Thể nguy kịch ở sơ sinh và tuổi dậy thì với khó thở, da tím, suy tim, trụy mạch.
- **Triệu chứng:** Bệnh có thể nặng ngay từ tuổi sơ sinh với suy tim toàn bộ. Ở thể nhẹ hơn, thường ít triệu chứng, nếu không phát hiện và điều trị sẽ tiến triển đến suy tim, khó thở khi gắng sức, đau ngực, ngất, loạn nhịp.
- **Khám tim:** Mỏm tăng động; rung miu ở khoảng liên sườn 2 phải, ở hõm trên ức, lan lên cổ; click đầu tâm thu ở mỏm; âm thổi tâm thu thô ráp ở đáy tim khoảng liên sườn

2 hai bên, lan theo động mạch cảnh.

- **Cận lâm sàng:** X quang: thất trái to. Điện tim: nhó trái to, phì thất trái, thay đổi sóng T và đoạn ST. Siêu âm: chênh áp qua van tăng nhiều, thất trái dày hướng tâm; giai đoạn nặng: thất trái giãn, chức năng tâm thu giảm.
- **Chẩn đoán phân biệt:** Hẹp chủ dưới van (do màng, gờ cơ). Hẹp chủ trên van thường kết hợp với hẹp các nhánh động mạch phổi ngoại vi, chậm phát triển tâm thần, vẻ mặt “yêu tinh” (elfin facies): hội chứng Williams-Beuren. Bệnh cơ tim phì đại với hẹp chủ dưới van cơ năng.
- **Diễn tiến:** hẹp có khuynh hướng nặng dần.
- **Điều trị:** Hạn chế vận động khi có hẹp trung bình hoặc nặng. Khi có thất trái giãn to, suy tim nặng: cho Dobutamine, lợi tiểu, oxy, ở trẻ sơ sinh cho thêm Prostaglanin E1. Nong bằng bóng (*ít kết quả*) hoặc phẫu thuật sửa van khi độ chênh áp qua van > 50mm Hg hoặc trẻ có cơn ngất. Về sau, cần thay van hẹp bằng van nhân tạo. Phẫu thuật sửa van cấp cứu ở trẻ nhũ nhi nhỏ suy tim nặng có tỉ lệ tử vong cao (40%). Sau mổ có thể toàn tại hẹp chủ nhẹ và thêm hở chủ.

### III. GIÁN ĐOẠN QUAI ĐỘNG MẠCH CHỦ:

- Chiếm 1% các bệnh tim bẩm sinh, thường kèm bệnh Di George.
- Giải phẫu: Ba tít: A: sau động mạch dưới đòn; B: sau động mạch cảnh trái; C: sau động mạch thân cánh tay-đầu. Tổn thương kết hợp: thông liên thất, còn ống động mạch, cửa sổ phế-chủ, thân chung động mạch typ IV, van chủ 2 mảnh, hẹp chủ dưới van.
- Lâm sàng: sốc sau sinh, khó thở, tím. X quang: tim to, tăng tưới máu phổi, trung thất trên hẹp (*không tuyến hung- Di George*). Điện tim: phì thất phải.
- Điều trị: điều trị suy tim, Prostaglandin E1. Phẫu thuật nối quai, đóng thông liên thất.

### IV. THIỂU SẢN THẤT TRÁI:

- Chiếm 1% các bệnh tim bẩm sinh. Thiếu sản thất trái bẩm sinh do hẹp hoặc không lỗ van động mạch chủ, thường có hẹp và thiếu sản 2 lá. Máu đi từ nhĩ trái sang nhĩ phải, qua ống động mạch để vào động mạch chủ. Trẻ có cao áp phổi và giảm cung lượng hệ thống.
- **Triệu chứng:** Sau sinh chưa có triệu chứng, tình trạng trở nên nặng trong tuần đầu sau sinh: tím, tái, xám, tim nhanh, mạch nhẹ, huyết áp thấp, toan chuyển hóa, tổn thương đa cơ quan, khi ống động mạch đóng.
- **Cận lâm sàng:** X quang: tim to, tăng tưới máu phổi, ứ tĩnh mạch phổi. Điện tim: phì thất phải, sóng R thấp ở chuyển đạo ngực trái. Siêu âm: thiếu sản thất trái, van chủ, van 2 lá, shunt phải-trái tâm thu và trái-phải tâm trương ở thông liên nhĩ, dẫn thất phải và thân động mạch chủ.
- **Điều trị:** chỉ điều trị triệu chứng, thường tử vong khi ống động mạch đóng.

### V. BỆNH MARFAN:

- Hội chứng Marfan: ngón tay chân dài, gân cơ mềm, vẹo cột sống, dị dạng lồng ngực, trật thủy tinh thể và bất thường tim-mạch. Nguyên nhân: bất thường di truyền nhiễm

sắc thể 15. Có thể biểu hiện triệu chứng ở tuổi sơ sinh, nữ nhi hoặc dậy thì.

- Tổn thương tim-mạch:
  - + Túi phình động mạch chủ: ở xoang Valsalva, sau đó vòng van dần dần gây hở chủ ngày càng nhiều, nguy cơ bóc tách động mạch chủ.
  - + Sa van 2 lá: nếu phát hiện ở nữ nhi thường có hở 2 lá nặng
  - + Hẹp nhĩ trái: do túi phình động mạch chủ chèn vào nhĩ trái.
- Điều trị: Inderal 1-2mg/kg/ngày uống chia 2 lần giảm dần tiến của phình gốc động mạch chủ. Thay van hai lá nếu hở nặng. Tiên lượng xấu.

## VI. ĐỘNG MẠCH VÀNH TRÁI PHÁT XUẤT TỪ ĐỘNG MẠCH PHỔI (ALCAPA):

- Động mạch vành trái phát xuất từ động mạch phổi với tuần hoàn bàng hệ nối động mạch vành phải sang tưới máu động mạch vành trái. Khi áp lực động mạch phổi giảm sau sinh, máu đi từ động mạch vành phải qua động mạch vành trái đổ vào động mạch phổi, tưới máu ở vùng động mạch vành trái giảm gây thiếu máu cục bộ.
- **Triệu chứng:** Sau sinh vài tuần, trẻ bị suy tim, có cơn khóc do đau ngực, da tái khi bú.
- **Điện tim:** Sóng Q hoại tử, sóng T âm, ST chênh ở D1, aVL, V4-V6
- **Siêu âm:** Thất trái giãn to, EF giảm, hở 2 lá, nội mạc thất trái có echo dày, sáng, động mạch vành phải giãn to, máu chảy ngược từ động mạch vành trái vào thân động mạch phổi (*Doppler màu*).
- **Điều trị:** Nội khoa: điều trị sốc, suy tim. Phẫu thuật: cầm lại động mạch vành trái vào động mạch chủ, hoặc cột gốc động mạch vành trái.



## CÁC BỆNH TIM BẨM SINH KHÔNG TÍM VỚI SHUNT TRÁI-PHẢI

Các bệnh tim bẩm sinh không tím với shunt trái-phải thường gặp gồm: thông liên thất, thông liên nhĩ, kênh nhĩ-thất, tồn tại ống động mạch, bất thường nối liên tĩnh mạch phổi bán phần, cửa sổ phế-chủ, động mạch phổi phải xuất phát từ động mạch chủ.

### I. THÔNG LIÊN THẤT:

- Chiếm 30% các bệnh tim bẩm sinh, thường kết hợp. 70% là thông liên thất phần màng.
- **Thể giải phẫu:** Có kích thước và vị trí khác nhau. Trường hợp shunt lớn, có tăng gánh tâm thu và tâm trương thất phải, tăng gánh tâm trương thất trái và tăng áp động mạch phổi.
- **Triệu chứng:** Shunt nhỏ không có biểu hiện triệu chứng. Shunt lớn, gây suy tim toàn bộ, rối loạn tăng trưởng, dễ nhiễm trùng phổi thường từ tháng thứ 3 sau sinh.
- **Khám tim:** Âm thổi toàn tâm thu, rung miu cạnh ức trái khoảng liên sườn 3-4, đôi khi rung tâm trương ở mỏm do tăng lưu lượng qua van 2 lá, tăng động ở mỏm. T2 đanh, mạnh khi có tăng áp phổi.
- **Cận lâm sàng:** X quang: ban đầu to tim trái, sau đó to cả tim trái và phải, tăng tuần hoàn phổi, phồng cung động mạch phổi. Điện tim: Phì thất trái, sau đó cả hai thất, phì thất phải và nhĩ phải nếu có tăng áp phổi. Siêu âm tim: cho thấy lỗ thông ở vách liên thất phần màng, phần nhận, phần phễu hay phần cơ bè, các tật tim kết hợp và định lượng shunt.
- **Biến chứng:** Suy dinh dưỡng, viêm nội tâm mạc, hội chứng Eisenmenger sau một thời gian cải thiện lâm sàng thoáng qua (*shunt phải-trái > shunt trái-phải trên siêu âm, giảm tuần hoàn phổi ngoại biên, dấu hiệu cắt đứt động mạch trên X quang, tím, PaO<sub>2</sub> giảm*).
- **Điều trị ở khoa tổng quát:** Nằm đầu cao, nghỉ ngơi, nếu có suy tim cho *Furosemide* 1-2mg/kg/ tiêm mạch hoặc uống chia 2 lần, *Captopril* 1-1.5mg/kg chia 3-4 lần uống.
- **Điều trị ở khoa tim mạch:**
  - + Điều trị suy tim với *Digoxin* 0,01 mg/kg x 2 lần uống ngày đầu, sau đó 0,01mg/kg/ngày uống, *Furosemide* 2-4 mg/kg/ngày, *Captopril* 1-1,5mg/kg/ngày, *Spironolactone* 2-3mg/kg/ngày uống chia 2-4 lần, truyền hồng cầu lắng cùng nhóm, giữ hemoglobine  $\geq 12\text{g/dL}$  để tăng khả năng vận chuyển oxy và giảm lưu lượng máu phổi.
  - + Các trường hợp suy tim với suy hô hấp nặng do phù phổi hoặc do tăng kháng lực động mạch phổi cấp làm đảo shunt tạm thời, bệnh nhi có những cơn tím, cần điều trị hồi sức tăng cường: tránh các yếu tố gây kích thích như đói, tả ướt, đau, sợ hãi do tiêm chích, vật lý trị liệu, bón; hút thông đường thở nhẹ nhàng, cho thở *NCPAP* khi  $\text{PO}_2 \leq 60\text{mmHg}$ ,  $\text{PCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$ , bóp bóng qua mask nếu cần, điều chỉnh  $\text{FiO}_2$  và thông khí để duy trì  $\text{SpO}_2$  ở khoảng 90%, an thần với *Midazolam* 0,1mg/kg tiêm mạch chậm; nếu có phù phổi, ran phổi tăng: cho

*Furosemide* 1mg/kg tiêm mạch; nếu tăng kháng lực mạch phổi kèm giãn mạch ngoại biên: điều trị như cơn tím do thiếu oxy trong các bệnh tim bẩm sinh tím. Nếu tình trạng vẫn còn nặng: đặt nội khí quản bóp bóng hoặc thở máy.

- + Nếu shunt nhỏ: theo dõi trên siêu âm shunt tự đóng hoặc giảm kích thước (30-70% trước 8 tuổi).
- + Nếu trẻ không tăng thể trọng: tăng lượng calories nhập. Nếu vẫn không tăng thể trọng, suy tim kháng trị và tăng áp phổi: nên phẫu thuật đóng lỗ thông sớm.
- + Phòng ngừa viêm nội tâm mạc với kháng sinh khi làm phẫu thuật, thủ thuật xâm lấn.
- + Khi có hội chứng Eisenmenger: không có chỉ định phẫu thuật, cho thở oxy ban đêm, *Nifedipine* 1-2mg/kg/ngày uống chia 2-3 lần, *Sildenafil* từ 2mg/kg/ngày tăng dần đến 5mg/kg/ngày uống chia 4 lần.

## II. THÔNG LIÊN NHĨ:

- Chiếm 5-10% các bệnh tim bẩm sinh. Lỗ thông nhỏ không ảnh hưởng đến huyết động học. Lỗ thông lớn gây tăng gánh thể tích thất phải và tăng lưu lượng máu phổi.
- **Thể giải phẫu:** Tồn tại lỗ bầu dục chiếm 17-35% dn số, thường không trừ trường hợp áp lực cao ở nhĩ phải (*tăng áp phổi, thuyên tắc phổi, cắt bỏ phổi, phẫu thuật ở thất phải*). Lỗ thứ nhì (*ostium secundum*): lỗ thông ở giữa vách liên nhĩ (*thường gặp nhất, chiếm 2/3 các trường hợp*), đôi khi nằm trên lỗ vào của tĩnh mạch chủ dưới (*týp xoang tĩnh mạch dưới, có thể kèm bất thường nối liên tĩnh mạch phổi phải dưới*). Lỗ thứ nhất (*ostium primum*) hoặc kênh nhĩ-thất bán phần: lỗ thông ở vách liên nhĩ ngay trên các vòng van nhĩ thất, thường kết hợp với chẻ van hai lá (*mitral cleft*). Týp xoang tĩnh mạch (*sinus venosus*): lỗ thông nằm dưới chỗ đổ vào của tĩnh mạch chủ trên, thường kèm tĩnh mạch chủ trên cỡi trên vách liên nhĩ và bất thường nối liên tĩnh mạch phổi bán phần (*tĩnh mạch phổi phải trên và giữa đổ vào tĩnh mạch chủ trên hoặc nhĩ phải*). Týp xoang vành: lỗ thông ở trần xoang vành làm thông giữa 2 nhĩ, thường kết hợp với tĩnh mạch chủ trên trái.
- **Triệu chứng:** Thường nhẹ, khó thở, tim đập mạnh, đôi khi loạn nhịp, nhiễm trùng phổi.
- **Khám tim:** T2 tách đôi cố định, âm thổi tâm thu dạng phụt liên sườn 2-3 trái cạnh bờ ức lan sau lưng do tăng lưu lượng qua van động mạch phổi, âm thổi toàn tâm thu cường độ giảm dần ở mỏm trong thông liên nhĩ lỗ thứ nhất. Suy tim thường chỉ xảy ra ở người lớn.
- **Cận lâm sàng:** X quang phổi: to tim phải, phòng cung động mạch phổi, tăng tuần hoàn phổi. Điện tim: Thông liên nhĩ lỗ thứ hai và týp xoang tĩnh mạch: phì thất phải với qS<sub>R</sub>' ở aVR và chuyển đạo trước ngực phải, S sâu ở D1 và chuyển đạo ngực trái; P cao, trục QRS lệch phải, đôi khi bloc nhĩ thất độ I. Thông liên nhĩ lỗ thứ nhất: các dấu hiệu trên điện tim như trên, trừ trục QRS lệch quá trái. Siêu âm tim: lỗ thông, các bệnh tim kết hợp, định lượng shunt.
- **Điều trị:** Đóng các lỗ thông lớn bằng phẫu thuật, các lỗ thông vừa bằng dù qua thông tim.

## III. KÊNH NHĨ-THẤT TOÀN PHẦN:

- Chiếm 2% các bệnh tim bẩm sinh. 30% có hội chứng Down, 40% trẻ hội chứng Down có tim bẩm sinh trong đó 40% là kênh nhĩ-thất.
- **Giải phẫu:** Kênh nhĩ-thất toàn phần gồm thông liên nhĩ lỗ thứ nhất, thông liên thất phần nhận, chẻ lá trước van hai lá và chẻ lá vách van ba lá tạo thành lá trước và sau của van nhĩ-thất chung. Khi không có thông liên thất thì gọi là kênh nhĩ-thất bán phần hay thông liên nhĩ lỗ thứ nhất.
- **Triệu chứng:** Biếng bú, chậm tăng cân, suy tim. Suy tim bắt đầu từ 1 tháng và kéo dài đến khoảng 6 tháng tuổi. Từ > 6 tháng diễn tiến đến cao áp phổi cố định. Nếu không mổ đa số chết lúc 2-3 tuổi. Số còn lại bị bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn và chết ở tuổi trẻ lớn.
- **Khám tim:** Tăng động thất phải, T2 đanh, rung miu phần dưới bờ ức trái, âm thổi toàn tâm thu dạng tràn 3-4/6 phần dưới bờ ức trái, âm thổi do hở hai lá, rung tâm trương vùng mỏm và tiếng ngựa phi.
- **Cận lâm sàng:** X quang: bóng tim rất to cả bốn buồng, tăng tuần hoàn phổi nặng. Điện tim: trục lệch trên-trái từ -40 đến -150 độ (*do bloc phân nhánh trước-trái*), phì thất phải hoặc bloc nhánh phải, phì thất trái, bloc nhĩ-thất độ I.
- **Điều trị cấp I:** Như thông liên thất.
- **Điều trị cấp 2:** Điều trị hồi sức tăng cường suy tim (xem phần thông liên thất), vừa điều trị suy hô hấp với các phương tiện hỗ trợ hô hấp vừa giữ SpO<sub>2</sub> ở khoảng  $\leq 90\%$  để tránh phù phổi. Phẫu thuật triệt để từ 3-6 tháng tuổi. Thất động mạch phổi nếu có nhiều lỗ thông liên thất không đóng được hết trong phẫu thuật. Mổ triệt để có tỉ lệ tử vong 5%, có di chứng bloc nhĩ thất và tồn tại hở hai lá.

#### IV. TỒN TẠI ỚNG ĐỘNG MẠCH:

- Chiếm 5-10% các bệnh tim bẩm sinh. Ống động mạch là một cấu trúc bình thường của bào thai, thường đóng trong vòng một tuần sau sanh. Ở trẻ sơ sinh non tháng, tồn tại ống động mạch là biểu hiện của tình trạng non tháng và thường tự đóng. Ở trẻ sơ sinh đủ tháng, nó là một tình trạng bệnh lý bất thường và hiếm khi tự đóng. Ban đầu là shunt trái-phải dần dần gây tăng áp phổi và đảo shunt. Thường kết hợp với các tật bẩm sinh tim khác.
- **Triệu chứng:** Nếu shunt lớn: khó thở, chậm tăng cân, suy tim, nhiễm trùng phổi.
- **Khám lâm sàng:** Nếu shunt lớn: mạch nhanh, mạnh nhất là ở động mạch đùi, tăng khoảng cách áp suất động mạch tâm thu-tâm trương. Đa số các trường hợp, âm thổi tâm thu-tâm trương hình quả trám (*crescendo-decrescendo*) ở vùng dưới đòn trái lan sau vai kèm rung miu. Khi ống động mạch quá nhỏ hoặc có tăng áp phổi nặng, chỉ nghe âm thổi tâm thu nhỏ.
- **Biến chứng:** Suy tim và phù phổi ở trẻ sơ sinh, viêm nội tâm mạc.
- **Cận lâm sàng:** X quang: to thất trái, tăng tuần hoàn phổi, phòng cung động mạch phổi. Điện tim: phì thất trái, hoặc phì thất phải trường hợp có tăng áp phổi. Siêu âm tim cho thấy ống động mạch và độ chênh áp qua ống động mạch.
- **Chẩn đoán phân biệt:** suy hô hấp do nguyên nhân khác, cửa sổ phế-chủ (*đôi khi cả hai cùng kết hợp*), thông liên thất với hở chủ, thủng túi phình xoang Valsalva, dò

động-tĩnh mạch, viêm màng ngoài tim.

- **Điều trị cấp 1:** Ở trẻ có triệu chứng suy tim Digoxin, Captopril, Furosemide, Spironolactone như ở thông liên thất.
- **Điều trị cấp 2:**  
Ở trẻ sơ sinh thiếu tháng trong vòng tuần đầu sau sinh nếu có triệu chứng suy tim, hội chứng ngưng kịch hô hấp:
  - + *Indomethacine* x 3 lần cách nhau 12 giờ truyền tĩnh mạch hoặc uống (< 48h: 0,1mg/kg; 2-7 ngày: 0,2mg/kg; > 7 ngày: 0,25mg/kg), hoặc
  - + *Ibuprofen* 10mg/kg sau đó mỗi 24 giờ 5mg/kg truyền tĩnh mạch trong 15 phút hoặc uống. Chống chỉ định: suy thận, giảm tiểu cầu, xuất huyết não, tiêu hóa, nhiễm trùng; siêu âm tim và não trước và sau đợt điều trị.
  - + Điều trị suy tim, hạn chế nước, cho lợi tiểu, truyền máu nếu Hct < 45%.
  - + Ở trẻ sinh non tháng không triệu chứng và sơ sinh đủ tháng: không cho *Indomethacine*.
  - + Sau 1 tháng tuổi, phẫu thuật cột-cắt ống động mạch hoặc đóng ống động mạch bằng thông tim, thời điểm sớm hay muộn tùy mức độ ứ huyết phổi và tăng áp phổi.

#### V. BẤT THƯỜNG NỐI LIỀN TĨNH MẠCH PHỔI BÁN PHẦN:

- Chiếm dưới 1% các bệnh tim bẩm sinh. Một phần máu từ tĩnh mạch phổi đổ vào nhĩ phải, bệnh nhi thường không tím, vì thế bệnh này được xếp vào nhóm tim bẩm sinh không tím với shunt trái-phải. Rối loạn huyết động tương tự thông liên nhĩ.
- **Giải phẫu:** Một vài tĩnh mạch phổi đổ vào nhĩ phải hoặc một tĩnh mạch hệ thống (*tĩnh mạch chủ trên, tĩnh mạch không tên, xoang tĩnh mạch vành, tĩnh mạch chủ dưới*), thường kết hợp với thông liên nhĩ.
- **Lâm sàng:** Bệnh nhi thường không có triệu chứng. Am thổi tâm thu không đặc hiệu khoảng 2/6, T2 tách đôi rộng và cố định.
- **Cận lâm sàng:** X quang: giãn nhĩ và thất phải, tăng hình ảnh mạch máu phổi. Điện tim: phì thất phải, bloc nhánh phải hoặc bình thường. Siêu âm tim phải làm kỹ nhiều lần mới có thể phát hiện tĩnh mạch phổi bất thường.
- **Biến chứng:** Nếu không được phát hiện, tiến triển đến bệnh mạch máu phổi cố định ở tuổi 30-40.
- **Điều trị:** Thể bán phần thường nhẹ, điều trị suy tim nếu có. Phòng ngừa viêm nội tâm mạc. Nếu chỉ bất thường tĩnh mạch phổi ở một thùy, không cần phẫu thuật. Nếu lưu lượng máu phổi tăng đáng kể, phẫu thuật triệt để ở 2-5 tuổi. Sáu tháng sau phẫu thuật không cần phòng ngừa viêm nội tâm mạc nữa.

#### VI. CỬA SỔ PHẾ-CHỦ:

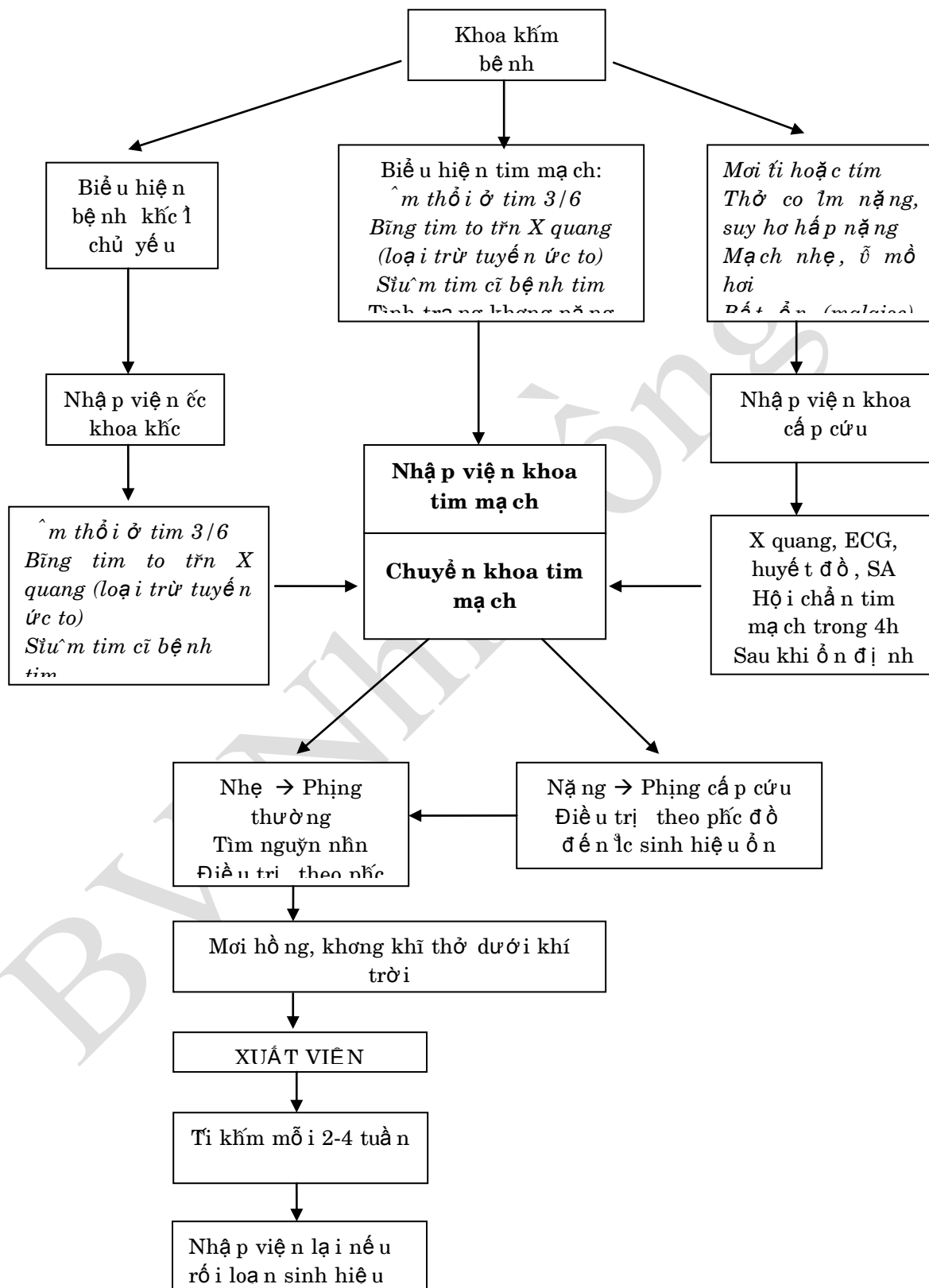
- Chiếm 1% các bệnh tim bẩm sinh.
- **Giải phẫu:** Shunt trái-phải lớn, lỗ thông ngăn, giữa động mạch chủ lên và thân động mạch phổi, nơi 2 động mạch dính vào nhau, nhưng hai vòng van vẫn riêng biệt. Một phần tư các trường hợp kết hợp với tồn tại ống động mạch, thông liên thất, gián đoạn động mạch chủ, bất thường xuất phát động mạch vành trái từ động mạch phổi.

- **Triệu chứng:** Thở nhanh, co lõm, mạch mạnh, âm thổi tâm thu nhẹ, rung tâm trương van hai lá, T2 đanh. Diễn tiến: trước 6 tháng, suy tim, suy hô hấp do tăng lưu lượng máu phổi; sau 6 tháng, bệnh mạch máu phổi, lâm sàng tạm thời cải thiện, sau đó tím do đảo shunt.
- **Cận lâm sàng:** X quang: bóng tim to, tăng tuần hoàn phổi. Điện tim: phì hai thất, thất phải nhiều hơn thất trái. Siêu âm tim cho thấy lỗ thông nằm phía trên hai vòng van, đánh giá tăng áp phổi, hở chủ hoặc phổi nhẹ, các tổn thương kết hợp.
- **Điều trị:** Điều trị nội khoa như phần thông liên thất. Cần phẫu thuật sớm. Phẫu thuật tim hở hoặc kín qua đường giữa ức, cột cửa sổ phế-chủ. Tiên lượng sau mổ tốt.

#### VII. ĐỘNG MẠCH PHỔI PHẢI XUẤT PHÁT TỪ ĐỘNG MẠCH CHỦ:

- Trường hợp này hiếm. Hay gặp động mạch phổi phải xuất phát từ động mạch chủ lên hơn động mạch phổi trái. Shunt trái-phải ở tầng động mạch. Thường kèm theo tồn tại ống động mạch.
- **Triệu chứng:** giống như còn ống động mạch với shunt trái-phải và thất thoát tâm trương lớn. Diễn tiến nhanh đến suy tim nặng và tăng áp phổi cố định đưa đến tử vong.
- **Cận lâm sàng:** X quang: tim to, tăng tưới máu phổi. Điện tim: phì 2 thất. Siêu âm: động mạch phổi phải phát xuất từ động mạch chủ, tăng áp phổi, tìm ống động mạch. MSCT: cho thấy rõ nơi xuất phát của động mạch phổi phải.
- **Điều trị:** Điều trị suy tim. Phẫu thuật cầm lại động mạch phổi phải vào thân động mạch phổi. Tiên lượng mổ tốt, đôi khi hẹp chỗ cầm.

TỔ CHỨC ĐIỀU TRỊ BỆNH NHI TIM MẠCH



## BỆNH CƠ TIM TRẺ EM

### I. ĐẠI CƯƠNG :

Có nhiều định nghĩa về bệnh cơ tim, trong thực hành lâm sàng chúng ta dùng thuật ngữ bệnh cơ tim theo nghĩa tình trạng chức năng của cơ tim mà chưa đề cập đến nguyên nhân của tình trạng này.

Dựa vào siêu âm tim chúng ta phân loại đơn giản bệnh cơ tim thành ba nhóm :

- Bệnh cơ tim dẫn nở
- Bệnh cơ tim phì đại
- Bệnh cơ tim hạn chế.

### II. TIẾP CẬN BAN ĐẦU:

- Phát hiện khi làm bilan hệ thống:

Bệnh được phát hiện khi làm xét nghiệm hệ thống trong gia đình hay bệnh nhân được chẩn đoán một hội chứng có tổn thương cơ tim.

- Bệnh cảnh suy tim :

Suy tim sơ sinh và nhũ nhi: khó ăn bú, chậm tăng cân, thở nhanh vã mồ hôi lạnh, nôn hay ọc sữa, nhịp tim nhanh, gan lớn, phù, tiếng ngựa phi, tiếng thổi tâm thu hở hai lá cơ năng.

Trẻ lớn: khó thở khi gắng sức, chán ăn, mệt, đau bụng, phù chi dưới, bụng báng, nhịp tim nhanh, hạ huyết áp, tiếng ngựa phi, hở hai lá cơ năng.

- Các tình huống khác:

Malaise khi gắng sức, thui (*Lypothymie*), mất ý thức, đau ngực khi gắng sức, cơn giả động kinh, tai biến mạch não.

- Tình trạng suy tim nặng, sốc tim :

Bất động, giảm trương lực cơ toàn thân, rối loạn ý thức, da nổi bông, đầu chi, lạnh, tím, thời gian phục hồi da kéo dài, mạch bắt không rõ, huyết áp kẹt.

### III. CẬN LÂM SÀNG:

- X quang: bóng tim lớn, tăng áp phổi thụ động do ứ máu tĩnh mạch phổi, tràn dịch màng phổi

- Điện tâm đồ: loại trừ nguyên nhân rối loạn nhịp

- + Loại trừ nguyên nhân thiếu máu
- + Phì đại thất trái
- + Nhịp nhanh xoang
- + Rối loạn kích thích

- Siêu âm tim :

- + Đánh giá giải phẫu tim: phì đại, dẫn, hạn chế
- + Đánh giá chức năng tâm thu và tâm trương
- + Mục đích: chẩn đoán, theo dõi diễn tiến và tiên lượng

### IV. BỆNH CƠ TIM DẪN NỞ:

Là nguyên nhân thường gặp nhất, ít khi tìm ra nguyên nhân và có 1/5 trường hợp diễn tiến lành tự nhiên. Tổ chức học của bệnh phụ thuộc nguyên nhân gây bệnh. Trong trường hợp vô căn tổn thương gồm thoái hóa, phì đại và xơ hóa cơ tim.

Về cơ năng, buồng tim dẫn và giảm động ảnh hưởng đến chức năng của cơ tim. Có thể là thứ phát sau quá tải thể tích hay áp lực trong một thời gian dài, thời gian đầu cơ tim tăng động để bù trừ nhưng sau đó không còn khả năng hoạt động bình thường nữa. Hoặc có thể là cơ tim bị tổn thương và giảm co bóp trong trường hợp viêm cơ tim hay bệnh lý chuyển hóa.

- *Nguyên nhân*

*Những nguyên nhân chính gây bệnh cơ tim dẫn*

**Quá tải tâm thu mất bù:**

Hẹp van chủ, hẹp eo động mạch chủ, hẹp động mạch chủ bụng

**Quá tải tâm trương mất bù:**

- Shunt trái – phải diễn tiến trong thời gian dài.
- Hở hai lá hay hở chủ

**Thiếu máu cơ tim**

- Bất thường xuất phát động mạch vành trái
- Bệnh Kawasaki
- Thiếu máu cơ tim sơ sinh
- Bệnh lý thâm nhiễm canxi động mạch lan tỏa

**Rối loạn nhịp mạn tính**

**Nhiễm trùng:**

- Viêm cơ tim
- Bệnh collagen
- Nhiễm độc: Anthracyclin, Radiotherapie
- Mucovisidose
- Bệnh Duchenne
- Bệnh hồng cầu hình liềm
- Bất thường quá trình oxy hóa của acide béo, thiếu hụt carnitin
- Bất thường chuỗi hô hấp trong ti thể
- Yếu tố gia đình: liên quan nhiễm sắc thể X, di truyền trội

- *Chẩn đoán một số nguyên nhân bệnh cơ tim dẫn đáng lưu ý:*

**Bệnh cơ tim do quá tải với đáp ứng thất trái kém:** Ở trẻ sơ sinh và nhũ nhi thường do tắc nghẽn động mạch chủ. Hẹp van chủ thường dễ chẩn đoán trên siêu âm và chủ yếu do van chủ hai lá. Cần bắt mạch, đo HA tứ chi để phát hiện sớm các trường hợp hẹp eo động mạch chủ nặng.

**Động mạch vành trái xuất phát bất thường từ động mạch chủ (Hội chứng ALCAPA):** thường được phát hiện khi trẻ từ 2-5 tháng, hiện diện sóng Q hoại tử ở D1 và aVL, dấu hiệu thiếu máu dưới nội tâm mạc từ V1 đến V4, siêu âm tim thấy thất trái dẫn và giảm động toàn bộ, hở van hai lá và xơ hóa cột cơ sau bên, siêu âm tim màu ghi nhận động mạch vành trái xuất phát từ động mạch phổi

**Nhồi máu cơ tim ở trẻ nhũ nhi** do huyết khối các phình mạch trên bệnh nhân Kawasaki, thường phát hiện từ tuần thứ 2 đến tuần thứ 6 của bệnh

**Hẹp hay tắc nghẽn mạch vành sau phẫu thuật chuyển vị đại động mạch.** Xuất hiện sau mổ vài tháng, diễn tiến giống bệnh cảnh thiếu máu cơ tim.



**Bệnh cơ tim thứ phát sau rối loạn nhịp tim:** trường hợp có bloc nhĩ thất bẩm sinh. Khám lâm sàng thấy nhịp chậm và ECG cho hình ảnh điển hình. Rối loạn kiểu cuồng nhĩ hay nhịp nhanh nhĩ tâm thu (*tachysystolie auriculaire*) dài ngày sẽ dẫn đến bệnh cơ tim dẫn. Chú ý trong bệnh cảnh này nhịp thất thường trên 150 lần/phút thường xuyên và cố định. Trong khi nhịp nhanh xoang trong bệnh cơ tim dẫn thường dưới 150/phút. Cần làm Holter khi nghi ngờ chẩn đoán.

**Bệnh cơ tim do nhiễm độc** chủ yếu do Anthracyclin trên 200mg/m<sup>2</sup>. Chẩn đoán dựa vào bệnh cảnh lâm sàng. Biểu hiện tim mạch có thể xảy ra sau vài tháng thậm chí vài năm

**Bệnh cơ tim do chuyển hóa:** thường hay gặp trong bệnh cơ tim phì đại và giảm động. Cần khám lâm sàng thật kỹ để tìm các dấu hiệu gợi ý. Chủ yếu cần phát hiện có thiếu hụt L.carnitin hay không? Vì bệnh lý này có thể điều trị được lâm sàng thường kèm với teo cơ kèm theo.

**Bệnh lý cơ tim có tính chất gia đình:** khó chẩn đoán trong điều kiện hiện tại. tuy nhiên cần tầm soát các thành viên trong gia đình quan hệ bậc một khi phát hiện một thành viên có bệnh lý cơ tim.

- **Điều trị chủ yếu là điều trị triệu chứng**

Thuốc vận mạch trong giai đoạn cấp.

Lợi tiểu tùy thuộc vào tình trạng sung huyết: furosemide 1-2mg/kg/ngày

Dẫn mạch dùng ức chế men chuyển: captopril 1-3mg/kg/ngày

Digoxin liều duy trì 8-10 microgam/kg/ngày.

Theo dõi: lâm sàng: tình trạng suy tim, rối loạn nhịp, dinh dưỡng và tắc mạch, siêu âm tim và ECG, holter ECG, yếu tố lợi niệu BNP

**V. BỆNH CƠ TIM PHÌ ĐẠI:**

- **Đại cương:**

Bệnh cơ tim phì đại tương đối hiếm gặp ở trẻ em, trong 50% phần trăm trường hợp không tìm ra nguyên nhân. Những thể bệnh có tính chất gia đình thường không có triệu chứng.

Vị trí phì đại của cơ tim có thể phần trước vách liên thất, toàn bộ vách liên thất hay vách liên thất kèm với thành bên sau đó là thành sau của tim.

Sinh lý bệnh chia làm hai nhóm có tắc nghẽn hay không có tắc nghẽn. Khi phì đại vách liên thất có thể tạo ra một chênh áp trong thất có thể ảnh hưởng đến cung lượng tim. Sự tắc nghẽn này gây ra phì đại thứ phát thành bên và thành sau. Khi phì đại cơ tim nhiều thì quá trình thư giãn thất và đổ đầy thất sẽ bị ảnh hưởng.

- **Nguyên nhân:**

Nguyên nhân chính của bệnh cơ tim phì đại

*Thể thứ phát sau quá tải tâm thu*

- Bất thường bộ máy dưới van hai lá
- Hẹp chủ
- Hẹp eo động mạch chủ
- Tăng huyết áp
- Thể thoáng qua

- Trẻ sơ sinh có mẹ tiểu đường
  - Corticoide ở trẻ sơ sinh
- Bệnh nhiều cơ quan có phì đại cơ tim*
- Hội chứng Noonan
  - Bệnh Friedreich
  - Bệnh chuyển hoá glycogen
  - Thiếu hụt chuỗi oxy hoá trong ty thể
  - Bất thường quá trình oxy hoá acide béo
- Thể đơn thuần: vô căn, gia đình*

- **Chẩn đoán:**

Triệu chứng gợi ý: tiếng thổi ở tim, đánh trống ngực, đau ngực, khó thở, gắng sức kém và ngất

Lâm sàng nghe được tiếng thổi, hay phát hiện được các dấu hiệu bệnh toàn thể có tổn thương cơ tim.

ECG: thường có hiện tượng dày thất trái và rối loạn quá trình tái cực

Siêu âm tim: xác định chẩn đoán, đánh giá mức độ tổn thương cơ tim, vị trí cơ tim phì đại, tìm tắc nghẽn trong buồng thất, và rối loạn quá trình đổ đầy của tim.

Đối với bệnh cơ tim phì đại vô căn, diễn tiến tạm ổn trong thời gian đầu sau đó xuất hiện: đánh trống ngực, khó thở gắng sức, rối loạn nhịp thất, đau ngực và ngất.

- **Điều trị:**

Điều trị bệnh nguyên nếu có thể can thiệp được như hẹp chủ, hẹp eo động mạch chủ.

Điều trị tình trạng phì đại

Cải thiện độ giãn (*compliance*) thất trái: có thể dùng avlocardyl và không nên sử dụng verapamil cho trẻ nhỏ hơn hai tuổi.

Điều trị rối loạn nhịp: Cordaron

Điều trị thể phì đại không đối xứng có tắc nghẽn

- **Chỉ định điều trị**

Thể không tắc nghẽn, không có gây hẹp trong thất, không có rối loạn đổ đầy thất trái: không cần can thiệp

Thể không có triệu chứng, có hay không có hẹp trong buồng thất và rối loạn đổ đầy thất trái: ức chế beta, đối với trẻ trên 2 tuổi có thể dùng verapamil.

Thể phì đại thành thất không đối xứng với hẹp trong buồng thất kháng điều trị nội khoa, hay có xu hướng tăng dần, có triệu chứng: phẫu thuật cắt thành thất hay dùng alcoholisation đối với trẻ lớn.

## VI. BỆNH CƠ TIM HẠN CHẾ:

Bệnh cơ tim hạn chế ít gặp ở trẻ con, đôi khi không tìm thấy nguyên nhân cụ thể nào hay do viêm nội tâm mạc xơ hóa với tăng bạch cầu ưa a-xít.

Hạn chế quá trình thư giãn của cơ tim thường ảnh hưởng đến cả hai thất. gây phù, gan lớn, tĩnh mạch cổ nổi, tràn dịch màng phổi, màng tim và màng tim. Diễn tiến nặng dần tử vong do phù toàn, rối loạn nhịp tim hay nhồi máu.

- **Chẩn đoán:**

Dấu hiệu gợi ý: tổng trạng chung xấu dần, khó thở gắng sức và đau vùng gan. Khám lâm sàng có thể khi nhận gan lớn, tràn dịch đa màng, phù chi dưới.

X quang có thể thấy bóng tim to. ECG: Dày nhĩ và điện thế ngoại biên thấp

Siêu âm tim: dấu hiệu hạn chế sự đổ đầy của thất, mỏm tim tù không trơn láng, nội tâm mạc tăng cản âm.

Xét nghiệm tìm nguyên nhân chú ý đến hiện tượng tăng bạch cầu ái toan trong bệnh cảnh ký sinh trùng.

- **Điều trị:**

Lợi tiểu tùy theo tình trạng sung huyết, sử dụng thận trọng.

Phẫu thuật bóc tách vùng xơ hóa kèm thay van hay không

Thay tim trong những trường hợp không ổn định với điều trị nội khoa.

## THẤP KHỚP CẤP

### I. ĐỊNH NGHĨA:

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

### II. CHẨN ĐOÁN:

*Công việc chẩn đoán.*

#### - Hỏi bệnh:

Sốt, đau họng?

Đau khớp có hay không? nếu có hỏi những đặc điểm: vị trí, tính đối xứng, sưng khớp?, đau khớp kéo dài bao lâu?, đau khớp có di chuyển?, có biến dạng khớp?.

Đợt thấp trước có hay không?

Triệu chứng liên quan tới tổn thương tim: mệt, khó thở khi gắng sức, ho, ho ra máu, tiểu ít.

#### - Khám lâm sàng:

Bệnh nhân bị viêm họng do liên cầu trùng tan huyết nhóm A từ 1 đến 5 tuần (*trung bình 3 tuần*) trước khi khởi bệnh.

Khám tìm các dấu hiệu chính của thấp khớp.

- *Viêm khớp (60-85%)*: khớp sưng, nóng, đau, giới hạn vận động ở các khớp lớn ngoại biên, không đối xứng, có tính chất di chuyển, kéo dài không quá 1 tuần, không để lại di chứng tại khớp.

- *Viêm tim (40-50%)*: có thể xuất hiện viêm một hay 3 màng tim cùng lúc: viêm màng trong tim gây xuất hiện các âm thổi do tổn thương van tim, giai đoạn cấp thường là âm thổi do hở van; viêm màng ngoài tim gây tiếng cọ màng tim, tràn dịch màng tim; viêm cơ tim gây nhịp nhanh, rối loạn nhịp tim, PR kéo dài, suy tim, sốc tim và để lại di chứng trên van tim.

- *Hồng ban vòng (10%)*: ban màu hồng gặp nhiều ở thân, nhạt màu ở giữa, bờ vòng có khuynh hướng dính vào nhau, không ngứa, mau bay và tăng lên khi gặp nhiệt.

- *Múa vờn (15%)*: gặp nhiều ở bé gái, có thể xuất hiện đơn độc và biến mất từ nhiều tuần đến nhiều tháng.

- *Nốt dưới da (2-10%)*: 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

Đề nghị xét nghiệm

Xét nghiệm thường quy:

+ Công thức máu, VS, ASO, CRP.

+ ECG.

+ Phết họng cấy tìm liên cầu trùng tan huyết nhóm A.

- + X quang tim phổi thẳng.
  - + Siêu âm tim.
- Xét nghiệm khác:
- + Đo điện não đồ nếu có múa vờn để loại trừ động kinh
  - + Ion đồ, chức năng thận nếu có suy tim
  - + Cây máu nếu có nghi ngờ viêm nội tâm mạc

- **Chẩn đoán.**

Chẩn đoán đợt thấp đầu tiên.

Tiêu chuẩn chẩn đoán đợt thấp đầu tiên (JONES, 1992)

Tiêu chuẩn chính	Tiêu chuẩn phụ
Viêm tim	Sốt
Viêm đa khớp	Đau khớp
Múa vờn	VS, CRP tăng
Hồng ban vòng	PR kéo dài
Nốt dưới da	

Bảng chứng nhiễm liên cầu trùng tan huyết nhóm A (*cây, test kháng nguyên nhanh, gia tăng kháng thể chống liên cầu trùng tan huyết nhóm A*)

**Chẩn đoán xác định** khi: có hai tiêu chuẩn chính, hay có một tiêu chuẩn chính + hai phụ cộng với bằng chứng nhiễm liên cầu trùng tan huyết nhóm A.

**Chẩn đoán có thể:**

- + Múa vờn sau khi đã loại trừ hết tất cả nguyên nhân khác.
- + Viêm tim khởi phát âm thầm hay trẻ không có nguyên nhân rõ rệt.
- + Thấp tim tái phát: bệnh thấp tái phát thường không đầy đủ tiêu chuẩn JONES.

Chẩn đoán phân biệt.

- + Viêm nội tâm mạc: sốt, siêu âm có nốt sùi van tim, cây máu dương tính.
- + Viêm khớp dạng thấp thiếu niên: Viêm khớp kéo dài  $\geq 6$  tuần, ít có tổn thương tim đi kèm.
- + Hở van 2 lá bẩm sinh: xuất hiện sớm, siêu âm tim đánh giá tình trạng lá van giúp phân biệt.

### III. ĐIỀU TRỊ

- Nguyên tắc điều trị

1. Điều trị nhiễm liên cầu trùng tan huyết nhóm A.
2. Điều trị chống viêm.
3. Điều trị triệu chứng.

- Điều trị nhiễm liên cầu trùng tan huyết nhóm A (chọn một trong 2 sau):

4. Tiêm bắp một liều duy nhất Benzathine penicillin G
  - Trẻ > 27 kg: 1 200 000 đv
  - Trẻ  $\leq$  27 kg: 600 000 đv
5. Uống 10 ngày liên tục phenoxymethyl penicillin (PNC V)
  - Trẻ > 27 kg: 250mg (400 000v)  $\times$  4 lần/ngày
  - Trẻ  $\leq$  27 kg: 250mg (400 000v)  $\times$  2-3 lần/ngày

- Nếu dị ứng với PNC V thì thay bằng Erythromycin: 40mg/kg/ngày (không quá 1g) chia 3–4 lần/ngày.
- *Kháng viêm:*
  6. Viêm khớp  
Aspirin, uống 100mg/kg/ngày chia 4 lần/ngày × 2-3 tuần, sau đó giảm liều từ từ rồi ngưng trong 2-3 tuần. Nếu uống thuốc 36 giờ mà không đáp ứng cần xem xét lại chẩn đoán.
  7. Viêm tim nhẹ và trung bình  
Aspirin, uống 100mg/kg/ngày chia 4 lần/ngày × 4-8 tuần, sau đó giảm liều từ từ rồi ngưng trong 4-6 tuần.
- Viêm tim nặng (*có suy tim sung huyết*)  
Prednisone, uống 2mg/kg/ngày chia 2-4 lần/ngày × 2-6 tuần, giảm liều prednisone từ từ và ngưng trong 2-4 tuần.  
Những trường hợp nghiêm trọng khi giảm liều prednisone nên dùng kết hợp với aspirin để phòng bùng phát, liều 75mg/kg/ngày liên tục cho đến khi ngưng prednisone. Sau đó giảm liều aspirin từ từ và ngưng trong 3-4 tuần.
- *Điều trị triệu chứng:*
  8. Nằm nghỉ ngơi, hạn chế vận động cho đến khi VS về bình thường và suy tim ổn định.

---

Hướng dẫn nằm nghỉ tại giường và điều trị tại nhà

---

	Viêm khớp	Viêm tim nhẹ (tim không to)	Viêm tim trung bình	Viêm tim nặng (có suy tim)
Nằm nghỉ	1-2 tuần	3-4 tuần	4-6 tuần	khi hết suy tim
Điều trị tại nhà	1-2 tuần	3-4 tuần	4-6 tuần	2-3 tháng

---

9. Điều trị suy tim: nằm nghỉ ngơi, oxy, hạn chế muối và dịch, lợi tiểu, thận trọng khi dùng digoxin vì bệnh nhân nhạy cảm với digitalis.
10. Múa vờn: Nằm nghỉ ngơi nơi yên tĩnh, tránh stress thể chất và tâm lý. Thuốc được chọn đầu tiên là Phenobarbital, diazepam. Nếu không kiểm soát được thì dùng Haloperidol.
- *Theo dõi:* CTM, VS, ASO mỗi 2 tuần. Theo dõi những tai biến khi dùng Aspirin, Prednisone liều cao, kéo dài: xuất huyết tiêu hóa, cao huyết áp, Cushing.

#### IV. PHÒNG THẤP

- *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 qua xét nghiệm tìm kháng nguyên streptococcus nhóm A sẽ được điều trị kháng sinh chống liên cầu (*liều như trên*).
- *Phòng thấp thứ phát:*
  11. Thời gian phòng thấp
    - Thấp không tổn thương tim (viêm khớp hoặc múa vờn đơn thuần): 5 năm sau khi tình trạng viêm ổn định hoặc đến 21 tuổi.
    - Thấp có tổn thương tim nhưng không để lại di chứng: 21-25 tuổi.
    - Thấp để lại di chứng van tim: thời gian phòng thấp lâu hơn có thể suốt đời.

## 12. Thuốc phòng

Thuốc tiêm: Benzathine penicillin G tiêm bắp mỗi 4 tuần.

- Trẻ > 27 kg: 1 200 000 đv
- Trẻ ≤ 27 kg: 600 000 đv

Thuốc uống:

Phenoxymethyl penicillin (PNC V)

- Trẻ > 27 kg: 250mg (400 000 đv) × 2 lần/ngày
- Trẻ ≤ 27 kg: 150mg (400 000 đv) × 2 lần/ngày

Hoặc Sulfadiazine:

- Trẻ > 27 kg: 1g uống 1 lần/ngày.
- Trẻ ≤ 27 kg: 0,5g uống 1 lần/ngày.

Nếu dị ứng với Penicillin thay bằng Erythromycin 250mg × 2 lần/ngày.

## VIÊM KHỚP DẠNG THẤP THIỂU NIÊN

### I. ĐỊNH NGHĨA:

Viêm khớp dạng thấp thiếu niên (VKDTTN), hay viêm khớp mạn thiếu niên là một thể lâm sàng của bệnh tự miễn trẻ em, biểu hiện bằng viêm bao hoạt dịch khớp mạn tính ăn mòn sụn khớp và huỷ xương dưới sụn. Đây là một trong số các nguyên nhân quan trọng gây tàn phế cho trẻ em. Tổn thương nội tạng ở thể hệ thống thường gây tử vong cao.

### II. NGUYÊN NHÂN: chưa rõ

Có 4 giả thuyết về sinh bệnh học của bệnh VKDTTN :

- Thuyết nhiễm trùng : vi trùng; virus; mycoplasma.
- Thuyết tự miễn.
- Thuyết miễn dịch di truyền.
- Sau chấn thương (*nhẹ/nặng*) ở chi; kích xúc (*sang chấn tâm lý trong gia đình*).

### III. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG:

Biểu hiện lâm sàng của bệnh VKDTTN rất đa dạng, thay đổi tùy thể lâm sàng.

#### 1. Thể viêm đa khớp (> 4 khớp): nữ > nam

- Nhóm RF (+): khởi phát trẻ, tổn thương viêm khớp thường nặng, thường kèm ban thấp, nốt thấp, viêm mạch máu, HC Sjogren ... Tiến triển thường dẫn tới phá huỷ khớp, mất chức năng vận động, tàn phế.
- Nhóm RF (-): khởi phát ở bất kỳ lứa tuổi. Tiên lượng thường nhẹ.

#### 2. Thể viêm ít khớp ( $\leq 4$ khớp):

- Type I: nữ > nam; khởi phát < 4 tuổi; ANA (+) 90%; RF (-), có thể có biến chứng viêm móng mắt thể mi (VMMTM). Tiến triển thường tự giới hạn, khớp ít khi bị phá huỷ, nhưng trẻ thường bị biến chứng ở mắt, cần được khám đèn khe mỗi 3 tháng / 2 năm đầu và mỗi 6 tháng/7 năm kế.
- Type II: nam > nữ; khởi phát > 8 tuổi; RF, ANA (-); có thể có VMMTM. Tổn thương thường ở khớp lớn 2 chân, có thể kèm viêm gân bám ở gót, bàn chân. Một số trường hợp có thể diễn tiến thành viêm cột sống dính khớp thiếu niên về sau.

#### 3. Thể hệ thống:

Đây là biểu hiện tổn thương nội tạng của bệnh VKDTTN (*bệnh Still- Chauffard*), với sốt cao đặc trưng của bệnh, kèm biểu hiện ngoài khớp (*da, mạch máu, tim, phổi, gan, lách, hạch ...*). Trong thể này các tổn thương ngoài khớp thường nặng và kéo dài có thể gây tử vong cho trẻ.

Cần phân biệt với các bệnh: nhiễm trùng huyết, viêm da cơ, viêm đa cơ, Kawasaki, Lupus ban đỏ, bệnh Behçet, bạch huyết cấp...

### IV. CẬN LÂM SÀNG:

Cần thực hiện khi bắt đầu điều trị và kiểm tra định kỳ trong quá trình điều trị.

1. **Phản ứng viêm & miễn dịch:** công thức máu; tiểu cầu đêm; tốc độ tăng lắng máu; CRP; điện di protein huyết tương; ANA; RF; ASO.
2. **Xét nghiệm đánh giá tổn thương xương:**



- Xquang xương khớp thông thường trước khi bắt đầu điều trị để đánh giá tổn thương xương.
- Siêu âm khớp giúp đánh giá có tràn dịch khớp.

### 3. XN cần thiết cho chẩn đoán loại trừ (tùy thuộc vào bệnh cảnh lâm sàng cụ thể)

- Chọc dò dịch khớp.
- Tủy đồ.
- Các kỹ thuật hình ảnh khác như xạ hình (*scintigraphie*), chụp cắt lớp (*scanner*), hoặc cộng hưởng từ (*MRI*) sẽ được chỉ định tùy bệnh cảnh, hoặc để xác định mức độ lan rộng của tổn thương, hoặc để xác định bản chất tổn thương, giúp loại trừ các bệnh lý xương khớp khác.

## V. CHẨN ĐOÁN:

### 1. Tiêu chuẩn chẩn đoán xác định: Dựa vào một trong hai tiêu chuẩn chẩn đoán sau :

- Tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh Viêm khớp dạng thấp thiếu niên của Hiệp Hội Thấp Khớp Mỹ (*ACR: American College of Rheumatology*) 1982, được bổ sung theo Cassidy.JT 1987.
- Tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh Viêm khớp mạn thiếu niên của Hiệp hội chống thấp Au châu (*EULAR: European League Against Rheumatism*).
  - + Tuổi khởi phát < 16 tuổi.
  - + Viêm ≥ một khớp (*sưng hay tràn dịch khớp; hoặc có ≥ 2 dấu hiệu sau: giới hạn biên độ cử động, nhạy cảm hay đau khi cử động và nóng*).
  - + Thời gian viêm khớp ≥ 6 tuần, theo ACR; hoặc ≥ 3 tháng, theo EULAR.
  - + Chẩn đoán xác định sau khi loại trừ các bệnh khớp khác ở trẻ em.

### 2. Chẩn đoán loại trừ: Cần loại trừ các nhóm bệnh lý sau đây :

- Nhiễm trùng (*virus, vi trùng*).
- Hậu nhiễm trùng (*viêm khớp sau tiêu chảy, hội chứng Reiter, thấp khớp cấp ...*)
- Loạn sản máu (*bạch huyết cấp, hémophilie, Von Willebrand ...*)
- Neoplasm (*neuroblastome, bướu xương nguyên phát*).
- Không viêm (*đau chi lạnh tính, bệnh xương khớp di truyền, còi xương ...*)
- Bệnh mô liên kết (*Lupus đỏ, Kawasaki, Behçet, viêm mạch máu, viêm đa cơ ...*).
- Viêm khớp thứ phát sau viêm ruột, bệnh vẩy nến ...
- Khác: giảm gamma globulin máu, sarcoidosis...

## VI. ĐIỀU TRỊ:

### 1. Nguyên tắc điều trị:

- Điều trị phù hợp với cơ chế bệnh sinh :
  - “Chống viêm tích cực để ngăn ngừa phản ứng viêm tiến triển gây hủy xương sớm và tổn thương phủ tạng. Ức chế miễn dịch để giảm tái phát”.
- Bảo tồn chức năng khớp & điều trị các triệu chứng ngoài khớp.
- Tâm lý trị liệu cho gia đình và bệnh nhi để có sự cộng tác tốt với thầy thuốc, giúp trẻ an tâm điều trị, học tập, để có một cuộc sống gần như bình thường.
- Cần có sự phối hợp của nhiều chuyên ngành: khớp nhi, chỉnh hình nhi, phục hồi chức năng, mắt, học đường, xã hội...

**2. Thuốc điều trị:** Việc chọn lựa thuốc điều trị cần dựa trên các dữ kiện sau :

- Mức độ nặng của phản ứng viêm.
- Mức độ tăng đáp ứng miễn dịch.
- Mức độ tổn thương xương.

**Thuốc điều trị triệu chứng:** bao gồm các thuốc kháng viêm tác dụng nhanh.

**KHÁNG VIÊM KHÔNG CORTICOID (NSAIDs) :**

- Chỉ định : VKDTTN có phản ứng viêm tăng nhẹ hoặc vừa, tổn thương khớp khu trú, chưa có tăng globulin miễn dịch, chưa có tổn thương xương.
- Các NSAIDs đều có hiệu quả kháng viêm tương đương nhau, do đó việc lựa chọn loại thuốc nào tùy thuộc sự dung nạp của bệnh nhi, hiệu quả điều trị trên mỗi cá thể, và điều kiện kinh tế.
- Tránh lạm dụng NSAIDs (*tránh phối hợp NSAIDs; chỉ đổi sang NSAIDs khác khi thuốc đang dùng không hiệu quả, nhưng với điều kiện phản ứng viêm không tiến triển nặng hơn*).
- Các NSAIDs được chỉ định cho trẻ em:
  - + Aspirine: 75 – 100mg /kg / ngày, chia 4 lần
  - + Naproxen: 15 – 20 mg /kg / ngày, chia 2 lần
  - + Ibuprofen: 35 mg / kg / ngày, chia 3 – 4 lần

**CORTICOID :**

- Chỉ định:
  - + Thể hệ thống với tổn thương phủ tạng.
  - + VKDTTN có phản ứng viêm tiến triển nặng, không khống chế được bằng NSAIDs
  - + VKDTTN có biến chứng viêm màng mắt thể mi / viêm màng bồ đào.
- Thuốc:
  - + Prednisone: liều tấn công 1 – 2 mg/kg / ngày, đối với trẻ < 20 kg (*liều tối đa không quá 60 mg/ ngày, đối với trẻ > 30 kg*), uống buổi sáng.
  - + Methyl prednisolone (*Solumedrol*) : chỉ định trong trường hợp phản ứng viêm tiến triển nặng không khống chế được bằng Corticoid uống tấn công, hoặc những trường hợp có tổn thương phủ tạng nặng đe dọa sinh mạng trẻ. Liều 3 – 5 mg/kg /ngày (*trường hợp nặng có thể dùng tới liều 10 -20 mg/kg/ngày*), TTM trong 3 – 5 ngày, sau đó chuyển sang Prednisone uống.
- Thời gian điều trị:
  - + Trong đợt cấp, Corticoid được dùng với liều tấn công cho tới khi phản ứng viêm giảm (*hết sốt, hết đau khớp và tốc độ lắng máu giờ đầu giảm < 50 mm*). Thời gian tấn công thay đổi tùy đáp ứng của phản ứng viêm trên lâm sàng và cận lâm sàng, nhưng không nên kéo dài > 4 tuần. Đối với các trường hợp đáp ứng kém với Corticoid tấn công nên phối hợp sớm điều trị cơ bản.
  - + Sau đợt cấp, corticoid được giảm liều dần (*tốc độ giảm liều tùy thuộc vào sự cải thiện nhiều hay ít của phản ứng viêm*), và thay thế dần bằng NSAIDs sau đó.
- Kháng Corticoid : hiện tượng kháng Corticoid không liên quan với độ nặng của bệnh, cũng như vấn đề dùng thuốc (*liều lượng, thời gian*), nhưng có liên quan mật thiết với cơ địa của bệnh nhi (*đột biến gen tạo ra thụ thể glucocorticoid bất thường*,

hoặc có sự hiện diện kháng thể kháng lipocortin). Do đó, không có phác đồ cứng nhắc đối với Cortico liệu pháp trong bệnh khớp. Đối với các trường hợp có biểu hiện kháng Corticoid, nên phối hợp sớm thuốc ức chế miễn dịch mạnh.

**Thuốc điều trị cơ bản :**

**THUỐC THAY ĐỔI DIỄN TIẾN BỆNH (DISEASE MODIFYING ANTIRHEUMATIC DRUGS, DMARDs) :**

- Chỉ định :

Khi phản ứng viêm tiến triển mạnh, đáp ứng kém với thuốc kháng viêm tác dụng nhanh, gây nguy cơ hủy xương sớm do viêm; hoặc VKDTTN đã có tổn thương xương.

- Thuốc :

- **Sulfasalazine (SZP):**

Thời gian bắt đầu có tác dụng từ 1 – 3 tháng, do đó thuốc cần được phối hợp với kháng viêm tác dụng nhanh (Corticoid / NSAIDs) trong giai đoạn viêm cấp. Hiệu quả điều trị tốt khi tổn thương xương nhẹ (< GD II) và phản ứng viêm tăng vừa, khu trú. Thuốc cũng tỏ ra có hiệu quả ở thể ít khớp với viêm cột sống dính khớp.

Liều & cách cho thuốc : SZP được cho theo phương pháp giải mẫn cảm với liều tăng dần mỗi tuần từ 250 - 500mg, cho đến khi đạt tổng liều 50 mg/kg/ngày (hoặc có thể dừng lại ở liều thuốc tỏ ra có hiệu quả trên lâm sàng).

Chống chỉ định dùng SZP ở bệnh nhân có dị ứng với Salicylate hoặc Sulfonamide.

Không phối hợp SZP với Corticoid trong giai đoạn cấp của VKDTTN thể hệ thống.

Trong quá trình điều trị cần theo dõi sát các tác dụng phụ của thuốc, cần kiểm tra mỗi tháng/3 tháng đầu, sau đó mỗi 3 tháng một lần các XN: SGOT, PT; TQ, TCK; CTM; VS; TPTNT...

- **Methotrexate (MTX):**

Chỉ định trong các trường hợp VKDTTN kháng trị, hoặc phụ thuộc Corticoid. Ngoài ra, thuốc cần được chỉ định sớm ở các trường hợp VKDTTN có phản ứng viêm tiến triển nặng kèm tăng đáp ứng miễn dịch thể mạnh và kéo dài, hoặc VKDTTN có tổn thương xương nặng.

+ *Liều lượng & cách cho thuốc :* MTX tỏ ra có hiệu quả với liều thấp 10 mg/m<sup>2</sup>/1 tuần. Cá biệt có thể tăng đến 1 mg/kg (1 lần trong tuần, uống vào ngày giờ nhất định).

+ *Phối hợp thuốc :*

Corticoid là thuốc phối hợp tốt với MTX, trong giai đoạn tấn công dùng liều 1 – 2mg/ kg/ ngày, giảm liều dần và duy trì với liều thấp 7,5mg/ ngày trong một thời gian dài trước khi ngưng Corticoid. MTX có thể tiếp tục sử dụng lâu dài sau khi hiệu quả điều trị đạt được (từ 3 – 6 tháng kể từ lúc bắt đầu sử dụng), nhưng cần theo dõi sát các tác dụng phụ của thuốc như viêm dạ dày, phát ban, độc gan, viêm phổi kẽ, ức chế tủy xương ... để gián đoạn thuốc kịp thời.

Phối hợp MTX và NSAIDs không có lợi vì NSAIDs làm giảm hoạt tính của MTX, đồng thời MTX làm tăng tác dụng độc của NSAIDs trên thận. Nếu cần thiết phải phối hợp, nên ngưng NSAIDs 24 giờ trước khi uống MTX. Aspirine không nên phối

hợp với MTX vì làm giảm nồng độ MTX trong máu vào giờ thứ 3 sau khi uống, do đó làm giảm hiệu quả trị liệu của MTX.

**Thuốc ức chế miễn dịch :**

Ngoài Methotrexate là thuốc ức chế miễn dịch được cơ quan đăng kiểm dược phẩm của Mỹ (FDA) coi như một thuốc chống thấp khớp làm thay đổi diễn tiến của bệnh (DMARDs), được sử dụng rộng rãi trong điều trị một số bệnh lý khớp ở người lớn và trẻ em. Một số thuốc ức chế miễn dịch mạnh khác như Cyclosporine A, Azathioprine, Cyclophosphamide ... cũng được chỉ định khi có những biến chứng nặng đe dọa sinh mạng trẻ như : hội chứng thực bào tế bào máu, hội chứng đông máu nội mạch lan tỏa, viêm mạch máu (*đặc biệt viêm mạch máu phổi gây cao áp phổi, dẫn đến biến chứng suy tim, sốc tim*), biến chứng thoái hóa tinh bột (Amyloidose) ở các phủ tạng (*đặc biệt ở thận*) ...

**- Điều trị nâng đỡ :**

Vật lý trị liệu và phục hồi chức năng; Tâm lý liệu pháp; chế độ dinh dưỡng hợp lý.

**VII. THEO DÕI & TÁI KHÁM:**

**- Trong giai đoạn cấp:**

Cần theo dõi đáp ứng của phản ứng viêm trên lâm sàng, cận lâm sàng (*sốt, sưng đau khớp, tổn thương ngoài khớp, VS, điện di protein huyết tương*), và tác dụng phụ của thuốc để điều chỉnh trị liệu kịp thời.

**- Trong giai đoạn duy trì:**

VKDTTN là một bệnh lý mạn tính, do đó bệnh nhi cần được theo dõi, tái khám lâu dài trong nhiều năm để duy trì chế độ điều trị hợp lý, nhằm mục đích ngăn chặn phản ứng viêm tiến triển gây phá hủy khớp, và tổn thương phủ tạng.

Theo dõi còn nhằm phát hiện và điều trị kịp thời các biến chứng của bệnh và tác dụng phụ của thuốc.

## BỆNH VIÊM ĐỘNG MẠCH TAKAYASU

### I. ĐẠI CƯƠNG:

Viêm động mạch Takayasu là bệnh lý viêm mạch máu mạn tính không rõ nguyên nhân, xảy ra ở động mạch chủ, các nhánh lớn động mạch chủ và động mạch phổi. Trong giai đoạn cấp, có sự thâm nhiễm tế bào viêm và tổn thương cơ trơn ở lớp trung mạc, tăng sinh nội mạc. Giai đoạn trễ lớp trung mạc bị thoái hóa, lớp nội mạc xơ hóa tạo thành các tổn thương hẹp, dẫn mạch và hình thành túi phình. Bệnh thường chẩn đoán trễ, khi phát hiện thì các san thương không còn hồi phục. Kiểm soát chặt chẽ huyết áp và các yếu tố nguy cơ giúp giảm thiểu các biến chứng tim mạch.

### II. CHẨN ĐOÁN:

#### - Công việc chẩn đoán:

##### + Khám lâm sàng:

- Tim các dấu hiệu đau cách hồi, âm thổi, chênh lệch mạch hay huyết áp tâm thu giữa hai tay hoặc hai chân, cao huyết áp. Âm thổi ở vùng động mạch dưới đòn hoặc động mạch chủ...
- Triệu chứng sốt, đau khớp, viêm khớp, đau cơ, đau bụng, nhức đầu, chóng mặt, suy yếu thần kinh, ra mồ hôi đêm, hạch to, thiếu máu, sụt cân...

##### + Cận lâm sàng:

- Huyết đồ, VS, CRP.
- Chức năng thận, ion đồ máu, tổng phân tích nước tiểu.
- ECG, X quang ngực thẳng, Siêu âm tim, Siêu âm mạch máu.
- DSA, CT cản quang có tái tạo mạch máu, MRI giúp xác định rõ hình ảnh của các động mạch bị viêm, tắc hẹp, dẫn hoặc túi phình.
- Chụp mạch máu qua thông tim là tiêu chuẩn vàng giúp chẩn đoán và phân độ viêm mạch máu takayasu.

#### - Chẩn đoán xác định: Theo tiêu chuẩn của Hiệp hội Thấp khớp Hoa Kỳ:

- + Khởi phát bệnh nhỏ hơn 40 tuổi.
- + Đi cách hồi.
- + Mạch chi yếu.
- + Chênh lệch huyết áp tâm thu giữa hai tay hoặc hai chân  $\geq 10\text{mmHg}$ .
- + Âm thổi ở vùng động mạch dưới đòn hoặc động mạch chủ.
- + Chụp hình mạch máu thấy hẹp từng đoạn động mạch chủ hoặc các nhánh của nó, loại trừ hẹp do loạn sản sợi cơ.

Chẩn đoán bệnh Takayasu khi có ít nhất 3 trong 6 tiêu chuẩn trên.

#### Phân loại bệnh Takayasu theo vị trí tổn thương

Type	Vị trí tổn thương
I	Các nhánh của cung động mạch chủ
IIa	Động mạch chủ lên, cung động mạch chủ và các nhánh của nó
IIb	IIa + động mạch chủ xuống

- 
- III Động mạch chủ xuống, động mạch chủ bụng và hoặc động mạch thận
  - IV Động mạch chủ bụng và hoặc động mạch chủ bụng
  - V Type IV + Type IIb
- 

### III. ĐIỀU TRỊ:

- Điều trị nội khoa:
  - + Kháng viêm trong giai đoạn cấp:
    - Prednisone nên được cho ở bệnh nhân trẻ ngay cả khi không có bằng chứng viêm cấp vì có nhiều khả năng viêm tiềm ẩn. Liều tấn công 1-2mg/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 kháng Prednisone (*phản ứng viêm không biến mất sau 1 tháng tấn công*), có thể phối hợp thêm: Cyclophosphamide 2mg/kg/ngày, uống hoặc Methotrexate 10-30mg/m<sup>2</sup> da/ tuần, uống.
  - + Thuốc hạ huyết áp khi có cao huyết áp: 90% bệnh nhân có sang thương hẹp, thường gặp ở động mạch dưới đòn, do đó huyết áp đo ở chi trên thấp hơn nhiều so với ở động mạch chủ. Lý tưởng là đo huyết áp động mạch lúc thông tim. Thuốc hạ áp có thể sử dụng đơn độc hoặc phối hợp nhiều loại sau: ức chế canxi, ức chế alpha-beta, dẫn trực tiếp thành mạch.
- Điều trị can thiệp:

Nong những chỗ động mạch hẹp nếu hình ảnh trên phim chụp mạch máu cho thấy có thể thực hiện được, phẫu thuật bắt cầu nếu không nong được.

## TRÀN DỊCH MÀNG TIM

### I. ĐẠI CƯƠNG VÀ NHỮNG ĐIỂM CẦN NHỚ:

- Được gọi là tràn dịch màng tim khi có một lượng dịch nhiều bất thường trong màng ngoài tim. Khả năng dung nạp bệnh nhân phụ thuộc mức độ dịch nhưng quan trọng hơn là tốc độ hình thành của lượng dịch đó. Chẩn đoán dựa chủ yếu vào siêu âm tim. Đánh giá sự dung nạp của bệnh nhân dựa vào lâm sàng và siêu âm tim. Chọc dò dịch màng tim giúp giải áp trong tình trạng cấp cứu hay giúp chẩn đoán nguyên nhân gây bệnh
- Hiện tượng viêm màng tim thường gây tràn dịch, có thể là tràn huyết thanh-fibrin, mủ hay huyết thanh máu. Dạng khác hiếm hơn có thể là toàn máu, dưỡng trấp thậm chí là khí (*do dạng này rất hiếm nên được kể ra trong bài này*)
- Quan sát đại thể, sinh hóa có thể xác định nguyên nhân nhưng cũng có trường hợp khó khăn
- Bất kể loại dịch nào trong màng ngoài tim khi tạo nên áp lực 10-15mmHg đều ảnh hưởng đến sự đổ đầy của máu về tim và làm giảm cung lượng tim. Khi tràn dịch màng tim với tốc độ nhanh thì chỉ một lượng ít cũng có thể ảnh hưởng đến tình trạng huyết động.

### II. NGUYÊN NHÂN:

Có rất nhiều nguyên nhân gây tràn dịch màng tim

- Vi khuẩn: tụ cầu vàng, H.influenzae, phế cầu, não mô cầu...
- Lao
- Virus: Coxsackies, cúm, Adenovirus, Echovirus
- Ký sinh trùng: toxoplasma
- Bệnh collagen: Lupus, bệnh Still, bệnh xơ cứng bì
- Thấp tim
- Hội chứng tràn dịch màng tim sau mổ
- Bệnh lý tăng sinh: di căn, có tổ chức u cạnh màng tim, sarcoma màng ngoài tim, teratome trong màng tim.
- Chấn thương: do thủng tim khi làm tim mạch can thiệp, đặt catheter trong tim.
- Sau khi xạ trị
- Phù niêm
- Tràn dịch dưỡng trấp
- Bệnh tim có tắc nghẽn.

**Bảng 1** Bảng định hướng nguyên nhân tràn dịch màng ngoài tim

Loại dịch màng tim	Nguyên nhân
Tràn mủ màng tim	Vi khuẩn Bệnh Still
Tràn dịch huyết thanh-fibrin ( <i>có thể có hồng cầu</i> )	Lao Virus RAA Bệnh collagen

	Sau phẫu thuật màng tim Viêm màng tim do tăng ure máu Bệnh lý có hiện tượng tăng sinh Phù niêm
Tràn dịch dưỡng trấp	Bất thường hệ thống bạch huyết Sau mổ tim
Tràn máu màng tim	Do catheter, hay chấn thương
Tràn dịch màng tim dạng nước	Truyền dịch đường catheter trung tâm có biến chứng

### III. LÂM SÀNG:

- *Bệnh sử:* Có thể gợi ý khi trên bệnh nhân lao, sau mổ, hay bệnh lý có thể gây tràn dịch màng tim ở trên
- *Dấu hiệu lâm sàng*
  - + Khi chưa có hiện tượng chẹn tim thì đau ngực là triệu chứng chính và đau tăng lên khi nằm. Trẻ nhỏ biểu hiện với khóc quấy khó dỗ.
  - + Nếu dịch màng tim hình thành chậm thì bệnh nhi sẽ không có triệu chứng
  - + Khó thở gợi ý tình trạng dung nạp lâm sàng kém.
  - + Nghe tim có tiếng cọ màng tim hay tiếng tim khó nghe trong trường hợp tràn dịch màng tim lượng nhiều.
  - + Khi tràn dịch màng tim lượng nhiều bệnh nhân sẽ có triệu chứng chẹn tim.
- *Dấu hiệu chẹn tim*
  - + Thở nhanh nhịp tim nhanh tăng lên khi bệnh nhi nằm.
  - + Tĩnh mạch cổ nổi ở trẻ lớn và gan lớn.
  - + Mạch nghịch thường: giảm mạch và giảm HA trên 10% vào cuối kỳ thở ra. Điều này chỉ có thể thực hiện được ở trẻ lớn.
  - + Siêu âm đóng vai trò quan trọng trong đánh giá ảnh hưởng của lượng dịch lên tình trạng huyết động.

### IV. CẬN LÂM SÀNG:

Các xét nghiệm cơ bản như huyết đồ, sinh hóa...

Các xét nghiệm đánh giá mức độ tràn dịch màng tim và gợi ý nguyên nhân

- X quang phổi: Hình ảnh bóng tim lớn mất đi hình ảnh các cung của buồng tim và mạch máu lớn, góc sườn hoành rộng ra.
- Hình ảnh bóng tim lớn chỉ thấy khi có lượng dịch tương đối lớn khoảng 50ml trẻ nữ nhi và 100ml ở trẻ nhỏ.
- ECG có hình ảnh thay đổi sóng T và đoạn ST, có 4 giai đoạn biểu hiện sự tổn thương của màng ngoài tim.
  - Giai đoạn 1: ST chênh lên
  - Giai đoạn 2: ST trở về bình thường, sóng T dẹt dần, sau đó sóng T đảo ngược kèm theo điện thế ngoại biên thấp
  - Giai đoạn 3: Sóng T đảo ngược trên toàn chuyển đạo và mất đi hiện tượng điện thế ngoại biên thấp
  - Giai đoạn 4: Sóng T trở về bình thường đôi khi mất nhiều tuần



Trong trường hợp lượng dịch màng tim nhiều sẽ có hiện tượng điện thế ngoại biên thấp và hiện tượng biên độ QRST thay đổi cao thấp liên tiếp nhau (*alternance électrique*) và sự thay đổi này không phụ thuộc vào nhịp thở của bệnh nhân

Có một vài triệu chứng gợi ý tình trạng chẹn tim nhưng không đặc hiệu như: Sóng P nhọn, chuyển trục trái của phức bộ QRS.

Dấu hiệu siêu âm

- Đánh giá lượng dịch và vị trí dịch khu trú hay lan tỏa.
- Đánh giá các triệu chứng dự báo nguy cơ chẹn tim: dịch chèn ép tiểu nhĩ và buồng thoát thất phải là hai triệu chứng sớm nhất, trên siêu âm TM thấy đè sụp thất phải tiền tâm thu, van sigma đóng sớm giữa thì tâm thu, thất phải và nhĩ phải bị bè sụp thì tâm trương.

Chẩn đoán xác định dựa vào siêu âm và chọc dịch màng tim

Chẩn đoán phân biệt:

- Tràn dịch màng phổi
- Suy tim

**Tiêu chuẩn nhập viện:** Những bệnh nhân nghi ngờ tràn dịch màng tim chuyên phòng khám chuyên khoa.

## V. ĐIỀU TRỊ :

**Nguyên tắc:**

- Điều trị triệu chứng chẹn tim khi có
- Điều trị theo nguyên nhân tràn dịch

**Phân cấp điều trị**

**Cấp 1:**

+ Nếu bệnh nhi ổn định, nhập viện vào khoa tim mạch.

+ Điều trị cấp cứu

Đối với tràn dịch màng tim có ảnh hưởng đến huyết động.

- Ổn định hô hấp
- Hội chẩn cấp cứu khoa tim mạch để chọc hút dịch giải áp.
- Trong trường hợp cấp cứu có thể truyền dịch, vận mạch để duy trì huyết động, không dùng Digoxin hay lợi tiểu.

**Cấp 2**

+ Điều trị theo nguyên nhân

+ Điều trị triệu chứng:

Chọc dịch màng tim được thực hiện ở những bệnh nhân có rối loạn huyết động do dịch chèn ép.

Chọc dịch màng tim để chẩn đoán khi lâm sàng, cận lâm sàng chưa tìm ra nguyên nhân tràn dịch màng tim.

## VIÊM NỘI TÂM MẠC NHIỄM TRÙNG

### I. ĐỊNH NGHĨA:

Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn là tổn thương nhiễm trùng hiện diện tại nội mạc cơ tim, hay trên các cấu trúc nhân tạo trong tim (*van nhân tạo, vật liệu nhân tạo khác..*). Biểu hiện tổn thương đặc hiệu dạng sùi (*vegetation*). Đây là tổn thương hình thành với sự hình thành của fibrin, tiểu cầu, vi khuẩn tăng sinh, hay nấm. Tác nhân là vi khuẩn, nấm hay virus và có thể biểu hiện dưới dạng cấp hay bán cấp. Nguyên nhân thường gặp nhất là do vi khuẩn và phạm vi bài này chỉ đề cập đến vi nội tâm mạc bán cấp do vi khuẩn.

### II. NGUYÊN NHÂN:

Vi khuẩn gây bệnh:

- Streptocoques nhiều nhất khoảng trên 40%
- Staphylocoques chiếm khoảng 40% đang có xu hướng tăng dần do can thiệp ngoại khoa ngày càng nhiều và phức tạp hơn.
- Các vi khuẩn khác:
  - + Escherichia Coli
  - + Trực khuẩn gram âm
  - + Nhóm HACEK (*Haemophilus spp, Actinobacillus actinomyceter comitants, Cardiobacterium hominis, Eikenella spp, Kingella kingae*)

#### Bảng 1

Định hướng tác nhân gây bệnh dựa vào đường vào của vi khuẩn

Đường vào	Tác nhân vi khuẩn gợi ý
Răng miệng	Streptocoque
Ruột	Streptocoque bovis, enterocoque
Tai mũi họng	Streptocoque
Đường tiết niệu	Enterocoque
Sinh dục	Enterocoque, staphylocoque
Da- thủ thuật catheter	Staphylocoque
Phẫu thuật tim, mạch máu lớn	Staphylocoque, trực khuẩn gram âm

### III. CHẨN ĐOÁN

Bệnh sử: trên bệnh nhân có bệnh lý tim mạch, hay bệnh nhân mà khi khám lâm sàng nghe được tiếng thổi ở tim có xuất hiện các triệu chứng dưới đây thì cần nghĩ đến viêm nội tâm mạc

- Sốt kéo dài trên 8 ngày mà chưa tìm được nguyên nhân chính xác
- Mệt mỏi, và tổng trạng chung của bệnh nhi giảm sút
- Thay đổi tiếng tim
- Lách lớn hay có sang thương da nghi ngờ
- Sốt lại sau khi ngưng kháng sinh
- Sốt trong vòng 2 tháng sau khi phẫu thuật tim hay tim mạch can thiệp

### IV. THỂ LÂM SÀNG:

Thể kinh điển với sốt kéo dài :

- Sốt kéo dài: trên 8 ngày, không rõ lí do, tái diễn khi ngưng kháng sinh, sốt cao rét run trên bệnh nhi có yếu tố nguy cơ: tổng trạng chung kém, xuất hiện tiếng thổi ở tim hay tiếng thổi thay đổi so với trước, gan lách lớn, các sang thương khác: mảng Janeway, giả chín mé osler, nốt xuất huyết, thương tổn Roth khi soi đáy mắt.

*Thể bệnh âm ỉ:* từng đợt khó chẩn đoán, thường bị chẩn đoán muộn.

*Thể biến chứng:*

- + Các biến chứng tại tim như biểu hiện phù phổi cấp (*ít gặp ở trẻ nhỏ*), suy tim toàn bộ, tình trạng huyết động không ổn định hay chẹn tim (*tamponade*).
- + Các biến chứng ngoài tim: Nhồi máu phổi, nhồi máu hệ thống một hay nhiều chỗ, có triệu chứng hay không có triệu chứng, bệnh nhân có thể trong tình trạng nhiễm trùng huyết hay xuất huyết não do vỡ các túi phình.

*Thể sau phẫu thuật tim:* gặp trên bệnh nhân có chạy tuần hoàn ngoài cơ thể hay chỉ phẫu thuật tạm thời, dưới 2 tháng sau mổ tim, biểu hiện sốt, tiếng tim thay đổi và xuất hiện các biến chứng đã miêu tả.

## V. CẬN LÂM SÀNG:

Bilan ban đầu: Huyết đồ, CRP, chức năng gan, ion đồ, nước tiểu 10 thông số, phức hợp miễn dịch lưu hành, x quang phổi và ECG.

Cấy máu cần lưu ý như sau:

- Trước khi cho kháng sinh kể cả kháng sinh uống nếu được.
- Lặp lại: 3-6 lần trong 24-48 giờ
- Khi sốt cao hay rét run, nếu không thì chia đều trong 24 giờ
- Cấy trên cả hai môi trường yếm khí và kỵ khí, nếu cần thiết cần cấy trên môi trường được làm giàu.
- Giữ lâu hơn bình thường trên môi trường nuôi cấy
- Trên môi trường làm giàu vi khuẩn nếu như có kháng sinh trước đó.
- Kháng sinh đồ và nồng độ ức chế vi khuẩn tối thiểu.

Làm xét nghiệm tìm kiếm đường vào: Nước tiểu, họng, những sang thương ghi nhận được khi thăm khám lâm sàng

PCR bệnh phẩm khi bệnh nhân phẫu thuật

Huyết thanh chẩn đoán *Coxiella burnetii* (*sốt Q*)

### Siêu âm tim

- + Đóng vai trò cơ bản giúp chẩn đoán, điều trị (*can thiệp ngoại khoa?*), tiên lượng và theo dõi diễn tiến bệnh.
- + Siêu âm tim qua đường thực quản khi cần thiết chẩn đoán các biến chứng ap-xe quanh van.

Bilan mở rộng để tìm các biến chứng nhồi máu hay phình mạch dạng nắm thực hiện tùy theo gợi ý lâm sàng: chụp CT scanner sọ não, bụng hay ngực.

## VI. TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN:

Chẩn đoán viêm nội tâm mạc theo tiêu chuẩn chẩn đoán Duke

**Bảng 2:** Tiêu chuẩn chẩn đoán viêm nội tâm mạc

<p><b>Tiêu chuẩn chẩn đoán viêm nội tâm mạc</b></p> <p><i>Chắc chắn có viêm nội tâm mạc</i></p> <p><b>Tiêu chuẩn tổ chức học:</b> Hiện diện vi khuẩn khi nuôi cấy hay xét nghiệm mô học của sùi, tổ chức thuyên tắc hay ap-xe trong tim</p> <p>Tồn thương bệnh lý chứng tỏ có viêm nội tâm mạc hoạt động khi làm xét nghiệm tổ chức học</p> <p><b>Tiêu chuẩn lâm sàng:</b> 2 tiêu chuẩn chính <b>hoặc</b> (1 tiêu chuẩn chính và 3 tiêu chuẩn phụ) <b>hoặc</b> 5 tiêu chuẩn phụ.</p>
<p><i>Có thể có viêm nội tâm mạc</i></p> <p>Có những dấu hiệu gợi ý viêm nội tâm mạc nhưng không đủ nằm trong tiêu chuẩn của chắc chắn viêm nội tâm mạc hay loại trừ</p>
<p><i>Viêm nội tâm mạc được loại trừ</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Khi có một chẩn đoán khác giải thích được các triệu chứng hiện diện trên bệnh nhi</li> <li>- Mất đi các triệu chứng đã được cho là viêm nội tâm mạc ở bệnh nhi không dùng kháng sinh hay mới chỉ dùng kháng sinh dưới 4 ngày</li> <li>- Không khi nhận được tổn thương dạng viêm nội tâm mạc khi phẫu thuật hay tử thi ở bệnh nhi không dùng kháng sinh hay mới chỉ dùng kháng sinh dưới 4 ngày.</li> </ul>

**Bảng 3:** Định nghĩa các tiêu chuẩn theo Duke

<p><b>Tiêu chuẩn chính</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Cấy máu dương tính.</i> Cấy máu trở thành tiêu chuẩn chính khi thỏa mãn + 2 lần cấy máu mọc lên một loại vi khuẩn điển hình gây viêm nội tâm mạc ví dụ: streptococcus viridans, staphylococcus aureus hay nhóm HACEK. Staphylococcus aureus mắc phải tại cộng đồng hay enterococci trong trường hợp không có ổ nhiễm khuẩn tiên phát. Hoặc + Cấy máu mọc lên thường xuyên (trong 2 lần cấy liên tiếp với mẫu máu được lấy cách nhau 12 giờ và 3 hoặc hơn các mẫu máu liên tiếp nhau với khoảng cách lần lấy máu đầu tiên và cuối cùng cách nhau trên 1 giờ) với một loại vi khuẩn thường gây viêm nội tâm mạc.</li> <li>- <i>Thương tổn nội mạc khi siêu âm tim:</i> có sùi, ap-xe quanh van, có hở quanh van nhân tạo mới khi so sánh với các lần siêu âm trước</li> <li>- <i>Lâm sàng</i> xuất hiện tiếng thổi hở van mới khi so sánh với các lần thăm khám trước đó</li> </ul>
<p><b>Tiêu chuẩn phụ:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Đối tượng nguy cơ của viêm nội tâm mạc hay người nghiện ma túy</li> </ul>

- Sốt trên 38 độ C
- Sang thương mạch máu: thuyên tắc mạch, phình mạch dạng nấm, nhồi máu phổi, xuất huyết kết mạc, xuất huyết não
- Sang thương do phức hợp miễn dịch lưu hành: viêm cầu thận cấp, nốt Osler, dấu hiệu Roth, thương tổn Janeway, dương tính yếu tố thấp
- Cây máu mọc vi khuẩn như không đủ điều kiện để trở thành tiêu chuẩn chính, huyết thanh dương tính với một loại vi khuẩn có thể gây viêm nội tâm mạc
- Siêu âm gợi ý nhưng không đủ tiêu chuẩn để trở thành tiêu chuẩn chính

## VII. ĐIỀU TRỊ:

Bao gồm điều trị nội khoa và ngoại khoa

**Cấp 1:** khi nghi ngờ bệnh nhân có viêm nội tâm mạc cần làm các xét nghiệm ban đầu và hội chẩn chuyên khoa

**Cấp 2:** Điều trị nội khoa

Kháng sinh liệu pháp

Cần phải dùng kháng sinh phối hợp, diệt khuẩn, thích hợp với vi khuẩn gây bệnh theo kháng sinh đồ, đường tĩnh mạch, kéo dài từ 4 đến 6 tuần với nồng độ huyết thanh hiệu quả.

Kháng sinh ban đầu trước khi có kháng sinh đồ có thể sử dụng

Amoxicillin 200mg/kg/ngày + gentamycin 3mg/kg/ngày

Trên bệnh nhân có tổn thương da hay hậu phẫu mô tim

Oxacillin 200mg/kg/ngày hay vancomycin 60mg/kg/ngày

Kháng sinh được điều chỉnh theo kháng sinh đồ và vị trí thuyên tắc.

Điều trị các biến chứng của bệnh và do quá trình

### Theo dõi điều trị

*Lâm sàng:* đường biểu diễn nhiệt độ, tổng trạng, tiếng tim, tình trạng huyết động (*nhịp tim, huyết áp, nước tiểu*), đường đi mạch máu tìm hiện tượng thuyên tắc, dấu hiệu thần kinh.

*Sinh học:* huyết đồ, CRP, thận gan

*Vi khuẩn:* cấy máu, nồng độ huyết thanh của kháng sinh

*Tim mạch:* X quang, ECG, siêu âm tim theo dõi diễn tiến sùi và đánh giá biến chứng.

Các biến chứng có thể gặp trong thời gian điều trị: shock tim, phù phổi cấp, block nhĩ thất hoàn toàn, tình trạng nhiễm trùng huyết không khống chế được, thương tổn van nặng hơn, các biến chứng trên vật liệu sinh học thay thế đang dùng trên bệnh nhi.

**Chỉ định điều trị ngoại khoa** còn tranh cãi tuy nhiên tỷ lệ can thiệp ngoại khoa sớm ngày càng tăng lên:

- + Suy tim dai dẳng dưới điều trị nội khoa tích cực
- + Nhiễm khuẩn huyết không khống chế được: đối với những trường hợp cấy máu dương tính mà sau khi sử dụng kháng sinh 7 ngày cấy máu kiểm tra vẫn còn vi khuẩn thì cần hội chẩn ngoại khoa
- + Huyết khối nhiều chỗ đặc biệt là nhồi máu hệ thống
- + Đường kính sùi trên 10mm di động mạnh ở buồng tim trái.

- + Áp-xe quanh van, tổ chức cạnh van hay làm mũ khu trú trong cơ tim với rối loạn dẫn truyền.

### VIII. DỰ PHÒNG:

Nguyên tắc chung:

- Phát hiện và điều trị sớm tất cả các loại nhiễm khuẩn
- Điều trị ngoại khoa triệt để các bệnh tim bẩm sinh
- Vệ sinh cá nhân và dinh dưỡng tốt
- Sử dụng kháng sinh trước khi làm thủ thuật. Kháng sinh phụ thuộc vào cơ địa, đường vào và vi khuẩn

#### Đối tượng cần dự phòng

Đối với các can thiệp răng miệng

- Nhổ răng
- Phẫu thuật quang răng
- Cây răng giả
- Điều trị tủy răng
- Đặt dụng cụ chỉnh nha
- Chích gây tê tại chỗ trong dây chằng
- Lấy cao răng

Đối với phẫu thuật có nguy cơ khác

#### Bảng 3: Đối với phẫu thuật có nguy cơ khác

Phẫu thuật đường hô hấp	-Cắt amygdale, nạo VA -Phẫu thuật trên niêm mạc đường tiêu hóa -Nội soi phế quản với ống cứng
Tiêu hóa	-Tiêm xơ trong giãn tĩnh mạch thực quản -Nong thực quản qua nội soi -Chụp đường mật ngược dòng -Phẫu thuật đường mật và niêm mạc đường tiêu hóa
Tiết niệu	Soi bàng quang Can thiệp nong niệu đạo

*Kháng sinh dự phòng cho thủ thuật răng miệng hay đường hô hấp trên với gây tê tại chỗ*

#### Bảng 4: Kháng sinh dùng một lần trước khi làm thủ thuật 1 giờ

Đối tượng	Thuốc	Đường dung và liều lượng
Không dị ứng betalactam	Amoxicillin	75mg/kg uống
Dị ứng với betalactam	Pristinamycin	25mg/kg uống

*Kháng sinh dự phòng cho thủ thuật răng miệng hay đường hô hấp trên với gây mê toàn thân*

#### Bảng 5: Kháng sinh dự phòng cho thủ thuật răng miệng hay đường hô hấp trên với gây mê toàn thân

Đối tượng	Thuốc	Liều lượng và đường dùng	
		1 giờ trước thủ thuật	6 giờ sau
Không dị ứng	Amoxicillin	50mg/kg TM	25mg/kg uống

với betalactam			
Dị ứng với betalactam	Vancomycin	20mg/kg TM	Không dùng liều 2

*Kháng sinh dự phòng với phẫu thuật tiết niệu và tiêu hóa*

**Bảng 6:** Kháng sinh dự phòng với phẫu thuật tiết niệu và tiêu hóa

Đối tượng	Thuốc	Liều lượng và đường dùng	
		1 giờ trước thủ thuật	6 giờ sau
Không dị ứng với betalactam	Amoxicillin	50mg/kg TM	25mg/kg uống
	Và Gentamycin	2mg/kg (tối đa 80mg)	
Dị ứng với betalactam	Vancomycin	20mg/kg TM (tối đa 1mg)	Không dùng liều 2
	Và Gentamycin	2mg (tối đa 80mg)	

**Bảng 7:** Liều dùng, đường dùng, số lần dùng của các kháng sinh trong viêm nội tâm mạc

Kháng sinh	Liều dùng	Số lần
Amphotericin B	1mg/kg/24 giờ IV	Hàng ngày
Ampicillin	300mg/kg/24 giờ IV	Liên tục hay cách nhau 4 h
Cefazolin	80-100mg/kg/24 giờ IV	Cách nhau 8 giờ
Cefotaxim	100-200mg/kg/24giờ IV	Cách nhau 6 giờ
Ceftazidim	100-150mg/kg/24giờ IV	Cách nhau 8 giờ
Ceftriaxon	50-100mg/kg/24 giờ IV	12-24 giờ
Ciprofloxacin	20-30mg/kg/24 giờ IV	Cách nhau 12 giờ
	30-40mg/kg/24giờ uống	Cách nhau 12 giờ
Gentamycin	2-2.5mg/kg/liều	Cách nhau 8 giờ
Imipenem/cilastatin	60-100mg/kg/24giờ IV	Cách nhau 6 giờ
Oxacillin	150-200mg/	Cách nhau 4-6 giờ
Penicillin G	150.000-200.000 UI/kg/24 giờ	Liên tục hay cách nhau 4 giờ
Penicillin G liều cao	200.000-300.000 UI/kg/24 giờ	Liên tục hay cách nhau 4 giờ
Rifamycin	10mg/kg/24 liều uống	Cách nhau 12 giờ
Streptomycin	7,5 mg-10 mg/kg/ liều IM	Cách nhau 12 giờ

Vancomycin	40mg/kg/24 giờ IV	Cách nhau 6-12 giờ
------------	-------------------	--------------------

BV Nhi đồng 2



## NHỊP NHANH KỊCH PHÁT TRÊN THẤT

### I. ĐẶC ĐIỂM:

Nhịp tim nhanh đều, tần số từ 180-300 lần/phút với cơ chế tạo nhịp xuất phát ngoài nút xoang và trên chỗ chia nhánh của bó His. QRS thường hẹp (92%) đôi khi rộng (8%).

### II. NGUYÊN NHÂN:

1. **Nhịp nhanh nhĩ thất (atrio-ventricular tachyarrhythmias):** Cơ chế nhịp nhanh phụ thuộc nút nhĩ-thất. Thường có đáp ứng với các thuốc gây bloc nhĩ-thất (ATP, digoxine, Verapamil, thuốc ức chế beta, Cordarone)

- Vòng vào lại giữa nhĩ và thất do các đường dẫn truyền phụ.
- Vòng vào lại ở nút nhĩ thất.

2. **Nhịp nhanh nhĩ (atrial tachyarrhythmias):** Cơ chế nhịp nhanh không phụ thuộc nút nhĩ thất. Thường có đáp ứng với thuốc chẹn beta.

- Vòng vào lại ở nhĩ.
- Nhịp tự động ở nhĩ.

### III. CÁC YẾU TỐ THỨC ĐÃY:

Catheter trung ương, sốt, catecholamines, salbutamol, toan huyết, sốc, giảm thể tích máu, hạ oxy máu, chèn tim, suy tim nặng, viêm cơ tim.

### IV. XÉT NGHIỆM:

- ECG.
- Công thức máu, CRP.
- Cây máu nếu nghi nhiễm trùng huyết.
- Ion đồ, khí máu.
- X-quang tim, phổi nếu nghi ngờ bệnh lý tim, phổi.

### V. CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT:

1. **Phân biệt nhịp nhanh kịch phát trên thất với QRS rộng và nhịp nhanh ở thất :** nghĩ đến nhịp nhanh thất khi có: nhịp chập (*fusion*), nhịp bắt (*capture*), phân ly nhĩ-thất hoặc block nhĩ thất Wencke-bach, trục lệch trái, QRS > 140 msec, QRS một hoặc hai phase (*không có 3 phase ở V1*). Nhịp nhanh trên thất với dẫn truyền lệch hướng ít gặp ở trẻ < 18 tháng. (*xem bảng 3*).

2. **Phân biệt các loại nhịp nhanh trên thất**

Các bảng sau đây có thể giúp ích một phần nào:

**Bảng 1: Loạn nhịp nhanh với QRS hẹp đều:**

<b>TÁC DỤNG CỦA KÍCH THÍCH PHÉ</b>	Cắt cơn hoặc không cắt cơn	Trong cơn nhịp nhanh sóng P' âm, nằm sau QRS, RP' > 0,07 giây Ở nhịp xoang có h/c WPW	P'=QRS trong cơn nhịp nhanh	<b>Nhịp nhanh vòng vào lại nhĩ-thất thuận chiều (Orthodromic atrio-ventricular reentry tachycardia)</b>
------------------------------------	----------------------------	--	-----------------------------	---

<b>VỊ HOẶC CỦA ATP</b>		Trong con nhịp nhanh sóng P' nằm trong QRS, RP' < 0,07 giây	P'=QRS trong con nhịp nhanh	<b>Nhịp nhanh vòng vào lại nút nhĩ - thất</b> ( <i>Atrio - ventricular node reentry tachycardia</i> )
	Block nhĩ thất độ II	Nhịp nhĩ < 240	P'>QRS	<b>Nhịp nhanh nhĩ</b> ( <i>Atrial tachycardia</i> )
		Nhịp nhĩ > 240	F>QRS	<b>Cuồng nhĩ</b> ( <i>Atrial flutter</i> )

**Bảng 2: Loạn nhịp nhanh với QRS hẹp không đều**

Sóng f ( <i>biên độ nhỏ</i> )	<b>Rung nhĩ</b> ( <i>Atrial fibrillation</i> )
Sóng F > 240 l/ph	<b>Cuồng nhĩ với dẫn truyền nhĩ -thất thay đổi</b> <i>Atrial flutter with variable AV conduction</i>
Sóng F < 240 l/ph	<b>Nhịp nhanh nhĩ với dẫn truyền nhĩ -thất thay đổi</b> <i>Atrial tachycardia with variable AV conduction</i>
Sóng P' ≥ 2 dạng	<b>Nhịp nhanh nhĩ đa ổ</b> ( <i>Multifocal atrial tachycardia</i> )

**Bảng 4: Loạn nhịp nhanh với QRS rộng đều**

Không có các đặc điểm ở bảng 3	<b>Nhịp nhanh trên thất với block nhánh</b> <i>Supraventricular tachycardia with bundle block</i> <b>Nhịp nhanh vòng vào lại nhĩ thất nghịch chiều</b> <i>Antidromic A-V reentry tachycardia</i>
Có các đặc điểm ở bảng 3	<b>Nhịp nhanh thất</b> <i>Ventricular tachycardia</i>

**Bảng 3: Các đặc điểm của nhịp nhanh thất**

<b>Chẩn đoán nghiêng về nhịp nhanh thất nếu có</b>
Phân ly nhĩ-thất
Chọc thủng block nhĩ-thất trước nhịp thất → nhịp bắt
Chọc thủng block nhĩ-thất đồng thời với nhịp thất → nhịp chập
Mô thức QRS ở V1 R Tai thỏ với R > R' QR RS
Mô thức QRS ở V6 rS QS QR
Trục QRS -30 đến -180 độ
QRS > 0,14 sec

**Bảng 5: Loạn nhịp nhanh với QRS rộng không đều**

- 1. Rung nhĩ hoặc cuồng nhĩ có dẫn truyền lệch hướng (block nhánh, đường phụ)**  
(Atrial fibrillation or flutter with aberrant conduction)
- 2. Nhịp nhanh thất đa ổ**  
(Multifocal ventricular tachycardia)
- 3. Xoắn đỉnh**  
(Torsade de pointes)

**VI. ĐIỀU TRỊ:****1. Nguyên tắc :**

- Ngăn ngừa và ổn định rối loạn huyết động học.
- Tìm và điều trị nguyên nhân và các yếu tố thúc đẩy.

**2. Xử trí trong giai đoạn cấp :**

- Thở oxy qua cannula.
- Theo dõi liên tục trên monitor ECG, nhịp thở, SaO<sub>2</sub>, huyết áp
- Luôn luôn dự phòng:
  - + Máy sốc điện bên cạnh bệnh nhi để phá rung trong trường hợp bệnh nhi có rung nhĩ và đường phụ (*khi điều trị với thuốc gây block AV có thể đưa đến rung thất*).
  - + Mask và ballon giúp thở. Dụng cụ đặt nội khí quản (*ATP có thể gây co thắt phế quản và ngưng thở*).
- Tìm và điều trị các yếu tố thúc đẩy+++
- Chườm túi nước đá đột ngột lên mặt kể cả mũi trong 10 giây để tạo phản xạ lặn (*diving reflex*). Có thể lập lại nhiều lần.
- ATP<sup>1</sup> 20mg/ ống 2ml  
0,1 mg/ kg/ liều đầu tiêm mạch bơm thật nhanh, nếu không có đáp ứng, sau 3-5 phút tăng lên 0,2 mg/kg/liều, có thể lập lại. Liều tối đa 0,4 mg/kg.
- ❖ Nếu vẫn không có đáp ứng:
  - Lập lại chườm đá lên mặt. Nếu thất bại:
  - Trường hợp QRS rộng: xử trí như nhịp nhanh thất.
  - Trường hợp QRS hẹp và huyết động học không ổn định:
  - Sốc điện đồng bộ :  
Liều đầu: 1 J/ kg, nếu không có đáp ứng lập lại sau 3 phút với liều 2-3J/ kg, có thể lập lại nếu cần.
  - Nếu không hiệu quả, kích thích tần số nhanh (*overdrive pacing*) trong tim hoặc qua thực quản.
  - *Trường hợp QRS hẹp và chưa có rối loạn huyết động học:*  
Nếu trẻ trên 12 tháng:

<sup>1</sup> Các loại nhịp đáp ứng tốt với ATP: nhịp nhanh trần thất do vịnh vào lại ở nút, **nhịp nhanh thất do tăng tiết catecholamines khi gắng sức**. ATP làm lộ rõ cuồng nhĩ do làm tăng block AV.

- + Verapamil (*Isoptine 5 mg/ ống 2 ml*) 0,1 – 0,2 mg/ kg tiêm mạch chậm trong 2 phút, lập lại nếu cần sau 10-30 phút. Tổng liều tiêm mạch  $\leq 0,3$  mg/ kg. Nếu có kết quả, duy trì bằng Verapamil uống 5 mg/ kg/ 24 giờ chia 3 lần/ ngày.
- + Hoặc Propranolol (*Avlocardyl 1 mg/ ống 1 ml*) 0,01 mg/ kg pha loãng với glucose 5% tiêm mạch thật chậm trong 15 phút. Có tác dụng tốt với nhịp nhanh có hội chứng Wolf-Parkinson-White. Nếu có kết quả, duy trì bằng propranolol uống 2-3 mg/ kg/ 24 giờ chia 3 lần/ ngày. Thận trọng: có thể gây ngưng tim.
- + Nếu không có kết quả, dùng Amiodarone truyền tĩnh mạch (*xem phần dưới*).

Nếu trẻ dưới 12 tháng:

*Amiodarone (Cordarone 150 mg/ ống 3 ml)*

- + Liều đầu 5mg/ kg pha trong glucose 5% (5 ml/kg) truyền tĩnh mạch trong 20-30 phút. Hoặc 1mg/kg/liều tiêm mạch chậm mỗi 5 phút x 5 lần.
- + Liều duy trì 10-15 mg/ kg/ 24 giờ truyền tĩnh mạch liên tục trong 24-48g. Rất thận trọng ở trẻ có phân suất tổng máu giảm, ở trường hợp nghi ngờ viêm cơ tim.
- + Thận trọng nếu bệnh nhi có viêm cơ tim và chức năng tâm thu thất trái giảm. Trong trường hợp này có thể cho thêm Dobutrex để giữ huyết áp ổn định.

Trong 2 trường hợp trên nếu vẫn chưa có kết quả:

- + Xem lại và điều chỉnh các yếu tố thúc đẩy.
- + Nếu vẫn không hiệu quả: Sốc điện đồng bộ
- + Nếu vẫn không hiệu quả và chưa sử dụng thuốc ức chế beta: Sotalol uống 5mg/kg/ngày.
- + Đa số bệnh nhi trở về nhịp xoang với các phương pháp điều trị trên.
- + Nếu vẫn không hiệu quả: kích thích vượt tần số qua thực quản hay nhĩ phải với tần số > 300 lần/ phút.

### 3. Phòng ngừa tái phát :

- Những trường hợp cần điều trị phòng ngừa tái phát:
  - + Tái phát thường xuyên,
  - + Cơ nhịp nhanh đầu tiên, chưa biết có tái phát hay không, nhưng khó chuyển nhịp và/ hoặc có rối loạn huyết động học.
- Thời gian điều trị duy trì: 6 tháng-đến 1 năm (*tùy mức độ tái phát*), sau đó giảm liều dần và ngưng.
- *Trường hợp có hội chứng Wolf-Parkinson-White:*
  - + Sotalol 5 mg/ kg/ 24 giờ chia 2 lần/ ngày
  - + hoặc Metoprolol 1-2 mg/kg/24g
  - + hoặc Cordarone uống 10 mg/kg/24 giờ trong 10 ngày; sau đó 5 mg/kg/24 giờ trong 1-3 tháng; liều duy trì lâu dài 2,5 mg/kg/24 giờ.
- *Trường hợp không có hội chứng Wolf-Parkinson-White:*
  - + Digoxin uống 0,01 mg/kg/24 giờ 1 lần/ngày
  - + Sotalol hay Metoprolol
- *Trường hợp điều trị phòng ngừa bằng thuốc không hiệu quả (tái phát nhiều lần):* khảo sát điện-sinh lý để tìm cơ chế chính xác và cắt đường dẫn truyền phụ bằng sóng cao tần số hoặc phẫu thuật.

## NHỊP NHANH THẮT

### I. ĐỊNH NGHĨA:

- Gọi là nhịp nhanh thất khi có ít nhất ba phức bộ QRS kế tiếp nhau xuất phát từ thất. Nhịp tim nhanh 150-250 lần phút với các đặc điểm : QRS rộng, phân ly nhĩ-thất, có nhịp chập (*fusion*), nhịp bắt (*capture*)
- Nhịp nhanh thất ở sơ sinh và nữ nhi có thể có QRS hẹp. Ngược lại, nhịp nhanh trên thất với đường dẫn truyền phụ hay bloc nhánh có thể có QRS rộng. (*Chẩn đoán phân biệt với nhịp nhanh trên thất: xem bảng 3 bài nhịp nhanh trên thất*).

### II. CHẨN ĐOÁN:

- Ở trẻ nhỏ có triệu chứng suy tim rõ, ở trẻ lớn có triệu chứng giảm cung lượng tim .
- Trên ECG có thể có từ 3 ngoại tâm thu thất hàng loạt trở lên, QRS dị dạng, thường dẫn rộng.
- Dựa vào hình dạng phức bộ QRS trên mỗi chuyển đạo người ta phân biệt nhịp nhanh thất đơn dạng và nhịp nhanh thất đa dạng.

### III. NGUYÊN NHÂN:

- Nhịp nhanh thất một dạng (*monomorphe*): hình dạng QRS không thay đổi trong cơn nhịp nhanh.
  - + Ở trẻ 6 - 18 tháng tuổi: thường là vô căn
  - + Ở trẻ lớn hơn: u ở tim, viêm cơ tim, bệnh cơ tim, loạn sản thất phải gây loạn nhịp, tứ chứng Fallot, hẹp hoặc hở van động mạch chủ, sa van 2 lá, sau mổ tim
  - + Các nguyên nhân khác :
    - Chuyển hóa : giảm oxy máu, toan huyết, giảm hoặc tăng kali huyết
    - Thuốc: Amphetamine, thuốc ức chế MAO, thuốc có tác dụng kích thích  $\beta$ , Phenothiazine, Quinidine, Théophylline.
- Nhịp nhanh thất đa dạng (*Polymorphe*): hình dạng phức bộ QRS thay đổi liên tục.
  - + Khi gắng sức do tăng hoạt Catécholamines
  - + Xoắn đỉnh trong hội chứng QT dài.

### IV. ĐIỀU TRỊ LOẠN NHỊP:

#### 1. Điều trị tổng quát :

Bù nước, dinh dưỡng, điều chỉnh kali và calci, giảm kích thích, giảm đau nếu cần, điều trị các nguyên nhân về chuyển hóa, ngưng các thuốc nghi ngờ gây loạn nhịp.  
*Chỉ điều trị những trường hợp nhịp nhanh thất dài trên 30 giây hoặc ngắn nhưng lặp đi lặp lại và có triệu chứng (sustained and symptomatic).*

#### 2. Nhịp nhanh thất một dạng :

- Xem lại ECG và cách đáp ứng với điều trị của những cơn nhịp nhanh trước đây. Thường bệnh nhi sẽ đáp ứng với thuốc sử dụng có hiệu quả lần nhịp nhanh trước.
- Nếu xác định rõ là nhịp nhanh thất, tiến hành điều trị nhịp nhanh thất.

- Nếu chưa phân biệt được với nhịp nhanh trên thất: cho Adenosine triphosphate (ATP) (*Xem Phác đồ điều trị nhịp nhanh trên thất*). Nếu không có hiệu quả : tiến hành điều trị như nhịp nhanh thất:
  - Nếu huyết động học không ổn định:
    - + Sốc điện đồng bộ
      - Liều đầu : 0,5 joules/kg, sau 3 phút không đáp ứng cho
      - Liều hai : 1 joules/kg, sau 3 phút không đáp ứng cho
      - Liều ba : 2 joules/kg.
    - + Sau khi sốc điện cho thêm Lidocaine. Sau khi cho lidocain, sốc điện lần 2 có thể có hiệu quả hơn. Liều Lidocaine :
      - Liều đầu 1 mg/kg tiêm mạch
      - Liều thứ nhì 0,5 mg/kg 15 phút sau
      - Truyền tĩnh mạch duy trì 20 - 40  $\mu$ g/kg/phút
  - Nếu tái phát, lập lại sốc điện và Lidocaine.
  - Nếu huyết động học ổn định, nhịp nhanh thất kéo dài > 30 giây, lập đi lập lại và có triệu chứng:
    - + Lidocaine : liều như trên
    - + Nếu không có kết quả : kết hợp thêm với :
      - Propranolol 0,01 mg/kg pha với glucose 5% tiêm mạch thật chậm trong 15 phút. Thận trọng. Nếu có kết quả, duy trì bằng Propranolol uống 3-5 mg/ kg/ 24 giờ chia 3 lần/ ngày.
      - Hoặc Sotalol uống hoặc bơm qua sonde dạ dày 6-8 mg/ kg/ 24 giờ chia 2-4 lần/ ngày.
      - Hoặc Amiodarone liều tấn công 5 mg/ kg pha trong glucose 5% (5 ml/kg) truyền tĩnh mạch trong 20-30 phút. Nếu có kết quả duy trì Amiodarone 10-20 mg/ kg/ 24 giờ truyền tĩnh mạch liên tục trong vài ngày.
      - Hoặc Phenytoin (50 mg/ ml) 15 mg/ kg truyền tĩnh mạch trong 60 phút. Nếu có kết quả, duy trì phenytoin 5-7 mg/ kg/ 24 giờ truyền tĩnh mạch hoặc uống.
      - Hoặc Procainamide (*Pronestyl*) 15 mg/ kg truyền tĩnh mạch trong 30-60 phút (*theo dõi hạ huyết áp*). Nếu có kết quả, duy trì Procainamide truyền tĩnh mạch 20-80  $\mu$ g/ kg/ phút.
      - Hoặc sốc điện đồng bộ.
  - Nếu vẫn không có kết quả sau khi điều trị như trên: kích thích thất vượt tần số với điện cực ở thất.
- 3. Nhịp nhanh thất đa dạng :**
- Điều trị như trên, nhưng lưu ý không dùng Procainamide. Propanolol thường có hiệu quả trong trường hợp này.
  - Xoắn đình :
    - + Lidocaine tĩnh mạch
    - + Magnesium sulfate (pha loãng còn nồng độ 2%) 25 - 50 mg/kg truyền tĩnh mạch trong 10 - 20 phút
    - + Phá rung thất (không đồng bộ)
    - + Propranolol tĩnh mạch (*xem phần trên*).

**V. ĐIỀU TRỊ NGUYÊN NHÂN:**

Khảo sát điện - sinh lý để tìm cơ chế gây loạn nhịp và điều trị.

**VI. PHÒNG NGỪA TÁI PHÁT:**

- Nhịp nhanh thất một dạng :
  - + Chỉ định : Tái phát thường xuyên và cơn tái phát kéo dài  
Trong cơn nhịp nhanh có rối loạn huyết động học.
  - + Thời gian điều trị duy trì : 6 tháng - 1 năm, sau đó giảm liều dần và ngưng. Có thể kéo dài hay rút ngắn tùy từng trường hợp.
  - + Thuốc thường dùng :
    - Sotalol : 2 - 5 mg/kg/24 giờ uống chia 2 lần/ngày
    - Metoprolol : 2 - 3mg/kg/24 giờ chia 2 lần.
- Nhịp nhanh thất đa dạng : Dùng Metoprolol, tránh các thuốc gây Q-T dài, trong đó có Amiodarone.
- Nếu hay bị xoắn đỉnh : đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn, hoặc cắt hạch sao trái.

## NHỊP CHẬM

Rối loạn nhịp chậm là một loại loạn nhịp có thể gặp ở trẻ em, xảy ra do giảm tần số kích thích của ô tạo nhịp, hoặc block dẫn truyền từ nút xoang đến thất. Kết luận nhịp chậm ở trẻ em phải dựa theo tuổi.

Nhịp chậm nặng khi : < 55 lần/ phút ở trẻ < 12 tháng  
< 50 lần/ phút ở trẻ 12 tháng – 12 tuổi  
< 40 lần/ phút ở trẻ > 12 tuổi

### I. CÁC LOẠI NHỊP CHẬM:

- Block nhĩ-thất độ I
- Block nhĩ-thất độ II type Mobitz I (Wenckebach)
- Block nhĩ thất độ II type Mobitz II
- Chậm nhịp xoang
- Hội chứng suy nút xoang
- Block xoang-nhĩ
- Vô tâm thu.

### II. CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ:

#### 1. Block nhĩ thất độ I:

Khoảng cách PR dài hơn giới hạn cao của trị số bình thường theo tuổi ( $PR \geq 0,2$  giây), không có triệu chứng và không cần điều trị.

#### 2. Block nhĩ thất độ II type Mobitz I:

- Đặc điểm: khoảng PR dài dần ra cho đến khi sóng P bị block hoàn toàn, thường không có triệu chứng.
- Nguyên nhân: thường do bệnh cơ tim, nhồi máu cơ tim; bệnh tim bẩm sinh như thông liên nhĩ tiên phát, thông liên thất phần màng, tật Ebstein; viêm cơ tim do thấp, thương hàn, bạch hầu; ngộ độc thuốc digitalis, propranolol, quinidine; sau mổ tim, xơ hóa cơ tim, cường phó giao cảm, nếu xảy ra sau mổ tim có thể do tổn thương ở phần cao của nút xoang nhĩ.
- Điều trị: chưa cần xử trí. Theo dõi trong trường hợp xảy ra sau mổ tim vì có thể chuyển sang một block nhĩ thất nặng hơn.

#### 3. Block nhĩ thất độ II type Mobitz II:

- Đặc điểm: khoảng cách PR không đổi nhưng cứ 2, 3 hoặc 4 sóng P lại bị mất 1 QRS.
- Nguyên nhân: thường cũng do các tật tim bẩm sinh như Mobitz I, nhưng loại Mobitz II ít gặp ở trẻ em. Hoặc tổn thương ở nút nhĩ thất do phẫu thuật, hoặc do Digoxine, Verapamil.
- Điều trị: nếu không có triệu chứng: theo dõi, không điều trị. Nếu tần số thất quá chậm, có rối loạn huyết động: điều trị như block nhĩ thất độ III.

#### 4. Block nhĩ thất độ III:

- Đặc điểm : Trong block nhĩ thất độ III, tất cả các xung điện từ nút xoang đều không



xuống thất được, nên nhĩ và thất đập độc lập nhau. Nhĩ theo nhịp nhĩ, thất theo nhịp thất. Các sóng P thường đều, với khoảng PP đều nhau, tần số của P thường gần bằng với tần số tim bình thường theo lứa tuổi, phân ly nhĩ thất, nhịp thất chậm hơn nhịp nhĩ, hình dạng QRS tùy vị trí phát ra nhịp thoát (*ở nút, bó His hay thất*).

- Nguyên nhân:

- + Bẩm sinh: mẹ bị lupus, tật bẩm sinh bất tương hợp nhĩ thất
- + Mắc phải: tổn thương nút nhĩ thất do phẫu thuật, viêm cơ tim do siêu vi, do bạch hầu, digoxin, thuốc ức chế canxi, ức chế  $\beta$ , giảm oxy, toan huyết, hạ thân nhiệt, hạ đường huyết.

- Điều trị: khi có nguy cơ suy tim, rối loạn huyết động

- + Điều chỉnh các yếu tố nguy cơ và rối loạn chuyển hoá
- + Atropine 0,01-0,02 mg/ kg tiêm mạch, tối thiểu 0,01 mg/ kg/ liều, tối đa 0,4 mg/ liều.
- + Isoproterenol 0,1-1  $\mu$ g/ kg/ phút, hoặc Adrenaline 0,1-1  $\mu$ g/ kg/ phút.
- + Nếu không có kết quả có thể tạm thời dùng máy tạo nhịp qua da hoặc đặt điện cực tạm thời trong buồng tim trong khi chờ đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn.

**5. Chậm nhịp xoang không triệu chứng:**

- Đặc điểm: Nhịp xoang có lúc chậm, không có triệu chứng ngất.
- Nguyên nhân: tăng hoạt động phế vị do nhịp thở, digoxin, đau nội tạng, ống thông dạ dày, tăng áp lực nội sọ.
- Xử trí: không cần điều trị, điều chỉnh các yếu tố nêu trên.

**6. Suy nút xoang và block xoang nhĩ:**

- Đặc điểm: Nhịp xoang giảm < 60/ phút, đôi khi đi kèm với hạ huyết áp, giảm cung lượng tim, ngất. Thường có nhịp thoát ở nhĩ, bộ nối, hoặc thất xen kẽ với loạn nhịp nhanh (*trên Holter*).
- Nguyên nhân của suy nút xoang tạm thời:
  - + Ngộ độc thuốc: Amiodarone, Bretylium, Digoxin, giảm đau nhóm Morphine, thuốc an thần, ức chế  $\beta$ , ức chế canxi, Cimetidine, Ranitidine, Cyanure, Phosphore hữu cơ, Nicotine.
  - + Ho gà (< 2 tháng tuổi), hạ thân nhiệt, đặt nội khí quản qua mũi, suy giáp, tăng kali huyết, tăng áp lực nội sọ, cường phó giao cảm.
- Nguyên nhân của suy nút xoang lâu dài: bẩm sinh, sau mổ chuyển vị động mạch, thông liên nhĩ, bất thường nối liên tĩnh mạch phổi; bệnh cơ tim, viêm cơ tim, nhồi máu cơ tim.
- Thăm dò chức năng điện - sinh lý: kích thích nhĩ vượt tần số, thời gian phục hồi nút xoang chậm sau khi ngưng kích thích.
- Xử trí: khi có rối loạn huyết động, hoặc nhịp tim < 40/ phút.
  - + Điều trị nguyên nhân, loại bỏ các nguyên nhân làm giảm chức năng nút xoang.
  - + Atropine 0,02 mg/ kg tiêm mạch.
  - + Isoproterenol 0,1-1  $\mu$ g/ kg/ phút,
  - + Đặt máy tạo nhịp tạm thời và sau đó đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn nếu không có kết quả.

**7. Vô tâm thu:**

- Đặt nội khí quản giúp thở
- Xoa bóp tim ngoài lồng ngực
- Adrenaline 1/10000: 0,01 mg/ kg (*0,1 ml/kg*) tiêm mạch hoặc adrenaline 1/1000: 0,1 mg/ kg (*0,1 ml/kg*) qua nội khí quản,
- Atropine 0,02 mg/ kg tiêm mạch.
- Natri bicarbonate 4,2% 2ml/kg tiêm mạch.
- Nếu thất bại: adrenaline 1/1000: 0,1 mg/ kg (*0,1 ml/kg*) tiêm mạch hoặc qua nội khí quản, lập lại mỗi 3 phút nếu cần cho đến khi tim đập lại.
- Nếu có kết quả: Adrenaline 1-3  $\mu\text{g/ kg/ phút}$  hoặc Dobutrex 10-15  $\mu\text{g/ kg/ phút}$ .
- Chỉ phá rung bằng máy sốc điện khi có rung thất.

## ĐỘT TỬ DO NGUYÊN NHÂN TIM MẠCH Ở TRẺ EM

### I. ĐẠI CƯƠNG:

Đột tử ở trẻ em thường do nhiều nguyên nhân gây nên, trong đó nguyên nhân tim mạch là một trong những nguyên nhân hàng đầu. Dù đột tử do tim mạch ở trẻ em không thường gặp trên lâm sàng, nhưng là mối quan tâm lo lắng của thầy thuốc và cộng đồng. Khác với người lớn, đột tử do tim mạch ở trẻ em hiếm khi liên quan với bệnh thiếu máu cơ tim. Tim hiểu về vấn đề đột tử do nguyên nhân tim mạch là mối bận tâm của bác sĩ tim mạch nhi cũng như các bác sĩ nhi tổng quát.

### II. ĐỊNH NGHĨA:

Đột tử do nguyên nhân tim mạch là tình trạng trụy tim mạch cấp tính dẫn đến tử vong hay không bao giờ hồi tỉnh lại trong vòng 1 đến 24 giờ.

Cơ chế đột tử theo *The Cardiac Arrhythmia Pilot Study*, có thể phân loại như sau:

- (1) Đột tử do tim và có rối loạn nhịp nhanh
- (2) Đột tử do tim nhưng không có rối loạn nhịp nhanh
- (3) Đột tử không do tim

### III. DỊCH TỄ HỌC:

1. Tỷ suất bệnh mới do đột tử ở trẻ em và tuổi thiếu niên là 1- 8/100.000 bệnh nhân/năm. Tỷ lệ này cao hơn ở trẻ nữ nhi 5% so với tất cả trẻ tử vong.
2. Ở trẻ nữ nhi, theo Aurore Cote, tỷ lệ đột tử chiếm 80% so với các đột tử các lứa tuổi khác. Trong số nguyên nhân đột tử tìm được ở trẻ em, tim mạch đứng thứ 2 sau nhiễm trùng.
3. Trong nhóm nguyên nhân tim mạch, nguy cơ tử vong tùy thuộc vào bệnh lý nền. Đột tử do rối loạn nhịp thất ở trẻ em bao gồm : 4% sau sửa chữa thông liên thất, 5% sau sửa chữa tứ chứng Fallot, 18% sau sửa chữa thất phải hai đường ra, 12-18% ở bệnh nhi có phức hợp Eisenmenger, đột tử sau phẫu thuật Mustard của chuyển vị đại động mạch chiếm 3-15%, phẫu thuật Fontan 2-3%. Trong số bệnh nhi có nhịp nhanh thất không quan trọng, trẻ có bệnh cơ tim phì đại có tần suất đột tử hàng năm là 3 -5-7%. Ở bệnh nhi Wolff Parkinson White (WPW), tần suất đột tử không rõ vì tần suất chính xác của hội chứng WPW không triệu chứng không chính xác.

### IV. XÁC ĐỊNH NGUY CƠ ĐỘT TỬ DO NGUYÊN NHÂN TIM MẠCH :

Trẻ sống sót sau hồi sức tim phổi thường có tiên lượng xấu, vì thế xác định nguy cơ đột tử ở trẻ có bệnh lý tim mạch mà không có triệu chứng, thậm chí ở trẻ khỏe mạnh, có tầm quan trọng đặc biệt.

Các nguy cơ đột tử :

- Bệnh tim bẩm sinh chưa được giải quyết bằng phẫu thuật : quá tải thể tích, áp suất đối với thất phải gây rối loạn chức năng thất, dễ dẫn đến rối loạn nhịp.
- Bệnh nhân tăng áp động mạch phổi nặng nguyên phát hay thứ phát trong phức hợp Eisenmenger, có tỷ lệ đột tử chiếm 30 -50% các trường hợp.
- Loạn nhịp tim : nhịp nhanh kịch phát trên thất gây dung nạp kém và dễ dẫn đến nhịp

nhánh thất hay rung thất ở bệnh nhân thất phải hệ thống hay thất đơn độc. Tỷ suất tương đối của loạn nhịp tim với đột tử do nguyên nhân tim mạch có liên quan đến bất thường tim đặc biệt :

*Bảng 1: Tỷ suất của loạn nhịp hay đột tử liên quan đến bất thường tim mạch đặc biệt*

<b>Bất thường tim mạch</b>	<b>Những nguy cơ</b>
Tứ chứng Fallot	VT 10%; SCD 2.25%
Thông liên thất và kênh nhĩ thất	SCD 5.8% ( <i>block tim ?</i> )
Bất thường Ebstein	SCD 2.5-20.0%
Hẹp động mạch chủ	SCD 1%
D-chuyển vị sau sửa chữa trong nhĩ	SCD 2.8% ( <i>VT and SVT</i> )
Phẫu thuật Fontan	SCD 3%
Hội chứng Eisenmenger	SCD 10-47%

VT, ventricular tachycardia (*nhịp nhanh thất*); SCD, sudden cardiac death (*đột tử*); SVT, supraventricular tachycardia (*nhịp nhanh trên thất*).

Trẻ có bệnh tim nhưng chưa được phát hiện, rối loạn nhịp thất và đột tử do tim mạch có thể là biểu hiện đầu tiên và duy nhất. Ở nhóm bệnh nhân này tiền triệu chiếm khoảng 50% bao gồm hồi hộp đánh trống ngực, đau ngực, ngất. Mặc dù những triệu chứng này không đặc hiệu và có thể xảy ra ở cả trẻ em bình thường, nhưng đau ngực khi gắng sức hay ngất xảy ra đột ngột, có thể là dấu hiệu cảnh giác triệu chứng của đột tử do tim.

Tiền sử gia đình có người đột tử, nhất là anh chị em trong gia đình hay ở cây phả hệ thứ nhất là yếu tố nguy cơ.

Bệnh lý cơ tim, bệnh lý mạch vành do bẩm sinh hay thứ phát sau bệnh lý khác như Kawasaki cũng là những yếu tố nguy cơ.

## V. NGUYÊN NHÂN ĐỘT TỬ DO TIM :

Ở trẻ em nguyên nhân đột tử do tim rất đa dạng, không giống như ở người lớn nguyên nhân đột tử do tim đa số do bệnh lý mạch vành bị xơ vữa.

Có nhiều nguyên nhân tim mạch gây đột tử ở trẻ em. Một số tác giả phân chia nguyên nhân theo các nhóm bệnh lý tim mạch như: bất thường cấu trúc tim mạch, rối loạn nhịp, rối loạn chuyển hoá.

Dựa vào bệnh sử có bệnh lý tim mạch có thể phân loại thành 2 nhóm nguyên nhân chính như sau :

### 1.1.1 Bảng 2: Nguyên nhân đột tử do tim mạch ở trẻ em

1. Nhóm xác định có bệnh tim trước đó:

- Bẩm sinh :

Tứ chứng Fallot; Chuyển vị đại động mạch; Phẫu thuật Fontan bắt cầu chủ phổi; Hẹp chủ; Hội chứng Marfan; Phức hợp Eisenmenger; Loạn nhịp bẩm sinh.

- Mắc phải :

Block tim sau phẫu thuật; Bệnh Kawasaki; Viêm cơ tim; Bệnh cơ tim dẫn nở.

## 2. Nhóm không biết có bệnh tim trước đó:

- Liên quan đến cấu trúc tim:  
Bệnh cơ tim phì đại, hạn chế; Bất thường động mạch vành bẩm sinh; Loạn sản thất phải gây loạn nhịp.
- Không thuộc cấu trúc tim :  
Hội chứng QT kéo dài; Hội chứng WPW; Rung thất, nhịp nhanh thất nguyên phát; Cao áp phổi nguyên phát; Commotio cortis.

## A. NGUYÊN NHÂN ĐỘT TỬ Ở BỆNH NHI CÓ XÁC ĐỊNH BỆNH TIM TRƯỚC:

## 1. Nhóm nguyên nhân bẩm sinh:

- **Tứ chứng Fallot:**

Đột tử ở trẻ tứ chứng Fallot có thể do rối loạn nhịp thất. Bất thường huyết động học như tắc nghẽn đường thoát thất phải gây phì đại thất phải, giảm lượng máu lên phổi gây quá tải thể tích thất phải, rối loạn chức năng thất trái hay thất phải là những yếu tố góp phần gây rối loạn nhịp thất.

Hiện tại với sự can thiệp phẫu thuật sớm đột tử ít xảy ra hơn ở bệnh nhi bị tứ chứng fallot. Tuy nhiên, sau phẫu thuật, bệnh nhi cũng cần phải được theo dõi sát huyết động học và điện sinh lý vì có thể xảy ra rối loạn nhịp thất gây đột tử. Block ở tim sau phẫu thuật cũng có thể gây nên đột tử. Tỷ lệ đột tử sau phẫu thuật 4 Fallot hoàn chỉnh là 4,6%.

- **Chuyển vị đại động mạch:**

Đột tử dễ xảy ra sau phẫu thuật Mutard hay Senning. Cơ chế đột tử có thể do nhịp nhanh nhĩ với dẫn truyền nhanh đến thất vì quá trình cắt bỏ rộng lớn vùng mô dẫn truyền ở tâm nhĩ dễ dẫn đến hóa sợi. Tỷ lệ tử vong gia tăng theo tuổi.

- **Phẫu thuật Fontan:**

Sau phẫu thuật Fontan thường xảy ra nhịp nhanh nhĩ và rối loạn nút xoang do cắt phần tâm nhĩ rộng lớn tạo thành sẹo. Tần suất đột tử sau phẫu thuật này không rõ.

- **Hẹp chủ:**

Bệnh lý van động mạch chủ thường được phát hiện ở trẻ em. Đột tử thường xảy ra ở các trường hợp có tắc nghẽn đường thoát thất trái nặng. Tỷ suất đột tử cao hơn người lớn, chiếm từ 1- 18%, trung bình 7,5%, mặc dù không có triệu chứng. Cơ chế đột tử thường liên quan đến rối loạn nhịp do giảm máu nuôi mạch vành dẫn đến thiếu máu cơ tim. Các rối loạn nhịp ghi nhận được gồm cả loạn nhịp nhanh và chậm như rung thất, nhịp nhanh thất, ngừng xoang với nhịp bộ nối chậm ...

- **Hội chứng Marfan:**

Bệnh nhân bị hội chứng Marfan có 30 - 60% bất thường tim mạch như : dẫn gốc động mạch chủ, hẹp động mạch chủ, phình gốc động mạch chủ, sa van 2 lá, hoặc hở van 2 lá. Cơ chế đột tử thường do bóc tách động mạch chủ cấp tính và vỡ động mạch. Bệnh nhi bị dẫn gốc động mạch chủ kèm hở chủ không nên vận động mạnh.

- **Hội chứng Eisenmenger:**

Đây là hậu quả của bệnh tim bẩm sinh có luồng thông trái phải (*thông liên thất, thông liên nhĩ, còn ống động mạch ...*) diễn tiến lâu dài không được can thiệp phẫu

thuật sớm. Hậu quả là tăng áp lực động mạch phổi thứ phát không hồi phục được, chính điều này làm gia tăng nguy cơ đột tử lên 15 - 20%. Cơ chế đột tử bao gồm rối loạn nhịp thất và cơn cao áp phổi cấp tính.

- **Block bẩm sinh ở tim:**

Block bẩm sinh ở tim không thường gặp ở trẻ em, chiếm khoảng 1/ 20.000 trẻ nữ nhi, có thể liên quan đến rối loạn chất collagen ở mạch máu. Bệnh nhi có thể dung nạp với nhịp tim chậm, nhưng có tỉ lệ dẫn đến cơn ngất Stokes-Adam, đột tử có lẽ do kéo dài QT và xoắn đỉnh.

- **Hep phổi:**

Nguyên nhân hiếm gặp gây đột tử, chiếm 1/186 bệnh nhân đột tử ở tuổi từ 1 đến 21.

- **Sa van 2 lá:**

Tỉ suất đột tử hàng năm ở trẻ em hiếm gặp so với người lớn. Đột tử thường liên quan đến nhịp nhanh thất. QTc kéo dài là yếu tố tiên lượng dẫn đến nhịp nhanh thất.

- **Cơn tím thiếu oxy:**

Xảy ra ở các loại tim bẩm sinh như tứ chứng Fallot, teo van 3 lá, chuyển vị đại động mạch, có thể dẫn đến đột tử.

**2. Nguyên nhân mắc phải:**

- **Bệnh Kawasaki:**

Đây là nguyên nhân bệnh mạch vành mắc phải thường gặp nhất, gây tử vong ở trẻ em. Tỉ lệ biến chứng trên mạch vành ở bệnh nhân Kawasaki là 10%. Đột tử do tim mạch xảy ra 1-2% ở các bệnh nhân Kawasaki không được điều trị. Hiện nay việc sử dụng gamma-globulin sớm làm giảm biến chứng trên mạch vành và giảm đột tử.

- **Bệnh cơ tim dẫn nở:**

Biểu hiện lâm sàng thường thấy nhất là suy tim sung huyết. Tuy nhiên, đột tử có thể là biểu hiện đầu tiên giúp phát hiện bệnh lý tại tim. Điều trị suy tim và thuốc chống loạn nhịp làm giảm chứ không loại hẳn nguy cơ đột tử.

- **Viêm cơ tim:**

Viêm cơ tim do virus, vi trùng, sarcoidosis... có thể gây đột tử. Đột tử có thể do suy tim hay rối loạn nhịp.

**B. ĐỘT TỬ DO NGUYÊN NHÂN TIM MẠCH Ở NHÓM NGUYÊN NHÂN KHÔNG ĐƯỢC XÁC ĐỊNH TRƯỚC:**

**1. Bệnh liên quan đến cấu trúc tim:**

- **Bệnh cơ tim phì đại:**

Đột tử là biến chứng thường gặp trong nhóm bệnh này. Tỉ suất hàng năm chiếm 6% ở trẻ em. Bệnh cơ tim phì đại là nguyên nhân hàng đầu gây đột tử ở tuổi thanh thiếu niên. Chẩn đoán bệnh này tương đối khó. Ngất là dấu hiệu báo động đột tử. Tiền căn gia đình có người đột tử hay có người bị bệnh cơ tim phì đại giúp ích cho chẩn đoán. Hỏi lại các triệu chứng như đau ngực, hồi hộp đánh trống ngực, bất dung nạp khi gắng sức gợi ý chẩn đoán. Đột tử do thiếu máu cơ tim, rối loạn nhịp kiểu rung thất, rung nhĩ. Hội chứng Wolff-Parkinson-White hay block nhĩ thất cũng được ghi nhận ở các bệnh nhân này. Các yếu tố nguy cơ đột tử ở bệnh nhi bệnh cơ tim phì đại là tiền căn gia đình có người đột tử do bệnh cơ tim phì đại, lâm sàng và tiền căn có rối loạn nhịp thất. Điều trị bệnh này bao gồm điều trị nội, phẫu thuật, ghép tim. Phòng

ngừa bao gồm không hoạt động mạnh, không chơi các môn thể thao có tính cạnh tranh.

- **Bất thường động mạch vành bẩm sinh:**

Đột tử do tim mạch có thể là biểu hiện của bệnh lý bất thường bẩm sinh động mạch vành. Một số bệnh nhi có triệu chứng trước đó như đau ngực khi gắng sức, ngất khi gắng sức, loạn nhịp thất, thay đổi sóng ST-T. Các trường hợp có bất thường động mạch vành, 40 % có triệu chứng trước khi đột tử.

Thiếu máu cơ tim do bất thường lỗ động mạch vành từ động mạch chủ như khe hở, bất thường lộ trình của động mạch vành trong động mạch chủ, chèn ép động mạch vành bởi động mạch chủ và phổi, hay bất thường xuất phát động mạch vành từ động mạch phổi.

*Sau đây là các kiểu bất thường động mạch vành:*

- + Động mạch vành trái xuất phát từ xoang Valsava phải (*hiếm hơn động mạch vành phải xuất phát từ xoang Valsava trái*): ở vị trí này động mạch vành nằm giữa động mạch chủ và phổi, nên khi trẻ hoạt động sẽ bị chèn ép và gây thiếu máu. 50% có triệu chứng ngất trước khi đột tử.
- + Bất thường nguồn gốc của động mạch vành xuống trái trước từ động mạch phổi : trường hợp này ít gây đột tử, thường biểu hiện bằng suy tim, bệnh cơ tim dẫn nở hay điển hình hơn là nhồi máu cơ tim.
- + Hẹp lỗ van động mạch vành : trường hợp này tương đối hiếm, nhưng thường đi kèm với hội chứng William hay hẹp van động mạch chủ.
- + Lỗ động mạch vành duy nhất.
- + Dò động mạch vành.

- **Loạn sản thất phải gây loạn nhịp tim:**

Đây là bệnh lý hiếm gặp có tính chất gia đình di truyền theo tính trội, liên quan với loạn nhịp thất tái phát và đột tử. Kiểu rối loạn nhịp thất đặc trưng bởi block nhánh trái luôn luôn có nguồn gốc từ tắc nghẽn đường thoát thất phải. Bệnh sinh do chuyển dạng cơ tâm thất thành dạng xơ mỡ (*fibrofatty transformation*), đa số ảnh hưởng tại vùng thoát thất phải và vùng thất tự do ở dưới đỉnh. Triệu chứng gợi ý là hồi hộp đánh trống ngực, ngất, đột tử. Đây là nguyên nhân gây đột tử quan trọng ở trẻ thiếu niên, người trẻ. Tiền căn gia đình có người nhịp nhanh thất, ngất, đột tử và loạn sản thất phải giúp ích cho chẩn đoán. Chẩn đoán xác định thông qua sinh thiết cơ tim.

2. **Bệnh không liên quan đến cấu trúc cơ tim :**

- **Hội chứng QT kéo dài:**

Cả hai loại QT kéo dài bẩm sinh hay mắc phải đều gây đột tử. Hội chứng QT kéo dài bẩm sinh di truyền theo tính trội, thể dị hợp tử thường gặp nhất còn gọi là hội chứng Romano-Ward. Thể đồng hợp tử nặng hơn gọi là hội chứng Jervell và Lange-Nielsen, liên quan đến điếc bẩm sinh. Nguy cơ tử vong cao khi QTc kéo dài hơn 0,5 giây. Các yếu tố liên quan đến hội chứng QT kéo dài là hạ calcium máu, hạ thân nhiệt, dùng thuốc loạn nhịp (*quinidin, procainamide, disopyramide*), tổn thương thần kinh trung ương, dùng thuốc chống trầm cảm 3 vòng, kháng histamines... Tiền căn gia đình có người bị đột tử, ngất, co giật, ngã đột ngột, điếc bẩm sinh, gợi ý cho chẩn

đoán hội chứng QT kéo dài. Điều trị làm giảm triệu chứng nhưng không loại nguy cơ đột tử.

- **Hội chứng Wolf-Parkinson-White:**

Tỉ suất bệnh khoảng 0,1% ở trẻ em. Thường không liên quan đến bất thường cấu trúc tim, một vài trường hợp liên quan bất thường Ebstein của van 3 lá, chuyển vị đại động mạch có sửa chữa. Hội chứng WPW hiếm khi là nguyên nhân gây đột tử ở trẻ em, thanh thiếu niên. Bệnh nhi bị hội chứng WPW nếu không có triệu chứng lâm sàng thì ít có nguy cơ bị đột tử. Đột tử thường gặp ở những trường hợp có đường dẫn truyền phụ nhanh với rung cuồng nhĩ và rung thất.

- **Nhịp nhanh thất, rung thất nguyên phát :**

Cực kỳ hiếm. Nguy cơ tử vong ở loại loạn nhịp này không rõ ràng.

- **Cao áp phổi nguyên phát :**

Nguy cơ tử vong ở nhóm bệnh nhi này tùy thuộc vào mức độ tăng áp lực động mạch phổi. Các triệu chứng gợi ý chẩn đoán là ngất hay đau ngực khi gắng sức. Đột tử có thể là triệu chứng đầu tiên.

- **Commotio Cordis :**

Bệnh lý được đề cập đến gần đây, đây là tình trạng đột tử do tim sau một cú va chạm vào thành ngực mà không có tổn thương cấu trúc tim, dẫn đến rung thất hay nhịp nhanh thất. Đột tử thường xảy ra ở những vận động viên khúc côn cầu, bóng chày, bóng đá, đánh bốc ... Va chạm vào thành ngực xảy ra 15 - 30 giây trước đỉnh sóng T, ngay thời kỳ tái cực của cơ tim.

- **Thuyên tắc phổi:**

Liên quan đến tình trạng không vận động hoặc tình trạng tăng đông. Những yếu tố tiên lượng bao gồm phẫu thuật gần đây, tim bẩm sinh, đặt catheter tĩnh mạch, nhiễm trùng huyết, dị dạng động tĩnh mạch, bệnh lý ác tính, bất động lâu dài.

## VI. HỘI CHỨNG ĐỘT TỬ Ở TRẺ NHỮ NHI:

Ở Mỹ có khoảng 5000 - 7000 trường hợp đột tử hàng năm ở trẻ nhũ nhi. Nguyên nhân chưa rõ kể cả sau khi tử thi. Hiện nay có giả thiết cho rằng rối loạn nhịp tim (*theo Schwartz*) và ngưng thở là cơ chế gây bệnh. Những trẻ nhũ nhi có nguy cơ bị đột tử bao gồm trẻ sinh non, suy dinh dưỡng bào thai, con của những bà mẹ trẻ tuổi, con những bà mẹ có dùng thuốc gây nghiện, thuốc lá ...



BV Nhi đồng 2