

# ĐẠI CƯƠNG TIM MẠCH HỌC SƠ SINH

*TS.BS. Lê Minh Khôi*

Các nghiên cứu của Tổ Chức Y Tế Thế Giới năm 1971 cho thấy rằng có từ 8 đến 10 trẻ trong số 1000 trẻ sinh ra và sống có ít nhất một dị tật của tim hoặc của mạch máu lớn. Ở trẻ đẻ non, tỉ lệ tim bẩm sinh (TBS) cao gấp đôi trẻ đủ tháng. Khoảng một phần ba trẻ mắc bệnh TBS cần phải can thiệp nội khoa, thông tim hoặc phẫu thuật trong thời kỳ sơ sinh. Nếu không được điều trị, có đến 20-25% trẻ tử vong ngay trong thời kỳ nhũ nhi và 50-60% không sống quá hai năm. Nhờ vào sự phát triển của phẫu thuật tim mạch với sự ứng dụng các kỹ thuật mới, sự phát triển của tim mạch học và hồi sức nhi khoa và sơ sinh cũng như sự ra đời của các thuốc điều trị thế hệ mới, tỉ lệ tử vong ở trẻ mắc bệnh TBS giảm xuống một cách ngoạn mục. Vào những năm 40 của thế kỷ trước, có đến 80% trẻ mắc bệnh TBS chết trong vòng một vài năm đầu đời. Tỉ lệ này đã giảm thấp hơn 20% trong thời gian gần đây.

Sau sinh, hệ tuần hoàn (TH) chịu sự thay đổi lớn và toàn diện. Do vậy, một số trẻ mắc bệnh TBS có thể sống được trong bào thai thì trong vài giờ sau sinh lại xuất hiện các triệu chứng lâm sàng. Ngày nay, với sự tiến bộ của y học, có rất nhiều bệnh tim phức tạp được chẩn đoán trong giai đoạn trước sinh. Do vậy với một bệnh TBS phức tạp, việc tư vấn trước sinh đối với gia đình bệnh nhân về các khả năng điều trị cần được thực hiện với sự phối hợp của một nhà tim mạch nhi. Đặc biệt, trước một bệnh TBS phức tạp hoặc một bệnh TBS có tím, quá trình sinh nở cần được thực hiện ở một trung tâm chu sinh có đầy đủ các thầy thuốc sơ sinh, thầy thuốc tim mạch nhi khoa và phẫu thuật viên tim mạch nhi khoa. Do vậy cần phải có một hồ sơ chẩn đoán trước sinh với những thông tin chi tiết về tất cả các cuộc hội chẩn, chẩn đoán nghi ngờ và các ghi nhớ để quá trình xử trí sau sinh không mắc phải những sai lầm đáng tiếc.

Có khoảng 10% TBS biểu hiện nặng đe dọa đến tính mạng ngay trong thời kỳ sơ sinh.

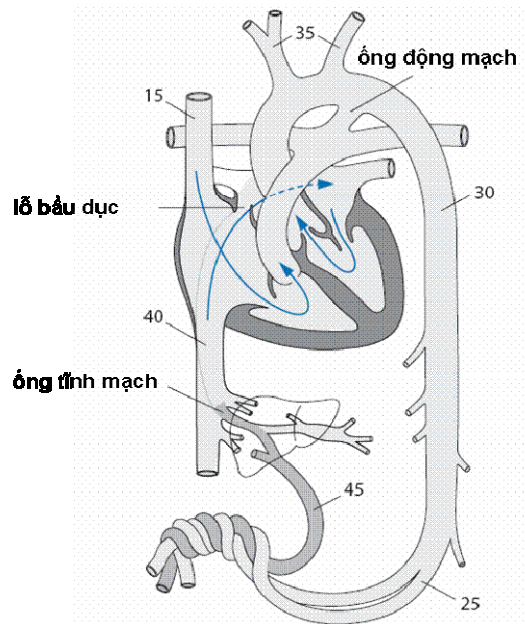
# Chuyển tiếp từ TH bào thai sang TH ngoài bào thai

## 1. Nguyên lý của TH bào thai

Trong bào thai, nhau thai đóng vai trò trung tâm của hệ TH. Bộ phận này cung cấp ôxy cho bào thai cũng như đóng vai trò quan trọng trong các hoạt động trao đổi chất khác. Những điểm đặc biệt của TH bào thai là:

- Sự hiện diện của các shunt trong và ngoài tim như ống động mạch, lỗ bầu dục.
- Sức cản mạch máu phổi rất cao do không có thông khí phổi.
- 40% máu bơm từ hai thất đi đến bào thai, nơi có sức cản mạch thấp.
- Cả hai tâm thất hoạt động song song nhau và bơm gần như toàn bộ lượng máu vào động mạch chủ (ĐMC lên và ĐMC xuống)

## 2. Tuần hoàn bào thai



**Hình 1:** Tuần hoàn bào thai. Các con số chỉ áp lực riêng phần của oxy trong máu (mmHg).

Máu động mạch hóa (có độ bão hòa ôxy khoảng 80%) đi từ nhau thai qua tĩnh mạch rốn và ống tĩnh mạch và đổ vào tĩnh mạch chủ dưới. Phần lớn máu từ tĩnh mạch chủ dưới (khoảng 46% cung lượng của cả hai thất) đi qua lỗ bầu dục và vào tim trái. Nhờ vậy máu động mạch hóa được cung cấp cho nửa trên cơ thể (khoảng 15% cung lượng tim) trong đó cho não bộ. Chỉ có một phần nhỏ máu từ tâm thất phải (khoảng 15% cung lượng tim) được bơm vào động mạch phổi. Phần lớn hơn (30% cung lượng tim) sẽ đi qua ống động mạch và đổ vào ĐMC xuống. Như vậy cả hai tâm thất đều tham gia vào cung cấp máu cho TH hệ thống và hoạt

### 3. Những biến đổi của hệ TH sau khi sinh

Ngay sau sinh, sự khởi động quá trình hô hấp sẽ làm thay đổi căn bản hoạt động của hệ TH:

- Không còn TH nhau thai và tăng sức cản mạch máu hệ thống
- Giảm sức cản TH phổi do quá trình thông khí
- TH phổi và TH hệ thống hoạt động theo thứ tự nối tiếp nhau: thất phải bơm máu vào động mạch phổi, máu từ phổi trở về tim trái và máu từ thất trái được bơm vào động mạch chủ.
- Đóng ống tĩnh mạch do giảm lưu lượng máu tĩnh mạch rốn
- Đóng ống động mạch do co mạch gây nên bởi  $PO_2$  động mạch tăng cao
- Đóng lỗ bầu dục do tăng áp lực trong nhĩ trái.

# Chẩn đoán bệnh TBS trong thời kỳ sau sinh

## 1. Tiền sử và thăm khám lâm sàng

### 1.1. Tiền sử gia đình:

Cần khai thác tiền sử hôn nhân cận huyết thống, những biến cố xảy ra trong quá trình mang thai nhất là trong quý đầu của thai kỳ, tiền sử mắc bệnh TBS hoặc những trường hợp chết không rõ nguyên nhân trong gia đình cũng như kết quả chẩn đoán trước sinh.

### 1.2. Bệnh sử:

Hỏi mẹ về khả năng bú, nôn mửa, thay đổi cân nặng, khó thở, cơn tím, tri giác của trẻ.

### 1.3. Nhìn:

Tìm dấu hiệu tím toàn thân, tím phân ly hay chỉ tím đầu chi. Chú ý là trong tím ngoại biên thì môi cũng có thể tím nhưng lưỡi chỉ tím trong tím trung ương mà thôi. **Tím phân ly** là phần trên của cơ thể hồng hào trong khi phần dưới lại tím. Đánh giá khó thở, thở nhanh, tái nhợt, đổ mồ hôi, phù. Tìm các dị dạng khác trên lồng ngực và ở phần khác của cơ thể. Nhìn cũng có thể phát hiện mòm tim đập rõ trên lồng ngực hay không.

### 1.4. Sờ

Luôn luôn chú ý sờ mạch ở hai bên tay và hai chân. Tìm rung miêu trước tim. Thăm khám gan lách. Khám phù, tình trạng co mạch ngoại biên. Đánh giá thời gian đổ đầy mao mạch (thường < 2 giây nếu tay chân ấm và huyết động ổn định). Phát hiện chênh lệch nhiệt độ ngoại biên và trung ương (tay chân lạnh trong khi thân mình ấm).

### 1.5. Nghe

Ngoài nghe tim và phổi cần phải nghe vùng cổ, bụng và hộp sọ (thông động-tĩnh mạch). Tiếng thổi ở tim trong giai đoạn sơ sinh là một dấu hiệu rất không đặc trưng và không đáng tin cậy trong chẩn đoán.

### 1.6. Đo huyết áp và bão hòa oxy động mạch

Thường đo huyết áp tay phải bệnh nhân và đo thêm ở một chân, phải hoặc trái tùy ý. Lý do đo huyết áp ở tay phải là mạch máu ở tay phải xuất phát từ thân động mạch cánh tay đầu và thân động mạch cánh tay đầu thì xuất phát từ động mạch chủ ở vị trí trước ống động mạch. Trong

### 1.7. Đo bão hòa oxy qua mạch này để xác định bệnh TBS có tím

Mặc dù chẩn đoán trước sinh đã có những bước tiến vượt bậc, có một tỉ lệ không nhỏ bệnh TBS chỉ được phát hiện sau khi trẻ được sinh ra. Trong trường hợp này, đo độ bão hòa oxy qua mạch này tại phòng sinh có tác dụng phát hiện bệnh trước khi ống động mạch đóng tự nhiên. Việc phát hiện này cực kỳ quan trọng vì thành công của điều trị tương quan với thời điểm phát hiện bệnh. **Thực hiện:** đo độ bão hòa oxy qua da sau ống động mạch (đo ở chân) khoảng từ 6 đến 12 giờ sau sinh ở tất cả trẻ > 35 tuần tuổi. Nếu bão hòa oxy không trên 95% thì ngay cả khi trên lâm sàng không có triệu chứng gì thì cũng cần thực hiện siêu âm tim chẩn đoán. Nếu SpO<sub>2</sub> trước ống cao hơn sau ống thì khả năng có tồn tại ống động mạch có shunt phải-trái.

### 1.8. Test oxy liều cao

Không được sử dụng trong trường hợp suy tim và khi nghi ngờ các bệnh tim phụ thuộc ống. Nếu tím do bệnh lý phổi thì thở oxy 100% trong vòng 10 phút sẽ làm thay đổi PO<sub>2</sub> nhưng trong bệnh TBS có tím thì sự biến đổi này rất ít hoặc hầu như không có biến đổi. PO<sub>2</sub> động mạch vẫn dưới mức 35 mmHg sau khi thở oxy 100% chứng tỏ bệnh nhân rất có khả năng mắc bệnh TBS có tím. Trong trường hợp có thể thực hiện được ngay siêu âm tim thì không nên sử dụng nghiệm pháp oxy liều cao vì nghiệm pháp này không đáng tin cậy. Hơn nữa, việc cung cấp oxy liều cao trong trường hợp bệnh tim phụ thuộc ống sẽ làm co thắt ống động mạch hoặc làm giãn nở mạch máu ngoại biên của phổi làm tăng lưu lượng máu lên phổi có thể dẫn đến suy tim hoặc làm trầm trọng thêm tình trạng suy tim có sẵn.

### 1.9. Điện tâm đồ

Cần đo cả các chuyển đạo ngoại vi lẫn chuyển đạo trước ngực. ECG cho phép đánh giá nhịp tim, tần số tim, dấu hiệu phì đại buồng tim hoặc các gợi ý tổn thương cơ tim cũng như các rối loạn điện giải. **Nhịp nhanh** (>180 lần/phút): rối loạn nhịp cần chẩn đoán phân biệt với giảm thể tích lưu thông, tràn dịch màng ngoài tim chèn ép, đau, khó thở, điều trị caffeine. **Nhịp chậm** (< 80 lần/phút): ngừng xoang có nhịp thay thế chậm, block nhĩ thất, nhịp chậm do cường phó giao cảm, quá liều digitalis, tăng áp nội sọ, hạ thân nhiệt, hạ oxy máu, tăng kali máu.

### **1.10. X quang tim phổi thẳng**

Các thông số cần đánh giá: tư thế tim, kích thước, hình dạng, tưới máu phổi, bóng tuyến ức, vị trí các cơ quan phần trên ổ bụng, những biến đổi của cột sống hoặc xương sườn, hiện diện của tràn dịch, tràn khí và xẹp phổi.

### **1.11. Siêu âm tim mạch.**

Siêu âm tim mạch là **phương pháp chẩn đoán quan trọng nhất** trong tim mạch học sơ sinh. Nó cho phép đánh giá tất cả các bệnh lý TBS quan trọng trong thời kỳ sơ sinh một cách nhanh chóng, chắc chắn và không xâm nhập. Nhờ sự phát triển của kỹ thuật chẩn đoán hình ảnh mà trong thời kỳ sơ sinh thông tim chẩn đoán hiện nay chỉ còn thực hiện trong một số trường hợp hãn hữu nhằm đưa ra kế hoạch phẫu thuật cho những bệnh lý tim phức tạp. Các bác sĩ sơ sinh làm việc tại các đơn vị chăm sóc sơ sinh tích cực cần nắm vững kỹ thuật thực hiện ít nhất là một số mặt cắt cơ bản (trục dài, trục ngắn, mặt cắt 4 buồng tim). Tuy nhiên, chẩn đoán TBS cần có bác sĩ tim mạch chuyên về siêu âm tim mạch sơ sinh thực hiện.

### **1.12. Thông tim chẩn đoán**

Đa số các trường hợp thông tim được thực hiện trong thời kỳ sơ sinh là nhằm can thiệp để tránh hoặc trì hoãn phẫu thuật. Các thủ thuật thực hiện trong giai đoạn này có thể kể như nong valve ĐMP, nong valve ĐMC, thủ thuật Rashkind.

### **1.13. Chụp CT scan hoặc cộng hưởng từ**

Hiện tại chưa có nghiên cứu quy mô về tính ưu việt của hai phương pháp này so với siêu âm tim mạch, đặc biệt là ở trẻ sơ sinh.

## Phân loại các bệnh tim bẩm sinh

Trong chương này, chúng tôi chỉ giới thiệu những bệnh TBS có tầm quan trọng đặc biệt trong lứa tuổi sơ sinh. Các bệnh TBS được chia thành các nhóm bệnh tim có tím và không có tím dựa trên phương diện huyết động học cũng như biểu hiện lâm sàng.

Bệnh tim không tím		Có tím
<i>Có tắc nghẽn hay suy tim</i>	<i>Có shunt trái-phải</i>	
Hẹp động mạch chủ	Thông liên thất	Chuyển vị đại động mạch
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tại valve</li> <li>• Dưới valve</li> <li>• Trên valve</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Thông liên nhĩ lỗ lớn</li> <li>• Ống nhĩ thất</li> <li>• Còn ống động mạch</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tứ chứng Fallot</li> <li>• Bất sản valve ĐM phổi</li> <li>• Bất sản valve ba lá</li> </ul>
Hẹp eo ĐM chủ		Bất thường hồi lưu TM phổi hoàn toàn
Đứt đoạn hoàn toàn eo ĐMC		Thân chung động mạch
Bệnh lý valve tim		Hội chứng giảm sản tim trái

## TBS không tím có tắc nghẽn bên trái

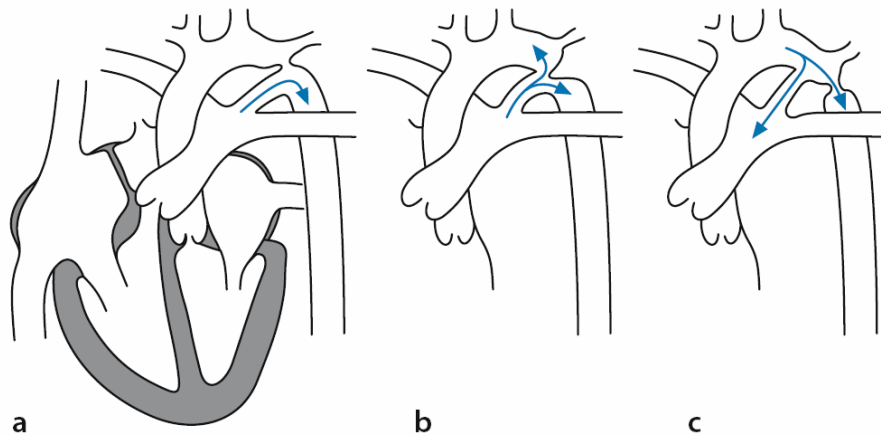
Các bệnh tim thuộc nhóm này bao gồm những tổn thương nặng nề có thể gây tử vong nhưng lại thường không được đánh giá đầy đủ. Triệu chứng chung thường gặp của các bệnh tim này là sốc. Do đó không hiếm trường hợp được chẩn đoán nhầm với nhiễm trùng huyết. Thường những đứa trẻ này có biểu hiện lâm sàng hoàn toàn bình thường trong một thời gian rồi bỗng nhiên sau đó xuất hiện sốc tim đột ngột.

### 1. Hẹp eo động mạch chủ

#### 1.1. Tổn thương giải phẫu

##### 1.1.1. Hẹp trước ống

Thể tổn thương này thường phối hợp với thiếu sản quai động mạch chủ và chính tổn thương phối hợp này gây khó khăn cho phẫu thuật sửa chữa. Cung cấp máu cho ĐMC xuống được thực hiện thông qua ống động mạch. Trong giai đoạn bào thai, không có quá trình sinh TH bàng hệ. Do vậy, nếu ống động mạch bị đóng sau sinh thì lượng máu cung cấp cho ĐMC xuống sẽ giảm nhanh chóng một cách nguy hiểm gây nên suy tim, suy thận hoặc thiếu máu ruột gây viêm ruột hoại tử. Biến cố này thường xuất hiện trong thời kỳ sơ sinh do đó hẹp eo ĐMC trước ống trước đây còn được gọi là thể hẹp eo ĐMC sơ sinh.



**Hình 2:** Hẹp eo động mạch chủ: a) hẹp trước ống, b) hẹp cạnh ống và c) hẹp sau ống.

Thể nặng nhất của hẹp eo ĐMC trước ống là đứt quãng hoàn toàn quai ĐMC. Đứt đoạn này có thể nằm tại vị trí giữa các động mạch cung cấp máu cho vùng đầu cổ hoặc sau vị trí xuất phát của các mạch máu này. Tim trái sẽ cung cấp máu cho phần trên của cơ thể thông qua các động mạch đầu cổ trước chỗ đứt đoạn ĐMC. Tim phải cung cấp máu cho phần dưới của cơ thể thông qua ống ĐM. Sự cung cấp máu khác biệt này tạo nên dấu hiệu **tím phân ly**. Trong



### **1.1.2. Hẹp cạnh ống**

Ở thể trung gian, vị trí hẹp ĐMC nằm ngay chỗ đổ vào của ống ĐM. Về mặt lâm sàng, thể này có những biểu hiện giống với hẹp trước ống vì khi ống ĐM đóng lại, trẻ sơ sinh cũng có diễn tiến xấu như suy tim, sốc. Lý do là tâm thất trái cũng phải huy động một công rất lớn để bơm máu đi qua chỗ hẹp nên nhanh chóng suy kiệt. Khi mà ống ĐM còn mở thì các phương pháp chẩn đoán thông thường như đo huyết áp tứ chi hoặc đo dòng máu bằng Doppler đều có thể không phát hiện bệnh.

### **1.1.3. Hẹp sau ống**

Máu được bơm từ thất trái vào ĐMC. Sau đó một phần đi qua chỗ hẹp xuống phần dưới cơ thể, một phần đi ngược vào ống động mạch để vào tuần hoàn phổi. Trong trường hợp này, không có chỉ định truyền prostaglandin E<sub>1</sub>. Trẻ không có dấu hiệu tím phân ly. Huyết áp chi dưới thấp hơn chi trên. Trẻ cũng có biểu hiện lâm sàng của còn ống động mạch với tăng lưu lượng phổi.

## **1.2. Lâm sàng:**

Hẹp eo ĐMC thể nặng biểu hiện bằng sự xuất hiện đột ngột của suy tim hoặc biểu hiện sốc. Mạch ở chi trên và mạch ở chi dưới đều không thể bắt rõ, huyết áp khó đo do tim trái đã kiệt sức. Chỉ sau khi tình trạng tái bù trừ được thiết lập thì hình ảnh lâm sàng đặc trưng của hẹp eo ĐMC với chênh lệch huyết áp tứ chi mới có thể phát hiện. Trong trường hợp hẹp trước ống, ống ĐM sẽ được mở lại và mạch bẹn có thể bắt được. Quan sát cũng có thể phát hiện được một tình trạng tím phân ly. Nghe tim không điển hình. ECG có thể có tình trạng phì đại thất phải. Trên X quang lồng ngực, bóng tim rất to và mạch máu phổi đậm. Siêu âm có thể phát hiện tim trái giãn to và co bóp rất kém. Ở giai đoạn tiến triển của bệnh với biểu hiện suy tim nặng, có thể có biểu hiện hở valve ĐMC và/hoặc hở valve hai lá.

## **1.3. Chẩn đoán**

Kiểm tra lặp lại huyết áp và độ bão hòa oxy động mạch tứ chi. Sự khác biệt về huyết áp tứ chi cũng như sự giảm độ bão hòa oxy máu động mạch ở chi dưới là gợi ý của hẹp eo ĐMC. Tuy nhiên, chênh lệch huyết áp tứ chi có thể không còn rõ ràng nữa khi chức năng tim trái đã suy biến sau một thời gian gắng sức. Biểu hiện suy chức năng thận và gan là hậu quả của giảm

#### 1.4. Xử trí

Tình trạng suy tim nặng nề trong hẹp eo ĐMC cần phải có những can thiệp kịp thời. Truyền prostaglandin E<sub>1</sub>(Minprog®) sớm để duy trì lưu thông qua ống động mạch. Phẫu thuật sửa chữa hẹp eo ĐMC thường được thực hiện qua đường mở bên trái. Tái lập lưu thông ĐMC có thể trực tiếp tận-tận hoặc có thể nối qua miếng nối. Trên từng bệnh nhân cụ thể, thầy thuốc phải cân nhắc khả năng can thiệp qua thông tim hay can thiệp phẫu thuật. Đặc biệt trong các trường hợp ống ĐM không mở lại một cách nhanh chóng do đó không có tình trạng tái bù trừ thì can thiệp thông tim nong chỗ hẹp bằng bóng có thể giúp làm giảm tải tim trái một cách nhanh chóng. Yếu tố quyết định khả năng can thiệp bằng thông tim hay can thiệp phẫu thuật phụ thuộc chủ yếu vào giải phẫu của chỗ hẹp. Trong trường hợp hẹp eo ĐMC kèm với thiếu sản quai động mạch chủ thì cần phải phẫu thuật theo đường giữa ngực, sử dụng máy tim phổi và hạ thân nhiệt sâu.

#### 2. Hẹp valve ĐMC nặng

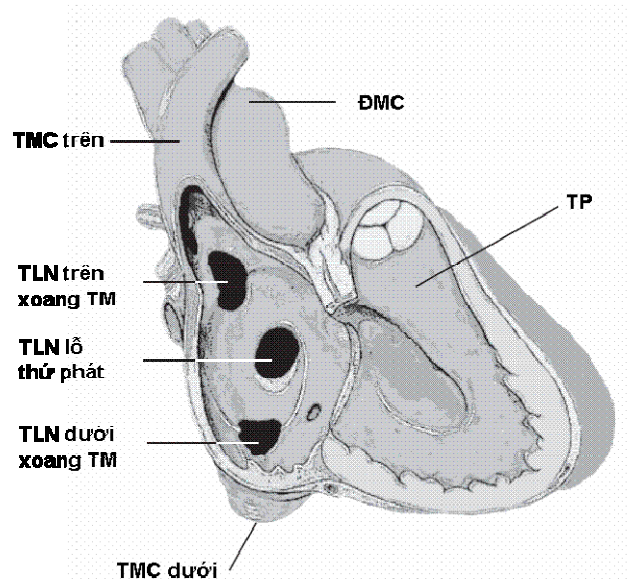
Bệnh này hiếm gặp hơn hẹp eo ĐMC nặng. Hai thể bệnh này đều có hình ảnh lâm sàng tương tự nhau. Siêu âm tim có thể giúp chẩn đoán. Mức độ hẹp vòng valve và cấu trúc của các lá valve có ý nghĩa quyết định trong tiên lượng. Hẹp valve ĐMC nặng là một cấp cứu cần có chỉ định nong valve bằng bóng hoặc phẫu thuật tách valve. Cả hai phương pháp can thiệp này đều có thể còn hẹp valve ĐMC tồn dư. Ngược lại, không ít trường hợp can thiệp này gây nên hở valve ĐMC.

Trong trường hợp vòng valve ĐMC rất hẹp nhưng khẩu kính của phần ĐMC lên sau valve vẫn còn đủ lớn thì cần sử dụng **phẫu thuật Ross**. Trong phẫu thuật này người ta chuyển valve động mạch phổi sang ĐMC và valve này có thể phát triển cùng với sự phát triển của trẻ. Tại vị trí của valve động mạch phổi, người ta cấy vào một ống có valve nhân tạo (**Xenograft**). Lý do của sự chuyển đổi này là động mạch phổi chịu một áp lực thấp hơn, có vị trí về phía trước dễ phẫu thuật và không có nguyên ủy động mạch vành. Ống này thường phải thay sau một vài năm khi trẻ phát triển.

Trong trường hợp cả vòng valve ĐMC, ĐMC lên và quai ĐMC đều rất hẹp thì tim trái cũng thường có dấu hiệu thiếu sản. Trong trường hợp nặng nề này người ta thường sử dụng **phẫu thuật Norwood** trong một vài tuần hoặc vài tháng đầu tiên sau sinh.

# TBS không tím có shunt trái-phải

## 1. Thông liên nhĩ

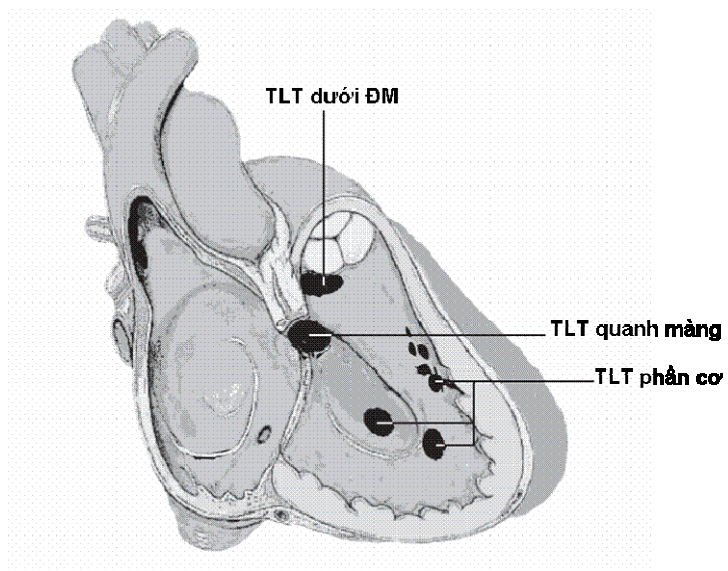


Hình 3: Thông liên nhĩ với các vị trí lỗ thông khác nhau

Thông liên nhĩ (*atrial septal defect ASD*) thường không đóng vai trò bệnh lý quan trọng trong thời kỳ sơ sinh. Sau sự giảm sức cản phổi trong trường hợp sinh lý một vài ngày sau sinh, thất phải có đủ sức để bơm một lượng máu gấp nhiều lần so với lượng máu thông thường được bơm bởi buồng tim này. Trong thời kỳ sơ sinh thường không có dấu hiệu lâm sàng nào rõ rệt của ASD. Tiếng thổi tâm thu ở trẻ em ASD không phải xuất phát từ lỗ ASD mà là tiếng thổi do hẹp động mạch phổi “tương đối” do tăng lưu lượng máu qua valve phổi. Ngoài ra ASD cũng là một tổn thương phối hợp trong các bệnh tim bẩm sinh khác, đặc biệt là bất thường hồi lưu TMP hoàn toàn, hẹp valve ĐMP, thông liên thất, bất thường valve hai lá bẩm sinh.

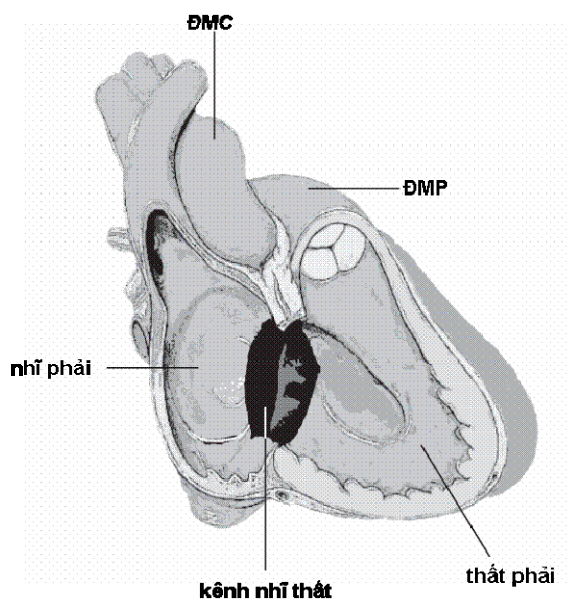
## 2. Thông liên thất

Thông liên thất (*ventricular septal defect VSD*), là bệnh TBS thường gặp nhất trong tất cả các bệnh TBS, thường không gây nên những triệu chứng lâm sàng đặc biệt quan trọng nào trong những ngày đầu sau sinh vì bản thân lỗ thông lớn chỉ tạo shunt lớn sau khi sức cản động mạch phổi giảm xuống, thường là sau tuần đầu tiên. Tuy nhiên có đến 22% các trường hợp thông liên thất có đi kèm với những bất thường khác ở tim. Có đến 70 trẻ có lỗ thông ở phần cơ tự đóng trong vòng một năm. Những lỗ thông nhỏ không gây nên ảnh hưởng về mặt huyết động lại có tiếng thổi tâm thu lớn qua lỗ thông. Lỗ thông càng lớn thì chênh áp qua lỗ thông càng nhỏ nên tiếng thổi tâm thu càng nhỏ. Khi áp lực hai thất ngang bằng nhau, tiếng thổi tâm thu qua valve động mạch phổi xuất hiện là do hẹp phổi tương đối bởi tăng tốc dòng máu trong



**Hình 4:** Thông liên thất với các vị trí lỗ thông khác nhau.

### 3. Kênh nhĩ thất



**Hình 5:** Kênh nhĩ thất.

Khiếm khuyết vách nhĩ thất (*atrioventricular septal defect AVSD*) hay còn gọi là kênh nhĩ thất (*atrioventricular canal AVC*) thường gặp ở trẻ mắc hội chứng Down. Khoảng 30% trẻ

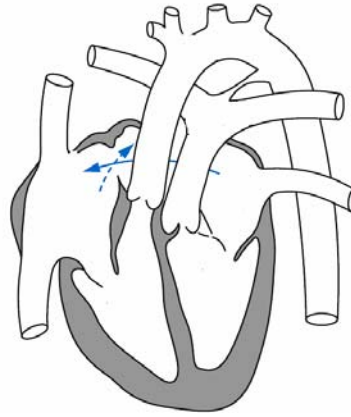
mắc hội chứng Down có kênh nhĩ thất. Ngược lại, có đến 2/3 trẻ mắc kênh nhĩ thất có hội chứng Down. Chẩn đoán trước sinh và chấm dứt thai kì chủ động làm thay đổi tần suất trẻ mắc chứng Down có bệnh TBS. Tổn thương giải phẫu bệnh của kênh nhĩ thất là tổn thương gờ nội mạc gây nên thông liên nhĩ tiên phát, thông liên thất có kích thước lỗ thông khác nhau và có thể có tổn thương valve nhĩ thất. Tổn thương valve nhĩ thất này có thể ở thể nhẹ hoặc có thể đưa đến một valve nhĩ thất chung. Tương ứng với mức độ của những tổn thương này, suy tim cũng biểu hiện ở mức độ khác nhau. Tình trạng suy tim này gây nên bởi tái phân bố TH phổi và hở valve nhĩ thất.

Cần chú ý việc cung cấp oxy cho những trẻ bị thông liên thất và kênh nhĩ thất. Chúng ta đều biết oxy là một chất giãn mạch phổi rất mạnh có thể làm tăng lượng máu phổi. Do đó những trẻ bị thông liên thất và kênh nhĩ thất thở oxy có thể xuất hiện tình trạng mất bù trong một thời gian ngắn. Nếu trẻ có SpO<sub>2</sub> từ 80 đến 85% trong không khí phòng thì có thể chấp nhận được. Cũng cần chú ý việc sử dụng thuốc gây mê ở những trẻ này.

# Tim bẩm sinh có tím

## 1. Chuyển vị đại động mạch

### 1.1. Định nghĩa và sinh lý bệnh



*Hình 6: Chuyển vị đại động mạch kèm thông liên nhĩ.*

ĐMC và ĐMP không xuất phát từ hai vị trí bình thường: thất trái-ĐMP, thất phải-ĐMC gây nên tình trạng bất tương hợp tâm thất-động mạch. ĐMC xuất phát ở bên phải phía trước ĐMP (d-TGA) nên các mạch máu lớn này không bắt chéo nhau. Do vậy hai hệ thống TH không hoạt động theo tuần tự như bình thường mà hoạt động song song nhau. Trong bào thai, chuyển vị đại động mạch (*transposition of great arteries TGA*) không gây tác động bệnh lý. Trong khi những bất thường ngoài tim mạch hiếm gặp trong chuyển vị đại động mạch thì những dị dạng về tim lại rất hay hiện diện ví dụ có đến 40% trẻ có một thông liên thất đi kèm.

### 1.2. Lâm sàng

Thường sau 1 đến 3 ngày, khi ống động mạch và lỗ bầu dục đóng lại, tình trạng TH của trẻ đột ngột xấu đi kèm theo tím ngày càng tăng, khó thở, suy tim và nhiễm toan chuyển hóa. Nghe tim không có tiếng thổi hoặc tiếng thổi không đặc trưng. ECG thay đổi tùy theo tuổi. Trên X quang phổi, tim có hình trứng và bóng mờ mạch máu lớn hẹp. Triệu chứng lâm sàng, điện tim và X quang ở một trẻ sơ sinh đủ tháng mắc bệnh tim có tím càng ít rõ chừng nào thì càng có khả năng chuyển vị đại động mạch type d-TGA chừng ấy. Chẩn đoán quyết định dựa vào siêu âm tim.

### 1.3. Xử trí

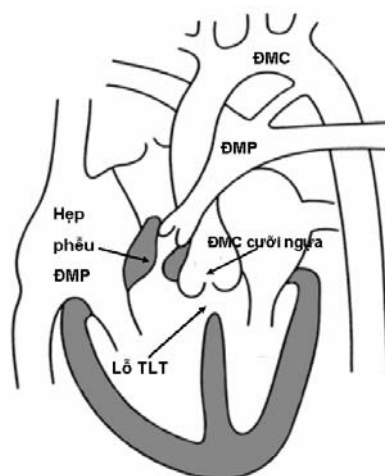
Khi nghi ngờ, cần nhanh chóng chẩn đoán xác định chắc chắn TGA để ngay lập tức sử dụng prostaglandin E<sub>1</sub>. Tùy theo độ bão hòa oxy (mục đích đạt được 75-85%) mà thầy thuốc có quyết định thực hiện thủ thuật mở rộng vách liên nhĩ bằng bóng dưới siêu âm (thủ thuật

Phẫu thuật được chọn lựa là chuyển lại vị trí các đại động mạch (**Switch Operation**) trong vòng 1 đến 2 tuần lễ đầu tiên với điều kiện là khối cơ của thất trái đủ lớn để đảm nhận chức năng bơm máu cho TH hệ thống. Tỷ lệ tử vong ở các trung tâm lớn thấp hơn 5%. ĐMC phía bên phải và ĐMP phía bên trái được cắt lia phía trên valve. ĐMC được đưa ra phía sau nối vào gốc ĐMP để trở thành ĐMC mới. ĐMP được đưa ra phía trước nối vào gốc ĐMC để trở thành ĐMP mới. Khó khăn nhất trong phẫu thuật này là việc chuyển vị trí các động mạch vành từ bên phải về bên trái vì chỉ khi động mạch vành ở vị trí này, cơ tim mới được tưới máu giàu ôxy. Trước phẫu thuật, việc quan trọng là xác định cho được nguyên ủy của ĐM vành bằng siêu âm hoặc thông tim. Nếu trên siêu âm tim, nguyên ủy của các động mạch vành có thể xác định một cách rõ ràng thì không cần phải thông tim trước khi mổ để chẩn đoán.

**Thủ thuật Rashkind:** Được thực hiện bởi bác sĩ tim mạch nhi. Trẻ được giảm đau, gây mê nhẹ, không cần đặt NKQ thở máy. Catheter đưa vào bằng đường tĩnh mạch rốn hoặc tĩnh mạch đùi đi vào tâm nhĩ phải. Dưới hướng dẫn của siêu âm, đưa đầu catheter qua lỗ bầu dục. Khi đầu bóng đã qua nhĩ trái, dưới sự hướng dẫn chặt chẽ của siêu âm, làm phồng bóng bằng nước muối sinh lý sau đó kéo ngược bóng trở lại qua lỗ bầu dục để làm rách vách liên nhĩ. Bóng có thể tạo nên một lỗ thông liên nhĩ có kích thước 3-5 mm đủ để tạo shunt ở nhĩ. Chỉ một vài giây sau khi thủ thuật thực hiện thành công, độ bão hòa ôxy qua mạch này cải thiện rõ rệt và sau đó chức năng tim cũng cải thiện.

## 2. Tứ chứng Fallot

### 2.1. Định nghĩa và sinh lý bệnh học



**Hình 7:** Tứ chứng Fallot.



TBS có tím với tắc nghẽn đường ra thất phải. Một cách đặc trưng, tứ chứng Fallot (*tetralogy of Fallot TOF*) có các tổn thương thông liên thất dưới ĐMC, động mạch chủ cuội ngựa trên vách lên thất và nhận máu từ cả hai buồng thất, hẹp phễu, hẹp valve và thường có hẹp cả trên valve ĐMP. Phi đại thất trái càng rõ ràng chừng nào thì chứng tỏ tắc nghẽn đường ra ĐMP càng nặng chứng ấy. (...). đại đa số trẻ sơ sinh mắc TOF không biểu hiện triệu chứng nguy hiểm đến tính mạng. Trong trường hợp hẹp phổi quá nặng, đóng ống động mạch có thể gây nên triệu chứng lâm sàng từ rất sớm.

## 2.2. Triệu chứng lâm sàng

Trẻ sơ sinh mắc TOF thường không có hoặc rất ít tím. Phần hẹp phổi ở phễu tăng dần trong tuần đầu tiên. Nghe phổi có thể phát hiện tiếng thổi tâm thu do hẹp phổi. Phổi sáng trên X quang. Trong trường hợp TOF nặng hoặc trong trường hợp bất sản valve phổi có thông liên thất thì tim không lớn. Trong trường hợp bất sản phổi mà không kèm thông liên thất thì tim lớn trên x quang phổi, chủ yếu là thất phải. Chẩn đoán xác định dựa trên siêu âm tim.

## 2.3. Xử trí

Trong trường hợp trẻ phát triển tốt, không có triệu chứng tím (Fallot hồng) thì phẫu thuật sửa chữa cần hoãn lại sau 4 đến 6 tháng. Trong trường hợp “Fallot xanh” nếu  $SpO_2 < 75\%$  thì cần cải thiện tưới máu phổi bằng cách sử dụng prostaglandin  $E_1$ . Thường thì chỉ riêng siêu âm tim cũng đủ để chỉ định trẻ nào cần phẫu thuật sửa chữa sớm hoặc chỉ cần phẫu thuật tạm thời.

### \* Con tím ở trẻ mắc bệnh TBS có tím có TLT và tắc nghẽn đường ra thất phải

Con tím xuất hiện do chỗ hẹp phễu động mạch phổi tăng lên đột ngột. Giảm sức cản động mạch hệ thống (ví dụ trong tiền mê) hoặc giảm thể tích TH hoặc nhịp nhanh có thể khởi phát cơn tím kịch phát. Cơn tím kịch phát biểu hiện trên lâm sàng bằng khó thở dữ dội, trẻ kích thích không yên và tình trạng tím tăng lên,  $SpO_2$  đôi khi xuống còn 40%. Tiếng thổi tâm thu là do hẹp động mạch phổi gây nên do đó trong trường hợp này trở nên nhẹ thậm chí hoàn toàn khi lượng máu qua phổi giảm xuống rõ hoặc ngừng hẳn.

## 3. Bất sản động mạch phổi

Bất sản động mạch phổi có nhiều biến thể lâm sàng. Bất sản ĐMP có thể đi kèm với vách liên thất nguyên vẹn nhưng phần lớn có kèm theo hở valve ba lá. Bất sản ĐMP kèm theo thông liên thất có tiên lượng tốt hơn. Tổn thương giải phẫu bệnh có thể nhẹ nhàng từ bất sản ĐMP có màng ngăn nhưng cấu trúc của hệ thống ĐMP bình thường có thể phẫu thuật sửa chữa tốt đến nặng nề như bất sản hoàn toàn thân ĐMP, chỗ phân chia và nhánh chính của ĐMP. Cung

---

### Xử trí cơn tím kịch phát

---

- Về về bệnh nhân, dùng thuốc an thần (Morphin 0,1 mg/kg TMC hoặc khi không có đường truyền TM thì dùng dưới da hoặc chloral hydrate nhét hậu môn)
- Bù dịch (nước muối sinh lý 10 ml/kg cân nặng, có thể lặp lại sau vài phút)
- Cung cấp oxy toàn phần
- Đè gối bệnh nhân vào bụng để làm tăng đồng thời áp lực tĩnh mạch trung tâm (tiền tải) và sức cản động mạch hệ thống (hậu tải).
- Không được sử dụng bất kỳ dạng catecholamine nào! Đây là chống chỉ định tuyệt đối vì thuốc tăng co bóp sẽ làm tăng mức độ hẹp của đường ra thất phải.
- Sử dụng  $\beta$ -blocker một cách rất cẩn thận. Thuốc thường dùng là propranolol 0,01-0,05 mg/kg cân nặng TMC để cắt đứt vòng luẩn quẩn bệnh lý tím-tim nhanh. Bắt buộc phải kiểm tra huyết áp, mạch và điện tâm đồ. Chú ý là liều lượng của propranolol tĩnh mạch thấp hơn liều uống 10 lần. Sau khi xử trí nếu tiếng thổi tâm thu xuất hiện trở lại hoặc mạnh lên thì đó là dấu hiệu chấm dứt cơn tím kịch phát.

---

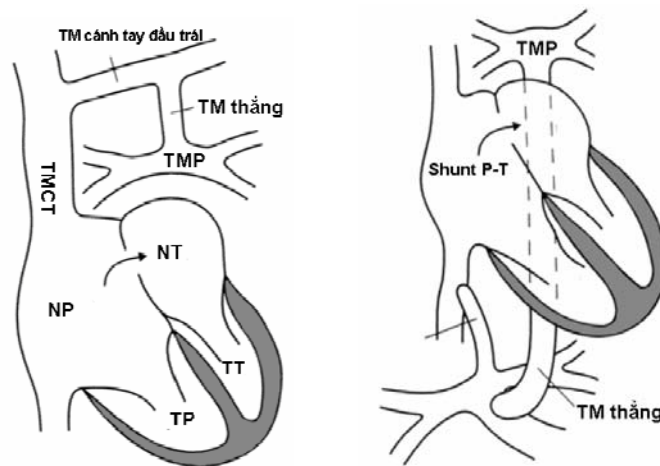
## 4. Bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi hoàn toàn

### 4.1. Định nghĩa và sinh lý bệnh học

Người ta phân chia bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi hoàn toàn (*total anomalous pulmonary venous return-TAPVR*) thành 4 thể:

1. **Thể trên tim** (55%): hợp lưu tĩnh mạch phổi đổ vào tĩnh mạch thẳng qua tĩnh mạch vô danh và vào tĩnh mạch chủ trên.
2. **Thể tại tim** (30%): tĩnh mạch phổi đổ trực tiếp vào xoang vành hoặc tạo thành hợp lưu trước khi đổ vào xoang vành hoặc đổ vào nhĩ phải.
3. **Thể dưới cơ hoành** (13%): tĩnh mạch phổi đổ vào ống tĩnh mạch hoặc đổ vào tĩnh mạch cửa và sau đó đi vào tĩnh mạch chủ dưới.
4. **Thể kết hợp** (2%): kết hợp nhiều thể TAPVR khác nhau.

Thường thì TAPVR không thể chẩn đoán trước sinh. Đặc biệt thể tại tim thường biểu hiện cấp tính trong giai đoạn sơ sinh thường được chẩn đoán muộn và đôi khi chẩn đoán và điều trị nhầm lẫn với tăng áp phổi tồn tại ở trẻ sơ sinh hoặc loạn sản phế quản phổi.



**Hình 8:** Bất thường hồi lưu TM phổi hoàn toàn a) thể trên tim và b) thể dưới cơ hoành.

#### 4.2. Lâm sàng

Trên lâm sàng cần chẩn đoán phân biệt một TAPVR có hay không có tắc nghẽn tĩnh mạch phổi vì hai thể bệnh này có diễn biến lâm sàng cũng như tiên lượng khác nhau.

- **TAPVR không có tắc nghẽn tĩnh mạch phổi:** triệu chứng chủ đạo của một TAPVR không có tắc nghẽn (thường thuộc thể trên tim) là tím và suy tim. Về mặt huyết động, biểu hiện của thể bệnh này giống với một thông liên nhĩ lỗ lớn. Ở tất cả trẻ mắc chứng TAPVR thì một lỗ thông liên nhĩ đủ lớn là điều kiện cần để có thể sống sót. Trong trường hợp chưa thể thực hiện phẫu thuật sửa chữa cấp cứu thì những trẻ có lỗ bầu dục tương đối nhỏ cần phải mở rộng bằng thủ thuật Rashkind để ổn định bệnh nhân.
- **TAPVR có tắc nghẽn tĩnh mạch phổi:** TAPVR có tắc nghẽn tĩnh mạch phổi thường là thể dưới cơ hoành và thể tại tim. Đây là một cấp cứu tuyệt đối và cần phải được mổ càng sớm càng tốt. Huyết động học của TAPVR có tắc nghẽn tĩnh mạch phổi tương tự như một trường hợp hẹp valve hai lá nặng nề. Áp lực tĩnh mạch và động mạch phổi tăng cao, máu ứ đọng trong phổi. X quang phổi có hình ảnh mạng lưới và “phổi trắng” do đó rất dễ nhầm với viêm phổi. Tình trạng phù phổi gây nên suy tim và gây khó thở. Thở máy với PEEP cao từ 4 đến 6 cm H<sub>2</sub>O có thể có ích trong một số trường hợp.

Siêu âm tim đôi khi rất khó phát hiện TAPVR vì các tĩnh mạch phổi thường ở phía sau nhĩ trái và chỉ phân cách với nhĩ trái bởi một vách mỏng. Một dấu hiệu gợi ý có thể là mất đối xứng giữa một thất phải tương đối nhỏ và một thất phải rất lớn, shunt phải trái lớn ở nhĩ và hệ mạch không đặc trưng.

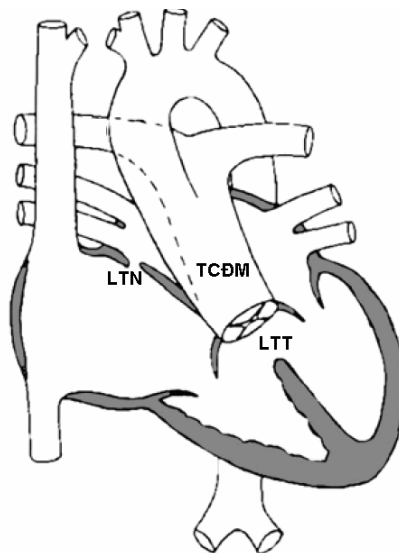
Không nên thực hiện thông tim chẩn đoán trong thời kỳ sơ sinh do trẻ sơ sinh có TAPVR kèm tắc nghẽn tĩnh mạch phổi vì rất dễ mất bù tim khi phải nhận một lượng thuốc cản quang dùng

### 4.3. Phẫu thuật:

Mở ngực đường giữa, sử dụng máy tim phổi nhân tạo, cắt nối hợp lưu của tĩnh mạch phổi vào nhĩ trái.

**Những biến chứng hậu phẫu:** quan trọng nhất là khả năng thích nghi của thất trái nhỏ, không được “rèn luyện” (do lượng máu về thất trái thấp) trước khi mổ. Cũng có thể gặp con tăng kháng trở ĐMP do giồng mạch phổi bị ứ đọng trước mổ. Biến chứng do phẫu thuật có thể gặp là hẹp chỗ nối.

### 5. Thân chung động mạch



**Hình 9:** Thân chung động mạch.

Đây là một bệnh TBS hiếm gặp. Bất thường bao gồm thông liên thất và một thân chung động mạch xuất phát từ một vòng valve bán nguyệt. Thân chung động mạch này chia thành ĐMC, ĐMP, động mạch vành. Tùy theo vị trí nguyên ủy của ĐMP mà bệnh được phân thành các thể khác nhau. Thể bệnh lý này cùng với bất thường của valve thân chung động mạch có ý nghĩa tiên lượng. Cũng giống như trong các bệnh TBS khác, độ bão hòa oxy máu động mạch hệ thống có tương quan tỉ lệ thuận với lưu lượng máu phổi. Trong điều trị cần cố gắng đạt được độ bão hòa oxy từ 75 đến 85%. Nếu bão hòa oxy quá cao sẽ xuất hiện tình trạng tái phân bố máu phổi và suy tim sẽ xuất hiện. Nếu không được phẫu thuật, trẻ sẽ chết trong vòng vài tháng sau sinh. Điều trị triệt để bằng phẫu thuật sửa chữa tách đôi vách hai đại động mạch cùng với cấy một ống dẫn có valve vào vị trí động mạch phổi. Valve của thân chung động

## **6. Hội chứng tim trái thiếu sản**

Hội chứng này chỉ chiếm 1-2% tất cả các trường hợp TBS nhưng lại có tỉ lệ tử vong rất cao trong quá trình xử trí và kéo dài thời gian nằm viện tại các khoa hồi sức tim mạch nhi khoa và hồi sức sơ sinh. Đây cũng là nguyên nhân TBS gây tử vong cao nhất trong thời kỳ sơ sinh. Phần lớn các trường hợp thiếu sản tim trái được chẩn đoán trước sinh. Phẫu thuật Norwood ba giai đoạn với mục tiêu cuối cùng là tạo được một hệ TH có một thất duy nhất là phương pháp phẫu thuật được chọn lựa. phẫu thuật này cho phép trẻ có một tiên lượng trung hạn khá tốt. Trong những năm gần đây, kết quả điều trị dài lâu đã được cải thiện một cách đáng kể. Tuy vậy trong từng trường hợp cụ thể thì cần phải dựa vào tổn thương giải phẫu của tim trên chẩn đoán trước sinh cũng như điều kiện kinh tế xã hội của từng gia đình mà đưa ra phương hướng xử trí cụ thể phù hợp. Khi đã chẩn đoán được trước sinh thì sản phụ cần được chuyển đến một trung tâm chu sinh có đầy đủ phương tiện chăm sóc và hồi sức cùng với đội ngũ các nhà sơ sinh, tim mạch nhi khoa và phẫu thuật tim mạch nhi khoa.

### **6.1. Định nghĩa và sinh lý bệnh học**

Hội chứng tim trái thiếu sản được biểu hiện bằng sự kết hợp của các dị tật hẹp/bất sản valve hai lá, hẹp/bất sản valve ĐMC, thiếu sản ĐMC lên và quai ĐMC đến tận chỗ đổ vào của ống động mạch cùng với sự kém phát triển nặng nề của tim trái. Trong trường hợp có thông liên thất thì thất trái có thể có kích thước gần với bình thường. Vì sự cung cấp máu cho TH hệ thống không thể thực hiện được qua valve ĐMC mà phụ thuộc vào ống động mạch nên việc đóng ống động mạch sẽ gây nên tử vong tức thời. Nhưng ngay cả khi ống động mạch còn mở mà trẻ không được phẫu thuật kịp thời thì tiên lượng cũng cực kỳ đen tối. Lý do một phần là bởi động mạch vành được tưới máu đã trộn lẫn có áp lực thấp đi ngược từ ống động mạch đến ĐMC lên, mặt khác sau một vài giờ đầu tiên, sức cản động mạch phổi giảm xuống tạo nên tái phân bố TH phổi sẽ đưa đến suy tim. Thất trái vì phải cung cấp máu cho cả hai hệ thống TH sẽ nhanh chóng mất bù do không chịu đựng nổi công quá cao.

### **6.2. Lâm sàng**

Đa số trường hợp bệnh biểu hiện trong vòng vài giờ đến vài ngày đầu sau sinh. Toàn trạng trẻ xấu đi đột ngột kèm với tím và các dấu hiệu của suy tim toàn bộ. Cũng có thể biểu hiện bằng viêm ruột hoại tử sớm. Thường thì trong giai đoạn đầu trẻ được chẩn đoán nhầm với sốc nhiễm trùng huyết kèm nhiễm toan chuyển hóa.

### 6.3. Chẩn đoán

Mạch khó bắt hoặc nhẹ. Huyết áp thấp hoặc không đo được. Thường thì không nghe tiếng thổi. ECG cho thấy phì đại thất phải cũng như rối loạn tái cực. X quang phổi cho thấy một bóng tim to và thường có ứ đọng phổi. Siêu âm tim cho phép chẩn đoán chính xác các tổn thương giải phẫu cũng như đánh giá kích thước của buồng tim trái, ĐMC và chức năng của valve.

### 6.4. Hướng xử trí

Trước một trẻ bị thiếu sản tim trái cần tiến hành các bước xử trí sau:

- Ngay trong phòng sinh cần lập tức truyền prostaglandin E<sub>1</sub>. Tuyệt đối không được cho trẻ thở oxy. Cần giữ bão hòa oxy ở mức từ 75 đến 85%. Một độ bão hòa oxy cao hơn có thể gây nên những bất lợi cho trẻ. Sự tái TH phổi sẽ phân chia lượng máu cần thiết cho TH hệ thống do thất trái chỉ có thể đảm bảo một cung lượng trong một giới hạn nào đó mà thôi.
- Hạn chế đến mức tối thiểu các tác động lên trẻ sơ sinh. Cần giữ ấm trẻ để sức cản động mạch ngoại biên ở mức thấp nhất có thể.
- Trong trường hợp pH và pCO<sub>2</sub> còn trong giới hạn chấp nhận được thì không nên thở máy và sử dụng thuốc an thần. Tăng thông khí tự động có thể là những dấu hiệu gợi ý sớm của một tình trạng nhiễm toan chuyển hóa còn bù do suy tim.
- Việc chăm sóc trẻ có hội chứng thiếu sản tim phải cần có một đội ngũ có kinh nghiệm và đồng bộ.
- Cần thiết lập hai đường truyền tĩnh mạch ngoại biên với mục đích đảm bảo việc truyền prostaglandin không bị ngắt quãng bởi việc sử dụng các dịch chuyên hay thuốc tĩnh mạch khác. Bão hòa oxy tĩnh mạch trung tâm là một thông số cực kỳ quan trọng trong đánh giá huyết động học của trẻ.

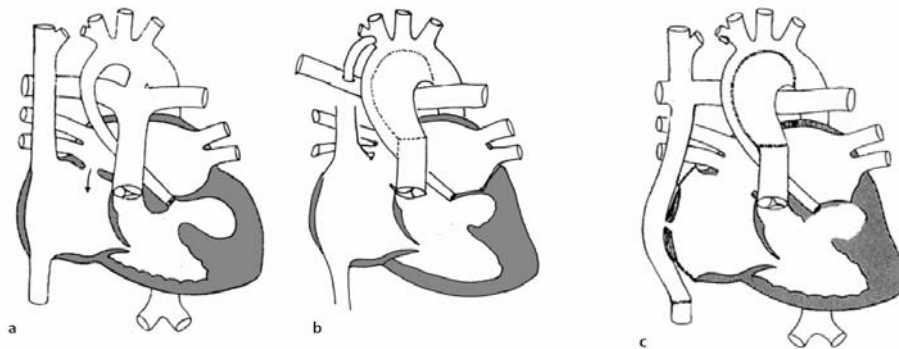
### 6.5. Monitoring và các giá trị cần đạt được

- Tần số tim, huyết áp, và nhiệt độ trung tâm cần được giữ trong giới hạn bình thường.
- Nhiệt độ ngoại biên (ở chân) 32-34°C
- Theo dõi bão hòa oxy qua mạch này liên tục. Bão hòa oxy nên giữ ở mức 75 đến 85% (không được cao hơn).

- PaCO<sub>2</sub> 40 mmHg, trong trường hợp SpO<sub>2</sub> cao thì PaCO<sub>2</sub> có thể chấp nhận ở mức cao hơn từ 50 đến 55 mmHg
- PaO<sub>2</sub> từ 35 đến 45 mmHg, pH 7,3-7,4
- Bão hòa ôxy tĩnh mạch trung tâm từ 45 đến 60%

Trước phẫu thuật, suy tim do tái TH phổi là một thách thức thực sự. Do đó cần sử dụng các biện pháp có thể để làm tăng sức cản phổi và giảm sức cản ngoại biên. Do tim thường được tưới máu bằng máu trộn lẫn và dưới áp lực thấp nên lượng ôxy cung cấp cho cơ tim rất hạn chế. Do vậy nên tránh dùng các thuốc catecholamin do thuốc này làm tăng sử dụng ôxy của cơ tim.

## 6.6. Điều trị phẫu thuật



*Hình 10: Hội chứng thiếu sản tim trái: a) trước khi được phẫu thuật, b) sau phẫu thuật Norwood 1 và c) sau phẫu thuật Fontan*

**Phẫu thuật Norwood I:** Thực hiện vào ngày 3 đến ngày 8 sau sinh khi sức cản mạch phổi sau sinh bắt đầu giảm. Đầu tiên, tách thân ĐMP ra khỏi ĐMC mới tái tạo. Vách liên nhĩ sẽ được cắt bỏ hoàn toàn. ĐMC mới tái tạo sẽ nối vào ĐMC lên. Quai ĐMC thiếu sản được làm rộng bằng cách ghép thêm một patch kéo dài đến ĐMC xuống. Thất ống động mạch. Để đưa máu lên phổi, người ta tạo thêm một shunt chủ-phổi. Thời kỳ hậu phẫu cần đảm bảo được một huyết áp tâm trương trong giới hạn bình thường để có đủ lưu lượng máu vào cơ tim.

**Phẫu thuật Norwood II:** Khi trẻ được 4 đến 6 tháng thì thực hiện phẫu thuật thì hai (phẫu thuật nối Glenn có thay đổi nhằm nối TMC trên vào ĐMP **trái**).

**Phẫu thuật Norwood III:** Khi trẻ được 3 đến 5 tuổi, tiến hành phẫu thuật thì ba để cắt TMC dưới khỏi nhĩ phải và nối vào ĐMP phải. Như vậy sau ba lần phẫu thuật máu tĩnh mạch hệ thống ở phần dưới cơ thể sẽ trực tiếp đổ vào phổi (phẫu thuật nối TMC-ĐMP hoàn toàn). Tiên lượng xa nói chung dè dặt. Một số trẻ cần phải ghép tim khi lớn lên.



## Hồi sức trước và sau mổ tim trong thời kỳ sơ sinh

Theo dõi và chăm sóc tích cực những trẻ mắc bệnh TBS phức tạp trong giai đoạn tiền và đặc biệt là hậu phẫu khác hoàn toàn so với chăm sóc một trẻ sơ sinh đẻ non. Với trẻ sơ sinh đẻ non, nguyên tắc giảm thiểu tác động (*minimal handling*) rất quan trọng để đảm bảo thành công của điều trị. Trong khi đó những trẻ có bệnh TBS phức tạp những thủ thuật xâm lấn và không xâm lấn lại rất cần thiết. Các thủ thuật này bao gồm theo dõi huyết áp động mạch liên tục, áp lực tĩnh mạch trung tâm, áp lực động mạch phổi. Việc theo dõi không đầy đủ trong giai đoạn hậu phẫu sẽ làm giảm khả năng thành công của phẫu thuật. Không có một phác đồ chung cho tất cả bệnh nhân mà việc quyết định sử dụng phương pháp theo dõi nào tùy thuộc vào từng bệnh nhân cụ thể.

### 1. Đánh giá chức năng cơ tim bằng siêu âm

Tại mỗi đơn vị chăm sóc tích cực trẻ sơ sinh được phẫu thuật tim, siêu âm tim đóng một vai trò cực kỳ quan trọng trong theo dõi và xử trí bệnh nhân. Chính vì vậy mà cần phải luôn có sẵn máy siêu âm tim tại chỗ và có ít nhất một thầy thuốc có khả năng siêu âm tim trẻ sơ sinh. Trong bất kỳ diễn biến xấu cấp tính nào sau phẫu thuật đều cần phải xác định hay loại trừ các nguyên nhân tràn dịch màng ngoài tim gây chèn ép tim, tràn dịch màng phổi. Ngoài ra cần đánh giá tình trạng đổ đầy thất và khả năng co bóp cơ tim để tối ưu hóa điều trị. Các tổn thương tồn dư sau phẫu thuật cũng có thể phát hiện bằng siêu âm tim, đặc biệt là siêu âm tim sử dụng chất cản âm. Siêu âm Doppler giúp lượng giá cung lượng tim, đánh giá mức độ của hẹp hay hở các valve tim.

### 2. Bảo hòa ôxy tĩnh mạch trung ương (CVS)

Trong điều kiện cung cấp ôxy động mạch bình thường cũng như mức độ tiêu thụ ôxy hằng định thì bão hòa ôxy máu tĩnh mạch trung tâm có giá trị phản ánh tốt nhất cung lượng tim. Nguyên tắc (điều kiện cần) là nguyên lý Fick: cung lượng tim = lượng ôxy tiêu thụ/gradient ôxy động-tĩnh mạch. CVS cao có nghĩa là cung lượng tim cao. Ngược lại, CVS thấp đồng nghĩa với cung lượng tim thấp. Giá trị bình thường của CVS là 55 đến 70% ở trẻ không có bệnh TBS có tim.

Như vậy trong số các biện pháp theo dõi xâm nhập thì CVS là một thông số quan trọng để lượng giá cung lượng tim. Vì trong bất kỳ trường hợp mổ tim nào người ta cũng đặt một tĩnh mạch trung tâm tạo điều kiện thuận lợi cho việc đánh giá thường xuyên thông số này.



### 3. Mục tiêu cần đạt được trong chăm sóc hậu phẫu

- Cung lượng tim phù hợp, CVS > 55%, lactate bình thường, mô ngoại biên ấm.
- Tránh sốt. Theo dõi nhiệt độ liên tục trên monitor. Nhiệt độ trung ương không được vượt quá 37,9°C. Sau phẫu thuật có sử dụng máy tim phổi, trẻ luôn có sốt do hoạt hóa các độc tố gây phản vệ và các chất trung gian gây viêm khác. Sốt sẽ làm tăng nguy cơ gây rối loạn nhịp tim cũng như tăng cao nhu cầu ôxy làm cho cung lượng tim phải tăng cao. Cần tránh nguy cơ này bằng cách sử dụng sớm các thuốc hạ sốt hoặc các biện pháp làm lạnh khác.
- Giảm áp lực tĩnh mạch trung tâm để tối ưu hóa co bóp cơ tim theo định luật Frank-Starling.
- Hạn chế tối đa thuốc co bóp nhằm giảm thiểu nhu cầu ôxy cơ tim.
- Giảm hậu tải để giảm công cơ bóp cơ tim.
- Giữ chủ nhịp xoang vì nếu không có nhịp xoang thì cung lượng tim giảm đi 30%. Loạn nhịp hậu phẫu thường gặp là nhịp nhanh bộ nối lạc chỗ và rung nhĩ.
- Bilan dịch cân bằng hoặc âm tính nhằm tránh không để tim phải chịu đựng một tình trạng quá tải thể tích không cần thiết.

## Suy tim trong thời kỳ sơ sinh

Suy tim là một chẩn đoán lâm sàng. Siêu âm tim có tác dụng phát hiện hoặc loại trừ các khiếm khuyết cấu trúc. X quang phổi có thể phát hiện bóng tim to và ứ đọng ở phổi. Điện tâm đồ không có tác dụng chẩn đoán suy tim nhưng có tác dụng chẩn đoán nguyên nhân hoặc chẩn đoán phân biệt.

---

### Các dấu hiệu lâm sàng của suy tim

---

- Bú kém
- Thở nhanh
- Tim nhanh
- Đỏ mồ hôi nhiều
- Gan lách to
- Tăng cân do giữ nước
- Phù (chỉ ở giai đoạn muộn mới có phù mắt và phù mắt trước xương chày)
- Da có thể lạnh, thời gian tái đỏ đầy mao mạch > 3 giây
- Nghe rales ẩm (do ứ đọng phổi)

---

### Chẩn đoán nguyên nhân suy tim ở trẻ sơ sinh

---

- Tim bẩm sinh
    - Xuất hiện ngay sau sinh (hẹp động mạch chủ)
    - Xuất hiện trong một vài giờ hoặc vài ngày đầu khi ống động mạch đóng (hẹp eo động mạch chủ)
    - Sau tuần đầu khi sức cản động mạch phổi giảm xuống (thông liên thất, kênh nhĩ thất)
  - Rối loạn nhịp tim
  - Tăng hồng cầu
  - Thiếu máu
  - Bệnh cơ tim/viêm cơ tim
  - Nguyên nhân chuyển hóa (hạ đường máu, hạ calci máu)
  - Nhiễm trùng huyết
-

Mục tiêu xử trí suy tim ở trẻ sơ sinh không phải là huyết áp mà là kích thích tim. Những phương pháp đánh giá sau đây có thể giúp đưa ra những gợi ý ít nhiều chính xác hơn trong suy tim:

- Bảo hòa ôxy máu tĩnh mạch trung tâm
- Khác biệt nhiệt độ ngoại biên và nhiệt độ trung ương (đánh giá mức độ co mạch ngoại biên)
- Chênh áp tâm tương-tâm thu
- Áp lực tĩnh mạch trung tâm, áp lực động mạch phổi, áp lực nhĩ trái
- Lactate huyết thanh
- Cân bằng acid-base
- Thời gian tái TH mao mạch

Trong suy tim, cơ tim không còn khả năng đáp ứng những nhu cầu nào đó của cơ thể. Chính vì vậy mà điều trị suy tim có hai mục đích chính:

1. Cải thiện hoạt động tim (ví dụ bằng thuốc)
2. Giảm tải đối với tim

### **1. Điều trị hỗ trợ trong suy tim cấp**

Các biện pháp này nhằm giảm tải đối với tim. Những biện pháp chăm sóc chung cùng với các thuốc có thể làm giảm tải đối với tim. Sau đây là các biện pháp giảm tải tim trong suy tim (ngoài thuốc):

- Nằm đầu tư thế nửa thân trên cao
- Cho trẻ bú thành nhiều bữa nhỏ để làm giảm căng dạ dày cũng như hạn chế tình trạng cơ hoành bị đẩy lên cao
- Nuôi ăn qua sonde để làm giảm công bú
- Cho trẻ nằm lồng kính hoặc giường ấm, giữ ấm ngoại biên và giữ nhiệt độ trung tâm ở mức bình thường
- Giảm lượng dịch đưa vào xuống còn khoảng 100 ml/kg/ngày tuy nhiên cần cung cấp đầy đủ năng lượng
- Kiểm tra bilan nước vào ra, đơn giản nhất là bằng cách cân 1-2 lần/ngày

- Cân bằng acid-base vì tình trạng nhiễm toan có thể làm co mạch hệ tuần hoàn phổi. Ngoài ra nhiễm toan còn làm thay đổi tác dụng rất nhiều loại thuốc sử dụng ví dụ catecholamin
- Trong trường hợp khó thở nhiều cần thở máy để làm giảm công thở của trẻ

Các biện pháp điều trị chung khác:

- **Truyền máu** trong trường hợp thiếu máu: nhu cầu oxy tăng cao trong suy tim
- **An thần** nếu trẻ kích thích bằng phenobarbital hoặc morphin
- **Thở oxy** có thể có tác dụng tốt trong trường hợp có rối loạn khuếch tán ở phổi hoặc khi cần giảm sức cản động mạch phổi (tăng áp động mạch phổi hoặc suy tim phải). Tuy nhiên thở oxy có thể gây hại trong trường hợp trẻ mắc bệnh TBS có shunt trái-phải và làm tăng mức độ suy tim trong trường hợp này.

---

#### Những biện pháp điều trị tức thời trong suy tim có phù phổi

---

- Lợi tiểu: Furosemide liều tối đa ở trẻ sơ sinh đủ tháng 0,5 mg/kg/h, ở trẻ lớn hơn 1 mg/kg/h
  - Milrinone (Ức chế phosphodiesterase III), liều bolus 50 µg/kg trong 10 đến 30 phút sau đó truyền liên tục 0,35-0,75 µg/kg/phút
  - An thần, có thể dùng morphin
  - Nằm tư thế đầu cao
  - Tăng cung cấp oxy
  - Các chất tăng co bóp tim, tuy nhiên những thuốc này chống chỉ định trong đa số trường hợp có tắc nghẽn đường ra tim trái (hẹp tĩnh mạch phổi, hẹp valve hai lá)
  - Thở máy với PEEP ít nhất là 4 cm H<sub>2</sub>O
- 

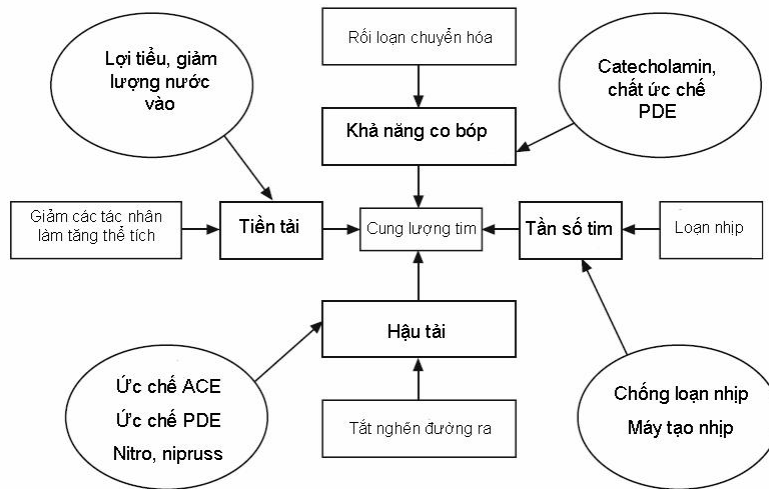
## 2. Điều trị thuốc trong suy tim

### 2.1. Tiền tải

Nhìn chung, áp lực đổ đầy nhĩ tương quan thuận với thể tích máu tĩnh mạch và tương quan nghịch với dẫn suất của thất.

Trong trường hợp giảm tiền tải (áp lực tĩnh mạch trung tâm hay áp lực nhĩ trái từ 2 đến 4 mmHg) thì việc bù thể tích bằng dung dịch tinh thể 10-15 ml/kg có thể làm tăng cung lượng tim.

Trong trường hợp tăng tiền tải (CVP hoặc áp lực nhĩ trái > 10 mmHg) thì lợi tiểu sẽ có tác dụng cải thiện cung lượng tim.



**Hình 11:** Sinh lý bệnh của suy tim và các phương pháp điều trị suy tim.

### 2.1.1. Lợi tiểu

Thuốc lợi tiểu làm giảm tiền tải thông qua giảm thể tích TH. Giảm tiền tải có tác dụng làm giảm mức căng quá mức của cơ tim cuối kỳ tâm trương và nhờ vậy có thể tối ưu hóa khả năng căng giãn của cơ tim theo định luật Frank-Starling.

#### \* Furosemide

0,3-1 mg/kg/liều TM hoặc uống, cứ mỗi 4-24 giờ. Truyền tĩnh mạch liên tục 0,5/mg/kg/h. Thời gian bán hủy thuốc ở trẻ sơ sinh dài hơn ở trẻ lớn.

- Furosemide được chỉ định trong suy tim và trong trường hợp quá tải thể tích (tăng CVP) nhưng không có chỉ định làm giảm phù ngoại biên do thoát mạnh hoặc sau sốc/nhiễm trùng huyết nặng vì trong những trường hợp này thể tích lòng mạch thường giảm. Sử dụng furosemide có thể đưa đến nguy cơ hạ huyết áp hoặc sốc.
- Furosemide là thuốc lợi tiểu quai do vậy thuốc sẽ không có tác dụng trong trường hợp hạ natri máu. Tuy nhiên trong trường hợp suy tim, lượng natriuretic peptide tăng cao có tác dụng tăng thải natri máu. Do vậy khi dùng furosemide trong điều trị suy tim cần cung cấp thêm natri để đạt được nồng độ natri máu > 135 mmol/l.
- Furosemide có thể đưa đến mất kali qua nước tiểu. Do đó nhất thiết phải theo dõi điện giải đồ khi sử dụng thuốc này. Trong điều trị dài ngày nên sử dụng hydrochlorothiazide thay cho furosemide.

### \* *Spironolactone*

Liều dùng 2-3 mg/kg/ngày chia làm 2-3 lần uống hoặc tiêm TM.

Spironolactone là thuốc đối kháng aldosterone ngoài tác dụng lợi tiểu, giữ kali còn có tác dụng tăng co bóp cơ tim đã được chứng minh ở trẻ lớn (tác động trên hệ RAA) do đó là một thành phần không thể thiếu trong điều trị suy tim ở trẻ lớn và người trưởng thành.

Chú ý: nguy cơ tăng kali máu nếu sử dụng đồng thời với thuốc ức chế men chuyển.

Hiện nay vẫn chưa có dữ liệu lâm sàng nào về sử dụng thuốc này trong giai đoạn sơ sinh. Một nghiên cứu in vitro trên nuôi cấy tế bào đã cho thấy không chỉ riêng dexamethasone mà cả spironolactone cũng có tác dụng làm tăng quá trình chết tế bào lập trình. Do vậy thuốc này không được ưa chuộng trong thời kỳ sơ sinh, khi mà việc chết tế bào có thể gây những ảnh hưởng nặng nề về sau này.

### \* *Hydrochlorothiazide*

Liều thường dùng 2-4 mg/kg/ngày chia hai lần uống.

Tình trạng đề kháng với thuốc lợi tiểu do chẹn nephron có thể điều trị bằng furosemide kết hợp với hydrochlorothiazide.

## 2.2. Hậu tải

Khi hậu tải tăng cao, chức năng co bóp của tim giảm.

### 2.2.1. *Chất ức chế Phosphodiesterase III*

#### \* *Milrinone*

Milrinone là thuốc thích hợp để tăng cung lượng tim thông qua tác dụng hợp đồng làm giảm hậu tải và tăng co bóp cơ tim dương tính. Cơ chế tác dụng không phụ thuộc vào receptor. Thuốc làm tăng nồng độ AMP vòng và ảnh hưởng đến nồng độ calci nội bào do đó làm tăng sức co bóp cơ tim. Kích thích  $\beta$ -receptor làm tăng tác dụng của milrinone. Ở cơ vòng mạch máu thuốc làm tăng nồng độ AMP vòng, gây nên luồng calci đi ra khỏi nội bào dẫn đến tác dụng giãn mạch.

**Chỉ định:** đây là một thuốc rất hiệu quả và rất ít tác dụng phụ trong điều trị bệnh nhân sau phẫu thuật hoặc bệnh nhân suy tim nặng. Milrinone có tác dụng tăng co bóp cơ tim và gây giãn mạch. Tác dụng hợp đồng này làm tăng cung lượng tim.

**Tác dụng phụ:** tác dụng giãn mạch ngoại biên có thể làm nặng thêm tình trạng thiếu thể tích TH đã có và làm giảm áp lực tưới máu mạch vành (huyết áp tâm thu) có thể làm xấu đi tình

**Cách sử dụng:** liều bolus 50 µg/kg truyền tĩnh mạch trong 10 đến 30 phút. Sau đó truyền liên tục 0,35-0,75 µg/kg/phút.

### 2.2.2. Thuốc làm giảm hậu tải

#### \* *Nitroglycerin*

Truyền tĩnh mạch liên tục 0,5-5 µg/kg/phút. Thuốc làm giãn cơ trơn mạch máu thông qua cơ chế kích thích guanylate cyclase, làm giảm luồng calci đi vào nội bào và tăng luồng calci đi ra ngoại bào. Tác dụng của nitroglycerin như là chất cho NO rất yếu.

**Chỉ định:** làm giảm nhanh tình trạng co mạch ngoại biên (sau mổ). Giảm tiền tải trong trường hợp tăng cao áp lực ổ đày.

#### \* *Natrium nitroprusside*

Truyền tĩnh mạch liên tục 0,5-5 µg/kg/phút. Đây là chất giãn mạch mạnh có tác dụng lên cả tiền và hậu tải. Tác dụng nhanh và hồi phục nhanh sau khi ngừng thuốc.

**Chỉ định:** tăng huyết áp, co mạch ngoại vi, giảm hậu tải để cải thiện chức năng tâm thất nhờ đó làm tăng cung lượng tim. Trong điều trị suy tim cực kỳ trầm trọng cần sử dụng kết hợp với truyền dopamin hoặc suprarenin.

#### **Tác dụng phụ:**

- *Hạ huyết áp nặng nề:* do vậy khi sử dụng thuốc này cần phải luôn luôn theo dõi sát huyết áp
- *Ngộ độc cyanine:* với liều dùng trên 3 µg/kg/phút, tổng liều trên 1 µg/kg hoặc sử dụng nhiều ngày liên tục thì tình trạng ngộ độc cyanine có thể xảy ra. Trong trường hợp phải dùng trên giới hạn gây ngộ độc này cần phải dùng kết hợp với Na-thiosulfate để tăng thải độc. Theo dõi nồng độ methemoglobin, thiocyanate.

### 2.2.3. Thuốc tăng co bóp

#### 2.2.3.1. Các thuốc catecholamin

Các thuốc co bóp cơ tim có tác dụng nhanh cần được chỉ định trong trường hợp trẻ có suy tim cấp tính nặng.

### \* *Dopamin*

**Cơ chế:** Là một catecholamin nội sinh. 50% tác dụng trực tiếp qua  $\alpha$  và  $\beta$  dopamin receptor, 50% thông qua tác dụng làm giải phóng adrenalin từ đầu tận của dây thần kinh giao cảm.

**Tác dụng không mong muốn:** tạo shunt trong phổi, tăng áp lực ổ đờ đầy thất.

**Liều lượng:**

- 2-5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$ : theo kinh điển thì liều này có tác dụng làm tăng tưới máu thận thông qua kích thích trên các receptor dopamin. Tuy nhiên những nghiên cứu gần đây không cho thấy dopamin có tác dụng này.
- 5-10  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$ : tác dụng chủ yếu trên receptor  $\beta$ -adrenergic, một phần thông qua tác dụng làm giải phóng noradrenalin của cơ tim.
- > 10  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$ : chủ yếu tác dụng trên receptor  $\alpha$ -adrenergic gây nên co mạch hệ thống và co mạch phổi cùng với tăng áp lực ổ đờ đầy thất.

### \* *Dobutamin*

Dopamin có tác dụng làm tăng cung lượng tim nhưng không làm tăng sức cản mạch máu ngoại vi hay mạch máu phổi và cũng không làm tái phân bố máu về trung ương.

Tác dụng phụ: có thể dung nạp hoặc có thể làm tăng tần số tim.

Liều lượng: 5-20  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$ .

### \* *Adrenalin*

Chỉ định chính của adrenalin là giảm co bóp cơ tim trầm trọng hoặc giảm chức năng cơ tim sau phẫu thuật. Đây là một catecholamin tác dụng mạnh, phụ thuộc liều dùng trên  $\beta$  và  $\alpha$  receptor. Với liều cao trên 0,1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$  tác dụng chủ yếu trên  $\alpha$  receptor và có thể gây nên co mạch ngoại biên.

Liều lượng: 0,01 đến 0,1, thậm chí đến 1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$ . Dùng liều cao cần phải định lượng nồng độ adrenalin trong máu.

### \* *Noradrenalin*

**Cơ chế:** Là chất dẫn truyền thần kinh của hệ thần kinh giao cảm. Tác dụng chủ yếu thông qua  $\alpha$ -receptor và gây co mạch. Tác dụng co mạch làm tăng hậu tải của noradrenalin gây nên tăng sức cản tâm thất vào thời kỳ tâm thu, ảnh hưởng xấu đến chức năng cơ bơm tim và làm tăng nhu cầu oxy của cơ thể. Do tác dụng co mạch làm tái phân bố máu về trung ương, thuốc có thể đưa đến tình trạng thiếu-vô niệu.



**Chỉ định:** chỉ định trong trường hợp hạ huyết áp kháng trị trong khi chức năng cơ tim còn tốt (hạ huyết áp kèm tăng cung lượng tim trong nhiễm trùng huyết, sốc phản vệ).

**Chống chỉ định và tác dụng phụ:** chống chỉ định trong trường hợp suy chức năng cơ tim. Chú ý theo dõi sát áp lực tĩnh mạch trung ương, đo huyết áp xâm nhập, theo dõi nhiệt độ trung ương và ngoại vi. Thường thì chức năng cơ tim sẽ suy biến dần trong trường hợp hậu tải tăng cao kéo dài.

Liều: 0,01-0,1-1 µg/kg/phút.

#### \* *Orciprenalin*

Chỉ định: chỉ được sử dụng trong trường hợp rối loạn nhịp tim chậm ví dụ block nhĩ thất cấp III nhằm xóa nhịp thay thế.

Liều dùng: 0,05-0,5 µg/kg/phút.

#### 2.2.3.2. *Digitalis*

Cơ chế tác dụng: ức chế  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -ATPase. Ở trẻ sơ sinh đẻ non, cần phải cân nhắc nguy cơ tác dụng phụ của thuốc trước khi quyết định sử dụng. Trong suy tim người lớn, digitalis không có tác dụng làm giảm tỉ lệ tử vong chung cuộc. Receptor của digitalis ở trẻ sơ sinh còn chưa trưởng thành do vậy chúng ta không nên trông chờ một tác dụng co bóp dương tính khi dùng digitalis ở đối tượng này. Hơn nữa digitalis còn có thể gây nên một loạt các tác dụng phụ.

#### 2.2.3.3. *Các thuốc ức chế men chuyển*

Các thuốc ức chế men chuyển là một thành phần không thể thiếu trong điều trị suy tim ở người lớn vì các tác dụng có lợi trên tỉ lệ tử vong đã được chứng minh rõ ràng. Các nghiên cứu ở trẻ em có bệnh lý cơ tim cũng cho thấy những tác dụng tích cực tương tự trên huyết động, chức năng thất cũng như hoạt động thần kinh-nội tiết.

Tác dụng phụ như hạ huyết áp và suy thận do thuốc có thể phòng tránh được nếu liều lượng thuốc tăng từ từ cùng với sự kiểm tra sát sao nồng độ urea, creatinin huyết thanh. Cần chú ý là việc sử dụng phối hợp một thuốc ức chế men chuyển với một lợi tiểu đối kháng aldosterone có thể đưa đến một tình trạng tăng kali máu đe dọa đến tính mạng. Đối với trẻ sơ sinh, hiện nay vẫn chưa có một nghiên cứu tiến cứu nào có thể đủ lớn để khẳng định tác dụng tích cực của ức chế men chuyển. Do vậy thuốc ức chế men chuyển không được khuyến cáo trong điều trị suy tim thường quy ở lứa tuổi này.

Thuốc thường dùng là captopril 0,1-2-3 mg/kg/ngày chia ba lần.

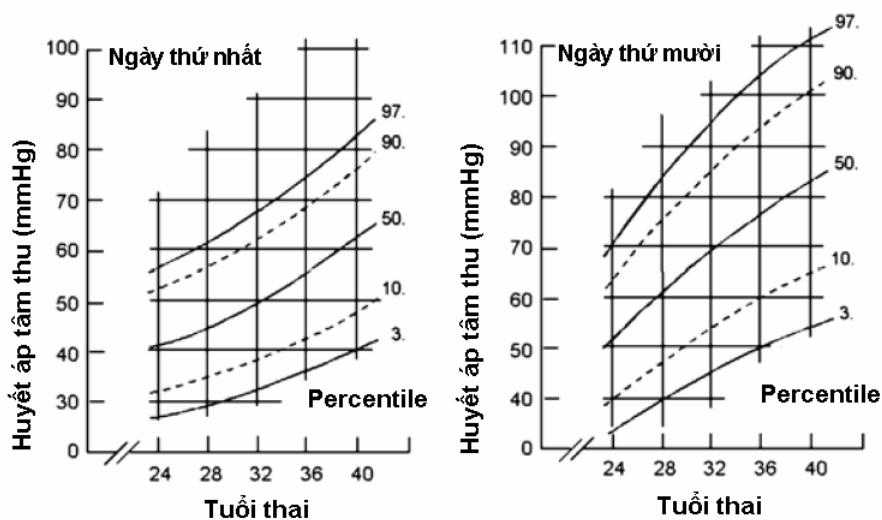
#### 2.2.3.4. Các thuốc đối vận $\beta$ -receptor

Các  $\beta$ -blocker làm giảm nồng độ catecholamine lưu hành và đối kháng lại tác dụng gây tổn thương cơ tim của các chất catecholamine lưu hành trong máu này. Nhờ đó các  $\beta$ -blocker có khả năng làm tăng cung lượng tim dài hạn, giảm thiểu hoại tử cơ tim, giảm phì đại tâm thất và giảm xơ hóa cơ tim. Các nghiên cứu đã chứng minh rõ ràng tác dụng có lợi của  $\beta$ -blocker trên tỉ lệ tử vong cũng như trên các chỉ số đánh giá thay thế khác trong suy tim ở người lớn. Hiện tại cũng có một số nghiên cứu quy mô nhỏ ở trẻ em bị bệnh cơ tim giãn cũng cho thấy thuốc có tác dụng tích cực lên triệu chứng lâm sàng cũng như phân suất tống máu trong bệnh cơ tim giãn. Tuy nhiên ở lứa tuổi sơ sinh hiện nay chưa có nghiên cứu tiến cứu nào chỉ ra tác dụng có lợi của các  $\beta$ -blocker. Do vậy chưa có sử dụng khuyến cáo sử dụng rộng rãi  $\beta$ -blocker trong suy tim ở trẻ sơ sinh.

#### \* *Metoprolol (Beloc)*

Khởi đầu với liều 0,1 đến 0,2 mg/kg/liều x 2 liều/ngày. Liều cần đạt được là 1-5 mg/kg/ngày chia thành 2 đến 3 lần uống.

### 3. Hạ huyết áp ở trẻ sơ sinh và sơ sinh đẻ non không có bệnh TBS



**Hình 12:** Huyết áp tâm thu phụ thuộc vào tuổi thai của trẻ. Bên trái là huyết áp tâm thu đo vào ngày thứ nhất sau sinh (4 đến 24 giờ). Bên phải là huyết áp tâm thu vào ngày thứ 10 sau sinh.

Hiện tại chưa có những hướng dẫn một cách rõ ràng về việc liệu có một huyết áp “thấp” ở trẻ sơ sinh nên được điều trị và điều trị như thế nào. Những trẻ sơ sinh không có biểu hiện triệu chứng, lượng nước tiểu bình thường và huyết áp trung bình (mmHg) bằng hoặc trên tuổi thai (tuần) thì không cần thiết phải điều trị.

Hiện tại vẫn còn có quá ít các nghiên cứu về sử dụng catecholamine ở trẻ sơ sinh để non không có bệnh lý TBS hoặc suy chức năng bơm tim.

## Rối loạn nhịp tim trong thời kỳ sơ sinh

Rối loạn nhịp tim (RLN) xảy ra tương đối thường xuyên trong thời kỳ trước sinh và trong đa số trường hợp không gây nguy hiểm gì cho trẻ sơ sinh nhất là khi những RLN này xuất hiện trên một quả tim lành lặn. Ví dụ ngoại tâm thu ở một ở trẻ sơ sinh thường có nguồn gốc trên thất. ECG và ECG liên tục có tác dụng chẩn đoán xác định. Trong giấc ngủ sâu, một nhịp chậm xoang có thể biến thành chủ nhịp lang thang hoặc nhịp bộ nối và cả hai trường hợp này đều không nguy hiểm đối với trẻ. Ngay cả block nhĩ thất độ 1 và 2 thường trong giai đoạn đầu cũng không đe dọa tính mạng trẻ. Tuy nhiên, các RLN này cần phải được theo dõi và khảo sát một cách cẩn thận về mặt tim mạch vì chúng có thể là những gợi ý của một viêm cơ tim, một rối loạn điện giải (tăng kali máu) hoặc quá liều digitalis.

### 9.1. Rối loạn nhịp nhanh

#### 9.1.1. Nguyên nhân

Nhịp nhanh trên thất (*supraventricular tachykardia-SVT*) là loại RLN nhanh thường gặp nhất trong thời kỳ sơ sinh và lứa tuổi nhũ nhi. Trong lứa tuổi này, nguyên nhân đáng sau phần lớn trường hợp SVT là sự tồn tại một đường dẫn truyền phụ. Các rối loạn nhịp nhanh khác có thể gặp là nhịp nhanh bộ nối do cơ chế vào lại hoặc rất hiếm gặp là nhịp nhanh nhĩ lạc chỗ, rung nhĩ hoặc cuồng động nhĩ. Khoảng  $\frac{1}{4}$  trường hợp SVT đi kèm với một bệnh tim bẩm sinh do vậy trong SVT cần phải luôn luôn chỉ định siêu âm tim.

#### 9.1.2. Triệu chứng

SVT có thể biểu hiện dưới dạng nặng nề đe dọa tính mạng nhưng cũng có thể không có triệu chứng gì trong vòng vài giờ đến vài ngày hoặc diễn tiến đến tình trạng suy tim mạn tính. Bệnh cơ tim do nhịp nhanh trong trường hợp này có thể nhầm lẫn với một bệnh cơ tim giãn.

#### 9.1.3. Điều trị

Điều trị SVT tùy thuộc vào triệu chứng của bệnh nhi. Trong trường hợp cấp tính đe dọa tính mạng có kèm theo sốc và thay đổi ý thức, cần sốc điện chuyển nhịp. Trong khi chuẩn bị sốc điện, có thể thử dùng các thủ thuật cường phó giao cảm như đắp đá, ấn nhãn cầu. Tuy nhiên không nên chậm trễ việc dùng sốc điện trong trường hợp thất bại. Trong một số trường hợp hiếm gặp, cần phải đặt nội khí quản, xoa bóp tim ngoài lồng ngực, hồi sức tích cực cùng với biện pháp chuyển nhịp. Trong trường hợp SVT không có hoặc có dấu hiệu suy tim rất nhẹ nhàng, cần làm các thủ thuật kích thích giao cảm, đặt một đường truyền tĩnh mạch bơm nhanh adenosin. Trong trường hợp thất bại hoặc RLN tái xuất hiện nhanh thì ngay sau khi cắt được

### \* Adenosin

Chỉ bơm thuốc này dưới sự theo dõi của monitor và điện tâm đồ liên tục. Thời gian bán hủy rất ngắn chỉ vào khoảng 2–3 giây do vậy cần bơm adenosin nồng độ cao và tốc độ rất nhanh và sau đó bơm đuổi bằng dung dịch glucose 5%. Sau 20 đến 30 giây có thể lặp lại liều khác nếu cần.

**Cơ chế tác dụng:** adenosin có bản chất là một purinnucleotide. Sau khi bơm vài giây, adenosin có thể gây nên một block nhĩ thất cấp độ cao và ngắn hạn.

**Tác dụng phụ:** Nhịp chậm, ngoại tâm thu thất, đỏ da, buồn nôn, đôi khi rối loạn nhịp thở nhưng hiếm.

<b>Các thuốc điều trị nhịp nhanh kịch phát trên thất</b>			
Thuốc	Liều khởi đầu	Truyền	Liều duy trì
adenosin	Khởi đầu với liều 0,1 mg/kg có thể tăng lên 0,3 mg/kg	Không dùng	Không dùng
Propafenon	0,5-1,5) mg/kg trong 30 phút	10mg/kg/ngày truyền qua bơm tiêm điện	10mg/kg/ngày uống chia 3 lần
Sotalol	0,5-1,5 mg/kg trong 10 phút	0,5-1,5 mg/kg/h	2-5 mg/kg/ngày chia 3 lần
Amiodarone	5mg/kg trong 30 phút	5-10 mg/kg/ngày truyền qua bơm tiêm điện	3-5 mg/kg/ngày uống một lần

### \* *Amiodaron*

Amiodaron kéo dài thời gian tiềm tàng và giai đoạn trơ của chu kỳ tim. Thuốc này có thể gây nên những tác dụng phụ nếu dùng trong thời gian dài. Các tác dụng phụ này có thể gặp ở nhiều cơ quan khác nhau kể cả mắt và tuyến giáp. Do vậy thuốc chỉ được xem là lựa chọn thứ ba trong tim mạch nhi khoa. Thời gian bán hủy kéo dài nhiều tuần.

## 9.2. Rối loạn nhịp chậm

Block nhĩ thất cấp 3 vô căn có tiên lượng tốt ở trẻ sơ sinh đủ tháng, khỏe mạnh một khi tần số thất từ 60 đến 80 lần/phút. Nguyên nhân của thể “vô căn” này thường là một tình trạng lupus ban đỏ ở mẹ. Ngược lại, block nhĩ thất cấp 3 ở trẻ có bệnh TBS, viêm cơ tim, trẻ đang dùng thuốc diggitalis hoặc thiếu ôxy là bệnh lý có thể đe dọa tính mạng trẻ. Trong các trường hợp này, tần số thất có thể thấp dưới 60 lần/phút rất nhiều.

Trong trường hợp vô tâm thu, không có xung động điện nào được tạo ra ở nút xoang hoặc xung động điện bị tắt nghẽn hoàn toàn mà không có chủ nhịp thay thế

Trong nhịp nhanh thất (tần số tim từ 200 đến 300 lần/phút) và nhất là rung thất (tần số thất > 350 lần/phút), do tần số quá nhanh nên thất co bóp không còn hiệu quả nữa. Về mặt cơ năng, các RLN này được xem là vô tâm thu và cần được xử trí ngay lập tức bằng sốc điện chuyển nhịp (không đồng bộ 2-10 Joule/kg) và hồi sức tích cực bằng đặt NKQ, xoa bóp tim ngoài lồng ngực, thở máy, điều chỉnh rối loạn cân bằng acid-base... Yếu tố quan trọng nhất trong xử trí RLN là phải chẩn đoán xác định và chẩn đoán gián biệt các RLN trên điện tim. Cần chú ý phân biệt:

### \* *Các RLN chậm:*

- Block nhĩ thất độ 3 nhưng tần số của chủ nhịp thay thế quá thấp
- Ngừng xoang nhưng chủ nhịp thay thế không thỏa đáng
- Block xoang nhĩ độ 3 trong khi chủ nhịp thay thế không thỏa đáng

### \* *Các RLN nhanh*

- Nhịp nhanh thất
- Rung thất
- Thể hỗn hợp

Trong trường hợp nhịp nhanh, sốc điện lặp lại hoặc trong một số trường hợp, dùng amiodaron (5 mg/kg) hoặc xylocain là những biện pháp xử trí cơ bản thường dùng.

Trong các RLN chậm, cần phải chỉ định đặt máy tạo nhịp qua thực quản, qua tĩnh mạch hoặc ngoài lồng ngực khi điều trị thất bại với adrenalin TM hoặc qua NKQ (0,01–0,03 mg/kg) và Orciprenalin (liều tương tự adrenalin), atropin (0,01 mg/kg) và calcium gluconate 10% 1–2 ml/kg TM.

Các máy tạo nhịp tại buồng thất đã được làm gọn nhẹ rất nhiều (trọng lượng 13g) nên có thể đặt cho trẻ sơ sinh đẻ non có trọng lượng từ 1,5 trở lên. Với những trẻ có trọng lượng thấp hơn nữa thì có thể mở ngực và đặt điện cực tạm thời trực tiếp trên cơ thất. Điện cực này được nối với máy tạo nhịp bên ngoài. Có đến 1,8% trẻ sơ sinh đẻ non có biểu hiện vô tâm thu (>3 giây) đi kèm với nhịp tim chậm (tần số tim <20 lần/phút) khi ngưng thở và hạ độ bão hòa ôxy máu. Tuy nhiên, những khám xét tim mạch về sau không tìm thấy một bệnh lý tim mạch nào.

# Còn ống động mạch

## 1. Trong bệnh tim phụ thuộc ống

Trong một số bệnh TBS, trẻ chỉ có thể sống sót khi tồn tại ống động mạch (Patent Ductus Arteriosus-PDA).

### 1. Ống động mạch là điều kiện cần để suy trì cân bằng TH hệ thống trong trường hợp:

- Bất sản valve ĐMC hoặc hẹp ĐMC nặng
- Hẹp eo ĐMC trước ống
- Đứt đoạn hoàn toàn quai ĐMC
- Hội chứng tim trái thiếu sản

### 2. Ống động mạch là điều kiện cần để duy trì tưới máu phổi trong trường hợp:

- Bất sản valve ĐMP kèm hoặc không kèm thông liên thất
- Hẹp phổi nặng
- Bất thường Ebstein nặng

3. **Trong chuyển vị đại động mạch**, ống động mạch cần phải giữ thông cho đến khi phẫu thuật sửa chữa được tiến hành.

Nhằm giữ cho ống động mạch luôn mở hoặc để mở lại ống động mạch, prostaglandin E<sub>1</sub> là thuốc ưu tiên lựa chọn. Do thuốc có thể gây nên nhiều tác dụng phụ nên không nên sử dụng thuốc kéo dài nhiều tuần lễ. Nếu điều kiện chưa cho phép phẫu thuật sửa chữa triệt để thì cũng phẫu thuật sớm để tạo shunt chủ-phổi. Một phương pháp điều trị thay thế cho phẫu thuật tạm thời là can thiệp tim mạch đặt stent ống động mạch. Tuy nhiên can thiệp này cũng có nguy cơ cao không kém phẫu thuật bắt cầu tạm thời.

### 1.1. Liều lượng prostaglandin E<sub>1</sub>:

Liều duy trì khoảng 5 đến 15 10 ng/kg/phút. Thuốc sử dụng qua bơm tiêm điện hoà trong dung dịch glucose 5%. Thường hòa 50 µg trong 50 ml glucose 5%. Ống prostaglandin E<sub>1</sub> chứa 500 µg.

Trong trường hợp bệnh TBS phụ thuộc ống chỉ được chẩn đoán sau khi ống động mạch đã đóng thì liều mở lại ống động mạch phải tăng cao hơn đến 50 ng/kg/phút trong vòng 1 đến 3 giờ và giảm liều dần trong quá trình điều trị duy trì.



## 1.2. Tác dụng phụ cấp tính của prostaglandin E<sub>1</sub>:

- Lúc bắt đầu điều trị: hạ huyết áp do giãn mạch. Do vậy thường bù 10-15 ml/kg dung dịch tinh thể trong giai đoạn bắt đầu điều trị.
- Trong quá trình sử dụng:
  - ✓ Giãn mạch da kèm phù
  - ✓ Rối loạn nhịp tim
  - ✓ Có thể dễ gây co giật, sốt, mệt
  - ✓ Suy hô hấp giảm thông khí thậm chí cơn ngừng thở (phụ thuộc liều)
  - ✓ Chậm liền vết thương
  - ✓ Tiêu chảy
  - ✓ Khuynh hướng xuất huyết
  - ✓ Nguy cơ viêm ruột hoại tử.

Khi một bệnh TBS phụ thuộc ống đã được chẩn đoán trước sinh thì ngay trong phòng sinh, trẻ phải được sử dụng prostaglandin E<sub>1</sub>. Trong trường hợp này thì liều khởi đầu có thể không cần dùng liều bolus mà chỉ dùng liều duy trì do đó tránh được khả năng giảm thông khí và ngưng thở.

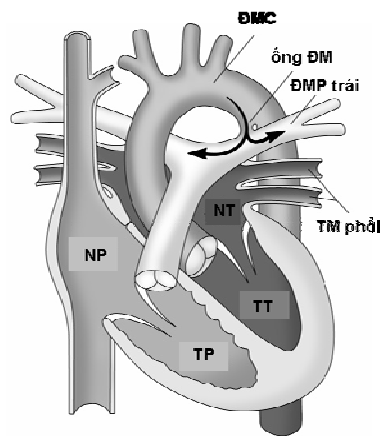
Do thuốc có nhiều tác dụng phụ nên trước và trong sử dụng cần phải kiểm tra tần số tim, thở, huyết áp chi trên và chi dưới, khí máu, nhiệt độ hậu môn, công thức máu, đặc biệt chú ý số lượng tiểu cầu, điện giải đồ, đường máu, creatinin, men gan.

Khi sử dụng PDE<sub>1</sub> liều cao, nguy cơ viêm ruột hoại tử cũng tăng cao nên cần phải ngừng cho ăn đường miệng trong giai đoạn này.

## 1.3. Dấu hiệu PDE có tác dụng:

1. Trong trường hợp tưới máu phổi phụ thuộc ống: tăng bão hòa oxy động mạch, tác dụng rõ nhất sau 30 phút dùng thuốc.
2. Trong trường hợp tưới máu TH hệ thống phụ thuộc ống: mạch mạnh hơn, giảm lactate. Tác dụng của PDE trong trường hợp này chậm hơn so với trường hợp trên.

## 2. Còn ống động mạch ở trẻ sơ sinh đẻ non



*Hình 13: Còn ống động mạch với shunt trái-phải.*

Nhờ sự phát triển của kỹ thuật hồi sức sơ sinh, ngày càng có nhiều trẻ đẻ non được cứu sống. Song song với thành tựu này, tồn tại ống động mạch cũng ngày càng thường gặp hơn và đóng vai trò quan trọng trong thực hành lâm sàng sơ sinh. Tần suất gặp PDA tỉ lệ nghịch với tuổi thai. Có khoảng 20 đến 30% trẻ sinh non dưới 1 500g có PDA biểu hiện triệu chứng lâm sàng. Trẻ càng sinh non thì hệ cơ của ống động mạch càng kém trưởng thành. Cơ ống động mạch càng kém trưởng thành thì khả năng đáp ứng với những kích thích gây đóng ống sau sinh càng kém. PDA tạo điều kiện cho máu từ ĐMC đi vào. Shunt này không có ý nghĩa bệnh lý quan trọng khi sức cân hai hệ thống TH cân bằng nhau trong thời gian đầu sau sinh. Lượng máu đi ngược từ TH hệ thống vào TH phổi sẽ làm giảm lưu lượng máu đến não, ống tiêu hóa và thận. Hội chứng “ăn trộm” máu hệ thống này rõ ràng vài ngày sau sinh khi sức cân mạch máu phổi giảm xuống tạo điều kiện làm tăng shunt trái-phải. Ống động mạch có khẩu kính càng lớn thì triệu chứng càng rõ. Shunt trái phải này làm cho một lượng máu quá lớn đi vào phổi. Hậu quả là lượng máu về tim trái cũng tăng lên gây tăng công tim trái. Trẻ sơ sinh có PDA có nguy cơ cao nhiễm trùng và viêm các động mạch. PDA lớn có thể ảnh hưởng đến sự phát triển của trẻ, suy tim, tăng nguy cơ xuất huyết não và viêm ruột hoại tử cũng như loạn sản phổi phế quản.

### 2.1. Tiêu chuẩn chẩn đoán

#### 2.1.1. Dấu hiệu lâm sàng

- Tiếng thổi tâm thu. Tuy nhiên không có tiếng thổi cũng không loại trừ được PDA.
- Mỏm tim tăng động trên lồng ngực.
- Mạch ngoại biên nảy mạnh chìm sâu.

- Hiệu áp lớn (huyết áp tâm thu tăng cao và huyết áp tâm trương giảm thấp, đôi khi hạ huyết áp).
- Dấu hiệu suy tim: gan to, tim nhanh, ứ nước.
- Tình trạng hô hấp xấu đi hoặc không cải thiện một cách bình thường: phụ thuộc máy thở kéo dài mặc dù đã dùng surfactant, cần phải đặt NKQ sau khi đã rút hoặc sau giai đoạn đầu không cần NKQ, tăng cao các thông số hỗ trợ trên máy thở.
- Bụng bất thường hoặc nghi ngờ viêm ruột hoại tử. Siêu âm Doppler mạch máu mạc treo thấy có hiện tượng giảm lưu lượng trong thì tâm trương.

### **2.1.2. Dấu hiệu X quang**

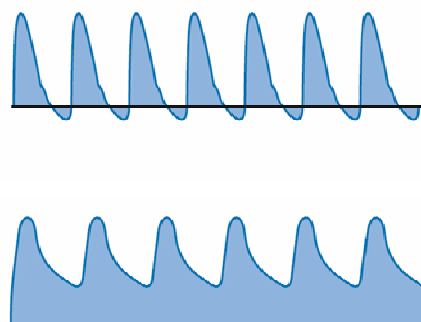
- Mạch máu phổi đậm
- Dấu hiệu của ứ đọng phổi
- Tim to

### **2.1.3. Dấu hiệu trên siêu âm tim**

- Xác định được dòng chảy và hướng chảy qua ống động mạch.
- Đo đường kính ống động mạch: > 2 mm tại vị trí hẹp nhất ở trẻ thấp hơn 1500g chứng tỏ một PDA có ý nghĩa bệnh lý về mặt huyết động.
- Tỉ suất kích thước nhĩ trái và ĐMC: tỉ suất LA/Ao > 1,5 từ ngày thứ hai sau sinh trở đi gợi ý một PDA có ý nghĩa bệnh lý về mặt huyết động.
- Luồng máu đi ngược trong thì tâm trương ở ĐMC xuống.
- Tăng thể tích nhát bóp thất trái và tăng hồi lưu TMC trên.
- Trên siêu âm cũng cần loại trừ một cách chắc chắn các tổn thương TBS phụ thuộc ống cũng như loại trừ tăng áp phổi tồn tại ở trẻ sơ sinh với shunt phải-trái qua PDA.

### **2.1.4. Doppler mạch**

Biểu hiện dòng máu bệnh lý thời kỳ tâm trương ở động mạch não trước. Nếu phổ Doppler âm trong thời kỳ tâm trương càng lớn, ống động mạch càng có ý nghĩa bệnh lý về mặt huyết động. Ngoài vị trí động mạch não trước, động mạch mạc treo tràng trên cũng là nơi thường được dùng để khảo sát ảnh hưởng lên huyết động của ống động mạch cũng như để lượng giá nguy cơ thiếu máu mạc treo và viêm ruột hoại tử do hội chứng trộm máu.



**Hình 14:** Hình ảnh phổ Doppler của động mạch não trước trước (hình trên) và sau (hình dưới) ống động mạch được đóng bằng thuốc.

## 2.2. Phòng ngừa

Hạn chế lượng dịch đưa vào (khi creatinin huyết thanh bình thường) có khả năng làm giảm tần suất mắc PDA và đồng thời cũng làm giảm khả năng mắc viêm ruột hoại tử.

Cân nặng	Lượng dịch đưa vào hằng ngày
< 1000g	100 ml/kg/ngày
1001-1500g	80 ml/kg/ngày
> 1500g	60 ml/kg/ngày

Tuy nhiên, trong khi hạn chế lượng dịch đưa vào hằng ngày, người thầy thuốc sơ sinh cần biết rõ nguy cơ rằng biện pháp này có thể làm giảm tưới máu cơ quan, tạo tiền đề cho chứng xơ hóa chất trắng quanh não thất, suy thận và/hoặc viêm ruột hoại tử.

Trong trường hợp có phù, lượng dịch có thể hạn chế hơn nữa. Việc sử dụng furosemide (1mg/kg/liều) chỉ thực hiện trong một số trường hợp hãn hữu mà thôi vì thuốc này có tác dụng tăng cường tổng hợp prostaglandin. Cần tối ưu hóa cung cấp ôxy vì thiếu ôxy máu làm tăng sản xuất prostaglandin. Nếu hematocrit < 45%, có thể xem xét chỉ định truyền máu.

Nếu khi thực hiện các biện pháp trên sau 1-2 ngày mà không có cải thiện thì cần đóng PDA bằng thuốc hoặc bằng phẫu thuật.

## 2.3. Chỉ định đóng PDA

Không có một thông số riêng biệt nào có thể phân biệt giữa một PDA không có ý nghĩa bệnh lý với một PDA có ý nghĩa bệnh lý cần phải đóng. Do vậy chỉ định đóng PDA phải dựa vào nhiều thông số siêu âm tim mạch cộng với những biểu hiện lâm sàng. Không có một định nghĩa thống nhất về một “PDA có ý nghĩa huyết động bệnh lý”. Tại khoa hồi sức sơ sinh,

- PDA shunt trái-phải **và**
- Trẻ cần thở máy hoặc nhu cầu  $F_iO_2 > 30\%$  khi thở CPAP **và**
- Đường kính PDA ở chỗ hẹp nhất  $> 2 \text{ mm}$  **và/hoặc**
- Tỷ suất đường kính nhĩ trái/đường kính ĐMC  $> 1,5$  **và/hoặc**
- Không có dòng chảy trong thời kỳ tâm trương ở động mạch não trước hoặc động mạch thân tạng.

#### 2.4. Các biện pháp đóng PDA không dùng thuốc

Tăng cường cung cấp oxy một cách cẩn thận trong một thời gian giới hạn và được theo dõi chặt chẽ có thể tạo điều kiện thuận lợi cho quá trình đóng ống động mạch. Chú ý không được lạm dụng liệu pháp này vì có thể gây nên bệnh lý võng mạc của trẻ sơ sinh. Hơn nữa những số liệu cụ thể về thành công của liệu pháp này vẫn chưa đủ sức thuyết phục.

#### 2.5. Chống chỉ định đóng PDA bằng thuốc

- Bệnh TBS phụ thuộc ống
- Tăng áp phổi tồn tại
- Giảm tiểu cầu  $< 50 \times 10^9/l$
- Chảy máu mới trong não, ruột hoặc phổi
- Viêm ruột hoại tử
- Suy thận với creatinin huyết thanh  $> 1,5 \text{ mg/dl}$  hoặc thiếu niệu  $< 1 \text{ ml/kg/h}$
- Tăng bilirubin máu đến giới hạn thay máu

#### 2.5. Đóng PDA bằng thuốc

##### \* *Indomethacin*

**Cơ chế:** Chất chống viêm không steroid này đã được sử dụng một cách thành công từ hơn 30 năm nay để đóng PDA. Cơ chế tác dụng: ức chế không chọn lọc các enzyme tham gia vào quá trình sinh tổng hợp prostaglandin như cyclooxygenase 1 và 2. Thời gian bán hủy khoảng 20 giờ.

**Tác dụng phụ:** Giảm lưu lượng máu não, mạc treo và thận có thể gây suy thận thoáng qua và ức chế ngưng tập tiểu cầu. Tuy nhiên, một nghiên cứu phân tích tổng hợp kết quả của nhiều nghiên cứu lâm sàng cho thấy rằng điều trị indomethacin dự phòng không ảnh hưởng đến tỉ lệ tử vong, loạn sản phổi phế quản và viêm ruột hoại tử nhưng có khả năng làm giảm tỉ lệ can thiệp phẫu thuật đóng PDA bằng phẫu thuật, giảm tần suất nhuộm hóa chất trắng quanh não thất và giảm tần suất chảy máu trong não thất. Ngược lại, phương pháp điều trị này làm tăng tần suất xuất hiện thiếu niệu. Biện pháp điều trị dự phòng bằng indomethacin ở các PDA không biểu hiện lâm sàng làm giảm rõ số lượng PDA có triệu chứng lâm sàng và rút ngắn thời gian sử dụng oxy nhưng lại không có tác động nào đến tỉ lệ tử vong chung cuộc, bệnh lý võng mạc sơ sinh, xuất huyết não cũng như viêm ruột hoại tử hay thời gian nằm viện.

**Liều lượng:** Khởi đầu: ba liều 0,2 mg/kg truyền tĩnh mạch trong 30 phút, mỗi liều cách nhau 12 giờ. Liều duy trì: 3 liều 0,1 mg/kg/24h truyền tĩnh mạch trong 30 phút và tương tự mỗi liều cách nhau 24 giờ. Nồng độ indomethacin ngay trước liều kế tiếp cần đạt được là 0,7-1 µg/ml. Vì quá trình đóng ống động mạch ban đầu chỉ là đóng về mặt chức năng và ống có thể mở trở lại do vậy liều duy trì là cần thiết. Tuy nhiên cần phải theo dõi chức năng thận rất sát sao. Trong quá trình điều trị indomethacin không được giảm lượng dịch đưa vào. Tỉ lệ thành công (trung bình 70%) phụ thuộc tuổi thai cũng như tuổi sau sinh của trẻ. Sau 4 tuần, tỉ lệ thành công giảm xuống rất thấp.

#### \* *Ibuprofen*

Được nghiên cứu lâm sàng từ năm 1995 và đến năm 2004 được cho phép sử dụng trong đóng PDA (không dùng dự phòng) ở châu Âu. Tác dụng mạnh tương tự như indomethacin. Thời gian bán hủy gần gấp đôi indomethacin. Ibuprofen không làm giảm lưu lượng máu não, thận và tiêu hóa nhưng lại có khả năng gây bệnh phổi mãn tính. Khác với indomethacin, sử dụng sớm ibuprofen không có tác dụng tích cực lên tần suất chảy máu não. Cho đến thời điểm hiện tại, chưa có một nghiên cứu nào về ảnh hưởng lâu dài trên thần kinh. Vì ibuprofen tranh chấp chỗ gắn của bilirubin với protein và ý nghĩa bệnh lý của sự tranh chấp này chưa được biết rõ nên thuốc không được dùng một cách thường quy.

Liều lượng: 10-5-5 mg/kg truyền tĩnh mạch chậm trong 30 phút, mỗi liều cách nhau 24 giờ.

## 2.6. Đóng PDA bằng phẫu thuật

Nếu một PDA không đóng thành công bằng thuốc, hoặc mở lại sau liệu trình điều trị hoặc có những chống chỉ định dùng thuốc thì tùy theo triệu chứng lâm sàng mà thầy thuốc có thể quyết định đóng PDA bằng phương pháp phẫu thuật hay không. Phương pháp: mở ngực

## **2.7. PDA không ảnh hưởng huyết động**

Vào thời điểm xuất viện, nếu ống động mạch vẫn tồn tại thì nên kiểm tra siêu âm lại sau 6 tháng. Tùy theo kết quả siêu âm mà có thể tiến hành thông tim can thiệp làm tắc ống động mạch khi cần. Mặc dù hiếm gặp nhưng vẫn có những PDA ban đầu không gây nên triệu chứng nào lại có thể làm tăng áp phổi cũng như đưa đến phức hợp Eisenmenger về sau. Trường hợp này cần được can thiệp sửa chữa trong năm đầu tiên.

# Tăng áp phổi tồn tại ở trẻ sơ sinh

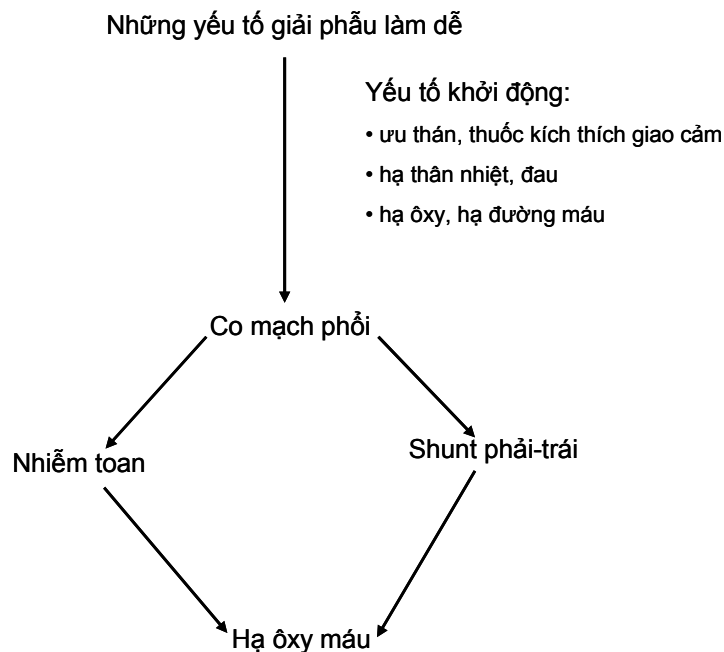
## 1. Sinh lý bệnh

Bình thường sức cản mạch máu phổi giảm xuống nhanh chóng sau sinh. Vòng TH ngăn bào thai - ống botale mở, lỗ bầu dục mở và ống tĩnh mạch Arantii- đóng lại mặc dù trong giai đoạn đầu lỗ ovale chỉ đóng về mặt chức năng. Nếu quá trình chuyển đổi này không xảy ra, hình ảnh lâm sàng của hội chứng tăng áp phổi tồn tại (*Persistent Pulmonary Hypertension of Newborn PPHN*) xuất hiện. Áp lực cũng như sức cản động mạch phổi vẫn ở mức cao và shunt trái phải qua lỗ bầu dục vẫn tồn tại. Dưới nhiều cơ chế kích hoạt khác nhau mạch máu phổi có thể bị co thắt hơn nữa. Và chính phản ứng này lại tạo nên một vòng luẩn quẩn bệnh lý. Máu ở ĐMC xuống do nhận máu đen từ ống động mạch nên có độ bão hòa thấp hơn so với máu ở phần trên cơ thể. Thiếu oxy mãn tính bào thai làm cho cơ của hệ mạch máu phổi trở nên quá phát.

PPHN là một hội chứng không thuần nhất. Người ta chia hội chứng bệnh này thành hai thể:

1. Thể nguyên phát hay vô căn
2. Thể thứ phát hay thể triệu chứng

Nếu trong nửa sau của thai kỳ người mẹ có dùng thuốc chống trầm cảm loại ức chế tái thu nhận serotonin, trẻ có nguy cơ cao bị PPHN.



**Hình 15:** Bệnh sinh của tăng áp phổi tồn tại sơ sinh.

Trong thể thứ phát, một số tác nhân có thể tạo điều kiện khởi phát bệnh:

- Ngạt/thiếu oxy nhất là vào giai đoạn chu sinh



- Hội chứng hít phân su
- Viêm phổi do liên cầu nhóm B
- Tăng hồng cầu (trẻ nhận máu trong hội chứng truyền máu bào thai)
- Phù rau thai
- Thiếu sản phổi
- Thiếu protein B surfactant
- Thoát vị hoành

Khả năng một trẻ sơ sinh có một trong những điều kiện làm dễ nêu trên tiến triển thành PPHN thứ phát hay không còn tùy thuộc vào những yếu tố di truyền của trẻ cũng như phụ thuộc vào chất lượng chăm sóc sơ sinh. Những dấu hiệu đầu tiên của PPHN cần được điều trị triệt để nhằm tránh những yếu tố này tiến triển và tạo nên vòng luẩn luẩn quần bệnh lý.

Những yếu tố gây bệnh trong thể PPHN tiên phát:

- Phổi kém phát triển
- Tế bào nội mô tăng tổng hợp endothelin hoặc giảm tổng hợp NO
- Rối loạn phát triển hệ động mạch phổi (loạn sản mao mạch phế nang). Đây là một bệnh lý nặng nề gây tử vong cao.

Chùng nào chức năng tim chưa bị ảnh hưởng thì PPHN được gọi là thể đơn giản còn nếu chức năng tim xấu đi thì đây được xếp vào PPHN thể phức tạp. Tuy nhiên PPHN thể đơn giản có thể tiến triển thành PPHN thể phức tạp khi sức cản phổi tăng cao kéo dài làm cho chức năng tim phải xấu dần đi.

## 2. Lâm sàng

PPHN thường gặp nhất ở trẻ sơ sinh đủ tháng, rất có thể là do ở đối tượng này hệ cơ mạch máu phổi phát triển tốt hơn so với sơ sinh đẻ non. Các triệu chứng xuất hiện ngay sau sinh hoặc trong một vài giờ đầu tiên:

- Tim và thở nhanh
- Dấu hiệu co rút lồng ngực ít rõ
- Thường có tiếng thổi ở tim
- Huyết áp và độ nảy của mạch ngoại biên bình thường

- Tím phân ly

Những triệu chứng trên có thể nhầm với một bệnh TBS có tím ví dụ chuyển vị đại động mạch. PPHN thể phức tạp càng dễ gây nhầm lẫn với TBS hơn.

PPHN thể đơn giản có tiên lượng tốt hoặc trung bình trong khi đó thể phức tạp có tỉ lệ tử vong từ 15 đến 20%.

### 3. Chẩn đoán

Cần chẩn đoán phân biệt với:

- Các bệnh phổi cấp tính
- Tim bẩm sinh
- Methemoglobin máu
- Nhiễm trùng huyết
- Bệnh lý thần kinh trung ương

Các xét nghiệm cần thực hiện:

- Bảo hòa oxy mạch này ở tay phải và chân để phát hiện tím phân ly
- Khí máu
- Theo dõi huyết áp liên tục để phát hiện và điều trị sớm hạ huyết áp.

#### 3.1. X quang

Với PPHN thể đơn giản, bóng tim trong giới hạn bình thường, mạch máu phổi bình thường hoặc giảm đậm. Trong các trường hợp khác, X quang phổi có những dấu hiệu đặc trưng của bệnh lý nguyên nhân ví dụ như hít phân su.

#### 3.2. Siêu âm tim

Thứ nhất, siêu âm tim có tác dụng loại trừ các bệnh TBS. Thứ hai, siêu âm tim giúp phát hiện những dấu hiệu trực tiếp hoặc gián tiếp của PPHN:

- Buồng thất phải lớn và chức năng co bóp kém
- Thất trái nhỏ và rộng do giảm hồi lưu tĩnh mạch phổi về tim trái
- ĐMP lớn
- Vách liên nhĩ phồng về phía nhĩ trái

- Shunt phải-trái qua ống động mạch và/hoặc vách liên nhĩ
- Siêu âm Doppler giúp đo được áp lực buồng thất phải khi có hở valve ba lá.

### 3.3. Định lượng peptide thải natri niệu (BNP)

Định lượng BNP có tác dụng giúp chẩn đoán phân biệt giữa PPHN thể phức tạp và PPHN thể đơn giản. Ngoài ra BNP còn được sử dụng như một thông số theo dõi tiến triển của PPHN thể phức tạp trong quá trình điều trị.

Thông tin chẩn đoán và chụp mạch làm tăng nguy cơ tử vong do đó bị chống chỉ định trong PPHN.

## 4. Điều trị

Chiến lược điều trị phụ thuộc vào bệnh lý nguyên nhân và mức độ trầm trọng của PPHN. Ngoài việc tối ưu hóa điều trị các bệnh lý nguyên nhân khi có thể thì các biện pháp sau có ý nghĩa quan trọng:

- Tối ưu hóa cung cấp oxy. Khi trẻ thở máy và có  $PO_2 < 60$  mmHg, cần bắt đầu thở NO. Có đến 50% trẻ cải thiện tình trạng cung cấp oxy khi thở NO và nhu cầu ECMO cũng giảm xuống một cách ngoạn mục. Tuy nhiên thở NO không làm giảm tỉ lệ tử vong.
- Khi thở NO không có kết quả mong muốn thì có thể chuyển sang thở máy tần số cao.
- Tối ưu hóa khí máu: Nhiễm toan và thiếu oxy làm nặng mức độ co mạch máu phổi. Do vậy cần cố gắng giảm  $PCO_2$  xuống 35 mmHg và  $pH > 7,45$  bằng dung dịch Natri bicarbonate.
- Tối ưu hóa huyết động: Nâng huyết áp trung bình  $> 45$  mmHg ở trẻ trên 35 tuần thai. Khi chức năng tim phải không bị suy giảm thì có thể sử dụng bù dịch để đảm bảo huyết động. Trong trường hợp giãn thất phải, hở valve 3 lá hoặc  $CVP > 8$  cmH<sub>2</sub>O cần sử dụng Milrinone và catecholamine. Tuyệt đối không để bệnh nhân hạ huyết áp. Tốt nhất là tránh không sử dụng các thuốc gây mê vì có thể làm giảm huyết áp hệ thống. Thuốc giãn cơ có thể nhanh chóng làm trầm trọng triệu chứng PPHN. Nếu sức cản phổi không giảm thì cần phải dùng các biện pháp làm tăng sức cản TH hệ thống với điều kiện chức năng tim còn đảm bảo chịu đựng được hậu tải này. Mục đích của việc nâng sức cản TH hệ thống là nhằm làm giảm shunt phải-trái.

Trong trường hợp thất bại với các điều trị trên thì tỉ lệ tử vong có thể lên đến 80%. Lúc này cần có chỉ định trao đổi oxy qua màng ngoài cơ thể (ECMO).

Các phương pháp mới hứa hẹn những thành công:

- Tác nhân chặn thụ thể endothelin (Bosentan)
- Tác nhân ức chế phosphodiesterase V (Sildenafil)
- Prostacyclin (Ilomedin, Iloprost)

Các thuốc này đã được nghiên cứu ở người trưởng thành cũng như trẻ lớn và đã cho những kết quả đáng khích lệ. Tuy nhiên chưa có những số liệu đầy đủ về tác dụng của các thuốc này ở lứa tuổi sơ sinh.

# Bệnh cơ tim

## 1. Viêm cơ tim

Viêm cơ tim (VCT) là một tình trạng viêm cơ tim có nguyên nhân nhiễm trùng gây nên phù nề và ly giải tế bào cơ tim thứ phát. Các tác nhân gây nhiễm trùng thường gặp có thể là Coxackie virus nhóm B, adenovirus, echovirus. Người ta phân biệt hai thể viêm cơ tim: thể tối cấp và thể cấp tính. Trong **thể cấp tính** nếu virus tồn tại lâu dài có thể gây nên bệnh cơ tim giãn về sau. **Thể tối cấp** có tỉ lệ tử vong cực kỳ cao đòi hỏi phải được điều trị hết sức tích cực, thậm chí có thể cần đến hỗ trợ TH cơ học. Trong trường hợp viêm cơ tim tối cấp, nếu trẻ không tử vong thì cơ tim sau đó hồi phục hoàn toàn. Điều trị ức chế miễn dịch hiện nay còn đang trong giai đoạn nghiên cứu lâm sàng. Điều trị này phụ thuộc vào kết quả sinh thiết cơ tim và có thể là một hướng điều trị hứa hẹn trong tương lai.

## 2. Bệnh cơ tim

Đây là một nhóm nhiều bệnh lý khác nhau với triệu chứng chính là hậu quả của tổn thương cơ tim. Thể thường gặp nhất là bệnh cơ tim giãn với các buồng thất tăng kích thước, chức năng co bóp kém. Thường thì cả hai buồng thất đều bị ảnh hưởng. Nguyên nhân có thể do bệnh lý chuyển hóa như bệnh glycogenose type II, khiếm khuyết chuyển hóa ty lạp thể, do viêm cơ tim mãn tính hoặc do TBS. Nguyên nhân cũng có thể gặp là do bất thường động tĩnh mạch, bất thường động mạch vành với động mạch vành trái có nguyên ủy từ ĐMP, nhịp tim nhanh mãn tính-tái diễn đôi khi không được nhận biết hoặc hẹp eo ĐMC cũng có thể đưa đến bệnh cảnh bệnh cơ tim giãn.

Các thể ít gặp hơn của bệnh cơ tim là thể tắc nghẽn, hạn chế. Đôi khi bệnh có tính gia đình do vậy cũng có thể có nguyên nhân do khiếm khuyết di truyền nào đó.

Có một tỉ lệ khá lớn bệnh cơ tim không phát hiện được nguyên nhân và được xếp vào nhóm bệnh cơ tim vô căn. Bệnh cơ tim vô căn có tiên lượng rất đen tối. Cho dù được điều trị tốt đến mức nào đi nữa thì bệnh cơ tim vô căn vẫn đưa đến một tình trạng sốc tim không hồi phục kèm tổn thương cơ tim và tử vong nếu không được ghép tim kịp thời. Tuy nhiên một trẻ được ghép tim vẫn mãi là một bệnh nhân tim mạch. Thời gian sống 10 năm khoảng 70 đến 80% bệnh nhân ghép tim. Trẻ ghép tim có nguy cơ cao mắc các bệnh ác tính.

## 3. Chứng xơ giãn nội tâm mạc

Chứng xơ giãn nội tâm mạc là những biến đổi dày lên mang hình thái sẹo của nội tâm mạc kèm với sự lan tràn của tổ chức liên kết vào cơ tim. Do biến đổi bệnh học này mà cả khả năng

#### 4. Lâm sàng của bệnh cơ tim

Cả viêm cơ tim lẫn bệnh cơ tim đều đưa đến những dấu hiệu lâm sàng của suy tim. ECG cho thấy một **rối loạn tái cực thất, thay đổi PQ và rối loạn nhịp**. Trong chứng xơ giãn nội tâm mạc, thường còn có thêm dấu hiệu phì đại thất trái rất rõ. Bóng tim to, phổi ứ đọng trên hình ảnh X quang tim phổi thẳng. Siêu âm tim phát hiện suy giảm chức năng tim, nhất là tim trái. Đầu tiên, không thể phân biệt được một viêm cơ tim với một bệnh cơ tim giãn. Xét nghiệm cận lâm sàng có thể, nhưng không phải luôn luôn, có giá trị chẩn đoán phân biệt gồm creatinin nhất là CK-MB, troponin và BNP. Huyết thanh virus học không có giá trị chẩn đoán tốt để xác định viêm cơ tim do virus.