**BỆNH CƠ TIM HẠN CHẾ**

**1. Đại cương:**

**1.1. Đính nghĩa:**

Bệnh cơ tim hạn chế là tình trạng gia tăng độ cứng của các thành thất, làm giảm khả năng đổ đầy tâm trương của thất, dẫn đến suy tim. Trong giai đoạn sớm của bệnh, chức năng tâm thu thất có thể bình thường, tuy nhiên, khi bệnh tiến triển chức năng tâm thu thất có thể giảm.

**1.2. Nguyên nhân: (chi tiết xem bảng 1)**

- Bệnh cơ tim hạn chế đi kèm phổ biến nhất với bệnh thoái hoá bột (amyloidosis) hoặc sarcoidosis.

Bảng 1. Phân loại các bệnh cơ tim hạn chế dựa theo nguyên nhân:

|  |  |
| --- | --- |
| Nguyên phát | Thứ phát |
| Vô căn | **Bệnh thâm nhiễm** |
| Có tính chất gia đình ± bệnh lý cơ xương | Amyloidosis |
| Bệnh cơ tim Loffler (endocarditis | Bệnh tích tụ glycogen |
| parientalis íĩbroplastica) | Hemochromatosis |
| Xơ hóa nội mạc cơ tim vùng nhiệt đới | Sarcoidosis |
|  | **Bệnh lý mô kẽ** |
|  | Xơ hóa do tia xạ |
|  | Thải mảnh ghép đồng loại mạn |
|  | tính |

2. Đánh giá bệnh nhân: (bảng 2)

**2.1. Triệu chứng cơ năng:**

Là triệu chứng của suy tim ứ huyết, trong đó triệu chứng suy tim phải chiếm ưu thế với mệt mỏi, chán ăn, báng bụng và phù ngoại biên.

Khả năng gắng sức kém và triệu chứng mất bù của thất trái cũng thường gặp (khó thở khi gắng sức, khó thở khi nằm, khó thở kịch phát về đêm).

**2.2. Triệu chứng thực thể:**

- Triệu chứng suy tim phải thường gặp hơn: tĩnh mạch cổ nổi, gan to, phù chi, âm thổi của hở van ba lá.

- Triệu chứng suy tim trái cũng có thể hiện diện:

+ Tiếng T3 bên phải và bên trái thường gặp.

+ Tiếng T4: ít gặp hơn.

Bảng 2. Dấu hiệu đặc trưng của bệnh cơ tim hạn chế (characteristic findings)

|  |
| --- |
| - Triệu chứng suy tim, bao gồm suy tim phải không giải thích được  - Rối loạn chức năng tâm trương trên siêu âm doppler hay trên thông tim không rõ nguyên nhân  - Rối loạn nhịp tim  - Rối loạn dẫn truyền  - Biến chứng thuyên tắc mạch do huyết khối  - Triệu chứng giống với viêm màng ngoài tim co thắt mãn tính  - Bất thường ở tim đi kèm với các rối loạn toàn thân là nguyên nhân gây ra bệnh cơ tim hạn chế. |

**2.3. Biến chứng:**

- Huyết khối thuyên tắc.

- Rối loạn nhịp tim.

- Xơ gan tim.

- Suy tim tiến tiển.

**2.4. Cân lâm sàng:**

- ECG: lớn các tâm nhĩ, rối loạn nhịp (thường là rung nhĩ), rối loạn dẫn truyền, các thay đổi về điện thế QRS, dạng ST-T do phì đại hay thâm nhiễm.

- X quang phổi: Bóng tim thường không to, trừ khi có lớn 2 nhĩ, sung huyết phổi, tràn dịch màng phổi.

- Siêu âm tim: là chìa khóa để chẩn đoán bệnh cơ tim hạn chế.

✓ 2D:

+ Dãn lớn hai tâm nhĩ.

+ Buồng thất không dãn.

+ Dày thành thất P, thất trái (thường gặp trong bệnh Amyloidosis, hoặc bệnh rối loạn dự trữ glycogen).

+ Chức năng tâm thu thất trái bình thường.

+ Có thể thấy huyết khối.

+ Có thể thấy dấu hiệu lốm đốm dạng hạt ở thành cơ tim gợi ý bệnh lý thâm nhiễm (như Amyloidosis).

✓ Siêu âm tim Doppler:

+ Dấu hiệu hạn chế đổ đầy tâm trương (Doppler xung qua van hai lá): E/A > 2, thời gian giảm tốc ngắn (DT) < 150ms, thời gian thư giãn đồng thể tích ngắn (IVRT) < 60 ms, không có sự thay đổi có ý nghĩa của sóng E hai lá, DT, IVRT theo hô hấp.

+ Tăng áp phổi trung bình, hở 3 lá và hở phổi.

+ Thường có hở 2 lá.

✓ Siêu âm Doppler mô (qua vòng van hai lá): E/E’ đánh giá áp lực đổ đầy thất. E/A > 2, thường < 8 cm/s và E/E’ > 15 do tăng áp lực đổ đầy.

- Thông tim: chỉ định khi có sự mâu thuẫn giữa lâm sàng và kết quả CLS không xâm nhập, hoặc để chẩn đoán phân biệt. Giúp phát hiện áp lực đổ đầy thất trái và thất phải tăng.

- Sinh thiết: chỉ định khi nghi ngờ bệnh Amyloidosis, nhiễm sắc tố sắt, hoặc Sarcoidosis. Hơn nữa, kết quả sinh thiết âm tính là một thông tin quan trọng khi chỉ định mở ngực để chẩn đoán và điều trị phẫu thuật viêm màng ngoài tim co thắt.

+ Sinh thiết nội mạc cơ tim: rất ít thực hiện, tuy nhiên có thể cung cấp thêm thông tin về tiên lượng bệnh.

+ Sinh thiết mô ngoài tim (khi nghi ngờ bệnh Amyloidosis): mỡ thành bụng, mô đáy lưỡi (không thực hiện ở BV).

- Cắt lớp điện toán (CT) và cộng hưởng từ (MRI): Xác định độ dày màng tim và mức độ vôi hóa, có thể giúp phân biệt bệnh cơ tim hạn chế và viêm màng ngoài tim co thắt. MRI giúp chẩn đoán nguyên nhân do Amyloidosis

**3. Chẩn đoán:**

**3.1. Chẩn đoán xác định:** dựa vào các triệu chứng cơ năng, thực thể và cận lâm sàng.

**3.2. Chẩn đoán nguyên nhân:**sinh thiết mô nếu nghĩ đến các bệnh như Amyloidosis, Sarcoidosis hoặc nhiễm sắc tố sắt. Ngoài ra, có thể làm thêm các xét nghiệm: sắt huyết thanh, Ferrrtine, độ bão hòa Transferin.

**3.3. Chẩn đoán phân biệt:** (bảng 3 và 4)

Chẩn đoán phân biệt chính của bệnh cơ tim hạn chế là viêm màng ngoài tim co thắt.

Bảng 3. Chẩn đoán phân biệt giữa bênh cơ tim hạn chế và viêm màng ngoài tim co thắt.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Bệnh cơ tim hạn chế | Viêm màng ngoài tim co |
|  |  | thắt |
| Bệnh sử | Tiền căn bệnh hệ thống | Có viêm màng ngoài tim |
|  | (như Amyloidosis, nhiễm sắc tố sắt) | trước đây, hoặc có các điều kiện có thể gây bệnh lý màng ngoài tim |
| Thăm khám lâm sàng | Gallop T3  Xung động của mỏm tăng Âm thổi của hở van | Tiếng cọ màng ngoài tim Xung động mỏm giảm Không có âm thổi |
| ECG | Thường có điện thế thấp Hay gặp rung nhĩ | Điện thế thấp Hay gặp rung nhĩ |
| Siêu âm tim | Độ dầy thành thất tăng, dản hai nhĩ. | Độ dầy thành thất bình thường hay giảm, dày màng ngoài tim, có thể có tràn dịch màng ngoài tim |
| Thông tim | Dấu hiệu căn bậc hai Tăng áp lực nhĩ với dạng M hay W  Thường không có dấu Kussmaul  Đôi khi có mạch nghịch Áp lực tâm trương thất trái lớn hơn thất phải Áp lực tâm thu thất phải thay đổi | Dấu hiệu căn bậc hai Tăng áp lực nhĩ với dạng M hay W  Thường có dấu Kussmaul  Đôi khi có mạch nghịch Áp lực tâm trương thất trái và phải bằng nhau Áp lực tâm thu thất phải thường < 50 mmHg |
| Tâm thất đồ | Đổ đầy thất trái đầu tâm trương chậm | Đổ đầy thất trái đầu tâm trương nhanh |
| CT Scan(l) | Màng ngoài tim bình thường | Dày màng ngoài tim |

(1) Nhiều ý kiến cho rằng MRI tốt hơn CT scan trong việc xác định độ dày màng ngoài tim. Ngoài ra còn giúp chẩn đoán nguyên nhân do Amyloidosis

Bảng 4. Phân biệt viêm màng ngoài tim co thắt và bệnh cơ tim hạn chế bằng siêu âm tim doppler

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Thông số | Bình thường | Viêm MNT co thắt | Bệnh cơ tim hạn chế |
| Sự thay đổi theo hô hấp của MVE | < 10% | > 25 % | Không |
| MVEDT | > 160 ms | < 160 ms | < 160 ms |
| Sự thay đổi theo hô hấp của TVE | < 15% | > 40% | Không |
| TVEDT | >160 ms | < 160 ms | < 160 ms |
| Vận tốc HV | Tâm thu > tâm | Thay đổi | Tâm thu < tâm |
|  | trương |  | trương |
| Đối nghích theo hô hấp của HV | Thì thở ra | Thở ra mạnh | Hít vào |

DT: thời gian giảm tốc (deceleration time)

HV: tĩnh mạch gan

MVE: vận tốc sóng E van 2 lá

TV: van 3 lá

**4. Điều trị:**

**4.1. Điều trí nguyên nhân:**

- Hiện chưa có phương thức điều trí nào hiệu quả, ngoại trừ hai bệnh cảnh bệnh cơ tim nhiễm sắt (bằng cách thải sắt) và bệnh Fabry (điều trí bằng bổ sung men).

- Ghép tim có thể được chỉ đính ở những bệnh nhân bí bệnh cơ tim hạn chế có các triệu chứng không giải quyết được, thường là bệnh cơ tim hạn chế vô căn. Có thể dùng dụng cụ hỗ trợ thất (T) trong thời gian chờ đợi ghép tim.

**4.2. Điều trị triệu chứng:**

- Lợi tiểu dù rất thận trọng. Phối hợp lợi tiểu mất kali (vd: furosemide) với lợi tiểu đối kháng aldosterone (spironolactone, eplerenone) với liều từ thấp đến cao. Cần tránh giảm khối lượng tuần hòan nhanh và mạnh.

- Nitrat tác dụng kéo dài đường uống hay tại chỗ, nếu kết hợp với lợi tiểu cần thận trọng vì nguy cơ tụt huyết áp.

- Rung nhĩ: có thể dùng ílecainide, propafenone, và amiodaron.

- Nhịp chậm có rối loạn huyết động: đặt máy tạo nhịp.

- Kháng đông Warfarin dùng ở BN rung nhĩ hoặc huyết khối buồng tim.

- Các thuốc khác như ức chế men chuyển, ức chế Canxi, Digitalis không có chỉ định.

**5. Tiên lượng:**

- Tiên lượng thay đổi tùy thuộc giai đoạn diễn tiến của bệnh nền.

- Tiên lượng sống còn của bệnh nhân Amyloidosis rất thấp trong năm đầu, bằng 0% trong vòng 4 năm.

- Tỉ lệ sống còn của bệnh cơ tim hạn chế vô căn sau 10 năm là 50%.