

BỆNH CƠ TIM HẠN CHẾ ***(Restrictive Cardiomyopathy)***

PGS. TS Phạm Nguyễn Vinh

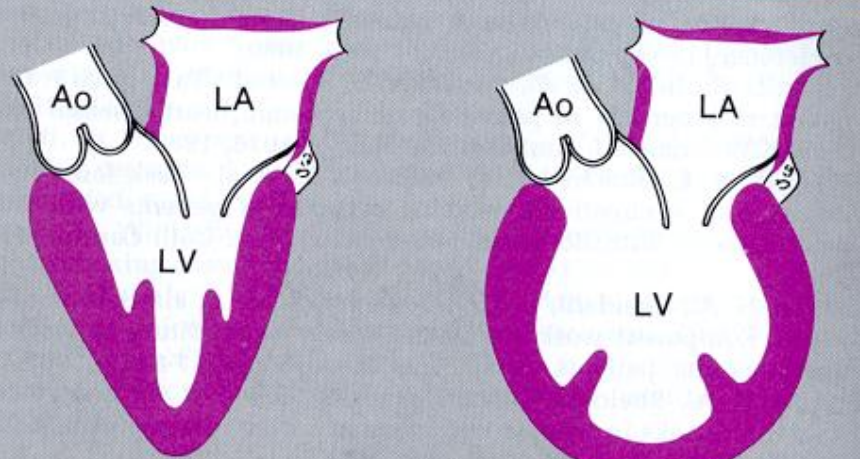
Đại học Y khoa Phạm Ngọc Thạch

ĐH Y khoa Tân Tạo

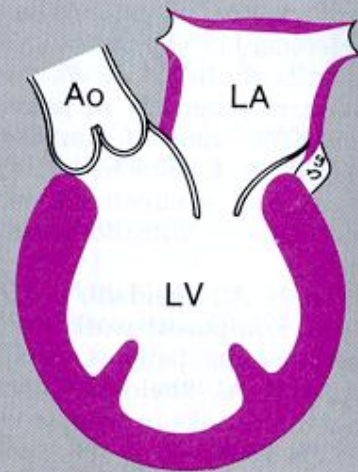
Bệnh viện Tim Tâm Đức

Viện Tim TP.HCM

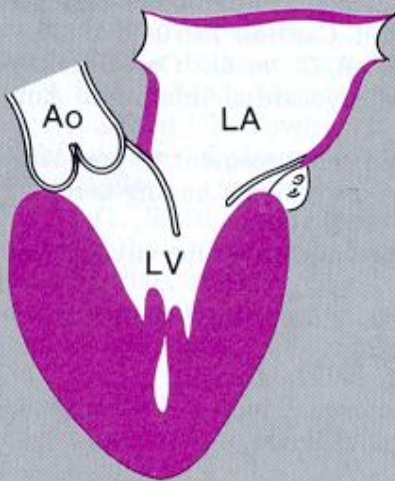
BỆNH CƠ TIM



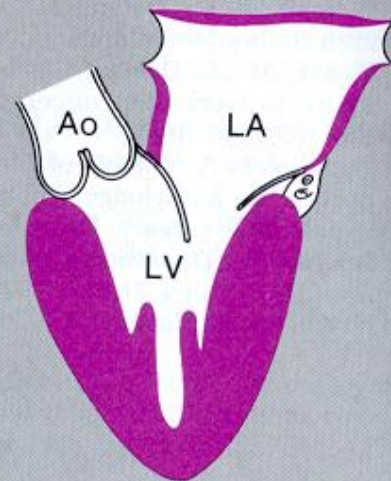
Normal



Dilated cardiomyopathy



Hypertrophic cardiomyopathy



Restrictive cardiomyopathy

Sơ đồ so sánh ba dạng của BCT với tim bình thường

(Tài liệu ; Waller BF : Pathology of the cardiomyopathies. J.Am Soc . Echocardiog. 1: 4, 1988)

Dilated Cardiomyopathy (DCM): BCT dẫn nở
Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM): BCT phì đại
Restrictive Cardiomyopathy (RCM): BCT hạn chế

BỆNH CƠ TIM HẠN CHẾ

Định nghĩa :

- Tình trạng giảm độ chun giãn kỳ tâm trương, dẫn đến tổn thương đồ đầy thất mà không do phì đại tâm thất, rối loạn chức năng tâm thu hoặc bệnh màng ngoài tim.
- Cần phân biệt BCT Hạn Chế với Viêm Màng Ngoài Tim Co Thắt

PHÂN LOẠI BCT HẠN CHẾ (1)

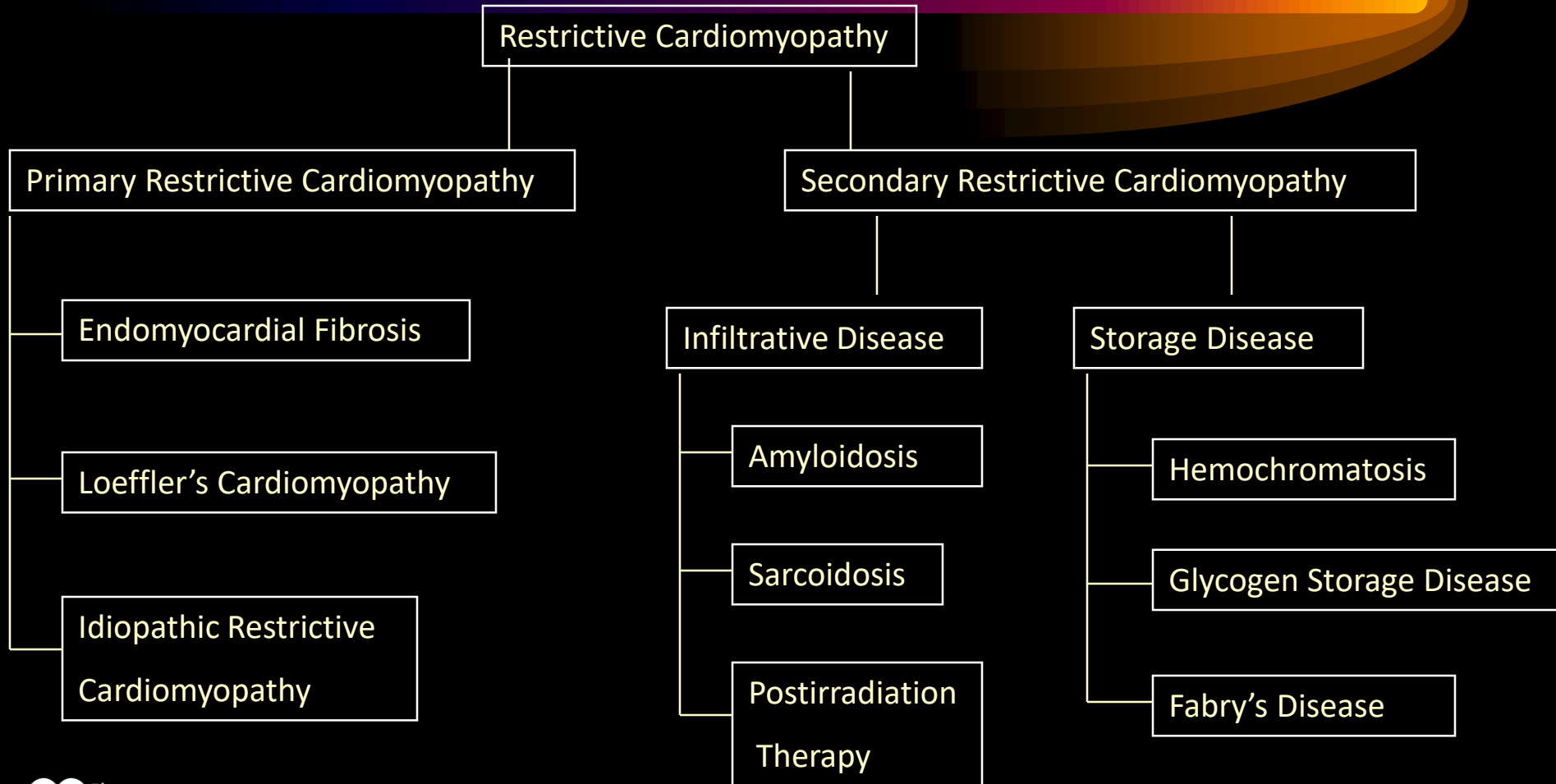
Cơ tim (tổn thương chỉ ở cơ tim)

- Không tẩm nhuận (Non infiltrative)
 - + Vô căn
 - + Xơ cứng bì
- Tẩm nhuận (Infiltrative)
 - + Bệnh Amyloid
 - + Bệnh Sarcoid
 - + Bệnh Gaucher
 - + Bệnh Hurler
- Bệnh dự trữ (Storage diseases)
 - + Bệnh tích tụ sắt (Hemochromatosis)
 - + Bệnh Fabry
 - + Bệnh dự trữ Glycogen

PHÂN LOẠI BCT HẠN CHẾ (2)

- Cơ tim và nội mạc tim
 - Xơ hóa cơ tim và nội mạc tim
 - Hội chứng gia tăng bạch cầu ái toan
 - Hội chứng carcinoid
 - Bệnh ác tính di căn
 - Xạ trị
 - Ngộ độc Anthracycline

WORKING CLASSIFICATION OF RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY

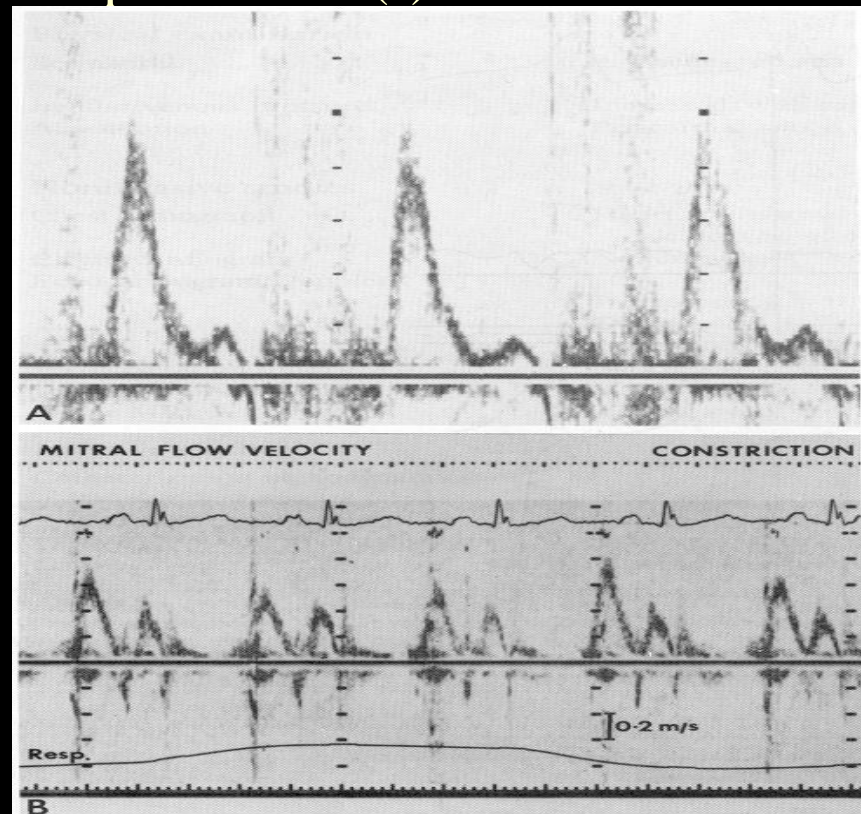


CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT BCT HẠN CHẾ VỚI VMNT CƠ THẮT

	<u>BCT Hạn Chế</u>	<u>VMNT Cơ Thắt</u>
• Mệt	+	+
• Khó thở	+	+
• Dẫn TM cổ	+	+
• Cổ chướng, phù	+	+
• Đau ngực giống CĐTN	+	(-)
• T3	+	(-)
• Âm thổi hở 2 lá và 3 lá	+	(-)
• Dấu hiệu bệnh hệ thống	+	(-)
• Tiền sử VMNT	(-)	(+)
• Hội hóa MNT	(-)	(+)

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT BCT HẠN CHẾ VỚI VMNT CƠ THẮT

- | • | Siêu Âm tim | BCT hạn chế | VMNT cơ thắt |
|---|----------------------|-------------|--------------|
| • | E/A >>> 1 | (+) | (+) |
| • | Thay đổi theo hô hấp | (-) | (+) |



CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT BCT HẠN CHẾ VỚI VMNT CƠ THẮT

- Chụp cắt lớp điện toán
- Ảnh cộng hưởng từ
 - Rất có giá trị chẩn đoán xác định (N/c về MRI : đúng trên 93%)

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT BCT HẠN CHẾ VỚI VMNT CƠ THẮT

Thông tin :

- **BCT hạn chế :**

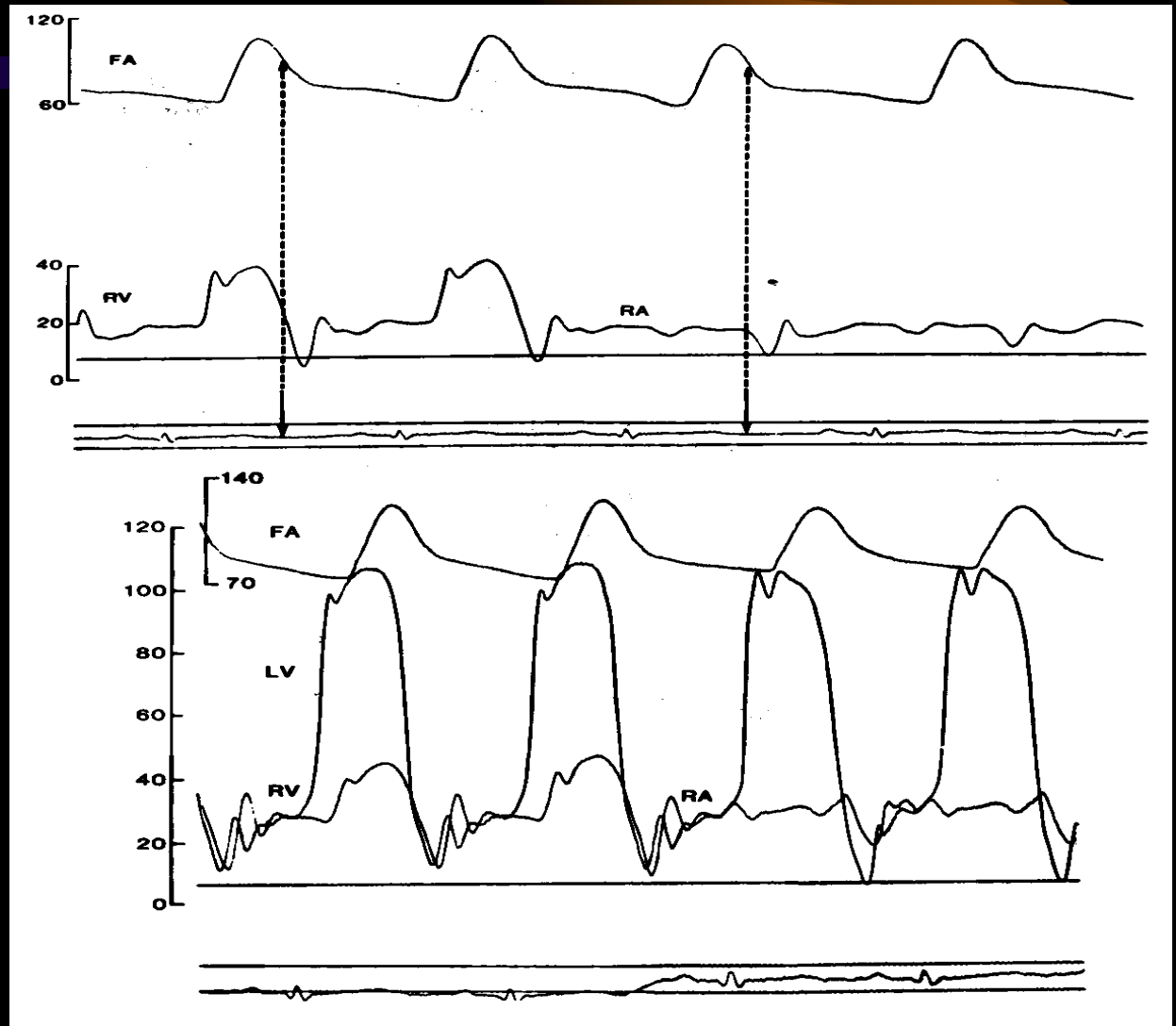
- Khác biệt AL TTrương TTr với AL TTrương TP > 5 mmHg
- AL TThu TP > 50 mmHg

- **VMNT cơ thắt :**

- Khác biệt AL TTrương TP với AL TTrương TTr < 5 mmHg
- AL cuối TTrương TP $\geq \underline{1/3}$ AL Tthu TP
- AL Tthu TP < 50 mmHg

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT BCT HẠN CHẾ VỚI VMNT CƠ THẮT

- Thông tim :
Biểu đồ áp lực thất phải dạng Trũng Cao Nguyên (Dạng căn số) -> có ở cả 2 bệnh



CÁC ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG CỦA BCT HẠN CHẾ VÀ VIÊM MÀNG NGOÀI TIM CƠ THẮT

Tiêu chuẩn

VMNT cơ thắt

BCT hạn chế

Khám thực thể

- | | | |
|---------------------|------------------------------------|--------------------------------------|
| • Ngoại vi
thống | ± cổ chướng; phù | ± cổ chướng; dấu
hiệu bệnh hệ |
| • TM cổ | Tăng với sóng Y xuống
nhanh | Tăng với sóng Y
xuống nhanh |
| • Nghe tim | Tiếng gõ (knock) màng
tim (40%) | ± T3; Am thổi hở
van 2 lá và 3 lá |

CÁC ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG CỦA BCT HẠN CHẾ VÀ VIÊM MÀNG NGOÀI TIM CƠ THẮT

Tiêu chuẩn	VMNT cơ thắt	BCT hạn chế
<i>CLS không xâm nhập</i>		
• Quang ngực	Kích thước tim bình thường hoặc tăng. Vô hóa MNT (40%)	Kích thước tim bình thường hoặc tăng
• ECG	Không giúp chẩn đoán	Không giúp chẩn đoán
• Siêu âm Doppler		
• E	Tăng	Tăng
• A	Giảm	Giảm
• E/A	Tăng	Tăng
• Thời gian giảm tốc	Ngắn	Ngắn
• Thay đổi theo hô hấp	Thường có	<u>Không</u>
• CT hoặc MRI	MNT dày	MNT bình thường

CÁC ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG CỦA BCT HẠN CHẾ VÀ VIÊM MÀNG NGOÀI TIM CƠ THẮT

Tiêu chuẩn	VMNT cơ thắt	BCT hạn chế
<u><i>CLS xâm nhập</i></u>		
• Thông tim		
• Áp lực tâm thu TP	< 50mmHg	> 50mmHg
• Tỷ lệ AL cuối TTr		
TP/ ALcuối Tthu TP	> 0,33	< 0,33
• Tương quan AL cuối TTr TP/ AL cuối TTr TT	khác biệt < 5mmHg	khác biệt > 5mmHg
• Sinh thiết cơ tim	bình thường	bất thường; thường giúp có chẩn đoán

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT BCT HẠN CHẾ VỚI VMNT CƠ THẮT

Sinh thiết cơ tim và nội mạc: rất hữu ích

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT BCT HẠN CHẾ VỚI VMNT CƠ THẮT

Quy trình chẩn
đoán phân biệt

Clinical history, physical examination, CXR, ECG, screening
laboratory tests

Echo/Doppler → Specific diagnosis and
cause established;
treat accordingly

Restrictive or constrictive defect undifferentiated

Pericardial imaging, CT or MRI

Cardiac catheterization

Imaging: thickened
pericardium
Cath: ≥ 2 criteria for
constriction

High probability
for constriction

If any doubt
remains,
biopsy

Negative

Infiltrative
myopathy

Surgery

Medical treatment

Discordant imaging
and hemodynamic
data

Intermediate

Biopsy

Infiltrative
myopathy

Negative

Surgery

Imaging: normal
pericardium
Cath: < 2 criteria for
constriction

Low probability
for constriction

Consider biopsy
for diagnosis
and prognosis

Medical treatment

Phân loại BCT hạn chế theo nguyên nhân

Myocardial

Noninfiltrative

Idiopathic cardiomyopathy*

Familial cardiomyopathy

Hypertrophic cardiomyopathy

Scleroderma

Pseudoxanthoma elasticum

Diabetic cardiomyopathy

Infiltrative

Amyloidosis*

Sarcoidosis*

Gaucher disease

Hurler disease

Fatty infiltration

Storage Disease

Hemochromatosis

Fabry disease

Glycogen storage disease

Endomyocardial

Endomyocardial fibrosis*

Hypereosinophilic syndrome

Carcinoid heart disease

Metastatic cancers

Radiation*

Toxic effects of anthracycline*

Drugs causing fibrous endocarditis (serotonin, methysergide, ergotamine, mercurial agents, busulfan)

*These conditions are more likely than the others to be encountered in clinical practice.

TL: Hare JM. Braunwald's
Heart Disease 9th ed,
2012, p 1563-1580

BCT HẠN CHẾ TIÊN PHÁT ***(Primary Restrictive Cardiomyopathy)***

❖ Giải phẫu bệnh :

- Kích thước buồng thất bt ; Nhĩ lớn
- Độ chun giãn tâm thất giảm
- Xơ hóa mô kẽ. Không tổn thương nội mạc tim

❖ Bệnh sử :

- Có hay không T/c cơ năng
- Khó thở ; Mệt; CĐTĐN (ĐMV có thể bt)
- T3 (+) ; Âm thổi (+)
- Rung nhĩ # 50%

❖ Chẩn đoán : siêu âm và thông tim

❖ Điều trị : digitalis, lợi tiểu, thuốc chống loạn nhịp

❖ Ngoại khoa : thay van, sửa van

BỆNH CƠ TIM VÀ NỘI MẠC ĐA BẠCH CẦU ÁI TOAN ***(Eosinophilic Endomyocardial Disease)***

- ❖ **Còn gọi :Viêm nội tâm mạc Loeffler hay Xơ hóa cơ tim và nội mạc Davies**
- ❖ **Giải phẫu bệnh :**
 - Sợi hóa tạo mảng trắng nội mạc vùng mỏm và buồng tổng 2 tâm thất
 - Huyết khối rải rác trong buồng tim
 - Hở van 2, 3 lá do sợi hóa
- ❖ **Lâm sàng :Tuổi 15 - 50 , Nam = Nữ**
 - **Biểu hiện chính :**
 - Suy tim sung huyết
 - Huyết khối thuyên tắc
 - Đột tử

BỆNH CƠ TIM VÀ NỘI MẠC ĐA BẠCH CẦU ÁI TOAN ***(Eosinophilic Endomyocardial Disease)***

❖ **ECG :**

- Biến đổi QRS , ST - T
- Loạn nhịp

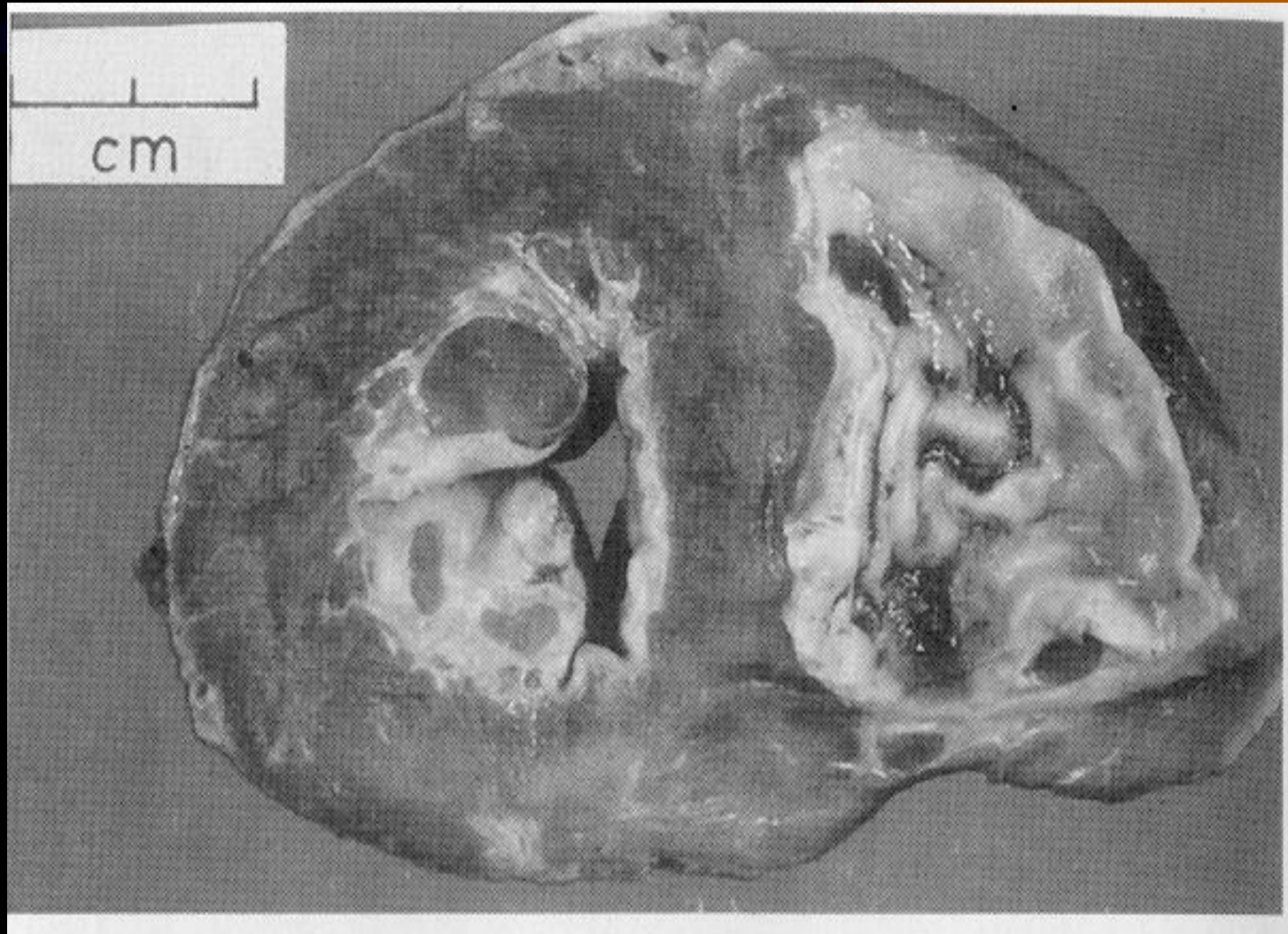
❖ **Chẩn đoán :**

- Siêu Âm tim ; Thông Tim ; Sinh thiết cơ tim

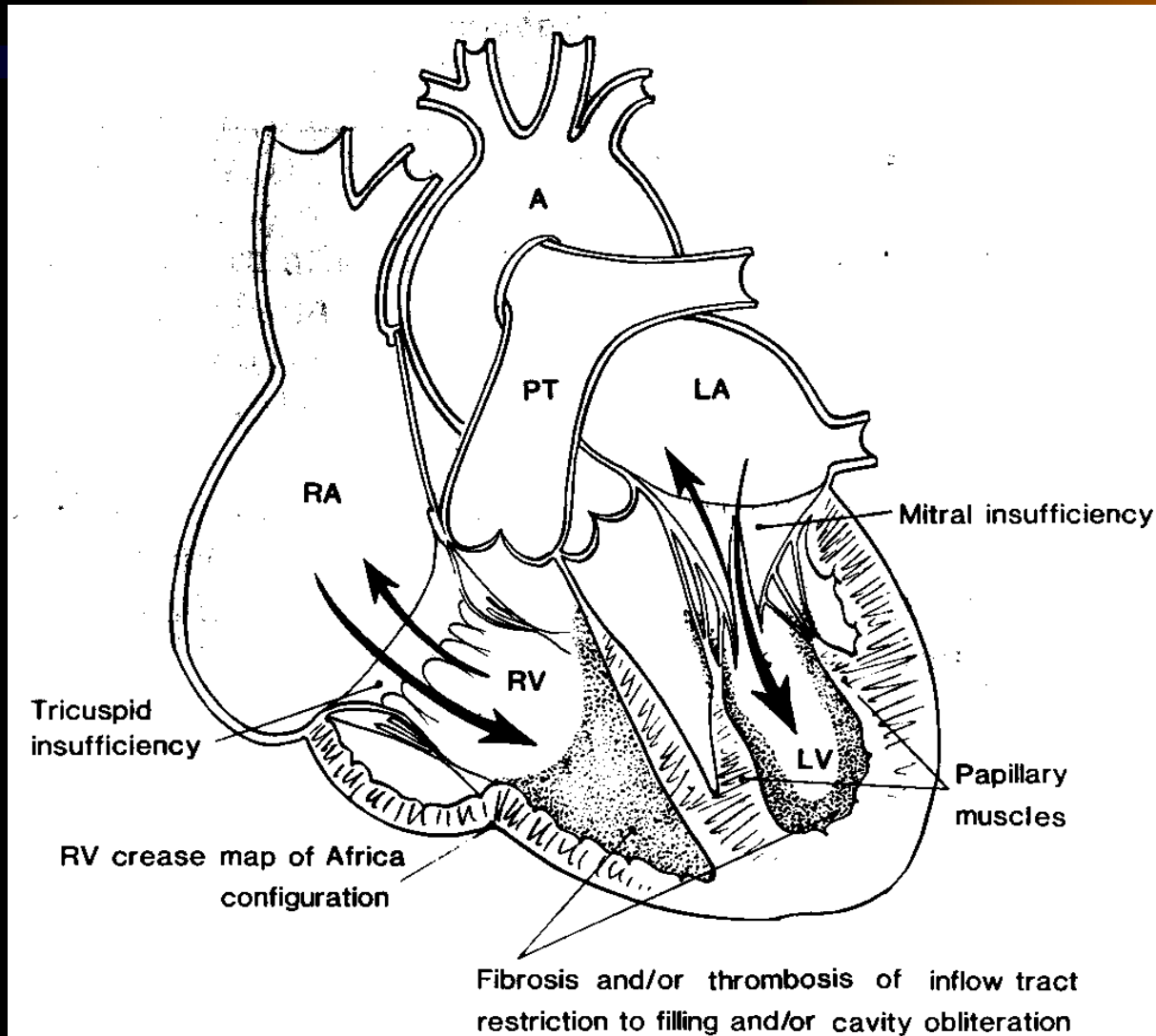
❖ **Điều trị và tiên lượng :**

- Đột tử : 9%
- Sống còn sau 10 năm : 25%
- Digitalis, lợi tiểu
- Có tăng bạch cầu ái toan : Prednisone + Hydrourea
- Kháng đông
- Ngoại khoa : Lấy cục máu, gỡ bỏ nội mạc, thay van tim

BỆNH CƠ TIM VÀ NỘI MẠC ĐA BẠCH CẦU ÁI TOAN (Eosinophilic Endomyocardial Disease)



BỆNH CƠ TIM VÀ NỘI MẠC ĐA BẠCH CẦU ÁI TOAN (Eosinophilic Endomyocardial Disease)



BỆNH AMYLOIDOSIS

- Do tích tụ chất Amyloid giữa các tế bào trong cơ quan dẫn đến tổn thương chức năng
- Amyloid : Chất nền không hình dạng có nồng độ cao protein fibrils.
- 4 thể Amyloidosis :
 - Primary or myeloma related amyloidosis (A)
 - Secondary A
 - Senile systemic A
 - Familial A
- Thành phần protein trong các thể này khác nhau.
 - AL: Light chains amyloidosis
 - ATTRm: Transthyretin- related amyloidosis

BỆNH AMYLOIDOSIS

❖ Giải phẫu bệnh :

- Chất amyloid lan toả cơ tim -> cơ tim cứng, giống cao su. Tim không xẹp khi lấy khỏi lồng ngực
- Cơ tim dày 12mm đến trên 15mm

❖ Chẩn đoán :

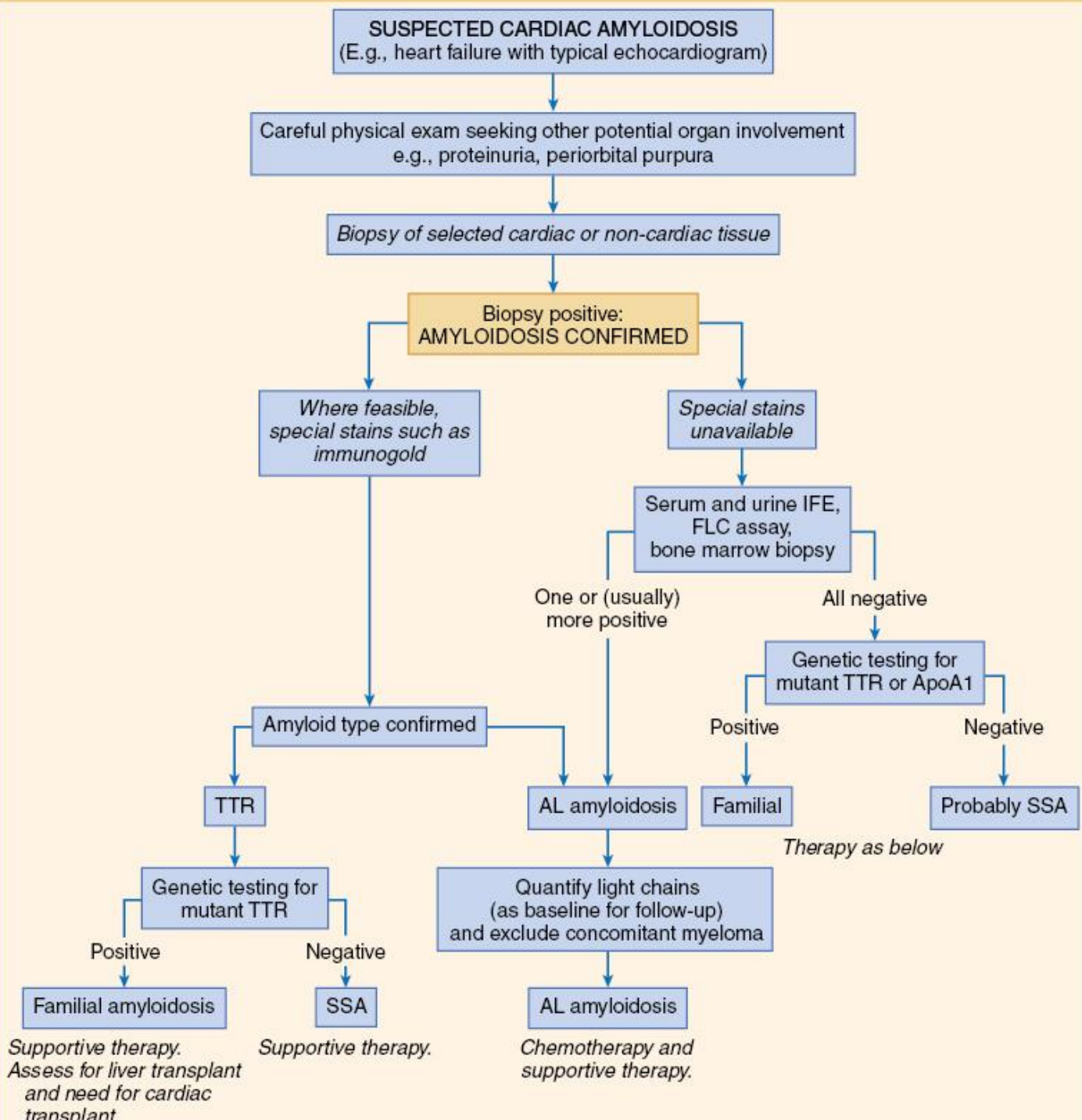
- 2D : Vách thất dày, "lấp lánh"; Nhĩ lớn
- Doppler : Rối loạn chức năng tâm trương tâm thất
- ECG : điện thế thấp / Cơ tim dày ở Echo
- Tìm chất amyloid khi sinh thiết cơ quan khác
- Bất thường về protein máu và protein trong nước tiểu

Các biểu hiện lâm sàng của amyloidosis tim mạch

- ❖ BCT hạn chế
- ❖ Suy tim tâm thu
- ❖ Hạ huyết áp tư thế đứng: 10% bệnh nhân, do tổn thương tim và thượng thận
- ❖ Bệnh hệ thống dẫn truyền: đột tử, block nhĩ thất, ngất

Bệnh cơ tim hạn chế

Quy trình xử trí amyloidosis tim



TL: Falk RH. Circulation
112: 2047, 2005



Pham
Nguyen
Vinh

BỆNH TÍCH TỤ SẮT

(Hemochromatosis)

❖ Hai thể bệnh:

- Primary (idiopathic) hemochromatosis (H) di truyền; hấp thu quá nhiều Fe⁺⁺
- Secondary H : do đưa sắt quá nhiều vào cơ thể. TD : Truyền máu nhiều lần / thiếu máu mạn

❖ Giải phẫu bệnh:

- Sắt trong tế bào -> hủy hoại tế bào -> xơ hóa
- Sắt tích tụ nhiều ở dưới thượng mạc thất
- Tim phì đại và dẫn

BỆNH TÍCH TỤ SẮT ***(Hemochromatosis)***

❖ Lâm sàng :

- 25% bệnh nhân Hemochromatosis có biểu hiện BCT hạn chế
- 35% bệnh nhân Hemochromatosis có biểu hiện suy tim tâm thu

❖ Chẩn đoán :

- 4 chứng : Tiểu đường , bệnh gan , xạm da và bệnh tim -> Hemochromatosis ?
- Đo nồng độ sắt huyết thanh ; khả năng bão hòa sắt toàn phần ; nồng độ Ferritin huyết thanh ; sinh thiết gan

MỘT SỐ BỆNH CƠ TIM ĐẶC BIỆT ĐÔI KHI CÓ BIỂU HIỆN BCT HẠN CHẾ

1. Ghép tim : Sau 1- 13 năm, 10 - 15% có biểu hiện BCT hạn chế
2. Sợi hóa cơ tim sau khi xạ trị
 - Xạ trị trung thất > 40 Gy -> Tần suất cao rối loạn chức năng thất (cơ tim sợi hóa) hoặc sợi hóa màng ngoài tim hoặc cả hai
3. Hội chứng Carcinoide
 - Tổn thương van bên phải
 - Đôi khi có biểu hiện BCT hạn chế
4. Thuốc chống ung thư : Doxorubicin và Daunorubicin -> Sợi hóa cơ tim và thoái hóa myofibril

MỘT SỐ BỆNH CƠ TIM ĐẶC BIỆT ĐÔI KHI CÓ BIỂU HIỆN BCT HẠN CHẾ

5. Xơ cứng bì -> Sợi hóa cơ tim
6. Sarcoidosis
 - **Hạt Sarcoid (Sarcoid granulomas) có trong tim 20-30% bệnh nhân Systemic Sarcoidosis**
 - Siêu âm tim :
 - 13,6% bệnh nhân Sarcoidosis có tổn thương tim
 - Phần lớn biểu hiện suy tim tâm thu của BCT dẫn nở

TÓM TẮT

❖ Lâm sàng :

- Mệt, khó thở ; Đau ngực giống CĐTN
- Dẫn TM cổ ; Cổ chướng ; Phù
- T3(+); Âm thổi hở 2 lá, hở 3 lá
- Dấu hiệu bệnh hệ thống

❖ Siêu Âm :

- Nhĩ lớn ; Thất không lớn
- Rối loạn chức năng tâm trương
- Chức năng tâm thu giảm ít, nhiều hay bt

❖ Chẩn đoán phân biệt VMNT cơ thắt :

- Thông tim ; Sinh thiết cơ tim ; CT scan ; MRI