

TÂM PHẾ MẠN (COR PULMONALE)

Andres A. Tirado-Navales, MD • Madhavi Singh, MD

TỔNG QUAN

MÔ TẢ

- Thuật ngữ “cor pulmonale” (tâm phế mạn) bắt nguồn từ tiếng Latin cor (tim) và pulmonale (phổi). Do đó, tâm phế là biến chứng tim mạch của bệnh lý phổi nguyên phát.
- Các quá trình bệnh lý phổi cấp hoặc mạn tính có thể dẫn đến tăng áp lực tim bên phải. Tăng áp phổi (PH) hình thành sau đó gây ra những thay đổi cấu trúc và/hoặc suy giảm chức năng thất phải (RV).
- Tăng áp phổi (PH) được định nghĩa là áp lực động mạch phổi trung bình (mPAP) ≥ 25 mmHg lúc nghỉ, đo bằng thông tim phải.
- PH có thể thứ phát sau các bất thường của hệ hô hấp, bao gồm rối loạn nhu mô phổi, tuần hoàn phổi, thành ngực và/hoặc cơ chế thông khí. Cơ chế sinh lý bệnh của tăng áp động mạch phổi (nhóm WHO nhóm I) và PH thứ phát sau các quá trình bệnh lý phổi là khác biệt về mặt sinh học và lâm sàng. Do đó, trong phạm vi bài tổng quan này, tăng áp động mạch phổi (WHO nhóm I) sẽ không được xem là nguyên nhân gây tâm phế.
- Tâm phế có thể xảy ra ở dạng cấp tính hoặc mạn tính.
 - Cấp tính: áp lực động mạch phổi tăng nhanh, dẫn đến quá tải thất phải, rối loạn chức năng và có thể gây trụy tim mạch
 - Mạn tính: phì đại và giãn thất phải tiến triển trong nhiều tháng đến nhiều năm, dẫn đến rối loạn chức năng và có thể suy thất phải

DỊCH TỄ HỌC

- Chiếm khoảng 6–7% tổng số các loại bệnh tim ở người lớn tại Hoa Kỳ. Trên phạm vi toàn cầu, tỷ lệ mắc tâm phế thay đổi rất nhiều do ô nhiễm không khí, sử dụng thuốc lá và phơi nhiễm độc chất.
- Ước tính có 10–30% số ca nhập viện vì suy tim tại Hoa Kỳ là hậu quả của tâm phế, phổ biến nhất liên quan đến bệnh phổi tắc nghẽn mạn tính (COPD).

Tỷ lệ mắc mới (Incidence)

Khó đánh giá chính xác: Ước tính tốt nhất là 1/10.000 đến 3/10.000 mỗi năm.

Tỷ lệ hiện mắc (Prevalence)

Khó đánh giá chính xác: Ước tính tốt nhất là 2/1.000 đến 6/1.000.

NGUYÊN NHÂN VÀ SINH LÝ BỆNH

- Cấp tính: Một biến cố đột ngột, chẳng hạn như thuyên tắc phổi (PE) lớn, làm tăng sức cản dòng máu trong hệ mạch phổi, gây tăng áp lực nhanh chóng và đáng kể ở phía trước đường ra thất phải. Thất phải có thể không tạo đủ lực để vượt qua áp lực này, dẫn đến giảm cung lượng tim thất phải, cuối cùng làm giảm cung lượng tim thất trái (LV). Áp lực thất phải tăng cùng với cung lượng tim thấp có thể gây thiếu máu cục bộ mạch vành, làm suy giảm thêm cung lượng tim và có thể gây trụy tim mạch hoàn toàn.
- Mạn tính: một rối loạn của hệ hô hấp dẫn đến thiếu oxy mạn tính, gây co mạch tiến triển ở hệ mạch phổi. Theo thời gian, hệ động mạch phổi phì đại và các cơ chế vận mạch nội tại (qua trung gian nitric oxide, cyclooxygenase và endothelin) trở nên mất điều hòa, dẫn đến tăng sức cản mạch phổi. Bằng chứng

cũng cho thấy sự tham gia của hệ mao mạch và tĩnh mạch sau mao mạch phổi ở nhiều mức độ khác nhau trong tất cả các nhóm PH.

- Tăng sức cản mạch phổi dẫn đến PH. PH truyền áp lực và thể tích tăng lên đến thất phải vốn có thành mỏng, áp lực thấp, gây ra hiện tượng tái cấu trúc không thích nghi (phì đại đồng tâm, sau đó là giãn lệch tâm), thường đi kèm với hở van ba lá và sau đó là suy giảm chức năng tâm thu và tâm trương thất phải.
- Các dấu hiệu gợi ý sự hiện diện của PH ở những bệnh nhân này có thể bao gồm khả năng khuếch tán carbon monoxide của phổi (DLCO) giảm không tương xứng và pCO₂ tăng.
- Các rối loạn phổi
 - Bệnh lý nhu mô phổi: COPD (thường gặp nhất), bệnh phổi mô kẽ (ILD) và xơ phổi
 - Tuần hoàn phổi: bệnh lý huyết khối–thuyên tắc (liên quan đến PH nhóm WHO IV)
 - Thành ngực: béo phì nặng, gù vẹo cột sống
 - Thông khí: ngưng thở khi ngủ tắc nghẽn (OSA) và hội chứng giảm thông khí do béo phì; các bệnh thần kinh–cơ như hội chứng Guillain-Barré, loạn dưỡng cơ, nhược cơ, tổn thương tủy sống
 - Suy thất trái không được xem là nguyên nhân gây tâm phế.

YẾU TỐ NGUY CƠ

- Tâm phế cấp tính (nguyên nhân thường gặp nhất là thuyên tắc phổi)
- Tâm phế mạn tính (nguyên nhân thường gặp nhất là bệnh lý phổi nền)
 - Các yếu tố nguy cơ liên quan đến bệnh lý phổi
 - Sử dụng thuốc lá (COPD)
 - Phơi nhiễm nghề nghiệp (ILD)
 - Tình trạng tăng đông (bệnh huyết khối–thuyên tắc mạn tính)
 - Béo phì, tuổi tác (bất thường thành ngực/thông khí)

PHÒNG NGỪA CHUNG

Quản lý các rối loạn phổi nền, bao gồm điều chỉnh tích cực tình trạng thiếu oxy và toan hóa máu, những yếu tố có thể góp phần làm nặng thêm PH.

CÁC BỆNH LÝ THƯỜNG ĐI KÈM

PH, được định nghĩa là có mPAP lúc nghỉ >25 mmHg.

CHẨN ĐOÁN

BỆNH SỬ

- Khó thở là triệu chứng thường gặp nhất. Mặc dù không đặc hiệu, khó thở có thể xuất hiện khi nghỉ, khi gắng sức, hoặc biểu hiện dưới dạng khó thở kịch phát về đêm.
- Các triệu chứng hô hấp khác: đau ngực kiểu màng phổi, ho, ho ra máu
- Triệu chứng suy tim chung: mệt mỏi, lừ đừ, ngất; đau thắt ngực khi gắng sức ít gặp hơn
- Triệu chứng suy tim phải: chán ăn, mau no, tím đầu chi, ngón tay dùi trống, khó chịu vùng hạ sườn phải (ứ huyết gan), phù chi dưới
- Khàn tiếng thứ phát do các mạch máu phổi giãn to chèn ép dây thần kinh thanh quản quặt ngược trái
- Trụy tim mạch, sốc và/hoặc ngừng tim có thể xảy ra trong bối cảnh cấp tính hoặc mạn tính giai đoạn muộn.

KHÁM LÂM SÀNG

- Phù ngoại biên là dấu hiệu thường gặp nhất của suy tim phải, mặc dù không đặc hiệu.
- Toàn thân: xanh xao, vã mồ hôi, ngón tay dùi trống, tím tái, thở nhanh
- Cổ: tĩnh mạch cổ nổi, vồng a nổi rõ
- Phổi: thở nhanh, thở khò khè
- Tim
 - Tăng cường độ thành phần P2 của tiếng tim thứ hai
 - Tách đôi S2 nghe rõ ở mỏm tim khi hít vào
 - Nghe được S3 hoặc S4 bên phải
 - Nhịp đập thất phải (RV heave)
 - Tiếng thổi toàn tâm thu nghe rõ nhất ở bờ ức phải giữa, tăng lên khi hít vào, phù hợp với hở van ba lá (thường là dấu hiệu muộn)
- Bụng: gan to
- Chi: ngón tay dùi trống, tím tái, phù hai chi dưới, có thể có dấu hiệu huyết khối tĩnh mạch sâu (DVT) như đau hoặc sưng một bên

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

Các nguyên nhân khác gây suy tim phải:

- Suy tim trái
- PH nhóm WHO I, II và V
- Bệnh cơ tim nội tại bên phải

XÉT NGHIỆM CHẨN ĐOÁN & DIỄN GIẢI

- Siêu âm tim 2D (1)[C]
 - Xét nghiệm chẩn đoán ban đầu được lựa chọn
 - Áp lực động mạch phổi tăng
 - Phì đại thất phải
 - Vách liên thất phồng vào thất trái trong kỳ tâm thu
 - Vách liên thất hoặc vách liên nhĩ bị dẹt
 - Giãn và giảm động thất phải
 - Hở van ba lá
 - Giãn nhĩ phải
 - Tỷ số đường kính động mạch phổi chính so với động mạch chủ lên >1
 - Bệnh huyết khối–thuyên tắc phổi cấp tính biểu hiện bằng giãn động thất phải nhưng vùng mỏm tim không bị ảnh hưởng (dấu hiệu McConnell)
 - Siêu âm tim có thể ước lượng quá cao hoặc quá thấp áp lực động mạch phổi tùy theo chất lượng hình ảnh hoặc người thực hiện. Do đó, áp lực động mạch phổi nên được xác nhận bằng thông tim phải.
- MRI
 - Khi siêu âm tim không kết luận được hoặc dùng thay thế
 - Phương pháp chính xác nhất để chẩn đoán khí phế thũng và ILD
 - Có thể đánh giá áp lực tim, kích thước, chức năng, khối lượng cơ tim và khả năng sống của cơ tim

- Thông tim phải
 - Tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán PH, do đó rất quan trọng trong chẩn đoán tâm phế
 - Áp lực tĩnh mạch trung tâm (CVP) tăng
 - mPAP ≥ 25 mmHg lúc nghỉ

Xét nghiệm ban đầu (xét nghiệm máu, chẩn đoán hình ảnh)

- Công thức máu (CBC) có thể cho thấy dấu hiệu đa hồng cầu do thiếu oxy mạn tính.
- Bảng chuyển hóa cơ bản (BMP) có thể cho thấy creatinine tăng do cung lượng tim kém.
- Xét nghiệm chức năng gan (LFT) có thể bất thường do ứ huyết gan hoặc cung lượng tim ngoại vi kém thứ phát sau suy thất phải.
- Peptide lợi niệu não (BNP) và troponin tim có thể tăng thứ phát do căng thất phải.
- D-dimer có thể dương tính, gợi ý bệnh huyết khối–thuyên tắc phổi nền.
- Khí máu động mạch có thể cho thấy tăng CO₂ máu do COPD hoặc thiếu oxy máu doILD.
- Khí máu động mạch ở bệnh nhân COPD cho thấy PaO₂ giảm với PaCO₂ bình thường hoặc tăng.
- Điện tâm đồ (ECG) thường cho thấy các dấu hiệu giãn buồng tim phải.
 - Trục lệch phải
 - Tỷ số sóng R/S >1 ở chuyển đạo V1
 - Phì đại thất phải (sóng R ở V1 và V2 kèm sóng S ở V5 và V6)
 - Giãn nhĩ phải biểu hiện bằng P phế (P pulmonale) (tăng biên độ sóng P ở các chuyển đạo II, III và aVF, dạng “lều”)
 - Blocc nhánh phải không hoàn toàn hoặc hoàn toàn
 - Kiểu S1S2S3 hoặc kiểu S1Q3T3 đảo ngược
- X-quang ngực
 - Bóng tim to
 - Giãn động mạch phổi trung tâm và giảm kích thước các mạch máu ngoại vi (thiếu máu phổi khu trú)
 - Giảm khoảng sau xương ức do thất phải to trên phim nghiêng
 - Nhĩ phải to gây nổi rõ bờ tim phải
 - Bằng chứng của COPD, ILD và bệnh lý cấu trúc (ví dụ: gù cột sống)
 - Bằng chứng của thuyên tắc phổi (dấu hiệu Westermark, dấu hiệu Fleischner, và bướu Hampton)
- Chụp CT xoắn ốc ngực
 - Chẩn đoán thuyên tắc phổi cấp tính
 - Chẩn đoán COPD và ILD
- Xạ hình thông khí/tưới máu (V/Q)
 - Độ đặc hiệu và độ nhạy cao đối với bệnh huyết khối–thuyên tắc cấp tính và mạn tính
 - Phương pháp sàng lọc được lựa chọn cho PH do huyết khối–thuyên tắc mạn tính vì có độ nhạy cao hơn so với chụp CT mạch máu phổi
 - Có thể dùng để chẩn đoán bệnh huyết khối–thuyên tắc cấp tính nếu có chống chỉ định chụp CT xoắn ốc ngực
 - Chẩn đoán bệnh huyết khối–thuyên tắc mạn tính (PH nhóm WHO IV) có thể cần xác nhận bằng chụp mạch máu phổi.
- Chụp mạch máu phổi
 - Tiêu chuẩn vàng trong chẩn đoán bệnh huyết khối–thuyên tắc phổi mạn tính
- Đa ký giấc ngủ (Polysomnography)

- Tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán OSA
- Đo chức năng hô hấp (PFT)
 - DLCO: Giảm thể tích phổi kết hợp với giảm khả năng khuếch tán carbon monoxide có thể gợi ý ILD. COPD có liên quan đến giảm DLCO.
 - Rối loạn thông khí tắc nghẽn hoặc hạn chế (ILD, bất thường thành ngực và COPD)
 - Giảm khả năng gắng sức khi làm nghiệm pháp gắng sức tim-phổi
 - Suy giảm trao đổi khí lớn hơn dự kiến cả khi nghỉ và khi gắng sức

ĐIỀU TRỊ

Giảm triệu chứng, cải thiện chất lượng cuộc sống và tăng khả năng sống còn. Giảm gánh nặng bệnh thông qua oxy hóa, bảo tồn chức năng tim, và giảm PH.

BIỆN PHÁP CHUNG

- Điều trị bệnh lý nền (2)[C]
 - Đối với bệnh phổi nền, thuốc giãn phế quản tác dụng kéo dài, thuốc kháng muscarinic tác dụng kéo dài và/hoặc corticosteroid dạng hít có thể có lợi cho việc quản lý bệnh dài hạn.
 - Đối với bệnh huyết khối-thuyên tắc mạn tính nền, có thể chỉ định thuốc chống đông.
- Điều trị hỗ trợ khi cần thiết
 - Thở áp lực dương liên tục/áp lực dương hai mức có thể dùng cho tình trạng thiếu oxy/rối loạn giấc ngủ.
 - Thông khí bằng mặt nạ áp lực dương, áo tạo áp lực âm, hoặc thở máy được khuyến nghị cho bệnh nhân có bệnh thần kinh-cơ.
 - Trích máu tĩnh mạch (phlebotomy) có thể chỉ định cho đa hồng cầu nặng hoặc có dấu hiệu/triệu chứng của tăng độ nhớt máu (hematocrit >55%).

THUỐC ĐIỀU TRỊ

- Oxy (3)[A]
 - Thở oxy liên tục dài hạn cải thiện khả năng sống còn ở bệnh nhân COPD và tâm phế có thiếu oxy máu.
 - Tất cả bệnh nhân PH có PaO₂ liên tục <55 mmHg hoặc độ bão hòa oxy ≤88% lúc nghỉ, khi ngủ hoặc khi đi lại nên được chỉ định thở oxy để duy trì O₂ >92 mmHg.
 - Nên tránh phơi nhiễm ở độ cao lớn. Nên dùng oxy bổ sung khi ở độ cao hoặc khi đi máy bay nếu cần để duy trì độ bão hòa oxy >91%.
- Bảo tồn chức năng tim
 - Thuốc tăng co bóp cơ tim: Dobutamine và milrinone có thể cải thiện cung lượng tim.
 - Thuốc lợi tiểu: giảm áp lực đổ đầy thất phải và giảm phù ngoại biên thứ phát sau suy tim phải
 - Nên tránh mất dịch quá mức.
 - Theo dõi chặt chẽ tình trạng kiềm chuyển hóa vì có thể ức chế trung tâm điều hòa hô hấp và góp phần gây thiếu oxy.
- Giảm PH
 - Điều trị bệnh lý nền là nền tảng của việc quản lý (2)[C].
 - Khi kháng trị với điều trị nội khoa thông thường, các liệu pháp tiên tiến có thể có lợi, mặc dù bằng chứng còn hạn chế.

- Đối với PH liên quan đến huyết khối–thuyên tắc mạn tính (WHO nhóm IV), có thể sử dụng riociguat (4)[C].

VẤN ĐỀ CHUYỂN KHÁM

Bệnh nhân tâm phế nên được chuyển đến trung tâm chuyên khoa để được tư vấn bởi các chuyên gia.

PHẪU THUẬT/CÁC THỦ THUẬT KHÁC

- Phẫu thuật bóc nội mạc động mạch phổi (endarterectomy) đối với bệnh huyết khối–thuyên tắc mạn tính (WHO nhóm IV) là tiêu chuẩn vàng. Tuy nhiên, khoảng một phần ba bệnh nhân trong nhóm này được đánh giá là không thể phẫu thuật.
 - Nong mạch phổi bằng bóng là một lựa chọn có thể cải thiện các chỉ số huyết động, với tỷ lệ tử vong thấp ở những bệnh nhân không thể phẫu thuật (4)[C].
- Phẫu thuật giảm thể tích phổi (LVRS) là một lựa chọn phẫu thuật có thể có lợi cho bệnh nhân khí phế thũng nặng ưu thế thùy trên, kiểm soát bệnh kém dù đã điều trị nội khoa tối đa (5).
- Bệnh mức độ trung bình đến nặng kháng trị với thuốc có thể cần ghép phổi và/hoặc ghép tim.

CHĂM SÓC LIÊN TỤC

CHẾ ĐỘ ĂN

Hạn chế muối và dịch.

GIÁO DỤC BỆNH NHÂN

- Khuyến cáo mạnh mẽ việc ngừng hút thuốc và tránh phơi nhiễm với khói thuốc thụ động.
- Nên thảo luận với bác sĩ về mức độ hoạt động thể lực.
- Nên tránh mang thai.

TIỀN LƯỢNG

Bệnh nhân tâm phế do COPD có khả năng tử vong cao hơn so với bệnh nhân chỉ mắc COPD đơn thuần. Ở bệnh nhân COPD mức độ nhẹ (PAP 20–35 mmHg), tỷ lệ sống còn sau 5 năm là 50%.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Cập nhật phân loại lâm sàng tăng áp phổi. J Am Coll Cardiol. 2013;62(Suppl 25):D34–D41.
2. Nathan SD, Barbera JA, Gaine SP, et al. Tăng áp phổi trong bệnh phổi mạn tính và thiếu oxy. Eur Respir J. 2019;53(1):1801914. doi:10.1183/13993003.01914-2018.
3. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. Hướng dẫn ESC/ERS 2015 về chẩn đoán và điều trị tăng áp phổi: báo cáo của Nhóm công tác chung về Chẩn đoán và Điều trị Tăng áp phổi của Hội Tim mạch Châu Âu (ESC) và Hội Hô hấp Châu Âu (ERS), được sự đồng thuận của Hiệp hội Tim mạch Nhi khoa và Bẩm sinh Châu Âu (AEPC), Hiệp hội Quốc tế về Ghép Tim và Phổi (ISHLT). Eur Heart J. 2016;37(1):67–119.
4. Kim NH, Delcroix M, Jais X, et al. Tăng áp phổi do huyết khối–thuyên tắc mạn tính. Eur Respir J. 2019;53(1):1801915. doi:10.1183/13993003.01915-2018.
5. DeCamp M, Lipson D, Krasna M, et al. Đánh giá và chuẩn bị bệnh nhân cho phẫu thuật giảm thể tích phổi. Proc Am Thorac Soc. 2008;5(4):427–431.

TÀI LIỆU ĐỌC THÊM

Galiè N, McLaughlin VV, Rubin LJ, et al. Tổng quan về Hội nghị Thế giới lần thứ 6 về Tăng áp phổi. Eur Respir J. 2019;53(1):1802148. doi:10.1183/13993003.02148-2018.

XEM THÊM

- Bệnh phổi tắc nghẽn mạn tính và Khí phế thũng; Tăng áp động mạch phổi; Thuyên tắc phổi
- Sơ đồ (Algorithm): Suy tim sung huyết: Chẩn đoán phân biệt

MÃ BỆNH (CODES)

ICD10

- I27.81 Tâm phế (mạn tính)
- I26.09 Thuyên tắc phổi khác kèm tâm phế cấp tính

ĐIỂM LÂM SÀNG CẦN GHI NHỚ

- Điều trị tâm phế đòi hỏi phải điều trị bệnh lý nền. Do đó, chẩn đoán chính xác bệnh phổi nguyên phát là yếu tố then chốt trong quản lý lâm sàng và điều trị.
- Liệu pháp thở oxy liên tục, dài hạn giúp cải thiện tuổi thọ và chất lượng cuộc sống ở bệnh nhân tâm phế.
- Việc chuyển bệnh nhân tâm phế đến trung tâm chuyên khoa được khuyến cáo mạnh mẽ.