

BỆNH CƠ TIM

(Cardiomyopathy)

Yousef Ahmed, MD • Henry DeYoung, MD • Derek Lodico, DO

CƠ BẢN (BASICS)

MÔ TẢ

- Bệnh cơ tim là các bệnh lý cơ tim gây ra bất thường cấu trúc và chức năng của tim mà không có bệnh động mạch vành, bệnh tim bẩm sinh, bệnh van tim, hoặc tăng huyết áp nào có thể giải thích đầy đủ cho rối loạn chức năng cơ tim trên lâm sàng (1).
- Hệ thống phân loại hiện tại cố gắng phân biệt giữa các bệnh cơ tim khu trú tại cơ tim (nguyên phát) và những bệnh do rối loạn toàn thân (thứ phát). Các nguyên nhân đặc hiệu gây rối loạn chức năng cơ tim do các rối loạn tim mạch khác được xem là một nhóm riêng thứ ba (1).
- Phân loại bệnh cơ tim
 - Nguyên phát (chủ yếu liên quan đến cơ tim)
 - Di truyền
 - Bệnh cơ tim phì đại (HCM)
 - Bệnh cơ tim/loạn sản thất phải gây rối loạn nhịp (ARVC/D)
 - Thất trái không đặc (LVNC)
 - Bệnh dự trữ glycogen (týp Danon, PRKAG2)
 - Rối loạn dẫn truyền
 - Bệnh cơ ty thể
 - Rối loạn kênh ion: hội chứng QT dài (LQTS), hội chứng Brugada, hội chứng QT ngắn, và nhịp nhanh thất đa hình do catecholamine (CPVT)
 - Hỗn hợp (di truyền và không di truyền)
 - Bệnh cơ tim giãn (DCM)
 - Bệnh cơ tim hạn chế (không phì đại và không giãn)
 - Mắc phải
 - Viêm cơ tim, bệnh cơ tim do stress, bệnh cơ tim chu sinh, do nhịp nhanh gây ra, con của các bà mẹ đái tháo đường týp 1
 - Thứ phát (tổn thương nhiều cơ quan; xem danh sách bên dưới)
 - Đặc hiệu: thiếu máu cục bộ, bệnh van tim, tăng huyết áp, và bệnh tim bẩm sinh
- Bệnh nhân bệnh cơ tim giai đoạn cuối có suy tim giai đoạn D hoặc triệu chứng nặng lúc nghỉ, kháng trị với điều trị nội khoa chuẩn.
- Hệ cơ quan bị ảnh hưởng: tim mạch, thận, gan, và hô hấp

Cần nhắc ở trẻ em

Diễn tiến bệnh có thể tiến triển và chẩn đoán sớm có thể làm thay đổi diễn tiến bệnh. Nguyên nhân: DCM, HCM, RCM, LVNC ở trẻ em, nội tiết, urê huyết, dinh dưỡng.

Cần nhắc trong thai kỳ

Bệnh cơ tim chu sinh (PPCM) có thể xảy ra ở phụ nữ trong giai đoạn chu sinh, từ trước sinh cho đến nhiều tháng sau sinh.

DỊCH TỄ HỌC (EPIDEMIOLOGY)

Tuổi thường gặp: Bệnh cơ tim thiếu máu cục bộ là nguyên nhân thường gặp nhất; chủ yếu ở bệnh nhân >50 tuổi.
Cần cân nhắc các nguyên nhân hiếm gặp ở người trẻ. Ở người trẻ, HCM là nguyên nhân thường gặp nhất gây đột tử do tim và là nguyên nhân quan trọng gây suy tim mất khả năng lao động.

Tỷ lệ mắc mới

DCM: 5 đến 8 ca mới mỗi 100.000 dân mỗi năm

Tỷ lệ hiện mắc

- DCM: khoảng 1:2.500; nguyên nhân đứng thứ ba gây suy tim và là lý do thường gặp nhất cần ghép tim
- HCM: ít nhất 1:500 ở người trưởng thành
- RCM: thường gặp hơn ở vùng nhiệt đới

NGUYÊN NHÂN VÀ SINH LÝ BỆNH

- HCM: thất trái phì đại, không giãn, không có bệnh tim hoặc bệnh toàn thân nào khác có thể gây dày thành tim
- ARVC/D: liên quan đến thất phải với mất tế bào cơ tim tiến triển và thay thế bằng mô mỡ/xơ mỡ; có thể liên quan đến viêm cơ tim (do adenovirus hoặc enterovirus)
- LVNC: bệnh cơ tim bẩm sinh với hình ảnh cơ tim thất trái dạng "xốp"
- LQTS: bệnh kênh ion thường gặp nhất với kéo dài tái cực thất và QTc
- DCM: giãn buồng thất và rối loạn chức năng tâm thu với độ dày thành thất trái bình thường, dẫn đến suy tim tiến triển và các biến chứng khác; có yếu tố di truyền mạnh cùng với các nguyên nhân nhiễm trùng và độc chất
- RCM: thể tích thất bình thường/giảm với sinh lý hạn chế, giãn hai nhĩ, và giảm khả năng đổ đầy thất
- Viêm cơ tim: viêm cấp hoặc mạn tính của cơ tim do độc chất, thuốc, hoặc nguyên nhân nhiễm trùng
- PPCM: một thể của DCM với rối loạn chức năng tâm thu thất trái và suy tim chưa rõ nguyên nhân
- Bệnh cơ tim do stress: khởi phát bởi stress tâm lý nặng nề, gây rối loạn chức năng tâm thu thất trái cấp tính nhưng hồi phục nhanh
- Nội tiết: đái tháo đường, cường giáp, suy giáp, cường cận giáp, u tủy thượng thận, to đầu chi
- Thiếu hụt dinh dưỡng: beriberi, pellagra, scorbut, thiếu selen, thiếu carnitine, kwashiorkor
- Tự miễn/bệnh mô liên kết: lupus ban đỏ hệ thống, viêm da cơ, viêm khớp dạng thấp, xơ cứng bì, viêm đa động mạch nút
- Nguyên nhân nhiễm trùng
 - Virus (ví dụ: HIV, coxsackievirus, adenovirus)
 - Vi khuẩn và vi khuẩn lao (ví dụ: bạch hầu, thấp tim)
 - Ký sinh trùng (ví dụ: toxoplasmosis, Trypanosoma cruzi)
- Thâm nhiễm (2): amyloidosis, bệnh Gaucher, bệnh Hurler, bệnh Hunter, bệnh Fabry
- Dự trữ: nhiễm sắc tố sắt mô, bệnh dự trữ glycogen (típ II, Pompe), bệnh Niemann-Pick
- Thần kinh cơ/thần kinh: loạn dưỡng cơ Duchenne và Emery-Dreifuss, thất điều Friedreich, loạn dưỡng cơ trương lực, u sợi thần kinh, xơ cứng củ
- Độc chất: rượu, thuốc và hóa trị liệu (anthracyclines, cyclophosphamide, trastuzumab [Herceptin]), xạ trị, kim loại nặng, hóa chất
- Viêm (dạng u hạt): sarcoidosis
- Không rõ nguyên nhân

- Nội tâm mạc-cơ tim: xơ hóa nội tâm mạc-cơ tim, hội chứng tăng bạch cầu ái toan (viêm nội tâm mạc Loeffler)

Di truyền

HCM di truyền trội trên nhiễm sắc thể thường là thể bệnh cơ tim di truyền nguyên phát thường gặp nhất, thường do nhiều đột biến mã hóa các protein co bóp của sarcomere tim. Nguyên nhân di truyền của DCM ít gặp hơn, chiếm 1/3 số ca, chủ yếu di truyền trội trên nhiễm sắc thể thường. LVNC và ARVC cũng di truyền theo kiểu trội trên nhiễm sắc thể thường, cùng với LQTS và các rối loạn kênh ion khác.

YẾU TỐ NGUY CƠ

- Tăng huyết áp
- Rối loạn lipid máu
- Béo phì
- Bệnh động mạch vành
- Đái tháo đường
- Hút thuốc lá
- Ít vận động thể lực
- Uống rượu quá mức
- Chế độ ăn nhiều natri
- Ngưng thở khi ngủ do tắc nghẽn
- Hóa trị liệu

PHÒNG NGỪA CHUNG

Giảm lượng muối và nước đưa vào, đo huyết áp tại nhà và theo dõi cân nặng hằng ngày.

CHẨN ĐOÁN (DIAGNOSIS)

BỆNH SỬ

- Khó thở khi nghỉ hoặc khi gắng sức
- Khó thở kịch phát về đêm
- Khó thở khi nằm
- Khó thở sau ăn
- Đau hoặc chướng bụng vùng hạ sườn phải
- Mệt mỏi
- Ngất
- Phù

KHÁM THỰC THỂ

- Thở nhanh
- Kiểu thở Cheyne-Stokes
- Áp lực mạch thấp
- Chi lạnh
- Tĩnh mạch cổ nổi
- Ran ẩm hai đáy phổi

- Nhịp tim nhanh
- Mờm tim di lệch (PMI)
- Tiếng T3
- Tiếng thổi tâm thu dạng phụt
- Gan lách to
- Cổ trướng
- Phù

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

- Bệnh phổi nặng
- Tăng áp phổi nguyên phát
- Thuyên tắc phổi tái phát
- Viêm màng ngoài tim co thắt
- Một số thể ung thư giai đoạn tiến triển
- Thiếu máu

XÉT NGHIỆM CHẨN ĐOÁN & GIẢI THÍCH

- ECG: phì đại thất trái, chậm dẫn truyền liên thất, rung nhĩ, bằng chứng nhồi máu cơ tim cũ có sóng Q
- Hạ natri máu
- Tăng urê máu trước thận
- Thiếu máu
- Troponin tăng nhẹ
- Peptide lợi niệu tít B (BNP) hoặc pro-BNP tăng
- Tăng bilirubin máu nhẹ
- Men gan tăng
- Acid uric tăng

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

- ECG
- X-quang ngực
 - Lớn tim
 - Tăng mạch máu vùng đỉnh phổi
 - Có thể có hoặc không có tràn dịch màng phổi.
- Siêu âm tim
 - Trong DCM, có giãn cả bốn buồng tim và giảm động toàn bộ.
 - Trong HCM, có phì đại thất trái nặng.
 - Rối loạn co bóp từng vùng của thất trái gợi ý nhồi máu cơ tim khu trú trước đó.
- Cộng hưởng từ tim
 - Có thể hữu ích để xác định đặc điểm một số bệnh cơ tim không do thiếu máu cục bộ
- Hình ảnh tưới máu cơ tim gắng sức (MPI)
 - Được khuyến cáo ở những bệnh nhân mới khởi phát rối loạn chức năng thất trái hoặc khi nghi ngờ thiếu máu cục bộ

Các thủ thuật chẩn đoán/Khác

Thông tin

- Hữu ích để loại trừ bệnh tim thiếu máu cục bộ
- Xác định mức độ nặng về huyết động
- Đặt catheter động mạch phổi có thể hợp lý ở bệnh nhân suy tim kháng trị để hỗ trợ định hướng điều trị.

ĐIỀU TRỊ (TREATMENT)

Xem "Suy tim mạn" để biết các phác đồ điều trị chi tiết.

CÁC BIỆN PHÁP CHUNG

- Giảm áp lực đổ đầy
- Điều trị rối loạn điện giải

THUỐC

Hàng đầu

- Các hội chứng suy tâm thu
 - Thuốc ức chế men chuyển (ACE) hoặc thuốc chặn thụ thể angiotensin (ARB) có hiệu quả tương đương nhau và nên được cân nhắc cho tất cả bệnh nhân; khởi đầu liều thấp và tăng dần đến liều đích theo dung nạp (3)[A].
 - Sacubitril/valsartan (Entresto), thuốc phối hợp chứa chất ức chế neprilysin và valsartan (ARNI), được phê duyệt năm 2015 để điều trị suy tim tâm thu (phân suất tổng máu [EF] <40%) như một lựa chọn thay thế cho ACE/ARB (4)[A].
 - Ở những bệnh nhân đã ổn định với ACE hoặc ARB, bệnh tật và tử vong có thể giảm thêm (giảm tử vong do mọi nguyên nhân với NNT khoảng 33 trong 2 năm điều trị) khi thay thế bằng ARNI (4)[A], cần theo dõi sát tình trạng hạ huyết áp và phù mạch.
 - Thuốc lợi tiểu quai
 - Có thể cần dùng đường tĩnh mạch ban đầu, sau đó chuyển sang đường uống khi bệnh nhân ổn định
 - Furosemide, 40 đến 120 mg/ngày hoặc chia 3 lần/ngày (3)[A]
 - Thuốc chặn beta
 - Thận trọng khi dùng trong tình trạng mất bù cấp hoặc cung lượng tim thấp.
 - Khởi đầu liều thấp và tăng dần theo dung nạp.
 - Metoprolol succinate, 12,5 đến 200 mg/ngày; carvedilol, 3,125 đến 25 mg x 2 lần/ngày; hoặc bisoprolol, 1,25 đến 10 mg/ngày (3)[A]
 - Bệnh nhân suy tim NYHA độ II–IV, EF <35%, đang điều trị chuẩn: thuốc kháng aldosterone: spironolactone hoặc eplerenone (3)[A]
 - Digoxin, 0,125 đến 0,250 mg/ngày cho bệnh nhân có triệu chứng đang điều trị chuẩn (3)[B]
 - Phối hợp hydralazine/isosorbide dinitrate là điều trị hàng đầu ở bệnh nhân người Mỹ gốc Phi có triệu chứng độ III và IV đang điều trị chuẩn, và cho tất cả bệnh nhân giảm EF có triệu chứng chưa đáp ứng hoàn toàn với ức chế men chuyển và chặn beta (3)[A].
 - Chống chỉ định
 - Thuốc chặn beta: cung lượng tim thấp, block nhĩ thất độ 2 hoặc độ 3
 - Tránh dùng diltiazem và verapamil ở bệnh nhân rối loạn chức năng tâm thu.
 - Thuốc kháng aldosterone: thiếu niệu, vô niệu, suy thận
 - Thuốc lợi tiểu quai: hạ kali máu, hạ magie máu
 - Thuốc ức chế men chuyển: thai kỳ, phù mạch

- ARNI: bệnh nhân đang dùng thuốc ức chế men chuyển hoặc đã dùng trong vòng 36 giờ trước, bệnh nhân có tiền sử phù mạch

Thận trọng

- Ở bệnh nhân bệnh thận mạn, liều digoxin nên $\leq 0,125$ mg/ngày và cần theo dõi sát nồng độ thuốc để tránh ngộ độc.
- Theo dõi sát điện giải.
- Thuốc ức chế men chuyển và ARNI: khởi đầu thận trọng nếu huyết áp thấp.
- Thuốc chẹn beta: tránh dùng ở bệnh nhân có bằng chứng tưới máu mô kém; có thể làm giảm thêm chức năng tâm thu.
- Milrinone, dobutamine: dùng lâu dài liên quan đến tăng tỷ lệ tử vong

Thuốc cần tránh

- NSAID
- Glitazone
- Cilostazol

Hàng thứ hai

- Liệu pháp tăng co bóp cơ tim (ví dụ: dobutamine hoặc milrinone) cho sốc tim và hỗ trợ trước phẫu thuật hoặc ghép tim (3)[B]
- Truyền liên tục thuốc tăng co bóp cơ tim có thể được cân nhắc ở bệnh nhân ngoại trú giai đoạn D để kiểm soát triệu chứng ở những người không đủ điều kiện ghép tim hoặc hỗ trợ tuần hoàn cơ học (3)[B].

VẤN ĐỀ CẦN HỘI CHẨN

Quản lý bởi nhóm chuyên trách suy tim giúp cải thiện kết cục và tạo điều kiện hội chẩn ghép tim sớm.

CÁC LIỆU PHÁP BỔ SUNG

- Nên cân nhắc đặt máy khử rung tim cấy được (ICD) dự phòng cho bệnh nhân có phân suất tống máu thất trái (LVEF) $<35\%$ và triệu chứng nhẹ đến trung bình (3)[A].
- Liệu pháp tái đồng bộ tim (CRT) được khuyến cáo và nên cân nhắc cho bệnh nhân có nhịp xoang với QRS >150 ms, LVEF $<35\%$, thuộc phân độ chức năng (FC) I đến III, và bệnh nhân FC IV còn đi lại được (3)[A].
- Bệnh nhân suy tim nặng, kháng trị, không có khả năng cải thiện hợp lý thì không nên cân nhắc đặt ICD. Chăm sóc giảm nhẹ là một lựa chọn hợp lý ở những bệnh nhân này.
- Có thể cân nhắc thiết bị hỗ trợ thất trái như liệu pháp "vĩnh viễn" hoặc liệu pháp đích, hoặc ghép tim, ở một số bệnh nhân giai đoạn D được chọn lọc.

CHĂM SÓC LIÊN TỤC (ONGOING CARE)

CHẾ ĐỘ ĂN

Ít chất béo, ít muối, hạn chế dịch

TIỀN LƯỢNG

Khoảng 20–40% bệnh nhân NYHA độ IV tử vong trong vòng 1 năm. Với ghép tim, tỷ lệ sống còn 1 năm có thể lên đến 94%.

BIẾN CHỨNG

Suy tim sung huyết nặng lên, ngất, suy thận, rối loạn nhịp, hoặc đột tử

TÀI LIỆU THAM KHẢO (REFERENCES)

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement. *Circulation*. 2006;113(14):1807–1816.
2. Seward JB, Casaclang-Verzosa G. Infiltrative cardiovascular diseases: cardiomyopathies that look alike. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55(17):1769–1779.
3. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al. 2017 ACC/AHA/HFSA focused update of the 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure. *Circulation*. 2017;136(6):e137–e161.
4. McMurray JJ, Packer M, Desai AS, et al; for PARADIGM-HF Investigators and Committees. Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med*. 2014;371(11):993–1004.

XEM THÊM (SEE ALSO)

Rối loạn sử dụng rượu (AUD); Hội chứng cai rượu; Amyloidosis; Đái tháo đường týp 1; Đái tháo đường týp 2; Tăng huyết áp nguyên phát; Bệnh cơ tim phì đại; Suy giáp ở người trưởng thành; Suy dinh dưỡng protein–năng lượng; Thấp tim; Sarcoidosis

Sơ đồ: Chẩn đoán phân biệt suy tim sung huyết

MÃ BỆNH (CODES) — ICD10

- I42.9 Bệnh cơ tim, không xác định
- I42.0 Bệnh cơ tim giãn
- I42.5 Bệnh cơ tim hạn chế khác

ĐIỂM LÂM SÀNG CẦN LƯU Ý (CLINICAL PEARLS)

- Bệnh cơ tim đại diện cho giai đoạn cuối của nhiều quá trình bệnh lý liên quan đến cơ tim.
- Các thể bệnh cơ tim thường gặp nhất tại Hoa Kỳ là do thiếu máu cục bộ, tăng huyết áp, sau nhiễm virus, gia đình, do rượu, và do nhịp nhanh kéo dài liên tục.
- Điều trị nền tảng cho suy tim bao gồm hạn chế muối, lợi tiểu, thuốc ức chế men chuyển, thuốc chẹn beta, digoxin, và các liệu pháp điện học như tái đồng bộ tim và máy khử rung tim cấy được, khi phù hợp.