

Báo cáo trường hợp bệnh cơ tim phì đại tắc nghẽn cả hai thất đi kèm cầu cơ

Văn Hùng Dũng^{1,2*}, Phạm Thanh Bình¹, Nguyễn Tiến Hào¹, Bùi Minh Trang¹

TÓM TẮT:

Bệnh cơ tim phì đại tắc nghẽn là loại bệnh tim ít gặp, khoảng 0,2% dân số và thường là phì đại thất trái đơn thuần đi kèm với hở van hai lá do hội chứng SAM. Điều trị nội, đốt nhánh vách thứ nhất bằng cồn tuyệt đối hoặc phẫu thuật cắt cơ gây hẹp là các phương pháp điều trị cho loại bệnh này. Chúng tôi báo cáo kết quả phẫu thuật một trường hợp bệnh phì đại cả hai thất gây tắc nghẽn đi kèm cầu cơ đoạn hai ĐM xuống trước trái.

CASE REPORT: BILATERAL HYPERTROPHIC OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY ASSOCIATED WITH MYOCARDIAL BRIDGE

ABSTRACT

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy is a rare cardiac disease occurring in approximately 0.2% of the population and is usually left ventricular hypertrophy associated with or without mitral regurgitation due to SAM syndrome. Medical treatment, first septal ablation with absolute alcohol, or left ventricular myectomy are the treatment methods for this disease. We report the surgical results of a case of obstructive bilateral ventricular hypertrophy associated with a myocardial bridging of the left anterior descending artery.

Từ khóa: bệnh cơ tim phì đại, hội chứng SAM, cầu cơ

Tổng số từ toàn văn: 920

Không có bất kỳ xung đột lợi ích nào

Bệnh cơ tim phì đại tắc nghẽn (hypertrophy

obstructive cardiomyopathy) do di truyền là nguyên nhân hàng đầu gây đột tử tim mạch ở bệnh nhân dưới 35 tuổi. Tỷ lệ mắc bệnh ước khoảng 1/500 dân số [1]. Có ít nhất 11 gen đột biến gây bệnh được xác định

trên hơn 2000 vị trí, trong đó đột biến trên 4 gen MYH7, MYBCP3, TNNT2 và TNNI3 chiếm 80 - 90% các trường hợp. Biểu hiện lâm sàng khá thầm lặng, từ không có triệu chứng hay chỉ khó thở khi gắng sức, đau ngực cho tới suy tim và đột tử. Bệnh chủ yếu gây phì đại thất trái đi kèm tắc nghẽn và thường có hở van hai lá do hội chứng SAM (systolic anterior motion). Chúng tôi báo cáo một trường hợp phẫu thuật cho bệnh nhân phì đại cả hai thất gây tắc nghẽn đường thoát thất đi kèm cầu cơ đoạn hai động mạch (ĐM) xuống trước trái.

Bệnh nhân Cao thị Minh T., 24 tuổi. SHS 1700xxx, cư ngụ tại Vĩnh Long. Nhập viện vì khó thở khi nằm đầu thấp + đau ngực (đau sau xương ức kéo dài 30 phút/con), 2-3 con/ngày. Tổng trạng P= 70kg, cao 154cm, BSA= 1,75m². Huyết áp 114/85mmHg, mạch 80-86l/p. Tiền sử: 2017 mệt → nhập viện chẩn đoán hẹp van động mạch phổi (ĐMP), hẹp dưới van động mạch chủ (ĐMC), thông liên thất nhưng từ chối điều trị.

¹ Khoa Phẫu thuật Tim mạch, Viện Tim Thành phố Hồ Chí Minh

² Bộ môn Phẫu thuật Lồng ngực-Tim-Mạch máu, Đại học Y khoa Phạm Ngọc Thạch

*Tác giả liên hệ: Văn Hùng Dũng, Tel: 0917882488

Email: vanhungdung2003@gmail.com; vanhungdung@pnt.edu.vn

Ngày gửi bài: 27/07/2022 Ngày chấp nhận: 17/10/2022

Chẩn đoán siêu âm năm 2017: đường kính cuối tâm trương thất trái 38mm, thất phải 17,5mm. LVEF 79%, độ dày vách liên thất 12-13mm. Thông liên thất vùng phễu 5,4mm, độ chênh áp = 40mmHg. Hẹp buồng tổng thất phải nặng, gradient 84/45mmHg, Nhánh ĐMP trái 14mm, ĐMP phải 14,6mm, vòng van 20-22mm. Nghi ngờ có màng ngăn dưới van ĐMC. Hẹp dưới van ĐMC, gradient 111/68 mmHg, hở van ĐMC trung bình ; hở van hai lá, ba lá nhẹ. Áp lực ĐMP trung bình 20mmHg.

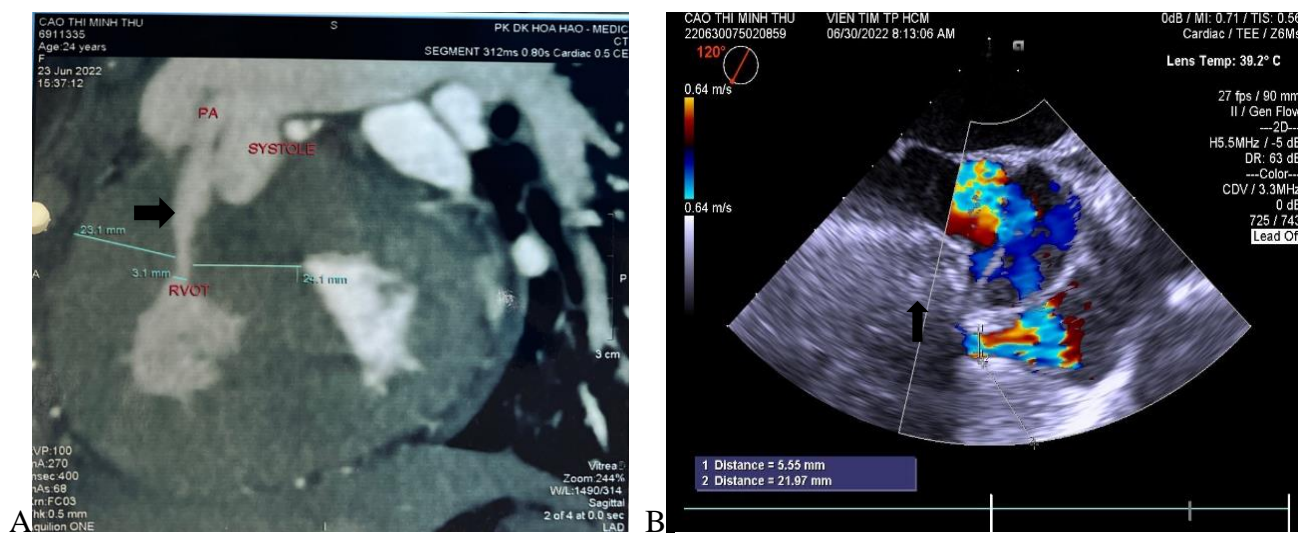
Siêu âm 6/2022: đường kính cuối tâm trương thất trái 30-32mm, thất phải 18mm. LVEF 78%, độ dày vách liên thất 28mm. Phì đại thất trái không đối xứng VLT/TSTT = 28,5/16. Gradient max 99mmHg. Rối loạn chức năng tâm trương thất trái. Phì đại thất phải nặng, V max= 5,4m/s; đường kính buồng tổng 12,5mm. Vòng van 22mm. Màng ngăn dưới van ĐMC d= 13mm, cách van 6,6mm. Hở van ĐMC nhẹ; hở van hai lá, ba lá nhẹ. Áp lực

ĐMP trung bình 20mmHg. Siêu âm qua thực quản khi mở: cho thấy hẹp nặng cả hai đường thoát thất (hình 1 và 2)

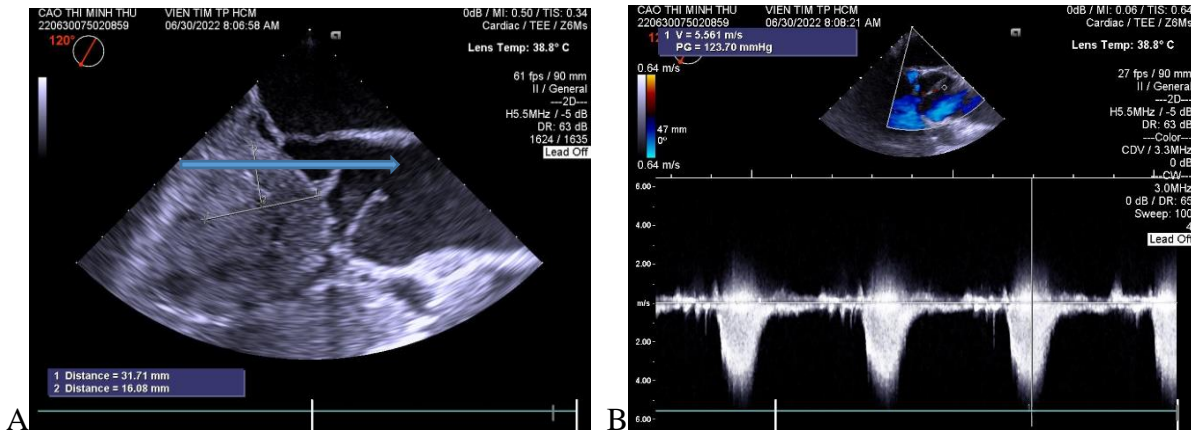
MSCT tháng 6/2022 cho hình ảnh rõ rệt của cầu cơ nhánh ĐM xuống trước trái dài 33,8mm, sâu 8,8mm (hình 3)

Holter ECG 6/2022: nhịp xoang.

Phẫu thuật ngày 30/6/2022: cắt gờ dưới van ĐMC (hình 4) và cơ vách liên thất gây hẹp đến gần đỉnh tim qua đường mở ĐMC với thất trái. Với thất phải, cắt rộng các bè cơ gây hẹp qua đường mở động mạch phổi. (siêu âm qua thực quản 3D hướng dẫn trong mổ). Với cầu cơ, xẻ cơ thất đến mặt trên ĐM xuống trước trái và bộc lộ hết chiều dài phần chìm trong cơ (hình 5). Sau mổ, độ chênh áp tối đa qua chỗ cắt cả hai thất đều giảm rõ rệt (thất trái: từ 123 xuống 15mmHg; thất phải: từ 90 xuống 16mmHg). Không tìm thấy lỗ thông liên thất. BN xuất viện sau 17 ngày.



Hình 1: Hẹp nặng đường thoát thất phải 1A: MSCT và 1B: TEE (mũi tên đen)



Hình 2 A, B: Hẹp nặng đường thoát thất trái (TEE): mũi tên xanh

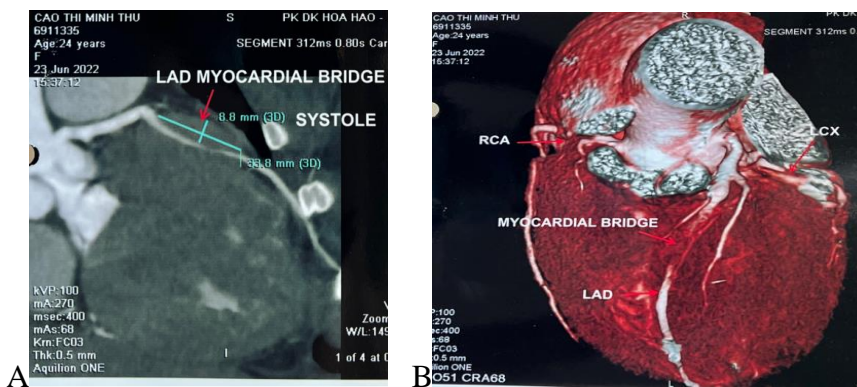
Bệnh cơ tim phì đại có tắc nghẽn cả thất trái và thất phải rất hiếm gặp, y văn chỉ báo cáo một vài trường hợp [2-4]. Trên lâm sàng có thể gặp hẹp cả hai đường thoát thất trong hội chứng Noonan nhưng rất hiếm. Bệnh nhân Noonan có dị dạng đầu to, dị dạng mặt và tai, có khe nứt đốt sống. Hẹp đường thoát thất thường chỉ bên trái đi kèm với kênh nhĩ thất, hẹp van động mạch phổi hình vòm. Ca bệnh của chúng tôi còn đi kèm với gờ dưới van ĐMC và cầu cơ ĐM vành trái nên càng ít gặp hơn nữa. Trường hợp của chúng tôi cũng là thể phức tạp nhất do kết hợp cả 3 tổn thương. Về chẩn đoán, MRI tim mạch cho hình ảnh chẩn đoán rõ và đẹp tuy nhiên chi phí còn cao [2, 6]. Trong khi đó, theo chúng tôi siêu âm tim qua thực quản 2D và 3D là phương tiện rất tốt, vừa chẩn đoán vừa hướng dẫn phẫu thuật cắt cơ vừa kiểm tra hiệu quả phẫu thuật trước khi ngừng tuần hoàn ngoài cơ thể.

Về điều trị, phẫu thuật cho kết quả tốt hơn phương pháp thông tim đốt nhánh vách thứ nhất bằng cồn tuyệt đối cả về tỷ lệ tử vong, biến chứng cũng như hiệu quả lâu dài [4-7]. Tuy nhiên, cần cắt triệt để và đánh giá kỹ lưỡng độ hở van hai lá sau cắt nhằm bảo đảm kết quả lâu dài. Có thể cắt cơ phối hợp cả hai đường từ ĐMC và từ đường mở ngang lá trước van hai lá tùy theo độ dày và

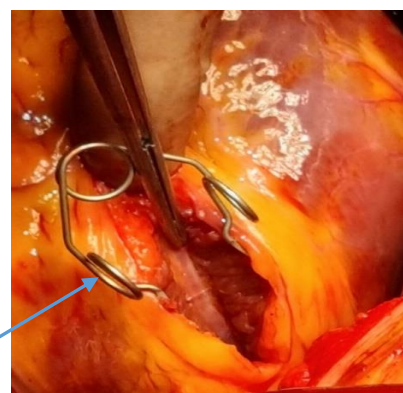
độ dài cơ cần cắt. Về điều trị nội khoa hiện tại, bên cạnh thuốc ức chế beta, verapamil, thuốc chống loạn nhịp, FDA đã chấp thuận sử dụng Mavacampten (Camzyos®) cho BN phì đại cơ tim tắc nghẽn có triệu chứng với chức năng thất trái bình thường nhưng không có chỉ định phẫu thuật.

Ở bệnh nhân có triệu chứng do cầu cơ động mạch vành, có thể điều trị bảo tồn, thông tim đặt giá đỡ hoặc phẫu thuật cắt cơ (myocardial unroofing) hay bắc cầu động mạch vành. Kết quả dài hạn đã cho thấy phẫu thuật cắt cơ có hiệu quả hơn đặt giá đỡ. Cắt cơ và bắc cầu động mạch vành được chỉ định khi độ dài cầu cơ > 25mm và độ sâu > 5mm [3,8,9]. Hemmati báo cáo 35 trường hợp sau cắt cơ với thời gian theo dõi trung bình là 31 tháng, không có trường hợp nào tử vong và 63% không đau ngực tái phát. 10/13 trường hợp còn triệu chứng, khi làm trắc nghiệm không xâm lấn cho thấy không có bằng chứng thiếu máu [10].

Như vậy, trong các trường hợp có nhiều tổn thương phối hợp, dường như phẫu thuật là phương pháp có thể giải quyết triệt để toàn bộ bệnh lý cho bệnh nhân. Bên cạnh đó cũng cần tiếp tục phối hợp điều trị nội khoa cho những bệnh nhân này.



Hình 3A, B: Cầu cơ đoạn 2 ĐM xuống trước trái (MSCT)



Hình 4: Mào dưới van ĐMC (đã cắt) Hình 5: Rạch cơ thắt tới ĐM xuống trước trái (mũi tên)

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. BJ.Maron. Hypertrophic Cardiomyopathy. A Systematic Review. *JAMA* 2002;287:1308-1320.
2. D. Mozaffarian, and JH. Caldwell. Right Ventricular Involvement in Hypertrophic Cardiomyopathy: A Case Report and Literature Review. *Clin. Cardiol* 2001;24:2-8.
3. Y.Wang, X. Zhao, M. Zhai, Y.Huang, Q. Zhou, Y. Zhang, et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy complicated with acute myocardial infarction and diffuse fibrosis: surgery or not? *BMC Cardiovascular Disorders* 2022; 22:168.
4. J Seo, YJ Hong, YJ Kim, P Lkhagvasuren, I Cho, CY Shim et al. Prevalence, functional characteristics, and clinical significance of right ventricular involvement in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Scientific Reports* 2020; 10:21908
5. MC Digilio and B Marino. Clinical manifestations of Noonan syndrome. *Images Paediatr Cardiol.* 2001;3(2):19-30.
6. BA. Houston and GR. Stevens.

Hypertrophic Cardiomyopathy: A Review. *Clinical Medicine Insights: Cardiology* 2014;8(S1) 53–65. DOI: 10.4137/CMC.S15717.

7. I. Olivotto, F Girolami, S. Nistri, A.Rossi, L. Rega, F. Garbini, et al. The Many Faces of Hypertrophic Cardiomyopathy: From Developmental Biology to Clinical Practice. *J. of Cardiovasc. Trans. Res.* 2009; 2:349–367. DOI: 10.1007/s12265-009-9137-2.
8. MT. Corban, OY Hung, P Eshtehardi, E Rasoul-Arzrumly, M McDaniel, G Mekonnen, et al. Myocardial bridging: contemporary understanding of pathophysiology with implications for diagnostic and therapeutic strategies. *J Am Coll Cardiol.* 2014;63(22):2346-55.
9. Shi-Min Yuan. Myocardial Bridging. *Braz J Cardiovasc Surg* 2016;31(1):60-2

Hemmati P, Schaff HV, Dearani JA, Daly RC, Lahr BD, and Lerman A. Clinical Outcomes of Surgical Unroofing of Myocardial Bridging in Symptomatic Patients. *Ann Thorac Surg* 2019; doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.07.005.