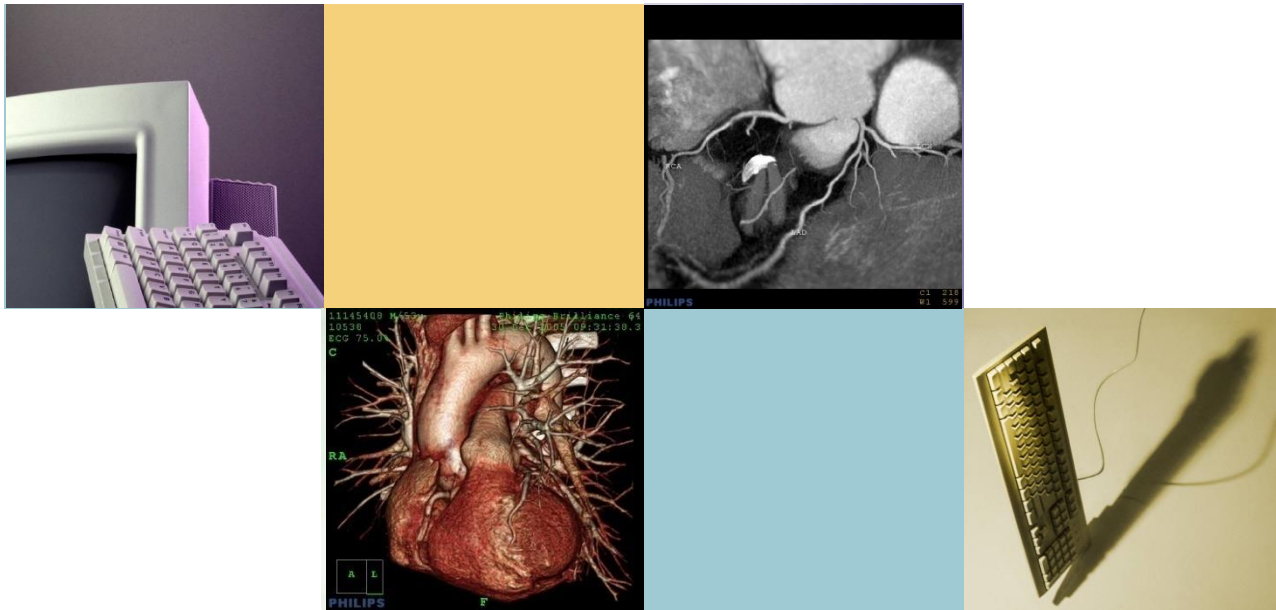




Hình ảnh bệnh cơ tim phì đại (Imaging of Hypertrophic Cardiomyopathy)



Ths. Nguyễn Khôi Việt

Trung tâm điện quang Bạch Mai, BV Bạch Mai

Nội dung

- **Giới thiệu**
- Các kiểu hình bệnh cơ tim phì đại (BCTPĐ)
- Các yếu tố nguy cơ
- Chiến lược chẩn đoán
- Điều trị và theo dõi
- Kết luận



Lịch sử bệnh cơ tim phì đại

- Bệnh cơ tim phì đại (BCTPĐ) không đối xứng mô tả lần đầu bởi: Donald Teare (1957)

ASYMMETRICAL HYPERTROPHY OF THE HEART IN YOUNG ADULTS

BY

DONALD TEARE

From the Department of Pathology, St. George's Hospital

Received January 7, 1957

“Tumours of the heart and pericardium have evoked an extensive literature out of all proportion to their uncommon incidence and their relative unimportance as a cause of clinical heart disease.” This opening sentence of Friedberg's chapter on cardiac tumours in *Diseases of the Heart* (Friedberg, 1949) fills a pathologist with diffidence in reporting eight cases that have been seen in the last six years in a series of 16,000 autopsies.

Primary tumours of the heart are undoubtedly a rarity and according to Mahaim (1945) 413 had been recorded up to 1945. There is little justification for recording rarities in young adults unless they have some relation to fitness for military service or confuse the differential diagnosis, particularly of conditions that may respond to cardiac surgery. These eight cases of asymmetrical hypertrophy or benign tumour of the heart have occurred in a large group where sudden death and indeed cardiac incapacity, particularly among men, is rare.

Primary tumours of the heart fall into three categories.

(1) Multiple tumours frequently described as congenital glycogenic tumours of the myocardium, which are often associated with other presumably congenital lesions such as tuberous sclerosis and renal tumours.

(2) Single diffuse tumours or asymmetrical hypertrophy of muscle and connective tissue, which are the subject of this article.

(3) Rare myxomata and sarcomata, occurring mainly in later life and producing a variety of symptoms and pathology.

Since the term rhabdomyoma is now firmly associated with nodular glycogenic tumours of the heart it is simpler to refer to the eight tumours under discussion as hamartomata, though they may in fact lay greater claim to being benign tumours of striped muscle than those of presumed glycogenic origin. In Mahaim's (1945) extensive review, which included 329 cases of primary tumour of the heart, only six are referred to as being diffuse tumours of the myocardium, and it would appear that the tumours discussed in this paper fall into this category.

Batchelor and Maun (1925) in recording one case of multiple tumours of the heart in a child of three days reviewed 62 other reported cases. In 60 cases the lesions were multiple, and of the three other cases, one was recorded as having hepatomegaly, one had congenital tumour of the lung, and one had no congenital abnormality. In Eulinger's (1925) record of 37 cases, seven were single tumours and no other congenital abnormality was found. Browne and Gray (1930) record a case of a child of three months who died following a fit of crying, and there was found a diffuse tumour of the lateral wall of the left ventricle similar to the cases about to be described. Hueper (1935 and 1941) described diffuse tumours in the heart of a negro and in the heart of a guinea-pig. Saphir (1953) used the term rhabdomyoma when writing of nodular glycogenic degeneration and gives no reference to benign tumours of striped muscle. Similarly Adams, Denny-Brown, and Pearson (1953) describe nodular glycogenic tumours when referring to rhabdomyoma of the heart.

B

1

2

DONALD TEARE

CASE HISTORIES

Case 1. R. S. In September, 1950, a boy of 14, had had a “blackout” and fallen from his bicycle; two months later he again became dizzy and fell to the ground. In neither attack did he bite his tongue or pass water. He was seen at Wembley Hospital on January 1, 1951. At this time he was found to have a blood pressure of 118/70 mm. Hg, a third heart sound and a soft systolic murmur. There was no history of fits, rheumatic fever, or other significant background. He was advised to lead a normal life, excluding cycling, running, or climbing. It was thought that his attacks were cardiac in origin and not epileptic. On February 20, 1951, he was being chased around the playground of his school, when he suddenly collapsed and was found to be dead on arrival at hospital twenty minutes later.

His heart (Fig. 1) showed a localized and diffuse hypertrophy of the interventricular septum. The hypertrophied muscle had a coarse texture when compared with the lateral wall of the ventricle and the proximity of the hypertrophied area to the mitral valve is well seen in the photograph.

Microscopical examination of a section of the tumour (Fig. 2) shows a bizarre arrangement of bundles of muscle fibres running in divers directions and separated by connective tissue and clefts. The connective tissue tends to break up and interrupt the muscle bundles giving an impression of inefficiency in muscular contraction of the tumour as a whole, while the clefts are lined with endothelium covering sparse elastic tissue which is similar to the structure of the normal endocardium. The individual muscle fibres appear to be mature and there is no suggestion of malignancy; they vary considerably in thickness, but in any particular bundle the fibres are of the same thickness, and show sufficient nuclei to indicate that the fibres have been cut centrally and that the appearance of variation in thickness is not due to a chance tangential section.



FIG. 1.—Case 1. Localized hypertrophy of the interventricular septum.

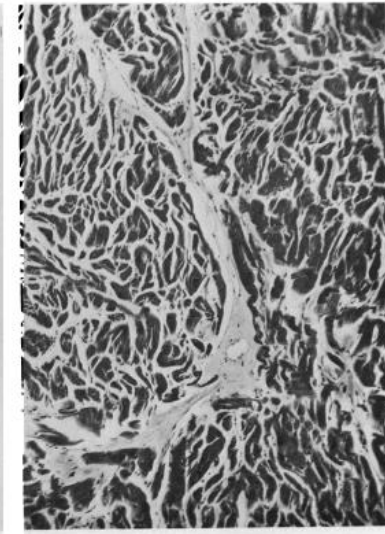


FIG. 2.—Case 1. Disordered arrangement of muscle bundles with variations in size of individual fibres (H & E x80).

Định nghĩa BCTPĐ

- Tình trạng phì đại khu trú hoặc lan tỏa thất trái (độ dày >15mm đo ở cuối thì tâm trương) với buồng thất trái không giãn và tăng động học, không kèm theo bệnh lý tim mạch khác gây phì đại thất trái như tăng huyết áp, hẹp van ĐMC.

2003. American College of Cardiology/European Society of Cardiology



Phân loại bệnh cơ tim

Bệnh cơ tim nguyên phát

Bệnh cơ tim giãn

Bệnh cơ tim phì đại

Bệnh cơ tim hạn chế

Bệnh loạn sản cơ thất phải gây loạn nhịp

Bệnh cơ tim không xếp loại

Bệnh cơ tim đặc biệt

Bệnh cơ tim thiếu máu

Bệnh cơ tim do van tim

Bệnh cơ tim tăng huyết áp

Bệnh cơ tim do tổn thương viêm

Bệnh cơ tim do chuyển hóa

Peripatal cardiomyopathy

Neuomuscular disorder

Sensitivity and Toxins

Muscular dystrophies

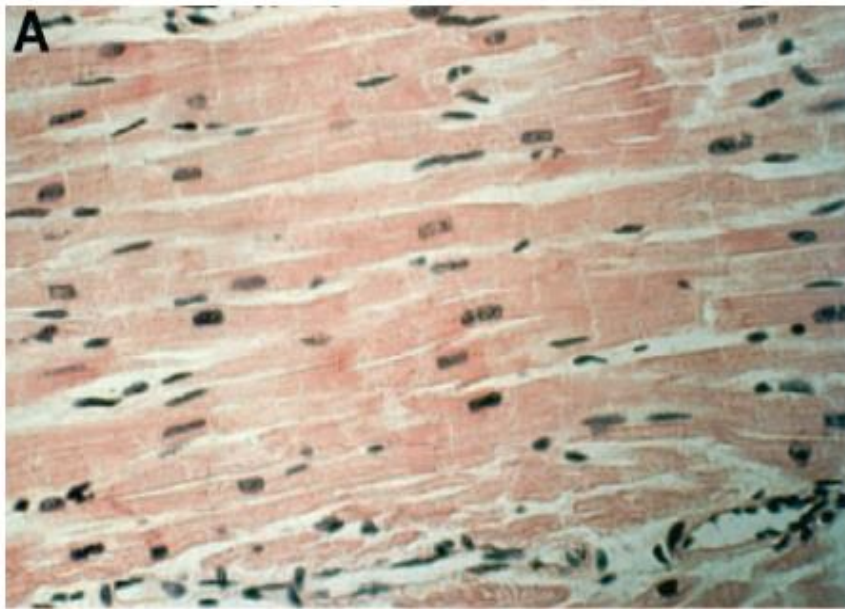
General systemic disease

Bảng. WHO/ISFC Phân loại bệnh lý cơ tim

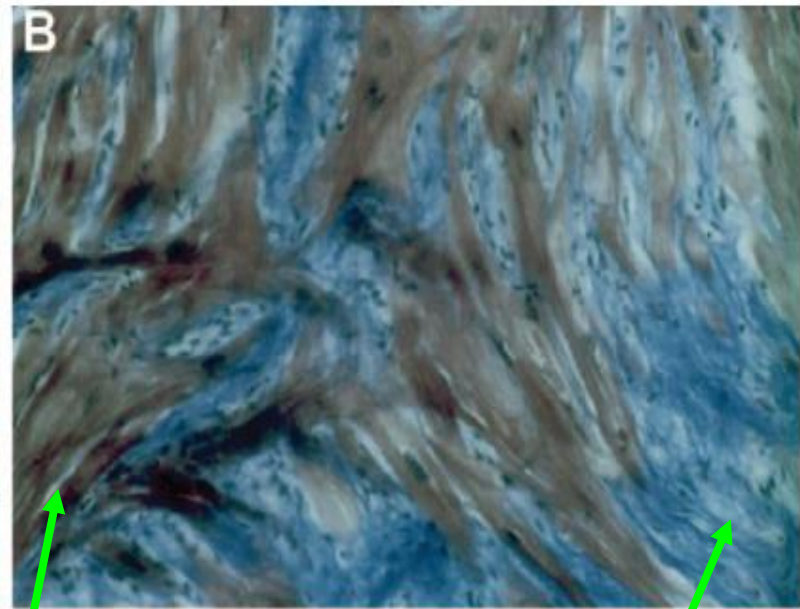


Giải phẫu bệnh BCTPĐ

- TB cơ tim phì đại mất tính song song với xơ hóa tổ chức kẽ



Normal myocardium:
Hematoxyclin và eosin



HCM: Masson's trichrome

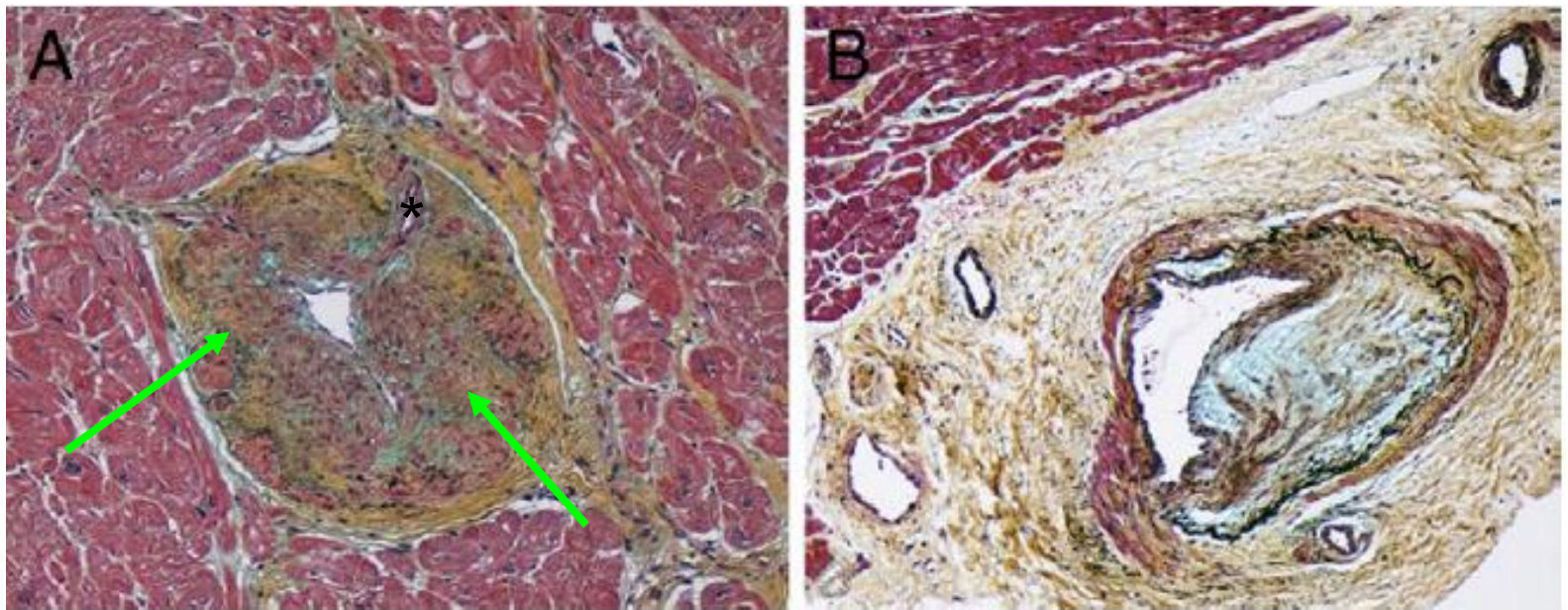
Xơ cơ tim

TB cơ tim phì đại mất
tính song song



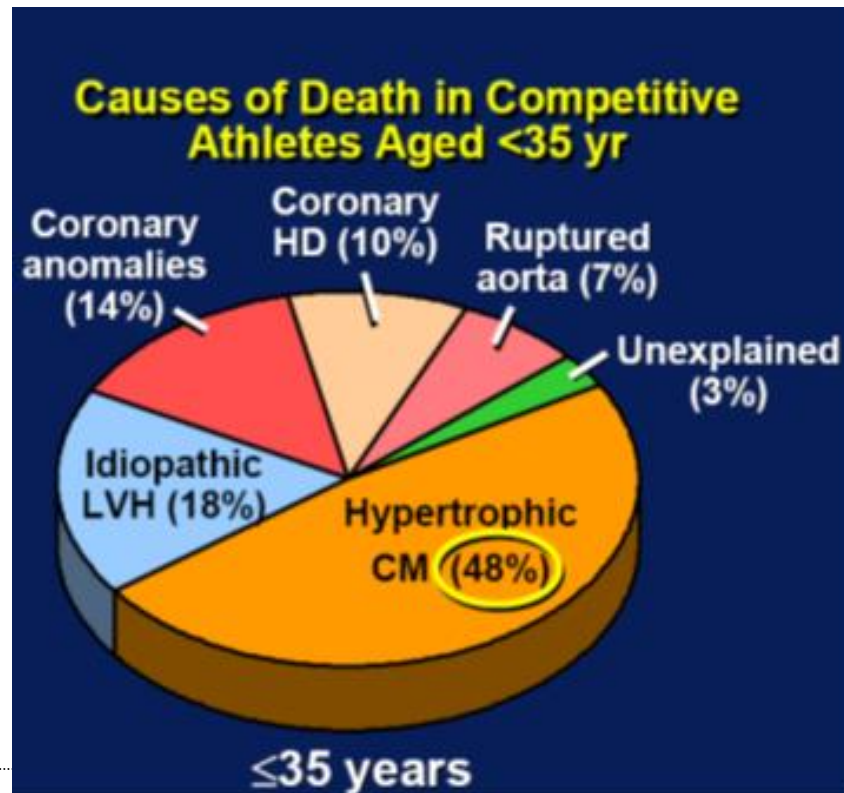
Giải phẫu bệnh BCTPĐ

- GPB mảnh cơ tim phì đại VLT trong phẫu thuật cắt cơ: **Loạn sản trong thành ĐM vành** gây phì đại lớp nội mạc do tăng sợi collagen và mucopolysaccharide
- Sẹo xơ cũng thấy ở lớp áo giữa và áo ngoài thành ĐM
- → hẹp ĐM vành



Dịch tễ học

- TS xuất hiện 1/500
- Là bệnh di truyền gen trội cần tầm soát gia đình
- Là NN hàng đầu gây đột tử ở người trẻ, tỷ lệ tử vong của bệnh khoảng 0.2%.



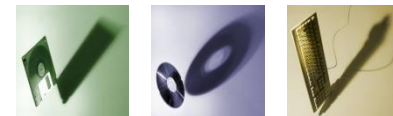
Nguyên nhân của bệnh

- Nguyên nhân do gen: thường gặp
 - Rối loạn trong mã hóa bản đồ gen của chuỗi protein cơ tim.
- Bất thường kênh calci
 - tăng độ tập trung canxi trong tế bào do tăng số lượng kênh canxi.
 - có thể dẫn đến phì đại và mất tính song song của TB cơ tim.
- Bất thường hoạt hóa hệ thống giao cảm



Chẩn đoán BCTPĐ

- T/c lâm sàng: không đặc hiệu có thể khó thở, đau ngực, ngất hoặc thậm chí đột tử
- ĐTĐ: thường không đặc hiệu
- PP CDHA
 - Siêu âm tim: thường sử dụng
 - YHHN
 - CVLT đa dây
 - CHT tim



Nội dung

- Giới thiệu
- Các kiểu hình bệnh cơ tim phì đại (BCTPĐ)
- Các yếu tố nguy cơ
- Chiến lược chẩn đoán
- Điều trị và theo dõi
- Kết luận



Các kiểu hình BCTPĐ

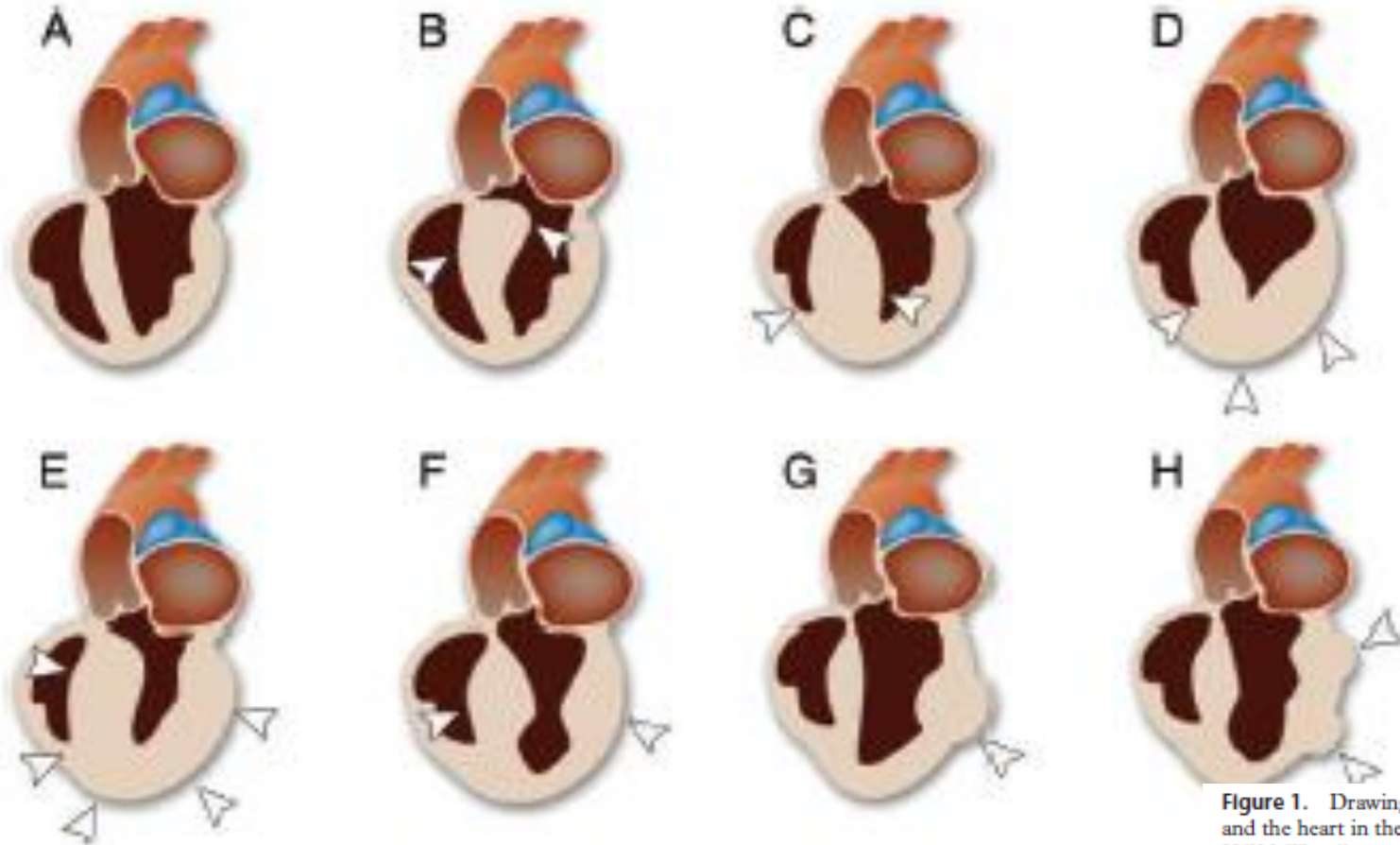
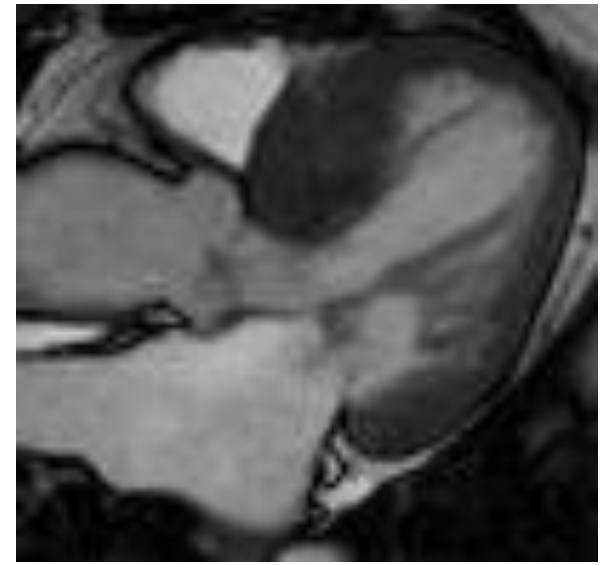
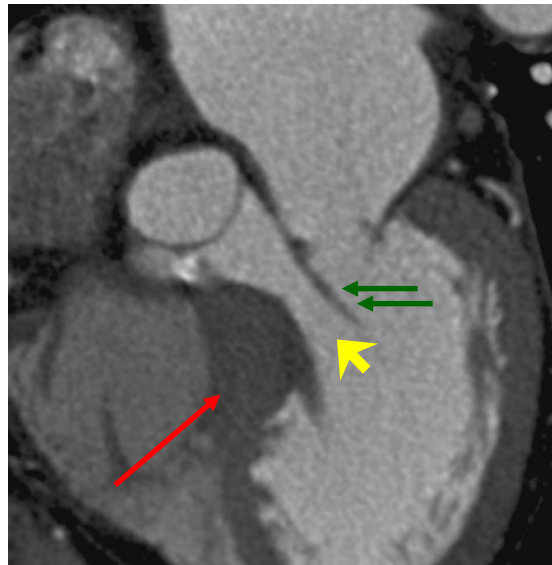
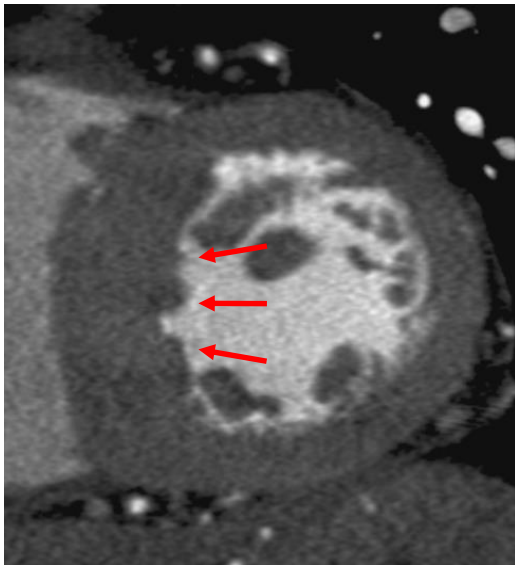


Figure 1. Drawings of the normal heart and the heart in the various phenotypes of HCM. The diagnostic criterion of HCM is that the maximal LV wall thickness is greater than or equal to 15 mm in the end-diastolic phase. *A*, Normal heart; *B*, asymmetric (septal) HCM with LVOT obstruction; *C*, asymmetric (septal) HCM without LVOT obstruction; *D*, apical HCM; *E*, symmetric HCM (concentric HCM); *F*, midventricular HCM; *G*, masslike HCM; *H*, noncontiguous HCM. The drawings of the various phenotypes of HCM show the areas of hypertrophy (arrowheads).

Các kiểu hình BCTPĐ

Loại phì đại không đối xứng vách liên thất : 60-70%

- HOCM (Hypertrophic Obstructive CardioMyopathy): BCTPĐ tắc nghẽn



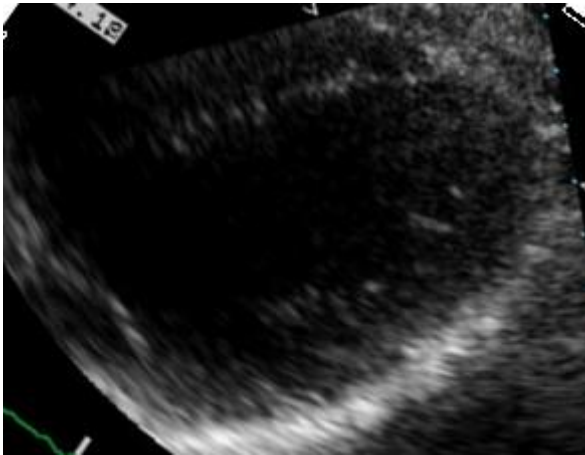
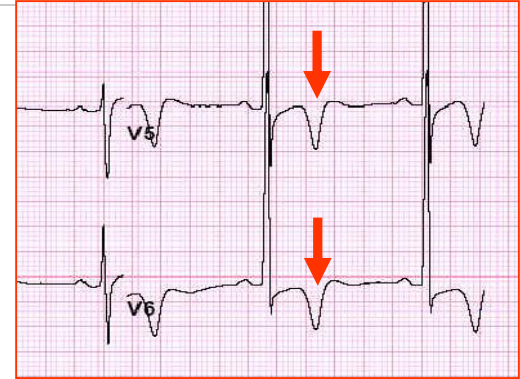
- Bề dày VLT > 15 mm
- Phì đại VLT vị trí đường ra thất trái (LVOT) gây hẹp đường ra TT
- Di chuyển ra trước van hai lá thì tâm thu: SAM (Systolic Anterior Motion)
- Hở van hai lá



Các kiểu hình BCTPĐ

Loại phì đại mỏm tim (apical type)

- Thường gặp ở châu Á 25%
- ĐTĐ: sóng T âm sâu
- T/c lâm sàng thường nhẹ



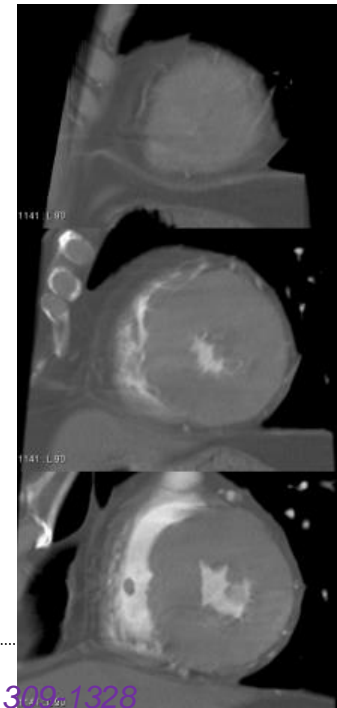
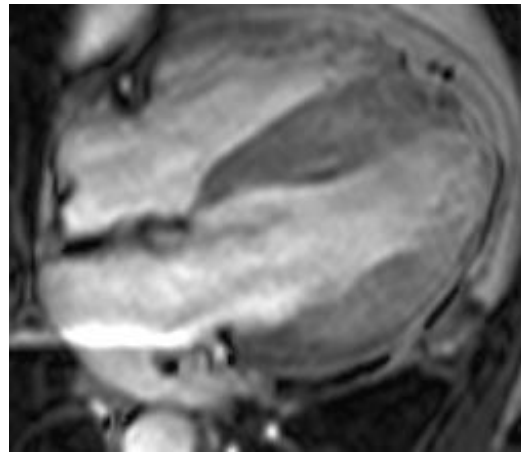
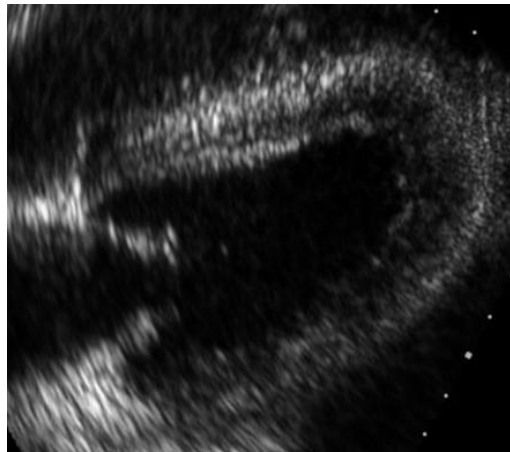
- Buồng thất trái có dạng con át bích
- T/c chẩn đoán: độ dày thành thất vùng mỏm >15mm hoặc tỷ lệ độ dày thành thất vùng mỏm/vùng đáy từ 1,3-1,5



Các kiểu hình BCTPĐ

Loại đối xứng (phì đại lan tỏa)-concentric type

- Phì đại lan tỏa đối xứng thành thất trái
- Phân biệt;
 - bệnh tim thâm nhiễm tinh bột amyloidosis, sarcoidosis...
 - Tim vận động viên Athlete's heart,
 - phì đại thất trái thứ phát do tăng HA, hẹp van ĐMC....



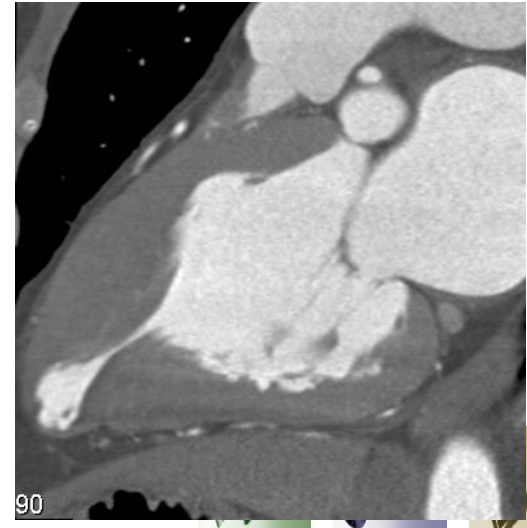
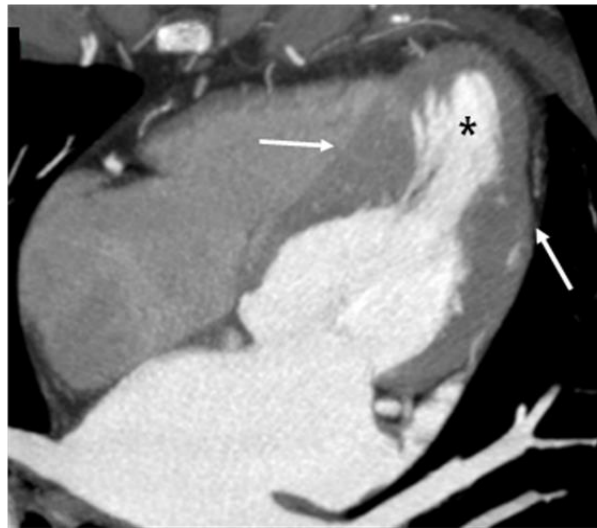
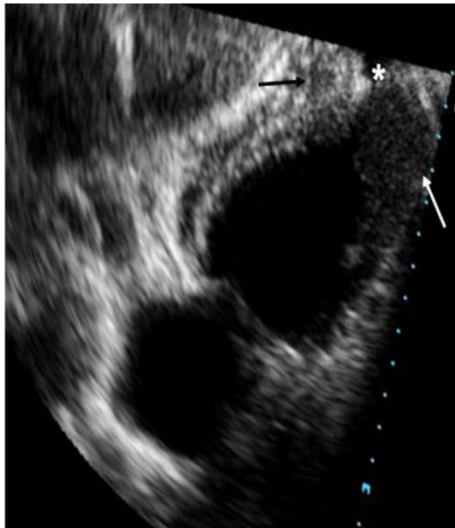
Nam, 74 tuổi, đau ngực

Các kiểu hình BCTPĐ

Loại phì đại giữa tim - Midventricular Type

- Phì đại xuất hiện ở vị trí 1/3 giữa VLT, buồng thất trái có dạng quả tạ ('Dumb-bell' configuration)
- Thường phối hợp với phì đại tâm do tăng áp lực thì tâm thu vùng mỏng tim do tắc nghẽn giữa tim.

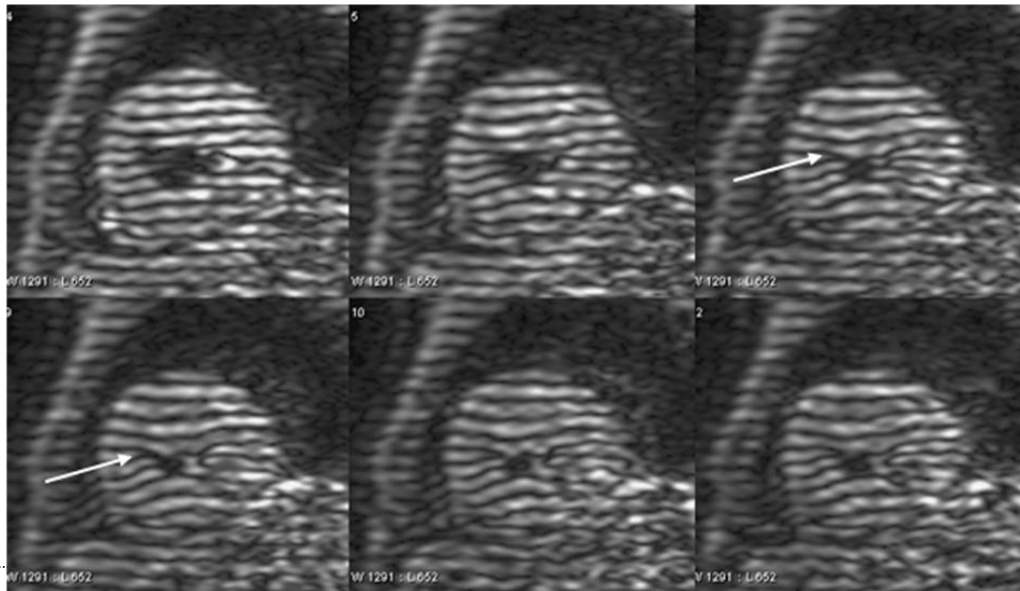
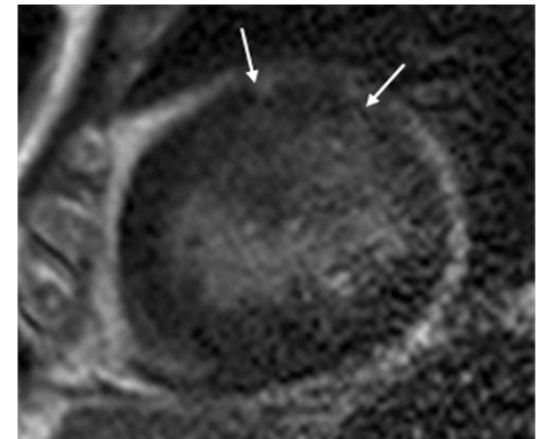
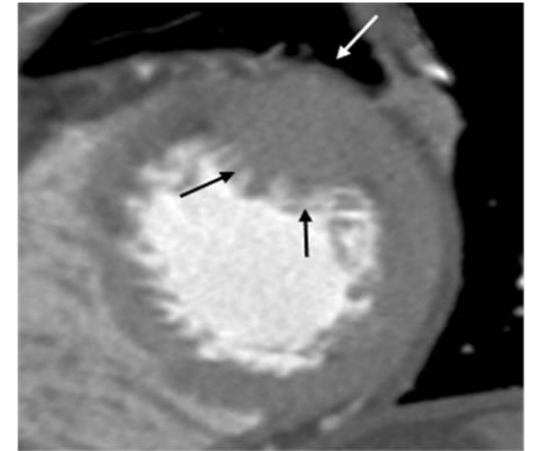
Nam, 56 tuổi



Các kiểu hình BCTPĐ

Phì đại giống khối (Mass like)

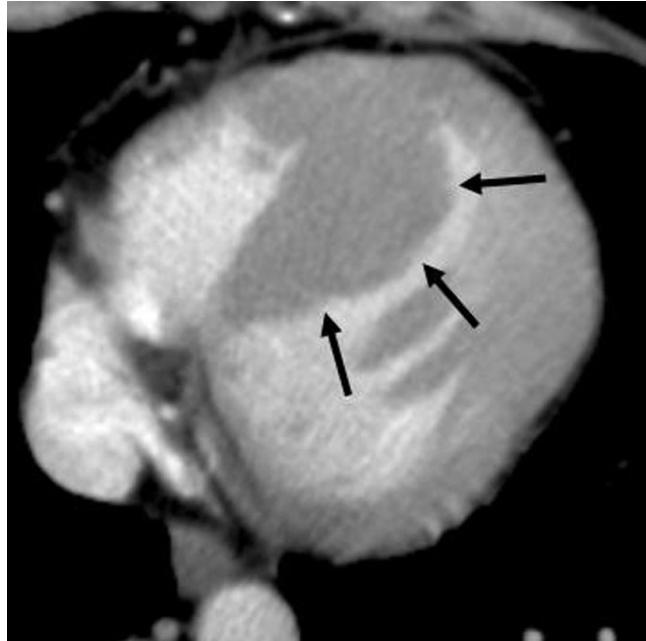
- Phì đại khu trú cơ thất trái, giống khối.
- Tín hiệu giống như cơ tim trên cả ảnh cine, tưới máu và chuỗi xung ngấm thuốc muộn
- CHT co cơ (Tagging): co đều giống cơ tim, không tạo khối



Các kiểu hình BCTPĐ

Phì đại VLT có dạng cong ngược (Reverse-curve septum HCM)

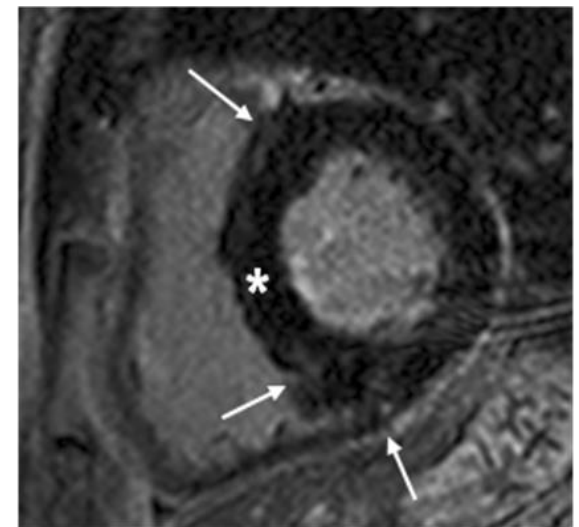
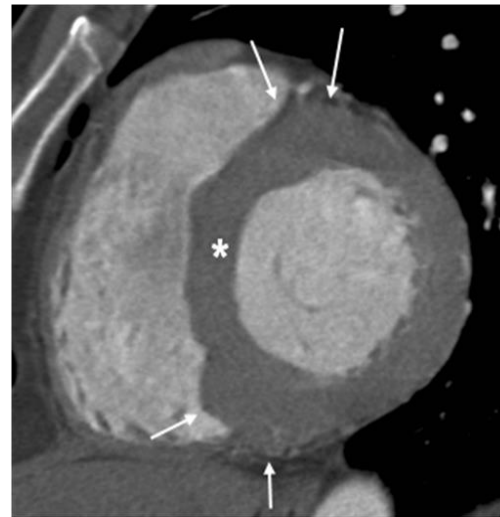
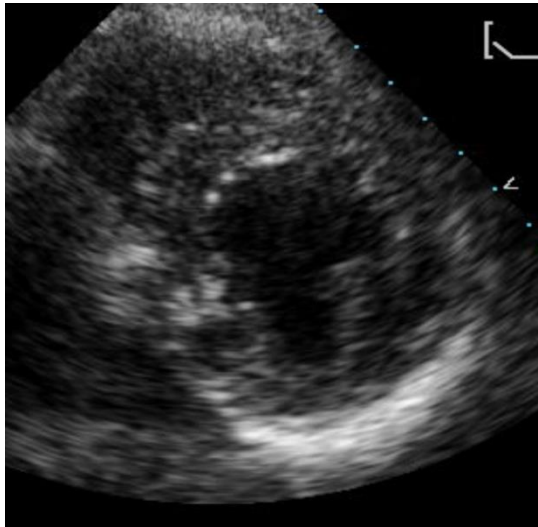
Nữ, 28 tuổi, TS gia đình có người BCTPĐ



Các kiểu hình BCTPĐ

Phì đại cơ tim không liên tục (Non-contiguous)

- Phì đại cơ tim không liên tục, có vị trí phì đại xen kẽ vùng cơ tim không phì đại (“lumpy” hypertrophic pattern)
- Chiếm khoảng 15%.
- CLVT và CHT có giá trị chẩn đoán cao hơn siêu âm tim



Nam, 38 tuổi

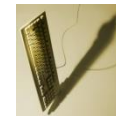
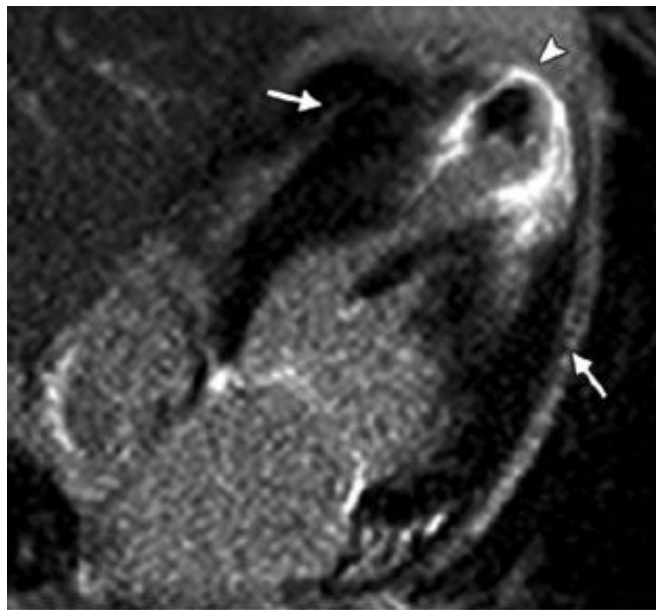
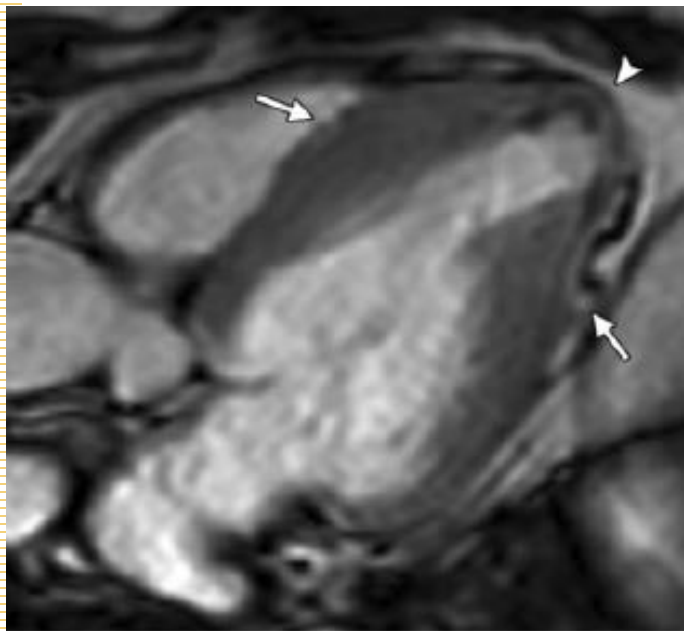


Các kiểu hình BCTPĐ

Phì đại cơ tim giai đoạn muộn (burn-out phase)

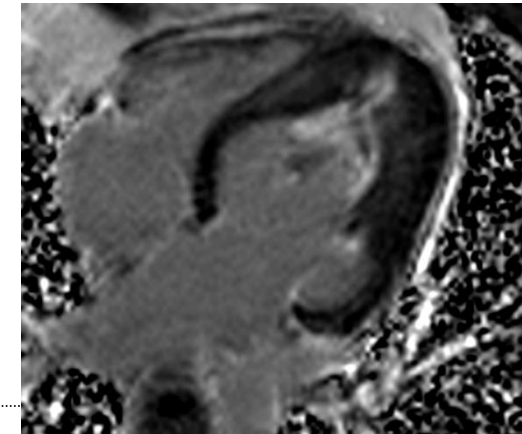
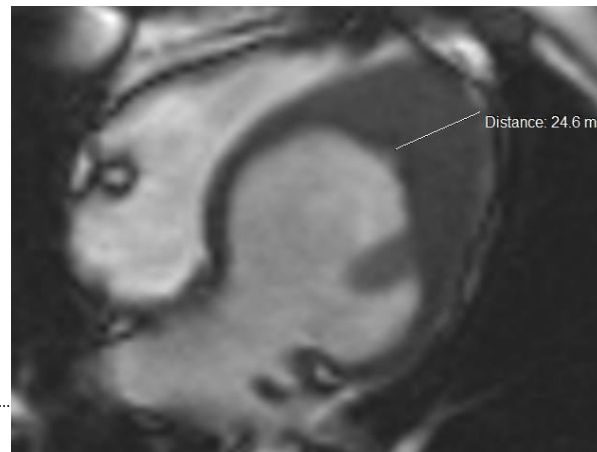
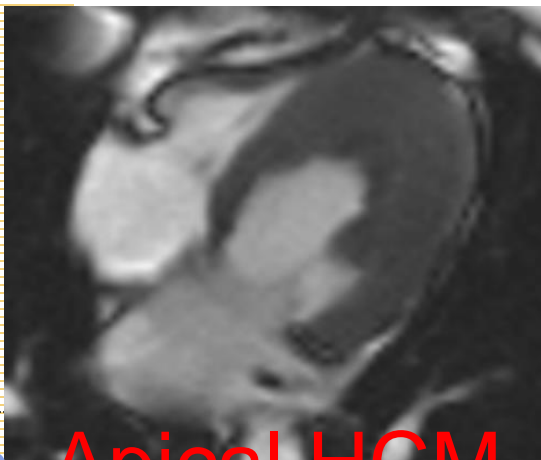
- Giai đoạn cuối của BCTPĐ
- Thất trái giãn, mỏng cơ tim thành thất trái (tương tự bệnh cơ tim giãn), vận động nghịch
- Tiên lượng nặng

Nữ ,43 tuổi, khó thở nặng, EF 35%



Ca lâm sàng

- Nam, 34 tuổi
- Đau ngực trái, khó thở, tăng HA
- Gia đình: bố và cô ruột bị đột tử (cô ruột đột tử lúc 30 tuổi).
- ĐTĐ: không đặc hiệu
- Siêu âm: xơ hóa nội mạc cơ tim



• **Apical HCM**

Nội dung

- Giới thiệu
- Các kiểu hình bệnh cơ tim phì đại (BCTPĐ)
- Các yếu tố nguy cơ
- Chiến lược chẩn đoán
- Điều trị và theo dõi
- Kết luận



Yếu tố nguy cơ

Nishimura RA & Holmes DR, NEJM 2004

- Yếu tố nguy cơ chính
 - Ngừng tim (rung thất)
 - Loạn nhịp thất
 - T/s gia đình có người đột tử do tim
- Yếu tố nguy cơ phụ
 - Ngất không giải thích được
 - Bề dày thành thất > 30 mm
 - Bất thường áp lực máu khi gắng sức
 - Chênh áp ĐRTT khi nghỉ ≥ 30 mmHg
 - Tắc nghẽn vi mạch
 - Bất thường gen nguy cơ cao



Yếu tố nguy cơ

Ứng dụng của pp CDHA tim mạch

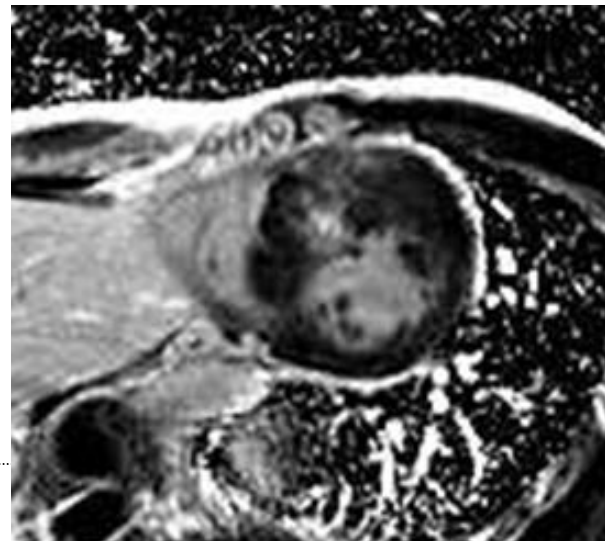
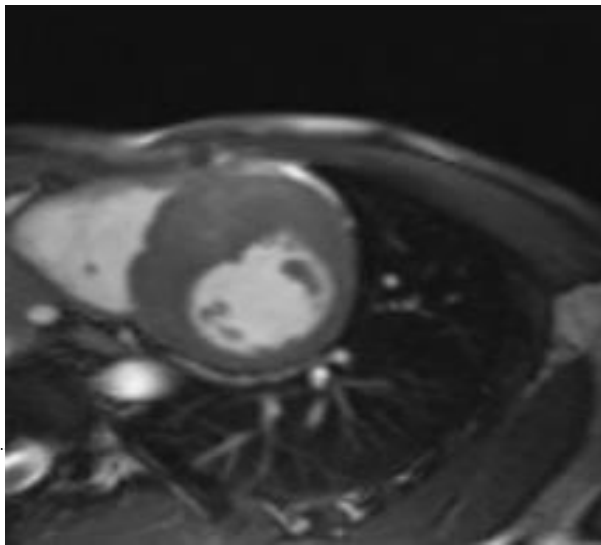
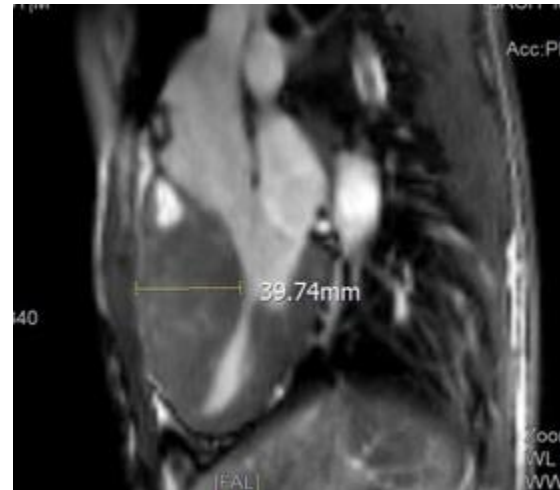
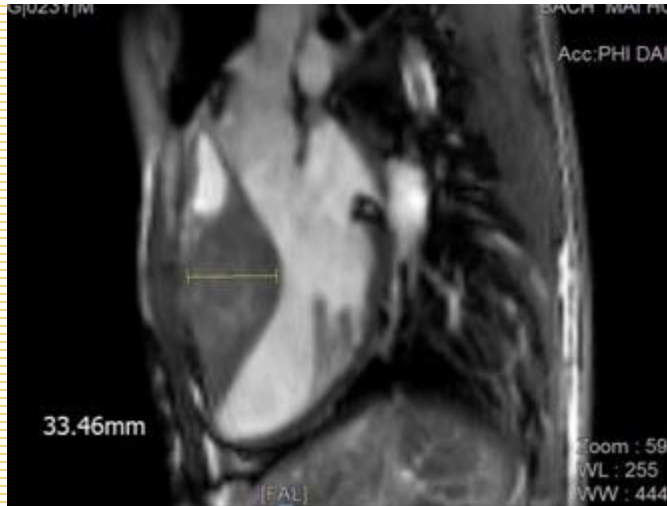
Trong đánh giá yếu tố nguy cơ gây đột tử ở BN BCTPĐ

- Độ dày thành thất vị trí dày nhất ≥ 30 mm
- Giãn buồng thất với giảm nặng CNTT thất trái
- Chênh áp ĐRTT khi nghỉ ≥ 30 mmHg
- Khiếm khuyết tưới máu trên CHT tưới máu
- Ngấm thuốc muộn trên CHT NTM

Nagueh and Mahmarian, JACC 2006

Case lâm sàng

- BN nam, 23 tuổi, Đau ngực từ 4 tháng, cả khi gắng sức
- Siêu âm tim: phì đại thất phải?

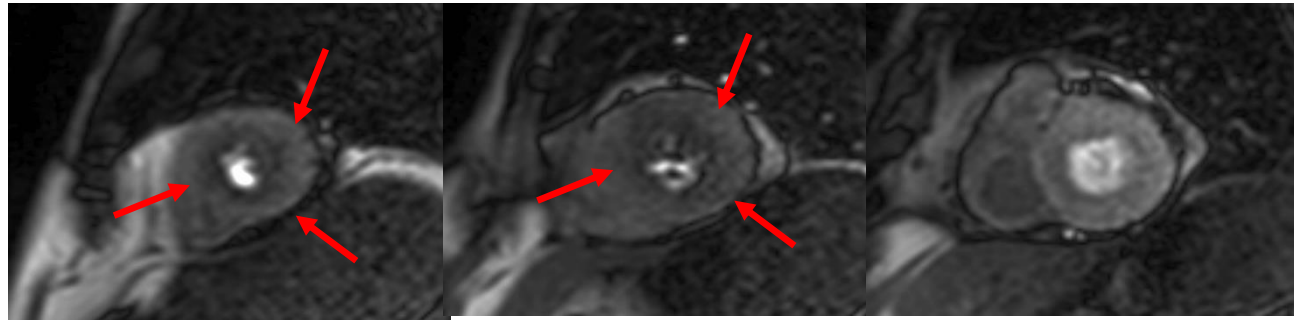


Yếu tố nguy cơ

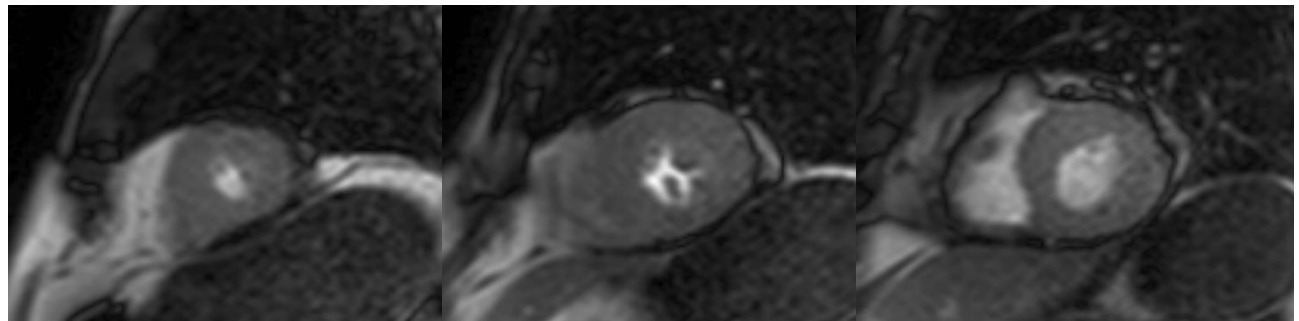
- Khiếm khuyết tưới máu/ tắc nghẽn vi mạch

Nam, 67 tuổi, nặng tức ngực

Stress Perfusion

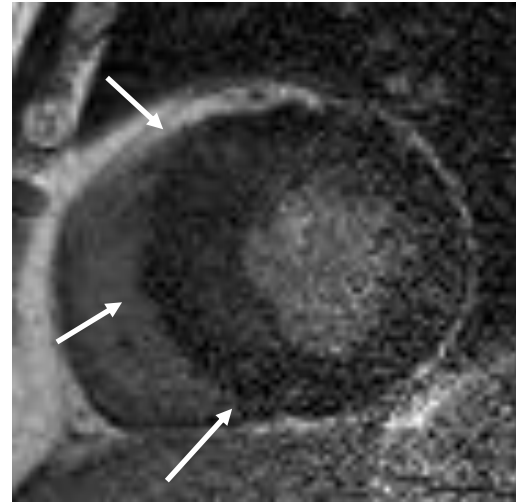
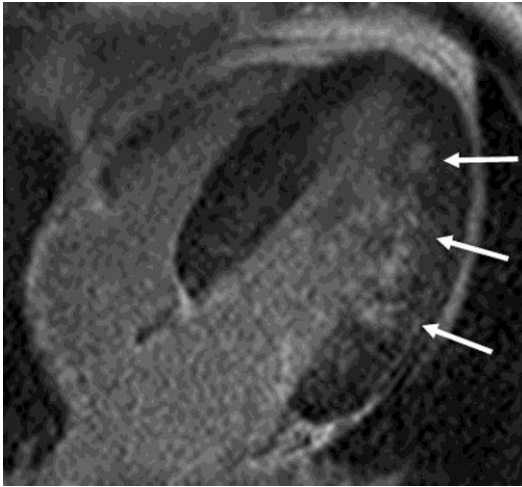


Rest Perfusion



CHT ngấm thuốc muộn trong BCTPĐ

- Chiếm 50-80% BN BCTPĐ
- Ngấm thuốc dạng nốt, đám vị trí giữa tim (điển hình) có thể dưới nội tâm mạc, đa ổ



- Tương ứng với vị trí cơ tim phì đại.



Các dạng ngấm thuốc muộn trên CHT ngấm thuốc muộn (Delay enhancement)

January-February 2009

radiographics.rsna.org

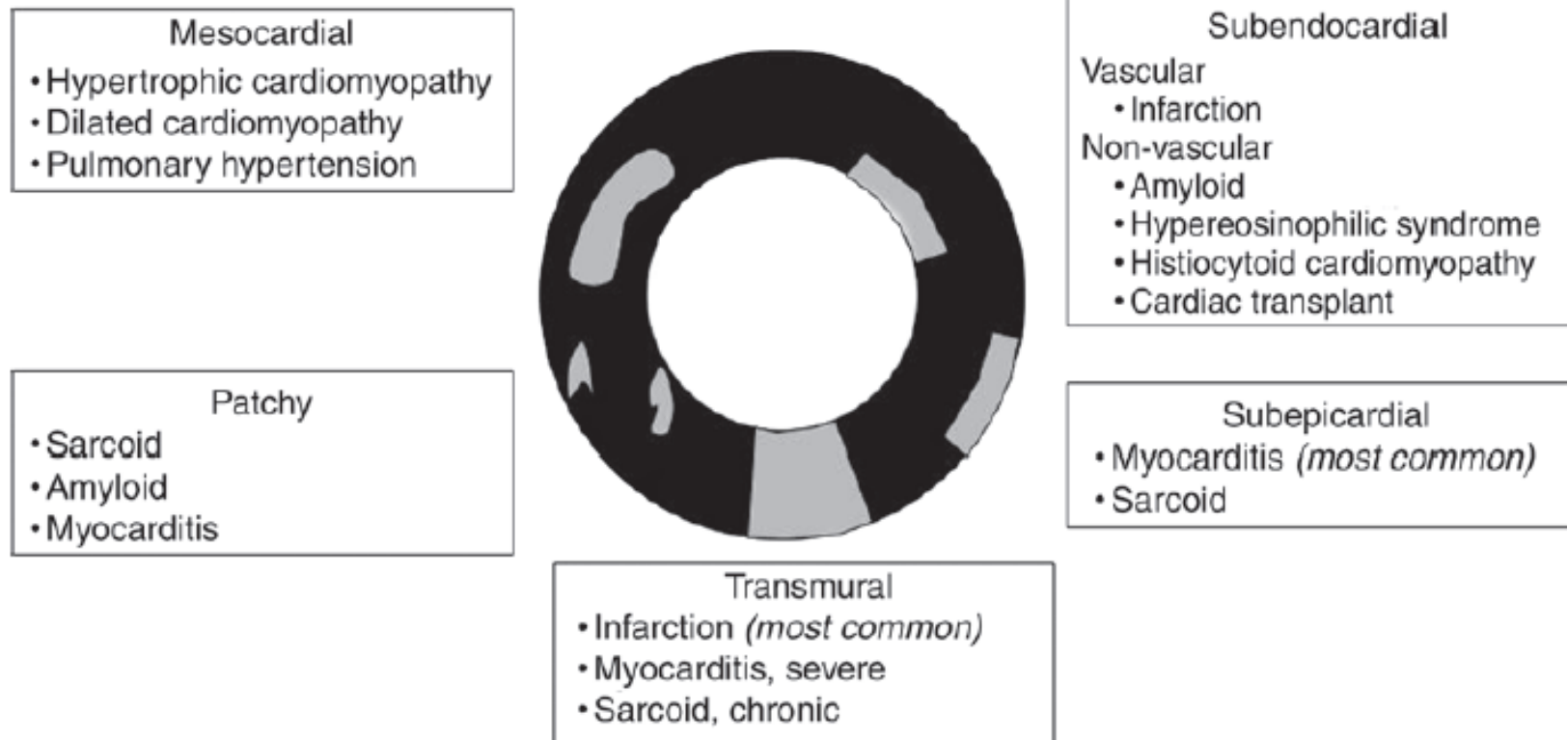
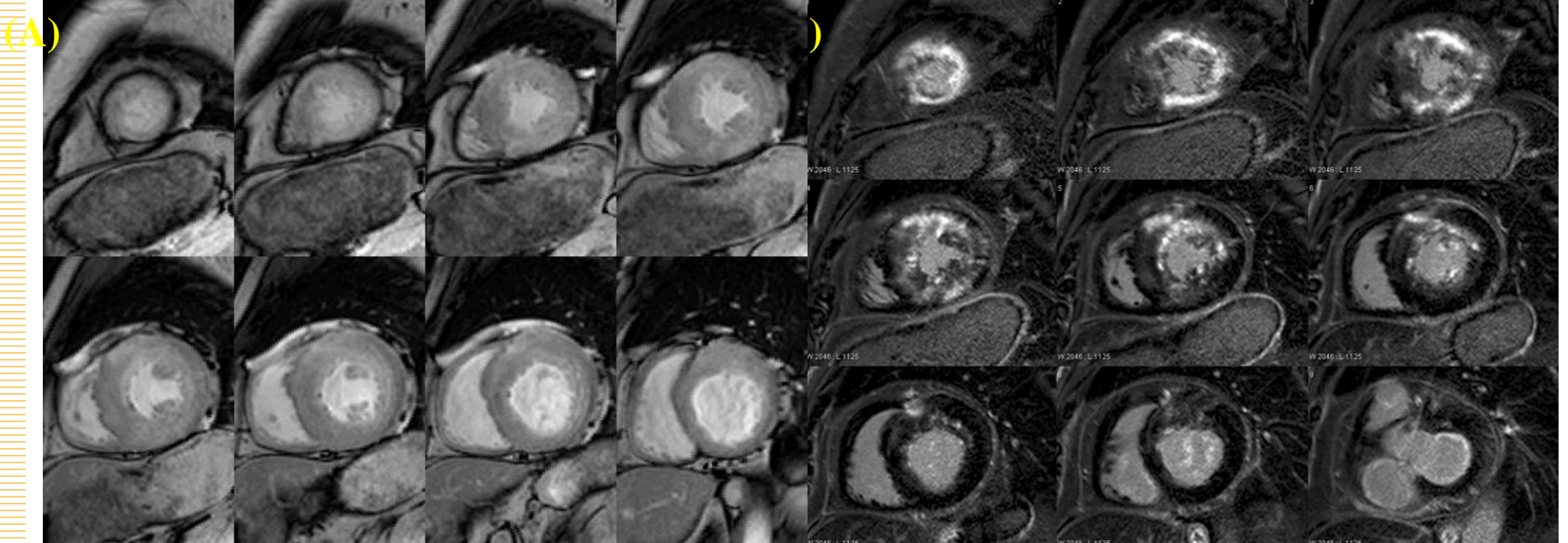


Figure 17. Chart illustrates the differential diagnosis of delayed contrast enhancement at cardiac MR imaging by location.

Yếu tố nguy cơ

CHT ngấm thuốc muộn trong BCTPĐ

Nữ 57 tuổi, nhịp nhanh thất tái phát



Ứng dụng pp CĐHA trong đánh giá YTNC

	SAT	CLVT	CHT
Độ dày TT tối đa ($\geq 30\text{mm}$)	+	++	++
Tắc nghẽn có ý nghĩa ĐRTT (chênh áp ĐRTT $\geq 30\text{mmHg}$ khi nghi)	++	+/-	++
Giãn TT và giảm nặng EF	+	+	++
Phát hiện sẹo xơ (DE-MR)	-	-	++
Khiếm khuyết tưới máu	-	+	++
Giảm phân suất dự trữ	+/-	-	++
Đánh giá ĐMV	-	++	+

Nội dung

- Giới thiệu
- Các kiểu hình bệnh cơ tim phì đại (BCTPĐ)
- Các yếu tố nguy cơ
- **Chiến lược chẩn đoán**
- Điều trị và theo dõi
- Kết luận



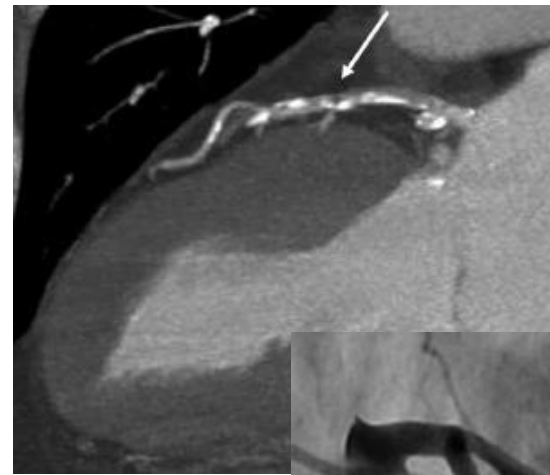
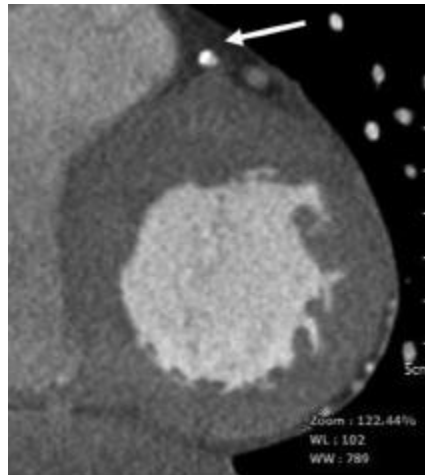
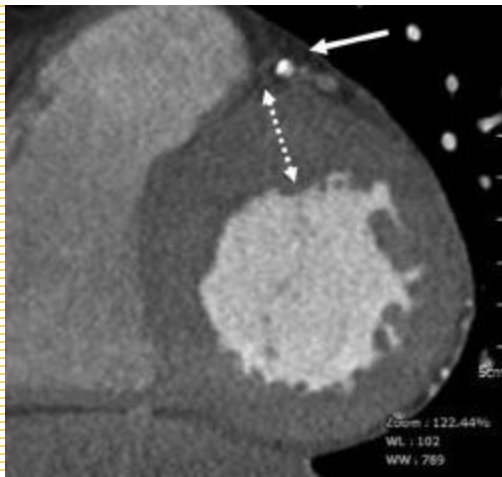
So sánh các pp chẩn đoán BCTPĐ

	EchoCG	Nuclear Imaging	MDCT	MRI
LV volume(TT thất trái)	+++	±	++	++++
LV wall thickness(bề dày thất)	+++	±	++++	++++
EF(phân suất TM)	+++	+++	+++	++++
Regional function(CN T)	+++	+	++	++++
LV filling pr.	+++	+	-	++
PA pr.	+++	-	-	+++
LA volume & function	+++	-	+	++++
Dynamic obstruction	+++	-	+	+++
Mitral regurgitation	+++	+	-	++
Ischemia/CFR	+	+++	-	+++
Cardiac metabolism	-	+++	-	+
Monitoring of therapy	+++	+	+	+++
Tissue characterization	++	?	+	++++
Pre-clinical diagnosis	++	?	+++	+++
Coronary artery evaluation	-	-	++++	++

BCTPĐ với bệnh lý ĐM vành kèm theo

- BN người lớn với BCTPĐ: có tỷ lệ cao hơn và kèm theo bệnh lý ĐMV nặng hơn so với nhóm đối chứng
- BCTPĐ kèm hẹp nặng ĐMV có tỷ lệ tử vong cao hơn ngay cả khi CNTT thất trái bình thường

Sorajja P et al. Circulation. 2003;108:2342-2348.



Nam, 66 tuổi, BCTPĐ vách liên thất

Jae Hwan Lee et al, J Korean Soc Radiol 2015

Gợi ý chỉ định của CHT tim với BCTPĐ

- Phì đại khu trú hoặc lan tỏa thất trái
 - xác định hình thái và kiểu hình BCTPĐ
 - chẩn đoán phân biệt với các NN khác gây phì đại TT
- Nghi ngờ thiếu máu hoặc sẹo xơ cơ tim trên ĐTĐ, ĐTĐGS
- Đã biết BCTPĐ với giảm CNTT thất trái toàn bộ
 - Đánh giá chính xác CNTT
 - xác định tổn thương thiếu máu hoặc sẹo xơ

Gợi ý chỉ định của CLVT trong BCTPĐ

- ĐTD hoặc ĐTD gắng sức có bất thường ở nhóm BN không có nguy cơ cao
 - loại trừ bệnh lý ĐM vành và bệnh CTPĐ
- Siêu âm tim không rõ ràng do cửa sổ thăm khám hạn chế
 - xác định chính xác kiểu hình BCTPĐ
- BCTPĐ đã biết kèm theo ĐTN không điển hình
 - loại trừ bệnh lý ĐMV
- BCTPĐ đã biết kèm theo cơn đau thắt mới xuất hiện
 - loại trừ bệnh lý ĐMV

Nội dung

- Giới thiệu
- Các kiểu hình bệnh cơ tim phì đại (BCTPĐ)
- Các yếu tố nguy cơ
- Chiến lược chẩn đoán
- **Điều trị và theo dõi**
- Kết luận

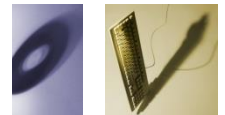
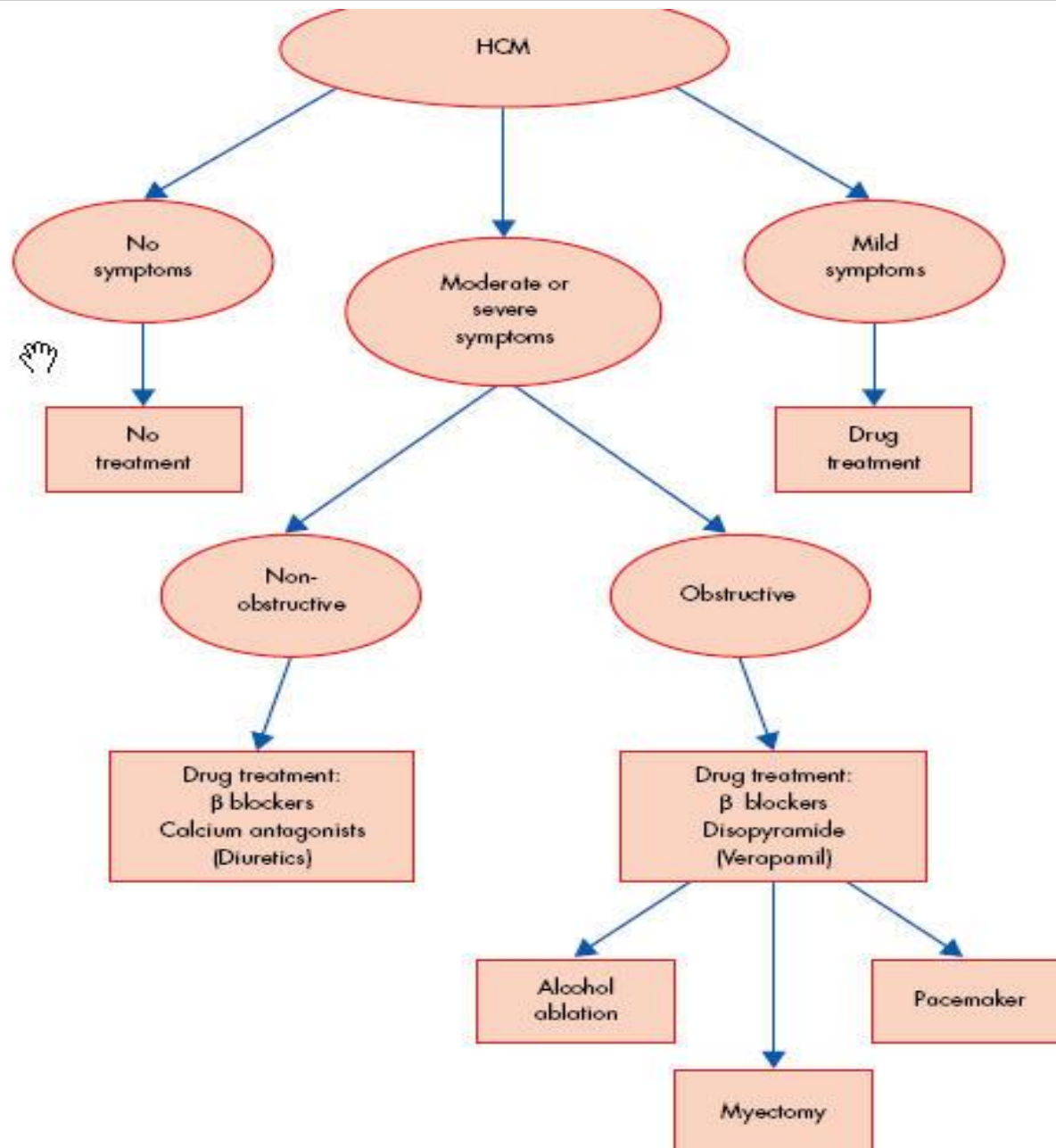


Điều trị

- Không triệu chứng: không cần ĐT hoặc dự phòng chẹn beta giao cảm
- Có t/c:
 - Chẹn beta giao cảm. Chẹn kênh canxi, verapamil: không đáp ứng với beta.
 - thuốc chống đông: rung nhĩ hoặc rối loạn nhịp
- Đặt máy tạo nhịp (Pacemaker therapy):
 - trong TH nhịp chậm, bloc nhĩ thất
- Bơm cồn gây tắc nhánh vách (Alcohol septal ablation) or phẫu thuật cắt cơ vách (myectomy)



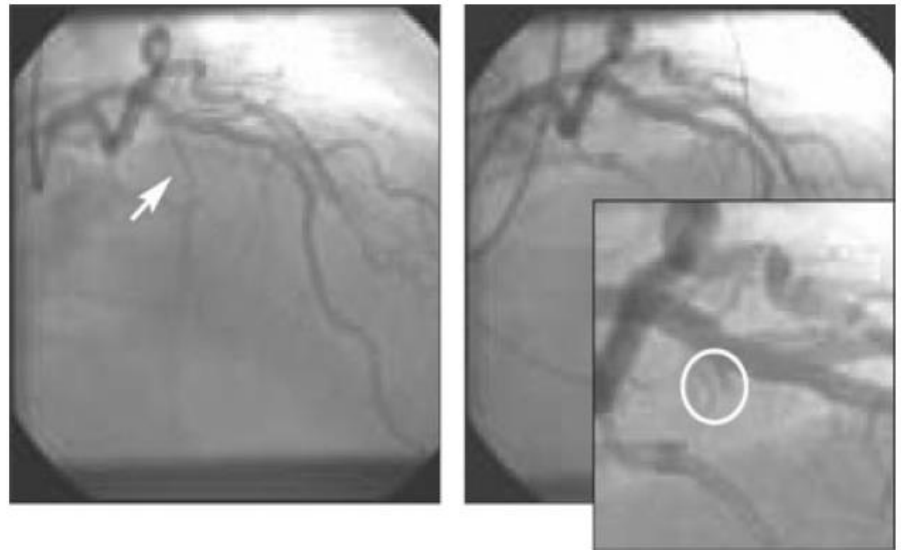
Chiến lược điều trị



Điều trị

Bơm cồn vào nhánh vách (Alcohol Septal ablation)

- Ra đời năm 1994
- Bơm cồn tuyệt đối vào nhánh vách thứ nhất của ĐM LTT (LAD)
- Bề dày VLT đáy tim $> 16\text{mm}$ được coi như có tắc nghẽn động học khi nghỉ (chênh áp ĐRTT 30-60mm Hg) hoặc khi gắng sức ($> 60\text{mg}$)



Điều trị

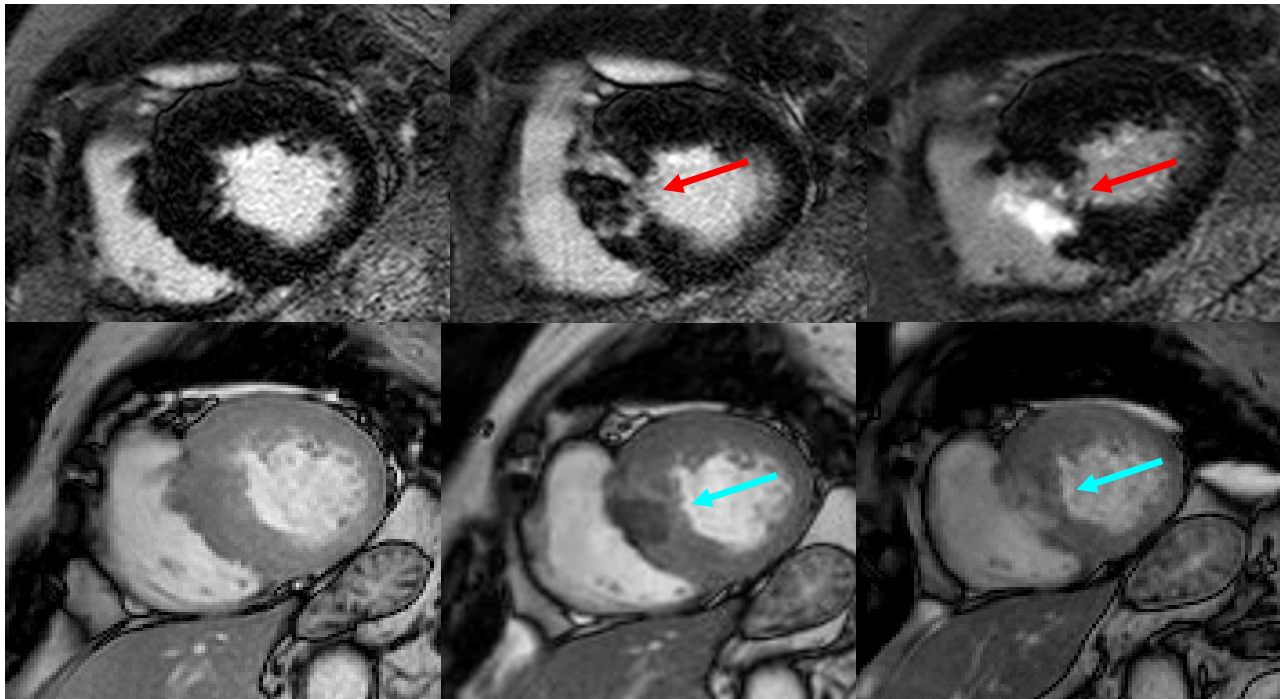
Bơm cồn vào nhánh vách (Alcohol Septal ablation)

Nam, 74 tuổi, bơm cồn vào nhánh vách

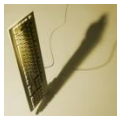
Trước

3 ngày

3 tháng



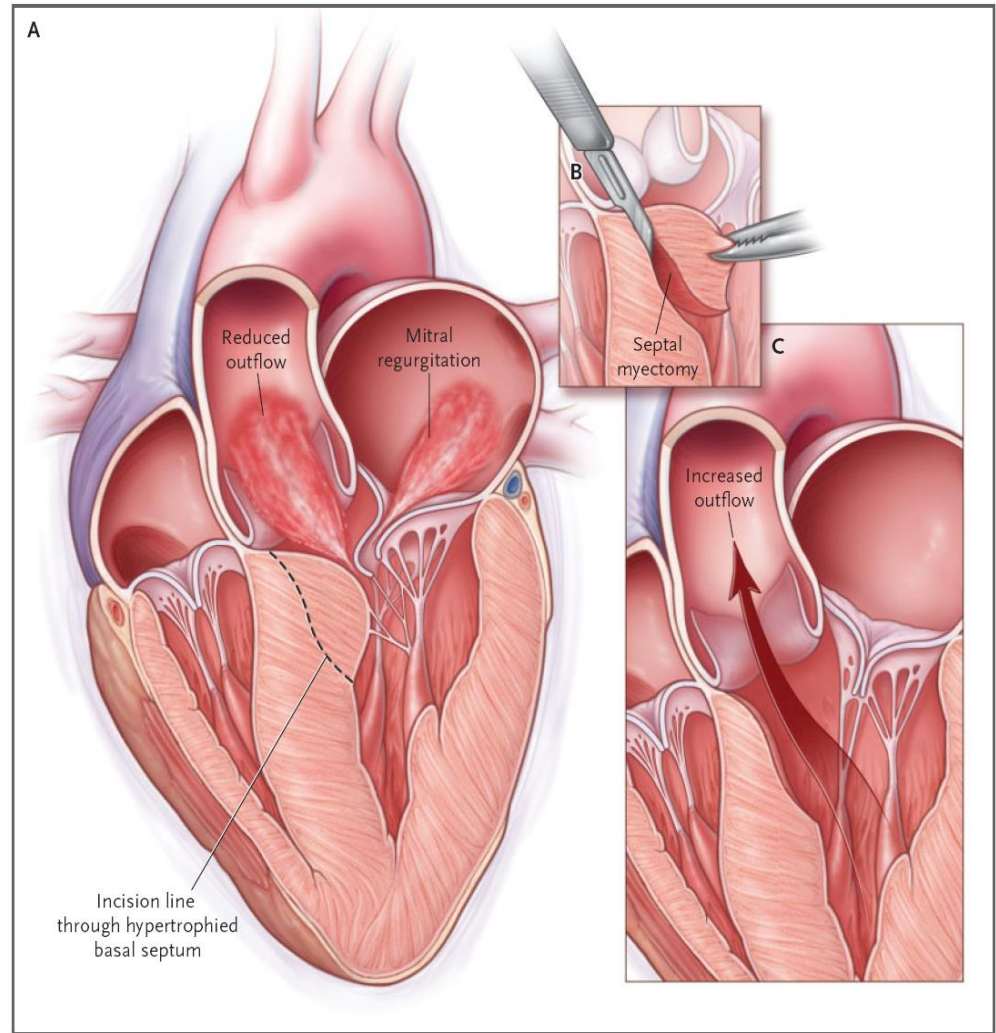
Courtesy from
Kim YJ, Yonsei Univ



Điều trị

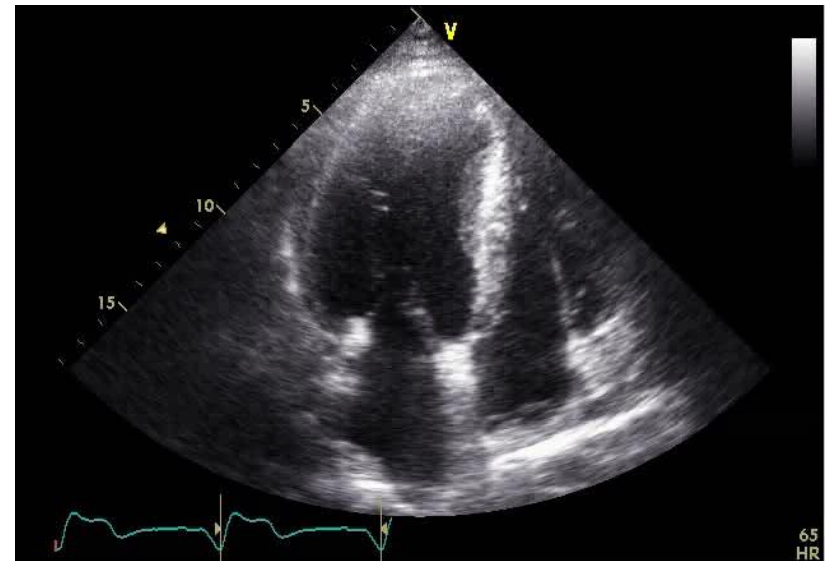
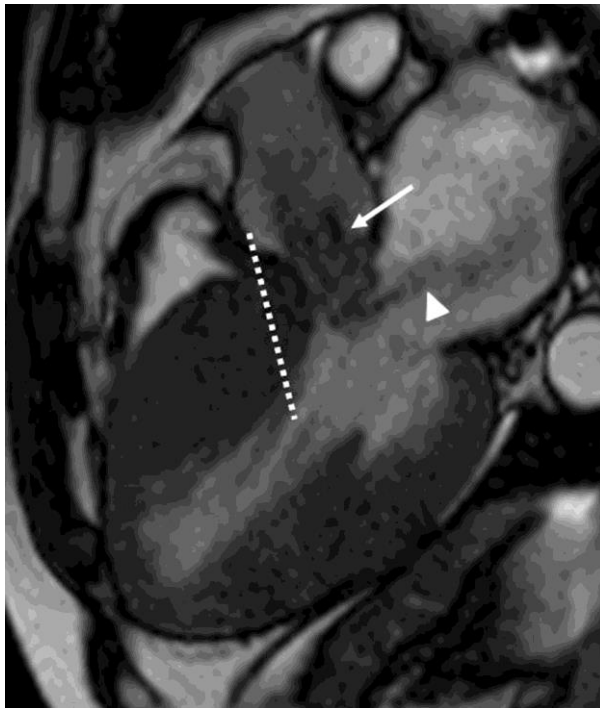
Phẫu thuật cắt cơ vách (myectomy)

- Phẫu thuật Morrow hay p/t cắt bỏ phần cơ phì đại VLT được CD ở BN có t/c nặng và chênh áp ĐRTT > 50mm Hg.
- Giảm chênh áp → giảm t/c tốt, không loại trừ n/c đột tử.
- Có thể thay van HL cơ học (hở HL nặng)



Điều trị

Phẫu thuật cắt cơ vách (myectomy)



Sau 3 tháng

Nam, 46 tuổi, BCTPD vách liên thất có tắc nghẽn (hẹp ĐRTT)



Courtesy of Kim YJ, Yonsei Univ

Nội dung

- Giới thiệu
- Các kiểu hình bệnh cơ tim phì đại (BCTPĐ)
- Các yếu tố nguy cơ
- Chiến lược chẩn đoán
- Điều trị và theo dõi
- **Kết luận**



Kết luận

- Các pp CHĐA không xâm lấn như siêu âm tim, CLVT tim và CHT tim có vai trò quan trọng trong chẩn đoán BCTPĐ, kiểu hình bệnh, đánh giá mức độ nặng của bệnh, cũng như việc lựa chọn pp điều trị đúng.



Xin cảm ơn quý vị đồng nghiệp!