

Is chest pain always a warning sign of hypertrophic cardiomyopathy: A case report

Vo Duy Van^{1✉}, Bui Anh Thong¹, Dang Van Phuc²

Doan Tuan Vu¹, Pham Minh Tuan^{1,2}

¹ Vietnam National Heart Institute, Bach Mai Hospital

² Hanoi Medical University

► Correspondence to

Dr. Vo Duy Van
Vietnam National Heart Institute,
Bach Mai Hospital, Hanoi, Vietnam
Email: voduyvan.hmu@gmail.com

► Received 01 May 2023

Accepted 25 May 2023

Published online 31 May 2023

To cite: Vo DV, Bui AT, Dang VP, et al. *J Vietnam Cardiol* 2023;**105**:81-84

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is an inherited cardiomyopathy that is diverse in clinical presentation, morphology, and natural progression. Chest pain in patients with HCM requires an accurate evaluation, especially in relation to the degree of left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction. We report a case of HCM who was admitted to the hospital in the setting of left-sided chest pain with elevated hypersensitive cardiac troponin, but resting echocardiography showed only mild LVOT obstruction. Whether the myocardial damage in this patient is due to an elevated LVOT pressure gradient during exercise, coronary artery disease, or ventricular arrhythmias that cause myocardial oxygen demand-supply imbalance. The patient underwent coronary CT angiography, cardiac MRI, and 24-hour holter electrocardiogram. CMR results showed late gadolinium enhancement while LVOT gradient and cardiac output were not significantly affected, along with increased inflammatory response, are indicative of myocarditis. Thus, chest pain is not always an indicator of left ventricular outflow tract elevation in patients with hypertrophic cardiomyopathy.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, hypertrophic cardiomyopathy and myocarditis.

Đau ngực có luôn là dấu hiệu cảnh báo của bệnh cơ tim phì đại?

► Tác giả liên hệ

BS. Võ Duy Văn
Viện Tim mạch Việt Nam, Bệnh
viện Bạch Mai, Hà Nội, Việt Nam
Email: voduyvan.hmu@gmail.com

► Nhận ngày 01 tháng 05 năm 2023

Chấp nhận đăng ngày 25 tháng 05
năm 2023

Xuất bản online ngày 31 tháng 05
năm 2023

Mẫu trích dẫn: Vo DV, Bui AT,
Dang VP, et al. *J Vietnam Cardiol*
2023;**105**:81-84

Võ Duy Văn^{1✉}, Bùi Anh Thông¹, Đặng Văn Phúc²

Đoàn Tuấn Vũ¹, Phạm Minh Tuấn^{1,2}

¹ Viện Tim mạch Việt Nam, Bệnh viện Bạch Mai

² Trường Đại học Y Hà Nội

Bệnh cơ tim phì đại là bệnh lý cơ tim di truyền, đa dạng về biểu hiện lâm sàng, cấu trúc tim và diễn biến tự nhiên của bệnh. Triệu chứng đau ngực ở bệnh nhân bệnh cơ tim phì đại cần phải được chẩn đoán chính xác đặc biệt là xác định mối liên quan với tình trạng tắc nghẽn đường ra thất trái. Chúng tôi báo cáo trường hợp lâm sàng bệnh cơ tim phì đại vào viện trong bệnh cảnh đau ngực trái kèm xét nghiệm men tim Troponin siêu nhạy tăng, nhưng kết quả siêu âm tim lúc nghỉ chỉ hẹp nhẹ đường ra thất trái. Liệu tổn thương cơ tim ở bệnh nhân này do chênh áp đường ra thất trái tăng cao khi gắng sức, do bệnh lý mạch vành, hay các rối loạn nhịp thất gây mất cân bằng cung – cầu oxy cơ tim. Bệnh nhân được tiến hành chụp MSCT động mạch vành, MRI cơ tim,

holter điện tâm đồ 24h. Kết quả ngấm thuốc thì muộn trên phim MRI tim, trong khi mức chênh áp đường ra thất trái và cung lượng tim của bệnh nhân không bị ảnh hưởng đáng kể, kết hợp phản ứng viêm tăng, gợi ý tình trạng viêm cơ tim. Như vậy, tình trạng đau ngực không phải luôn luôn là chỉ dấu cho chênh áp cao đường ra thất trái ở bệnh nhân bệnh cơ tim phì đại.

Từ khóa: Bệnh cơ tim phì đại, viêm cơ tim ở bệnh cơ tim phì đại.

ĐẶT VẤN ĐỀ

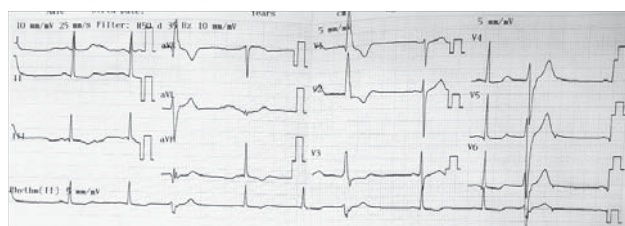
Bệnh cơ tim phì đại di truyền trội trên nhiễm sắc thể thường, tỷ lệ hiện mắc ước tính là 1/1000 dân số nói chung, đặc trưng bởi kiểu hình không đồng nhất, phì đại thất trái không rõ nguyên nhân, xơ hóa tim và rối loạn tế bào cơ 1-4. Đau ngực là một trong những triệu chứng của bệnh cơ tim phì đại có thể do phì đại cơ thất trái, do mất cân bằng tương đối nhu cầu oxy của tim hoặc do chênh áp cao qua đường ra thất trái – đòi hỏi các liệu pháp làm mỏng vách liên thất. Tuy nhiên đau ngực còn do các nguyên nhân khác, đặc biệt khi bệnh nhân kèm theo các yếu tố nguy cơ tim mạch, vì thế phải được chẩn đoán chính xác nhằm đưa ra các biện pháp điều trị thích hợp.

Chúng tôi báo cáo trường hợp bệnh nhân bệnh cơ tim phì đại vào viện trong bệnh cảnh đau ngực trái; chẩn đoán viêm cơ tim và mức độ ảnh hưởng không đáng kể lên huyết động của cấu trúc tim đã khẳng định tình trạng đau ngực trái độc lập với tổn thương bệnh cơ tim phì đại.

TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam, 41 tuổi, đã được chẩn đoán bệnh cơ tim phì đại 11 năm, hút thuốc lâu nhiều năm hiện chưa bỏ, vào viện vì đau ngực trái sau xương ức 7 ngày nay; không ho, không sốt. Thăm khám thực thể không ghi nhận các dấu hiệu suy hô hấp, suy tim cấp, huyết động ổn định.

Điện tâm đồ lúc nhập viện: Nhịp xoang, tần số 75 chu kỳ/phút, ngoại tâm thu thất nhịp ba, đơn ổ, dạng block nhánh phải gợi ý khởi phát từ tim trái, tăng gánh thất trái theo tiêu chuẩn Sokolow – Lyon, không có ST chênh lên.



Hình 1. Điện tâm đồ lúc nhập viện của bệnh nhân

Các kết quả xét nghiệm máu của bệnh nhân cho thấy có tình trạng tăng Troponin Ths (92 ng/L) và tăng nhẹ các bilan phản ứng viêm (CRPhs: 0,717 mg/dL; Bạch cầu: 11.6 G/L).

Bảng 1. Các chỉ số xét nghiệm cận lâm sàng

Chỉ số xét nghiệm	Kết quả	Giá trị tham chiếu
Số lượng hồng cầu (T/L)	4,97	4,5 – 5,9
Hemoglobin (g/L)	153	135 – 175
Số lượng bạch cầu (G/L)	11,6	4 – 10
Troponin Ths (ng/L)	92	< 14
CRPhs (mg/dL)	0,717	< 0,5
Triglycerid (mmol/L)	1,42	< 2,26
Cholesterol toàn phần (mmol/L)	5,88	< 5,2
LDL-C (mmol/L)	4,31	< 3,4
HDL-C (mmol/L)	0,92	> 1,45
FT4 (pmol/L)	14,5	12 – 22
TSH (uU/mL)	1,59	0,27 – 4,2

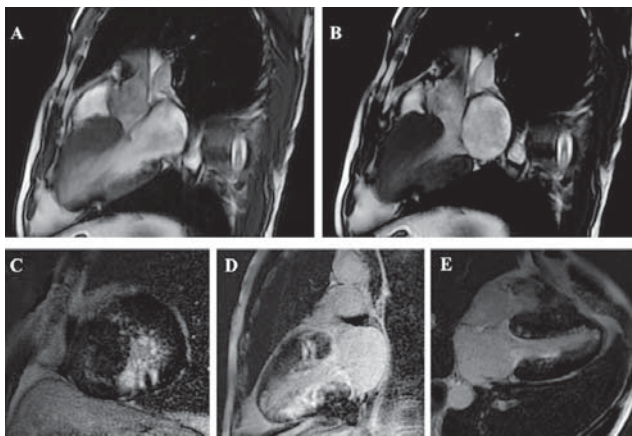
Siêu âm tim cho thấy hình ảnh dày thành thất trái với bề dày vách liên thất 17mm, hở van hai lá vừa. Chênh áp đường ra thất trái là 20 mmHg. Không có rối loạn vận động vùng, chức năng tâm thu thất trái trong giới hạn bình thường (EF Biplane 68%), không có dịch màng ngoài tim.

Như vậy, ở bệnh nhân nổi bật lên tình trạng đau ngực trái do tổn thương cơ tim chưa được giải thích thỏa đáng với các thông số siêu âm tim. Tổn thương cơ tim có thể do bệnh mạch vành với nguy cơ tim mạch tổng thể 10 năm 5% (mức trung bình) theo thang điểm SCORE2: Nam giới, hút thuốc, non-HDL cholesterol 4,96 mmol/L, do rối loạn nhịp thất bền bỉ xảy ra làm mất cân bằng cung – cầu oxy

cơ tim bởi trên điện tâm đồ bề mặt đã xuất hiện các ngoại tâm thu thất nhịp 3 khởi phát từ thất trái, hoặc chênh áp qua đường ra thất trái tăng cao khi gắng sức.

Bệnh nhân được tiến hành chụp MSCT hệ động mạch vành, kết quả cấu cơ ở động mạch liên thất trước gây hẹp 50% đường kính lòng mạch trong thì tâm thu, không có sự vôi hóa hệ thống mạch vành, không bất thường giải phẫu hệ thống động mạch vành, động mạch chủ ngực không có tổn thương. Holter điện tâm đồ 24h không xuất hiện các rối loạn nhịp thất đáng kể, block nhĩ thất các mức độ trong toàn bộ thời gian đeo máy, ngoại tâm thu thất số lượng ít (0.9%/24h).

Cộng hưởng từ tim khẳng định bệnh cơ tim phì đại lệch tâm chưa gây hẹp đáng kể đường ra thất trái với chênh áp tối đa 7.2 mmHg, chức năng tâm thu thất trái trong giới hạn bình thường EF 75%, cung lượng tim 5,86 lít/phút, thì tưới máu không ghi nhận hình ảnh khiếm khuyết tưới máu. Tổn thương trên MRI tim là hình ảnh ngấm Galodinium thì muộn sau tiêm (LGE) vùng thành trước, thành dưới đáy-giữa tim, thành dưới mỏm tim; khối lượng cơ ngấm thuốc thì muộn 10.93g (tổng số khối lượng cơ thất trái 156 g/m²), kết hợp với phản ứng viêm tăng, gợi ý tổn thương viêm cơ tim giai đoạn bán cấp.



Hình 2. A, B: Hình ảnh phì đại cơ tim ở nhiều phân đoạn, chưa gây hẹp đáng kể đường ra thất trái trong thì tâm thu (hình B), không thấy dấu hiệu SAM. C, D, E: Hình ảnh cơ tim ngấm thuốc thì muộn ở các lát cắt khác nhau

Với các kết quả thăm dò ở bệnh nhân có thể thấy một số điểm nổi bật: 1) Bệnh cơ tim phì đại ở bệnh nhân chưa gây ra các rối loạn huyết động đáng kể, chênh áp đường ra thất trái thấp, cung lượng tim không ảnh hưởng, vì vậy không thể là nguyên nhân gây ra đau ngực và tổn thương cơ tim, siêu âm tim gắng sức để đánh giá chênh áp là không cần thiết để khẳng định triệu chứng. 2) Hệ động mạch vành không vôi hóa và hẹp tắc, cấu cơ ở đoạn 2 động mạch liên thất trước gây hẹp 50% thì tâm thu không gây ra thiếu máu và hoại tử cơ tim. 3) Holter 24 giờ không ghi nhận các rối loạn nhịp tim nguy hiểm như nhanh thất, số lượng ngoại tâm thu thất ít, đơn dạng, chiếm 0.9%. 4) Tổn thương ngấm thuốc thì muộn trên phim chụp cộng hưởng từ tim cho thấy tình trạng đau ngực trái ở bệnh nhân gợi ý do viêm cơ tim gây ra, mức độ hoại tử cơ tim không nhiều (<10%), không có rối loạn nhịp và không gây suy sụp huyết động.

Bệnh nhân được điều trị bằng ARNI và chẹn beta giao cảm, Sau 5 ngày điều trị, tình trạng lâm sàng của bệnh nhân được cải thiện một cách rõ rệt, không còn cảm giác đau ngực.

BÀN LUẬN

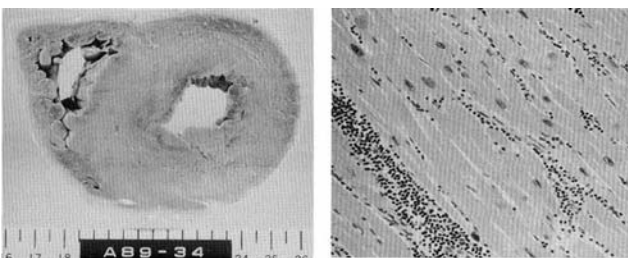
Triệu chứng đau ngực trái ở bệnh cơ tim phì đại

Tổn thương cơ tim và đau ngực có thể là biểu hiện của bệnh cơ tim phì đại với nhiều cơ chế tổn thương gây ra trong đó đặc trưng là tình trạng tắc nghẽn đường ra thất trái, giảm cung lượng tim trong khi khối lượng cơ thất trái lớn, tuy nhiên cũng có thể là một nguyên nhân khác như thiếu máu cơ tim, viêm cơ tim, đặc biệt các bệnh lý này có thể phối hợp với nhau gây ra nhiều khó khăn trong nhận định bệnh cảnh và liệu pháp điều trị đặc hiệu. Vì vậy đòi hỏi phải có đánh giá chính xác, đặc biệt là mối liên quan giữa triệu chứng lâm sàng và mức độ chênh áp qua đường ra thất trái.

Tổn thương viêm cơ tim ở bệnh nhân bệnh cơ tim phì đại

Viêm cơ tim là tình trạng viêm xảy ra ở mô cơ tim, virus là nguyên nhân thường gặp nhất, bệnh diễn biến dưới pha cấp, bán cấp và mạn tính⁵, gây phù nề mô kẽ cơ tim^{6,7}; biểu hiện triệu chứng lâm sàng đau ngực, khó thở; tuy nhiên có thể gây ra rối loạn nhịp nguy hiểm, suy sụp huyết động, tử vong. Viêm cơ tim có thể dẫn đến

dày thành cơ tâm thất, khó khăn trong việc đánh giá bệnh cơ tim phì đại mà cơ chế là do sự phù nề khoảng kẽ và thâm nhiễm các tế bào viêm, điều này đã đặt câu hỏi: liệu rằng viêm cơ tim gây ra tình trạng phì đại vách liên thất thoáng qua hay là một tổn thương cấp tính ở bệnh nhân bệnh cơ tim phì đại có sẵn từ trước⁶⁻⁸. Một số nghiên cứu đã mô tả viêm cơ tim cấp xuất hiện ở bệnh nhân bệnh cơ tim phì đại. Takata và cộng sự đã báo cáo trường hợp đột tử do viêm cơ tim trên nền bệnh cơ tim phì đại, nổi bật là tình trạng thâm nhiễm các tế bào viêm vào mô cơ tim ở quả tim nặng 600g trên giải phẫu tử thi, tuy nhiên các đặc điểm, mức độ rối loạn huyết động của bệnh cơ tim phì đại chưa được tác giả mô tả, mức độ hoại tử cơ tim cũng chỉ được đánh giá thông qua chỉ số CK-MB⁹. Tác giả Daniel Fisher đã mô tả trường hợp lâm sàng bệnh cơ tim phì đại vào viện trong bệnh cảnh suy tim cấp, tụt áp, cung lượng tim giảm theo dõi do hội chứng vành cấp; siêu âm tim cho thấy mức độ ảnh hưởng không đáng kể của bệnh cơ tim phì đại lên huyết động với bề dày vách liên thất 16mm, chênh áp tối đa 16 mmHg, sau khi kết quả chụp động mạch vành bình thường, sinh thiết cơ tim đã khẳng định chẩn đoán viêm cơ tim với các bằng chứng thâm nhiễm của các tế bào Lympho T10. Trường hợp này giống với trường hợp mà chúng tôi báo cáo, tuy nhiên rối loạn huyết động do viêm cơ tim gây ra nặng nề hơn. Sự đánh giá mức độ nặng của từng chẩn đoán đóng vai trò then chốt trong việc quyết định đâu là căn nguyên chính gây ra triệu chứng lâm sàng.



Hình 3. Hình ảnh đại thể cơ tim phì đại và thâm nhiễm các tế bào viêm trên vi thể thể hiện tình trạng viêm cơ tim cấp được báo cáo bởi tác giả Takata⁹

KẾT LUẬN

Đánh giá toàn diện, chi tiết triệu chứng đau ngực ở bệnh nhân bệnh cơ tim phì đại là cần thiết để tìm

nguyên nhân trực tiếp, nhằm đưa ra các điều trị đặc hiệu chính xác và kịp thời.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Soler R, Méndez C, Rodríguez E, Barriales R, Ochoa JP, Monserrat L. Phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy. An illustrative review of MRI findings. *Insights Imaging*. 2018; 9(6): 1007-1020.
2. Burke MA, Cook SA, Seidman JG, Seidman CE. Clinical and Mechanistic Insights into the Genetics of Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(25):2871-2886.
3. Reversible transition from a hypertrophic to a dilated cardiomyopathy - Spillmann - 2016 - ESC Heart Failure - Wiley Online Library. Accessed December 19, 2021. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ehf2.12072>.
4. Semsarian C, CSANZ Genetics Council Writing Group. Update on the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Heart Lung Circ*. 2018; 27(3): 276-279.
5. Fung G, Luo H, Qiu Y, Yang D, McManus B. Myocarditis. *Circ Res*. 2016; 118(3): 496 - 514.
6. Morimoto S ichiro, Kato S, Hiramitsu S, et al. Role of myocardial interstitial edema in conduction disturbances in acute myocarditis. *Heart Vessels*. 2006; 21(6): 356-360.
7. Transient Ventricular Wall Thickening in Acute Myocarditis. Accessed December 13, 2021. https://www.jstage.jst.go.jp/article/jcj/65/10/65_10_863/_article.
8. T Hori, H Fujiwara, M Tanaka, M Matsuda, M Suoh. Idiopathic giant cell myocarditis accompanied by asymmetric septal hypertrophy. *Jpn Circ J*. 1987 Feb;51(2):153-6.
9. Takata Y, Teraoka K, Abe M, et al. Sudden Cardiac Death from Hypertrophic Cardiomyopathy and Acute Idiopathic (Fiedler's) Myocarditis: Autopsy Report. *Intern Med*. 1993 ;32(10): 815-819.
10. Z. Fisher D, G. DiSalvo T, Dec GW, W. DeSanctis R. Transient left ventricular aneurysm in a patient with hypertrophic cardiomyopathy and myocarditis. *Clin Cardiol*. 1993;16(3):253-256.