



Hội nghị khoa học Nhi khoa Bệnh viện Nhi Đồng 1 – Ngày 21/9/2019



Cường giáp bẩm sinh

vai trò của các chuyên khoa trong quản lý và xử trí

Nguyễn Thu Tịnh

Bộ môn Nhi, Đại học Y Dược TP.HCM

Khoa Hồi sức Sơ sinh, Bệnh viện Nhi đồng 1



Nội dung

- Đại cương về cường giáp bẩm sinh
- Ca lâm sàng và bàn luận
- Thông điệp



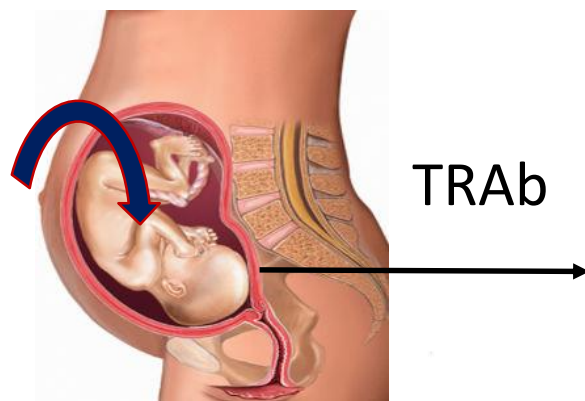


Bệnh Graves mẹ → Graves thai và trẻ sơ sinh

TRAb - Stimulating

- **Tử vong thai**
- Tim thai nhanh
- Phình giáp thai
- Sinh non / nhẹ cân
- Có thể sớm từ TCN II

Matsumoto T. 2013
Polak M 2004



0,2% thai kỳ

Davis L.E. 1989



1-5% con

Tamaki H. 1988

- Tim nhanh
- Suy tim
- Chậm tăng cân

Con chậm phát triển

Pop V.J. 2003

- Suy giáp

-TRAb – Blocking
-Thuốc

1/25.000
trai = gái

- Suy giáp



Ca lâm sàng – bệnh sử

- Gái, 10 ngày tuổi, nhập viện: thở mệt.
- Bệnh 2 ngày: quấy khóc nhiều, bứt rứt, thở mệt, không sốt hay ho. Thở mệt hơn → NĐ1.
- Con 2/2, sinh thường, đủ tháng, CNLS 3500g. Sản khoa: bình thường, xuất viện cùng mẹ lúc 4 ngày tuổi, bú mẹ hoàn toàn.
- Con đầu sinh 2017, mất lúc 10 ngày tuổi nghi sặc sữa. Bé quấy khóc nhiều, ngưng tim ngưng thở trước nhập viện.



Ca lâm sàng – bệnh sử

- Mẹ phát hiện Graves năm 2016, theo dõi định kỳ tại BV CR, không xét nghiệm TRAb.
- PTU 100mg/ngày (TCN I), 50mg/ngày (từ TCN II), chức năng tuyến giáp bình thường. Sau sinh: Methimazole (MTZ) 10mg/ngày.
- Không được tư vấn về thai kỳ nguy cơ cao, khả năng bệnh lý tuyến giáp của con, cách thức theo dõi và tái khám sau sinh.



Nguyên nhân cường giáp bẩm sinh

- Miễn dịch: mẹ cường giáp do kháng thể TRAb từ mẹ (Graves, viêm giáp Hashimoto) +++
Kamijo K 2007, Bjørgaas MR et al 2013.
- Không miễn dịch: đột biến gen



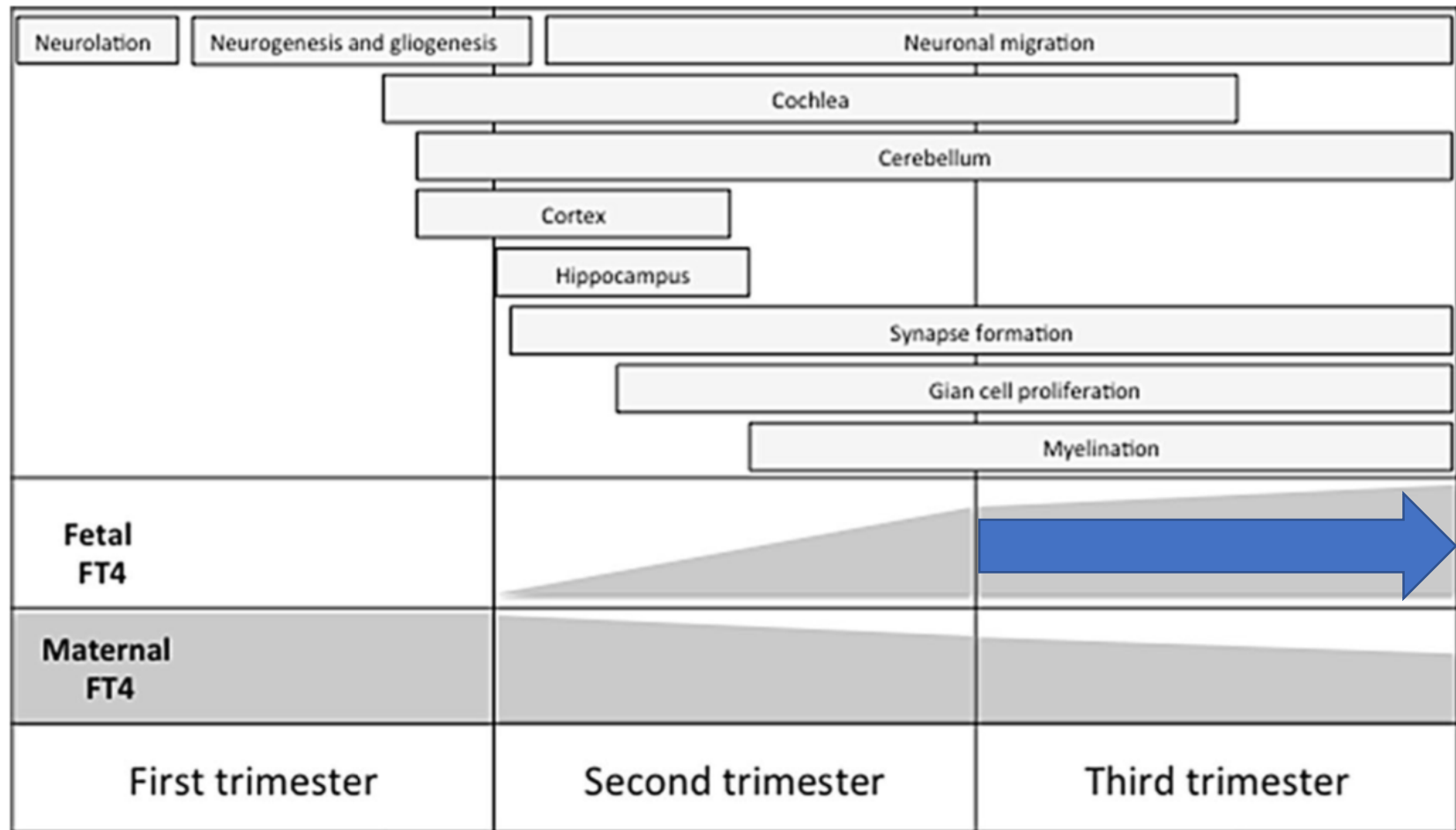
Vai trò chuyên khoa nội tiết

- Xét nghiệm TRAb cho bệnh nhân cường giáp.
- TRAb cao 3x bình thường (# 5 IU/L): thai kỳ nguy cơ cao.
- Propylthiouracil TCN I → imidazole TCN II, III
- Chỉh thuốc kháng giáp thích hợp.



Vai trò của sản khoa

- Định lượng TRAb lúc 20-24 tuần
- Cường /suy giáp thai
- Mẹ TSG.
- fT4, TSH mỗi 2-6 tuần:
fT4 ở ngưỡng bình thường cao.





Ca lâm sàng – lúc nhập viện NĐ1

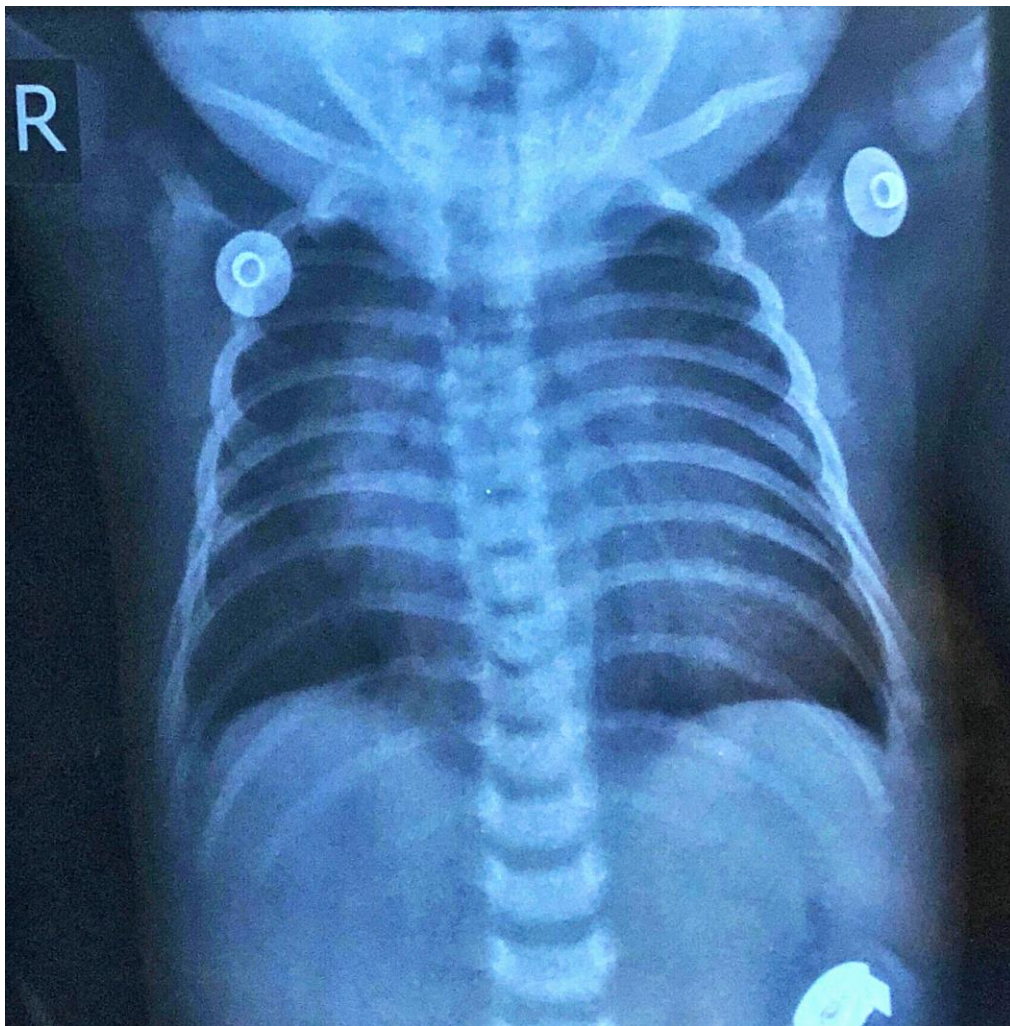
- Bút rút, hồng vừa/KT, SpO₂ 86%, thở co lõm ngực 80 l/p, mạch rõ, đều 210 l/p, gan # 4 cm, không phù.
- Δ: Viêm phổi nặng. T/d tim bẩm sinh.
- Thở nCPAP → NKQ thở máy 9 giờ sau vì thở co lõm hơn và tim 220 l/p. kháng sinh Cefotaxim + Gentamycin, Dobutamin, nuôi ăn tĩnh mạch.



Ca lâm sàng – kết quả xét nghiệm ban đầu

- BC 14,7k/uL, Hct 55%, TC 201k/uL, CRP 0,26mg/L. Ion đồ và đường máu bình thường. KMĐM: pH 7,252; PCO_2 16,2; BE -20,3. Lactate máu 8,89 mmol/L.
- Sàng lọc suy giáp bẩm sinh: (-)
- Troponin I: dương yếu.
- Sàng lọc 73 bệnh RLCH bẩm sinh: (-)
- Test nhanh HIV (-)

Ca lâm sàng – kết quả xét nghiệm ban đầu



Bóng tim to, không tổn thương nhu mô.

Bảo hiểm y tế: ☐ Cân nặng:
Chẩn đoán: VP- Cao áp phổi (Kết quả tại giường)

Ngày sinh: 28/03/2019 Giới: Nữ
BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 1

TM

- Thất phải (RV): mm - Thất
- ĐMC (AO): 9 mm
- Nhĩ trái (LA): 11 mm
- Biên độ mở van: mm - FS:

2D

- Situs: Solitus
- Tương hợp nhĩ thất: Bình thường
- Hồi lưu TM hệ thống: Bình thường
- Hồi lưu TM phổi: Bình thường
- Vách liên nhĩ: Nguyên vẹn
- Đại động mạch: Quai ĐMC: bên trái, ĐMP: Vòng van: 10
- DM vành: Không giãn (P):
- Van tim: Mềm mại
- Vòng van 2 lá:
- DT mở van 2 lá:
- Khác:

DOPPLER

1. Dòng 2 lá:	- Vmax: 0.8 m/s	E/A	- Gd.Max 2.6 mmHg	Moy: mmHg
- Hở van 2 lá: (-)	Độ	Proto:	Meso: Holo: Vmax: m/s	Gp: mmHg
- Hẹp van 2 lá: (-)	S lỗ van			
2. Dòng ĐMC:	Vmax: 0.9 m/s	(PHT):	- Gd.Max: 3.3 mmHg	
- Hẹp van ĐMC: (-)	DT lỗ van: cm2			
- Hở van ĐMC: (-)	Độ: PHT m/s	EDT cm/s	DFO: mm	
	Mức độ lan dòng phun ngược:			
3. Dòng 3 lá:	- Vmax: m/s	- Gd.Max	mmHg	Moy: mmHg
- Hở van 3 lá: (+)	Độ: 2/4	Vmax: 3.5	m/s	PAPs: 55 mmHg
4. Dòng ĐMP - Vmax	0.8 m/s	- Gd.Max 2.5	mmHg	Moy: mmHg
- Hở van ĐMP (-)	Độ:	PAPm: mmHg		PAPd: mmHg
* QP/QS:				
5. Dòng bất thường qua vách liên nhĩ:	(-)			
6. Dòng bất thường qua vách liên thất:	(-)			
7. Tồn tại ống ĐM, luồng thông:	(-)			
8. Khác:				

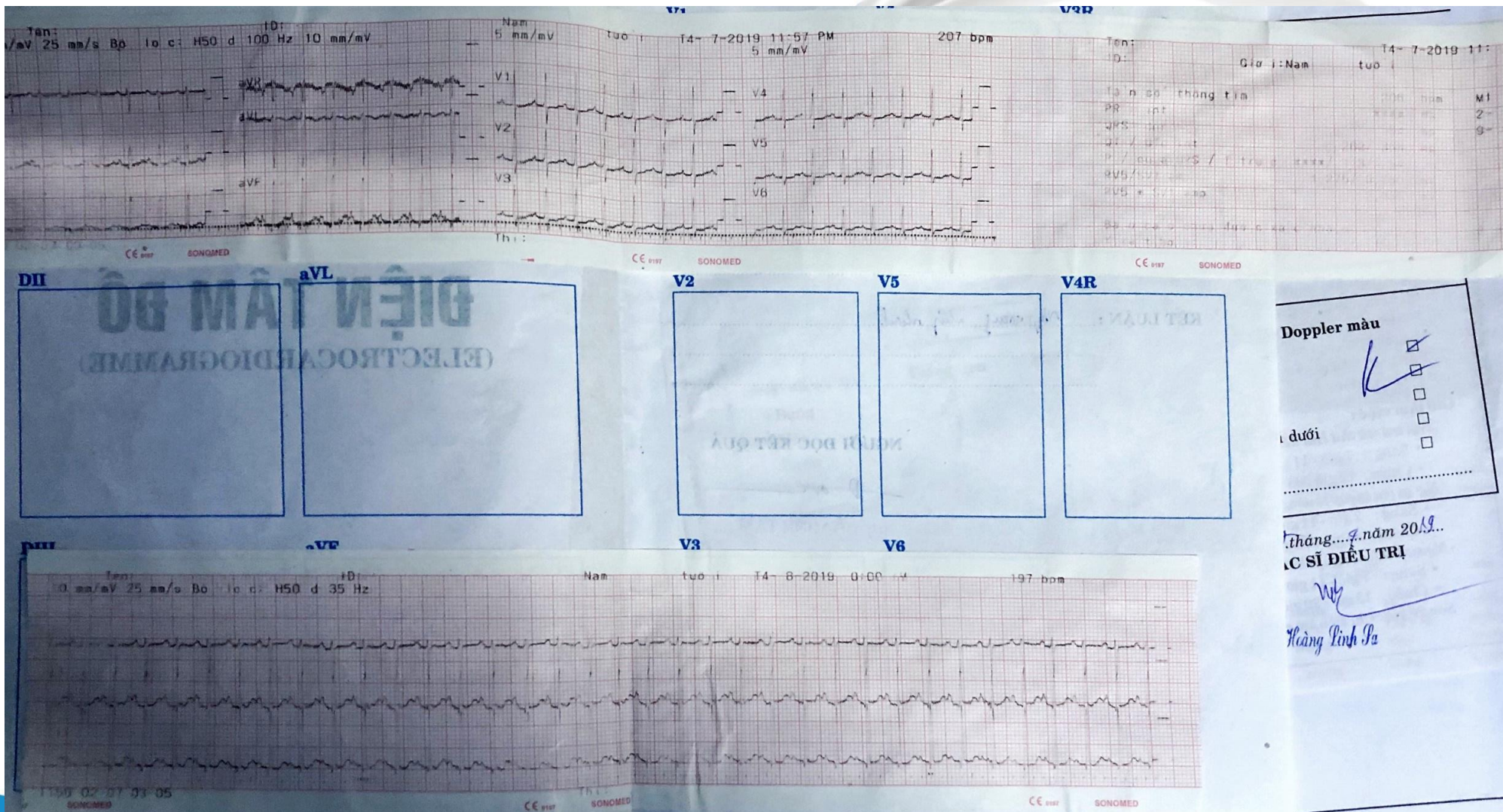
Kết luận:
Hở van 3 lá 2/4
Cao áp phổi PAPs= 55mmHg
Chức năng tim bình thường

11/4/2019

Khoa tim mạch: cấu trúc tim bình thường, PAPs 64-70mmHg.



Ca lâm sàng – kết quả xét nghiệm ban đầu



Nhịp nhanh xoang 197 lần/phút.



Chẩn đoán là gì?



- Viêm phổi – nhiễm trùng huyết.
- Tim bẩm sinh – suy tim.
- Viêm cơ tim – suy tim.
- Rối loạn chuyển hoá bẩm sinh.
- Cường giáp bẩm sinh – suy tim.

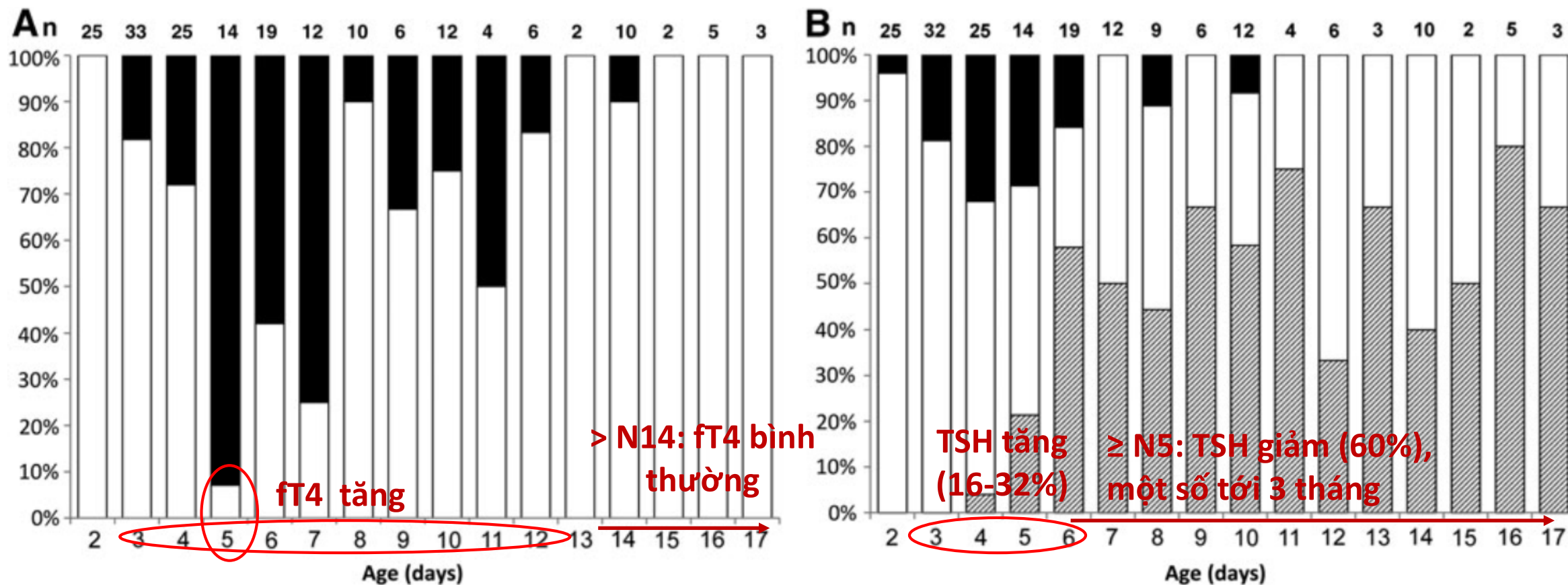


Khởi phát cường giáp ở trẻ sơ sinh

- Mẹ không dùng thuốc: 1-3 ngày Papendieck P. 2009
- Mẹ dùng thuốc: 3-20 ngày (7-10 ngày) Zakarija M. 1983

Thay đổi fT4 và TSH ở trẻ có mẹ bị Graves

96 neonates, 320 measurements of thyroid function tests (TSH and fT4)





Biểu hiện lâm sàng



- Low birth weight for gestational age (intrauterine growth restriction) [26]
- Premature birth
- Microcephaly (may be a manifestation of accelerated brain development with premature completion of neuronal morphogenesis)
- Frontal bossing and triangular facies
- Warm, moist skin
- Irritability, hyperactivity, restlessness, and poor sleep
- Tachycardia with a bounding pulse, and sometimes cardiomegaly, cardiac arrhythmias, or heart failure
- Persistent pulmonary hypertension (rare)
- Fetal hydrops (uncommon)
- Hyperphagia, but poor weight gain, and increased frequency of bowel movements
- Hepatosplenomegaly
- Diffuse goiter, usually small, but occasionally large enough to cause compression of the airway
- Stare and occasionally exophthalmos (presumably true Graves' ophthalmopathy)

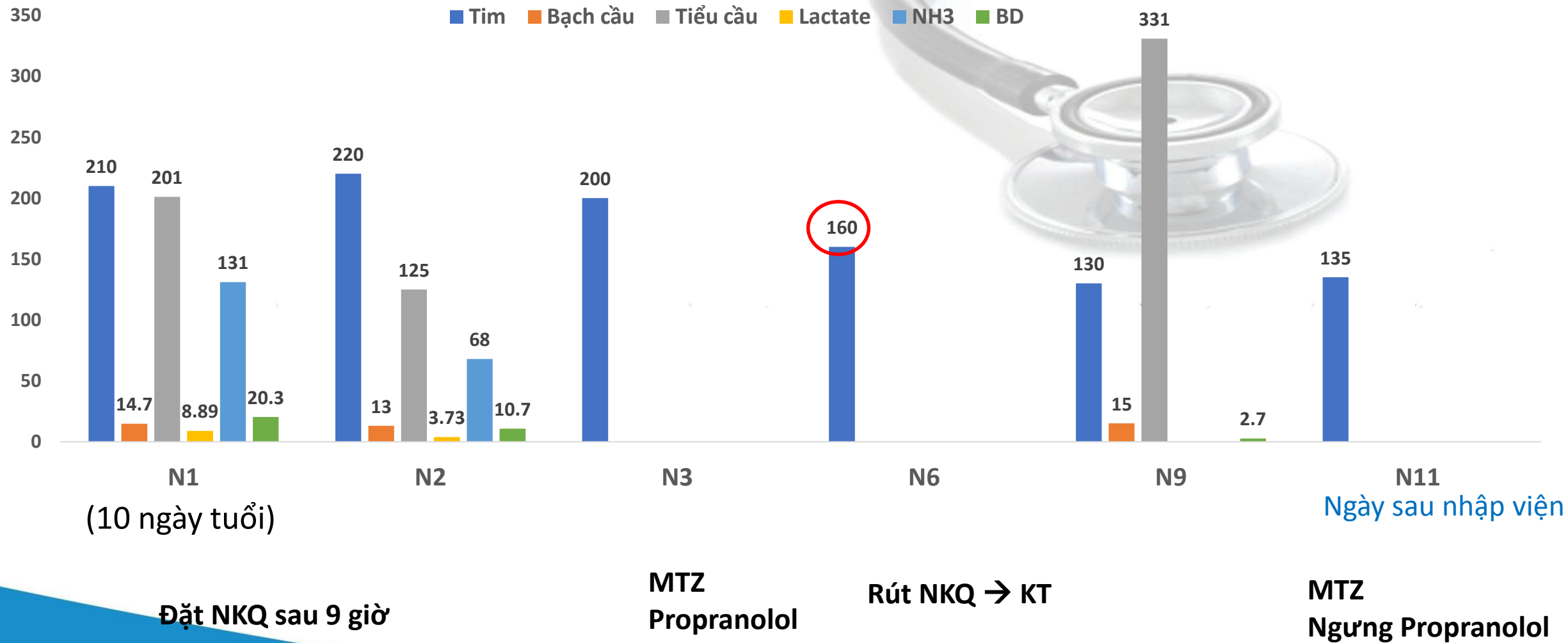


Chẩn đoán

- Chức năng tuyến giáp (nhập viện): TSH < 0,008 (0,32 – 5) $\mu\text{UI/mL}$; fT3: > 20,0 (1,71 – 3,71) pg/mL và fT4: 4,68 (0,71-1,85) ng/dL.
- Xét nghiệm: TRAb mẹ 37,6 và con 11,35 ($\leq 1,22$) IU/L.
- Cấy máu: (-)
- Chẩn đoán xác định: Cao áp phổi, cường giáp sơ sinh.

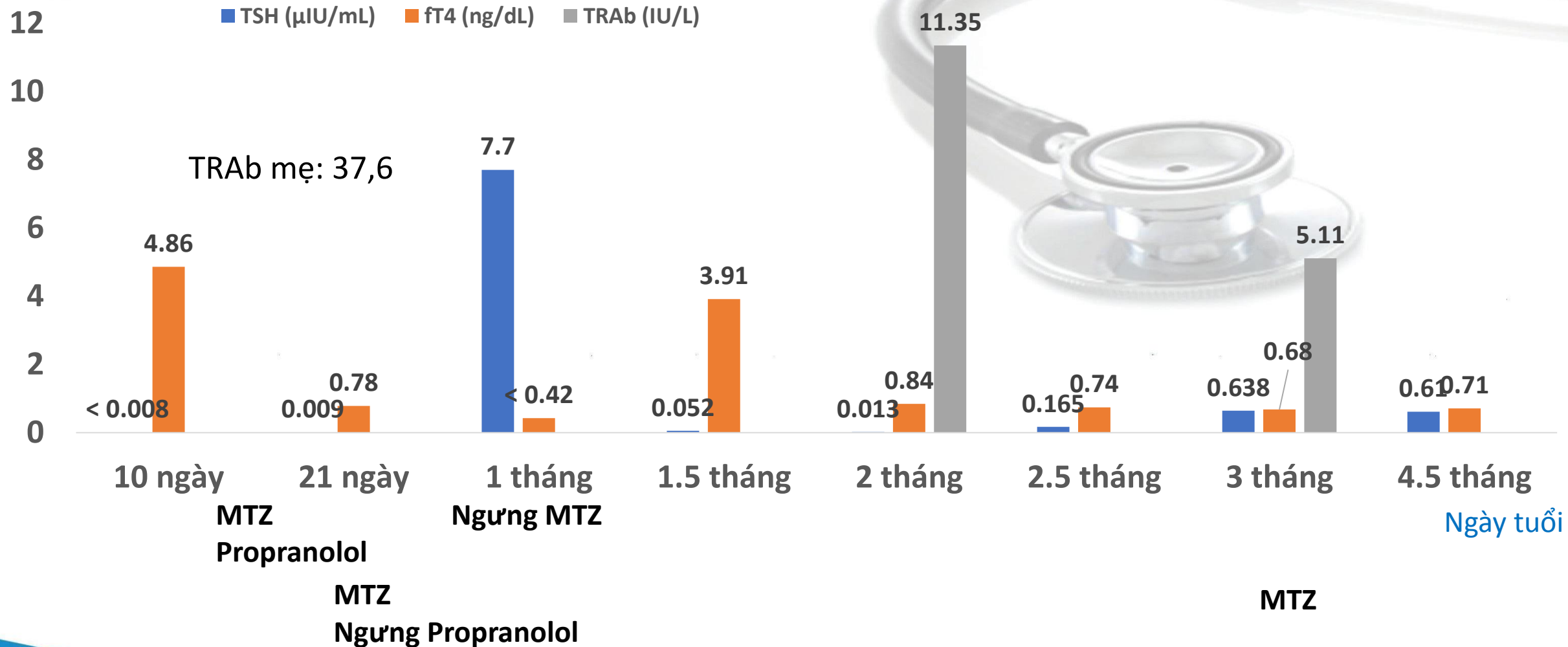


Diễn tiến nhịp tim và xét nghiệm





Diễn tiến của TSH, fT4



Hyperthyroidism should be investigated when the TSH level is below 0.1 mU/L.



Tiên lượng

- Tự khỏi trong 3 tháng.
- Tử vong # 15% nếu không phát hiện và điều trị thích hợp.
- Lâu dài: tăng động, **chậm phát triển trí tuệ**, tuổi xương tiến triển sớm, hộp sọ đóng sớm.





Vai trò của nhi sơ sinh

- TRAb, fT4, TSH lúc sinh → 5-7 ngày tuổi.
- Có triệu chứng:
 - Thiamazole /Carbimazole 0,2 – 0,5 mg/kg/ngày, chia 2 x 3-12 tuần (TRAb (-)) ± Propranolol 2 mg/kg/ngày, chia 2 (tăng hoạt giao cảm) x 1-2 tuần.
 - Đáp ứng: 24-36 giờ điều trị.
 - Duy trì: chú ý suy giáp do thuốc.
- Không triệu chứng: chú ý biến chứng lâu dài
 - Suy tim.
 - Thóp đóng sớm.
 - Chậm phát triển tâm – vận.





Thông điệp

- Mẹ cường giáp: ảnh hưởng lên thai và trẻ sơ sinh.
- Mục tiêu: giữ mẹ bình giáp, đánh giá cường giáp ở con.
- Tiếp cận phối hợp liên chuyên khoa: Nội tiết – Sản – Nhi sơ sinh trong quản lý, theo dõi thai phụ và trẻ sơ sinh.



Cám ơn

