

ĐIỀU TRỊ ĐỘT CẤP SUY TIM MẮT BÙ VÀ HẠ NATRI MÁU NẶNG TRÊN NỀN THIỂU SẢN ĐỘNG MẠCH PHỔI MỘT BÊN

Thanh Hoang MD³, Hadrian Hoang-Vu Tran MD⁴ Hien Quang Nguyen MD⁵,
Luan Ngo MD⁶, Doan Ngoc Chau Nguyen MD⁵, Trang Thi Bich Le MD⁵,
Anh Tuan Mai MD⁵, Khoa Ngoc Dang Tran MD⁶, Kieu Minh Dat Ngo MD⁵,
Hai Duong Nguyen MD⁵, Dat Huan Pham MD⁵, Huong Tran MD⁵, Mai Nguyen⁷,
Annalise Wille⁸, Huynh Phuong Thao Tran MS⁹, Minh Hung Ngo MD, PhD*⁹

Tóm tắt

Bối cảnh: Thiếu sản động mạch phổi 1 bên (UAPA) là khiếm khuyết tim bẩm sinh hiếm gặp với tỷ lệ mới mắc 1: 200000. Bệnh nhân thường nhập cấp cứu vì suy tim phải (RHF) và tăng áp phổi (PTN). Mặt khác, bệnh nhân suy tim phải nhập viện có thể biến chứng bởi các rối loạn điện giải (hạ natri máu). Chúng tôi trình bày một trường hợp suy tim cấp mắt bù biến chứng hạ natri máu nặng trên bệnh nhân có tiền sử UAPA được điều trị thành công với liệu trình chuẩn kết hợp Tolvaptan liều thấp.

Case lâm sàng: Bệnh nam 44 tuổi tiền căn UAPA, RHF, PTH, rung nhĩ và hở van 3 lá nhập cấp cứu vì khó thở kéo dài, báng bụng, và phù 2 chi dưới. ECG cho thấy tình trạng rung nhĩ đáp ứng thất trung bình 60 lần/p, sóng T đảo ở các chuyển đạo trước tim (V1-V5), điện thế thấp ở các chuyển đạo chi, trục lệch phải và block nhánh phải không hoàn toàn. X quang ngực thẳng cho thấy các đặc trưng của UAPA bao gồm thiếu sản phổi trái với khí quản lệch trái và bóng tim to, không dấu hiệu phù phổi cấp. Siêu âm tim 2D cho thấy chức năng thất trái bình thường EF 53%, và rối loạn chức năng thất phải (TAPSE = 15 mm, FAC 27%, d = 57 mm), không rối loạn vận động vùng và hở van 3 lá 4/4 với PAPs 30 mmHg.

Sau 2 ngày điều trị nội khoa với Furosemide, Tadalafil, Resenium, tình trạng bệnh nhân cải thiện. Tuy nhiên, bệnh nhân vẫn than phiền về tình trạng lú lẫn. Natri máu rất thấp (104 mmol/l). Chúng tôi thêm Tolvaptan 15 mg 1/2 viên/ngày cho bệnh nhân. Sau 2 ngày, Na máu cải thiện 114 mmol/l. Sau 10 ngày, bệnh nhân được xuất viện với Natri máu 120 mmol/l. Bệnh nhân giảm phù và hết khó thở.

³ Vietnam Military Medical University Faculty of Medicine

⁴ Otto-von-Guericke University, Magdeburg, Germany

⁵ University of Medicine and Pharmacy HCMC

⁶ Pham Ngoc Thach University of Medicine

⁷ Drake University

⁸ A.T. Still University School of Osteopathic Medicine

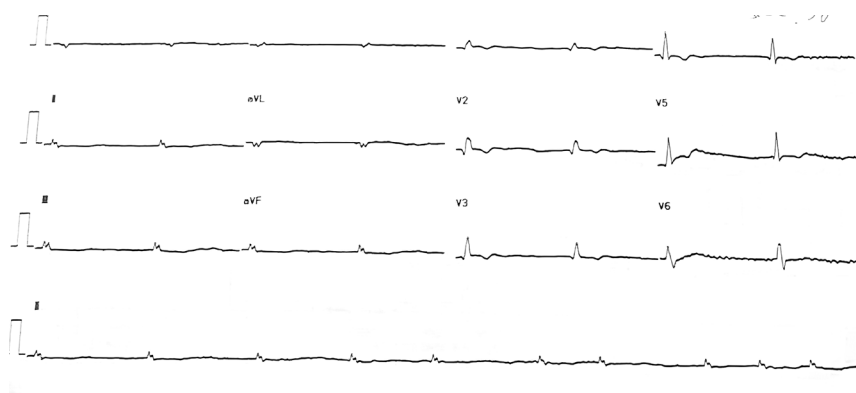
⁹ Nam Can Tho University

Bàn luận: Điều trị nội khoa UAPA tập trung vào kiểm soát áp suất động mạch phổi và dự phòng suy tim phải. Bệnh nhân suy tim phải sẽ được điều trị chủ yếu với lợi tiểu. Tuy nhiên, việc sử dụng lợi tiểu lâu dài có thể gây ra tình trạng đề kháng lợi tiểu và các tác dụng phụ nghiêm trọng như hạ natri máu. Trong tình trạng suy tim cấp với quá tải tuần hoàn, điều trị thường quy của hạ natri máu (Truyền NaCl 3%) không thể áp dụng. Thuốc đối kháng thụ thể vasopressin (Tolvaptan) có thể được sử dụng với bệnh nhân nội trú trong thời gian ngắn nhằm cải thiện triệu chứng và tình trạng hạ natri máu.

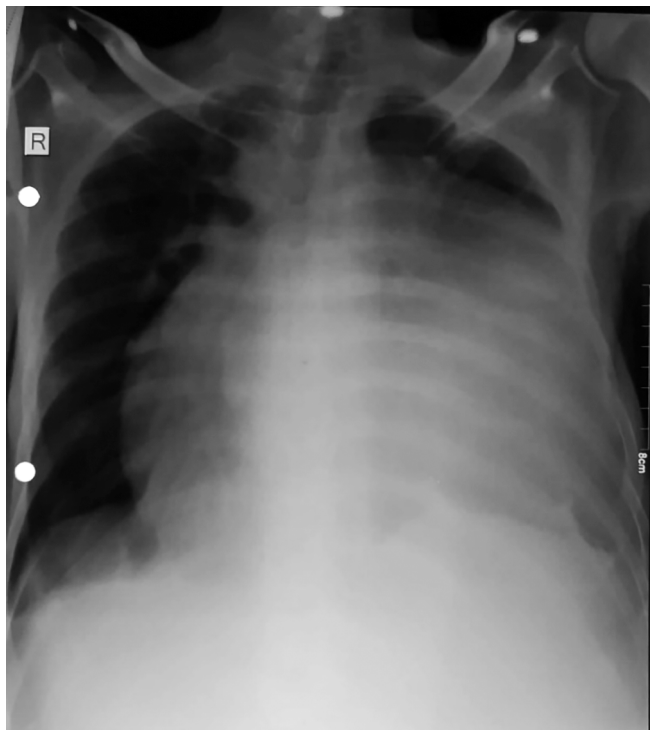
Kết luận: Thuốc đối kháng thụ thể vasopressin (Tolvaptan) có thể được sử dụng ở bệnh nhân nội trú với suy tim phải và hạ natri máu. Các nghiên cứu cần được thực hiện nhằm chứng tỏ giá trị của nó trong điều trị lâu dài bệnh nhân suy tim có triệu chứng.



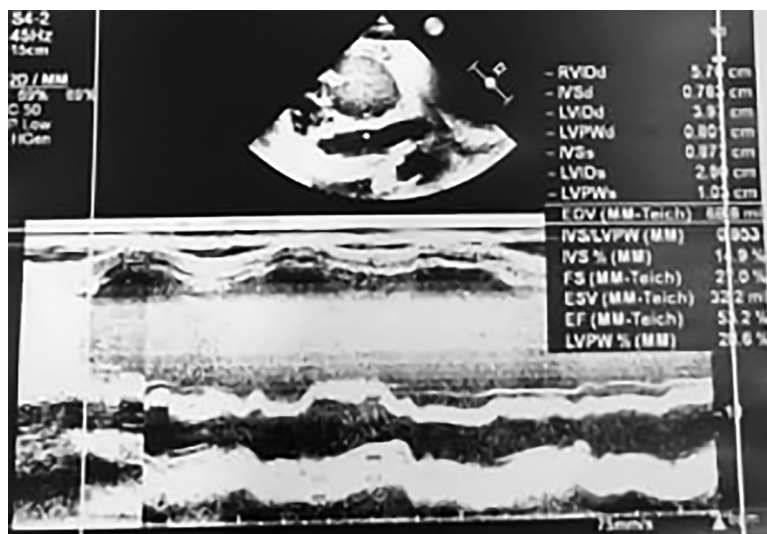
Hình 1. CT ngực cho thấy mất động mạch phổi trái



Hình 2. ECG cho thấy rung nhĩ với T đảo ở chuyển đạo trước ngực, block nhánh phải không hoàn toàn



Hình 3. X quang ngực cho thấy bóng tim to, thiếu sản phổi trái, không dấu hiệu phù phổi



Hình 4. Siêu âm tim 2D cho thấy chức năng thất trái bình thường với EF 53% và giãn thất phải

SUCCESSFUL TREATMENT OF ACUTE DECOMPENSATED HEART FAILURE AND SEVERE SYMPTOMATIC HYPONATREMIA ON THE SETTING OF ABSENCE OF PULMONARY ARTERY BY COMBINING TOLVAPTAN INTO STANDARD REGIMEN

Thanh Hoang MD¹⁰, Hadrian Hoang-Vu Tran MD¹¹, Hien Quang Nguyen MD¹², Luan Ngo MD¹³, Doan Ngoc Chau Nguyen MD¹², Trang Thi Bich Le MD¹², Anh Tuan Mai MD¹², Khoa Ngoc Dang Tran MD¹³, Kieu Minh Dat Ngo MD¹², Hai Duong Nguyen MD¹², Dat Huan Pham MD¹², Huong Tran MD¹², Mai Nguyen¹⁴, Annalise Wille¹⁵, Huynh Phuong Thao Tran MS¹⁶, Minh Hung Ngo MD, PhD*¹⁶

Abstract

Background: Unilateral absence of pulmonary artery (UAPA) is a very rare congenital heart defect which has incidence 1: 200000. Patients often present to emergency room because of Right Heart Failure (RHF) and Pulmonary Hypertension (PTN). Moreover, hospitalized RHF patient can be complicated by electrolyte disturbances (hyponatremia). We present a case of Acute Decompensated Right Heart Failure (ADRFH) complicated by severe symptomatic hyponatremia in patient with history of UAPA who was successfully treated by adding low dose Tolvaptan into standard regimen.

Case: 44-year-old male with a history of UAPA, RHF, PTH AF and tricuspid regurgitation presented to ER with severe progressive dyspnea, ascites and bilateral pedal edema. His initial EKG (Figure 2) is remarkable for a moderate ventricular response (60 beats per minute) atrial fibrillation associated with T inversion in precordial lead (V1 – V5), low voltage on limbs lead, right axis deviation and incomplete right bundle branch block. His chest x ray (Figure 3) shown characteristics of UAPA consisting left lung hypoplasia with deviated trachea and cardiomegaly without sign of acute pulmonary edema. An 2D echocardiography demonstrated normal functional left ventricle with EF 53% and a dysfunctional right ventricle (TAPSE = 15 mm, FAC 27%, d = 57 mm) without regional wall abnormalities (Figure 4) and 4/4 tricuspid regurgitation with PAPs 30 mmHg.

¹⁰ Vietnam Military Medical University Faculty of Medicine

¹¹ Otto-von-Guericke University, Magdeburg, Germany

¹² University of Medicine and Pharmacy HCMC

¹³ Pham Ngoc Thach University of Medicine

¹⁴ Drake University

¹⁵ A.T. Still University School of Osteopathic Medicine

¹⁶ Nam Can Tho University

After 2 days medical therapy with Furosemide, Tadalafil, Resenium, his condition improved. However, he continued to complaint of confusion. His blood sodium level was very low (104 mmol/l). In this situation, we add Tolvaptan 15 mg 1/2 daily into his standard regimen. After 2 days of treatment, his Na⁺ level started to improve to 114 mmol/l. At the end of day 10, he was discharged without dyspnea, grade 2 ascites and less edema, with Na⁺ serum level was 120 mmol/L.

Discussion: Pharmacological treatment of UAPA focusing on control the pressure of pulmonary artery and prevent of RHF. Patients with right heart failure will be treated with diuretics. However, long-term using of high dose diuretic can cause diuretic resistance and severe side effects such as hyponatremia which standard treatment (infusion SodiumChloride 3%) was contraindicated in the situation of acute decompensated heart failure due to volume overload status. Vasopressin receptor antagonist (Tolvaptan) can be used in hospitalized patient during short term treatment to relieve the symptoms and correct the hyponatremia.

Conclusion: Vasopressin receptor antagonist (Tolvaptan) can be used in hospitalized patient with right heart failure and hyponatremia. Further study is needed to prove its efficacy in long term treatment of symptomatic heart failure patient.



Figure 5. Chest CT scan shows absence of left pulmonary artery

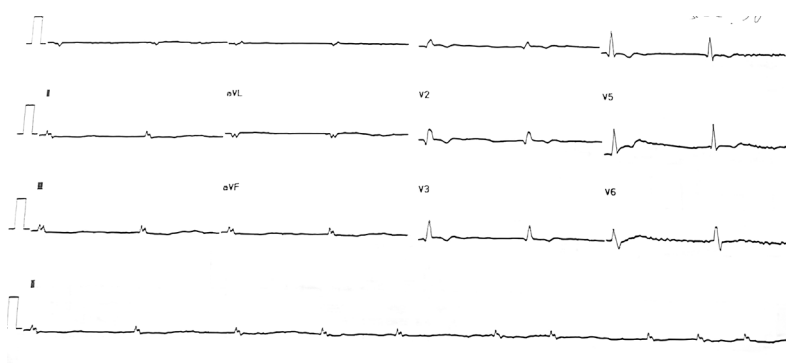


Figure 6. EKG shows atrial fibrillation with T wave inversion over precordial lead, low voltage, RBBB

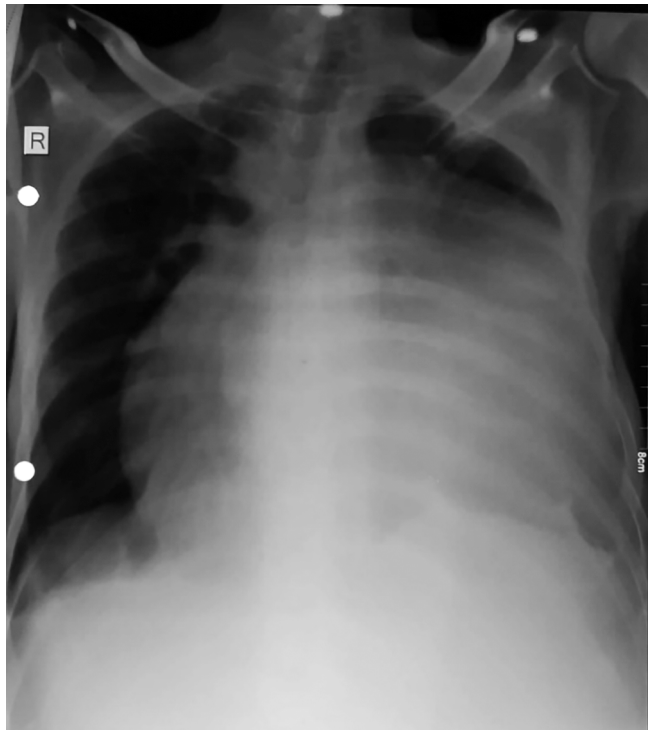


Figure 7. Chest xray demonstrates cardiomegaly and left lung hypoplasia without sign of pulmonary edema

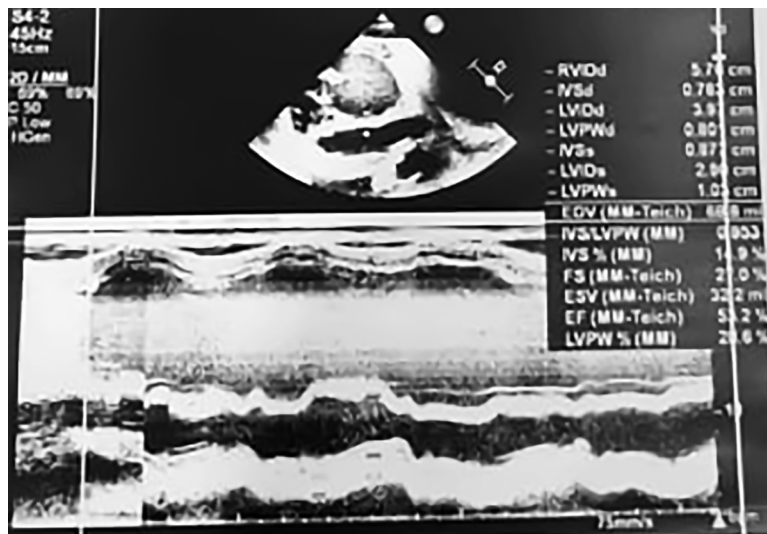


Figure 8. 2d echocardiography shows normal left ventricle with preserve ef 53% and dilated right ventricle d = 57mm