

KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT BẤT THƯỜNG ĐỘNG MẠCH VÀNH TRÁI XUẤT PHÁT TỪ ĐỘNG MẠCH PHỔI TẠI BỆNH VIỆN TIM HÀ NỘI

Nguyễn Sinh Hiền*, Tạ Hoàng Tuấn*

TÓM TẮT

Tại bệnh viện Tim Hà Nội từ tháng 8/2004 đến tháng 1/2018 phẫu thuật 10 bệnh nhân ALCAPA (Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery): 5 bệnh nhân được chuyển vị nối trực tiếp; 3 bệnh nhân phẫu thuật theo kỹ thuật Takeuchi; 2 bệnh nhân dùng màng tim tái tạo lại động mạch vành (ĐMV). Tỷ lệ: 3 nam; 7 nữ; tuổi trung bình 6,7 năm. Thời gian theo dõi sau phẫu thuật trung bình là $24 \pm 3,1$ tháng. Sau mổ: Hở HL $\geq 3/4$ là 30%, EF $\geq 50\%$: 8/10= 80%. Tỷ lệ tử vong sau mổ là 1/10= 10%. Tỷ lệ mổ lại là 20%: một bệnh nhân rò ĐMV trái vào động mạch phổi, một bệnh nhân khác mổ lại thay van hai lá do hở nặng.

Từ khóa: ALCAPA, Kỹ thuật Takeuchi, đột tử.

SUMMARY

Results of surgical treatment for patients with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) at Hanoi Heart Hospital

From Aug 2004 to January 2018, surgical treatment were performed on 10 patients with ALCAPA (3 males and 7 females). Mean age: 6.7 years. Surgical technique: 5 cases with direct transplantation; 3 cases with the Takeuchi technique; 2 cases with pericardial patch. Postoperative follow-up time was 24 ± 3.1 months. Postoperative results: mortality rate was 10%. Mitral insufficiency ($\geq 3/4$) was 30%, LVEF $\geq 50\%$:80%. There was two cases of reoperation: one case due to severe IM, and one due to fistula of left coronary artery to pulmonary artery.

Key words: ALCAPA, sudden cardiac death. Takeuchi technique.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

ALCAPA(The Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery) là một bất thường bẩm sinh của động mạch vành (ĐMV), trong đó ĐMV trái xuất phát từ động mạch phổi thay vì từ động mạch chủ (ĐMC). ALCAPA rất hiếm gặp, tần suất bệnh này khoảng 1/300000 trẻ sinh ra còn sống, thường là tổn thương đơn lẻ nhưng đôi khi có thể kết hợp với thông liên thất, thông liên nhĩ hay hẹp eo động mạch chủ. Nó được mô tả đầu tiên năm 1866, còn gọi là hội chứng Bland-White-Garland [1]. ALCAPA là nguyên nhân hàng đầu gây nhồi máu cơ tim ở trẻ em, 90% trẻ bị bệnh chết trong năm đầu, nếu may mắn sống đến tuổi trưởng thành thì bệnh nhân thường bị hở van hai lá nặng do suy thất trái, tổn thương van hai lá hoặc thiếu máu cơ tim trầm trọng dẫn đến đột tử. Phẫu thuật cắm lại ĐMV trái vào ĐMC là giải pháp tốt nhất giúp cho hệ mạch vành bình thường, phục hồi chức năng cơ tim.

Tại Việt Nam, báo cáo về kết quả phẫu thuật sửa toàn bộ ALCAPA còn ít, chúng tôi tiến hành đề tài này nhằm mục tiêu đánh giá kết quả điều trị phẫu thuật ALCAPA tại bệnh viện Tim Hà Nội.

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng:

Tất cả bệnh nhân được chẩn đoán và phẫu thuật ALCAPA tại Bệnh viện Tim Hà Nội từ tháng 8.2004 đến tháng 1.2018.

* Bệnh viện Tim Hà Nội

Người chịu trách nhiệm khoa học: TS. Nguyễn Sinh Hiền

Ngày nhận bài: 01/05/2019 - Ngày Cho Phép Đăng: 15/05/2019

Phản Biện Khoa học: PGS.TS. Đặng Ngọc Hùng

GS.TS. Lê Ngọc Thành

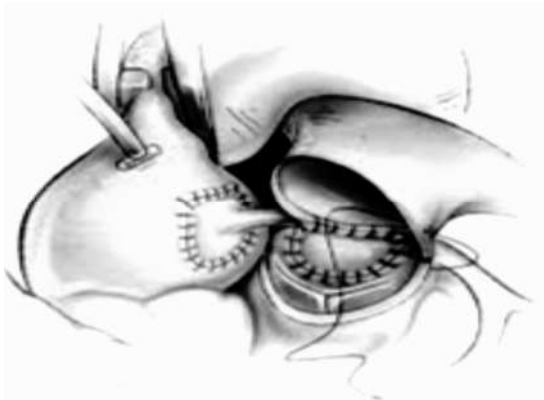
2.2. Phương pháp nghiên cứu.

- Nghiên cứu mô tả, hồi cứu.
- Các bệnh nhân được phẫu thuật phục hồi hệ ĐMV như bình thường (đảm bảo hai người cùng, ĐMV phải và trái), theo ba cách sau:

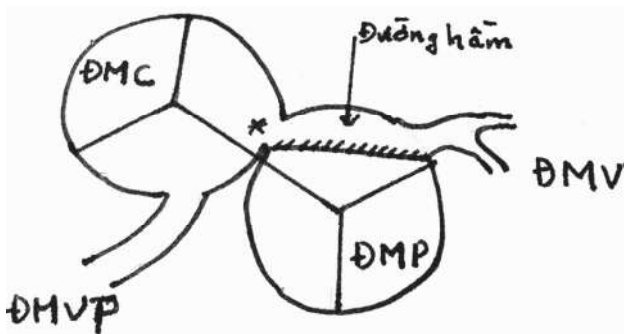
+ Nối trực tiếp ĐMV trái vào gốc ĐMC khi gốc ĐMV trái gần ĐMC (H.2.1)

+ Kỹ thuật Takeuchi: không cắt rời ĐMV trái mà dùng một dải thành động mạch phổi phía trước phối hợp với thành động mạch phổi phía sau tạo đường hầm nối giữa ĐMV trái với gốc ĐMC.

+ Dùng màng tim tự thân: tương tự như kỹ thuật Takeuchi nhưng thay bằng dùng vạt động mạch phổi phía trước thì dùng màng tim tự thân qua xử lý gluteraldehyde 0,65% (H. 2.2).



Hình 2.1: Nối động mạch vành trái vào gốc ĐMC



Hình 2.2: Dùng màng tim tạo đường hầm (thành trước) nối ĐMV trái với ĐMC. ĐMC: động mạch chủ, ĐMP: động mạch phổi, ĐMVP: động mạch vành phải; ĐMVT: động mạch vành trái

III. KẾT QUẢ

3.1. Đặc điểm chung

Tổng số 10 bệnh nhân.

- **Giới tính:** Nam: 3 bệnh nhân (30 %), Nữ : 7 bệnh nhân (70 %)

- **Tuổi:** Trung bình: $6,7 \pm 2,1$ năm (0,5-12 tuổi)

- **Tiền sử:** Tại các bệnh viện khác, hai bệnh nhân được chẩn đoán là bệnh cơ tim giãn và một bệnh nhân khác được sửa van hai lá trước đó 1 năm.

- **Triệu chứng:**

+ Thở tâm thu: 9/10 (80%)

+ Điện tâm đồ: 10/10 (100%) bệnh nhân có nhịp xoang

6/10 (60%) bệnh nhân có sóng Q sâu tại DI và aVL

+ X-quang : chỉ số tim ngực > 50% ở 8/10 (80%) bệnh nhân

+ Chụp cắt lớp vi tính đa dãy (MSCT): 10/10 bệnh nhân phát hiện ĐMV trái xuất phát từ thân động mạch phổi.

3.2. Kết quả phẫu thuật

* **Các kỹ thuật mổ:**

- 5/10 trường hợp chuyển vị ĐMV trái và nối trực tiếp.

- 3/10 trường hợp phẫu thuật theo kỹ thuật Takeuchi.

- 2/10 trường hợp dùng màng tim tạo đường hầm.

- 5/10 bệnh nhân có sửa van hai lá kèm theo

* **Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể và cặp ĐMC:**

Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể trung bình (phút): $120 \pm 14,2$ (95-140)

Thời gian cặp ĐMC trung bình (phút): $70 \pm 11,2$ (60-100)

Thời gian thở máy trung bình (giờ) : $30 \pm 6,5$ (20-72).

***Biến chứng phẫu thuật:**

Bảng 3.1: Biến chứng sau mổ

Biến chứng	Số BN	Tỷ lệ (%)
Tràn dịch màng tim	3	35,5
Viêm phổi	4	50
Nhiễm trùng huyết	1	12,5
Nhiễm trùng vết mổ	2	25

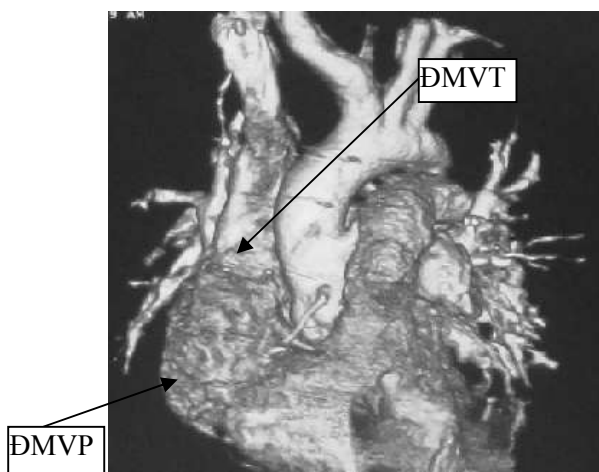
***So sánh kết quả siêu âm tim trước và sau mổ**

Bảng 3.2: so sánh siêu âm tim trước và sau mổ

Thời gian		Trước mổ (n=10)	Sau mổ 1 tháng (n=10)	Sau 3 tháng (n=9)
Hở van hai lá	1-2/4	5 (50%)	7 (70%)	7(77,8%)
	3/4	1 (10%)	2(10%)	1 (11,1%)
	4/4	4 (40%)	1 (30%)	1 (11,1%)
EF	≥50%	6 (60%)	8 (80%)	8 (88,9%)
	< 50%	4 (40%)	2 (20%)	1(11,1%)

• Theo dõi sau mổ

- Thời gian theo dõi trung bình sau mổ là 24 ±3,1 tháng.
- Một bệnh nhân(10%). tử vong sau mổ 3 tháng vì suy tim nặng không hồi phục.
- Hai bệnh nhân phẫu thuật lại (20%):
- + Một bệnh nhân 12 tuổi mổ thay van hai lá do hở nặng không thể sửa chữa sau mổ cắm lại ĐMV trái 8 tháng (trường hợp này đã sửa van tại viện khác).
- + Một bệnh nhân mổ lại vì rò ĐMV trái vào động mạch phổi sau mổ lần đầu 6 tháng.



Hình 3.1: Kết quả sau phẫu thuật ALCAPA (dùng màng tim tạo đường hầm) trên MSCT của bệnh nhân Nguyễn Tường V, 2 tuổi.

ĐMVT: động mạch vành trái.

ĐMVP: động mạch vành phải

IV. BÀN LUẬN:

4.1. Triệu chứng và chẩn đoán:

Trong khoảng 13 năm, Bệnh viện Tim Hà Nội đã phẫu thuật cho 10 bệnh nhân ALCAPA trên tổng số 7286 trường hợp tim bẩm sinh được phẫu thuật, chiếm tỷ lệ 0,14%. Nữ nhiều hơn nam (7/3), độ tuổi trung bình là: $6,7 \pm 2,1$ năm, lớn nhất là 12 tuổi và thấp nhất là 4 tháng tuổi. Kết quả này cũng tương tự với một số nghiên cứu trên thế giới. Ở Mỹ, ALCAPA chiếm từ 0,25-0,5% tổng số bệnh tim bẩm sinh [2],[3]. Về triệu chứng, hầu hết được đưa đến viện khám do có suy tim: mệt nhiều khi gắng sức: trẻ khó thở, da niêm mạch nhợt, vã mồ hôi, nhịp tim nhanh khi ăn và khóc hoặc tình cờ phát hiện tiếng thổi tâm thu ở mỏm tim lan ra nách. 9/10 bệnh nhân có tiếng thổi tâm thu do hở van hai lá. Như vậy, triệu chứng lâm sàng ở bệnh nhân ALCAPA không đặc hiệu, và cần phải làm các thăm khám cận lâm sàng để chẩn đoán xác định và phân biệt.

Trên phim X-quang ngực cho thấy, hầu hết có hình ảnh bóng tim lớn do thất trái giãn. Trong nghiên cứu của chúng tôi, 80% bệnh nhân có chỉ số tim ngực trên 50%. Trường phổi tăng đậm do hở hai lá và suy tim gây ứ máu ở phổi với các mức độ khác nhau.

Điện tâm đồ giúp định hướng chẩn đoán hội chứng ALCAPA. Một bệnh nhân nhỏ tuổi có tiếng thổi tâm thu do hở van hai lá, trên X-quang có giãn thất trái, kết hợp điện tâm đồ có sóng Q to và sâu xuất hiện tại chuyển đạo D1 và aVL thì cần nghĩ đến hội chứng ALCAPA. Nghiên cứu của chúng tôi có 6/10 bệnh nhân có đặc điểm này.

Siêu âm tim rất quan trọng trong chẩn đoán ALCAPA. Trường hợp điển hình có thể thấy được gốc ĐMV trái xuất phát từ xoang sau – trái của động mạch phổi với kích thước bình thường hay hơi nhỏ, ĐMV phải xuất phát bình thường từ xoang trước phải của ĐMC với kích thước giãn. Đôi khi thấy dòng máu phụt từ ĐMV trái ngược

vào lòng động mạch phổi. Khi có hình ảnh này là chẩn đoán xác định bệnh. Các hình ảnh gián tiếp bao gồm: thất trái giãn lớn, hở van hai lá, cột cơ van hai lá và nội mạc buồng tim tăng sáng do thiếu máu dẫn đến xơ hóa nội mạc và cơ tim. Đánh giá chức năng tim và mức độ hở van hai lá trên siêu âm rất quan trọng trong điều trị và tiên lượng. Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 2/10 trường hợp chức năng tim (EF) thấp < 30%. Tất cả các trường hợp có hở van hai lá từ nhẹ đến nặng, trong đó 5/10 trường hợp hở van nặng 3/4 đến 4/4 (Bảng 2). Kết quả này cũng tương đương với một số nghiên cứu trên Thế giới.

Trong tổng kết này, có 2 bệnh nhân bị chẩn đoán nhầm là bệnh cơ tim giãn do có triệu chứng suy tim, siêu âm thấy thất trái giãn, hở van hai lá và EF giảm. Một bệnh nhân khác đã từng được phẫu thuật sửa van hai lá do hở van hai lá nặng tại bệnh viện khác. Đây là những thiếu sót trong chẩn đoán và điều trị cần rút kinh nghiệm vì làm thay đổi tiên lượng của bệnh nhân.

Chụp cắt lớp vi tính đa dãy (MSCT) cho hình ảnh giúp chẩn đoán xác định hội chứng ALCAPA là ĐMV trái xuất phát từ động mạch phổi ở 10/10 bệnh nhân. Theo các nghiên cứu khác, những hình ảnh khác có thể gặp là: dòng phụt ngược ĐMV trái vào động mạch phổi, ĐMV phải và trái giãn và xoắn ở người lớn, giãn thất trái, giảm động thành thất trái, hở van hai lá, giãn động mạch liên sườn và động mạch phế quản do phát triển tuần hoàn bàng hệ [10]. Như vậy MSCT là thăm dò hình ảnh không xâm nhập vô cùng quan trọng giúp chẩn đoán xác định và phân biệt bệnh. Hình ảnh trên MSCT còn cho phép đánh giá lỗ xuất phát ĐMV trái xa gốc ĐMC bao nhiêu để lựa chọn kỹ thuật phù hợp khi phẫu thuật.

4.2. Kỹ thuật và kết quả:

Một số câu hỏi đặt ra: có những phương án nào để xử lý tổn thương ALCAPA? Thời điểm phẫu thuật khi nào?

Cho tới nay, điều trị phẫu thuật vẫn là lựa chọn chuẩn. Theo một số thống kê, 90% trẻ bị ALCAPA chết trong năm đầu, do đó cần phẫu thuật ngay sau khi phát hiện bệnh ở giai đoạn sơ sinh để tránh các biến chứng nhồi máu cơ tim, suy tim, hở van hai lá và tử vong. Có một số trường hợp phát hiện ở người lớn cũng cần mổ tái lập lại hệ mạch vành để phòng loạn nhịp ác tính và đột tử, đặc biệt nếu kết quả chụp cộng hưởng từ phát hiện thiếu máu dưới nội tâm mạc lan rộng. Ở một vài trường hợp bệnh nhân đã cao tuổi không có triệu chứng thì lợi ích của giữa mổ và không mổ là không rõ rệt [10].

Về cách thức xử lý tổn thương, có thể:

+ Duy trì một hệ thống ĐMV bằng phẫu thuật thắt gốc ĐMV trái hoặc thông tim nút mạch, phương án này hầu như không được sử dụng do các nguy cơ của bệnh còn nguyên.

+ Thiết lập hai hệ thống ĐMV gồm: phẫu thuật chuyển gốc ĐMV (Hình 2.1), phẫu thuật Takeuchi hoặc bắc cầu chủ vành kèm thắt gốc ĐMV trái [10].

Việc lựa chọn kỹ thuật nào là dựa trên kết quả chụp MSCT và xác định vị trí xuất phát ĐMV trái trong mổ. Trong nghiên cứu này, 5 bệnh nhân được phẫu thuật ghép nối trực tiếp ĐMV trái. 3 trường hợp theo phương pháp Takeuchi vì lỗ vành trái xa gốc ĐMC [6]. 2 bệnh nhân khác cũng có lỗ ĐMV trái xa gốc ĐMC nhưng vì thân động mạch phổi quá ngắn, bệnh nhân nhỏ (4 và 5 tháng tuổi) nên chúng tôi thay thế kỹ thuật Takeuchi bằng dùng màng tim tạo đường hầm trong lòng động mạch phổi, nối ĐMV trái với gốc ĐMC (tương tự Takeuchi) (H.2.2).

Theo các thông báo, các kỹ thuật trên đều có thể gặp các bất lợi: kỹ thuật khâu nối trực tiếp có thể căng miệng nối gây chảy máu khó cầm khi ĐMV trái không đủ dài. Kỹ thuật Takeuchi có thể gây hẹp đường hầm, rò vành hoặc hẹp động mạch phổi sau mổ. 8 bệnh nhân được làm theo những kỹ thuật này trong nhóm của chúng tôi thì không có biến chứng nào tương tự. 2 bệnh nhân còn lại

khó khăn khi áp dụng kỹ thuật trên, chúng tôi đã dùng màng tim tự thân, qua xử lý glutaraldehyde 0,65% tạo đường hầm trong lòng động mạch phổi, nối ĐMV trái với ĐMC. Kết quả sau mổ không phát hiện hẹp ĐMV, nhưng có 1 trường hợp rò vành vào động mạch phổi đã phải mổ lại khâu lỗ rò sau mổ lần đầu 6 tháng. Sau đó trẻ ổn định. Chúng tôi nhận thấy đây là kỹ thuật thay thế cho kỹ thuật Takeuchi và có thể được thực hiện dễ dàng ở tất cả các bệnh nhân ALCAPA và dễ hơn tất cả các kỹ thuật mà y văn đã nêu. Để tránh biến chứng rò ĐMV, từ ca thứ hai, chúng tôi kiểm tra đường khâu khi tim đã đập lại mà chưa đóng động mạch phổi, nếu phát hiện rò vành chúng tôi sẽ khâu tăng cường. Để tránh hẹp động mạch phổi, chúng tôi dùng màng tim tươi tự thân, mở rộng mặt trước động mạch phổi.

Hở van hai lá: có sửa van không khi phẫu thuật phục hồi động mạch vành?

Bệnh nhân ALCAPA thường có hở van hai lá từ nhẹ đến nặng, hậu quả của nhiều cơ chế: thiếu máu gây rối loạn vận động thất trái, giãn thất trái, giãn vòng van hai lá, xơ hóa cơ nhú, dây chằng, mô van tim... Các quan điểm xử lý hở van hai lá còn chưa thống nhất. Có người chủ trương sửa van hai lá cho mọi bệnh nhân ALCAPA có hở van từ nhẹ đến nặng như Isomatsu [7]. Có người cho rằng dù sửa hay không sửa thì kết quả tỷ lệ sống lâu dài là không khác nhau, như Alsoufi [8]. Chúng tôi cho rằng những bệnh nhân hở van hai lá nhẹ $\leq 2/4$ thì không cần sửa chữa, vì thường xảy ra ở trẻ còn nhỏ, vài tháng sau sinh, cơ thất chỉ thiếu máu chứ chưa nhồi máu hoại tử, chỉ cần phẫu thuật phục hồi hệ mạch vành đầy đủ thì tự hoạt động của thất trái sẽ hồi phục, van hai lá sẽ giảm hở hoặc không hở tăng lên. Những bệnh nhân hở van hai lá $\geq 3/4$ thì cần sửa chữa vì ở những bệnh nhân này thường lớn tuổi hơn, tổn thương xơ hóa van hai lá nặng, thất trái thường giãn và giảm chức năng, hậu quả của hoại tử cơ tim, nên không thể hồi phục được. Trong nghiên cứu, chúng tôi gặp 50% các trường hợp hở van

hai lá $\geq 3/4$ (bảng 2). Các trường hợp này đều được sửa van hai lá. Mức độ hở của 3 bệnh nhân có giảm, một bệnh nhân không giảm đã phải phẫu thuật thay van hai lá cơ học sau đó 8 tháng. Quan điểm của chúng tôi cũng giống như quan điểm của Alexi-Meskishvili [9].

Biến chứng và tử vong:

Có 1 trường hợp tử vong (10%): bệnh nhân nữ 6 tuổi, suy tim nặng (EF < 30%), hở hai lá nặng, viêm phổi nặng trước mổ, được phẫu thuật sửa toàn bộ bằng nối trực tiếp ĐMV trái với ĐMC. Bệnh nhân được rút nội khí quản sau 50 giờ, nhưng nằm viện 1 tháng và tử vong sau mổ 3 tháng do suy tim không hồi phục. Tỷ lệ tử vong trong nghiên cứu của Piotr A. Kazmierczak là 4/23 trẻ trong thời gian theo dõi 10 năm sau mổ[5].

Các biến chứng thường gặp gồm: tràn dịch màng ngoài tim (35,5%) do suy tim, tất cả được điều trị nội khoa không cần dẫn lưu. Biến chứng viêm phổi chiếm 50%, do bệnh nhân thở máy kéo dài sau mổ, một số trước mổ đã có viêm phổi.

V.KẾT LUẬN

Kết quả phẫu thuật ALCAPA tại bệnh viện Tim Hà Nội là khả quan với tỷ lệ tử vong tại viện là 0%. Qua 24 tháng theo dõi, tỷ lệ tử vong là 10% do suy tim nặng, tỷ lệ mổ lại là 20%. Để giảm tử vong và hở van hai lá nặng, cần chẩn đoán và phẫu thuật sớm cho người bệnh. Trong phẫu thuật phục hồi động mạch vành, ngoài nối trực tiếp hoặc phương pháp Takeuchi thì dùng màng tim tự thân tạo đường hầm cũng là một lựa chọn. Sửa van hai lá cần đặt ra khi hở van $\geq 3/4$. Thay van hai lá khi không thể sửa được dù bệnh nhân nhỏ tuổi.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Moodie DS, Fyfe D, Gill CC, Cook SA, Lytle BW, Taylor PC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: Long-term follow-up after surgery. *Am Heart J* 1983; **106**: 381–388.
2. Caspi J, Pettitt T, Sperrazza C, Mulder T,

Stopa A. Reimplantation of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery without mitral valve repair. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 619–623.

3. Lange R, Vogt M, Hörer J, Cleuziou J, Menzel A, Holper K, et al. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2007; **83**: 1463–1471.

4. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002; **74**: 946–955.

5. Piotr A. Kazmierczak, Kottayil BP, Jayakumar K, Dharan BS, Pillai VV, Ajitkumar V, Menon S, et al. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in older children and adults: Direct aortic implantation. *Ann Thorac Surg* 2011; **91**: 549–554.

6. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, Hayashi I, Katohgi T, Yozu R, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; **78**: 7–11.

7. Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Iwata Y. Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: The Tokyo experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **121**: 792–797.

8. Alsoufi B, Sallehuddin A, Bulbul Z, Joufan M, Khouqeer F, Canver CC, et al. Surgical strategy to establish a dual-coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2008; **86**: 170–176.

- 9 Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Weng Y, Lange PE, Jin Z, Berger F, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Early results with direct aortic reimplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; **108**: 354–362.

10. Elena Pena, Elsie T.Nguyen. Alcaps syndrome: Not Just a Pediatric Disease. *Radiographics* 2009; 29 (2):