

HỆP ĐỘNG MẠCH CHỦ CoA (COA)

TỶ LỆ MẮC

Hẹp ĐMC CoA chiếm tỉ lệ 4-8% các trường hợp tim bẩm sinh. Nó thường gặp hơn ở trẻ trai so với trẻ gái (tỉ lệ nam : nữ là 2:1). Ở bệnh nhân hội chứng Turner's, 30% có hẹp ĐMC CoA.

BỆNH HỌC

1. Thường vị trí hẹp COA là juxtaductal (cạnh ống), chỉ cách xa động mạch dưới đòn trái; ít gặp hơn là gần vị trí xuất phát của động mạch dưới đòn trái.
2. Bất thường liên quan phổ biến nhất là BAV, xuất hiện ở hơn 50% và lên đến 85% bệnh nhân COA.
3. COA cũng là một phần trong các bệnh tim bẩm sinh khác, như chuyển vị đại động mạch và thất phải hai đường ra (e.g., Taussig-Bing abnormality).
4. Phình mạch nội sọ (phình berry) hiện diện chiếm tỉ lệ 10% bệnh nhân COA (theo Connolly và cộng sự, 2003)
5. Ở trẻ có triệu chứng COA, các dị tật tim khác kèm theo như thiếu sản động mạch chủ, bất thường van động mạch chủ, thông liên thất (VSD), và bất thường van hai lá thường hiện diện. Ở những đứa trẻ này, trong thời kỳ bào thai, động mạch chủ xuống hầu hết được cấp máu qua ống shunt phải-trái. Khi ống đóng, giảm dòng máu ở động mạch chủ xuống và biểu hiện triệu chứng sớm.
6. Ở trẻ nhũ nhi và trẻ nhỏ có COA không triệu chứng, trong thời kỳ bào thai, động mạch chủ xuống được cấp máu từ antegrade aortic flow qua eo động mạch chủ và dòng chảy qua ống bình thường liên quan đến các khiếm khuyết tim hiếm gặp ở những trẻ này trừ trong BAV. Tuần hoàn bàng hệ sẽ dẫn phát triển giữa proximal aortia và distal aorta trong thời kỳ bào thai.
7. Tuần hoàn bàng hệ giữa proximal và distal aorta bao gồm (a) internal mammary artery anteriorly, (b) động mạch xuất phát từ động mạch dưới đòn qua các động mạch liên sườn, và (c) động mạch sống trước.

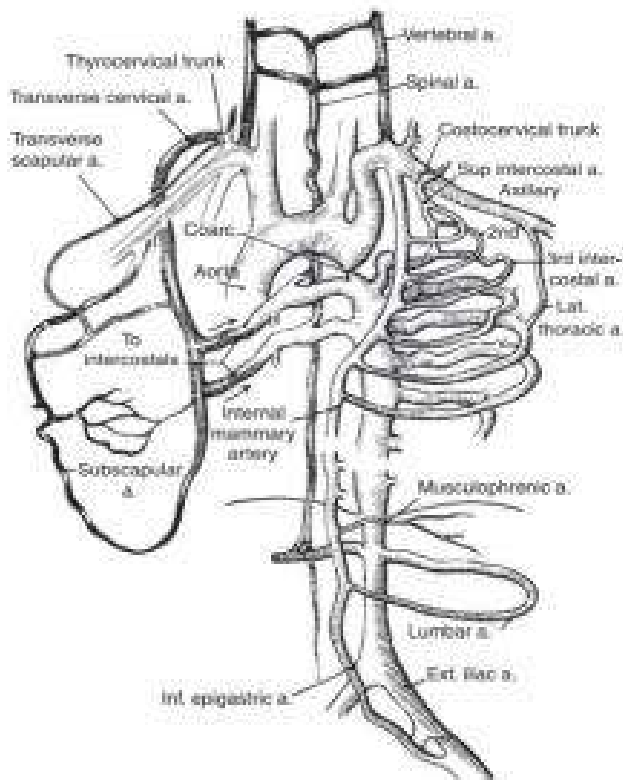
Trẻ có biểu hiện triệu chứng

Bệnh sử

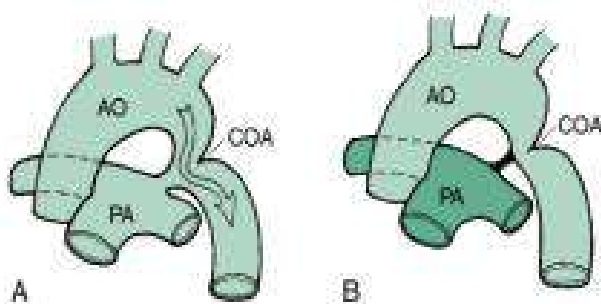
Bú kém, khó thở, hoặc triệu chứng của shock tuần hoàn cấp tính có thể phát triển trong 6 tuần đầu đời. Hình 2 - giải thích huyết động diễn tiến xấu ở giai đoạn sơ sinh. Đứa trẻ khám ra viện có thể bình thường do còn ống động mạch cho phép dòng đến động mạch chủ xuống. Sau khi đóng ống, lòng động mạch chủ hẹp mất khả năng cấp máu.

Thăm khám

1. Đứa trẻ COA xanh xao và bị suy hô hấp nhiều mức độ. Vô niệu hoặc thiếu niệu, suy tuần hoàn, và toan máu nặng là thường gặp. Tím chuyên biệt (differential cyanosis) có thể hiện diện; ví dụ, chỉ một nửa thân dưới tím vì shunt ống phải-trái (đặc biệt sau khi truyền PGE₁).



Hình 1. Tuần hoàn bàng hệ của COA. Phía trước, internal mammary artery đến động mạch thượng vị cấp máu cho chi dưới. Các động mạch xuất phát từ động mạch dưới đòn và cấp máu cho xương bả vai (scapula communicate), thông qua động mạch cánh trong, với động mạch chủ xuống, do đó cấp máu cho các tạng vùng bụng. Động mạch sống trước cũng lớn.



Hình 2. Giải thích tình trạng huyết động xấu đi ở một số trẻ COA trong vài ngày đầu đời. A, COA tại vị trí cạnh ống, cho nên tạo thêm khoảng trống cho vùng động mạch chủ hẹp. B, Sau khi đóng ống, khoảng trống bị mất, và động mạch chủ trở nên hẹp nặng, mặc dù độ nặng của hẹp không thay đổi.

2. Mạch ngoại biên có thể yếu và nhỏ do suy tim sung huyết (CHF). Chênh lệch huyết áp dẫn rõ ràng sau khi cải thiện chức năng tim với các thuốc inotropic tác dụng nhanh.
3. S2 đơn và mạnh; S3 gallop thường hiện diện. Không có âm thổi ở khoảng 50% trẻ bệnh. Âm thổi tâm thu tổng máu không đặc hiệu nghe thấy ở vùng trước tim. Âm thổi ở tim có thể lớn hơn sau điều trị.

Điện tâm đồ (ECG)

Trục QRS lệch phải hoặc bình thường, RVH hoặc block nhánh bó phải (RBBB) hiện diện ở hầu hết trẻ sơ sinh COA hơn là LVH; LVH gặp ở trẻ lớn.

X-quang

Tim to và phù phổi hoặc sung huyết tĩnh mạch phổi thường hiện diện.

Siêu âm tim

- Mức độ thiếu sản eo ĐMC khác nhau. Giá trị bách phân vị thứ 3rd của eo động mạch chủ ở tuần thứ 40 là 5.4-mm.
- Siêu âm chẩn đoán COA ở trẻ sơ sinh còn ống động mạch (PDA) là khó. Theo Ramiciotti và cộng sự (1993) đề xuất các tiêu chuẩn chẩn đoán hẹp COA ở trẻ sơ sinh: eo động mạch chủ ≤ 3 -mm mà không có PDA hoặc eo ĐMC ≤ 4 -mm khi có PDA.

Các cận lâm sàng hình ảnh khác

- CT và MRI
- Thông tim: không còn cần thiết để đánh giá giải phẫu. Nó được thực hiện chủ yếu trong can thiệp điều trị.

Tiến triển tự nhiên

Khoảng 20-30% trẻ COA phát triển suy tim sung huyết ở 3 tháng tuổi. Nếu trẻ COA có triệu chứng dưới ngưỡng phát hiện và không được điều trị, suy tim sung huyết và suy thận có thể gây tử vong sớm.

ĐIỀU TRỊ

Thuốc

1. Ở trẻ có triệu chứng, truyền PGE₁ để duy trì ống động mạch và giữ dòng chảy qua động mạch chủ xuống và thận.
2. Chống sung huyết tích cực với các thuốc inotropic tác dụng ngắn (eg., dopamine, dobutamine), lợi tiểu, và oxygen.
3. Rối loạn chuyển hóa (eg., toan và hạ đường máu) nên được phát hiện và điều trị kịp thời.
4. Khi bệnh nhân ổn định, phẫu thuật hoặc balloon procedure nên được thực hiện.

Không phẫu thuật

Balloon angioplasty: Mặc dù phẫu thuật là điều trị chính trong COA ở hầu hết các trung tâm, nhưng một số trung tâm sử dụng balloon angioplasty là chiến lược giảm nhẹ ở trẻ bệnh quá nặng không thể phẫu thuật.

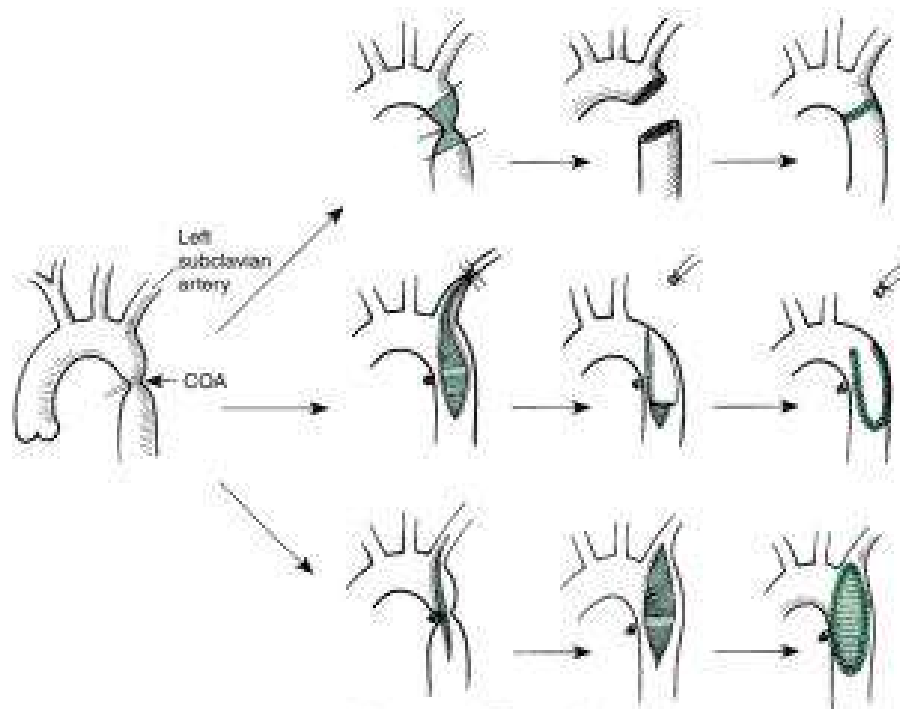
Phẫu thuật

Chỉ định và thời gian

1. Nếu CHF hoặc circulatory shock trong vài ngày đầu đời, phẫu thuật (cắt mở rộng, nối hai đầu hay end-to-end anastomosis) nên được thực hiện. Giai đoạn ngắn điều trị nội khoa như được mô tả trước đó giúp cải thiện tình trạng bệnh nhân trước phẫu thuật.
2. Nếu kèm theo VSD lỗ lớn, xuất hiện với tỉ lệ 17%-33% bệnh nhân COA, lựa chọn một trong các procedures sau:
 - a. COA và VSD sửa cùng lúc nếu VSD không giới hạn (non-restrictive)

- b. Chỉ sửa COA nếu VSD giới hạn (restrictive). Khoảng 40% VSD giới hạn sẽ tự đóng.
- c. Banding động mạch phổi nếu áp lực động mạch phổi cao sau khi phẫu thuật COA. Sau khi VSD đóng, PA band được loại bỏ từ 6-24 tháng tuổi.

Procedure



- Trên cùng: Nối 2 đầu hay end-to-end anastomosis
- Giữa: Subclavian flap procedure
- Dưới cùng: Patch aortoplasty

Tỉ lệ tử vong

- Tỉ lệ tử vong trong phẫu thuật COA dưới 1.5%. Tỉ lệ tử vong trong sửa COA và VSD cùng lúc dưới 10%.

Biến chứng

- Suy thận sau phẫu thuật là biến chứng thường gặp nhất gây tử vong
- Tắc nghẽn hoặc re-coarctation xuất hiện với tỉ lệ 6% đến 33% bệnh nhân, nhưng tỉ lệ tái phát thấp hơn sau phẫu thuật so với sau balloon angioplasty.

Theo dõi sau phẫu thuật

- Tái khám mỗi 6-12 tháng để kiểm tra COA tái phát, đặc biệt khi phẫu thuật được thực hiện trong năm đầu đời.
- Balloon angioplasty (có hoặc không có stent) có thể được thực hiện nếu tái hẹp đáng kể.