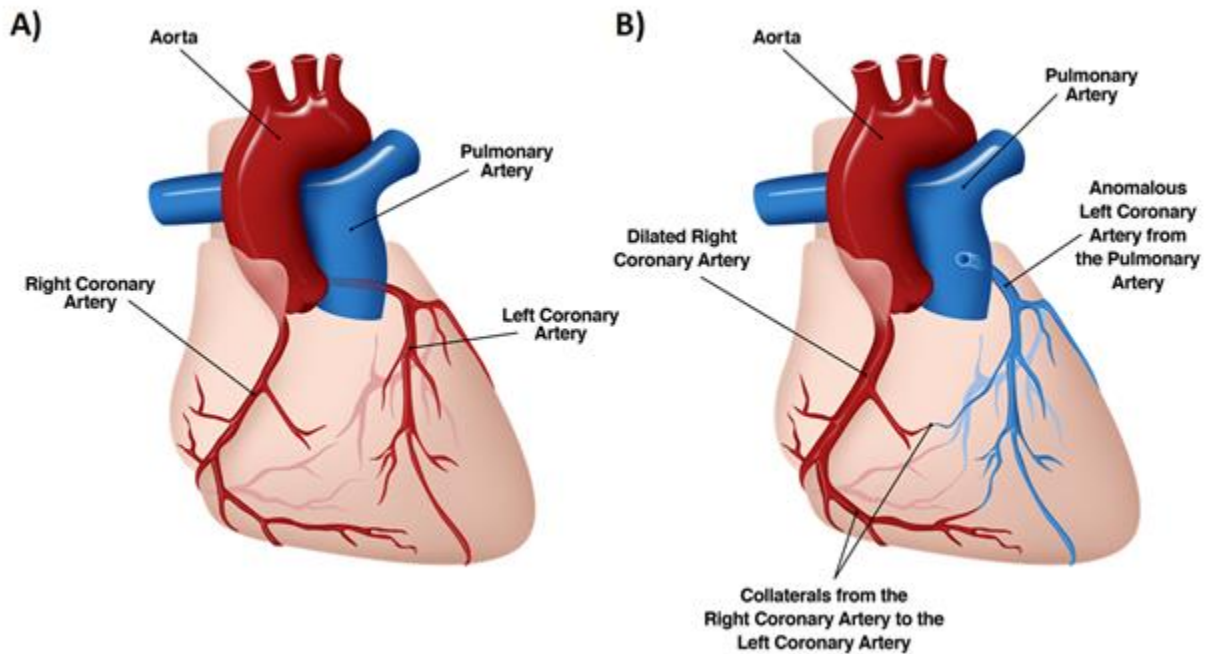


HỘI CHỨNG ALCAPA

Nguồn:

1. <http://timmachhoc.vn/tong-quan-cac-van-de-tim-mach-hoc/654-msct-64-trong-hi-chng-alcapa.html>
2. <https://emedicine.medscape.com/article/893290-overview>
3. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4975369/>

Người dịch: BS Phạm Thị Đào, khoa Y, ĐH Duy Tân



A. Động mạch vành bình thường

B. Động mạch vành lạc chỗ trong HC Alcapa

Hội chứng **ALCAPA** (The Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery) là một bất thường bẩm sinh hiếm gặp của động mạch vành (ĐMV), trong đó ĐMV trái xuất phát bất thường từ động mạch phổi thay vì từ động mạch chủ.

ALCAPA được mô tả đầu tiên vào năm 1866. Mô tả triệu chứng lâm sàng đầu tiên kết hợp với những đặc điểm trên sinh thiết tử thi được mô tả bởi Bland và cộng sự vào năm 1933, cho nên hội chứng này còn gọi là hội chứng Bland-White-Garland.

Thông thường trẻ khỏe chỉ một vài tháng sau khi trẻ bắt đầu có triệu chứng của bệnh tim. Thỉnh thoảng những bệnh nhân có thể không có triệu chứng ngay cả khi đến tuổi trưởng thành nhưng thường trẻ tử vong xảy ra trong giai đoạn còn nhỏ. Khoảng 85% bệnh nhân ALCAPA chết khi còn nhỏ và ALCAPA gặp ở người lớn tuổi là rất hiếm.

Sinh lý bệnh

Sinh lý bệnh của hội chứng ALCAPA rất thay đổi, phụ thuộc vào tuổi bệnh nhân, áp lực/kháng lực mạch máu phổi, sự hiện diện của tuần hoàn bàng hệ giữa ĐMV trái và ĐMV phải và mức độ thiếu máu cơ tim. Sinh lý bệnh của ALCAPA được chia làm bốn giai đoạn:

Giai đoạn 1: Trong giai đoạn bào thai hoặc những ngày đầu sau sinh, kháng lực mạch máu phổi cao và áp lực ĐMP bằng với áp lực ĐMC. Tình trạng bão hòa và tưới máu cơ tim còn đầy đủ và không có tình trạng thiếu máu cơ tim và suy chức năng thất trái.

Giai đoạn 2: Trong những ngày đầu đến tuần đầu sau sinh, kháng lực mạch máu phổi giảm một cách bình thường. Áp lực mạch máu phổi giảm một cách đột ngột, không đủ để cung cấp máu vào ĐMV trái xuất phát từ ĐMP (ALCAPA). Dòng máu phụt vào ĐMV trái được cung cấp bởi tuần hoàn bàng hệ từ ĐMV phải. Ở thời điểm này dòng máu trong ALCAPA là dòng phụt ngược. Dòng tuần hoàn bàng hệ từ ĐMV phải gặp kháng lực cao của giồng cơ tim thất trái và dòng phụt ưu thế xảy ra vào ĐMP có kháng lực thấp. Tình trạng này dẫn đến thiếu máu cơ tim thất trái và ở thời điểm này trẻ có thể có dấu hiệu thiếu máu cơ tim trên lâm sàng. Với dòng phụt ngược của máu có độ bão hòa oxy cao vào trong ĐMP, một luồng thông từ trái sang phải có thể hiện diện (left-to-right shunt) phát hiện bởi chụp mạch vành can thiệp.

Giai đoạn 3: Thật hiếm gặp, tuần hoàn bàng hệ lớn xảy ra giữa ĐMV trái và ĐMV phải, điều này dẫn đến tình trạng tưới máu cơ tim được cung cấp đầy đủ và trẻ sẽ có ít hoặc không có triệu chứng lâm sàng. Trẻ có thể sống đến tuổi trưởng thành.

Giai đoạn 4: Trong giai đoạn cuối này, tuần hoàn bàng hệ không đủ, dòng phụt ngược vào trong ĐMP tồn tại và hiện tượng trộm máu cơ tim tiếp tục xảy ra. Ở giai đoạn này, bệnh nhân có triệu chứng thiếu máu cơ tim trên lâm sàng.

Thiếu máu cơ tim xảy ra ở vùng trước bên gây ra dẫn thất trái và rối loạn chức năng thất trái toàn bộ. Hở van 2 lá thường gặp thứ phát sau nhồi máu cơ nhủ hoặc do dẫn vòng van hoặc phối hợp cả hai. Dẫn nhĩ trái và sung huyết phổi xảy ra gây ra các triệu chứng của sung huyết phổi thêm vào các triệu chứng của đau thắt ngực.

Lâm sàng

Vào năm 1933 Bland và c/s mô tả đầu tiên về dấu hiệu lâm sàng của trẻ ALCAPA. Trẻ em có những cơn khó thở, chán ăn, chậm phát triển.

Đối với trẻ lớn hoặc người trưởng thành, bệnh nhân đau ngực khi gắng sức, khó thở, ngất, một số trường hợp tử vong liên quan đến gắng sức.

Khám lâm sàng thấy dấu hiệu của tim lớn, nhịp nhanh, âm thổi của hở van 2 lá, dấu hiệu của suy tim sung huyết.

Dấu hiệu lâm sàng của ALCAPA không đặc hiệu: Viêm cơ tim và bệnh cơ tim dẫn nữ là những chẩn đoán phân biệt ở những trẻ có dẫn thất trái và suy tim. Cần nghĩ đến ALCAPA ở những trẻ có dẫn thất trái và suy tim.

Chẩn đoán

Chẩn đoán dựa vào lâm sàng, cần phân biệt với bệnh cơ tim dẫn nữ; xét nghiệm máu và X quang phổi không đặc hiệu, các xét nghiệm về sống còn cơ tim như siêu âm tim gắng sức với dobutamine, SPECT và PET đều không đặc hiệu.

Điều trị ALCAPA chủ yếu là điều trị phẫu thuật, điều trị nội chỉ dùng để ổn định bệnh nhân cho phẫu thuật.

Biến chứng và tiên lượng

Biến chứng và tiên lượng, ngay cả khi những bệnh nhân có dẫn thất trái nặng, rối loạn chức năng thất trái toàn bộ và hở van 2 lá thì biến chứng và tiên lượng thường rất tuyệt vời sau phẫu thuật chỉnh sửa ĐMV trái xuất phát bất thường từ ĐMP.