

**ĐIỀU TRỊ HỘI CHỨNG MẤT PROTEIN RUỘT
SAU PHẪU THUẬT FONTAN VỚI PHƯƠNG PHÁP MỞ CỬA SỔ
GIỮA ỚNG MẠCH NHÂN TẠO VÀ NHĨ PHẢI**

Đỗ Anh Tiến, Nguyễn Trần Thủy*,
Nguyễn Công Hưu*, Trần Đức Đại*, Lê Ngọc Thành**

TÓM TẮT:

Hội chứng mất protein ruột (Protein losing enteropathy - PLE) là một biến chứng hiếm gặp song rất nặng sau phẫu thuật Fontan. Nguyên nhân do áp lực tĩnh mạch hệ thống tăng lên làm tăng áp lực của hệ bạch mạch ruột gây mất protein ruột. Điều trị PLE bao gồm điều trị thuốc (lợi tiểu, vận mạch, corticoid, truyền albumin...), can thiệp tim mạch, phẫu thuật. Tại Trung tâm tim mạch - Bệnh viện E, chúng tôi đã điều trị cho một trường hợp bệnh nhân có PLE sau phẫu thuật Fontan với phương pháp điều trị: phẫu thuật mở cửa sổ (nối thông giữa ống mạch nối tĩnh mạch chủ dưới vào động mạch phổi với nhĩ phải), và điều trị nội khoa. Kết quả sau điều trị tốt. Chúng tôi xin thông báo ca lâm sàng.

SUMMARY:

Protein-losing enteropathy (PLE) is a rare but life-threatening complication after the Fontan operation. It is caused by the elevated systemic venous pressures associated with the Fontan circulation cause the intestinal protein loss by increased pressures in the enteric lymphatic system. Treatment of PLE includes: drug treatment (diuretics, inotropic agents, steroids, albumin human...), surgery (fenestration- connection Gore tex with right atrium), Intervention. In Cardiovascular center - E hospital, We treated for patient who had PLE after Fontan operation by fenestration and drugs therapy. The result is good. The case report is the purpose of our study.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ:

Hội chứng mất protein ruột là một trong những biến chứng hiếm gặp sau phẫu thuật Fontan, song đây là một biến chứng rất nặng gây tỷ lệ tử vong cao. Biểu hiện của hội chứng PLE bao gồm các triệu chứng sau:

bệnh nhân (BN) mệt mỏi, phù hai chi dưới, dịch cổ chướng, tràn dịch màng phổi kéo dài, tràn dịch màng tim, tiêu chảy mạn tính, nồng độ protein và tỷ lệ albumin trong máu thấp, áp lực động mạch phổi thường ≥ 15 mmHg.... Nguyên nhân là do sau phẫu thuật Fontan làm áp lực trong tĩnh mạch hệ thống tăng cao làm cho áp lực trong hệ bạch mạch của đường tiêu hoá (ruột) cũng tăng cao gây mất protein ra bên ngoài mạch. Có 3 phương pháp điều trị PLE gồm: Điều trị nội khoa với thuốc lợi tiểu, thuốc vận mạch, bù Albumin...; Điều trị phẫu thuật; Can thiệp tim mạch. Tại Trung tâm tim mạch - Bệnh viện E, chúng tôi đã điều trị cho BN có PLE sau phẫu thuật Fontan với phương pháp mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và nhĩ phải, kết hợp điều trị thuốc. Xin giới thiệu BN dưới đây:

II. GIỚI THIỆU BỆNH NHÂN

Bệnh nhân: Nguyễn Xuân Kh, nam giới, 14 tuổi' Bắc Giang.

- Vào viện ngày 29/6/2012 với chẩn đoán: Thất phải hai đường ra, đảo gốc động mạch, thông liên thất, hẹp khít tại van và dưới van động mạch phổi. Đã phẫu thuật Glenn cách đây 1 năm.

- Triệu chứng khi vào viện: Tím môi và đầu chi; SpO2 88%; NYHA II; Siêu âm tim: Cầu nối Glenn thông tốt; Áp lực động mạch phổi: 14 mmHg. Xét nghiệm sinh hoá: Bình thường

- BN được phẫu thuật Fontan với miệng nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo Gore - Tex đường kính

** Trung tâm Tim mạch, Bệnh viện E*

Người chịu trách nhiệm khoa học: PGS.TS Lê Ngọc Thành

Email: lengocthanh61@gmail.com

Ngày nhận bài: 06/05/2013

Ngày Cho Phép Đăng: 11/05/2013

Phân Biện Khoa học: PGS.TS. Đặng Ngọc Hùng,

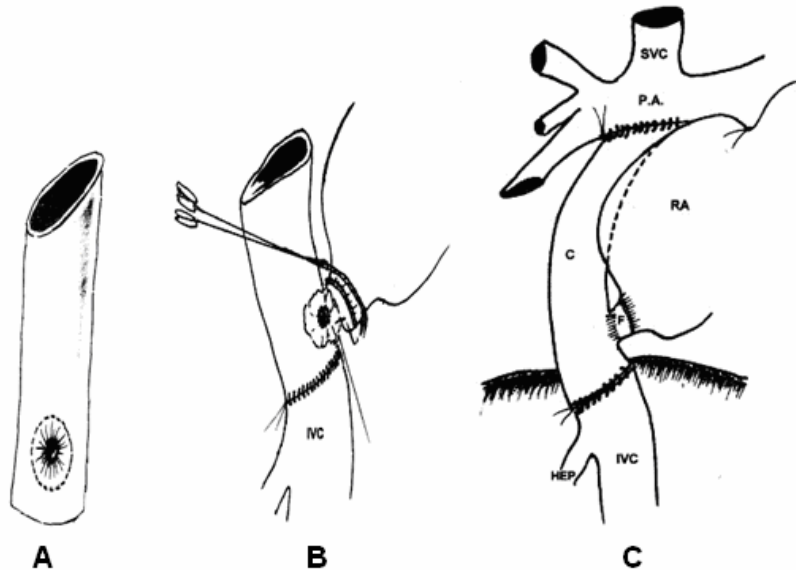
GS.TS. Bùi Đức Phú

20mm. Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo: 255 phút; thời gian cặp động mạch chủ 69 phút

- Diễn biến tại hồi sức: BN thở máy trong 28 ngày, thiếu niệu phải đặt thẩm phân phúc mạc, xuất huyết tiêu hoá. BN biểu hiện hội chứng mất protein ruột với các triệu chứng sau: Suy tim: NYHA IV; Phù 2 chi dưới, mềm, trắng; Cổ chướng: SA nhiều dịch ổ

bụng (+++); Tràn dịch màng phổi kéo dài; Áp lực động mạch phổi 18 mmHg; Protein máu: 45g/L; Albumin máu: 26 g/L.

- BN được điều trị thuốc vận mạch: Adrenalin, Noradrenalin, lợi tiểu, bù Albumin. BN được chỉ định mổ lại mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và nhĩ phải; theo sơ đồ minh họa dưới đây:



MINH HỌA PHẪU THUẬT MỞ CỬA SỔ (FENESTRATION)

A: chuẩn bị chỗ mở cửa sổ ở mạch nhân tạo; B: nối mạch nhân tạo và chỗ mở nhĩ phải; C: cửa sổ sau khi được mở

- Kết quả sau mổ BN đỡ mệt (NYHA II) hết phù, SA hết dịch ổ bụng, hết dịch khoang màng phổi và rút dẫn lưu màng phổi sau 5 ngày. Xét nghiệm trước khi ra viện:(Protein: 87 g/L; Albumin: 47 g/L). BN ra viện 29/1/2013. BN ổn định.

III. BÀN LUẬN:

Hội chứng mất protein ruột là một trong những biến chứng ít gặp song rất nguy hiểm, đe dọa đến tính mạng của BN. Theo nghiên cứu của Mertens, BN sau phẫu thuật Fontan có PLE là 3,8%[3], của Feldt và cộng sự tại Mayo Clinic (từ năm 1973 đến 1987) là 11% [1]. Để chẩn đoán PLE dựa vào các triệu chứng liên quan đến mất protein ruột như là mệt mỏi, phù hai chi dưới, bụng cổ chướng, tràn dịch màng phổi kéo

dài... xét nghiệm có protein trong máu thấp, hàm lượng albumin trong máu giảm. BN của chúng tôi có đầy đủ các triệu chứng của PLE: Lâm sàng suy tim NYHA IV, sụt cân nhiều sau mổ (15kg), phù mềm hai chi dưới kéo dài, bụng cổ chướng, tràn dịch màng phổi kéo dài - chúng tôi phải đặt lại dẫn lưu khoang màng phổi nhiều lần (kéo dài trong 3 tháng). Xét nghiệm protein máu, Albumin máu thấp. Chụp Xquang ngực, SA tìm qua thành ngực thấy hình ảnh tràn dịch màng phổi. Theo nghiên cứu của Mertens ở 114 BN có PLE sau phẫu thuật Fontan có thể gặp các triệu chứng trên với các tỷ lệ khác nhau: Mệt mỏi (3,5%),phù mềm hai chi dưới (79%), cổ chướng (53%), tràn dịch màng phổi (22%), tiêu chảy mạn tính (11%), xét nghiệm

albumin là $2,4 \pm 0,6$ mg/ dl [2], [3]. Như vậy ta thấy rằng các triệu chứng của PLE rất đa dạng.

Khái niệm mở cửa sổ được Drs.Hillel Laks and Bridges nêu ra năm 1990 trong phẫu thuật Fontan, được chỉ định cho BN phẫu thuật Fontan có nguy cơ cao: BN lớn tuổi, áp lực động mạch phổi > 15mmHg, sức cản phổi > 2mm Hg/L - phút/ m2, động mạch phổi bị xoắn vặn...Hiện nay chỉ định có nên mở cửa sổ hay không trong phẫu thuật Fontan vẫn còn đang bàn cãi. BN của chúng tôi khi tiến hành phẫu thuật Fontan đã không mở cửa sổ (Áp lực động mạch phổi 14mmHg, hình ảnh chụp mạch thấy miệng nối Glenn thông tốt, không có hình ảnh xoắn vặn động mạch phổi, rất ít tuần hoàn bàng hệ chủ phổi). Sau mổ BN có hội chứng PLE, mặc dù đã điều trị nội khoa tích cực, song các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm không cải thiện, chúng tôi tiến hành làm thông tim đo áp lực động mạch phổi: áp lực động mạch phổi tăng cao 18mmHg, BN đã được chỉ định làm phẫu thuật mở cửa sổ, sau mổ các lâm sàng BN ổn định (NYHA II), xét nghiệm protein máu, albumin máu bình thường, hết tràn dịch đa màng. Theo tác giả Mertens, Jacobs M, Rychik J: phẫu thuật mở cửa sổ có vai trò quan trọng trong điều trị PLE [3],[4],[5]. Hiện nay với kỹ thuật tim mạch can thiệp ngày càng phát triển, tại các nước tiên tiến, các tác giả thường can thiệp qua da để mở cửa sổ cho kết quả rất tốt. Hy vọng trong tương lai chúng tôi có thể áp dụng kỹ thuật mở cửa sổ qua da để điều trị cho BN có hội chứng mất protein ruột sau phẫu thuật Fontan.

IV. KẾT LUẬN:

Hội chứng mất protein ruột là một biến chứng nặng sau phẫu thuật Fontan. Kỹ thuật phẫu thuật mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và nhĩ phải kết hợp với điều trị nội khoa là phương pháp điều trị biến chứng này có hiệu quả.

TÀI LIỆU THAM KHẢO:

- 1, Feldt R, Driscoll D, Offord K, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:672-80.
- 2, Jacobs M, Rychik J, Byrum C, Norwood WJ. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: resolution after baffle fenestration. Ann Thorac Surg 1996;61:206-8.
- 3, Luc Mertens, Donald J. Hagler, Ursula Sauer et al. Protein - losing enteropathy after the Fontan operation: An international multicenter study. J Thoracic Cardiovasc Surg 1998; 115: 1063 - 1073
- 4, Mertens L, Dumoulin M, Gewillig M. Percutaneous fenestration of the atrial septum reduces protein-losing enteropathy after the Fontan operation. Br Heart J 1994;72 : 591-2.
- 5, Rychik J, Suh E, Rome J, Jacobs M. Experience with late fenestration for complications after the Fontan operation (abstract). Circulation 1996;94(Suppl): I296.