

GÂY MÊ CHO BỆNH NHÂN CÓ BẤT THƯỜNG BẨM SINH ĐỘNG MẠCH VÀNH TRÁI: NHÃN MỘT TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Trần Việt Đức^{1,✉}, Nguyễn Anh Huy²
Phạm Quang Minh^{1,3}, Nguyễn Hữu Tú^{1,3}

¹Bệnh viện Đại học Y Hà Nội
²Bệnh viện Đa khoa Quốc tế Vinmec Times city
³Trường Đại học Y Hà Nội

Hội chứng ALCAPA (Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery) là một dị tật động mạch vành bẩm sinh hiếm gặp, đặc trưng bởi vị trí bất thường của động mạch vành trái xuất phát từ động mạch phổi thay vì động mạch chủ. Giai đoạn khởi mê và duy trì mê có nhiều điểm cần chú ý do nhiều thay đổi sinh lý bệnh: duy trì đủ huyết áp tâm trương, duy trì tiền gánh, thể tích nhát bóp tối ưu và ngăn ngừa nhịp tim nhanh. Đồng thời cần thông qua đánh giá huyết động và hiệu quả sửa chữa của phẫu thuật bằng siêu âm tim qua thực quản trong mổ để đánh giá nhanh và chính xác, giúp bác sĩ gây mê và phẫu thuật viên đưa ra các điều trị tối ưu.

Từ khóa: Hội chứng ALCAPA, mạch vành, quản lý gây mê, siêu âm tim qua thực quản.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng ALCAPA (Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery) là một dị tật động mạch vành bẩm sinh hiếm gặp, đặc trưng bởi vị trí bất thường của động mạch vành trái xuất phát từ động mạch phổi thay vì động mạch chủ. Nó còn được gọi là hội chứng Bland-White-Garland (BWG) vì nó được mô tả lâm sàng bởi Bland, White và Garland vào năm 1933.¹ Nó chiếm 0,24 - 0,46% trong tất cả các dị tật tim bẩm sinh và tỷ lệ mắc bệnh ở trẻ sinh sống là 1/300.000.² Trong báo cáo của chúng tôi, thông qua một ca lâm sàng phẫu thuật sửa chữa hội chứng ALCAPA ở người trưởng thành, chúng tôi mong muốn chia sẻ và thảo luận cách quản lý gây mê và ứng dụng sử dụng siêu âm tim qua thực quản (TEE) trong phẫu thuật hội chứng này.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nữ 29 tuổi, tiền sử phát hiện bệnh động mạch vành (không rõ chẩn đoán chính xác) 10 năm nay, không có điều trị gì đặc biệt. Đợt bệnh này diễn ra trước nhập viện khoảng 2 tuần với triệu chứng chính là khó thở nhiều khi gắng sức (leo hai tầng cầu thang), nghe tim đều, thổi tâm thu 3/6 ở mỏm tim, các thăm khám hệ thống khác, xét nghiệm huyết học và sinh hóa máu đều bình thường. Điện tim 12 chuyển đạo ghi nhận nhịp xoang, T âm ở $V_1 - V_3$. Nghiệm pháp gắng sức dương tính về bệnh tim thiếu máu cục bộ (biểu hiện đau nặng ngực, điện tim có ST chênh xuống nhiều ở $V_4, V_5, V_6, D_{II}, D_{III}, aVF (-4,2mm)$, chênh lên ở aVR). Siêu âm tim qua thành ngực có phân suất tống máu (EF) 59%, không có tổn thương van tim đáng kể, đường kính thất trái cuối tâm thu/cuối tâm trương 49/34mm, áp lực động mạch phổi tâm thu 30mmHg. Đường kính của động mạch vành phải là 7,2mm tại điểm rộng nhất và giãn ngoài ngoèo, có dòng chảy rối dọc vách liên thất. Động mạch vành trái không được quan sát đi

Tác giả liên hệ: Trần Việt Đức

Bệnh viện Đại học Y Hà Nội

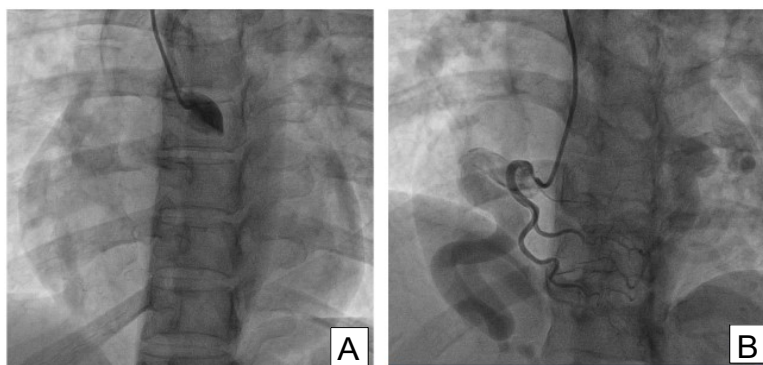
Email: ductran.hmu@gmail.com

Ngày nhận: 21/09/2023

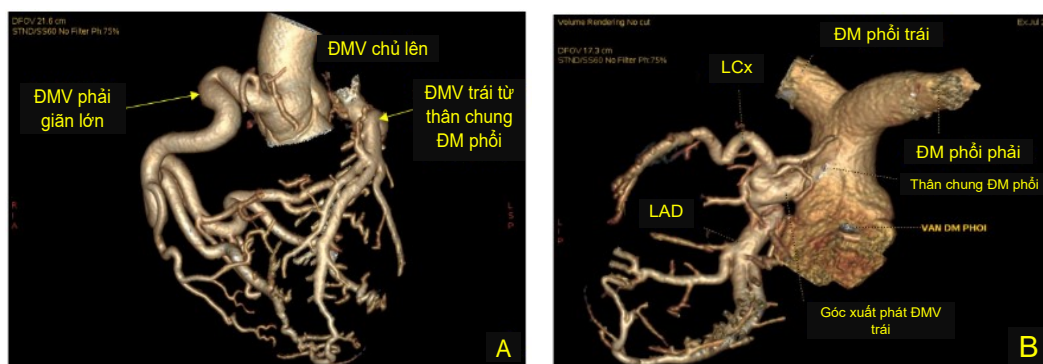
Ngày được chấp nhận: 17/10/2023

ra khỏi động mạch chủ. Không thấy bất thường chỗ đổ vào của động mạch phổi. Kết quả chụp động mạch vành qua da và MSCT động mạch vành cho thấy không thể quan sát được lối ra của động mạch vành trái từ xoang vành (Hình

1A), có hai nhánh chức năng cấp máu cho cơ thất, hình giãn lớn động mạch vành phải (Hình 1B, 2A), bàng hệ sang động mạch vành trái, hợp lưu thành thân chung, đổ vào thân chung động mạch phổi (Hình 1B, Hình 2B).



Hình 1. Chụp động mạch vành qua da trước mổ



Hình 2. MSCT mạch vành trước mổ

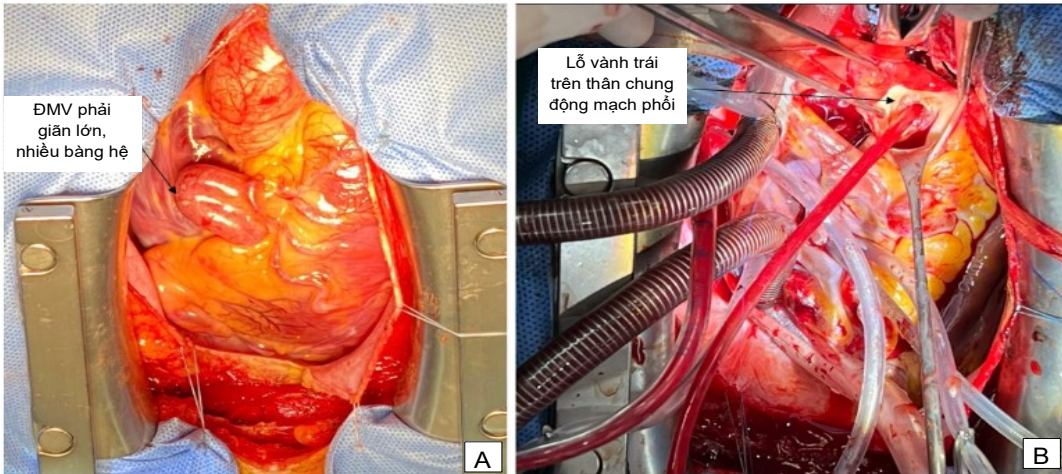
Sau khi khẳng định chắc chắn chẩn đoán bệnh nhân có bất thường giải phẫu động mạch vành trái xuất phát từ động mạch phổi, phẫu thuật sửa chữa lại thương tổn được lên kế hoạch cụ thể. Tại phòng mổ ngày phẫu thuật, bệnh nhân được đặt đường truyền G18 tay phải với dịch truyền Ringerfundin, theo dõi huyết áp động mạch xâm lấn qua catheter động mạch quay tay trái, theo dõi điện tim hai chuyển đạo D_{II} và V₁, bão hòa oxy qua monitor, làm giảm đau gây tê mặt phẳng cơ dựng sống hai bên với liều đầu ropivacain 0,375% 15ml mỗi bên, sau đó được khởi mê bằng fentanyl (3 mcg/kg) và midazolam tiêm tĩnh mạch (0,15

mg/kg). Thông khí được bắt đầu khi bệnh nhân mất tri giác và phản xạ mi mắt, đặt nội khí quản khi đủ thời gian chờ sau khi tiêm rocuronium (1 mg/kg). Catheter tĩnh mạch cảnh trong bên phải được đặt thành công dưới hướng dẫn siêu âm. Đầu dò TEE được đặt vào thực quản ngay sau đó. Toàn bộ quá trình khởi mê huyết áp và tần số tim của bệnh nhân được duy trì ổn định (tần số tim 70 - 85 chu kì/phút, huyết áp trung bình 80mmHg). Gây mê được duy trì bằng sevofluran điều chỉnh với FiO₂ 40% đến khi bắt đầu khởi phát hệ thống tim phổi nhân tạo (cardiopulmonary bypass, CPB) thì chuyển sang propofol TCI đảm bảo BIS ổn định ở mức

40 - 50, kết hợp fentanyl truyền tĩnh mạch 2 mcg/kg/giờ và rocuronium nhắc lại mỗi 45 phút đảm bảo TOF 0%. Cung lượng tim và thể tích nhất bóp được theo dõi qua siêu âm tim qua thực quản, đảm bảo không bị giảm quá mức nền và đồng thời giữ cho nhịp tim không tăng quá mức.

Tổn thương được bộc lộ trong mổ như

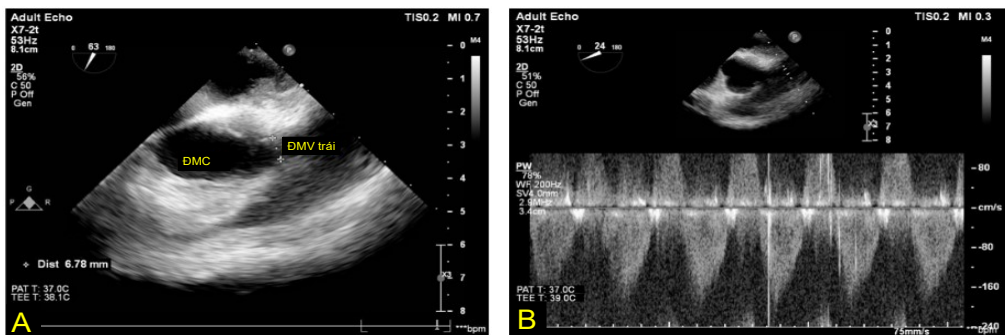
ảnh: động mạch vành phải giãn ngoằn ngoèo (Hình 3A). Phẫu thuật viên bộc lộ thân chung động mạch phổi tim lỗ vành trái, nằm ngay trên xoang van động mạch phổi trái (Hình 3B). Tách lỗ vành trái, kéo dài và nối với mặt sau động mạch chủ lên bằng một ống mạch đường kính 8mm tạo hình từ đoạn mạch nhân tạo.



Hình 3. Bất thường giải phẫu bộc lộ trong mổ

Thời gian kẹp động mạch chủ 130 phút, thời gian CPB 158 phút. Quá trình cai CPB thuận lợi với liều dobutamin duy trì 5 mcg/kg/phút, không phải chống rung sau khi thả kẹp động mạch chủ. Nhịp tim xoang tần số 76 chu kì/phút, huyết áp trung bình 80 - 90mmHg. Quan sát bằng TEE cho thấy hình ảnh động mạch vành trái từ động mạch chủ cách vòng van động mạch chủ

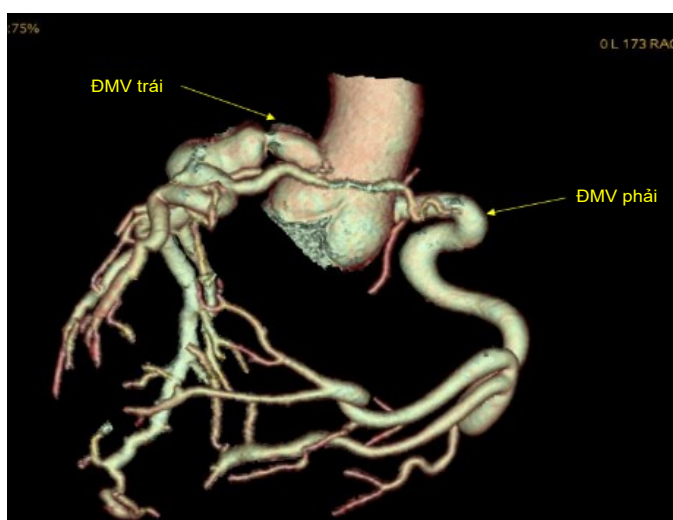
khoảng 10mm, đường kính khoảng 7mm (Hình 4A), ghi nhận phổ Doppler dòng chảy trong động mạch vành trái sau chuyển vị (Hình 4B), đồng thời ghi nhận co bóp cơ thất trái tốt, duy trì thể tích nhất bóp và cung lượng tim tương đương với trước mổ, van hai lá bình thường. Kết thúc ca phẫu thuật, bệnh nhân được đưa đến phòng hồi sức và thở máy.



Hình 4. Hình ảnh động mạch vành trái xuất phát từ động mạch chủ (A) và phổ Doppler qua động mạch vành trái sau chuyển vị (B)

Bệnh nhân được hồi sức theo phác đồ của phòng hồi sức tim mạch, Bệnh viện Đại học Y Hà Nội, rút ống nội khí quản sau mổ 24 giờ. Điện tâm đồ 12 chuyển đạo ngay sau mổ và sau mổ 24 giờ không ghi nhận biến đổi ST-T. Quá trình theo dõi không có biến động nhiều về huyết động, không suy chức năng gan, thận. Siêu âm tim qua thành ngực sau mổ ngày 2 cho thấy không có bất thường vận động các thành tim, EF 58%, áp lực động mạch phổi tâm thu 20mmHg. Troponin T hs theo dõi hàng ngày giảm dần (961 → 582 → 269 → 174 → 33

ng/L), proBNP 3035 pg/ml. Kết quả chụp MSCT mạch vành cho thấy đoạn mạch vành trái có chỗ hẹp nhất 5mm nhưng lưu thông tốt (Hình 5). Bệnh nhân được ra viện sau mổ 12 ngày, điều trị ngoại trú bằng aspirin 81 mg/ngày. Kết quả kiểm tra lại sau mổ 1 tháng rất tích cực: triệu chứng cơ năng có cải thiện (bệnh nhân không còn khó thở khi leo 2 tầng cầu thang). Siêu âm tim: EF 66%, van hai lá hở nhẹ, đường kính gốc động mạch vành phải 6,7mm, đường kính gốc động mạch vành trái 5,4mm, lưu thông tốt. Nghiệm pháp gắng sức âm tính với dấu hiệu thiếu máu cơ tim.



Hình 5. Kết quả chụp MSCT mạch vành sau mổ (nhìn từ sau)

III. BÀN LUẬN

Trong hội chứng ALCAPA, lưu lượng máu mạch vành trái thiếu hụt trầm trọng gây thiếu máu cục bộ cơ tim với biểu hiện lâm sàng khó thở/đau ngực khi gắng sức, rối loạn nhịp thất, nhồi máu cơ tim, giãn buồng tim trái và hở van hai lá.^{3,4} Các yếu tố quyết định sự xuất hiện của các triệu chứng là áp lực động mạch phổi, áp lực cuối tâm trương thất trái và mức độ tuần hoàn bàng hệ giữa cả hai hệ thống động mạch vành trái và phải. Chụp động mạch vành và siêu âm tim qua thành ngực là những phương pháp được sử dụng phổ biến nhất trong chẩn

đoán.⁵ Trong 5% trường hợp, các dị tật như còn ống động mạch, thông liên nhĩ, thông liên thất, tứ chứng Fallot, hẹp eo động mạch chủ, hội chứng giảm sản tim trái cũng có thể đi kèm.⁶ Phương pháp điều trị là phẫu thuật sửa chữa bao gồm việc chuyển vị động mạch vành trái.

Việc quản lý gây mê ở những bệnh nhân được chẩn đoán mắc ALCAPA tương tự như việc quản lý thiếu máu cục bộ mạch vành có hoặc không có bệnh cơ tim. Sự giảm cơ bóp cơ tim có thể xảy ra trong quá trình khởi mê và duy trì mê. Điều quan trọng là duy trì đủ huyết

áp tâm trương, duy trì tiền tải tối ưu và ngăn ngừa nhịp tim nhanh. Mục đích chính là đảm bảo tưới máu mạch vành đầy đủ, duy trì sức cản mạch máu hệ thống bình thường hoặc thấp, bảo tồn khả năng co bóp của cơ tim và không giảm áp lực động mạch phổi – phù hợp với khuyến cáo điều trị và quản lý gây mê cho bệnh nhân ALCAPA của Hội Gây mê hồi sức Đức năm 2021.⁷ Tiền gánh được tối ưu hóa để đảm bảo cung cấp đủ cung lượng tim (cardiac output, CO). Ở những bệnh nhân này, thể tích nhát bóp được theo dõi thay vì CO, vì CO thay đổi theo nhịp tim.

Bệnh nhân được khởi mê bằng fentanyl liều 3 mcg/kg và midazolam 0,15 mg/kg. Trong bối cảnh không có etomidate – loại thuốc khởi mê nhiều ưu điểm cho các phẫu thuật tim, ketamin không phù hợp do tác dụng gây nhịp tim nhanh, propofol có tác động bất lợi tới huyết động thì fentanyl – midazolam giúp khởi mê một cách êm dịu, tránh tụt huyết áp đáng kể và được chứng minh hiệu quả duy trì huyết động và nhịp tim cũng như độ mê cần thiết qua nhiều nghiên cứu.⁸⁻¹⁰ Việc đặt nội khí quản phải được thực hiện thuận lợi nhất có thể. Cần thận trọng trước nguy cơ giảm tưới máu cơ tim do giảm bão hòa oxy máu và do đó làm trầm trọng thêm tình trạng thiếu máu cục bộ cơ tim mà kết quả là có thể xảy ra ngừng tim và đột tử. Trong trường hợp này, mục tiêu bảo vệ cơ tim phải luôn được đảm bảo, đồng thời các giá trị huyết áp và nhịp tim được giữ trong giới hạn sinh lý, theo khuyến cáo về gây mê cho bệnh nhân có thiếu máu cơ tim cục bộ của Hội Gây mê hồi sức Thế giới năm 2020.¹¹ Việc cài đặt thông khí nhằm mục đích ngăn ngừa tình trạng nhược thán, tăng oxy máu và nhiễm kiềm. FiO₂ thấp ở mức 0,4 được sử dụng để duy trì sức cản mạch máu phổi (PVR) cao. CO₂ cuối thì thở ra được duy trì trong khoảng 40 đến 42mmHg và áp suất riêng phần của oxy cần được theo dõi. PVR thấp sẽ

làm nổi bật hiện tượng “cướp máu vành”. Sự hiện diện của giảm CO₂, tăng oxy máu hoặc nhiễm kiềm làm giảm PVR và gây bất lợi. Sức cản mạch hệ thống thấp được duy trì để có đủ thể tích nhát bóp. Việc giảm mạnh hậu gánh cũng có thể có hại vì nó làm giảm tưới máu vành phải, do đó làm giảm lưu lượng máu đến động mạch vành trái. Các thuốc tăng co bóp cơ tim như dopamine, dobutamine hoặc milrinone nên được sử dụng thận trọng vì chúng làm tăng tiêu thụ oxy của cơ tim, có thể làm trầm trọng thêm tình trạng thiếu máu cục bộ cơ tim.

Ứng dụng TEE trong phẫu thuật rất quan trọng trong việc nhận biết các khiếm khuyết, chẩn đoán và theo dõi các bất thường về chức năng trong phẫu thuật tim. Đặc biệt trong hội chứng ALCAPA, việc đánh giá hở van hai lá, đánh giá lỗ vành và lưu lượng mạch vành là những đánh giá quan trọng của hình ảnh TEE. Trong trường hợp bệnh nhân này, TEE được sử dụng như một phương pháp theo dõi cung lượng tim và thể tích nhát bóp gián tiếp, giúp đánh giá huyết động trong mổ nhằm giảm nguy cơ thiếu máu vành. Đồng thời đánh giá chức năng tim sau mổ để căn cứ sử dụng trợ tim vận mạch hợp lý. TEE còn góp phần quan trọng đánh giá cầu vành mới ngay trong mổ để phẫu thuật viên quyết định các bước xử lý tiếp theo. Sử dụng TEE cho phẫu thuật này cũng phù hợp với khuyến cáo sử dụng TEE cho các quyết định trong phẫu thuật tim mạch của Hiệp hội siêu âm tim Hoa Kỳ năm 2020.¹²

Qua ca lâm sàng này, chúng tôi nhận thấy việc hiểu rõ thay đổi sinh lý bệnh, giải phẫu của người bệnh trong hội chứng ALCAPA là rất quan trọng giúp lên kế hoạch quản lý gây mê cụ thể đúng đắn, đồng thời sử dụng siêu âm tim qua thực quản trong mổ giúp đánh giá đúng và giúp bác sĩ lâm sàng đưa ra quyết định phù hợp với kế hoạch điều trị bệnh nhân.

IV. KẾT LUẬN

Quản lý gây mê thành công trong ALCAPA - một hội chứng bất thường mạch vành bẩm sinh hiếm gặp, đòi hỏi kiến thức tốt về sinh lý bệnh và có một kế hoạch quản lý gây mê cụ thể để tránh các thay đổi bất lợi, đặc biệt trong quá trình khởi mê. Việc sử dụng siêu âm tim qua thực quản trong phẫu thuật có vai trò lớn giúp theo dõi chức năng tim và đánh giá, phát hiện sớm các bất thường sau sửa chữa.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933;8:787-801.
2. Cherian KM, Bharati S, Rao SG. Surgical correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J Card Surg.* 1994;9:386-391.
3. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol.* 2011;34:204-210.
4. Safaa AM, Du LL, Batra R, et al. A rare case of adult type ALCAPA syndrome: presentation, diagnosis and management. *Heart Lung Circ.* 2013;22(6):444-446.
5. Chandra MP, Debabrata B, Ashish G, et al. ALCAPA presenting as acute coronary syndrome in an adult: an interesting case report with short review of literature. *J Cardio Vasc Dis Res.* 2015;6:40-44.
6. Nathan M, Emani S, Marx G, et al. Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery in hypoplastic left hearts: case series and review of literature. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142(1):225-227.
7. Christine Gaik, Thomas Wiesmann. Anaesthesia recommendations for Bland-White-Garland syndrome. <https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/bland-white-garland-syndrome/1708-bland-white-garland-syndrome-2/file.html>. Published 2021. Accessed.
8. Kanaya N, Fujita S, Tsuchida H, et al. The effects of low-dose midazolam for induction of high-dose fentanyl anesthesia for coronary artery bypass graft. *J Anesth.* 1994;8(1):28-31.
9. Lau W, Kovoor P, Ross DL. Cardiac electrophysiologic effects of midazolam combined with fentanyl. *Am J Cardiol.* 1993;72(2):177-182.
10. Hemmati N, Zokaei AH. Comparison of the Effect of Anesthesia With Midazolam-Fentanyl Versus Propofol-Remifentanyl on Bispectral Index in Patients Undergoing Coronary Artery Bypass Graft. *Glob J Health Sci.* 2015;7(5):233-238.
11. Heather Short. Perioperative Myocardial Ischaemia in Non-cardiac Surgery. Update in Anaesthesia. 2020;19-23. <https://resources.wfsahq.org/wp-content/uploads/Myocardial-Ischaemia.pdf>. Published 2020. Accessed.
12. American Society of Echocardiography. Guidelines for the Use of Transesophageal Echocardiography to Assist with Surgical Decision-Making in the Operating Room: A Surgery-Based Approach From the American Society of Echocardiography in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists and the Society of Thoracic Surgeons. https://www.asecho.org/wp-content/uploads/2020/06/TEE-Surgical-Decision-Making_June2020.pdf. Published 2020. Accessed.

Summary

ANAESTHESIA FOR REPAIR THE CONGENITAL LEFT CORONARY ARTERY: A CASE REPORT

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) syndrome (Bland-White-Garland syndrome) is a rarely seen congenital coronary artery anomaly characterized by an abnormally located left coronary artery that arises from the pulmonary artery instead of the aorta. Anesthesia induction and maintenance have significance difference due to many reasons: maintaining adequate diastolic blood pressure, maintaining preload, optimal stroke volume, and preventing tachycardia. It is necessary to evaluate the hemodynamics and repair effectiveness of the surgery using intraoperative transesophageal echocardiography for quick and accurate assessment to assist anesthesiologists and surgeons in providing optimal treatment.

Keywords: ALCAPA syndrome, coronary artery, anesthesia management, transesophageal echocardiography.