

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, CẬN LÂM SÀNG TRƯỚC GHÉP GAN CỦA TRẺ TEO MẬT BẨM SINH TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG

Đặng Ánh Dương[✉], Vũ Thị Thanh

Bệnh viện Nhi trung ương

Teo mật bẩm sinh là bệnh lý hiếm gặp của đường mật nhưng là nguyên nhân hàng đầu gây xơ gan và bệnh gan giai đoạn cuối ở trẻ em. Ghép gan là phương pháp điều trị triệt để duy nhất khi phẫu thuật Kasai thất bại hoặc bệnh tiến triển nặng. Đánh giá lâm sàng và cận lâm sàng trước ghép giúp nhận diện nguy cơ, tối ưu chuẩn bị, cải thiện chăm sóc và nâng cao hiệu quả điều trị. Nghiên cứu trên 39 bệnh nhi tại Bệnh viện Nhi Trung ương, từ 01/2019 đến 06/2024, nhằm đánh giá đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng trước ghép, kết quả cho thấy 87,2% trẻ vàng da, 89,7% lách to, 69,2% tuần hoàn bàng hệ, 35,9% phân bạc màu và 25,6% có cổ trướng. 92,3% giảm hemoglobin; 89,7% giảm tiểu cầu; bilirubin toàn phần trung bình 334,5 $\mu\text{mol/L}$; men gan tăng cao. Hình ảnh CT cho thấy lách to, tăng áp lực tĩnh mạch cửa, xơ gan mất bù. Phần lớn bệnh nhi ở giai đoạn suy gan mạn tính, cần đánh giá toàn diện trước ghép trong tối ưu hóa chuẩn bị và cải thiện tiên lượng điều trị.

Từ khoá: Teo mật bẩm sinh, ghép gan, lâm sàng, cận lâm sàng.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Teo mật bẩm sinh (TMBS) là bệnh lý hiếm gặp của đường mật ngoài gan, đặc trưng bởi tình trạng tắc nghẽn hoặc teo hoàn toàn hệ thống đường mật, dẫn đến ú mật, xơ hóa tiến triển và cuối cùng là xơ gan, bệnh gan giai đoạn cuối ở trẻ nhỏ. Tỷ lệ mắc bệnh dao động từ 1/8.000 đến 1/18.000 trẻ sinh sống, khác nhau giữa các khu vực địa lý và chủng tộc. Mặc dù được xem là bệnh lý hiếm, nhưng TMBS lại là nguyên nhân hàng đầu gây xơ gan và chỉ định ghép gan ở trẻ em trên toàn thế giới.¹

Phẫu thuật Kasai là phương pháp kinh điển nhằm khôi phục lưu thông mật, cải thiện chức năng gan nếu thực hiện sớm. Tuy nhiên, 60 - 80% bệnh nhân vẫn tiến triển xơ gan mạn và cần ghép gan trong những năm đầu đời. Hiệu quả phẫu thuật phụ thuộc vào thời điểm can thiệp, mức độ tổn thương gan, kỹ năng phẫu

thuật và khả năng theo dõi sau mổ.^{2,3} Các nghiên cứu đã chứng minh mối liên quan giữa đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng trước ghép và tiên lượng sau ghép, góp phần tối ưu hóa chỉ định và công tác chuẩn bị trước ghép.^{4,5}

Tại Việt Nam, TMBS là một trong những nguyên nhân hàng đầu dẫn đến chỉ định ghép gan ở trẻ em, đặc biệt tại Bệnh viện Nhi Trung ương - trung tâm thực hiện số ca ghép gan nhi lớn nhất cả nước. Tuy nhiên, hầu hết các nghiên cứu hiện nay chủ yếu tập trung đánh giá kết quả sau phẫu thuật Kasai, trong khi dữ liệu về đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng trước ghép gan ở bệnh nhi TMBS vẫn còn hạn chế. Việc đánh giá toàn diện các biểu hiện lâm sàng, cận lâm sàng trước ghép không chỉ giúp nhận diện sớm yếu tố nguy cơ mà còn góp phần quan trọng trong xác định thời điểm chỉ định ghép tối ưu, dự đoán tiên lượng và xây dựng kế hoạch theo dõi lâu dài. Xuất phát từ thực tế đó, nghiên cứu “Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng của trẻ ghép gan do teo mật bẩm sinh tại Bệnh viện Nhi Trung ương” được thực hiện nhằm bổ sung dữ liệu thực tiễn, góp phần định hướng chiến lược

Tác giả liên hệ: Đặng Ánh Dương

Bệnh viện Nhi trung ương

Email: danganhduong74@gmail.com

Ngày nhận: 08/10/2025

Ngày được chấp nhận: 10/11/2025

chẩn đoán, điều trị và tối ưu hiệu quả ghép gan ở trẻ em.

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

1. Đối tượng

Tất cả các bệnh nhi TMBS được thực hiện phẫu thuật ghép gan tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ tháng 01/2019 đến hết tháng 6/2024.

Tiêu chuẩn lựa chọn

Gồm các bệnh nhi được chẩn đoán TMBS được thực hiện phẫu thuật ghép gan tại bệnh viện Nhi trung ương trong thời gian nghiên cứu.

Tiêu chuẩn loại trừ

Bệnh nhi phẫu thuật ghép gan không do TMBS.

2. Phương pháp

Thiết kế nghiên cứu

Nghiên cứu mô tả loạt ca bệnh, hồi cứu trong thời gian nghiên cứu.

Địa điểm và thời gian nghiên cứu

Nghiên cứu được tiến hành tại Khoa Điều trị tích cực ngoại khoa, Bệnh viện Nhi Trung ương từ tháng 01/2019 đến hết tháng 6/2024.

Cỡ mẫu nghiên cứu

Cỡ mẫu thuận tiện, lấy tất cả các trẻ đủ tiêu chuẩn chọn vào nghiên cứu trong thời gian nghiên cứu trên.

Các bước tiến hành nghiên cứu

- Bước 1: Thiết kế bệnh án nghiên cứu, để đảm bảo tối đa các thông tin thu thập là chính xác.

- Bước 2: Thông qua bệnh án của các bệnh nhân sau phẫu thuật ghép gan để thu thập đầy đủ

các thông tin cần thiết vào bệnh án nghiên cứu.

- Bước 3: Nhập số liệu, xử lý kết quả và viết báo cáo.

Các biến số, chỉ số nghiên cứu

- Đặc điểm chung của nhóm nghiên cứu.

- Đặc điểm suy dinh dưỡng, tiền sử phẫu thuật Kasai và ghép gan của trẻ.

- Phân loại điểm PELD.

- Đặc điểm lâm sàng trước khi ghép gan: vàng da, màu sắc phân, đặc điểm gan, lách.

- Đặc điểm cận lâm sàng.

+ Công thức máu: bạch cầu, hemoglobin, tiểu cầu, prothrombin.

+ Sinh hóa máu: bilirubin toàn phần, AST, ALT, GGT, albumin:

+ Hình ảnh CT gan mật.

Nhập và phân tích số liệu

Bệnh án nghiên cứu được kiểm tra trước và sau khi nhập liệu. Số liệu được nhập bằng phần mềm Epidata 3.1. Sử dụng phần mềm SPSS 22.0 để xử lý và phân tích số liệu. Kết quả nghiên cứu được trình bày bằng bảng số liệu, tỷ lệ phần trăm (%).

3. Đạo đức nghiên cứu

Nghiên cứu được tiến hành dưới sự tuân thủ về mặt y đức, được thông qua Hội đồng Đạo đức Bệnh viện Nhi Trung ương. Nghiên cứu chỉ nhằm phục vụ cho việc nâng cao khám chữa bệnh, ngoài ra không có mục đích nào khác. Mọi thông tin liên quan đến bệnh nhi được giữ bí mật. Các số liệu trong nghiên cứu trung thực, chính xác.

III. KẾT QUẢ

Bảng 1. Một số đặc điểm chung của bệnh nhi tham gia nghiên cứu (n = 39)

Đặc điểm		Số lượng (n)	%
Giới	Nam	15	38,5
	Nữ	24	61,5

Đặc điểm		Số lượng (n)	%
Nhóm tuổi	< 12 tháng	5	12,8
	12 - 23 tháng	15	38,5
	24 - <60 tháng	12	30,8
	≥ 60 tháng	7	17,9
Tuổi trung vị khi nhập viện (tháng)		22 (9 - 168)	
Thời gian trung bình chuẩn bị ghép gan cho bệnh nhi có kế hoạch ghép (ngày)		7,9 ± 6,1 (1 - 33)	
Phân nhóm điểm PELD	PELD < 10	4	10,2
	PELD ≥ 10	35	89,8
Suy dinh dưỡng tại thời điểm trước ghép		18	46,2
Đặc điểm tiền sử phẫu thuật Kasai và ghép gan	Chưa phẫu thuật Kasai	5	12,8
	Đã phẫu thuật Kasai 1 lần	33	84,6
	Đã phẫu thuật Kasai 2 lần	1	2,6
	Đã ghép gan	1	2,6

Có 39 trẻ tham gia nghiên cứu, trẻ trai (38,5%), trẻ gái (61,5%). Thời gian trung bình chuẩn bị ghép gan cho 1 bệnh nhi có bệnh gan giai đoạn cuối đã có kế hoạch ghép là 7,9 ± 6,1 ngày. Có gần 90% trẻ điểm PELD lớn hơn

10 điểm. 46,2% trẻ suy dinh dưỡng tại thời điểm trước ghép. Đa số trẻ đã được phẫu thuật Kasai. Có 1 trẻ (2,6%) đã phẫu thuật ghép gan 1 lần trước đó do TMBS nhưng kết quả thất bại.

Bảng 2. Đặc điểm lâm sàng trước khi ghép gan của trẻ (n = 39)

Đặc điểm lâm sàng	Nam (n = 15)		Nữ (n = 24)		Chung (n = 39)	
	SL	%	SL	%	SL	%
Vàng da	13	86,7	21	87,5	34	87,2
Lách to	13	86,7	22	91,7	35	89,7
Tuần hoàn bàng hệ	10	66,7	17	70,8	27	69,2
Phân bạc màu	4	26,7	10	41,7	14	35,9
Cổ trướng	3	20,0	7	29,2	10	25,6
Xuất huyết dạ dày	0	0,0	3	12,5	3	7,7
Xuất huyết não	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Xuất huyết tiêu hoá	3	20,0	2	8,3	5	12,8
Phù	1	6,7	1	4,2	2	5,1
Triệu chứng khác	2	13,3	3	12,5	5	12,8

Đặc điểm lâm sàng trước khi ghép gan của trẻ thường gặp là vàng da 87,2%; lách to 89,7%; tuần hoàn bàng hệ 69,2%; phân bạc

màu 35,9%; cổ trướng 25,6%; xuất huyết tiêu hoá 12,8%; xuất huyết dạ dày 7,7%; 5,1% có phù và 12,8% có các triệu chứng khác.

Bảng 3. Chỉ số xét nghiệm huyết học, đông máu của trẻ trước ghép gan (n = 39)

Chỉ số	$\bar{X} \pm SD$	Nhỏ nhất	Lớn nhất
Hemoglobin (g/l)	92,4 $\pm$ 17,9	54,0	131,0
Hematocrit (%)	28,1 $\pm$ 5,5	15,8	40,3
Bạch cầu (G/l)	7,2 $\pm$ 3,7	1,8	16,1
Tiểu cầu (G/l)	96,9 $\pm$ 50,9	24,0	243,0
Prothorombin (%)	58,7 $\pm$ 22,8	12,0	101,0
Ure (mmol/l)	3,7 $\pm$ 1,8	1,6	12,2
Creatinin (mmol/l)	26,3 $\pm$ 12,4	7,0	63,1
GOT (U/l)	126,7 $\pm$ 71,5	29,87	361,7
GPT (U/l)	238,2 $\pm$ 119,6	54,8	547,0
GGT (U/l)	92,5 $\pm$ 77,6	13,9	338,9
Bilirubin TP (μ mol/l)	334,5 $\pm$ 244,6	7,47	861,0
Albumin (g/l)	31,8 $\pm$ 4,7	24,8	45,2

Giá trị trung bình hemoglobin; hematocrit là 92,4 $\pm$ 17,9g/l; 28,1 $\pm$ 5,5%; giá trị bạch cầu, tiểu cầu trung bình là 7,2 $\pm$ 3,7 G/l; 96,9 $\pm$ 50,9 G/l và prothorombin trung bình là 58,7 $\pm$ 22,8% thấp hơn ngưỡng bình thường. Giá trị trung bình ure, creatinin là 3,7 $\pm$ 1,8 mmol/l; 26,3 $\pm$

12,4 mmol/l. Men gan ở ngưỡng cao với giá trị trung bình GOT, GPT và GGT lần lượt là 126,7 $\pm$ 71,5 U/L; 238,2 $\pm$ 119,6 U/L và 92,5 $\pm$ 77,6 U/L. Giá trị trung bình Bilirubin toàn phần ở trẻ trước ghép gan cao 334,5 $\pm$ 244,6 μ mol/l. Chỉ số albumin có giá trị trung bình là 31,8 $\pm$ 4,7 g/l.

Bảng 4. Hình ảnh CT của trẻ trước khi ghép gan (n = 39)

Đặc điểm lâm sàng		Nam (n = 15)		Nữ (n = 24)		Chung (n = 39)	
		SL	%	SL	%	SL	%
Lách to	Có	15	100,0	24	100,0	39	100,0
	Không	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Dịch cổ trướng	Có	8	53,3	11	45,8	19	48,7
	Không	7	46,7	13	54,2	20	51,3
Giãn tĩnh mạch thực quản	Có	9	60,0	18	75,0	27	69,2
	Không	6	40,0	6	25,0	12	30,8

Đặc điểm lâm sàng		Nam (n = 15)		Nữ (n = 24)		Chung (n = 39)	
		SL	%	SL	%	SL	%
Nhu mô gan	Đều	3	20,0	2	8,3	5	12,8
	Không	12	80,0	22	91,7	34	87,2
Đường mật giãn	Có	7	46,7	11	45,8	18	46,2
	Không	8	53,3	13	54,2	21	53,8
U gan	Có	0	0,0	0	0,0	0	0,0
	Không	15	100,0	24	100,0	39	100,0
Tĩnh mạch cửa huyết khối	Có	0	0,0	0	0,0	0	0,0
	Không	15	100,0	24	100,0	39	100,0
Tĩnh mạch cửa giãn	Có	1	6,7	3	12,5	4	10,3
	Không	14	93,3	21	87,5	35	89,7
Tĩnh mạch cửa tăng áp lực	Có	8	53,3	18	75,0	26	66,7
	Không	7	46,7	6	25,0	13	33,3
Triệu chứng khác		1	6,7	2	8,3	3	7,7

100% trẻ có lách to; 48,7% có dịch ổ bụng; 69,2% có giãn tĩnh mạch thực quản; 87,2% có nhu mô gan không đều; 46,2% có đường mật giãn; 66,7% có tĩnh mạch cửa tăng áp lực; 10,3% tĩnh mạch cửa giãn. Không có trẻ nào có u gan và có tĩnh mạch cửa huyết khối.

IV. BÀN LUẬN

Nghiên cứu hồi cứu được tiến hành trên 39 bệnh nhi được ghép gan điều trị TMBS tại Bệnh viện Nhi Trung, trong đó, trẻ gái chiếm tỷ lệ cao hơn (61,5%). Về độ tuổi ghép gan, gần 70% từ 12 - 59 tháng. Phân bố này phản ánh thực tế lâm sàng tại Việt Nam, khi phần lớn trẻ được ghép gan sau phẫu thuật Kasai thất bại hoặc khi bệnh tiến triển xơ gan mất bù, thường ở giai đoạn 1 - 3 tuổi. Kết quả này tương đồng với nghiên cứu của Jain tại Bắc Mỹ, ghi nhận nhóm tuổi 1 - 3 chiếm tỷ lệ cao nhất (47,2%).⁶

Kết quả nghiên cứu cho thấy phần lớn bệnh nhi đã được phẫu thuật Kasai trước ghép gan.

Phẫu thuật Kasai nhằm tái lập dòng chảy mật, hạn chế tiến triển xơ gan và bệnh gan giai đoạn cuối. Tuy nhiên, nhiều bệnh nhi vẫn cần ghép gan khi xơ gan đã phát triển. Theo Liwei Liu, hơn 80% bệnh nhi dù phẫu thuật Kasai thành công vẫn phải ghép gan trước tuổi 20.⁷ Nghiên cứu cho thấy có 1 trẻ đã ghép gan trước đó nhưng khối ghép không đạt được chức năng cần thiết, các báo cáo quốc tế về nhu cầu tái ghép trong nhóm ghép gan nhi, thường dao động 2 - 5%.⁵

Giá trị PELD càng cao chứng tỏ bệnh gan càng nặng và nguy cơ tử vong khi chờ ghép càng lớn. Dựa trên điểm số này, các trung tâm ghép gan lập danh sách chờ và ưu tiên những bệnh nhi có điểm PELD cao, nhằm giảm thiểu tử vong trước ghép và phân bổ nguồn gan hiến hợp lý. Trong nghiên cứu của chúng tôi, có gần 90% trẻ điểm PELD lớn hơn 10 điểm. Nghiên cứu của tác giả Nguyễn Hồng Văn Khánh trên trẻ TMBS tại bệnh viện Nhi đồng 2 cũng cho kết quả tương đồng với tỷ lệ là 92,6%.⁸

Suy dinh dưỡng trước ghép gan ở trẻ TMBS có ảnh hưởng rõ rệt đến kết quả hồi sức sau phẫu thuật. Nhiều nghiên cứu cho thấy đây là yếu tố tiên lượng độc lập liên quan đến biến chứng sớm và tử vong sau ghép. Trong nghiên cứu của chúng tôi có trên 40% trẻ suy dinh dưỡng. Nghiên cứu của tác giả Nguyễn Hồng Vân Khánh cũng ghi nhận yếu tố dinh dưỡng liên quan đến tử vong có ý nghĩa thống kê gồm: cân nặng theo tuổi < -2SD, suy dinh dưỡng cấp nặng, chu vi vòng cánh tay < 2,5cm. Do đó đánh giá và tối ưu hóa dinh dưỡng trước ghép là bước quan trọng nhằm cải thiện tiên lượng và giảm biến chứng hậu phẫu.

Về đặc điểm lâm sàng trước ghép gan

Nghiên cứu cho thấy trẻ TMBS trước ghép gan xuất hiện nhiều biểu hiện lâm sàng phản ánh tình trạng xơ gan mất bù và tăng áp lực tĩnh mạch cửa kéo dài. Vàng da (87,2%) là dấu hiệu nổi bật, phù hợp với cơ chế ứ mật mạn tính dẫn đến tăng bilirubin trực tiếp, tương đương với nghiên cứu của Kasahara tại Nhật Bản.⁴ 89,7% trẻ có lách to và tuần hoàn bàng hệ (69,2%) cho thấy phần lớn bệnh nhi đã tiến triển sang tăng áp lực tĩnh mạch cửa. Nghiên cứu của tác giả Kwon cũng cho thấy 70,3% bệnh nhi có lách to, 35,2% tuần hoàn bàng hệ, 45,5% giãn tĩnh mạch dạ dày thực quản.⁵

Phân bạc màu là dấu hiệu lâm sàng đặc trưng, có giá trị chẩn đoán cao trong TMBS. Nghiên cứu ghi nhận biểu hiện này ở 35,9% trường hợp. Do tắc nghẽn đường mật ngoài gan, dịch mật không xuống ruột non, dẫn đến mất sắc tố stercobilin và urobilin khiến phân nhạt, xám trắng/vàng nhạt. Nhiều nghiên cứu cho thấy tỷ lệ trẻ xuất hiện phân bạc màu kéo dài trước chẩn đoán dao động từ 60 - 90%.⁹ Một số quốc gia đã triển khai chương trình tầm soát bằng thẻ màu phân để giúp cha mẹ phát hiện sớm, nhờ đó trẻ được phẫu thuật Kasai trước 60 ngày tuổi và cải thiện tiên lượng lâu dài.^{10,11}

Biểu hiện cổ trướng (25,6%), phù (5,1%), xuất huyết tiêu hóa (12,8%) cho thấy chức năng gan đã suy giảm nghiêm trọng. Tỷ lệ này thấp hơn nghiên cứu của tác giả Alatas nhưng vẫn cho thấy nguy cơ cao và phù hợp chỉ định ghép gan theo khuyến cáo.¹² Ngoài các triệu chứng chính, 12,8% trẻ có biểu hiện khác như chậm phát triển thể chất, ngứa hoặc rối loạn đông máu, cũng được ghi nhận trong nhiều nghiên cứu. Đây là hậu quả của ứ mật mạn tính gây thiếu hụt vitamin tan trong dầu và suy dinh dưỡng.¹³

Về đặc điểm cận lâm sàng trước ghép gan

Kết quả xét nghiệm huyết học và đông máu trước ghép gan của nhóm bệnh nhi trong nghiên cứu cho thấy tình trạng thiếu máu và rối loạn đông máu rõ rệt, phản ánh giai đoạn bệnh gan mạn tính tiến triển của TMBS. Giá trị hemoglobin trung bình $92,4 \pm 17,9$ g/L và hematocrit $28,1 \pm 5,5\%$ đều thấp hơn mức bình thường. Thiếu máu ở bệnh nhi có thể do nhiều cơ chế: chảy máu tiêu hóa mạn tính từ giãn tĩnh mạch thực quản, thiếu hụt sắt do hấp thu kém, ức chế tủy xương bởi tình trạng viêm mạn tính, cũng như sự tăng phá hủy hồng cầu trong lách to do tăng áp lực tĩnh mạch cửa.

Số lượng bạch cầu trung bình nằm gần giới hạn dưới của khoảng tham chiếu, trong khi tiểu cầu giảm rõ rệt. Chỉ số prothrombin trung bình $58,7 \pm 22,8\%$ phản ánh rối loạn tổng hợp yếu tố đông máu phụ thuộc vitamin K do suy chức năng gan. Đây là yếu tố nguy cơ quan trọng cho biến chứng chảy máu trong và sau mổ. Tác giả Perez-Calatayud cho thấy hạ prothrombin < 60% trước ghép liên quan đến tăng nguy cơ chảy máu và nhu cầu truyền chế phẩm máu trong mổ.¹⁴ Việc chuẩn bị trước ghép gan, gồm điều trị thiếu máu, bổ sung vitamin K, và dự phòng truyền máu nhằm giảm nguy cơ biến chứng và cải thiện tiên lượng phẫu thuật là vô cùng quan trọng.

Kết quả xét nghiệm sinh hóa trước ghép gan phản ánh rõ tình trạng suy gan mất bù ở trẻ TMBS giai đoạn cuối, song chức năng thận vẫn được bảo tồn. Giá trị ure và creatinin trong giới hạn bình thường cho thấy bệnh lý gan mạn chưa ảnh hưởng đáng kể đến thận - yếu tố thuận lợi cho phẫu thuật ghép gan, vì suy thận trước mổ làm tăng nguy cơ biến chứng và tử vong sau ghép. Ngược lại, men gan tăng cao rõ rệt phản ánh tổn thương tế bào gan lan tỏa và ứ mật mạn tính, phù hợp cơ chế bệnh sinh của TMBS, tương tự các nghiên cứu ghi nhận men gan tăng 2 - 5 lần giới hạn bình thường.¹⁵ Bilirubin toàn phần trung bình $334,5 \pm 244,6 \mu\text{mol/L}$, cao hơn so với mức sinh lý, một số trường hợp lên tới $861 \mu\text{mol/L}$, cho thấy tắc mật gần như hoàn toàn và mất khả năng bài tiết mật. Albumin huyết thanh trung bình $31,8 \pm 4,7 \text{ g/L}$ thấp hơn ngưỡng bình thường, phản ánh giảm tổng hợp protein ở gan và/hoặc suy dinh dưỡng mạn tính. Theo tác giả Son, giá trị albumin $< 32 \text{ g/L}$ trước ghép liên quan đến kéo dài thời gian nằm hồi sức và nguy cơ biến chứng nhiễm trùng cao hơn.¹⁶

Về hình ảnh CT trước ghép gan cũng phản ánh rõ mức độ xơ gan mất bù và tăng áp lực tĩnh mạch cửa - những biến chứng điển hình của TMBS giai đoạn cuối. 100% trẻ có lách to, là dấu hiệu của tăng áp lực cửa mạn, cho thấy sự ứ trệ máu kéo dài và hiện tượng tăng sinh tuần hoàn bàng hệ. Nhiều nghiên cứu cũng ghi nhận lách to qua chẩn đoán hình ảnh gần như hiện diện ở tất cả bệnh nhi chờ ghép gan do TMBS.¹⁷

Như vậy các dấu hiệu cảnh báo cần chỉ định ghép gan ở trẻ teo mật bẩm sinh bao gồm: vàng da kéo dài sau phẫu thuật Kasai trên 3 tháng với bilirubin toàn phần $> 6 \text{ mg/dL}$, xơ gan tiến triển, cổ trướng kháng trị, xuất huyết tiêu hóa do tăng áp lực tĩnh mạch cửa, chậm phát triển thể chất, suy dinh dưỡng nặng, rối loạn đông

máu không hồi phục và giảm albumin kéo dài dù đã điều trị nội khoa tích cực. Việc nhận biết sớm các dấu hiệu này giúp chỉ định ghép gan kịp thời, tránh giai đoạn suy gan nặng, từ đó cải thiện tỷ lệ sống và kết quả hồi sức sau ghép.

V. KẾT LUẬN

Đa số bệnh nhi có biểu hiện lâm sàng bệnh gan mạn tính giai đoạn cuối: 87,2% vàng da; 89,7% lách to; 69,2% tuần hoàn bàng hệ; 35,9% phân bạc màu; 25,6% cổ trướng. Hb và tiểu cầu giảm, bilirubin toàn phần trung bình $334,5 \mu\text{mol/L}$; men gan tăng cao. Chỉ định ghép gan ở trẻ TMBS nên được xem xét trước khi xuất hiện suy gan mất bù rõ rệt, đặc biệt khi có vàng da kéo dài, bilirubin cao, xơ gan tiến triển và PELD tăng, nhằm tối ưu tiên lượng và giảm biến chứng sau ghép.

Nhóm nghiên cứu xin trân trọng cảm ơn Bệnh viện Nhi trung ương đã giúp đỡ, tạo điều kiện trong suốt quá trình thực hiện nghiên cứu. Chúng tôi cam kết không xung đột lợi ích từ kết quả nghiên cứu.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Antala S. and Taylor S. A. Biliary Atresia in Children: Update on Disease Mechanism, Therapies, and Patient Outcomes, *Clin Liver Dis.* 2022; 26(3): 341-354.
2. Zhang Y., Liu S., Yang Q., et al. Comparison of different Kasai portoenterostomy techniques in the outcomes of biliary atresia: a systematic review and network meta-analysis, *Pediatr Surg Int.* 2024; 41(1): 6-27.
3. Madadi-Sanjani O., Uecker M., Thomas G., et al. Optimizing Post-Kasai Management in Biliary Atresia: Balancing Native Liver Survival and Transplant Timing, *Eur J Pediatr Surg.* 2025; 35(4): 261-268.
4. Kasahara M., Umeshita K., Sakamoto S., et al. Living donor liver transplantation for

biliary atresia: An analysis of 2085 cases in the registry of the Japanese Liver Transplantation Society, *American Journal of Transplantation*. 2018; 18(3): 659-668.

5. Kwon Y., Ahn Y. J., Yang J., et al. Long-term outcomes of liver transplantation for biliary atresia and results of policy changes: over 20 years of follow-up experience, *Front Pediatr*. 2023; 11(3): 124-139.

6. Jain A. K., Anand R., Lerret S., et al. Outcomes following liver transplantation in young infants: Data from the SPLIT registry, *Am J Transplant*. 2021; 21(3): 1113-1127.

7. Liu L., Wei L., Qu W., et al. Impact of the Kasai Procedure and the Length of Native Liver Survival Time on Outcomes of Liver Transplantation for Biliary Atresia, *Liver Transpl*. 2022; 28(2): 224-235.

8. Nguyễn Hồng Vân Khánh, Bùi Thanh Liêm, Hồ Phi Duy và các cộng sự. Đặc điểm xơ gan, biến chứng và tử vong của bệnh nhân teo đường mật có chỉ định ghép gan tại Bệnh viện Nhi đồng 2, *Tạp chí Y học Việt Nam*. 2025; 552(3): 34-42.

9. Khan S.A., Ali N., Dar F.S., et al. Biliary atresia—An experience from the first pediatric liver transplant center in Pakistan, *Pediatric Transplantation*. 2023; 27(1): 143-157.

10. Lee M., Chen S. C., Yang H. Y., et al. Infant Stool Color Card Screening Helps Reduce the Hospitalization Rate and Mortality of Biliary Atresia: A 14-Year Nationwide Cohort

Study in Taiwan, *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95(12): 316-326.

11. Wildhaber B. E. and Calinescu A. M. European strategies in the screening of biliary atresia: a scoping review, *World J Pediatr Surg*. 2025; 8(2): 1026-1039.

12. Alatas F.S., Monica E., and Ongko L. Endoscopic Primary Prophylaxis to Prevent Bleeding in Children with Esophageal Varices: A Systematic Review and Meta-Analysis, *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2023; 26(5): 231-238.

13. Boster J. M., Feldman A. G., Mack C. L., et al. Malnutrition in Biliary Atresia: Assessment, Management, and Outcomes, *Liver Transpl*. 2022; 28(3): 483-492.

14. Perez-Calatayud A.A., Hofmann A., Pérez-Ferrer A., et al. Patient Blood Management in Liver Transplant - A Concise Review, *Biomedicines*. 2023; 4(11): 314-329.

15. Venkat V., Lee V., Magee J., et al. Modeling Outcomes in Children With Biliary Atresia With Native Liver After 2 Years of Age, *Hepatology Communications*. 2020; 4(6): 148-167.

16. Son Y. G., Lee H., Oh S. Y., et al. Risk Factors for Intensive Care Unit Readmission After Liver Transplantation: A Retrospective Cohort Study, *Ann Transplant*. 2018; 23(6): 767-774.

17. Puglia E., Daltro P. A. N., Werner J. H., et al. Ultrasound findings for the diagnosis of biliary atresia in neonates, *Radiol Bras*. 2025; 58(7): 202-222.

Summary

CLINICAL AND PARACLINICAL CHARACTERISTICS BEFORE LIVER TRANSPLANTATION IN CHILDREN WITH BILIARY ATRESIA AT THE VIETNAM NATIONAL CHILDREN'S HOSPITAL

Biliary atresia is a rare hepatobiliary disorder but remains the leading cause of cirrhosis and end-stage liver failure in children. Liver transplantation is the only definitive treatment when Kasai portoenterostomy fails or the disease progresses to advanced stages. Pre-transplant clinical and paraclinical evaluations are essential to identify risk factors, optimize patient preparation, improve perioperative management, and enhance outcomes. This retrospective study included 39 pediatric patients who underwent liver transplantation at the National Children's Hospital between January 2019 and June 2024. The results showed that 87.2% presented with jaundice, 89.7% with splenomegaly, 69.2% with collateral circulation, 35.9% with pale stools, and 25.6% with ascites. Decreased hemoglobin was found in 92.3%, thrombocytopenia in 89.7%, with a mean total bilirubin of 334.5 $\mu\text{mol/L}$ and elevated liver enzymes. CT imaging revealed splenomegaly, portal hypertension, and decompensated cirrhosis. Most patients were in the stage of chronic liver failure, underscoring the importance of comprehensive pre-transplant assessment to optimize preparation and improve prognosis.

Keywords: Biliary atresia, liver transplantation, clinical characteristics, paraclinical findings.