

ĐẶC ĐIỂM HÌNH ẢNH CẮT LỚP VI TÍNH CỦA THÔNG NỐI CỬA CHỦ BẨM SINH TẠI BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 2: BÁO CÁO LOẠT CA

CT Features of Congenital Portosystemic Shunts at Children's Hospital 2: A Case Series

Huỳnh Văn Tho, Hồ Phi Duy**, Trần Quốc Đạt*, Trần Công Bình*,
Phan Thanh Chí Dũng*, Nghiêm Phương Thảo****

SUMMARY

Introduction: Congenital portosystemic shunts (CPSS) are rare vascular anomalies in which portal venous blood partially or completely bypasses the liver and drains into the systemic circulation. Clinical manifestations vary from asymptomatic cases to cholestasis, hepatic encephalopathy, hepatopulmonary syndrome, pulmonary hypertension, and liver nodules. Imaging is essential for detection, anatomical classification, assessment of associated anomalies, and treatment planning.

Objective: To describe the computed tomography features and associated clinical abnormalities of CPSS at Children's Hospital 2.

Methods: This retrospective case series included 9 pediatric patients with CT findings of CPSS at Children's Hospital 2 from April 2022 to October 2022. Intrahepatic shunts were classified according to Park, and extrahepatic shunts according to Morgan–Superina/Abernethy.

Results: Nine patients were included. The mean age was 19.6 ± 26.8 months, ranging from 5 days to 58 months. There were 6 boys and 3 girls. Seven patients (77.8%) had intrahepatic shunts, including 4 Park type II, 1 type III, and 2 type V shunts. Two patients (22.2%) had extrahepatic shunts, both Abernethy type Ib. Four patients (44.4%) had associated congenital anomalies or abnormalities, most commonly congenital heart disease and hepatic hemangiomas.

Conclusion: Multiphase CT with MPR, MIP, and VRT reconstructions is useful for anatomical assessment, classification, and treatment planning in pediatric CPSS.

Keywords: congenital portosystemic shunt, vascular malformation, pediatric, computed tomography.

* Khoa Chẩn đoán hình ảnh,
Bệnh viện Nhi Đồng 2

** Khoa gan mật tụy và ghép gan,
bệnh viện Nhi Đồng 2

*** Bộ môn Chẩn đoán hình ảnh,
Trường Đại học Y Khoa

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Thông nối cửa chủ bẩm sinh (TNCCBS) là dị dạng mạch máu hiếm gặp, xảy ra do sự phát triển bất thường của hệ tĩnh mạch cửa trong thời kỳ phôi thai. Máu từ hệ tĩnh mạch cửa đi vào tuần hoàn hệ thống mà không qua hoặc chỉ qua một phần nhu mô gan, làm thay đổi động lực dòng chảy bình thường và có thể dẫn đến nhiều biểu hiện lâm sàng cũng như biến chứng lâu dài.

Tỷ lệ chung của thông nối cửa chủ được ước tính là 1:30.000 ca sinh và 1:50.000 đối với những ca sống sau giai đoạn đầu đời [1]. Tỷ lệ mắc các thông nối cửa chủ trong gan được ước tính là 0,0235% theo báo cáo từ một mẫu dân số sàng lọc siêu âm ngẫu nhiên của người trưởng thành không triệu chứng [2].

Thông nối cửa chủ bẩm sinh thường được phân loại theo đặc điểm giải phẫu bao gồm ngoài gan (Abernethy, loại I và II) [3] hoặc trong gan (Park, loại I–IV) ⁴. Sự khác biệt giữa thông nối trong gan và ngoài gan có ý nghĩa quan trọng vì cơ chế sinh lý bệnh, nguy cơ biến chứng và chiến lược điều trị không hoàn toàn giống nhau.

Trong thông nối cửa chủ ngoài gan type I, toàn bộ máu tĩnh mạch cửa được chuyển hướng vào tuần hoàn hệ thống, kèm vắng mặt hoặc không phát triển hệ tĩnh mạch cửa trong gan. Trong type II, vẫn còn một phần dòng chảy cửa vào gan qua hệ tĩnh mạch cửa trong gan bình thường hoặc thiếu sản. Phân loại Park mô tả các dạng thông nối trong gan, bao gồm thông nối lớn đơn độc, thông nối ngoại biên khu trú, thông nối qua túi phình, nhiều thông nối hai thùy và tồn tại ống tĩnh mạch.

Biểu hiện lâm sàng có thể thay đổi từ không triệu chứng đến vàng da ứ mật ở trẻ sơ sinh, bệnh não gan, hội chứng gan-phổi, tăng áp động mạch phổi, rối loạn chuyển hóa và các khối u gan lành tính hoặc ác tính không liên quan xơ gan. Chính tính đa dạng này khiến TNCCBS dễ bị bỏ sót trong thực hành lâm sàng.

Với sự phát triển của chẩn đoán hình ảnh, TNCCBS có thể được phát hiện bằng siêu âm Doppler, chụp cắt lớp vi tính (CLVT) và cộng hưởng từ. Trong đó, CLVT đa dãy đầu dò cho phép đánh giá chi tiết giải phẫu hệ tĩnh mạch cửa, đường đi của luồng thông, các bất thường

mạch máu phối hợp và hỗ trợ lập kế hoạch can thiệp hoặc phẫu thuật.

Mục tiêu nghiên cứu

Mô tả đặc điểm hình ảnh cắt lớp vi tính và các bất thường lâm sàng, dị tật phối hợp ở bệnh nhân thông nối cửa chủ bẩm sinh tại Bệnh viện Nhi Đồng 2.

II. ĐỐI TƯỢNG, PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Thiết kế nghiên cứu: Nghiên cứu hồi cứu mô tả loạt ca bệnh.

Đối tượng nghiên cứu: Tất cả bệnh nhi có hình ảnh thông nối cửa chủ bẩm sinh trên chụp cắt lớp vi tính tại Bệnh viện Nhi Đồng 2 từ tháng 04/2022 đến tháng 10/2022.

Tiêu chuẩn chọn mẫu: Bệnh nhi có hình ảnh thông nối cửa chủ bẩm sinh trên CLVT và có hồ sơ bệnh án, dữ liệu hình ảnh đủ để phân tích.

Tiêu chuẩn loại trừ: Các trường hợp thiếu dữ liệu hình ảnh cần thiết hoặc nghi ngờ thông nối cửa chủ mắc phải do xơ gan, tăng áp lực tĩnh mạch cửa hay nguyên nhân thứ phát khác.

Các biến số nghiên cứu: Các biến số gồm tuổi, giới, triệu chứng lâm sàng hoặc lý do khảo sát, dị tật phối hợp, loại thông nối cửa chủ trong gan hoặc ngoài gan, phân loại Park đối với thông nối trong gan, phân loại Abernethy đối với thông nối ngoài gan, kích thước tĩnh mạch cửa và các nhánh cửa trong gan, kích thước động mạch gan và các bất thường mạch máu phối hợp.

Kỹ thuật chụp cắt lớp vi tính: Hình ảnh CLVT được ghi nhận từ máy Philips Brilliance CT 64 lát cắt. Thuốc tương phản: Ultravist 300 (Iopromide hàm lượng 623,4 mg/ml) Tốc độ tiêm : 2 ml/giây. Liều lượng : 3 ml/kg. Thì chụp (Phases): Thì động mạch và thì tĩnh mạch (sử dụng kỹ thuật Bolus Tracking). Phần mềm xử lý hình ảnh: Phần mềm chuyên dụng Philips IntelliSpace Portal. Kỹ thuật dựng hình: Dựng hình đa mặt phẳng (MPR), chiếu hình cường độ tối đa (MIP), và dựng hình thể tích 3D (3D - VR).

Đánh giá hình ảnh: Hình ảnh được phân tích bởi các bác sĩ chẩn đoán hình ảnh nhi khoa có kinh nghiệm,

tập trung vào vị trí, hình thái, phân loại luồng thông, tình trạng hệ tĩnh mạch cửa trong gan và các bất thường phổi hợp.

Xử lý số liệu: Các biến định lượng được trình bày dưới dạng trung bình ± độ lệch chuẩn hoặc khoảng giá trị. Các biến định tính được trình bày dưới dạng tần số và tỷ lệ phần trăm.

Đạo đức nghiên cứu: Nghiên cứu hồi cứu sử dụng dữ liệu bệnh án và hình ảnh đã được mã hóa thông tin cá nhân, tuân thủ các quy định đạo đức trong nghiên cứu y sinh học của Bệnh viện Nhi Đồng 2.

III. KẾT QUẢ

Bảng 1. Các dữ kiện cơ bản và dị tật đi kèm

STT	Tuổi	Giới	Loại	Type	Triệu chứng/Bất thường đi kèm	TMC (mm)	TMC trái (mm)	TMC phải (mm)	ĐMG (mm)
1	54 tháng	Nam	Ngoài	Ib	Lách to	0	-	-	6
2	12 ngày	Nữ	Trong	II	U máu gan	-	3,7	7	-
3	6 ngày	Nam	Trong	III	Không ghi nhận	4,7	-	-	-
4	53 tháng	Nam	Ngoài	Ib	Không ghi nhận	0	-	-	4
5	58 tháng	Nam	Trong	V	Gan to, lách to, tuần hoàn bàng hệ	-	-	-	-
6	1 tháng	Nam	Trong	II	Viêm phổi, u máu gan, hẹp trên van động mạch phổi, tồn tại lỗ bầu dục	-	-	-	-
7	10 tháng	Nữ	Trong	II	U máu gan	-	-	-	-
8	12 tháng	Nữ	Trong	V	Non tháng, vàng da ứ mật, còn ống động mạch, tồn tại lỗ bầu dục, Down, gan to, bất thường động mạch gan phải và trái	7,1	8	0	-
9	5 ngày	Nam	Trong	II	Nhiễm trùng sơ sinh sớm, gan to, ruột xoay bất toàn	-	-	-	-

Ghi chú: TMC: tĩnh mạch cửa; ĐMG: động mạch gan; dấu “-” biểu thị không có số liệu ghi nhận trong hồ sơ/hình ảnh.

Bảng 2. Phân loại thông nối cửa chủ

Phân loại thông nối cửa chủ	Số bệnh nhân (n)	Tỷ lệ toàn bộ mẫu (%)	Tỷ lệ trong nhóm (%)
Trong gan	7	77,8	–
Park type II	4	44,4	57,1
Park type III	1	11,1	14,3
Park type V	2	22,2	28,6
Ngoài gan	2	22,2	–
Abernethy type Ib	2	22,2	100,0

IV. BÀN LUẬN

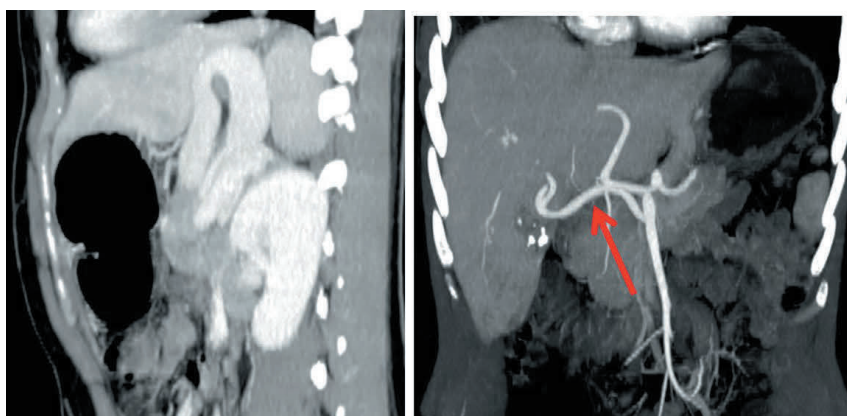
Báo cáo đầu tiên về dị tật thông nối cửa chủ bẩm sinh, sau này thường được gọi là “hội chứng Abernethy”, được mô tả bởi John Abernethy vào năm 1797.

Thông nối cửa chủ ngoài gan bẩm sinh

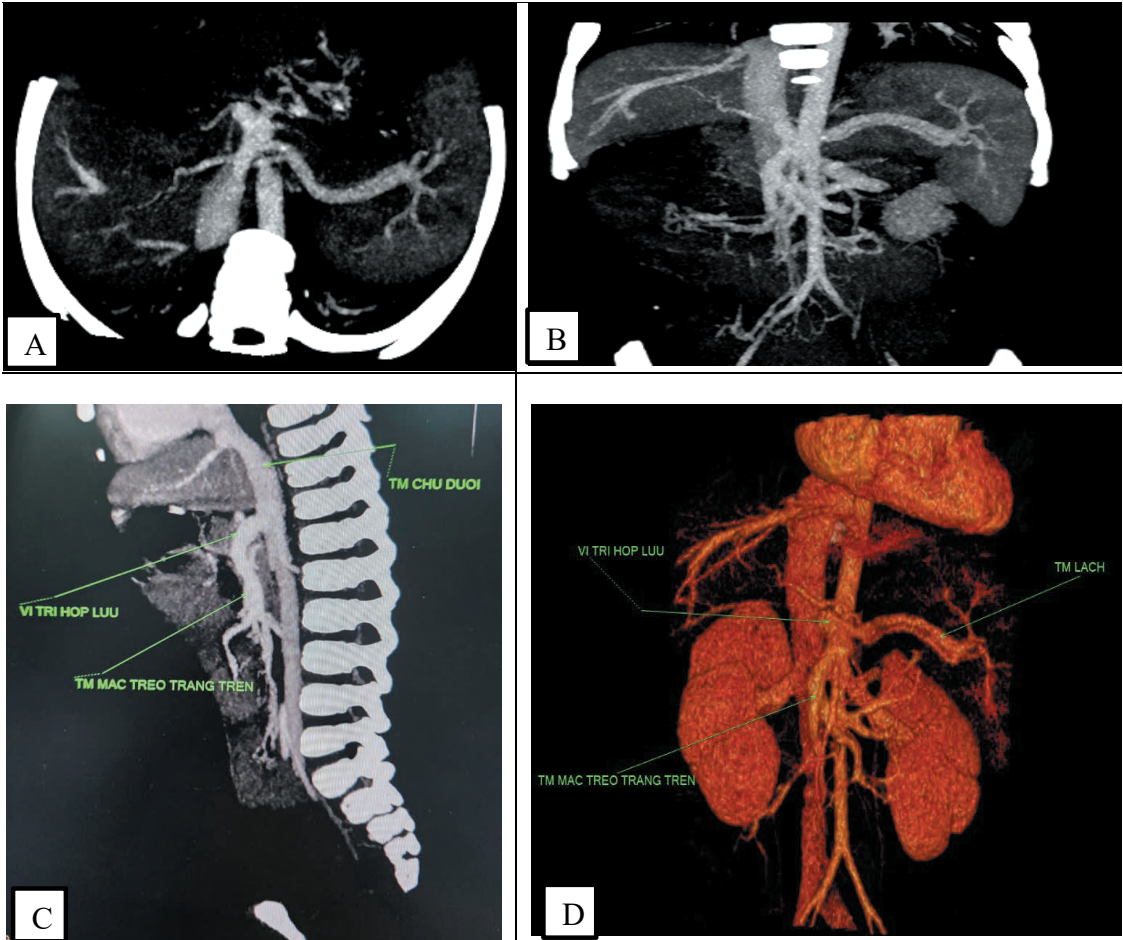
Hai loại thông nối cửa chủ ngoài gan đã được mô tả: thông nối hoàn toàn không có tưới máu cửa được xác định là loại I (loại Ia : tĩnh mạch lách và tĩnh mạch mạc treo tràng trên dẫn lưu riêng biệt vào tĩnh mạch hệ thống, loại Ib: tĩnh mạch lách và mạc treo tràng trên chảy ra cùng nhau sau khi kết hợp để tạo thành một thân chung vào tĩnh mạch hệ thống) trong khi các thông nối một phần

với mức độ lưu lượng máu còn lại đến gan được xác định là loại 2. Ở loại 2, tĩnh mạch cửa bình thường hoặc thiếu sản.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, cả 2 trường hợp thông nối ngoài gan đều là Abernethy type Ib. Cả hai trường hợp đều ghi nhận tĩnh mạch mạc treo tràng trên và tĩnh mạch lách hợp lưu thành thân chung rồi đổ trực tiếp vào tĩnh mạch chủ dưới. Khi tĩnh mạch cửa vắng mặt hoặc teo nhỏ, động mạch gan có thể giãn bù trừ và trở thành nguồn cấp máu chính cho gan. Trong nghiên cứu này, động mạch gan tăng kích thước ở cả hai trường hợp ngoài gan, lần lượt 4 mm và 6 mm.



Hình 1. Thông nối cửa chủ ngoài gan bẩm sinh loại Ib gây dẫn động mạch. A, CLVT cản quang mặt phẳng đứng dọc không thấy TMC và các nhánh TMC trong gan. B, Hình ảnh đứng ngang cho thấy dẫn động mạch gan, động mạch gan phải xuất phát từ động mạch mạc treo tràng trên (mũi tên). Nguồn: Bệnh viện Nhi Đồng 2.



Hình 2. Thông nối cửa chủ ngoài gan bẩm sinh type Ib. (A) CLVT thì tĩnh mạch cửa trên mặt phẳng axial oblique không thấy thân tĩnh mạch cửa và các nhánh tĩnh mạch cửa trong gan. (B) Hình ảnh tái tạo cho thấy động mạch gan giãn, động mạch gan phải xuất phát từ động mạch mạc treo tràng trên. (C) MIP thể hiện rõ thân chung tạo bởi tĩnh mạch lách và tĩnh mạch mạc treo tràng trên đổ trực tiếp vào tĩnh mạch chủ dưới. (D) VRT tái hiện toàn bộ giải phẫu mạch máu bất thường. Nguồn: Bệnh viện Nhi Đồng 2.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, một trường hợp thông nối ngoài gan có lách to đồng nhất trên CLVT với kích thước 97 mm. Đối với thông nối ngoài gan type I có triệu chứng, ghép gan là lựa chọn điều trị triệt để trong các trường hợp không còn hệ tĩnh mạch cửa trong gan phù hợp để tái lập dòng chảy. Đối với type II, điều trị có thể là đóng shunt bằng can thiệp nội mạch hoặc phẫu thuật, tùy giải phẫu luồng thông và áp lực hệ cửa sau thử nghiệm bít tạm thời. Tỷ lệ phối hợp khối u gan và dị tật khác cho thấy cần khảo sát kỹ các bất thường đi kèm và theo dõi tổn thương gan lâu dài.

Thông nối cửa chủ trong gan bẩm sinh

Thông nối cửa chủ trong gan được định nghĩa là sự thông nối bất thường giữa tĩnh mạch cửa trong gan và các tĩnh mạch hệ thống với ít nhất một phần nằm bên trong gan. Một phân loại hình thái của thông nối cửa chủ trong gan đã được đề xuất bởi Park và cộng sự vào năm 1990⁴: Loại 1: Thông nối từ nhánh phải của tĩnh mạch cửa đến mặt sau gan và đổ vào tĩnh mạch chủ dưới. Loại 2: Một hoặc nhiều thông nối giữa nhánh tĩnh mạch cửa và tĩnh mạch gan trong một phân thùy. Loại 3: Thông nối giữa tĩnh mạch cửa và tĩnh mạch gan thông qua túi phình. Loại 4:

Nhiều thông nối giữa tĩnh mạch cửa và tĩnh mạch gan ở cả hai thùy gan. Loại 5: Tồn tại ống tĩnh mạch.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, ghi nhận 7 trường hợp thông nối tĩnh mạch cửa trong gan chiếm tỉ lệ 77,8%. Trong đó, 4 trường hợp thông nối loại II, 1 trường hợp thông nối loại III và 2 trường hợp thông nối loại 5.



Hình 3. CLVT cho thấy thông nối cửa chủ bẩm sinh trong gan type II (mũi tên) từ nhánh tĩnh mạch cửa trái đến tĩnh mạch chủ dưới. IVC: tĩnh mạch chủ dưới; PV: tĩnh mạch cửa; SMV: tĩnh mạch mạc treo tràng trên.

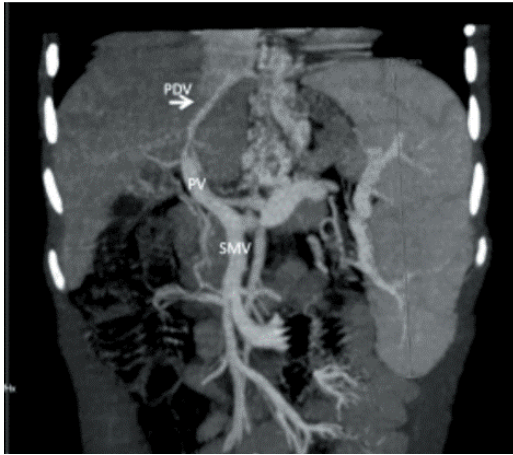
Nguồn: Bệnh viện Nhi Đồng 2.

Nguyên nhân hình thành thông nối cửa chủ trong gan được cho là do sự tồn lưu giữa các tĩnh mạch nối hoàng của hệ thống mạc treo ruột và xoang tĩnh mạch. Các nốt gan tái cấu trúc (ví dụ u tuyến, tăng sản nốt cục bộ, u máu) đã được báo cáo là kết quả của sự thay đổi huyết động học tại chỗ, với sự gia tăng bù trừ lưu lượng động mạch và mức độ tuần hoàn tăng cao của các yếu tố tăng trưởng gan (ví dụ: insulin, glucagon, yếu tố tăng trưởng tế bào gan) được thấy trong 25–50% trường hợp thông nối [10]. Trong nghiên cứu này, có 3 trường hợp chiếm 28,6% có tổn thương u máu gan trên CLVT.

Thông nối cửa chủ có liên quan đến nhiều bất thường bẩm sinh, trong đó phổ biến nhất liên quan đến hệ tim mạch, và bao gồm các dị tật thông liên thất và thông liên nhĩ lỗ bầu dục, hẹp động mạch chủ, tứ chứng Fallot và còn ống động mạch,... [11]. Các bất thường này có khả năng ảnh hưởng đến huyết động học của gan và góp phần tạo ra và duy trì các thông nối cửa chủ. Trong nghiên cứu này ghi nhận 1 trường hợp có

bất thường bẩm sinh còn ống động mạch kèm tồn tại lỗ bầu dục với hội chứng Down và 1 trường hợp hẹp trên van và nhánh động mạch phổi kèm tồn tại lỗ bầu dục. Ngoài ra, chúng tôi cũng ghi nhận 1 trường hợp bệnh nhi nam 7 ngày tuổi, có thông nối cửa chủ trong gan loại II với nhánh trái tĩnh mạch cửa có nhánh thông nối với tĩnh mạch trên gan giữa, chiều dài 5 mm kèm với hình ảnh gợi ý ruột xoay bất toàn: tĩnh mạch treo tràng trên nằm phía trước và lệch trái so với động mạch mạc treo tràng trên, các quai ruột tập trung bên trái, không dấu hiệu xoắn ruột.

Ống tĩnh mạch nối tĩnh mạch rốn và tĩnh mạch chủ dưới trong thời kỳ phôi thai. Nó phát sinh từ mặt sau của nhánh trái tĩnh mạch cửa, đối diện với lỗ mở của tĩnh mạch rốn và đổ vào tĩnh mạch gan trái gần lối vào hoặc trực tiếp tĩnh mạch chủ dưới¹². Sự đóng cửa tự nhiên bắt đầu ngay sau khi sinh và hoàn thành trong tuần đầu tiên của cuộc đời. Chậm đóng có thể xảy ra do sự thay đổi huyết động học do dị tật tim bẩm sinh và ống tĩnh mạch hoạt động như một ống dẫn lưu trong gan và có thể dẫn đến giảm sản tĩnh mạch cửa [11], [13]. Tại trung tâm chúng tôi ghi nhận 2 trường hợp thông nối cửa chủ loại V. Trường hợp 5 là bệnh nhi nam, 58 tháng tuổi, hình ảnh trên CLVT ghi nhận không thấy rõ tĩnh mạch cửa và 2 nhánh cửa trái và cửa phải, giãn ngoằn nghèo tĩnh mạch cửa vùng rốn gan, có các nhánh tĩnh mạch cửa nhỏ trong gan và các nhánh thông nối vùng đầu tụy và ống tĩnh mạch. Đồng thời trên CT cũng ghi nhận dấu hiệu tăng áp cửa với gan to không đồng nhất (gan phải: 110mm, gan trái: 65 mm), lách to (96 mm) và nhiều tuần hoàn bàng hệ trong ổ bụng và tái lập tuần hoàn rốn. Trường hợp 8, trên một bệnh nhi nữ, 12 tháng tuổi nhập viện vì vàng da ứ mật, có tiền căn sinh non tháng, lâm sàng phát hiện bệnh nhi có kiểu hình hội chứng Down kèm dị tật tim bao gồm còn ống động mạch và tồn tại lỗ bầu dục. Bệnh nhi được chụp CLVT khảo sát phát hiện có tồn tại ống tĩnh mạch kích thước 3,1 mm kèm giãn thân tĩnh mạch cửa (7,1 mm) và nhánh trái (8 mm) kèm bất sản tĩnh mạch cửa phải kèm với bất thường động mạch gan phải xuất phát từ động mạch mạc treo tràng trên, động mạch gan trái xuất phát từ động mạch thân tạng, gan to và rối loạn tưới máu gan.



Hình 4. CLVT cho thấy còn ống tĩnh mạch (PDV) (mũi tên). PV: tĩnh mạch cửa; SMV: tĩnh mạch mạc treo tràng trên. Nguồn: Bệnh viện Nhi Đồng 2.

Vai trò của các phương tiện chẩn đoán hình ảnh

Siêu âm Doppler thường là phương tiện khảo sát đầu tay vì không xâm lấn, không sử dụng tia xạ và có thể đánh giá hướng cũng như vận tốc dòng chảy trong hệ tĩnh mạch cửa. Tuy nhiên, kết quả phụ thuộc nhiều vào người thực hiện và có thể hạn chế trong các trường hợp giải phẫu phức tạp, bệnh nhân nhiều hơi ruột hoặc cửa sổ siêu âm không thuận lợi [1], [5], [9].

Cộng hưởng từ giúp đánh giá giải phẫu mạch máu và nhu mô gan mà không sử dụng tia xạ ion hóa, đồng thời có thể cung cấp thêm thông tin dòng chảy. Hạn chế của MRI ở trẻ nhỏ là thời gian khảo sát kéo dài, dễ gây an thần hoặc gây mê, và độ phân giải không gian có thể kém hơn CT trong một số cấu trúc mạch máu nhỏ [1], [5], [9].

Cắt lớp vi tính đa dãy đầu dò có ưu thế trong đánh giá nhanh và chi tiết giải phẫu hệ tĩnh mạch cửa, xác định vị trí, kích thước và đường đi của luồng thông, đánh giá hệ tĩnh mạch cửa trong gan, phát hiện bất thường động mạch phổi hợp và lập kế hoạch trước can thiệp. Các tái tạo MPR, MIP và VRT giúp minh họa trực quan mối liên quan giữa tuần hoàn cửa và tuần hoàn hệ thống, đặc biệt hữu ích khi trao đổi đa chuyên khoa hoặc chuẩn bị can thiệp nội mạch/phẫu thuật [1], [5], [9].

Giá trị của CLVT đa dãy đầu dò còn nằm ở khả năng phân biệt luồng thông cửa-chủ thật sự với các

cấu trúc mạch máu chồng hình hoặc các tổn thương giả dạng tăng sinh mạch trong gan. Việc đánh giá đồng thời thì động mạch và thì tĩnh mạch cửa giúp nhận diện bất thường tưới máu gan, giãn bù trừ động mạch gan và các đường dẫn lưu tĩnh mạch hệ thống [5], [9], [10].

Biến chứng và theo dõi

Các biến chứng của TNCCBS phụ thuộc vào mức độ shunt, tuổi bệnh nhân, tình trạng dòng chảy cửa còn lại vào gan và loại thông nối. Những biến chứng cần lưu ý gồm tăng amoniac máu, bệnh não gan, tăng áp động mạch phổi, hội chứng gan-phổi, vàng da ứ mật kéo dài, rối loạn chuyển hóa và các nốt gan lành tính hoặc ác tính. Do đó, sau khi phát hiện TNCCBS trên hình ảnh, bệnh nhân cần được đánh giá phối hợp giữa chẩn đoán hình ảnh, tiêu hóa gan mật, tim mạch và can thiệp mạch hoặc ngoại khoa [1], [6], [7], [9], [10].

Trong thực hành, CLVT đặc biệt hữu ích khi siêu âm Doppler nghi ngờ bất thường mạch máu nhưng chưa xác định được giải phẫu, khi cần phân loại thông nối trong gan/ngoài gan, khi đánh giá hệ tĩnh mạch cửa trong gan trước can thiệp, hoặc khi cần khảo sát đồng thời các bất thường mạch máu và dị tật phổi hợp [1], [5], [9].

Hạn chế nghiên cứu

Nghiên cứu có cỡ mẫu nhỏ do tính chất hiếm gặp của bệnh lý. Do thiết kế hồi cứu, một số dữ liệu cận lâm sàng như nồng độ amoniac máu (NH₃), chức năng gan, đông máu và các xét nghiệm chuyển hóa không được thực hiện đầy đủ ở tất cả bệnh nhân nên chưa thể phân tích mối liên quan giữa bất thường hình ảnh và mức độ rối loạn chức năng gan.

V. KẾT LUẬN

Thông nối cửa chủ bẩm sinh là dị tật mạch máu hiếm gặp, đặc trưng bởi sự thông nối bất thường giữa hệ tĩnh mạch cửa và tuần hoàn hệ thống. Bệnh có biểu hiện lâm sàng đa dạng, từ không triệu chứng đến các biến chứng gan, thần kinh và hô hấp. Phát hiện và phân loại chính xác có ý nghĩa quan trọng trong theo dõi và điều trị. Chụp cắt lớp vi tính đa pha, kết hợp các tái tạo MPR, MIP và VRT, có vai trò quan trọng trong đánh giá giải phẫu mạch máu, phân loại thông nối, phát hiện dị tật phổi

hợp và lập kế hoạch can thiệp hoặc phẫu thuật. Trong các trường hợp nghi ngờ TNCCBS, cần phối hợp thông

tin lâm sàng, xét nghiệm và các phương tiện hình ảnh để đưa ra chiến lược xử trí phù hợp.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, Pariente D, Gauthier F, Jacquemin E. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Seminars in liver disease*. Nov 2012;32(4):273-87. doi:10.1055/s-0032-1329896
2. Lin ZY, Chen SC, Hsieh MY, Wang CW, Chuang WL, Wang LY. Incidence and clinical significance of spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunts detected by sonography in adults without potential cause. *Journal of clinical ultrasound: JCU*. Jan 2006;34(1):22-6. doi:10.1002/jcu.20176
3. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *Journal of pediatric surgery*. Sep 1994;29(9):1239-41. doi:10.1016/0022-3468(94)90812-5
4. Park JH, Cha SH, Han JK, Han MC. Intrahepatic portosystemic venous shunt. *AJR American journal of roentgenology*. Sep 1990;155(3):527-8. doi:10.2214/ajr.155.3.2117349
5. Ghuman SS, Gupta S, Buxi TB, et al. The Abernethy malformation-myriad imaging manifestations of a single entity. *The Indian journal of radiology & imaging*. Jul-Sep 2016;26(3):364-372. doi:10.4103/0971-3026.190420
6. Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. Sep 2010;51(3):322-30. doi:10.1097/MPG.0b013e3181d9cb92
7. Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, van den Heuvel M, Ling SC. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. Jun 2013;56(6):675-81. doi:10.1097/MPG.0b013e31828b3750
8. Abernethy J. Account of Two Instances of Uncommon Formation in the Viscera of the Human Body: From the *Philosophical Transactions of the Royal Society of London*. Medical facts and observations. 1797;7:100-108.
9. Alonso-Gamarra E, Parrón M, Pérez A, Prieto C, Hierro L, López-Santamaría M. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review. *Radiographics*. May-Jun 2011;31(3):707-22. doi:10.1148/rg.313105070
10. Pupulim LF, Vullierme MP, Paradis V, Valla D, Terraz S, Vilgrain V. Congenital portosystemic shunts associated with liver tumours. *Clinical radiology*. Jul 2013;68(7):e362-9. doi:10.1016/j.crad.2013.01.024
11. Saito M, Seo Y, Yano Y, et al. Successful treatment using coil embolization of a symptomatic intrahepatic portosystemic venous shunt developing through a patent ductus venosus in a noncirrhotic adult. *Internal medicine*. 2013;52(5):555-9. doi:10.2169/internalmedicine.52.9110
12. Yoshimoto Y, Shimizu R, Saeki T, et al. Patent ductus venosus in children: a case report and review of the literature. *Journal of pediatric surgery*. Jan 2004;39(1):E1-5. doi:10.1016/j.jpedsurg.2003.09.035
13. Kamimatsuse A, Onitake Y, Kamei N, et al. Surgical intervention for patent ductus venosus. *Pediatric surgery international*. Oct 2010;26(10):1025-30. doi:10.1007/s00383-010-2662-x

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Thông nối cửa chủ bẩm sinh là bất thường mạch máu hiếm gặp, trong đó máu tĩnh mạch cửa dẫn lưu một phần hoặc hoàn toàn vào tuần hoàn hệ thống mà không qua nhu mô gan. Biểu hiện lâm sàng đa dạng, có thể không triệu chứng hoặc liên quan vàng da ứ mật, bệnh não gan, hội chứng gan-phổi, tăng áp động mạch phổi và tổn thương dạng u ở gan. Chẩn đoán hình ảnh đóng vai trò quan trọng trong phát hiện, phân loại, đánh giá mức độ thông nối và các dị tật phổi hợp, từ đó hỗ trợ định hướng theo dõi hoặc điều trị.

Mục tiêu: Mô tả đặc điểm hình ảnh cắt lớp vi tính và các bất thường lâm sàng, dị tật phổi hợp ở bệnh nhân thông nối cửa chủ bẩm sinh tại Bệnh viện Nhi Đồng 2.

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu: Nghiên cứu hồi cứu mô tả loạt ca, gồm 9 bệnh nhi có hình ảnh thông nối cửa chủ bẩm sinh được ghi nhận trên chụp cắt lớp vi tính tại Bệnh viện Nhi Đồng 2 từ tháng 04/2022 đến tháng 10/2022. Các trường hợp được phân loại theo Park đối với thông nối trong gan và Morgan-Superina/Abernethy đối với thông nối ngoài gan.

Kết quả: Trong thời gian nghiên cứu, có 9 bệnh nhi được ghi nhận có hình ảnh thông nối cửa chủ bẩm sinh. Tuổi trung bình là $19,6 \pm 26,8$ tháng, nhỏ nhất 5 ngày tuổi và lớn nhất 58 tháng tuổi. Có 6 nam và 3 nữ. Bảy bệnh nhân (77,8%) có thông nối trong gan, gồm 4 trường hợp Park type II, 1 trường hợp type III và 2 trường hợp type V; 2 bệnh nhân (22,2%) có thông nối ngoài gan, đều là Abernethy type Ib. Bốn bệnh nhân (44,4%) có dị tật hoặc bất thường phổi hợp, thường gặp là bệnh tim bẩm sinh và u máu gan.

Kết luận: Chụp cắt lớp vi tính với các kỹ thuật tái tạo hình ảnh MPR, MIP và VRT rất hữu ích trong việc đánh giá giải phẫu, phân loại và lập kế hoạch điều trị cho trẻ em mắc shunt cửa - chủ bẩm sinh.

Từ khóa: thông nối cửa chủ bẩm sinh, dị dạng mạch máu, trẻ em, cắt lớp vi tính

Người liên hệ: Nghiêm Phương Thảo. Email: ngiemphuongthaoy2003@gmail.com

Ngày nhận bài: 19/08/2025. Ngày nhận phản biện: 29/08/2025. Ngày chấp nhận đăng: 01/06/2026