

PHÌNH KHỔNG LỒ TIỂU NHĨ TRÁI: BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP HIẾM GẶP TẠI BỆNH VIỆN BẠCH MAI

Giant left atrial appendage aneurysm with radiology: case report and literature

Lê Thị Thùy Liên*, Nguyễn Khôi Việt*, Nguyễn Tố Ngân*

SUMMARY

We report a extremely rare case of 16-year-old boy with a giant left atrial appendage aneurysm. Patient's symptoms are dyspnea and atrial tachyarrhythmia. The exact diagnosis is make by chest X-ray, echocardiography (transthoracic and transoesophageal), magnetic resonance imaging, and multislice computer tomographic angiography. The patient was successfully treated with surgical resection of the aneurysm. For its rarity, this case is reported and review about literature of aneurysm of left atrial appendage. Because of dangerous of atrial aneurysm (dangerous fifth chamber cardiac) with supraventricular arrhythmias and systemic thromboembolism, surgical resection is the best method to avoid further complication and recurrence.

Key word: Giant left atrial aneurysm.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Phình tiểu nhĩ trái là tình trạng tiểu nhĩ trái giãn một phần khu trú hoặc toàn bộ do bẩm sinh hoặc mắc phải [2, 4]. Đây là một trong những bệnh lý hiếm gặp, cho đến nay trên thế giới mới chỉ công bố báo cáo dưới 100 trường hợp hầu hết là đơn lẻ [4]. Là một trong những bệnh lý bẩm sinh bị gây ra bởi loạn sản cơ tim nhĩ trái được phân biệt với giãn nhĩ trái mắc phải do các bệnh lý van tim như thấp khớp, hoặc bệnh hở van hai lá nặng. Bệnh nhân hoặc không có triệu chứng, hoặc đau ngực, nhịp nhanh, đánh trống ngực, khó thở, huyết khối mạch hệ thống, và suy tim. Các phương pháp chẩn đoán bao gồm siêu âm qua thành ngực, siêu âm qua thực quản, chụp cắt lớp vi tính (CLVT), chụp cộng hưởng từ (MRI), hoặc những chẩn đoán hạt nhân để phát hiện tình trạng tổn thương này sớm và phẫu thuật nhằm tránh biến chứng nặng.

Chúng tôi trình bày 1 ca phình khổng lồ tiểu nhĩ trái ở 1 bệnh nhân nam 16 tuổi, được chẩn đoán bằng siêu âm qua thực quản, chụp CLVT, chụp MRI. Bệnh nhân được mổ cắt túi phình và theo dõi sau mổ ổn định. Phẫu thuật và giải phẫu bệnh khẳng định túi phình bẩm sinh.

* Khoa CDHA Bệnh viện Bạch Mai

1.1. Ca lâm sàng

- Lâm sàng: Bệnh nhân nam 16 tuổi, đau ngực trái, điện tâm đồ (ECG) có nhịp nhanh thất, tiền sử bệnh nhân nhiều lần đánh trống ngực, hồi hộp, đợt này đi khám.

- CLS:

1. XQ ngực thẳng thấy tim to, chỉ số tim ngực: 0,67, không thấy tăng áp động mạch phổi.

2. Siêu âm tim qua thành ngực và qua thực quản có hình ảnh khối phình giãn nhĩ trái, nghi ngờ thông với nhĩ trái, không thấy huyết khối, có dòng cuộn âm trong nhĩ trái. Chức năng tâm thu thất trái giảm nhẹ (EF: 50%), van tim bình thường.

3. MRI và CLVT có khối lớn chèn ép vào nhĩ trái, kích thước nhĩ trái bình thường nhưng di động kém, kích thước túi phình 64x43mm, cổ 25mm, trong túi phình không có huyết khối, các tĩnh mạch phổi đứng vị trí không bị bất thường giải phẫu và không thấy hẹp. Chức năng thất trái giảm nhẹ (EF: 48.1%)

- Bệnh nhân được phẫu thuật, khối phình nằm trong màng tim, tách biệt với cơ tim thất trái và nhĩ trái, không thấy dính cơ tim. Không thấy bất thường màng tim và van tim. Các bác sĩ phẫu thuật khâu lại nhĩ trái.

- Giải phẫu bệnh chỉ ra thành tim bình thường, mảnh cắt lấy vào tổ chức vách nang có bản chất là mô liên kết xơ giàu collagen và mô cơ tim, không thấy xơ cơ tim hay bất kỳ bệnh lý cơ tim nào khác.

- Sau mổ, nhịp tim trở thành nhịp xoang, bệnh nhân hết đau ngực, vẫn dùng thuốc chống đông theo đơn, không thấy bất kỳ triệu chứng gì tim mạch.

1.2. Bàn luận

Bệnh biểu hiện tương đương ở cả hai giới. Triệu chứng thường xảy ra vào khoảng 20-30 tuổi và tăng dần lên theo tuổi bệnh nhân [3, 4]. Khi túi phình lớn sẽ gây triệu chứng chèn ép vào thất trái và động mạch vành trái gây ra nhịp nhanh trên thất, đau ngực, hoặc nguy cơ tăng lên nếu có huyết khối và tắc nghẽn hệ thống [3]. Tuy nhiên, mặc dù hiếm gặp nhưng ở những bệnh nhân trẻ tuổi có rung nhĩ mà không có bệnh lý tim nào khác, nên nghĩ tới một túi phình nhĩ trái để loại trừ. Khám lâm sàng thường không phát hiện được.

Túi phình nhĩ trái là một bệnh lý hiếm gặp trong cả giải phẫu và phẫu thuật, gây bất thường nhịp tim. Hình thái mô bệnh học và di truyền do loạn sản cơ tim bẩm sinh. Đặc điểm là sự giãn khu trú hoặc lan tỏa của tiểu nhĩ trái, tuy nhiên đến nay vẫn không có định nghĩa chính xác nào được đưa ra. 2 ca lâm sàng đầu tiên được báo cáo bởi Parley và cộng sự năm 1962 trong quá trình phẫu thuật [7]. Godwin vào năm 1968 đã cố gắng chẩn đoán bệnh lý này bằng albumin gắn ¹³¹I, sau đó bệnh lý này đã được xác định bởi chụp mạch máu cản quang và phẫu thuật [3]. Bramlet và cộng sự năm 1981 báo cáo 1 ca trong phẫu thuật đại thể [2]. Năm 1990, Frambach và Comess báo cáo 2 ca đơn lẻ [4]. Ngày nay, với siêu âm thường quy, bệnh lý này ngày càng được báo cáo nhiều hơn về bệnh sinh cũng như tỷ lệ mắc và tỷ lệ tử vong.

Về sinh lý, bệnh sinh, và giải phẫu bệnh:

- Phân loại theo vị trí 2 loại LAAA: trong màng tim và ngoài màng tim. Với loại ngoài màng tim, cần loại trừ những khiếm khuyết cơ tim, gây ra thoát vị tiểu nhĩ và tạo thành túi phình giãn theo thời gian. Trong khi đó, loại trong màng ngoài tim có thể gây ra do thành nhĩ trái và tiểu nhĩ trái phát triển yếu. Sự phân biệt này chỉ được phân biệt trong mổ và giải phẫu bệnh.

- Phân loại theo bệnh sinh: bẩm sinh hoặc mắc phải. Bệnh lý bẩm sinh do sự phát triển loạn sản của lớp cơ tim thành nhĩ trái và tiểu nhĩ trái. Bệnh lý mắc phải thường xảy ra liên quan đến sự giãn lớn nhĩ trái do bệnh van tim (hẹp hoặc hở van hai lá). Một số báo cáo có liên quan đến các bệnh lý thông liên thất hoặc thông liên nhĩ, bất thường động mạch thận. Xơ hóa cơ tim hoặc màng ngoài tim do mỏng thành tim, một vài trường hợp có phì đại và thâm nhiễm mỡ của bè tim.

Về lâm sàng và chẩn đoán: Nhịp nhanh và khó thở là triệu chứng thường gặp nhất, tuy nhiên khó có thể đánh giá triệu chứng này có mối liên quan nguyên nhân - hệ quả hay chỉ đơn giản là một triệu chứng của một bệnh lý tim mạch nào khác. Đến nay, trong y văn không có một nghiên cứu nào chỉ ra mối liên hệ phình giãn nhĩ trái với nhịp nhanh trên thất. Phình giãn nhĩ trái thường gây ra huyết khối bên trong và rối loạn máu trong túi phình. Đau ngực do sự co giãn của túi phình và suy tim gây ra khó thở. Framback báo cáo 1 trường hợp 15 tuổi có thiếu máu cơ tim do chèn ép túi phình vào động mạch vành trái [7]. Hiếm hơn, bn có thể tụt huyết áp khi nằm ngửa và nhịp nhanh thất. Khám lâm sàng thường bình thường, mạch bình thường hoặc bất thường, thổi tâm thu, và triệu chứng huyết khối hệ thống. Không có mối liên hệ chặt chẽ giữa triệu chứng này với túi phình.

Triệu chứng chính trên XQ là tim to với cung bên trái nổi. ECG và Holter 24h có thể biểu hiện nhịp nhanh thất và khiếm khuyết phức hợp nhĩ thất và trong thất. Siêu âm ít giá trị chẩn đoán bệnh này với độ nhạy thấp, có thể nhầm lẫn với tổn thương dạng nang, khối, hang, cấu trúc trống tín hiệu và khoảng rỗng âm và giãn nhĩ trái. Siêu âm qua thực quản với dạng movie tốt hơn siêu âm thường với độ nhạy khoảng 90% nên được chẩn đoán ở những bệnh nhân chẩn đoán chưa rõ ràng, có thể phát hiện huyết khối trong nhĩ trái và tiểu nhĩ trái. CT và cộng hưởng từ chẩn đoán rõ hơn về giải phẫu hình thái, mối liên quan với các tổn thương xung quanh, và chẩn đoán xác định những tổn thương phối hợp và những tổn thương bẩm sinh nếu có.

Chụp buồng tim và chụp nháy nháy với ¹³¹I hiện nay không còn được sử dụng.

Điều trị và tiên lượng:

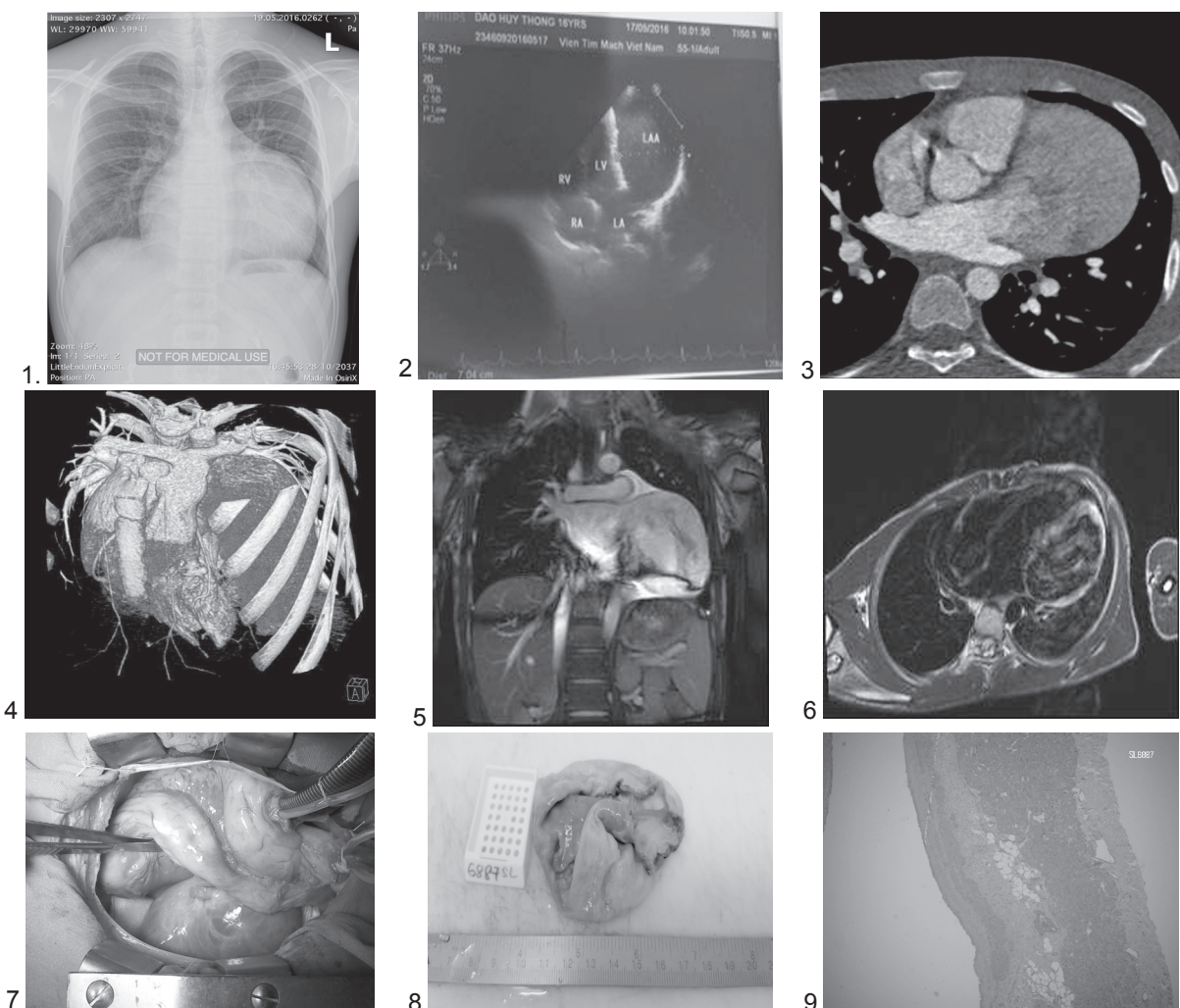
Phẫu thuật là phương pháp chính để điều trị LAAA,

đây là phương pháp an toàn, hoặc phương pháp nội soi tối thiểu hoặc cầu nối tim phổi. Trong trường hợp LAAA quá lớn hoặc có huyết khối được xác định trong hoặc trước phẫu thuật, thủ thuật này có thể được áp dụng.

II. KẾT LUẬN

Túi phình nhĩ trái là bệnh lý hiếm gặp và thường

tình cờ chẩn đoán qua siêu âm. Sự chẩn đoán bệnh lý này khá quan trọng do có liên quan đến tỷ lệ mắc và tỷ lệ tử vong bởi nhịp nhanh trên thất và huyết khối. Phẫu thuật cắt túi phình là phương pháp tiêu chuẩn để điều trị tránh biến chứng nhịp nhanh trên thất và huyết khối. Điều trị theo đơn với thuốc chống đông là phương pháp gián tiếp điều trị huyết khối và loạn nhịp.



Hình 1. Hình XQ cho thấy chỉ số tim ngực 0.67

2. Siêu âm tim 4 buồng chỉ rõ túi phình tiểu nhĩ trái kích thước lớn.
- 3, 4. Hình chụp DSCCT 256 dãy có hình túi phình lớn thông với nhĩ trái, chèn ép thất trái.
- 5, 6. Hình chụp MRI 1.5 Tesla avanto Siemens cho thấy hình túi phình lớn có luồng thông với nhĩ trái với cổ túi phình là 2,5cm.
7. Ảnh phẫu thuật thấy túi phình lớn tương đương thất trái phía bên ngoài bệnh nhân.
8. Hình ảnh đại thể cho thấy kích thước túi phình khoảng 7x5cm.
9. Hình vi thể cho thấy mô cơ tim kèm tổn thương nang xơ hóa thành tim

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Anthony Smeglin, Juan Merchan, Michael Maysky, Michael Johnstone and John O. Pastore. *Giant Left Atrial Appendage Aneurysm. Circulation.* 2008;118:2393-2394.
2. Bramlet DA, Edwards JE: *Congenital aneurysm of left atrial appendage. Br Heart J* 1981;45:97-100.
3. Godwin TF, Auger P, Key JA, et al: *Intrapericardial aneurysmal dilatation of the left atrial appendage. Circulation* 1968;37:397-401.
4. Madan Raj Aryal M et al. *Left Atrial Appendage Aneurysm: A Systematic Review of 82 Cases (2014). Echocardiography, Volume 31, Issue 10, pages 1312-1318, November 2014*
5. Mohamed Hassan, MD et al. *Giant Congenital Left Atrial Appendage Aneurysm (2012). Journal of the American College of Cardiology. Vol. 61, No. 4, 2013.*
6. Norliza Othman, Alwi Mohamed Yunus. *Asymptomatic Left Atrial Appendage Aneurysm. International Journal of Clinical Cardiology. Othman et al. Int J Clin Cardiol* 2015, 2:2
7. Parmley LF Jr (1962). *Congenital atriomegaly. Circulation* 1962; 25:553-8.
8. Solomon Victor, FRCP. *Aneurysm of the Left Atrial Appendage (2001), Tex Heart Inst J* 2001;28:111-8.
9. Ujjwal K. Chowdhury, MCh, Diplomate NB. *Congenital Left Atrial Appendage Aneurysm: A Case Report and Brief Review of Literature. Heart, Lung and Circulation* 2009;18:410-418.

Người liên hệ: Nguyễn Khôi Việt. Email: trando0801@yahoo.com

Ngày nhận bài: 20.10.2016

Ngày chấp nhận đăng: 20.11.2016