



# KHÔNG CÓ ĐỘNG MẠCH PHỔI PHẢI: NHÂN 2 TRƯỜNG HỢP KHÁM VÀ ĐIỀU TRỊ TẠI BỆNH VIỆN PHỔI TRUNG ƯƠNG

## Absence of right pulmonary artery - RPA: 2 cases of examination and treatment at National Lung Hospital - Case report

*Hoàng Văn Lương\**

### SUMMARY

Absence of the right pulmonary artery (RPA) is a rare congenital anomaly, with an estimated prevalence of 1 in 200,000 young adults. The disease may be asymptomatic or may present with nonspecific symptoms such as cough, dyspnea, or chest pain. In children, there may be respiratory failure or high pulmonary hypertension. The disease can be associated with other congenital abnormalities such as ventricular septal defect, atrial septal defect, ductus arteriosus, tetralogy of Fallot.... We present 2 cases of RPA examined and treated at the National Lung Hospital for recurrent pneumonia. These two cases did not have a combination of congenital diseases, in which one case had pulmonary hypertension. Both patients received medical treatment and gave good results.

**Keyword:** *Isolated absence of right pulmonary artery, Unilateral absent pulmonary artery*

### I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Không có động mạch phổi phải là bất thường bẩm sinh mà thân chung động mạch phổi không phân chia động mạch phổi phải hoặc có phân chia nhưng động mạch phổi phải chỉ là một mẫu nhỏ dài < 1cm tính từ nguyên ủy của nó. Bất thường này được Fraentzel O (Đức) báo cáo lần đầu tiên vào năm 1868 [1]. Bệnh có các biểu hiện khác nhau và thường được chẩn đoán khi tuổi còn trẻ. Biểu hiện ở trẻ sơ sinh được đánh dấu bằng suy tim sung huyết và tăng áp động mạch phổi. Bệnh cũng có thể xuất hiện ở người lớn với các triệu chứng như khó thở, đau tức ngực, viêm phổi tái phát nhiều lần. Nếu thể nặng có thể có tràn dịch màng phổi, ho ra máu, phù phổi cấp... [2], [3]. Bất thường cũng có thể không có triệu chứng trong khoảng 30% các trường hợp. Chẩn đoán thường khó và dễ bị bỏ sót đặc biệt là ở trẻ sơ sinh hoặc trong thai kỳ [2], [3]. Bệnh có thể liên quan đến các bất thường tim mạch: tứ chứng của Fallot, thông liên thất, hẹp eo động mạch chủ, chuyển vị của các động mạch lớn, hoặc hẹp động mạch phổi. Các biến chứng bao gồm tăng áp động mạch phổi, suy tim phải, giãn phế quản, phù và xuất huyết phổi [3], [4].

### II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

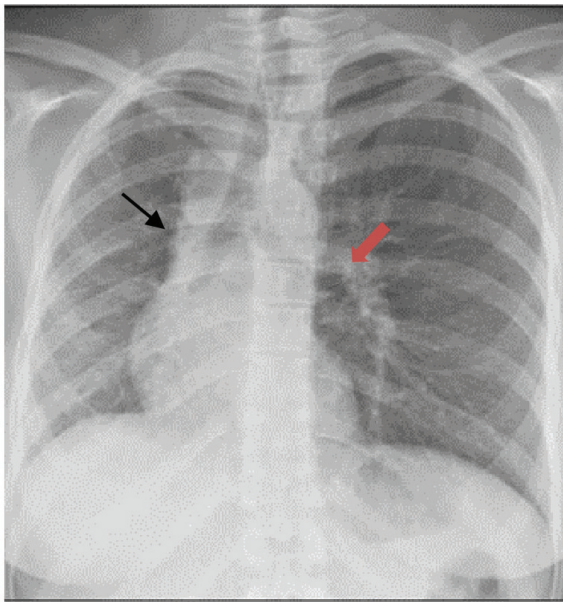
Hai trường hợp không có động mạch phổi phải đến khám và điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương đều có tiền sử viêm phế quản tái đi tái lại nhiều lần, các triệu chứng lâm sàng khi vào viện bao gồm ho, khó thở tăng dần, đau ngực và mệt mỏi. Trường hợp 1 là bệnh nhân nữ 53 tuổi và trường hợp 2 là bệnh nhân nam 14 tuổi. Các bệnh nhân đều được làm các xét nghiệm như sinh hóa máu, công thức máu, chụp Xquang ngực thẳng, siêu âm tim và chụp cắt lớp vi tính (CLVT) đa dãy đầu thu có tiêm thuốc cản quang tĩnh mạch. Vùng quan tâm ROI được đặt ở thân chung động mạch phổi (ĐMP) và trigger là 120HU. Các phát hiện trên phim Xquang, siêu âm tim và CLVT hoàn toàn tương thích với RPA.

#### Ca bệnh 1

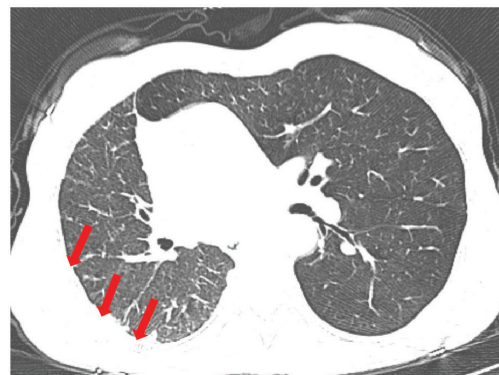
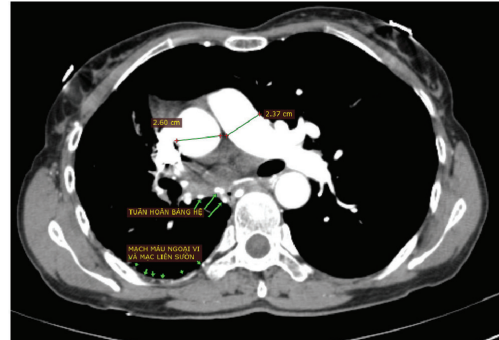
Bệnh nhân nữ 53 tuổi, nghề nghiệp: làm ruộng, vào viện với lý do ho dai dẳng, đau ngực và khó thở. Trước vào viện 1 tuần bệnh nhân bị ho, sốt, đau ngực, khó thở nhẹ, bệnh nhân tự mua thuốc điều trị ở nhà nhưng không đỡ và được chuyển đến Bệnh viện phổi Trung ương. Tiền sử bản thân bị viêm phế quản tái đi tái lại nhiều lần, tiền sử gia đình bình thường.

\* Khoa CDHA, BV Phổi Trung ương

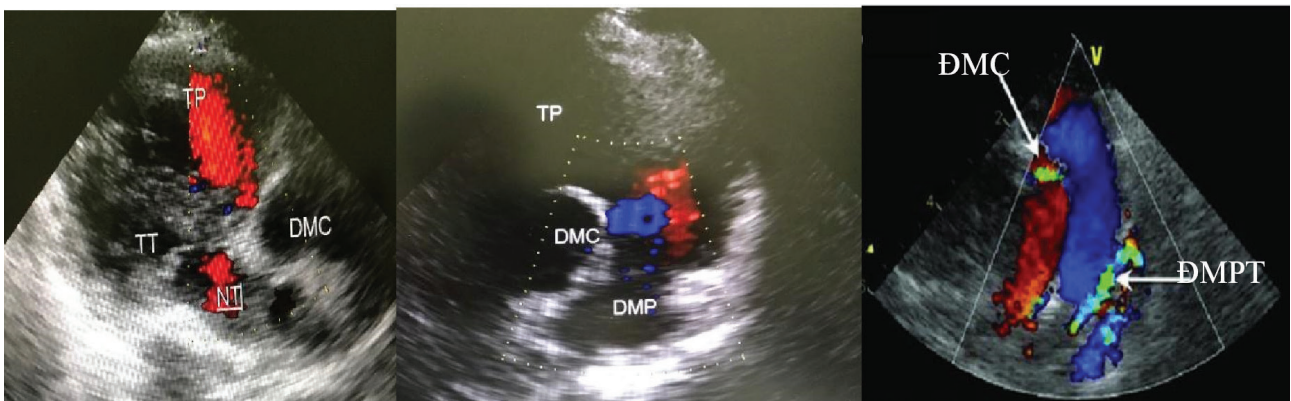
Khám lúc vào viện: bệnh nhân tỉnh, tiếp xúc tốt; da, niêm mạc hồng; khó thở, nhịp thở 35 lần/ phút; nghe phổi có nhiều rales rít, rales ẩm ở hai phế trường. Kết quả xét nghiệm (XN) công thức máu: BC 10 G/L, TT 82%; các xét nghiệm sinh hóa máu: bình thường. Bệnh nhân được chụp Xquang ngực (hình 1), chụp cắt lớp vi tính (hình 2 ) và siêu âm tim (hình 3).



Hình 1. Trên phim Xquang thấy giảm thể tích phổi phải, dịch chuyển trung thất và khí quản sang phải, hoành phải cao, không thấy dấu hiệu rón phổi phải (mũi tên đen), không thấy động mạch phổi phải, vân phổi phải giảm và thưa, phổi bên đối diện tăng thể tích và động mạch phổi nổi rõ (mũi tên đỏ) .



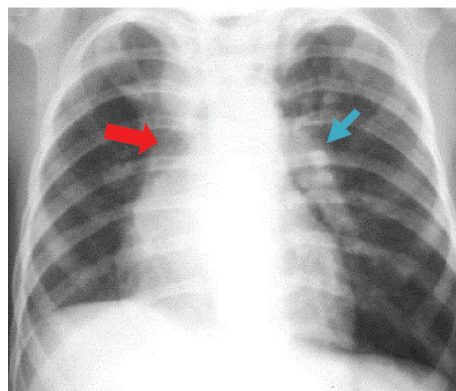
Hình 2. Trên CLVT độ phân giải cao có tiêm thuốc cản quang không thấy động mạch phổi phải, động mạch phổi trái tăng kích thước, có nhiều tuần hoàn bàng hệ khu vực trung thất và khu vực thành ngực (động mạch xuyên qua các lá màng phổi đi vào nhu mô phổi). Nhu mô phổi phải giảm thể tích, trung thất lệch phải, thấy ngoại vi phổi có nhiều mạch máu từ thành ngực, màng phổi đi vào nhu mô phổi (các mũi tên đỏ) (khác với phổi bình thường là các mạch máu kết thúc trước màng phổi khoảng 1cm).



Hình 3. Hình ảnh siêu âm tim thấy không có động mạch phổi phải. Không thấy các bệnh lý khác như bệnh van tim, thất phải không giãn, động mạch phổi không tăng khẩu kính.

**Ca bệnh 2**

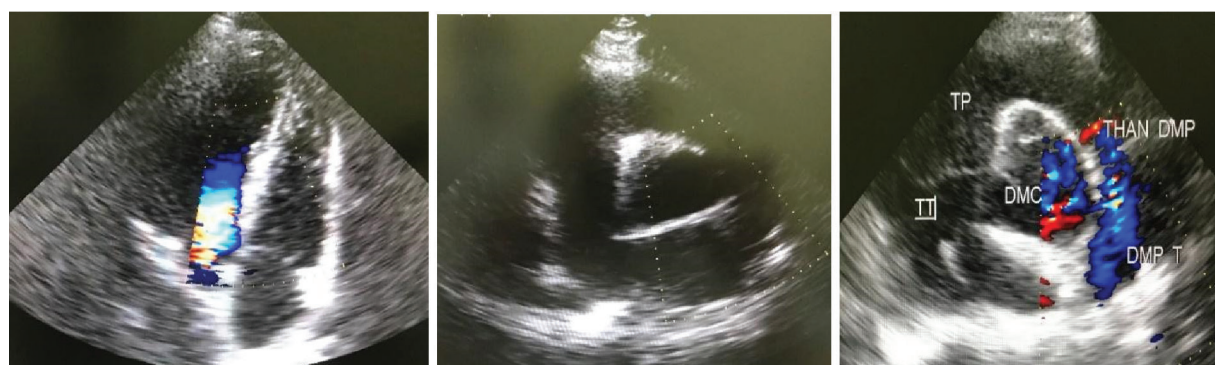
Bệnh nhân nam 14 tuổi, nghề nghiệp: học sinh, vào viện với lý do ho kéo dài và đau ngực. Trước vào viện 10 ngày bệnh nhân bị ho, khó thở, đau tức ngực, khám y tế cơ sở được chẩn đoán viêm phế quản và kê đơn thuốc uống thuốc không đỡ, bệnh nhân thấy mệt nhiều và được đưa vào Bệnh viện Phổi Trung ương. Bệnh nhân có tiền sử bị viêm phổi, viêm phế quản tái phát trong nhiều năm. Khám lúc vào viện thấy bệnh nhân tỉnh, tiếp xúc tốt; da, niêm mạc hồng; khó thở, nhịp thở 40 lần/ phút; nghe phổi có nhiều rales rít, rales ẩm ở hai phế trường. Xét nghiệm công thức máu: BC 11 G/L, TT 80%; sinh hóa máu: bình thường. Bệnh nhân được chụp Xquang ngực (hình 4), chụp cắt lớp vi tính có tiêm thuốc cản quang tĩnh mạch (hình 5) và siêu âm tim (hình 6).



**Hình 4.** Hình ảnh trung thất rộng, phổi phải giảm thể tích, hoành phải cao, trung thất lệch nhẹ sang phải, không thấy hình ảnh rốn phổi phải và động mạch phổi phải (mũi tên đỏ), Động mạch phổi trái tăng kích thước (mũi tên xanh).



**Hình 5.** Trên phim CLVT độ phân giải cao có tiêm thuốc cản quang (A) thấy còn hình ảnh tuyến ức với tỷ trọng đồng nhất, thiếu vắng động mạch phổi phải, động mạch phổi trái tăng kích thước và lớn hơn so với động mạch chủ lên (24mm so với 21mm). (B): có một số nhánh tuần hoàn bàng hệ khu vực trung thất và khu vực thành ngực. (C): Trên phim nhu mô thấy nhu mô phổi phải giảm thể tích, trung thất lệch phải, nhu mô phổi phải có một số nốt tổn thương ĐK 4-7mm ở ngoại vi kèm dày tổ chức kẽ và hình mờ kính. Nhu mô phổi trái tăng thể tích.



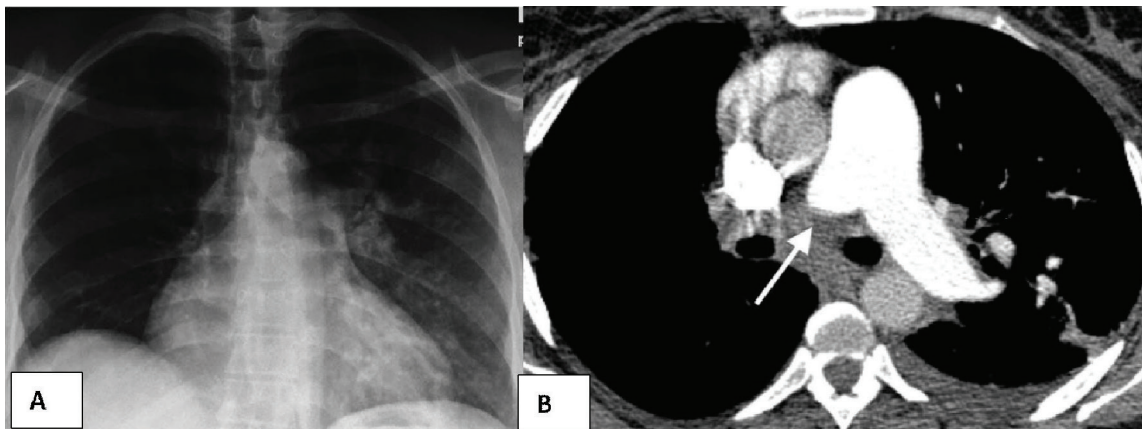
**Hình 6.** Hình ảnh siêu âm doppler tim không thấy hình động mạch phổi phải, không có bệnh van tim và không giãn thất phải.

**III. BÀN LUẬN**

Không có động mạch phổi một bên (hình 7 - 8) là một tình trạng hiếm gặp. Bất thường này được Fraentzel báo cáo lần đầu tiên vào năm 1868 [1]. Biểu hiện trên hình ảnh CLVT cắt ngang thấy không có ĐMP hoặc chỉ có một mẫu mạch nhỏ dưới 1cm tính từ chạc ba ĐMP chính và ĐMP trái (hình 7).

Thông thường bệnh xảy ra cùng với các bất thường tim mạch như tứ chứng Fallot hoặc dị tật vách

ngăn tim, nhưng nó cũng có thể xảy ra một cách riêng lẻ. Bệnh nhân có thể không có triệu chứng cho đến cuối tuổi trưởng thành, tuy nhiên một số các triệu chứng thường gặp như khó thở, đau ngực, ho ra máu hoặc nhiễm trùng tái phát. Chẩn đoán bệnh có thể khó khăn do tình trạng hiếm gặp và bệnh có biểu hiện không đặc hiệu. Chúng tôi trình bày 02 trường hợp trên khi họ đi khám bệnh do các triệu chứng ho, khó thở, đau ngực và mệt mỏi.



**Hình 7. Không có động mạch phổi phải. A: trên Xquang thấy phổi phải giảm thể tích, không thấy hình rốn phổi phải. B: trên CLVT có tiêm thuốc cản quang thấy ĐMP phải là một mẫu nhỏ < 1cm tính từ chạc ba (mũi tên) [5].**

Pool và cộng sự nghiên cứu 78 trường hợp không có một trong hai nhánh động mạch phổi và thấy 32 trường hợp (~ 40%) không có thêm tổn thương tim [4]. 56 bệnh nhân trong loạt bệnh của họ có thêm các bất thường về cấu trúc tim như tứ chứng Fallot (21%), còn ống động mạch (14%) và dị tật vách ngăn (9%). RPA có liên quan đến tăng áp ĐMP ở 19 - 44% bệnh nhân [1], [4], [6]. RPA thường xuất hiện ở trẻ sơ sinh với tăng áp động mạch phổi nặng và suy tim sung huyết [1].

Tất cả 2 bệnh nhân trong báo cáo của chúng tôi thì chỉ có 01 bệnh nhân bị tăng áp động mạch phổi (27mmHg) và cả hai bệnh nhân đều không có biểu hiện suy tim. Chẩn đoán xác định không có RPA dựa trên tiền sử, lâm sàng và hình ảnh. Chụp Xquang ngực có thể thấy không có bóng mờ động mạch phổi phải và rốn phổi phải, giảm dấu hiệu mạch máu phổi ở bên phải (~ 60% trường hợp), các khoang liên sườn hẹp lại, phổi bị ảnh hưởng bị teo lại và sự thay đổi của cấu trúc trung thất ở bên bị ảnh hưởng kèm theo tăng thể tích phổi

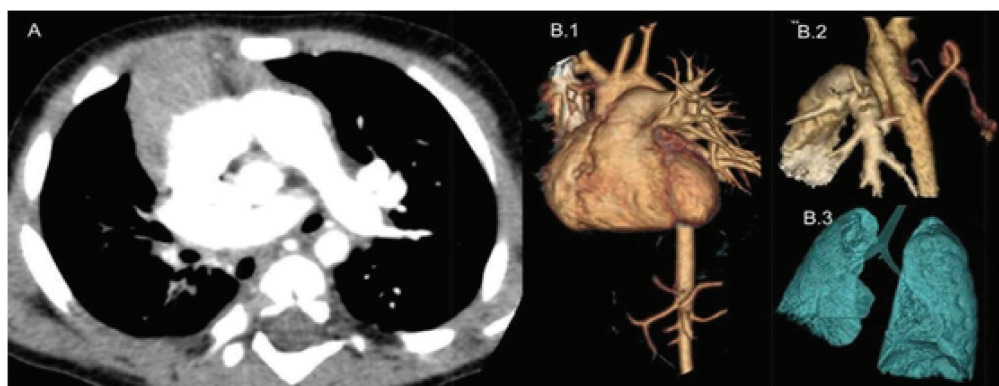
đối diện [1], [6], [7]. Chụp CLVT tim phổi và chụp cộng hưởng từ (MRI) có thể xác định chẩn đoán và xác định các bất thường tim kèm theo nếu có. Bất kỳ trẻ sơ sinh nào có tăng áp động mạch phổi cao không rõ nguyên nhân thì cần phải chú ý đến bất thường không có động mạch phổi một bên. Sự khác biệt về mạch máu trên Xquang ngực thường là một dấu hiệu tốt để chẩn đoán. Hai bệnh nhân trong báo cáo của chúng tôi có dấu hiệu mạch máu giảm ở bên phổi phải (Hình 1 và 4). Chụp mạch được coi là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán bệnh này nhưng có tính chất xâm lấn và thường không cần thiết, trừ khi sử dụng nó như một xét nghiệm trước phẫu thuật cho một bệnh nhân đã bị ho ra máu hoặc nhiễm trùng nặng.

Cả hai bệnh nhân RPA mà chúng tôi báo cáo đều có biểu hiện triệu chứng lâm sàng là khó thở và một bệnh nhân có tăng áp động mạch phổi (ca lâm sàng 2) cùng với không có hình ảnh động mạch phổi phải trên siêu âm tim. Các bệnh nhân được chụp cắt lớp vi tính

16 dãy có tiêm thuốc cản quang tĩnh mạch để xác định chẩn đoán. Sự khác biệt về mạch máu trong Xquang ngực - một manh mối hữu ích, được phát hiện ở cả hai bệnh nhân trên. Tất cả các bệnh nhân đều được quản lý và điều trị nội khoa.

Không có động mạch phổi một bên liên quan đến phổi phải trong khoảng 2/3 trường hợp. Do mối quan hệ phổi thai, bệnh thường xảy ra ở bên ngực đối diện với cung động mạch chủ và trùng với các đặc điểm ở bệnh nhân của chúng tôi [3]. Nguyên nhân phổi thai chính xác là một vấn đề đang được tranh luận và có thể khác nhau ở bên trái và bên phải. Tuy nhiên, đa số cho là nguyên nhân chính gây ra bệnh trong cả hai trường hợp do sự phát triển thay đổi của đoạn cung động mạch chủ thứ sáu làm thay đổi vị trí ống nối động mạch phổi dẫn đến đoạn gần của động mạch này bị gián đoạn khi ống nối này thoái triển tại thời điểm sinh [3], [5], [8]. Các nhánh động mạch xa trong phổi bị ảnh

hường thường vẫn còn nguyên vẹn và có thể được cung cấp máu bởi các mạch phụ từ động mạch phế quản, động mạch liên sườn, động mạch vú trong, động mạch dưới hoành, động mạch dưới đòn, hoặc thậm chí là động mạch vành [1], [6]. Vào thời điểm bệnh nhân của chúng tôi trình bày, các bệnh nhân đều có dấu hiệu khó thở, thậm chí cả khi nghỉ ngơi và khó thở tăng dần khi làm việc. Tăng áp động mạch phổi có thể là kết quả của dòng máu đi từ động mạch nhu mô bên phổi tổn thương đến động mạch phổi còn lại. Sự co mạch mãn tính của các tiểu động mạch phổi có thể dẫn đến việc tái sửa chữa chúng và sẽ gây ra tăng sức cản trong hệ mạch phổi và tăng áp động mạch phổi [3]. Nhiễm trùng mãn tính có thể dẫn đến giãn phế quản ở một số bệnh nhân [5], [6]. Ho ra máu là một biến chứng nghiêm trọng có thể xảy ra. Ho ra máu có thể do tuần hoàn bàng hệ lớn khiến hệ thống tĩnh mạch chịu áp lực cao bất thường [5].



**Hình 8. Không có động mạch phổi phải trên CLVT và hình ảnh dựng 3D [8]**

Không có động mạch phổi phải cần chẩn đoán phân biệt với nhồi máu phổi, hội chứng Swyer-James-MacLeod và bệnh tăng áp động mạch phổi nguyên phát [3]. Trong nhồi máu phổi có thể không phát hiện động mạch phổi và rốn phổi trên Xquang nhưng phát hiện rõ trên CLVT, và bệnh không làm giảm thể tích phổi. Khi bệnh nhân có tăng áp động mạch phổi thì cần phải chẩn đoán phân biệt với bệnh tăng áp ĐMP nguyên phát. Trong bệnh tăng áp ĐMP nguyên phát thì có thể thấy động mạch phổi nổi rõ hai bên và không giảm thể tích phổi. Đối với Hội chứng Swyer-James-MacLeod thấy biểu hiện quá sáng phổi một bên do viêm tiểu phế quản tắc nghẽn sau nhiễm trùng. Trên Xquang và CLVT thường thấy giảm thể tích phổi một bên và tăng thấu

quang, có bẫy khí ở thì thở ra, bên phổi tổn thương cũng có các mạch máu giảm, tuy nhiên bệnh có thể là một bên hoặc hai bên, cũng có thể chỉ ở một thùy hoặc một phân thùy và có thể dẫn đến giảm thể tích phổi, tuy nhiên thấy rõ động mạch phổi và rốn phổi hai bên.

Về mặt điều trị hiện vẫn chưa thống nhất. Phương pháp điều trị chỉ dựa trên các triệu chứng của bệnh nhân, giải phẫu động mạch phổi và tuần hoàn thay thế động mạch liên quan. Không cần điều trị ở những bệnh nhân không có bất kỳ bằng chứng nào về rối loạn chức năng tim phổi mà nên được theo dõi thường xuyên bằng siêu âm tim để đánh giá tăng áp động mạch phổi. Bệnh nhân có tăng áp động mạch phổi có thể được

điều trị nội khoa bằng liệu pháp giãn mạch. Họ ra máu có thể được điều trị bằng phương pháp thuyên tắc mạch, cắt bỏ tiểu thùy hoặc thùy phổi [3]. Ở những bệnh nhân có dấu hiệu suy tim sung huyết nặng, nên điều trị sớm, cũng có thể tiến hành can thiệp phẫu thuật để có thể bảo tồn mạch máu phổi bị ảnh hưởng nhằm ngăn ngừa biến chứng và tử vong [2]. Phẫu thuật nối các nhánh động mạch phổi còn lại với động mạch phổi chính là lý tưởng nhất. Nếu các nhánh trong phổi nhỏ, có thể sử dụng ống nối Blalock-Taussig để ghép, điều này cho phép các động mạch phổi bị ảnh hưởng phát triển tốt hơn trước khi được nối với động mạch phổi chính trong quá trình phẫu thuật tiếp theo [9]. Các lựa chọn phẫu thuật khác là ghép ống xen kẽ với màng tim tự thân hoặc vật liệu giả và nối liền động mạch bị ảnh hưởng với động mạch phổi chính. Những bệnh nhân chẩn đoán và can thiệp muộn có thể bị giảm sản phổi không hồi phục và thoái triển của động mạch phổi bị ảnh hưởng, gây ra nhiều biến chứng và tiên lượng kém [2]. Đối với những bệnh nhân không được coi là thích hợp để tái thông mạch hoặc khi tăng áp

động mạch phổi không cải thiện, nên dùng các biện pháp điều trị tăng áp động mạch phổi bằng các loại thuốc giãn mạch phù hợp. Liệu pháp giãn mạch dài hạn có thể cải thiện khả năng sống sót cho bệnh nhân. Tỷ lệ tử vong chung ở tất cả các nhóm tuổi theo y văn là 7%, và trẻ sơ sinh bị tăng áp động mạch phổi nặng có tiên lượng kém [5], [6], [10].

#### **IV. KẾT LUẬN**

Không có động mạch phổi phải là một bất thường bẩm sinh hiếm gặp. Bệnh khó chẩn đoán do hiếm gặp nên dễ bỏ sót và không có triệu chứng đặc hiệu. Sự khác biệt về mạch máu trên phim Xquang phổi có thể là manh mối quan trọng để giúp cho chẩn đoán. Các kỹ thuật hình ảnh tiếp theo như MDCT, MRI và siêu âm tim có thể giúp chẩn đoán xác định. Hiện chưa có sự thống nhất trong điều trị và chủ yếu điều trị dựa vào triệu chứng. Kế hoạch điều trị phẫu thuật phụ thuộc vào tình trạng bệnh. Phẫu thuật sớm có thể cải thiện khả năng sống sót.

#### **TÀI LIỆU THAM KHẢO**

1. Frentzel, O. Ein Fall von anormer Communicationder Aorta mit der Arteria Pulmonalis. Virchow's Arch path. Anat, 1868. 43: p. 420-422.
2. Anil Kumar S, Edwin F, Raman Krishna K. Isolated absence of right pulmonary artery. Ann Pediatr Cardiol, 2010. 3(2): p. 119-122.
3. Anisau A, Vanhoenacker F, Pilate I. Unilateral Absence of the Pulmonary Artery. Journal of the Belgian Society of Radiology, 2018. 102(1): p. 75.
4. David W. R, Umesh O. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation. Proc (Bayl Univ Med Cent), 2012. 25(2): p. 115-118.
5. Ten Harkel AD, Blom N. A, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery. Chest, 2002. 122: p. 1471-7.
6. Faheem S, Ismail K, Charles F. Unilateral absent pulmonary artery in an adult - A diagnostic and therapeutic challenge. Respiratory Medicine Case Reports 22, 2017. 238: p. 242.
7. Pool PE, Vogel JK, Blount SG. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. Am J Cardiol, 1962. 10: p. 706-32.
8. Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, Paydar M, Aryanpour I. Siassi B. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery. Review of the world literature and guidelines for surgical repair. Jpn Heart J, 1978. 19: p. 439-51.
9. Bahler RC, Carson P, Traks E, Levene A, Gillespie D. Absent right pulmonary artery: Problems in diagnosis and management. Am J Med, 1969. 46: p. 64-71.
10. Víctor AL, Ainhua JO, Carlos MV. Isolated right pulmonary artery agenesis. An Pediatr (Barc), 2017. 86(1): p. 45-49.

**Tóm tắt**

Không có động mạch phổi phải (Absence of right pulmonary artery – RPA) là một bất thường bẩm sinh hiếm gặp, với tỷ lệ hiện mắc ước tính là 1 trên 200.000 thanh niên. Bệnh có thể không có triệu chứng lâm sàng hoặc có thể có các triệu chứng không đặc hiệu như ho, khó thở hoặc đau ngực. Đối với trẻ em có thể có suy hô hấp hoặc tăng áp động mạch phổi nặng. Bệnh có thể có kết hợp với các bất thường bẩm sinh khác như thông liên thất, thông liên nhĩ, còn ống động mạch, tứ chứng Fallot.... Chúng tôi trình bày 2 trường hợp RPA khám và điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương vì viêm phổi tái phát nhiều lần. Hai trường hợp này đều không có kết hợp các bệnh bẩm sinh, trong đó một trường hợp có tăng áp động mạch phổi. Hai bệnh nhân đều được điều trị nội khoa và có kết quả tốt.

**Từ khóa:** *không phân chia động mạch phổi phải, không phân chia động mạch phổi một bên*

---

Người liên hệ: Hoàng Văn Lương. Email: bshoangluong@gmail.com

Ngày nhận bài: 25/08/2021. Ngày gửi phản biện: 07/09/2021. Ngày nhận phản biện: 08/09/2021.

Ngày chấp nhận đăng 20/09/2021