



# DI DẠNG RÒ ĐỘNG TĨNH MẠCH PHỔI LƯU LƯỢNG LỚN: CA BỆNH HIẾM ĐƯỢC CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ CAN THIỆP NỘI MẠCH

**Pulmonary arteriovenous fistula case report: diagnosis and endovascular treatment**

*Nguyễn Thị Thu Thảo\*, Trịnh Hà Châu\*, Vũ Đăng Lưu\**

## SUMMARY

Pulmonary arteriovenous malformations (PAVM) are rare pulmonary vascular anomalies. Although most patients are asymptomatic, PAVMs can cause dyspnoea from right-to-left shunt. Because of paradoxical emboli, various central nervous system complications have been described including stroke and brain abscess. There is a strong association between PAVM and hereditary haemorrhagic telangiectasia. Chest radiography and contrast enhanced computed tomography are essential initial diagnostic tools but pulmonary angiography is the gold standard. Contrast echocardiography is useful for diagnosis and monitoring after treatment. Most patients should be treated. Therapeutic options include angiographic embolisation with metal coil or balloon occlusion and surgical excision.

We present a clinical case in a 33-year-old male patient, diagnosed with a large, single PAVM in the right lower lung with X-ray and CT scan. Patients treated with pulmonary angiography embolisation with 2 metal coil and plug14, rechecked after 6 months by magnetic resonance, computerized tomography and pulmonary angiography, complete loss of shunt stream. Clinically improved, blood gas test before intervention: pO<sub>2</sub> 64.7mmHg and SatO<sub>2</sub> 89.9% and 6 months after intervention: pO<sub>2</sub> 91.3mmHg and SatO<sub>2</sub> 96.2% .

**Key word:** *arteriovenous fistula, embolization, pulmonary vascular malformation*

## I. GIỚI THIỆU

Di dạng động – tĩnh mạch phổi là dị tật mạch máu hiếm gặp, tương ứng với bất thường trong sự nối thông giữa động mạch phổi và tĩnh mạch phổi, dẫn đến sự hình thành túi phình mạch máu. Nếu tại đây không có hệ thống mao mạch, một sự nối thông trực tiếp sẽ hình thành luồng shunt phải – trái, gây hoà trộn máu động – tĩnh mạch, về lâu dài dẫn đến tình trạng giảm oxy máu mãn tính. Việc chẩn đoán và điều trị bệnh sớm và triệt để giúp cải thiện được chất lượng cuộc sống của người bệnh và tránh được những biến chứng nặng.

## II. CA LÂM SÀNG

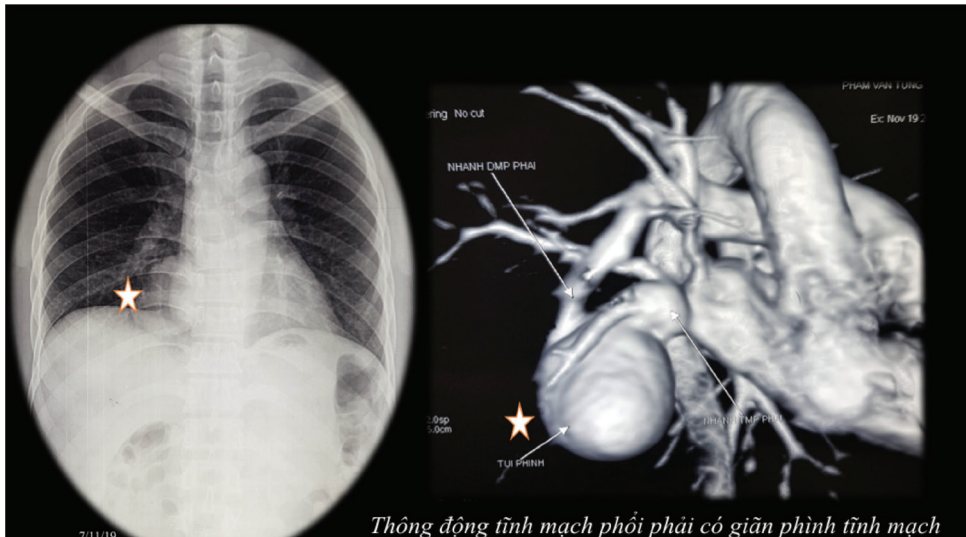
Bệnh nhân nam, 33 tuổi, vào viện vì triệu chứng thường xuyên thấy mệt, đặc biệt khi lao động, qua thăm khám lâm sàng, bác sĩ phát hiện bệnh nhân có dấu

hiệu ngón tay dùi trống và tím môi, đầu chi. Siêu âm tim và điện tim bình thường, nhưng trên hình ảnh chụp X quang lồng ngực, bác sĩ phát hiện có một khối mờ phổi phải, nằm cạnh tim, ranh giới rõ, không xoá mờ tim, cho thấy sự xuất hiện một khối dạng nang thùy dưới phổi phải (dấu hiệu bóng mờ).

Kết quả xét nghiệm chỉ ra: số lượng hồng cầu tăng ở mức 6,08 T/l, xét nghiệm khí máu trước can thiệp: pO<sub>2</sub> 64,7mmHg và SatO<sub>2</sub> 89,9%. Nội soi tai mũi họng bình thường.

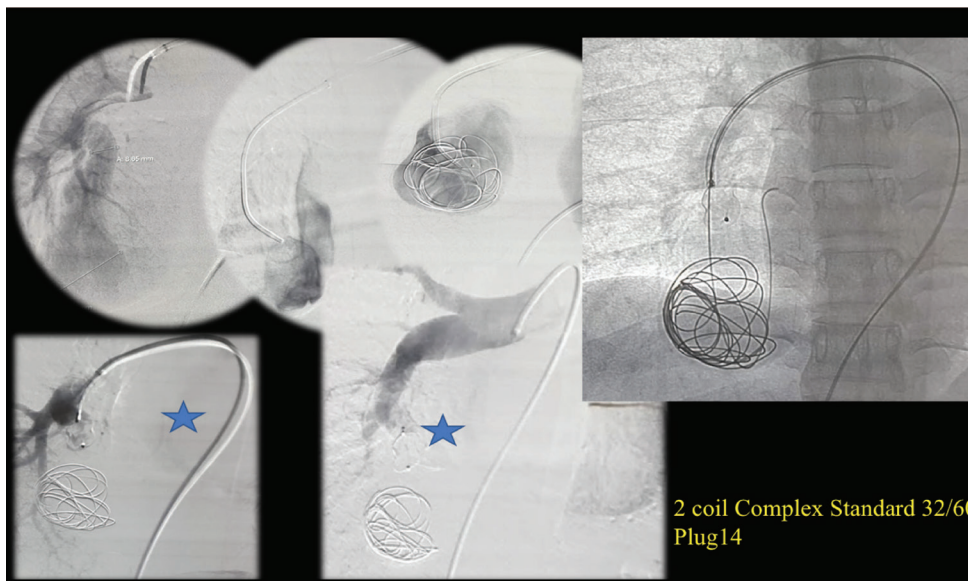
Scanner lồng ngực khẳng định chẩn đoán về di dạng động – tĩnh mạch với ổ di dạng thông động tĩnh mạch phổi phải kích thước lớn 64x88mm, có cuống xuất phát từ nhánh thùy dưới động mạch phổi phải dẫn lưu về tĩnh mạch phổi phải ngay sát chỗ đổ vào tâm nhĩ trái.

\* Khoa chẩn đoán hình ảnh Bệnh viện Bạch Mai



**Hình 1. Chụp X quang thấy khối mờ nằm cạnh tim và không xoá bờ tim, tương ứng trên phim cắt lớp vi tính ổ dị dạng thông – động tĩnh mạch phổi**

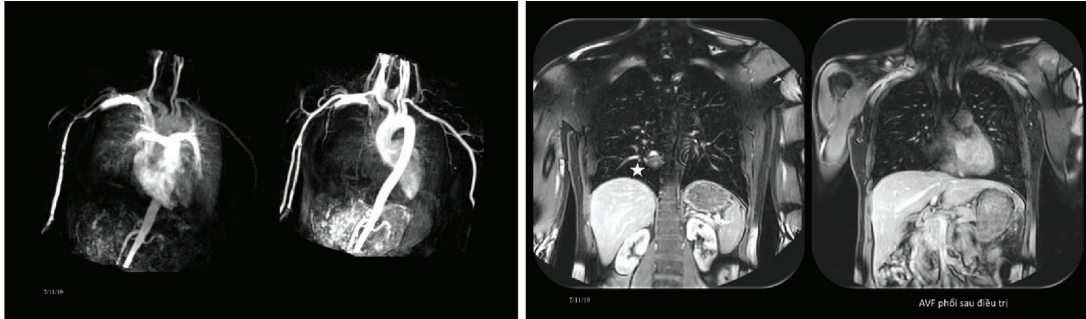
Tiền sử gia đình không ai bị hội chứng Rendu – Osler cũng như giãn mạch, chảy máu cam. Vì vậy, trường hợp này không đủ bằng chứng để chẩn đoán hội chứng Rendu Osler.



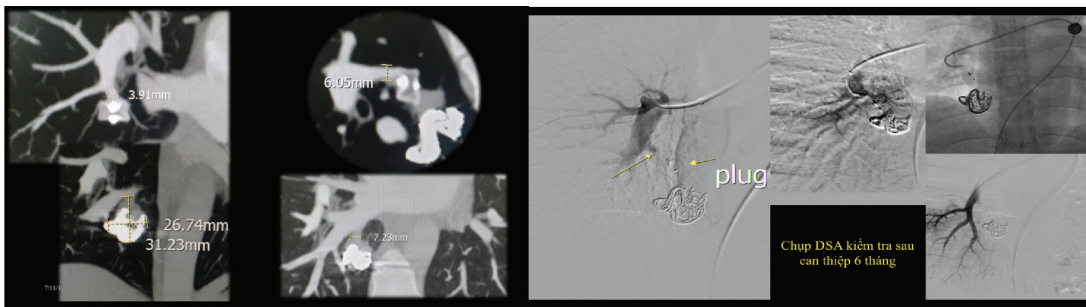
**Hình 2. Nút tắc ổ dị dạng bằng coil và plug**

Do mức độ nghiêm trọng của dị dạng động – tĩnh mạch, nghiên cứu kỹ hình dạng ổ dị dạng trên phim cắt lớp vi tính, chúng tôi quyết định tiến hành điều trị bằng phương pháp chụp động mạch phổi số hoá xoá nền, nút mạch với dụng cụ 2 coil kim loại và dù chẹn động mạch đến, kiểm tra lại sau 6 tháng bằng cộng hưởng từ, chụp cắt lớp vi tính và chụp mạch thấy tắc hoàn

toàn luồng thông. Lâm sàng cải thiện rõ, bệnh nhân hết khó thở, đỡ tím, xét nghiệm khí máu 6 tháng sau can thiệp: pO<sub>2</sub> 91,3mmHg và SatO<sub>2</sub> 96,2%. Lâm sàng, triệu chứng mệt mỏi của bệnh nhân được cải thiện rõ rệt, chất lượng cuộc sống tăng lên, bệnh nhân cảm thấy dễ chịu và thoải mái hơn.



Hình 3. Chụp MRI có tiêm thuốc đối quang từ ngực kiểm tra, không phát hiện luồng shunt



(a)

(b)

Hình 3. (a), (b): chụp kiểm tra MSCT lồng ngực có tiêm thuốc cản quang và chụp mạch dưới DSA thấy tắc hoàn toàn ổ dị dạng.



Hình 4. Bệnh nhân đỡ tím môi, đầu chi, cải thiện về lâm sàng và xét nghiệm

### III. BÀN LUẬN

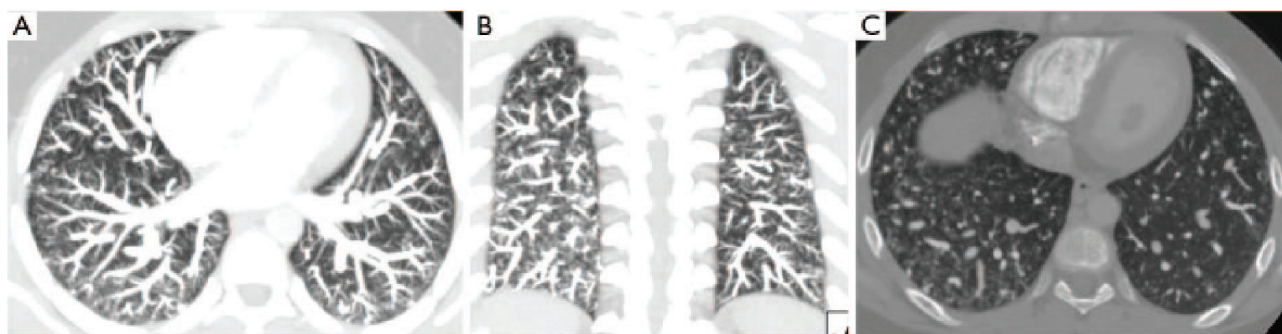
Các dị tật thông động – tĩnh mạch phổi cho dù bẩm sinh hay mắc phải, tuy hiếm gặp nhưng lại gây ra các biến chứng nguy hiểm.

Các dị tật này có thể xảy ra tại phổi, nhưng có thể lan ra các cơ quan khác, tỷ lệ nam/ nữ khoảng 1,5 – 1,8 /1 [2]. Khoảng 10% các trường hợp PAVMs phát hiện ở thời thơ ấu với tỷ lệ phát hiện tăng dần trong độ tuổi từ 50-60. Các nguyên nhân chính khác của PAVM ngoài nguyên nhân bẩm sinh có thể là do chấn thương, các tổn thương ác tính, hội chứng gan phổi trong xơ gan và sau phẫu thuật.

Các PAVM tăng kích thước theo thời gian, với các yếu tố như mang thai, dậy thì,... Hầu hết các PAVM

là đơn độc và có thể gặp ở bất cứ vị trí nào của phổi, nhưng phổ biến nhất là thùy dưới phổi [3].

Về mặt giải phẫu, các PAVM bao gồm một hoặc nhiều động mạch nuôi, túi phình động mạch và một hoặc nhiều tĩnh mạch dẫn lưu. Phần phình động mạch có thể là túi phình hoặc một bó mao mạch, có thể đơn giản hoặc phức tạp hay lan toả. Phần lớn các trường hợp ( 80%) là đơn giản gồm một hoặc nhiều động mạch nuôi dưỡng mà phần lớn chúng xuất phát từ một động mạch phân thùy phổi, trong khi PAVM phức tạp (20%) có nhiều động mạch nuôi dưỡng bắt nguồn từ một số động mạch phân thùy phổi, và PAVM lan toả (5%) gồm hàng trăm các AVMs mà mỗi AVM có thể là đơn giản hay phức tạp [4], [5].



Hình 5. Tổn thương PAVM lan toả [5]

Để chẩn đoán hội chứng giãn mao mạch xuất huyết di truyền hay bệnh cảnh Rendu-Osler, cần phải đáp ứng bốn tiêu chuẩn: chảy máu cam, chứng giãn mao mạch, tổn thương nội tạng (AVM phổi, gan, não, cột sống và giãn mao mạch đường tiêu hoá) và tiền sử gia đình [4], [6]. Nếu ít hơn hai tiêu chuẩn trên, không có cơ sở để khẳng định bệnh cảnh này. Bệnh nhân của chúng tôi đã không đáp ứng các tiêu chuẩn đã nêu.

Các dị dạng động - tĩnh mạch làm hình thành một dòng nối trực tiếp từ phải sang trái (động mạch phổi sang tĩnh mạch phổi), phía ngoài tim với áp suất thấp, gây ra tình trạng thiếu oxy mãn tính. Các dấu hiệu lâm sàng và sinh hóa có thể giúp hỗ trợ chẩn đoán là khó thở, tím tái, ngón tay dùi trống, trường hợp phổ biến nhất là đa hồng cầu. Trong trường hợp bệnh nhân này, quá trình khám và xét nghiệm cho thấy có dấu hiệu ngón tay dùi trống và triệu chứng đa hồng cầu.

Với 50 đến 70% các trường hợp , các dị dạng động - tĩnh mạch phổi có thể nhìn thấy trong phim chụp lồng ngực, dưới dạng khối mờ đục hình tròn hoặc thuôn dài, hoặc đôi khi dạng thùy, kéo dài 1 đến 5 cm, trên đó có thể xuất hiện một hoặc một vài mạch máu bị giãn. Chụp cắt lớp vi tính đa dãy có tiêm thuốc cản quang lồng ngực vẫn là xét nghiệm chính để khẳng định chẩn đoán dị dạng động - tĩnh mạch phổi, cho phép quan sát trực quan tốt hơn cấu trúc mạch máu và các dị dạng với độ nhạy và độ đặc hiệu đã được báo cáo lần lượt 83% và 78% [4].

Chụp cộng hưởng từ với thuốc đối quang từ nên thực hiện để đánh giá bệnh nhân khi có thiếu hụt thần kinh cũng như nội soi dạ dày với bệnh nhân nghi có điểm chảy máu hoạt động từ đường tiêu hoá, việc sàng lọc các xét nghiệm này trên các bệnh nhân không triệu chứng là không cần thiết.

Về điều trị, trước đây PAVMs thường được điều trị bằng phẫu thuật cắt bỏ. Khi các kỹ thuật can thiệp nội mạch phát triển, nút tắc ổ dị dạng dần trở thành một trong các phương pháp điều trị chính. Coil và bóng gây tắc mạch được sử dụng rộng rãi. Phân loại các tổn thương PAVMs có giá trị trong việc lên kế hoạch điều trị, tổn thương nào có thể giải quyết được bằng gây tắc mạch qua can thiệp nội mạch cũng như lựa chọn vật liệu can thiệp, tổn thương nào cần phẫu thuật. Trong trường hợp PAVM lan tỏa, tổn thương rất khó điều trị bằng kỹ thuật can thiệp nội mạch, ghép phổi có thể cân nhắc, ngược lại, các tổn thương đơn giản hay phức tạp có thể điều trị bằng nút mạch, điều quan trọng là chụp mạch với góc chụp tốt để quan sát và hình dung được hết các nhánh mạch nuôi ổ dị dạng [4].

Trong trường hợp bệnh nhân trên, ổ dị dạng đơn giản với túi giả phình lớn (64x88mm) nối thông từ nhánh động mạch phổi phải phân thủy dưới với tĩnh mạch phổi, cần lưu ý đoạn tĩnh mạch rất ngắn, đổ về nhĩ phải. Đường kính cuống động mạch nuôi chúng tôi đo được 12mm. Chúng tôi sau khi chụp mạch và nghiên cứu phim cắt lớp vi tính từ trước, đã quyết định sử dụng 2 coil Complex Standard 32/60 vào trong túi giả phình, coil nằm hoàn toàn trong đó. Sau đó luồn Amplatzer Plug 14 qua sonde 8F thả bít cuống nuôi. Chụp kiểm tra ngay sau nút mạch thấy tắc hoàn toàn cuống nuôi ổ dị dạng, các nhánh còn lại của ổ dị dạng động mạch phổi

phải không tắc. Việc sử dụng sáng tạo Plug phối hợp với coil thay vì chỉ dùng coil không chỉ đem lại hiệu quả điều trị mà tiết kiệm rất nhiều về chi phí cho người bệnh.

Theo dõi sau điều trị: chúng tôi liên hệ với bệnh nhân tại thời điểm 3 tháng, 6 tháng sau điều trị, bệnh nhân được chụp MRI lồng ngực có tiêm thuốc đối quang từ tại thời điểm 3 tháng và cắt lớp vi tính lồng ngực có tiêm thuốc cản quang cùng chụp mạch kiểm tra tại thời điểm 6 tháng không còn thấy luồng thông, kích thước ổ dị dạng giảm còn 31x26mm. Số lượng hồng cầu giảm còn 5,7 T/l và xét nghiệm khí máu 6 tháng sau can thiệp: pO<sub>2</sub> 91,3mmHg và SatO<sub>2</sub> 96,2%. Bệnh nhân đỡ tím, đỡ mệt. Chúng tôi rất lo ngại còn luồng shunt nhỏ sau điều trị, vì như vậy sẽ tăng nguy cơ hình thành huyết khối trong ổ dị dạng, huyết khối theo dòng chảy về nhĩ trái và bắn lên não hay các cơ quan khác gây nhồi máu. Rất may sau kiểm tra kỹ lưỡng bằng cả cộng hưởng từ, cắt lớp vi tính và chụp mạch, ổ dị dạng đã được nút tắc hoàn toàn.

#### **IV. KẾT LUẬN**

Dị dạng động tĩnh mạch phổi rất hiếm, nhưng có thể gây những tổn thất nặng nề. Bác sĩ Xquang can thiệp mạch máu ngày càng có vai trò trong việc chẩn đoán, đánh giá điều trị bệnh nhân. Nút mạch với Plug và coil không chỉ mang lại hiệu quả điều trị, còn giảm thiểu đáng kể chi phí cho người bệnh.

#### **TÀI LIỆU THAM KHẢO**

1. Pulmonary arterio-venous malformation revealed by a digital hippocratism. (2011). *J Funct Vent Pulmonol*, **2(5)**, 45–47.
2. Sharma P., Kochar P., Sharma S. và cộng sự. (2017). A case of pulmonary arteriovenous malformation: role of interventional radiology in diagnosis and treatment. *Ann Transl Med*, **5(17)**.
3. Lee E.Y., Boiselle P.M., và Cleveland R.H. (2008). Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology*, **247(3)**, 632–648.
4. Meek M.E., Meek J.C., và Beheshti M.V. (2011). Management of Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Semin Interv Radiol*, **28(1)**, 24–31.
5. Saboo S.S., Chamarthy M., Bhalla S. và cộng sự. (2018). Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. *Cardiovasc Diagn Ther*, **8(3)**, 325–337.
6. Themes U.F.O. (2016). Pulmonary Arteriovenous Fistulas. Radiology Key, <<https://radiologykey.com/pulmonary-arteriovenous-fistulas/>>, accessed: 11/07/2019.

## TÓM TẮT

Thông động tĩnh mạch phổi (Pulmonary arteriovenous malformations (PAVM)) là dị dạng mạch máu ở phổi hiếm gặp, trong đó có sự nối thông bất thường giữa động mạch và tĩnh mạch phổi. Theo y văn và các trường hợp báo cáo, khoảng 75% các trường hợp gặp trong bệnh cảnh Rendu-Osler hay hội chứng giãn mao mạch xuất huyết di truyền (hereditary haemorrhagic telangiectasia) [1].

Mặc dù bệnh nhân có thể không có triệu chứng, tuy nhiên, triệu chứng hay gặp là khó thở, có thể có tím do luồng shunt phải – trái, gây ra tình trạng giảm oxy máu mãn tính. Các biến chứng tổn thương thần kinh trung ương như đột quỵ hay abscess não có thể xảy ra do huyết khối ngược dòng từ động mạch phổi vào tĩnh mạch phổi rồi đổ về nhĩ trái.

Chụp X-quang ngực và cắt lớp vi tính (CLVT) ngực có tiêm thuốc cản quang là các phương pháp đầu tay để chẩn đoán bệnh, nhưng chụp động mạch phổi số hoá xoá nền vẫn là tiêu chuẩn vàng. Hầu hết các bệnh nhân nên điều trị. Phương pháp điều trị được lựa chọn gồm can thiệp nút mạch với coil kim loại hoặc bóng hay phẫu thuật.

Chúng tôi trình bày một ca lâm sàng ở bệnh nhân nam 33 tuổi, được chẩn đoán AVM phổi lớn, đơn độc ở thùy dưới phổi phải bằng chụp Xquang và chụp CLVT. Bệnh nhân được điều trị bằng phương pháp chụp động mạch phổi số hoá xoá nền nút mạch với dụng cụ 2 coil kim loại và dù chặn động mạch đến, kiểm tra lại sau 6 tháng bằng cộng hưởng từ, chụp cắt lớp vi tính và chụp mạch thấy tắc hoàn toàn luồng thông. Lâm sàng cải thiện rõ, bệnh nhân hết khó thở, đỡ tím, xét nghiệm khí máu trước can thiệp: pO<sub>2</sub> 64,7mmHg và SatO<sub>2</sub> 89,9% và 6 tháng sau can thiệp: pO<sub>2</sub> 91,3mmHg và SatO<sub>2</sub> 96,2%.

**Từ khoá:** Rò động tĩnh mạch, nút mạch, dị dạng mạch phổi.

---