

BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP XUẤT HUYẾT BÀNG QUANG DO NGUYÊN NHÂN HIẾM GẶP

Trương Mộng Nghi, Phạm Nguyễn Du, Đỗ Huy Trọng Hiếu,
Nguyễn Ngọc Minh Khánh, Trần Công Bảo Phụng, Huỳnh Cao Nhân, Nguyễn Minh Tiến
Bệnh viện Nhi Đồng Thành phố

TÓM TẮT

Mục tiêu: Báo cáo một trường hợp xuất huyết bàng quang do nguyên nhân hiếm gặp được điều trị tại khoa Ngoại - Bệnh viện Nhi Đồng Thành phố. **Phương pháp:** Mô tả trường hợp thông nối cửa chủ ngoài gan giữa tĩnh mạch mạc treo tràng dưới và tĩnh mạch bàng quang dưới bên phải gây xuất huyết bàng quang. Chẩn đoán được nhờ phát hiện trên siêu âm. Điều trị phối hợp liên chuyên khoa thành công. **Kết quả:** Bệnh nhân cải thiện ngay sau điều trị: hết tiểu máu, kiểm tra nước tiểu, siêu âm bàng quang không xuất huyết thêm và nhánh thông nối tắc hoàn toàn. **Kết luận:** Thông nối cửa chủ ngoài gan giữa tĩnh mạch mạc treo tràng dưới và tĩnh mạch bàng quang dưới bên phải là một nguyên nhân gây tiểu máu cần nghĩ đến khi tầm soát nguyên nhân tiểu máu nói chung và ở trẻ em nói riêng.

Từ khóa: Thông nối cửa chủ ngoài gan, xuất huyết bàng quang, Abernethy malformation.

ABSTRACT

CASE REPORT - HEMATURIC BLADDER

Objectives: This report presents a case of 13 years old boy who had hematuria and acute urinary retention due to congenital extrahepatic portosystemic shunt between inferior mesenteric vein and inferior right bladder vein at City Children's Hospital.

Methods: Report a case of a boy suffered from hematuria and acute urinary retention due to extrahepatic portosystemic shunt between inferior mesenteric vein and inferior right bladder vein. Preoperative evaluation included blood tests, liver and kidney function tests, coagulation tests, urinalysis, abdominal X-ray, Doppler ultrasonography, computed tomography. Cystoscopy to remove hematoma, closure of shunt by coil and anticoagulant therapy was used.

Results: After treatment, the patient had no symptoms; urinalysis and abdominal ultrasound was normal. Doppler ultrasonography showed the shunt was closed.

Conclusions: Congenital extrahepatic portosystemic shunt between inferior mesenteric vein and inferior right bladder vein should be considered while screening the causes of hematuria in children.

Keywords: The extrahepatic congenital porto-systemic derivation, hemorrhage bladder, Abernethy malformation.

Nhận bài: 20-9-2022; Chấp nhận: 15-10-2022
Người chịu trách nhiệm chính: Trương Mộng Nghi
Địa chỉ: Khoa Ngoại tổng hợp - Bệnh viện Thành phố

1. MỞ ĐẦU

Tiểu máu là triệu chứng lâm sàng của nhiều nguyên nhân trong bệnh lý niệu nhi. Tầm soát nguyên nhân tiểu máu đôi khi thách thức đối với các bác sĩ lâm sàng. Thông thường tiểu máu được phân thành nhóm đại thể và vi thể. Tiểu máu vi thể thường liên quan đến bệnh lý cầu thận, ống thận và hệ thống thu thập. Tiểu máu đại thể bao gồm các nguyên nhân chấn thương, nhiễm trùng, dị dạng bẩm sinh... Việc tầm soát nguyên nhân tiểu máu đại thể là bắt buộc để bệnh nhi được điều trị đúng và cải thiện những hậu quả của tiểu máu gây ra. Bài báo này mô tả một bất thường bẩm sinh hiếm gặp tới gây tiểu máu ở trẻ em.

2. PHƯƠNG PHÁP THỰC HIỆN

Báo cáo trường hợp lâm sàng.

CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam 13 tuổi, đột ngột tiểu máu đại thể toàn dòng, lẫn ít máu cục 1 ngày. Bệnh diễn tiến nặng dần, em tiểu khó, nhiều máu cục, nhập viện điều trị tại Bệnh viện Sản Nhi tuyến dưới. Sau nhập viện, em bí tiểu, đau bụng hạ vị, đặt sonde tiểu ra nhiều máu cục, nghẹt thông tiểu nhiều lần, chuyển đến Bệnh viện Nhi Đồng Thành phố.

Trong quá trình bệnh, em không sốt, không ói, không tiểu gắt buốt, không phù, không xuất huyết da niêm, không cao huyết áp, không sụt cân.

Tiền căn ghi nhận em đã có một đợt sốt, tiểu máu đại thể, không phù được điều trị nội viện 1 tuần cách 2 năm, không rõ chẩn đoán và điều trị. Không chấn thương, không sử dụng thuốc trước đợt bệnh. Không ghi nhận bất thường vấn đề đông cầm máu, gia đình không bệnh lý di truyền, bệnh lý hệ thận niệu, không bất thường đông cầm máu.

Khám: thể trạng gầy, sinh hiệu ổn, da niêm hồng nhạt, không xuất huyết da niêm, không phù, bụng mềm, gan lách không to, cầu bàng

quang căng đau, thông tiểu ra máu đỏ tươi, nước tiểu đỏ có nhiều máu cục, dễ nghẹt thông tiểu.

Xét nghiệm tiểu cầu 222.000/ μ L, chức năng gan thận và chức năng đông máu trong giới hạn bình thường, bilan nhiễm trùng âm tính, nước tiểu nâu sậm, ghi nhận hồng cầu trong nước tiểu 300 Ery/ul, protein 1 g/l, soi cặn lắng đa số hồng cầu hình răng cưa, không trụ niệu, không tế bào thượng bì, không tinh thể.

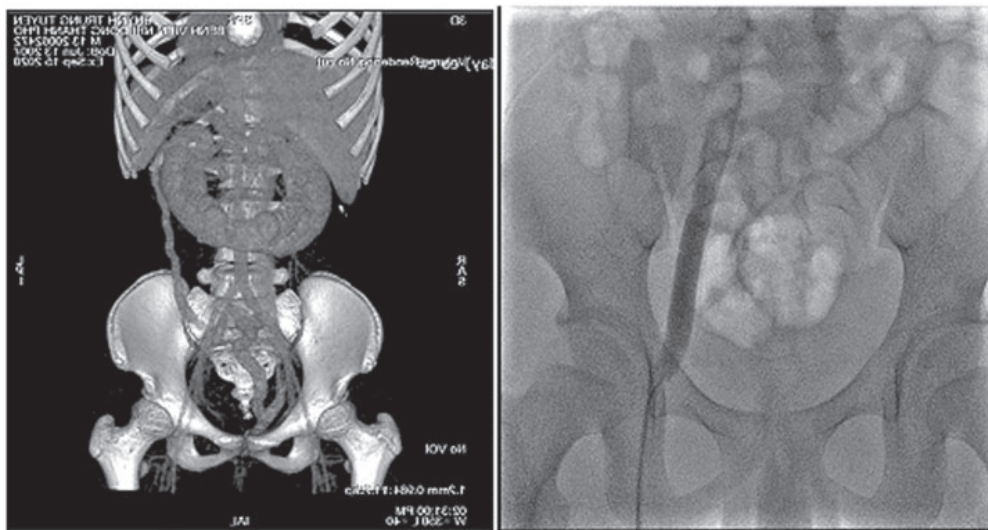
Xquang bụng không sửa soạn không có hình ảnh sỏi hệ niệu.

Siêu âm (SA): Thận móng ngựa, chưa tìm thấy dấu hiệu gợi ý tổn thương chủ mô thận, khối máu cục lớn trong lòng bàng quang và có nhiều mạch máu ngoằn ngoèo mặt sau dưới bàng quang.

Chụp cắt lớp điện toán (CT), ghi nhận: Thận móng ngựa. Khúc nối bể thận - niệu quản hai bên bị gấp góc. Hai niệu quản không giãn. Bàng quang tròn đều. Trong bàng quang có khối tăng đậm độ nghi là khối máu cục khoảng 80 x 75 x 60 mm. Thành bàng quang không dày. Có thông nối cửa chủ ngoài gan nối từ bờ dưới tĩnh mạch lách, chạy về phía góc lách, dọc theo rãnh đại tràng trái xuống tiểu khung. Trong tiểu khung nhánh thông nối này chạy ngoằn ngoèo phía sau bàng quang, bên phải trực tràng, xuống rất thấp ở phía sau phải cổ bàng quang thì đổ kiểu tận - bên về một nhánh của tĩnh mạch bàng quang dưới, dẫn lưu về tĩnh mạch chậu trong bên phải. Khẩu kính nhánh thông nối này là 10 mm. Giãn tĩnh mạch quanh cổ bàng quang và niệu đạo tiền liệt.

Bệnh nhân được điều trị kháng sinh, nội soi bàng quang lấy hết máu cục, can thiệp nội mạch bít nhánh tĩnh mạch thông nối và điều trị kháng đông sau can thiệp.

Hậu phẫu bệnh nhi tiểu dễ, nước tiểu trong dần, ngày 2 nước tiểu vàng trong, kiểm tra tổng phân tích nước tiểu, đông máu trong giới hạn bình thường. SA Doppler kiểm tra huyết khối bít hoàn toàn nhánh tĩnh mạch thông nối.



Sau 10 ngày, lâm sàng ổn định, SA Doppler kiểm tra ghi nhận: Nhánh thông nối từ tĩnh mạch mạc treo tràng dưới (đầu trên nối với tĩnh mạch lách, vòng qua góc lách, chạy theo đại tràng xuống, xuống ngoằn ngoèo ở mặt sau dưới bàng quang) huyết tắc toàn bộ, không phát hiện tín hiệu Doppler trong shunt trong suốt toàn bộ chiều dài shunt. Gan: chiều cao 14 cm, đồng dạng, bờ đều. Có huyết khối lấp đầy nhánh trái tĩnh mạch cửa, không có dòng chảy và huyết khối bán phần “phấp phới” trong nhánh phải tĩnh mạch cửa, vẫn có dòng chảy qua được chỗ huyết khối. Thân tĩnh mạch cửa có dòng chảy, không thấy huyết khối.

Bệnh nhân được điều trị bổ sung Xarelto (Rivaroxaban) điều chỉnh liều theo lâm sàng và định lượng Anti-Xa. Sau điều trị 7 ngày, em không tiểu máu, không biểu hiện rối loạn đông cầm máu; SA bụng và Doppler mạch máu không ghi nhận huyết khối tĩnh mạch cửa. Em được xuất viện sau phẫu thuật 3 tuần và theo dõi định kỳ sau xuất viện mỗi tuần trong tháng đầu sau can thiệp, mỗi 2 tuần trong 3 tháng kế tiếp, và mỗi 6 tháng sau đó.

3. KẾT QUẢ

Sau điều trị, kết quả ban đầu cho thấy bệnh nhân không còn tiểu máu, không biểu hiện xuất huyết, chức năng đông cầm máu trong giới hạn

bình thường, tổng phân tích nước tiểu không ghi nhận tiểu máu vi thể; SA bụng và SA Doppler mạch máu theo dõi không còn huyết khối hệ tĩnh mạch cửa và ống tĩnh mạch thông nối được bít hoàn toàn, chưa thấy tái lập lưu thông. Bệnh nhân được tái khám định kỳ và ghi nhận không triệu chứng trên lâm sàng và cận lâm sàng sau 2 năm.

4. BÀN LUẬN

Tiểu máu ở trẻ em thường chia thành hai nhóm: tiểu máu đại thể và vi thể. Nhóm tiểu máu đại thể thường gặp nhất trong các trường hợp chấn thương hoặc vết thương thận, bàng quang, các khối u đường tiết niệu và bệnh lý nhiễm trùng. Nhóm tiểu máu đại thể thường gặp ở các bệnh lý có tổn thương cầu thận, ống thận do nhiễm trùng hay do miễn dịch.

Thông nối cửa chủ ngoài gan, hay còn gọi là dị dạng Abernethy, được báo cáo lần đầu tiên bởi bác sĩ Abernethy vào năm 1793, là một bất thường hiếm gặp. Phân loại gồm: loại Ia không có tĩnh mạch cửa, tĩnh mạch mạc treo tràng trên và tĩnh mạch lách đổ trực tiếp vào tĩnh mạch chủ dưới kiểu tận - bên; loại Ib với tĩnh mạch mạc treo tràng trên hợp lưu với tĩnh mạch lách thành một đoạn tĩnh mạch cửa đổ trực tiếp kiểu tận - bên vào tĩnh mạch chủ dưới; loại II biểu hiện thông nối một phần, tĩnh mạch mạc treo tràng trên và

tĩnh mạch lách hợp nhánh thành tĩnh mạch cửa đổ về gan và có một nhánh thông nối giữa tĩnh mạch cửa đổ một phần máu chưa qua gan kiểu bên bên vào tĩnh mạch chủ dưới.

Năm 1793, Abernethy lần đầu tiên báo cáo bệnh nhi nữ 10 tháng tuổi tử vong không rõ nguyên nhân. Khám nghiệm tử thi ghi nhận tim nằm bên phải, cung động mạch chủ phải, lách đa nang, đồng thời ghi nhận tĩnh mạch cửa đổ vào tĩnh mạch chủ dưới gần động mạch thận và động mạch gan dày hóa. Năm 1833, ca lâm sàng thứ hai của bất thường này được mô tả, bệnh nhân có thông nối cửa chủ kiểu tận bên và động mạch gan dày, kèm theo các bất thường hệ tim mạch, tiêu hóa, tiết niệu, mạch máu và cơ xương, da. Các biểu hiện lâm sàng thường gặp của dị dạng này được báo cáo gồm hội chứng gan phổi, bệnh não gan, xơ gan, ung thư gan, suy tim. Tiểu máu cũng được báo cáo với vài trường hợp đơn lẻ.

Trong trường hợp của chúng tôi, bệnh nhân không sốt, không tiểu gắt buốt, không tiền căn sử dụng thuốc, không chấn thương, không dấu hiệu nhiễm trùng, chức năng thận và đông máu bình thường, tổng phân tích nước tiểu và soi cận lẳng ghi nhận chủ yếu hồng cầu với ưu thế hồng cầu răng cưa và protein niệu, X quang bụng không ghi nhận hình ảnh sỏi cản quang. Kết quả siêu âm ổ bụng gợi ý tình trạng bất thường mạch máu sau dưới bàng quang kết hợp kết quả CT scan bụng dựng hình hệ niệu ghi nhận thông nối cửa chủ ngoài gan giữa tĩnh mạch mạc treo tràng dưới và tĩnh mạch bàng quang dưới bên phải. Đây là một dạng thông nối hệ cửa - chủ ngoài gan qua một nhánh tĩnh mạch bất thường, máu về hệ chủ một phần mà không đi qua gan, máu không được lọc ở gan. Máu qua tĩnh mạch cửa về gan một phần. Theo phân loại Abernethy thì trường hợp này được xếp vào loại II.

Dẫn lưu hệ tĩnh mạch bàng quang đổ vào tĩnh mạch chậu trong, trong trường hợp này, CT scan dựng hình ghi nhận nhánh shunt thông nối bất thường nối từ bờ dưới tĩnh mạch lách, chạy về phía góc lách, dọc theo rãnh đại tràng trái xuống tiểu khung (xét về giải phẫu, phù hợp với tĩnh mạch mạc treo tràng dưới). Trong tiểu khung

nhánh shunt ngày chạy ngoằn ngoèo phía sau bàng quang, bên phải trực tràng, xuống rất thấp ở phía sau phải cổ bàng quang thì đổ kiểu tận - bên về một nhánh của tĩnh mạch dẫn lưu bàng quang dưới về tĩnh mạch chậu trong bên phải. Khẩu kính nhánh thông nối này là 10 mm.

Bệnh nhân được điều trị bằng phẫu thuật nội soi bơm rửa bàng quang và can thiệp nội mạch bít nhánh tĩnh mạch thông nối bằng dụng cụ. Sau phẫu thuật được điều trị tiếp tục kháng sinh, kháng đông sau can thiệp. Kết quả điều trị ban đầu thành công, bệnh nhân hết tiểu máu, các xét nghiệm nước tiểu và đông máu bình thường, siêu âm kiểm tra nhánh thông nối bít hoàn toàn.

Đây là một nguyên nhân gây xuất huyết bàng quang hiếm gặp được giải thích theo cơ chế do sự tăng áp lực nhánh tĩnh mạch thông nối, dẫn đến một sự rách vỡ tĩnh mạch nhỏ gây xuất huyết bàng quang và xuất hiện các tuần hoàn bàng hệ. Cơ chế này được hiểu tương tự như trong trường hợp tiểu máu do hội chứng Nutcracker là do sự tăng áp lực tĩnh mạch thận trái, dẫn đến một sự rách vỡ tĩnh mạch nhỏ đổ vào hệ thống ống góp, hay giữa những xoang tĩnh mạch bị giãn và mô nhú thận kề cận.

Sang Hyub Lee và Dong-Gi Lee đã báo cáo trường hợp bệnh nhi nữ 13 tuổi nhập viện vì tiểu máu vào năm 2015. Bệnh nhi được chẩn đoán tiểu máu do hội chứng Nutcracker kèm thông nối cửa chủ ngoài gan.

Hai trường hợp tương tự cũng được báo cáo tại Bắc Kinh và Seoul năm 2015 được chẩn đoán tiểu máu do thông nối cửa chủ ngoài gan và đã được điều trị thành công.

Bệnh nhân của chúng tôi được điều trị nội khoa hỗ trợ, nội soi bơm rửa bàng quang và thông tim bít nhánh tĩnh mạch thông nối bước đầu cho kết quả thành công. Tương tự như trường hợp tiểu máu và tiểu máu của bệnh nhân nam 19 tuổi tại Bắc Kinh năm 2015. Bệnh nhân được phẫu thuật thắt nhánh thông nối, sau đó bệnh nhân hết triệu chứng, lâm sàng ổn định.

Sang Hyub Lee and Dong-Gi Lee đã đề cập một trường hợp bệnh nhân nữ, 13 tuổi nhập

viện vì tiểu máu chưa rõ nguyên nhân, được chẩn đoán hội chứng Nutcracker và thông nối cửa chủ ngoài gan. Bệnh nhân được điều trị bảo tồn và hiện được theo dõi tái khám định kỳ.

Kết quả ban đầu sau điều trị các bệnh nhân đều cải thiện lâm sàng tốt, không ghi nhận tai biến, biến chứng ngay sau phẫu thuật. Tuy nhiên đây là những trường hợp báo cáo đơn lẻ và chưa có thời gian theo dõi lâu dài, vì vậy tiên lượng về lâu dài của bệnh nhân này còn cần theo dõi thêm.

Qua trường hợp lâm sàng hiếm gặp này, chúng tôi muốn giới thiệu một nguyên nhân cần được nghĩ tới và khảo sát ở bệnh nhân tiểu máu đại thể khi đã loại trừ các nguyên nhân thường gặp và phối trí điều trị liên chuyên khoa bước đầu đem đến những kết quả thành công.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Abernethy malformation type 2: varied presentation, management and outcome** - Journal of Pediatric Surgery 54 (2019) 760 - 765.

2. **Abernethy J.** Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. Phil Trans R Society. 1793;83:59-66.

3. **Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study** - First published: 18 June 2019 <https://doi.org/10.1002/hep.30817>.

4. **Macroscopic hematuria caused by congenital portosystemic shunt and concomitant nutcracker syndrome** - Pediatrics International (2015) 57, e84-e86.

5. **Management and classification of type II congenital portosystemic shunts** - Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, 308-314.

6. **Significance of CT scan and color Doppler duplex ultrasound in the assessment of Abernethy malformation** - BMC Medical Imaging 15(1):37.

7. **Surgical Ligation of Portosystemic Shunt to Resolve Severe Hematuria and Hemafecia Caused by Type II Abernethy Malformation** - Ann Vasc Surg 2015 Jul;29(5):1020.e11-6.