Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: Two Clinical Pediatric Cases

Pham Van Hue[1]✉, Nguyen Tat Dung[1], Nguyen Xuan Hung[1]
Nguyen Dang Phuoc[1], Nguyen Thi Hang[2]
[1] Hue Central Hospital
[2] Hue Medical College

▶ **Correspondence to**
Dr. Pham Van Hue
Department of Surgery - Anesthesiology and Intensive Care, Hue Central Hospital
Email: huephamiris@gmail.com

▶ Received 20 May 2025
Accepted 10 June 2025
Published online 21 June 2025

To cite: Pham VH, Nguyen TD, Nguyen XH, et al. *J Vietnam Cardiol* 2025;**115**:120-123

ABSTRACT

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare but serious congenital heart defect that can cause myocardial ischemia, acute heart failure, and death if not promptly diagnosed and treated. We report two pediatric cases. The first involved a 4-month-old girl admitted with severe heart failure and pneumonia. ALCAPA was confirmed via echocardiography and the patient underwent emergency surgical reimplantation of the coronary artery. The second case was a 6-month-old boy with prior severe pneumonia and fulminant myocarditis. After prolonged intensive care, ALCAPA was diagnosed by CT imaging. Both patients underwent successful surgery and experienced significant recovery in cardiac function. Early diagnosis and surgical correction are essential to improve survival outcomes in ALCAPA cases.

Keywords: ALCAPA, anomalous coronary artery, acute heart failure, cardiac imaging, pediatric cardiac surgery, congenital heart disease

Bất thường xuất phát động mạch vành trái từ động mạch phổi: Báo cáo hai trường hợp lâm sàng ở trẻ em

Phạm Văn Huệ[1]✉, Nguyễn Tất Dũng[1], Nguyễn Xuân Hùng[1]
Nguyễn Đăng Phước[1], Nguyễn Thị Hằng[2]
[1] Bệnh viện Trung ương Huế
[2] Trường Cao đẳng Y tế Huế

▶ **Tác giả liên hệ**
BS. Phạm Văn Huệ
Khoa Phẫu thuật - Gây mê hồi sức, Bệnh viện Trung ương Huế
Email: huephamiris@gmail.com

▶ Nhận ngày 20 tháng 05 năm 2025
Chấp nhận đăng ngày 10 tháng 06 năm 2025
Xuất bản online ngày 21 tháng 06 năm 2025

Mẫu trích dẫn: Pham VH, Nguyen TD, Nguyen XH, et al. *J Vietnam Cardiol* 2025;**115**:120-123

TÓM TẮT

Bất thường xuất phát động mạch vành trái từ động mạch phổi (ALCAPA) là một dị tật tim bẩm sinh hiếm gặp nhưng nguy hiểm, có thể dẫn đến suy tim và tử vong nếu không được chẩn đoán và xử trí kịp thời. Chúng tôi báo cáo hai trường hợp bệnh nhi được chẩn đoán và phẫu thuật ALCAPA thành công. Trường hợp thứ nhất là trẻ 4 tháng tuổi vào viện trong tình trạng suy tim nặng, thở máy, viêm phổi. Trường hợp thứ hai là trẻ 6 tháng tuổi, điều trị hồi sức tích cực 3 tháng vì viêm cơ tim tối cấp, được chẩn đoán ALCAPA muộn do siêu âm tim ban đầu không phát hiện. Cả hai trường hợp được phẫu thuật cắm lại động mạch vành trái và hồi phục tốt sau mổ.

Từ khoá: ALCAPA, dị tật tim bẩm sinh, suy tim, siêu âm tim, phẫu thuật tim.

ĐẶT VẤN ĐỀ

Bất thường xuất phát động mạch vành trái từ động mạch phổi (ALCAPA) là một bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp ảnh hưởng đến khoảng 1 trong 300.000 ca sinh sống [1,2]. Dị tật này chỉ chiếm khoảng 0,24 đến 0,46% các trường hợp tim bẩm sinh [3], nhưng là một trong những nguyên nhân dẫn đến tử vong ở trẻ nhỏ nếu không được chẩn đoán sớm. Mô tả lâm sàng lần đầu tiên về sự bất thường này được đưa ra bởi Edward Bland, Paul Dudley White và Joseph Garland vào năm 1933, do đó ALCAPA còn được gọi là hội chứng Bland-White-Garland. nó thường là một dị tật tim bẩm sinh bị cô lập nhưng có thể biểu hiện với các bệnh tim bẩm sinh liên quan khác bao gồm khuyết tật vách ngăn tâm nhĩ, khuyết tật vách ngăn thất, ống động mạch, tứ giác Fallot, cửa sổ động mạch phổi và co thắt động mạch chủ [4].

Việc nhận biết lâm sàng thường khó khăn do biểu hiện dễ nhầm với viêm phổi hay suy tim do nguyên nhân khác. Báo cáo này nhằm chia sẻ kinh nghiệm chẩn đoán và xử trí thành công hai trường hợp ALCAPA ở trẻ nhỏ.

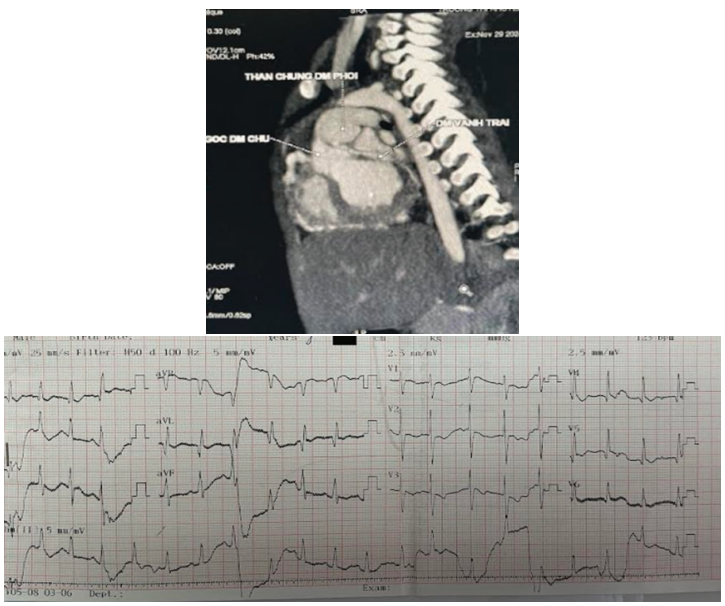
GIỚI THIỆU CA BỆNH

Trường hợp 1

Bệnh nhi gái, 4 tháng tuổi, nhập viện với tình trạng khó thở, ho, bú kém. Tại tuyến trước, trẻ được chẩn đoán viêm phổi, suy tim. Siêu âm tim phát hiện ALCAPA, chức năng thất trái giảm còn 20%, Pro-BNP >35.000 pg/mL. Trẻ được chuyển đến Bệnh viện Trung ương Huế trong tình trạng phải thở máy. Tại đây, siêu âm tim xác nhận lại chẩn đoán với hình ảnh động mạch vành trái xuất phát từ động mạch phổi, thất trái giãn, thành mỏng, hở van hai lá 2.5/4. Sau khi hội chẩn, trẻ được phẫu thuật cắm lại động mạch vành trái vào động mạch chủ. Sau mổ, trẻ được rút ống nội khí quản sau 3 ngày, chức năng tim cải thiện rõ rệt.

Trường hợp 2

Bệnh nhi trai, 6 tháng tuổi, vào viện từ 3 tháng tuổi vì viêm phổi nặng, suy tim tiến triển. Siêu âm tim ban đầu không phát hiện bất thường động mạch vành. Trẻ được điều trị hồi sức tích cực trong hơn 2 tháng nhưng chức năng tim không cải thiện, thất trái giãn, EF khoảng 20%. Sau đó, điện tim ghi nhận sóng Q sâu ở các chuyển đạo bên, siêu âm tim kiểm tra lại thấy giãn thân chung động mạch vành trái và nghi ngờ nối vào thân phổi (hình 1). Pro-BNP lúc này là 4.305 pg/mL. Trẻ được chụp CT 512 xác định ALCAPA. Sau hội chẩn, trẻ được phẫu thuật cắm lại động mạch vành trái và hồi phục tốt sau mổ, chức năng tim cải thiện.



***Hình 1**. Hình ảnh CT Scanner 512 và điện tim chẩn đoán ALCAPA trẻ thứ 2*

BÀN LUẬN

Bất thường xuất phát động mạch vành trái từ động mạch phổi là một trong số ít các dị tật tim bẩm sinh gây tổn thương nghiêm trọng đến chức năng cơ tim [5]. Mức độ tổn thương và rối loạn huyết động phụ thuộc vào nhiều yếu tố như: sự đóng ống động mạch, tình trạng tăng áp động mạch phổi, và mức độ phát triển của tuần hoàn bàng hệ giữa động mạch vành phải và động mạch vành trái xuất phát bất thường. Ở trẻ sơ sinh, tuần hoàn bàng hệ giữa hai hệ động mạch vành chưa phát triển hoàn chỉnh, dẫn đến tình trạng tưới máu cơ tim không đủ, đặc biệt là ở các vùng cơ tim dưới nội tâm mạc. Tăng áp động mạch phổi thoáng qua ở giai đoạn sơ sinh có thể tạo ra một dòng máu tạm thời chảy vào động mạch vành trái, nhưng khi áp lực này giảm, lượng máu và oxy đến cơ tim lại trở nên thiếu hụt, làm tăng nguy cơ suy tim mất bù.

Việc chẩn đoán ALCAPA không phải lúc nào cũng dễ dàng do bệnh không có biểu hiện đặc hiệu và thường bị nhầm lẫn với các bệnh lý tim mạch hoặc hô hấp khác [6]. Một số trẻ có thể biểu hiện bằng các dấu hiệu suy tim tiến triển, chậm tăng cân, viêm phổi tái đi tái lại hoặc rối loạn nhịp tim mà không có bất thường rõ ràng trên siêu âm tim ban đầu. Trong trường hợp đầu tiên, việc phát hiện ALCAPA tương đối thuận lợi do hình ảnh siêu âm rõ ràng, nhưng ở trường hợp thứ hai, siêu âm tim ban đầu không ghi nhận được bất thường, dẫn đến việc chẩn đoán bị trì hoãn hơn hai tháng, chỉ được xác định sau khi kết hợp điện tim và chụp CTScanner 512. Đây là minh chứng rõ ràng cho thấy, trong thực hành lâm sàng, không nên hoàn toàn phụ thuộc vào một phương tiện chẩn đoán duy nhất.

Viêm phổi có thể làm tiến triển nhanh tình trạng suy tim ở bệnh nhân ALCAPA thông qua các cơ chế: Thứ nhất, viêm làm tăng nhu cầu chuyển hoá cơ tim. Khi tình trạng viêm lan rộng, nhu cầu oxy và năng lượng tăng cao, dẫn đến yêu cầu tưới máu lớn hơn trong khi dòng máu đến cơ tim lại không đủ. Thứ hai, nhiễm trùng hô hấp làm tăng hậu gánh tim thông qua tình trạng giảm oxy máu và co mạch phổi, từ đó làm tăng áp lực thất phải và kéo theo suy tim. Thứ ba, phản ứng viêm toàn thân gây giãn mạch hệ thống làm tụt huyết áp, giảm tưới máu cơ tim. Cuối cùng, một số phương pháp điều trị như khí dung adrenalin, thở máy áp lực dương có thể làm tăng nhịp tim và ảnh hưởng xấu đến cung lượng tim.

Mặc dù điện tâm đồ thường biểu hiện bất thường trong ALCAPA, nhưng một điện tim bình thường không loại trừ được bệnh. Các dấu hiệu đặc trưng bao gồm sóng Q sâu và hẹp ở các chuyển đạo bên (D1, aVL, V4–V6). Sóng Q ở các chuyển đạo dưới thì hiếm gặp, tuy đôi khi có thể thấy ở DII nhưng DIII lại thường không có biểu hiện bất thường. Hình thái sóng Q trong ALCAPA có đặc điểm là sâu nhưng biên độ hẹp, khác biệt với thiếu máu cơ tim ở người lớn [7]. Trong trường hợp thứ hai, chính những bất thường điện tim này đã giúp định hướng lại việc kiểm tra siêu âm và chụp cắt lớp vi tính để xác định chẩn đoán ALCAPA.

Trường hợp này cũng cho thấy siêu âm tim không phải lúc nào cũng chẩn đoán được bệnh lý ALCAPA. Góc đặt đầu dò không tối ưu hoặc áp lực động mạch phổi cao có thể làm sai lệch hoặc che khuất dòng chảy bất thường. Hơn nữa, nếu tuần hoàn bàng hệ phát triển tốt, dòng máu ngược từ động mạch chủ về động mạch phổi có thể yếu, khiến Doppler khó phát hiện[8,9]. Trong hoàn cảnh này, chụp cắt lớp vi tính là biện pháp hiệu quả để đánh giá toàn diện hệ mạch vành và xác nhận chẩn đoán.

Về điều trị, trong nhiều thập kỷ qua, các phương pháp phẫu thuật điều trị ALCAPA bao gồm: thắt động mạch ALCAPA đơn thuần, thắt kèm bắc cầu động mạch vành, tạo đường dẫn máu bên trong động mạch phổi (Takeuchi), và cắm lại động mạch vành trái vào động mạch chủ. Trong số này, phương pháp cắm lại được xem là tối ưu nhất vì khôi phục được giải phẫu và sinh lý bình thường, tránh các biến chứng lâu dài như hẹp, rò đường hầm hoặc hẹp van động mạch phổi thường gặp ở phương pháp Takeuchi. Cả hai bệnh nhi trong báo cáo này đều được điều trị bằng phương pháp cắm lại và kết quả sau mổ đều rất khả quan [10].

Cần lưu ý rằng việc có can thiệp sửa van hai lá kèm theo hay không còn tuỳ thuộc vào từng phẫu thuật viên và bản chất của hở van. Nếu hở van do nguyên nhân cơ học (cấu trúc), có thể chỉ định sửa van cùng lúc. Ngược lại, nếu hở van do chức năng và cơ tim có khả năng hồi phục, có thể theo dõi sau mổ [11].

Cuối cùng, chẩn đoán phân biệt ALCAPA với các bệnh khác như xơ hoá nội tâm mạc vô căn và bệnh cơ tim giãn là rất quan trọng. Các bệnh sau không cần phẫu thuật sửa động mạch vành mà thường được điều trị nội khoa hoặc chỉ định ghép tim. Theo nghiên cứu của Zheng và cộng sự, có tới 47,4% trường hợp ALCAPA bị chẩn đoán nhầm là xơ hoá nội tâm mạc, và 15,8% bị nhầm là bệnh cơ tim giãn. Do đó, với bệnh nhi có biểu hiện tim to, suy tim không rõ nguyên nhân, cần thực hiện đầy đủ các thăm dò hình ảnh như siêu âm tim, CT hoặc MRI để phân biệt [12].

Tóm lại, để giảm thiểu chẩn đoán muộn và cải thiện tiên lượng, cần nâng cao hiểu biết về bệnh ALCAPA cho các bác sĩ tim mạch, nhi khoa và hồi sức nhi. Chẩn đoán sớm và can thiệp phẫu thuật kịp thời là yếu tố quyết định thành công trong điều trị bệnh lý nguy hiểm này.

KẾT LUẬN

ALCAPA là dị tật tim bẩm sinh nguy hiểm nhưng hoàn toàn có thể điều trị hiệu quả nếu được chẩn đoán kịp thời. Trong thực hành lâm sàng, cần luôn cảnh giác với các biểu hiện suy tim không rõ nguyên nhân ở trẻ nhỏ, đặc biệt khi có viêm phổi kéo dài hoặc đáp ứng điều trị kém. Siêu âm tim kết hợp với điện tim và chụp CT đa dãy là những phương tiện chẩn đoán quan trọng. Phẫu thuật cắm lại động mạch vành trái về động mạch chủ hiện là phương pháp tối ưu, cần thực hiện sớm ngay khi chẩn đoán xác định, bất kể tình trạng lâm sàng trẻ nặng hay đang viêm phổi.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. Ann Thorac Surg. 2002;74(3):946-955. doi:10.1016/s0003-4975(02)03633-0
2. Mukai T, Waki K. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. Clin Case Rep. 2023;11(8):e7757. doi:10.1002/ccr3.7757
3. Sinha SK, Verma CM, Krishna V, et al. ALCAPA in an Octogenarian Woman: An Enigma. Cardiol Res. 2015;6(3):289-291. doi:10.14740/cr400w
4. Harky A, Noshirwani A, Karadakhy O, Ang J. Comprehensive literature review of anomalies of the coronary arteries. J Card Surg. 2019;34(11):1328-1343. doi:10.1111/jocs.14228
5. Rein AJ, Colan SD, Parness IA, Sanders SP. Regional and global left ventricular function in infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: preoperative and postoperative assessment. Circulation. 1987;75(1):115-123. doi:10.1161/01.cir.75.1.115
6. Choudhry S, Raja MH, Maadullah M. A rare congenital cardiovascular abnormality presenting as respiratory distress in an infant. J Pak Med Assoc. 2012;62(9):969-971.
7. Harrison DJ, Kane DA, Emani SM, et al. Anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery (ALCAPA): The Critically Important Role of Color Flow Doppler in Identifying a Rare Intramural Course. CASE (Phila). 2022;6(3):119-123. doi:10.1016/j.case.2022.02.001
8. Chang RR, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. Pediatr Cardiol. 2001;22(1):3-10. doi:10.1007/s002460010142
9. Robinson PJ, Sullivan ID, Kumpeng V, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Potential for false negative diagnosis with cross sectional echocardiography. Br Heart J. 1984;52(3):272-277. doi:10.1136/hrt.52.3.272
10. Alsoufi B, Sallehuddin A, Bulbul Z, et al. Surgical strategy to establish a dual-coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg. 2008;86(1):170-176. doi:10.1016/j.athoracsur.2008.03.032
11. Lange R, Vogt M, Hörer J, et al. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg. 2007;83(4):1463-1471. doi:10.1016/j.athoracsur.2006.11.005
12. Zheng J, Ding W, Xiao Y, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in children: 15 years experience. Pediatr Cardiol. 2011;32(1):24-31. doi:10.1007/s00246-010-9798-2