

ỨNG DỤNG PHÂN LOẠI ISSVA-1996 TRONG CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ CÁC BẤT THƯỜNG MẠCH MÁU Ở TRẺ EM

Vũ Trung Trực*, Trần Thiết Sơn**

* Khoa Phẫu thuật Tạo hình-Hàm mặt, Bệnh viện Việt Đức

** Bộ môn Phẫu thuật Tạo hình, Đại học Y Hà Nội

TÓM TẮT

Các bất thường mạch máu là loại bệnh lý thường gặp, việc kiểm soát gặp nhiều khó khăn và không có sự thống nhất do tính thiếu nhất quán trong phân loại và hiểu biết về cơ chế bệnh sinh. Nghiên cứu đánh giá kết quả bước đầu chẩn đoán và điều trị bất thường mạch máu theo ISSVA-1996 với hai loại bất thường mạch máu chính: u mạch máu và dị dạng mạch máu. Đối tượng và phương pháp: Các bệnh nhân dưới 15 tuổi được chẩn đoán và điều trị bất thường mạch máu tại Bệnh viện Việt Đức từ 2010 đến 2012 theo ISSVA-1996. Kết quả nghiên cứu: 53 bệnh nhi, nữ chiếm 55%, loại bất thường mạch máu gặp nhiều nhất là dị dạng tĩnh mạch (41%), u mạch máu trẻ em (26%). Các phương pháp điều trị bao gồm theo dõi đơn thuần, can thiệp mạch, phẫu thuật và laser. Kết quả điều trị tốt ở 83%. Kết luận: Chẩn đoán xác định loại bất thường mạch máu theo ISSVA-1996 có vai trò đặc biệt quan trọng, qua đó lựa chọn được phương pháp điều trị đúng giúp nâng cao hiệu quả điều trị.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Các bất thường mạch máu là loại bệnh lý thường gặp, không chỉ ở trẻ em mà ở cả người trưởng thành. Trong suốt một thời gian dài, việc kiểm soát các bất thường mạch máu gặp nhiều khó khăn và không có sự thống nhất do tính thiếu nhất quán trong phân loại và hiểu biết về cơ chế bệnh sinh của bệnh lý này [1].

Năm 1996, tại Hội nghị quốc tế lần thứ mười một tổ chức ở Rome - Ý, lần đầu tiên Hiệp hội quốc tế về nghiên cứu các bất thường mạch máu (ISSVA - International Society for the Study of Vascular Anomalies) đã thống nhất được phân loại các bất thường mạch máu dựa trên đề xuất trước đó của Mulliken và Glowacki năm 1982 [2]. Theo đó, các bất thường mạch máu (vascular anomalies) được chia làm hai loại chính gồm các u mạch máu (vascular tumors) và các dị dạng mạch máu (vascular malformations).

U mạch máu đặc trưng bởi sự tăng sinh của các tế bào nội mô; trong khi đó dị dạng mạch máu là sự bất thường về cấu trúc hình thể của mạch máu, bệnh có thể nặng lên nhưng không có sự tăng sinh bất thường tế bào nội mô.

Các dị dạng mạch máu lại được phân chia theo

đặc điểm huyết động học: Nhóm có dòng chảy chậm (low flow) bao gồm dị dạng mao mạch, dị dạng tĩnh mạch và dị dạng bạch mạch; nhóm có dòng chảy nhanh (high flow) gồm có dị dạng động tĩnh mạch có kèm theo thông động tĩnh mạch. Các loại dị dạng mạch này có thể gặp ở mọi vị trí: đầu mặt cổ, thân mình, tứ chi, bộ phận sinh dục và cả trong các cơ quan nội tạng như não, gan, ống tiêu hoá...[2].

Việc điều trị các bất thường mạch máu đòi hỏi sự phối hợp của nhiều chuyên khoa bao gồm chẩn đoán hình ảnh can thiệp mạch và các chuyên ngành phẫu thuật: phẫu thuật mạch máu, phẫu thuật nhi, phẫu thuật hàm mặt, tai mũi họng, da liễu, di truyền học, giải phẫu bệnh và phẫu thuật tạo hình... Ở Việt Nam, trong một thời gian dài các bất thường mạch máu thường được gọi chung chung bởi các tên gọi như “u máu”; “bướu máu” hay “u huyết quản”, chính vì vậy nhiều phương pháp điều trị đã được áp dụng giống nhau cho các loại bất thường khác nhau. Các phương pháp như áp lạnh, tia xạ, tiêm nước sôi... được áp dụng điều trị đã để lại những di chứng nặng nề như loét, hoại tử chảy máu, sẹo xấu... Đồng thời nhiều loại dị dạng mạch lại

không được điều trị kịp thời, khối dị dạng lan tỏa vùng đầu mặt cổ hoặc chi thể có thể gây tử vong hay tàn tật [1][5].

Nghiên cứu bước đầu đánh giá kết quả chẩn đoán và điều trị các bất thường mạch máu theo phân loại ISSVA-1996.

2. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Trên 53 bệnh nhi dưới 15 tuổi được theo dõi và điều trị tại Khoa Phẫu thuật Tạo hình, Bệnh viện Việt Đức từ năm 2010 đến năm 2012. Các bất thường mạch máu được kiểm soát đa chuyên khoa theo phân loại ISSVA-1996. U mạch máu trẻ em được theo dõi không điều trị hoặc điều trị bằng thuốc hay phẫu thuật, phẫu thuật lấy khối dị dạng động tĩnh mạch có hay không phối hợp với can thiệp gây tắc mạch trước phẫu thuật, tiêm xơ dưới siêu âm hoặc màn tăng sáng với dị dạng tĩnh mạch (Polidocanol) và bạch mạch (Bleomycin) có thể phối hợp phẫu thuật, laser (V-beam) điều trị dị dạng mao mạch... Bệnh nhân được theo dõi

chỉ số lâm sàng, cận lâm sàng và chụp ảnh trước trong quá trình điều trị.

3. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Tổng số 53 bệnh nhân, trong đó 24 nam và 29 nữ (55%). Về vị trí trên cơ thể, các bất thường mạch máu gặp chủ yếu ở vùng đầu mặt cổ (66%), sau đó là chi thể (28%). Về loại dị dạng, dị dạng tĩnh mạch gặp nhiều nhất (41%), u mạch máu trẻ em chiếm 26%. Đối với u mạch máu trẻ em, hầu hết các trường hợp chỉ cần theo dõi và quan sát sự thoái triển, chỉ có 1 trường hợp phải can thiệp phẫu thuật sớm do biến chứng. Đối với dị dạng mạch máu, thể dị dạng động tĩnh mạch được nút mạch và phẫu thuật, dị dạng tĩnh mạch và bạch mạch gây xơ qua da và phẫu thuật. Kết quả tiêm xơ tốt tới 93%, trung bình 2 lần tiêm xơ trên một bệnh nhân, laser điều trị trung bình 3 lần cho dị dạng mao mạch. Theo dõi tối thiểu 6 tháng, tất cả các gia đình bệnh nhân đều hài lòng với kết quả điều trị, không có biến chứng nào được ghi nhận.

Vị trí	U mạch máu trẻ em	Dị dạng mạch máu					Tổng
		AVM	VM	CM	LM	Phối hợp	
Đầu mặt cổ	13	2	11	6	3	0	35
Thân mình	0	0	2	0	0	1	3
Chi thể	1	2	9	0	2	1	15
Tổng	14	4	22	6	5	2	53

4. BÀN LUẬN

Các bất thường mạch máu là bệnh lý rất hay gặp, có nhiều hệ thống phân loại đã được sử dụng, tùy thuộc vào cơ sở của phương pháp phân loại như dựa trên mô tả lâm sàng, vị trí giải phẫu, cơ chế bệnh sinh, phôi thai học, điều trị...

Giữa thế kỷ 19, Virchow chia làm ba loại bất thường mạch máu là u mạch máu đơn giản, u mạch máu thể hang và u mạch máu thể chùm. Virchow còn cho rằng một loại tổn thương mạch máu có thể biến đổi thành loại khác bằng cách tăng sinh hoặc biến đổi mạch máu. Cách phân loại này được áp dụng trong một thời gian khá dài. Edgerton, năm 1976 lại đưa ra một phân loại

dựa trên quan sát sự tiến triển tự nhiên của u máu trên lâm sàng. Với các cách phân loại này các tác giả đã ghi nhận về mặt biểu hiện lâm sàng và quá trình tiến triển của các bất thường mạch máu nhưng không nhận biết được nền tảng cơ bản, cơ chế bệnh sinh giải thích cho quá trình tiến triển tự nhiên của các bất thường mạch máu [1].

Năm 1982, Mulliken và Glowacki đề nghị sự phân loại các bất thường mạch máu dựa trên các nghiên cứu mô bệnh học về đặc trưng tế bào của các loại bất thường mạch máu khác nhau. Theo các tác giả, bất thường mạch máu được phân làm hai nhóm chính:

- U mạch máu (hemangiomas) là những tổn thương tăng sinh, được đặc trưng bởi sự tăng sinh

của các tế bào nội mô. Khối u thường xuất hiện sau sinh, tiến triển nhanh và thoái lui qua nhiều năm.

- Dị dạng mạch máu (vascular malformation) được đặc trưng bởi sự bất thường về hình thể của các mạch máu, là hiện tượng sai sót trong quá trình hình thành mạch máu. Các tế bào nội mô của các mạch máu này trưởng thành và ổn định, tốc độ phân chia tế bào nội mô luôn ở mức độ bình thường. Các khối dị dạng mạch thường lớn

lên cùng với sự phát triển của cơ thể và không tự thoái triển.

Hiệp hội quốc tế về nghiên cứu các bất thường mạch máu (International Society for the Study of Vascular Anomalies - ISSVA) được thành lập năm 1992 tại Budapest. Tuy nhiên mãi đến năm 1996, ISSVA mới chấp nhận và bổ sung phân loại của Mulliken và cộng sự thành phân loại quốc tế về các bất thường mạch máu [2].

U mạch máu (vascular tumors)	Dị dạng mạch máu (vascular malformations)			
U mạch máu trẻ em (Infantile hemangiomas)	Thể đơn thuần		Thể phối hợp	
U mạch máu bẩm sinh (RICH và NICH)	Dòng chảy thấp	Dòng chảy cao	Dòng chảy thấp	Dòng chảy cao
U hạt sinh mủ (pyogenic granuloma)	Mao mạch		CVM	
U mạch dạng búi (tufted angioma)	Tĩnh mạch	Động mạch	LVM	AVM
U mạch nội mô dạng Kaposi (kaposiform)	Bạch mạch		CLVM	CAVM
Haemangiopericytoma	

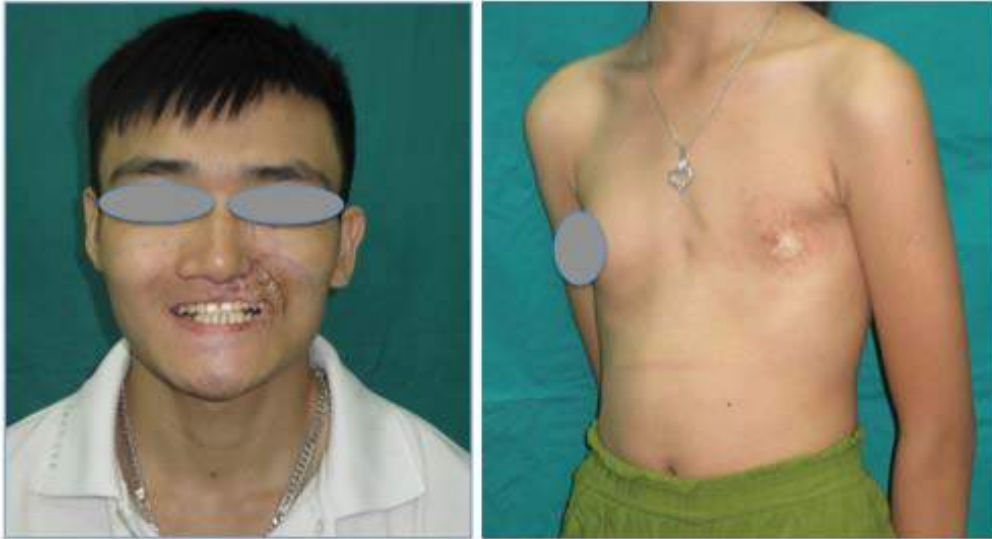
AVM: Dị dạng động tĩnh mạch, CAVM: Dị dạng mao động tĩnh mạch, CLVM: Dị dạng mao tĩnh mạch-bạch mạch, LVM: Dị dạng bạch mạch-tĩnh mạch, NICH: U mạch máu bẩm sinh không thoái triển, RICH: U mạch máu bẩm sinh thoái triển nhanh.



Hình 1. Ảnh minh họa một số dạng bất thường mạch máu [1]: (a) u mạch máu trẻ em, (b) dị dạng mao mạch, (c) dị dạng tĩnh mạch, (d)(e) dị dạng bạch mạch, (f) dị dạng động tĩnh mạch, (g) hội chứng Klippel-Trenaunay, (h) hội chứng Maffucci.

Phân loại này được thống nhất giúp định hướng cho thái độ xử trí đối với các loại bất thường mạch máu. Tuy nhiên tại Việt Nam, một thời gian dài sau này vẫn chưa có được sự

thống nhất tại các cơ sở thực hành lâm sàng, các phương pháp điều trị như tia xạ, tiêm nước sôi vẫn được áp dụng đã để lại nhiều hậu quả khó khắc phục.



Hình 2. Ảnh di chứng sau xạ trị u mạch máu trẻ em ở vùng môi trên bên trái (bệnh nhân Thiếu Sỹ S) và vùng ngực trái (bệnh nhân Đặng Thảo V).

Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 14 trường hợp u mạch máu trẻ em, tỷ lệ nữ/nam là 2,25/1 tất cả các trường hợp đều được phát hiện trong hai tháng đầu đời của trẻ. Hiện tượng tăng sinh u gặp trong 100% bệnh nhân, tốc độ tăng sinh nhanh trong 6 tháng đầu, đây là lý do khiến cha mẹ trẻ đưa trẻ đến viện nhiều lần. Chúng tôi khám và tư vấn cho gia đình trẻ hàng tháng trong 6 tháng đầu, mỗi 3 tháng trong các tháng tiếp theo, khối u được đo kích thước và chụp ảnh mỗi lần khám. Với các bệnh nhân ở xa có thể chụp ảnh cùng với thước đo và gửi về qua thư hoặc email. Sau theo dõi hai năm hiện tượng thoái triển u gặp ở 70% trường hợp. Nghiên cứu của Đỗ Đình Thuận trên 321 bệnh nhân u mạch máu trẻ em cho thấy tỷ lệ thoái lui u sau 2,5 năm theo dõi là 99,6%. Đây là một trong những đặc trưng quan trọng của u

mạch máu trẻ em [2].

Không có bệnh nhân nào được điều trị với prednisolon, một trường hợp u rất lớn tăng sinh nhanh lan toả toàn bộ vùng thái dương và nửa mặt trên trái được điều trị bằng propranolol cho kết quả tốt. Gần đây một số tác giả đã thông báo sử dụng propranolol cho kết quả tương đối tốt, tuy nhiên bệnh nhi cần được theo dõi sát tại bệnh viện đặc biệt là sự ảnh hưởng của thuốc trên nhịp tim [3].

Một trường hợp phải chỉ định phẫu thuật sớm ở tháng thứ 8 vì khối u tăng sinh gây biến dạng và lấp một bên lỗ mũi phải cho kết quả tốt. Chỉ can thiệp phẫu thuật khi khối u gây biến chứng loét, chèn ép hoặc biến dạng tổ chức như vùng mi mắt, mũi, môi, vành tai... nguy cơ không hồi phục [4].



Hình 3. Ảnh thoái triển tự nhiên của u mạch máu trẻ em.
Bệnh nhân Trần Thanh H, lúc 6 tháng tuổi (bên trái) và lúc 2,5 tuổi (bên phải).

Dị dạng động tĩnh mạch được phẫu thuật cả 4 trường hợp, 3/4 trường hợp được nút mạch trước phẫu thuật, 1 trường hợp dị dạng nhỏ ở bàn tay do tiên lượng có thể ga rô cắt toàn bộ khối nên chúng tôi không chỉ định nút mạch. Đến thời điểm hiện tại chưa có trường hợp nào phát hiện tái phát.

Dị dạng tĩnh mạch là loại gặp nhiều nhất (41%), việc điều trị gặp nhiều khó khăn và mất nhiều thời gian. Tiêm xơ đơn thuần 12 trường hợp, 4 trường hợp phối hợp tiêm xơ và phẫu thuật, 2 trường hợp phẫu thuật đơn thuần, 2 trường hợp còn lại (1 bệnh nhân dị dạng tĩnh mạch lan toả vùng cổ cằm và hầu họng, 1 bệnh nhân lan toả toàn bộ chi dưới bên trái) chỉ có thể theo dõi và điều trị triệu chứng như giảm đau, chống đông. Chỉ định phẫu thuật khi tiên lượng có thể cắt bỏ toàn bộ khối nên tất cả đều cho kết quả tốt, tiêm xơ hiệu quả ở 93% trường hợp. Đã có rất nhiều nghiên cứu về các chất gây xơ dị dạng tĩnh mạch, đa số thống nhất polidocanol cho hiệu quả cao nhất, có nghiên cứu tỉ lệ tốt lên tới 93,6% [5].

Dị dạng bạch mạch gặp ở 5 trường hợp, 2

trường hợp được tiêm xơ với bleomycin và 1 trường hợp phẫu thuật cho kết quả tốt, 2 trường hợp còn lại đang được theo dõi và chưa điều trị gì do bệnh nhân còn nhỏ (<12 tháng) và khối hiện không gây biến chứng. Gần đây, một số tác giả báo cáo sử dụng OK-432 tiêm xơ rất hiệu quả đối với dị dạng bạch mạch nhưng chế phẩm này hiện chưa có ở Việt Nam [6].

Tất cả các trường hợp dị dạng mao mạch đều được chỉ định điều trị với laser (Pulsed dye laser - V beam) và cho kết quả tốt.

5. KẾT LUẬN

Bất thường mạch máu là loại bệnh lý hay gặp ở trẻ em. Phân loại của hiệp hội nghiên cứu quốc tế về các bất thường mạch máu ISSVA - 1996 đã nêu rõ về cơ chế bệnh sinh và các điểm đặc trưng của hai nhóm chính gồm u mạch máu và dị dạng mạch máu. Chẩn đoán xác định được loại bất thường mạch máu đóng vai trò quyết định trong lựa chọn phương pháp điều trị phù hợp. Nghiên cứu có cỡ mẫu nhỏ nên chưa phản ánh được bức tranh toàn cảnh về bệnh lý này ở Việt Nam, cần tiến hành các nghiên cứu sâu hơn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Domp Martin A, Vikkula M, Boon LM. Venous malformation: up date on aetiopathogenesis, diagnosis and management. *Phlebology* 2010;25:224-235
2. Đỗ Đình Thuận. Nghiên cứu hình ảnh lâm sàng và điều trị các u mạch máu trẻ em. Luận án tiến sĩ y học. Viện nghiên cứu khoa học Y - Dược lâm sàng 108. 2012.
3. Kim DW. OK-432 sclerotherapy of lymphatic malformation in the head and neck: factors related to outcome. *Pediatr Radiol*. 2014 Feb.
4. Hartman M, Spauwen M, Rieu A. Surgical treatment of hemangiomas and vascular malformations in functional areas. *Pediatr Surg Int* 1996;11:308-311.
5. Lee BB. New Approaches to the Treatment of Congenital Vascular Malformations (CVMs)-A Single Centre Experience. *J Vasc Endovasc Surg* 2005;30,184–197.
6. Adams MT, Saltzman B, Perkins JA. Head and Neck Lymphatic Malformation Treatment: A Systematic Review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;147(4).

ABSTRACT

APPLICATION OF ISSVA-1996 CLASSIFICATION FOR DIAGNOSIS, TREATMENT OF VASCULAR MALFORMATION IN CHILDREN

Although, vascular anomalies is one of the most popular reason that forces the family to take children to the hospital, the management of those is still a challenge in clinical practice because of lack of knowledge in classification and etiology. This study shows preliminary results of the diagnosis and treatment following ISSVA-1996 that includes two types of vascular anomalies: vascular tumor and vascular malformation. **Materials and method:** All the children under 15 years old was classified and treated in Viet Duc University hospital from 2010 to 2012 following ISSVA-1996 criteria. **Results:** 53 patients, 55% female, 41% venous malformation, 26% infantile hemangioma. Interventional procedures were: follow up only, intravascular intervention, surgery and laser therapy. Good result is achieved in 83% patient. **Conclusions:** Precise diagnosis type of vascular anomalies is very important to choose the right treatment procedure that will increase the good result percentage.