

Hội chứng gan phổi

Viết bởi Biên tập viên

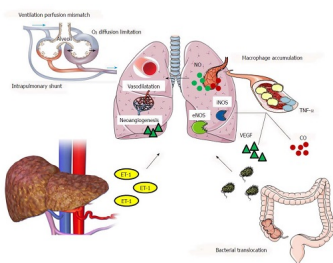
Thứ 07, 25 Tháng 8 2021 17:12 - Lần cập nhật cuối: Thứ 07, 25 Tháng 8 2021 17:25

BS. Trần Thị Minh Thanh -

I. Định nghĩa

Hội chứng gan phổi (HPS: Hepatopulmonary syndrome) hiện nay chưa được hiểu rõ và thường xác định muộn. HPS được hiểu là một khiếm khuyết trong quá trình oxy hóa được mạch gây ra bởi sự giãn mạch trong phổi (IPVD: intrapulmonary vascular dilatations) trong bệnh của bệnh gan. Năm 1884, Flückiger là người tiên mô tả triệu chứng hô hấp một phần bệnh xơ gan, tím tái và ngón tay dùi trống, có thể triệu chứng của một bệnh nhân với HPS. Thuật ngữ HPS được đặt ra bởi Kennedy và Knudson vào năm 1977. Các định nghĩa mới cho hội chứng được đề xuất bởi Krowka, Cortese và Rodríguez Roisin vào đầu những năm 90. Hội chứng gan phổi được mô tả như một hội chứng đặc trưng bởi ba lâm sàng bao gồm sự giãn mạch của bệnh gan mãn tính, trao đổi khí bất thường, cuối cùng dẫn đến giảm oxy máu và sự giãn mạch của IPVD, không có sự giãn mạch của bệnh phổi nội tại. Krowka và cộng sự đã thêm định nghĩa, quan sát rằng hội chứng có thể cùng tồn tại với một bệnh tim phổi và cũng có thể xuất hiện ở các triệu chứng hô hấp viêm gan, tăng áp lực tĩnh mạch cửa không liên quan bệnh xơ gan, thiếu hụt alpha 1 antitrypsin và Bệnh Wilson.

Cho đến năm 1988, HPS được coi là chứng chứng gan ghép gan. Tuy nhiên, sau đó, người ta quan sát thấy rằng việc cấy ghép dẫn đến sự cải thiện trong tình trạng giảm oxy máu và tỷ lệ sống sót sau ghép gan ở mức khoảng 70%. Như vậy hội chứng gan phổi là một chứng bệnh trong ghép gan.



II. Căn nguyên và sinh lý

Phản ứng thông tin về quá trình phát sinh bệnh nguyên của HPS được thu thập thông qua thí nghiệm trên động vật. Đặc biệt sự đáng sợ rằng rất hiếm là thực hiện thí nghiệm mô tả chu kỳ đầu gây ra xơ gan mô tả phát. Kết quả này trong sự thay đổi oxy trong máu và IPVD có thể được đo in vivo và thông tin về các thay đổi trong HPS ở người, mặc dù nó phức tạp hơn hơn đáng kể. Tuy nhiên, mô tả phát hiện này có cũng đã được xác nhận ở người.

Cơ sở cho các chức năng sinh của HPS liên quan sự khởi đầu IPVD, là oxit nitric (NO) và cacbon monoxit (CO). Sự kích thích kéo dài bởi các chất trung gian viêm mô ch và tăng sinh có nguồn gốc từ gan thúc đẩy các quá trình tái tạo và giải phóng mô ch máu phổi trong bệnh gan mô tính thông qua giãn mô ch máu lan tỏa hoặc cục bộ.

Sự bất thường chính xác như HPS là giãn các mô ch phổi trước và sau mao mô ch trong các vùng phổi nang. Đường kính của nhánh bình này trong đĩa kính hiển vi trong khoong từ 8 đến 15 μm , trong khi khi HPS có mô tả, con số này tăng lên từ 15 và 500 μm . Với HPS, có sự gia tăng gradient trong phổi nang của O_2 (AaO_2) và giảm oxy máu.

Hội chứng gan phổi được đặc trưng bởi tình trạng thiếu oxy máu với chênh áp O_2 bất thường của đường mô ch- phổi nang và bệnh chức năng của shunt trong phổi khi có bệnh gan. Oxy hóa máu bất thường được xác định bằng chênh áp oxy đường mô ch - phổi nang tăng cao ($> 15 \text{ mmHg}$ hoặc $> 20 \text{ mmHg}$ ở bệnh nhân > 64 tuổi) trong khi hít thở không khí trong thí nghiệm và mức độ nghiêm trọng của HPS được phân loại theo mức độ thiếu oxy. Sự giãn mô ch máu bên trong phổi tim phổi có thể được chẩn đoán tốt nhất bằng siêu âm tim tăng cường thông tin phổi, và bệnh phát hiện được trưng trên hình ảnh CT. Trong trường hợp nghiêm trọng, các đặc điểm lâm sàng của thiếu oxy máu như tím tái và ngón tay dùi trống có thể có mô tả. Mức độ nghiêm trọng của HPS có thể bệnh nặng thêm do thở thở ng (platypnea -orthodeoxia) và không liên quan đến mức độ nghiêm trọng của bệnh gan.

III. Đặc điểm lâm sàng

Thăm khám lâm sàng thông thường không giúp gì để chẩn đoán HPS mặc dù các dấu dẫn mô ch hình sao có nhĩ u và có thể có tình trạng gia tăng huyết động tuần hoàn. Vì có rất ít các triệu chứng đặc hiệu, nên cần nghi ngờ HPS đặc biệt ở các bệnh nhân đang xem xét ghép gan.

Hội chứng gan phổi

Vị trí bài Biên tập viên

Thứ 7, 25 Tháng 8 2021 17:12 - Lần cập nhật cuối: Thứ 7, 25 Tháng 8 2021 17:25

Khó thở, tình trạng khó thở trở nên tồi tệ hơn khi bệnh nhân đang thay vì nằm, được coi là một đặc điểm bệnh lý của HPS.

IV. Chẩn đoán

Chẩn đoán hội chứng gan phổi yêu cầu chứng minh cả sự giãn nở mạch máu trong phổi ngoài các bất thường trao đổi khí đang mạch trong hệ tuần hoàn của bệnh gan và / hoặc tăng áp lực tĩnh mạch cửa.

Tiêu chuẩn chẩn đoán được đề xuất cho HPS là có bệnh gan hoặc tăng áp lực tĩnh mạch cửa, chênh áp oxy đang mạch phổi tăng cao ≥ 15 mmHg hoặc $\text{PaO}_2 < 80$ mmHg, bệnh nhân trên 64 tuổi chênh áp oxy đang mạch phổi ≥ 20 mmHg hoặc $\text{PaO}_2 < 70$ mmHg, được phát hiện bởi phân tích khí máu đang mạch phổi và trí tuệ, và việc chứng minh IPVD bằng cách tích cực siêu âm tim cửa quang, Siêu âm tim cửa quang là một siêu âm tim nhĩ y cửa, dễ nhận thấy và phồng phập không xâm lấn cho phép sàng lọc cửa IPVD, là đặc điểm chính của HPS. Nó được coi là kết thúc tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán HPS.

Chỉ số cửa phổi vi tính (CT) được đề xuất như một kết thúc bổ sung để loại trừ bệnh lý phổi tiềm ẩn mặc dù có thể là rất ít thông tin liên quan đến vai trò của thùy cửa hạ trong chẩn đoán HPS.

Chỉ số mạch máu phổi có thể phát hiện tình trạng tưới máu tốt hoặc các dòng bất thường mạch máu.

Scan tìm dấu hiệu hấp albumine -Tc 99m phổi: thông tin nguyên tố phóng xạ nhân tạo technitium-99m trong tĩnh mạch, gắn kết với albumine có thể di chuyển đến phổi và xuất hiện ở thùy và não vì dấu hiệu hấp albumine (20 - 60 mm) với Tc-99m có thể đi qua các mao mạch phổi thông thường (< 8 mm đường kính). Do đó, nhận thấy dễ dàng và X-quang của các bất thường có thể xảy ra trên bệnh nhân bệnh gan tiến triển có các triệu chứng và hồ sơ giúp chẩn đoán gián tiếp được tốt.

Chẩn đoán phân biệt HPS với bệnh nhân xạ gan với cửa bệnh là bất bu trong các trường hợp sau: sự giãn nở của khó thở, giảm oxy máu hoặc bất thường chênh áp oxy đang mạch phổi nang.

Hội chứng gan phổi

Viết bởi Biên tập viên

Thứ 7, 25 Tháng 8 2021 17:12 - Lần cập nhật cuối Thứ 7, 25 Tháng 8 2021 17:25

Trong những trường hợp này, cần phải loại trừ cùng thời điểm các bệnh tim phổi khác hoặc các biến chứng do bệnh thân xương gan như viêm gan, tràn dịch màng phổi do gan hoặc tăng áp lực động mạch phổi.

Hội chứng gan phổi cần chẩn đoán dựa vào: Bệnh gan + Dẫn máu tĩnh mạch trong phổi + Bất thường trao đổi khí (biểu hiện tăng $P[A-a]O_2$ với khí trời, dù nồng độ oxy máu)

V. Điều trị

Hội chứng gan phổi có 10 - 30% bệnh nhân xương gan được đánh giá cho ghép gan, nhưng cũng đã được báo cáo trong tăng áp cửa không xương gan và tổn thương gan cấp tính trong bệnh nang, ví dụ, bệnh nang bệnh nhân sau khi bị sốc có dấu hiệu viêm gan do thiếu oxy. Như vậy, HPS cấp tính có thể là hậu quả của suy tim cấp và mãn tính, đặc biệt là suy thất phải có sung huyết gan, có thể làm phức tạp quá trình hồi sức thông qua việc gây ra các shunt trong phổi.

Nhiều thuốc khác nhau được sử dụng điều trị: sandostatine, các chế phẩm beta không cần liều, pentoxifylline... nhưng là phương pháp điều trị đầu tiên cho HPS nhưng không có thuốc nào hiệu quả.

Liều pháp oxy khuếch tán cáo rằng bệnh nhân HPS nồng độ oxy máu khi nghỉ ngơi được điều trị bằng oxy. Tuy nhiên, không có dữ liệu nào liên quan đến tính hiệu quả, khả năng chịu đựng, tuân thủ và ảnh hưởng đến tỷ lệ sống sót của liệu pháp này.

Phương pháp điều trị được nghiên cứu rõ ràng nhất là ghép gan. Hiện tại là phương pháp điều trị hiệu quả duy nhất cho HPS và được chứng minh là cần thiết nếu sống sót.

Tóm lại phương pháp điều trị hỗ trợ bằng oxy bổ sung và ghép gan vẫn là phương pháp điều trị duy nhất có lợi ích đã được chứng minh trong các trường hợp mắc HPS liên quan đến bệnh gan giai đoạn cuối.

VI. Tiên lượng

Hội chứng gan phổi: Tiên lượng xấu nếu không được xử trí và điều trị.

- Tỷ lệ tử vong cao ở các bệnh nhân xơ gan
- Không có ghép gan, oxy hóa máu đang mất dần nhanh chóng
- Ghép gan đem lại cơ hội sống cho bệnh nhân hội chứng gan phổi.

Tài liệu tham khảo.

1. Israel Grilo-Bensusan, JuanManuel Pascasio-Acevedo(2016), Hepatopulmonary syndrome: What we know and what we would like to know”, World J Gastroenterol, vol 22(25), pp 5728-5741.
2. Valentin Fuhrmann , Michael Krowka(2018),”Hepatopulmonary syndrome”, Journal of Hepatology, vol. 69 pp 744–745