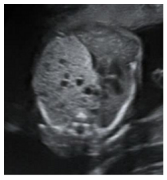
BS Đinh Xuân Hàn -□

1.Đ□nh nghĩa

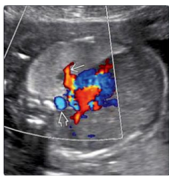
Nang tuy□n ph□i b□m sinh (CPAM) là m□t trong nh□ng d□ t□t d□ng nang b□m sinh hi□m g□p c□a ph□i đ□□c Ch'ln và Tang mô t□ đ□u tiên năm 1949. T□ l□ m□c đ□i v□i các b□nh lý CPAM là 1/8300-1/35000 các thai nhi. Bi□u hi□n lâm sàng c□a CPAM không đi□n hình, các bi□n ch□ng c□a CPAM nhi□u bao g□m nhi□m trùng, tràn khí màng ph□i và nguy c□ chuy□n d□ng ác tính. CPAM là d□ng t□n th□□ng ph□i thai nhi hay g□p nh□t. B□nh này kh□i phát tr□□c khi em bé đ□□c sinh ra, và có th□ có kích th□□c thay đ□i và có d□ng đ□c ho□c ch□a d□ch. M□t nang l□n đ□□c g□i là t□n th□□ng macrocystic(≥ 5mm), và m□t nang nh□ ho□c d□ng đ□c đ□□c g□i là microcystic (<5mm).

2. D□u hi□u và ch□n đoán:

CPAM đi□n hình th□□ng đ□□c phát hi□n trên siêu âm th□□ng quy tr□□c sinh. Bác sĩ siêu âm th□□ng nh□n ra m□t vùng sáng trong ph□i c□a thai nhi ch□ d□u cho m□t nang ho□c kh□i. CPAM th□□ng tăng kích th□□c cho đ□n tu□n 26 – 28, sau đó kích th□□c c□a các kh□i CPAM gi□ nguyên ho□c gi□m.



Hình 1: CPAM dạng nang lớn



Hình 2: CPAM dạng nang nhỏ với mạch máu nuôi từ ĐM

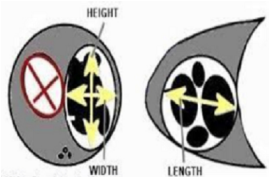
Ngoài ra ,còn có th□ th□y các d□u hi□u:

- Tim b□ đ□y l□ch

- Phù thai là d□u hi□u tiên l□□ng x□u, x□y ra < 10%.
- Đa □i: có d□u hi□u chèn ép th□c qu□n, phù thai.
- Doppler màu: m□ch máu nuôi t□ đ□ng m□ch ph□i.

3. Tiên l□□ng

Tùy thu□c vào tu□i thai và kích th□□c c□a kh□i s□ ti□p t□c đ□□c siêu âm m□t ho□c hai tu□n m□t l□n đ□ theo dõi sát s□ phát tri□n c□a t□n th□□ng.Vi□c s□ d□ng m□t ch□ s□ đ□c hi□u g□i là ch□ s□ kh□i CPAM volume ratio, vi□t t□t là CVR, chúng ta s□ đo đ□c c□n th□n kích th□□c c□a t□n th□□ng ph□i t□□ng quan v□i kích th□□c c□a em bé (d□a vào chu vi vòng đ□u em bé). CVR đ□□c phát tri□n b□i các chuyên gia t□ vi□n nhi Philadelphia. Nó là cách chính xác nh□t đ□ theo dõi s□ phát tri□n c□a kh□i CPAM theo th□i gian, và giúp chúng ta xác đ□nh đ□□c cách t□t nh□t đ□ đi□u tr□ cho thai nhi.



Hình 3: Công th□c tính CVR: (Length x Height x Width CPAM (cm)) x 0,52/ Head circumference (cm)

N□u ch□ s□ CVR >1.6, tiên l□□ng phù thai, suy tim, thai l□u. Trong tr□□ng h□p này c□n can thi□p tr□□c sinh.

CVR càng th□p thì càng t□t. Nh□ng vi□c ti□p t□c theo dõi là r□t quan tr□ng đ□ đ□m b□o th□ tích c□a t□n th□□ng không tăng lên và không đòi h□i can thi□p tr□□c sinh.

Th□□ng khuy□n cáo theo dõi 1-2 tu□n sau l□n ch□n đoán đ□u tiên, bao g□m kích th□□c t□n th□□ng, ti□n tri□n phù thai, đa □i.

4. Can thi□p bào thai đ□i v□i CPAM

V□i các CPAM l□n, có m□t s□ l□a ch□n đi□u tr□ khác nhau tr□□c sinh đ□ làm gi□m kích th□□c c□a kh□i và gi□m kh□ năng gây suy tim thai. Các l□a ch□n đi□u tr□ này tùy thu□c vào phân lo□i CPAM (d□ng nang l□n hay nang nh□) và tu□i thai lúc ch□n đoán. Các l□a ch□n này c□n đ□□c th□o lu□n ngay t□i th□i đi□m đánh giá siêu âm.

4.1. Dùng steroid đ□ ngăn ng□a s□ phát tri□n c□a t□n th□□ng: Các t□n th□□ng d□ng đ□c đôi khi đáp □ng t□t v□i steroid, do đó chúng có th□ đ□□c s□ d□ng đ□ làm gián đo□n s□ phát tri□n c□a t□n th□□ng. Vi□c s□ d□ng steroid đ□ làm ch□m s□ phát tri□n c□a CPAM có th□ ngăn ch□n kh□ năng c□n ph□u thu□t cho thai nhi □ m□t s□ tr□□ng h□p.

4.2. D□n l□u d□ch trong nang: Các t□n th□□ng nang l□n ch□a đ□y d□ch có th□ đ□□c d□n l□u tr□□c sinh đ□ hút d□ch và làm gi□m kích th□□c c□a kh□i. D□ch có th□ tái l□p l□i, trong tr□□ng h□p này c□n đ□t shunt d□n l□u. Th□ thu□t đ□t shunt đ□□c th□c hi□n d□□i h□□ng d□n c□a siêu âm. M□t trocar l□n (kim r□ng) đ□□c đ□t qua thành b□ng và t□ cung m□, sau đó đi vào ng□c c□a thai nhi. Shunt đ□□c đ□a qua trocar vào nang ch□a đ□y d□ch. M□c tiêu là đ□ d□n l□u d□ch trong nang vào bu□ng □i. Shunt này s□ đ□□c duy trì cho đ□n lúc sinh. M□c tiêu c□a th□ thu□t này là làm gi□m kích th□□c c□a kh□i đ□ tránh suy tim thai (phù thai).

4.3. M□ m□ bào thai đ□ c□t kh□i CPAM: M□ m□ thai nhi hi□m khi c□n đ□n vì các ti□n b□ c□a chăm sóc tr□□c sinh. Tuy nhiên, n□u thai nhi không đáp □ng đi□u tr□ v□i các bi□n pháp tr□□c sinh và có các d□u hi□u s□m c□a suy tim (phù thai), các chuyên gia s□ chu□n b□ đ□ c□t b□ kh□i CPAM tr□□c sinh. Trong khi thai nhi đ□□c ph□u thu□t c□t b□ kh□i CPAM, m□t ph□u thu□t viên dày d□n kinh nghi□m s□ m□ b□ng và t□ cung m□ đ□ c□t kh□i u t□ ph□i c□a em bé. Sau ph□u thu□t, thai nhi đ□□c đ□a tr□ l□i vào bu□ng t□ cung đ□ ph□i có th□ ti□p t□c phát tri□n.

4.4. Ph□u thu□t c□t b□ kh□i ngay sau m□ sinh: Ph□ bi□n h□n, em bé v□i t□n th□□ng ph□i l□n có th□ đ□□c sinh an toàn b□ng cách m□ l□y thai và ngay l□p t□c em bé đ□□c chuy□n vào phòng m□ khác đ□ các bác sĩ ph□u thu□t thai nhi c□t b□ kh□i. Sau khi kh□i đ□□c c□t b□, các bác sĩ nhi s□ sinh s□ th□c hi□n các chăm sóc đ□c bi□t h□n cho em bé.

TÀI LI□U THAM KH□O

1. Ph□m Thanh Xuân. (2001). Nghiên c□u bi□u hi□n lâm sàng c□n lâm sàng nang ph□i b□m sinh tr□ em t□i vi□n Nhi 1992-2001. Lu□n Văn Bác Sĩ Chuyên Khoa II.
2. C□p nh□t t□ báo cáo □ H□i ngh□ ch□n đoán hình □nh Vi□t Nam tháng 3/2023.
3. Callen ` Utrasonography in Obstetrics and Gynecology, 6 th, Edition By Mary E Norton, MD, 2017.
4. Ch'In, K.Y. and M.Y. Tang. (1949). Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol (Chic). 48(3): p. 9-221.
5. Children's Hospital of Philadelphia, https://www.chop.edu/conditions-diseases/congenital-cystic-adenomatoid-malformation-ccam .
6. MacSweeney, F., et al. (2003), An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. Am J Surg Pathol. 27(8): p. 46-1139.
7. Priest, J.R., et al.(2009). Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. Pediatr Pulmonol,. 44(1): p. 14-30
8. Ramos, S.G., et al. (2007). Bronchioloalveolar carcinoma arising in a congenital pulmonary airway malformation in a child: case report with an update of this association. J Pediatr Surg. 42(5): p. 1-4.
9. Wong. A., et al. (2009). Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Surg Int. 25(6): p. 85-479.