KẾT QUẢ PHẪU THUẬT BỆNH TĨNH MẠCH PHỔI TRỞ VỀ BẤT THƯỜNG TOÀN BỘ TẠI BỆNH VIỆN TIM HÀ NỘI

Đinh Xuân Huy, Nguyễn Sinh Hiền*, Đào Quang Vinh*, Đoàn Quốc Hưng***

TÓM TẮT

Mục tiêu: Đánh giá kết quả sớm phẫu thuật bệnh Tĩnh mạch phổi trở về bất thường toàn bộ (TMPTVBTTB) ở nhóm bệnh nhân dưới 15 tuổi tại Bệnh viện Tim Hà Nội. Phương pháp nghiên cứu: Hồi cứu mô tả các bệnh nhân mổ TMPTVBTTB dưới 15 tuổi tại Bệnh viện Tim Hà Nội từ tháng 1/2014 tới tháng 12/2019. Kết quả: 58 bệnh nhân, tuổi trung bình 25,22 tháng (nhỏ nhất 6 ngày, lớn nhất 180 tháng); cân nặng trung bình 8,71 ± 7,66 kg (2,6 kg-40 kg); thể bệnh bao gồm: thể trên tim 45 BN (77,6%), thể tại tim 12 BN (20,7%), thể hỗn hợp 1 BN (1,7%), không có thể dưới tim. Có tắc nghẽn 6 BN (10,3%). Phẫu thuật cấp cứu 8 BN (13,8%). Phương pháp mổ: Nối hợp lưu tĩnh mạch phổi với nhĩ trái, vá thông liên nhĩ (thể trên tim); Mở nóc xoang vành, vá thông liên nhĩ (thể tại tim); Nối hợp lưu 3 tĩnh mạch phổi - nhĩ trái, chuyển tĩnh mạch phổi bất thường còn lại về nhĩ trái, vá thông liên nhĩ (thể hỗn hợp). Tử vong sớm sau mổ là 3,4% (2 BN). Biến chứng sau mổ chủ yếu liên quan đến tăng áp động mạch phổi 16 BN (27,5%). Tỷ lệ hẹp miệng nối sớm phải mổ lại 5,2% (3 BN). Kết luận: Kết quả sớm phẫu thuật bệnh TMPTVBTTB tại Bệnh viện Tim Hà Nội ở nhóm bệnh nhân dưới 15 tuổi trong giai đoạn năm 2014-2019 là khả quan. Cần số lượng bệnh nhân nhiều hơn, thời gian theo dõi lâu dài hơn để có thể đưa ra được các đánh giá thuyết phục hơn.

SUMMARY

Background: Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) in a group patients have not been evaluated. We reviewed the patients under 15 years old, who suffered from repair of TAPVC from 2014 to 2019 at Ha Noi Heart Hospital. The impact of current surgical and perioperative management strategies on short-term is evaluated. *Methods.* We reviewed retrospectively 58 cases of surgical intervention for TAPVC conducted between January 2014 and December 2019. *Results*. Four anatomic subtypes of TAPVC were included in this study: supracardiac (45 cases, 77,6%), cardiac (12 cases, 20,7%), infracardiac (0 case, 0%), and mixed (1 case, 1,7%). Medium age was 25,22 months (6 days to 180 months). Medium weight was 8,71±7,66 kg (2,6 kg to 40 kg). Two (3,4%) early mortalities occurred, as well as 2 (3,4%) cases of under 12 months, pulmonary venous obstruction, urgent operation, hypertention pulmonary artery crisis and long time of clamp Ao, long time of postoperative ventilator care. *Conclusion*. Repair of TAPVC in a group patients under 15 years old at Ha Noi Heart Hospital from 2014 to 2019 may be encourage. This result need more patients and longtime follow up to evaluate better.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Tĩnh mạch phổi trở về bất thường là sự thông nối bất thường của hệ thống tĩnh mạch phổi vào hệ thống tĩnh mạch chủ. Nếu như toàn bộ các tĩnh mạch phổi đều đổ về tĩnh mạch chủ thì bệnh

** Bệnh viện Tim Hà Nội*
*** Bệnh viện HN Việt Đức, Trường Đại học Y Hà Nội*
Người chịu trách nhiệm khoa học: Đinh Xuân Huy
Ngày nhận bài: 01/05/2020 - Ngày Cho Phép Đăng: 15/05/2020
Phản Biện Khoa học: PGS.TS. Đặng Ngọc Hùng
PGS.TS. Nguyễn Hữu Ước

được phân loại là tĩnh mạch phổi trở về bất thường toàn bộ (TMPTVBTTB), nếu chỉ một số tĩnh mạch phổi đổ về bất thường thì bệnh được phân loại là tĩnh mạch phổi trở về bất thường bán phần. Bệnh TMPTVBTTB là loại bệnh tim bẩm sinh có tím, nhiều máu lên phổi và hiếm gặp, tỷ lệ TMPTVBTTB chiếm khoảng 0,7-1,5 % trẻ sinh ra mắc bệnh tim bẩm sinh [1].

Tất cả các tĩnh mạch phổi bất thường gián tiếp hoặc trực tiếp đổ về nhĩ phải qua các thành phần trung gian khác nhau như: tĩnh mạch phổi chung (ống góp), tĩnh mạch thẳng, tĩnh mạch vô danh, tĩnh mạch chủ trên. Máu trộn (bao gồm toàn bộ máu đỏ của tĩnh mạch phổi và máu đen của tĩnh mạch chủ) trong nhĩ phải đi qua lỗ thông liên nhĩ vào đại tuần hoàn gây ra tình trạng tím, mặt khác nó cũng làm giãn nhĩ phải, thất phải và tăng áp động mạch phổi tiền mao mạch. Nếu có hẹp đường dẫn máu về nhĩ phải hoặc lỗ thông liên nhĩ hạn chế sẽ gây tình trạng "tắc nghẽn": máu bị ứ ở hệ tĩnh mạch phổi và xuất hiện thêm tình trạng tăng áp lực động mạch phổi hậu mao mạch. Khi đó, biểu hiện lâm sàng hết sức nặng nề do ứ máu phổi, bệnh nhi khó thở, tím tái... áp lực động mạch phổi tăng rất cao, có thể vượt cả áp lực động mạch hệ thống dẫn đến suy thất phải, phù phổi cấp và tử vong. TMPTVBTTB có tắc nghẽn cần phải được can thiệp phẫu thuật cấp cứu, trong khi TMPTVBTTB không có tắc nghẽn có thể trì hoãn chờ mổ theo chương trình, tuy nhiên vẫn cần phẫu thuật sớm ngay khi đã có chẩn đoán. Nếu không phẫu thuật, bệnh có tỷ lệ tử vong lên đến 80% trong năm đầu tiên [2].

Tại Việt Nam, các trung tâm phẫu thuật tim trẻ em như: Bệnh viện Nhi trung ương, Viện Tim TP Hồ Chí Minh, Bệnh viện nhi Đồng TP Hồ Chí Minh...cũng đã tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ TMPTVBTTB. Kết quả điều trị phẫu thuật bước đầu ở các trung tâm của Việt Nam tương đối khả quan [3],[4]. Trong những năm gần đây, Bệnh viện Tim Hà Nội cũng đã thực hiện phẫu thuật các bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp ngay giai đoạn sơ sinh, trong đó có mổ sửa chữa toàn bộ TMPTVBTTB. Tuy nhiên, kết quả phẫu thuật như thế nào? Chúng tôi chưa có nhiều báo cáo trả lời câu hỏi đó. Vì vậy, nghiên cứu này nhằm mục tiêu: *Đánh giá kết quả sớm phẫu thuật bệnh Tĩnh mạch phổi trở về bất thường toàn bộ ở nhóm bệnh nhân dưới 15 tuổi tại bệnh viện Tim Hà Nội giai đoạn 2014 – 2019.*

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

2.1. Đối tượng nghiên cứu

-Gồm các BN được chẩn đoán TMPTVBTTB và điều trị phẫu thuật tại BV Tim Hà Nội giai đoạn 1/2014-12/2019

-Tiêu chuẩn lựa chọn: Bệnh nhân mổ TMPTVBTTB dưới 15 tuổi, không phân biệt giới, có đầy đủ hồ sơ nghiên cứu.

-Tiêu chuẩn loại trừ: Có tim huyết động kiểu một thất; hoặc kèm dị tật phức tạp khác: teo hẹp khí phế quản, dị tật thần kinh, thoát vị tạng...; hoặc hồ sơ bệnh án thất lạc

2.2. Phương pháp nghiên cứu

- Hồi cứu mô tả. Các biến số nghiên cứu được thu thập từ bệnh án, biên bản phẫu thuật, phiếu theo dõi hồi sức…theo mẫu phiếu thu thập số liệu có sẵn. Các thông số nghiên cứu gồm: đặc điểm lâm sàng, chẩn đoán thể bệnh, kỹ thuật mổ, tử vong và biến chứng sau mổ. Kết quả thu thập được xử lý bằng phần mềm thống kê y học SPSS 20.0

- Chẩn đoán hình ảnh trước mổ chủ yếu bằng siêu âm 2D và siêu âm Doppler màu. CTscan có thuốc hoặc MRI chỉ được làm khi chẩn đoán bằng siêu âm chưa rõ.

-Mổ cấp cứu được định nghĩa là được mổ trong vòng 24h sau khi có chẩn đoán xác định.

- Tình trạng có "tắc nghẽn" được xác định bằng siêu âm tim: Vận tốc qua chỗ tắc nghẽn lớn hơn 1,8m/s, hoặc lỗ thông liên nhĩ nhỏ hơn 3mm.

- Tử vong sớm là tử vong / 30 ngày sau mổ hoặc trong thời gian nằm viện.

2.3. Quy trình phẫu thuật

+Đường mở ngực dọc xương ức.

+Phẫu tích và thắt ống động mạch (nếu có).

+Sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể, hạ thân nhiệt trung bình (27 đến 32ºC), không có ngừng tuần hoàn tạm thời, sử dụng dung dịch liệt tim máu ấm truyền qua gốc động mạch chủ.

+Thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể: Đặt cannula động mạch chủ và tĩnh mạch chủ trên. Đặt cannula tĩnh mạch chủ trên trái (nếu có). Chạy máy tim phổi nhân tạo. Đặt cannula tĩnh mạch chủ dưới. Phẫu tích tĩnh mạch thẳng, ống góp tĩnh mạch phổi hoặc các tĩnh mạch phổi riêng rẽ đối với thể hỗn hợp.

+Sau đó, tiến hành các kỹ thuật mổ tuỳ thuộc theo thể bệnh:

-Thể trên tim và Thể dưới tim: Rạch dọc mặt sau nhĩ trái tới sát chân tiểu nhĩ trái và rạch dọc mặt trước của ống góp tĩnh mạch phổi. Miệng nối giữa nhĩ trái và ống góp tĩnh mạch phổi dài từ 1,5 – 3cm, sử dụng chỉ 6.0 PDS. Trong một số trường hợp chúng tôi tiến hành khâu miệng nối qua đường mở vách liên nhĩ. Lỗ thông liên nhĩ được vá bằng màng tim qua đường mở nhĩ phải. Thắt tĩnh mạch thẳng sau khi ngừng máy tuần hoàn ngoài cơ thể. Trong những trường hợp các thông số về mạch, huyết áp, bão hoà Oxy không ổn định sau khi ngừng máy và áp lực động mạch phổi tăng quá cao trước mổ, chúng tôi không thắt tĩnh mạch thẳng. Nếu ống góp đổ trực tiếp vào tĩnh mạch chủ trên chúng tôi sử dụng miếng vá màng tim tự thân chuyển các tĩnh mạch phổi về nhĩ trái qua đường mở rộng rãi vách liên nhĩ. Chúng tôi không chủ trương khâu trực tiếp thông liên nhĩ đề phòng nhĩ trái nhỏ. Kỹ thuật Sutureless: rạch dọc ống góp mở rộng sang các tĩnh mạch phổi, mở mặt sau nhĩ trái, dùng vạt màng tim khâu phủ toàn bộ phía xa đường rạch trên các tĩnh mạch phổi với chỗ mở nhĩ trái tạo nên một phần nhĩ trái mới và vá thông liên nhĩ. Kỹ thuật này được sử dụng nếu ống góp quá nhỏ.

-Thể tại tim: Phần nóc xoang vành và nhĩ trái được cắt bỏ rộng rãi. Diện cắt phần nóc xoang vành và nhĩ trái được khâu khép kín bằng chỉ 6.0 đề phòng hình thành máu cục trên diện cắt. Miếng màng tim tự thân được dùng để vá thông liên nhĩ. Trong kỹ thuật này máu từ ống góp các tĩnh mạch phổi và xoang tĩnh mạch vành đều đổ về nhĩ trái. Trong trường hợp các tĩnh mạch phổi đổ trực tiếp về nhĩ phải, chúng tôi sử dụng kỹ thuật tạo hình vách liên nhĩ để chuyển tất cả các tĩnh mạch phổi sang nhĩ trái.

-Thể hỗn hợp: Nối ống góp 3 tĩnh mạch phổi vào nhĩ trái, nối tĩnh mạch phổi còn lại với nhĩ trái nếu thuận lợi hoặc để nguyên không can thiệp nếu miệng nối quá xa với nhĩ trái. Vá thông liên nhĩ bằng màng tim tự thân.

-Hầu hết sau khi thực hiện miệng nối ống góp với nhĩ trái đủ lớn thì các tắc nghẽn cơ học trong hay ngoài tim cũng không còn gây cản trở dòng máu tĩnh mạch phổi trở về tim, do đó không cần can thiệp gì đến các vị trí tắc nghẽn nữa.

III. KẾT QUẢ

3.1. Tuổi giới và cân nặng:

Từ 1/2014 tới 12/2019 có 58 bệnh nhân (BN) TMPTVBTTB dưới 15 tuổi được chẩn đoán và mổ tại BV Tim Hà Nội, trong đó có 32 nam (55,2%) và 26 nữ (44,8%). Tuổi trung bình 25,22 ± 40,05 tháng (nhỏ nhất 6 ngày tuổi, lớn nhất 15 tuổi), có 2 BN sơ sinh 6 ngày và 7 ngày tuổi. Cân nặng trung bình 8,71 ± 7,66 kg; nhẹ nhất 2,6 kg; lớn nhất 40 kg.

Bảng 3.1. Phân bố tuổi của các đối tượng nghiên cứu (n=58)

Tuổi	n	%
Sơ sinh	2	3,4
Sơ sinh – 1 tuổi	37	63,8
Trên 1 tuổi	19	32,8

3.2. Chẩn đoán hình ảnh và thể bệnh:

Tất cả 58 BN (100%) đều được thăm dò bằng siêu âm tim 2D và Doppler mầu. Chụp CTscan có thuốc thực hiện ở 10 BN (17,2%). Có 1 BN được thông tim (1,7%).

- Thể bệnh gặp nhiều nhất là Thể trên tim 45 BN (77,6%); Thể tại tim 12 BN (20,7%) trong đó bất thường tĩnh mạch phổi đều đổ về xoang tĩnh mạch vành, không gặp BN nào đổ trực tiếp vào nhĩ phải; Thể hỗn hợp chỉ gặp 1 BN (1,7%) với đặc điểm: 3 tĩnh mạch phổi nối về ống góp nằm sát sau nhĩ trái > tĩnh mạch thẳng > tĩnh mạch vô danh > tĩnh mạch chủ trên phải > nhĩ phải, 1 tĩnh mạch phổi phải dưới đi xuống dưới cơ hoành > tĩnh mạch trên gan > tĩnh mạch chủ dưới > nhĩ phải; Không có BN nào Thể dưới tim.

Bảng 3.2. Phân bố thể bệnh (n=58)

Thể bệnh	n	%
Trên tim	45	77,6
Tại tim	12	20,7
Hỗn hợp	1	1,7
Dưới tim	0	0

Loại không tắc nghẽn chiếm đa số 52 BN (89,7%), loại tắc nghẽn chỉ gặp 6 BN (10,3%) trong đó tắc nghẽn ngoài tim 4 BN (6,9%) và 2 BN (3,4%) tắc nghẽn trong tim vì lỗ thông liên nhĩ nhỏ < 3mm. Vị trí tắc nghẽn: 3 BN ở chỗ nối ống góp tĩnh mạch phổi với tĩnh mạch thẳng, 1 BN ở chỗ nối của tĩnh mạch vô danh với tĩnh mạch chủ trên.

3.3. Can thiệp phẫu thuật

-Có 8 BN (13,8%) mổ cấp cứu và 50 BN (86,2%) mổ theo chương trình. Mặc dù chỉ có 6 BN thể tắc nghẽn nhưng đã có 8 BN được mổ cấp cứu. Có 2 trường hợp được chẩn đoán xác định là TVTMPBTTB thể không tắc nghẽn, tình trạng lâm sàng ổn định nhưng vẫn được chỉ định mổ rất sớm trong vòng 24 h sau khi chẩn đoán đầy đủ nên được tính vào nhóm mổ cấp cứu.

Bảng 3.3. Tình trạng tắc nghẽn và Loại phẫu thuật (n=58)

Đặc điểm	n	%
Có tắc nghẽn	6	10,3
Không tắc nghẽn	52	89,7
Mổ cấp cứu	8	13,8
Mổ chương trình	50	86,2

- Các kỹ thuật mổ tuỳ theo thể bệnh như sau:

Bảng 3.4. Các kỹ thuật mổ đã sử dụng (n=58)

Thể bệnh	Kỹ thuật	n	%
Trên tim	Nối ống góp TMP – nhĩ trái. Vá thông liên nhĩ	37	64
	Nối ống góp TMP – nhĩ trái. Vá thông liên nhĩ Sửa van 3 lá (De Vega)	8	12
Tại tim	Mở nóc xoang vành. Vá thông liên nhĩ	12	18
Hỗn hợp	Nối ống góp 3 TMP – nhĩ trái. Nối TMP còn lại với mặt sau dưới nhĩ trái. Vá thông liên nhĩ. Sửa van 3 lá (De Vega)	1	6

-Thời gian cặp động mạch chủ (Clamp Ao) và thời gian chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể (CEC) được tóm tắt trong bảng 5.

Bảng 3.5. Thời gian kẹp ĐC (Clamp Ao) và thời gian CEC (n=58)

Thời gian (phút)	Loại mổ		Thể bệnh	
	Cấp cứu (n=8)	*Chương trình (n=50)*	*Có tắc nghẽn (n=6)*	*Không tắc nghẽn(n=52)*
Clamp Ao	57,75 ± 15,31	46,18 ± 25,58	80,83 ± 41,49	43,96 ± 19,14
CEC	90,38 ± 23,54	69,58 ± 33,1	116,17 ± 48,31	67,40 ± 26,57

-Trong nhóm nghiên cứu không có BN nào phải ngừng tuần hoàn tạm thời trong mổ.

3.4. Kết quả và biến chứng sau mổ

Bảng 3.6. Các biến chứng sớm sau mổ (n= 58)

Biến chứng	n	%
Cơn tăng áp phổi	16	27,5
Hội chứng cung lượng tim thấp	4	6,9
Hẹp miệng nối sớm	3	5,2
Chảy máu sau mổ	1	1,7
Block nhĩ – thất không hoàn toàn	0	0
Biến chứng thần kinh	0	0
Tràn khí,tràn dịch màng phổi	0	0
Tử vong sớm	2	3,4
Để mở xương ức sau mổ	1	1,7

Bảng 3.7. Chi tiết hai trường hợp tử vong sớm sau mổ

Trường hợp	1	2
Tuổi	6 tháng	2 tháng
Cân nặng	4 kg	4,1 kg
Tắc nghẽn	Có	Có
Mổ cấp cứu	Có	Có
Thể bệnh	Trên tim	Hỗn hợp
Thời gian Clamp Ao (phút)	137 phút	162 phút
Thời gian CEC (phút)	189 phút	210 phút
Cơn tăng áp động mạch phổi	Có	Có
Thời gian thở máy	960 giờ	648 giờ
Nguyên nhân tử vong vì suy đa tạng và sốc nhiễm trùng	Có	Có

IV. BÀN LUẬN

Bệnh TMPTVBTTB là bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp, thuộc nhóm bệnh tim có tím và nhiều máu lên phổi. Bệnh cảnh lâm sàng thường nặng nề và phụ thuộc rất nhiều vào có tắc nghẽn hay không; kích thước lỗ thông liên nhĩ có đủ lớn hay không. Nếu không được phẫu thuật tỷ lệ tử vong lên đến 80% trong năm đầu tiên [2].

Phẫu thuật sửa chữa hoàn toàn bệnh TMPTVBTTB bao gồm: Nối thông các TMP vào nhĩ trái + vá lỗ thông liên nhĩ; sửa chữa các dị tật tim mạch khác (nếu có). Mổ cần được tiến hành ngay sau khi đã có chẩn đoán xác định, kể cả tuổi sơ sinh, thường nên mổ trước 12 tháng tuổi. Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 2 trường hợp (3,4%) được mổ cấp cứu trong thời kỳ sơ sinh: 6 ngày tuổi (2,7kg) và 7 ngày tuổi (3,1 kg) (Bảng 1) vì có lâm sàng khó thở, tím, suy tim tiến triển và được chẩn đoán xác định có tắc nghẽn bằng siêu âm tim. Siêu âm xác định được vị trí chính xác chỗ tắc nghẽn tại vị trí ống góp nối vào tĩnh mạch thẳng và lỗ thông liên nhĩ 2mm. Vai trò của siêu âm tim ngay trong thời kỳ sơ sinh của bác sĩ nội khoa đã được khẳng định khi chúng tôi đánh giá thương tổn hoàn toàn phù hợp trong lúc mổ. Mặc dù mới chỉ có số lượng 2 BN sơ sinh rất khiêm tốn nhưng đã giúp các bác sĩ phẫu thuật tự tin hơn rất nhiều trong chiến lược mổ xẻ ở những bệnh khác. Tất cả nhóm bệnh nhân còn lại gồm 37 BN (63,8%) dưới 12 tháng và 19 BN (32,8%) trên 1 tuổi đều được chẩn đoán xác định bằng siêu âm tim. Giá trị của siêu âm tim trong chẩn đoán xác định, chẩn đoán thể bệnh cũng như tình trạng có tắc nghẽn hay không đã được nhiều báo cáo nói đến [5]. Tuy nhiên, với thể bệnh hỗn hợp, đường đi, vị trí tắc nghẽn của các tĩnh mạch phổi riêng biệt hết sức phức tạp thì vẫn cần chụp CTscan có thuốc hoặc MRI [6]. Chúng tôi có một BN thể hỗn hợp với 3 tĩnh mạch phổi đổ về tĩnh mạch chủ trên, 1 tĩnh mạch còn lại đi xuyên qua cơ hoành xuống nối vào tĩnh mạch trên gan phải, đã được chẩn đoán bằng CTscan có thuốc.

Quan trọng nhất trong kỹ thuật mổ là phục hồi lưu thông máu từ ống góp tĩnh mạch phổi về nhĩ trái thông thoáng.

Với thể trên tim, kỹ thuật phổ biến nhất và đã trở thành kinh điển là nối ống góp tĩnh mạch phổi với nhĩ trái qua đường mở nhĩ trái-kỹ thuật

Tucker [7]. Ưu điểm của kỹ thuật này là có thể mở rộng tối đa mặt trước ống góp tĩnh mạch phổi, miệng nối ống góp với nhĩ trái trực tiếp cùng trên một bình diện do đó hạn chế được sự xoắn vặn miệng nối khi tim đập lại. Đường mở nhĩ trái có thể kéo dài lên tiểu nhĩ trái để tăng kích thước miệng nối. Khâu vắt miệng nối bằng chỉ PDS 6.0. Với 45 BN thể trên tim, chúng tôi đều sử dụng kỹ thuật này, chỉ có 2 BN (2/45-4%) hẹp miệng nối sớm sau mổ. Tỷ lệ này tương tự như nghiên cứu của Hancock trên 123 BN, tỷ lệ hẹp miệng nối sớm là 3,7% [8]. Cả 2 BN này khi mổ lại chúng tôi nhận định có một điểm chung khác với các BN khác là ống góp tĩnh mạch phổi khá nhỏ, mặc dù miệng nối là đủ lớn nhưng khi tim đập lại thì miệng nối bị kéo căng gây ép xẹp các tĩnh mạch phổi đổ vào ống góp. Kỹ thuật làm miệng nối theo kiểu Sutureless được chúng tôi sử dụng khi mổ lại, cho kết quả theo dõi sau mổ ổn định.

Với thể tại tim, kỹ thuật cắt mở nóc xoang tĩnh mạch vành rộng rãi được áp dụng. Phần nóc xoang vành và nhĩ trái được cắt bỏ. Diện cắt phần xoang vành và nhĩ trái được khâu kín bằng chỉ 6.0. Chúng tôi có 12 BN (20,7%) (Bảng 2) ống góp tĩnh mạch phổi đổ vào xoang tĩnh mạch vành, không có trường hợp nào các tĩnh mạch phổi đổ trực tiếp vào nhĩ phải. Kỹ thuật cắt mở nóc xoang tĩnh mạch vành là kỹ thuật khá đơn giản và hiệu quả vì xoang tĩnh mạch vành ở những BN này vốn đã giãn to nên thủ thuật cắt mở nóc xoang vành và vách liên nhĩ rất thuận lợi, có thể mở tối đa vách liên nhĩ nên hạn chế được khả năng hẹp miệng nối. Trong nhóm BN này chúng tôi không gặp BN nào hẹp miệng nối sớm sau mổ. Tuy nhiên cần tránh cắt mở nóc xoang vành về phía lá vách van ba lá vì có nguy cơ gây thương tổn nút nhĩ thất gây Block nhĩ thất. Miếng vá màng tim được sử dụng vá thông liên nhĩ bao trùm lên cả xoang tĩnh mạch vành. Như vậy, trong kỹ thuật này máu tĩnh mạch vành bị chuyển về nhĩ trái.

Với thể hỗn hợp, kỹ thuật mổ là sự kết hợp của kỹ thuật nối ống góp 3 tĩnh mạch phổi về nhĩ trái (kỹ thuật Tucker - đã mô tả ở trên) và chuyển tĩnh mạch phổi còn lại về nhĩ trái nếu thuận lợi. Chúng tôi có 1 BN (1,7%) thể hỗn hợp: 3 tĩnh mạch phổi nối về ống góp nằm sát sau nhĩ trái > tĩnh mạch thẳng > tĩnh mạch vô danh > tĩnh mạch chủ trên phải > nhĩ phải, 1 tĩnh mạch phổi phải dưới đi xuống dưới cơ hoành > tĩnh mạch trên gan > tĩnh mạch chủ dưới > nhĩ phải. Bệnh nhân đã được mổ 2 lần: lần một chúng tôi dùng kỹ thuật Tucker và nối lại tĩnh mạch phổi phải dưới về nhĩ trái. Thời gian cuộc mổ kéo dài (Clamp Ao 162 phút, CEC 210 phút). Trong 2 ngày đầu ở hồi sức tình trạng bệnh nhân rất xấu, huyết động không ổn định, áp lực động mạch phổi trung bình 45 - 70 mmHg (theo dõi liên tục qua catheter đặt trực tiếp vào động mạch phổi), siêu âm tim nghi ngờ có hẹp miệng nối (vận tốc qua miệng nối 120 mm/giây). BN được chỉ định mổ lại. Lần mổ hai chúng tôi nhận thấy miệng nối ống góp với nhĩ trái bị xoắn vặn do tĩnh mạch phổi phải dưới căng gây co kéo thành nhĩ trái. Quyết định cắt bỏ tĩnh mạch này và làm lại miệng nối ống góp vào nhĩ trái. Rất tiếc, chúng tôi mất bệnh nhân này vì viêm phổi, suy đa tạng và sốc nhiễm trùng sau 27 ngày thở máy (Bảng 7). Ống góp 3 tĩnh mạch phổi được nối với nhĩ trái nhưng xử trí 1 tĩnh mạch phổi còn lại như thế nào vẫn còn là vấn đề tranh cãi. Nếu tĩnh mạch phổi này bị tắc thì cần phải cắt bỏ nó và cắt thùy phổi cùng thì. Nếu tĩnh mạch phổi này không tắc thì không cần can thiệp gì [9] hay cố gắng nối tĩnh mạch phổi còn lại với nhĩ trái? Trong trường hợp trên, tĩnh mạch phổi này này rất sâu và ngắn, chúng tôi mất rất nhiều thời gian để phẫu tích nó qua cơ hoành, cắt rời khỏi tĩnh mạch trên gan và nối với tiểu nhĩ trái. Chính tĩnh mạch này co kéo gây xoắn vặn

miệng nối của ống góp 3 tĩnh mạch phổi kia. Do đó chúng tôi nghiêng về quan điểm không can thiệp gì vào tĩnh mạch phổi này nếu nó không hẹp hay tắc.

Cơn tăng áp lực động mạch phổi là vấn đề quan trọng trong hồi sức sau TMPTVBTTB. Cơn tăng áp động mạch phổi khi áp lực động mạch phổi trung bình > 55 mmHg. Các triệu chứng của cơn tăng áp phổi là tụt huyết áp, độ bão hòa oxy giảm và toan chuyển hóa. Trong cơn, áp lực động mạch phổi tối đa có thể tăng gần bằng hoặc vượt áp lực động mạch chủ, dẫn đến suy thất phải cấp và suy tuần hoàn nhanh chóng. Nhiều nghiên cứu cho thấy tỷ lệ xuất hiện cơn tăng áp động mạch phổi sau mổ TMPTVBTTB gặp từ 20 – 40% trong giai đoạn hồi sức [10]. Trong 58 BN nghiên cứu, có 16 BN (27,5%) (Bảng 7) xuất hiện cơn tăng áp phổi sau mổ. Chúng tôi sử dụng phác đồ kinh điển: an thần sâu, giãn cơ, thở máy, điều trị toan chuyển hóa và sử dụng các thuốc vận mạch và giảm áp lực phổi (Milrinone) để điều trị. Đa số các đều đáp ứng tốt với điều trị.

Milrinone là thuốc ức chế men phosphodiesterase, có tác dụng làm giảm sức cản mạch phổi và cải thiện sức bóp cơ tim. Chúng tôi sử dụng liều Milrinone 0,5mcg/kg/phút và thấy có tác dụng tốt trong điều trị cơn tăng áp phổi sau mổ. Một số trường hợp nặng chúng tôi phối hợp Epinephrine hoặc Norepinephrine vì Milrinone làm tăng tác dụng inotrope của Epinephrin. Nhược điểm của Milrinone là có thể gây hạ huyết áp hệ thống do đó cần phải theo dõi sát để xử trí kịp thời. Sau khi rút nội khí quản chúng tôi đều cho các bệnh nhân uống gối Sildenafil để hỗ trợ giảm áp lực động mạch phổi lâu dài, đồng thời tránh hiện tượng co mạch phổi phản ứng khi cắt Milrinone.

Tỷ lệ tử vong sớm sau phẫu thuật trong nghiên cứu của chúng tôi là 3,4% (2/58). Nhưng nếu tính riêng trong nhóm mổ cấp cứu thì tỷ lệ tử vong của chúng tôi lên đến 25% (2/8), kết quả này không có khác biệt so với các tác giả trên thế giới [8]. Tương tự như vậy, nếu tính riêng trong nhóm thể tắc nghẽn thì tỷ lệ tử vong của chúng tôi cũng lên đến 33,3% (2/6). Một nghiên cứu thuần tập trên 768 BN TMPTVBTTB cho thấy một số yếu tố sau làm tăng tỷ lệ tử vong sớm sau mổ có ý nghĩa thống kê: Sơ sinh và đến 12 tháng tuổi tại thời điểm phẫu thuật (P=0,001), TMPBTTB thể hỗn hợp (P=0,004) và thể dưới tim (P=0,035), có tắc nghẽn (P=0,027), thời gian cặp động mạch chủ kéo dài (P=0,001), thời gian thở máy kéo dài (P=0,028), cơn tăng áp động mạch phổi (P=0,021) [11]. Trong nghiên cứu của chúng tôi cả 2 BN tử vong sớm đều có đặc điểm chung là dưới 12 tháng tuổi, có tắc nghẽn, mổ cấp cứu, thời gian cặp động mạch chủ lâu, có cơn tăng áp động mạch phổi và thời gian thở máy kéo dài (Bảng 7). Tuy nhiên, với số lượng bệnh nhân trong nghiên cứu còn ít, tỷ lệ tử vong trên cũng là một kết quả rất đáng khích lệ.

V. KẾT LUẬN

Kết quả điều trị phẫu thuật bệnh TMPTVBTTB tại Bệnh viện Tim Hà Nội ở nhóm bệnh nhân dưới 15 tuổi trong giai đoạn năm 2014 đến năm 2019 là khả quan. Chúng tôi cần số lượng bệnh nhân nhiều hơn và thời gian theo dõi lâu dài để đánh giá tốt hơn hiệu quả điều trị.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al (2008)**. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr*. **153**: 807.

2. **Ward KE, Mullins CE (1998)**. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology, Garson A Jr,*

Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1998. 1431.

3. **Phan Kim Phương, Nguyễn Minh Trí Viên, Nguyễn Thị Quí và cộng sự (1996)**. Hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường hoàn toàn. *Hội nghị tim mạch quốc gia Việt Nam lần thứ 6*. 2-8

4. **Nguyễn Lý Thịnh Trường, Nguyễn Tuấn Mai, Nguyễn Thanh Sơn và cộng sự (2018).** Surgical results for obstructed total anomalous pulmonary venous return in a single institution. *The Journal of Cardiovascular Surgery*. **Volume 99 Suppl 2. No 3 June 2018**.

5. **Van der Velde ME, Parness IA, Colan SD, et al (1991)**. Two-dimensional echocardiography in the pre- and postoperative management of totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol*. **18**: 1746.

6. **Kim TH, Kim YM, Suh CH, et al (2000).** Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR Am J Roentgenol*. **175**: 1381.

7. **Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al (2005).** Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg*. **79**: 596.

8. **David G, Ross M, Philip J, et al (2006).** "Total Anomalous Pulmonary Venous Return". *Critical heart diseases in infants and children. Mosby Elsevier*, 699 - 715.

9. **Meadows J, Marshall AC, et al (2006).** A hybrid approach to stabilization and repair of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a critically ill newborn infant. *J Thorac Cardiovasc Surg*. **131**: 11.

10. **Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al (2010).** Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. **122**: 2718.

11. **Guocheng Shi, Zhongqun Zhu, Jimei Chen, et al (2017).** Total anomalous Pulmonary Venous connection the current Management strategies in a Pediatric cohort of 768 Patients. *Circulation*.**135**: 48-58.