

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI



NGUYỄN LÝ THỊNH TRƯỜNG

**NGHIÊN CỨU ĐẶC ĐIỂM GIẢI PHẪU LÂM SÀNG
VÀ KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT SỬA TOÀN BỘ
BỆNH TIM THẤT PHẢI HAI ĐƯỜNG RA**

LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC

HÀ NỘI – 2015

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI

NGUYỄN LÝ THỊNH TRƯỜNG

**NGHIÊN CỨU ĐẶC ĐIỂM GIẢI PHẪU LÂM SÀNG
VÀ KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT SỬA TOÀN BỘ
BỆNH TIM THẤT PHẢI HAI ĐƯỜNG RA**

Chuyên ngành: Ngoại Lòng Ngực

Mã số : 62720124

LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC

Người hướng dẫn khoa học:

1. GS.TS. Nguyễn Thanh Liêm
2. PGS.TS. Nguyễn Hữu Ước

HÀ NỘI – 2015

LỜI CẢM ƠN

Với tất cả tấm lòng kính trọng và biết ơn, tôi xin đặc biệt ghi nhận và cảm ơn:

GS. TS Nguyễn Thanh Liêm, nguyên Giám đốc Bệnh viện Nhi Trung Ương. Người thầy với lòng nhiệt huyết đã truyền thụ kiến thức và chỉ bảo cho tôi trong suốt thời gian học tập, nghiên cứu. Thầy đã trực tiếp hướng dẫn và tạo mọi điều kiện tốt nhất để tôi hoàn thành luận án này.

PGS. TS Nguyễn Hữu Ước, phó chủ nhiệm Bộ môn Ngoại Trường Đại học Y Hà Nội, trưởng khoa Phẫu thuật tim mạch-lồng ngực Bệnh viện Việt Đức. Người thầy đã trực tiếp hướng dẫn, sửa chữa đóng góp cho tôi nhiều ý kiến quý báu để tôi hoàn thiện luận án này.

Tôi xin bày tỏ lòng biết ơn sâu sắc tới:

*** Đảng ủy, Ban Giám hiệu, Phòng Đào tạo Sau đại học và Bộ môn Ngoại Trường Đại học Y Hà Nội** đã giúp đỡ và tạo mọi điều kiện thuận lợi trong suốt quá trình học tập và nghiên cứu của tôi.

***GS Đặng Hanh Đệ** đã quan tâm, động viên, khuyến khích và dành cho tôi những điều kiện tốt nhất để tôi hoàn thành luận án.

***PGS. TS Phạm Hữu Hòa, TS Nguyễn Thành Công** và các bác sĩ trong khoa Tim mạch Bệnh viện Nhi Trung ương luôn tận tâm giúp đỡ, hướng dẫn, khuyến khích tôi trong suốt quá trình hoàn thiện luận án này.

***Các bệnh nhân tim mạch điều trị tại Bệnh viện Nhi Trung ương** đã nhiệt tình tham gia nghiên cứu, ủng hộ, khuyến khích tôi cố gắng hoàn thành luận án này.

***Gia đình, người thân và các bạn đồng nghiệp** đã luôn bên cạnh tôi, cùng tôi chia sẻ khó khăn, động viên, khích lệ và hết lòng giúp đỡ tôi hoàn thành luận án này.

Hà Nội, ngày 13 tháng 07 năm 2015

Tác giả luận án

Nguyễn Lý Thịnh Trường

LỜI CAM ĐOAN

Tôi là Nguyễn Lý Thịnh Trường, nghiên cứu sinh khóa 29, Trường Đại học Y Hà Nội, chuyên ngành Ngoại Lồng ngực, xin cam đoan:

1. Đây là luận án do bản thân tôi trực tiếp thực hiện dưới sự hướng dẫn của Thầy Nguyễn Thanh Liêm và Thầy Nguyễn Hữu Ước.

2. Công trình này không trùng lặp với bất kỳ nghiên cứu nào khác đã được công bố tại Việt Nam.

3. Các số liệu và thông tin trong nghiên cứu là hoàn toàn chính xác, trung thực và khách quan, đã được xác nhận và chấp thuận của cơ sở nơi nghiên cứu

Tôi xin hoàn toàn chịu trách nhiệm trước pháp luật về những cam kết này.

Hà Nội, ngày 13 tháng 07 năm 2015

Tác giả luận án

Nguyễn Lý Thịnh Trường

CÁC CHỮ VIẾT TẮT

ĐMC	: Động mạch chủ
ĐMP	: Động mạch phổi
ĐMV	: Động mạch vành
ĐRTP	: Đường ra thất phải
ĐRTT	: Đường ra thất trái
EACTS	: Hiệp hội phẫu thuật tim mạch-lồng ngực Châu Âu (European Association for Cardio-Thoracic Surgery)
NP	: Nhĩ phải
NT	: Nhĩ trái
NYHA	: Hiệp hội Tim New York (New York Heart Association)
REV	: Sửa chữa ở tầng thất (Réparation à l'étage ventriculaire)
STS	: Hiệp hội các phẫu thuật viên lồng ngực (Society of Thoracic Surgeons)
TLT	: Thông liên thất
TMCT	: Tĩnh mạch chủ trên
TP	: Thất phải
TPHĐR	: Thất phải hai đường ra
TT	: Thất trái

MỤC LỤC

ĐẶT VẤN ĐỀ	1
Chương 1: TỔNG QUAN TÀI LIỆU	3
1.1. Lịch sử chẩn đoán và điều trị.....	3
1.2. Tóm lược phôi thai học, giải phẫu, sinh lý bệnh	5
1.2.1. Phôi thai học.....	5
1.2.2. Hình thái giải phẫu học của thất phải hai đường ra	9
1.2.3. Đặc điểm sinh lý.....	18
1.3. Chẩn đoán	22
1.3.1. Khám lâm sàng, điện tâm đồ và phim chụp Xquang ngực	22
1.3.2. Siêu âm tim.....	22
1.3.3. Thông tim chẩn đoán và chụp buồng tim chẩn đoán	26
1.4. Chỉ định và các phương pháp điều trị theo thể giải phẫu của bệnh.....	27
1.4.1. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể TLT	29
1.4.2. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể chuyển góc động mạch	31
1.4.3. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể Fallot.....	36
1.4.4. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể TLT biệt lập.....	37
1.4.5. Phẫu thuật điều trị các thương tổn phối hợp với bệnh lý TPHĐR.	38
1.5. Kết quả phẫu thuật.....	39
1.5.1. Tỷ lệ tử vong	39
1.5.2. Tỷ lệ mổ lại	41
1.5.3. Các biến chứng sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR.....	42
Chương 2: ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.....	43
2.1. Đối tượng	43
2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân nghiên cứu.....	43
2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ	43
2.2. Phương pháp nghiên cứu	43

2.2.1. Thiết kế nghiên cứu.....	43
2.2.2. Cỡ mẫu	43
2.2.3. Các bước tiến hành nghiên cứu.....	44
2.3. Các tham số nghiên cứu.....	45
2.3.1. Các thông số lâm sàng và xét nghiệm.....	45
2.3.2. Các thông số phẫu thuật và theo dõi sau phẫu thuật	47
2.4. Phân tích và xử lý số liệu.....	52
2.5. Đạo đức nghiên cứu.....	53
Chương 3: KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU.....	54
3.1. Đặc điểm giải phẫu lâm sàng của bệnh nhân TPHĐR	54
3.1.1. Đặc điểm dịch tễ học	54
3.1.2. Triệu chứng lâm sàng.....	57
3.1.3. Đặc điểm cận lâm sàng chính.....	60
3.1.4. Điều trị trước mổ	64
3.1.5. Chẩn đoán xác định.....	64
3.2. Kết quả phẫu thuật.....	65
3.2.1. Kết quả trong phẫu thuật.....	65
3.2.2. Kết quả sau phẫu thuật:	70
3.2.3. Kết quả khám lại	75
3.2.4. Các yếu tố tiên lượng nguy cơ tử vong và nguy cơ mổ lại	78
Chương 4: BÀN LUẬN.....	84
4.1. Đặc điểm giải phẫu và lâm sàng của bệnh nhân TPHĐR	84
4.1.1. Đặc điểm dịch tễ học	84
4.1.2. Đặc điểm lâm sàng	86
4.1.3. Đặc điểm cận lâm sàng	89
4.1.4. Can thiệp tạm thời trước phẫu thuật sửa chữa toàn bộ	95
4.1.5. Chẩn đoán xác định.....	96

4.2. Kết quả điều trị phẫu thuật bệnh TPHĐR	96
4.2.1. Kết quả trong phẫu thuật	96
4.2.2. Kết quả sau phẫu thuật	110
4.2.3. Kết quả theo dõi lâu dài sau phẫu thuật:	119
KẾT LUẬN	132
KIẾN NGHỊ	134
DANH MỤC CÁC CÔNG TRÌNH NGHIÊN CỨU CỦA TÁC GIẢ	
ĐÃ CÔNG BỐ CÓ LIÊN QUAN ĐẾN LUẬN ÁN	
TÀI LIỆU THAM KHẢO	
PHỤ LỤC	

DANH MỤC BẢNG

Bảng 3.1:	Phân bố đối tượng theo nhóm cân nặng và diện tích da.....	55
Bảng 3.2:	Phân bố theo các dị tật bẩm sinh ngoài tim	56
Bảng 3.3:	Triệu chứng khởi phát.....	57
Bảng 3.4:	Phân bố dấu hiệu suy hô hấp theo thể bệnh.....	58
Bảng 3.5:	Phân bố dấu hiệu tím theo thể bệnh.....	58
Bảng 3.6:	Phân bố dấu hiệu suy tim theo thể bệnh	59
Bảng 3.7:	Hình ảnh chụp Xquang	60
Bảng 3.8:	Tỷ lệ bệnh nhân có loạn nhịp trước mổ	60
Bảng 3.9:	Bệnh nhân được thông tim trước phẫu thuật	61
Bảng 3.10:	Vị trí lỗ TLT trên hình ảnh siêu âm tim	61
Bảng 3.11:	Kích thước lỗ TLT trên siêu âm tim	62
Bảng 3.12:	Vị trí hẹp trên đường ra các tâm thất.....	62
Bảng 3.13:	Chênh áp qua đường ra các tâm thất trước mổ.....	63
Bảng 3.14:	Các thương tổn phổi hợp trong siêu âm tim	63
Bảng 3.15:	Chẩn đoán xác định.....	64
Bảng 3.16:	Tương quan giữa hai đại động mạch trong mổ.....	65
Bảng 3.17:	Giải phẫu ĐMV của nhóm chuyển gốc động mạch trong mổ..	65
Bảng 3.18:	Thời gian phẫu thuật trung bình theo từng thể giải phẫu	66
Bảng 3.19:	Thời gian chạy máy trung bình theo từng thể giải phẫu.....	66
Bảng 3.20:	Thời gian cấp ĐMC trung bình theo từng thể giải phẫu	67
Bảng 3.21:	Mức hạ thân nhiệt và Hematocrit trung bình trong phẫu thuật	68
Bảng 3.22:	Xử trí thương tổn chính trong phẫu thuật.....	68
Bảng 3.23:	Các kỹ thuật khác phối hợp với phẫu thuật sửa toàn bộ.....	69
Bảng 3.24:	Tỷ lệ bệnh nhân sống sót ngay sau phẫu thuật	70
Bảng 3.25:	Chẩn đoán lúc tử vong	70
Bảng 3.26:	Các biến chứng sau phẫu thuật	71

Bảng 3.27:	Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim ngay sau mổ.....	72
Bảng 3.28:	Thời gian thở máy sau mổ và thời gian nằm hậu phẫu.....	73
Bảng 3.29:	Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim tại hồi sức	73
Bảng 3.30:	Tỷ lệ bệnh nhân có lactate trên khí máu động mạch >5 sau mổ ...	74
Bảng 3.31:	Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng kháng sinh điều trị sau mổ	74
Bảng 3.32:	Hình ảnh Xquang và điện tâm đồ sau phẫu thuật.....	76
Bảng 3.33:	Siêu âm sau mổ đánh giá chênh áp qua đường ra các tâm thất	77
Bảng 3.34:	Tình trạng hở các van nhĩ thất sau phẫu thuật.....	77
Bảng 3.35a:	Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong	78
Bảng 3.35b:	Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong	78
Bảng 3.36:	Phân tích đa biến hồi quy tuyến tính các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong.....	79
Bảng 3.37a:	Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng can thiệp lại và/hoặc mổ lại.....	82
Bảng 3.37b:	Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng can thiệp lại và/hoặc mổ lại.....	82
Bảng 3.38:	Phân tích đa biến hồi quy tuyến tính các yếu tố nguy cơ tiên lượng mổ lại.....	83
Bảng 4.1:	Vị trí lỗ TLT theo kết quả của một số nghiên cứu	91
Bảng 4.2:	Tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ theo một số nghiên cứu	114
Bảng 4.3:	Tỷ lệ bệnh nhân không cần can thiệp-mổ lại theo một số nghiên cứu	122

DANH MỤC BIỂU ĐỒ

Biểu đồ 3.1:	Phân bố đối tượng theo nhóm tuổi	54
Biểu đồ 3.2:	Tần số phân bố theo giới tính	55
Biểu đồ 3.3:	Tuổi xuất hiện triệu chứng đầu tiên.....	57
Biểu đồ 3.4:	Tỷ lệ bệnh nhân tưới máu não chọn lọc	67
Biểu đồ 3.5:	Cân nặng tăng lên so với cân nặng trước mổ	75
Biểu đồ 3.6:	Mức độ suy tim theo Ross trên bệnh nhân khám lại	76
Biểu đồ 3.7:	Đường biểu diễn Kaplan-Meier đối với tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ	81
Biểu đồ 3.8:	Đường biểu diễn Kaplan-Meier đối với tỷ lệ mổ lại sau phẫu thuật sửa toàn bộ	83

DANH MỤC HÌNH

Hình 1.1:	Hình ảnh phôi thai học của tim người ở tuần thứ 8.....	6
Hình 1.2:	Giả thuyết về sự hình thành bệnh TPHĐR.....	7
Hình 1.3:	Minh họa hình thành của nón dưới van đại động mạch.	8
Hình 1.4:	Tương quan của lỗ TLT với các đại động mạch trong bệnh lý tim bẩm sinh.....	10
Hình 1.5:	TPHĐR thể TLT.....	11
Hình 1.6:	TPHĐR thể TLT với lỗ thông dưới hai van động mạch.....	12
Hình 1.7:	TPHĐR thể chuyển gốc động mạch	13
Hình 1.8:	TPHĐR thể TLT biệt lập	14
Hình 1.9:	TPHĐR - TLT dưới van ĐMC kèm theo thương tổn hẹp ĐRTP .	15
Hình 1.10:	Vách nón phì đại gây hẹp đường ra thất trái trong thương tổn Taussig – Bing	16
Hình 1.11:	Giải phẫu ĐMV trong bất thường Taussig-Bing	17
Hình 1.12:	Mặt cắt dưới sườn trực dọc trong chẩn đoán TPHĐR.....	24
Hình 1.13:	Mặt cắt cạnh ức trong chẩn đoán TPHĐR.....	24
Hình 1.14:	Hình ảnh TPHĐR thể TLT sử dụng mặt cắt cạnh ức trục dài ..	25
Hình 1.15:	Mặt cắt trên ức trong chẩn đoán TPHĐR.	25
Hình 1.16:	Chụp buồng TT trong chẩn đoán TPHĐR.....	26
Hình 1.17:	Hình ảnh MRI trong chẩn đoán TPHĐR.....	27
Hình 1.18:	Phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR thể TLT	30
Hình 1.19:	Phẫu thuật chuyển gốc động mạch với TPHĐR thể chuyển gốc. .	32
Hình 1.20:	Phẫu thuật REV.	34
Hình 1.21:	Phẫu thuật Rastelli.	35
Hình 1.22:	Phẫu thuật Nikaidoh cải tiến.....	36

ĐẶT VẤN ĐỀ

Thất phải hai đường ra (TPHĐR) là bệnh tim bẩm sinh bất thường kết nối giữa tâm thất và đại động mạch, trong đó hai đại động mạch xuất phát hoàn toàn hoặc gần như hoàn toàn từ thất phải [1]. Bệnh tim bẩm sinh phức tạp này bao gồm rất nhiều thay đổi đa dạng về hình thái giải phẫu bệnh học cũng như sinh lý bệnh học [2]. Sự không đồng nhất trong các hình thái của bệnh lý TPHĐR đã dẫn tới nhiều tranh cãi trong lịch sử của chuyên ngành tim mạch bẩm sinh. Tùy theo hình thái giải phẫu bệnh học và các thương tổn phối hợp của từng trường hợp TPHĐR cụ thể mà dẫn đến các biểu hiện bệnh khác nhau. Ví dụ như một số thể bệnh gần giống với tứ chứng Fallot nếu có hẹp đường ra thất phải (ĐRTP) kèm theo, hoặc thương tổn của một thông liên thất (TLT) nặng nếu không kèm theo hẹp ĐRTP, hay có thể tương tự như chuyển gốc động mạch kèm theo TLT [3],[4]. Những trường hợp TPHĐR phối hợp với các thương tổn phức tạp khác trong tim như bất tương hợp nhĩ - thất hoặc những bệnh lý một tâm thất không nằm trong nhóm nghiên cứu này.

TPHĐR là bệnh lý ít gặp với tần suất từ 1-1,5% trong các bệnh tim bẩm sinh. Trong 1 triệu trẻ ra đời sống sót thì trung bình có khoảng 157 trẻ bị bệnh TPHĐR [5]. Hình thái học của bệnh phụ thuộc vào nhiều yếu tố như mối liên quan giữa lỗ TLT với các van nhĩ thất, tương quan giữa động mạch chủ (ĐMC) và động mạch phổi (ĐMP), giải phẫu của động mạch vành (ĐMV), có hay không thương tổn tắc nghẽn đường ra của hai thất, khoảng cách giữa van ba lá và vòng van ĐMP, và các bất thường tim bẩm sinh khác phối hợp với bệnh [6],[7],[8],[9]. Theo phân loại năm 2000 của Hiệp hội các phẫu thuật viên lồng ngực - Society of Thoracic Surgeon (STS) và Hiệp hội phẫu thuật tim mạch lồng ngực Châu Âu - European Association of Cardiothoracic Surgery (EACTS), bệnh TPHĐR được phân loại thành 4 thể khác nhau bao gồm thể TLT, thể Fallot, thể chuyển gốc động mạch và thể TLT biệt lập với những biểu hiện lâm sàng tương đối giống với các bệnh đó [1].

Siêu âm tim với xung và thăm dò Doppler màu giúp chẩn đoán xác định và đánh giá tương đối toàn diện cho phần lớn các trường hợp bệnh nhân TPHĐR [10],[11]. Các thăm dò như thông tim chẩn đoán, chụp CT đa dãy hoặc MRI cũng góp phần bổ sung cho siêu âm tim trong chẩn đoán bệnh [12],[13],[14].

Phẫu thuật sửa chữa toàn bộ của bệnh TPHĐR đầu tiên đã được Kirklin tiến hành vào tháng 5 năm 1957 tại Mayo Clinic với chẩn đoán TPHĐR thể TLT dưới van ĐMC [15]. Những báo cáo đầu tiên về phẫu thuật thành công TPHĐR thể chuyển gốc động mạch được ghi nhận vào những năm 1967 và 1969 [16]. Bệnh lý TPHĐR có nhiều phương pháp phẫu thuật sửa chữa toàn bộ khác nhau tùy theo từng thể bệnh và thương tổn trên từng bệnh nhân cụ thể. Kết quả điều trị phẫu thuật của bệnh này tại các trung tâm tim mạch lớn trên thế giới đạt được tỷ lệ sống còn sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ khoảng 80% - 95% sau 10 năm tùy theo từng thể bệnh [17],[18],[19],[20],[21].

Tại Việt Nam chỉ một vài bệnh viện có khả năng phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho các bệnh nhân TPHĐR, do vậy còn nhiều bệnh nhân vẫn chưa được điều trị kịp thời và thậm chí tử vong trước khi được tiến hành phẫu thuật. Đồng thời cũng chưa có nghiên cứu cụ thể nào đánh giá về hình thái giải phẫu, lâm sàng, cận lâm sàng và kết quả phẫu thuật điều trị bệnh lý này ở Việt Nam hiện nay. Vì vậy, nhằm góp phần nâng cao chất lượng chẩn đoán và điều trị bệnh lý này, chúng tôi tiến hành đề tài: **“Nghiên cứu đặc điểm giải phẫu lâm sàng và kết quả sớm điều trị phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh tim thất phải hai đường ra”** với 2 mục tiêu:

- 1. Mô tả đặc điểm lâm sàng theo thể tổn thương giải phẫu của bệnh lý thất phải hai đường ra*
- 2. Đánh giá kết quả sớm của phẫu thuật sửa chữa toàn bộ điều trị bệnh thất phải hai đường ra*

Chương 1

TỔNG QUAN TÀI LIỆU

1.1. Lịch sử chẩn đoán và điều trị

Vào những năm giữa của thế kỷ 19, Peacock và Rokitansky đã báo cáo vài trường hợp bệnh thất phải hai đường ra (TPHĐR), tuy nhiên tại thời điểm đó bệnh lý này chưa có tên là TPHĐR. Năm 1952, Braun là người đầu tiên sử dụng thuật ngữ thất hai đường ra (double outlet ventricle) để mô tả hình thái tim của một thanh niên 19 tuổi với thương tổn TPHĐR, thông liên thất (TLT) dưới van động mạch chủ (ĐMC) kèm theo hẹp đường ra thất phải (ĐRTP). Thuật ngữ “thất phải hai đường ra” (double outlet right ventricle) được Witham sử dụng lần đầu tiên trong một báo cáo hình thái học vào năm 1957 [1]. Tháng 5 năm 1957, tại bệnh viện Mayo Clinic, Kirklin là phẫu thuật viên đầu tiên tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ cho một trường hợp TPHĐR thể TLT dưới van ĐMC. Tại thời điểm đó, bệnh nhân được tiến hành phẫu thuật với chẩn đoán lỗ TLT lớn và tăng áp lực động mạch phổi (ĐMP). Chẩn đoán xác định được tiến hành trong phẫu thuật, tuy vậy trẻ tử vong 2 giờ sau phẫu thuật do cung lượng tim thấp với nguyên nhân chủ yếu là do bảo vệ cơ tim kém trong mổ và hẹp đường ra thất trái sau mổ [15].

Năm 1949, Helen Taussig và Richard Bing lần đầu tiên mô tả một trường hợp TPHĐR với lỗ TLT nằm dưới van ĐMP, với đầy đủ các triệu chứng lâm sàng, phim chụp mạch chẩn đoán và các bàn luận về sinh lý bệnh học của một bé trai qua đời lúc 5,5 tuổi [8],[22]. Neufeld là người đầu tiên ghi nhận bất thường Taussig-Bing thuộc nhóm TPHĐR [23]. Sau đó Van Praagh và Lev đã đơn giản hóa định nghĩa bất thường Taussig-Bing là những trường hợp TPHĐR có lỗ TLT nằm dưới van ĐMP [8],[24]. Daicoff, Hightower và Kirklin là những người đầu tiên tiến hành phẫu thuật sửa chữa bất thường Taussig-Bing

bằng cách tạo đường hầm từ lỗ TLT lên van ĐMP phối hợp với phẫu thuật Mustard [15]. Patrick - McGoon và Kawashima là những phẫu thuật viên đầu tiên tiến hành phẫu thuật sửa chữa ở tầng thất cho bệnh lý này [25],[26]. Sự ra đời của phẫu thuật Jatene năm 1975 [27] trong điều trị bệnh lý chuyển gốc động mạch đã giúp phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh lý TPHĐR thể chuyển gốc động mạch phát triển lên tầm cao mới, góp phần làm giảm tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật một cách rõ rệt [28],[29],[30]

Năm 1993, Lecompte và cộng sự đã đưa ra quan điểm mới về bệnh lý TPHĐR trong đó coi đây là bệnh lý về bất thường kết nối tâm thất - đại động mạch và tập trung vào những đặc trưng về hình thái học hơn là cố gắng tìm cách phân biệt thành từng loại riêng biệt. Những đặc trưng này bao gồm: (1) Vách phễu (Infundibular septum), (2) Nếp gấp thất - phễu (Ventriculoinfundibular fold), (3) Dải băng vách (Trabeculoseptomarginalis), (4) Vị trí của sự dịch chuyển vách phễu, (5) Lỗ thông liên thất (VSD), (6) Mối liên hệ giữa thông liên thất và các đại động mạch, (7) Tương quan giữa các đại động mạch, (8) Khoảng cách từ van ba lá tới van động mạch phổi [31],[32].

Năm 2000, STS và EACTS đã thống nhất về cách thức phân loại và các danh pháp dành cho hệ thống cơ sở dữ liệu của bệnh lý TPHĐR trong đó gồm 4 dạng bệnh lý khác nhau, tương xứng với cách xử trí khác nhau. Hệ thống phân loại và cơ sở dữ liệu này hiện nay đã và đang được chấp nhận và sử dụng rộng rãi trên toàn thế giới [1].

Năm 2002, Lacour-Gayet và cộng sự đã báo cáo điều trị thành công những trường hợp lâm sàng của bệnh lý TPHĐR thể thông liên thất biệt lập sử dụng kỹ thuật tạo đường hầm từ lỗ TLT lên động mạch phổi và phẫu thuật chuyển gốc động mạch [33],[34]. Cùng với kỹ thuật tạo đường hầm trong thất từ lỗ TLT lên động mạch chủ, phẫu thuật vá lỗ thông liên thất bằng nhiều miếng vá, phẫu thuật Fontan, kết quả lâu dài sau phẫu thuật của bệnh lý TPHĐR thể thông liên thất biệt lập đã được cải thiện rõ rệt [35],[36],[37],[38].

Tại Việt Nam, phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho bệnh lý TPHĐR đã được Viện Tim thành phố Hồ Chí Minh áp dụng từ cuối những năm 90 của thế kỷ trước đối với những dạng đơn giản như thể TLT dưới van ĐMC hoặc thể Fallot, phẫu thuật sửa chữa toàn bộ (hai thất) cho những thể phức tạp như chuyển gốc hoặc TLT biệt lập mới được tiến hành trong một vài năm gần đây. Tại phần lớn các bệnh viện trên cả nước, phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh TPHĐR chủ yếu được thực hiện đối với những bệnh nhân có thương tổn đơn giản như thể TLT hoặc thể Fallot. Số lượng các báo cáo khoa học và bài báo nghiên cứu về bệnh lý này vẫn còn hạn chế [39],[40].

1.2. Tóm lược phôi thai học, giải phẫu, sinh lý bệnh

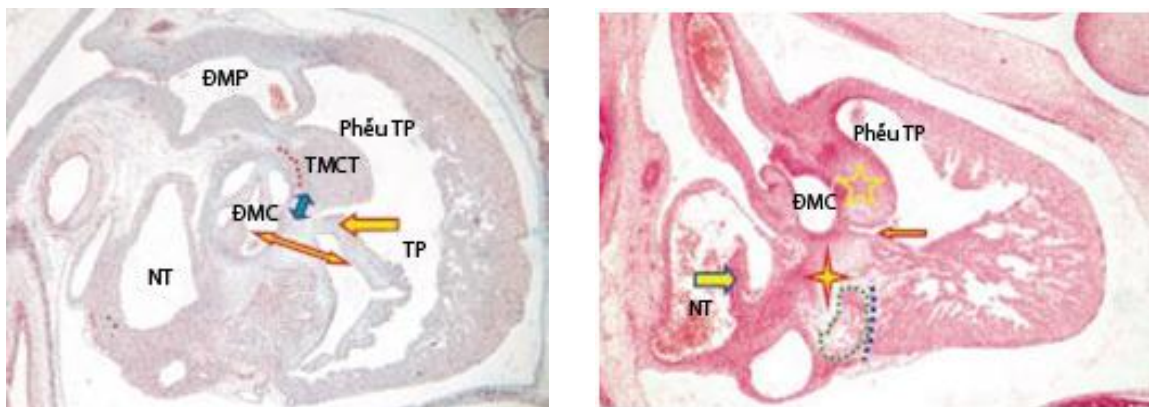
1.2.1. Phôi thai học

Phôi thai học của bệnh lý TPHĐR vẫn tiếp tục là chủ đề tranh cãi từ rất lâu. Để hiểu được đầy đủ các giả thuyết về phôi thai học của bệnh lý này đòi hỏi phải có cái nhìn tổng quan về sự phát triển bình thường của khu vực hành thất của tim.

1.2.1.1. Phôi thai học bình thường của tim

Ống tim nguyên thủy dài ra và tự xoay quanh trục, tạo thành cuộn tim. Phần gọi là hành tim của cuộn tim được chia thành 3 phần: (1) đoạn một phần ba gần phát triển thành phần cơ bè của thất phải; (2) đoạn một phần ba giữa phát triển tạo thành đường ra của hai tâm thất; (3) đoạn một phần ba xa tạo thành gốc và phần gốc của hai ĐMC và ĐMP. Đoạn nối giữa tâm thất nguyên thủy và hành thất được đánh dấu bên ngoài bằng rãnh hành-nhĩ-thất. Bên trong ống tim, ngăn cách giữa hành thất với tâm thất nguyên thủy là lỗ hành nhĩ thất và gờ hành nhĩ thất. Sự hình thành của hai mào thân nón trong nón tim và thân chung của hai động mạch và sự phát triển xoắn quanh nhau của hai mào thân nón rồi dính liền với nhau hình thành vách ngăn phần thân nón. Sau quá trình hình thành vách ngăn thân nón, các van bán nguyệt được hình

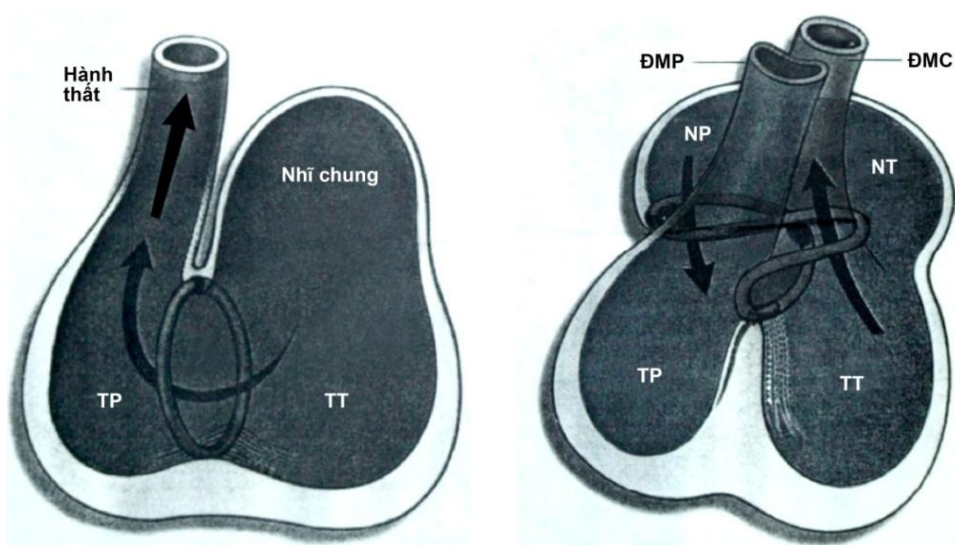
thành tại vị trí nổi thân nón, và một phần của đoạn xa của hành tim tách rời van ĐMC khỏi phần gò nội mạc nguyên thủy. Tại thời điểm này, toàn bộ phần thân chung của hai động mạch vẫn nằm trên xoang hành. Khi đoạn xa của hành nón thoái triển, ĐMC tiến dần vào phía trên của thất trái nguyên thủy, hình thành liên tục van hai lá và van ĐMC. Phần lỗ hành thất nguyên thủy đối hướng, hình thành nên đường ra thất trái, và một lỗ TLT thứ phát được hình thành giữa ĐMC và thất phải (Hình 1.1). Lỗ TLT thứ phát này thường được bao bọc bởi tổ chức hình thành nên phần VLT của vách màng [41],[42],[43],[44].



Hình 1.1: Hình ảnh mô học của tim người ở tuần thứ 8 [42]

1.2.1.2. Phôi thai học của thất phải hai đường ra

Trong quá trình phát triển bào thai của tim, ban đầu cả hai ĐMC và ĐMP đều xuất phát từ thất phải. Sau đó tổ chức cơ bè của phễu giữa ĐMC và tâm thất trái thoái triển dần, kéo ĐMC dịch chuyển sang bên trái và cuối cùng hình thành liên tục giữa van ĐMC và van hai lá. Khi hình thành bệnh lý TPHĐR, quá trình di chuyển của ĐMC sang phía thất trái không hoàn chỉnh, hậu quả là ĐMC cưỡi lên VLT và xuất phát gần như hoàn toàn từ thất phải (Hình 1.2). Quá trình thoái triển không hoàn toàn của phần cơ bè phễu được cho là có liên quan tới bất thường trong quá trình phát triển của mào thần kinh có thể giải thích cho sự mất liên tục giữa van hai lá và van ĐMC [45],[46],[47].

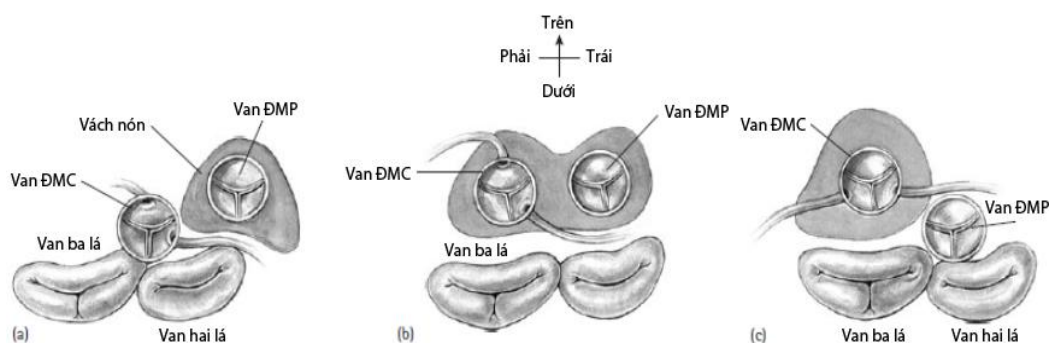


Hình 1.2: Giả thuyết về sự hình thành bệnh TPHĐR [43]

Anderson và cộng sự xếp loại phôi thai học của bệnh lý TPHĐR thuộc nhóm bất thường phát triển của hành thất. Các bất thường này bao gồm bệnh lý tứ chứng Fallot, TPHĐR và chuyển gốc động mạch có TLT. Sự di chuyển bất thường của vách nón và khiếm khuyết trong quá trình thoái triển của cơ bè phễu là nguyên lý cơ bản của lý thuyết này. Bệnh lý Fallot là khởi điểm của quá trình phát triển bất thường này khi vách nón di chuyển ngược theo chiều kim đồng hồ và di chuyển ra phía trước so với vách liên thất. Kết hợp với quá trình thoái triển của cơ bè phễu diễn ra bình thường, do đó dẫn tới hình thành thương tổn ĐMC cuối lên VLT, lỗ TLT không hạn chế và hẹp ĐRTP. TPHĐR là thương tổn trung gian của quá trình phát triển bất thường kể trên với hiện tượng vách nón di chuyển ngược theo chiều kim đồng hồ với mức độ nặng hơn kèm theo sự thoái triển không hoàn toàn của cơ bè phễu. Điều đó thể hiện bằng dấu hiệu mất liên tục giữa van hai lá và van ĐMC. Mức độ quay của vách nón và vị trí mà vách nón hợp lại với VLT quy định dạng thương tổn giải phẫu của TPHĐR. Thương tổn nặng nhất của quá trình phát triển bất thường trên là bệnh lý chuyển gốc động mạch kèm theo TLT. Đó là khi vách nón di chuyển ngược chiều kim đồng hồ ở mức độ cực đại quanh mặt đối xứng dọc của vách liên thất kèm theo thoái triển của cơ bè phễu tạo ra sự liên tục giữa van hai lá và van ĐMP [45].

Một giả thuyết khác của Lev cho rằng bất thường TPHĐR cũng thuộc nhóm bệnh lý gây bất thường thân nón động mạch. Từ thân nón chung sẽ tiến hành phân chia thành hai ĐMC và ĐMP riêng biệt. TPHĐR là hệ quả của bất thường quá trình phân chia xoắn ốc, với đặc điểm bất thường nhẹ hơn so với thương tổn trong chuyển gốc động mạch và nặng hơn so với thương tổn trong tứ chứng Fallot [24].

Giả thuyết của Van Praagh về bất thường phát triển của vách nón cũng đề cập tới nguyên nhân bào thai học trong hình thành bất thường TPHĐR [8]. Bình thường thì van ĐMC, van ba lá và van hai lá liên tục với nhau bởi tam giác sợi, chỉ có van ĐMP tách biệt, nằm cao hơn so với 3 van còn lại do sự hình thành của nón dưới van ĐMP (phần phễu thất phải). Van Praagh phát triển một giả thuyết cho rằng tứ chứng Fallot là hậu quả của bất thường trong hình thành nón dưới van ĐMP do vách nón di chuyển ra phía trước so với vách liên thất hình thành nên lỗ TLT phần bù thoát và hẹp ĐRTP. Khi giả thuyết về hình thành tứ chứng Fallot của Van Praagh được mở rộng, nếu mức độ bất thường về phát triển của nón dưới van ĐMP nặng hơn sẽ dẫn tới hình thành hai đại động mạch nằm song song với nhau khi ra khỏi gốc tim, đặc biệt khi có sự hình thành của nón dưới van ĐMC. Khi đó van ĐMC và van ĐMP sẽ nằm cao hơn so với các van nhĩ thất và dẫn đến hình thành hai nón dưới hai van đại động mạch là thương tổn của TPHĐR (Hình 1.3).



Hình 1.3: Minh họa hình thành của nón dưới van đại động mạch. (a) Tương quan bình thường giữa hai van đại động mạch với các van nhĩ thất. (b) Hình thành nón dưới hai van đại động mạch (TPHĐR). (c) Nón dưới van ĐMP không hình thành, thay vào đó nón dưới van ĐMC phát triển (chuyển gốc động mạch) [56]

1.2.2. Hình thái giải phẫu học của thất phải hai đường ra

Tương quan nhĩ - thất, tương quan thất-đại động mạch và tương quan giữa hai đại động mạch

Tỷ lệ bất tương hợp nhĩ thất đối với thương tổn TPHĐR chiếm khoảng 11% trong tổng số bệnh nhân của bệnh lý này. Thương tổn này có thể bao gồm tương quan tạng - nhĩ bình thường (situs solitus), tương quan tạng - nhĩ đảo ngược (situs inversus) hoặc đồng phân trái (left isomerism) hay đồng phân phải (right isomerism) [48].

Tương quan giữa hai tâm thất với hai đại động mạch thay đổi theo từng trường hợp cụ thể, với nguyên tắc ĐMC xuất phát phần lớn từ tâm thất phải và cuôi lên vách liên thất tối thiểu từ 50% trở lên [1],[49]. Một số ít trường hợp có thương tổn cả hai ĐMC và ĐMP xuất phát hoàn toàn từ một nón chung của thất phải, tổn thương này có thể gặp trong những trường hợp có vách liên thất nguyên vẹn hoặc TLT thể biệt lập [50],[51],[52],[53].

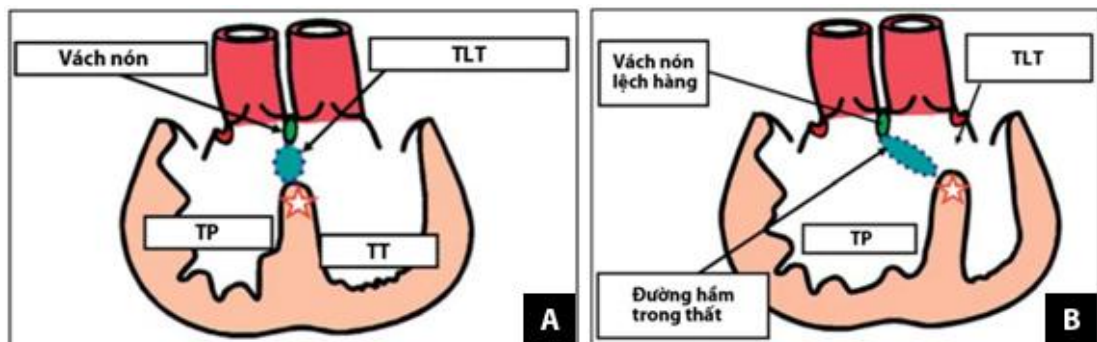
Tương quan giữa hai đại động mạch trong thương tổn TPHĐR có 5 loại cơ bản [4],[7],[54]. Phần lớn các trường hợp TPHĐR có tương quan giữa hai động mạch hoàn toàn bình thường với ĐMC nằm phía sau và bên phải so với ĐMP, hai đại động mạch xoắn quanh nhau khi thoát khỏi đáy tim. Nhóm thứ hai có dạng thương tổn ĐMC nằm bên phải so với ĐMP, nhưng hai động mạch nằm song song với nhau (không xoắn). Hai động mạch này thường nằm cạnh nhau, tuy vậy vẫn tồn tại tương quan trước sau với nhiều mức độ. Trong nhóm thứ 3, tương quan giữa ĐMC và ĐMP là trực tiếp trước sau (D-Malposition) hoặc ĐMC nằm hơi chệch sang bên phải so với ĐMP. Hiếm gặp hơn là ĐMC nằm phía trước và chệch sang bên trái so với ĐMP. Hiếm gặp nhất là thương tổn với ĐMC nằm phía bên trái và song song so với ĐMP (L-Malposition) [55],[56].

1.2.2.1. Các đặc tính của lỗ TLT trong bệnh lý TPHĐR

Những trường hợp TPHĐR không kèm theo TLT thực sự là thương tổn của hai động mạch xuất phát hoàn toàn từ thất phải, tuy nhiên rất hiếm gặp, và thường phối hợp với tổn thương thiếu sản của van hai lá và thất trái [57],[58].

Lỗ TLT trong bệnh lý TPHĐR là đường thoát duy nhất của thất trái (Hình 1.4), do vậy thường có kích thước không hạn chế (với đường kính tương đương hoặc lớn hơn so với đường kính của vòng van ĐMC). Tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR có lỗ TLT hạn chế chiếm khoảng 10%. Tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR có TLT phần cơ nhiều lỗ chiếm tỷ lệ khoảng 13% tổng số các trường hợp [59].

Phần lớn các trường hợp TPHĐR có lỗ TLT nằm giữa hai ngành trước và sau của dải băng vách, thuộc vị trí của thương tổn thân - nón [3],[41],[60]. Những trường hợp vị trí lỗ TLT không thuộc khu vực thân - nón thường hiếm gặp và phẫu thuật sửa chữa toàn bộ rất khó khăn, chúng được gọi tên là TPHĐR thể TLT biệt lập. Vị trí của lỗ TLT được gọi là biệt lập khi nó nằm ở phần buồng nhận, phần cơ bè của VLT, hoặc TLT vị trí quanh màng lan xuống phần buồng nhận [51],[52].



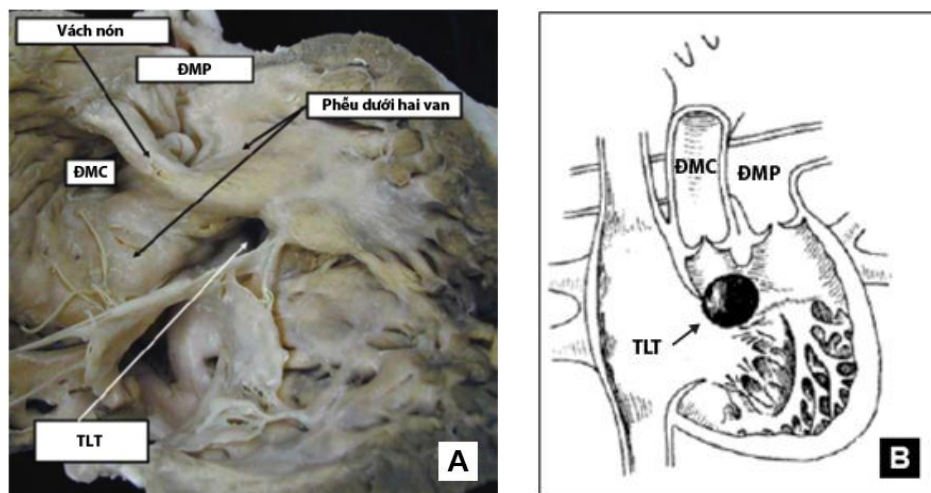
Hình 1.4: Tương quan của lỗ TLT với các đại động mạch trong bệnh lý tim bẩm sinh. (A) Đường ra của các tâm thất với bệnh lý TLT. (B) Lỗ TLT trong bệnh lý TPHĐR là đường thoát của tâm thất trái [39]

1.2.2.2. Liên quan giữa lỗ TLT với các đại động mạch

Lỗ TLT trong bệnh lý TPHĐR thường được mô tả trong mối tương quan với các đại động mạch, bao gồm TLT dưới van ĐMC, TLT dưới van ĐMP, TLT dưới hai van và TLT thể biệt lập. Mối tương quan này có ý nghĩa đặc biệt quan trọng đối với phẫu thuật. Cách phân loại dựa theo vị trí và tương quan của lỗ TLT với các đại động mạch sẽ giúp chúng ta hiểu biết sâu sắc hơn về tổn thương này [4].

TLT dưới van ĐMC là dạng thường gặp nhất trong thương tổn TPHĐR, chiếm khoảng 50% tổng số bệnh nhân [61],[62]. Vị trí của lỗ thông nằm dưới van ĐMC với khoảng cách từ bờ trên của lỗ thông tới van ĐMC dao động tùy thuộc vào chiều dài của mào dưới van ĐMC [5],[7],[61],[62]. Dựa trên các mô tả kinh điển, những trường hợp lỗ TLT dưới van ĐMC với ĐMC ở bên phải thường nằm ở vị trí bờ trên của VLT, phía sau của vách phễu (Hình 1.5). Lỗ TLT thường ở vị trí quanh màng với bờ sau dưới của lỗ thông được tạo bởi vòng van ba lá tại khu vực mép giữa lá trước và lá vách của van ba lá. Trong trường hợp này, bó His chạy sát với vòng van ba lá rồi đi vào bờ sau dưới của lỗ thông dẫn tới nguy cơ tổn thương đường dẫn truyền trong quá trình phẫu thuật sửa chữa. Một số ít trường hợp thì bờ sau dưới của lỗ TLT là một dải cơ hình thành do sự sát nhập của nếp gấp thất - phễu (ventriculoinfundibular fold) với ngành sau của dải băng vách. Khi đó bó His được bảo vệ bởi lớp cơ bao quanh vòng van ba lá nên nguy cơ tổn thương đường dẫn truyền trong phẫu thuật giảm đi đáng kể [3],[63].

Các cột cơ của lá trước và lá vách van ba lá có thể bám xung quanh bờ của lỗ TLT với các mức độ khác nhau và có thể ảnh hưởng tới phẫu thuật sửa chữa toàn bộ khi tiến hành làm đường hầm từ thất trái qua lỗ TLT lên van ĐMC [60].

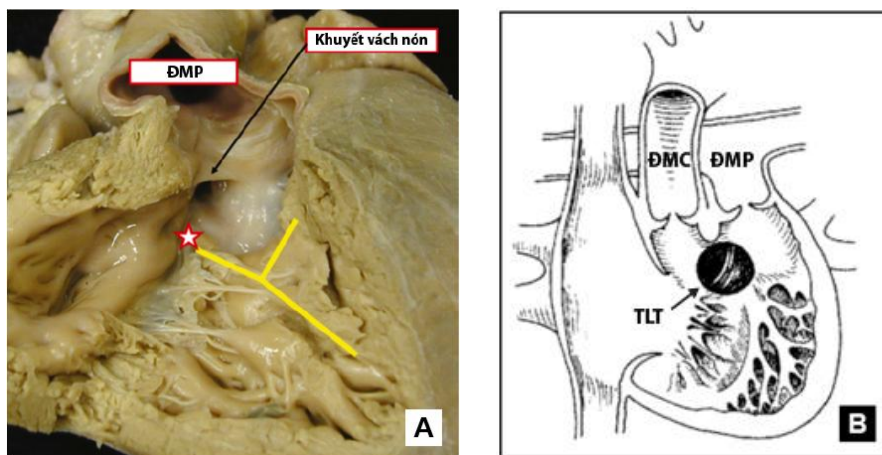


Hình 1.5: TPHĐR thể TLT. (A) TPHĐR với lỗ TLT dưới van ĐMC.

(B) Minh họa thương tổn TPHĐR thể TLT [39]

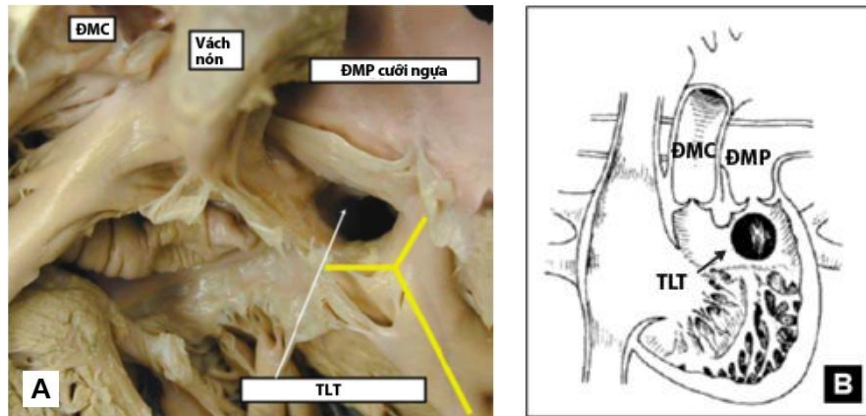
Trong trường hợp ĐMC nằm bên trái (L-Malposition), lỗ TLT thường nằm dưới van ĐMC. Vị trí này tương ứng với vị trí của lỗ TLT trong bệnh lý Taussig - Bing. Giải phẫu điển hình trong trường hợp này là lỗ TLT nằm phía trên của hai ngành trước và sau của dải băng vách, và lỗ thông có thể lan xuống phía dưới tới vòng van ba lá tạo nên lỗ TLT quanh màng và dưới van ĐMC [55],[56].

Lỗ TLT dưới hai van động mạch chiếm tỷ lệ khoảng 10% của tổng số bệnh nhân TPHĐR [1]. Lỗ TLT nằm ngay phía trên chỗ chia đôi của dải băng vách và ngay phía dưới lá van của ĐMC và ĐMP, vị trí của lỗ thông nằm cao hơn so với những trường hợp có lỗ TLT dưới van ĐMC hoặc TLT dưới van ĐMP đơn thuần (Hình 1.6). Van ĐMC và ĐMP nằm sát cạnh nhau do vách phễu không phát triển hoặc thiếu sản. Các van bán nguyệt của ĐMC và ĐMP hợp lại hình thành bờ sau trên của lỗ TLT. Bờ dưới của lỗ TLT dưới hai van động mạch là dải băng vách, cùng với bờ trước dưới là ngành trước và bờ sau dưới là ngành sau của dải băng vách [7],[59]. Hai đại động mạch thường xuất phát từ tâm thất phải, tuy nhiên trong một số trường hợp khó có thể phân định được rõ ràng là hai đại động mạch xuất phát từ tâm thất trái hay tâm thất phải. Điều này có thể gây nhầm lẫn trong quá trình chẩn đoán và khó khăn trong quá trình điều trị. Một tác giả cho rằng những trường hợp hiếm gặp này có thể được định danh là tâm thất hai đường ra (double outlet both ventricle) [2].



Hình 1.6: TPHĐR thể TLT với lỗ thông dưới hai van động mạch. (A) TPHĐR với lỗ TLT dưới hai van đại động mạch. (B) Minh họa TPHĐR thương tổn TLT dưới hai van động mạch [39]

TLT dưới van ĐMP chiếm tỷ lệ khoảng 30% tổng số các bệnh nhân TPHĐR [1]. Đường kính của lỗ TLT thường không hạn chế (Hình 1.7). Lỗ thông nằm phía trên của hai ngành của dải băng vách và nằm phía dưới van ĐMP [64]. Trong trường hợp mào dưới van ĐMP tồn tại tạo thành bờ trên lỗ TLT, khoảng cách từ lỗ TLT tới van ĐMP tùy thuộc kích thước của mào dưới van ĐMP.

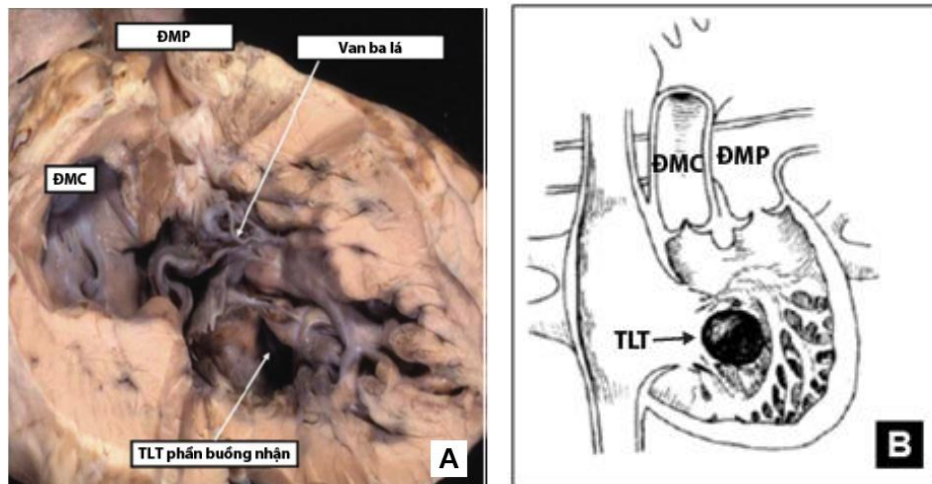


Hình 1.7: TPHĐR thể chuyển góc động mạch. (A) TPHĐR với lỗ TLT dưới van ĐMP. (B) Minh họa TPHĐR với lỗ TLT dưới van ĐMP [39])

Nếu tính liên tục giữa van hai lá và van ĐMP tồn tại, ĐMP sẽ cuỡi trên VLT với các mức độ khác nhau [8]. Vách nón khi đó sẽ di chuyển xuống vị trí ngành trước của dải băng vách, ngăn chia giữa vùng dưới van ĐMC và vùng dưới van ĐMP. Sự phì đại của vách nón có thể dẫn tới hẹp đường ra thất trái với các mức độ khác nhau. Điều này có thể giúp lý giải tại sao thương tổn hẹp eo ĐMC thường gặp trong bất thường Taussig - Bing (tới 50% tổng số) hơn là những thương tổn TPHĐR khác (do giảm lưu lượng máu qua eo ĐMC trong thời kỳ bào thai). ĐMC trong trường hợp này thường nằm bên phải và hơi ra phía trước so với ĐMP hoặc song song với nhau và hai động mạch không xoắn quanh nhau như bình thường [9]. Trong trường hợp không có mào dưới van ĐMP thì sự liên tục giữa van ĐMP và van hai lá được hình thành, cá biệt có sự liên tục giữa van ĐMP và van ba lá với ĐMP cuỡi ngựa lên vách liên thất [12],[65]. Giống với thương tổn TLT dưới van ĐMC, lỗ

TLT dưới van ĐMP có thể lan xuống tới sát vòng van ba lá và hình thành TLT quanh màng lan dưới van ĐMP. Tuy vậy những trường hợp này rất hiếm gặp trên lâm sàng. Vách nón trong thương tổn TLT dưới van ĐMP thường xoay ra phía trước và do đó không thuộc về vách liên thất [8],[9].

TLT thể biệt lập chiếm tỷ lệ từ 10% - 20% tổng số các trường hợp bệnh lý TPHĐR [1],[2],[7]. Lỗ TLT trong trường hợp này nằm cách biệt và không có mối liên quan đến hai đại động mạch (Hình 1.8). Vị trí của TLT nằm ở phần buồng nhận, phần cơ bè của VLT, hoặc lỗ TLT nằm ở vị trí quanh màng lan xuống phần buồng nhận [51].

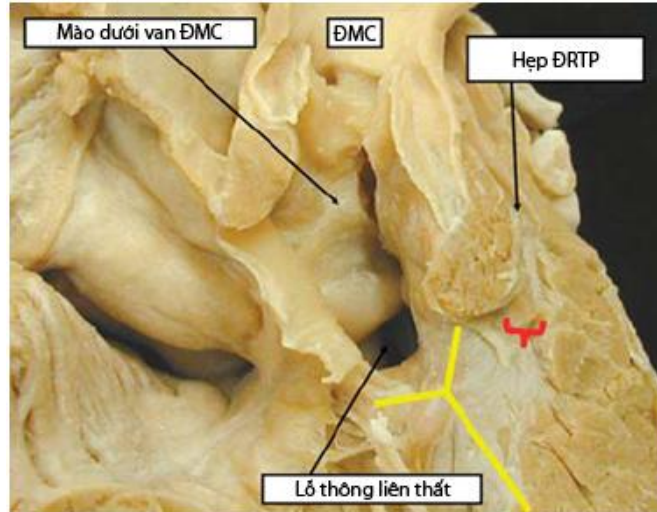


Hình 1.8: TPHĐR thể TLT biệt lập. (A) TPHĐR với lỗ TLT biệt lập phần buồng nhận. (B) Minh họa TPHĐR với lỗ TLT biệt lập [39]

1.2.2.3. Thương tổn tắc nghẽn đường ra thất phải

Tất cả các dạng thương tổn tắc nghẽn ĐRTP đều có thể gặp trong bệnh lý TPHĐR. Vị trí tắc nghẽn ĐRTP thường gặp đối với thể TLT dưới van ĐMC hoặc TLT dưới hai van đại động mạch. Phần phễu thất phải là nơi tổn thương hẹp ĐRTP hay gặp nhất, ngoài ra cũng có những trường hợp chỉ hẹp van ĐMP đơn thuần có kèm theo hoặc không kèm theo thiếu sản vòng van ĐMP cùng với thân và nhánh phổi (Hình 1.9). Một số nguyên nhân khác gây hẹp

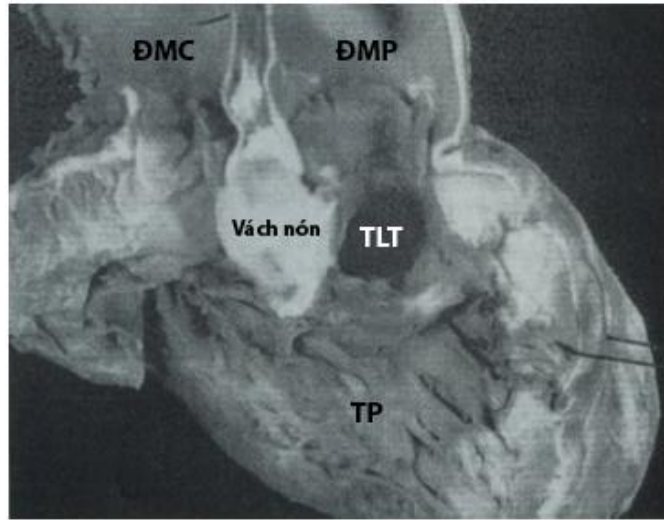
ĐRTP trong bệnh lý này như van nhĩ thất cuờn lên vách liên thất, phình vách màng. Thương tổn teo tít van ĐMP cũng có thể gặp trong bệnh lý TPHĐR [6],[43],[60],[66].



Hình 1.9: TPHĐR - TLT dưới van ĐMC kèm theo thương tổn hẹp ĐRTP [39]

1.2.2.4 Thương tổn hẹp dưới van động mạch chủ

Hẹp đường ra thất trái ít gặp trong bệnh lý TPHĐR, nhưng đóng vai trò quan trọng trong bệnh cảnh lâm sàng và tiên lượng của bệnh. Hẹp đường ra thất trái thường xuất hiện trên các bệnh nhân TPHĐR với TLT dưới van ĐMP (chiếm 35% tổng số bệnh nhân Taussig - Bing trong nghiên cứu của Sondheimer). Nguyên nhân chính của hẹp đường ra thất trái ở bất thường Taussig - Bing là do sự phì đại và lệch hàng bất thường của vách nón (Hình 1.10). Tổn thương này rất thường xuất hiện cùng với hẹp eo động mạch chủ [64],[67]. Một số nghiên cứu cũng cho thấy TPHĐR thể TLT dưới van ĐMC có khả năng xuất hiện hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật khi đường kính của lỗ TLT nhỏ hơn 4/5 so với đường kính vòng van ĐMC. Ngoài ra các thương tổn do cột cơ van ba lá bám bất thường và thông sàn nhĩ thất toàn bộ phối hợp với TPHĐR cũng có nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật [68],[69].



Hình 1.10: Vách nón phì đại gây hẹp đường ra thất trái trong thương tổn

Taussig – Bing [22]

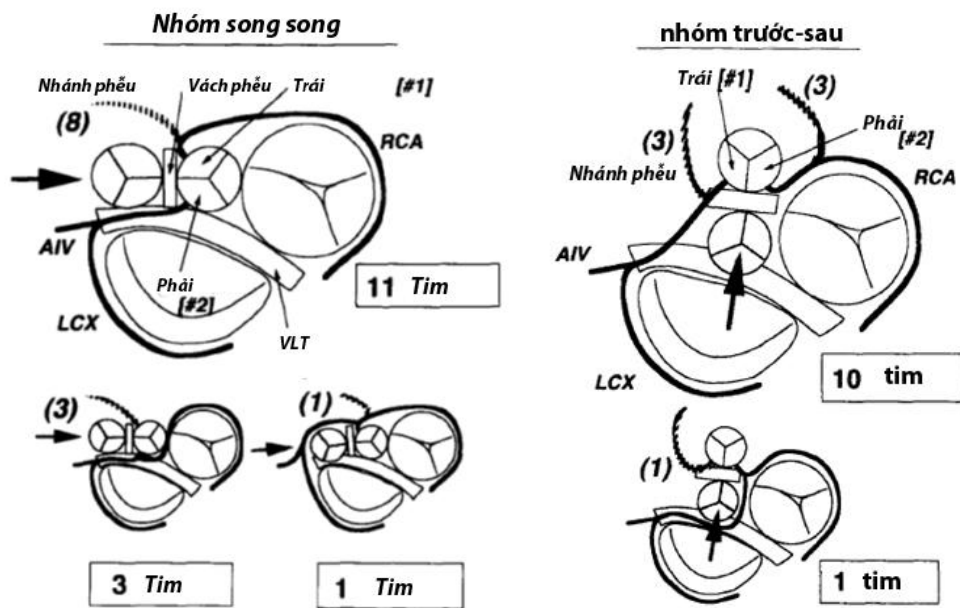
1.2.2.5. Hệ thống dẫn truyền tự động trong tim

Trong bệnh lý TPHĐR kèm theo có tương hợp nhĩ - thất, nút nhĩ thất nằm ở vị trí bình thường trong tam giác Tordaro. Bó His chạy qua tam giác sợi bên phải của thớ trung tâm và nằm ở mặt sau - dưới của bờ dưới lỗ TLT trong những trường hợp TLT dưới van ĐMC, dưới van ĐMP hoặc dưới hai van đại động mạch [63],[70].

1.2.2.6. Giải phẫu của động mạch vành

Giải phẫu ĐMV trong bệnh lý TPHĐR phụ thuộc phần lớn vào vị trí và tương quan của hai đại động mạch. Đối với trường hợp hai đại động mạch xuất phát song song với nhau và ĐMC nằm chệch phía sau so với ĐMP thì các ĐMV thường xuất phát bình thường với ĐMV phải xuất phát từ xoang Valsava bên phải và ĐMV trái xuất phát từ xoang Valsava bên trái (Hình 1.11). Tuy nhiên ĐMV trái thường xuất phát chệch từ phía sau hơn và ĐMV phải xuất phát chệch từ phía trước hơn so với những trường hợp tim bình thường. Đối với những trường hợp ĐMC nằm chệch về bên phải và nằm phía trước ĐMP thì giải phẫu ĐMV tương tự như với bệnh nhân chuyển gốc động mạch [4],[16],[71]. Trong nghiên cứu của Aoki, có khoảng 30 - 40% các bệnh nhân

TPHĐR có bất thường giải phẫu của ĐMV. Những trường hợp một ĐMV duy nhất chiếm tỷ lệ tới 15% tổng số các bệnh nhân TPHĐR [20]. Đường đi của ĐMV trong bệnh lý TPHĐR phần lớn giống với tim bình thường, tuy vậy cũng có một số trường hợp động mạch liên thất trước xuất phát từ ĐMV phải và bắt chéo qua mặt trước của ĐRTP trong khoảng 25% các trường hợp.



Hình 1.11: Giải phẫu ĐMV trong bất thường Taussig-Bing: Nhóm bệnh nhân có tương quan hai động mạch song song (ĐMC bên phải) và nhóm bệnh nhân có tương quan hai động mạch trước-sau (ĐMC nằm trước) [55]

Đối với những trường hợp TPHĐR có hai đại động mạch xuất phát song song với nhau và TLT dưới van ĐMP, có một tỷ lệ bất thường nhất định về ĐMV nằm trong thành của ĐMC (intramural) [18],[72],[73].

1.2.2.7. Các thương tổn tim mạch khác phối hợp

Khi bệnh lý TPHĐR có phối hợp với thương tổn tim mạch khác thì phần lớn trong số đó là thương tổn thông sán nhĩ thất toàn phần, và những trường hợp này có tiên lượng sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ còn kém khả quan do tính chất phức tạp khi phối hợp nhiều phẫu thuật trong cùng một thì mổ. Hẹp eo động

mạch chủ và những dạng khác của thương tổn hẹp đường ra thất trái cũng xuất hiện trong bệnh lý TPHĐR, dao động tùy theo từng nghiên cứu (13%-24%). Một số ít các bệnh nhân TPHĐR với ĐMC nằm bên trái (L-Malposition) cũng đã được ghi nhận trong y văn thế giới. Những thương tổn tim mạch khác có thể phối hợp với bệnh lý TPHĐR ra bao gồm còn ống động mạch, thiếu sản tâm thất, bất thường tĩnh mạch hệ thống, thông liên nhĩ [68],[74],[75],[76].

1.2.2.8. Phân loại tổn thương giải phẫu

Từ khi thuật ngữ TPHĐR ra đời cho tới nay, nhiều phương pháp phân loại đã được ra đời và áp dụng trên thực tế tại nhiều trung tâm tim mạch. Hiện nay phân loại TPHĐR theo STS và EACTS [1] được áp dụng ở nhiều nơi nhằm mục đích xây dựng một hệ thống cơ sở dữ liệu cơ bản tối thiểu dựa theo một hệ thống phân loại thống nhất bao gồm 4 nhóm bệnh tương ứng như sau:

- (1) TPHĐR - thể TLT (TLT dưới van ĐMC - VSD type).
- (2) TPHĐR - thể Fallot (TLT dưới van ĐMC hoặc dưới hai van kèm theo hẹp ĐRTP - Fallot type).
- (3) TPHĐR - thể chuyển gốc động mạch (Taussig-Bing, TLT nằm dưới van ĐMP - TGA type).
- (4) TPHĐR - TLT biệt lập (lỗ TLT thường ở vị trí buồng nhận, tách biệt hoàn toàn đối với cả hai van tổ chim - Non committed VSD).

1.2.3. Đặc điểm sinh lý

Đặc điểm sinh lý bệnh học của TPHĐR rất phức tạp, phụ thuộc nhiều yếu tố liên quan. Sinh lý bệnh học của bệnh được quyết định bởi những yếu tố sau: vị trí của lỗ TLT liên quan với các đại động mạch; sự có mặt của tổn thương tắc nghẽn đường ra thất trái hoặc ĐRTP; sức cản mao mạch phổi và sự có mặt của các thương tổn phối hợp trong tim khác [4]. Các yếu tố trên phối hợp với nhau gây ra những ảnh hưởng đa dạng đối với sinh lý bệnh học của bệnh TPHĐR.

Ảnh hưởng của sinh lý bệnh học bệnh TPHĐR lên hệ tuần hoàn được xác định bởi các yếu tố chủ đạo như lưu lượng máu lên phổi, sự có mặt hoặc không của tình trạng tăng áp lực ĐMP và hiệu ứng dòng chảy trong các tâm thất. Một yếu tố quan trọng khác là sự có mặt của thương tổn hẹp eo ĐMC. Thương tổn này làm tăng hậu tải của tuần hoàn hệ thống, làm giảm tưới máu phần dưới cơ thể sau khi ống động mạch đã đóng lại, gây giảm tưới máu thận và tăng giữ nước trong mô [2]. Hậu quả để lại là tình trạng lâm sàng nặng nề và suy tim sung huyết tiến triển nhanh trong thời kỳ sơ sinh.

1.2.3.1. Vị trí của lỗ thông liên thất và mối liên quan với bão hòa oxy mao mạch hệ thống

Đối với tất cả các bệnh nhân TPHĐR có TLT dưới van ĐMP, bão hòa oxy máu của mạch phổi luôn cao hơn so với mạch hệ thống, bất kể có hay không hẹp phổi hoặc bệnh lý tắc nghẽn mao mạch phổi. Sự có mặt hay không của thương tổn hẹp ĐRTP hoàn toàn không ảnh hưởng tới bão hòa oxy mạch hệ thống cũng như mạch phổi đối với TPHĐR có TLT dưới van ĐMP. Những trường hợp có TLT dưới van ĐMC thì có sự khác biệt, trong đó 60% bệnh nhân có bão hòa oxy máu mạch hệ thống cao hơn so với bão hòa oxy máu mạch phổi, 40% còn lại có bão hòa oxy máu mạch hệ thống thấp hơn so với bão hòa oxy máu mạch phổi do có thương tổn hẹp phổi. Bệnh nhân có lỗ TLT biệt lập với các van bán nguyệt và bệnh nhân có TLT dưới hai van động mạch có mức độ bão hòa oxy máu ở nhiều mức độ khác nhau tùy thuộc vào sự có mặt hay không của thương tổn hẹp phổi. Đối với bệnh nhân có VLT nguyên vẹn, độ bão hòa oxy máu ở hệ mạch phổi và mạch hệ thống là tương đương nhau [6],[53],[66].

1.2.3.2. Các mối liên quan về áp lực trong buồng thất và các đại động mạch

Vì ĐMC xuất phát từ thất phải, nên buồng thất phải cũng phải chịu đựng áp lực tương đương với áp lực của mạch hệ thống [77]. Trong trường hợp xuất hiện thương tổn hẹp van phổi hoặc hẹp dưới van phổi, áp lực ĐMP sẽ được giảm bớt nhưng không hoàn toàn. Trong nghiên cứu của Sridaromont, có 29 bệnh nhân trên tổng số 65 bệnh nhân được nghiên cứu có thương tổn hẹp ĐRTP. 3 trong số 29 bệnh nhân kể trên đó có tình trạng hẹp nhẹ ĐMP nhưng vẫn tồn tại những thương tổn cho thấy tình trạng tăng đáng kể sức cản của mao mạch phổi, kèm theo đó là những dấu hiệu của bệnh lý tắc nghẽn mao mạch phổi [78].

Từ các dữ liệu kể trên cho thấy khi một bệnh nhân TPHĐR có độ bão hòa ôxy máu của mạch hệ thống cao hơn so với mạch phổi thì bệnh nhân đó không có TLT nằm dưới van ĐMP. Mặt khác khi độ bão hòa ôxy hệ mạch phổi cao hơn mạch hệ thống thì không thể xác định lỗ TLT nằm ở vị trí nào theo phương pháp này [2],[4],[78].

1.2.3.3. Đặc điểm lâm sàng và chẩn đoán bệnh theo thể tổn thương giải phẫu

Các triệu chứng lâm sàng của bệnh lý TPHĐR thường xuất hiện sớm sau khi trẻ ra đời, với những biểu hiện đa dạng và khác biệt nhau, có thể nhầm lẫn với các bệnh lý tim bẩm sinh khác. Biểu hiện lâm sàng của bệnh được chia thành 4 nhóm khác nhau, phụ thuộc vào mối liên hệ giữa lỗ TLT với các đại động mạch và sự xuất hiện hoặc không xuất hiện của thương tổn hẹp ĐRTP, nếu không phối hợp với các thương tổn phức tạp khác trong tim. Tuy nhiên những biểu hiện lâm sàng này có thể thay đổi khi xuất hiện các tổn thương trong tim phối hợp [77],[79].

- ❖ *Nhóm (1): Thông liên thất dưới van động mạch chủ hoặc dưới hai van đại động mạch kèm theo hẹp phổi*

Với biểu hiện lâm sàng giống với bệnh nhân Fallot 4, các bệnh nhân trong nhóm (1) thường có triệu chứng tím với các mức độ khác nhau. Tùy

theo mức độ hẹp ĐRTP, triệu chứng tím có thể xuất hiện ngay sau khi sinh hoặc trong năm đầu tiên. Khi hẹp ĐRTP ở mức độ nặng, các triệu chứng như tím sớm, chậm phát triển thể chất, khó thở khi gắng sức, dấu hiệu “ngồi xôm”, và đa hồng cầu có thể xuất hiện. Khám lâm sàng có thể phát hiện tím môi và đầu chi, kèm theo triệu chứng ngón tay và ngón chân hình dùi trống. Có thể sờ thấy rung miu ở vùng thượng vị bên cạnh ức trái. Tiếng tim T1 bình thường, tiếng tim T2 đơn độc. Xuất hiện tiếng thổi tràn trong thì tâm thu [6],[66],[80].

❖ *Nhóm (2): Thông liên thất dưới van động mạch phổi có thể kèm theo hoặc không kèm theo hẹp phổi*

Các bệnh nhân trong nhóm bệnh này có triệu chứng lâm sàng giống với những bệnh nhân chuyển gốc động mạch có TLT. Thông thường những bệnh nhân này có biểu hiện tím nhẹ và suy tim sung huyết xuất hiện sớm sau khi sinh. Các dấu hiệu của suy tim thường xuất hiện vào cuối độ tuổi sơ sinh với những triệu chứng như thở nhanh hoặc xuất hiện những cơn ngừng thở ngắn và kém ăn hoặc bỏ bú. Khi có hẹp ĐRTP đi kèm, triệu chứng tím và đa hồng cầu có thể nặng hơn nhưng các dấu hiệu của suy tim sung huyết sẽ giảm hơn. Đối với nhóm bệnh nhân này khi có kết hợp với hẹp eo ĐMC thì các triệu chứng thường xuất hiện sớm ngay sau khi sinh như suy tim sung huyết, chậm phát triển thể chất, thường xuyên xuất hiện viêm đường hô hấp. Tiếng tim T1 bình thường, tiếng tim T2 mạnh và đanh do vị trí của ĐMC nằm sát thành ngực. Tiếng thổi tâm thu âm lượng cao có thể nghe thấy ở vị trí cạnh ức trái trên. Khi kèm theo hẹp ĐRTP, có thể nghe thấy rung miu tâm thu mạnh ở mỏm tim [2],[64],[79].

❖ *Nhóm (3): Thông liên thất dưới van động mạch chủ hoặc dưới hai van đại động mạch không kèm theo hẹp phổi*

Đặc trưng của các bệnh nhân trong nhóm 3 là những triệu chứng của một luồng thông không hạn chế ở tầng thất và kèm theo đó là tình trạng tăng áp

lực ĐMP. Biểu hiện của bệnh là suy tim sung huyết và chậm phát triển thể chất, và hậu quả của tình trạng tăng tưới máu phổi là những đợt viêm đường hô hấp liên tục. Rung miu tâm thu kèm theo tiếng thổi tâm thu mạnh và kéo dài thường nghe thấy ở vùng mỏm tim và cạnh ức trái [2].

❖ *Nhóm (4): thông liên thất dưới van động mạch chủ hoặc dưới hai van đại động mạch không kèm theo hẹp phổi với các triệu chứng của hội chứng Eisenmenger*

Là những bệnh nhân đến muộn của nhóm 3 với những biểu hiện của tình trạng bệnh lý bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn. Trong trường hợp đó lưu lượng máu lên phổi giảm đi, do vậy các triệu chứng của suy tim sung huyết và nhiễm trùng đường hô hấp cải thiện rõ rệt, triệu chứng tím và ngón tay dùi trống xuất hiện. Nghe tim có thể thấy cường độ của tiếng thổi tâm thu giảm đi hoặc thậm chí biến mất, tiếng tim T2 mạnh và đơn độc, có thể thấy tiếng thổi tâm trương ở vị trí của van ĐMP do tình trạng hở van động mạch phổi [2],[7].

1.3. Chẩn đoán

1.3.1. Khám lâm sàng, điện tâm đồ và phim chụp Xquang ngực

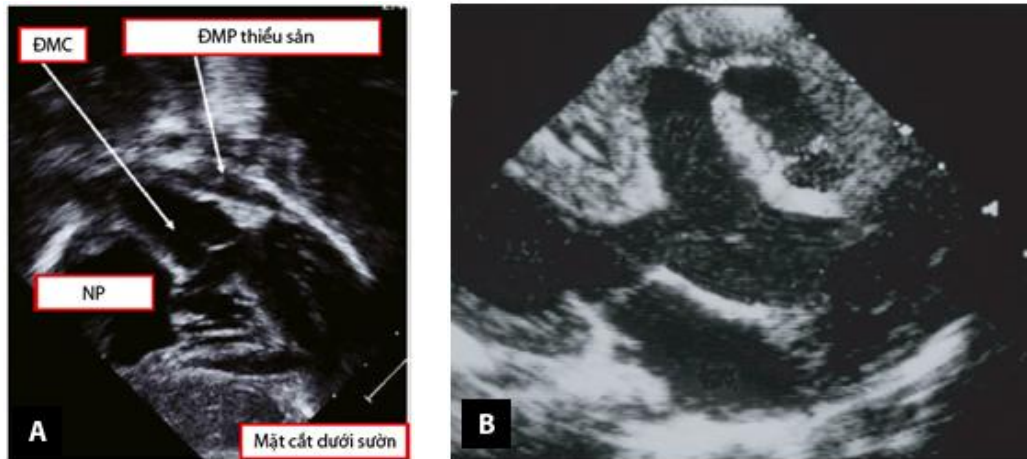
Các phương tiện chẩn đoán lâm sàng, điện tâm đồ và phim chụp Xquang ngực không thể phân biệt giữa bệnh lý TPHĐR với các bệnh lý tim bẩm sinh khác có cùng biểu hiện lâm sàng. Điện tâm đồ của bệnh nhân TPHĐR thường phát hiện tình trạng trục phải, kèm theo phì đại thất phải hoặc cả hai thất. Trên phim chụp Xquang ngực thẳng chỉ có thể phản ánh mức độ tưới máu phổi nhiều hoặc ít tùy theo thể bệnh và các thương tổn tim mạch khác phổi hợp [4],[66],[81].

1.3.2. Siêu âm tim

Siêu âm tim là phương tiện chẩn đoán có thể thu được phần lớn những thông tin chi tiết về hình thái học cơ bản, các phân nhóm tổn thương và các

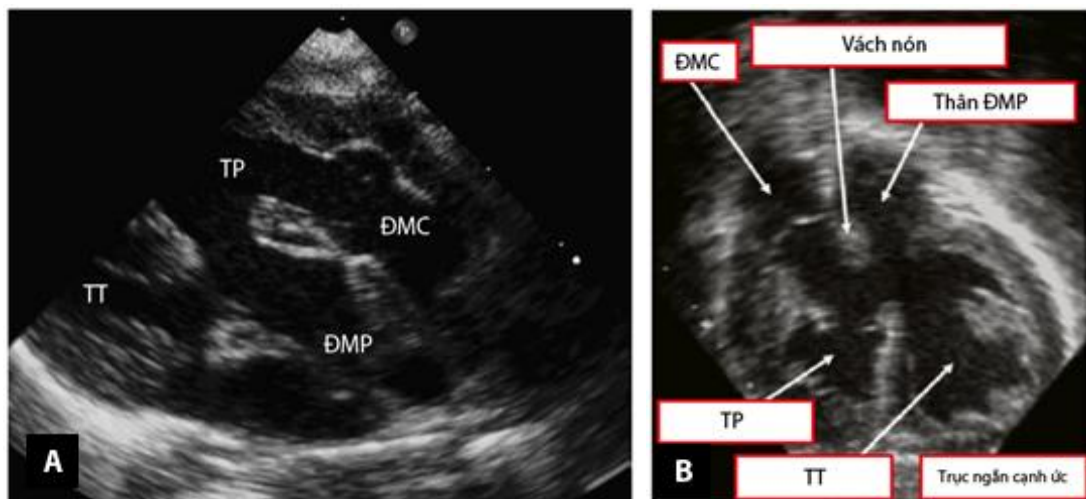
bất thường tim mạch khác phối hợp với bệnh lý TPHĐR, đồng thời vô cùng quan trọng trong việc trợ giúp phẫu thuật viên lên kế hoạch mổ sửa chữa một cách chi tiết. Một kết quả siêu âm tim hoàn chỉnh cho bệnh lý TPHĐR cần phải bao gồm các đánh giá chính xác về kích thước cũng như chức năng của hai tâm thất, vị trí và kích thước của lỗ TLT, mối liên quan giữa vị trí lỗ TLT với các van nhĩ thất và các van đại động mạch. Ngoài ra tất cả các thương tổn gây tắc nghẽn đường ra của hai thất, các thương tổn tắc nghẽn trên van ĐMC và van ĐMP, mức độ mất liên tục giữa van ĐMC và van hai lá, tương quan và vị trí của van ĐMC và van ĐMP, khoảng cách giữa van ba lá và van ĐMP, hình thái của ĐMV, giải phẫu và chức năng của các van nhĩ thất, có hay không thương tổn cuời ngựa lên vách lên thất của các van nhĩ thất hoặc sự bất thường về vị trí bám của dây chằng van ba lá trên đường ra thất trái đều cần được đánh giá [2],[4]. Sự có mặt của các bất thường tim mạch khác như hẹp eo ĐMC, TLT phân cơ, thiếu sản thất trái hoặc thiếu sản thất phải, thông sản nhĩ thất toàn phần, bất thường trở về của tĩnh mạch hệ thống ... cũng cần được phát hiện và mô tả đầy đủ trong biên bản siêu âm [10],[59],[82].

Siêu âm tim thường được bắt đầu với mặt cắt dưới ức giúp đánh giá vị trí và tương quan tạng - nhĩ, kèm theo đó là tình trạng kết nối của hệ thống tĩnh mạch trở về tim và hệ thống tĩnh mạch phối với mặt cắt dưới sườn (Hình 1.12). Mặt cắt này còn thường được dùng để xác định vị trí và kích thước của vách phễu, độ dày của nếp gấp thất-phễu hai bên. Tiếp đó với mặt cắt bốn buồng dưới sườn cho phép đánh giá mặt sau của vách liên thất và các van nhĩ thất. Khi dịch chuyển đầu dò siêu âm chếch theo chiều kim đồng hồ, đường ra của thất trái và mối liên quan giữa các đại động mạch sẽ được đánh giá, đặc biệt là khoảng cách từ bờ dưới của lỗ TLT tới van ĐMC nhằm xác định chiều dài của đường hầm trong tâm thất cần tái tạo [11],[59].



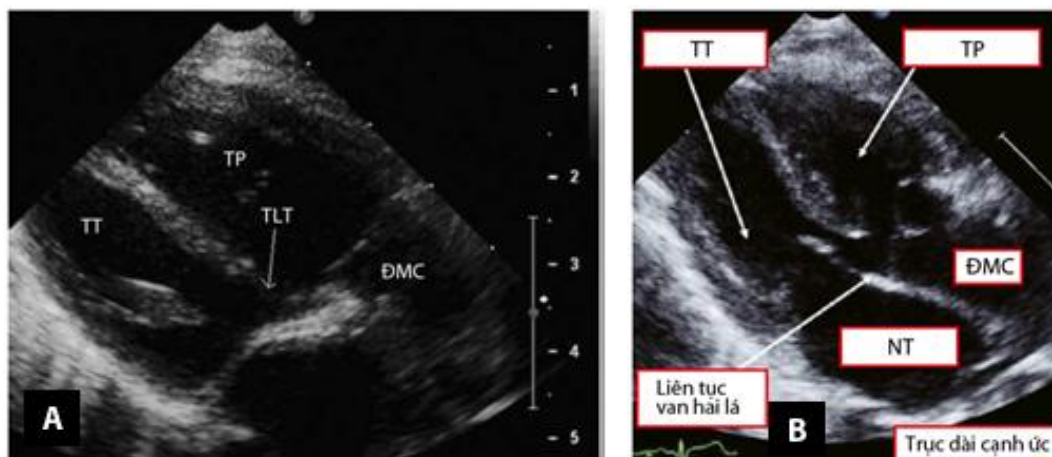
Hình 1.12: Mặt cắt dưới sườn trực dọc trong chẩn đoán TPHĐR. (A) Hình ảnh của TPHĐR thể Fallot. (B) Hình ảnh siêu âm cho thấy TPHĐR thể TLT kèm theo thương tổn thất phải hai buồng [53]

Tiếp theo đó, mặt cắt cạnh ức cao trên trực ngắn cho phép đánh giá tương quan giữa hai đại động mạch và mối liên quan của chúng với lỗ TLT, đánh giá tình trạng của đường ra của các tâm thất (Hình 1.13). Mặt cắt này còn giúp đánh giá xuất phát và đường đi của hai ĐMV. Mặt cắt cạnh ức thấp trên trực ngắn cho phép khảo sát tình trạng của thân và hai nhánh của ĐMP [59],[83].



Hình 1.13: Mặt cắt cạnh ức trong chẩn đoán TPHĐR. (A) Hình ảnh TPHĐR thể chuyển góc qua mặt cắt cạnh ức trực dài. (B) Mặt cắt cạnh ức trực ngắn cho hình ảnh TPHĐR thể chuyển góc với ĐMP cuồn ngựa lên VLT 50% [53]

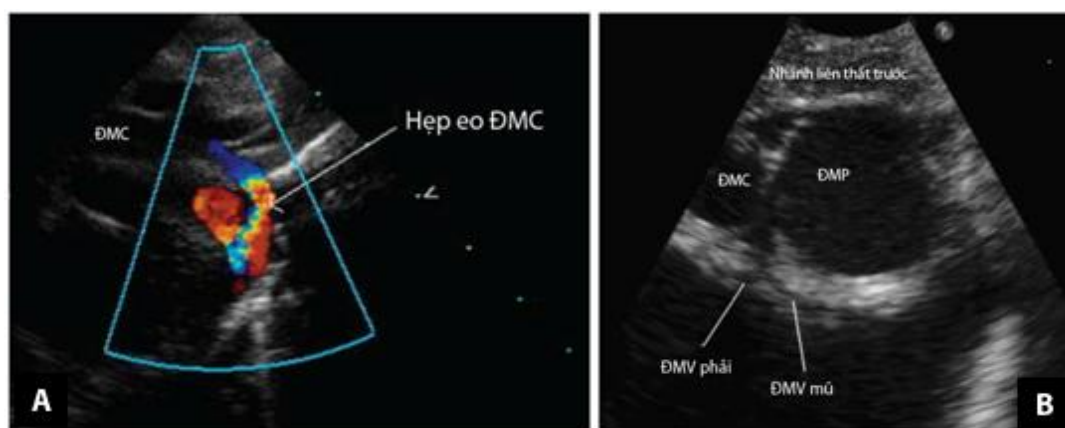
Mặt cắt cạnh ức trực dài cho phép đánh giá tình trạng liên tục giữa van hai lá - van ĐMC, tương quan và vị trí của hai đại động mạch (Hình 1.14) [84].



Hình 1.14: Hình ảnh TPHĐR thể TLT sử dụng mặt cắt cạnh ức trực dài [34]

Mặt cắt 4 buồng ở mỏm giúp đánh giá kích thước hai thất, sự cân bằng của hai thất, hai van nhĩ thất. Mặt cắt 5 buồng ở mỏm giúp đánh giá đường ra thất, vị trí lỗ TLT [59],[83],[84].

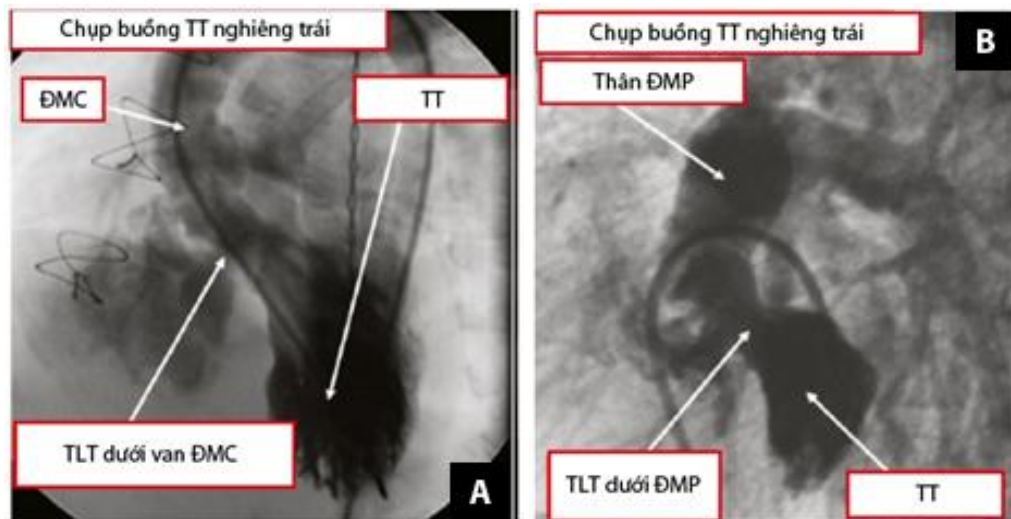
Mặt cắt trên ức giúp đánh giá tình trạng của quai ĐMC, xác định các thương tổn của quai và eo ĐMC, hướng của quai ĐMC và thương tổn ống động mạch kèm theo nếu có (Hình 1.15). Siêu âm tim với Doppler màu cho phép xác định các thương tổn phối hợp như TLT phần cơ, hẹp eo ĐMC, mức độ thương tổn của van nhĩ thất khi phối hợp với bệnh lý thông sàn nhĩ thất toàn phần [2],[4],[80].



Hình 1.15: Mặt cắt trên ức trong chẩn đoán TPHĐR. (A) Hình ảnh hẹp eo ĐMC sử dụng mặt cắt trên ức đối với bệnh nhân TPHĐR thể chuyển góc. (B) Mặt cắt cạnh ức cao trực ngắn đánh giá nguyên ủy và đường đi của các ĐMV [53]

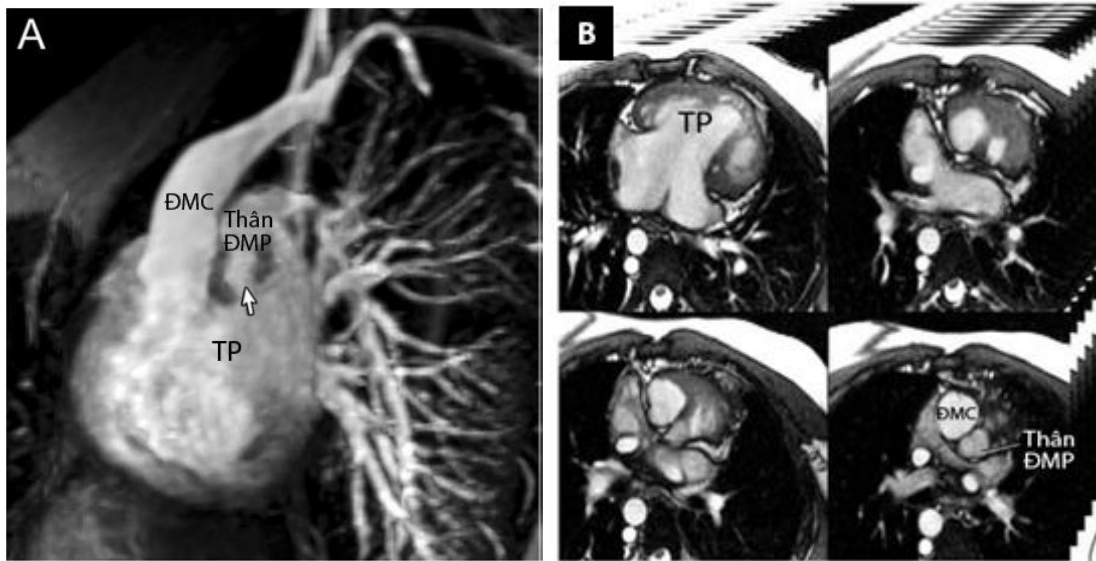
1.3.3. Thông tim chẩn đoán và chụp buồng tim chẩn đoán

Thông tim và chụp buồng tim được yêu cầu khi bệnh nhân cần được đánh giá chính xác về huyết động học của tim, xác định mức độ tăng áp lực ĐMP, đánh giá sức cản của hệ mao mạch phổi và khả năng đáp ứng đối với các thuốc giãn mạch phổi như Nitric Oxide hoặc Prostacyclin (Hình 1.16). Một chỉ định khác của thông tim và chụp buồng tim đối với bệnh nhân TPHĐR là để đánh giá hiệu quả của những phẫu thuật tạm thời đã được tiến hành trên bệnh nhân trước khi quyết định tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ [7],[12],[61].



Hình 1.16: Chụp buồng TT trong chẩn đoán TPHĐR. (A) Hình chụp buồng thất trái nghiêng trái của một bệnh nhân TPHĐR thể TLT. (B) Hình ảnh chụp buồng thất trái nghiêng trái của một bệnh nhân TPHĐR thể chuyển góc có TLT dưới van ĐMP [53]

Các thông tin cần bổ sung cho quá trình chẩn đoán và điều trị mà những phương pháp chẩn đoán kinh điển không lượng giá được có thể dựa vào phương pháp chụp cắt lớp vi tính đa dãy (multislide CT) hoặc chụp cộng hưởng từ MRI (Hình 1.17) [13],[14].



Hình 1.17: Hình ảnh MRI trong chẩn đoán TPHĐR. (A) Hình ảnh MRI của bệnh nhân TPHĐR kèm theo thông sán nhĩ thất toàn bộ, hẹp phổi cùng với hội chứng đồng phân. (B) Hình ảnh chụp MRI đa dãy [45]

1.4. Chỉ định và các phương pháp điều trị theo thể giải phẫu của bệnh

Chẩn đoán xác định bệnh TPHĐR là có chỉ định can thiệp phẫu thuật tùy theo từng trường hợp cụ thể [16],[18],[85]. Phẫu thuật sửa toàn bộ 2 thất dưới sự hỗ trợ của máy tim phổi nhân tạo được coi là phương pháp điều trị tối ưu đối với bệnh lý này, nhằm tái tạo lại kết nối bình thường giữa tâm thất trái với ĐMC, tâm thất phải với ĐMP và đóng lỗ TLT [72],[73]. Thời điểm quyết định can thiệp phẫu thuật phụ thuộc vào mức độ xuất hiện các triệu chứng lâm sàng, giải phẫu bệnh học và các thương tổn khác phối hợp với bệnh lý TPHĐR. Thương tổn giải phẫu của từng trường hợp cụ thể có thể ảnh hưởng trực tiếp đến thời điểm quyết định tiến hành phẫu thuật. Xu hướng chung hiện nay đối với các trung tâm tim mạch là tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ trong thời gian sớm nhất có thể [17],[72],[73].

Theo STS và EACTS thì bệnh lý TPHĐR được thống nhất phân loại thành 4 thể bệnh khác nhau [1]. Phương pháp phẫu thuật sửa toàn bộ đối với bệnh lý TPHĐR được lựa chọn dựa vào thể giải phẫu lâm sàng và thương tổn giải phẫu đối với từng trường hợp cụ thể. Một cách đại cương có thể tóm tắt

các phương pháp phẫu thuật sửa toàn bộ đối với bệnh lý TPHĐR theo từng dạng tổn thương như sau:

- TPHĐR thể TLT: Phẫu thuật sửa toàn bộ cần được tiến hành càng sớm càng tốt (dưới 6 tháng tuổi). Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất chuyển dòng máu từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMC có thể được tiến hành qua van ba lá hoặc qua đường mở phễu thất phải [15],[17],[73].

- TPHĐR thể chuyển gốc động mạch (bất thường Taussig-Bing) không có thương tổn hẹp đường ra thất trái cần được sửa chữa nhằm hướng dòng máu từ tâm thất trái qua lỗ TLT lên ĐMP và phối hợp với phẫu thuật chuyển gốc động mạch tương tự như những trường hợp bệnh lý chuyển gốc động mạch có kèm theo lỗ TLT lớn. Phẫu thuật sửa toàn bộ đối với những trường hợp này cần được tiến hành trong thời kỳ sơ sinh hoặc ngay sau đó sớm nhất có thể [16],[18].

Trong trường hợp có thương tổn hẹp đường ra thất trái nặng không có khả năng tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch và vá lỗ TLT, thì phẫu thuật Rastelli, phẫu thuật Lecompte hoặc Nikaidoh là những lựa chọn khả thi đối với dạng bệnh lý này [86],[87],[88],[89]. Lứa tuổi từ 3 đến 6 tuổi là lý tưởng cho phẫu thuật sửa toàn bộ đối với những trường hợp này. Hiện nay đối với một số bệnh nhân có thương tổn giải phẫu phù hợp, phẫu thuật sửa chữa toàn bộ có thể được tiến hành sớm trước 3 tuổi tại một vài trung tâm tim mạch lớn trên thế giới [31],[56],[90],[91],[92].

- TPHĐR thể Fallot: Đối với những trường hợp TPHĐR có kèm theo thương tổn hẹp ĐRTP, phẫu thuật sửa toàn bộ nên được tiến hành trong khoảng thời gian dưới 12 tháng tuổi. Một số bệnh nhân có cân nặng thấp (< 6kg) kèm theo cơn tím hoặc kèm theo các thương tổn trong tim khác (thông sàn nhĩ thất toàn bộ, bất thường ĐMV vắt ngang qua phễu ...) nên được tiến hành phẫu thuật tạm thời tạo cầu nối chủ - phổi trong thời gian chờ đợi phẫu thuật sửa toàn bộ [18],[62],[72].

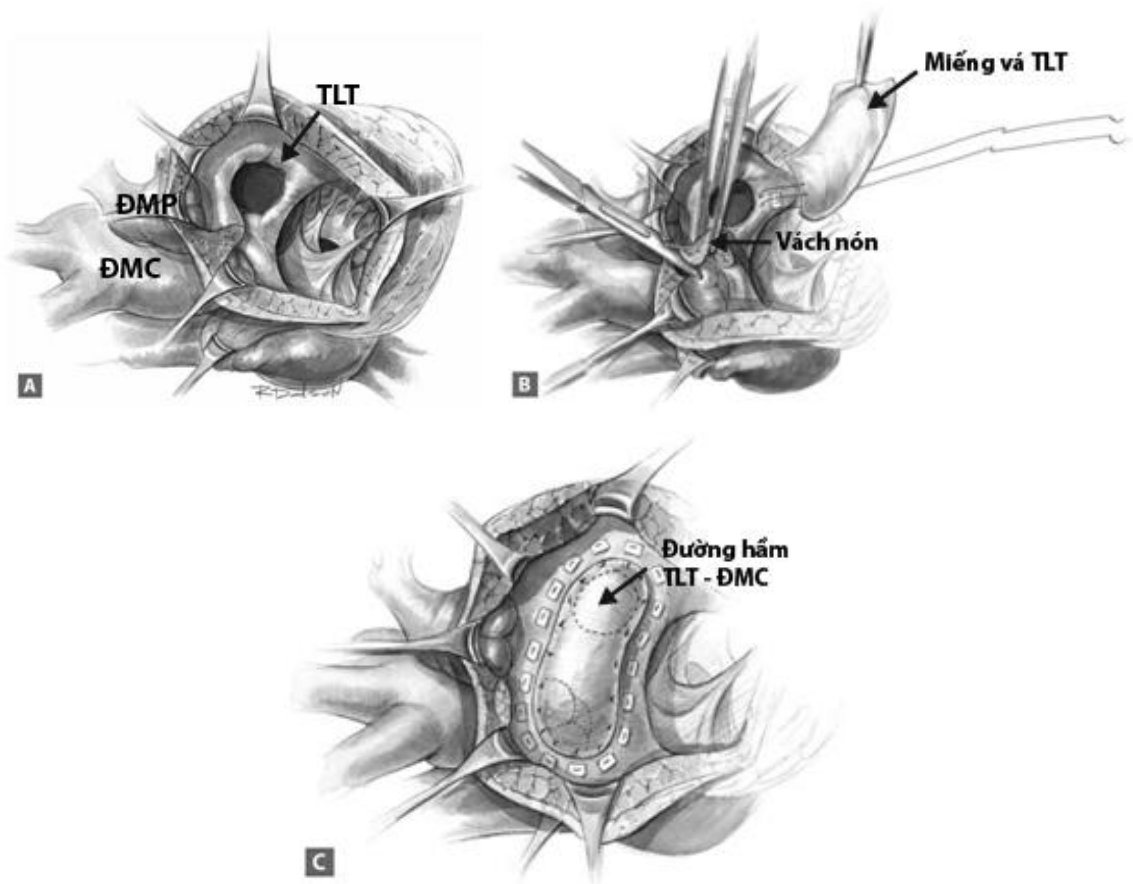
- TPHĐR thể TLT biệt lập được xem là dạng phức tạp và khó khăn nhất trong phẫu thuật can thiệp và sửa chữa ở tầng thất nhằm tái lập lại tuần hoàn hai thất bình thường. Trong trường hợp nếu phẫu thuật tạo đường hầm trong thất có khả năng tiến hành an toàn, phẫu thuật mở rộng lỗ TLT thường phải được cân nhắc tiến hành nhằm tránh nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau mổ [93]. Khi ĐRTP có nguy cơ tắc nghẽn thứ phát bởi đường hầm trong thất, phẫu thuật Rastelli hoặc REV sẽ được cân nhắc [31],[32],[69],[94]. Một số trường hợp có thể tiến hành phẫu thuật chuyển góc động mạch và hướng dòng máu từ thất trái lên ĐMP, tương tự như những trường hợp TPHĐR thể TLT dưới van ĐMP [34],[35],[88]. Trong những trường hợp phẫu thuật sửa chữa toàn bộ không thể tiến hành được, bệnh nhân nên được phẫu thuật thắt ĐMP (banding) sớm và sau đó cân nhắc tiến hành phẫu thuật sửa chữa một thất [95].

Phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh TPHĐR được thực hiện với chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể. Sau khi được tiến hành gây mê, bệnh nhân được mở ngực theo đường giữa xương ức và lắp ống ĐMC và hai ống tĩnh mạch nhằm sử dụng trong chạy máy tim phổi nhân tạo. Bệnh nhân được tiến hành hạ thân nhiệt với các mức độ khác nhau, từ hạ thân nhiệt nhẹ, trung bình cho đến hạ thân nhiệt sâu tùy theo yêu cầu của phẫu thuật. Sau khi tiến hành làm liệt tim với dung dịch liệt tim tinh thể lạnh hoặc dung dịch liệt tim pha máu, các thương tổn giải phẫu trong tim được sửa chữa. Khi quá trình sửa chữa hoàn tất, tim được tái tưới máu trở lại và thân nhiệt được nâng dần cho tới mức đẳng nhiệt. Quá trình cai máy tim phổi nhân tạo được thực hiện khi chức năng tim, tình trạng huyết động và hô hấp ổn định [16],[17],[72],[96].

1.4.1. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể TLT

Phẫu thuật tạo đường hầm trong tầng thất hướng dòng máu từ thất trái qua lỗ TLT lên van ĐMC có thể được tiến hành qua van ba lá hoặc qua đường mở phễu thất phải. Trong bệnh lý TPHĐR, hai ĐMC và ĐMP cùng xuất phát từ tâm thất phải. Lỗ TLT là đường thoát duy nhất của tâm thất trái. Mục đích

của kỹ thuật tạo đường hầm trong tâm thất là nhằm đưa dòng máu từ tâm thất trái lên ĐMC và tạo vách ngăn giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi. Chính vì vậy vách ngăn trong tâm thất hướng dòng máu từ tâm thất trái lên ĐMC nằm hoàn toàn trong tâm thất phải và có hình ảnh giống một đường hầm nằm trong tâm thất phải [73],[97],[98]. Trong trường hợp lỗ TLT hạn chế, lỗ TLT cần phải được mở rộng nhằm tránh nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật. Lỗ TLT được vá bằng miếng vá Dacron hoặc màng tim, với chỉ Prolene khâu mũi rời hoặc khâu vắt (Hình 1.18). Trong một số trường hợp, đường hầm trong tâm thất gây ra hẹp thứ phát ĐRTP, do vậy có thể mở rộng ĐRTP qua vòng van ĐMP nếu cần thiết [99],[100].



Hình 1.18: Phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR thể TLT. (A) TPHĐR thể TLT qua đường bộc lộ phễu thất phải. (B) Vách nón được cắt bỏ trước khi tiến hành làm đường hầm trong thất. (C) Đường hầm trong thất khi hoàn thành [34]

1.4.2. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể chuyển gốc động mạch

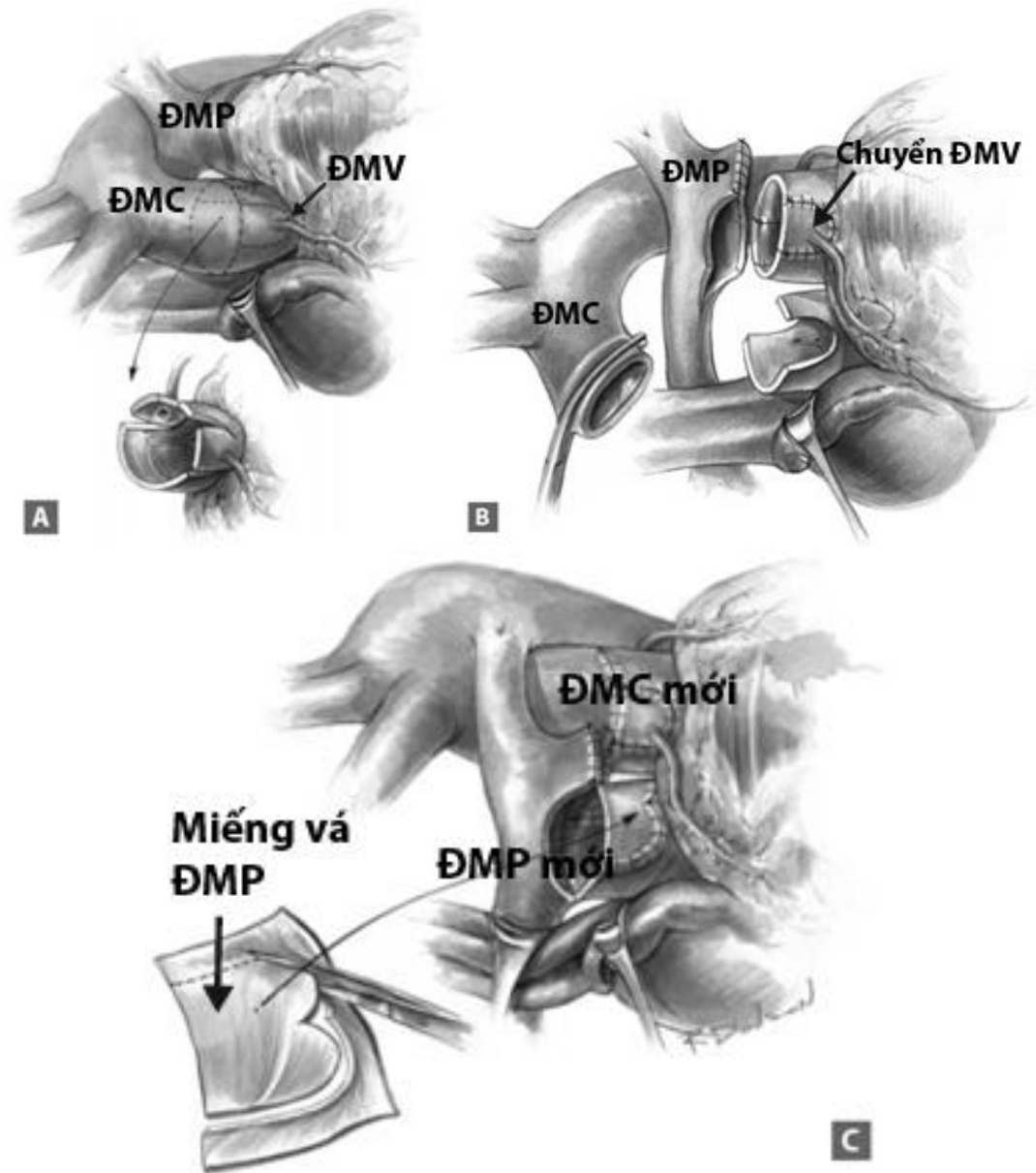
1.4.2.1. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể chuyển gốc không hẹp phổi

Trong quá khứ đã có nhiều phương pháp phẫu thuật sửa toàn bộ cho bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc động mạch đã được ghi nhận tuy kết quả ban đầu không khả quan. Sự ra đời và thành công của phẫu thuật chuyển gốc động mạch (arterial switch operation) chính là cơ sở giúp cho các bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có thể được phẫu thuật sửa toàn bộ một cách sinh lý nhất [27],[101]. Hiện nay, phẫu thuật chuyển gốc động mạch phối hợp với kỹ thuật tạo đường hầm trong thất từ lỗ TLT lên ĐMP là sự lựa chọn hàng đầu của hầu hết các trung tâm tim mạch trên thế giới đối với các bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc không có hẹp phổi. Một số trường hợp có kèm theo những thương tổn phức tạp khác trong tim có thể tiến hành phẫu thuật tạm thời như sửa hẹp eo ĐMC kèm theo thất ĐMP, khi bệnh nhân đủ điều kiện an toàn thì tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ thì hai [67],[102],[103].

Đường hầm trong thất có thể được thực hiện qua đường van ba lá, qua ĐMC (sau khi đã cắt rời các cúc áo ĐMV), qua ĐMP hoặc qua đường mở phễu thất phải tùy từng trường hợp cụ thể [104],[105].

Phẫu thuật chuyển gốc động mạch được tiến hành với ống ĐMC tại vị trí sát với nguyên ủy của động mạch thân cánh tay đầu, hạ thân nhiệt tùy theo yêu cầu của phẫu thuật (Hình 1.19). Hai ĐMC và ĐMP được cắt rời, hai cúc áo ĐMV được bóc tách rời khỏi ĐMC và được trồng lại vào ĐMP ở vị trí tương ứng. Đa số các tác giả trên thế giới áp dụng thủ thuật Lecompte chuyển chạc ba ĐMP ra phía trước ĐMC. Đoạn ĐMC lên được nối lại với phần gốc của ĐMP nhằm tái tạo lại tính liên tục của ĐMC [106],[107],[108]. Sau khi ĐMP được chuyển ra phía trước so với ĐMC, vị trí khuyết trên ĐMP (sau khi cắt rời các cúc áo động mạch vành) được tái tạo lại bởi miếng

vá màng tim tự thân. Khi cặp ĐMC được thả, phần gốc ĐMP mới tái tạo sẽ được nối lại với chạc ba ĐMP [28],[101],[109].



Hình 1.19: Phẫu thuật chuyển gốc động mạch với TPHĐR thể chuyển gốc. (A) ĐMV được bóc tách khỏi ĐMC lên (B) Sau khi trồng lại ĐMV, thủ thuật Lecompte được tiến hành, chuyển ĐMP ra phía trước ĐMC. (C) ĐMP được tái tạo lại bằng màng tim tự thân của bệnh nhân [34]

Trong trường hợp có kèm theo thiếu sản quai động mạch chủ và hẹp eo ĐMC, phẫu thuật sửa toàn bộ với tạo hình quai ĐMC có thể tiến hành với kỹ thuật tưới máu não chọn lọc hoặc ngừng tuần hoàn hạ nhiệt độ sâu. Đoạn hẹp eo ĐMC được cắt bỏ, miệng nối giữa ĐMC xuống với mặt dưới của quai ĐMC được tiến hành theo kỹ thuật cắt nối tận-tận hoặc tận-bên. Một số tác giả không cắt bỏ đoạn hẹp eo mà tiến hành tạo hình toàn bộ từ ĐMC lên, qua quai ĐMC, qua eo xuống tới ĐMC dưới bằng vật liệu homograft [19],[29],[102].

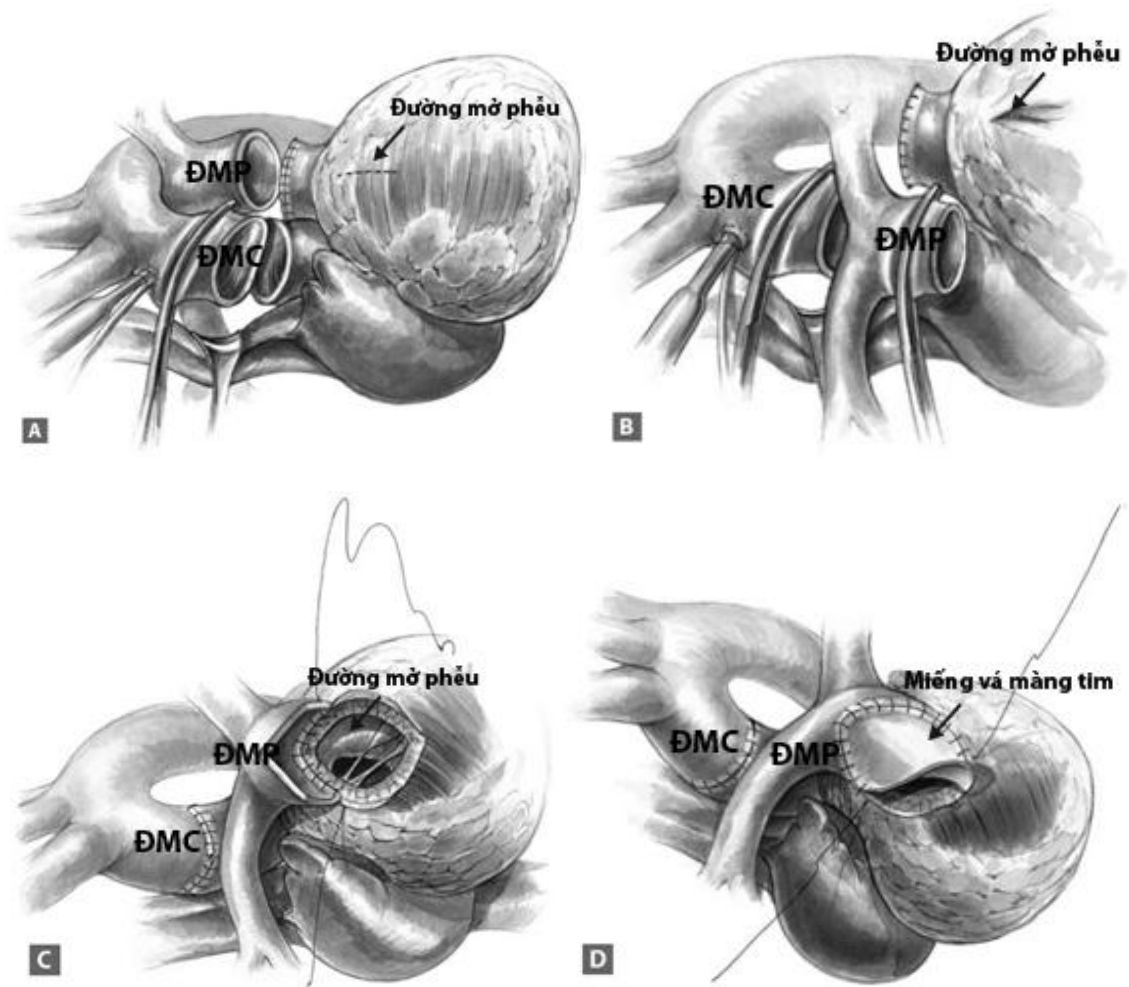
1.4.2.2. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể chuyển góc có hẹp phổi

Những trường hợp TPHĐR thể chuyển góc động mạch có kèm theo hẹp phổi có nhiều lựa chọn phương pháp phẫu thuật sửa toàn bộ với kết quả gần tương đương nhau, bao gồm phẫu thuật sửa chữa ở tầng thất (REV) của Lecompte, phẫu thuật Rastelli, phẫu thuật Nikaidoh [31],[56],[91].

○ Phẫu thuật sửa chữa ở tầng thất (REV)

Phẫu thuật REV được tiến hành với ống ĐMC và hai ống tĩnh mạch thông thường. Hai nhánh ĐMP được phẫu tích rời khỏi rốn phổi. Sau khi tiến hành ngừng tim, phổi thất phải được mở rộng và đường hầm trong thất được tái tạo sau khi cắt bỏ vách nón. Sau khi ĐMC được cắt rời, thân ĐMP được chuyển vị ra phía trước ĐMC rồi được gắn lại trực tiếp vào bờ trên của đường mở phổi thất phải (Hình 1.20). Mặt trước của đường mở phổi được bao phủ bởi miếng màng tim tự thân nhằm tái tạo lại kết nối giữa thất phải và ĐMP không sử dụng vật liệu nhân tạo và quá trình phẫu thuật được hoàn tất [32].

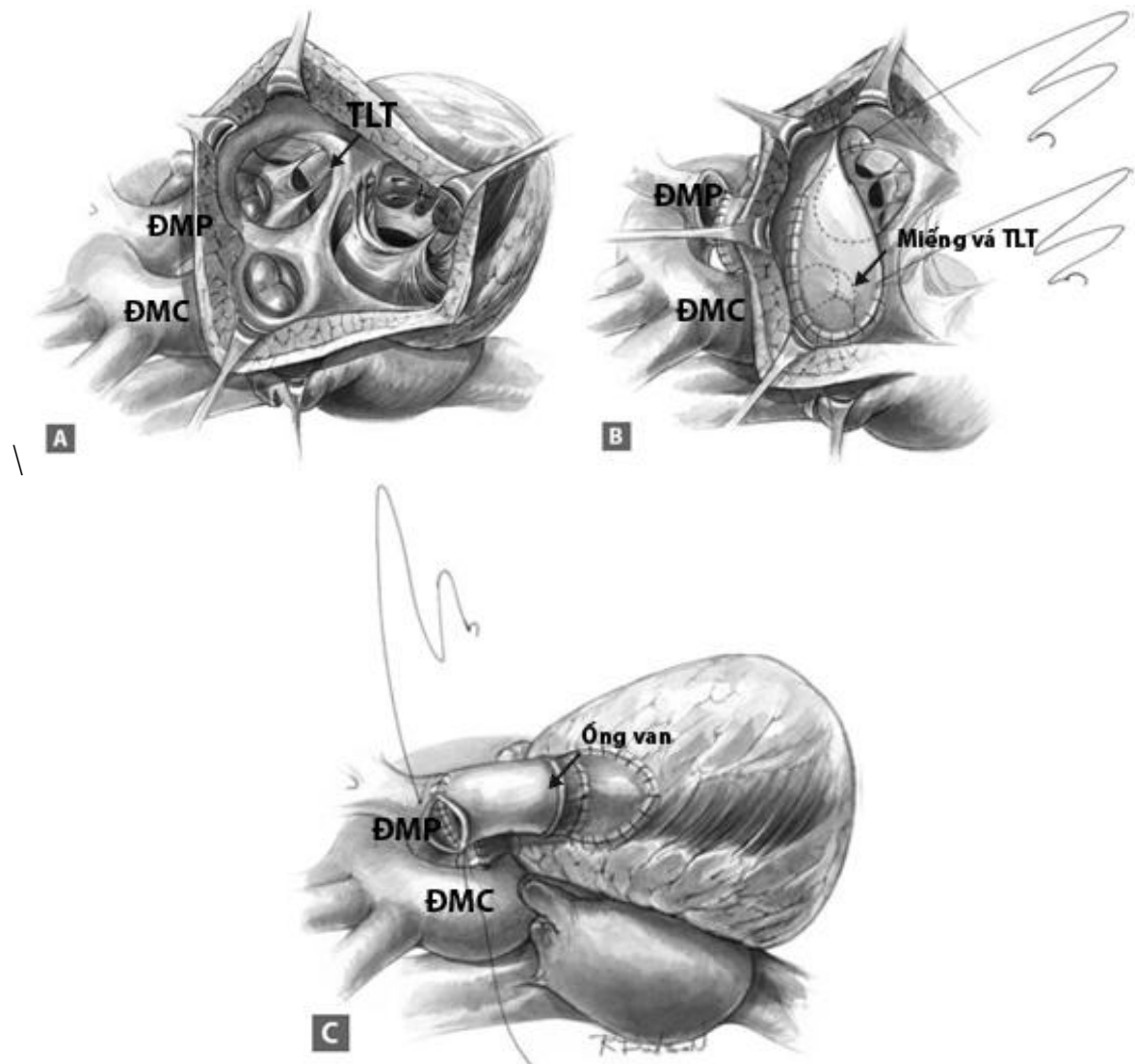
Lứa tuổi phẫu thuật được lựa chọn cho phẫu thuật REV chủ yếu rơi vào khoảng từ 6 tháng đến 12 tháng tuổi. Tuy vậy tuổi phẫu thuật chưa có được hướng dẫn cụ thể, mặc dù theo kinh nghiệm của Lecompte, trường hợp nhỏ nhất được tiến hành phẫu thuật là 4 tháng tuổi và trường hợp lớn nhất là 13 tuổi [16],[18],[31].



Hình 1.20: Phẫu thuật REV. (A) Phẫu thuật tiến hành qua đường mở phổi TP. (B) Thủ thuật Lecompte được tiến hành nhằm chuyển ĐMP ra phía trước ĐMC. (C) Thân ĐMP được gắn vào mặt trước của đường mở phổi TP sau khi đường hầm trong tim hoàn tất. (D) ĐRTP được tái tạo bằng màng tim tự thân [34]

○ Phẫu thuật Rastelli

Phẫu thuật Rastelli được chỉ định cho các bệnh nhân TPHĐR có khoảng cách từ van ba lá đến van ĐMP nhỏ hơn đường kính của vòng van ĐMC làm tăng nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau mổ do hẹp đường hầm trong thất hoặc có thương tổn ĐMV bất thường vắt ngang phổi thất phải (Hình 1.21). Phẫu thuật Rastelli được tiến hành dựa trên nguyên tắc tạo đường hầm trong thất giống như phẫu thuật REV, đồng thời tái tạo lại kết nối thất phải - ĐMP ở bên ngoài tim bằng ống van nhân tạo [17],[56],[91],[99].

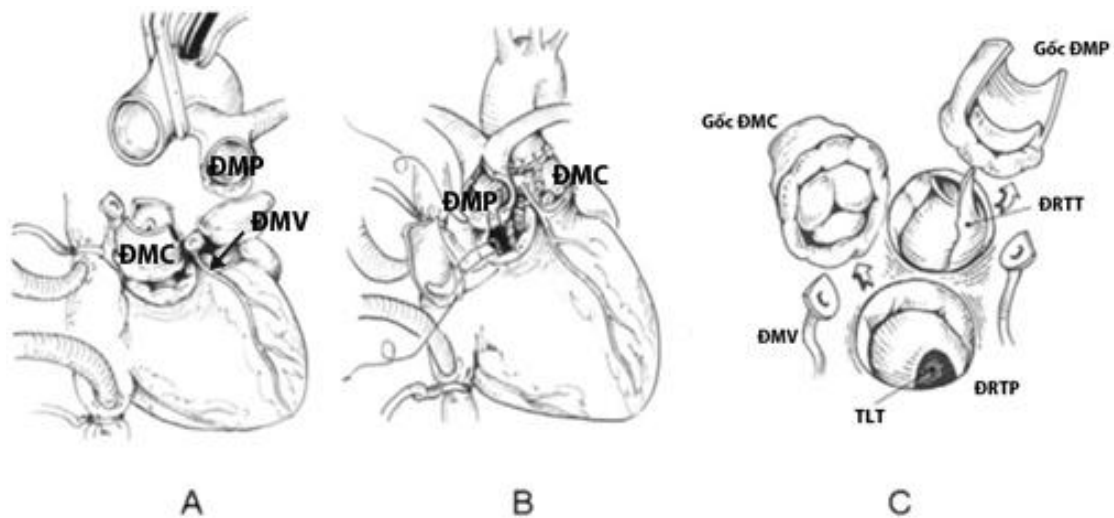


Hình 1.21: Phẫu thuật Rastelli. (A) Phẫu thuật tiến hành với đường mở qua tâm thất phải. (B) Tạo lập đường hầm trong thất. (C) ĐRTP được tái tạo lại bằng ống van ngoài tim [34]

○ Phẫu thuật Nikaidoh

Phẫu thuật Nikaidoh được áp dụng cho các bệnh nhân TPHĐR hoặc chuyển gốc động mạch không có khả năng tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch do thương tổn tắc nghẽn đường ra thất trái. Phẫu thuật này dựa trên nguyên tắc của phương pháp tạo hình đường ra thất trái của Konno và kỹ thuật chuyển vị ĐMC của Bex và cộng sự áp dụng trong điều trị bệnh lý chuyển gốc động mạch-vách liên thất nguyên vẹn.

Phẫu thuật Nikaidoh được tiến hành với chạy máy tim phổi nhân tạo thường quy. Phần gốc ĐMC bao gồm van ĐMC và các ĐMV được tách rời khỏi phễu thất phải, dịch chuyển ra phía sau và được trồng lại trên vị trí của đường ra thất trái đã được mở rộng. Đường ra thất trái được tái tạo lại bằng miếng vá TLT với bờ trên của miếng vá được đính vào bờ trước của phần gốc ĐMC (Hình 1.22). ĐRTP được tái tạo lại bằng miếng vá màng tim nối từ đường mở phễu thất phải lên thân ĐMP đã được cắt rời và phẫu thuật được hoàn tất [86],[89],[91],[102],[110].



Hình 1.22: Phẫu thuật Nikaidoh cải tiến. (A) Góc ĐMC bao gồm van và ĐMC lên được tách rời khỏi phễu thất phải cùng với hai ĐMV. (B) Góc ĐMC được trồng lại vào đường ra thất trái cùng với hai ĐMV, ĐMP sau khi tiến hành thủ thuật Lecompte được trồng vào ĐRTP. (C) Minh họa tương quan giữa hai đường ra tâm thất sau khi gốc ĐMC được bóc tách bao gồm van ĐMC và ĐMC lên cùng với gốc ĐMP[29]

1.4.3. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể Fallot

Thời điểm tiến hành phẫu thuật được khuyến cáo tùy theo quan điểm của từng trung tâm tim mạch. Một số ít trung tâm chủ trương tiến hành phẫu thuật ngay khi phát hiện bệnh, kể cả trong thời kỳ sơ sinh [17],[20],[111]. Phần lớn các trung tâm cho rằng bệnh lý TPHĐR thể Fallot nên tiến hành

phẫu thuật sửa toàn bộ trong khoảng 6 tháng tuổi [21],[61],[62],[73],[85]. Đối với những trường hợp tình trạng lâm sàng có cơn thiếu ôxy ngay sau khi sinh, hoặc có nhánh ĐMP thiếu sản, có thể tiến hành phẫu thuật cầu nối chủ-phổi tạm thời, sau đó thời điểm tiến hành phẫu thuật sửa chữa triệt để sẽ được chỉ định dựa trên từng ca bệnh cụ thể [21],[59],[60],[114],[115].

Kỹ thuật sửa chữa toàn bộ bệnh lý TPHĐR thể Fallot phổ biến hiện tại có 2 loại kỹ thuật chính bao gồm phẫu thuật với đường tiếp cận qua van ba lá với mục đích bảo tồn vòng van và phễu thất phải tối đa; kỹ thuật còn lại áp dụng cách tiếp cận qua đường mở phễu thất phải. Mỗi phương pháp kỹ thuật có tính ưu nhược điểm khác nhau và được sử dụng tùy theo đường lối của từng trung tâm và quan điểm của từng phẫu thuật viên. Các bước phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bao gồm tạo đường hầm trong thất từ lỗ TLT lên ĐMC, kèm theo thiết lập lại ĐRTP không tắc nghẽn. Tùy theo thương tổn của từng trường hợp, kết nối giữa thất phải và ĐMP có thể được thiết lập trong tim hoặc ngoài tim với ống van theo kiểu phẫu thuật Rastelli [112],[113],[114].

1.4.4. Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể TLT biệt lập

Phẫu thuật sửa chữa TPHĐR thể TLT biệt lập có thể được chia thành 2 loại phẫu thuật sửa 1 tâm thất hoặc sửa 2 tâm thất.

Phẫu thuật sửa chữa 2 tâm thất đối với những bệnh nhân này rất khó khăn, vì cấu trúc trong tim biến đổi rất bất thường không theo quy luật. Các bệnh nhân thường có lỗ TLT phần buồng nhận, có thể kèm theo hoặc không kèm theo hẹp ĐRTP. Khi tiến hành làm đường hầm trong tâm thất, do khoảng cách từ lỗ TLT lên tới van ĐMC quá xa nên thường phải tiến hành mở rộng lỗ TLT [35],[36],[93]. Nếu đường hầm trong tâm thất gây hẹp thứ phát ĐRTP, trong những trường hợp cần thiết phải tái tạo lại ĐRTP bằng miếng vá mở rộng qua vòng van ĐMP hoặc sử dụng ống van nhân tạo hoặc kỹ thuật chuyển vị ĐMP (REV) của Lecompte. Barbero Marcial và cộng sự sử dụng kỹ thuật 2

miếng vá tạo đường hầm trong thất nhằm tránh nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật [36]. Lacourt-Gayet và cộng sự sử dụng kỹ thuật tạo đường hầm trong thất từ lỗ TLT lên van ĐMP phối hợp với phẫu thuật chuyển gốc động mạch trong những trường hợp khoảng cách từ lỗ thông tới ĐMP gần hơn ĐMC và ít có các dây chằng của van ba lá làm ảnh hưởng tới đường hầm trong thất [33],[34]. Một nhóm tác giả Trung Quốc sử dụng kỹ thuật Nikaidoh cho những trường hợp TPHĐR thể TLT biệt lập với kết quả ban đầu khả quan, tuy nhiên vấn đề chẩn đoán và chỉ định phải dựa trên từng trường hợp cụ thể, đồng thời tiên lượng lâu dài vẫn còn chưa rõ ràng [88],[89].

1.4.5. Phẫu thuật điều trị các thương tổn phối hợp với bệnh lý TPHĐR

Thương tổn trong tim hay phối hợp nhất đối với bệnh lý TPHĐR là hẹp eo ĐMC hay thậm chí nặng hơn là tổn thương gián đoạn quai ĐMC, chiếm tỷ lệ từ 13% đến 24% tùy theo từng nghiên cứu [18],[19]. Hiện tại đa số các báo cáo trên thế giới có khuynh hướng ưu tiên phẫu thuật sửa chữa 1 thì tất cả các tổn thương với 1 đường mổ qua xương ức [19],[30],[104],[109].

Đối với một số trường hợp có TLT phân cơ kèm theo, một số tác giả chọn lựa phương pháp phẫu thuật tạm thời thắt bót ĐMP nhằm giúp cho bệnh nhân lớn lên và lựa chọn thời điểm phẫu thuật khoảng từ 2 tuổi đến 3 tuổi, số còn lại cố gắng đóng các lỗ TLT phân cơ cùng với phẫu thuật sửa chữa TPHĐR trong cùng một thì mổ [96].

Những trường hợp TPHĐR phối hợp với tổn thương thông sán nhĩ thất toàn bộ thường có tiên lượng rất nặng, nhất là khi nỗ lực tiến hành phẫu thuật hai thất, với tỷ lệ tử vong vẫn còn cao trong hầu hết các báo cáo [115],[116],[117]. Mặc dù một vài báo cáo đạt được tỷ lệ sống còn sau phẫu thuật sửa chữa hai thất khoảng 85%, tuy nhiên đối với đa số các trung tâm tim mạch hiện nay trên thế giới, phẫu thuật Fontan được khuyến cáo nên tiến hành, với tỷ lệ sống 100% sau 5 năm [74],[95].

1.5. Kết quả phẫu thuật

1.5.1. Tỷ lệ tử vong

Cùng với sự tiến bộ toàn diện về chẩn đoán, phẫu thuật điều trị và nhất là các thành tựu trong quá trình gây mê và hồi sức sau mổ, tỷ lệ tử vong chung hiện nay đối với nhóm bệnh lý TPHĐR tại các trung tâm trên thế giới đã giảm xuống rõ rệt. Theo số liệu của những trung tâm tim mạch hàng đầu tại Mỹ và Châu Âu, tỷ lệ sống còn sau 10 năm của nhóm bệnh này dao động từ 86% đến 95% tùy thuộc theo từng trung tâm [20],[21],[61]. Đối với các bệnh nhân TPHĐR thể TLT đơn thuần hoặc có kết hợp với hẹp phổi, kết quả theo dõi lâu dài sau phẫu thuật trong các nghiên cứu mới đây cho thấy tỷ lệ tử vong của nhóm này khá thấp, dao động từ 0-4.2% tùy theo từng nghiên cứu, tuy tỷ lệ tử vong của các nghiên cứu có thời gian từ những năm 90 trở về trước có cao hơn (15-26%) [21],[62],[112],[118].

Kết quả theo dõi sau điều trị phẫu thuật sửa toàn bộ đối với các bệnh nhân TPHĐR thể chuyên gốc động mạch có dao động khác nhau tùy thuộc vào nhiều yếu tố, ví dụ như thương tổn phổi hợp, phương pháp phẫu thuật và thời điểm tiến hành phẫu thuật. Tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật chuyên gốc động mạch đối với bệnh lý Taussig-Bing đã giảm xuống một cách rõ rệt như theo nghiên cứu của Comas và cộng sự (7.1%), của Takeuchi và cộng sự (5.3%), của Masuda và cộng sự (3.7%) và của Synzobahamvya và cộng sự (2.9%) [29],[99],[104],[119]. Hiện nay đối với một số trung tâm tim mạch lớn trên thế giới, kết quả sống còn lâu dài sau phẫu thuật đạt được tới trên 90% so với tỷ lệ tử vong trước đây vào khoảng 15% - 20% [28],[61],[108]. Một số yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong đã được mô tả như phẫu thuật tạm thời (banding ĐMP) trước phẫu thuật sửa toàn bộ, thương tổn mạch vành phức tạp, hẹp và thiếu sản quai ĐMC, hẹp ĐRTP sau phẫu thuật, cân nặng của bệnh nhân lớn khi phẫu thuật triệt để (bệnh nhân phát hiện bệnh muộn) [30],[67],[109],[119],[120].

Những trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc có hẹp phổi được áp dụng các phương pháp phẫu thuật như REV, Nikaidoh có tỷ lệ sống sót lâu dài sau mổ dao động từ 80-85%. Mặc dù kết quả sớm sau phẫu thuật Rastelli đạt được tỷ lệ sống sót dao động quanh 90%, nhưng kết quả theo dõi lâu dài cho thấy chỉ có 55-60% các bệnh nhân sống sót sau theo dõi 10-15 năm với các nguyên nhân tử vong chủ yếu là đột tử, loạn nhịp và suy tim [94].

Kết quả phẫu thuật sửa chữa 2 tâm thất điều trị bệnh lý TPHĐR thể TLT biệt lập hiện tại khá khả quan với tỷ lệ tử vong dao động từ 10% đến 20% theo một số ít nghiên cứu, tuy nhiên khả năng áp dụng phẫu thuật này vẫn còn hết sức dè dặt do đặc thù thương tổn giải phẫu trong tim đa dạng và mức độ phức tạp của phẫu thuật sửa chữa hai thất trên từng trường hợp cụ thể [33],[34],[35],[36].

Tùy theo hướng xử trí tiên hành phẫu thuật một thất hay hai thất đối với nhóm bệnh phức tạp mà có sự chênh lệch về kết quả khác nhau. Đối với một số trung tâm, tỷ lệ sống còn sau phẫu thuật Fontan đối với những thể phức tạp của TPHĐR đạt được tới 100% trong theo dõi trung hạn [95]. Chính vì vậy, thái độ xử trí đối với những trường hợp TPHĐR có thương tổn phức tạp vẫn tiếp tục là vấn đề đang gây tranh luận, cần được theo dõi và đánh giá kết quả lâu dài sau phẫu thuật.

Các thương tổn chính trong tim phổi hợp trong phẫu thuật sửa toàn bộ

Trong các thương tổn phổi hợp với bệnh lý TPHĐR, thương tổn hẹp phổi chiếm tỷ lệ cao nhất, dao động từ 30-35% tổng số các bệnh nhân TPHĐR tùy theo từng nghiên cứu [16],[62],[73],[85]. Một vài nghiên cứu cũ cho thấy thương tổn hẹp phổi làm tăng thêm nguy cơ tử vong cho bệnh nhân TPHĐR, tuy nhiên kết quả từ những năm 2000 trở lại đây cho thấy thương tổn hẹp phổi không còn là yếu tố tiên lượng tử vong như trước [98],[99],[112].

Theo nghiên cứu của Belli và cộng sự, TPHĐR phối hợp với thông sần nhĩ thất toàn bộ, van nhĩ thất cuỡi ngựa, thiếu sần một buồng thất, bất thường van hai lá làm tăng nguy cơ tử vong sau phẫu thuật [35]. Vấn đề này có liên quan đến những kỹ thuật phức tạp nhằm tái tạo lại sinh lý tuần hoàn bình thường trong phẫu thuật sửa chữa hai thất khi so sánh với những phẫu thuật đơn giản hơn như phẫu thuật Fontan. Trong những nghiên cứu gần đây của Devaney và cộng sự, của Takeuchi và cộng sự, hoặc của Busquet và cộng sự cho thấy kết quả phẫu thuật đã được cải thiện rõ rệt với tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa chữa hai thất từ 80% trở lên [112],[116],[120].

1.5.2. Tỷ lệ mổ lại

Theo những nghiên cứu có thời gian theo dõi lâu dài nhất đối với bệnh nhân TPHĐR sau phẫu thuật, tỷ lệ mổ lại dao động từ 11.4% đến 51% trong theo dõi 10 năm và 20 năm sau phẫu thuật [20],[61],[118],[119]. Chỉ định mổ lại bao gồm các vấn đề về hẹp ĐRTP, hẹp đường ra thất trái, TLT tồn lưu, hở phổi, thay lại ống van nhân tạo [120],[121],[122],[123]. Theo nghiên cứu của bệnh viện hoàng gia trẻ em Melbourne, trong theo dõi 10 năm sau phẫu thuật, tỷ lệ mổ lại là 35% (25/144 bệnh nhân), trong đó nguyên nhân mổ lại bao gồm thay/sửa van nhĩ thất (7 trường hợp), vá TLT tồn lưu (7 trường hợp), thay thế ống van nhân tạo (5 trường hợp), hẹp đường ra thất trái (4 trường hợp), hẹp ĐRTP (3 trường hợp), tái hẹp eo động mạch chủ (2 trường hợp), viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn (1 trường hợp) [124]. Một nghiên cứu tương tự từ bệnh viện trẻ em Toronto cũng cho thấy tỷ lệ mổ lại là 37% trong theo dõi trung bình 15 năm với nguyên nhân can thiệp chính là hẹp đường ra các tâm thất sau mổ [61]. Trong nghiên cứu của bệnh viện trẻ em Thụy Sĩ, tỷ lệ mổ lại chiếm tới 42% tổng số bệnh nhân trong đó số lượng bệnh nhân mổ lại vì TLT tồn lưu chiếm tỷ lệ rất cao tới 23% tổng số các bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ. Cũng theo nghiên cứu này, tỷ lệ bệnh nhân không cần can thiệp mổ lại sau 10 năm theo dõi là 51% và sau 20 năm theo dõi là 31% [118].

1.5.3. Các biến chứng sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR

Ngoài các biến chứng thông thường sau phẫu thuật tim như chảy máu, nhiễm trùng, hội chứng cung lượng tim thấp, suy thận . . . thì một trong những biến chứng hay gặp sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR là tổn thương đường dẫn truyền phải đặt máy tạo nhịp. Tùy theo từng nghiên cứu mà tỷ lệ bệnh nhân phải đặt máy tạo nhịp tim sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR dao động từ 1.7-6.9% [20],[21],[61],[73],[114],[125].

Đột tử là một trong những biến chứng nghiêm trọng đã được ghi nhận sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR. Theo nghiên cứu của bệnh viện Mayo, đột tử sau phẫu thuật sửa toàn bộ chiếm tỷ lệ tới 73% các trường hợp tử vong muộn sau phẫu thuật. Các yếu tố nguy cơ tiên lượng đột tử bao gồm tuổi phẫu thuật muộn, loạn nhịp thất xuất hiện trong và sau mổ và tổn thương đường dẫn truyền cần đặt máy tạo nhịp sau mổ [126].

Phát triển tinh thần và vận động sau phẫu thuật tim bẩm sinh là mối quan tâm đáng kể của các nghiên cứu hiện nay. Vấn đề này có lẽ liên quan chủ yếu tới việc sử dụng máy tim phổi nhân tạo và các chế độ chạy máy tim phổi nhân tạo. Các bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR cũng không nằm ngoài sự liên quan này. Việc theo dõi và nghiên cứu lâu dài về sự phát triển tinh thần, vận động và phát triển trí tuệ sau phẫu thuật là hoàn toàn cần thiết [127].

Chương 2

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng

Các bệnh nhân đã được chẩn đoán xác định là TPHĐR và được phẫu thuật sửa toàn bộ tại Bệnh viện Nhi Trung Ương, Hà Nội với cùng kíp phẫu thuật.

Thời gian nghiên cứu: Từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012.

Thời gian theo dõi sau phẫu thuật: 1 năm

2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân nghiên cứu

- Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán xác định là TPHĐR sau phẫu thuật sửa toàn bộ với cùng một kíp phẫu thuật.

- Không phân biệt tuổi, giới, thể giải phẫu, thương tổn phối hợp, phẫu thuật sửa toàn bộ một thì hoặc hai thì.

- Hồ sơ bệnh án đầy đủ, đáp ứng các yêu cầu của nghiên cứu

2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ

- Các bệnh nhân được chẩn đoán trước mổ là TPHĐR, nhưng trong mổ là thương tổn khác.

- Các bệnh nhân chẩn đoán trong mổ là TPHĐR nhưng có thương tổn quá phức tạp, có nguy cơ tử vong sau phẫu thuật sửa toàn bộ cao, nên được tiến hành phẫu thuật theo phẫu thuật Fontan.

- Các bệnh nhân TPHĐR không mổ.

- Hồ sơ bệnh án không đáp ứng đầy đủ các yêu cầu nghiên cứu.

2.2. Phương pháp nghiên cứu

2.2.1. *Thiết kế nghiên cứu*: Phương pháp mô tả tiền cứu

2.2.2. *Cỡ mẫu*

- Tính cỡ mẫu: Chúng tôi áp dụng công thức tính cỡ mẫu cho một nghiên cứu tiền cứu mô tả ở khoảng tin cậy 95% như sau:

$$n = \frac{z^2 p(1-p)}{d^2} = \frac{1.96^2 p(1-p)}{d^2}$$

Trong đó: n là cỡ mẫu nghiên cứu
 z là hệ số của độ lệch chuẩn
 p là tỷ lệ bệnh nhân sống sót trong các nghiên cứu trước, theo quan sát của chúng tôi, giá trị của p vào khoảng 0,85
 d là sai số cho phép của tỷ lệ p, trong nghiên cứu này d = 0,1

Thay vào công thức, ta có cỡ mẫu tối thiểu cần có của nghiên cứu là 49 đối tượng.

2.2.3. Các bước tiến hành nghiên cứu

- Bệnh nhân TPHĐR được chẩn đoán bằng siêu âm tim với ít nhất 2 lần siêu âm của hai bác sĩ khác nhau, một số trường hợp cần đánh giá áp lực ĐMP, đánh giá hình thái chi tiết của hệ mạch phổi, hoặc nghi ngờ có các tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi lớn được chỉ định thông tim chẩn đoán.

- Chỉ định phẫu thuật sửa toàn bộ được đưa ra sau khi tiến hành hội chẩn giữa nội khoa, ngoại khoa, gây mê - chạy máy và hồi sức. Chỉ định phẫu thuật sửa toàn bộ đã được nêu cụ thể trong phần 1.4.

- Tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ cho các bệnh nhân TPHĐR theo phương pháp phẫu thuật thích hợp nhất đối với từng trường hợp cụ thể. Sau khi có chẩn đoán xác định trong phẫu thuật, các đối tượng phù hợp với tiêu chuẩn của nghiên cứu được chọn lựa.

- Bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ được hồi sức, các dữ liệu cần thiết cho nghiên cứu trong quá trình hồi sức cũng như các biến chứng và cách xử trí đều được ghi nhận.

- Bệnh nhân sau khi rời khỏi hồi sức được tiếp tục điều trị nội khoa và được xuất viện khi toàn trạng ổn định.

- Các bệnh nhân tới khám kiểm tra theo quy định của bệnh viện. Kết quả kiểm tra của các lần khám lại được ghi nhận, thông số của lần kiểm tra cuối cùng là cơ sở chính đánh giá kết quả lâu dài sau phẫu thuật. Các tham số nghiên cứu từ hồ sơ bệnh án và kết quả khám lại được ghi nhận theo một biểu mẫu thống nhất.

2.3. Các tham số nghiên cứu

2.3.1. Các thông số lâm sàng và xét nghiệm

Bệnh nhân được tiến hành nghiên cứu tiến cứu theo một mẫu bệnh án nghiên cứu thống nhất với nội dung như sau:

2.3.1.1. Dịch tễ học

- Tuổi: Gồm tuổi trung bình và phân bố theo nhóm tuổi (< 1tháng tuổi, 1-6 tháng tuổi, 6-12 tháng tuổi, > 1tuổi)
- Giới: Nam - nữ
- Cân nặng (kg) và chỉ số khối cơ thể (m^2/kg)
- Dị tật bẩm sinh các cơ quan khác: Gồm các dị tật thấy rõ trên lâm sàng hoặc được xét nghiệm phát hiện (Hội chứng Di George, lỗ tiểu lệch thấp, cong vẹo cột sống, sút môi-hở hàm ếch, chậm phát triển trí tuệ và tinh thần-vận động . . .)

2.3.1.2. Đặc điểm bệnh nhân trước phẫu thuật sửa toàn bộ

Lâm sàng

- Triệu chứng cơ năng
 - Triệu chứng khởi phát: tím tái, khó thở, sốt, ho, ỉa chảy . . .
 - Tuổi xuất hiện triệu chứng
- Triệu chứng thực thể
 - Dấu hiệu suy hô hấp: Có - không
 - Nhịp thở
 - Các dấu hiệu của tình trạng suy hô hấp: rút lõm lồng ngực, cánh mũi phập phồng . . .

- Dấu hiệu tím: Được chia làm 4 mức độ dựa trên bão hòa ôxy qua da
 - 0: SpO₂ trên 90%
 - 1: SpO₂ từ 80%-90%
 - 2: SpO₂ từ 70%-80%
 - 3: SpO₂ dưới 70%
- Mức độ suy tim: Dựa theo phân độ suy tim của Ross [128]
 - Độ I: Không có triệu chứng
 - Độ II: Thở nhanh hoặc toát mồ hôi mức độ nhẹ khi ăn
 - Khó thở nhẹ khi gắng sức ở trẻ lớn
 - Độ III: Thở nhanh hoặc toát mồ hôi rõ rệt khi ăn
 - Khó thở rõ rệt khi gắng sức ở trẻ lớn
 - Thời gian ăn kéo dài kèm theo chậm phát triển cân nặng
 - Độ IV: Những triệu chứng như thở nhanh, rút lõm ngực, thở rên hoặc toát mồ hôi biểu hiện khi trẻ đang ngủ

Cận lâm sàng

Siêu âm tim

Máy siêu âm Doppler Philips được sử dụng trong chẩn đoán xác định bệnh lý TPHĐR và dựa trên các tiêu chí sau:

- Tương quan giữa các đại động mạch và lỗ TLT (mức độ lệch của ĐMC sang thất phải).
- Lỗ TLT: Đường kính, vị trí của lỗ TLT.
- Đường ra của các tâm thất: Có bị hẹp hay không, vị trí (đường ra, van, vòng van, thân, nhánh), chênh áp tối đa (mmHg).
- Các thương tổn tim mạch khác: Hẹp eo ĐMC, TLT phần cơ phối hợp, thông sàn nhĩ thất toàn bộ, tình trạng cuỡi ngựa của các van nhĩ thất lên vách liên thất . . .

- Đánh giá hình thái học và chức năng của tâm thất phải và tâm thất trái
- Mật liên tục giữa van hai lá - van ĐMC: Có - không

Thông tin chẩn đoán

- Những trường hợp có tình trạng tăng áp lực ĐMP: Chỉ số sức cản mạch phổi (đơn vị Wood), độ chênh áp lực phổi sau khi dùng thuốc giãn mạch (trước - sau khi dùng thuốc)

- Những trường hợp TPHĐR có kèm theo hẹp ĐRTP: Đánh giá tuần hoàn bàng hệ (số lượng), kích thước nhánh ĐMP (mm).

- Những trường hợp đã được tiến hành phẫu thuật tạm thời: Hoạt động của cầu nối chủ-phổi, kích thước các nhánh ĐMP . . .

Điện tâm đồ

- Nhịp tim: Nhịp xoang hoặc có rối loạn nhịp tim.

XQ tim phổi

- Tình trạng tưới máu phổi: tưới máu phổi kém - tăng tưới máu phổi
- Bóng tim: Nhỏ - to

Điều trị trước mổ

- Tỷ lệ bệnh nhân thở máy trước phẫu thuật sửa toàn bộ
- Tỷ lệ bệnh nhân phẫu thuật tạm thời trước phẫu thuật sửa toàn bộ

Chẩn đoán xác định

2.3.2. Các thông số phẫu thuật và theo dõi sau phẫu thuật

2.3.2.1. Nghiên cứu trong quá trình phẫu thuật

Kỹ thuật mổ

Tùy theo từng thể giải phẫu và thương tổn trong tim phổi hợp mà từng trường hợp cụ thể sẽ được lựa chọn kỹ thuật mổ khác nhau. Nguyên tắc phẫu thuật được mô tả chi tiết trong phần 1.4.

- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMC (mô tả chi tiết trong phần 1.4.1).

- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMP phối hợp với phẫu thuật chuyển gốc động mạch (mô tả chi tiết trong phần 1.4.2.1).

- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMC, kèm theo phẫu thuật mở rộng ĐRTP (mô tả chi tiết trong phần 1.4.3).

- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái lên ĐMC kèm theo chuyển vị trí của ĐMP và mở rộng ĐRTP (mô tả chi tiết trong phần 1.4.2.2)

Các biến số trong mổ

- Thời gian chạy máy
- Thời gian cấp ĐMC
- Thời gian phẫu thuật
- Thời gian ngừng tuần hoàn/tươi máu não chọn lọc
- Nhiệt độ thực quản thấp nhất trong mổ ($^{\circ}\text{C}$)
- Nhiệt độ hậu môn thấp nhất trong mổ ($^{\circ}\text{C}$)
- Độ hòa loãng máu trong mổ: Hematocrit thấp nhất trong phẫu thuật (%)
- Nhận xét các thương tổn trong mổ:
 - + Vị trí của lỗ TLT: 4 vị trí (dưới van chủ, dưới van phổi, dưới hai van, biệt lập)
 - + Kích thước của lỗ TLT: so với đường kính của vòng van ĐMC, đo bằng kích thước của que nong Hegar. Lỗ TLT được coi là hạn chế khi đường kính lỗ thông nhỏ hơn 4/5 đường kính vòng van ĐMC.
 - + Tương quan giữa các đại động mạch: 3 tương quan (bình thường, song song, trước sau)
 - Tương quan bình thường: ĐCM nằm bên phải và lệch ra phía sau so với ĐMP
 - Tương quan song song: ĐMC và ĐMP nằm song song trên mặt phẳng đứng ngang
 - Tương quan trước sau: ĐMC nằm phía trước, lệch nhẹ sang bên phải hoặc bên trái so với ĐMP

- + Đường ra thất phải và đường ra thất trái tương ứng (hẹp hay không hẹp)
- + Có cần mở rộng lỗ TLT hay không
- + Các bất thường của van ba lá và van hai lá (dây chằng bám bất thường, van cuỡi ngựa lên VLT)
- + Giải phẫu của ĐMV (phân loại Leiden) [17]

Theo phân loại của Leiden, với giả định có một người đứng tại xoang không vành của ĐMC quay mặt về phía ĐMP, xoang Valsava bên phải của người đó được đánh số 1, xoang Valsava bên trái được đánh số 2, động mạch liên thất trước được ký hiệu là AD, động mạch mũ được ký hiệu là Cx, động mạch vành phải được ký hiệu là R.

Phân loại của Leiden bao gồm các thể sau: (1AD, Cx; 2R), (1AD; 2R, Cx), (2R, AD, Cx), (1R; 2AD, Cx), (1R, AD; 2Cx), (2R; 2AD, Cx), (1AD, Cx; 2R), (1AD; 2R; 2Cx).

- + Mức độ quá phát của vách nón (có - không)
- Các phương pháp phẫu thuật chính được áp dụng
 - + Làm đường hầm đơn thuần
 - + Làm đường hầm + chuyển gốc động mạch
 - + Làm đường hầm + mở rộng ĐRTP
 - + Phẫu thuật khác: phẫu thuật Lecompte cải tiến, phẫu thuật Nikaidoh
- Cách xử trí các thương tổn phối hợp: Thông liên nhĩ, cầu nối chủ - phổi, mở rộng lỗ TLT, banding ĐMP, ống động mạch, ĐMV bất thường . . .
- Các biến chứng trong phẫu thuật (chảy máu, suy tim, block nhĩ-thất ...)
- Đặt thảm phân phức mạc trong mổ: Trong những trường hợp có nguy cơ suy thận hoặc cung lượng tim thấp sau mổ (cân nặng thấp, thời gian chạy máy và thời gian cấp chủ kéo dài, thương tổn chuyển gốc, thiểu niệu hoặc vô niệu trong phẫu thuật . . .).

- Cần dùng các thuốc trợ tim (Dopamine, Adrenaline, Dobutamine, Milrinone, Ilomedine) khi ngừng máy tim phổi nhân tạo.

2.3.2.2. *Nghiên cứu sau phẫu thuật*

Biến chứng sau phẫu thuật

- Chảy máu sau phẫu thuật và chỉ định mổ lại: Số lượng máu chảy qua dẫn lưu trên 10ml/kg trong giờ đầu tiên hoặc trên 5ml/kg trong 3 giờ đầu sau phẫu thuật nếu không có rối loạn đông máu, hoặc chảy máu > 100ml/giờ nếu có rối loạn đông máu kèm theo [129].

- Rối loạn nhịp: Ghi nhận trên điện tâm đồ các loạn nhịp như nhịp nhanh bộ não (JET), ngoại tâm thu thất, nhịp nhanh thất, rung thất, bloc nhĩ thất.

- Hội chứng cung lượng tim thấp: Khi cung lượng tim < 2 lít/phút/m² diện tích cơ thể, với các biểu hiện lâm sàng như mạch nhanh, huyết áp tụt mặc dù đã bù đủ thể tích tuần hoàn, thiếu niệu hoặc vô niệu, toan chuyển hóa máu (pH<7,3), cần dùng các thuốc trợ tim và vận mạch [130].

- Suy thận cấp sau phẫu thuật: Thiếu niệu < 0.5ml nước tiểu/kg/giờ kéo dài trên 4 giờ, vô niệu trên 2 giờ hoặc creatinine máu > 75 μmol/l mặc dù sử dụng thuốc lợi niệu mạnh hoặc sử dụng thuốc tăng co bóp cơ tim hoặc phối hợp cả hai loại [130].

- Tràn dịch màng ngoài tim

- Tràn dịch và tràn khí màng phổi

- Liệt cơ hoành cần gấp nếp cơ hoành: Soi trên màn huỳnh quang tăng sáng thấy cơ hoành không di động theo nhịp tự thở, trên lâm sàng có dấu hiệu suy hô hấp, không cai được máy thở.

- Nhiễm trùng xương ức cần mổ lại.

- Rối loạn tri giác: bao gồm các rối loạn như co giật cục bộ hoặc toàn thể, liệt hoặc yếu nửa người.

- Nhiễm trùng hô hấp.

Hồi sức sau mổ

- Các chỉ số sinh tồn bao gồm: Mạch, huyết áp, áp lực tĩnh mạch trung ương, nhiệt độ, bài niệu, tình trạng tưới máu ngoại vi, cân bằng dịch ra - vào trong những ngày đầu sau phẫu thuật. . .

- Thời gian thở máy (giờ).

- Ghi nhận các thuốc vận mạch (Dopamine, Adrenaline, Dobutamine, No-Adrenaline), giãn mạch (Milrinone, Ilomedine) cần dùng trong hồi sức.

- Chỉ số lactat trong xét nghiệm khí máu sau phẫu thuật (< 3, 3-5, 5-10, >10)

- Các can thiệp sau phẫu thuật như đóng xương ức, thăm phân phúc mạc, đặt máy tạo nhịp tạm thời hoặc vĩnh viễn được ghi nhận.

- Số lượng kháng sinh cần dùng trong giai đoạn hậu phẫu (kháng sinh điều trị).

- Thời gian nằm viện (ngày).

- Tử vong: nguyên nhân (suy tim, nhiễm trùng, suy thận . . .)

- Siêu âm tim đánh giá sau kết quả phẫu thuật bao gồm các chỉ số: TLT tồn lưu (trên và dưới 3mm), chênh áp qua ĐRTP và ĐRTT (mmHg), kích thước các nhánh ĐMP, chức năng tim, hở van nhĩ thất (từ 1/4 đến 4/4), hở van ĐMP hoặc van ĐMC (từ 1/4 đến 4/4)

2.3.2.3. Theo dõi định kỳ sau phẫu thuật

- Các bệnh nhân được tái khám theo quy định của bệnh viện và tùy thuộc điều kiện hoàn cảnh của từng gia đình. Kết quả kiểm tra lần cuối cùng được ghi nhận.

- Khám đánh giá tình trạng phát triển thể chất: cân nặng (kg)

- Khám đánh giá phát hiện tình trạng suy tim trên lâm sàng theo Ross

○ Độ I: Không có triệu chứng

- Độ II: Thở nhanh hoặc toát mồ hôi mức độ nhẹ khi ăn
Khó thở nhẹ khi gắng sức ở trẻ lớn
- Độ III: Thở nhanh hoặc toát mồ hôi rõ rệt khi ăn
Khó thở rõ rệt khi gắng sức ở trẻ lớn.
Thời gian ăn kéo dài kèm theo chậm phát triển cân nặng.
- Độ IV: Những triệu chứng như thở nhanh, rút lõm ngực, thở rên hoặc toát mồ hôi biểu hiện khi trẻ đang ngủ.
 - Mồ hôi: Nguyên nhân, thời gian (từ lần phẫu thuật sửa toàn bộ đến khi mồ hôi)
 - Tử vong: Nguyên nhân, thời gian (từ khi phẫu thuật sửa toàn bộ đến khi tử vong).
 - Chụp Xquang tim phổi: Đánh giá bóng tim to (chỉ số tim ngực > 65%), hình ảnh viêm phổi.
 - Điện tâm đồ phát hiện và đánh giá các rối loạn nhịp tim sau phẫu thuật
 - Siêu âm tim đánh giá: TLT tồn lưu (trên và dưới 3mm), chênh áp qua ĐRTP và ĐRTT (mmHg), kích thước các nhánh ĐMP, hở van nhĩ thất (từ 1/4 đến 4/4), hở van ĐMP hoặc van ĐMC (từ 1/4 đến 4/4), chức năng tim và hình thái vận động các buồng tim.

2.4. Phân tích và xử lý số liệu

Các biến liên tục được kiểm định theo quy luật chuẩn. Các biến số tuân theo quy luật chuẩn sẽ được biểu thị theo trị số trung bình và độ lệch chuẩn, các biến số liên tục không tuân theo quy luật chuẩn được trình bày dưới dạng trung vị và khoảng tứ phân vị. Các biến phân nhóm và nhị phân sẽ được biểu thị theo tỷ lệ phần trăm.

Để so sánh giữa hai nhóm sống và tử vong, Student-t test được sử dụng để so sánh hai biến số liên tục tuân theo quy luật chuẩn, Wilcoxon ranks sum

test được dùng để so sánh hai biến liên tục không tuân theo quy luật chuẩn. Khi bình phương được sử dụng để so sánh các biến phân nhóm và nhị phân.

Đánh giá kết quả của phẫu thuật điều trị bao gồm 2 biến số chính là tỷ lệ sống sót sớm sau phẫu thuật và tỷ lệ phải tiến hành mổ lại. Nhằm xác định yếu tố nguy cơ đối với tử vong sớm sau phẫu thuật và khả năng phải tiến hành mổ lại, phân tích đơn biến sử dụng Fisher test được áp dụng dành cho mỗi biến. Những biến nào có giá trị $p \leq 0.2$ được coi là có ảnh hưởng và được tiến hành áp dụng phân tích đa biến hồi quy tuyến tính. Những biến được coi là có ý nghĩa thống kê khi tiến hành phân tích đa biến có giá trị $p \leq 0.05$.

Tất cả các dữ liệu thu thập được lưu trữ và phân tích bằng phần mềm thống kê SPSS16.0.

2.5. Đạo đức nghiên cứu

Nghiên cứu được tiến hành với sự chấp thuận của Hội đồng y đức bệnh viện, gia đình bệnh nhân tham gia nghiên cứu được thông báo và giải thích về tình trạng bệnh và mức độ bệnh, các giải pháp và lựa chọn cho bệnh nhân, được tư vấn về tiên lượng và khả năng điều trị và được ký giấy cam đoan trước khi tiến hành phẫu thuật.

Chương 3

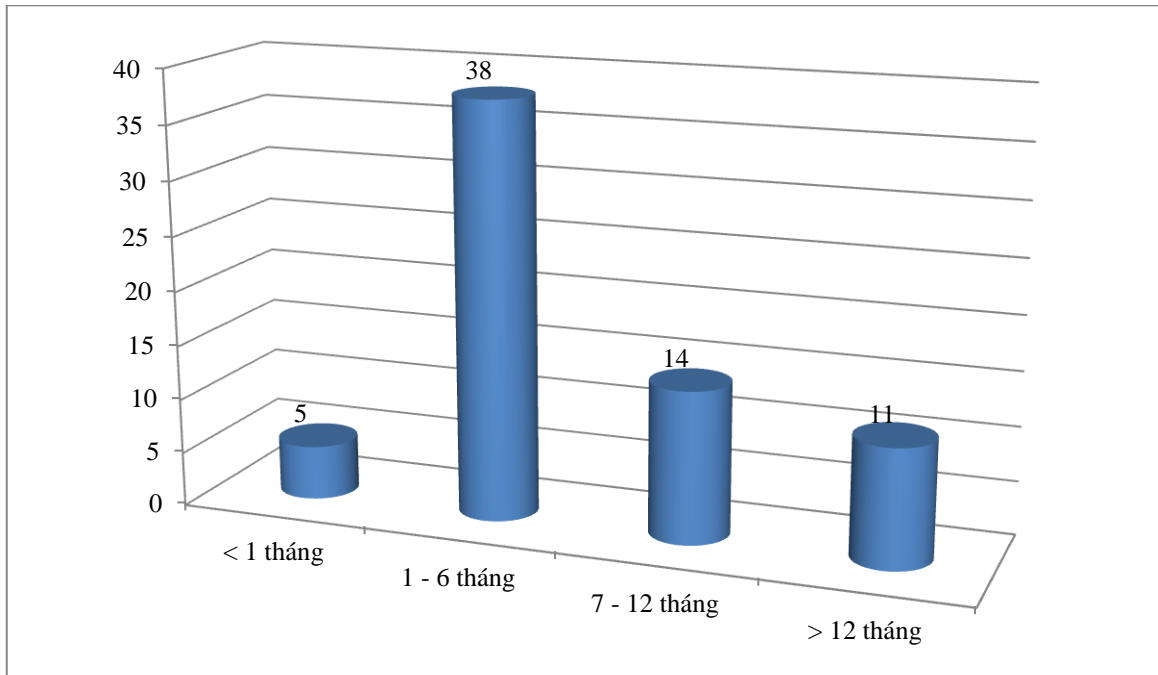
KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Trong thời gian từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012, chúng tôi thu được 68 bệnh nhân đủ tiêu chuẩn nghiên cứu với các đặc điểm như sau:

3.1. Đặc điểm giải phẫu lâm sàng của bệnh nhân TPHDR

3.1.1. Đặc điểm dịch tễ học

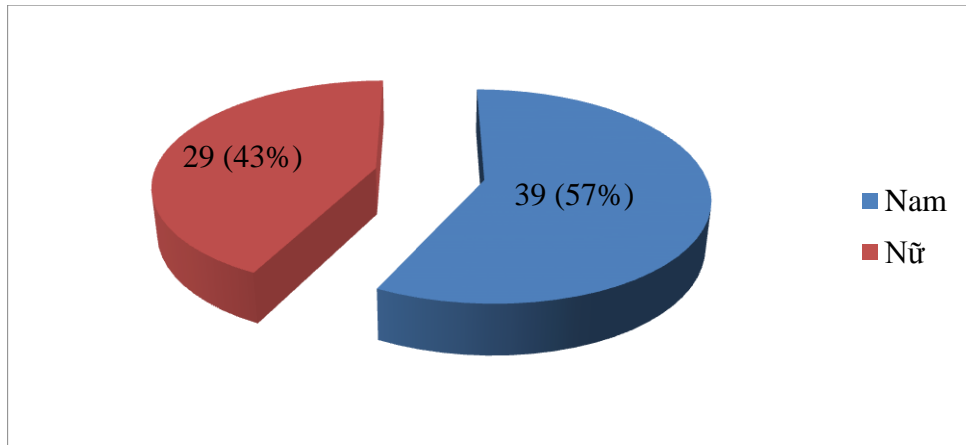
3.1.1.1. Tuổi



Biểu đồ 3.1: Phân bố đối tượng theo nhóm tuổi

Độ tuổi phẫu thuật dao động từ sơ sinh đến 6 tuổi, trung bình là $8,4 \pm 11,5$ tháng, trong đó nhóm độ tuổi từ 1-6 tháng tuổi chiếm tỷ lệ cao nhất: 55,9%.

3.1.1.2. Giới



Biểu đồ 3.2: Tần số phân bố theo giới tính

Tổng số 68 bệnh nhân trong đó có 39 bệnh nhân nam chiếm tỷ lệ 57,4% và 29 bệnh nhân nữ chiếm tỷ lệ 42,6%.

3.1.1.3. Cân nặng và diện tích cơ thể:

Bảng 3.1: Phân bố đối tượng theo nhóm cân nặng và diện tích da

Cân nặng và diện tích da	Số bệnh nhân	n = 68	Tỷ lệ %
Cân nặng (Kg)	< 2,5	1	1,5
	2,5 – 3	1	1,5
	3,1 – 5	27	39,7
	5 – 10	36	52,9
	> 10kg	3	4,4
Diện tích da (m ²)	< 0,3	36	52,9
	0,3 – 0,4	20	29,4
	0,4 – 0,5	9	13,2
	> 0,5	3	4,4

Bệnh nhân có trọng lượng cơ thể thấp nhất là 2,4kg, bệnh nhân có trọng lượng cơ thể lớn nhất là 12,5kg, cân nặng trung bình là $5,8 \pm 2,3$ kg,

Diện tích cơ thể bé nhất là $0,18\text{m}^2$, lớn nhất là $0,59\text{m}^2$, trung bình là $0,32 \pm 0,09 \text{m}^2$. Nhóm bệnh nhân có diện tích cơ thể từ $0,4\text{m}^2$ trở xuống chiếm tỷ lệ 82,3%.

3.1.1.4. Dị tật bẩm sinh các cơ quan khác

Bảng 3.2: Phân bố theo các dị tật bẩm sinh ngoài tim

Số bệnh nhân	n = 13	Tỷ lệ % (n=68)
Dị tật bẩm sinh ngoài tim		
Di Geoge	5	7,4
Sút môi	2	2,9
Tim bên P, đảo ngược phủ tạng	2	2,9
Giãn đài bở thận	1	1,5
Dị tật hậu môn trực tràng	1	1,5
Cong vẹo cột sống	1	1,5
Dị tật tay, chân nhiều ngón	1	1,5
Nang phổi P	1	1,5
Khác (lún dương vật, chậm phát triển trí tuệ)	4	5,9
Tổng số	13	19,1

Có 13 bệnh nhân có bất thường bẩm sinh ngoài tim phối hợp, chiếm tỷ lệ 19,1%. Trong số đó có 5 bệnh nhân có hội chứng Di Goege, 2 trường hợp có tim bên phải kèm đảo ngược phủ tạng, 2 trường hợp sút môi-hở hàm ếch.

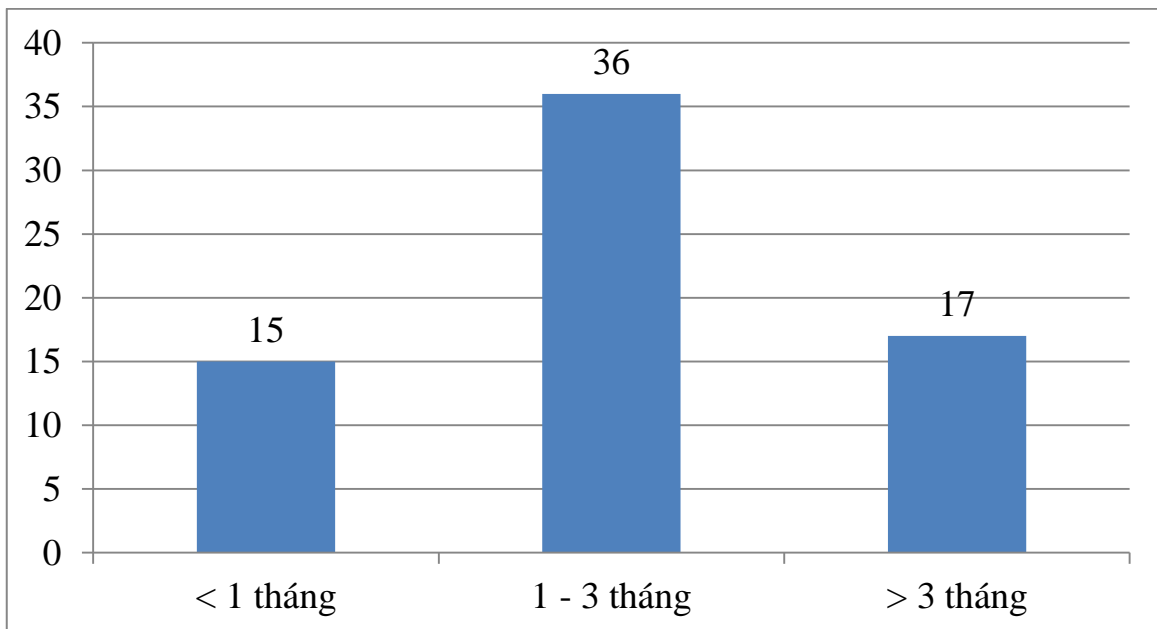
3.1.2. Triệu chứng lâm sàng

3.1.2.1. Triệu chứng cơ năng

Bảng 3.3: Triệu chứng khởi phát

Triệu chứng cơ năng	Số bệnh nhân	n = 68	Tỷ lệ %
Tím		29	42,6
Khó thở		31	45,6
Tím + Khó thở		6	8,8
Khác		2	2,9
Tổng		68	100

Phần lớn các bệnh nhân vào viện với những triệu chứng về hô hấp và tuần hoàn như tím, khó thở (97,1%), chỉ có 2 trường hợp vào viện với lý do khác là ỉa chảy và không hậu môn.



Biểu đồ 3.3: Tuổi xuất hiện triệu chứng đầu tiên

Tuổi xuất hiện triệu chứng lâm sàng đầu tiên thường dưới 3 tháng, chiếm tỷ lệ 75%.

3.1.2.2. Triệu chứng thực thể

Bảng 3.4: Phân bố dấu hiệu suy hô hấp theo thể bệnh

Chẩn đoán suy hô hấp		Mức độ			Tổng	p
		Không	Nhẹ	Nặng		
Chẩn đoán	Thể Fallot (1)	18 (90%)	2 (10%)	0	20 (100%)	P _{chung} = 0,000 P ₁₋₂ = 0,000 P ₁₋₃ = 0,000 P ₂₋₃ = 0,234
	Thể chuyên gốc (2)	2 (8,3%)	19 (79,2%)	3 (12,5%)	24 (100%)	
	Thể TLT (3)	3 (13,1%)	13 (56,5%)	7 (30,4%)	23 (100%)	
	Thể TLT biệt lập	1 (100%)	0	0	1 (100%)	
Tổng		24 (35,3%)	34 (50%)	10 (14,7%)	68 (100%)	

Trong tổng số 68 bệnh nhân, có 10 trường hợp (14,7%) nhập viện trong tình trạng suy hô hấp nặng, trong đó 8 trường hợp phải thở máy.

Bảng 3.5: Phân bố dấu hiệu tím theo thể bệnh

Chẩn đoán tím		Mức độ		Tổng	p
		Độ I-II	Độ III-IV		
Chẩn đoán	Thể Fallot (1)	1 (5%)	19 (95%)	20 (100%)	P _{chung} = 0,000 P ₁₋₂ = 0,708 P ₁₋₃ = 0,000 P ₂₋₃ = 0,000
	Thể chuyên gốc (2)	1 (4,2%)	23 (95,8%)	24 (100%)	
	Thể TLT (3)	16 (69,6%)	7 (30,4%)	23 (100%)	
	Thể TLT biệt lập	0	1 (100%)	1 (100%)	
Tổng		18 (26,5%)	50 (73,5%)	68 (100%)	

Có 50 bệnh nhân (73,5%) có biểu hiện tím rõ rệt (từ độ III trở lên) trên lâm sàng. Bão hòa ô xy mao mạch trên 90% có 19 trường hợp (27,9%) và dưới 70% có 9 trường hợp.

Bảng 3.6: Phân bố dấu hiệu suy tim theo thể bệnh

Thể bệnh		Mức độ suy tim (Ross cải tiến)		Tổng	p
		II	III-IV		
<i>Chẩn đoán</i>	Thể Fallot (1)	19 (95%)	1 (5%)	20 (100%)	$P_{\text{chung}} = 0,000$ $P_{1-2} = 0,000$ $P_{1-3} = 0,000$ $P_{2-3} = 0,234$
	Thể chuyên gốc (2)	3 (12,5%)	21 (87,5%)	24 (100%)	
	Thể TLT (3)	0	23 (100%)	23 (100%)	
	Thể TLT biệt lập	1 (100%)	0	1 (100%)	
Tổng		23 (33,8%)	45 (66,2%)	68 (100%)	

Tình trạng suy tim được phát hiện tất cả các bệnh nhân. Trong đó có số bệnh nhân có mức độ suy tim từ Ross III trở lên gặp ở 45 trường hợp, chiếm tỷ lệ 66,2%.

3.1.3. Đặc điểm cận lâm sàng chính

3.1.3.1. Hình ảnh trên phim chụp Xquang

Bảng 3.7: Hình ảnh chụp Xquang

Số bệnh nhân	n=68	Tỷ lệ %
Hình ảnh Xquang		
Bóng tim nhỏ+ Tưới máu phổi kém	24	35,3
Bóng tim to+ Tăng tưới máu phổi	44	64,7
Tổng	68	100

Có 24 bệnh nhân (35,3%) có hình ảnh Xquang tưới máu phổi kém và bóng tim nhỏ, 44 trường hợp còn lại có hình ảnh Xquang của suy tim sung huyết với bóng tim to và máu lên phổi nhiều.

3.1.3.2. Điện tâm đồ

Bảng 3.8: Tỷ lệ bệnh nhân có loạn nhịp trước mổ

Số bệnh nhân	n=68	Tỷ lệ %
Loạn nhịp		
Có	4	5,9
Không	64	94,1
Tổng	68	100

Tỷ lệ bệnh nhân loạn nhịp trước phẫu thuật là 5,9%, bao gồm bloc nhĩ thất cấp I, ngoại tâm thu thất và bloc nhánh phải.

3.1.3.3. Kết quả thông tim

Bảng 3.9: Bệnh nhân được thông tim trước phẫu thuật

Số bệnh nhân Thông tim	n=68	Tỷ lệ %
Không	48	70,6
Có	20	29,4
Tổng	68	100

Có 20 trường hợp bệnh nhân được thông tim chẩn đoán trước phẫu thuật, chiếm tỷ lệ 29,4%.

3.1.3.4. Thương tổn trên siêu âm tim:

Bảng 3.10: Vị trí lỗ TLT trên hình ảnh siêu âm tim

Vị trí lỗ thông	Siêu âm (1)		Trong mổ (2)	
	n	%	n	%
Dưới van ĐMC	35	51,5	37	54,4
Dưới van ĐMP	24	35,3	24	35,3
Dưới 2 van ĐM	8	11,8	6	8,8
TLT biệt lập	1	1,5	1	1,5
P_{1-2}	0,952			

Theo kết quả siêu âm trước mổ, phần lớn các bệnh nhân có lỗ TLT nằm dưới van ĐMC (51,5%) và dưới van ĐMP (35,3%). Kết quả kiểm tra trong mổ cho thấy không có sự khác biệt về vị trí lỗ TLT giữa siêu âm trước mổ và giải phẫu trong mổ.

Bảng 3.11: Kích thước lỗ TLT trên siêu âm tim

Kích thước lỗ thông	Siêu âm (1)		Trong mổ (2)	
	n	%	n	%
> 4/5 vòng van ĐMC	64	94,1	59	86,8
< 4/5 vòng van ĐMC	4	5,9	9	13,2
P_{1-2}	0,145			

Kiểm tra trong mổ cho thấy có 9 trường hợp (13,2%) có đường kính lỗ TLT nhỏ hơn 4/5 đường kính vòng van ĐMC cần phải tiến hành mở rộng lỗ TLT trong phẫu thuật.

Bảng 3.12: Vị trí hẹp trên đường ra các tâm thất

Vị trí hẹp đường ra		Siêu âm (1)		Trong mổ (2)	
		n	%	n	%
ĐRTTP	Van	19	27,9	16	23,5
	Vòng van	10	14,7	10	14,7
	Phễu	19	27,9	30	44,1
	Thân Nhánh	18	26,5	14	20,6
P_{1-2}		0,346			
ĐRTT	Dưới van	4	5,9	16	23,5
	Tại van	1	1,5	0	0
P_{1-2}		0,238			

Có tổng số 33 bệnh nhân có thương tổn hẹp ĐRTTP trong nhóm nghiên cứu, chiếm tỷ lệ 48,5%, trong đó vị trí hẹp tại phễu thất phải là hay gặp nhất, chiếm tỷ lệ 44,1%.

Có 16 trường hợp phát hiện hẹp ĐRTT trong phẫu thuật, chiếm tỷ lệ 23,5%. 9 trường hợp hẹp đường ra thất trái do lỗ TLT hạn chế, 3 trường hợp hẹp ĐRTT do dây chằng van 3 lá, 1 trường hợp có van nhĩ thất bên trái cưỡi ngựa lên vách liên thất và dây chằng van ba lá bám bất thường trên đường ra, 2 trường hợp do vách nón lệch hàng và 1 trường hợp do nang dịch trên ĐRTT.

Bảng 3.13: Chênh áp qua đường ra các tâm thất trước mổ

Chênh áp (mmHg)	Tối thiểu	Tối đa	Trung bình	Độ lệch chuẩn
Đ RTP	2,1	116	32,9	30,6
Đ RTT	2	26	4,6	3,2

Chênh áp trung bình qua Đ RTP của các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu là $32,9 \pm 30,6$ mmHg, trong đó chênh áp tối đa là 116mmHg. Chênh áp trung bình của Đ RTT là $4,6 \pm 3,2$ mmHg.

Bảng 3.14: Các thương tổn phối hợp trong siêu âm tim

Số bệnh nhân	n=68	Tỷ lệ %
Còn ống động mạch	20	29,4
Thông liên nhĩ	34	50
Hẹp eo ĐMC	11	16,2
TLT phân cơ	5	7,4
Hở van hai lá	3	4,4
Hở van ba lá	7	10,3
Tĩnh mạch chủ trên trái	10	14,7
Thiếu sản thất phải	2	2,9
Bất thường trở về tĩnh mạch hệ thống	1	1,5
Khác	19	27,9

Trong nghiên cứu có 19 trường hợp có thương tổn khác trong tim phối hợp bao gồm 16 trường hợp hẹp Đ RTT đã nêu trên, 2 trường hợp tiểu nhĩ phải và một phần nhĩ phải nằm bên trái, 1 trường hợp hẹp van hai lá và nhĩ trái hai buồng.

3.1.4. Điều trị trước mổ

3.1.4.1. Thở máy trước phẫu thuật sửa toàn bộ

Có 8 bệnh nhân phải thở máy trước khi tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ (11,8%), trong đó thời gian thở máy dài nhất là 25 ngày, trung bình là $10,4 \pm 9,4$ ngày.

3.1.4.2. Phẫu thuật tạm thời

Có 3 bệnh nhân (4,4%) được phẫu thuật tạm thời sửa chữa hẹp eo ĐMC trước phẫu thuật sửa toàn bộ.

3.1.5. Chẩn đoán xác định

Bảng 3.15: Chẩn đoán xác định

Chẩn đoán	Số bệnh nhân n=68	Tỷ lệ %
Thở Fallot	20	29,4
Thở chuyển góc	24	35,3
Thở TLT	23	33,8
Thở TLT biệt lập	1	1,5
Tổng	68	100

Tỷ lệ bệnh nhân giữa 3 thể Fallot, chuyển góc và TLT trong nghiên cứu của chúng tôi là tương đương nhau. Có 1 trường hợp duy nhất được chẩn đoán TPHĐR thể TLT biệt lập.

3.2. Kết quả phẫu thuật

3.2.1. Kết quả trong phẫu thuật

Bảng 3.16: Tương quan giữa hai đại động mạch trong mổ

Tương quan động mạch	Số bệnh nhân		
	n=68	Tỷ lệ %	% cộng dồn
Bình thường	34	50	50
Song song	23	33,8	83,8
Trước sau	11	16,2	100
Tổng	68	100	

Nhóm bệnh nhân TPHĐR có tương quan hai đại động mạch bình thường chiếm tỷ lệ 50% trong nhóm nghiên cứu.

Bảng 3.17: Giải phẫu ĐMV của nhóm chuyển gốc động mạch trong mổ

Giải phẫu ĐMV trong mổ	Số bệnh nhân	
	n = 24	Tỷ lệ %
1L Cx-2R	10	41,7
1L-2R Cx	5	20,8
2R L Cx	3	12,5
1L Cx R	4	16,7
1LR-2Cx	2	8,4
ĐMV nằm trong thành ĐMC	1	4,2
Tổng	24	100

Trong 44 trường hợp còn lại, tỷ lệ bất thường ĐMV lần lượt gặp ở từng nhóm là 20% (4/20 trường hợp) ở nhóm TPHĐR thể Fallot và 13% (3/23 trường hợp) ở nhóm TPHĐR thể TLT.

Bảng 3.18: Thời gian phẫu thuật trung bình theo từng thể giải phẫu

Chẩn đoán	Số bệnh nhân	Thời gian trung bình	Độ lệch chuẩn	Tối thiểu	Tối đa	p
Fallot	20	257,5	97,5	150	540	0,000
Chuyển gốc	24	441,7	140,1	240	720	
TLT	23	200	46,4	120	300	
Khác	1	630	0	630	630	
Tổng	68	308,5	151,1	120	720	

Kết quả nghiên cứu cho thấy thời gian phẫu thuật của nhóm bệnh nhân thể chuyển gốc dài hơn rõ rệt có ý nghĩa thống kê so với hai nhóm bệnh nhân thể TLT và thể Fallot. Bệnh nhân thể chuyển gốc có cân nặng và thương tổn phức tạp nên thời gian phẫu thuật dài hơn so với hai thể TLT và thể Fallot.

Bảng 3.19: Thời gian chạy máy trung bình theo từng thể giải phẫu

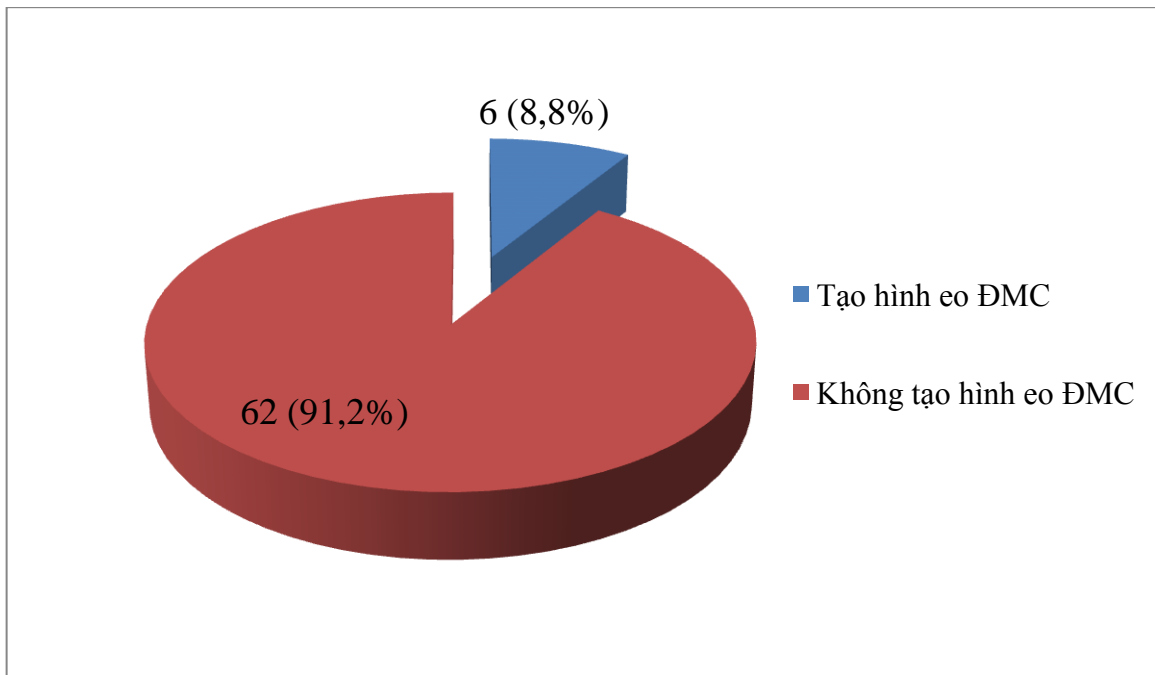
Chẩn đoán	Số bệnh nhân	Thời gian trung bình	Độ lệch chuẩn	Tối thiểu	Tối đa	p
Fallot	20	150,1	66,3	88	400	0,000
Chuyển gốc	24	313,1	127,1	132	706	
TLT	23	119	33,8	65	206	
Khác	1	500	0	500	500	
Tổng	68	202,2	126,8	65	706	

Thời gian chạy máy trung bình trong nghiên cứu là $202,2 \pm 126,8$ phút, trong đó thời gian chạy máy của nhóm bệnh nhân thể chuyển gốc dài hơn có ý nghĩa thống kê so với hai nhóm bệnh nhân thể TLT và thể Fallot. Thời gian sửa chữa các thương tổn giải phẫu trong tim đối với nhóm chuyển gốc kéo dài hơn, đồng thời thời gian chạy máy hỗ trợ khi tim bệnh nhân đập trở lại của nhóm chuyển gốc cũng cần kéo dài hơn nhằm giúp cơ tim hồi phục tốt hơn sau thời gian thiếu máu kéo dài.

Bảng 3.20: Thời gian cặp ĐMC trung bình theo từng thể giải phẫu

Chẩn đoán	Số bệnh nhân	Thời gian trung bình	Độ lệch chuẩn	Tối thiểu	Tối đa	p
Fallot	20	103,7	27,4	57	167	0,000
Chuyển gốc	24	185,9	42,3	98	279	
TLT	23	75	21,6	37	110	
Khác	1	257	0	257	257	
Tổng	68	125,3	59,7	37	279	

Tương tự thời gian phẫu thuật và thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo, thời gian cặp ĐMC của nhóm bệnh nhân thể chuyển gốc cũng kéo dài hơn có ý nghĩa khi so sánh với hai nhóm TLT và Fallot.

**Biểu đồ 3.4: Tỷ lệ bệnh nhân tưới máu não chọn lọc**

Có 6 bệnh nhân TPHĐR có thương tổn hẹp eo ĐMC phối hợp được tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ 1 thì. Thời gian tưới máu não chọn lọc trung bình ở các bệnh nhân này là $43,5 \pm 19,1$ phút, ngắn nhất là 17 phút, dài nhất là 65 phút.

Bảng 3.21: Mức hạ thân nhiệt và Hematocrit trung bình trong phẫu thuật

	Tối thiểu	Tối đa	Trung bình	Độ lệch chuẩn
Nhiệt độ thực quản ($^{\circ}\text{C}$)	19,8	32,5	28,7	2,8
Nhiệt độ hậu môn ($^{\circ}\text{C}$)	22	33,2	29,2	2,5
HCT chạy máy (%)	23	33	29,6	2,4

Nhiệt độ thực quản thấp nhất trung bình là $28,7 \pm 2,8$ ($^{\circ}\text{C}$), và nhiệt độ hậu môn trung bình thấp nhất là $29,2 \pm 2,5$ ($^{\circ}\text{C}$).

Hematocrit trong chạy máy tim phổi nhân tạo được duy trì trung bình ở mức $29,6 \pm 2,4$ (%).

Bảng 3.22: Xử trí thương tổn chính trong phẫu thuật

Phương pháp sửa chữa thương tổn chính	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
	n = 68	
Làm đường hầm đơn thuần	23	33,8
Làm đường hầm + chuyển gốc động mạch	22	32,4
Làm đường hầm + mở rộng ĐRTP	20	29,4
Kỹ thuật khác	3	4,4

23 trường hợp TPHĐR thể TLT được áp dụng kỹ thuật làm đường hầm đơn thuần từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMC. Trong số 24 trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc, có 22 trường hợp không có thương tổn hẹp phổi được tiến hành phẫu thuật chuyển gốc phổi hợp với phẫu thuật tạo đường hầm trong thất, 2 trường hợp có thương tổn hẹp phổi được phẫu thuật sửa toàn bộ theo phương pháp của Lecompte cải tiến. Các bệnh nhân TPHĐR thể Fallot được sửa chữa toàn bộ theo phương pháp tạo đường hầm trong thất kèm theo mở rộng ĐRTP. Bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập có kèm theo hẹp phổi được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ theo kỹ thuật Nikaidoh.

Bảng 3.23: Các kỹ thuật khác phối hợp với phẫu thuật sửa toàn bộ

Các kỹ thuật	Số bệnh nhân	n = 68	Tỷ lệ %
Sửa van 3 lá		54	79,4
Khoét bỏ vách nón phì đại		50	73,5
Thắt-Cắt khâu ống động mạch		49	72,1
Đóng một phần lỗ bầu dục		28	41,2
Đặt thảm phân phức mạc trong mổ		25	36,8
Vá lỗ thông liên nhĩ		23	33,8
Đề hở xương ức		17	25
Mở rộng lỗ TLT		9	13,2
Tạo hình eo ĐMC 1 thì		6	8,8
Vá lỗ TLT phần cơ		5	7,4
Sửa van 2 lá		3	4,4
Khác		6	8,8

Có 3 trường hợp (4,4%) có hở van 2 lá do sa dây chằng lá trước van hai lá được sửa chữa cùng với phẫu thuật sửa toàn bộ. 50 bệnh nhân được khoét bỏ vách nón phì đại trong mổ, chiếm tỷ lệ 73,5%. Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán trước mổ có TLT phần cơ đều được tiến hành phẫu thuật vá lỗ TLT phần cơ phối hợp với phẫu thuật sửa toàn bộ. Phẫu thuật sửa toàn bộ bao gồm sửa chữa các thương tổn trong tim kèm theo tạo hình quai và eo ĐMC trong 1 thì được chúng tôi áp dụng cho 6 bệnh nhân, 17 trường hợp cần đề hở xương ức sau phẫu thuật (25%). Những thương tổn phối hợp khác được xử trí bao gồm 4 trường hợp tách dây chằng van ba lá bám bất thường trên ĐRTT sau đó đính lại trên miếng và TLT, 1 trường hợp cắt bỏ nang dịch trên ĐRTT và 1 trường hợp chuyển tĩnh mạch chủ dưới sang nhĩ phải.

3.2.2. Kết quả sau phẫu thuật:

Bảng 3.24: Tỷ lệ bệnh nhân sống sót ngay sau phẫu thuật

Số bệnh nhân		
Tình trạng sống sau mổ	n = 68	Tỷ lệ %
Sống	57	83,8
Tử vong	4	5,9
Nặng	7	10,3
Tổng	68	100

Có 4 bệnh nhân tử vong ngay sau phẫu thuật (trong vòng 24h đầu), 7 trường hợp nặng xin ngừng điều trị trong thời gian sau phẫu thuật, tỷ lệ bệnh nhân tử vong trong thời gian nằm viện là 16,2%.

Bảng 3.25: Chẩn đoán lúc tử vong

Số bệnh nhân			
Chẩn đoán tử vong	n = 11	Tỷ lệ %	% cộng dồn
Suy tuần hoàn	6	54,5	45,5
Suy hô hấp-Nhiễm khuẩn bệnh viện	4	36,4	81,8
Suy đa tạng	1	9,1	100
Tổng	11	100	

Nguyên nhân quan trọng của tỷ lệ tử vong trong nghiên cứu chúng tôi là nhiễm khuẩn bệnh viện, chiếm tỷ lệ 45,5% tổng số các trường hợp tử vong sớm tại bệnh viện.

Bảng 3.26: Các biến chứng sau phẫu thuật

Biến chứng sau phẫu thuật	Số bệnh nhân	n = 68	Tỷ lệ %
Suy thận cần thẩm phân phúc mạc		18	28,6
Nhiễm trùng hô hấp		16	25,4
Loạn nhịp cần điều trị thuốc		15	22,1
Tạo nhịp tạm thời sau phẫu thuật		6	8,8
Chảy máu sau mổ		6	8,8
Tràn dịch màng phổi		5	7,9
Liệt cơ hoành		3	4,8
Tràn khí màng phổi		2	3,2
Tràn dịch màng tim		2	3,2
Nhiễm trùng vết mổ		2	3,2
Rối loạn tri giác		2	3,2
Block nhĩ thất		1	1,6

Các biến chứng hay gặp nhất trong giai đoạn hồi sức là suy thận cần thẩm phân phúc mạc, nhiễm trùng hô hấp và loạn nhịp. Các bệnh nhân suy thận sau phẫu thuật cần thẩm phân phúc mạc phần lớn nằm trong nhóm bệnh nhân thể chuyển gốc với thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo và thời gian thiếu máu cơ tim kéo dài (15/18 bệnh nhân). Trong nhóm bệnh nhân xuất hiện loạn nhịp sau mổ cần điều trị bằng thuốc chống loạn nhịp, có 4 bệnh nhân rung thất và/hoặc cơn nhịp nhanh cần sốc điện chống rung. 6 bệnh nhân có nhịp chậm xoang sau mổ cần tạo nhịp tái đồng bộ, trong đó 4 trường hợp tái đồng bộ nhĩ-thất và 2 trường hợp tạo nhịp nhĩ.

Có 6 trường hợp chảy máu sau phẫu thuật cần mở ngực kiểm tra cầm máu (8,8%), trong đó có 2 bệnh nhân chảy máu trong ổ bụng (1 bệnh nhân

chảy máu trong ổ bụng do rách mạc nối lớn khi rút thăm phân phúc mạc, 1 bệnh nhân do tai biến chảy máu gan khi đặt dẫn lưu màng phổi). Có 15 trường hợp (22,1%) cần dẫn lưu màng phổi 1 bên sau phẫu thuật, 29 trường hợp (42,6%) được dẫn lưu màng phổi 2 bên.

Có 2 bệnh nhân nhiễm trùng xương ức được mổ lại đóng xương ức, làm sạch vết mổ (3,2%). 3 trường hợp (4,8%) liệt thần kinh hoành sau mổ được điều trị bằng gấp nếp cơ hoành, trong đó 2 bệnh nhân liệt cơ hoành trái và 1 bệnh nhân liệt cơ hoành phải. 1 trường hợp duy nhất bị tổn thương bó His gây bloc nhĩ-thất độ 3 cần đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn sau mổ. Có 2 trường hợp rối loạn tri giác sau mổ với biểu hiện co giật khu trú và tăng trương lực cơ đều hồi phục sau phẫu thuật 48h và không để lại di chứng.

Bảng 3.27: Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim ngay sau mổ

Số bệnh nhân		n = 68	Tỷ lệ %
Số lượng thuốc trợ tim	Không		
1	4	34	5,9
2	1	25	50
3	5	25	36,8
Tổng	68	68	7,4
			100

Ngay sau khi tiến hành phẫu thuật, số lượng bệnh nhân cần dùng từ 2 loại thuốc vận mạch trở lên có 5 trường hợp, chiếm tỷ lệ 7,4%. 4 trường hợp không cần dùng thuốc vận mạch, cũng không dùng thuốc giãn mạch, chiếm tỷ lệ 5,9%. Những trường hợp còn lại chỉ dùng 1 loại vận mạch phối hợp với 1 loại giãn mạch.

Bảng 3.28: Thời gian thở máy sau mổ và thời gian nằm hậu phẫu

Thời gian (n=57)	Tối thiểu	Tối đa	Trung bình	SD
Thời gian thở máy (giờ)	8	480	73,9	86,5
Thời gian hậu phẫu (ngày)	2	30	7,9	5,8
Thời gian nằm viện (ngày)	7	120	44,9	25,5

Thời gian thở máy trung bình sau mổ là $73,9 \pm 86,5$ giờ, với thời gian thở máy ngắn nhất là 8 giờ và thời gian thở máy lâu nhất là 480 giờ. Thời gian nằm hậu phẫu trung bình là $7,9 \pm 5,8$ ngày, ngắn nhất là 2 ngày, dài nhất là 30 ngày. Thời gian trung bình nằm viện của 1 bệnh nhân TPHĐR là $44,9 \pm 25,5$ ngày, ngắn nhất là 7 ngày, dài nhất là 120 ngày.

Bảng 3.29: Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim tại hồi sức

Số lượng thuốc trợ tim	Số bệnh nhân			
	n = 68	Tỷ lệ %	% thực	% cộng dồn
1	8	11,8	12,5	12,5
2	19	27,9	29,7	42,2
3	24	35,3	37,5	79,7
4	12	17,6	18,8	98,4
5	1	1,5	1,6	100
Tổng	64	94,1	100	
Tử vong sớm	4	5,9		
Tổng	68	100		

Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng từ 2 thuốc vận mạch trở lên tại hồi sức sau mổ là 54,4%, so với chỉ 7,4% bệnh nhân cần 2 thuốc vận mạch ngay sau mổ. Có lẽ nguyên nhân của hiện tượng này do tình trạng đáp ứng viêm hệ thống và hội chứng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật diễn biến chủ yếu trong 24 - 48 giờ đầu sau mổ.

Bảng 3.30: Tỷ lệ bệnh nhân có lactate trên khí máu động mạch >5 sau mổ

Số bệnh nhân				
Chỉ số lactate sau phẫu thuật	n = 68	Tỷ lệ %	% cộng dồn	% tích lũy
Lactat <5	61	89,7	92,4	92,4
Lactat ≥5	5	7,4	7,6	100
Tổng số	66	97,1	100	
Tử vong	2	2,9		
Tổng	68	100		

Có 5 trường hợp (7,4%) trong tổng số 66 bệnh nhân có kết quả xét nghiệm lactat trong khí máu >5 đơn vị, các bệnh nhân này đều tử vong sau phẫu thuật. 2 bệnh nhân còn lại do tử vong trên bàn mổ nên không có kết quả xét nghiệm khí máu tại hồi sức, tuy nhiên kết quả khí máu tại phòng mổ cũng cho thấy chỉ số lactate trong máu tăng cao > 5 đơn vị.

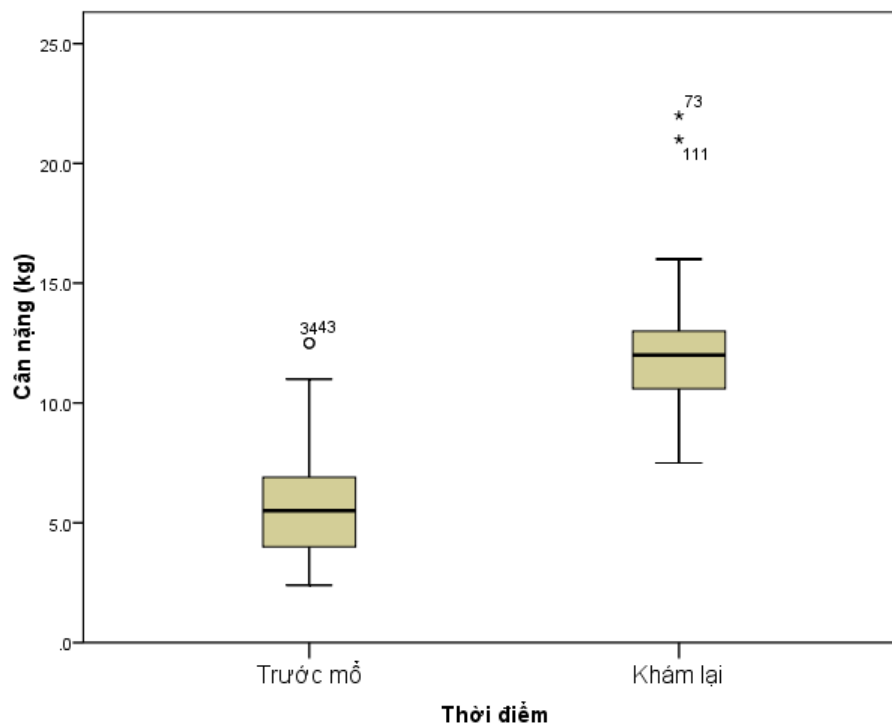
Bảng 3.31: Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng kháng sinh điều trị sau mổ

Số bệnh nhân				
Số loại kháng sinh	n=68	Tỷ lệ %	% thực	% cộng dồn
1	13	19,1	20,6	20,6
2	37	54,4	58,7	79,4
3	12	17,6	19	98,4
4	1	1,5	1,6	100
Tổng	63	92,6	100	
Tử vong	5	7,4		
Tổng	68	100		

Tỷ lệ bệnh nhân cần điều trị phối hợp từ 2 loại kháng sinh trở lên trong quá trình điều trị hậu phẫu là 80,9%.

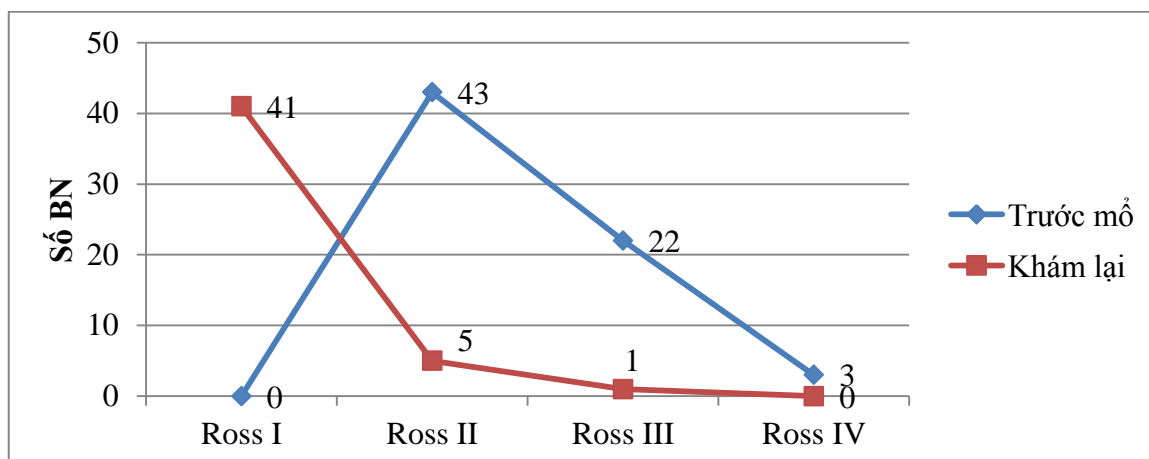
3.2.3. Kết quả khám lại

Thời gian theo dõi sau phẫu thuật ngắn nhất là 12 tháng, tối đa là 46 tháng, trung bình là $26,1 \pm 10,5$ tháng. Trong tổng số 57 trường hợp sống sót sau phẫu thuật, có 2 trường hợp tử vong muộn sau khi ra viện không liên quan tới nguyên nhân tim mạch, bao gồm 1 bệnh nhân thể TLT tử vong do viêm phổi và 1 bệnh nhân thể chuyển gốc bị đột tử. Trong số 55 trường hợp sống sót có 47 trường hợp vẫn tiếp tục khám và kiểm tra định kỳ cho tới thời điểm kết thúc theo dõi nghiên cứu, chiếm tỷ lệ 85,5%. Trong quá trình theo dõi, kết quả của các lần khám lại được chúng tôi ghi nhận và kết quả của lần khám cuối cùng được tổng kết và đánh giá như kết quả chính sau phẫu thuật.



Biểu đồ 3.5: Cân nặng tăng lên so với cân nặng trước mổ

Trong tổng số 47 bệnh nhân khám lại sau phẫu thuật, bệnh nhân tăng cân ít nhất là 1,7kg, bệnh nhân tăng nhiều nhất là 12kg, trung bình là $6,02 \pm 2,3$ (kg) tại thời điểm khám cuối cùng.



Biểu đồ 3.6: Mức độ suy tim theo Ross trên bệnh nhân khám lại

Kết quả kiểm tra mức độ suy tim sau phẫu thuật theo phân loại của Ross cải tiến cho thấy có 41 trường hợp độ I, 5 trường hợp có mức độ II sau mổ và 1 trường hợp độ III tại thời điểm khám lần cuối. So sánh với mức độ suy tim trước mổ cho thấy hiệu trung bình của mức độ suy tim là $1,3 \pm 0,6$.

Bảng 3.32: Hình ảnh Xquang và điện tâm đồ sau phẫu thuật

Kết quả Xquang và điện tim		Số bệnh nhân	n = 47	Tỷ lệ %
Xquang sau mổ	Bóng tim to	1	1	2,1
	Viêm phổi	1	1	2,1
	Bình thường	45	45	95,7
Điện tâm đồ sau mổ	Loạn nhịp	3	3	6,4
	Không loạn nhịp	44	44	93,6

Kết quả kiểm tra Xquang sau mổ cho thấy chỉ có 1 trường hợp có hình ảnh viêm phổi và 1 trường hợp còn hình ảnh bóng tim to sau phẫu thuật.

Kết quả điện tâm đồ sau phẫu thuật có 3 trường hợp có thương tổn của đường dẫn truyền cần đặt máy tạo nhịp (1 trường hợp bloc nhĩ thất đặt máy tạo nhịp ngay sau mổ, 1 trường hợp nhịp xoang chậm và 1 trường hợp bloc hai nhánh phải và trái xuất hiện muộn sau mổ).

Bảng 3.33: Siêu âm sau mổ đánh giá chênh áp qua đường ra các tâm thất

Chênh áp (mmHg)	Tối thiểu	Tối đa	Trung bình	Độ lệch chuẩn
ĐRTP (n=47)	2,3	45	13,8	11,2
ĐRTT (n=47)	2,2	64	5,2	3,8

Kết quả kiểm tra sau phẫu thuật cho thấy chênh áp qua ĐRTP trung bình là $13,8 \pm 11,2$ mmHg, trong đó trường hợp có mức chênh áp cao nhất là 45mmHg (1 trường hợp chờ mổ lại). Chênh áp trung bình qua ĐRTT sau phẫu thuật là $5,2 \pm 3,8$ mmHg (1 trường hợp mổ lại và 1 trường hợp chờ mổ lại) trong đó chênh áp cao nhất là 64mmHg.

Bảng 3.34: Tình trạng hở các van nhĩ thất sau phẫu thuật

Van tim	Mức độ hở	Số bệnh nhân	% (n=47)
Van hai lá	0-1/4	47	100
Van 3 lá	0-1/4	39	83
	2/4	8	17
Van ĐMC	0-1/4	46	97,9
	2/4	1	2,1
Van ĐMP	0-1/4	37	78,7
	2/4	8	17
	3/4	2	4,3

Kết quả kiểm tra sau mổ cho thấy không có bệnh nhân nào có mức độ hở van hai lá từ trung bình trở lên. 1 trường hợp duy nhất (2,1%) có thương tổn hở van ĐMC trung bình sau phẫu thuật, tất cả các trường hợp khác có mức độ hở van chủ từ nhẹ trở xuống (97,9%).

8 trường hợp có hở van ĐMP 2/4 sau mổ, chiếm tỷ lệ 17% (gồm 6 trường hợp TPHĐR thể Fallot không bảo tồn được vòng van và 2 trường hợp sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch), 2 trường hợp có hở van ĐMP trung bình - nặng sau mổ do không bảo tồn được vòng van ĐMP ở bệnh nhân TPHĐR thể Fallot.

3.2.4. Các yếu tố tiên lượng nguy cơ tử vong và nguy cơ mổ lại

Bảng 3.35a: Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong (biến liên tục)

Yếu tố nguy cơ		n	Mean	SD	p
Tuổi	Chết	13	3,6	2,99	0,002
	Sống	55	9,6	12,47	
Cân nặng	Chết	13	5,1	1,80	0,199
	Sống	55	6	2,34	
Thời gian cấp cứu	Chết	13	151,2	73,07	0,062
	Sống	55	116,3	56,25	
Thời gian chạy máy	Chết	13	296,9	185,54	0,045
	Sống	55	179,9	98,16	
Thời gian thở máy sau mổ	Chết	13	185,5	273,16	0,023
	Sống	55	98,2	67,19	

Bảng 3.35b: Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong (biến rời rạc)

Yếu tố nguy cơ		Số bệnh nhân tử vong	Số bệnh nhân sống sót	Tổng	p
Chẩn đoán xác định	Fallot	3	17	20	0,201
	Chuyển gốc	5	19	24	
	TLT	4	19	23	
	TLT biệt lập	1	0	1	
Thở máy trước mổ	Không	11	49	60	0,478
	Có	2	6	8	
Mở rộng lỗ TLT trong mổ	Không	3	9	12	0,413
	Có	10	46	56	
Dị tật bẩm sinh phổi hợp	Không	8	49	57	0,029
	Có	5	6	11	
Loạn nhịp trước mổ	Không	11	53	64	0,162
	Có	2	2	4	
Loạn nhịp sau mổ	Không	5	50	55	0,002
	Có	6	5	11	

Kết quả phân tích đơn biến áp dụng kiểm định khi bình phương cho thấy các yếu tố bao gồm: tuổi nhỏ hơn độ tuổi trung bình, cân nặng thấp hơn cân nặng trung bình, thời gian kẹp ĐMC kéo dài, thời gian chạy máy kéo dài, thời gian thở máy sau mổ kéo dài, có kèm theo các dị tật bẩm sinh phối hợp, có loạn nhịp trước mổ và có tình trạng loạn nhịp sau mổ là những yếu tố có ảnh hưởng tới tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật.

Bảng 3.36: Phân tích đa biến hồi quy tuyến tính các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong

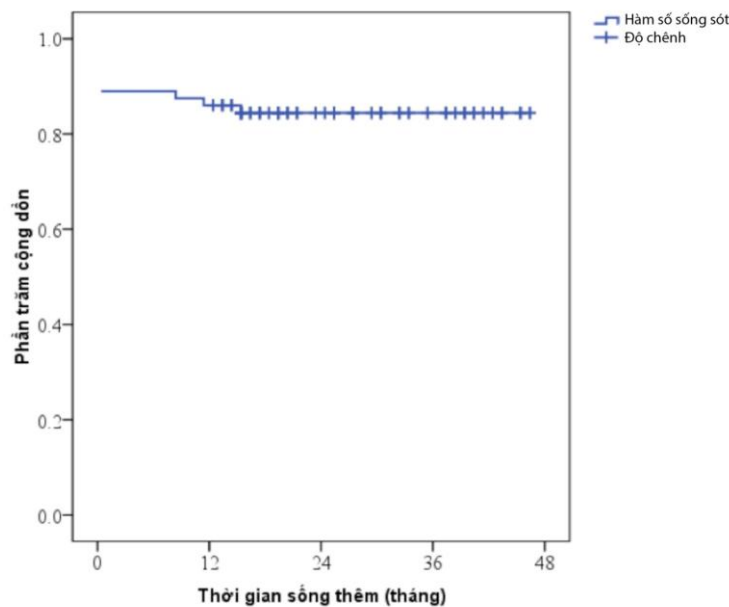
Variables in the Equation

		B	S.E.	Wald	df	Sig.	Exp(B)
Bước 1	Tuổi	.133	.175	.573	1	.449	1.142
	Cân nặng	-.851	.910	.876	1	.349	.427
	Chẩn đoán xác định	-1.122	1.047	1.149	1	.284	.326
	Thời gian kẹp ĐMC	.016	.025	.415	1	.520	1.016
	Thời gian chạy máy	-.013	.012	1.235	1	.266	.987
	Thời gian thở máy sau mổ	-.018	.009	4.245	1	.039	.982
	<i>Dị tật bẩm sinh</i>	<i>-.113</i>	<i>2.123</i>	<i>.003</i>	<i>1</i>	.958	.893
	Loạn nhịp trước mổ	1.297	2.524	.264	1	.607	3.658
	Loạn nhịp sau mổ	-3.408	1.550	4.837	1	.028	.033
	Constant	9.880	7.756	1.623	1	.203	1.953E4
Bước 2	Tuổi	.131	.171	.584	1	.445	1.139
	Cân nặng	-.837	.871	.925	1	.336	.433
	Chẩn đoán xác định	-1.128	1.042	1.172	1	.279	.324
	Thời gian kẹp ĐMC	.015	.021	.532	1	.466	1.016
	Thời gian chạy máy	-.013	.010	1.486	1	.223	.987
	Thời gian thở máy sau mổ	-.018	.008	4.789	1	.029	.983
	<i>Loạn nhịp trước mổ</i>	<i>1.210</i>	<i>1.917</i>	<i>.398</i>	<i>1</i>	.528	3.352
	Loạn nhịp sau mổ	-3.403	1.540	4.884	1	.027	.033
	Constant	9.798	7.587	1.668	1	.197	1.800E4

Bước 3	Tuổi	.128	.173	.549	1	.459	1.137
	Cân nặng	-.778	.859	.820	1	.365	.459
	Chẩn đoán xác định	-1.018	1.017	1.003	1	.316	.361
	<i>Thời gian kẹp ĐMC</i>	.012	.021	.346	1	.557	<i>1.012</i>
	Thời gian chạy máy	-.011	.010	1.236	1	.266	.989
	Thời gian thở máy sau mổ	-.017	.008	4.673	1	.031	.983
	Loạn nhịp sau mổ	-3.586	1.491	5.784	1	.016	.028
	Constant	11.649	6.928	2.828	1	.093	1.146E5
Bước 4	<i>Tuổi</i>	.122	.155	.611	1	.434	<i>1.129</i>
	Cân nặng	-.836	.825	1.026	1	.311	.434
	Chẩn đoán xác định	-1.109	.991	1.251	1	.263	.330
	Thời gian chạy máy	-.006	.004	2.051	1	.152	.994
	Thời gian thở máy sau mổ	-.019	.008	5.833	1	.016	.982
	Loạn nhịp sau mổ	-3.543	1.489	5.666	1	.017	.029
	Constant	12.817	6.569	3.807	1	.051	3.686E5
Bước 5	<i>Cân nặng</i>	-.195	.297	.429	1	.513	.823
	Chẩn đoán xác định	-.922	.859	1.152	1	.283	.398
	Thời gian chạy máy	-.006	.004	2.722	1	.099	.994
	Thời gian thở máy sau mổ	-.016	.006	7.144	1	.008	.984
	Loạn nhịp sau mổ	-3.286	1.311	6.283	1	.012	.037
	Constant	9.483	4.131	5.268	1	.022	1.313E4
Bước 6	<i>Chẩn đoán xác định</i>	-.740	.781	.896	1	.344	<i>.477</i>
	Thời gian chạy máy	-.006	.004	2.743	1	.098	.994
	Thời gian thở máy sau mổ	-.014	.005	9.000	1	.003	.986
	Loạn nhịp sau mổ	-3.057	1.196	6.533	1	.011	.047
	Constant	7.753	2.775	7.804	1	.005	2.328E3
Bước 7	Thời gian chạy máy	-.006	.003	2.748	1	.097	.994
	Thời gian thở máy sau mổ	-.014	.005	8.377	1	.004	.986
	Loạn nhịp sau mổ	-3.143	1.207	6.778	1	.009	.043
	Constant	5.961	1.670	12.734	1	.000	387.830

Các biến đơn: Tuổi, cân nặng, chẩn đoán, thời gian cặp ĐMC, thời gian chạy máy, thời gian thở máy sau phẫu thuật, dị tật bẩm sinh phối hợp, loạn nhịp trước mổ, loạn nhịp sau mổ.

Theo phân tích đơn biến, có 9 yếu tố liên quan chặt với tử vong sau mổ bao gồm: tuổi, cân nặng, chẩn đoán xác định, thời gian cặp ĐMC, thời gian chạy máy, thời gian thở máy sau mổ, dị tật bẩm sinh phối hợp, loạn nhịp trước mổ và loạn nhịp trong quá trình hậu phẫu sau mổ. Tất cả các yếu tố trên được đưa vào phương trình hồi quy logistic đa biến phân tích theo phương pháp khử giạt lùi nhằm loại bỏ dần những yếu tố ít liên quan, làm giảm thiểu khả năng bỏ sót những biến quan trọng có khả năng ảnh hưởng tới kết quả. Kết quả phân tích của phương trình hồi quy logistic đa biến khử giạt lùi cho thấy có 2 yếu tố có liên quan rất chặt tới tử vong sau mổ là thời gian thở máy sau phẫu thuật và tình trạng loạn nhịp sau phẫu thuật. Một yếu tố khác có liên quan khá chặt là thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo.



Biểu đồ 3.7: Đường biểu diễn Kaplan-Meier đối với tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ

Đường biểu diễn Kaplan-Meier cho thấy tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật 48 tháng ổn định ở mức 80,9%.

Bảng 3.37a: Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng can thiệp lại và/hoặc mổ lại (biến rời rạc)

Yếu tố nguy cơ		Không can thiệp	Can thiệp	Tổng	p
Chẩn đoán xác định	Fallot	20	0	20	0,184
	Chuyên gốc	22	5	27	
	TLT	19	5	24	
Mở rộng lỗ TLT trong mổ	Không	53	3	56	0,063
	Có	9	3	12	
Dị tật bẩm sinh phối hợp	Không	51	6	57	0,579
	Có	11	0	11	
Loạn nhịp sau mổ	Không	50	5	55	0,999
	Có	10	1	11	

Bảng 3.37b: Phân tích đơn biến các yếu tố nguy cơ tiên lượng can thiệp lại và/hoặc mổ lại (biến liên tục)

Yếu tố nguy cơ		n	Mean	SD	p
Tuổi	Không	62	8,0	9,96	0,387
	Có	10	14,9	23,82	
Cân nặng	Không	62	5,8	2,18	0,591
	Có	10	6,3	3,39	
Thời gian cặp chủ	Không	62	125,5	59,54	0,928
	Có	6	123,2	67,08	
Thời gian chạy máy	Không	62	199,1	122,92	0,516
	Có	6	234,7	172,60	
Thời gian thở máy sau mổ	Không	59	100,2	150,55	0,641
	Có	6	130,0	119,62	

Kết quả phân tích đơn biến đối với các yếu tố nguy cơ tiên lượng mổ lại hoặc can thiệp lại cho thấy có 2 yếu tố có ảnh hưởng tới khả năng bệnh nhân phải mổ lại hoặc can thiệp lại bao gồm: chẩn đoán thể bệnh và những bệnh nhân phải mở rộng lỗ TLT trong mổ.

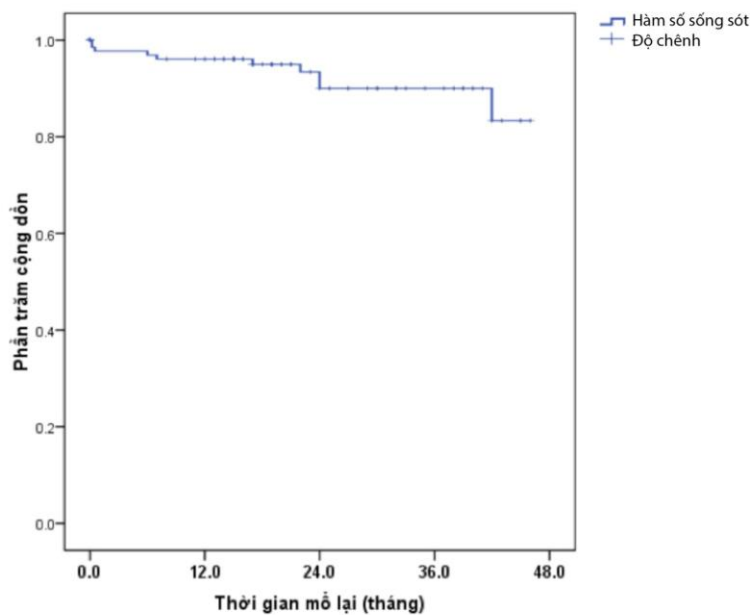
Bảng 3.38: Phân tích đa biến hồi quy tuyến tính các yếu tố nguy cơ tiên lượng mổ lại

Variables in the Equation

		B	S.E.	Wald	df	Sig.	Exp(B)
Step 1 ^a	Chẩn đoán xác định	.483	.521	.861	1	.353	1.621
	Mở rộng lỗ TLT trong mổ	-2.360	.924	6.528	1	.011	.094
	Constant	.482	1.900	.064	1	.800	1.619

a. Variable(s) entered on step 1: Chẩn đoán, Mở rộng lỗ TLT trong mổ.

Kết quả phân tích đa biến hồi quy tuyến tính cho thấy chỉ có 1 yếu tố có liên quan chặt chẽ tới tiên lượng khả năng bệnh nhân cần phẫu thuật lại hoặc can thiệp lại là những bệnh nhân phải mở rộng lỗ TLT trong mổ.



Biểu đồ 3.8: Đường biểu diễn Kaplan-Meier đối với tỷ lệ mổ lại sau phẫu thuật sửa toàn bộ

Đường biểu diễn Kaplan-Meier cho thấy tỷ lệ bệnh nhân cần can thiệp lại hoặc mổ lại sau thời gian 48 tháng theo dõi là 14% trong đó số lần bệnh nhân cần mổ lại là 7, số lần can thiệp là 1 lần.

Chương 4

BÀN LUẬN

Dựa trên kết quả nghiên cứu của 68 trường hợp TPHĐR được tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tại Bệnh viện Nhi Trung Ương từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012, chúng tôi có một số bàn luận về các đặc điểm giải phẫu, lâm sàng, cận lâm sàng, và kết quả điều trị phẫu thuật sửa chữa toàn bộ được trình bày như sau:

4.1. Đặc điểm giải phẫu và lâm sàng của bệnh nhân TPHĐR

4.1.1. Đặc điểm dịch tễ học

- Tuổi:

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tuổi phẫu thuật nhỏ nhất là 15 ngày tuổi, lớn nhất là 6 tuổi, độ tuổi trung bình của các bệnh nhân khi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ là $8,4 \pm 11,5$ tháng. Nhóm độ tuổi từ 1 tháng tuổi đến 6 tháng tuổi chiếm tỷ lệ cao nhất là 55,9%. Có 5 trường hợp trẻ sơ sinh được tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, chiếm tỷ lệ 7,4%. Theo kết quả nghiên cứu của Takeuchi và cộng sự tại bệnh viện trẻ em Boston, độ tuổi trung bình trong nhóm bệnh nhân có lỗ TLT dưới van ĐMC là 9 tháng tuổi và độ tuổi trung bình trong nhóm bệnh nhân có TLT dưới van ĐMP là 6 tháng tuổi [99],[108]. Trong nhóm TLT dưới van ĐMC, có 4/41 trường hợp sơ sinh và 26 trường hợp dưới 1 tuổi [99]. Độ tuổi trung bình của các bệnh nhân TPHĐR trong nghiên cứu của Brow và cộng sự là 2,8 tuổi, của Bradley và cộng sự là 10 tháng tuổi [21],[61].

Một số nghiên cứu cho thấy phẫu thuật sửa chữa toàn bộ nên được tiến hành đối với những bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc trong thời kỳ sơ sinh, đối với TPHĐR thể TLT nên tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ trong 6 tháng tuổi và với TPHĐR thể Fallot nên tiến hành khi trẻ dưới 1 tuổi [16],[17],[18],[73]. Kết

quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy đã có một số trường hợp được tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ trong độ tuổi sơ sinh, tuy nhiên tỷ lệ vẫn còn thấp (7,4%). Tuy vậy hầu hết các bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi đều được tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ khi bệnh nhân có chẩn đoán xác định, thời gian phẫu thuật ít bị trì hoãn và ảnh hưởng bởi yếu tố tuổi của bệnh nhân.

- Giới:

Có 39 bệnh nhân nam và 29 bệnh nhân nữ trong nghiên cứu của chúng tôi. Một số nghiên cứu khác như nghiên cứu của Brow và cộng sự (56 nam/68 nữ), nghiên cứu của Aoki và cộng sự (40 nam/33 nữ) cũng có kết quả tương tự như kết quả nghiên cứu của chúng tôi [20],[21].

- Cân nặng và diện tích cơ thể:

Cân nặng và diện tích da cơ thể có liên quan chặt chẽ tới khả năng tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho các bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp. Cân nặng thấp nhất trong nhóm bệnh nhân nghiên cứu của chúng tôi là 2,4kg và diện tích da cơ thể thấp nhất là $0,18\text{m}^2$. Cân nặng trung bình của nhóm bệnh nhân nghiên cứu là $5,8 \pm 2,3\text{kg}$ và diện tích da cơ thể trung bình trong nhóm nghiên cứu là $0,32 \pm 0,09\text{m}^2$. Theo nghiên cứu của Aoki và cộng sự tại bệnh viện Boston từ năm 1981 đến 1991, cân nặng của bệnh nhân TPHĐR được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tại bệnh viện này dao động từ 2 đến 58kg, trung bình là $8,7 \pm 7,6\text{kg}$ [20]. Một nghiên cứu khác của Artrip và cộng sự tại bệnh viện trẻ em Denver và bệnh viện Trường đại học Eppendorf cho thấy cân nặng tại thời điểm sửa chữa toàn bộ là $5,8 \pm 0,6\text{kg}$ [62]. Kết quả nghiên cứu cân nặng bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi tương tự như các nghiên cứu của nước ngoài khác. Điều này cho thấy khả năng can thiệp của phẫu thuật tim mạch, chạy máy tim phổi nhân tạo, gây mê và hồi sức tại điều kiện của Việt Nam đối với phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh lý TPHĐR là khả quan.

- Dị tật bẩm sinh của các cơ quan khác ngoài tim

Dữ liệu nghiên cứu của chúng tôi cho thấy có 13 trường hợp (19,1%) có kèm theo các bất thường khác ngoài thương tổn tại cơ quan tim mạch. Hội chứng Di George chiếm tỷ lệ nhiều nhất trong các thương tổn này với 5 trường hợp. Ngoài ra các bất thường khác có gặp trong nghiên cứu như sút môi và khe hở vòm có 2 trường hợp, tim sang phải và đảo ngược phủ tạng có 2 trường hợp.

Hội chứng Di George hay gặp trong bệnh lý của thương tổn khiếm khuyết thân và nón động mạch, đặc biệt là với bệnh lý thông liên thất lỗ lớn-teo phổi-tuần hoàn bàng hệ lớn. Những vấn đề cần lưu ý trong phẫu thuật điều trị bệnh lý này bao gồm những lưu ý về thiếu hụt ion canxi nội bào trong và sau phẫu thuật và nguy cơ nhiễm trùng do khiếm khuyết miễn dịch dịch thể của tế bào T [131].

4.1.2. Đặc điểm lâm sàng

4.1.2.1. Triệu chứng cơ năng

Triệu chứng cơ năng chung của nhóm bệnh lý TPHĐR chủ yếu là hai triệu chứng tím tái và khó thở, trong đó triệu chứng tím đơn thuần có 29 trường hợp, khó thở có 31 trường hợp và 6 trường hợp có cả tím tái lẫn khó thở. Chỉ có 2 trường hợp nhập viện với những biểu hiện khác như ỉa chảy và không có lỗ hậu môn.

Đặc điểm sinh lý học của bệnh TPHĐR bao gồm 3 nhóm chính là nhóm có thương tổn máu lên phổi nhiều (giống với sinh lý bệnh của TLT lỗ lớn), máu lên phổi ít (sinh lý bệnh của Fallot) và trộn máu (sinh lý bệnh của chuyển gốc động mạch). Ngoài những trường hợp có đặc điểm sinh lý bệnh giống tứ chứng Fallot với những biểu hiện lâm sàng của tình trạng mao mạch phổi được bảo vệ do máu lên phổi ít như tím môi và đầu chi, ngón tay dùi trống,

dấu hiệu ngời xôm . . . thì những trường hợp còn lại đều có biểu hiện của tình trạng suy tim sung huyết do lượng máu lên phổi nhiều hơn so với lượng máu đi nuôi tuần hoàn hệ thống khi sức cản mạch phổi giảm dần sau khi trẻ ra đời.

Phần lớn các trường hợp có tuổi xuất hiện triệu chứng đầu tiên trước 3 tháng tuổi (75%). Điều này phản ánh sự ảnh hưởng của thương tổn TPHĐR đến huyết động học là nặng nề hơn so với các bệnh lý thông thường khác như TLT. Nguyên nhân của tình trạng này là do ĐMC và ĐMP xuất phát hoàn toàn hoặc gần như hoàn toàn từ thất phải, do đó lượng máu lên phổi rất nhiều không bị hạn chế gây tình trạng suy tim sung huyết và suy hô hấp sớm.

4.1.2.2. Triệu chứng thực thể

- Dấu hiệu suy hô hấp:

Theo từng thể bệnh trong nhóm nghiên cứu thì những trường hợp TPHĐR thể Fallot có tình trạng hô hấp trước phẫu thuật tương đối ổn định, chỉ 2 trong tổng số 20 trường hợp có biểu hiện suy hô hấp nhẹ do viêm phổi. Ngược lại, nhóm bệnh nhân TPHĐR thể TLT và thể chuyển gốc động mạch khi nhập viện hầu hết có các biểu hiện của suy hô hấp đi kèm với suy tim sung huyết, trong đó có 10 trường hợp suy hô hấp nặng và 8 trường hợp phải thở máy trước phẫu thuật. Trong nhóm bệnh nhân chuyển gốc động mạch, chỉ có 2 trường hợp không có những dấu hiệu của suy hô hấp. Hai trường hợp này là TPHĐR thể chuyển gốc có hẹp ĐMP, do đó lượng máu lên phổi giảm nên không có dấu hiệu suy hô hấp trên lâm sàng.

- Dấu hiệu tím:

Trong nghiên cứu thì đa số các bệnh nhân trong nhóm bệnh nhân TPHĐR thể Fallot và thể chuyển gốc động mạch có biểu hiện tím trên lâm sàng. Đối với nhóm bệnh nhân thể TLT thì tỷ lệ bệnh nhân có biểu hiện tím chỉ chiếm khoảng 1/3 tổng số 23 trường hợp. Sự khác biệt về tình trạng tím trên lâm sàng giữa hai nhóm TPHĐR thể Fallot và thể chuyển gốc với nhóm

TLT là rõ rệt với $p=0,0001$. Sinh lý bệnh học của TPHĐR thể Fallot là do máu lên phổi hạn chế, còn đối với thể chuyển gốc là do hiện tượng trộn máu giữa hai hệ thống tuần hoàn song song, máu có độ bão hòa ô xy cao của tĩnh mạch phổi với máu có độ bão hòa ô xy thấp của tĩnh mạch hệ thống qua các lỗ thông trong tim và ống động mạch.

- Dấu hiệu suy tim:

Sự khác biệt được nhận thấy rõ rệt giữa các bệnh nhân thuộc nhóm TPHĐR thể Fallot với hai nhóm còn lại là TLT và chuyển gốc động mạch. Trong nhóm bệnh nhân Fallot phần lớn các bệnh nhân có mức độ suy tim Ross II, chỉ duy nhất 1 trường hợp có Ross III trên bệnh nhân vào viện vì viêm phổi. Đối với nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc và thể TLT thì phần lớn các bệnh nhân có biểu hiện suy tim từ Ross III trở lên, chỉ có 4 trường hợp có biểu hiện của Ross II.

Đánh giá tình trạng cơ năng trên lâm sàng theo phân loại của Ross cải tiến cho thấy 100% các bệnh nhân có suy tim từ độ II trở lên, trong đó có 3 trường hợp mức độ IV. Trong nghiên cứu của Brown và cộng sự có sử dụng phân độ suy tim theo NYHA với tất cả các bệnh nhân TPHĐR đều có triệu chứng lâm sàng và tím, trong đó chỉ có 12 bệnh nhân có NYHA I, 64 bệnh nhân có NYHA II, 48 bệnh nhân NYHA III và IV [21]. Có 3 phân loại chính hiện nay đang được áp dụng trong lâm sàng đối với trẻ em mắc bệnh tim bẩm sinh. Đó là phân loại của NYHA, phân loại của Ross cải tiến và phân loại của Trường đại học New York [132]. Phân loại suy tim của NYHA phổ biến và phổ cập trên mức độ thế giới, nhưng không thể áp dụng cho phần lớn trẻ em. Phân loại của Ross được áp dụng cho mức độ nặng của suy tim trẻ em và đã được cải tiến nhằm áp dụng cho trẻ em ở tất cả các độ tuổi. Phân loại suy tim của Ross cải tiến bao gồm những triệu chứng về khó ăn, tình trạng tăng cân và những triệu chứng của tình trạng hạn chế hoạt động gắng sức. Phân loại suy

tim của Ross cũng đưa ra các thang điểm tương tự như thang điểm của NYHA nên rất dễ áp dụng trong phân loại suy tim của trẻ em với đặc điểm dễ nhớ, đơn giản khi sử dụng và có thể áp dụng cho mọi lứa tuổi. Gần đây, Connolly và cộng sự đưa ra thang điểm phân loại suy tim cho trẻ em của Trường đại học New York dựa trên các chỉ số sinh hóa và thuốc điều trị. Thang điểm này dao động từ 0 điểm (không có suy tim) đến 30 điểm (suy tim nặng). Do phân loại suy tim cho trẻ em của Trường đại học New York được áp dụng trên cơ sở của các trẻ em được phẫu thuật do bệnh lý van tim do thấp, thang điểm này có liên quan chặt chẽ với điện tâm đồ, siêu âm tim và các chỉ số hóa sinh hơn so với phân độ suy tim theo NYHA và Ross. Mặc dù cả 3 thang điểm này vẫn chưa đạt được yêu cầu đại diện cho bộ mặt lâm sàng suy tim ở trẻ em, nhưng một số nghiên cứu đã chỉ ra rằng các hoóc môn thần kinh và tình trạng diễn biến xấu của lâm sàng có tương quan chặt chẽ với mức độ tăng của các thang điểm nêu trên.

Chúng tôi phân loại mức độ suy tim theo Ross do nhận thấy phân độ này liên quan trực tiếp đến đánh giá suy tim ở trẻ em, có thể áp dụng ở mọi độ tuổi của trẻ em, cách phân độ dễ hiểu, ngắn gọn, dễ dàng áp dụng trong điều kiện Việt Nam.

4.1.3. Đặc điểm cận lâm sàng

4.1.3.1. Hình ảnh Xquang và điện tâm đồ

Hình ảnh trên phim chụp Xquang cho thấy 24 trường hợp có bóng tim nhỏ kèm theo hình ảnh tưới máu phổi kém, chiếm tỷ lệ 35,3%. Số còn lại (44 bệnh nhân) có hình ảnh bóng tim to và máu lên phổi nhiều.

Hình ảnh điện tâm đồ của các bệnh nhân TPHĐR trước mổ cho thấy có 4 trường hợp có loạn nhịp tim trước mổ với những hình ảnh của nhịp chậm xoang, ngoại tâm thu thất.

4.1.3.2. Thông tim và chụp mạch

Trong nhóm nghiên cứu có 20 trường hợp được thông tim và chụp mạch chẩn đoán trước mổ với 18 bệnh nhân TPHĐR thể Fallot và 2 bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có hẹp phổi. Hiện nay những bệnh nhân TPHĐR có chỉ định thông tim và chụp mạch chẩn đoán trong những trường hợp cần đánh giá chính xác áp lực ĐMP trong trường hợp bệnh nhân đến muộn nghi ngờ có tăng áp lực ĐMP cố định. Một số chỉ định khác cho thông tim và chụp mạch chẩn đoán bao gồm những trường hợp nghi ngờ có những tuần hoàn bàng hệ lớn xuất phát từ ĐMC xuống hoặc nghi ngờ có các bất thường khác trong tim phổi hợp như bất thường đổ về của tĩnh mạch hệ thống, bất thường hệ mạch vành không thể xác định được bằng siêu âm hoặc bất thường về vị trí của các tâm thất. Những trường hợp cần đánh giá chi tiết hệ mạch phổi nhằm đưa ra chỉ định phẫu thuật sửa toàn bộ hoặc tình trạng đường ra của các tâm thất toàn toàn có thể dựa vào kết quả siêu âm hoặc chụp cắt lớp vi tính đa dãy 128 lớp hoặc 256 lớp.

4.1.3.3. Siêu âm tim

- Vị trí của lỗ TLT

Theo kết quả siêu âm, có 35 trường hợp lỗ TLT nằm dưới van ĐMC chiếm tỷ lệ 51,5% trong tổng số bệnh nhân nghiên cứu. 24 trường hợp được chẩn đoán siêu âm với lỗ TLT nằm dưới van ĐMP (35,3%), 8 trường hợp lỗ thông nằm dưới hai van đại động mạch (11,8%) và 1 trường hợp duy nhất lỗ TLT biệt lập nằm ở phần quanh màng lan ra phía buồng nhận. Kết quả kiểm tra trong mổ cho thấy có 37 bệnh nhân có lỗ TLT dưới van ĐMC và chỉ có 6 trường hợp có lỗ TLT nằm dưới hai van đại động mạch. Trường hợp TPHĐR thể TLT biệt lập khi kiểm tra trong mổ cho thấy lỗ thông nằm hoàn toàn ở phần buồng nhận lan xuống phía mỏm tim và hoàn toàn không có liên quan với vị trí vách màng. (bảng 4.1)

Bảng 4.1: Vị trí lỗ TLT theo kết quả của một số nghiên cứu

Các tác giả	Tổng số bệnh nhân	TLT dưới van chủ	TLT dưới van phổi	TLT dưới hai van	TLT biệt lập
Brown	124	52 (41,9%)	39 (31,5%)	6 (4,8%)	22 (17,7%)
Aoki	73	31 (42%)	27 (37%)	5 (6,8%)	10 (14%)
Kleinert	193	90 (46,6%)	49 (25,4%)	5 (2,6%)	49 (25,4%)
Artrip	50	28 (56%)	9 (18%)	2 (4%)	11 (22%)
Bradley	393	185 (47%)	90 (23%)	16 (4%)	102 (26%)
Chúng tôi	68	37 (54,4%)	24 (35,3%)	6 (8,8%)	1 (1,5%)

Chúng tôi thấy rằng tỷ lệ bệnh nhân được chẩn đoán có lỗ TLT biệt lập trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi thấp hơn so với kết quả nghiên cứu của các tác giả khác với chỉ duy nhất 1 trường hợp (1,5%). Nguyên nhân của hiện tượng này là do những bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập có chỉ định phẫu thuật Fontan đã bị loại khỏi nhóm nghiên cứu của chúng tôi. Trên tổng thể, tỷ lệ của các nhóm TPHĐR khác trong nghiên cứu của chúng tôi không có sự khác biệt với các nghiên cứu trước đây. Đồng thời trong quá trình chẩn đoán cũng cần đặc biệt lưu ý tới những trường hợp có lỗ TLT dưới hai động mạch rất có thể nhầm lẫn với bệnh lý thất trái hai đường ra, với phương pháp sửa chữa toàn bộ khác hoàn toàn so với bệnh lý TPHĐR [133].

- Kích thước của lỗ TLT

Phần lớn các nghiên cứu của nước ngoài cho thấy trong nhóm bệnh nhân TPHĐR, số bệnh nhân có lỗ TLT hạn chế chiếm tỷ lệ khoảng 5-10% [2],[21]. Kết quả siêu âm tim trước mổ của chúng tôi cho thấy có 4 trường hợp lỗ TLT có kích thước hạn chế nhỏ hơn 4/5 đường kính vòng van ĐMC. Tuy nhiên kết quả kiểm tra trong mổ cho thấy có 9 trường hợp lỗ TLT hạn chế cần phải mở rộng nhằm tránh nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật.

Trong bệnh lý TPHĐR, cả hai ĐMC và ĐMP xuất phát hoàn toàn hoặc gần như hoàn toàn từ thất phải. Khi tiến hành làm đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMC hoặc ĐMP thì lỗ TLT chính là thành phần cấu tạo của đường ra tâm thất trái. Khi kích thước lỗ TLT bị hạn chế, nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau mổ là rõ ràng, chính vì vậy nên một số nghiên cứu khuyến cáo nên mở rộng lỗ TLT trong mọi trường hợp nghi ngờ có khả năng hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật.

Các nghiên cứu nước ngoài khi đề cập tới vấn đề lỗ TLT hạn chế thì hầu như chỉ nhắc đến những trường hợp TPHĐR thể TLT dưới van ĐMC. Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 2 trường hợp TLT dưới van ĐMP có lỗ thông hạn chế so với đường kính của vòng van ĐMP (ĐMC mới sau khi tiến hành phẫu thuật chuyển gốc) cần được mở rộng trong mổ. Mặc dù kích thước của lỗ thông so với đường kính của vòng van ĐMC là tương đương, thậm chí lớn hơn nhưng sau khi tiến hành phẫu thuật chuyển gốc thì ĐMP trở thành ĐMC mới nên cần đánh giá kích thước của lỗ TLT so với đường kính của vòng van ĐMP trong những trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc được dự định tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch.

- Vị trí hẹp trên đường ra các tâm thất

Nghiên cứu của chúng tôi có 20 trường hợp TPHĐR thể Fallot, trong đó có 10 trường hợp TPHĐR thể Fallot có thương tổn hẹp vòng van ĐMP nặng với $Z < -2$, trong đó 2 trường hợp bảo tồn được vòng van ĐMP, 8 trường hợp còn lại bắt buộc phải làm miếng vá qua vòng van nhằm giải phóng thương tổn hẹp ĐRTP. Như vậy số bệnh nhân được bảo tồn vòng van ĐMP là 12 bệnh nhân chiếm tỷ lệ 60%. Trong các trường hợp cần miếng vá qua vòng van, chỉ có 2 trường hợp cần miếng vá dài trên 10mm qua vòng van xuống phổi thất phải, 6 trường hợp còn lại miếng vá chỉ vượt qua vòng van khoảng 5mm nhằm bảo tồn phổi thất phải tối đa sau phẫu thuật. Qua nghiên cứu các tài liệu

về bệnh lý tứ chứng Fallot và TPHĐR thể Fallot, chúng tôi tin rằng bảo tồn tối đa vòng van và đặc biệt là phần phễu của thất phải góp phần quan trọng cải thiện tiên lượng ngắn hạn và dài hạn của bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ [134],[135]. Bảo tồn vòng van và phễu thất phải làm giảm nguy cơ suy thất phải cấp tính sau phẫu thuật, giảm thương tổn suy thất phải mạn tính do hở phổi tự do sau mổ, giảm nguy cơ loạn nhịp sau phẫu thuật.

Kết quả siêu âm trước phẫu thuật cho thấy có 4 trường hợp hẹp đường ra thất trái ở vị trí dưới van ĐMC (lỗ TLT kích thước hạn chế) và 1 trường hợp hẹp nhẹ van ĐMC. Tuy nhiên kết quả kiểm tra trong phẫu thuật cho thấy có tổng số 16 trường hợp (23,5%) hẹp đường ra thất trái. Trong đó 9 trường hợp có kích thước lỗ TLT hạn chế, 3 trường hợp hẹp đường ra thất trái do dây chằng van ba lá, 1 bệnh nhân vừa có thương tổn van nhĩ thất bên trái cỡ ngựa tít A và dây chằng van ba lá bám bất thường trên đường ra thất trái, 2 trường hợp do vách nón lệch hàng và 1 trường hợp do nang dịch hình thành từ tổ chức phụ của van hai lá trên đường ra thất trái gây hẹp.

Qua kết quả nghiên cứu, chúng tôi thấy rằng đánh giá các thương tổn trên đường ra các tâm thất trong bệnh lý TPHĐR không dễ dàng và đơn giản, đặc biệt là các thương tổn trên đường ra thất trái. Mặc dù sự khác biệt về kết quả siêu âm và kết quả phẫu thuật ở thương tổn trên đường ra thất trái không có sự khác biệt, nhưng kết quả nghiên cứu cho thấy siêu âm tim chỉ phát hiện được 2 trường hợp nghi ngờ kích thước lỗ TLT hạn chế, 2 trường hợp hẹp đường ra thất trái do vách nón lệch hàng và 1 trường hợp nghi ngờ hẹp van ĐMC so với tổng số 16 trường hợp phát hiện có hẹp đường ra thất trái trong phẫu thuật. Sự sai lệch về kết quả giữa siêu âm tim và phẫu thuật là hoàn toàn có thể giải thích được. Những trường hợp có thương tổn hẹp đường ra thất trái do dây chằng van ba lá là rất khó phát hiện bằng chẩn đoán hình ảnh do dây chằng van ba lá rất nhỏ, thường bám dọc xung quanh lỗ TLT và trên đường ra thất trái, thường chỉ có thể phát hiện khi tiến hành phẫu thuật và quan sát bằng

mất thường. Tuy nhiên trong phần lớn các trường hợp, những dây chằng này có thể cắt ra nhằm đảm bảo đường hầm trong thất không bị hẹp và sau đó được dính lại trên miếng vá, mặc dù nguy cơ hở van ba lá sau phẫu thuật là khó tránh khỏi. Trường hợp duy nhất có thương tổn hẹp đường ra thất trái do nang dịch là tổ chức phụ của van hai lá là một thương tổn rất hiếm gặp. Siêu âm trước mổ không phát hiện được thương tổn này có lẽ do bệnh nhân vẫn có các lỗ thông trong tim như thông liên nhĩ và thông liên thất nên nang dịch không xuất hiện rõ trên siêu âm, chỉ sau khi tuần hoàn bình thường được tái lập thì tổn thương mới được bộc lộ rõ rệt. Hai trường hợp siêu âm trước mổ phát hiện tình trạng hẹp đường ra thất trái do vách nón lệch hàng nên phương pháp phẫu thuật được chúng tôi xác định rõ ràng trước mổ và kết quả là phẫu thuật thành công. Trong nghiên cứu của Serraf và cộng sự, tỷ lệ bệnh nhân có các thương tổn hẹp đường ra của các tâm thất do các dây chằng của van hai lá và van ba lá là 11,5% (21/183 bệnh nhân) trong đó có 15 trường hợp có van nhĩ thất cuời ngựa và 6 trường hợp do dây chằng van ba lá bám bất thường trên đường ra thất trái [98].

Kỹ thuật mở rộng lỗ thông nhằm mục đích đảm bảo lỗ TLT không hình thành một vòng gây hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật, đồng thời tái tạo lại đường ra thất trái không gấp khúc. Do đó chúng tôi tiến hành mở rộng lỗ TLT theo hướng trước trên nằm từ khoảng 1h đến 3h theo chiều kim đồng hồ bằng cách cắt cơ hoặc một số trường hợp chỉ cần rạch cắt đứt vòng cơ của lỗ thông, đảm bảo kích thước lỗ thông sau khi mở rộng tương đương với kích thước của vòng van ĐMC là chấp nhận được. Phẫu thuật mở rộng lỗ TLT được chúng tôi tiến hành với kết quả tương đối an toàn. Không có trường hợp nào có biến chứng như bloc nhĩ thất hoàn toàn, tổn thương mạch vành hay cắt ra ngoài cơ thất.

- Thương tổn trong tim phổi hợp

Các thương tổn phổi hợp trong tim đối với bệnh lý TPHĐR trong nghiên cứu của chúng tôi rất đa dạng và chiếm tỷ lệ khá cao. Có 50% số bệnh nhân có lỗ thông liên nhĩ hoặc lỗ bầu dục mở rộng, 11 trường hợp nghi ngờ có thương tổn hẹp eo ĐMC phổi hợp, 5 trường hợp có lỗ TLT phân cơ, 10 trường hợp có TMC trên trái, 1 trường hợp bất thường đổ về của TMC dưới, 3 trường hợp hở van hai lá trung bình-nặng do sa lá trước van hai lá kèm theo dẫn vòng van. . . Theo nghiên cứu của các tác giả khác trên thế giới, tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR có các thương tổn phổi hợp trong tim cũng rất đa dạng, phức tạp và hay gặp hơn so với các bệnh tim bẩm sinh khác [2],[16],[18]. Những thương tổn phổi hợp này bao gồm các bất thường về van nhĩ thất, hẹp đường ra các tâm thất, hẹp eo và thiếu sản quai động mạch chủ, bất thường trở về của tĩnh mạch phổi và tĩnh mạch hệ thống, thiếu sản các tâm thất, TLT nhiều lỗ.

4.1.4. Can thiệp tạm thời trước phẫu thuật sửa chữa toàn bộ

- Thở máy trước mổ

Có 8 trường hợp (11,8%) cần thở máy trước phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, nguyên nhân chủ yếu do viêm phổi và suy tim sung huyết do máu lên phổi nhiều.

- Phẫu thuật tạm thời trước mổ

Có 3 bệnh nhân TPHĐR có thương tổn hẹp eo ĐMC được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa eo ĐMC trước khi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, chiếm tỷ lệ 4,4%.

Một số nghiên cứu nước ngoài cho thấy tỷ lệ bệnh nhân tiến hành phẫu thuật tạm thời trước khi tiến hành sửa chữa toàn bộ cao hơn so với kết quả nghiên cứu của chúng tôi. Các nghiên cứu của Kleinert và cộng sự, nghiên cứu của Aoki và cộng sự, nghiên cứu của Serraf và cộng sự cho thấy tỷ lệ phẫu thuật tạm thời trước mổ lần lượt là 52%, 45,2% và 22,3% [20],[98]. Nguyên nhân chính của sự khác biệt này là do đối tượng bệnh nhân nghiên cứu khác

nhau. Nghiên cứu của chúng tôi chỉ lựa chọn các bệnh nhân TPHĐR được xác định có khả năng sửa chữa toàn bộ, còn các nghiên cứu khác thì toàn bộ các bệnh nhân TPHĐR bao gồm cả những bệnh nhân có sinh lý một thất cũng nằm trong nghiên cứu.

4.1.5. Chẩn đoán xác định

Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy tỷ lệ các nhóm bệnh nhân TPHĐR theo thể bệnh lần lượt là 29,4% thể Fallot, 35,3% thể chuyển gốc, 33,8% thể TLT và 1,5% thể TLT biệt lập. Một số nghiên cứu cho thấy tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập có tỷ lệ cao hơn so với nghiên cứu của chúng tôi, điều này có thể được giải thích là do thể bệnh này có thương tổn rất phức tạp với nguy cơ tử vong cao khi tiến hành phẫu thuật sửa chữa hai thất, do vậy phần lớn các nghiên cứu trên thế giới áp dụng phẫu thuật sửa chữa 1 thất (phẫu thuật Fontan) cho các bệnh nhân dạng bệnh này [2],[72],[136]. Thời gian gần đây có một vài tác giả áp dụng phẫu thuật sửa chữa hai thất cho các bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập với kết quả ban đầu khá khả quan [34],[88]. Tuy vậy kết quả của các nghiên cứu này vẫn gây nhiều tranh cãi, chưa đủ sức thuyết phục cả về hình thái giải phẫu của các bệnh nhân trong nghiên cứu cũng như kết quả lâu dài sau phẫu thuật.

4.2. Kết quả điều trị phẫu thuật bệnh TPHĐR

4.2.1. Kết quả trong phẫu thuật

4.2.1.1. Thời gian phẫu thuật, thời gian cấp ĐMC, thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và thời gian tưới máu não chọn lọc:

Thời gian phẫu thuật, thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và thời gian cấp ĐMC của nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc trong nghiên cứu của chúng tôi là dài nhất trong 3 nhóm bệnh nhân, không kể trường hợp duy nhất TPHĐR thể TLT biệt lập, tính trung bình lần lượt là 7 giờ, 5 giờ và 3 giờ. Trong 2 nhóm còn lại xét về thời gian phẫu thuật, thời gian chạy máy tim phổi

nhân tạo, thời gian cặp ĐMC bằng khoảng $\frac{1}{2}$ thời gian của nhóm TPHĐR thể chuyển gốc. Một vài nghiên cứu của các tác giả khác trên thế giới như Alsoufi và cộng sự tại Bệnh viện trẻ em Toronto, Canada hay Wetter và cộng sự tại Trung tâm tim mạch nhi Cộng hòa liên bang Đức cũng có thời gian chạy máy và thời gian cặp chủ lần lượt là 4 giờ - 2 giờ và 4,5 giờ - 2 giờ [19],[109].

Đối với 6 trường hợp có thương tổn hẹp eo kèm theo thiếu sản quai ĐMC được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ thương tổn trong cùng một thì mổ với kỹ thuật tưới máu não chọn lọc, thời gian tưới máu não chọn lọc trung bình là 43,5 phút. Một số nghiên cứu khác có sử dụng ngừng tuần hoàn và hạ nhiệt độ sâu trong tạo hình eo ĐMC có thời gian ngừng tuần hoàn ngắn hơn như nghiên cứu của Alsoufi (trung bình 23 phút), nghiên cứu của Wetter (trung bình 36 phút) [19],[109]. Sự chênh lệch về thời gian tạo hình quai ĐMC giữa nghiên cứu của chúng tôi với các tác giả khác trên thế giới là do kỹ thuật tạo hình khác nhau. Các tác giả trên thế giới phần lớn áp dụng kỹ thuật tạo hình quai và eo ĐMC có sử dụng vật liệu là ĐMP hoặc ĐMC của người cho chết não nhằm tạo hình toàn bộ quai ĐMC. Tại điều kiện của Việt Nam, vật liệu ghép từ người hiến tạng là rất khan hiếm, trong quá trình nghiên cứu chúng tôi không có khả năng tiếp cận để sử dụng cho bệnh nhân, mặt khác giá thành của vật liệu này rất đắt tiền so với điều kiện kinh tế của đa số người dân. Chúng tôi đã áp dụng thành công một kỹ thuật cải tiến mới nhằm tạo hình toàn bộ quai và eo ĐMC cho những bệnh nhân có thương tổn trong tim phức tạp như chuyển gốc động mạch hoặc TPHĐR thể chuyển gốc. Kỹ thuật này đã được áp dụng cho 4 trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc trong nghiên cứu của chúng tôi với tỷ lệ thành công 100% [137]. Ưu điểm của kỹ thuật này bao gồm: sử dụng toàn bộ vật liệu tự thân trong quá trình tạo hình quai và eo ĐMC, tạo hình quai và eo ĐMC rộng rãi, chênh áp qua eo và quai rất thấp, nguy cơ tái hẹp ít, giải quyết đồng thời thương tổn bất tương xứng giữa hai đại động mạch.

4.2.1.2. Mức độ hạ thân nhiệt trung bình và Hematocrit trung bình trong phẫu thuật

Duy trì nhiệt độ cơ thể trong chạy máy tim phổi nhân tạo trong phẫu thuật tim hở đối với những bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp là tương đối đa dạng về quan điểm, bao gồm chạy máy đẳng nhiệt và chạy máy có hạ nhiệt độ. Trong chế độ chạy máy có hạ thân nhiệt lại bao gồm 3 mức độ từ nhẹ, trung bình cho đến hạ nhiệt độ sâu đi kèm ngừng tuần hoàn. Chúng tôi lựa chọn phương pháp chạy máy hạ thân nhiệt trung bình với nhiều lợi điểm như đối với những trường hợp có thương tổn nặng, phẫu trường có tầm nhìn kém do máu trở về nhiều thì có thể dễ dàng hạ thân nhiệt sâu và ngừng tuần hoàn, ngược lại có thể nâng thân nhiệt lên mức độ bình thường với thời gian không quá lâu. Qua thời gian tiến hành phẫu thuật cho khá nhiều bệnh nhân có thương tổn phức tạp, phần lớn trong độ tuổi sơ sinh hoặc dưới 3 tháng tuổi, cân nặng dao động từ 2,5kg đến 4kg, chúng tôi thấy ít có trường hợp nào cần phải hạ nhiệt độ sâu và ngừng tuần hoàn. Đồng thời khi hạ thân nhiệt trung bình, khoảng thời gian từ khi thả cặp ĐMC đến khi nhiệt độ cơ thể trở về bình thường sẽ được tận dụng để hoàn thiện nốt các khâu còn lại của phẫu thuật, tiết kiệm thời gian phẫu thuật tối đa.

Hematocrit của bệnh nhân trong chạy máy đối với trẻ sơ sinh và trẻ nhũ nhi được chúng tôi chủ động điều chỉnh và giữ ở mức độ từ 28%-30%, đối với trẻ sơ sinh có thể chấp nhận ở mức độ cao hơn một chút từ 30%-35%. Quan điểm chung của nhiều tác giả về chạy máy tim phổi nhân tạo đối với trẻ sơ sinh và nhũ nhi hiện nay trên thế giới cũng khuyên giữ hematocrit của bệnh nhân quanh khoảng 30% nhằm đạt hiệu quả vận chuyển ô xy tổ chức ở mức độ tối ưu [17],[18],[72].

4.2.1.3. *Tương quan giữa hai đại động mạch trong phẫu thuật:*

Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi, có 34 bệnh nhân (50%) có tương quan hai đại động mạch bình thường với ĐMC nằm phía sau, bên phải so với ĐMP. Hai nhóm bệnh nhân còn lại bao gồm nhóm có tương quan hai động mạch song song theo mặt phẳng ngang chiếm tỷ lệ 33,8% và tương quan hai động mạch trước – sau chiếm tỷ lệ 16,2%. Các bệnh nhân có lỗ TLT dưới van ĐMC có tỷ lệ của tương quan hai đại động mạch bình thường cao nhất 80%. Trong nhóm TPHĐR có lỗ TLT dưới van ĐMP, số bệnh nhân có tương quan hai đại động mạch trước – sau chiếm tỷ lệ 46%.

Theo nghiên cứu của Kirklin, tỷ lệ bệnh nhân có tương quan hai đại động mạch bình thường hoặc song song theo mặt phẳng ngang là 69%, 31% còn lại có tương quan trước – sau [16]. Nghiên cứu tại bệnh viện trẻ em Boston của Aoki và cộng sự cho thấy tỷ lệ bệnh nhân có tương quan động mạch bình thường hoặc song song theo mặt phẳng ngang là 73,6%, số bệnh nhân có tương quan trước – sau chiếm tỷ lệ 26% [20]. Tương quan giữa hai đại động mạch trong bệnh lý TPHĐR có 2 dạng cơ bản là hai động mạch khi ra khỏi đáy tim vẫn tiếp tục quay xoắn bình thường và hai động mạch không xoắn (dạng song song). Trong đó dạng hai động mạch không xoắn, ĐMC có thể có tương quan với ĐMP theo nhiều dạng theo trục từ phía trước đến phía sau ĐMP trên mặt phẳng ngang. Theo đó có các dạng được mô tả như ĐMC nằm bên phải, phía trước hoặc phía sau so với ĐMP, hoặc ĐMC nằm phía trước so với ĐMP, có thể lệch sang phải hoặc lệch sang trái [1].

4.2.1.4. *Giải phẫu ĐMV trong mổ:*

Kết quả nghiên cứu cho thấy phần lớn các bệnh nhân có lỗ TLT dưới van ĐMC có giải phẫu ĐMV bình thường (nhóm TPHĐR thể TLT là 87% và TPHĐR thể Fallot là 80%) theo phân loại về giải phẫu ĐMV của Leiden [71]. Trong nhóm bệnh nhân TPHĐR thể Fallot, chúng tôi thấy có 2 trường hợp

ĐMV vắt ngang qua phễu thất phải (1 trường hợp là ĐMV duy nhất với ĐMV phải vắt qua phễu, trường hợp còn lại nhánh liên thất trước xuất phát từ ĐMV phải đi qua phễu thất phải). Tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có bất thường ĐMV là khá cao chiếm tới 58,3%. Các bất thường này phân bố đều ở hầu hết các khả năng bất thường của ĐMV, trong số đó chúng tôi gặp 9 trường hợp có 1 ĐMV duy nhất. Nghiên cứu của Aoki và cộng sự cho thấy những trường hợp có giải phẫu ĐMV bình thường có tỷ lệ 71%, số trường hợp có 1 ĐMV duy nhất chiếm tỷ lệ 15% tổng số bệnh nhân [20]. Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cũng tương tự với tỷ lệ bệnh nhân có giải phẫu ĐMV bình thường là 67,6% và 16,2% bệnh nhân có duy nhất 1 ĐMV.

4.2.1.5. Các kỹ thuật sửa chữa toàn bộ được áp dụng:

Tất cả các bệnh nhân TPHĐR thể TLT đều được sửa chữa toàn bộ bằng cách làm đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên van ĐMC. Trong số các bệnh nhân này, chúng tôi không gặp trường hợp nào có khoảng cách từ van ba lá đến van ĐMP nhỏ hơn đường kính của vòng van ĐMC nên không có trường hợp nào cần phải chuyển vị ĐMP do hẹp ĐRTP sau phẫu thuật. Trong một vài nghiên cứu như của Aoki và cộng sự, Takeuchi và cộng sự, Brown và cộng sự cho thấy có một số ít trường hợp cần tiến hành phẫu thuật Rastelli đối với những bệnh nhân TPHĐR thể TLT có nguy cơ hẹp ĐRTP sau phẫu thuật (tỷ lệ lần lượt là 6%, 7,3% và 8,1%) [20],[21],[99]. Trong nghiên cứu của chúng tôi, hầu hết các trường hợp có vị trí lỗ TLT dưới van ĐMC có tương quan hai đại động mạch bình thường hoặc ĐMC vẫn nằm bên phải và lệch ra phía sau nhiều hơn so với ĐMP. Khi ĐMC vẫn nằm bên phải và phía sau so với ĐMP thì không bao giờ gặp trường hợp phải làm phẫu thuật Rastelli đối với vị trí lỗ TLT dưới van ĐMC.

Các bệnh nhân thuộc nhóm TPHĐR thể Fallot đều được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bao gồm kỹ thuật tạo đường hầm trong thất

và kỹ thuật mở rộng ĐRTP qua đường tiếp cận van ba lá và ĐMP. Lỗ TLT được vá qua đường mở nhĩ phải và van ba lá được vén lên bằng dụng cụ. Chúng tôi sử dụng chỉ không tiêu mũi rời có miếng đệm và miếng vá bằng vật liệu màng tim bò nhằm tạo hình lại kết nối giữa tâm thất trái và ĐMC. ĐRTP được mở rộng trong phẫu thuật bằng cách kết hợp giữa hai kỹ thuật cắt bỏ vách nón lệch hàng và kỹ thuật cắt bỏ các dải cơ vách và các dải cơ thành tự do thất phải phì đại gây cản trở đường thoát của tâm thất phải. Trong trường hợp vòng van ĐMP nhỏ, không có khả năng đảm bảo cung lượng tim phải sau phẫu thuật, đường rạch trên thân ĐMP được mở rộng qua vòng van ĐMP xuống phễu thất phải. Có 8 trường hợp trên tổng số 20 trường hợp TPHĐR thể Fallot cần phải mở rộng ĐRTP qua vòng van ĐMP, chiếm tỷ lệ 40%. Chiều dài của đường mở qua phễu thất phải giới hạn từ 3-5mm. Chỉ có 2 trường hợp phải kéo dài đường rạch lên 1,5cm qua vòng van do toàn bộ phễu thất phải bị thiếu sản nặng theo kiểu đường hầm. Theo nghiên cứu về phẫu thuật sửa chữa tứ chứng Fallot và TPHĐR thể Fallot của một số tác giả trên thế giới cho thấy, tỷ lệ bảo tồn vòng van ĐMP của các nghiên cứu này thấp hơn so với kết quả phẫu thuật của chúng tôi [134],[138]. Có 2 trường hợp TPHĐR thể Fallot có bất thường ĐMV vắt ngang qua phễu thất phải được chúng tôi chẩn đoán trong phẫu thuật. Một trường hợp ĐMV phải xuất phát từ ĐMV trái vòng qua phía trước vòng van ĐMP sang bên phải. Trường hợp này có van ĐMP 2 lá kèm theo thiếu sản vòng van nặng bắt buộc phải mở rộng miếng vá qua vòng van. Chúng tôi tiến hành bóc tách ĐMV rời khỏi phễu thất phải đủ khoảng cách để tiến hành miếng vá mở rộng qua vòng van ĐMP đồng thời tránh gây xoắn vặn cho ĐMV. Bệnh nhân còn lại có động mạch liên thất trước xuất phát từ ĐMV phải bắt chéo qua phễu thất phải, van ĐMP có hai lá van và thiếu sản vòng van ĐMP. Đường rạch qua vòng van mở rộng được hướng chệch sang bên trái nhằm tránh tổn thương động mạch liên thất trước

đồng thời đảm bảo áp lực thất phải/thất trái sau phẫu thuật dưới 0,7. Trong quá trình phẫu thuật cho các bệnh nhân TPHĐR thể Fallot và các bệnh nhân tứ chứng Fallot, chúng tôi nhận thấy khi bệnh nhân có 3 lá van ĐMP, khả năng bảo tồn vòng van và phễu ĐMP là gần như tuyệt đối. Với những trường hợp có hai lá van ĐMP, khả năng bảo tồn vòng van ĐMP khoảng 50%. Theo dõi lâu dài sau phẫu thuật có 1 trường hợp duy nhất được bảo tồn vòng van ĐMP có hẹp ĐRTP mức độ trung bình có khả năng cần can thiệp mổ lại, mặc dù chênh áp thất phải/thất trái sau mổ ở bệnh nhân này là 0,7.

Trong số 24 bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc, có 22 trường hợp không hẹp phổi và 2 trường hợp có hẹp phổi kèm theo hẹp đường ra thất trái trung bình-nặng. Phẫu thuật chuyển gốc động mạch và tạo đường hầm trong thất từ tâm thất trái qua lỗ TLT lên van ĐMP được chúng tôi tiến hành đối với 22 trường hợp bệnh nhân không có thương tổn hẹp phổi. Trong quá trình phẫu thuật chuyển gốc động mạch, tất cả các bệnh nhân đều được tiến hành thủ thuật Lecompte nhằm chuyển chạc ba ĐMP ra phía trước của ĐMC, bất kể tương quan giữa hai đại động mạch là bên bên hay trước sau. Những trường hợp có tương quan hai động mạch bên bên khi nghi ngờ có nguy cơ ĐMP đè ép vào ĐMV được chúng tôi tiến hành chuyển miệng nối của ĐMP sang bên phải. Phần còn lại bên trái của miệng nối ĐMP được chúng tôi đóng lại trực tiếp hoặc vá bằng miếng vá màng tim tự thân.

Trong nhóm TPHĐR thể chuyển gốc được tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch, có một nửa số bệnh nhân là có bất thường về giải phẫu của ĐMV bao gồm 9 trường hợp có 1 ĐMV duy nhất. Kết quả phẫu thuật cho thấy không có sự khác biệt về tỷ lệ tử vong giữa nhóm bệnh nhân có giải phẫu ĐMV bình thường và bất thường. Một số nghiên cứu cho thấy giải phẫu bất thường của ĐMV trong bệnh lý Tausig-Bing có ảnh hưởng rõ rệt đến kết quả sống còn và là một trong các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong khi tiến hành

phẫu thuật chuyển gốc động mạch [28],[30]. Tuy vậy những nghiên cứu khác không cho thấy kết quả sống sót sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc bị ảnh hưởng bởi yếu tố giải phẫu và đường đi của các ĐMV [19],[29],[109],[139]. Theo ý kiến chủ quan của chúng tôi, giải phẫu và đường đi của ĐMV là một yếu tố tiên lượng nguy cơ tử vong do có liên quan trực tiếp tới kết quả tái tưới máu ĐMV trong phẫu thuật chuyển gốc. Những trường hợp có giải phẫu và đường đi của ĐMV bất thường làm cho phẫu thuật chuyển vị ĐMV gặp nhiều khó khăn, đặc biệt hay gặp khi phẫu thuật viên ít kinh nghiệm về chuyển vị ĐMV dẫn tới kết quả tái tưới máu vánh kém và ảnh hưởng trực tiếp tới sống còn của bệnh nhân ngay trong quá trình phẫu thuật. Đối với phẫu thuật viên có nhiều kinh nghiệm về kỹ thuật trồng lại ĐMV trong phẫu thuật chuyển gốc, bất kể giải phẫu hoặc đường đi của ĐMV có biến đổi ra sao cũng không ảnh hưởng nhiều đến kết quả sống sót sau phẫu thuật như những nghiên cứu trên.

ĐMP sau khi tiến hành chuyển gốc và trồng lại ĐMV được chúng tôi tái tạo lại bằng màng tim tự thân tươi theo kỹ thuật một miếng vá hình đũng quần. Phần lớn các trường hợp đều cần một miếng vá màng tim có kích thước lớn hơn so với phần mô khuyết trên ĐMP mới, do trong hầu hết các trường hợp bệnh lý TPHĐR thể chuyển gốc thì ĐMP luôn lớn hơn so với ĐMC. Kết quả khám lại sau phẫu thuật đối với nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc cho thấy chúng tôi không gặp bất cứ trường hợp nào có thương tổn hẹp trên van ĐMP hoặc hẹp nhánh ĐMP. Rút kinh nghiệm từ các báo cáo trước trên thế giới về tỷ lệ can thiệp mổ lại do hẹp ĐRTTP sau phẫu thuật sửa toàn bộ đối với bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc, chúng tôi tiến hành cắt bỏ một phần của vách nón phì đại kèm theo một số dải băng vách có nguy cơ cản trở gây hẹp ĐRTTP ở hầu hết các trường hợp trong nhóm TPHĐR thể chuyển gốc [29],[119]. Kết quả theo dõi sau phẫu thuật cho thấy không có trường hợp nào trong nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có tình trạng hẹp ĐRTTP sau mổ.

Kỹ thuật làm đường hầm trong tâm thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMP được chúng tôi tiến hành qua đường tiếp cận là van ba lá ở tất cả các trường hợp. Phần lớn các trường hợp trong nghiên cứu được sử dụng chỉ không tiêu khâu mũi rời có miếng đệm, số còn lại kết hợp giữa khâu vắt và khâu mũi rời. Phương pháp tiếp cận lỗ TLT nhằm tạo đường hầm trong tâm thất rất quan trọng đối với bất thường Taussig-Bing. Một số tác giả chọn cách tiếp cận qua van ba lá, một số khác lại lựa chọn cách tiếp cận thông qua van ĐMP. Mỗi cách tiếp cận chứa đựng ưu điểm và nhược điểm khác nhau và lựa chọn tùy thuộc vào thói quen và quan điểm của phẫu thuật viên. Đường tiếp cận qua van ba lá khá khó khăn do vướng dây chằng và cột cơ của van, vòng van ba lá ở bệnh nhân TPHĐR thể chuyển góc thường bé và cân nặng của bệnh nhân thấp. Vị trí của lỗ TLT và van ĐMP thường nằm rất xa so với van ba lá nên tầm nhìn bị hạn chế, nguy cơ còn sót TLT tồn lưu là khá cao. Tuy vậy vị trí của đường khâu không làm ảnh hưởng tới van ĐMC là ưu điểm nổi trội của cách tiếp cận này. Cách tiếp cận qua van ĐMP có ưu điểm là tiếp cận trực tiếp với lỗ TLT, có thể thấy rõ đường thoát của tâm thất trái trong quá trình làm đường hầm. Nhưng nhược điểm của phương pháp tiếp cận này là có nguy cơ tổn thương van ĐMC mới khá cao, đồng thời đòi hỏi kỹ thuật khâu đường hầm trong thất khá thành thạo mới có thể tránh được khả năng TLT tồn lưu sau phẫu thuật.

Có 2 trường hợp TPHĐR thể chuyển góc có kèm theo hẹp phổi được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ theo phương pháp REV (Lecompte) có cải tiến. Một bệnh nhân được chúng tôi tiến hành phẫu thuật REV kèm theo chuyển vị ĐMP ra phía trước ĐMC. Bệnh nhân còn lại được chúng tôi áp dụng phẫu thuật sửa toàn bộ theo phương pháp được Metras và cộng sự mô tả và áp dụng đối với những trường hợp bệnh nhân chuyển góc động mạch có thương tổn hẹp phổi với ĐMP được giữ nguyên tại vị trí và kết nối thất phải -

ĐMP được đặt ở bên trái so với ĐMC [140]. Kết quả phẫu thuật cho thấy bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có hẹp phổi thường đáp ứng khá tốt với phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, thời gian hồi phục nhanh, tuy vậy nguy cơ mô lại là khó tránh khỏi do các thương tổn còn lại như hẹp đường ra thất trái và hở phổi tự do sau phẫu thuật.

Trường hợp TPHĐR thể TLT duy nhất được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ là một trẻ trai có thương tổn hẹp phổi kèm theo. Ảnh hưởng bởi các kết quả nghiên cứu về phẫu thuật Nikaidoh đối với các trường hợp bệnh lý chuyển gốc động mạch có hẹp phổi hoặc TPHĐR thể chuyển gốc, kết hợp với 1 trường hợp chuyển gốc động mạch có hẹp phổi được tiến hành phẫu thuật thành công tại bệnh viện, và đặc biệt là kết quả của một tác giả người Trung Quốc đối với những trường hợp TPHĐR thể TLT biệt lập có hẹp phổi, chúng tôi đã cố gắng áp dụng phẫu thuật Nikaidoh cho trường hợp này [34],[36],[88]. Tuy nhiên quá trình phẫu thuật cho thấy lỗ TLT nằm quá xa so với các van nhĩ thất và được bao bọc xung quanh bằng rất nhiều dây chằng của van ba lá không thể cắt bỏ được. Đường ra thất trái bị các dây chằng này ảnh hưởng gây hẹp nặng, mặc dù kỹ thuật chuyển vị toàn bộ ĐMC và ĐMP cùng với hai ĐMV không có nhiều khó khăn, tưới máu cơ tim sau phẫu thuật hoàn toàn bình thường. Bệnh nhân tử vong ngày thứ 2 sau mổ với nguyên nhân suy tim mất bù do hẹp nặng đường ra thất trái. Qua trường hợp đáng tiếc nêu trên, chúng tôi thấy rằng phẫu thuật sửa chữa toàn bộ TPHĐR thể TLT biệt lập là vô cùng khó khăn và nặng nề, cần đặc biệt cẩn trọng, nhất là những trường hợp có vị trí lỗ TLT nằm hoàn toàn ở vùng buồng nhận, với các dây chằng của van ba lá bao bọc làm cản trở đường thoát của tâm thất trái. Mặc dù có một vài nghiên cứu khuyến khích phẫu thuật sửa chữa hai thất đối với những bệnh nhân này, nhưng chúng tôi thấy kết quả phẫu thuật của các nghiên cứu đó mới chỉ dừng ở mức độ ngắn hạn, đồng thời vấn đề chẩn đoán

xác định là bệnh nhân có thuộc nhóm TPHĐR thể TLT biệt lập hay không còn chưa rõ ràng. Đặc biệt là nghiên cứu của 1 tác giả Trung Quốc tiến hành phẫu thuật Nikaidoh đối với những trường hợp TPHĐR thể TLT biệt lập cho kết quả khả quan một cách đáng ngờ [88]. Chúng tôi thấy rằng nếu thực sự bệnh nhân được chẩn đoán TPHĐR thể TLT biệt lập, với vị trí lỗ thông nằm rất xa so với các van tổ chim, được bao bọc xung quanh bởi các dây chằng van ba lá thì khả năng phẫu thuật sửa chữa hai thất là gần như không thể. Khi phẫu thuật sửa chữa hai thất được tiến hành, nguy cơ hẹp đường ra thất trái là hiện hiện chưa kể tới các nguy cơ khác của phẫu thuật Nikaidoh như chảy máu, suy vành, hở van tổ chim . . . Nếu loại bỏ toàn bộ các dây chằng của van ba lá bám trên đường ra thất trái, nguy cơ hở van ba lá sau mổ là đặc biệt cao, do các dây chằng của van ba lá thường mảnh và ít có điểm bám, kể cả khi những dây chằng chính được đính lại trên miếng vá TLT thì nguy cơ đứt hoặc bung dây chằng van ba lá sau mổ là rõ ràng, gây suy tim sung huyết rất nặng sau phẫu thuật và bệnh nhân thường có tiên lượng rất xấu. Vì các nguyên nhân kể trên, chúng tôi thiết nghĩ đối với các bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập khi cân nhắc chỉ định phẫu thuật, đặc biệt là với những trường hợp có hẹp phổi và lỗ TLT cách xa các van tổ chim thì phẫu thuật Fontan nên được xem như là chỉ định hàng đầu trong điều trị phẫu thuật với thể bệnh TPHĐR phức tạp nhất này. Nghiên cứu trên bệnh nhân TPHĐR với tổng số 393 bệnh nhân trong vòng 20 năm tại bệnh viện trẻ em Toronto, Canada cho thấy phẫu thuật sửa chữa hai thất, đặc biệt là phẫu thuật Rastelli có nguy cơ tử vong muộn và tỷ lệ phải can thiệp mổ lại cao hơn rõ rệt so với phẫu thuật Fontan. Devaney và cộng sự đã kết luận rằng việc mở rộng chỉ định phẫu thuật sửa chữa hai thất đối với những trường hợp có thương tổn giải phẫu ở dạng ranh giới giữa phẫu thuật hai thất và phẫu thuật Fontando

thương tổn tim trái thiếu sản mức độ nhẹ hoặc TPHĐR với lỗ TLT biệt lập là không có hiệu quả và không khôn ngoan [61].

4.2.1.6. Xử trí các thương tổn phối hợp trong phẫu thuật sửa toàn bộ:

Trong nghiên cứu của chúng tôi có 6 trường hợp được chẩn đoán có hẹp eo ĐMC có kèm theo thiếu sản quai ĐMC phối hợp được tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ trong cùng một cuộc mổ. Trong số đó có 5 trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc động mạch và 1 trường hợp TPHĐR thể TLT. Trong 5 trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc, có 4 trường hợp được tiến hành phẫu thuật sửa chữa 1 thì theo phương pháp tạo hình quai và eo của chúng tôi mới được áp dụng, 1 trường hợp còn lại được tạo hình quai và eo và ĐMC lên bằng màng tim có xử lý gluteraldehyd [137]. Kỹ thuật tạo hình quai và eo ĐMC của chúng tôi bao gồm cắt bỏ đoạn hẹp và tổ chức nội mạch của ống động mạch, giải phóng rộng rãi các động mạch thân cánh tay đầu và quai ĐMC, đưa đầu ĐMC xuống lên nối với mặt dưới quai ĐMC theo kiểu tận-bên mở rộng bằng chỉ không tiêu khâu vắt. Kỹ thuật tạo hình quai và eo mở rộng của chúng tôi áp dụng đối với những bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có ưu điểm là tái tạo lại quai và eo ĐMC không có điểm hẹp, giải quyết đồng thời sự khác biệt về kích thước giữa ĐMC và ĐMP, xử dụng hoàn toàn vật liệu tự thân của bệnh nhân đảm bảo khả năng phát triển về lâu dài của bệnh nhân, tránh được 1 đường mổ cạnh sườn có nguy cơ của bệnh phổi hạn chế về lâu dài. Thái độ xử trí của các tác giả trên thế giới đối với bệnh nhân TPHĐR có kèm theo thương tổn hẹp eo ĐMC bao gồm 2 trường phái. Đa số các trung tâm tim mạch lớn hiện nay chủ trương tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ các thương tổn trong cùng 1 thì mổ [19],[29],[109],[139]. Một số trung tâm khác tiếp tục tiến hành phẫu thuật sửa chữa tạm thời trước khi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ với 2 thì phẫu thuật có khoảng cách thời gian ngắn [30],[107],[119]. Kỹ thuật chạy máy tim phổi nhân tạo trong tạo hình quai và eo

ĐMC gồm 2 phương pháp là chạy máy hạ thân nhiệt sâu kèm theo ngừng tuần hoàn và chạy máy hạ thân nhiệt trung bình kèm theo tưới máu não chọn lọc. Ở các nước phát triển, sử dụng vật liệu miếng ghép ĐMP từ người cho mắt não là rất phổ biến trong tạo hình quai và eo ĐMC.

Vách nón của các bệnh nhân TPHĐR được chúng tôi tiến hành khoét bỏ một cách hệ thống trong phẫu thuật sửa chữa toàn bộ qua đường tiếp cận van ba lá hoặc qua ĐMP, trừ những trường hợp có tổn thương khuyết vách nón hoặc vách nón kém phát triển. Đối với những trường hợp TPHĐR có lỗ TLT nằm dưới van ĐMC, rất nhiều trường hợp có vách nón nằm lệch hàng ra phía trước và phía trên của dải băng vách. Những trường hợp TPHĐR thể chuyển góc sau khi tiến hành phẫu thuật chuyển góc động mạch và tạo đường hầm trong thất cũng được cắt bỏ một phần của vách nón và những dải cơ vách có nguy cơ gây hẹp đường ra sau mỏ. Mục đích của phẫu thuật khoét bỏ vách nón nhằm tạo đường hầm trong thất thẳng hàng không bị xoắn vặn tránh gây dòng rối khi luồng máu đi từ tâm thất qua đường hầm lên van ĐMC, mặt khác loại bỏ nguy cơ hẹp ĐRTP trong tương lai. Kết quả của kỹ thuật khoét vách nón trong phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR của chúng tôi là an toàn, không có trường hợp nào gây tổn thương van ĐMC hoặc thủng thành tự do của tâm thất phải.

Phẫu thuật sửa van hai lá phối hợp với phẫu thuật sửa chữa toàn bộ được tiến hành trên 3 bệnh nhân TPHĐR thể TLT có thương tổn của hở van hai lá trung bình – nặng do sa vùng A2 của lá trước van hai lá. Thương tổn này được tiếp cận qua đường mở vách liên nhĩ, dây chằng chính vùng A2 được thu ngắn bằng kỹ thuật khâu gấp nếp, kết hợp với kỹ thuật tạo hình 2 mép van. Siêu âm sau mổ cho thấy 1 trường hợp van hai lá không hở, 2 trường hợp còn hở rất nhẹ. Kỹ thuật tạo hình mép van ba lá cũng được chúng tôi áp dụng cho phần lớn các trường hợp sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ. Van ba lá được bơm

nước kiểm tra, mép van và vòng van giữa lá vách với lá trước và lá sau được tạo hình theo kỹ thuật của Kay và cộng sự mô tả [141]. Trước khi tiến hành chạy máy tim phổi nhân tạo, tất cả các bệnh nhân đều được bóc tách bộc lộ ống động mạch, bất kể trên siêu âm có mô tả ống còn tồn tại hay không. Trong trường hợp nghi ngờ ống động mạch còn tồn tại, ống được thắt hoặc cắt rời nhằm đảm bảo không bỏ sót tổn thương. Đối với những trường hợp cần giải phóng rộng rãi động mạch phổi hoặc ống có kích thước lớn trên siêu âm, chúng tôi tiến hành cắt và khâu hai đầu ống bằng chỉ không tiêu. Những trường hợp có lỗ thông liên nhĩ nhỏ được đóng lại bằng chỉ không tiêu khâu vát 2 lượt, lỗ thông có kích thước lớn được vá bằng màng tim tự thân. Một số trường hợp được để lại lỗ bầu dục hoặc tạo luồng thông tầng nhĩ nhằm đề phòng biến chứng cung lượng tim thấp trên những bệnh nhân có tình trạng tăng áp lực ĐMP nặng trước mổ hoặc sau mổ TPHĐR thể Fallot có nguy cơ suy thất phải sau phẫu thuật [134],[135].

Có 5 trường hợp TLT phân cơ nhiều lỗ (vách liên thất kiểu ruột bánh mỳ) được chúng tôi tiến hành đóng trong mổ với kết quả khá khả quan. Chúng tôi sử dụng kỹ thuật đóng lỗ TLT trực tiếp được mô tả bởi Van Arsdell và cộng sự thuộc bệnh viện trẻ em Toronto, Canada [142]. Tất cả các lỗ TLT được nghi ngờ đều được đóng bằng chỉ không tiêu khâu vát 2 lượt, những trường hợp kích thước lỗ thông đáng kể sẽ được vá bằng miếng vá với chỉ mũi rời. Trung bình số lượng lỗ thông được vá trên 1 bệnh nhân là $3 \pm 0,8$. Kết quả kiểm tra siêu âm sau phẫu thuật cho thấy chỉ có 1 trường hợp còn TLT tồn lưu nhỏ sau phẫu thuật, khám lại sau 1 năm không còn TLT tồn lưu. Kỹ thuật vá lỗ thông trực tiếp này đòi hỏi phẫu thuật viên có kinh nghiệm trong việc tìm và xác định các lỗ TLT phân cơ ẩn dưới các cơ bè của thất phải.

Những trường hợp trẻ sơ sinh hoặc sau phẫu thuật có thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo và thời gian cấp ĐMC kéo dài được chúng tôi chủ động đặt

thẩm phân phúc mạc ngay trong mổ. Thẩm phân phúc mạc đặt trong mổ có nhiều tác dụng như sẵn sàng có thể tiến hành thẩm phân ngay sau phẫu thuật, làm giảm áp lực của ổ bụng giúp cho thông khí phổi cải thiện.

4.2.2. Kết quả sau phẫu thuật

4.2.2.1. Kết quả sống sót sau phẫu thuật:

Có 11 trường hợp sau mổ sửa toàn bộ tử vong sớm, chiếm tỷ lệ 16,2% tổng số bệnh nhân nghiên cứu, trong đó 4 bệnh nhân tử vong trong vòng 24 giờ đầu sau phẫu thuật với nguyên nhân tử vong chính là suy tim cấp sau mổ. Trong số 4 bệnh nhân tử vong ngay sau phẫu thuật, có 3 bệnh nhân thuộc nhóm TPHĐR thể chuyển gốc và 1 bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập. Một bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc sau mổ tim đập lại bình thường, không có biểu hiện thiếu máu cơ tim, tử vong do tụt đường truyền thuốc vận mạch qua đường truyền ven trung tâm. Một bệnh nhân khác sau khi trồng lại ĐMV thấy điện tim có biểu hiện thiếu máu cơ tim, bệnh nhân được tiến hành mở rộng miệng nối ĐMV bằng miếng vá tự thân của ĐMP với kết quả tốt, đoạn ST trên điện tâm đồ không còn chênh, tuy vậy bệnh nhân mất tại hồi sức sau mổ 5 giờ do cung lượng tim thấp. Nguyên nhân tử vong của trường hợp này có lẽ do thương tổn thiếu máu cơ tim do ĐMP ép vào miệng nối của ĐMV gây thiếu máu cơ tim cấp. Bệnh nhân thứ 3 tử vong sau mổ chuyển gốc động mạch kết hợp với sửa chữa quai và eo ĐMC một thì bằng miếng vá màng tim mở rộng. Sau mổ bệnh nhân không cai được máy tim phổi nhân tạo, siêu âm qua thượng tâm mạc phát hiện có nang dịch trên đường ra thất trái do tổ chức phụ của van hai lá. Bệnh nhân được ngừng tim lại và nang dịch trên đường ra thất trái được cắt bỏ, bệnh nhân cai được máy tim phổi nhân tạo với liều thuốc vận mạch tối thiểu. Tuy nhiên trong quá trình chuyển sang hồi sức xuất hiện tình trạng rung thất, sốc điện không có hiệu quả và bệnh nhân tử vong. Trường hợp thứ 4 là một bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập có thương tổn

hẹp phổi. Bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ với kỹ thuật Nikaidoh, tuy nhiên trong và sau phẫu thuật tình trạng hẹp đường ra thất trái không giải quyết được do có quá nhiều dây chằng chính và phụ của van ba lá bám trên đường ra của tâm thất trái. Bệnh nhân tử vong ngày thứ 2 sau mổ do cung lượng tim thấp với thương tổn chính của hẹp rất nặng đường ra thất trái.

Có 7 trường hợp tử vong tại bệnh viện trong thời gian bệnh nhân điều trị, trong đó có 1 bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc, 3 bệnh nhân thể Fallot và 3 bệnh nhân thể TLT. Bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc tử vong vào ngày thứ 5 sau phẫu thuật sửa toàn bộ do loạn nhịp tim (nhịp nhanh bộ nổi) không đáp ứng với điều trị, mặc dù không có thương tổn thiếu máu cơ tim liên quan đến phẫu thuật trông lại ĐMV hay hẹp đường ra của các tâm thất. Một bệnh nhân TPHĐR thể Fallot kèm theo hội chứng Di George, sau phẫu thuật xuất hiện tình trạng trụy mạch mặc dù chức năng co bóp cơ tim bình thường. Bệnh nhân được dùng các thuốc co mạch với liều tối đa, hậu quả là sau 10 ngày điều trị, tình trạng huyết động được cải thiện nhưng bệnh nhân bị hoại tử các đầu chi không hồi phục, kèm theo đó là tình trạng nhiễm trùng bệnh viện, bệnh nhân phải thở máy thở cao tần, gia đình xin về trong tình trạng suy hô hấp, suy thận không hồi phục. Một bệnh nhân TPHĐR thể Fallot khác có kèm theo sút môi và khe hở vòm, hội chứng Di George dương tính. Bệnh nhân sau phẫu thuật có chức năng tim tốt, vòng van ĐMP được bảo tồn, chênh áp thất phải/thất trái < 0,6. Bệnh nhân phải thở máy kéo dài do xuất huyết tại đường hô hấp, sau đó tình trạng nhiễm trùng bệnh viện (nhiễm *Klesiella pneumonia* và *Staphylococcus aureus*) diễn biến nặng, bệnh nhân tử vong trong tình trạng suy đa tạng (suy gan, suy thận, suy hô hấp). Bệnh nhân thể Fallot cuối cùng là một trường hợp sau phẫu thuật có tình trạng chảy máu phổi, hở phổi tự do với chênh áp lực thất phải/thất trái là 0,75, nhiễm khuẩn huyết, tử vong sau mổ 5 ngày do tình trạng suy đa tạng tiến triển.

Hai trường hợp TPHĐR thể TLT tử vong vào ngày thứ 8 sau mổ và ngày thứ 42 sau mổ trên bệnh cảnh sốc nhiễm trùng do nhiễm trùng bệnh viện (*Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella pneumoniae*, *Burkholderia cepacia*, *Acinetobacter baumannii*). Một bệnh nhân còn lại tử vong do còn bỏ sót thương tổn hẹp van hai lá nặng trên bất thường bẩm sinh van hai lá hình dù kèm theo màng ngăn nhĩ trái. Bệnh nhân phải thở máy kéo dài, khi xác định chính xác tổn thương thì không thể can thiệp mổ lại được do tình trạng nhiễm trùng bệnh viện quá nặng nề.

Như vậy theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi, trong tổng số 11 trường hợp tử vong tại bệnh viện, có 4 trường hợp nguyên nhân trực tiếp là nhiễm khuẩn bệnh viện (kết quả cấy máu và cấy nội khí quản dương tính với vi khuẩn) và 2 trường hợp có liên quan tới nhiễm trùng bệnh viện trên nền thương tổn giải phẫu còn chưa hoàn thiện sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ. 1 trường hợp tử vong ngay sau mổ do sơ suất trong gây mê hồi sức, 4 trường hợp còn lại tử vong có liên quan trực tiếp đến yếu tố phẫu thuật sửa toàn bộ.

Kết quả nghiên cứu của các tác giả nước ngoài về phẫu thuật sửa toàn bộ đối với bệnh lý TPHĐR cho thấy kết quả sống sót sau phẫu thuật được cải thiện dần theo thời gian. Một số nghiên cứu cho thấy rõ ràng sự khác biệt về kết quả phẫu thuật so sánh giữa hai thời kỳ tại cùng một trung tâm nghiên cứu, chứng tỏ cần có thời gian và sự thích nghi cũng như tích lũy kinh nghiệm của hệ thống điều trị đối với bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp này [19],[28],[61]. Tất cả các bệnh nhân TPHĐR thể chuyên gốc tử vong đều nằm trong năm thứ nhất và năm thứ hai của nghiên cứu, không có bệnh nhân nào tử vong trong năm thứ 3 của nghiên cứu. Hai bệnh nhân tử vong trong năm thứ 3 của nhóm bệnh thể TLT và thể Fallot là do thương tổn của van hai lá phát hiện muộn, bệnh nhân thở máy kéo dài sau mổ, khi có chỉ định mổ lại thì không thể tiến hành phẫu thuật do tình trạng bệnh nhân nhiễm trùng rất nặng và trường hợp

còn lại có phổi hợp với hội chứng Di Geoge kèm theo sút mô và khe hở vòm. Theo kết quả phân tích từ nghiên cứu của Bradley và cộng sự, một trẻ 1 tuổi sinh vào năm 1980 với giải phẫu trong tim tốt chỉ có 53% khả năng đạt được phẫu thuật sửa chữa hai thất và có 16% nguy cơ tử vong trước khi được phẫu thuật, trong khi đó với cùng một bệnh nhân có giải phẫu trong tim tương tự được sinh vào năm 2000 thì có tới 97% khả năng được phẫu thuật sửa chữa hai thất và chỉ có dưới 1% tử vong trước khi được phẫu thuật [61]. Kết quả đó cho thấy rõ ràng với sự xuất hiện của nhiều phương pháp và kỹ thuật phẫu thuật sửa chữa hai thất, hình ảnh chẩn đoán trước mổ chính xác hơn, chẩn đoán trước sinh và điều kiện gây mê hồi sức được cải thiện đã góp phần thay đổi hoàn toàn bộ mặt và tiên lượng đối với bệnh lý này. Những năm trước khi tiến hành nghiên cứu này, các bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc không có hẹp phổi đều không có khả năng tiến hành phẫu thuật sửa chữa hai thất tại điều kiện Việt Nam, phần lớn các bệnh nhân trong số đó tử vong trước 6 tháng tuổi do suy tim sung huyết và tăng áp lực ĐMP. Theo nghiên cứu của Brown và cộng sự, kết quả phẫu thuật chuyển gốc đối với bệnh nhân chuyển gốc động mạch và bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc cho thấy từ kết quả nghiên cứu có sự khác biệt rõ rệt về tỷ lệ tử vong giữa những bệnh nhân được phẫu thuật từ năm 1989 trở về trước so với những bệnh nhân phẫu thuật ở thời gian sau đó [28]. Mặc dù nghiên cứu của chúng tôi là nghiên cứu đầu tiên áp dụng phẫu thuật sửa chữa hai thất đối với tất cả các thể bệnh của bệnh lý TPHĐR tại điều kiện Việt Nam, nhưng kết quả bước đầu cho thấy tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa chữa hai thất của nghiên cứu chúng tôi cũng tương đương với nghiên cứu của các tác giả khác trên thế giới [20],[21],[98],[118],[143],[136].

Bảng 4.2: Tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ theo một số nghiên cứu

Các tác giả	Tỷ lệ sống sót (%)	CI
Aoki và cộng sự	81	Không
Brown và cộng sự	89,7	Không
Serraf và cộng sự	82	80-86
Vogt và cộng sự	67	55-80
Kleinert và cộng sự	81	74-88
Castanēda và cộng sự	84,5	Không
Chúng tôi	82	

4.2.2.2. Biến chứng sau phẫu thuật:

Nghiên cứu của chúng tôi có 27 trường hợp có biến chứng sớm sau phẫu thuật, chiếm tỷ lệ 39,7%. Những biến chứng hay gặp nhất bao gồm suy thận, nhiễm trùng hô hấp và loạn nhịp sau mổ. Ngoài ra, một số biến chứng hay gặp khác trong phẫu thuật tim hở cho trẻ nhỏ như chảy máu sau phẫu thuật, liệt cơ hoành, tràn dịch và tràn khí màng phổi, suy hô hấp cấp cần đặt lại nội khí quản cũng xuất hiện trong nghiên cứu của chúng tôi với kết quả được biểu thị tại bảng 3.30.

Nguyên nhân gây suy thận cấp sau phẫu thuật tim hở ở trẻ nhỏ khá phức tạp và bao gồm nhiều yếu tố như tình trạng tưới máu thận trong quá trình chạy máy tim phổi nhân tạo, cung lượng tim sau phẫu thuật, đáp ứng viêm hệ thống đối với tuần hoàn ngoài cơ thể, tình trạng suy tim sung huyết trước mổ, thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo . . . Tỷ lệ bệnh nhân suy thận cấp sau phẫu thuật tim hở ở trẻ em thay đổi tùy theo từng nghiên cứu, dao động từ 3% -

42%, với nguy cơ tử vong tăng thêm từ 20% tới 79% [144]. Chúng tôi chủ trương đặt thẩm phân phúc mạc trong phẫu thuật đối với toàn bộ các bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc, các bệnh nhân có thương tổn phức tạp, thời gian phẫu thuật kéo dài từ 6 giờ trở lên, thời gian chạy máy kéo dài quá 4 giờ, bệnh nhân có tình trạng thiếu niệu trước mổ và bệnh nhân có lượng nước tiểu trong chạy máy thấp dưới 1ml/kg/giờ hoặc nước tiểu đỏ do tình trạng tan máu trong chạy máy. Những bệnh nhân sau mổ có tình trạng thiếu niệu kéo dài từ 6 giờ liên tục trở lên hoặc vô niệu trong 2 giờ đầu sau mổ đều được tiến hành thẩm phân phúc mạc sớm nhằm sớm thay thế cho vai trò của thận trong điều tiết cân bằng nội môi, rút nước, góp phần cải thiện tình trạng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật [145].

Loạn nhịp tim sau phẫu thuật là biến chứng thường gặp sau phẫu thuật tim hở cho trẻ nhỏ [146],[147]. Trong nghiên cứu của chúng tôi, các thương tổn loạn nhịp thường gặp bao gồm: nhịp nhanh bộ nối (JET), nhịp nhanh trên thất (SVT), nhịp chậm xoang, rung thất. . . Về nguyên tắc điều trị, chúng tôi tuân thủ theo khuyến cáo của Ủy ban Liên lạc Quốc tế về hồi sức năm 2010 đối với hồi sức tim phổi và cấp cứu tim mạch ở trẻ em (ILCOR 2010) bao gồm các bước sau: xác định chính xác loại thương tổn loạn nhịp, điều chỉnh rối loạn điện giải nếu có, sử dụng thuốc điều trị loạn nhịp đúng chủng loại theo yêu cầu, sốc điện chuyển nhịp nếu huyết động bị ảnh hưởng, sử dụng máy tạo nhịp tạm thời hoặc vĩnh viễn nhằm điều chỉnh nhịp theo yêu cầu điều trị [148].

Chảy máu sau mổ là biến chứng hay gặp sau phẫu thuật tim, đặc biệt sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 6 trường hợp (8,8%) chảy máu sau mổ phải can thiệp cấp cứu cầm máu, tất cả các trường hợp này đều là bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc động mạch. Có 4 trường hợp sau mổ xuất hiện chèn ép tim cấp phải mở ngực lấy máu tụ cấp

cứu, 1 trường hợp chảy máu trong ổ bụng do tai biến khi đặt dẫn lưu màng phổi phải, trường hợp còn lại chảy máu trong ổ bụng do chảy máu mạc nối lớn sau khi rút thăm phân phúc mạc. Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cũng tương tự như một số nghiên cứu khác như nghiên cứu của Wetter và cộng sự (22,2%), Sozyn và cộng sự (7,4%), Grisselli và cộng sự (3%) [30],[109],[139]. Phẫu thuật chuyển gốc động mạch trong bệnh lý TPHĐR chứa đựng nhiều nguy cơ rủi ro của chảy máu sau phẫu thuật do tính chất phức tạp của phẫu thuật, nhiều đường khâu được sử dụng trên cả ĐMC, ĐMP lẫn ĐMV, chưa kể những trường hợp cần phải sửa chữa quai và eo ĐMC trong cùng cuộc mổ. Ngay sau khi áp dụng thành công phẫu thuật chuyển gốc cho bệnh nhân chuyển gốc động mạch đơn thuần, chúng tôi đã mạnh dạn áp dụng phẫu thuật này cho các bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc. Do vậy những yếu tố rủi ro chứa đựng trong nghiên cứu của chúng tôi về bệnh lý TPHĐR thể chuyển gốc có lẽ sẽ cao hơn khi so sánh với những trung tâm đã có kinh nghiệm về phẫu thuật chuyển gốc động mạch trước khi tiến hành sửa toàn bộ đối với bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc.

Có 1 trường hợp bệnh nhân sau mổ cần đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn do tổn thương bó His gây block nhĩ-thất cấp III (1,5%). Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cũng tương đương hoặc thấp hơn với kết quả nghiên cứu của một số tác giả khác như nghiên cứu của Takeuchi và cộng sự (10%), Artrip và cộng sự (4%), Kleinert và cộng sự (5,4%), Brown và cộng sự (4,4%), Sozyn và cộng sự (0%) [21],[62],[108],[143],[139].

4.2.2.3. Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim, lactate trên khí máu động mạch và sử dụng kháng sinh sau phẫu thuật:

Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi, có 4 trường hợp (5,9%) bệnh nhân ngay sau phẫu thuật không cần dùng bất cứ thuốc trợ tim nào, 34 trường hợp (50%) cần dùng 1 loại thuốc trợ tim, 25 trường hợp (36,8%) cần dùng 2

loại thuốc trợ tim và chỉ có 3 trường hợp cần dùng từ 3 loại thuốc trợ tim trở lên. Thuốc trợ tim sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ đối với bệnh nhân TPHĐR bao gồm hai loại chính là các thuốc vận mạch và các thuốc dẫn mạch. Hai loại thuốc đầu tay được sử dụng cho bệnh nhân sau mổ trong nghiên cứu của chúng tôi là Dopamine và Milrinone. Những trường hợp chỉ sử dụng 1 hoặc 2 thuốc trợ tim sau phẫu thuật chủ yếu là 1 và/hoặc 2 loại thuốc kể trên.

Trong quá trình hồi sức, con số bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim có thay đổi, với 8 trường hợp cần dùng 1 thuốc (11,8%), 19 trường hợp cần dùng 2 thuốc (27,9%), 24 trường hợp cần dùng 3 loại thuốc (35,3%), 12 trường hợp cần dùng 4 loại thuốc (17,6%) và 1 trường hợp cần dùng 5 loại thuốc trợ tim. Sự khác nhau giữa tỷ lệ bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim ngay sau phẫu thuật với tỷ lệ bệnh nhân cần dùng trợ tim trong quá trình hồi sức phản ánh ảnh hưởng chủ yếu do các tác dụng muộn và kéo dài của phản ứng viêm hệ thống sau phẫu thuật với tuần hoàn ngoài cơ thể, một số trường hợp do thương tổn giải phẫu còn tồn tại chưa được giải quyết triệt để. . .

Kết quả xét nghiệm khí máu động mạch trong nghiên cứu của chúng tôi cho thấy có 5 trường hợp (7,6%) có chỉ số lactate trong khí máu trên 5 đơn vị, trong số đó có 3 bệnh nhân tử vong sau phẫu thuật ($p=0,048$). Theo một số nghiên cứu, chỉ số lactate trong khí máu dao động ở mức độ cao (4mmol/l-6mmol/l) hoặc tăng lên 0,75mmol/L/giờ là một trong các yếu tố tiên lượng nguy cơ tử vong sau phẫu thuật tim ở trẻ em [149],[150]. Chỉ số lactate trong khí máu cao phản ánh tình trạng tưới máu mô và tổ chức kém, chuyển hóa tế bào diễn ra trong tình trạng thiếu ôxy, phản ánh gián tiếp tình trạng cung lượng tim thấp, khả năng vận chuyển ôxy tới tổ chức kém. Trong trường hợp thương tổn giải phẫu chính yếu của tim chưa được giải quyết, chức năng của cơ tim được bảo vệ không tốt hoặc thậm chí bị tổn thương nặng hơn trước mổ, các phản ứng phụ của tuần hoàn ngoài cơ thể diễn biến rầm rộ, thì mặc dù lactate là yếu tố phản ánh khá trung thực nguy cơ tiên lượng tử vong nhưng

cũng không thể cải thiện được nếu các nguyên nhân chính yếu kể trên không được khắc phục triệt để.

Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy, có 50 bệnh nhân (79,4%) sau phẫu thuật cần dùng từ 2 loại kháng sinh trở lên, trong đó số lượng bệnh nhân cần dùng các thuốc kháng sinh thế hệ VI như Imipenem hoặc Colistin, hoặc Vancomycin là khá phổ biến. Qua nghiên cứu sơ bộ về thực trạng sử dụng kháng sinh sau phẫu thuật, chúng tôi nhận thấy cần có một nghiên cứu chuyên biệt về vấn đề sử dụng thuốc kháng sinh dự phòng và đặc biệt là kháng sinh điều trị sau phẫu thuật đối với các trẻ em sau phẫu thuật tim hở nhằm đánh giá chính xác chỉ định, hiệu quả điều trị, nguy cơ kháng kháng sinh và có thể đưa ra khuyến cáo cụ thể cho các bác sĩ lâm sàng.

4.2.2.4. Thời gian điều trị

Thời gian nằm viện trung bình của một bệnh nhân TPHĐR trong nghiên cứu của chúng tôi là $44,9 \pm 25,5$ ngày (tối đa là 120 ngày và tối thiểu là 7 ngày), thời gian bệnh nhân nằm hồi sức trung bình là $11 \pm 15,9$ ngày (tối thiểu là 2 ngày, tối đa là 120 ngày), thời gian thở máy trung bình sau phẫu thuật là $4,3 \pm 6,1$ ngày (tối thiểu là 4 giờ, tối đa là 33,3 ngày). Theo nghiên cứu của Griselli và cộng sự, thời gian thở máy trung bình là 48 giờ (dao động từ 12 giờ đến 360 giờ), thời gian nằm hồi sức trung bình là 3 ngày (dao động từ 1 đến 56 ngày), và thời gian nằm viện trung bình của một bệnh nhân là 10 ngày (dao động từ 6 đến 56 ngày) [30]. Kết quả nghiên cứu của nhóm bệnh viện Melbourne, Australia do Sozyn và cộng sự cho thấy thời gian nằm hồi sức trung bình là 5 ± 4 ngày (dao động từ 1 đến 17 ngày), thời gian nằm viện trung bình sau phẫu thuật là 18 ± 15 ngày (dao động từ 2 đến 85 ngày) [139]. Thời gian nằm viện, thời gian nằm hồi sức và thời gian thở máy trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn các nghiên cứu khác do nhiều nguyên nhân phối hợp. Chúng tôi tính cả thời gian bệnh nhân nằm viện trước mổ cho tới khi bệnh

nhân ra viện, trong đó thời gian điều trị và hồi sức trước mổ của bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi khá dài, có trường hợp tối đa tới 1 tháng trước khi tình trạng bệnh nhân ổn định cho phép tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ. Tình trạng nhiễm khuẩn bệnh viện, quá trình tích lũy kinh nghiệm của nhóm làm việc, bệnh nhân có thương tổn giải phẫu nặng nề, đến viện trong tình trạng tổn thương phổi kéo dài là một số yếu tố góp phần làm cho thời gian bệnh nhân nằm hồi sức và thời gian bệnh nhân nằm viện kéo dài hơn so với các nghiên cứu của nước ngoài.

4.2.3. Kết quả theo dõi lâu dài sau phẫu thuật:

4.2.3.1. Tỷ lệ sống sót khi theo dõi lâu dài sau phẫu thuật:

Trong tổng số 57 bệnh sống sót và ra viện sau phẫu thuật, có 2 bệnh nhân tử vong trong quá trình theo dõi (3,5%). Tại thời điểm cuối của nghiên cứu có 85% trường hợp (47 bệnh nhân) tiếp tục theo dõi và khám định kỳ, 8 bệnh nhân không hoàn thành theo dõi (chỉ khám lại 1 hoặc 2 lần hoặc không liên lạc được). Thời gian theo dõi trung bình của các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu là $21,6 \pm 13,4$ tháng, trong đó thời gian theo dõi dài nhất là 46 tháng, thời gian theo dõi ngắn nhất là 12 tháng.

Thời gian theo dõi bệnh nhân sau mổ trong nghiên cứu của chúng tôi còn ngắn so với các nghiên cứu khác trên thế giới, với thời gian theo dõi thường từ 10 năm trở lên, thậm chí có báo cáo có thời gian theo dõi bệnh nhân lên tới 29 năm [2],[20],[61],[98]. Mặc dù vậy nhưng tỷ lệ tử vong muộn đối với bệnh nhân TPHĐR sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ thường ổn định và ít thay đổi sau 1-2 năm đầu sau phẫu thuật, trái ngược với tỷ lệ bệnh nhân cần mổ lại tăng dần theo thời gian. Kết quả theo dõi lâu dài của các nghiên cứu trên thế giới sau phẫu thuật sửa chữa bệnh lý TPHĐR dao động có tỷ lệ sống sót dao động từ 56% cho tới 95,7% [61],[62],[99],[143]. Với tổng số 11 trường hợp tử vong sớm và 2 trường hợp tử vong muộn, tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật sửa chữa

toàn bộ bệnh TPHĐR trong thời gian nghiên cứu từ tháng 01 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012 là 81%, tương đương với một số nghiên cứu khác.

Nguyên nhân của 2 trường hợp tử vong muộn trong nghiên cứu của chúng tôi có lẽ không liên quan tới phẫu thuật, mặc dù chúng tôi không có kết quả khám nghiệm khi bệnh nhân tử vong tại gia đình. Trường hợp thứ nhất là trẻ gái sinh non, cân nặng thấp (2,4kg), được chẩn đoán TPHĐR thể TLT và được phẫu thuật sửa toàn bộ lúc 2 tháng tuổi. Trẻ được xuất viện sau phẫu thuật 2 tuần với kết quả siêu âm tim ổn định, không có TLT tồn lưu, không hẹp đường ra các tâm thất. Sau phẫu thuật 2 tháng, trẻ xuất hiện ho, sốt, khó thở, suy hô hấp cấp và tử vong. Trường hợp còn lại là trẻ trai sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR thể chuyển gốc, sau mổ tình trạng của trẻ ổn định, trẻ được ra viện 3 tuần sau phẫu thuật. Sau mổ trẻ tăng cân và phát triển bình thường, kết quả siêu âm ổn định, không cần dùng thuốc trợ tim. Trẻ tử vong vào tháng thứ 14 sau mổ, không rõ nguyên nhân tử vong.

Nguyên nhân tử vong muộn đối với các bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR là rất đa dạng, nhưng tập trung chủ yếu vào 3 nguyên nhân chính bao gồm đột tử, suy tim và nhiễm trùng hô hấp [19],[20],[21],[118],[143]. Theo nghiên cứu về đột tử sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ của Shen và cộng sự tại bệnh viện Mayo Clinic, các yếu tố nguy cơ có liên quan trực tiếp tới đột tử sau phẫu thuật bao gồm: bệnh nhân lớn tuổi, loạn nhịp thất trong và sau mổ và tổn thương bó His gây block nhĩ-thất cấp III sau phẫu thuật [126]. Có thể thấy phần lớn nguyên nhân của đột tử sau phẫu thuật tim hở ở trẻ em có liên quan đến các vấn đề của rối loạn nhịp tim sau phẫu thuật. Nghiên cứu của Kreutzer và cộng sự, của Dearani và cộng sự về kết quả lâu dài đối với bệnh nhân sau phẫu thuật Rastelli cho thấy tỷ lệ tử vong sau mổ khá cao (lần lượt là 52% và 59%, chưa tính tỷ lệ tử vong sớm sau phẫu thuật), với nguyên nhân chính là đột tử chủ yếu có liên quan tới loạn nhịp tim[94],[151]. Nguyên nhân của loạn

nhịp tim sau mổ chủ yếu có liên quan đến các đường rạch trên tâm thất và tâm nhĩ, đặc biệt ở các bệnh nhân có thương tổn giải phẫu phức tạp. Đồng thời loạn nhịp tim sau mổ còn có liên quan chặt chẽ với tình trạng thương tổn giải phẫu còn tồn tại sau mổ như hẹp đường ra các tâm thất, hở van nhĩ thất và van tổ chim. Các thương tổn còn tồn tại này gây tình trạng phì đại cơ tim, giãn buồng tim làm ảnh hưởng tới đường dẫn truyền, phối hợp với các tổn thương của đường dẫn truyền trong quá trình phẫu thuật, gây nên tình trạng loạn nhịp tim sau mổ với các mức độ biểu hiện lâm sàng khác nhau. Phần lớn các bệnh nhân sau phẫu thuật ít được quan tâm theo dõi về các biến đổi của điện tim và được theo dõi điều trị các loạn nhịp tim sau phẫu thuật, chính điều này góp phần quan trọng làm cho tỷ lệ đột tử và tử vong sau phẫu thuật tăng lên theo thời gian.

4.2.3.2. Tỷ lệ mổ lại và can thiệp lại sau phẫu thuật:

Có 6 bệnh nhân phải mổ lại hoặc can thiệp lại với tổng số 8 lần mổ lại và/hoặc can thiệp (14%) trong thời gian 4 năm theo dõi. Trong số đó có 3 lần bệnh nhân cần mổ lại đặt máy tạo nhịp tim vĩnh viễn do rối loạn nhịp sau phẫu thuật (1 trường hợp bloc nhĩ thất độ III ngay sau mổ, 2 trường hợp đặt máy tạo nhịp sau mổ 18 tháng và 24 tháng do suy nút xoang). Trường hợp phải mổ lại và can thiệp lại nhiều nhất là 3 lần (lần 1 làm shunt hỗ trợ cho thất phải, lần 2 can thiệp bít shunt bằng coil, lần 3 đặt máy tạo nhịp 2 buồng) trên một bệnh nhân TPHĐR thể chuyên gốc động mạch có thất phải thiểu sản mức độ trung bình ($Z\text{-score} = -3$).

Theo kết quả của các nguyên cứu trên thế giới, tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ của bệnh lý TPHĐR cần mổ lại là khá cao so với các bệnh lý tim bẩm sinh khác, với rất nhiều nguyên nhân khác nhau. Lý do của vấn đề này là vì thương tổn giải phẫu của bệnh lý TPHĐR rất đa dạng và phức tạp, bao gồm nhiều thể bệnh chứ không đồng nhất như một số bệnh tim

bẩm sinh khác. Ngoài ra cũng có rất nhiều phương pháp phẫu thuật được áp dụng cho từng thể bệnh riêng biệt, đồng thời 1 thể bệnh cũng có nhiều kỹ thuật sửa chữa toàn bộ khác nhau, tùy thuộc vào thương tổn giải phẫu chính và các thương tổn khác trong tim phối hợp, tùy thuộc từng trường hợp bệnh nhân cụ thể [20],[61],[98],[109]. Những nguyên nhân mổ lại chính bao gồm: hẹp đường ra thất trái, hẹp đường ra thất phải, TLT tồn lưu, hẹp eo ĐMC tồn lưu, thay các van nhĩ thất và van tổ chim do hở van, đặt máy tạo nhịp do rối loạn nhịp tim không đáp ứng điều trị nội khoa. . . Tỷ lệ bệnh nhân sống không cần can thiệp hoặc mổ lại trong quá trình theo dõi lâu dài sau phẫu thuật của các nghiên cứu trên thế giới và nghiên cứu của chúng tôi được trình bày trong bảng dưới đây [118],[143],[139].

Bảng 4.3: Tỷ lệ bệnh nhân không cần can thiệp-mổ lại theo một số nghiên cứu

Tác giả	Tỷ lệ không can thiệp-mổ lại (%)	CI (%)
Vogt	51	33-69
Soszyn	75,3	57,7-86,3
Kleinert	65	50,2-79,8
Aoki	74	59-89
Bradley	63	48,8-77,2
Serraf	65	55-71
Wetter	83	75-91
Chúng tôi	86	77-95

4.2.3.3 Kết quả khám lại sau phẫu thuật:

Cân nặng của các bệnh nhân sau mổ tăng trung bình là $6,02 \pm 2,3$ kg, trong đó bệnh nhân tăng nhiều nhất là 12kg và bệnh nhân tăng ít nhất là 1,7kg. Mức độ suy tim sau phẫu thuật so với trước phẫu thuật cũng được cải thiện rõ nét, với chỉ 1 bệnh nhân sau mổ có suy tim mức độ Ross III, 5 trường hợp có

suy tim mức độ Ross II và 41 trường hợp không có biểu hiện suy tim trên lâm sàng. Kết quả kiểm tra siêu âm trong theo dõi lâu dài sau phẫu thuật cho thấy có 1 trường hợp có kết quả siêu âm cho thấy chênh áp qua đường ra thất trái tăng ở mức độ trung bình (tối đa 64mmHg), 1 trường hợp khác có chênh áp qua đường ra thất phải tăng mức độ trung bình (tối đa 45mmHg). Cả hai trường hợp này có nhiều khả năng cần được phẫu thuật mở rộng đường ra các tâm thất trong thời gian theo dõi tiếp theo. Kết quả kiểm tra siêu âm sau mổ cũng cho thấy chỉ 1 trường hợp có hở van ĐMC mức độ trung bình sau phẫu thuật chuyển gốc, không có bệnh nhân nào có hở van hai lá từ mức độ trung bình trở lên (trong nghiên cứu có 3 trường hợp có sửa van 2 lá phổi hợp). Có 8 trường hợp sau phẫu thuật có thương tổn hở phổi tự do tiếp tục được chúng tôi theo dõi liên tục sau phẫu thuật. Về lâu dài thì những bệnh nhân có hở phổi tự do sau mổ có nguy cơ cần can thiệp lại hoặc mổ lại để thay van ĐMP, chính vì vậy vấn đề theo dõi sau phẫu thuật là đặc biệt quan trọng. Mặc dù cần tiếp tục theo dõi lâu dài hơn nữa nhằm đánh giá chính xác kết quả sau phẫu thuật, nhưng kết quả ban đầu của nghiên cứu của chúng tôi là khả quan, góp phần cứu sống và mang lại cuộc sống gần với bình thường cho bệnh nhân TPHĐR.

4.2.3.4. Các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong và tiên lượng mổ lại:

Các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong

Các biến có khả năng ảnh hưởng tới tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật được sàng lọc theo phương pháp phân tích đơn biến, tất cả những yếu tố có khả năng ảnh hưởng tới tỷ lệ tử vong hoặc tỷ lệ mổ lại ($p < 0,2$) đều được thu thập và đưa vào xử lý theo phân tích đa biến hồi quy tuyến tính. Biến được chúng tôi xác định là yếu tố nguy cơ tiên lượng khi phân tích đa biến hồi quy tuyến tính có kết quả với $p \leq 0,05$. Theo kết quả phân tích đơn biến, các yếu tố bao gồm tuổi bệnh nhân, thể bệnh, bệnh nhân cần thở máy trước mổ, thời gian cấp

ĐMC, thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo, bệnh nhân có dị tật bẩm sinh ngoài tim phổi hợp, có tình trạng loạn nhịp trước mổ, có tình trạng loạn nhịp sau mổ là những yếu tố có khả năng ảnh hưởng tới nguy cơ tử vong. Áp dụng phương trình hồi quy đa biến tuyến tính bậc thang cho thấy có 2 yếu tố: bệnh nhân phải thở máy kéo dài sau phẫu thuật và tình trạng loạn nhịp sau mổ là hai yếu tố có liên quan chặt chẽ tới nguy cơ tiên lượng tử vong đối với bệnh nhân TPHĐR trong nghiên cứu của chúng tôi (với p lần lượt là 0,004 và 0,009). Một yếu tố khác cũng có tương quan khá chặt đối với tiên lượng nguy cơ tử vong là thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo kéo dài ($p=0,09$).

Bệnh nhân cần thở máy kéo dài sau phẫu thuật phản ánh một số lý do như sau: thương tổn giải phẫu còn sót, suy tim sau phẫu thuật, loạn nhịp sau phẫu thuật, nhiễm khuẩn bệnh viện, tổn thương đường thở như xuất huyết phổi, liệt cơ hoành, mềm sụn thanh quản, hẹp khí quản. . . Khi bệnh nhân phải thở máy kéo dài sau phẫu thuật, nguy cơ nhiễm khuẩn bệnh viện và thương tổn đường thở nặng lên hình thành vòng xoắn bệnh lý làm tăng thêm nguy cơ tử vong sau phẫu thuật[152],[153]. Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 6 trường hợp tử vong sớm do nhiễm khuẩn bệnh viện sau phẫu thuật hoặc có liên quan tới nhiễm khuẩn bệnh viện (cấy máu và cấy nội khí quản dương tính). Phần lớn các bệnh nhân khi phải thở máy dài hơn 10 ngày đều phải đổi kháng sinh do bạch cầu trung tính và CRP tăng. Trong điều kiện của một nước đang phát triển và tại bệnh viện tập trung một số lượng lớn bệnh nhân nặng từ các bệnh viện khác chuyển đến như Bệnh viện Nhi Trung Ương, giải quyết tốt vấn đề nhiễm khuẩn bệnh viện sẽ góp phần đáng kể cải thiện kết quả sống còn sau phẫu thuật. Nhằm rút ngắn thời gian thở máy sau phẫu thuật, chúng tôi cho rằng cần phối hợp nhiều biện pháp với nhau mới có khả năng cải thiện vấn đề này. Bệnh nhân sau phẫu thuật cần được kiểm tra đánh giá lại giải phẫu và chức năng tim sớm, khi ổn định cần khẩn trương cai thở máy và rút nội khí quản càng sớm càng tốt. Tình trạng suy hô hấp sau cai thở máy cần được loại

trừ các nguyên nhân cơ học như liệt thần kinh hoành, hẹp đường thở bẩm sinh, thương tổn trong tim còn sót, mềm sụn thanh quản bẩm sinh. . . Các biện pháp khắc phục những nguyên nhân trên cần được nhanh chóng tiến hành như gấp nếp cơ hoành, mổ lại tạo hình khí phế quản, thở CPAP hoặc mổ lại giải quyết thương tổn trong tim sót. Cùng với sự tiến bộ của hồi sức sau phẫu thuật, giải quyết sớm và triệt để các nguyên nhân kể trên sẽ góp phần làm giảm thời gian thở máy sau mổ, cải thiện tỷ lệ tử vong do nhiễm trùng bệnh viện gây nên.

Loạn nhịp sau phẫu thuật là một trong các yếu tố nguy cơ tử vong thường gặp trong các nghiên cứu về kết quả điều trị phẫu thuật, kể cả phẫu thuật sửa chữa toàn bộ hai thất hay phẫu thuật Fontan, đồng thời làm tăng thời gian bệnh nhân nằm tại hồi sức sau mổ[154],[155]. Các yếu tố liên quan tới loạn nhịp chủ yếu bao gồm: thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo kéo dài, sử dụng thuốc vận mạch liều cao, men CK-MB sau mổ tăng cao. . . Thương tổn thường gặp nhất sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ trong nghiên cứu của chúng tôi là cơn nhịp nhanh bộ nối (7/11 trường hợp - JET), tiếp theo đó là thương tổn ngoại tâm thu thất, cơn nhịp nhanh trên thất và cơn nhịp nhanh thất. Loạn nhịp sau phẫu thuật, đặc biệt là JET rất dễ bỏ sót chẩn đoán, dẫn tới tình trạng huyết động không ổn định, làm phức tạp và khó khăn thêm cho quá trình hồi sức sau phẫu thuật. Nguyên nhân của tình trạng loạn nhịp sau phẫu thuật chủ yếu có liên quan tới kỹ thuật cắt cơ trong tầng thất, thương tổn đụng dập cơ tim trong quá trình phẫu thuật, và có thể liên quan tới các rối loạn điện giải sau phẫu thuật. Chúng tôi thấy rằng vấn đề phát hiện sớm dấu hiệu loạn nhịp, chẩn đoán chính xác loại loạn nhịp, và sử dụng các phương pháp và thuốc điều trị loạn nhịp thích hợp là những yếu tố đặc biệt quan trọng góp phần cải thiện kết quả điều trị loạn nhịp tim sau phẫu thuật. Một vấn đề cần được lưu ý đặc biệt đó là sử dụng nhiều loại thuốc vận mạch với liều cao là một trong các yếu tố nguy cơ gây loạn nhịp sau phẫu thuật. Theo nghiên cứu của Andreasen và cộng sự, loạn nhịp JET chiếm tỷ lệ khoảng 10% bệnh nhi sau phẫu thuật

tim hở, kèm theo tăng nguy cơ tử vong và tăng thời gian bệnh nhân phải nằm hồi sức gấp 3 lần so với nhóm chứng. Hai yếu tố nguy cơ bao gồm chỉ số thuốc vận mạch cao và tổn thương tế bào cơ tim nặng (với biểu hiện của men CK-MB tăng cao và thời gian chạy máy kéo dài) có liên quan trực tiếp tới loạn nhịp JET sau phẫu thuật [154].

Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo kéo dài trong nghiên cứu của chúng tôi có liên quan khá chặt với tiên lượng nguy cơ tử vong, mặc dù không đạt tới giới hạn có ý nghĩa thống kê. Một số các yếu tố có khả năng ảnh hưởng làm tăng thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo bao gồm: thương tổn giải phẫu phức tạp, suy tim sau phẫu thuật cần hỗ trợ tuần hoàn ngoài cơ thể, kinh nghiệm của nhóm phẫu thuật, phương pháp phẫu thuật . . . Trong nghiên cứu của chúng tôi, nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo và thời gian cặp ĐMC kéo dài nhất. Trong thời kỳ đầu khi tiến hành phẫu thuật cho các bệnh nhân chuyển gốc động mạch hoặc Taussig-Bing, chúng tôi thường chạy máy hỗ trợ cho tim kéo dài từ 1 giờ đến 2 giờ sau khi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, cho tới khi xét nghiệm lactate trong khí máu trở về gần với giới hạn bình thường thì mới tiến hành cai máy tim phổi nhân tạo. Sau quá trình học hỏi và tích lũy kinh nghiệm, hiện nay thời gian hỗ trợ cho tim sau khi cặp ĐMC đối với phẫu thuật chuyển gốc động mạch của chúng tôi chỉ dao động từ 30 phút đến 45 phút. Một số các tác giả trên thế giới cũng kéo dài thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo sau phẫu thuật nhằm hỗ trợ cho chức năng tim, đồng thời tiến hành siêu lọc nhằm rút bớt dịch pha loãng trong cơ thể, giảm thiểu tình trạng hòa loãng máu, loại bỏ một phần các yếu tố đáp ứng viêm hệ thống trong quá trình chạy máy, nâng cao khả năng vận chuyển ô xy tới tổ chức [30],[109].

Kết quả điều trị bệnh lý TPHĐR từ các nghiên cứu trên thế giới cho thấy có một số yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong như: TLT phần cơ nhiều lỗ, hẹp eo ĐMC hoặc gián đoạn quai chủ, bất thường của van hai lá, TPHĐR phổi

hợp với thông sản nhĩ thất toàn bộ, TPHĐR thể TLT biệt lập, tuổi phẫu thuật muộn, loạn nhịp thất trong và sau mổ, block nhĩ thất, giải phẫu của ĐMV [20],[21],[61],[98],[126]. Theo nghiên cứu của bệnh viện trẻ em Toroto trên 393 trường hợp, bệnh lý TPHĐR có thương tổn thiếu sản các cấu trúc tim trái hoặc phối hợp với các bất thường của van nhĩ thất có liên quan mật thiết tới tỷ lệ tử vong. Nghiên cứu của Kleinert và cộng sự tại bệnh viện trẻ em Melbourne cũng cho thấy tỷ lệ tử vong sớm có liên quan tới tổn thương hẹp eo hoặc thiếu sản quai ĐMC, và thương tổn TLT phần cơ nhiều lỗ có liên quan tới tử vong muộn sau phẫu thuật [143]. Tại bệnh viện Marie-Lannelongue, kết quả nghiên cứu trên 184 trường hợp phẫu thuật sửa hai thất của Serraf và cộng sự cũng cho thấy bất thường van hai lá là yếu tố độc lập tiên lượng nguy cơ tử vong sau phẫu thuật [98]. Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy có 4 trường hợp TPHĐR có phối hợp với bất thường của van hai lá (3 trường hợp hở van, 1 hẹp van hình dù), 9 bệnh nhân có thương tổn hẹp eo ĐMC, 5 trường hợp có TLT phần cơ phối hợp. Phân tích đa biến hồi quy tuyến tính cho thấy không có yếu tố nào trong các thương tổn kể trên ảnh hưởng tới tỷ lệ tử vong sớm sau phẫu thuật cũng như tỷ lệ tử vong trong thời gian theo dõi đối với nghiên cứu của chúng tôi. Mặc dù phân tích đơn biến gợi ý thương tổn van hai lá có khả năng liên quan tới tỷ lệ tử vong ($p=0,162$), nhưng trên kết quả phân tích đa biến hồi quy tuyến tính thì yếu tố thương tổn của van hai lá không có ảnh hưởng gì tới tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật. Có lẽ nghiên cứu của chúng tôi chưa đủ lớn nên kết quả ban đầu chỉ mang tính chất tham khảo, cần có một nghiên cứu với số lượng bệnh nhân lớn hơn, thời gian theo dõi dài hơn nhằm đánh giá chính xác các yếu tố có khả năng ảnh hưởng thực sự tới kết quả sống còn sau phẫu thuật.

Trong nghiên cứu của chúng tôi có 1 trường hợp bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập được phẫu thuật sửa toàn bộ và bệnh nhân tử vong sớm sau phẫu thuật, nguyên nhân tử vong có liên quan tới thương tổn hẹp đường ra thất trái

sau phẫu thuật. Chúng tôi thấy rằng việc áp dụng phẫu thuật sửa chữa hai thất đối với bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập có vị trí lỗ thông nằm hoàn toàn ở phân buồng nhận là rất khó khăn và phức tạp, nguy cơ tử vong sau mổ cao. Nguy cơ hẹp đường ra các tâm thất sau phẫu thuật đối với nhóm bệnh nhân này là rất cao, bất kể phương pháp phẫu thuật nào được áp dụng, đồng thời chưa tính đến khả năng bệnh nhân phải mổ lại trong tương lai là hiện hữu. Một vài nghiên cứu gần đây cổ vũ cho phẫu thuật sửa chữa hai thất áp dụng cho bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập, tuy nhiên mới chỉ là kết quả bước đầu, thậm chí các bệnh nhân trong các nghiên cứu trên nằm trong tranh cãi giữa hai phân nhóm TPHĐR thể TLT biệt lập và TPHĐR với TLT dưới van ĐMP có lan về phía buồng nhận[34],[88]. Một số nghiên cứu có thời gian theo dõi sau phẫu thuật lâu dài cho thấy tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR có thương tổn giải phẫu phức tạp khi tiến hành phẫu thuật sửa chữa hai thất có tỷ lệ tử vong sau mổ cao, tỷ lệ phẫu thuật lại cao, nhiều biến chứng do các nguyên nhân khác nhau, chủ yếu là do kỹ thuật sửa chữa toàn bộ phức tạp. Trong các nghiên cứu này, nhóm bệnh nhân có thương tổn giải phẫu phức tạp được tiến hành phẫu thuật sinh lý một thất có tỷ lệ sống sót cao hơn, các biến chứng ít hơn, tần suất mổ lại thấp hơn rõ rệt khi so sánh với nhóm bệnh nhân được phẫu thuật sửa chữa hai thất[21],[61],[143]. Mặc dù những bệnh nhân sau phẫu thuật sửa chữa hai thất sẽ có khả năng thích nghi và hoạt động gần với bình thường trong tương lai, nhưng đối với những trường hợp có thương tổn trong tim phức tạp như TPHĐR thể TLT biệt lập, chúng tôi thấy rằng phẫu thuật Fontan có vai trò rất quan trọng trong các giải pháp được chọn lựa điều trị cho bệnh nhân.

Các yếu tố tiên lượng nguy cơ mổ lại

Dựa trên kết quả phân tích đơn biến, có 2 yếu tố có ý nghĩa ảnh hưởng tới tiên lượng nguy cơ mổ lại bao gồm: thể bệnh và bệnh nhân cần mở rộng lỗ

TLT trong mổ. Phân tích hồi quy đa biến cho thấy chỉ có yếu tố là mở rộng lỗ TLT là có liên quan chặt chẽ tới yếu tố nguy cơ tiên lượng mổ lại (với $p = 0,011$).

Bệnh nhân TPHĐR được chúng tôi tiến hành mở rộng lỗ TLT trong những trường hợp nghi ngờ có hẹp ĐRTT hoặc có nguy cơ hẹp sau phẫu thuật. Nghiên cứu của Serraf và cộng sự cho thấy hẹp dưới van ĐMC là nguyên nhân mổ lại hàng đầu trong theo dõi lâu dài sau phẫu thuật, tiếp theo đó là TLT tồn lưu [98]. Cũng theo nghiên cứu này, những bệnh nhân được tiến hành mở rộng lỗ TLT trong mổ và/hoặc cắt bỏ vách nón có xu hướng phải mổ lại do hẹp dưới van ĐMC hoặc TLT tồn lưu ($p=0,01$). Một số nghiên cứu khác như nghiên cứu của Aoki và cộng sự, của Kleinert và cộng sự, của Wilkinson và cộng sự, cho thấy có một số lượng lớn bệnh nhân cần can thiệp lại sau phẫu thuật có liên quan tới thương tổn tắc nghẽn trên đường ra tâm thất trái và tâm thất phải [2],[20],[143]. Tuy vậy trong nhóm bệnh nhân cần phải phẫu thuật lại của nghiên cứu chúng tôi, có 2 trường hợp mổ lại do ĐRTT (trong tổng số 9 trường hợp), 3 trường hợp mổ lại do loạn nhịp sau mổ, 1 trường hợp mổ lại do lỗ thông tồn lưu thất trái – nhĩ phải, 1 trường hợp TLT tồn lưu, 1 trường hợp làm cầu nối trung tâm và 1 trường hợp can thiệp bít cầu nối bằng coil. Kết quả nghiên cứu ban đầu của chúng tôi phù hợp với các nghiên cứu trước đây, cho thấy bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR có tỷ lệ cần can thiệp và mổ lại khá cao. Một vấn đề tồn tại lớn sau phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh lý TPHĐR cũng như các bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp khác đó chính là loạn nhịp sau phẫu thuật. Theo kết quả nghiên cứu ngắn hạn của chúng tôi, có 3 trường hợp cần phải mổ lại đặt máy tạo nhịp tim, mặc dù sau mổ không có tình trạng bloc nhĩ thất hoàn toàn, với nguyên nhân chủ yếu là loạn nhịp do suy nút xoang và các loạn nhịp do bloc hai nhánh của đường dẫn truyền. Dựa trên kết quả nghiên cứu này, chúng tôi có định hướng theo dõi sát tình trạng

bệnh nhân sau phẫu thuật nhằm có kế hoạch điều trị sớm và triệt để đối với những trường hợp có nguy cơ cần can thiệp và mổ lại.

Trong những nghiên cứu trước đây về phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR, một số yếu tố nguy cơ có liên quan trực tiếp tới khả năng bệnh nhân phải tiến hành phẫu thuật lại đã được đề cập đến như: TPHĐR thể TLT biệt lập, cân nặng lớn khi phẫu thuật sửa toàn bộ, thời gian cấp ĐMC dài, tương quan giữa hai đại động mạch, hẹp dưới van ĐMC, tổn thương quai ĐMC [19],[20],[30],[139]. Nghiên cứu của Alsoufi và cộng sự bệnh viện trẻ em Toronto đối với những bệnh nhân sau mổ sửa toàn bộ TPHĐR thể chuyển gốc cho thấy hai yếu tố nguy cơ ảnh hưởng tới khả năng bệnh nhân phải mổ lại là những bệnh nhân phải phẫu thuật tạm thời trước mổ và cân nặng lớn khi phẫu thuật sửa chữa toàn bộ [19]. Tuy vậy một nghiên cứu khác của Griselli và cộng sự cho thấy phẫu thuật hai thì hay một thì không ảnh hưởng tới nguy cơ mổ lại, trái lại thì yếu tố hai động mạch nằm song song, hẹp dưới van ĐMC và bất thường quai ĐMC làm tăng nguy cơ mổ lại và can thiệp lại đối với bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR thể chuyển gốc [30]. Một số yếu tố khác được các tác giả như Serraf và cộng sự, Soszyn và cộng sự, Aoki và cộng sự đề cập, có liên quan tới nguy cơ mổ lại bao gồm bệnh nhân phải tiến hành mở rộng lỗ TLT hoặc cắt bỏ vách nón, thời gian cấp ĐMC dài, TPHĐR thể TLT biệt lập [20],[98],[139]. Các yếu tố trên làm tăng nguy cơ mổ lại vì nhiều nguyên nhân, trong đó có thể bao gồm tính chất phức tạp của thương tổn, độ khó của phẫu thuật xử trí tổn thương, mức độ giải quyết triệt để các thương tổn trong và ngoài tim phối hợp. . . Việc xác định chính xác tổn thương, mức độ tổn thương, các thương tổn phối hợp, lựa chọn phương pháp phẫu thuật hợp lý, đề ra chi tiết kế hoạch phẫu thuật, theo dõi và phát hiện sớm các biến đổi giải phẫu sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ sẽ góp phần giảm thiểu nguy cơ mổ lại đối với bệnh nhân TPHĐR. Mặt khác, đối với những bệnh nhân có thương tổn trong tim đặc biệt phức tạp như TPHĐR thể TLT biệt lập hoặc TPHĐR phối

hợp với thông sản nhĩ thất toàn bộ, cần cân nhắc chỉ định giữa phẫu thuật sửa chữa hai thất và một thất, đặc biệt khi bệnh nhân có nguy cơ phải tiến hành mổ lại nhiều lần trong tương lai. Thời gian cấp ĐMC, thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo trong chúng tôi dài hơn so với kết quả của các tác giả khác trên thế giới, đặc biệt là ở nhóm bệnh nhân thể chuyển gốc động mạch, tuy vậy không ảnh hưởng tới cả tỷ lệ tử vong cũng như tỷ lệ bệnh nhân phải mổ lại [19],[28],[29],[30]. Mặc dù cần thời gian theo dõi dài hơn để có thể đánh giá chính xác các yếu tố nguy cơ, nhưng chúng tôi thấy rằng đảm bảo sửa chữa tối đa các tổn thương, tạo hình lại đường ra các tâm thất và các đại động mạch nhằm giúp cho dòng máu lưu chuyển trong tim ở mức độ sinh lý nhất và ít tiêu hao năng lượng nhất có thể, cần được cân nhắc trước khi cố gắng giảm thiểu thời gian thiếu máu cơ tim và thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể.

KẾT LUẬN

Qua nghiên cứu theo dõi 68 bệnh nhân TPHĐR được phẫu thuật sửa toàn bộ tại Bệnh viện Nhi trung ương từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012 với thời gian theo dõi trung bình là 14,6 tháng, chúng tôi xin đưa ra những kết luận sau:

1. Đặc điểm lâm sàng theo thể tổn thương giải phẫu của bệnh lý thất phải hai đường ra

Bệnh lý TPHĐR là bệnh tim bẩm sinh phức tạp với biểu hiện lâm sàng đa dạng và nhiều biến đổi. Tỷ lệ các thể bệnh trong nhóm bệnh nhân nghiên cứu của chúng tôi gồm: 20 bệnh nhân thể Fallot (29,4%), 24 bệnh nhân thể chuyển gốc (35,3%), 23 bệnh nhân thể TLT (33,8%) và 1 bệnh nhân thể TLT biệt lập (1,5). Các bệnh nhân nhập viện với triệu chứng chính là khó thở và tím, với tỷ lệ bệnh nhân suy tim từ độ III trở lên chiếm tỷ lệ 66,2%, chủ yếu nằm trong nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc và thể TLT, các bệnh nhân thể Fallot xuất hiện với biểu hiện lâm sàng chính là tím. Trong nhóm nghiên cứu, vị trí giải phẫu của lỗ TLT tương ứng lần lượt là: 37 bệnh nhân có lỗ TLT nằm dưới van ĐMC (54,4%), 24 bệnh nhân có lỗ TLT nằm dưới van ĐMP (35,3%), 6 bệnh nhân có lỗ TLT dưới hai van động mạch (8,8%) và 1 bệnh nhân có TLT biệt lập với các van tổ chim. Tỷ lệ bệnh nhân có lỗ TLT hạn chế trong siêu âm trước mổ là 4 bệnh nhân (5,9%), trong khi đó có 9 bệnh nhân cần mở rộng lỗ TLT trong mổ (13,2%). Thương tổn trong tim phối hợp như hẹp eo ĐMC (13,2%), hở van hai lá $\geq 2/4$, TLT phân cơ (7,4%), bất thường giải phẫu ĐMV (32,4%) cũng như các thương tổn ngoài tim như khe hở vòm, dị tật hậu môn trực tràng, hội chứng Di George làm cho tính chất phức tạp của bệnh nặng hơn, đòi hỏi nhiều nỗ lực phối hợp của các chuyên khoa sâu mới có thể cứu được bệnh nhân.

2. Đánh giá kết quả sớm của phẫu thuật sửa toàn bộ điều trị TPHĐR

Kết quả phẫu thuật sửa toàn bộ của bệnh lý TPHĐR là khả quan, tuy vậy cần rất cân nhắc chỉ định phẫu thuật sửa hai thất đối với thể TLT biệt lập. Thời gian phẫu thuật, thời gian thiếu máu cơ tim và thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể của nhóm bệnh nhân thể chuyển gốc dài hơn có ý nghĩa so với các thể TPHĐR khác (với p đều $< 0,0001$). Có 5 kỹ thuật chính đã được chúng tôi áp dụng trong phẫu thuật sửa toàn bộ cho bệnh lý TPHĐR dựa trên nghiên cứu này với tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ trong thời gian theo dõi trung bình $21,6 \pm 13,4$ tháng là 81% (11 bệnh nhân tử vong tại bệnh viện và 2 bệnh nhân tử vong muộn). Có 6 bệnh nhân cần can thiệp hoặc mổ lại trong thời gian theo dõi với tổng số lần can thiệp và mổ lại là 9 lần (16,4%). Có 6 (8,8%) trong tổng số 9 trường hợp hẹp eo ĐMC phối hợp với thương tổn trong tim được sửa chữa trong cùng 1 thì mổ, 9 trường hợp (13,2%) cần mở rộng lỗ TLT trong mổ. Theo dõi lâu dài sau phẫu thuật được hoàn thiện với 49 trong tổng số 55 trường hợp sống sót sau phẫu thuật (89,1%), với kết quả cải thiện rõ rệt về mức độ suy tim trên lâm sàng (duy nhất 1/47 bệnh nhân suy tim độ III), phát triển thể chất (cân nặng trung bình tăng 6kg so với trước phẫu thuật). Hai yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong đối với bệnh nhân phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR trong nghiên cứu của chúng tôi lần lượt là: bệnh nhân phải thở máy kéo dài sau phẫu thuật ($p=0,004$) và tình trạng loạn nhịp sau mổ ($p = 0,009$). Phân tích hồi quy đa biến cho thấy yếu tố bệnh nhân cần mở rộng lỗ TLT có liên quan chặt chẽ tới yếu tố nguy cơ tiên lượng mổ lại (với $p = 0,011$).

KIẾN NGHỊ

Trên cơ sở kết quả nghiên cứu, chúng tôi có một số kiến nghị sau:

- Bệnh lý TPHĐR cần được phát hiện và chẩn đoán xác định sớm, phẫu thuật sửa chữa toàn bộ đối với những trường hợp có thương tổn giải phẫu trong tim thích hợp nên được tiến hành sớm nhất khi điều kiện cho phép. Đối với những trường hợp TPHĐR thể TLT và thể chuyển gốc thì phẫu thuật sửa toàn bộ có thể tiến hành an toàn trong thời kỳ sơ sinh hoặc nhũ nhi, tránh can thiệp muộn làm tăng nguy cơ biến chứng của bệnh phổi tắc nghẽn và suy tim sung huyết. Phẫu thuật sửa toàn bộ đối với thể Fallot nên được tiến hành sớm, tránh các biến chứng của tình trạng thiếu ô xy kéo dài và suy giảm khả năng phát triển của trẻ. Phẫu thuật sửa chữa hai thất đối với bệnh nhân thể TLT biệt lập nên cân nhắc hạn chế.

- Theo dõi lâu dài cho thấy bệnh nhân cần can thiệp hoặc mổ lại sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh lý TPHĐR chiếm tỷ lệ khá cao. Cần theo dõi sát và tư vấn tốt cho bệnh nhân nhằm phát hiện và chỉ định mổ lại sớm, tránh làm tăng nguy cơ đột tử và suy tim sau phẫu thuật.

**DANH MỤC CÁC CÔNG TRÌNH NGHIÊN CỨU CỦA TÁC GIẢ
ĐÃ CÔNG BỐ CÓ LIÊN QUAN ĐẾN LUẬN ÁN**

1. Nguyễn Lý Thịnh Trường, Nguyễn Minh Vương (2013), *Phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh lý thất phải hai đường ra thể chuyển góc động mạch (bất thường Taussig-Bing)*. Tạp chí Y học thực hành, **864**. 94-97 .
2. Truong, N.L., Tjep, D.H., Ha, N.T., et al., (2012), *Modified Lecompte procedure for repair of double-outlet left ventricle*. Asian Cardiovasc Thorac Ann, **20**(5). 578-80.
3. Nguyen, L.T., Nguyen, M.V., Nguyen T.M., et al., (2014), *Complex transposition repair with aortic arch hypoplasia: a simple technique*. Asian Cardiovasc Thorac Ann,. **22**(7). 862-4.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Walters, H.L., et al (2000), Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg*, **69**(4), 249-63.
2. Wilkinson J L, E.L.J., Anderson R H (2010), *double outlet right ventricle*. 3rd ed. Paediatric Cardiology, ed. B.E.J. Anderson R H, Penny D, Redington A N, Rigby M L, Wernovsky G: Churchill Livingstone Inc. 837-857.
3. Anderson R H, B.A.E. (1993), *Double outlet right ventricle*. The cardiovascular System: Part A: General Considerations and Congenital Malformations, ed. A.R.H. Robertson W B, Becker A E., Churchill Livingstone Inc. 269-278.
4. J, H.D., (2008), *Double-Outlet Right Ventricle and Double-Outlet Left Ventricle*. 7nd ed. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, Lippincott Williams & Wilkins, Inc. 1101-1121.
5. Mitchell, S.C., S.B. Korones, and H.W. Berendes (1971), *Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history*. *Circulation*,. **43**(3). 323-32.
6. Neufeld, H.N., J.W. Dushane, and J.E (1961). Edwards, *Origin of both great vessels from the right ventricle. II. With pulmonary stenosis*. *Circulation*,. **23**. 603-12.
7. Zamora R, M.J.H., Edwards J E (1975), *Double-outlet right ventricle. Anatomic types and associated anomalies*. *Chest*, **68**(5): p. 672-677.
8. Van Praagh, R., (1968), *What is the Taussig-Bing malformation?* *Circulation*,. **38**(3): p. 445-9.

9. Venables, A.W. P.E. Campbell (1966), *Double outlet right ventricle. A review of 16 cases with 10 necropsy specimens*. Br Heart J., **28**(4): p. 461-71.
10. Ho S Y, R.M.L., and Anderson R H (2005), *Double outlet right ventricle*. 1nd ed. Echocardiography in Congenital heart disease made simple, ed. R.M.L. Ho S Y, and Anderson R H.: World Scientific Publishing Co.Pte.Ltd, Inc. 151-164.
11. Macartney, F.J., et al (1984), *Double outlet right ventricle. Cross sectional echocardiographic findings, their anatomical explanation, and surgical relevance*. Br Heart J., **52**(2): p. 164-77.
12. Baron, M.G. (1971), *Radiologic notes in cardiology. Angiographic differentiation between tetralogy of Fallot and double-outlet right ventricle. Relationship of the mitral and aortic valves*. Circulation., **43**(3): p. 451-5.
13. Corno A F, P.P. (2009), *Double outlet right ventricle*. Congenital Heart Defects. Decision making for Cardiac Surgery. CT-Scan and MRI, ed. P.P. Corno A F. Vol. V3: Steinkopff Verlag, Inc. 184-193.
14. Niezen, R.A., et al., *Double outlet right ventricle assessed with magnetic resonance imaging*. Int J Card Imaging, 1999. **15**(4): p. 323-9.
15. Kirklin J W, B.-B.B.G. (1993), *Double outlet right ventricle*. 2nd ed. Cardiac surgery, ed. B.-B.B.G. Kirklin J W., New York: Churchill Livingston, Inc. 1509-1540.
16. Kirklin J W, B.-B.B.G. (2003), *Double outlet right ventricle*. 3rd ed. Cardiac surgery, ed. B.-B.B.G. Kirklin J W., New York: Churchill Livingston, Inc. 1509-1540.
17. A, J.R. (2004), *Double outlet right ventricle*. 1nd ed. Comprehensive congenital Cardiac surgery, ed. J.R. A.: Hodder Arnold, Inc. 413-428.

18. Barker C L, M.C. (2003), *Double outlet ventricle*. 3rd ed. Pediatric Cardiac Surgery, ed. B.C. Marvroudis C. St. Louis: Mosby, Inc. 408-441.
19. Alsoufi, B., et al. (2008), *Improved results with single-stage total correction of Taussig-Bing anomaly*. Eur J Cardiothorac Surg, **33**(2): p. 244-50.
20. Aoki, M., et al., (1994), *Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle*. J Thorac Cardiovasc Surg, **107**(2): p. 338-49; discussion 349-50.
21. Brown, J.W., et al. (2001), *Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience*. Ann Thorac Surg, **72**(5): p. 1630-5.
22. Bing, R.J., (1988), *The Johns Hopkins: the Blalock-Taussig era*. Perspect Biol Med., **32**(1): p. 85-90.
23. Neufeld, H.N., et al. (1961), *Origin of both great vessels from the right ventricle. I. Without pulmonary stenosis*. Circulation., **23**: p. 399-412.
24. Konstantinov, I.E., (2009), *Taussig-Bing anomaly: from original description to the current era*. Tex Heart Inst J, **36**(6): p. 580-5.
25. Kanter, K., et al., (1986), *Anatomic correction of double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect (the "Taussig-Bing" anomaly)*. Ann Thorac Surg., **41**(3): p. 287-92.
26. Iwai, S., et al., (2007), *Left ventricular outflow tract after Kawashima intraventricular rerouting*. Asian Cardiovasc Thorac Ann, **15**(5): p. 367-70.
27. Jatene, A.D., et al., (1976), *Anatomic correction of transposition of the great vessels*. J Thorac Cardiovasc Surg, **72**(3): p. 364-70.
28. Brown, J.W., H.J. Park, and M.W (2001). Turrentine, *Arterial switch operation: factors impacting survival in the current era*. Ann Thorac Surg., **71**(6): p. 1978-84.

29. Comas, J.V., et al., (1996), *Taussig-Bing anomaly and arterial switch: aortic arch obstruction does not influence outcome*. Eur J Cardiothorac Surg,. **10**(12): p. 1114-9.
30. Griselli, M., et al., (2007). *Arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly--influence of staged repair and coronary anatomy on outcome*. Eur J Cardiothorac Surg,. **31**(2): p. 229-35.
31. Di Carlo, D., et al., (2011). *Long-term results of the REV (reparation a l'etage ventriculaire) operation*. J Thorac Cardiovasc Surg,. **142**(2): p. 336-43.
32. Rubay, J., et al., (1988). *Anatomic repair of anomalies of ventriculo-arterial connection (REV). Results of a new technique in cases associated with pulmonary outflow tract obstruction*. Eur J Cardiothorac Surg, **2**(5): p. 305-11.
33. Lacour-Gayet, F., (2002). *Biventricular repair of double outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect*. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu., **5**: p. 163-72.
34. Lacour-Gayet, F., et al., (2002). *Biventricular repair of double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect (VSD) by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch*. Eur J Cardiothorac Surg,. **21**(6): p. 1042-8.
35. Belli, E., et al. (1999), *Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect*. Eur J Cardiothorac Surg,. **15**(6): p. 747-52.
36. Barbero-Marcial, M., et al., (1999). *Intraventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect: advantages of multiple patches*. J Thorac Cardiovasc Surg,. **118**(6): p. 1056-67.

37. Ootaki, Y., et al., (2001). *Pulmonary root translocation for biventricular repair of double-outlet left ventricle*. *Ann Thorac Surg*, **71**(4): p. 1347-9.
38. Troise, D.E., L. Ranieri, and P.M. Arciprete (2005), *Optimal surgical repair for double outlet right ventricle and intact ventricular septum*. *Ann Thorac Surg*, **79**(5): p. 1824; author reply 1824.
41. Anderson, R.H., A.E. Becker, and L.H. Van Mierop (1977), *What should we call the 'crista'?* *Br Heart J*, **39**(8): p. 856-9.
42. Anderson, R.H., et al., (1974). *Morphogenesis of bulboventricular malformations. I. Consideration of embryogenesis in the normal heart*. *Br Heart J*, **36**(3): p. 242-55.
43. Goor, D.A., R. Dische, and C.W. Lillehei (1972), *The conotruncus. I. Its normal inversion and conus absorption*. *Circulation*, **46**(2): p. 375-84.
44. Todd J L, S.M.E., Kirby M L, et al (1994). *The heart*. 2nd ed. Embryology for surgeons. The embryological basis for the treatment of Congenital anomalies, ed. G.S.W. Skandalakis J E.: Williams & Wilkins, Inc. 912-957.
45. Anderson, R.H., et al., (1974), *Morphogenesis of bulboventricular malformations. II. Observations on malformed hearts*. *Br Heart J*, **36**(10): p. 948-70.
46. Bostrom, M.P. and G.M. (1988). Hutchins, *Arrested rotation of the outflow tract may explain double-outlet right ventricle*. *Circulation*, **77**(6): p. 1258-65.
47. Kirby, M.L. and K.L. Waldo (1995), *Neural crest and cardiovascular patterning*. *Circ Res*, **77**(2): p. 211-5.
48. Rose, V., T. Izukawa, and C.A. Moes (1975), *Syndromes of asplenia and polysplenia. A review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis*. *Br Heart J*, **37**(8): p. 840-52.

49. Shafer, A.B., et al. (1967), *Truncal inversion with biventricular pulmonary trunk and aorta from right ventricle (variant of Taussig-Bing complex)*. *Circulation*, **36**(5): p. 783-8.
50. Bharati, S., et al., (1980). *The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle and complete regular transposition*. *Circulation*, **61**(6): p. 1142-9.
51. Beekman, R.P., et al., (2002). *The morphologic nature of noncommitted ventricular septal defects in specimens with double-outlet right ventricle*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **124**(5): p. 984-90.
52. Caffarena, J.M. and J.M (2003). Gomez-Ullate, *DORV with non-committed VSD and Taussig-Bing hearts. Controversial anatomic entities*. *Eur J Cardiothorac Surg*, **23**(1): p. 136; author reply 136-7.
53. Troise, D.E., L. Ranieri, and P.M. Arciprete, *Surgical repair for double outlet right ventricle and intact ventricular septum*. *Ann Thorac Surg*, 2001. **71**(3): p. 1018-9.
54. L, H.S., (2009), *Double outlet right ventricle*. 1nd ed. The operated heart at autopsy, ed. H.S. L., London New York: Springer Dordrecht Heidelberg 131-132.
55. Lincoln, C., et al. (1975), *Double outlet right ventricle with 1-malposition of the aorta*. *Br Heart J*,. **37**(5): p. 453-63.
56. Wu, Q., Q. Yu, and X. Yang (2003), *Modified Rastelli procedure for double outlet right ventricle with left-malposition of the great arteries: report of 9 cases*. *Ann Thorac Surg*, **75**(1): p. 138-42.
57. Macmahon, H.E. and M. Lipa (1964), *Double-Outlet Right Ventricle with Intact Interventricular Septum*. *Circulation*,. **30**: p. 745-8.

58. Pace Napoleone, C., et al., (2003), *Surgical management of double outlet right ventricle with intact ventricular septum*. *Ann Thorac Surg*,. **75**(2): p. 586-7.
59. Mahle, W.T., et al., (2008), *Anatomy, echocardiography, and surgical approach to double outlet right ventricle*. *Cardiol Young*,. **18** (3): p. 39-51.
60. Dharmapuram, A.K., et al., (2006). *Morphosurgical correlation of outcomes in complete double outlet right ventricle*. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*,. **5**(5): p. 566-9.
61. Bradley, T.J., et al., (2007). *Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle*. *J Thorac Cardiovasc Surg*,. **134**(4): p. 967-973 e6.
62. Artrip, J.H., et al., (2006). *Biventricular repair in double outlet right ventricle: surgical results based on the STS-EACTS International Nomenclature classification*. *Eur J Cardiothorac Surg*,. **29**(4): p. 545-50.
63. Soto, B., et al., (1980). *Classification of ventricular septal defects*. *Br Heart J*, **43**(3): p. 332-43.
64. Hightower, B.M., et al., (1969), *Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect. The Taussig-Bing malformation*. *Circulation*,. **39**(1): p. 1207-13.
65. Tandon, R., J.H. Moller, and J.E. Edwards (1973), *Communication of mitral valve with both ventricles associated with double outlet right ventricle*. *Circulation*, **48**(4): p. 904-8.
66. Westerman, G.R., et al. (1987), *Double-outlet right ventricle and severe systemic outflow tract hypoplasia*. *Ann Thorac Surg*,. **44**(2): p. 154-8.
67. Lim, H.G., et al., (2003). *Staged biventricular repair of Taussig-Bing anomaly with subaortic stenosis and coarctation of aorta*. *Ann Thorac Surg*, **76**(4): p. 1283-6.

68. Caffarena, J.M. and J.M. (2005). Gomez-Ullate, *Biventricular repair of complete atrioventricular canal, double-outlet right ventricle and common atrium using a modified double switch technique. A valid alternative to univentricular procedure*. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, **4**(3): p. 200-2.
69. Serraf, A., et al., (1996), *Surgical approaches for double-outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with straddling atrioventricular valves*. *J Thorac Cardiovasc Surg*,. **111**(3): p. 527-35.
70. Bharati, S. and M. Lev (1976), *The conduction system in double outlet right ventricle with subpulmonic ventricular septal defect and related hearts (the Taussig-Bing group)*. *Circulation*,. **54**(3): p. 459-67.
71. Uemura, H., et al., (1995). *Coronary arterial anatomy in double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. *Ann Thorac Surg*,. **59**(3): p. 591-7.
72. Kirklin J W, B.-B.B.G. (2013), *Double outlet right ventricle*. 4nd ed. *Cardiac surgery*, ed. B.-B.B. Kirklin J W., New York: Churchill Livingstone, Inc. 1509-1540.
73. J, T.V.T.a.S., (2006), *Double-outlet right ventricle*. 3nd ed. *Sugery for congenital Heart defects*, ed. d.L.M. Stark J, and Tsang V T. John Wiley & Sons Ltd, Inc. 435-442.
74. Bacha, E.A. and J.P. Starr (2003). *One-stage repair of complete atrioventricular canal, double-outlet right ventricle, left superior vena cava, cor triatriatum and pulmonary stenosis*. *Ann Thorac Surg*, **75**(1): p. 323-4.
75. Bockeria, L.A., et al., (2008). *Double outlet right ventricle with anomalous left pulmonary artery*. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*,. **16**(2): p. e18-20.

76. Greenwood, R.D., (1984). *Cardiovascular malformations associated with extracardiac anomalies and malformation syndromes. Patterns for diagnosis.* Clin Pediatr (Phila), **23**(3): p. 145-51.
77. Gedikbasi, A., et al., (2008). *Diagnosis and prognosis in double-outlet right ventricle.* Am J Perinatol, **25**(7): p. 427-34.
78. Sridaromont, S., et al., (1975). *Double-outlet right ventricle associated with persistent common atriventricular canal.* Circulation, **52**(5): p. 933-42.
79. Sondheimer, H.M., R.M. Freedom, and P.M. Olley (1977), *Double outlet right ventricle: clinical spectrum and prognosis.* Am J Cardiol, **39**(5): p. 709-14.
80. Stamm, C., R.H. Anderson, and S.Y. Ho (1998), *Clinical anatomy of the normal pulmonary root compared with that in isolated pulmonary valvular stenosis.* J Am Coll Cardiol, **31**(6): p. 1420-5.
81. Krongrad, E., et al. (1972), *Hemodynamic and anatomic correlation of electrocardiogram in double-outlet right ventricle.* Circulation, **46**(5): p. 995-1004.
82. Griffin, M.L., et al., (1988). *Doubly committed subarterial ventricular septal defect: new morphological criteria with echocardiographic and angiocardiographic correlation.* Br Heart J, **59**(4): p. 474-9.
83. Smallhorn, J.F., (2000). *Double-outlet right ventricle: An echocardiographic approach.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, **3**: p. 20-33.
84. Snider A R, S.G.A., Ritter S. B (1997). *Double Outlet Right Ventricle.* 2nd ed. Echocardiography in Pediatric Heart Disease, ed. S.G.A. Snider A R, Ritter S B.: Mosby, Inc. 323-334.
85. R, K.K., (2007). *Double outlet ventricle.* 2nd ed. Mastery of Cardiothoracic surgery, ed. K.I.L. Kaiser L R, Spray T L.: Lippincott Williams & Wilkins, Inc. 841-854.

86. Bautista-Hernandez, V., et al. (2010). *Aortic translocation for the management of double-outlet right ventricle and pulmonary stenosis with dextrocardia: technique to avoid coronary insufficiency*. Ann Thorac Surg, **89**(2): p. 633-5.
87. Ceithaml, E.L., et al., (1984). *Results of the Damus-Stansel-Kaye procedure for transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect*. Ann Thorac Surg, **38**(5): p. 433-7.
88. Hu, S., et al., (2010). *Double-root translocation for double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect or double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect associated with pulmonary stenosis: an optimized solution*. Ann Thorac Surg, **89**(5): p. 1360-5.
89. Hu S, L.Z., Li S, et al (2008). *Strategy for biventricular outflow tract reconstruction: Rastelli, REV, or Nikaidoh procedure ?* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., **135**: p. 331-338.
90. Mavroudis, C., et al., (1996). *Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair*. Ann Thorac Surg, **61**(5): p. 1330-8.
91. Yeh, T., Jr., et al., (2007). *The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: midterm results superior to the Rastelli procedure*. J Thorac Cardiovasc Surg, **133**(2): p. 461-9.
92. Fujii, Y., et al (2010), *The impact of the length between the top of the interventricular septum and the aortic valve on the indications for a biventricular repair in patients with a transposition of the great arteries or a double outlet right ventricle*. Interact Cardiovasc Thorac Surg, **10**(6): p. 900-5; discussion 905.

93. Ishibashi, N., M. Aoki, and T. Fujiwara (2005), *Successful extensive enlargement of a non-committed ventricular septal defect in double outlet right ventricle*. *Cardiol Young*, **15**(4): p. 431-3.
94. Kreutzer, C., et al., (2000), *Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **120**(2): p. 211-23.
95. Puga, F.J., (2000). *The role of the Fontan procedure in the surgical treatment of congenital heart malformations with double-outlet right ventricle*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, **3**: p. 57-62.
96. Da Cruz E M, K.J., Goldberg S, et al (2010). *Double outlet right ventricle*. 1nd ed. *Critical care of Children with Heart disease. Basic Medical and Surgical concepts*, ed. M.V.O. Munoz R A, da Cruz E M, Vetterly C G., London: Springer-Verlag 399-410.
97. Sakamoto, K., et al., (1997), *Transaortic approach in double-outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect*. *Ann Thorac Surg*, **64**(3): p. 856-8.
98. Serraf, A., et al., (2000). *Biventricular repair for double-outlet right ventricle*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. **3**: p. 43-56.
99. Takeuchi, K. and P.J. Del Nido (2000), *Surgical management of double-outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*,. **3**: p. 34-42.
100. Tchervenkov, C.I., et al., (1995). *Institutional experience with a protocol of early primary repair of double-outlet right ventricle*. *Ann Thorac Surg*,. **60**(6 Suppl): p. S610-3.
101. Yacoub, M.H. and R. Radley-Smith (1978), *Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction*. *Thorax*,. **33**(4): p. 418-24.

102. Lim, H.G., et al., (2005). *Pulmonary root translocation for repair of Taussig-Bing anomaly with interrupted arch*. Ann Thorac Surg, **80**(5): p. 1943-5.
103. Agematsu, K., et al., (2008). *Surgical palliation for Taussig-Bing anomaly with multiple lesions*. Asian Cardiovasc Thorac Ann, **16**(5): p. 412-3.
104. Masuda, M., et al., (1999). *Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. Eur J Cardiothorac Surg, **15**(3): p. 283-8.
105. Wauthy, P., et al., (2009). *Ventricular septal defect closure in Taussig-Bing heart: the "pulmonic rule"*. Ann Thorac Surg, **88**(1): p. 313-4.
106. Liu, Y.L., et al., (2010). *Midterm results of arterial switch operation in older patients with severe pulmonary hypertension*. Ann Thorac Surg, **90**(3): p. 848-55.
107. Rodefeld, M.D., et al., (2007). *Surgical results of arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly: is position of the great arteries a risk factor?* Ann Thorac Surg, **83**(4): p. 1451-7.
108. Takeuchi, K., et al., (2001). *Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. Ann Thorac Surg, **71**(1): p. 49-52; discussion 52-3.
109. Wetter, J., et al., (2004). *Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly*. Ann Thorac Surg, **77**(1): p. 41-6; discussion 47.
110. Morell, V.O., J.P. Jacobs, and J.A. Quintessenza (2005). *Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: results and follow-up*. Ann Thorac Surg, **79**(6): p. 2089-92; discussion 2092-3.

111. Tchervenkov, C.I., et al., (2000). Primary repair minimizing the use of conduits in neonates and infants with tetralogy or double-outlet right ventricle and anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*,. **119**(2): p. 314-23.
112. Busquet, J., et al., (1988). Exclusive double outlet right ventricle with atrioventricular concordance and pulmonary stenosis. Results of reconstructive surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*, **2**(3): p. 176-84.
113. Kaneko, Y., et al., (1999). Transannular patch repair of double-outlet right ventricle, [S,D,L], and single right coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **117**(3): p. 622-3.
114. Lacour-Gayet, F., (2008). *Intracardiac repair of double outlet right ventricle*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, p. 39-43.
115. Imamura, M., et al., (1998). Double-outlet right ventricle with complete atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg*, **66**(3): p. 942-4.
116. Takeuchi, K., et al., (2006). *Analysis of surgical outcome in complex double-outlet right ventricle with heterotaxy syndrome or complete atrioventricular canal defect*. *Ann Thorac Surg*, **82**(1): p. 146-52.
117. Ong, J., et al., (2012). *Repair of atrioventricular septal defect associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: 30 years of experience*. *Ann Thorac Surg*,. **94**(1): p. 172-8.
118. Vogt, P.R., et al., (1994). *Early and late results after correction for double-outlet right ventricle: uni- and multivariate analysis of risk factors*. *Eur J Cardiothorac Surg*,. **8**(6): p. 301-7.
119. Sinzobahamvya, N., et al., (2007). *Right ventricular outflow tract obstruction after arterial switch operation for the Taussig-Bing heart*. *Eur J Cardiothorac Surg*,. **31**(5): p. 873-8.

120. Devaney, E.J., et al., (2010). *Biventricular repair of atrioventricular septal defect with common atrioventricular valve and double-outlet right ventricle*. *Ann Thorac Surg.* **89**(2): p. 537-42; discussion 542-3.
121. Cleuziou, J., et al., (2006). *Giant aortic aneurysm 18 years after repair of double-outlet right ventricle with pulmonary stenosis*. *Ann Thorac Surg*, **82**(5): p. e31-2.
122. Belli, E., et al., (1996). *Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double-outlet right ventricle*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **112**(6): p. 1570-78; discussion 1578-80.
123. Hayashi, Y., et al., (2007). *Neo-aortic root dilatation with saccular aneurysm formation after the arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly*. *J Thorac Cardiovasc Surg.* **133**(2): p. 569-72.
124. Kleinert, S., et al., (1997). *Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle*. *Circulation*, **96**(4): p. 1233-9.
125. Thompson W R, N.D.G., Spevak P J, et al (2006). *Double-outlet right ventricle and double-outlet left ventricle*. 2nd ed. *Critical heart disease in infant and children*, ed. U.R.M. Nichols D G, Spevak P J, Greeley W J, Cameron D E, Lappe D G, and Wetzel R C. Mosby, Inc. 730-753.
126. Shen, W.K., et al., (1990). *Sudden death after repair of double-outlet right ventricle*. *Circulation*, **81**(1): p. 128-36.
127. Gaynor, J.W., et al., (2007). *Patient characteristics are important determinants of neurodevelopmental outcome at one year of age after neonatal and infant cardiac surgery*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **133**(5): p. 1344-53, 1353 e1-3.
128. Ross, R.D., R.O. Bollinger, and W.W. Pinsky (1990), *Grading the severity of congestive heart failure in infants*. *Pediatr Cardiol*, 1992. **13**(2): p. 72-5.
129. Woodman, R.C. and L.A. Harker, *Bleeding complications associated with cardiopulmonary bypass*. *Blood*, **76**(9): p. 1680-97.

130. Hoffman, T.M., et al., (2003). *Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease*. *Circulation*, **107**(7): p. 996-1002.
131. Davies, E.G., (2013). *Immunodeficiency in DiGeorge Syndrome and Options for Treating Cases with Complete Athymia*. *Front Immunol*, **4**: p. 322.
132. Hsu, D.T. and G.D. Pearson, *Heart failure in children: part I: history, etiology, and pathophysiology*. *Circ Heart Fail*, 2009. **2**(1): p. 63-70.
134. Fraser, C.D., Jr., E.D. McKenzie, and D.A. Cooley (2001), *Tetralogy of Fallot: surgical management individualized to the patient*. *Ann Thorac Surg*, **71**(5): p. 1556-61; discussion 1561-3.
135. Stellin, G., et al., (1995). *Repair of tetralogy of Fallot in the first six months of life: transatrial versus transventricular approach*. *Ann Thorac Surg*, **60**(1): p. S588-91.
136. Castaneda, A.R., Jonas R. A., Meyer J. E., and Hanley F. L (1994), *Double-Outlet Right Ventricle*. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*, ed. A.R. Castaneda, Jonas R. A., Meyer J. E., and Hanley F. L., Philadelphia, Pennsylvania: WB Saunders Company.
138. Knott-Craig, C.J., et al., (1998). *A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention*. *Ann Thorac Surg*, **66**(2): p. 506-11.
139. Soszyn, N., et al., (2011). *Outcomes of the arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly*. *Ann Thorac Surg*, **92**(2): p. 673-9.
140. Metras, D., et al., (2011). *Right ventricular outflow repair: the aortic autograft technique procures the best late results in the transposition complex*. *Eur J Cardiothorac Surg*, **40**(3): p. 614-8.

141. Kay, G.L., et al., (1989). *Tricuspid regurgitation associated with mitral valve disease: repair and replacement*. *Ann Thorac Surg*, **48**(3 Suppl): p. S93-5.
142. Alsoufi, B., et al., (2006). *Surgical repair of multiple muscular ventricular septal defects: the role of re-endocardialization strategy*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **132**(5): p. 1072-80.
143. Kleinert S, S.T., Weintraub RG, Mee RB, Karl TR, Wilkinson JL (1994). *Anatomic Features and Surgical Strategies in Double-Outlet Right Ventricle*. *Circulation*, **96**(4): p. 1233-1239.
144. M, B.R., (1999). *Pediatric Cardiac Surgery*. 3rd ed. *Manual of Perioperative Care in Cardiac Surgery*, ed. B.R. M.: Blackwell Inc. 521-561.
145. Dittrich, S., et al., (1999). *Peritoneal dialysis after infant open heart surgery: observations in 27 patients*. *Ann Thorac Surg*, **68**(1): p. 160-3.
146. Dodge-Khatami, A., et al., (2002), *Impact of junctional ectopic tachycardia on postoperative morbidity following repair of congenital heart defects*. *Eur J Cardiothorac Surg*,. **21**(2): p. 255-9.
147. Kleinman, M.E., et al., (2010). *Pediatric basic and advanced life support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations*. *Pediatrics*, **126**(5): p. e1261-318.
148. Kleinman, M.E., et al., (2010). *Part 10: Pediatric basic and advanced life support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations*. *Circulation*,. **122**(16 Suppl 2): p. S466-515.
149. Charpie, J.R., et al., (2000). *Serial blood lactate measurements predict early outcome after neonatal repair or palliation for complex congenital heart disease*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **120**(1): p. 73-80.

150. Hatherill, M., et al., (1997). *Serum lactate as a predictor of mortality after paediatric cardiac surgery*. *Arch Dis Child*, **77**(3): p. 235-8.
151. Dearani, J.A., et al., (2001). *Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, **4**: p. 3-15.
152. Wheeler, D.S., et al., (2011). *Sepsis in the pediatric cardiac intensive care unit*. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, **2**(3): p. 393-9.
153. Barker, G.M., et al., (2010). *Major infection after pediatric cardiac surgery: a risk estimation model*. *Ann Thorac Surg*, **89**(3): p. 843-50.
154. Andreasen, J.B., S.P. Johnsen, and H.B. Ravn (2008). *Junctional ectopic tachycardia after surgery for congenital heart disease in children*. *Intensive Care Med*, **34**(5): p. 895-902.
155. Peretto, G., et al., (2014), *Postoperative arrhythmias after cardiac surgery: incidence, risk factors, and therapeutic management*. *Cardiol Res Pract*, p. 615-987.