

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

ĐẠI HỌC Y DƯỢC THÀNH PHỐ HỒ CHÍ MINH

CAO ĐẲNG KHANG

**NGHIÊN CỨU CHỈ ĐỊNH VÀ ẢNH HƯỞNG
CỦA XẼ VÒNG VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI
TRONG PHẪU THUẬT TỨ CHỨNG FALLOT**

Chuyên ngành: Ngoại lồng ngực

Mã số: 62720124

LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC

Người hướng dẫn khoa học:

- 1. PGS.TS. LÊ NỮ THỊ HÒA HIỆP**
- 2. PGS.TS. NGUYỄN VĂN PHAN**

THÀNH PHỐ HỒ CHÍ MINH – NĂM 2021

LỜI CAM ĐOAN

Tôi xin cam đoan đây là công trình nghiên cứu của riêng tôi, các kết quả được trình bày trong luận án là trung thực, khách quan và chưa từng được công bố ở bất kỳ nơi nào.

Tác giả luận án

Cao Đăng Khang

MỤC LỤC

LỜI CAM ĐOAN	i
MỤC LỤC.....	ii
DANH MỤC CÁC CHỮ VIẾT TẮT VÀ THUẬT NGỮ ANH – VIỆT	iv
DANH MỤC CÁC BẢNG.....	vii
DANH MỤC SƠ ĐỒ	ix
DANH MỤC CÁC HÌNH.....	x
MỞ ĐẦU.....	1
CHƯƠNG 1: TỔNG QUAN TÀI LIỆU.....	4
1.1. Dịch tễ.....	4
1.2. Bệnh căn	4
1.3. Giải phẫu bệnh - Hình thái học.....	5
1.4. Lâm sàng và chẩn đoán.....	17
1.5. Điều trị.....	22
CHƯƠNG 2: ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.....	35
2.1. Thiết kế nghiên cứu	35
2.2. Đối tượng nghiên cứu	35
2.3. Thời gian nghiên cứu và địa điểm nghiên cứu	36
2.4. Cỡ mẫu của nghiên cứu	36
2.5. Xác định các biến số độc lập và phụ thuộc	36
2.6. Phương pháp, công cụ đo lường, thu thập số liệu	46
2.7. Quản lý và phân tích số liệu nghiên cứu	68
2.8. Tiêu chuẩn y đức.....	69

CHƯƠNG 3: KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU	70
3.1. Đặc điểm của mẫu nghiên cứu.....	70
3.2. Yếu tố liên quan đến chỉ định xẻ qua vòng van động mạch phổi	79
3.3. Đánh giá các kỹ thuật xẻ qua vòng van động mạch phổi.....	82
CHƯƠNG 4: BÀN LUẬN.....	97
4.1. Đặc điểm nhóm bệnh nhân ToF được phẫu thuật	97
4.2. Đánh giá các yếu tố liên quan đến chỉ định xẻ qua vòng van ĐMP trong phẫu thuật sửa chữa ToF.....	103
4.3. Đánh giá các kỹ thuật xẻ qua vòng van ĐMP khác nhau đến kết quả sửa chữa ToF.....	116
KẾT LUẬN	128
KIẾN NGHỊ	130
DANH MỤC CÁC CÔNG TRÌNH NGHIÊN CỨU LIÊN QUAN	
TÀI LIỆU THAM KHẢO	
PHỤ LỤC	
Phụ lục 1: Bệnh án nghiên cứu	
Phụ lục 2: Bản thông tin dành cho đối tượng nghiên cứu và chấp thuận tham gia nghiên cứu	
Phụ lục 3: Phác đồ điều trị tứ chứng Fallot của BV Đại Học Y Dược TPHCM	
Phụ lục 4: Xác định chỉ số Z theo diện tích da cơ thể	
Phụ lục 5: Giấy chấp thuận của Hội đồng đạo đức	
Phụ lục 6: Danh sách các bệnh nhân trong nghiên cứu	

DANH MỤC CÁC CHỮ VIẾT TẮT VÀ THUẬT NGỮ ANH – VIỆT

Viết tắt	Tiếng Anh	Tiếng Việt
ACT	Activated clotting time	Thời gian đông máu hoạt hoá
ALTT		Áp lực tâm thu
BS		Bác sĩ
CT	Computed tomography	Chụp cắt lớp điện toán
ĐKTT		Đường kính tâm trương
ĐM		Động mạch
ĐMC		Động mạch chủ
ĐMP		Động mạch phổi
ĐMV		Động mạch vành
ĐTTP		Đường thoát thất phải
P		Phải
T		Trái
TLT		Thông liên thất
TM		Tĩnh mạch
ToF	Tetralogy of Fallot	Tứ chứng Fallot
TPHCM		Thành phố Hồ Chí Minh
ACT	Activated Clotting Time	Thời gian đông máu hoạt hoá
BT shunt	Blalock-Taussig shunt	Phẫu thuật tạo cầu nối chủ phổi kiểu Blalock-Taussig
	Conal branch	Nhánh phễu của động mạch vành

Viết tắt	Tiếng Anh	Tiếng Việt
	Conotruncal defect	Tổn thương do khiếm khuyết vách nón
	Crista Supraventricularis	Mào trên thất
CT	Computed Tomography	Chụp cắt lớp điện toán
	Doubly-committed	Tổn thương nằm dưới hai đại động mạch
	Hemitruncus	Bán thân chung động mạch
ICU	Intensive Care Unit	Đơn vị hồi sức tích cực
MAPCAs	Major Aortopulmonary Collateral Arteries	Tuần hoàn bàng hệ chủ phổi lớn
MRI	Magnetic Resonance Imaging	Chụp cộng hưởng từ
MSCT	Multislice Computed Tomography	Chụp cắt lớp điện toán đa lớp cắt
Pink Fallot		Tứ chứng Fallot hồng
Pott shunt		Phẫu thuật tạo cầu nối chủ phổi kiểu Pott
PR	Pulmonary Regurgitation	Hở van động mạch phổi
PS	Pulmonary Stenosis	Hẹp van động mạch phổi
RVOT	Right Ventricular Outflow Tract	Đường thoát thất phải
RV-PA conduit	Right Ventricle - Pulmonary Artery conduit	Ống nối có van từ thất phải lên động mạch phổi
	Septoparietal trabecular	Dải cơ thành vách liên thất
	Sinotubular junction	Điểm nối xoang ống của đại động mạch

Viết tắt	Tiếng Anh	Tiếng Việt
	Staged repair	Phẫu thuật theo nhiều thì
TAP	Transannular patch	Miếng vá xuyên qua vòng van
ToF	Tetralogy of Fallot	Tứ chứng Fallot
TSM	Trabecular septomarginalis	Trụ cơ bè đường thoát thất phải
VSR	Valve-sparing repair	Sửa chữa bảo tồn van
	Waterston shunt	Phẫu thuật tạo cầu nối chủ phổi kiểu Waterston

DANH MỤC CÁC BẢNG

Bảng 3.1. Đặc điểm của bệnh nhân trong nghiên cứu	70
Bảng 3.2. Phân bố bệnh nhân theo nhóm tuổi	72
Bảng 3.3. Phân bố bệnh nhân theo nhóm cân nặng	72
Bảng 3.4. Phân bố bệnh nhân theo nhóm diện tích cơ thể.....	72
Bảng 3.5. Đặc điểm lâm sàng trước mổ.....	73
Bảng 3.6. Đặc điểm cận lâm sàng trước mổ	74
Bảng 3.7. Tiền căn can thiệp/ phẫu thuật trước đó	75
Bảng 3.8. Đặc điểm trên siêu âm tim trước phẫu thuật	75
Bảng 3.9. Đặc điểm của đường thoát thất phải qua siêu âm tim trước mổ.....	76
Bảng 3.10. Kích thước ĐMP qua SAT trước mổ.....	77
Bảng 3.11. Các đặc điểm khác trên SAT trước mổ	78
Bảng 3.12. Đặc điểm phẫu thuật	79
Bảng 3.13. Phẫu thuật trên đường thoát thất phải.....	80
Bảng 3.14. Các đặc điểm tổn thương ghi nhận trong lúc mổ	81
Bảng 3.15. Các biến chứng sau phẫu thuật	82
Bảng 3.16. Kết quả siêu âm tim khi ra viện.....	83
Bảng 3.17. Kết quả khi theo dõi sau 1 tháng	84
Bảng 3.18. Kết quả theo dõi sau 6 tháng	87
Bảng 3.19. Kết quả theo dõi sau 1 năm	88
Bảng 3.20. Sự khác biệt về đặc điểm BN giữa ba nhóm bảo tồn và xẻ vòng van ĐMP	90
Bảng 3.21. Sự khác biệt về phẫu thuật giữa ba nhóm bảo tồn và xẻ vòng van ĐMP	91

Bảng 3.22. Sự khác biệt giữa ba nhóm qua theo dõi 1 tháng	92
Bảng 3.23. Sự khác biệt giữa ba nhóm qua theo dõi 6 tháng	93
Bảng 3.24. Sự khác biệt giữa ba nhóm qua theo dõi 1 năm	95
Bảng 4.1. Tổng hợp các nghiên cứu về thời điểm phẫu thuật ToF.....	102
Bảng 4.2. Kết quả sửa chữa ToF từ số liệu toàn cầu	119

DANH MỤC SƠ ĐỒ

Sơ đồ 4.1. Lược đồ sinh lý bệnh sau mô ToF	120
--	-----

DANH MỤC CÁC HÌNH

Hình 1.1. Giải phẫu trong tim của tứ chứng Fallot	6
Hình 1.2. Giải phẫu đường thoát thất phải trong ToF.....	7
Hình 1.3. Quá trình hình thành đại động mạch trong giai đoạn phôi thai	7
Hình 1.4. Tương quan giữa động mạch chủ và vách liên thất trong ToF	10
Hình 1.5. Sinh lý bệnh học tứ chứng Fallot trong giai đoạn bào thai.....	14
Hình 1.6. Sinh lý bệnh ToF ở trẻ sơ sinh có hẹp mức độ trung bình đường thoát thất phải	15
Hình 1.7. Sinh lý bệnh ToF ở trẻ nữ nhi có hẹp nặng đường thoát thất phải và ống ĐM đã đóng.....	16
Hình 1.8. Hình ảnh điển hình tim hình chiếc giày của tứ chứng Fallot.....	19
Hình 1.9. Chụp điện toán cắt lớp tim của bệnh nhân ToF nặng	21
Hình 1.10. Phẫu thuật tạm thời tạo shunt chủ phổi Blalock-Taussig cổ điển.	24
Hình 1.11. So sánh phương pháp phẫu thuật qua đường mở thất phải và mở nhĩ phải	27
Hình 2.1. Giải phẫu đường thoát thất phải trong ToF tiếp cận qua van ba lá.	53
Hình 2.2. Kỹ thuật cắt hẹp đường thoát thất phải tiếp cận qua van ba lá.....	54
Hình 2.3. Tiếp cận van ĐMP và vòng van qua đường mở thân ĐMP.....	55
Hình 2.4. Kỹ thuật xẻ mép van động mạch phổi bị dính, làm rộng lỗ van.....	57
Hình 2.5. Kỹ thuật bóc lá van động mạch phổi ra khỏi nội mạc (leaflet delamination).....	57
Hình 2.6. Kỹ thuật tạo hình lá van động mạch phổi	58
Hình 2.7. Kỹ thuật bóc lá van khỏi lớp nội mạc và gọt mỏng để tạo hình lá van ĐMP	58

Hình 2.8. Đánh giá vòng van ĐMP bằng Hegar sau khi thao tác trên lá van.	59
Hình 2.9. Kỹ thuật tách rộng mép van để làm tăng diện tích lỗ van ĐMP.....	59
Hình 2.10. Kỹ thuật tạo van ĐMP một mảnh bằng vật liệu PTFE 0.1 mm.....	60
Hình 2.11. Kỹ thuật bộc lộ lỗ thông liên thất bằng miếng vá màng ngoài tim tự thân.....	61
Hình 4.1: Các kiểu hình thái đường thoát thất phải sau mổ.....	122

MỞ ĐẦU

Tứ chứng Fallot (ToF) là thể loại bệnh tim bẩm sinh tím thường gặp nhất, chiếm từ 3% đến 10% số trẻ mắc bệnh tim bẩm sinh với tần suất khoảng 3.9/10,000 trẻ sinh ra còn sống, đây cũng là một trong số các bệnh tim bẩm sinh đầu tiên được điều trị thành công bằng phẫu thuật. ToF có giải phẫu bệnh đặc trưng bằng bốn chứng: thông liên thất, động mạch chủ cuời ngựa trên vách liên thất, hẹp phễu và/ hoặc van động mạch phổi (ĐMP) và phì đại thất phải. Các bất thường này dẫn đến giảm lượng máu lên phổi và trộn máu từ thất phải sang thất trái để đi ra nuôi các cơ quan. Tùy mức độ giảm lượng máu lên phổi mà bệnh nhân tím nhiều hay ít, nếu tím nhiều có thể đưa đến các biến chứng toàn thân do thiếu Oxy, diễn tiến xấu dần và gây tử vong.

Trên thực tế, ToF là một nhóm bệnh, tuy có chung các đặc điểm giải phẫu bệnh đặc trưng nhưng rất khác nhau về các cấu trúc giải phẫu chi tiết, đặc biệt là cấu trúc thất phải và đường thoát thất phải. Điều này dẫn đến thực tế có sự đa dạng về biểu hiện lâm sàng, chọn lựa phương pháp điều trị cũng như kết quả điều trị.

Đây là bệnh lý tim bẩm sinh điển hình, tiêu biểu cho sự phát triển của chuyên ngành tim bẩm sinh từ lịch sử phát hiện, những tiến bộ về giải phẫu, hình thái học tim bẩm sinh, các bước phát triển trong lịch sử phẫu thuật tim, những thay đổi trong chăm sóc hậu phẫu cũng như theo dõi tiến triển sau mổ và các biến chứng về lâu dài ở bệnh nhân tim bẩm sinh đã được phẫu thuật.

Việc phẫu thuật sửa chữa thành công bệnh nhân ToF là một mốc quan trọng trong sự ra đời của chuyên ngành phẫu thuật tim bẩm sinh, sau đó là cả một quá trình phát triển vượt bậc của các kỹ thuật ngoại khoa được ghi nhận qua từng giai đoạn trong hơn 60 năm qua, cho đến nay tỉ lệ phẫu thuật thành

công cho bệnh lý này đã gần đạt đến 100% [100]. Tuy nhiên, kết quả qua theo dõi lâu dài đã cho thấy các biến chứng muộn sau mổ là thường gặp [89], [100] do vậy phẫu thuật sửa chữa ToF không phải là "phẫu thuật sửa chữa triệt để" như quan niệm trước đây.

Mục tiêu khi phẫu thuật sửa chữa toàn bộ ToF là sửa lại tất cả các dị tật trong tim. Trong đó, thao tác mở rộng đường thoát thất phải là rất quan trọng, ảnh hưởng trực tiếp đến kết quả ngắn hạn và tiên lượng về lâu dài. Cho đến hiện tại, trên thế giới vẫn chưa có sự thống nhất về kỹ thuật mổ, đặc biệt là mức độ giải phóng chỗ hẹp đường thoát thất phải. Kết quả lâu dài sau mổ ToF phụ thuộc vào việc bảo tồn được các cấu trúc giải phẫu và chức năng của tâm thất phải [100]. Các thao tác trên vòng van ĐMP và thất phải sẽ ảnh hưởng thế nào đến chức năng thất phải, mức độ xé qua vòng van ĐMP, nếu cần, thế nào là phù hợp, mức độ hẹp tồn lưu và hở van ĐMP sau mổ ảnh hưởng thế nào, còn là một vấn đề cần nghiên cứu.

Những vấn đề nổi bật liên quan đến kết quả trung và dài hạn của phẫu thuật sửa chữa ToF bao gồm hở van ĐMP mới xuất hiện và hẹp tồn lưu đường thoát thất phải sau mổ. Hở van ĐMP sau mổ là vấn đề thường gặp, gây quá tải thể tích tâm thất phải, nếu mức độ nặng, về lâu dài sẽ gây giãn tâm thất phải và ảnh hưởng đến chức năng buồng tim phải. Mức độ hở van ĐMP và ảnh hưởng của nó theo diễn tiến thời gian là một yếu tố tiên lượng quan trọng [23]. Hẹp đường thoát thất phải tồn lưu sau mổ cũng là một biến chứng hay gặp, nếu nặng đòi hỏi phải chỉ định phẫu thuật hoặc can thiệp lại nhưng mức độ ảnh hưởng lâu dài của nó và đặc biệt nếu có kết hợp với hở van ĐMP kèm theo là một vấn đề phức tạp chưa có câu trả lời thỏa đáng [50], [100].

Yếu tố giải phẫu học của đường thoát thất phải trước mổ và thao tác can thiệp của phẫu thuật viên trong khi mổ rõ ràng sẽ ảnh hưởng đến kết quả sửa chữa ToF, đặc biệt là đến giải phẫu và chức năng thất phải về trung hạn

và lâu dài [50]. Vì vậy, chúng tôi tiến hành đề tài "*Nghiên cứu chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot*" với các câu hỏi nghiên cứu sau:

- Xác định đặc điểm nhóm bệnh nhân ToF cần phải xẻ vòng van ĐMP khi phẫu thuật?

- Ảnh hưởng của các mức độ xẻ qua vòng van ĐMP khác nhau đến kết quả ngắn hạn và trung hạn ở bệnh nhân được phẫu thuật sửa chữa ToF?

MỤC TIÊU NGHIÊN CỨU

1. Đánh giá các yếu tố liên quan đến chỉ định xẻ qua vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot.

2. Đánh giá các mức độ xẻ qua vòng van động mạch phổi khác nhau ảnh hưởng đến kết quả trung hạn sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot.

CHƯƠNG 1: TỔNG QUAN TÀI LIỆU

1.1. Dịch tễ

Tứ chứng Fallot (ToF) là loại bệnh tim bẩm sinh tím thường gặp nhất, số liệu gộp từ 41 nghiên cứu tổng kết về tần suất bệnh tim bẩm sinh cho thấy tỉ lệ mắc bệnh ToF là 577 trường hợp trong một triệu bé sơ sinh còn sống, chiếm khoảng 7% đến 10% bệnh tim bẩm sinh. Nếu tính luôn những bệnh nhân đã được mổ còn sống thì số người bị ToF trong dân số còn cao hơn nữa.

Phân bố nam và nữ là tương đối đều nhau, nghiên cứu trên 2.5 triệu trẻ mới sinh còn sống trong thời gian 10 năm của chương trình theo dõi bệnh bẩm sinh ở bang California (Mỹ) ghi nhận tỉ lệ 1.11 nam so với nữ mắc ToF. Các nghiên cứu cho thấy tỉ lệ mắc bệnh này tăng lên nếu trong gia đình có anh/chị em có người bị bệnh, có bố và/hoặc mẹ bị bệnh. Nếu cha hoặc mẹ bị ToF thì có 3-4% con bị bệnh tim bẩm sinh.

1.2. Bệnh căn

Bệnh căn chính xác của ToF là không xác định được. Đa số là các trường hợp bệnh xảy ra rời rạc, ít có yếu tố liên quan. Có hai yếu tố cần xem xét: tiền căn gia đình và các bất thường về di truyền.

Mặc dù tiền căn gia đình có tăng tỉ lệ bị ToF nhưng yếu tố di truyền qua gia đình chưa được chứng minh rõ ràng, trong gia đình nếu có ba, mẹ hoặc anh em bị ToF, nguy cơ bệnh sẽ tăng lên, 2-3% sẽ bị ToF.

Bệnh nhân ToF có thể được chia thành hai nhóm nhỏ: nhóm có kèm theo hội chứng bất thường di truyền và nhóm không kèm các hội chứng này. Nhóm có kèm hội chứng bất thường di truyền thường là kèm theo như hội chứng Di George (đột biến gen trên nhiễm sắc thể 22q11), hội chứng Down

(tam nhiễm sắc thể số 21), hội chứng Edward (tam nhiễm sắc thể số 18), hội chứng Patau (tam nhiễm sắc thể số 13), hội chứng Holt-Oram (đột biến gen TBX5), hội chứng Alagille (đột biến gen NOTCH2 và JAG1)... ToF kèm hội chứng Di George thường được nhắc đến, gặp trong khoảng 16% bệnh nhân ToF kèm theo các triệu chứng khác như suy giảm miễn dịch, hạ Calci máu, biến dạng khuôn mặt, vòm miệng và rối loạn phát triển tâm thần.

Nhóm không kèm hội chứng bất thường di truyền thường là những ca rời rạc, trong các gia đình không có tiền căn gì về bệnh tim bẩm sinh.

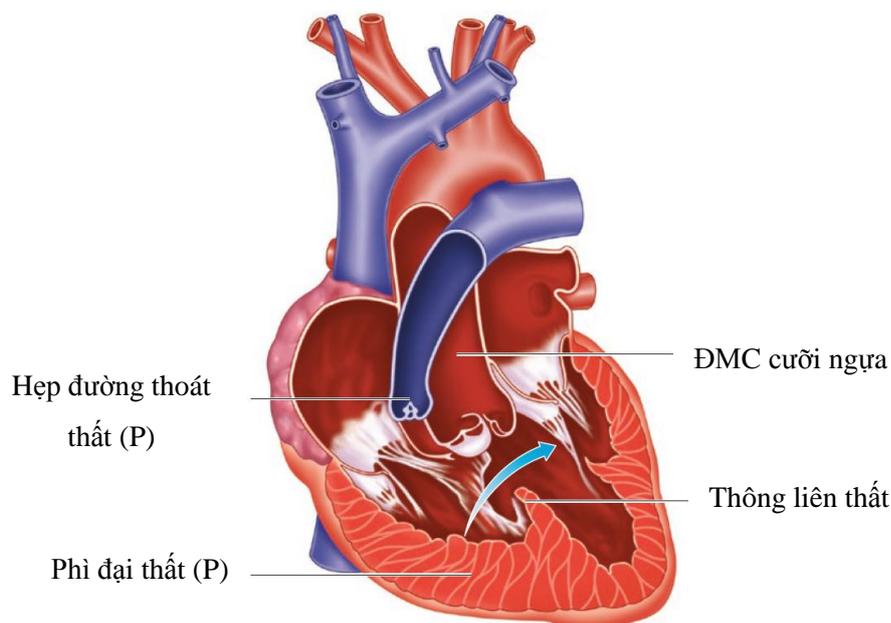
1.3. Giải phẫu bệnh - Hình thái học

1.3.1. Lịch sử

Bản mô tả giải phẫu tứ chứng Fallot đầu tiên là do Niels Stensen năm 1671 ở một tim thai với chứng tim lạc chỗ ngoài lồng ngực (ectopia cordis) [101], mãi đến năm 1888 Etienne Louis Arthur Fallot mới mô tả chính xác các tổn thương của bệnh lý này và gọi tên là bệnh tim tím (maladie bleue) [14]. Thuật ngữ “tứ chứng Fallot” là do Maude Abbott” đặt tên năm 1924 [101].

Tuy trước đó đã có vài tác giả mô tả bệnh lý này trước đó như Niels Stensen (1671-1672), Eduard Sandifort (1771) John Farre (1814), Thomas Bevill Peacock (1866) và Von Rokitansky (1875) nhưng chính Fallot là người mô tả có hệ thống và kết hợp các dấu hiệu bất thường về giải phẫu với dấu hiệu lâm sàng.

Maude Abbott cho rằng cách đặt tên chung là ToF sẽ thuận tiện cho việc gọi tên một nhóm bệnh lý tương tự nhau nhưng không hoàn toàn giống nhau. Thật vậy, xét về mặt giải phẫu, hình thái học, đây là một nhóm bệnh không hề đồng nhất với nhau, khác biệt có thể từ vị trí, đặc điểm của lỗ TLT, mức độ cưỡi ngựa của ĐMC và mức độ nặng của hẹp đường thoát thất phải.



Hình 1.1. Giải phẫu trong tim của tứ chứng Fallot

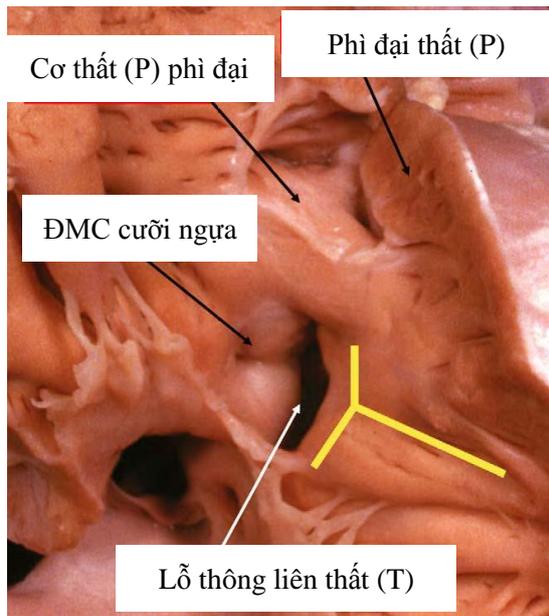
“Nguồn: d’Udekem Y., 2012” [28]

Gần đây, với sự hiểu biết ngày càng tăng trong lĩnh vực phôi thai học, hình thái giải phẫu học, các nhà giải phẫu học đã tìm thấy dấu hiệu đặc trưng cơ bản của ToF, hiện giờ bệnh lý này được xem như là một đơn chứng, từ đó dẫn đến bốn bất thường mà trước đây được gọi là tổn thương cơ bản của ToF.

1.3.2. Giải phẫu học đường thoát thất phải

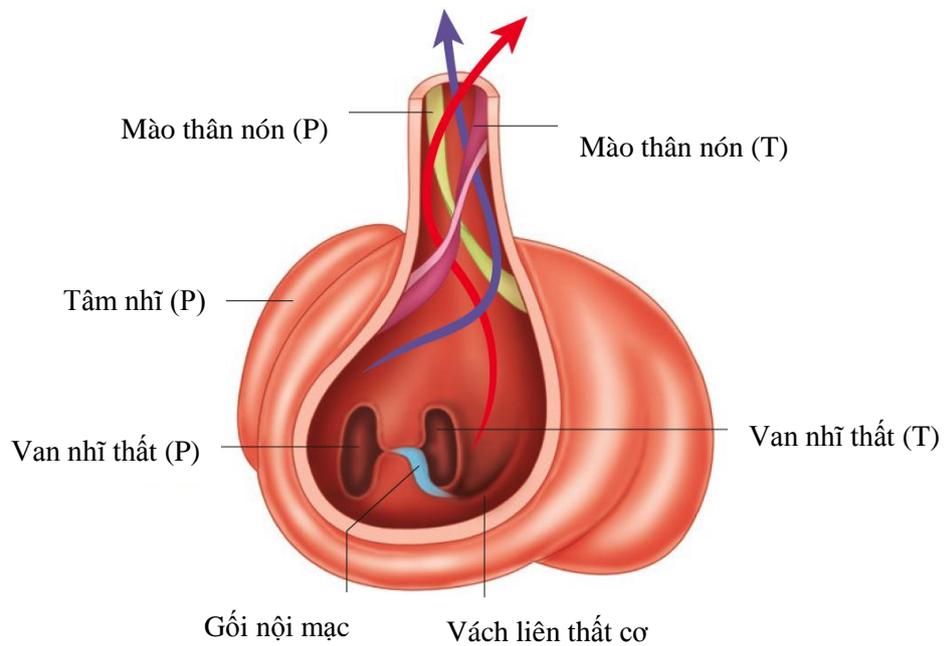
Không giống như đường thoát thất trái, nằm gần van hai lá và có một phần liên tục với lá trước van hai lá, đường thoát thất phải nằm phía trước cách xa van ba lá cũng như cách xa đường vào của van ba lá.

Đường thoát thất phải bao gồm chủ yếu là các cấu trúc cơ, bắt đầu là dải điều hòa (moderator band) và dải cơ vách hình chữ Y, TSM (trabecular septomarginalis). Dải điều hòa là dải cơ nối trụ cơ trước của van ba lá với TSM, sau đó TSM chia thành hai nhánh dạng chữ Y, nhánh trước hướng về phía van động mạch phổi, nhánh sau hướng về lá vách van ba lá và nằm trên phần vách màng. Ngoài ra, phần cơ nối giữa vách liên thất và thành tự do của thất phải còn có cấu trúc mào trên thất (crista supraventricularis).



Hình 1.2. Giải phẫu đường thoát thất phải trong ToF
 "Nguồn: Robert Anderson H., 2010" [19]

1.3.3. Phôi thai học đường thoát thất



Hình 1.3. Quá trình hình thành đại động mạch trong giai đoạn phôi thai
 "Nguồn: d'Udekem Y., 2012" [28]

Sự hình thành đường thoát trong thời kỳ bào thai, ban đầu là từ các vách cơ gồm có 2 đoạn gần và xa. Đoạn xa sẽ tạo ra phân động mạch phổi trong khoang màng tim, Các lá van của 2 đại động mạch, các xoang Valsalva tạo ra từ phần giữa hai đoạn này. Đoạn gần sẽ tạo ra đường thoát thật sự sau này của hai thất.

1.3.4. Giải phẫu bệnh học

Tứ chứng Fallot nằm trong nhóm bệnh lý do khiếm khuyết vách nón (conotruncal defects) mà sự khiếm khuyết này là do không có sự di chuyển đúng chỗ của các tế bào mào thần kinh tim (cardiac neural crest cells) dẫn đến thiếu các tế bào hình thành cơ tim để phát triển thành đường thoát hoàn chỉnh.

Tứ chứng Fallot kinh điển được mô tả gồm 4 tổn thương. Tuy nhiên, cơ chế của 4 tổn thương này là từ duy nhất một bất thường: thiếu sản của vách nón dưới phổi do sự lệch ra phía trước và phía trên của phần vách nón so với hai chân của dải cơ vách liên thất (septomarginal trabeculation).

Một bất thường giải phẫu đặc trưng khác của ToF là sự phì đại của các dải cơ vách liên thất (septoparietal trabeculation).

Như vậy, có thể nói, hai bất thường cấu trúc có thể gặp ở tất cả các trường hợp tim có ToF là sự di lệch của vách nón và sự phì đại của dải cơ vách liên thất. Hai bất thường này sẽ làm hẹp cấu trúc hình ống của đường thoát thất phải, quá trình này diễn ra dần dần, ngày càng nặng hơn và ảnh hưởng đến toàn bộ đường thoát [39]. Các tổn thương khác có thể thay đổi theo từng trường hợp khác nhau chứ không hoàn toàn đồng nhất về mặt giải phẫu bệnh học [19].

Hình thái của vách nón trong ToF

ToF, theo như phân tích, bao gồm kết hợp của hai tổn thương chính là sự lệch vị trí của vách nón và sự phì đại của các dải cơ vách liên thất.

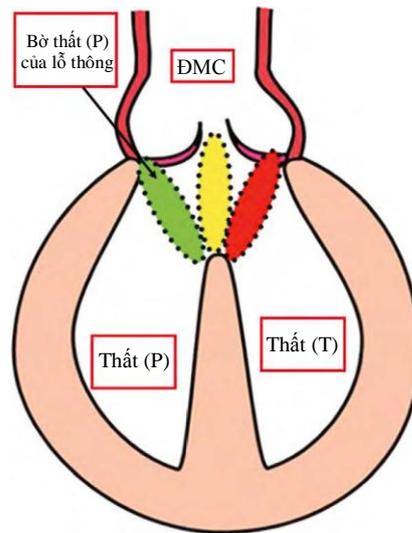
Trong đa số các trường hợp ToF, vách nón đường thoát là phân cơ, sẽ phì đại và làm cho đường thoát (vùng phễu của thất phải) sẽ dài hơn so với cấu trúc giải phẫu của tim bình thường làm cho toàn bộ đường thoát thất phải hẹp hơn bình thường, kể cả vòng van ĐMP. Van ĐMP thường chỉ có hai mảnh, so với ba mảnh trong đa số các trường hợp bình thường. Hẹp sau van ĐMP cũng hay gặp, tại chỗ nối phần xoang và phần ống của ĐMP (sinotubular junction). Thân ĐMP thường là nhỏ hơn bình thường và đoạn đầu của ĐMP trái, tại chỗ xuất phát của ống động mạch, cũng hay hẹp.

Một số ít trường hợp ToF, vách nón dưới van ĐMP không phải là mô cơ phì đại mà là mô xơ, đặc điểm này hay gặp ở sắc dân châu Á, Nam Mỹ hơn là ở người da trắng. Như vậy, cấu trúc giải phẫu giữa van ĐMC và ĐMP không phải là mô cơ mà chỉ có cấu trúc mô xơ nhỏ mà thôi.

Đây là thể ToF với sự thiếu sản của vách nón, lúc này lỗ TLT sẽ ở vị trí dưới hai đại động mạch (doubly committed). Mặc dù trước đây, tác giả Robert Anderson cho rằng loại tổn thương này không nên xếp loại như ToF thông thường nhưng sau này, ông đã chính thức thừa nhận, đây chính là một biến thể của ToF, mặc dù có sự di lệch của vách nón nhưng không có sự phát triển cơ hoá của vách nón [43].

Thông liên thất trong tứ chứng Fallot

Phần mặt phẳng của vách liên thất phía dưới và mặt phẳng tưởng tượng do sự lệch hàng của ĐMC và mặt phẳng của vách nón sẽ tạo thành hai góc nhị diện, hai góc này hoàn toàn khác biệt với mặt phẳng của miếng vá khi phẫu thuật viên vá lỗ TLT.



Hình 1.4. Tương quan giữa động mạch chủ và vách liên thất trong ToF

"Nguồn: Robert Anderson H., 2010" [19]

Như vậy, lỗ TLT luôn có kích thước lớn, có một phần bờ là van ĐMC, phần chu vi bờ còn lại thay đổi, thường là cơ của vách nón. Khi nhìn từ thất phải như đường tiếp cận trong lúc mổ, phần mào của vách liên thất có dạng hình chữ Y. Trong đa số các trường hợp, sẽ có sự liên tục giữa lá van ĐMC và lá vách van ba lá tạo thành bờ sau dưới của lỗ TLT, như vậy lỗ thông ở đây là ở vị trí quanh màng và bao gồm luôn cả phần di tích của phần vách màng. Một số ít trường hợp khác, lỗ TLT được bao quanh phía trên là phần cơ của nếp phễu thất (ventriculoinfundibular fold) thay vì van ĐMC. Một số ít thể ToF khác, vách nón rất nhỏ hoặc bất sản, làm cho van ĐMC và van ĐMP liên tục nhau và tạo thành bờ trên của lỗ TLT.

Động mạch chủ cưỡi ngựa lên vách liên thất

Ở ToF, nếu kẻ một đường thẳng tưởng tượng theo trục dọc của trái tim từ vách liên thất hướng lên thì đường thẳng này sẽ đi xuyên qua vòng van ĐMC. Đó là dấu hiệu động mạch chủ cưỡi ngựa trên vách liên thất. Dấu hiệu này thấy rõ nhất trên siêu âm tim qua mặt cắt trục dọc cạnh ức. Mức độ cưỡi ngựa thay đổi có thể từ 15% đến hơn 95%.

Tắc nghẽn đường thoát thất phải

Tắc nghẽn dòng máu từ thất phải lên phổi ở nhiều tầng khác nhau là một đặc trưng của ToF và mức độ tắc nghẽn thay đổi khác nhau tùy theo trường hợp.

Vùng phễu thất phải: hình thái giải phẫu vùng phễu thất phải trong ToF là một yếu tố quan trọng về mặt lâm sàng và phẫu thuật. Theo nghiên cứu của Tal Geva [39] đặc điểm của phễu thất phải trong ToF là ngắn hơn bình thường, hẹp hơn bình thường và thể tích nhỏ hơn, trong khi đó vách nón lệch ra trước, mức độ lệch hàng của vách nón tỉ lệ thuận với mức độ thiếu sản của vùng phễu.

Điển hình, vùng phễu thất phải bị hẹp do vách nón phì đại, lệch ra trước và do sự phì đại của các bè cơ vùng phễu. Vùng phễu thất phải có chiều dài gần như bình thường nhưng đường kính hẹp lại đáng kể, do thiếu sản của đường thoát và do vách nón di chuyển ra phía trước sang trái gây hẹp tương đối của đường thoát. Ngoài ra, phì đại các cơ bè của đường thoát cũng góp phần làm hẹp đường thoát. Mức độ hẹp đường thoát thất phải phụ thuộc vào tổn thương giải phẫu nguyên phát thay đổi theo từng trường hợp cũng như tổn thương thứ phát do tình trạng phì đại các cơ bè và/hoặc mô xơ thứ phát góp phần thêm vào [39].

Van ĐMP bị hẹp trong khoảng 75% trường hợp, do lá van dày lên, trong đó khoảng 1/2 đến 2/3 là dạng van hai mảnh dính các mép van với nhau, trong hầu hết các ca, kể cả khi van ĐMP ba mảnh, diện tích mở của lỗ van nhỏ hơn diện tích mở của lỗ van ĐMC của bệnh nhân, điều này ngược lại với giải phẫu bình thường [39], [54]. Lá van ĐMP hẹp thường dày lên, dính mép van và lá van bị dính vào thành ĐMP, góp phần làm tăng nặng mức độ hẹp tại van ĐMP. Lá van cũng bị thiếu sản và hoạt động đóng mở của lá van rất hạn chế [54].

Một số trường hợp ít gặp hơn, các lá van ĐMP thiếu sản nặng, dính với nhau toàn bộ, tạo thành van ĐMP một mảnh, chỉ chừa lại một lỗ nhỏ cho dòng máu đi qua, nếu diễn tiến lâu dài, lỗ nhỏ này bị bít tắc hẳn tạo thành dạng teo tịt van mắc phải [54].

Vòng van ĐMP hay nói đúng hơn về mặt giải phẫu học là chỗ nối thân ĐMP và thất phải trên thực tế là một cấu trúc cơ, với kích thước thay đổi theo động học của chu chuyển tim. Ở ToF, ngược lại với giải phẫu bình thường, vòng van ĐMP này luôn nhỏ hơn vòng van ĐMC, nhiều trường hợp có mô xơ của lớp nội mạc gây hẹp [54].

Thân ĐMP thường là nhỏ và ngắn hơn bình thường, tổn thương hẹp trên van ĐMP cũng hay gặp trong ToF, hai nhánh ĐMP thường hợp lưu, kích thước hai nhánh là tương đối bình thường [39] và có một số trường hợp có hẹp ít nhiều đoạn đầu nhánh ĐMP trái ở chỗ ống động mạch nối vào do sự co thắt xơ hóa của mô ống động mạch [54]. Hẹp đoạn đầu nhánh ĐMP trái là yếu tố quan trọng cần lưu ý trong chẩn đoán trước mổ và xử lý trong lúc mổ. Giải phẫu hẹp nhiều tầng, mức độ nặng của hẹp, thiếu sản đường thoát thất phải là một yếu tố quan trọng có liên quan đến kết quả phẫu thuật, thao tác phải xẻ qua vòng van ĐMP.

Các nhánh ĐMP vùng rốn phổi và xa trong nhu mô phổi nhìn chung là bình thường về kích thước và cấu trúc.

Hệ thống động mạch vành

Tần suất bất thường hệ thống ĐMV trong ToF thay đổi tùy theo lộ nghiên cứu về ngoại khoa, bệnh học hay hình ảnh học chụp mạch máu, ước tính khoảng 5% đến 7%. Bất thường mạch vành trong ToF làm tăng độ phức tạp khi phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, đặc biệt là trong trường hợp mạch vành bất thường bắc ngang phần phễu thất phải và phương pháp phẫu thuật đòi hỏi

phải xé qua vòng van ĐMP sẽ có nguy cơ gây tổn thương mạch vành này. Khoảng 4% bệnh nhân ToF, nhánh mạch vành trái trước có xuất phát từ động mạch vành phải hoặc từ xoang vành phải của ĐMC và chạy xuyên qua vùng phễu thất phải để cung cấp máu cho thất trái nằm sau bên trái. ĐMV duy nhất, thường xuất phát từ xoang vành trái là bất thường mạch vành thường gặp thứ hai trong ToF, khoảng 1%, sau khi xuất phát sẽ chia ra hai nhánh, phải và trái, trong đó thường là có một nhánh sẽ chạy ngang vùng phễu.

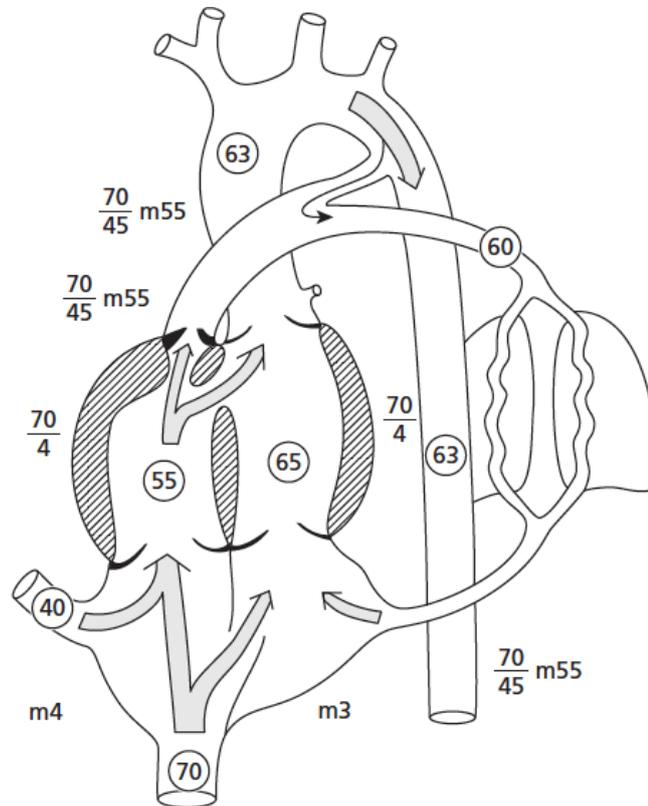
Cung động mạch chủ

Khoảng 20% đến 25% các trường hợp ToF có cung ĐMC quay phải với hình ảnh soi gương của các nhánh động mạch nền cổ. Nếu không kèm theo bất thường khác như vòng mạch máu bao quanh khí phế quản, thực quản... cung ĐMC quay phải sẽ không ảnh hưởng gì, không cần xử trí gì thêm khi phẫu thuật.

1.3. Sinh lý bệnh học của tứ chứng Fallot

Trong thời kỳ bào thai, do giảm máu qua đường thoát thất phải nên máu lên ĐMP và qua ống động mạch sẽ hạn chế, điều này cũng giải thích tại sao đa số các bệnh nhân bị ToF chỉ có ống động mạch rất nhỏ hoặc bị teo lại. Như vậy, lưu lượng máu qua ĐMC sẽ nhiều hơn bình thường. Ở tuần hoàn bào thai bình thường, chỉ có 15%-20% cung lượng tim phải đi lên phổi. Tùy thuộc vào mức độ hẹp đường thoát thất phải, thường tưới máu phổi sẽ từ cả hai nguồn, một phần thuận dòng từ thất phải lên ĐMP và một nguồn ngược dòng từ ống ĐM. Do sự tưới máu qua hệ ĐMP giảm đi nên nhìn chung, kích thước của toàn bộ cây ĐMP từ trung tâm ra ngoại biên có thể nhỏ hơn bình thường. Tuy nhiên, dù có hẹp đường máu lên ĐMP nhưng phân bố tưới máu các cơ quan và sự phát triển thai bị ToF không bị ảnh hưởng. Lỗ thông liên

thất luôn rộng nên máu thông thương tự do từ thất phải qua thất trái, áp lực giữa hai buồng tâm thất là bằng nhau.

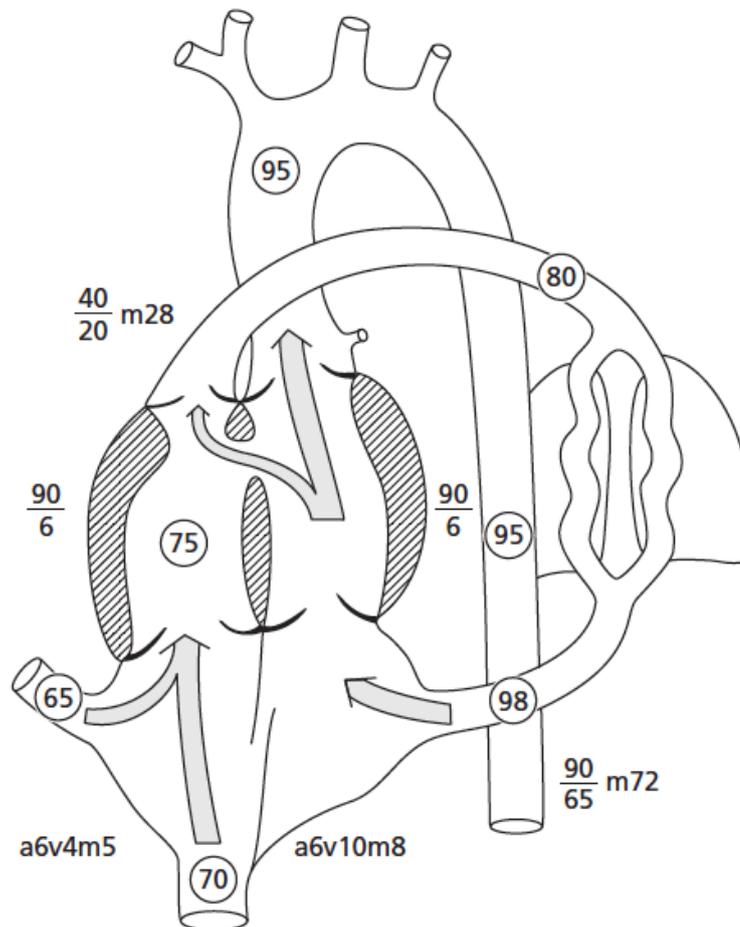


Hình 1.5. Sinh lý bệnh học tứ chứng Fallot trong giai đoạn bào thai

"Nguồn: Rudolph Abraham M., 2009" [84]

Sau khi sinh, lưu lượng máu lên phổi đòi hỏi phải tăng hơn nhiều so với tuần hoàn nhau thai, mức độ thiếu oxy máu phụ thuộc vào mức độ hẹp đường thoát thất phải. Nếu mức độ hẹp đường thoát thất phải là có ý nghĩa, máu sẽ từ thất phải đi qua lỗ thông liên thất và lên động mạch chủ, hòa lẫn với máu đỏ từ thất trái ra nuôi cơ thể, gây nên tím tái da niêm. Nếu hẹp phổi nhẹ và/hoặc ống động mạch còn thông thương, có luồng thông máu từ động mạch chủ qua động mạch phổi, độ bão hòa oxy máu có thể trên 90%. Trẻ nữ nhi bị ToF có thể xuất hiện cơn tím thiếu oxy với cơ chế là do tăng luồng thông máu từ thất phải qua thất trái lên ĐMC, do thay đổi tương quan giữa kháng lực

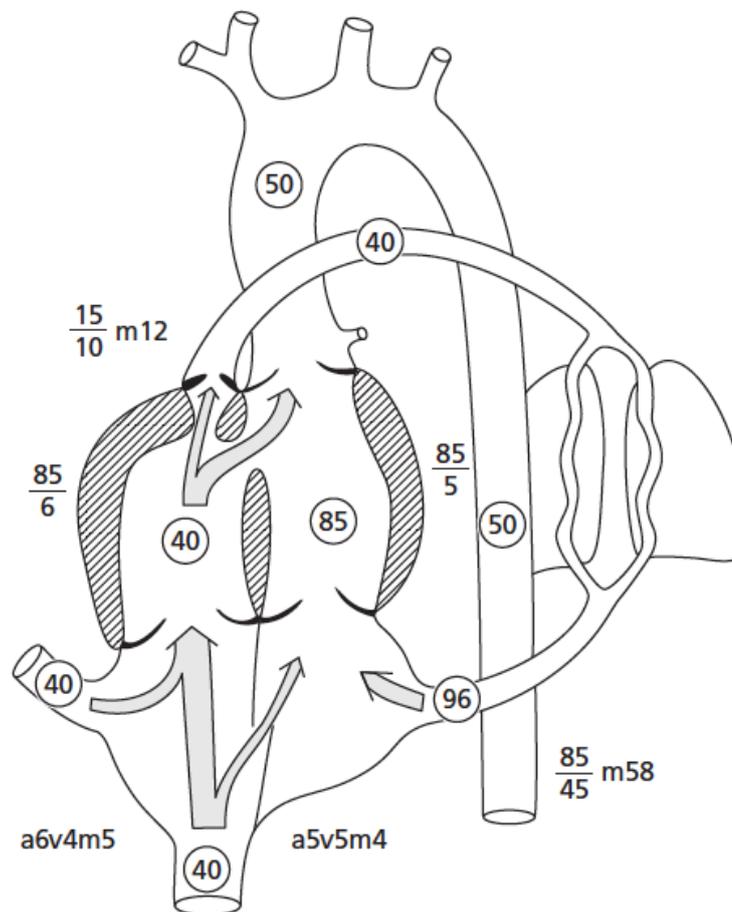
mạch máu hệ thống và mạch máu phổi. Đa số các trường hợp, hẹp đường thoát thất phải không quá nặng ngay sau sinh, bảo đảm lượng oxy trong máu, dấu hiệu tím sẽ tăng dần sau vài tuần, vài tháng và có thể xuất hiện cơn tím. Tình trạng nặng dần lên này được giải thích là do mức độ hẹp phễu thất phải sẽ ngày càng nặng do các cơ đường thoát ngày càng phì đại và gây hẹp thứ phát, cũng như phản ứng đáp ứng với tình trạng tăng thể tích nhất bóp thất phải khi kháng lực hậu tải tăng lên.



Hình 1.6. Sinh lý bệnh ToF ở trẻ sơ sinh có hẹp mức độ trung bình đường thoát thất phải

"Nguồn: Rudolph Abraham M., 2009" [84]

Tình trạng cơ thất phải phì đại và áp lực thất phải cao, bằng với áp lực hệ thống trong thất trái làm tăng nhu cầu sử dụng oxy của cơ tim trong khi tình trạng giảm oxy máu và đa hồng cầu, hồng cầu giảm chất lượng, nhược sắc sẽ không đảm bảo được việc tăng nhu cầu oxy của cơ tim, vì vậy dự trữ tưới máu vành giảm. Điều này giải thích tại sao bệnh nhân bị ToF nếu được phẫu thuật sửa chữa trẻ thường có thất phải dày, cơ tim thất phải bị xơ hoá từng chỗ, nặng nhất thường từ lớp dưới nội mạc. Tình trạng này có thể gây nên bệnh lý cơ tim thất, gây suy tim, đặc biệt ở bệnh nhân lớn tuổi.



Hình 1.7. Sinh lý bệnh ToF ở trẻ nữ nhi có hẹp nặng đường thoát thất phải và ống ĐM đã đóng

"Nguồn: Rudolph Abraham M., 2009" [84]

Diễn tiến tự nhiên của tứ chứng Fallot

Tỉ lệ sống còn tự nhiên, nếu không can thiệp là thấp, kết quả từ các lô nghiên cứu tử thiét và mô tả loạt ca lâm sàng cho thấy chỉ có 50% sống đến 5-10 tuổi, ngoài ra bệnh lý này cũng rất thường gặp trong khi khám bệnh tim bẩm sinh ở người lớn, cụ thể khoảng 88% sống sót sau sinh 1 tuần, 84% sau 1 tháng, sau 1 năm tuổi là 64%, 49% sau 5 năm tuổi, 23% sau 10 tuổi và chỉ có 4% sau 15 tuổi [36]. Nguyên nhân tử vong ở trẻ em bị ToF là do thiếu oxy máu, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng, áp xe não, nhiễm trùng các cơ quan tiêu hoá, hô hấp tái diễn, tai biến mạch máu não... Ở người lớn có thể gặp tình trạng suy tim sung huyết, giảm chức năng co bóp hai thất [47].

Các triệu chứng của tình trạng tím nặng, lâu ngày như đa hồng cầu, ngón tay, chân hình dùi trống, thậm chí áp xe não, viêm nội tâm mạc... ngày càng ít gặp do việc chẩn đoán và điều trị ngày càng sớm hơn.

1.4. Lâm sàng và chẩn đoán

1.4.1. Chẩn đoán trước sinh

Ngày nay, với sự tiến bộ của siêu âm tim thai và các chương trình tầm soát bệnh lý trước sinh, khả năng chẩn đoán ToF từ trong giai đoạn bào thai ngày càng cao, thường ở tuổi thai từ tuần 20 đến 22. Việc chẩn đoán sớm, cùng với các xét nghiệm tiền sản khác giúp phát hiện thêm các bất thường về di truyền hoặc bệnh lý đi kèm khác, đã giúp tư vấn chính xác cho gia đình trong quyết định có nên giữ thai.

1.4.2. Chẩn đoán sau khi sinh

Bệnh cảnh lâm sàng của một trẻ sơ sinh bị ToF thay đổi tùy theo mức độ hẹp của đường thoát thất phải, chẩn đoán được nghi ngờ khi phát hiện âm thổi ở tim.

Ở dạng nặng, mức độ hẹp đường thoát thất phải nhiều, lượng máu lên phổi ít, luồng máu qua lỗ thông liên thất là shunt từ thất phải qua thất trái rồi

lên ĐMC. Ở dạng này, bé thường tím ngay sau khi sinh, có thể nhìn thấy rõ bằng mắt thường, đặc biệt khi trẻ khóc hoặc qua nghiệm pháp đo độ bão hòa oxy máu ngoại vi thường qui.

Ở dạng nhẹ hơn, mức độ hẹp đường thoát thất phải ít, bé sinh ra hầu như bình thường, một số ít bé có ToF hồng (pink Fallot) có thể có triệu chứng suy tim (bú kém, thở nhanh, đổ mồ hôi nhiều, chậm tăng cân), thường xảy ra sau 4-6 tuần tuổi, do lưu lượng máu lên phổi tăng, luồng máu qua lỗ TLT là shunt trái sang phải, khi kháng lực mạch máu phổi giảm khi đã qua giai đoạn sơ sinh.

Khám lâm sàng, nghe tim bé sơ sinh bị ToF điển hình sẽ thấy tiếng tim T1 bình thường, tiếng tim T2 đơn độc và âm thổi tâm thu thô ráp ở khoảng liên sườn 3-4 bờ trái xương ức, lan ra sau lưng. Âm thổi là do dòng máu xoáy qua chỗ hẹp của đường thoát thất phải. Độ lớn của âm thổi tỉ lệ thuận với mức độ hẹp của đường thoát thất phải, trong khi mức độ kéo dài của nó thì tỉ lệ nghịch với mức độ hẹp này. Một số trường hợp, hẹp đường thoát thất phải quá nặng, âm thổi có thể rất nhỏ hoặc kể cả không nghe thấy âm thổi trong trường hợp không có dòng máu qua đường thoát, điển hình như lúc bệnh nhân lên cơn tím thiếu oxy. Một số trường hợp ToF có tuần hoàn bàng hệ chủ phổi lớn (MAPCAs) sẽ nghe thấy có âm thổi liên tục ở phía sau lưng, giữa hai xương vai.

Nếu không được phẫu thuật, tiên lượng sống lâu dài của bệnh nhân là rất thấp. Nghiên cứu đầu tiên tại Đan Mạch cho thấy nếu không can thiệp ngoại khoa, chỉ có 66% trẻ bị Fallot sống đến 1 tuổi, 49% sống đến 3 tuổi và chỉ có 24% sống đến 10 tuổi. Trên thực tế, khoảng 2/3 trẻ sinh ra thường không tím nặng và nhìn có vẻ bình thường lúc mới sinh nhưng đến lúc 6 tháng tuổi, 50% sẽ có triệu chứng tím rõ kể cả lúc không gắng sức. Diễn tiến lâm sàng như vậy là do tình trạng hẹp đường thoát thất phải và phì đại thất phải ngày càng diễn tiến nặng, dẫn đến giảm lượng máu lên phổi, tăng máu

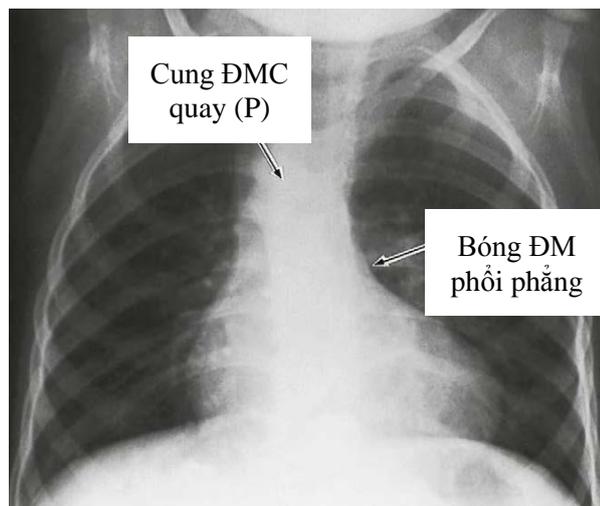
theo luồng thông phải trái qua lỗ thông liên thất. Cơn tím là một trong những dấu hiệu đặc trưng mặc dù hiện nay ngày càng ít gặp do đa số các bệnh nhân được chẩn đoán và can thiệp, phẫu thuật sớm hơn trước. Cơn tím điển hình thường xuất hiện sau khi bé khóc, kéo theo tình trạng tím tái da niêm đột ngột tăng lên kèm theo tình trạng ngưng thở có thể làm cho bé bị mất ý thức, ngất. Nếu không được xử lý đúng và kịp thời, bé có thể tử vong, các trường hợp nhẹ hơn, bé có thể tự ra cơn tím và thường vẫn còn tình trạng lừ đừ sau cơn.

1.4.3. Điện tim

Điện tim đặc trưng của bệnh nhân bị ToF thường là nhịp xoang với trục lệch phải và dấu hiệu phì đại thất phải. Hình ảnh điện tim điển hình của ToF sau phẫu thuật: block nhánh phải và phức bộ QRS dài hơn 180s.

1.4.4. X quang ngực

X quang ngực thẳng điển hình là hình ảnh bóng tim hình chiếc giày do trục của quả tim xoay sang trái, mỏm tim ngược lên do phì đại thất phải. Bóng của ĐMP thiếu sản bị lõm xuống và bóng cây mạch máu lên phổi giảm.



Hình 1.8. Hình ảnh điển hình tim hình chiếc giày của tứ chứng Fallot

"Nguồn: Robert Anderson H., 2010" [19]

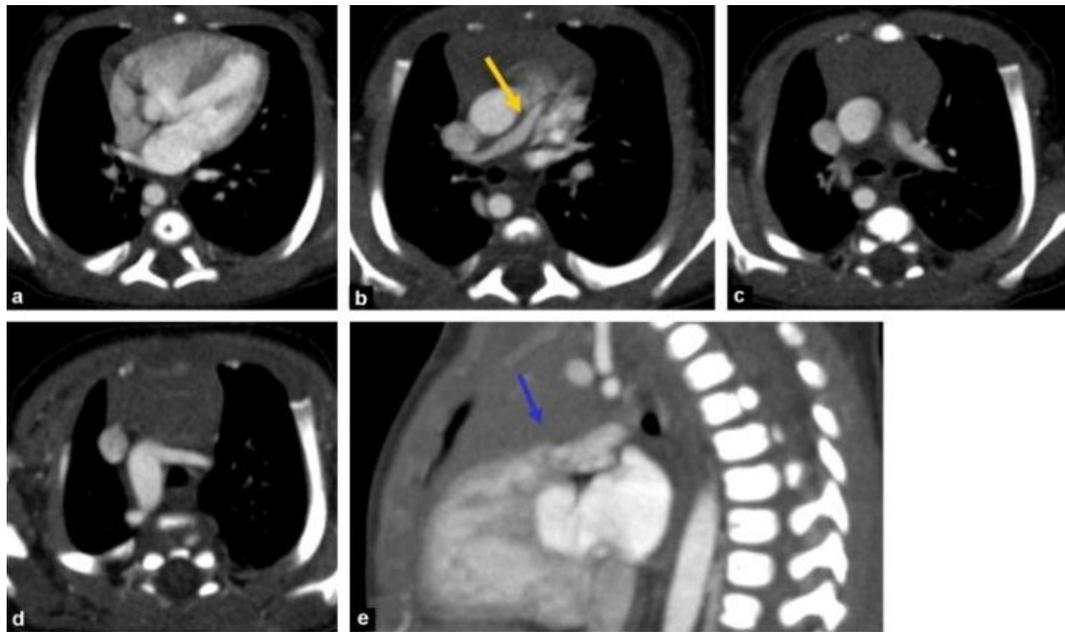
1.4.5. Siêu âm Doppler tim

Siêu âm tim là phương tiện quan trọng nhất để chẩn đoán ToF cũng như theo dõi trước và sau mổ.

Bảng kết quả siêu âm tim qua thành ngực trước mổ nên được khảo sát theo hệ thống và tiếp cận từng phân khúc giải phẫu tim, sẽ cung cấp các chi tiết sau [23]:

- Có hay không có tuyến ức.
- Phân bố (situs) của các tạng ổ bụng và của nhĩ, hướng của cung động mạch chủ và các nhánh nền cổ.
- Giải phẫu hệ tĩnh mạch hệ thống và tĩnh mạch phổi, có hay không lỗ thông liên nhĩ, vị trí lỗ.
- Hình dạng và chức năng van nhĩ thất bên phải và trái.
- Vị trí, kích thước lỗ thông liên thất, hướng của luồng máu qua lỗ thông.
- Kích thước, hình thái và chức năng của hai tâm thất.
- Giải phẫu của đường thoát thất phải: vách nón, mức độ hẹp đường thoát và mô tả theo từng đoạn, dưới van, tại van và trên van động mạch phổi...
- Kích thước vòng van động mạch phổi và hình dạng các lá van.
- Thân động mạch phổi, hai nhánh, kích thước hai nhánh từ chỗ hợp lưu cho đến đoạn xa vào rốn phổi.
- Ống động mạch và các tuần hoàn bàng hệ chủ phổi nếu có.
- Giải phẫu động mạch vành: xuất phát, đường đi đoạn đầu.

1.4.6. Chụp điện toán cắt lớp ngực



Hình 1.9. Chụp điện toán cắt lớp tim của bệnh nhân ToF nặng

Hình a: lỗ TLT và ĐMC cỡ ngựa, hình b và c: thiếu sản nặng van ĐMP với thân ĐMP nhỏ, hai nhánh nhỏ, hình d: cung ĐMC quay phải, hình e: teo van ĐMP nhưng vẫn có vòng van và có hẹp phễu.

"Nguồn: Lapierre C., 2016" [58]

Thường không được chỉ định thường qui, cần thiết trong một số trường hợp để đánh giá nhánh động mạch phổi ngoại biên hoặc tuần hoàn bàng hệ chủ phổi lớn nhất là khi bệnh nhân lớn, khi siêu âm qua thành ngực khó thấy hết các cấu trúc ngoài tim.

1.4.7. Thông tim - chụp mạch máu

Mặc dù trong quá khứ, đây là tiêu chuẩn vàng, tuy nhiên hiện nay, thông tim, chụp mạch máu trước mổ thường không cần thiết trừ một số trường hợp khi siêu âm tim không thể đánh giá hết bất thường ĐMV, giải phẫu nhánh ĐMP ngoại biên hoặc nhánh tuần hoàn bàng hệ chủ phổi lớn.

1.4.8. Chụp cộng hưởng từ tim mạch

Vai trò quan trọng nhất của chụp cộng hưởng từ tim là theo dõi sau mổ, nhất là ở bệnh nhân người lớn, do cửa sổ siêu âm hạn chế ở những bệnh nhân này, trong khi giá trị của cộng hưởng từ được phát huy để đánh giá chức năng và thể tích thất phải cũng như lưu lượng máu lên phổi.

1.5. Điều trị

1.5.1. Điều trị nội khoa

Phẫu thuật đã chứng minh ưu điểm trong điều trị ToF, thời điểm phẫu thuật cũng ngày càng sớm hơn ở nhiều trung tâm trên thế giới. Điều trị nội khoa hiện tại giúp bệnh nhân ổn định chờ đến lúc mổ, ngăn ngừa cơn tím.

Cơn tím là một chỉ định phẫu thuật của ToF. Điều trị nội khoa bằng thuốc ức chế Beta đường uống (Propranolol 0.25-1 mg/kg 2-3 lần/ngày) thường giúp bệnh nhân ổn định, ngăn ngừa cơn tím và kéo dài thời gian chờ mổ. Xử trí nội khoa đúng đắn trong cơn tím là hết sức quan trọng để giúp hạn chế di chứng, cứu sống bệnh nhi.

1.5.2. Xử trí cơn tím

Sinh lý bệnh của cơn tím thiếu Oxy là do thay đổi cấp tính của lưu lượng máu lên phổi và lên ĐMC, xuất phát từ vòng xoắn bệnh lý do tăng catecholamine nội sinh, tăng tiêu thụ Oxy, giảm kháng kháng lực mạch máu ngoại biên, giảm tiền tải thất phải do tăng nhịp tim.

Mục tiêu điều trị là phải xoá bỏ vòng xoắn bệnh lý này:

- Đưa bé vào môi trường yên tĩnh, ở tư thế gối ngực, cho thở Oxy
- Lập đường truyền tĩnh mạch, dung dịch keo hay dung dịch tinh thể
- Tiêm Morphine tĩnh mạch hoặc tiêm trong cơ 0.1-0.2 mg/kg

- Tiêm Propranolol tĩnh mạch 0.015-0.02 mg/kg hoặc Esmolol 0.5 mg/kg trong 1 phút sau đó truyền tĩnh mạch duy trì.
- Nếu có tình trạng toan chuyển hoá, tiêm Natri Bicarbonate tĩnh mạch
- Nếu vẫn chưa đỡ, tiêm tĩnh mạch thuốc co mạch như Phenylphrine (0.005-0.001 mg/kg) hoặc Norepinephrine (0.05-1.0 mg/kg/phút)
- Gây mê, đặt nội khí quản thở máy
- Phẫu thuật, can thiệp cấp cứu

1.5.3. Can thiệp tim mạch

Mặc dù vai trò của phẫu thuật là không thể bàn cãi, nhưng gần đây áp dụng can thiệp tim mạch ở giai đoạn sớm, trì hoãn cuộc mổ, giúp bệnh nhân ổn định hơn trước mổ, đã tiến hành ở một số trung tâm tim mạch trên thế giới.

Can thiệp có thể là đặt stent qua ống động mạch hoặc stent qua đường thoát thất phải [31]. Các thủ thuật này đòi hỏi kỹ thuật chuyên sâu, nhất là khi áp dụng cho các trường hợp sơ sinh. Hiện tại, chỉ định của can thiệp tim mạch tạm thời chỉ được áp dụng trên các đối tượng bệnh nhân với nhiều nguy cơ phẫu thuật: trẻ sinh non, nhẹ cân, nhiều bệnh lý toàn thân kèm theo làm tăng nguy cơ cho cuộc mổ, cuộc gây mê.

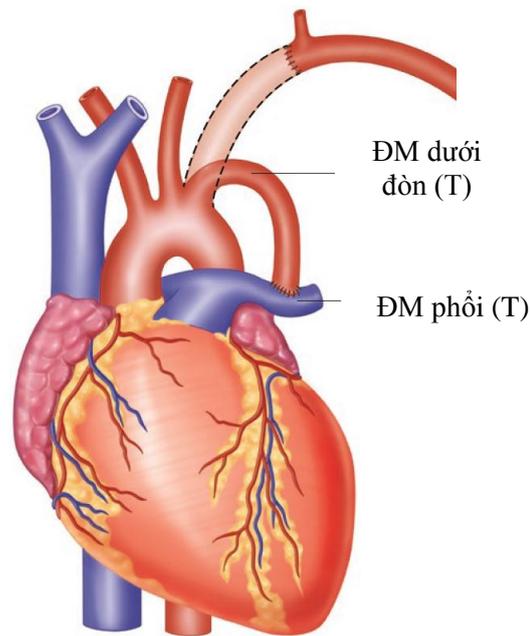
1.5.4. Điều trị phẫu thuật

1.5.4.1. Phẫu thuật tạm thời tạo shunt chủ phổi

Cho đến đầu thế kỉ 20, phần lớn các mô tả giải phẫu về bệnh tim bẩm sinh đều qua giải phẫu tử thi. Bệnh tim bẩm sinh tím (blue babies) còn là một bệnh lý nhiều thách thức để chẩn đoán cũng như chưa có phương pháp điều trị.

BS Helen Taussig là người đầu tiên có ý tưởng dùng phẫu thuật để điều trị bệnh lý tim bẩm sinh tím là ToF, bà đã phối hợp với BS phẫu thuật Blalock và kỹ thuật viên Vivien Thomas, lập kế hoạch phẫu thuật cụ thể tạo thông nối

từ ĐM dưới đòn tới ĐMP như một ống động mạch nhân tạo và tăng lượng máu lên phổi, giúp bệnh nhân bớt tím. Phẫu thuật được tiến hành đầu tiên trên bệnh nhân vào ngày 29 tháng 11 năm 1944, BS Blalock đã cắt ngang ĐM dưới đòn và nối tận bên vào ĐMP. Đây được xem là cột mốc quan trọng trong lịch sử của phẫu thuật tim bẩm sinh, mở ra kỉ nguyên điều trị bằng phẫu thuật cho loại bệnh lý phức tạp này [24].



Hình 1.10. Phẫu thuật tạm thời tạo shunt chủ phổi Blalock-Taussig cổ điển
"Nguồn: Dabbagh Ali, 2017" [29]

Năm 1981, BS Marc de Leval ở Luân Đôn cải tiến phẫu thuật Blalock-Taussig cổ điển bằng cách sử dụng một ống ghép nhân tạo, lúc đầu là ống Dacron rồi sau đó bằng ống Goretex làm cầu nối tận bên giữa ĐM dưới đòn và ĐMP. Lợi điểm của kĩ thuật cải tiến này là giữ lại dòng máu bình thường của ĐM dưới đòn để nuôi chi trên, chủ động chọn lựa kích thước ống nối và lưu lượng phù hợp, có thể chọn bất cứ điểm nối ở vị trí giải phẫu giữa ĐM dưới đòn và ĐMC và cũng tiện lợi hơn khi kiểm soát trong lần phẫu thuật sửa chữa toàn bộ sau đó.

1.5.4.2. Phẫu thuật sửa chữa toàn bộ

Năm 1954, BS Walton Lillehei và cộng sự đã phẫu thuật vá lỗ TLT trên một bé 11 tuổi bằng cách sử dụng tuần hoàn chéo với cha của bé và cùng năm đó, cũng bằng kỹ thuật tuần hoàn chéo, bệnh tim bẩm sinh ToF lần đầu tiên được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ thành công [61], mặc dù bệnh nhân đầu tiên đã sống đến tuổi trưởng thành, tuy nhiên việc dùng tuần hoàn chéo sau đó cho thấy có nhiều nguy cơ cho bệnh nhân và cả người cho.

Năm 1955, BS John Kirklin ở Mayo Clinic báo cáo việc dùng hệ thống máy tim phổi kiểu Gibbon cải tiến để phẫu thuật cho các bệnh tim bẩm sinh phức tạp trong đó có ToF, mặc dù tỉ lệ tử vong lúc đầu còn cao nhưng sau đó, đến năm 1959, BS Kirklin báo cáo đã đạt đến tỉ lệ sống còn là 83% [54].

Trong thời kỳ đầu của phẫu thuật tim hở sửa chữa ToF, đường tiếp cận luôn là qua đường xẻ rộng trên thất phải, qua đường xẻ này các phẫu thuật viên sẽ cắt các cơ thất phải phì đại, mở rộng van ĐMP hẹp và đóng lỗ TLT, nếu vòng van ĐMP nhỏ thì đường xẻ kéo dài từ thất phải lên vùng phễu xuyên qua vòng van ĐMP và lên thân ĐMP. Thuật ngữ miếng vá xuyên vòng van (transannular patch) xuất hiện từ thời điểm này. Mặc dù miếng vá xuyên vòng van ĐMP có thể giải phóng ĐTTP rộng rãi hơn nhưng cái giá phải trả là van ĐMP bị phá hủy nhiều và để lại tình trạng hở phổi nặng sau mổ.

Trong những năm 1960 - 1970, đa số các trung tâm phẫu thuật sửa chữa ToF trong độ tuổi từ 4 đến 6 tuổi vì nguy cơ tử vong khi mổ sớm còn cao, nếu bệnh nhân có triệu chứng sớm trước đó, phẫu thuật tạm thời bằng Blalock - Taussig shunt để cho bé bớt tím và chờ bé đủ lớn.

Phẫu thuật sửa chữa ToF ở giai đoạn sớm hơn, cho trẻ dưới 1 tuổi lần đầu tiên tại London, Anh. Sau đó, việc áp dụng hạ thân nhiệt sâu và ngưng tuần hoàn, được phát minh bởi BS Bigelow vào những năm 1950. Phương

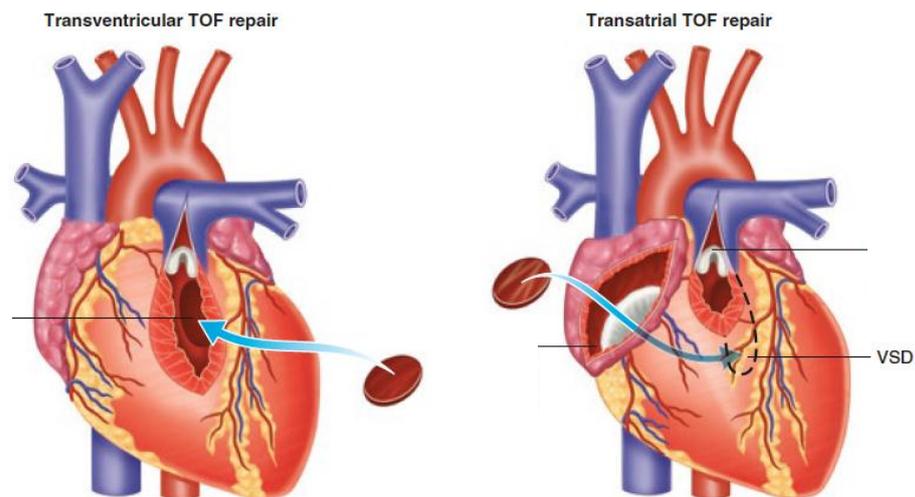
pháp này giúp cho phẫu thuật viên thuận lợi hơn rất nhiều trong lúc mổ với phẫu trường sạch máu để thao tác trên quả tim nhỏ bé của những bệnh nhân nhỏ ký.

Nghiên cứu trên 25 bệnh nhân ToF dưới 2 tuổi được mổ sửa chữa toàn bộ ở New Zealand, tỉ lệ tử vong là 4% và từ công trình của mình, BS Barratt-Boyes đã nêu vấn đề liệu có cần thiết phải điều trị phẫu thuật ToF qua hai lần mổ (staged repair) hay không và cho rằng phẫu thuật sửa chữa toàn bộ một thì là lựa chọn tốt hơn. Sau đó, BS Kirklin ở Trung tâm Y khoa Alabama (Mỹ) cũng thay đổi quan điểm trước đó của mình, mổ ở thời điểm sớm hơn và mổ sửa chữa luôn một thì với kết quả khả quan. Các trung tâm trên thế giới cũng thay đổi theo xu hướng này, điển hình như ở BV Nhi Đồng Boston, từ khi BS Castaneda tới đây, đã thay đổi chiến lược của mình, chỉ định phẫu thuật tim bẩm sinh sớm từ giai đoạn sơ sinh trong đó có sửa chữa ToF [30]. Ông cho rằng nếu phẫu thuật sửa chữa từ sớm sẽ giúp hạn chế các biến chứng do tổn hại của bệnh ảnh hưởng lên giải phẫu của tim như dày thất phải và tăng lưu lượng máu lên phổi giúp cho ĐMP phát triển.

Hiện tại, đa số các trung tâm trên thế giới sẽ phẫu thuật sửa chữa ToF cho trẻ không có triệu chứng vào thời điểm từ 3 đến 12 tháng tuổi. Nếu bệnh nhân có triệu chứng sớm hơn thời điểm đó, cách tiếp cận thay đổi nhiều tùy theo trung tâm, có trung tâm sẽ phẫu thuật sửa toàn bộ bất kể độ tuổi mà không làm phẫu thuật tạm thời, một số nơi khác chọn giải pháp phẫu thuật tạm thời hoặc can thiệp và chờ đợi mổ sửa chữa sau đó, khi bé lớn hơn.

Năm 1963, BS Hudspeth [49] lần đầu tiên đề xuất tiếp cận mổ chỉ qua đường nhĩ phải, không xẻ vào thành thất phải: sau khi thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể và ngưng tim sẽ mở nhĩ phải để qua lỗ van ba lá, đóng lỗ TLT và mở rộng ĐTTP. Phương pháp này của Hudspeth ít được áp dụng mãi cho đến năm 1976 mới được BS Edmunds đề xuất trở lại [33], [34]. và dần trở nên

phổ biến vào những năm 1980, cùng lúc này, qua theo dõi các bệnh nhân ToF sau mổ, những hiểu biết về biến chứng của hở phổi và sẹo xơ do xẻ thất phải ảnh hưởng lâu dài lên thất phải làm suy thất phải ngày càng trở nên rõ ràng. Đến đầu những năm 1990s, nhiều trung tâm đã tiếp cận mổ qua đường nhĩ phải và hạn chế xẻ qua vòng van ĐMP hết sức có thể [42], [52], [70].



Hình 1.11. So sánh phương pháp phẫu thuật qua đường mổ thất phải và mổ nhĩ phải

"Nguồn: Dabbagh Ali, 2017" [29]

1.5.5. Kết quả điều trị phẫu thuật

Kể từ khi ra đời của phẫu thuật Blalock-Taussig, các bé sinh ra với ToF đã được điều trị ngày càng tốt hơn. Kirklin và cộng sự báo cáo tỉ lệ tử vong sau mổ ToF là 50% vào năm 1955 và sau đó là 15% vào năm 1960 [54].

Hiện tại, kết quả sớm sau mổ có thể đưa ra cho một trường hợp phẫu thuật ToF từ 6 tháng tuổi trở đi là 96% thành công với tỷ lệ sống đến 30 tuổi là trên 90% [46], [62], [73], [74], [89]. Tỉ lệ phải mổ lại là 5%, can thiệp lại do bất kỳ nguyên nhân nào là 6% [75] và kết quả lâu dài có một bệnh nhân

phải can thiệp thay van động mạch phổi với tần suất là 0.8% mỗi năm tuổi [46].

Các nguyên nhân tử vong sớm sau mổ bao gồm tình trạng suy đa cơ quan, hội chứng cung lượng tim thấp và suy tim phổi sau mổ: tuần hoàn ngoài cơ thể kéo dài, kết quả mổ không tối ưu, bảo vệ cơ tim không đạt [54].

Khi theo dõi lâu dài sau mổ, so với dân số mẫu bình thường, ở bệnh nhân ToF đã được mổ, tỉ lệ tử vong mỗi năm cao hơn, là 0.5% [46].

1.5.6. Ảnh hưởng lên thất phải trong phẫu thuật ToF

ToF là loại bệnh tim bẩm sinh có liên quan trực tiếp đến thất phải, khi chưa được sửa chữa, áp lực trong thất phải là áp lực hệ thống, không giống như sinh lý bình thường. Thực nghiệm trên thú vật cho thấy tình trạng quá tải áp lực của thất phải sau 4 tuần sẽ bắt đầu có ảnh hưởng đến thất phải, gây rối loạn chức năng tâm trương và đồng thời về vi thể sẽ có tình trạng hoại tử chết hàng loạt của tế bào cơ tim cũng như hoại tử cơ tim thất phải [68]. Một biến chứng nữa lên thất phải là do tình trạng Oxy máu thấp trong ToF, khả năng đáp ứng với tình trạng thiếu Oxy máu mạn tính của thất phải kém hơn so với thất trái, điều này làm suy giảm chức năng thất phải nặng hơn nếu tình trạng tím kéo dài mà không được sửa chữa [80].

Như vậy, trước khi được sửa chữa, bệnh nhân ToF sẽ có tình trạng quá tải về áp lực của thất phải trong khi thất trái có giải phẫu và chức năng là tương đối bình thường. Sau phẫu thuật, tình trạng thất phải sẽ phụ thuộc rất nhiều vào kết quả mổ: nếu có xẻ qua vòng van và có biến chứng hở phổi nặng sau mổ, thất phải sẽ bị chuyển từ quá tải áp lực sang tình trạng quá tải về thể tích, nếu còn hẹp đường thoát thất phải tồn lưu, thất phải vẫn còn tình trạng quá tải áp lực, đặc biệt nếu có kèm theo hẹp tồn lưu ở các đoạn xa như thân, nhánh ĐMP.

Các vấn đề sau mổ sửa chữa ToF

Biến chứng sớm: Khi sửa chữa ToF, thao tác chủ yếu là giải phóng hẹp đường thoát thất phải và vá lỗ thông liên thất. Trong khi, thao tác vá lỗ TLT thường sẽ đạt được mục tiêu không khó khăn thì việc giải phóng đường thoát thất phải thế nào là đủ rộng là một mục tiêu không dễ dàng, nhất là phải tránh hở phổi nhiều sau mổ và do sự đa dạng, hẹp nhiều tầng của đường thoát trong đa số các trường hợp. Áp lực thất phải còn cao sau mổ, thể hiện bằng tỉ số áp lực tâm thu thất phải và thất trái lớn hơn 0.7, là yếu tố có liên quan đến tử vong sớm sau mổ [54]. Việc đánh giá đường thoát thất phải ở nhiều tầng khác nhau: vùng phễu thất phải, tại vòng van ĐMP, trên và dưới van, thân và hai nhánh ĐMP phải được tiến hành hết sức cẩn thận dựa vào kinh nghiệm thực tế của phẫu thuật viên và siêu âm tim qua ngã thực quản tại phòng mổ. Tồn thương hẹp vùng phễu do các bè cơ và vách nón phì đại phải được giải quyết triệt để, thân và hai nhánh ĐMP nếu có hẹp sẽ được mở rộng bằng miếng vá để đạt kích thước theo đúng chuẩn. Kích thước vòng van ĐMP là một yếu tố quan trọng, khi vòng van thiếu sản nhiều với chỉ số Z nhỏ (hơn -2 hoặc -4), phẫu thuật viên bắt buộc phải xẻ qua vòng van ngay từ đầu, còn khi chỉ số Z ở giới hạn từ -2 đến 0, thông thường, phẫu thuật viên sẽ cố thao tác bảo tồn vòng van trước, rồi dùng nong Hegar để thử lại kích thước đường thoát [54]. Mức độ xẻ qua vòng van sẽ ảnh hưởng đến kết quả ngắn hạn và lâu dài sau mổ ToF. Nếu xẻ qua vòng van ĐMP quá rộng, tình trạng hẹp tại vòng van sẽ được giải quyết nhưng sẽ có biến chứng hở phổi nhiều sau mổ với tăng biến chứng suy thất phải về lâu dài và tăng tỉ lệ phải thay van ĐMP sau này [54] và ngược lại, nếu xẻ không đủ rộng, áp lực thất phải sau mổ cao, biến chứng sau mổ và tỉ lệ tử vong cũng tăng cao.

Theo tác giả Kirklin [54], các yếu tố làm tăng nguy cơ tử vong sớm sau mổ bao gồm:

- Thời điểm mổ sớm, trước 3 tháng tuổi
- Mổ trễ
- Vòng van ĐMP thiếu sản nặng
- Nhánh ĐMP nhỏ
- Có nhiều lỗ TLT, có các bất thường tim khác phối hợp
- Có miếng vá xuyên qua vòng van ĐMP khi sửa chữa
- Tỉ số áp lực tâm thu thất phải/ thất trái cao hơn 0.7

Biến chứng muộn sau mổ ToF lên thất phải thường gặp nhất là vấn đề hẹp tồn lưu và/ hoặc hở ĐMP sau mổ:

Hẹp tồn lưu đường thoát thất phải sau mổ

Đây là vấn đề thường gặp sau mổ ToF với các mức độ khác nhau. Dữ liệu từ nghiên cứu INDICATOR [96] cho thấy biến chứng phì đại thất phải do hẹp tồn lưu sẽ gây biến chứng nhịp nhanh thất và tử vong nhiều hơn là biến chứng giãn thất phải do hở phổi. Nếu vòng van ĐMP không giải phóng đủ rộng, mức độ phát triển lớn dần của vòng van là chậm hơn so với sự phát triển của cơ thể và sẽ gây hẹp tồn lưu ngày càng nặng. Các lá van bị dày lên, xơ hóa cũng góp phần gây hẹp tồn lưu nặng dần, kết hợp với sự phì đại của cơ vùng phễu khi có tình trạng hẹp tồn lưu tại vòng van nặng dần.

Khuyến cáo của Hội Tim mạch học Hoa Kỳ và Hội Tim mạch học Châu Âu về can thiệp lại khi có hẹp đường thoát tồn lưu nặng: áp lực tâm thu thất phải trên 80mmHg, chênh áp lực tâm thu thất phải và ĐMP lớn hơn 50 mmHg, tỉ số áp lực tâm thu thất phải và thất trái lớn hơn 0.7, hẹp nặng mà có ảnh hưởng đến chức năng thất phải.

Hở van ĐMP sau mổ

Mặc dù có nhiều yếu tố ảnh hưởng đến kết quả kết quả lâu dài sau mổ ToF nhưng tình trạng hở van ĐMP là biến chứng chủ chốt dẫn đến vòng xoắn sinh lí bệnh quan trọng của suy thất phải lâu dài sau mổ. Biến chứng này là thường gặp, sau 5 đến 10 năm, có đến 40% đến 85% bệnh nhân có hở phổi mức độ trung bình đến nặng, có khuynh hướng tăng dần độ nặng theo thời gian [100].

Hở phổi nhiều sẽ làm khởi động quá trình tái cấu trúc cơ thất phải, tăng gánh thể tích của thất phải làm thất phải giãn dần, có thể dẫn đến hở van ba lá và giảm chức năng thất phải. Trong giai đoạn đầu, mặc dù giãn nhưng thất phải vẫn còn giữ chức năng co bóp bảo tồn, đa số bệnh nhân có một thời gian diễn tiến lâu dài trước khi có triệu chứng biểu hiện trên lâm sàng.

Tuy nhiên, các thử nghiệm gắng sức cho thấy tình trạng giảm khả năng gắng sức liên quan đến mức độ giãn thất phải. Ở nhiều bệnh nhân, thất phải có cơ chế bù trừ, tiến trình giãn và giảm chức năng chậm hơn, một số bệnh nhân khác thì quá trình mất bù của thất phải sẽ nhanh hơn.

Cơ chế rõ ràng của hiện tượng này cũng còn nhiều điểm cần làm sáng tỏ [100], yếu tố nguy cơ của tình trạng này là khi có xẻ qua vòng van ĐMP và khi đó nếu có hẹp tồn lưu mức độ nhẹ sẽ làm giảm bớt nguy cơ giãn thất phải và giảm tỉ lệ phải thay van ĐMP sau mổ [99] điều này dẫn đến một thực tế là khi mổ, phẫu thuật viên nên xẻ qua vòng van giới hạn và bảo tồn một phần cơ thất phải với mục tiêu giảm biến chứng giãn thất phải và thay van ĐMP sau đó [28].

Ba thành phần của thất phải sẽ có đáp ứng khác nhau với tình trạng quá tải thể tích và áp lực mạn tính, phần cơ bè vùng mỏm là phần chịu sự ảnh hưởng nhiều nhất và cũng là phần có đóng góp nhiều nhất trong thể tích nhất

bóp thất phải sau mổ sửa chữa. Bệnh cảnh điển hình sau khi mổ sửa chữa ToF là tình trạng suy thất phải do buồng tim giãn, giảm chức năng co bóp ít nhiều, tình trạng xơ hoá cơ thất phải dẫn đến triệu chứng ứ dịch ngoại biên và triệu chứng của suy tim sung huyết, tăng nguy cơ loạn nhịp thất và đột tử [81].

Mục tiêu chủ yếu của phẫu thuật ToF là sửa chữa các khiếm khuyết trong tim: vá lỗ TLT và giải phóng hẹp đường thoát thất phải, làm sao để sau mổ áp lực buồng tim phải là thấp nhất đồng thời hạn chế các biến chứng không đáng có khác.

Các thao tác trong lúc mổ sửa chữa ToF tác động lên thất phải rất nhiều: van ba lá, vách liên thất, thành tự do thất phải, các dải cơ thất phải và vòng van, lá van ĐMP. Những tác động này chắc chắn sẽ ảnh hưởng đến cấu trúc và chức năng thất phải sau mổ.

Trước đây, phẫu thuật tập trung chủ yếu vào việc giải phóng hẹp đường thoát thất phải càng nhiều càng tốt và bộc lộ rộng rãi để vá lỗ TLT bằng đường xẻ trên thất phải và xẻ qua vòng van ĐMP rộng rãi với miếng vá xuyên qua vòng van lớn, sẹo mổ trên cơ thất phải nhiều. Cách thức phẫu thuật như vậy dù dễ dàng đạt được mục tiêu giải phóng hẹp đường thoát thất phải nhưng sẽ có biến chứng hở phổi nhiều, biến chứng này làm tăng gánh nặng tích cho thất phải và lâu dài sẽ làm giảm chức năng thất phải, rối loạn nhịp tim, suy tim và giảm sống còn sau mổ. Do vậy, hiện tại, đường tiếp cận mổ được ưa chuộng hơn là qua đường mở nhĩ phải và ĐMP, hạn chế xẻ lên thất phải ngày càng được nhiều phẫu thuật viên áp dụng với mục tiêu làm giảm tác động có hại lên thất phải, ảnh hưởng đến chức năng thất phải về lâu dài. Hạn chế xẻ lên thất phải và nếu cần thiết chỉ xẻ giới hạn qua vòng van động mạch phổi cho đủ rộng, để lại một mức độ nhẹ của hẹp đường thoát thất phải sẽ không ảnh hưởng đến kết quả sớm sau mổ mà còn giúp hạn chế mức độ hở phổi, bảo vệ thất phải về lâu dài [26], [59], [60], [88], [110].

1.5.7. Phẫu thuật hoặc can thiệp lại sau mổ sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot

Mặc dù kết quả sau mổ sửa chữa ToF là khả quan nhưng nhiều biến chứng có thể xuất hiện về trung hạn và dài hạn sau mổ, các nguyên nhân thường gặp cần phải xử trí bao gồm:

- Hẹp tồn lưu đường thoát thất phải có ý nghĩa
- Hở van động mạch phổi nặng có ảnh hưởng lên thất phải
- Hở van ba lá nặng
- Hẹp nhánh ĐMP
- Thông liên thất tồn lưu

Các biến chứng này có thể được dung nạp một thời gian sau mổ, tuy nhiên, thường sẽ gây biến chứng qua theo dõi lâu dài với các biến chứng suy tim phải, tăng nguy cơ loạn nhịp tim, tử vong đột ngột. Tỷ lệ cần phải phẫu thuật, can thiệp lại do một biến chứng nào đó sau mổ ToF là khoảng 10-12% [38], [73].

Một vấn đề dễ nhận thấy là tỉ lệ cần phải mổ lại hay can thiệp lại tăng lên rõ ràng ở nhóm bệnh nhân được sửa chữa mà có xẻ xuyên qua vòng van động mạch phổi, trong khi với việc áp dụng siêu âm tim kiểm tra thường qui ngay sau mổ tại phòng mổ sẽ giúp phát hiện những biến chứng phẫu thuật như thông liên thất tồn lưu, hở van ba lá nặng, hẹp nặng đường thoát thất phải... và sẽ được giải quyết can thiệp lại ngay. Vì vậy, về lâu dài, các biến chứng này sẽ ít gặp khi theo dõi sau mổ sửa chữa ToF.

Hẹp nhánh động mạch phổi, nhánh là nhánh trái cũng là biến chứng thường gặp sau mổ Fallot và hiện nay có thể được giải quyết qua đường can thiệp nội mạch.

1.5.8. Tương tác thất phải - thất trái sau mổ sửa chữa ToF

Biến chứng sau mổ ToF ảnh hưởng trực tiếp lên thất phải, làm suy giảm chức năng thất phải. Ảnh hưởng này sẽ gián tiếp tác động lên thất trái làm thay đổi hình thái và chức năng của thất trái với biến chứng sau đó là suy tim trái. Với tiến bộ và áp dụng của kỹ thuật chụp cộng hưởng từ tim mạch, tình trạng rối loạn chức năng thất trái, lâu dài sau mổ ToF, do sự tương tác từ suy thất phải, đã được chứng minh, góp phần làm giảm gắng sức và tăng đột tử [40].

CHƯƠNG 2:

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Thiết kế nghiên cứu

Phương pháp nghiên cứu đoàn hệ, hồi cứu.

2.2. Đối tượng nghiên cứu

2.2.1. Dân số mục tiêu

Bệnh nhân được chẩn đoán tứ chứng Fallot.

2.2.2. Dân số nghiên cứu

Bệnh nhân được chẩn đoán tứ chứng Fallot đến khám và điều trị tại Bệnh viện Đại Học Y Dược TPHCM.

2.2.3. Dân số chọn mẫu

Các bệnh nhân được chẩn đoán tứ chứng Fallot và được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tại Khoa Phẫu thuật Tim mạch, Bệnh viện Đại Học Y Dược Thành phố Hồ Chí Minh từ ngày 01/01/2011 đến 31/12/2018.

2.2.4. Tiêu chuẩn chọn mẫu

Tiêu chuẩn chọn bệnh (dựa vào phác đồ của Bệnh viện Đại Học Y Dược TPHCM)

- Được chẩn đoán xác định tứ chứng Fallot qua khám lâm sàng và các biện pháp cận lâm sàng.

- Đã được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tổn thương

- Bệnh nhân và/ hoặc gia đình đồng ý tham gia điều trị và nghiên cứu

Tiêu chuẩn loại trừ:

- Bệnh nhân được chẩn đoán tứ chứng Fallot kèm theo các tổn thương bẩm sinh phức tạp khác có cơ chế bệnh học, tổn thương giải phẫu khác biệt và phương pháp điều trị phẫu thuật cũng khác: ToF kèm không lỗ van động mạch phổi, tứ chứng Fallot kèm theo bất sản van động mạch phổi (PA-VSD:

pulmonary atresia with ventricular septal defect) và tuần hoàn bàng hệ chủ phổi.

- Tứ chứng Fallot chỉ được phẫu thuật mở rộng đường thoát thất phải đơn thuần, không đóng lỗ thông liên thất.

2.3. Thời gian nghiên cứu và địa điểm nghiên cứu

Thời gian nghiên cứu:

Từ ngày 1 tháng 1 năm 2011 đến ngày 31 tháng 12 năm 2018.

Địa điểm:

Khoa Phẫu thuật Tim Mạch, Bệnh viện Đại Học Y Dược TPHCM.

2.4. Cỡ mẫu của nghiên cứu

Với thiết kế nghiên cứu đoàn hệ hồi cứu, chúng tôi lấy toàn bộ mẫu thỏa tiêu chuẩn chọn mẫu trong thời gian nghiên cứu đặt ra.

Phương pháp chọn mẫu:

Từ số liệu của Khoa Phẫu thuật Tim mạch, Bệnh viện Đại Học Y Dược TPHCM trong thời gian từ ngày 1 tháng 1 năm 2011 đến 31 tháng 12 năm 2018, chúng tôi chọn mẫu là các trường hợp được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot và đồng ý tham gia vào nghiên cứu.

2.5. Xác định các biến số độc lập và phụ thuộc

2.5.1. Các số liệu thu thập để đánh giá kết quả

Đặc điểm lâm sàng trước khi mổ:

- Tuổi: tính theo năm, dưới 1 tuổi: tính theo tháng

Chia nhóm tuổi: dưới 6 tháng, 6 tháng - 1 tuổi, 1 tuổi đến 6 tuổi, 6 tuổi đến 15 tuổi và trên 15 tuổi

- Giới tính (nam, nữ)
- Cân nặng (kg), chiều cao (cm), diện tích da bề mặt cơ thể (m²)

Chia nhóm theo cân nặng: dưới 6 kg, từ 6 kg đến 10 kg, từ 10 đến 30 kg và trên 30 kg.

- Tím, cơn ngất, mức độ bão hòa oxy máu, SpO₂, ngón tay, ngón chân dùi trống.

Mức độ tím tái:

0: hoàn toàn không có tím

1: tím nhẹ môi và đầu chi khi gắng sức

2: tím môi và đầu chi, kể cả khi nghỉ

3: tím nặng toàn thân

- Triệu chứng suy tim dựa vào phân độ Ross cải tiến dành cho suy tim ở trẻ em [83]

Độ I: không có triệu chứng

Độ II: thở nhanh mức độ nhẹ hoặc đổ mồ hôi ít khi gắng sức bú ở trẻ nhũ nhi

Khó thở khi gắng sức ở trẻ lớn

Độ III: thở nhanh mức độ nhiều hoặc đổ mồ hôi nhiều khi gắng sức bú ở trẻ nhũ nhi

Thời gian bú và/ hoặc ăn dặm kéo dài kèm theo chậm lớn

Khó thở nhiều khi gắng sức ở trẻ lớn

Độ IV: triệu chứng nhiều hơn: thở nhanh, thở co kéo, khò khè, đổ mồ hôi cả khi nghỉ

- Tiên căn:

- Biện chứng trước đó: áp xe não, tai biến mạch máu não, viêm nội tâm mạc, tắc mạch máu ngoại biên...

- Phẫu thuật tạo shunt chủ phổi tạm thời, can thiệp đặt stent ống động mạch, stent đường thoát thất phải

- Bất thường di truyền được chẩn đoán trước và sau sinh: hội chứng Down, hội chứng Di George...

- Đặc điểm ghi nhận trên siêu âm tim qua thành ngực trước mổ [23]:
 - Tư thế của các tạng, của nhĩ và của tim
 - Thông liên nhĩ:
 - + Vị trí: tồn tại lỗ bầu dục, thứ phát, nguyên phát
 - + Kích thước (mm)
 - + Luồng thông máu qua lỗ thông: phải sang trái, trái sang phải, hai chiều
 - Hẹp hở van nhĩ thất hai lá, ba lá
 - + Mức độ hẹp: không, nhẹ, trung bình, nặng
 - + Mức độ hở: không, nhẹ, trung bình, nặng
 - Thông liên thất:
 - + Số lượng
 - + Vị trí lỗ thông: phần màng, phễu, cơ bè, dưới đại động mạch
 - + Chiều luồng thông qua lỗ thông liên thất: phải sang trái, trái sang phải, hai chiều
 - + Kích thước (mm)
 - Thất trái:
 - + Kích thước: đường kính tâm trương thất trái (mm)
 - + Chỉ số Z
 - + Chức năng co bóp thất trái (EF) (%)
 - Thất phải:
 - + Chức năng thất phải: phân suất diện tích thất phải (FAC) (%), TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion)
 - + Sinh lý thất phải hạn chế: có hay không
 - Giải phẫu vách nón:
 - + Kích thước (mm)
 - + Mức độ làm hẹp đường thoát thất phải (nhẹ, trung bình, nặng)

- + Chênh áp tối đa qua đường thoát (mmHg)
- + Mức độ cưỡi ngựa của động mạch chủ lên vách liên thất (%).
- Van động mạch phổi:
 - + Hình dạng các lá van: không ghi nhận, van thiếu sản nặng, van hai mảnh, van ba mảnh
 - + Kích thước vòng van (mm)
 - + Chỉ số Z vòng van động mạch phổi
 - + Mức độ hẹp tại van: nhẹ, trung bình, nặng
 - + Chênh áp tối đa qua van động mạch phổi (mmHg)
- Động mạch phổi:
 - + Thân động mạch phổi: kích thước (mm), chỉ số Z thân động mạch phổi
 - + Hẹp trên van động mạch phổi
 - + Hai nhánh động mạch phổi phải và trái: kích thước (mm), chỉ số Z của nhánh động mạch phổi phải và trái
 - + Hẹp tại nhánh động mạch phổi: nhánh phải, nhánh trái
 - + Đường đi bất thường của động mạch phổi.
- Hướng quay của cung động mạch chủ sang phải hay trái, các nhánh động mạch nền cổ
 - Ống động mạch:
 - + Vị trí
 - + Kích thước (mm)
 - + Luồng thông máu qua ống: không, trái sang phải, phải sang trái
 - Tình trạng stent ống động mạch
 - + Kích thước (mm), luồng máu thông qua stent: có hay không
 - Stent đường thoát thất phải
 - + Kích thước (mm), luồng máu thông qua stent: có hay không

- Tuần hoàn bàng hệ chủ phổi lớn: có hay không
- Kênh nhĩ thất toàn phần kèm theo: có hay không
- Hở van động mạch chủ trước mổ: có hay không
- + Mức độ: nhẹ, trung bình, nặng
- Giải phẫu mạch vành: có nhánh động mạch vành chính bắt ngang

phần phổi

- Thông số ghi nhận từ phẫu thuật: thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể (phút), thời gian kẹp ngang động mạch chủ (phút). Chạy lại máy tim phổi để sửa chữa sau khi bỏ kẹp động mạch chủ: có hay không? Ngưng tim lại sau khi đã bỏ kẹp động mạch chủ: có hay không?

Dung dịch liệt tim được sử dụng: tinh thể, máu, Custodiol hay phối hợp

- Các thông số giải phẫu trong phẫu thuật:
 - Thông liên thất: số lượng, vị trí lỗ thông: phần màng, phổi, cơ bè, dưới đại động mạch, kích thước (mm)
 - Van động mạch phổi: hình dạng các lá van: van thiếu sản nặng, van hình vòm, van hai mảnh, van ba mảnh, kích thước vòng van (mm). Chỉ số Z vòng van động mạch phổi. Mức độ hẹp tại van: nhẹ, trung bình, nặng
 - Động mạch phổi:
 - Thân động mạch phổi: kích thước (mm), chỉ số Z thân động mạch phổi
 - Hẹp trên van động mạch phổi
 - Hai nhánh động mạch phổi phải và trái: kích thước (mm), chỉ số Z của nhánh động mạch phổi phải và trái
 - Hẹp tại nhánh động mạch phổi: nhánh phải, nhánh trái
 - Đường đi bất thường của động mạch phổi.
 - Còn ống động mạch: có hay không, kích thước (mm)
 - Thông liên nhĩ: có hay không, kích thước (mm)
- Thao tác trên vòng van động mạch phổi:

Bảo tồn vòng van động mạch phổi

Xẻ qua vòng van giới hạn: đường xẻ dưới 5 mm, bảo tồn dải cơ vách (septal band) và dải điều hòa (moderator band), bảo tồn một phần lá van ĐMP, đưa dụng cụ nong Hegar bằng với chỉ số Z qua đường thoát thất phải

Xẻ qua vòng van rộng: đường xẻ qua vòng van động mạch phổi dài hơn 5 mm, không bảo tồn được mô lá van động mạch phổi, có hay không có tạo hình van động mạch phổi một mảnh, đường thoát thất phải đưa được dụng cụ nong Hegar hơn hai số so với chỉ số Z vòng van.

Tạo hình van động mạch phổi một mảnh: có hay không

Vật liệu: PTFE, mảnh màng ngoài tim, khác

- Thông số ghi nhận qua siêu âm tim đường thực quản sau khi sửa chữa

Chức năng co bóp của tim thất trái, thất phải: tốt, trung bình, co bóp kém. Thông liên nhĩ tồn lưu: kích thước (mm), luồng thông: trái - phải, hai chiều.

Van hai lá, van ba lá: mức độ hẹp, hở

Hở van ba lá: không, nhẹ, trung bình, nặng

Hở van động mạch chủ: không, nhẹ, trung bình, nặng

Thông liên thất tồn lưu: kích thước (mm). Chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải (mmHg). Mức độ hẹp đường thoát thất phải theo chênh áp: không: < 16 mmHg, nhẹ: 16 - < 36 mmHg, trung bình: 36 - 64 mmHg và nặng: > 64 mmHg

Thông số được ghi trong lúc nằm viện sau mổ: thời gian thở máy (giờ); thời gian nằm hồi sức tim (giờ); số ngày hậu phẫu (ngày); số ngày nằm viện (ngày).

- Các biến chứng liên quan đến phẫu thuật

- Hội chứng cung lượng tim thấp sau mổ: tình trạng suy chức năng tim cấp tính sau mổ tim hở, ảnh hưởng đến tưới máu các cơ quan, cung lượng tim

dưới 2 lít/phút/m² diện tích da, trên lâm sàng thường có biểu hiện huyết động không ổn định (huyết áp động mạch thấp, nhịp tim nhanh, áp lực nhĩ trái và nhĩ trái cao), thiếu niệu hoặc vô niệu cần lọc màng bụng hoặc chạy thận nhân tạo, khí máu động mạch có tình trạng toan chuyển hoá.

- Hở xương ức sau mổ: khi có suy tim phải cấp sau mổ, cần để hở xương ức để duy trì huyết động và đóng xương ức muộn sau đó.

- Tồn thương nhánh mạch vành chính: ĐM vành phải hoặc ĐM vành nhánh gian thất trước, khi có bất thường giải phẫu mạch vành, vành phải xuất phát từ bên trái hoặc ngược lại và chạy ngang phần phễu thất phải, khi phẫu thuật sửa chữa có xé qua vòng van, làm tổn thương nhánh mạch vành chính này, thường gặp khi mổ lại và chẩn đoán trước mổ bỏ sót.

- Rối loạn nhịp tim sau mổ: block nhĩ thất, nhịp nhanh bộ nối, block nhánh phải, chẩn đoán bởi BS nội tim mạch trên điện tâm đồ ngay sau mổ.

- Biến chứng phải mổ lại

- Chảy máu ngoại khoa phải mổ ngực lại: khi lượng máu mất sau mổ qua các ống dẫn lưu trên 4 mL/kg cân nặng/ giờ, kéo dài liên tiếp 3 giờ sau mổ

- Thông liên thất tồn lưu phải mổ lại: khi lỗ thông tồn lưu lớn, ảnh hưởng đến trao đổi khí ở phổi, sung huyết phổi, phù phổi.

- Nhiễm trùng xương ức: có dấu hiệu viêm toàn thân và tại chỗ xương ức, biểu hiện tại chỗ vết mổ kèm theo có xương ức có thể không vững, không lành tốt. Các chỉ số nhiễm trùng tăng, cấy dịch vết mổ có hay không có cho thấy sự hiện diện của vi khuẩn gây bệnh phù hợp.

- Hẹp đường thoát thất phải phải mổ lại sớm: mức độ hẹp nặng, gây ảnh hưởng đến thất phải, huyết động và trao đổi khí sau mổ, không thể cai máy thở sau mổ.

- Liệt cơ hoành: chẩn đoán bằng lâm sàng, suy hô hấp, tập thở cai máy thở khó khăn, bóng cơ hoành nâng cao trên phim X quang ngực thẳng đứng, soi trực tiếp dưới mànng huỳnh quang thấy cơ hoành cử động đảo nghịch là yếu tố chẩn đoán xác định.

- Tràn dịch màng ngoài tim: xác định bằng siêu âm tim qua thành ngực, lượng trung bình trở lên thì cần phẫu thuật dẫn lưu khoang màng ngoài tim.

- Các biến chứng sau mổ khác

- Thông liên thất tồn lưu nhỏ

- Phù phổi cấp sau mổ

- Xuất huyết/ Nhồi máu não sau mổ: biểu hiện triệu chứng thần kinh sau mổ được đánh giá bởi Bác sĩ hồi sức, Bác sĩ chuyên khoa thần kinh và hoặc thần kinh Nhi kèm theo tổn thương phù hợp trên phim chụp cắt lớp điện toán não và/ hoặc phim chụp cộng hưởng từ sọ não.

- Suy thận cấp: thiếu niệu (lượng nước tiểu dưới 1 mL/kg cân nặng/giờ) hoặc vô niệu, xét nghiệm có Urea và Creatinin máu tăng, độ lọc cầu thận giảm, có thể cần lọc màng bụng hoặc lọc thận.

- Nhiễm trùng vết mổ thành ngực: có dấu hiệu viêm mô mềm của vết mổ thành ngực, chưa lan đến xương ức, có hay không xác định được tác nhân qua nuôi cấy

- Viêm phổi sau mổ: chẩn đoán bằng X quang phổi và/ hoặc chụp cắt lớp điện toán kèm theo dấu hiệu nhiễm trùng toàn thân.

- Tử vong nội viện: kết cục tử vong khi ra viện hoặc tình trạng bệnh nặng sau mổ được cho xuất viện vì bất kỳ lý do gì khác, trong vòng 30 ngày.

- Tử vong muộn: tử vong sau mổ trên 30 ngày, trong quá trình theo dõi ngoại trú hoặc khi nhập viện lại.

2.5.2. Tiêu chuẩn đánh giá

- Thao tác trên vòng van ĐMP

- Bảo tồn vòng van ĐMP: các thao tác chủ yếu tác động lên lá van ĐMP như: xẻ mép van, bóc tách lá van khỏi lớp nội mạc làm tăng diện tích lá van; mở dọc thân ĐMP chỉ đến vòng van, không xẻ qua vòng van vào phễu thất phải, bảo tồn vòng van phải kèm theo cắt mô cơ phì đại của hẹp dưới van và mở rộng thân ĐMP bằng miếng vá.

- Xẻ qua vòng van giới hạn: đường xẻ thường dưới 5 mm, bảo tồn dải cơ vách (septal band) và dải điều hòa (moderator band), bảo tồn tối đa lá van động mạch phổi, đưa dụng cụ nong Hegar bằng với chỉ số Z qua đường thoát thất phải (Z + 0).

- Xẻ qua vòng van rộng: đường xẻ qua vòng van ĐMPĐMP dài hơn 5 mm, bảo tồn được ít hoặc không giữ được phần nào của lá van động mạch phổi, có hay không có tạo hình van động mạch phổi một mảnh, đường thoát thất phải đưa được dụng cụ nong Hegar hơn hai số so với chỉ số Z vòng van (Z + 2).

- Hẹp đường thoát thất phải

Đánh giá bằng siêu âm tim qua thành ngực và hoặc siêu âm tim qua thực quản, dựa vào chênh áp áp lực tâm thu giữa thất phải và động mạch phổi [92].

Không hẹp: chênh áp < 16 mmHg

Hẹp nhẹ: chênh áp từ 16 đến < 36 mmHg

Hẹp trung bình: chênh áp từ 36 đến 64 mmHg

Hẹp nặng: lớn hơn 64 mmHg

- Tỷ số áp lực tâm thu thất phải và thất trái

Đánh giá bằng đo trực tiếp tại phòng mổ, ngay sau khi sửa chữa: thấp: < 0.5; trung bình: 0.5 - 0.75; cao: > 0.75

- Hở van ba lá sau mổ: đánh giá bằng siêu âm tim qua thành ngực hoặc siêu âm tim qua thực quản: không hở, mức độ nhẹ, trung bình hoặc nặng.
- Hở van ĐMP sau mổ: đánh giá bằng siêu âm tim qua thành ngực
Mức độ hở: không hở, hở nhẹ, trung bình hoặc nặng theo tiêu chuẩn độ lớn và độ lan của dòng hở theo đánh giá của siêu âm tim
- Chức năng thất phải sau mổ: đánh giá qua siêu âm tim
Tốt: co bóp tốt, không giãn hoặc giãn nhẹ
Trung bình: co bóp tốt, giãn trung bình
Kém: co bóp giảm, giãn trung bình trở lên

2.5.3. Cách thức đánh giá các mục tiêu nghiên cứu

- Chỉ định của xẻ qua vòng van ĐMP khi phẫu thuật ToF: phân tích cách yếu tố có thể có liên quan đến chỉ định xẻ vòng van
 - Chỉ số Z về kích thước vòng van ĐMP qua siêu âm tim thành ngực trước mổ
 - Nhóm cân nặng của bệnh nhân: với mốc 6 kg và 10 kg
 - Vị trí lỗ thông liên thất: lỗ thông phần màng hay phần phễu. Lỗ thông phần phễu có làm tăng nguy cơ xẻ qua vòng van ĐMP.
- Ảnh hưởng của xẻ qua vòng van ĐMP trong phẫu thuật ToF
 - So sánh giữa ba nhóm: bảo tồn vòng van ĐMP, xẻ qua vòng van giới hạn và xẻ rộng qua vòng van.
 - Các yếu tố so sánh:
 - Tỷ lệ tử vong
 - Các biến chứng gần, xa
 - Đặc điểm phẫu thuật: thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo, thời gian kẹp ngang ĐMC

- Đặc điểm sau mổ: thời gian thở máy, thời gian nằm hồi sức sau mổ, số ngày nằm viện sau mổ
- Đặc điểm lâm sàng sau mổ: suy tim theo phân độ Ross
- Siêu âm tim qua thành ngực sau mổ: mức độ hở van ĐMP, hẹp đường thoát thất phải tồn lưu đánh giá bằng chênh áp tối đa (< 16 mmHg, 16 - 36 mmHg, > 36 mmHg), mức độ hở van ba lá, dấu hiệu giãn thất phải.
- Thời điểm đánh giá: ngay sau phẫu thuật, trước khi xuất viện, sau khi mổ 6 tháng và sau mổ 1 năm.

2.6. Phương pháp, công cụ đo lường, thu thập số liệu

2.6.1. Công cụ thu thập số liệu

Sau khi xác định danh sách các bệnh nhân thoả điều kiện chọn mẫu từ cơ sở dữ liệu của Khoa Phẫu thuật Tim mạch, bệnh án nghiên cứu được thiết kế để thu thập thông tin từ bệnh án giấy và/ hoặc từ bệnh án điện tử của bệnh nhân trong quá trình điều trị tại Bệnh viện Đại Học Y Dược TPHCM. Mẫu bệnh án nghiên cứu này bao gồm các thông tin về tiền sử, đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng, các thông số liên quan đến phẫu thuật, diễn biến sau mổ cũng như qua theo dõi ngoại trú sau mổ (xem phụ lục 1).

Sau khi số liệu được thu thập vào mẫu bệnh án nghiên cứu, tiến hành vi tính hoá các số liệu đã có được bằng cách tổng hợp vào một tập dữ liệu với mã hoá và do người nghiên cứu lưu trữ.

- Nghiên cứu được tiến hành theo các bước sau:

Chẩn đoán:

Các bước tiến hành tuân theo phác đồ thống nhất về chẩn đoán và điều trị ToF tại Bệnh viện Đại học Y Dược Thành phố Hồ Chí Minh. Đây là phác đồ thống nhất được áp dụng cho toàn bộ các trường hợp trong lô nghiên cứu với sự ổn định về phương pháp mổ và tay nghề của phẫu thuật viên.

- Chẩn đoán xác định ToF
 - Khám lâm sàng, đánh giá tổn thương và bệnh lý đi kèm
 - Siêu âm tim hai: bản độc lập nhau của hai Bác sĩ chuyên khoa nội tim mạch hoặc nội tim mạch nhi thống nhất chẩn đoán.
 - Nếu chưa xác định chẩn đoán, chụp điện toán cắt lớp và/ hoặc chụp mạch máu sẽ được chỉ định.
- Hội chẩn nội ngoại khoa tim mạch, gây mê hồi sức tim mạch: thống nhất chẩn đoán, phương pháp điều trị và theo dõi sau mổ.
- Giải thích cho bệnh nhân và người nhà về chẩn đoán và kế hoạch điều trị, bệnh nhân và người nhà đồng ý điều trị và đồng ý cho sử dụng các dữ liệu để nghiên cứu. Bản cam kết đồng ý phẫu thuật và tham gia nghiên cứu được ký.
- Nghiên cứu viên tham gia với tư cách Bác sĩ phẫu thuật viên chính, đánh giá trước mổ, tham gia hội chẩn nhóm, thực hiện phẫu thuật và theo dõi bệnh nhân ngay sau mổ và theo dõi lâu dài sau mổ.

Điều trị phẫu thuật:

Địa điểm:

Toàn bộ các trường hợp đều được thực hiện phẫu thuật tại Phòng mổ Tim mạch (Phòng mổ số 1, số 2) của Bệnh viện Đại Học Y Dược TPHCM. Hai phòng mổ tim này có đầy đủ trang bị máy móc, thiết bị theo tiêu chuẩn qui định của một phòng mổ tim hiện đại.

Qui trình tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ ToF tại Bệnh viện Đại Học Y Dược Thành Phố Hồ Chí Minh:

- Sau khi được chuẩn bị tiền phẫu đầy đủ và thống nhất kế hoạch điều trị, bệnh nhân được khám tiền mê trước mổ từ 1 đến 2 ngày.

- Dự trữ các chế phẩm máu cần cho lúc mổ và cần để chạy tuần hoàn ngoài cơ thể: hồng cầu lắng, huyết tương tươi, tiểu cầu.

- Chuẩn bị trước mổ: cho thuốc an thần nhẹ đêm trước ngày mổ, nhịn ăn qua đường miệng trước khi mổ, vệ sinh da toàn thân, da vùng mổ.

- Ngày giờ phẫu thuật: bệnh nhân được chuyển từ phòng bệnh vào khu phòng mổ và được tiếp nhận bởi ê kíp gây mê.

Qui trình gây mê:

Phòng mổ tiêu chuẩn: bàn mổ chỉnh điện, đèn mổ có tích hợp camera, máy gây mê, máy tim phổi nhân tạo có thể dùng cho bệnh nhân người lớn và trẻ em, hệ thống trao đổi nhiệt độ và monitor theo dõi liên tục nhiệt độ cơ thể (thực quản và trực tràng), độ bão hòa Oxy máu ngoại biên (SpO₂), điện tim, áp lực tĩnh mạch trung tâm, huyết áp xâm lấn và màn hình theo dõi phẫu trường, sonde Foley đặt vào bàng quang theo dõi lưu lượng nước tiểu, máy đo khí máu, máy đo ACT (thời gian đông máu hoạt hoá, activated clotting time) tại phòng mổ. Ngoài ra, còn có bộ dụng cụ phẫu thuật tim hở với các dụng cụ chuyên biệt cho phẫu thuật tim ở trẻ em, bộ nong Hegar từ số 5 đến số 24 đánh số theo đường kính và kính vi phẫu cho phẫu thuật viên chính và phụ 1.

- Tại phòng mổ, bệnh nhân được gây mê toàn thân và theo dõi các chỉ số:
 - Huyết áp động mạch xâm lấn, thông thường qua đường động mạch quay ở cổ tay
 - Áp lực tĩnh mạch trung tâm, qua catheter từ tĩnh mạch cảnh trong ở cổ, luôn vào vị trí nhĩ phải
 - Nhiệt độ thực quản và nhiệt độ trực tràng
 - Độ bão hòa oxy máu ngoại biên gắn ở đầu ngón tay hoặc chân
 - Theo dõi định lượng nước tiểu liên tục qua sonde bàng quang

- Siêu âm tim qua thực quản sau khi gây mê: đánh giá trước mổ bởi bác sĩ nội tim mạch nhi hoặc bác sĩ gây mê có chứng chỉ về siêu âm tim.

Trong quá trình tiến hành gây mê cho cuộc mổ, đặc biệt lưu ý các trường hợp bệnh nhân bị tím nặng trước đó và/ hoặc có tiền căn lên cơn tím vì quá trình gây mê có thể làm khởi phát tình trạng tím nặng hơn gây thiếu oxy máu nặng và có thể gây suy tim cấp tính. Khoảng thời gian nguy cơ là từ lúc bắt đầu gây mê đến trước lúc thiết lập hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể, do tác dụng giảm của hệ giao cảm gây giảm kháng lực mạch máu ngoại biên, tăng lưu lượng của luồng thông phải sang trái làm cho lượng máu lên phổi càng giảm, cùng lúc đó, các thao tác của phẫu thuật viên lên trái tim và các đại động mạch có thể gây tác động, làm co thắt vùng phổi thất phải. Vì vậy, các thao tác khi gây mê cần thiết:

- Tăng lượng oxy cung cấp để giảm tình trạng co thắt mạch máu phổi do thiếu oxy nặng lên.

- Cho thuốc co mạch như Phenylephrine hoặc Epinephrine làm tăng kháng lực mạch máu ngoại biên, giảm luồng thông phải sang trái.

- Cho thêm dịch qua đường tĩnh mạch làm tăng thể tích đồ đầy tim phải và tăng cung lượng tim tạm thời.

- Một số thủ thuật làm tăng kháng lực mạch máu ngoại biên như đè ép bụng, đè ép, kẹp bán phần động mạch chủ để tăng áp lực của tim phải và đẩy máu lên phổi nhiều hơn cũng có thể được áp dụng tức thời theo tình huống.

- Dùng thuốc ức chế thụ thể Beta để làm giảm tác dụng co thắt phổi.

- Đa số trường hợp, bệnh nhân cần được mở ngực nhanh chóng để có thể thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể nhanh nhất.

Thuốc gây mê thường dùng là Fentanyl 15-50 $\mu\text{g}/\text{kg}$ cân nặng cộng thêm với Midazolam truyền tĩnh mạch liên tục

- Siêu âm tim qua thực quản thường qui sau mổ với đầu dò dùng cho trẻ nhỏ, một số trường hợp trẻ quá nhỏ hoặc vì lí do đặc biệt khác, không đặt được đầu dò qua thực quản, sau mổ, đầu dò thành ngực được dùng để siêu âm qua đường tiếp cận trực tiếp vào tim (epicardial echocardiography).

Theo dõi tưới máu não, tuy một số trung tâm trên thế giới đã sử dụng thường qui nhưng hiện tại, chúng tôi chỉ theo dõi bão hòa oxy máu não trong những trường hợp bé quá nhỏ hoặc có vấn đề về thần kinh trước đó.

2.6.2. Qui trình phẫu thuật

- Mở ngực và thiết lập máy tim phổi nhân tạo: đường mổ là đường chẻ dọc giữa toàn bộ xương ức. Một số trường hợp bệnh nhân có phẫu thuật tạm thời qua đường mở xương ức trước đó thì các bước chuẩn bị để mở lại xương ức như chuẩn bị sẵn đường tiếp cận ở đùi...để sẵn sàng khi có tổn thương tim, mạch máu lớn trong quá trình mở lại xương ức.

- Tuyến ức được cắt bán phần, mở màng ngoài tim. Thăm sát đại thể các cấu trúc giải phẫu: hình thể tim, hướng đi của ĐMC lên, xoay sang trái hay phải, tồn tại của tĩnh mạch thân cánh tay đầu, tĩnh mạch chủ trên trái, xuất phát và đường đi, cấp máu của các ĐMV, lưu ý có hay không có nhánh mạch vành lớn bắt ngang vùng phễu thất phải, vòng van, thân và hai nhánh ĐMP.

- Lấy miếng màng ngoài tim tự thân đủ rộng để vá lỗ TLT và mở rộng thân cũng như nhánh ĐMP, nếu cần. Miếng màng ngoài tim này sẽ được xử lý bằng cách ngâm trong dung dịch Glutaraldehyde 0.6% trong 15 phút. Lưu ý gỡ sạch nhưng mô bám vào màng ngoài tim trước khi ngâm để bảo đảm chất lượng miếng vá.

- Nếu huyết động của bệnh nhân ổn định, SpO₂ trên 80%, có thể tiến hành phẫu tích thân và hai nhánh ĐMP, ống động mạch và cầu nối chủ phổi nếu có. Tuy nhiên, nếu bệnh nhân tím nhiều, huyết động không ổn thì nên ưu

tiên thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể trước rồi sẽ tiến hành bóc tách sau đó. Hai nhánh ĐMP cần được bóc tách hoàn toàn đến tận rốn phổi hai bên, lưu ý các chỗ hẹp nhánh nếu có, thông thường ở vị trí đoạn đầu nhánh ĐMP trái nơi ống động mạch gắn vào hoặc vị trí chỗ gắn cầu nối chủ phổi trước đó. Chỗ hẹp của nhánh ĐMP cần phải được thám sát cẩn thận và mở rộng đầy đủ.

- Cho Heparin đường tĩnh mạch 3 mg/kg qua đường tĩnh mạch trung tâm. Thử ACT đảm bảo ACT duy trì trên 480 giây.

- Thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể với một canule vào ĐMC lên ngay gần chỗ xuất phát của thân cánh tay đầu, một canule đầu cong vào tĩnh mạch chủ trên gần chỗ đổ vào nhĩ phải, kích thước canula thay đổi theo kích thước bệnh nhân, có thể từ 12 Fr đến 16 Fr. Nếu bệnh nhân không có tĩnh mạch vô danh mà có 2 tĩnh mạch chủ trên thì có thể đặt 2 canula vào 2 tĩnh mạch chủ trên để đảm bảo dẫn lưu máu tĩnh mạch. Thông thường, máy tim phổi nhân tạo sẽ được khởi động trước với một canule tĩnh mạch chủ trên nhằm tránh phải thao tác, đè ép tim nhiều trong quá trình đặt canule vào tĩnh mạch chủ dưới có thể gây loạn nhịp và/ hoặc ảnh hưởng đến huyết động. Canule vào tĩnh mạch chủ dưới có thể dùng loại thẳng hoặc cong nhưng phải lưu ý đặt đúng vị trí, không che lấp lỗ của tĩnh mạch gan, trong một số trường hợp có thể gây ứ máu, tăng men gan sau mổ.

- Khi tuần h ngoài cơ thể qua máy tim phổi nhân tạo đã đảm bảo hoàn toàn lưu lượng, các dây thắt được đưa vòng qua tĩnh mạch chủ trên và dưới, được siết lại để máu tĩnh mạch chủ hoàn toàn không còn đổ về tim phải nữa, lúc này, tim gần như xẹp hoàn toàn. Phổi được cho xẹp hoàn toàn trong lúc chạy tuần hoàn ngoài cơ thể.

- Trong lúc phẫu thuật, hạ thân nhiệt xuống 32°C, một số trường hợp có thể hạ sâu hơn 30°C hoặc 28°C, nhất là khi có nhiều tuần hoàn bàng hệ chủ phổi, máu từ hệ tĩnh mạch phổi đổ về nhĩ trái nhiều trong lúc mổ.

- Dung dịch liệt tim được cho thuận chiều qua kim vào gốc ĐMC, trừ một số ít trường hợp có hở van ĐMC trung bình trở lên thì dung dịch liệt tim được bơm trực tiếp vào hai lỗ mạch vành sau khi mở ngang ĐMC lên.

- Dung dịch liệt tim có 3 loại: dung dịch liệt tim tinh thể, giàu Kali, lạnh, bơm nhắc lại mỗi 15- 20 phút trong quá trình phẫu thuật, dung dịch kiểu Del Nido, lạnh, có thể kéo dài đến 60 phút và dung dịch liệt tim Custodiol, lạnh, thời gian liệt tim có thể kéo dài đến 90 phút. Một số trường hợp có nhiều tuần hoàn bàng hệ chủ phổi và tim có hoạt động điện thế, đập lại sớm, việc cho dung dịch liệt tim có thể lặp lại sớm hơn thời gian thông thường.

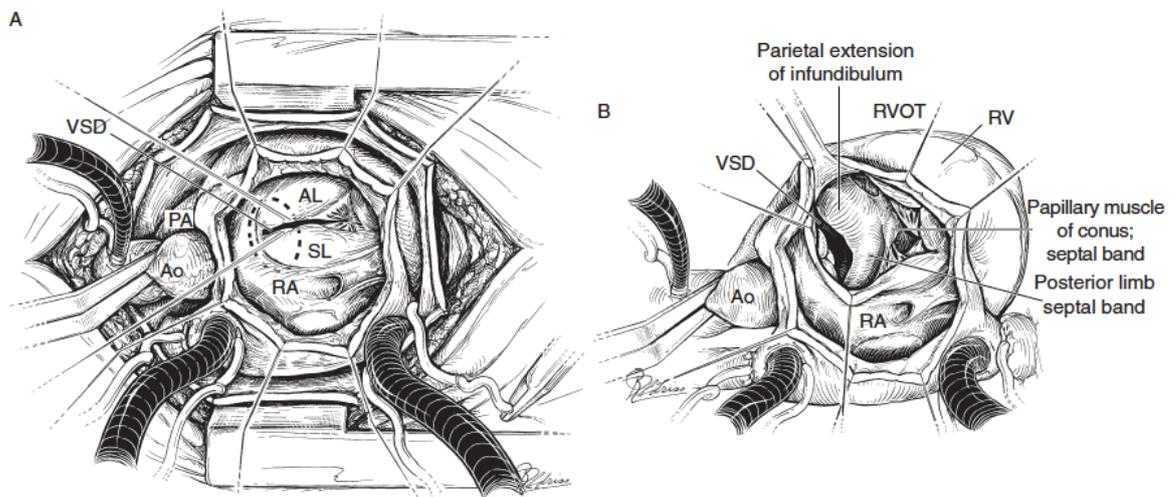
- Trong suốt quá trình chạy tuần hoàn ngoài cơ thể, quá trình lọc máu (hemofiltration) được tiến hành liên tục, đảm bảo mức độ Hct luôn duy trì ở mức 33-35%, theo dõi lưu lượng tưới máu qua bơm có điều chỉnh theo thân nhiệt bệnh nhân, áp lực đường động mạch ngoại biên, khí máu động mạch: tình trạng toan kiềm, lactate, Oxy máu động mạch. Ngoài ra, còn theo dõi độ bão hòa Oxy máu tĩnh mạch (trên 70%), lưu lượng nước tiểu.

- Sửa chữa các thương tổn trong tim

- Sau khi truyền dung dịch liệt tim và tim ngưng đập, tiến hành mở nhĩ phải, đường mở dọc theo rãnh nhĩ thất, cách rãnh khoảng 10 - 15 mm. Ống hút máu về tim trái được đặt qua lỗ bầu dục hoặc qua lỗ thủng được đục qua vách liên nhĩ khi mở nhĩ phải.

- Tiến hành mở dọc thân ĐMP, đường mở kéo lên đến chỗ xuất phát ĐMP trái, nhiều trường hợp có kèm theo hẹp đoạn đầu ĐMP trái, đường mở phải qua khỏi chỗ hẹp, hướng về rốn phổi trái. Phía dưới đường mở hướng về gốc và sát vòng van ĐMP.

Tiến hành thám sát các cấu trúc trong tim qua đường mở nhĩ phải trước, dùng dụng cụ vén lá trước và lá vách van ba lá để quan sát các cấu trúc giải phẫu của thất phải: lỗ thông liên thất, động mạch chủ cưỡi ngựa, các lá van ĐMC ngay dưới lỗ TLT, vách nón phì đại lệch ra trước và sang trái gây hẹp đường thoát thất phải, phần đường thoát thất phải còn lại, dải điều hòa (moderator band), giải phẫu van ba lá, đặc biệt là lá vách.



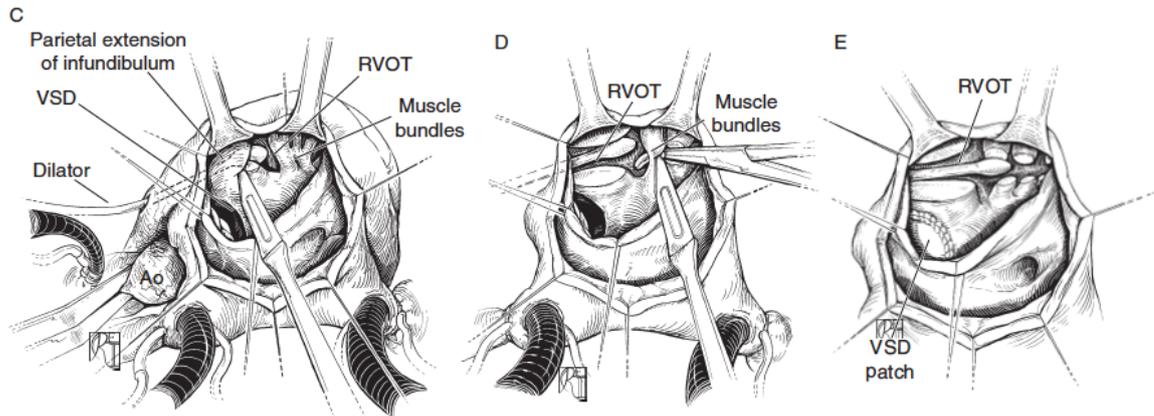
Hình 2.1. Giải phẫu đường thoát thất phải trong ToF tiếp cận qua van ba lá

"Nguồn: Constantine M., 2013" [67]

- Mở rộng đường thoát thất phải qua đường tiếp cận từ van ba lá

Phần vách nón (conal septum) sau khi được xác định sẽ được tiến hành cắt bỏ phần mở rộng thành (parietal extension) từ chỗ xuất phát, cách bờ lỗ TLT 4-5 mm và ở phía trên, cách vòng van ĐMC 4-5 mm. Đường cắt kéo dài lên trên cho tới nếp phễu thất (ventriculo-infundibular fold) ở phía trên và phía xa cho đến sát vòng van ĐMP. Đây là thao tác phẫu thuật rất quan trọng, giải quyết cơ chế bệnh học của giải phẫu ToF là sự lệch hàng của phần vách nón phì đại.

Các bè cơ phì đại dọc theo bờ trái của đường thoát và các mô xơ phản ứng cũng được cắt bỏ tỉ mỉ, thao tác này sẽ giúp đường thoát rộng thêm đồng thời hạn chế việc ảnh hưởng đến chức năng tâm trương của thất phải sau mổ.



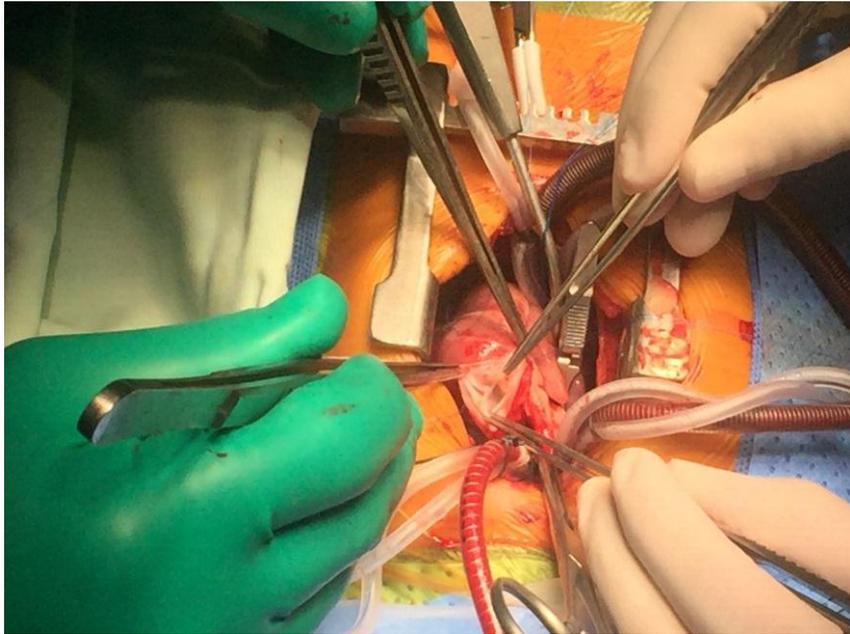
Hình 2.2. Kỹ thuật cắt hẹp đường thoát thất phải tiếp cận qua van ba lá

"Nguồn: Constantine M., 2013" [67]

Dải thành của vách nón (septal extension) thường không phì đại nhiều, ít cản trở thì không cần cắt bỏ. Tuy nhiên, nhiều trường hợp, đặc biệt khi mổ ở giai đoạn muộn, khi bệnh nhân lớn tuổi, dải này phì đại nhiều thì nên được cắt mỏng đi những phần phì đại giúp mở rộng thêm đường thoát. Tương tự như vậy, dải điều hòa (moderator band) thường cũng không cần cắt trừ khi phì đại gây hẹp nhiều thì có thể gọt bớt đi phần nào gây hẹp. Việc bảo tồn hợp lý các cấu trúc quan trọng của thất phải sẽ giúp bảo tồn được chức năng thất phải trong thời gian hậu phẫu sớm và cũng như theo dõi lâu dài sau mổ.

- Tiếp cận đường thoát thất phải từ phía trên qua đường mở thân ĐMP

Qua đường mở dọc thân ĐMP đến sát vòng van, quan sát hình thái các lá van và đánh giá kích thước vòng van sau khi phân hẹp đường thoát thất phải ở dưới van đã được giải quyết phần lớn qua đường tiếp cận từ van ba lá.



Hình 2.3. Tiếp cận van ĐMP và vòng van qua đường mở thân ĐMP

Việc đánh giá kích thước của đường thoát thất phải, thân và hai nhánh ĐMP dựa theo qui chuẩn về kích thước chuẩn ước đoán của người bình thường có diện tích da tương ứng, theo bảng giá trị Z của Kirklin. Để biết được kích thước này có đủ như bình thường hay không, phẫu thuật viên dùng dụng cụ đo là các bộ nong Hegar có đường kính bằng mili mét tương ứng với số của nong Hegar từ 5 cho đến 24.

Sau khi đã mở rộng đường thoát thất phải từ van ba lá và từ đường mở thân ĐMP. Bộ nong Hegar có kích thước phù hợp với bình thường của bệnh nhân theo diện tích da tương ứng sẽ được đưa qua đường thoát cũng như ước lượng đường kính của vòng van ĐMP trên thực tế.

Việc đánh giá kích thước của vòng van, đánh giá cấu trúc van ĐMP mặc dù dựa vào kích thước bộ nong Hegar nhưng nhiều trường hợp quyết định bảo tồn vòng van còn phải dựa vào tay nghề và kinh nghiệm thực tế của từng phẫu thuật viên. Thông thường, cách xử trí thường rơi vào các trường hợp sau:

- Khi hẹp tại van ĐMP là vừa phải, các lá van thiếu sản ít: thao tác xẻ mép van cộng với cắt mô cơ phì đại dưới van thường sẽ đủ.

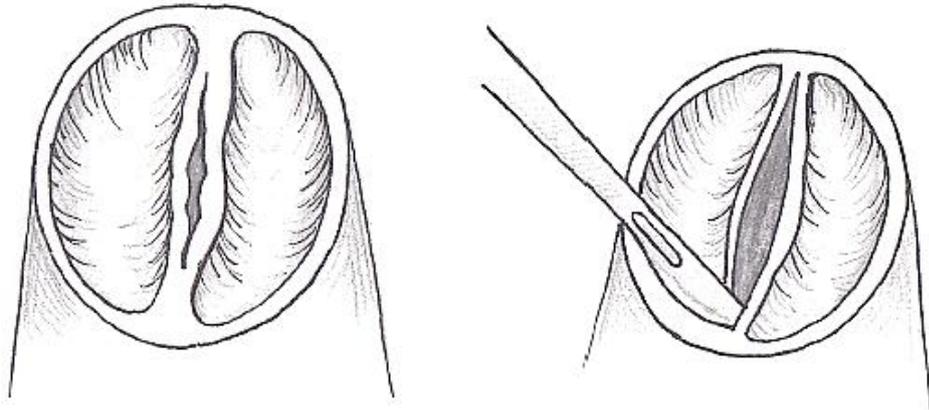
- Khi hẹp phối vừa phải và các lá van ĐMP cũng thiếu sản mức độ trung bình: xẻ mép van, bóc lá van ra khỏi thành mạch và nội mạc thất phải làm tăng diện tích lá van (leaflet delamination), dùng nong Hegar nong dần lỗ van từ nhỏ đến khi đúng kích thước chuẩn (chỉ số $Z + 0$) hoặc trên 2 mm lớn hơn (chỉ số $Z + 2$).

- Khi hẹp phối nặng và lá van thiếu sản nặng: bóc lá van (leaflet delamination), lấy tối đa mô lá van, thường tạo thành mô van hình vòm, xẻ vòm ở phía trước đến sát vòng van ĐMP rồi từ đó xẻ qua vòng van cho đến lúc đủ kích thước lỗ van theo kích thước chuẩn của chỉ số Z .

- Kỹ thuật tạo hình lá van ĐMP

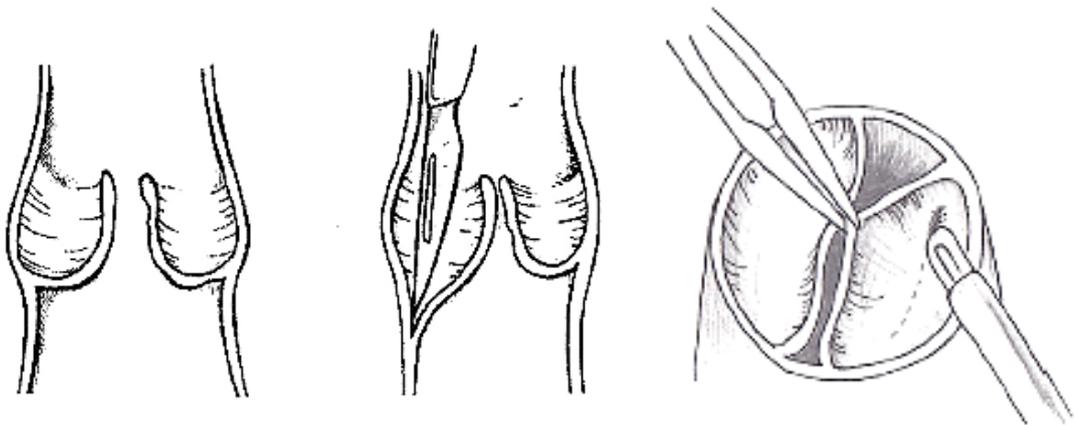
Các kỹ thuật tạo hình van ĐMP trong lô nghiên cứu của chúng tôi thay đổi theo giải phẫu thực tế của van và theo diễn tiến thời gian. Càng về sau này, việc áp dụng các kỹ thuật tạo hình lá van trở nên thường qui giúp bảo tồn nhiều mô lá van hơn.

Trong tất cả trường hợp, phẫu thuật viên sẽ bảo tồn tối đa mô lá van và chức năng lá van, đa số các bệnh nhân có van hai mảnh hoặc ba mảnh nhưng mép van dính nhau làm diện tích lỗ van nhỏ lại. Kỹ thuật xẻ mép van được thực hiện, đường xẻ mép van bị dính kéo dài cho đến tận điểm nối xoang ống (sinotubular junction), sẽ giúp mở rộng diện tích lỗ van ĐMP.



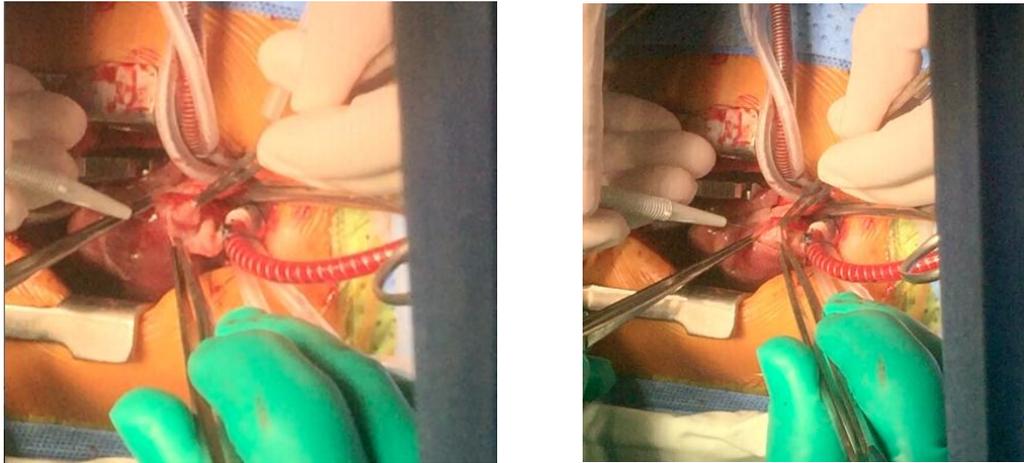
Hình 2.4. Kỹ thuật xẻ mép van động mạch phổi bị dính, làm rộng lỗ van
"Nguồn: Giovanni S., 2014" [103]

Lá van cũng thường thiếu sản mức độ ít nhiều và/ hoặc lá van dính vào thành ĐMP. Kỹ thuật có thể được áp dụng là bóc tách nhằm làm tăng chiều cao và diện tích của lá van (leaflet delamination), giúp tăng độ áp của các lá van với nhau, van sẽ hoạt động hiệu quả hơn. Khi lá van thiếu sản, quá ngắn, bóc tách có thể tiến hành đến lớp nội mạc của cơ thất phải để lấy lớp nội mạc này làm mô lá van.



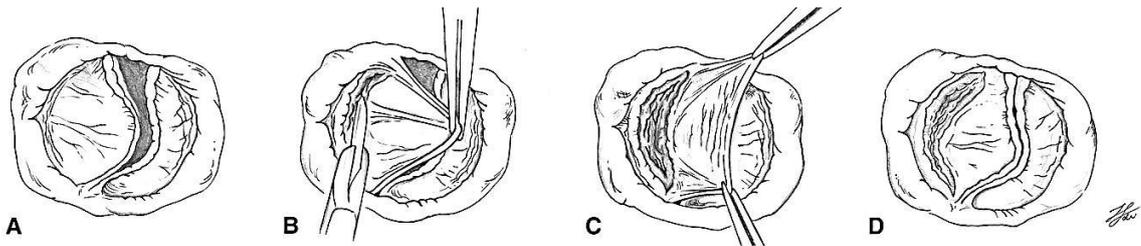
Hình 2.5. Kỹ thuật bóc lá van động mạch phổi ra khỏi nội mạc
 (leaflet delamination)

"Nguồn: Giovanni S., 2014" [103]



Hình 2.6. Kỹ thuật tạo hình lá van động mạch phổi

Một số trường hợp, mô lá van ĐMP dày, xơ hoá, phẫu thuật viên có thể dùng dao mổ nhỏ để gọt mỏng lá van, làm tăng tính di động của lá van.

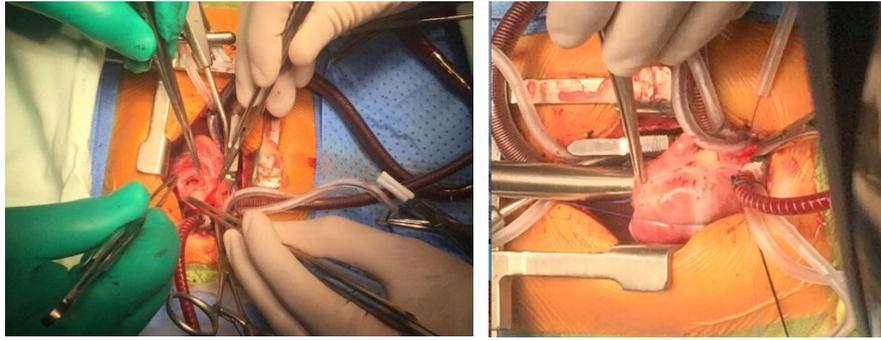


Hình 2.7. Kỹ thuật bóc lá van khỏi lớp nội mạc và gọt mỏng để tạo hình lá van ĐMP

"Nguồn: Giovanni S., 2014" [104]

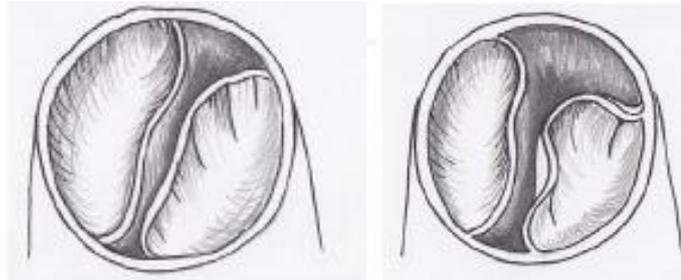
Sau khi hoàn thành các thao tác trên lá van ĐMP, tiếp cận vòng van và đánh giá kích thước thật sự của vòng van là rất quan trọng. Đánh giá này tùy thuộc một phần vào kinh nghiệm của phẫu thuật viên và vào việc đo đạc bằng cách dùng nong Hegar từ nhỏ đến lớn để ước lượng.

Lúc này, qua lỗ van ĐMP, thám sát thêm đường thoát thất phải từ phía trên, đánh giá mức độ rộng rãi, có thể cắt mỏng thêm dải vách (septal extension) và cắt các mô xơ ngay dưới van ĐMP mà khi tiếp cận qua van ba lá từ dưới lên không thấy rõ.



Hình 2.8. Đánh giá vòng van ĐMP bằng Hegar sau khi thao tác trên lá van

Nếu vòng van không quá nhỏ, ít nhất đưa lọt qua nong Hegar có kích thước tương đương chỉ số Z chuẩn theo diện tích da, kỹ thuật bảo tồn vòng van được thực hiện, một số trường hợp lỗ van còn giới hạn thì dùng kỹ thuật tách mép van trước sang hai bên nhằm làm cho diện tích lỗ van rộng ra thêm nữa sao cho đủ đưa nong Hegar với kích thước chuẩn đi qua dễ dàng.

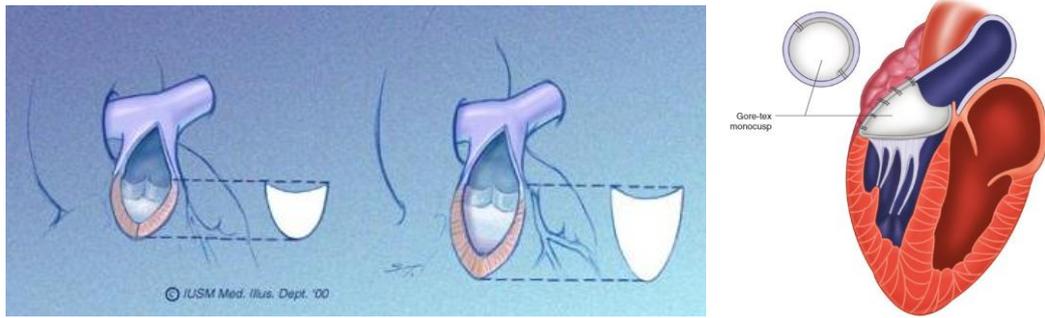


Hình 2.9. Kỹ thuật tách rộng mép van để làm tăng diện tích lỗ van ĐMP

"Nguồn: Vida V., 2019" [102]

Những trường hợp vòng van quá nhỏ, không đưa lọt được Hegar chuẩn qua, xẻ vòng van ĐMP được thực hiện. Mức độ xẻ qua vòng van cũng phụ thuộc rất nhiều vào giải phẫu và mức độ hẹp dưới van đã được giải phóng tối đa hay chưa và dĩ nhiên là phụ thuộc vào kích thước ban đầu của vòng van.

Trong thời gian đầu của nghiên cứu này, những trường hợp có xẻ qua vòng van ĐMP nhiều (> 5 mm), phẫu thuật viên dùng miếng vật liệu nhân tạo Polytetrafluoroethylene (PTFE) có chiều dày 0.1 mm, khâu dính vào vòng van ĐMP mới để tạo lá van một mảnh.



Hình 2.10. Kỹ thuật tạo van ĐMP một mảnh bằng vật liệu PTFE 0.1 mm

"Nguồn: Dabbagh Ali, 2017" [29]

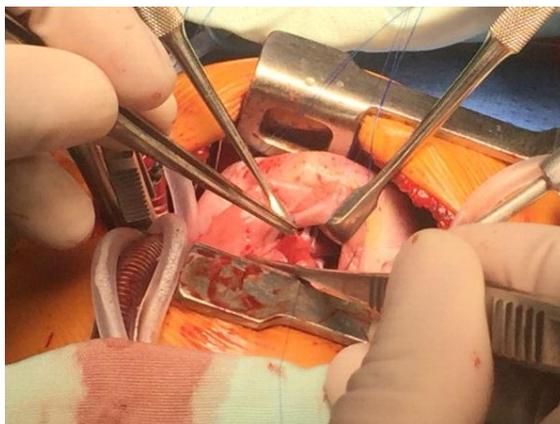
Thời gian sau của nghiên cứu, với sự tiến bộ của các kỹ thuật thao tác trên lá van giúp bảo tồn tối đa mô lá van ĐMP tự nhiên và kỹ thuật xẻ qua vòng van ĐMP hạn chế nên mức độ xẻ qua vòng van vào vùng phễu thất phải thường ít, do đó kỹ thuật tạo hình lá van một mảnh bằng vật liệu nhân tạo ngày càng ít được áp dụng. Thay vào đó, cho dù bắt buộc phải xẻ qua vòng van thì việc giữ lại phần mô van ĐMP tự thân, đặc biệt giữ lại mép van sẽ giúp cho phần lá van ĐMP hoạt động được phần nào hạn chế mức độ hở phổi sau mổ.

- Vá lỗ thông liên thất

Lỗ TLT được vá qua đường tiếp cận từ van ba lá, miếng vá là màng ngoài tim tự thân đã được xử lý bằng dung dịch Glutaraldehyde 0.6%.

Sau khi giải phóng hẹp đường thoát thất phải, bộc lộ bờ lỗ thông sẽ rõ ràng hơn, giúp phẫu thuật viên thao tác thuận lợi. Lỗ thông thường được vá bằng mũi khâu liên tục bằng chỉ Prolene 5/0 hai đầu kim nếu bệnh nhân trên 10 kg và Prolene 6/0 nếu bệnh nhân dưới 10 kg. Lưu ý, phần nửa trên chu vi lỗ thông là phần tiếp giáp với vòng van, lá van ĐMC, đường khâu vừa phải đảm bảo độ chắc chắn, không xé mô mà vừa phải tránh làm tổn thương lá van, tốt nhất đường khâu nên dính vào vòng van ĐMC làm tăng độ chắc chắn, giữ chỉ khâu tốt hơn. Mũi khâu đầu tiên thường bắt đầu từ góc dưới, bên trái của lỗ TLT, đi dọc theo bờ trái chạy lên trên, theo ngược chiều kim đồng hồ, lên

phía phần vách nón và vòng van ĐMC, mũi khâu vào vòng van giúp đường khâu chắc và tránh để lại các lỗ thông liên thất tồn lưu, khi lên hết vòng van ĐMC ở phía trên, mũi kim sẽ đến phần tiếp giáp với kẽ lá trước - lá vách van ba lá. Lúc này, nên dừng lại và dùng mũi kim thứ hai của nửa sợi chỉ còn lại đi về phía sau dưới, theo chiều kim đồng hồ, đi qua chân cơ nhú Lancisi và luôn dưới các dây chằng của lá vách van ba lá tới bờ sau dưới của lỗ TLT. Ở vị trí này, do nút nhĩ thất và bó His nằm ở phía bên trái của bờ lỗ thông, cho nên mũi khâu nên lấy nông và chỉ bám vào bờ bên phải của vách liên thất, tránh biến chứng block nhĩ thất sau mổ. Để đường khâu vừa đảm bảo kín, không để lại TLT tồn lưu, vừa không tổn thương đường dẫn truyền, có hai cách đặt mũi chỉ khâu: khâu một số mũi rời, mũi chữ U có miếng đệm để vén lá vách lên, bộc lộ rõ bờ lỗ thông hơn, hoặc khâu mũi liên tục, mũi chữ U, dùng phần chân lá vách để áp sát vào miếng vá, nhất là khi phần này thường không có bờ cơ của nếp phễu thất. Sau khi hoàn tất đường khâu liên tục, phẫu thuật viên có thể khâu một số mũi rời để tăng cường độ chắc chắn, hạn chế thông tồn lưu hoặc bung mũi chỉ khâu của đường khâu liên tục.



Hình 2.11. Kỹ thuật bộc lộ lỗ thông liên thất bằng miếng vá màng ngoài tim tự thân

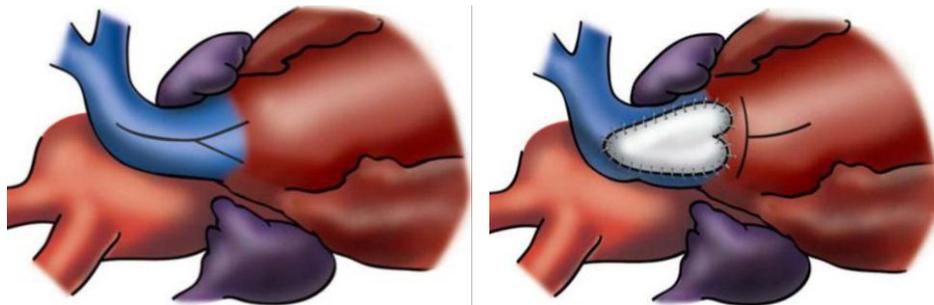
Phần vách liên thất ở vùng buồng nhận và phần cơ bè phải được thám sát thường qui, tránh bỏ sót lỗ thông liên thất thứ hai. Thông thường, kích

thước miếng vá lỗ TLT nên vừa đủ, thậm chí hơi nhỏ hơn đường kính thật sự của lỗ thông để tránh hiện tượng miếng vá bị dư thừa, phình lên khi tim đập lại, gây cản trở dòng máu làm hẹp đường thoát thất phải.

- Tái tạo thân động mạch phổi

Dùng bộ nong Hegar với kích thước phù hợp, định chuẩn theo diện tích da để xác định kích thước của thân ĐMP và xác định kích thước miếng vá để mở rộng cho đủ. Dùng miếng vá màng ngoài tim tự thân tái tạo lại thân ĐMP bằng mũi khâu Prolene 6/0 hoặc 5/0, mũi liên tục.

Lưu ý khi mở rộng gốc ĐMP nhất là nếu có xẻ qua vòng van vào thất phải thì việc khâu mở rộng gốc bằng miếng vá phải tạo nên gốc động mạch theo kiểu hình tam giác với đáy rộng.



Hình 2.12. Kỹ thuật mở rộng thân và gốc ĐMP

"Nguồn: Van A.l, 2014" [111]

- Nếu có hẹp nhánh ĐMP thì mở rộng nhánh cũng bằng miếng vá màng ngoài tim tự thân, miếng vá riêng biệt hay liên tục chung với miếng vá mở rộng thân ĐMP.

- Kiểm tra van ba lá

Tất cả các trường hợp sửa chữa ToF qua đường mở nhĩ phải và ĐMP thì đường tiếp cận qua vòng van ba lá, có thao tác vén và tác động lên các lá van ba lá rất nhiều. Vì vậy, kiểm tra mức độ kín của van ba lá sau thủ thuật là hết sức quan trọng, thông thường, phần lá vách và mép van giữa lá trước và lá vách thường bị tách ra tạo thành dòng hở. Phẫu thuật viên có thể đặt mũi chỉ

khâu Prolene 5/0 hoặc 6/0 khép mép van lại. Sau đó, thử bơm nước vào thất phải kiểm tra để đảm bảo van kín.

- Kết thúc phẫu thuật

Tiến hành làm đầy tim trái và đuổi khí tim trái qua chỗ mở lỗ bầu dục, một số trường hợp có hồi lưu máu tĩnh mạch phổi về tim trái nhiều có thể đặt một ống hút tim trái qua đường mở nhĩ trái để làm trống tim trái. Thả kẹp ĐMC, tim sẽ được tưới máu vành trở lại và sẽ nhanh chóng đập lại. Tiến hành đóng kín đường mở nhĩ phải bằng chỉ Prolene 5/0 hoặc 6/0, khâu mũi liên tục. Trong lúc này, tim sẽ được tái tưới máu hoàn toàn. Quan sát nhịp tim, mức độ co bóp cơ tim nhìn bên ngoài, đặc biệt là thất phải, kiểm tra chảy máu từ các đường khâu, đặc biệt là ở những vị trí sâu như mở rộng nhánh ĐMP trái, chỗ khâu cắt các tuần hoàn bàng hệ chủ phổi... Một số ít trường hợp, co bóp tim phục hồi chậm thì cần được hỗ trợ tuần hoàn ngoài cơ thể thêm một thời gian và kiểm tra nguyên nhân nếu có.

Sau khi quan sát đại thể tim co bóp tốt, nhịp tim ổn, một số ít trường hợp cần máy tạo nhịp tạm thời thì chú ý là phải tiến hành tạo nhịp cả hai buồng tim nhĩ và thất để đảm bảo nhịp đồng bộ làm cung lượng tim tốt hơn.

Ngoài đánh giá đại thể bên ngoài, tất cả các trường hợp đều được siêu âm tim qua đường thực quản, một số rất ít, nếu không làm được siêu âm tim qua đường thực quản thì cần đánh giá kết quả giải phẫu sau sửa chữa qua siêu âm tim với đầu dò thành ngực đặt trực tiếp lên quả tim.

- Siêu âm tim qua thực quản sau mổ

Đánh giá kết quả phẫu thuật qua siêu âm tim đường thực quản và trao đổi giữa bác sĩ ngoại khoa, tim mạch nhi và bác sĩ gây mê hồi sức, yếu tố rất quan trọng quyết định tiên lượng và kế hoạch chăm sóc bệnh nhân sau mổ.

Các yếu tố cần đánh giá:

- Chức năng co bóp tim: thất trái, thất phải. Van tim: chú ý mức độ hở van ba lá. Thông tồn lưu: thông liên thất tồn lưu có ý nghĩa. Đường thoát thất phải: hẹp tồn lưu, độ chênh áp tối đa qua đường thoát, mức độ hở van động mạch phổi sau mổ. Van ĐMC: hở van ĐMC có thể xảy ra sau mổ, thường do tổn thương khi vá lỗ TLT.

- Đánh giá áp lực các buồng tim bằng cách đo trực tiếp

Áp lực các buồng tim sau mổ là chỉ số quan trọng. Được tiến hành sau khi tim đập lại, đảm bảo về nhịp tim phù hợp: nhịp xoang hoặc máy tạo nhịp tạm thời hai buồng và sau khi có kết quả của siêu âm tim qua thực quản.

Phẫu thuật viên dùng kim 21G hoặc 23G (nếu trẻ nhỏ dưới 10 kg) trực tiếp đo áp lực buồng nhĩ phải, thất phải và thân ĐMP. Nhiều trường hợp có hẹp nhánh ĐMP thì cần phải đo áp lực của phần xa của nhánh, gần rốn phổi.

Các chỉ số quan trọng cần lưu ý: áp lực nhĩ phải, áp lực tâm thu thất phải và chỉ số áp lực tâm thu thất phải và áp lực tâm thu thất trái (có thể tính bằng thay thế áp lực tâm thu gốc ĐMC hoặc huyết áp động mạch thì tâm thu).

- Chỉ định phải sửa chữa lại:

Khi đánh giá bằng siêu âm tim qua thực quản và đo áp lực buồng tim, kết quả phẫu thuật là không tốt:

- Thấy hình ảnh của cấu trúc giải phẫu gây hẹp tồn lưu có ý nghĩa trên siêu âm tim qua thực quản.
- Hẹp đường thoát thất phải tồn lưu mức độ trung bình - nặng trở lên khi đo áp lực trực tiếp các buồng tim và/ hoặc qua siêu âm tim thực quản (chênh áp tối đa lớn hơn 36 mmHg và/ hoặc vận tốc tối đa trên 3 m/s).
- Thông liên thất tồn lưu có ý nghĩa (đường kính >2 mm).
- Hở van 3 lá mức độ nặng, thường thấy rõ tổn thương thực thể qua siêu âm tim thực quản.

- Các tổn thương khác: hở van ĐMC nặng, hẹp thân hoặc nhánh ĐMP...
- Áp lực tâm thu thất phải cao, tỉ số áp lực tâm thu thất phải/ thất trái lớn hơn 0.75, thường kèm hình ảnh còn hẹp tồn lưu đường thoát thất phải.
- Tiêu chuẩn kết quả phẫu thuật đạt yêu cầu
 - Huyết động: mạch, huyết áp nằm trong chuẩn giá trị bình thường theo độ tuổi.
 - Áp lực tâm thu buồng thất đo trực tiếp: áp lực thất phải dưới 75% áp lực thất trái, lí tưởng là khoảng 50% áp lực thất trái.
 - Siêu âm tim qua thực quản: không có hình ảnh hẹp đường thoát thất phải nặng, vận tốc dòng máu < 3 m/s, không có các tổn thương giải phẫu đòi hỏi phải phẫu thuật lại: hở van 3 lá nặng, lỗ thông liên thất tồn lưu lớn trên 2 mm, hở van ĐMC trên mức trung bình...

- Phẫu thuật lại sửa chữa tổn thương còn tồn lưu

Lúc này, các canula để thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể vẫn còn nguyên vị trí, có thể chạy máy tim phổi lại nhanh chóng, tiến hành cho ngưng tim lại, mở tim để tìm và sửa chữa tổn thương tồn lưu đã xác định trước đó. Sau khi sửa chữa lại, một lần nữa phải đánh giá lại kết quả bằng siêu âm tim qua thực quản và đo áp lực trực tiếp của các buồng tim.

Khi kết quả sửa chữa là đạt yêu cầu, tiến hành rút các canula đặt vào tĩnh mạch chủ trên, kim đặt vào gốc ĐMC. Giữ lại 1 canula đặt vào tĩnh mạch chủ và canula ĐMC, qua hai canula này tiến hành thủ thuật lọc máu cải tiến (modified hemofiltration) để đạt mức độ lắng máu (Hct) phù hợp, trên 35%.

Cách thực hiện thủ thuật lọc máu cải tiến sau khi đã cai máy tim phổi nhân tạo: kiểm tra không có khí trong đường dây và canula động mạch và tĩnh mạch chủ. Máu của bệnh nhân được lấy ra từ canula động mạch, dẫn đến bộ lọc máu, tiến hành thao tác lọc máu và trở về tuần hoàn của bệnh nhân qua canula tĩnh mạch chủ dưới. Để duy trì thể tích trong lòng mạch, đảm bảo

huyết động ít bị ảnh hưởng tốc độ lọc máu được duy trì 10-15 mL/kg/ phút. Màng lọc máu chỉ cho những phân tử có trọng lượng nhỏ hơn 65,000 Dalton đi qua. Trong quá trình lọc máu, phẫu thuật viên tiến hành đặt các ống dẫn lưu: khoang màng ngoài tim, trung thất và khoang màng phổi nếu có. Đặt điện cực tạm thời, một cặp trên nhĩ phải và một cặp trên thất phải. Kiểm tra, cầm máu các đường khâu, thành ngực.

Sau khi kết thúc quá trình lọc máu, kiểm tra khí máu động mạch đảm bảo tối ưu các chỉ số về độ lắng máu (Hct), lactate, kiềm toan. Rút bỏ các canula ĐMC và TMC và cầm máu, đóng lại xương ức.

- Chăm sóc hồi sức sau mổ

Sau khi mổ, bệnh nhân sẽ được chuyển về hồi sức phẫu thuật tim. Kế hoạch chăm sóc sau mổ được bàn giao từ ê kíp phòng mổ cho ê kíp hồi sức. Tất cả các thông số theo dõi từ phòng mổ sẽ được tiếp tục tại phòng hồi sức sau phẫu thuật tim: áp lực tĩnh mạch trung tâm, một số trường hợp có thất trái hạn chế sẽ được theo dõi thêm áp lực nhĩ trái qua catheter đặt trực tiếp vào lòng nhĩ trái. Thông thường, các bệnh nhân sẽ được lên kế hoạch tập thở và rút nội khí quản sớm. Tuy nhiên, điều đó phụ thuộc nhiều vào tình trạng chức năng tim, nhịp tim, trao đổi khí ở phổi và tưới máu các cơ quan.

Thuốc vận mạch Milrinone được sử dụng ở tất cả các bệnh nhân từ năm 2013 với liều 0.25 - 0.75 mcg/kg/phút. Một số bệnh nhân được dùng kèm theo Adrenaline (Epinephrine) 0.02-0.10 mcg/kg/phút. Thuốc ngủ và giảm đau thường dùng là Fentanyl và Morphine. Siêu âm tim qua thành ngực được tiến hành định kỳ mỗi 2 ngày tại hồi sức tim, đảm bảo kết quả sửa chữa về giải phẫu. Nếu chức năng tim tốt, thuốc vận mạch được giảm dần, bệnh nhân được bắt đầu nuôi ăn qua đường tiêu hoá bằng ống thông dạ dày, catheter đặt xuyên qua thành ngực vào nhĩ nếu có được rút bỏ trước khi rút bỏ các ống dẫn lưu. Đường huyết áp ĐM xâm lấn chỉ được rút bỏ sau khi bệnh nhân đã được rút

ồng nội khí quản, thở tự nhiên và đã ngưng hết các thuốc vận mạch. Đường theo dõi ở tĩnh mạch trung tâm được rút bỏ sau đó. Thông thường, bệnh nhân ổn để có thể ra khỏi hồi sức phẫu thuật tim sau 3 đến 5 ngày. Bệnh nhân được rút bỏ điện cực tạm thời ở nhĩ và thất sau 4 đến 5 ngày, sau đó phải được kiểm tra bằng siêu âm tim để loại trừ tràn dịch màng ngoài tim hay tràn dịch màng phổi. Bệnh nhân sẽ được siêu âm tim qua thành ngực kiểm tra thường qui trước khi xuất viện, xuất viện sau khi ra khỏi hồi sức 5 đến 10 ngày.

Phác đồ theo dõi ngoại trú sau mổ tứ chứng Fallot

Sau khi xuất viện, bệnh nhân được tái khám theo lịch: sau xuất viện 1 tuần, mỗi tháng/lần trong 3 tháng đầu tiên, mỗi 3 tháng/lần trong một năm đầu tiên sau mổ, mỗi 6 tháng. Theo dõi định kỳ sau mổ bắt buộc suốt đời.

- Các chỉ số khi theo dõi bệnh nhân sau mổ tứ chứng Fallot

- Lâm sàng: dấu hiệu suy tim như mệt, khó thở khi nghỉ ngơi và gắng sức, phân độ suy tim theo Ross nếu trẻ dưới 15 tuổi và NYHA nếu trên 15 tuổi.

- Điện tâm đồ: nhịp tim cơ bản, biến chứng rối loạn nhịp, rối loạn đường dẫn truyền, dấu hiệu QRS giãn

- Siêu âm tim: chức năng co bóp của tim, đặc biệt là thất phải, tình trạng giãn buồng tim phải; đường thoát thất phải: tình trạng hẹp tồn lưu và mức độ hở phổi; các tổn thương tồn lưu khác: TLT tồn lưu, hở van ba lá...

- Tiêu chuẩn đánh giá trước khi ra viện

- Lâm sàng: dấu hiệu suy tim, khả năng gắng sức, vết mổ

- Không có rối loạn nhịp nặng trên điện tim: block nhĩ thất cao độ, nhịp nhanh trên thất

- Siêu âm tim: chức năng co bóp; đường thoát thất phải: mức độ hẹp tồn lưu, mức độ hở phổi; các tổn thương tồn lưu khác: TLT tồn lưu, hở van ba

lá, hở van ĐMC; tràn dịch không màng ngoài tim: có hay không? mức độ?
Có dấu hiệu chèn ép tim?

- Tiêu chuẩn đánh giá sau 1 tháng, 6 tháng và 1 năm

- Lâm sàng: mức độ suy tim theo phân độ Ross /NYHA, độ 1, 2, 3, 4

- Siêu âm tim qua thành ngực: chức năng co bóp thất phải: tốt, trung bình, xấu; giãn thất phải: không, nhẹ, trung bình, nặng; hẹp đường thoát thất phải: chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải (mmHg), 3 mức độ: < 16 mmHg, 16 - 36 mmHg, > 36 mmHg; hở van ĐMP: không, nhẹ, trung bình, nặng; hở van ba lá: không, nhẹ, trung bình, nặng; TLT tồn lưu: không, nhỏ < 2 mm, lớn \geq 2 mm; hở van ĐMC: không, nhẹ, trung bình, nặng

2.7. Quản lí và phân tích số liệu nghiên cứu

2.7.1. Quản lí số liệu

Các số liệu thu thập từ bệnh án giấy của phòng lưu trữ hồ sơ và từ bệnh án điện tử. Các số liệu liên quan trong giai đoạn theo dõi ngoại trú sau mổ được thu thập từ bệnh án ngoại trú của phòng khám phẫu thuật tim mạch, Bệnh viện Đại học Y Dược TPHCM.

Dựa vào số hồ sơ, các thông số liên quan đến siêu âm tim trước mổ và sau mổ được tiến hành kiểm tra lần hai dựa vào phần mềm siêu âm tim của bệnh án điện tử của Bệnh viện nhằm đảm bảo thông tin thu thập hoàn toàn chính xác. Các giá trị bất thường sẽ được kiểm tra lại bằng cách đối chiếu trong hồ sơ bệnh án điện tử và hồ sơ bệnh án gốc.

Các số liệu sau khi thu được sẽ được lưu trữ và phân tích bằng phần mềm SPSS 23.0 (IBM, Armonk, NY)

2.7.2. Phân tích số liệu

- Thống kê mô tả: được thể hiện bằng con số về tần số và tỉ lệ phần trăm đối với các biến định tính, các biến số định lượng sẽ được mô tả bằng giá

trị trung bình và độ lệch chuẩn cùng với phạm vi thay đổi (giá trị nhỏ nhất và giá trị lớn nhất).

- Thống kê phân tích: phân tích đơn biến sử dụng kiểm định chính xác Fisher và kiểm định Chi bình phương Pearson. Thông số liên quan đến các biến liên tục như chỉ số Z của vòng van động mạch phổi và chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải được phân tích bằng phép kiểm Kolmogorov - Smirnov. Tỷ lệ sống còn và can thiệp lại được ước tính bằng cách sử dụng phương pháp Kaplan - Meier với các nhóm được phẫu thuật mà bảo tồn vòng van động mạch phổi, có xẻ qua vòng van ít và có xẻ rộng qua vòng van. So sánh về thời gian thở máy, thời gian nằm hồi sức và thời gian nằm viện của ba nhóm dựa vào phép kiểm Kruskal - Wallis.

2.8. Tiêu chuẩn y đức

Phương pháp phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot trong nghiên cứu dựa vào phác đồ điều trị được ban hành chính thức về bệnh lý này của khoa Phẫu thuật tim mạch và Bệnh viện Đại học Y Dược TPHCM (phụ lục). Nghiên cứu này cũng đã được thông qua hội đồng Đạo đức nghiên cứu y khoa của trường Đại học Y Dược TPHCM (phụ lục).

Các đối tượng tham gia nghiên cứu và/ hoặc cha, mẹ, người giám hộ nếu đối tượng là trẻ em đều được giải thích rõ ràng về bệnh lý và cách điều trị theo phác đồ của Khoa và Bệnh Viện, đồng ý tự nguyện tham gia vào quá trình điều trị và nghiên cứu.

Dữ liệu sau khi được thu thập từ bệnh án giấy và/ hoặc bệnh án điện tử được mã hoá và lưu trữ đảm bảo tính bảo mật thông tin và chỉ được sử dụng cho mục đích nghiên cứu khoa học. Bất kỳ thông tin định danh nào liên quan đến bệnh nhân trong lô nghiên cứu này đều không được thể hiện trong các bài báo cáo và các nghiên cứu nhỏ có liên quan đến đề tài này.

CHƯƠNG 3: KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Từ 1 tháng 1 năm 2011 đến 31 tháng 12 năm 2018, có 327 bệnh nhân thoả tiêu chí nghiên cứu đề ra ban đầu và được điều trị, theo dõi cho đến nay.

3.1. Đặc điểm của mẫu nghiên cứu

3.1.1. Đặc điểm nhân khẩu học

Bảng 3.1. Đặc điểm của bệnh nhân trong nghiên cứu (n = 327)

Đặc điểm nghiên cứu	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Tuổi (năm)		
Trung vị	1.7	
Trung bình	4.1	
Độ lệch chuẩn	6.5	
Phạm vi nhỏ nhất - lớn nhất	4 tháng - 46 tuổi	
Giới tính		
Nam	182	55.7%
Nữ	145	44.3%
Cân nặng (kg)		
Trung vị	9.2	
Trung bình	12.5	
Độ lệch chuẩn	9.0	
Phạm vi nhỏ nhất - lớn nhất	4.0 - 55.0	
Chiều cao (cm)		
Trung bình	86.8	
Độ lệch chuẩn	25.0	

Đặc điểm nghiên cứu	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Diện tích da cơ thể (m²)		
Trung vị	0.4	
Trung bình	0.5	
Độ lệch chuẩn	0.3	
Phạm vi nhỏ nhất - lớn nhất	0.3 - 1.6	
Nhóm BMI		
Gầy (BMI < 18.5)	297	90.8%
Bình thường (18.5 ≤ BMI < 23)	26	8.0%
Thừa cân (23 ≤ BMI < 25)	2	0.6%
Béo phì (BMI ≥ 25)	2	0.6%

Độ tuổi trung bình của bệnh nhân khi được phẫu thuật là 4.5 tuổi ± 6.5 tuổi, trung vị là 1.7 tuổi, nhỏ nhất là 4 tháng và lớn nhất là 46 tuổi.

Tỉ lệ giới tính nam nhiều hơn nữ, nam chiếm 55.7%.

Cân nặng trung bình lúc mổ là 12.5 kg ± 9.9, trung vị là 9.2 kg, nhẹ cân nhất là 4 kg, lớn nhất là 55 kg.

Phần lớn bệnh nhân có cân nặng thiếu so với độ tuổi (90.8%) với chỉ số BMI dưới 18.5. Chỉ có 8% số bệnh nhân có cân nặng từ bình thường theo tiêu chuẩn.

Bảng 3.2. Phân bố bệnh nhân theo nhóm tuổi

Nhóm tuổi	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Dưới 6 tháng	9	2.8
6 tháng đến < 12 tháng	68	20.8
12 tháng đến < 6 tuổi	190	58.1
6 tuổi đến < 15 tuổi	41	12.5
≥ 15 tuổi	19	5.8%

Nhóm tuổi lúc phẫu thuật nhiều chiếm đa số là từ 12 tháng tuổi đến 5 tuổi, chiếm 58.1% và nhóm từ 6 tháng đến 12 tháng tuổi chiếm 20.8%. Có 9 bệnh nhân (2.8%) được mổ vào thời điểm dưới 6 tháng tuổi và 19 bệnh nhân mổ khi đã trên 15 tuổi (5.8%).

Bảng 3.3. Phân bố bệnh nhân theo nhóm cân nặng

Nhóm cân nặng	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Dưới 6 kg	2	0.6
6 kg đến < 10 kg	182	55.7
10 kg đến < 30 kg	116	35.5
≥ 30 kg	27	8.3

Nhóm cân nặng chiếm đa số (55.7%) là từ 6 kg đến 10 kg, Nhóm từ 10 kg đến 30 kg chiếm 35.5%. Có 2 bé được mổ lúc cân nặng dưới 6 kg (0.6%).

Bảng 3.4. Phân bố bệnh nhân theo nhóm diện tích cơ thể

Diện tích cơ thể	Giá trị	Tỉ lệ (%)
< 0.5 m ²	217	66.4
≥ 0.5 m ²	110	33.6

Phần lớn bệnh nhân được mổ vào thời điểm sớm khi diện tích da cơ thể dưới 0.5 m² (66.4%).

3.1.2. Đặc điểm lâm sàng

Bảng 3.5. Đặc điểm lâm sàng trước mổ

Đặc điểm lâm sàng	Giá trị	Tỉ lệ (%)
SpO2 trước mổ (%) (n = 327)		
Trung bình	80.8	
Độ lệch chuẩn	11.5	
Cơn tím thiếu Oxy (n = 327)	58	17.7
Bất thường về di truyền	15	4.6
Hội chứng DiGeorge	6	40
Hội chứng Down	8	53.3
Bất thường khác	1	6.7

Tất cả các bệnh nhân đều có tím da niêm trước mổ với mức bão hòa oxy máu ngoại biên trung bình là $80.8\% \pm 11.5\%$.

Có 17.7% số trường hợp có tiền căn lên cơn tím do thiếu oxy cấp tính. Cơn tím cũng là dấu hiệu chỉ định của phẫu thuật sửa chữa ToF.

15 bệnh nhân (4.6%) được ghi nhận có bất thường về di truyền, trong đó bao gồm nhiều nhất là hội chứng Down (tam nhiễm sắc thể số 21) chiếm 53.3% và hội chứng Di George (mất đoạn nhiễm sắc thể số 22) chiếm 40%.

3.1.3. Đặc điểm về cận lâm sàng

Bảng 3.6. Đặc điểm cận lâm sàng trước mổ

Đặc điểm cận lâm sàng	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Hematocrit (%) (n = 327)		
Trung bình	47.3	
Độ lệch chuẩn	9.2	
Hemoglobin (g/dL) (n = 327)		
Trung bình	15.3	
Độ lệch chuẩn	2.88	
Điện tim (n = 327)		
Nhịp xoang (4 ca không ghi nhận)	323	98.8
Lớn thất phải	320	97.8

Tương ứng với mức độ tím da niêm, độ lắng máu và nồng độ huyết cầu tố trong máu của các bệnh nhân cũng cao: hematocrit trung bình $47.3\% \pm 9.2\%$ và nồng độ Hemoglobin máu trung bình 15.3 ± 2.88 g/dL.

Trên điện tim, dấu hiệu quan trọng là hình ảnh lớn thất phải (97.8%) với đa số trường hợp là nhịp xoang (98.8%).

3.1.4. Phẫu thuật, can thiệp trước mổ

Bảng 3.7. Tiền căn can thiệp/ phẫu thuật trước đó

Tiền căn	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Đặt stent ống động mạch	9	2.8
Đặt stent đường thoát thất phải	4	1.2
Phẫu thuật tạo shunt chủ phổi trước đó	31	9.5

Có 13.5% số bệnh nhân có tiền căn can thiệp/ phẫu thuật tạm trước đó: 2.8% can thiệp đặt stent duy trì ống động mạch, 1.2% đặt stent đường thoát thất phải và 9.5% phẫu thuật tạm thời làm shunt chủ phổi trước đó.

3.1.5. Đặc điểm về siêu âm tim trước mổ

Bảng 3.8. Đặc điểm trên siêu âm tim trước phẫu thuật

Đặc điểm SAT	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Chức năng co bóp thất trái (%) (n = 326)		
Trung bình	65.4	
Độ lệch chuẩn	6.9	
Số lượng lỗ thông liên thất		
Một	324	99.1
Hai	3	0.9
Vị trí lỗ thông liên thất		
Phần màng	271	82.9
Phần phễu	120	36.7
Phần màng lan phần phễu	64	19.5
Khác (cơ, cơ bè...)/ không ghi nhận rõ	56	17.1
Đường kính lỗ TLT (mm) (n = 327)		
Trung bình	13.8	
Độ lệch chuẩn	4.3	
Động mạch chủ cưỡi ngựa (%) (n = 327)		
Trung bình	48.3	
Độ lệch chuẩn	5.2	

Chức năng co bóp của tim trái trên siêu âm tim trước mổ đều tốt trong 100% trường hợp với $EF = 65.4 \pm 6.9\%$. Đa số (99.1%) chỉ có 1 lỗ TLT với đường kính trung bình là $13.8 \text{ mm} \pm 4.3 \text{ mm}$, có 3 trường hợp có kèm theo lỗ TLT thứ hai.

Vị trí lỗ thông là phần màng trong 82.9 % và phần phễu là 36.7%.

Bảng 3.9. Đặc điểm của đường thoát thất phải qua siêu âm tim trước mổ

Đường ra thất phải	Số ca	Tỉ lệ (%)
Hẹp dưới van ĐMP (n = 327)		
Có	253	77.4
Không ghi nhận	74	22.6
Hẹp tại van ĐMP (n = 327)		
Có	216	66.1
Không	111	33.9
Hẹp trên van ĐMP (n = 326)		
Có	82	25.2
Không	244	74.8

Đa số các bệnh nhân có hẹp đường thoát thất phải dưới van ĐMP do vách nón phì đại, di lệch ra trước và sang trái (77.4%). Có 66.1% số bệnh nhân là có hẹp tại van và 25.2% có hẹp trên van ĐMP.

Bảng 3.10. Kích thước ĐMP qua SAT trước mổ

Kích thước ĐMP	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Kích thước vòng van ĐMP (mm) (n = 325)		
Trung bình	10.7	
Độ lệch chuẩn	3.6	
Chỉ số Z vòng van ĐMP (n = 325)		
Trung bình	-1.3	
Độ lệch chuẩn	1.7	
Kích thước thân ĐMP (mm) (n = 319)		
Trung bình	10.3	
Độ lệch chuẩn	4.3	
Chỉ số Z thân ĐMP (n = 319)		
Trung bình	-1.9	
Độ lệch chuẩn	2.2	
Kích thước hai nhánh ĐMP (mm) (n = 327)		
ĐMP phải		
Trung bình	9.8	
Độ lệch chuẩn	3.4	
ĐMP trái		
Trung bình	9.0	
Độ lệch chuẩn	3.1	
Hợp nhánh ĐMP (n = 327)		
Có	32	9.8
Không	295	90.2

Siêu âm tim qua thành ngực là phương tiện quan trọng để đánh giá van và thân, nhánh ĐMP trước mổ. Kích thước trung bình của vòng van ĐMP là 10.7 ± 3.6 mm với chỉ số Z là -1.3 ± 1.7 , kích thước trung bình của thân ĐMP là 10.3 ± 4.3 mm, chỉ số Z là -1.9 ± 2.2 .

Có 32 trường hợp (9.8%) có hợp nhánh ĐMP kèm theo.

Bảng 3.11. Các đặc điểm khác trên SAT trước mổ

Đặc điểm khác trên SAT trước mổ	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Còn ống ĐM (n = 327)		
Có	127	38.8
Không	200	61.2
Đường kính ống ĐM (mm) (n = 123)		
Trung bình	2.3	
Độ lệch chuẩn	1.6	
Đường kính tâm trương thất trái (mm)		
Trung bình	25.3	
Độ lệch chuẩn	5.8	
Thông liên nhĩ (mm) (n = 326)		
Có	25	7.7
Không	301	92.3
Tuần hoàn bàng hệ chủ phổi lớn (n = 327)		
Có	13	4%
Không	314	96%
Kênh nhĩ thất toàn phần (n = 327)		
Có	2	0.6
Không	325	99.4
Hở van động mạch chủ (n = 327)		
Không	235	71.9
Có	92	28.1
Mức độ hở van ĐMC		
- Nhẹ	82	90.1
- Trung bình	8	8.8
- Nặng	1	1.1
ĐMV bất thường bắc ngang phổi (n = 327)		
Có	4	1.2
Không	323	98.8
Kèm sửa chữa bất thường hẹp khí phế quản	1	0.3
Kèm sửa chữa kênh nhĩ thất toàn phần	2	0.6

Tổn thương đi kèm nhiều nhất là ống động mạch với 38.8%, kích thước ống động mạch trung bình 2.3 ± 1.6 mm, thông liên nhĩ 7.7%.

Hở van động mạch chủ trước khi phẫu thuật: đa số hở nhẹ (90.1%), hở trung bình (8.8%), chỉ có 1 trường hợp có hở nặng trước mổ.

Có 4 trường hợp có bất thường mạch vành: nhánh mạch vành chính bắc ngang phần phổi, chiếm tỉ lệ 1.2%.

Có 2 bệnh nhân ToF kèm theo kênh nhĩ thất toàn phần (0.6%) và 1 có kèm theo hẹp khí phế quản được sửa chữa cùng một thì (0.3%).

3.2. Yếu tố liên quan đến chỉ định xả qua vòng van động mạch phổi

Bảng 3.12. Đặc điểm phẫu thuật

Thông số phẫu thuật	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Thời gian chạy máy tim phổi (phút) (n = 327)		
Trung bình	134.7	
Độ lệch chuẩn	43.5	
Thời gian kẹp ngang ĐMC (phút) (n = 327)		
Trung bình	91.4	
Độ lệch chuẩn	30.1	
Chạy máy tim phổi lần thứ hai để sửa chữa (n = 327)		
Không	286	87.5
Có	41	12.5
Kẹp ngang ĐMC, ngưng tim lần hai để sửa (n = 327)		
Không	293	89.6
Có	34	10.4
Dung dịch liệt tim (n = 327)		
Tinh thể hoặc máu	169	51.7
Custodiol	157	48
Cả hai	1	0.3

Thời gian chạy máy tim phổi trong phẫu thuật trung bình là 143.7 ± 43.5 phút và thời gian kẹp ngang ĐMC để làm liệt tim là 91.4 ± 30.1 phút.

Có 12.5% trường hợp sau khi sửa chữa lần đầu, qua đánh giá huyết động, đo áp lực và/ hoặc siêu âm tim qua thực quản thì phải chạy máy tim phổi trở lại để sửa chữa thêm tổn thương còn tồn lưu, trong đó có 10.4% trường hợp là phải ngưng tim lại để sửa chữa và 7 (2.1%) trường hợp sửa chữa bên ngoài khi tim vẫn đập.

Bảng 3.13. Phẫu thuật trên đường thoát thất phải

Thao tác trên đường thoát thất phải	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Bảo tồn vòng van ĐMP	165	50.5
Xẻ qua vòng van ĐMP giới hạn	66	20.2
Xẻ qua vòng van rộng rãi	96	29.4
Tạo hình van ĐMP một lá	60	18.3

Thao tác trên vòng van ĐMP: 50.5% bảo tồn được vòng van ĐMP, không xẻ vào phễu và đường thoát thất phải, 20.2% có xẻ giới hạn qua vòng van và 29.4% có xẻ rộng qua vòng van.

Có 60 trường hợp được tạo hình van động mạch phổi một lá.

Bảng 3.14. Các đặc điểm tổn thương ghi nhận trong lúc mổ

Đặc điểm phẫu thuật	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Vị trí lỗ TLT		
Phần màng	298	91.1
Phần phễu	47	14.4
Phần màng lan sang phễu	18	5.5
Đường kính lỗ TLT (mm)		
Trung bình	14.7	
Độ lệch chuẩn	3.6	
ĐMC cuỡi ngựa trên vách liên thất		
< 50%	29	8.9
≥ 50%	297	91.1
Còn ống động mạch	108	33
Thông liên nhĩ	29	8.9
ĐMV chính bắc ngang phần phễu	10	3.1
Van ĐMP hai mảnh	178	54.4

Đa số các trường hợp, vị trí lỗ thông liên thất là phần màng (91.1%), có 47 bệnh nhân (14.4%) lỗ thông liên thất ở vị trí phần phễu.

Đường kính trung bình của lỗ thông liên thất là 14.7 ± 3.6 mm.

91.1% số trường hợp có ĐMC cuỡi ngựa trên vách liên thất nhiều hơn 50%.

Các tổn thương kèm theo thường gặp là van ĐMP hai mảnh 54.4%, còn ống động mạch 33%, thông liên nhĩ 8.9%.

Có 10 trường hợp (3.1%) có bất thường nhánh ĐMV chính bắc ngang phần phễu của đường thoát thất phải phát hiện trong lúc phẫu thuật.

3.3. Đánh giá các kĩ thuật xẻ qua vòng van động mạch phổi

3.3.1. Kết quả sớm sau mổ

Thời gian thở máy trung bình là 36.6 giờ

Thời gian nằm hồi sức trung bình là 99.3 giờ

Số ngày nằm viện sau mổ là 12.9 ngày

Bảng 3.15. Các biến chứng sau phẫu thuật

Biến chứng sau mổ	Số bệnh nhân	Tỉ lệ (%)
Hội chứng cung lượng tim thấp sau mổ	6	1.8
Hở xương ức sau mổ	4	1.2
Tổn thương nhánh mạch vành chính	2	0.6
Nhịp nhanh bộ nối JET	3	0.6
Block nhánh phải sau mổ	67	20.5
Biến chứng phải mổ lại	11	3.4
Chảy máu ngoại khoa phải mở ngực lại	2	0.6
Thông liên thất tồn lưu phải mổ lại	4	1.2
Nhiễm trùng xương ức	1	0.3
Hẹp đường thoát thất phải phải mổ lại sớm	2	0.6
Liệt cơ hoành	1	0.3
Tràn dịch màng ngoài tim	7	2.1
Phù phổi cấp sau mổ	1	0.3
Xuất huyết não sau mổ	1	0.3
Suy thận cấp	10	3
Nhiễm trùng vết mổ thành ngực	10	3
Viêm phổi sau mổ	55	16.8
Tử vong nội viện	4	1.2

Biến chứng thường gặp nhất sau mổ là block nhánh phải (20.5%), viêm phổi hậu phẫu (16.8%), suy thận cấp sau mổ (3%), nhiễm trùng vết mổ nông ở thành ngực (3%), tràn dịch màng ngoài tim phải dẫn lưu (2.1%).

3.3.2. Kết quả trước khi ra viện

Thời gian nằm viện sau mổ 12.9 ngày

Bảng 3.16. Kết quả siêu âm tim khi ra viện

Kết quả SAT xuất viện	Giá trị	Tỉ lệ (%)
Chức năng co bóp thất trái (EF %) (n = 323)		
Trung bình	65	
Độ lệch chuẩn	6	
Chênh áp qua van ĐMP (mmHg)		
Trung bình	20.9	
Độ lệch chuẩn	11.2	
Hở van ĐMP (n = 323)	323	100
Không	69	21.4
Nhẹ	133	41.2
Trung bình	78	24.1
Nặng	42	13
Rất nặng	1	0.3
Hở van ĐMC (n = 324)	324	100
Không	227	70.1
Nhẹ	95	29.3
Trung bình	2	0.6
Nặng	0	0
TLT tồn lưu (n = 324)		100
Không	271	83.6
Nhỏ	52	16
Trung bình	0	0
Lớn	1	0.3

Trước khi ra viện, tất cả các bệnh nhân đều có chức năng tim tốt với chức năng co bóp thất trái là $65\% \pm 6\%$ với độ chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải là $20.9 \text{ mmHg} \pm 11.2 \text{ mmHg}$.

Hở van ĐMP lúc ra viện đa số là ở mức độ nhẹ (41.2%) và mức độ trung bình (24.1%). Hở van ĐMP nặng chiếm 13%.

Van ĐMC không hở hoặc hở nhẹ (99.4%), không có trường hợp nào hở mức độ nặng.

Thông liên thất tồn lưu: không có (83.6%), lỗ nhỏ (16%), chỉ có 1 trường hợp (0.3%) có thông liên thất tồn lưu lớn.

3.3.3. Kết quả theo dõi sau mổ

3.3.3.1. Sau mổ 1 tháng

Bảng 3.17. Kết quả khi theo dõi sau 1 tháng (n = 323)

Kết quả theo dõi sau 1 tháng	Số bệnh nhân	Tỉ lệ (%)
Suy tim theo Ross/ NYHA (n = 294)	294	100
Độ 1	282	95.9
Độ 2	11	3.7
Độ 3	1	0.4
Độ 4	0	0
Chức năng co bóp thất phải (n = 315)	315	100
Tốt	306	97.1
Trung bình	9	2.9
Kém	0	0
Giãn thất phải (n = 315)	315	100
Không	198	62.9
Nhẹ	98	31.1
Trung bình	19	6
Nặng	0	0

Kết quả theo dõi sau 1 tháng	Số bệnh nhân	Tỉ lệ (%)
Dòng máu qua đường thoát TP		
Chênh áp TP - ĐMP (mmHg)	21.4	
Vận tốc dòng máu (m/s)	2.2	
Hẹp đường thoát thất phải (n = 219)	219	100
Chênh áp < 16 mmHg	69	31.5
16-36 mmHg	116	53
> 36 mmHg	34	15.5
Hở van ĐMP (n= 260)	260	100
Không	43	16.4
Nhẹ	68	26.1
Trung bình	98	37.9
Nặng	51	19.6
Hở van ba lá (n = 262)	262	100
Không	64	24.5
Nhẹ	101	38.5
Trung bình	83	31.7
Nặng	14	5.3
Thông liên thất tồn lưu (n = 315)	315	100
Không	303	96.2
Nhỏ	12	3.8
Lớn	0	0
Hở van động mạch chủ (n = 316)	316	100
Không	248	78.5
Nhẹ	64	20.3
Trung bình	4	1.3
Nặng	0	0

Sau mổ 1 tháng, 323 BN còn sống và tái khám. Một số BN không được ghi nhận đầy đủ dữ liệu lâm sàng và siêu âm tim. Các thông tin được ghi nhận khi tái khám bao gồm có 95.9% số bệnh nhân Ross độ 1, tức là không có triệu chứng suy tim, 3.7% có triệu chứng suy tim nhẹ (Ross độ 2), chỉ có 1 bệnh nhân có triệu chứng suy tim trung bình (Ross độ 3) và không có suy tim nặng (Ross độ 4).

Chức năng co bóp thất phải đánh giá qua siêu âm tim thành ngực một tháng sau khi xuất viện cho thấy 97.1% trường hợp có chức năng co bóp thất phải tốt.

62.9% không có giãn thất phải trên siêu âm, 31.1% thất trái còn giãn nhẹ và 6% giãn mức độ trung bình, không có trường hợp nào giãn nặng.

Chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải trung bình là 21.4 mmHg, trong đó 53% trường hợp có mức chênh áp tối đa rơi vào khoảng từ 16 đến 36 mmHg.

Mức độ hở van động mạch phổi theo thứ tự là trung bình (37.9%), nhẹ (26.1%), hở nặng (19.6%) và không hở là 16.4%.

Hở van ba lá đa số từ mức độ trung bình trở xuống: nhẹ (38.5%), trung bình (31.7%), không hở (24.5%), chỉ có 5.3% có hở van ba lá nặng.

3.8% có thông liên thất tồn lưu lỗ nhỏ, không có trường hợp nào có thông liên thất tồn lưu lỗ lớn.

Mức độ hở van động mạch chủ: không có ca nào hở nặng, 1.3% hở trung bình, 20.3% hở nhẹ và đa số là không hở chủ sau mổ (78.5%)

3.3.3.2. Kết quả theo dõi sau 6 tháng

Bảng 3.18. Kết quả theo dõi sau 6 tháng

Kết quả	Số bệnh nhân	Tỉ lệ (%)
Suy tim theo phân độ Ross (n = 242)	242	100
Độ 1	232	95.9
Độ 2	9	3.7
Độ 3	1	0.4
Độ 4	0	0
Dày giãn thất phải (n = 211)	211	100
Không	134	63.5
Có	77	36.5
Hẹp đường thoát thất phải (n = 164)	164	100
Chênh áp < 16 mmHg	56	34.1
16-36 mmHg	88	53.7
> 36 mmHg	20	12.2
Hở van ĐMP (n = 210)	210	100
Không	21	10
Nhẹ	49	23.3
Trung bình	65	31
Nặng	75	35.7
Hở van ba lá (n = 213)	213	100
Không	46	21.6
Nhẹ	85	39.9
Trung bình	67	31.5
Nặng	15	7

Qua theo dõi sau 6 tháng trên 242 bệnh nhân, 95.9% số bệnh nhân theo dõi không có biểu hiện lâm sàng của suy tim (Ross độ 1), 9 bệnh nhân có triệu chứng cơ năng của suy tim nhẹ (3.7%), 1 bệnh nhân có triệu chứng suy tim trung bình (0.4%) và không có suy tim nặng (0%).

Giãn thất phải: 36.5% trường hợp bắt đầu có giãn thất phải.

Chênh áp qua đường thoát thất phải: 53.7% có chênh áp trong khoảng 16 đến 36 mmHg, 34.1% có chênh áp dưới 16 mmHg và 12.2% có chênh áp trên 36 mmHg.

Hở van động mạch phổi: nặng (35.7%), trung bình (31%), nhẹ (23.3%) và không có hở (10%)

Hở van ba lá: nhẹ (39.9%), trung bình (31.5%), không hở (21.1%) và nặng (7%)

3.3.3.3. Kết quả sau 1 năm

Bảng 3.19. Kết quả theo dõi sau 1 năm

Kết quả	Số bệnh nhân	Tỉ lệ (%)
Suy tim theo phân độ Ross (n = 207)	207	100
Độ 1	192	92.8
Độ 2	14	6.8
Độ 3	1	0.5
Độ 4	0	0
Giãn thất phải (n = 179)	179	100
Không	117	65.4
Có	62	34.6
Hẹp đường thoát thất phải (n = 142)	142	100
Chênh áp < 16 mmHg	51	35.9
16-36 mmHg	72	50.7
> 36 mmHg	19	13.4

Kết quả	Số bệnh nhân	Tỉ lệ (%)
Hở van ĐMP (n = 176)	176	100
Không	17	9.7
Nhẹ	33	18.7
Trung bình	41	23.3
Nặng	85	48.3
Hở van ba lá (n = 181)	181	100
Không	40	22.1
Nhẹ	75	41.4
Trung bình	51	28.2
Nặng	15	8.3

Có 207 bệnh nhân được theo dõi sau 1 năm, 92.8% bệnh nhân không có biểu hiện lâm sàng của suy tim, 14 trường hợp có triệu chứng suy tim nhẹ (6.8%) và 1 trường hợp có suy tim nặng (0.5%).

Giãn thất phải ghi nhận được qua siêu âm tim ở 34.6% trong số 176 trường hợp được theo dõi sau 1 năm.

Mức độ hẹp đường thoát thất phải được theo dõi trên 142 bệnh nhân qua 1 năm trong đó mức độ nhẹ, chênh áp tối đa từ 16 đến 36 mmHg vẫn là nhóm chiếm đa số (50.7%), 35.9% có chênh áp dưới 16 mmHg và 13.4% có chênh áp tối đa trên 36 mmHg.

176 bệnh nhân được đánh giá mức độ hở phổi bao gồm: nặng (48.3%), trung bình (23.3%), nhẹ (18.7%), không hở (9.7%)

Mức độ hở van ba lá trên 181 bệnh nhân: nhẹ (41.4%), trung bình (28.2%), không hở (22.1%) và nặng (8.3%).

3.3.3.4. Các yếu tố ảnh hưởng đến thao tác trên vòng van ĐMP lúc mổ

Bảng 3.20. Sự khác biệt về đặc điểm BN giữa ba nhóm bảo tồn và xẻ vòng van ĐMP

Biến số	Bảo tồn vòng van	Xẻ giới hạn	Xẻ vòng van rộng	p
Số BN	165	66	96	
Chỉ số Z vòng van ĐMP				
< -2	23 (13,9%)	15 (22,7%)	52 (55,3%)	<0,001*
≥ -2	142 (86,1%)	51 (77,3%)	42 (44,7%)	
Nhóm cân nặng				
< 6 kg	1 (0,6%)	1 (1,5%)	0 (0,0%)	0,478**
≥ 6 kg	164 (99,4%)	65 (98,5%)	96 (100,0%)	
Nhóm cân nặng				
< 8 kg	34 (20,6%)	17 (25,8%)	32 (33,3%)	0,074*
≥ 8 kg	131 (79,4%)	49 (74,2%)	64 (66,7%)	
TLT phần màng				
Không	27 (16,4%)	8 (12,1%)	21 (21,9%)	0,252*
Có	138 (83,6%)	58 (87,9%)	75 (78,1%)	
TLT phần phễu				
Không	110 (66,7%)	45 (68,2%)	52 (54,2%)	0,085*
Có	55 (33,3%)	21 (31,8%)	44 (45,8%)	

(*): *Phép kiểm Chi bình phương*

(**): *Phép kiểm chính xác Fisher*

Kết quả phẫu thuật chia theo phân nhóm (thao tác trên vòng van ĐMP)**Bảng 3.21.** Sự khác biệt về phẫu thuật giữa ba nhóm bảo tồn và xẻ vòng van ĐMP

Biến số	Bảo tồn vòng van	Xẻ giới hạn	Xẻ rộng vòng van	p
Số bệnh nhân	165	66	96	
Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo (phút)	122,8 (36,1)	140,6 (45,3)	151,1 (48,0)	<0,001 [§]
Thời gian kẹp ngang ĐMC (phút)	82,4 (24,4)	92,7 (29,8)	105,8 (33,5)	<0,001 [§]
Thời gian thở máy sau mổ (giờ)	28,4 (47,2)	35,5 (41,3)	51,6 (66,8)	<0,001 [§]
Thời gian nằm hồi sức (giờ)	84,9 (72,3)	113,9 (127,8)	113,9 (86,6)	<0,001 [§]
Số ngày hậu phẫu	12,3 (9,5)	14,3 (10,9)	12,8 (6,6)	0,166 [§]
Số ngày nằm viện	24,1 (17,3)	24,4 (15,0)	25,2 (12,2)	0,045 [§]
Tử vong				
Không	164 (99,4%)	66 (100,0%)	93 (96,9%)	0,122 ^{**}
Có	1 (0,6%)	0 (0,0%)	3 (3,1%)	

(§): *Phép kiểm T độc lập*

(**): *Phép kiểm chính xác Fisher*

Thời gian chạy máy tim phổi và thời gian kẹp ngang ĐMC trong lúc mổ có sự khác biệt giữa 3 nhóm: bảo tồn vòng van ĐMP, xẻ vòng van giới hạn và xẻ vòng van rộng, $p < 0.001$. Trong đó, nhóm bảo tồn vòng van ĐMP thì thời gian là ngắn nhất: 122.6 ± 36.1 phút và 82.4 ± 34.4 phút, nhóm xẻ rộng vòng van ĐMP là dài nhất: 151.1 ± 48 phút và 105.8 ± 33.5 phút, nhóm xẻ giới hạn vòng van: 140.6 ± 45.3 phút và 92.7 ± 29.8 phút.

Thời gian thở máy sau mổ có sự khác biệt giữa ba nhóm, $p < 0.001$. Trong đó, nhóm thở máy ngắn nhất là nhóm bảo tồn vòng van: 28.4 giờ, nhóm có xẻ vòng van ĐMP giới hạn: 35.5 giờ, nhóm xẻ rộng vòng van ĐMP: 51.6 giờ.

Thời gian nằm hồi sức tim sau mổ có sự khác biệt giữa ba nhóm, $p < 0.001$. Nhóm nằm hồi sức ngắn nhất là nhóm bảo tồn vòng van: 84.9 giờ, nhóm xẻ giới hạn và xẻ rộng vòng van đều là 113.9 giờ.

3.3.3.5. Kết quả theo dõi sau mổ 1 tháng theo phân nhóm

Bảng 3.22. Sự khác biệt giữa ba nhóm qua theo dõi 1 tháng

Biến số	Bảo tồn vòng van	Xẻ giới hạn	Xẻ rộng vòng van	p
Độ suy tim theo Ross	149	56	89	0.106
Độ 1	146 (98%)	51 (91%)	85 (95.5%)	
Độ 2	2 (1.3%)	5 (8.9%)	4 (4.5%)	
Độ 3	1 (0.7%)	0	0	
Độ 4	0	0	0	
Hở van ba lá	133	48	81	
Không	36 (27.1%)	13 (27.1%)	15 (18.5%)	0.688
Nhe	54 (40.6%)	16 (33.3%)	31 (38.3%)	
Trung bình	37 (27.8%)	16 (33.3%)	30 (37%)	
Nặng	6 (4.5%)	3 (6.2%)	5 (6.2%)	
Hở van ĐMP (n = 260)	133	47	80	
Không	26 (19.5%)	10 (21.3%)	7 (8.8%)	<
Nhe	47 (35.3%)	10 (21.3%)	11 (13.8%)	0.001
Trung bình	42 (31.6%)	18 (38.3%)	38 (47.5%)	
Nặng	18 (13.5%)	9 (19.1%)	24 (30%)	
Giãn tim phải	133	48	80	
Không	95 (71.4%)	33 (68.8%)	52 (65%)	0.617
Có	38 (28.6%)	15 (31.2%)	28 (35%)	
Chênh áp tối đa giữa TP - ĐMP (n = 219)	109	39	71	
< 16 mmHg	21 (19.3%)	18 (46.2%)	30 (42.3%)	0.002
16 - 36 mmHg	71 (65.1%)	15 (38.5%)	30 (42.3%)	
> 36 mmHg	17 (15.6%)	6 (15.4%)	11 (15.5%)	

Phép kiểm Chi bình phương

So sánh kết quả sau 1 tháng, có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa ba nhóm bảo tồn, xẻ giới hạn và xẻ rộng vòng van ĐMP ở mức độ hở van ĐMP (N = 260 bệnh nhân), $p < 0.001$ và độ chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải (N = 219 bệnh nhân), $p = 0.002$.

Cụ thể nhóm bảo tồn vòng van ĐMP có mức độ hở van sau 1 tháng là nhẹ (35.3%), trung bình (31.6%) và không hở (19.5%), nhóm xẻ rộng vòng van có mức độ hở van ĐMP trung bình là 47.5%, hở nặng là 30%.

Chênh áp tối đa qua đường thoát của nhóm bảo tồn vòng van chiếm đa số (65.1%) rơi vào khoảng từ 16 đến 36 mmHg, nhóm xẻ giới hạn là dưới 16 mmHg (46.2%) và nhóm xẻ rộng rãi là dưới 16 mmHg (42.3%) và từ 16 - 36 mmHg (42.3%).

Không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa ba nhóm về triệu chứng biểu hiện suy tim, mức độ hở van ba lá, tình trạng giãn tim phải qua theo dõi 1 tháng.

3.3.3.6. Kết quả theo dõi sau mổ 6 tháng theo phân nhóm

Bảng 3.23. Sự khác biệt giữa ba nhóm qua theo dõi 6 tháng

Biến số	Bảo tồn vòng van	Xẻ giới hạn	Xẻ rộng vòng van	p
Độ suy tim theo Ross	123	44	75	
Độ 1	119 (96.7%)	43 (97.7%)	70 (93.3%)	
Độ 2	3 (2.4%)	1 (2.3%)	5 (6.7%)	0.465
Độ 3	1 (0.8%)	0	0	
Độ 4	0	0	0	
Hở van ba lá	110	37	66	
Không	23 (20.9%)	11 (29.7%)	12 (18.2%)	0.685
Nhẹ	47 (42.7%)	14 (37.8%)	24 (36.4%)	
Trung bình	34 (30.9%)	9 (24.3%)	24 (26.4%)	
Nặng	6 (5.5%)	3 (8.1%)	6 (9.1%)	

Biến số	Bảo tồn vòng van	Xẻ giới hạn	Xẻ rộng vòng van	p
Hở van ĐMP	110	37	63	
Không	14 (12.7%)	4 (10.8%)	3 (4.8%)	0.004
Nhẹ	34 (30.9%)	4 (10.8%)	11 (4.8%)	
Trung bình	36 (32.7%)	9 (24.3%)	20 (31.7%)	
Nặng	26 (23.6%)	20 (54.1%)	29 (46%)	
Giãn tim phải	110	37	64	
Không	71 (64.5%)	28 (75.7%)	35 (54.7%)	0.102
Có	39 (35.5%)	9 (24.3%)	29 (45.3%)	
Chênh áp tối đa giữa TP-ĐMP	88	26	50	
< 16 mmHg	23 (26.1%)	14 (53.8%)	19 (38%)	0.109
16 - 36 mmHg	52 (59.1%)	10 (38.5%)	26 (52%)	
> 36 mmHg	13 (14.8%)	2 (7.7%)	5 (10%)	

Phép kiểm Chi bình phương

Có 210 bệnh nhân được đánh giá sau 6 tháng, sự khác biệt có ý nghĩa, $p = 0.004$, ở mức độ hở phổi giữa ba nhóm. Mức độ hở phổi nặng rơi vào nhóm có xẻ vòng van ĐMP: xẻ giới hạn (54.1%) và xẻ rộng (46%) trong khi nhóm bảo tồn vòng van đa số là hở nhẹ (30.9%), trung bình (32.7%), hở nặng chỉ có 23.6%.

Không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa ba nhóm về triệu chứng biểu hiện suy tim, mức độ hở van ba lá, tình trạng giãn tim phải, chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải qua theo dõi 6 tháng.

3.3.3.7. Kết quả theo dõi sau 1 năm theo phân nhóm

Bảng 3.24. Sự khác biệt giữa ba nhóm qua theo dõi 1 năm

Biến số	Bảo tồn vòng van	Xẻ giới hạn	Xẻ rộng vòng van	p
Độ suy tim theo Ross	111	36	60	
Độ 1	104 (93.7%)	33 (91.7%)	55 (91.7%)	
Độ 2	6 (5.4%)	3 (8.3%)	5 (8.3%)	0.820
Độ 3	1 (0.9%)	0	0	
Độ 4	0	0	0	
Hở van ba lá	95	31	55	
Không	21 (22.1%)	10 (32.3%)	9 (16.4%)	
Nhẹ	45 (47.4%)	11 (35.5%)	19 (34.5%)	0.091
Trung bình	25 (26.3%)	8 (25.8%)	18 (32.7%)	
Nặng	4 (4.2%)	2 (6.5%)	9 (16.4%)	
Hở van ĐMP	92	31	53	
Không	9 (9.8%)	6 (19.4%)	2 (3.8%)	< 0.001
Nhẹ	25 (27.2%)	2 (6.5%)	6 (11.3%)	
Trung bình	28 (30.4%)	6 (19.4%)	7 (13.2%)	
Nặng	30 (32.6%)	17 (54.8%)	38 (71.7%)	
Giãn tim phải	94	31	54	
Không	61 (64.9%)	20 (64.5%)	36 (66.7%)	0.971
Có	33 (35.1%)	11 (35.5%)	18 (33.3%)	
Chênh áp tối đa TP-ĐMP	80	21	41	
< 16 mmHg	23 (28.7%)	13 (61.9%)	15 (36.6%)	0.083
16 - 36 mmHg	45 (56.2%)	7 (33.53%)	20 (48.8%)	
> 36 mmHg	12 (15%)	1 (4.8%)	6 (14.6%)	

Phép kiểm Chi bình phương

Có 176 bệnh nhân được đánh giá lâm sàng sau 1 năm, sự khác biệt có ý nghĩa, $p < 0.001$, ở mức độ hở phổi giữa ba nhóm.

Mức độ hở phổi nặng rơi vào nhóm có xẻ vòng van ĐMP: xẻ giới hạn (54.8%) và xẻ rộng (71.7%) trong khi nhóm bảo tồn vòng van là hở nhẹ (27.2%), trung bình (30.4%) và hở nặng (32.6%).

Không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa ba nhóm về triệu chứng biểu hiện suy tim, mức độ hở van ba lá, tình trạng giãn tim phải, chênh áp tối đa qua đường thoát thất phải qua theo dõi 1 năm.

CHƯƠNG 4:

BÀN LUẬN

4.1. Đặc điểm nhóm bệnh nhân ToF được phẫu thuật

4.1.1. Giới tính

Trong nghiên cứu của chúng tôi, bao gồm 327 bệnh nhân thì giới tính nam chiếm 55,7% (182 trường hợp) và nữ là 44,3% (145 bệnh nhân).

Sự phân bố theo giới tính này tương tự như một số nghiên cứu khác tại Việt Nam như các công trình nghiên cứu từ Viện Tim TP Hồ Chí Minh [9]: tỷ lệ nam là 57,5%, nữ là 42,5%, trong nghiên cứu của Lê Quang Thử [7]: nam 59,8%, nữ 40,2% và nghiên cứu của Nguyễn Sinh Hiền [3] nam 61,9% và nữ chiếm 38,1%.

Các nghiên cứu ở nước ngoài về lô bệnh ToF có thể kể như của Dyamenahalli U [32] là 73% và 27%, của Alexiou C [17] là 57.3% và 42.7% và của Ghimire [41] là 56% và 44%.

Không có mối liên hệ giữa giới tính và bệnh ToF cũng như không có sự khác biệt về thao tác xẻ qua vòng van ĐMP liên quan đến giới tính. Tuy nhiên, biến chứng suy tim phải, thường gặp sớm hoặc muộn sau mổ ToF, đối với bệnh nhân nữ bước vào độ tuổi mang thai, đòi hỏi cần được quản lý kỹ trong thai kỳ.

4.1.2. Thời điểm phẫu thuật và nguy cơ của xẻ qua vòng van ĐMP

Theo sinh lý bệnh của ToF, nếu phẫu thuật trễ, trẻ có thể bị nhiều biến chứng của bệnh cũng như tình trạng thiếu Oxy máu mạn tính ảnh hưởng đến sự phát triển thể chất, tinh thần và tâm lý. Do đó, phẫu thuật nên được tiến hành sớm, trả lại sinh lý bình thường cho bệnh nhân.

Liệu phẫu thuật có nên được tiến hành sớm nhất có thể, ngay từ khi chẩn đoán, trong giai đoạn sơ sinh. Điều này có ảnh hưởng thế nào đến kết quả sau mổ ToF và liệu thời điểm mổ có ảnh hưởng đến chỉ định xẻ qua vòng van ĐMP trong lúc mổ?

Mặc dù thời điểm lý tưởng cho phẫu thuật sửa chữa toàn bộ ToF vẫn là một vấn đề còn tranh cãi, tuy nhiên có các bằng chứng có thấy phẫu thuật sửa chữa sớm ToF ngay trong giai đoạn sơ sinh có tỉ lệ tử vong cao hơn, biến chứng nhiều hơn [16], [41], [52], [64], [66], [90], [98]. Tỉ lệ phải xẻ qua vòng van ĐMP khi mổ ở sơ sinh là nhiều hơn nhóm được mổ ở giai đoạn sau đó [16], [64]. Các nghiên cứu với số liệu lớn đều có kết quả như trên:

Năm 2010, Al Habib báo cáo số liệu chính thức về điều trị ToF của Hội Phẫu thuật Lồng Ngực Hoa Kỳ [16] trên 3059 bệnh nhân ToF được phẫu thuật tại các BV ở Hoa Kỳ trong khoảng thời gian từ 2002 đến 2007.

Năm 2014, nghiên cứu đa trung tâm từ các Bệnh viện Nhi ở khu vực Bắc Mỹ của Steiner trên 4698 bệnh nhân ToF [90] và một nghiên cứu gộp khác của Loomba năm 2017 trên 3858 bệnh nhân ToF [64].

4.1.3. Chọn lựa thời điểm phẫu thuật sửa chữa ToF

Độ tuổi nhỏ nhất có thể được điều trị phẫu thuật sửa chữa toàn bộ ToF trên thế giới và tại Việt Nam cho đến hiện tại là chưa thống nhất, thay đổi tùy theo trung tâm và phẫu thuật viên. Một mặt, cần phẫu thuật sớm để tránh tình trạng thiếu Oxy máu ảnh hưởng đến bệnh nhân, mặt khác cần đảm bảo kết quả mổ tốt nhất với tỉ lệ tử vong thấp và hạn chế biến chứng lên thất phải trong giai đoạn sớm và muộn sau mổ. Thời điểm được chọn lựa cho phẫu thuật phụ thuộc vào một số yếu tố: tình trạng của ống động mạch, mức độ nặng của các cấu trúc giải phẫu làm hẹp đường thoát thất phải, bao gồm dưới van, tại và trên van ĐMP, có hay không xuất hiện cơn tím và mức độ tím da

niêm với mức là độ bão hòa oxy, SpO_2 là 80%. Phần lớn trẻ sơ sinh (trên 75%) có thể đợi đến lúc 3 đến 6 tháng tuổi mà không có triệu chứng rõ rệt [51], [53]. [87].

Theo Moraes Neto [69] thì thao tác mở rộng đường thoát thất phải sẽ ảnh hưởng đến kết quả lâu dài của phẫu thuật và nếu phải xẻ xuyên vòng van ĐMP sẽ là một yếu tố nguy cơ quan trọng ảnh hưởng đến kết quả ngắn hạn và lâu dài, đặc biệt nếu bệnh nhân nhỏ ký, diện tích da cơ thể dưới 0.48 m^2 . Vì vậy theo tác giả, dự báo khả năng xẻ qua vòng van ĐMP trước mổ là một yếu tố quan trọng cần đánh giá và từ đó quyết định thời điểm phẫu thuật [69]. Trong khi đó, mổ sửa chữa ToF ở bệnh nhân càng nhỏ thì tỉ lệ phải xẻ qua vòng van càng cao.

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy độ tuổi phẫu thuật là trung bình 4.1 tuổi, trung vị là 1.7 tuổi, nhỏ nhất là 4 tháng tuổi và lớn nhất là 46 tuổi. Trong nhóm bệnh nhân ToF của chúng tôi, phân nhóm tuổi chiếm đa số là từ 12 tháng tuổi đến 5 tuổi chiếm 58.1% và từ 6 tháng đến 12 tháng tuổi chiếm 20.8%, nhóm từ 5 tuổi đến 15 tuổi chiếm 12.5% và chỉ có 5.8% số trường hợp là trên 15 tuổi.

So với các nghiên cứu khác tại Việt Nam, chúng tôi tiến hành mổ sửa chữa ToF trong độ tuổi sớm hơn:

- Nguyễn Sinh Hiền [3], 212 bệnh nhân được mổ tại Viện Tim Hà Nội, cho thấy tuổi trung bình lúc mổ sửa chữa là 10.51 ± 8 tuổi (8 tháng đến 44 tuổi), trong đó có 30.19% dưới 5 tuổi, 48.58% từ 6 đến 15 tuổi và 21.23% là trên 15 tuổi.

- Nguyễn Hữu Ước [11], Bệnh viện Việt Đức: tuổi trung bình là 13.7 (5 tuổi đến 22 tuổi).

- Lê Quang Thử [7], Bệnh viện Trung Ương Huế: tuổi trung bình là 8.8 ± 5.8 tuổi.

- Nguyễn Thị Tuyết Lan [4], tổng kết số bệnh nhân ToF được điều trị tại Bệnh viện Chợ Rẫy, trong đó nhóm bệnh nhân trên 5 tuổi chiếm 88%.

- Hồ Huỳnh Quang Trí [9], trên 1013 bệnh nhân ToF được mổ tại Viện Tim Thành phố Hồ Chí Minh từ năm 1992 đến 2004: tuổi trung vị là 8 tuổi (5 tháng đến 42 tuổi).

Có thể lý giải dựa vào lịch sử phát triển của phẫu thuật tim nói chung và phẫu thuật tim bẩm sinh, trong đó có phẫu thuật sửa chữa toàn bộ ToF, tại Việt Nam, quá trình này đi vào phát triển thật sự chỉ mới từ năm 1992, khởi đầu từ Viện Tim Thành phố Hồ Chí Minh [9], phẫu thuật phát triển cùng với sự tiến bộ của gây mê hồi sức tim mạch nhi và các kỹ thuật tuần hoàn ngoài cơ thể ở trẻ em. Tác giả Phạm Nguyễn Vinh [13] đánh giá kết quả phẫu thuật ToF trong 2 năm 1996-1997 tại Viện Tim TPHCM cho thấy tỉ lệ tử vong là 2.4%, 17.6% có hội chứng giảm cung lượng tim nặng, yếu tố nguy cơ bao gồm tím nhiều trước mổ và thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể kéo dài.

Trong thời gian đầu triển khai, với mục tiêu quan trọng là kết quả sớm về phẫu thuật và gây mê hồi sức sau mổ, quan trọng nhất là tỉ lệ sống sau mổ, tất cả các Trung tâm tại Việt Nam đều lựa chọn chiến lược phẫu thuật sửa chữa toàn bộ khi bệnh nhân không quá nhỏ ký, thường trên 10 kg và trên 1 tuổi. Chúng tôi đã có một giai đoạn hoàn thiện về kỹ thuật và qui trình phẫu thuật ToF từ 2006 đến 2010 cũng theo các bước chuẩn bị tương tự nhằm hoàn thiện dần các đơn vị. Từ đầu năm 2010, chúng tôi bắt đầu áp dụng kỹ thuật mổ sửa chữa ToF cho trẻ trên 4 tháng tuổi và trên 5 kg với đường mổ qua nhĩ phải và ĐMP, giống như khuyến cáo của các Trung tâm khác trên thế giới [66], [70], [97].

Một vấn đề khác tại Việt Nam là có nhiều bệnh nhân ToF được chẩn đoán và điều trị trễ, thậm chí trên 30 tuổi, do yếu tố lịch sử, các bệnh nhân

này không được phẫu thuật trong thời điểm trong quá khứ. Mặc dù ngày càng ít gặp, nhóm bệnh nhân này khi nằm trong nhóm nghiên cứu sẽ làm độ tuổi trung bình của nhóm tăng lên. Lô nghiên cứu của chúng tôi có 19 trường hợp (5.8%) trên 15 tuổi.

Đối với những bệnh nhân người lớn, mặc dù được chẩn đoán ToF trễ nhưng tất cả các khuyến cáo đều cho rằng vẫn nên chỉ định phẫu thuật sửa chữa sớm khi có chẩn đoán xác định vì lợi ích cải thiện chức năng tim và chất lượng cuộc sống sau mổ và nguy cơ phẫu thuật là chấp nhận được [35]. Một lưu ý là nhóm bệnh nhân ToF này thường có thất phải dày, xơ hóa, chức năng kém với hiện tượng sinh lý thất phải hạn chế [57] và kết quả là khi mổ có tỉ lệ phải xẻ qua vòng van cao hơn, thời gian phẫu thuật kéo dài hơn và chức năng thất sau mổ kém hơn [85].

Nghiên cứu của chúng tôi kéo dài trong khoảng thời gian 8 năm từ 1 tháng 1 năm 2011 đến 31 tháng 12 năm 2018, có nhiều thay đổi trong chẩn đoán và điều trị ToF tại Việt Nam, chúng tôi cập nhật qui trình điều trị ToF với thời điểm mổ thường qui là từ 4 tháng đến 12 tháng tuổi (chiếm 20.8%) nếu bệnh nhân không có triệu chứng. Tuy nhiên, những bệnh nhân được chẩn đoán muộn và chuyển đến chúng tôi muộn, sau 12 tháng tuổi vẫn còn nhiều, nhóm từ 12 tháng tuổi đến 5 tuổi, vẫn chiếm đa số, 58.1%.

Nếu phẫu thuật trễ hoặc ToF không được mổ thì chức năng cả hai thất rối loạn nhiều hơn so với nhóm được mổ từ sớm [18], [27], [37] với tỉ lệ là 13.8% rối loạn chức năng thất trái và 52.4% có rối loạn chức năng thất phải [15], mô cơ tim của cả thất phải và thất trái đều bị tổn thương xơ hoá, đây có thể là nguyên nhân gây loạn nhịp tim nguy hiểm và suy chức năng hai thất kể cả sau mổ sửa chữa toàn bộ, đặc biệt nếu mổ trễ [79].

Bảng 4.1. Tổng hợp các nghiên cứu về thời điểm phẫu thuật ToF

Tác giả, năm	Kiểu nghiên cứu	Thời gian	Số bệnh nhân	Tỉ lệ tử vong	Kết luận
Barron [22], 2013	hồi cứu, đa trung tâm	2002-2007	3000, 178 sơ sinh	1.9 đến 3% 7.8% ở sơ sinh	3 đến 9 tháng
Kirsch [55], 2014	hồi cứu, một trung tâm	1995 - 2009	277		3 đến 6 tháng
Park [78], 2010	hồi cứu, một trung tâm	2000 - 2008	13		dưới tháng
Alexiou [17], 2001	hồi cứu, một trung tâm	2001 - 2012	97		trong vòng 12 tháng
Van Arsdell [98], 2005	hồi cứu, một trung tâm	1996 - 2004	357	0.6%	3 đến 6 tháng
Moraes Neto [69], 2008	hồi cứu, một trung tâm	1996 - 2004	67	2.98%	trước 12 tháng
Steiner [90], 2014	hồi cứu, đa trung tâm	2004 - 2010	4698	1.3% sơ sinh 6.4%	3 - 12 tháng
Al Habib [16], 2010	hồi cứu, đa trung tâm	2002 - 2007	2534	1.3% sơ sinh 7.8%	trước 12 tháng
Wilder [107], 2017	hồi cứu, một trung tâm	2000 - 2012	453	0.67%	3 - 9 tháng

Tác giả, năm	Kiểu nghiên cứu	Thời gian	Số bệnh nhân	Tỉ lệ tử vong	Kết luận
Gerling [38], 2009	hồi cứu, một trung tâm	1992 - 2003	124	4.8%	3 - 12 tháng
Ooi [75], 2006	hồi cứu, một trung tâm	1997 - 2003	52	1.9%	3 - 6 tháng
Tamesberger [93], 2008	hồi cứu, một trung tâm	1995 - 2006	90		mở sơ sinh làm tăng tỉ lệ xẻ vòng van

4.2. Đánh giá các yếu tố liên quan đến chỉ định xẻ qua vòng van ĐMP trong phẫu thuật sửa chữa ToF

4.2.1. Thời điểm phẫu thuật

Nhưng thời điểm chính xác mô lúc nào là sớm vẫn còn là vấn đề gây tranh cãi. Liệu phẫu thuật ngay từ giai đoạn sơ sinh sẽ có kết quả ngắn hạn và lâu dài tốt hơn?

Trên thực tế, với những tiến bộ hiện nay, phẫu thuật sửa chữa toàn bộ ToF ngay trong giai đoạn sơ sinh là điều có thể thực hiện được. Tuy nhiên, chúng ta nên so sánh để tìm ra thời điểm lý tưởng nhất, để thực hiện nhất với kết quả ngắn hạn và lâu dài cao nhất. Tuy mở sớm sẽ có nhiều lợi điểm về mặt lý thuyết nhưng các kết quả nghiên cứu từ nhiều trung tâm cho thấy phẫu thuật sửa chữa sớm trong thời kỳ sơ sinh có tỉ lệ tử vong chu phẫu cao hơn và nhiều biến chứng sau mổ hơn [22], [41], [64], [66], [90], [106].

Đặc biệt, với hiểu biết ngày càng nhiều về biến chứng suy tim phải do tình trạng hở phổi nặng kéo dài làm cho nhiều phẫu thuật viên phải tìm ra

cách bảo tồn vòng van và lá van ĐMP, hạn chế hở phổi sau mổ. Tỷ lệ phải xẻ xuyên qua vòng van ĐMP để mở rộng đường thoát thất phải trong nhóm bệnh nhân được mổ sửa chữa trong giai đoạn sơ sinh là cao hơn, dẫn đến biến chứng hở van ĐMP nhiều hơn, gây suy tim phải và loạn nhịp tim [64], [100]. Đây là một trong những biến chứng quyết định kết quả lâu dài của bệnh nhân sau phẫu thuật ToF.

Trong phần lớn các trường hợp ToF, các bé thường tím nhẹ, kín đáo trong khoảng thời gian từ lúc mới sinh đến 3-4 tháng tuổi [64], cho nên phẫu thuật có thể trì hoãn và chỉ có một số ít có triệu chứng thiếu oxy máu nặng ở thời điểm sớm trước 3 tháng tuổi sẽ phải cần phẫu thuật sớm hoặc cấp cứu trong giai đoạn sơ sinh [51], trong các trường hợp này, có thể lựa chọn làm phẫu thuật tạm thời trước hoặc can thiệp để tạm thời ổn định và trì hoãn phẫu thuật sau đó khi bé đã trưởng thành hơn.

4.2.2. Phẫu thuật sửa chữa trong giai đoạn nhũ nhi

Chỉ định phẫu thuật sửa chữa toàn bộ sớm khi tình trạng thiếu oxy máu chưa ảnh hưởng đến sự phát triển của bé, thường là nên phẫu thuật trong độ tuổi nhũ nhi, ngay cả khi bệnh nhân ToF không có triệu chứng rõ rệt.

Vai trò của phẫu thuật trong sửa chữa ToF ở thời điểm sớm để trả lại giải phẫu, sinh lý về bình thường và giúp cải thiện chất lượng sống cho bệnh nhân ngày càng trở nên quan trọng, đồng thời với việc nhận ra nhưng nguy cơ của phẫu thuật sửa chữa ở thời điểm quá sớm, trong giai đoạn sơ sinh, đã làm cho đa số các Trung Tâm có lựa chọn cân bằng hơn về thời điểm phẫu thuật, nằm ở độ tuổi nhũ nhi, từ 4 tháng tuổi đến 1 năm, theo số liệu của Hội Phẫu thuật Lồng Ngực Hoa Kỳ [16]. Tuy nhiên, trên thực tế chiến lược này cũng thay đổi rất nhiều, tùy thuộc vào phẫu thuật viên, mức độ nặng của bệnh nhân và sự lựa chọn của từng ê kíp.

Theo nghiên cứu đa trung tâm của Hội Phẫu thuật Lòng Ngực Hoa Kỳ về phẫu thuật ToF trên 3059 bệnh nhân từ 2002 đến 2007 [16], trong đó có 344 (11.2%) trường hợp được phẫu thuật trong thời kỳ sơ sinh, bao gồm 182 bé được phẫu thuật tạm thời (5.9%), có 1589 bệnh nhân (51.9%) được phẫu thuật sửa chữa vào thời điểm từ 6 tháng đến 1 năm tuổi.

Nghiên cứu đa trung tâm của Steiner [90] trên 4698 bệnh nhân trong đó có 202 trường hợp được phẫu thuật khi dưới 30 ngày tuổi, cho thấy tỉ lệ tử vong trong bệnh viện, thời gian phải lưu lại hồi sức sau mổ và tổng thời gian nằm viện cũng như các vấn đề như thời gian phải thở máy, dùng thuốc vận mạch, thuốc lợi tiểu, tỉ lệ phải mổ lại hay can thiệp tim mạch lại tăng lên có ý nghĩa ở nhóm sơ sinh, tác giả đã đưa ra kết luận mặc dù một số ít trung tâm có kết quả tốt khi sửa chữa ToF ngay từ giai đoạn sơ sinh nhưng nhìn chung thì tỉ lệ tử vong và các biến chứng sau mổ là cao hơn ở nhóm được mổ trong giai đoạn sơ sinh.

Van Ardell và cộng sự [97] nghiên cứu trên 227 trường hợp ToF được mổ và cho thấy thời điểm mổ tốt nhất là từ 3 tháng tuổi đến 12 tháng tuổi. Tác giả Van Ardell cũng đã lập luận cho thời điểm mổ lý tưởng nhất là 6 tháng tuổi vì thất phải ít bị sinh lý hạn chế, giảm thời gian thở máy và biến chứng tràn dịch khoang màng phổi sau mổ [98].

Tác giả Martins [66] nghiên cứu gộp từ số liệu đa trung tâm về thời điểm phẫu thuật ToF trên 6801 bệnh nhi dưới 12 tháng tuổi và rút ra kết luận về thời điểm mổ tốt nhất là 3 đến 6 tháng tuổi nếu bé không có hoặc chỉ có triệu chứng tím nhẹ, nếu trường hợp ToF có triệu chứng nặng thì nên phẫu thuật sớm hơn.

4.2.3. Mối liên quan giữa cân nặng lúc mổ và chỉ định của xẻ qua vòng van ĐMP

Kết quả của chúng tôi cho thấy cân nặng trung bình là 12.5 kg, với trung vị là 9 kg. Cân nặng của bệnh nhân lúc mổ có liên quan tuyến tính với độ tuổi, thông thường nếu bệnh nhân có triệu chứng, tím nhiều... khả năng tăng cân sẽ bị chậm lại.

Phần lớn bệnh nhân của chúng tôi có cân nặng thiếu so với độ tuổi (90.8%). Thông thường, đa số các trẻ bị ToF sẽ phát triển tương đối bình thường trong những tháng tuổi đầu tiên nhưng sau đó tình trạng tím, thiếu Oxy máu mạn tính nếu kéo dài sẽ ảnh hưởng đến sự phát triển của trẻ. Chính vì vậy, thời điểm phẫu thuật thường được khuyến cáo từ khoảng 3 đến 6 tháng tuổi là để tránh biến chứng bất lợi này.

Chậm phát triển về cân nặng so với lứa tuổi được coi như là một biểu hiện triệu chứng của ToF, đòi hỏi phải được điều trị sớm.

Hiện tại, đa số các trung tâm đều phẫu thuật sửa chữa ToF khi bệnh nhân dưới 1 tuổi và báo cáo kết quả tốt, vì cho rằng sau thời điểm này, thất phải bị phì đại thứ phát sẽ khó tái cấu trúc lại như giải phẫu và chức năng bình thường [97]. Thật vậy, nghiên cứu mô học trên bệnh nhân được sửa chữa ToF khi lớn hơn 5 tuổi cho thấy mức độ phì đại và xơ hoá mô cơ thất phải nhiều hơn bình thường và ngay cả thất trái cũng bị ảnh hưởng. Sự xơ hoá này là nguồn gốc của rối loạn chức năng thất phải cũng như biến chứng loạn nhịp trên lâm sàng [79]. Ngoài ra, cấu trúc thất phải bị phì đại kết hợp với sẹo xơ do xẻ vào thất phải khi mổ nếu có sẽ đóng góp vào sinh lý thất phải hạn chế ngắn hạn sau mổ và diễn tiến lâu dài sau mổ, làm rối loạn chức năng tâm trương thất phải [72].

Mặc dù có thể có nhiều yếu tố ảnh hưởng rõ ràng đến kết quả cuộc mổ như tay nghề, kỹ năng của phẫu thuật viên, thời gian phẫu thuật, thời gian tuần

hòan ngoài cơ thể lúc mổ, yếu tố giải phẫu theo từng bệnh nhân, di truyền... một suy luận rõ ràng là nếu với kinh nghiệm ngày càng cao của đội ngũ để hoàn thiện qui trình điều trị chăm sóc và nếu được phẫu thuật sửa chữa sớm thì mô cơ tim thất phải chưa bị ảnh hưởng nhiều, sẽ bảo tồn được chức năng cơ tim tốt hơn.

Các nghiên cứu gần đây đều cho thấy thời điểm mổ lý tưởng là sau 3 tháng tuổi [66], lúc này bé đã phát triển tương đối tốt về cân nặng giúp cho các thao tác trong lúc mổ trở nên dễ dàng hơn, ít gặp các biến chứng như ở bệnh nhân sơ sinh. Thời điểm này sẽ cân bằng giữa việc đảm bảo sự an toàn về mặt kỹ thuật mổ, gây mê, tuần hoàn ngoài cơ thể với tính toàn vẹn về mặt giải phẫu để mô cơ tim thất phải chưa bị ảnh hưởng nhiều đến mức không thể phục hồi sau mổ. Tuy nhiên, hiện tại chưa có nghiên cứu nào trực tiếp chỉ ra bằng chứng này về mặt mô học.

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa thao tác bảo tồn vòng van ĐMP, xẻ giới hạn hay xẻ rộng vòng van cho mức 6 kg, $p = 0.478$ và 10 kg, $p = 0.074$. Mặc dù số ca dưới 6 kg trong lô nghiên cứu này chỉ có 2 ca nhưng chúng tôi cho thấy rằng nếu tiêu chuẩn lựa chọn cho điều trị phẫu thuật sửa chữa toàn bộ của nghiên cứu này là phải trên 4 tháng tuổi thì không thấy có ảnh hưởng của cân nặng đến thao tác trên vòng van ĐMP khi sửa chữa toàn bộ ToF.

Trước đây, phẫu thuật sửa chữa ToF tại Việt Nam ở đa số các trung tâm đều được tiến hành ở trẻ trên 10 kg vì các thao tác mổ sẽ dễ dàng hơn, đồng thời giảm bớt nguy cơ chạy máy tim phổi nhân tạo ở trẻ nhỏ ký cũng như các vấn đề của hồi sức tim mạch. Tuy nhiên, từ 5 năm gần đây với sự phát triển mạnh mẽ của phẫu thuật tim sơ sinh tại Việt Nam, trẻ nhỏ không còn là nhóm nguy cơ cho phẫu thuật ToF nữa vì trên thực tế, có nhiều trẻ tím sớm, ngày càng tăng và càng suy dinh dưỡng nặng hơn nếu trì hoãn phẫu thuật. Đa số

bệnh nhân của chúng tôi là từ 6 kg cho đến 10 kg, chiếm 55.7% và nhóm từ 10 kg đến 30 kg chiếm 35.5%. Chúng tôi cho rằng, cùng với triệu chứng có cơn tím và tím tăng dần thì chậm tăng cân cũng là một chỉ định cho phẫu thuật sửa chữa ToF chứ không nên chờ đợi đến một số cân nặng nhất định nào đó.

4.2.4. Yếu tố về giải phẫu đường thoát thất phải và kỹ thuật mổ

4.2.4.1. Mục tiêu phẫu thuật trong thời kì đầu

Nếu như vào những năm 1950 đến 1960, mục tiêu quan trọng nhất là làm sao giải phóng tối đa tình trạng hẹp đường thoát thất phải và giải quyết các tổn thương giải phẫu khác chủ yếu là vá lỗ thông liên thất, giảm tỉ lệ tử vong ngắn và trung hạn, giảm các biến chứng sớm sau mổ thì khoảng hơn 10 năm gần đây, vấn đề hở phổi sau mổ ToF đã được nhận ra là một yếu tố rất quan trọng ảnh hưởng đến kết quả trung và dài hạn sau mổ ToF với trên 250 nghiên cứu từ khắp thế giới về chủ đề này [48]. Tình trạng hở phổi sau mổ sẽ dẫn đến quá tải thể tích thất phải mạn tính, suy tim phải. Biến chứng này ngày càng được chú ý và được nhận ra là yếu tố quan trọng nhất ảnh hưởng đến kết quả lâu dài sau mổ ToF.

4.2.4.2. Các ảnh hưởng của kỹ thuật mổ đến cấu trúc tim

Các đường rạch lên tim:

Trong lúc mổ, phẫu thuật viên sẽ có đường rạch vào nhĩ phải, rạch dọc thân ĐMP, rạch xuyên qua vòng van ĐMP vào phễu thất phải nếu phải xẻ qua vòng van, rạch vào vùng phễu thất phải. Một số trường phái phẫu thuật có mở thất phải và qua đó tiếp cận các cấu trúc của đường thoát và lỗ thông liên thất, kỹ thuật mổ tuy có thể giúp phẫu thuật viên nhìn rõ hơn nhưng chắc chắn sẽ để lại vết sẹo xơ vùng phễu ảnh hưởng đến co bóp vùng phễu và lâu dần sẽ gây loạn động vùng phễu, chức năng như vùng phình ra của thất phải, tình trạng này sẽ nặng hơn nếu vết xẻ thất có gây tổn thương mạch vành tưới máu vùng

này, tình trạng xơ hóa cơ thất. Vì vậy, bảo vệ vùng phễu thất phải khi sửa chữa ToF là một mục tiêu quan trọng, giúp bảo tồn chức năng thất phải về ngắn hạn và lâu dài [56], [71], [91].

Edmunds [33] báo cáo đầu tiên 25 trường hợp phẫu thuật ToF qua đường mở nhĩ phải để vá lỗ TLT và cắt cơ gây hẹp đường thoát, kết quả cho thấy cải thiện cung lượng tim sau mổ, hạn chế tổn thương mạch vành so với nếu xẻ cơ thất phải vào vùng phễu và hạn chế tổn thương hoại tử cơ thất. Sau đó, tác giả này cũng báo cáo thêm rằng kỹ thuật mổ này giải quyết được hẹp vùng phễu nhưng có thể có hẹp tồn lưu đường thoát thất phải với chênh áp tối đa khoảng 23 mmHg, nếu không có xẻ qua vòng van ĐMP. Thời gian mổ lúc đầu sẽ lâu hơn mổ qua đường xẻ phễu thất phải nhưng sau đó sẽ nhanh dần lên theo kinh nghiệm của phẫu thuật viên, nếu trẻ dưới 12 kg, thao tác sẽ có nhiều khó khăn hơn [34]. Sau đó Kawashima chứng minh ưu điểm của kỹ thuật này trên 90 bệnh nhân và cho thấy tính hiệu quả giải quyết được toàn bộ tổn thương giải phẫu của ToF đồng thời có ưu điểm với chức năng thất phải sau mổ tốt hơn và ít biến chứng loạn nhịp thất hơn so với mổ có xẻ rộng vào phễu thất phải.

Các thao tác phẫu thuật lên đường thoát thất phải:

Để giải quyết tổn thương hẹp đường thoát thất phải, trong lúc mổ, phẫu thuật viên phải cắt cơ phì đại vùng phễu, mở rộng vòng van ĐMP cho đủ, tác động lên các van ba lá, van ĐMP, thân và hai nhánh ĐMP. Tất cả các động tác này có thể dẫn đến các vấn đề sau mổ như hở van ba lá, hẹp hở van ĐMP, phình giãn, mất chức năng của vùng phễu. Kỹ thuật mổ của chúng tôi thực hiện sửa chữa ToF qua đường mở nhĩ phải và ĐMP với các kết quả đánh giá bằng siêu âm tim qua đường thực quản, ngay sau mổ, giúp hạn chế biến chứng tồn lưu sau mổ. Cùng với việc thống nhất kỹ thuật mổ, mở rộng thân và

hai nhánh ĐMP theo đúng tiêu chuẩn, thao tác quan trọng còn lại trên vòng van ĐMP là yếu tố quyết định kết quả ngắn hạn và lâu dài trên thất phải.

Hở van ba lá liên quan đến phẫu thuật:

Biến chứng hở van ba lá liên quan đến phẫu thuật sửa chữa ToF là thường gặp, theo nghiên cứu của Hachiro [44] có 4.9% trong số 507 bệnh nhân ToF phải mổ lại vì hở van ba lá nặng sau mổ ToF. Hở van ba lá nặng nếu kết hợp với hở van ĐMP nặng sẽ đẩy nhanh tình trạng giãn và rối loạn chức năng thất phải. Khi tiếp cận đường thoát thất phải qua nhĩ phải, với động tác vén lá van ba lá để thao tác cắt cơ phi đại và vá lỗ TLT, van ba lá thường bị tổn thương gây hở sau đó. Chúng tôi thực hiện thường qui việc kiểm tra độ kín của van ba lá sau sửa chữa ToF bằng cách bơm nước vào thất phải kiểm tra hoạt động, mức độ đóng kín của van ba lá và thông thường sẽ đặt vài mũi khâu, khép kín mép giữa lá trước và lá vách của van ba lá. Mức độ hở van ba lá sẽ được kiểm tra thêm bằng siêu âm tim qua thực quản ngay sau đó, tại phòng mổ.

4.2.4.3. Các thay đổi về kĩ thuật mổ sửa chữa ToF

Đầu tiên, vào năm 1963, Hudspeth [49] báo cáo kĩ thuật mổ qua đường nhĩ phải và thân ĐMP trên 10 bệnh nhân ToF với kết quả sau mổ tốt. Tuy nhiên, báo cáo này không phổ biến rộng rãi cho đến năm 1976, Edmunds [33] báo cáo về kĩ thuật mổ Fallot qua đường mở nhĩ phải chứ không qua đường mở thất phải theo như cách truyền thống từ trước đó, trên 25 bệnh nhân.

Sau đó, tác giả Karl và Roger Mee [52] báo cáo kết quả sửa chữa ToF bằng kĩ thuật mở qua nhĩ phải và ĐMP trên 366 bệnh nhân với tỉ lệ tử vong chỉ là 0.5% và tỉ lệ mổ lại sau 5 năm chỉ là 5%. Tuy nhiên, kĩ thuật mổ này trong thời gian đầu không được áp dụng rộng rãi bởi đa số các phẫu thuật viên trên thế giới, nhiều khả năng do độ khó của kĩ thuật nhất là đối với phẫu thuật viên chính và cả người phụ mổ chưa có kinh nghiệm, việc vén các lá van ba lá

để bộc lộ chi tiết giải phẫu đường thoát thất phải, các bè cơ và bờ lỗ TLT là khâu rất quan trọng quyết định sự thành công của phẫu thuật. Điền hình là Yasui [108] đã áp dụng kỹ thuật mổ bằng cách mở thất phải để vá lỗ TLT và cắt cơ, mở rộng vùng phổi nhưng bảo tồn vòng van ĐMP với tỉ lệ tử vong chỉ là 0.7%. Như vậy, kỹ thuật mổ ToF là chưa thống nhất và liệu như vậy có ảnh hưởng thế nào đến kết quả trung hạn và lâu dài sau mổ ToF?

Các chiến lược phẫu thuật tối ưu rõ ràng là ngày càng phải đi theo khuynh hướng ít gây tổn hại đến thất phải, bao gồm: không xẻ thất phải mà mổ qua đường mở nhĩ phải và ĐMP, không xẻ hoặc xẻ hạn chế qua vòng van với chấp nhận mức độ hẹp tồn lưu nhẹ sau mổ, các kỹ thuật tạo hình lá van ĐMP, duy trì hoạt động lá van theo như giải phẫu tự nhiên của bệnh nhân.

Rõ ràng là việc bảo tồn chức năng van ĐMP là một mục tiêu quan trọng khi phẫu thuật sửa chữa ToF. Vấn đề là làm cách nào để đạt được mục tiêu đó, dĩ nhiên, nếu có thể mổ mà không để lại bất kỳ hẹp phổi tồn lưu và cũng không có biến chứng hở phổi sau mổ sẽ là kết quả rất lý tưởng nhưng tiếc là rất hiếm có được kết quả này trên thực tế, chỉ trừ một số ít ToF thể nhẹ, hình thái giải phẫu của đường thoát thất phải gần như là bình thường, sinh lý và giải phẫu bệnh tương tự như của bệnh thông liên thất.

4.2.4.4. Sự đa dạng về mặt giải phẫu của ToF

Trên thực tế, giải phẫu ToF thường phức tạp, thay đổi rất đa dạng tùy theo mức độ hẹp của đường thoát thất phải, từ dạng hẹp nhẹ của ToF hồng cho đến tình trạng hẹp rất nặng đến mức không có dòng máu từ thất phải lên ĐMP. Như vậy, kích thước đường thoát thất phải, vòng van ĐMP và thân ĐMP là các cấu trúc giải phẫu thay đổi tùy theo các trường hợp khác nhau. Chính sự khác nhau này sẽ làm cho sau mổ, đường thoát thất phải sẽ có các mức độ hở phổi và/ hoặc hẹp phổi khác nhau.

Khi có hẹp phổi tồn lưu sau mổ, tình trạng này sẽ tiến triển dẫn đến phì đại thất, thất phải phì đại thường có chức năng tâm thu bảo tồn nhưng sẽ ảnh hưởng đến chức năng tâm trương, một yếu tố có thể có lợi về lâu dài sau mổ ToF nếu mức độ hẹp này không quá nặng vì nó sẽ giúp hạn chế tác hại của tình trạng hở phổi nặng lên thất phải. Redington cho thấy nếu có tình trạng hở phổi nặng sau mổ ToF thì sinh lý hạn chế của thất phải với dày thất phải và chức năng tâm trương thất phải hạn chế, lại là một yếu tố có lợi, giúp hạn chế tình trạng giãn thất và bảo tồn phần nào chức năng tâm thu thất phải.

Như vậy, trong một số ít trường hợp ToF có cấu trúc giải phẫu đường thoát thất phải thuận lợi, kích thước vòng van và thân, nhánh ĐMP gần như bình thường, nếu đạt được mức độ tối thiểu của hở phổi và hẹp phổi sau mổ thì đây sẽ là nhóm bệnh nhân ToF có kết quả lâu dài tốt nhất.

Còn nhóm bệnh nhân với giải phẫu của vòng van, lá van, thân ĐMP thiếu sản nhiều thì trong lúc phẫu thuật, để đạt được mục tiêu mở đường thoát thất phải đủ rộng, phẫu thuật viên có thể phải xẻ qua vòng van và/ hoặc mở phễu thất phải.

Vì vậy mức độ xẻ qua vòng van thế nào để đủ rộng nhưng phải hạn chế được mức độ hở phổi sau mổ, tránh gây ảnh hưởng suy thất phải về lâu dài, là một quyết định ngoại khoa hết sức quan trọng.

Trong lô nghiên cứu của mình, chúng tôi chọn lựa phương pháp phẫu thuật sửa chữa ToF theo phương pháp không mở phễu thất phải mà chỉ qua đường mở nhĩ phải và ĐMP. Qua hai đường mở này, phẫu thuật viên sẽ giải quyết tổn thương TLT và mở rộng đường ra thất phải. Tuy nhiên, như đã nói ở trên về sự đa dạng của giải phẫu đường thoát thất phải sẽ có nhóm bệnh nhân cần phải xẻ qua vòng van ĐMP để đường thoát thất phải là đủ rộng. Các nghiên cứu trên thế giới cho thấy tỉ lệ bảo tồn được vòng van ĐMP thay đổi

nhieu tùy theo trung tâm, từ 20% cho đến 80%. Như vậy, có ít nhất 20% số trường hợp ToF phải chịu xẻ qua vòng van ĐMP khi phẫu thuật.

Tháng 1 năm 2020, tác giả Romeo [82] và cộng sự tiến hành một nghiên cứu gộp tổng hợp số liệu từ 143 nghiên cứu đơn lẻ trên thế giới thành một cơ sở dữ liệu lên đến 21 427 bệnh nhân ToF được mổ và theo dõi sau mổ với thời lượng tổng cộng là 147 430 bệnh nhân - năm. Nhóm tác giả nhận thấy, tỉ lệ xẻ qua vòng van ĐMP là tương đối ổn định, khoảng 50% trong vòng 50 năm nay, tỉ lệ này liên quan chủ yếu đến triệu chứng của bệnh nhân và mức độ hẹp của đường thoát thất phải. Nhóm bệnh nhân được mổ có xẻ qua vòng van ĐMP có tỉ lệ can thiệp/ phẫu thuật lại trong quá trình theo dõi ít hơn, các tác giả này cho rằng bản thân động tác xẻ qua vòng van không phải là yếu tố nguy cơ mà đó là phản ánh của cấu trúc giải phẫu không thuận lợi của ToF.

Tỉ lệ bảo tồn vòng van ĐMP trong lô nghiên cứu của chúng tôi trên 327 bệnh nhân là 50.5%. Chúng tôi có hai nhóm với mức độ xẻ qua vòng van ĐMP khác nhau: xẻ giới hạn với độ rộng đường thoát vừa đúng bằng với kích thước dụng cụ nong theo chỉ số Z vòng van ĐMP tính theo diện tích da cơ thể của bệnh nhân, bảo tồn cơ đường thoát, chiếm 20.2% và nhóm được xẻ rộng qua vòng van ĐMP theo chỉ số Z cộng thêm 2 chiếm 29.4%.

4.2.4.5. Thao tác xẻ qua vòng van ĐMP

Năm 2002, Uebing [95] nghiên cứu về mức độ mở rộng qua vòng van ĐMP đến tình trạng hở phổi và áp lực thất phải sau mổ ToF. Tác giả đã nhận thấy mức độ xẻ qua vòng van ĐMP có liên quan chặt chẽ với tình trạng giãn thất phải sau mổ và đề nghị chỉ nên xẻ qua vòng van giới hạn ở chỉ số Z là -2 so với kích thước tiêu chuẩn để giúp giảm hở phổi tồn lưu và đủ để giảm quá tải áp lực thất phải.

Năm 2008, Voges [105] báo cáo kết quả sửa chữa ToF với kỹ thuật xẻ qua vòng van giới hạn trên 216 bệnh nhân, trong đó vòng van chỉ mở rộng đến mức chỉ số Z là -2 so với kích thước tiêu chuẩn. Tác giả cho rằng kỹ thuật này làm giảm hở phổi và cải thiện kết quả lâu dài sau mổ ToF. Năm 2017, cũng nhóm tác giả này đã báo cáo kết quả tốt qua theo dõi 10 năm sau mổ bằng kỹ thuật này [63].

Latus [60] đã dùng cộng hưởng từ đánh giá tác động của hẹp phổi tồn lưu sau mổ ToF đến thất phải và nhận thấy hẹp đường thoát thất phải tồn lưu sau mổ giúp bảo tồn chức năng thất phải và bảo vệ tương tác sinh lý giữa hai thất.

Nhiều nghiên cứu khác đã khẳng định tác dụng có lợi của việc bảo tồn tối đa đường thoát thất phải, hạn chế làm hở phổi sau mổ [20], [25], [51], [56], [65], [74], [82], [91].

Theo số liệu của Hội Phẫu thuật Lồng ngực Hoa Kỳ về chiến lược điều trị phẫu thuật ToF ở Hoa Kỳ đến năm 2007 [16], kỹ thuật mổ qua đường mở thất phải và có xẻ qua vòng van ĐMP vẫn là thao tác được làm nhiều nhất và mổ ToF mà không mở thất phải chỉ chiếm dưới 1/4 số trường hợp [16].

Trong lúc đó, nhiều nghiên cứu cho thấy kết quả tốt của việc phẫu thuật sửa chữa với đường tiếp cận qua đường mở nhĩ phải và ĐMP, không xẻ vào thất phải, cố gắng bảo tồn thất phải, bảo tồn van và vòng van ĐMP [21], [42], [56], [70], [71], [77], [91], [104], [109].

Điển hình là nghiên cứu trên 366 bệnh nhân ToF của Karl và Mee [52] từ 1980 đến 1991, mổ qua đường mở nhĩ phải và ĐMP với xẻ qua vòng van ĐMP hạn chế nếu cần tại BV Nhi đồng Hoàng gia Úc, các tác giả đã cho thấy kết quả thành công vượt trội với tỉ lệ tử vong sau mổ chỉ là 0.5% và tỉ lệ không phải mổ lại sau 5 năm lên đến 95%. Từ đó Roger Mee đã phát triển trường phái mổ ToF và đây là cái nôi đào tạo, phổ biến phương pháp mổ này

đi nhiều nơi khác trên thế giới trong đó có Việt Nam. Tuy nhiên, kỹ thuật mổ qua xẻ thất phải và/ hoặc xẻ rộng qua vòng van vẫn còn được áp dụng thường qui tại nhiều trung tâm khác trên thế giới.

Một trong những kỹ thuật này là của Yasui [108] năm 1992 trên 148 trường hợp ToF, trong đó tác giả này xẻ vào phễu thất phải và qua đó tiến hành thao tác vá lỗ TLT và cắt các bè cơ phi đại nhưng cố gắng bảo tồn vòng van ĐMP với tỉ lệ lên đến 79%, Yasui báo cáo kết quả với tỉ lệ tử vong sớm sau mổ thấp, chỉ là 0.7%.

Rõ ràng, kỹ thuật sửa chữa ToF vẫn còn nhiều khác nhau [50] với các kết quả sớm là không có sự khác biệt nếu tối ưu hoá tất cả các yếu tố.

4.2.4.6. Vai trò của tạo hình van ĐMP một mảnh nhân tạo

Khi phải xẻ qua vòng van ĐMP, một số tác giả áp dụng phương pháp tạo hình lại lá van ĐMP bằng vật liệu khác, điển hình như Romeo [82] trong nghiên cứu trên 21,427 bệnh nhân từ các trung tâm trên thế giới cho thấy tỉ lệ có tạo hình van ĐMP một mảnh là 15%, ở 49 trong số 143 nghiên cứu đơn lẻ. Tuy nhiên, kết quả theo dõi về tỉ lệ tử vong, tỉ lệ can thiệp lại của nhóm có đặt van ĐMP nhân tạo một mảnh là không có khác biệt với tỉ lệ chung. Mặc dù có một số tác giả [94], báo cáo kết quả hở phễu sau mổ có xẻ vòng van và đặt van ĐMP một mảnh nhưng nhìn chung vai trò hạn chế hở phễu của lá van một mảnh này cũng chưa thật sự rõ ràng. Về mặt kỹ thuật, đây là một thao tác an toàn có thể tiến hành dễ dàng nhưng dù ít nhiều sẽ làm tăng thêm thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể và trên thực tế, nếu áp dụng việc xẻ qua vòng van giới hạn, khoảng dưới 5 mm thì việc tạo hình van ĐMP một mảnh là trở ngại và có thể không có tác dụng đồng thời có thể làm tăng độ chênh áp qua vòng van.

Chúng tôi có 60 bệnh nhân có tạo hình lá van ĐMP một mảnh chiếm 18.3%, những trường hợp này rơi vào chỉ định có xẻ qua vòng van rộng rãi,

thường trên 5 mm và trong thời gian đầu của nghiên cứu, chưa áp dụng thường qui kĩ thuật tạo hình lá van ĐMP tự thân.

Thay vì tạo van ĐMP một mảnh nhân tạo, trong khoảng thời gian 5 năm cuối của quá trình nghiên cứu, chúng tôi áp dụng thường qui kĩ thuật tạo hình lá van ĐMP tự thân của bệnh nhân bằng cách xẻ mép van làm rộng lỗ van ĐMP và bóc tách lá van ĐMP ra khỏi lớp nội mạc làm tăng chiều dài lá van (leaflet delamination). Chúng tôi thấy rằng kĩ thuật xẻ qua vòng van giới hạn và tạo hình lá van ĐMP tự thân là kĩ thuật tối ưu giúp hạn chế biến chứng hở phổi sau mổ.

4.3. Đánh giá các kĩ thuật xẻ qua vòng van ĐMP khác nhau đến kết quả sửa chữa ToF

4.3.1. Kết quả sớm của phẫu thuật

Các biến chứng sớm đáng lưu ý sau mổ của chúng tôi bao gồm:

Block nhánh phải sau mổ có 67 trường hợp, chiếm 20.5%. Biến chứng này có liên quan trực tiếp đến việc cắt bỏ các cơ phì đại của thất phải trong quá trình mở rộng đường thoát thất phải. Biến chứng này tương đối lành tính trong giai đoạn sớm sau mổ, không ảnh hưởng đến huyết động nên không cần điều trị gì đặc hiệu. Với kĩ thuật xẻ giới hạn và bảo tồn cơ, đặc biệt là dải cơ vách trong giai đoạn sau của nghiên cứu, tai biến này đã giảm.

Bất thường mạch vành chính bắc ngang phần phổi: có 10 trường hợp, chiếm 3.1% và khi phẫu thuật có 2 bệnh nhân bị tổn thương cắt đứt rời động mạch vành trái trước (LAD) xuất phát từ động mạch vành phải, bắc ngang phổi, trong đó 1 trường hợp phải làm cầu nối từ ĐM ngực trong bên trái xuống ĐM vành trái trước (LAD) và 1 trường hợp được tái tạo lại, nối chỗ đứt rời ĐM kiểu tận - tận. Cả hai trường hợp này đều có tiền căn phẫu thuật tạo cầu nối chủ phổi qua đường mở xương ức, được tiến hành ở trung tâm

khác và chúng tôi không có đủ dữ liệu trước mổ, được chuyển đến chúng tôi để mổ lại sửa chữa toàn bộ, phải xẻ qua vòng van ĐMP và xẻ vào phễu thất phải. Siêu âm tim qua thành ngực đã bỏ sót bất thường mạch vành. Mặc dù cả hai trường hợp đều sống, ra viện và ổn định khi theo dõi cho đến hiện tại nhưng từ kinh nghiệm này, chúng tôi cho rằng các trường hợp mổ lại, thiếu dữ liệu của cuộc mổ trước đó, dự kiến khả năng xẻ qua vòng van ĐMP cao thì nên làm chụp điện toán đa lớp cắt trước mổ (MSCT) để đánh giá mạch vành.

Các biến chứng phải mổ lại sớm trong cùng thời gian nằm viện bao gồm:

Chảy máu ngoại khoa, 2 trường hợp, chiếm 0.6%, xảy ra ở phần mở rộng ĐMP đặc biệt là ở nhánh ĐMP trái. Khi bệnh nhân càng nhỏ, nếu phải mở rộng nhánh ĐMP, chúng tôi cho rằng nên tiến hành thủ thuật này khi tim ngưng đập để bộc lộ rõ ràng, mặc dù có thể kéo dài hơn thời gian ngưng tim, nhưng sẽ bảo đảm chất lượng đường khâu, ít chảy máu và ít bị hẹp.

TLT tồn lưu lớn: 4 bệnh nhân, chiếm 1.2%. Hiện tại, chúng tôi dùng kỹ thuật khâu vá lỗ TLT bằng đường khâu liên tục, 1 sợi chỉ, dùng chỉ 5-0 hoặc 6-0, hai đầu kim. Ưu điểm của kiểu khâu này là nhanh và có thể dễ dàng điều chỉnh dần kích thước miếng vá cho nhỏ hơn khoảng 80% so với kích thước thật của lỗ TLT, khâu vào vòng van ĐMC ở bờ trên lỗ thông, tạo một bờ chắc chắn cho ĐMC và có thể làm giảm triệu chứng hở chủ, giãn góc ĐMC về sau. Tuy nhiên, kỹ thuật này đòi hỏi mũi chỉ khâu phải nhỏ, thường là 5-0 hoặc 6-0, chỉ không tiêu, kim nhỏ với bộc lộ bờ lỗ thông rõ ràng và kinh nghiệm của phẫu thuật viên để tránh bục một hay vài mũi khâu sẽ ảnh hưởng đến toàn bộ đường khâu. Phẫu thuật viên cũng có thể phòng ngừa biến chứng bung đường khâu bằng các mũi rời, khâu tăng cường ở những vị trí quan trọng.

Hẹp đường thoát thất phải nặng, phải mổ lại sớm: 2 trường hợp, 0.6%. Đây là biến chứng có thể có khi phẫu thuật viên cố gắng bảo tồn vòng van ĐMP hoặc xẻ giới hạn nhưng cắt các chỗ hẹp không đủ rộng. Chúng tôi cho rằng với việc áp dụng thường qui SAT qua ngã thực quản và kiểm tra áp lực các buồng tim sau khi sửa chữa, chúng ta hoàn toàn có thể tránh được biến chứng này.

Các biến chứng khác thường gặp như viêm phổi sau mổ, chiếm 16.8% và tràn dịch khòang màng ngoài tim, chiếm 2.1%, là các vấn đề cần lưu ý sau mổ, đặc biệt khi bệnh nhân nhỏ ký và/ hoặc có suy tim phải sau mổ.

Tỉ lệ tử vong sớm của nghiên cứu là 4 bệnh nhân, 1.2%. Tỉ lệ tử vong trong nghiên cứu của chúng tôi ít hơn so với các nghiên cứu gộp dữ liệu đa trung tâm, tổng hợp các số liệu về phẫu thuật sửa chữa ToF trên thế giới của Romeo [82], theo đó, tỉ lệ tử vong sớm nói chung từ dữ liệu của 21 427 bệnh nhân là 2.84%. Xét riêng theo số liệu gộp của khu vực châu Á Thái Bình Dương, tỉ lệ tử vong của chúng tôi cũng thấp hơn số tử vong bình quân. Điều này có thể giải thích là chúng tôi không chỉ định phẫu thuật sửa chữa ToF trong giai đoạn sơ sinh mà sẽ ưu tiên cho can thiệp tim mạch và phẫu thuật tạm thời tạo shunt chủ phổi, nhiều trung tâm khác trên thế giới có khuynh hướng phẫu thuật từ sớm nên có thể có tỉ lệ tử vong chung cao hơn.

Ngoài ra, việc chẩn đoán ToF tại Việt Nam nhìn chung vẫn còn trễ hơn so với các nước phát triển khác và việc quản lý nhóm bệnh nhân sơ sinh đang dần hình thành tại Việt Nam cho nên các số liệu của chúng tôi không thể là đại diện cho toàn cảnh về bệnh lý của ToF nói chung. Mặc dù vậy, kết quả đạt được của chúng tôi cho thấy kỹ thuật mổ sửa chữa qua đường mở nhĩ phải và ĐMP, bảo tồn vòng van hoặc chỉ xẻ qua vòng van ĐMP giới hạn, bảo tồn lá van ĐMP là có nhiều ưu điểm về kết quả phẫu thuật sớm, trung hạn và qua theo dõi biến chứng hở phổi.

Bảng 4.2. Kết quả sửa chữa ToF từ số liệu toàn cầu

Khu vực	Số bệnh nhân	Tử vong 30 ngày	Tử vong muộn/ năm	Can thiệp lại/ năm
Châu Á, Úc	7610	2.36%	0.32%	2.38%
Bắc Mỹ	2608	2.91%	0.68%	2.32%
Châu Âu	5878	3.06%	0.33%	1.79%
Nam Mỹ	271	5.56%	2.31%	0.80%
Châu Phi - Trung Đông	1746	4.2%	0.82%	3.37%

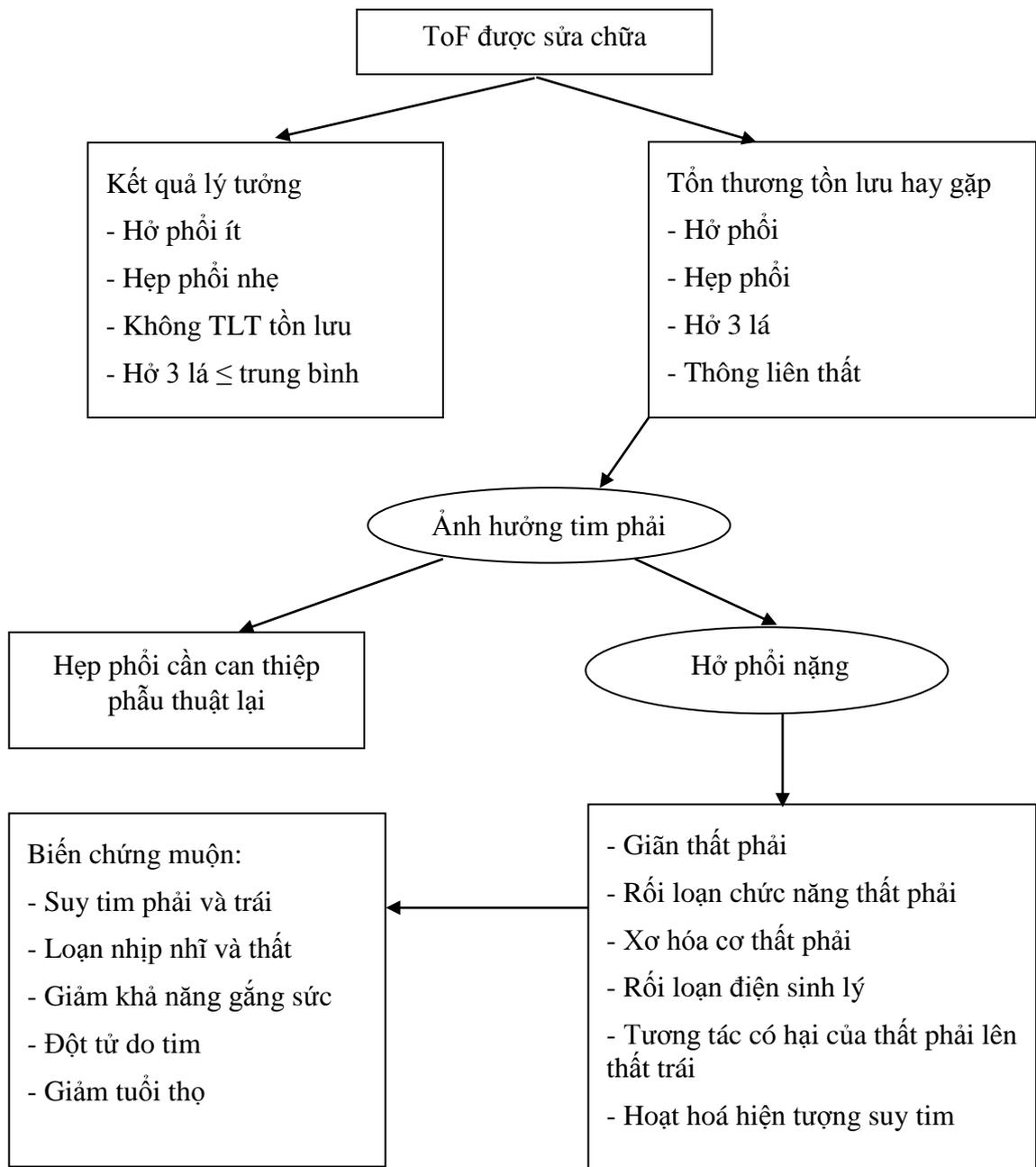
"Nguồn: Romeo J.L.R., 2020" [82]

4.3.2. Biến chứng của suy tim phải sau mổ sửa chữa ToF

Bệnh nhân ToF khi chưa được mổ sửa chữa sẽ có thất phải chịu quá tải về áp lực và thể tích. Sau phẫu thuật, thất phải sẽ chuyển từ quá tải áp lực sang tình trạng quá tải về thể tích nếu có xẻ qua vòng van và có hở phổi sau mổ. Ba thành phần của thất phải sẽ có đáp ứng khác nhau với tình trạng quá tải thể tích và áp lực mạn tính, phần cơ bè vùng mỏng là phần chịu sự ảnh hưởng nhiều nhất và cũng là phần có đóng góp nhiều nhất trong thể tích nhất bóp thất phải sau mổ sửa chữa.

Bệnh cảnh điển hình sau khi mổ sửa chữa ToF có hở phổi nặng là tình trạng quá tải thể tích của thất phải, cộng thêm với tổn thương về giải phẫu thất phải do can thiệp, thao tác phẫu thuật và biến chứng xơ hóa cơ thất phải dẫn đến suy giảm chức năng thất phải, buồng tim phải giãn, giảm chức năng co bóp, tình trạng xơ hoá cơ thất phải dẫn đến triệu chứng ứ dịch ngoại biên và triệu chứng của suy tim sung huyết [81]. Tình trạng thất phải giãn, co bóp kém sẽ có tương tác có hại lên chức năng thất trái, lâu dần sẽ gây suy tim phải và trái, gây biến chứng loạn nhịp với nguy cơ đột tử.

Như vậy, kết quả lâu dài sau mổ ToF phụ thuộc chủ yếu vào tình trạng của tim phải sau mổ trong đó biến chứng hở phổi sau mổ là một yếu tố quan trọng có thể quyết định đến diễn tiến lâu dài.



Sơ đồ 4.1. Lược đồ sinh lý bệnh sau mổ ToF

4.3.3. Giải phẫu đường thoát thất phải sau mổ sửa chữa ToF

Khảo sát bằng hình ảnh cộng hưởng từ cho thấy những thay đổi về giải phẫu và hình thái của đường thoát thất phải sau mổ ToF phụ thuộc vào thao tác phẫu thuật và tổn thương còn tồn lưu sau mổ [76].

- Thay đổi liên quan đến cấu trúc vùng phễu thất phải không đủ, còn cơ phì đại gây hẹp đường thoát thất phải, vị trí có thể là dưới van và/ hoặc tại van ĐMP

- Xé qua vòng van ĐMP: thường gây hở phôi và ảnh hưởng đến chức năng phễu và toàn bộ thất phải. Mức độ hở phôi thay đổi từ nhẹ đến nặng, chức năng thất phải bị ảnh hưởng do tình trạng hở phôi gây quá tải thể tích đồng thời do phình ở vùng phễu và diễn tiến xơ hóa cơ thất phải [45], [76].

Schievano [86] dùng hình ảnh chụp cộng hưởng từ tim mạch để nghiên cứu hình thái đường thoát thất phải và nhận thấy sau mổ sửa chữa ToF, có 5 dạng hình thái đường thoát thất phải:

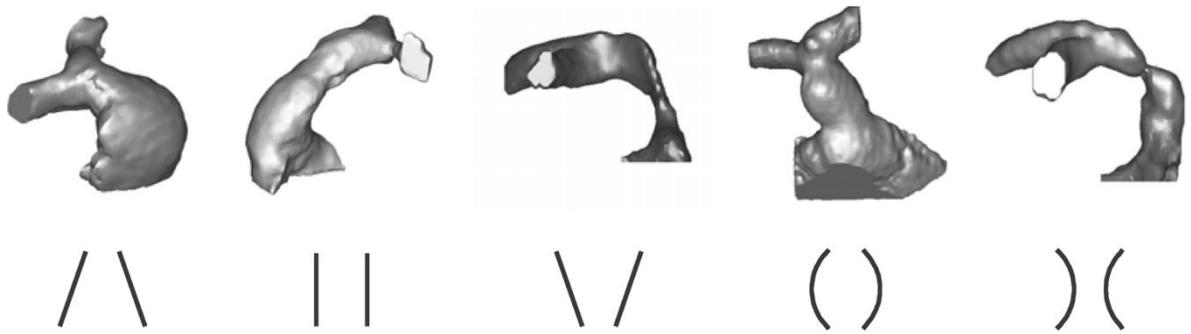
- Kiểu thứ nhất có dạng hình tháp, giãn ở phần đáy là vùng phễu và hẹp dần lại đoạn xa, chiếm tỉ lệ nhiều nhất 44.6%, có liên quan đến thao tác xé qua vòng van ĐMP khi mổ, thường kèm theo biến chứng hở phôi nặng sau mổ và giãn vòng van ĐMP, giãn thất phải [86].

- Kiểu thứ hai có dạng hình ống, thuôn đều, chiếm 16,9%

- Kiểu thứ ba là hình tháp ngược, 3,6%

- Kiểu thứ tư có hình bầu, 19,1%

- Kiểu thứ năm là hình eo thon, 13,3%



Hình 4.1: Các kiểu hình thái đường thoát thất phải sau mổ

“Nguồn: Schievano S., 2007” [86]

Tác giả cũng đưa ra một nhận xét về lâm sàng là kỹ thuật mổ cần thay đổi theo hướng giới hạn kích thước miếng vá xuyên vòng van [86].

4.3.4. Tình hình phẫu thuật ToF tại Việt Nam

Tại Việt Nam, tình hình phẫu thuật ToF được phát triển thật sự từ năm 1992 với sự thành lập của Viện Tim TPHCM và đi cùng quá trình chuyển giao kỹ thuật điều trị bệnh tim bẩm sinh trong đó ToF chiếm phần quan trọng. Sau đó với sự phát triển rộng rãi của nhiều trung tâm khác trên khắp cả nước và việc được đào tạo, cập nhật các tiến bộ điều trị mới trong phẫu thuật ToF trong và ngoài nước, cũng như tiến bộ của chẩn đoán, can thiệp sớm tim bẩm sinh ngày càng hiệu quả. Phẫu thuật sửa chữa ToF ngày càng có tỉ lệ thành công cao hơn:

Năm 1996, tác giả Phan Kim Phương [6] báo cáo kết quả phẫu thuật sửa chữa triệt để tứ chứng Fallot trên 240 trường hợp tại Viện tim TPHCM.

Năm 2006, tác giả Hồ Huỳnh Quang Trí [9], đã báo cáo kết quả phẫu thuật sửa chữa triệt để ToF tại Viện Tim từ năm 1992 đến 2004 trên 1013 bệnh nhân, chủ yếu trên 2 tuổi với tỷ lệ tử vong sớm trong vòng 30 ngày là 3,9% với các yếu tố dự báo tử vong là tuổi nhỏ, dung tích hồng cầu trước mổ cao, thời gian chạy máy tim phổi kéo dài và có xé vòng van ĐMP để nối rộng buồng tổng. Thời gian theo dõi trung vị là 48 tháng, tỷ lệ sống còn của nhóm

qua giai đoạn hậu phẫu sớm sau 10 năm là 99,5%. Tuy nhiên, nghiên cứu cũng không phân tích sâu hơn về tình trạng suy tim trong thời gian theo dõi 10 năm mà chỉ ghi nhận tỉ lệ sống còn.

Năm 2007, tác giả Lê Thành Khánh Vân [12] báo cáo kết quả sửa chữa toàn bộ 50 trường hợp ToF, tuy nhiên tác giả cũng nhận xét nghiên cứu của mình không đủ thời gian để đánh giá kết quả dài hạn và xác định các yếu tố hay các biến chứng ảnh hưởng đến kết quả dài hạn.

Năm 2011, tác giả Phan Cao Minh [5] báo cáo nghiên cứu từ 45 trường hợp ToF được mổ tại BV Nhi Đồng 1 độ tuổi trung bình khi mổ là 22.5 tháng tuổi, cân nặng trung bình là 9 kg, tỉ lệ tử vong sau 1 tháng là 2,2%, giảm cung lượng tim sau mổ 53.3%, 44.4% có viêm phổi sau mổ.

Năm 2011, tác giả Nguyễn Sinh Hiền [3] đã báo cáo nghiên cứu của mình trên 155 bệnh nhân ToF được phẫu thuật tại Viện Tim Hà Nội theo phương pháp không mở thất phải với thời gian theo dõi trung bình là 33,7 tháng và cho thấy đây là phương pháp mổ an toàn và hiệu quả, có ưu điểm là bảo tồn tối đa thất phải. Tác giả cũng kiến nghị cần phẫu thuật sớm hơn cũng như phải tiếp tục có nghiên cứu theo dõi xa hơn để đánh giá kết quả lâu dài của phương pháp này.

Năm 2011, tác giả Lê Quang Thứ [8] nghiên cứu 32 bé dưới 18 tháng tuổi được mổ tứ chứng Fallot tại BV Trung Ương Huế với kết quả phẫu thuật sớm không có tử vong.

Năm 2012, Phạm Thị Kiều Diễm [2] báo cáo nghiên cứu loạt ca gồm 92 bệnh nhân ToF được phẫu thuật tại BV Nhi Đồng 1 và cho thấy tỉ lệ hội chứng giảm cung lượng tim trong vòng 48 giờ đầu là 55.4%, trong đó có yếu tố liên quan đến tình trạng tím nặng trước mổ $SpO_2 < 90\%$, động mạch chủ cuối ngựa trên 50%, thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể dài trên 160 phút và có tái tạo van động mạch phổi 1 mảnh.

Năm 2018, tác giả Nguyễn Đức Tuấn [10] báo cáo kết quả ngắn hạn của kỹ thuật tối ưu hóa vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật triệt đẻ ToF trên 42 bệnh nhân. Nghiên cứu này không báo cáo kết quả trung hạn và dài hạn.

Năm 2018, tác giả Nguyễn Hữu Ước [11] báo cáo kết quả sớm sau mổ 3 tháng trên 33 bệnh nhân ToF dưới 12 tháng tuổi với tử vong 6,1%.

Năm 2018, Nguyễn Kinh Bang [1] báo cáo kết quả khả quan sửa chữa 24 trường hợp ToF ở trẻ nữ nhi qua đường mở nhĩ phải và ĐMP, bảo tồn vòng van ĐMP hoặc mở rộng xuyên vòng van tối thiểu, tử vong sớm 1.85%, 29.6% có hội chứng cung lượng tim thấp sau mổ, tỉ lệ bảo tồn vòng van 64%.

Nhìn chung, các nghiên cứu về phẫu thuật ToF tại Việt Nam đều tập trung vào kết quả sớm sau mổ, chưa đánh giá được kết quả trung, dài hạn và nhất chưa đánh giá được các yếu tố liên quan tới kỹ thuật mổ để hạn chế biến chứng trung hạn và lâu dài lên thất phải.

4.3.5. Tối ưu hoá kỹ thuật mổ ToF

Việc tiến hành phẫu thuật sửa chữa ToF là chỉ định bắt buộc, mức độ đa dạng về mặt giải phẫu của ToF, trình độ chẩn đoán và tay nghề của phẫu thuật viên là các yếu tố quan trọng ảnh hưởng rõ ràng đến kết quả phẫu thuật ToF. Nhìn chung, phẫu thuật phải đạt được mục tiêu chung, đồng thời hạn chế các biến chứng lên tim phải:

- Hạn chế xâm lấn vào thất phải: mở rộng đường thoát thất phải nhưng bảo tồn cấu trúc thất phải tối đa, bao gồm dải điều hòa, các trụ cơ của van ba lá và các dải cơ thành, cơ vách liên thất.

- Hạn chế xẻ lên thành thất phải, bảo tồn vòng van ĐMP nếu có thể, khi cần thì chỉ xẻ qua vòng van hạn chế, đường tiếp cận để mổ là qua đường mở nhĩ phải và mở ĐMP.

Fraser và Morales [70], [71] của Bệnh viện Nhi Texas, Mỹ đã phát triển kỹ thuật mổ ToF với bảo tồn tối đa vùng phễu thất phải (RVIS: Right Ventricular Infundibulum Sparing) với phác đồ điều trị phẫu thuật sửa toàn bộ chỉ khi trẻ lớn hơn 4 tháng tuổi và có cân nặng trên 4 kg, nếu trẻ có triệu chứng tím nặng trong giai đoạn trước thời điểm trên, các tác giả này sẽ lựa chọn phẫu thuật tạm thời tạo shunt chủ phổi và chờ đợi để sửa chữa triệt để sau đó. Với đường tiếp cận qua mở nhĩ phải và ĐMP, trên 304 bệnh nhân từ năm 1995 đến năm 2008, 99% trường hợp không xẻ qua thành thất phải và chỉ xẻ qua vòng van ĐMP giới hạn nếu cần, chỉ có 3 bệnh nhân (1%) là có mở thất phải rộng. Kết quả có 5 bệnh nhân tử vong trong vòng 30 ngày sau mổ (0,3%), tỉ lệ sống còn sau 1 năm là 97%, sau 7 năm là 96%. Có 65 bệnh nhân được theo dõi hơn 7 năm với 2 trường hợp có giảm nhẹ chức năng thất phải, không có ca nào giãn nặng thất phải và tất cả các trường hợp đều có khả năng gắng sức tốt [71]. Mặc dù các tác giả cho rằng nghiên cứu của mình có giới hạn chỉ là nghiên cứu hồi cứu và không có đánh giá giải phẫu và chức năng thất phải sau mổ bằng chụp cộng hưởng từ nhưng các kết quả theo dõi sau mổ cho thấy chiến lược mổ sửa chữa ToF bảo tồn tối đa phễu thất phải có tỉ lệ thành công cao, tỉ lệ mổ/ can thiệp lại thấp và bảo tồn được chức năng thất phải qua theo dõi trung hạn.

Chúng tôi cũng đã áp dụng phương pháp mổ bảo tồn tối đa vùng phễu thất phải này và cho thấy kết quả tương tự.

Đa số các trường hợp ToF sau mổ đều phải chấp nhận có một mức độ hẹp phổi tồn lưu và hở phổi sau mổ. Mức độ tồn lưu sau mổ của hai tổn thương này thế nào là chấp nhận được, ít ảnh hưởng đến thất phải nhất sau mổ còn là một vấn đề cần nghiên cứu.

Hai tác giả là Nollert [74] và Murphy [73] qua nghiên cứu kết quả lâu dài sau mổ sửa chữa ToF đều cho thấy mức độ hẹp phổi tồn lưu nhẹ là yếu tố

bảo vệ cho thất phải hơn là thực hiện động tác xả rộng rãi qua vòng van ĐMP dẫn đến biến chứng hở phổi nặng sau mổ. Hẹp phổi nhẹ tồn lưu sau mổ có thể làm thất phải dày nhẹ, giảm chức năng tâm trương nhẹ nhưng đây lại là yếu tố bảo vệ cho thất phải khỏi biến chứng giãn lớn và giảm chức năng sau đó, tránh đi vào vòng xoắn bệnh lý của suy thất phải do quá tải thể tích.

Về mặt cấu trúc giải phẫu, vòng van ĐMP là nơi tiếp giáp giữa buồng thất phải và thân ĐMP, nơi có các lá van hình bán nguyệt bám vào. Do kích thước của vòng van ĐMP trong ToF thay đổi rất nhiều trong đó có nhóm bệnh nhân có vòng van ĐMP rất nhỏ, nhiệm vụ của phẫu thuật viên trong lúc mổ, muốn mở rộng đường thoát thất phải, bắt buộc phải ít nhiều xả qua vòng van bị thiếu sản này. Kỹ thuật xả qua vòng van giới hạn với chuẩn là bằng với chỉ số Z của vòng van chứ không tăng lên +2 số so với kỹ thuật xả rộng rãi, kết hợp với các thao tác bảo tồn tối đa lá van, tăng chiều dài lá van bằng cách bóc lá van khỏi lớp mô nội mạc, giúp tạo ra mô lá van có thể hoạt động chức năng, sẽ giảm hở phổi sau mổ.

Tuy nhiên, kỹ thuật xả giới hạn này đòi hỏi phải giải phóng hẹp đường thoát ở phần dưới van đầy đủ và chỉ để phần hẹp nhẹ là tại vòng van ĐMP mới (neo-annulus), điều này phụ thuộc nhiều vào kỹ năng và kinh nghiệm của phẫu thuật viên.

Theo Wilder và Arsdell từ Bệnh viện Nhi Toronto [107], các trường hợp ToF rơi vào 3 nhóm: 20% có kích thước vòng van ĐMP đủ lớn, có thể bảo tồn vòng van khi phẫu thuật viên đủ kinh nghiệm, 20% có vòng van thiếu sản nặng, cần xả qua vòng van mới đủ giải phóng đường thoát thất phải và còn lại 60% nằm ở nhóm trung gian, cần tối ưu hoá kỹ thuật mổ để hạn chế biến chứng hở phổi sau mổ.

Sau khi sửa chữa, mức độ xả qua vòng van này đã đủ hay chưa sẽ được đánh giá qua đo áp lực trực tiếp của buồng tâm thất phải và trái và siêu âm

tim qua ngã thực quản. Trong nghiên cứu của mình, chúng tôi có 41 trường hợp (12,5%) sau khi sửa lần đầu, chúng tôi phải chạy máy tim phổi lại lần hai để mở rộng thêm vòng van ĐMP. Chúng tôi cho rằng kết quả phẫu thuật là hoàn toàn có thể đánh giá được ngay tại phòng mổ và nếu cần mở rộng đường thoát thêm nữa thì vẫn có thể được tiến hành an toàn.

Romeo [82] trong nghiên cứu gộp trên 21.427 bệnh nhân ToF sau mổ cho thấy tỉ lệ tử vong 2,84% và tỉ lệ chết theo từng năm sau mổ là 0,42%. Tác giả cũng cho thấy kĩ thuật mổ qua đường mở vào phổi thất phải ngày càng giảm cũng như vai trò của phẫu thuật tạm thời trước đó cũng ít hơn. Mặc dù có sự khác biệt về giải phẫu bệnh lý và phác đồ của từng trung tâm, đa số các bệnh nhân được mổ sửa chữa một thì vào lúc 6 tháng tuổi. Tác giả cũng lưu ý là tỉ lệ can thiệp/ mổ lại vẫn còn là vấn đề chủ yếu, vì vậy đòi hỏi phải có kế hoạch theo dõi suốt đời nhóm bệnh nhân này. Cũng theo tác giả này, kĩ thuật mổ tối ưu bao gồm phải cắt bỏ chính xác chỗ hẹp đường thoát ở phần phổi và phần dưới van ĐMP, tiến hành qua đường mở nhĩ phải và ĐMP, có mở rộng thân ĐMP nhưng không xẻ hoặc chỉ xẻ giới hạn vào thất phải [82].

Chúng tôi thấy rằng, ngoài các yếu tố trên thì việc cố gắng bóc tách để tạo hình được lá van ĐMP cũng là một yếu tố hết sức quan trọng, giảm biến chứng hở phổi sau mổ. Hơn nữa, mô lá van ĐMP tự thân về mặt lý thuyết có thể phát triển lên thêm khi thời gian theo dõi sau mổ lâu dài.

KẾT LUẬN

Qua thời gian từ ngày 1 tháng 1 năm 2011 đến ngày 31 tháng 12 năm 2018 tại Khoa Phẫu thuật Tim mạch, Bệnh viện Đại Học Y Dược TPHCM, chúng tôi đã tiến hành nghiên cứu trên 327 bệnh nhân tứ chứng Fallot được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ và đánh giá kết quả, theo dõi sau mổ, tác giả đã rút ra các nhận xét và kết luận như sau:

1. Chỉ định của xẻ vòng van động mạch phổi khi sửa chữa toàn bộ ToF

- Tỷ lệ bảo tồn được vòng van ĐMP hoặc xẻ vòng van ĐMP giới hạn khi chỉ số Z vòng van được đánh giá qua siêu âm tim qua thành ngực trước mổ ≥ -2 là khoảng 82,1%, $p < 0,001$.

- Cân nặng của bệnh nhân, thời điểm phẫu thuật, vị trí của lỗ thông liên thất không làm tăng nguy cơ xẻ qua vòng van ĐMP.

2. Ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật sửa chữa toàn bộ ToF

- Kỹ thuật sửa chữa ToF qua đường mở nhĩ phải và ĐMP, bảo tồn vòng van ĐMP và cấu trúc giải phẫu thất phải là kỹ thuật mổ được lựa chọn ưu tiên, chiếm tỷ lệ 50,5% trong lô nghiên cứu. Qua theo dõi 1 năm, kỹ thuật mổ này cho thấy biến chứng hở phổi và giãn tim phải sau mổ ít nhất.

- Có 49,5% số bệnh nhân cần phải xẻ qua vòng van ĐMP khi sửa chữa ToF. Xẻ qua vòng van làm kéo dài thời gian của cuộc mổ: có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê về thời gian kẹp ngang ĐMC, thời gian ngưng tim lúc mổ và thời gian chạy máy tim phổi giữa các nhóm: bảo tồn vòng van, xẻ giới hạn qua vòng van ĐMP và xẻ rộng rãi qua vòng van ĐMP, $p < 0,001$. Trong đó, thời gian phẫu thuật ngắn nhất ở nhóm bảo tồn vòng van và thời gian mổ dài nhất ở nhóm xẻ qua vòng van rộng đến kích thước $Z + 2$.

- Xẻ qua vòng van ĐMP làm tăng nguy cơ sau mổ: thời gian thở máy và thời gian nằm hồi sức kéo dài hơn, $p < 0,001$, theo mức độ tăng dần từ nhóm bảo tồn rồi đến nhóm xẻ vòng van hạn chế và dài nhất là nhóm xẻ vòng van rộng.

- Không có sự khác biệt có ý nghĩa về kết quả sớm về các tiêu chí lâm sàng: tỉ lệ tử vong, biến chứng sau mổ giữa các nhóm bảo tồn vòng van, xẻ giới hạn và xẻ rộng rãi vòng van ĐMP trong cùng một kỹ thuật được lựa chọn là mổ qua đường mở nhĩ phải và ĐMP.

- Nhóm bệnh nhân có xẻ rộng rãi qua vòng van ĐMP đến chỉ số $Z + 2$ so với kích thước chuẩn, chiếm 29,3%: qua theo dõi sau 1 năm, nhóm này có biến chứng hở phổi nặng nhiều nhất (71,7%) cũng như biến chứng giãn tim phải nhiều nhất (33,3%) và vẫn có 14,6% hẹp phổi tồn lưu mức độ từ trung bình trở lên.

- Nhóm có xẻ qua vòng van ĐMP nhưng xẻ giới hạn ở chỉ số Z bằng với kích thước chuẩn ($Z + 0$), bảo tồn cơ đường thoát, chiếm 20,2% số trường hợp. Kỹ thuật này giúp đạt mục tiêu sửa chữa được toàn bộ tổn thương giải phẫu của ToF và ít gây tổn thương lên thất phải, hạn chế được biến chứng hở phổi, hở van ba lá, giãn tim phải đồng thời không làm tăng biến chứng hẹp phổi nặng tồn lưu sau mổ.

KIẾN NGHỊ

Qua kết quả nghiên cứu trên 327 bệnh nhân tứ chứng Fallot được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, chúng tôi xin có những kiến nghị sau:

- Phẫu thuật sửa chữa tứ chứng Fallot qua đường mở nhĩ phải và động mạch phổi là phương pháp phẫu thuật hiệu quả trong điều trị tứ chứng Fallot ở trẻ em và người lớn. Tuy nhiên, nếu kích thước vòng van động mạch phổi trước mổ nhỏ với chỉ số $Z < -2$, khả năng phải xẻ qua vòng van động mạch phổi là cao. Kỹ thuật mổ nên được áp dụng là giải phóng chỗ hẹp vùng phễu, bảo tồn cơ đường thoát thất phải, không nên xẻ rộng mà chỉ xẻ qua vòng van ĐMP giới hạn đến kích thước bằng với chỉ số Z chuẩn bình thường, $Z = 0$. Kỹ thuật này sẽ giúp hạn chế biến chứng hở phổi và suy tim phải sau mổ, đồng thời không làm tăng biến chứng hẹp phổi tồn lưu nặng qua theo dõi sau mổ.

- Nhóm bệnh nhân được mổ sửa chữa có xẻ qua vòng van ĐMP rộng có biến chứng hở phổi nặng cần theo dõi sát ảnh hưởng lên thất phải ngắn hạn và lâu dài sau mổ.

- Nhằm khẳng định các kết quả này, chúng tôi đề nghị phát triển thêm nghiên cứu với thời gian theo dõi lâu hơn và dùng cộng hưởng từ tim mạch để đánh giá thất phải sau mổ.

DANH MỤC CÔNG TRÌNH ĐÃ CÔNG BỐ CỦA TÁC GIẢ CÓ LIÊN QUAN ĐẾN LUẬN ÁN

1. Cao Đăng Khang, Lương Công Hiếu, Ngô Quốc Tuấn Huy, Vũ Trí Thanh, Nguyễn Hoàng Định (2019), “Các kỹ thuật mổ để bảo tồn vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot”, *Y Học TP. Hồ Chí Minh*, Phụ bản tập 23 (số 5), tr. 9-14.
2. Cao Đăng Khang, Nguyễn Văn Phan, Lê Nữ Thị Hòa Hiệp, Nguyễn Hoàng Định (2020), “Đánh giá kỹ thuật xẻ vòng van động mạch phổi giới hạn trong phẫu thuật sửa chữa tứ chứng Fallot”, *Tạp chí Phẫu thuật Tim mạch và Lồng ngực Việt Nam*, số 29 tháng 6 năm 2020, tr. 83-87.
3. Cao Đăng Khang, Huỳnh Thị Minh Thùy, Nguyễn Văn Phan, Lê Nữ Thị Hòa Hiệp, Nguyễn Hoàng Định (2020), “Vai trò siêu âm tim qua thực quản trong phẫu thuật sửa chữa tứ chứng Fallot”, *Tạp chí Phẫu thuật Tim mạch và Lồng ngực Việt Nam*, số 29 tháng 6 năm 2020, tr. 88-92.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

Tiếng Việt

1. Nguyễn Kinh Bang, Nguyễn Hải Âu, Nguyễn Quang Thiện, Đinh Quang Lê Thanh, Vũ Minh Phúc, Nguyễn Hoàng Định (2018). "Đánh giá kết quả ngắn hạn phẫu thuật sửa chữa triệt để tứ chứng Fallot tuổi nữ nhi". *Y Học Thành phố Hồ Chí Minh*, 22, (1), tr. 360-66.
2. Phạm Thị Kiều Diễm, Vũ Minh Phúc, Phạm Lê An (2012). "Hội chứng giảm cung lượng tim trong 48 giờ đầu sau phẫu thuật sửa chữa hoàn toàn tứ chứng Fallot tại Bệnh viện Nhi Đồng 1 từ 11-2010 đến 09-2011". *Y Học Thành phố Hồ Chí Minh*, 16, (2), tr. 149-54.
3. Nguyễn Sinh Hiền, Nguyễn Văn Mão (2010). "Những thay đổi trong chiến lược điều trị tứ chứng Fallot tại bệnh viện Tim Hà Nội". *Y Học Thực Hành*, 741, (11), tr. 57-60.
4. Nguyễn Thị Tuyết Lan, Vũ Minh Phúc (2009). "Đặc điểm tiền phẫu lâm sàng và cận lâm sàng các trường hợp tứ chứng Fallot dưới 17 tuổi được phẫu thuật tại Bệnh viện Chợ Rẫy". *Tạp Chí Y Học Thành phố Hồ Chí Minh*, 13, tr. 106-113.
5. Phan Cao Minh, Huỳnh Thị Duy Hương (2011). "Đặc điểm trẻ tứ chứng Fallot được phẫu thuật sửa chữa hoàn toàn tại Bệnh viện Nhi Đồng 1 từ 11-2007 đến 05-2010". *Y Học Thành phố Hồ Chí Minh*, 15, (1), tr. 240-46.
6. Phan Kim Phương (1996). "Kết quả phẫu thuật triệt để tứ chứng Fallot ghi nhận trên 240 trường hợp tại Viện Tim Thành phố Hồ Chí Minh". *Tóm tắt nội dung hội nghị tim mạch Việt-Pháp lần thứ 2*, tr. 117-118.
7. Lê Quang Thử (2008). *Nghiên cứu điều trị phẫu thuật sửa chữa toàn phần bệnh tứ chứng Fallot*. Luận án tiến sĩ y học. Học Viện Quân Y.

8. Lê Quang Thử, Lê Bá Minh Du, Bùi Đức Phú (2010). "Đánh giá kết quả phẫu thuật sửa chữa toàn phần bệnh tứ chứng Fallot ở trẻ dưới 18 tháng tuổi". *Y học Việt Nam*, tr. 25-29.
9. Hồ Huỳnh Quang Trí, Phạm Nguyễn Vinh, Nguyễn Minh Trí Viên, cs (2006). "Kết quả phẫu thuật triệt để tứ chứng Fallot tại Viện Tim 1992-2004". *Tạp Chí Y Học Việt Nam*, 45, tr. 41-52.
10. Nguyễn Đức Tuấn, Nguyễn Hoàng Định (2018). "Kết quả ngắn hạn của kỹ thuật tối ưu hóa vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật triệt để tứ chứng Fallot". *Phẫu thuật tim mạch và lồng ngực Việt Nam*, 20, tr. 81-87.
11. Nguyễn Hữu Ước, Đặng Hanh Đệ (2001). "Kết quả ban đầu của phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh Fallot ở trẻ lớn". *Tạp chí tim mạch học Việt Nam*, (28), tr. 46 - 54.
12. Lê Thành Khánh Vân, Phạm Thọ Tuấn Anh (2009). "Ứng dụng chỉ số Mac Goon trong định hướng điều trị tứ chứng Fallot". *Tạp Chí Y Học Thành phố Hồ Chí Minh*, 13, tr. 125-133.
13. Phạm Nguyễn Vinh, Hồ Huỳnh Quang Trí (2002). "Khảo sát các yếu tố nguy cơ của giảm cung lượng tim nặng sau phẫu thuật sửa chữa triệt để tứ chứng Fallot". *Y Học Thành phố Hồ Chí Minh*, 6, (1), tr. 24-29.

Tiếng Pháp

14. Fallot A. (1888). *Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque), par le Dr. A. Fallot, Barlatier-Feissat*, pp. 77-403.

Tiếng Anh

15. Aboulhosn J. A., Lluri G., Gurvitz M. Z., Khairy P., Mongeon F. P., Kay J., Valente A. M., Earing M. G., Opatowsky A. R., Lui G., Gersony D.

- R., Cook S., Child J., Ting J., Webb G., Landzberg M., Broberg C. S., Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (2013). "Left and right ventricular diastolic function in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study". *Can J Cardiol*, 29, (7), pp. 866-72.
16. Al Habib H. F., Jacobs J. P., Mavroudis C., Tchervenkov C. I., O'Brien S. M., Mohammadi S., Jacobs M. L. (2010). "Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database". *Ann Thorac Surg*, 90, (3), pp. 813-9, discussion 819-20.
 17. Alexiou C., Mahmoud H., Al-Khaddour A., Gnanapragasam J., Salmon A. P., Keeton B. R., Monro J. L. (2001). "Outcome after repair of tetralogy of Fallot in the first year of life". *Ann Thorac Surg*, 71, (2), pp. 494-500.
 18. Anabtawi A., Mondragon J., Dodendorf D., Laskey W. K. (2017). "Late-stage left ventricular dysfunction in adult survivors of tetralogy of Fallot repair in childhood". *Open Heart*, 4, (2), pp. e000690.
 19. Anderson Robert H. (2010). *Paediatric cardiology*, Churchill Livingstone/Elsevier, Philadelphia, PA.
 20. Awori M. N., Mehta N. P., Mitema F. O., Kebba N. (2018). "Optimal Use of Z-Scores to Preserve the Pulmonary Valve Annulus During Repair of Tetralogy of Fallot". *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 9, (3), pp. 285-288.
 21. Bacha E. (2012). "Valve-sparing options in tetralogy of Fallot surgery". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 15, (1), pp. 24-6.

22. Barron D.J. (2013). "Tetralogy of Fallot: controversies in early management". *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 4, (2), pp. 186-91.
23. Bedair R., Iriart X. (2019). "Educational series in congenital heart disease/Tetralogy of Fallot: diagnosis to long-term follow-up". *Echo Res Pract*, 6, (1), pp. R9-R23.
24. Blalock A., Taussig H. B. (1984). "Landmark article May 19, 1945: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. By Alfred Blalock and Helen B. Taussig". *JAMA*, 251, (16), pp. 2123-38.
25. Bove T., Francois K., Van De Kerckhove K., Panzer J., De Groote K., De Wolf D., Van Nooten G. (2012). "Assessment of a right-ventricular infundibulum-sparing approach in transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot". *Eur J Cardiothorac Surg*, 41, (1), pp. 126-33.
26. Bove T., Vandekerckhove K., Bouchez S., Wouters P., Somers P., Van Nooten G. (2014). "Role of myocardial hypertrophy on acute and chronic right ventricular performance in relation to chronic volume overload in a porcine model: relevance for the surgical management of tetralogy of Fallot". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 147, (6), pp. 1956-65.
27. Cheung E. W., Liang X. C., Lam W. W., Cheung Y. F. (2009). "Impact of right ventricular dilation on left ventricular myocardial deformation in patients after surgical repair of tetralogy of fallot". *Am J Cardiol*, 104, (9), pp. 1264-70.
28. d'Udekem Y. (2012). "Invited commentary". *Ann Thorac Surg*, 94, (6), pp. 2083.
29. Dabbagh Ali (2017). *Congenital heart disease in pediatric and adult patients*, Springer Berlin Heidelberg, New York, NY.

30. Di Donato R.M., Jonas R.A., Lang P., Rome J.J., Mayer J.E., Castaneda A. R. (1991). "Neonatal repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 101, (1), pp. 126-37.
31. Dohlen G., Chaturvedi R. R., Benson L. N., Ozawa A., Van Arsdell G. S., Fruitman D. S., Lee K. J. (2009). "Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot". *Heart*, 95, (2), pp. 142-7.
32. Dyamenahalli U., McCrindle B. W., Barker G. A., Williams W. G., Freedom R. M., Bohn D. J. (2000). "Influence of perioperative factors on outcomes in children younger than 18 months after repair of tetralogy of Fallot". *Ann Thorac Surg*, 69, (4), pp. 1236-42.
33. Edmunds L. H., Saxena N. C., Friedman S., Rashkind W. J., Dodd P. F. (1976). "Transatrial repair of tetralogy of Fallot". *Surgery*, 80, (6), pp. 681-8.
34. Edmunds L. H., Jr., Saxena N. C., Friedman S., Rashkind W. J., Dodd P. F. (1976). "Transatrial resection of the obstructed right ventricular infundibulum". *Circulation*, 54, (1), pp. 117-22.
35. Erdogan H. B., Bozbuga N., Kayalar N., Erentug V., Omeroglu S. N., Kirali K., Ipek G., Akinci E., Yakut C. (2005). "Long-term outcome after total correction of tetralogy of Fallot in adolescent and adult age". *J Card Surg*, 20, (2), pp. 119-23.
36. Freedom Robert M. (2004) *The natural and modified history of congenital heart disease*, Blackwell Pub./Futura, Elmsford, N.Y.
37. Friedberg M. K., Fernandes F. P., Roche S. L., Grosse-Wortmann L., Manlhiot C., Fackoury C., Slorach C., McCrindle B. W., Mertens L., Kantor P. F. (2012). "Impaired right and left ventricular diastolic myocardial mechanics and filling in asymptomatic children and

- adolescents after repair of tetralogy of Fallot". *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 13, (11), pp. 905-13.
38. Gerling C., Rukosujew A., Kehl H. G., Tjan T. D., Hoffmeier A., Vogt J., Scheld H. H., Krasemann T. (2009). "Do the age of patients with tetralogy of fallot at the time of surgery and the applied surgical technique influence the reoperation rate? a single-center experience". *Herz*, 34, (2), pp. 155-60.
 39. Geva T., Ayres N. A., Pac F. A., Pignatelli R. (1995). "Quantitative morphometric analysis of progressive infundibular obstruction in tetralogy of Fallot. A prospective longitudinal echocardiographic study". *Circulation*, 92, (4), pp. 886-92.
 40. Geva T., Sandweiss B. M., Gauvreau K., Lock J. E., Powell A. J. (2004). "Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging". *J Am Coll Cardiol*, 43, (6), pp. 1068-74.
 41. Ghimire L.V., Chou F.S., Devoe C., Moon-Grady A. (2020). "Comparison of In-Hospital Outcomes When Repair of Tetralogy of Fallot Is in the Neonatal Period Versus in the Post-Neonatal Period". *Am J Cardiol*, 125, (1), pp. 140-145.
 42. Giannopoulos N. M., Chatzis A. K., Karros P., Zavaropoulos P., Papagiannis J., Rammos S., Kirvassilis G. V., Sarris G. E. (2002). "Early results after transatrial/transpulmonary repair of tetralogy of Fallot". *Eur J Cardiothorac Surg*, 22, (4), pp. 582-6.
 43. H Anderson Robert, Weinberg Paul (2005). *The clinical anatomy of tetralogy of fallot*.

44. Hachiro Y., Takagi N., Koyanagi T., Abe T. (2002). "Reoperation for tricuspid regurgitation after total correction of tetralogy of Fallot". *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 8, (4), pp. 199-203.
45. Hauser M., Eicken A., Kuehn A., Hess J., Fratz S., Ewert P., Kaemmerer H. (2013). "Managing the right ventricular outflow tract for pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair". *Heart Asia*, 5, (1), pp. 106-11.
46. Hickey E. J., Veldtman G., Bradley T. J., Gengsakul A., Manlhiot C., Williams W. G., Webb G. D., McCrindle B. W. (2009). "Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades". *Eur J Cardiothorac Surg*, 35, (1), pp. 156-64, discussion 164.
47. Hoffman Julien I. E. (2009) *The natural and unnatural history of congenital heart disease*, Wiley-Blackwell, Chichester, UK, Hoboken, NJ.
48. Huddleston C. B., Fiore A. C. (2020). "Commentary: "When I was in training" - The phrase we hate to hear, but love to say". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 159, (4), pp. e279-e280.
49. Hudspeth Allen S., Cordell A. Robert, Johnston Frank R. (1963). "Transatrial Approach to Total Correction of Tetralogy of Fallot". *Circulation*, 27, (4), pp. 796-800.
50. Hussain S., Al-Radi O., Yun T. J., Hua Z., Rahmat B., Rao S., Qi A., Fraser C., d'Udekem Y., Ibrahim Q., Copland I., Whitlock R., Van Arsdell G. (2019). "Survey of multinational surgical management practices in tetralogy of Fallot". *Cardiol Young*, 29, (1), pp. 67-70.
51. Karl T. R. (2012). "Tetralogy of fallot: a surgical perspective". *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*, 45, (4), pp. 213-24.

52. Karl T. R., Sano S., Pornviliwan S., Mee R. B. (1992). "Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair". *Ann Thorac Surg*, 54, (5), pp. 903-7.
53. Karl T. R., Stocker C. (2016). "Tetralogy of Fallot and Its Variants". *Pediatr Crit Care Med*, 17, (8 Suppl 1), pp. S330-6.
54. Kirklin John W., Kouchoukos Nicholas T. (2013). *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*, Elsevier/Saunders, Philadelphia.
55. Kirsch R. E., Glatz A. C., Gaynor J. W., Nicolson S. C., Spray T. L., Wernovsky G., Bird G. L. (2014). "Results of elective repair at 6 months or younger in 277 patients with tetralogy of Fallot: a 14-year experience at a single center". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 147, (2), pp. 713-7.
56. Kwon M. H., Bacha E. A. (2020). "Pulmonary Valve-Sparing Techniques for Tetralogy of Fallot: A Systematic Approach for Maximizing Success and Minimizing Risk". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 23, 24-28.
57. Lam Y. Y., Kaya M. G., Goktekin O., Gatzoulis M. A., Li W., Henein M. Y. (2007). "Restrictive right ventricular physiology: its presence and symptomatic contribution in patients with pulmonary valvular stenosis". *J Am Coll Cardiol*, 50, (15), pp. 1491-7.
58. Lapierre C., Dubois J., Rypens F., Raboisson M. J., Dery J. (2016). "Tetralogy of Fallot: Preoperative assessment with MR and CT imaging". *Diagn Interv Imaging*, 97, (5), pp. 531-41.
59. Latus H., Gummel K., Rupp S., Valeske K., Akintuerk H., Jux C., Bauer J., Schranz D., Apitz C. (2013). "Beneficial effects of residual right ventricular outflow tract obstruction on right ventricular volume and

- function in patients after repair of tetralogy of Fallot". *Pediatr Cardiol*, 34, (2), pp. 424-30.
60. Latus H., Hachmann P., Gummel K., Khalil M., Yerebakan C., Bauer J., Schranz D., Apitz C. (2015). "Impact of residual right ventricular outflow tract obstruction on biventricular strain and synchrony in patients after repair of tetralogy of Fallot: a cardiac magnetic resonance feature tracking study". *Eur J Cardiothorac Surg*, 48, (1), pp. 83-90.
 61. Lillehei C. W., Cohen M., Warden H. E., Read R. C., Aust J. B., Dewall R. A., Varco R. L. (1955). "Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects, report of first ten cases". *Ann Surg*, 142, (3), pp. 418-42.
 62. Lindberg H. L., Saatvedt K., Seem E., Hoel T., Birkeland S. (2011). "Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot". *Eur J Cardiothorac Surg*, 40, (3), pp. 538-42.
 63. Logoteta J., Dullin L., Hansen J. H., Rickers C., Salehi Ravesh M., Al Bulushi A., Kristo I., Wegner P., Schumacher M., Attmann T., Scheewe J., Kramer H. H. (2017). "Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at repair of tetralogy of Fallot: a comparative 10-year follow-up study". *Eur J Cardiothorac Surg*, 52, (6), pp. 1149-1154.
 64. Loomba R.S., Buelow M.W., Woods R.K. (2017). "Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: A Meta-analysis". *Pediatr Cardiol*, 38, (5), pp. 893-901.
 65. Luijten L.W., van den Bosch E., Duppen N., Tanke R., Roos-Hesselink J., Nijveld A., van Dijk A., Bogers A.J., van Domburg R., Helbing W.A. (2015). "Long-term outcomes of transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot". *Eur J Cardiothorac Surg*, 47, (3), pp. 527-34.

66. Martins I.F., Doles I.C., Bravo-Valenzuela N.J.M., Santos Aord, Varella M.S.P. (2018). "When is the Best Time for Corrective Surgery in Patients with Tetralogy of Fallot between 0 and 12 Months of Age?". *Braz J Cardiovasc Surg*, 33, (5), pp. 505-510.
67. Mavroudis Constantine, Backer Carl L. (2013). *Pediatric cardiac surgery*, Wiley Blackwell, Chichester, West Sussex, UK.
68. Minegishi S., Kitahori K., Murakami A., Ono M. (2011). "Mechanism of pressure-overload right ventricular hypertrophy in infant rabbits". *Int Heart J*, 52, (1), pp. 56-60.
69. Moraes Neto F.R., Santos C.C., Moraes C.R. (2008). "Intracardiac correction of tetralogy of fallot in the first year of life: short-term and mid-term results". *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 23, (2), pp. 216-23.
70. Morales D.L., Zafar F., Fraser C.D. (2009). "Tetralogy of Fallot repair: the Right Ventricle Infundibulum Sparing (RVIS) strategy". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 54-8.
71. Morales D.L., Zafar F., Heinle J.S., Ocampo E.C., Kim J.J., Relyea K., Fraser C.D. (2009). "Right ventricular infundibulum sparing (RVIS) tetralogy of fallot repair: a review of over 300 patients". *Ann Surg*, 250, (4), pp. 611-7.
72. Munkhammar P., Cullen S., Jogi P., de Leval M., Elliott M., Norgard G. (1998). "Early age at repair prevents restrictive right ventricular (RV) physiology after surgery for tetralogy of Fallot (TOF): diastolic RV function after TOF repair in infancy". *J Am Coll Cardiol*, 32, (4), pp. 1083-7.
73. Murphy J. G., Gersh B. J., Mair D. D., Fuster V., McGoon M. D., Ilstrup D. M., McGoon D. C., Kirklin J. W., Danielson G. K. (1993). "Long-

- term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot". *N Engl J Med*, 329, (9), pp. 593-9.
74. Nollert G., Fischlein T., Bouterwek S., Bohmer C., Klinner W., Reichart B. (1997). "Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair". *J Am Coll Cardiol*, 30, (5), pp. 1374-83.
 75. Ooi A., Moorjani N., Baliulis G., Keeton B. R., Salmon A. P., Monroe J. L., Haw M. P. (2006). "Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: Indicators for timing of surgery". *Eur J Cardiothorac Surg*, 30, (6), pp. 917-22.
 76. Ordovas K. G., Muzzarelli S., Hope M. D., Naeger D. M., Karl T., Reddy G. P., Marchiori E., Higgins C. B. (2013). "Cardiovascular MR imaging after surgical correction of tetralogy of Fallot: approach based on understanding of surgical procedures". *Radiographics*, 33, (4), pp. 1037-52.
 77. Padalino M.A., Vida V.L., Stellin G. (2009). "Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 48-53.
 78. Park C. S., Kim W. H., Kim G. B., Bae E. J., Kim J. T., Lee J. R., Kim Y. J. (2010). "Symptomatic young infants with tetralogy of fallot: one-stage versus staged repair". *J Card Surg*, 25, (4), pp. 394-9.
 79. Pradegan N., Vida V. L., Geva T., Stellin G., White M. T., Sanders S. P., Padera R. F. (2016). "Myocardial histopathology in late-repaired and unrepaired adults with tetralogy of Fallot". *Cardiovasc Pathol*, 25, (3), pp. 225-231.
 80. Reddy S., Osorio J. C., Duque A. M., Kaufman B. D., Phillips A. B., Chen J. M., Quaegebeur J., Mosca R. S., Mital S. (2006). "Failure of

- right ventricular adaptation in children with tetralogy of Fallot". *Circulation*, 114, (1 Suppl), pp. I37-42.
81. Redington A. N. (2006). "Physiopathology of right ventricular failure". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 3-10.
 82. Romeo Jamie L. R., Etnel Jonathan R. G., Takkenberg Johanna J. M., Roos-Hesselink Jolien W., Helbing Wim A., van de Woestijne Pieter, Bogers Ad J. J. C., Mokhles M. Mostafa (2020). "Outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot: A systematic review and meta-analysis". *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 159, (1), pp. 220-236.e8.
 83. Ross R. D., Bollinger R. O., Pinsky W. W. (1992). "Grading the severity of congestive heart failure in infants". *Pediatr Cardiol*, 13, (2), pp. 72-5.
 84. Rudolph Abraham M. (2009) *Congenital diseases of the heart : clinical-physiological considerations*, Wiley-Blackwell, Chichester, UK, Hoboken, NJ, pp.
 85. Sandeep B., Huang X., Xu F., Su P., Wang T., Sun X. (2019). "Etiology of right ventricular restrictive physiology early after repair of tetralogy of Fallot in pediatric patients". *J Cardiothorac Surg*, 14, (1), pp. 84.
 86. Schievano S., Coats L., Migliavacca F., Norman W., Frigiola A., Deanfield J., Bonhoeffer P., Taylor A. M. (2007). "Variations in right ventricular outflow tract morphology following repair of congenital heart disease: implications for percutaneous pulmonary valve implantation". *J Cardiovasc Magn Reson*, 9, (4), pp. 687-95.
 87. Sharkey A. M., Sharma A. (2012). "Tetralogy of Fallot: anatomic variants and their impact on surgical management". *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 16, (2), pp. 88-96.

88. Simon B. V., Subramanian S., Swartz M. F., Wang H., Atallah-Yunes N., Alfieris G. M. (2019). "Serial Follow-Up of Two Surgical Strategies for the Repair of Tetralogy of Fallot". *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 31, (3), pp. 515-523.
89. Smith C. A., McCracken C., Thomas A. S., Spector L. G., St Louis J. D., Oster M. E., Moller J. H., Kochilas L. (2019). "Long-term Outcomes of Tetralogy of Fallot: A Study From the Pediatric Cardiac Care Consortium". *JAMA Cardiol*, 4, (1), pp. 34-41.
90. Steiner M. B., Tang X., Gossett J. M., Malik S., Prodhan P. (2014). "Timing of complete repair of non-ductal-dependent tetralogy of Fallot and short-term postoperative outcomes, a multicenter analysis". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 147, (4), pp. 1299-305.
91. Stewart R. D., Backer C. L., Young L., Mavroudis C. (2005). "Tetralogy of Fallot: results of a pulmonary valve-sparing strategy". *Ann Thorac Surg*, 80, (4), pp. 1431-8, discussion 1438-9.
92. Stout K. K., Daniels C. J., Aboulhosn J. A., Bozkurt B., Broberg C. S., Colman J. M., Crumb S. R., Dearani J. A., Fuller S., Gurvitz M., Khairy P., Landzberg M. J., Saidi A., Valente A. M., Van Hare G. F. (2019). "2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines". *Circulation*, 139, (14), pp. e637-e697.
93. Tamesberger M. I., Lechner E., Mair R., Hofer A., Sames-Dolzer E., Tulzer G. (2008). "Early primary repair of tetralogy of fallot in neonates and infants less than four months of age". *Ann Thorac Surg*, 86, (6), pp. 1928-35.

94. Turrentine M. W., McCarthy R. P., Vijay P., McConnell K. W., Brown J. W. (2002). "PTFE monocusp valve reconstruction of the right ventricular outflow tract". *Ann Thorac Surg*, 73, (3), pp. 871-9, discussion 879-80.
95. Uebing A., Fischer G., Bethge M., Scheewe J., Schmiel F., Stieh J., Brossmann J., Kramer H. H. (2002). "Influence of the pulmonary annulus diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of tetralogy of Fallot". *Heart*, 88, (5), pp. 510-4.
96. Valente A. M., Gauvreau K., Assenza G. E., Babu-Narayan S. V., Schreier J., Gatzoulis M. A., Groenink M., Inuzuka R., Kilner P. J., Koyak Z., Landzberg M. J., Mulder B., Powell A. J., Wald R., Geva T. (2014). "Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort". *Heart*, 100, (3), pp. 247-53.
97. Van Arsdell G. S., Maharaj G. S., Tom J., Rao V. K., Coles J. G., Freedom R. M., Williams W. G., McCrindle B. W. (2000). "What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot?". *Circulation*, 102, (19 Suppl 3), pp. III123-9.
98. Van Arsdell G., Yun T. J. (2005). "An apology for primary repair of tetralogy of Fallot". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 128-31.
99. van der Hulst A. E., Hylkema M. G., Vliegen H. W., Delgado V., Hazekamp M. G., Rijlaarsdam M. E., Holman E. R., Blom N. A., Roest A. A. (2012). "Mild residual pulmonary stenosis in tetralogy of fallot reduces risk of pulmonary valve replacement". *Ann Thorac Surg*, 94, (6), pp. 2077-82.

100. van der Ven J. P. G., van den Bosch E., Bogers Ajcc, Helbing W. A. (2019). "Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot". *F1000Res*, 8.
101. Van Praagh R. (2009). "The first Stella van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 19-38.
102. Vida V., Guariento A., Pradegan N., Stellin G. (2019). "Pulmonary valve reconstruction after annular augmentation in severe forms of tetralogy of Fallot". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 158, (2), pp. e53-e55.
103. Vida V. L., Guariento A., Castaldi B., Sambugaro M., Padalino M. A., Milanesi O., Stellin G. (2014). "Evolving strategies for preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: mid-term results". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 147, (2), pp. 687-94, discussion 694-6.
104. Vida V. L., Zucchetta F., Stellin G. (2016). "Pulmonary valve-sparing techniques during repair of tetralogy of Fallot: The delamination plasty". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 151, (6), pp. 1757-8.
105. Voges I., Fischer G., Scheewe J., Schumacher M., Babu-Narayan S. V., Jung O., Kramer H. H., Uebing A. (2008). "Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10-year experience with a uniform surgical strategy". *Eur J Cardiothorac Surg*, 34, (5), pp. 1041-5.
106. Vohra H. A., Adamson L., Haw M. P. (2008). "Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age?". *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 7, (4), pp. 698-701.
107. Wilder T. J., Van Arsdell G. S., Benson L., Pham-Hung E., Gritti M., Page A., Caldarone C. A., Hickey E. J. (2017). "Young infants with

- severe tetralogy of Fallot: Early primary surgery versus transcatheter palliation". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 154, (5), pp. 1692-1700 e2.
108. Yasui H., Nakamura Y., Kado H., Yonenaga K., Aso T., Sunagawa H., Kanegae Y., Tominaga R., Tokunaga K. (1992). "Preservation of the pulmonary valve during intracardiac repair of tetralogy of Fallot". *J Cardiovasc Surg (Torino)*, 33, (5), pp. 545-53.
109. Ye X. T., Buratto E., Konstantinov I. E., d'Udekem Y. (2019). "Does transatrial-transpulmonary approach improve outcomes compared with transventricular approach in non-neonatal patients undergoing tetralogy of Fallot repair?". *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 29, (6), pp. 960-966.
110. Yoo B. W., Kim J. O., Kim Y. J., Choi J. Y., Park H. K., Park Y. H., Sul J. H. (2012). "Impact of pressure load caused by right ventricular outflow tract obstruction on right ventricular volume overload in patients with repaired tetralogy of Fallot". *J Thorac Cardiovasc Surg*, 143, (6), pp. 1299-304.
111. Yuh David D. (2014). *Johns Hopkins Textbook of cardiothoracic surgery*, McGraw-Hill Companies, New York.

PHỤ LỤC 1

BỆNH ÁN NGHIÊN CỨU

HÀNH CHÍNH

Họ và tên (viết tắt tên).....

Số hồ sơ:

Số nhập viện:

Địa chỉ (tỉnh, thành phố)

Ngày tháng năm sinh:

Giới: Nam Nữ

Ngày nhập viện:

TRƯỚC PHẪU THUẬT

Cân nặngkg

Diện tích cơ thể..... m²

Tiền căn:

Stent PDA Stent RVOT

BT shunt

Bất thường di truyền(Down, Di Geogre...)

Cơn tím:

SpO₂:

Hct% Hb.....

Siêu âm tim:

Thông liên thất: số lượng.....phần màng phần phễu

Đường kínhmm

ĐMC cuội ngựa.....%

Vòng van ĐMP.....mm, Z score vòng van ĐMP.....

Thân ĐMP Z score.....ĐMP P ĐMP T

Vị trí hẹp: dưới van tại van trên van ĐMP nhánh.....

Van ĐMP: số mảnh....hình dạng các lá van

ĐK tâm trương thất trái.....mm

Tổn thương phổi hợp: COĐMmm TLN THBH chủ phổi lớn
kênh nhĩ thất

Hở van ĐMC mức độ.....

Bất thường ĐM vành ngang phân phế

Sinh lý thất phải hạn chế

Chụp MSCT:

Thông tim, chụp mạch máu:

PHẪU THUẬT

Ngày mổ:

Thời gian chạy máy CEC phút

Thời gian kẹp ngang ĐMC phút

Chạy máy CEC lần hai sửa lại:

Ngưng tim lần hai để sửa chữa lại:

Dung dịch liệt tim:

Mô tả tổn thương và xử trí:

ĐMP P

ĐMP T

Hẹp đoạn đầu ĐMP trái:

Ngã ba ĐMP.....

Thân ĐMP

Vòng van ĐMP.....

Bảo tồn vòng van ĐMP Xẻ qua vòng van ĐMP

Monocusp bằng

Thông liên thất: phân màng phân phế đường kínhmm

ĐMC cuỡi ngựa.....%

Miếng vá.....

Tổn thương phổi hợp: COĐM TLN Van ĐMP hai mảnh

Bất thường ĐM vành ngang phân phế

Bất thường khác:

Khi ngưng THNCT:

Gradient qua van ĐMPmmHg

ALTT thất T..... ALTT thất P

Thuốc vận mạch: Milrinone.....Adrenaline.....

Dopamine.....Noradrenaline.....

Biến chứng trong mổ:
.....

SAT qua thực quản

Thông liên nhĩ tồn lưu, lỗ bầu dục....

Hở van ba lá: không nhẹ trung bình nặng rất nặng

Thông liên thất tồn lưu.....

Chênh áp qua đường thoát thất phải.....

Hở phổi: không nhẹ trung bình nặng rất nặng

Chức năng co bóp thất phải: tốt trung bình kém

Chức năng co bóp thất trái: tốt trung bình kém

Hở van động mạch chủ:.....

Khác:.....

HỒI SỨC - HẬU PHẪU

Thời gian nằm HS ngày

Thời gian thở máy ngày

Vận mạch, liều, số ngày dùng:

Milrinone:.....Adrenaline :..... Noradrenaline:.....

Dopamine.....

Biến chứng hậu phẫu:

Tử vong Nguyên nhân:.....

Tim: Hội chứng giảm cung lượng tim Suy thất phải Suy gan, men gan tăng

Loạn nhịp: Bloc nhĩ - thất JET Bloc nhánh P

Khác
.....

Ngoài tim:

Viêm phổi
Tràn dịch MP
Xẹp phổi.....
Nhiễm trùng vết mổ.....
Thần kinh
Suy thận
Khác

Mổ lại: ngày, nguyên nhân, xử trí

.....
.....

SIÊU ÂM TRƯỚC KHI XUẤT VIỆN

Chức năng co bóp:.....

Gradient qua van ĐMPmmHg

Hở van ĐMP: không nhẹ trung bình nặng rất nặng

Hở van ba lá: không nhẹ trung bình nặng rất nặng

TLT tồn lưu: vết nhỏ trung bình lớn

ĐIỀU TRỊ KHI XUẤT VIỆN

.....
.....
.....

THEO DÕI SAU KHI XUẤT VIỆN

Tái khám sau tháng

SAT: chức năng co bóp thất phải:.....

Giãn thất phải: không nhẹ trung bình nặng

Hẹp RVOT: không nhẹ trung bình nặng

Vị trí hẹp: dưới van ĐMP tại van trên van nhánh ĐMP

Gradient qua van ĐMPmmHg vận tốc dòng máu.....m/s

Hở van ĐMP: không hở nhẹ trung bình nặng

Hở van ba lá: không hở nhẹ trung bình nặng

TLT tồn lưu: nhỏ trung bình lớn

TLN, PFO

Điều trị suy tim: có không

Sinh lý thất phải hạn chế: có không

Hở van ĐMC: không nhẹ vừa nặng

Giãn gốc ĐMC: nhẹ trung bình nặng

Kết quả CT scan, MRI

tim.....

Điều trị:

Tái khám sau tháng

SAT: chức năng co bóp thất phải:.....

Giãn thất phải: không nhẹ trung bình nặng

Hẹp RVOT: không nhẹ trung bình nặng

Vị trí hẹp: dưới van ĐMP tại van trên van nhánh ĐMP

Gradient qua van ĐMPmmHg

Hở van ĐMP: không hở nhẹ trung bình nặng

Hở van ba lá: không hở nhẹ trung bình nặng

TLT tồn lưu: nhỏ trung bình lớn

TLN, PFO

Điều trị suy tim: có không

Sinh lý thất phải hạn chế: có không

Hở van ĐMC: không nhẹ vừa nặng

Giãn gốc ĐMC: nhẹ trung bình nặng

Kết quả CT scan, MRI

tim.....

Điều trị:

Tái khám sau tháng

SAT: chức năng co bóp thất phải:.....

Giãn thất phải: không nhẹ trung bình nặng

Hẹp RVOT: không nhẹ trung bình nặng

Vị trí hẹp: dưới van ĐMP tại van trên van nhánh ĐMP

Gradient qua van ĐMPmmHg

Hở van ĐMP: không hở nhẹ trung bình nặng

Hở van ba lá: không hở nhẹ trung bình nặng

TLT tồn lưu: nhỏ trung bình lớn

TLN, PFO

Điều trị suy tim: có không

Sinh lý thất phải hạn chế: có không

Hở van ĐMC: không nhẹ vừa nặng

Giãn gốc ĐMC: nhẹ trung bình nặng

Kết quả CT scan, MRI

tim.....

Điều trị:

PHỤ LỤC 2
BẢN THÔNG TIN DÀNH CHO ĐỐI TƯỢNG NGHIÊN CỨU
VÀ CHẤP THUẬN THAM GIA NGHIÊN CỨU
(từ 4 tháng tuổi đến 15 tuổi)

Tên nghiên cứu: Nghiên cứu chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot

Nhà tài trợ: Không.

Nghiên cứu viên chính: BS. Cao Đăng Khang.

Đơn vị chủ trì: Đại học Y Dược TPHCM.

I. THÔNG TIN VỀ NGHIÊN CỨU

Mục đích và tiến hành nghiên cứu

• Mục đích nghiên cứu:

Chúng tôi tiến hành nghiên cứu nhằm đánh giá chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot từ đó có thể áp dụng một cách rộng rãi và đem lại lợi ích cho người bệnh cần phẫu thuật bệnh lý tim này.

• Nghiên cứu của chúng tôi dự định tiến hành trong vòng 8 năm tại Khoa Phẫu thuật Tim mạch – Bệnh viện Đại học Y Dược TPHCM, thời gian từ ngày 1 tháng 1 năm 2011 đến ngày 1 tháng 01 năm 2019. Số người dự kiến sẽ tham gia nghiên cứu là 400 người.

• Người tham gia nghiên cứu sẽ được thu thập số liệu về kết quả sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot từ đó nghiên cứu tìm ra chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật sửa chữa tứ chứng Fallot. Số liệu trước, trong, sau mổ và qua theo dõi tái khám sau mổ được thu thập theo biểu mẫu. Mỗi lần tái khám theo định kì, người tham gia cũng sẽ được thu thập số liệu để đánh giá kết quả lâu dài của phẫu thuật, trình tự lần lượt là 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 4 tháng và mỗi 6 tháng sau phẫu thuật.

Các nguy cơ và bất lợi

• Liệu có những nguy cơ nào?

Do nghiên cứu này chỉ lấy số liệu sau khi bệnh nhân đã được phẫu thuật, không can thiệp vào điều trị của người tham gia nghiên cứu nên khi tham gia vào nghiên cứu, người tham gia không có nguy cơ hay bất lợi nào từ cuộc phẫu thuật.

• Những lợi ích có thể có đối với người tham gia

Người tham gia có thể không hưởng lợi ích trực tiếp từ nghiên cứu do đây là nghiên cứu quan sát, không trực tiếp tác động lên sức khỏe của người tham gia. Tuy vậy, kết quả nghiên cứu sẽ góp phần đóng góp cho cơ sở dữ liệu của phẫu thuật tim bẩm sinh, từ đó gián tiếp đem lại lợi ích cho người bệnh phẫu thuật tim về sau. Trong đó quan trọng nhất là ưu điểm của phương pháp mổ

sửa chữa tứ chứng Fallot qua đường nhĩ phải - động mạch phổi và bảo tồn van động mạch phổi: giảm tỷ lệ tử vong, giảm thời gian nằm hồi sức, giảm chi phí điều trị chung và ít có biến chứng lâu dài trên chức năng thất phải.

• Chi phí/chi trả cho người tham gia nghiên cứu:

Đây là nghiên cứu không được tài trợ, vì vậy chúng tôi lấy làm tiếc rằng người tham gia nghiên cứu không được chi trả thêm để tham gia nghiên cứu.

Người liên hệ

• Họ tên, số điện thoại người cần liên hệ.

BS Cao Đăng Khang, số điện thoại: 0918130970

Sự tự nguyện tham gia

• Phụ huynh hoặc người giám hộ hợp pháp được quyền tự quyết định, không hề bị ép buộc cho con hoặc đối tượng được bảo hộ tham gia

• Phụ huynh hoặc người giám hộ hợp pháp có thể rút lui ở bất kỳ thời điểm nào mà không bị ảnh hưởng gì đến việc điều trị/chăm sóc.

Tính bảo mật

Nhóm nghiên cứu cam kết bảo mật thông tin cá nhân của người tham gia nghiên cứu. Chúng tôi không công bố các dữ kiện về tên, tuổi, địa chỉ.

II. CHẤP THUẬN THAM GIA NGHIÊN CỨU

Tôi đã đọc và hiểu thông tin trên đây, đã có cơ hội xem xét và đặt câu hỏi về thông tin liên quan đến nội dung trong nghiên cứu này. Tôi đã nói chuyện trực tiếp với nghiên cứu viên và được trả lời thỏa đáng tất cả các câu hỏi. Tôi nhận một bản sao của Bản Thông tin cho đối tượng nghiên cứu và chấp thuận cho con tôi hoặc người được tôi bảo hộ tham gia nghiên cứu này. Tôi tự nguyện đồng ý cho tham gia.

Chữ ký của phụ huynh hoặc người giám hộ hợp pháp

Họ tên _____ Chữ ký _____

Ngày tháng năm _____

Chữ ký của Nghiên cứu viên/người lấy chấp thuận:

Tôi, người ký tên dưới đây, xác nhận rằng phụ huynh/người giám hộ ký bản chấp thuận đã đọc toàn bộ bản thông tin trên đây, các thông tin này đã được giải thích cặn kẽ cho Ông/Bà và Ông/Bà đã hiểu rõ bản chất, các nguy cơ và lợi ích của việc Ông/Bà để cho đối tượng tham gia vào nghiên cứu này.

Họ tên _____ Chữ ký _____

Ngày tháng năm _____

**BẢN THÔNG TIN DÀNH CHO ĐỐI TƯỢNG NGHIÊN CỨU
VÀ CHẤP THUẬN THAM GIA NGHIÊN CỨU
(từ 15 tuổi đến 18 tuổi)**

Tên nghiên cứu: Nghiên cứu chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot

Nhà tài trợ: Không.

Nghiên cứu viên chính: BS. Cao Đăng Khang.

Đơn vị chủ trì: Đại học Y Dược TPHCM.

I. THÔNG TIN VỀ NGHIÊN CỨU

Mục đích và tiến hành nghiên cứu

• Mục đích nghiên cứu:

Chúng tôi tiến hành nghiên cứu nhằm đánh giá chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot từ đó có thể áp dụng một cách rộng rãi và đem lại lợi ích cho người bệnh cần phẫu thuật bệnh lý tim này.

• Nghiên cứu của chúng tôi dự định tiến hành trong vòng 8 năm tại Khoa Phẫu thuật Tim mạch – Bệnh viện Đại học Y Dược TPHCM, thời gian từ ngày 1 tháng 1 năm 2011 đến ngày 1 tháng 01 năm 2019. Số người dự kiến sẽ tham gia nghiên cứu là 400 người.

• Người tham gia nghiên cứu sẽ được thu thập số liệu về kết quả sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot từ đó nghiên cứu tìm ra chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật sửa chữa tứ chứng Fallot. Số liệu trước, trong, sau mổ và qua theo dõi tái khám sau mổ được thu thập theo biểu mẫu. Mỗi lần tái khám theo định kì, người tham gia cũng sẽ được thu thập số liệu để đánh giá kết quả lâu dài của phẫu thuật, trình tự lần lượt là 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 4 tháng và mỗi 6 tháng sau phẫu thuật.

Các nguy cơ và bất lợi

• Liệu có những nguy cơ nào?

Do nghiên cứu này chỉ lấy số liệu sau khi bệnh nhân đã được phẫu thuật, không can thiệp vào điều trị của người tham gia nghiên cứu nên khi tham gia vào nghiên cứu, người tham gia không có nguy cơ hay bất lợi nào từ cuộc phẫu thuật.

• Những lợi ích có thể có đối với người tham gia

Người tham gia có thể không hưởng lợi ích trực tiếp từ nghiên cứu do đây là nghiên cứu quan sát, không trực tiếp tác động lên sức khỏe của người tham gia. Tuy vậy, kết quả nghiên cứu sẽ góp phần đóng góp cho cơ sở dữ liệu của phẫu thuật tim bẩm sinh, từ đó gián tiếp đem lại lợi ích cho người bệnh phẫu thuật tim về sau. Trong đó quan trọng nhất là ưu điểm của phương pháp mổ sửa chữa tứ chứng Fallot qua đường nhĩ phải và động mạch phổi: giảm tỷ lệ

tử vong, giảm thời gian nằm hồi sức, giảm chi phí điều trị chung và ít có biến chứng lâu dài trên chức năng thất phải.

- Chi phí/chi trả cho người tham gia nghiên cứu: Đây là nghiên cứu không được tài trợ, vì vậy chúng tôi lấy làm tiếc rằng người tham gia nghiên cứu không được chi trả thêm để tham gia nghiên cứu.

Người liên hệ

- Họ tên, số điện thoại người cần liên hệ: BS Cao Đăng Khang, số điện thoại: 0918130970

Sự tự nguyện tham gia

- Người tham gia được quyền tự quyết định, không hề bị ép buộc tham gia
- Người tham gia có thể rút lui ở bất kỳ thời điểm nào mà không bị ảnh hưởng gì đến việc điều trị/chăm sóc mà người tham gia đáng được hưởng.

Phụ huynh hoặc người bảo hộ được tự quyết định và đồng ý cho con hoặc người được mình bảo hộ tham gia nghiên cứu.

Tính bảo mật

Nhóm nghiên cứu cam kết bảo mật thông tin cá nhân của người tham gia nghiên cứu. Chúng tôi không công bố các dữ kiện về tên, tuổi, địa chỉ.

II. CHẤP THUẬN THAM GIA NGHIÊN CỨU

Tôi đã đọc và hiểu thông tin trên đây, đã có cơ hội xem xét và đặt câu hỏi về thông tin liên quan đến nội dung trong nghiên cứu này. Tôi đã nói chuyện trực tiếp với nghiên cứu viên và được trả lời thỏa đáng tất cả các câu hỏi. Tôi nhận một bản sao của Bản Thông tin cho đối tượng nghiên cứu và chấp thuận tham gia nghiên cứu này. Tôi tự nguyện đồng ý tham gia.

Chữ ký của người tham gia:

Họ tên _____ Chữ ký _____

Ngày tháng năm _____

Tôi đã đọc và hiểu thông tin trên đây, đã có cơ hội xem xét và đặt câu hỏi về thông tin liên quan đến nội dung trong nghiên cứu này. Tôi đã nói chuyện trực tiếp với nghiên cứu viên và được trả lời thỏa đáng tất cả các câu hỏi. Tôi nhận một bản sao của Bản Thông tin cho đối tượng nghiên cứu và chấp thuận cho con tôi hoặc đối tượng được tôi giám hộ tham gia nghiên cứu này

Chữ ký của phụ huynh hoặc người giám hộ hợp pháp

Họ tên _____ Chữ ký Ngày tháng năm _____

Chữ ký của Nghiên cứu viên/người lấy chấp thuận:

Tôi, người ký tên dưới đây, xác nhận rằng bệnh nhân/người tình nguyện tham gia và phụ huynh/người giám hộ đã đọc toàn bộ bản thông tin trên đây, các thông tin này đã được giải thích cặn kẽ cho Ông/Bà và Ông/Bà đã hiểu rõ bản chất, các nguy cơ và lợi ích của việc Ông/Bà tham gia vào nghiên cứu này.

Họ tên _____ Chữ ký _____

Ngày tháng năm _____

**BẢN THÔNG TIN DÀNH CHO ĐỐI TƯỢNG NGHIÊN CỨU
VÀ CHẤP THUẬN THAM GIA NGHIÊN CỨU
(trên 18 tuổi)**

Tên nghiên cứu: Nghiên cứu chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot

Nhà tài trợ: Không.

Nghiên cứu viên chính: BS. Cao Đăng Khang.

Đơn vị chủ trì: Đại học Y Dược TP HCM.

I. THÔNG TIN VỀ NGHIÊN CỨU

Mục đích và tiến hành nghiên cứu

• Mục đích nghiên cứu:

Chúng tôi tiến hành nghiên cứu nhằm đánh giá chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tứ chứng Fallot từ đó có thể áp dụng một cách rộng rãi và đem lại lợi ích cho người bệnh cần phẫu thuật bệnh lý tim này.

• Nghiên cứu của chúng tôi dự định tiến hành trong vòng 8 năm tại Khoa Phẫu thuật Tim mạch – Bệnh viện Đại học Y Dược TP HCM, thời gian từ ngày 1 tháng 1 năm 2011 đến ngày 1 tháng 01 năm 2019. Số người dự kiến sẽ tham gia nghiên cứu là 500 người.

• Người tham gia nghiên cứu sẽ được thu thập số liệu về kết quả sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot từ đó nghiên cứu tìm ra chỉ định và ảnh hưởng của xẻ vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật sửa chữa tứ chứng Fallot. Số liệu trước, trong, sau mổ và qua theo dõi tái khám sau mổ được thu thập theo biểu mẫu. Mỗi lần tái khám theo định kì, người tham gia cũng sẽ được thu thập số liệu để đánh giá kết quả lâu dài của phẫu thuật, trình tự lần lượt là 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 4 tháng và mỗi 6 tháng sau phẫu thuật.

Các nguy cơ và bất lợi

• Liệu có những nguy cơ nào?

Do nghiên cứu này chỉ lấy số liệu sau khi bệnh nhân đã được phẫu thuật, không can thiệp vào điều trị của người tham gia nghiên cứu nên khi tham gia vào nghiên cứu, người tham gia không có nguy cơ hay bất lợi nào từ cuộc phẫu thuật.

• Những lợi ích có thể có đối với người tham gia

Người tham gia có thể không hưởng lợi ích trực tiếp từ nghiên cứu do đây là nghiên cứu quan sát, không trực tiếp tác động lên sức khỏe của người tham gia. Tuy vậy, kết quả nghiên cứu sẽ góp phần đóng góp cho cơ sở dữ liệu của phẫu thuật tim bẩm sinh, từ đó gián tiếp đem lại lợi ích cho người bệnh phẫu thuật tim về sau. Trong đó quan trọng nhất là ưu điểm của phương pháp mổ sửa chữa tứ chứng Fallot qua đường nhĩ phải và động mạch phổi: giảm tỷ lệ

tử vong, giảm thời gian nằm hồi sức, giảm chi phí điều trị chung và ít có biến chứng lâu dài trên chức năng thất phải.

• Chi phí/chi trả cho người tham gia nghiên cứu:

Đây là nghiên cứu không được tài trợ, vì vậy chúng tôi lấy làm tiếc rằng người tham gia nghiên cứu không được chi trả thêm để tham gia nghiên cứu.

Người liên hệ

• Họ tên, số điện thoại người cần liên hệ.

BS Cao Đăng Khang, số điện thoại: 0918130970

Sự tự nguyện tham gia

• Người tham gia được quyền tự quyết định, không hề bị ép buộc tham gia

• Người tham gia có thể rút lui ở bất kỳ thời điểm nào mà không bị ảnh hưởng gì đến việc điều trị/chăm sóc mà người tham gia đáng được hưởng.

Tính bảo mật

Nhóm nghiên cứu cam kết bảo mật thông tin cá nhân của người tham gia nghiên cứu. Chúng tôi không công bố các dữ kiện về tên, tuổi, địa chỉ, bệnh lý, phương pháp điều trị và thời gian nằm viện cho bất cứ đối tượng nào nằm ngoài nhóm nghiên cứu.

II. CHẤP THUẬN THAM GIA NGHIÊN CỨU

Tôi đã đọc và hiểu thông tin trên đây, đã có cơ hội xem xét và đặt câu hỏi về thông tin liên quan đến nội dung trong nghiên cứu này. Tôi đã nói chuyện trực tiếp với nghiên cứu viên và được trả lời thỏa đáng tất cả các câu hỏi. Tôi nhận một bản sao của Bản Thông tin cho đối tượng nghiên cứu và chấp thuận tham gia nghiên cứu này. Tôi tự nguyện đồng ý tham gia.

Chữ ký của người tham gia:

Họ tên _____ Chữ ký _____

Ngày tháng năm _____

Chữ ký của Nghiên cứu viên/người lấy chấp thuận:

Tôi, người ký tên dưới đây, xác nhận rằng bệnh nhân/người tình nguyện tham gia nghiên cứu ký bản chấp thuận đã đọc toàn bộ bản thông tin trên đây, các thông tin này đã được giải thích cặn kẽ cho Ông/Bà và Ông/Bà đã hiểu rõ bản chất, các nguy cơ và lợi ích của việc Ông/Bà tham gia vào nghiên cứu này.

Họ tên _____ Chữ ký _____

Ngày tháng năm _____

PHỤ LỤC 3

Phác đồ điều trị tứ chứng Fallot của BV Đại Học Y Dược TPHCM

BỆNH VIỆN ĐẠI HỌC Y DƯỢC TP. HCM
KHOA PHẪU THUẬT TIM MẠCH

PHÁC ĐỒ ĐIỀU TRỊ TỨ CHỨNG FALLOT

1. Giới thiệu

Bệnh tim bẩm sinh tím thường gặp nhất, chiếm 75% các trường hợp tim bẩm sinh tím ở trẻ trên 1 tuổi. Ở phôi thai, do vách phễu dịch chuyển ra trước và sang trái tạo ra thông liên thất, hẹp động mạch phổi, động mạch chủ cưỡi ngựa trên vách liên thất, dày thất phải.

Bệnh giảm máu lên phổi và đưa máu thiếu ôxy đi nuôi cơ thể nên trẻ có tình trạng thiếu ôxy lâu ngày, dễ bị mệt và bị tím da niêm (một số trẻ bệnh nhẹ có thể không thấy triệu chứng tím).

2. Đánh giá mức độ tím

Đánh giá: mức độ mệt, có ngất hay cơn tím không, tím da niêm, ngón tay ngón chân dùi trống, SpO₂, Hct.

Đánh giá trẻ có bị biến chứng hay chưa

Biến chứng: cơn tím thiếu ôxy, viêm tắc mạch máu não, thiếu tưới máu não, áp-xe não, viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn, suy tim, xuất huyết răng lợi, da niêm, tiêu hóa, thiếu máu kéo dài do thiếu sắt, chậm phát triển thể chất.

3. Chẩn đoán

* **Siêu âm tim:** là xét nghiệm cần phải có, ít nhất là 2 bản siêu âm tim do 2 bác sĩ làm.

- Chẩn đoán xác định

- Thông liên thất: vị trí (phần màng, dưới đại động mạch...), kích thước.
- Mức độ cưỡi ngựa (dưới 50%)

- Dày thất phải
 - Mức độ hẹp đường ra thất phải: vị trí hẹp (phần phễu, van, sau van), chênh áp qua van ĐM phổi.
- Đánh giá
- Kích thước thất trái, chức năng thất trái
 - Áp lực tâm thu thất phải
 - Kích thước vòng van, thân, nhánh trái, nhánh phải của động mạch phổi, hai nhánh có hẹp lưu không?
 - Có bất thường động mạch vành bắc ngang vùng phễu thất phải không?
 - Tuần hoàn bàng hệ?
 - Tổn thương phổi hợp: còn ống động mạch, hở van ĐM chủ...?

*** Chụp MSCT dựng hình hoặc thông tim và chụp mạch máu chọn lọc**

Có chỉ định trong trường hợp không lỗ van động mạch phổi.

Thông tim hữu ích trong các trường hợp:

- Xác định nguồn gốc và lộ trình ĐM vành.
- Tìm thông liên thất phổi hợp, nhất là thông liên thất phân cơ bè.
- Tìm các vị trí nghẽn phần xa của ĐM phổi.
- Tìm các mạch bàng hệ từ ĐM chủ.
- Nong chỗ hẹp xa của ĐM phổi, bít các mạch bàng hệ chủ phổi, giúp nói rộng hẹp van ĐM phổi nặng.

*** X-quang ngực thẳng:** đánh giá tuần hoàn phổi.

*** ECG:** có block nhánh phải hay block nhĩ thất không, mức độ?

Cơn tím

- Giảm độ bão hòa động mạch cấp tính, có thể đe dọa tính mạng.
- Khởi động bởi nguyên nhân gây khó thở nhiều (gắng sức, viêm phổi, suy hô hấp...) hoặc nguyên nhân gây tăng tình trạng đa hồng cầu (tiêu chảy, ói mửa, mất nước...).
- Ba triệu chứng gợi ý chính là: thở mạnh, tím nhiều hơn và đường thở bình thường (loại trừ trường hợp có dị vật đường thở).

4. Điều trị:

- Nằm tư thế gối - ngực hay ngồi xổm
- Thở ôxy qua mặt nạ có túi dự trữ với $FiO_2 = 90 - 100\%$.
- Tiêm mạch hoặc tiêm bắp Morphine 0,1 mg/kg.
- Dẫn phếu động mạch phổi bằng thuốc ức chế bê-ta (Propranolol 0,5 – 1 mg/kg uống mỗi 6 giờ, nếu cấp cứu, tiêm tĩnh mạch chậm 0,1 mg/kg với tốc độ tiêm là 1 mg/phút), hoặc có thể dùng thuốc vận mạch (như Phenylephrine 0,02 mg/kg tiêm tĩnh mạch hay truyền tĩnh mạch 2 – 5 mcg/kg/phút).
- Song song cho chống toan (không cần chờ kết quả dự trữ kiềm máu) bằng Bicarbonate ưu trương 1 – 2 mEq/kg tiêm tĩnh mạch chậm.

Chỉ định phẫu thuật

*** Chỉ định phẫu thuật tạm thời**

Bệnh nhân được chẩn đoán tứ chứng Fallot tím nặng, có cơn tím – ngất, nhưng giải phẫu không phù hợp sửa chữa triệt để (kích thước nhánh ĐM phổi quá nhỏ, thất trái nhỏ hơn 2/3 giới hạn dưới của kích thước bình thường, bệnh nhân quá nhỏ < 6 kg).

*** Chỉ định phẫu thuật sửa chữa triệt để tiên phát**

Bệnh nhân có trọng lượng và tuổi thích hợp (trên 6-8 kg), giải phẫu phù hợp sửa chữa triệt để (nhánh ĐM phổi và thất trái không nhỏ).

*** Chỉ định phẫu thuật sửa chữa triệt để thì hai (đã phẫu thuật tạm thời)**

Tiến hành phẫu thuật sửa chữa triệt để khi giải phẫu phù hợp (đánh giá lại), đặc biệt là bệnh nhân tăng mức độ tím và đa hồng cầu, hẹp shunt, tăng áp phổi, dẫn thất trái...

Điều trị nội khoa

- Bù sắt và protein để tránh thiếu máu.
- Propranolol 0,5 – 1 mg/kg/4 lần/ngày để giảm triệu chứng cơ năng.

Điều trị phẫu thuật

*** Phẫu thuật tạm thời: BT shunt cải tiến**

- Mở ngực bên hoặc đường ngực giữa.

- Dùng ống PTFE (Gore-tex) nối ĐM dưới đòn với ĐM phổi (nối tận bên). Tiến hành bên phải khi ĐM chủ quay phải và bên trái khi ĐM chủ quay trái. Sử dụng ống số 5 cho trẻ 5-10 kg và ống số 6 cho trẻ > 10 kg.

*** Phẫu thuật sửa chữa triệt để tiên phát:**

- Mở ngực đường giữa xương ức, thiết lập hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể.
- Mở tim bằng đường mở nhĩ phải và mở dọc ĐM phổi đến chỗ chia nhánh, có thể cắt qua vòng van ĐM phổi xuống thất phải 1 – 2 cm nếu vòng van nhỏ.
- Cắt bỏ phần cơ dày lên của vùng phễu thất phải
- Vá thông liên thất bằng màng ngoài tim.
- Tái tạo thân ĐM phổi bằng màng ngoài tim.
- Nếu có xẻ qua vòng van ĐM phổi, tái tạo van ĐM phổi thành van 1 lá nhân tạo bằng miếng GoreTex.
- Kích thước đường ra thất phải và ĐM phổi được xác định bằng bougie kích cỡ phù hợp theo tuổi và cân nặng.

*** Phẫu thuật sửa chữa triệt để thì hai**

- Bóc tách đến BT shunt. Cắt đôi và khâu bịt BT shunt khi bắt đầu chạy máy tim phổi nhân tạo.
- Tiến hành sửa chữa triệt để tứ chứng Fallot (trương tự trên).

Điều trị hậu phẫu

- Xem phần protocol điều trị hậu phẫu

5. Biến chứng

- BT shunt: phù phổi, liệt cơ hoành, liệt dây thanh âm, hội chứng Horner, tràn dịch màng phổi.
- Sửa chữa triệt để: chảy máu, thông liên thất tồn lưu, hẹp đường ra thất phải tồn lưu, suy thất phải, tổn thương đường dẫn truyền.

6. Theo dõi

*** Bệnh nhân được phẫu thuật sửa chữa triệt để:**

Cần khám định kỳ suốt cuộc đời. Sau xuất viện, tái khám 1 tháng (lưu ý tràn dịch màng phổi, màng tim), rồi mỗi 1 tháng, mỗi 3 tháng, mỗi 6 tháng.

Siêu âm tim đánh giá: Có thông liên thất tồn lưu không, nếu có xác định Qp/Qs. Có hẹp đường ra thất phải tồn lưu không (chênh áp qua van ĐM phổi, áp lực thất phải tâm thu)? Chức năng thất phải, thất trái. Đánh giá các thông số tương tự siêu âm tim trước khi mổ.

Cần mổ lại khi:

- Thông liên thất tồn lưu với Qp/Qs trên 1,5
- Hẹp đường ra thất phải tồn lưu với áp lực thất phải trên 2/3 áp lực hệ thống.
- Hở phổi nặng với dẫn hoặc suy thất phải
- Mệt gắng sức.
- Rối loạn nhịp (thường là rung nhĩ, nhanh thất)
- Hở van động mạch chủ nặng kèm triệu chứng và/hoặc dẫn thất trái, dẫn gốc ĐM chủ (trên 55mm).
- Phình đường thoát thất phải.

*** Bệnh nhân được phẫu thuật BT shunt**

- Tái khám 1 tháng, 3 tháng (lưu ý tràn dịch màng phổi, màng tim) rồi mỗi 1 tháng, mỗi 3 tháng, mỗi 6 tháng.
- Siêu âm tim đánh giá: BT shunt có hoạt động tốt không. Kích thước vòng van, thân, nhánh trái, nhánh phải ĐM phổi. Kích thước, chức năng thất trái.
- Điều trị kháng đông Aspirin.
- Phẫu thuật sửa chữa triệt để khi giải phẫu thích hợp.

PHỤ LỤC 4

Xác định chỉ số Z theo diện tích da cơ thể

Bước 1: Tính diện tích da (BSA) theo cân nặng và chiều cao

Bước 2: Tính giá trị bình thường theo diện tích da

- Diện tích nhĩ phải (DTNP) bình thường theo BSA:

$$DTNP \text{ bình thường theo BSA} = \text{power} [10, (1,002 + 0,852 \log BSA)]$$

- Diện tích thất phải (DTTP) bình thường theo BSA:

$$DTTP \text{ bình thường theo BSA} = \exp [2,795 + 0,9566 \times \ln (BSA)]$$

- Đường kính vòng van ba lá (ĐKVV3L) bình thường theo BSA:

$$ĐKVV3L \text{ bình thường theo BSA} = \exp [1,084 + 0,4945 \times \ln (BSA)]$$

- Đường kính phễu bình thường theo BSA:

$$ĐK \text{ phễu bình thường theo BSA} = \text{power} [10, (0,269 + 0,395 \log BSA)]$$

- Đường kính vòng van động mạch phổi (ĐKVVĐMP) bình thường theo BSA:

$$ĐKVVĐMP \text{ bình thường theo BSA} = \exp [0,6367 + 0,5028 \times \ln (BSA)]$$

- Đường kính thân động mạch phổi ((ĐKTĐMP) bình thường theo BSA:

$$ĐKTĐMP \text{ bình thường theo BSA} = \exp [0,6067 + 0,4941 \times \ln (BSA)]$$

- Đường kính động mạch phổi trái (ĐKĐMPT) bình thường theo BSA:

$$ĐKĐMPT \text{ bình thường theo BSA} = \exp [0,2024 + 0,6039 \times \ln (BSA)]$$

- Đường kính động mạch phổi phải (ĐKĐMPP) bình thường theo BSA:

$$ĐKĐMPP \text{ bình thường theo BSA} = \exp [0,1396 + 0,5495 \times \ln (BSA)]$$

(Đơn vị: BSA là m²; các đường kính là mm; các kích thước diện tích là cm²)

Bước 3: Tính chỉ số Z của bệnh nhân

Công thức tính chỉ số Z vòng van động mạch phổi:

$Z_{vv \ đmp} =$

$[Ln(\text{ĐK } vv \ đmp \ phải \ đo) - Ln(\text{ĐK } vv \ đmp \ bình \ thường)]$ chia cho 0,1143

Công thức tính Z thân động mạch phổi:

$ZZ \ thân \ đmp =$

$[Ln(\text{ĐK } thân \ đo) - Ln(\text{ĐK } thân \ bình \ thường)]$ chia cho 0,134

Công thức tính chỉ số Z của động mạch phổi trái:

Chỉ số Z ĐMP trái =

$[Ln(\text{ĐK } đmp \ trái \ đo) - Ln(\text{ĐK } đmp \ trái \ bình \ thường)]$ chia cho 0,1446

Công thức tính chỉ số Z của động mạch phổi phải:

Chỉ số Z ĐMP phải =

$[Ln(\text{ĐK } đmp \ phải \ đo) - Ln(\text{ĐK } đmp \ phải \ bình \ thường)]$ chia cho 0,1294

PHỤ LỤC 5:

Giấy chấp thuận của Hội đồng đạo đức

BỘ Y TẾ
ĐẠI HỌC Y DƯỢC TP HỒ CHÍ MINH

CỘNG HÒA XÃ HỘI CHỦ NGHĨA VIỆT NAM
Độc lập – Tự do – Hạnh phúc

HỘI ĐỒNG ĐẠO ĐỨC TRONG NCYSH

Số: 434 /ĐHYD-HĐĐĐ

V/v chấp thuận các vấn đề đạo đức NCYSH TP Hồ Chí Minh, ngày 29 tháng 8 năm 2019

CHẤP THUẬN (CHO PHÉP) CỦA HỘI ĐỒNG ĐẠO ĐỨC TRONG NGHIÊN CỨU Y SINH HỌC ĐẠI HỌC Y DƯỢC TP HỒ CHÍ MINH

Căn cứ Quyết định số 1238/QĐ-BYT ngày 3/4/2019 của Bộ Y tế về việc ban hành Quy chế Tổ chức và hoạt động Đại học Y Dược Tp. Hồ Chí Minh;

Căn cứ Quyết định số 5129/QĐ-BYT ngày 19/12/2002 của Bộ trưởng Bộ Y tế về việc ban hành Quy chế về tổ chức và hoạt động của Hội đồng đạo đức trong nghiên cứu y sinh học;

Căn cứ Quyết định số 1238/QĐ-ĐHYD-TC 18/5/2016 của Hiệu trưởng Đại học Y Dược TP Hồ Chí Minh về việc thành lập Hội đồng đạo đức trong nghiên cứu y sinh học;

Trên cơ sở xem xét của thường trực Hội đồng Đạo đức trong nghiên cứu y sinh học Đại học Y Dược ngày 29/8/2019;

Nay Hội đồng đạo đức **chấp thuận (cho phép)** về các khía cạnh đạo đức trong nghiên cứu đối với đề tài:

- Tên đề tài: *Nghiên cứu chỉ định và ảnh hưởng của xé vòng van động mạch phổi trong phẫu thuật tử chứng Fallot.*
- Mã số: 19339 - ĐHYD
- Chủ nhiệm đề tài: *Cao Đăng Khang - Nghiên cứu sinh*
- Đơn vị chủ trì: *Đại học Y Dược Tp. Hồ Chí Minh*
- Địa điểm triển khai nghiên cứu: *Bệnh viện Đại học Y Dược Tp.HCM*
- Thời gian tiến hành nghiên cứu: *từ tháng 8/2019 đến tháng 10/2019.*
- Phương thức xét duyệt: *Qui trình rút gọn.*

Ngày chấp thuận (cho phép): Ngày 29/8/2019.

Lưu ý: HĐĐĐ có thể kiểm tra ngẫu nhiên trong thời gian tiến hành nghiên cứu

KT. HIỆU TRƯỞNG

Phó Hiệu Trưởng



TS. Ngô Đồng Khanh

TM. HỘI ĐỒNG

Chủ tịch Hội đồng

GS.TS. Nguyễn Sào Trung