

Báo cáo loạt ca bệnh lâm sàng kết quả can thiệp nong van động mạch phổi trên nhóm bệnh nhân đảo gốc động mạch có sửa chữa kèm thông liên thất và hẹp động mạch phổi tại Bệnh viện tim Hà Nội

Nguyễn Quốc Hùng*, Nguyễn Toàn Thắng, Hoàng Văn, Nguyễn Công Hà,
Trần Đắc Long, Trần Công Thành, Nguyễn Sinh Hiền

TÓM TẮT

Mục tiêu: Báo cáo kết quả ngắn hạn sau can thiệp nong van động mạch phổi với các bệnh nhân đảo gốc động mạch có sửa chữa kèm thông liên thất và hẹp động mạch phổi (ccTGA- VSD- PS) được lựa chọn phù hợp.

Phương pháp: Từ tháng 05/2022 đến 06/2023 có 4 bệnh nhân được chẩn đoán ccTGA- VSD- PS với hẹp nặng van động mạch phổi được tiến hành nong van động mạch phổi bằng bóng qua da tại bệnh viện Tim Hà Nội. Các chỉ số trước, trong, sau can thiệp và quá trình theo dõi định kỳ được ghi nhận và báo cáo.

Kết quả: Cả 4 bệnh nhân sau can thiệp thành công không có biến chứng, các chỉ số cải thiện so với trước can thiệp bao gồm: Qp/Qs tăng, bão hòa oxy máu ngoại vi tăng, giảm tình trạng cô đặc máu, khả năng hoạt động chức năng được cải thiện. Quá trình theo dõi ghi nhận có 1 trường hợp tái hẹp động mạch phổi mức độ nặng và tím tăng dần, khả năng sẽ tái can thiệp hoặc phẫu thuật giai đoạn 2.

Kết luận: Can thiệp nong van động mạch phổi là 1 lựa chọn điều trị an toàn và đạt hiệu quả giúp cải thiện triệu chứng tím và khả năng hoạt động thể lực với các bệnh nhân ccTGA- VSD- PS giai đoạn muộn. Tuy nhiên về các kết quả dài hạn và tính giá trị của chỉ định can thiệp nong van

động mạch phổi khi so với phương pháp phẫu thuật kinh điển trên nhóm các bệnh nhân ccTGA còn hạn chế và cần có các nghiên cứu với cỡ mẫu và thời gian lớn hơn.

Từ khóa: Nong van động mạch phổi, đảo gốc động mạch có sửa chữa

PERCUTANEOUS BALOON PULMONARY VALVULOPASTY FOR TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT AND PULMONARY STENOSIS PATIENTS AT HANOI HEART HOSPITAL: SERI CASES REPORT

ABSTRACT

Objective: To evaluate the short-term outcome of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty for selected transposition of great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis patients.

Method: from May 2022 to June 2023, 4 patients with diagnosis ccTGA- VSD- PS underwent balloon pulmonary valvuloplasty at Hanoi Heart Hospital. Data was obtained before treatment, during catheterization procedures and

Bệnh viện Tim Hà Nội

*Tác giả liên hệ: Nguyễn Quốc Hùng

Email: Hungnguyen266@gmail.com; - Tel. 0967826686

Ngày gửi bài: 17/07/2023 Ngày gửi phản biện: 07/08/2023

Ngày chấp nhận đăng: 16/08/2023

after hospital discharge at least 6 months, with follow-up based on clinical findings and doppler echocardiography data.

Results: all 4 patients underwent procedures successfully without major complications, with post-treatment result: the increasing of oxygen saturation, increase Qp/Qs, better functional condition status compare to pre-treatment, and lower the risk of polycythemia due to cyanosis. During follow-up, 1 patient was noted with progress pulmonary valve re-stenosis and decrease

oxygen saturation, candidate for reintervention.

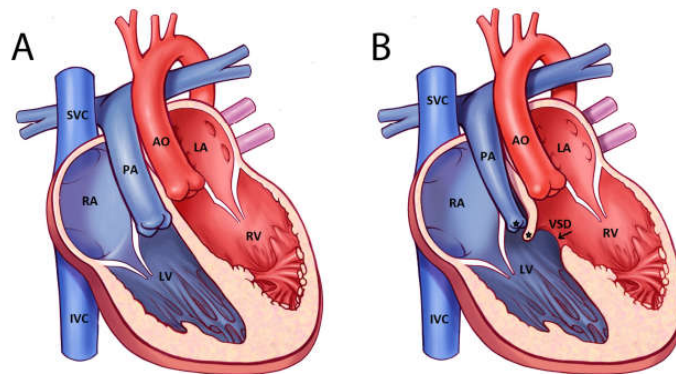
Conclusion: percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty is an effective and safe method for treatment of selected transposition of great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis patients, which improve the clinical and functional condition for late and contraindicated operative patients.

Keyword: balloon pulmonary valvuloplasty, Congenitally corrected transposition of the great arteries.

ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh đảo gốc động mạch có sửa chữa (*congenitally corrected transposition of great arteries*- viết tắt là ccTGA) là một bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp (chiếm tỉ lệ khoảng 0,5-1% trong số nhóm tim bẩm sinh nói chung) đặc trưng bởi dấu hiệu bất tương hợp nhĩ - thất (nhĩ phải kết nối với van hai lá và thất trái, nhĩ trái

kết nối với van ba lá và thất phải) và bất tương hợp thất- đại động mạch (thất phải dẫn máu lên động mạch chủ và thất trái dẫn máu lên động mạch phổi). Trong riêng nhóm bệnh nhân ccTGA, khoảng 40-50% các trường hợp đi kèm dị tật thông liên thất và hẹp động mạch phổi (*ventricular septal defect with pulmonary stenosis*- viết tắt là VSD- PS)¹



Hình 1: (A): Dị tật ccTGA đơn thuần/ (B): dị tật ccTGA kèm VSD- PS¹

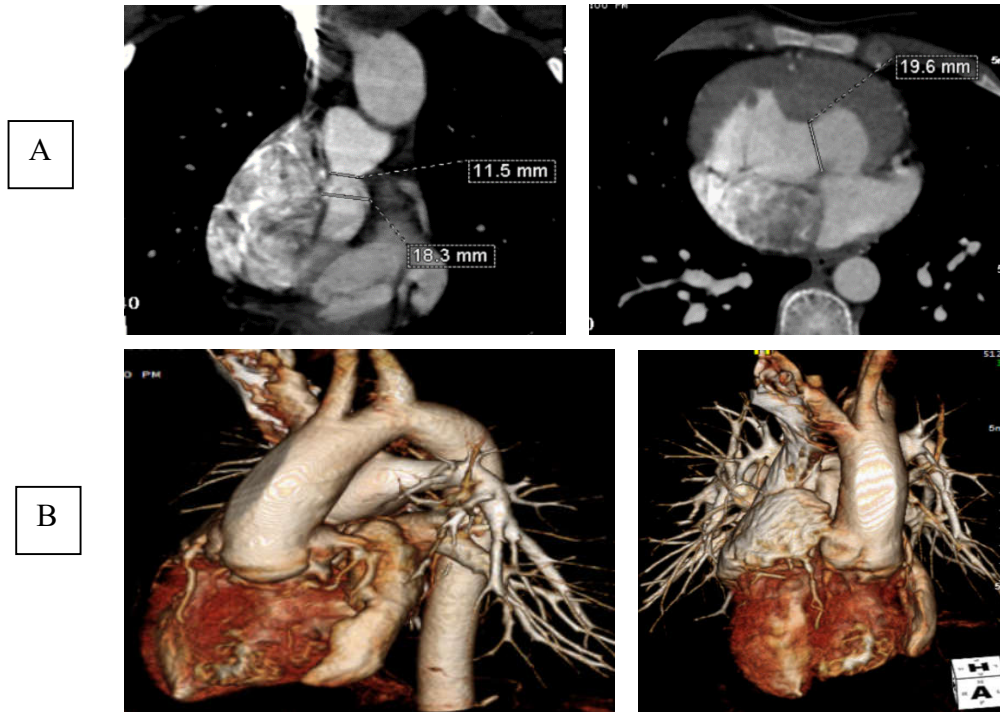
Các bệnh nhân ccTGA- VSD- PS có 2 biểu hiện lâm sàng chính là tình trạng tím và các dấu hiệu suy tim, có tính chất tiến triển theo thời gian diễn biến tự nhiên của bệnh. Mức độ tím phụ thuộc chủ yếu vào tình trạng hẹp giải phẫu động

mạch phổi (dẫn đến giảm cung lượng tuần hoàn phổi, tương ứng với Qp/Qs <1) xu hướng tăng dần theo thời gian, dẫn đến việc bão hòa oxy máu giảm, hạn chế khả năng vận động thể lực, giảm khả năng gắng sức, các biến chứng mạn tính của

tình trạng thiếu oxy mạn tính như cô đặc máu, biến dạng xương dẹt, huyết khối tắc mạch... Tình trạng suy tim do nhiều yếu tố gây ra: quá tải tuần hoàn phổi do lỗ thông liên thất lớn kèm hẹp phổi không đủ bảo vệ (tương ứng $Qp/Qs > 1$), tình trạng suy giảm chức năng tâm thất phải hệ thống và hở van ba lá tăng dần theo thời gian (do đặc điểm giải phẫu của van ba lá và thất phải không phù hợp với tuần hoàn hệ thống), suy tim liên quan đến kết quả và biến chứng của các cuộc phẫu thuật (tình trạng hẹp các đường dẫn lưu máu trong buồng tim, hẹp đường ra thất phải- thất trái, hẹp tube van động mạch phổi sinh học, suy tim liên quan đến phẫu thuật tim sinh lý dạng 1 thất...). Phẫu thuật là phương pháp kinh điển có tính chất triệt để nhất để điều trị cho nhóm bệnh nhân ccTGA- VSD- PS². Việc lựa chọn liệu trình phẫu thuật phụ thuộc vào thể giải phẫu của từng bệnh nhân và kinh nghiệm điều trị tại từng trung tâm tim mạch. Trong nhiều trường hợp cụ thể việc đưa ra chỉ định phẫu thuật gặp khó khăn do nhiều yếu tố (giải phẫu không thuận lợi, thời điểm phẫu thuật chưa tối ưu, bệnh nhân lớn tuổi có nhiều yếu tố nguy cơ phẫu thuật...), khi đó các lựa chọn mang tính chất tạm thời có thể được cân nhắc nhằm cải thiện 1 trong 2 nhóm triệu chứng lâm sàng chính giúp bệnh nhân thay đổi chất lượng cuộc sống. Báo cáo này được thực hiện dựa trên kinh nghiệm thực tế của chúng tôi tại Bệnh viện Tim Hà Nội trong giai đoạn đầu triển khai phương pháp can thiệp nong van động mạch phổi nhằm cải thiện triệu chứng tím và khả năng hoạt động thể lực của 1 số bệnh nhân được lựa chọn phù hợp trong nhóm bệnh ccTGA- VSD- PS.

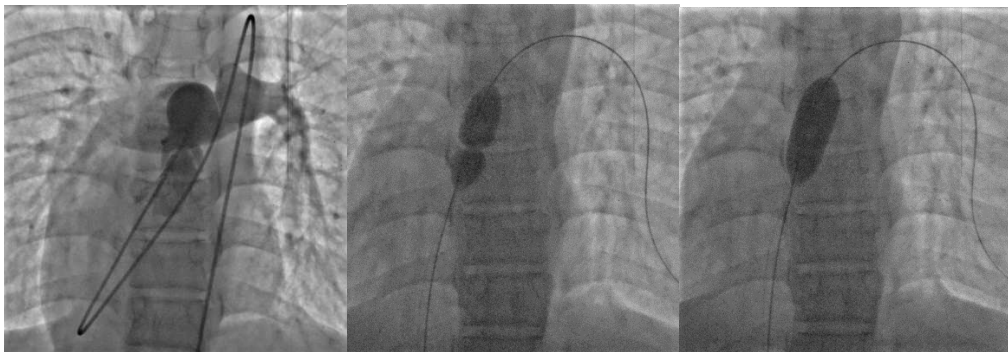
PHƯƠNG PHÁP TIẾN HÀNH VÀ CÁC CA LÂM SÀNG

Báo cáo 4 trường hợp được ccTGA- VSD- PS được chẩn đoán và tiến hành can thiệp nong van động mạch phổi tại Bệnh viện Tim Hà Nội từ 5/2022 đến 6/2023. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân để tiến hành can thiệp bao gồm: bệnh nhân có tình trạng tím mức độ vừa- nhiều (bão hòa oxy máu ngoại vi $SpO_2 < 75\%$) có kèm triệu chứng hạn chế vận động thể lực do tình trạng thiếu oxy, kết hợp khảo sát hình ảnh học (siêu âm tim qua thành ngực và chụp cắt lớp vi tính đa dãy- MSCT) có tình trạng hẹp nặng tại van động mạch phổi, có thể kèm hoặc không kèm hẹp tổ chức dưới van do phì đại cơ vùng phễu (vận tốc dòng máu qua vị trí hẹp van động mạch phổi trên siêu âm > 4 m/s, tương ứng mức chênh áp qua hẹp phổi > 64 mmHg). Ngoài ra, một số tiêu chuẩn loại trừ không phù hợp tiến hành can thiệp nong van động mạch phổi bao gồm: (1) bệnh nhân có các rối loạn nhịp nền (đặc biệt là block nhĩ- thất các cấp độ); (2) bệnh nhân có tình trạng suy tim do giảm chức năng tim (dựa trên các dấu hiệu lâm sàng suy tim và khảo sát siêu âm phân suất tống máu của tâm thất hệ thống $EF < 50\%$); (3) các bệnh nhân có tình trạng suy tim do hở van nhĩ thất hệ thống mức độ từ vừa trở lên (nguy cơ hở tăng lên sau khi nong van động mạch phổi); (4) các trường hợp hẹp phổi nặng nhưng đặc điểm giải phẫu tình trạng hẹp van đóng vai trò thứ yếu hoặc không phù hợp khi nong van (ví dụ hẹp rất khít dưới van động mạch phổi; hẹp thiếu sản giải phẫu các nhánh động mạch phổi ngoại vi...).



Hình 2: Hình ảnh chụp MSCT 1 bệnh nhân ccTGA- VSD- PS: (A): hình ảnh cắt lớp bất tương hợp nhĩ – thất, lỗ thông liên thất lớn, kèm hẹp van (van dính mép đóng mở dạng vòm) và trên van động mạch phổi/ (B): hình ảnh dựng hình bất tương hợp thất- đại động mạch

Quá trình thông tim can thiệp gồm các bước: chụp giải phẫu buồng tim và ghi nhận các chỉ số áp lực (động mạch phổi, thất trái), cung lượng (Qp/Qs) trước can thiệp, đo kích thước vòng van động mạch phổi để lựa chọn bóng nong phù hợp, tiến hành nong van bằng bóng theo quy trình, tiến hành ghi đo lại đánh giá sự thay đổi các chỉ số sau can thiệp.



Hình 3: Hình ảnh chụp mạch và can thiệp nong van động mạch phổi trên 1 bệnh nhân ccTGA- VSD- PS, thứ tự từ trái qua phải: chụp kiểm tra hẹp van động mạch phổi -> lựa chọn bóng kích cỡ phù hợp -> tiến hành nong van

Cả 4 bệnh nhân sau can thiệp ổn định, không có biến chứng trong quá trình điều trị, được theo dõi và tái khám định kỳ cho đến thời điểm tiến hành nghiên cứu. Các đặc điểm lâm sàng, kết quả cận lâm sàng trước, trong và sau can thiệp tim mạch được tóm tắt trong bảng 1 đến bảng 4.

Bảng 1: Đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng trước can thiệp của các ca bệnh

STT	Tuổi	Giới	Cân nặng (kg)	Nồng độ Hb (g/l)	Hematocrit (%)	Phân loại NYHA*	SpO ₂ (%)
1	23 tuổi	Nữ	44	204	66	II-III	73
2	16 tuổi	Nữ	18	196	62	II-III	68
3	28 tuổi	Nữ	45	206	65	II	74
4	26 tháng	Nam	13	141	50	II*	75

*: với trẻ em sử dụng phân loại suy tim theo Ross

Bảng 2: Đặc điểm hình ảnh học thể bệnh tim trước can thiệp của các ca bệnh

STT	Situs tâm nhĩ	Hướng mỏm tim	Kích thước VSD (mm)	Hẹp phổi Chên áp (mmHg)	Hở van nhĩ thất	EF thất hệ thống (%)	Vấn đề khác
1	Solitus	Dextrocardia	18	100	1,5/4	58	Thất trái nhỏ
2	Solitus	Dextrocardia	20	95	1/4	62	-
3	Solitus	Levocardia	25	87	1,5/4	60	-
4	Inversus	Levocardia	10	90	1/4	60	Thất trái nhỏ

Bảng 3: Chỉ số ghi nhận trong quá trình tiến hành can thiệp nong van ĐMP

STT	Áp lực ĐMP (mmHg)		Áp lực thất trái (mmHg)		Qp/Qs		SpO ₂ (%)	
	Trước	Sau	Trước	Sau	Trước	Sau	Trước	Sau
1	17/9	20/10	110/5	95/15	0,45	1,3	73	95
2	21/14	33/12	110/15	108/10	0,2	0,8	68	90
3	12/8	19/10	120/5	100/2	0,5	1,3	74	95
4	21/14	25/13	90/15	95/15	0,45	0,73	75	84

Bảng 4: Kết quả quá trình theo dõi sau can thiệp nong van ĐMP

STT	Thời gian theo dõi (tháng)	SpO ₂ (%)	NYHA*	Hemoglobin (g/l)	Hematocrit (%)	Chên áp qua hẹp phổi (mmHg)	Hở van ba lá
1	13	84	I	150	50	70	1,5/4
2	8	86	I-II	180	57	75	1/4
3	1	90	I	185	60	40	1,5/4
4	5	84	I-II*	140	52	56	1/4

*: với trẻ em sử dụng phân loại suy tim theo Ross

BÀN LUẬN

Phương pháp can thiệp nong van động mạch phổi lần đầu tiên được tác giả J S Kan báo cáo vào năm 1982³, và cho đến nay đã được phổ biến tại tất cả các trung tâm tim bẩm sinh trên thế giới. Tuy nhiên cho đến hiện nay có rất ít những báo cáo về can thiệp nong van động mạch phổi trên nhóm bệnh tim bẩm sinh phức tạp có tím như 1 lựa chọn điều trị tạm thời trước phẫu thuật hoặc cho nhóm bệnh nhân có chỉ định phẫu thuật hạn chế. Nghiên cứu của P. Symsundar Rao⁴ (gồm 23 bệnh nhân trong đó có 3 trường hợp ccTGA-VSD-PS) và O Stumper⁵ (18 bệnh nhân trong đó có 5 trường hợp ccTGA-VSD-PS) cho kết quả ngay sau can thiệp 100% các bệnh nhân có cải thiện các chỉ số về Qp/Qs và bão hòa oxy, tuy nhiên trong thời gian theo dõi khoảng vài tháng-vài năm, có 28%- 42% các bệnh nhân tím nặng trở lại và cần tái can thiệp hoặc phẫu thuật. Bệnh nhân được tiến hành can thiệp không có giới hạn về tuổi (dao động từ vài ngày tuổi đến bệnh nhân tuổi trưởng thành), giới, các thể bệnh nền, tương quan tạng – tim. Độ an toàn gần như tuyệt đối (tỉ lệ tử vong liên quan đến quá trình can thiệp 0%) và độ hiệu quả sau can thiệp của phương pháp nong van động mạch phổi đạt được có sự tương đồng với 4 bệnh nhân chúng tôi đã tiến hành, là những thành quả rất đáng ghi nhận. Một vấn đề cần lưu tâm giai đoạn theo dõi sau can thiệp là tình trạng hở van ba lá và suy tim (do tăng lượng máu về van ba lá và tâm thất hệ thống), tuy nhiên trong thời gian theo dõi ngắn hạn chúng tôi chưa ghi nhận trường hợp nào gặp hiện tượng này.

Kinh nghiệm thực tiễn của chúng tôi khi tiến hành nong van động mạch phổi trên nhóm bệnh nhân ccTGA-VSD-PS nhận thấy có 2 điểm khác biệt đáng kể so với các trường hợp hẹp van động mạch phổi đơn thuần. Vấn đề đầu tiên là

quá trình tiếp cận về giải phẫu. Sự phức tạp về giải phẫu bất thường của các buồng tim và mạch máu gây cản trở quá trình can thiệp. Trong số 4 bệnh nhân chúng tôi tiến hành can thiệp, có 2 bệnh nhân đảo ngược phủ tạng (situs inversus) và 2 bệnh nhân tim quay phải (dextrocardia). Tình trạng bất thường về tương quan tạng – tim của nhóm bệnh ccTGA (bao gồm đảo ngược phủ tạng, hiện tượng đồng phân, tim lệch phải hay nằm giữa) cũng chiếm tỉ lệ cao trong các nghiên cứu (dao động 35-45%). Cùng với đó, do sự sai lệch bất thường cấu trúc của các buồng tim, động mạch phổi đa phần nằm vị trí trung tâm và lệch trái so với động mạch chủ, tình trạng hẹp phì đại tổ chức cơ dưới van động mạch phổi kèm theo gây khó tiếp cận bằng hệ thống wire và catheter. Một tình trạng rất thường xảy ra trong quá trình can thiệp với các bệnh nhân ccTGA – VSD-PS là nguy cơ rối loạn nhịp. 2/4 trường hợp can thiệp có buồng thất trái nhỏ, thành cơ phì đại, quá trình đưa hệ thống dụng cụ can thiệp gây nhiều ngoại tâm thu thất hoặc nhịp chậm từng lúc, 1 trường hợp xuất hiện cơn nhịp nhanh kịch phát trên thất. Lựa chọn đường vào để can thiệp có 2 lựa chọn, theo đường tĩnh mạch hoặc động mạch. Chúng tôi nhận thấy khi tiến hành nong van qua đường động mạch chủ và lỗ thông liên thất, hiện tượng cong gập của hệ thống dây và bóng nong thiếu sự ổn định dẫn đến dễ bị di lệch bóng và không đạt hiệu quả nong van. Vì vậy ưu tiên hàng đầu của chúng tôi là tiếp cận nong van theo đường tĩnh mạch. Vấn đề thứ 2 là “mục tiêu” của việc nong van. Khác với hẹp van động mạch phổi đơn thuần (mục tiêu hàng đầu là nong tối đa nhằm giải quyết triệt để vấn đề hẹp van), các bệnh nhân ccTGA – VSD-PS cần đạt đích là sự cân bằng tương đối Qp/Qs, hay nói cách khác là nong van nhằm cải thiện tình trạng máu lên phổi để giải bài

toán thiếu oxy gây tím và các biến chứng do thiếu oxy gây ra, tuy nhiên nếu nồng độ quá mức sẽ gây hậu quả ngược lại, dẫn đến quá tải tuần hoàn phổi (do hẹp phổi không đủ bảo vệ với lỗ thông liên thất lớn). Do đó quá trình tiến hành thường lựa chọn cỡ bóng vừa phải (tương đương vòng van), nồng độ từ từ nhiều lần, đồng thời theo dõi mức độ thay đổi của các chỉ số liên quan đến nồng độ oxy, áp lực, cung lượng, nhằm tối ưu hóa chỉ số Qp/Qs đạt gần ngưỡng tương đương sinh lý bình thường (giá trị bằng 1). Kết quả với 4 ca bệnh giá trị Qp/Qs sau nong van lần lượt là 0,9; 0,73; 0,8 và 1,3; cả 4 trường hợp có cải thiện nồng độ bão hòa oxy ngay sau nong, quá trình theo dõi các bệnh nhân có khả năng tăng cường các hoạt động thể chất, 2 trường hợp không còn tình trạng cô đặc máu và không bệnh nhân nào có dấu hiệu suy tim do quá tải tuần hoàn phổi. Tuy nhiên, trong thời gian theo dõi từ 6-12 tháng, 1 bệnh nhân đầu tiên có dấu hiệu hẹp phổi tăng dần trở lại, bão hòa oxy có xu hướng giảm, khả năng cân nhắc tái can thiệp hoặc hội chẩn xét phẫu thuật giai đoạn sau. Điều này có thể là do tình trạng dính các mép van tái phát sau nong, hẹp tồn lưu của các cấu trúc giải phẫu trên và dưới van không can thiệp được, ngoài ra có thể do hiệu quả của lần can thiệp đầu chưa thực sự tối ưu.

Việc cân nhắc chỉ định giữa lựa chọn can thiệp nong van động mạch phổi so với các phương pháp phẫu thuật kinh điển trên nhóm bệnh ccTGA- VSD- PS là một vấn đề phức tạp. Do đặc điểm giải phẫu phức tạp, nhiều thể bệnh trung gian, chiến lược phẫu thuật được lựa chọn cho các bệnh nhân ccTGA- VSD- PS rất đa dạng và gồm nhiều cuộc phẫu thuật, với 3 phương án chủ đạo: phẫu thuật sửa chữa “giải phẫu” (chuyển tầng nhĩ bằng phẫu thuật Mustard- Senning kết hợp chuyển tầng thất và sửa VSD- PS bằng phẫu

thuật Arterial Switch hoặc Rastelli); phẫu thuật sửa chữa “sinh lý” (chỉ sửa dị tật VSD- PS và giữ nguyên tình trạng bất tương hợp kép); và phẫu thuật dạng sinh lý 1 thất (phẫu thuật Glenn 2 hướng và Fontan sử dụng ống mạch ngoài tim). Với nhóm bệnh tim bẩm sinh nói chung và các bệnh nhân ccTGA nói riêng, việc phẫu thuật sửa chữa giải phẫu về dạng 2 tâm thất luôn là lựa chọn hàng đầu; tuy nhiên nhóm bệnh nhân ccTGA có thể gặp 1 số các hạn chế dẫn đến chỉ định phẫu thuật sửa chữa giải phẫu gặp khó khăn: về mặt khách quan bao gồm các cản trở về giải phẫu và sinh lý bệnh nền, bao gồm lỗ thông liên thất khó phẫu thuật (nhiều lỗ thông, lỗ thông thể “remote” cách xa các động mạch lớn, nguy cơ gây hẹp đường ra sau khi vá...), bất chéo dây chằng lá van nhĩ thất qua lỗ thông, bất thường hệ động mạch vành, buồng thất trái kích thước nhỏ...; về mặt chủ quan phụ thuộc vào kinh nghiệm của từng phẫu thuật viên và trung tâm điều trị (do phẫu thuật rất phức tạp), nguy cơ phẫu thuật nhiều lần liên quan đến thay ống van động mạch phổi sinh học (phẫu thuật Rastelli). Trong trường hợp chỉ định sửa chữa dạng 2 tâm thất gặp khó khăn, 2 lựa chọn thay thế thường được cân nhắc: phẫu thuật sửa chữa “sinh lý” hoặc phẫu thuật dạng 1 tâm thất. Ưu điểm của 2 phương án là cuộc phẫu thuật dễ thực hiện hơn và có thể được áp dụng thường quy tại nhiều nơi trên thế giới. Cùng với sự phát triển của y học và kinh nghiệm phẫu thuật tiến bộ dần theo thời gian, các nghiên cứu về phẫu thuật 1 tâm thất với nhóm bệnh nhân ccTGA- VSD- PS cho kết quả rất đáng khích lệ. Báo cáo của Sachin T. và các cộng sự trên 23 bệnh nhân phẫu thuật dạng 1 tâm thất trên nhóm ccTGA- VSD- PS có tỉ lệ tử vong sớm là 4,23% (1/23 bệnh nhân), tỉ lệ tử vong giai đoạn muộn là 4,76% (1/21 bệnh nhân) sau 8-142 tháng theo dõi, trong số sống sót có

85% bệnh nhân ở ngưỡng hoạt động thể lực NYHA I⁶. So sánh giữa các biện pháp lựa chọn giữa phẫu thuật sửa chữa giải phẫu 2 thất, sửa chữa dạng 1,5 thất và phẫu thuật dạng 1 thất, tác giả Xiaomi He. và các cộng sự nghiên cứu trên 90 bệnh nhân ccTGA- VSD- PS cho kết quả không có sự khác biệt về tỉ lệ tử vong cũng như tỉ lệ tái can thiệp/ phẫu thuật cả giai đoạn sớm và giai đoạn muộn giữa nhóm sửa 2 tâm thất và 1 tâm thất⁷. Hiện nay trong các khuyến cáo chung về điều trị bệnh tim bẩm sinh ở người trưởng thành cập nhật của AHA/ACC 2018⁸ và ESC 2020⁹, quan điểm về phẫu thuật sửa chữa nhóm bệnh ccTGA còn nhiều tranh luận. Quan điểm mới về phẫu thuật tập trung vào các chỉ định liên quan đến đặt máy tạo nhịp và chỉ định thay van ba lá. Các biến chứng giai đoạn muộn của phẫu thuật sửa chữa giải phẫu ngày càng nhiều liên quan đến hở van tim, suy giảm chức năng thất, do đó chỉ định sửa chữa dạng 2 tâm thất (double switch) đã được loại bỏ khỏi khuyến cáo của ESC, và so sánh kết quả dài hạn giữa việc phẫu thuật sửa giải phẫu và sinh lý vẫn chưa có lời giải đáp.

Do các quan điểm còn nhiều mâu thuẫn, cùng với các tiêu chuẩn lựa chọn phẫu thuật chặt chẽ của từng nhóm, dẫn tới 1 số lượng lớn các bệnh nhân ccTGA được bỏ ngỏ ở ngưỡng điều trị nội khoa và theo dõi, hoặc được cân nhắc tiến hành các biện pháp can thiệp/ phẫu thuật tạm thời trước khi ghép tim (là cái kết chung ở cuối con đường cho tất cả các bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp giai đoạn cuối). Trong số này, triệu chứng tím và các biến chứng do thiếu oxy mạn tính là dấu hiệu nổi bật của nhóm bệnh nhân ccTGA để muộn. Kết quả bước đầu khi chúng tôi tiến hành can thiệp nong van động mạch phổi trên 4 bệnh nhân ccTGA- VSD- PS cho thấy hiệu quả cải thiện về mức hoạt động chức năng

đạt được gần như tương tự với nhóm bệnh nhân sau phẫu thuật (NYHA I đến II), mức độ bão hòa oxy mặc dù chưa thể tối ưu khi so với phẫu thuật nhưng ở ngưỡng thích nghi tốt hơn đáng kể so với tiến triển tự nhiên (SpO_2 sau can thiệp duy trì đạt trên 80%), đồng thời giảm các biến chứng như cô đặc máu, nguy cơ tắc mạch. Bên cạnh kết quả đạt được, một số ưu điểm có thể kể đến của can thiệp nong van động mạch phổi đó là cuộc can thiệp ít rủi ro và nguy cơ hơn so với phẫu thuật, chi phí thấp hơn, có thể tiến hành nhiều thì trong thời gian ngắn, bệnh nhân dễ dàng chấp nhận việc “tái can thiệp” so với “tái phẫu thuật”. Ngoài ra, chúng tôi thừa nhận có 1 số điểm hạn chế trong báo cáo: (1) số lượng bệnh nhân hạn chế và thời gian theo dõi ngắn; (2) tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân tương đối chặt, chỉ có 1 nhóm nhỏ trong số các bệnh nhân ccTGA- VSD- PS có hẹp van động mạch phổi được lựa chọn phù hợp tiến hành can thiệp; (3) nong van chỉ giúp thay đổi về vấn đề cung lượng tuần hoàn phổi mà không giải quyết được các vấn đề tồn đọng phức tạp của nhóm bệnh nhân ccTGA một cách triệt để giống như phẫu thuật; (4) nguy cơ hở van tim (van ba lá) và suy tim tăng lên và đến sớm hơn ở giai đoạn muộn (do tăng cung lượng tuần hoàn phổi dẫn đến lượng máu về tâm thất phải và van ba lá cũng tăng lên). Ở thời điểm hiện tại, lựa chọn chỉ định can thiệp nong van động mạch phổi mang tính chất tạm thời giúp bệnh nhân cải thiện triệu chứng lâm sàng nhằm kéo dài thời gian đến khi ghép tim.

KẾT LUẬN

Can thiệp qua da nong van động mạch phổi là 1 biện pháp điều trị có độ an toàn và hiệu quả tương đối tốt trên 1 nhóm bệnh nhân ccTGA- VSD- PS được lựa chọn phù hợp. Các bệnh nhân sau can thiệp đạt được mục tiêu cải thiện tình

trạng tím và khả năng hoạt động chức năng trong tự hoặc gần tương tự so với phẫu thuật kinh điển. Tuy nhiên, để có được các dữ liệu đầy đủ về hiệu quả lâu dài của phương pháp can thiệp nong van động mạch phổi trên nhóm ccTGA nói riêng và nhóm tim bẩm sinh phức tạp có tím nói chung cần có các nghiên cứu với cỡ mẫu lớn hơn và thời gian nghiên cứu kéo dài hơn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Shelby Kutty, David A Danford, Gerhard-Paul Diller, et al.** Contemporary management and outcomes in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Hearts*. 2018; 0: 1–8.
2. **William J. Brawn, Timothy J.J. Jones, Robert H. Anderson.** Congenitally corrected transposition. *Pediatric Cardiology*, 3rd edition. 2010; 39: 819- 835.
3. **J S Kan, R I White Jr, S E Mitchell, et al.** Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *New England Journal Medicine*. 1982 Aug; 26(9):540-542.
4. **P. Symsundar Rao.** Transcatheter Management of Cyanotic Congenital Heart Defects: A Review. *Clinical Cardiol. Vol. 15*. 1992, 15: 483-496.
5. **O Stumper, J F Piechaud, P Bonhoeffer, et al.** Pulmonary balloon valvuloplasty in the palliation of complex cyanotic congenital heart disease. *Heart*. 1996; 76: 363-366.
6. **Sachin Talwar, Ashwani Bansal, Shiv Kumar, et al.** Results of Fontan operation in patients with congenitally corrected transposition of great arteries. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. 2016, 22: 188–193.
7. **Xiaomin He, Bozhong Shi, Zhiying Song, et al.** Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Mid-term Outcomes of Different Surgical Strategies. *Frontier in Pediatrics*. 2022, 9: 791475.
8. **Karen K. Stout, Curt J. Daniels, Jamil A. Aboulhosn.** 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary. *Circulation*. 2019; 139: e637–e697.
9. **Helmut Baumgartner, Julie De Backer, Sonya V. Babu-Narayan, et al.** 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *European Heart Journal*. 2021; 42: 563-645.