

Kết quả phẫu thuật Rastelli điều trị Bệnh teo phổi có thông liên thất

Đỗ Anh Tiến^{1,2}, Lê Thị Thủy², Nguyễn Trần Thủy^{1,2*}

TÓM TẮT

Mục tiêu nghiên cứu: Đánh giá kết quả phẫu thuật Rastelli sử dụng conduit contegra điều trị bệnh teo phổi có thông liên thất tại Bệnh viện E.

Phương pháp nghiên cứu: Mô tả một loạt ca bệnh chẩn đoán teo phổi có thông liên thất được phẫu thuật Rastelli từ tháng 8/2017 đến tháng 12/2021 tại bệnh viện E

Kết quả: Có 36 bệnh nhân đủ tiêu chuẩn nghiên cứu, với 26 bệnh nhân type A, 10 bệnh nhân type B. Tuổi trung bình 15,4 tháng; cân nặng trung bình 8,3 kg. Có 14 bệnh nhân đã được phẫu thuật tạm thời. Thời gian chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể 87,8 phút; thời gian kẹp động mạch chủ 59,4 phút. Thời gian thở máy sau mổ 40,8 giờ. Có 2,7% bệnh nhân tử vong sớm sau mổ. Thời gian theo dõi sau mổ trung bình 31,2 tháng, không có bệnh nhân tử vong, có 2,8% bệnh nhân viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn và 8,6% bệnh nhân hẹp miệng nối xa cần nong qua da.

Kết luận: Phẫu thuật Rastelli có sử dụng conduit contegra với bệnh teo phổi có thông liên thất có tỷ lệ tử vong thấp, trong thời gian theo dõi hẹp miệng nối conduit vào động mạch phổi cần can thiệp tăng theo thời gian.

Từ khóa: Phẫu thuật Rastelli, Teo phổi có thông liên thất

THE RESULTS OF RASTELLI PROCEDURE FOR PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT ABSTRACT

The objective of this study evaluated the

results of Rastelli procedure for Pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA-VSD) in E hospital.

Methods: This was a review of seri PA-VSD cases who underwent Rastelli procedure from 8/2017 to 12/2021.

Results: There were 36 patients who underwent complete surgical repair (Rastelli procedure), include 26 patients with type A and 10 patients with type B. The mean age was 15,4 months and the mean weight was 8,3 kilograms. 14 patients had previous temporary surgery. The time of cardiopulmonary bypass, aortic clamping and ventilator were: 87,8 mins; 59,4 mins and 40,8 hours. There was 2,7% early death post operation 7 days in ICU. During follow-up time 31,2 months after surgery, there was no late death; 8,6% underwent reinterventions mostly due to pulmonary anastomotic stenosis; 2,8% with endocarditis.

Conclusion: Rastelli procedure had low mortality rate to treat patients with PA-VSD. The high rate of pulmonary anastomotic stenosis and reinterventional requirement post operation during follow-up still remain challenges.

Keyword: Rastelli procedure; Plumonary atresia; Ventricular septal defect.

¹Trường ĐHY Dược, ĐH quốc gia Hà Nội;

²Trung tâm tim mạch, Bệnh viện E

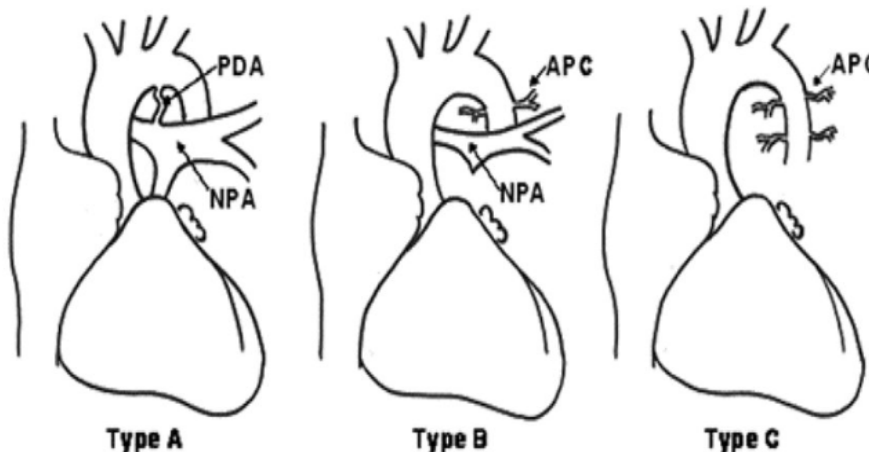
*Tác giả liên hệ: Nguyễn Trần Thủy.

Email: drtranthuyvd@gmail.com; Tel: 09442 16866

Ngày gửi bài: 28/09/2023 Ngày chấp nhận đăng: 13/10/2023

TỔNG QUAN: Teo phổi - thông liên thất (TP-TLT) là bệnh tim bẩm sinh phức tạp với tổn thương mất liên tục giữa thất phải và động mạch phổi, thông liên thất rộng. Tỷ lệ mắc TP-TLT ước tính khoảng 0,07 trong 1000 trẻ sống và khoảng 1% trong số các dị tật tim bẩm sinh nói chung¹. Mặc dù là bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp, song không được chẩn đoán và điều trị thì tiên lượng

sống của những bệnh nhân thấp, tùy theo đặc điểm và mức độ tổn thương cấu trúc tuần hoàn phổi, với tỷ lệ tử vong có thể lên tới 50% trong năm đầu tiên và 92% trong 10 năm đầu². Năm 2000, Tchervenkov đưa ra bảng phân loại ứng dụng lâm sàng có hay không động mạch phổi tự nhiên; có hay không tuần hoàn bàng hệ (MAPCA) và vai trò cấp máu của MAPCA.



Hình 1: Phân loại bệnh TP-TLT¹

Năm 1965, Rastelli và Kirklin đã báo cáo sử dụng ống mạch nhân tạo ngoài tim để thay cho động mạch phổi tự nhiên bị thiếu sản hoặc teo tật³. Đến năm 1966, Ross và Somerville báo cáo kết quả sử dụng ống mạch có van (conduit sinh học) để phẫu thuật cho bệnh nhân tứ chứng Fallot kèm teo phổi⁴. Phẫu thuật Rastelli là phẫu thuật sửa toàn bộ bao gồm có vá lỗ thông liên thất, cắt cơ phễu thất phải để tạo đường ra thất phải và kết nối thất phải và động mạch phổi bằng conduit⁵. Hiện nay có rất nhiều loại conduit được sử dụng trong phẫu thuật Rastelli. Phẫu thuật Rastelli Tại bệnh viện E, từ năm 2017 chúng tôi sử dụng conduit Contegra để tạo thân và van động mạch phổi trong phẫu thuật này. Nhằm mục đích đánh giá kết quả sau phẫu thuật Rastelli sử dụng conduit Contegra điều trị bệnh TP-TLT, nên

chúng tôi thực hiện đề tài này.

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu

+ Đối tượng nghiên cứu: gồm tất cả bệnh nhân chẩn đoán teo phổi có thông liên thất, được phẫu thuật sửa toàn bộ có sử dụng conduit Contegra từ năm 2017 đến năm 2021 tại Trung tâm tim mạch, bệnh viện E.

Chỉ định mổ sửa toàn bộ khi bệnh nhân có các tiêu chuẩn sau: Không có tăng áp lực và kháng trở hệ thống mạch máu phổi. Hệ mạch máu phổi đảm bảo tưới máu cho tối đa số phân thùy phổi. Không có hẹp đáng kể trên các đoạn giải phẫu của cây mạch máu phổi. Các nhánh của hệ động mạch phổi đã phát triển đủ kích thước phù hợp để sửa toàn bộ (chỉ số Mc Goon >1; PAI > 120 mm²/m² và TNPAI > 150 mm²/m² nếu có góp các tuần hoàn bàng hệ trước đó).

+ Phương pháp nghiên cứu: mô tả một loạt ca bệnh, thời gian nghiên cứu từ tháng 8/2017 đến tháng 12/2021. Các biến nghiên cứu bao gồm các triệu chứng lâm sàng (mức độ suy tim, tím môi đầu chi...), cận lâm sàng (siêu âm doppler tim, thông tim), chẩn đoán thể bệnh, các thông số trong mổ (thời gian chạy máy, thời gian cấp động mạch chủ...), các biến chứng sau mổ, kết quả sớm và trung hạn.

Kết quả: trong thời gian nghiên cứu có 36 bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ trong đó có 26 bệnh nhân TP-TLT type A và 10 bệnh nhân TP-TLT type B. Chúng tôi có các kết quả sau.

Bảng 1: Đặc điểm trước phẫu thuật

Chỉ số nghiên cứu	Type A	Type B	Chung
Giới tính			
- Nam	10	5	15
- Nữ	16	5	21
Tuổi TB (tháng)	11,5	21,6	15,4
Cân nặng TB (kg)	7,8	9,2	8,3
SpO2 (%)	81	76	78,3
PAI (mm ² /m ²)	243	190	211
Đã PT tạm thời	8	6	14
Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo (phút)	87,8		
Thời gian chạy cấp động mạch chủ (phút)	59,4		
Đường kính Conduit	n (%)		
- Số 12	12 (33,3)		
- Số 14	10 (27,8)		
- Số 16	8 (22,2)		
- Số 18	6 (16,7)		

Trong số 36 bệnh nhân được sửa toàn bộ, có 14 bệnh nhân đã được phẫu thuật tạm thời, 10 bệnh nhân được phẫu thuật Blalock, 4 bệnh nhân được phẫu thuật góp tuần hoàn bàng hệ và phẫu thuật tạo shunt thất phải - động mạch phổi. Tất cả bệnh nhân đều được vá kín thông liên thất và để lại lỗ thông liên nhĩ (shunt tầng nhĩ).

Bảng 2: Kết quả sau mổ

Biến chứng	n	Tỷ lệ %
Tử vong	1	2,8
Chảy máu sau mổ	2	5,6
Suy thận cấp	3	8,3
Liệt cơ hoành	1	2,8
Thời gian thở máy (giờ)	40,8	

Có 1 bệnh nhân tử vong sau mổ ngày thứ 7, chẩn đoán TP-TLT type B, đã được phẫu thuật góp tuần hoàn bàng hệ và tạo shunt thất phải- động mạch phổi cách 1 năm. Bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ, sau mổ 36 giờ rút ống nội khí quản, sau đó có biến chứng phù phổi cấp, ngừng tim, ép tim và đặt ECMO, sau 5 ngày suy tim không cải thiện, bệnh nhân tiến triển suy đa tạng và tử vong sau mổ ngày thứ 7. Chảy máu sau mổ phải mổ lại có 2 bệnh nhân, nguyên nhân từ xương ức, và từ diện gỡ dính màng tim. Có 03 bệnh nhân suy thận cấp phải đặt thẩm phân phúc mạc

Bảng 3: Kết quả khi ra viện

Chỉ số	n	Tỷ lệ %
SpO2 (%)	95,8	
TLT tồn lưu nhỏ	5	14,3
Chênh áp TB qua van ĐMP (mmHg)	10,5	
Hở van conduit nhẹ	4	11,4
Hẹp giải phẫu 2 nhánh ĐMP	14	40

Các bệnh nhân có thông liên thất tồn lưu đều nhỏ, không cần mổ lại. Có 4 bệnh nhân có hở nhẹ van conduit, không có hở vừa, nặng. Có 40% bệnh nhân có hẹp giải phẫu hai nhánh động mạch phổi, trong đó hẹp tại gốc nhánh trái là 3 bệnh nhân, gốc nhánh phải 2 bệnh nhân, còn lại rải rác trong các nhánh hệ động mạch phổi trong phổi.

Bảng 4: Kết quả theo dõi sau khi ra viện

Chỉ số	n	Tỷ lệ %
Thời gian theo dõi (tháng)	31,2	
Tử vong	0	0
TLT tồn lưu	1	2,8
Hẹp hở van conduit	4	11,4
Hẹp miệng nối xa phải nặng	3	8,6
Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn	1	2,8

Trong thời gian theo dõi, không có bệnh nhân tử vong, có 3 bệnh nhân hẹp miệng nối xa được can thiệp nối chỗ hẹp. 1 bệnh nhân bị viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn tại van sau mổ 13 tháng, cấy máu có dương tính với tụ cầu vàng, bệnh nhân được điều trị kháng sinh sau 6 tuần, siêu âm lại van conduit có hẹp nhẹ và hở vừa.

BÀN LUẬN:

Bệnh teo phổi có thông liên thất là một trong những bệnh tim bẩm sinh phức tạp. Việc chỉ định phương pháp điều trị hoàn toàn phụ thuộc vào giải phẫu của hệ động mạch phổi. Hệ

động mạch phổi bao gồm có động mạch phổi tự nhiên (native pulmonary artery) và tuần hoàn bàng hệ (MAPCA). Trong số 36 bệnh nhân được sửa toàn bộ có 26 bệnh nhân type A và 10 bệnh nhân type B. Độ tuổi trung bình của type A thấp

hơn của type B, dựa trên đặc điểm giải phẫu bệnh nhân type A không có tuần hoàn bàng hệ vì vậy tuần hoàn phổi phụ thuộc hoàn toàn vào tuần hoàn ống động mạch nên bệnh nhân thường có biểu hiện tím sớm trên lâm sàng và bệnh nhân vào viện sớm hơn⁶.

Có 61,1 % bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ thì 1, trong đó có 11,1% bệnh nhân type B, với các trường hợp tổn thương giải phẫu đơn thuần, hệ động mạch máu phổi phát triển tự nhiên (đặc biệt với những trường hợp type B nhưng các tuần hoàn bàng hệ có đường kính $\geq 3\text{mm}$, đồng thời chỉ số động mạch phổi mới $> 150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$), bệnh nhân hoàn toàn có khả năng được phẫu thuật sửa chữa một thì. Theo Mainwaring báo cáo có tỷ lệ bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ 1 thì là 66,4%⁷, của Ben Davies là 48,1%⁸, báo cáo của Reddy là 65,8%⁹.

Tất cả bệnh nhân của chúng tôi đều được vá kín lỗ thông liên thất, không để lại shunt tầng thất, để lại lỗ thông liên nhĩ. Quyết định để shunt tầng thất dựa trên việc đánh giá áp lực tối đa thất phải/ áp lực tối đa thất trái, nếu chỉ số này $< 0,5$ sẽ tiến hành vá kín lỗ TLT, từ 0,5 đến 0,8 sẽ tiến hành vá lỗ thông có để lại shunt tầng thất, và nếu $> 0,8$ sẽ không vá TLT. Chỉ định để lại shunt tầng thất trong quá trình sửa toàn bộ có sự khác biệt giữa các trung tâm thực hành lâm sàng. Theo Reddy, trong số 30 trường hợp có kiểm soát áp lực trong phẫu thuật, giá trị $P_{RV/LV}$ trung bình là 0,44 (dao động từ 0,25 đến 0,8) với nhóm vá thông liên thất kín, chỉ có 1 trường hợp con số này $> 1,2$ và được phẫu thuật để cửa sổ miệng vá. Song theo một số tác giả như Watanabe và Mainwaring lại theo chiều ngược lại, việc phẫu thuật vá 1 phần lỗ thông không thực sự đem lại hiệu quả thay đổi kết quả đầu ra. Nghiên cứu của nhóm tác giả này có

$P_{RV/LV}$ ở nhóm bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ là $0,36 \pm 0,07$ ⁷.

Năm 1965, Rastelli và Kirklin là người đầu tiên báo cáo về sử dụng ống mạch nhân tạo ngoài tim để thay cho động mạch phổi tự nhiên bị thiếu sản hoặc teo tịt. Đến 1966, Ross và Somerville báo cáo kết quả sử dụng ống mạch có van (conduit sinh học)² để phẫu thuật cho bệnh nhân tứ chứng Fallot kèm teo phổi. Từ đó đến nay đã có rất nhiều conduit được sử dụng để tạo thân và van động mạch phổi cho bệnh nhân không có van động mạch phổi. Hiện nay conduit conegra với chất liệu là vật liệu sinh học là tĩnh mạch cảnh trong của bò, đã qua xử lý với ưu điểm mềm mại, dễ thực hiện miệng nối và ít có nguy cơ chảy máu miệng nối, đặc biệt van trong conduit là van tĩnh mạch tự nhiên với 3 lá van, không bị vôi hoá theo thời gian. Tất cả bệnh nhân của chúng tôi đều được sử dụng conduit conegra với các kích cỡ khác nhau nhỏ nhất là số 12 và lớn nhất là số 18.

Từ vong sớm sau mổ chúng tôi có 1 bệnh nhân chiếm 2,8%, nguyên nhân tử vong do phù phổi, tăng áp lực động mạch phổi, suy thất phải, suy tim, phải chạy ECMO và tiến triển thành suy đa tạng. Nghiên cứu của Mainwaring là 2,5%⁷, của Nobuyuki là 5,5 %¹⁰. Nguyên nhân hàng đầu gây tử vong là tình trạng suy tâm thất phải sau mổ, đặc biệt là các trường hợp có tuần hoàn bàng hệ nhỏ gây tăng áp lực động mạch phổi ở phần phổi được cung cấp máu bởi tuần hoàn bàng hệ đó, hoặc nhánh phổi ở giới hạn thấp thì nguy cơ tăng áp lực trong buồng thất phải sẽ cao dẫn đến suy thất phải sau mổ. Một phần nguyên nhân khác gây tử vong là nhiễm khuẩn huyết, suy đa tạng sau mổ trong những trường hợp thở máy kéo dài, nhiễm khuẩn Bệnh viện.

Hẹp miệng nối conduit vào động mạch phổi là một trong những biến chứng thường gặp trong thời gian theo dõi, chúng tôi có 8,6% bệnh nhân gặp biến chứng này cần phải can thiệp nong rộng miệng nối qua da. Nguyên nhân gây hẹp miệng nối xa có thể gặp do 2 nhánh động mạch phổi khi phẫu thuật ở giới hạn thấp, những trường hợp có góp tuần hoàn bàng hệ thì nguy cơ hẹp miệng nối sẽ cao hơn, tuổi phẫu thuật của bệnh nhân nhỏ, chất liệu tạo conduit làm tăng nguy cơ xơ hoá dẫn đến hẹp miệng nối, một phần nữa là phụ thuộc vào kinh nghiệm làm miệng nối của phẫu thuật viên. Để hạn chế nguy cơ này cần phải làm miệng nối càng rộng càng tốt, không nên khâu miệng nối bằng một sợi chỉ liên tục, đồng thời cần cho thuốc chống đông như kháng ngưng tập tiêu cầu...

Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn. Bệnh nhân có sử dụng conduit là vật liệu nhân tạo, nguy cơ bị viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn sẽ cao hơn bệnh nhân tim bẩm sinh không sử dụng vật liệu nhân tạo, đặc biệt ở trẻ em, rất dễ bị viêm mũi họng, viêm tai cũng như bị các bệnh về răng miệng, do vậy việc quản lý và điều trị các bệnh này là rất quan trọng để tránh nguy cơ viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn. Chúng tôi có 1 bệnh nhân bị viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn sau mổ 13 tháng. Bệnh nhân được điều trị nội khoa bằng kháng sinh sau 6 tuần ổn định

KẾT LUẬN:

Phẫu thuật Rastelli có sử dụng conduit congebra với bệnh teo phổi có thông liên thất có tỷ lệ tử vong thấp, trong thời gian theo dõi hẹp miệng nối conduit vào động mạch phổi cần can thiệp tăng theo thời gian.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Tchervenkov CI, Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia--ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(4 Suppl):S97-105. doi:10.1016/s0003-4975(99)01285-0
2. Ventricular Septal Defect with Pulmonary Stenosis or Atresia - ClinicalKey. Accessed September 28, 2023. <https://www.clinicalkey.com/#!/content/book/3-s2.0-B9781416063919000383>
3. Rastelli GC, Ongley PA, Davis GD, Kirklin JW. SURGICAL REPAIR FOR PULMONARY VALVE ATRESIA WITH CORONARY-PULMONARY ARTERY FISTULA: REPORT OF CASE. *Mayo Clin Proc.* 1965;40:521-527.
4. Ross DN, Somerville J. Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve. *Lancet Lond Engl.* 1966;2(7479):1446-1447. doi:10.1016/s0140-6736(66)90600-3
5. Balaguru D, Dilawar M. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: Systematic review. *Heart Views.* 2007;8(2):52.
6. Brawn WJ, Jones T, Davies B, Barron D. How we manage patients with major aorta pulmonary collaterals. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* Published online 2009:152-157. doi:10.1053/j.pcsu.2009.01.018
7. Mainwaring RD, Patrick WL, Roth SJ, et al. Surgical algorithm and results for repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;156(3):1194-1204. doi:10.1016/j.jtcvs.2018.03.153

8. Davies B, Mussa S, Davies P, et al. Unifocalization of major aortopulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect is essential to achieve excellent outcomes irrespective of native pulmonary artery morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;138(6):1269-1275.e1. doi:10.1016/j.jtcvs.2009.08.011
9. Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation.* 2000;101(15):1826-1832. doi:10.1161/01.cir.101.15.1826
10. Ishibashi N, Shin'oka T, Ishiyama M, Sakamoto T, Kurosawa H. Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg.* 2007;32(2):202-208. doi:10.1016/j.ejcts.2007.04.022.