

Kết quả phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh tứ chứng fallot kèm bất thường động mạch vành

Đỗ Anh Tiến^{1,2}, Nguyễn Bá Phong², Nguyễn Trần Thủy^{1,2*}

TÓM TẮT

Mục tiêu: đánh giá kết quả phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh tứ chứng Fallot có kèm theo bất thường động mạch vành.

Phương pháp nghiên cứu: mô tả một loạt ca bệnh fallot 4 có kèm theo bất thường động mạch vành được phẫu thuật sửa toàn bộ từ tháng 1 năm 2018 đến tháng 6 năm 2023

Kết quả: có 10 bệnh nhân Fallot 4 kèm bất thường động mạch vành được phẫu thuật sửa toàn bộ, 6 bệnh nhân nam và 4 bệnh nhân nữ. Tuổi trung bình 6,8 tháng (4 tháng – 17 tháng), cân nặng trung bình 7,2 kg (5 kg. - 10 kg). 6 bệnh nhân có động liên thất trước xuất phát từ ĐMV phải, 3 bệnh nhân có ĐMV phải xuất phát từ động mạch liên thất trước và 1 bệnh nhân có nhánh lớn của động mạch vành phải chạy qua phần phễu thất phải. Có 7 bệnh nhân bảo tồn được vòng van động mạch phổi và 3 bệnh nhân phải thay van và thân động mạch phổi bằng conduit. Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo trung bình 90 phút, thời gian cấp động mạch chủ trung bình 63 phút. Thời gian thở máy trung bình 16 giờ. Không có bệnh nhân tử vong. Kết quả siêu âm sau mổ: Nhóm bảo tồn van động mạch phổi: hở nhẹ, chênh áp trung bình qua van là 12,5 mmHg. Nhóm thay conduit: van không hở, chênh áp qua van trung bình 9 mmHg. Thời gian theo dõi trung bình 30 tháng. Nhóm bảo tồn van động mạch phổi: chênh áp trung bình 22 mmHg, có 5 bệnh nhân hở nhẹ van, 2 bệnh nhân hở vừa.

Nhóm thay conduit van không hở, chênh áp qua van là 26 mmHg.

Kết luận: kết quả tốt sau mổ sửa toàn bộ bệnh tứ chứng Fallot kèm bất thường động mạch vành tốt với kỹ thuật bảo tồn van động mạch phổi hoặc thay conduit động mạch phổi.

Từ khoá: Tứ chứng Fallot, bất thường động mạch vành

THE RESULTS OF TOTAL REPAIR FOR TETRALOGY OF FALLOT WITH AN ABNORMAL CORONARY ARTERY

ABSTRACT

The objective of this study evaluated the results of total repair for tetralogy of Fallot with an abnormal coronary artery.

Methods: This was a review of seri Tetralogy of Fallot with an abnormal coronary artery cases who underwent total repair from 1/2018 to 6/2023.

Results: There were 10 patients who underwent complete surgical repair, include 6 males and 4 females. The mean age was 6,8 months (range 4 months to 17 months) and the mean weight was 7,2 kilograms. 6 patients had Left Anterior Descending (LAD) artery originating from Right Coronary Artery (RCA), 3 patients with RCA originating from LAD and 1

¹ Trường ĐH Y Dược – ĐH quốc gia Hà Nội;

² Trung tâm Tim mạch – Bệnh viện E

*Tác giả liên hệ: Nguyễn Trần Thủy.

Email: drtranthuyvd@gmail.com; Tel: 0944216866

Ngày gửi bài: 12/12/2023 Ngày chấp nhận đăng: 05/01/2023

patient with one major banche of RCA crossing the infundibulum. There were 7 patients with Pulmonary Valve Preserve (PVP) and 3 patients with Conduit Using (CU). The time of cardiopulmonary bypass, aortic clamping and ventilator were: 90 mins; 63 mins and 16 hours. There was not intrahospital mortality. Echocardiography post -operation: in PVP group all patient had a competence pulmonary valve and mean gradient was 12,5 mmHg; in CU group, there were not pulmonary valve regurgitation and mean

gradient was 9 mmHg. During follow-up time 30 months after surgery, there was no late death; 2 patient in PVP group who had moderate pulmonary valve regurgitation and mean gradient was 22 mmHg; in CU group, there was a competence pulmonary valve with mean gradient 26 mmHg.

Conclusion: There was a good result of total repair for tetralogy of Fallot with an abnormal coronary artery.

Key word: tetralogy of Fallot, abnormal coronary artery.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Tứ chứng Fallot 4 chiếm khoảng 3,5% các bệnh tim bẩm sinh¹, đây là bệnh tim bẩm sinh có tím phổi biến. Bất thường động mạch vành (ĐMV) kèm theo chiếm từ 2 – 9% bệnh Fallot 4²³. Bất thường ĐMV được mô tả bởi sự xuất hiện của nhánh lớn của ĐMV tại vị trí phễu thất phải, sự xuất hiện này gây khó khăn cho việc mở rộng đường ra thất phải cho tổn thương hẹp đường ra thất phải vì nguy cơ gây tổn thương ĐMV do đó gây nhồi máu cơ tim hoặc tử vong. Có nhiều kỹ thuật được áp dụng để điều trị tổn thương này như phẫu tích tách rời ĐMV khỏi phễu thất phải, cắt cơ mở rộng đường ra thất phải bảo tồn vòng van qua đường nhĩ phải và động mạch phổi, sử dụng conduit, phẫu thuật Blalock - Taussig⁴. Để đánh giá lại kết quả phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh fallot 4 có bất thường ĐMV, chúng tôi tiến hành đề tài nghiên cứu này.

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Đối tượng nghiên cứu: gồm tất cả bệnh nhân chẩn đoán bệnh Fallot 4 có bất thường ĐMV được phẫu thuật sửa toàn bộ từ tháng 1 năm 2018 đến tháng 6 năm 2023

Phương pháp nghiên cứu: mô tả một loạt ca bệnh

Các biến số nghiên cứu: triệu chứng lâm sàng (tím môi và đầu chi, SpO2...), Cận lâm sàng (siêu âm tim xác định chẩn đoán và chỉ định điều trị, thông tim hoặc chụp cắt lớp vi tính lồng ngực xác định chẩn đoán bất thường ĐMV), trong mổ, sau mổ, và theo dõi.

III. KẾT QUẢ

Trong thời gian nghiên cứu có 10 bệnh nhân đủ tiêu chuẩn nghiên cứu với kết quả sau

+ Có 6 bệnh nhân nam và 4 bệnh nhân nữ. Tuổi trung bình 6,8 tháng (4 tháng – 17 tháng), cân nặng trung bình 7,2 kg (5 kg. - 10 kg). Tím môi gặp tỉ lệ 70 %, độ bão hòa Oxy qua da thở khí trời là $87,3 \pm 9,11\%$.

Bảng 3.1. Siêu âm doppler tim

Chỉ số	Trung bình	Nhỏ nhất	Lớn nhất
Van ĐMP (Z – score)	1,46	-4	3
Nhánh ĐMP phải (Z – score)	1,72	-0,5	2,4
Nhánh ĐMP trái (Z – score)	1,64	-0,3	2,1
Chênh áp trung bình qua ĐRTP (mmHg)	56,2	45,4	90,7
Kích thước lỗ TLT trung bình và dao động (mm)	11,2 ± 2,89	8	14

ĐMP: động mạch phổi; Z-score: điểm Z dựa trên cân nặng và chiều cao; ĐRTP: đường ra thất phải; TLT: thông liên thất.

Có 3 bệnh nhân vòng van ĐMP có điểm $z < -2$. Bệnh nhân trên siêu âm doppler tim xác định có bất thường ĐMV là 7.

Có 9 bệnh nhân được chụp buồng tim và 1 bệnh nhân được chụp cắt lớp vi tính lồng ngực để xác định chẩn đoán bất thường ĐMV kèm theo, bao gồm các tổn thương: 6 bệnh nhân động mạch liên thất trước xuất phát từ ĐMV phải, 3 bệnh nhân ĐMV phải xuất phát từ động mạch liên thất trước và 1 bệnh nhân có nhánh lớn ĐMV phải chạy qua phễu thất phải.

Bảng 3.2. Đặc điểm trong mổ và hồi sức

Thông số	Giá trị trung bình	Dao động
Thời gian chạy máy (phút)	90	78 – 120
Thời gian cấp ĐMC (phút)	63	52 – 81
Thời gian thở máy (giờ)	16	12 – 48
Kỹ thuật	Bảo tồn vòng van (n)	Thay conduit (n)
	7	3

Tất cả bệnh nhân được chẩn đoán có bất thường ĐMV trước mổ đều đúng với tổn thương trong mổ.

Có 3 bệnh nhân có chỉ số điểm z trước mổ của ĐMP < -2 và xác định trong mổ cũng nhỏ hơn < -2 nên được chỉ định thay và van thân ĐMP bằng conduit Contegra số 12

Không có bệnh nhân tử vong cũng như biến chứng xảy ra trong hồi sức cũng như thời gian nằm viện

Bảng 3.3. Siêu âm doppler tim trước khi ra viện

	Bảo tồn vòng van (n)	Thay Conduit (n)
TLT tồn lưu nhỏ	1	0
Hở van ĐMP nhẹ	7	0
Chênh áp trung bình qua van ĐMP (mmHg)	12,5	9

Có 1 bệnh nhân siêu âm sau mổ còn thông liên thất tồn lưu nhỏ, không có chỉ định mổ lại

Thời gian theo dõi trung bình 30 tháng (6 tháng - 68 tháng). Không có bệnh nhân nào tử vong trong thời gian theo dõi. Tất cả bệnh nhân đều không có tím. Kiểm tra siêu âm doppler sau mổ với nhóm bảo tồn vòng van ĐMP có 5 bệnh nhân hở van ĐMP mức độ nhẹ và 2 bệnh nhân hở van ĐMP mức độ vừa, chênh áp trung bình qua van ĐMP là 22 mmHg. Với nhóm thay conduit ĐMP thời gian theo dõi sau mổ lần lượt là 38 tháng, 24 tháng và 6 tháng, không hở van conduit, chênh áp trung bình qua van conduit là 26 mmHg.

IV. BÀN LUẬN

+ Chẩn đoán bất thường ĐMV trong bệnh Fallot 4: bất thường ĐMV có thể xuất hiện từ 2% - 9% bệnh nhân Fallot 4 tùy theo từng nghiên cứu. Để chẩn đoán xác định tổn thương này thường dựa vào chẩn đoán hình ảnh trước mổ như siêu âm doppler tim qua thành ngực, chụp buồng tim, chụp cắt lớp vi tính lồng ngực hoặc chụp cộng hưởng từ tim, một số trường hợp được chẩn đoán trong mổ hoặc trên mổ tử thi⁵. Có rất nhiều các thể bất thường ĐMV khác nhau gặp trong bệnh Fallot 4 như là động mạch liên thất trước xuất phát từ ĐMV phải, một lỗ ĐMV phải (single right coronary artery ostium), ĐMV xuất phát từ động mạch liên thất trước, một lỗ ĐMV trái (single left coronary artery ostium), nhánh chính của ĐMV phải chạy ngang qua phễu thất phải, hoặc một số các bất thường khác như là rò ĐMV phải vào tâm thất phải, động mạch mũ xuất phát từ ĐMV phải⁶. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 6 bệnh nhân động mạch liên thất trước xuất phát từ ĐMV phải, 3 bệnh nhân ĐMV phải xuất phát từ động mạch liên thất trước và 1 bệnh nhân có nhánh lớn của ĐMV phải chạy qua phễu thất phải. Vai trò của chẩn đoán trước mổ với bất thường này rất quan trọng, giúp cho phẫu thuật viên đề đưa ra được kỹ thuật phù hợp với bất

thường này. Trên siêu âm doppler tim chúng tôi phát hiện được 7 bệnh nhân có bất thường ĐMV và 3 bệnh nhân không ghi nhận có bất thường này. Tất cả bệnh nhân này đều được chẩn đoán xác định bằng các phương tiện chẩn đoán hình ảnh có tính khách quan hơn như chụp buồng tim (9 bệnh nhân), chụp cắt lớp vi tính lồng ngực (1 bệnh nhân). Với chụp buồng tim có thể cho hình ảnh chính xác bất thường của ĐMV song đây là phương pháp chẩn đoán hình ảnh có xâm lấn, bệnh nhân phải gây mê. Ngày nay với các máy chụp cắt lớp vi tính đa dãy với độ phân giải cao thì phương pháp này đang được ưu tiên sử dụng để xác định những bất thường ĐMV do độ xâm lấn ít, chúng tôi có 1 bệnh nhân gần nhất thời điểm kết thúc nghiên cứu được chụp cắt lớp vi tính lồng ngực để xác định chẩn đoán.

+ Kỹ thuật sửa toàn bộ: hầu hết các nghiên cứu trên thế giới đều sửa tổn thương bệnh Fallot 4, nhất là có bất thường ĐMV qua đường mở kinh điển, trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi có 9 bệnh nhân được phẫu thuật qua đường giữa xương ức và 1 bệnh nhân được phẫu thuật ít xâm lấn qua nách phải. Một trong những khó khăn khi sửa chữa tổn thương này là mở rộng đường ra thất phải, do có ĐMV vắt ngang qua phễu do vậy rất dễ gây tổn thương ĐMV dẫn đến thiếu máu phần cơ tim, nhồi máu cơ tim và làm tăng nguy cơ tử vong sau mổ. Có nhiều phương pháp phẫu thuật cho bất thường này được mô tả từ những năm 1970⁷. Phẫu thuật tạm thời: phẫu thuật Blalock – Taussig: thường áp dụng những phẫu thuật viên chưa có kinh nghiệm sửa chữa bệnh Fallot 4, và bệnh nhân có cân nặng thấp < 5 kg, tím nặng, phẫu thuật này giúp cải thiện tình trạng thiếu ô xy cho bệnh nhân và chờ bệnh nhân lớn hơn có thể sửa toàn bộ, phẫu thuật này hiện ít được sử dụng cho bệnh nhân có chỉ định sửa chữa toàn bộ. Phẫu thuật bảo tồn vòng van ĐMP hay không nó hoàn toàn phụ thuộc vào đường kính của vòng van ĐMP, nếu chỉ số đường kính vòng van ĐMP > -2

điểm z, hoặc chỉ số áp lực thất phải tối đa/ áp lực thất trái tối đa < 70 % lúc đó có thể bảo tồn vòng van ĐMP. Phẫu thuật sửa toàn bộ bảo tồn vòng van ĐMP được thực hiện qua đường tâm nhĩ phải và thân ĐMP như vậy chúng ta không phải tác động đến bề mặt của phễu thất phải, sẽ không làm tổn thương ĐMV, theo nhiều nghiên cứu chỉ ra rằng đây là phương pháp tối ưu cho sửa chữa tổn thương này vì nguy cơ phải mổ lại thấp³. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 7 bệnh nhân được áp dụng kỹ thuật này do đường kính vòng van ĐMP có điểm z > -2, trong thời gian theo dõi sau mổ mức độ hở van ĐMP cũng như chênh áp qua van ĐMP trong giới hạn chưa phải mổ lại. Phương pháp sử dụng conduit ĐMP để thay thế cho van ĐMP và thân ĐMP, phương pháp này phải mở phễu thất phải ở bên dưới chỗ ĐMV chạy ngang qua phễu để nối đầu trung tâm của conduit vào phễu thất phải và đầu ngoại vi vào chạc ba ĐMP, như vậy ĐMV bất thường sẽ nằm dưới conduit ĐMP, phương pháp này được chỉ định khi bệnh nhân có điểm z của vòng van ĐMP < -2 hoặc khi đo chỉ số áp lực tối đa của tâm thất phải/ áp lực tối đa của tâm thất trái > 70%⁸, phương pháp này có nhược điểm là khi thực hiện kỹ thuật cắt và nối conduit nếu để conduit căng quá hoặc trùng quá đều có thể chèn ép vào ĐMV gây thiếu máu cơ tim, đồng thời theo thời gian thì conduit sẽ bị tổ chức hoá và bị hẹp theo thời gian do conduit không to ra được trong khi bệnh nhân ngày càng phát triển về thể chất vì vậy theo thời gian sẽ phải phẫu thuật lại. Nghiên cứu của chúng tôi 03 bệnh nhân phải sửa dụng conduit contegra số 12 để thay cho van và thân ĐMP, theo thời gian theo dõi mức độ chênh áp qua van ĐMP tăng dần theo thời gian.

V. KẾT LUẬN

Kết quả tốt sau mổ sửa toàn bộ bệnh tứ chứng Fallot kèm bất thường động mạch vành tốt với kỹ thuật bảo tồn van động mạch phổi hoặc thay conduit động mạch phổi.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. DiLorenzo M, Weinstein S, Shenoy R. Tetralogy of Fallot with Dextrocardia and Situs Inversus in a 7-Year-Old Boy. *Tex Heart Inst J.* 2013;40(4):481-483.
2. Husain AK, Khandeparkar JM, Tendolkar AG, Mulay AV. Surgical management of tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. *J Postgrad Med.* 1991;37(3):148-151.
3. Kalfa DM, Serraf AE, Ly M, Le Bret E, Roussin R, Belli E. Tetralogy of Fallot with an abnormal coronary artery: surgical options and prognostic factors. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg.* 2012;42(3):e34-39. doi:10.1093/ejcts/ezs367
4. Kervancioglu M, Tokel K, Varan B, Yildirim SV. Frequency, origins and courses of anomalous coronary arteries in 607 Turkish children with tetralogy of Fallot. *Cardiol J.* 2011;18(5):546-551. doi:10.5603/cj.2011.0011
5. Kapur S, Aeron G, Vojta CN. Pictorial review of coronary anomalies in Tetralogy of Fallot. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2015;9(6):593-596. doi:10.1016/j.jcct.2015.01.018
6. Koppel CJ, Jongbloed MRM, Kiès P, et al. Coronary anomalies in tetralogy of Fallot - A meta-analysis. *Int J Cardiol.* 2020;306:78-85. doi:10.1016/j.ijcard.2020.02.037
7. Dabizzi RP, Caprioli G, Aiazzi L, et al. Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of fallot. *Circulation.* 1980;61(1):95-102. doi:10.1161/01.cir.61.1.95
8. Park CS, Lee JR, Lim HG, Kim WH, Kim YJ. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg.* 2010;38(3):311-317. doi:10.1016/j.ejcts.2010.02.030