

## KẾT QUẢ PHẪU THUẬT FONTAN CHO CÁC BỆNH TIM BẨM SINH PHỨC TẠP CHỈ CÓ MỘT TÂM THẤT CHỨC NĂNG TẠI VIỆN TIM TPHCM

*Phạm Hữu Minh Nhựt\*, Nguyễn Minh Trí Viên\*, Nguyễn Văn Phan\**

### TÓM TẮT:

Từ tháng 02/2007 đến 06/2014, 37 bệnh nhân được thực hiện phẫu thuật Fontan, tuổi trung vị là 13 tuổi(4-28 tuổi), nam có 26 bệnh nhân. Tất cả các bệnh nhân có nhịp xoang trước mổ. Áp lực động mạch phổi trung bình là  $14 \pm 2$  mmHg(11 – 16 mmHg). 35 bệnh nhân được dùng ống ghép nhân tạo (ống Dacron hoặc Goretex ) và 2 bệnh nhân được nối trực tiếp TMC dưới với ĐMP. Tử vong 30 ngày sau mổ là 5.4 % (2 trường hợp ). Có sự cải thiện có ý nghĩa về độ bão hòa oxy (SPO2) trung bình sau mổ là  $95 \pm 3.6\%$  so với trước mổ là  $76 \pm 5.7\%$  (p < 0.01). Biến chứng thường gặp nhất là tràn dịch màng phổi. 35 bệnh nhân được tiếp tục theo dõi chỉ có 1 trường hợp tử vong muộn 12 tháng sau mổ do huyết khối làm tắt đường dẫn máu lên phổi.

### THE RESULT OF FONTAN COMPLETION FOR FUNCTIONAL SINGLE VENTRICLES AT THE HEART INSTITUTE OF HCM CITY.

Pham Huu Minh Nhut.MD, Nguyen Minh Tri Vien.MD, Nguyen Van Phan MD.PhD, Cardiac Surgical department, Heart Institute of Hồ Chí Minh city.

### SUMMARY:

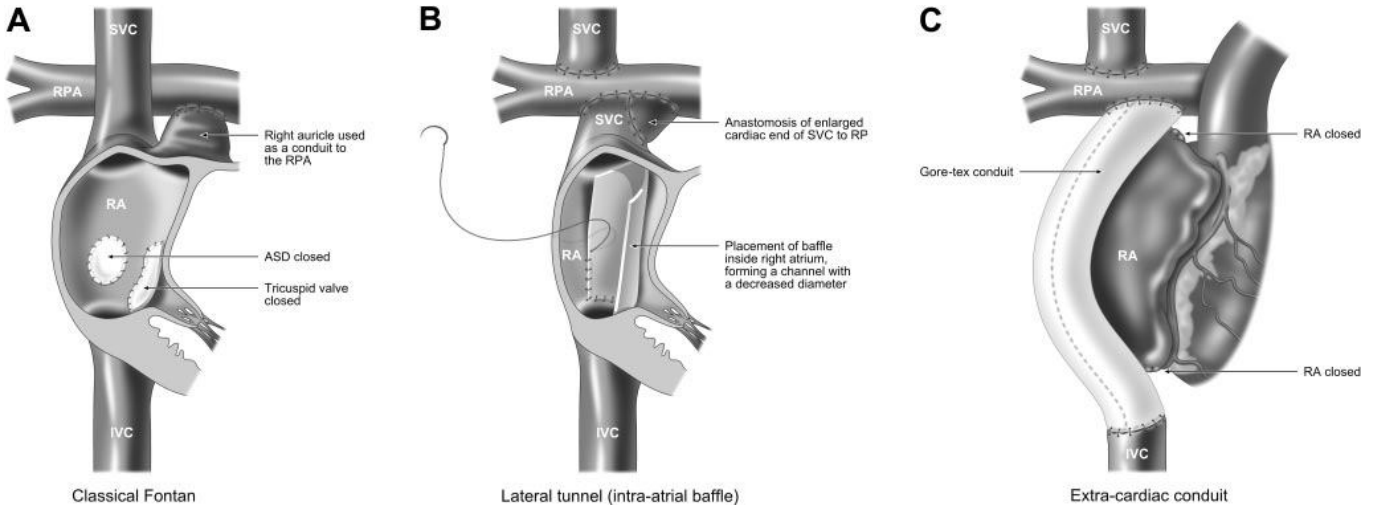
From 02/2007 to 06/2014, there were 37 patients underwent Fontan completion Age ranged from 4 to 28 years old (median was 13 years old ). There were 26 males. All patients preoperatively had sinus rhythms. Pulmonary arterial mean pressure =  $14 \pm 2$  mmHg (11 – 16 mmHg). 35 patients underwent Extracardiac conduit procedure with prosthesis (Dacron or Goretex grafts), 2 patients were performed direct anastomosis between IVC and PA. 30-day mortality was 5.4% (2 cases). There was a significant increase in post-operative SpO2 :  $95 \pm 3.6\%$  in comparison with pre-operative SpO2 :  $76 \pm 5.3\%$  (p < 0.01). The most common complication was pleural effusion. 35 patients were followed up, only 1 late death due to severe thrombosis of the conduit graft.

### KẾT QUẢ PHẪU THUẬT FONTAN CHO CÁC BỆNH TIM BẨM SINH PHỨC TẠP CHỈ CÓ MỘT TÂM THẤT CHỨC NĂNG TẠI VIỆN TIM TPHCM.

#### I- Đặt vấn đề

Phẫu thuật Fontan được giới thiệu lần đầu tiên vào năm 1971 để điều trị phẫu thuật cho các bệnh nhân bị bệnh không có lỗ van ba lá<sup>1</sup>. Cho đến hiện nay, phẫu thuật này vẫn được xem là một phẫu thuật tạm thời và được áp dụng cho nhóm bệnh tim bẩm sinh phức tạp chỉ có một tâm thất chức năng mà không còn khả năng điều trị phẫu thuật theo hướng hai thất<sup>2-4</sup>. Từ khi được mô tả lần đầu tiên bởi Fontan, phẫu thuật này đã trải qua hai bước cải tiến quan trọng về kỹ thuật<sup>4</sup>. Sự khác biệt chủ yếu ở kỹ thuật làm đường dẫn máu từ tĩnh mạch chủ(TMC) dưới về động mạch phổi (ĐMP). Kỹ thuật ban đầu của Fontan là nối tiểu nhĩ phải với ĐMP, đóng lỗ thông liên nhĩ và van ba lá thiếu sản<sup>1</sup>(classical Fontan). Tuy nhiên, theo thời gian người ta nhận thấy rằng dòng chảy của máu tĩnh mạch hệ thống nếu được phân luồng tốt hơn sẽ cải thiện huyết động học của bệnh nhân và tránh được các biến chứng liên quan đến sự dẫn của nhĩ phải. Và vì vậy, phẫu thuật đã được cải tiến thành kỹ thuật làm đường dẫn máu từ TMC dưới về ĐMP ở trong nhĩ phải bằng vách ngăn tự thân hay nhân tạo(lateral tunnel-LT). Cải tiến gần đây nhất là làm đường dẫn máu từ TMC dưới về ĐMP ở ngoài tim(extracardiac conduit- ECC)<sup>4</sup>. Tại Viện Tim TPHCM, kỹ thuật cải tiến làm đường dẫn ở ngoài tim cho phẫu thuật Fontan đã được ứng dụng từ năm 2007 cho đến nay và cũng có được những kết quả khả quan.

\* Khoa phẫu thuật Viện Tim Thành phố Hồ Chí Minh  
 Người chịu trách nhiệm khoa học: PGS.TS Nguyễn Văn Phan  
 Ngày nhận bài: 20/07/2015 - Ngày Cho Phép Đăng: 20/08/2015  
 Phản Biện Khoa học: PGS.TS. Đặng Ngọc Hùng  
 PGS.TS. Bùi Đức Phú



Hình 1: Mô tả các kỹ thuật của phẫu thuật Fontan<sup>4</sup>. A: kỹ thuật cổ điển, B: đường dẫn máu trong tim và C: đường dẫn máu ngoài tim.

## II- ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU:

### 2.1. Đối Tượng Nghiên Cứu:

Từ tháng 02/2007 đến 06/2014, tại Viện Tim có 37 bệnh nhân được thực hiện phẫu thuật Fontan. Nam 26 trường hợp (70%), nữ 11 trường hợp (30%). Tuổi trung vị là 13 tuổi (nhỏ nhất là 4 tuổi và lớn nhất là 28 tuổi). Cân nặng trung vị là 38 kg (nhẹ nhất là 15 kg và nặng nhất là 71 kg). Tất cả bệnh nhân đã được thực hiện các phẫu thuật tạm thời trước đó bao gồm: nối TMC trên với ĐMP = 30 bệnh nhân (81.1%); làm hẹp ĐMP + nối TMC trên với ĐMP = 1 bệnh nhân (2.7%); shunt Blalock = 4 bệnh nhân (10.8%), shunt Blalock + nối TMC trên với ĐMP = 2 bệnh nhân (5.4%). Thời gian trung bình từ lần phẫu thuật đầu tiên đến khi được thực hiện phẫu thuật Fontan là  $9 \pm 4$  năm (2 – 18 năm). Tất cả các bệnh nhân đều có nhịp xoang trước mổ. NYHA I = 2 (5.4%); NYHA II = 31 (83.7%); NYHA III = 4 (27.1%); NYHA IV = 0. Độ bão hòa oxy (SPO2) trung bình trước mổ =  $76 \pm 5.7$  % (70 – 88 %). Dung tích hồng cầu (Hct) trung bình =  $64 \pm 8$  % (44 – 78 %). Áp lực phổi trung bình =  $14 \pm 1.5$  mmHg (11 – 16 mmHg). Chỉ số tim-lồng ngực trung bình =  $0.55 \pm 0.05$  (0.5 – 0.7)

Tất cả các bệnh nhân được thực hiện phẫu thuật Fontan với tuần hoàn ngoài cơ thể. Thời gian chạy máy tim-phổi trung bình là  $117 \pm 41$  phút. 35 bệnh nhân (94.6%) được làm đường dẫn máu từ TMC dưới về ĐMP ở ngoài tim bằng cách sử dụng ống nhân tạo đặt ở ngoài tim (extra-cardiac conduit with prosthesis), 02 bệnh nhân (5.4%) được làm đường dẫn máu ở ngoài tim bằng cách nối trực tiếp ĐMP và TMC dưới (extra-cardiac conduit without prosthesis).

Kẹp động mạch chủ và làm liệt tim cho các trường hợp phải can thiệp sửa chữa trong tim bao gồm: 02 sửa van nhĩ-thất chung. Loại ống nhân tạo được sử dụng là Gore-tex 11 trường hợp và Dacron 24 trường hợp, đường kính trung vị của ống ghép nhân tạo là 18 mm (nhỏ nhất là 16, lớn nhất là 24 mm). 18 bệnh nhân (48.6%) có làm cửa sổ giữa đường dẫn máu từ TMC dưới lên ĐMP với nhĩ chung (có 02 trường hợp làm cửa sổ muộn 24 giờ sau mổ vì huyết động không ổn định).

### 2.2. Phương Pháp Nghiên Cứu: nghiên cứu hồi cứu

## III- KẾT QUẢ:

Từ vòng 30 ngày sau mổ là 5.4% (2 trường hợp) trong đó 01 trường hợp bị choáng nhiễm trùng nặng ngay sau mổ, 01 trường hợp rối loạn nhịp thất.

Có sự cải thiện có ý nghĩa về độ bão hòa oxy (SPO2) trung bình sau mổ là  $95 \pm 3.6$  % so với trước mổ là  $76 \pm 5.7$  % ( $p < 0.01$ , phép kiểm Wilcoxon) Áp lực động mạch phổi trung bình tại hồi sức là  $13 \pm 1.5$  mmHg (11 – 15 mmHg). Thời gian thở máy trung vị là 24 giờ (12 giờ – 20 ngày). Thời gian nằm hồi sức trung vị là 5 ngày (2 – 26 ngày). Thời gian rút ống dẫn lưu trung vị là 5 ngày (2 – 13 ngày). Biến chứng thường gặp nhất sau mổ là tràn dịch màng phổi một hoặc hai bên có 11 trường hợp. Các biến chứng khác bao gồm: chảy máu 02, nhồi máu não 01, nhiễm trùng huyết 03, rung nhĩ phải điều trị chuyển nhịp bằng thuốc 01, liệt cơ hoành 01, suy thận phải làm thẩm phân phúc mạc 04, suy tim nặng phải hỗ trợ bằng bóng nội động mạch chủ dội ngược 01 và chảy dịch dưỡng trấp phải khâu ống ngực 01.

Bảng 1: Chẩn đoán trước mổ

Chẩn đoán	Số bệnh nhân
Không có lỗ van động mạch phổi ± thông liên thất - thiếu sản thất phải	4(10.8%)
Không có lỗ van ba lá- hẹp phổi – thông liên thất – thông liên nhĩ	20(54%)
Không có lỗ van ba lá – không hẹp phổi – thông liên thất – thông liên nhĩ	1(2.7%)
Chuyển vị đại động mạch – hẹp phổi - kênh nhĩ thất- tâm thất độc nhất	8(21.6%)
Chuyển vị đại động mạch – không lỗ van ba lá – hẹp phổi – thông liên thất	3(8.2%)
Ebstein type D	1(2.7%)

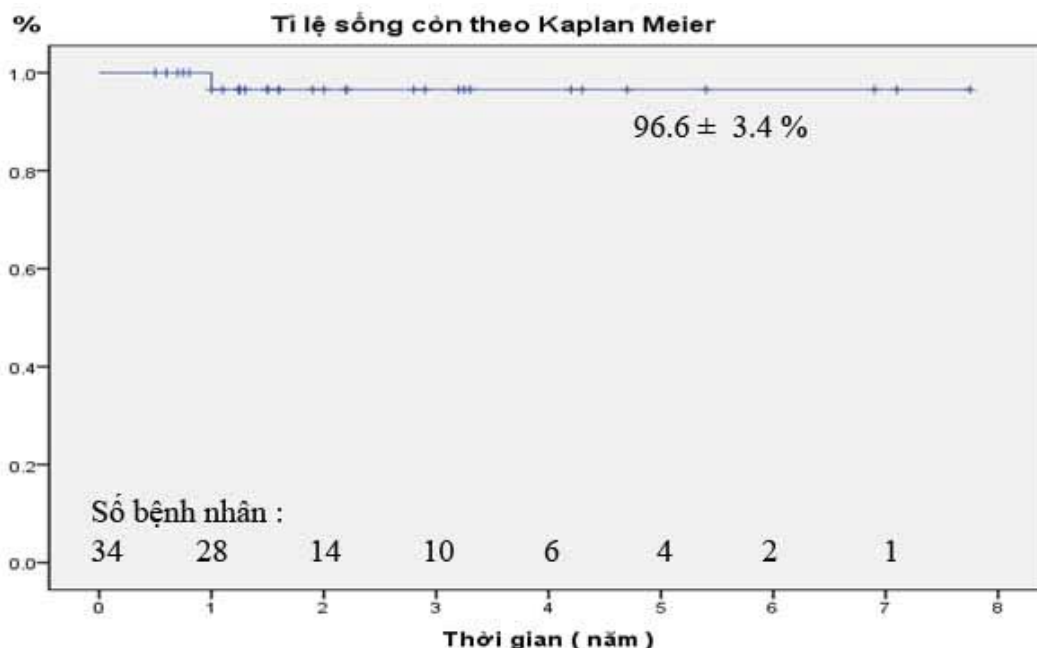
Bảng 2: Biến chứng sau mổ

Biến Chứng	Số bệnh nhân
Tràn dịch màng phổi một hoặc hai bên	11(39,7%)
Chảy máu	2(5,4%)
Nhồi máu não	1(2,7%)
Nhiễm trùng huyết	3(8.2%)
Rung nhĩ phải điều trị chuyển nhịp bằng thuốc	1(2.7%)
Liệt cơ hoành	1(2.7%)
Suy thận phải làm thắt phân phúc mạc	4(10,8%)
Suy tim nặng phải hỗ trợ bằng bóng nội động mạch chủ đội ngược	1(2.7%)
Chảy dịch dưỡng trấp phải khâu ống ngực	1(2.7%)

35 bệnh nhân được theo dõi tại Viện Tim, được cho uống kháng đông (warfarin) và ức chế tiểu cầu (aspirine) trong 6 tháng đầu sau mổ. Sau đó tùy theo đánh giá về yếu tố nguy cơ về khả năng bị huyết khối mà bệnh nhân sẽ được cho sử dụng 1 trong 2 hoặc cả hai loại thuốc trên. Thời gian theo dõi trung vị là 2 năm (ngắn nhất là 06 tháng, dài nhất là 7 năm).

Biến chứng muộn : 01 trường hợp (%) bệnh nhân sau 12 tháng bị huyết khối làm tắc đường dẫn máu từ TMC dưới về động mạch phổi, vì bệnh nhân nhập viện quá trễ nên đã tử vong tại phòng cấp cứu hồi sức, và đây là trường hợp tử vong muộn đầu tiên trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi. Chưa có trường hợp nào ghi nhận có rối loạn nhịp nhĩ cũng như các biến chứng muộn khác.

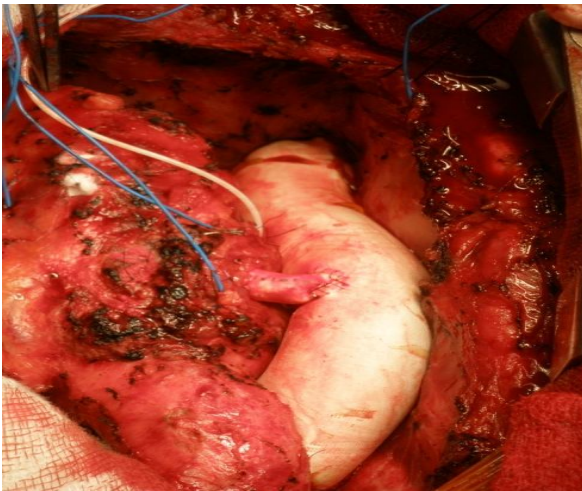
Biểu đồ 1: Tỷ lệ sống còn sau 5 năm theo Kaplan-Meier



#### IV-BÀN LUẬN:

Theo y văn, phẫu thuật Fontan đã trải qua các bước cải tiến quan trọng, tuy nhiên dựa trên huyết động học có thể phân làm hai nhóm kỹ thuật. Nhóm kỹ thuật ban đầu nối trực tiếp nhĩ phải với ĐMP, đã có nhiều những nghiên cứu về động học cho thấy rằng sự hiện diện của nhĩ phải không có lợi đối với hệ tuần hoàn phổi và gây ra sự xáo trộn dòng chảy dẫn đến sự mất năng lượng của dòng máu từ TMC dưới về ĐM phổi. Từ những nghiên cứu này đã dẫn đến sự cải tiến phát triển kỹ thuật dẫn máu trực tiếp từ TMC dưới về ĐM phổi bằng đường dẫn trong hoặc ngoài tim<sup>2,5</sup>, hiệu quả ưu việt về huyết động học đã được chứng minh bằng kỹ thuật động học của dung dịch có sự hỗ trợ của máy ENREF\_6 điện toán<sup>6</sup>. Bên cạnh lợi thế về huyết động học, kỹ thuật cải tiến còn ngăn cản việc dân lớn của nhĩ phải (xảy ra khi nối trực tiếp nhĩ phải với ĐM phổi) giảm rung nhĩ và việc hình thành huyết khối trong nhĩ. Và vì vậy hiện nay, kỹ thuật phẫu thuật Fontan cổ điển đã không còn được áp dụng nữa.

*Hình 1: Dùng ống ghép bằng Goretex, có làm cửa sổ bằng ống goretex nhỏ.*



Trong nhóm nghiên cứu này, chúng tôi chỉ áp dụng kỹ thuật cải tiến là làm đường dẫn trực tiếp từ TMC dưới về ĐM phổi. Kỹ thuật cải tiến hiện nay cũng được chia ra làm hai nhóm, làm đường dẫn trong hay ngoài tim. Với đường dẫn ở ngoài tim thường phải sử dụng ống ghép nhân tạo, ưu điểm là dễ thực hiện, thường không cần phải làm liệt tim, tránh được việc phải đặt trực tiếp vật liệu nhân tạo vào bên trong nhĩ. Với đường dẫn ở trong tim với ưu điểm là có thể thực hiện ở trẻ nhỏ và vì có khả năng lớn lên, tuy nhiên cần

phải làm liệt tim và có nhiều đường khâu ở trong nhĩ<sup>2</sup>. Cho đến hiện nay chưa có một nghiên cứu nào chứng minh sự khác biệt có ý nghĩa về kết quả dài hạn của đường dẫn máu trong và ngoài tim<sup>4,7,8</sup>, tuy nhiên trong nghiên cứu này toàn bộ các bệnh nhân (37 bệnh nhân) được phẫu thuật theo kỹ thuật làm đường dẫn máu ngoài tim. Trong đó chúng tôi có hai trường hợp không cần phải sử dụng ống ghép nhân tạo.

Đa số bệnh nhân đều đã trải qua ít nhất một lần phẫu thuật trước đó để chuẩn bị cho phẫu thuật Fontan. Mặc dù phẫu thuật Fontan vẫn có thể thực hiện một thì (nối TMC trên và TMC dưới vào ĐMP cùng một lúc) tuy nhiên phẫu thuật qua nhiều giai đoạn có ưu điểm là giảm tải cho thất độc nhất sớm đặc biệt là thất phải trong hội chứng thiếu sản thất trái và hạn chế được sự thay đổi đột ngột dòng máu và lượng máu về phổi (trong trường hợp này chính là tổng lưu lượng máu tĩnh mạch của cơ thể)<sup>2</sup>.

Trong nghiên cứu của chúng tôi có áp dụng làm đường dẫn máu ngoài tim bằng cách nối trực tiếp TMC dưới và ĐMP cho hai bệnh nhân, tuy nhiên vì số bệnh nhân còn hạn chế vì chỉ áp dụng được cho một số ít bệnh nhân có thể giải phẫu tim phù hợp (chuyển vị đại động mạch với thân động mạch phổi nằm ở phía sau động mạch chủ và cùng bên với TMC dưới) nên chúng tôi chưa thấy có sự khác biệt có ý nghĩa về thời gian phẫu thuật, tử vong cũng như các biến chứng khác. Theo kinh nghiệm của chúng tôi, việc thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể có thể thực hiện sau khi bóc tách gỡ dính, tuy nhiên trong trường hợp cần thiết có thể thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể ở động tĩnh mạch đùi để việc mở ngực được an toàn. Một Cannulae tĩnh mạch chủ dưới được thực hiện nếu các tĩnh mạch trên gan không đồ quá cao, tuy nhiên tĩnh mạch chủ dưới phải được bóc tách ít nhất 1cm sâu xuống mặt hoành để đảm bảo vị trí đặt cannulae không cản trở miệng nối giữa TMC dưới và ống nối và cũng để xác định vị trí của TM gan.

Việc mở cửa sổ (fenestration) giữa ống ghép dẫn máu từ TMC dưới về ĐMP với nhĩ chung cũng tùy theo quan điểm của từng trung tâm mổ tim khác nhau. Mặc dù việc mở cửa sổ trước đây theo y văn là để tạo ra luôn thông hạn chế từ phải sang trái (thông nối giữa hệ tuần hoàn phổi và hệ tuần hoàn hệ thống) để duy trì cung lượng tim ở những bệnh nhân có nguy cơ cao nhất là trong những cơn tăng kháng lực mạch máu phổi, ngoài ra còn làm giảm áp lực nhĩ phải, rút ngắn thời gian tràn dịch màng phổi<sup>9,10</sup>, tuy nhiên có quan

điểm cho rằng thiếu những bằng chứng khoa học có ý nghĩa và tồn tại những nhược điểm nguy hiểm như luồng thông phải trái làm giảm độ bão hòa oxy dẫn đến giảm khả năng gắng sức, tăng nguy cơ huyết khối thuyên tắc cho nên hiện nay một số trung tâm không còn áp dụng nữa hoặc theo khuynh hướng sẽ bít lại bằng thông tim can thiệp<sup>11</sup>. Tại Viện Tim, chúng tôi áp dụng trong những trường hợp có nguy cơ cao, và chống chỉ định trong trường hợp bệnh nhân có bất thường thông nối động tĩnh mạch phổi vì có khả năng gây ra tím nặng sau mổ. Có hai phương pháp làm cửa sổ, phương pháp nối trực tiếp nhĩ phải vào ống ghép hoặc dùng một ống ghép nhỏ (Goretex 5mm).

Trong nghiên cứu này, chúng tôi có một bệnh nhân tử vong muộn do biến chứng huyết khối ở ống ghép gây tắc luồng máu từ TMC dưới về tim. Hiện nay theo y văn, biến cố huyết khối huyết tắc là một trong những nguyên nhân tử vong muộn. Tuần hoàn Fontan tạo ra một tình trạng tăng đông với mức cao bất thường của các yếu tố đông máu bao gồm protein C, protein S, anti-thrombin III và sự tăng phản ứng tiêu cầu. Tình trạng này sẽ nguy cơ hơn nếu có rối loạn nhịp nhĩ, sự hiện diện của vật liệu nhân tạo và những nguyên nhân gây ra dòng chảy máu bị ứ trệ (hở van nhĩ thất, tăng kháng lực mạch máu phổi...). Biến cố huyết khối huyết tắc có thể xảy ra không có triệu chứng vì tần suất thật không được xác định chính xác được. Việc sử dụng kháng đông hoặc kháng tiêu cầu hoặc cả hai sau phẫu thuật Fontan vẫn còn nhiều tranh cãi và đang chờ những nghiên cứu sau này<sup>2</sup>.

## V-KẾT LUẬN:

Phẫu thuật Fontan với phương pháp làm đường dẫn máu trực tiếp từ TMC dưới về ĐMP nên được áp dụng để làm tăng khả năng sống còn và giảm các biến chứng muộn cho những bệnh nhân chỉ có một tâm thất chức năng. Việc sử dụng ống ghép làm đường dẫn máu ở ngoài tim dễ thực hiện hơn và bảo đảm dòng chảy ổn định từ TMC dưới lên ĐMP và là kỹ thuật được ứng dụng rộng rãi nhất hiện nay cho phẫu thuật Fontan.

## Tài liệu tham khảo:

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
2. De Leval MR, Deanfield JE. Four decades of Fontan palliation. *Nat Rev Cardiol* 2010;7:520-7.
3. Leyvi G, Wasnick JD. Single-ventricle patient: pathophysiology and anesthetic management. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2010;24:121-30.
4. D'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, et al. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation* 2007;116:I157-64.
5. De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:682-95.
6. De Leval MR, Dubini G, Migliavacca F, et al. Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures: application to the study of competitive flows in cavo-pulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:502-13.
7. Rogers LS, Glatz AC, Ravishankar C, et al. 18 Years of the Fontan Operation at a Single Institution Results From 771 Consecutive Patients. *Journal of the American College of Cardiology* 2012;60:1018-25.
8. Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM, Taylor AB, Saul JP, Bradley SM. Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1389-96; discussion 96-7.
9. Bridges ND, Mayer JE, Jr., Lock JE, et al. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation* 1992;86:1762-9.
10. Bridges ND, Castaneda AR. The fenestrated Fontan procedure. *Herz* 1992;17:242-5.
11. O'Brien JE, Jr., Marshall JA, Young AR, Handley KM, Lofland GK. The nonfenestrated extracardiac Fontan procedure: a cohort of 145 patients. *Ann Thorac Surg* 2010;89:1815-20.