

## ĐÁNH GIÁ KẾT QUẢ PHẪU THUẬT BỆNH THIẾU SẢN ĐỘNG MẠCH PHỔI KÈM THÔNG LIÊN THẮT (PA-VSD) TẠI BỆNH VIỆN TIM HÀ NỘI

Nguyễn Sinh Hiền\*, Tạ Hoàng Tuấn\*

### TÓM TẮT

Từ 1/ 2005- 10/2016, 188 bệnh nhân PA-VSD đã được phẫu thuật tạm thời hoặc triệt để tại bệnh viện Tim Hà Nội. Tuổi trung bình  $3,2 \pm 1,5$  (0,16-25 tuổi); Phân loại: Type I: 65(34,6%), type II: 56 (29,8%), type III: 47 (25%), Type IV: 20 (10,6%); Kỹ thuật: sửa toàn bộ 106 (56,4%), Hợp lưu MAPCAs + Sano shunt 16 (8,5%), Hợp lưu Mapcas + BT shunt 13 (6,9%), BT shunt 53 (28,2%). Tử vong sớm 8/188 (4,3%). Trong đó sửa toàn bộ 4/106 (3,8%), do hợp lưu Mapcas là 3/29 (10,3%), do BT shunt là 1/53 (1,9%). Tử vong muộn (sau 1 năm) 0,56%.

**Từ khóa:** PA-VSD, tim bẩm sinh

### SUMMARY

188 cases of PA-VSD were operated from 1/2015 to 10/2016 at Hanoi Heart Hospital. The mean age  $3,2 \pm 1,5$  (0,16-25). Classification: Type I: 65 (34,6%); type II: 56 (29,8%), type III: 47 (25%); type IV: 20 (10,6%). Techniques of operation: Total repair: 106 (56,4%); unifocalization MAPCAs + Sano shunt 16 (8,5%), unifocalization MAPCAs + BT shunt 13 (6,9%), BT shunt 53 (28,2%). Early mortality was 8/188 (4,3%): Early mortality of total repair 4/106 (3,8%); early mortality of unifocalization MAPCAs 3/29 (10,3%); early mortality of BT shunt 1/53 (1,9%). 1 year mortality 0,5%.

**Key words:** PA-VSD, congenital heart disease, unifocalisation.

### I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Thiếu sản hệ động mạch phổi kèm thông liên thất (Pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA-VSD) là bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp đặc trưng bởi thiếu sản hệ động mạch

phổi (ĐMP), không có thông nối giữa thất phải (TP) với ĐMP, các tổn thương khác tương tự tứ chứng Fallot : thông liên thất lớn, động mạch chủ cuồi ngựa trên vách liên thất và phì đại TP. Máu đến phổi trao đổi oxy có thể từ ống động mạch hoặc từ các tuần hoàn phụ nối giữa hệ chủ và phổi (MAPCAs- major aortopulmonary collateral arteries). Hậu quả là tại phổi có vùng thiếu trao đổi oxy nhưng cũng có vùng phổi tăng tưới máu gây tăng áp lực ĐMP khu trú . Nếu không điều trị gì, chỉ 50% bệnh nhân sống đến 1tuổi và 85% chết trước 30 tuổi do các biến chứng ho máu, suy tim, tắc mạch não... [1]

Chẩn đoán bệnh thường dựa vào khám lâm sàng và cận lâm sàng. Trong đó, siêu âm tim, thông tim chụp mạch và chụp cắt lớp vi tính đa dãy (MSCT) là những phương tiện hết sức quan trọng giúp chẩn đoán và chỉ định phẫu thuật [2].

Điều trị bao gồm nội khoa và ngoại khoa. Phẫu thuật hợp lưu tuần hoàn phụ và sửa triệt để được bắt đầu từ những năm 80 thế kỷ trước nhưng kết quả còn dè dặt. Biến chứng hay gặp là suy tim, tăng áp động mạch phổi dai dẳng [7].

Tại Việt Nam, những nghiên cứu đánh giá kết quả điều trị phẫu thuật PA-VSD còn rất ít. Nghiên cứu này với mục đích đánh giá kết quả sớm phẫu thuật PA-VSD tại Bệnh viện Tim Hà Nội, hy vọng những kinh nghiệm của chúng tôi

\* Bệnh viện Tim Hà Nội

Người chịu trách nhiệm khoa học: TS. Nguyễn Sinh Hiền

Ngày nhận bài: 01/05/2018 - Ngày Cho Phép Đăng: 20/05/2018

Phản Biện Khoa học: PGS.TS. Đặng Ngọc Hùng

GS.TS. Lê Ngọc Thành

có thể góp phần nâng cao hiệu quả điều trị loại bệnh lý này.

## II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

**2.1. Đối tượng nghiên cứu:** gồm 188 bệnh nhân PA-VSD được phẫu thuật tại Bệnh viện Tim Hà Nội từ 1/2005 đến tháng 07/2016. Những bệnh nhân PA-VSD nhưng kèm các tổn thương phức tạp khác như kênh nhĩ thất chung, bất thường đồ về tĩnh mạch phổi toàn phần...

bị loại khỏi mẫu nghiên cứu.

**2.2. Phương pháp nghiên cứu:** mô tả cắt ngang, hồi cứu. Các dữ liệu lấy tại bệnh án và qua những lần tái khám theo hẹn. Các thông tin bao gồm triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng trước, trong và sau mổ. Phân tích thống kê dựa trên phần mềm SPSS 19.0.  $p < 0,05$  được coi là có ý nghĩa. Tử vong sớm sau mổ là tử vong trong khi bệnh nhân nằm viện hoặc đã ra viện và trong thời gian 30 ngày sau mổ.

## III. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

**Bảng 3.1. Đặc điểm bệnh nhân trước phẫu thuật (188 bệnh nhân)**

Đặc điểm	n	Tỷ lệ %
<b>Giới</b>		
Nam	103	54,8
Nữ	85	45,2
<b>Tuổi</b>	3,2 ± 1,5 tuổi (0,16-25t)	
<b>Tiền sử</b>		
Cơn tím ngất	45	23,9
Tai biến mạch não	7	3,7
Abces não	3	1,6
<b>Triệu chứng</b>		
Tím da, niêm mạc	188	100
Hct (%)	60,2 ± 18,5 (41-80,5)	
Hb (g/l)	176,5 ± 25,6 (122-251)	

**Bảng 3.2: Phân loại kỹ thuật (188 bệnh nhân)**

KT Type	Sửa TB	BT shunt	Uni+sửa	Uni+BT shunt	Uni+Sano shunt	Tổng số
<b>I</b>	54	11	0	0	0	65
<b>II</b>	39	17	0	0	0	56
<b>III</b>	5	25	7	7	3	47
<b>IV</b>	0	0	1	6	13	20
<b>Tổng số</b>	98	53	8	13	16	188
<b>Tỷ lệ %</b>	52,1	28,2	4,3	6,9	8,5	

**Sửa TB:** sửa toàn bộ, **BT shunt:** Blalock-Taussig shunt, **Uni:** hợp lưu MAPCAs

Tổng số bệnh nhân sửa toàn bộ ( $98+8=106$ ) 56,4%;

Số MAPCAs trung bình ở bệnh nhân có hợp lưu:  $4,1 \pm 0,8$  (2-6)

Số miệng nối trung bình của nhóm có hợp lưu MAPCAs:  $2,7 \pm 0,7$  (1-5)

**Bảng 3.3: Bảo hòa oxy mao mạch ở hai nhóm hợp lưu MAPCAs**

Kỹ thuật	SpO2 (%) trước mổ	Spo2 (%) sau mổ
Uni +BT shunt	35,5 ± 3,4 (36-58)	75,6 ± 6,6 (74-92)
Uni+ Sano shunt	35,4 ± 3,2 (35-60)	72,5 ± 7,5 (70-90)

**Bảng 3.4: Biến chứng, tử vong (188 bệnh nhân)**

Biến chứng	n	Tỷ lệ %
Hội chứng cung lượng tim thấp	26	13,8
Chảy máu	4	2,1
Tràn dịch màng tim, phổi	10	5,3
Nhiễm trùng vết mổ	5	2,7
Suy thận cấp	3	1,6
Mổ lại	6	3,3
Tử vong	8	4,3

Thời gian thở máy trung bình (giờ): 32± 26,4 (2-168)

Thời gian nằm viện (ngày): 12,5± 4,5 (5-60)

**Bảng 3.5: Phân bố tần suất tử vong và hội chứng cung lượng tim thấp**

Kỹ thuật	n	Tử vong	Hc CLTT
Sửa toàn bộ type I	54	1	3
Sửa toàn bộ type II	39	1	4
Sửa toàn bộ type III	5	1	3
Uni+ sửa toàn bộ	8	1	3
Uni+ BT shunt	13	1	3
Uni+ Sano shunt	16	2	5
BT shunt	53	1	5
Tổng số	188	8	26

**Hc CLTT:** Hội chứng cung lượng tim thấp

**Bảng 3.6: Thông số nhóm sửa toàn bộ (106 bệnh nhân)**

Thông số		n	Tỷ lệ %
Gd RV- PA (mmHg)	<40	102	96,2
	≥ 40	4	3,8
pRV/LV	<0,7	96	90,6
	≥0,7	10	9,4
T/g cấp ĐMC (phút)	90,2 ± 30,5 (42-180)		
T/g CPB (phút)	114± 35,5 (55-255)		

**Gd RV-PA:** chênh áp TP-ĐMP; **pRV/LV:** tỷ lệ áp lực TP/TT; **T/g cấp ĐMC:** thời gian cấp động mạch chủ; **T/g CPB:** thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể.

**Các yếu tố liên quan đến tử vong sớm:**

- T/g CPB > 120 phút (p=0,003)
- pRV/LV ≥ 0,7 (p=0,002)

**Bảng 3.7: Kết quả siêu âm ra viện ( nhóm sửa toàn bộ, 102 bệnh nhân)**

Thông số	n	Tỷ lệ %
Hở van ĐMP Nhẹ	85	83,3
Vừa- nặng	17	16,7
Thông liên thất tồn lưu	2	1,96
Gd RV-PA > 40 mmHg	2	1,96

**Tỷ lệ tử vong sau 12 tháng:** 1/180 (0,56 %), xảy ra ở trẻ 3 tuổi mắc PA-VSD type III tồn tại tình trạng tăng áp phổi nặng sau sửa toàn bộ không đáp ứng với điều trị.

#### IV. BÀN LUẬN

##### 4.1. Về chẩn đoán bệnh:

Chẩn đoán bệnh dựa trên triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng. Theo lý thuyết, khi các nhánh MAPCAs lớn, trẻ không hoặc ít tím [2]. Tuy nhiên, tất cả các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu đều tím niêm mạc, da ở những mức độ khác nhau. Đó là do đa số bệnh nhân đến muộn, tuổi trung bình là 3,2, thấp nhất là 3 tháng, cao nhất 25 tuổi (Bảng 1). Một số bệnh nhân MAPCAs lớn nhưng có hẹp khu trú. Các tổn thương hẹp này làm giảm dòng máu lên phổi dẫn đến tím nhưng cũng có tác dụng bảo vệ nhu mô phổi. Tím thường là gợi ý ban đầu để bố mẹ đưa bệnh nhi đến khám. Tuy nhiên cũng có nhiều trường hợp đã có biến chứng như cơn tím ngắt (23,9%), tai biến mạch não (3,7%) hay absces não (1,6%). Tất cả các bệnh nhân đều được siêu âm tim để chẩn đoán bệnh. Hình ảnh tổn thương trên siêu âm là không có thông nối giữa TP với ĐMP, tùy mức độ thiếu sản mà có hay không có thân chính hoặc các nhánh ĐMP. Tổn thương tại tim giống tứ chứng Fallot: thông liên thất, động mạch chủ cưỡi ngựa trên vách liên thất và phì đại TP. Chính vì vậy người ta còn coi PA-VSD là thể nặng của tứ chứng Fallot [1]. Thời gian đầu, nhiều bệnh nhân được chẩn đoán chỉ dựa vào siêu âm tim, không được thông tim chụp mạch và chụp MSCT dẫn đến những hậu quả đáng tiếc: bỏ sót các tổn thương, đặc biệt là các MAPCAs gây khó khăn cho phẫu thuật (máu về phổi trường

quá nhiều), tăng áp lực ĐMP và suy tim dai dẳng sau mổ sửa toàn bộ...Kết hợp thông tim chụp mạch và chụp MSCT là vô cùng quan trọng đối với PA-VSD. Nó cho phép chẩn đoán chính xác tổn thương để đánh giá mức độ thiếu sản ĐMP, tưới máu của hệ ĐMP và tuần hoàn phụ đến các phân thùy phổi, áp lực MAPCAs, tính được các chỉ số Mc Goon, Nakata index, Z value... Từ đó cho chỉ định phẫu thuật nên sửa toàn bộ hay phẫu thuật tạm thời.

##### 4.2. Về chỉ định mổ:

Trong thời gian đầu, chúng tôi đã tiến hành làm BT shunt cho những trường hợp PA-VSD có nhánh ĐMP nhỏ, giá trị  $Z < -2$  (dựa trên siêu âm và sau khi mở ngực). Những trường hợp nhánh ĐMP lớn, type I, II được phẫu thuật sửa toàn bộ ngay thì đầu. Các nghiên cứu trên thế giới chỉ ra rằng, có những chỉ số khác giúp đưa ra chỉ định. Phẫu thuật sửa toàn bộ thì đầu với những bệnh nhân có chỉ số Mc Goon  $>1.2$ , chỉ số Nakata  $>150\text{mm}^2/\text{m}^2$  diện tích da hoặc chỉ số tổng thiết diện các nhánh ĐMP (TNPAI-Total Neopulmonary artery index)  $> 200\text{mm}^2/\text{m}^2$  [2]. Để đảm bảo khả năng trao đổi oxy của phổi thì cần có ít nhất 14/20 phân thùy phổi được tưới máu sau khi hợp lưu MAPCAs [6]. Chính vì vậy, không phải tất cả các trường hợp PA-VSD đều được phẫu thuật sửa toàn bộ một thì. Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ này là 106/188 (56,4%), chủ yếu ở các bệnh nhân type I, II. Sau này, khi đã có các phương tiện chẩn đoán tốt

hơn, chúng tôi tiến hành sửa toàn bộ trên bệnh nhân type III (12/47= 25,5%) hoặc type IV (1/20=5%). Tỷ lệ sửa toàn bộ một thì của Mee là 51,7% [5] hoặc Davies là 73% [4], của Carrillo SA là 80% [6].

Về tuổi phẫu thuật, theo Gupta, nếu máu lên phổi hoàn toàn phụ thuộc MAPCAs thì nên phẫu thuật hợp lưu khi trẻ được 1-3 tháng tuổi, nếu có hẹp MAPCAs thì tiến hành hợp lưu khi trẻ 3-6 tháng tuổi, còn khi có rất ít MAPCAs, cấp máu phổi chủ yếu do ĐMP (qua ống động mạch) thì phẫu thuật lúc trẻ 6-8 tháng [3]. Một số nghiên cứu chỉ ra rằng bệnh lý mạch phổi tắc nghẽn có thể phát triển tại các MAPCAs khi trẻ ngoài 4 tuần tuổi [2]. Trong nghiên cứu này, hầu hết bệnh nhân đến muộn làm hạn chế kết quả phẫu thuật. Để khắc phục tình trạng đó, cần phát hiện bệnh sớm, thậm chí trong giai đoạn trước sinh.

### 4.3. Về kỹ thuật

Khi cần hợp lưu các MAPCAs, đường mổ có thể là đường ngực bên hoặc giữa xương ức. Theo D.Balaguru, có thể đi đường ngực từng bên một để hợp lưu các MAPCAs, hai lần mổ ngực cách nhau vài ngày trong cùng một lần nằm viện, sau đó 6-12 tháng sẽ mở đường giữa xương ức để sửa toàn bộ (đóng thông liên thất và nối thông TP-ĐMP bằng homograft [2]). Tại Bệnh viện Tim Hà Nội, chúng tôi không mở đường bên mà luôn mở đường giữa xương ức để hợp lưu các MAPCAs. Ưu điểm của đường mổ này là cho phép chỉ một lần và một đường mổ có thể phẫu tích toàn bộ ĐMC ngực để tìm và hợp lưu MAPCAs. Nếu bệnh nhân đủ điều kiện thì có thể sửa toàn bộ luôn, nếu chưa đủ điều kiện thì làm BT shunt hoặc Sano shunt rồi chờ sửa toàn bộ sau 6-12 tháng. Chúng tôi phẫu tích tìm tất cả MAPCAs đã được xác định trước đó trên thông tim và MSCT, cố gắng hợp lưu tối đa, tuy nhiên những nhánh quá nhỏ, đường kính <2mm thì có thể thắt, vì theo kinh nghiệm, những nhánh này

dù có hợp lưu cũng sẽ tắc sau đó. Thường sẽ có từ 2-6 MAPCAs. Trong nhóm phải hợp lưu, trung bình có 4 MAPCAs (2-6), và số miệng nối là 2,7 (1-5) (Bảng 2).

Để giảm thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể, chúng tôi tiến hành làm tối đa các miệng nối trước khi thắt gốc các MAPCAs, khi SpO<sub>2</sub> < 50% mới chạy tuần hoàn ngoài cơ thể. Như vậy có những trường hợp hợp lưu chỉ bằng phẫu thuật tim kín mà vẫn đảm bảo an toàn. Nếu các ĐMP hẹp thì dùng màng tim mở rộng tới chỗ chia nhánh.

Một câu hỏi được đặt ra là sau hợp lưu MAPCAs nên làm BT shunt hay Sano shunt? Theo bảng 3, bão hòa oxy của nhóm BT shunt có vẻ cao hơn nhóm Sano shunt. Thời gian đầu chúng tôi hay làm Sano shunt, nhưng có bệnh nhân sau mổ bão hòa oxy thấp (SpO<sub>2</sub><60%), khi đó phải để lại 1-2 MAPCA không thắt gốc (sẽ được bít coil sau này), từ đó chúng tôi thường làm BT shunt thì thấy SpO<sub>2</sub> tốt hơn. Có thể do bệnh nhân đến muộn nên có tăng áp lực ĐMP khu trú ở nhiều vùng, sau khi hợp lưu MAPCAs và làm Sano shunt thì khả năng trao đổi oxy tại những vùng phổi này không được tốt.

Kích thước mạch làm BT shunt hoặc Sano shunt bao nhiêu là đủ? Theo kinh nghiệm, với BT shunt chúng tôi thường chọn ống Gore Tex có kích thước như sau.

**Bảng 4.1: Cỡ ống Gore Tex dựa theo cân nặng bệnh nhân**

Cân nặng (kg)	Kích thước Gore Tex
3,2-4	4
>4-6	5
>6-10	6
>10	7

Với Sano shunt, chúng tôi thường chọn đường kính ống nối TP-ĐMP bằng 2/3 đường kính ĐMP bình thường theo lý thuyết.

Đề nối TP-ĐMP có thể dùng homograft hoặc ống van sinh học. Trong giai đoạn đầu, khi chưa có những vật liệu trên, chúng tôi thường dùng màng tim của chính bệnh nhân để tạo hình ống van ĐMP. Ống này có thể lớn theo thời gian, nhưng van thường hở sau 3-6 tháng.

#### 4.4. Kết quả

Đa số bệnh nhân sau sửa toàn bộ có cải thiện rõ về triệu chứng cơ năng và phát triển tốt. Những trường hợp sau hợp lưu MAPCAs và BT shunt đã giảm tím nhiều. Biến chứng thường gặp nhất ở đây là hội chứng cung lượng tim thấp: 13,8% (Bảng 4). Biến chứng này gặp ở tất cả các nhóm bệnh nhân được làm các kỹ thuật khác nhau, nhưng tỷ lệ cao hơn ở nhóm hợp lưu MAPCAs. Trong giai đoạn đầu, chảy máu cũng hay gặp với 4 trường hợp cần mổ lại. Hai trường hợp cần mổ lại khác là mở xương ức do suy thất phải sau mổ và viêm xương ức. Có 4 bệnh nhân suy thận cấp cần thẩm phân phúc mạc. Tỷ lệ tử vong sớm trong nghiên cứu của chúng tôi là 8/188 (4,3%). Trong đó, tử vong sớm của nhóm sửa toàn bộ là 4/106 (3,8%), nhóm hợp lưu là 3/29 (10,3%), nhóm BT shunt là 1/53 (1,9%). Theo phân tích đơn nhân tố, yếu tố liên quan đến tử vong sớm sau mổ là thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể dài >120 phút và tỷ lệ áp lực TP/TT sau mổ  $\geq 0,7$ . Điều này đã được nhiều nghiên cứu chỉ ra [1], [6]. Tử vong muộn sau 12 tháng trong nghiên cứu của chúng tôi là 1/180 (0,56%), xảy ra ở bệnh nhân 3 tuổi sửa toàn bộ PA-VSD type III một thì và có tình trạng tăng áp lực ĐMP dai dẳng sau mổ dù đã dùng tối đa các thuốc hạ áp phổi. Các nghiên cứu gần đây cho tỷ lệ tử vong tương tự. Theo Mee, tỷ lệ tử vong do sửa toàn bộ là 3,3% [5]; theo Davies tử vong do hợp lưu MAPCAs là 6%; Jérôme Soquet có tỷ lệ tử vong do sửa toàn bộ là 8% [7]; Carrillo SA có tỷ lệ tử vong sớm là 5,7% [6].

## V. KẾT LUẬN

Qua nghiên cứu 188 bệnh nhân PA-VSD được phẫu thuật tại Bệnh viện Tim Hà Nội, nhóm nghiên cứu xin đưa ra những kết luận sau:

Đây là bệnh tim bẩm sinh phức tạp, cần được chẩn đoán và phẫu thuật sớm để tăng tỷ lệ thành công, giảm biến chứng suy tim, tăng áp phổi sau mổ. Cần áp dụng các phương tiện chẩn đoán hình ảnh hiện đại: thông tim chụp mạch, MSCT ...

Cần nhắc phẫu thuật một thì và hai thì: với type I, II thì ưu tiên phẫu thuật sửa toàn bộ ngay, type IV nên hợp lưu MAPCAs sau đó sửa toàn bộ thì hai, với Type III phẫu thuật 1 hoặc 2 thì tùy theo giải phẫu ĐMP.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Kirklin JW; Boyes B; Kouchoukos NT**, (2003), Ventricular Septal Defect and Pulmonary Stenosis or Atresia, in *Cardiac Surgery*, Churchill Livingstone, Philadelphia, pp. 946- 1074.
2. **Balaguru D, Dilawar M**. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: systematic review. *Heart Views* 2007,8:52-61
3. **Gupta A, Odum J, Levi D, Chang RK, Laks H**. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 104 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003 Dec. 126(6):1746-52.
4. **Ben Davies 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. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* Volume 138, Number 6.

**5. Iyer KS, Mee RB.** Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals. *Ann Thorac Surg.* 1991 Jan. 51(1):65-72.

**6. Carrillo SA, Mainwaring RD, Patrick WL, Bauser-Heaton HD, Peng L, Reddy VM, Hanley FL.** Surgical Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major

Aortopulmonary Collaterals With Absent Intrapericardial Pulmonary Arteries. *Ann Thorac Surg.* 2015 Aug;100(2):606-14.

**7. Jéôme Soquet, Yves d'Udekem, Christian Brizard.** Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire et collatérales systémicopulmonaires : unifocalisation versus reshabilitation. *Journal de Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire.* 2016. vol 20-Septembre