

Kết quả phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại Trung tâm Tim mạch - Bệnh viện E

Đỗ Anh Tiến*, Lê Ngọc Thành*, Đoàn Quốc Hưng**

*Trung tâm tim mạch- Bệnh viện E; **Trường Đại học Y Hà Nội

TÓM TẮT

Mục tiêu nghiên cứu: Đánh giá kết quả phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại bệnh viện E. **Đặt vấn đề:** bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất (Single ventricle – SV) là bệnh tim bẩm sinh trong đó chỉ có một tâm thất đủ kích thước và chức năng bơm máu đi nuôi cơ thể. Bệnh nhân (BN) cần được chẩn đoán sớm để có chỉ định điều trị hợp lý cho từng thể bệnh. **Phương pháp:** mô tả hồi cứu. Tại Trung tâm tim mạch-Bệnh viện E, từ 11/2011 đến 4/2014 đã mổ 115 BN chẩn đoán bệnh SV, với các phương pháp khác nhau: Banding động mạch phổi (ĐMP) 7 BN, Blalock-Taussig (B-T shunt) 21 BN, phẫu thuật Glenn hai hướng 63 BN, phẫu thuật Fontan 24 BN. **Kết quả:** 111(96,52%) BN sống sau mổ, lâm sàng cải thiện rõ (tăng cân, đỡ tím); 4(3,48%) BN tử vong sau mổ: 3 tử vong tại viện, 1 tử vong sau mổ 3 tháng. **Kết luận:** kết quả tốt sau mổ bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất với tỷ lệ tử vong thấp. **Từ khóa:** Bệnh tim bẩm sinh một thất

ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất (Single ventricle-SV) là bệnh tim bẩm sinh trong đó chỉ có một tâm thất đủ kích thước và chức năng bơm máu đi nuôi cơ thể. SV được mô tả và phẫu thuật thành công vào những năm 50 của thế kỷ XX[1,2],

với phẫu thuật Glenn shunt năm 1958 và đặc biệt phẫu thuật Fontan năm 1968 đã cải thiện rõ kết quả điều trị bệnh SV[1]. Ngày nay phẫu thuật Fontan với miệng nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo được áp dụng rộng rãi tại hầu hết các trung tâm phẫu thuật tim để điều trị bệnh SV với tỷ lệ tử vong dao động từ 0%-5%[2,3,4]. Có nhiều cách phân loại bệnh như teo thất trái, teo thất phải và loại không xác định hoặc SV tăng áp lực ĐMP (nhiều máu lên phổi) và loại hẹp phổi (ít máu lên phổi). BN cần được chẩn đoán ở thể tăng áp lực ĐMP hay thể hẹp phổi để có phương pháp điều trị hợp lý. Đối với các trường hợp có tăng áp lực ĐMP cần được phẫu thuật Banding ĐMP để làm giảm áp lực ĐMP chuẩn bị cho phẫu thuật thì sau (phẫu thuật Glenn hai hướng và phẫu thuật Fontan). Với BN có hẹp phổi, kích thước ĐMP chưa đủ cần phải phẫu thuật B-T shunt để kích thích ĐMP tăng lên đủ điều kiện phẫu thuật các thì sau. Trung tâm tim mạch-Bệnh viện E đã tiến hành phẫu thuật bệnh SV bằng các kỹ thuật Banding ĐMP, phẫu thuật B-T shunt, phẫu thuật Glenn hai hướng, phẫu thuật Fontan tùy thuộc từng dạng thương tổn với kết quả thể hiện trong nghiên cứu trình bày dưới đây.

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Đối tượng

Từ tháng 11/2011 đến 4/2014, có 115 BN chẩn đoán bệnh SV, được phẫu thuật với các kỹ

thuật Banding ĐMP, B-T shunt, Glenn hai hướng, Fontan

Phương pháp nghiên cứu

Mô tả hồi cứu

*Tất cả BN được siêu âm doppler tim, thông tim: đo kích thước, hình dạng, áp lực ĐMP để đề ra các phương pháp phẫu thuật

+BN có áp lực ĐMP ≤ 15mmHg, và ≥ 6 tháng tuổi được phẫu thuật Glenn hai hướng

+BN có tăng áp lực ĐMP được phẫu thuật

Bandng ĐMP

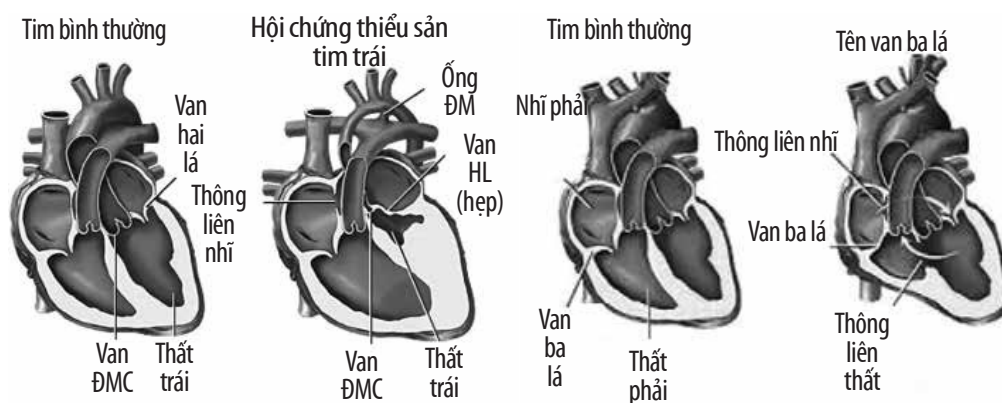
+BN có ĐMP nhỏ được phẫu thuật B-T shunt

+BN sau phẫu thuật Glenn hai hướng được phẫu thuật Fontan

*Chẩn đoán thể bệnh trước mổ (hình 1)

+Teo thất trái: thiếu sản thất trái, teo van hai lá, thiếu sản động mạch chủ lên...

+Teo thất phải: teo van ba lá, thất hai đường vào, teo phổi vách liên thất nguyên vẹn



Hình 1. Minh họa dạng thiếu sản tim trái (ảnh trái) và teo van ba lá (phải) [2]

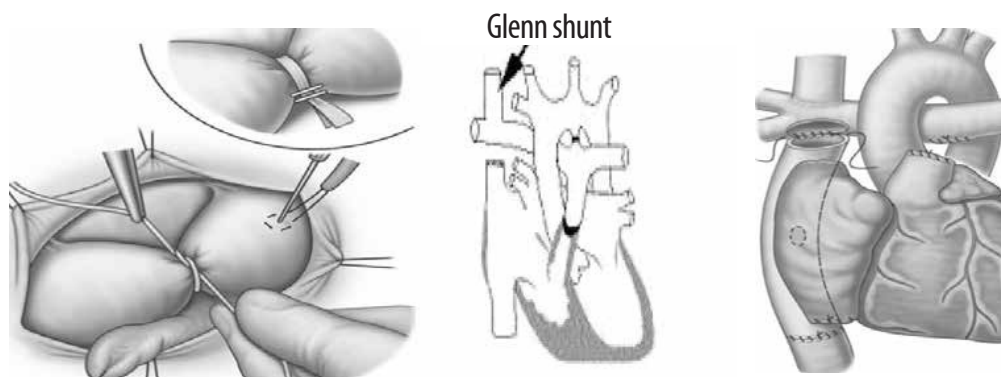
***Các phương pháp phẫu thuật tương ứng (hình 2)**

Bandng ĐMP: thất hẹp động mạch phổi, có thể bandng thân ĐMP hoặc hai nhánh ĐMP

Phẫu thuật B-T shunt: nối động mạch chủ với động mạch phổi bằng mạch nhân tạo

Phẫu thuật Glenn hai hướng: nối tĩnh mạch chủ trên với động mạch phổi

Phẫu thuật Fontan: nối tĩnh mạch hệ thống vào động mạch phổi



Hình 2. Kỹ thuật Bandng ĐMP (ảnh trái), Glenn hai hướng (giữa) và Fontan (phải) [1,5]

KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Nghiên cứu 115 trường hợp chúng tôi thu được kết quả sau: 7 BN phẫu thuật Banding ĐMP (5 BN banding thân ĐMP, 2 BN banding nhánh ĐMP - BN có chẩn đoán hội chứng thiếu sản tim trái); 21 BN phẫu thuật B-T shunt; 63 BN phẫu thuật Glenn hai hướng; 24 BN phẫu thuật Fontan.

Giới tính: 74 BN nam chiếm 64,35 %; 41 BN nữ chiếm 35,65%

Tuổi phẫu thuật

Bảng 1. Phân bố độ tuổi theo phương pháp can thiệp

Phương pháp	Nhỏ nhất (tuổi-năm)	Trung bình (tuổi-năm)	Lớn nhất (tuổi-năm)
Banding ĐMP	0,21	2,77	7
B-T shunt	0,08	2,49	10
Glenn hai hướng	0,5	4,54	24
Fontan	2	6,53	15

Cân nặng

Bảng 2. Phân bố cân nặng theo phương pháp can thiệp

Phương pháp	Nhẹ nhất (kg)	Trung bình (kg)	Nặng nhất (kg)
Banding ĐMP	3,9	4,14	15
B-T shunt	2,6	6,04	31,5
Glenn hai hướng	4,9	12,95	44
Fontan	9	16,48	32

Kết quả của từng phương pháp

Bảng 3. Phân bố kết quả theo phương pháp can thiệp

Phương pháp	n	Tỷ lệ sống sau mổ (%)	Tỷ lệ tử vong sau mổ (%)	Biến chứng (%)
Banding ĐMP	7	100	0	0
B-T Shunt	21	95,24	4,76	0
Glenn hai hướng	63	96,83	3,17	0
Fontan	24	95,83	4,17	4,17

2(28,5%) BN sau mổ Banding ĐMP đã được mổ Glenn hai hướng

5(23,8%) BN sau mổ B-T shunt đã được phẫu thuật Glenn hai hướng

12(19%) BN sau mổ Glenn hai hướng đã được phẫu thuật Fontan

1(4,1%) BN có biến chứng mất protein ruột sau phẫu thuật Fontan, không có BN bị huyết khối mạch nhân tạo, loạn nhịp sau mổ Fontan

BÀN LUẬN

Bệnh SV chỉ có một tâm thất bơm máu đi nuôi cơ thể, máu tĩnh mạch hệ thống sẽ lên trực tiếp phổi mà không qua tim, do vậy mục tiêu của điều trị bệnh là cung cấp ôxy hệ thống cho cơ thể tối đa và áp lực tĩnh mạch hệ thống càng thấp càng tốt. Để có được điều đó trước hết BN cần phải có hình dạng và kích thước ĐMP bình thường, áp lực ĐMP cũng như sức cản phổi thấp, tâm thất chức năng tốt, các van nhĩ thất không hở cũng như không bị loạn nhịp tim[2].

BN nếu không được chẩn đoán sớm thể bệnh để có chiến lược bảo vệ phổi tránh tăng áp lực ĐMP cũng như sức cản phổi sẽ khó phẫu thuật triệt để thì sau. BN đến viện tùy vào từng thể bệnh sẽ được chỉ định các phương pháp phẫu thuật khác nhau.

+Phẫu thuật Banding động mạch phổi: phẫu thuật này là thắt hẹp động mạch phổi, làm cho máu lên trên phổi ít hơn do vậy sẽ giảm áp lực ĐMP. Phẫu thuật banding ĐMP được Muller và Dammann mô tả năm 1952[5], đây là phẫu thuật tạm thời cho BN có luồng thông lớn trái phải. Phẫu thuật này có thể thực hiện qua đường mở ngực hoặc mở xương ức. Tất cả BN của chúng tôi đều tiến hành phẫu thuật qua đường mở xương ức. Có 5 BN được thắt hẹp ở thân ĐMP và 2 BN được thắt hẹp hai nhánh ĐMP, việc thắt hẹp ở thân hay hai nhánh phụ thuộc vào thể bệnh SV có tăng áp lực ĐMP, với BN có hội chứng thiếu sản tim trái, BN đang sống bằng ống động mạch, do vậy không thể thắt hẹp thân ĐMP được mà phải thắt hẹp hai nhánh ĐMP[6]. Mức độ thắt hẹp thân động mạch phổi có thể khác nhau tùy theo từng tác giả. Theo Sano thì vòng thắt có kích thước 19mm + trọng lượng cơ thể (kg) và được tính đơn vị là mm[3], theo Kajihara là 17mm + trọng lượng cơ thể (kg) [7]. Mặc dù kích thước vòng thắt có thay đổi nhưng các tác giả đều mong muốn mức độ SpO₂ sau mổ dao động từ 75%-80%[2]. BN của chúng tôi áp dụng công thức tính đường kính vòng thắt của Sano. Hiện tại đã có 2 BN áp lực ĐMP giảm

xuống dưới 15mmHg sau mổ 1 năm và đã được phẫu thuật Glenn hai hướng.

+Phẫu thuật B-T shunt: điều kiện để phẫu thuật Glenn hai hướng là BN phải có hình dạng và kích thước ĐMP bình thường, đồng thời tuổi BN ≥ 6 tháng. Với những BN có kích thước ĐMP nhỏ, hoặc BN hẹp chạc ba hoặc nhánh ĐMP, BN dưới 6 tháng tuổi phụ thuộc ống động mạch – trong khi ống động mạch đóng... cần phẫu thuật B-T shunt để cung cấp đủ máu lên phổi, đồng thời tạo hình ĐMP. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 21 BN được phẫu thuật B-T shunt cải tiến với miệng nối bằng mạch nhân tạo Gore-Tex, 6 BN được sửa chạc ba ĐMP. Sau mổ 1 năm 23,8% BN đã được phẫu thuật Glenn hai hướng. Một trong những vấn đề đặt ra là lựa chọn đường mổ và đường kính ống mạch nhân tạo.

Về đường mổ: tất cả BN của chúng tôi đều mở xương ức và làm cầu nối từ động mạch chủ lên đến chạc ba ĐMP. Khi làm miệng nối vào chạc ba có ưu điểm là máu phân phối đều hai bên phổi, qua đường mổ xương ức có thể tạo hình được chạc ba cũng như các ĐMP trong trường hợp có hẹp chạc ba hoặc nhánh ĐMP, đồng thời khi nối vào chạc ba thì tránh được các nguy cơ gây xoắn vặn ĐMP so với nối vào nhánh ĐMP qua đường mở ngực[2]. Theo nghiên cứu của Odim không có sự khác biệt về tỷ lệ chết của phẫu thuật qua mở xương ức và mở ngực song tỷ lệ hẹp, xoắn ĐMP ở nhóm mở ngực cao hơn[10]

Về đường kính của mạch nhân tạo: phụ thuộc vào cân nặng và chiều cao của BN (chỉ số BSA) để lựa chọn kích thước ống mạch Gore-Tex. Mục tiêu của phẫu thuật B-T shunt là đủ máu lên phổi và không làm tăng áp lực ĐMP, hầu hết các tác giả đều mong muốn SpO₂ sau mổ 80% - 85%[1]. Trong nghiên cứu của chúng tôi SpO₂ sau mổ trung bình 82%. 12 BN (57,14%) sử dụng mạch Gore-Tex đường kính 5mm, 4(19%) BN sử dụng mạch đường kính 4mm, 5 BN (23,86%) sử dụng mạch đường kính 6mm.

+Phẫu thuật Glenn hai hướng: phẫu thuật

Glenn được tiến hành vào những năm 50 của thế kỷ XX. Ban đầu phẫu thuật là nối tĩnh mạch chủ trên vào ĐMP phải. Sau đó phẫu thuật Glenn hai hướng là nối tĩnh mạch chủ trên vào động mạch phổi, không cắt rời ĐMP trái khỏi ĐMP phải như vậy máu tĩnh mạch chủ trên sẽ phân bố đều hai bên phổi. Phẫu thuật này có thể phải sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể hoặc không[9]. Chúng tôi có 63 BN được tiến hành phẫu thuật này, trong đó 92% BN có sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể và 8% BN không sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể. Điều kiện để phẫu thuật Glenn hai hướng là: áp lực ĐMP ≤ 15 mmHg, hình dạng và kích thước ĐMP bình thường, van nhĩ thất không hở hoặc hở nhẹ, BN ≥ 6 tháng tuổi[2]. Trong nghiên cứu của chúng tôi tuổi BN thấp nhất thực hiện kỹ thuật này là 6 tháng, sở dĩ không chọn độ tuổi nhỏ hơn do ĐMP nhỏ do vậy khi thực hiện rất dễ bị hẹp, tắc miệng nối sau mổ. Khi thực hiện kỹ thuật này SpO₂ sau mổ mong muốn 80%-85%, hầu hết BN đều được thất thân ĐMP sau khi thực hiện miệng nối tĩnh mạch chủ trên với ĐMP để hạn chế bớt máu lên phổi qua thân ĐMP gây tăng áp lực ĐMP – khó khăn cho việc phẫu thuật thì hai (phẫu thuật Fontan). Thời gian tiến hành phẫu thuật Fontan sau phẫu thuật này thường 1 năm, không để lâu hơn để tránh thời gian thiếu oxy kéo dài dẫn đến hình thành tuần hoàn bàng hệ chủ phổi gây tăng áp lực ĐMP cũng như hình thành thông động tĩnh mạch trong phổi, song cũng không nên thực hiện phẫu thuật Fontan sớm quá vì phổi cần thích nghi với lượng máu lên trên phổi [1]. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 19% BN đã được phẫu thuật Fontan sau mổ 1 năm. Tỷ lệ sống sau phẫu thuật Glenn hai hướng là 96,83%, trong nghiên cứu của Mainwaring tỷ lệ sống sau mổ là 97,8% [8].

+Phẫu thuật Fontan: phẫu thuật này là đưa máu tĩnh mạch hệ thống trực tiếp lên trên phổi, được thực hiện và mô tả đầu tiên bởi Francis Fontan năm 1968 cho BN bị teo van ba lá. Phẫu thuật kinh điển thực hiện miệng nối tĩnh mạch chủ dưới ĐMP bằng đường hầm trong tim, sau đó

Marcelletti cải tiến với miệng nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo[2]. Ngày nay hầu hết các trung tâm tim mạch đều áp dụng miệng nối ngoài tim. Tất cả BN của chúng tôi đều thực hiện miệng nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo Gore-Tex. Miệng nối ngoài tim có ưu điểm là không bị giãn nhĩ phải vì thế không ảnh hưởng đến nút xoang do vậy ít bị loạn nhịp sau mổ, có dòng chảy lên phổi tốt hơn, ít nguy cơ hình thành huyết khối trong miệng nối[2].

Điều kiện để lựa chọn BN tiến hành phẫu thuật Fontan: các tác giả trên thế giới đã xây dựng và đưa ra 10 tiêu chuẩn để lựa chọn: Tuổi thấp nhất 4 tuổi, nhịp xoang, tĩnh mạch chủ bình thường, thể tích nhĩ phải bình thường, áp lực động mạch phổi trung bình 15 mmHg, sức cản phổi < 4 đơn vị / m² da, tỷ lệ đường kính động mạch phổi/ động mạch chủ 0,75, chức năng co bóp của thất bình thường (EF 0,6), van nhĩ thất trái bình thường, các phẫu thuật làm shunt trước đó vẫn tốt[1,8]. Khuyến cáo hiện nay nên làm miệng nối ngoài tim với BN ≥ 2 tuổi. BN nhỏ tuổi nhất của chúng tôi là 2 tuổi.

Tỷ lệ sống sau mổ là 95,83%. Chúng tôi có 1 BN tử vong sau mổ 12 giờ do hội chứng cung lượng tim thấp. Theo nghiên cứu của Ralph Mosca là 95%[7], của Toshihide Nakano là 95,2%[4]. BN này sau phẫu thuật có hội chứng cung lượng tim thấp biểu hiện huyết áp dao động thấp (50mmHg- 70mmHg), thiếu niệu, đo áp lực ĐMP qua catheter trung ương luôn cao hơn 20mmHg, chúng tôi đã đặt thẩm phân phúc mạc, sử dụng thuốc vận mạch và các thuốc hạ áp lực ĐMP song không có kết quả, BN tử vong sau mổ 12 giờ.

1 BN có hội chứng mất protein ruột sau mổ 3 tháng. Lần mổ đầu BN không được mở cửa sổ nhĩ phải và mạch nhân tạo. Đây là một trong những BN đầu tiên được phẫu thuật Fontan tại trung tâm, chúng tôi chưa có nhiều kinh nghiệm. Khi làm thông tim sau phẫu thuật Fontan đo áp lực ĐMP là 17mmHg, chúng tôi tiến hành phẫu thuật

mở cửa sổ mạch nhân tạo và nhĩ phải, sau mổ áp lực ĐMP 13mmHg, BN hết phù chân, hết dịch cổ trướng và hết tràn dịch màng phổi. Sau đó chúng tôi tiến hành mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ cho tất cả các BN phẫu thuật về sau. Vấn đề mở cửa sổ còn đang được các tác giả trên thế giới tranh luận, song với các BN có nguy cơ cao cần mở cửa sổ để làm giảm áp lực tĩnh mạch hệ thống. BN thường đến viện muộn do vậy việc kiểm soát áp lực ĐMP khó khăn do vậy chúng tôi tiến hành mở cửa sổ cho tất cả BN.

KẾT LUẬN

Hầu hết các kỹ thuật điều trị phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất như Banding động mạch phổi, Blalock-Taussig, Glenn hai hướng, Fontan đã được thực hiện tại trung tâm tim mạch Bệnh viện E với kết quả sớm tương đối khả quan (tỷ lệ sống sau mổ 96,5%, tỷ lệ biến chứng phẫu thuật thấp), tương đương với thông báo của các tác giả khác trong nước và thế giới. Trong tương lai cần có thêm các nghiên cứu lâu dài hơn để đánh giá tính ổn định của các phẫu thuật này.

SUMMARY

The results of surgery for single ventricle in Cardiovascular center -E hospital

Anh Tien Do*, Ngoc Thanh Le*, Quoc Hung Doan**

*Cardiovascular center-E hospital; ** Hanoi Medical University

Background: Single ventricle defect is used to describe several congenital heart defects that the heart has only one adequate-sized functional pumping chamber (ventricle). Patient with single ventricle who need early diagnosis and having accurate treatment. **Method:** a retrospective review of medical records was performed. In Cardiovascular center-E hospital: from November 2011 to April 2014, 115 consecutive patients with single ventricle who underwent operations including: 7 patients with Pulmonary artery banding; 21 patients with Modified Blalock-Taussig shunt; 63 patients with Bidirectional Glenn Shunt and 24 patients with Modified Fontan Procedure. **Result:** Survival rate was 96,5%, there were 3 operative deaths and 1 late death-post operative 3 months. **Conclusions:** The result of surgery for single ventricle was satisfactory with low incidence of mortality and morbidity. **Key word:** Single ventricle

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. C. van Door and M.R.de Leval (2003). *Single Ventricle*, Surgery for Congenital Heart Defects. 543 - 558
2. Richard A. Jonas(2004).*Single ventricle*,Comprehensive Surgical Management.357-386
3. Shuji Sano et al (2009). Clinical outcome of the Fontan operation in patients with impaired ventricular function. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 36, 683-687
4. Toshihide Nakano MD, Hideaki Kado MD et al (2007). Excellent Midterm Outcome of Extracardiac Conduit Total Cavopulmonary Connection: Results of 126 Cases. *Ann Thorac Surg*, 84, 1619-26
5. V. T. Tsang and J.Stark(2003). *Pulmonary Artery Banding*, Surgery for Congenital Heart Defects. 261-271
6. Guleserian KJ, Barker GM et al (2013). Bilateral pulmonary artery banding for resuscitation in high-risk, single-ventricle neonates and infants: a single –center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 145(1), 206-13
7. Ralph S. Mosca MD et al (2000). Early results of the Fontan procedure in one hundred consecutive patients with hypoplastic left heart syndrome. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*,111, 1110-18
8. Mainwaring RD, Lamberti JJ (1999). Effect of accessory pulmonary blood flow on survival after the bidirectional Glenn procedure. *Circulation*,100(19Suppl): II 151-6
9. Kajihara N et al (2010) Pulmonary artery banding for functionally single ventricles: impact of tighter banding in staged Fontan era. *Ann Thorac Surg*, 89(1),174-9
10. Odum J et al (1995). Sternotomy approach for modified Blalock-Taussig shunt. *Circulation*, 92(9Suppl): II256-61