

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI



CAO VIỆT TÙNG

**NGHIÊN CỨU KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ SỚM
DỊ TẬT ĐẢO GỐC ĐỘNG MẠCH
TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG**

LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC

HÀ NỘI – 2017

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI

CAO VIỆT TÙNG

**NGHIÊN CỨU KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ SỚM
DI TẬT ĐẢO GỐC ĐỘNG MẠCH
TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG**

Chuyên ngành: Nhi Khoa

Mã số: 62720135

LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC

Người hướng dẫn khoa học:

1. GS.TS. Nguyễn Thanh Liêm
2. PGS.TS. Phạm Hữu Hòa

HÀ NỘI – 2017

LỜI CẢM ƠN

Với tất cả tấm lòng kính trọng và biết ơn, tôi xin cảm ơn:

GS. TS Nguyễn Thanh Liêm, nguyên Giám đốc Bệnh viện Nhi Trung ương. Người thầy với lòng nhiệt huyết đã truyền thụ kiến thức và chỉ bảo cho tôi trong suốt thời gian học tập, nghiên cứu.

PGS. TS Phạm Hữu Hòa, nguyên Trưởng khoa Tim mạch Bệnh viện Nhi Trung ương. Người thầy đã trực tiếp hướng dẫn, sửa chữa đóng góp cho tôi nhiều ý kiến quý báu để tôi hoàn thiện luận án này.

Tôi xin bày tỏ lòng biết ơn sâu sắc tới:

Đảng ủy, Ban Giám hiệu, Phòng Đào tạo Sau đại học và Bộ môn Nhi Trường Đại học Y Hà Nội đã giúp đỡ và tạo mọi điều kiện thuận lợi trong suốt quá trình học tập và nghiên cứu của tôi.

Ban giám đốc, tập thể các anh, chị em, đồng nghiệp Trung tâm Tim mạch trẻ em và Khoa Hồi sức Ngoại khoa - Bệnh viện Nhi Trung ương luôn giúp đỡ, động viên tôi trong suốt quá trình hoàn thiện luận án này.

Các bệnh nhân tim mạch điều trị tại Bệnh viện Nhi Trung ương đã nhiệt tình tham gia nghiên cứu, ủng hộ, khuyến khích tôi cố gắng hoàn thành luận án này.

Gia đình, người thân đã luôn bên cạnh tôi, cùng tôi chia sẻ khó khăn, động viên, khích lệ và hết lòng giúp đỡ tôi hoàn thành luận án này.

Hà Nội, ngày 10 tháng 08 năm 2017

Tác giả luận án

Cao Việt Tùng

LỜI CAM ĐOAN

Tôi là Cao Việt Tùng, nghiên cứu sinh khóa 28, Trường Đại học Y Hà Nội, chuyên ngành Nhi khoa, xin cam đoan:

1. Đây là luận án do bản thân tôi trực tiếp thực hiện dưới sự hướng dẫn của Thầy Nguyễn Thanh Liêm và Thầy Phạm Hữu Hòa.

2. Công trình này không trùng lặp với bất kỳ nghiên cứu nào khác đã được công bố tại Việt Nam.

3. Các số liệu và thông tin trong nghiên cứu là hoàn toàn chính xác, trung thực và khách quan, đã được xác nhận và chấp thuận của cơ sở nơi nghiên cứu.

Tôi xin hoàn toàn chịu trách nhiệm trước pháp luật về những cam kết này.

Hà Nội, ngày 10 tháng 08 năm 2017

Tác giả luận án

Cao Việt Tùng

CÁC CHỮ VIẾT TẮT

AKI	: Tồn thương thận cấp (Acute Kidney Injury)
ĐMC	: Động mạch chủ
ĐMP	: Động mạch phổi
ĐMV	: Động mạch vành
EF	: Phân số tống máu (Ejection Fraction)
LVPWd	: Đường kính thành sau thất trái (Left Ventricular Posterior Wall Dimensions)
NP	: Nhĩ phải
NT	: Nhĩ trái
NYHA	: Hiệp hội Tim New York (New York Heart Association)
REV	: Sửa chữa ở tầng thất (Réparation à l'étage ventriculaire)
TGA-IVS	: Đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn (Transposition of the great arteries and Intact ventricular septum)
TGA-VSD	: Đảo gốc động mạch có thông liên thất (Transposition of the great arteries and Ventricular septal defect)
THNCT	: Tuần hoàn ngoài cơ thể
TLT	: Thông liên thất
TP	: Thất phải
TT	: Thất trái
VIS	: Chỉ số thuốc vận mạch và tăng cường co bóp cơ tim (Vasoactive Inotropic Score)

MỤC LỤC

ĐẶT VẤN ĐỀ	1
Chương 1: TỔNG QUAN	3
1.1. Lịch sử chẩn đoán và điều trị bệnh đảo gốc động mạch	3
1.2. Phôi thai học	5
1.3. Giải phẫu tim trong bệnh đảo gốc động mạch	7
1.3.1. Tâm nhĩ	7
1.3.2. Tâm thất	7
1.3.3. Các động mạch lớn	9
1.3.4. Các động mạch vành.....	10
1.3.5. Các tổn thương kèm theo	12
1.4. Đặc điểm sinh lý trong bệnh đảo gốc động mạch.....	14
1.4.1. Đặc điểm sinh lý chung	14
1.4.2. Đặc điểm trộn máu giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi	15
1.4.3. Đặc điểm tuần hoàn bào thai và giai đoạn chuyển tiếp sau sinh	17
1.5. Chẩn đoán	19
1.5.1. Đặc điểm lâm sàng.....	19
1.5.2. Diễn biến tự nhiên.....	21
1.5.3. Đặc điểm cận lâm sàng.....	22
1.6. Điều trị tạm thời	30
1.6.1. Truyền tĩnh mạch Prostaglandin E1	30
1.6.2. Phá vách liên nhĩ bằng bóng	31
1.7. Phẫu thuật sửa chữa triệt để:	39
1.7.1. Phẫu thuật chuyển gốc động mạch.....	39
1.7.2. Các phương pháp phẫu thuật khác	48

Chương 2: ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU	49
2.1. Đối tượng nghiên cứu	49
2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân nghiên cứu	49
2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ	49
2.2. Phương pháp nghiên cứu.....	50
2.2.1. Thiết kế nghiên cứu	50
2.2.2. Cỡ mẫu	50
2.3. Nội dung nghiên cứu:	51
2.3.1. Nghiên cứu lâm sàng và cận lâm sàng.....	51
2.3.2. Đánh giá kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng trong điều trị tạm thời bệnh đảo gốc động mạch	54
2.3.3. Đánh giá kết quả điều trị sớm phẫu thuật chuyển gốc động mạch....	55
2.3.4. Phân tích một số yếu tố liên quan đến phẫu thuật chuyển gốc động mạch .	59
2.4. Xử lý số liệu	59
2.5. Đạo đức nghiên cứu.....	60
Chương 3: KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU.....	62
3.1. Đặc điểm chung bệnh nhân trước phẫu thuật.....	62
3.2. Kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng cho bệnh nhân đảo gốc động mạch.....	65
3.3. Kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch.....	70
3.3.1. Đặc điểm trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch.....	71
3.3.2. Đặc điểm hồi sức sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch	74
3.3.3. Kết quả điều trị phẫu thuật chuyển gốc động mạch.....	79
3.4. Các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị xấu.....	80
3.4.1. Kết quả điều trị xấu.....	80
3.4.2. Các yếu tố trước phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị xấu	81
3.4.3. Các yếu tố trong phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị xấu	83
3.4.4. Các yếu tố sau phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị xấu.....	84
3.4.5. Các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị.....	87

3.5. Kết quả khám lại sau phẫu thuật.....	88
3.5.1. Sự phát triển cân nặng sau phẫu thuật 6 tháng	88
3.5.2. Mức độ suy tim sau phẫu thuật 6 tháng	89
3.5.3. Đặc điểm siêu âm tim khám lại sau phẫu thuật 6 tháng	89
Chương 4: BÀN LUẬN	91
4.1. Đặc điểm chung của bệnh nhân nghiên cứu.....	91
4.1.1. Đặc điểm dịch tễ học của bệnh nhân nghiên cứu.....	91
4.1.2. Đặc điểm lâm sàng.....	92
4.1.3. Siêu âm tim.....	94
4.2. Kết quả phá vách liên nhĩ.....	97
4.3. Kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch.....	102
4.3.1. Kết quả trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch.....	103
4.3.2. Kết quả hồi sức sau phẫu thuật	105
4.3.3. Kết quả điều trị phẫu thuật chuyển gốc động mạch.....	113
4.4. Kết quả khám theo dõi sau mổ	120
KẾT LUẬN	123
KIẾN NGHỊ	125
DANH MỤC CÁC CÔNG TRÌNH NGHIÊN CỨU CỦA TÁC GIẢ	
ĐÃ CÔNG BỐ CÓ LIÊN QUAN ĐẾN LUẬN ÁN	
TÀI LIỆU THAM KHẢO	
PHỤ LỤC	

DANH MỤC BIỂU ĐỒ

Biểu đồ 3.1: Phân bố bệnh nhân theo giới	63
Biểu đồ 3.2: Đặc điểm tổn thương thận cấp 48 giờ sau phẫu thuật	78
Biểu đồ 3.3: Điều trị thâm phân phúc mạc 48 giờ sau phẫu thuật	79
Biểu đồ 3.4: Kết quả phẫu thuật	79
Biểu đồ 3.5: Kết quả điều trị xấp	80
Biểu đồ 3.6: Phát triển cân nặng khám lại sau 6 tháng	88
Biểu đồ 3.7: Mức độ suy tim khám lại sau 6 tháng	89

DANH MỤC BẢNG

Bảng 1.1:	Kết quả nghiên cứu phá vách liên nhĩ bằng bóng cho dị tật đảo gốc động mạch.....	38
Bảng 1.2:	Các phương pháp phẫu thuật khác.....	48
Bảng 2.1:	Phân loại tổn thương thận cấp.....	58
Bảng 3.1:	Đặc điểm tuổi và cân nặng.....	62
Bảng 3.2:	Lý do vào viện.....	63
Bảng 3.3:	Tình trạng hô hấp.....	64
Bảng 3.4:	Phân bố mức độ suy tim.....	64
Bảng 3.5:	Đặc điểm hình thái và chức năng thất trái.....	65
Bảng 3.6:	So sánh đặc điểm lâm sàng bệnh nhân phá vách liên nhĩ.....	66
Bảng 3.7:	Một số thay đổi cận lâm sàng trước và sau phá vách liên nhĩ....	67
Bảng 3.8:	Một số đặc điểm trước can thiệp liên quan đến kết quả phá vách liên nhĩ.....	68
Bảng 3.9:	Một số đặc điểm cận lâm sàng liên quan đến kết quả phá vách liên nhĩ.....	69
Bảng 3.10:	Phân tích hồi quy logistic đơn biến các yếu tố có liên quan đến kết quả phá vách liên nhĩ.....	70
Bảng 3.11:	Đặc điểm hình thái DMV và tương quan các động mạch lớn....	71
Bảng 3.12:	So sánh hình thái động mạch vành trong mổ với siêu âm tim ...	71
Bảng 3.13:	Một số đặc điểm trong phẫu thuật.....	72
Bảng 3.14:	Một số đặc điểm trong phẫu thuật theo hình thái động mạch vành.....	73
Bảng 3.15:	Đặc điểm hồi sức sau phẫu thuật.....	74
Bảng 3.16:	Đặc điểm áp lực nhĩ trái, chỉ số VIS và nồng độ Lactate máu 48 giờ sau phẫu thuật.....	75

Bảng 3.17: Siêu âm tim sau phẫu thuật.....	76
Bảng 3.18: Các biến chứng sau phẫu thuật	77
Bảng 3.19: Đặc điểm các giai đoạn tổn thương thận cấp 48 giờ sau mổ.....	78
Bảng 3.20: Nguyên nhân tử vong.....	80
Bảng 3.21: Các yếu tố dịch tễ, lâm sàng liên quan tới kết quả điều trị.....	81
Bảng 3.22: Tình trạng lúc nhập viện liên quan tới kết quả điều trị.....	82
Bảng 3.23: Chức năng thất trái liên quan tới kết quả điều trị	82
Bảng 3.24: Can thiệp phá vách liên nhĩ liên quan tới kết quả điều trị	83
Bảng 3.25: Các chỉ số trong phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị	83
Bảng 3.26: Hình thái động mạch vành liên quan tới kết quả điều trị	84
Bảng 3.27: Chỉ số VIS sau mổ 48 giờ liên quan tới kết quả điều trị	84
Bảng 3.28: Lactate máu sau mổ 48 giờ liên quan tới kết quả điều trị.....	85
Bảng 3.29: AKI sau mổ 48 giờ liên quan tới kết quả điều trị	85
Bảng 3.30: Các yếu tố hồi sức khác liên quan tới kết quả điều trị.....	86
Bảng 3.31: Giá trị tiên lượng của chỉ số VIS tại các thời điểm 48 giờ sau mổ tới kết quả điều trị thể hiện qua đường cong ROC.....	86
Bảng 3.32: Giá trị tiên lượng của nồng độ Lactate máu các thời điểm 48 giờ sau mổ tới kết quả điều trị thể hiện qua đường cong ROC	87
Bảng 3.33: Phân tích đơn biến các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị.....	87
Bảng 3.34: Phân tích đa biến các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị.....	88
Bảng 3.35: Kết quả khám lại siêu âm tim	89
Bảng 4.1. Tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch	116

DANH MỤC HÌNH

Hình 1.1.	Minh họa bệnh đảo gốc động mạch	5
Hình 1.2:	Minh họa sự dịch chuyển của các động mạch lớn trong bệnh đảo gốc động mạch	6
Hình 1.3:	Hình thái bên trong của tâm thất phải	7
Hình 1.4:	Hình thái bên trong của tâm thất trái	8
Hình 1.5.	Quy ước Leiden	9
Hình 1.6.	Các hình thái 2 lỗ động mạch vành	10
Hình 1.7.	Các hình thái 1 lỗ động mạch vành	11
Hình 1.8.	Động mạch vành đi trong thành động mạch chủ	12
Hình 1.9.	Vị trí thông liên thất	13
Hình 1.10.	Minh họa hẹp đường ra thất trái do gờ xơ và tổ chức phụ của van hai lá	14
Hình 1.11.	Minh họa vòng tuần hoàn bình thường và vòng tuần hoàn của bệnh đảo gốc động mạch	15
Hình 1.12.	X quang tim phổi	22
Hình 1.13.	Mặt cắt dưới mũi ức	23
Hình 1.14.	Mặt cắt trực ngang cạnh ức	24
Hình 1.15.	Mặt cắt trực dài cạnh ức	25
Hình 1.16.	Mặt cắt 4 buồng.....	25
Hình 1.17.	Mặt cắt trên hõm ức	26
Hình 1.18.	Siêu âm tim tính chỉ số khối thất trái	28
Hình 1.19.	Hình thái thất trái.....	28
Hình 1.20.	Thông tim chẩn đoán bất tương hợp giữa tâm thất và các động mạch lớn	29
Hình 1.21.	Hình chụp cộng hưởng từ bệnh nhân đảo gốc động mạch 9 tháng ...	30
Hình 1.22.	Phá vách liên nhĩ bằng bóng	33
Hình 1.23.	Phẫu thuật Jatene	42
Hình 2.1.	Sơ đồ nghiên cứu.....	61

ĐẶT VẤN ĐỀ

Dị tật đảo gốc động mạch là bệnh lý tim bẩm sinh tím với đặc điểm bất tương hợp giữa tâm thất và các động mạch lớn (động mạch chủ xuất phát từ thất phải, động mạch phổi xuất phát từ thất trái) và có sự tương hợp giữa tâm nhĩ với tâm thất. Động mạch phổi xuất phát từ thất trái sẽ mang máu giàu ô xy lên phổi, trong khi đó động mạch chủ xuất phát từ thất phải, mang máu nghèo ô xy đi nuôi cơ thể, sau khi tưới máu mô sẽ trở về hệ tĩnh mạch và về tim phải. Do đó tồn tại hai hệ tuần hoàn song song, gây nên tình trạng thiếu ô xy mô và toan chuyển hoá nặng nguy hiểm đến tính mạng. Bệnh nhân thường có biểu hiện suy hô hấp, tím tái ngay sau khi sinh. Trẻ sống được là nhờ sự trộn máu do còn lỗ bầu dục, còn ống động mạch, thông liên nhĩ hoặc thông liên thất [1],[2].

Bệnh chiếm khoảng 5-7% các bệnh lý tim bẩm sinh, tương ứng với 20-30 trẻ trong 100.000 trẻ sinh ra. Tỷ lệ nam: nữ dao động từ 1,5- 3,2:1 [1]. Nếu không được điều trị thì 30% trẻ mắc bệnh tử vong trong tuần đầu sau khi sinh [3].

Siêu âm tim được sử dụng để chẩn đoán xác định và đánh giá hình thái giải phẫu bệnh đảo gốc động mạch. Ngày nay siêu âm tim chẩn đoán trước sinh và ngay sau sinh cho trẻ mắc bệnh đảo gốc động mạch đã giúp ích việc xử trí trong thời kỳ sơ sinh, giảm tình trạng nặng của bệnh cũng như giảm tỷ lệ tử vong.

Trẻ mắc bệnh đảo gốc động mạch thường phải được điều trị tạm thời bằng truyền Prostaglandin và phá vách liên nhĩ ngay sau sinh nhằm tăng cường khả năng trộn máu giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi. Phẫu thuật chuyển động mạch là phẫu thuật sửa chữa toàn bộ được chỉ định ở giai đoạn sau, trong giai đoạn trước 2 tuần tuổi [4],[5].

Phẫu thuật chuyển gốc động mạch là phẫu thuật chuyển lại vị trí bất thường các động mạch lớn, được Jatene thực hiện thành công đầu tiên năm 1975 cho bệnh nhân mắc bệnh đảo gốc động mạch và thông liên thất [5],[6]. Hiện nay, phẫu thuật chuyển động mạch là sự lựa chọn đầu tiên trong điều trị bệnh đảo gốc động mạch với tỉ lệ sống sau 15 năm là 90% [1].

Ở Việt nam, chỉ có một số trung tâm tim mạch có khả năng can thiệp và phẫu thuật sửa chữa bệnh đảo gốc động mạch. Các bệnh nhân được chẩn đoán và can thiệp điều trị muộn nên tỉ lệ tử vong còn cao. Các báo cáo trong nước chỉ mô tả triệu chứng lâm sàng và xử trí một vài ca bệnh đảo gốc động mạch [7],[8]. Hiện nay, chưa có công trình nghiên cứu nào tìm hiểu về các biểu hiện lâm sàng, cận lâm sàng, các phương thức xử trí ban đầu và kết quả phẫu thuật điều trị bệnh đảo gốc động mạch tại Việt nam. Vì vậy, nhằm góp phần nâng cao chất lượng chẩn đoán và điều trị bệnh lý này, chúng tôi tiến hành đề tài:

“Nghiên cứu kết quả điều trị sớm dị tật đảo gốc động mạch tại Bệnh viện Nhi trung ương”

với 2 mục tiêu:

1. Đánh giá kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng (kỹ thuật Rashkind) trong điều trị tạm thời bệnh đảo gốc động mạch.
2. Đánh giá kết quả điều trị sớm và một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật triệt để bệnh đảo gốc động mạch thể không phức tạp tại Bệnh viện Nhi Trung ương.

Chương 1

TỔNG QUAN

1.1. Lịch sử chẩn đoán và điều trị bệnh đảo gốc động mạch

Năm 1797, Mathew Bailie lần đầu tiên mô tả về hình thái của bệnh đảo gốc động mạch. Tuy nhiên đến năm 1814 Farre mới đưa ra thuật ngữ đảo gốc động mạch để mô tả trường hợp bất thường động mạch chủ và động mạch phổi bị dịch chuyển vị trí qua vách liên thất.

Cùng với việc đưa ra các thuật ngữ mô tả bệnh đảo gốc động mạch, các nhà phẫu thuật tim mạch trên thế giới đã đưa ra các giải pháp điều trị. Năm 1950 tại bệnh viện John Hopkins, Blalock và Hanlon đã thực hiện mở rộng vách liên nhĩ bằng phẫu thuật tim kín nhằm tăng cường trộn máu tại tầng nhĩ giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi. Tuy nhiên phương pháp phẫu thuật này của Blalock và Hanlon đã không được tiếp tục sử dụng sau khi Rashkind và Miller giới thiệu phương pháp phá vách liên nhĩ bằng bóng năm 1966 tại Philadelphia. Phương pháp phá vách liên nhĩ bằng bóng có ưu điểm không phải phẫu thuật, vẫn đạt hiệu quả trộn máu giữa hai vòng tuần hoàn và các yếu tố rủi ro thấp khi tiến hành [9],[10].

Lillehei và Varco năm 1953 đưa ra giải pháp “sửa chữa sinh lý một phần” (Partial physiologic correction) bằng cách nối tĩnh mạch phổi phải vào nhĩ phải và tĩnh mạch chủ dưới vào nhĩ trái [3],[9].

Năm 1959, Senning đưa giải pháp “sửa chữa sinh lý” (Physiologic correction): phẫu thuật sửa thành tâm nhĩ phải và vách liên nhĩ nhằm chuyển tĩnh mạch phổi trở về nhĩ phải, tĩnh mạch hệ thống trở về nhĩ trái. Năm 1963 Mustard cũng giới thiệu phương pháp “sửa chữa sinh lý” bằng cách mở rộng vách liên nhĩ, dùng miếng vá màng tim hướng lại dòng máu của tĩnh mạch hệ thống và tĩnh mạch phổi [3],[11].

Phương pháp phẫu thuật “sửa chữa sinh lý” của Mustard và Senning được các nhà phẫu thuật tim mạch trên thế giới áp dụng điều trị cho bệnh chuyển động mạch. Vấn đề tồn tại của phẫu thuật “sửa chữa sinh lý” là các rối loạn nhịp và tắc nghẽn tại tầng nhĩ sau phẫu thuật. Các bệnh nhân mắc bệnh đảo gốc động mạch có thông liên thất lớn vẫn có tỉ lệ tử vong cao và tiến triển thành bệnh lý mạch máu phổi.

Năm 1969, Rastelli tiến hành phẫu thuật vá thông liên thất bằng kỹ thuật tạo đường hầm trong thất và nối động mạch phổi với thất phải trong điều trị bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất và hẹp đường ra thất trái [12],[13].

Phẫu thuật có tính cách mạng trong điều trị bệnh đảo gốc động mạch được Jatene thực hiện năm 1975 với phương pháp chuyển lại vị trí các động mạch lớn và trồng lại động mạch vành [6],[13]. Năm 1981, Lecompte đã cải tiến kỹ thuật chuyển các động mạch lớn và đưa ra khái niệm “thủ thuật Lecompte” với mục đích tránh dùng ống nối nhân tạo trong tái tạo đường ra thất phải và giúp động mạch vành sau khi chuyển có vị trí giải phẫu phù hợp hơn khi phẫu thuật chuyển gốc động mạch [14],[15].

Năm 1984, Castaneda và cộng sự đã chứng minh thất trái trong thời kỳ sơ sinh có khả năng đáp ứng với tuần hoàn hệ thống khi phẫu thuật thành công 14 trường hợp đảo gốc động mạch ở trẻ sơ sinh [16],[17].

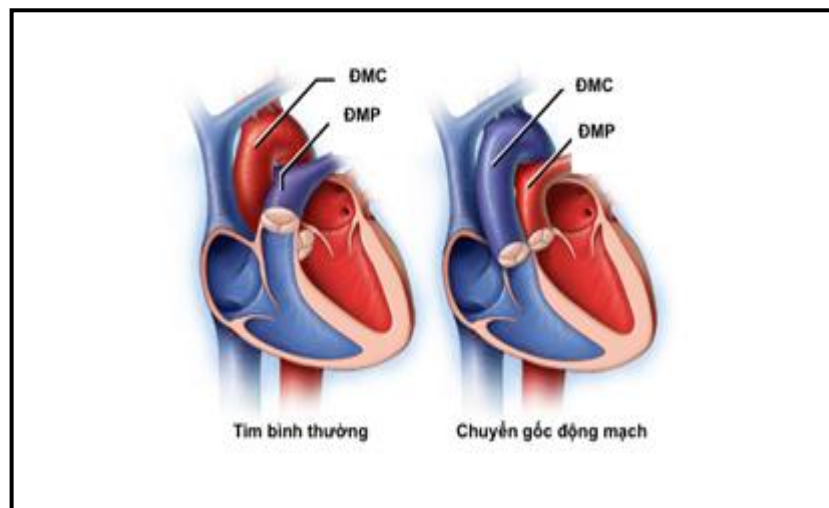
Dựa trên cơ sở các nghiên cứu sinh học phân tử về sự phát triển của tế bào cơ tim trong điều kiện chịu áp lực lớn, Jonas và cộng sự đã đưa ra khái niệm phẫu thuật chuyển gốc động mạch 2 giai đoạn nhanh (Rapid two-stage arterial switch) cho các trường hợp đảo gốc động mạch được chẩn đoán muộn sau 1 tháng tuổi [18],[19].

Ngày nay, bệnh đảo gốc động mạch được định nghĩa là bệnh lý tim bẩm sinh tím với đặc điểm bất tương hợp giữa tâm thất và các động mạch lớn

(động mạch chủ xuất phát từ thất phải, động mạch phổi xuất phát từ thất trái) và có sự tương hợp giữa tâm nhĩ với tâm thất (Hình 1.1). Điều trị bệnh đảo gốc động mạch bao gồm:

- Điều trị tạm thời nhằm tăng cường khả năng trộn máu giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi (Phá vách liên nhĩ bằng bóng) hoặc tăng khả năng co bóp của thất trái cho các trường hợp chẩn đoán muộn (phẫu thuật huấn luyện thất trái).
- Phẫu thuật sửa chữa triệt để (phẫu thuật Jatene).

Trải qua hơn 3 thập kỷ, phẫu thuật Jatene đã được cải tiến và là phương pháp lựa chọn hàng đầu cho phẫu thuật sửa chữa triệt để với kết quả điều trị tốt cho bệnh đảo gốc động mạch [20].



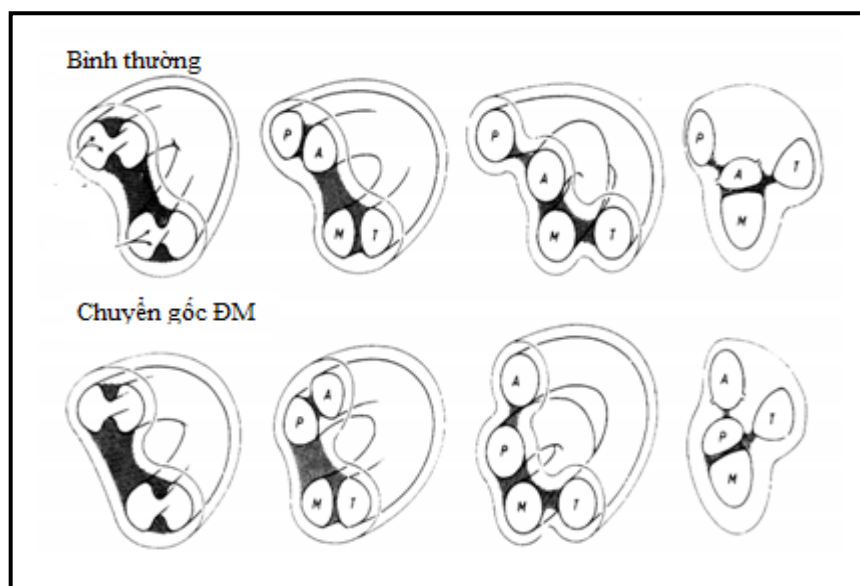
Hình 1.1. Minh họa bệnh đảo gốc động mạch [4]

1.2. Phôi thai học

Hiện nay, bản chất của sự hình thành mối tương quan bất thường giữa tâm thất và động mạch lớn vẫn chưa được giải thích rõ. Tuy nhiên sự hình thành, phát triển và hợp nhất của phần nón động mạch được cho là yếu tố chính. Trong quá trình phát triển tim bình thường, phần nón động mạch chủ và nón động mạch phổi được hình thành vào tháng đầu của thời kỳ bào thai

do vậy các động mạch lớn sẽ ở vị trí phía trên của thất phải. Thông thường, phần nón động mạch chủ sẽ thoái triển vào ngày 30 đến 34 của thời kỳ bào thai, làm dịch chuyển van động mạch chủ xuống phía dưới và ra phía sau đưa động mạch chủ đến vị trí bình thường ở phía trên của thất trái, đồng thời tạo nên tính liên tục giữa van động mạch chủ và van 2 lá trong thất trái. Động mạch phổi vẫn nằm ở vị trí bên phải phía trên thất phải nhờ phần nón động mạch phổi vẫn tồn tại [3],[21],[22].

Hình thái học của bệnh đảo gốc động mạch được giả thuyết là kết quả của sự hình thành và phát triển bất thường của phần nón động mạch chủ và sự không phát triển của phần nón động mạch phổi. Do sự phát triển của phần nón động mạch chủ, van động mạch chủ nhô lên phía trước trên khiến động mạch chủ ở phía trên, mặt trước của thất phải. Sự không phát triển của phần nón động mạch phổi sẽ ảnh hưởng đến quá trình dịch chuyển bình thường của van động mạch phổi từ phía sau ra phía trước. Kết quả động mạch phổi nằm phía sau động mạch chủ và tạo nên tính liên tục bất thường giữa động mạch phổi và van 2 lá [23],[24],[25],[26],[27].



Hình 1.2: Minh họa sự dịch chuyển của các động mạch lớn trong bệnh đảo gốc động mạch [25]

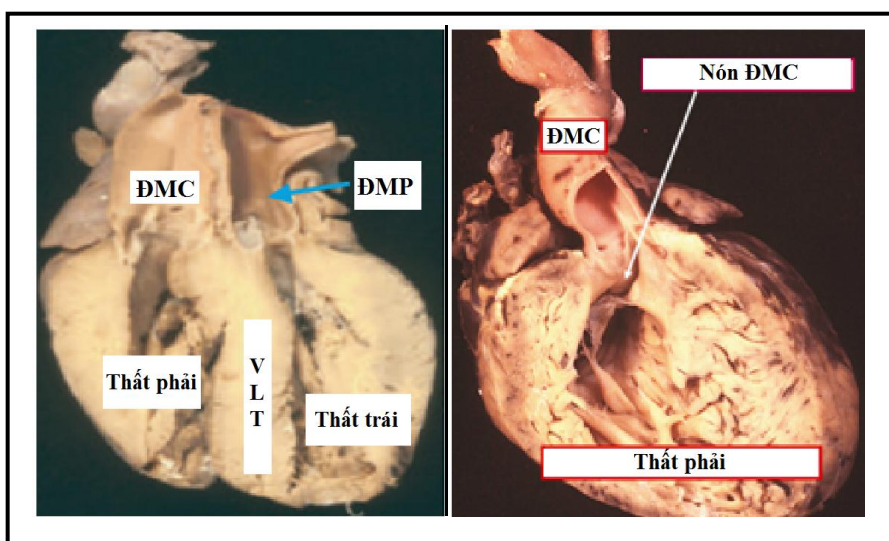
1.3. Giải phẫu tim trong bệnh đảo gốc động mạch

1.3.1. Tâm nhĩ

Trong bệnh đảo gốc động mạch, tâm nhĩ có cấu trúc và tương quan bình thường. Lỗ bầu dục luôn luôn tồn tại, khoảng 5% có thông liên nhĩ thứ phát. Nút xoang và nút nhĩ thất ở vị trí bình thường [3],[28].

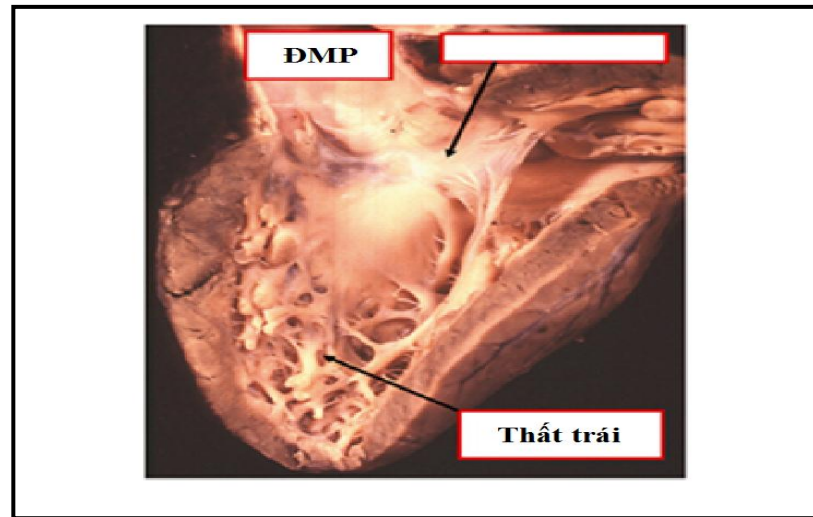
1.3.2. Tâm thất

Tâm thất phải ở vị trí bình thường, phì đại và giãn. Vách liên thất thường thẳng và không có đường cong như tim bình thường, đường ra của thất phải chạy song song với đường ra của thất trái [29]. Trường hợp bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn thì luôn có phần nón động mạch chủ làm mất tính liên tục giữa van động mạch chủ và van 3 lá, trong khi đó van động mạch phổi liên tục với van 2 lá, động mạch chủ sẽ ở phía trên và bên phải động mạch phổi [4],[27]. Khoảng 10% các trường hợp bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn không có hoặc thiếu sản nặng phần nón động mạch chủ khiến vị trí động mạch chủ sẽ ở phía trước trên hoặc phía trên bên trái động mạch phổi [30]. Các van nhĩ thất nằm trên cùng mặt phẳng do vậy vách liên thất phần nhĩ thất và phần màng sẽ nhỏ hơn bình thường.



Hình 1.3: Hình thái bên trong của tâm thất phải [4]

Tâm thất trái có đặc điểm là tính liên tục giữa van động mạch phổi và van 2 lá, phần nón động mạch phổi thường thoái triển, chỉ có khoảng 8% bệnh đảo gốc động mạch có thông liên thất mới tồn tại nón động mạch phổi (Hình 1.4) [3],[31],[32].



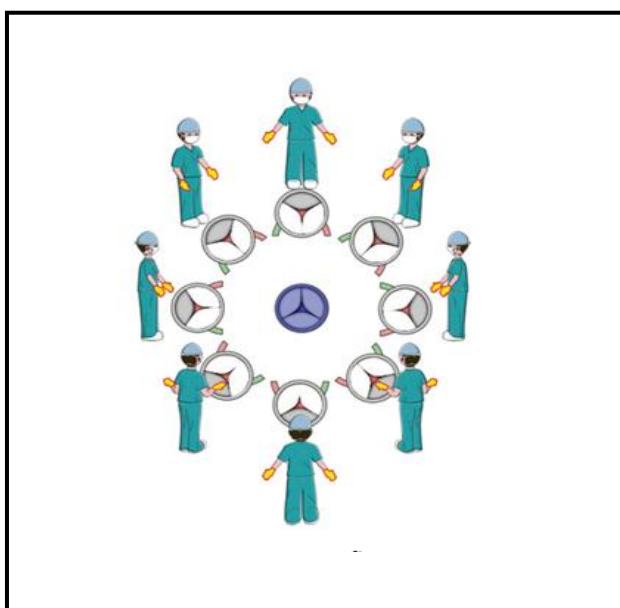
Hình 1.4: Hình thái bên trong của tâm thất trái [4]

Tâm thất phải dày hơn bình thường lúc sinh và tăng theo tuổi. Trường hợp vách liên thất nguyên vẹn và không có hẹp động mạch phổi nặng, độ dày thành thất trái bình thường lúc sinh. Độ dày thành thất trái trong vài tuần sau khi đẻ không thay đổi nhưng sẽ mỏng hơn bình thường lúc 2 tháng đến 4 tháng tuổi. Trường hợp bệnh nhân có thông liên thất, độ dày thành thất trái tăng nhẹ, và vẫn nằm trong giới hạn bình thường trong năm đầu. Khi có hẹp nặng đường ra thất trái, thành thất trái có thể tiến triển dày hơn cả thành thất phải [33],[34]. Ở trẻ sơ sinh có bệnh đảo gốc động mạch, buồng thất trái thường có hình elip, nhưng nếu không được phẫu thuật sớm, vách liên thất bị đẩy lệch sang trái khiến hình thái thất trái thay đổi giống hình quả chuối và có sự biến đổi về mặt chức năng [34].

Trong bệnh đảo gốc động mạch, hệ thống dẫn truyền có đặc điểm nút nhĩ thất có hình dạng không bình thường, nhưng nút nhĩ thất và bó His vẫn ở vị trí bình thường. Nhánh dẫn truyền cho thất trái chia ra xa hơn từ bó His và thường là nhánh đơn độc do vậy khi có tổn thương tại chạc ba bó His trong khi vá thông liên thất sẽ có nguy cơ bị block nhĩ thất hoàn toàn [28],[35],[36].

1.3.3. Các động mạch lớn

Tương quan giữa hai động mạch lớn thường gặp trong bệnh đảo gốc động mạch là động mạch chủ nằm phía trước trên và bên phải so với động mạch phổi. Tuy nhiên trên thực tế tương quan giữa 2 động mạch lớn rất đa dạng: Động mạch chủ có thể ở phía trước trên và bên trái động mạch phổi hoặc ở phía sau động mạch phổi hoặc thậm chí hai động mạch đi song song [37]. Do vậy việc xác định động mạch vành phải và động mạch vành trái trở nên khó khăn. Nhằm giải quyết vấn đề này, Leiden đã đưa ra quy ước xác định động mạch vành trái và động mạch vành phải (Hình 1.5). Theo đó lá xoang vành bên tay phải sẽ là lá xoang vành trái (xoang 1), lá xoang vành phải sẽ nằm bên tay trái phẫu thuật viên (xoang 2) [4],[38].



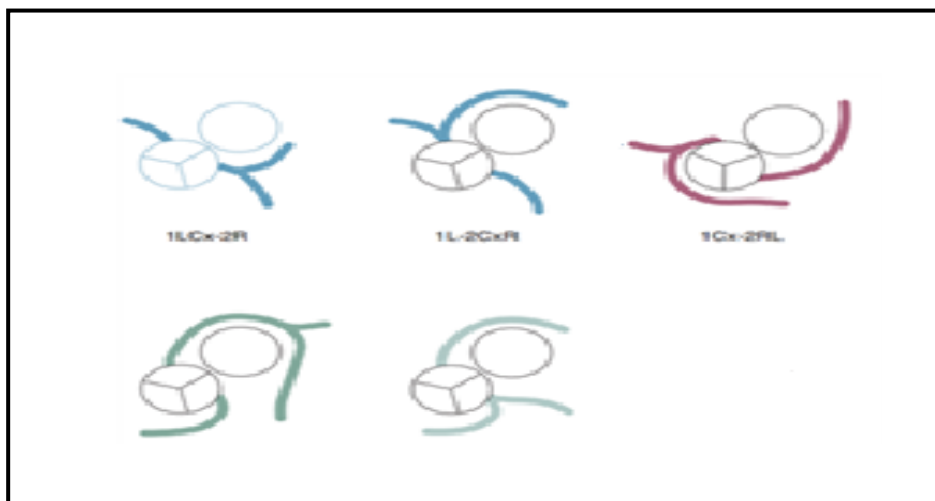
Hình 1.5. Quy ước Leiden [4]

1.3.4. Các động mạch vành

Trong bệnh đảo gốc động mạch, động mạch vành trái gồm nhánh động mạch liên thất trước và nhánh mũ xuất phát từ lá xoang vành trái (xoang 1), động mạch vành phải xuất phát từ lá xoang vành phải (xoang 2) và có đường đi giống như giải phẫu tim bình thường. Theo quy ước sẽ được viết tắt là 1LCx2R [4],[39],[40]. Phân loại giải phẫu động mạch vành có thể dựa theo xuất phát của động mạch vành [41],[42],[43].

Hình thái bệnh đảo gốc động mạch có 2 lỗ động mạch vành (Hình 1.6)

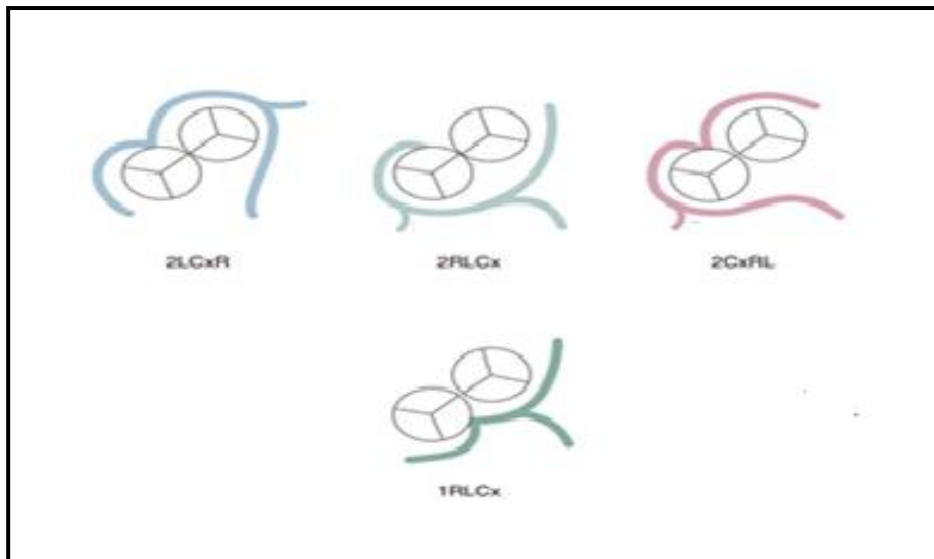
- 1L2CxR: Nhánh mũ của động mạch vành trái và động mạch vành phải xuất phát từ lỗ vành bên phải.
- 1Cx2RL: Nhánh động mạch liên thất trước và động mạch phải xuất phát từ lỗ vành bên phải.
- 1RL2Cx: Động mạch vành phải và động mạch liên thất trước xuất phát từ lỗ vành bên trái. Nhánh mũ động mạch vành trái xuất phát từ lỗ vành bên phải.
- 1R2LCx: Động mạch vành phải xuất phát từ lỗ vành bên trái, động mạch vành trái bao gồm nhánh động mạch liên thất trước và nhánh mũ xuất phát từ lỗ vành bên phải (hình ảnh đảo ngược so với bình thường).



Hình 1.6. Các hình thái 2 lỗ động mạch vành [31]

Hình thái bệnh đảo gốc động mạch có 1 lỗ động mạch vành (Hình 1.7)

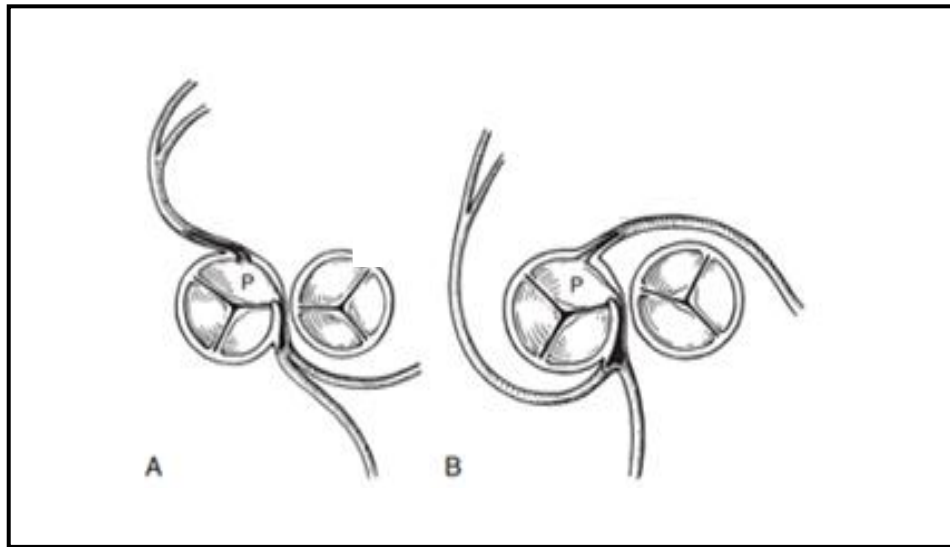
- 1RLCx: Động mạch vành phải xuất phát chung với động mạch vành trái từ lỗ vành duy nhất ở lá xoang vành trái.
- 2RLCx: 1 động mạch vành duy nhất xuất phát từ lỗ động mạch vành bên phải đi ra trước chia ra động mạch vành phải, nhánh động mạch liên thất trước và nhánh mũ của động mạch vành trái.
- 2LCxR: 2 động mạch vành phải và trái xuất phát chung từ lỗ vành bên phải, động mạch vành trái đi vòng ra phía sau động mạch phổi.
- 2CxRL: Nhánh mũ động mạch vành trái xuất phát chung với động mạch vành phải từ lỗ vành bên phải, động mạch vành phải cho ra nhánh động mạch liên thất trước đi vòng ra phía trước động mạch chủ.



Hình 1.7. Các hình thái 1 lỗ động mạch vành [31]

Hình thái bệnh đảo gốc động mạch có động mạch vành đi trong thành động mạch chủ (Hình 1.8):

Động mạch vành đi giữa động mạch chủ và động mạch phổi, chạy phía trong thành của động mạch chủ.



Hình 1.8. Động mạch vành đi trong thành động mạch chủ [31]

1.3.5. Các tổn thương kèm theo

Khoảng 75% các trường hợp sơ sinh có bệnh đảo gốc động mạch không có tổn thương tim khác nặng nề ngoại trừ tồn tại lỗ bầu dục hoặc thông liên nhĩ lỗ thứ phát, 25-40% có thông liên thất lớn hoặc nhỏ và khoảng 5% đi kèm hẹp đường ra thất trái. Một số trẻ bị bệnh đảo gốc động mạch, thông liên thất, và hẹp đường ra thất trái có thể không có triệu chứng khi mới sinh và xuất hiện triệu chứng muộn hơn sau đó [28].

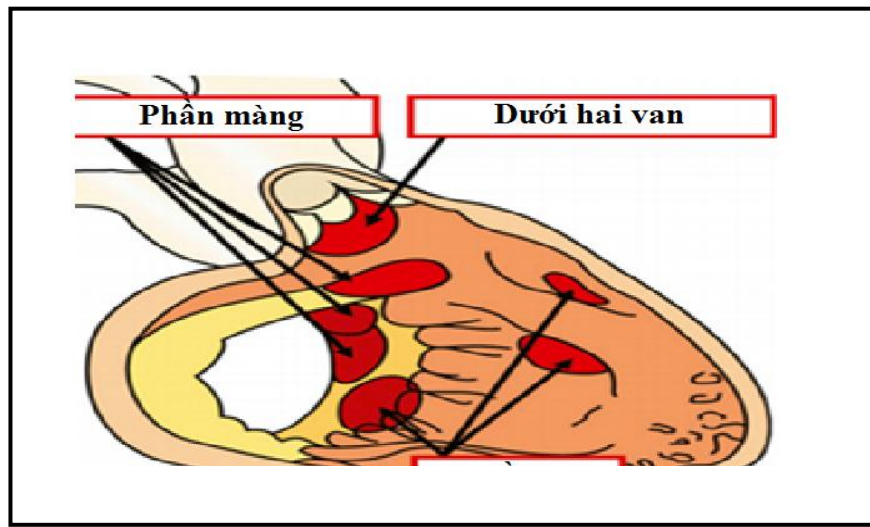
1.3.5.1. Thông liên thất:

Thông liên thất là tổn thương đi kèm hay gặp nhất trong bệnh đảo gốc động mạch. Lỗ thông có kích thước đa dạng, một lỗ hoặc nhiều lỗ và có thể nằm ở bất cứ vị trí nào của vách liên thất [44] (Hình 1.9).

Vị trí thông liên thất hay gặp nhất là phần cơ đường ra của tâm thất, nhìn từ phía thất trái thấy thông liên thất nằm dưới van động mạch phổi, có bờ sau dưới lỗ thông là phần cơ. Thông liên thất có thể lan tới phần quanh màng hoặc phía đường vào của thất phải. Các lỗ thông này sẽ nằm ẩn bên dưới lá vách van ba lá và làm tăng độ khó của phẫu thuật. Các lỗ thông dạng này có

thể kèm theo các bất thường van 3 lá như: van 3 lá cưỡi ngựa hay dây chằng van ba lá bám bất chéo sang thất trái [45].

Phần nón động mạch hai bên hay gặp khi bệnh đảo gốc động mạch đi kèm với thông liên thất, đặc biệt khi các động mạch lớn có tương quan bên-bên [46].



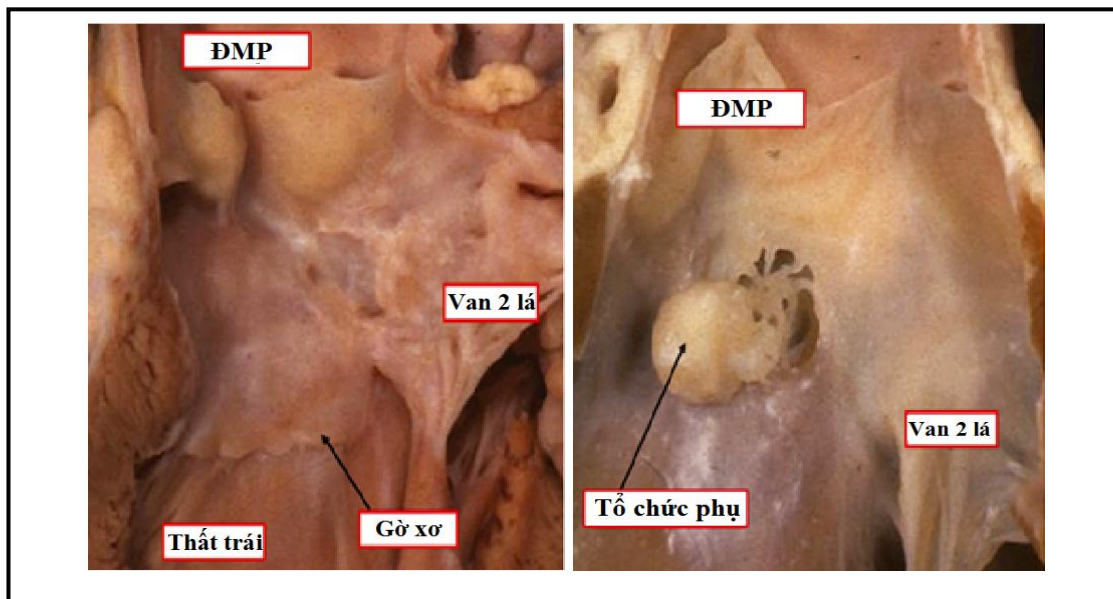
Hình 1.9. Vị trí thông liên thất [4]

1.3.5.2. Hẹp đường ra thất trái:

Hẹp đường ra thất trái do hẹp van động mạch phổi ít gặp. Căn nguyên thường gặp nhất là hẹp dưới van, hẹp do huyết động, hoặc kết hợp 2 dạng này. Tần suất gặp phải hẹp đường ra thất trái trong bệnh đảo gốc động mạch có thể lên tới 30-35% [47].

Trong hẹp đường ra thất trái do huyết động, áp lực thất phải cao hơn so với thất trái dẫn đến vách liên thất bị vồng sang trái gây hẹp đường ra thất trái. Hiện tượng này hay gặp trong các bệnh nhân đảo gốc động mạch vách liên thất nguyên vẹn, đặc biệt trong các trường hợp động mạch chủ nằm lệch sang trái hơn bình thường. Bản thân việc cong lồi sang trái của vách liên thất không gây hẹp nhiều nhưng việc tồn tại gờ xơ ở vị trí cong lồi sang trái làm cho đường ra thất trái hẹp hơn. Căn nguyên hiếm gặp hơn trong hẹp đường ra

thất trái là do tổ chức phụ của dây chằng van 2 lá bám bất thường, tổ chức dây chằng này bám vắt ngang qua đường ra thất và gây hẹp đường ra thất trái. Hẹp đường ra thất trái còn do phình của tổ chức xơ lồi vào đường ra thất trái (Hình 1.10) [37],[48].



Hình 1.10. Minh họa hẹp đường ra thất trái do gờ xơ và tổ chức phụ của van hai lá [4]

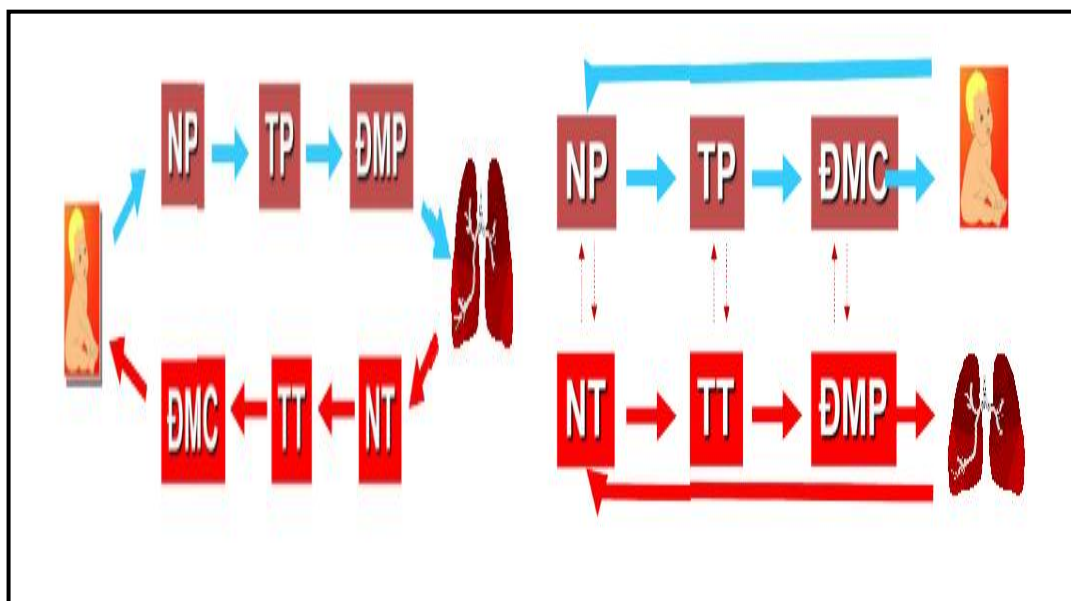
1.4. Đặc điểm sinh lý trong bệnh đảo gốc động mạch

1.4.1. Đặc điểm sinh lý chung

Đặc điểm nổi trội trong bệnh đảo gốc động mạch là hiện tượng thiếu cung cấp ô xy cho tổ chức và tăng gánh tâm thất phải và tâm thất trái. Hệ tuần hoàn phổi và tuần hoàn hệ thống đi song song với nhau (Hình 1.11) [28].

Trong giai đoạn đầu ngay sau khi đẻ, lượng máu trộn giữa hai vòng tuần hoàn có thể cung cấp đủ, hạn chế được tình trạng thiếu ô xy máu nặng. Tuy nhiên hầu hết ống động mạch sẽ dần đóng lại gây nên tình trạng thiếu ô xy. Nhu cầu ô xy của trẻ tăng mạnh do tăng chuyển hóa cơ thể, nhu cầu duy trì nhiệt độ cơ thể. Một yếu tố khác trong giai đoạn này là tỉ lệ huyết sắc tố

bào thai cao nên hạn chế việc vận chuyển ô xy tới tổ chức. Tình trạng toan chuyển hóa nặng do thiếu ô xy sẽ dẫn đến rối loạn khác như: chuyển hóa yếm khí, các sản phẩm của lactat tăng cao, cạn kiệt dự trữ glycogen và suy chức năng các tế bào. Do vậy, độ bão hòa ô xy của tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi phụ thuộc vào một trong những đường trộn máu sau: trong tim (lỗ bầu dục, thông liên nhĩ, thông liên thất) và ngoài tim (ống động mạch, tuần hoàn bàng hệ phế quản phổi) [21],[49].



Hình 1.11. Minh họa vòng tuần hoàn bình thường và vòng tuần hoàn của bệnh đảo gốc động mạch [21]

1.4.2. Đặc điểm trộn máu giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi

Mức độ trộn máu phụ thuộc vào số lượng, kích thước, vị trí giải phẫu của các lưu thông giữa hai vòng tuần hoàn và phụ thuộc vào lưu lượng máu lên phổi. Trong trường hợp luồng máu tại vị trí tầng nhĩ hoặc tầng thất có kích thước tốt cho việc trộn máu thì mức độ bão hòa ô xy máu động mạch căn bản sẽ phụ thuộc vào tỉ lệ lưu lượng máu lên phổi và lưu lượng máu hệ thống (Q_p : Q_s): nếu lưu lượng máu phổi cao sẽ làm tăng độ bão hòa ô xy máu động mạch. Nếu lưu lượng máu phổi giảm bởi hẹp dưới van hay van động mạch phổi

hoặc tăng sức cản mạch máu phổi, thì độ bão hòa ô xy máu động mạch sẽ thấp hơn cho dù kích thước luồng máu trộn máu tốt [4].

Cơ chế sinh lý để kiểm soát sự cân bằng trong việc trộn máu giữa hai vòng tuần hoàn vẫn chưa rõ ràng. Áp lực tại chỗ xác định hình thái của luồng máu, nhưng lại bị ảnh hưởng của nhiều yếu tố: chu kỳ hô hấp, độ giãn nở của các buồng tim, nhịp tim, lưu lượng dòng máu và sức cản mạch máu của mỗi vòng tuần hoàn [28], [49].

Trong bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn, luồng máu tại tầng nhĩ là luồng máu phải – trái (luồng máu từ nhĩ phải sang nhĩ trái) trong thời kỳ tâm trương do áp lực làm đầy của thất trái thấp hơn thất phải. Trong thời kỳ tâm thu luồng máu tại tầng nhĩ là luồng máu trái – phải (luồng máu từ nhĩ trái sang nhĩ phải) do nhĩ trái ít khả năng giãn nở hơn nhĩ phải và áp lực của nhĩ trái cao hơn nhĩ phải. Trong thì hít vào luồng máu phải-trái ở tầng nhĩ sẽ tăng khi máu tĩnh mạch hệ thống trở về tăng lên và máu tĩnh mạch phổi trở về giảm đi [21],[49].

Trường hợp có kèm theo thông liên thất lớn và không hạn chế thì áp lực tối đa ở thời kỳ tâm thu của hai thất là ngang nhau. Trong thời kỳ tâm thu, máu của thất phải sẽ qua thông liên thất đi lên tuần hoàn phổi là nơi có sức cản thấp hơn và tăng lượng máu trở về nhĩ trái. Trong thời kỳ tâm trương, máu tĩnh mạch phổi trở về buồng tim trái tăng sẽ có xu hướng sang nhĩ phải và thất phải nhờ lỗ bầu dục và thông liên thất. Nếu thông liên thất lớn nhưng không có hẹp động mạch phổi thì luồng máu lên phổi lớn kèm theo áp lực nhĩ trái tăng, tăng gánh thể tích thất trái nhiều sẽ gây suy tim nặng, phù phổi [4].

Trường hợp bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn nếu còn ống động mạch lớn trong thì luồng máu tại vị trí ống động mạch là luồng máu hai chiều, khi sức cản mạch máu phổi giảm thì sẽ chỉ tồn tại luồng máu từ tuần hoàn hệ thống sang tuần hoàn phổi.

Tuần hoàn động mạch phế quản cũng góp phần trộn máu giữa tuần hoàn hệ thống với tuần hoàn phổi. Các tuần hoàn phế quản này cũng là căn nguyên làm tăng sức cản mạch máu phổi dẫn đến bệnh lý mạch máu phổi [50],[51].

1.4.3. Đặc điểm tuần hoàn bào thai và giai đoạn chuyển tiếp sau sinh

Trong bệnh đảo gốc động mạch, tuần hoàn bào thai bị thay đổi do tim phải bơm máu trực tiếp vào động mạch chủ lên, điều này ngược lại với tuần hoàn bào thai bình thường khi thất phải bơm máu chủ yếu tới động mạch chủ xuống qua ống động mạch. Máu tĩnh mạch chủ trên trong bệnh đảo gốc động mạch đi xuống thất phải và tới động mạch chủ lên, cung cấp một lượng máu có nồng độ đường và CO₂ thấp hơn so với bào thai bình thường cho mạch vành và tuần hoàn não. Máu của tuần hoàn phổi và động mạch chủ xuống chủ yếu được cung cấp bởi máu từ tĩnh mạch rốn trở về qua đường lỗ bầu dục, lượng máu này có nồng độ đường và CO₂ cao hơn so với bào thai bình thường [52],[53],[54].

Các buồng tim trong bệnh đảo gốc động mạch thường phát triển bình thường, do sự thông thương ở tầng nhĩ và ống động mạch làm cân bằng tiền gánh và hậu gánh của các tâm thất. Thể tích và cung lượng tim của các tâm thất ở thai nhi có bệnh đảo gốc động mạch giống như ở thai nhi bình thường, cung lượng tim thất phải cao hơn thất trái. Các yếu tố này có thể giải thích vì sao rất hiếm gặp hẹp eo động mạch chủ trong bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn.

Hiện nay, chúng ta chưa rõ những thay đổi bất thường này gây ảnh hưởng đến biểu hiện lâm sàng mức độ nào. Một số nghiên cứu cho thấy trẻ mắc bệnh đảo gốc động mạch có tim và hệ thần kinh trung ương tương tự như trẻ bình thường về kích thước và cân nặng. Tuy nhiên có sự tăng về số lượng tế bào và cân nặng của tuyến tụy cũng như sự tăng cân nặng của vỏ thượng

thận, đây là điều cũng thường thấy ở những trẻ có mẹ bị đái đường. Điều này có thể giải thích do sự tăng nồng độ đường máu ở động mạch chủ xuống trong thời kỳ bào thai của trẻ bị bệnh đảo gốc động mạch [21],[55].

Sau khi sinh, trẻ mắc bệnh đảo gốc động mạch sẽ không thể sống quá vài phút sau khi chuyển từ tuần hoàn bào thai qua tuần hoàn phổi nếu không có sự trộn máu giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi. Trẻ chỉ có thể sống được nếu có một hoặc hai vị trí thông thương giữa 2 hệ tuần hoàn này. Việc trộn máu cho phép một lượng máu giàu ô xy máu từ tim trái hoặc động mạch phổi tới tim phải hoặc động mạch chủ và máu nghèo ô xy máu trở lại từ tim phải sẽ sang tim trái [56].

Sức cản mạch máu phổi sau khi sinh sẽ giảm cùng với sự nở ra của phổi làm tăng lưu lượng máu phổi và tăng áp lực nhĩ trái giống như giai đoạn chuyển tiếp sinh lý ở trẻ sơ sinh bình thường. Sức cản mạch máu hệ thống tăng do không còn tuần hoàn rau thai. Trên trẻ bình thường, áp lực nhĩ phải giảm do áp lực thất phải cũng giảm tương ứng với việc giảm nhanh sức cản mạch máu phổi sau sinh, kèm theo do sự chênh áp giữa hai buồng nhĩ sẽ làm lỗ bầu dục đóng lại. Tuy nhiên trong bệnh đảo gốc động mạch, áp lực nhĩ phải tăng và sự cân bằng áp lực giữa hai buồng nhĩ sẽ giữ cho lỗ bầu dục mở và luồng máu qua lỗ bầu dục là luồng máu 2 chiều [4],[21].

Trường hợp bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn, ống động mạch thường lớn sau đẻ. Ngay sau khi sinh, sức cản mạch máu phổi còn cao thì luồng máu qua ống động mạch là luồng máu hai chiều: thời kỳ tâm thu có luồng máu thất trái-động mạch phổi-ống động mạch-động mạch chủ xuống; thời kỳ tâm trương có luồng máu động mạch chủ-ống động mạch-động mạch phổi. Khi sức cản mạch máu phổi tiếp tục giảm, luồng máu tại ống động mạch căn bản là từ động mạch chủ sang động mạch phổi [21],[49].

Rất hiếm khi có hiện tượng sức cản mạch máu phổi không giảm gây nên hậu quả tăng áp động mạch phổi dai dẳng khiến luồng máu qua ống động mạch và việc trộn máu giữa hai vòng tuần hoàn bị hạn chế. Trong trường hợp này, phá vách liên nhĩ sẽ không thể cải thiện được tình trạng thiếu ô xy máu nặng, cần phải tiến hành phẫu thuật sớm hoặc chạy máy ECMO. Trường hợp trẻ không có lỗ bầu dục hoặc lỗ bầu dục rất nhỏ cũng gây nên tình trạng thiếu ô xy nặng, cho dù còn ống động mạch lớn vì lượng máu trộn qua ống động mạch là không đủ nhất là khi luồng máu qua ống động mạch chỉ còn là luồng máu từ động mạch chủ- động mạch phổi. Hậu quả trẻ sẽ thiếu ô xy nặng, toan máu sớm, phù phổi và chảy máu phổi [21],[57],.

Sau thời kỳ sơ sinh, với luồng máu tăng nhĩ đủ do tự nhiên hoặc do thông liên nhĩ sau phá vách liên nhĩ bằng bóng, tình trạng huyết động thường được cải thiện.

1.5. Chẩn đoán

1.5.1.Đặc điểm lâm sàng

Bệnh đảo gốc động mạch có thể chia 4 nhóm biểu hiện lâm sàng: [21]

1.5.1.1. Bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn hoặc thông liên thất nhỏ (tăng lưu lượng máu phổi và trộn máu hạn chế)

Bệnh biểu hiện tím sớm, 56% trong giờ đầu sau đẻ, 92% trong ngày đầu. Dấu hiệu tím đảo ngược: phần trên cơ thể tím nhiều hơn phần dưới, gợi ý bệnh đảo gốc động mạch phổi hợp các tổn thương khác như hẹp eo hay gián đoạn quai động mạch chủ [58].

Triệu chứng thực thể không đặc hiệu và nghèo nàn:

- Nhịp tim nhanh hơn bình thường
- T1 bình thường
- T2 đơn độc, tùy theo vị trí của đại động mạch có thể là A2 hay P2

- Ở trẻ sơ sinh thường không có tiếng thổi hoặc có tiếng thổi tâm thu rất nhẹ ở đáy tim.
- Tiếng thổi còn ống động mạch trong bệnh đảo gốc động mạch thường chỉ là thổi tâm thu, rất hiếm khi liên tục do máu chỉ chảy từ động mạch chủ về động mạch phổi trong thời kỳ tâm thu.
- Có thể có tiếng thổi tâm trương ở ổ van 2 lá hay ổ van 3 lá.
- Nhịp thở tăng.
- Ngón tay dùi trống thường gặp trẻ trên 6 tháng.

1.5.1.2. Bệnh đảo gốc động mạch có thông liên thất lớn (tăng lưu lượng máu phổi và lòng máu trộn tốt)

- Biểu hiện lâm sàng thường tím nhẹ, triệu chứng rõ hơn khi trẻ khóc.
- Biểu hiện bệnh nhóm này thường xảy ra vào khoảng 2- 6 tuần tuổi với các dấu hiệu của suy tim sung huyết: tím nhẹ, thở nhanh, nhịp tim nhanh, gan to, phổi có ran ẩm.
- Nghe tim có tiếng thổi tâm thu ở dọc bờ trái xương ức, tiếng thổi tâm trương nhẹ ở mỏm, T2 tách đôi.
- Khi kèm theo ống động mạch lớn: nghe tim có tiếng thổi liên tục, mạch nảy, thổi tâm trương nhẹ ở mỏm gặp dưới 50% các trường hợp bệnh này.

1.5.1.3. Bệnh đảo gốc động mạch có thông liên thất và hẹp đường ra thất trái với lưu lượng máu phổi hạn chế

- Không thấy triệu chứng suy tim sớm. Biểu hiện lâm sàng thường gặp giống Fallot 4 với hẹp phổi nặng hoặc teo phổi.
- Nghe tim thấy tiếng T2 đơn độc, thổi tâm thu tổng máu và không có tiếng thổi tâm trương ở mỏm.

1.5.1.4. Bệnh đảo gốc động mạch với lưu lượng máu phổi hạn chế (kèm theo thông liên thất và bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn)

- Khi bệnh mạch máu phổi tiến triển, trên lâm sàng không thấy có biểu hiện sớm.
- Trường hợp bệnh nhân sau khi phá vách liên nhĩ thành công có biểu hiện tím tăng lên cùng với tăng hematocrit, chúng ta cần nghĩ tới việc giảm lưu lượng máu lên phổi do bệnh mạch máu phổi tiến triển hoặc đường ra thất trái bị hẹp [59].
- Trong giai đoạn đầu của bệnh, trên lâm sàng chỉ nghe được tiếng thổi tiên tâm thu. Tiếng thổi tâm trương do hở van động mạch phổi và hở van 2 lá do thất trái dẫn chỉ nghe thấy ở giai đoạn muộn.

1.5.2. Diễn biến tự nhiên

Quá trình thiếu ô xy tiến triển, nhiễm toan và suy tim là những yếu tố khiến trẻ bị bệnh đảo gốc động mạch tử vong trong giai đoạn sơ sinh. Nếu không được can thiệp phẫu thuật 90% trẻ mắc bệnh đảo gốc động mạch tử vong trước 6 tháng tuổi. Thời gian sống của trẻ đảo gốc động mạch không được điều trị khác nhau tùy tổn thương kèm theo: [60],[61].

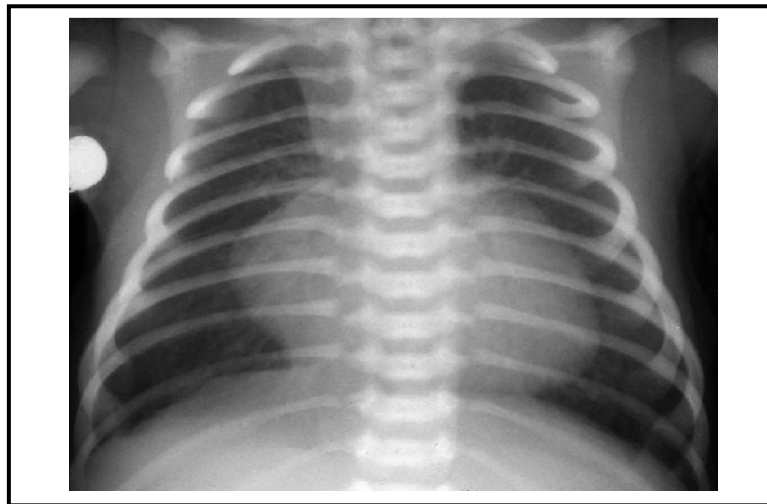
- Bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn là nhóm tử vong sớm: 80% sống đến 1 tuần tuổi, 17% sống đến 2 tháng và 4% sống đến 1 tuổi.
- Bệnh đảo gốc động mạch có thông liên thất tỷ lệ sống 91% tới 1 tháng tuổi, 43% lúc 5 tháng, và 32% lúc 1 tuổi. Nhưng hầu hết đều tiến triển dẫn đến suy tim xung huyết và bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn. Nhiều bệnh nhân đảo gốc động mạch với lỗ thông liên thất rộng phát triển bệnh mạch máu phổi tắc nghẽn lúc 3-4 tháng tuổi.
- Bệnh đảo gốc động mạch có thông liên thất kèm theo hẹp đường ra thất trái tỷ lệ sống sớm tốt hơn 70% tới 1 tuổi và 29% tới 5 tuổi.

1.5.3. Đặc điểm cận lâm sàng

1.5.3.1. X quang phổi

Các triệu chứng trên X quang phổi không đặc hiệu, có 3 triệu chứng giúp hướng tới chẩn đoán bệnh đảo gốc động mạch:

- Tim hình trứng hoặc hình oval với trung thất trên hẹp. Cuống tim nhỏ do hai động mạch lớn có tương quan trước sau và sự thiếu sản của tổ chức tuyến ức liên quan đến tím và stress.
- Bóng tim to: kích thước của tim phụ thuộc vào lượng máu lên phổi.
- Tăng tuần hoàn mạch máu phổi.



Hình 1.12. X quang tim phổi [21]

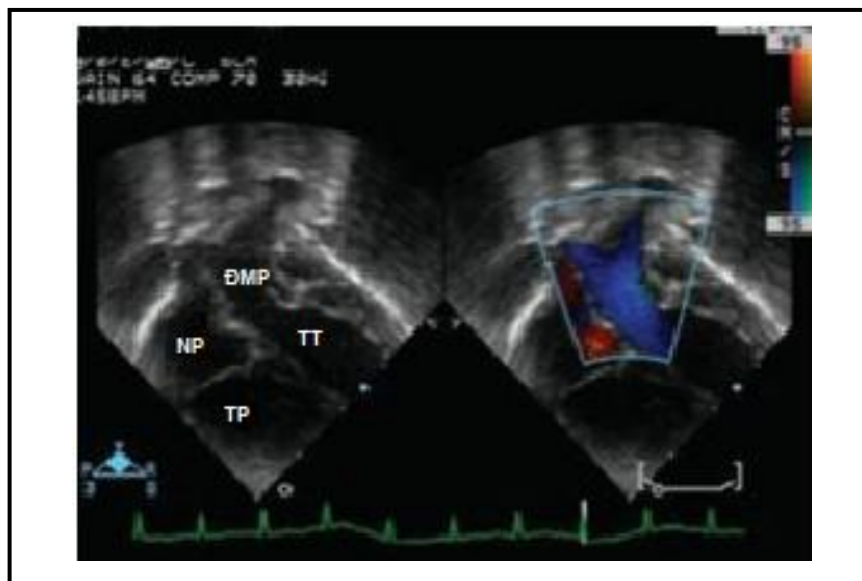
1.5.3.2. Điện tâm đồ

- Sóng P thường nhọn, cao, biểu hiện dây nhĩ phải. Có dây nhĩ trái khi lượng máu lên phổi nhiều mà thông liên nhĩ nhỏ.
- Trục QRS thường lệch phải ít hay nhiều.
- Dây thất phải thường gấp, đôi khi có dây cả 2 thất.
- Sóng T thường đảo sâu ở các chuyển đạo ngực phải.

1.5.3.3. Siêu âm tim

Siêu âm tim là phương tiện chẩn đoán chính trong bệnh đảo gốc động mạch. Một bác sĩ tim mạch có kinh nghiệm sẽ chẩn đoán xác định bệnh đảo gốc động mạch bằng siêu âm tim với khả năng chính xác cao, đồng thời có thể cung cấp đầy đủ thông tin về hình thái học cơ bản, chức năng tim, các dị tật kèm theo, giải phẫu và đường đi của động mạch vành cho phẫu thuật viên.

Siêu âm tim thường được bắt đầu với mặt cắt dưới ức giúp đánh giá vị trí và tương quan tạng - nhĩ, kèm theo đó là tình trạng kết nối của tĩnh mạch chủ trở về tim và hệ thống tĩnh mạch phổi với mặt cắt dưới sườn. Mặt cắt này còn thường được dùng để xác định vị trí và kích thước của vách phễu, hình thái của vách liên thất và các van nhĩ thất. Khi dịch chuyển đầu dò siêu âm chéo theo chiều kim đồng hồ sẽ thấy tương quan hai động mạch lớn ra song song với động mạch chủ ở phía trước động mạch phổi, động mạch phổi có tính liên tục với van 2 lá. Mặt cắt dưới sườn đặc biệt hữu ích trong đánh giá lỗ bầu dục, việc đánh giá lỗ bầu dục trên 2D và Doppler sẽ giúp cho chỉ định phá vách liên nhĩ (Hình 1.13) [62],[63].

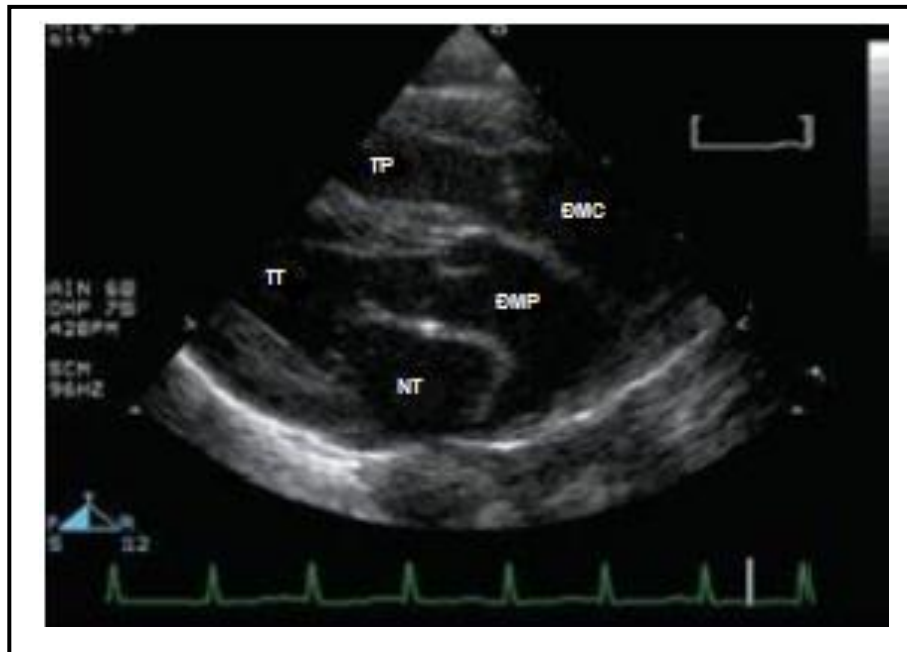


Hình 1.13. Mặt cắt dưới mũi ức [64]

Mặt cắt cạnh ức rất quan trọng trong chẩn đoán bệnh đảo gốc động mạch. Trên mặt cắt trục dài cạnh ức sẽ cho hình ảnh hai động mạch lớn đi song song, động mạch chủ xuất phát từ thất phải, động mạch phổi xuất phát từ thất trái, van 2 lá có tính liên tục với động mạch phổi. Mặt cắt trục ngắn cạnh ức đánh giá được tương quan giữa động mạch với hình ảnh cắt ngang 2 van động mạch: Động mạch chủ có thể ở bên phải, phía trước hay bên trái động mạch phổi. Trên hình ảnh cắt ngang qua 2 van động mạch cũng cần đánh giá sự thẳng hàng giữa mép van động mạch chủ và động mạch phổi. Bình thường các mép van của 2 động mạch thẳng hàng. Tuy nhiên một số trường hợp các mép van có thể lệch hướng tới 60° và khiến cho việc trông lại động mạch vành trở nên khó khăn khi phẫu thuật do phải tránh các mép van (Hình 1.14), (Hình 1.15) [65],[66],[67].

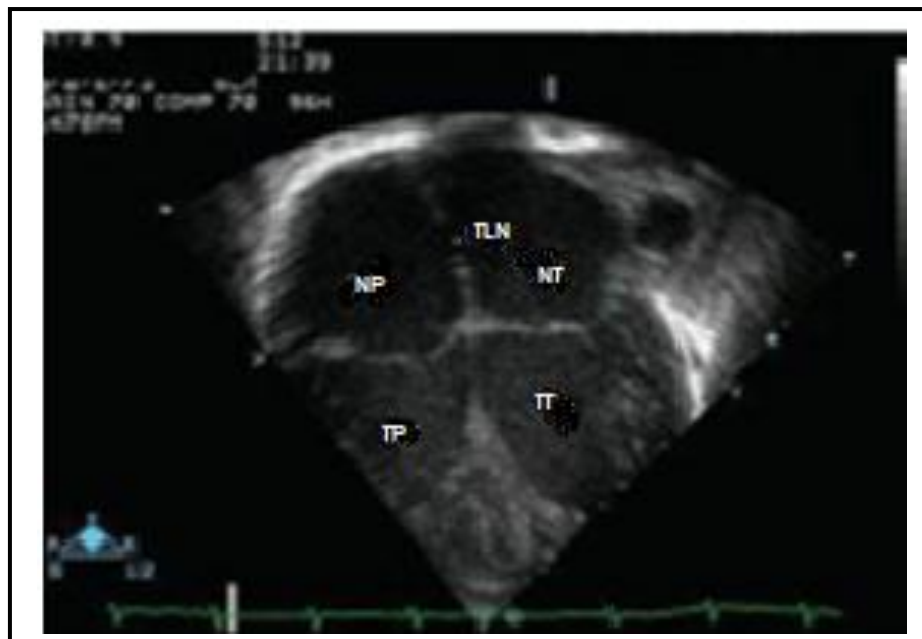


Hình 1.14. Mặt cắt trục ngắn cạnh ức [64]



Hình 1.15. Mặt cắt trục dài cạnh ực [64]

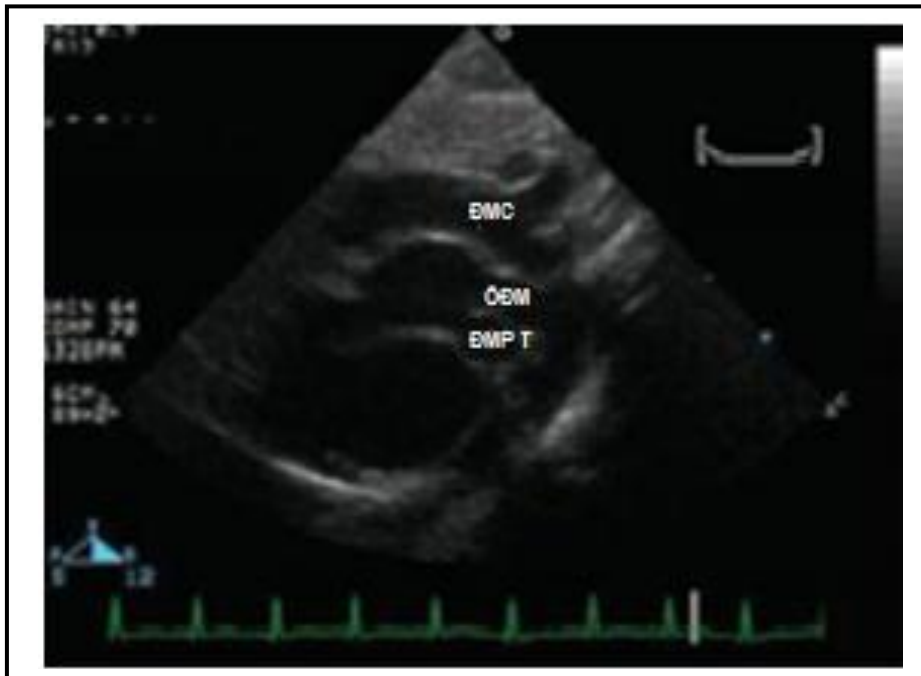
Mặt cắt 4 buồng ở mỏm giúp đánh giá sự cân bằng của hai thất, hai van nhĩ thất. Mặt cắt 5 buồng ở mỏm giúp đánh giá đường ra thất, vị trí lỗ thông liên thất (Hình 1.16) [64],[68].



Hình 1.16. Mặt cắt 4 buồng [64]

Chẩn đoán thông liên thất trong dị tật đảo gốc động mạch cần phối hợp giữa siêu âm 2D và siêu âm màu do áp lực hai tâm thất gần ngang nhau khiến việc chỉ dựa vào siêu âm màu dễ bỏ sót tổn thương. Siêu âm tim cũng có giá trị trong việc quyết định vá thông liên thất tại thời điểm phẫu thuật, thông thường các thông liên thất nhỏ < 3mm không có chỉ định vá lỗ thông.

Mặt cắt trên hõm ức giúp đánh giá tình trạng của quai ĐMC, xác định các thương tổn của quai và eo ĐMC, hướng của quai ĐMC và còn ống động mạch (Hình 1.17).



Hình 1.17. Mặt cắt trên hõm ức [64]

Siêu âm tim cũng cần đặc biệt chú ý đánh giá hẹp đường ra thất trái với các trường hợp đảo gốc động mạch có thông liên thất. Qua mặt cắt trực dài cạnh ức có thể quan sát thấy van động mạch phổi mở hình vòm, thiếu sản vòng van động mạch phổi hay hẹp trên van động mạch phổi.

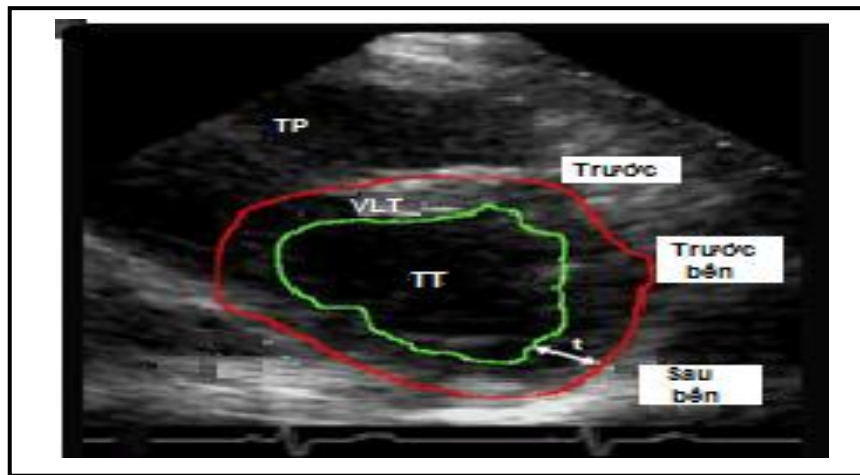
Một tiêu chí cần đánh giá trước phẫu thuật là giải phẫu động mạch vành. Nó đòi hỏi bác sĩ làm siêu âm có kinh nghiệm và phải quan sát trên nhiều mặt cắt. Trên mặt cắt trực ngắn cạnh ức sẽ quan sát thấy xuất phát của động mạch

vành phải và động mạch vành trái cũng như chia nhánh của động mạch vành trái thành động mạch liên thất trước và động mạch mũ. Một số trường hợp động mạch vành phải có thể quan sát dễ hơn trên mặt cắt trục dài cạnh ức. Mặt cắt 4 buồng và mặt cắt nghiêng trái dưới ức rất hữu ích phát hiện trong trường hợp nhánh mũ động mạch vành trái xuất phát từ động mạch vành phải hoặc động mạch vành trái xuất phát chung với động mạch vành phải từ lỗ xoang vành phải. Trong trường hợp này nhánh mũ thường đi phía sau động mạch phổi. Động mạch vành chạy trong thành cũng là một thử thách khó khăn khi làm siêu âm và tăng nguy cơ tử vong khi phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Động mạch vành chạy trong thành thường có đặc điểm chạy giữa van động mạch chủ và động mạch phổi, vị trí xuất phát của động mạch vành thường nằm sát mép van động mạch chủ và cao hơn vị trí xuất phát bình thường.

Hiện nay, việc đánh giá tình trạng thất trái trước mổ bằng siêu âm tim luôn đặt ra hàng đầu, đặc biệt các trường hợp bệnh đảo gốc động mạch đến muộn. Trong đảo gốc động mạch chức năng bơm máu của tâm thất trái sẽ giảm dần sau 2 tuần tuổi và phụ thuộc vào sức kháng mạch máu phổi, lỗ thông liên nhĩ hay ống động mạch. Hình thái thất trái cũng dần biến đổi theo, thành thất trái mỏng dần khiến thất trái không đủ khả năng duy trì chức năng bơm máu khi tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Nghiên cứu của Francois Lacour-Gayet về huấn luyện thất trái cần đánh giá hình thái thất trái, độ dày thành sau thất trái và chỉ số khối thất trái [31],[69].

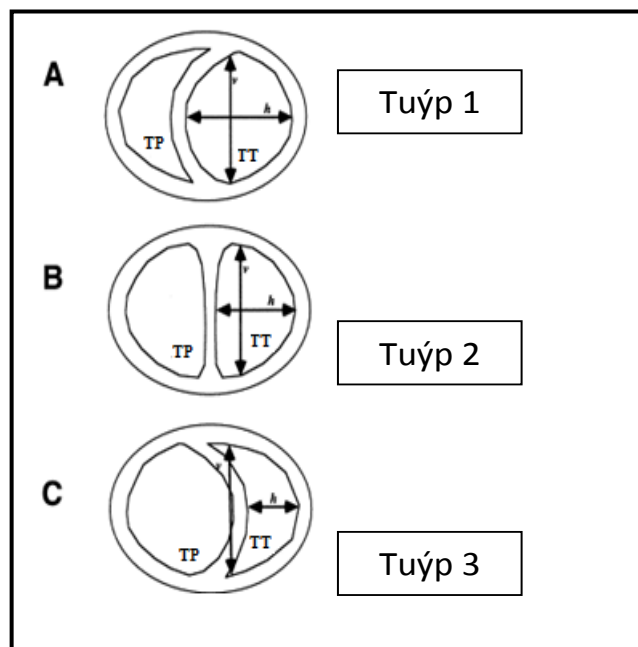
Chỉ số khối thất trái được đo dựa trên phương pháp đo 2 bình diện (.Diện tích thất trái phía màng ngoài tim (A_{epi}) và phía màng trong tim (A_{endo}) được đo trên cùng trục ngắn cắt qua phía đáy của cơ nhú. Trục dài của thất trái bao gồm chiều dài thất trái màng ngoài tim (L_{epi}) và chiều dài thất trái màng trong tim (L_{endo}) được đo trên cùng lát cắt 4 buồng ở mỏm tim. Chỉ số khối thất trái sẽ được tính theo công thức: [70],[71].

$$LV \text{ mass} = 1.05 \times [5/6 (A_{\text{epi}} \times L_{\text{epi}}) - (A_{\text{endo}} \times L_{\text{endo}})]$$



Hình 1.18. Siêu âm tim tính chỉ số khối thất trái [64]

Hình thái thất trái được chia làm 3 tuýp (Hình 1.19) dựa vào tỉ lệ giữa đường kính bên chia cho đường kính trước sau (v/h) của thất trái trên lớp cắt trục ngắn dưới mũi ức thời kỳ tâm trương: tuýp I (favorable) tỉ lệ < 2; tuýp II (acceptable) từ 2-3; tuýp III (unfavorable) >3 [72].



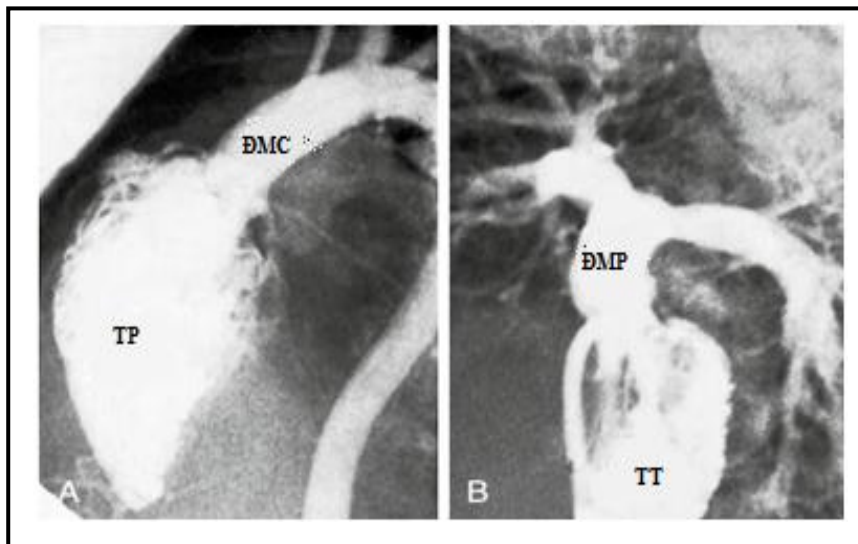
Hình 1.19. Hình thái thất trái [72]

1.5.3.4. Thông tim chân đoán

Hiện nay thông tim chân đoán không được áp dụng thường xuyên để chẩn đoán bệnh đảo gốc động mạch vì đa số những thông tin cần thiết về giải phẫu đã được mô tả bởi siêu âm tim.

Thông tim có thể dùng để đánh giá những tổn thương phức tạp kèm theo khi chưa được xác định rõ bằng siêu âm: bất thường quai động mạch chủ, hẹp động mạch phổi, bất thường động mạch vành, hẹp đường ra thất trái [73].

Thông tim vẫn đóng vai trò quan trọng trong trường hợp cần đánh giá sức kháng mạch phổi.



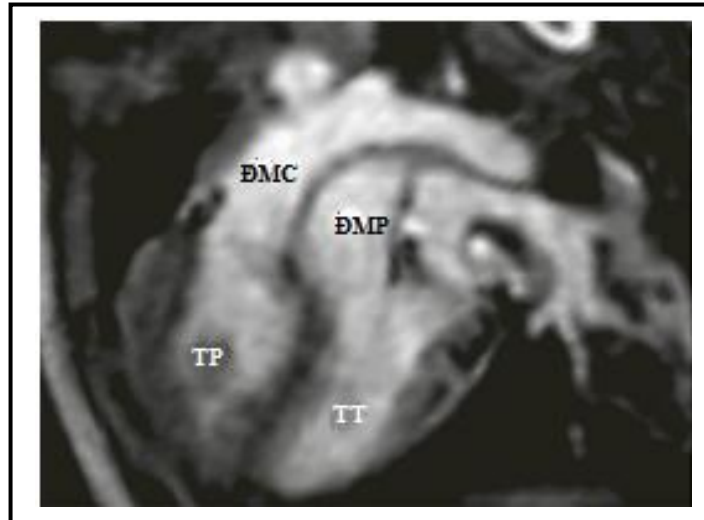
Hình 1.20. Thông tim chân đoán bất tương hợp giữa tâm thất và các động mạch lớn [4]

1.5.3.5. Chụp cộng hưởng từ

Chụp cộng hưởng từ trước phẫu thuật có thể bổ sung những thông tin hữu ích đánh giá thương tổn giải phẫu, đặc biệt quan trọng trong đánh giá khối cơ thất trái của những trẻ đến muộn hoặc các trường hợp động mạch vành khó đánh giá trên siêu âm.

Ngày nay, chụp cộng hưởng từ được áp dụng như chỉ định theo dõi thường quy sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch nhằm đánh giá cấu trúc

giải phẫu động mạch chủ, động mạch phổi, đặc biệt giúp đánh giá giải phẫu và chức năng động mạch vành, phát hiện sớm các trường hợp thiếu máu cơ tim do động mạch vành gây ra sau mổ [74].



Hình 1.21. Hình chụp cộng hưởng từ bệnh nhân đảo gốc động mạch 9 tháng [4]

1.6. Điều trị tạm thời

Mục đích của xử trí ban đầu bệnh đảo gốc động mạch là bảo đảm trộn máu tốt giữa hai vòng tuần hoàn, trong một số trường hợp bệnh nhân có thông liên nhĩ hoặc thông liên thất kèm theo sẽ bảo đảm được việc trộn máu, giúp cho bệnh nhân ổn định để tiến hành phẫu thuật sửa chữa bệnh đảo gốc động mạch sau khi đẻ 2 tuần. Tuy nhiên phần lớn bệnh nhân biểu hiện tím nặng sau đẻ do không có trộn máu tốt vì vậy cần tiến hành các can thiệp tạm thời chuẩn bị cho phẫu thuật sửa chữa toàn bộ về sau

1.6.1. Truyền tĩnh mạch Prostaglandin E1

Truyền tĩnh mạch PGE1 nhằm mục đích duy trì ống động mạch mở để tăng dòng máu lên phổi, tăng lượng máu tĩnh mạch phổi trở về và áp lực nhĩ trái sẽ tăng qua đó làm tăng luồng máu trái sang phải ở tầng nhĩ [75].

Liều dùng: prostaglandin E1 (Alprostadil, Prostine 500mcg/ml) duy trì đường tĩnh mạch với liều khởi đầu 0.05-0.1mcg/kg/phút, nếu đạt được hiệu quả có thể giảm xuống liều tối thiểu để duy trì mở ống động mạch 0.01- 0.04 mcg/kg/phút [76],[77].

Cần lưu ý một số tác dụng phụ khi truyền PGE1 như ngừng thở (đặc biệt ở trẻ cân nặng thấp), nhịp tim chậm, tụt huyết áp, sốt, đỏ da, rối loạn nước điện giải (hạ canxi máu, hạ kali máu), hạ đường huyết, giảm tiêu cầu. Những trường hợp duy trì thuốc kéo dài có thể gây ra dày vỏ xương [78],[79].

Tuy nhiên việc duy trì mở ống động mạch chỉ bảo đảm một chừng mực nào đó cho việc trộn máu và cần phải tiến hành phá vách liên nhĩ bằng bóng để tối ưu nhất máu trộn.

1.6.2. Phá vách liên nhĩ bằng bóng (Kỹ thuật Rashkind)

Phương pháp phá vách liên nhĩ bằng bóng tiến hành với mục đích giúp trộn máu ở tầng nhĩ tốt hơn. Trong bệnh đảo gốc động mạch, việc trộn máu giữa hai vòng tuần hoàn sẽ không hiệu quả nếu lỗ bầu dục bị hạn chế ngay cả khi ống động mạch đã được mở nhờ duy trì PGE1. Tâm nhĩ phải đàn hồi tốt nhờ kết nối với tĩnh mạch gan và hệ tĩnh mạch chủ đổ về tim, trong khi đó tâm nhĩ trái có đặc điểm kém đàn hồi sẽ làm áp lực của tâm nhĩ trái tăng cao khi lỗ bầu dục hạn chế. Hậu quả sẽ gây nên tình trạng thiếu ô xy nặng, toan chuyển hóa, phù phổi cấp. Vì vậy, can thiệp phá vách liên nhĩ cần được tiến hành sớm cho các trường hợp đảo gốc động mạch có lỗ bầu dục hạn chế.

1.6.2.1. Chỉ định phá vách liên nhĩ

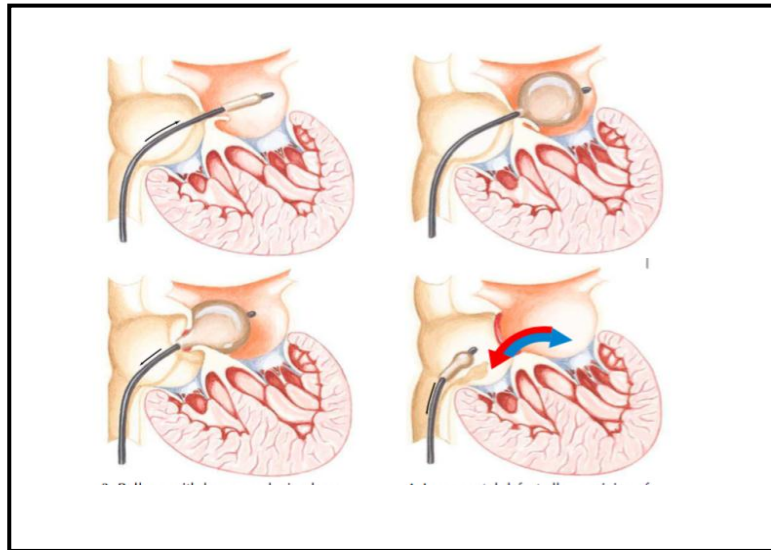
Theo khuyến cáo của hiệp hội tim mạch Mỹ năm 2011 chỉ định phá vách liên nhĩ trong dị tật đảo gốc động mạch thuộc nhóm 1 với mức bằng chứng B. Các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn hoặc có thông liên thất nhỏ $\leq 3\text{mm}$ có chỉ định phá vách liên nhĩ khi có các tiêu chuẩn sau: [80],[81],[82],[83].

- Lâm sàng có tình trạng huyết động không ổn định: trẻ kích thích, mạch nhanh, khó thở, chi lạnh, $SpO_2 < 70\%$. Khí máu có tình trạng nhiễm toan chuyển hóa, $PaO_2 \leq 20$ mmHg.
- Siêu âm tim có lỗ bầu dục hạn chế: lỗ bầu dục ≤ 3 mm, tốc độ dòng chảy qua lỗ bầu dục ≥ 120 m/s.

1.6.2.2. Kỹ thuật phá vách liên nhĩ bằng bóng

Bệnh nhân có chỉ định phá vách liên nhĩ bằng bóng được tiến hành theo các bước sau: (Hình 1.22) [84],[85].

- Can thiệp phá vách liên nhĩ được tiến hành tại phòng can thiệp hoặc tại khoa hồi sức tim mạch dưới sự hướng dẫn của siêu âm tim khi tình trạng bệnh nhân nặng không an toàn khi vận chuyển.
- Bệnh nhân được gây mê nội khí quản.
- Mở đường mạch máu 6F vào tĩnh mạch đùi.
- Bóng phá vách liên nhĩ được đưa qua tĩnh mạch đùi theo tĩnh mạch chủ dưới vào nhĩ phải, qua lỗ bầu dục tới nhĩ trái.
- Xác định vị trí bóng phá vách liên nhĩ trong nhĩ trái dựa trên màn huỳnh quang hoặc siêu âm tim.
- Bơm bóng phá vách liên nhĩ với thể tích theo khuyến cáo của nhà sản xuất.
- Giật bóng phá vách từ nhĩ trái về nhĩ phải để phá vách liên nhĩ.
- Rút bóng phá vách liên nhĩ và bộ mở đường mạch máu khỏi tĩnh mạch đùi.
- Băng ép cầm máu.



Hình 1.22. Phá vách liên nhĩ bằng bóng [86]

Các loại bóng phá vách liên nhĩ được dùng hiện nay bao gồm:

- Bóng phá vách Miller - Edwards được dùng với bộ mở đường mạch máu 7F, bóng được đi kèm với một que thông nòng nhỏ bằng kim loại có thể uốn cong giúp dễ dàng hơn khi đi qua lỗ bầu dục. Tuy nhiên bóng chỉ có một rãnh duy nhất nên không thể kết hợp với luồn dây dẫn hoặc bơm thuốc cản quang xác định vị trí của bóng. Với thể tích bơm bóng 4 – 6 ml, bóng Miller – Edwards sẽ có đường kính 17 – 18mm. Bóng chỉ được dùng cho bệnh nhân trên 3 kg do phải dùng bộ mở đường mạch máu lớn và chiếm chỗ nhĩ trái nhiều khi bóng được bơm căng.
- Bóng phá vách USCI Rashkind được dùng với bộ mở đường mạch máu 6F và cũng chỉ có một rãnh duy nhất giống bóng phá vách Miller – Edwards. Bóng được bơm căng với thể tích 2,5ml. Bóng USCI Rashkind có nhược điểm tương đối mềm khi được bơm căng nên khó phá rộng vách liên nhĩ trong trường hợp vách liên nhĩ dày
- Bóng phá vách NuMED Z-5 được dùng với bộ mở đường mạch máu 6F, với thể tích bơm bóng 2ml bóng có đường kính 13,5mm và cho độ cứng

tốt khi phá vách. Khác với bóng Miller – Edwards và bóng USCI Rashkind, bóng NuMED Z-5 có thêm một rãnh dùng để luồn dây dẫn qua và bơm thuốc cản quang. Chức năng này giúp bóng NuMED Z-5 có thể đưa vào và kiểm tra đúng vị trí trong các trường hợp nhĩ trái nhỏ hoặc nhĩ trái có vị trí bất thường, đặc biệt cho các trường hợp bệnh nhân có cân nặng dưới 2 kg.

Trong kỹ thuật phá vách liên nhĩ bằng bóng, việc đưa bóng phá vách qua lỗ bầu dục và xác định vị trí của bóng trong nhĩ trái sẽ giúp tránh được các biến chứng khi phá rộng vách liên nhĩ. Đối với bóng phá vách Miller-Edwards, có thể uốn que thông nòng tạo độ cong phù hợp giúp đưa bóng qua lỗ bầu dục được dễ dàng hơn. Trường hợp dùng bóng NuMED Z-5, có thể sử dụng dây dẫn luồn theo rãnh trong lòng bóng đưa qua lỗ bầu dục, bóng được đưa sang nhĩ trái theo dây dẫn và sử dụng thuốc cản quang xác định vị trí của bóng. Bóng phá vách liên nhĩ trong nhĩ trái khi được bơm lên sẽ có chiều di động trên - dưới và vuông góc với trục dài của bóng theo nhịp đập của tim khi quan sát trên màn huỳnh quang. Cần phối hợp màn huỳnh quang và siêu âm tim để loại trừ các vị trí bất thường sau:

- Bóng nằm trong tiểu nhĩ trái: trên hình chiếu nghiêng sẽ thấy bóng đi ra phía trước, bóng bơm lên biến dạng do phải thay đổi theo hình dạng của tiểu nhĩ trái. Siêu âm tim sẽ thấy bóng nằm trong tiểu nhĩ trái và nếu kéo bóng về nhĩ phải sẽ gây rách tiểu nhĩ trái

- Bóng nằm trong tĩnh mạch phổi: trên hình chiếu thẳng và hình chiếu nghiêng sẽ thấy đầu của bóng đi ra ngoài ranh giới của nhĩ trái, bóng bơm lên biến dạng theo hình thái của tĩnh mạch phổi. Nếu bơm căng bóng sẽ gây rách tĩnh mạch phổi

- Bóng nằm trong tâm thất trái: khi bóng được bơm lên trong nhĩ trái và di động theo nhịp đập của tim, bóng có thể qua van hai lá chui vào tâm thất trái. Bóng nằm trong thất trái sẽ có vị trí lệch về bên trái, xuống phía dưới trên

hình chiếu thẳng và ra trước xuống phía dưới trên hình chiếu nghiêng đồng thời kém di động theo nhịp đập của tim. Nếu bóng được kéo lại phía nhĩ phải sẽ gây rách van 2 lá

- Bóng nằm trong thất phải: sẽ có vị trí đi nhiều ra phía trước trên hình chiếu nghiêng, bóng vẫn di động theo chiều vuông góc với trục dọc của bóng nhưng có xu hướng đi lên phía trên hướng tới đường ra thất phải trong thời kỳ tâm thu. Siêu âm tim giúp xác định chính xác vị trí của bóng trong thất phải. Bóng có thể gây rách van 3 lá nếu kéo lại nhĩ phải

- Bóng nằm trong xoang vành: sẽ có vị trí phía sau – dưới trên hình chiếu nghiêng. Bóng được bơm lên sẽ có hình ảnh giống xúc xích và không di động. Bệnh nhân sẽ có biểu hiện thay đổi ST trên điện tâm đồ và nhịp chậm. Nếu bơm căng bóng sẽ gây rách xoang vành.

1.6.2.3. Biến chứng phá vách liên nhĩ bằng bóng

Biến chứng gây tổn thương tim chiếm 1% như rách tiểu nhĩ, rách tĩnh mạch phổi, rách tĩnh mạch chủ dưới hay rách van nhĩ thất là các biến chứng nặng nề gây tử vong ngay khi đang can thiệp. Tuy nhiên việc xác định chính xác vị trí của bóng trong nhĩ trái sẽ giúp ngăn ngừa các biến chứng này.

Các biến chứng rối loạn nhịp như ngoại tâm thu, cơn nhịp nhanh trên thất thường thoáng qua khi đưa bóng phá vách qua lỗ bầu dục và không cần điều trị.

Biến chứng viêm ruột hoại tử cũng được ghi nhận < 1%. Tuy nhiên các bệnh nhân đảo gốc động mạch thường có biểu hiện thiếu ô xy, huyết động không ổn định sau đẻ, nhiễm toan chuyển hóa nên rất khó kết luận viêm ruột hoại tử do tình trạng thiếu ô xy hay do can thiệp phá vách liên nhĩ. Nghiên cứu của Murkherjee trên 8681 bệnh nhân đảo gốc động mạch cho thấy không có sự khác biệt về tỉ lệ viêm ruột hoại tử giữa hai nhóm bệnh nhân phá vách và không phá vách liên nhĩ (0,98% so với 1,1%) [87].

Biến chứng tổn thương tĩnh mạch đùi khi tiếp cận mạch máu hay tắc mạch bởi các dị vật do bóng vỡ khi bơm cũng có thể gặp. Hiện nay, với các chất liệu của các thế hệ bóng mới cùng với việc sử dụng bóng một lần và hoàn thiện kỹ thuật theo thời gian, các biến chứng này rất hiếm gặp.

Nhiều nghiên cứu trên thế giới ghi nhận về các biến chứng thần kinh sau phá vách, McQuillen và cộng sự ghi nhận thấy có tới 40% bệnh nhân trước phẫu thuật chuyển gốc động mạch có thương tổn thần kinh liên quan sau phá vách liên nhĩ [88].

1.6.2.4. Hiệu quả phá vách liên nhĩ bằng bóng

Phá vách liên nhĩ trong dị tật đảo gốc động mạch có hiệu quả cải thiện ô xy máu, ổn định tình trạng bệnh nhân và có tỉ lệ tử vong liên quan đến can thiệp phá vách liên nhĩ từ 1-3%. Năm 1984, nghiên cứu của Powell trên 124 bệnh nhân đảo gốc động mạch được phá vách liên nhĩ cho kết quả bão hòa ô xy máu trung bình tăng từ 60% lên 76% sau can thiệp hay của Mani năm 1994 trên 100 bệnh nhân thấy mức độ tăng bão hòa ô xy máu trung bình sau can thiệp là 27%, tỉ lệ tử vong liên quan đến phá vách là 3% [89],[90]. Nghiên cứu của Lilian Lopes năm 2010 trên 90 bệnh nhân cho kết quả thành công phá vách liên nhĩ là 96,6% với mức bão hòa ô xy máu trung bình tăng từ 65,5% lên 85,8% và chỉ có 1 bệnh nhân có biến chứng nặng rách tâm nhĩ phải [91]. Galal nhận xét việc trộn máu giữa 2 tâm nhĩ được cho là hiệu quả khi lỗ thông giữa 2 tâm nhĩ trên 5mm [92].

Các nghiên cứu sau năm 2000 tập trung trả lời câu hỏi về biến chứng thần kinh sau can thiệp phá vách liên nhĩ. Các giả thuyết về căn nguyên gây biến chứng thần kinh bao gồm tắc mạch não do khí trong quá trình phá vách, tắc mạch do các mảnh vỡ của bóng phá vách hay có thể do tổ chức của vách liên nhĩ bị xé rách gây tổn thương lớp nội mạc hình thành cục máu đông và gây tắc mạch não. Tuy nhiên các bệnh nhân đảo gốc động mạch thường nhập

viện trong tình trạng suy hô hấp nặng sau đẻ, bão hòa ô xy máu giảm nặng, nhiễm toan chuyển hóa và đây cũng thường là các căn nguyên gây tổn thương não trên các bệnh nhân tim bẩm sinh tím. Các nghiên cứu của Mc Quillen năm 2006 trên 29 bệnh nhân đảo gốc động mạch và Mukherjee năm 2010 trên 8681 bệnh nhân cho thấy có sự liên quan giữa phá vách liên nhĩ và các biến chứng thần kinh [87],[88]. Ngược lại với các ghi nhận trên, nghiên cứu của John Beca năm 2009 trên 44 bệnh nhân đảo gốc động mạch cho thấy tỉ lệ đột quy của các bệnh nhân phá vách và không phá vách liên nhĩ tương ứng là 3% và 5% với $p=0,44$ [93]. Nghiên cứu của Scott Lim năm 2010 trên 2247 bệnh nhân cũng không tìm thấy sự liên quan giữa phá vách liên nhĩ và các biến chứng thần kinh, trong tổng số 37 bệnh nhân đột quy chỉ có 6 bệnh nhân liên quan đến phá vách liên nhĩ. Theo tác giả, nguyên nhân có thể gây các tổn thương thần kinh trên các bệnh nhân đảo gốc động mạch được giả thuyết do tình trạng thiếu ô xy nặng ngay sau sinh kết hợp với tình trạng huyết động không ổn định ảnh hưởng tưới máu não, toan chuyển hóa kéo dài sẽ gây nên thiếu ô xy não, các tế bào thần kinh đệm ít gai kém biệt hóa gây nên tổn thương chất trắng quanh não thất [94]. Như vậy, việc đánh giá các biến chứng thần kinh trong phá vách liên nhĩ bằng bóng vẫn đang được tranh luận giữa các nghiên cứu trên thế giới.

Ngày nay, can thiệp phá vách liên nhĩ tại phòng can thiệp tim mạch hoặc tại khoa hồi sức tim mạch với sự hỗ trợ của siêu âm tim vẫn là sự lựa chọn trong điều trị tạm thời dị tật đảo gốc động mạch với tỉ lệ biến chứng thấp tại các trung tâm tim mạch.

Bảng 1.1: Kết quả nghiên cứu phá vách liên nhĩ bằng bóng cho dị tật đảo gốc động mạch

Tác giả, địa điểm, thời gian nghiên cứu	Số bệnh nhân	Kết quả nghiên cứu
Leanage R, Anh 1966 - 1978	144	- SaO ₂ cải thiện từ 48% lên 69% sau phá vách - Tỷ lệ sống 86%
Schaltz A.A, Đức 1967 - 1987	248	- Biến chứng nhẹ: 26 (10,5%) - Biến chứng tử vong: 3 (1,2%)
Mani S, Ấn Độ 1984 - 1991	100	- SaO ₂ tăng trung bình 27% - Tử vong sau phá vách: 3 (3%)
Lopes L.M, Brazil 1997 - 2008	90	- SaO ₂ cải thiện từ 65,8% lên 85,8% sau phá vách liên nhĩ - Tỷ lệ thành công 96,6%. 1 bệnh nhân biến chứng rách nhĩ phải
Mc Quillen P.S, Mỹ 2001	29	- 12 bệnh nhân có tổn thương thần kinh sau phá vách
Mukherjee D, Mỹ 1998 - 2005	8861	- Không có sự khác biệt về viêm ruột hoại tử giữa 2 nhóm phá vách và không phá vách - Nhóm phá vách có tỉ lệ đột quy gấp 2 lần so với nhóm không phá vách
Lim D.S, Mỹ 2004 - 2008	2247	- Không có mối liên quan đột quy với phá vách liên nhĩ: chỉ có 6 bệnh nhân đột quy sau phá vách liên nhĩ trong tổng số 37 bệnh nhân đột quy
Beca J, Úc Không đề cập thời gian	44	- Không có mối liên quan tổn thương thần kinh với phá vách liên nhĩ: tỉ lệ đột quy của nhóm phá vách là 3% so sánh với 5% của nhóm không phá vách với p=0,44

1.7. Phẫu thuật sửa chữa triệt để:

1.7.1. Phẫu thuật chuyển gốc động mạch (Phẫu thuật Jatene)

1.7.1.1. Lịch sử phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Các phương pháp phẫu thuật điều trị dị tật đảo gốc động mạch đã được bắt đầu thực hiện từ năm 1950. Trong thập kỷ 60 và 70 của thế kỷ XX, phương pháp phẫu thuật “sửa chữa sinh lý” bằng cách chuyển tầng nhĩ đưa máu từ nhĩ trái về thất phải, nhĩ phải về thất trái của Mustard và Senning là lựa chọn hàng đầu trong điều trị dị tật đảo gốc động mạch. Mặc dù hai phương pháp này cho kết quả sống sau phẫu thuật là 80 – 86% nhưng vẫn còn nhiều tồn tại như: rối loạn nhịp gặp nhiều sau phẫu thuật và có thể gây đột tử, suy thất phải và hở nặng 3 lá do thất phải không phải tâm thất có chức năng bơm máu hệ thống, tỉ lệ tử vong cho nhóm bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất lớn còn cao [95].

Phẫu thuật chuyển gốc động mạch được Jatene tiến hành lần đầu tiên tại Sao Paulo – Brazil năm 1975 trên 2 bệnh nhân 11 ngày và 40 ngày tuổi bị dị tật đảo gốc động mạch có thông liên thất bằng phương pháp hạ thân nhiệt và ngừng tuần hoàn, động mạch vành được cắt rời và chuyển sang vị trí mới trên động mạch phổi. Sau khi chuyển xong động mạch vành, 2 động mạch lớn được chuyển vị trí cho nhau, thông liên thất được vá bằng miếng vá Dacron qua đường mở từ thất phải. Kết quả bệnh nhân 11 ngày tuổi tử vong sau 3 ngày vì suy thận và bệnh nhân 40 ngày tuổi ra viện sau 3 tuần. Tuy nhiên, 5 bệnh nhân phẫu thuật tiếp theo đã tử vong vài giờ sau phẫu thuật [9].

Tại Hội nghị phẫu thuật lồng ngực Mỹ năm 1976 tại Los Angeles, báo cáo của Jatene đã được đánh giá là mốc lịch sử của ngành phẫu thuật do đã giải quyết triệt để được về giải phẫu và sinh lý của vòng tuần hoàn bình thường với điểm mấu chốt thành công của phẫu thuật là kỹ thuật trồng lại động mạch vành. Các nghiên cứu sau đó cũng cho thấy phẫu thuật chuyển gốc động mạch cho các trường hợp sau 1 tháng tuổi cho kết quả không tốt do thất

trái không đủ khả năng bơm máu hệ thống và khái niệm huấn luyện thất trái trước phẫu thuật chuyển gốc động mạch được Yacoub đưa ra năm 1976.

Năm 1981, Lecompte đưa ra phương pháp “thủ thuật Lecompte” đưa động mạch phổi ra phía trước động mạch chủ để tái tạo đường ra thất phải. Việc thay đổi trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch với thủ thuật Lecompte đã giúp không cần dùng ống nối nhân tạo để nối động mạch phổi với thất phải đồng thời giúp việc chuyển động mạch vành có vị trí giải phẫu phù hợp, cải thiện kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch. “Thủ thuật Lecompte” đã được sử dụng thường quy trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch [14].

Ngày nay, với sự phát triển của khoa học kỹ thuật trong hỗ trợ thất trái và hồi sức sau mổ, cùng với tích lũy kinh nghiệm của các bác sĩ ngoại khoa, phẫu thuật chuyển gốc động mạch đã mang lại cuộc sống bình thường cho các bệnh nhân đảo gốc động mạch.

1.7.1.2. Chỉ định phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Trong bệnh đảo gốc động mạch, phẫu thuật chuyển gốc động mạch được chỉ định cho các trường hợp thỏa mãn các tiêu chuẩn sau: [4],[28],[69].

- Bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn hoặc có thông liên thất và không kèm theo các thương tổn hẹp vòng van động mạch phổi, hẹp đường ra thất trái không có khả năng mở rộng, bất thường van động mạch phổi, thiếu sản thất trái.

- Trường hợp bệnh nhân đảo gốc động mạch đến muộn sau 1 tháng tuổi có chức năng thất trái tốt. Bệnh nhân không đủ tiêu chuẩn phẫu thuật chuyển gốc động mạch khi thất trái có các đặc điểm sau: hình thái thất trái tuýp 3, chỉ số khối thất trái < 35 g/m², LVPWd < 4mm

1.7.1.3. Thời điểm phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Thời điểm phẫu thuật theo khuyến cáo Hiệp hội các nhà phẫu thuật tim bẩm sinh năm 1988 cho bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn là trước 14 ngày [4]. Hiện nay với nhiều tiến bộ trong kỹ thuật chuyển

gốc động mạch và hồi sức sau mổ, bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có thể tiến hành cho bệnh nhân trước 2 tháng tuổi [96].

Các trường hợp đảo gốc động mạch có thông liên thất có thể tiến hành trước 3 tháng tuổi tùy thuộc vào tình trạng suy tim. Trong trường hợp suy tim có thể kiểm soát bằng điều trị nội khoa, phẫu thuật chuyển gốc động mạch thường được chỉ định ngoài giai đoạn sơ sinh [97].

1.7.1.4. Các bước phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Phẫu thuật chuyển gốc động mạch bao gồm 6 giai đoạn: [3],[28],[98]

- Giai đoạn 1: Lấy màng tim.

Sau khi mở xương ức, lấy miếng màng tim hình chữ nhật làm sạch và ngâm trong dung dịch nước muối sinh lý, được để chuẩn bị dùng cho tái tạo lại động mạch phổi.

- Giai đoạn 2: Đặt canuyn và thiết lập máy tuần hoàn ngoài cơ thể.

Thiết lập máy tim phổi nhân tạo với máu mồi chuẩn, màng trao đổi ô xy. Lưu lượng được tính 2-2.5 lít/m².

Bệnh nhân có thể được chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể theo phương pháp hạ nhiệt độ sâu và ngừng tuần hoàn hoặc phương pháp hạ nhiệt độ kèm chạy máy với lưu lượng thấp.

- Giai đoạn 3: Ngừng tim, bảo vệ cơ tim bằng dung dịch liệt tim.

Trong trường hợp cấp ĐMC kéo dài, có thể dùng lại tiếp một liều dung dịch liệt tim qua catheter bơm trực tiếp vào lỗ ĐMV. Nước muối sinh lý lạnh vô trùng được tưới trực tiếp vào tim trong quá trình làm liệt tim, nhằm bảo vệ cơ tim tốt hơn.

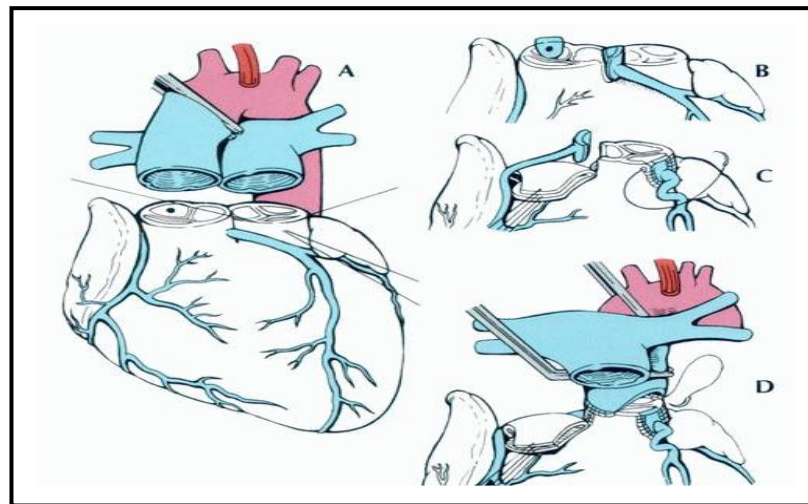
- Giai đoạn 4: Tái tạo lại động mạch chủ và chuyển động mạch vành

Sau khi cấp động mạch chủ và dùng xong dung dịch liệt tim, động mạch chủ được cắt ngang tại vị trí đã được đánh dấu, động mạch phổi cắt ngang tại vị trí gần chạc ba động mạch phổi.

Thủ thuật Lecompte được thực hiện đưa động mạch phổi ra phía trước động mạch chủ.

Động mạch vành được cắt rời ra dạng khay áo và di động dễ dàng tránh quá căng và xoắn rời được trồng lại vào động mạch chủ mới.

- Giai đoạn 5: Tái tạo lại động mạch phổi bằng màng tim tươi tự thân.
- Giai đoạn 6: Cai máy tuần hoàn ngoài cơ thể và điều trị hỗ trợ sau mổ.



Hình 1.23. Phẫu thuật Jatene [29]

1.7.1.5. Kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Tỉ lệ sống và chết sớm

Trong những năm gần đây những thay đổi về thời điểm phẫu thuật, kỹ thuật mổ và chăm sóc trước mổ đã làm kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch khả quan hơn. Những trung tâm có kinh nghiệm và có sự chuẩn bị tốt cho phẫu thuật chuyển gốc động mạch cho thấy tỉ lệ tử vong sớm sau phẫu thuật là dưới 5% đối với bệnh đảo gốc động mạch đơn thuần và bệnh đảo gốc động mạch kèm thông liên thất. Đây là những tiến bộ vượt bậc nếu so sánh tỉ lệ tử vong trước đó là 15%. Theo dõi sau mổ 5 năm và 10 năm cho thấy tỉ lệ sống cao đạt tới 90% kể cả các nhóm có nguy cơ cao [20].

Các trường hợp tử vong sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch chủ yếu liên quan đến suy chức năng thất thường do việc chuyển các động mạch vành

sang động mạch chủ mới. Các trường hợp đột tử do nhồi máu cơ tim chiếm khoảng 1-2% và thường xuất hiện trong vòng 6 tháng đầu sau mổ [99].

Hẹp và hở van động mạch chủ

Hẹp đường ra thất trái và hẹp van động mạch chủ hiếm gặp sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Tuy nhiên hở van động mạch chủ là vấn đề cần phải theo dõi sau mổ. Tỷ lệ hở van động mạch chủ nhẹ sau mổ là 35%, tỷ lệ hở trung bình và nặng là dưới 5%. Các nghiên cứu cho thấy hở van động mạch chủ thường nặng dần theo thời gian, một số trường hợp sau mổ có hở van động mạch chủ đơn thuần phải có chỉ định thay van [100],[101].

Hở van động mạch chủ thường tiến triển 2-4 năm sau mổ, lý do có thể do kích thích và sự phát triển của động mạch chủ mới và miệng nối. Điều này có thể giải thích do việc tạo hình trong phẫu thuật chuyển động mạch vành bằng kỹ thuật cửa lật. Ngoài ra hình thái van động mạch phổi đóng vai trò van động mạch chủ mới bản chất là các lá van mỏng và ít tổ chức đàn hồi, van động mạch phổi có 2 lá van. Sự khác nhau về kích thước giữa động mạch chủ và gốc động mạch phổi cũng góp phần gây hở chủ đặc biệt là các trường hợp bệnh đảo gốc động mạch có kèm theo hẹp eo động mạch chủ, sau phẫu thuật Banding động mạch phổi [102].

Tắc nghẽn đường ra thất phải

Tắc nghẽn đường ra thất phải sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch là vấn đề thường gặp và gây tình trạng bệnh nặng sau mổ, chiếm tỷ lệ 7-40%. Vị trí hẹp thường ở thân động mạch phổi, hiếm gặp hơn có thể tại chạc ba động mạch phổi. Hẹp động mạch phổi có thể do kỹ thuật tạo hình lại đoạn gốc động mạch phổi mới bằng miếng vá khi vá lại vị trí gốc động mạch vành cũ được cắt ra chuyển sang động mạch chủ mới hoặc do xoắn thân và nhánh động mạch phổi khi tiến hành kỹ thuật Lecompte (đưa động mạch phổi ra phía trước động mạch chủ lên) [103],[104].

Wernovsky và cộng sự nghiên cứu thấy các yếu tố nguy cơ của hẹp trên van và hẹp van động mạch phổi thường liên quan đến hình thái động mạch vành, tuổi mỡ sớm, bộc lộ không đủ rộng các nhánh động mạch phổi kèm theo xoắn vặn động mạch phổi, sau Banding động mạch phổi và kỹ thuật vá sửa lại vị trí lỗ thủng sau khi cắt chuyển động mạch vành [105].

Rối loạn nhịp

Trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch thao tác trong tầng nhĩ ít nên tỉ lệ rối loạn nhịp ít hơn so với các phẫu thuật Mustard và Senning. Rối loạn nhịp sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch dao động từ 3 - 9% với các loại rối loạn như cơn nhịp nhanh trên thất, ngoại tâm thu nhĩ, ngoại tâm thu thất hay block nhĩ thất [106],[107]. Nghiên cứu của Hayashi trên 624 bệnh nhân phẫu thuật chuyển gốc động mạch cho thấy tỉ lệ rối loạn nhịp 1 năm sau phẫu thuật là 9,6% trong đó 25 bệnh nhân có cơn nhịp nhanh trên thất và chỉ có 5 bệnh nhân cần điều trị, 13 bệnh nhân có rối loạn nhịp thất và có 4 bệnh nhân cần điều trị, 22 bệnh nhân có block nhĩ thất và suy nút xoang trong đó có 10 bệnh nhân cần đặt máy tạo nhịp. Các bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất có nguy cơ rối loạn nhịp cao hơn nhóm bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn [108].

Tắc động mạch vành

Phẫu thuật bóc tách và chuyển động mạch vành vẫn là một thử thách chính trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch, liên quan đến các biến chứng sớm như thiếu máu cơ tim sau mổ hoặc các biến chứng muộn như xoắn động mạch vành và hẹp lỗ động mạch vành. Do vậy lựa chọn phương pháp chuyển động mạch vành sao cho động mạch vành thông và phát triển tốt về lâu dài là điều trọng yếu trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Tỉ lệ các biến cố động mạch vành trong các nghiên cứu dao động từ 2-11% [109],[110].

Trong giai đoạn sớm ngay sau mổ, các biến cố động mạch vành liên quan đến tình trạng động mạch vành bị xoắn, gấp khúc hay do keo sinh học đè từ ngoài vào và thường phải phẫu thuật lại để giải quyết ngay. Các trường hợp tử vong muộn do động mạch vành và nhồi máu cơ tim hiếm gặp với tần suất dưới 2% trong hầu hết các nghiên cứu. Nguyên nhân là do sự tiến triển dày lên và lan tỏa của lớp nội mạc động mạch vành [111].

Sự phát triển các động mạch lớn

Hiện tại các nghiên cứu cho thấy sự phát triển của động mạch chủ, động mạch phổi, miệng nối động mạch vành sau phẫu thuật là tương đối tốt khi so với sự phát triển của trẻ bình thường. Tuy nhiên vẫn có một số bất lợi khi kỹ thuật mổ đảo gốc động mạch có thể gây một số ảnh hưởng không tốt đến sự phát triển của van động mạch chủ, gốc động mạch chủ, xoang động mạch chủ mới, miệng nối của động mạch phổi với gốc động mạch chủ cũ.

Các nghiên cứu ghi nhận thấy cũng có ảnh hưởng đến sự phát triển của thân và các nhánh động mạch phổi và giãn không cân đối gốc động mạch chủ mới. Hutter và cộng sự thấy van động chủ và xoang động mạch chủ phát triển to hơn sau khi được phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Trong năm đầu sau phẫu thuật, sau một thời gian có khuynh hướng phát triển bình thường, động mạch chủ mới phát triển dẫn ra rất nhanh, tuy nhiên sự phát triển ít gây hở van động mạch chủ [112].

Tình trạng phát triển tinh thần

Nhìn chung, phẫu thuật chuyển gốc động mạch phổi hợp chạy máy tim phổi nhân tạo theo phương pháp ngừng tuần hoàn hoặc lưu lượng thấp không làm giảm sự phát triển tinh thần khi đánh giá qua các test về vận động, nhận biết, ngôn ngữ và giao tiếp. Trong một nghiên cứu thuần tập nhóm bệnh nhân

sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch, phát triển thể chất và tinh thần là giống như nhóm trẻ bình thường [113].

Tuy nhiên một nghiên cứu thử nghiệm ngẫu nhiên đánh giá kết quả về phát triển, về thần kinh và ngôn ngữ sau 8 năm phẫu thuật chuyển gốc cho thấy những bệnh nhân được phẫu thuật theo phương pháp ngừng tuần hoàn có những khiếm khuyết chức năng lớn hơn nhóm phẫu thuật theo phương pháp chạy máy tim phổi nhân tạo với lưu lượng thấp [114],[115].

1.7.1.6. Các yếu tố nguy cơ liên quan kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Trải qua 4 thập kỷ áp dụng phẫu thuật chuyển gốc động mạch, đã có nhiều nghiên cứu về kết quả điều trị, các yếu tố nguy cơ liên quan đến tỉ lệ tử vong sớm, tử vong muộn và nguy cơ phải mổ lại sau phẫu thuật.

Nghiên cứu hiện nay cho thấy việc phẫu thuật sớm ngay sau sinh không thấy có liên quan đến tử vong sau mổ. BR Anderson nghiên cứu 140 trường hợp phẫu thuật chuyển gốc động mạch trước 14 ngày tuổi thấy phẫu thuật trước 3 ngày tuổi cho kết quả tốt. Nếu phẫu thuật sau 3 ngày tuổi, nguy cơ biến chứng sẽ tăng 47% [116].

Nghiên cứu 25 năm của Tyson A.Ficke tại Bệnh viện trẻ em Melbourne có 720 bệnh nhân, thì yếu tố nguy cơ liên qua đến tử vong sớm bao gồm: phẫu thuật kèm mở rộng đường ra thất trái, trẻ có cân nặng < 2.5kg, bất thường quai động mạch chủ và ECMO sau mổ [99]. Tuy nhiên nghiên cứu của Serban Stoica trong 101 bệnh nhân thấy hình thái động mạch vành và cân nặng < 2.5 kg không liên quan đến tử vong sớm [117].

Shirin Lalezari thuộc trường Đại học Leiden, Hà Lan nghiên cứu 332 bệnh nhân trong 30 năm thấy yếu tố nguy cơ liên quan tử vong sớm gồm thời gian kẹp động mạch chủ và phẫu thuật không làm thủ thuật Lecompte. Các yếu tố liên quan tử vong muộn gồm: khó khăn trồng động mạch vành trong

mổ, đặt máy tạo nhịp sau mổ. Nghiên cứu ghi nhận các trường hợp đảo gốc động mạch có thông liên thất không có liên quan đến nguy cơ tử vong [20].

Nghiên cứu đa trung tâm 613 bệnh nhân phẫu thuật chuyển gốc động mạch, phân tích đơn biến cho thấy bất thường động mạch vành, bất thường quai động mạch chủ và đảo gốc động mạch có thông liên thất liên quan đến tử vong sớm, tuy nhiên khi nghiên cứu đa biến chỉ duy nhất yếu tố đảo gốc động mạch có thông liên thất liên quan đến tử vong sớm [118].

Các yếu tố nguy cơ có thể liệt kê như sau:

Các yếu tố nguy cơ liên quan tử vong sớm [20],[99],[119].

- Bất thường giải phẫu động mạch vành
- Thời gian chạy máy THNCT
- Thời gian cấp động mạch chủ
- Phẫu thuật kèm mở rộng đường ra thất trái
- Bất thường quai động mạch chủ
- Tuổi phẫu thuật
- Cân nặng < 2.5 kg
- ECMO sau phẫu thuật

Các yếu tố nguy cơ liên quan tử vong muộn [20],[119].

- Khó khăn trồng lại động mạch vành trong mổ
- Thời gian chạy máy THNCT
- Thời gian cấp động mạch chủ
- Bất thường quai động mạch chủ
- Sau mổ phải đặt máy tạo nhịp

Các yếu tố nguy cơ liên quan đến mổ lại [20],[99],[120].

- Hẹp đường ra thất trái trước mổ
- Bất thường quai động mạch chủ
- Hẹp đường ra thất phải sau mổ

1.7.2. Các phương pháp phẫu thuật khác

Bảng 1.2: Các phương pháp phẫu thuật khác

Tên phẫu thuật	Chỉ định	Phương pháp phẫu thuật
- Phẫu thuật Senning - Phẫu thuật Mustard	Bệnh đảo gốc động mạch, vách liên thất nguyên vẹn không thực hiện được phẫu thuật chuyển gốc động mạch do giải phẫu động mạch vành khó khăn trong chuyển và trồng lại động mạch vành	Hướng lại đường đi dòng chảy bằng cách tạo đường hầm tĩnh mạch hệ thống từ nhĩ phải về tâm thất trái và tĩnh mạch phổi từ nhĩ trái về tâm thất phải nhờ sử dụng vách liên nhĩ và thành tự do của nhĩ phải trong phẫu thuật Senning hay sử dụng màng tim hoặc miếng vá nhân tạo trong phẫu thuật Mustard
Phẫu thuật Rastelli	Bệnh đảo gốc động mạch kèm thông liên thất và hẹp van ĐMP nặng	Được tiến hành từ 1-2 tuổi: vá thông liên thất bằng miếng vá nhân tạo lớn tạo đường hầm từ thất trái lên ĐMC. ĐMP được thắt và cắt rời, ống nối ngoài tim nối ĐMP với thất phải
Phẫu thuật REV (Reparation à l'etage ventriculaire)		Được tiến hành từ 6 tháng tuổi: cắt bỏ cơ vùng vách phễu mở rộng thông liên thất, vá thông liên thất tạo đường hầm từ thất trái lên ĐMC. Thủ thuật Lecompte đưa ĐMP ra phía trước ĐMC. ĐMP được nối trực tiếp vào thất phải
Phẫu thuật Nikaidoh		Được tiến hành từ 1 tuổi: di dời toàn bộ gốc ĐMC và động mạch vành tới vị trí lỗ van ĐMP. Giải phóng tắc nghẽn đường ra thất trái bằng cắt đôi vách phễu và cắt bỏ van ĐMP, tái tạo lại đường ra 2 tâm thất. Vá thông liên thất và nối trực tiếp ĐMP vào thất phải
Phẫu thuật Damus Kaye Stansel	Bệnh đảo gốc động mạch kèm thông liên thất lớn và hẹp dưới van động mạch chủ	Được tiến hành từ 1-2 tuổi: cắt rời ĐMP gần phía chạc ba, nối tận-bên đầu gần ĐMP với ĐMC lên. Vá thông liên thất và dùng ống nối ngoài tim nối thất phải với chạc ba ĐMP

Chương 2

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng nghiên cứu

Gồm các bệnh nhân chẩn đoán bệnh đảo gốc động mạch được phẫu thuật chuyển gốc động mạch tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012.

2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân nghiên cứu

Bệnh nhân được lựa chọn vào nghiên cứu khi có các tiêu chuẩn sau:

- Chẩn đoán xác định bệnh đảo gốc động mạch bằng siêu âm tim với các tiêu chuẩn sau:
 - + Có sự tương hợp giữa tâm nhĩ và tâm thất, không có sự tương hợp giữa tâm thất và các động mạch lớn: động mạch chủ xuất phát từ thất phải, động mạch phổi xuất phát từ thất trái.
 - + Có thể kèm theo các dị tật không phức tạp như: thông liên nhĩ, thông liên thất, còn ống động mạch.
- Được can thiệp phá vách liên nhĩ bằng bóng hoặc phẫu thuật chuyển gốc động mạch.
- Gia đình bệnh nhân đồng ý tham gia nghiên cứu.

2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ

- Các bệnh nhân đảo gốc động mạch đến muộn có chức năng thất trái kém hoặc đã có bệnh lý mạch máu phổi.
- Các bệnh nhân đảo gốc động mạch có kèm theo các dị tật phức tạp khác như: Hẹp đường ra thất trái, hẹp hoặc gián đoạn quai động mạch chủ, thất phải 2 đường ra có đảo gốc động mạch.

- Các bệnh nhân đảo gốc động mạch tử vong trước khi điều trị can thiệp phá vách liên nhĩ hoặc phẫu thuật chuyển gốc động mạch.
- Hồ sơ bệnh án không đầy đủ số liệu nghiên cứu.

2.2. Phương pháp nghiên cứu

2.2.1. Thiết kế nghiên cứu:

- Nghiên cứu mô tả tiến cứu.
- Các bước nghiên cứu được tiến hành theo sơ đồ nghiên cứu (Hình 2.1)
- Các bệnh nhân được theo dõi dọc từ lúc nhập viện đến khi ổn định ra viện hoặc tử vong sau can thiệp phá vách liên nhĩ hoặc tử vong sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Khám theo dõi định kỳ vào các thời điểm 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng sau khi ra viện.

2.2.2. Cỡ mẫu:

Áp dụng công thức tính cỡ mẫu cho một nghiên cứu mô tả

$$n = \frac{(z_{\alpha/2})^2 p(1-p)}{\varepsilon^2}$$

Trong đó

- $z_{\alpha/2}=1,96$ với độ tin cậy là 95%.
- $p=0,052$: Tỷ lệ tử vong sớm sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch (Theo nghiên cứu của tác giả Kim J.W 2015) [121].
- $\varepsilon=0,05$: sai số chấp nhận.

Ta có:

$$n = \frac{(1,96)^2 0,052(1-0,052)}{0,05^2} = 75,7$$

Vậy số bệnh nhân cần lấy nghiên cứu là 76 bệnh nhân. Nghiên cứu có 82 bệnh nhân đảo gốc động mạch là thỏa mãn yêu cầu về cỡ mẫu.

2.3. Nội dung nghiên cứu:

Các bệnh nhân vào viện được làm bệnh án theo mẫu, khai thác tiền sử, bệnh sử, khám lâm sàng và làm các xét nghiệm cận lâm sàng. Các yếu tố cần nghiên cứu được tiến hành như sau:

2.3.1. Nghiên cứu lâm sàng và cận lâm sàng

2.3.1.1. Đặc điểm dịch tễ

- Tuổi nhập viện, tuổi phá vách liên nhĩ, tuổi phẫu thuật: là tuổi được tính tại thời điểm bệnh nhân nhập viện, bệnh nhân làm can thiệp phá vách liên nhĩ và bệnh nhân được phẫu thuật chuyển gốc động mạch.
- Giới: nam và nữ
- Địa chỉ
- Thời gian vào viện.

2.3.1.2. Lâm sàng

- Cân nặng
- Tuổi xuất hiện triệu chứng: là ngày đầu tiên ghi nhận các triệu chứng như tím môi, khó thở hay suy hô hấp.
- Lý do vào viện: Khó thở, suy hô hấp, ngạt, tím môi và đầu chi.
- Tình trạng hô hấp lúc nhập viện: SpO₂, tần số thở. Mức độ suy hô hấp bao gồm tự thở, thở ô xy, thở máy.
- Mức độ suy tim: dựa theo phân độ của Ross gồm 4 mức độ [122],[123], nghiên cứu của chúng tôi chia suy tim ra 3 mức độ.
 - *Nhẹ*: bao gồm độ I và độ II của Ross: bệnh nhân không có triệu chứng hoặc thở nhanh, toát mồ hôi nhẹ khi ăn, khó thở nhẹ khi gắng sức.
 - *Trung bình*: bao gồm độ III của Ross: Thở nhanh, toát mồ hôi rõ khi ăn, khó thở rõ rệt khi gắng sức.
 - *Nặng*: bao gồm độ IV của Ross: thở nhanh, rút lõm ngực, thở rên.

2.3.1.3. Cận lâm sàng

Các xét nghiệm máu

- Công thức máu
- Đông máu cơ bản
- Ure, Creatinin, GOT, GPT, Bilirubin
- CRP
- Khí máu, Lactat máu.

Các xét nghiệm chẩn đoán hình ảnh

- Chụp X quang tim phổi thẳng: đánh giá chỉ số tim ngực, ứ huyết phổi và các tổn thương phổi.
- Điện tâm đồ: được thực hiện trên máy điện tim 6 cần Nihon- Kohden xác định nhịp, tần số và các biểu hiện bất thường.
- Siêu âm tim: máy siêu tim Phillips HD - 11XE được sử dụng chẩn đoán bệnh đảo gốc động mạch theo các tiêu chí:
 - Đánh giá sự tương hợp giữa tâm nhĩ và tâm thất, giữa tâm thất và các động mạch lớn.
 - Tương quan giữa các động mạch lớn: Động mạch chủ ở phía trên và bên phải so với động mạch phổi (chéch phải), động mạch chủ ở phía trước trên động mạch phổi (trước sau), động mạch chủ song song với động mạch phổi.
 - Hình thái của các động mạch vành: theo phân loại của Leiden [4].
 - ✓ Động mạch vành bình thường
 - ✓ Động mạch vành đường đi bất thường, có 2 lỗ vành
 - ✓ Động mạch vành đường đi bất thường, có 1 lỗ vành
 - ✓ Động mạch vành đi trong thành động mạch chủ
 - Tiêu chuẩn hở van 2 lá và van 3 lá: [124]
 - ✓ Doppler liên tục hở 2 lá và van 3 lá được thể hiện bằng một phổ âm tính trong thời kỳ tâm thu.

- ✓ Doppler màu thấy xuất hiện dòng máu dạng khảm từ van 2 lá và van 3 lá đi lên buồng nhĩ trong thời kỳ tâm thu.
- ✓ Các mức độ hở: độ 1 < 1,5cm, độ 2: 1,5-3cm, độ 3: 3-4,5cm, độ 4: sát trần nhĩ.
- Tiêu chuẩn hở van động mạch chủ và động mạch phổi: [124]
- ✓ Doppler liên tục thu được phổ dương có vận tốc tăng nhanh đạt mức tối đa ở đầu tâm trương rồi giảm dần xuống cuối tâm trương.
- ✓ Doppler màu thấy dòng phụt ngược từ van động mạch lớn về tâm thất.
- ✓ Mức độ hở van: Độ 1: dòng phụt ngược ngay dưới van động mạch, Độ 2: Dòng phụt ngược không vượt quá 1/3 chiều dài tâm thất. Độ 3: Dòng phụt ngược không vượt quá 2/3 chiều dài tâm thất. Độ 4: Dòng phụt ngược tới vùng mỏm tâm thất.
- Đường kính vòng van động mạch chủ và động mạch phổi được đo trên trục dài cạnh ức trái. Đường kính các nhánh động mạch phổi được đo trên trục ngắn cạnh ức trái.
- Đánh giá các tổn thương kèm theo: thông liên thất, thông liên nhĩ, ống động mạch. Thông liên thất nhỏ khi đường kính $\leq 3\text{mm}$.
- Đánh giá chức năng co bóp của thất trái: chức năng thất trái được đánh giá qua phân số tổng máu (EF %) theo công thức Teicholtz. Đường kính thành sau thất trái (mm) được đo trên mặt cắt trục dọc theo chế độ M-Mode [66].
- Chỉ số khối thất trái (g/m^2) được tính theo công thức : (mục 1.5.3.3 Hình 1.18).

$$\text{Chỉ số khối thất trái} = 1.05 \times [5/6(A_{\text{epi}} \times L_{\text{epi}}) - (A_{\text{endo}} \times L_{\text{endo}})]$$
- Hình thái thất trái được chia ra 3 tuýp: tuýp 1, tuýp 2, tuýp 3 (mục 1.5.3.3 Hình 1.19).

2.3.1.4. *Chẩn đoán xác định:*

Bệnh nhân trong nghiên cứu được chia ra 2 thể bệnh:

- Bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn (TGA-IVS)
- Bệnh đảo gốc động mạch có thông liên thất (TGA-VSD)

2.3.2. ***Đánh giá kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng (kỹ thuật Rashkind) trong điều trị tạm thời bệnh đảo gốc động mạch***

2.3.2.1. *Chỉ định phá vách liên nhĩ bằng bóng:*

Các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn hoặc có thông liên thất nhỏ $\leq 3\text{mm}$ có chỉ định phá vách liên nhĩ khi có các tiêu chuẩn sau: [80],[81],[82],[83].

- Lâm sàng có tình trạng huyết động không ổn định: trẻ kích thích, mạch nhanh, khó thở, chi lạnh, $\text{SpO}_2 < 70\%$. Khí máu có tình trạng nhiễm toan chuyển hóa, $\text{PaO}_2 \leq 20 \text{ mmHg}$.
- Siêu âm tim có lỗ bầu dục hạn chế: lỗ bầu dục $\leq 3\text{mm}$, tốc độ dòng chảy qua lỗ bầu dục $\geq 120\text{m/s}$.

2.3.2.2. *Kỹ thuật phá vách liên nhĩ bằng bóng:* mô tả tại mục 1.6.2.2

2.3.2.3. *Đánh giá kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng*

- Địa điểm, ngày làm can thiệp, thời gian làm can thiệp (phút), thời gian thở máy (giờ) sau can thiệp.
- Đánh giá SaO_2 , PaO_2 , pH, Lactate máu, Hb tại các thời điểm trước phá vách liên nhĩ, sau can thiệp 6 giờ và 24 giờ.
- Đánh giá các biến chứng sau can thiệp: Huyết khối, viêm ruột hoại tử, rối loạn nhịp, tổn thương thần kinh...
- Siêu âm tim đánh giá kích thước thông liên nhĩ trước và sau can thiệp phá vách liên nhĩ.
- So sánh các đặc điểm dịch tể, lâm sàng, cận lâm sàng trước can thiệp phá vách giữa 2 nhóm phá vách liên nhĩ thành công và thất bại.

- Đánh giá hiệu quả trộn máu giữa 2 vòng tuần hoàn sau phá vách liên nhĩ.
- Phân tích các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị.

2.3.2.4. *Kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng:*

- *Thành công:* Bệnh nhân sau phá vách lâm sàng ổn định và được phẫu thuật chuyển gốc động mạch theo lịch hẹn.
- *Thất bại:* Bệnh nhân tử vong sau phá vách hoặc phải tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch cấp cứu nếu sau 24 giờ phá vách liên nhĩ có tình trạng huyết động không ổn định, nhiễm toan chuyển hóa kéo dài, Lactate máu cao.

2.3.3. **Đánh giá kết quả điều trị sớm phẫu thuật chuyển gốc động mạch**

2.3.3.1. *Chỉ định phẫu thuật chuyển gốc động mạch:*

Trong bệnh đảo gốc động mạch, phẫu thuật chuyển gốc động mạch được chỉ định cho các trường hợp thỏa mãn các tiêu chuẩn sau: [4],[28],[69],[125]

- Bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn hoặc có thông liên thất và không kèm theo các thương tổn khác như hẹp vòng van động mạch phổi, hẹp đường ra thất trái không có khả năng mở rộng, bất thường van động mạch phổi, thiếu sản thất trái.
- Trường hợp bệnh nhân đảo gốc động mạch đến muộn sau 1 tháng tuổi có chức năng thất trái tốt. Bệnh nhân không đủ tiêu chuẩn phẫu thuật chuyển gốc động mạch khi thất trái có các đặc điểm sau: hình thái thất trái tuýp 3, chỉ số khối thất trái < 35 g/m², LVPWd < 4mm.
- Bệnh nhân chưa có bệnh lý mạch máu phổi.

2.3.3.2. *Thời điểm và phương pháp phẫu thuật*

Theo khuyến cáo Hiệp hội các nhà phẫu thuật tim bẩm sinh năm 1988 cho bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn là trước 14 ngày [4]. Hiện nay, bệnh đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có thể tiến hành cho bệnh nhân trước 2 tháng tuổi [96].

Các trường hợp đảo gốc động mạch có thông liên thất có thể tiến hành trước 3 tháng tuổi tùy thuộc vào tình trạng suy tim. Trong trường hợp suy tim kiểm soát bằng điều trị nội khoa, phẫu thuật chuyển gốc động mạch được chỉ định ngoài giai đoạn sơ sinh [97].

Các bệnh nhân được phẫu thuật chuyển gốc động mạch theo quy trình của Bệnh viện Nhi Trung ương bao gồm các bước đã mô tả tại mục 1.7.1.4.

2.3.3.3. *Đánh giá các đặc điểm trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch:*

- Đánh giá các biến số liên tục trong phẫu thuật (phút): Thời gian phẫu thuật, thời gian chạy máy, thời gian cặp ĐMC, thời gian chạy máy hỗ trợ...
- Đánh giá các biến số rời rạc trong phẫu thuật: Ngừng tuần hoàn trong mổ, sốc điện, tảo nhịp tạm thời, hình thái động mạch vành và tương quan động mạch dựa theo phân loại của siêu âm tim.

2.3.3.4. *Đánh giá các đặc điểm sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch*

- Đánh giá các chỉ số sinh tồn: SpO₂, mạch, huyết áp, áp lực nhĩ trái, áp lực tĩnh mạch trung tâm, chỉ số VIS, khí máu, lactate máu, bài niệu, tình trạng chảy máu được theo dõi tại các thời điểm: ngay sau mổ, sau mổ 6 giờ, 12 giờ, 24 giờ và 48 giờ.
- Áp lực nhĩ trái (mmHg) và áp lực tĩnh mạch trung tâm (mmHg) được theo dõi liên tục sau mổ bằng catheter tĩnh mạch trung tâm và catheter nhĩ trái.
- Chỉ số VIS nhằm đánh giá các thuốc vận mạch và tăng cường co bóp cơ tim được tính khi bệnh nhân có dùng ít nhất 1 trong 6 loại thuốc theo công thức sau: [126]

$$\begin{aligned} \text{VIS} = & \text{liều Dopamine (mcg/kg/phút)} + \text{liều Dobutamine (mcg/kg/phút)} \\ & + 100 \times \text{liều Adrenaline (mcg/kg/phút)} + 10 \times \text{liều Milrinone} \\ & \text{(mcg/kg/phút)} + 10000 \times \text{liều Vasopressin (U/kg/phút)} + 100 \times \text{liều} \\ & \text{Noradrenaline (mcg/kg/phút)}. \end{aligned}$$

- Đánh giá các điều trị hỗ trợ sau phẫu thuật: thời gian thở máy (giờ), thời gian dùng thuốc vận mạch (giờ), thời gian mở ngực (giờ), thời gian nằm hồi sức (ngày), điều trị thẩm phân phúc mạc.
- Siêu âm tim đánh giá kết quả phẫu thuật: tình trạng hở các van nhĩ thất, van động mạch chủ, động mạch phổi, đường ra thất trái, đường ra thất phải và kích thước các nhánh động mạch phổi, chức năng và hình thái thất trái, tồn lưu thông liên thất sau mổ.
- Đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng sau phẫu thuật giữa hai nhóm bệnh nhân có phá vách và không phá vách liên nhĩ.

2.3.3.5. *Đánh giá các biến chứng sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch*

- Chảy máu sau phẫu thuật: Khi số lượng máu qua dẫn lưu $\geq 10\text{ml/kg}$ trong giờ đầu hoặc $\geq 5\text{ml/kg}$ trong 3 giờ đầu sau phẫu thuật mà không có rối loạn đông máu kèm theo [127],[128].
- Rối loạn nhịp: ghi nhận trên điện tim các rối loạn nhịp cần điều trị bằng thuốc hoặc tạo nhịp tạm thời tái tạo đồng bộ giữa tâm nhĩ và tâm thất.
- Tràn dịch dưỡng chấp: dịch màng phổi màu giống sữa, Triglycerides $> 110\text{mg/dl}$, protein $> 20\text{g/l}$ và tỉ lệ tế bào lympho $> 80\%$ [129].
- Liệt cơ hoành: xác định trên màn huỳnh quang hoặc siêu âm thấy cơ hoành không di động theo nhịp thở, trên lâm sàng không cai được thở máy.
- Nhiễm trùng vết mổ: bệnh nhân có biểu hiện vết mổ nề đỏ, có chảy dịch.
- Nhiễm trùng xương ức: được chẩn đoán theo tiêu chuẩn của CDC khi cấy dịch tổ chức xương ức phát hiện có vi khuẩn. Hoặc có ít nhất một trong 3 dấu hiệu: sốt ($>38^\circ\text{C}$), đau ngực, xương ức không vững và kèm theo ít nhất một trong các dấu hiệu: chảy dịch mủ qua xương ức, cấy máu dương tính, dấu hiệu xương ức rộng trên phim Xquang [130].
- Nhiễm trùng bệnh viện: bệnh nhân có dấu hiệu nhiễm trùng như sốt $>38,5^\circ\text{C}$ hoặc $< 35^\circ\text{C}$, bạch cầu máu $> 12000/\text{mm}^3$ hoặc $< 4000/\text{mm}^3$,

và kết quả cấy máu hoặc cấy các dịch cơ thể 48 giờ sau phẫu thuật phát hiện thấy vi khuẩn [131],[132].

- Biên nghiên cứu tổn thương thận cấp được đánh giá tại các thời điểm ngay sau mổ, sau mổ 24 giờ và 48 giờ theo tiêu chuẩn của KDIGO [133].

Bảng 2.1: Phân loại tổn thương thận cấp

Giai đoạn	Creatinin huyết thanh	Thể tích nước tiểu
1	Tăng hơn 1,5 – 1,9 lần so với creatinin cơ bản hoặc tăng hơn 0,3 mg/dl ($\geq 26,5 \mu\text{mol/l}$)	< 0,5 ml/kg/giờ trong 6 – 12 giờ
2	Tăng gấp 2 – 2,9 lần so với cơ bản	< 0,5 ml/kg/giờ trong ≥ 12 giờ
3	Tăng gấp 3 lần so với cơ bản hoặc Creatinin huyết thanh tăng $\geq 4 \text{ mg/dL}$ ($\geq 353,6 \mu\text{mol/l}$) hoặc Bệnh nhân cần chạy thận nhân tạo hoặc Bệnh nhân < 18 tuổi, giảm eGFR < 35 ml/ph/1,73 m ² .	< 0,3 ml/kg/giờ trong ≥ 24 giờ Hoặc vô niệu ≥ 12 giờ

2.3.3.6. Kết quả điều trị sớm

- Tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật: bao gồm các bệnh nhân tử vong ngay sau phẫu thuật hoặc tử vong trong thời gian nằm viện.
- Đánh giá kết quả điều trị tốt và kết quả điều trị xấu. Bệnh nhân được định nghĩa có kết quả điều trị xấu khi có một trong các tình trạng sau:
 - Tử vong hoặc xin về sau phẫu thuật
 - Rối loạn nhịp sau mổ phải điều trị
 - Liệt cơ hoành
 - Tràn dưỡng chấp
 - Thời gian thở máy ≥ 75 bách phân vị.

2.3.3.7. Theo dõi và khám lại định kỳ sau khi ra viện

- Bệnh nhân được theo dõi sau ra viện 1 tháng, 3 tháng và 6 tháng
- Đánh giá phát triển cân nặng (kg)
- Mức độ suy tim: theo phân loại của Ross
- Điện tâm đồ: phát hiện các rối loạn nhịp sau mổ
- Chụp X quang phổi đánh giá chỉ số tim ngực, tổn thương phổi
- Siêu âm tim đánh giá kết quả phẫu thuật: tình trạng hở các van nhĩ thất, van động mạch chủ, động mạch phổi, đường ra thất trái, đường ra thất phải và kích thước các nhánh động mạch phổi, chức năng và hình thái thất trái, tồn lưu thông liên thất sau mổ.

2.3.4. Phân tích một số yếu tố liên quan đến phẫu thuật chuyển gốc động mạch

- Các yếu tố dịch tễ học, lâm sàng và cận lâm sàng trước phẫu thuật liên quan đến kết quả điều trị xấu
- Can thiệp phá vách liên nhĩ liên quan đến kết quả điều trị xấu
- Các yếu tố trong phẫu thuật liên quan đến kết quả điều trị xấu
- Các yếu tố điều trị sau phẫu thuật liên quan đến kết quả điều trị xấu

2.4. Xử lý số liệu

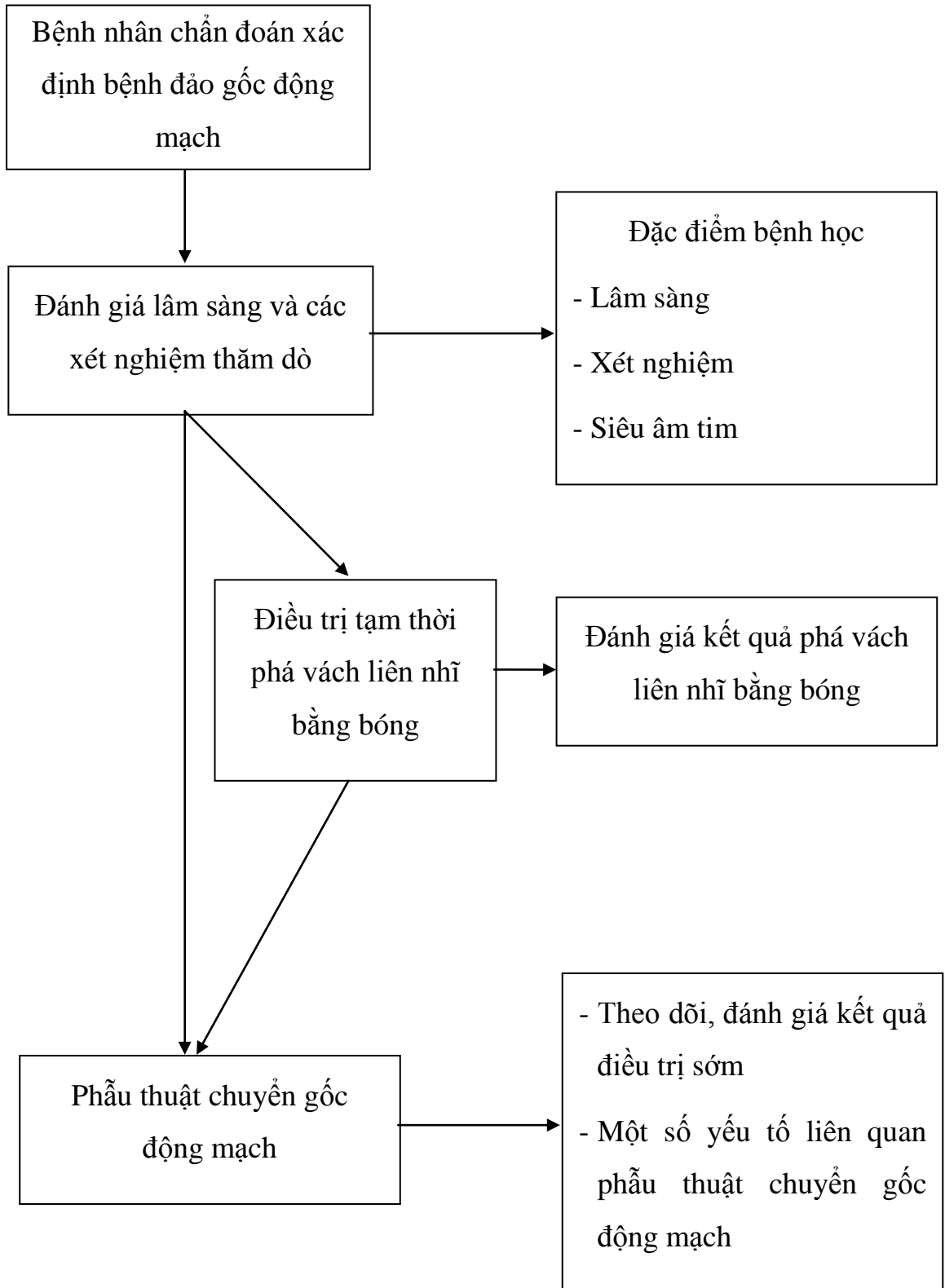
- Các số liệu thu thập được của nghiên cứu được xử lý theo thuật toán thống kê y học bằng chương trình phần mềm STATA 12.0.
- Biến định lượng được trình bày dưới dạng:
 - + Nếu phân bố chuẩn: trung bình và độ lệch chuẩn
 - + Nếu không phân bố chuẩn: trung vị và khoảng tứ phân vị
- Test kiểm định Chi-square (χ^2), (được hiệu chỉnh Fisher's exact test khi thích hợp) để so sánh các tỉ lệ. T-test để so sánh hai giá trị trung bình. Các phép kiểm định, so sánh có ý nghĩa thống kê khi $p < 0,05$.

- Số liệu được trình bày bằng bảng, biểu đồ minh họa.
- Độ nhạy, độ đặc hiệu của ngưỡng chỉ số VIS, lactate máu, giá trị tiên lượng của các chỉ số sẽ được biểu diễn bằng diện tích dưới đường cong (AUC = area under curve) trong ROC (receiver – operating characteristics). Khi diện tích dưới đường cong $> 0,6$ phép thử có giá trị tiên lượng, khi diện tích dưới đường cong $> 0,7$ phép thử có giá trị tiên lượng tốt.
- Mối tương quan giữa các yếu tố ảnh hưởng và kết quả điều trị được kiểm định bằng hồi quy logistic.

2.5. Đạo đức nghiên cứu

- Nghiên cứu được thực hiện nhằm nâng cao hiệu quả điều trị và chăm sóc bệnh nhân.
- Gia đình bệnh nhân (bố, mẹ) được giải thích về mục đích, cách thức tiến hành và chấp thuận tham gia nghiên cứu trước khi được lựa chọn vào nghiên cứu.
- Hồ sơ bệnh án nghiên cứu và các thông tin về đối tượng nghiên cứu được quản lý, đảm bảo bí mật trong và sau nghiên cứu.

Hình 2.1. Sơ đồ nghiên cứu



Chương 3

KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Trong thời gian từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012, có 82 bệnh nhân bao gồm 48 bệnh nhân chẩn đoán đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn (TGA-IVS) và 34 bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất (TGA-VSD) đủ tiêu chuẩn được đưa vào nghiên cứu với các đặc điểm sau:

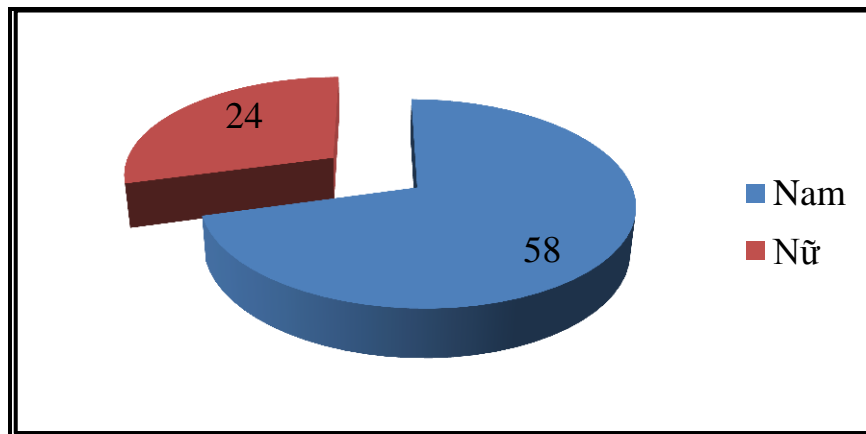
3.1. Đặc điểm chung bệnh nhân trước phẫu thuật

Bảng 3.1: Đặc điểm tuổi và cân nặng

Đặc điểm	Chung n=82	TGA-IVS n=48	TGA-VSD n=34	p
Tuổi nhập viện (ngày)				
Trung vị	12	9,5	26	<0,05
(Tứ phân vị)	(2-36)	(1-26)	(4-54)	
Tuổi phẫu thuật (ngày)				
Trung vị	35	31	50	<0,01
(Tứ phân vị)	(21-55)	(20-42)	(26-70)	
Tuổi có triệu chứng (ngày)				
Trung vị	1	1	3	<0,05
(Tứ phân vị)	(1-12)	(1-7)	(1-25)	
Cân nặng (kg)				
Trung bình ± SD	3,49 ± 0,63	3,4 ± 0,49	3,63 ± 0,78	>0,05
(Tối thiểu-tối đa)	(2,1-5,5)	(2,1-4,7)	(2,4-5,5)	
≤ 3kg n(%)	24(29,3)	14(29,2)	10(29,4)	>0,05
> 3kg n(%)	58(70,7)	34(70,8)	24(70,6)	

Nhận xét: Tuổi nhập viện trung vị của bệnh nhân là 12 ngày sớm nhất là ngay sau đẻ, muộn nhất là 132 ngày. Các bệnh nhân TGA-IVS nhập viện sớm hơn

các bệnh nhân TGA-VSD với $p < 0,05$. Tuổi xuất hiện triệu chứng của bệnh nhân TGA-IVS cũng sớm hơn bệnh nhân TGA-VSD: 1 ngày so với 3 ngày với $p < 0,05$. Các bệnh nhân TGA-IVS có tuổi phẫu thuật trung vị 31 ngày, sớm hơn bệnh nhân TGA-VSD có tuổi phẫu thuật trung vị là 50 ngày với $p < 0,01$. Cân nặng trung bình là $3,49 \pm 0,63$ (2,1-5,5kg) với 70,7% có cân nặng $> 3\text{kg}$, không có sự khác biệt về cân nặng giữa 2 nhóm bệnh nhân TGA-IVS và TGA-VSD.



Biểu đồ 3.1: Phân bố bệnh nhân theo giới

Nhận xét: Trẻ nam mắc bệnh nhiều hơn trẻ nữ. Tỷ lệ nam/nữ: 2,4/1.

Bảng 3.2: Lý do vào viện

Lý do vào viện	Chung n=82		TGA-IVS n=48		TGA-VSD n=34		p
	n	%	n	%	n	%	
Khó thở	21	25,6	11	22,9	10	29,4	>0,05
Suy hô hấp	38	46,4	21	43,7	17	50	
Ngạt sau đẻ	2	2,4	2	4,2	0	0	
Tím môi	21	25,6	14	29,2	7	20,6	

Nhận xét: Bệnh nhân vào viện vì lý do suy hô hấp chiếm 46,4%. Bệnh nhân vào viện vì lý do khó thở hoặc có biểu hiện tím môi chiếm 25,6%. Không có sự khác biệt về lý do vào viện giữa 2 nhóm bệnh nhân TGA-IVS và TGA-VSD.

Bảng 3.3: Tình trạng hô hấp

Tình trạng hô hấp	Chung n=82	TGA-IVS n=48	TGA-VSD n=34	p
SpO ₂ (%)				
Trung bình ± SD	66,7 ± 12,7	66,7 ± 13,8	66,7 ± 11	>0,05
(Tối thiểu-tối đa)	(30-90)	(30-85)	(45-90)	
Tự thở và thở ô xyn(%)	66(80,5)	35(72,9)	31(91,2)	<0,05
Thở máy n(%)	16(19,5)	13(27,1)	3(8,8)	

Nhận xét: Bệnh nhân nhập viện có SpO₂ trung bình là 66,7 ± 12,7 %. Các bệnh nhân khi nhập viện có suy hô hấp phải thở máy của nhóm bệnh nhân TGA-IVS cao hơn nhóm TGA-VSD: 27,1% so với 8,8% với p < 0,05.

Bảng 3.4: Phân bố mức độ suy tim

Mức độ suy tim	Chung n=82		TGA-IVS n=48		TGA-VSD n=34		p
	n	%	n	%	n	%	
Nhẹ	36	43,9	21	43,8	15	44,1	>0,05
Trung bình	29	35,4	14	29,2	15	44,1	
Nặng	17	20,7	13	27	4	11,8	

Nhận xét: Mức độ suy tim trung bình và nặng chiếm 35,4% và 20,7%. Mức độ suy tim nặng của nhóm TGA-IVS và TGA-VSD là 27% và 11,8%.

Bảng 3.5: Đặc điểm hình thái và chức năng thất trái

Chỉ số	Chung n=82	TGA-IVS n=48	TGA-VSD n=34	p
Hình thái thất trái(%)				
Tuýp 1	72(87,8)	39(81,3)	33(97,1)	0,07
Tuýp 2	9(11)	8(16,7)	1(2,9)	
Tuýp 3	1(1,2)	1(2)	0(0)	
EF (%)				
Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	66±6,4 (49-82)	67 ± 6,7 (49-81)	66 ± 5,8 (56-82)	>0,05
Chỉ số khối thất trái (g/m ²)				
Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	61,7 ± 19,2 (24-121)	55 ± 13,8 (24-87)	75,5 ± 22,2 (47-121)	<0,01
LVPWd (mm)				
Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	3,8 ± 1 (2-7,1)	3,6 ± 0,8 (2,3-5,7)	4,2 ± 1,1 (2-7,1)	<0,05

Nhận xét: Hình thái thất trái tuýp 1 chiếm 87,8%. Các bệnh nhân TGA-IVS có hình thái thất trái tuýp 2 và 3 cao hơn nhóm bệnh nhân TGA-VSD với $p=0,07$. Các bệnh nhân TGA-IVS có chỉ số khối thất trái và LVPWd thấp hơn bệnh nhân TGA-VSD với $p<0,01$ và $p<0,05$. Giá trị trung bình của EF là $66\pm 6,4\%$.

3.2. Kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng cho bệnh nhân đảo gốc động mạch

- Trong 82 bệnh nhân nghiên cứu có 49 (59,8%) bệnh nhân được tiến hành phá vách liên nhĩ.
- Tỷ lệ thành công chiếm 91,8% (45/49), không có bệnh nhân tử vong sau can thiệp phá vách liên nhĩ, có 4(8,2%) bệnh nhân sau can thiệp cần phẫu thuật chuyển gốc động mạch cấp cứu do tình trạng bão hòa ô xy máu và huyết động không ổn định sau can thiệp.

- Các biến chứng sau phá vách liên nhĩ như: huyết khối gây tắc tĩnh mạch chi dưới, viêm ruột hoại tử, rối loạn nhịp ảnh hưởng đến huyết động, các thương tổn thần kinh không ghi nhận thấy trong nghiên cứu.

Bảng 3.6: So sánh đặc điểm lâm sàng bệnh nhân phá vách liên nhĩ

Đặc điểm	Phá vách liên nhĩ n=49	Không phá vách liên nhĩ n=33	p
Tuổi nhập viện (ngày) Trung vị (Tứ phân vị)	10 1-26	26 7-44	<0,01
Tuổi xuất hiện triệu chứng (ngày) Trung vị (Tứ phân vị)	1 1-7	1 1-20	<0,05
Cân nặng (kg) Trung vị (Tứ phân vị)	3,5 3-3,7	3,5 3-4	>0,05
Thể bệnh n(%) TGA-IVS TGA-VSD	36(73,5) 13(26,5)	12(36,3) 21(63,7)	<0,05
SpO₂ (%)	63,8 ± 13,2	71,1 ± 10,6	<0,05
Thở máy n(%) Có Không	15(30,6) 34(69,4)	1(3) 32(97)	<0,01
Suy tim trung bình và nặng n(%) Có Không	34(69,3) 15(30,6)	12(36,4) 21(63,6)	<0,01

Nhận xét: Nhóm bệnh nhân đảo gốc động mạch được phá vách liên nhĩ có tuổi xuất hiện triệu chứng và tuổi nhập viện sớm hơn ($p < 0,05$). 13(26,5%) bệnh nhân TGA-VSD phải phá vách liên nhĩ. Các biểu hiện lâm sàng như SpO₂ giảm, suy hô hấp phải thở máy, suy tim mức độ trung bình và nặng gặp nhiều hơn ở nhóm đảo gốc động mạch có phá vách liên nhĩ ($p < 0,05$).

Bảng 3.7: Một số thay đổi cận lâm sàng trước và sau phá vách liên nhĩ

Chỉ số	Trước can thiệp	Sau can thiệp	p
SaO ₂ (%) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	41,3 ± 15,8 (11-75)	72,9 ± 14,4 (23-90)	<0,01
PaO ₂ (mmHg) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	20,7 ± 6,4 (10-39)	35,4 ± 8,8 (12-56)	<0,01
pH máu Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	7,25 ± 0,18 (6,8-7,5)	7,37 ± 0,07 (7,19-7,48)	<0,01
Lactate máu (mmol/l) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	5,6 ± 4,5 (1,4-20)	3,9 ± 2,6 (1,3-16,4)	<0,01
Hb (g/l) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	131 ± 123 (79-189)	126 ± 119 (77-180)	>0,05
Thông liên nhĩ (mm) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	3,3 ± 0,8 (1,6-4,8)	6,9 ± 1,2 (5-12,2)	<0,01

Nhận xét: Sau phá vách liên nhĩ, có sự cải thiện về SaO₂, PaO₂, pH, Lactat máu với p<0,01. Đường kính thông liên nhĩ trung bình sau phá vách là 6,9 ± 1,2 mm (p<0,01).

Bảng 3.8: Một số đặc điểm trước can thiệp liên quan đến kết quả phá vách liên nhĩ

Đặc điểm	Thành công n=45	Thất bại n=4	p
Tuổi can thiệp (ngày) Trung vị (Tứ phân vị)	13 (5-27)	3 (1,5-32)	>0,05
Thể bệnh n(%) TGA-IVS TGA-VSD	32(71) 13(28,9)	4(100) 0(0)	>0,05
SpO₂ (%) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	64,2±13,2 (30-85)	59,5±14,7 (45-77)	>0,05
Tình trạng hô hấp n(%) Tự thở và thở ô xy Thở máy	31(68,9) 14(31,1)	3(75) 1(25)	>0,05
Mức độ suy tim n(%) Nhẹ Trung bình Nặng	13(28,9) 17(37,8) 15(33,3)	2(50) 1(25) 1(25)	>0,05
Chức năng thất trái EF (%) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	67,9 ± 5,9 (56-81)	68 ± 10,7 (49-76)	>0,05
Chỉ số khối thất trái (g/m ²) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	58 ± 14,8 (39-87)	49 ± 10 (24-52)	>0,05
LVPWd (mm) Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	3,5 ± 0,7 (2,3-4,6)	4,2 ± 1,2 (2-5,6)	>0,05

Nhận xét: Tuổi can thiệp trung vị nhóm phá vách liên nhĩ thành công là 13 ngày, nhóm thất bại là 3 ngày. 4(100%) bệnh nhân phá vách liên nhĩ thất bại là TGA-IVS. Không có sự khác biệt về SpO₂, tình trạng hô hấp, mức độ suy tim, chức năng thất trái trước can thiệp giữa hai nhóm phá vách liên nhĩ thành công và thất bại.

Bảng 3.9: Một số đặc điểm cận lâm sàng liên quan đến kết quả phá vách liên nhĩ

Chỉ số	Thành công n=45	Thất bại n=4	p
SaO ₂ sau phá vách 6 giờ (%) Trung vị (Tứ phân vị)	80 (66-84)	46 (32-60)	<0,01
PaO ₂ sau phá vách 6 giờ (mmHg) Trung vị (Tứ phân vị)	35 (32-41)	24 (23-32)	0,06
Lactate máu sau phá vách 6 giờ(mmol/l) Trung vị (Tứ phân vị)	2.5 (1,9-4,0)	3.8 (2.4-6,5)	>0,05
Lactate máu sau phá vách 24 giờ(mmol/l) Trung vị (Tứ phân vị)	1.9 (1.8-2.6)	3.1 (2,1-51)	>0,05
Hb sau phá vách(g/l) Trung vị (Tứ phân vị)	130 (112-140)	131 (120-132)	>0,05
Thông liên nhĩ sau phá vách(mm) Trung vị (Tứ phân vị)	6.9 (6,4-7,4)	5.2 (5,1-6,1)	<0,01

Nhận xét: Các chỉ số SaO₂ sau phá vách 6 giờ, đường kính thông liên nhĩ sau phá vách liên nhĩ cao hơn ở nhóm thành công: 80% so với 46%, 6,9mm so với 5,2mm với p<0.01.

Bảng 3.10: Phân tích hồi quy logistic đơn biến các yếu tố có liên quan đến kết quả phá vách liên nhĩ

Biến số	Thành công n=45	Thất bại n=4	OR	95% CI	p
SaO ₂ sau phá vách 6 giờ (%) Trung vị (Tứ phân vị)	80 (66-84)	46 (32-60)	0,8	0,79-0,98	0,01
Thông liên nhĩ sau phá vách (mm) Trung vị (Tứ phân vị)	6.9 (6.4-7.4)	5.2 (5.1-6.1)	0,05	0,05-0,5	0,01

Nhận xét: SaO₂ sau phá vách 6 giờ và đường kính thông liên nhĩ sau phá vách liên nhĩ được phân tích hồi quy logistic đơn biến có liên quan đến kết quả điều trị với p=0,01 (OR: 0,8; 95% CI: 0,79-0,98) và p=0,01 (OR: 0,05; 95% CI: 0,05-0,5).

3.3. Kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Phẫu thuật chuyển gốc động mạch được tiến hành trên 82 bệnh nhân, trong đó 33 bệnh nhân không phá vách liên nhĩ và 49 bệnh nhân cần phá vách liên nhĩ trước phẫu thuật, thời gian trung bình từ khi phá vách liên nhĩ đến khi phẫu thuật là 17 ± 12 ngày, dao động từ 1- 60 ngày.

3.3.1. Đặc điểm trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Bảng 3.11: Đặc điểm hình thái ĐMV và tương quan các động mạch lớn

Tương quan ĐM	Chếch phải	Trước sau	Song song	Tổng
ĐMV	n(%)	n(%)	n(%)	
ĐMV bình thường	20(43,5)	23(50)	3(6,5)	46(56,1)
ĐMV bất thường, có 2 lỗ vành	10(40)	12(48)	3(12)	25(30,5)
ĐMV bất thường, có 1 lỗ vành	1(14,3)	2(28,6)	4(57,1)	7(8,5)
ĐMV đi trong thành ĐMC	4(100)	0	0	4(4,9)
Tổng	35	37	10	82

Nhận xét: Các hình thái ĐMV bình thường, ĐMV bất thường có 2 lỗ vành có tương quan giữa 2 động mạch lớn chủ yếu là chếc phải và trước sau. ĐMV bất thường có 1 lỗ vành có tương quan động mạch lớn song song chiếm 57,1%. ĐMV đi trong thành ĐMC tương quan chếc phải chiếm 100%.

Bảng 3.12: So sánh hình thái động mạch vành trong mổ với siêu âm tim

Chỉ số	Siêu âm tim	Trong mổ
ĐMV bình thườngn(%)	67(81,7)	46(56,1)
ĐMV bất thường, có 2 lỗ vànhn(%)	5(6,1)	25(30,5)
ĐMV bất thường, có 1 lỗ vànhn(%)	9(11)	7(8,5)
ĐMV đi trong thành ĐMCn(%)	1(1,2)	4(4,9)

Nhận xét: Chẩn đoán siêu âm ĐMV bất thường có 2 lỗ vành thấp hơn so với chẩn đoán trong mổ: 6,1% so với 30,5%.

Bảng 3.13: Một số đặc điểm trong phẫu thuật

Chỉ số	Trung bình \pm SD (Tối thiểu-tối đa)
Thời gian phẫu thuật (phút)	378 \pm 121 (150-1080)
Thời gian THNCT (phút)	206 \pm 94 (105-320)
Thời gian cấp ĐMC (phút)	130 \pm 31 (70-232)
Thời gian chạy máy hỗ trợ (phút)	47 \pm 25 (20-148)
Nhiệt độ hậu môn thấp nhất (độ C)	28,8 \pm 1,95 (25-38,4)
Sốc điện n(%)	5(6,1)
Tạo nhịp tạm thời n(%)	6(7,3)
Mở ngực n(%)	52(63,4)

Nhận xét: Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể trung vị là 206 \pm 94 phút. Thời gian cấp ĐMC trung vị là 130 \pm 31 phút. Thời gian chạy máy hỗ trợ trung vị là 47 \pm 25 phút, 63.4% bệnh nhân để mở ngực sau phẫu thuật.

Bảng 3.14: Một số đặc điểm trong phẫu thuật theo hình thái động mạch vành

Đặc điểm	Trung vị	Tứ phân vị	p
Thời gian phẫu thuật (phút)			
ĐMV bình thường	350	300-450	>0,05
ĐMV bất thường có 2 lỗ vành	360	305-405	
ĐMV bất thường có 1 lỗ vành	385	360-460	
ĐMV đi trong thành ĐMC	345	235-440	
Thời gian THNCT (phút)			
ĐMV bình thường	183	155-214	>0,05
ĐMV bất thường có 2 lỗ vành	182	165-216	
ĐMV bất thường có 1 lỗ vành	203	192-273	
ĐMV đi trong thành ĐMC	174	128-260	
Thời gian cặp ĐMC (phút)			
ĐMV bình thường	120	104-141	>0,05
ĐMV bất thường có 2 lỗ vành	127	113-144	
ĐMV bất thường có 1 lỗ vành	144	137-150	
ĐMV đi trong thành ĐMC	121	104-181	
Thời gian chạy máy hỗ trợ (phút)			
ĐMV bình thường	37	32-46	>0,05
ĐMV bất thường có 2 lỗ vành	38	32-61	
ĐMV bất thường có 1 lỗ vành	37	29-101	
ĐMV đi trong thành ĐMC	40	31-65	

Nhận xét: Các bệnh nhân ĐMV bất thường có 1 lỗ vành có thời gian phẫu thuật, thời gian THNCT, thời gian cặp ĐMC cao nhất trong 4 nhóm bệnh nhân ($p > 0,05$).

3.3.2. Đặc điểm hồi sức sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Bảng 3.15: Đặc điểm hồi sức sau phẫu thuật

Chỉ số	Chung n=82	Phá vách liên nhĩ n=49	Không phá vách n=33	p
Thời gian thở máy (giờ) Trung vị (Tứ phân vị)	84 64-114	99 64-130	75 64-92	<0,05
Thời gian dùng thuốc vận mạch (giờ) Trung vị (Tứ phân vị)	94 70-140	96 75-142	84 68-136	>0,05
Thời gian đóng ngực (giờ) Trung vị (Tứ phân vị)	24 0-48	23 0-48	24 0-46	>0,05
Thời gian nằm hồi sức (ngày) Trung vị (Tứ phân vị)	9 7-14	8 6-14	10 7-14	>0,05

Nhận xét: Thời gian thở máy trung vị là 84 giờ, các bệnh nhân có phá vách trước phẫu thuật có thời gian thở máy lâu hơn ($p < 0,05$). Không có sự khác biệt về thời gian dùng thuốc vận mạch, thời gian đóng ngực là 24 giờ, thời gian nằm hồi sức giữa hai nhóm bệnh nhân.

Bảng 3.16: Đặc điểm áp lực nhĩ trái, chỉ số VIS và nồng độ Lactate máu 48 giờ sau phẫu thuật

Đặc điểm	Chung n=82	Phá vách liên nhĩ n=49	Không phá vách n=33	p
Áp lực nhĩ trái (cmH20)				
Áp lực nhĩ trái ngay sau mổ	8(6-9)	8(6-10)	8(7-9)	>0,05
Áp lực nhĩ trái sau mổ 6 giờ	8(6-9)	8(6-10)	8(7-9)	-
Áp lực nhĩ trái sau mổ 12 giờ	8(6-9)	8(6-9)	8(7-9)	-
Áp lực nhĩ trái sau mổ 24 giờ	7(6-9)	8(6-10)	7(6-9)	-
Áp lực nhĩ trái sau mổ 48 giờ	7(6-9)	7(6-9)	6(6-8)	-
Chỉ số VIS				
VIS ngay sau mổ	13(10-18)	15(12,5-18,5)	12,7(10-16,8)	>0,05
VIS sau mổ 6 giờ	14,5(11,9-18)	15(12,5-20)	13(10,8-17,5)	>0,05
VIS sau mổ 12 giờ	12,8(10-17)	14,5(12,5-20)	12,5(10-15)	0,07
VIS sau mổ 24 giờ	13,5(10,4-17)	15(12,5-17,5)	12,5(10-15)	0,06
VIS sau mổ 48 giờ	12,5(10-17,5)	12,5(10-17,5)	11,5(10-16,3)	0,08
Lactate máu (mmol/l)				
Lactate máu ngay sau mổ	3,1(1,9-4,1)	3,1(2,2-3,9)	3,1(1,9-4,9)	>0,05
Lactate máu sau mổ 6 giờ	1,7(1,2-2,9)	1,7(1,2-3,0)	1,8(1,1-2,4)	-
Lactate máu sau mổ 12 giờ	1,6(1,2-2,5)	1,7(1,3-2,7)	1,4(1,1-2,2)	-
Lactate máu sau mổ 24 giờ	1,5(1,1-2,2)	1,5(1,2-2,3)	1,2(1,1-1,7)	-
Lactate máu sau mổ 48 giờ	1,1(0,9-1,6)	1,1(0,9-1,55)	1,1(0,8-1,6)	-

Nhận xét:Áp lực nhĩ trái dao động trong khoảng 6-9 cmH20 trong 48 giờ sau phẫu thuật, nồng độ Lactat máu cao nhất tại thời điểm ngay sau mổ là 3,1 mmo/l. Không có sự khác biệt về chỉ số áp lực nhĩ trái và nồng độ Lactat máu

giữa hai nhóm bệnh nhân. Chỉ số VIS cao nhất tại thời điểm sau mổ 6 giờ là 14,5. Nhóm bệnh nhân phá vách liên nhĩ trước mổ có chỉ số VIS cao hơn tại các thời điểm sau mổ 12 giờ, 24 giờ, 48 giờ với $p > 0,05$.

Bảng 3.17: Siêu âm tim sau phẫu thuật

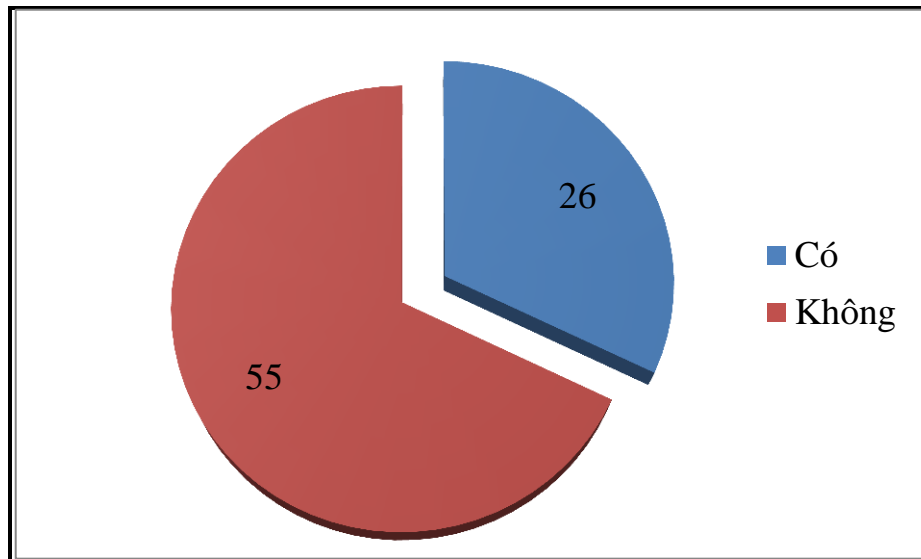
Van tim	Mức độ hở	Số bệnh nhân	Tỉ lệ %
Van hai lá	Nhẹ	10	12,2
	Trung bình	0	0
	Nặng	1	1,2
Van 3 lá	Nhẹ	48	58,5
	Trung bình	1	1,2
Van ĐMC	Nhẹ	13	15,9
	Trung bình	1	1,2
Van ĐMP	Nhẹ	42	51,2
	Trung bình	4	4,9
	Nặng	0	0
Tổn thương tồn lưu			
Tồn lưu thông liên thất phần cơ		3	3,6
Tồn lưu thông liên thất phần màng		2	2,4
Hẹp nhánh động mạch phổi		4	4,9
Chức năng thất trái		Trung bình ± SD	Tối thiểu-tối đa
EF(%)		63 ± 5,2	52-79
Chỉ số khối thất trái (g/m ²)		63 ± 18,2	40-95
LVPWd (mm)		4,3 ± 0,8	2,3-6,3

Nhận xét: Trong 82 bệnh nhân sau phẫu thuật hở nhẹ van 3 lá và van ĐMP chiếm chủ yếu: 48(58,5%) và 42(51,2%) bệnh nhân. Hở van 2 lá nặng có 1 bệnh nhân và hở van 2 lá nhẹ có 10(12,2%) bệnh nhân. 5(6%) bệnh nhân có tồn lưu thông liên thất phần màng và phần cơ. Hẹp nhẹ nhánh động mạch phổi có 4(4,9%) bệnh nhân. Sau mổ chức năng thất trái EF, chỉ số khối thất trái, LVPWd trong giới hạn bình thường.

Bảng 3.18: Các biến chứng sau phẫu thuật

Biến chứng	Số bệnh nhân	Tỉ lệ %
Chảy máu sau mổ	9	10,9
Rối loạn nhịp	11	13,4
Tràn dưỡng chấp	1	1,2
Liệt cơ hoành	2	2,4
Nhiễm trùng xương ức	2	2,4
Nhiễm trùng vết mổ	3	3,6
Nhiễm trùng bệnh viện	25	30,5

Nhận xét: 9(10,9%) bệnh nhân chảy máu sau mổ đáp ứng với truyền các chế phẩm máu không phải mở ngực kiểm tra cầm máu, 11(13,4%) bệnh nhân có rối loạn nhịp như cơn nhịp nhanh phức bộ nối, ngoại tâm thu thất đáp ứng với thuốc điều trị sau mổ. Trong số 5 bệnh nhân bao gồm: 3 bệnh nhân nhiễm trùng vết mổ phải cắt chỉ làm sạch vết mổ, 2 bệnh nhân nhiễm trùng xương ức phải mổ lại làm sạch và đóng lại xương ức, có kết quả cấy dịch vết mổ âm tính. 2 bệnh nhân liệt cơ hoành phải phẫu thuật khâu gấp nếp cơ hoành. 1 bệnh nhân tràn dưỡng chấp phải nhịn ăn và nuôi dưỡng tĩnh mạch. Nhiễm trùng bệnh viện chiếm 30,5% bao gồm 2 bệnh nhân cấy máu dương tính và 23 bệnh nhân cấy nội khí quản dương tính (bao gồm 5 bệnh nhân nhiễm trùng vết mổ và nhiễm trùng xương ức).



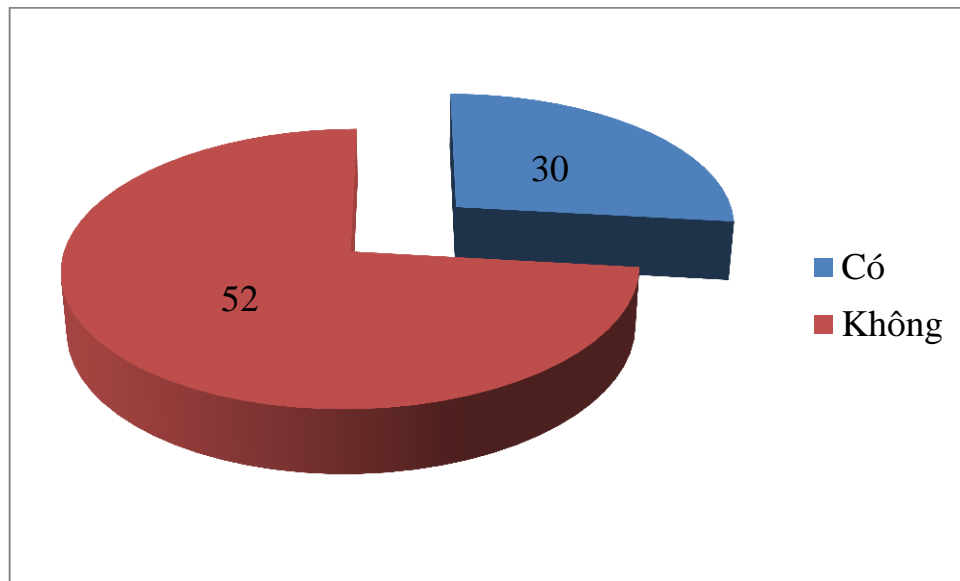
Biểu đồ 3.2: Đặc điểm tổn thương thận cấp 48 giờ sau phẫu thuật

Nhận xét: 26(32.1%) bệnh nhân sau phẫu thuật có tổn thương thận cấp (AKI) 48 giờ sau mổ.

Bảng 3.19: Đặc điểm các giai đoạn tổn thương thận cấp 48 giờ sau mổ

Chỉ số	Ngay sau mổ		Sau mổ 24 giờ		Sau mổ 48 giờ	
	n	%	n	%	n	%
Không AKI	72	88.8	57	70.4	70	87.5
Giai đoạn 1	6	7.5	14	17.2	4	5
Giai đoạn 2	1	1.2	5	6.2	4	5
Giai đoạn 3	2	2.5	5	6.2	2	2.5

Nhận xét: AKI giai đoạn 1 cao nhất tại thời điểm sau mổ 24 giờ chiếm tỷ lệ 17.2%. AKI giai đoạn 2 sau mổ 24 giờ và 48 giờ là 6.2% và 5%. AKI giai đoạn 3 cao nhất sau mổ 24 giờ chiếm tỉ lệ 6.2%.

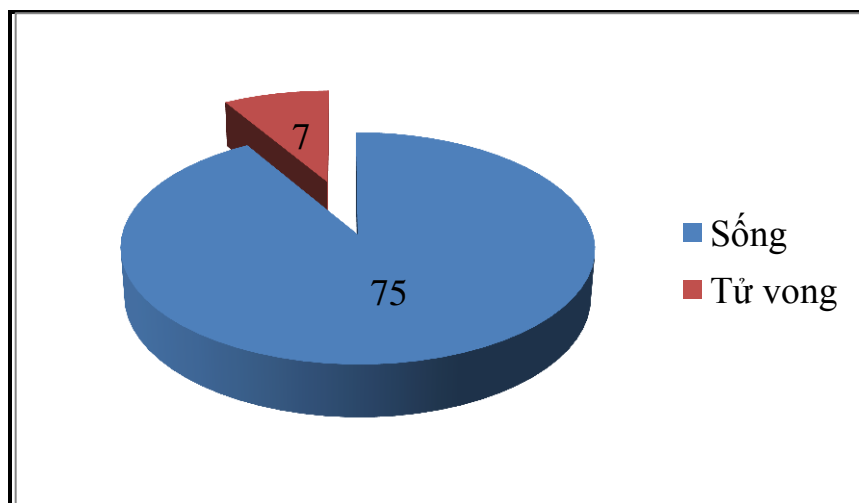


Biểu đồ 3.3: Điều trị thâm phác mạc 48 giờ sau phẫu thuật

Nhận xét: 30(36,6%) bệnh nhân có điều trị thâm phác mạc trong 48 giờ sau phẫu thuật. Các bệnh nhân được chỉ định thâm phác mạc khi cân bằng dịch sau mổ 6 giờ dương nhiều, bệnh nhân phù nề nhiều do thoát dịch sau chạy máy THNCT, nước tiểu sau 6 giờ có xu hướng giảm dần.

3.3.3. Kết quả điều trị phẫu thuật chuyển góc động mạch

3.3.3.1. Kết quả chung của phẫu thuật chuyển góc động mạch



Biểu đồ 3.4: Kết quả phẫu thuật

Nhận xét: Tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật chiếm 8.5% (7/82).

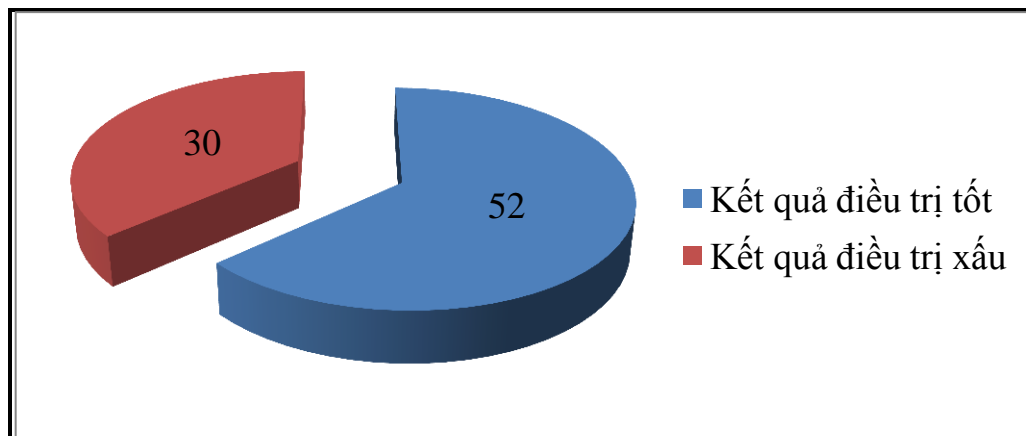
Bảng 3.20: Nguyên nhân tử vong

Nguyên nhân tử vong	Số bệnh nhân
Suy chức năng thất trái	3
Nhiễm trùng xương ức	1
Liệt cơ hoành	1
Hẹp nặng 2 nhánh động mạch phổi	1
Nhiễm trùng bệnh viện	1
Tổng	7

Nhận xét: 3 bệnh nhân tử vong suy chức năng thất trái: 1 bệnh nhân hở 2 lá nặng không cài được máy THNCT, 1 bệnh nhân suy chức năng thất trái tiến triển sau mổ và 1 bệnh nhân hở van động mạch chủ tiến triển nặng dần sau phẫu thuật. 4 bệnh nhân tử vong còn lại bao gồm: 1 bệnh nhân có nhiễm trùng xương ức, 1 bệnh nhân liệt cơ hoành, 1 bệnh nhân hẹp nặng 2 nhánh động mạch phổi, 1 bệnh nhân viêm phổi do nhiễm trùng bệnh viện phải thở máy kéo dài và tử vong do sốc nhiễm khuẩn.

3.4. Các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị xấu

3.4.1. Kết quả điều trị xấu

**Biểu đồ 3.5: Kết quả điều trị xấu**

Nhận xét: 30/82(36.5%) bệnh nhân có kết quả điều trị xấu.

3.4.2. Các yếu tố trước phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị xấu

Bảng 3.21: Các yếu tố dịch tễ, lâm sàng liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số	Kết quả điều trị tốt N=52	Kết quả điều trị xấu N=30	p
Tuổi vào viện (ngày) Trung vị (Tứ phân vị)	24,5 (6,5-49)	2,5 (1-20)	<0,01
Tuổi phẫu thuật (ngày) Trung vị (Tứ phân vị)	44 (25-64)	27,5 (20-34)	<0,01
Tuổi xuất hiện triệu chứng (ngày) Trung vị (Tứ phân vị)	1 (1-18)	1 (1-2)	<0,05
Giới			
- Nam	37(71,2)	21(70)	>0,05
- Nữ	15(28,8)	9(30)	
Cân nặng khi phẫu thuật (kg) Trung vị (Tứ phân vị)	3.5 (3,25-4,0)	3.15 (2,8-3,6)	<0,05
Thể bệnh n(%)			
- TGA-IVS	29(58,8)	19(63,3)	>0,05
- TGA-VSD	23(44,2)	11(36,7)	

Nhận xét: Nhóm bệnh nhân có kết quả điều trị xấu có tuổi xuất hiện triệu chứng và tuổi nhập viện sớm hơn, cân nặng khi phẫu thuật thấp hơn nhóm bệnh nhân có kết quả điều trị tốt ($p < 0,05$). Không có sự khác nhau về giới và thể bệnh giữa hai nhóm.

Bảng 3.22: Tình trạng lúc nhập viện liên quan tới kết quả điều trị

Các chỉ số	Kết quả điều trị tốt n=52		Kết quả điều trị xấu n=30		p
	n	%	n	%	
Tình trạng hô hấp					
Tự thở và thở ô xy	43	82,7	23	76,7	>0,05
Thở máy	9	17,3	7	23,3	
Suy tim nặng					
Có	10	19,2	7	23,3	>0,05
Không	42	80,8	23	76,7	

Nhận xét: Không có sự khác biệt giữa 2 nhóm kết quả điều trị về tình trạng hô hấp và mức độ suy tim nặng

Bảng 3.23: Chức năng thất trái liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số	Kết quả điều trị tốt n=52	Kết quả điều trị xấu n=30	p
Hình thái thất trái n(%)			
- Tuýp 1	45 (86,5)	27 (90,0)	>0,05
- Tuýp 2	7 (13,5)	2 (6,7)	
- Tuýp 3	0 (0)	1 (3,3)	
EF (%)			
Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	67,2 ± 6,5 (49-82)	66,1 ± 6,3 (56-81)	>0,05
Chỉ số khối thất trái (g/m ²)			
Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	65,6 ± 20,2 (41,7-121,0)	56,3 ± 17,2 (24,0-87,1)	>0,05
LVPWd (mm)			
Trung bình ± SD (Tối thiểu-tối đa)	4,06 ± 1,11 (2,00-7,10)	3,51 ± 0,69 (2,30-5,50)	<0,05

Nhận xét: Bệnh nhân có kết quả điều trị xấu có chỉ số LVPWd thấp hơn ($p < 0,05$). Các chỉ số hình thái thất trái, EF và chỉ số khối thất trái không có sự khác biệt giữa 2 nhóm.

Bảng 3.24: Can thiệp phá vách liên nhĩ liên quan tới kết quả điều trị

Can thiệp phá vách liên nhĩ	Kết quả điều trị tốt n=52	Kết quả điều trị xấu n=30	p
Có	26 (50%)	23 (76,7%)	<0,05
Không	26 (50%)	7 (23,3%)	

Nhận xét: Tỷ lệ bệnh nhân có phá vách liên nhĩ có kết quả điều trị xấu hơn nhóm bệnh nhân không phá vách liên nhĩ với $p < 0.05$.

3.4.3. Các yếu tố trong phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị xấu

Bảng 3.25: Các chỉ số trong phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số	Kết quả điều trị tốt n=52	Kết quả điều trị xấu n=30	p
Thời gian phẫu thuật (phút)	350 (300-400)	370 (300-480)	$>0,05$
Thời gian THNCT (phút)	176 (160-212)	210 (160-273)	<0,05
Thời gian cấp ĐMC (phút)	126 (110-142)	138 (110-150)	$>0,05$
Thời gian chạy máy hỗ trợ (phút)	35 (30-42)	40 (33-73)	<0,05
Mở ngực sau mổ n(%)	26(50)	26(86,7)	<0,01
Sốc điện n(%)	4(7,8)	1(3,3)	$>0,05$
Tạo nhịp tạm thời n(%)	2(3,9)	4(13,3)	$>0,05$

Nhận xét: Thời gian THNCT và chạy máy hỗ trợ cao hơn ở nhóm kết quả điều trị xấu ($p < 0,05$). Số bệnh nhân mở ngực sau mổ cao hơn trong nhóm bệnh nhân kết quả điều trị xấu: 86,7% so với 50% với $p < 0,01$.

Bảng 3.26: Hình thái động mạch vành liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số	Kết quả điều trị tốt n=52	Kết quả điều trị xấu n=30	p
ĐMV bình thường	29 (55,8%)	17 (56,7%)	>0,05
ĐMV bất thường có 2 lỗ vành	17 (32,7%)	8 (26,7%)	
ĐMV bất thường có 1 lỗ vành	5 (9,6%)	2 (6,6%)	
ĐMV đi trong thành ĐMC	1 (1,9%)	3 (10%)	

Nhận xét: Không có sự khác biệt về hình thái động mạch vành giữa hai nhóm kết quả điều trị tốt và kết quả điều trị xấu.

3.4.4. Các yếu tố sau phẫu thuật liên quan tới kết quả điều trị xấu

Bảng 3.27: Chỉ số VIS sau mổ 48 giờ liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số VIS	Kết quả điều trị tốt n=52	Kết quả điều trị xấu n=30	p
VIS ngay sau mổ	12,5 (10-17,5)	16,3 (12,5-18,5)	<0,05
VIS sau mổ 6 giờ	12,8 (11,8-17,5)	16,5 (12,5-20)	>0,05
VIS sau mổ 12 giờ	12,5 (10-15)	15 (12,5-20,5)	<0,05
VIS sau mổ 24 giờ	12,5 (10-15)	15 (13,5-22,5)	<0,01
VIS sau mổ 48 giờ	11,5 (10-12,5)	17,5 (12,5-27,5)	<0,01

Nhận xét: Tại các thời điểm ngay sau mổ, sau mổ 12 giờ, sau mổ 24 giờ, sau mổ 48 giờ nhóm bệnh nhân có kết quả điều trị xấu có chỉ số VIS cao hơn với $p < 0.05$.

Bảng 3.28: Lactate máu sau mổ 48 giờ liên quan tới kết quả điều trị

Lactate máu	Kết quả điều trị tốt n=52	Kết quả điều trị xấu n=30	p
Lactate máu ngay sau mổ	2,9 (1,8-3,5)	3,7 (2,8-4,6)	<0,01
Lactate máu sau mổ 6 giờ	1,4 (1,1-1,9)	2,8 (1,8-4,1)	<0,01
Lactate máu sau mổ 12 giờ	1,3 (1,1-2,0)	2,2 (1,6-3,2)	<0,01
Lactate máu sau mổ 24 giờ	1,2 (1,0-1,6)	2,2 (1,5-3,6)	<0,01
Lactate máu sau mổ 48 giờ	1,0 (0,8-1,3)	1,3 (1,0-2,0)	<0,05

Nhận xét: Lactate máu tại 5 thời điểm sau mổ 48 giờ của nhóm kết quả điều trị xấu cao hơn nhóm kết quả điều trị tốt với $p < 0.05$.

Bảng 3.29: AKI sau mổ 48 giờ liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số AKI	Kết quả điều trị tốt n=51	Kết quả điều trị xấu n=29	p
Có	13 (25,5%)	13 (44,8%)	0,08
Không	38 (74,5%)	16 (55,2%)	

Nhận xét: AKI của nhóm kết quả điều trị xấu cao hơn nhóm kết quả điều trị tốt với $p = 0.08$.

Bảng 3.30: Các yếu tố hồi sức khác liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số	Kết quả điều trị tốt n=52	Kết quả điều trị xấu n=30	p
Thời gian đóng xương ức (giờ) Trung vị (Tứ phân vị)	27 (24-46)	48 (24-70)	<0,05
Nhiễm trùng bệnh việnn(%)	11(21,2)	14(48,3)	<0,05

Nhận xét: Thời gian đóng xương ức và nhiễm trùng bệnh viện ở nhóm kết quả điều trị xấu cao hơn nhóm kết quả điều trị tốt với $p < 0,05$.

Bảng 3.31: Giá trị tiên lượng của chỉ số VIS tại các thời điểm 48 giờ sau mổ tới kết quả điều trị thể hiện qua đường cong ROC

Thời điểm	Diện tích dưới đường cong (AUC) 95%CI	Điểm cắt	Độ nhạy	Độ đặc hiệu
Ngay sau mổ	0,63(0,5-0,76)	15	69,2	65,3
Sau 6 giờ	0,62(0,48-0,76)	14	73	59,6
Sau 12 giờ	0,63(0,49-0,77)	14	65,4	63,4
Sau 24 giờ	0,74(0,62-0,85))	15	73	65,3
Sau 48 giờ	0,78(0,66-0,89)	14	69,2	79,5

Nhận xét: Chỉ số VIS tại thời điểm sau mổ 24 giờ có giá trị tiên lượng đến kết quả điều trị xấu với AUC 0,74; độ nhạy 73%, độ đặc hiệu 65,3 % tại điểm cắt có giá trị VIS là 15.

Bảng 3.32: Giá trị tiên lượng của nồng độ Lactate máu các thời điểm 48 giờ sau mổ tới kết quả điều trị thể hiện qua đường cong ROC

Thời điểm	Diện tích dưới đường cong (AUC) 95% CI	Điểm cắt	Độ nhạy	Độ đặc hiệu
Ngay sau mổ	0,69(0,57-0,82)	3,2	72	62,7
Sau 6 giờ	0,77(0,66-0,89)	2,2	72	78,8
Sau 12 giờ	0,72(0,6-0,85)	1,6	80	61,2
Sau 24 giờ	0,78(0,67-0,9)	1,6	75	71,4
Sau 48 giờ	0,67(0,53-0,81)	1,1	72	55,6

Nhận xét: Nồng độ Lactate máu tại thời điểm sau mổ 12 giờ có giá trị tiên lượng đến kết quả điều trị xấu với AUC 0,72; độ nhạy 80 %, độ đặc hiệu 61,2% tại điểm cắt có giá trị Lactate là 1,6 mmol/l.

3.4.5. Các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị

Bảng 3.33: Phân tích đơn biến các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số	OR	95% CI	p
Tuổi vào viện (ngày)	0,95	0,92-0,95	0,003
Tuổi phẫu thuật (ngày)	0,95	0,93-0,98	0,002
Tuổi có triệu chứng (ngày)	0,93	0,88-0,99	0,04
Cân nặng phẫu thuật (kg)	0,99	0,998-0,999	0,02
Chỉ số khối thất trái trước mổ (g/m^2)	0,97	0,92-1,0	0,19
LVPWd trước mổ (mm)	0,5	0,27-0,94	0,03
Phá vách liên nhĩ trước mổ	3,2	1,2-8,9	0,02
Thời gian chạy THNCT	1	1,0-1,02	0,04
Thời gian chạy hỗ trợ	1,02	1,0-1,05	0,04
Mở ngực sau mổ	6,5	1,98-21,2	0,002
Thời gian đóng xương ức	1,05	1,03-1,08	0,000
Chỉ số VIS sau mổ 24 giờ	1,1	1,05-1,29	0,003
Nồng độ Lactate sau mổ 12 giờ (mmol/l)	2,5	1,4-4,6	0,002
Chỉ số AKI	2,3	0,9-6,2	0,08
Nhiễm khuẩn bệnh viện	3,4	1,2-9,3	0,013

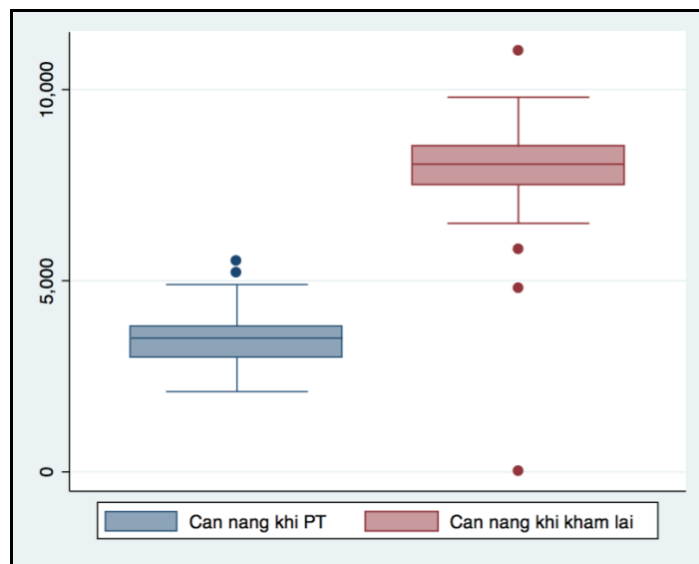
Bảng 3.34: Phân tích đa biến các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị

Chỉ số	OR	95% CI	p
LVPWd trước mổ (mm)	0,36	0,15-0,88	0,025
Thời gian THNCT	1,8	1,18-2,88	0,007
Chỉ số VIS sau mổ 24 giờ	1,1	1,0-1,28	0,045
Nồng độ Lactate sau mổ 12 giờ (mmol/l)	2,9	1,24-6,98	0,014

Nhận xét: Các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị được tiến hành phân tích đơn biến và phân tích hồi quy logistic đa biến. Kết quả cho thấy LVPWd trước mổ, thời gian THNCT, chỉ số VIS tại thời điểm sau mổ 24 giờ, nồng độ Lactate máu tại thời điểm sau mổ 12 giờ là các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị phẫu thuật chuyển gốc động mạch.

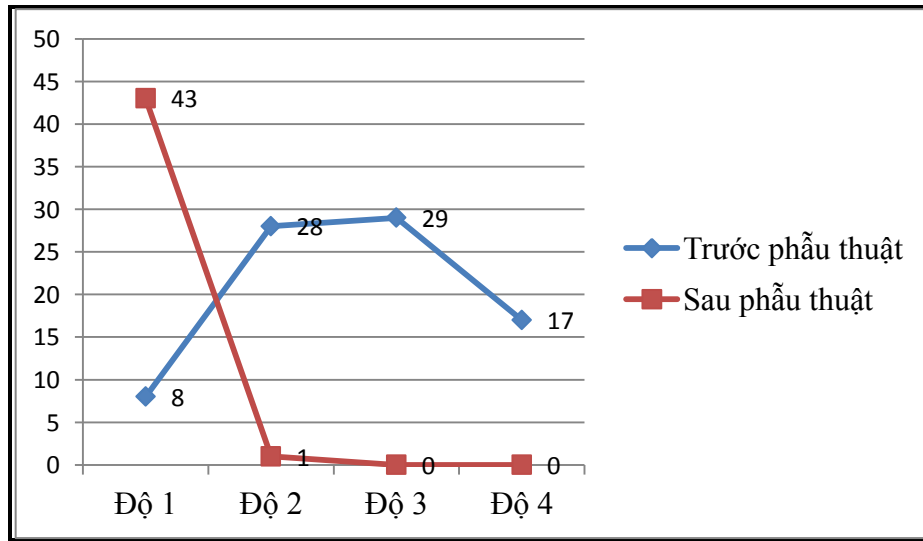
3.5. Kết quả khám lại sau phẫu thuật

3.5.1. Sự phát triển cân nặng sau phẫu thuật 6 tháng

**Biểu đồ 3.6: Phát triển cân nặng khám lại sau 6 tháng**

Nhận xét: Tại thời điểm sau mổ 6 tháng, 44 bệnh nhân khám lại có mức tăng cân trung bình là $4,4 \pm 1,5$ kg dao động từ 1,8kg đến 7,6kg.

3.5.2. Mức độ suy tim sau phẫu thuật 6 tháng



Biểu đồ 3.7: Mức độ suy tim khám lại sau 6 tháng

Nhận xét: Trong 44 bệnh nhân khám lại sau 6 tháng tỉ lệ suy tim độ I chiếm 97,7% (43/44), độ II chiếm 2,3%, không có bệnh nhân suy tim độ III và độ IV.

3.5.3. Đặc điểm siêu âm tim khám lại sau phẫu thuật 6 tháng

Bảng 3.35: Kết quả khám lại siêu âm tim

Siêu âm tim	1 tháng n=51	3 tháng n=48	6 tháng n=44
Tổn thương van timn(%)			
Hở van 2 lá nhẹ	11(21,6)	8(16,7)	8(18,1)
Hở van 3 lá			
Nhẹ	44(86,2)	44(91,7)	43(97,7)
Trung bình	0(0)	0(0)	0(0)
Hở van động mạch chủ			
Nhẹ	23(46)	33(68,8)	33(75)
Trung bình	0(0)	0(0)	0(0)
Hở van động mạch phổi			
Nhẹ	36(70,6)	36(75)	40(91)
Trung bình	1(2)	1(20,8)	1(2,2)

Chức năng và hình thái thất trái			
Hình thái thất trái tuýp 1 n(%)	51(100)	48(100)	44(100)
EF (%)			
Trung bình \pm SD	63 \pm 3,5	65 \pm 4,7	65 \pm 4,1
(Tối thiểu-tối đa)	(56-72)	(56-76)	(59-76)
Chỉ số khối thất trái (g/m ²)			
Trung bình \pm SD	64 \pm 12	65 \pm 10	65 \pm 8,3
(Tối thiểu-tối đa)	(40-86)	(45-86)	(52-80)
LVPWd (mm)			
Trung bình \pm SD	4,3 \pm 1,4	4,5 \pm 1,7	5,1 \pm 0,9
(Tối thiểu-tối đa)	(3-7,3)	(3,7-7,5)	(3,5-7,7)
Thương tổn tồn lưu(%)			
Tồn lưu thông liên thất phần màng	1(2)	0(0)	0(0)
Tồn lưu thông liên thất phần cơ	2(4)	2(4,2)	2(4,5)
Hẹp nhánh động mạch phổi nhẹ	3(6)	2(4,2)	2(4,5)

Nhận xét: Các bệnh nhân theo dõi sau phẫu thuật có hình thái và chức năng thất trái ở giới hạn bình thường, hở van nhĩ thất và van động mạch ở mức độ nhẹ và không tiến triển. 1 trường hợp có shunt tồn lưu thông liên thất phần màng đã tự đóng sau mổ 3 tháng, 2 trường hợp shunt tồn lưu thông liên thất phần cơ nhỏ vẫn tồn tại sau 6 tháng. 2 trường hợp hẹp nhánh động mạch phổi nhẹ sau 6 tháng không tiến triển thêm.

Chương 4

BÀN LUẬN

4.1. Đặc điểm chung của bệnh nhân nghiên cứu

Trong thời gian từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012, có 82 bệnh nhân trong nghiên cứu đã được phẫu thuật chuyển gốc động mạch tại Bệnh viện Trung ương bao gồm 48 bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn và 34 bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất.

4.1.1. Đặc điểm dịch tễ học của bệnh nhân nghiên cứu

- Tuổi nhập viện

Bệnh nhân trong nghiên cứu có tuổi nhập viện trung vị là 12 ngày trong đó trường hợp nhập viện sớm nhất ngay sau đẻ, trường hợp nhập viện muộn nhất là 132 ngày. Nghiên cứu của Kim J.W tại Hàn Quốc cho thấy tuổi nhập viện trung vị là 6 ngày và nghiên cứu của Sarris G.E tại châu Âu bệnh nhân đảo gốc động mạch có tuổi nhập viện trung vị là 10 ngày. Như vậy, bệnh đảo gốc động mạch là một bệnh tim bẩm sinh nhập viện từ rất sớm sau đẻ. Từ bảng 3.1 cho thấy các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có tuổi nhập viện trung vị là 9,5 ngày (0 – 78 ngày), sớm hơn bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất có tuổi nhập viện là 26 ngày (0-132 ngày) với $p < 0,05$. Các bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất có độ tuổi nhập viện muộn hơn là do việc trộn máu giữa hai hệ tuần hoàn chủ và tuần hoàn phổi tốt hơn nhờ thông liên thất. Trong 82 bệnh nhân nghiên cứu, tỉ lệ bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất chiếm 34(41,5%). Tuy nhiên, trong nghiên cứu này ghi nhận thấy có trường hợp đảo gốc động mạch có thông liên thất phải nhập viện ngay sau đẻ. Đây là các trường hợp đảo gốc động mạch có thông liên thất nhỏ, bệnh nhân vẫn có biểu hiện thiếu ô xy do việc trộn máu giữa 2 vòng tuần hoàn qua thông liên thất không đủ. Các

nghiên cứu của Sarris G.E và Kim J.W cho thấy tỉ lệ bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất chiếm 30% và 29,6% [118],[121].

- Giới

Từ bảng 3.1 cho thấy bệnh đảo gốc động mạch hay gặp ở trẻ nam, tỉ lệ nam/nữ là 2,4:1. Điều này phù hợp với các nghiên cứu trên thế giới có tỉ lệ nam/nữ dao động từ 1,5-3,2: 1 [1]. Nghiên cứu của Kim J.W và Co-Vu J.G cho tỉ lệ nam/nữ là 2,3/1 và 2,4/1 [121],[134].

4.1.2. Đặc điểm lâm sàng

- Cân nặng

Bảng 3.1 cho thấy cân nặng trung bình là 3,49 kg dao động từ 2,1 đến 5,5kg. Cân nặng > 3kg chiếm 70,7%, tỉ lệ bệnh nhân có cân nặng ≤ 2,5kg chiếm 4,9%, không có sự khác nhau về cân nặng giữa 2 nhóm đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn và đảo gốc động mạch có thông liên thất: 3,4kg và 3,63kg với $p>0,05$. Kết quả này tương tự với nghiên cứu của Fricke T.A: cân nặng trung bình là 3.5kg, đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn là 3,4kg và chuyển gốc động mạch có thông liên thất là 3,7kg [99].

Trong các bệnh tim bẩm sinh, bệnh nhân thường có cân nặng khi sinh thấp hơn, tỉ lệ đẻ non cao hơn so với trẻ bình thường. Tuy nhiên trong bệnh đảo gốc động mạch, bệnh nhân đảo gốc động mạch thường có cân nặng cao và tỉ lệ đẻ non thấp [60]. Mehrizi và Drash nhận thấy cân nặng trung bình của 117 bệnh nhân đảo gốc động mạch cao hơn trẻ bình thường, tỉ lệ đẻ non của nhóm bệnh nhân này chiếm 5% so với 12,8% ở các trẻ bị tim bẩm sinh và 8% ở trẻ bình thường [135]. Naeye và cộng sự thấy cân nặng của trẻ đảo gốc động mạch bằng 103% so với cân nặng trẻ bình thường [136]. Sở dĩ như vậy là do đặc điểm tuần hoàn bào thai trong chuyển gốc động mạch, máu của tuần hoàn phổi và động mạch chủ xuống chủ yếu được cung cấp bởi máu tĩnh mạch rốn trở về qua lỗ bầu dục có nồng độ đường cao hơn so với bào thai bình

thường. Các nghiên cứu nhận thấy các bệnh nhân đảo gốc động mạch có sự tăng sinh về số lượng tế bào và cân nặng của tuyến tụy, đây là điều thường thấy ở những trẻ có bà mẹ bị đái tháo đường [54],[55].

- Tuổi xuất hiện triệu chứng

Bệnh nhân trong nghiên cứu xuất hiện triệu chứng sớm, bệnh xuất hiện tập trung chủ yếu vào ngày tuổi thứ 1 đến ngày thứ 12 (Bảng 3.1). Bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn xuất hiện triệu chứng ngày tuổi thứ 1 đến ngày thứ 7, sớm hơn bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất có ngày xuất hiện triệu chứng từ ngày tuổi thứ 1 đến 25. Levin D.L nhận xét các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có biểu hiện triệu chứng 56% trong giờ đầu sau đẻ và 92% trong ngày đầu, các bệnh nhân có thông liên thất lớn bảo đảm việc trộn máu sẽ có triệu chứng muộn hơn khi 2-6 tuần tuổi [58].

- Lý do vào viện

Lý do vào viện của các bệnh nhân nghiên cứu chủ yếu là suy hô hấp chiếm 46,4%, tiếp theo là các lý do khó thở và tím môi chiếm 25,6% (Bảng 3.2). Phân tích lý do vào viện trong 2 nhóm bệnh nhân không thấy sự khác nhau về lý do vào viện. Trong bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có 2 bệnh nhân được tuyến trước chẩn đoán ngạt sau đẻ, thực tế các bệnh nhân này có biểu hiện suy hô hấp do thiếu ô xy của bệnh đảo gốc động mạch, khi thăm khám nếu đánh giá phân biệt giữa tím trung tâm (tím môi và niêm mạc) và tím ngoại biên (tím đầu chi) sẽ giúp chẩn đoán phân biệt sớm giữa tím do bệnh tim bẩm sinh và tím do bệnh lý hô hấp.

- Tình trạng hô hấp khi nhập viện

Tất cả bệnh nhân trong nghiên cứu đều có bão hòa ô xy thấp hơn bình thường. SpO₂ trung bình khi nhập viện là 66,7 ± 12,7. Nghiên cứu này có kết quả tương tự nghiên cứu của Hong S.J có SpO₂ trung bình khi nhập viện là

67,1 ± 16,7% [137]. Từ bảng 3.3 cho thấy các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có tỉ lệ suy hô hấp cần phải thở máy cao hơn nhóm bệnh nhân có thông liên thất: 27,1% so với 8,8% (p<0,05). Như vậy các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn trong nghiên cứu biểu hiện mất bù hô hấp nặng hơn do khả năng trộn máu giữa 2 vòng tuần hoàn kém hơn. Tỉ lệ thở máy chung của bệnh nhân nghiên cứu là 19,5%. Nghiên cứu của Kim J.W tỉ lệ thở máy chiếm 40% và SpO₂ dao động từ 60-98% [121].

- Mức độ suy tim

Mặc dù phân độ suy tim theo NYHA được ứng dụng rộng rãi trên thế giới nhưng việc áp dụng trong phân độ suy tim ở trẻ em gặp khó khăn do khó phân biệt rõ ràng các thông số đánh giá như khó thở khi gắng sức, đánh trống ngực hay tĩnh mạch cổ nổi. Vì vậy, với phân loại cải tiến của Ross dựa trên chủ yếu đặc điểm thở, tình trạng vã mồ hôi khi ăn, thời gian ăn đã giúp việc phân độ suy tim ở trẻ em dễ áp dụng hơn [123]. Trong nghiên cứu của chúng tôi, suy tim mức độ nhẹ tương ứng độ I và độ II của Ross, trung bình: độ III của Ross và nặng là độ IV của Ross. Nghiên cứu của chúng tôi thấy mức độ suy tim nhẹ chiếm 43,9%, trung bình 35,4% và nặng chiếm 20,7% (Bảng 3.4). Nhóm bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có mức độ suy tim nặng chiếm 27% cao hơn nhóm có thông liên thất chiếm 11,8%, tuy nhiên sự khác nhau về mức độ suy tim giữa 2 nhóm không có ý nghĩa thống kê.

4.1.3. Siêu âm tim

Siêu âm tim là phương tiện chính chẩn đoán xác định bệnh đảo gốc động mạch. Trong bệnh đảo gốc động mạch, chức năng bơm máu của thất trái sẽ giảm dần sau 2 tuần và phụ thuộc vào sự tồn tại của ống động mạch, sức kháng mạch máu phổi cũng như đường kính thông liên nhĩ, thông liên thất. Vì vậy, ngoài đánh giá các cấu trúc giải phẫu của bệnh đảo gốc động mạch, việc

siêu âm tim đánh giá chức năng thất trái có khả năng thực hiện chức năng bơm máu hệ thống sau phẫu thuật là rất quan trọng.

Trong nghiên cứu của chúng tôi thấy chỉ số EF khi nhập viện có giá trị bình thường và không có sự khác biệt về chỉ số EF giữa hai nhóm đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn và đảo gốc động mạch có thông liên thất ($p > 0,05$). Các nghiên cứu trên bệnh nhân đảo gốc động mạch cho thấy khi áp lực hậu gánh của thất trái giảm do sức cản mạch máu phổi giảm, áp lực thất phải cao hơn thất trái sẽ đẩy vách liên thất sang trái và làm biến đổi hình thái thất trái nhưng chỉ số EF vẫn chưa thay đổi nhiều [69],[72]. Như vậy việc đánh giá chức năng thất trái qua chỉ số EF ít có giá trị trong bệnh đảo gốc động mạch.

Việc phân loại hình thái thất trái thành 3 tuýp dựa trên mức độ vách liên thất bị đẩy sang trái khi áp lực thất trái thấp hơn áp lực thất phải. Sidi và cộng sự đã đưa ra tiêu chuẩn hình thái thất trái để đánh giá khả năng duy trì bơm máu hệ thống của thất trái: khi vách liên thất vẫn vòng sang phải hoặc vách liên thất thẳng thì thất trái vẫn còn khả năng duy trì áp lực hệ thống, khi vách liên thất bị đẩy lệch sang trái (thất trái hình quả chuối) chứng tỏ áp lực thất trái rất thấp và không đủ duy trì áp lực hệ thống [138]. Quan điểm của tác giả Sidi không được sự đồng thuận của các nhà khoa học trên thế giới. Trên thực tế, việc dựa vào hình thái thất trái chỉ phản ánh được sự khác biệt về áp lực giữa 2 tâm thất mà không xác định được khả năng của cơ tim thất trái. Khi áp lực thất trái chưa giảm thì cơ tim vẫn còn khả năng duy trì áp lực hệ thống nhưng khi áp lực thất trái giảm làm biến đổi hình thái không có nghĩa là cơ tim thất trái đã mất khả năng duy trì áp lực hệ thống. Vì vậy, việc đánh giá chức năng thất trái trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch cần phối hợp các yếu tố hình thái thất trái, chỉ số khối thất trái và chiều dày thành sau thất trái tâm trương (LVPWd). Lacour Gayet nghiên cứu các trường hợp đảo gốc động

mạch cho thấy nếu chỉ số khối thất trái $< 35\text{g/m}^2$ và LVPWd $< 3\text{mm}$ thì thất trái sẽ không đủ khả năng duy trì chức năng bơm máu tuần hoàn hệ thống sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch [69]. Bảng 3.5 cho thấy hình thái thất trái tuýp 1 chiếm 87,7%. Nhóm bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn có tỉ lệ hình thái thất trái bắt đầu thay đổi cao hơn nhóm bệnh nhân có thông liên thất ($p=0,07$). Chỉ số khối thất trái trung bình và LVPWd trung bình của nghiên cứu là $61,7 \pm 19,2\text{ g/m}^2$ và $3,8 \pm 1\text{mm}$. Chỉ số khối thất trái và LVPWd ở nhóm đảo gốc động mạch có thông liên thất cao hơn các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn ($p < 0,05$). Chỉ số thất trái và PVPWd cao trong nhóm bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất được giải thích do thất trái luôn được làm việc với áp lực cao nhờ việc trộn máu qua lỗ thông liên thất, vì vậy chỉ số cơ thất trái và chiều dày thất trái luôn giữ được ở giá trị bình thường [33]. Như vậy các bệnh nhân trong nghiên cứu có chức năng thất trái đáp ứng được yêu cầu khi tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch.

Tính chính xác về chẩn đoán giải phẫu động mạch vành trong bệnh đảo gốc động mạch cũng được đặt ra cho siêu âm tim do liên quan đến việc chuyển động mạch vành trong phẫu thuật. Trong nghiên cứu của chúng tôi có tỉ lệ khác biệt lớn giữa siêu âm tim và chẩn đoán trong mổ của nhóm động mạch vành bất thường có 2 lỗ vành (chủ yếu là 1L2RCx): 6,1% so với 30,5% (Bảng 3.12). Như vậy các trường hợp bất thường động mạch vành của nhóm này đã được chẩn đoán nhầm với các trường hợp động mạch vành bình thường do siêu âm tim chỉ đánh giá chính xác được vị trí xuất phát của lỗ động mạch vành nhưng không đánh giá đúng được đường đi của động mạch vành. Chẩn đoán các trường hợp động mạch vành đi trong thành động mạch chủ cũng là thách thức trên siêu âm tim, nghiên cứu này chỉ phát hiện được 1 trong 4 trường hợp động mạch vành đi trong thành động mạch chủ trên siêu

âm tim. Nghiên cứu của chúng tôi cho kết quả chính xác thấp trong chẩn đoán giải phẫu động mạch vành so với các nghiên cứu trên thế giới. Fundora M.P năm 2016 đã nghiên cứu mối tương quan trong chẩn đoán giải phẫu động mạch vành giữa siêu âm tim và phẫu thuật thấy tỉ lệ chẩn đoán đúng của siêu âm tim là 85% trong nhóm 1L2RCx và 50% cho bệnh nhân có động mạch vành đi trong thành động mạch chủ [67].

4.2. Kết quả phá vách liên nhĩ

Phá vách liên nhĩ được tiến hành trên 49/82 bệnh nhân trong nghiên cứu chiếm tỉ lệ 59,8%. Tỉ lệ thành công chiếm 91,8% (45/49), không có bệnh nhân tử vong sau can thiệp phá vách liên nhĩ, có 4(8,2%) bệnh nhân can thiệp thất bại cần phẫu thuật chuyển gốc động mạch cấp cứu do tình trạng bão hòa ô xy máu và huyết động không ổn định sau can thiệp.

Từ bảng 3.6 cho thấy nhóm bệnh nhân phá vách liên nhĩ không có sự khác biệt về cân nặng với nhóm không phá vách liên nhĩ. Tỉ lệ bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn trong nhóm phá vách liên nhĩ cao hơn nhóm không phá vách liên nhĩ: 36(73,5%) so với 12(36,3%) với $p < 0,05$. Như vậy phần lớn các bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn cần phá vách liên nhĩ do thiếu ô xy máu, lượng máu trộn chủ yếu phụ thuộc vào trộn máu tầng nhĩ và tầng động mạch. Trong nghiên cứu này chúng tôi không đề cập đến điều trị Prostaglandin do tại thời điểm nghiên cứu không có thuốc Prostaglandin trên thị trường Việt Nam nên giải pháp duy nhất trong điều trị tạm thời cải thiện khả năng trộn máu giữa 2 vòng tuần hoàn là phá vách liên nhĩ. Điều này giải thích cho tỷ lệ phá vách liên nhĩ bằng bóng trong nghiên cứu của chúng tôi (59,8%) cao hơn các nghiên cứu khác về bệnh đảo gốc động mạch: nghiên cứu của Kim J.W trong 115 bệnh nhân là 32,2%, của Lim Scott trong 2247 bệnh nhân là 21,2%. Đồng thời các triệu chứng lâm sàng của nhóm phá vách liên nhĩ có sự khác biệt rất rõ ràng về tình trạng thiếu

ô xy máu cũng như hậu quả của thiếu ô xy máu. Các bệnh nhân trong nhóm phá vách liên nhĩ có tuổi xuất hiện triệu chứng và tuổi nhập viện sớm hơn, SpO₂ thấp hơn, các mức độ suy hô hấp và suy tim đều biểu hiện nặng hơn so với nhóm không phá vách ($p < 0,05$).

Nhằm đánh giá hiệu quả của phá vách liên nhĩ liên quan đến việc trộn máu giữa tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi, chúng tôi tiến hành so sánh một số thay đổi về cận lâm sàng trước và sau khi can thiệp phá vách liên nhĩ. Từ bảng 3.7 cho thấy ô xy máu được cải thiện rõ ràng sau phá vách: SaO₂ sau phá vách trung bình là $72,9 \pm 14,4\%$ so với trước phá vách $41,3 \pm 15,8\%$ ($p < 0,01$), PaO₂ sau phá vách là $35,4 \pm 8,8$ mmHg so với trước phá vách $20,7 \pm 6,4$ mmHg ($p < 0,01$). Nghiên cứu của Leanage R và cộng sự thấy các bệnh nhân sau can thiệp có chỉ số PaO₂ từ 25 mmHg đến 45 mmHg sẽ có tiên lượng tốt [139]. Song song với việc cải thiện ô xy trong máu, nghiên cứu cũng cho thấy tình trạng nhiễm toan và tưới máu các tạng trong cơ thể cũng tiến triển tốt sau khi phá vách thông qua chỉ số pH máu và nồng độ Lactate máu: pH sau phá vách là $7,37 \pm 0,07$ và Lactate máu sau phá vách 6 giờ là $3,9 \pm 2,6$ mmol/l với $p < 0,01$. Đường kính thông liên nhĩ rất quan trọng trong việc trộn máu, trong trường hợp bệnh nhân còn ống động mạch lớn với luồng máu qua ống động mạch là shunt 2 chiều, SaO₂ của bệnh nhân sẽ không được cải thiện nếu lỗ bầu dục nhỏ làm hạn chế trộn máu ở tầng tâm nhĩ. Chính vì vậy, chỉ định phá vách liên nhĩ là rất cần thiết trong các trường hợp lỗ bầu dục hạn chế. Nghiên cứu của Barry G trong điều trị PGE1 duy trì mở ống động mạch, PaO₂ trong máu sẽ không cải thiện nếu lỗ bầu dục từ 1-3mm. PaO₂ sẽ có sự cải thiện nếu lỗ bầu dục có đường kính 4-7mm [140]. Nghiên cứu của chúng tôi có kết quả đường kính thông liên nhĩ sau phá vách là $6,9 \pm 1,2$ mm so với trước phá vách $3,3 \pm 0,8$ mm với $p < 0,01$. Như vậy, các bệnh nhân trong nghiên cứu đã được phá rộng vách liên nhĩ cho việc trộn máu giữa hai vòng tuần hoàn.

Đánh giá kết quả phá vách liên nhĩ, nghiên cứu của chúng tôi chia các bệnh nhân phá vách liên nhĩ thành 2 nhóm thành công và thất bại. Như đã trình bày trong phương pháp nghiên cứu, các bệnh nhân thất bại sau can thiệp phá vách liên nhĩ bao gồm các bệnh nhân tử vong sau phá vách hoặc sau phá vách không cải thiện khả năng trộn máu cần tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch cấp cứu. Trong nghiên cứu của chúng tôi không có bệnh nhân tử vong sau phá vách, có 4 bệnh nhân cần phẫu thuật chuyển gốc động mạch cấp cứu vì tình trạng toan chuyển hóa nặng, Lactate máu tăng cao và huyết động không ổn định. So sánh các đặc điểm lâm sàng trước phá vách liên nhĩ giữa 2 nhóm thành công và thất bại, từ bảng 3.8 cho thấy không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa 2 nhóm về thể bệnh. Tuy nhiên chúng tôi nhận thấy 100% các bệnh nhân trong nhóm phá vách liên nhĩ thất bại là bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn. Có lẽ do số lượng bệnh nhân trong nhóm phá vách liên nhĩ thất bại quá ít nên không thấy sự khác biệt về thể bệnh giữa 2 nhóm trong nghiên cứu. Nghiên cứu của Hiremath cho thấy có sự khác biệt với $p=0,014$ về thể bệnh giữa 2 nhóm trong đó nhóm phá vách liên nhĩ thất bại có tỉ lệ bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn chiếm 92,5% [86]. Bảng 3.8 cũng cho thấy có 13 bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất vẫn cần phá vách liên nhĩ. Các bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất cần phá vách liên nhĩ là các trường hợp thông liên thất nhỏ dưới 3mm, trên lâm sàng có biểu hiện tím do thiếu ô xy. Nghiên cứu của chúng tôi tương tự với nghiên cứu của Leanage R cho thấy các trường hợp có thông liên thất dưới 3 mm sẽ không đủ cho việc trộn máu giữa hai vòng tuần hoàn vì vậy nhóm bệnh nhân này vẫn thường xuất hiện các triệu chứng sớm, cần nhập viện và can thiệp phá vách cải thiện ô xy máu [139]. Tìm hiểu các yếu tố trước can thiệp là SpO_2 , tình trạng hô hấp, mức độ suy tim và các chỉ số đánh giá chức năng thất trái đến kết quả thành công và thất

bại, chúng tôi không thấy sự liên quan có ý nghĩa thống kê. Nghiên cứu của Hiremath G cho thấy chỉ số EF không thay đổi trước và sau phá vách, tác giả cũng không tìm thấy mối liên quan giữa các yếu tố trước can thiệp tới kết quả phá vách liên nhĩ [86].

Bảng 3.9 phân tích một số đặc điểm cận lâm sàng sau can thiệp phá vách liên nhĩ cho 2 nhóm thành công và thất bại. Mặc dù nồng độ Lactate máu sau can thiệp giảm so với trước can thiệp nhưng không có sự khác biệt giữa 2 nhóm thành công và thất bại về chỉ số Lactate máu trong vòng 24 giờ sau can thiệp. Nghiên cứu của chúng tôi thấy nhóm phá vách thành công có kết quả SaO₂ máu sau phá vách 6 giờ và PaO₂ sau phá vách 6 giờ cao hơn ở nhóm phá vách liên nhĩ thành công: 80% so với 46% ($p < 0,01$) và 35mmHg so với 24mmHg ($p = 0,06$). Điều này chứng tỏ các chỉ số SaO₂ và PaO₂ là các chỉ số thay đổi sớm để đánh giá hiệu quả sau phá vách liên nhĩ, nồng độ Lactate máu sau phá vách chưa trở về bình thường trong vòng 24 giờ. Chúng tôi cũng nhận thấy nhóm phá vách liên nhĩ thành công có đường kính thông liên nhĩ sau phá vách lớn hơn nhóm phá vách liên nhĩ thất bại: 6,9mm so với 5,2mm với $p < 0,01$. Trong bệnh đảo gốc động mạch, do tồn tại 2 vòng tuần hoàn song song và máu hệ thống là máu tĩnh mạch trở về tim phải là máu hệ thống nên các yếu tố quyết định việc cải thiện ô xy trong máu sẽ bao gồm cải thiện việc trộn máu ở tầng nhĩ và cải thiện ô xy máu tĩnh mạch trở về tim. Vì vậy, vẫn có các trường hợp đã được phá vách liên nhĩ nhưng không cải thiện được ô xy trong máu thường do các nguyên nhân như suy chức năng tâm trương thất phải, tăng áp động mạch phổi ảnh hưởng việc trộn máu giữa hai vòng tuần hoàn và căn nguyên do giảm tưới máu tổ chức. Trong điều trị ngoài các thuốc vận mạch tăng cường co bóp cơ tim (dopamine, adrenalin) cần phối hợp với các thuốc giảm hậu gánh như milrinone, nitroprusside. Tác giả Galal báo cáo về hiệu quả sử dụng Phentolamin trong cải thiện chức năng tim đặc biệt là

chức năng thất phải, giảm hậu gánh thất phải nhờ làm giảm sức cản hệ thống khiến tưới máu tổ chức tốt hơn, cải thiện ô xy máu tĩnh mạch cho trường hợp đảo gốc động mạch không cải thiện ô xy máu sau phá vách liên nhĩ [92]. Nghiên cứu của chúng tôi có 4 bệnh nhân sau phá vách có đường kính thông liên nhĩ là 5,2mm nhưng nồng độ ô xy máu vẫn thấp và nhiễm toan chuyển hóa kéo dài cho dù có kết hợp với điều trị phối hợp các thuốc Dopamin, Adrenalin, Milrinone. Nghiên cứu của chúng tôi không sử dụng Nitroprusside và Phentolamin do không có trên thị trường Việt Nam tại thời điểm nghiên cứu. Chúng tôi đã quyết định phẫu thuật chuyển gốc động mạch sớm cho các bệnh nhân này với mục đích thiết lập lại tuần hoàn sinh lý bình thường sẽ cải thiện ô xy trong máu cũng như việc tưới máu tổ chức được tốt hơn. Kết quả cho thấy cả 4 bệnh nhân đều được cứu sống sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch.

Phân tích hồi quy các yếu tố trước và sau can thiệp phá vách liên nhĩ, nghiên cứu chúng tôi thấy SaO_2 sau can thiệp 6 giờ và đường kính thông liên nhĩ sau phá vách là 2 yếu tố sớm có giá trị đánh giá kết quả điều trị: nếu bệnh nhân sau phá vách có chỉ số SaO_2 66-84%, đường kính thông liên nhĩ sau phá vách 6,4-7,4mm sẽ cho kết quả phá vách liên nhĩ thành công. Nghiên cứu này phù hợp với nghiên cứu của Leanage. Tác giả thấy SaO_2 tăng 15% sau phá vách có ý nghĩa tiên đoán khả năng sống sau phá vách với $p < 0,05$ [139].

Các tác giả trên thế giới thấy rằng các biến chứng sau can thiệp sau phá vách ít gặp nhưng là các biến chứng nặng nề đe dọa đến tính mạng bệnh nhân như các tổn thương tim (rách tiểu nhĩ, rách tĩnh mạch phổi, rách tĩnh mạch chủ dưới..), tắc mạch chi, viêm ruột hoại tử. Gần đây các nghiên cứu nhấn mạnh đến biến chứng tổn thương thần kinh sau can thiệp phá vách liên nhĩ tuy nhiên chưa có bằng chứng rõ ràng [93],[94],[141]. Nghiên cứu của chúng tôi không ghi nhận thấy các biến chứng như tắc mạch chi, viêm ruột hoại tử hay tổn thương tim trong quá trình can thiệp. Trong tiến hành can thiệp phá vách

chúng tôi luôn chú trọng việc đuổi khí khi đưa bóng qua bộ mở đường mạch máu nhằm tránh biến chứng tắc mạch do khí. Chúng tôi dùng bóng phá vách liên nhĩ Z5 là bóng có ưu điểm có thêm 1 rãnh phía trong bóng do vậy chúng tôi có thể dùng dây dẫn hỗ trợ đi qua lỗ bầu dục và kiểm tra được vị trí của bóng trong nhĩ trái bằng thuốc cản quang. Điều này đã giúp chúng tôi tránh được các biến chứng tổn thương tim. Ngoài ra việc quan sát di động của bóng phá vách liên nhĩ theo chiều trên - dưới trong nhĩ trái trên màn hình quang cũng giúp khẳng định vị trí của bóng phá vách trong nhĩ trái. Kỹ thuật giật bóng phá vách cũng rất quan trọng: bóng nên được bơm dần trong nhĩ trái kết hợp kéo nhẹ về gần vách liên nhĩ tránh bóng có thể di chuyển xuống thất trái, bóng được giật theo cách lắc cổ tay kéo bóng về nhĩ phải tránh dùng sức mạnh của cách tay kéo bóng sẽ có nguy cơ kéo bóng sâu xuống tĩnh mạch chủ dưới và gây rách tĩnh mạch chủ dưới. Nghiên cứu không thấy bệnh nhân nào có biểu hiện tổn thương thần kinh trên lâm sàng. Tuy nhiên với các báo cáo trên thế giới, chúng tôi thấy việc chụp MRI đánh giá tổn thương thần kinh sau can thiệp phá vách là cần thiết.

4.3. Kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Tuổi phẫu thuật trung vị là 35 ngày dao động từ 3-154 ngày trong đó tuổi phẫu thuật trung vị của bệnh nhân TGA-IVS là 31 ngày (tứ phân vị: 20-42 ngày), của bệnh nhân TGA-VSD là 50 ngày (tứ phân vị 26-70 ngày) (Bảng 3.1). Tuổi phẫu thuật trong nghiên cứu của chúng tôi muộn hơn so với nghiên cứu khác trên thế giới [99],[118],[121]. Tuy nhiên, các nghiên cứu cho thấy tuổi phẫu thuật có khoảng dao động lớn. Điều này có thể giải thích độ tuổi phẫu thuật phụ thuộc vào tuổi nhập viện của bệnh nhân, tỉ lệ chuyển gốc động mạch có thông liên thất trong nhóm nghiên cứu. Tỉ lệ bệnh nhân chuyển gốc động mạch có thông liên thất của chúng tôi chiếm 41,5% cao hơn so với nghiên cứu của Sarris G.E và Kim J.W (30% và 29.6%).

4.3.1. Kết quả trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch

4.3.1.1. Tương quan giữa các động mạch lớn và giải phẫu động mạch vành

Từ bảng 3.11 cho thấy 82 bệnh nhân được phẫu thuật chuyển gốc động mạch có các động mạch lớn có tương quan chéo phải chiếm 42,7%, tương quan trước sau chiếm 45,1% và tương quan song song chiếm 12,2%. Nghiên cứu Lalezari và cộng sự trên 323 bệnh nhân đảo gốc động mạch thấy phân bố tương quan chéo phải chiếm 48,3%, tương quan trước sau chiếm 38,7% và tương quan song song chiếm 5,9% [20]. Giải phẫu động mạch vành trong nghiên cứu chủ yếu là động mạch vành bình thường chiếm 56,1%, động mạch vành bất thường có 2 lỗ vành chiếm 30,5%. Hai hình thái giải phẫu động mạch vành này chủ yếu có tương quan động mạch chéo phải và tương quan trước sau. Phân bố giải phẫu động mạch trong nghiên cứu của Fricke và cộng sự có động mạch vành bình thường chiếm 66,3%, động mạch vành bất thường có 2 lỗ vành chiếm 16,5%, động mạch vành bất thường có 1 lỗ vành chiếm 7,8% và động mạch vành đi trong thành động mạch chủ chiếm 4,5% [99]. Nghiên cứu của Massoudy cũng nhận thấy mối tương quan giữa các động mạch lớn là yếu tố quyết định hình thái động mạch vành ($p < 0,01$). Quan sát 200 trường hợp đảo gốc động mạch cho thấy động mạch chủ có vị trí chéo phải và động mạch chủ có vị trí trước trên so với động mạch phổi có tỉ lệ bất thường hình thái động mạch vành thấp nhất (25% và 22%), trong khi đó tỉ lệ bất thường động mạch vành trong tương quan động mạch lớn song song chiếm 64% [142]. Nghiên cứu của chúng tôi thấy động mạch vành đi trong thành động mạch chủ có tỉ lệ 4,9% và 100% các bệnh nhân này có tương quan các động mạch lớn chéo phải. Động mạch vành bất thường có 1 lỗ vành chiếm tỉ lệ 8,5% và 57,1% các bệnh nhân này có tương quan động mạch lớn song song.

4.3.1.2. Đặc điểm chạy máy THNCT trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Trong phẫu thuật chuyển gốc động mạch, thời gian phẫu thuật trung bình là 378 ± 121 phút, thời gian THNCT là 206 ± 94 phút và thời gian cặp ĐMC là 130 ± 31 phút (Bảng 3.13). Các chỉ số của THNCT trong nghiên cứu kéo dài hơn so với các báo cáo trên thế giới. Trong nghiên cứu của Fricke thời gian chạy THNCT là 164,9 phút và thời gian cặp ĐMC là 88,4 phút. Nghiên cứu của Karamlou T về thời gian mổ dựa theo kinh nghiệm của các bác sĩ cho thấy thời gian sẽ được rút ngắn với các bác sĩ có kinh nghiệm phẫu thuật: bác sĩ phẫu thuật tiến hành phẫu thuật chuyển gốc động mạch 3-6 trường hợp/năm sẽ có thời gian THNCT 162 phút, thời gian cặp ĐMC 93 phút. Trường hợp bác sĩ phẫu thuật > 6 trường hợp/năm có thời gian THNCT 146 phút và thời gian cặp ĐMC 75 phút [99],[143]. Phương thức phẫu thuật trong nghiên cứu là phẫu thuật chuyển gốc động mạch, có thể kèm theo vá thông liên thất cho các bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất. Các bệnh nhân được hạ nhiệt độ ở mức độ trung bình với nhiệt độ hậu môn thấp nhất trung bình là $28,8 \pm 1,95$ độ C, trong nghiên cứu không có trường hợp nào phải áp dụng phương pháp ngừng tuần hoàn.

Sau chạy máy THNCT có 6,2% bệnh nhân phải sốc điện và 7,3% phải hỗ trợ máy tạo nhịp tạm thời. Các bệnh nhân phải tạo nhịp tạm thời sau chạy máy không có liên quan đến sốc điện: 5 bệnh nhân sốc điện trong nghiên cứu không cần tạo nhịp tạm thời sau mổ. Tỷ lệ để mở ngực sau phẫu thuật chiếm 63,4%. Tỷ lệ mở ngực của một số nghiên cứu khác dao động từ 35% đến 51,4% [72],[144]. Phẫu thuật chuyển gốc động mạch là phẫu thuật kéo dài ở trẻ nhỏ, bệnh nhân thường có phù nề do thoát dịch sau chạy máy THNCT và có hội chứng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật nên mở ngực cũng là biện pháp hỗ trợ điều trị hội chứng cung lượng tim thấp. Do vậy, phẫu thuật viên thường đề

mở ngực sau mổ cho các bệnh nhân có khó khăn trong quá trình sữa chữa và thời gian mổ kéo dài để phòng tránh biến chứng này.

Phân tích các chỉ số của chạy máy THNCT theo hình thái động mạch vành, từ bảng 3.14 chúng tôi thấy nhóm động mạch vành bất thường có 1 lỗ vành có thời gian phẫu thuật, thời gian THNCT và thời gian cặp ĐMC cao hơn 3 nhóm còn lại. Sự khác biệt này có thể giải thích do trong bất thường động mạch vành có 1 lỗ vành tương quan giữa 2 động mạch chủ yếu là song song vì vậy việc chuyển và trông lại động mạch vành sẽ khó khăn hơn khiến thời gian THNCT và thời gian cặp ĐMC kéo dài. Tuy nhiên sự khác biệt này không có ý nghĩa thống kê. Các tác giả khác cũng thấy rằng kỹ thuật trông lại động mạch vành cho các trường hợp bất thường động mạch vành có 1 lỗ vành là thử thách cho các phẫu thuật viên và là yếu tố nguy cơ tử vong sớm sau phẫu thuật [109],[119].

4.3.2. Kết quả hồi sức sau phẫu thuật

4.3.2.1. Đặc điểm hồi sức sau phẫu thuật

Các bệnh nhân sau phẫu thuật được theo dõi tại khoa hồi sức tim mạch, an thần và thở máy chế độ SIMV, trường hợp để mở ngực sau mổ sẽ được duy trì thuốc dẫn cơ.

Từ bảng 3.15 thấy thời gian thở máy sau phẫu thuật là 84 giờ và thời gian dùng thuốc vận mạch là 94 giờ chứng tỏ các bệnh nhân vẫn cần duy trì thuốc vận mạch hỗ trợ một thời gian sau khi cai được máy thở. Nghiên cứu chúng tôi tương tự với các tác giả khác: nghiên cứu của Bisoi và cộng sự cho thấy các bệnh nhân cũng phải hỗ trợ thuốc vận mạch sau cai máy thở trong vòng 24 giờ với thời gian thở máy và dùng thuốc vận mạch trong là 68,9 giờ và 95 giờ [145]. Thời gian nằm hồi sức là 9 ngày (7-14 ngày), so sánh với các nghiên cứu khác cho thấy thời gian nằm hồi sức dao động từ 5 ngày đến 11,6 ngày [145],[146].

Đánh giá diễn biến hồi sức sau phẫu thuật của 2 nhóm bệnh nhân có phá vách liên nhĩ và không phá vách liên nhĩ trước phẫu thuật chúng tôi thấy không có sự khác biệt về thời gian dùng thuốc vận mạch, thời gian nằm hồi sức cũng như các chỉ số theo dõi sau phẫu thuật như áp lực nhĩ trái, nồng độ lactate máu sau mổ 48 giờ. Kết quả nghiên cứu tương tự với các nghiên cứu của Hiremath G [86], Kim J.W [121], Baylen B[140]. Tuy nhiên nghiên cứu của các tác giả nhấn mạnh tình trạng bệnh nhân trước mổ có liên quan chặt chẽ đến kết quả sau phẫu thuật. Các bệnh nhân phá vách liên nhĩ có tình trạng hô hấp và mức độ suy tim nặng cao hơn, mặc dù phá vách liên nhĩ không liên quan đến tỉ lệ tử vong sau mổ nhưng vẫn cần hỗ trợ thở máy dài hơn và có chỉ số VIS cao hơn. Thời gian thở máy giữa 2 nhóm trong nghiên cứu của Hiremath là 5,9 ngày so với 3,1 ngày, của Baylen B là 167 giờ so với 49 giờ. Nghiên cứu của chúng tôi cũng cho kết quả tương tự: nhóm bệnh nhân có phá vách liên nhĩ có thời gian thở máy sau mổ cao hơn: 99 giờ so với 75 giờ và chỉ số VIS 48 giờ sau mổ cao hơn (Bảng 3.15 và Bảng 3.16).

Chỉ số VIS được theo dõi tại 5 thời điểm trong vòng 48 giờ (Bảng 3.16) cho thấy chỉ số VIS có giá trị cao nhất là 14,5 tại thời điểm sau mổ 6 giờ, điều này có thể giải thích do sau chạy máy THNCT, hội chứng cung lượng tim thấp thường xảy ra sau phẫu thuật 4-6 giờ vì chức năng co bóp của tim giảm. Lâm sàng sẽ có triệu chứng mạch ngoại vi yếu, chi lạnh, thiếu niệu và hạ huyết áp [147].

Nồng độ Lactate máu cũng được theo dõi tại 5 thời điểm trong vòng 48 giờ sau mổ (Bảng 3.16) cho thấy chỉ số Lactate máu cao nhất ngay sau mổ 3,1 mmol/l (tứ phân vị 1,9-4,1 mmol/l), nồng độ lactate máu dao động trong 12 giờ sau mổ tiếp theo và giảm dần sau mổ 24 giờ. Nồng độ Lactate máu tăng ngay sau khi ra hồi sức chủ yếu liên quan đến quá trình phẫu thuật trong mổ, đặc biệt là trẻ sơ sinh vì thời gian phẫu thuật và chạy máy kéo dài, các đáp

ứng viêm và tăng tính thấm thành mạch sau chạy máy sẽ làm tăng nguy cơ thừa dịch, giảm tưới máu tổ chức sau mổ.

Như vậy có thể thấy chỉ số VIS và nồng độ lactate máu trong nghiên cứu có sự liên quan với nhau. Khi có hội chứng cung lượng tim thấp, tình trạng huyết động của bệnh nhân không ổn định làm thiếu tưới máu tổ chức, quá trình chuyển hóa yếm khí để sinh năng lượng và sản phẩm của quá trình này là lactate, để điều trị cung lượng tim thấp có sự đóng góp của các thuốc vận mạch tăng cường co bóp cơ tim, do vậy chỉ số VIS sẽ tăng tùy từng trường hợp cụ thể. Nghiên cứu của Xi Wang và của Kim J.W cũng thấy rằng chỉ số VIS có liên quan chặt chẽ với nồng độ Lactate máu và có ý nghĩa tiên đoán thời gian điều trị tại khoa hồi sức [121],[131].

Bảng 3.16 cũng cho thấy áp lực nhĩ trái trung vị là 8 cmH₂O dao động từ 6-9 cmH₂O. Về mặt thực hành, nhằm duy trì tuần hoàn hiệu quả chúng tôi luôn giữ chỉ số áp lực nhĩ trái từ 5-9 mmHg, huyết áp tối đa từ 60-80 mmHg với sự hỗ trợ của các thuốc vận mạch và tăng cường co bóp cơ tim như Dopamin, Adrenalin và Milrinone. Khi áp lực nhĩ trái trên 9 mmHg dịch đưa vào sẽ được hạn chế kết hợp với lợi tiểu. Khi áp lực nhĩ trái dưới 5 mmHg bệnh nhân sẽ được bù dịch bằng dung dịch Human Albumin 5% với số lượng 10ml/kg/giờ. Wernovsky G và cộng sự nghiên cứu theo dõi cung lượng tim, áp lực nhĩ trái sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch ghi nhận cung lượng tim giảm trong các giờ đầu sau mổ mặc dù các thuốc vận mạch hỗ trợ không thay đổi, giá trị huyết áp vẫn được duy trì ở giới hạn bình thường, áp lực nhĩ trái dao động từ 8-10 cmH₂O. Tuy nhiên nghiên cứu nhận thấy có khoảng 20% các bệnh nhân có tăng sức cản hệ thống, điều này có thể giải thích cho cơ chế sinh lý bù trừ sau phẫu thuật: cơ thể duy trì huyết áp ở giá trị bình thường bằng đáp ứng tăng sức cản hệ thống. Do vậy, khi huyết áp tụt đã là giai đoạn muộn của hội chứng cung lượng tim thấp [148]. Trên thực tế lâm sàng chẩn

đoán hội chứng cung lượng tim thấp chủ yếu dựa vào các dấu hiệu nhịp tim nhanh, huyết áp giảm, tưới máu kém: chi lạnh, thời gian làm đầy mao mạch kéo dài > 2 giây, thiếu niệu hoặc vô niệu. Điều trị hội chứng cung lượng tim thất chủ yếu dùng thuốc vận mạch hỗ trợ sau khi đã bù đủ dịch [126].

4.3.2.2. Siêu âm tim sau phẫu thuật

Siêu âm tim sau phẫu thuật trong nghiên cứu cho kết quả khả quan. Tỷ lệ bệnh nhân hở van động mạch chủ nhẹ chiếm 13/82 (15,9%) và có 1/82(1,2%) bệnh nhân hở van động mạch chủ trung bình. Nghiên cứu của Fricke có tỷ lệ hở van động mạch chủ nhẹ sau mổ là 25,6% và có 1,1% hở van động mạch chủ trung bình [99]. Nghiên cứu của Hong S.J tỷ lệ hở van động mạch chủ nhẹ là 21,4% và không có bệnh nhân hở chủ trung bình hay nặng [137]. Tác giả Hutter đánh giá về van động mạch chủ sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch nhận thấy có 2 nguyên nhân gây hở van động mạch chủ mới sau mổ là do kích thước động mạch chủ mới lớn hơn động mạch chủ cũ và hiện tượng dẫn gốc động mạch chủ ngay sau mổ [112]. Trong bệnh đảo gốc động mạch, mặc dù động mạch phổi xuất phát từ thất trái nhưng kích thước động mạch phổi luôn lớn hơn kích thước động mạch chủ nên có sự khác biệt về kích thước khi chuyển động mạch chủ cũ sang động mạch phổi đồng thời tác giả cũng nhận thấy van động mạch chủ mới có hiện tượng dẫn nhanh sau phẫu thuật. Thành động mạch chủ mới bản chất là thành động mạch phổi cũ cũng có hiện tượng dẫn khi chịu áp lực hệ thống. Tỷ lệ hở van 2 lá của chúng tôi cao hơn nghiên cứu của các tác giả trên: 12,2% so với 2,8%. Đặc biệt nghiên cứu của chúng tôi ghi nhận 1 trường hợp hở van 2 lá nặng sau phẫu thuật, phân tích căn nguyên hở 2 lá nặng chúng tôi nhận thấy có thể do suy chức năng thất trái, hậu quả của việc trồng động mạch vành gây thiếu máu cơ tim, rối loạn vận động thành thất trái gây thất trái dẫn.

Tỉ lệ hẹp nhánh động mạch phổi trong nghiên cứu là 4,9% (4/82) với chênh áp từ 25-35 mmHg. Nghiên cứu của chúng tôi có 1 trường hợp hẹp nhánh động mạch phổi tiến triển thành hẹp nặng được phát hiện sau phẫu thuật 2 tuần. Nguyên nhân thường do việc tạo hình động mạch phổi bằng màng tim tươi, nếu miếng vá quá lớn sẽ gây xoắn vặn động mạch phổi và gây hẹp nhánh động mạch phổi [103].

Nghiên cứu có 3 trường hợp vẫn còn shunt tồn lưu thông liên thất phần cơ và 2 trường hợp shunt tồn lưu thông liên thất phần màng. Tuy nhiên các bệnh nhân còn shunt tồn lưu này không ảnh hưởng huyết động sau phẫu thuật.

Các bệnh nhân sau mổ đều có chức năng EF, chỉ số khối thất trái và LVPWd ở giá trị bình thường. Nghiên cứu về phục hồi chức năng thất trái và sự phát triển chỉ số khối thất trái sau mổ ở những bệnh nhân được phẫu thuật muộn của Foran J.P có 20 bệnh nhân thất trái đã biến đổi hình thái trong tổng số 37 bệnh nhân cho thấy chức năng thất trái cũng như chỉ số khối thất trái của những bệnh nhân này có khả năng phục hồi tốt như trẻ bình thường [72].

4.3.2.3. Các biến chứng sau phẫu thuật

Bảng 3.18 mô tả các biến chứng trong nghiên cứu:

Chảy máu sau phẫu thuật là biến chứng hay gặp trong phẫu thuật tim liên quan đến thời gian nằm viện và tỉ lệ tử vong sau phẫu thuật. Chảy máu sau phẫu thuật xảy ra thường do căn nguyên rối loạn đông máu trước phẫu thuật và được kích hoạt bởi một số yếu tố như sự tiếp xúc của máu với bề mặt không phải là nội mạc, sử dụng Heparin trong chạy máy THNCT. Ngoài ra trên trẻ em còn có một số yếu tố khác cũng góp phần làm tăng nguy cơ chảy máu như hệ thống đông máu chưa hoàn thiện, pha loãng máu nhiều hơn khi chạy THNCT. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 9/82 (10,9%) có chảy máu sau phẫu thuật tuy nhiên sau khi truyền các chế phẩm máu như tiểu cầu, huyết tương tươi hay yếu tố tủa, không có bệnh nhân phải phẫu thuật lại để cầm máu. Nghiên cứu của Karkouti có tỉ lệ chảy máu sau phẫu thuật chiếm 9,7%

và yếu tố chảy máu sau phẫu thuật có liên quan đến tỉ lệ tử vong với $OR=8,1$ (95% CI: 3,9-17). Nghiên cứu của Savan có tỉ lệ chảy máu sau phẫu thuật là 24,1% và yếu tố tim bẩm sinh tím là yếu tố tiên đoán chảy máu sau phẫu thuật [128],[149].

Rối loạn nhịp sau mổ gặp 13,4% trong nghiên cứu bao gồm ngoại tâm thu, cơn nhịp nhanh trên thất, nhịp nhanh phức bộ nối (JET) có ảnh hưởng huyết động. 6 bệnh nhân có rối loạn nhịp JET xử trí ban đầu của chúng tôi là hạ nhiệt, bảo đảm đủ thể tích lòng mạch và hạn chế tối đa sử dụng các thuốc vận mạch catecholamine, trường hợp không đáp ứng sẽ truyền thuốc Cordarone kết hợp sử dụng máy tạo nhịp tạm thời tái tạo lại sự đồng bộ giữa tâm nhĩ và tâm thất. 3 bệnh nhân ngoại tâm thu đáp ứng với điều trị bằng Lidocain và 2 bệnh nhân có cơn nhịp nhanh trên thất điều trị bằng Cordarone. Các bệnh nhân trong nghiên cứu đáp ứng tốt với điều trị và không tái phát trong thời gian nằm viện. Trong nghiên cứu này không có bệnh nhân bị block nhĩ thất sau phẫu thuật. Nghiên cứu của Rhodes trên 390 bệnh nhân đảo gốc động mạch cho thấy tỉ lệ rối loạn nhịp gặp không nhiều sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch: 25 trường hợp có cơn nhịp nhanh trên thất (14 trường hợp cần điều trị), 6 trường hợp cơn nhịp nhanh phức bộ nối, 9 trường hợp nhịp nhanh thất [106]. Nghiên cứu của Hayashi trên 624 bệnh nhân phẫu thuật chuyển gốc động mạch cho thấy tỉ lệ rối loạn nhịp 1 năm sau phẫu thuật là 9,6% trong đó 25 bệnh nhân có cơn nhịp nhanh trên thất, 13 bệnh nhân có rối loạn nhịp thất và 22 bệnh nhân có block nhĩ thất và suy nút xoang trong đó có 10 bệnh nhân cần đặt máy tạo nhịp [108].

Liệt cơ hoành trong phẫu thuật tim mạch chiếm 0,3-12,8%, nguyên nhân là do dây thần kinh hoành bị tổn thương trong quá trình phẫu thuật. Dây thần kinh hoành có thể bị cắt đứt, bị làm nát, bị dẫn căng hoặc có thể tổn thương bởi nhiệt độ như tiếp xúc với nước muối lạnh hoặc tiếp xúc với dao điện. Bệnh nhân sẽ có biểu hiện khó cai máy thở, xẹp phổi hoặc viêm phổi tái

phát sau khi rút nội khí quản. Trong nghiên cứu chúng tôi có 2(2,4%) bệnh nhân, đây là một biến chứng dễ bỏ sót làm tăng thời gian thở máy của bệnh nhân. Các bệnh nhân được phát hiện liệt cơ hoành khi cai máy không thành công kết hợp vòm hoành dâng cao trên phim chụp X quang. Để chẩn đoán liệt cơ hoành có thể kiểm tra trên màn huỳnh quang, tuy nhiên chúng tôi thường chẩn đoán trên siêu âm đánh giá sự di động cơ hoành. Các bệnh nhân này đã được khâu gấp nếp cơ hoành. Nghiên cứu của Akbariasbagh đánh giá các yếu tố nguy cơ của liệt cơ hoành cho thấy tỉ lệ liệt cơ hoành chiếm 5,5%, các bệnh nhân tim bẩm sinh tím có nguy cơ liệt cơ hoành cao hơn nhóm tim bẩm sinh không tím với $OR=0,64$, $p=0,048$ [150].

Tràn dịch dưỡng chấp sau phẫu thuật tim chiếm tỉ lệ 0,5-6,5%. Căn nguyên do tổn thương ống ngực, tăng áp lực trong tĩnh mạch hệ thống hoặc do tắc tĩnh mạch trung tâm [129]. Nghiên cứu của chúng tôi chỉ có 1 bệnh nhân có biểu hiện tràn dịch dưỡng chấp có thể do tổn thương ống ngực trong phẫu thuật. Bệnh nhân được truyền dịch nuôi dưỡng và nhịn ăn hoàn toàn. Kết quả bệnh nhân đã hồi phục hoàn toàn, không tái phát sau điều trị.

Nhiễm trùng bệnh viện là biến chứng hay gặp tại khoa hồi sức cấp cứu. Trong các trường hợp phẫu thuật tim một số yếu tố sẽ làm tăng nguy cơ nhiễm trùng như thời gian phẫu thuật, thời gian chạy máy THNCT kéo dài, số lượng máu truyền nhiều. Bệnh nhân sẽ có thời gian thở máy kéo dài vì vậy nguy cơ xuất hiện biến chứng viêm phổi do thở máy hay nhiễm trùng xương ức sẽ cao hơn. Theo các nghiên cứu viêm phổi do thở máy chiếm 7-40% và nhiễm trùng xương ức chiếm 0,5-3% tùy thuộc vào từng nhóm bệnh nhân. Các nhiễm trùng sau phẫu thuật cũng sẽ làm kéo dài thời gian hồi sức, tăng chi phí điều trị và làm tăng nguy cơ tử vong cho bệnh nhân. Nghiên cứu của Hortal cho tỷ lệ viêm phổi do thở máy chiếm 45,9% với các căn nguyên hay gặp là *Enterobacteria* (32,8%), *Pseudomonas aeruginosa* (28,6%), *Staphylococcus aureus* (27,1%) [151]. Nghiên cứu của chúng tôi có tỉ lệ

nhiễm trùng bệnh viện chiếm 30,5% trong đó bao gồm 23 bệnh nhân viêm phổi do thở máy và 2 bệnh nhân nhiễm trùng máu có kết quả cấy nội khí quản và cấy máu dương tính với các căn nguyên chính là *Klesiella* (28%), *Acinetobacter* (16%), *Pseudomonas aeruginosa* (12%) và *Staphylococcus aureus* (12%). Trong viêm phổi do thở máy chế độ chăm sóc hô hấp có vai trò quan trọng nhằm hạn chế tần suất tái nhiễm viêm phổi do thở máy. Các bệnh nhân trong nghiên cứu được điều trị theo kháng sinh đồ và có chế độ chăm sóc hô hấp như: tư thế nằm đầu cao 30-45°, vệ sinh khoang miệng hàng ngày, giảm dần liều an thần và đánh giá khả năng tự thở của bệnh nhân để có thể rút nội khí quản sớm. Tuy nhiên cần lưu ý tới việc rút nội khí quản thất bại sẽ làm tăng nguy cơ viêm phổi do thở máy. Bệnh nhân được chỉ định rút nội khí quản khi huyết động ổn định với các thuốc vận mạch liều thấp, không có chảy máu, $SpO_2 > 95\%$ với $FiO_2 < 0,4$. Trong số 25 bệnh nhân nhiễm trùng bệnh viện có 3 bệnh nhân nhiễm trùng vết mổ và 2 bệnh nhân nhiễm trùng xương ức, các bệnh nhân này có kết quả cấy nội khí quản dương tính nhưng kết quả cấy dịch tại vết mổ và xương ức không phát hiện thấy vi khuẩn. Các trường hợp nhiễm trùng vết mổ sẽ được cắt chỉ, thay băng hàng ngày và không có trường hợp nào tiến triển nhiễm trùng xương ức. Trong 2 trường hợp nhiễm trùng xương ức có 1 trường hợp không được điều trị tử vong vì sốc nhiễm khuẩn do phát hiện muộn. Bệnh nhân nhiễm trùng xương ức được phát hiện khi thấy có dấu hiệu bập bênh xương ức và chảy dịch qua xương ức. Bệnh nhân được điều trị làm sạch xương ức, khâu phục hồi và đặt 3 dẫn lưu được hút với áp lực âm bao gồm khoang màng ngoài tim, dưới xương ức và dưới da phái trên nơi xương ức được phục hồi. Mức độ thành công của phẫu thuật sẽ phụ thuộc vào việc làm sạch xương ức, loại bỏ khoảng chết sau cắt bỏ tổ chức hoại tử bằng khâu kín xương ức hoặc bằng cách chuyển vật cơ [152].

Các nghiên cứu đánh giá nhiễm trùng bệnh viện sau phẫu thuật tim mạch cho thấy nhiễm trùng máu là căn nguyên hay gặp nhất, tiếp theo là

nhiễm trùng đường hô hấp và nhiễm trùng tại vị trí phẫu thuật (nhiễm trùng vết mổ và nhiễm trùng xương ức) [153],[154]. Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy căn nguyên hay gặp nhất là viêm phổi do thở máy chiếm 28% (23/82), nhiễm trùng tại vị trí phẫu thuật 6,1% (5/82), nhiễm trùng máu 2,4% (2/82). Kết quả này có thể do bệnh nhân trong nghiên cứu có thời gian thở máy kéo dài nên nguy cơ viêm phổi do thở máy cao hơn so với các nghiên cứu khác.

Biến chứng cũng hay gặp sau phẫu thuật tim là tổn thương thận. Chúng tôi sử dụng tiêu chuẩn chẩn đoán tổn thương thận cấp (AKI) để đánh giá tổn thương thận sau phẫu thuật tim hở. AKI đã được nhiều công trình nghiên cứu báo cáo về liên quan của AKI tới kết quả điều trị phẫu thuật tim, mặc dù chưa được chứng minh rõ ràng ở trẻ em nhưng các nghiên cứu trên người lớn nhận thấy rằng tỉ lệ có AKI khi phẫu thuật tim có chạy máy THNCT cao hơn nhóm không sử dụng máy [155]. Trong nghiên cứu của chúng tôi tỷ lệ có AKI trong vòng 48 giờ sau mổ là 32,5%. Liên quan đến các giai đoạn tổn thương của AKI, Bảng 3.19 cho thấy các giai đoạn của AKI hay gặp tại thời điểm 24 giờ sau phẫu thuật. Trong nghiên cứu, các bệnh nhân được chủ động đặt sẵn thẩm phân phúc mạc trong phẫu thuật, chỉ định thẩm phân phúc mạc khi bệnh nhân sau mổ có tình trạng thiếu niệu trên 6 giờ liên tục hoặc vô niệu trong 2 giờ đầu với mục đích điều trị thay thế sớm giúp thận trong việc cân bằng nội môi, góp phần hỗ trợ tình trạng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật. Nghiên cứu của chúng tôi có 36,6% bệnh nhân được điều trị thẩm phân phúc mạc.

4.3.3. Kết quả điều trị phẫu thuật chuyển gốc động mạch

4.3.3.1. Kết quả điều trị chung

Tỉ lệ sống sót sau phẫu thuật chiếm 91,5% (75/82). Có 7 bệnh nhân tử vong trong nghiên cứu chiếm 8,5%. Nghiên cứu của chúng tôi tương tự các nghiên cứu khác trên bệnh nhân sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch có tỷ lệ tử vong sớm từ 2,9% đến 11,4% [20],[118],[137],[143]. Tuy nhiên nếu so sánh kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch tại Bệnh viện nhi trung ương

từ 2006-2009, nghiên cứu của chúng tôi đã thu được kết quả rất đáng khích lệ: tỉ lệ tử vong giảm từ 35,7% xuống 8,5%. Trong số 7 bệnh nhân tử vong, nguyên nhân chủ yếu là suy chức năng thất trái chiếm 42,8% (3/7). Một bệnh nhân tử vong ngay tại phòng mổ do sau mổ không cai được máy THNCT, tim co bóp kém khi giảm hỗ trợ của máy THNCT. Siêu âm tim được tiến hành trong phòng mổ phát hiện thấy có hở van 2 lá nặng. Bệnh nhân được chạy hỗ trợ máy THNCT và tử vong tại phòng mổ. Một bệnh nhân sau mổ ra hồi sức tim mạch chỉ số VIS cao, siêu âm tim kiểm tra chức năng tim co bóp kém diễn biến thở máy kéo dài, suy tuần hoàn. Như vậy 2 bệnh nhân tử vong có thể liên quan đến chuyển động mạch vành trong phẫu thuật. Đây là biến chứng nặng gây tử vong cho bệnh nhân. Các nghiên cứu cũng cho thấy biến cố trong trồng động mạch vành đặc biệt các trường hợp động mạch vành trái hoặc nhánh động mạch liên thất trước hoặc nhánh động mạch mũ xuất phát từ lỗ vành phải hoặc động mạch vành chạy trong thành động mạch chủ là yếu tố nguy cơ làm giảm tỉ lệ sống [99],[119]. Các biểu hiện liên quan đến biến cố động mạch vành sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch thường là những thay đổi trên siêu âm, rối loạn nhịp hoặc các bản khoãn của phẫu thuật viên khi trồng lại động mạch vành. Một đặc điểm của siêu âm tim sau phẫu thuật thường khó khăn do hình ảnh mờ và bị hạn chế, do vậy cần phối hợp siêu âm 2D với Doppler khi đánh giá động mạch vành. Kinh nghiệm của chúng tôi khi đánh giá động mạch vành là giảm thang màu và thu nhỏ cửa sổ màu để tăng chất lượng hình ảnh. Đồng thời với đánh giá dòng chảy qua phổ màu, cần đánh giá chức năng thất trái đặc biệt là sự vận động đồng đều của các vùng cơ tim. Trong nghiên cứu còn 1 bệnh nhân tử vong do căn nguyên suy chức năng thất trái với lý do hở van chủ tiến triển nặng dần sau mổ và tử vong tại bệnh viện. Các tác giả khác cũng nhận thấy một số trường hợp hở van động mạch chủ có thể tiến triển nặng sau phẫu thuật gây suy tim và có chỉ định phải thay

van động mạch chủ. Tuy nhiên các trường hợp này thường xuất hiện muộn hơn trong quá trình theo dõi về sau. Bệnh nhân trong nghiên cứu tiến triển nhanh thành hở van động mạch chủ nặng có thể do kết hợp các yếu tố như sự khác biệt về kích thước tại rãnh nối xoang- động mạch chủ, giãn Valsava, tổ chức van động mạch chủ mới mỏng sẽ làm mức độ hở chủ tăng. Các yếu tố nguy cơ của tiến triển hở van động mạch chủ là tuổi phẫu thuật chuyển gốc muộn, bệnh nhân có thông liên thất hoặc có banding động mạch phổi trước phẫu thuật chuyển gốc động mạch [156].

Trường hợp tử vong do hẹp nặng nhánh động mạch phổi, siêu âm ngay sau mổ thấy chức năng tim sau mổ tốt, hẹp nhẹ nhánh gốc động mạch phổi phải. Hẹp gốc động mạch phổi tiến triển nặng lên sau 2 tuần và được xác nhận chẩn đoán bằng thông tim. Bệnh nhân không thể tiến hành mổ lại vì tình trạng nhiễm trùng nặng, suy tuần hoàn. Như vậy căn nguyên của hẹp động mạch phổi là do kỹ thuật tạo hình động mạch phổi, miếng vá có thể quá cao làm động mạch ra trước và gây xoắn động mạch phổi. Wernovsky và cộng sự nghiên cứu thấy các yếu tố nguy cơ của hẹp trên van và hẹp van động mạch phổi thường liên quan đến hình thái động mạch vành, tuổi mổ sớm, bộc lộ không đủ rộng các nhánh động mạch phổi kèm theo xoắn vặn động mạch phổi, sau Banding động mạch phổi và kỹ thuật vá sửa lại vị trí lỗ thủng sau khi cắt chuyển động mạch vành [105].

Biến chứng nhiễm trùng sau phẫu thuật tim mạch là yếu tố làm tăng tỉ lệ tử vong. Các biểu hiện lâm sàng thường nghèo nàn do vậy cần phối hợp với các xét nghiệm thăm dò để chẩn đoán và điều trị sớm. Theo Grisaru tỉ lệ tử vong do nhiễm trùng bệnh viện là 23,7% so với 2,2% của các bệnh nhân không có nhiễm trùng bệnh viện sau phẫu thuật tim mạch và các yếu tố nguy cơ liên quan sau phẫu thuật là các trường hợp đến mổ ngực sau mổ, các phẫu thuật trong thời kỳ sơ sinh ($p < 0,01$) [153]. Trong nghiên cứu có 3 trường hợp

tử vong do nhiễm trùng bệnh viện gồm 1 bệnh nhân nhiễm trùng xương ức được chẩn đoán muộn, 1 bệnh nhân liệt cơ hoành thở máy kéo dài không cai được máy thở, 1 bệnh nhân viêm phổi do thở máy. Các bệnh nhân này đều tử vong trong bệnh cảnh sốc nhiễm khuẩn.

Bảng 4.1. Tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch

Các tác giả	Tỷ lệ sống sót (%)	Giai đoạn nghiên cứu
Foran và cộng sự	92,7	1990-1996
Serraf và cộng sự	92,2	1984-1992
Lalezari và cộng sự	88,6	1997-2007
Hong và cộng sự	96	2000-2010
Kim và cộng sự	94,8	2005-2012
Cao Việt Tùng	91,5	2010-2012

4.3.3.2. Các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị xấu

Trong nghiên cứu của chúng tôi có 36,5% (30/82) bệnh nhân có kết quả điều trị xấu. Tiêu chuẩn chọn bệnh nhân có kết quả điều trị xấu được đưa ra sau khi phân tích kết quả điều trị và các biến chứng. Các bệnh nhân đủ tiêu chuẩn kết quả điều trị xấu khi có một trong các chỉ số sau:

- Tử vong hoặc xin về sau phẫu thuật
- Rối loạn nhịp sau mổ phải điều trị
- Liệt cơ hoành
- Tràn dưỡng chấp
- Thời gian thở máy ≥ 114 giờ (≥ 75 bách phân vị).

Từ bảng 3.21 phân tích các yếu tố dịch tễ và lâm sàng liên quan đến kết quả điều trị tốt và xấu chúng tôi thấy có sự khác biệt về cân nặng giữa hai nhóm điều trị, nhóm có kết quả điều trị tốt có cân nặng cao hơn: 3,5kg so với

3,15 kg với $p < 0,05$. Nghiên cứu của chúng tôi phù hợp với các nghiên cứu khác cho thấy yếu tố cân nặng liên quan đến tình trạng bệnh sau phẫu thuật do trẻ cân nặng thấp cơ thể dễ ảnh hưởng bởi nhiều yếu tố và tiến hành phẫu thuật yêu cầu nhiều kinh nghiệm. Nghiên cứu tại bệnh viện Melbourne trên 618 bệnh nhân đảo gốc động mạch cho thấy mặc dù tỉ lệ tử vong chỉ chiếm 2,8% nhưng khi phân tích yếu tố về cân nặng cho thấy tỉ lệ tử vong của bệnh nhân dưới 2,5kg chiếm 19,2%, trẻ dưới 2kg chiếm 50% [99],[117].

Nghiên cứu thấy có sự khác biệt về tuổi vào viện và tuổi phẫu thuật giữa 2 nhóm điều trị: Nhóm kết quả điều trị xấu có tuổi vào viện sớm và tuổi phẫu thuật sớm hơn với $p < 0,01$. Nghiên cứu các tác giả trên thế giới cho kết quả phẫu thuật chuyển gốc động mạch sẽ tốt hơn nếu bệnh nhân được phẫu thuật sớm trong gian đoạn 14 ngày tuổi [97],[116],[144]. Nghiên cứu của Anderson B.R trên bệnh nhân đảo gốc động mạch trước 5 ngày tuổi cho thấy tỉ lệ tử vong chung là 1,4% và nếu bệnh nhân phẫu thuật sau 3 ngày tuổi thì tỉ lệ tử vong sẽ tăng 47% [116]. Nghiên cứu của chúng tôi khác các tác giả trên thế giới có thể do kinh nghiệm về chạy máy THNCT cũng như hồi sức sau phẫu thuật. Các bệnh nhân sơ sinh sau phẫu thuật hay có thoát dịch thành mạch, rối loạn động máu khi thời gian THNCT kéo dài, hội chứng cung lượng tim thấp yêu cầu để mở ngực và thời gian thở máy dài hơn.

Chúng tôi không thấy sự khác nhau về mức độ suy tim và chức năng thất trái trước phẫu thuật với kết quả điều trị (Bảng 3.22, Bảng 3.23). Tuy nhiên chúng tôi thấy nhóm có kết quả điều trị tốt có chỉ số LVPWd trong siêu âm tim trước phẫu thuật cao hơn ($p < 0,05$). Các tác giả trên thế giới nhấn mạnh rằng, ngoài việc đánh giá các chỉ số hình thái thất trái và chỉ số khối thất trái, việc xác định đường kính của thành sau thất trái là chỉ số quan trọng và đơn giản vì đây là chỉ số đánh giá khả năng chịu đựng áp lực của thất trái. Trường hợp vách liên thất nguyên vẹn và không có hẹp động mạch phổi, độ dày thành thất

trái bình thường lúc sinh. Độ dày thành thất trái trong vài tuần sau đẻ không thay đổi nhưng sẽ mỏng hơn bình thường lúc 2 tháng đến 4 tháng tuổi. Trường hợp bệnh nhân có thông liên thất, độ dày thành thất trái tăng nhẹ, và vẫn nằm trong giới hạn bình thường trong năm đầu [33],[34]. Nghiên cứu của tác giả Nakazawa và Tooyama cùng nhận xét thấy các bệnh nhân có chỉ số LVPWd ≥ 4 mm có kết quả tốt hơn sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch. Các trường hợp phẫu thuật chuyển gốc động mạch sau 3 tuần tuổi và có LVPWd dưới 4 mm sẽ có nguy cơ tử vong cao hơn hoặc thời gian nằm hồi sức lâu hơn [125],[157]. Nghiên cứu của chúng tôi có kết quả tương tự với các tác giả, các bệnh nhân có kết quả điều trị tốt có LVPWd là 4,06 mm so với nhóm có kết quả điều trị xấu là 3,51 mm. Một trong những thay đổi lớn nhất sau phẫu thuật là sự thay đổi hậu gánh của 2 thất đặc biệt là thất trái, vì vậy các bệnh nhân có chỉ số LVPWd thấp sẽ có nguy cơ mất bù nếu sau mổ có kèm theo các biến chứng khác ảnh hưởng đến huyết động như rối loạn nhịp, chảy máu mổ hay nhiễm trùng sau mổ.

Can thiệp phá vách trước phẫu thuật cũng là yếu tố ảnh hưởng đến kết quả điều trị. Trong nghiên cứu tỉ lệ bệnh nhân phải can thiệp phá vách trong nhóm điều trị xấu chiếm tới 76,5%. Kết quả chúng tôi giống với các kết quả nghiên cứu khác vì các bệnh nhân này có tình trạng thiếu ô xy khi nhập viện cần phá vách liên nhĩ cấp cứu và sau mổ có thời gian thở máy kéo dài hơn nhóm không phá vách liên nhĩ [86],[140].

Mặc dù phân tích các chỉ số thời gian trong chạy máy THNCT không có sự khác biệt khi so sánh với hình thái động mạch vành, các chỉ số thời gian trong chạy máy dài hơn so với các nghiên cứu khác, chúng tôi thấy có sự khác biệt về thời gian THNCT với $p < 0,05$ (Bảng 3.25) giữa hai nhóm kết quả điều trị tốt và kết quả điều trị xấu. Trong các nghiên cứu khác của Lalezari và Stoica cũng thấy thời gian THNCT cũng có sự khác biệt với $p < 0,01$ [20],[117].

Bảng 3.26 phân tích hình thái động mạch vành không thấy liên quan đến kết quả điều trị xấu. Thực tế cho thấy đây là dấu hiệu rất đáng khích lệ, nó chứng tỏ kinh nghiệm và trình độ của phẫu thuật viên trong xử trí trông lại động mạch vành của phẫu thuật chuyên gốc động mạch. Các báo cáo khác về kết quả phẫu thuật chuyên gốc động mạch vẫn ghi nhận nguy cơ tử vong trong kỹ thuật chuyên động mạch vành với các tỉ số xác suất khác nhau tùy vào từng trung tâm tim mạch [20],[118],[119].

Từ bảng 3.27 và bảng 3.28 cho thấy các chỉ số VIS và nồng độ Lactate máu tại cả 5 thời điểm sau phẫu thuật 48 giờ đều có sự khác biệt giữa 2 nhóm kết quả điều trị. Tuy nhiên nhằm xác định chính xác thời điểm chỉ số VIS và nồng độ lactate máu có giá trị tiên lượng kết quả điều trị chúng tôi tiến hành chạy đường cong ROC. Trong lý thuyết kiểm định, đường cong ROC là đồ thị dạng diện tích biểu thị sự tương qua giữa độ nhạy và độ đặc hiệu (1- độ đặc hiệu), hay mối liên quan giữa tỉ lệ dương tính thật (trục y) và tỉ lệ dương tính giả (trục x). Mỗi một giá trị tiên lượng được biểu thị bằng một điểm trên đường cong, diện tích dưới đường cong =0,5, thì không có giá trị tiên lượng, diện tích dưới đường cong =1 thì phép thử có giá trị tiên lượng hoàn toàn chính xác, khi diện tích >0,6 phép thử có giá trị tiên lượng, khi diện tích >0,7 phép thử có giá trị tiên lượng tốt [158]. Giá trị VIS tại thời điểm sau phẫu thuật 24 giờ và nồng độ Lactate máu tại thời điểm sau phẫu thuật 12 giờ có giá trị tiên lượng đến kết quả điều trị xấu với AUC, độ nhạy, độ đặc hiệu lần lượt là 0,74, 73%, 65,3% và 0,72, 80%, 61,2% với điểm cắt tương ứng là 15 và 1,6 mmol/l. Nghiên cứu của Suzette. M. P và cộng sự cũng cho thấy tăng lactate máu 6 giờ sau phẫu thuật liên quan mật thiết với thời gian thở máy kéo dài, thời gian nằm hồi sức kéo dài và điểm VIS cao ($r=0,63$; $p < 0,001$) [159].

Việc để mở ngực sau mổ là một biện pháp điều trị cho các trường hợp sau phẫu thuật có chức năng tim kém hoặc có nguy cơ xuất hiện hội chứng

cung lượng tim thấp. Vì vậy việc để mở ngực và đóng ngực muộn sẽ làm tăng nguy cơ nhiễm trùng sau phẫu thuật. Nghiên cứu của chúng tôi nhóm bệnh nhân kết quả điều trị xấu có tỉ lệ để mở ngực sau phẫu thuật cao hơn, thời gian đóng ngực dài hơn cũng như tỉ lệ nhiễm trùng bệnh viện cao hơn ($p < 0,05$) (Bảng 3.30).

Sau khi phân tích các yếu tố liên quan trước mổ, trong mổ và sau mổ tới kết quả điều trị xấu, chúng tôi thu được các biến số có ý nghĩa thống kê như: tuổi vào viện, tuổi phẫu thuật, cân nặng, LVPWd trước mổ, Thời gian THNCT, chỉ số VIS sau mổ 24 giờ, Lactate máu sau mổ 12 giờ... (Bảng 3.33). Tiến hành phân tích hồi quy logistic đa biến chúng tôi nhận thấy các yếu tố có liên quan chặt chẽ tới kết quả điều trị xấu là LVPWd (mm), Thời gian THNCT, chỉ số VIS sau mổ 24 giờ và nồng độ Lactate máu sau mổ 12 giờ (mmol/l) (Bảng 3.34).

Như vậy để cải thiện kết quả phẫu thuật, nghiên cứu cho thấy cần đánh giá chỉ số đường kính thất trái tâm trương trước phẫu thuật, rút kinh nghiệm các kỹ thuật mổ nhằm giảm thời gian chạy máy THNCT kết hợp với các chỉ số đánh giá tiên lượng kết quả điều trị là chỉ số VIS sau mổ 24 giờ và nồng độ Lactate máu sau mổ 12 giờ.

4.4. Kết quả khám theo dõi sau mổ

Các bệnh nhân sau phẫu thuật có kết quả phát triển thể chất tốt. Cân nặng của bệnh nhân sau mổ 6 tháng tăng trung bình là $4,4 \pm 1,5$ kg dao động từ 1,8 kg đến 7,6 kg. Có 97,7% (43/44) bệnh nhân không có triệu chứng lâm sàng trong thời gian theo dõi 6 tháng. Nghiên cứu chỉ có 1 bệnh nhân suy tim độ II theo phân loại của Ross, đây là bệnh nhân còn tồn lưu thông liên thất phần cơ sau phẫu thuật và được kiểm soát bằng thuốc lợi tiểu. Nghiên cứu của Wernovsky theo dõi trong khoảng thời gian trung bình 29 tháng cho thấy 97% bệnh nhân phát triển bình thường về cân nặng và chiều cao [105]. Nghiên cứu

của chúng tôi thấy 100% bệnh nhân có nhịp xoang trên điện tâm đồ, không ghi nhận thấy trường hợp nào phải nhập viện do các biến chứng rối loạn nhịp hay suy tim do thiếu máu cơ tim. Kết quả trên cũng phù hợp với kết quả siêu âm tim sau mổ 6 tháng thấy các bệnh nhân trong nghiên cứu đều có chỉ số EF, chỉ số khối thất trái và hình thái thất trái ở giá trị bình thường. Nghiên cứu chỉ số LVPWd sau khi ra viện thấy sau 1 tháng chưa có sự khác biệt với siêu âm tim ngay sau phẫu thuật. Tuy nhiên sau 3 tháng phẫu thuật, chỉ số LVPWd tăng dần theo thời gian (Bảng 3.35). Nghiên cứu của chúng tôi tương tự với nghiên cứu của Tooyama [157].

Siêu âm tim đánh giá tổn thương tồn lưu chỉ thấy 2 bệnh nhân có hẹp nhánh động mạch phổi nhẹ không tiến triển trong thời gian theo dõi 6 tháng, 2 bệnh nhân còn tồn lưu thông liên thất phần cơ và có 1 bệnh nhân tồn lưu thông liên thất phần màng đã tự bít sau phẫu thuật 3 tháng. Nghiên cứu của chúng tôi có tỉ lệ hẹp đường ra thất phải thấp hơn các nghiên cứu khác. Theo các tác giả trên thế giới, hẹp đường ra thất phải hay gặp nhất là trên van động mạch phổi với tỉ lệ 7-40% thường do các nguyên nhân liên quan đến việc giải phóng không tốt thân và hai nhánh động mạch phổi, kỹ thuật tạo hình lại động mạch phổi, xoắn vặn thân và nhánh động mạch phổi, động mạch chủ giãn quá mức đè ép vào động mạch phổi, vì vậy các tác giả khuyên nên giải phóng rộng rãi và tối đa động mạch phổi đến tận rốn phổi để tránh làm căng miệng nối khi đưa chạc ba động mạch phổi ra phía trước động mạch chủ, nên áp dụng kỹ thuật tạo hình ĐMP bằng một miếng vá màng tim kiểu đũng quần [103],[104].

Các bệnh nhân khám theo dõi định kỳ sau phẫu thuật 6 tháng có mức độ hở van chủ nhẹ chiếm 37%, không có bệnh nhân hở van động mạch chủ trung bình và nặng. Nghiên cứu của các tác giả trên thế giới thì tỷ lệ của hở nhẹ van động mạch chủ sau mổ chuyển gốc động mạch vào khoảng 35%, hở

mức độ trung bình đến nặng là 5% [102]. Nguyên nhân của hở van động mạch chủ sau mổ được cho là do van động mạch chủ mới với bản chất là van động mạch phổi có tổ chức van mỏng ít tổ chức đàn hồi, do giãn Valsava và vòng van động mạch chủ mới sau mổ. Trong nghiên cứu của chúng tôi ghi nhận 1 trường hợp duy nhất có hiện tượng giãn Valsava sau mổ nhưng không có tiến triển hở van động mạch chủ trong thời gian theo dõi. Các nghiên cứu khác trên thế giới với thời gian theo dõi lâu hơn nhận xét thấy việc giãn Valsava sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch tăng nhanh trong năm đầu sau phẫu thuật nhưng không phải là căn nguyên gây hở chủ về sau [112].

Từ bảng 3.35 cho thấy tỉ lệ hở van động mạch phổi trong nghiên cứu cao hơn so với các nghiên cứu khác: hở van động mạch phổi nhẹ chiếm trên 70% và có 2% bệnh nhân hở van động mạch phổi trung bình, không có bệnh nhân hở van động mạch phổi nặng. Nghiên cứu của các tác khác cho tỉ lệ hở van động mạch phổi nhẹ chiếm 65% [160]. Nguyên nhân hở van động mạch phổi sau mổ là do sự khác nhau về kích thước giữa gốc và thân động mạch phổi, thương tổn van trong quá trình cắt cúp áo động mạch vành, đặc biệt là trường hợp động mạch vành đi trong thành lỗ đổ vào sát với mép của van động mạch chủ cũ. Trong nghiên cứu của chúng tôi, phẫu thuật viên sẽ ưu tiên việc tạo cúp áo cho động mạch vành hơn nhằm giúp việc trồng lại động mạch vành được bảo đảm đúng giải phẫu.

KẾT LUẬN

Qua kết quả nghiên cứu 82 bệnh nhân đảo gốc động mạch, chúng tôi rút ra một số kết luận sau:

1. Kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng

- Can thiệp phá vách liên nhĩ có vai trò quan trọng trong điều trị tạm thời và có hiệu quả cao: 45/49(91,8%) bệnh nhân phá vách liên nhĩ bằng bóng thành công, không có bệnh nhân tử vong và biến chứng sau can thiệp.

- Nghiên cứu có 49/82 (59,8%) bệnh nhân cần can thiệp cấp cứu phá vách liên nhĩ bằng bóng bao gồm 36 bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn và 13 bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất. Bệnh nhân cần phá vách liên nhĩ có các triệu chứng lâm sàng nặng biểu hiện sớm: tuổi nhập viện là 10 ngày với các biểu hiện là tím (SpO_2 $63,8\pm 13,2\%$), suy hô hấp nặng phải thở máy (30,6%), suy tim mức độ trung bình và nặng (69,3%). Cận lâm sàng có biểu hiện giảm ô xy trong máu nặng (PaO_2 $20,7\pm 6,4$ mmHg), tăng nồng độ Lactate máu ($5,6\pm 4,5$ mmol/l), đường kính thông liên nhĩ nhỏ ($3,3\pm 0,8$ mm).

- Có 2 yếu tố có giá trị đánh giá sớm kết quả phá vách liên nhĩ bằng bóng là SaO_2 sau phá vách 6 giờ (OR=0,8; p=0,01) và đường kính thông liên nhĩ sau phá vách (OR=0,05, p=0,01).

2. Kết quả điều trị sớm và một số yếu tố liên quan đến phẫu thuật triệt để bệnh đảo gốc động mạch thể không phức tạp

- Phẫu thuật chuyển gốc động mạch là phẫu thuật tối ưu và có tỉ lệ thành công cao (91,5%). Bệnh nhân có tuổi phẫu thuật là 35 ngày và cân nặng trung bình là $3,49\pm 0,63$ kg. Nghiên cứu có 48 bệnh nhân đảo gốc động mạch có vách liên thất nguyên vẹn và 34 bệnh nhân đảo gốc động mạch có thông liên thất với hình thái động mạch vành bình thường chiếm 56,1%. Hình thái

động mạch vành bất thường hay gặp là động mạch vành bất thường có 2 lỗ vành (30,5%) trong đó chủ yếu là dạng 1L2RCx.

- Các chỉ số chạy máy THNCT trong nghiên cứu kéo dài hơn so với các trung tâm tim mạch khác: thời gian THNCT 206 ± 94 phút, thời gian cặp ĐMC 130 ± 31 phút.

- Bệnh nhân phá vách liên nhĩ có thời gian thở máy sau phẫu thuật dài hơn bệnh nhân không phá vách: 99 giờ so với 75 giờ ($p < 0,05$). Không có sự khác biệt về áp lực nhĩ trái sau mổ, chỉ số VIS, thời gian dùng thuốc vận mạch và thời gian nằm hồi sức giữa 2 nhóm.

- Siêu âm tim sau phẫu thuật cho thấy chức năng thất trái trong giới hạn bình thường: chỉ số EF $63 \pm 5,2\%$, chỉ số khối thất trái $63 \pm 18,2 \text{ g/m}^2$, LVPWd $4,3 \pm 0,8 \text{ mm}$. Tổn thương tồn lưu sau phẫu thuật gặp trong nghiên cứu gồm tồn lưu thông liên thất và hẹp nhánh động mạch phổi. Các tổn thương van tim hay gặp sau phẫu thuật là hở van ba lá nhẹ và hở van động mạch phổi nhẹ.

- Các biến chứng hay gặp sau phẫu thuật là nhiễm trùng bệnh viện (30,5%), rối loạn nhịp tim phải điều trị (13,4%), chảy máu sau mổ (10,9%).

- Có 7 trường hợp tử vong do các nguyên nhân: suy chức năng thất trái, liệt cơ hoành, hẹp nhánh động mạch phổi nặng, nhiễm trùng nặng.

- Các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị xấu (phân tích đa biến) bao gồm: LVPWd trước mổ (OR=0,36; $p=0,025$), thời gian THNCT (OR=1,8; $p=0,007$), chỉ số VIS sau mổ 24 giờ (OR=1,1; $p=0,045$), nồng độ Lactate máu sau mổ 12 giờ (OR=2,9; $p=0,014$).

- Kết quả theo dõi sau phẫu thuật 6 tháng cho kết quả tốt: bệnh nhân tăng cân tốt ($4,4 \pm 1,5 \text{ kg}$), 97,7% có suy tim độ 1 theo phân loại của Ross, các van tim chủ yếu hở mức độ nhẹ.

KIẾN NGHỊ

Trên cơ sở kết quả nghiên cứu, chúng tôi có một số kiến nghị sau:

1. Cần làm siêu âm tim để loại trừ bệnh đảo gốc động mạch cho các bệnh nhân sau sinh có biểu hiện tím môi và đầu chi, suy hô hấp và giảm ô xy trong máu nặng.
2. Can thiệp phá vách liên nhĩ bằng bóng là phương pháp điều trị tạm thời có hiệu quả cao cần chỉ định cấp cứu cho các bệnh nhân đảo gốc động mạch có tình trạng giảm ô xy trong máu nặng.
3. Phẫu thuật chuyển gốc động mạch là phẫu thuật triệt để tối ưu và kết quả thành công cao nên cần chỉ định sớm trong thời gian đầu đời cho các bệnh nhân đảo gốc động mạch thể không phức tạp.

**DANH MỤC CÁC CÔNG TRÌNH NGHIÊN CỨU CỦA TÁC GIẢ
ĐÃ CÔNG BỐ CÓ LIÊN QUAN ĐẾN LUẬN ÁN**

1. Cao Việt Tùng, Phạm Hữu Hòa, Nguyễn Thanh Liêm (2016). Kết quả điều trị phẫu thuật bệnh chuyển gốc động mạch và một số yếu tố liên quan. *Tạp chí y học thực hành số 11(1027): 19-22.*
2. Cao Việt Tùng (2016). Can thiệp phá vách liên nhĩ bằng bóng trong điều trị tạm thời bệnh chuyển gốc động mạch. *Tạp chí Y học Việt Nam số 2 tập 448: 132-135.*

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Martins P., Castela E. (2008). Transposition of the great arteries. *Orphanet J Rare Dis*, 3, 27.
2. Planche C., Lacour-Gayet F., Serraf A. (1998). Arterial switch. *Pediatr Cardiol*, 19(4), 297-307.
3. Kouchoukos N.T. (2013). Complete transposition of the great arteries. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery* fourth edition, Elsevier Saunder, Philadelphia, 1, 1438- 1508.
4. Anderson R.H. (2010). Transposition. *Paediatric Cardiology*, Third edition, Elsevier, Philadelphia, 795 - 817.
5. Dodge-Khatami A., Mavroudis C., Mavroudis C.D., et al. (2012). Past, present, and future of the arterial switch operation: historical review. *Cardiol Young*, 22(6), 724-731.
6. Jatene A.D., Fontes V.F., Paulista P.P., et al. (1975). Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol*, 28(4), 461-464.
7. Nguyễn Khắc Sơn, Nguyễn Tố Chinh (1984). Nhân một trường hợp chuyển gốc hoàn toàn các động mạch lớn. *Tạp chí Y học Việt Nam*, 3, 46-48.
8. Phạm Thế Việt, Nguyễn Hoàng Định, Nguyễn Anh Dũng (2008). Nhân hai trường hợp phẫu thuật điều trị triệt để bệnh lý chuyển vị đại động mạch kèm thông liên thất, hẹp đường ra thất phải: REV Procedure. *Tạp chí Y học Việt Nam*, 2, 112-116.
9. Marathe S.P., Talwar S. (2015). Surgery for transposition of great arteries: A historical perspective. *Ann Pediatr Cardiol*, 8(2), 122-128.
10. Bonham-Carter R.E. (1973). Progress in the treatment of transposition of the great arteries. *Br Heart J*, 35(6), 573-577.

11. Senning A. (1959). Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery*, 45(6), 966-980.
12. Rastelli G.C., McGoon D.C., Wallace R.B. (1969). Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 58(4), 545-552.
13. Goldberg S.P. (2011). Reversal of fortune: surgical management of transposition in the pre-arterial switch era. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2(3), 482-486.
14. Lecompte Y., Zannini L., Hazan E., et al. (1981). Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 82(4), 629-631.
15. Kanter K.R., Anderson R.H., Lincoln C., et al. (1985). Anatomic correction for complete transposition and double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 90(5), 690-699.
16. Castaneda A.R., Norwood W.I., Jonas R.A., et al. (1984). Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate. *Ann Thorac Surg*, 38(5), 438-443.
17. Mayer J.E., Jr., Jonas R.A., Castaneda A.R. (1986). Arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *J Card Surg*, 1(2), 97-104.
18. Izumo S., Nadal-Ginard B., Mahdavi V. (1988). Protooncogene induction and reprogramming of cardiac gene expression produced by pressure overload. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 85(2), 339-343.
19. Jonas R.A., Giglia T.M., Sanders S.P., et al. (1989). Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. *Circulation*, 80(3 Pt 1), I203-208.

20. Lalezari S., Bruggemans E.F., Blom N.A., et al. (2011). Thirty-year experience with the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 92(3), 973-979.
21. Wernovsky G. (2008). Transposition of the great arteries. *Moss and Adams' Heart Disease in infants, children, and adolescents*, Seventh edition, Lippincott Williams and Wilkins, 1, 1038-1087.
22. Praagh R.V. (2010). Normally and abnormally related great arteries: what have we learned? *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 1(3), 364-385.
23. Grant R.P. (1962). The morphogenesis of transposition of the great vessels. *Circulation*, 26, 819-840.
24. Unolt M., Putotto C., Silvestri L.M., et al. (2013). Transposition of great arteries: new insights into the pathogenesis. *Front Pediatr*, 1, 11.
25. Kirby M.L. (2002). Embryogenesis of transposition of the great arteries: a lesson from the heart. *Circ Res*, 91(2), 87-89.
26. Anderson R.H., Wilkinson J.L., Arnold R., et al. (1974). Morphogenesis of bulboventricular malformations. II. Observations on malformed hearts. *Br Heart J*, 36(10), 948-970.
27. Van Praagh R. (2016). What Determines Whether the Great Arteries Are Normally or Abnormally Related? *Am J Cardiol*, 118(9), 1390-1398.
28. Mavroudis C., Carl L., Becker (2003). Transposition of the Great Arteries. *Pediatric Cardiac Surgery*, Mosby, Philadelphia, 442-475.
29. A.Sukru M., Zakariya H., S.Yen H. (2015). Transposition of the great arteries. *Congenital Heart Disease A Surgical Color Atlas*, Cardiotext Publishing, Minnesota,
30. Van Praagh R., Perez-Trevino C., Lopez-Cuellar M., et al. (1971). Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol*, 28(6), 621-631.

31. Van Doesburg N.H., Bierman F.Z., Williams R.G. (1983). Left ventricular geometry in infants with d-transposition of the great arteries and intact interventricular septum. *Circulation*, 68(4), 733-739.
32. Robertson W., B, Anderson R.H., Becker A.E. (1993). Complete Transposition. *Systemic Pathology*, Third edition, Churchill Livingstone, London, 10, 259-268.
33. Huhta J.C., Edwards W.D., Feldt R.H., et al. (1982). Left ventricular wall thickness in complete transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 84(1), 97-101.
34. Graham T.P., Jr., Atwood G.F., Boucek R.J., Jr., et al. (1975). Right heart volume characteristics in transposition of the great arteries. *Circulation*, 51(5), 881-889.
35. Hudson R.E. (1967). Surgical pathology of the conducting system of the heart. *Br Heart J*, 29(5), 646-670.
36. Anderson R.H., Becker A.E., Arnold R., et al. (1974). The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*, 50(5), 911-923.
37. Frescura C., Thiene G. (2016). The Spectrum of Congenital Heart Disease with Transposition of the Great Arteries from the Cardiac Registry of the University of Padua. *Front Pediatr*, 4, 84.
38. Aiello V.D. (2011). The anatomy of transposition. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2(1), 9-18.
39. Wang C., Chen S., Zhang H., et al. (2017). Anatomical Classifications of the Coronary Arteries in Complete Transposition of the Great Arteries and Double Outlet Right Ventricle with Subpulmonary Ventricular Septal Defect. *Thorac Cardiovasc Surg*, 65(1), 26-30.

40. Sithampanathan S., Padley S.P., Rubens M.B., et al. (2013). Great vessel and coronary artery anatomy in transposition and other coronary anomalies: a universal descriptive and alphanumeric sequential classification. *JACC Cardiovasc Imaging*, 6(5), 624-630.
41. Pasquali S.K., Hasselblad V., Li J.S., et al. (2002). Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation*, 106(20), 2575-2580.
42. Rossi M.B., Ho S.Y., Anderson R.H., et al. (1986). Coronary arteries in complete transposition: the significance of the sinus node artery. *Ann Thorac Surg*, 42(5), 573-577.
43. Li J., Tulloh R.M., Cook A., et al. (2000). Coronary arterial origins in transposition of the great arteries: factors that affect outcome. A morphological and clinical study. *Heart*, 83(3), 320-325.
44. Thiene G., Razzolini R., Dalla-Volta S. (1976). Aorto-pulmonary relationship, arterio-ventricular alignment, and ventricular septal defects in complete transposition of the great arteries. *Eur J Cardiol*, 4(1), 13-24.
45. Moene R.J., Oppenheimer-Dekker A., Wenink A.C., et al. (1985). Morphology of ventricular septal defect in complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*, 55(13), 1566-1570.
46. De la Cruz M.V., Arteaga M., Espino-Vela J., et al. (1981). Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. *Am Heart J*, 102(2), 271-281.
47. Vazquez-Antona C.A., Munoz-Castellanos L., Kuri-Nivon M., et al. (2003). [Left ventricular outflow tract obstruction in transposition of the great arteries. Correlation between anatomic and echocardiographic findings]. *Rev Esp Cardiol*, 56(7), 695-702.

48. Shrivastava S., Tadavarthy S.M., Fukuda T., et al. (1976). Anatomic causes of pulmonary stenosis in complete transposition. *Circulation*, 54(1), 154-159.
49. Files M.D., Arya B. (2015). Preoperative Physiology, Imaging, and Management of Transposition of the Great Arteries. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 19(3), 210-222.
50. Veshti A., Vida V.L., Padalino M.A., et al. (2009). The role of aortopulmonary collaterals after an arterial switch operation: a word of caution. *Pediatr Cardiol*, 30(3), 347-348.
51. Aziz K.U., Paul M.H., Rowe R.D. (1977). Bronchopulmonary circulation in d-transposition of the great arteries: possible role in genesis of accelerated pulmonary vascular disease. *Am J Cardiol*, 39(3), 432-438.
52. Jouannic J.M., Benachi A., Bonnet D., et al. (2002). Middle cerebral artery Doppler in fetuses with transposition of the great arteries. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 20(2), 122-124.
53. Manzar S., Nair A.K., Pai M.G., et al. (2005). Head size at birth in neonates with transposition of great arteries and hypoplastic left heart syndrome. *Saudi Med J*, 26(3), 453-456.
54. Limperopoulos C., Tworetzky W., McElhinney D.B., et al. (2010). Brain volume and metabolism in fetuses with congenital heart disease: evaluation with quantitative magnetic resonance imaging and spectroscopy. *Circulation*, 121(1), 26-33.
55. Naeye R.L. (1966). Transposition of the great arteries and prenatal growth. *Arch Pathol*, 82(5), 412-418.
56. Ashworth M., Al Adnani M., Sebire N.J. (2006). Neonatal death due to transposition in association with premature closure of the oval foramen. *Cardiol Young*, 16(6), 586-589.

57. Newfeld E.A., Paul M.H., Muster A.J., et al. (1979). Pulmonary vascular disease in transposition of the great vessels and intact ventricular septum. *Circulation*, 59(3), 525-530.
58. Levin D.L., Paul M.H., Muster A.J., et al. (1977). d-Transposition of the great vessels in the neonate. A clinical diagnosis. *Arch Intern Med*, 137(10), 1421-1425.
59. Lakier J.B., Stanger P., Heymann M.A., et al. (1975). Early onset of pulmonary vascular obstruction in patients with aortopulmonary transposition and intact ventricular septum. *Circulation*, 51(5), 875-880.
60. Liebman J., Cullum L., Belloc N.B. (1969). Natural history of transposition of the great arteries. Anatomy and birth and death characteristics. *Circulation*, 40(2), 237-262.
61. Van der Horst R.L., Gotsman M.S. (1973). The spectrum and natural history of complete transposition of the great arteries. *S Afr Med J*, 47(13), 553-558.
62. Bierman F.Z., Williams R.G. (1979). Prospective diagnosis of d-transposition of the great arteries in neonates by subxiphoid, two-dimensional echocardiography. *Circulation*, 60(7), 1496-1502.
63. Bass N.M., Roche A.H., Brandt P.W., et al. (1978). Echocardiography in assessment of infants with complete d-transposition of great arteries. *Br Heart J*, 40(10), 1165-1173.
64. Benjamin W., Eidem, Patrick W., O'Leary (2015). D-Transposition of the Great Arteries. *Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease*, Second edition, Wolters Kluwer Health, Philadelphia.,
65. Mahle W.T., Gonzalez J.H., Kreeger J., et al. (2012). Echocardiography of transposition of the great arteries. *Cardiol Young*, 22(6), 664-670.

66. Siew Y., Ho (2005). Complete Transposition. *Echocardiography in congenital heart disease*, Imperial College Press, London, 175-186.
67. Fundora M.P., Aregullin E.O., Wernovsky G., et al. (2016). Echocardiographic and Surgical Correlation of Coronary Artery Patterns in Transposition of the Great Arteries. *Congenit Heart Dis*, 11(6), 570-577.
68. Gleason M.M., Chin A.J., Andrews B.A., et al. (1989). Two-dimensional and Doppler echocardiographic assessment of neonatal arterial repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*, 13(6), 1320-1328.
69. Lacour-Gayet F., Piot D., Zoghbi J., et al. (2001). Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg*, 20(4), 824-829.
70. Foppa M., Duncan B.B., Rohde L.E. (2005). Echocardiography-based left ventricular mass estimation. How should we define hypertrophy? *Cardiovasc Ultrasound*, 3, 17.
71. Myerson S.G., Montgomery H.E., World M.J., et al. (2002). Left Ventricular Mass: Reliability of M-Mode and 2-Dimensional Echocardiographic Formulas. *Hypertension*, 40(5), 673-678.
72. Foran J.P., Sullivan I.D., Elliott M.J., et al. (1998). Primary arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum in infants older than 21 days. *J Am Coll Cardiol*, 31(4), 883-889.
73. Shaher R.M., Moes C.A., Khoury G. (1967). Radiologic and angiocardiographic findings in complete transposition of the great vessels with left ventricular outflow tract obstruction. *Radiology*, 88(6), 1092-1099.

74. De Roos A. (2016). Role of Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging in Postoperative Follow-Up After the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *Circ Cardiovasc Imaging*, 9(9),
75. Finan E., Mak W., Bismilla Z., et al. (2008). Early discontinuation of intravenous prostaglandin E1 after balloon atrial septostomy is associated with an increased risk of rebound hypoxemia. *J Perinatol*, 28(5), 341-346.
76. Ricardo M. (2014). *Handbook of pediatric Cardiovascular Drugs* Springer Verlag London.
77. Butts R.J., Ellis A.R., Bradley S.M., et al. (2012). Effect of prostaglandin duration on outcomes in transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Congenit Heart Dis*, 7(4), 387-391.
78. Aykanat A., Yavuz T., Ozalkaya E., et al. (2016). Long-Term Prostaglandin E1 Infusion for Newborns with Critical Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*, 37(1), 131-134.
79. Talosi G., Katona M., Turi S. (2007). Side-effects of long-term prostaglandin E(1) treatment in neonates. *Pediatr Int*, 49(3), 335-340.
80. Feltes T.F., Bacha E., Beekman R.H., 3rd, et al. (2011). Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 123(22), 2607-2652.
81. Anthony C.Chang, Frank L.Hanley, Gil Wernovsky (1998). *Pediatric Cardiac Intensive Care*, Williams and Wilkins, Canada.
82. Cantinotti M., Assanta N., Murzi B., et al. (2014). Echocardiographic definition of restrictive patent foramen ovale (PFO). *Heart*, 100(3), 264-265.

83. Gupta U., Abdulla R.I., Bokowski J. (2011). Benign outcome of pulmonary hypertension in neonates with a restrictive patent foramen ovale versus result for neonates with an unrestrictive patent foramen ovale. *Pediatr Cardiol*, 32(7), 972-976.
84. Martin A.C., Rigby M.L., Penny D.J., et al. (2003). Bedside balloon atrial septostomy on neonatal units. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 88(4), F339-340.
85. Padilla T., Zapata M., Diaz L.H., et al. (2011). Results of balloon atrial septostomy as preparation for surgical correction in transposition of great arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2(2), 249-252.
86. Hiremath G., Natarajan G., Math D., et al. (2011). Impact of balloon atrial septostomy in neonates with transposition of great arteries. *J Perinatol*, 31(7), 494-499.
87. Mukherjee D., Lindsay M., Zhang Y., et al. (2010). Analysis of 8681 neonates with transposition of the great arteries: outcomes with and without Rashkind balloon atrial septostomy. *Cardiol Young*, 20(4), 373-380.
88. McQuillen P.S., Hamrick S.E., Perez M.J., et al. (2006). Balloon atrial septostomy is associated with preoperative stroke in neonates with transposition of the great arteries. *Circulation*, 113(2), 280-285.
89. Powell T.G., Dewey M., West C.R., et al. (1984). Fate of infants with transposition of the great arteries in relation to balloon atrial septostomy. *Br Heart J*, 51(4), 371-376.
90. Mani S., Venkitachalam C.G., Subramaniam R., et al. (1994). Blade and balloon atrial septostomy for creation of an adequate interatrial communication. *Indian Heart J*, 46(4), 161-164.

91. Lopes L.M., Kawano C., Cristovao S.A., et al. (2010). Balloon atrial septostomy guided by echocardiography in a neonatal intensive care unit. *Arq Bras Cardiol*, 95(2), 153-158.
92. Galal M.O., El-Naggar W.I., Sharfi M.H. (2005). Phentolamine as a treatment for poor mixing in transposition of the great arteries with adequate intraatrial communication. *Pediatr Cardiol*, 26(4), 444-445.
93. Beca J., Gunn J., Coleman L., et al. (2009). Pre-operative brain injury in newborn infants with transposition of the great arteries occurs at rates similar to other complex congenital heart disease and is not related to balloon atrial septostomy. *J Am Coll Cardiol*, 53(19), 1807-1811.
94. Applegate S.E., Lim D.S. (2010). Incidence of stroke in patients with d-transposition of the great arteries that undergo balloon atrial septostomy in the University Healthsystem Consortium Clinical Data Base/Resource Manager. *Catheter Cardiovasc Interv*, 76(1), 129-131.
95. Junge C., Westhoff-Bleck M., Schoof S., et al. (2013). Comparison of late results of arterial switch versus atrial switch (mustard procedure) operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*, 111(10), 1505-1509.
96. Kang N., de Leval M.R., Elliott M., et al. (2004). Extending the boundaries of the primary arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Circulation*, 110(11 Suppl 1), II123-127.
97. Duncan B.W., Poirier N.C., Mee R.B., et al. (2004). Selective timing for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 77(5), 1691-1696.
98. Villafane J., Lantin-Hermoso M.R., Bhatt A.B., et al. (2014). D-transposition of the great arteries: the current era of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*, 64(5), 498-511.

99. Fricke T.A., d'Udekem Y., Richardson M., et al. (2012). Outcomes of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: 25 years of experience. *Ann Thorac Surg*, 94(1), 139-145.
100. Imamura M., Drummond-Webb J.J., McCarthy J.F., et al. (2000). Aortic valve repair after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 69(2), 607-608.
101. Formigari R., Toscano A., Giardini A., et al. (2003). Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 126(6), 1753-1759.
102. Raja S.G., Shauq A., Kaarne M. (2005). Outcomes after arterial switch operation for simple transposition. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 13(2), 190-198.
103. Morgan C.T., Mertens L., Grotenhuis H., et al. (2016). Understanding the mechanism for branch pulmonary artery stenosis after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 18(2), 180-185.
104. Paillole C., Sidi D., Kachaner J., et al. (1988). Fate of pulmonary artery after anatomic correction of simple transposition of great arteries in newborn infants. *Circulation*, 78(4), 870-876.
105. Wernovsky G., Hougen T.J., Walsh E.P., et al. (1988). Midterm results after the arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum: clinical, hemodynamic, echocardiographic, and electrophysiologic data. *Circulation*, 77(6), 1333-1344.

106. Rhodes L.A., Wernovsky G., Keane J.F., et al. (1995). Arrhythmias and intracardiac conduction after the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 109(2), 303-310.
107. Menahem S., Ranjit M.S., Stewart C., et al. (1992). Cardiac conduction abnormalities and rhythm changes after neonatal anatomical correction of transposition of the great arteries. *Br Heart J*, 67(3), 246-249.
108. Hayashi G., Kurosaki K., Echigo S., et al. (2006). Prevalence of arrhythmias and their risk factors mid- and long-term after the arterial switch operation. *Pediatr Cardiol*, 27(6), 689-694.
109. Brown J.W., Park H.J., Turrentine M.W. (2001). Arterial switch operation: factors impacting survival in the current era. *Ann Thorac Surg*, 71(6), 1978-1984.
110. Legendre A., Losay J., Touchot-Kone A., et al. (2003). Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation*, 108 Suppl 1, II186-190.
111. Bonnet D., Bonhoeffer P., Piechaud J.F., et al. (1996). Long-term fate of the coronary arteries after the arterial switch operation in newborns with transposition of the great arteries. *Heart*, 76(3), 274-279.
112. Hutter P.A., Thomeer B.J., Jansen P., et al. (2001). Fate of the aortic root after arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg*, 20(1), 82-88.
113. Weindling S.N., Wernovsky G., Colan S.D., et al. (1994). Myocardial perfusion, function and exercise tolerance after the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*, 23(2), 424-433.
114. Hovels-Gurich H.H., Seghaye M.C., Sigler M., et al. (2001). Neurodevelopmental outcome related to cerebral risk factors in children after neonatal arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 71(3), 881-888.

115. Dunbar-Masterson C., Wypij D., Bellinger D.C., et al. (2001). General health status of children with D-transposition of the great arteries after the arterial switch operation. *Circulation*, 104(12 Suppl 1), I138-142.
116. Anderson B.R., Ciarleglio A.J., Hayes D.A., et al. (2014). Earlier arterial switch operation improves outcomes and reduces costs for neonates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*, 63(5), 481-487.
117. Stoica S., Carpenter E., Campbell D., et al. (2012). Morbidity of the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 93(6), 1977-1983.
118. Sarris G.E., Chatzis A.C., Giannopoulos N.M., et al. (2006). The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: a multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 132(3), 633-639.
119. Daebritz S.H., Nollert G., Sachweh J.S., et al. (2000). Anatomical risk factors for mortality and cardiac morbidity after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 69(6), 1880-1886.
120. Michalak K.W., Moll J.A., Sobczak-Budlewska K., et al. (2016). Reoperations and catheter interventions in patients with transposition of the great arteries after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg*, 34-42.
121. Kim J.W., Gwak M., Shin W.J., et al. (2015). Preoperative factors as a predictor for early postoperative outcomes after repair of congenital transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol*, 36(3), 537-542.
122. Ross R.D., Bollinger R.O., Pinsky W.W. (1992). Grading the severity of congestive heart failure in infants. *Pediatr Cardiol*, 13(2), 72-75.
123. Hsu D.T., Pearson G.D. (2009). Heart failure in children: part I: history, etiology, and pathophysiology. *Circ Heart Fail*, 2(1), 63-70.

124. Bệnh viện Bạch Mai, Viện tim mạch (2001). *Giáo trình siêu âm Doppler tim mạch*,
125. Nakazawa M., Oyama K., Imai Y., et al. (1988). Criteria for two-staged arterial switch operation for simple transposition of great arteries. *Circulation*, 78(1), 124-131.
126. Gaies M.G., Gurney J.G., Yen A.H., et al. (2010). Vasoactive-inotropic score as a predictor of morbidity and mortality in infants after cardiopulmonary bypass. *Pediatr Crit Care Med*, 11(2), 234-238.
127. Woodman R.C., Harker L.A. (1990). Bleeding complications associated with cardiopulmonary bypass. *Blood*, 76(9), 1680-1697.
128. Karkouti K., Wijeyesundera D.N., Yau T.M., et al. (2004). The independent association of massive blood loss with mortality in cardiac surgery. *Transfusion*, 44(10), 1453-1462.
129. Biewer E.S., Zurn C., Arnold R., et al. (2010). Chylothorax after surgery on congenital heart disease in newborns and infants -risk factors and efficacy of MCT-diet. *J Cardiothorac Surg*, 5, 127.
130. Dubert M., Pourbaix A., Alkhoder S., et al. (2015). Sternal Wound Infection after Cardiac Surgery: Management and Outcome. *PLoS One*, 10(9), 1-11.
131. Liu X., Shi S., Shi Z., et al. (2012). Factors associated with prolonged recovery after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in infants. *Pediatr Cardiol*, 33(8), 1383-1390.
132. Kouchak F., Askarian M. (2012). Nosocomial infections: the definition criteria. *Iran J Med Sci*, 37(2), 72-73.
133. Mehta R.L., Kellum J.A., Shah S.V., et al. (2007). Acute Kidney Injury Network: report of an initiative to improve outcomes in acute kidney injury. *Crit Care*, 11(2), R31.

134. Co-Vu J.G., Ginde S., Bartz P.J., et al. (2013). Long-term outcomes of the neoaorta after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*, 95(5), 1654-1659.
135. Mehrizi A., Drash A. (1961). Birth weight of infants with cyanotic and acyanotic congenital malformations of the heart. *J Pediatr*, 59, 715-718.
136. Naeye R.L. (1965). Unsuspected organ abnormalities associated with congenital heart disease. *Am J Pathol*, 47(5), 905-915.
137. Hong S.J., Choi H.J., Kim Y.H., et al. (2012). Clinical features and surgical outcomes of complete transposition of the great arteries. *Korean J Pediatr*, 55(10), 377-382.
138. Sidi D., Planche C., Kachaner J. (1987). Anatomic correction of simple TGA in 50 neonates. *Circulation*, 75, 429-435.
139. Leanage R., Agnetti A., Graham G., et al. (1981). Factors influencing survival after balloon atrial septostomy for complete transposition of great arteries. *Br Heart J*, 45(5), 559-572.
140. Baylen B.G., Grzeszczak M., Gleason M.E., et al. (1992). Role of balloon atrial septostomy before early arterial switch repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*, 19(5), 1025-1031.
141. Doshi H., Venugopal P., MacArthur K. (2012). Does a balloon atrial septostomy performed before arterial switch surgery increase adverse neurological outcomes? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 15(1), 141-143.
142. Massoudy P., Baltalarli A., de Leval M.R., et al. (2002). Anatomic variability in coronary arterial distribution with regard to the arterial switch procedure. *Circulation*, 106(15), 1980-1984.
143. Karamlou T., Jacobs M.L., Pasquali S., et al. (2014). Surgeon and center volume influence on outcomes after arterial switch operation: analysis of the STS Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg*, 98(3), 904-911.

144. Cain M.T., Cao Y., Ghanayem N.S., et al. (2014). Transposition of the great arteries--outcomes and time interval of early neonatal repair. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 5(2), 241-247.
145. Bisoi A.K., Sharma P., Chauhan S., et al. (2010). Primary arterial switch operation in children presenting late with d-transposition of great arteries and intact ventricular septum. When is it too late for a primary arterial switch operation? *Eur J Cardiothorac Surg*, 38(6), 707-713.
146. Blume E.D., Altmann K., Mayer J.E., et al. (1999). Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*, 33(6), 1702-1709.
147. Masse L., Antonacci M. (2005). Low cardiac output syndrome: identification and management. *Crit Care Nurs Clin North Am*, 17(4), 375-383.
148. Wernovsky G., Wypij D., Jonas R.A., et al. (1995). Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants. A comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Circulation*, 92(8), 2226-2235.
149. Savan V., Willems A., Faraoni D., et al. (2014). Multivariate model for predicting postoperative blood loss in children undergoing cardiac surgery: a preliminary study. *Br J Anaesth*, 112(4), 708-714.
150. Akbariasbagh P., Mirzaghayan M.R., Akbariasbagh N., et al. (2015). Risk Factors for post-Cardiac Surgery Diaphragmatic Paralysis in Children with Congenital Heart Disease. *J Tehran Heart Cent*, 10(3), 134-139.
151. Hortal J., Giannella M., Perez M.J., et al. (2009). Incidence and risk factors for ventilator-associated pneumonia after major heart surgery. *Intensive Care Med*, 35(9), 1518-1525.

152. Shi Y.D., Qi F.Z., Zhang Y. (2014). Treatment of sternal wound infections after open-heart surgery. *Asian J Surg*, 37(1), 24-29.
153. Grisaru-Soen G., Paret G., Yahav D., et al. (2009). Nosocomial infections in pediatric cardiovascular surgery patients: a 4-year survey. *Pediatr Crit Care Med*, 10(2), 202-206.
154. Levy I., Ovadia B., Erez E., et al. (2003). Nosocomial infections after cardiac surgery in infants and children: incidence and risk factors. *J Hosp Infect*, 53(2), 111-116.
155. Bojan M., Basto Duarte M.C., Ermak N., et al. (2016). Structural equation modelling exploration of the key pathophysiological processes involved in cardiac surgery-related acute kidney injury in infants. *Crit Care*, 20(1), 171.
156. Schwartz M.L., Gauvreau K., del Nido P., et al. (2004). Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation*, 110(11 Suppl 1), II128-132.
157. Tooyama K., Satomi G., Nakazawa M., et al. (1988). Changes in left ventricular dimensions after pulmonary artery banding and Jatene operation in children with complete transposition of the great arteries. Echocardiographic study. *Jpn Heart J*, 29(4), 421-427.
158. Hanley J.A., McNeil B.J. (1982). The meaning and use of the area under a receiver operating characteristic (ROC) curve. *Radiology*, 143(1), 29-36.
159. Suzette P., M, Lourder S. (2012). Lactate Level as an Early Prognostic Marker of Major Adverse Events in Pediatric Open Heart Surgery. *Phil Heart Center J*, 16(2), 27-37.
160. Moll J.J., Michalak K.W., Mludzik K., et al. (2012). Long-term outcome of direct neopulmonary artery reconstruction during the arterial switch procedure. *Ann Thorac Surg*, 93(1), 177-184.