

CHAPTER 3 RESEARCH RESULTS

3.1 Clinical surgery characteristics of patients with DORV

3.1.1 Epidemiological features:

Age: Average of 8.4 ± 11.5 months. Gender: 39 men (57.4%), 29 women (42.6%). Average weight: $5.8 \pm 2,3$ kg. Average body surface 0.32 ± 0.09 m², combined pericardial innate defects: 13 patients (19.1%).

3.1.2 Clinical symptoms

3.1.2.1 *Functional symptoms: 97.1% of patients hospitalized with symptoms of dyspnea and blue. 75% of patients who appear the first symptoms are under 3 months of age.*

3.1.2.2 *Physical symptoms: 10 cases (14.7%) hospitalized in severe respiratory distress, in which 8 cases must breathe by machine. 50 patients (73.5%) have markedly blue (from level III or higher) over clinical. The number of patients with heart failure level from Ross III or higher are 45, accounting for 66.2%.*

3.1.3 Primary subclinical characteristics:

3.1.3.1 *Image on x-ray film: There are 24 patients (35.3%) with X-ray x-ray images of poor lung perfusion and little cardiac shadow, the remaining 44 cases with X-ray image of congestive heart failure with big cardiac shadow and more blood to the lungs.*

3.1.3.2 *ECG: Percentage of patients with arrhythmias before surgery is 5.9%, including grade I atrioventricular block, and ventricular ectopic and right branch block.*

3.1.3.3 *Results of cardiac catheterization: There were 20 cases of cardiac catheterization diagnosed before surgery, accounting for 29.4%.*

3.1.3.4 *Lesions on echocardiography:*

Table 3.1: Location of hole VSD on echocardiography images

Vent location	Ultrasound (1)		During surgery (2)	
	N	%	n	%
Under aortic valve	35	51.5	37	54.4
Under pulmonary aortic valve	24	35.3	24	35.3
Under 2 aortic valves	8	11.8	6	8.8
Isolated VSD	1	1.5	1	1.5
P₁₋₂	0.952			

Inspection results during surgery showed that 9 cases (13.2%) need to expand the VSD hole. There are 33 cases (48.5%) with right ventricle outlet stenosis, 16 cases (23.5%) left ventricle outlet stenosis.

Table 3.2: Combined lesions in echocardiography

Thất phải hai đường ra (TPHĐR) là bệnh tim bẩm sinh bất thường kết nối giữa tâm thất và đại động mạch, trong đó hai đại động mạch xuất phát hoàn toàn hoặc gần như hoàn toàn từ thất phải. Bệnh tim bẩm sinh phức tạp này bao gồm rất nhiều thay đổi đa dạng về hình thái giải phẫu bệnh học cũng như sinh lý bệnh học. Tại Việt Nam chỉ một vài bệnh viện có khả năng phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho các bệnh nhân TPHĐR, do vậy còn nhiều bệnh nhân vẫn chưa được điều trị kịp thời và thậm chí tử vong trước khi được tiến hành phẫu thuật. Đồng thời cũng chưa có nghiên cứu cụ thể nào đánh giá về hình thái giải phẫu, lâm sàng, cận lâm sàng và kết quả phẫu thuật điều trị bệnh lý này ở Việt Nam hiện nay. 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 đặc điểm giải phẫu lâm sàng và kết quả sớm điều trị phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh tim thất phải hai đường ra**” với mục tiêu:

1. **Mô tả đặc điểm lâm sàng theo thể tổn thương giải phẫu của bệnh lý thất phải hai đường ra**
2. **Đánh giá kết quả sớm của phẫu thuật sửa toàn bộ điều trị bệnh thất phải hai đường ra**

Tính cấp thiết của luận án

Tại các quốc gia phát triển, bệnh tim bẩm sinh TPHĐR đã được tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ với kết quả tốt, trong khi đó tại Việt Nam kết quả phẫu thuật sửa chữa toàn bộ của bệnh lý này còn hạn chế và chỉ được tiến hành ở những trường hợp có thương tổn đơn giản. Phần lớn các bệnh nhân được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ đều có cân nặng lớn hoặc đến muộn, các dạng thương tổn cần sửa chữa trong thời kỳ sơ sinh hầu như chưa được can thiệp. Các đặc điểm về lâm sàng, thể thương tổn giải phẫu cũng như kết quả sửa chữa toàn bộ cho các thể bệnh của bệnh lý TPHĐR chưa được mô tả chi tiết và cụ thể tại điều kiện Việt Nam.

Những đóng góp mới của luận án

- Là công trình nghiên cứu đầu tiên về hình thái giải phẫu theo thể tổn thương, đặc điểm lâm sàng cũng như cận lâm sàng của bệnh tim thất phải hai đường ra.
- Lần đầu tiên kết quả sửa chữa toàn bộ cho toàn bộ các thể bệnh của bệnh lý thất phải hai đường ra áp dụng tại Việt Nam được ghi nhận với một số kỹ thuật mới trong phẫu thuật sửa chữa toàn bộ.

Bố cục của luận án

Luận án có 134 trang, bao gồm các phần: đặt vấn đề (2 trang), tổng quan (40 trang), đối tượng và phương pháp nghiên cứu (11 trang), kết quả (30 trang), bàn luận (48 trang), kết luận (2 trang), kiến nghị (1 trang). Luận án có

43 bảng, 8 biểu đồ, 22 hình, 155 tài liệu tham khảo trong đó chủ yếu là tài liệu tiếng Anh.

TỔNG QUAN

1.1 Lịch sử chẩn đoán và điều trị

Thuật ngữ thất phải hai đường ra (TPHĐR) được Witham sử dụng lần đầu tiên vào năm 1957 mặc dù bệnh lý đã được mô tả từ thế kỷ 19. Năm 1957, bệnh nhân đầu tiên được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bởi Kirklin. Theo hiệp hội phẫu thuật viên lồng ngực và Hiệp hội phẫu thuật tim mạch và lồng ngực Châu Âu, bệnh được phân loại thành 4 thể khác nhau với đặc điểm lâm sàng khác biệt theo từng thể bệnh. Trên thế giới, kết quả phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho các bệnh nhân TPHĐR là khả quan, với tỷ lệ sống sót lâu dài sau phẫu thuật dao động từ 80-95%.

Tại Việt Nam chỉ một số ít bệnh viện có thể tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho bệnh nhân TPHĐR, phẫu thuật chủ yếu được thực hiện đối với những thể bệnh đơn giản như thể thông liên thất (TLT) hoặc thể Fallot. Bệnh viện Nhi Trung ương là đơn vị tiên phong tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho tất cả các thể bệnh của bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp này.

1.2 Tóm lược phát triển bào thai học và giải phẫu học

1.2.1 Phôi thai học: Bệnh lý TPHĐR hình thành với hiện tượng vách nón di chuyển ngược theo chiều kim đồng hồ kèm theo bất thường thoái triển không hoàn toàn của cơ bè phễu.

1.2.2 Hình thái giải phẫu học của thất phải hai đường ra:

1.2.2.1 Các đặc tính của lỗ TLT trong bệnh lý TPHĐR: Lỗ TLT trong bệnh lý TPHĐR là đường thoát duy nhất của thất trái, do vậy thường có kích thước không hạn chế (với đường kính tương đương hoặc lớn hơn so với đường kính của vòng van động mạch chủ-ĐMC). Tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR có lỗ TLT hạn chế chiếm khoảng 10%. Tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR có TLT phần cơ nhiều lỗ chiếm tỷ lệ khoảng 13% tổng số các trường hợp. Phần lớn các trường hợp TPHĐR có lỗ TLT nằm giữa hai ngành trước và sau của dải băng vách, thuộc vị trí của thương tổn thân – nón.

1.2.2.2 Liên quan giữa lỗ TLT với các đại động mạch:

TLT dưới van ĐMC là dạng thường gặp nhất trong thương tổn TPHĐR, chiếm khoảng 50% tổng số bệnh nhân. Lỗ TLT thường ở vị trí quanh màng với bờ sau dưới của lỗ thông được tạo bởi vòng van ba lá tại khu vực mép giữa lá trước và lá vách của van ba lá.

Lỗ TLT dưới hai van động mạch chiếm tỷ lệ khoảng 10% của tổng số bệnh nhân TPHĐR. Lỗ TLT nằm ngay phía trên chỗ chia đôi của dải băng vách và ngay phía dưới lá van của ĐMC và động mạch phổi (ĐMP), vị trí của lỗ thông nằm cao hơn so với những trường hợp có lỗ TLT dưới van ĐMC hoặc TLT dưới van ĐMP đơn thuần.

- Surgery creating tunnel in ventricular from the left ventricle through VSD hole to the pulmonary artery combined with arterial origin switch surgery.

- Surgery creating tunnel in ventricular from the left ventricle through to the aorta, together with the surgery to expand right ventricle outlet.

- Surgery creating tunnel in ventricular from the left ventricle to the aorta, together with moving the location of pulmonary artery and the expansion of right ventricle outlet.

- Surgery to move the location of both aortas and pulmonary artery accompanied by the creation of tunnel from the left ventricle to the aorta.

The variables in surgery

The basic variables such as duration of surgery, time to run machine, time of pair of aortas, the average temperature of the body, blood dilution... are recorded

The lesion anatomy during surgery such as the location of VSD hole, the size of VSD hole, the correlation between the great arteries, the outlet of the ventricles, the atrioventricular valve abnormalities, the over development level of conical wall, coronary artery surgery are recorded.

The main surgical procedures, methods to manage combined injuries, complications during surgery were recorded according to the unified form.

2.3.2.2 Research after surgery

Complications after surgery: complications such as postoperative bleeding, arrhythmias, low cardiac output syndrome, acute renal failure, pericardial effusion and pneumothorax, paralyzed diaphragm, sternum infections ... are recorded.

Recovery from surgery: The postoperative survival index, duration of mechanical ventilation, length of stay in intensive care, length of hospital stay, postoperative interventions, and cause of death and the results of echocardiography to evaluate after surgery are recorded.

2.3.2.3 Recurrent follow up after surgery: The patients have periodic re-appointments after surgery with the result of the final test are recorded, including the assessments of physical development, the assessments of the clinical heart failure, the assessments of ECG and X-ray results, the assessments of echocardiography test results, recognition of cause of re-surgery, the cause and time of death after surgery according to the unified forms.

2.4 Analysis and processing of data: Treated in accordance with SPSS 16.0 software

2.5 Research ethics: The research was conducted with the approval of the hospital ethics committee, family of patients who participated in the research. They were announced and explained about the condition and extent of disease, solutions and choices for patients. They are advised on prognosis and treatment capabilities and signed guarantee before the surgery.

2.2.1 Research design: Descriptive method

2.2.2 Sample size: Convenient samples with required minimum sample size of 49 objects

2.2.3 Performance steps of research

- The patients were diagnosed by echocardiography with 2 times, can be combined with angiography.

- Patients who are appointed total repair surgery after consultation of internal and external medicine, anesthesia – running machine and resuscitation.

- Carry out the total repair surgery. Select the objects in accordance with the standards of research after definitive diagnosis in surgery.

- Conduct resuscitation for patients after total repair surgery.

- Continue internal medical treatment after resuscitation.

- Appointment of re-examination for patients at discharge under the provisions of the hospital.

All the research parameters were collected from medical records when patients are chosen for research and were recognized according to the unified form.

2.3 Research parameters

2.3.1 Clinical and test parameters

2.3.1.1 Epidemiology: Age, gender, weight, body mass index, birth defects of other organs.

2.3.1.2 Characteristics of patients before total repair surgery

Clinical: The functional symptoms (blue, shortness of breath, cough, fever, diarrhea ...), the physical symptoms (signs of respiratory distress, blue signs and severity of heart failure).

Subclinical: ECG, X-ray of heart and lungs, and normal tests.

Echocardiography: Assessment is based on criteria such as the correlation between great arteries and VSD hole, position and diameter of the vent, the outlet of the ventricles, combined lesions in heart (artery tube, VSD of muscular part, aortic coarctation...).

Diagnostic cardiac catheterization: Applied to patients who come late with severe pulmonary arterial pressure hypertension, to cases suspected suffer from large collateral circulation, the cases after temporary surgery.

2.3.2 Surgical diameters and follow up after surgery

2.3.2.1 Research during surgery

Surgical techniques: Includes 5 main techniques

- Surgery creating tunnel in ventricular from the left ventricle through VSD hole to aorta.

TLT dưới van ĐMP chiếm tỷ lệ khoảng 30% tổng số các bệnh nhân TPHĐR. Đường kính của lỗ TLT thường không hạn chế. Lỗ thông nằm phía trên của hai ngành của dải băng vách và nằm phía dưới van ĐMP.

TLT thể biệt lập chiếm tỷ lệ từ 10% - 20% tổng số các trường hợp bệnh lý TPHĐR. Vị trí của TLT nằm cách biệt với các van tổ chim ở phần buồng nhận, phần cơ bè của VLT, hoặc lỗ TLT nằm ở vị trí quanh màng lan xuống phần buồng nhận.

1.2.2.3 *Thương tổn tắc nghẽn đường ra thất phải:* Tất cả các dạng thương tổn tắc nghẽn ĐRTP đều có thể gặp trong bệnh lý TPHĐR. Phần phễu thất phải là nơi tổn thương hẹp ĐRTP hay gặp nhất, ngoài ra cũng có những trường hợp chỉ hẹp van ĐMP đơn thuần có kèm theo hoặc không kèm theo thiếu sản vòng van ĐMP cùng với thân và nhánh phổi

1.2.2.4 *Thương tổn hẹp dưới van động mạch chủ:* Hẹp đường ra thất trái thường xuất hiện trên các bệnh nhân TPHĐR với TLT dưới van ĐMP. Tổn thương này rất thường xuất hiện cùng với hẹp eo động mạch chủ

1.2.2.5 *Hệ thống dẫn truyền tự động trong tim:* Trong bệnh lý TPHĐR kèm theo có tương hợp nhĩ - thất, nút nhĩ thất nằm ở vị trí bình thường trong tam giác Tordaro.

1.2.2.6 *Giải phẫu của động mạch vành:* Giải phẫu ĐMV trong bệnh lý TPHĐR phụ thuộc phần lớn vào vị trí và tương quan của hai đại động mạch. Đối với những trường hợp ĐMC nằm chệch về bên phải và nằm phía trước ĐMP thì giải phẫu ĐMV tương tự như với bệnh nhân chuyển gốc động mạch.

1.2.2.7 *Các thương tổn tim mạch khác phối hợp:* Những thương tổn tim mạch khác có thể phối hợp với bệnh lý TPHĐR ra bao gồm thông sản nhĩ thất, hẹp eo ĐMC, còn ống động mạch, thiếu sản tâm thất, bất thường tĩnh mạch hệ thống, thông liên nhĩ.

1.2.3 Phân loại tổn thương giải phẫu: 4 thể bao gồm thể TLT, thể Fallot, thể chuyển gốc và thể TLT biệt lập.

1.3 Đặc điểm sinh lý: Đặc điểm sinh lý bệnh học của TPHĐR rất phức tạp, phụ thuộc nhiều yếu tố liên quan. Sinh lý bệnh học của bệnh được quyết định bởi những yếu tố sau: vị trí của lỗ TLT liên quan với các đại động mạch; sự có mặt của tổn thương tắc nghẽn đường ra thất trái hoặc ĐRTP; sức cản mao mạch phổi và sự có mặt của các thương tổn phối hợp trong tim khác. Các yếu tố trên phối hợp với nhau gây ra những ảnh hưởng đa dạng đối với sinh lý bệnh học của bệnh TPHĐR.

1.3.1 *Vị trí của lỗ thông liên thất và mối liên quan với bão hòa ôxy mao mạch hệ thống:* Đối với tất cả các bệnh nhân TPHĐR có TLT dưới van ĐMP, bão hòa ôxy máu của mạch phổi luôn cao hơn so với mạch hệ thống, bất kể có hay không hẹp phổi hoặc bệnh lý tắc nghẽn mao mạch phổi. Những

trường hợp có TLT dưới van ĐMC thì có sự khác biệt, trong đó 60% bệnh nhân có bão hòa ôxy máu mạch hệ thống cao hơn so với bão hòa ôxy máu mạch phổi, 40% còn lại có bão hòa ôxy máu mạch hệ thống thấp hơn so với bão hòa ôxy máu mạch phổi do có thương tổn hẹp phổi.

1.3.2 Các mối liên quan về áp lực trong buồng thất và các đại động mạch: Vì ĐMC xuất phát từ thất phải, nên buồng thất phải cũng phải chịu đựng áp lực tương đương với áp lực của mạch hệ thống. Trong trường hợp xuất hiện thương tổn hẹp van phổi hoặc hẹp dưới van phổi, áp lực ĐMP sẽ được giảm bớt nhưng không hoàn toàn.

1.3.3. Đặc điểm lâm sàng và chẩn đoán bệnh theo thể tổn thương giải phẫu

1.3.3.1 Nhóm (1): TLT dưới van ĐMC hoặc dưới hai van đại động mạch kèm theo hẹp phổi: Biểu hiện lâm sàng giống tứ chứng Fallot với triệu chứng tím ở các mức độ khác nhau.

1.3.3.2 Nhóm (2): TLT dưới van ĐMP có thể kèm theo hoặc không kèm theo hẹp phổi: Biểu hiện lâm sàng giống với bệnh nhân chuyển gốc động mạch có TLT lớn, với những triệu chứng của suy tim sung huyết sớm ngay sau khi trẻ ra đời.

1.3.3.3 Nhóm (3): TLT dưới van ĐMC hoặc dưới hai van đại động mạch không kèm theo hẹp phổi: Lâm sàng giống với bệnh nhân có TLT lớn với những triệu chứng của suy tim sung huyết sớm.

1.3.3.4 Nhóm (4): thông liên thất dưới van động mạch chủ hoặc dưới hai van đại động mạch không kèm theo hẹp phổi với các triệu chứng của hội chứng Eisenmenger.

1.3.4 Chẩn đoán

1.3.4.1 Khám lâm sàng, điện tâm đồ và phim chụp Xquang ngực: Ít có giá trị chẩn đoán xác định

1.3.4.2 Siêu âm tim: Siêu âm tim là phương tiện chẩn đoán có thể thu được phần lớn những thông tin chi tiết về hình thái học cơ bản, các phân nhóm tổn thương và các bất thường tim mạch khác phối hợp với bệnh lý TPHĐR, đồng thời vô cùng quan trọng trong việc trợ giúp phẫu thuật viên lên kế hoạch mổ sửa chữa một cách chi tiết. Một kết quả siêu âm tim hoàn chỉnh cho bệnh lý TPHĐR cần phải bao gồm các đánh giá chính xác về kích thước cũng như chức năng của hai tâm thất, vị trí và kích thước của lỗ TLT, mối liên quan giữa vị trí lỗ TLT với các van nhĩ thất và các van đại động mạch. Ngoài ra tất cả các thương tổn gây tắc nghẽn đường ra của hai thất, các thương tổn tắc nghẽn trên van ĐMC và van ĐMP, mức độ mất liên tục giữa van ĐMC và van hai lá, tương quan và vị trí của van ĐMC và van ĐMP, khoảng cách giữa van ba lá và van ĐMP, hình thái của ĐMV, giải phẫu và chức năng của các van nhĩ thất, có hay không thương tổn cườm ngựa lên vách lên thất của các

1.4.5 Surgery of injuries in collaboration with DORV: The hear combined injuries with DORV can carry out repair in one-stage operation or two-stage operation depending on the specific case, priority of one-stage operation.

1.5. Results surgery

1.5.1 Mortality: According to the data of the leading cardioloascular centers in the US and Europe, the survival rate after 10 years of this disease group ranged from 86% to 95%, depending on each center.

1.5.2 Rate of re-operating: According to the studies with the longest follow-up period for patients with DORV after surgery, the rate of re-operating is about 11.4% - 51% in the follow-up time of 10 years and 20 years after surgery. The appointment of re-operation includes the issues of right ventricle outlet stenosis, left ventricle outlet stenosis, residual VSD, pulmonary clearance, replacement of artificial valve tube.

1.5.3 Complications after total repair surgery of DORV: In addition to the usual complications after heart surgery such as bleeding, infection, low cardiac output syndrome, renal failure..., there are other common complications after total repair surgery of DORV like injury of transmission line leading to place machien to create heart rate, sudden death and mental and physical retardation.

CHAPTER 2

RESEARCH OBJECTS AND METHODS

2.1 Objects

68 patients were diagnosed as DORV and performed total repair surgery at National Hospital of Pediatrics Hanoi from 01/2010 to 12/2012.

Criteria for selecting patients

- All patients were diagnosed as DORV after total repair surgery is with the same surgical team.
- Regardless of age, gender, physical anatomy, combined injury, total repair surgery with one-stage operation or two-stage operation.
- Medical records are sufficient and meet the requirements of the research

Exclusion criteria

- The patients were diagnosed as DORV before surgery, but with another injury during the surgery.
- The patients were diagnosed as DORV during surgery but with complex lesions having the high risk of death after total repair surgery, surgery should be carried out according to Fontan surgery.
- The patients with DORV do not perform surgery.
- Medical records do not fully meet the research requirements.

2.2 Research methodology

1.4 Indications and treatment methods according to surgical form of diseases

The diagnosis to determine DORV disease has indication of surgical intervention, depending on each specific case. Total repair surgery of 2 ventricles under the support of the artificial heart-lung machine is considered optimal treatment for this disease, in order to reconstruct the normal connection between the left ventricle to the aorta, right ventricle to the pulmonary artery and close of VSD hole. The current general trend towards the cardiac center is a total repair surgical in time as soon as possible.

- DORV in VSD: total repair surgery should be carried out as soon as possible (less than 6 months).

- DORV in arterial origin switch (Taussig-Bing anomaly): Many different surgical methods. When there is no the left ventricle outlet stenosis, total repair surgery for all these cases should be performed during newborn or after birth as soon as possible [16], [18].

In case of the left ventricle outlet stenosis, the ages of 3 to 6 years old are ideal for total repair surgery.

- DORV in Fallot: For DORV cases with the left ventricle outlet stenosis, total repair surgery should be carried out in the period of less than 12 months old.

- DORV in isolated VSD: total repair surgery should be considered in each case.

1.4.1 Surgery of DORV in VSD: Surgery creates tunnel in ventricular floor which directs blood flow from the left ventricle through VSD hole to aortic valve. It can be conducted through the tricuspid valve or through right ventricle funnel open outlet. VSD hole was patched with Dacron patch or heart membranes, with Prolene thread which sewed separated suture or whipping.

1.4.2 Surgery of DORV in arterial origin switch

1.4.2.1 Surgery of DORV in original switch without pulmonary stenosis: Arterial origin switch surgery in collaboration with engineering to create tunnel in ventricle from VSD hole to the pulmonary artery is the first choice for patients with DORV in original switch without pulmonary stenosis.

1.4.2.2 Surgery of DORV in original switch with pulmonary stenosis: The DORV cases in arterial origin switch with pulmonary stenosis have more options for total repair surgery, including repair surgery of ventricular floor (REV) of Lecompte, surgery Rastelli, surgery Nikaidoh...

1.4.3 Surgery of DORV in Fallot: Total repair surgery includes the creation of tunnel in ventricle from VSD hole to the pulmonary artery, together with the reset of right ventricle outlet without obstruction.

1.4.4 Surgery of DORV in isolated VSD: Depending on the specific case that decides the appropriate total repair surgery.

van nhĩ thất hoặc sự bất thường về vị trí bám của dây chằng van ba lá trên đường ra thất trái đều cần được đánh giá.

1.3.4.3 Thông tin chẩn đoán và chụp buồng tim chẩn đoán

1.4 Chỉ định và các phương pháp điều trị theo thể giải phẫu của bệnh

Chẩn đoán xác định bệnh TPHĐR là có chỉ định can thiệp phẫu thuật tùy theo từng trường hợp cụ thể. Phẫu thuật sửa toàn bộ 2 thất dưới sự hỗ trợ của máy tim phổi nhân tạo được coi là phương pháp điều trị tối ưu đối với bệnh lý này, nhằm tái tạo lại kết nối bình thường giữa tâm thất trái với ĐMC, tâm thất phải với ĐMP và đóng lỗ TLT. Xu hướng chung hiện nay đối với các trung tâm tim mạch là tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ trong thời gian sớm nhất có thể.

- TPHĐR thể TLT: Phẫu thuật sửa toàn bộ cần được tiến hành càng sớm càng tốt (dưới 6 tháng tuổi).

- TPHĐR thể chuyển gốc động mạch (bất thường Taussig-Bing): Nhiều phương pháp phẫu thuật khác nhau. Khi không có thương tổn hẹp đường ra thất trái thì phẫu thuật sửa toàn bộ đối với những trường hợp này cần được tiến hành trong thời kỳ sơ sinh hoặc ngay sau đó sớm nhất có thể [16], [18].

Trong trường hợp có thương tổn hẹp đường ra thất trái thì lứa tuổi từ 3 đến 6 tuổi là lý tưởng cho phẫu thuật sửa toàn bộ đối với những trường hợp này.

- TPHĐR thể Fallot: Đối với những trường hợp TPHĐR có kèm theo thương tổn hẹp ĐRTP, phẫu thuật sửa toàn bộ nên được tiến hành trong khoảng thời gian dưới 12 tháng tuổi.

- TPHĐR thể TLT biệt lập: Phẫu thuật sửa toàn bộ nên được cân nhắc theo từng trường hợp cụ thể.

1.4.1 Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể TLT: Phẫu thuật tạo đường hầm trong tầng thất hướng dòng máu từ thất trái qua lỗ TLT lên van ĐMC có thể được tiến hành qua van ba lá hoặc qua đường mở phẫu thất phải. Lỗ TLT được vá bằng miếng vá Dacron hoặc màng tim, với chỉ Prolene khâu mũi rời hoặc khâu vắt.

1.4.2 Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể chuyển gốc động mạch

1.4.2.1 Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể chuyển gốc không hẹp phổi: Phẫu thuật chuyển gốc động mạch phối hợp với kỹ thuật tạo đường hầm trong thất từ lỗ TLT lên ĐMP là sự lựa chọn hàng đầu đối với các bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc không có hẹp phổi.

1.4.2.2 Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể chuyển gốc có hẹp phổi: Những trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc động mạch có kèm theo hẹp phổi có nhiều lựa chọn phương pháp phẫu thuật sửa toàn bộ, bao gồm phẫu thuật sửa chữa ở tầng thất (REV) của Lecompte, phẫu thuật Rastelli, phẫu thuật Nikaidoh . . .

1.4.3 Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể Fallot: Phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bao gồm tạo đường hầm trong thất từ lỗ TLT lên ĐMC, kèm theo thiết lập lại ĐRTP không tắc nghẽn.

1.4.4 Phẫu thuật điều trị TPHĐR thể TLT biệt lập: Tùy từng trường hợp cụ thể mà quyết định phương pháp phẫu thuật sửa chữa toàn bộ thích hợp.

1.4.5 Phẫu thuật điều trị các thương tổn phối hợp với bệnh lý TPHĐR: Các thương tổn phối hợp trong tim với bệnh lý TPHĐR có thể tiến hành sửa chữa trong cùng một thì mổ hoặc 2 thì mổ tùy từng trường hợp cụ thể, ưu tiên phẫu thuật 1 thì.

1.5. Kết quả phẫu thuật

1.5.1 Tỷ lệ tử vong: Theo số liệu của những trung tâm tim mạch hàng đầu tại Mỹ và Châu Âu, tỷ lệ sống còn sau 10 năm của nhóm bệnh này dao động từ 86% đến 95% tùy thuộc theo từng trung tâm.

1.5.2 Tỷ lệ mổ lại: Theo những nghiên cứu có thời gian theo dõi lâu dài nhất đối với bệnh nhân TPHĐR sau phẫu thuật, tỷ lệ mổ lại dao động từ 11.4% đến 51% trong theo dõi 10 năm và 20 năm sau phẫu thuật. Chỉ định mổ lại bao gồm các vấn đề về hẹp ĐRTP, hẹp đường ra thất trái, TLT tồn lưu, hở phổi, thay lại ống van nhân tạo.

1.5.3 Các biến chứng sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ TPHĐR: Ngoài các biến chứng thông thường sau phẫu thuật tim như chảy máu, nhiễm trùng, hội chứng cung lượng tim thấp, suy thận . . . còn có những biến chứng khác hay gặp sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ TPHĐR là tổn thương đường dẫn truyền phải đặt máy tạo nhịp, đột tử và chậm phát triển tinh thần và vận động.

CHƯƠNG 2

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1 Đối tượng

68 bệnh nhân đã được chẩn đoán xác định là TPHĐR và được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tại Bệnh viện Nhi Trung Ương, Hà Nội tính từ thời điểm 01/2010 đến 12/2012.

Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân nghiên cứu

- Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán xác định là TPHĐR sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ với cùng một kỹ thuật phẫu thuật.
- Không phân biệt tuổi, giới, thể giải phẫu, thương tổn phối hợp, phẫu thuật sửa chữa toàn bộ một thì hoặc hai thì.
- Hồ sơ bệnh án đầy đủ, đáp ứng các yêu cầu của nghiên cứu

Tiêu chuẩn loại trừ

1.3.2 Relationship of the pressure in ventricle chamber and great arteries:

Because aorta comes from the right ventricle, the right ventricle chamber suffers pressure equal to pressure of the system vessel. In case of a pulmonary valve stenosis or stenosis under pulmonary valve, pressure of pulmonary aorta will be reduced but not completely.

1.3.3. Clinical features and diagnosis according to surgical injuries

1.3.3.1 Group (1): VSD under aortic valve or under the two valves of great arteries with pulmonary stenosis: clinical manifestations are similar to Fallot with symptoms of blue at different levels.

1.3.3.2 Group (2): VSD under pulmonary artery valve with or without pulmonary stenosis: clinical manifestations are similar to patients of original switch with large VSD, with symptoms of early congestive heart failure after baby's birth.

1.3.3.3 Group (3): VSD under pulmonary artery valve or two valves of great arteries without pulmonary stenosis: clinical manifestations are similar to patients with large VSD with symptoms of early congestive heart failure.

1.3.3.4 Group (4): ventricular septal below the aortic valve or under two valves of great arteries without pulmonary stenosis with symptoms of Eisenmenger syndrome.

1.3.4 Diagnosis

1.3.4.1 Clinical examination, electrocardiogram (ECG) and chest x-ray: Less valuable definitive diagnosis

1.3.4.2 Echocardiography: Echocardiography is a diagnostic tool which can obtain the most detailed information on basic morphology, injury subgroups and other cardiovascular abnormal diseases in collaboration with DORV. It is extremely important in helping surgeon to plan repair surgery repair in detail. A complete echocardiogram results for DORV must include accurate assessments of the size and function of the two ventricles, location and size of the VSD hole, the relationship between VSD hole location with the atrioventricular valves and great arteries valves. Besides, all the injuries caused outlet obstruction of the two ventricles, obstruction injuries on the aortic valve and the pulmonary artery valve, continuous loss level between aortic valve and mitral valve, correlation and position of the aortic valve and the pulmonary artery valve, the distance between the tricuspid valve and pulmonary artery valve, morphology of coronary artery, anatomy and function of atrioventricular valves, with or without injuries riding up to ventricular wall of the atrioventricular valves or abnormalities on strike position of the tricuspid valve ligaments on left ventricle outlet on the road needs to be evaluated.

1.3.4.3 Diagnostic cardiac catheterization and diagnostic cardiac chambers x-ray

1.2.2.3 Injury for outlet obstruction of right ventricle: All forms of injuries for outlet obstruction of right ventricle can be seen in DORV. Right ventricle funnel part is where narrow injury for outlet obstruction of right ventricle is occurred most common, although there are cases of pulmonary artery valve stenosis with or without the pulmonary artery valve hypoplasia with pulmonary trunk and branches.

1.2.2.4 Injury below the aortic valve stenosis: Left ventricle outlet stenosis usually occurs in DORV patients with VSD under pulmonary artery valve. This injury usually occurs with aortic coarctation.

1.2.2.5 Automatic transmission system of the heart: In DORV enclosed to correspondence auricle - ventricle, AV node is located normally in Tordaro triangle.

1.2.2.6 Anatomy of the coronary arteries: Anatomy of the coronary arteries in DORV depends largely on the location and correlation of the two great arteries. For the case aorta is slanted toward the right and in front of the aorta, the anatomy of the coronary arteries is similar to consecutive transposition of the great artery patients.

1.2.2.7 Other combined vascular injuries: other vascular injuries may be combined with DORV to cause diseases including atrioventricular septal defect, aortic coarctation, artery tube, ventricle hypoplasia, system abnormal vein, atrial septal defect.

1.2.3 Classification of surgical injuries: 4 forms include VSD, Fallot, original swich and isolated VSD.

1.3 Physiological characteristics: Physiological characteristics of DORV are complex, dependent on many factors involved. Pathophysiology of the disease is determined by the following factors: the location of VSD holes related to the great arteries; the presence of right/left ventricular outlet obstruction; pulmonary capillary resistance and the presence of other cardiac cobined injuries. These factors work together to cause the various influences on the pathophysiology of DORV.

1.3.1 Position of the ventricle septal hole and relation with the system capillary oxygen saturation: For all DORV patients with VSD under pulmonary artery valve, blood oxygen saturation of the pulmonary artery is always higher than system vessel, regardless of with or without pulmonary stenosis or pulmonary capillary obstruction. The cases with VSD under pulmonary artery valve are different, in which 60% of patients which have system blood oxygen saturation higher than pulmonary capillary blood oxygen saturation, 40% remaining having system blood oxygen saturation lower than pulmonary capillary blood oxygen saturation due to pulmonary stenosis.

- Các bệnh nhân được chẩn đoán trước mổ là TPHĐR, nhưng trong mổ là thương tổn khác.

- Các bệnh nhân chẩn đoán trong mổ là TPHĐR nhưng có thương tổn quá phức tạp, có nguy cơ tử vong sau phẫu thuật sửa toàn bộ cao, nên được tiến hành phẫu thuật theo phẫu thuật Fontan.

- Các bệnh nhân TPHĐR không mổ.

- Hồ sơ bệnh án không đáp ứng đầy đủ các yêu cầu nghiên cứu.

2.2 Phương pháp nghiên cứu

2.2.1 Thiết kế nghiên cứu: Phương pháp tiến cứu mô tả

2.2.2 Cỡ mẫu: Mẫu thuận tiện với cỡ mẫu tối thiểu cần có là 49 đối tượng

2.2.3 Các bước tiến hành nghiên cứu

- Bệnh nhân được chẩn đoán bằng 2 lần siêu âm tim, có thể phối hợp với chụp mạch.

- Bệnh nhân được chỉ định phẫu thuật sửa toàn bộ sau khi hội chẩn nội, ngoại khoa, gây mê-chạy máy và hồi sức.

- Tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ. Chọn lựa đối tượng phù hợp với tiêu chuẩn của nghiên cứu sau khi có chẩn đoán xác định trong mổ.

- Tiến hành hồi sức cho các bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ.

- Tiếp tục điều trị nội khoa sau hồi sức.

- Hẹn khám lại cho các bệnh nhân khi ra viện theo quy định của bệnh viện.

Tất cả các tham số nghiên cứu được thu thập từ hồ sơ bệnh án khi bệnh nhân được chọn lựa vào nghiên cứu và được ghi nhận theo biểu mẫu thống nhất.

2.3 Các tham số nghiên cứu

2.3.1 Các thông số lâm sàng và xét nghiệm

2.3.1.1 Dịch tễ học: Tuổi, giới, cân nặng, chỉ số khối cơ thể, dị tật bẩm sinh các cơ quan khác.

2.3.1.2 Đặc điểm bệnh nhân trước phẫu thuật sửa toàn bộ

Lâm sàng: Các triệu chứng cơ năng (tím, khó thở, ho, sốt, ỉa chảy...), các triệu chứng thực thể (dấu hiệu suy hô hấp, dấu hiệu tím, mức độ suy tim).

Cận lâm sàng: Điện tâm đồ, Xquang tim phổi, và các xét nghiệm thường quy.

Siêu âm tim: Đánh giá dựa trên các tiêu chí tương quan giữa các đại động mạch và lỗ TLT, vị trí và đường kính của lỗ thông, đường ra của các tâm thất, các thương tổn phối hợp trong tim (còn ống động mạch, TLT phần cơ, hẹp eo ĐMC...).

Thông tin chẩn đoán: Áp dụng với những trường hợp bệnh nhân đến muộn có tăng áp lực ĐMP nặng, những trường hợp nghi ngờ có tuần hoàn bàng hệ lớn, những trường hợp sau phẫu thuật tạm thời.

2.3.2 Các thông số phẫu thuật và theo dõi sau phẫu thuật

2.3.2.1 Nghiên cứu trong quá trình phẫu thuật

Kỹ thuật mổ: Bao gồm 5 kỹ thuật chính

- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMC.
- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMP phối hợp với phẫu thuật chuyển gốc động mạch.
- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên ĐMC, kèm theo phẫu thuật mở rộng ĐRTP.
- Phẫu thuật tạo đường hầm trong thất từ thất trái lên ĐMC kèm theo chuyển vị trí của ĐMP và mở rộng ĐRTP.
- Phẫu thuật chuyển vị trí của cả hai ĐMC và ĐMP kèm theo làm đường hầm từ thất trái lên ĐMC.

Các biến số trong mổ

Các biến số cơ bản như thời gian phẫu thuật, thời gian chạy máy, thời gian cấp ĐMC, nhiệt độ trung bình của cơ thể, độ hòa loãng máu... được ghi nhận

Các thương tổn giải phẫu trong quá trình phẫu thuật như vị trí của lỗ TLT, kích thước của lỗ TLT, tương quan giữa các đại động mạch, đường ra các tâm thất, các bất thường của van nhĩ thất, mức độ quá phát của vách nón, giải phẫu ĐMV đều được ghi nhận.

Các phương pháp phẫu thuật chính, các phương pháp xử trí các thương tổn phối hợp, các biến chứng trong quá trình phẫu thuật đều được ghi nhận theo biểu mẫu thống nhất.

2.3.2.2 Nghiên cứu sau phẫu thuật

Biến chứng sau phẫu thuật: Các biến chứng như chảy máu sau phẫu thuật, rối loạn nhịp, hội chứng cung lượng tim thấp, suy thận cấp, tràn dịch màng tim và màng phổi, liệt cơ hoành, nhiễm trùng xương ức... đều được ghi nhận.

Hồi sức sau mổ: Các chỉ số sinh tồn sau mổ, thời gian thở máy, thời gian nằm hồi sức, thời gian nằm viện, các can thiệp sau phẫu thuật, nguyên nhân tử vong và kết quả siêu âm tim đánh giá sau phẫu thuật được ghi nhận.

2.3.2.3 Theo dõi định kỳ sau phẫu thuật: Các bệnh nhân được hẹn khám lại định kỳ sau phẫu thuật với kết quả lần kiểm tra cuối cùng được ghi nhận, bao gồm các đánh giá về phát triển thể chất, đánh giá mức độ suy tim trên lâm sàng, đánh giá kết quả điện tim và Xquang, đánh giá kết quả kiểm tra siêu âm tim, ghi nhận nguyên nhân mổ lại, nguyên nhân và thời điểm tử vong sau phẫu thuật theo biểu mẫu thống nhất.

2.4 Phân tích và xử lý số liệu: Xử lý theo phần mềm SPSS 16.0

2.5 Đạo đức nghiên cứu: Nghiên cứu được tiến hành với sự chấp thuận của Hội đồng y đức bệnh viện, gia đình bệnh nhân tham gia nghiên cứu được thông báo và giải thích về tình trạng bệnh và mức độ bệnh, các giải pháp và

century. In 1957, the first patient performed surgery for entire repair by Kirklin. According to European association of thoracic surgeons and Association of cardiovascular and thoracic surgery, the disease can be classified into 4 different forms with different clinical characteristics for each form. In the world, the results of total repair surgery for the DORV patients are positive, with long-term survival ratio after surgery ranged from 80-95%.

In Vietnam, only a few hospitals can carry out total repair surgery for DORV patients, the surgery is performed primarily for the simple form as ventricular septal defect (VSD) or Fallot. National Hospital of Pediatrics Hanoi is a pioneer unit in total repair surgery for all forms of complex congenital heart disease.

1.2 Summary on development of fetus and anatomy

1.2.1 Embryology: DORV disease forms with the move in anticlockwise direction of conical wall accompanied by abnormal incomplete regression of the funnel muscle.

1.2.2 Surgical morphology of double outlet right ventricle:

1.2.2.1 Characteristics of VSD hole in DORV: VSD hole in DORV is the only way out of the left ventricle, thus it often has unlimited size (with a diameter equal to or greater than the diameter of the aortic valve ring). The proportion of DORV patients with limited VSD hole accounts for about 10%. The proportion of DORV patients with muscle of many VSD holes accounts for around 13% of the total cases. Most cases of DORV have VSD hole in the middle of the two branches before and after of the wall brand, in the location of the injury body - hat.

1.2.2.2 Relation between VSD holes with great arteries:

VSD under aortic valve is the most common form of DORV injury, accounting for approximately 50% of total patients. VSD hole is usually positioned around the membrane with the under posterior edge of the vent created by the tricuspid valve ring at the middle edge of front leaf and wall leaf of the tricuspid valve.

VSD hole located under two aortic valves account for about 10% of the total number of DORV patients. VSD hole is located just above the dividing site of the wall brand and just below the valve of the aortic and the pulmonary artery (PA), the location of the vent is higher than the case of VSD hole under aortic valve or VSD under pulmonary artery valve purely.

VSD under pulmonary artery valve accounts for around 30% of total DORV patients. The diameter of the VSD hole is usually not limited. Vent is located above the two branches of the wall brand and below pulmonary artery valve.

Isolated VSD makes up from 10% - 20% of the total DORV cases. The location of VSD is separated from the nest valve in the receiving chamber, the VLT muscular, or VSD hole is located around the membrane spread into receiving chamber.

complex congenital heart disease includes many diverse changes on pathological morphology and pathophysiology. In Vietnam, only a few hospitals have the ability to surgery of entire repair for DORV patients, so many patients are still not treated promptly and even died before surgery. Also there are no specific studies evaluating the anatomy, clinical, subclinical and results of surgical treatment for this disease in Vietnam today. Therefore, in order to contribute to improving the quality of diagnosis and treatment for this disease, we conduct the subject: "**Research into clinical anatomical characteristics and early results of surgical treatment for total repair of double outlet right ventricle**" with the aim of:

3. Describe the clinical characteristics according to surgical injury of Double outlet right ventricle

4. Evaluate the early surgical results to repair entire double outlet right ventricle

Urgency of the thesis

In developed countries, DORV congenital heart disease was performed surgery to repair entire with good results, whereas in Vietnam the results of entire repair surgery of this disease are limited and it is only conducted in the case of simple injury. Most of the patients who were performed entire surgical repair have all big weight or late, the injury forms which need to repair in the neonatal period are almost no interfered. The clinical characteristics, surgical injury as well as the results of total repair for the disease pathology of DORV have not yet described in detail and specifically in conditions of Vietnam.

New contributions of the thesis

- This is the first research project of surgical morphology according to injury form, clinical and subclinical of double outlet right ventricle.

- For the first time, the results of total repair of all diseases of double outlet right ventricle applied in Vietnam are recognized with a number of new techniques in the total repair surgery.

Layout of the thesis

The thesis comprises of 134 pages, including sections: background (2 pages), overview (40 pages), objects and research methods (11 pages), results (30 pages), discussions (48 pages), conclusion (2 pages), recommendation (1 page). The thesis has 43 tables, 8 diagrams, 22 figures and 155 references which are mostly in English.

OVERVIEW

1.1 History of diagnosis and treatment

The term Double outlet right ventricle (DORV) was firstly used by Witham in 1957 although the disease has been described since the 19th

lựa chọn cho bệnh nhân, được tư vấn về tiên lượng và khả năng điều trị và được ký giấy cam đoan trước khi tiến hành phẫu thuật.

CHƯƠNG 3

KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

3.1 Đặc điểm giải phẫu lâm sàng của bệnh nhân TPHDR

3.1.1 Đặc điểm dịch tễ học:

Tuổi: Trung bình $8,4 \pm 11,5$ tháng. Giới: Nam 39 (57,4%), nữ 29 (42,6%). Cân nặng trung bình: $5,8 \pm 2,3$ kg. Diện tích cơ thể trung bình $0,32 \pm 0,09$ m². Dị tật bẩm sinh ngoài tim phổi hợp: 13 bệnh nhân (19,1%).

3.1.2 Triệu chứng lâm sàng

3.1.2.1 Triệu chứng cơ năng: 97,1% bệnh nhân nhập viện với triệu chứng tím và khó thở. 75% trường hợp xuất hiện triệu chứng đầu tiên dưới 3 tháng tuổi.

3.1.2.2 Triệu chứng thực thể: có 10 trường hợp (14,7%) nhập viện trong tình trạng suy hô hấp nặng, trong đó 8 trường hợp phải thở máy. Có 50 bệnh nhân (73,5%) có biểu hiện tím rõ rệt (từ độ III trở lên) trên lâm sàng. Số bệnh nhân có mức độ suy tim từ Ross III trở lên gặp ở 45 trường hợp, chiếm tỷ lệ 66,2%.

3.1.3 Đặc điểm cận lâm sàng chính:

3.1.3.1 Hình ảnh trên phim chụp Xquang: Có 24 bệnh nhân (35,3%) có hình ảnh Xquang tưới máu phổi kém và bóng tim nhỏ, 44 trường hợp còn lại có hình ảnh Xquang của suy tim sung huyết với bóng tim to và máu lên phổi nhiều.

3.1.3.2 Điện tâm đồ: Tỷ lệ bệnh nhân loạn nhịp trước phẫu thuật là 5,9%, bao gồm bloc nhĩ thất cấp I, ngoại tâm thu thất và bloc nhánh phải.

3.1.3.3 Kết quả thông tim: Có 20 trường hợp bệnh nhân được thông tim chẩn đoán trước phẫu thuật, chiếm tỷ lệ 29,4%.

3.1.3.4 Thương tổn trên siêu âm tim:

Bảng 3.1: Vị trí lỗ TLT trên hình ảnh siêu âm tim

Vị trí lỗ thông	Siêu âm (1)		Trong mổ (2)	
	n	%	n	%
Dưới van ĐMC	35	51,5	37	54,4
Dưới van ĐMP	24	35,3	24	35,3
Dưới 2 van ĐM	8	11,8	6	8,8
TLT biệt lập	1	1,5	1	1,5
P₁₋₂	0,952			

Kết quả kiểm tra trong mổ cho thấy 9 trường hợp (13,2%) cần mở rộng lỗ TLT. Có 33 trường hợp (48,5%) có thương tổn hẹp ĐRTP, 16 trường hợp (23,5%) hẹp ĐRTT.

Bảng 3.2: Các thương tổn phổi hợp trong siêu âm tim

Tổn thương phối hợp trong tim	Số bệnh nhân	Tỷ lệ % (n=68)
Còn ống động mạch	20	29,4
Thông liên nhĩ	34	50
Hẹp eo ĐMC	11	16,2
TLT phần cơ	5	7,4
Hở van hai lá	3	4,4
Hở van ba lá	7	10,3
Tĩnh mạch chủ trên trái	10	14,7
Thiếu sản thất phải	2	2,9
Bất thường trở về tĩnh mạch hệ thống	1	1,5
Khác	19	27,9

3.1.4 Điều trị trước mổ

3.1.4.1 Thở máy trước phẫu thuật sửa toàn bộ: 8 bệnh nhân (11,8%).

3.1.4.2 Phẫu thuật tạm thời: 3 bệnh nhân (4,4%).

3.1.5 Chẩn đoán xác định

Bảng 3.3: Chẩn đoán xác định

Chẩn đoán	Số bệnh nhân	Tỷ lệ % (n=68)
Thể Fallot	20	29,4
Thể chuyển gốc	24	35,3
Thể TLT	23	33,8
Thể TLT biệt lập	1	1,5
Tổng	68	100

3.2 Kết quả phẫu thuật

3.2.1 Kết quả trong phẫu thuật

- Các bệnh nhân TPHĐR có tương quan hai đại động mạch bình thường chiếm tỷ lệ 50% trong nhóm nghiên cứu. Có 21 trường hợp (30,1%) có bất thường giải phẫu của ĐMV trong mổ.

- Thời gian phẫu thuật trung bình là 308,5 ± 151,1(phút). Thời gian chạy máy trung bình là 202,2 ± 126,8(phút). Thời gian cấp ĐMC trung bình 125,3 ± 59,7(phút). Nhóm bệnh nhân phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR thể chuyển

nằm trong nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc và thể TLT, các bệnh nhân thể Fallot xuất hiện với biểu hiện lâm sàng chính là tím. Trong nhóm nghiên cứu, vị trí giải phẫu của lỗ TLT tương ứng lần lượt là: 37 bệnh nhân có lỗ TLT nằm dưới van ĐMC (54,4%), 24 bệnh nhân có lỗ TLT nằm dưới van ĐMP (35,3%), 6 bệnh nhân có lỗ TLT dưới hai van động mạch (8,8%) và 1 bệnh nhân có TLT biệt lập với các van tổ chim. Tỷ lệ bệnh nhân có lỗ TLT hạn chế trong siêu âm trước mổ là 4 bệnh nhân (5,9%), trong khi đó có 9 bệnh nhân cần mở rộng lỗ TLT trong mổ (13,2%). Thương tổn trong tim phối hợp như hẹp eo ĐMC (13,2%), hở van hai lá $\geq 2/4$, TLT phần cơ (7,4%), bất thường giải phẫu ĐMV (32,4%) cũng như các thương tổn ngoài tim như khe hở vòm, dị tật hậu môn trực tràng, hội chứng Di George làm cho tính chất phức tạp của bệnh nặng hơn, đòi hỏi nhiều nỗ lực phối hợp của các chuyên khoa sâu mới có thể cứu được bệnh nhân.

2. Đánh giá kết quả sớm của phẫu thuật sửa toàn bộ điều trị TPHĐR

Kết quả phẫu thuật sửa toàn bộ của bệnh lý TPHĐR là khả quan, tuy vậy cần rất cần nhắc chỉ định phẫu thuật sửa hai thất đối với thể TLT biệt lập. Thời gian phẫu thuật, thời gian thiếu máu cơ tim và thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể của nhóm bệnh nhân thể chuyển gốc dài hơn có ý nghĩa so với các thể TPHĐR khác (với p đều < 0,0001). Có 5 kỹ thuật chính đã được chúng tôi áp dụng trong phẫu thuật sửa toàn bộ cho bệnh lý TPHĐR dựa trên nghiên cứu này với tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ trong thời gian theo dõi trung bình 21,6 ± 13,4 tháng là 81% (11 bệnh nhân tử vong tại bệnh viện và 2 bệnh nhân tử vong muộn). Có 6 bệnh nhân cần can thiệp hoặc mổ lại trong thời gian theo dõi với tổng số lần can thiệp và mổ lại là 9 lần (16,4%). Có 6 (8,8%) trong tổng số 9 trường hợp hẹp eo ĐMC phối hợp với thương tổn trong tim được sửa chữa trong cùng 1 thì mổ, 9 trường hợp (13,2%) cần mở rộng lỗ TLT trong mổ. Theo dõi lâu dài sau phẫu thuật được hoàn thiện với 49 trong tổng số 55 trường hợp sống sót sau phẫu thuật (89,1%), với kết quả cải thiện rõ rệt về mức độ suy tim trên lâm sàng (duy nhất 1/47 bệnh nhân suy tim độ III), phát triển thể chất(cân nặng trung bình tăng 6kg so với trước phẫu thuật). Hai yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong đối với bệnh nhân phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR trong nghiên cứu của chúng tôi lần lượt là: bệnh nhân phải thở máy kéo dài sau phẫu thuật (p=0,004) và tình trạng loạn nhịp sau mổ(p = 0,009). Phân tích hồi quy đa biến cho thấy yếu tố bệnh nhân cần mở rộng lỗ TLT có liên quan chặt chẽ tới yếu tố nguy cơ tiên lượng mổ lại (với p = 0,011).

BACKGROUND

Double outlet right ventricle (DORV) is congenital heart disease - abnormal connection between the ventricle and great arteries, in which two great arteries derive entirely or almost entirely from the right ventricle. This

động không ổn định, làm phức tạp và khó khăn thêm cho quá trình hồi sức sau phẫu thuật. Chúng tôi thấy rằng vấn đề phát hiện sớm dấu hiệu loạn nhịp, chẩn đoán chính xác loại loạn nhịp, và sử dụng các phương pháp và thuốc điều trị loạn nhịp thích hợp là những yếu tố đặc biệt quan trọng góp phần cải thiện kết quả điều trị loạn nhịp tim sau phẫu thuật. Một vấn đề cần được lưu ý đặc biệt đó là sử dụng nhiều loại thuốc vận mạch với liều cao là một trong các yếu tố nguy cơ gây loạn nhịp sau phẫu thuật.

Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo kéo dài trong nghiên cứu của chúng tôi có liên quan khá chặt với tiên lượng nguy cơ tử vong, mặc dù không đạt tới giới hạn có ý nghĩa thống kê. Một số các yếu tố có khả năng ảnh hưởng làm tăng thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo bao gồm: thương tổn giải phẫu phức tạp, suy tim sau phẫu thuật cần hỗ trợ tuần hoàn ngoài cơ thể, kinh nghiệm của nhóm phẫu thuật, phương pháp phẫu thuật . . .

Các yếu tố tiên lượng nguy cơ mô lại

Dựa trên kết quả phân tích đơn biến, có 2 yếu tố có ý nghĩa ảnh hưởng tới tiên lượng nguy cơ mô lại bao gồm: thể bệnh và bệnh nhân cần mở rộng lỗ TLT trong mô. Phân tích hồi quy đa biến cho thấy chỉ có yếu tố là mở rộng lỗ TLT là có liên quan chặt chẽ tới yếu tố nguy cơ tiên lượng mô lại (với $p = 0,011$). Kết quả nghiên cứu ban đầu của chúng tôi phù hợp với các nghiên cứu trước đây, cho thấy bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ TPHĐR có tỷ lệ cần can thiệp và mô lại khá cao. Một vấn đề tồn tại lớn sau phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh lý TPHĐR cũng như các bệnh lý tim bẩm sinh phức tạp khác đó chính là loạn nhịp sau phẫu thuật. Theo kết quả nghiên cứu ngắn hạn của chúng tôi, có 3 trường hợp cần phải mô lại đặt máy tạo nhịp tim, mặc dù sau mô không có tình trạng block nhĩ thất hoàn toàn, với nguyên nhân chủ yếu là loạn nhịp do suy nút xoang và các loạn nhịp do block hai nhánh của đường dẫn truyền. Dựa trên kết quả nghiên cứu này, chúng tôi có định hướng theo dõi sát tình trạng bệnh nhân sau phẫu thuật nhằm có kế hoạch điều trị sớm và triệt để đối với những trường hợp có nguy cơ cần can thiệp và mô lại.

KẾT LUẬN

1. Đặc điểm lâm sàng theo thể tổn thương giải phẫu của bệnh lý thất phải hai đường ra

Bệnh lý TPHĐR là bệnh tim bẩm sinh phức tạp với biểu hiện lâm sàng đa dạng và nhiều biến đổi. Tỷ lệ các thể bệnh trong nhóm bệnh nhân nghiên cứu của chúng tôi gồm: 20 bệnh nhân thể Fallot (29,4%), 24 bệnh nhân thể chuyển gốc (35,3%), 23 bệnh nhân thể TLT (33,8%) và 1 bệnh nhân thể TLT biệt lập (1,5). Các bệnh nhân nhập viện với triệu chứng chính là khó thở và tím, với tỷ lệ bệnh nhân suy tim từ độ III trở lên chiếm tỷ lệ 66,2%, chủ yếu

gốc có thời gian phẫu thuật, thời gian chạy máy và thời gian cặp ĐMC dài hơn rõ rệt so với hai nhóm còn lại.

- Nhiệt độ thực quản thấp nhất trung bình là $28,7 \pm 2,8$ ($^{\circ}\text{C}$), và nhiệt độ hậu môn trung bình thấp nhất là $29,2 \pm 2,5$ ($^{\circ}\text{C}$). Hematocrit trong chạy máy tim phổi nhân tạo được duy trì trung bình ở mức $29,6 \pm 2,4$ (%).

Bảng 3.4: Xử trí thương tổn chính trong phẫu thuật

Phương pháp sửa chữa thương tổn chính	Số BN	Tỷ lệ % (n=68)
Làm đường hầm đơn thuần	23	33,8
Làm đường hầm + chuyển gốc động mạch	22	32,4
Làm đường hầm + mở rộng ĐRTP	20	29,4
Kỹ thuật khác	3	4,4

3 bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ với kỹ thuật khác bao gồm 2 bệnh nhân phẫu thuật REV cải tiến và 1 bệnh nhân phẫu thuật Nikaidoh.

Bảng 3.5: Các kỹ thuật khác phối hợp với phẫu thuật sửa toàn bộ

Các kỹ thuật	Số BN	Tỷ lệ % (n=68)
Sửa van 3 lá	54	79,4
Khoét bỏ vách nón phì đại	50	73,5
Thắt-Cắt khâu ống động mạch	49	72,1
Đóng một phần lỗ bầu dục	28	41,2
Đặt thảm phân phức mạc trong mô	25	36,8
Vá lỗ thông liên nhĩ	23	33,8
Đê hở xương ức	17	25
Mở rộng lỗ TLT	9	13,2
Tạo hình eo ĐMC 1 thì	6	8,8
Vá lỗ TLT phần cơ	5	7,4
Sửa van 2 lá	3	4,4
Khác	6	8,8

3.2.2 Kết quả sau phẫu thuật:

Bảng 3.5: Tỷ lệ bệnh nhân sống sót ngay sau phẫu thuật

Tình trạng sống sau mổ	Số bệnh nhân	Tỷ lệ % (n=68)
Sống	57	83,8
Tử vong	4	5,9
Nặng	7	10,3
Tổng	68	100

Nguyên nhân quan trọng của tỷ lệ tử vong trong nghiên cứu chúng tôi là nhiễm khuẩn bệnh viện, chiếm tỷ lệ 45,5% tổng số các trường hợp tử vong sớm tại bệnh viện.

Bảng 3.6: Các biến chứng sau phẫu thuật

Biến chứng sau phẫu thuật	Số bệnh nhân	Tỷ lệ % (n=68)
Suy thận cần thẩm phân phúc mạc	18	28,6
Nhiễm trùng hô hấp	16	25,4
Loạn nhịp cần điều trị thuốc	15	22,1
Tạo nhịp tạm thời sau phẫu thuật	6	8,8
Chảy máu sau mổ	6	8,8
Tràn dịch màng phổi	5	7,9
Liệt cơ hoành	3	4,8
Tràn khí màng phổi	2	3,2
Tràn dịch màng tim	2	3,2
Nhiễm trùng vết mổ	2	3,2
Rối loạn tri giác	2	3,2
Block nhĩ thất	1	1,6

Thời gian thở máy trung bình sau mổ là $73,9 \pm 86,5$ giờ, với thời gian thở máy ngắn nhất là 8 giờ và thời gian thở máy lâu nhất là 480 giờ. Thời gian nằm hậu phẫu trung bình là $7,9 \pm 5,8$ ngày, ngắn nhất là 2 ngày, dài nhất là

Cân nặng của các bệnh nhân sau mổ tăng trung bình là $6,02 \pm 2,3$ kg, trong đó bệnh nhân tăng nhiều nhất là 12kg và bệnh nhân tăng ít nhất là 1,7kg. Mức độ suy tim sau phẫu thuật so với trước phẫu thuật cũng được cải thiện rõ nét, với chỉ 1 bệnh nhân sau mổ có suy tim mức độ Ross III, 5 trường hợp có suy tim mức độ Ross II và 41 trường hợp không có biểu hiện suy tim trên lâm sàng. Kết quả kiểm tra siêu âm trong theo dõi lâu dài sau phẫu thuật cho thấy có 1 trường hợp có kết quả siêu âm cho thấy chênh áp qua đường ra thất trái tăng ở mức độ trung bình (tối đa 64mmHg), 1 trường hợp khác có chênh áp qua đường ra thất phải tăng mức độ trung bình (tối đa 45mmHg). Có 8 trường hợp sau phẫu thuật có thương tổn hở phổi tự do tiếp tục được chúng tôi theo dõi liên tục sau phẫu thuật. Mặc dù cần tiếp tục theo dõi lâu dài hơn nữa nhằm đánh giá chính xác kết quả sau phẫu thuật, nhưng kết quả ban đầu của nghiên cứu của chúng tôi là khả quan, góp phần cứu sống và mang lại cuộc sống gần với bình thường cho bệnh nhân TPHDR.

4.2.3.4 Các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong và tiên lượng mổ lại:

Các yếu tố nguy cơ tiên lượng tử vong

Áp dụng phương trình hồi quy đa biến tuyến tính bậc thang cho thấy có 2 yếu tố: bệnh nhân phải thở máy kéo dài sau phẫu thuật và tình trạng loạn nhịp sau mổ là hai yếu tố có liên quan chặt chẽ tới nguy cơ tiên lượng tử vong đối với bệnh nhân TPHDR trong nghiên cứu của chúng tôi (với p lần lượt là 0,004 và 0,009). Một yếu tố khác cũng có tương quan khá chặt đối với tiên lượng nguy cơ tử vong là thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo kéo dài ($p=0,09$). Bệnh nhân cần thở máy kéo dài sau phẫu thuật phản ánh một số lý do như sau: thương tổn giải phẫu còn sót, suy tim sau phẫu thuật, loạn nhịp sau phẫu thuật, nhiễm khuẩn bệnh viện, tổn thương đường thở như xuất huyết phổi, liệt cơ hoành, mềm sụn thanh quản, hẹp khí quản. . . Khi bệnh nhân phải thở máy kéo dài sau phẫu thuật, nguy cơ nhiễm khuẩn bệnh viện và thương tổn đường thở nặng lên hình thành vòng xoắn bệnh lý làm tăng thêm nguy cơ tử vong sau phẫu thuật.

Loạn nhịp sau phẫu thuật là một trong các yếu tố nguy cơ tử vong thường gặp trong các nghiên cứu về kết quả điều trị phẫu thuật, kể cả phẫu thuật sửa chữa toàn bộ hai thất hay phẫu thuật Fontan, đồng thời làm tăng thời gian bệnh nhân nằm tại hồi sức sau mổ. Các yếu tố liên quan tới loạn nhịp chủ yếu bao gồm: thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo kéo dài, sử dụng thuốc vận mạch liều cao, men CK-MB sau mổ tăng cao. . . Thương tổn thường gặp nhất sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ trong nghiên cứu của chúng tôi là cơn nhịp nhanh bộ nối (7/11 trường hợp - JET), tiếp theo đó là thương tổn ngoại tâm thu thất, cơn nhịp nhanh trên thất và cơn nhịp nhanh thất. Loạn nhịp sau phẫu thuật, đặc biệt là JET rất dễ bỏ sót chẩn đoán, dẫn tới tình trạng huyết

tìm trở lên. Kết quả xét nghiệm khí máu động mạch trong nghiên cứu của chúng tôi cho thấy có 5 trường hợp (7,6%) có chỉ số lactate trong khí máu trên 5 đơn vị, trong số đó có 3 bệnh nhân tử vong sau phẫu thuật ($p=0,048$). Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy, có 50 bệnh nhân (79,4%) sau phẫu thuật cần dùng từ 2 loại kháng sinh trở lên, trong đó số lượng bệnh nhân cần dùng các thuốc kháng sinh thế hệ VI như Imipenem hoặc Colistin, hoặc Vancomycin là khá phổ biến.

4.2.2.4 Thời gian điều trị

Thời gian nằm viện, thời gian nằm hồi sức và thời gian thở máy trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn các nghiên cứu khác do nhiều nguyên nhân phổi hợp

4.2.3 Kết quả theo dõi lâu dài sau phẫu thuật:

4.2.3.1 Tỷ lệ sống sót khi theo dõi lâu dài sau phẫu thuật:

Trong tổng số 57 bệnh sống sót và ra viện sau phẫu thuật, có 2 bệnh nhân tử vong trong quá trình theo dõi (3,5%). Tại thời điểm cuối của nghiên cứu có 85% trường hợp (47 bệnh nhân) tiếp tục theo dõi và khám định kỳ, 8 bệnh nhân không hoàn thành theo dõi (chỉ khám lại 1 hoặc 2 lần hoặc không liên lạc được). Thời gian theo dõi trung bình của các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu là $21,6 \pm 13,4$ tháng, trong đó thời gian theo dõi dài nhất là 46 tháng, thời gian theo dõi ngắn nhất là 12 tháng.

Thời gian theo dõi bệnh nhân sau mổ trong nghiên cứu của chúng tôi còn ngắn so với các nghiên cứu khác trên thế giới. Với tổng số 11 trường hợp tử vong sớm và 2 trường hợp tử vong muộn, tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh TPHĐR trong thời gian nghiên cứu từ tháng 01 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012 là 81%, tương đương với một số nghiên cứu khác.

4.2.3.2 Tỷ lệ mổ lại và can thiệp lại sau phẫu thuật:

Bảng 4.3: Tỷ lệ bệnh nhân không cần can thiệp-mổ lại theo một số nghiên cứu

Tác giả	Tỷ lệ không can thiệp-mổ lại (%)	CI (%)
Vogt	51	33-69
Soszyn	75,3	57,7-86,3
Kleinert	65	50,2-79,8
Aoki	74	59-89
Bradley	63	48,8-77,2
Serraf	65	55-71
Wetter	83	75-91
Chúng tôi	86	77-95

4.2.3.3 Kết quả khám lại sau phẫu thuật:

30 ngày. Thời gian trung bình nằm viện của 1 bệnh nhân TPHĐR là $44,9 \pm 25,5$ ngày, ngắn nhất là 7 ngày, dài nhất là 120 ngày.

3.2.3 Kết quả khám lại

Thời gian theo dõi sau phẫu thuật ngắn nhất là 12 tháng, tối đa là 46 tháng, trung bình là $26,1 \pm 10,5$ tháng. Trong tổng số 57 trường hợp sống sót sau phẫu thuật, có 2 trường hợp tử vong muộn sau khi ra viện không liên quan tới nguyên nhân tim mạch, bao gồm 1 bệnh nhân thể TLT tử vong do viêm phổi và 1 bệnh nhân thể chuyển gốc bị đột tử. Trong số 55 trường hợp sống sót có 47 trường hợp vẫn tiếp tục khám và kiểm tra định kỳ cho tới thời điểm kết thúc theo dõi nghiên cứu, chiếm tỷ lệ 85,5%.

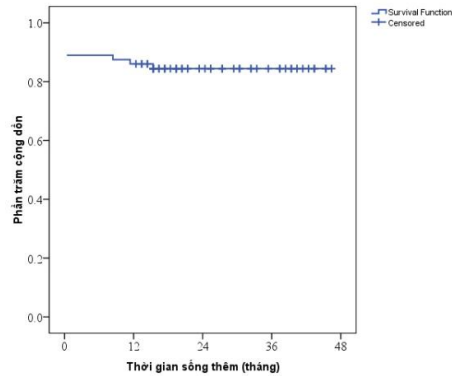
Trong tổng số 47 bệnh nhân khám lại sau phẫu thuật, bệnh nhân tăng cân ít nhất là 1,7kg, bệnh nhân tăng nhiều nhất là 12kg, trung bình là $6,02 \pm 2,3$ (kg) tại thời điểm khám cuối cùng.

Kết quả kiểm tra mức độ suy tim sau phẫu thuật theo phân loại của Ross cải tiến cho thấy có 41 trường hợp độ I, 5 trường hợp có mức độ II sau mổ và 1 trường hợp độ III tại thời điểm khám lần cuối.

Kết quả siêu âm kiểm tra sau phẫu thuật cho thấy chênh áp qua ĐRTP trung bình là $13,8 \pm 11,2$ mmHg, trong đó trường hợp có mức chênh áp cao nhất là 45mmHg (1 trường hợp chờ mổ lại). Chênh áp trung bình qua ĐRTT sau phẫu thuật là $5,2 \pm 3,8$ mmHg (1 trường hợp mổ lại và 1 trường hợp chờ mổ lại) trong đó chênh áp cao nhất là 64mmHg. 1 trường hợp duy nhất (2,1%) có thương tổn hở van ĐMC trung bình sau phẫu thuật, tất cả các trường hợp khác có mức độ hở van chủ từ nhẹ trở xuống (97,9%). 8 trường hợp có hở van ĐMP 2/4 sau mổ, chiếm tỷ lệ 17% (gồm 6 trường hợp TPHĐR thể Fallot không bảo tồn được vòng van và 2 trường hợp sau phẫu thuật chuyển gốc động mạch), 2 trường hợp có hở van ĐMP trung bình - nặng sau mổ do không bảo tồn được vòng van ĐMP ở bệnh nhân TPHĐR thể Fallot.

3.2.4 Các yếu tố tiên lượng nguy cơ tử vong và nguy cơ mổ lại

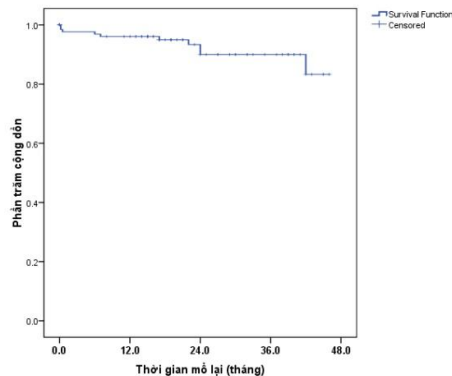
- Theo phân tích đơn biến, có 9 yếu tố liên quan chặt với tử vong sau mổ bao gồm: tuổi, cân nặng, chẩn đoán xác định, thời gian cấp ĐMC, thời gian chạy máy, thời gian thở máy sau mổ, dị tật bẩm sinh phổi hợp, loạn nhịp trước mổ và loạn nhịp trong quá trình hậu phẫu sau mổ. Kết quả phân tích của phương trình hồi quy logistic đa biến khử giạt lùi cho thấy có 2 yếu tố có liên quan rất chặt tới tử vong sau mổ là thời gian thở máy sau phẫu thuật và tình trạng loạn nhịp sau phẫu thuật. Một yếu tố khác có liên quan khá chặt là thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo.



Biểu đồ 3.1: Đường biểu diễn Kaplan-Meier đối với tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ

Đường biểu diễn Kaplan-Meier cho thấy tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật 48 tháng ổn định ở mức 80,9%.

Kết quả phân tích đơn biến đối với các yếu tố nguy cơ tiên lượng mổ lại hoặc can thiệp lại cho thấy có 2 yếu tố có ảnh hưởng tới khả năng bệnh nhân phải mổ lại hoặc can thiệp lại bao gồm: chẩn đoán thể bệnh và những bệnh nhân phải mở rộng lỗ TLT trong mổ. Kết quả phân tích đa biến hồi quy tuyến tính cho thấy chỉ có 1 yếu tố có liên quan chặt chẽ tới tiên lượng khả năng bệnh nhân cần phẫu thuật lại hoặc can thiệp lại là những bệnh nhân phải mở rộng lỗ TLT trong mổ.



Biểu đồ 3.8: Đường biểu diễn Kaplan-Meier đối với tỷ lệ mổ lại sau phẫu thuật sửa toàn bộ

không có điểm hẹp, giải quyết đồng thời sự khác biệt về kích thước giữa ĐMC và ĐMP, xử dụng hoàn toàn vật liệu tự thân của bệnh nhân đảm bảo khả năng phát triển về lâu dài của bệnh nhân, tránh được 1 đường mổ cạnh sườn có nguy cơ của bệnh phổi hạn chế về lâu dài.

Vách nón của các bệnh nhân TPHDR được chúng tôi tiến hành khoét bỏ một cách hệ thống trong phẫu thuật sửa chữa toàn bộ qua đường tiếp cận van ba lá hoặc qua ĐMP, trừ những trường hợp có tổn thương khuyết vách nón hoặc vách nón kém phát triển. Kết quả của kỹ thuật khoét vách nón trong phẫu thuật sửa toàn bộ TPHDR của chúng tôi là an toàn, không có trường hợp nào gây tổn thương van ĐMC hoặc thủng thành tự do của tâm thất phải.

Có 5 trường hợp TLT phần cơ nhiều lỗ (vách liên thất kiểu ruột bánh mỳ) được chúng tôi tiến hành đóng trong mổ với kết quả khá khả quan. Chúng tôi sử dụng kỹ thuật đóng lỗ TLT trực tiếp được mô tả bởi Van Arsdell và cộng sự thuộc bệnh viện trẻ em Toronto, Canada

4.2.2 Kết quả sau phẫu thuật

4.2.2.1 Kết quả sống sót sau phẫu thuật:

Bảng 4.2: Tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ theo một số nghiên cứu

Các tác giả	Tỷ lệ sống sót (%)	CI
Aoki và cộng sự	81	Không
Brown và cộng sự	89,7	Không
Serraf và cộng sự	82	80-86
Vogt và cộng sự	67	55-80
Kleinert và cộng sự	81	74-88
Castaneda và cộng sự	84,5	Không
Chúng tôi	82	Không

4.2.2.2 Biến chứng sau phẫu thuật:

Nghiên cứu của chúng tôi có 27 trường hợp có biến chứng sớm sau phẫu thuật, chiếm tỷ lệ 39,7%. Những biến chứng hay gặp nhất bao gồm suy thận, nhiễm trùng hô hấp và loạn nhịp sau mổ. Ngoài ra, một số biến chứng hay gặp khác trong phẫu thuật tim hở cho trẻ nhỏ như chảy máu sau phẫu thuật, liệt cơ hoành, tràn dịch và tràn khí màng phổi, suy hô hấp cấp cần đặt lại nội khí quản cũng xuất hiện trong nghiên cứu của chúng tôi.

4.2.2.3 Tỷ lệ bệnh nhân cần dùng thuốc trợ tim, lactate trên khí máu động mạch và sử dụng kháng sinh sau phẫu thuật:

Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi, có 4 trường hợp (5,9%) bệnh nhân ngay sau phẫu thuật không cần dùng bất cứ thuốc trợ tim nào, 34 trường hợp (50%) cần dùng 1 loại thuốc trợ tim, 25 trường hợp (36,8%) cần dùng 2 loại thuốc trợ tim và chỉ có 3 trường hợp cần dùng từ 3 loại thuốc trợ

TPHĐR thể TLT là 87% và TPHĐR thể Fallot là 80%) theo phân loại về giải phẫu ĐMV của Leiden. Trong nhóm bệnh nhân TPHĐR thể Fallot, chúng tôi thấy có 2 trường hợp ĐMV vắt ngang qua phổi thất phải. Tỷ lệ bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có bất thường ĐMV là khá cao chiếm tới 58,3%, trong số đó 9 trường hợp có 1 ĐMV duy nhất.

4.2.1.5 Các kỹ thuật sửa chữa toàn bộ được áp dụng:

Tất cả các bệnh nhân TPHĐR thể TLT đều được sửa chữa toàn bộ bằng cách làm đường hầm trong thất từ thất trái qua lỗ TLT lên van ĐMC.

Các bệnh nhân thuộc nhóm TPHĐR thể Fallot đều được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bao gồm kỹ thuật tạo đường hầm trong thất và kỹ thuật mở rộng ĐRTP qua đường tiếp cận van ba lá và ĐMP. Có 8 trường hợp trên tổng số 20 trường hợp TPHĐR thể Fallot cần phải mở rộng ĐRTP qua vòng van ĐMP, chiếm tỷ lệ 40%.

Trong số 24 bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc, có 22 trường hợp không hẹp phổi và 2 trường hợp có hẹp phổi kèm theo hẹp đường ra thất trái trung bình-nặng. Phẫu thuật chuyển gốc động mạch và tạo đường hầm trong thất từ tâm thất trái qua lỗ TLT lên van ĐMP được chúng tôi tiến hành đối với 22 trường hợp bệnh nhân không có thương tổn hẹp phổi.

Có 2 trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc có kèm theo hẹp phổi được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ theo phương pháp REV (Lecompte) có cải tiến với kết quả tốt.

Trường hợp TPHĐR thể TLT duy nhất được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ là một trẻ trai có thương tổn hẹp phổi kèm theo với kỹ thuật Nikaidoh. Bệnh nhân tử vong ngày thứ 2 sau mổ với nguyên nhân suy tim mất bù do hẹp nặng đường ra thất trái. Chúng tôi cho rằng chỉ định phẫu thuật sửa chữa toàn bộ hai thất đối với bệnh nhân TPHĐR thể TLT biệt lập cần được cân nhắc đặc biệt cẩn trọng với từng trường hợp cụ thể.

4.2.1.6 Xử trí các thương tổn phối hợp trong phẫu thuật sửa chữa toàn bộ:

Trong nghiên cứu của chúng tôi có 6 trường hợp được chẩn đoán có hẹp eo ĐMC có kèm theo thiếu sản quai ĐMC phối hợp được tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ trong cùng một cuộc mổ. Trong 5 trường hợp TPHĐR thể chuyển gốc, có 4 trường hợp được tiến hành phẫu thuật sửa chữa 1 thì theo phương pháp tạo hình quai và eo của chúng tôi mới được áp dụng, 1 trường hợp còn lại được tạo hình quai và eo và ĐMC lên bằng màng tim có xử lý gluteraldehyd. Kỹ thuật tạo hình quai và eo ĐMC của chúng tôi bao gồm cắt bỏ đoạn hẹp và tổ chức nội mạch của ống động mạch, giải phóng rộng rãi các động mạch thân cánh tay đầu và quai ĐMC, đưa đầu ĐMC xuống lên nối với mặt dưới quai ĐMC theo kiểu tận-bên mở rộng bằng chỉ không tiêu khâu vắt. Kỹ thuật tạo hình quai và eo mở rộng của chúng tôi áp dụng đối với những bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc có ưu điểm là tái tạo lại quai và eo ĐMC

Đường biểu diễn Kaplan-Meier cho thấy tỷ lệ bệnh nhân cần can thiệp lại hoặc mổ lại sau thời gian 48 tháng theo dõi là 14% trong đó số lần bệnh nhân cần mổ lại là 7, số lần can thiệp là 1 lần.

CHƯƠNG 4 BÀN LUẬN

4.1 Đặc điểm giải phẫu và lâm sàng của bệnh nhân TPHĐR

4.1.1 Đặc điểm dịch tễ học: Kết quả nghiên cứu về tuổi, giới, cân nặng và diện tích da của các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi tương tự như các nghiên cứu của nước ngoài khác. Điều này cho thấy khả năng can thiệp của phẫu thuật tim mạch, chạy máy tim phổi nhân tạo, gây mê và hồi sức tại điều kiện của Việt Nam đối với phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh lý TPHĐR là khả quan.

4.1.2 Đặc điểm lâm sàng

4.1.2.1 Triệu chứng cơ năng: Triệu chứng cơ năng chung của nhóm bệnh lý TPHĐR chủ yếu là hai triệu chứng tím tái và khó thở, trong đó triệu chứng tím đơn thuần có 29 trường hợp, khó thở có 31 trường hợp và 6 trường hợp có cả tím tái lẫn khó thở. Phần lớn các trường hợp có tuổi xuất hiện triệu chứng đầu tiên trước 3 tháng tuổi (75%). Điều này phản ánh sự ảnh hưởng của thương tổn TPHĐR đến huyết động học là nặng nề hơn so với các bệnh lý thông thường khác như TLT.

4.1.2.2 Triệu chứng thực thể

Phần lớn các bệnh nhân trong nhóm TLT và nhóm chuyển gốc nhập viện với các triệu chứng của tình trạng suy tim sung huyết và suy hô hấp, khác với nhóm bệnh nhân thể Fallot ít có triệu chứng suy tim hơn. Triệu chứng tím phổ biến ở hai nhóm bệnh nhân thể Fallot và thể chuyển gốc, khác với nhóm bệnh nhân thể TLT với tình trạng tăng lưu lượng máu lên phổi.

4.1.3 Đặc điểm cận lâm sàng

4.1.3.1 Hình ảnh Xquang và điện tâm đồ: Ít đặc hiệu cho chẩn đoán xác định bệnh.

4.1.3.2 Thông tim và chụp mạch: Thông tim và chụp mạch được chỉ định cho 20 trường hợp nhằm xác định các thương tổn khác của tim mà siêu âm không đánh giá chính xác được, ví dụ như xác định các tuần hoàn bàng hệ lớn, các thương tổn của bất thường trở về của tĩnh mạch hệ thống, bất thường vành.

4.1.3.3 Siêu âm tim

- Vị trí của lỗ TLT

Bảng 4.1: Vị trí lỗ TLT theo kết quả của một số nghiên cứu

Các tác giả	Tổng số bệnh nhân	TLT dưới van chủ	TLT dưới van phổi	TLT dưới hai van	TLT biệt lập

Brown	124	52 (41,9%)	39 (31,5%)	6 (4,8%)	22 (17,7%)
Aoki	73	31 (42%)	27 (37%)	5 (6,8%)	10 (14%)
Kleinert	193	90 (46,6%)	49 (25,4%)	5 (2,6%)	49 (25,4%)
Artrip	50	28 (56%)	9 (18%)	2 (4%)	11 (22%)
Bradley	393	185 (47%)	90 (23%)	16 (4%)	102 (26%)
Chúng tôi	68	37 (54,4%)	24 (35,3%)	6 (8,8%)	1 (1,5%)

- Kích thước của lỗ TLT: Kết quả kiểm tra trong mổ cho thấy có 9 trường hợp lỗ TLT hạn chế cần phải mở rộng nhằm tránh nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật. Khi kích thước lỗ TLT bị hạn chế, nguy cơ hẹp đường ra thất trái sau mổ là rõ ràng, chính vì vậy nên một số nghiên cứu khuyến cáo nên mở rộng lỗ TLT trong mọi trường hợp nghi ngờ có khả năng hẹp đường ra thất trái sau phẫu thuật.

- Vị trí hẹp trên đường ra các tâm thất

Nghiên cứu của chúng tôi có 20 trường hợp TPHĐR thể Fallot, trong đó có 10 trường hợp TPHĐR thể Fallot có thương tổn hẹp vòng van ĐMP nặng với $Z < -2$, trong đó 2 trường hợp bảo tồn được vòng van ĐMP, 8 trường hợp còn lại bắt buộc phải làm miếng vá qua vòng van nhằm giải phóng thương tổn hẹp ĐRTP. Như vậy số bệnh nhân được bảo tồn vòng van ĐMP là 12 bệnh nhân chiếm tỷ lệ 60%. Trong các trường hợp cần miếng vá qua vòng van, chỉ có 2 trường hợp cần miếng vá dài trên 10mm qua vòng van xuống phễu thất phải, 6 trường hợp còn lại miếng vá chỉ vượt qua vòng van khoảng 5mm nhằm bảo tồn phễu thất phải tối đa sau phẫu thuật. Qua nghiên cứu các tài liệu về bệnh lý tứ chứng Fallot và TPHĐR thể Fallot, chúng tôi tin rằng bảo tồn tối đa vòng van và đặc biệt là phần phễu của thất phải góp phần quan trọng cải thiện tiên lượng ngắn hạn và dài hạn của bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ.

Kết quả siêu âm trước phẫu thuật cho thấy có 4 trường hợp hẹp đường ra thất trái ở vị trí dưới van ĐMC (lỗ TLT kích thước hạn chế) và 1 trường hợp hẹp nhẹ van ĐMC. Tuy nhiên kết quả kiểm tra trong phẫu thuật cho thấy có tổng số 16 trường hợp (23,5%) hẹp đường ra thất trái. Trong đó 9 trường hợp có kích thước lỗ TLT hạn chế, 3 trường hợp hẹp đường ra thất trái do dây chằng van ba lá, 1 bệnh nhân vừa có thương tổn van nhĩ thất bên trái cuối ngựa tít A và dây chằng van ba lá bất thường trên đường ra thất trái, 2 trường hợp do vách nón lệch hàng và 1 trường hợp do nang dịch hình thành từ tổ chức phụ của van hai lá trên đường ra thất trái gây hẹp. Đánh giá chính xác và xử lý các thương tổn trên ĐRTT trong bệnh lý TPHĐR là cực kỳ khó

khăn và phức tạp, cần sự phối hợp đầy đủ giữa phẫu thuật viên và bác sĩ siêu âm, đòi hỏi việc lên kế hoạch phẫu thuật sửa toàn bộ phải chi tiết, tỉ mỉ và thận trọng nhằm đảm bảo thành công cho kết quả phẫu thuật.

4.1.4 Can thiệp tạm thời trước phẫu thuật sửa chữa toàn bộ: Nghiên cứu của chúng tôi chỉ lựa chọn các bệnh nhân TPHĐR được xác định có khả năng sửa chữa toàn bộ, còn các nghiên cứu khác thì toàn bộ các bệnh nhân TPHĐR bao gồm cả những bệnh nhân có sinh lý một thất cũng nằm trong nghiên cứu.

4.1.5 Chẩn đoán xác định: Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy tỷ lệ các nhóm bệnh nhân TPHĐR theo thể bệnh lần lượt là 29,4% thể Fallot, 35,3% thể chuyển gốc, 33,8% thể TLT và 1,5% thể TLT biệt lập.

4.2 Kết quả điều trị phẫu thuật bệnh TPHĐR

4.2.1 Kết quả trong phẫu thuật

4.2.1.1. Thời gian phẫu thuật, thời gian cấp ĐMC, thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và thời gian tưới máu não chọn lọc:

Thời gian phẫu thuật, thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và thời gian cấp ĐMC của nhóm bệnh nhân TPHĐR thể chuyển gốc trong nghiên cứu của chúng tôi là dài nhất trong 3 nhóm bệnh nhân, không kể trường hợp duy nhất TPHĐR thể TLT biệt lập, tính trung bình lần lượt là 7 giờ, 5 giờ và 3 giờ. Đối với 6 trường hợp có thương tổn hẹp eo kèm theo thiếu sản quai ĐMC được chúng tôi tiến hành phẫu thuật sửa chữa toàn bộ thương tổn trong cùng một thì mổ với kỹ thuật tưới máu não chọn lọc, thời gian tưới máu não chọn lọc trung bình là 43,5 phút.

4.2.1.2 Mức độ hạ thân nhiệt trung bình và Hematocrit trung bình trong phẫu thuật: Chúng tôi lựa chọn phương pháp chạy máy hạ thân nhiệt trung bình và giữ hematocrit của bệnh nhân trong chạy máy ở mức độ từ 28%-30%, đối với trẻ sơ sinh có thể chấp nhận ở mức độ cao hơn một chút từ 30%-35%. Quan điểm chung của nhiều tác giả về chạy máy tim phổi nhân tạo đối với trẻ sơ sinh và nhi nhi hiện nay trên thế giới cũng khuyến khích giữ hematocrit của bệnh nhân quanh khoảng 30% nhằm đạt hiệu quả vận chuyển ô xy tổ chức ở mức độ tối ưu.

4.2.1.3 Tương quan giữa hai đại động mạch trong phẫu thuật: Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi, có 34 bệnh nhân (50%) có tương quan hai đại động mạch bình thường với ĐMC nằm phía sau, bên phải so với ĐMP. Các bệnh nhân có lỗ TLT dưới van ĐMC có tỷ lệ của tương quan hai đại động mạch bình thường cao nhất 80%. Trong nhóm TPHĐR có lỗ TLT dưới van ĐMP, số bệnh nhân có tương quan hai đại động mạch trước – sau chiếm tỷ lệ 46%.

4.2.1.4 Giải phẫu ĐMV trong mổ: Kết quả nghiên cứu cho thấy phần lớn các bệnh nhân có lỗ TLT dưới van ĐMC có giải phẫu ĐMV bình thường (nhóm

Combined lesions in heart	Number of patients	Percentage % (n=68)
Ductus arteriosus	20	29.4
Atrial septal defect	34	50
Aortic coarctation	11	16.2
VSD in muscular part	5	7.4
Mitral valve insufficiency	3	4.4
Tricuspid valve insufficiency	7	10.3
Left superior vena cava	10	14.7
Right ventricle hypoplasia	2	2.9
System venous return abnormality	1	1.5
Other	19	27.9

3.1.4 Preoperative treatment

3.1.4.1 Mechanical ventilation before total repair surgery: 8 patients (11.8%).

3.1.4.2 Temporary surgery: 3 patients (4.4%).

3.1.5 Definitive diagnosis

Table 3.3: Definitive diagnosis

Diagnosis	Number of patients	Percentage % (n=68)
Falot form	20	29.4
Original switch form	24	35.3
VSD form	23	33.8
Isolated VSD form	1	1.5
Total	68	100

3.2 Results of surgery

3.2.1 Results during surgery

- The DORV patients with normal two great arteries correlation accounts for 50% of the research group. There are 21 cases (30.1%) having surgical abnormality of the coronary arteries during surgery.

- Average surgery duration is 308.5 ± 151.1 (minutes). Average time running machine is 202.2 ± 126.8 (minutes). Average time of clapping aorta is 125.3 ± 59.7 (minutes). The patients of total repair surgery for DORV in original switch have average surgery duration, average time running machine and average time of clapping aorta significantly longer than the other two groups.

- Average maximum esophagus temperature is 28.7 ± 2.8 ($^{\circ}$ C), and average minimum rectal temperature is 29.2 ± 2.5 ($^{\circ}$ C). Hematocrit in artificial heart-lung mechanical running is maintained at 29.6 ± 2.4 (%).

Table 3.4: Repair of major injury in surgery

Repair method of major injury	Number of patients	Percentage % (n=68)
Creating tunnel	23	33.8
Creating tunnel + arterial original switch	22	32.4
Creating tunnel + Expanding right ventricle outlet	20	29.4
Other techniques	3	4.4

3 patients underwent total repair surgery with other techniques including 2 patients performed improved surgery REV and 1 patient performed surgery Nikaidoh.

Table 3.5: Other techniques coordinated with total repair surgery

Techniques	Number of patients	Percentage % (n=68)
Repair tricuspid valve	54	79.4
Remove hypertrophy wall	50	73.5
Tie-Cut- Suture artery tube	49	72.1
Close partially oval hole	28	41.2
Put peritoneal dialysis in surgery	25	36.8
Patch atrial septal holes	23	33.8
Open the sternum	17	25
Expand VSD hole	9	13.2
Shaping one-stage aortic waist	6	8.8
Patch VSD holes in muscular part	5	7.4
Repair bicuspid valve	3	4.4
Others	6	8.8

3.2.2 Results after surgery:

Table 3.5: Percentage of survivors immediately after surgery

muscular part (7.4%), abnormality in coronary artery surgery (32.4%) as well as external cardiac lesions such as slot palate, anorectal malformation, Di George syndrome make the complex nature of disease more severe, requiring the combined efforts of many specialties to save patients.

4. Evaluation on the early results of total repair surgery for DORV treatment

Result of total repair surgery for DORV is positive, however, it is necessary to be very careful to indicate surgery to repair two ventricles for isolated VSD. Duration of surgery, myocardial ischemia time and runtime of circulation outside the body of group of patients with original switch are longer than. It is more significant than other DORV forms (with $p < 0.0001$). There are five main techniques used in total repair surgery for DORV. Based on this research, patient survival rate after total repair surgery during average follow-up period of 21.6 ± 13.4 months is 81% (11 patients died in the hospital, and 2 patients died later). There are 6 patients requiring intervention or re-surgery during follow-up period the total number of interventions and re-surgery of 9 times (16.4%). 6/9 cases of aortic coarctation in combination with cardiac lesions are repaired in the same stage of surgery, accounting for 8.8%. 9 cases (13.2%) need to expand the VSD hole during surgery. Long follow-up after surgery is completed with 49 among 55 survival cases after surgery (89.1%), with significant improvement results on the level of clinical heart failure (1/47 patients with grade III heart failure) and the physical development (average weight increase of 6 kg compared with weight before surgery). Two primary risk factors of mortality for patients with total repair surgery of DORV in our research are respectively: patients prolonged mechanical ventilation after surgery ($p = 0.004$) and postoperative arrhythmia ($p = 0.009$). Multivariate regression analysis showed that patients who need to extend VSD hole are closely related to risk factors for the prognosis of re-surgery ($p = 0.011$).

after surgery with the circulation support outside the body, the experience of surgeon group and surgical methods...

The factors anticipating the risk of re-surgery

Based on the results of univariate analysis, there are two significant factors affecting the prognosis of re-surgical risk including the disease forms and patients who need to expand the VSD hole during surgery. Multivariate regression analysis showed that only factor of expansion of VSD hole is closely related to factors anticipating the risk of re-surgery ($p = 0.011$). Our initial research results are accordance with previous studies, showed that the rate patients requiring intervention and re-surgery after total repair surgery of DORV is quite high. A major problem exists after total repair surgery of DORV and other complex congenital heart diseases is arrhythmias after surgery. According to our short-term research results, there are three cases requiring re-surgery to put a pacemaker, although without complete atrioventricular block after surgery. Its main reason is the arrhythmia due to sinus failure and arrhythmia due to two branches blocks of transmission line. Based on the results of this research, we oriented to follow up closely the situation of patients after surgery to have early and thorough treatment plan for the cases with risk of intervention and re-surgery.

CONCLUSION

3. Clinical characteristics according to surgical injury of the right ventricular double outlet

DORV is complex congenital heart disease with diverse clinical manifestations and many changes. The proportion of disease form in patients group of our research includes 20 patients of Fallot (29.4%), 24 patients of original switch (35.3%), 23 patients of VSD (33.8 %) and 1 patient of isolated VSD (1.5%). Patients are hospitalized with main symptoms: shortness of breath and blue; the proportion of patients with heart failure from grade III or higher is 66.2%, mainly among patients with DORV of original switch and can of VSD, while the patients of Fallot appear blue as main clinical manifestations. In the research group, anatomical location of the VSD hole is respectively: 37 patients with VSD hole below the aortic valve (54.4%), 24 patients with VSD hole below the pulmonary valve (35.3%), 6 patients with VSD hole under two arteries valves (8.8%) and 1 patient with isolated VSD with nest valves. There are 4 patients with limited VSD hole in ultrasound before surgery (5.9%), 9 patients requiring expansion of VSD hole during surgery (13.2%). Combined cardiac lesions such as aortic coarctation (13.2%), mitral valve insufficiency $\geq 2/4$, VSD in

Survival state after surgery	Number of patients	Percentage % (n=68)
Alive	57	83.8
Die	4	5.9
Severe	7	10.3
Total	68	100

Important cause of mortality in our research is hospital bacterial contamination, accounting for 45.5% of total premature deaths in hospital.

Table 3.6: Complications after surgery

Complications after surgery	Number of patients	Percentage % (n=68)
Renal failure requiring peritoneal dialysis	18	28.6
Respiratory infections	16	25.4
Arrhythmia requiring drug treatment	15	22.1
Make temporary breathing rate after surgery	6	8.8
Bleeding after surgery	6	8.8
Pleural effusion	5	7.9
Diaphragmatic paralysis	3	4.8
Pneumothorax	2	3.2
Pericardial effusion	2	3.2
Surgical site infections	2	3.2
Perceptual disorders	2	3.2
Atrioventricular block	1	1.6

The average postoperative duration of mechanical ventilation is 73.9 ± 86.5 hours, with the shortest duration of mechanical ventilation is 8 hours and the longest duration of mechanical ventilation is 480 hours. The average postoperative length of stay is 7.9 ± 5.8 days, the shortest is 2 days and the longest is 30 days. The average duration of hospitalization of patient with DORV is 44.9 ± 25.5 days, the shortest is 7 days and the longest is 120 days.

3.2.3 Results of re-examination

Follow-up duration after surgery is 12 months for minimum, 46 months for maximum; the average is 26.1 ± 10.5 months. Among total 57 survival cases after surgery, there are 2 late deaths after discharge not related to cardiovascular causes, in which one patient of VSD died due to pneumonia and 1 patient of original switch is suddenly died. Among the 55 survival

cases, 47 cases still further examine and check periodically until the end of the research follow-up, accounting for 85.5%.

Among total 47 patients re-examined after surgery, the patient gained weight at least is 1.7kg, maximum is 12kg, the average is 6.02 ± 2.3 (kg) at the time of the last examination.

Results checking heart failure level after surgery according to the improved classification of Ross showed that 41 cases belong to level I, 5 cases to level II and 1 case to level III at the time of the last examination.

Results of ultrasound examination after surgery showed that the average pressure difference across the right ventricle outlet is 13.8 ± 11.2 mmHg, in which the case with the maximum pressure difference is 45mmHg (1 case awaiting surgery again). The average pressure difference across the right ventricle outlet after surgery is 5.2 ± 3.8 mmHg (1 case is performed surgery again and 1 case awaiting surgery again) in which the highest pressure difference is 64mmHg. Only 1 case (2.1%) has lesion of average aortic valve insufficiency after surgery, all other cases all have levels of aortic valve insufficiency from light and less (97.9%). 8 cases with 2/4 postoperative pulmonary artery valve insufficiency, accounting for 17% (including 6 cases with DORV of Fallot can not be preserved the valve ring and 2 cases of after surgery of arterial original switch), 2 cases with average – severe pulmonary artery valve insufficiency due to not conservation of the pulmonary arterial valve ring for patients with DORV of Fallot.

3.2.4 Factors that predict the risk of mortality and the risk of re-surgery

- According to univariate analysis, there are nine factors correlated with postoperative mortality including age, weight, definitive diagnosis, time of clapping aorta, time of running machine, time of mechanical ventilation after surgery, combined innate defects, arrhythmia before surgery and arrhythmia during the postoperative process after surgery. The analytical results of the move back eliminating multivariate logistic regression showed that two factors closely related to postoperative mortality are the duration of mechanical ventilation after surgery and arrhythmia after surgery. Another factor involved fairly tight is runtime of artificial heart-lung machine.

Although it is necessary to continue long-term follow-up to accurately assess result after surgery, but the initial results of our research are positive, contributing to save lives and bring almost normal life for patients with DORV.

4.2.3.4 The factors anticipating the risk of death and re-surgery:

The factors anticipating the risk of death

Application of ladder linear multiplevariant regression equation showed that patients with prolonged mechanical ventilation after surgery and postoperative arrhythmia are two factors that are closely related to the risk of death for patients with DORV in our research (p is respectively 0.004 and 0.009). Another factor also correlated quite closely to predict the risk of death is time prolonged cardiopulmonary bypass (p=0.09). The prolonged mechanical ventilation after surgery of patients reflect a number of reasons as follows: residual lesion surgery, postoperative heart failure, arrhythmias after surgery, hospital infections, airway lesions such as hemorrhage lung, diaphragm paralysis, laryngeal soft cartilage, tracheal stenosis. . . When patients have prolonged mechanical ventilation after surgery, the risk of hospital infection and airway injuries is higher. It also causes the helix formation and increases the risk of death after surgery.

Arrhythmias after surgery is one of the common risk factors for death in the research on the results of surgical treatment, including total repair surgery for two ventricles or Fontan surgery, and increases the time of recovery lying after surgery. Factors related to arrhythmias mainly include: runtime of artificial heart-lung machine prolonged, using high doses of vasoactive drugs, CK-MB after surgery increases. . . The most common injuries after total repair surgery in our research are the connection tachycardia episodes (7/11 cases - JET), ventricular ectopic tachycardia, episodes of supraventricular tachycardia and ventricular tachycardia episodes. Arrhythmias after surgery, especially JET is very easy to miss the diagnosis, leading to hemodynamic instability, complicated and more difficult for the recovery process after surgery. We show that early detection of signs of arrhythmia, diagnosing the exact type of arrhythmia, and using the appropriate methods and treatments for arrhythmias are particularly important factors contributing to improve results of treatment for cardiac arrhythmias after surgery. One issue should be particularly noted that the use of many vasoactive drugs with high doses is one of the risk factors for postoperative arrhythmias.

Prolong time running cardiopulmonary bypass in our research quite is closely related to predict the risk of death, although not reached the limit of statistical significance. Several factors likely influence increases runtime artificial heart-lung machine including complex surgical lesions, heart failure

4.2.3 Results of long-term follow-up after surgery:

4.2.3.1 Survival proportion of long-term follow up after surgery:

Among total 57 patients who are survived and were discharged after surgery, 2 patients died during follow-up time (3.5%). At the end of the research, 85% of cases (47 patients) continue monitoring and periodic examination. 8 patients did not complete the follow-up (only 1 or 2 times of examination or not contact). The average follow-up time of the patients in the research group is 21.6 ± 13.4 months, while the longest follow-up period was 46 months, the shortest follow-up period was 12 months.

Follow-up time of patients after surgery in our research was short compared with other studies in the world. With a total of 11 premature deaths and 2 late deaths, the proportion of survival patients after total repair surgery for DORV disease in the research period from January 2010 to December 2012 was 81%, equivalent to some other studies.

4.2.3.2 The proportion of re-surgery and re-intervention after surgery:

Table 4.3: Proportion of patients without re-intervention and re-surgery of some researches

Author	Percentage without re-intervention and re-surgery (%)	CI (%)
Vogt	51	33-69
Soszyn	75,3	57,7-86,3
Kleinert	65	50,2-79,8
Aoki	74	59-89
Bradley	63	48,8-77,2
Serraf	65	55-71
Wetter	83	75-91
We	86	77-95

4.2.3.3 Results of re-examination after surgery:

Patients' weight after surgery increased average 6.02 ± 2.3 kg. The patient increased maximum 12kg and minimum of 1.7kg. The degree of heart failure after surgery is improved clearly than before surgery. Only 1 patient has postoperative heart failure of Ross III level, 5 cases of Ross level II and 41 cases without clinical manifestations of heart failure. Ultrasound results in long-term follow-up after surgery showed that 1 case had differential pressure through the left ventricle outlet increasing in the average level (maximum 64mmHg), 1 case with differential pressure through the right ventricle outlet with moderate increase (maximum 45mmHg). 8 cases after surgery with free lung open injury continue to be monitored after surgery.

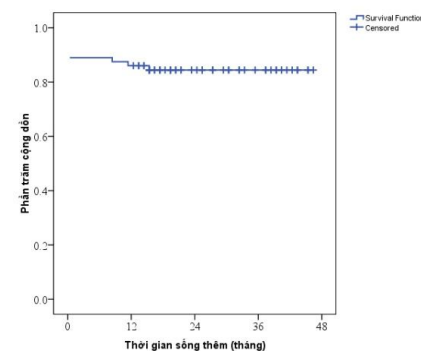


Figure 3.1: Kaplan-Meier curve for survival after total repair surgery

Kaplan-Meier curve shows the percentage of survival patients after surgery of 48 months stabilizes at 80.9%.

Results of univariate analysis of re-surgical anticipated risk factors or re-intervention showed that there are 2 factors that affect the ability of re-surgery or re-intervention including: disease form diagnosis and patients who must expand VSD hole during operation. Results of linear regression multivariate analysis showed that only one factor closely related to prognosis ability to re-surgery or re-intervention of patient is patients who must expand VSD hole during operation.

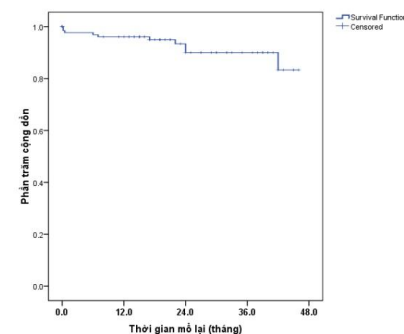


Figure 3.8: Kaplan-Meier curve for rate of re-surgery after total repair surgery

Kaplan-Meier curve shows that the percentage of patients requiring re-intervention or re-surgery after 48 months of follow-up is 14% in which the number of patients that need re-surgery is 7; the number of intervention times is 1.

CHAPTER 4 DISCUSSION

4.1 Surgical and clinical characteristics of patients with DORV

4.1.1 Characteristics of epidemiology: Results of studies on age, gender, weight, and skin surface of the patients in our research group are similar to other foreign research results. This shows that the ability of intervention of cardiovascular surgery, artificial cardiopulmonary machine running, anesthesia and resuscitation in the conditions of Vietnam for total repair surgery of DORV is positive.

4.1.2 Clinical Features

4.1.2.1 Functional symptoms: Common functional symptoms of DORV disease are symptoms of blue and dyspnea, in which symptom of blue occurs for 29 cases, 31 cases of dyspnea and 6 cases of both blue and dyspnea. Most of the cases that appear first symptoms have the age before 3 months (75%). This reflects that the impact of DORV injuries to hemodynamism DORV is heavier than the other common diseases, such as VSD.

4.1.2.2 Entity symptoms

Most of the patients in VSD group and the group of original switch are hospitalized with symptoms of congestive heart failure and respiratory failure, while the patients in Fallot have less than symptoms of heart failure. Symptom of blue is common for two patient groups of Fallot and original switch; patient of VSD occur increasing of blood flow to the lungs.

4.1.3 Subclinical characteristics

4.1.3.1 Image of X-ray and ECG: Less specific to diagnose disease.

4.1.3.2 Cardiac catheterization and angiography: Cardiac catheterization and angiography are indicated for 20 cases to identify other cardiac lesions that ultrasound does not assess accurately, such as determining the large collateral circulation, lesions of system venous return abnormality, coronary abnormality.

4.1.3.3 Echocardiography

- The position of VSD hole

4.2.2 Results after surgery

4.2.2.1 Results of survival after surgery:

Table 4.2: Survival percentage after total repair surgery of several studies

Authors	Survival percentage (%)	CI
Aoki et al	81	None
Brown et al	89,7	None
Serraf et al	82	80-86
Vogt et al	67	55-80
Kleinert et al	81	74-88
Castaněda et al	84,5	None
We	82	None

4.2.2.2 Complications after surgery:

In our research, 27 cases have early complications after surgery, accounting for 39.7%. The most common complications include kidney failure, respiratory infections and postoperative arrhythmias. In addition, a number of other common complications in open heart surgery for children such as bleeding after surgery, diaphragmatic paralysis, effusion and pneumothorax, acute respiratory distress requiring reset of endotracheal also appear in our research.

4.2.2.3 The proportion of patients requiring cardiotoxic medications, lactate in arterial blood gases and using antibiotics after surgery:

According to the results of our research, 4 cases (5.9%) did not use any cardiotoxic medications immediately after surgery, 34 cases (50%) need one type of cardiotoxic drug, 25 cases (36.8%) need two cardiotoxic drugs and 3 cases require 3 or more types of cardiotoxic medications. The results of testing arterial blood gases in our research shows that 5 cases (7.6%) have lactate index in blood gas over 5 units, of which 3 patients died after surgery ($p = 0.048$). The results of our study showed that 50 patients (79.4%) after surgery required 2 or more types of antibiotics in which the number of patients needed antibiotics of generation VI such as Imipenem or Colistin, or Vancomycin is quite common.

4.2.2.4 Duration of treatment

Time of hospitalization, time of recovery stay and time of mechanical ventilation in our research are higher than other researches due to many combined reasons.

The only case with DORV of VSD is conducted total repair surgery is a boy with a pulmonary stenosis lesion associated with Nikaidoh technique. The patient died in 2nd day after surgery because of decompensated heart failure due to heavy left ventricle outlet. We realize that the total repair surgery of two ventricles for the patient with DORV of isolated VSD should be particularly carefully considered for each specific case.

4.2.1.6 Management of combined injuries in total repair surgery:

In our research, 6 cases that were diagnosed with aortic coarctation together with hypoplastic aortic arch were performed total repair during the same surgery. Among 5 cases with DORV of original switch, four cases are performed one stage repair surgery to repair according to our new applied method of shaping arch and waist. The one case remaining is shaped arch and waist and ascending aorta by heart membrane treated gluteraldehyd. Technique of shaping arch and waist for aorta includes removal of the narrow section and vessel internal organization of artery tube, liberating widely arteries of body arm head and aortic arch, putting artery head down to connect to the underside of aorta arch under the type of end-to-side expanding with non-absorbable sutures whipping. Our technique of shaping arch and waist extended which applies to patients with DORV of original switch has the advantage of recreating arch and waist of Aorta without stenosis, solves simultaneously the difference in size between aorta and pulmonary artery. This technique uses completely materials of owner patients, ensures the long term development of the patient, avoiding one flank incision with risk of lung disease limited for long time.

Cone of the patients with DORV is removed in a systematic way during total repair surgery through access road of tricuspid valve or through pulmonary artery, unless cases with insufficiency of cone wall or underdeveloped cone wale. Our technique of cone wall removal in total repair surgery is safe. There is no cases damaging aortic valve or having free holes in wall of the right ventricle.

5 case of VSD with many holes in muscular part (ventricular septal in type of crumb) are closed during surgery with fairly positive results. We use the technique of closing VSD hole directly described by Van Arsdell and colleagues at Children's Hospital of Toronto, Canada

Table 4.1: Position VSD holes according to result of a number of studies

Authors	Number of patients	VSD under aortic valve	VSD under pulmonary valve	VSD under two valves	Isolated VSD
Brown	124	52 (41.9%)	39 (31.5%)	6 (4.8%)	22 (17.7%)
Aoki	73	31 (42%)	27 (37%)	5 (6.8%)	10 (14%)
Kleinert	193	90 (46.6%)	49 (25.4%)	5 (2.6%)	49 (25.4%)
Artrip	50	28 (56%)	9 (18%)	2 (4%)	11 (22%)
Bradley	393	185 (47%)	90 (23%)	16 (4%)	102 (26%)
We	68	37 (54.4%)	24 (35.3%)	6 (8.8%)	1 (1.5%)

- Size of VSD hole: The test result during surgery shows that 9 cases with limited VSD hole need to expand to avoid the risk of left ventricle outlet stenosis after surgery. When the size of VSD hole is limited, the risk of left ventricle outlet stenosis after surgery is obvious, so some researches recommend expansion of VSD hole for all cases which are suspicious of left ventricle outlet stenosis after surgery.

- Position on stenosis on the ventricles outlet

In our study, among 20 cases with DORV of Fallot, 10 cases have injury of severe pulmonary arterial valve ring stenosis with $Z < -2$, in which 2 cases conserve pulmonary arterial valve ring, the remaining 8 cases required to patch through the valve ring to liberate injury of the right ventricle outlet stenosis. Therefore, the number of patients conserving pulmonary arterial valve ring are 12, accounting for 60%. For cases requiring the patch through the valve ring, only 2 cases need the patch of over 10mm long through the valve ring up to the right ventricle hopper, for the remaining 6 cases, the patch passes only the valve ring about 5mm to preserve maximum right ventricle hopper after surgery. By studying the literature on Tetralogy of Fallot and DORV of Fallot, we believe that preserving maximum the valve ring and especially the hooper portion of right ventricle contributes importantly to improvement of short-term and long-term anticipation of patients after total repair surgery.

Results of preoperative ultrasound showed 4 cases with left ventricle outlet stenosis under the aortic valve (VSD hole with limited size) and 1 case

of light aortic valve stenosis. However, the test results during surgery show that there are 16 cases (23.5%) with the left ventricle outlet stenosis, in which 9 cases have limited size of VSD hole, 3 cases have to the left ventricle outlet stenosis due to tricuspid valve ligament, 1 patient has lesions on the left atrioventricular valve equestrian type A and ligaments of tricuspid valve which extraordinary grips on the left ventricle outlet, 2 cases due to the incorrect position in line of cone wall and 1 case due to formation of fluid cystic from secondary organization of the mitral valve into the left ventricle outlet causing the stenosis. Accurate assessment and treatment of lesions on the left ventricle outlet for DORV disease is extremely difficult and complex. It requires the comprehensive coordination between the surgeon and ultrasound physician, requiring the detailed, meticulous and careful plan of total repair surgery to ensure the success of surgery.

4.1.4 Temporary intervention before total repair surgery: Our research selected only patients with DORV who are determined to be able to repair totally, while for other researches, all the patients with DORV including patients with a ventricular physiology are the objects of research.

4.1.5 Definitive diagnosis: Results of our research showed that the proportion of patients groups with DORV is respectively 29.4% of Fallot, 35.3% of the original switch, 33.8% of VSD VSD and 1.5% of isolated VSD.

4.2 Results of surgical treatment for DORV

4.2.1 Results during surgery

4.2.1.1. Duration of surgery, time of clapping aorta, time of running circulation outside the body and selective cerebral perfusion time:

Duration of surgery, time of running circulation outside the body, time of clapping aorta of patients with DORV of original switch in our research are the longest in 3 groups of patients, excluding the only case with DORV of isolated VSD, the average time is respectively 7 hours, 5 hours and 3 hours. For 6 cases with aortic coarctation and aortic hypoplasia who are conducted total repair surgery in the same stage operation with technique of selective cerebral perfusion, average time of selective cerebral perfusion is 43.5 minutes.

4.2.1.2 Average hypothermia degree and the average hematocrit in surgery: We choose the method of running average hypothermia machine and kept the patient's hematocrit level in running machine from 28% -30%, for newborns, we can accept at a slightly higher level from 30% -35%. The general view point of many authors on running artificial heart-lung machine for newborns

and infants in the world today is also to recommend keeping the patient's hematocrit around 30% in order to achieve efficient transport of oxygen held at optimal level.

4.2.1.3 The correlation between two great arteries during surgery: According to our study, 34 patients (50%) have normal correlation between two great arteries and aorta behind, right compared with pulmonary artery. The patients with VSD hole under the aortic valve having the highest ratio of two normal great arteries is 80%. Among group of DORV with VSD hole below the pulmonary valve, number of patients having correlation between the two great arteries before - after account for 46%.

4.2.1.4 Anatomy of coronary artery during surgery: Results of the research showed that the majority of patients with VSD hole under aortic valve have normal coronary arteries anatomy (DORV group of VSD accounts for 87% and DORV group of Fallot accounts for 80%) according to Leiden's coronary artery anatomy classification. Among patients with DORV of Fallot, we found two cases of coronary artery traversing the right ventricle hopper. The proportion of patients with DORV of original switch having abnormality of coronary arteries is relatively high, accounts for 58.3%, of which 9 cases have one single coronary artery.

4.2.1.5 Applied total repair techniques:

All patients with DORV of VSD are repaired totally by creating the ventricle interior tunnel from the left ventricle through VSD hole to aortic valve.

The patients with DORV of Fallot are conducted total repair surgery with techniques: creating ventricle interior tunnel and expanding the right ventricle outlet through approach road of the tricuspid valve and pulmonary artery. 8 cases among 20 cases with DORV of Fallot need to expand the right ventricle outlet through the pulmonary artery valve ring, accounting for 40%.

Among 24 patients with DORV of original switch, there are 22 cases without pulmonary stenosis and 2 cases with pulmonary stenosis together with medium and heavy stenosis of left ventricle. Original arterial switch surgery and creating the ventricle interior tunnel from the left ventricle through VSD hole to aortic valve are conducted for 22 patients without pulmonary stenosis lesions.

We conducted total repair surgery for two cases with DORV of original switch accompanied with pulmonary stenosis according to improved REV method (Lecompte) with good results.