

LỜI CẢM ƠN

Tôi xin bày tỏ lòng biết ơn sâu sắc tới các Thầy giáo, Cô giáo Trường Đại học Y Hà nội, Trung tâm tim mạch Bệnh viện E đã dày công đào tạo và tạo điều kiện tốt nhất cho tôi trong quá trình học tập, công tác cũng như thực hiện, hoàn thành bản luận án này:

Trường Đại học Y Hà nội

Bộ môn ngoại Trường Đại học Y Hà Nội

Phòng quản lí và đào tạo Sau Đại học, Trường Đại học Y Hà Nội

Trung tâm tim mạch Bệnh viện E

Thư viện Trường Đại học Y Hà Nội

Tôi xin được bày tỏ lòng biết ơn sâu sắc tới PGS.TS. Đoàn Quốc Hưng
– Người thầy đã trực tiếp hướng dẫn tôi trong quá trình hoàn thành bản luận án này. Thầy đã tận tình chỉ dạy cho tôi phương pháp nghiên cứu và tác phong làm khoa học.

Tôi xin bày tỏ lòng biết ơn sâu sắc đến Giáo sư, tiến sỹ Lê Ngọc Thành
– Một người Thầy, người Anh đã tận tình dạy dỗ và truyền đạt những kinh nghiệm quý báu về chuyên môn, nghiên cứu khoa học, hoàn thành bản luận án này và đặc biệt là tạo điều kiện tối đa để các học trò phát triển chuyên môn, nghiên cứu khoa học.

Tôi xin bày tỏ lòng biết ơn sâu sắc đến Giáo sư Đặng Hanh Đệ - Người
Thầy của các thế hệ phẫu thuật viên Tim mạch và lồng ngực Việt Nam. Thầy đã góp ý, sửa chữa và động viên tôi trong quá trình thực hiện luận án này.

Tôi xin được bày tỏ lòng biết ơn sâu sắc đến Giáo sư Shunji Sano –
Thầy đã trực tiếp hướng dẫn tôi thực hiện phẫu thuật này cũng như rất nhiều những kiến thức trong chẩn đoán và phẫu thuật các bệnh tim bẩm sinh, đặc biệt các dị tật tim bẩm sinh phức tạp.

Tôi xin được bày tỏ lòng biết ơn đến: PGS.TS Nguyễn Lâm Hiếu; PGS.TS. Ngô Xuân Khoa; PGS.TS. Nguyễn Hữu Ước; PGS.TS. Trần Minh Điển; GS.TS Nguyễn Quốc Kính – Các thầy đã có nhiều góp ý quý báu và tận tình giúp đỡ tôi hoàn thành bản luận án này.

Tôi xin cảm ơn toàn bộ cán bộ, nhân viên Trung tâm tim mạch Bệnh viện E, cũng như Bệnh viện E đã giúp đỡ và đồng hành cùng tôi trong quá trình làm việc và hoàn thành bản luận án này.

Tôi xin cảm ơn các Anh, các chị cùng bạn bè đồng nghiệp đã luôn động viên và giúp đỡ tôi trong cuộc sống, công việc cũng như hoàn thành bản luận án này.

Con xin được bày tỏ lòng biết ơn vô hạn đến Bố, Mẹ hai bên gia đình. Bố mẹ đã sinh thành và dưỡng dục, luôn luôn động viên, tạo mọi điều kiện để con học tập trở thành người bác sĩ và có ích cho xã hội. Xin cảm ơn các anh, chị, em trong gia đình luôn động viên và tạo điều kiện cho tôi trong cuộc sống. Xin bày tỏ lòng biết ơn tới người vợ thương yêu Phạm Thị Thu Huyền cùng con trai Đỗ Tiến Đạt – Luôn luôn là hậu phương vững chắc, là tình yêu và động lực của tôi trong cuộc sống.

Hà nội, ngày 20 tháng 3 năm 2017

ĐỖ ANH TIẾN

LỜI CAM ĐOAN

Tôi là **Đỗ Anh Tiến**, Nghiên cứu sinh khóa 32, chuyên ngành Ngoại ngữ, Trường Đại học Y Hà Nội xin cam đoan:

1. Đây là luận án do bản thân tôi trực tiếp thực hiện dưới sự hướng dẫn của **PGS.TS. Đoàn Quốc Hưng**.
2. Công trình nghiên cứu này không trùng lặp với bất kỳ nghiên cứu nào khác đã được công bố tại Việt Nam.
3. Các số liệu và thông tin trong nghiên cứu là chính xác, trung thực và khách quan, đã được xác nhận và chấp nhận của cơ sở nơi nghiên cứu cho phép lấy số liệu.

Hà Nội, ngày 20 tháng 03 năm 2017

Tác giả luận án

Đỗ Anh Tiến

DANH MỤC CÁC TỪ VIẾT TẮT

TIẾNG VIỆT

BN	Bệnh nhân
ĐMC	Động mạch chủ
ĐMP	Động mạch phổi
HL	Hai lá
TBS	Tim bẩm sinh
TH	Tuần hoàn
TLN	Thông liên nhĩ
TLT	Thông liên thất
TM	Tĩnh mạch

TIẾNG ANH

BSA	Body Surface Area (Diện tích bề mặt cơ thể)
EF	Ejection Fraction (Phân suất tống máu)
NYHA	New York Heart Association (Hiệp hội tim New York)
Dạng một tâm thất	Single Ventricle (Một tâm thất)

MỤC LỤC

ĐẶT VẤN ĐỀ	1
Chương 1: TỔNG QUAN.....	3
1.1. SƠ LƯỢC LỊCH SỬ CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ BỆNH TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT	3
1.1.1. Định nghĩa.....	3
1.1.2. Lịch sử.....	3
1.2. GIẢI PHẪU TIM	4
1.3. CÁC THỂ TÔN THƯƠNG TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT	7
1.3.1. Thiếu sản tâm thất phải	7
1.3.2. Thiếu sản tâm thất trái.....	10
1.3.3. Tim một thất thể không xác định	14
1.4. CHẨN ĐOÁN BỆNH TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT.	14
1.4.1. Triệu chứng lâm sàng.....	14
1.4.2. Triệu chứng cận lâm sàng	15
1.5. CÁC PHƯƠNG PHÁP PHẪU THUẬT ĐIỀU TRỊ BỆNH TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT	19
1.5.1. Mục đích của các phương pháp phẫu thuật.....	19
1.5.2. Các phương pháp phẫu thuật.....	19
1.6. PHẪU THUẬT FONTAN	23
1.6.1. Sinh lý bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất và tuần hoàn Fontan .	23
1.6.2. Điều kiện và chỉ định phẫu thuật Fontan	25
1.6.3. Các phương pháp phẫu thuật Fontan	26
1.7. KỸ THUẬT MỞ CỬA SỔ GIỮA TÂM NHĨ VÀ ĐƯỜNG DẪN MÁU TỪ TĨNH MẠCH CHỦ DƯỚI LÊN ĐỘNG MẠCH PHỔI ...	35
1.8. TỔNG QUAN NGHIÊN CỨU PHẪU THUẬT FONTAN VỚI ỐNG NỐI NGOÀI TIM	37
1.8.1. Thế giới	37

1.8.2. Việt Nam	38
1.8.3. Những vấn đề cần nghiên cứu của đề tài	38
Chương 2: ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.....	39
2.1. ĐỐI TƯỢNG NGHIÊN CỨU	39
2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân	39
2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ	39
2.2. PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.....	39
2.2.1. Thiết kế nghiên cứu.....	39
2.2.2. Quy trình chuẩn bị bệnh nhân và chỉ định phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E	41
2.2.3. Các tham số và biến số nghiên cứu.....	48
2.2.4. Xử lý số liệu	55
2.2.5. Đạo đức trong nghiên cứu.....	55
Chương 3: KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU.....	57
3.1. MỘT SỐ ĐẶC ĐIỂM CHUNG.....	57
3.1.1. Giới tính	57
3.1.2. Tuổi	57
3.1.3. Cân nặng, chiều cao, chỉ số diện tích da cơ thể	58
3.2. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, CẬN LÂM SÀNG TRƯỚC MỔ	58
3.2.1. Triệu chứng lâm sàng.....	58
3.2.2. Đặc điểm tiền sử phẫu thuật.....	59
3.2.3. Đặc điểm xét nghiệm huyết học.....	60
3.2.4. Đặc điểm siêu âm Doppler tim	61
3.3. ĐẶC ĐIỂM TRONG MỔ.....	66
3.3.1. Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể và cặp động mạch chủ.....	66
3.3.2. Kích thước ống mạch nhân tạo và mối liên quan với kích thước tĩnh mạch chủ dưới trên thông tim.....	67
3.3.3. Các phẫu thuật kèm theo	68

3.3.4. Áp lực động mạch phổi sau mổ	69
3.4. KẾT QUẢ PHẪU THUẬT.....	71
3.4.1. Kết quả ngay sau mổ	71
3.4.2. Kết quả sau mổ 6 tháng.....	78
3.4.3. Kết quả sau mổ lần khám cuối cùng	82
Chương 4: BÀN LUẬN.....	86
4.1. ĐẶC ĐIỂM TỔN THƯƠNG VÀ CHỈ ĐỊNH ÁP DỤNG KỸ THUẬT....	86
4.1.1. Đặc điểm chung.....	86
4.1.2. Đặc điểm lâm sàng.....	88
4.1.3. Đặc điểm tổn thương của bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất .	89
4.1.4. Tiền sử phẫu thuật.....	94
4.1.5. Đặc điểm tổn thương trên siêu âm Doppler tim.....	96
4.1.6. Đặc điểm tổn thương trên thông tim.....	97
4.1.7. Chỉ định áp dụng kỹ thuật.....	99
4.2. KẾT QUẢ PHẪU THUẬT.....	104
4.2.1. Kết quả trong và sau mổ	104
4.2.2. Kết quả theo dõi sau phẫu thuật.....	112
KẾT LUẬN	121
KIẾN NGHỊ.....	123
DANH MỤC CÁC BÀI BÁO LIÊN QUAN ĐẾN ĐỀ TÀI ĐÃ ĐƯỢC	
CÔNG BỐ	
TÀI LIỆU THAM KHẢO	
PHỤ LỤC	

DANH MỤC BẢNG

Bảng 2.1:	Mức độ suy tim theo Ross	49
Bảng 2.2:	Tần số tim ở trẻ em lúc nghỉ	50
Bảng 3.1:	Mô tả cân nặng, chiều cao, chỉ số BSA	58
Bảng 3.2:	Tiền sử phẫu thuật của bệnh nhân trước mổ	59
Bảng 3.3:	Chia nhóm thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng	60
Bảng 3.4:	Xét nghiệm huyết học của bệnh nhân trước mổ	60
Bảng 3.5:	Chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất	61
Bảng 3.6:	Kích thước động mạch phổi trên siêu âm tim và thông tim ...	63
Bảng 3.7:	Chỉ số Mc Goon, áp lực động mạch phổi và đường kính tĩnh mạch chủ dưới	63
Bảng 3.8:	Hình dạng động mạch phổi trên thông tim	64
Bảng 3.9:	Mối liên quan giữa có tuần hoàn bàng hệ chủ-phổi và khoảng thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng	65
Bảng 3.10:	Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể và cặp động mạch chủ	66
Bảng 3.11:	Phân bố đường kính ống mạch nhân tạo	67
Bảng 3.12:	Mối liên quan giữa kích thước ống mạch nhân tạo và đường kính tĩnh mạch chủ dưới trên thông tim	68
Bảng 3.13:	Các phẫu thuật khác kèm theo	69
Bảng 3.14:	So sánh áp lực động mạch phổi trước mổ và sau mổ	70
Bảng 3.15:	So sánh SpO ₂ trước mổ và sau mổ	71
Bảng 3.16:	Mối liên quan giữa nhóm tuổi và tử vong	73
Bảng 3.17:	Mô tả mối liên quan giữa thể bệnh và tử vong	73
Bảng 3.18:	Mối liên quan ghép cặp thể bệnh và tử vong	74
Bảng 3.19:	Mô tả các biến chứng khác	74
Bảng 3.20:	So sánh thể bệnh và suy thận cấp sau mổ	75

Bảng 3.21:	So sánh suy thận cấp và nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ .	76
Bảng 3.22:	Phân bố nhóm bệnh nhân dẫn lưu màng phổi kéo dài.....	77
Bảng 3.23:	So sánh thể bệnh và nhóm dẫn lưu màng phổi.....	77
Bảng 3.24:	So sánh nhóm dẫn lưu màng phổi và nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ.....	78
Bảng 3.25:	So sánh SpO ₂ trước mổ và khám lại sau mổ 6 tháng.....	79
Bảng 3.26:	So sánh mức độ suy tim trước mổ và sau mổ 6 tháng.....	80
Bảng 3.27:	Mô tả tình trạng cửa sổ sau mổ.....	81
Bảng 3.28:	Phân bố biến chứng sau mổ 6 tháng.....	82
Bảng 3.29:	Phân bố bệnh nhân có tím môi và đầu chi.....	83
Bảng 3.30:	So sánh SpO ₂ trước mổ và khám lại.....	83
Bảng 3.31:	Phân bố mức độ suy tim trên lâm sàng.....	83
Bảng 3.32:	Phân bố tình trạng cửa sổ sau mổ.....	84
Bảng 3.33:	Phân bố độ hở van nhĩ thất sau mổ.....	84
Bảng 3.34:	Phân bố biến chứng sau mổ.....	85
Bảng 4.1:	Phân nhóm bệnh thiếu sản van ba lá.....	91
Bảng 4.2:	Các phẫu thuật trước phẫu thuật Fontan của một số nghiên cứu.	95
Bảng 4.3:	Mô tả tỷ lệ tử vong sớm và thất bại phẫu thuật trong nghiên cứu của Ajay J. Iyengar theo kỹ thuật.....	100
Bảng 4.4:	So sánh kết quả mở cửa sổ và không mở cửa sổ.....	103
Bảng 4.5:	Thời gian chạy tim phổi máy nhân tạo và cặp động mạch chủ...	105

DANH MỤC BIỂU ĐỒ

Biểu đồ 1.1:	Đường kính tâm thất phải cuối kì tâm trương so với chỉ số BSA .	6
Biểu đồ 1.2:	Đường kính thất trái cuối kì tâm trương so với chỉ số BSA.....	7
Biểu đồ 1.3:	Mô tả tỷ lệ sống sau phẫu thuật Fontan	33
Biểu đồ 3.1:	Phân chia bệnh nhân nghiên cứu theo nhóm tuổi.....	57
Biểu đồ 3.2:	Phân bố độ suy tim trước mổ.....	58
Biểu đồ 3.3:	Các thể tổn thương tim bẩm sinh dạng một tâm thất.....	62
Biểu đồ 3.4:	Mức độ hở van nhĩ thất.....	62
Biểu đồ 3.5:	Phân bố bệnh nhân hẹp gốc các nhánh động mạch phổi	64
Biểu đồ 3.6:	Phân bố bệnh nhân có tuần hoàn bàng hệ.....	65
Biểu đồ 3.7:	Phân bố bệnh nhân hẹp miệng nối Glenn trên thông.....	66
Biểu đồ 3.8:	Phân bố bệnh nhân mở cửa sổ thì đầu	68
Biểu đồ 3.9:	Phân bố nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ	70
Biểu đồ 3.10:	Mô tả bệnh nhân sống sau mổ	71
Biểu đồ 3.11:	Phân bố bệnh nhân suy thận cấp sau mổ	75
Biểu đồ 3.12:	Phân bố bệnh nhân dẫn lưu màng phổi.....	76
Biểu đồ 3.13:	Phân bố bệnh nhân tím môi và đầu chi.....	79
Biểu đồ 3.14:	Mức độ suy tim sau mổ 6 tháng.....	80
Biểu đồ 3.15:	So sánh mức độ suy tim trước mổ và sau mổ 6 tháng.....	81

DANH MỤC HÌNH ẢNH

Hình 1.1:	Giải phẫu tim	5
Hình 1.2:	Bệnh thiếu sản van ba lá	8
Hình 1.3:	Bệnh tâm thất trái hai đường vào.....	9
Hình 1.4:	Bệnh teo phổi vách liên thất nguyên vẹn.....	10
Hình 1.5:	Hội chứng thiếu sản tim trái	11
Hình 1.6:	Hội chứng Heterotaxy.....	12
Hình 1.7:	Hội chứng Shone.....	13
Hình 1.8:	Hình ảnh Xquang ngực thẳng bệnh thiếu sản van ba lá	15
Hình 1.9:	Hình ảnh Xquang ngực trong hội chứng thiếu sản tim trái	15
Hình 1.10:	Hình ảnh siêu âm bệnh Thiếu sản van ba lá	16
Hình 1.11:	Hình ảnh bệnh thất trái hai đường vào	17
Hình 1.12:	Hình ảnh miệng nối Glenn.....	17
Hình 1.13:	Hình ảnh hẹp chạc ba động mạch phổi.....	18
Hình 1.14:	Hình ảnh thất hẹp ĐMP	20
Hình 1.15:	Phẫu thuật Blalock – Taussig bên phải.....	20
Hình 1.16:	Hình ảnh phẫu thuật Norwood.....	21
Hình 1.17:	Phẫu thuật Glenn hai hướng	22
Hình 1.18:	Sơ đồ tuần hoàn bình thường.....	23
Hình 1.19:	Sơ đồ tuần hoàn tim một tâm thất.....	24
Hình 1.20:	Sơ đồ tuần hoàn Fontan	25
Hình 1.21:	Các thao tác trong phẫu thuật Fontan kinh điển	27
Hình 1.22:	Hình ảnh miệng nối nhĩ phải – thất phải	28
Hình 1.23:	Hình ảnh thực hiện phẫu thuật Fontan với miệng nối trong tim	29
Hình 1.24:	Hoàn thành phẫu thuật Fontan với miệng nối trong tim.....	29
Hình 1.25:	Các thao tác phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim.....	30
Hình 1.26:	Kỹ thuật Clamp and Sew	31
Hình 1.27:	Mở cửa sổ với phẫu thuật Fontan miệng nối trong tim	36
Hình 1.28:	Mở cửa sổ với phẫu thuật Fontan ống nối ngoài tim.....	36
Hình 2.1:	Hình mạch nhân tạo Gore-Tex	44

ĐẶT VẤN ĐỀ

Tim bẩm sinh là một trong những tổn thương thường gặp trong bệnh lý tim mạch. Theo thống kê cứ 1000 trẻ em được sinh ra một năm thì có 9 trẻ bị bệnh tim bẩm sinh [1].

Tim bẩm sinh phức tạp dạng một tâm thất được mô tả là nhóm bệnh tim bẩm sinh có thể có một hoặc hai tâm thất song chỉ có một tâm thất đủ kích thước và chức năng bơm máu đến các cơ quan của cơ thể như các bệnh: Thiếu sản van ba lá, hội chứng thiếu sản tim trái, teo động mạch phổi không có thông liên thất.... Đây là nhóm bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp. Ngày nay với trình độ phát triển của ngành tim mạch nhi, nhiều phương tiện chẩn đoán hiện đại được áp dụng do vậy ngày càng nhiều bệnh nhi có tổn thương dạng một tâm thất được phát hiện [2].

Chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất dựa vào các triệu chứng lâm sàng như tím môi và đầu chi, viêm phổi, chậm tăng cân. Siêu âm Doppler tim giúp chẩn đoán xác định bệnh và thể bệnh.

Điều trị bệnh tùy thuộc vào thể bệnh cũng như giai đoạn của bệnh mà có các phẫu thuật tạm thời khác nhau như: phẫu thuật thắt hẹp động mạch phổi, phẫu thuật Blalock – Taussig, phẫu thuật Glenn hai hướng và cuối cùng là phẫu thuật Fontan...

Phẫu thuật Fontan được thực hiện đầu tiên năm 1968 cho bệnh nhân bị thiếu sản van ba lá và được công bố năm 1971, là kỹ thuật đưa trực tiếp máu từ tĩnh mạch hệ thống vào động mạch phổi mà không qua tâm thất phải và được coi là phẫu thuật thì cuối cho bệnh nhân tim bẩm sinh dạng một tâm thất [3],[4],[5],[6]. Kể từ khi phẫu thuật Fontan được áp dụng cho nhóm bệnh này đã có rất nhiều các thay đổi về kỹ thuật thực hiện miệng nối đưa máu từ tĩnh mạch chủ dưới lên động mạch phổi nhằm giảm tỷ lệ tử vong cũng như các biến chứng sau mổ như: phẫu thuật Fontan kinh điển với miệng nối tiểu nhĩ

phải vào động mạch phổi; kỹ thuật nối tâm nhĩ phải với tâm thất phải; kỹ thuật đưa máu từ tĩnh mạch chủ dưới lên động mạch phổi bằng đường hầm trong tim (Lateral tunnel technique). Đến năm 1990, Marceletti thực hiện nối tĩnh mạch chủ dưới với động mạch phổi bằng ống nối ngoài tim (Extra cardiac conduit technique) với các ưu điểm như giảm tỷ lệ tử vong, biến chứng rối loạn nhịp tim, tắc mạch [7], từ đó đến nay kỹ thuật này được áp dụng rộng rãi tại các trung tâm phẫu thuật tim trên thế giới. Để chuẩn bị cho phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim, hầu hết BN đều được phẫu thuật tạm thời Glenn hai hướng (Bidirectional Glenn). Đây là kỹ thuật điều trị không quá phức tạp, có thể không cần tới tuần hoàn ngoài cơ thể, cải thiện tức thì (nhưng tạm thời) tình trạng bão hòa ô xy trong máu đại tuần hoàn.

Tại Việt nam ngày càng nhiều bệnh nhi được chẩn đoán tim bẩm sinh dạng một tâm thất, chủ yếu được làm phẫu thuật thì một (phẫu thuật Glenn hai hướng), một số bệnh viện đã tiến hành phẫu thuật Fontan song mới chỉ công bố kết quả ban đầu như: Trung tâm tim mạch bệnh viện E, viện tim Hà nội, viện tim thành phố Hồ Chí Minh, bệnh viện hữu nghị Việt đức. Để nghiên cứu chỉ định, khả năng áp dụng kỹ thuật cũng như kết quả phẫu thuật chúng tôi tiến hành nghiên cứu đề tài: "***Nghiên cứu ứng dụng phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim điều trị tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại Trung tâm tim mạch - Bệnh viện E***" với hai mục tiêu.

1. *Nhận xét đặc điểm tổn thương, chỉ định áp dụng kỹ thuật Fontan với ống nối ngoài tim trong bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại trung tâm tim mạch bệnh viện E.*
2. *Đánh giá kết quả sớm và trung hạn phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim trong điều trị tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại Trung tâm tim mạch bệnh viện E.*

Chương 1

TỔNG QUAN

1.1. SƠ LƯỢC LỊCH SỬ CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ BỆNH TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT

1.1.1. Định nghĩa

Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất là nhóm bệnh tim bẩm sinh có thể có một hoặc hai tâm thất song chỉ có một tâm thất đủ kích thước và chức năng bơm máu đến các cơ quan trong cơ thể. Như vậy bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất có thể ở dạng thiếu sản tâm thất phải, thiếu sản tâm thất trái, hoặc ở thể không xác định [2].

1.1.2. Lịch sử

+ Kể từ khi William Harvey mô tả vòng tuần hoàn trong cuốn “De Motu Cordis” đến trước những năm 1940, có nhiều mô tả chức năng của tâm thất phải là một trong hai bơm chính để duy trì tuần hoàn bình thường. Năm 1943, Starr và cộng sự thấy rằng áp lực tĩnh mạch không tăng khi có tổn thương diện rộng của tâm thất phải. Năm 1949, Rodbard và Wagner tiến hành thắt thân ĐMP, nối tiểu nhĩ phải vào ĐMP [8].

+ Năm 1958: William Wallace Lumpkin Glenn phẫu thuật đầu tiên cho một bé trai 7 tuổi, chẩn đoán: hẹp phổi, thiếu sản thất phải. Đây là phẫu thuật Glenn kinh điển [9].

+ Năm 1964: J.Alex Haller thực hiện và báo cáo phẫu thuật Bidirectional Glenn, gọi là phẫu thuật Glenn hai hướng, giúp cho máu lên cả hai phổi [10].

+ Năm 1968, Francis Fontan (phẫu thuật viên người Pháp) đã tiến hành phẫu thuật nối tiểu nhĩ phải vào động mạch phổi, khâu kín lỗ van ba lá, vá lỗ thông liên nhĩ cho BN thiếu sản van ba lá. Năm 1971, Fontan và Baudet cùng

với cộng sự đã công bố kết quả của phẫu thuật trên và được đặt tên phẫu thuật là Fontan [7],[11].

+ Năm 1988, Mar de Leval và cộng sự tiến hành phẫu thuật Fontan với miệng nối ở trong tim [7],[12].

+ Năm 1990, Marceletti và cộng sự cải tiến phẫu thuật Fontan với miệng nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo [6],[7].

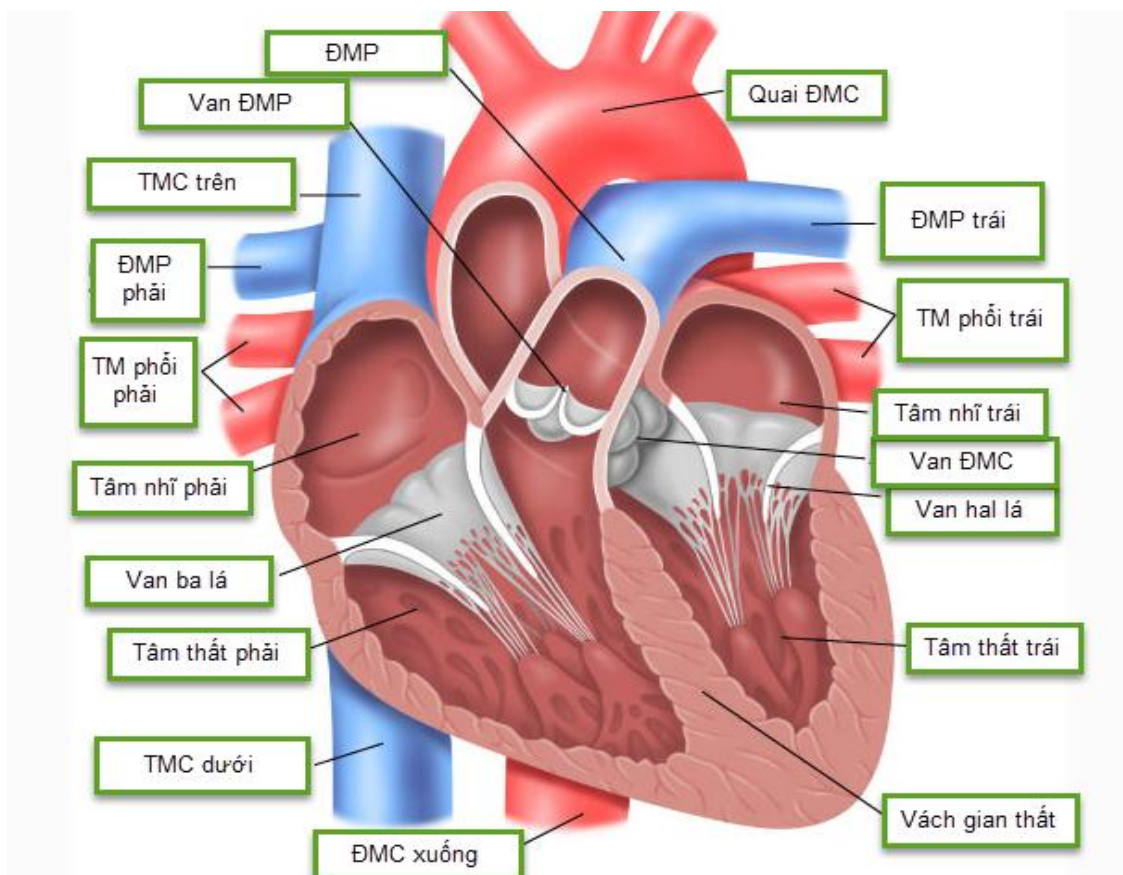
+ Ngoài ra vào những năm 1970, Bjork và cộng sự mô tả kỹ thuật sử dụng động mạch có van để nối nhĩ phải với động mạch phổi trong điều trị thiếu sản van ba lá, song kỹ thuật này ít được áp dụng [3].

+ Tại Việt nam: phẫu thuật Fontan mới chỉ tiến hành tại một số bệnh viện như: viện tim thành phố Hồ Chí Minh, bệnh viện tim Hà nội, Trung tâm tim mạch bệnh viện E với những báo cáo kết quả ban đầu..

1.2. GIẢI PHẪU TIM

Tim là một khối cơ rỗng, có chức năng như một máy bơm vừa hút máu TM về tim và đẩy máu đi nuôi cơ thể và lên phổi để trao đổi khí [13].

Tim có bốn buồng bao gồm tâm nhĩ phải, tâm nhĩ trái, tâm thất phải và tâm thất trái. Hai tâm nhĩ được ngăn cách bởi vách gian nhĩ. Hai tâm thất được ngăn cách bởi vách gian thất, vách gian thất bao gồm phần cơ ở phía dưới, dây, lõi sang phải và phần màng mỏng ở phía trên. Bên phải, tâm nhĩ phải và tâm thất phải thông với nhau qua lỗ nhĩ thất phải có van nhĩ thất phải hay van ba lá. Bên trái, tâm nhĩ trái và tâm thất trái thông với nhau qua lỗ nhĩ thất trái, có van nhĩ thất trái hay van hai lá. Các van nhĩ thất có tác dụng cho máu đi theo một chiều từ tâm nhĩ xuống tâm thất.



Hình 1.1: Giải phẫu tim [14]

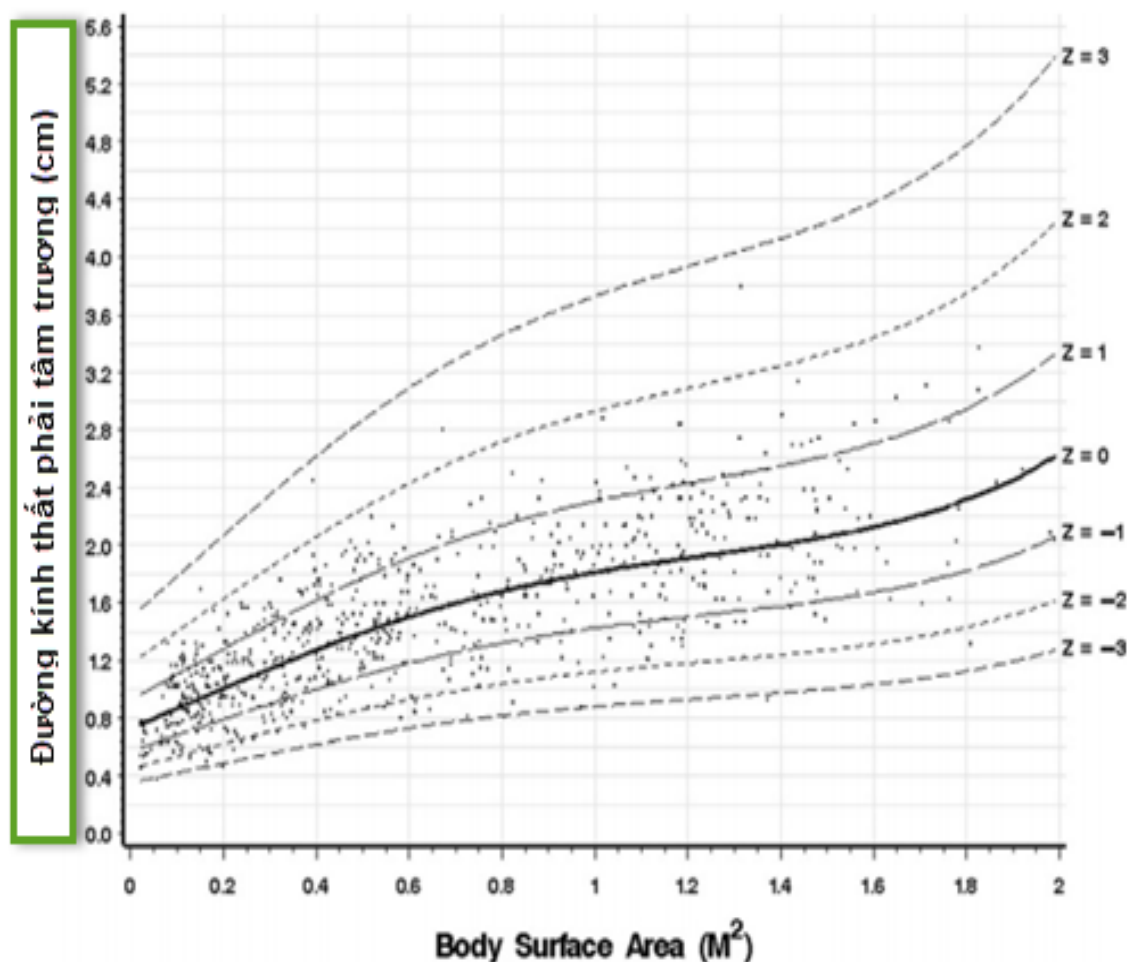
Đường kính của các buồng tim và vòng van tim ở trẻ em thay đổi theo tuổi, theo diện tích da, đến tuổi trưởng thành kích thước tim không thay đổi.

Thực hành lâm sàng thường đo kích thước của buồng tim, đường kính vòng van trên máy siêu âm Doppler tim. Dựa trên cân nặng và chiều cao cơ thể tính chỉ số bề mặt cơ thể BSA (Body Surface Area), sau đó đối chiếu kích thước của buồng tim, vòng van tim với chỉ số BSA để tính ra điểm z (z score). Nếu điểm z từ -2 đến 2 là bình thường, điểm z < -2 là thiếu sản [15]. Có nhiều công thức tính chỉ số BSA, song trên thực tế lâm sàng hay sử dụng công thức của Du Bois [15]:

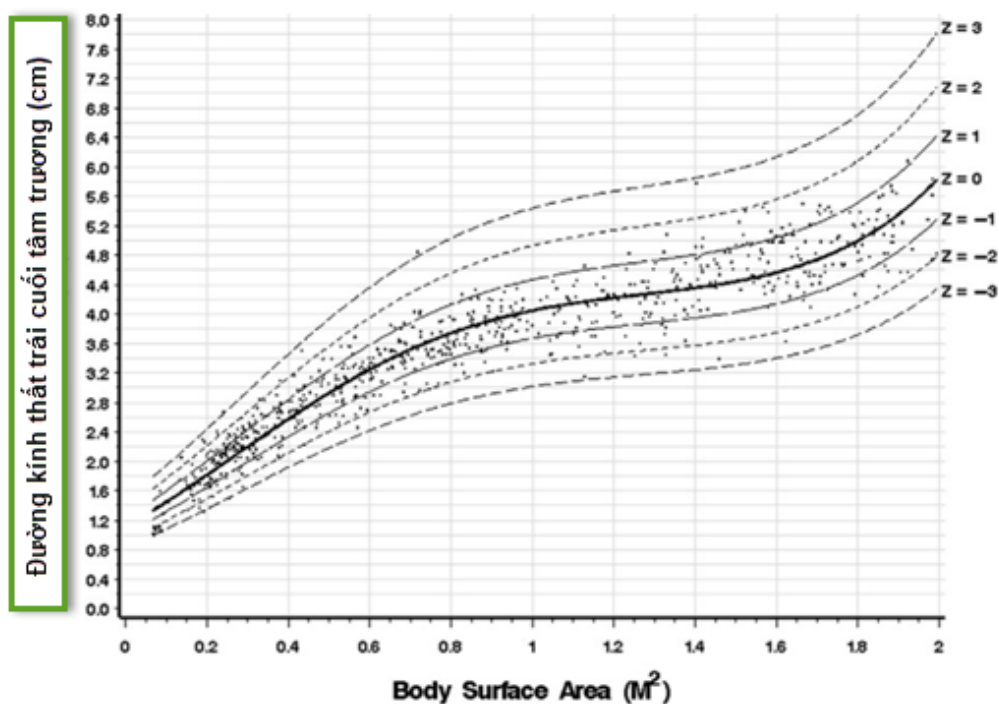
$$BSA = 0.007184 \times W^{0.425} \times H^{0.725}$$

(**W**: cân nặng theo kg; **H**: chiều cao theo cm)

Nghiên cứu của Michael D. Pettersen thực hiện trên 813 trẻ từ 1 ngày đến 18 tuổi tại bệnh viện nhi ở Michigan, Hoa Kỳ (Children's Hospital of Michigan) từ năm 2001 đến 2003. Đối tượng nghiên cứu được đo cân nặng và chiều cao, tính chỉ số BSA, và siêu âm Doppler tim đo kích thước các buồng tim. Từ đó đưa ra bảng mô tả kích thước buồng tim và đường kính vòng van tim dựa trên chỉ số BSA [15]. Trên cơ sở đo kích thước của buồng tâm thất để chẩn đoán xác định mức độ của bệnh lý tim bẩm sinh nói chung và bệnh lý tâm thất nói riêng.



Biểu đồ 1.1: Đường kính tâm thất phải cuối kì tâm trương so với chỉ số BSA [15]



Biểu đồ 1.2: Đường kính thất trái cuối kì tâm trương so với chỉ số BSA [15]

1.3. CÁC THỂ TỔN THƯƠNG TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT

1.3.1. Thiếu sản tâm thất phải

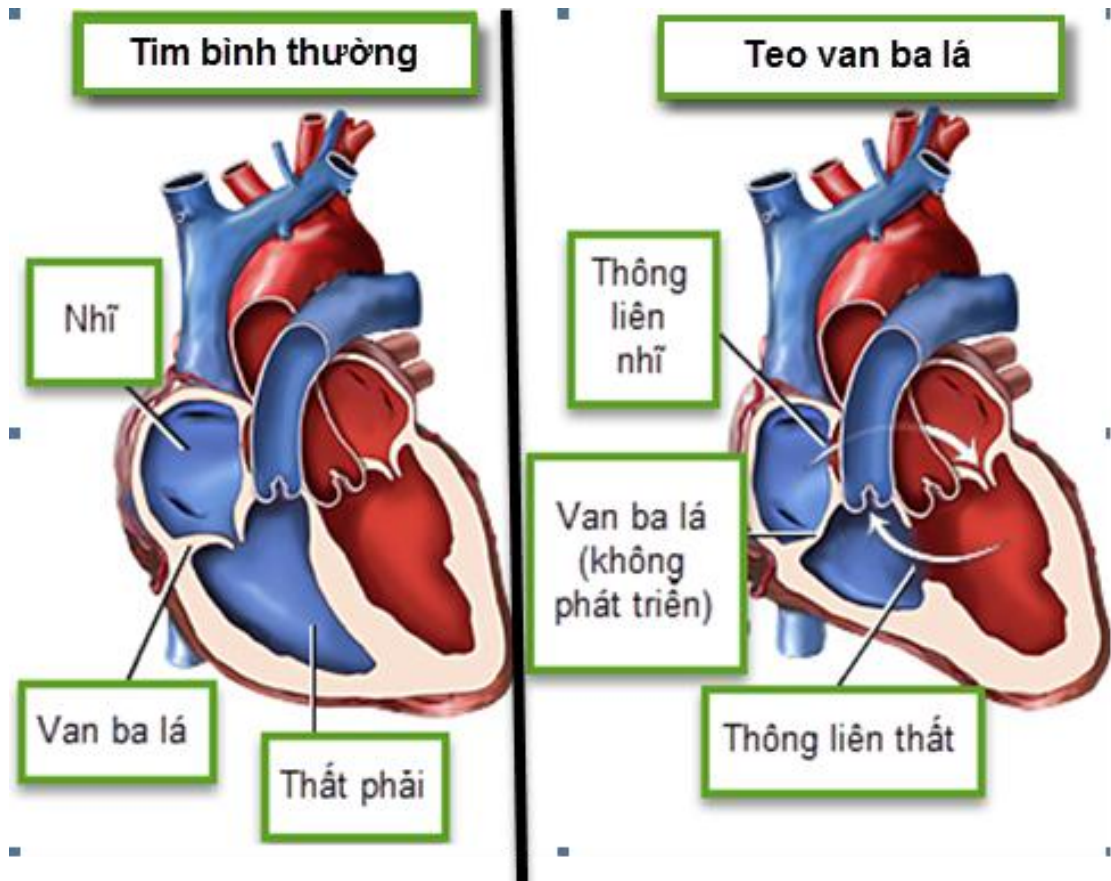
Các bệnh trong nhóm này BN bị thiếu sản tâm thất bên phải, tâm thất đảm bảo chức năng bơm máu đi nuôi cơ thể là tâm thất trái. Bao gồm các bệnh thường gặp sau [8].

- + Thiếu sản van ba lá có thể kèm theo đảo gốc động mạch hoặc không.
- + Thất trái hai đường vào có thể kèm đảo gốc động mạch hoặc không.
- + Teo phổi có vách liên thất nguyên vẹn...

1.3.1.1. Thiếu sản van ba lá

Thiếu sản van ba lá là tổn thương thường gặp nhất của bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất thiếu sản thất phải. Tổn thương này được phẫu thuật thành công đầu tiên vào những năm 60 của thế kỷ trước bởi Fontan [4]. Thiếu sản van ba lá do sự không phát triển của van ba lá, có thể ở cột cơ, dây chằng van ba lá hoặc mô van. Vì thiếu sản van ba lá nên BN chỉ sống được khi có lỗ

thông liên nhĩ hoặc lỗ thông liên thất. Thiếu sản van ba lá có thể phối hợp với các tổn thương khác như thiếu sản van động mạch phổi, đảo gốc động mạch.

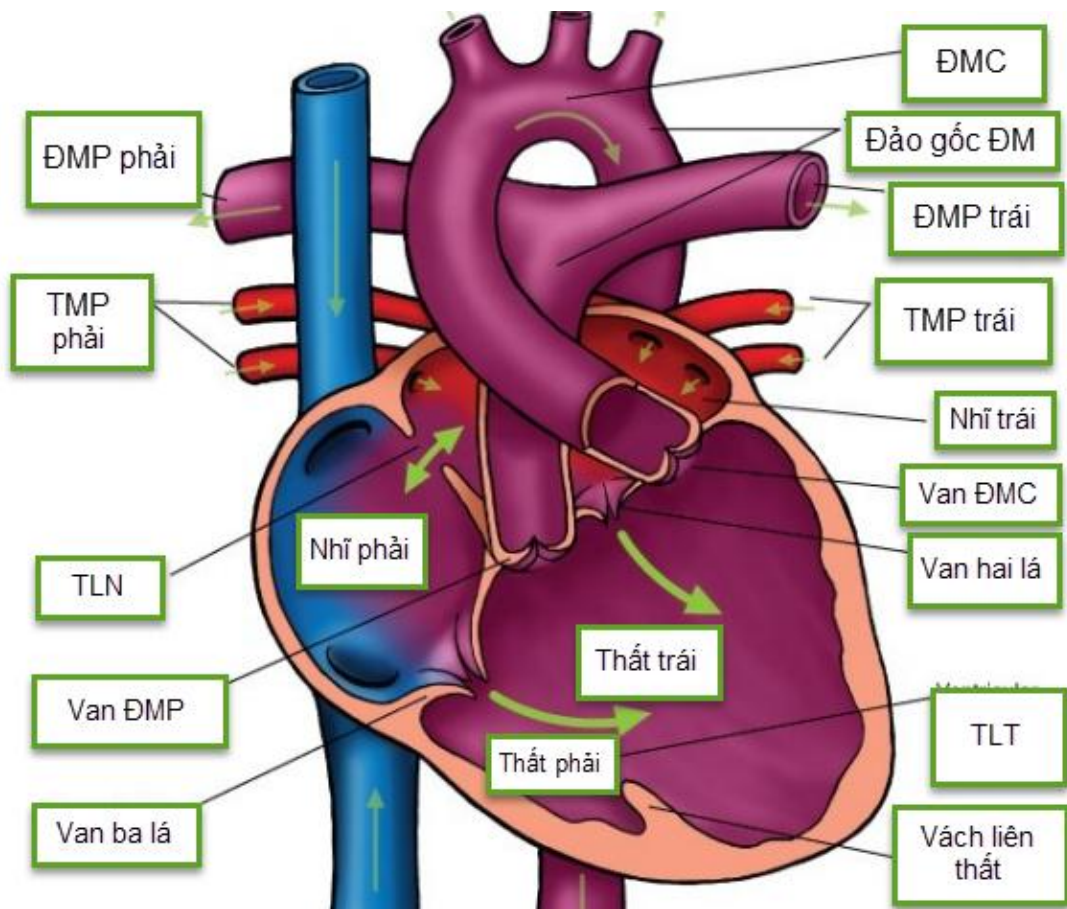


Hình 1.2: Bệnh thiếu sản van ba lá [16]

1.3.1.2. Tâm thất trái hai đường vào

Thất trái hai đường vào (Double inlet left ventricle) là bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp, chiếm khoảng 1% tổn thương tim bẩm sinh [17].

Tổn thương bao gồm: đảo gốc động mạch (ĐMC xuất phát từ tâm thất phải, ĐMP xuất phát từ tâm thất trái), tâm thất phải thường teo nhỏ, van ba lá bị hẹp hoặc teo nhỏ, cả van hai lá và van ba lá cùng đổ vào tâm thất trái. BN có thông liên nhĩ và thông liên thất [18],[19].



Hình 1.3: Bệnh tâm thất trái hai đường vào [19]

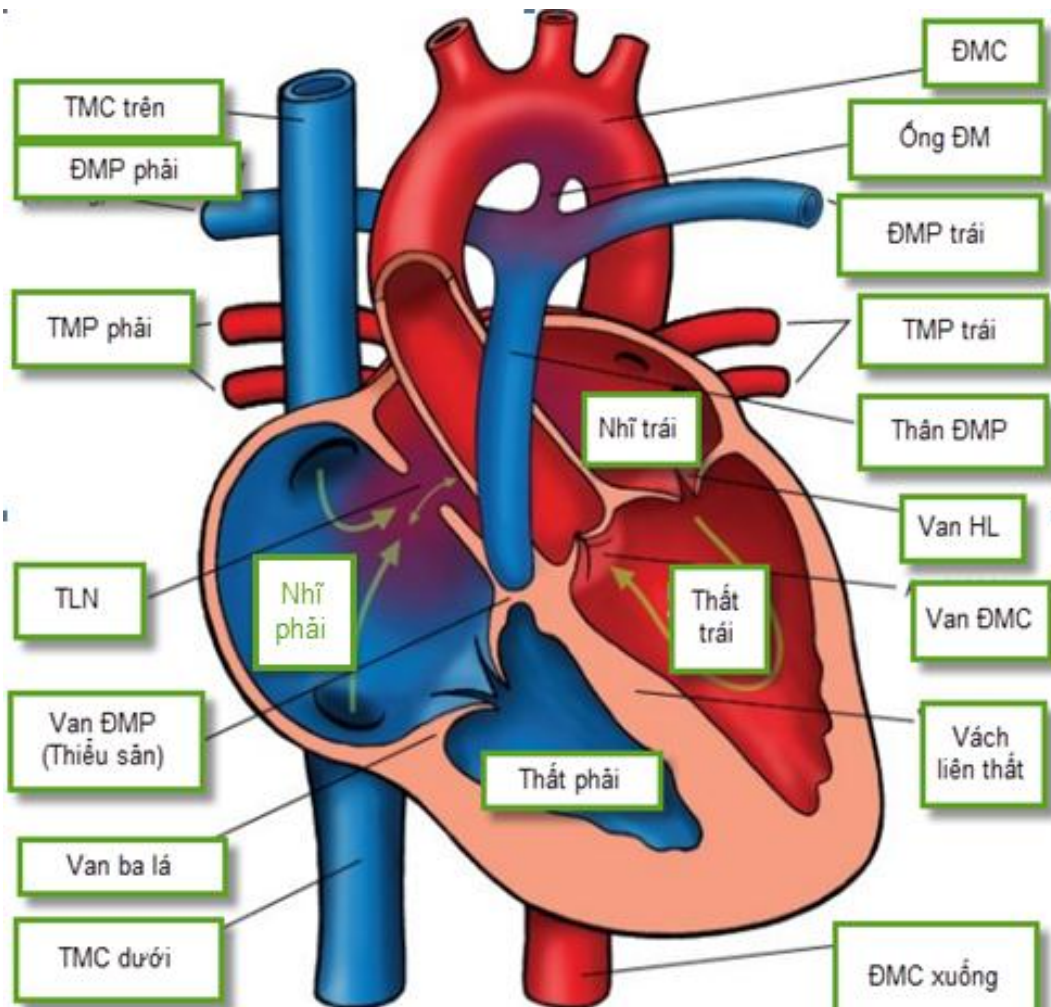
1.3.1.3. Bệnh teo động mạch phổi vách liên thất nguyên vẹn

Bệnh teo động mạch phổi vách liên thất nguyên vẹn (Pulmonary astresia with intact ventricular septum) bao gồm các tổn thương [20].

+ Không có sự thông thương giữa tâm thất phải với ĐMP. Thân ĐMP thường bị thiếu sản nhẹ, các xoang Valsalva của ĐMP bình thường, các lá van ĐMP dày, sun lại, dính với nhau và không có sự nối thông với tâm thất phải.

+ Van ba lá bao gồm đầy đủ các thành phần lá van, dây chằng và cột cơ song van ba lá bị thiếu sản ở các mức độ khác nhau, hẹp - hở van ba lá.

+ Tâm thất phải: gồm ba thành phần buồng nhận, phần mỏm và phần phễu, song tâm thất bị thiếu sản từ mức độ vừa đến nặng, đặc biệt có thể gặp một số trường hợp tâm thất phải chỉ là một dải cơ.



Hình 1.4: Bệnh teo phổi vách liên thất nguyên vẹn [21]

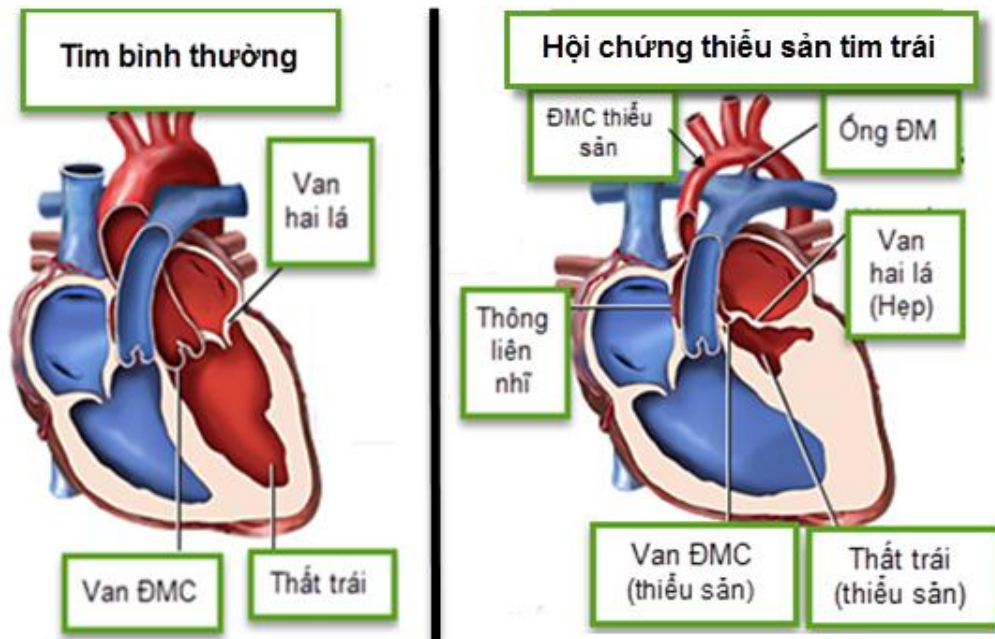
- + Còn ống động mạch: cung cấp máu lên phổi.
- + Thông liên nhĩ: thường tồn tại lỗ thông liên nhĩ rộng.
- + Bất thường động mạch vành: 10% bệnh nhân có hẹp hoặc thiếu sản một trong các nhánh chính của động mạch vành, phần cơ tim do các động mạch vành này cấp máu được nuôi dưỡng máu bởi tâm thất phải do các lỗ rò vành từ tâm thất phải.

1.3.2. Thiếu sản tâm thất trái

Các bệnh trong nhóm này có tâm thất trái bị teo nhỏ, tâm thất chức năng là tâm thất phải.

1.3.2.1. Hội chứng thiếu sản tim trái

Hội chứng thiếu sản tim trái (Hypoplastic Left Heart Syndrome – HLHS) là bệnh TBS hiếm gặp chiếm khoảng 0,016 – 0,036% trẻ sinh ra sống [22] và 4 – 9% tổng số bệnh TBS [23]. Bệnh được đặc trưng bởi các mức thiếu sản tim bên trái do đó tâm thất chức năng là tâm thất phải.



Hình 1.5: Hội chứng thiếu sản tim trái [24]

+ Van ĐMC và VHL bị hẹp hoặc bị thiếu sản. Dựa vào mức độ hẹp, thiếu sản của VHL và van ĐMC để chia thành 4 nhóm của hội chứng thiếu sản tim trái [23].

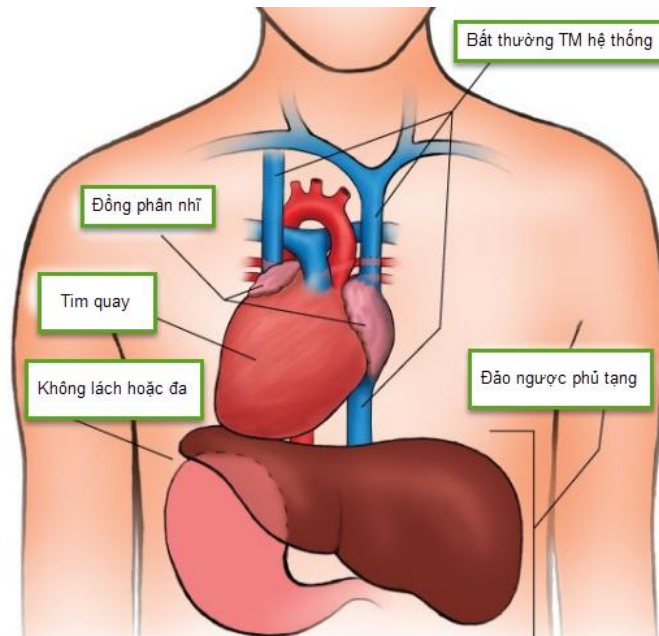
- Hẹp VHL và van ĐMC.
- Thiếu sản VHL và van ĐMC.
- Thiếu sản van ĐMC và hẹp VHL.
- Thiếu sản VHL và hẹp van ĐMC.

+ Hẹp ĐMC lên và quai ĐMC: xoang Valsalva, ĐMC lên, quai ĐMC bị hẹp, đường kính của ĐMC lên khoảng 2,5mm, vị trí hẹp nặng nhất là chỗ nối ĐMC lên với quai ĐMC (vị trí ngay dưới chân ĐM thân cánh tay đầu). Một số trường hợp có khuyết quai ĐMC.

- + Tâm nhĩ trái teo nhỏ, dày, xơ hóa, lỗ bầu dục tồn tại và hạn chế. Lỗ tĩnh mạch phổi đổ về tâm nhĩ trái thường bị hẹp, xơ hóa chỗ đổ về nhĩ trái.
- + Ống ĐM lớn, cấp máu cho các nhánh của quai ĐMC và ĐMC xuống
- + ĐMP giãn to, van ĐMP bình thường, tâm thất phải bình thường.

1.3.2.2. Hội chứng Heterotaxy

Thuật ngữ Heterotaxy để chỉ sự sắp xếp đảo ngược của tạng trong lồng ngực và ổ bụng theo chiều trái - phải. Ngoài ra còn có thể gọi là hiện tượng đồng phân (Isomerism). Heterotaxy bao gồm đồng phân phải và đồng phân trái [25].



Hình 1.6: Hội chứng Heterotaxy (Isomerism) [26]

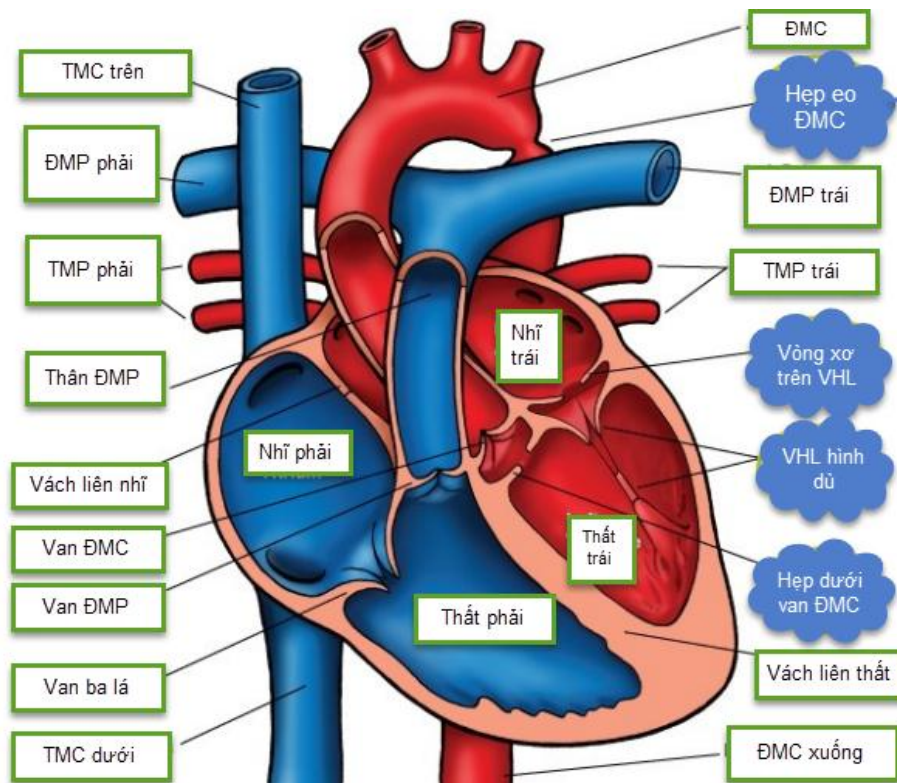
+ Đồng phân phải: BN có hai tâm nhĩ phải, hai phổi phải và hai nút xoang nhĩ. 80% BN có đảo gốc ĐM, hẹp hoặc thiếu sản phổi gây ra tím sớm ngay sau sinh. 75% BN có bất thường đổ về hoàn toàn của tĩnh mạch phổi. Tâm thất teo nhỏ. Thường BN không có lách. Thể này chiếm 1% trẻ sinh ra có bệnh TBS và thường gặp ở nam giới [26].

+ Đồng phân trái: BN có hai tâm nhĩ, hai phổi trái, không có kết nối của tĩnh mạch Azygos vào TMC trên, có thể tồn tại cả hai tâm thất. BN có

đa lách. Thể này chiếm 1% trẻ sinh ra có bệnh TBS và thường gặp ở nữ giới [26].

1.3.2.3. Hội chứng Shone

Hội chứng Shone bao gồm có 4 tổn thương bên tim trái: VHL hình dù, vòng xơ trên VHL, hẹp eo ĐMC, hẹp dưới van ĐMC. Tỷ lệ mắc bệnh < 1% các bệnh TBS [27].



Hình 1.7: Hội chứng Shone [28]

+ Van hai lá: lá van có hình dạng bình thường song dày và di động kém, mép van dính với nhau gây hẹp van, các dây chằng ngắn, dày và dính lại làm cho VHL có hình dù. VHL vừa hẹp và hở van.

+ Vòng xơ trên van: do tổ chức xơ dày lên tạo thành một vòng xơ ngay trên VHL, làm cho hẹp đường đưa máu qua VHL.

+ Hẹp eo ĐMC: ở các mức độ khác nhau.

+ Hẹp dưới van ĐMC: gây hẹp đường ra của tâm thất trái.

1.3.3. Tim một thất thể không xác định

Đây là nhóm bệnh có kiểu hình hai tâm thất song không thể sửa chữa hai tâm thất hoặc có nguy cơ cao khi sửa chữa hai tâm thất [5],[7],[29].

+ Bệnh Ebstein: bất thường vị trí bám của van ba lá làm nhĩ hóa buồng thất phải. Bệnh được chia thành 4 type, với type A và B có thể sửa chữa 2 thất, type C và đặc biệt type D không thể sửa chữa 2 thất [30].

+ Mất cân bằng của kênh nhĩ thất (Unbalanced Atrioventricular Channel): BN có thông sàn nhĩ thất thể toàn bộ, kết hợp với teo động mạch phổi, có thể có đảo gốc động mạch, thất phải hai đường ra [31].

+ Các trường hợp sửa chữa hai tâm thất có nguy cơ cao: Bất tương hợp nhĩ thất, đảo gốc động mạch và hẹp phổi. Tâm thất phải hai đường ra, đảo gốc động mạch và lỗ thông liên thất cách xa hai đại động mạch. Bệnh tứ chứng Fallot kết hợp với teo động mạch phổi....

1.4. CHẨN ĐOÁN BỆNH TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT

1.4.1. Triệu chứng lâm sàng

Biểu hiện lâm sàng phụ thuộc vào lưu lượng máu lên phổi và áp lực ĐMP, BN thường có biểu hiện triệu chứng của tăng áp lực ĐMP (thể không có hẹp phổi), hoặc giảm lưu lượng máu lên phổi (thể có hẹp phổi).

+ Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất thể có tăng áp lực phổi: BN thường bị khó thở, viêm phế quản hoặc viêm phổi tái diễn nhiều lần.

+ Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất thể có hẹp phổi: BN bị tím môi và đầu chi, hoạt động thể lực hạn chế, thường bị ngất khi gắng sức, đo bão hòa ô xy động mạch thấp.

+ Trẻ chậm phát triển thể chất: chậm tăng cân, chậm tăng chiều cao, suy dinh dưỡng.

+ Lòng ngực nhô hình ức gà.

+ Nghe tim có tiếng thổi tâm thu.

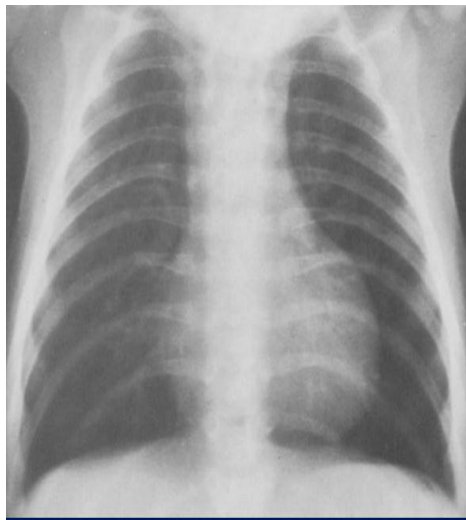
+ Trẻ đến viện muộn có thể thấy tuần hoàn bàng hệ ngoài da vùng ngực, bụng.

1.4.2. Triệu chứng cận lâm sàng

1.4.2.1. Xquang ngực thẳng

Hình ảnh tổn thương trên phim chụp Xquang ngực thẳng phụ thuộc vào lưu lượng máu lên phổi nhiều hay ít.

+ Thể có hẹp phổi: BN có hẹp phổi do vậy giảm lượng máu lên phổi, hai phế trường sáng, bóng tim không to (chỉ số tim/ngực < 50%).



Hình 1.8: Hình ảnh Xquang ngực thẳng bệnh thiếu sản van ba lá [32]

+ Thể không có hẹp phổi: BN có máu lên phổi nhiều do vậy hai phế trường mờ, hình ảnh tổn thương ứ máu trên phổi.



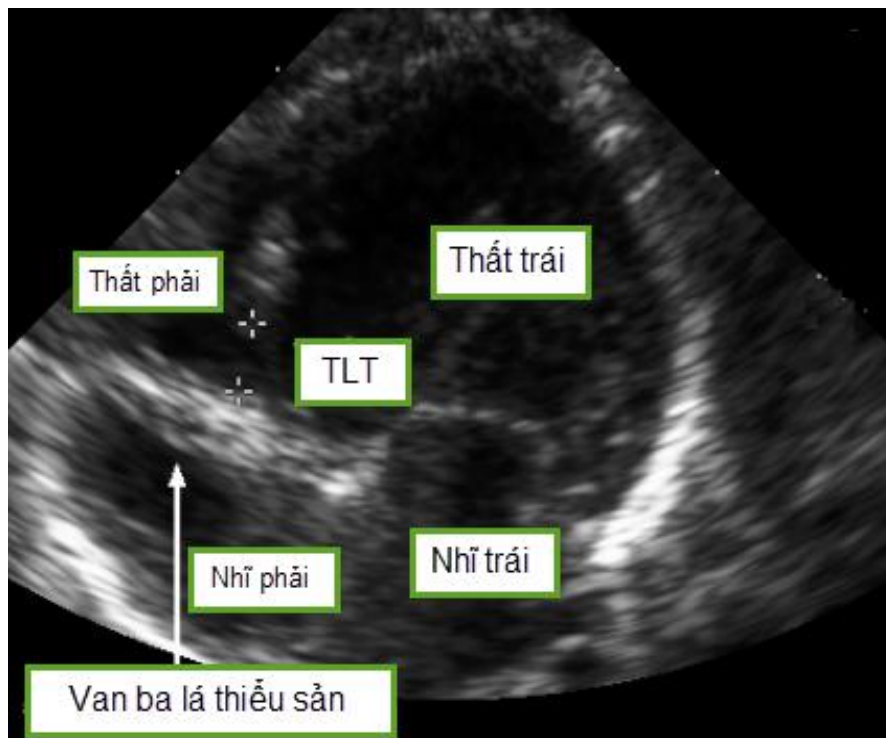
Hình 1.9: Hình ảnh Xquang ngực trong hội chứng thiếu sản tim trái [33]

1.4.2.2. Siêu âm tim

+ Siêu âm tim đặc biệt là siêu âm Doppler màu chẩn đoán chính xác cho phần lớn các bệnh tim nói chung đặc biệt là các bệnh tim bẩm sinh. Đây là thăm dò không xâm lấn, cho kết quả nhanh, không tốn kém và có thể lặp lại nhiều lần nên là một phương pháp thăm dò được lựa chọn đầu tiên để chẩn đoán xác định và định hướng cho điều trị.

+ Trên hình ảnh siêu âm khảo sát theo tầng và theo hệ thống xác định: vị trí tim (situs) hay tương quan tạng-nhĩ, tương quan nhĩ-thất, tương quan tâm thất-đại động mạch, kích thước của các buồng tim, kích thước vòng van để từ đó chẩn đoán xác định bệnh dạng một tâm thất, thể bệnh dạng một tâm thất.

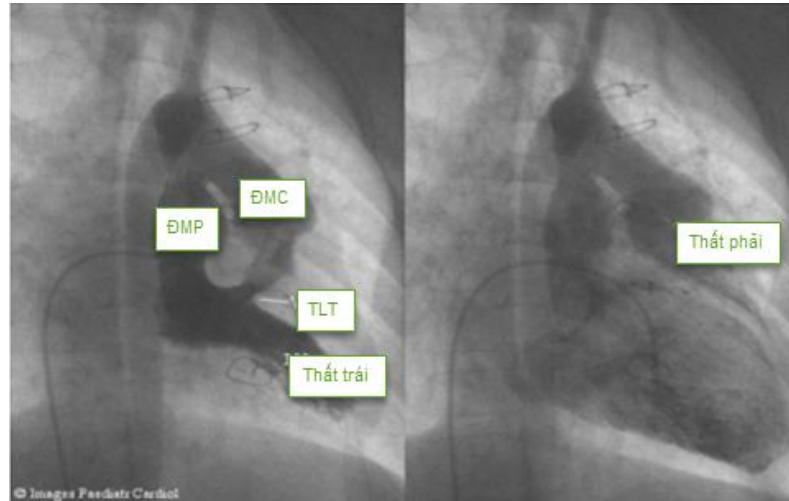
- + Đánh giá đường ra của tâm thất chức năng để có định hướng cho phẫu thuật.
- + Đánh giá tình trạng van nhĩ thất chung (bình thường, mức độ hở van).
- + Đo kích thước ĐMP bên phải, bên trái, chạc ba ĐMP.
- + Đánh giá chức năng của tâm thất chức năng.



Hình 1.10: Hình ảnh siêu âm bệnh Thiếu sản van ba lá [34]

1.4.2.3. Chụp buồng tim

+ Chụp buồng tim hay thông tim, đây là một phương pháp thăm dò có xâm lấn. Hầu hết các bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất đều có thể chẩn đoán xác định bằng siêu âm Doppler tim, song để chỉ định phương pháp phẫu thuật cần phải làm thông tim.



Hình 1.11: Hình ảnh bệnh thất trái hai đường vào [35]

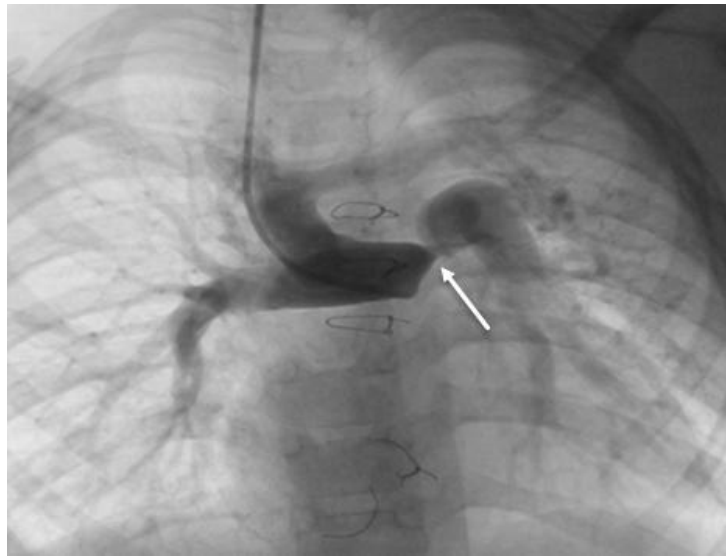
+ Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất đã phẫu thuật Glenn hai hướng: thông tim cho biết hình ảnh chính xác miệng nối (thông, hẹp, xoắn vặn).



Hình 1.12: Hình ảnh miệng nối Glenn [36]

(Mũi tên: miệng nối Glenn)

+ Có rất nhiều yếu tố nguy cơ làm tăng tỷ lệ tử vong và biến chứng sau phẫu thuật Fontan như là: chức năng tim giảm (phân suất tổng máu giảm), hẹp eo ĐMC, xoắn vặn ĐMP, sức cản phổi tăng, tuần hoàn bàng hệ chủ phổi, thông động tĩnh mạch phổi. Để giảm tỷ lệ tử vong cũng như các biến chứng khác cần phải biết được các bất thường về giải phẫu cũng như về mặt huyết động trên trước khi tiến hành phẫu thuật. Siêu âm Doppler tim và cộng hưởng từ tim có thể biết được chức năng tim, đo được kích thước buồng tim nhưng không nhìn rõ được hình ảnh xoắn vặn ĐMP, trên hình ảnh thông tim nhìn rõ được cây ĐMP, đo được sức cản phổi (một yếu tố rất quan trọng để quyết định phẫu thuật), đồng thời trên hình ảnh thông tim thấy được hết các nhánh tuần hoàn bàng hệ ĐMC - ĐMP, từ đó có thể điều trị bít tuần hoàn bàng hệ bằng dụng cụ.



Hình 1.13: Hình ảnh hẹp chạc ba động mạch phổi [36]

(Mũi tên: Hẹp chạc ba động mạch phổi)

1.4.2.4. Một số các phương tiện chẩn đoán hình ảnh khác

Ngoài siêu âm Doppler tim, chụp buồng tim, trong một số trường hợp chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất cần phải sử dụng một số các phương tiện chẩn đoán hình ảnh khác như: chụp cắt lớp vi tính, chụp cộng hưởng từ...

1.5. CÁC PHƯƠNG PHÁP PHẪU THUẬT ĐIỀU TRỊ BỆNH TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT

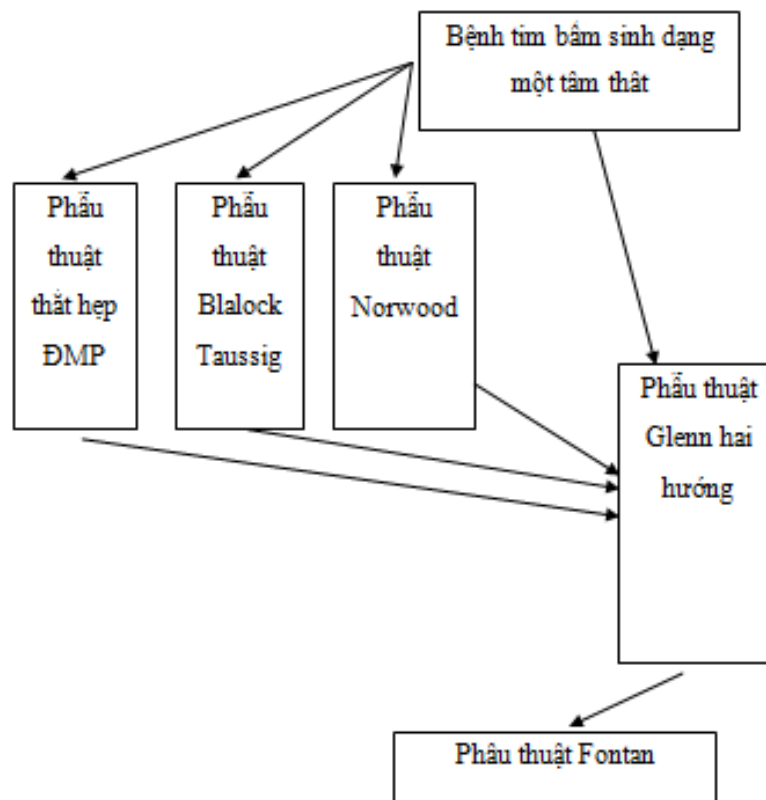
1.5.1. Mục đích của các phương pháp phẫu thuật

+ Mục tiêu của điều trị là giúp máu từ TM hệ thống (TMC trên và TMC dưới) lên trên phổi do vậy cần phải đảm bảo các điều kiện sau: Kích thước ĐMP đủ lớn, áp lực ĐMP ≤ 15 mmHg, sức cản phổi < 4 đơn vị Wood/m² da...

+ Tùy vào từng thể bệnh cũng như giai đoạn bệnh mà có các phương pháp phẫu thuật khác nhau.

1.5.2. Các phương pháp phẫu thuật

Sơ đồ các phẫu thuật thường được sử dụng để điều trị bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất.

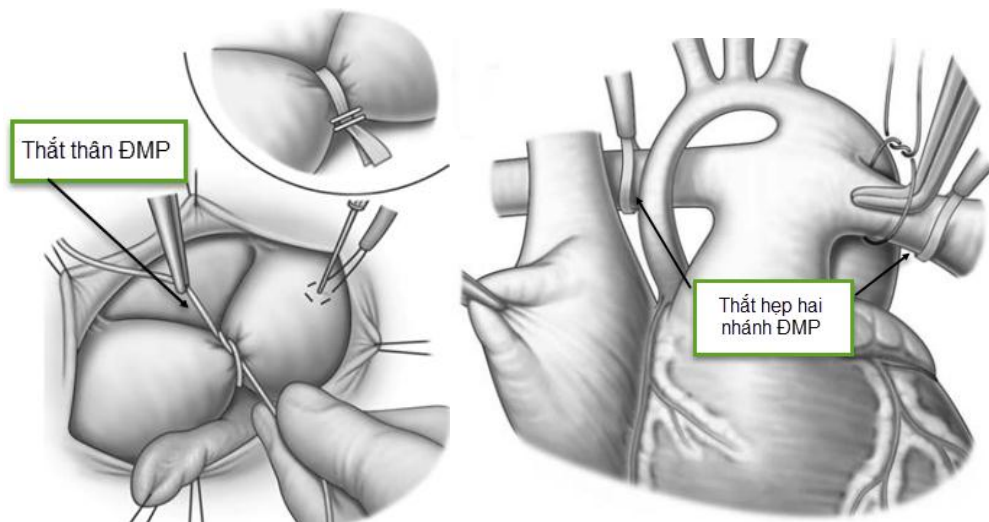


1.5.2.1. Phương pháp thắt hẹp động mạch phổi

+ Mục đích của phẫu thuật là làm giảm lưu lượng máu lên phổi do đó giảm áp lực ĐMP, giảm sức cản phổi để có thể phẫu thuật những thì tiếp theo.

+ Phương pháp thắt hẹp ĐMP (Pulmonary Artery Banding) được chỉ định cho BN tim bẩm sinh dạng một tâm thất có tăng áp lực ĐMP.

+ Phương pháp này có thể thắt hẹp thân ĐMP hoặc hai nhánh ĐMP [8],[37],[38].



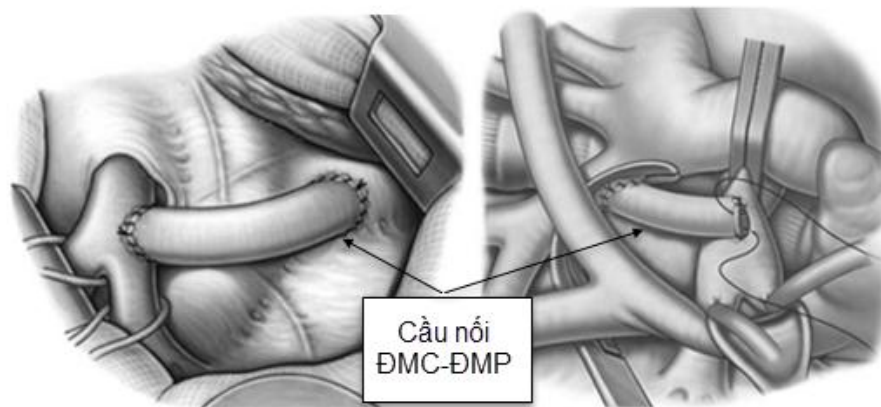
Hình 1.14: Hình ảnh thắt hẹp ĐMP [37]

1.5.2.2. Phương pháp bắc cầu động mạch chủ với động mạch phổi

+ Đây là phương pháp Blalock–Taussig cải tiến.

+ Mục đích của phẫu thuật: cung cấp máu lên phổi nhiều hơn, cải thiện tình trạng thiếu ô xy, tăng kích thước ĐMP [8],[39].

+ Chỉ định: Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất có kích thước ĐMP nhỏ. Dựa vào chỉ số Nataka < 150 [39].

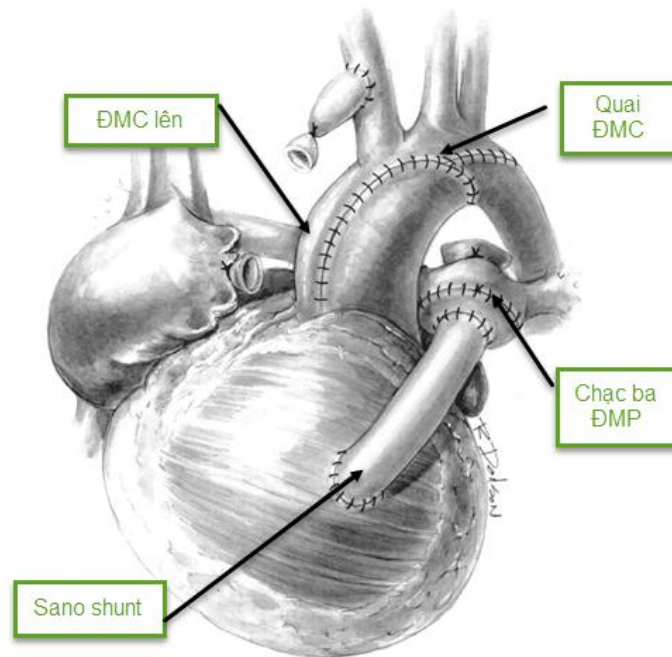


Hình 1.15: Phẫu thuật Blalock – Taussig bên phải [40]

1.5.2.3. *Phẫu thuật Norwood*

+ Phẫu thuật Norwood được Norwood và cộng sự mô tả đầu tiên năm 1983 [41]. Là phẫu thuật tạo hình, mở rộng ĐMC lên, quai ĐMC, eo ĐMC, mở vách liên nhĩ, tạo cầu nối ĐMC và ĐMP [41],[42].

+ Phẫu thuật Norwood chỉ định cho BN có hội chứng thiếu sản tim trái (thiếu sản ĐMC lên, quai ĐMC, eo ĐMC...) [41],[43],[44].



Hình 1.16: Hình ảnh phẫu thuật Norwood [41]

1.5.2.4. *Phẫu thuật Glenn hai hướng*

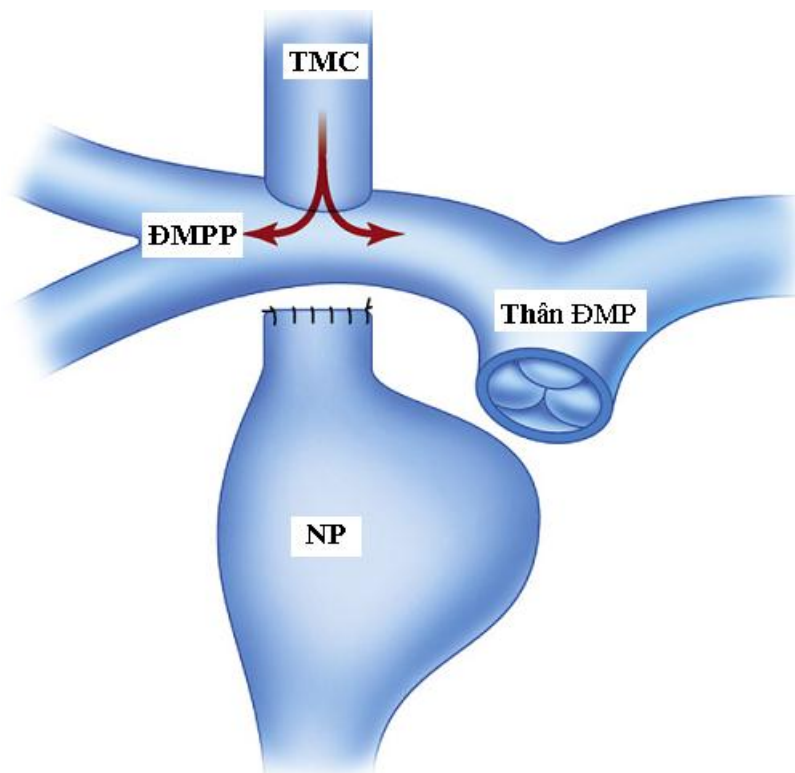
+ Phẫu thuật Glenn được William Wallace Lumpkin Glenn và cộng sự tại đại học Yale (Hoa Kỳ) công bố phẫu thuật đầu tiên cho một bé trai 7 tuổi, chẩn đoán: hẹp phổi, thiếu sản thất phải năm 1958. Đây là phẫu thuật Glenn kinh điển [9].

+ Năm 1964, J. Alex Haller từ Bệnh viện Johns Hopkins thực hiện và báo cáo phẫu thuật Bidirectional Glenn, gọi là phẫu thuật Glenn hai hướng, giúp cho máu lên cả hai phổi [10]. Hiện nay phẫu thuật này được áp dụng rộng rãi.

+ Mục đích đưa máu từ TMC trên vào ĐMP.

+ Chỉ định: bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất (teo van hai lá, thiếu sản van ba lá, bệnh lý isomerism, hội chứng thiếu sản thất trái đã phẫu thuật Norwood), bệnh lý TBS phức tạp có nguy cơ cao khi sửa chữa kiểu 2 thất (thất phải hai đường ra có lỗ thông liên thất xa/hạn chế, bất tương hợp nhĩ thất-đại ĐM có sửa chữa kèm hẹp van ĐMC), phẫu thuật 1½ thất (one and a haft procedure), giảm tải tâm thất phải trong một số trường hợp suy tâm thất phải sau mổ (hẹp/teo van ĐMP, Ebstein, thất phải hai đường ra, bệnh Uhl).

+ Điều kiện phẫu thuật Glenn hai hướng: các tác giả trên thế giới đưa ra các điều kiện sau để phẫu thuật Glenn hai hướng [10],[45],[43]: sức cản ĐMP < 4 đơn vị Wood, áp lực ĐMP < 12 mmHg (đo trên chụp buồng tim); kích thước ĐMP bình thường tính theo chỉ số cân nặng/ diện tích da cơ thể; tĩnh mạch phổi trở về bình thường; van nhĩ thất bình thường hoặc độ hở ≤ 2/4 trên siêu âm Doppler màu; không hẹp đường ra từ tâm thất đến ĐMC, không hẹp eo ĐMC.



Hình 1.17: Phẫu thuật Glenn hai hướng [10]

Phẫu thuật Glenn hai hướng có thể tiến hành với tuần hoàn ngoài cơ thể hoặc không sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể: phụ thuộc vào tổn thương trong tim cần sửa chữa (sửa van nhĩ thất, mở vách liên nhĩ...), kinh nghiệm của phẫu thuật viên.

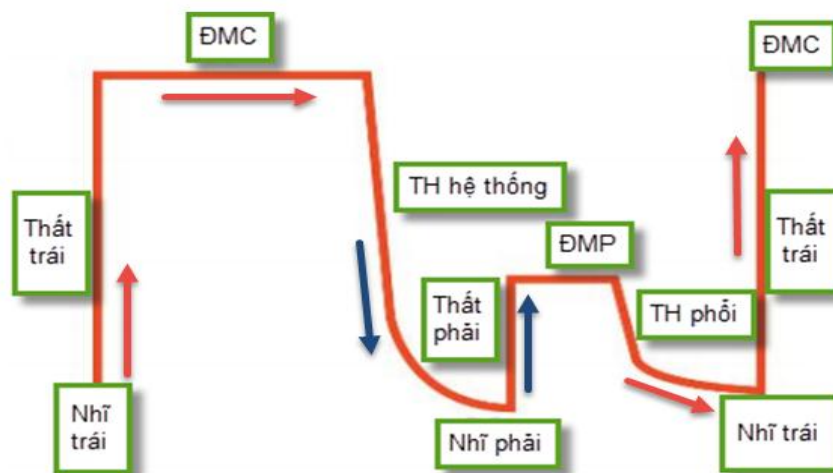
1.6. PHẪU THUẬT FONTAN

Phẫu thuật Fontan là nối tĩnh mạch chủ dưới vào động mạch phổi, giúp cho máu tĩnh mạch vào trực tiếp phổi mà không qua tim. Phẫu thuật này được thực hiện đầu tiên vào năm 1968 cho BN thiếu sản van ba lá, được Francis Fontan cùng cộng sự công bố năm 1971 và được gọi là phẫu thuật thì cuối cho bệnh nhân tim bẩm sinh dạng một tâm thất.

1.6.1. Sinh lý bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất và tuần hoàn Fontan

1.6.1.1. Tuần hoàn bình thường

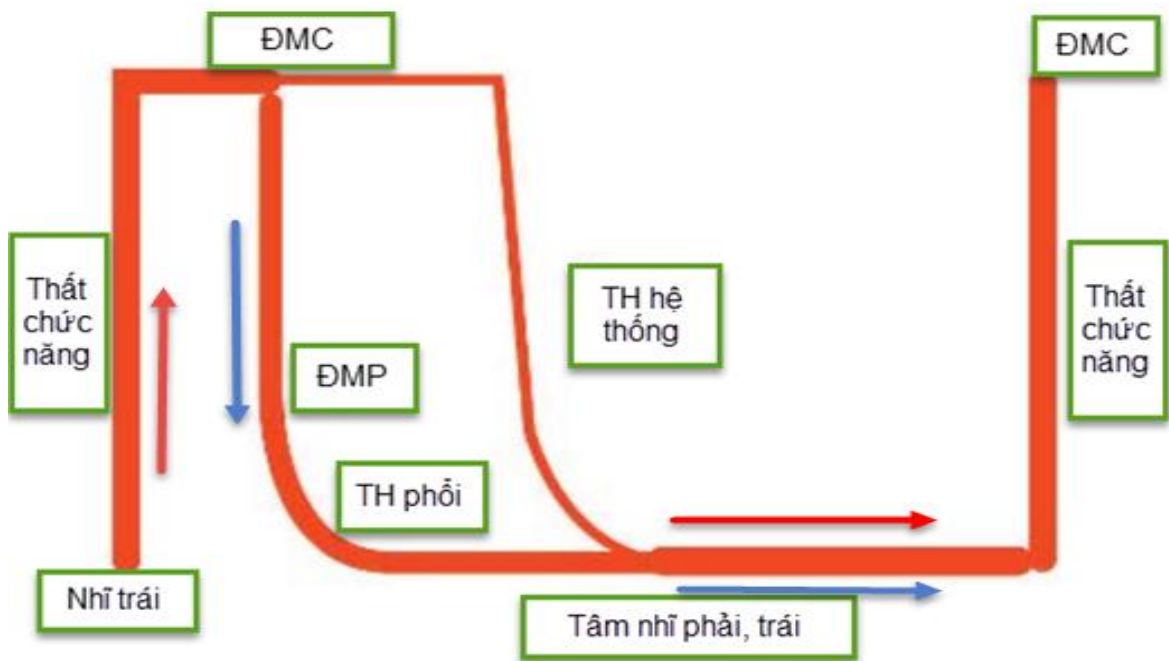
Bình thường máu từ TM hệ thống đổ về nhĩ phải sau đó xuống tâm thất phải và được bơm lên trên ĐMP, qua mao mạch phổi, áp lực co bóp của tâm thất phải lớn hơn sức cản phổi để máu qua được mao mạch phổi, sau khi máu trao đổi khí trở về nhĩ trái qua TMP. Máu từ nhĩ trái xuống tâm thất trái và được bơm đi nuôi cơ thể qua ĐMC. Như vậy tuần hoàn phổi và tuần hoàn hệ thống liên tiếp với nhau.



Hình 1.18: Sơ đồ tuần hoàn bình thường [46]

1.6.1.2. Tuần hoàn tim một tâm thất

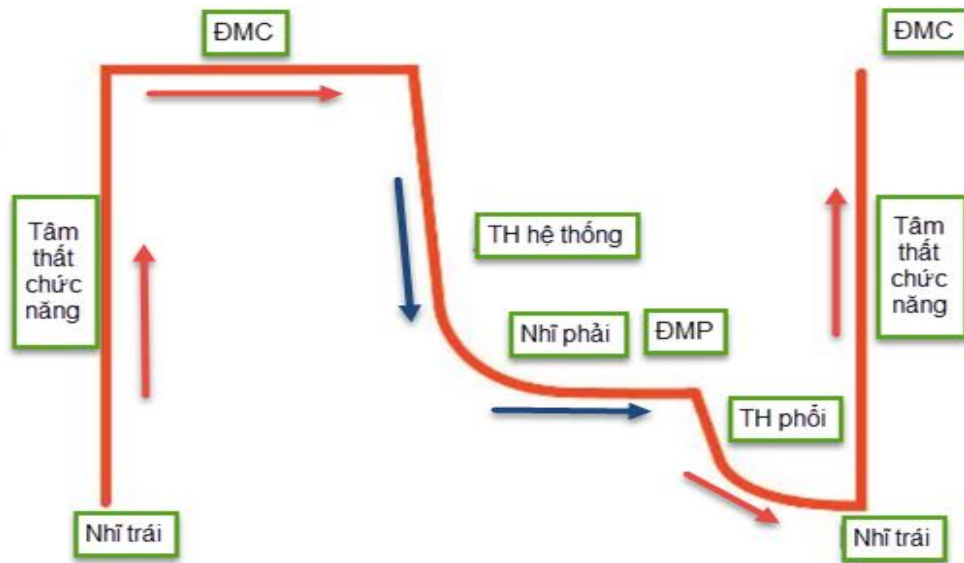
Do chỉ có một tâm thất chức năng do vậy tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi cùng song song với nhau mà không có sự nối tiếp. Máu TM hệ thống và máu TMP trộn với nhau sau đó được tâm thất chức năng bơm đi nuôi cơ thể. Điều này sẽ gây hậu quả tăng gánh cho tâm thất chức năng gây quá tải lưu lượng đồng thời gây giảm bão hòa oxy ĐM.



Hình 1.19: Sơ đồ tuần hoàn tim một tâm thất [46]

1.6.1.3. Tuần hoàn Fontan

Phẫu thuật Fontan có tác dụng đưa máu trực tiếp từ tĩnh mạch hệ thống lên động mạch phổi mà không qua tâm thất phải. Do vậy tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi liên tiếp với nhau. Máu từ tâm nhĩ trái xuống tâm thất chức năng, sau đó được tâm thất chức năng bơm đi nuôi cơ thể qua động mạch chủ. Máu tĩnh mạch hệ thống chảy trực tiếp lên động mạch phổi, trao đổi khí tại các phế nang (tuần hoàn phổi) và trở về tâm nhĩ trái tiếp tục một vòng tuần hoàn khác.



Hình 1.20: Sơ đồ tuần hoàn Fontan [46]

1.6.2. Điều kiện và chỉ định phẫu thuật Fontan

Bởi vì máu lên trên ĐMP không qua tâm thất phải, do đó để dòng máu lên được phổi nó phụ thuộc vào rất nhiều các yếu tố.

➤ Tuổi BN: dòng máu lên phổi là máu TM và chảy tự do không có lực bơm của tâm thất cho nên áp lực thấp, vì vậy nếu phẫu thuật ở trẻ nhỏ, miệng nối nhỏ, dễ bị hẹp và tắc miệng nối.

➤ Kích thước ĐMP: kích thước ĐMP là một yếu tố liên quan trực tiếp đến kết quả của phẫu thuật. Các tác giả dựa vào chỉ số Mc Goon (tổng đường kính nhánh ĐMP phải và ĐMP trái chia cho đường kính ĐMC xuống ngay trên cơ hoành). Nếu chỉ số Mc Goon $\geq 1,8$ có chỉ định phẫu thuật Fontan [3].

➤ Áp lực ĐMP và sức cản phổi, chức năng tâm thất quyết định kết quả phẫu thuật. Khi áp lực ĐMP tăng cao đồng thời sức cản phổi cũng tăng cao, lúc đó máu không lên được phổi gây tăng áp lực TM, làm giảm lượng máu về tim gây giảm cung lượng tim. Chức năng tim thấp, tâm thất chức năng không bơm máu đi nuôi cơ thể, máu ứ lại trên phổi gây tăng áp lực ĐMP sau mao mạch từ đó gây tăng sức cản phổi.

Sau khi công bố kết quả bước đầu phẫu thuật, Francis Fontan, Choussat và cộng sự đã đưa ra 10 yếu tố để lựa chọn phẫu thuật Fontan cho BN bị bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất, ngày nay các tiêu chuẩn này đang được áp dụng rộng rãi trên thế giới [3],[43],[47],[48],[49],[50].

- + Tuổi ≥ 4 tuổi.
- + Nhịp xoang.
- + Tĩnh mạch chủ bình thường.
- + Thể tích nhĩ phải bình thường.
- + Áp lực động mạch phổi trung bình ≤ 15 mmHg.
- + Sức cản phổi < 4 đơn vị / m² da.
- + Tỷ lệ đường kính ĐMP/ ĐMC $\geq 0,75$.
- + Chức năng co bóp của tâm thất bình thường (EF $\geq 0,6$).
- + Van nhĩ thất trái bình thường.
- + Các phẫu thuật làm cầu nối trước đó hoạt động tốt.

Ngày nay với nhiều thay đổi về kỹ thuật, các loại thuốc vận mạch và thuốc giảm áp lực ĐMP được sử dụng rộng rãi, đã có một số thay đổi về lựa chọn BN phẫu thuật Fontan như: tuổi BN có thể phẫu thuật khi ≥ 2 tuổi, áp lực ĐMP < 20 mmHg, chức năng co bóp tâm thất chức năng $< 60\%$ [48],[51],[52],[53].

1.6.3. Các phương pháp phẫu thuật Fontan

1.6.3.1. Gây mê và tuần hoàn ngoài cơ thể

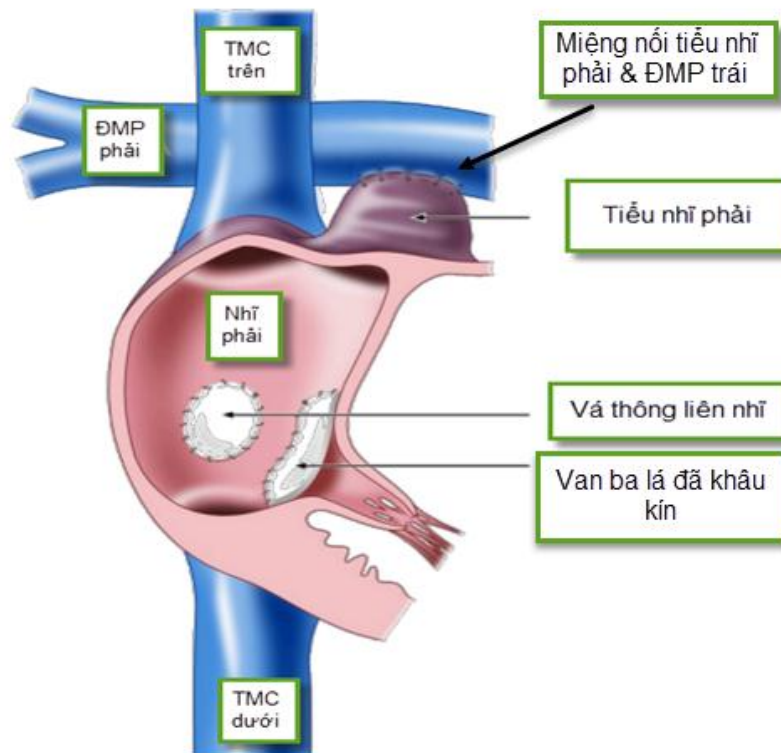
➤ Gây mê

- + BN nằm ngửa, gây mê toàn thân bằng ống nội khí quản.
- + Đặt đường truyền tĩnh mạch ngoại vi và đường truyền tĩnh mạch trung tâm.
- + Đặt đường động mạch xâm lấn.

- Thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể
 - + Heparin toàn thân liều 3mg/ kg cân nặng.
 - + Đặt ống ĐM vào ĐMC lên gần sát vị trí chân ĐM thân cánh tay đầu.
 - + Đặt ống TM vào TMC trên, phía trên miệng nối Glenn, một ống TM vào TMC dưới sát cơ hoành.
 - + Liệt tim xuôi dòng qua gốc ĐMC.

1.6.3.2. Phẫu thuật Fontan kinh điển

Là phẫu thuật nối tiểu nhĩ phải vào ĐMP, vá lỗ thông liên nhĩ và khâu kín lỗ van ba lá [7]

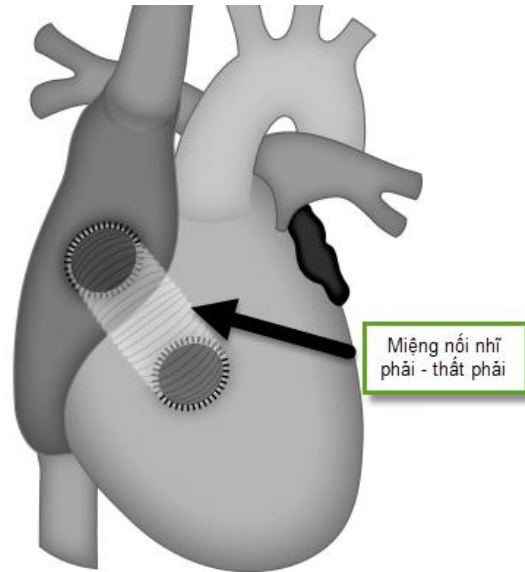


Hình 1.21: Các thao tác trong phẫu thuật Fontan kinh điển [7]

Phẫu thuật này được Fontan và cộng sự tiến hành cho BN thiếu sản van ba lá [7],[49]. Trong giai đoạn những năm 1970 và 1980, phẫu thuật Fontan kinh điển được áp dụng cho các BN tim bẩm sinh dạng một tâm thất khác và thường được gọi tên là phẫu thuật nối tâm nhĩ động mạch phổi (Atrio-pulmonary connection) [3],[6].

1.6.3.3. Phẫu thuật nối tâm nhĩ phải – tâm thất phải

Phẫu thuật này được Bjork và Kreutzer thực hiện để điều trị cho bệnh nhân thiếu sản van ba lá: tiểu nhĩ phải được nối với tâm thất phải, phía trước của miệng nối được mở rộng bằng màng tim hoặc vật liệu nhân tạo, bên trong miệng nối có thể có van hoặc không có van [12].



Hình 1.22: Hình ảnh miệng nối nhĩ phải – thất phải [12]

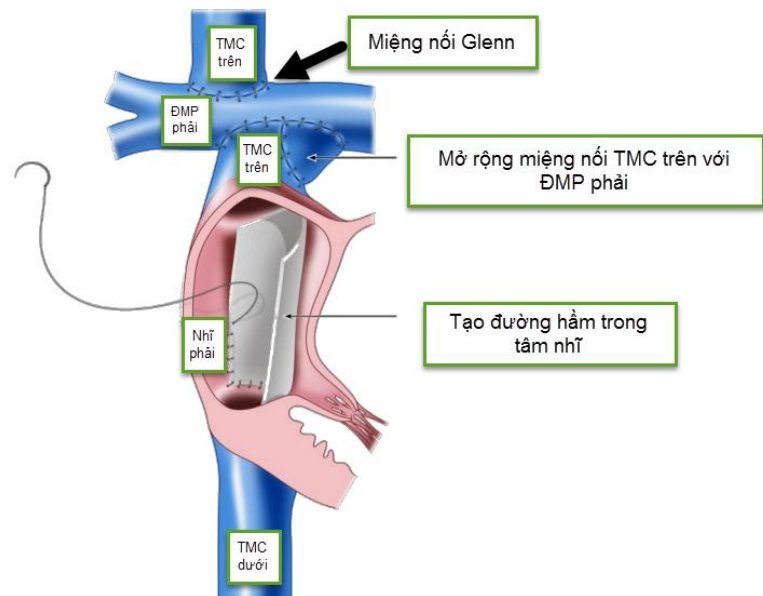
Ngày nay phẫu thuật này không còn được áp dụng tại các trung tâm phẫu thuật tim mạch do kỹ thuật phức tạp, chỉ áp dụng được cho một số thể bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất [6],[12].

1.6.3.4. Phẫu thuật nối tĩnh mạch chủ dưới với động mạch phổi bằng đường hầm trong tim

Năm 1988, Marc de Leval thay đổi kỹ thuật làm miệng nối của phẫu thuật Fontan, với miệng nối từ TMC dưới lên ĐMP bằng đường hầm nằm trong tâm nhĩ phải (Lateral tunnel technique).

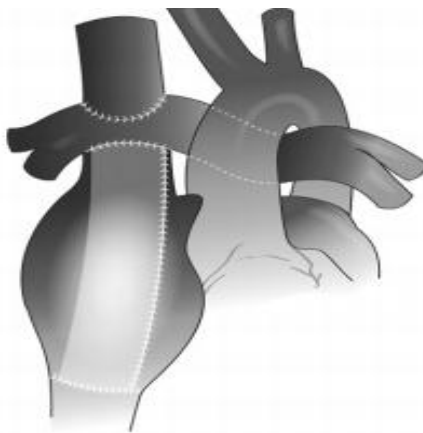
Sau khi liệt tim, nhĩ phải được mở dọc theo rãnh nhĩ thất phải, cách rãnh nhĩ thất phải khoảng 10 – 15mm. Xác định lỗ TMC dưới, lỗ xoang tĩnh mạch vành, sử dụng màng tim tự thân hoặc vật liệu nhân tạo để làm đường hầm nối TMC dưới lên ĐMP bằng cách khâu vào thành bên trái lỗ TMC dưới và thành

sau của nhĩ phải tạo đường hầm dẫn máu từ TMC dưới lên trên. Như vậy một bên thành của đường hầm là tâm nhĩ phải. BN thường được phẫu thuật Glenn trước đó nên khi nối đầu TMC trên phân tâm nhĩ phải thường được mở rộng bằng màng tim hoặc vật liệu nhân tạo.



Hình 1.23: Hình ảnh thực hiện phẫu thuật Fontan với miệng nối trong tim [7]

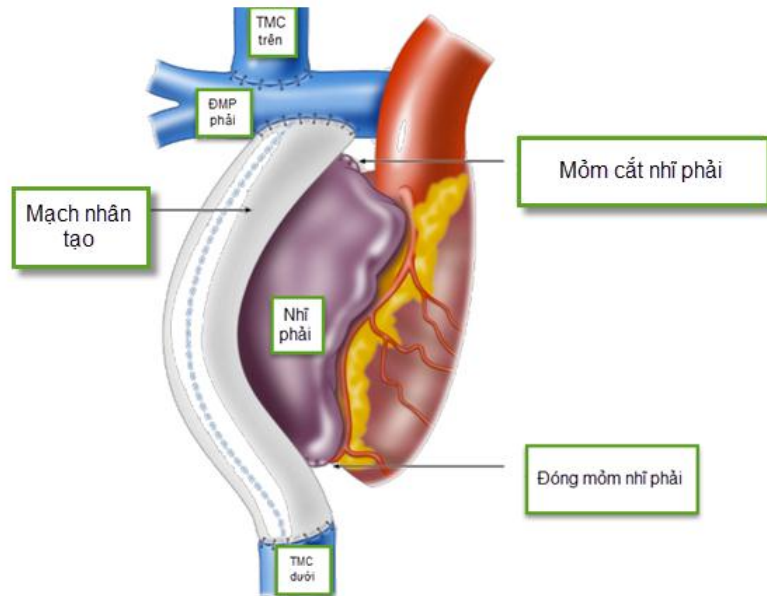
Kỹ thuật này được áp dụng rộng rãi trên thế giới từ khi được thông báo đến đầu những năm 2000. Ngày nay kỹ thuật này ít được sử dụng cho BN bị bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất do tỷ lệ rối loạn nhịp sau mổ, tỷ lệ huyết khối cao sau mổ [6, 7],[54],[55].



Hình 1.24: Hoàn thành phẫu thuật Fontan với miệng nối trong tim [56]

1.6.3.5. Phẫu thuật nối tĩnh mạch chủ dưới với động mạch phổi bằng ống nối ngoài tim

Năm 1990, Marceletti và cộng sự thay đổi kỹ thuật thực hiện miệng nối TMC dưới với ĐMP bằng mạch nhân tạo ngoài tim (Extra-cardiac conduit technique).



Hình 1.25: Các thao tác phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim [7]

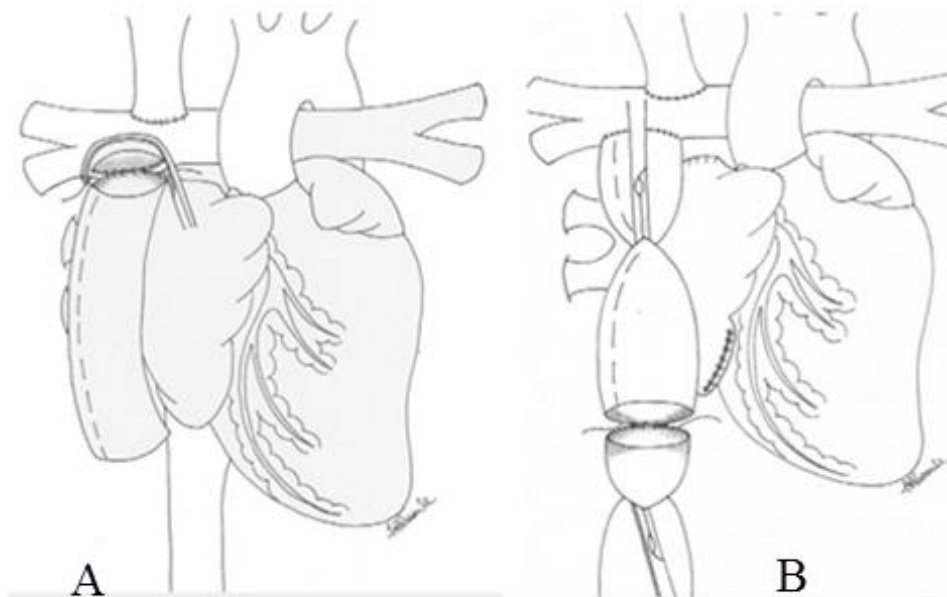
Tiến hành cắt TMC dưới khỏi nhĩ phải, khi cắt để lại phần TMC dưới càng dài càng tốt, khâu đóng mỏm nhĩ phải. TMC dưới được nối với mạch nhân tạo, miệng nối tận - tận. Cắt đôi ĐMP sát chạc ba ĐMP, mở rộng sang hai bên ĐMP phải và trái ra gần rốn phổi. Nối đầu mạch nhân tạo với ĐMP bằng miệng nối tận - bên [45],[43].

Mạch nhân tạo sử dụng làm miệng nối thường sử dụng là mạch Gore-tex, với các ưu điểm mềm mại, ít bị hình thành huyết khối trong lòng mạch [7],[57],[58]. Đường kính ống mạch nhân tạo dựa vào đường kính của TMC dưới theo chỉ số BSA (chỉ số diện tích da cơ thể), hoặc dựa vào đường kính TMC dưới đo trên thông tim [59].

1.6.3.6. *Phẫu thuật Fontan không sử dụng máy tuần hoàn ngoài cơ thể*

Phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim có thể tiến hành phẫu thuật mà không cần ĐMC cũng như có thể tiến hành không sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể (kỹ thuật cặp và khâu - Clamp and Sew) [60]. Không sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể sẽ làm giảm các yếu tố ảnh hưởng đến chức năng tâm thất, xếp phổi gây xuất tiết dịch trong phế nang, cũng như các yếu tố không mong muốn do tuần hoàn ngoài cơ thể gây ra (các yếu tố viêm, giảm đông máu, giảm chức năng gan thận...) [61],[62].

Phẫu thuật này được chỉ định cho BN không có các can thiệp ở trong buồng tim như mở vách liên nhĩ, sửa van nhĩ thất, sửa chữa hẹp đường ra của tâm thất chức năng.



Hình 1.26: Kỹ thuật Clamp and Sew [60]

(A: Kẹp bên ĐMP làm miệng nối mạch nhân tạo – động mạch phổi)

(B: Kẹp TMC dưới làm miệng nối mạch nhân tạo – tĩnh mạch chủ dưới)

1.6.3.7. *Hồi sức sau phẫu thuật*

- Theo dõi liên tục: nhịp tim, huyết áp ĐM xâm lấn, áp lực ĐMP qua đường đo áp lực TM trung ương, bão hòa ôxy mao mạch (SpO₂), nước tiểu.

- Tư thế BN: nằm ngửa, đầu, cổ và lưng tạo thành một đường thẳng và kê cao để tạo với bề mặt giường một góc 45° , hai chân duỗi thẳng và kê cao hơn so với mặt giường với mục đích để máu tĩnh mạch hệ thống lên ĐMP tốt hơn nhờ tư thế.
- Thở máy: các chỉ số về thông khí cần được theo dõi chặt chẽ để đảm bảo lưu lượng máu lên phổi và tưới máu não. Không để thông khí áp lực dương, vì nếu thông khí áp lực dương sẽ làm giảm lượng máu lên phổi gây giảm tiền gánh cũng như gây tăng áp lực ĐMP. Rút ống nội khí quản sớm khi BN ổn định về huyết động, thần kinh, toàn trạng cũng như kiểm soát được chảy máu sau mổ.
- Giảm đau và an thần: thuốc giảm đau cần cho sớm song phải đảm bảo BN tự thở để có thể rút được nội khí quản sớm, tránh kích thích.
- Thuốc vận mạch: thường sử dụng thuốc hạ áp lực ĐMP như Milrinone liều $0,2 \mu\text{g}/\text{kg}$ cân nặng/phút; thuốc vận mạch Noradrenalin liều $0,05-0,1 \mu\text{g}/\text{kg}$ cân nặng/phút.
- Thuốc lợi tiểu Furosemid liều từ $0,1 - 1 \text{ mg}/\text{kg}$ cân nặng/ giờ tùy thuộc vào lượng nước tiểu của BN.
- Thuốc chống đông: BN nên được sử dụng thuốc chống đông sớm khi hết nguy cơ chảy máu, thường sử dụng Heparin với liều $200 \text{ đơn vị}/\text{kg}$ cân nặng/24h, sau khi BN có thể ăn được bằng đường miệng sử dụng thuốc chống ngưng tập tiểu cầu (Aspergic).
- Theo dõi các biến chứng sớm: chảy máu, cung lượng tim thấp, loạn nhịp....

1.6.3.8. Kết quả phẫu thuật Fontan

Trải qua hơn 4 thập kỷ kể từ khi được công bố, với nhiều những thay đổi về kỹ thuật so với ban đầu đã cải thiện được kết quả sớm cũng như kết quả lâu dài cho BN bị bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất.

- Tử vong sớm: thay đổi theo từng giai đoạn
- + Giai đoạn trước năm 1990: tỷ lệ tử vong sớm từ $6\% - 15\%$ [7],[63].

+ Giai đoạn từ năm 1990 - 2000: tỷ lệ tử vong sớm giảm xuống khoảng 5% [7],[54].

+ Giai đoạn từ năm 2000 đến nay: tỷ lệ tử vong dưới 5%, nhiều nghiên cứu không có BN tử vong sớm [54],[63].

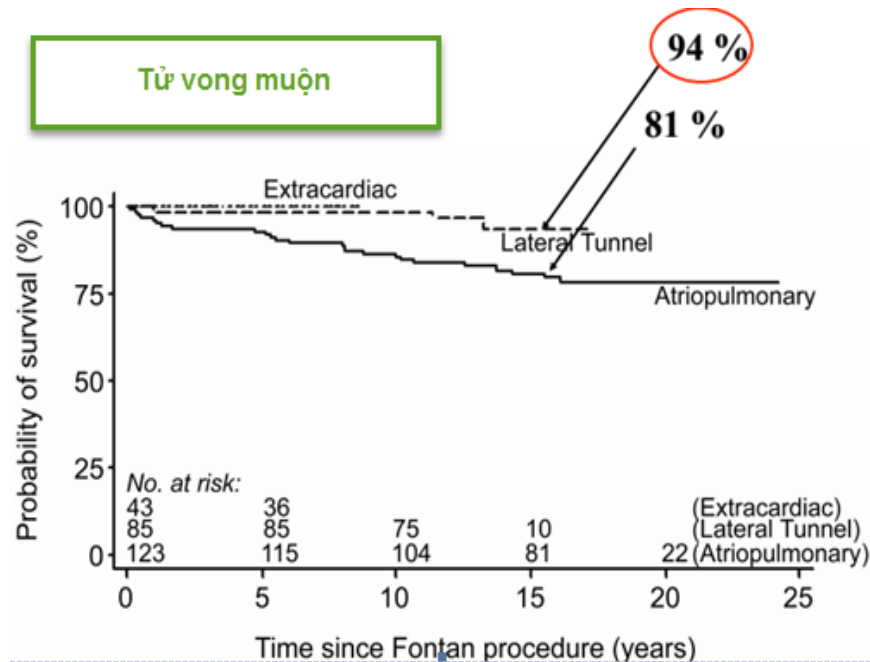
➤ Theo dõi lâu dài sau phẫu thuật:

Các yếu tố theo dõi lâu dài sau phẫu thuật Fontan bao gồm: tử vong, thất bại phẫu thuật Fontan, huyết khối trong đường dẫn máu từ TMC dưới vào ĐMP, các rối loạn nhịp tim sau mổ, hội chứng mất protein ruột... [50],[64],[65].

+ Tỷ lệ sống theo thời gian.

Nghiên cứu của Fontan với phẫu thuật kinh điển tỷ lệ sống sau 1 tháng là 92%, sau 6 tháng: 89%, sau 1 năm: 88%, sau 5 năm: 86%, sau 10 năm: 81%, sau 15 năm: 73% [4].

Nghiên cứu của Yves d'Udekem khi theo dõi BN sau phẫu thuật của 3 kỹ thuật thực hiện miệng nối thấy tỷ lệ sống sau mổ có sự khác nhau. Kỹ thuật Fontan kinh điển có tỷ lệ sống sau mổ theo thời gian thấp hơn so với kỹ thuật làm miệng nối trong tim và ngoài tim [7].



Biểu đồ 1.3: Mô tả tỷ lệ sống sau phẫu thuật Fontan [7]

+ Các rối loạn nhịp tim sau mổ theo thời gian bao gồm: cơn nhịp nhanh, cơn nhịp nhanh trên thất, rung nhĩ nhanh, suy nút xoang nhĩ, Block nhĩ thất các cấp độ.... Đây là một trong những nguyên nhân chủ yếu gây tử vong khi theo dõi lâu dài. Tỷ lệ bệnh nhân bị loạn nhịp sau 10 năm theo dõi có thể tới 40% [66],[46]. Nguyên nhân gây loạn nhịp sau mổ do giãn của tâm nhĩ phải, tăng áp lực trong tâm nhĩ phải, tổn thương nút xoang cũng như có nhiều đường khâu trong tâm nhĩ gây ra sẹo trong tâm nhĩ từ đó dẫn đến loạn nhịp sau mổ [63],[67],[68].

+ Huyết khối miệng nối sau mổ: đây là một biến chứng nặng dẫn đến nguy cơ tử vong cao cũng như tai biến mạch não sau mổ [69],[70]. Các yếu tố thuận lợi để hình thành huyết khối là giãn tâm nhĩ, rung nhĩ, sẹo trong tâm nhĩ, dòng máu quẩn cũng như sự giảm của một số yếu tố như là protein C, protein S, antithrombin III [71]. Tỷ lệ huyết khối ở BN có ống nối ngoài tim ít hơn so với miệng nối trong tim cũng như miệng nối nhĩ phải ĐMP do không có vật liệu nằm trong tim [56].

❖ Hội chứng mất protein ruột (Protein losing enteropathy) là một biến chứng rất nặng, nguy cơ tử vong cao đối với BN sau phẫu thuật Fontan [72],[73],[74]. Nguyên nhân do sự tăng cao của áp lực phổi dẫn đến tăng áp lực tĩnh mạch hệ thống làm tăng áp lực trong hệ bạch huyết của ruột, gây thoát protein ra ngoài thành mạch của hệ bạch huyết [72],[75],[76]. Biểu hiện lâm sàng BN có phù toàn thân, tràn dịch đa màng và xét nghiệm có hàm lượng protein máu < 25 g/l [72],[74]. Nghiên cứu của Luc Mertens tại 35 trung tâm với 3029 BN phẫu thuật Fontan có 114 (3,7%) BN có hội chứng mất protein ruột. Tuổi trung bình sau phẫu thuật Fontan là 8,2 năm, tuổi trung bình bị hội chứng mất protein ruột là 11,7 năm. 50% BN có hội chứng mất protein ruột bị tử vong trong vòng 5 năm [72]. Điều trị hội chứng mất protein ruột bao gồm sử dụng thuốc corticoid, truyền dung dịch albumin, dung dịch

heparin, can thiệp mở vách liên nhĩ, bít tuần hoàn bàng hệ, phẫu thuật mở cửa sổ giữa tâm nhĩ và đường dẫn máu từ tĩnh mạch chủ dưới lên động mạch phổi...[73],[75],[77],[78].

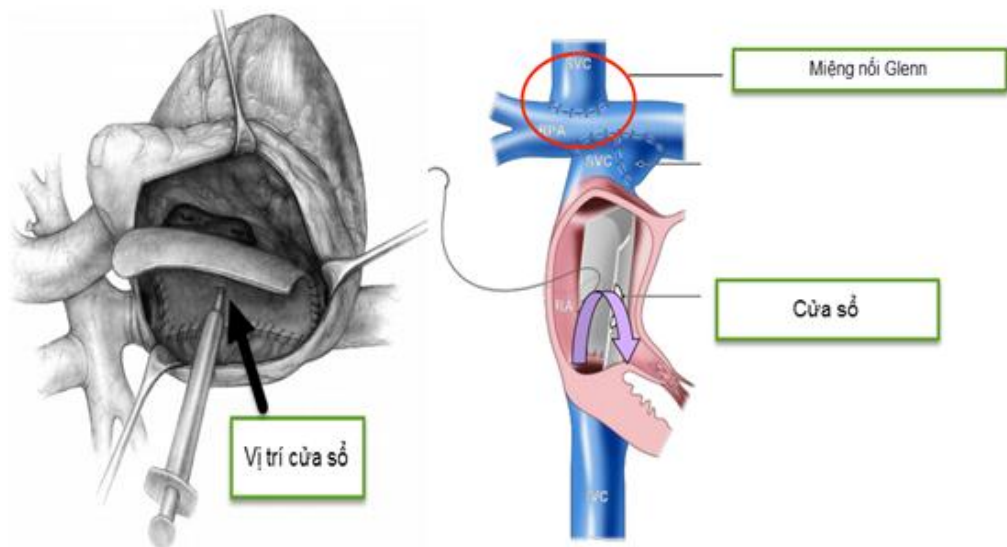
1.7. KỸ THUẬT MỞ CỬA SỔ GIỮA TÂM NHĨ VÀ ĐƯỜNG DẪN MÁU TỪ TĨNH MẠCH CHỦ DƯỚI LÊN ĐỘNG MẠCH PHỔI

❖ BN sau phẫu thuật Fontan có thể có tình trạng tăng áp lực của TM hệ thống do áp lực và sức cản ĐMP tăng do vậy máu lên trên phổi ít, máu về tĩnh mạch phổi ít, làm giảm cung lượng tim. Kỹ thuật mở cửa sổ (Fenestration) là tạo một luồng thông từ đường nối TMC dưới lên ĐMP với tâm nhĩ (luồng thông phải - trái). Mở cửa sổ giúp cho máu từ bên phải sang bên trái làm cho cung lượng tim tăng lên, giảm áp lực TM hệ thống. Kỹ thuật này được Bridges and Castaneda mô tả năm 1988 giúp làm tăng tỷ lệ sống sau mổ cũng như làm giảm các biến chứng sau mổ cho BN có sức cản ĐMP cao [79],[80].

❖ Hiện nay chỉ định mở cửa sổ vẫn chưa rõ ràng. Một số tác giả đưa ra các chỉ số sau để chỉ định mở cửa sổ trong phẫu thuật cho BN có nguy cơ cao: Sức cản ĐMP > 2 đơn vị Wood, áp lực ĐMP > 15mmHg, xoắn vặn ĐMP, hở van nhĩ thất có áp lực của dòng hở vào nhĩ trái > 12mmHg, không có nhịp xoang trước mổ [79],[81].

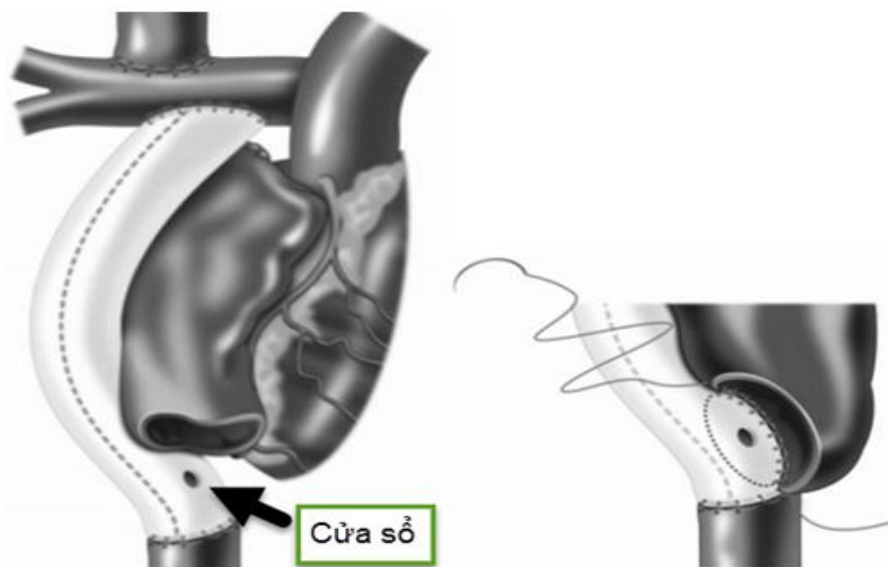
❖ Các bước tiến hành kỹ thuật: kỹ thuật này chỉ được thực hiện với phẫu thuật Fontan với đường hầm trong tim hoặc ống nối ngoài tim.

+ Phẫu thuật Fontan với đường hầm trong tim: được thực hiện cùng với việc tạo thành bên trái của đường hầm bằng cách đục một lỗ vào thành trái của đường hầm với kích thước khoảng 4 - 5mm, tạo thành lỗ thông từ đường hầm với tâm nhĩ.



Hình 1.27: Mở cửa sổ với phẫu thuật Fontan miệng nối trong tim [7],[79]

+ Phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim: sau khi hoàn thành các miệng nối của phẫu thuật, tiến hành đục một lỗ ở thành bên trái của ống mạch nhân tạo và thành bên của tâm nhĩ vị trí đối diện với chỗ tạo lỗ của mạch nhân tạo, đường kính của các lỗ khoảng 4 -5mm, sau đó có thể khâu trực tiếp chu vi hai lỗ với nhau để tạo luồng thông giữa ống mạch nhân tạo (kiểu Kissing) hoặc sử dụng mạch nhân tạo đường kính khoảng 4- 5mm để nối thông ống mạch nhân tạo với tâm nhĩ.



Hình 1.28: Mở cửa sổ với phẫu thuật Fontan ống nối ngoài tim [81]

1.8. TỔNG QUAN NGHIÊN CỨU PHẪU THUẬT FONTAN VỚI ỐNG NỐI NGOÀI TIM

1.8.1. Thế giới

+ Nghiên cứu kết quả lâu dài phẫu thuật Fontan được chính Francis Fontan báo cáo với tiêu đề: Outcome after a “Perfect” Fontan operation đăng trên tạp chí *Circulation* (số 81 năm 1990) thấy rằng tỷ lệ sống sau 1 tháng là 92%, sau 6 tháng là 89%, sau 1 năm là 88%, sau 5 năm là 86%, sau 10 năm là 81% và sau 15 năm là 73% [4].

+ Năm 1990, Marceletti và cộng sự thay đổi kỹ thuật thực hiện miệng nối TMC dưới với ĐMP bằng miệng nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo gọi là phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim (Extracardiac conduit technique), từ đó đã có rất nhiều các nghiên cứu về kỹ thuật cũng như kết quả của phẫu thuật này [66],[65],[82]

- Nghiên cứu so sánh kết quả phẫu thuật Fontan khi áp dụng các kỹ thuật khác nhau thấy ưu điểm vượt trội của kỹ thuật với ống nối ngoài tim về tỷ lệ tử vong, thất bại của phẫu thuật cũng như các biến chứng loạn nhịp, huyết khối, hội chứng mất protein ruột sau mổ như nghiên cứu của Ajay J. Iyengar với tiêu đề “Trends in Fontan surgery and risk factors for early adverse outcomes after Fontan surgery: the Australia and New Zealand Fontan Registry experience” đăng trên tạp chí *J Thorac Cardiovasc Surg* (năm 2014, số 148(2), trang 566-75 về kết quả của 1071 BN được phẫu thuật Fontan thấy rằng tỷ lệ BN tử vong cũng như thất bại Fontan thấp nhất ở nhóm kỹ thuật ngoài tim sau đó đến nhóm kỹ thuật trong tim và cao nhất ở nhóm kỹ thuật kinh điển [54].
- Nghiên cứu của Soo-Jin Kim với tiêu đề “Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure” đăng trên tạp chí *J Thorac Cardiovasc Surg*. năm 2008, số 136(1), trang. 108-16. Tác giả thấy rằng kết quả 200 BN được phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim tỷ lệ BN được phẫu thuật Glenn hai hướng trước đó là 94%, có 42,5%

BN được mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ. Tỷ lệ tử vong tại viện là 3%, theo dõi trung bình 52,4 tháng có 3,6% BN tử vong [83].

- Nghiên cứu của Yoshihisa Tanoue với tiêu đề “Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute” đăng tại tạp chí *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*, năm 2007, số 6, trang 97 – 101. Tác giả thấy rằng kết quả phẫu thuật Fontan sau phẫu thuật Glenn hai hướng tốt hơn không chỉ ở BN có nguy cơ cao mà cả ở BN có nguy cơ thấp phẫu thuật Fontan [84].

1.8.2. Việt Nam

Hầu hết các nghiên cứu, báo cáo chủ yếu là phẫu thuật Glenn hai hướng cho BN tim bẩm sinh dạng một tâm thất.

+ Báo cáo đầu tiên về kết quả sớm phẫu thuật Fontan tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E năm 2013 [85].

+ Nghiên cứu kết quả phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại trung tâm tim mạch - Bệnh viện E năm 2015 [86].

+ Nghiên cứu của Phạm Hữu Minh Nhật về kết quả phẫu thuật Fontan tại Viện tim thành phố Hồ Chí Minh thấy rằng từ tháng 2/2007 đến tháng 6/2014 có 37 BN được phẫu thuật Fontan với các kỹ thuật sử dụng ống nối ngoài tim -35 BN (sử dụng mạch nhân tạo Gore –Tex và mạch Dacron) và kỹ thuật làm đường hầm trong tim – 2 BN. Kết quả tử vong sớm 5,4% [87].

1.8.3. Những vấn đề cần nghiên cứu của đề tài

- Tại Việt nam chưa có một đề tài nào nghiên cứu về đặc điểm của các tổn thương tim dạng một tâm thất được phẫu thuật Fontan với kỹ thuật sử dụng ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo Gore- Tex và kết quả sau phẫu thuật.

- Nghiên cứu tiến hành ở 100% BN đã được phẫu thuật Glenn hai hướng.

- Nghiên cứu tiến hành mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ cho 100% BN phẫu thuật Fontan.

Chương 2

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. ĐỐI TƯỢNG NGHIÊN CỨU

Bao gồm những bệnh nhân nhi được chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất được phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E từ tháng 8/2012 đến tháng 12/2015.

2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân

+ Bệnh nhân được chẩn đoán tim bẩm sinh phức tạp dạng một tâm thất đã được phẫu thuật Glenn hai hướng (thì một), có chỉ định phẫu thuật Fontan (thì hai).

+ Bệnh nhân được phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim tại Trung tâm tim mạch - Bệnh viện E.

+ Đầy đủ hồ sơ bệnh án và hồ sơ bệnh án phải đáp ứng được yêu cầu của nghiên cứu.

+ Bệnh nhân, gia đình bệnh nhân đồng ý tham gia nghiên cứu.

2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ

+ BN được chẩn đoán tim bẩm sinh phức tạp dạng một tâm thất được phẫu thuật Fontan thì đầu chưa được phẫu thuật Glenn hai hướng.

+ BN được chẩn đoán tim bẩm sinh phức tạp dạng một tâm thất được phẫu thuật Fontan kinh điển, phẫu thuật Fontan với đường hầm trong tim.

+ Hồ sơ bệnh án không đầy đủ dữ liệu.

2.2. PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.2.1. Thiết kế nghiên cứu

+ Là nghiên cứu mô tả cắt ngang (có so sánh kết quả trước và sau phẫu thuật).

+ Cỡ mẫu nghiên cứu.

Tính theo công thức:

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

Trong đó:

- n: số BN dự kiến nghiên cứu.
- p: tỷ lệ tử vong tại viện, p: 3% Theo nghiên cứu của Yves d'Udekem tỷ lệ tử vong tại viện là 3% [7].
- $Z_{1-\alpha/2} = 1,96$ (với $\alpha = 0,05$).
- $d = 0,05$: độ chính xác tuyệt đối mong muốn.

Thay các giá trị vào công thức như sau.

$$n = (1,96)^2 \times 0,03 \times (1-0,03) / 0,05^2 = 45 \text{ (bệnh nhân)}. \text{ Dự kiến tối thiểu 45 BN.}$$

+ Các bước thực hiện nghiên cứu

- Lựa chọn BN vào nhóm nghiên cứu theo tiêu chuẩn đã định.
- Đối với nhóm hồi cứu: thu thập và hoàn thành các thông tin nghiên cứu theo bệnh án mẫu.
- Đối với nhóm tiền cứu: chẩn đoán xác định bệnh (âm sàng, siêu Doppler tim, thông tim), xét các tiêu chuẩn để tiến hành phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim. Chuẩn bị và tiến hành phẫu thuật. Theo dõi, đánh giá kết quả phẫu thuật. Thu thập số liệu theo bệnh án mẫu.
- Khám lại BN theo một qui trình thống nhất.
- Lập bảng và xử lý số liệu theo phần mềm thống kê: SPSS 16.0 và STRATA 12.
- Hoàn thành luận án: giải thích, bàn luận, so sánh kết quả với các nghiên cứu đã được công bố trong và ngoài nước, lý giải sự khác biệt.

2.2.2. Quy trình chuẩn bị bệnh nhân và chỉ định phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E

2.2.2.1. Chẩn đoán

- + BN đã được chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất, đã phẫu thuật Glenn hai hướng ít nhất 12 tháng.
- + Tuổi BN \geq 2 tuổi.
- + Khám lâm sàng:
 - Tím môi và đầu chi, đo SpO2 đầu chi khi không thở ôxy hỗ trợ.
 - Đánh giá mức độ suy tim dựa theo phân độ suy tim của Ross[88].
- + Siêu âm Doppler tim: BN được siêu âm Doppler tim ít nhất 02 lần bởi 02 bác sĩ, đánh giá các chỉ số sau.
 - Vị trí của tim trong lồng ngực.
 - Chẩn đoán bệnh, thể bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất.
 - Van nhĩ thất.
 - Mô van: mềm mại hay vôi hóa.
 - Độ hở van nhĩ thất.
 - Đo chức năng co bóp tâm thất (chỉ số phân suất tổng máu – EF)
 - Đánh giá miệng nối Glenn.
 - Vị trí bên phải hoặc bên trái.
 - Tình trạng miệng nối: không hẹp, hẹp, xoắn miệng nối.
 - Kích thước và hình dạng hai nhánh ĐMP, chạc ba ĐMP, dòng chảy qua từ tâm thất lên ĐMP.
 - Kích thước và vị trí của TMC dưới.
 - Các luồng thông trong tim: thông liên thất, thông liên nhĩ.
 - Tình trạng đường ra của tâm thất chức năng.

+ Thông tim

- Chỉ định thông tim: cho tất cả bệnh nhân tim bẩm sinh dạng một tâm thất sau phẫu thuật Glenn hai hướng.
- Các chỉ số thông tim
 - Hình dạng và tình trạng của miệng nối Glenn.
 - Hình dạng của hai nhánh ĐMP, sự cấp máu của hai ĐMP.
 - Đo kích thước hai nhánh ĐMP.
 - Đo áp lực hai nhánh ĐMP, có thể đo sức cản của phổi.
 - Vị trí và kích thước của TMC dưới.
 - Chụp ĐMC xuống và đo kích thước ĐMC xuống ngang mức cơ hoành.
 - Phát hiện tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi, các thông động tĩnh mạch bất thường trong phổi.
 - Tính chỉ số Mc Goon: (Đường kính ĐMP phải + Đường kính ĐMP trái) / Đường kính ĐMC xuống ngang mức cơ hoành [89].

+ Chụp Xquang ngực thẳng.

+ Xét nghiệm công thức máu, sinh hóa máu.

+ Điện tâm đồ: tần số tim, đều, loạn nhịp tim.

2.2.2.2. Chỉ định và điều kiện phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E

- Bệnh nhân tim bẩm sinh dạng một tâm thất đã được phẫu thuật Glenn hai hướng ít nhất 12 tháng.
- Tuổi ≥ 2 , không phân biệt giới tính.
- Áp lực ĐMP ≤ 15 mmHg.
- Chỉ số Mc Goon $\geq 1,8$.

- Chức năng tim trong giới hạn bình thường ($EF \geq 50\%$).
- Van nhĩ thất không hở hoặc hở mức độ nhẹ, vừa.
- Miệng nối Glenn thông.
- ĐMP không hẹp tại vị trí chia nhánh.
- TMC dưới kết nối với tâm nhĩ.

2.2.2.3. Quy trình phẫu thuật

- Chuẩn bị BN trước mổ
 - Hoàn thành đầy đủ hồ sơ bệnh án, xét nghiệm và các thăm dò cận lâm sàng đầy đủ.
 - Khám tai mũi họng, răng hàm mặt trước mổ theo qui trình.
 - Khám gây mê trước mổ.
 - Giải thích cho gia đình bệnh nhân về bệnh tật, phương pháp phẫu thuật, lợi ích của phương pháp phẫu thuật, những nguy cơ rủi ro có thể xảy ra trong và sau phẫu thuật.
 - Thực hiện thụt tháo trước hôm mổ, vệ sinh răng miệng.
 - Nhịn ăn uống trước mổ ít nhất 6 giờ.
- Trang thiết bị và dụng cụ
 - Gồm có máy mê, bộ dụng cụ phẫu thuật tim hở.
 - Máy tuần hoàn ngoài cơ thể.
 - Vật liệu mạch nhân tạo: chúng tôi sử dụng mạch Gore – Tex của hãng W.L. Gore & Associates, Inc Hoa Kỳ. Với đường kính của mạch từ 16mm đến 22mm, độ dày của thành mạch 0,4mm, chiều dài 20cm.



Hình 2.1: Hình mạch nhân tạo Gore-Tex (Nguồn Trung tâm bệnh viện E)

- Ngoài ra còn một số phương tiện vật tư khác như chỉ khâu mạch máu premiline, gạc cầm máu...
- Gây mê
 - Tư thế bệnh nhân: nằm ngửa, có đệm ở dưới vai.
 - Gây mê toàn thân qua ống nội khí quản.
 - Đặt đường đo động mạch xâm lấn vào động mạch quay hoặc động mạch cánh tay.
 - Đặt catheter tĩnh mạch trung ương vào tĩnh mạch cánh trong.
- Kiểu chạy máy tim phổi nhân tạo
 - Ống ĐM đặt vào ĐMC lên sát chân ĐM thân cánh tay đầu.
 - Tĩnh mạch: một ống TM đặt vào TMC trên ở trên miệng nối Glenn, một ống TM đặt ở TMC dưới sát cơ hoành, luồn dây thắt vào tĩnh mạch chủ trên và tĩnh mạch chủ dưới.
 - Liệt tim: dung dịch liệt tim được bơm xuôi dòng qua gốc ĐMC. Dung dịch liệt tim là dung dịch máu ấm.
 - Nhiệt độ chạy máy tim phổi nhân tạo: đẳng nhiệt.

➤ Kỹ thuật mổ

- Sát trùng rộng toàn bộ ngực phía trước, bụng, đùi hai bên bằng dung dịch Povidin 10%.
- Trải khăn vô khuẩn để lộ vùng mổ và đùi hai bên (vị trí cung đùi).
- Rạch da vết mổ cũ, đường giữa xương ức, cắt chỉ thép (nếu có).
- Sử dụng cưa tròn để cưa xương ức.
- Gỡ dính bọc lộ ĐMC lên, TMC trên và miệng nối Glenn, tâm nhĩ, TMC dưới.
- Heparin toàn thân: liều 3mmg/kg cân nặng.
- Đặt ống ĐM và 2 ống TM, chạy máy tim phổi nhân tạo khi chỉ số ACT > 480.
- Đánh giá sơ bộ tổn thương: vị trí mỏm tim so với TMC dưới, miệng nối Glenn, chạc ba ĐMP.
- Cặp ĐMC, bơm dung dịch liệt tim vào gốc ĐMC.
- Cắt TMC dưới khỏi tâm nhĩ. Qua chỗ cắt có thể mở rộng vách liên nhĩ trong trường hợp vách liên nhĩ còn nguyên vẹn.
- Vật liệu làm ống nối: mạch nhân tạo Gore-tex, xác định đường kính của mạch nhân tạo dựa vào đường kính TMC dưới trên thông tim hoặc theo chỉ số BSA. Chiều dài ống mạch được đo từ vị trí TMC dưới đến chạc ba ĐMP.
- Nối TMC dưới với mạch nhân tạo: miệng nối tận – tận, khâu vắt với chỉ mạch máu premiline 5.0, kiểm tra cầm máu.
- Cắt đôi ĐMP tại chạc ba, khâu kín thân ĐMP, tại vị trí cắt ĐMP xẻ dọc ra hai nhánh ĐMP đến gần rốn phổi. Nối ĐMP với đầu mạch nhân tạo, miệng nối tận – bên, chỉ khâu vắt, tùy vào BN có thể lựa chọn chỉ mạch máu premiline 6.0 hoặc 5.0

- Mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ: vị trí mở cửa sổ giữa tâm nhĩ và mạch nhân tạo thường là tiểu nhĩ phải, cắt thành bên tiểu nhĩ phải và thành bên ống mạch nhân tạo vị trí tương ứng, đường kính của cửa sổ khoảng 5mm. Nối trực tiếp tâm nhĩ với ống mạch nhân tạo tại vị trí tạo cửa sổ bằng chỉ mạch máu premiline 5.0, khâu vắt (kiểu Kissing).
- Làm đầy tim, bóp bóng nở phổi, đuôi khí qua kim hút gốc động mạch chủ hoặc để chảy tự do qua vị trí đặt kim bơm dung dịch liệt tim tại vị trí gốc động mạch chủ.
- Thả kẹp động mạch chủ cho tim đập lại.
- Tim đập bình thường, huyết động ổn định, ngừng máy tim phổi nhân tạo, trung hòa Heparin bằng Protamin, với tỷ lệ 1/1. Rút ống ĐM và ống TM.
- Đo áp lực động mạch phổi qua catheter TM cảnh trong, lấy giá trị trung bình.
- Kiểm tra cầm máu các đường khâu và diện gỡ dính.
- Đặt dẫn lưu trong màng tim và sau xương ức bằng ống dẫn lưu nhựa trong, có tráng silicon bên trong, kích thước ống dẫn lưu tùy vào cân nặng của BN có lệ sử dụng ống có đường kính 16Fr hoặc ống hút nội khí quản số 14.
- Đặt điện cực tâm thất, màng tim hoặc tâm thất và tâm nhĩ.
- Đóng màng tim bằng vật liệu nhân tạo (mạch nhân tạo hoặc miếng vá màng tim), đóng xương ức bằng chỉ thép, đóng cân cơ và da theo các lớp giải phẫu.
- Một số trường hợp đặt thăm phân phức mạc nếu BN thiếu niệu hoặc vô niệu.

➤ Hồi sức sau phẫu thuật

- BN thở máy, theo dõi các dấu hiệu sinh tồn: nhịp tim, huyết áp, nhiệt độ liên tục, áp lực ĐMP.
- Theo dõi nước tiểu theo giờ.
- Các thuốc được sử dụng trong hồi sức
 - + Thuốc hạ áp phổi: như Milrinone với liều 0,2 $\mu\text{g}/\text{kg}$ cân nặng/phút.
 - + Thuốc vận mạch Noradrenalin với liều 0,05 - 0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}$ cân nặng/phút.
 - + Thuốc lợi tiểu Furosemid liều từ 0,1 – 1 mg/kg cân nặng/ giờ.
 - + Truyền dung dịch Albumin phụ thuộc vào hàm lượng Albumin từng BN, duy trì mức độ > 30gr/l.
 - + Thuốc chống đông: sử dụng Heparin với liều 10 đơn vị/kg/ giờ.
- Đánh giá rút ống nội khí quản sớm.
- Theo dõi biến chứng: chảy máu, các rối loạn nhịp, hội chứng cung lượng tim thấp, tử vong sớm.

➤ Hậu phẫu tại bệnh phòng

- Theo dõi toàn trạng.
- Tình trạng vết mổ, xương ức.
- Rút dẫn lưu trung thất, dẫn lưu khoang màng phổi.
- Thuốc chống đông: thuốc chống ngưng tập tiểu cầu aspergic với liều 5mmg – 7mmg/kg/ngày.
- Xét nghiệm công thức máu, sinh hóa máu.
- Siêu âm trước khi ra viện.
- Đánh giá tình trạng lâm sàng, vết mổ, siêu âm và xét nghiệm sinh hóa, cho BN ra viện.

2.2.2.4. Khám lại sau phẫu thuật

BN được hẹn khám lại sau mổ 1 tháng sau mổ và 6 tháng một lần ở các lần khám tiếp theo.

- Các bước khám lại
 - + Khám lâm sàng: tình trạng vết mổ, tím môi và đầu chi, đo SpO2 đầu chi, đánh giá mức độ suy tim theo phân độ suy tim của Ross.
 - + Chụp Xquang ngực thẳng.
 - + Siêu âm tim: đánh giá các miệng nối, chức năng tim, dịch màng ngoài tim, dịch màng phổi, tình trạng cửa sổ.
 - + Điện tâm đồ.
- Phát hiện các biến chứng sau phẫu thuật
 - + Tử vong sau phẫu thuật: thời gian, nguyên nhân.
 - + Tai biến mạch não.
 - + Loạn nhịp tim: cơn nhịp nhanh nhĩ, cơn nhịp nhanh trên thất, nhịp chậm xoang...
 - + Hội chứng mất protein ruột: tràn dịch đa màng, phù toàn thân, xét nghiệm hàm lượng albumin máu <2,5g/l.
 - + Tuần hoàn bàng hệ chủ phổi.
 - + Thất bại Fontan (Falling Fontan)

2.2.3. Các tham số và biến số nghiên cứu

2.2.3.1. Đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng trước mổ

- Đặc điểm của BN
 - Tuổi; nhóm tuổi: 2 - < 4 tuổi , \geq 4 tuổi
 - Giới tính.
 - Cân nặng (kg), chiều cao (cm), chỉ số BSA.
- Tiền sử bệnh
 - Các phẫu thuật tim đã được tiến hành.
 - Thời gian phẫu thuật Glenn hai hướng (tháng).

- Triệu chứng lâm sàng
 - Tím môi và đầu chi.
 - Đo SpO₂ đầu chi (ngón tay hoặc ngón chân) thở khí trời (%).
 - Mức độ suy tim theo phân độ suy tim của Ross.

Bảng 2.1: Mức độ suy tim theo Ross [88]

Độ suy tim	Triệu chứng
Độ I	Không có triệu chứng
Độ II	Thở nhanh hoặc toát mồ hôi mức độ nhẹ khi ăn, khó thở nhẹ khi gắng sức ở trẻ lớn
Độ III	Thở nhanh hoặc toát mồ hôi rõ rệt khi ăn, khó thở rõ rệt khi gắng sức ở trẻ lớn, thời gian ăn kéo dài kèm theo chậm phát triển cân nặng
Độ IV	Những triệu chứng như thở nhanh, rút lõm ngực, thở rên hoặc toát mồ hôi biểu hiện khi trẻ đang ngủ

- Xét nghiệm huyết học
 - Số lượng hồng cầu: 1.000.000/ml. (triệu/ml) (10^6 /ml)
 - Số lượng bạch cầu: 1000/ml. (nghìn/ml) (10^3 /ml)
 - Hàm lượng Hemoglobin: g/l
 - Nồng độ Hematocrit: %
- Điện tâm đồ
 - Nhịp xoang: tiêu chuẩn của nhịp xoang các khoảng RR cố định, nhịp đều; tần số nhĩ và thất bằng nhau, sóng P đơn dạng, luôn có một sóng P đi trước mỗi phức bộ QRS, khoảng PR không đổi và trong giới hạn 0.12-0.2s, độ dài phức bộ QRS nhỏ hơn 0.12s
 - Tần số tim theo tuổi của BN

Bảng 2.2: Tần số tim ở trẻ em lúc nghỉ [90]

Tuổi	Tần số tim (lần/phút)
Sơ sinh	120- 170
0 – 3 tháng	100 - 150
3 – 6 tháng	90 - 120
6 – 12 tháng	80 - 120
1 – 3 tuổi	70 - 110
3 – 6 tuổi	65 – 110
6 – 12 tuổi	60 - 95
>12 tuổi	55 - 85

- Nhịp chậm xoang: khi BN có nhịp xoang mà chậm hơn so nhịp bình thường theo tuổi.
 - Các rối loạn nhịp: nhịp chậm xoang, loạn nhịp, rung nhĩ, nhịp nhanh trên thất, phân ly nhĩ thất (Block nhĩ thất) các mức độ.
- Siêu âm Doppler tim
- Chẩn đoán xác định bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất.
 - Phân loại thể bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất
 - + Thiếu sản tâm thất phải gồm các bệnh: Thiếu sản van ba lá; Teo phổi vách liên thất nguyên vẹn; Tâm thất hai đường vào; Các trường hợp tim bẩm sinh dạng một tâm thất trên hình ảnh siêu âm có thiếu sản tâm thất phải.
 - + Thiếu sản tâm thất trái gồm các bệnh: Thiếu sản van hai lá; Hội chứng Heterotaxy. Các trường hợp tim bẩm sinh dạng một tâm thất trên hình ảnh siêu âm có thiếu sản tâm thất trái.

+ Thể không xác định là các trường hợp trên siêu âm Doppler tim không xác định được thiếu sản tâm thất phải hay tâm thất trái như: Thất phải hai đường ra; Thông sản nhĩ thất; Bất tương hợp nhĩ thất kèm đảo gốc động mạch.

- Tình trạng miệng nối Glenn: bình thường, hẹp, xoắn vặn.
- Hình thái và kích thước hai nhánh ĐMP (mm).
- Kích thước ĐMC xuống ngang mức cơ hoành (mm).
- Tình trạng van nhĩ thất: bình thường, hở van các mức độ theo đánh giá của bác sĩ siêu âm tim.
- Chức năng tim: được đánh giá bằng phân suất tống máu - chỉ số EF (%).
- Đánh giá tình trạng đường ra tâm thất chức năng: hẹp đường ra.
- Kích thước của lỗ thông liên nhĩ, thông liên thất (có hạn chế không).

➤ Thông tim: qua chụp buồng tim đánh giá

- Tình trạng miệng nối Glenn: bình thường, hẹp, xoắn.
- Hình dạng và kích thước hai nhánh ĐMP (mm)
- Chạc ba ĐMP bình thường, hẹp.
- Đo áp lực ĐMP: được đo bằng Catheter tĩnh mạch cảnh trong qua miệng nối Glenn vào ĐMP, lấy trị số trung bình, đơn vị là mmHg.
- Chụp TMC dưới: xác định vị trí, đo kích thước (mm).
- Phát hiện tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi.
- Phát hiện thông động – tĩnh mạch trong phổi, thông tĩnh- tĩnh mạch trong phổi.
- Chụp ĐMC để phát hiện hẹp đường ra.
- Nếu có thể tính sức cản phổi: đơn vị Wood/m² da cơ thể.

2.2.3.2. Các chỉ số thu thập trong mổ

- Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo (phút).
- Thời gian cấp ĐMC (phút).
- Đường kính ống mạch nhân tạo (mm).
- Áp lực ĐMP sau mổ: được đo qua catheter TM trung ương tại thời điểm ngừng máy tim phổi nhân tạo, lấy giá trị trung bình, đơn vị mmHg.
- Các phẫu thuật phối hợp.
 - + Mở vách liên nhĩ.
 - + Mở rộng chạc ba ĐMP hoặc gốc ĐMP phải, trái bằng mạch nhân tạo.
 - + Phẫu thuật DKS (Damus-Kaye-Stansel Procedure) là phẫu thuật nối ĐMP vào ĐMC giúp cho máu lên ĐMC trong những trường hợp BN có hẹp dưới van ĐMC, hoặc ĐMC xuất phát từ tâm thất bị thiếu sản và có lỗ thông liên thất hạn chế.
 - + Phẫu thuật mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ. Nếu kỹ thuật thực hiện cùng với phẫu thuật Fontan gọi là mở cửa sổ thì đầu. Nếu kỹ thuật thực hiện ở lần mổ khác gọi là mở cửa sổ thì hai.

2.2.3.3. Các chỉ số nghiên cứu sau mổ

- Tại phòng hồi sức
 - Thời gian thở máy (giờ).
 - Đo SpO₂ đầu chi khi BN tự thở (%).
 - Chảy máu sau mổ và chỉ định mổ lại: số lượng máu chảy qua dẫn lưu trên 10ml/kg trong giờ đầu tiên hoặc trên 5ml/kg

trong 3 giờ đầu sau phẫu thuật nếu không có rối loạn đông máu, hoặc chảy máu > 100ml/giờ nếu không có rối loạn đông máu kèm theo [91].

- Tai biến thần kinh: hôn mê, liệt nửa người. Có hình ảnh nhồi máu não hoặc xuất huyết não trên phim chụp cắt lớp vi tính sọ não.
- Thiếu niệu, vô niệu phải đặt thẩm phân phúc mạc: Thiếu niệu khi nước tiểu < 0.5ml /kg/giờ kéo dài trên 4 giờ. Vô niệu khi không có nước tiểu trên 2 giờ hoặc creatinine máu > 75 $\mu\text{mol/l}$ mặc dù sử dụng thuốc lợi niệu mạnh hoặc sử dụng thuốc tăng co bóp cơ tim hoặc phối hợp cả hai loại [92].
- Hội chứng cung lượng tim thấp: khi cung lượng tim < 2 lít/phút/ m^2 diện tích cơ thể. Biểu hiện lâm sàng mạch nhanh, huyết áp tụt mặc dù đã bù đủ thể tích tuần hoàn, thiếu niệu hoặc vô niệu, toan chuyển hóa máu ($\text{pH} < 7,3$), cần dùng các thuốc trợ tim và vận mạch [92].
- Rối loạn nhịp sau mổ: nhịp chậm xoang, nhịp nhanh trên thất, rung thất, Block nhĩ thất các cấp.
- Tử vong sau mổ: thời gian, nguyên nhân.

➤ Tại bệnh phòng

- Thời gian rút ống dẫn lưu khoang màng phổi (ngày).
- Nhóm dẫn lưu màng phổi kéo dài khi dẫn lưu màng phổi ≥ 10 ngày [82],[93].
- Tình trạng vết mổ: liền tốt, nhiễm trùng phải khâu lại.
- Xương ức: vững, viêm xương ức phải mổ lại.
- Đánh giá mức độ suy tim trên lâm sàng theo Ross.
- Siêu âm doppler tim trước khi ra viện: đánh giá các miệng nối, tràn dịch màng ngoài tim, tràn dịch màng phổi.

2.2.3.4. Các chỉ số thu thập khi khám lại

BN được khám lại định kỳ theo lịch hẹn. Có 2 mốc thời gian lấy số liệu là khám sau mổ 6 tháng và lần khám cuối tính đến hết ngày 30/6/2016.

➤ Lâm sàng

- Tím môi, đầu chi.
- Mức độ suy tim theo phân độ Ross.
- Đo SpO₂ đầu chi khi thở khí trời (%).

So sánh kết quả trước và sau mổ theo thời gian.

➤ Chụp Xquang ngực thẳng: phát hiện tràn dịch màng phổi, dày dính khoang màng phổi.

➤ Siêu âm Doppler tim

- Đánh giá tình trạng miệng nối: TMC dưới mạch nhân tạo, mạch nhân tạo với ĐMP, miệng nối Glenn. Bao gồm các chỉ số chênh áp qua miệng nối, huyết khối trong mạch nhân tạo.
- Tình trạng cửa sổ mạch nhân tạo với tâm nhĩ còn dòng chảy (shunt) qua không.
- Tình trạng van nhĩ thất.
- Chức năng tim (EF).

➤ Các biến chứng sau phẫu thuật

- Tử vong: thời gian, nguyên nhân.
- Tràn dịch màng phổi phải đặt ống dẫn lưu khoang màng phổi.
- Tai biến mạch não: Hôn mê; liệt nửa người; liệt khu trú.
- Các loạn nhịp sau mổ.
- Hội chứng mất protein ruột: được xác định khi BN có phù toàn thân, tràn dịch đa màng và xét nghiệm máu có nồng độ Albumin < 25 g/L.

- Thất bại Fontan: là những trường hợp tử vong, hoặc phải làm cầu nối chủ phổi (Taken down) hoặc ghép tim, suy tim mức độ III, IV [7],[94].
- Các phương pháp điều trị biến chứng
 - Dẫn lưu khoang màng phổi.
 - Mở cửa sổ mạch nhân tạo với tâm nhĩ.
 - Điều trị nội khoa hội chứng mất protein ruột.
 - Mô lại: nguyên nhân và thời gian.

2.2.4. Xử lý số liệu

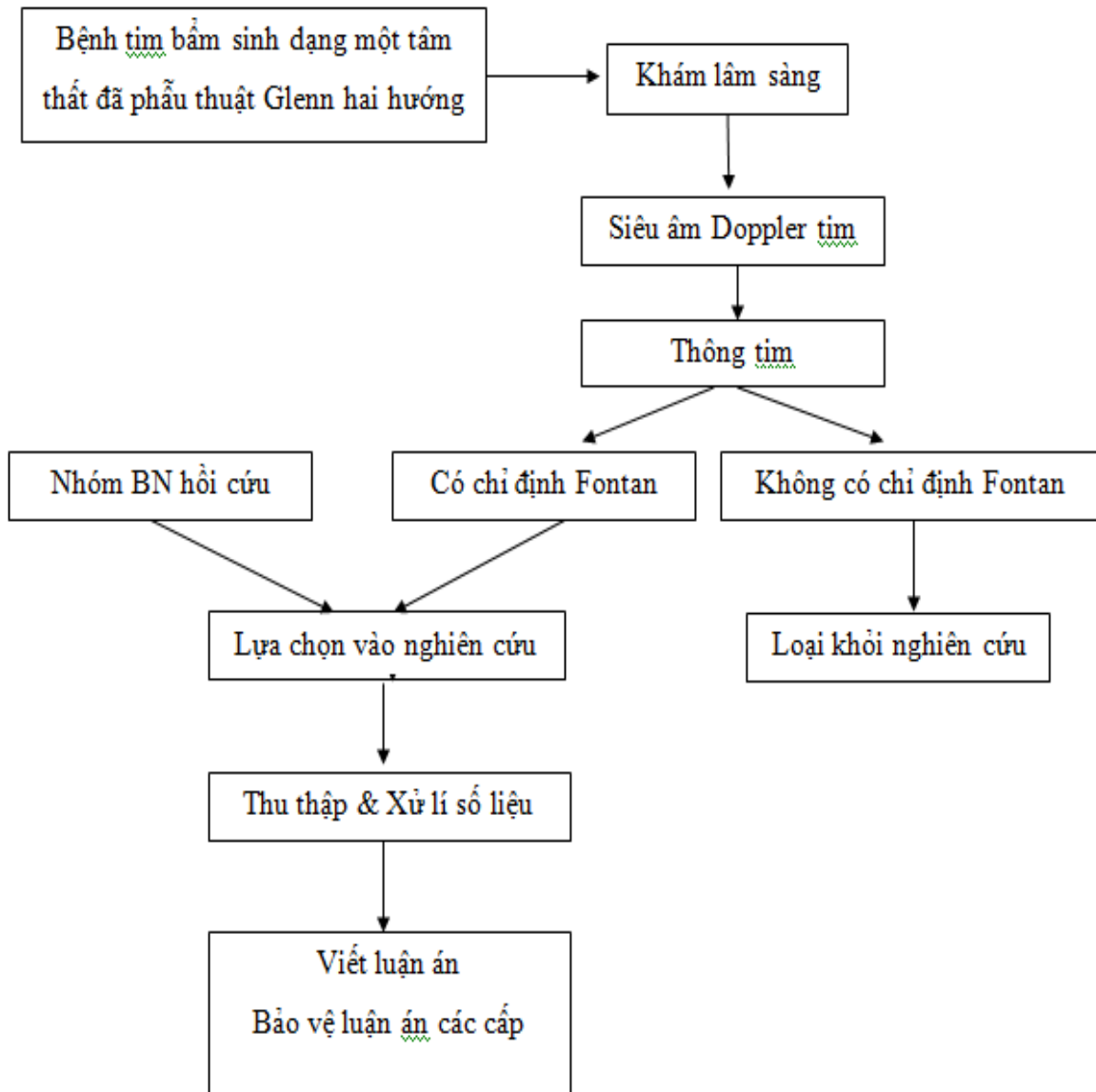
- Số liệu được nhập và xử lý bằng phần mềm SPSS 20.0; Strata 12.
- Các biến liên tục được trình bày dưới dạng trung bình. So sánh kết quả giữa các biến liên tục bằng thuật toán kiểm định test Student.
- Các biến thứ tự và rời rạc được trình bày dưới dạng %. So sánh kết quả của các biến rời rạc bằng thuật toán kiểm định X^2 , test Fisher exact.

2.2.5. Đạo đức trong nghiên cứu

Nghiên cứu được tiến hành trên cơ sở

- Hội đồng khoa học chăm đề cương nghiên cứu sinh của Trường đại học Y Hà nội thông qua.
- Hội đồng khoa học kỹ thuật của Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E đã cho phép tiến hành phẫu thuật và nghiên cứu.
- Nghiên cứu chỉ tiến hành trên những BN hoặc gia đình BN tự nguyện tham gia.
- Những thông tin về người bệnh hoàn toàn được bảo mật và chỉ phục vụ cho mục tiêu chẩn đoán, điều trị và nghiên cứu khoa học.

SƠ ĐỒ NGHIÊN CỨU



Chương 3

KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Trong thời gian từ tháng 08 năm 2012 đến tháng 12 năm 2015 có 61 bệnh nhân đủ tiêu chuẩn nghiên cứu với các đặc điểm sau

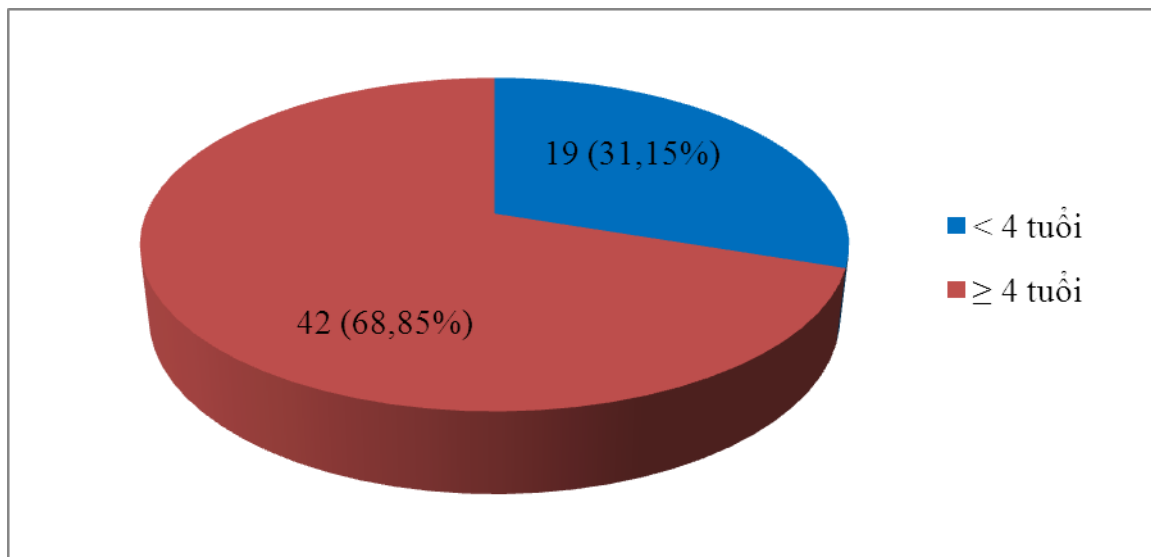
3.1. MỘT SỐ ĐẶC ĐIỂM CHUNG

3.1.1. Giới tính

- + Nam: 35 BN chiếm 57,38%
- + Nữ: 26 BN chiếm 42,62%
- + Tỷ lệ Nam/Nữ: 1,33

3.1.2. Tuổi

- + Trung bình: $5,95 \pm 3,36$ (tuổi)
- + Nhỏ nhất: 2 (tuổi)
- + Lớn nhất: 14 (tuổi)



Biểu đồ 3.1: Phân chia bệnh nhân nghiên cứu theo nhóm tuổi

Nhận xét: Tỷ lệ BN nhóm tuổi ≥ 4 tuổi chiếm đa số

3.1.3. Cân nặng, chiều cao, chỉ số diện tích da cơ thể

Bảng 3.1: Mô tả cân nặng, chiều cao, chỉ số BSA (n=61)

Chỉ số	Trung bình	Thấp nhất	Cao nhất
Cân nặng (kg)	17,40 ± 7,66	9,6	49
Chiều cao (cm)	107,43 ± 19,08	80	161
BSA (m ²)	0,71 ± 0,22	0,35	1,5

+ Có 5 (7,9%) BN có cân nặng ≤ 10 kg trước mổ

3.2. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, CẬN LÂM SÀNG TRƯỚC MỔ

3.2.1. Triệu chứng lâm sàng

3.2.1.1. Tím môi và đầu chi

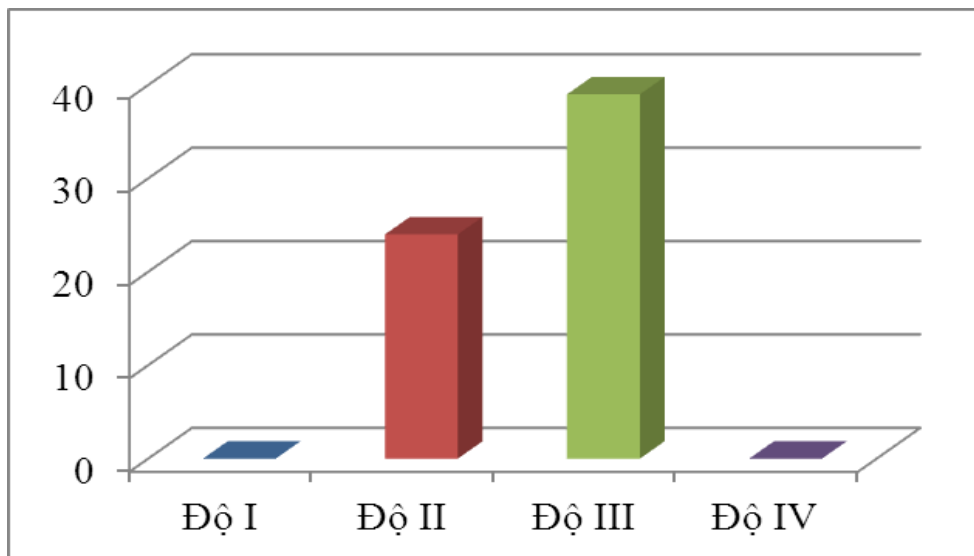
+ 61 (100%) BN đều bị tím môi và đầu chi

+ SpO₂ trung bình: 83 ± 3,32%

+ SpO₂ cao nhất: 90%

+ SpO₂ thấp nhất: 75%

3.2.1.2. Mức độ suy tim trước mổ (n=61)



Biểu đồ 3.2: Phân bố độ suy tim trước mổ

Nhận xét: Tỷ lệ BN suy tim độ III chiếm đa số 60,66%. Không có BN suy tim nhẹ (Độ I) và không có BN suy tim rất nặng (Độ IV).

3.2.2. Đặc điểm tiền sử phẫu thuật

3.2.2.1. Tiền sử phẫu thuật

Bảng 3.2: Tiền sử phẫu thuật của bệnh nhân trước mổ (n=61)

Phẫu thuật	n	Tỷ lệ %
Phẫu thuật Glenn hai hướng	51	83,61
Phẫu thuật thắt hẹp ĐMP + Phẫu thuật Glenn hai hướng	3	4,92
Phẫu thuật Blalock + Phẫu thuật Glenn hai hướng	5	8,20
Thay van nhĩ thất + Phẫu thuật Glenn hai hướng	1	1,64
Phẫu thuật thắt hẹp ĐMP + Phẫu thuật Glenn hai hướng + Thay van nhĩ thất	1	1,64
Tổng	61	100

Nhận xét:

- + Chủ yếu BN chỉ phải phẫu thuật Glenn hai hướng (83,81%).
- + 2 BN được thay van hai lá sinh học Bio 100 của S.Jude số 31 và 33.

3.2.2.2. Thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng

- + Trung bình: $22,95 \pm 18,32$ (tháng)
- + Ngắn nhất: 12 (tháng)
- + Dài nhất: 96 (tháng)

Bảng 3.3: Chia nhóm thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng (n=61)

Biến số	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
< 24 tháng	44	72,13	72,13
≥ 24 tháng	17	27,87	100
Tổng số	61	100	

Nhận xét: BN được phẫu thuật Fontan sau phẫu thuật Glenn hai hướng trước 24 tháng chiếm đa số 72,13%.

3.2.3. Đặc điểm xét nghiệm huyết học

Bảng 3.4: Xét nghiệm huyết học của bệnh nhân trước mổ (n=61)

Đặc điểm	Giá trị bình thường	Trung bình	Độ lệch	Nhỏ nhất Lớn nhất
Hồng cầu (T/L)	4,3 – 5,8	6,26	0,60	5,01 – 7,65
Hemoglobin (g/L)	120 – 160	164,07	17,50	115 - 217
Hematocrit (%)	35 – 50	49,07	4,54	42,4 – 64,7

Nhận xét: Số lượng hồng cầu, hàm lượng huyết sắc tố và nồng độ hematocrit đều tăng cao do tình trạng thiếu ô xy mạn tính.

3.2.4. Đặc điểm siêu âm Doppler tim

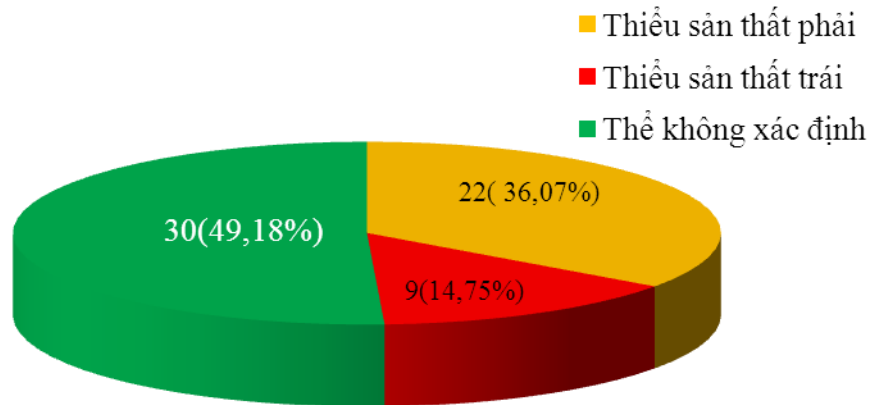
3.2.4.1. Chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất trên siêu âm

Bảng 3.5: Chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất (n=61)

Chẩn đoán	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
Thất phải hai đường ra, đảo gốc, hẹp phổi	16	26,23	26,23
Thiếu sản van ba lá	14	22,95	49,18
Bất tương hợp nhĩ thất, đảo gốc, hẹp phổi	14	22,95	72,13
Thiếu sản van hai lá	7	11,48	83,61
Kênh nhĩ thất chung, hẹp phổi	3	4,92	88,53
Heterotaxy	2	3,28	91,81
Thất trái hai đường vào	2	3,28	95,09
Teo ĐMP vách liên thất nguyên vẹn	2	3,28	98,37
Thất phải hai đường vào	1	1,63	100
Tổng số	61	100	

Nhận xét: Tồn thương tim bẩm sinh dạng một tâm thất rất đa dạng, bệnh gặp nhiều nhất là thất phải hai đường ra, có đảo gốc ĐM và hẹp phổi (26,23%), Thiếu sản van ba lá (22,95%), bất tương hợp nhĩ thất và hẹp phổi gặp 22,95%.

3.2.4.2. Thẻ tổn thương bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất (n=61)



Biểu đồ 3.3: Các thẻ tổn thương tim bẩm sinh dạng một tâm thất

Nhận xét: Thẻ không xác định gặp nhiều nhất 30 BN (49,18%)

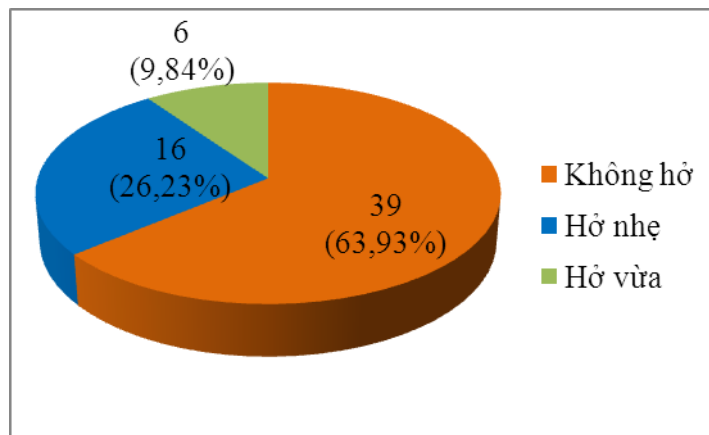
3.2.4.2. Chức năng tim

Được tính bằng phân số tổng máu của tâm thất chức năng (EF)

- + EF bình thường: $63 \pm 7\%$
- + EF trung bình: $65,36 \pm 6,72\%$
- + EF thấp nhất: 53%
- + EF cao nhất: 80%

Tất cả BN đều có chức năng tim trong giới hạn bình thường

3.2.4.3. Mức độ hở van nhĩ thất (n=61)



Biểu đồ 3.4: Mức độ hở van nhĩ thất

Nhận xét: Đa số BN không hở van nhĩ thất và hở nhẹ 55 (90,17%) BN

3.2.4.4. Kích thước động mạch phổi trên siêu âm tim và thông tim

Bảng 3.6: Kích thước động mạch phổi trên siêu âm tim và thông tim (n=63)

Biến số	Phương tiện chẩn đoán	Trung bình (mm)	Nhỏ nhất (mm)	Lớn nhất (mm)	p
Động mạch phổi phải	Siêu âm	10,16 ± 1,59	8	13	0,0043
	Thông tim	12,04 ± 2,29	7,5	17	
Động mạch phổi trái	Siêu âm	9,63 ± 1,49	7	12	0,019
	Thông tim	11,43 ± 2,77	7	23	

Nhận xét: Kích thước của ĐMP bên phải, bên trái trên siêu âm Doppler tim và thông tim có sự khác biệt nhau có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

3.2.4.5. Chỉ số Mc Goon, áp lực động mạch phổi và đường kính tĩnh mạch chủ dưới trên thông tim

Bảng 3.7: Chỉ số Mc Goon, áp lực động mạch phổi và đường kính tĩnh mạch chủ dưới (n=61)

Biến số	Trung bình	Nhỏ nhất	Lớn nhất
Chỉ số Mc Goon	2,32 ± 0,3	1,8	3,13
Đường kính TMC dưới (mm)	18,65 ± 3,98	10	29
Áp lực ĐMP (mmHg)	11,72 ± 2,43	6	18

Nhận xét:

+ Tất cả BN đều có chỉ số Mc Goon $\geq 1,8$.

+ 98,36% BN có áp lực ĐMP trung bình ≤ 15 mmHg. 1,64% BN có áp lực ĐMP 18 mmHg.

3.2.4.6. Hình dạng động mạch phổi trên thông tim

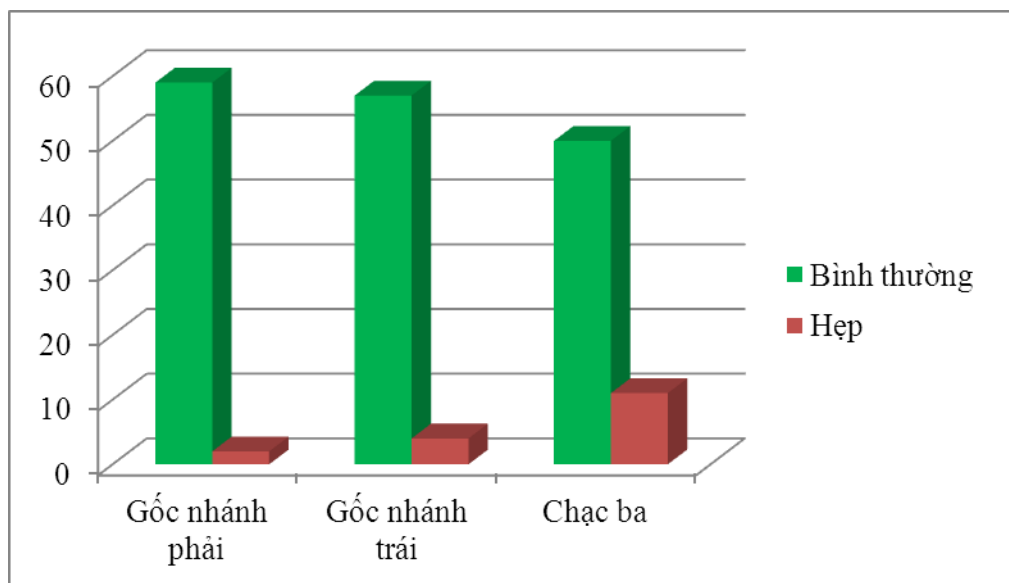
+ Hình dạng hai nhánh động mạch phổi trên thông tim

Bảng 3.8: Hình dạng động mạch phổi trên thông tim (n=61)

Biến số	Động mạch phổi phải	Động mạch phổi trái
Bình thường	60	61
Xoắn vặn	1	0
Tổng số	61	61

Nhận xét: Chỉ có 01 BN bị xoắn vặn ĐMP phải

+ Phân bố hẹp góc hai nhánh động mạch phổi trên thông tim (n=61)



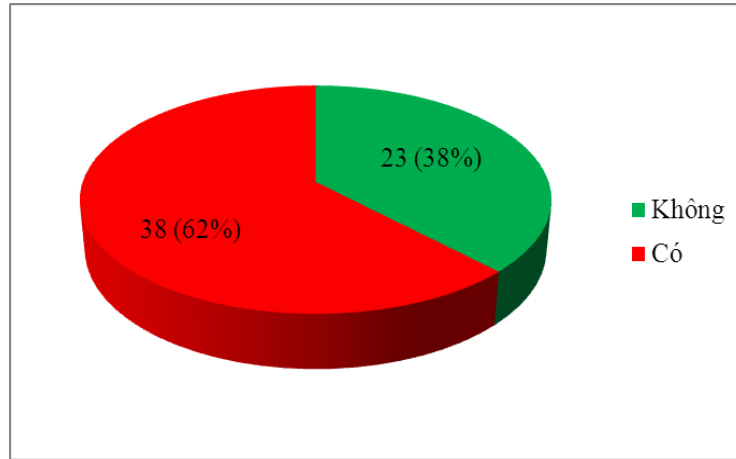
Biểu đồ 3.5: Phân bố bệnh nhân hẹp góc các nhánh động mạch phổi

Nhận xét:

- + 11 (18,03%) BN hẹp chạc ba ĐMP.
- + 02 BN (3,28%) BN chỉ hẹp góc ĐMP phải.
- + 04 BN (6,56%) BN chỉ hẹp góc ĐMP trái.

3.2.4.7. Tuần hoàn bàng hệ trên thông tim

+ Phân bố bệnh nhân có tuần hoàn bàng hệ trên thông tim (n=61)



Biểu đồ 3.6: Phân bố bệnh nhân có tuần hoàn bàng hệ

Nhận xét: Đa số BN có tuần hoàn bàng hệ ĐMC – ĐMP

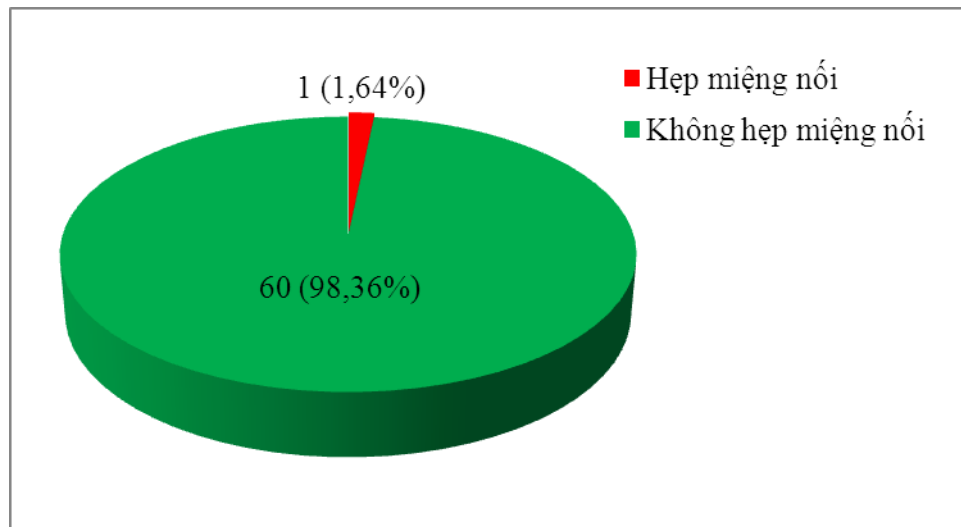
+ *Mối liên quan giữa có tuần hoàn bàng hệ chủ-phổi và khoảng thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng*

Bảng 3.9: Mối liên quan giữa có tuần hoàn bàng hệ chủ-phổi và khoảng thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng (n=61)

Tiêu chí			Tuần hoàn bàng hệ		Tổng số	p
			Không	Có		
Nhóm thời gian	< 24 tháng	n	19	25	44	0,156
		%	82,61	65,79	72,13	
≥ 24 tháng	n	4	13	17		
	%	17,39	34,21	27,87		
Tổng số		n	23	38	61	
		%	100	100	100	

Nhận xét: So sánh nhóm thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng < 24 tháng và ≥ 24 tháng với nhóm có tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê.

3.2.4.8. Hình ảnh miệng nối Glenn trên thông tim (n=61)



Biểu đồ 3.7: Phân bố bệnh nhân hẹp miệng nối Glenn trên thông tim

Nhận xét: 01 BN bị hẹp miệng nối Glenn trên thông tim

3.3. ĐẶC ĐIỂM TRONG MỔ

3.3.1. Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể và cấp động mạch chủ

Bảng 3.10: Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể và cấp động mạch chủ (n=61)

Biến số	Trung bình	Nhỏ nhất	Lớn nhất
Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể (phút)	$98 \pm 31,15$	59	255
Thời gian cấp động mạch chủ (phút)	$58,67 \pm 19,84$	5	95

3.3.2. Kích thước ống mạch nhân tạo và mối liên quan với kích thước tĩnh mạch chủ dưới trên thông tim

3.3.2.1. Đường kính ống mạch nhân tạo

Tất cả BN đều được sử dụng mạch nhân tạo Gore –Tex để phẫu thuật Fontan

+ Trung bình: $19,67 \pm 1,68$ (mm)

+ Nhỏ nhất: 16 (mm)

+ Lớn nhất: 22 (mm)

Bảng 3.11: Phân bố đường kính ống mạch nhân tạo (n=61)

Đường kính (mm)	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
16	3	4,92	4,92
18	18	29,51	34,43
20	26	42,62	77,05
22	14	22,95	100
Tổng số	61	100	

Nhận xét: Đa số BN được sử dụng ống mạch nhân tạo kích thước 18mm và 20mm: 72,13%.

3.3.2.2. So sánh kích thước ống mạch nhân tạo với đường kính tĩnh mạch chủ dưới trên thông tim

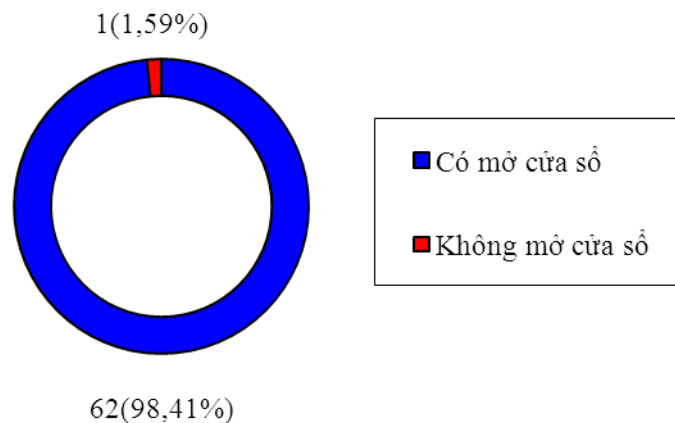
Bảng 3.12: Mối liên quan giữa kích thước ống mạch nhân tạo và đường kính tĩnh mạch chủ dưới trên thông tim (n=61)

Biến số	n	Trung bình	Độ lệch	95% CI	p
Đường kính tĩnh mạch chủ (mm)	61	18,65	3,98	17,36 - 19,94	0,97
Đường kính ống mạch nhân tạo (mm)	61	19,67	1,68	19,31 - 20,37	

Nhận xét: Đường kính TMC dưới trên thông tim và kích thước ống mạch nhân tạo không có sự khác biệt với $p > 0,05$.

3.3.3. Các phẫu thuật kèm theo

3.3.3.1. Phẫu thuật mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ thì đầu (n=61)



Biểu đồ 3.8: Phân bố bệnh nhân mở cửa sổ thì đầu

Nhận xét:

+ 01 BN không được mở cửa sổ thì đầu. Sau phẫu thuật Fontan 03 tháng BN này được phẫu thuật mở cửa sổ.

+ Tất cả BN được mở cửa sổ kiểu “Kissing” – Nối trực tiếp ống mạch nhân tạo vào tâm nhĩ

3.3.3.2. Các phẫu thuật khác kèm theo

Bảng 3.13: Các phẫu thuật khác kèm theo (n=61)

Phẫu thuật khác	n	Tỷ lệ %
Không phải phẫu thuật phối hợp	23	37,70
DKS	3	4,91
Mở vách liên nhĩ	35	57,38
Mở rộng miệng nối Glenn	1	1,64
Mở rộng gốc ĐMP trái	4	6,56
Mở rộng gốc ĐMP phải	2	3,28
Mở rộng chạc ba ĐMP	11	18,03

Nhận xét:

+ Chủ yếu BN được phẫu thuật mở vách liên nhĩ kèm theo (57,38%). Đây là những BN có lỗ thông liên nhĩ hạn chế hoặc vách liên nhĩ nguyên vẹn.

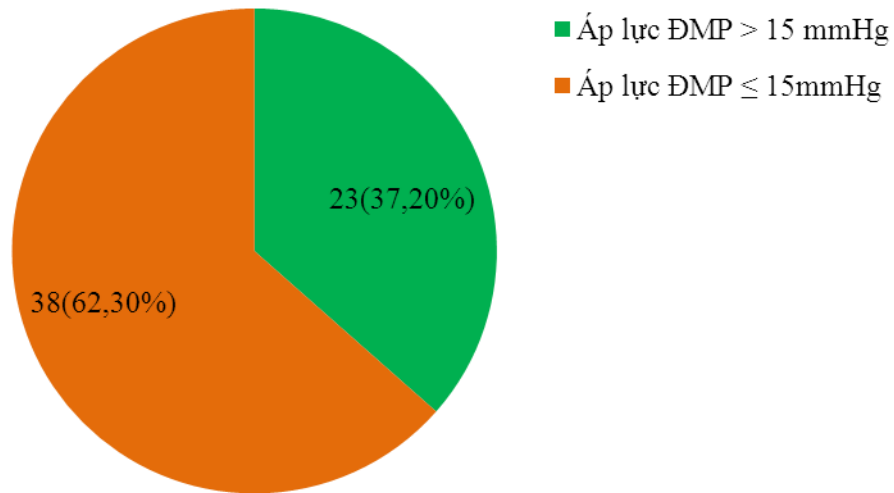
+ 4,94% BN được phẫu thuật DKS.

3.3.4. Áp lực động mạch phổi sau mổ (n=61)

+ Trung bình: $15,26 \pm 3,02$ mmHg

+ Lớn nhất: 21 mmHg

+ Nhỏ nhất: 9 mmHg



Biểu đồ 3.9: Phân bố nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ

Nhận xét: Đa số BN có áp lực ĐMP sau mổ ≤ 15 mmHg

Bảng 3.14: So sánh áp lực động mạch phổi trước mổ và sau mổ

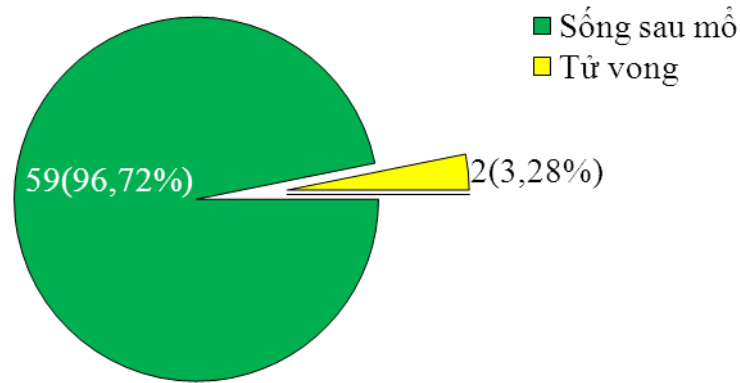
Biến số	n	Trung bình	Độ lệch	95% CI	p
Áp lực ĐMP trước mổ (mmHg)	61	11,72	2,43	11,10 - 12,34	0,1
Áp lực ĐMP sau mổ (mmHg)	61	15,26	3,02	14,49 – 16,04	

Nhận xét: Sự khác biệt áp lực ĐMP sau mổ so với trước mổ không có ý nghĩa thống kê với $p > 0,05$.

3.4. KẾT QUẢ PHẪU THUẬT

3.4.1. Kết quả ngay sau mổ

3.4.1.1. Tỷ lệ sống sau mổ



Biểu đồ 3.10: Mô tả bệnh nhân sống sau mổ

Nhận xét: 2 BN tử vong tại phòng hồi sức sau mổ

3.4.1.2. Thời gian thở máy sau mổ

- + Trung bình: $41,17 \pm 83,23$ giờ
- + Ngắn nhất: 1,45 giờ
- + Lâu nhất: 360 giờ

3.4.1.3. Bão hòa Ô xy sau mổ (n=59)

- + Trung bình: $96,34 \pm 2,94\%$
- + Thấp nhất: 88%
- + Cao nhất: 100%

➤ So sánh SpO₂ trước mổ và sau mổ

Bảng 3.15: So sánh SpO₂ trước mổ và sau mổ (n = 59)

Biến số	n	Trung bình	Độ lệch	95% CI	p
SpO ₂ trước mổ (%)	59	82,95	3,35	82,07 - 83,82	0,0001
SpO ₂ sau mổ (%)	59	96,34	2,94	95,57 - 97,11	

Nhận xét: SpO₂ sau mổ cải thiện rõ rệt so với trước mổ. So sánh SpO₂ sau mổ với trước mổ thấy có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$

3.4.1.4. Siêu âm tim và điện tim trước khi ra viện (n=59)

➤ Điện tim: Tất cả BN ra viện đều có nhịp xoang, đều.

➤ Siêu âm tim:

+ Miệng nối TMC dưới với ống mạch nhân tạo và miệng nối ĐMP với ống mạch nhân tạo thông, không có huyết khối trong lòng mạch nhân tạo.

+ Chênh áp qua miệng nối TMC dưới với ống mạch nhân tạo

- Trung bình: $0,71 \pm 0,42$ (mmHg)
- Thấp nhất: 0,16 (mmHg)
- Cao nhất: 1,94 (mmHg)

3.4.1.5. Tử vong ngay sau mổ

02 BN tử vong ngay sau mổ chiếm 3,28%

❖ BN thứ nhất

- Nam giới; 3 tuổi.
- Chẩn đoán: Thiếu sản van hai lá, thiếu sản tâm thất trái. Thể bệnh thiếu sản tim trái.
- BN tử vong sau mổ 17 giờ.
- Nguyên nhân tử vong do hội chứng cung lượng tim thấp.

❖ BN thứ hai

- Nam giới; 3 tuổi.
- Chẩn đoán: Thiếu sản van hai lá, thiếu sản tâm thất trái. Thể bệnh thiếu sản tim trái.
- Tử vong sau mổ 15 giờ do rối loạn nhịp: rung thất.

❖ **Mối liên quan giữa nhóm tuổi phẫu thuật và tử vong**

Bảng 3.16: Mối liên quan giữa nhóm tuổi và tử vong (n=63)

Tuổi		Tử vong	Tử vong		Tổng số	p
			Không	Có		
Nhóm tuổi	< 4 tuổi	n	17	2	19	0,093
	%	28,81	100	31,15		
	≥ 4 tuổi	n	42	0	42	
		%	71,19	0,00	68,85	
Tổng số		n	59	2	61	
		%	100	100	100	

Nhận xét: Không có mối liên quan giữa nhóm tuổi phẫu thuật và tử vong với $p > 0,05$.

❖ **Mối liên quan giữa thể bệnh và tử vong**

Bảng 3.17: Mô tả mối liên quan giữa thể bệnh và tử vong (n=61)

Bệnh		Tử vong	Tử vong		Tổng số	p
			Không	Có		
Thể bệnh	Thiếu sản tim phải	n	22	0	22	0,018
		%	37,29	0	36,07	
	Thiếu sản tim trái	n	7	2	9	
		%	11,86	100	14,75	
	Không xác định	n	30	0	30	
		%	50,08	0	49,18	
Tổng số		n	59	2	61	
		%	100	100	100	

Nhận xét: So sánh thể bệnh và tử vong sau mổ thấy có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

Bảng 3.18: Mối liên quan ghép cặp thể bệnh và tử vong (n=61)

Cặp thể bệnh		Tử vong		Tổng số	P
		Không	Có		
Cặp 1	Thiếu sản tim phải & trái	29	2	31	0,492
	Không xác định	30	0	30	
Cặp 2	<i>Thiếu sản tim phải & không xác định</i>	52	0	52	0,020
	<i>Thiếu sản tim trái</i>	7	2	9	
Cặp 3	Thiếu sản tim trái & không xác định	37	2	39	0,531
	Thiếu sản tim phải	22	0	22	

Nhận xét: Mối liên quan giữa thể bệnh thiếu sản tim trái và tử vong sớm sau mổ có sự khác biệt với các thể bệnh khác có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

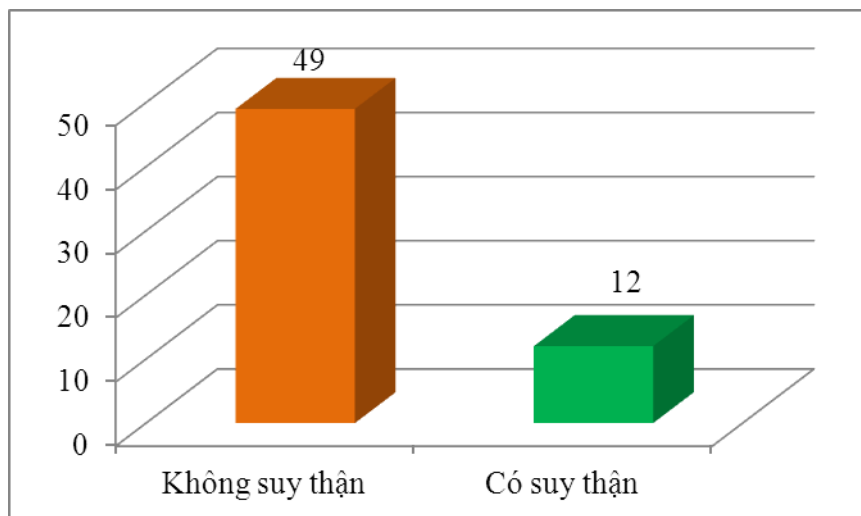
3.4.1.6. Các biến chứng khác

Bảng 3.19: Mô tả các biến chứng khác (n=61)

Biến chứng	n	Tỷ lệ %
Chảy máu phải mổ lại	4	6,56
Tràn dịch màng tim, chèn ép tim cấp	1	1,64
Suy thận cấp	12	19,67
Tai biến mạch não	1	1,64
Viêm xương ức	1	1,64
Loạn nhịp	3	4,92
Viêm phổi	1	1,64

Nhận xét: Biến chứng suy thận cấp phải thâm phân phúc mạc chiếm tỷ lệ cao nhất

❖ **Biến chứng suy thận cấp (n=61)**



Biểu đồ 3.11: Phân bố bệnh nhân suy thận cấp sau mổ

+ **Thời gian thâm phân phúc mạc trung bình:** 145,75 (giờ), ngắn nhất: 8 (giờ), lâu nhất: 456 (giờ)

Nhận xét: Số BN suy thận cấp sau mổ đều phải đặt thâm phân phúc mạc tương đối cao (19,67%).

+ **Mối liên quan giữa biến chứng suy thận cấp và thể bệnh**

Bảng 3.20: So sánh thể bệnh và suy thận cấp sau mổ (n=61)

Bệnh		Tổn thương	Suy thận cấp		Tổng Số	p
			Không	Có		
Thể bệnh	Thiếu sản thất phải	n	19	3	22	0,109
		%	38,78	25,00	36,07	
	Thiếu sản thất trái	n	5	4	9	
		%	10,20	33,33	14,75	
	Không xác định	n	25	5	30	
		%	51,02	14,67	49,18	
Tổng số		n	49	12	61	
		%	100,00	100,00	100,00	

Nhận xét: So sánh thể bệnh và biến chứng suy thận cấp sau mổ không thấy sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p > 0,05$.

+ *Mối liên quan giữa biến chứng suy thận cấp và nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ.*

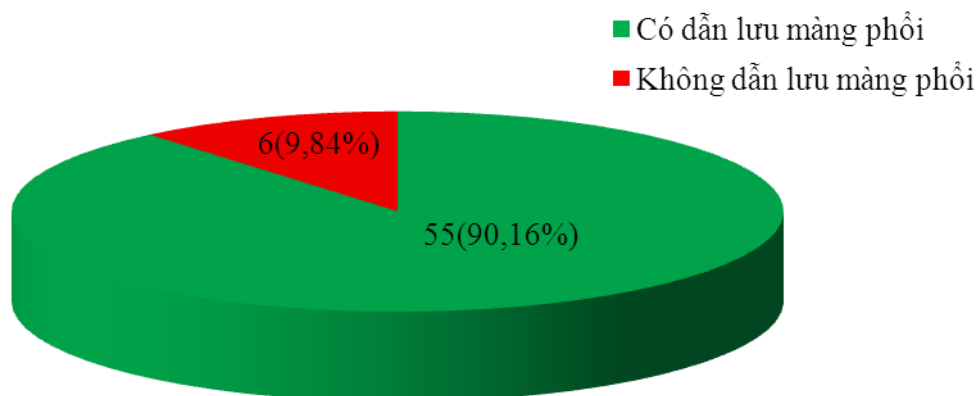
Bảng 3.21: So sánh suy thận cấp và nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ (n=61)

Áp lực ĐMP		Tổn thương	Suy thận cấp		Tổng số	P
			Không	Có		
Nhóm áp lực ĐMP	≤15 (mmHg)	n	34	4	38	0,021
		%	69,39	33,33	62,30	
lực ĐMP	>15 (mmHg)	n	15	8	23	
		%	30,61	66,67	37,70	
Tổng số		n	49	12	61	
		%	100,00	100,00	100,00	

Nhận xét: So sánh biến chứng suy thận cấp với nhóm áp lực ĐMP sau mổ thấy có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

3.4.1.7. Tràn dịch màng phổi sau mổ

➤ Dẫn lưu màng phổi (n=61)



Biểu đồ 3.12: Phân bố bệnh nhân dẫn lưu màng phổi

Nhận xét: Đa số BN phải dẫn lưu màng phổi 55 (90,16%) BN

➤ **Thời gian dẫn lưu màng phổi**

- Trung bình: 16 ngày
- Ngắn nhất: 3 ngày
- Lâu nhất: 60 ngày

Bảng 3.22: Phân bố nhóm bệnh nhân dẫn lưu màng phổi kéo dài (n=55)

Dẫn lưu màng phổi	n	Tỷ lệ %
<i>Không</i>	24	43,64
<i>Có</i>	31	56,36
Tổng số	55	100

Nhận xét: Trong số BN phải dẫn lưu màng phổi có đa số BN phải dẫn lưu màng phổi kéo dài.

➤ **Mối liên quan giữa thể bệnh và nhóm dẫn lưu màng phổi kéo dài**

Bảng 3.23: So sánh thể bệnh và nhóm dẫn lưu màng phổi (n=55)

Bệnh \ Dẫn lưu màng phổi			Nhóm dẫn lưu màng phổi kéo dài		Tổng số	p
			Không	Có		
Thể bệnh	Thiếu sản thất phải	n	18	3	21	0,001
		%	75,00	9,68	38,18	
	Thiếu sản thất trái	n	0	6	6	
		%	0,00	19,35	10,91	
	Không xác định	n	6	22	28	
		%	25,00	79,97	50,91	
Tổng số		n	24	31	55	
		%	100	100	100	

Nhận xét: So sánh nhóm thể bệnh và nhóm dẫn lưu màng phổi kéo dài thấy có sự khác biệt với $p < 0,05$

➤ **Mối liên quan giữa nhóm dẫn lưu màng phổi và nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ**

Bảng 3.24: So sánh nhóm dẫn lưu màng phổi và nhóm áp lực động mạch phổi sau mổ (n=55)

Dẫn lưu màng phổi			Nhóm dẫn lưu màng phổi kéo dài		Tổng số	p
			Không	Có		
Áp lực ĐMP						
Nhóm áp lực ĐMP	≤15 (mmHg)	n	18	15	33	0,046
		%	75,00	48,39	60,00	
	>15 (mmHg)	n	6	16	22	
		%	25,00	51,61	40,00	
Tổng số		n	24	31	55	
		%	100	100	100	

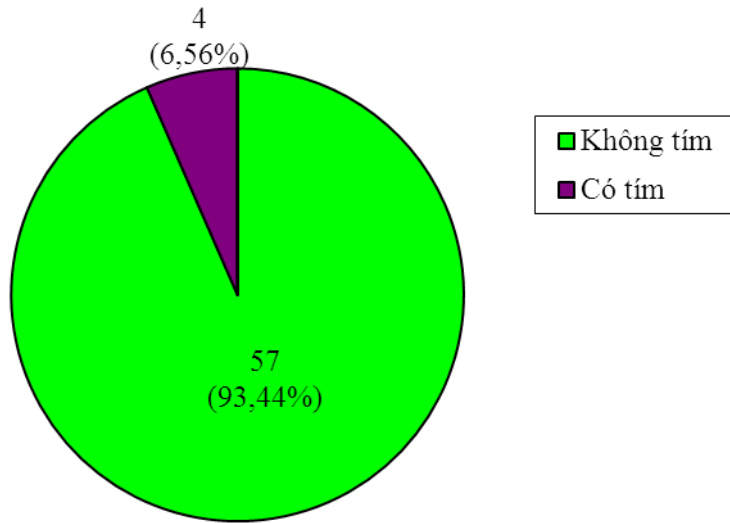
Nhận xét: So sánh nhóm áp lực ĐMP sau mổ và nhóm dẫn lưu màng phổi kéo dài thấy có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

3.4.2. Kết quả sau mổ 6 tháng

Có 59 (100%) BN còn sống sau mổ được khám lại sau 6 tháng.

3.4.2.1. Tím môi và đầu chi (n=59)

- + SpO₂ trung bình: 96,03%
- + SpO₂ thấp nhất: 88%
- + SpO₂ cao nhất: 100%



Biểu đồ 3.13: Phân bố bệnh nhân tím môi và đầu chi
Nhận xét: Hầu hết BN hết tím môi và đầu chi trên lâm sàng

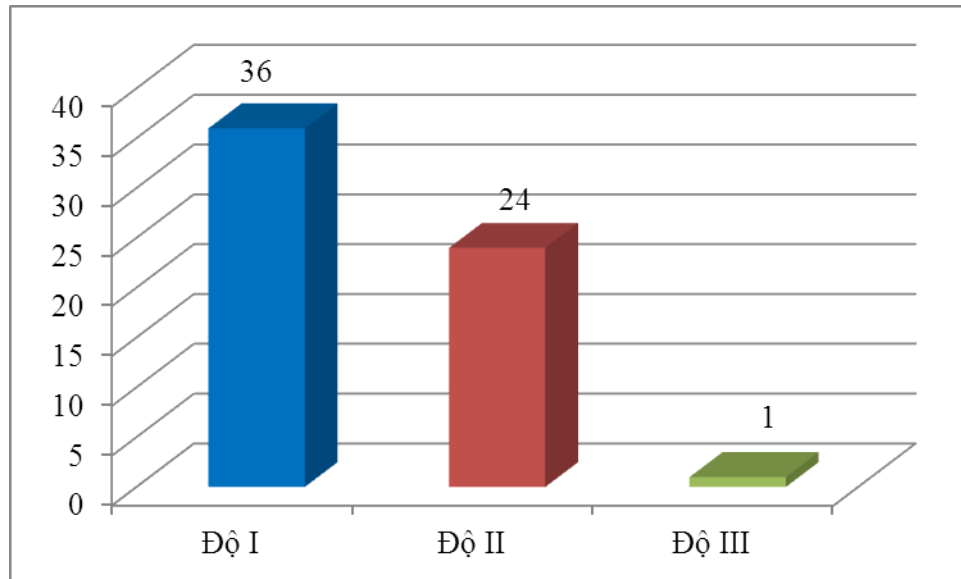
➤ **So sánh SpO₂ đầu chi trước mổ và khám lại**

Bảng 3.25: So sánh SpO₂ trước mổ và khám lại sau mổ 6 tháng (n=59)

Biến số	n	Trung bình	Độ lệch	95% CI	p
SpO ₂ trước mổ	59	82,95	3,35	82,07 - 83,82	0,0001
SpO ₂ sau mổ 6 tháng	59	96,03	2,16	95,48 – 96,59	

Nhận xét: SpO₂ sau mổ 6 tháng có sự cải thiện rõ rệt và khác biệt so với trước mổ có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$

3.4.2.2. Độ suy tim sau mổ (n=59)



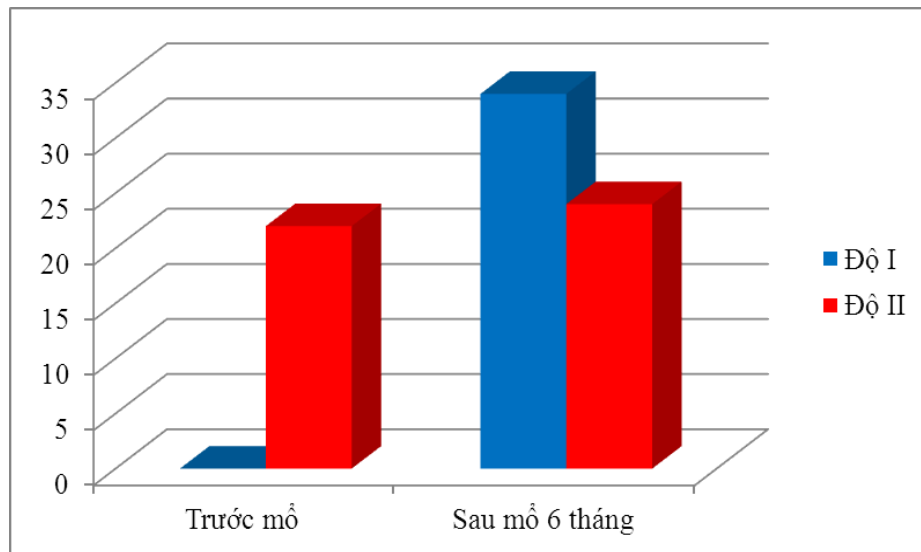
Biểu đồ 3.14: Mức độ suy tim sau mổ 6 tháng

Nhận xét: Chủ yếu BN có mức độ suy tim độ I & II: 98,31%

➤ So sánh độ suy tim trước mổ và sau mổ

Bảng 3.26: So sánh mức độ suy tim trước mổ và sau mổ 6 tháng (n=59)

			Trước mổ		Tổng số	p
			Độ II	Độ III		
Sau mổ 6 tháng	Độ I	n	13	21	34	0,738
		%	59,09	56,76	57,63	
	Độ II	n	9	15	24	
		%	40,91	40,54	40,68	
	Độ III	n	0	1	1	
		%	0,00	2,70	1,69	
Tổng số		n	22	37	59	
		%	100,00	100	100	



Biểu đồ 3.15: So sánh mức độ suy tim trước mổ và sau mổ 6 tháng

Nhận xét: So sánh độ suy tim trước mổ và sau mổ 6 tháng thấy không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p > 0,05$, song BN sau mổ chủ yếu đã chuyển về mức độ suy tim nhẹ (độ I&II).

3.4.2.3. Siêu âm doppler tim

➤ **Chênh áp qua miệng nối TMC dưới ống mạch nhân tạo (n=59)**

+ Trung bình: $0,56 \pm 0,21$ mmHg

+ Thấp nhất: 0,2 mmHg

+ Cao nhất: 1 mmHg

Không có huyết khối trong lòng mạch

➤ **Tình trạng cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ**

Bảng 3.27: Mô tả tình trạng cửa sổ sau mổ (n=61)

Tình trạng cửa sổ	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
Không còn dòng chảy	46	77,97	77,97
Còn dòng chảy	13	22,03	100
Tổng số	59	100	

Nhận xét: Sau mổ 6 tháng đa số không còn dòng chảy qua cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ.

3.4.2.4. Biến chứng sau mổ

Bảng 3.28: Phân bố biến chứng sau mổ 6 tháng (n=59)

Biến chứng	n	Tỷ lệ %
Tử vong	0	0
Loạn nhịp	0	0
Tai biến mạch não	1	1,69
Hội chứng mất protein ruột	0	0
Tràn dịch màng phổi	2	3,39

Nhận xét:

+ 2 BN bị tràn dịch màng phổi phải sau mổ 6 tháng, trong đó 1 BN được dẫn lưu màng phổi, 1 BN ổ cặn màng phổi phải mổ bóc ổ cặn màng phổi, sau mổ BN ổn định.

+ 1 BN bị tai biến mạch não (nhồi máu não), BN yếu nửa người trái, SA cửa sổ luông thông phải trái.

3.4.3. Kết quả sau mổ lần khám cuối cùng

Trong tổng số 59 BN theo dõi sau mổ, không có trường hợp nào tử vong đến thời điểm kết thúc khám lại (30/6/2016)

+ Thời gian khám lại trung bình: $18 \pm 10,28$ tháng

+ Thời gian khám lại ngắn nhất: 6 tháng

+ Thời gian khám lại dài nhất: 45 tháng

3.4.3.1. Tím môi và đầu chi

+ SpO₂ trung bình: $95,63 \pm 2,20\%$

+ SpO₂ thấp nhất: 89%

+ SpO₂ cao nhất: 100%

Bảng 3.29: Phân bố bệnh nhân có tím môi và đầu chi (n=59)

Tím môi và đầu chi	n	Tỷ lệ%
Có	7	11,86
Không	52	88,14
Tổng số	59	100

Nhận xét: BN chủ yếu không bị tím môi và đầu chi

➤ **So sánh SpO₂ đầu chi trước mổ và khám lại**

Bảng 3.30: So sánh SpO₂ trước mổ và khám lại (n=59)

Biến số	n	Trung bình	Độ lệch	95% CI	p
SpO ₂ trước mổ	59	82,95	3,35	82,07 – 83,82	0,001
SpO ₂ khám lại	59	95,62	2,20	95,05 - 96,20	

Nhận xét: SpO₂ trước mổ so với khi khám lại thấy sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p > 0,05$

3.4.3.2. Mức độ suy tim trên lâm sàng

Bảng 3.31: Phân bố mức độ suy tim trên lâm sàng (n=59)

Độ suy tim	n	Tỷ lệ%	Tần số cộng dồn
Độ I	43	72,88	72,88
Độ II	13	22,04	94,92
Độ III	2	3,39	98,31
Độ IV	1	1,69	100
Tổng số	59	100	

Nhận xét: 2 BN bị suy tim độ III và 1 BN suy tim độ IV khi khám lại

3.4.3.3. Siêu âm Doppler tim

➤ **Chênh áp qua miệng nối TMC dưới với ống mạch nhân tạo (n=59)**

+ Trung bình: $0,6 \pm 0,26$ mmHg

+ Thấp nhất: 0,1 mmHg

+ Cao nhất: 1,4 mmHg

➤ **Chức năng tâm thất chức năng**

+ 1 BN chiếm 1,69% có chức năng co bóp giảm (EF: 45%)

+ 58 BN chiếm 98,31% có chức năng co bóp bình thường

➤ **Tình trạng cửa sổ ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ**

Bảng 3.32: Phân bố tình trạng cửa sổ sau mổ (n=59)

Cửa sổ	n	Tỷ lệ %
Không còn dòng chảy	53	89,83
Còn dòng chảy	6	10,17
Tổng số	59	100

Nhận xét: Hầu hết BN không còn dòng chảy qua cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ.

➤ **Độ hở van nhĩ thất sau mổ**

Bảng 3.33: Phân bố độ hở van nhĩ thất sau mổ (n=59)

Độ hở van	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
Không hở	29	49,15	49,15
Hở nhẹ	27	45,76	94,92
Hở vừa	3	5,08	100
Hở nặng	0	0,00	100
Tổng số	59	100	

Nhận xét: Chủ yếu BN không hở van hoặc hở nhẹ sau mổ.

3.4.3.4. Biến chứng sau mổ khi khám lại

Bảng 3.34: Phân bố biến chứng sau mổ (n=59)

Biến chứng	n	Tỷ lệ %
Tử vong	0	0
Loạn nhịp	2	3,39
Hội chứng mất protein ruột	2	3,39
Tai biến mạch não	2	3,39
Thất bại Fontan	3	5,08

- 2 BN bị hội chứng mất protein ruột: 1 BN được điều trị thuốc đơn thuần, 1 BN được điều trị thuốc, can thiệp qua da để thông cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ, phẫu thuật mở lại cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ.
- 2 BN bị loạn nhịp sau mổ: 01 BN bị nhịp chậm xoang nhưng chưa ảnh hưởng đến hoạt động thể lực.
- 3 BN thất bại Fontan: 2 BN có suy tim độ III (1 BN bị tai biến mạch não, 1 BN bị hội chứng mất protein ruột), 1 BN có suy tim độ IV (BN bị hội chứng mất protein ruột).

Chương 4

BÀN LUẬN

Từ trường hợp phẫu thuật đầu tiên năm 1968 và công bố năm 1971, phẫu thuật Fontan đã trải qua hơn 4 thập kỷ với rất nhiều các tiến bộ trong chẩn đoán, gây mê hồi sức và kỹ thuật. Nhiều cải tiến về kỹ thuật mổ từ phẫu thuật Fontan kinh điển, phẫu thuật Fontan với đường hầm trong tim và phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim nhằm nâng cao chất lượng cuộc sống của BN sau phẫu thuật, giảm thiểu các biến chứng sau mổ.

Tại Việt nam, phẫu thuật tim bẩm sinh đã được tiến hành từ những năm 60 của thế kỷ trước. Vào cuối những năm 2000, phẫu thuật Fontan mới bắt đầu được tiến hành tại một số bệnh viện. Tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E, từ khi được thành lập (năm 2010), chúng tôi đã tiến hành phẫu thuật các bệnh lý dạng một tâm thất với phẫu thuật Glenn hai hướng, phẫu thuật Blalock, phẫu thuật thắt hẹp ĐMP. Năm 2012, chúng tôi tiến hành phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo cho những BN đã được phẫu thuật Glenn hai hướng [85]. Từ đó đến nay đã có 61 BN nhi được phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim. Qua nghiên cứu kết quả của các BN này chúng tôi có những bàn luận sau.

4.1. ĐẶC ĐIỂM TỔN THƯƠNG VÀ CHỈ ĐỊNH ÁP DỤNG KỸ THUẬT

4.1.1. Đặc điểm chung

Tuổi phẫu thuật: trung bình 5,95 tuổi, tuổi thấp nhất trong nghiên cứu là 2 tuổi, trong đó nhóm tuổi ≤ 4 tuổi chiếm 31,15%. Nghiên cứu của Panagiotis G. Sfyridis độ tuổi trung bình là 5,7 tuổi trong đó thấp nhất là 3 tuổi [95], của Madhusudan Ganigara có tuổi trung bình là 10 tuổi, thấp tuổi nhất là 5 tuổi [64]. Nghiên cứu của Ajay J. Iyenga ở 1071 BN được phẫu thuật Fontan với tuổi trung bình 4,7 tuổi, nhỏ tuổi nhất là 3,4 tuổi [54].

Nghiên cứu của Dietmar A. Bartmus có tuổi thấp nhất là 1 tuổi [51]. Như vậy độ tuổi trung bình của các nghiên cứu đều ≥ 4 tuổi.

Giới tính: có 35 BN nam chiếm 57,14% và 26 BN nữ chiếm 42,86%. Tỷ lệ nam giới/ nữ giới là 1,33. Nghiên cứu của Michael G. Earing tỷ lệ nam/nữ: 1,62 [96], của Paul Khairy là 1,2 [97], của G.S. Hass và cộng sự là 2,75 [98]. Tỷ lệ nam/nữ của từng nghiên cứu có sự khác nhau và không ảnh hưởng đến kết quả phẫu thuật.

Cân nặng: là một trong những yếu tố quan trọng để chỉ định phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim do liên quan đến lựa chọn kích thước của ống mạch nhân tạo [65]. Cân nặng trung bình trong nghiên cứu là 17,4 kg, nhẹ nhất là 9,6 kg, 5 (8,2%) BN có cân nặng ≤ 10 kg, tính theo thang điểm z cân nặng trung bình so với tuổi là $-1,28$ điểm. Theo nghiên cứu của Yoshie Ochiai cân nặng trung bình là 13,6 kg [57], của Toshihide Nakano trong nhóm phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim là 17,9kg [59]. Nghiên cứu của Michelle C. Wallace và cộng sự về mối liên quan giữa cân nặng và tuổi theo điểm z, thấy rằng nếu BN có điểm z về cân nặng < -2 điểm thì nguy cơ tử vong cũng như các biến chứng cao hơn nhóm BN có điểm z từ -2 đến 0 điểm [53]. Theo Marion E. McRae, cân nặng BN trước mổ < 10 kg là một yếu tố nguy cơ nặng sau phẫu thuật do đường kính ống mạch nhân tạo nhỏ, miệng nối nhỏ do vậy tốc độ dòng chảy thấp, mất nhiều năng lượng để vận chuyển máu từ TMC dưới lên ĐMP, đồng thời tốc độ dòng chảy chậm dễ hình thành huyết khối trong lòng mạch [12]. Nghiên cứu của Vladimir Alexi-Meskishvili nên phẫu thuật khi cân nặng từ $12 - 15$ kg, với cân nặng này thì đường kính và chiều dài của ống mạch nhân tạo cũng như khoảng cách từ TMC dưới đến ĐMP có thể lựa chọn bằng 80% của người trưởng thành [59]. Khi phẫu thuật Fontan sau phẫu thuật Glenn hai hướng phải mở lại xương ức, do có thể có tình huống chảy máu nhiều phải đặt tuần hoàn ngoài cơ thể ngoại vi vì vậy nếu cân nặng quá thấp sẽ rất khó khăn để đặt ống ĐM và ống TM ngoại vi.

4.1.2. Đặc điểm lâm sàng

❖ Suy tim trước mổ

Đối tượng nghiên cứu là trẻ em nên chúng tôi đánh giá mức độ suy tim theo Ross. Bản chất phân độ suy tim theo Ross là cải tiến phân độ suy tim theo NYHA (New York Heart Association – Hiệp hội tim New York) để áp dụng cho trẻ em [88],[99],[100]. Nghiên cứu có 38 (62,3%) BN suy tim độ III; 23 (37,7%) BN suy tim độ II, không có BN suy tim độ I và độ IV. Theo nghiên cứu của Takeshi Hiramatsu có 19% BN suy tim độ I; 74% suy tim độ II và 7% suy tim độ III [101], nghiên cứu của Carlo F. Marcelletti có 41% BN suy tim độ IV; 39% BN suy tim độ III và 20% BN suy tim độ II [102]. Mức độ suy tim của bệnh nhân dạng một tâm thất không chỉ phụ thuộc vào bệnh (thiếu sản van ba lá, thiếu sản tim trái, Heterotaxy...), thể tổn thương (thiếu sản tâm thất phải, thiếu sản tâm thất trái, thể không xác định), độ hở van nhĩ thất chung mà còn phụ thuộc vào lưu lượng máu lên ĐMP, mức độ thiếu ô xy tổ chức. Khi BN trước mổ càng tím nhiều thì độ suy tim càng tăng do lâm sàng độ suy tim đánh giá bằng hoạt động thể lực và sinh hoạt hàng ngày của BN [103].

❖ SpO₂ đầu chi

BN trước mổ đều có tím môi và đầu chi với SpO₂ đo đầu chi khi thở khí trời trung bình là 83%. Tất cả các trường hợp này đều đã được phẫu thuật Glenn hai hướng trước đó. Nghiên cứu của S.Ocello có SpO₂ trung bình trước mổ là 83% ở những BN đã được phẫu thuật Glenn hai hướng [93], của Ujjwal K. Chowdhury ở những BN đã phẫu thuật Glenn hai hướng dao động từ 65% đến 88% [104], của Yasuhiro Kotani là 82% [105]. Sở dĩ SpO₂ sau phẫu thuật Glenn hai hướng không cao do vẫn còn hiện tượng máu trộn giữa máu của TM phổi và máu từ TMC dưới đổ về tim ở tầng nhĩ. Mong muốn SpO₂ sau phẫu thuật Glenn hai hướng duy trì từ 75% đến 85% để tránh hiện tượng giảm

cung lượng tim do vẫn còn máu từ TMC dưới về tim, đồng thời nếu SpO₂ quá cao sẽ gây hiện tượng quá tải của tâm thất chức năng, nếu SpO₂ thấp sẽ hình thành tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi, hoặc các luồng thông bất thường (thông động – tĩnh mạch, thông tĩnh – tĩnh mạch trong nhu mô phổi), các hiện tượng này đều gây ảnh hưởng đến chức năng co bóp của tâm thất chức năng [66], [106], [107].

4.1.3. Đặc điểm tổn thương của bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất

Phẫu thuật Fontan kinh điển ban đầu được chỉ định cho BN bị thiếu sản van ba lá, sau đó theo thời gian với sự cải tiến kỹ thuật mổ có nhiều bệnh có tổn thương dạng một tâm thất được chỉ định phẫu thuật Fontan, nhất là các trường hợp đã được phẫu thuật Glenn hai hướng. Hiện tại phẫu thuật Fontan được chỉ định cho BN có tổn thương thiếu sản một tâm thất cũng như các tổn thương có hai tâm thất song không thể sửa chữa được dạng hai tâm thất (Biventricular repair) [4], [6], [55], [64], [108].

❖ Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất

Nghiên cứu của chúng tôi thấy rằng tổn thương dạng một tâm thất rất đa dạng bao gồm 9 bệnh với tần suất như sau: 16 (26,23%) thất phải hai đường ra, đảo gốc động mạch, hẹp phổi; 14 (22,95%) thiếu sản van ba lá; 14 (22,95%) bất tương hợp nhĩ thất có hẹp phổi; 7 (11,48%) thiếu sản van hai lá; 3 (4,92%) kênh nhĩ thất chung có hẹp phổi; 2 (3,28%) hội chứng Heterotaxy; 2 (3,28%) teo động mạch phổi có vách liên thất nguyên vẹn; 2 (3,28%) tâm thất trái hai đường vào; 1 (1,63%) tâm thất phải hai đường vào (bảng 3.5). Nghiên cứu của tác giả trên thế giới đều thấy rằng bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất rất đa dạng, gồm nhiều bệnh khác nhau [68],[103],[109], [110]

➤ ***Thất phải hai đường ra:*** chúng tôi có 16 (26,23%) BN chẩn đoán thất phải hai đường ra, có đảo gốc động mạch và hẹp phổi. Trong đó 9 BN có lỗ thông liên thất thể biệt lập (cách xa ĐMC và ĐMP), 3 BN có thiếu sản tâm

thất phải, 4 BN có hiện tượng bất chéo của dây chằng van hai lá. Những trường hợp này không có chỉ định sửa chữa hai tâm thất hoặc nếu sửa chữa thì nguy cơ phẫu thuật cao. Nghiên cứu của Ajay J. Iyengar và cộng sự có 18% BN thể thất phải hai đường ra [54], của Harold M. Burkhart là 15,15% [111], của Yves d'Udekem là 14,6% [7]. Như vậy tỷ lệ BN thể thất phải hai đường ra của chúng tôi cao hơn so với các tác giả khác lý do có thể do kỹ thuật sửa chữa dạng hai tâm thất cho tổn thương này của các tác giả trên tốt hơn nên tỷ lệ phải phẫu thuật dạng một tâm thất ít hơn. Các thể tổn thương của thất phải hai đường ra được chỉ định hoặc nên phẫu thuật Fontan do ít nguy cơ rủi ro sau mổ bao gồm: chỉ số thể tích tâm thất không đủ để sửa chữa hai tâm thất, tâm thất phải có cấu trúc chỉ hai thành phần (Bipartite structure) là phần xoang và phần phễu, lỗ thông liên thất cách xa hai đại động mạch (Remote Ventricular Septal Defect), có van nhĩ thất chung, có hiện tượng bất chéo dây chằng van hai lá hoặc van ba lá, kèm theo một số tổn thương khác như thiếu sản tâm thất phải, hội chứng thiếu sản tim trái, hẹp nặng van ĐMC [112],[113],[114],[115],[116].

➤ **Thiếu sản van ba lá:** nghiên cứu của chúng tôi có 14 (22,95%) BN bị thiếu sản van ba lá. Theo nghiên cứu của Ajay J. Iyengar có 31,3% BN thiếu sản van ba lá [7], của Marshall L. Jacobs là 11% [117], của Carlo Pace Napoleone là 32,3% [118]. Tỷ lệ BN bị thiếu sản van ba lá khác nhau tùy từng nghiên cứu. Thiếu sản van ba lá có thể ở lá van, vòng van, dây chằng và cột cơ, hậu quả dẫn đến thiếu sản tâm thất phải. Bệnh được chia là hai thể bệnh dựa vào có đảo gốc động mạch hoặc không, đồng thời dựa vào có thông liên thất, thiếu sản động mạch phổi hoặc hẹp động mạch phổi để chia thành dưới nhóm [119]

Bảng 4.1: Phân nhóm bệnh thiếu sản van ba lá [119]

Nhóm	Dưới nhóm	Đảo gốc động mạch
		<i>Không có đảo gốc động mạch</i>
I	1A	Không thông liên thất, thiếu sản ĐMP
	1B	Thông liên thất hạn chế, thiếu sản ĐMP
	1C	Thông liên thất, không hẹp ĐMP
II		<i>d- đảo gốc động mạch</i>
	2A	Thông liên thất, thiếu sản ĐMP
	2B	Thông liên thất, hẹp ĐMP
	2C	Thông liên thất, không hẹp, thiếu sản ĐMP
III		<i>l- đảo gốc động mạch</i>

Tất cả BN thiếu sản van ba lá trong nghiên cứu đều thuộc nhóm II, có đảo gốc động mạch kèm theo, chúng tôi không đánh giá được dưới nhóm do BN đều đã được phẫu thuật Glenn hai hướng trước đó.

➤ **Bất tương hợp nhĩ thất, đảo gốc động mạch, hẹp phổi:** nghiên cứu có 14 (22,95%) BN. BN có tổn thương ĐMC và ĐMP đổi vị trí xuất phát (ĐMC xuất phát từ tâm thất phải và ĐMP xuất phát từ tâm thất trái) và tâm nhĩ với tâm thất đảo vị trí kết nối (tâm nhĩ phải đổ vào tâm thất trái, tâm nhĩ trái đổ vào tâm thất phải) gọi là bất tương hợp nhĩ thất hai lần (Double discordance hoặc Levo-Transposition of the great arteries hoặc Congenitally corrected transposition of the great arteries) [120],[121]. Nghiên cứu của Hsu có 41,07% BN có tổn thương này được phẫu thuật Fontan [122], của Rutledge là 8,26% [123], của Hraska là 13,82% [124]. Với tổn thương này có thể sửa chữa theo phương pháp hai tâm thất song có nhiều nguy cơ như tử vong sau mổ, suy tim, rối loạn nhịp tim sau mổ cao hơn so với phẫu thuật Fontan [120],[125]. Bệnh bất tương hợp nhĩ thất có đảo gốc động mạch được chỉ định phẫu thuật Fontan

khi BN có lỗ thông liên thất rộng, khó phân chia thành hai buồng tâm thất; thiếu sản một buồng tâm thất; hẹp đường ra tâm thất bên trái hoặc những trường hợp BN đã được phẫu thuật thắt hẹp ĐMP trước đó; các cơ sở chưa có nhiều kinh nghiệm về sửa chữa hai tâm thất cho tổn thương này [126].

➤ **Heterotaxy:** thuật ngữ này xuất phát từ tiếng Hy Lạp, hetero có nghĩa là khác, taxis có nghĩa là sắp xếp, như vậy Heterotaxy được hiểu là sắp xếp ngược lại. Một số tác giả sử dụng thuật ngữ đồng phân (Isomerism) để chỉ hội chứng Heterotaxy [25],[26]. Nghiên cứu của chúng tôi có 2 (3,28%) BN có hội chứng này, trong đó 1 BN đồng phân phải (Right isomerism) và 1 BN đồng phân trái (Left isomerism). Theo nghiên cứu của Ann-Marie Tan là 9% [127], của Kim và cộng sự là 32% [83], của Robert D. Stewart là 10,9% [128]. Theo Kim và cộng sự đa số BN có hiện tượng đồng phân đều khó sửa chữa hai tâm thất, trừ một số trường hợp đồng phân trái không có bất thường trở về của tĩnh mạch hệ thống, tĩnh mạch phổi, không có đảo gốc động mạch. Tuy nhiên tỷ lệ BN bị suy tim ứ huyết do hở van, đặc biệt là van nhĩ thất trái, hẹp dưới van động mạch chủ gặp tỷ lệ cao vì vậy tác giả khuyến cáo nên chỉ định phẫu thuật Fontan cho những trường hợp này [25]. Chỉ định phẫu thuật Fontan cho hội chứng Heterotaxy bao gồm: đồng phân phải, các trường hợp đồng phân trái không sửa được hai tâm thất như một tâm nhĩ chung, mất cân bằng của kênh nhĩ thất (Unbalanced ventricle), bất chéo dây chằng của van nhĩ thất [25],[48],[129]. Nghiên cứu của Peter J. Bartz về kết quả sớm và dài hạn phẫu thuật Fontan cho 142 BN Heterotaxy qua 30 năm thấy rằng nên mổ sớm khi van nhĩ thất chưa hở nhiều, sự co bóp của tâm thất chức năng còn tốt thì tỷ lệ thành công cũng như biến chứng sau mổ giảm [48].

➤ **Tâm thất hai đường vào:** nghiên cứu có 2 (3,28%) BN có tâm thất trái hai đường vào và 1 (1,64%) BN có tâm thất phải hai đường vào. Khái niệm tâm thất trái hai đường vào để mô tả bệnh tim bẩm sinh trong đó tâm nhĩ

phải và tâm nhĩ trái đều đổ vào tâm thất trái, tâm thất phải thiếu sản, một số tác giả gọi bệnh này là thiếu sản van ba lá có đảo gốc động mạch [19]. Tâm thất phải hai đường vào để mô tả tổn thương dòng máu qua van nhĩ thất đổ vào tâm thất phải, tâm thất trái nhỏ, đây là một bệnh tim bẩm sinh rất hiếm gặp [18]. Theo nghiên cứu của Yvesd' Udekem có 16,7% BN thất trái hai đường vào và 14,6% thất phải hai đường vào [7], của Iyengar 15% BN có tổn thương thất trái hai đường vào [54], của Shigehiko Tokunaga 8% BN thất trái hai đường vào và 7% BN thất phải hai đường vào [130]. Với tổn thương tâm thất hai đường vào chỉ định điều trị theo hướng bệnh tim dạng một tâm thất.

➤ **Teo động mạch phổi vách liên thất nguyên vẹn:** tổn thương bao gồm không có van động mạch phổi và không có lỗ thông liên thất. Đây là bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp khoảng 0,0041% trẻ sinh ra sống và chiếm khoảng 1% tổng số bệnh tim bẩm sinh [131]. Nghiên cứu của chúng tôi có 2 (3,28%) BN bị bệnh này. Theo nghiên cứu của Toshihide Nakano có 11,11% BN bị teo phổi vách liên thất nguyên vẹn trong tổng số 126 BN phẫu thuật Fontan [50], của James S. Tweddell là 13% [132], của Veldtman là 7% [133]. Bình thường cấu trúc của tâm thất phải gồm có 3 thành phần gồm buồng tổng, buồng nhận và phần phễu. Trong bệnh teo phổi không có lỗ thông liên thất có thể tổn thương thiếu sản các mức độ khác nhau ở phần màng hoặc phần cơ của đường ra thất phải, đồng thời có thể có thiếu sản vòng van ba lá, hẹp động mạch vành, rò ĐM vành vào tâm thất phải [131],[134]. Chỉ định phẫu thuật Fontan cho bệnh teo phổi có vách liên thất nguyên vẹn khi: tâm thất phải không đủ 3 thành phần hoặc có đủ các thành phần nhưng kích thước và thể tích < 80% thể tích bình thường theo chỉ số BSA; thiếu sản vòng van ba lá, thiếu sản tâm thất phải; các trường hợp BN có rò động mạch vành vào thất phải (BN có phụ thuộc vành, đây là các trường hợp có rất nhiều điểm rò động mạch vành vào tâm thất phải, do áp lực trong tâm thất phải luôn cao, nếu sửa

chữa hai tâm thất dẫn đến áp lực thất phải giảm BN sẽ bị mất máu động mạch vành) [131],[134],[135].

➤ **Thiếu sản van hai lá:** nghiên cứu có 7 (11,48%) BN thiếu sản van hai lá, những trường hợp này đều có đường kính vòng van hai lá nhỏ so với đường kính vòng van hai lá sinh lý theo chỉ số BSA. BN có thiếu sản tâm thất trái. Đa số các nghiên cứu trên thế giới BN thiếu sản van hai lá đều nằm trong hội chứng thiếu sản tim trái (HLHS) như nghiên cứu của Iyengar là 15% [54], của Robert L. Hannan có 5,1% BN thiếu sản van hai lá và 27,7% BN có hội chứng thiếu sản tim trái [136], của Soo-Jin Kim là 5,5% [83]. BN của chúng tôi chỉ hẹp van hai lá và thiếu sản thất trái, không có trường hợp nào trong hội chứng thiếu sản tim trái.

➤ **Kênh nhĩ thất chung, hẹp phổi:** nghiên cứu có 3 (4,92%) BN có kênh nhĩ thất chung kèm theo hẹp phổi. Theo nghiên cứu của Hideo Ohuchi có 11,49% BN có tổn thương kênh nhĩ thất chung [137], của Toshihide Nakano là 7,14% [50], của Ann-Marie Tan là 15,6% [127]. Bệnh kênh nhĩ thất chung có hẹp phổi đa số được các tác giả lựa chọn phẫu thuật Fontan hơn là sửa chữa hai tâm thất do những khó khăn trong chia hai tâm thất, đồng thời khi theo dõi lâu dài sau mổ có nhiều biến chứng (loạn nhịp tim, hở van nhĩ thất trái, suy tim) cao hơn so với phẫu thuật sửa chữa dạng một tâm thất [8],[55],[128].

4.1.4. Tiền sử phẫu thuật

Tất cả BN đều được phẫu thuật Glenn hai hướng. Trước khi phẫu thuật Glenn hai hướng có 4 BN được thắt hẹp động mạch phổi, 5 BN được phẫu thuật bắc cầu động mạch chủ - động mạch phổi, 2 BN được phẫu thuật thay van nhĩ thất bằng van nhân tạo sinh học.

Bảng 4.2: Các phẫu thuật trước phẫu thuật Fontan của một số nghiên cứu

Phẫu thuật Tác giả	BDG shunt (n, %)	PA banding (n, %)	B-T shunt (n, %)	Thay van nhĩ thất (n, %)
Ann-Marie Tan[127]	212 (100%)	43 (20,3%)	97(45,8%)	0
Iyengar [54]	516 (96%)	141 (26%)	0	0
Tokunaga [130]	73 (73%)	21 (21%)	57(57%)	15(15%)
Kim [138]	188 (94%)	36 (18%)	56 (28%)	1 (0,5%)
Nakano [139]	55 (69,6%)	19 (24,1%)	36 (45,6%)	0
Chúng tôi	63 (100%)	4 (6,3%)	5 (7,9%)	2 (3,2%)

So sánh với các nghiên cứu khác chúng tôi thấy rằng tiền sử phẫu thuật của BN cũng tương tự như của các tác giả trên, song tỷ lệ BN của từng loại phẫu thuật thấp hơn như phẫu thuật thắt hẹp ĐMP, phẫu thuật B-T shunt có thể do BN của chúng tôi đến viện muộn do vậy mà không còn chỉ định phẫu thuật.

Điều kiện để phẫu thuật Fontan bao gồm nhiều chỉ tiêu (10 chỉ số như phần tổng quan) trong khi đó bệnh lý tổn thương tim bẩm sinh dạng một tâm thất rất đa dạng. BN đến viện có thể trong tình trạng tăng áp lực ĐMP chưa thể tiến hành phẫu thuật Fontan do vậy cần phẫu thuật thắt hẹp ĐMP (Banding động mạch phổi), hoặc BN có tình trạng ĐMP chưa đủ kích thước cần phải làm phẫu thuật bắc cầu động mạch chủ - động mạch phổi (Phẫu thuật Blalock – BT shunt), một số trường hợp khác BN có tình trạng hở van nhĩ thất nhiều cần phải sửa van hoặc thay van. Do vậy mà tiền sử phẫu thuật tim của BN được chỉ định phẫu thuật Fontan rất đa dạng.

4.1.5. Đặc điểm tổn thương trên siêu âm Doppler tim

Siêu âm Doppler tim ngoài việc chẩn đoán bệnh, thể bệnh còn xác định các điều kiện để phẫu thuật Fontan.

❖ **Độ hở van nhĩ thất:** nghiên cứu có 55 (90,16%) BN không hở hoặc hở nhẹ van nhĩ thất, 6 (10%) BN hở vừa, không có BN hở van nhĩ thất nặng. Theo nghiên cứu của Roger phẫu thuật Fontan giai đoạn từ năm 2003 đến 2009 có 76,8% BN không hở van hoặc hở nhẹ, 11,3% hở vừa và có 0,8% hở nặng [140]. Nghiên cứu của G.S. Haas có 91,1% không hở van nhĩ thất hoặc hở nhẹ, 4,4% BN có hở vừa và 4,5% BN có hở van nhĩ thất nặng [98]. Theo các tác giả trên, với BN có hở van nhĩ thất nặng đều được tiến hành sửa van nhĩ thất hoặc thay van cùng thì với phẫu thuật Fontan. Nghiên cứu chúng tôi do kỹ thuật sửa van nhĩ thất chưa thành thực, cũng như điều kiện hồi sức sau mổ còn hạn chế, vì vậy những trường hợp hở van nhĩ thất cần phải sửa van hoặc thay van chúng tôi tiến hành phẫu thuật trước sau đó mới tiến hành phẫu thuật Fontan ở lần mổ khác.

❖ **Chức năng tim:** tất cả BN của chúng tôi đều có chức năng tim trong giới hạn bình thường với phân suất tống máu của tâm thất trung bình 63%, trong đó thất nhất là 53%. Nghiên cứu của Hass có chỉ số EF trung bình là 60% [98]. Chức năng co bóp bình thường của tâm thất chức năng là một trong 10 tiêu chuẩn để phẫu thuật Fontan. Ngày nay có nhiều nghiên cứu thấy rằng ở BN có chức năng co bóp tâm thất giảm vẫn có thể phẫu thuật Fontan như nghiên cứu của Kotani: trong 217 BN được phẫu thuật Fontan có 29 (13%) BN có EF < 50%, tác giả thấy rằng BN có cải thiện về lâm sàng sau phẫu thuật song theo dõi lâu dài sau mổ thì tỷ lệ tử vong, loạn nhịp sau mổ cũng như phải ghép tim cao hơn nhiều so với BN có chức năng tim bình thường, do vậy chức năng tim thấp là một yếu tố tiên lượng nặng của phẫu thuật [105].

4.1.6. Đặc điểm tổn thương trên thông tim

Tất cả BN đều phải thông tim (Chụp buồng tim) để xác định chính xác các điều kiện phẫu thuật Fontan. 61 BN trong nghiên cứu đều được thông tim với rất nhiều tổn thương trên hình ảnh thông tim (bảng 3.7).

❖ **Miệng nối Glenn:** 60 (98,36%) BN có miệng nối Glenn bình thường (không bị hẹp, không bị xoắn vặn), 1 (1,64%) BN bị hẹp miệng nối Glenn, đây là trường hợp BN được phẫu thuật Glenn hai hướng lúc 5 tháng tuổi. Theo nghiên cứu của McMahon, tuổi phẫu thuật Glenn hai hướng < 6 tháng thì nguy cơ bị hẹp miệng nối cao hơn ở nhóm trẻ > 6 tháng tuổi [141]. Quan điểm này cũng giống như trong nghiên cứu của Ar Mott khi nghiên cứu kết quả sớm phẫu thuật Glenn hai hướng [142], của Reddy khi nghiên cứu kết quả phẫu thuật Glenn hai hướng ở trẻ < 6 tháng [143].

❖ **Hình dạng hai nhánh động mạch phổi:** chúng tôi có 44 (72,13%) BN có hai nhánh ĐMP bình thường, 11 (18,03%) BN chỉ hẹp chạc ba ĐMP, 2 (3,28%) BN hẹp gốc nhánh phải đơn thuần và 4 (6,56%) BN chỉ hẹp gốc nhánh trái. Như vậy có 27,87% BN có hẹp ĐMP. Nghiên cứu của Nakano có 15,9% có hẹp ĐMP [50], của Ganigara là 18,18% [64]. Theo nghiên cứu của Magee có 71% BN có ĐMP bình thường, không bị xoắn vặn hay hẹp gốc [144]. Nguyên nhân gây hẹp gốc ĐMP sau phẫu thuật Glenn có thể do cầu nối B-T shunt trước đó, hoặc do tại vị trí của chân ống động mạch tổ chức bị hẹp lại, sau thắt hẹp ĐMP sát vào chạc ba ĐMP, đồng thời cũng có thể sau phẫu thuật Glenn hai hướng phẫu thuật viên thắt thân ĐMP lên sát chạc ba gây hẹp gốc nhánh hoặc hẹp chạc ba ĐMP [35],[36],[144]. Mức độ hẹp và xoắn vặn ĐMP được chia làm 4 độ: độ 1 là không bị hẹp, xoắn vặn; độ 2 bị xoắn vặn nhẹ một hoặc hai nhánh ĐMP nhưng không cần phải can thiệp; độ 3 bị xoắn vặn hẹp nặng một nhánh cần phải can thiệp; độ 4 bị xoắn vặn hai nhánh nặng [144]. Nghiên cứu của chúng tôi tất cả BN bị hẹp chạc ba ĐMP hoặc nhánh ĐMP bên phải, bên trái đều ở mức độ 3, 4 cần phải mở rộng ĐMP.

❖ **Áp lực động mạch phổi:** chỉ số này là một trong các tiêu chuẩn và điều kiện để phẫu thuật Fontan. Nghiên cứu có áp lực ĐMP trung bình trước mổ là 11,72 mmHg, trong đó có 1 BN có áp lực ĐMP 18mmHg, trường hợp này trên hình ảnh thông tim vẫn còn nhiều máu từ tâm thất lên trên ĐMP, khi phẫu thuật chúng tôi tiến hành thắt thân ĐMP và đo áp lực ĐMP (khi chưa chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể) chỉ còn 13mmHg nên vẫn phẫu thuật Fontan. Theo nghiên cứu của S. Ocello áp lực ĐMP trung bình là 11 mmHg [93], của Roger là 11,5 mmHg [140], của Iyengar là 11,9 mmHg [54]. Như vậy kết quả nghiên cứu của chúng tôi cũng tương đồng với các tác giả trên. Khi áp lực ĐMP tăng cao dẫn đến máu lên phổi ít sẽ làm giảm cung lượng tim và tăng áp lực của tĩnh mạch hệ thống dẫn đến mất dịch ở khoảng gian bào. Nghiên cứu về các yếu tố nguy cơ ảnh hưởng đến kết quả sau mổ thấy rằng khi áp lực ĐMP trên 15mm là một trong những yếu tố tiên lượng nặng [7],[52],[54],[132],[137]. Nghiên cứu của T.Nakanishi: nếu áp lực động mạch phổi > 20mmHg, tỷ lệ tử vong của phẫu thuật tới 9% [36].

❖ **Chỉ số Mc Goon:** là một tiêu chuẩn để phẫu thuật Fontan. Nghiên cứu của chúng tôi có chỉ số Mc Goon trung bình là $2,32 \pm 0,3$, trong đó thấp nhất là 1,8. Theo nghiên cứu của Mendoza có chỉ số Mc Goon là 2,1[145]. Theo các điều kiện phẫu thuật Fontan chỉ số Mc Goon > 1,8, song có một số nghiên cứu thấy rằng kích thước của ĐMP không ảnh hưởng nhiều đến kết quả phẫu thuật Fontan như của Adachi thấy rằng kết quả trung hạn ở nhóm có kích thước ĐMP nhỏ không có sự khác biệt với nhóm có kích thước ĐMP lớn [146]. Nghiên cứu của Anja Lehner khi so sánh các kết quả sớm sau mổ ở nhóm có chỉ số Mc Goon > 1,6 và nhóm < 1,6 thấy không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê [147]. Ngày nay các tác giả ít sử dụng chỉ số Mc Goon để nghiên cứu về kích thước ĐMP mà chủ yếu sử dụng chỉ số Nataka để mô tả kích thước ĐMP vì mô tả được chính xác hơn diện tích tưới máu của ĐMP.

❖ **Tuần hoàn bàng hệ động mạch chủ với động mạch phổi:** tuần hoàn bàng hệ chủ-phổi là các nhánh mạch bất thường nối giữa ĐMC với ĐMP. Trong nghiên cứu có 38 (62%) BN có tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi, trong đó có 3 (4,76%) BN được bít tuần hoàn bàng hệ bằng dụng cụ trước phẫu thuật Fontan. Kết quả nghiên cứu trên cũng tương đồng với nghiên cứu về sự phát triển tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi sau phẫu thuật Glenn hai hướng của Mc Elhinney là 59% giai đoạn trước năm 1994 và 71% giai đoạn từ 1994 đến 1997 [148], của Triedman và Salim [149],[150]. Tuần hoàn bàng hệ xuất hiện do tình trạng thiếu ô xy tổ chức do đó hình thành tuần hoàn bàng hệ, song sự xuất hiện của tuần hoàn bàng hệ không ảnh hưởng đến kết quả của phẫu thuật, đồng thời sự xuất hiện của tuần hoàn bàng hệ cũng không liên quan đến thời gian sau phẫu thuật Glenn hai hướng [148].

4.1.7. Chỉ định áp dụng kỹ thuật

❖ **Lựa chọn phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim:** qua nhiều năm cải tiến kỹ thuật của phẫu thuật Fontan từ kỹ thuật kinh điển đến miệng nối trong tim bằng đường hầm, kỹ thuật ngoài tim với ống nối mạch nhân tạo với mục đích cải thiện chất lượng cuộc sống của người bệnh và giảm thiểu các nguy cơ, biến chứng. Dựa vào các nghiên cứu của các tác giả trên thế giới thấy được ưu điểm vượt trội của kỹ thuật với ống nối ngoài tim so với các kỹ thuật khác như nghiên cứu Iyengar ở 1071 BN được phẫu thuật Fontan với các kỹ thuật trên thì tỷ lệ tử vong sau mổ cũng như thất bại của phẫu thuật khi thực hiện với ống nối ngoài tim thấp nhất [54].

Bảng 4.3: Mô tả tỷ lệ tử vong sớm và thất bại phẫu thuật trong nghiên cứu của Ajay J. Iyengar theo kỹ thuật [54]

Chỉ số \ Miệng nối	Nhĩ phải với động mạch phổi	Trong tim	Ngoài tim	Tổng số
n	239 (22%)	296 (28%)	536 (50%)	1071
Tử vong	24 (10%)	6 (2%)	7 (1,3%)	37 (3,5%)
Thất bại phẫu thuật	26 (11%)	18 (6%)	21 (4%)	65 (6%)

Nghiên cứu so sánh về biến chứng loạn nhịp tim sau mổ cũng thấy rằng kỹ thuật với ống nối ngoài tim có tỷ lệ bị biến chứng này thấp hơn so với các kỹ thuật khác như nghiên cứu của Jeong Ryul Lee (tỷ lệ BN bị loạn nhịp ở nhóm BN thực hiện kỹ thuật đường hầm trong tim là 22,4%, kỹ thuật ống nối ngoài tim là 11,2%) [151], của Khairy và Poirier thấy rằng kỹ thuật với ống nối ngoài tim bị loạn nhịp tim ít hơn so với các kỹ thuật khác [56].

Xu hướng phẫu thuật Fontan trên thế giới trong thời gian hiện nay là áp dụng kỹ thuật ống nối ngoài tim với các ưu điểm so với các kỹ thuật khác như là: Tối ưu hóa dòng máu chảy từ TMC dưới lên ĐMP do vậy mà tiêu hao ít năng lượng (Minimizing energy dissipation); không có đường chỉ trong tâm nhĩ phải làm giảm nguy cơ rung nhĩ; tránh giãn tâm nhĩ phải do vậy làm giảm nguy cơ suy nút xoang, cơn nhịp nhanh trên thất, hình thành huyết khối trong tâm nhĩ cũng như hẹp đường trở về của tĩnh mạch phổi bên phải; không có vật liệu nhân tạo trong tim; khi cần phẫu thuật mở cửa sổ thì có thể phẫu thuật không sử dụng máy tim phổi nhân tạo; khi ống mạch nhân tạo bị hẹp có thể tiến hành thay ống mạch nhân tạo [6],[54],[59],[65],[93],[102]. Vì vậy chúng tôi lựa chọn phẫu thuật Fontan với kỹ thuật sử dụng ống nối ngoài tim cho tất cả BN nghiên cứu

❖ **Bệnh nhân sau phẫu thuật Glenn hai hướng:** 61 (100%) BN trong nghiên cứu đã được phẫu thuật Glenn hai hướng. Nghiên cứu của Alberto Mendoza 100% BN được phẫu thuật Glenn hai hướng [145], của Ganigara 100% BN đã phẫu thuật Glenn hai hướng [64], của M.Tan là 83% [127]. Nhiều nghiên cứu thấy rằng phẫu thuật Glenn hai hướng là một thì phẫu thuật để chuẩn bị cho phẫu thuật Fontan vì nó duy trì được một lượng máu nhất định lên trên phổi do vậy cung cấp ô xy cho cơ thể song vẫn duy trì được áp lực ĐMP thấp, không gây ra tình trạng cung lượng tim thấp cũng như gây quá tải cho tâm thất chức năng [145],[152]. Khi phẫu thuật Glenn hai hướng trước có thể phẫu thuật Fontan được cho rất nhiều thể tổn thương dạng một tâm thất đặc biệt ở BN tim một tâm thất thể không xác định [153]. Nghiên cứu của Zellers, của Castaneda đều thấy rằng tỷ lệ tử vong cũng như biến chứng của BN đã mổ Glenn hai hướng trước thấp hơn so với BN được phẫu thuật Fontan thì đầu [154],[155].

❖ **Tuổi phẫu thuật Fontan:** Trong nghiên cứu của chúng tôi BN nhỏ tuổi nhất là 2 tuổi, nhóm tuổi < 4 tuổi chiếm 31,15%. Tuổi phẫu thuật là một trong 10 điều kiện để phẫu thuật (≥ 4 tuổi), song nghiên cứu của chúng tôi khi so sánh tỷ lệ tử vong ngay sau mổ ở nhóm tuổi < 4 tuổi và ≥ 4 tuổi không thấy sự khác biệt có ý nghĩa thống kê (bảng 3.16). Nghiên cứu của Bartmus phẫu thuật Fontan cho 500 BN trong đó có 54 (10,8%) BN < 4 tuổi thấy rằng kết quả sau mổ không có sự khác biệt so với nhóm BN ≥ 4 tuổi [51], kết quả này cũng phù hợp với nghiên cứu của Wallace [53]. Tuy nhiên không nên phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim cho BN < 2 tuổi do đường kính TMC dưới nhỏ vì vậy phải sử dụng ống mạch nhân tạo có đường kính nhỏ sẽ gây hẹp, nguy cơ hình thành huyết khối cao hơn.

❖ **Lựa chọn ống mạch nhân tạo để làm cầu nối:** Nghiên cứu của chúng tôi sử dụng vật liệu nhân tạo là ống mạch Gore – Tex của hãng W.L.

Gore & Assiate, Inc, Flagstaff, AZ, USA. Xác định đường kính ống mạch nhân tạo sử dụng cho phẫu thuật dựa vào đường kính TMC dưới trên hình ảnh thông tim với đường kính trung bình là 19,67 mm, đường kính nhỏ nhất là 16mm và lớn nhất là 22mm, chủ yếu sử dụng ống mạch có đường kính 18, 20, 22 mm (bảng 3.11). Kết quả này cũng tương đồng với kết quả nghiên cứu của Y.Ochiai đường kính ống mạch nhân tạo sử dụng làm cầu nối từ 16, 18, 20, 22 mm [57], cũng như kết quả nghiên cứu của Tokunaga; Krishnankutiyrema [130],[156]. Theo nghiên cứu của Alexi-Meskishvili về lựa chọn đường kính của mạch nhân tạo dựa vào đường kính của TMC dưới cũng như cân nặng của BN, thường sử dụng ống mạch nhân tạo có đường kính lớn hơn 1,2 đến 1,5 lần đường kính của TMC dưới vì mạch nhân tạo không thể phát triển theo sự phát triển của cơ thể [59].

Loại ống mạch nhân tạo được sử dụng để nối TMC dưới lên ĐMP. Theo nghiên cứu của S.Ocello phẫu thuật cho 100 BN với miệng nối ngoài tim, đã sử dụng các loại ống mạch bao gồm: vật liệu đồng loài (Homograft), ống mạch Dacron, ống mạch Gore-Tex. Tác giả thấy rằng vật liệu đồng loài bị vôi hóa nhanh và gây hiện tượng hẹp của ống nối, ống mạch Dacron không được đồng đều ở trong lòng mạch do vậy ma sát trong lòng mạch cao gây tiêu hao nhiều năng lượng của dòng chảy từ TMC dưới về phổi, thành mạch không được kết dính chặt chẽ do vậy dễ hình thành huyết khối. Ống mạch Gore-Tex khắc phục được các nhược điểm trên, mạch Gore-Tex được cấu tạo bởi vật liệu Poly Tetra Fluorethylene (PTFE), một dạng của vật liệu Teflon, các lớp polymer được sắp xếp và đan dạng lưới do vậy ma sát rất thấp và đồng đều trên toàn bộ bề mặt của lòng mạch [93]. Trong lòng của ống mạch Gore-Tex có tráng một lớp màng mỏng có tác dụng chống vôi hóa, đồng thời ống mạch Gore-Tex rất đa dạng về kích thước, dễ dàng sử dụng, không chảy máu ở chân kim khi thực hiện miệng nối. Vì những lý do trên mà mạch Gore-Tex được sử dụng rộng rãi để phẫu thuật Fontan trên thế giới [57],[82],[110],[157].

❖ Mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ

Nghiên cứu của chúng tôi có 60 (98,36%) BN được phẫu thuật mở cửa sổ cùng thì với phẫu thuật Fontan, 01 (1,64%) BN được mở cửa sổ sau phẫu thuật Fontan 03 tháng (BN vẫn còn nằm viện sau phẫu thuật Fontan), như vậy tất cả BN đều được phẫu thuật mở cửa sổ kèm theo. Phẫu thuật mở cửa sổ (Fenestration) là tạo lỗ thông giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ, đường kính lỗ thông khoảng 4 – 5mm, tạo luồng thông của dòng máu từ bên phải sang bên trái. Sau phẫu thuật Fontan máu từ tĩnh mạch hệ thống trở về phổi nhiều, có thể áp lực ĐMP và sức cản phổi tăng do đó máu trao đổi ở phế nang bị hạn chế làm cho máu tĩnh mạch phổi trở về tim ít gây ra hội chứng giảm cung lượng tim, phẫu thuật mở cửa sổ giúp làm tăng cung lượng tim. Phẫu thuật này được Bridges and Castaneda mô tả năm 1988 [79],[80]. Trong nghiên cứu của Roger có 90,3% BN được phẫu thuật mở cửa sổ [140], của E. Ruiz là 92,3% [81]. Vai trò của phẫu thuật mở cửa sổ: nghiên cứu của Matthew S. Lemler phẫu thuật Fontan cho nhóm BN có nguy cơ cao, việc áp dụng kỹ thuật mở cửa sổ cải thiện kết quả khác biệt so với nhóm không mở cửa sổ ở các chỉ số: thời gian nằm phòng hồi sức tích cực, thời gian rút dẫn lưu màng phổi, thời gian nằm viện [158].

**Bảng 4.4: So sánh kết quả mở cửa sổ và không mở cửa sổ
(nghiên cứu của Matthew S. Lemler) [158]**

Chỉ số	Cửa sổ (n: 25)	Không cửa sổ (n: 24)	P
Thời gian hồi sức (ngày)	2 (1-5)	3 (1-26)	0,967
Thời gian nằm viện (ngày)	12 (6-64)	20,5 (5-49)	0,018
Thời gian rút dẫn lưu màng phổi (ngày)	10 (5-62)	16 (3-45)	0,007
Tai biến mạch não (n)	0	2	0,489
SpO2 (%)	90 (81-96)	93 (66-98)	0,003

Nghiên cứu của M. Ono theo dõi sau 20 năm BN phẫu thuật Fontan ở nhóm được phẫu thuật mở cửa sổ thấy rằng cung lượng tim tăng lên, tỷ lệ BN ít bị cơn nhịp nhanh khác biệt có ý nghĩa thống kê với nhóm BN không được phẫu thuật mở cửa sổ [49]. Về mặt lý thuyết khi mở cửa sổ sẽ tạo luồng thông từ phải sang bên trái sẽ làm giảm SpO₂ do máu của tĩnh mạch hệ thống trộn với máu của tĩnh mạch phổi ở tầng nhĩ, tăng nguy cơ bị tai biến mạch não, song nhiều nghiên cứu thấy rằng không có sự khác biệt về nguy cơ tai biến mạch não và SpO₂ thấp ở hai nhóm BN có và không có phẫu thuật mở cửa sổ [49],[80],[140],[159].

Hiện nay chỉ định mở cửa sổ vẫn chưa rõ ràng. Một số tác giả đưa ra các chỉ số sau để chỉ định mở cửa sổ trong phẫu thuật cho những BN có nguy cơ cao [79],[81]

- + Sức cản động mạch phổi > 2 đơn vị Wood
- + Áp lực động mạch phổi > 15mmHg
- + Xoắn vặn động mạch phổi
- + Hở van nhĩ thất có áp lực của dòng hở vào nhĩ trái > 12mmHg
- + Không có nhịp xoang trước mổ

Tất cả BN trong nghiên cứu của chúng tôi đều được phẫu thuật mở cửa sổ do điều kiện của chúng tôi không đo được sức cản ĐMP trước phẫu thuật đồng thời phương tiện hồi sức sau mổ còn hạn chế (chưa có khí NO để điều trị những trường hợp áp lực ĐMP tăng cao sau mổ) cũng như khó khăn trong việc triển khai chạy ECMO sau phẫu thuật vì vậy chúng tôi đã tiến hành mở cửa sổ cho tất cả BN phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim.

4.2. KẾT QUẢ PHẪU THUẬT

4.2.1. Kết quả trong và sau mổ

4.2.1.1. Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo và cặp động mạch chủ

Tất cả BN nghiên cứu đều được phẫu thuật dưới tuần hoàn ngoài cơ thể và cặp động mạch chủ với thời gian chạy máy trung bình là 98,6 phút; thời

gian cặp ĐMC trung bình 59,25 phút. Trong thời gian đầu khi tiến hành phẫu thuật thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo và cặp ĐMC còn kéo dài với thời gian lâu nhất lần lượt là 255 phút và 95 phút, sau đó khi các thao tác phẫu thuật của chúng tôi thành thực thì thời gian này rút ngắn dần với thời gian ngắn nhất là 59 phút chạy máy tim phổi nhân tạo và 5 phút cặp ĐMC. Kết quả của chúng tôi cũng tương đồng như các nghiên cứu khác.

Bảng 4.5: Thời gian chạy tim phổi máy nhân tạo và cặp động mạch chủ

Tác giả \ Chỉ số	Thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo (phút)	Thời gian cặp động mạch chủ (phút)
Mosca [160]	84,8	48,2
Tokunaga [130]	133,2	38,5
Burkhart [111]	138	70
Sfyridis [161]	165,8	150,7
Chúng tôi	98,6	58,25

Mặc dù nhiều nghiên cứu thấy rằng thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo và cặp ĐMC kéo dài không phải là yếu tố nguy cơ sau phẫu thuật, song các phẫu thuật viên có xu hướng chỉ cặp ĐMC liệt tim khi cần phải phẫu thuật trong tim để làm giảm nguy cơ thiếu máu cơ tim khi phải cặp động mạch chủ và liệt tim [104],[137],[162].

4.2.1.2. Thời gian thở máy sau mổ

Trong nghiên cứu của chúng tôi có thời gian thở máy trung bình 41,17 giờ (1,45-360 giờ). Nghiên cứu của Tokunaga có thời gian thở máy trung bình 15,1 giờ (1-264 giờ) [130], của Ganigara là 8 giờ (4-36 giờ) [64], của S.Ocello là 28,9 giờ (8,7-78,5 giờ) [93]. Như vậy khi so sánh thời gian thở máy sau mổ trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn so với các giả trên do điều kiện cũng như trình độ hồi sức còn hạn chế vì vậy mà thời gian thở máy còn kéo dài.

4.2.1.3. Áp lực động mạch phổi sau mổ

Áp lực ĐMP trung bình sau mổ là 15,26 mmHg (9-21mmHg), trong đó nhóm BN có áp lực ĐMP sau mổ > 15 mmHg chiếm 37,2%. Khi so sánh với áp lực ĐMP trước mổ thấy không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Tất cả BN sau mổ đều được sử dụng thuốc hạ áp lực ĐMP là Milrinone với liều ban đầu là 0,2 µg/kg cân nặng/phút ngay sau khi cho tim đập trở lại. Nghiên cứu của G.S. Hass có áp lực ĐMP trung bình sau mổ là 13,6 mmHg [98], của Tokunaga là 10,2 mmHg trong đó 2% BN có áp lực ĐMP > 20mmHg [130]. Trong nghiên cứu của Chowdhury có 13,84% BN có áp lực ĐMP > 15mmHg [104]. Như vậy so với các nghiên cứu trên thì áp lực ĐMP sau mổ của chúng tôi cao hơn, đây cũng là một lý do mà tất cả BN của chúng tôi đều được phẫu thuật mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ phổi hợp. Khi so sánh nhóm có áp lực ĐMP > 15 mmHg với nhóm ≤15 mmHg chúng tôi thấy rằng tỷ lệ BN bị suy thận cấp sau mổ cũng như tràn dịch màng phổi kéo dài cao hơn có ý nghĩa thống kê. Theo nghiên cứu của Chowdhury về các yếu tố nguy cơ của phẫu thuật Fontan thì yếu tố áp lực ĐMP > 15mmHg là một yếu tố làm tăng nguy cơ tử vong sau phẫu thuật cũng như cơn nhịp nhanh trên thất sau mổ [104], cũng tương đồng với nghiên cứu của Iyengar, Udekem [7],[54].

4.2.1.4. Tỷ lệ sống sau mổ

Nghiên cứu của chúng tôi có 59 (96,72%) BN sống sau mổ, có 2 (3,28%) BN tử vong tại phòng hồi sức sau mổ. Theo kết quả nghiên cứu của S.Ocello tỷ lệ sống sau mổ là 94% [93], của Tokunaga là 100% [130], của Udekem là 97% trong tổng số 305 BN nghiên cứu song từ sau năm 1990 tỷ lệ sống là 100% [7]. Tỷ lệ sống sau phẫu thuật ngày càng cao do có sự nâng cao chẩn đoán, cải tiến về gây mê hồi sức và kỹ thuật của phẫu thuật Fontan với ưu điểm vượt trội của kỹ thuật sử dụng ống nối ngoài tim [50],[54],[55],[163].

4.2.1.5. Tỷ lệ tử vong tại viện

Nghiên cứu có 2 BN tử vong sau mổ tại phòng hồi sức sau mổ.

+ BN thứ nhất: nam giới, 3 tuổi. Chẩn đoán: thiếu sản van hai lá, thiếu sản thất trái, thể bệnh thiếu sản tim trái. Lâm sàng trước mổ có suy tim độ II, tím môi và đầu chi, SpO₂ 86%. Siêu âm doppler tim: van ba lá hở nhẹ, chức năng tim trong giới hạn bình thường. Điện tâm đồ: nhịp xoang. Thông tim có chỉ số Mc Goon: 2, hình dạng ĐMP bình thường, áp lực ĐMP trước mổ 10 mmHg. BN được phẫu thuật với thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo 145 phút, thời gian cặp ĐMC 85 phút, đường kính ống mạch nhân tạo 20 mmHg, được mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ. Áp lực ĐMP sau mổ 18 mmHg. BN về phòng hồi sức có biểu hiện hội chứng cung lượng tim thấp: mạch 180 lần/ phút, huyết áp tối đa dao động 50 – 65mmHg, vô niệu. BN đã được sử dụng vận mạch, thâm phân phức mạc. Tử vong sau mổ 17 giờ. Nguyên nhân do hội chứng cung lượng tim thấp

+ BN thứ 2: nam giới, 3 tuổi. Chẩn đoán: thiếu sản van hai lá, thiếu sản tim trái. Lâm sàng trước mổ có suy tim độ II, tím môi và đầu chi, SpO₂: 83%. Siêu âm Doppler tim: van ba lá không hở, chức năng tim trong giới hạn bình thường. Điện tâm đồ có nhịp xoang. Thông tim chỉ số Mc Goon: 2, áp lực ĐMP 11mmHg, hẹp chạc ba ĐMP. BN được phẫu thuật với thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo 92 phút, thời gian cặp ĐMC 72 phút. Áp lực ĐMP sau mổ 13mmHg. BN đã được rút ống nội khí quản sau mổ 2,5 giờ. Sau mổ 15 giờ xuất hiện cơn nhịp nhanh trên thất, đã được sốc điện, ép tim ngoài lồng ngực không có tác dụng, BN tử vong sau mổ 15 giờ. Nguyên nhân tử vong do rối loạn nhịp - cơn nhịp nhanh trên thất, ngừng tim.

Nghiên cứu của Yves d'Udekem tỷ lệ tử vong là 3%, nguyên nhân gây tử vong bao gồm hội chứng cung lượng tim thấp, sốc nhiễm trùng, viêm phổi, huyết khối ĐMP [7], của Ajay J. Iyengar có tỷ lệ tử vong là 3,5% (37/1071)

trong đó giai đoạn từ năm 2006 đến 2010 với phẫu thuật Fontan bằng ống nối ngoài tim tỷ lệ tử vong là 1,6% [54]. Nghiên cứu của S.Ocello phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim cho 100 BN có tỷ lệ tử vong là 6%, nguyên nhân là suy tim 5 BN và xoắn ĐMP 1 BN [93].

Khi so sánh tỷ lệ tử vong ở 3 thể tim bẩm sinh dạng một tâm thất chúng tôi thấy rằng nhóm BN thiếu sản tim trái nguy cơ tử vong cao hơn so với nhóm thiếu sản tim phải và nhóm không xác định có ý nghĩa thống kê, điều này cũng phù hợp với nghiên cứu của Gaynor, Van Arsdell thấy rằng thiếu sản tim trái là một yếu tố làm tăng nguy cơ tử vong sau mổ [162],[164].

Nghiên cứu về nguyên nhân gây tử vong tại viện sau phẫu thuật đa số do giảm co bóp của tâm thất chức năng, loạn nhịp sau mổ đặc biệt là cơn nhịp nhanh trên thất, hở van nhĩ thất chung, thiếu sản tim trái, Heterotaxy, ĐMP bị xoắn vặn và một số trường hợp có TMC trên hai bên [82],[104],[137].

4.2.1.6. Biến chứng sau mổ

❖ **Chảy máu sau mổ:** nghiên cứu có 4 BN chiếm 6,56% bị chảy máu sau mổ phải mổ lại. 3 BN được mổ lại trong vòng 12 giờ đầu sau mổ, 1 BN được mổ lại sau 24 giờ sau mổ. Nguyên nhân chảy máu bao gồm 2 BN chảy máu từ tuần hoàn phụ ở rốn phổi bên trong màng tim, 2 BN chảy máu từ mặt sau xương ức. Những trường hợp này đều được khâu cầm máu. Nghiên cứu của A. Mendoza có 3% BN bị chảy máu sau mổ phải mổ lại [145], của Van Arsdell là 12% [164]. BN sau phẫu thuật Glenn hai hướng mặc dù máu lên phổi tăng song chưa nhiều do vậy BN vẫn có tình trạng thiếu ô xy tổ chức vì vậy sẽ có nhiều tuần hoàn bàng hệ, khi phẫu thuật có thể làm rách tuần hoàn bàng hệ gây chảy máu sau mổ, đồng thời BN được sử dụng thuốc chống đông (Loại thuốc chống ngưng tập tiểu cầu – aspergic), mổ lại phải gỡ dính do vậy đây cũng là các yếu tố làm tăng nguy cơ chảy máu sau mổ.

❖ **Loạn nhịp tim sau mổ:** theo nghiên cứu của chúng tôi có 3 BN chiếm 4,92% BN bị loạn nhịp tim sau mổ, trong đó 1 BN bị cơn nhịp nhanh trên thất không đáp ứng với điều trị, BN tử vong. 2 BN bị loạn nhịp nhanh đáp ứng với thuốc hạ nhịp, ra viện BN có nhịp xoang. Nghiên cứu của G.S. Haas có 13% BN bị rối loạn nhịp tim tạm thời, điều trị hiệu quả bằng thuốc và máy tạo nhịp tạm thời, không có trường hợp nào phải đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn[98]. Nghiên cứu của Ujjwal K. Chowdhury tỷ lệ bị loạn nhịp tim sau mổ là 9,2%, tác giả thấy rằng tỷ lệ bị loạn nhịp tim gặp nhiều hơn ở nhóm BN chẩn đoán Heterotaxy, nhóm BN có hai TMC trên, chức năng co bóp của tâm thất chức năng giảm [104]. Đối với phẫu thuật Fontan bằng ống nối ngoài tim hậu như BN ít bị tổn thương nút xoang do không phải thực hiện các miệng nối trong lòng của tâm nhĩ phải cũng như không gây tăng áp lực trong buồng nhĩ vì vậy không gây chấn thương nút xoang nhĩ, do đó hầu như những rối loạn nhịp sau phẫu thuật chỉ là tạm thời và đáp ứng với điều trị thuốc hoặc máy tạo nhịp tạm thời.

❖ **Suy thận cấp sau mổ:** là một triệu chứng của hội chứng cung lượng tim thấp. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 12 BN chiếm 19,67% bị suy thận cấp với biểu hiện vô niệu. Tất cả BN này đều được đặt thẩm phân phúc mạc và lọc màng bụng. Theo nghiên cứu của Van Arsdell có 16% BN phải đặt thẩm phân phúc mạc [164], nghiên cứu của Riad B.M. Hosein có 6,6% BN bị suy thận cấp phải thẩm phân phúc mạc [165]. Nghiên cứu của chúng tôi khi so sánh yếu tố suy thận cấp ở các thể bệnh thấy không có sự khác biệt giữa các thể bệnh, nhưng khi so sánh ở nhóm có áp lực ĐMP >15mmHg thấy rằng số BN bị suy thận cấp cao hơn nhóm có áp lực ĐMP ≤15 mmHg. Khi áp lực ĐMP tăng cao là biểu hiện của sự tăng sức cản mao mạch phổi do vậy máu tĩnh mạch hệ thống về phổi khó khăn hơn dẫn đến máu về qua tĩnh mạch phổi ít đi, đồng thời áp lực trong tĩnh mạch hệ thống tăng gây mất dịch ra ngoài

khoảng gian bào gây ra hội chứng giảm cung lượng tim, sẽ dẫn đến thiếu máu các tạng trong đó có thận gây suy thận cấp. Suy thận cấp sau phẫu thuật tim ở trẻ em đặc biệt những thể bệnh tim bẩm sinh phức tạp là một trong những biến chứng nặng sau phẫu thuật, nhiều nghiên cứu thấy rằng tỷ lệ tử vong cao có thể từ 30 – 79% [166],[167]. Biểu hiện lâm sàng BN bị thiếu niệu hoặc vô niệu, xét nghiệm có nồng độ kali máu, ure và creatinin máu tăng cao. Phương pháp điều trị suy thận cấp bao gồm sử dụng thuốc lợi tiểu, thuốc vận mạch để tăng huyết áp cũng như bù đủ dịch, nếu không hiệu quả cần thẩm phân phúc mạc. Hiện nay chỉ định thẩm phân phúc mạc cho BN sau phẫu thuật tim ở trẻ em vẫn chưa rõ ràng, thường đặt thẩm phân phúc mạc cho các trường hợp sau: tăng áp lực tĩnh mạch hệ thống và phù mức độ nặng, BN tiểu ít hoặc vô niệu trong 4 giờ mặc dù đã sử dụng thuốc lợi tiểu và vận mạch liều cao, nồng độ kali máu > 5.5 mmol/L, toan chuyển hóa ($\text{pH} < 7.3$, $\text{HCO}_3 < 18$ mmol/), do cung lượng tim thấp [168]. Ưu điểm của thẩm phân phúc mạc là có thể thực hiện dễ dàng, sử dụng được thời gian kéo dài, không phải sử dụng thuốc chống đông và không gây thiếu máu tổ chức so với phương pháp lọc máu bằng máy chạy thận nhân tạo. BN trong nghiên cứu của chúng tôi đều được đặt thẩm phân phúc mạc khi có biểu hiện thiếu niệu hoặc vô niệu trong vòng 2 giờ mặc dù đã điều trị nội khoa tích cực.

➤ **Tràn dịch màng phổi:** nghiên cứu của chúng tôi có 55 BN chiếm 90,16% bị tràn dịch màng phổi phải đặt dẫn lưu màng phổi, đa số BN phải đặt dẫn lưu màng phổi cả hai bên (76% BN phải đặt dẫn lưu màng phổi). Thời gian dẫn lưu màng phổi trung bình là 16 ngày (3 – 60 ngày). Trong số BN dẫn lưu màng phổi có 56,36% (31/55) BN phải dẫn lưu màng phổi kéo dài. Tràn dịch màng phổi kéo dài là một trong những yếu tố nguy cơ làm tăng tỷ lệ tử vong, cũng như thời gian nằm viện của BN. Nghiên cứu của Gupta thời gian dẫn lưu màng phổi trung bình 10 ngày, có 37% BN phải dẫn lưu màng phổi

kéo dài [169], của S. Ocello tỷ lệ BN dẫn lưu màng phổi kéo dài là 33% [93], trong đó nghiên cứu của Roger tỷ lệ này là 18% [140]. Như vậy tỷ lệ BN phải dẫn lưu màng phổi kéo dài của chúng tôi cao hơn của các tác giả trên. Có nhiều các yếu tố nguy cơ làm tăng thời gian dẫn lưu màng phổi, nghiên cứu của chúng tôi thấy nhóm BN bị thiếu sản tim trái, áp lực ĐMP sau mổ > 15 mmHg là những yếu tố làm tăng thời gian phải dẫn lưu màng phổi. Nghiên cứu của Roger các yếu tố là tăng thời gian dẫn lưu màng phổi bao gồm thể tâm thất chức năng là tâm thất phải, hội chứng thiếu sản tim trái, áp lực ĐMP > 15mmHg, đặc biệt nếu áp lực ĐMP > 18mmHg có tới 98% BN phải dẫn lưu màng phổi kéo dài [140], còn nghiên cứu của Raymond T. Fedderly, Anuja Gupta, Katrien Francois các yếu tố làm tăng nguy cơ dẫn lưu màng phổi kéo dài bao gồm SpO₂ trước mổ thấp, có nhiễm trùng hô hấp trước mổ, kích thước ống mạch nhân tạo nhỏ, thời gian chạy máy tim phổi kéo dài [169]

Điều trị tràn dịch màng phổi kéo dài bao gồm các thuốc lợi tiểu, bù albumin, sử dụng kháng sinh chống nhiễm khuẩn hô hấp. Một số trường hợp nếu áp lực ĐMP > 15 mmHg thì cần phải mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ.

➤ **Tai biến mạch não:** nghiên cứu của chúng tôi có 1 trường hợp chiếm 1,64% bị tai biến mạch não sau mổ, BN có biểu hiện yếu nửa người trái, tỉnh táo, trên hình ảnh chụp cắt lớp sọ não có biểu hiện thiếu máu của vùng thái dương phải. BN hồi phục hoàn toàn sau mổ 6 tháng. Tai biến mạch não sau phẫu thuật tim hở là một trong những biến chứng rất nặng, có thể tổn thương dạng xuất huyết não hoặc thiếu máu não, trong đó thể thiếu máu não hay gặp hơn. Biểu hiện lâm sàng có thể hôn mê các mức độ, liệt cục bộ hoặc toàn thân. chẩn đoán xác định bằng chụp cắt lớp vi tính hoặc chụp cộng hưởng từ sọ não. Theo nghiên cứu của Glen S. Van Arsdell có 7% BN bị tai biến mạch não sau mổ [164], nghiên cứu của A. Mendoza là 9% [145], của P.G. Sfyridis là 5,17% [95]. Nguyên nhân tai biến mạch não ngay sau mổ Fontan có thể do

khí gây tắc mạch não, đặc biệt những trường hợp có mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ thì phải hết sức chú ý đến biến chứng này, nếu các đường truyền (ngoại vi và trung ương) không đuổi hết khí trước khi truyền khí có thể lọt vào đường tĩnh mạch hệ thống qua cửa sổ sang bên tâm nhĩ trái và đến các cơ quan trong cơ thể theo đường ĐM gây tắc mạch tạng dẫn đến thiếu máu tạng.

➤ **Viêm xương ức:** chúng tôi có 1 (1,64%) BN bị viêm xương ức sau mổ. BN được phát hiện toác xương ức sau mổ 7 ngày, được tiến hành mổ lại làm sạch, nạo viêm và tạo hình xương ức, cấy tổ chức viêm của xương ức không thấy có vi khuẩn. Viêm xương ức là một biến chứng nặng của phẫu thuật tim hở nói chung, đặc biệt với những trường hợp phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim do có vật liệu nhân tạo là ống mạch tiếp xúc trực tiếp với tổ chức viêm. Trong nghiên cứu của chúng tôi tất cả BN đều được phẫu thuật Glenn hai hướng trước đó nên đều phải mở lại xương ức, do vậy nguy cơ viêm xương ức cao do tổ chức xương thường bị xơ hóa ở vết mổ cũ, đồng thời BN sử dụng thuốc chống đông, tuần hoàn bàng hệ mất sau xương ức nhiều do vậy khi cầm máu thường sử dụng dao điện để cầm máu do đó tưới máu xương ức kém đi làm cho xương ức khó liền hơn, nguy cơ viêm xương tăng lên. Đồng thời BN thường có hiện tượng giảm albumin máu, dinh dưỡng kém cũng làm tăng nguy cơ chậm liền xương ức.

4.2.2. Kết quả theo dõi sau phẫu thuật

Tất cả 59 BN sống sau phẫu thuật đều được theo dõi sau phẫu thuật với thời gian trung bình là 18, ± 10,28 tháng, ngắn nhất là 6 tháng và dài nhất là 45 tháng. Tất cả BN đều được khám lại và ghi nhận kết quả tại thời điểm 6 tháng sau phẫu thuật và thời điểm lần khám cuối tính đến thời điểm kết thúc khám lại (30/6/2016).

4.2.2.1. Tỷ lệ sống

Không có trường hợp nào bị tử vong trong thời gian theo dõi, tỷ lệ sống là 100%. Nghiên cứu của S. Ocello theo dõi 100 BN sau phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim trong thời gian 39 tháng sau mổ có tỷ lệ sống 100% [93], nghiên cứu của Yves d' Udekem với thời gian theo dõi trung bình 12 năm thấy tỷ lệ sống của nhóm phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim là 100%, trong đó với phẫu thuật Fontan kinh điển là 81% và phẫu thuật Fontan với đường hầm trong tim là 94% [7]. Theo nghiên cứu của Madhusuda Ganigara với thời gian theo dõi trung bình 14 tháng tỷ lệ sống sót là 100% [64], kết quả này cũng giống như nghiên cứu của G.S. Hass với thời gian theo dõi trung bình là 64 tháng và không có trường hợp nào tử vong [98]. Như vậy kết quả sống trong thời gian theo dõi của chúng tôi cũng tương tự như của các tác giả trên.

4.2.2.2. Mức độ suy tim

Kết quả khám lại sau 6 tháng chỉ có 1 BN chiếm 1,69% suy tim độ III và 98,31% BN suy tim độ I và II. Độ suy tim ở lần khám cuối cùng có 94,92% BN suy tim độ I và II, có 2 BN chiếm 3,39% suy tim độ III và 1 BN chiếm 1,69% suy tim độ IV. Khi so sánh mức độ suy tim trên lâm sàng khi khám lại so với trước mổ chúng tôi không thấy sự khác biệt có ý nghĩa thống kê, song tỷ lệ BN bị suy tim nặng (Độ III, IV) trong thời gian theo dõi sau mổ đã giảm đáng kể. Theo kết quả theo dõi của P.G. Sfyridis sau mổ 62,7 tháng có 98,21% BN suy tim độ I và III, chỉ có 1,79% BN bị suy tim độ III, không có BN suy tim độ IV [95], nghiên cứu của G.S. Haas có 87% suy tim độ I, suy tim độ II có 9% và 4% suy tim độ III [98]; của Ujjwal K. Chowdhury có 88% BN suy tim mức độ I và II [104], còn nghiên cứu của Soo-Jin Kim có 95,2% BN suy tim độ I và 4,8% BN suy tim độ II [83]. Như vậy qua các nghiên cứu thấy rằng mức độ suy tim sau mổ trong thời gian theo dõi đều cải thiện và duy trì ở mức độ nhẹ.

4.2.2.3. Tím môi, đầu chi và SpO2

Trong nghiên cứu có 88,14% BN không bị tím môi và đầu chi, 11,86% BN vẫn còn tím môi và đầu chi ở lần khám cuối. Chỉ số SpO2 khi thở khí trời trung bình là 95,63%, thấp nhất là 89%. Khi so sánh SpO2 trước mổ và khám lại thấy sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Theo nghiên cứu của Iki Adachi, SpO2 trung bình là 94% [146], của G.S. Haas là 97% [98], của S. Ovroutski là 95% [170]. Như vậy kết quả nghiên cứu của chúng tôi cũng tương tự các tác giả trên. Hầu hết BN sau phẫu thuật Fontan đều cải thiện tình trạng thiếu ôxy mạn tính với mức độ SpO2 cao. Những trường hợp SpO2 thấp do cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ còn thông do vậy còn luồng máu từ tĩnh mạch hệ thống sang bên tâm nhĩ, gây ra hiện tượng máu trộn ở tầng nhĩ, nghiên cứu của chúng tôi sau mổ 6 tháng có 22,03% BN có cửa sổ còn thông và đến lần khám cuối cùng chỉ còn 10,17% BN cửa sổ còn thông, theo thời gian hầu như cửa sổ giữa tâm nhĩ và ống mạch nhân tạo sẽ tự đóng nếu như không còn hiện tượng tăng áp lực ĐMP sau mổ. Một nguyên nhân nữa gây ra hiện tượng tím môi và đầu chi do hiện tượng thông của động mạch và tĩnh mạch trong nhu mô phổi [94].

4.2.2.4. Siêu âm Doppler tim

❖ **Chức năng co bóp tâm thất chức năng:** nghiên cứu của chúng tôi có 1 BN chiếm 1,69% có giảm co bóp của tâm thất chức năng với chỉ số EF: 45%. Đây là trường hợp BN được chẩn đoán bệnh là Heterotaxy, đã được phẫu thuật Glenn hai hướng và thay van nhĩ thất bằng van sinh học trước khi phẫu thuật Fontan. Hiện tại BN phải sử dụng thuốc trợ tim loại ức chế men chuyển (Captopril) và thuốc lợi tiểu (Spiromide) để tăng cường chức năng tim. Theo nghiên cứu của Riad B.M. Hosein có 4,7% BN bị giảm co bóp của tâm thất chức năng mức độ nặng và vừa sau mổ trong thời gian theo dõi sau mổ [165]. Theo Sandeep Nayak tất cả BN có tuần hoàn Fontan đều có đáp

ứng bất thường về tim mạch và hô hấp khi gắng sức. Những BN này có đáp ứng tần số tim kém hơn và khả năng tăng thể tích nhát bóp khi gắng sức sẽ bị hạn chế do rối loạn chức năng tâm thất và khó khăn trong việc tăng tiền gánh [66]. Nghiên cứu của Fiona Walker thấy rằng sau mổ 10 năm có tới 70% BN bị suy giảm khả năng co bóp của tâm thất chức năng và đây là một trong những yếu tố thất bại của phẫu thuật Fontan. Tâm thất bị giãn, phì đại và giảm khả năng co bóp làm giảm cả chức năng tâm thu và tâm trương [66],[171]. Những trường hợp này cần sử dụng các thuốc hạ áp lực ĐMP để làm tăng tiền gánh và việc sử dụng các thuốc tăng co bóp, thuốc giãn mạch và thuốc chẹn thụ thể beta giao cảm sẽ có rất ít tác dụng.

❖ **Độ hở van nhĩ thất:** nghiên cứu có 94,92% BN không hở hoặc hở van nhĩ thất nhẹ, 5,08% hở van nhĩ thất vừa sau mổ, không có trường hợp hở van nặng. 2 BN được thay van nhĩ thất bằng van sinh học trước khi phẫu thuật Fontan, tình trạng van mềm mại, đóng và mở van tốt, không bị hẹp và hở van. Theo nghiên cứu của Anthony Azakie theo dõi sau mổ 3,4 năm có 88,46% không bị hở van nhĩ thất hoặc hở mức độ nhẹ, 11,54% BN bị hở van nhĩ thất mức độ vừa [172], nghiên cứu của Nakano và cộng sự sau mổ 8 năm có 95,9% BN không hở hoặc hở van nhĩ thất nhẹ, 4,1% hở van nhĩ thất vừa [139]. Nguyên nhân hở van nhĩ thất sau mổ chủ yếu là do giãn tâm thất chức năng làm giãn vòng van gây hở van, do vậy để hạn chế mức độ hở van nhĩ thất cần duy trì điều trị duy trì tốt chức năng của tâm thất bằng thuốc hạ áp lực ĐMP, bí tuần hoàn bàng hệ chủ-phổi...để làm giảm quá tải cho tâm thất chức năng [68].

4.2.2.5. Các biến chứng trong thời gian theo dõi

❖ **Tràn dịch màng phổi:** theo dõi 6 tháng sau mổ có 2 BN chiếm 3,39% bị tràn dịch màng phổi sau mổ. Trong đó có 1 BN tràn dịch màng phổi bên phải đơn thuần được điều trị dẫn lưu màng phổi, BN ra viện sau dẫn lưu 6

ngày. 1 BN tràn dịch màng phổi trái, được dẫn lưu màng phổi trái, sau dẫn lưu 5 ngày chụp lại Xquang ngực thẳng vẫn còn hình ảnh tràn dịch màng phổi, tiến hành chụp cắt lớp vi tính lồng ngực được chẩn đoán ổ cận khoang màng phổi trái, BN được tiến hành bóc ổ cận khoang màng phổi trái, sau mổ BN ổn định ra viện, khám lại sau 1 tháng phổi trái nở tốt. Tràn dịch màng phổi trong thời gian theo dõi sau mổ là một trong những biến chứng hay gặp sau phẫu thuật Fontan đặc biệt ở những BN đã được dẫn lưu màng phổi kéo dài, BN có hiện tượng giảm nồng độ Albumin máu, do vậy những trường hợp này cần sử dụng thuốc trợ tim, thuốc lợi tiểu cũng như tăng cường dinh dưỡng cho BN khi về nhà.

❖ **Huyết khối và tai biến mạch não:** nghiên cứu của chúng tôi có 2 (3,39%) BN bị tai biến mạch não trong quá trình theo dõi (1 BN sau mổ 6 tháng và 1 BN sau mổ 11 tháng), trong đó 1 BN siêu âm cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ còn thông, một BN cửa sổ đã đóng. Hình ảnh chụp cắt lớp vi tính sọ não đều có hình ảnh nhồi máu não. Biểu hiện lâm sàng có liệt không hoàn toàn nửa người. Được điều trị phục hồi chức năng, hiện tại 1 BN đã hồi phục hoàn toàn, 1 BN chưa hồi phục hoàn toàn. Theo nghiên cứu của Soo-Jin Kim có 6,5% BN bị tai biến mạch não trong đó chủ yếu xảy ra ở năm đầu tiên sau mổ [83], nghiên cứu của Ujjwal K. Chowdhury tỷ lệ bị huyết khối là 4,6% [104], của Marrone C trên 1075 BN được phẫu thuật Fontan với miệng nối ngoài tim thấy tỷ lệ bị huyết khối là 5,2% trong thời gian theo dõi từ 2 tháng – 144 tháng [173]. Huyết khối sau phẫu thuật Fontan là một biến chứng nặng dẫn đến nguy cơ tử vong cao cũng như tai biến mạch não[69],[70]. Biến chứng này được mô tả lần đầu tiên từ năm 1978, song đến ngày nay các dấu hiệu để phát hiện sớm hình ảnh huyết khối rất khó khăn [174],[175]. Tất cả BN của chúng tôi khi khám lại trên hình ảnh siêu âm Doppler kiểm tra không thấy hình ảnh huyết khối trong ống mạch nhân tạo,

ĐMP cũng như trong tim, chênh áp qua miệng nối thấp, chúng tôi chỉ phát hiện được tai biến mạch não khi BN có biểu hiện lâm sàng và hình ảnh thiếu máu não trên hình ảnh cắt lớp vi tính sọ não. Theo M.L. Jacobs huyết khối sau phẫu thuật Fontan có hai dạng: một là huyết khối hình thành trong ống mạch nhân tạo, TMC và ĐMP, dạng huyết khối này có thể nằm tại chỗ gây ra cản trở dòng chảy từ TM hệ thống lên ĐMP, cũng có thể nó di chuyển qua cửa sổ sang bên tuần hoàn hệ thống gây tắc mạch tạng; dạng thứ hai là huyết khối hình thành trong buồng tim, đặc biệt là túi cùng của thân ĐMP khi phẫu thuật Fontan thường cắt hoặc thắt thân ĐMP sát chạc ba ĐMP do đó hình thành túi cùng ở thân ĐMP dễ gây hình thành huyết khối [176]. Để phòng ngừa biến chứng huyết khối sau mổ, nên sử dụng thuốc chống đông. Tất cả BN của chúng tôi đều được sử dụng thuốc chống ngưng tập tiểu cầu (Aspergic) và duy trì liên tục. Một số nghiên cứu thấy rằng tỷ lệ BN bị huyết khối sau phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim từ 20% đến 23% nếu không duy trì thuốc chống đông [174],[175], chính vì vậy một số nghiên cứu khuyến cáo nên duy trì thuốc chống đông sau mổ [83],[95],[175].

❖ **Rối loạn nhịp tim:** các rối loạn nhịp tim sau phẫu thuật Fontan bao gồm cơn nhịp nhanh trên thất, rung nhĩ nhanh, suy nút xoang, nhịp bộ nối... Đây là một trong những nguyên nhân chủ yếu gây tử vong khi theo dõi lâu dài. Nghiên cứu của chúng tôi có 2 BN chiếm 3,39% bị rối loạn nhịp tim trong quá trình theo dõi, 1 BN bị suy nút xoang, 1 BN bị nhịp bộ nối, cả 2 BN này đều được chẩn đoán trên điện tâm đồ, và trên Holter điện tim 24 giờ. Nghiên cứu của Jeong Ryul Lee tỷ lệ này là 11,2% ở nhóm BN phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim [151], của Soo-Jin Kim tỷ lệ này là 16% [83], trong nghiên cứu của Azakie và cộng sự tỷ lệ này là 13% [177]. Như vậy tỷ lệ BN bị loạn nhịp tim của chúng tôi thấp hơn của các tác giả trên bởi vì thời gian theo dõi sau phẫu thuật của chúng tôi còn ngắn. Một số nghiên cứu thấy

rằng tỷ lệ BN bị loạn nhịp sau 10 năm theo dõi có thể tới 40% [66],[46]. Điều trị rối loạn nhịp tim sau phẫu thuật Fontan tùy thuộc vào từng thể rối loạn nhịp tim, cả 2 BN của chúng tôi được điều trị thuốc và theo dõi định kỳ do chưa ảnh hưởng đến hoạt động thể lực cũng như chức năng tim, trong trường hợp không đáp ứng với thuốc cần phải đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn [101].

❖ **Hội chứng mất protein ruột:** mất protein ruột (Protein-Losing Enteropathy) là một biến chứng nặng và điều trị khó khăn sau phẫu thuật Fontan, tần suất có thể gặp từ 5% đến 15% và nguy cơ tử vong cao tới 50% ở BN được chẩn đoán hội chứng này sau 5 năm [72],[74],[75]. Do áp lực của TM hệ thống tăng cao dẫn đến tăng áp lực trong hệ thống bạch mạch làm mất protein như là albumin, immunoglobulin, các yếu tố đông máu ở hệ thống đường tiêu hóa. Do mất protein gây ra hiện tượng phù ngoại vi, tràn dịch đa màng (màng bụng, màng phổi, màng tim...), sụt cân, tiêu chảy kéo dài và hội chứng kém hấp thu [178]. Nghiên cứu của chúng tôi có 2 (3,39%) BN có hội chứng mất protein ruột xuất hiện sau mổ 12 tháng và 16 tháng. Các triệu chứng bao gồm: phù 2 chi dưới, tràn dịch màng bụng, xét nghiệm albumin máu của BN là 22 g/ L và 20 g/L. Nghiên cứu của Y. C. LSK KWOK trong 114 BN được phẫu thuật Fontan, theo dõi sau 10,9 năm có 5,5% BN có hội chứng mất protein ruột (100% bị phù, 60% tràn dịch màng phổi, 60% tràn dịch màng tim và 20% bị tiêu chảy mạn tính) [74]. Nghiên cứu của Luc Mertens tại 35 trung tâm với 3029 BN phẫu thuật Fontan có 114 (3,7%) BN có hội chứng mất protein ruột. Tuổi trung bình sau phẫu thuật Fontan là 8,2 năm, tuổi trung bình bị hội chứng mất protein ruột là 11,7 năm. Biểu hiện 79% BN bị phù và 75% BN có tràn dịch đa màng[72].

Điều trị hội chứng mất protein bao gồm 3 phương pháp: một là điều trị bằng thuốc bao gồm thuốc (lợi tiểu, thuốc trợ tim, corticoid) kết hợp với chế độ ăn giảm chất béo và tăng chất đạm, truyền protein; hai là phẫu thuật (mở

cửa sổ, mở vách liên nhĩ); ba là can thiệp tim mạch (mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ, nong rộng vách liên nhĩ, bít tuần hoàn bàng hệ) [72],[178],[179]. Trong nghiên cứu của chúng tôi cả 2 BN đều được điều trị bằng thuốc trong đó 1 BN đáp ứng tốt, BN hết phù, hàm lượng albumin tăng và duy trì ở mức > 25 g/L; 1 BN điều trị bằng thuốc thất bại đã được tiến hành can thiệp qua da đục cửa sổ giữa mạch nhân tạo và tâm nhĩ song một thời gian hội chứng mất protein ruột lại tái diễn. BN được mổ tạo lại cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ, hiện tại triệu chứng phù toàn thân, mất protein vẫn tiến triển, BN vẫn phụ thuộc vào truyền albumin. Theo nghiên cứu của Mertens 45,6% BN bị hội chứng này được điều trị bằng thuốc, 45,6% điều trị bằng phẫu thuật và 8,8% điều trị bằng can thiệp qua da. Kết quả trong nhóm điều trị bằng thuốc có 25% BN hết triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng, 28,8% BN có cải thiện triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng, 46,2% BN bị thất bại và tử vong. Với nhóm phẫu thuật có tới 61,5% BN tử vong sau phẫu thuật trong đó chủ yếu xảy ra trong vòng 3 tháng sau phẫu thuật (81% số BN tử vong). Với nhóm can thiệp qua da các triệu chứng có cải thiện song không triệt để [72]. Như vậy điều trị hội chứng mất protein ruột còn rất nhiều khó khăn, với các BN khi đã điều trị bằng các phương pháp trên không hiệu quả thì phương pháp cuối cùng để điều trị là ghép tim [72],[73],[74],[178].

❖ **Thất bại Fontan:** được định nghĩa gồm các trường hợp tử vong, các trường hợp phải mổ lại có liên quan đến ống mạch nhân tạo hoặc phải làm thêm cầu nối chủ - phổi (Taken down Fontan procedure), các trường hợp phải ghép tim, BN có suy tim độ III, IV. Theo nghiên cứu của chúng tôi có 3(5,08%) BN bị thất bại Fontan trong quá trình theo dõi, 2 BN có suy tim độ III (1 BN bị tai biến mạch não, 1 BN bị hội chứng mất protein ruột), 1 BN bị suy tim độ IV (BN bị hội chứng mất protein ruột, đã được điều trị song không hiệu quả, có chỉ định ghép tim). Theo nghiên cứu của Yves d'Udekem tỷ lệ

BN bị thất bại Fontan sau 8,5 năm là 13,77% [7]. Theo Marion E. McRae khi nghiên cứu về kết quả lâu dài của phẫu thuật Fontan thấy rằng biến chứng này do những tác động ngược của sinh lý tuần hoàn bệnh tim dạng một tâm thất, gây ra tình trạng tăng áp lực của TM hệ thống cũng như hẹp ở trong nội tâm mạc dẫn đến tình trạng thất bại Fontan [12]. Để chẩn đoán thất bại Fontan không chỉ biểu hiện các triệu chứng do tổn thương tim mà còn có biểu hiện của các cơ quan khác. Ngày nay vẫn chưa có các tiêu chuẩn cụ thể để chẩn đoán thất bại Fontan song có thể dựa vào các tiêu chí sau: suy tim nặng (độ III, IV), hở van nhĩ thất vừa hoặc nặng có triệu chứng lâm sàng, tím nặng môi và đầu chi, tăng áp lực ĐMP, các triệu chứng của tăng áp lực tĩnh mạch cửa, xơ gan [12],[94]. Điều trị phụ thuộc vào nguyên nhân của thất bại có thể sử dụng thuốc (lợi tiểu, vận mạch, hạ áp lực ĐMP), sửa van hoặc thay van nhĩ thất, gỡ bỏ phẫu thuật Fontan (Taken-down Fontan), ghép tim [94].

KẾT LUẬN

Qua nghiên cứu 61 trường hợp tim bẩm sinh dạng một tâm thất được phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E trong thời gian từ tháng 8/2012 đến tháng 12/2015, chúng tôi rút ra được một số kết luận như sau:

1. Đặc điểm tổn thương và chỉ định áp dụng kỹ thuật

- Tuổi trung bình là 5,95 tuổi (2-14 tuổi), Nam/nữ 1,33.
- 100% BN có tím môi và đầu chi với SpO₂ đầu chi trung bình là 83% (75-90%).
- 39,34% BN suy tim độ II và 60,66% BN suy tim độ III.
- Các bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất: 26,23% thất phải hai đường ra, đảo gốc động mạch, hẹp phổi; 22,95% thiếu sản van ba lá; 22,95% bất tương hợp nhĩ thất có hẹp phổi; 11,48% thiếu sản van hai lá; 4,92% kênh nhĩ thất chung có hẹp phổi; 3,28% hội chứng Heterotaxy; 3,28% teo động mạch phổi có vách liên thất nguyên vẹn; 3,28% tâm thất trái hai đường vào; 1,63% tâm thất phải hai đường vào.
- Chỉ định áp dụng kỹ thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo
 - + Bệnh nhân đã được phẫu thuật Glenn hai hai hướng 100%
 - + Tuổi phẫu thuật ≥ 2 tuổi: 100%
 - + Áp lực động mạch phổi ≤ 15 mmHg: 98,36%
 - + Chỉ số Mc Goon $\geq 1,8$: 100%
 - + Không hở van nhĩ thất hoặc hở van nhẹ: 90,17%
 - + Chức năng tim trong giới hạn bình thường: 100%
- Phẫu thuật mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ cho tất cả bệnh nhân

2. Kết quả phẫu thuật

2.1. Kết quả sớm

- Tỷ lệ sống sau mổ 96,72%
- SpO2 đầu chi sau mổ trung bình 96,34% (88-100%)
- 100% bệnh nhân ra viện có nhịp xoang
- Biến chứng ngay sau mổ: chảy máu phải mổ lại cầm máu là 6,56%; suy thận cấp phải đặt thẩm phân phúc mạc là 19,67%; tràn dịch màng phổi phải đặt dẫn lưu khoang màng phổi là 90,16%; tai biến mạch não là 1,64%; loạn nhịp tim sau mổ là 4,92%; viêm xương ức phải mổ lại là 1,64%

2.2. Kết quả trung hạn

Tỷ lệ bệnh nhân được theo dõi sau mổ là 59/59 (100%). Thời gian theo dõi trung bình 18 tháng (6-45 tháng).

- Không có bệnh nhân tử vong muộn sau mổ
- Độ suy tim: có 94,92% suy tim độ I và II, 3,39% suy tim độ III và 1,69% suy tim độ IV
- Loạn nhịp tim sau mổ: 3,39%
- Huyết khối và tai biến mạch não: 3,39%
- Hội chứng mất protein ruột : 3,39%
- Thất bại Fontan: 5,08%

KIẾN NGHỊ

Căn cứ vào kết quả thu được trong nghiên cứu này chúng tôi có kiến nghị sau:

- Trong gian đoạn hiện nay phẫu thuật Fontan nên thực hiện với kỹ thuật ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo và phẫu thuật thực hiện trên các bệnh nhân đã được phẫu thuật Glenn hai hướng
- Tuổi phẫu thuật có thể tiến hành ≥ 2 tuổi
- Mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ nên tiến hành cho tất cả bệnh nhân với kỹ thuật nối bên –bên.

DANH MỤC CÁC BÀI BÁO LIÊN QUAN ĐẾN ĐỀ TÀI ĐÃ ĐƯỢC CÔNG BỐ

1. Đỗ Anh Tiến, Đoàn Quốc Hưng (2013). Kết quả bước đầu phẫu thuật Fontan tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E. *Tạp chí Phẫu thuật Tim mạch và lồng ngực Việt Nam*, số 3, 33-37.
2. Đỗ Anh Tiến, Đoàn Quốc Hưng (2015). Kết quả phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại Trung tâm Tim mạch - Bệnh viện E. *Tạp chí Tim mạch học Việt Nam*, số 69, 62-68.
3. Đỗ Anh Tiến, Đoàn Quốc Hưng (2015). Kết quả phẫu thuật Fontan với miệng nối ngoài tim ở người trưởng thành. *Tạp chí Y học Việt Nam*, số 435, 91-96.
4. Đỗ Anh Tiến, Đoàn Quốc Hưng (2017), Kết quả trung hạn phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo tại Trung tâm tim mạch bệnh viện E. *Tạp chí Phẫu thuật Tim mạch và lồng ngực Việt Nam*, số 16.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Denise van der Linde, Elisabeth E. M. Konings, Maarten A. Slager (2011), Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide, *Journal of the American College of Cardiology*. 58(21), 2241-7.
2. O'Brien, P. and Boert, J. T. (2001), Current management of infants and children with single ventricle anatomy, *J Pediatr Nurs*. 16(5), 338-50.
3. Kanakis, M. A., Petropoulos, A. C., and Mitropoulos, F. A. (2009), Fontan operation, *Hellenic J Cardiol*. 50(2), 133-41.
4. Francis Fontan, MD, John W. Kirlin, MD (1990), Outcome After a Perfect Fontan Operation, *Circulation*. 81, 1520 -1536.
5. Cilliers, A. and Gewillig, M. (2002), Fontan procedure for univentricular hearts: have changes in design improved outcome?, *Cardiovasc J S Afr*. 13(3), 111-6.
6. Deanfield, Marc R. de Leval and John E. (2010), Four decades of Fontan palliation, *Cardiology*. 7, 520-527.
7. d'Udekem, Y., et al. (2007), The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes, *Circulation*. 116 (11 Suppl), I157-64.
8. Leval, C. van Doorn and M. R. de (2007), Single ventricle, *Surgery for Congenital Heart Defect* Third edition, John Wiley & Sons, London, 543-558.
9. Konstantinov, Igor E. (1999), Cavo-Pulmonary Shunt: From the First Experiments to Clinical Practice, *Ann Thorac Surg* 68, 1100-6, 1100.
10. Shi-Min Yuan, Hua Jing (2009), Palliative procedures for congenital heart defects, *Archives of Cardiovascular Disease* 102, 549-557.

11. Kanakis, Meletios A. (2009), Fontan Operation, *Hellenic J Cardiol.* 50, 133-141.
12. McRae, Marion E. (2013), long-term Issues after the Fontan Procedure, *AACN Advanced critical care.* 24(3), 264-282.
13. Minh, Trịnh Văn (2007), Giải phẫu người. 2, 180-208.
14. Antonio (2015), *Human Anatomy and Physiology.*
15. Pettersen, M. D., et al. (2008), Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study, *J Am Soc Echocardiogr.* 21(8), 922-34.
16. Lane, Justinian (2013), Tricuspid Atresia, *Dangerous Drugs & Medical Devices.*
17. Gidvani, M., et al. (2011), Prenatal diagnosis and outcome of fetuses with double-inlet left ventricle, *AJP Rep.* 1(2), 123-8.
18. Kawahira, Y., et al. (2001), Double inlet right ventricle versus other types of double or common inlet ventricle: its clinical characteristics with reference to the Fontan procedure, *Eur J Cardiothorac Surg.* 20(2), 228-32.
19. Yueh-Tze Lan, Ruey-Kang Chang, Hillel Laks (2004), Outcome of Patients With Double-Inlet Left Ventricle or Tricuspid Atresia With Transposed Great Arteries, *Journal of the American College of Cardiology.* 43(1), 113-9.
20. Jonas, Richard A. (2004), Pulmonary atresia with intact ventricular septum, *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease.* Hodder Arnold, London, 457-468.
21. Rao, P. Syamasundar (2002), Pulmonary atresia with intact ventricular septum, *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine.* 4(4), 321-336.

22. Norwood, C. Pizarro and W. I. (2007), Hypoplastic left heart syndrome, *Surgery for Congenital Heart Defect*. Third edition, John Wiley & Sons, London 559-572.
23. Jonas, Richard A. (2004), Hypoplastic left heart syndrome, *comprehensive Surgical Management of congenital heart diseases*. Hodder Arnold, London, 341-354.
24. Alsoufi, B., et al. (2015), Current outcomes of the Norwood operation in patients with single-ventricle malformations other than hypoplastic left heart syndrome, *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 6(1), 46-52.
25. Soo-Jin Kim, MD, PhD, Woong-Han Kim, MD (2011), Heterotaxy Syndrome, *Korean Circ J*. 41, 227-232.
26. Jacobs, J. P., et al. (2007), The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy, *Cardiol Young*. 17 Suppl 2, 1-28.
27. Grimaldi, Antonio (2012), Surgical outcome of partial Shone complex, *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 14, 440 -444.
28. CİNTEZA, Eliza (2008), Incomplete form of Shone' syndrome, *A Journal of Clinical Medicine*. 3(4), 255-261.
29. Jonas, R. A. (2004), Single ventricle, *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. Hodder Arnold, London, 357-382.
30. Sirivella, S. and Gielchinsky, I. (2011), Surgery of the Ebstein's anomaly: early and late outcomes, *J Card Surg*. 26(2), 227-33.
31. Hirota, M., et al. (2008), Staged Fontan's operation for unguarded tricuspid orifice with pulmonary atresia, *Eur J Cardiothorac Surg*. 34(5), 1111-2.

32. Callow, Louise (2008), Tricuspid Atresia, *Pediatric Cardiac Surgery*. 3th edition.
33. Daebritz, S. H., et al. (2000), Results of Norwood stage I operation: comparison of hypoplastic left heart syndrome with other malformations, *J Thorac Cardiovasc Surg*. 119(2), 358-67.
34. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA et al (2008), ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease), *Circulation*. 118(23), 2395-451.
35. Degiovanni, J. and Grech, V. (2005), Cardiac catheter assessment of congenital heart disease prior to total cavopulmonary connection, *Images Paediatr Cardiol*. 7(4), 10-27.
36. Nakanishi, T. (2005), Cardiac catheterization is necessary before bidirectional Glenn and Fontan procedures in single ventricle physiology, *Pediatr Cardiol*. 26(2), 159-61.
37. Stark, V.T. Tsang and J. (2007), Pulmonary Artery banding, *Surgery for Congenital Heart Defect*. Third edition, John Wiley & Sons, London, 261 - 270.
38. Kajihara, N., et al. (2010), Pulmonary artery banding for functionally single ventricles: impact of tighter banding in staged Fontan era, *Ann Thorac Surg*. 89(1), 174-9.
39. Kajihara, N., et al. (2009), Impact of 3-mm Blalock-Taussig shunt in neonates and infants with a functionally single ventricle, *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 8(2), 211-5.

40. Leval, C. van Doorn and M. R. de (2007), Systemic-to-Pulmonary Artery Shunts, *Surgery for Congenital Heart Defect* Third edition, John Wiley & Sons, London, 251-261.
41. Sano, S., et al. (2004), Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome, *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 7, 22-31.
42. Hill, G. D., et al. (2015), Impact of initial norwood shunt type on right ventricular deformation: the single ventricle reconstruction trial, *J Am Soc Echocardiogr.* 28(5), 517-21.
43. J. Stark, M.de Leval and VT Tsang (2006), Surgery for Congenital Heart Defect, *John Wiley & Sons, London.* third edition.
44. Ohye, R. G., et al. (2010), Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single-ventricle lesions, *N Engl J Med.* 362(21), 1980-92.
45. Jonas, Richard A. (2004), Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease Hachette UK Company, 338 Euston Road, London . the first.
46. Gewillig, M. (2005), The Fontan circulation, *Heart.* 91(6), 839-46.
47. Jonas, R. A. (1994), Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 108(3), 522-4.
48. Bartz, P. J., et al. (2006), Early and late results of the modified fontan operation for heterotaxy syndrome 30 years of experience in 142 patients, *J Am Coll Cardiol.* 48(11), 2301-5.
49. Ono, M., et al. (2006), Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation--effect of fenestration on late morbidity, *Eur J Cardiothorac Surg.* 30(6), 923-9.

50. Nakano, T., et al. (2007), Excellent midterm outcome of extracardiac conduit total cavopulmonary connection: results of 126 cases, *Ann Thorac Surg.* 84(5), 1619-25; discussion 1625-6.
51. Bartmus, D. A., et al. (1990), The modified Fontan operation for children less than 4 years old, *J Am Coll Cardiol.* 15(2), 429-35.
52. Fujii, Y., et al. (2009), Midterm to long-term outcome of total cavopulmonary connection in high-risk adult candidates, *Ann Thorac Surg.* 87(2), 562-70; discussion 570.
53. Wallace, Michelle C. (2011), Center Variation in Patient Age and Weight at Fontan Operation and Impact on Postoperative Outcomes, *Ann Thorac Surg.* 91, 1445-1452.
54. Iyengar, A. J., et al. (2014), Trends in Fontan surgery and risk factors for early adverse outcomes after Fontan surgery: the Australia and New Zealand Fontan Registry experience, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 148(2), 566-75.
55. Poh, C. L., et al. (2015), Ten-year outcomes of Fontan conversion in Australia and New Zealand demonstrate the superiority of a strategy of early conversion, *Eur J Cardiothorac Surg.*
56. Khairy, P. and Poirier, N. (2012), Is the extracardiac conduit the preferred Fontan approach for patients with univentricular hearts? The extracardiac conduit is not the preferred Fontan approach for patients with univentricular hearts, *Circulation.* 126(21), 2516-25; discussion 2525.
57. Ochiai, Y., et al. (2009), Mid-term follow-up of the status of Gore-Tex graft after extracardiac conduit Fontan procedure, *Eur J Cardiothorac Surg.* 36(1), 63-7; discussion 67-8.

58. Ochiai, Y., et al. (2010), Longitudinal growth of the autologous vessels above and below the Gore-Tex graft after the extracardiac conduit Fontan procedure, *Eur J Cardiothorac Surg.* 37(5), 996-1001.
59. Alexi-Meskishvili, V., et al. (2000), Optimal conduit size for extracardiac Fontan operation, *Eur J Cardiothorac Surg.* 18(6), 690-5.
60. Shinkawa, T., et al. (2011), Early results of the clamp and sew Fontan procedure without the use of circulatory support, *Ann Thorac Surg.* 91(5), 1453-9.
61. Tireli, E., et al. (2006), Extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass, *J Cardiovasc Surg (Torino).* 47(6), 699-704.
62. Goksel, O. S., et al. (2013), Extracardiac off-pump fontan completion for single ventricle with dextrocardia, *Innovations (Phila).* 8(1), 73-5.
63. Frank Cetta, Md, Robert H. Feldt, MD (1996), Improved Early Morbidity and Mortality After Fontan Operation:
The Mayo Clinic Experience, 1987 to 1992, *J Am Coll Cardiol.* 28, 480-486.
64. Ganigara, M., et al. (2010), Extracardiac Fontan operation after late bidirectional Glenn shunt, *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 18(3), 253-9.
65. V. Mohan Reddy, Doff B. McElhinney, and Frank L. Hanley (1997), Extracardiac Conduit Total Cavopulmonary Anastomosis, *Operative Techniques in Cardiac Q Thoracic Surgery.* 2(3), 221-228.
66. Nayak, Sandeep (2008), The Fontan Circulation, *Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain.* 8, 26-30.
67. Gewillig, M. (1994), The Fontan circulation: late functional results, *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 6(1), 56-63.
68. Gentles, T. L., et al. (1997), Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 114(3), 376-91.

69. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS (1995), Thromboembolic complications after Fontan operations, *Circulation*. 92(2), 287-293.
70. Monagle P, Karl TR (2002), Thromboembolic problems after the Fontan operation, *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 5, 36-47.
71. Tomita H, Yamada O, Ohuchi H, Ono Y (2001), Coagulation profile, hepatic function, and hemodynamics following Fontan-type operations, *Cardiol Young*. 11, 62-66.
72. Mertens, L., et al. (1998), Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group, *J Thorac Cardiovasc Surg*. 115(5), 1063-73.
73. Wan-Shan Lin, MD; Mao-Sheng Hwang (2006), Protein-Losing Enteropathy after the Fontan Operation: Clinical Analysis of Nine Cases, *Chang Gung Med J* 29(5), 505-512.
74. Lsk Kwok, Yf Cheung, Tc Yung, Akt Chau, Csw Chiu (2002), Protein-Losing Enteropathy after Fontan Procedure, *HK J Paediatr*. 7, 85-91.
75. Veldtman, G. R. and Webb, G. D. (2014), Improved survival in Fontan-associated protein-losing enteropathy, *J Am Coll Cardiol*. 64(1), 63-5.
76. Feldt, R. H., et al. (1996), Protein-losing enteropathy after the Fontan operation, *J Thorac Cardiovasc Surg*. 112(3), 672-80.
77. Đỗ Anh Tiên, Lê Ngọc Thành (2013), Điều trị hội chứng mất protein ruột sau phẫu thuật Fontan với phương pháp mở cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và nhĩ phải, *Phẫu thuật tim mạch và lồng ngực Việt nam*. 3, 37-40.
78. Kelly, A. M., et al. (1998), Use of heparin in the treatment of protein-losing enteropathy after fontan operation for complex congenital heart disease, *Mayo Clin Proc*. 73(8), 777-9.

79. Jonas, Richard A. (1997), Fenestrated Fontan Procedure, *Operative Techniques in Cardiac & Thoracic Surgery*. 2(3), 229-238.
80. T.-Y. Hsia, S. Khambadkone, A.N. Redington, M.R. de Leval (2001), Effect of fenestration on the sub-diaphragmatic venous hemodynamics in the total-cavopulmonary connection, *European Journal of Cardiothoracic Surgery*. 19, 785-792.
81. Ruiz, E., et al. (2009), A technique of fenestration for extracardiac Fontan with long-term patency, *Eur J Cardiothorac Surg*. 36(1), 200-2; discussion 202.
82. Amodeo, A., et al. (1997), Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience, *J Thorac Cardiovasc Surg*. 114(6), 1020-30; discussion 1030-1.
83. Kim, S. J., et al. (2008), Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure, *J Thorac Cardiovasc Surg*. 136(1), 108-16.
84. Tanoue, Y., et al. (2007), Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute, *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 6(1), 97-101.
85. Đỗ Anh Tiến, Lê Ngọc Thành (2013), Kết quả bước đầu phẫu thuật Fontan tại Trung tâm tim mạch - Bệnh viện E, *Phẫu thuật tim mạch và lồng ngực Việt nam*. 3, 33-37.
86. Đỗ Anh Tiến, Lê Ngọc Thành, Đoàn Quốc Hưng (2015), Kết quả phẫu thuật bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại Trung tâm Tim mạch - Bệnh viện E, *Journal of Vietnamese Cardiology*. 63, 62 -69.
87. Phạm Hữu Minh Nhựt, Nguyễn Minh Trí Viên (2015), Kết quả phẫu thuật Fontan cho các bệnh tim bẩm sinh phức tạp chỉ có một tâm thất chức năng tại viện tim thành phố Hồ Chí Minh, *Y học TP. Hồ Chí Minh*. 19, 338 - 342.

88. Ross, R. D. (2001), Grading the graders of congestive heart failure in children, *J Pediatr*. 138(5), 618-20.
89. Bang-Binchen (2007), EBCT - McGoon Ratio A Reliable and Useful Method to Predict Pulmonary Blood Flow Non-invasively, *Chin J Radiol* 32, 1-8.
90. Robert M. Kliegman, et al (2007), Heart rate, respirations, and blood pressure, *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18 th Edition, Saunders Elsevier, Philadelphia, p. 389.
91. Woodman, R. C. and Harker, L. A. (1990), Bleeding complications associated with cardiopulmonary bypass, *Blood*. 76(9), 1680-97.
92. Hoffman, T. M., et al. (2003), Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease, *Circulation*. 107(7), 996-1002.
93. Ocello, S., Salviato, N., and Marcelletti, C. F. (2007), Results of 100 consecutive extracardiac conduit Fontan operations, *Pediatr Cardiol*. 28(6), 433-7.
94. Deal, Barbara J (2012), Management of the failing Fontan circulation, *Heart*. 98, 1098-1104.
95. s, Pa n a g i o t i s G. Sf yri di (2010), The Fontan Procedure in Greece: Early Surgical Results and Excellent Mid-Term Outcome, *Hellenic J Cardiol*. 51, 323-329.
96. Earing, M. G., et al. (2005), Long-term results of the Fontan operation for double-inlet left ventricle, *Am J Cardiol*. 96(2), 291-8.
97. Khairy, P., et al. (2008), Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery, *Circulation*. 117(1), 85-92.

98. G.S. Haas, H. Hess (2000), Extracardiac conduit Fontan procedure: early and intermediate results, *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 17, 648-654.
99. Hsu, D. T. and Pearson, G. D. (2009), Heart failure in children: part I: history, etiology, and pathophysiology, *Circ Heart Fail*. 2(1), 63-70.
100. Hsu, D. T. and Pearson, G. D. (2009), Heart failure in children: part II: diagnosis, treatment, and future directions, *Circ Heart Fail*. 2(5), 490-8.
101. Hiramatsu, T., et al. (2011), Impact of Fontan conversion with arrhythmia surgery and pacemaker therapy, *Eur J Cardiothorac Surg*. 40(4), 1007-10.
102. Marcelletti, C. F., et al. (2000), Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience, *J Thorac Cardiovasc Surg*. 119(2), 340-6.
103. Edmar Atik, Nana Miura Ikari, Tamara Cortez Martins, Miguel Barbero-Marcial (2002), Fontan Operation and the Cavopulmonary Technique. Immediate and Late Results According to the Presence of Atrial Fenestration, *Arq Bras Cardiol*. 78(2), 162-6.
104. Chowdhury, U. K., et al. (2005), Specific issues after extracardiac fontan operation: ventricular function, growth potential, arrhythmia, and thromboembolism, *Ann Thorac Surg*. 80(2), 665-72.
105. Kotani, Y., et al. (2009), Clinical outcome of the Fontan operation in patients with impaired ventricular function, *Eur J Cardiothorac Surg*. 36(4), 683-7.
106. Cholette, J. M., et al. (2011), Children with single-ventricle physiology do not benefit from higher hemoglobin levels post cavopulmonary connection: results of a prospective, randomized, controlled trial of a restrictive versus liberal red-cell transfusion strategy, *Pediatr Crit Care Med*. 12(1), 39-45.

107. Schwartz, S. M., et al. (2003), Single-ventricle physiology, *Crit Care Clin.* 19(3), 393-411.
108. Tabtabai, S., et al. (2015), National Trends in Hospitalizations for Patients With Single-Ventricle Anatomy, *Am J Cardiol.*
109. McElhinney, D. B., et al. (1998), Extracardiac conduit Fontan procedure without cardiopulmonary bypass, *Ann Thorac Surg.* 66(5), 1826-8.
110. Giannico, S., et al. (2006), Clinical outcome of 193 extracardiac Fontan patients: the first 15 years, *J Am Coll Cardiol.* 47(10), 2065-73.
111. Burkhart, H. M., et al. (2003), The modified Fontan procedure: early and late results in 132 adult patients, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 125(6), 1252-9.
112. Freedom, R. M. and Van Arsdell, G. S. (1998), Biventricular hearts not amenable to biventricular repair, *Ann Thorac Surg.* 66(2), 641-3.
113. Russo, P., et al. (1988), Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double-outlet right ventricle, *Circulation.* 78(5 Pt 2), III20-5.
114. Stellin, G., et al. (1991), The surgical anatomy of double-outlet right ventricle with concordant atrioventricular connection and noncommitted ventricular septal defect, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 102(6), 849-55.
115. Kleinert, S., et al. (1997), Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle, *Circulation.* 96(4), 1233-9.
116. Rhodes, L. A., et al. (1991), Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis, *Circulation.* 84(6), 2325-35.
117. Jacobs, M. L., et al. (2008), Protocols associated with no mortality in 100 consecutive Fontan procedures, *Eur J Cardiothorac Surg.* 33(4), 626-32.

118. Napoleone, Carlo Pace (2010), Results of the modified Fontan procedure are not related to age at operation, *Eur J Cardiothorac Surg.* 37, 645-650.
119. Gale, A. W., et al. (1980), Fontan procedure for tricuspid atresia, *Circulation.* 62(1), 91-6.
120. Graham, T. P., Jr., et al. (2007), Congenitally corrected transposition of the great arteries: an update, *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 9(5), 407-13.
121. Talwar, S., et al. (2016), Results of Fontan operation in patients with congenitally corrected transposition of great arteries, *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 22(2), 188-93.
122. Hsu, K. H., et al. (2016), 17-year experience in surgical management of congenitally corrected transposition of the great arteries: a single-centre's experience, *Eur J Cardiothorac Surg.* 49(2), 522-7.
123. Rutledge, J. M., et al. (2002), Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries, *Pediatr Cardiol.* 23(2), 137-45.
124. Hraska, V., et al. (2005), Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 129(1), 182-91.
125. Bradley, T. J., et al. (2007), Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 134(4), 967-973 e6.
126. Karl, T. R. (2011), The role of the Fontan operation in the treatment of congenitally corrected transposition of the great arteries, *Ann Pediatr Cardiol.* 4(2), 103-10.

127. Tan, A. M., et al. (2010), Fontan completion rate and outcomes after bidirectional cavo-pulmonary shunt, *Eur J Cardiothorac Surg.* 38(1), 59-65.
128. Stewart, R. D., et al. (2012), Contemporary Fontan operation: association between early outcome and type of cavopulmonary connection, *Ann Thorac Surg.* 93(4), 1254-60; discussion 1261.
129. Gilljam, Thomas (2000), Outcomes of Left Atrial Isomerism over a 28-Year Period at a Single Institution, *J Am Coll Cardiol.* 36, 908 -16.
130. Tokunaga, S., et al. (2002), Total cavopulmonary connection with an extracardiac conduit: experience with 100 patients, *Ann Thorac Surg.* 73(1), 76-80.
131. Balaguru, Henry Burkholder* and Duraisamy (2012), Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Management Options and Decision-making, *Pediat Therapeut* 5, 2-7.
132. Tweddell, J. S., et al. (2009), Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity, *Ann Thorac Surg.* 88(4), 1291-9.
133. Veldtman, G. R., et al. (2001), The Fontan procedure in adults, *Heart.* 86(3), 330-5.
134. Guleserian, K. J., et al. (2006), Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right-ventricle-dependent coronary circulation managed by the single-ventricle approach, *Ann Thorac Surg.* 81(6), 2250-7; discussion 2258.
135. Mair, D. D., et al. (1997), The Fontan procedure for pulmonary atresia with intact ventricular septum: operative and late results, *J Am Coll Cardiol.* 29(6), 1359-64.
136. Hannan, R. L., et al. (2011), The Fontan operation: the pursuit of associated lesions and cumulative trauma, *Pediatr Cardiol.* 32(6), 778-84.

137. Ohuchi, H., et al. (2011), Impact of the evolution of the Fontan operation on early and late mortality: a single-center experience of 405 patients over 3 decades, *Ann Thorac Surg.* 92(4), 1457-66.
138. Soo-Jin Kim, MD, PhD, Woong-Han Kim, MD (2008), Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 136, 108-116.
139. Nakano, T., et al. (2004), Midterm surgical results of total cavopulmonary connection: clinical advantages of the extracardiac conduit method, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 127(3), 730-7.
140. Rogers, L. S., et al. (2012), 18 years of the Fontan operation at a single institution: results from 771 consecutive patients, *J Am Coll Cardiol.* 60(11), 1018-25.
141. McMahon, Colin J. (2003), Is Cardiac Catheterization a Prerequisite in All Patients Undergoing Bidirectional Cavopulmonary Anastomosis?, *Journal of the American Society of Echocardiography.* 16, 1068 -72.
142. Mott, A. R., et al. (2001), Improved early results with cavopulmonary connections, *Cardiol Young.* 11(1), 3-11.
143. Reddy, V. M., et al. (1997), Outcomes after bidirectional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old, *J Am Coll Cardiol.* 29(6), 1365-70.
144. Magee, A. G., et al. (1998), Systemic venous collateral development after the bidirectional cavopulmonary anastomosis. Prevalence and predictors, *J Am Coll Cardiol.* 32(2), 502-8.
145. Mendoza, A., et al. (2012), Fontan operation. Hemodynamic factors associated with postoperative outcomes, *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 65(4), 356-62.

146. Adachi, I., et al. (2007), Preoperative small pulmonary artery did not affect the midterm results of Fontan operation, *Eur J Cardiothorac Surg.* 32(1), 156-62.
147. Lehner, A., et al. (2014), Influence of pulmonary artery size on early outcome after the Fontan operation, *Ann Thorac Surg.* 97(4), 1387-93.
148. McElhinney, D. B., et al. (2000), Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary anastomosis, *Ann Thorac Surg.* 69(4), 1222-8.
149. Triedman, J. K., et al. (1993), Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures, *J Am Coll Cardiol.* 22(1), 207-15.
150. Salim, M. A., et al. (1995), Pulmonary/systemic flow ratio in children after cavopulmonary anastomosis, *J Am Coll Cardiol.* 25(3), 735-8.
151. Lee, J. R., et al. (2007), Comparison of lateral tunnel and extracardiac conduit Fontan procedure, *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 6(3), 328-30.
152. Bridges, N. D., et al. (1990), Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Early results, *Circulation.* 82(5 Suppl), IV170-6.
153. Freedom, R. M., Nykanen, D., and Benson, L. N. (1998), The physiology of the bidirectional cavopulmonary connection, *Ann Thorac Surg.* 66(2), 664-7.
154. Zellers, T. M., et al. (1989), Glenn shunt: effect on pleural drainage after modified Fontan operation, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 98(5 Pt 1), 725-9.
155. Castaneda, A. R. (1992), From Glenn to Fontan. A continuing evolution, *Circulation.* 86(5 Suppl), II80-4.

156. KrishnankuttyRema, R., et al. (2008), Quantitative analysis of extracardiac versus intraatrial Fontan anatomic geometries, *Ann Thorac Surg.* 85(3), 810-7.
157. Lee, C., et al. (2007), Midterm follow-up of the status of Gore-Tex graft after extracardiac conduit Fontan procedure, *Eur J Cardiothorac Surg.* 31(6), 1008-12.
158. Lemler, M. S., et al. (2002), Fenestration improves clinical outcome of the fontan procedure: a prospective, randomized study, *Circulation.* 105(2), 207-12.
159. Matthew S. Lemler, MD; William A. Scott, MD (2002), Fenestration Improves Clinical Outcome of the Fontan Procedure A Prospective, Randomized Study, *Circulation.* 105, 207-212.
160. Mosca, R. S., et al. (2000), Early results of the fontan procedure in one hundred consecutive patients with hypoplastic left heart syndrome, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 119(6), 1110-8.
161. Petrucci, O., et al. (2010), Outcomes of the bidirectional Glenn procedure in patients less than 3 months of age, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 139(3), 562-8.
162. Gaynor, J. W., et al. (2002), Predictors of outcome after the Fontan operation: is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor?, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 123(2), 237-45.
163. Napoleone, Carlo Pace (2010), Results of the modified Fontan procedure are not related to age at operation, *Eur J Cardiothorac Surg.* 37, 645-650.
164. Van Arsdell, G. S., et al. (2000), Interventions associated with minimal fontan mortality, *Ann Thorac Surg.* 70(2), 568-74.

165. Hosein, R. B., et al. (2007), Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'?, *Eur J Cardiothorac Surg.* 31(3), 344-52; discussion 353.
166. Lin, M. C., et al. (2003), Peritoneal dialysis in children with acute renal failure after open heart surgery, *Acta Paediatr Taiwan.* 44(2), 89-92.
167. Picca, S., et al. (1995), Risks of acute renal failure after cardiopulmonary bypass surgery in children: a retrospective 10-year case-control study, *Nephrol Dial Transplant.* 10(5), 630-6.
168. Chien, J. C., et al. (2009), Peritoneal dialysis in infants and children after open heart surgery, *Pediatr Neonatol.* 50(6), 275-9.
169. Gupta, A., et al. (2004), Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 127(6), 1664-9.
170. Ovroutski, S., et al. (2003), Early and medium-term results after modified Fontan operation in adults, *Eur J Cardiothorac Surg.* 23(3), 311-6.
171. Walker, F. (2007), Pregnancy and the various forms of the Fontan circulation, *Heart.* 93(2), 152-4.
172. Azakie, A., et al. (2001), Improving outcomes of the Fontan operation in children with atrial isomerism and heterotaxy syndromes, *Ann Thorac Surg.* 72(5), 1636-40.
173. Marrone C, Galasso G, Piccolo R, de Leva F (2011), Antiplatelet versus anticoagulation therapy after extracardiac conduit Fontan: a systematic review and meta-analysis, *Pediatr Cardiol.* 32, 32 - 39.
174. Rosenthal, D. N., et al. (1995), Thromboembolic complications after Fontan operations, *Circulation.* 92(9 Suppl), II287-93.

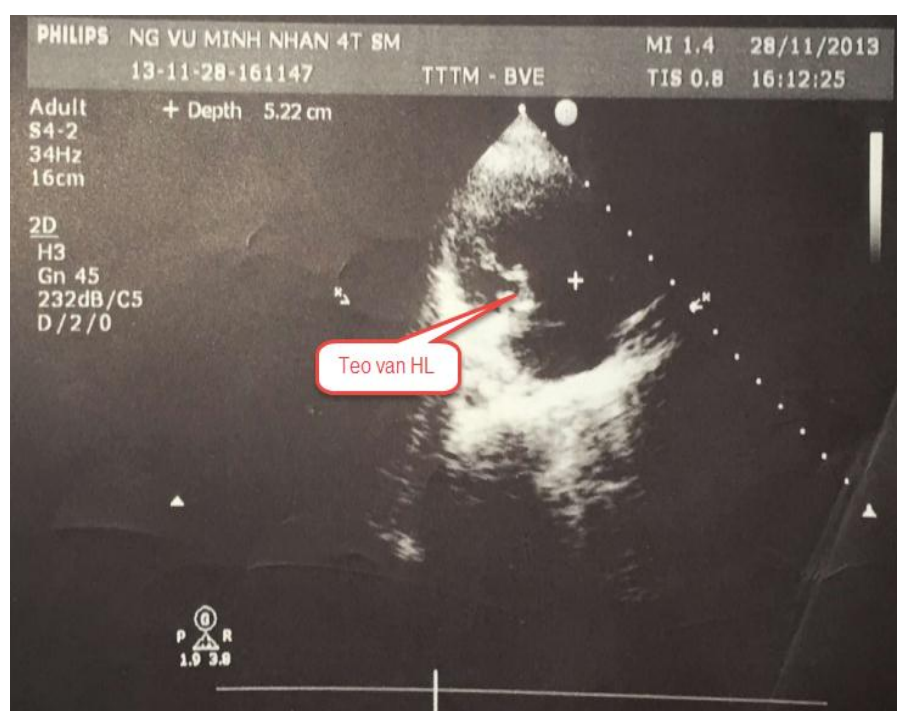
175. Shirai, L. K., et al. (1998), Arrhythmias and thromboembolic complications after the extracardiac Fontan operation, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 115(3), 499-505.
176. Jacobs, M. L. and Pourmoghadam, K. K. (2007), Thromboembolism and the role of anticoagulation in the Fontan patient, *Pediatr Cardiol.* 28(6), 457-64.
177. Azakie, A., et al. (2001), Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes, *J Thorac Cardiovasc Surg.* 122(6), 1219-28.
178. John, A. S., et al. (2014), Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation, *J Am Coll Cardiol.* 64(1), 54-62.
179. Warnes, C. A., Feldt, R. H., and Hagler, D. J. (1996), Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: successful treatment by percutaneous fenestration of the atrial septum, *Mayo Clin Proc.* 71(4), 378-9.

HÌNH ẢNH MINH HỌA

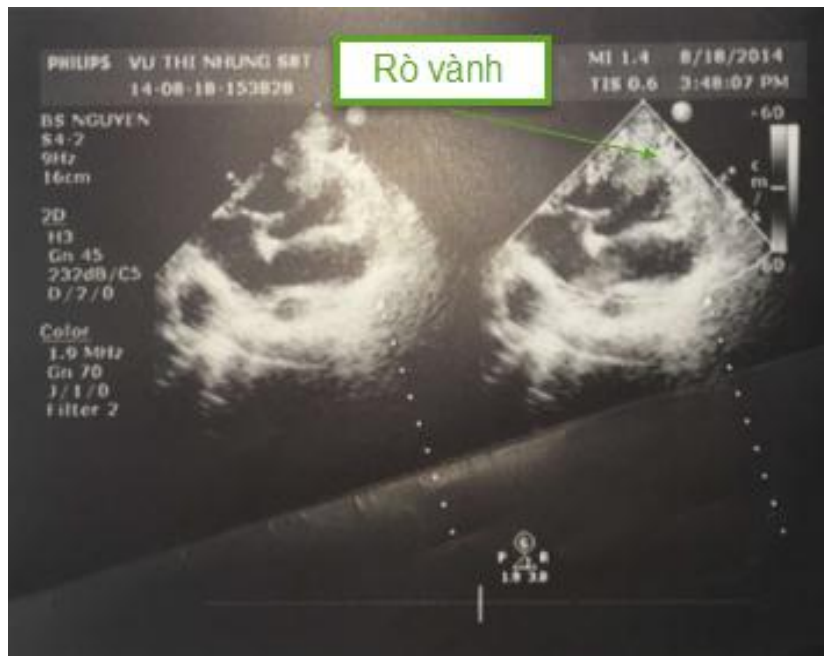
**Hình 1: Hình ảnh siêu âm bệnh thiếu sản van ba lá
(Bệnh nhân số 7)**



**Hình 2: Hình ảnh siêu âm thiếu sản van hai lá
(Bệnh nhân số 35)**



Hình 3: Hình ảnh siêu âm rò vành trong bệnh teo phổi lành vách
(Bệnh nhân số 20)



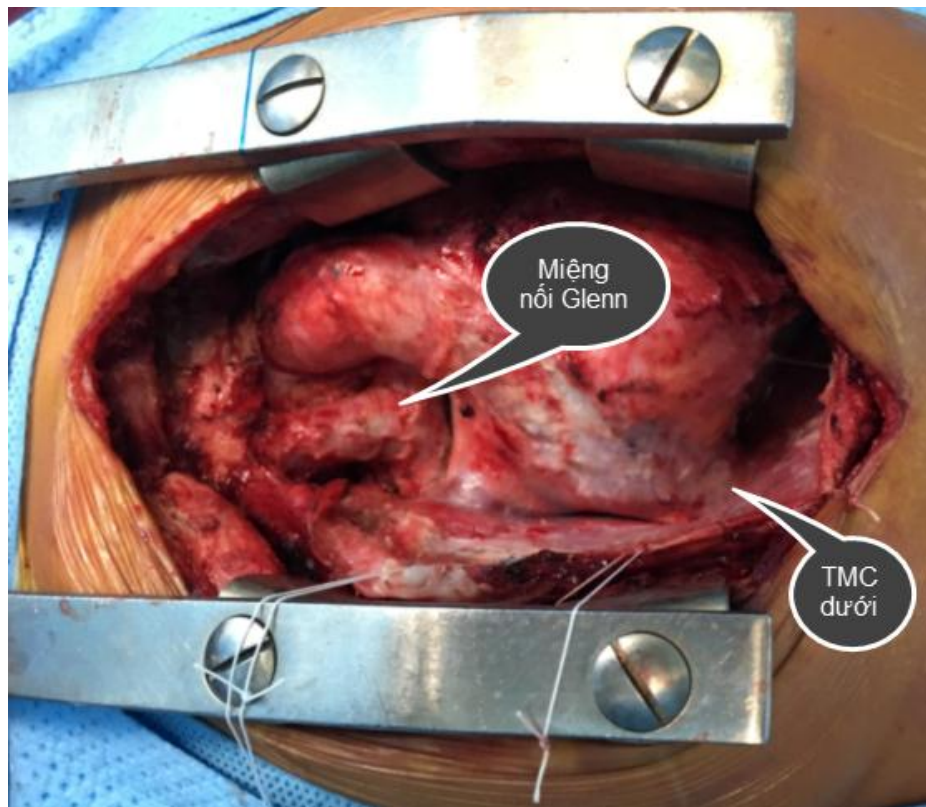
Hình 4: Hình ảnh cầu nối Glenn trên thông tim
(Bệnh nhân số 5)



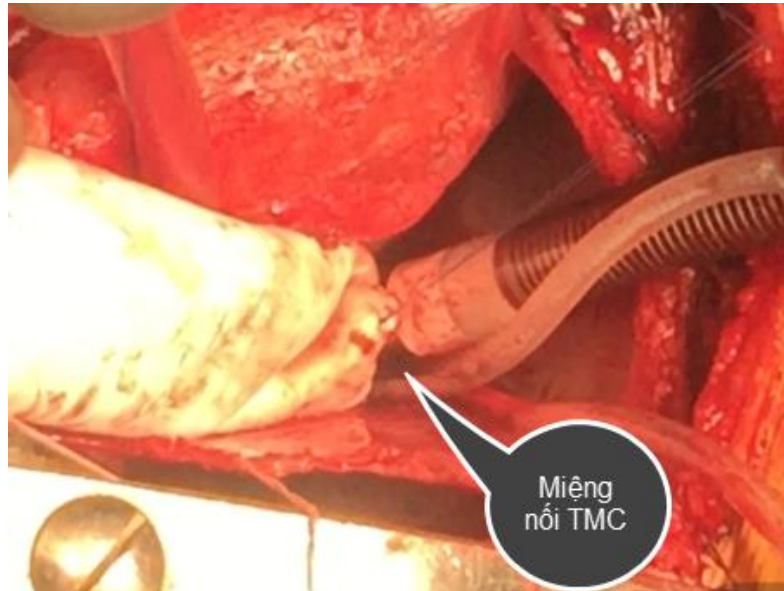
Hình 5: Mạch nhân tạo Gore – Tex



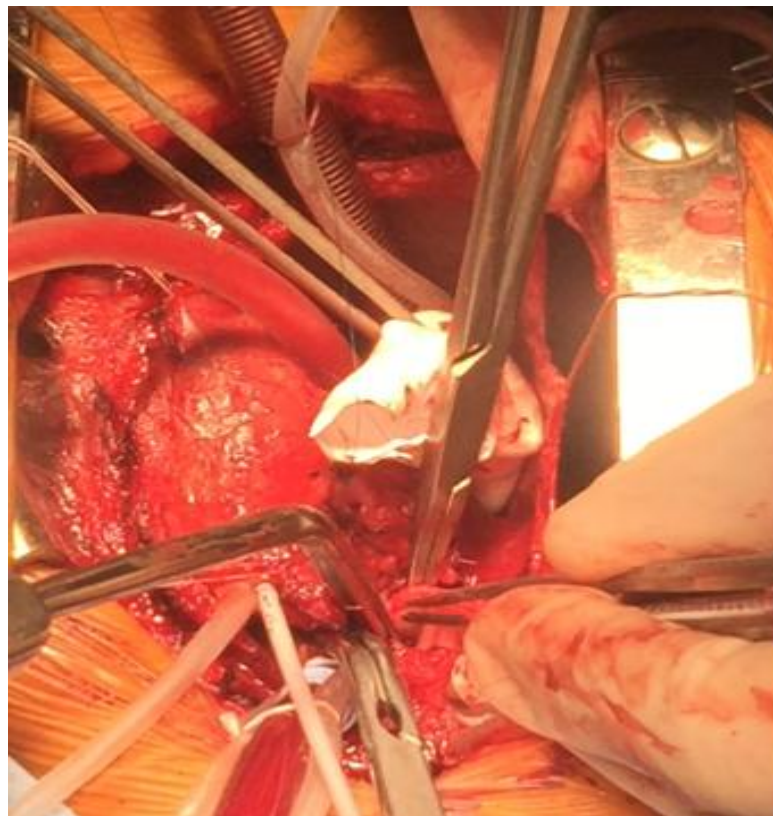
Hình 6: Hình ảnh miệng nối Glenn & tĩnh mạch chủ dưới (BN số 38)



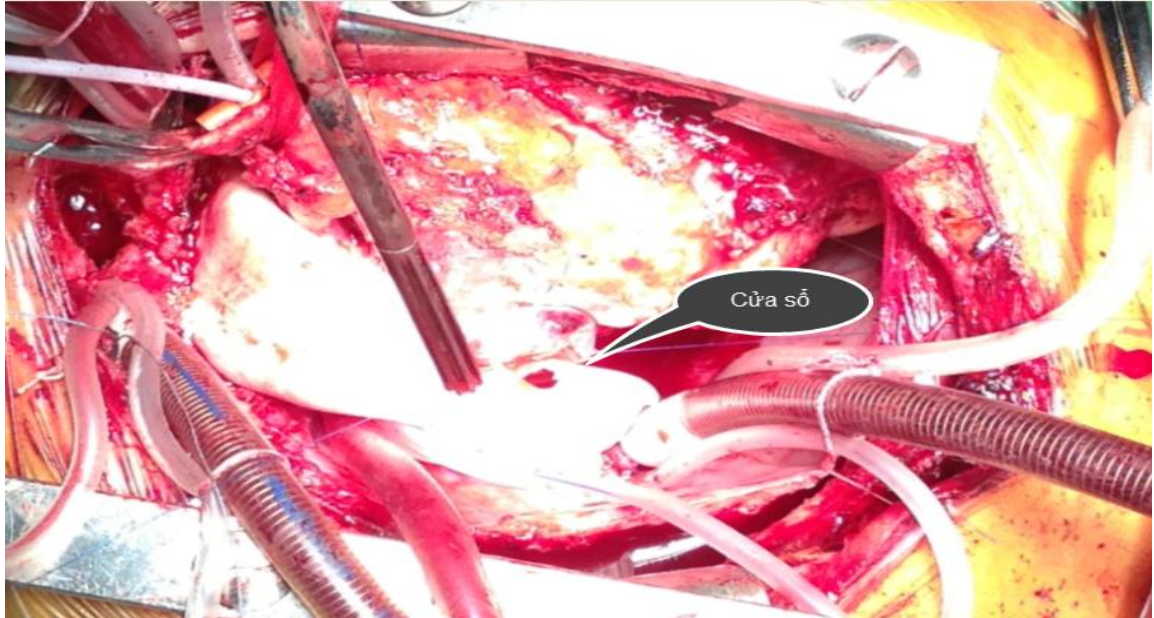
Hình 7: Hình ảnh miệng nối mạch nhân tạo & TMC dưới
(BN số 15)



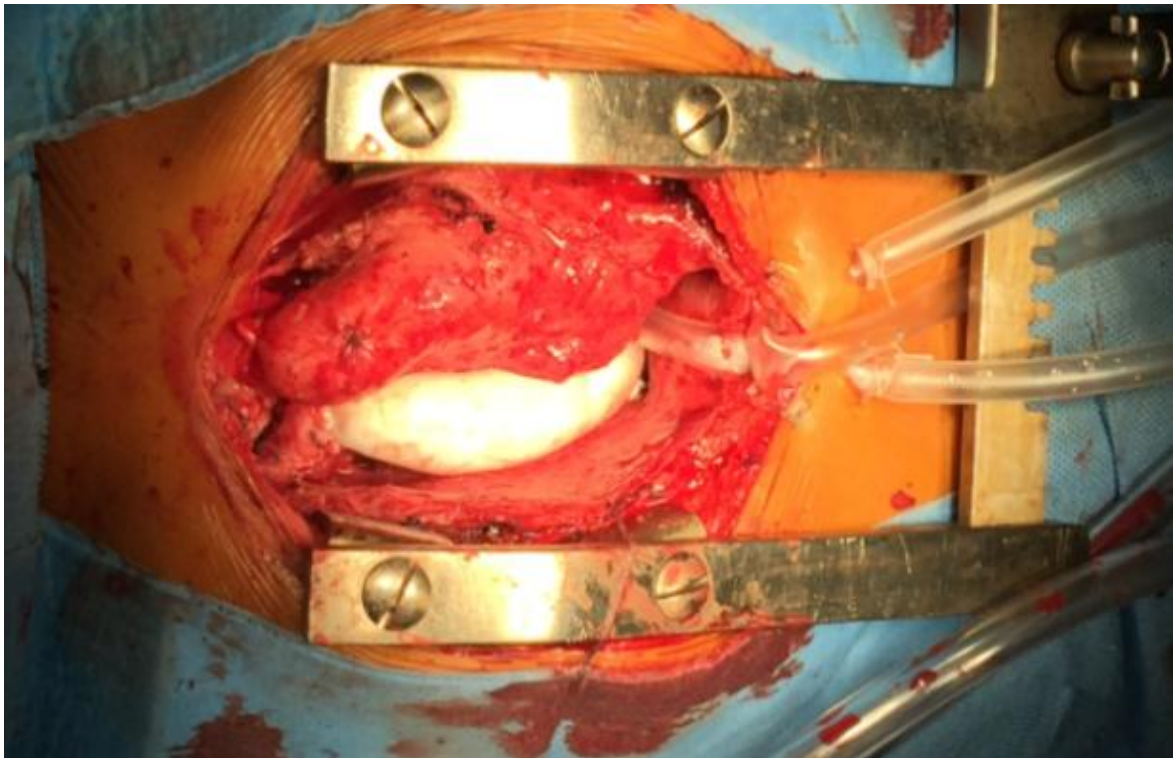
Hình 8: Hình ảnh miệng nối mạch nhân tạo & ĐMP
(Bệnh nhân số 15)



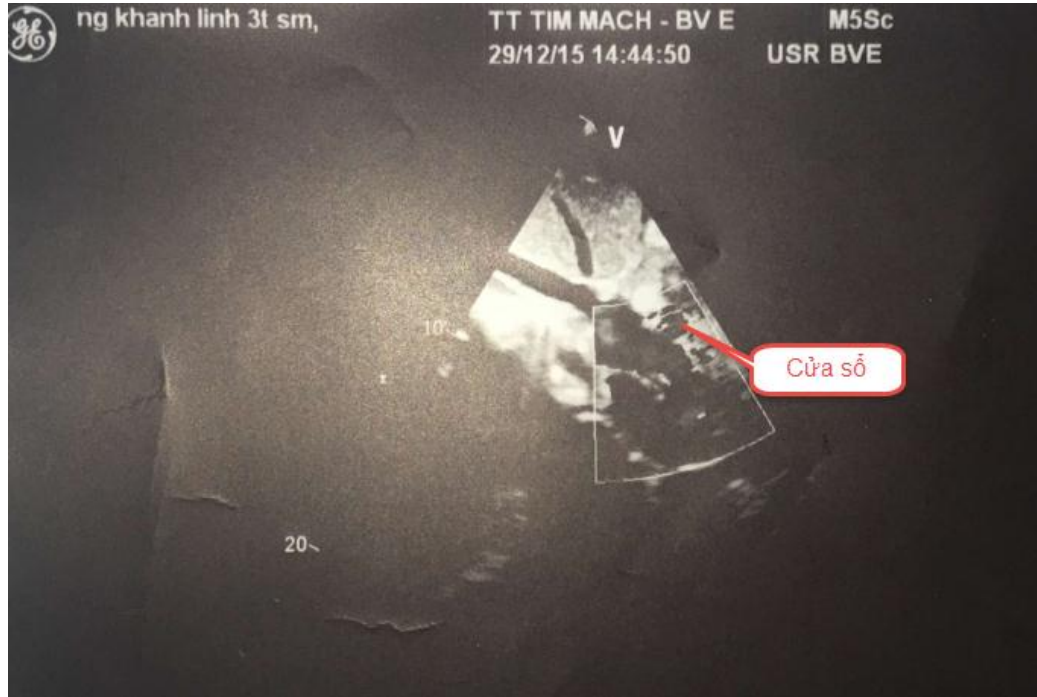
Hình 9: Hình ảnh mở cửa sổ
(Bệnh nhân số 8)



Hình 10: Hoàn thành các miệng nối
(BN số 30)



Hình 11: Hình ảnh cửa sổ trên siêu âm sau mổ
(Bệnh nhân số 62)



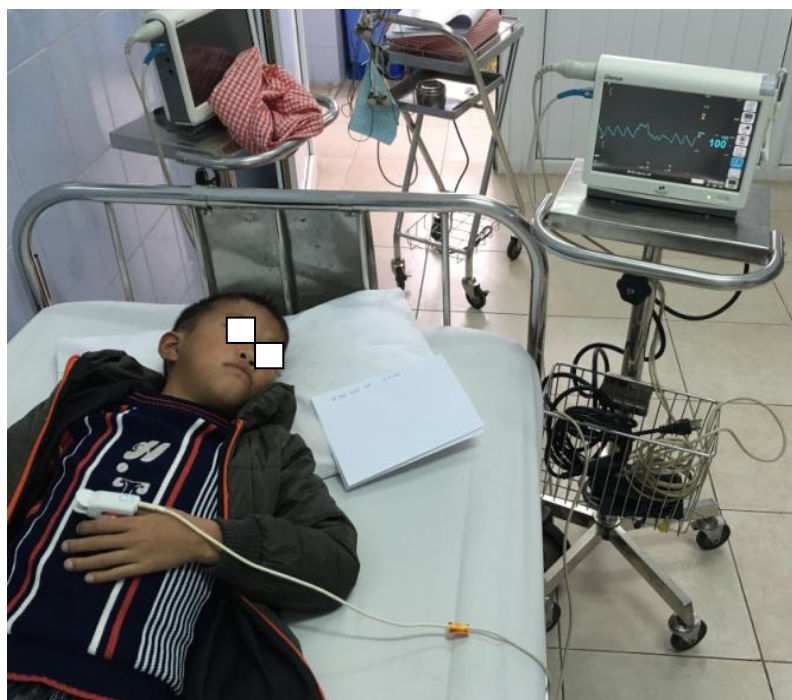
Hình 12: Hình ảnh ống nối Fontan sau mổ 19 tháng
(Bệnh nhân số 35)



**Hình 13: Hình ảnh loạn nhịp –nhịp bộ nổi sau mổ 34 tháng
(Bệnh nhân số 1)**



**Hình 14: Hình ảnh bệnh nhân đo SpO2 sau mổ
(Bệnh nhân số 47)**



Phụ lục 1

MÁU BỆNH ÁN NGHIÊN CỨU PHẪU FONTAN TRONG ĐIỀU TRỊ BỆNH TIM BẨM SINH DẠNG MỘT TÂM THẤT TẠI TTTM-BV E

Số: Mã số bệnh nhân:
Họ tên bệnh nhân: Tuổi: Giới:
Họ tên Bố/Mẹ:
Địa chỉ liên lạc
Số điện thoại: email:

1. Chẩn đoán:

2. Tiền sử:

- + Thời gian phát hiện bệnh
- + Tiền sử phẫu thuật tim:
 - Loại phẫu thuật:
 - Thời gian phẫu thuật:

3. Triệu chứng lâm sàng

- + Tím môi và đầu chi: *Có* *Không*
- + SpO₂:
- + Độ suy tim: I II III IV

4. Xét nghiệm máu

- + Công thức máu:
 - Số lượng hồng cầu:
 - Số lượng huyết sắc tố:
 - Hàm lượng hematocrite:
- + Sinh hóa máu:
 - Hàm lượng protein máu:
 - Hàm lượng Albumin máu:

5. Xquang ngực thẳng:

6. Điện tâm đồ trước mổ:

7. Siêu âm Doppler tim trước mổ

+ Chẩn đoán bệnh:

+ Hình thái động mạch phổi: *Bình thường* *Hẹp*

+ Kích thước động mạch phổi phải:

+ Kích thước động mạch phổi trái:

+ Tình trạng miệng nối Glenn: *Bình thường* *Hẹp*

+ Áp lực động mạch phổi:

+ EF:

+ Tình trạng van nhĩ thất: *Không hở* *Hở nhẹ* *Hở vừa* *Hở nặng*

8. Thông tim

+ Tình trạng cầu nối Glenn *Bình thường* *Hẹp*

+ Hình dạng động mạch phổi *Bình thường* *Hẹp*

Vị trí bị hẹp nếu có: *gốc nhánh P* *Gốc nhánh T* *Chạc ba ĐMP*

+ Kích thước động mạch phổi Phải

+ Kích thước động mạch phổi Trái

+ Áp lực động mạch phổi

+ Đường kính tĩnh mạch chủ dưới

+ Tuần hoàn bàng hệ: *Có* *Không*

9. Phẫu thuật

+ Thời gian chạy tim phổi nhân tạo:

+ Thời gian kẹp động mạch chủ:

+ Kích thước ống mạch nhân tạo:

+ Mở cửa sổ ống mạch nhân tạo – nhĩ phải *Có* *Không*

+ Đo áp lực động mạch phổi sau mổ

+ Các phẫu thuật khác kèm theo...

10. Thuốc sau mổ

+ Thuốc vận mạch dùng sau mổ:

+ Thuốc hạ áp phổi:

+ Thuốc lợi tiểu:

+ Albumin:

11.Theo dõi tại phòng hồi sức

+ Thời gian thở máy

+ Dẫn lưu trung thất:

+ Dẫn lưu màng phổi: *Có* *Không*

Dẫn lưu màng phổi (nếu có): *Trái* *Phải* *Cả 2 bên*

+ Thăm phân phúc mạc: *Có* *Không*

+ Các tai biến

- Chảy máu mổ lại: *Có* *Không*

Nếu có: *Thời gian* *Nguyên nhân*

- Tử vong tại viện : *Có* *Không*

Nếu có: *Thời gian* *Nguyên nhân*

- Tai biến mạch não sau mổ: *Có* *Không*

- Loạn nhịp tim sau mổ: *Có* *Không*

Nếu có: *Loại loạn nhịp tim:*

Cách điều trị:

12.Theo dõi tại bệnh phòng

+ Thời gian rút DLMP

DLMP kéo dài: *Có* *Không*

+ Viêm xương ức sau mổ *Có* *Không*

+ Viêm phổi sau mổ: *Có* *Không*

+ SpO2 đầu chi:

13.Siêu sau mổ

- + Tình trạng miệng nối:
- + Chênh áp qua miệng nối

14.Khám lại sau mổ

Thời gian khám lại: 6 tháng sau mổ

+ Lâm sàng:

- Tím môi và đầu chi: *Có* *Không*
- SpO2:
- Độ suy tim: *I II III IV*

+ Siêu âm tim

- Mức độ hở van nhĩ thất: *Không hở Hở nhẹ Hở vừa Hở nặng*

- EF:

- Miệng nối Fontan:

- Tình trạng cửa sổ: *Đã đóng* *Còn thông*

+ Điện tâm đồ: *Nhịp xoang* *Loạn nhịp:*

Phương pháp điều trị loạn nhịp(nếu có)

+ Tử vong: *Thời gian* *Nguyên nhân:*

+ Huyết khối và tai biến mạch não: *Có* *Không*

+ Hội chứng mất protein ruột: *Có* *Không*

Nếu có: *Thời gian*

Biểu hiện lâm sàng:

Xét nghiệm albumin máu:

PP Điều trị:

+ Thất bại Fontan: *Có* *Không*

Nếu có: *Thời gian:*

Biểu hiện:

PP Điều trị:

Thời gian khám lại: Lần gần nhất

- + Lâm sàng:
 - Tím môi và đầu chi: *Có* *Không*
 - SpO2:
 - Độ suy tim: *I II III IV*
- + Siêu âm tim
 - Mức độ hở van nhĩ thất: *Không hở Hở nhẹ Hở vừa Hở nặng*
 - EF:
 - Miệng nối Fontan:
 - Tình trạng cửa sổ: *Đã đóng* *Còn thông*
- + Điện tâm đồ: Nhịp xoang Loạn nhịp:
- Phương pháp điều trị loạn nhịp(nếu có)
- + Tử vong: *Thời gian* *Nguyên nhân:*
- + Huyết khối và tai biến mạch não: *Có* *Không*
- + Hội chứng mất protein ruột: *Có* *Không*
- Nếu có: *Thời gian*
- Biểu hiện lâm sàng:*
- Xét nghiệm albumin máu:*
- PP Điều trị:*
- + Thất bại Fontan: *Có* *Không*
- Nếu có: *Thời gian*
- Biểu hiện*
- PP Điều trị*

15. Khám lại sau 06 tháng

- + Lâm sàng
- + Siêu âm tim

16. Khám lại sau 01 năm

- + Lâm sàng
- + Siêu âm tim

17. Tử vong sớm sau mổ; nguyên nhân

18. Tử vong muộn sau mổ: nguyên nhân

DANH SÁCH BỆNH NHÂN THAM GIA NGHIÊN CỨU

STT	Họ và tên	Tuổi	Giới	Địa chỉ	Mã BN	Ngày ra viện
1.	Nguyễn Đăng Huy H	7	Nam	Hà Nội	2012005322	04/09/2012
2.	Nguyễn Duy K	5	Nam	Quảng Ninh	2012008146	07/12/2012
3.	Nguyễn Khánh H	9	Nữ	Nghệ An	2012009426	21/12/2012
4.	Đỗ Anh T	7	Nam	Hà Nội	2013011128	29/11/2013
5.	Nguyễn Xuân Kh	14	Nam	Bắc Giang	2012003574	29/01/2013
6.	Trần Khắc L	6	Nam	Bắc Ninh	2013002727	02/05/2013
7.	Hoàng Thị Yến Nh	2,5	Nữ	Thanh Hóa	2013005691	23/07/2013
8.	Ngô Văn D	3	Nam	Hải Phòng	2013006860	15/08/2013
9.	Trần Trung K	4	Nam	Lào Cai	2013005616	05/09/2013
10.	Hoàng Thị Thanh H	8	Nữ	Quảng Ninh	2013005074	10/09/2013
11.	Lê Thị Th	8	Nữ	Hưng Yên	2013008898	30/09/2013
12.	Lê Tài Đ	10	Nam	Bắc Ninh	2013006232	10/09/2013
13.	Lưu Mạnh H	3	Nam	Thái Bình	2013010404	15/10/2013
14.	Trần Đình Ch	3	Nam	Yên Bái	2013012022	10/01/2014
15.	Ngô Thị Quỳnh Tr	4	Nữ	Bắc Giang	2013012612	11/02/2014
16.	Nguyễn Cát L	6	Nam	Hà Nội	2014002253	16/04/2014
17.	Nguyễn Quỳnh H	14	Nữ	Sơn La	2014005273	10/07/2014
18.	Chu Mạnh H	3	Nam	Hà Nội	2014001561	21/07/2014
19.	Roãn Anh T	5	Nam	Nam Định	2014007408	11/08/2014
20.	Vũ Thị Nh	8	Nữ	Nam Định	2014003227	18/08/2014
21.	Lương Văn Đ	14	Nam	Nghệ An	2014007015	19/08/2014
22.	Hoàng Nguyễn Linh N	3	Nữ	Bắc Cạn	2014004722	22/08/2014
23.	Bùi Thị Hải Y	8	Nữ	Hải Phòng	2014005035	04/09/2014
24.	Phạm Văn T	12	Nam	Nghệ An	2014005894	04/09/2014

25.	Lăng Văn H	5	Nam	Bắc Giang	2014006526	09/09/2014
26.	Hà Huy H	10	Nam	Hà Nội	2014007852	12/09/2014
27.	Nguyễn Văn Thiện	5	Nam	Bắc Ninh	2014009208	26/09/2014
28.	Đỗ Thị Cẩm V	3	Nữ	Bắc Giang	2014006112	29/09/2014
29.	Nguyễn Ngọc L	6	Nữ	Hải Dương	2014007111	30/09/2014
30.	Nguyễn Minh H	8	Nam	Hải Phòng	2014006904	03/10/2014
31.	Nguyễn Hà Ph	5	Nam	Quảng Ninh	2014007951	17/10/2014
32.	Nguyễn Vũ B	9	Nam	Hải Dương	2014007949	31/10/2014
33.	Nguyễn Vũ Minh Nh	4	Nam	Hà Nội	2014011328	03/11/2014
34.	Trần Minh Ng	13	Nữ	Yên Bái	2014007328	14/11/2014
35.	Lê Hoàng H	6	Nam	Hà Nội	2014009299	14/11/2014
36.	Lâm Gia B	3	Nam	Lạng Sơn	2014010909	20/11/2014
37.	Hồ Thu H	3	Nữ	Quảng Ninh	2014011454	28/11/2014
38.	Vương Thị X	2	Nữ	Bắc Ninh	2014008579	15/12/2014
39.	Đỗ Ngọc A	4	Nữ	Ninh Bình	2014009205	23/12/2014
40.	Nguyễn Quang Q	12	Nam	Nghệ An	2014010995	09/01/2015
41.	Nguyễn Thùy D	3	Nữ	Bắc Ninh	2015000970	06/05/2015
42.	Tạ Thị Hoài A	2	Nữ	Hải Phòng	2015004614	22/06/2015
43.	Phùng Gia B	5	Nam	Hà Nội	2015003633	25/06/2015
44.	Hà Duy Đ	10	Nam	Hung Yên	2015006653	24/07/2015
45.	Lê Thế H	10	Nam	Hung Yên	2015005065	13/08/2015
46.	Đỗ Anh T	3	Nam	Nam Định	2015009485	18/08/2015
47.	Đào Hà Ph	4	Nam	Ninh Bình	2015006780	20/08/2015
48.	Nguyễn Quy Quang H	7	Nam	Phú Thọ	2015006658	21/08/2015
49.	Nguyễn Bảo Ng	4	Nữ	Phú Thọ	2015006742	24/08/2015
50.	Vũ Thị Hương L	11	Nữ	Bắc Ninh	2015006605	04/09/2015

51.	Giàng Hồng S	4	Nam	Yên Bái	2015008894	28/09/2015
52.	Phạm Thị Phương Th	2,5	Nữ	Hải Phòng	2015008215	06/10/2015
53.	Phạm Thu Th	3	Nữ	Hải Phòng	2015009441	15/10/2015
54.	Chử Thị H	5	Nữ	Phú Thọ	2014013244	30/10/2015
55.	Hoàng Văn M	4	Nam	Nghệ An	2015009885	27/11/2015
56.	Lại Anh T	4	Nam	Hà Nam	2015011761	25/12/2015
57.	Ngô Trí C	4	Nam	Bắc Ninh	2015011834	30/12/2015
58.	Nguyễn Gia Th	4	Nam	Hòa Bình	2015014309	06/01/2016
59.	Vũ Ngọc B	3	Nữ	Bắc Ninh	2015012180	13/01/2016
60.	Nguyễn Khánh L	3	Nữ	Hải Phòng	2015015968	15/01/2016
61.	Trịnh Quốc T	3	Nam	Thái Nguyên	2015016486	20/01/2016

Hà Nội, ngày 01 tháng 07 năm 2016

Xác nhận của
Thầy hướng dẫn

Xác nhận của
Phòng KTHH TTTM – Bệnh viện E

PGS.TS. Đoàn Quốc Hưng