

GIỚI THIỆU LUẬN ÁN

1. Đặt vấn đề

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. 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 khác nhau như: phẫu thuật thắt hẹp động mạch phổi, phẫu thuật Blalock – Taussig, phẫu thuật Glenn hai hướng, 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. 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, từ đó đến nay kỹ thuật này được áp dụng rộng rãi tại các trung tâm phẫu thuật tim trên thế giới.

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.*

2. Tính cấp thiết của đề tài

Trên thế giới, nghiên cứu phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim đã được ứng dụng rộng rãi tại các trung tâm phẫu thuật tim mạch với các ưu điểm vượt trội so với phẫu thuật Fontan kinh điển, phẫu thuật Fontan với đường hầm trong tim như giảm tỷ lệ tử vong, loạn nhịp tim, tắc mạch sau mổ.

Tại Việt nam, phẫu thuật Fontan đã được tiến hành tại một số bệnh viện như: bệnh viện E, bệnh viện tim Hà nội, viện tim thành phố Hồ Chí Minh. Song các nghiên cứu mới chỉ đánh giá kết quả ban đầu. Do vậy việc đánh giá chi tiết về đặc điểm tổn thương bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất, kết quả phẫu thuật Fontan với ống nối

ngoài tim và chỉ định ứng dụng phẫu thuật này trong điều kiện Việt nam, sẽ góp phần xây dựng chuyên ngành phẫu thuật tim bẩm sinh ở Việt nam

3. Những đóng góp mới của luận án

Đây là công trình đầu tiên ở Việt nam 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 và tất cả bệnh nhân được mở cửa số mạch nhân tạo và tâm nhĩ kèm theo phẫu thuật Fontan.

4. Bố cục của luận án

Luận án dày 123 trang khổ giấy A4, được phân ra 4 chương, trong đó: đặt vấn đề 02 trang, tổng quan: 36 trang, đối tượng và phương pháp nghiên cứu: 18 trang, kết quả nghiên cứu: 29 trang, bàn luận: 35 trang, kết luận và kiến nghị: 3 trang.

CHƯƠNG 1

TỔNG QUAN

1. Định nghĩa, chẩn đoán và các phương pháp điều trị bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất

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

1.2. Giải phẫu tim: 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, dày, lõm 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

1.3. Các thể tổn thương tim bẩm sinh dạng một tâm thất

1.3.1. Thiếu sản tâm thất phải: tâm thất chức năng là tâm thất trái. Bao gồm các bệnh như thiếu sản van ba lá, bệnh tâm thất hai đường vào, bệnh teo phổi vách liên thất nguyên vẹn...

1.3.2. Thiếu sản tâm thất trái: tâm thất chức năng là tâm thất phải. Bao gồm các bệnh như hội chứng thiếu sản tim trái, hội chứng Shone, Heterotaxy...

1.3.3. Thể không xác định: là các tổn thương không xác định được tâm thất bị thiếu sản như các bệnh thông sàn nhĩ thất kèm teo phổi, thất phải hai đường ra có đảo gốc và thông liên thất cách xa đại động mạch, bất tương hợp nhĩ thất, các trường hợp tổn thương phức tạp mà sửa chữa hai tâm thất có nguy cơ cao như tứ chứng fallot kết hợp với thông sàn nhĩ thất toàn bộ...

1.4. Chẩn đoán

1.4.1. Triệu chứng lâm sàng: tùy vào thể bệnh có thể BN có tím môi và đầu chi (thể có hẹp phổi), viêm phổi (thể không có hẹp phổi), chậm tăng cân, có thể có biến dạng lồng ngực. Nghe tim có tiếng thổi tâm thu.

1.4.2. Triệu chứng cận lâm sàng

Siêu âm Doppler tim giúp chẩn đoán xác định tổn thương, chẩn đoán bệnh và thể bệnh. Đồng thời siêu âm tim chẩn đoán mức độ hở van nhĩ thất chung, chức năng tim

Thông tim được chỉ định cho tất cả các trường hợp bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất để xác định chính xác một số các thông số như đường kính ĐMP bên phải và bên trái, áp lực ĐMP, đường kính TMC dưới. Tuần hoàn bàng hệ chủ phổi, thông động mạch-tĩnh mạch phổi.

1.5. Các phương pháp điều trị bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất

1.5.1. Các phẫu thuật thì đầu: đây là các phẫu thuật tạm thời cho những BN chưa đủ tiêu chuẩn phẫu thuật Fontan như: phẫu thuật thắt hẹp ĐMP (chỉ định cho BN có tăng áp lực ĐMP), phẫu thuật Blalock-Taussig (chỉ định cho BN có hai nhánh ĐMP nhỏ), phẫu thuật Norwood (chỉ định cho BN có hội chứng thiếu sản tim trái, phẫu thuật Glenn hai hướng (được coi là phẫu thuật chuẩn bị cho phẫu thuật Fontan ở thì sau).

1.5.2. Phẫu thuật Fontan với 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

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

Tuần hoàn 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

Tuần hoàn tim một 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 ôxy ĐM

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.

1.5.2.2. Tiêu chuẩn phẫu thuật Fontan

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: Tuổi thấp nhất 4 tuổi; nhịp xoang; tĩnh mạch chủ bình thường; thể tích nhĩ phải bình thường; áp lực động mạch phổi trung bình ≤ 15 mmHg; sức cản phổi < 4 đơn vị / m² da, tỷ lệ đường kính 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 một số tiêu chuẩn đã thay đổi như tuổi phẫu thuật ≥ 2 tuổi, hở van nhĩ thất mức độ nhẹ hoặc vừa, chức năng tim giảm vẫn có thể phẫu thuật Fontan.

1.5.2.3. Phẫu thuật

Phương tiện: máy mê, máy tim phổi nhân tạo, bộ dụng cụ mổ tim hở, mạch nhân tạo là mạch Gore-Tex, ngoài ra còn một số vật tư khác như chỉ khâu, gạc cầm máu....

Gây mê: nội khí quản. BN nằm ngửa, đặt các đường truyền tĩnh mạch trung ương và động mạch xâm lấn

Phẫu thuật: thiết lập tuần hoàn cơ thể, liệt tim. Cắt tĩnh mạch chủ dưới khỏi nhĩ phải, khâu đầu tâm nhĩ phải, nối tĩnh mạch chủ dưới vào mạch nhân tạo. Cắt động mạch phổi tại chạc ba, mở rộng ra hai bên rốn phổi, nối mạch nhân tạo vào động mạch phổi.

1.5.3. Phẫu thuật mở cửa sổ

Tạo một lỗ thông giữa mạch nhân tạo và tâm nhĩ phải, đường kính lỗ thông khoảng 5mm. Khâu trực tiếp giữa mạch nhân tạo và tâm nhĩ, kiểu “Kissing”.

Chương 2

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng nghiên cứu

Gồm 61 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 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: $n = Z_{1-\alpha/2}^2 p (1-p) / d^2$

trong đó: n là số BN dự kiến nghiên cứu, p là tỷ lệ tử vong tại viện (p : 3% theo nghiên cứu của Yves d'Udekem tỷ lệ tử vong tại viện là 3%), $Z_{1-\alpha/2} = 1,96$ (với $\alpha = 0,05$), $d = 0,05$: độ chính xác tuyệt đối mong muốn. Thay các giá trị vào công thức như sau. $n = (1,96)^2 \times 0,03 \times (1-0,03) / 0,05^2 = 45$ (bệnh nhân). Dự kiến tối thiểu 45 BN.

2.2.2. Quy trình phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E

2.2.2.1. Chỉ định

BN chẩn đoán tim bẩm sinh dạng một tâm thất, đã phẫu thuật Glenn hai hướng, đủ tiêu chuẩn phẫu thuật Fontan.

2.2.2.2. Chuẩn bị bệnh nhân trước mổ

2.2.2.3. Trang thiết bị và dụng cụ mổ tim hở, mạch nhân tạo Gore-Tex các kích thước

2.2.2.4. Kỹ thuật mổ

2.2.3. Các tham số và biến số nghiên cứu

+ Đặc điểm tổn thương bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất: lâm sàng, siêu âm tim, thông tim

+ Một số đặc điểm được thu thập trong mổ

+ Một số đặc điểm được thu thập sau mổ (hồi sức, bệnh phòng)

+ Lấy các tham số ở lần khám lại sau mổ 6 tháng và lần khám cuối cùng tính đến ngày 30/6/2016.

Chương 3

KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

3.1. Một số đặc điểm chung

3.1.1. Tuổi và giới: Tuổi trung bình: 5,59 tuổi (2 – 14 tuổi), nhóm tuổi < 4 tuổi chiếm 31,15%; Tỷ số Nam/Nữ: 1,33

3.1.2. 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

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

3.2.1. Triệu chứng lâm sàng

+ 100% BN có tím môi và đầu chi, SpO2 trung bình: 83% (75 -90%)

+ Mức độ suy tim: 60,66% BN suy tim độ III; 39,34% BN suy tim độ II

3.2.2. Tiền sử phẫu thuật tim

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

Phẫu thuật	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
Phẫu thuật Glenn hai hướng	51	83,61	83,81
Phẫu thuật thắt hẹp ĐMP + Phẫu thuật Glenn hai hướng	3	4,92	88,52
Phẫu thuật Blalock + Phẫu thuật Glenn hai hướng	5	8,20	96,72
Thay van nhĩ thất + Phẫu thuật Glenn hai hướng	1	1,64	98,36
Phẫu thuật thắt hẹp ĐMP + Phẫu thuật Glenn hai hướng + Thay van nhĩ thất	1	1,64	100
Tổng	61	100	

3.2.3. Chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất

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 góc, hẹp phổi	16	26,23	26,23
Thiếu sản van ba lá	14	22,95	49,18
Bất tương hợp nhĩ thất, đảo góc, 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	

Thẻ bệnh thiếu sản tâm thất phải chiếm 36,07%; thẻ thiếu sản tâm thất trái chiếm 14,75%; thẻ không xác định chiếm 49,18%.

3.2.4. Chức năng tim và mức độ hở van nhĩ thất: tất cả BN đều có chức năng tim bình thường, chỉ số EF trung bình 65,36% (53 – 80%). Van nhĩ thất không hở chiếm 63,93%; van nhĩ thất hở nhẹ chiếm 26,23%; van nhĩ thất hở vừa chiếm 9,84%.

3.2.5. 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
-------------------	--------------	---	----

3.3. Kết quả phẫu thuật

3.3.1. Kết quả trong mổ

Tất cả BN đều được sử dụng mạch nhân tạo Gore-Tex để làm cầu nối trong đó mạch nhân tạo có đường kính 18mm và 20mm chiếm 72,13%.

Tất cả BN được mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ.

Áp lực ĐMP sau mổ trung bình là 15,26 mmHg trong đó nhóm áp lực ĐMP > 15mmHg là 37,2%.

3.3.2. Tỷ lệ tử vong sau mổ: có 2 (3,28%) BN tử vong ngay sau mổ tại phòng hồi sức.

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	

3.3.3. Các biến chứng sau mổ

3.3.3.1. Tràn dịch khoang màng phổi: có 90,16% BN phải đặt dẫn lưu màng phổi và 56,36% BN phải đặt dẫn lưu màng phổi kéo dài

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

3.3.3.2. 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

3.3.3. Kết quả theo dõi sau mổ: tổng số BN được theo dõi sau mổ tính đến thời điểm 30/6/2016 là 59 BN với thời gian theo dõi trung bình là 18 tháng (6 – 45 tháng)

3.3.3.1. Tỷ lệ sống theo dõi sau mổ: không có BN tử vong trong quá trình theo dõi sau mổ

3.3.3.2. Triệu chứng lâm sàng

+ 88,14 % BN hết tím môi và đầu chi. SpO2 trung bình là 95,63 % (89 – 100%).

+ Mức độ suy tim: 94,92% BN suy tim độ I, II. Chỉ có 3,39% BN suy tim độ III và 1,69% BN suy tim độ IV.

3.3.3.3. Siêu Doppler tim

+ Chênh áp qua miệng nối TMC dưới mạch nhân tạo trung bình: 0,6mmHg

+ 1 (1,69%) BN có chức năng tim giảm (EF: 45%)

+ Tình trạng cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ: 89,83 % BN không còn hình ảnh dòng chảy qua cửa sổ.

3.3.3.4. Biến chứng trong quá trình theo dõi sau mổ

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

Biến chứng	n	Tỷ lệ %
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

Chương 4

BÀN LUẬN

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

4.1.1 Đặc điểm tổn thương bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất

4.1.1.1 Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất: Tồn thương rất đa dạng gồm các bệnh sau

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. Nghiên cứu của Ajay J. Iyengar và cộng sự có 18% BN thể thất phải hai đường ra, của Harold M. Burkhardt là 15,15%. 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.

Thiếu sản van ba lá: nghiên cứu của chúng tôi có 14 (22,95%) BN bị thiếu sản van ba lá. 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.

Bất tương hợp nhĩ thất, đảo gốc động mạch, hẹp phổi: nghiên cứu có 14 (22,95%) BN. 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. 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 thất hẹp ĐMP trước đó; các cơ sở chưa có nhiều kinh nghiệm về sửa chữa hai tâm thất cho tổn thương này.

Teo động mạch phổi vách liên thất nguyên vẹn: Nghiên cứu của chúng tôi có 2 (3,28%) BN, 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. 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.

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, của Toshihide Nakano là 7,14%, của Ann-Marie Tan là 15,6%. 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.

Những bệnh lý không thể sửa chữa hai tâm thất: thiếu sản van hai lá (11,48%), tâm thất hai đường vào (3,28%), hội chứng Heterotaxy (3,28%). Đây là những bệnh lý có chỉ định tuyệt đối phẫu thuật sửa chữa dạng một tâm thất.

4.1.1.2. Đặc điểm lâm sàng

Mức độ suy tim trước mổ: 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. 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.

Tím môi và 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. 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.

4.1.1.3. Đặc điểm siêu âm doppler tim: ngoài việc chẩn đoán bệnh, thể bệnh còn có vai trò xác định điều kiện 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. Mức độ hở van nhĩ thất là một trong mười tiêu chuẩn để phẫu thuật Fontan, ngày nay với kỹ thuật sửa van nhĩ thất được hoàn thiện cũng như phương tiện hồi sức tốt, một số tác giả trên thế giới có thể tiến hành phẫu thuật sửa van nhĩ thất với phẫu thuật Fontan khi BN có hở van nhĩ thất nặng.

Chức năng tim: tất cả BN trong nghiên cứu đều có chức năng tim trong giới hạn bình thường. Đây là một tiêu chuẩn để phẫu thuật Fontan, một số tác giả vẫn phẫu thuật Fontan cho BN có chức năng tim giảm, thấy rằng có cải thiện về triệu chứng lâm sàng song theo dõi lâu dài tỷ lệ tử vong cũng như loạn nhịp tim sau mổ cao.

4.1.1.4. Đặc điểm tổn thương trên thông tim

Hình dạng hai nhánh động mạch phổi: chúng tôi có 44 (72,13 %) BN có hai nhánh ĐMP bình thường và 27,87 % BN có hẹp ĐMP. Nghiên cứu của Magee có 71% BN có ĐMP bình thường, 29 % BN có hẹp ĐMP. 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.

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. 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 Nghiên cứu của T.Nakanishi: nếu áp lực động mạch phổi > 20mmHg, tỷ lệ tử vong của phẫu thuật tới 9%.

4.1.2. Nhận xét chỉ định áp dụng kỹ thuật

4.1.2.1. Lựa chọn phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim: 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: 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.

4.1.2.2. Bệnh nhân sau phẫu thuật Glenn hai hướng: 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. 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.

4.1.2.3. 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, kết quả này cũng phù hợp với nghiên cứu của Wallace.

4.1.2.4. 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). 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 mà lớp ma sát rất thấp và đồng đều trên toàn bộ bề mặt của lòng mạch. 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.

4.1.2.5. Mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ: Tất cả BN của chúng tôi đều được phẫu thuật mở cửa sổ kèm theo. 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. 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 sớm sau mổ

4.2.1.1. Tỷ lệ sống sau mổ: 96,72 % BN sống sau mổ. Có 2 (3,28%) BN tử vong ngay sau mổ. 2 trường hợp này chẩn đoán là teo van hai lá, thiếu sản tâm thất trái. Nguyên nhân tử vong do hội chứng cung lượng tim thấp 1 BN và cơn nhịp nhanh trên thất, ngừng tim 1 BN. Theo các nghiên cứu của các tác giả trên thế giới nguyên nhân chủ yếu gây tử vong sau mổ do hội chứng cung lượng tim thấp, nhiễm trùng, rối loạn nhịp nhanh trên thất, hở van nhĩ thất chung nặng cũng như xoắn vặn nhánh ĐMP.

4.2.1.2. Tràn dịch màng phổi sau mổ: 90,16 % bị tràn dịch màng phổi phải đặt dẫn lưu màng phổi. Trong số BN phải đặt dẫn lưu màng phổi có 56,36% BN phải đặt dẫn lưu màng phổi kéo dài. Dẫn lưu màng phổi kéo dài là một yếu tố tiên lượng nặng sau mổ.

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 Raymond T. Fedderly, Anuja Gupta, Katrien Francois về 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. Điều trị bằng thuốc lợi tiểu, truyền Albumin, kháng sinh, một số trường hợp nếu áp lực ĐMP > 15 mmHg thì cần phải mở cửa sổ mạch nhân tạo và tâm nhĩ.

4.2.1.3. 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. 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. 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%. Điều trị ngoài bù đủ khối lượng tuần hoàn, sử dụng thuốc lợi tiểu, thuốc vận mạch thì thẩm phân phúc mạc có nhiều ưu điểm 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.

4.2.1.4. Loạn nhịp tim sau mổ: 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. Đối với phẫu thuật Fontan bằng ống nối ngoài tim hầu 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.

4.2.2. Kết quả trung hạn

Tất cả 59 BN sống sau phẫu thuật đều được theo dõi sau phẫu thuật với thời gian trung bình là $18, \pm 10,28$ tháng, ngắn nhất là 6 tháng và dài nhất là 45 tháng.

4.2.2.1. Tỷ lệ sống: tất cả 59 BN được theo dõi, không có trường hợp nào tử vong trong quá trình theo dõi sau mổ. Kết quả này cũng tương đồng với nghiên cứu của Yves d' Udekem, của S. Ocello.

4.2.2.2. Mức độ suy tim: 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 nghiên cứu 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, nghiên cứu của G.S. Haas có 87% suy tim độ I, suy tim độ II có 9% và 4% suy tim độ III; của Ujjwal K. Chowdhury có 88% BN suy tim mức độ I và II, còn nghiên cứu của Soo-Jin Kim có 95,2% BN suy tim độ I và 4,8% BN suy tim độ II. 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: có 88,14% BN không bị tím môi và đầu chi, Chỉ số SpO₂ khi thở khí trời trung bình là 95,63%, thấp nhất là 89%. 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

4.2.2.4. Độ hở van nhĩ thất: 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. 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

4.2.2.5. Huyết khối và tai biến mạch não: có 2 (3,39%) BN bị tai biến mạch não trong quá trình theo dõi. Huyết khối sau phẫu thuật Fontan là một biến chứng nặng dẫn đến nguy cơ tử vong cao cũng như tai biến mạch não. 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, chính vì vậy một số nghiên cứu khuyến cáo nên duy trì thuốc chống đông sau mổ. Tất cả BN của chúng tôi đều duy trì thuốc chống đông sau mổ (loại chống ngưng tập tiểu cầu).

4.2.2.6. Rối loạn nhịp tim: 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, của Soo-Jin Kim tỷ lệ này là 16% [83], của Azakie và cộng sự tỷ lệ này là 13%. 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.

4.2.2.7. Hội chứng mất protein ruột: 2 (3,39%) BN có hội chứng mất protein ruột xuất hiện sau mổ 12 tháng và 16 tháng. Biểu hiện lâm sàng phù toàn thân, xét nghiệm máu có nồng độ Albumin < 25g/L. Đây 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. Điều trị nội khoa, can thiệp hoặc phẫu thuật. Nếu các phương pháp trên không hiệu quả BN có chỉ định ghép tim.

4.2.2.8. Thất bại Fontan: 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 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 sẹp ở trong nội tâm mạc dẫn đến tình trạng thất bại Fontan. 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.

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 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

INTRODUCTION

1. Background

Single ventricle physiology is described as a group of complex congenital heart diseases in which the patient may have one or two ventricles but there is only adequately sized and functional ventricle that pumps blood to the body, including: tricuspid atresia, hypo-plastic left heart syndrome, pulmonary atresia with intact ventricular septum...These are all rarely seen congenital heart defects. Nowadays, with advances in pediatric cardiology, many modern diagnostic methods have been applied, the number of children diagnosed with this complex defect is increasing. The diagnosis of single ventricle physiology based on clinical symptoms such as cyanosis, pneumonia, slow weight gain. Doppler echocardiography helps to diagnose the disease as well as the type of disease. The treatment depends on both type and stage of the disease, including different surgeries: pulmonary artery banding, Blalock-Taussig surgery, bidirectional Glenn surgery, Fontan operation...

Fontan procedure, which was first performed in 1968 for a patient with tricuspid atresia and described in 1971, is a technique to directly direct blood from systemic venous to pulmonary arteries bypassing the right ventricle and is considered the final surgery for patients with single ventricle physiology. Since the application of Fontan operation for this group of patients, many changes have been made in technique to create the anastomosis between IVC and pulmonary artery in order to reduce mortality rate as well as post-operative complications, such as: classical Fontan surgery with the connection between right atrial appendage and pulmonary artery; connecting right atrium to right ventricle; lateral tunnel technique to drain blood from IVC to pulmonary artery. In 1990, Marceletti performed the extra-cardiac conduit technique in which the IVC was connected to the PA by an extra-cardiac conduit with advantages such as lower rate of death, arrhythmic complications, vascular embolism. Subsequently, this technique has been widely applied in many cardiovascular surgery centers worldwide.

In Vietnam, the number of pediatric patients diagnosed with single ventricle heart defect is increasing, the majority underwent the palliative surgery (bidirectional Glenn operation), some hospitals have performed Fontan

procedure but only initial results were reported: Cardiovascular center, E hospital; Hanoi Heart Institute; Ho Chi Minh Heart Institute; Vietnam-German Hospital. To investigate the indications, the ability to apply the technique as well as results of this procedure, we conduct the study named: ***“Investigating the application of Fontan procedure with extra cardiac conduit for the treatment of single ventricle physiologic congenital heart disease at Cardiovascular center – E hospital”*** with two objectives:

1. *Characteristics of cardiac defects, indications for applying Fontan procedure with extra-cardiac conduit for single ventricle physiology at Cardiovascular center, E hospital.*
2. *Evaluating short-term and mid-term results of Fontan operation with extra-cardiac conduit for the treatment of single ventricle defect at Cardiovascular center, E hospital.*

2. The necessity of the thesis

Worldwide, Fontan surgery using extra-cardiac conduit has been widely applied due to its superiority to the classic Fontan operation, Fontan operation with intra-cardiac tunnel such as reduced mortality rate, post-surgical cardiac arrhythmia, vascular embolism.

In Vietnam, Fontan procedure has been performed in several hospitals: E hospital, Hanoi Heart Institute, Ho Chi Minh Heart Institute. However, studies on Fontan procedure only evaluate the initial results. Therefore, detailed evaluation of characteristics of cardiac defects in single ventricle physiology, outcomes of Fontan operation with extra-cardiac conduit and indications of this operation in the condition of Vietnam will contribute to the development of cardiac surgery for congenital heart diseases in Vietnam.

3. New contributions of the thesis

This is the first study in Vietnam that investigates the characteristic of cardiac defects in single ventricle treated with Fontan procedure using Gore-Tex artificial conduit and surgical outcomes.

This study is conducted on 100% of patients who had underwent bidirectional Glenn operation and all patients who had concomitant fenestration surgery associated with Fontan procedure.

4. Structure of the thesis

The thesis consists of 123 pages in A4 size and is divided into 4 chapters, including: Background: 2 pages, Overview: 36 pages, Subject and study methods: 18 pages, Results: 29 pages, Discussion: 35 pages, Conclusions and Petitions: 3 pages.

CHAPTER 1

OVERVIEW

1. Definition, diagnosis and treatment of single ventricle physiology

1.1. Definition: Single ventricle physiology is a group of congenital heart diseases in which there maybe one or two ventricles but only one ventricle is functional to pump blood to all organs in the body. Therefore, single ventricle physiology can be hypo-plastic left heart form, hypo-plastic right heart form, or in undefined form.

1.2. Cardiac anatomy: the heart consists of 4 chambers, including right atrium, left atrium, right ventricle and left ventricle. Two atria are separated by atrial septum. Two ventricles are separated by ventricle septum, which includes the lower thick muscular part and the upper thin membranous part. On the right side, right atrium and right ventricle are connected via right atrioventricular valve or tricuspid valve. On the left side, left atrium and left ventricle are connected via atrioventricular valve or mitral valve. The atrioventricular valves only allow blood to flow in one direction, from atrium to ventricle.

1.3. Cardiac defects in single ventricle physiology

1.3.1. Hypo-plastic right heart form: the functional ventricle is left ventricle. Including tricuspid atresia, double-inlet ventricle, pulmonary atresia with intact ventricular septum...

1.3.2. Hypo-plastic left heart form: the functional ventricle is right ventricle. Including hypo-plastic left heart syndrome, Shone's syndrome, Heterotaxy, ...

1.3.3. Undefined form: lesions in which the hypo-plastic ventricle cannot be defined, such as complete atrioventricular septal defect associated with pulmonary atresia, double-outlet right ventricle with transposition of great arteries and non-committed VSD (ventricular septal defect), atrioventricular disassociation, complex cases in which two ventricular repair confers higher risk, such as complete atrioventricular canal defect – associated tetralogy of fallot...

1.4. Diagnosis

1.4.1. Clinical symptoms: depends on the type of diseases, patients may have cyanosis of the lips and limb (types with pulmonary atresia), pneumonia (types without pulmonary atresia), slow weight gain, maybe chest deformity. There may be systolic murmur on auscultation.

1.4.2. Sub-clinical symptoms

Doppler echocardiography helps to establish definitive diagnosis, types of the disease. Echocardiography can also diagnose the severity of regurgitation of common atrioventricular valve, ventricular function.

Cardiac catheterization is indicated for all cases with single ventricle physiology to precisely identify indices like left and right PA diameter, PA pressure, IVC diameter and to confirm the presence of aortic-pulmonary collateral circulation, pulmonary artery-venous fistula.

1.5. Treatment options for single ventricle physiology

1.5.1. Primary surgeries: temporary surgeries for patients who have not meet the requirements for Fontan procedure: pulmonary artery banding surgery (for patients with increased PA pressure), Blalock-Taussig shunt (for patients with small pulmonary branches), Norwood operation (for patients with hypo-plastic left heart syndrome), bidirectional Glenn operation (considered the preparative surgery for the subsequent Fontan procedure).

1.5.2. Extra-cardiac conduit modification of Fontan procedure

In 1990, Marceletti et al. modified the classical Fontan technique to by connecting IVC and PA with an extra-cardiac conduit.

1.5.2.1. Pathophysiology of single ventricle physiology and Fontan circulation

Normal circulation: blood form venous system returns to right atrium and subsequently, to the right ventricle and is pumped into PA, through pulmonary capillaries. The pressure of right ventricle is greater than pulmonary resistance so that blood can flow through pulmonary capillaries, after air exchange in the alveoli, finally returns to left atrium through pulmonary veins. Blood from left atrium goes to left ventricle and then is pumped into aorta to supply oxygen to the whole body. Therefore, pulmonary and systemic circulation are connected.

Circulation in single ventricle physiology: because only one ventricle can function normally, the systemic and pulmonary circulation are in parallel without connections. Blood from the systemic veins and pulmonary veins are mixed

together and then pumped to the systemic circulation by the functional ventricle. This will cause volume overload to the functional ventricle and decreased arterial oxygen saturation.

Fontan circulation: Fontan procedure diverts systemic venous blood directly to the pulmonary arteries and bypasses the right ventricle. Therefore, systemic and pulmonary circulations are in series. Blood from left atrium goes to the functional ventricle and is then pumped through the aorta to systemic circulation. Systemic venous blood is directed into pulmonary arteries, air exchange occurred in the alveoli (pulmonary circulation) and returns to left atrium, begins new cardiac cycle.

1.5.2.2. Criteria for Fontan procedure

Fracis Fontan, Choussat et al. proposed 10 factors to be considered for indicating a Fontan circulation for patients with single ventricle: age (at least 4 years old); sinus rhythm; normal vena cavae; normal right atrial volume; mean pulmonary artery pressure ≤ 15 mmHg; pulmonary venous resistance < 4 unit/ m² skin area, ratio of PA/AO diameter $\geq 0,75$; normal ventricular contractility function (EF ≥ 0.6); normal atrio-ventricular valve; the previous anastomosis functions normally. Nowadays, some criteria have been modified, Fontan operation can be performed in patients ≥ 2 years old, with moderate to severe atrio-ventricular regurgitation, or even impaired ventricular function.

1.5.2.3. Surgery

Equipment: anaesthesia machine, cardiopulmonary bypass machine, open heart surgery equipment set, Gore-Tex artificial vessel, other materials, such as surgical suture, bandage for hemostasis...

Anaesthesia: endotracheal tube. Patients were placed in the supine position, intravenous catheter and invasive blood pressure monitoring are inserted.

Surgery: establish extra-corporeal circulation, cardioplegia. The IVC is taken off from the right atrium, right tip is closed, IVS is sewn directly to the Conduit. Pulmonary arteries are taken off at the Bifurcation, widened to the pulmonary hila, and finally the conduit is connected to pulmonary artery.

1.5.3. Fenestration surgery

Creating a fenestration between the conduit and right atrium, approximately 5 mm in diameter. Direct suture between conduit and right atrium, “Kissing” technique.

Chapter 2

SUBJECTS AND STUDY METHODS

2.1. SUBJECTS

61 pediatric patients underwent Fontan procedure for single ventricle heart defect with extra-cardiac conduit at Cardiovascular center, E hospital from August 2012 to December 2015.

2.1.1. Inclusion criteria

- + Patients who were diagnosed with single ventricle physiology that had underwent bidirectional Glenn operation (first stage) and had indications for Fontan surgery (second stage).

- + Patients underwent Fontan operation using extra-cardiac conduit at Cardiovascular center, E hospital.

- + Complete medical records that meet all the requirements of the study.

- + Patients and their family agreed to be enrolled in the study.

2.1.2. Exclusion criteria

- + Single ventricle physiology patients who underwent first stage Fontan procedure but did not have bidirectional Glenn operation.

- + Patients with single ventricle defect underwent classic or intra-cardiac tunnel Fontan procedure.

- + Medical records that lack of information.

2.2. STUDY METHODS

2.2.1. Study design

+ Observational cross-sectional study (with comparison between pre-operative and post-operative outcomes).

+ Size of study.

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

In which: *n*: the anticipated number of patients enrolled in the study, *p*: in-hospital mortality rate (*p*=3% according to study of Yves d'Udekem), $Z_{1-\alpha/2} = 1.96$ (with $\alpha = 0.05$), *d* = 0.05: the expected absolute exact. Replace values in this formula as follow: $n = (1.96)^2 \times 0.03 \times (1-0.03) / 0.05^2 = 45$ (patients). The minimum anticipated number of patients is 45

2.2.2. Fontan procedure with extra-cardiac conduit at Cardiovascular centre, E hospital

2.2.2.1. Indications

Patients diagnosed with single ventricle physiology, had underwent bidirectional Glenn operation, meet all criteria for Fontan surgery.

2.2.2.2. Pre-operative preparation of patients

2.2.2.3. Equipment and devices for open heart surgery, various sized Gore-

2.2.2.4. Surgical technique

2.2.3. Study variables and parameters

+ Characteristics of cardiac defects in single ventricle defect: clinical symptoms, echocardiography, cardiac catheterization.

+ Some characteristics collected during surgery.

+ Some characteristics collected after surgery (ICU, wards).

+ Variables were recorded at follow-up visits 6 months postoperatively and the last visit until 30th June 2016.

Chapter 3

RESULTS

3.1. General database

3.1.1 Age and Sex.

The present mean age of this group is 5.59 years (range 2- 14 years), especially there is 31.15% patients under 4 years old. The male/ female ratio is 1.33/1.

3.1.2. Weight, height and body surface area (BSA)

Table 3.1: Factors weight, height and BSA(n=61)

Variable	Mean	Min	Max
Weight (kg)	17,40 ± 7,66	9,6	49
Height (cm)	107,43 ± 19,08	80	161
BSA (m ²)	0,71 ± 0,22	0,35	1,5

3.2. Patients' cardiac characteristic with single ventricle palliative repair

3.2.1. Clinical manifestations

- + 100% patients have symptomatic central cyanosis, with mean peripheral oxygen saturation is 83% (range 75- 90%).
- + Preoperative Ross functional class : 60.66% patients have Ross function class II, meanwhile others (39.34%) in class III.

3.2.2. Surgical histories

Table 3.2: Medical surgical histories of patients pre- Fontan operation (n=61)

Type of operations	n	%	Cum.
BDG (bilateral directional glenn)	51	83,61	83,81
PA Banding + BDG	3	4,92	88,52
B-T shunt + BDG	5	8,20	96,72
BDG + AV valve replacement	1	1,64	98,36
PA Banding + BDG + AV valve replacement	1	1,64	100
Total	61	100	

3.2.3. Lesions treated by Fontan procedure:

Table 3.5: Heart lesions with single ventricle palliation repair (n=61)

Lesions	n	%	Cum
DORV- TGA- PS	16	26,23	26,23
Tricuspid valve atresia/hypoplastic	14	22,95	49,18
ccTGA- PS	14	22,95	72,13
Mitral valve atresia/ hypoplastic	7	11,48	83,61
Atrioventricular canal defect- PS	3	4,92	88,53

Heterotaxy	2	3,28	91,81
Double-inlet left ventricle	2	3,28	95,09
PA- IVS	2	3,28	98,37
Double-inlet right ventricle	1	1,63	100
Total	61	100	

Heart lesions with single morphologic left ventricle is 36.07% in this study, meanwhile 14.75% is single single morphologic right ventricle, and 49.18% is indeterminate mainventricle.

3.2.4. Cardiac functional status and AV valve morphology

All patients in this study have stable cardiac function with mean ejection fraction (EF) of main ventricle is 65.36% (range 53%- 80%). With AV valve functional morphology, there is 63.93% patients don't have AV valve regurgitation, 26.23% have mild regurgitation and 9.84% have moderate regurgitation.

3.2.5. Mc Goon index, pulmonary artery pressure (PAP) and inferior vena cava diameter (IVC)

Table 3.7: Mc Goon index, PAP and IVC diameter (n=61)

Variables	Mean	Min	Max
Mc Goon index	2,32 ± 0,3	1,8	3,13
IVC diameter (cm)	18,65 ± 3,98	10	29
PAP (mmHg)	11,72 ± 2,43	6	18

3.3. Post- operative database

3.3.1. *Surgical characteristics*

- + 100% cases using extracardiac conduit with a Gore-tex tube as a artificial graft connected directly IVC to mPA. 72% cases in which the diameter of Gore-tex tubes is either 18 or 20 mm.
- + 100% cases using fenestration technique (open a “window” between the artificial graft and atrium).
- + Mean PA pressure of patients right after complete Fontan circulation in this study is 15.26mmHg (in which 37.2% patients have PAP higher than 15 mmHg).

3.3.2. *Mortalities in early stage*

In this database, there are 2 patients died in the ICU after Fontan operation.

Table 3.18: The association between univentricular morphology of patients and mortalities in early stage (n=61)

UV morphology		Mortalities		Total	p
		No	Yes		
Pair 1	Hypoplastic LV/ RV	29	2	31	0,492
	Indeterminate UV	30	0	30	
Pair 2	<i>Hypoplastic RV & indeterminate UV</i>	52	0	52	0,020
	<i>Hypoplastic LV</i>	7	2	9	
Pair 3	Hypoplastic LV & indeterminate UV	37	2	39	0,531
	Hypoplastic RV	22	0	22	

3.3.3. Complications after Fontan surgery

3.3.3.1. Pleural effusion:

90.16% patients required chest tube drainage due to pleural effusion (in which 56.36% patients needed prolonged CT drainage with more than 10 days)

Table 3.24: The association between PAP and pleural effusional patients group (n=55)

P. effusion pts PAP (mmHg)		Prolonged CT drainage requirement		Total	p
		No	Yes		
≤15	n	18	15	33	0,046
	%	75,00	48,39	60,00	
>15	n	6	16	22	
	%	25,00	51,61	40,00	
Total	n	24	31	55	
	%	100	100	100	

3.3.3.2. Other complications

Table 3.19: Other complications after Fontan operation (n=61)

Complications	n	%
Bleeding (required another surgery)	4	6,56
Cardiac tamponade	1	1,64
Acute renal failure	12	19,67

Stroke (due to blood clot)	1	1,64
Sternitis	1	1,64
Arrhythmias	3	4,92
Pneumonia	1	1,64

3.3.4. Follow-up data after Fontan operation

The mid-to-long term follow-up database until June 30th 2016 includes 59 patients with median time follow-up is 18 months after completed Fontan circulation.

3.3.4.1. Mortalities: the overall survival is 100% with these patients (no death within this follow-up time after hospital discharge).

3.3.4.2. Clinical examination

- + 88.14% patients have no more sign of central cyanosis, with peripheral oxygen saturation is approximately 95% (range 89 to 100%).
- + NYHA functional class: 94.92% patients in class I & II, 3.39% in class III and 1.69% in class IV.
- + Echocardiography:
Median gradient pressure in anastomosis between IVC and artificial graft is 0.6 mmHg.
Only 1 patients (1.69%) has low cardiac function (ejection fraction of functional ventricle is lower than 45%).
Fenestration status: 89.83% cases have spontaneous fenestration closure (no sign of shunt through fenestrated window).

3.3.4.3. Complications at mid-to-long term follow-up after Fontan operation:

Table 3.34: Complications at mid-to-long term follow-up (n=59)

Complication	n	%
---------------------	----------	----------

Arrhythmias	2	3,39
Protein losing enteropathy	2	3,39
Stroke	2	3,39
Fontan failure	3	5,08

Chapter 4

DISCUSSION

4.1. COMMENTS ON CHARACTERISTICS OF CARDIAC DEFECTS AND THE INDICATIONS FOR A FONTAN CIRCULATION

4.1.1 Characteristics of cardiac defects in single ventricle physiology

4.1.1.1 Single ventricle physiology: diverse lesions, including:

Double-outlet right ventricle: there were 16 patients (26.23%) diagnosed with double-outlet right ventricle, with transposition of the great arteries and pulmonary stenosis. The percentage of patients with double-outlet right ventricle in study of Ajay J. Iyengar et al. is 18% and in study of Harold M. Burkhart is 15.15%. The types of double-outlet ventricle in which Fontan procedure is indicated or should be performed due to low risk after surgery are: the ventricular volume ratio is not enough for biventricular repair, the structure of right ventricle only consists of two components (bipartite structure): confluent portion and infundibular portion, remote ventricular septal defect, common atrioventricular valve, the straddling of mitral valve or tricuspid valve, other associated lesions such as hypo-plastic right ventricle, hypo-plastic left heart syndrome, severe aortic stenosis.

Tricuspid atresia: there were 14 patients (22.95%) with tricuspid atresia in our study. The atresia can be at the leaflets, annulus, chordae tendineae, subsequently results in right ventricular hypotrophy.

Atrioventricular disassociation, transposition of the great arteries, pulmonary stenosis: the study consists of 14 (22.95%) patients. These lesions can be repaired by biventricular repair method but the rates of post-surgery death, heart failure, arrhythmia is significantly higher than Fontan operation. A Fontan circulation is indicated in patients with large ventricular septal defect, the separation of two ventricles is difficult; hypotrophy of one ventricle; left ventricular out flow tract obstruction or in cases of patients who had undergone pulmonary artery banding surgery previously; in centers that do not have many experiences in biventricular repair for these defects.

Pulmonary atresia with intact ventricular septum: There were 2 (3.28%) patients in our study, in the study of Toshihide Nakano there were 11.11% patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum in total 126 Fontan patients. The indications of Fontan procedure for pulmonary atresia with intact ventricular septum are: the ventricle does not have all 3 components or has all the components but the ventricular size and volume are < 80% the normal volume according to BSA index; tricuspid annulus atresia, hypo-plastic right ventricle; in patients who have coronary fistula into right ventricle.

Common atrioventricular canal, pulmonary stenosis: there were 3 (4.92%) patients with common atrioventricular canal associated with pulmonary stenosis. In study of Hideo Ohuchi, there were 11.49% patients affected by common atrioventricular canal, that number in study of Toshihide Nakano was 7.14%, of Ann-Marie Tan was 15.6%. In the setting of common atrioventricular canal associated with pulmonary stenosis, the majority of the authors choose to perform Fontan procedure instead of biventricular repair due to difficulties in separating two ventricles as well as the higher rates of long-term complications (arrhythmia, left atrioventricular valve regurgitation, heart failure) compared to single ventricular repair.

Diseases in which biventricular repair is not possible: mitral atresia (11.48%), double-inlet left ventricle (3.28%), Heterotaxy (3.28%). These are absolute indications of single ventricular repair.

4.1.1.2. Clinical characteristics

The severity of pre-operative heart failure: there were 38 (62.3%) with stage III heart failure; 23 (37.7%) patients with stage II heart failure; no patients with stage I or

IV heart failure. The severity of heart failure in patients with single ventricle physiology not only depends on the types of disease (tricuspid atresia, hypo-plastic left heart syndrome, Heterotaxy...), the types of lesions (hypo-plastic right ventricle, hypo-plastic left ventricle, indeterminate form), the severity of common atrioventricular valve regurgitation, but also depends on the blood volume goes to PA, the level of tissue hypoxia.

Central and peripheral cyanosis: All patients had central and peripheral cyanosis pre-operatively with average measured SpO₂ on room air was 83%. All patients had undergone bidirectional Glenn operation previously. The expected SpO₂ after bidirectional Glenn surgery was from 75% to 85% in order to avoid the reduction in cardiac output because blood from the IVC still returns to the heart. In contrast, the SpO₂ higher than expected would result in volume overload of the functional ventricle, the low SpO₂ will lead to aortopulmonary collaterals formation.

The severity of atrioventricular valve regurgitation: there were 55 (90.16%) patients who had no or mild atrioventricular valve regurgitation, 6 (10%) patients with moderate regurgitation, no patients had severe regurgitation of the atrioventricular valve. The severity of atrioventricular valve regurgitation is one of the ten criteria for performing Fontan procedure. Nowadays, with the advances in valve repair technique as well as excellent intensive care methods, some authors in the world can perform concomitant valve repair surgery during Fontan procedure when patients have severe atrioventricular valve regurgitation.

Cardiac function: all patients in this study had cardiac function in the normal range. This is a criterion for Fontan procedure, some authors performed Fontan operation for patients with impaired cardiac function showed that there was improvement in clinical symptoms but long-term follow-up revealed the high mortality rate and arrhythmia post-surgery.

4.1.1.4. Characteristics of lesions on cardiac catheterization

Shapes of two pulmonary arterial branches: we have 44 (72.13%) cases with normal pulmonary arterial branches and 27.87% patients with pulmonary stenosis. There were 71% patients with normal PA, 29% patients with PA stenosis in Magee's study. The cause of PA root stenosis after Glenn operation maybe due to the previous

B-T shunt, or the narrowing at site of arteriosus ductus, after PA banding close to PA bifurcation, and another possible explanation is the banding of PA trunk near the bifurcation leading to the stenosis of PA branches or confluent.

Pulmonary arterial pressure: this index is one of criteria and conditions for Fontan procedure. The mean pre-operative PA pressure in this study was 11.72 mmHg. Study on factors affecting the post-operative outcomes showed that PAP over 15 mmHg was one of negative prognostic factors for the success of the procedure. In T. Nakanishi's study: if pulmonary arterial pressure > 20 mmHg, the mortality rate of surgery was 9%.

4.1.2. Comments on the application of the technique

4.1.2.1. The choice of Fontan procedure with extra-cardiac conduit: Studies from authors all over the world showed the superior advantages of extra-cardiac conduit technique over other techniques, such as: optimization of blood flow from IVC to PA and minimizing energy dissipation; no suture in right atrium, reducing the rate of atrial fibrillation; avoiding atrial enlargement, therefore the risk of sick sinus syndrome, paroxysmal supraventricular tachycardia, thrombus formation in the atrium as well as the stenosis of venous return of right pulmonary veins are decreased; no intra-cardiac artificial material.

4.1.2.2. Patients after bidirectional Glenn operation: Many studies have shown that bidirectional Glenn surgery is the preparative stage for Fontan procedure, because it sustained the certain blood volume to the pulmonary and provide oxygen to the body but at the same time, the pulmonary arterial pressure remained low, does not cause the low cardiac output condition or functional ventricular overload. With previous Glenn operation, Fontan procedure can be performed in many types of lesions in single ventricle physiology, especially in indeterminate form.

4.1.2.3. The age for Fontan operation: In our study, the youngest patient was 2 years old, the group of patients < 4 years-old accounts for 31.15%. Surgical age is one of ten criteria for surgery (≥ 4 years old), however, in our study, the comparison of mortality rates right after surgery in groups of patients < 4 years-old and ≥ 4 years-old shows no statistically significant difference (Table 3.16). In Bartmus's study, Fontan procedure was performed for 500 patients in which 54 (10.8%) were < 4 years-old

showed that there were no differences in surgical outcomes compared to group of patients ≥ 4 years old. This result is consistent with Wallace's study.

4.1.2.4. The choice of artificial circuit: In our study, the artificial vascular graft used was Gore-Tex conduit manufactured by W.L.Gore & Associates, Inc, Flagstaff, AZ, USA. The diameter of the artificial graft used for the surgery was identified based on the IVC on cardiac catheterization with mean diameter was 19.67 mm, the smallest and largest diameters were 18 and 22 mm, respectively. The mainly used grafts were 18, 20, 22 mm in diameter (Table 3.11). The Gore-Tex conduit is composed of Poly Tetra Fluorethylene (PTFE) material, a form of Teflon, in which the polymer is arranged as a lattice of nodes interconnected by filaments. The lumen of the Gore-Tex graft is rinsed with a thin membranous to reduce the calcification. The Gore-Tex conduits are diverse in diameters, easy to use, low rates of hemorrhage at suture sites while doing the anastomosis. Due to the above reasons, Gore-Tex conduits have been used worldwide for Fontan procedure.

4.1.2.5. Fenestration between artificial graft and atrium: All patients in our study underwent concomitant fenestration surgery. The role of fenestration surgery: in Matthew's study on Fontan procedure for high-risk patients, the application of fenestration operation improved outcomes significantly compared to non-fenestration surgery in: length of stay in the ICU, pleural drainage duration, in-hospital length of stay. Fenestration surgery was performed in all patients in our study due to the inability to measure pre-operative Pulmonary Vascular Resistance and limitedness in intensive care (NO for treatment of post-operative high PA pressure was not available) as well as difficulties in deploying ECMO after surgery.

4.2. Surgical outcomes

4.2.1. Early outcomes

4.2.1.1. Post-operative survival rate: 96.72% of patients survived. Two deaths (3.28%) occurred immediately after the surgery. These two patients were diagnosed with tricuspid atresia, hypo-plastic left heart. The cause of deaths was low cardiac output syndrome in one patient and supraventricular tachycardia episode, cardiac arrest in the other. According to studies by other authors in the world, the leading causes of death after Fontan operation are low cardiac output syndrome, infections, supraventricular

tachycardia, severe atrioventricular valve regurgitation or the tortuosity of pulmonary arterial branches.

4.2.1.2. Post-operative pleural effusion: 90.16% of patients had pleural effusions required pleural drainage. In these patients, 56.36% needed prolonged drainage. Prolonged pleural drainage is a negative prognostic factor after surgery. Risk factors for prolonged drainage in our study are hypo-plastic left heart, post-surgery PAP > 15 mmHg. Studies of Raymond T. Fedderly, Anuja Gupta, Katrien Francois found that risk factors for prolonged pleural drainage are low pre-operative SpO₂, pre-operative respiratory infection, small sized artificial vascular graft, long cardiopulmonary bypass time. Treatment includes diuretics, Albumin infusion, antibiotics, in cases with PAP > 15 mmHg, fenestration between artificial conduit and atrium was required.

4.2.1.3. Post-operative acute kidney injury: a sign of low cardiac output syndrome. In our study, there were 12 patients (19.67%) presented with acute renal failure with anuria. All of these patients had peritoneal dialysis. In Van Arsdell's study, 16% of participants required peritoneal dialysis. There were no differences in acute kidney injury rates between different types of diseases but the rates of acute renal failure was significantly higher in patients with PAP > 15 mmHg compared to patients with PAP ≤ 15 mmHg. Acute kidney injury after surgery, especially in children with complex congenital heart diseases is one of the most severe complications with high mortality rate ranged from 30 to 79%. Besides treatment with volume compensation, diuretics, inotropes, peritoneal dialysis played an important role with many advantages: feasible, can be used in long-term, no need of anticoagulation and does not cause tissue ischemia compared to hemodialysis. All patients in our study would be treated with peritoneal dialysis when they had signs of oliguria or anuria within 2 hours despite aggressive medical treatment.

4.2.1.4. Post-operative arrhythmia: 3 patients, accounted to 4.92% had post-surgery arrhythmia, in which 1 patient had supraventricular tachycardia episode unresponsive to medical treatment and subsequently died. 2 patients had tachycardia responsive to treatment and was on sinus rhythm on discharge. Lesions to sinus node is rare in Fontan procedure using extra-cardiac conduit due to the avoidance of anastomosis made in the atrium and atrial hypertension. Therefore, almost all arrhythmia after surgery were transient and responsive to medications or temporary pace maker.

4.2.2. Mid-term outcomes

All 59 survivors after the surgery were followed-up with the mean duration of 18 ± 10.28 months, the shortest duration was 6 months and the longest one was 45 months.

4.2.2.1. Survival rate: all 59 patients were followed-up, no death occurred during this period. This result is consistent with studies of Yves d'Udekem, of S. Ocello.

4.2.2.2. The severity of heart failure: 94.92% of patients had stage I and II heart failure; 2 patients, accounted to 3.39% had stage III heart failure and 1 patient (1.69%) had stage IV heart failure. Compared to the severity of heart failure before surgery, there were no statistically significant differences, but the rates of severe heart failure (stage III, IV) significantly decreased after the follow-up period. According to P.G. Sfyridis's study, after 62.7 months of follow-up, there were 98.21% of patients with stage I and II heart failure, only 1.79% of patients had stage III heart failure, no patients had stage IV heart failure. In study of G.S. Haas, there were 87% of patients had stage I heart failure, the rates of stage II and III heart failure were 9% and 4%, respectively. The percentage of stage I and II heart failure in study of Ujjwal K. Chowdhury were 88% in total. In study of Soo Jin, 95.2% and 4.8% of patients had stage I and II heart failure, respectively. According these studies, the severity of heart failure was improved during follow-up period and remained mild.

4.2.2.3. Central and peripheral cyanosis, SpO₂: 88.14% of patients did not have central and peripheral cyanosis. The mean of SpO₂ value on room air was 95.63% with the lowest value being 89%. Almost all Fontan patients had their tissue hypoxia improved with high SpO₂. Cases with low SpO₂ were caused by the connection between the artificial graft and atrium, resulted in the mixture of blood from the IVC with blood in the atrium. In our study, at 6-month follow-up, there were 22.03% of patients with patent fenestration and that number reduced to 10.17% in the last follow-up visit. Over time, the fenestration between atrium and the artificial conduit will spontaneously close if post-operative high pulmonary arterial pressure did not persist. Another reasonable cause of cyanosis is the connection between pulmonary arteries and veins.

4.2.2.4. The severity of atrioventricular valve regurgitation: 94.92% of patients had no or mild atrioventricular valve regurgitation; 5.08% of patients had moderate regurgitation and no cases with severe regurgitation postoperatively. The regurgitation was caused mainly by the ventricular enlargement and the subsequent annular dilation causing valve regurgitation. Therefore, in order to limit the severity of atrioventricular valve regurgitation, treatment with medications to lower PAP, aortopulmonary collateral closure... to reduce the overload of the functional ventricle should be maintained.

4.2.2.5. Thrombosis and stroke: 2 patients (3.39%) suffered from stroke during follow-up period. Thrombus formation is a severe post-surgery complications leading to high mortality rate as well as stroke. Some studies have shown that the rate of thrombosis in patients after Fontan procedure with extra-cardiac conduit ranged from 20% to 23% if no anticoagulation was used. Therefore, the continuation of anticoagulation after Fontan operation is recommended in some studies. All patients in our study had their anticoagulation continued after surgery (antiplatelet medication).

4.2.2.6. Arrhythmia: 2 patients, accounted to 3.39% had arrhythmia during follow-up, 1 patient with sick sinus syndrome and 1 patient with junctional rhythm, all diagnoses were made based on electrocardiography (ECG) and 24-hour Holter ECG. The rates of arrhythmic complications in study of Jeong Ryul Lee was 11.2% of Fontan patients with extra-cardiac conduit and in study of Soo-Jin was 16% [83], in study of Azakie et al. was 13%. The rate of arrhythmia in our study was lower compared to these above mentioned studies because the shorter duration of follow-up.

4.2.2.7. Protein losing enteropathy: 2 (3.39%) patients had protein losing enteropathy presenting at 12 and 16 months after surgery. Clinical symptom was generalized edema, the concentration of serum albumin < 25g/L. This is a severe and hard-to-treat complication after Fontan operation with the frequency of 5% to 15% and high mortality rate of up to 50% after 5 years. Medical treatment, intervention or surgery are treatment options. If the condition is not improved, heart transplantation is indicated.

4.2.2.8. Fontan failure: 3 (5,08%) patients had Fontan failure in the follow-up period, 2 patients with stage III heart failure (1 patient with stroke, 1 patient with protein

losing enteropathy), 1 patient with stage IV heart failure (the patient had protein losing enteropathy that was unresponsive to treatment and had indication for heart transplant). According to Marion E. McRae when studying about long-term outcomes of Fontan procedure have shown that these adverse effects are caused by pathophysiologic circulation in single ventricle physiology, leading to the increased pressure of systemic venous as well as endocardial scars and subsequently results in Fontan failure. Treatment depends on the cause of the failure: medications (diuretics, inotropes, lowering PAP drugs), atrioventricular valve repair or replacement, take-down Fontan procedure, and heart transplant.

CONCLUSIONS

Through the study of 61 cases with single ventricle physiology undergoing Fontan procedure with extra-cardiac conduit at Cardiovascular center – E hospital from August 2012 to December 2015, these following conclusions have been drawn:

1. Characteristics of cardiac lesions and indications of Fontan procedure

- The mean age was 5.95 years old (2-14 years old), the male to female ratio was 1.33.
- 100% of patients had cyanosis with the mean peripheral SpO₂ was 83% (75-90%).
- 39.34% of patients had stage II heart failure and 60.66% of patients had stage III heart failure.
- Types of single ventricle physiology: of 61 enrolled patients, 26.23% were double-outlet right ventricle with transposition of the great arteries, pulmonary stenosis; 22.95% were tricuspid atresia; 22.95% were atrioventricular disassociation with pulmonary stenosis; 11.48% were mitral atresia; 4.92% were common atrioventricular canal associated with pulmonary stenosis; 3.28% were Heterotaxy; 3.28% were pulmonary atresia with intact ventricular septum; 3.28% were double-inlet left ventricle; 1.63% were double-inlet right ventricle.

- Indications for Fontan procedure with extra-cardiac conduit
 - + Patients had undergone bidirectional Glenn operation 100%
 - + Age at surgery ≥ 2 years old: 100%
 - + Pulmonary arterial pressure ≤ 15 mmHg: 98.36%
 - + Mc Goon index ≥ 1.8 : 100%
 - + No or mild atrioventricular valve regurgitation: 90.17%
 - + Normal ranged heart function: 100%
- Fenestration between artificial graft and atrium was performed in all patients.

2. Surgical outcomes

2.1 Early outcomes

- Post-operative survival rate 96.72%
- Post-operative mean peripheral SpO₂ 96.34% (88-100%)
- 100% of patients were on sinus rhythm on discharge
- Complications right after surgery: post-operative bleeding requiring re-operation 6.56%; acute kidney injury requiring peritoneal dialysis 19.67%; pleural effusion needing drainage 90.16%; stroke 1.64%; post-operative arrhythmia 4.92%; sternal infection requiring re-operation 1.64%.

2.2. Mid-term outcomes

The number of patients had post-operative follow-up was 59/59 (100%). Mean follow-up duration was 18 months (6-45 months).

- Note late death occurred

- The severity of heart failure: 94.92% of patients had stage I and II heart failure, 3.39% of patients had stage III heart failure and 1.69% had stage IV heart failure.
- Post-surgery arrhythmia: 3.39%
- Thrombosis and stroke: 3.39%
- Protein losing enteropathy: 3.39%
- Fontan failure: 5.08%

PETITIONS

According to the results of this study, the following petitions were raised:

- At the meantime, Fontan procedure should be performed with extra-cardiac conduit by artificial vascular graft and on patients who had undergone bidirectional Glenn procedure.
- The age at which surgery can be performed is ≥ 2 years old.

Fenestration between artificial graft and atrium should be made for all patients with side to side anastomosis technique.

