

GIỚI THIỆU LUẬN ÁN

1. Đặt vấn đề

Dị tật tim bẩm sinh là các thương tổn của cơ tim, buồng tim, van tim, các mạch máu lớn xảy ra ngay từ lúc còn ở thời kỳ bào thai và vẫn còn tồn tại sau sinh (tháng thứ 2-3 của thai kỳ, giai đoạn hình thành các mạch máu lớn từ ống tim nguyên thủy). Theo thống kê cứ 100 trẻ em được sinh ra một năm thì có 1 trẻ bị ảnh hưởng của tim bẩm sinh (TBS). Tần suất bệnh TBS chung của thế giới là 8‰ trẻ sống sau sinh trong đó bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất là bệnh hiếm gặp và phức tạp tần suất chiếm 2% bệnh TBS.

Về mặt lâm sàng có thể chia dị tật tim bẩm sinh thành hai nhóm: nhóm TBS có tím và nhóm TBS không tím. Nhóm TBS tím, về mặt điều trị phẫu thuật được chia làm 2 nhóm chính: (1) Nhóm có thể sửa chữa triệt để cấu trúc tim. (2) Nhóm tim bẩm sinh dạng một tâm thất, không thể sửa chữa hoàn toàn cấu trúc của tim, nhóm này được phẫu thuật tạm thời nối tĩnh mạch chủ trên với ĐMP phải; sau đó làm phẫu thuật Fontan nối tĩnh mạch chủ dưới vào động mạch phổi phải. Nhóm này gồm nhiều bệnh khác nhau, trong đó có một thất thiếu sản và không còn có chức năng như: không lỗ van ba lá, không lỗ van hai lá, kênh nhĩ thất toàn phần có một thất thiếu sản, tật Ebstein với thiếu sản nặng thất phải...

Điều trị các bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất (CBTBSDMTT) là một vấn đề lớn và phức tạp trên thế giới. Trước đây vào đầu thế kỷ 20, người ta chấp nhận chung sống với các bệnh này vì không có khả năng can thiệp, chỉ điều trị triệu chứng như khó thở, tím, suy tim, viêm phổi. Ngày nay chẩn đoán hình ảnh, gây mê hồi sức và đặc biệt ngoại khoa đã có những tiến bộ vượt bậc trong điều trị phẫu thuật, nhưng trên thực tế có nhiều dị tật phức tạp không thể điều trị triệt để được như bệnh teo van ba lá, bắt buộc phải điều trị tạm thời qua nhiều giai đoạn nhằm cải thiện cuộc sống của bệnh nhân. Phẫu thuật Glenn là một trong các biện pháp đó, phẫu thuật này cũng là bước đầu, sau đó có thể thực hiện một phẫu thuật khác nhằm cải thiện tốt hơn nữa cho cuộc sống của bệnh nhi, đó là phẫu thuật Fontan.

Lịch sử phẫu thuật Glenn có bề dày lịch sử trên 50 năm từ phẫu thuật Glenn kinh điển đến phẫu thuật Glenn hai hướng: khởi đầu 1958 bác sỹ Glenn và cộng sự đại học Yale công bố trường hợp đầu tiên một bé trai 7 tuổi hẹp phổi, thiếu sản thât phải được phẫu thuật Glenn kinh điển: nối tĩnh mạch chủ trên (TMCT) tận - tận với động mạch phổi (ĐMP) phải mục đích máu TMCT vào một bên phổi phải để cải thiện dòng máu lên phổi. Tuy nhiên do nhiều hạn chế của phẫu thuật Glenn kinh điển năm 1966, Haller đã thực hiện miệng nối tận bên TMCT với ĐMP phải nhưng không thắt đầu trung tâm ĐMP phải hay còn gọi là phẫu thuật Glenn hai hướng. Mục đích đưa máu từ TMCT qua miệng nối sẽ đi đều vào cả hai bên phổi và loại bỏ tình trạng quá tải khối lượng tuần hoàn lên tâm thất. Kể từ đó đến nay kỹ thuật này được áp dụng rộng rãi tại các trung tâm phẫu thuật tim trên thế giới. Hiện nay nhiều bệnh viện trong cả nước cũng thực hiện phẫu thuật Glenn hai hướng trong điều trị các bệnh TBS dạng một tâm thất, tuy nhiên chưa có nghiên cứu đầy đủ về phẫu thuật Tại Trung tâm tim mạch Bệnh viện E, chúng tôi có một số lượng lớn bệnh nhân đã được phẫu thuật Glenn hai hướng và được theo dõi để phẫu thuật Fontan. Xuất phát từ tình hình thực tiễn như vậy chúng tôi tiến hành đề tài: *“Nghiên cứu đặc điểm bệnh lý và kết quả phẫu thuật Glenn hai hướng trong điều trị các bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại Trung tâm tim mạch Bệnh viện E”*

với hai mục tiêu:

1. Nghiên cứu đặc điểm bệnh lý và kỹ thuật Glenn hai hướng trong điều trị các bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất tại trung tâm tim mạch bệnh viện E
2. Đánh giá kết quả phẫu thuật sớm và trung hạn của phẫu thuật Glenn hai hướng tại trung tâm tim mạch bệnh viện E.

2. Tính cấp thiết của đề tài

Trên thế giới, phẫu thuật Glenn hai hướng đã được thực hiện rộng rãi tại các trung tâm phẫu thuật tim mạch trong điều trị bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất với các ưu điểm vượt trội so với phẫu thuật Glenn

kinh điển, trong đó phẫu thuật Glenn hai hướng không dùng tuần hoàn ngoài cơ thể giảm tỷ lệ tử vong, thời gian rút ống nội khí quản sớm, rút ngắn thời gian nằm viện.

Tại Việt nam, phẫu thuật Glenn hai hướng đã được thực hiện tại một số bệnh viện như: bệnh viện E, bệnh viện tim Hà nội, viện tim thành phố Hồ Chí Minh, bệnh viện Việt Đức, bệnh viện Nhi trung ương. 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 Glenn hai hướng 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 có hệ thống về đặc điểm các bệnh lý tim bẩm sinh dạng một tâm thất được phẫu thuật Glenn hai hướng.

Kỹ thuật mổ Glenn hai hướng được thực hiện hai phương pháp: có sử dụng hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể và không sử dụng hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể.

Theo dõi dọc bệnh nhân từ khi phẫu thuật Glenn hai hướng cho đến trước khi được phẫu thuật Fontan.

4. Bố cục của luận án

Luận án dày 126 trang khổ giấy A4, được phân ra 4 chương, trong đó: đặt vấn đề 02 trang, tổng quan: 35 trang, đối tượng và phương pháp nghiên cứu: 18 trang, kết quả nghiên cứu: 30 trang, bàn luận: 38 trang, kết luận và kiến nghị: 3 trang.

CHƯƠNG 1 TỔNG QUAN

1.1. Phân loại các thể tim bẩm sinh dạng một tâm thất

Thuật ngữ các bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất là một hỗn hợp gồm nhiều bệnh tim bẩm sinh phức tạp hiếm gặp chiếm 2% trong dị tật tim bẩm sinh. Trong thực hành thuật ngữ này thường được dùng để mô tả một vòng tuần hoàn với một trong hai thất quá nhỏ hoặc có một van

nhĩ thất không thể sửa chữa được để cho phép thực hiện hiệu quả chức năng tuần hoàn. Đây cũng bao gồm những các bệnh tim bẩm sinh không thể sửa chữa toàn bộ thành hai thất.

Vì vậy định nghĩa rộng các bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất bao gồm:

- Tim một thất đơn thuần (tiếng Anh: single ventricle; tiếng Pháp: ventricule unique) là một bệnh tim bẩm sinh được đặc trưng bởi một buồng thất rộng trong đó hai tâm nhĩ đổ máu xuống tâm thất đó qua hai lỗ khác nhau hoặc qua một lỗ chung. Có thể có một buồng thất phụ thông thương với buồng thất chính. Một định nghĩa như vậy loại trừ các bệnh lý như teo van ba lá hoặc van hai lá trong đó lỗ van teo không thông thương với buồng thất teo...

- Tim một thất chức năng (functional single ventricle): nhóm bệnh lý khác nhau, có điểm chung một thất hoạt động hiệu quả nhóm này cũng bao gồm bệnh thất phải hai đường ra phức tạp với thông liên thất phần xa khó sửa chữa thành hai thất, đảo gốc động mạch có thông sàn nhĩ thất toàn

1.1.1. Phân loại tim bẩm sinh dạng một tâm thất

- Phân loại theo Krutzer
- Phân loại theo tầng nhĩ và thất

1.1.2. Các thể bệnh tim một thất chức năng

- Van Praagh và cộng sự phân chia thành 4 kiểu: A, B, C, D
- Anderson chia thể TBS dạng một tâm thất thành 3 nhóm chính
 - + Nhóm thiếu sản thất phải: buồng chính có dạng thất trái kèm với buồng phụ thất phải teo nhỏ (kiểu A của Van Praagh)
 - + Nhóm thiếu sản thất trái: buồng chính có dạng thất phải kèm thất trái teo nhỏ (kiểu B của Van Praagh)
 - + Nhóm không xác định: dạng phối hợp hoặc không xác định (kiểu C và D của Van Praagh)

1.1.2.1. Thiếu sản tâm thất trái: Tâm thất trái bị thiếu sản, tâm thất phải đảm bảo chức năng bơm máu đi nuôi cơ thể. Điển hình trong nhóm

bệnh là hội chứng thiếu sản tâm thất trái: bao gồm các tổn thương có thể gặp như thiếu sản van hai lá, thiếu sản van động mạch chủ, thiếu sản động mạch chủ lên, thiếu sản quai động mạch chủ

1.1.2.2. 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

1.1.2.3. Phân loại tim bẩm sinh phức tạp tim một thất thể không xác định: Đây là nhóm bệnh có kiểu hình hai tâm thất song không thể sửa chữa hai thất hoặc có nguy cơ cao khi sửa chữa hai tâm thất

1.2. Chẩn đoán tim bẩm sinh dạng một tâm thất

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

1.2.2. Cận Lâm Sàng

- Siêu âm Doppler tim: à một thăm dò không chảy máu, cho kết quả nhanh, không tốn kém và có thể lặp lại nhiều lần. Được lựa chọn đầu tiên dùng để chẩn đoán xác định và hướng dẫn điều trị phẫu thuật cho hầu hết các bệnh tim bẩm sinh mà không cần đến thông tim

- Thông tim và chụp mạch: rất cần thiết để quyết định phẫu thuật vì cung cấp dữ kiện về giải phẫu học và huyết động cần thiết về dị tật bệnh. Xác định chính xác một số các thông số như đường kính ĐMP bên phải và bên trái, áp lực ĐMP. Tuần hoàn bàng hệ chủ phổi, thông động mạch-tĩnh mạch phổi

1.3. Điều trị dị tim bẩm sinh dạng một tâm thất

1.3.1. Nội khoa: Mục đích giảm sức cản mạch máu phổi, duy trì ổn định huyết áp hệ thống, đảm bảo tối đa cung cấp Oxy cho tổ chức, giảm thiểu các yếu tố nguy cơ gây tăng áp phổi sau mổ.

1.3.2. Ngoại khoa: Mục tiêu là bảo vệ hệ thống mạch máu phổi và chức năng thất, giữ cho áp lực ĐMP thấp trong khi độ bão hòa oxy máu hệ thống $\geq 80\%$. Gồm nhiều giai đoạn phẫu thuật

1.3.2.1. Các giai đoạn

- Các phẫu thuật thì đầu trước phẫu thuật Glenn hai hướng: 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)

- Giai đoạn phẫu thuật Glenn hai hướng

- Cuối cùng là phẫu thuật Fontan

1.3.2.2. Phẫu thuật Glenn hai hướng: Phẫu thuật Glenn hai hướng có thể được thực hiện với sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể hoặc không sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể

❖ Chỉ định và điều kiện phẫu thuật

- Chỉ định: Tim bẩm sinh dạng một tâm thất

- Điều kiện thực hiện: Áp lực động mạch phổi trung bình < 18-20mmHg và kháng lực động mạch phổi < 2 đơn vị Wood. Kích thước ĐMP tốt. Không hẹp/bất thường trở về tĩnh mạch phổi. Van nhĩ thất hở nhẹ, vừa. Đường ra từ thất đến ĐMC không hẹp, không hẹp eo ĐM.

❖ Kỹ thuật

Chuẩn bị: Phương tiện: máy mê, máy tim phổi nhân tạo, bộ dụng cụ mổ tim hở. Gây mê: nội khí quản. BN nằm ngửa, đặt các đường truyền tĩnh mạch trung ương và động mạch xâm lấn

Phẫu thuật:

- Phẫu thuật Glenn hai hướng có sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể: Hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể được thiết lập với các ống động mạch chủ, tĩnh mạch chủ và nhĩ phải. Tĩnh mạch chủ trên được nối tận bên với với nhánh phải động mạch phổi, thắt thân động mạch phổi.

- Phẫu thuật Glenn hai hướng không sử dụng tuần hoàn ngoài cơ thể

+ Có sử dụng hệ thống giảm áp tĩnh mạch chủ trên: Hệ thống giảm áp thụ động từ tĩnh mạch chủ trên vào nhĩ phải, Hệ thống giảm áp tĩnh mạch chủ trên - động mạch phổi

+ Không sử dụng hệ thống giảm áp tĩnh mạch chủ trên

+ Có hai tĩnh mạch chủ trên: thực hiện miệng nối tĩnh mạch chủ trên - động mạch phổi hai bên hoặc ghép hai tĩnh mạch chủ trên

Chương 2

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng nghiên cứu

Bao gồm 76 bệnh nhân nhi được chẩn đoán tim bẩm sinh dạng một tâm thất được phẫu thuật Glenn hai hướng tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E từ tháng 1 năm 2012 đến tháng 12 năm 2015.

2.1.1. Tiêu chuẩn chọn bệnh nhân

- Chẩn đoán: Các bệnh nhân tim bẩm sinh dạng một tâm thất
- Điều kiện phẫu thuật: Áp lực ĐMP trung bình $< 20\text{mmHg}$ (đo bằng thông tim hoặc trong mổ), chỉ số Z kích thước ĐMP ≥ -2 , không có bất thường trở về tĩnh mạch phổi, van nhĩ thất hở $\leq 2/4$, không có hẹp đường ra từ thất trái đến ĐMC
- Đầy đủ hồ sơ bệnh án và hồ sơ bệnh án phải đáp ứng được yêu cầu của nghiên cứu. BN, gia đình BN đồng ý tham gia nghiên cứu.

2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ

- Các BN chẩn đoán tim bẩm sinh dạng một tâm thất không đủ điều kiện phẫu thuật Glenn hai hướng hoặc phải phẫu thuật cầu nối chủ phổi, banding động mạch phổi trước khi phẫu thuật Glenn hai hướng
- Bệnh nhân phẫu thuật Glenn hai hướng kết hợp với các phẫu thuật sửa chữa trong tim.
- Bệnh nhân không đủ thông tin, hồ sơ bệnh án không đầy đủ dữ liệu, gia đình bệnh nhân không đồng thuận.

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:

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

Trong đó: n là số BN dự kiến nghiên cứu, p là tỷ lệ tử vong tại viện ($p = 4\%$ theo nghiên cứu của Orlando Petrucci tỷ lệ tử vong tại viện là 4%), $Z_{1-\alpha/2} = 1,96$ (với $\alpha = 0,05$), $d = 0,05$: độ chính xác tuyệt đối mong muốn. Thay các giá trị vào công thức như sau. $n = (1,96)^2 \times 0,04 \times (1-0,04)/0,05^2 = 59$ (BN). Dự kiến tối thiểu 59 BN

2.2.2. Quy trình kỹ thuật Glenn hai hướng tại Trung tâm tim mạch Bệnh viện E

2.2.2.1. Chỉ định: Bệnh nhân chẩn đoán tim bẩm sinh dạng một tâm thất có hoặc không có tiền sử mổ cũ (bắc cầu chủ phổi, thất hẹp ĐMP). Đủ điều kiện phẫu thuật Glenn hai hướng. Phẫu thuật Glenn hai hướng không sử dụng THNCT khi chỉ làm miệng nối TMCT – ĐMP. Phẫu thuật Glenn hai hướng có sử dụng THNCT khi có kết hợp với phẫu thuật mở vách liên nhĩ, mở rộng ngã ba động mạch phổi.

2.2.2.2. Các bước kỹ thuật:

- Chuẩn bị bệnh nhân
- Gây mê
- Đường mổ
- Thiết lập hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể hoặc thiết lập hệ thống giảm áp tĩnh mạch chủ trên-nhĩ phải
- Làm miệng nối tĩnh mạch chủ trên-động mạch phổi
- Đóng ngực

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 30/9/2016.

Chương 3 KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

3.1. Một số đặc điểm chung

3.1.1. Tuổi và giới: Tuổi trung bình: 48,64 tháng (5– 180tháng), nhóm tuổi >36 tháng chiếm 44,7%; 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=76)

Kết quả Chỉ số	Trung bình	Thấp nhất	Cao nhất
Cân nặng (kg)	12,67 ± 6,7	5.9	43
Chiều cao (cm)	91,74 ± 23,6	63	158
BSA (m ²)	0,57 ± 0,21	0,33	1,4

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

3.2.1. Triệu chứng lâm sàng

+ 76 (100%) BN có tím môi và đầu chi, SpO₂ trung bình: 78,63%

+ Mức độ suy tim: 79% BN suy tim độ III; 21% BN suy tim độ II

3.2.2. Tiền sử phẫu thuật tim

Bảng 3.3: Tiền sử phẫu thuật của bệnh nhân trước mổ (n=19)

Số BN Phẫu thuật	n	Tỷ lệ %
Phẫu thuật bắc cầu ĐMC-ĐMP	12	63,2
Phẫu thuật bắc cầu ĐMC-ĐMP+ sửa nhánh ĐMP	1	5,3
Phẫu thuật thắt hẹp ĐMP	6	31,5
Tổng	19	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=76)

Chẩn đoán	Số BN	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
Tim một thất đơn thuần		27	35,5	35,5
Thiếu sản van ba lá		9	11,8	47,4
Đảo gốc động mạch, hẹp phổi		9	11,8	59,2
Thất phải hai đường ra		8	10,5	69,7
Thiếu sản van hai lá		7	9,2	78,9
Heterotaxy		4	5,3	84,2
Thông sàn nhĩ thất toàn bộ, hẹp phổi		5	6,6	90,8
Thất trái hai đường vào		2	2,6	93,4
Teo ĐMP vách liên thất nguyên vẹn		3	3,9	97,4
Bệnh Ebstein		2	2,6	100
Tổng số		76	100	

Tổn thương tim bẩm sinh dạng một tâm thất rất đa dạng, bệnh gặp nhiều nhất là tâm thất độc nhất 31,6%, bệnh lý kinh điển được điều trị bằng phẫu thuật Glenn hai hướng là teo van ba lá chỉ chiếm (11,8%).

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 64,03 % . 20 BN hở van nhĩ thất nhẹ vừa chiếm 26,3% , không có BN hở van nặng.

3.2.5. 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=76)

Kết quả	Phương tiện chẩn đoán	Trung bình (mm)	Nhỏ nhất (mm)	Lớn nhất (mm)	p
Động mạch phổi phải	Siêu âm	9,08 ± 2,70	5	18	<0,001
	Thông tim	10,56 ± 3,38	5,5	19	
	Hiệu chênh lệch	1,39±2,14			
Động mạch phổi trái	Siêu âm	8,87± 2,56	5	18	<0,001
	Thông tim	9,82 ± 3,32	4,5	22	
	Hiệu chênh lệch	0,95±2,13			

3.2.6. Chỉ số Mc Goon, áp lực động mạch phổi và đường kính hai nhánh động mạch phổi

Bảng 3.7: Chỉ số McGoan, áp lực động mạch phổi và chỉ số Z nhánh ĐMP (n=76)

Biến số	Kết quả	Trung bình	Độ lệch chuẩn
Chỉ số McGoan		2,13	0,4
Chỉ số Z ĐMP phải		1,01	1,49
Chỉ số Z ĐMP trái		1,46	1,3
Áp lực ĐMP (mmHg)(n=32)		15,12	2,25

3.3. Kết quả phẫu thuật

3.3.1. Kết quả trong mổ

Có 21 trường hợp không sử dụng THNCT trong tổng số 76 trường hợp làm phẫu thuật Glenn hai hướng chiếm tỉ lệ 27,6%. 55 trường hợp sử dụng THNCT chiếm 72,4%.

Áp lực ĐMP trung bình trong mổ : $14,97 \pm 3,12$ mmHg

Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể (55BN): trung bình $39,27 \pm 11,36$ phút (20-90 phút).

Thời gian hệ thống giảm áp (21BN): trung bình $14,14 \pm 3,45$ phút (10-20 phút).

3.3.2. Tỷ lệ tử vong sau mổ: có 2 (2,6%) BN tử vong ngay sau mổ tại phòng hồi sức.

3.3.3. Các biến chứng sau mổ

3.3.3.1. Các biến chứng khác

Bảng 3.16: Bảng mô tả các biến chứng khác (n=76)

Biến chứng	Số BN	n	Tỷ lệ %
Tràn dịch màng phổi dưỡng trấp		8	10,5
Viêm phổi		8	10,5
Viêm xương ức		4	5,3
Chảy máu phải mổ lại		2	2,6
Suy thận cấp		2	2,6
Nhiễm trùng huyết		2	2,6
hội chứng TMCT		2	2,6
Biến chứng thần kinh (yếu ½ người)		1	1,3
Loạn nhịp		1	1,3
Liệt cơ hoành		1	1,3

3.3.3.2. Các yếu tố nguy cơ của tràn dịch màng phổi dưỡng trấp

Bảng 3.17: Các yếu tố nguy cơ của TDMPDT (phân tích đơn biến)

Yếu tố liên quan		Tỷ lệ có tràn dịch	OR	Khoảng tin cậy 95%	P
Nhóm tuổi (tháng)	<36	11,9%	0,71	0,15÷3,23	0,72
	≥36	8,8%	1		
Cân nặng (kg)	≤10	11,9%	0,71	0,158÷30,57	0,725
	>10	8,8%	1		
Áp lực ĐMP sau mổ (mmHg)	>15	21,4%	6,27	1,17÷,096	0,046
	≤15	4,2%	1		
Hở van nhĩ thất	có	5%	0,36	0,04÷3,19	0,32
	không	12,5%			
Thẻ bệnh thiếu sản	Tim phải	11,4%	0,01	0,114÷4,338	0,901
	Tim trái	7,1%			
	Không xác định	11,1%			
Sửa ĐMP	Có	33,3%	9,66	1,98÷46,97	0,006
	Không	4,9%	1		
Số miệng nối Glenn	1	10,2%	1,17	0,21÷0,083	0,57
	2	11,8%	1		
Chạy máy	không	0%	1,17	1,04÷1,30	0,098
	có	14,5%	1		
Tiền sử phẫu thuật	Có	5,3%	0,39	0,46÷3,45	0,354
	Không	12,3%	1		
Thở máy	≤6h	6,6%	1	1.123÷23,90	0,044
	>6h	26,7%	5,18		

3.3.4. Kết quả theo dõi sau mổ: tổng số BN được theo dõi sau mổ tính đến thời điểm 30/9/2016 là 65 BN với thời gian theo dõi trung bình là 14,9±6,17 tháng

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

3.3.4.2. Triệu chứng lâm sàng

+ SpO₂ trung bình là 82,09±3,78%

+ Mức độ suy tim: Lần khám lại 1 có 71 BN có mức độ suy tim độ I và II chiếm 95,9%. Lần khám lại 2 có 11 BN bị suy tim độ III và 42 BN suy tim độ II khi khám lại chiếm tỷ lệ 83,1%

3.3.4.3. Siêu Doppler tim

Độ hở van nhĩ thất sau mổ

Bảng 3.24: Bảng phân bố độ hở van nhĩ thất sau mổ (n=65)

Số BN Độ hở van	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
Không hở	54	83,1	83,1
Hở nhẹ	7	10,8	93,8
Hở vừa	2	3,1	96,9
Hở nặng	2	3,1	100
Tổng số	65	100	

3.3.4.4. Thông tim khám lại

Bảng 3.25: So sánh chỉ số Z nhánh động mạch phổi trước phẫu thuật và khám lại

Số BN Biến số		n	Chỉ số	Khoảng tin cậy 95%	p
Z ĐMP phải	Trước mổ	62	0,91±1,01	-0,47÷0,28	0,61
	Khám lại	62	1,00±1,01		
Z ĐMP trái	Trước mổ	62	1,26±1,20	-0,53 ÷0,13	0,23
	Khám lại	62	1,46±1,12		

3.3.4.5. Một số yếu tố so sánh phẫu thuật Glenn có THNCT và không có THNCT

Bảng 3.28: Một số yếu tố so sánh phẫu thuật Glenn có THNCT và không có THNCT

Số BN		Không THNCT (21)	Có THNCT (55)	P
Các yếu tố				
Tuổi trung bình (tháng)		56,2±50,1	45,7±44,1	0,3
Cân nặng (kg)		13,7±6,4	12,2±6,8	0,4
BSA		0,61±0,21	0,55±0,21	0,3
Thể bệnh thiếu sản	Tim phải	12	32	0,9
	Tim trái	4	10	
	Không xác định	5	13	
Bảo hòa Oxy sau mổ TB (%)		85,90±5,9	82,96±5,57	0,047
Thời gian nằm hồi sức (giờ)		5,4±2,7	84,4±34,6	0,016
Thời gian nằm viện (ngày)		5,1±1,1	10,9±5,5	0,05
Thở máy kéo dài (giờ)	Có	0	15	0,04
	Không	21	40	
Biến chứng sớm sau mổ	Có	2	14	0,2
	Không	19	41	
TDMPDT	Có	0	8	0,06
	Không	21	47	
Độ suy tim sau mổ	Độ 1	17	20	0,002
	Độ 2	3	31	
	Độ 3	1	4	
Tử vong	Có	0	2	0,5
	Không	21	53	

Chương 4 BÀN LUẬN

4.1. Nhận xét đặc điểm bệnh lý và kỹ thuật Glenn hai hướng

4.1.1 Đặc điểm bệnh lý tim bẩm sinh dạng một tâm thất

4.1.1.1 *Bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất*: tổn thương dạng một tâm thất rất đa dạng gồm 10 bệnh với tần suất lần lượt là:

- Tim một thất đơn thuần: Chúng tôi có 27(35,5%) BN, theo Bin Xie nghiên cứu ở Ấn Độ tỉ lệ là 34,1%, Suchaya Silvilaira nghiên cứu Thái Lan 20%; Orlando Petrucci nghiên cứu tại Brazil trên 149 Bn tỉ lệ là 38,3%. Tỉ lệ này không có nhiều khác biệt với các nghiên cứu khác trên thế giới và ở Việt Nam.

- Thiếu sản van ba lá: nghiên cứu của chúng tôi có 9 (11,8%) 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. 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

- Đảo gốc động mạch, hẹp phổi: nghiên cứu có 9 (11,8%) BN Thương tổn chủ yếu là ĐMC xuất phát từ tâm thất phải và ĐMP xuất phát từ tâm thất trái. Trong khi đó 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)

- Thất phải hai đường ra trong nghiên cứu của chúng tôi có 10,5% BN. Giải phẫu của thất phải hai đườn ra là hai đại ĐM bắt nguồn từ thất phải, mất liên tục giữa thành sau ĐMC và van hai lá, thông liên thất. Phần lớn các trường hợp thất phải hai đườn ra có lỗ thông liên thất nằm giữa hai ngành trước và sau của dải băng vách, thuộc vị trí của thương tổn thân – nón. Tuy nhiên khi vị trí của lỗ thông liên thất nằm ở phần buồng nhận, phần cơ bè của vách liên thất, hoặc thông liên thất vị trí quanh màng lan xuống phần buồng nhận được gọi tên là thất phải hai đườn ra thể thông liên thất biệt lập

- Thiếu sản van hai lá: nghiên cứu chúng tôi có 9,2% 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 hoặc kèm với BN có thiếu sản tâm thất trái.

- Heterotaxy: nghiên cứu của chúng tôi có 4BN chiếm 5,3%, trong đó có 3 BN đồng phân phải và 1 Bn đồng phân trái. Chỉ định phẫu thuật Glenn 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), straddling van nhĩ thất.

- Thông sản nhĩ thất toàn bộ kết hợp thiếu sản thất, hẹp phổi: trong nghiên cứu của chúng tôi chiếm 6,6% tương tự Suchaya Silvilaira là 20%.

- Teo động mạch phổi vách liên thất nguyên vẹn: nghiên cứu của chúng tôi có 3,%. Chỉ định phẫu thuật một thất cho bệnh teo phổi có vách liên thất nguyên vẹn khi: tâm thất phải không đủ 3 thành phần hoặc có đủ 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

- Bệnh Ebstein: trong nghiên cứu của chúng tôi chiếm 2,6% tương tự như các nghiên cứu của Bin Xie 3,5%.

4.1.1.2. Đặc điểm lâm sàng

- Tuổi: Tuổi trung bình của các BN trong mẫu nghiên cứu là $48,64 \pm 45,73$ tháng (từ 5 tháng đến 180 tháng). nhóm tuổi phổ biến nhất là < 36 tháng. Đây là nhóm tuổi tương đối muộn để phẫu thuật Glenn hai hướng so với xu hướng trên thế giới, thể hiện khó khăn trong việc chẩn đoán trước sinh và quản lý bệnh nhi trong điều kiện hiện nay. Ngày nay, nhiều tác giả và trung tâm phẫu thuật tim bẩm sinh trên thế giới vẫn còn tranh luận về vấn đề hạ thấp độ tuổi phẫu thuật Glenn hai hướng xuống dưới 6 tháng tuổi như Orlando Petrucci, Jaquiss, Bradley

- Triệu chứng cơ năng: BN suy tim độ 3 chiếm đa số 79%, BN suy tim độ 2 chiếm 21%, không có BN suy tim nhẹ. Điều này cũng phù hợp với đặc điểm lâm sàng của bệnh lý TBSPT đến sớm ít khi có suy tim

nặng. Mức độ suy tim của BN không chỉ phụ thuộc vào bệnh lý (teo 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

- *Chức năng tim*: Tất cả BN trong nghiên cứu có chức năng tim trong giới hạn bình thường với phân xuất tổng máu (EF%) trung bình $64,03 \pm 2,79\%$, thấp nhất là 59%. Nghiên cứu của V.P. Podzolkov có EF trung bình là 60.1 ± 6.4 . Có nhiều nghiên cứu thấy rằng ở BN có chức năng co bóp tâm thất giảm vẫn có thể phẫu thuật Glenn hai hướng như nghiên cứu của Yoshihisa Tanoue nghiên cứu trên 35 BN phẫu thuật thì EF < 40% chiếm 9%.

4.1.1.3. *Độ hở van nhĩ thất trên siêu âm trước phẫu thuật*: trong nghiên cứu của chúng tôi biểu đồ 3.4 xác định được 20 trường hợp hở van nhĩ thất chiếm 26,3%, trong đó hở nhẹ chiếm 19,7% và hở vừa chiếm 6,6%. Theo nghiên cứu của Ngô Quốc Hùng mức độ hở van nhĩ thất như nhẹ, vừa, nặng, rất nặng lần lượt chiếm tỉ lệ là 46,8%, 37,2%, 13,8%, 2,2%. Theo Gatzoulis thì tỉ lệ này lần lượt là 37%, 40%, 14%,

4.1.1.4. *Đặc điểm tổn thương trên thông tim*

Hình dạng hai nhánh động mạch phổi: Chúng tôi có 61 (80,3%) BN có hai nhánh ĐMP bình thường, 7 (9,2%) BN chỉ hẹp chạc ba ĐMP, 5 (6,6%) hẹp gốc nhánh phải đơn thuần và 3(3,9%) BN chỉ hẹp gốc nhánh trái. Như vậy có 19,7% BN có hẹp ĐMP Theo V. Mohan Reddy thì vị trí đo gốc nhánh ĐMP cách vị trí của ngã ba ĐMP khoảng 5mm, muốn đánh giá độ hẹp thì dựa trên chỉ số đường kính của vị trí hẹp so với đường kính nhánh ĐMP $\geq 75\%$, tỷ lệ hẹp nhánh ĐMP phải là 20/47 BN, hẹp nhánh trái là 13/47 BN.

Áp lực động mạch phổi: Chỉ số này là một trong các tiêu chuẩn và điều kiện để phẫu thuật Glenn hai hướng. Bảng 3.7 của nghiên cứu có 32 BN đo được áp lực ĐMP trung bình trước mổ là $15,12 \pm 2,25$ mmHg. Việc đo áp lực ĐMP trước mổ bằng thông tim thường khó khăn, do lý

do bệnh nhân thường hẹp hay thiếu sản van ĐMP nên khó khăn trong việc đưa ống thông từ thất qua van ĐMP lên thân nhánh ĐMP. Theo kết quả của Orlando Petrucci áp lực ĐMP trung bình là 13.6 ± 0.4 mmHg.

Chỉ số Z: cho thấy chỉ số Z của ĐMP phải và ĐMP trái đều trong giới hạn bình thường lần lượt là $1,01 \pm 1,49$ và $1,01 \pm 1,49$. Theo Julie Cleuziou nghiên cứu trên hai nhóm bệnh nhân, nhóm <6 tháng tuổi chỉ số Z ĐMP phải là $0,6 \pm 1,5$; ĐMP trái $0,03 \pm 1,4$. Nhóm ≥ 6 tháng tuổi, chỉ số Z ĐMP là $0,2 \pm 1,8$; ĐMP trái là $0,22 \pm 1,9$.

4.1.2. Lựa chọn phẫu thuật có THNCT hoặc không THNCT.

- Lựa chọn phẫu thuật Glenn hai hướng không sử dụng THNCT: trong trường hợp chỉ làm miệng nối TMC-ĐMP thì có thể sử dụng phẫu thuật Glenn không sử dụng THNCT. Ngoài ra với chi phí ngày càng tăng của cuộc mổ có sử dụng tim phổi máy và các rối loạn biến chứng kèm theo nên trên thế giới đã có nhiều báo cáo phẫu thuật Glenn hai hướng không sử dụng tim phổi nhân tạo. Trong nghiên cứu của chúng tôi thực hiện được 21 BN chiếm tỉ lệ 27,6%. Tỷ lệ của chúng tôi giống như Orlando Petrucci 29/149 BN (19,46%), V Mohan Reddy 12/42 BN (28,5%),

- Phẫu thuật Glenn hai hướng có THNCT

Thông thường phẫu thuật Glenn hai hướng được thực hiện với máy tim phổi nhân tạo (chạy máy) ngoài mục đích làm miệng nối TMCT-ĐMP phẫu thuật viên còn sửa chữa những thương tổn khác đi kèm: sửa van nhĩ thất, sửa nhánh phổi, mở rộng vách liên nhĩ, bất thường đồ vè TMP. Trong nghiên cứu của chúng tôi số BN có THNCT là 72,4%. Tại nhiều trung tâm tim mạch phát triển trên thế giới có nhiều phẫu thuật viên lựa chọn phẫu thuật Glenn hai hướng hoàn toàn có sử dụng chạy tuần hoàn ngoài cơ thể, Caspi J phẫu thuật Glenn hai hướng có chạy máy cho 128 BN từ 1993-2000 tại Bệnh viện Louisiana, Hoa kỳ; Yoshihisa Tanoue 333 BN phẫu thuật Glenn hai hướng tại bệnh viện Fukuoka Nhật Bản từ 1992-2004

4.2. Kết quả phẫu thuật

4.2.1. Kết quả sớm sau mổ

4.2.1.1. *Tỷ lệ sống sau mổ*: 97,4 % BN sống sau mổ. Có 2 (2,6%) 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 nhiễm trùng máu 1 BN và suy đa tạng 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 dưỡng trap*: 10,5% Tràn dịch màng phổi dưỡng trap (TDMPDT) đặc biệt phổ biến sau phẫu thuật Glenn hai hướng nguyên nhân do tổn thương các nhánh dẫn lưu bạch huyết lớn về ống ngực hoặc trực tiếp tổn thương ống ngực. Theo Sachin Talwar có nhiều yếu tố gây tổn thương ống ngực cũng như các nhánh dẫn lưu bạch huyết sau phẫu thuật Glenn: tăng áp lực hệ thống tĩnh mạch, kích thước động mạch phổi nhỏ, hẹp động mạch phổi ngoại vi, hở van ba lá, nhiễm trùng, bão hòa oxy trước mổ thấp, đa hồng cầu, thở máy kéo dài, thay đổi hormone cân bằng nước điện giải, chấn thương ống ngực và mạch bạch huyết. Theo bảng 3.19 của chúng tôi các yếu tố nguy cơ của TDMPDT là áp lực ĐMP sau mổ $\geq 15\text{mmHg}$, có sửa ĐMP, thở máy kéo dài > 6 giờ. Trong đó BN sau mổ có áp lực ĐMP > 15mmHg có nguy cơ TDMPDT với tỷ suất chênh (OR) cao hơn 6,27 lần so với bệnh nhân có áp lực ĐMP $\leq 15\text{mmHg}$. BN có sửa ĐMP có nguy cơ TDMPDT với tỷ suất chênh OR là 9,6 lần so với bệnh nhân không sửa ĐMP.

4.2.1.3. *Chảy máu sau mổ*: trong nghiên cứu của chúng tôi có 2 trường hợp chảy máu và được phẫu thuật lại để cầm máu chiếm tỉ lệ 2,6%, được điều trị cầm máu hiệu quả và xuất viện thành công. kết quả của chúng tôi không khác biệt lớn so với các nghiên cứu khác. Hai bệnh nhân chảy máu của chúng tôi đã được điều trị nội khoa bằng truyền máu và chế phẩm của máu (tiểu cầu, plasma tươi giàu tiểu cầu) tuy nhiên tình trạng chảy máu không cải thiện, bệnh nhân đã phải mổ lại để khâu

cầm máu, nguồn chảy máu từ các mạch máu nhỏ của tuần hoàn bàng hệ mặt sau xương ức. Chảy máu sau mổ là một biến chứng thường gặp trong phẫu thuật tim, đặc biệt trên bệnh nhân tim bẩm sinh phức tạp có tím. Có nhiều nguyên nhân: có nhiều tuần hoàn bàng hệ, số lượng chất lượng tiểu cầu và các yếu tố đông máu, trong quá trình chạy tuần hoàn ngoài cơ thể, các yếu tố đông máu nội sinh của cơ thể sẽ bị hòa tan, sử dụng và tiêu thụ. Hạ thân nhiệt làm ảnh hưởng đến sự tổng hợp thromboxane và ức chế sự kết tập của tiểu cầu, kỹ thuật cầm máu của phẫu thuật viên.

4.2.2. Kết quả trung hạn: Tất cả 74 BN sống sau phẫu thuật đều được theo dõi sau phẫu thuật với thời gian trung bình là $14,9 \pm 6,17$ tháng, ngắn nhất là 6 tháng và dài nhất là 36 tháng

4.2.2.1. Triệu chứng cơ năng

- Chỉ số SpO₂ khi thở khí trời trung bình lần khám gần nhất trung bình $82,69 \pm 3,87$ (%), khi so sánh SpO₂ trước mổ và khám lại thấy sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $P < 0,05$. Theo nghiên cứu của John A. Hawkins nghiên cứu trên 38BN phẫu thuật Glenn hai hướng sau 24 tháng cho thấy bão hòa oxy cải thiện trước và sau phẫu thuật có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$. Hầu hết BN sau phẫu thuật Glenn đều cải thiện tình trạng thiếu ô xy mạn tính với mức độ SpO₂ cao. Một số bệnh nhân 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.

- Kết quả khám lại sau 6 tháng chỉ có 3 BN suy tim độ 3 chiếm 4,1%, 36 BN chiếm 49,3% suy tim độ I và 34 (46,1%) BN suy tim độ II. Độ suy tim lần khám cuối cùng 83,1% BN suy tim độ I và II, 11 BN chiếm 16,9% suy tim độ III. Từ biểu đồ 3.13 ta có nhận xét sau mổ mức độ suy tim của bệnh nhân có cải thiện rõ rệt trước mổ và sau mổ sự giảm này có ý nghĩa thống kê với $p < 0,01$. Sự cải thiện triệu chứng cơ năng chủ yếu do SpO₂ sau mổ tăng dẫn đến cải thiện tình trạng oxy mô. Tuy nhiên kết quả bảng 3.23 cho thấy 11 BN bị suy tim độ III và 42 BN suy tim độ II khi khám lại chiếm tỷ lệ 83,1%. Điều đó cũng phù hợp với

thời điểm cần thiết phải phẫu thuật Fontan để tránh cho tình trạng của diễn biến tiếp tục suy tim.

4.2.2.2. Độ hở van nhĩ thất: Trong nghiên cứu chúng tôi có 93,9% BN không hở hoặc hở van nhĩ thất nhẹ, 3% hở van nhĩ thất vừa sau mổ, và có 3% trường hợp hở van nặng bằng 3.24. Trong 2 BN hở van nặng một BN được sửa van, được thay van nhĩ thất bằng van sinh học trước khi phẫu thuật Fontan. Vẫn còn nhiều tranh luận về diễn biến tự nhiên của mức độ hở van nhĩ thất sau phẫu thuật Glenn hai hướng nếu không kết hợp với việc sửa van nhĩ thất. Adel Ragheb nghiên cứu 21BN từ 2004-2008 hở van vừa- rất nặng đã phẫu thuật Glenn mà không kết hợp sửa van nhĩ thất cho kết quả 9/12 có cải thiện trở về mức độ nhẹ vừa, 12/21 không cải thiện trên siêu âm nhưng cải thiện về lâm sàng

4.2.2.3. Áp lực động mạch phổi và sự phát triển động mạch phổi

- Trong nghiên cứu của chúng tôi áp lực ĐMP thời điểm khám lại $12,16 \pm 2,27$ mmHg. Đây là áp lực lý tưởng để phẫu thuật Fontan. Theo Yoshihisa Tanoue áp lực ĐMP trung bình có sự khác biệt giữa 2 nhóm không nguy cơ $12,3 \pm 4,9$ và nguy cơ $17,4 \pm 6,5$ là có ý nghĩa với $p < 0,0001$.

- Trong nghiên cứu của chúng tôi chỉ số Z của hai nhánh lần thông tim khám lại đều tăng hơn so với chỉ số Z động mạch phổi trước mổ. Theo bảng 3.25 kết quả như sau: Z ĐMP phải khám lại $1,00 \pm 1,01$ so với Z ĐMP phải trước mổ $0,91 \pm 1,01$ ($p=0,61$); Z ĐMP trái khám lại $1,46 \pm 1,12$ so với Z ĐMP trái trước mổ $1,26 \pm 1,20$ ($p=0,23$). Hiệu quả sau phẫu thuật Glenn hai hướng trên tăng trưởng ĐMP có tác động đối với thời gian của phẫu thuật Fontan tiếp theo. Gernot Buheitel nghiên cứu 32BN trước phẫu thuật Fontan (sau phẫu thuật Glenn 3,5 năm) cho thấy có sự gia tăng đáng kể chỉ số Z tại thời điểm sau phẫu thuật Glenn trước phẫu thuật Fontan với $P < 0,03$

4.2.2.4. Tử vong muộn sau phẫu thuật: cho tới thời điểm khám lại lần cuối chúng tôi không thấy có trường hợp nào tử vong ngoại viện.

4.2.2.5. So sánh phẫu thuật Glenn hai hướng có tuần hoàn ngoài cơ thể và không có tuần hoàn ngoài cơ thể.

- Các chỉ số tuổi TB, cân nặng TB, BSA, thể tích sản TBS dạng một tâm thất phải trước mổ của nhóm không THNCT lần lượt là 56,5 tháng, 13,7kg, 0,61, 57,1%; của nhóm có THNCT lần lượt là 45,7 tháng, 12,2 kg, 0,55 và 58,2%. Không có sự khác biệt có ý nghĩa về các yếu tố trước mổ của hai nhóm có THNCT và không THNCT. Kết quả của chúng tôi cũng phù hợp với nghiên cứu của Khaled Samir Mohamed thì tuổi trung bình của nhóm có THNCT là 23 tháng, nhóm không THNCT là 22 tháng. cân nặng TB của nhóm có THNCT là 10,7kg, nhóm không THNCT 11,6kg với $p > 0,05$.

- Có sự khác biệt rõ ràng giữa nhóm không có THNCT và nhóm có THNCT về các yếu tố sau mổ, cụ thể: bão hòa oxy sau mổ của nhóm không THNCT hơn nhóm có THNCT 3% (85,9%-82,9) với $p < 0,05$. Thời gian nằm hồi sức TB của nhóm không THNCT rất ngắn 5 giờ so với 84 giờ với $p = 0,016$. Thời gian nằm viện của nhóm không THNCT trung bình 5 ngày so với nhóm có THNCT trung bình 10 ngày với $p < 0,05$. Về yếu tố thở máy kéo dài trên 6 giờ trong nhóm không THNCT không có bệnh nhân nào chiếm 0%. Trong khi đó nhóm có THNCT có 15 BN chiếm 27,3%. Những yếu tố khác biệt về hậu phẫu của chúng tôi cũng tương tự như nghiên cứu của Ulisses Alexandre Crotti

- Trong nghiên cứu của chúng tôi không có bệnh nhân nào tử vong trong nhóm không THNCT so với 2 bệnh nhân tử vong của nhóm có THNCT. Không có bệnh nhân nào TDMPDT ở nhóm không THNCT so với 8 bệnh nhân ở nhóm có THNCT. Chỉ có 2 bệnh nhân có biến chứng sớm ở nhóm không THNCT so với 14 bệnh nhân có biến chứng ở nhóm có THNCT. Một ưu điểm của phẫu thuật Glenn không chạy máy là giảm đáng kể những biến chứng sau mổ so với nhóm có sử dụng THNCT. Kết quả của chúng tôi tương tự so với các kết quả nghiên cứu của Khaled Samir Mohame

KẾT LUẬN

Qua nghiên cứu 76 trường hợp tim bẩm sinh phức tạp dạng một tâm thất được phẫu thuật Glenn hai hướng tại Trung tâm tim mạch – Bệnh viện E trong thời gian từ tháng 1/2012 đến tháng 12/2015, chúng tôi rút ra được một số kết luận như sau:

1. Đặc điểm bệnh lý và kỹ thuật Glenn hai hướng

Về đặc điểm bệnh lý:

➤ Tuổi BN vào viện là 48,64 tháng. Đây là lứa tuổi khá muộn được phẫu thuật Glenn so với các nghiên cứu trên thế giới. Điều này cũng cho thấy sự khó khăn trong việc chẩn đoán trước sinh, quản lý BN từ lúc sinh ra cho đến khi được khám và điều trị bệnh TBS tại Việt Nam hiện nay.

➤ Các thể bệnh của TBS dạng một tâm thất đa dạng gồm nhiều bệnh phức tạp: tâm thất độc nhất chiếm tỷ lệ nhiều nhất 35,5%; tiếp theo là các bệnh thiếu sản van ba lá 11,8% ; đảo gốc động mạch, hẹp phổi 11,8%.

Về kỹ thuật:

- Lựa chọn phẫu thuật Glenn hai hướng không sử dụng THNCT cho BN chỉ làm miệng nối TMCT-ĐMP với điều kiện: Áp lực ĐMP trung bình < 20 mmHg, chỉ số Z nhánh động mạch phổi (Trái-Phải) ≥ -2 , van nhĩ thất chức năng không hở hoặc hở mức độ nhẹ-vừa $\leq 2/4$, vách liên nhĩ không hạn chế. EF > 50%.

sử dụng THNCT với BN Có sử dụng có kết hợp mở vách liên nhĩ hoặc sửa nhánh ĐMP nếu hẹp.

- Kỹ thuật được thực hiện theo 6 bước: mở ngực, thiết lập hệ thống THNCT hoặc hệ thống giảm áp TMCT- nhĩ phải; cắt rời TMCT; khâu miệng nối TMCT-ĐMP mặt trước sau; rút các ống, đóng xương ức.

2. Kết quả phẫu thuật sớm và trung hạn

2.1. Kết quả sớm

Tỷ lệ sống sau mổ cao 97,4%; bão hòa SpO2 đầu chi sau mổ tăng trung bình 83,78%. Mức độ suy tim BN cải thiện rõ rệt chỉ còn 4,1% BN suy tim độ III.

- Biến chứng ngay sau mổ chủ yếu: tràn dịch màng phổi dưỡng chấp 10,5%, viêm phổi 10,5%, viêm xương ức 5,3%

- Sự khác biệt về thời gian nằm hồi sức, thời gian nằm viện, độ suy tim sau mổ, bão hòa oxy trung bình sau mổ của nhóm không THNCT và có THNCT có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

1.2. Kết quả trung hạn

Tỷ lệ BN được theo dõi sau mổ 6 tháng là 73/76 (96,05%); lần cuối là 65/76 (85,5%). Thời gian theo dõi TB: 14,9 tháng.

- Không có BN phải mổ lại hoặc tử vong muộn.

- Tỷ lệ BN suy tim và hở van tim lần khám cuối cùng trước khi phẫu thuật Fontan có tăng lên: 16,9% BN suy tim độ III và 3% BN hở van nặng. Đây cũng là thời điểm chỉ định BN tiếp tục điều trị bằng phẫu thuật Fontan.

- Tỷ lệ BN được theo dõi đến khi được phẫu thuật Fontan cao chiếm 77,6%. Thời gian từ khi phẫu thuật Glenn đến khi phẫu thuật Fontan TB là $15,48 \pm 6,1$

KIẾN NGHỊ

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

- Cần phát hiện và phẫu thuật sớm CBNTBSDMTT để tránh biến chứng do để muộn, giúp sớm phẫu thuật Fontan.
- Cần phẫu thuật Glenn hai hướng không THNCT trên nhiều BN hơn nữa để đánh giá kết quả với phẫu thuật Glenn hai hướng có THNCT nhằm mục đích góp phần nâng cao chất lượng điều trị, giảm chi phí phẫu thuật.
- Tiếp tục theo dõi xa những BN đã mổ Glenn hai hướng nhưng không tiếp tục mổ Fontan bằng siêu âm, xét nghiệm để đánh giá kết quả lâu dài.

INTRODUCTION

1. Background

Congenital heart defects include abnormalities of myocardium, cardiac chambers, valves, great vessels which occur in fetuses and persist after birth (the 2nd-3rd month of pregnancy, the period during which great vessels are formed from primitive heart tube. It is reported that in every 100 babies born a year, there is one child affected with congenital heart diseases (CHD). The worldwide prevalence of CHD is 8‰ of all live births. Single ventricle physiology is a rare and complex congenital heart defect, accounts to 2% of CHD.

Based on clinical symptoms, congenital heart defects are divided into 2 groups: CHD with and without cyanosis. The cyanotic group, based on surgical treatment, is divided into 2 main subgroups: (1) defects that can be completely repaired and (2) Single ventricle physiology, in which the structure of the heart cannot be repaired completely. The later subgroup will undergo a temporary operation to connect the superior vena cava (SVC) with right pulmonary artery (PA), followed by Fontan procedure to connect inferior vena cava (IVC) to right PA. This subgroup consists of different forms of CHD in which there is one hypotrophic ventricle having no function such as: tricuspid atresia, mitral atresia, complete atrioventricular canal defect with one hypotrophic ventricle, Ebstein's anomaly with severe right ventricular hypotrophy, etc.

Treatment of single ventricle physiology is a big and complicated issue worldwide. In the past, at the beginning of the 20th century, they accepted to live with these defects due to the inability to intervene, only treated the symptoms like dyspnea, cyanosis, heart failure, pneumonia. Nowadays, there are many considerable advances in diagnostic imaging, anesthesia, intensive care and especially surgical treatment. However, there are many complicated lesions that cannot be repaired completely such as tricuspid atresia and must undergo

multi-stage-treatment to improve the quality of life of patients. Glenn operation is one of these options. This surgery is also the first step which is possibly followed by another operation to further improve patients' life – Fontan procedure.

Glenn operation has a history of more than 50 years, from classic Glenn operation to bidirectional Glenn (BDG) shunt. In 1958, doctor Glenn et al at Yale university reported the first case of a 7-year-old boy diagnosed with pulmonary atresia, right ventricular hypotrophy undergoing classic Glenn operation: end-to-end anastomosis between SVC and right PA to direct the blood from SVC into right PA and improve pulmonary blood flow. Nevertheless, due to many limitations of the classic Glenn surgery, in 1966, Haller performed end-to-side anastomosis between SVC with right PA but not the ligation of the proximal end of the right PA – the BDG shunt. The aim of the procedure is to improve the blood flow to both lungs without increasing the workload of the ventricle. Since then, this operation has been widely applied in cardiovascular centers in all over the world. Today, many hospitals across the country also perform BDG shunt for the treatment of single ventricle physiology. However, this technique is not fully investigated in Cardiovascular Center, E Hospital, where we perform a lot of BDG operation and follow-up these patients for complete Fontan surgery. Therefore, we conducted the study to *“Investigate the pathologic characteristics and outcomes of BDG shunt for the treatment of single ventricle physiology at Cardiovascular Center, E Hospital”* with two objectives:

1. Investigate the pathologic features and techniques of BDG shunt for the treatment of single ventricle physiology in Cardiovascular Center, E Hospital.
2. Evaluate the short and middle-term outcomes of BDG operation at Cardiovascular Center, E Hospital.

2. The necessity of the study

In the world, BDG operation has been widely performed in cardiovascular centers for the treatment of single ventricle physiology with significant advantages compared to classic Glenn surgery. Glenn operation without the use of cardiopulmonary bypass (CPB) machine can further decrease mortality rate, patients are extubated earlier, shorten the hospital length of stay

In Vietnam, BDG shunt has been performed in several hospitals, including: E Hospital, Hanoi Heart Hospital, Ho Chi Minh Heart Hospital, Viet Duc Hospital and National Pediatrics Hospital. However, available studies only evaluate initial results. Therefore, the detailed evaluation of pathologic characteristics of single ventricle physiology, outcomes of BDG surgery in Vietnamese setting will contribute to the development of cardiovascular surgery for CHD in Vietnam.

3. New contributions of the thesis

This is the first research in Vietnam that systematically investigate the pathologic characteristics of single ventricle physiology undergoing BDG operation.

The techniques of BDG shunt are performed by 2 methods: with and without extracorporeal circulation.

Patients are followed up longitudinally from BDG operation until the time of Fontan procedure.

4. Structure of the thesis

The thesis consists of 126 pages in A4 size and is divided into 4 chapters, including: Background: 2 pages, Overview: 35 pages, Subject and study methods: 18 pages, Results: 30 pages, Discussion: 38 pages, Conclusions and Petitions: 3 pages.

CHAPTER 1 OVERVIEW

1.1. Definition, diagnosis and classification of complex congenital heart disease

1.1.1. Definition: Single ventricle physiology is a group of congenital heart diseases in which there may be 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. classification of Single ventricle

- Van Praagh's classification can be considered. A classification scheme relevant to surgery was proposed by Jacobs in which a "single ventricle" was characterized as lacking two well-developed ventricles. Hypoplastic left heart was recognized as a common form of univentricular heart but was classified independently. The proposed definition encompassed double inlet AV connections, absence of one AV connection (mitral or tricuspid atresia), common AV valve and only one well-developed ventricle, and only one well-developed ventricle and heterotaxy syndrome, which describes a constellation of defects characterized by malposition of cardiac and abdominal visceral structures. By these criteria, univentricular heart becomes a broader category of congenital malformations characterized by both atria relating entirely or almost entirely to one functionally single ventricular chamber.

- Anderson et al stressed that "univentricular heart" should include the tricuspid and mitral atresias because the primary definition for univentricular heart was satisfied regardless of whether one of the AV valves was absent or atretic. Although the debate continues, most authors still separate the valve atresias from univentricular heart complex as a matter of tradition. However, the classification of Anderson et al is helpful when trying to understand the embryological and anatomical characteristics of the univentricular heart syndrome,

which is described with that of Van Praagh further on. The univentricular heart categorization of Anderson et al is helpful because it simplifies the anatomical variations in the univentricular heart syndrome diagrammatically. These authors stress that univentricular heart means a main ventricular chamber with morphological characteristics of the left or right ventricle or indeterminate characteristics, with or without a rudimentary chamber within a single ventricular mass.

1.3. Diagnosis

1.3.1. Clinical symptoms: Physical examination: Clinical symptoms (evaluating the severity of heart failure using NYHA classification, the level of cyanosis), SpO₂, medical history...

1.3.2 diagnosis was established based on: physical examination, Doppler echocardiography, cardiac catheterization, blood tests, electrocardiography and chest x-ray.

1.4. Treatment options for single ventricle physiology

Single ventricle denotes a wide variety of rare and complex congenital cardiac malformations whereby both atria predominantly egress into a functional single ventricle. Although most patients will be managed by a staged surgical approach in view of an ultimate Fontan procedure

– Technical procedure:

+ General anesthesia, intubation. Premedication with Midazolam, Fentanyl, Rocuronium. Patients were on controlled mechanical ventilation with V_t = 150 ml and the respiratory rate of 18 per minute. The anesthesia was maintained by Isoflurane, Fentanyl, Rocuronium. A femoral vein catheter was placed for drug uses and monitoring the right atrial pressure. A right internal jugular vein catheter was inserted for SVC pressure monitoring. An invasive arterial pressure line was also placed.

+ Surgical steps: BDG operation

+ Whole body antiseptic application, from the chest to two legs

+ Median sternotomy

+ Dissect the SVC and ligate the azygos vein

- + Dissect the right branch of PA, measure PA pressure
- + Set up the system to decrease SVC-PA pressure ou CPB
- + Trial right PA clamp for several minutes to check the changes in transcutaneous oxygen saturation (SpO₂). Systemic heparin with the dose of 1 mg/kg to achieve the ACT of more than 200 seconds. During surgery, hemodynamic stability was maintained by fluid replacement and inotropes: adrenaline 0,1 mcg/kg/min and Milrinone 0,3 mcg/kg/min.

- + Make end-to-side SVC-PA anastomosis by 7.0 prolene suture

- + Remove cannulae, achieve hemostasis, insert drains, electrodes, close the pericardium if possible

- + Close the sternotomy by steel suture, soft tissue was closed using running suture or interrupted absorbable suture in patients with high risks of infection.

- In the intensive care unit, an echocardiography, routine laboratory tests (complete blood count, electrolites, aterial blood gases, ...) were done. All complications and actions taken were recorded.

- After the ICU stay, patients were transfered to Pediatric Cardiology Department for further treatment until discharge.

Chapter 2

SUBJECTS AND STUDY METHODS

2.1. Subjects

76 patients underwent BDG at Cardiovascular center, E hospital from 2012 to 2015.

2.1.1. Appropriate conditions

- + Underlying Primary Diagnosis : Patients who were diagnosed with single ventricle physiology

+ conditions : Pulmonary arterial mean pressure (mm Hg)<20; atrio-ventricular valve regurgitation $\leq 2/4$; mean z scores of each pulmonary artery branch ≥ -2 ; normal ejection fraction.

+ 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 must have Blalock, B-T shunt + repair of the branches pulmonary arteries PA Banding

+ 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:

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

In which: n: the anticipated number of patients enrolled in the study, p: in-hospital mortality rate (p=4% according to study of Orlando Petrucci),

$Z_{1-\alpha/2} = 1.96$ (with $\alpha = 0.05$), $d = 0.05$:

$n = (1.96)^2 \times 0.04 \times (1-0.04) / 0,05^2 = 59$ (patients). The minimum anticipated number of patients is 59

2.2.2. Technical procedure: at Cardiovascular centre, E hospital

2.2.2.1. Indications

Patients diagnosed with single ventricle physiology,

2.2.2.2. Pre-operative preparation of patients

2.2.2.3. Surgical steps:

2.2.3. Study variables and parameters

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

+ In the intensive care unit, an echocardiography, routine laboratory tests (complete blood count, electrolytes, arterial blood gases, ...) were done. All complications and actions taken were recorded.

+ After the ICU stay, patients were transferred to Pediatric Cardiology Department for further treatment until discharge.

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

Chapter 3

RESULTS

3.1. General database

3.1.1 Age and Sex.

The present mean age of this group is 48,64 months, especially there is 44,7% patients >36 months. 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=76)

result Variable	Mean	Min	Max
Weight (kg)	12,67 ± 6,7	5.9	43
Height (cm)	91,74 ± 23,6	63	158
BSA (m ²)	0,57 ± 0,21	0,33	1,4

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 78,63%.

+Preoperative NYHA (New York Heart Association) functional class : 79% patients have NYHA function class III, 21% in class III.

3.2.2. Surgical histories

Table 3.3: Medical surgical histories of patients pre-BDG

Type of operations	n	%
B-T shunt	12	63,2
B-T shunt + repair of the branches pulmonary arteries	1	5,3
PA Banding	6	31,5
Total	19	100

3.2.3. Lesions treated by BDG procedure:

Table 3.5: Heart lesions with the functional single ventricular heart (n=76)

Lesions	n	%	Cum
Single ventricle	27	35,5	35,5
Tricuspid valve atresia/hypoplastic	9	11,8	47,4
TGA- PS	9	11,8	59,2
DORV ra	8	10,5	69,7
Mitral valve atresia/ hypoplastic lá	7	9,2	78,9
Heterotaxy	4	5,3	84,2
Atrioventricular canal defect- PS	5	6,6	90,8
Double-inlet left ventricle	2	2,6	93,4
PA- IVS	3	3,9	97,4
Ebstein	2	2,6	100
Total	76	100	

3.2.4. Cardiac functional status and AV valve morphology

All patients in this study have normal cardiac function with mean ejection fraction (EF) 64,03 %. 26,3% patients have mild - moderate regurgitation. There isn't patients severe AVVR

3.2.5. Measurement of Pulmonary artery (PA) size

Table 3.6: Measurement of Pulmonary artery (PA) size (n=76)

result Variable	diagnostic imaging	Mean (mm)	Min (mm)	Max (mm)	p
Right PA	echocardiography	9,08 ± 2,70	5	18	<0,001
	catheterization	10,56 ± 3,38	5,5	19	
	difference	1,39±2,14			
Left PA	echocardiography	8,87± 2,56	5	18	<0,001
	catheterization	9,82 ± 3,32	4,5	22	
	difference	0,95±2,13			

3.2.6. Mc Goon index, pulmonary artery pressure (PAP) and z score RPA

Table 3.7: Mc Goon index, PAP and z score RPA

result Variable	Mean	Sd
McGoon index	2,13	0,4
Z Right PA	1,01	1,49
Z Left PA	1,46	1,3
PAP (mmHg)(n=32)	15,12	2,25

3.3. Post- operative database

3.3.1. Surgical characteristics

The BDG procedure without CPB has 21 patients (27,6%)

The BDG procedure with CPB has 55 patients 72,4%

Mean PA pressure of patients : 14,97 ± 3,12 mmHg

Mean CPB time for those undergoing a BDG procedure with CPB was 39,27 ± 11,36 minutes

Mean the venoatrial shunt time: 14,14± 3,45minutes

3.3.2. Mortalities in early stage

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

3.3.3. Complications after BDG operation

3.3.3.1. Other complications

Table 3.16: Other complications after BDG operation

Complications	n	%
Chylothorax	8	10,5
Pneumonia	8	10,5
Sternitis	4	5,3
Bleeding	2	2,6
Acute renal failure	2	2,6
septicaemia	2	2,6
Superior Vena Cava Syndrome	2	2,6
neurological events	1	1,3
Arrhythmias	1	1,3
diaphragmatic paralysis	1	1,3

3.3.3.2. Chylothorax

Table 3.17: The Risk Factors of chylothorax

Risk Factors		%	OR	CI 95%	p
age (months)	<36	11,9	0,71	0,15÷3,23	0,72
	≥36	8,8	1		
Weight (kg)	≤10	11,9	0,71	0,158÷30,57	0,725
	>10	8,8	1		
PAP (mmHg)	>15	21,4	6,27	1,17÷,096	0,046
	≤15	4,2	1		
atrio-ventricular valve regurgitation	yes	5	0,36	0,04÷3,19	0,32
	no	12,5			
Anatomical characteristics	Hypo-plastic right	11,4	0,01	0,114÷4,338	0,901
	Hypoplastic left heart	7,1			
	Undefined	11,1			
repair of the branch PA	yes	33,3	9,66	1,98÷46,97	0,006
	no	4,9	1		
anastomosis number	1	10,2	1,17	0,21÷0,083	0,57
	2	11,8	1		
CPB	no	0	1,17	1,04÷1,30	0,098
	yes	14,5	1		
Medical surgical histories	yes	5,3	0,39	0,46÷3,45	0,354
	no	12,3	1		
time of ventilation	≤6h	6,6	1	1.123÷23,90	0,044
	>6h	26,7	5,18		

3.3.4. Follow-up data after BDG operation

The mid-to-long term follow-up database until september 30th 2016 includes 65 patients with median time follow-up is 15 months after BDG

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*

- peripheral oxygen saturation is approximately $82,09 \pm 3,78\%$
- NYHA functional class: 95,9%. patients in class I & II 1st examination.

83,1% in class III and in class II Second examination

3.3.4.3. *Echocardiography*:

Table 3.24 atrio-ventricular valve regurgitation

valve regurgitation	n	n	%
nomal		54	83,1
mild AVVR		7	10,8
Moderate AVVR		2	3,1
Severe AVVR		2	3,1
total		65	100

3.3.4.4. *catheterization at mid term follow-up*

Table 3.25: pulmonary artery size before and after BDG

Variable		n	Mean	CI 95%	p
Z Right PA	before	62	0,91±1,01	-0,47÷0,28	0,61
	after	62	1,00±1,01		
Z Left PA	before	62	1,26±1,20	-0,53 ÷0,13	0,23
	after	62	1,46±1,12		

3.3.4.5. The Risk Factors of without CPB and CPB

Table 3.28 The Risk Factors of without CPB and CPB

n		without CPB (21)	CPB (55)	p
Variable				
age (months)		56,2±50,1	45,7±44,1	0,3
Weight (kg)		13,7±6,4	12,2±6,8	0,4
BSA		0,61±0,21	0,55±0,21	0,3
Type	Hypo-plastic right	12	32	0,9
	Hypoplastic left heart	4	10	
	Undefined	5	13	
SpO2 Postoperative (%)		85,90±5,9	82,96±5,57	0,047
ICU		5,4±2,7	84,4±34,6	0,016
hospital stay (day)		5,1±1,1	10,9±5,5	0,05
time of ventilation)	yes	0	15	0,04
	No	21	40	
complications	yes	2	14	0,2
	no	19	41	
Chylothorax	yes	0	8	0,06
	No	21	47	
NYHA	1	17	20	0,002
	2	3	31	
	3	1	4	
Mortalities in early	yes	0	2	0,5
	No	21	53	

Chapter 4

DISCUSSION

4.1. Comments on characteristics of cardiac defects and the the technique for bdg operation

4.1.1 Characteristics of cardiac defects in single ventricle physiology

4.1.1.1 Single ventricle physiology: diverse lesions, including:

- Single ventricle: there were 27(35,5%) patients diagnosed with Single ventricle. in study of Bin Xie et al. is 18%; Suchaya Silvilaira is 20%; Orlando Petrucci study in Brazil 149 patients is 38,3%.

- Tricuspid atresia: there were 9 (11,8%) patients 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 9 (11,8%) patients. These lesions can be repaired by biventricular repair method but the rates of post-surgery death, heart failure, arrhythmia is significantly higher than BDG operation

- Double-outlet right ventricle: there were 10,5% patients diagnosed with double-outlet right ventricle, with transposition of the great arteries and pulmonary stenosis. The types of double-outlet ventricle in which BDG 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.

- Pulmonary atresia with intact ventricular septum: There were 3,%. patients in our study, The indications of BDG 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 6,6% patients with common atrioventricular canal associated with pulmonary stenosis. In study of Suchaya Silvilaira, there were 20%.patients. In the setting of common atrioventricular canal associated with pulmonary stenosis, the majority of the authors choose to perform BDG 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.

Heterotaxy: there were 5,3%, patients with Heterotaxy. Left Isomerism has 1 patients. Right Isomerism has 3 patients. or almost all patients with right isomerism, and for many with left isomerism, biventricular repair will not be feasible, and all palliative protocols are then staging procedures towards a Glenn repair. More complex malformations associated with situs ambiguus, such as common atrium with common-inlet single ventricles or unbalanced ventricles, and complex malformations associated with criss-cross AV relationship and severe straddling AV valve have fewer options for successful surgical correction.

Ebstein Disease: In our study has 2.6% similar to the studies of Bin Xie 3.5%.

4.1.1.2. Clinical characteristics

- The present mean age of this group is 48,64 months, especially there is 44,7% patients >36 months. The Role of Age in the Consideration of a Bidirectional Cavopulmonary Connection Substantial clinical data have accumulated that the bidirectional cavopulmonary connection provides excellent early and midterm palliation, with a relatively low incidence of reoperation. Gross and colleagues have studied those maturational and hemodynamic factors predictive of increased hypoxemia after the bidirectional cavopulmonary connection. Their data indicated that patients who underwent the bidirectional cavopulmonary connection at greater than 3.9 years of age or with a body surface area greater than 0.65 m² were at significantly increased risk for worrisome hypoxemia, which they defined as a systemic oxygen saturation of 75% or less. This should not be surprising considering the maturational decrease in the apportionment of systemic blood flow to the upper versus the lower body segment. Forbes and colleagues have also studied the influence of age on the effect of the bidirectional cavopulmonary connection on left ventricular volume, mass, and ejection fraction. Their data indicated that the bidirectional cavopulmonary connection facilitated ventricular volume unloading and regression of ventricular mass in younger children (,3 years of age), and that the beneficial effect of this

operation on ventricular enddiastolic volume and mass was clearly age-dependent. Furthermore their data showed that the older patient benefited less in terms of enhancing the systemic oxygen saturation from the bidirectional cavopulmonary connection.

- The severity of pre-operative heart failure: there were 79%, with stage III heart failure; 21%, 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.

- Cardiac function: all patients in this study had cardiac function in the normal range. Mean EF $64,03 \pm 2,79\%$. In study of V.P. Podzolkov, there were Mean EF 60.1 ± 6.4 . The bidirectional Glenn procedure should be performed early in life to reduce the volume load on the functional single ventricle and improve ventricular function. Some authors performed BDG 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.

4.1.1.3. The severity of atrioventricular valve regurgitation:

There were 26,3% patients who had no mild atrioventricular valve regurgitation, 6,6% patients with moderate regurgitation, no patients had severe regurgitation of the atrioventricular valve. Atrioventricular valve (AVV) regurgitation is a known risk factor for adverse outcomes during palliative surgery for univentricular hearts (UVHs). Significant AVV regurgitation at initial diagnosis is rare but places this patient group at increased risk for death and transplantation. Mostly, AVV regurgitation develops during follow-up at any stage of Fontan palliation. It can eventually compromise the correct functioning of the Fontan circulation by volume overload, and

increase in postcapillary pressure. Different mechanisms can participate in the development of AVV regurgitation in the UVH.

4.1.1.4. Characteristics of lesions on cardiac catheterization

Shapes of two pulmonary arterial branches: we have 61 (80,3%) cases with normal pulmonary arterial branches and 5 (6,6%) patients with Right PA stenosis; 3(3,9%) patients with Left PA stenosis, 7 (9,2%) PA root stenosis. In study of V. Mohan Reddy Both left and right PA diameters, plotted against body surface area, were comparable with reported angiographic measurements in individuals with no known cardiovascular or pulmonary disease .15 Twenty patients were observed to have significant right branch PA stenosis (narrowest point diameter <75% of bifurcation diameter), and 13 patients had significant left PA stenosis. Right and left branch PAs were measured just distal (about 5 mm) to their origin and at the narrowest point in the right and left branch PA, which was almost invariably medial to the BCPS. The post-BCPS narrowest point was not necessarily the same as the pre-BCPS site. When the narrowest point diameter was less than 75% of the diameter of the branch PAs, the branch PA in question was defined as having a significant stenosis. Because many patients underwent PA augmentation at the time of BCPS, it was hypothesized that the PA index³ might prove to be a misleading indicator of actual PA growth

Pulmonary arterial pressure: Table 3.7 The mean pre-operative PA pressure in this study was 11.72 mmHg^{15,12} ± 2,25mmHg. Most authors would suggest that the mean pulmonary artery pressure should be less than 18 mm Hg, or ideally less than 15 mm Hg, with a calculated pulmonary vascular resistance less than 2.0 units/m². Although there are some general guidelines as to the caliber of the pulmonary arteries that are acceptable for a bidirectional cavopulmonary connection, it is acknowledged that these measurements do not take into consideration the compliance of the vascular bed, the so-called maturity of the pulmonary vascular bed, or the very peripheral and intraparenchymal pulmonary arteries.

z score: The mean z scores of both pulmonary arteries were well below the normal limits, mean z score of the right pulmonary artery $1,01 \pm 1,49$, mean z score of the left pulmonary artery $1,01 \pm 1,49$.

4.1.2. indications for BDG operation without CPB ou with CPB

- Off-pump BDG : patients who had indications for BDG operation without any intracardiac defects requiring correction: pulmonary artery-plasty, atrial septal extension, atrioventricular valvuloplasty, etc. we have 21 (27,6%) patients. The choice of a temporary shunt to establish depends on the experience and the ability of the surgeons, anesthagist and conditions of each surgical center. Our technique uses the temporary veno-atrial shunt with the following steps: place a venous graft at the junction of SVC and azygos vein, which effectively decrease the pressure of the clamped SVC and avoid the possibility of SVC stenosis. In addition, the head-elevated position during operation facilitate the adequate decompression of SVC and provide enough space for surgical field.

- Whit CPB: patients who had indications for BDG operation with intracardiac defects requiring correction: pulmonary artery-plasty, atrial septal extension, atrioventricular valvuloplasty, etc we have 72,4% patients.

4.2. Surgical outcomes

4.2.1. Early outcomes

4.2.1.1. Post-operative survival rate: 97,4 % of patients survived. Two deaths (2,6%) occurred immediately after the surgery. The cause of death proposed by the author was during the operation, they discovered that the smaller SVC was on the same side as the IVC, however, in order to be able to perform the second stage Fontan procedure, the author still chose this smaller SVC to be the main vessel. Since the main vessel is smaller than the other SVC, the venous blood flow can be blocked at the level of venous confluence, leading to increased central venous pressure, and edema of the face was observed after surgery. The disadvantage of this technique is the length of SVC may still be too short to make end-to-side cavo-caval anastomosis

4.2.1.2. Chylothorax: 10,5% Chylothorax represents chyle in the pleural cavity. Chyle is a lymphatic fluid rich in fat, and its digestive products are absorbed by the intestinal epithelium. Pleural fluid triglyceride levels have been used for diagnosis of chylothorax. Pleural fluid triglyceride levels > 110 mg/dl, presence of chylomicrons, low cholesterol level, and elevated lymphocyte count are diagnostic of a chylothorax. When the pleural fluid triglyceride level is > 110 mg/dl, there is $< 1\%$ chance of it not being chylous, and pleural fluid with a triglyceride value of < 50 mg/dl has no more than a 5% chance of being chylous. When the triglyceride level is between 55 and 110 mg/dl, a lipoprotein analysis is indicated, to detect chylomicrons. Other criteria for chylothorax include a pleural fluid to serum triglyceride ratio > 1 , and a pleural fluid to serum cholesterol ratio < 1

Table 19, the risk factor of chylothorax: time of ventilation, repair of the branch PA and PAP (mmHg) ≤ 15 mmHg.

4.2.1.3. Postoperative bleeding: we have 2 patients (2,6%) The risk factors for bleeding are shown in The factors associated to the greatest blood loss within the first 24 postoperative hours were, according to univariant analysis: emergency operations, the use of dicumarinic anticoagulants, preoperative thrombocytopenia, the use of cardiopulmonary bypass, high doses of heparin, prolonged CPB time, CPB temperature, surgery of the aorta and metabolic acidosis in the postoperative period. Reoperations, ingestion of aspirin less than five days before surgery and the lack of intraoperative infusion of antifibrinolytic agents did not influence the postoperative bleeding volume.

4.2.2. Mid-term outcome: All 74 survivors after the surgery were followed-up with the mean duration of $14,9 \pm 6,17$ months, the shortest duration was 6 months and the longest one was 36 months.

4.2.2.1. The severity of heart failure: after 6 months has 4,1% of patients had stage III heart failure; 49,3% has stage I heart failure and 46,1% patient (1.69%) had stage II heart failure. But the last examination there were 16,9% heart failure (stage III).

peripheral cyanosis, SpO₂: 82,69± 3,87 (%). At the time of extubation, arterial oxygen saturation was significantly higher than at preoperative catheterization based on the paired ttest ($p < 0,05$)

4.2.2.4. *The severity of atrioventricular valve regurgitation*: 93,9% of patients had no or mild atrioventricular valve regurgitation; 3% of patients had severe regurgitation postoperatively table 3.24. There has been an ongoing debate on the best timing of AVV repair within the univentricular palliation programme as well as on the need for AV repair in case of mild regurgitation.

In study of Daniela Laux, timing of repair was not a significant risk factor for death or transplantation, but a univariate risk factor for reintervention if repair was performed before BCPC. The need for early repair or surgery at a younger age has already been established as a risk factor for reintervention by some [7, 11, 15]. Others determined the need for repair at initial palliation or before BCPC as a risk factor for death.

4.2.2.3. *PAP and Measurement of Pulmonary artery (PA) size*

PAP 12,16±2,27 mmHg Frommelt and colleagues have also addressed the issue of outcome in those patients with an additional source of pulmonary blood flow after a bidirectional cavopulmonary connection. Twenty-one of the 43 patients who had undergone a bidirectional cavopulmonary connection had an additional source of pulmonary blood flow. Although this group had higher postoperative oxygen saturations, they also had higher central venous pressures and were at risk for the late development of chylothorax.

Measurement of PA size post-BCPS

Table 25 were are: Z R PA size post BDG 1,00±1,01 augmentation Z R PA pre BDG 0,91±1,01 ($p=0,61$); Z L PA size post BDG 1,46±1,12 augmentation Z R PA pre BDG 1,26±1,20 ($p=0,23$). The baseline from which PA size changes were measured, namely, pre-BCPS angiographic measurements, probably does not reflect early post-BCPS PA size in the majority of cases. For example, the patient in whom the greatest decrease in total PAI was observed in this study underwent post-BCPS angiography only 1 month after

BCPS, before conversion to a modified Fontan that was performed because of persistent low saturations after BCPS. Thus it is difficult to make any determination about growth on the basis of these results. Nevertheless, it appears from study of V.Mohan Reddy, and analysis that the changes that occur in the size of the PAs after BCPS are not clinically significant, at least in the short and medium term, or if a Fontan procedure is performed within 2 to 3 years.

4.2.2.4. *Survival rate*: no death occurred during this period.

4.2.2.5 *The Risk Factors of without CPB and CPB*

Prolonged mechanical ventilation time resulted in increased intrathoracic pressure and negatively affected the blood return to SVC and blood flow through the shunt, early weaning and extubation helped to avoid the above mentioned disorders. Short ventilatory time is also a big advantage of off-pump BDG operation compared to conventional BDG surgery with CPB

In our study, all cases had shunt that supplied blood to the lungs: patent arteriosus ductus, collaterals, aortopulmonary shunt (Blalock-Taussig) had the shunt ligated to avoid the increased left ventricular afterload, improve cardiac function, decrease the severity of atrioventricular valve regurgitation . According to Table 3.28, the oxygen saturation was significantly improved after surgery ($p < 0.011$) and the Time in ICU ($p < 0.001$). According to Chang the incidences of postoperative complications such as superior vena cava syndrome, low cardiac output syndrome, arrhythmia were high, while in research in our center and by other authors [10], the incidences of the above mentioned complications were very low. There was no bleeding required reoperation in our study, in other research this percentage was 6%. There was a case required reoperation: 3 days after BDG surgery, facial edema occurred and echocardiography revealed thrombi inside SVC. In reoperation, we found that there were thrombi along the central venous catheter and at the Glenn anastomosis. The thrombi were removed and the central venous catheter was replaced. The reason of thrombi formation maybe in the previous surgery, during the separation of SVC we cut a part of the central venous catheter that

lies in right atrium (catheter which is too long will cause the difficulty for operation and can not measure SVC pressure). In general, the incidences of postoperative complications in our study is comparable or lower than other researches

Without the CPB machine, the patients can avoid unwanted effects: increased pulmonary vascular resistance, blood dilution, air embolism and other undesirable effects. Tireli in 2003, in his research confirmed that in off-pump BDG operation, pulmonary arterial pressure was lower and the hospital length of stay of off-pump group was shorter than the on-pump group. All patients were on heparin in the first 24 hours, and aspirin was used subsequently. Patients were monitored regularly and all of them maintained good oxygen saturation, no neurological complications occurred.

Saving the money in medical field is always the leading interest of every countries and all over the world. According to the Syed Tarique Hussain report in India in 2007, the cost of an on-pump BDG surgery is 1200 USA and that of an off-pump BDG operation is only 250 USA [8]. To date, the cost of a BDG shunt institution with CPB (49 million VND) is 7 times higher than that of the same operation without CPB (7 million VND) at our Cardiovascular Center. The off-pump BDG operation technique reduced the cost by avoiding the use of CPB, less use of blood products and the suctioning system is usable after sterilization according to the protocol. Postoperative period and hospital length of stay was shorter, the rates of pulmonary effusion, chylothorax and diaphragm paralysis were lower and no neurological complications were documented.

CONCLUSIONS

Through the study of 76 cases with single ventricle physiology undergoing BDG procedure at Cardiovascular center – E hospital from January 2012 to December 2015, these following conclusions have been drawn:

1. Characteristics of cardiac lesions and Technique of BDG procedure
Characteristics of cardiac lesions

- Mean age at bidirectional Glenn shunt was 48,64 months. indicated that the bidirectional cavopulmonary connection facilitated ventricular volume unloading and regression of ventricular mass in younger children (.3 years of age), and that the beneficial effect of this operation on ventricular enddiastolic volume and mass was clearly age-dependent

- Types of single ventricle physiology a group of complex congenital heart disease

Technique

- indications for BDG operation without CPB when any intracardiac defects requiring correction: pulmonary artery-plasty, atrial septal extension, atrioventricular valvuloplasty, etc.

- Surgical steps: Median sternotomy , Set up the system to decrease SVC-PA pressure or CPB, Dissect the SVC, Make end-to-side SVC-PA anastomosis, Remove cannulae, Close the sternotomy

2. Surgical outcomes

2.1 Early outcomes

- Post-operative survival rate 97,4%. The oxygen saturation was significantly improved after surger 83,78%.

- Complications after surgery: Chylothorax 10,5%,

- The off-pump BDG operation technique reduced the cost by avoiding the use of CPB, less use of blood products and the suctioning system is usable after sterilization according to the protocol. Postoperative period and hospital length of stay was shorter, the rates of pulmonary effusion, chylothorax

2.2. Mid-term outcomes. Mean follow-up duration was 14,9months

- Note late death occurred

- The severity of heart failure 19%, 3 patients Severe AVVR

- Time from BDG operation to the Fontan was 15,48 months

RECOMMENDATIONS

Based on the results of the study, our recommendations are:

- Early detection and surgical repair of single ventricle physiology is necessary to avoid late complications and lead to early Fontan procedure.
- BDG operation without the use CPB machine needs to be performed on more patients to compare the outcomes with BDG operation using CPB machine in order to increase quality of treatment and reduce costs.
- Longer follow-up of patients underwent Glenn operation but do not undergo Fontan procedure by ultrasound, laboratory tests to evaluate long-term outcomes.