

Kết quả điều trị hẹp động mạch phổi có thông liên thất bằng phẫu thuật Rastelli

Results of treatment atresia pulmonary artery with ventricular septal defect by Rastelli surgical

Đồng Đức Hưng, Phan Văn Báu

Bệnh viện Nhân dân 115

Tóm tắt

Mục tiêu: Khảo sát kết quả điều trị bệnh hẹp hay không lỗ van động mạch phổi kèm thông liên thất bằng phẫu thuật Rastelli. **Đối tượng và phương pháp:** Hồi cứu các bệnh nhân bị bệnh tim bẩm sinh có hẹp hay không lỗ van động mạch phổi kèm thông liên thất được mổ từ tháng 01/2013 đến tháng 12/2020 tại Bệnh viện Nhân dân 115, Thành phố Hồ Chí Minh. **Kết quả:** Có 40 bệnh nhân, trung bình $7,47 \pm 6,52$ tuổi, dưới 12 tuổi (85%). Nam/nữ: 1,6. Lâm sàng: tím đầu ngón và phù chi, SpO_2 trung bình 80%. Thân động mạch phổi kém phát triển thuộc nhóm 2 chiếm 50%. Đường kính trung bình ống nối từ thất phải - động mạch phổi: 19mm. Tỷ lệ sống sau mổ 95%. **Kết luận:** Hẹp hay không lỗ van động mạch phổi kèm thông liên thất là một thể bệnh lý bất thường đường ra thất phải. Thường gặp ở trẻ nhỏ, nguy cơ tử vong cao. Điều trị tùy thuộc vào: cân nặng, tuổi, mức độ tưới máu nuôi phổi từ các nhánh bàng hệ. Nên phẫu thuật khi tuổi < 12 và cân nặng ≤ 15 kg.

Từ khóa: Phẫu thuật Rastelli, thông liên thất, động mạch phổi.

Summary

Objective: Survey on the treatment results of pulmonary stenosis with ventricular septal defect by Rastelli surgery. **Subject and method:** A retrospective study, patients with congenital heart disease underwent surgical repair from 01/2013 to 12/2020 at People Hospital 115, Ho Chi Minh city. **Result:** 40 patients, average: 7.47 ± 6.52 years old, < 12 years old: 85%. Male/female: 1.6. Clinical: Cyanosis and lower extremities edema. Average SpO_2 : 80%. The type 2 pulmonary artery trunk of disease: 50%. The right ventricular-pulmonary artery anastomosis tube average: 19mm. Survival rate 95%. **Conclusion:** Pulmonary stenosis with ventricular septal defect is a pathological form of anomalous right ventricular outflow tract. It is common in very young childrens, with a high risk of death if not treated at the right time. Treatment depends on: Weight, age, level of pulmonary perfusion from the collateral branches. Surgery is recommended when age < 12 and weight < 15kg.

Keywords: Rastelli surgery, ventricular septal defect, pulmonary artery stenosis.

Ngày nhận bài: 18/12/2024, ngày chấp nhận đăng: 15/2/2024

Người phản hồi: Đồng Đức Hưng, Email: bshungngoailn@yahoo.com - Bệnh viện Nhân dân 115

1. Đặt vấn đề

Hẹp hay không lõ van động mạch phổi (ĐMP) kèm thông liên thất là một thể lâm sàng nặng của tứ chứng Fallot, tần suất khoảng 2% các bệnh tim bẩm sinh [1]. Ở trẻ con, hệ ĐMP có các nguồn đảm bảo tưới máu phổi: Từ động mạch chủ, từ ống động mạch, tuần hoàn bàng hệ từ nhánh của động mạch chủ lên [2]. Luôn luôn có sự thông nối nhau giữa hai hệ thống chủ phổi bằng tuần hoàn bàng hệ. Khi trưởng thành hệ bàng hệ sẽ thoái hóa. Khi mất nối tiếp dòng chảy giữa tim và ĐMP, tuần hoàn phổi phải đảm bảo hoặc bằng ống động mạch, hoặc bằng bàng hệ chủ phổi. Theo nhiều tác giả, các bệnh nhân hẹp hay không lõ van ĐMP kèm thông liên thất nếu không can thiệp chỉ có 50% sống đến 10 tuổi, 20% sống đến 20 tuổi [1], [2]. Rastelli báo cáo lần đầu tiên sử dụng ống nối từ thất phải lên động mạch phổi vào 1965 với mục đích cải thiện tuần hoàn tưới máu nuôi phổi [2]. Phương pháp này dần được ứng dụng để điều trị bệnh lý hẹp hay không lõ van ĐMP kèm thông liên thất trên toàn cầu. Chúng tôi nghiên cứu ứng dụng phương pháp này trong điều trị hẹp hay không lõ van ĐMP kèm thông liên thất nhằm mục tiêu: *Đánh giá sự an toàn, hiệu quả và tỉ lệ tử vong nhằm triển khai thực hiện ứng dụng thực hành tại cơ sở điều trị.*

2. Đối tượng và phương pháp

2.1. Đối tượng

Bệnh nhân nhập viện Bệnh viện Nhân dân 115 được chẩn đoán hẹp hay không lõ van ĐMP kèm thông liên thất từ tháng 01/2013 đến tháng 12/2020.

Tiêu chuẩn nhận bệnh

Bệnh nhân hẹp hay không lõ van động mạch phổi kèm thông liên thất đã được phẫu thuật sửa chữa triệt để.

Tiêu chuẩn loại trừ

Bệnh nhân có các can thiệp khác kèm theo như tạo hình van hai lá, tạo hình van ba lá, tạo hình van động mạch chủ.

2.2. Phương pháp

Thiết kế nghiên cứu: Theo phương pháp hồi cứu mô tả loạt ca. Các dấu hiệu lâm sàng và phân độ

bệnh lý, SpO₂ trong máu, cân nặng, siêu âm tim, thông tim trước mổ được ghi nhận. Bệnh nhân phẫu thuật kèm hỗ trợ tuần hoàn ngoài cơ thể nối ống thông giữa thất phải và động mạch phổi. Trong khi mổ, để tránh mức độ tăng áp phổi đột ngột do lượng máu tăng lên phổi quá mức, kích thước ống thông được tính dựa trên diện tích da cơ thể theo Lertsakulpiriyaa, Đại học Mahidol [3] (Thái Lan).

Các định nghĩa và biến số phân tích

Gồm các biến đặc điểm chung (tuổi, giới). Biến định danh gồm: Lâm sàng, tình trạng bệnh nhân, kết quả điều trị. Biến định lượng gồm: Kích thước ống nối, cân nặng, thời gian mổ, phân độ hẹp ĐMP, chỉ số SpO₂. Các biến định tính mô tả bằng tần số, tỉ lệ phần trăm. Biến định lượng mô tả bằng chỉ số trung bình $\pm$ độ lệch chuẩn. Phép kiểm chi bình phương (χ^2) xác định mối liên quan giữa lâm sàng với tuổi cân nặng của bệnh nhân nghiên cứu. Phép kiểm Student bắt cặp (Paired t-test) được sử dụng so sánh SpO₂ trước và sau mổ.

Các định nghĩa

Hẹp ĐMP đo trên siêu âm tim có 3 mức: Nhẹ: Tốc độ đỉnh (m/s) < 3, chênh áp đỉnh (mmHg) < 36. Trung bình: Tốc độ đỉnh (m/s) 3-4, chênh áp đỉnh (mmHg) < 36-64. Nặng: Tốc độ đỉnh (m/s) > 4, chênh áp đỉnh (mmHg) > 64.

Nhóm bệnh ĐMP và thông liên thất được chia thành: Nhóm I, II: ĐMP có phát triển. Nhóm I có thân ĐMP; nhóm II không có thân ĐMP, nhóm III: Cả ĐMP phải và trái nhỏ, nguồn máu tưới phổi do tuần hoàn bàng hệ; nhóm IV: Tất cả phổi cung cấp máu tuần hoàn bàng hệ.

3. Kết quả

3.1. Đặc điểm nhóm

40 bệnh nhân được ghi nhận trong thời gian nghiên cứu, tuổi nhỏ nhất 12 tháng, lớn nhất 35 tuổi, trung bình $7,47 \pm 6,52$ tuổi. Cao nhất là nhóm tuổi dưới 12 tuổi: 85%. Càng lớn tuổi phẫu thuật triệt để càng ít. Trên 30 tuổi: 1 trường hợp. Nam giới chiếm 62,5% (25 bệnh nhân). Nữ: 37,5% (15 bệnh nhân). Cân nặng trung bình $17,31 \pm 8,78$ kg.

Bảng 1. Đặc điểm lâm sàng

Đặc điểm	Cân nặng > 15kg	Cân nặng ≤ 15kg	p
Tuổi ≤ 12 (n, %)	4 (10%)	28 (70%)	p=0,04 (test χ^2)
Tuổi > 12 (n, %)	6 (15%)	2 (5%)	
Tím đầu ngón (%)	40%	60%	
Phù 2 chi dưới (%)	64%	46%	
Viêm phổi tái diễn (%)	72%	44%	
SpO ₂ trung bình (%)	80 ± 2,3	83 ± 1,6	Chung = 82 ± 1,1

Nhận xét: Tuổi thường gặp ≤ 12 tuổi (85%). Tỷ lệ nam/nữ = 1,6. Triệu chứng tím đầu ngón, phù chi dưới hay gặp ở trẻ cân nặng ≤ 15kg. SpO₂ trung bình trước mổ < 82%. Bệnh thường gặp độ tuổi < 15. Nhẹ cân ≤ 15kg, độ tuổi có liên quan đến nhau về thống kê (p=0,04).

Đặc điểm

Bảng 2. Đặc điểm bệnh lý

Teo hẹp ĐMP & thông liên thất	Số bệnh nhân (n = 40)	Tỷ lệ %
Loại I	8	20
Loại II	20	50
Loại III	8	20
Loại IV	4	10

Nhận xét: Nhóm bệnh loại II nhiều nhất. Nhóm bệnh loại IV có tỷ lệ thấp với đặc điểm: Không có thân ĐMP, tuần hoàn bàng hệ từ các nhánh của động mạch chủ.

3.2. Kết quả điều trị

Bệnh nhân được đóng thông liên thất bằng màng tim, đặt ống nối từ thất phải lên ĐMP kết hợp sửa thân ĐMP như: Mở rộng hợp lưu ĐMP, hoặc cắt ĐMP trái, mở 2 nhánh ĐMP hoặc mở 1 nhánh ĐMP tùy nhóm cá thể gồm:

Bảng 3. Kết quả phẫu thuật

Yếu tố	Kết quả
Thời gian phẫu thuật trung bình	196,24 ± 25,15 phút
Áp lực thất phải/thất trái	0,48 ± 1,12
Kích thước ống nối trung bình	19 ± 3,44mm
SpO ₂ trung bình sau mổ (%)	97,23 ± 1,11
Tỷ lệ sống sau mổ	38 trường hợp (95%)

Nhận xét: Kích thước ống nối giữa thất phải và ĐMP trung bình 19mm, SpO₂ sau mổ có cải thiện hơn so với trước mổ (82%) có ý nghĩa thống kê với p=0,0034 (Paired t-test). Tỷ lệ áp lực thất phải/thất trái đo được trong mổ < 0,5.

Bảng 4. Biến chứng sau mổ

Đặc điểm	Số bệnh nhân (%)
Chảy máu	1 (2,5%)
Liệt cơ hoành	1 (2,5%)
Tắc ống do huyết khối	1 (2,5%)
Tràn dịch màng phổi	1 (2,5%)
Viêm phổi	1 (2,5%)

Nhận xét: 6 trường hợp có biến chứng chiếm tỷ lệ 12,5%.

4. Bàn luận

4.1. Đặc điểm chung

Lertsakulpiriya báo cáo 32 bệnh nhân tuổi trung bình 8,4 ± 4,6 tuổi [3], nam giới: 48,53%, nữ giới:

51,47%. Dave ghi nhận tỷ lệ nam giới 57,14%, nữ giới 42,86 [4]. Bệnh nhân chúng tôi, tuổi trung bình: $7,47 \pm 6,52$ tuổi, nhỏ nhất 12 tháng, lớn nhất 35 tuổi. Bệnh nhân phát hiện tương đối sớm vì trẻ bỏ bú, chậm phát triển. Càng phát hiện sớm càng có tương lai cho trẻ vì khi được phẫu thuật sửa chữa sớm bệnh lý hẹp không lỗ van ĐMP kèm thông liên thất sẽ tránh được nguy cơ tử vong. Nếu bệnh nhân nhẹ cân, nguy cơ tử vong càng tăng. Chúng tôi có 1 trường hợp trên 30 tuổi: 2,5%. Cân nặng trung bình liên quan đến nguy cơ phẫu thuật. Thể trạng càng tốt, nguy cơ tử vong chu phẫu càng giảm. Theo Morales bệnh nhân cân nặng < 10kg nên phẫu thuật sửa chữa triệt để sớm [5]. Trong nghiên cứu chúng tôi, cân nặng < 15kg chiếm 75%, nhóm bệnh nhân > 15kg 25%. Bệnh nhân càng nhẹ cân, khi mổ nối ống từ thất phải lên ĐMP thì tỷ lệ bệnh nhân phẫu thuật mổ lại để thay lại ống mới càng tăng. Ống có kích thước càng nhỏ, thời gian sử dụng càng ngắn vì phát triển của cơ thể và nhu cầu oxy tiêu thụ gia tăng khi trẻ càng lớn theo thời gian.

4.2. Đặc điểm lâm sàng và xử lý

Wu (2021) ghi nhận 47 trường hợp hẹp không lỗ van ĐMP có thông liên thất, trước phẫu thuật sửa chữa các bệnh nhân đều có triệu chứng tím nặng, chi trên và chi dưới SpO_2 : 74-91% khi nghỉ [6]. Herrmann có 127 trường hợp SpO_2 trung bình 77% [7]. Theo Zhang [8], SpO_2 trung bình: 76%, do đó các bệnh nhân phải được phẫu thuật tạm thời để tăng tạm lượng máu lên phổi trước khi phẫu thuật triệt để. Khác với nghiên cứu của chúng tôi, ngoài triệu chứng tím, SpO_2 của bệnh nhân vào viện của chúng tôi cao hơn các tác giả $82 \pm 1,1$ có thể do bệnh nhân tuổi lớn hơn.

Herrmann báo cáo bệnh hẹp hay không lỗ van ĐMP kèm thông liên thất loại I: 18,8%, loại II: 54,12%, loại III: 18,8%, loại IV: 8,24% [7], bệnh nhân có 2 nhánh ĐMP hợp lưu chiếm đa số với 67,8%. Tương tự như kết quả chúng tôi, nhưng nhóm chúng tôi thường có 2 nhánh ĐMP nhỏ, chủ yếu nhờ bàng hệ chủ - phổi, nhóm III và IV: 30% tổng số trường hợp (Bảng 2). Wiezell [9] những trường hợp giải phẫu có 2 nhánh ĐMP hợp lưu và có ống động mạch chiếm tỷ lệ đa số, các trường hợp có mạch máu nuôi phổi

thuộc một phần vào các nhánh ĐMP có bàng hệ chiếm tỷ lệ khiêm tốn khoảng 1/3 tổng số trường hợp. Bệnh nhóm I của chúng tôi có thân chung ĐMP bé, nhánh hợp lưu lệ thuộc còn ống động mạch, tạm thời chúng tôi can thiệp nong hoặc đặt giá đỡ ống động mạch giải quyết tình trạng lâm sàng để tăng lượng máu nuôi phổi, khi lâm sàng cải thiện, cân nặng tăng (> 10kg), SpO_2 80-85% thì tiến hành phẫu thuật triệt để. Ở nhóm II: Không thân chung ĐMP, nhánh ĐMP hợp lưu, phụ thuộc ống động mạch, có tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi, tiên lượng tốt. Nhóm III: Hai nhánh ĐMP bé, ĐMP hợp lưu hoặc 1 nhánh ĐMP xuất phát từ ĐMC tùy trường hợp, có thể có bàng hệ chủ - phổi, dự hậu kém, phẫu thuật tạm hội lưu các nhánh ĐMP để làm tăng bàng hệ chủ - phổi. Tiên lượng nhóm IV rất xấu vì 2 nhánh ĐMP hầu như không có, bệnh sống do máu từ bàng hệ chủ - phổi của động mạch chủ. Chúng tôi có 2 trường hợp (5%) tử vong sớm một do chảy máu sau mổ và một do tắc ống phải mổ lại.

4.3. Điều trị phẫu thuật và hiệu quả sau phẫu thuật

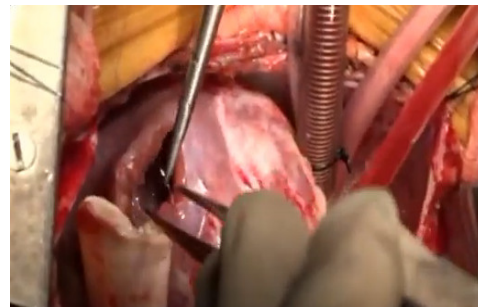
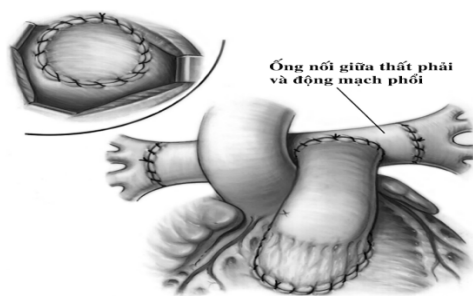
Nguyên tắc sửa chữa đóng thông liên thất hoàn toàn bằng miếng vá màng tim, sử dụng ống nối thất phải lên thân ĐMP, hợp nhất các nhánh bàng hệ chủ - phổi. tùy vào chẩn đoán nhóm bệnh dựa vào siêu âm tim hay thông tim trước đó. Mở rộng ĐMP bằng phương pháp: Mở rộng hợp lưu ĐMP và 2 nhánh thân ĐMP phải và trái; mở rộng hợp lưu ĐMP; mở rộng chỗ hợp lưu ĐMP kèm hợp nhất các tuần hoàn chủ phổi; mở rộng 2 nhánh ĐMP phải và trái. Nếu áp lực ĐMP trung bình 25-30mmHg [7], khi đóng thông liên thất, sau ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể, tỷ lệ áp lực thất phải/thất trái > 0,8 phải mở lỗ thông liên thất ít nhất 5mm đường kính để giảm áp phổi, ngoài ra tỷ lệ áp lực thất phải/thất trái càng cao, tiên lượng càng xấu vì suy thất phải không hồi phục.

Kích thước ống cần lưu ý [5], [7]. Kích thước ống bé, sự cung cấp máu cho phổi kém. Kích thước ống to dễ gây ra phù phổi cấp. Kích thước ống nối khi phẫu thuật cần phải tương xứng tình trạng bệnh nhân, độ tuổi và cân nặng [7]. Kích thước ước tính lý thuyết dựa vào: Cân nặng và diện tích da mang tính tham khảo. Thực tế: Kích thước chúng tôi dựa vào tình trạng bệnh nhân và kích thước của ĐMP - thất

phải để điều chỉnh. Theo kinh nghiệm, chúng tôi chọn kích thước ống thông to hơn kích thước chuẩn theo diện tích da từ 1-3mm để hạn chế hẹp ống sau mổ tránh thay lại ống sau này khi trẻ phát triển. Đầu xa ống nối vào hợp lưu ĐMP sau khi mở rộng để đảm bảo kích thước tương đương các nhánh ĐMP. Mục tiêu chiều dài ống nối ngắn nhất, tránh gấp ống và đè xẹp để áp lực máu đẩy không bị yếu đi khi

quá dài. Kích thước ống trung bình của chúng tôi chọn có đường kính $19 \pm 3,44\text{mm}$.

Kết quả phẫu thuật khá an toàn với tỉ lệ tử vong 5%. Sau khi mổ, các bệnh nhân bớt tím ở đầu chỉ bằng sự cải thiện SpO_2 trung bình sau mổ 97,23 (Bảng 3). Các đặc điểm phù chân, viêm phổi tái diễn của nhóm bệnh nhân nghiên cứu giảm <15% trong vòng 6 tháng và > 87% sinh hoạt bình thường sau khi phẫu thuật.



Hình 1. Ống nối thất phải và đóng thông liên thất

4.4. Các biến chứng trong mổ

Có 5 trường hợp tai biến sớm sau mổ (12,5%): Do chảy máu phải mở ngực cầm máu và tắc ống nối sau mổ (tỷ lệ 5%), 3 trường hợp: Viêm phổi sau mổ điều trị nội khoa, phục hồi cơ hoành mổ lại sau 3 tuần và tràn dịch màng phổi kéo dài sau 10 ngày tự khỏi chúng tôi chưa ghi nhận thêm bất kỳ tai biến gì.

Theo Watanabe [10], dùng ống nối thất phải lên thân ĐMP: 3 trường hợp biến chứng sau mổ, 1 trường hợp nhiễm trùng vết mổ, 1 trường hợp viêm phổi, 1 trường hợp tràn dịch dưỡng trấp. Theo Chen [1]: Các biến chứng thường gặp là suy tim, thủng cơ hoành, hoặc mổ lại khi áp lực chênh van ĐMP từ 70-80%, rối loạn chức năng thất phải hoặc tắc hẹp ống sau mổ. Kết quả mổ thay lại ống nối của chúng tôi thấp hơn so với các tác giả. Độ bền của ống nối có van tự thân từ van ĐMC người có liên quan đến kích thước, để kéo dài độ bền ống nên đặt ống có kích thước lớn hơn kích thước bình thường, như ống Contegra có thể sử dụng ở trẻ sơ sinh và trẻ nhỏ hơn 3 tuổi nếu như không thể sử dụng ống đồng ghép (homografts), tuy nhiên việc sử dụng loại ống nào là an toàn và hiệu quả vẫn chưa được nghiên cứu một cách thấu đáo. Tại châu

Á [3], ống Labcor thường sử dụng vì an toàn và hiệu quả.

5. Kết luận

Hẹp hay không lỗ van ĐMP kèm thông liên thất là một thể bệnh lý của bất thường đường ra thất phải. Bệnh thường gặp trẻ nhỏ, tuổi < 12, cân nặng < 15kg nguy cơ tử vong cao nếu không giải quyết đúng thời điểm. Điều trị tùy thuộc vào tình trạng: Cân nặng, tuổi, mức độ tưới máu nuôi phổi từ các bàng hệ. Nếu bàng hệ nuôi dưỡng và bệnh nhân thuộc nhóm: I, II có tiên lượng tốt. Kích thước ống nối trung bình: 19mm. Phẫu thuật tương đối an toàn với tỉ lệ tử vong 5%. Cải thiện SpO_2 sau mổ so với trước mổ khá khích lệ.

Tài liệu tham khảo

1. Chen Q, Ma K, Hua Z, Yang K, Zhang H, Wang X, Hu X, Yan F, Liu J, Zhang S, Qi L, Li S (2016) *Multistage pulmonary artery rehabilitation in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary artery*. Eur J Cardiothorac Surg 50(1): 160-166.
2. Rastelli GC, McGoon DC, Wallace RB (1969) *Anatomic correction of transposition of the great*

- arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 58(4): 545-552.
3. Lertsakulpiriya K and Vijarnsorn C (2020) *Current era outcomes of pulmonary atresia with ventricular septal defect: A single center cohort in Thailand 2020*. *Scientific Report* 10(1): 5165.
 4. Dave HH, Kadner A, Berger F, Seifert B, Dodge-Khatami A, Béttex D, Prêtre R (2005) *Early results of the bovine jugular vein graft used for reconstruction of the right ventricular outflow tract*. *The Annals of thoracic surgery* 79(2): 618-624.
 5. Morales DL, Braud BE, Gunter KS, Carberry KE, Arrington KA, Heinle JS, McKenzie ED, Fraser CD Jr (2006) *Encouraging results for the Contegra conduit in the problematic right ventricle-to-pulmonary artery connection*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 132(3): 665-671.
 6. Wu M, Fan C, Liu J, Iroegbu CD, Chen W, Huang P, Tang M, Wu X, Wang C, Xiang K, Zhou W, Yang J (2022) *Individualized right ventricular outflow tract reconstruction using autologous pulmonary tissue in situ for the treatment of pulmonary atresia with ventricular septum defect*. *Reviews in cardiovascular medicine* 23(3): 85.
 7. Herrmann JL and Brown JW (2020) *Seven decades of valved right ventricular outflow tract reconstruction: The most common heart procedure in children*. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 20.
 8. Zhang Y, Hua Z, Yang K, Zhang H, Yan J, Wang X, Chu J, Ma K, Li S (2014) *Outcomes of the rehabilitative procedure for patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries beyond the infant period*. *Eur J Cardiothorac Surg* 46(2): 297-303; discussion 303.
 9. Wiezell E, F Gudnason J, Synnergren M, Sunnegårdh J (2021) *Outcome after surgery for pulmonary atresia with ventricular septal defect, a long-term follow-up study*. *Acta Paediatr* 110(5): 1610-1619.
 10. Watanabe N, Mainwaring RD, Reddy VM, Palmon M, Hanley FL (2014) *Early complete repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals*. *The Annals of thoracic surgery* 97(3): 909-915; discussion 914-915.