

Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và siêu âm Doppler tim ở bệnh nhân kênh nhĩ thất bán phần

Clinical, paraclinical and echocardiographic features in patients with partial atrioventricular septal defect

Trần Thị An*,
Phạm Nguyên Sơn**

*Bệnh viện Tim Hà Nội,
**Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

Tóm tắt

Mục tiêu: Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và siêu âm Doppler tim ở bệnh nhân kênh nhĩ thất bán phần. **Đối tượng và phương pháp:** Nghiên cứu tiến cứu, mô tả, cắt ngang. Nghiên cứu thực hiện từ tháng 1/2011 đến tháng 12/2014 trên 67 bệnh nhân kênh nhĩ thất bán phần và có chỉ định phẫu thuật tại Bệnh viện Tim Hà Nội. **Kết quả:** Tuổi trung vị 16 tuổi (tỷ lệ nam/nữ: 1/1,16), 49,3% bệnh nhân trên 16 tuổi. 26,9% bệnh nhân tình cờ phát hiện bệnh. Dấu hiệu cơ năng thường gặp là khó thở (NYHA II là chủ yếu chiếm 56,7%). Dấu hiệu thực thể: Nghe tim phát hiện tiếng thổi tâm thu ở mỏm 88,1% và tiếng thổi tâm thu trong mỏm 53,7%. 94% bệnh nhân có hình ảnh X-quang tim phổi có chỉ số tim ngực $\geq 50\%$, dấu hiệu tăng tuần hoàn phổi chiếm 49,3%. Trên điện tâm đồ: Nhịp xoang chiếm 91%, 5 bệnh nhân rung nhĩ: 7,5% và 1 bệnh nhân block nhĩ thất cấp III: 1,5%. Trục trái chiếm 62,7%. Block nhánh phải không hoàn toàn 67,2% và block nhĩ thất cấp I chiếm 34,3%. Trên siêu âm tim, các tổn thương cơ bản của kênh nhĩ thất bán phần phù hợp với y văn với thông liên nhĩ lỗ thứ nhất rộng (100%), tổn thương xẻ van hai lá (97%), chỉ số buồng tổng/ buồng nhận: 1,19. Tuy nhiên, giá trị chẩn đoán các tổn thương giải phẫu chi tiết van hai lá và van ba lá còn chưa cao. **Kết luận:** Các bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi có độ tuổi trung bình khá lớn và gần 27% là được phát hiện bệnh tình cờ. Phần lớn các bệnh nhân có biểu hiện điển hình trên các thăm dò cận lâm sàng như điện tim, siêu âm tim.

Từ khóa: Kênh nhĩ thất, kênh nhĩ thất bán phần, siêu âm Doppler tim.

Summary

Objective: To evaluate the clinical, paraclinical and echocardiographic features in patients with partial atrioventricular septal defect (AVSD). **Subject and method:** A descriptive study, from January 2011 to December 2014, recruited 67 patients with partial transplanted having indication of surgery at Hanoi Heart Hospital. **Result:** The median age was 16 years (male/ female ratio: 1/1.16), of which 49.3% were over 16 years of age. There were 18 patients (26.9%) without obvious presentation and accidentally discovered the disease. The most common functional sign was dyspnea with NYHA II (56.7%). Physical signs included systolic murmur at apex of 88.1% and systolic murmur at left sternal border of 53.7%. 94% of patients had chest X-ray findings of pulmonary congestion. On ECG, sinus rhythm was 91%, 5 patients had atrial fibrillation: 7.5% and 1 patient had third degree AV block: 1.5%. Left axis deviation was 62.7%. Incomplete right bundle branch block was 67.2% and first degree AV block was 34.3%. On echocardiography, the basic lesions of partial AVSD were in accordance with literature with large first atrial septal defect (100%), mitral valve prolapse (97%), total atrioventricular ratio: 1.19. However, the diagnostic value of detailed anatomical lesions of mitral and tricuspid valves was not high. **Conclusion:** The patients in our study had a relatively large average age and nearly 27% were incidentally discovered the disease. Most of the patients had typical findings on clinical examination such as ECG, echocardiography.

Ngày nhận bài: 17/12/2018, ngày chấp nhận đăng: 08/1/2019

Người phản hồi: Trần Thị An, Email: antranthi@gmail.com - Bệnh viện Tim Hà Nội

of patients had chest X-rays with a cardiothoracic index of $\geq 50\%$, and the signs of pulmonary hypertension of 49.3%. On electrocardiography, the main rhythms were sinus (91%), atrial fibrillation (7.5%) and complete atrioventricular block (1.5%). The left axis accounted for 62.7%, incomplete right bundle branch block of 67.2% and first degree atrioventricular block of 32.8%. On echocardiography, the primary lesions of partial AVSD were suitably described as in literature such as a large primary atrial septal defect (100%), mitral cleft (97%), left ventricular inlet/outlet ratio 1.2. However, the role of echocardiography in detailed diagnosis of mitral and tricuspid valve lesions was not high. *Conclusion:* The patients in our study had an average age was relatively high and nearly 27% were found accidentally. The majority of patients had typical clinical symptoms and paraclinical features in electrocardiography and echocardiography.

Keywords: Atrioventricular septal defect, partial atrioventricular septal defect, echocardiography.

1. Đặt vấn đề

Kênh nhĩ thất (KNT) chiếm khoảng 3 - 5% các bệnh tim bẩm sinh, trong đó thể KNT bán phần chiếm 25%, đặc trưng bởi sự thiếu hụt vách hóa nhĩ thất với sự bất thường đa dạng của van nhĩ thất do sự kết nối không hoàn toàn của gờ nội mạc trong thời kì bào thai. Siêu âm Doppler tim là một trong các phương pháp chẩn đoán hình ảnh có giá trị cao trong chẩn đoán xác định, phân loại, giúp xác định chiến lược điều trị và là công cụ vô cùng hữu hiệu để theo dõi bệnh nhân. Chúng tôi thực hiện đề tài nghiên cứu này với mục tiêu: *Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và siêu âm Doppler tim ở bệnh nhân kênh nhĩ thất bán phần.*

2. Đối tượng và phương pháp

2.1. Đối tượng

Các bệnh nhân (BN) có chẩn đoán KNT bán phần vào viện phẫu thuật tại Bệnh viện Tim Hà Nội từ tháng 1/2011 đến tháng 12/2014.

2.2. Phương pháp

Phương pháp tiến cứu, mô tả, cắt ngang.

Tiêu chuẩn chọn bệnh

Bệnh nhân được chẩn đoán xác định là KNT bán phần, đến điều trị tại Bệnh viện Tim Hà Nội dựa trên kết quả siêu âm tim qua thành ngực với các tiêu chuẩn:

Thông liên nhĩ lỗ thứ nhất hoặc tâm nhĩ độc nhất.

Van hai lá và van ba lá riêng biệt nằm trên cùng mặt phẳng, không còn khoảng vách nhĩ thất nằm giữa 2 vòng van.

Có xẻ lá trước van hai lá (số ít không có).

Bệnh nhân có chỉ định phẫu thuật và được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ KNT bán phần tại Bệnh viện Tim Hà Nội.

Bệnh nhân đồng ý tham gia nghiên cứu.

Tiêu chuẩn loại trừ

Bệnh nhân có kèm thêm dị tật bẩm sinh tim phức tạp khác (Fallot 4, thất phải 2 đường ra).

KNT bán phần có biểu hiện của hội chứng Eisenmenger (bệnh nhân có tím thường xuyên, siêu âm tim thấy shunt hai chiều hoặc chiều phải - trái là chủ yếu, thông tim có sức cản phổi > 10 Wood).

Bệnh nhân đã được phẫu thuật sửa chữa một lần, vào viện để mổ lại.

Bệnh nhân có bệnh nội khoa nặng đi kèm.

Bệnh nhân và người nhà bệnh nhân không đồng ý tham gia nghiên cứu.

Bệnh nhân không đến tái khám theo hẹn, sớm hơn hoặc chậm hơn ngày hẹn > 1 tuần.

Các bước tiến hành nghiên cứu: Bệnh nhân được thăm khám, khai thác tiền sử, khám lâm sàng, làm điện tim, chụp X-quang tim phổi, siêu âm Doppler tim và các xét nghiệm theo bilan phẫu thuật.

2.3. Xử lý số liệu

Các số liệu được xử lý, chuyển đổi và phân tích bằng phần mềm Stata 12.0.

3. Kết quả

3.1. Đặc điểm chung của nhóm đối tượng nghiên cứu

Bảng 1. Một số đặc điểm chung của nhóm đối tượng nghiên cứu

Đặc điểm (n = 67)		Kết quả
Giới	Nam	31 (46,3)
	Nữ	36 (53,7)
Tuổi (tháng)	Trung vị	192
	Tứ phân vị	36 - 312
Cân nặng (kg)	Trung vị	36
	Tứ phân vị	10,2 - 48

Nhận xét: Tỷ lệ bệnh nhân theo giới tính xấp xỉ bằng nhau (tỷ lệ nam/nữ: 1/1,16). Bệnh nhân nhỏ tuổi nhất là 4 tháng, lớn tuổi nhất 64 năm. Độ tuổi trên 16 năm chiếm 49,3% và nhóm nhỏ tuổi nhất (dưới 2 năm) chiếm 22,4%. Bệnh nhân thấp cân nhất là 4,5kg.

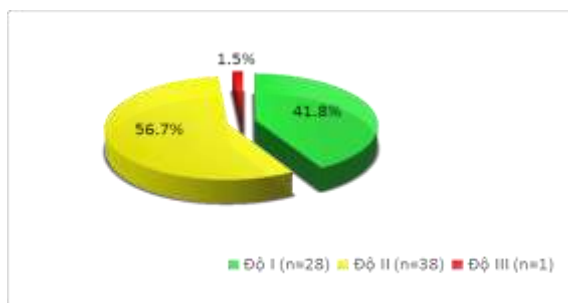
3.2. Một số đặc điểm lâm sàng của nhóm đối tượng nghiên cứu

3.2.1. Một số dấu hiệu phát hiện bệnh

Lý do phát hiện bệnh bao gồm: Khó thở: 22,4%, tình cờ phát hiện: 26,9% và dấu hiệu khác: 29,9%. Một bệnh nhân có thể có 1 hoặc nhiều hơn một lý do. Riêng đối với nhóm trẻ ≤ 2 tuổi, lý do thường gặp nhất là viêm phế quản phổi (VPQP) tái diễn và chậm lên cân lần lượt là 40% và 26,7%.

3.2.2. Một số triệu chứng cơ năng

Dấu hiện đau ngực và hồi hộp cùng xuất hiện ở 23,9% bệnh nhân. Dấu hiệu mệt có ở 35,8% bệnh nhân. Dấu hiệu tím khi gắng sức có ở 9% bệnh nhân, không có bệnh nhân nào tím thường xuyên.



Biểu đồ 1. Phân nhóm bệnh nhân theo mức độ khó thở

Dấu hiệu khó thở mức độ NYHA II thường gặp nhất (56,7%). Không có bệnh nhân nào ở mức NYHA IV (Biểu đồ 1).

3.2.3. Một số dấu hiệu thực thể

Một số đặc điểm toàn thân

Tần số tim trung vị 99 chu kỳ /phút (80 - 110), nhịp tim khá nhanh, đặc biệt với nhóm trẻ em, sự khác biệt giữa các nhóm tuổi có ý nghĩa với $p < 0,001$.

Dấu hiệu phù chi dưới có 2 bệnh nhân (3%). Không có bệnh nhân nào có dấu hiệu gan to, tĩnh mạch cổ nổi. Có 5 bệnh nhân có hội chứng Down (7,5%).

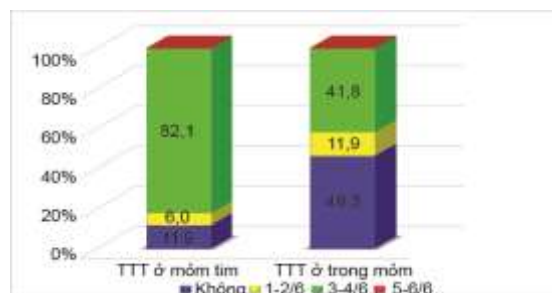
Một số đặc điểm tiếng thổi tại tim

Đặc điểm tiếng tim tại ổ van động mạch phổi: Tiếng T2 mạnh ở ổ van động mạch phổi chiếm 46,3%. Tiếng T2 tách đôi nghe được ở 23,9% bệnh nhân và có sự khác biệt giữa các nhóm tuổi.

Đặc điểm tiếng thổi tâm thu của hở van hai lá và hở van ba lá (Biểu đồ 2).

Tiếng thổi tâm thu (TTT) tại mỏm tim ghi nhận được ở 88,1% bệnh nhân (trong đó cường độ 3-4/6 chiếm 82,1%), không có sự khác biệt giữa các nhóm tuổi.

Tiếng TTT trong mỏm tim ghi nhận được ở 53,7% bệnh nhân (trong đó cường độ 3-4/6 chiếm 41,8%), không có sự khác biệt giữa các nhóm tuổi.



Biểu đồ 2. Đặc điểm tiếng thổi tâm thu của hở van hai lá và hở van ba lá

Một số đặc điểm cận lâm sàng của nhóm đối tượng nghiên cứu

X-quang tim phổi thẳng.

Chỉ số tim ngực lớn hơn 50% ở 94% bệnh nhân. Sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê giữa các nhóm tuổi. Dấu hiệu tăng tuần hoàn phổi gặp ở 49,3% bệnh nhân.

*Một số đặc điểm điện tâm đồ***Bảng 2. Một số đặc điểm cơ bản trên điện tim**

Thông số	Đặc điểm	≤ 2 tuổi	Trên 2 - 5 tuổi	Trên 5 - 16 tuổi	> 16 tuổi	Tổng số	p
		n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Nhịp tim	Xoang	15 (100)	9 (90,0)	9 (100)	2 (84,9)	61 (91,0)	0,15
	Rung nhĩ	0	0	0	5 (15,1)	5 (7,5)	
	Khác	0	1 (10,0)	0	0	1 (1,5)	
Trục điện tim	Trung gian	2 (13,3)	4 (40,0)	3 (33,3)	3 (9,1)	12 (17,9)	0,03
	Trái	7 (46,7)	6 (60,0)	4 (44,4)	25 (75,8)	42 (62,7)	
	Phải	2 (13,3)	0	0	4 (12,1)	6 (9,0)	
	Vô định	4 (26,7)	0	2 (22,2)	1 (3,0)	7 (10,4)	
Block nhánh phải	Không	5 (33,3)	2 (20,0)	0	4 (12,1)	11 (16,4)	0,03
	Không hoàn toàn	10 (66,7)	8 (80,0)	5 (55,6)	22 (66,7)	45 (67,2)	
	Hoàn toàn	0	0	4 (44,4)	7 (21,2)	11 (16,4)	
Block nhĩ thất	Không	14 (93,3)	7 (70,0)	6 (66,7)	16 (48,5)	43 (64,2)	0,01
	Cấp I	1 (6,7)	2 (20,0)	3 (33,3)	17 (51,5)	23 (34,3)	
	Cấp III	0	1 (10,0)	0	0	1 (1,5)	

Nhịp xoang chiếm chủ yếu (91%), có 5 trường hợp (7,5%) rung nhĩ trước mổ đều nằm trong nhóm trên 16 tuổi, có 1 trường hợp (1,5%) block nhĩ thất cấp III. Trục điện tim chủ yếu trục trái (62,7%). Block nhánh thường là block nhánh phải không hoàn toàn (67,2%).

Đặc điểm siêu âm Doppler tim của nhóm đối tượng nghiên cứu

Một số đặc điểm thông số chung:

Đa số BN có EF trước mổ tốt (EF trung bình 68,3 ± 9,5%). Không có sự khác biệt giữa các nhóm tuổi.

Đặc điểm tổn thương van hai lá (VHL), van ba lá (VBL):

Tỷ lệ buồng tổng/ buồng nhận 1,19 (nhỏ nhất là 1,08, lớn nhất là 1,39). Tỷ lệ đường kính vòng van/chiều dài lá trước 1,05 (tứ phân vị 1 - 1,1). Không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê theo nhóm tuổi ở cả hai chỉ số.

Có 98,5% bệnh nhân có định vị tim thông thường, chỉ có 1 bệnh nhân (1,5%) có đảo ngược phủ tạng với mồm tim quay phải. Không có bệnh nhân nào có bất thường ưu thế thất phải hay thất trái.

Bảng 3. Một số đặc điểm giải phẫu van tim trên siêu âm

Đặc điểm	≤ 2 tuổi (n = 15)	Trên 2 - 5 tuổi (n = 10)	Trên 5 - 16 tuổi (n = 9)	> 16 tuổi (n = 33)	Tổng số (n = 67)	p
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Xẻ lá trước VHL						
Có xẻ van	15 (100)	10 (100)	8 (88,9)	32 (97,0)	65 (97,0)	0,39
Không xẻ van	0	0	1 (11,1)	1 (3,0)	2 (3,0)	
Số cột cơ VHL dịch chuyển ngược chiều kim đồng hồ						
2 cột cơ cân đối	14 (93,3)	10 (100)	8 (88,9)	28 (84,9)	60 (89,6)	0,70
2 cột cơ không cân đối	1 (6,7)	0	1 (11,1)	5 (15,1)	7 (10,4)	

Bảng 3. Một số đặc điểm giải phẫu van tim trên siêu âm (Tiếp theo)

Đặc điểm	≤ 2 tuổi (n = 15)	Trên 2 - 5 tuổi (n = 10)	Trên 5 - 16 tuổi (n = 9)	> 16 tuổi (n = 33)	Tổng số (n = 67)	p
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Xẻ lá vách VBL						
Có xẻ van	3 (20,0)	1 (10,0)	2 (22,2)	9 (27,3)	15 (22,4)	0,78
Không xẻ van	12 (80,0)	9 (90,0)	7 (77,8)	24 (72,7)	52 (77,6)	
Thiếu sản lá vách van ba lá						
Có	3 (20,0)	3 (30,0)	1 (11,1)	8 (24,2)	15 (22,4)	0,86
Không	12 (80,0)	7 (70,0)	8 (88,9)	25 (75,8)	52 (77,6)	

Nhận xét: Xẻ lá trước van hai lá là dấu hiệu thường gặp (97%), xẻ lá vách van ba lá ít gặp hơn (22,4%). Đa số cột cơ van hai lá bao gồm đầy đủ 2 cột cơ và phát triển cân đối (89,6%). Không có trường hợp nào chỉ có một cột cơ.

Bảng 4. Đặc điểm hở van hai lá và hở van ba lá trên siêu âm tim

Đặc điểm	≤ 2 tuổi (n = 15)	Trên 2 - 5 tuổi (n = 10)	Trên 5 - 16 tuổi (n = 9)	> 16 tuổi (n = 33)	Tổng số (n = 67)	p
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Hở van hai lá						
Không - Nhẹ	4 (26,7)	1 (10,0)	0	4 (12,1)	9 (13,4)	0,38
Vừa	2 (13,3)	1 (10,0)	1 (11,1)	10 (30,3)	14 (20,9)	
Nhiều	9 (60,0)	8 (80,0)	8 (88,9)	19 (57,6)	44 (65,7)	
Hở van ba lá						
Không - Nhẹ	3 (20,0)	2 (20,0)	0	9 (27,3)	14 (20,9)	0,45
Vừa	5 (33,3)	4 (40,0)	5 (55,6)	7 (21,2)	21 (31,3)	
Nhiều	7 (46,7)	4 (40,0)	4 (44,4)	17 (51,5)	32 (47,8)	

Nhận xét: Hở hai lá nhiều chiếm tới 65,7%, còn hở van ba lá nhiều cũng chiếm tới 47,8% bệnh nhân.

Đặc điểm các tổn thương vách tim và shunt trong tim

Bảng 5. Đặc điểm các lỗ thông vách tim và shunt trước mổ

Đặc điểm	≤ 2 tuổi (n = 15)	Trên 2 - 5 tuổi (n = 10)	Trên 5 - 16 tuổi (n = 9)	> 16 tuổi (n = 33)	Tổng số (n = 67)	p
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Shunt thông liên nhĩ (TLN) lỗ thứ nhất						
Trái - phải	14 (93,3)	10 (100)	9 (100)	30 (90,9)	63 (94,0)	1
Hai chiều	1 (6,7)	0	0	3 (9,1)	4 (6,0)	
Đường kính TLN lỗ thứ nhất (mm)						
Trung vị	13	10,8	25	29,5	22	<0,01
Tứ phân vị	10 - 24	10 - 17,5	19,5 - 42	21 - 39,6	13 - 33	

Nhận xét: 100% bệnh nhân có TLN lỗ thứ nhất với đường kính trung vị 22mm (nhỏ nhất có đường kính 6mm, lớn nhất tới 60mm). Có 6 trường hợp có dạng tâm nhĩ độc nhất.

Shunt thông liên nhĩ chủ yếu shunt trái - phải (94%), tuy nhiên cũng có 4 trường hợp (6%) thấy shunt 2 chiều nhưng không thường xuyên. Một đặc điểm khác trong KNT bán phần là shunt thất trái - nhĩ phải gặp ở 7 bệnh nhân (10,8%).

Bảng 6. Đặc điểm đường kính TLN lỗ thứ nhất theo nhóm áp lực động mạch phổi (AL ĐMP)

Nhóm AL ĐMP (mmHg)	Đường kính TLN tiên phát			
	Trung vị	Tứ phân vị	Min - Max	p
≤ 30	11	10 - 15	6,5 - 36	0,05
31 ÷ 39	19,3	12 - 35	10 - 45	
40 ÷ 59	22,5	16 - 30	6 - 60	
≥ 60	26	17,5 - 39,5	9,5 - 49	

Nhận xét: Nhóm tăng áp ĐMP (TAĐMP) nhiều hơn có đường kính TLN lỗ thứ nhất lớn hơn.

Một số thông số huyết động

Bảng 7. Đặc điểm áp lực ĐMP tâm thu trước mổ

AL ĐMP TT (mmHg)	≤ 2 tuổi (n = 15)	Trên 2 - 5 tuổi (n = 10)	Trên 5 - 16 tuổi (n = 9)	> 16 tuổi (n = 33)	Tổng số (n = 67)	p
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
≤ 30	1 (7,1)	4 (40,0)	1 (11,1)	3 (9,1)	9 (13,6)	0,26
31 ÷ 39	2 (14,3)	1 (10,0)	3 (33,3)	6 (18,2)	12 (18,2)	
40 ÷ 59	9 (64,3)	2 (20,0)	3 (33,3)	12 (36,4)	26 (39,4)	
≥ 60	2 (14,3)	3 (30,0)	2 (22,2)	12 (36,4)	19 (28,8)	

Nhận xét: Có 9 bệnh nhân (13,6%) không có TAĐMP trước mổ, TAĐMP nhiều chiếm 28,8%, TAĐMP vừa chiếm 63,6% bệnh nhân. ALĐMP tâm thu trung vị là 43,3mmHg, ALĐMP tâm thu nhỏ nhất là 25mmHg và lớn nhất đạt 108mmHg.

Bảng 8. Đặc điểm lưu lượng tuần hoàn hệ thống và tuần hoàn phổi

Đặc điểm Qp/Qs	≤ 2 tuổi (n = 15)	Trên 2 - 5 tuổi (n = 10)	Trên 5 - 16 tuổi (n = 9)	> 16 tuổi (n = 33)	Tổng số (n = 67)	p
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
< 1	0	0	0	0	0	0,06
1 - 2	1 (7,1)	5 (50,0)	1 (11,1)	11 (33,3)	18 (27,3)	
> 2	13 (92,9)	5 (50,0)	8 (88,9)	22 (66,7)	48 (72,7)	

Tỷ lệ Qp/Qs cao với trung vị 2,6 (tứ phân vị 2 - 3,7, giá trị nhỏ nhất là 1,3 và lớn nhất là 7,0).

Một đặc điểm khác là chênh áp trung bình qua VHL và chênh áp tối đa đường ra thất trái (ĐRTT) không vượt quá 5mmHg trước mổ cùng chiếm 85,1%.

Bảng 9. Đặc điểm chênh áp qua van hai lá và đường ra thất trái

Thông số	Đặc điểm	≤ 2 tuổi (n = 15)	Trên 2 - 5 tuổi (n = 10)	Trên 5 - 16 tuổi (n = 9)	> 16 tuổi (n = 33)	Tổng số (n = 67)	p
		n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Chênh áp trung bình qua van hai lá (mmHg)	< 5	13 (86,7)	6 (60,0)	9 (100)	29 (87,9)	57 (85,1)	0,11
	5 ÷ 10	2 (13,3)	4 (40,0)	0	4 (12,1)	10 (14,9)	
	Trung vị	2,5	4,4	3,2	3	3	0,13
	Tứ phân vị	1,2 - 4	2,3 - 6	2,3 - 3,3	2 - 3,3	2 - 3,8	
	Min - Max	1 - 5,5	2,2 - 6,5	1 - 3,8	1 - 8	1 - 8	
Chênh áp tối đa ĐRTT (mmHg)	< 5	12 (80,0)	8 (80,0)	8 (88,9)	29 (87,9)	57 (85,1)	0,84
	≥ 5	3 (20,0)	2 (20,0)	1 (11,1)	4 (12,1)	10 (14,9)	
	Trung vị	3,5	3,9	4,1	3,8	3,7	0,50
	Tứ phân vị	2,8 - 3,8	3,2 - 4,9	3,1 - 4,2	3 - 4,2	3 - 4,2	
	Min - Max	2,3 - 5,1	2,8 - 6,1	2,1 - 6,5	2 - 7,3	2 - 7,3	

Một đặc điểm khác là chênh áp trung bình qua VHL và chênh áp tối đa ĐRTT không vượt quá 5mmHg trước mổ cùng chiếm 85,1%.

4. Bàn luận

4.1. Đặc điểm chung của nhóm đối tượng nghiên cứu (Bảng 1)

Trong nghiên cứu của chúng tôi tỷ lệ nam/nữ là 1/1,16. Tỷ lệ này tương đương với nghiên cứu của một số tác giả trong và ngoài nước. Nghiên cứu của Đào Quang Vinh [3] tỷ lệ nam/nữ là 1,18. Tuổi trung vị của các bệnh nhân trong mẫu nghiên cứu là 16 năm, bệnh nhân nhỏ tuổi nhất 4 tháng và bệnh nhân lớn tuổi nhất 64 năm. Tỷ lệ bệnh nhân trên 16 tuổi là 49,3%, đối tượng bệnh nhân lớn tuổi ngoài những bất thường bẩm sinh còn kèm theo các tổn thương tiến triển theo thời gian (giãn buồng tim, suy tim...). Phát hiện bệnh tim bẩm sinh muộn là một đặc trưng phổ biến trong điều kiện của nước ta mặc dù chúng ta đã triển khai mổ tim hở trên 20 năm. Trong nghiên cứu của tác giả Nguyễn Thị Mai Ngọc [1] với đối tượng là bệnh nhân TLN thứ phát [1], tuổi trung bình của bệnh nhân là $28,07 \pm 15,21$

(năm), nghiên cứu của Đào Quang Vinh [3] với đối tượng là bệnh nhân KNT bán phần, tuổi trung bình là 16 tuổi (3 tháng - 48 năm), nhóm bệnh nhân trên 16 tuổi cũng chiếm 40,4%.

4.2. Một số đặc điểm lâm sàng của nhóm đối tượng nghiên cứu

Lý do phát hiện bệnh phong phú. Riêng đối với nhóm trẻ ≤ 2 tuổi, lý do thường gặp nhất là VPQP tái diễn và chậm lên cân lần lượt là 40% và 26,7%, phù hợp với sinh lý bệnh tim bẩm sinh không tím có tăng lưu lượng máu lên phổi. Nghiên cứu của Đào Quang Vinh [3] có gần 1/3 bệnh nhân có tiền sử VPQP tái diễn, cao hơn nghiên cứu của chúng tôi. Kết quả này cũng tương tự các nghiên cứu bệnh tim bẩm sinh của các tác giả trong nước: Tỷ lệ chậm lên cân là 21,4% trong nghiên cứu của tác giả Nguyễn Thị Thu Thủy về bệnh Ebstein [2], 15,8% trong nghiên cứu của tác giả Nguyễn Thị Mai Ngọc [1].

Về dấu hiệu cơ năng, nổi bật là triệu chứng khó thở. Trong nghiên cứu của chúng tôi nhóm bệnh nhân có NYHA II chiếm 56,7%, NYHA III chiếm 1,5%. Không có trường hợp nào ở mức NYHA IV (Biểu đồ 1). Trong nghiên cứu của Đào Quang Vinh [3] đa số

bệnh nhân ở mức NYHA II (48,3%), có 1,1% bệnh nhân ở NYHA IV.

Về dấu hiệu toàn thân: KNT đặc biệt hay phổi hợp với hội chứng Down, đặc biệt thể toàn phần. Nghiên cứu chúng tôi có 5/67 (7,5%) bệnh nhân có hội chứng Down. Nghiên cứu về phẫu thuật KNT bán phần của Shinebourne và cộng sự (CS) [13] tỷ lệ có hội chứng Down chiếm 10%. Trong khi đó nghiên cứu của tác giả O' Sullivan và CS [11] cho thấy tỷ lệ phổi hợp khá cao là 56,8% ở Ireland - đất nước có tỷ lệ trẻ sinh ra có tỷ lệ Down cao nhất châu Âu (gần gấp đôi tỷ lệ chung).

Nghe tim là một dấu hiệu quan trọng trong khám sàng lọc bệnh lý tim bẩm sinh nói chung và KNT bán phần nói riêng. Trong giai đoạn đầu của KNT bán phần có thể nghe thấy tiếng TTT nhẹ qua van động mạch phổi do tăng lưu lượng máu lên phổi. Tiếng T2 tách đôi không thay đổi theo nhịp thở do sự chênh lệch thời gian mở van động mạch chủ và van động mạch phổi so với bình thường, tiếng T2 phổi mạnh do TADMP. Nghiên cứu của chúng tôi có tới 46,3% bệnh nhân được ghi nhận có T2 phổi mạnh và 23,9% có T2 tách đôi, chứng tỏ tình trạng TADMP rõ ràng ở nhóm bệnh nhân. Thông số này lần lượt là 48,3% và 26,9% trong nghiên cứu của tác giả Nguyễn Thị Mai Ngọc [1], trong bệnh thông liên nhĩ thứ phát, một bệnh có sinh lý bệnh và bệnh cảnh tương tự KNT bán phần.

Tiếng TTT ở mỏm thường thể hiện mức độ hở VHL (HoHL) từ vừa trở lên là một dấu hiệu có giá trị giúp định hướng chẩn đoán cũng như dự báo tình trạng bệnh. HoHL và shunt thất trái – nhĩ phải không phải là dấu hiệu gặp ở tất cả các bệnh nhân kênh nhĩ thất bán phần, tuy nhiên, nếu có sẽ gây ảnh hưởng đến diễn biến bệnh. Trong nghiên cứu này, tiếng thổi tâm thu với cường độ khá lớn 3-4/6 của HoHL gặp ở 82,1% bệnh nhân, minh chứng tình trạng HoHL đáng kể (tác giả Đào Quang Vinh xác định có 100% bệnh nhân có thổi tâm thu ở mỏm). Khi có giãn buồng tim phải nhiều gây giãn vòng van ba lá (VBL) hoặc tổn thương thực thể VBL (thiếu sản, xé van) có thể nghe thấy tiếng TTT trong mỏm. Trong nghiên cứu này, TTT của hở van ba lá (HoBL) ghi nhận ở 53,7% bệnh nhân, khoảng 2/3 trường

hợp có cường độ tiếng thổi 3-4/6 thể hiện mức độ hở khá rõ ràng (Biểu đồ 2).

4.3. Một số đặc điểm cận lâm sàng của nhóm đối tượng nghiên cứu

Đặc điểm X-quang tim phổi

Các biến đổi trên phim X-quang tim phổi ở bệnh nhân KNT bán phần không phải là dấu hiệu đặc trưng mà là dấu hiệu chung cho các bệnh có tăng lưu lượng máu lên phổi. Nhóm bệnh nhân của chúng tôi có tới 94% bệnh nhân có chỉ số tim ngực $\geq 50\%$. Đồng thời dấu hiệu tăng tuần hoàn phổi cũng gặp ở 49,3% bệnh nhân. Tác giả Nguyễn Thị Mai Ngọc [1] thấy 74,4% có biểu hiện tăng tuần hoàn phổi. Nghiên cứu của Waqar và cộng sự [14] các bệnh nhân KNT bán phần với tuổi trung bình $14,67 \pm 7,96$ (năm) còn hình ảnh bóng tim to và dấu hiệu tăng tưới máu phổi rõ trên phim X-quang ngực.

Đặc điểm điện tâm đồ

Điện tim của bệnh nhân KNT có những đặc trưng riêng, được giải thích bởi các bất thường về giải phẫu của đường dẫn truyền cũng như các khiếm khuyết vách tim. Trong bệnh lý KNT, nút nhĩ thất và bó His thường nằm thấp hơn về phía sau dưới so với vị trí bình thường. Nghiên cứu của chúng tôi (Bảng 2) quan sát thấy 91% bệnh nhân có nhịp xoang, tuy nhiên ở nhóm > 16 tuổi có 5 trường hợp rung nhĩ và 1 bệnh nhân block nhĩ thất cấp III không triệu chứng. Trục điện tim chủ yếu là trục trái (62,7%) nhưng cũng có thể gặp trục trung gian (17,9%), trục phải (9%), trục vô định (10,4%), cho thấy sự phong phú của hình ảnh điện tim ở bệnh nhân KNT bán phần. Block nhánh phải gặp ở 83,6% bệnh nhân (trong đó block nhánh phải không hoàn toàn là 67,2%). Block nhĩ thất cấp I cũng thường gặp với 32,8% bệnh nhân. Các dấu hiệu này không có sự khác biệt có ý nghĩa giữa các nhóm tuổi, trừ thông số nhịp tim nhanh hơn có ý nghĩa ở nhóm trẻ em so với người lớn, kết quả này là bình thường. Các kết quả này cũng phù hợp với y văn [4], [6], [7].

4.4. Đặc điểm siêu âm Doppler tim của nhóm đối tượng nghiên cứu

Chúng tôi đánh giá EF theo phương pháp Teicholz là một phương pháp lượng giá nhanh và

khá chính xác chức năng thất trái. Nhìn chung EF trước mổ của bệnh nhân tốt, điều này cũng phù hợp với tình trạng khó thở trước mổ của bệnh nhân (không có bệnh nhân nào có NYHA IV) và là một dấu hiệu tiên lượng tốt cho việc phẫu thuật tim.

Tỷ lệ buồng tổng/buồng nhận hay sự biến đổi của đường ra thất trái

Đối với tim bình thường, chiều dài buồng tổng và buồng nhận thất trái tương đương nhau (tỷ lệ xấp xỉ bằng 1). Trong bệnh KNT chiều dài buồng tổng thường dài hơn buồng nhận do vòng van hai lá bám thấp hơn, trên cùng một mặt phẳng với vòng van ba lá, đồng thời đường ra thất trái nhô lên trên và cao hơn bình thường. Tỷ lệ buồng tổng/buồng nhận là 1,19 (nhỏ nhất 1,08 và lớn nhất 1,39) và không có sự khác biệt giữa các nhóm tuổi. Đây là một chỉ số dễ dàng thực hiện và đặc trưng cho bệnh KNT, vì vậy nên được đưa vào quy trình siêu âm tim thường quy đối với bệnh KNT [4], [6], [13].

Đặc điểm van hai lá và van ba lá (Bảng 3, Bảng 4)

Tình trạng giải phẫu của VHL và VBL, cũng như mức độ hở van là mối quan tâm của các bác sĩ điều trị cũng như phẫu thuật viên, việc mô tả càng chính xác và chi tiết càng tốt, giúp phẫu thuật viên định hướng về mặt kỹ thuật cũng như tiên lượng kết quả [6], [8].

Xẻ lá trước VHL với đặc điểm vị trí xẻ van hướng về phía vách liên thất chính là điểm đặc trưng của bệnh KNT. Trong nghiên cứu của chúng tôi, tình trạng xẻ lá trước VHL quan sát thấy ở 65/67 (97%) bệnh nhân và chỉ có 2 trường hợp không thấy xẻ van. Nghiên cứu của tác giả Đào Quang Vinh [3] tỷ lệ xẻ lá trước VHL là 92,1%.

Bệnh KNT bán phần cũng có đặc trưng về sự dịch chuyển cột cơ VHL ngược chiều kim đồng hồ, có thể có đủ hai cột cơ phát triển đồng đều hoặc có một cột cơ ưu thế hơn, một cột cơ thiếu sản, hoặc thậm chí chỉ có một cột cơ. Trong nghiên cứu của chúng tôi không có trường hợp nào có 1 cột cơ VHL.

Về tổn thương thực thể của VBL trong bệnh KNT cũng bao gồm một số đặc trưng như xẻ lá vách VBL, thiếu sản lá vách VBL. Trong các nghiên cứu nước ngoài mà chúng tôi tìm hiểu hầu như không

đề cập đến vấn đề hở VBL, có thể do đối tượng bệnh nhân của họ thường là trẻ em, thất phải thường chưa giãn đến mức độ giãn vòng VBL, vì vậy HoBL không phải là vấn đề cần quan tâm. Tuy nhiên, trong nghiên cứu của chúng tôi có một tỷ lệ đáng kể bệnh nhân có dấu hiệu TTT trong mổ nghĩ đến HoBL và chúng tôi vẫn đánh giá VBL một cách thường quy. Kết quả cho thấy, xẻ VBL quan sát được ở 22,4% bệnh nhân và thiếu sản lá vách VBL trên siêu âm là 22,4%.

Về mức độ hở van nhĩ thất, chúng tôi thấy mức độ hở van hai lá và ba lá trong nghiên cứu này tương tự như nghiên cứu của Đào Quang Vinh [3], trong đó mức độ HoHL nhiều chiếm 65,7% và HoBL nhiều chiếm 47,8%, không hở hoặc hở VHL nhẹ chỉ chiếm 13,4% và HoBL nhẹ chiếm 20,9%. Tác giả Waquar và cộng sự [14] với 103 bệnh nhân tuổi trung bình 14,67 năm cho thấy trước mổ tỷ lệ HoHL nhiều và vừa lần lượt là 12,5% và 47,5%, thấp hơn nhiều so với nghiên cứu của chúng tôi.

Đặc điểm tổn thương vách tim và shunt trong tim (Bảng 5)

TLN lỗ thứ nhất là một tiêu chuẩn bắt buộc trong chẩn đoán KNT bán phần, trong nghiên cứu của chúng tôi không có bệnh nhân nào bị bỏ sót tổn thương này (trong nghiên cứu của Đào Quang Vinh [3] có 2,2% bệnh nhân bị bỏ sót tổn thương và dẫn đến chẩn đoán sai). 94% bệnh nhân có shunt trái - phải rõ, có 6% bệnh nhân có shunt 2 chiều (không thường xuyên). Bảng 6 cho thấy mối liên quan giữa độ lớn của lỗ TLN và mức độ TADMP khá chặt chẽ. Tuy nhiên tác giả Nguyễn Thị Mai Ngọc [1] cũng nhận thấy nhóm bệnh nhân TLN thứ phát có tăng áp ĐMP cố định (hội chứng Eisenmenger) có áp lực ĐMP cao hơn nhóm TLN thứ phát đi mổ nhưng đường kính TLN lại nhỏ hơn. Điều này cho thấy sự ảnh hưởng tới áp lực ĐMP không chỉ đơn thuần là kích thước của lỗ thông.

Đặc điểm áp lực động mạch phổi và chỉ số Qp/Qs

Siêu âm Doppler tim là một phương tiện chẩn đoán không xâm nhập và mang đến các thông số huyết động hữu ích trong thực hành lâm sàng. KNT

bán phần là một trong các bệnh tim bẩm sinh cần đánh giá cụ thể các thông số huyết động.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 9 bệnh nhân (13,6%) chưa có TADMP trên siêu âm Doppler tim, TADMP nhẹ, vừa và nặng lần lượt là 18,2%, 39,4% và 28,8%, không có sự khác biệt giữa các nhóm tuổi (Bảng 7). Tác giả Waqar và CS [14] phân tích ở nhóm bệnh nhân có tuổi trung bình 14,67 (năm) cho thấy có 7,5% bệnh nhân tăng áp ĐMP nặng và 57,5% bệnh nhân có TADMP vừa. Trong khi đó, nghiên cứu ở nhóm bệnh nhân ít tuổi hơn, trung bình 4,6 năm, tác giả Najm [10] cho thấy trung bình của áp lực ĐMP tâm thu không cao $20,4 \pm 11$ mmHg.

Lưu lượng máu lên phổi nhiều cũng được thể hiện bởi chỉ số Qp/Qs với trung vị 2,6 (2 - 3,7), lớn nhất là 7,0 và chúng tôi cũng không thấy sự khác biệt giữa các nhóm tuổi (Bảng 8). Tác giả Nguyễn Thị Mai Ngọc [1] trong đánh giá về bệnh TLN thứ phát cũng nhận thấy trung bình tỷ lệ Qp/Qs khá cao ($3,08 \pm 1,61$) thể hiện rõ hậu quả của tăng lưu lượng máu lên phổi. Nghiên cứu của tác giả Gatzoulis và cộng sự [9] trên đối tượng kênh nhĩ thất bán phần ở người lớn cũng cho các kết quả tương tự, với ALĐMP tâm thu trung bình $46,1 \pm 13,5$ mmHg (nhỏ nhất là 18 và lớn nhất là 80). Chỉ số Qp/Qs cũng có sự tương đồng với ALĐMP, Qp/Qs trung bình $3,1 \pm 0,6$.

Đặc điểm chênh áp qua VHL và đường ra thất trái

Đánh giá chênh áp trung bình qua VHL và tại ĐRTT theo thời gian từ trước mổ đến quá trình theo dõi sau này là cần thiết để đánh giá tình trạng HHL và hẹp ĐRTT [6], [8]. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 14,9% bệnh nhân có chênh áp trung bình qua VHL trước mổ ≥ 5 mmHg (lớn nhất là 8 mmHg). Theo quan sát trên siêu âm tim qua thành ngực, chúng tôi không nhận thấy có lý do thực thể nào dẫn đến tình trạng này (như van hai lá hình dù, vòng van hai lá nhỏ...). Chênh áp tối đa ĐRTT ≥ 5 mmHg (tối đa 7,3 mmHg) ở 14,9% bệnh nhân và không có sự khác biệt giữa các nhóm tuổi, cho thấy sự gia tăng nhẹ tại ĐRTT mà không thấy các nguyên nhân khác như vòng xơ dưới van ĐMC. Tác giả Aubert [5] nhận thấy việc không có hẹp đường ra thất trái liên quan đến

tỷ lệ mổ lại thấp sau phẫu thuật lần đầu ở bệnh nhân KNT bán phần.

5. Kết luận

Nhóm bệnh nhân KNT bán phần trong nghiên cứu của chúng tôi có phổ tuổi rộng với tuổi trung vị 192 tháng (nhỏ nhất 4 tháng, lớn nhất 64 tuổi), trong đó nhóm tuổi > 16 tuổi cao chiếm 49,3% nhóm nghiên cứu.

Dấu hiệu khó thở đánh giá theo NYHA khá thường gặp (56,7%).

Dấu hiệu tiếng thổi tâm thu của HoHL và HoBL khá thường gặp là dấu hiệu chỉ điểm tốt trên lâm sàng.

X-quang tim phổi: Chỉ số tim ngực trên 50% và tăng tuần hoàn phổi thường gặp có giá trị gợi ý bệnh tim bẩm sinh có luồng shunt trái - phải.

Điện tim với các dấu hiệu đặc trưng trục trái, block nhánh phải không hoàn toàn, block nhĩ thất cấp I có ý nghĩa gợi ý chẩn đoán bệnh KNT.

Siêu âm tim có giá trị chẩn đoán KNT bán phần cao (100% phù hợp với chẩn đoán khi mổ).

Các tổn thương cơ bản trên siêu âm tim bao gồm: TLN lỗ thứ nhất (100%), xẻ VHL (97%), hai van nhĩ thất trên cùng mặt phẳng (100%). Tình trạng tăng áp ĐMP trước mổ gặp ở 86,4% bệnh nhân, trong đó áp lực ĐMP tâm thu trung vị là 43,3 mmHg.

Tài liệu tham khảo

1. Nguyễn Thị Mai Ngọc (2010) *Đánh giá sức cản động mạch phổi bằng siêu âm Doppler tim trước và sau điều trị đóng lỗ thông liên nhĩ*. Luận án Tiến sĩ Y học, Trường Đại học Y Hà Nội, Hà Nội.
2. Nguyễn Thị Thu Thủy (2016) *Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và siêu âm tim ở bệnh nhân Ebstein*. Luận văn Tiến sĩ Y học, Viện Nghiên cứu Khoa học Y Dược Lâm sàng 108, Hà Nội.
3. Đào Quang Vinh (2015) *Nghiên cứu đánh giá kết quả điều trị phẫu thuật thông vách nhĩ thất bán phần*. Luận án Tiến sĩ Y học, Học viện Quân y, Hà Nội.
4. Phạm Nguyễn Vinh (1999) *Kênh nhĩ thất, trong siêu âm tim và bệnh lý tim mạch*. Phạm Nguyễn Vinh (Chủ biên), tập 1, Nhà xuất bản Y học, Thành phố Hồ Chí Minh, chương 7, tr. 79-90.

5. Aubert S, Henaine R, Raisky O et al (2005) *Atypical forms of isolated partial atrioventricular septal defect increase the risk of initial valve replacement and reoperation*. Eur J Cardiothorac Surg 28(2): 223-228.
6. Backer CL and Mavroudis C (2003) *Atrioventricular canal defects in (Eds), Pediatric cardiac surgery 3rd edition*. Mosby, Philadelphia, chapter 18: 321-338.
7. Batisse A (2002) *Canal atrioventriculaire (CAV) in Cardiologie pédiatrique pratique 2nd edition*. Doin, Belin: 53-59.
8. El-Najdawi EK, Driscoll DJ, Puga FJ et al (2000) *Operation for partial atrioventricular septal defect: A forty-year review*. J Thorac Cardiovasc Surg 119(5): 880-889, discussion 889-890.
9. Gatzoulis MA, Hechter S, Webb GD et al (1999) *Surgery for partial atrioventricular septal defect in the adult*. Ann Thorac Surg 67(2): 504-510.
10. Najm H K, Williams WG, Chuaratanaphong S et al (1998) *Primum atrial septal defect in children: Early results, risk factors, and freedom from reoperation*. Ann Thorac Surg 66(3): 829-835.
11. O' Sullivan KE, Fleck R, Vigano G et al (2018) *Long-term outcomes following partial atrioventricular septal defect (AVSD) repair in Ireland*. Ir J Med Sci: 1-5.
12. Rice K and Simpson J (2015) *Three-dimensional echocardiography of congenital abnormalities of the left atrioventricular valve*. Echo Res Pract 2(1): 13-24.
13. Shinebourne EA and Ho SY (2003) *Atrioventricular septal defect: Complete and partial (Ostium primum atrial septal defect)*. Gatzoulis MA, Webb GD, and Daubeney P.E.F. (Eds). *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. Churchill Livingstone, London 21: 179-187.
14. Waqar T, Riaz MU and Shuaib M (2017) *Surgical repair of partial atrioventricular septal defect*. Pak J Med Sci 33(2): 285-289