

Bất thường Taussig-Bing kèm theo tổn thương quai và eo động mạch chủ: Kết quả trung hạn phẫu thuật sửa toàn bộ tại Bệnh viện Nhi Trung ương

Total correction for Taussig-Bing anomaly with aortic arch anomalies: Intermediate outcomes from Vietnam National Children's Hospital

Nguyễn Lý Thịnh Trường, Trần Quang Vịnh

Bệnh viện Nhi Trung ương

Tóm tắt

Mục tiêu: Đánh giá kết quả phẫu thuật sửa toàn bộ bất thường tim Taussig-Bing kèm theo tổn thương quai và/hoặc eo động mạch chủ tại Bệnh viện Nhi Trung ương. **Đối tượng và phương pháp:** Nghiên cứu hồi cứu, mô tả được tiến hành trên các bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ bất thường Taussig-Bing kèm theo tổn thương quai và/hoặc eo động mạch chủ từ năm 2010 đến 2018 tại Bệnh viện Nhi Trung ương. **Kết quả:** Có tổng số 36 bệnh nhân phù hợp với tiêu chuẩn lựa chọn được đưa vào nghiên cứu. Tuổi trung bình và cân nặng trung bình tại thời điểm phẫu thuật lần lượt là 63 ± 55 (7 - 237) ngày và $3,8 \pm 0,9$ (2,5 - 6,3) kg. 35 bệnh nhân (97%) có tổn thương hẹp eo hoặc thiếu sản quai động mạch chủ kèm theo được phẫu thuật sửa toàn bộ bao gồm phẫu thuật chuyển vị động mạch và phẫu thuật tạo hình quai và eo động mạch chủ trong cùng một cuộc mổ qua 1 đường mổ giữa xương ức và 1 bệnh nhân được phẫu thuật tạm thời sửa eo động mạch chủ qua đường ngực trái, sau đó 2 tuần được phẫu thuật chuyển vị động mạch. Thời gian cấp chủ trung bình là 172 ± 27 (132 - 272) phút và thời gian tưới máu não chọn lọc khi sửa quai trung bình là 34 ± 13 (17 - 65) phút. Thời gian nằm viện sau mổ trung bình là 28 ± 52 (13 - 321) ngày. 7 bệnh nhân tử vong sớm sau mổ trong thời gian nằm viện và không có bệnh nhân tử vong muộn cho tới thời điểm theo dõi cuối cùng. 2 bệnh nhân cần mổ lại sau phẫu thuật do hẹp đường ra thất phải. Tỷ lệ sống sau mổ đạt 80,6% và tỷ lệ sống không cần phải can thiệp lại hoặc mổ lại đạt 90% với thời gian theo dõi trung bình sau mổ $34,2 \pm 33,4$ (1 - 107) tháng. **Kết luận:** Phẫu thuật chuyển vị động mạch, đóng lỗ thông liên thất và sửa quai động mạch chủ kèm theo trong phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bất thường tim Taussig - Bing kèm theo tổn thương quai động mạch chủ tại Bệnh viện Nhi Trung ương cho kết quả tốt. Hoàn thiện kỹ thuật mổ và hồi sức góp phần nâng cao chất lượng điều trị nhóm bệnh nhân phức tạp này.

Từ khóa: Phẫu thuật chuyển vị động mạch, bất thường tim Taussig-Bing, thất phải hai đường ra, hẹp eo động mạch chủ, thiếu sản quai động mạch chủ, gián đoạn quai động mạch chủ, sửa toàn bộ.

Summary

Ngày nhận bài: 7/2/2022, ngày chấp nhận đăng: 3/3/2022

Người phản hồi: Nguyễn Lý Thịnh Trường, Email: nltruong@gmail.com - Bệnh viện Nhi Trung ương

Objective: To evaluate the intermediate outcomes of total correction for Taussig-Bing anomaly combined with aortic arch anomalies at Vietnam National Children's Hospital. **Subject and method:** From 2010 to 2018, we retrospectively reviewed all patients who underwent arterial switch operation combined with aortic reconstruction for the Taussig-Bing anomaly at Vietnam National Children's Hospital. **Result:** There were 36 patients was collected to this study. The mean operative age was 63 ± 55 (7 - 237) days and the mean weight at the operation was 3.8 ± 0.9 (2.5 - 6.3) kg. 35 patients (97%) undergone single stage repair with arterial switch operation combined with aortic arch reconstruction through the median sternotomy approach and 1 patient underwent staged repair with a previous coarctation repair through the left thoracotomy and the arterial switch operation was performed 2 weeks later. The aortic cross-clamp time was 172 ± 27 (132 - 272) minutes and the selective cerebral perfusion time for arch repair was 34 ± 13 (17 - 65) minutes. The hospital stay from the operation to discharge was 28 ± 52 (13 - 321) days. There were 7 hospital deaths and no late deaths at the latest follow-up. 2 patients required reoperation due to right ventricular outflow tract obstruction. The overall survival was 80.6% and the freedom of re-intervention or re-operation was 90% at the mean follow-up of 34.2 ± 33.4 (1 - 107) months. **Conclusion:** The arterial switch operation, ventricular septal defect closure, and concomitant arch repair for Taussig-Bing anomaly combined with aortic arch anomalies could be achieved with the satisfactory outcomes. Standardization of surgical skill and ICU protocols improve the quality of care for this complex heart defects group.

Keywords: Arterial switch operation, Taussig-Bing heart anomaly, double outlet of right ventricle, coarctation of the aorta, aortic arch hypoplasia, interrupted aortic arch, total correction.

1. Đặt vấn đề

Bất thường Taussig-Bing là tổn thương tim bẩm sinh được hai bác sĩ (Helen B Taussig và Richard J Bing) mô tả lần đầu tiên vào năm 1949 bởi với tổn thương giải phẫu: Động mạch chủ (ĐMC) xuất phát hoàn toàn từ tâm thất phải, động mạch phổi (ĐMP) xuất phát từ thất phải và cuống ngựa 50% lên vách liên thất, lỗ thông liên thất (TLT) không hạn chế ở dưới van ĐMP, không có tổn thương hẹp phổi, tương quan giữa hai đại động mạch bên-bên giống như bệnh lý đảo gốc động mạch [1]. Theo phân loại danh pháp quốc tế của Hiệp hội Phẫu thuật viên lồng ngực thế giới về bệnh thất phải hai đường ra (TPHĐR) vào năm 2000,

bất thường tim Taussig-Bing được phân loại là bệnh TPHĐR thể đảo gốc động mạch và có thể kèm theo các thương tổn khác trong tim [2].

Tổn thương quai động mạch chủ (hẹp eo, thiếu sản quai, gián đoạn quai) là thường gặp trong bất thường Taussig-Bing, có thể do hiện tượng vách phễu lệch sang đường ra tâm thất trái, gây hạn chế dòng máu lên động mạch chủ dẫn tới lưu lượng máu đi qua động mạch chủ lên cũng như các cấu trúc của quai và eo ĐMC bị hạn chế trong thời kỳ bào thai, có thể gây ra tổn thương quai và eo ĐMC ở các mức độ khác nhau. Phẫu thuật chuyển vị động mạch (CVĐM) kèm theo phẫu thuật sửa chữa quai động mạch chủ trong cùng 1 thì

mổ qua đường giữa xương ức hiện nay đã trở thành phẫu thuật được ưu tiên lựa chọn tại các trung tâm tim mạch lớn trên thế giới cho các bệnh nhân mắc bất thường tim bẩm sinh phức tạp này [2], [3], [4], [5]. Phẫu thuật sửa chữa toàn bộ cho các bệnh nhân mắc dị tật tim Taussig-Bing kèm theo tổn thương quai và eo động mạch chủ tại Việt Nam hiện nay chỉ có thể thực hiện được tại một vài trung tâm tim mạch do sự phức tạp của chẩn đoán, kỹ thuật mổ và đặc biệt là quá trình hồi sức sau phẫu thuật. Trong y văn tại Việt Nam cũng gần như chưa có bất cứ nghiên cứu nào đánh giá về kết quả điều trị thương tổn phức tạp này. Nghiên cứu này được tiến hành nhằm mục tiêu: *Đánh giá kết quả phẫu thuật sửa chữa một thì cho toàn bộ các dị tật trong tim cũng như tổn thương quai động mạch chủ đối với bất thường Taussig-Bing có kèm theo bất thường quai động mạch chủ tại Trung tâm Tim mạch - Bệnh viện Nhi Trung ương.*

2. Đối tượng và phương pháp

2.1. Đối tượng

Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán xác định bất thường Taussig-Bing kèm theo tổn thương quai ĐMC (hẹp eo, thiếu sản quai, gián đoạn quai), được phẫu thuật chuyển vị động mạch, làm đường hầm trong tâm thất từ thất trái lên ĐMP, kèm theo phẫu thuật tạo hình quai và eo ĐMC một thì hoặc 2 thì, từ tháng 4 năm 2010 đến tháng 9 năm 2018 được thu thập vào nhóm nghiên cứu.

Các bệnh nhân được chẩn đoán Taussig-Bing nhưng không kèm theo thương tổn quai động mạch chủ, các bệnh nhân có hẹp phổi, các bệnh nhân được phẫu thuật CVĐM và làm đường hầm trong tâm thất không cùng 1 cuộc phẫu thuật, thì

không thuộc phạm vi lấy mẫu của nghiên cứu này.

2.2. Phương pháp

Nghiên cứu sử dụng phương pháp hồi cứu với cách lấy mẫu thuận tiện. Các diễn biến liên tục được biểu thị bởi giá trị trung bình kèm theo độ lệch chuẩn, hoặc trung vị kèm theo giá trị tối đa và tối thiểu. Các biến rời rạc, biến phân loại được biểu thị bởi các giá trị phần trăm. Phân tích sống sót Kaplan Meier được sử dụng nhằm đánh giá tỷ lệ sống sót và các biến cố trong thời gian theo dõi. Tử vong sớm sau mổ được định nghĩa là tử vong trong vòng 30 ngày sau mổ hoặc trước thời điểm bệnh nhân ra viện sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ, tử vong muộn là tử vong xuất hiện trong thời gian theo dõi sau khi bệnh nhân đã ổn định và đã xuất viện. Kết quả sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ được đánh giá dựa vào tỷ lệ bệnh nhân sống sót sau phẫu thuật sửa chữa toàn bộ và tỷ lệ không phải mổ lại hay can thiệp lại sau mổ sửa chữa toàn bộ. So sánh các trung bình hoặc phần trăm sử dụng t- test hoặc Chi-square test, với giá trị $p < 0,05$ được cho là có ý nghĩa thống kê. Số liệu được thu thập và xử lý bằng phần mềm SPSS 20.0. Nghiên cứu được thông qua Hội đồng đạo đức của Viện Nghiên cứu Sức khỏe Trẻ em, Bệnh viện Nhi Trung ương.

Các bước tiến hành phẫu thuật CVĐM kèm theo làm đường hầm trong thất và tạo hình quai ĐMC.

Tất cả các bệnh nhân được siêu âm ít nhất hai lần bởi hai bác sĩ độc lập với tiêu chuẩn chẩn đoán xác định bệnh dựa trên siêu âm: Tổn thương bệnh TPHĐR (hai động mạch xuất phát hoàn toàn hoặc chủ yếu từ thất phải), vị trí lỗ TLT nằm dưới van ĐMP, không có hẹp phổi, mất liên tục giữa van hai lá - van ĐMC hoặc van hai lá - van ĐMP. Các xét nghiệm cơ bản khác và các

chuẩn bị phẫu thuật theo quy trình của bệnh viện.

Trường hợp bệnh nhân Taussig-Bing đầu tiên có tổn thương thiếu sản quai ĐMC kèm theo hẹp eo được tiến hành phẫu thuật sửa quai và eo ĐMC qua đường ngực trái khi trẻ đang thở máy. Đây là bệnh nhân đầu tiên được tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ bất thường Taussig-Bing và tại thời điểm đó chúng tôi chưa có kinh nghiệm phẫu thuật một thì tạo hình quai và eo ĐMC qua đường giữa xương ức. Sau khi trẻ được rút máy thở và sau thời điểm phẫu thuật sửa quai ĐMC được 2 tuần, phẫu thuật CVĐM kèm theo làm đường hầm trong thất được chúng tôi tiến hành qua đường giữa xương ức.

Tất cả 35 trường hợp còn lại đều được tiến hành phẫu thuật một thì sửa toàn bộ các dị tật qua đường mở ngực giữa xương ức. Bệnh nhân được kết nối với máy tim phổi nhân tạo qua 1 hoặc hai cannulyl ĐMC và hai cannulyl tĩnh mạch chủ. Tất cả các bệnh nhân được chủ động hạ thân nhiệt xuống 26 - 28°C. Sau đó ĐMC được cặp và dung dịch liệt tim được truyền qua kim đặt ở gốc ĐMC xuôi dòng để ngừng tim và bảo vệ cơ tim trong quá trình sửa chữa các thương tổn trong tim. Tổn thương quai và eo ĐMC sẽ được sửa trước, sử dụng tưới máu não chọn lọc, áp dụng kỹ thuật nối tận-tận mở rộng hoặc tận-bên mở rộng có thể kèm theo miếng vá để mở rộng quai ĐMC. Miếng nối tạo hình ĐMC cần phải đảm bảo thẳng hàng, không bị xoắn vặn và không chảy máu.

Phẫu thuật CVĐM được tiến hành như sau: Hai ĐMC và ĐMP được cắt rời, hai cúc áo ĐMV được bóc tách rời khỏi ĐMC và được trồng lại vào ĐMP cũ (gốc ĐMC mới) ở

vị trí tương ứng, phương pháp cửa lật thường được sử dụng để đảm bảo miệng nối không xoắn vặn, không căng. Hai nhánh ĐMP sẽ được bóc tách rộng rãi và sâu vào tận rốn phổi hai bên. Sau đó chạc ba ĐMP được chuyển ra phía trước so với ĐMC và vị trí khuyết trên gốc ĐMP mới sẽ được tái tạo lại bởi miếng vá màng tim tự thân không qua xử lý gluteraldehyd. Phần gốc ĐMP mới sẽ được nối lại với chạc ba ĐMP sau khi thả cặp ĐMC và tim đập lại. Tất cả các miệng nối ĐMC, ĐMP, động mạch vành, đều được sử dụng chỉ Prolene 8/0 khâu vắt.

Chúng tôi tiến hành vá lỗ thông liên thất qua van ba lá sử dụng miếng vá bằng màng tim bò và chỉ polypropylene 6/0 hoặc 7/0 mũi rời có đệm miếng vá nhân tạo.

Bệnh nhân sẽ được cân nhắc đóng xương ức ngay sau phẫu thuật hoặc đóng xương ức thì hai dựa vào các yếu tố: Tình trạng chảy máu sau phẫu thuật, tình trạng phù nề cơ tim sau phẫu thuật, thời gian cặp chủ, thời gian chạy máy... Đóng xương ức thì hai được tiến hành tại giường hồi sức sau phẫu thuật tại Khoa Hồi sức sau phẫu thuật tim.

3. Kết quả

Trong thời gian từ năm 2010 đến năm 2018, có tổng số 36 bệnh nhân được chẩn đoán Taussig-Bing kèm theo thương tổn quai ĐMC được tiến hành phẫu thuật sửa toàn bộ tại Trung tâm Tim mạch-Bệnh viện Nhi Trung ương. Tuổi trung bình và cân nặng trung bình tại thời điểm phẫu thuật của các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu lần lượt là 63 ± 55 (7 - 237) ngày và $3,8 \pm 0,9$ (2,5 - 6,3) kg. Thông tin về tình trạng bệnh nhân trước phẫu thuật được mô tả trong Bảng 1.

Bảng 1. Đặc điểm bệnh nhân trước phẫu thuật (n = 36)

Đặc điểm bệnh nhân trước phẫu thuật	n (%) hoặc $\bar{x} \pm SD$
Nam	30 (83)
Tuổi (ngày)	63 ± 55 (7 - 237)
Cân nặng (kg)	$3,8 \pm 0,9$ (2,5 - 6,3)
Thở máy trước phẫu thuật	10 (28)
Nhiễm trùng trước mổ	3 (8,3)
Giải phẫu động mạch vành (phân loại Leiden)	
1L - 2RCx	8 (22)
1LCx - 2R	12 (33)
1R - 2LCx	7 (19)
2LCxR	9 (25)
Động mạch vành chạy trong thành động mạch chủ	3 (8,3)
Tổn thương quai động mạch chủ	
Hẹp eo động mạch chủ và/hoặc thiếu sản quai	32 (89)
Gián đoạn quai động mạch chủ	4 (11)
Đường kính động mạch phổi/động mạch chủ (tỷ số > 2)	35 (97)
Tương quan động mạch chủ-động mạch phổi	
Bên-bên	11 (31)
Động mạch chủ nằm chệch trước phải	12 (33)
Động mạch chủ-động mạch phổi tương quan trước-sau	13 (36)
Bất thường trong tim khác phổi hợp	
Thông liên thất phần cơ	2 (6)
Bất thường van hai lá	1 (3)
Thông liên nhĩ	23 (64)

Thời gian cặp động mạch chủ trung bình của nhóm nghiên cứu là 172 ± 27 (132 - 272) phút và thời gian chạy máy tim phổi nhân tạo trung bình là 255 ± 94 (175 - 706) phút. Chi tiết các diễn biến trong quá trình phẫu thuật được mô tả cụ thể tại Bảng 2.

Bảng 2. Các diễn biến trong phẫu thuật

Diễn biến trong phẫu thuật	n (%) hoặc $\bar{x} \pm SD$
Thời gian phẫu thuật (phút)	386 ± 93 (300 - 720)
Thời gian cặp động mạch chủ (phút)	172 ± 27 (132 - 272)
Thời gian chạy máy (phút)	255 ± 94 (175 - 706)
Thời gian tưới máu não chọn lọc cho 35 trường hợp (phút)	34 ± 13 (17 - 65)
Thời gian nằm viện sau phẫu thuật (ngày)	28 ± 52 (13 - 321)
Các phẫu thuật kèm theo	
Tạo hình quai động mạch chủ 1 thì	35 (97)
Sửa eo động mạch chủ qua đường ngực trái	1 (3)
Mở rộng lỗ thông liên thất	1 (3)

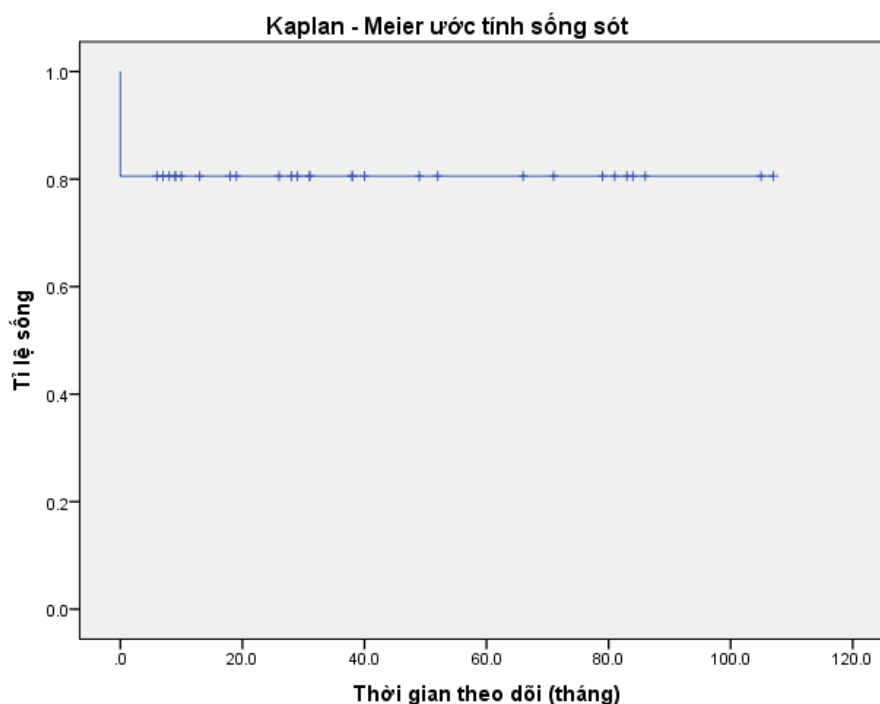
Sửa van hai lá	2 (6)
Cắt dải cơ vách-thành tự do	33 (92)
Thu nhỏ lại gốc động mạch phổi	19 (53)

Các biến chứng sau phẫu thuật được mô tả trong Bảng 3.

Bảng 3. Các biến chứng sau phẫu thuật

Biến chứng sau phẫu thuật	n (%) hoặc $\bar{x} \pm SD$
Chảy máu cần mở ngực lại cầm máu	0
Đóng xương ức thì hai	11 (31)
Thấm phân phúc mạc	10 (28)
Nhiễm trùng vết mổ	5 (14)
Nhiễm trùng hô hấp	11 (31)
Nhiễm trùng huyết	4 (11)
Thương tổn thần kinh (yếu nửa người hoặc co giật)	1 (3)
Block nhĩ thất hoàn toàn cần đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn	0

Trong nghiên cứu này, có 7 bệnh nhân tử vong tại bệnh viện, chiếm tỷ lệ 19,4%, và không có bệnh nhân nào tử vong trong theo dõi dài hạn sau phẫu thuật. Tỷ lệ sống sót ước tính sau phẫu thuật CVĐM kèm theo vá thông liên thất và sửa quai-eo ĐMC một thì đối với bất thường Taussig-Bing có kèm theo tổn thương quai là 80% và hằng định với thời gian theo dõi sau phẫu thuật lần lượt là 1 năm, 5 năm và 8 năm (Biểu đồ 1). Bệnh nhân thứ nhất tử vong sau phẫu thuật do tình trạng cung lượng tim thấp do phải cấp động mạch chủ 2 lần và thời gian thiếu máu cơ tim kéo dài do tổn thương tắc nghẽn đường ra thất trái do tổ chức phụ của van 2 lá mà không được phát hiện trước phẫu thuật. Chúng tôi tin rằng nếu có ECMO hỗ trợ tại thời điểm đó thì khả năng cứu được bệnh nhân sẽ lớn hơn, vì tưới máu cơ tim sau phẫu thuật chuyển động mạch vành cho thấy tim đập tốt và hồng. Bệnh nhân thứ 2 tử vong do tình trạng thiếu máu vành cấp sau phẫu thuật. 4 bệnh nhân khác tử vong do tình trạng nhiễm khuẩn bệnh viện đường hô hấp do thở máy kéo dài, thời gian tử vong sau phẫu thuật lần lượt là ngày thứ 4, ngày thứ 6, ngày thứ 11 và ngày thứ 28, với 3 bệnh nhân thở máy trước phẫu thuật. Bệnh nhân cuối cùng tử vong tại bệnh viện trong bệnh cảnh sốc nhiễm trùng kèm theo tràn dưỡng chấp màng phổi tại ngày thứ 40 sau phẫu thuật, với tình trạng thở máy trước phẫu thuật.



Biểu đồ 1. Kaplan Meier cho tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ

Thời gian theo dõi trung bình sau phẫu thuật của các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu là $34,2 \pm 33,4$ (1 - 107) tháng, không có bệnh nhân tử vong muộn trong thời gian theo dõi. Có 2 bệnh nhân cần mổ lại do hẹp đường ra thất phải sau phẫu thuật và 1 bệnh nhân được nong hẹp eo do tái hẹp sau phẫu thuật.

4. Bàn luận

Theo các báo cáo khác, các bất thường quai kèm theo bất thường tim Taussig-Bing có thể gặp từ 39 - 52% [1], [6]. Trong thời gian tiến hành nghiên cứu của chúng tôi, có tổng số 72 bệnh nhân Taussig-Bing được phẫu thuật sửa toàn bộ, trong đó số bệnh nhân có tổn thương quai và eo động mạch chủ chiếm 50% tổng số và tạo nên nghiên cứu này. Trong đó, có 16 bệnh nhân (44,4%) kèm theo hẹp eo ĐMC, 16 bệnh nhân (44,4%) kèm theo hẹp eo - thiếu sản quai ĐMC, 4 bệnh nhân (11,2%) kèm theo gián đoạn quai ĐMC. Điều này được giải thích là do phì đại vách nón giữa hai đại

động mạch gây nên giảm lưu lượng máu lên ĐMC trong thời kì bào thai, dẫn tới tổn thương quai ĐMC là thường gặp ở những bệnh nhân bất thường tim Taussig-Bing.

Trong nhóm 36 bệnh nhân nghiên cứu, bệnh nhân nam chiếm ưu thế với tỷ lệ nam: nữ $\approx 4,8 : 1$. Tuổi trung bình tại thời điểm phẫu thuật là 63 ngày, bệnh nhân ít tuổi nhất phẫu thuật lúc 7 ngày và nhiều tuổi nhất là 237 ngày tuổi. Theo khuyến cáo thì phẫu thuật sửa chữa toàn bộ dị tật tim Taussig-Bing bằng phẫu thuật CVĐM nên được tiến hành sớm nhất có thể, đặc biệt trong giai đoạn sơ sinh [1], [3], [7]. Với cân nặng trung bình lúc mổ là 3,8kg như Bảng 1 cho thấy khả năng tiếp cận và sửa chữa những bệnh nhân nhỏ, đặc biệt là ở lứa tuổi sơ sinh tại Trung tâm Tim mạch-Bệnh viện Nhi Trung ương là hoàn toàn khả thi và an toàn. Trong nhóm nghiên cứu cũng có tới 28% số bệnh nhân cần thở máy trước mổ, phần lớn là do trẻ nhập viện trong tình trạng suy hô hấp và suy tim sung huyết. Hệ lụy là có một tỷ lệ không

nhỏ bệnh nhân có tình trạng nhiễm trùng hô hấp cần điều trị kháng sinh do thở máy trước phẫu thuật sửa toàn bộ. Nếu bệnh lý này được phát hiện sớm hơn, trẻ được tiến hành phẫu thuật sớm hơn, thì có khả năng sẽ giúp giảm tỷ lệ biến chứng nhiễm trùng sau phẫu thuật.

Các trung bình thời gian trong mổ được biểu thị ở Bảng 2. Trong nhóm nghiên cứu có 35 bệnh nhân có bất thường quai ĐMC kèm theo được sửa chữa cùng 1 thì mổ với phẫu thuật CVĐM, trừ 1 bệnh nhân đầu tiên được tiến hành sửa eo ĐMC tim kín qua đường mổ ngực trái sau đó được tiến hành phẫu thuật CVĐM và vá lỗ TLT qua đường mổ ngực giữa xương ức vào năm 2010. 35 bệnh nhân còn lại đều được tiến hành sửa quai ĐMC và phẫu thuật CVĐM trong cùng một thì mổ tim mở qua đường mổ ngực giữa xương ức. Trước năm 2014 thời gian tưới máu não chọn lọc để sửa eo ĐMC là 46 ± 14 phút ($n = 10$); sau năm 2014 thời gian này đã ngắn hơn là 29 ± 10 phút ($n = 24$), ($p < 0,001$). So sánh với một số báo cáo các tác giả khác tạo hình eo ĐMC có thời gian ngừng tuần hoàn ngắn hơn như nghiên cứu của Alsoufi (trung bình 23 phút), nghiên cứu của Wetter (trung bình 36 phút) [4], [5]. Sự chênh lệch về thời gian tạo hình quai ĐMC giữa nghiên cứu này với các tác giả khác trên thế giới là do kỹ thuật tạo hình khác nhau. Các tác giả trên phần lớn áp dụng kỹ thuật tạo hình quai và eo ĐMC có sử dụng homograft hoặc vật liệu nhân tạo nhằm tạo hình toàn bộ quai ĐMC. Tại Bệnh viện Nhi Trung ương, chúng tôi đã áp dụng thành công kỹ thuật cải tiến mới nhằm tạo hình quai và eo ĐMC bằng cách phẫu tích rộng rãi, sử dụng miệng nối tận - tận mở rộng hoặc trong trường hợp đoạn hẹp thiếu sản dài, chúng tôi chủ động sử dụng thành ĐMP của bệnh nhân (phần ĐMP được tạo hình lại bằng màng tim tươi). Thời gian cạy ĐMC,

thời gian phẫu thuật và thời gian nằm viện của các bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu này cũng nhiều hơn so với các tác giả khác trên thế giới [4], [5], [7]. Điều này lý giải do thời gian đầu tiến hành phẫu thuật nên kinh nghiệm được tích lũy còn ít và hệ thống hỗ trợ cho phẫu thuật còn chưa được hoàn thiện, nhất là hồi sức và điều trị nội khoa sau mổ còn cần phải được cải thiện nhiều hơn nữa.

Một trong những vấn đề tồn tại sau phẫu thuật sửa toàn bộ bất thường Taussig-Bing là tình trạng hẹp đường ra thất phải. Nguyên nhân của tình trạng này có thể do sự quá phát của vách nón dưới van chủ, kèm theo tăng sinh của dải băng thành phi đại gây hẹp đường ra thất phải là thường gặp. Chúng tôi chủ động cắt dải băng thành phi đại ở 33/36 trường hợp (92%) với hy vọng giảm số bệnh nhân cần mổ lại do tình trạng hẹp đường ra thất phải sau mổ. Trong thời gian theo dõi, chỉ có 2 bệnh nhân (6%) phải mổ lại do hẹp đường ra thất phải. Các tác giả khác cũng cho thấy tỷ lệ hẹp đường ra thất phải gặp tới 50% - 60% các bệnh nhân Taussig-Bing [4], [7]. Masuda và cộng sự năm 1999 báo cáo 14/27 bệnh nhân (52%) được cắt vách nón dự phòng hẹp đường ra thất phải, cải thiện tỷ lệ tử vong muộn và nguy cơ mổ lại [8]. Wetter và cộng sự năm 2005 báo cáo 25/34 bệnh nhân (73,5%) được cắt vách nón dưới van chủ và nhóm bệnh nhân này có ít nguy cơ phải can thiệp lại do hẹp đường ra thất phải hơn ($p = 0,022$) [5]. Nghiên cứu của Bokenkam và cộng sự cũng cho thấy các bệnh nhân bất thường Taussig-Bing là yếu tố tiên lượng nguy cơ mổ lại sau phẫu thuật CVĐM kèm theo vá lỗ TLT ở các bệnh nhân có tổn thương quai và eo ĐMC [9].

Chỉ định đóng xương ức thì hai tại Trung tâm Tim mạch-Bệnh viện Nhi Trung ương được chúng tôi dựa vào tình trạng chảy máu

sau phẫu thuật cũng như mức độ phù nề cơ tim và bão hòa oxy đối với từng trường hợp cụ thể. Có 11 bệnh nhân (31%) cần để hở xương ức trong giai đoạn hồi sức sau phẫu thuật (tất cả đều là các bệnh nhân được phẫu thuật từ năm 2010 - 2016). Từ năm 2016 cho đến nay, cùng với việc hoàn thiện kỹ thuật mổ, thay đổi quy trình chạy máy, và đảm bảo tiến hành phẫu thuật sớm đồng thời đánh giá trước phẫu thuật toàn diện hơn, thì tất cả các bệnh nhân sau mổ trong nhóm nghiên cứu này đều đóng được ngực sau phẫu thuật CVĐM.

Trong nghiên cứu này, biến chứng sau mổ thường gặp là tình trạng suy thận cấp cần thẩm phân phúc mạc (28%). Catheter thẩm phân phúc mạc được đặt ngay trong mổ cho tất cả các bệnh nhân. Chúng tôi nhận thấy, việc chủ động thẩm phân phúc mạc sớm đặc biệt là những bệnh nhân có nguy cơ cao như tổn thương phức tạp, thời gian phẫu thuật kéo dài trên 4 giờ, lượng nước tiểu trong chạy máy dưới 1ml/kg/giờ giúp cải thiện kết quả hồi sức và hỗ trợ phục hồi chức năng thận. Các biến chứng nhiễm trùng còn khá cao: Nhiễm trùng hô hấp (%), nhiễm trùng vết mổ (14%), nhiễm trùng huyết (11%). Kết quả này cho thấy nhiễm trùng bệnh viện vẫn là một khó khăn cần được cải thiện hơn nữa nhằm đảm bảo nâng cao kết quả điều trị sau phẫu thuật CVĐM đối với nhóm bệnh nhân có tổn thương phức tạp này.

Có 7 bệnh nhân tử vong trong thời gian nằm viện sau phẫu thuật CVĐM sửa toàn bộ dị tật tim Taussig-Bing kèm theo tạo hình quai động mạch chủ trong nghiên cứu của chúng tôi. Tỷ lệ sống sót sớm đạt 80,6%. Tỷ lệ tử vong chung trung hạn trong nghiên cứu này tương đương với các tác giả khác trên thế giới [4-6], [8], [9]. Đặc biệt là trong nghiên cứu này, không có bệnh nhân tử vong trong quá trình theo dõi. Các bệnh nhân tử vong sớm phần lớn

liên quan tới tình trạng nhiễm khuẩn bệnh viện sau phẫu thuật, nhất là đối với các bệnh nhân thở máy trước phẫu thuật, chỉ có duy nhất 1 trường hợp tử vong trong thời gian đầu tiến hành phẫu thuật do thiếu máu cơ tim. Điều này cũng phản ánh phần nào thực tế, nhất là ở khoảng thời gian đầu triển khai phẫu thuật CVĐM, không chỉ kỹ thuật mổ mà đặc biệt là quy trình hồi sức và chăm sóc sau mổ cũng có nhiều thách thức. Theo thời gian, quy trình phẫu thuật và hồi sức được hoàn thiện và cải thiện được chất lượng điều trị và chăm sóc bệnh nhân.

5. Kết luận

Tỷ lệ sống sót trung hạn sau phẫu thuật sửa toàn bộ bất thường Taussig-Bing có kèm theo tổn thương quai ĐMC trong nghiên cứu này là 80,6%, với chỉ 2 bệnh nhân cần mổ lại do hẹp đường ra thất phải sau phẫu thuật, bất chấp tình trạng phát hiện bệnh muộn cũng như tỷ lệ nhiễm khuẩn bệnh viện cao trong điều kiện của một nước đang phát triển. Từ những kết quả trên cho thấy, việc thực hiện thường quy phẫu thuật chuyển vị động mạch điều trị bất thường tim bẩm sinh phức tạp này tại Bệnh viện Nhi Trung ương là an toàn và có kết quả tốt.

Tài liệu tham khảo

1. Konstantinov IE (2009) *Taussig-Bing anomaly: From original description to the current era*. Tex Heart Inst J 36(6): 580-585.
2. Walters HL, Mavroudis C, Tchervenkov CI et al (2000) *Congenital heart surgery nomenclature and database project: Double outlet right ventricle*. Ann Thorac Surg 69(3): 249-263.
3. Soszyn N, Fricke TA, Wheaton GR et al (2011) *Outcomes of the arterial switch operation in patients with Taussig-Bing*

-
- Anomaly. *Ann Thorac Surg* 92(2): 673-679.
4. Alsoufi B, Cai S, Williams WG et al (2008) *Improved results with single-stage total correction of Taussig-Bing anomaly.* *Eur J Cardiothorac Surg* 33(2): 244-250.
 5. Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaschczok HC et al (2004) *Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly.* *Ann Thorac Surg* 77(1): 41-46.
 6. Luo K, Zheng J, Wang S et al (2017) *Single-stage correction for Taussig-Bing anomaly associated with aortic arch obstruction.* *Pediatr Cardiol* 38(8): 1548-1555.
 7. Comas J, Mignosa C, Cochrane A et al (1996) *Taussig-Bing anomaly and arterial switch: Aortic arch obstruction does not influence outcome.* *Eur J Cardiothorac Surg* 10(12): 1114-1119.
 8. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y et al (1999) *Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD.* *Eur J Cardiothorac Surg* 15(3): 283-288.
 9. Bokenkamp R, Aguilar E, van der Palen RLF et al (2016) *Reoperation for right ventricular outflow tract obstruction after arterial switch operation for transposition of the great arteries and aortic arch obstruction.* *Eur J Cardiothorac Surg* 49(5): 91-96.