

KẾT QUẢ PHẪU THUẬT SỬA TOÀN BỘ BỆNH TEO PHỔI KÈM THÔNG LIÊN THẮT Ở TRẺ EM TẠI BỆNH VIỆN E

Nguyễn Toàn Thắng¹, Đặng Thị Hải Vân²

1. Trung tâm tim mạch - Bệnh viện E

2. Bộ môn Nhi - Đại học Y Hà Nội

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Teo phổi kèm thông liên thất (TP-TLT) là bệnh tim bẩm sinh phức tạp với đặc trưng cơ bản là sự đa dạng và phát triển bất thường của hệ tuần hoàn phổi. Mục tiêu nghiên cứu nhằm đánh giá kết quả bước đầu phẫu thuật sửa toàn bộ cho nhóm bệnh nhân trẻ em được chẩn đoán mắc dị tật TP-TLT. **Phương pháp:** Trong thời gian từ tháng 1/2015 đến 12/2019, tổng số 107 trẻ em được chẩn đoán và điều trị bệnh TP-TLT tại Trung tâm tim mạch - Bệnh viện E. Các bệnh nhân được khảo sát và phân loại tổn thương giải phẫu trước khi lên chiến lược phẫu thuật. Nhận xét kết quả sau phẫu thuật bao gồm tỷ lệ tử vong, các biến chứng và tái can thiệp trong quá trình theo dõi. **Kết quả:** Có 51 bệnh nhân đủ tiêu chuẩn được phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh TP-TLT (tỷ lệ đạt sửa toàn bộ 47,7%) với độ tuổi trung bình 31,5 tháng và cân nặng trung bình 9,7 kg. Tỷ lệ tử vong giai đoạn sớm là 9,8% (5 trường hợp), trong đó cả 5 trường hợp thể bệnh TP-TLT type B và 4/5 trường hợp sửa toàn bộ một thì. Tình trạng hẹp giải phẫu hệ động mạch phổi sau mổ chiếm tỷ lệ 71,7%, trong đó chủ yếu là hẹp chạc ba và các nhánh xa của hệ mạch phổi. Tỷ lệ tái can thiệp giai đoạn sớm là 4,3%. Quá trình theo dõi sau phẫu thuật từ 7-64 tháng với nhóm 46 bệnh nhân sống sót, không có trường hợp tử vong giai đoạn muộn. Tỷ lệ tái can thiệp giai đoạn muộn là 43,5%, chủ yếu do nguyên nhân hẹp giải phẫu động mạch phổi. Tỷ lệ bệnh nhân không cần tái can thiệp trong quá trình theo dõi sau phẫu thuật sửa toàn bộ TP-TLT tại các mốc thời gian 1 năm, 2 năm, 3 năm, 5 năm lần lượt là 85%, 70%, 63% và 56%. **Kết luận:** Phẫu thuật là phương pháp điều trị hiệu quả giúp tái tạo hệ tuần hoàn sinh lý cho các bệnh nhân mắc dị tật TP-TLT. Tỷ lệ hẹp giải phẫu động mạch phổi và tái can thiệp giai đoạn sau mổ do các vấn đề giải phẫu tồn lưu còn ở mức cao và xu hướng tăng dần theo thời gian theo dõi.

Từ khóa: Teo phổi kèm thông liên thất, Trung tâm tim mạch, Bệnh viện E.

ABSTRACT

SURGICAL RESULT FOR REPAIR OF PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN CHILDREN AT E HOSPITAL

Background: Pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA-VSD) is a complex congenital heart defect with abnormal and variable morphologies of pulmonary circulation. The main objective of this study was to evaluate the surgical results in paediatric patients undergoing repair of PA-VSD. **Methods:** This was a retrospective review of 107 patients who were diagnosed PA-VSD between 2015 and 2019 at E Hospital. Post operative results included mortality, morbidity, complications and re-interventions in both short and long term follow-up. **Results:** 51 of the 107 patients (47.7%)

Nhận bài: 15-12-2020; Chấp nhận: 10-2-2021
Người chịu trách nhiệm chính: Đặng Thị Hải Vân
Địa chỉ: dthv2004@hotmail.com

underwent complete surgical repair with mean age was 31.5 months and mean weight was 9.7 kg. There were 5 early deaths (9.8%), all of them were classified PA-VSD type B morphology and 4/5 cases underwent single-stage repair. 71.7% survivals had pulmonary stenosis post surgery, but only 4.3% required re-operation in early stage. During follow-up time from 7 to 64 months after surgery, there was no late death; 43.5% survivals underwent reinterventions (both percutaneous or surgical techniques), mostly due to pulmonary stenosis. The Kaplan-Meier estimated rate of freedom from reintervention at 1, 2, 3, and 5 years after repair was 85%, 70%, 63% and 56%. **Conclusion:** Surgical repair is an effective therapy and has low-mortality rate to treat patients with PA-VSD. The high rate of pulmonary stenosis and reinterventional requirement post operation during follow-up still remain challenges.

Keywords: Pulmonary atresia, ventricular septal defect.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Teo phổi kèm thông liên thất (TP-TLT), hay trước đây có tên gọi khác là bệnh tứ chứng Fallot kèm teo phổi, là dạng tổn thương tim bẩm sinh phức tạp, đặc trưng bởi 3 dị tật: (1) thông liên thất lớn, (2) mất liên tục về giải phẫu giữa buồng thất phải và động mạch phổi, (3) biến đổi bất thường và đa dạng hệ tuần hoàn cấp máu cho phổi. Tỷ lệ mắc TP-TLT ước tính khoảng 0,07 trong 1000 trẻ sống và khoảng 1% trong số các dị tật tim bẩm sinh nói chung [1]. Mặc dù là bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp, nhưng nếu không được điều trị, tiên lượng sống của những bệnh nhân mắc TP-TLT là rất xấu, với tỷ lệ tử vong có thể lên tới 50% trong năm đầu tiên và 92% trong 10 năm đầu [2]. Hiện nay, phẫu thuật là phương pháp điều trị duy nhất có khả năng thay đổi tiên lượng cho các bệnh nhân TP-TLT, với 3 mục tiêu cơ bản: (1) tái tạo sự tưới máu phổi không tắc nghẽn, không phụ thuộc hệ tuần hoàn chủ đến tất cả các phân thùy phổi; (2) thiết lập sự thông thương giữa thất phải-động mạch phổi bằng sử dụng ống mạch nhân tạo có van; và (3) vá thông liên thất. Tuy nhiên, do đặc điểm phức tạp về giải phẫu của cả hệ động

mạch phổi tự nhiên và sự tồn tại của các tuần hoàn bàng hệ chủ- phổi (MAPCA), quá trình phẫu thuật sửa chữa bệnh TP-TLT cho đến nay vẫn còn nhiều tranh cãi và khó khăn trong thực hành lâm sàng. Mục tiêu chúng tôi tiến hành nghiên cứu này nhằm: *khảo sát và đánh giá kết quả sau phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh TP-TLT ở trẻ em tại Bệnh viện E trong 5 năm từ 2015-2019.*

2. PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

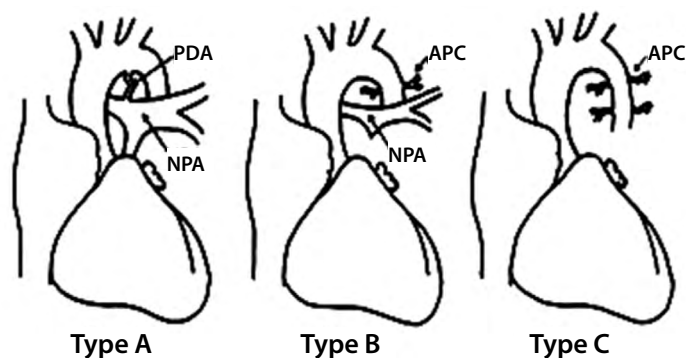
Thiết kế nghiên cứu: nghiên cứu hồi cứu mô tả cắt ngang.

2.1. Đối tượng nghiên cứu

Từ tháng 1/2015 đến 12/2019, tổng số 107 bệnh nhân trẻ em dưới 16 tuổi được chẩn đoán mắc dị tật tim bẩm sinh TP-TLT và theo dõi điều trị tại Trung tâm tim mạch- Bệnh viện E. Tất cả các bệnh nhân được tiến hành thông tim chụp mạch khảo sát giải phẫu tuần hoàn phổi, phân loại giải phẫu thể bệnh TP-TLT phụ thuộc vào sự tồn tại của động mạch phổi tự nhiên và đặc điểm cấp máu tuần hoàn phổi, được đưa ra bởi tác giả Tchervenkov năm 2000 [3] (bảng 1).

Bảng 1. Phân loại type giải phẫu bệnh TP-TLT theo Tchervenkov [3]

Type	Đặc điểm giải phẫu
A	Có động mạch phổi tự nhiên, không có MAPCA, ÔĐM cấp máu
B	Có động mạch phổi tự nhiên, có MAPCA (có hay không còn ÔĐM)
C	Không có động mạch phổi tự nhiên, chỉ có MAPCA cấp máu



2.2. Phương pháp nghiên cứu

Chiến lược phẫu thuật

Tùy vào đặc điểm lâm sàng, thể giải phẫu, sự phát triển của hệ mạch phổi và đánh giá MAPCA, chiến lược phẫu thuật được xây dựng phù hợp cho từng bệnh nhân, cụ thể:

- Với nhóm bệnh nhân TP-TLT type A, nếu hệ mạch máu phổi phát triển đạt tiêu chuẩn về chỉ số động mạch phổi (PAI) $>120 \text{ mm}^2/\text{m}^2$, Z-score động mạch phổi > -2 , được xem xét phẫu thuật sửa toàn bộ 1 thì (tạo hình động mạch phổi, thay ống mạch nhân tạo, vá TLT). Các trường hợp hệ mạch máu phổi thiếu sản, phẫu thuật làm 2 giai đoạn: tạo shunt cấp máu cho phổi (B-T shunt, RV-PA shunt, Melbourne shunt) và sửa toàn bộ thì 2.

- Với nhóm bệnh nhân TP-TLT type B, trường hợp số lượng MAPCA ít, động mạch phổi tự nhiên còn đủ thành phần, tiến hành phẫu thuật góp MAPCA và tạo hình động mạch phổi. Việc vá thông liên thất có thể tiến hành 1 thì hoặc ở thì 2. Trường hợp tiến hành phẫu thuật sửa chữa tạm thời giai đoạn 1 nhằm kiểm soát hệ tuần hoàn phổi và tạo shunt cấp máu chủ- phổi, đánh giá lại định kỳ sau mổ. Tiêu chuẩn đánh giá phát triển hệ động mạch phổi để quyết định phẫu thuật sửa toàn bộ tương tự với type A.

- Với nhóm bệnh nhân TP-TLT type C, do không có hệ động mạch phổi tự nhiên, đánh giá tương quan của MAPCA có thể cân nhắc phẫu thuật tạm thời tạo shunt cấp máu giúp cải thiện triệu chứng.

Biến số nghiên cứu sau mổ sửa toàn bộ TP-TLT

Đánh giá kết quả gồm 2 giai đoạn: giai đoạn sớm tính từ thời điểm ngay sau mổ đến khi bệnh nhân được ra viện (sống sót hoặc tử vong), và giai đoạn muộn được tính từ thời điểm ra viện đến hiện tại.

- Trong giai đoạn sớm, các biến chứng chính được ghi nhận: tử vong, chảy máu có phẫu thuật lại để cầm máu, suy thận có hỗ trợ lọc máu, rối loạn nhịp tim có đặt máy tạo nhịp, viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn, liệt cơ hoành, nhiễm trùng xương ức có phẫu thuật nạo viêm. Các vấn đề giải phẫu tồn lưu sau phẫu thuật bao gồm: tình trạng hẹp giải phẫu hệ động mạch phổi, thông liên thất tồn lưu, MAPCA tồn lưu.

- Trong giai đoạn muộn, các bệnh nhân sau khi ra viện được tiến hành tái khám định kỳ theo hẹn, biến số chính được ghi nhận là tình trạng biến chứng cần tái can thiệp điều trị: TLT tồn lưu, tình trạng và mức độ hẹp giải phẫu hệ mạch phổi (do hẹp ống nhân tạo hoặc do hẹp các nhánh xa hơn của hệ mạch phổi), viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn muộn, rối loạn nhịp, và tình trạng suy tim mạn tính. Ghi nhận tỷ lệ, thời gian, phương pháp và kết quả tiến hành tái can thiệp.

Xử lý số liệu

Biến số nghiên cứu được thu thập và xử lý bằng phần mềm SPSS 20.0. Biến nhị phân trình bày theo tỷ lệ, biến chuẩn trình bày bằng trung bình và độ lệch chuẩn. Đường cong Kaplan- Meier mô tả tỷ lệ bệnh nhân không cần tái can thiệp trong quá trình theo dõi.

3. KẾT QUẢ

3.1. Kết quả giai đoạn sớm sau phẫu thuật

Tổng số 107 bệnh nhân trẻ em được chẩn đoán mắc bệnh tim bẩm sinh TP-TLT và điều trị tại Trung tâm tim mạch- Bệnh viện E từ tháng 1/2015 đến 9/2019. Trong số này có 51 bệnh nhân được sửa toàn bộ (tỷ lệ đạt sửa toàn bộ 47,7%).

Bảng 2. Đặc điểm trước và trong phẫu thuật của nhóm sửa toàn bộ (n=51)

Chỉ số nghiên cứu	Nhóm chung	
Tuổi lúc phẫu thuật (tháng) - TB ± SD - Trung vị - Min- Max	31,5 ± 31,6 25 1 → 127	
Cân nặng lúc phẫu thuật (kg) - TB ± SD - Min- Max	9,7 ± 4,8 3,9 → 25	
Chỉ số động mạch phổi (PAI) (mm ² /m ²) - TB ± SD - Min- Max	218,1 ± 81,2 130,8 → 521,0	
Thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể (phút) - TB ± SD - Min- Max	90,8 ± 23,5 60 → 140	
Thời gian cấp động mạch chủ (phút) - TB ± SD - Min- Max	60,5 ± 20,6 40 → 90	
Chiến lược phẫu thuật - Sửa toàn bộ 1 thì (n/%) - Sửa nhiều giai đoạn (n/%)	29 22	56,9 43,1
Hình thức phẫu thuật - Sửa toàn bộ đơn thuần (n/%) - Sửa toàn bộ có xử lý MAPCA (n/%) - Sửa toàn bộ có để cửa sổ vách liên thất (n/%)	33 10 10	64,7 19,6 19,6
Loại ống mạch nhân tạo sử dụng trong mổ - Ống số 12 (n/%) - Ống số 14 (n/%) - Ống số 16 (n/%) - Ống số 18 (n/%) - Ống số 19 (n/%)	15 17 8 10 1	29,4 33,3 15,7 19,6 2,0
Tổng số	51	100

Có 35 bệnh nhân TP-TLT type A (68,6%) và 16 bệnh nhân TP-TLT type B (31,4%) được phẫu thuật sửa toàn bộ. 29 bệnh nhân được phẫu thuật sửa toàn bộ 1 thì (56,9%). Còn lại 22 bệnh nhân được phẫu thuật sửa nhiều giai đoạn trải qua tổng cộng 24 cuộc phẫu thuật giai đoạn 1 (2 bệnh nhân được phẫu thuật 2 lần ở giai đoạn 1) bao gồm 16 phẫu thuật Blalock- Taussig và 8 phẫu thuật RV-PA shunt. Về hình thức phẫu thuật, 10 trường hợp để cửa sổ vách liên thất do tăng áp trong buồng thất phải (tỷ lệ áp lực thất phải/ huyết áp từ 0,5 đến 0,8).

Bảng 3. Tỷ lệ tử vong và biến chứng sau phẫu thuật giai đoạn sớm

Biến chứng	Nhóm chung (n=51)	
	n	Tỷ lệ %
Tử vong	5	9,8
Chảy máu sau phẫu thuật cần phẫu thuật lại để cầm máu	5	9,8
Suy thận có hỗ trợ lọc máu ngoài thận	4	7,8
Rối loạn nhịp tim có đặt máy tạo nhịp	1	1,9
Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn	2	3,9
Liệt cơ hoành	4	7,8
Nhiễm trùng xương ức có phẫu thuật nạo viêm	1	1,9

5 trường hợp tử vong ở thời kỳ hậu phẫu (9,8%). Thời gian trung bình kể từ sau khi tiến hành phẫu thuật của nhóm tử vong là $3,4 \pm 1,2$ ngày (dao động từ 1 đến 9 ngày). Cả 5 bệnh nhân tử vong đều là thể giải phẫu TP-TLT type B và 4/5 trường hợp là phẫu thuật sửa toàn bộ một thì.

Bảng 4. Các vấn đề giải phẫu tồn lưu sau phẫu thuật trong nhóm sống

Đặc điểm giải phẫu	Nhóm sống (n=46)	Tỷ lệ %
Hẹp giải phẫu động mạch phổi	33	71,7
Thông liên thất tồn lưu	13	28,2
MAPCA tồn lưu sau phẫu thuật	3	6,5

Vấn đề giải phẫu gặp nhiều nhất sau phẫu thuật là tình trạng hẹp giải phẫu hệ động mạch phổi (71,7%). Vị trí hẹp giải phẫu động mạch phổi gặp chủ yếu là chạc ba và nhánh động mạch phổi (65,2%). 2 trường hợp hẹp nặng hệ động mạch phổi được tái can thiệp bằng phương pháp phẫu thuật tạo hình động mạch phổi (4,3%).

13 trường hợp phát hiện TLT tồn lưu (chiếm 28,2%). Trong số này 10 trường hợp phẫu thuật có để cửa sổ TLT chủ động, chỉ có 3 trường hợp

thực sự "tồn lưu" TLT sau phẫu thuật. Không có trường hợp nào cần tái can thiệp và TLT tồn lưu giai đoạn sớm.

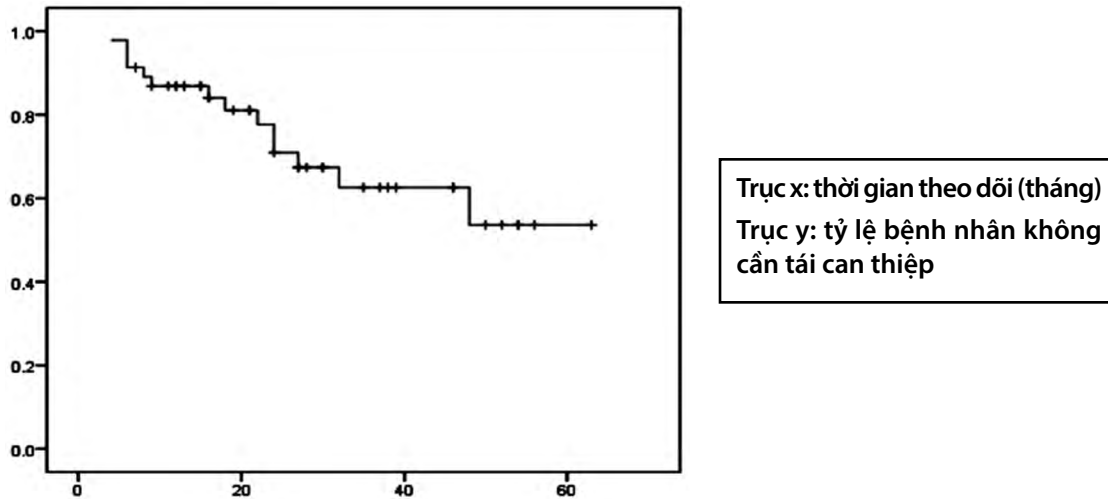
3.2. Kết quả giai đoạn muộn sau phẫu thuật

Nhóm 46 bệnh nhân sống có thời gian theo dõi trung bình là $32,3 \pm 17,1$ tháng (dao động từ 7 tháng đến 64 tháng). Trong quá trình theo dõi không có bệnh nhân tử vong. Tổng cộng có 20 bệnh nhân (43,5%) được tái can thiệp trong quá trình theo dõi.

Bảng 5. Nguyên nhân cần tái can thiệp của nhóm bệnh nhân sống sau phẫu thuật giai đoạn muộn

Nguyên nhân cần tái can thiệp điều trị	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %	Thời gian theo dõi trung bình đến khi tái can thiệp (tháng)
Hẹp giải phẫu hệ động mạch phổi (ngoài ống nhân tạo)	7	15,2	12,7 (6-24)
Hẹp hở van nhân tạo	9	19,6	27 (9-48)
TLT tồn lưu	3	6,5	10 (2-22)
Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn muộn	1	2,2	4

Nhóm biến chứng cần tái can thiệp chiếm tỷ lệ cao nhất là hẹp giải phẫu động mạch phổi với 16 bệnh nhân (34,8%). Trong đó 3 bệnh nhân được tiến hành can thiệp qua da nong bóng vị trí hẹp ở van nhân tạo, chạc ba và nhánh động mạch phổi, còn lại 12 trường hợp được tiến hành phẫu thuật (trong đó 9 bệnh nhân phẫu thuật thay ống sinh học mới và 4 trường hợp phẫu thuật tạo hình động mạch phổi đơn thuần).



Biểu đồ 1. Biểu đồ Kaplan-Meier mô tả tỷ lệ bệnh nhân sống không cần tái can thiệp trong quá trình theo dõi

Tỷ lệ bệnh nhân không cần tái can thiệp trong quá trình theo dõi sau phẫu thuật sửa toàn bộ TP-TLT tại các mốc thời gian 1 năm, 2 năm, 3 năm, 5 năm lần lượt là 85%, 70%, 63% và 56%.

4. BÀN LUẬN

Trong tổng số 51 bệnh nhân được phẫu thuật, có 5 trường hợp tử vong ở giai đoạn nằm viện (chiếm 9,8%). Nguyên nhân tử vong chính là tình trạng suy tuần hoàn do suy chức năng cơ bóp cơ tim, phụ thuộc các thuốc vận mạch liều cao, suy đa tạng (suy gan gây rối loạn đông máu, suy thận cần hỗ trợ lọc máu ngoài thận) kèm tình trạng nhiễm trùng tăng dần trong thời gian theo dõi. Cả 5 trường hợp tử vong đều là thể giải phẫu TP-TLT type B, đồng thời có 4 trường hợp tử vong sau sửa toàn bộ một thì. Kết quả cho thấy, phẫu thuật với thể bệnh giải phẫu phức tạp và phẫu thuật sửa toàn bộ một thì là những kỹ thuật có độ khó cao, nhiều nguy cơ biến chứng ở giai đoạn hậu phẫu. Báo cáo về tỷ lệ tử vong giai đoạn sớm của các báo cáo trên thế giới dao động từ 2,5% đến hơn 20% tùy nghiên cứu [5-9].

Trong nhóm 46 bệnh nhân sống, 33 trường hợp có hẹp giải phẫu hệ động mạch phổi được

phát hiện trên siêu âm Doppler tim (chiếm 71,7%). Tuy nhiên chỉ có 13 trường hợp hẹp mức độ vừa- nặng gây biểu hiện suy tim trên lâm sàng, và chỉ có 2 trường hợp hẹp nặng chạc ba động mạch phổi cần tái phẫu thuật ngay từ giai đoạn sớm (chiếm 4,3%). Vị trí hẹp tại chạc ba và các nhánh xa chiếm 90,1% các trường hợp (30/33 bệnh nhân). Đây là những vị trí chính được tác động trong quá trình phẫu thuật tạo hình động mạch phổi. Những trường hợp thể bệnh TP-TLT type B với giải phẫu MAPCA phức tạp, phẫu thuật góp MAPCA nguy cơ hẹp cao hơn do có nhiều miệng nối phẫu thuật so với sửa toàn bộ đơn thuần, hoặc những trường hợp phẫu thuật ở lứa tuổi nhỏ, hệ động mạch phổi kích thước nhỏ gây khó khăn trong việc tạo hình và can thiệp so với một số nhóm có kích thước động mạch phổi lớn hơn; hoặc tình trạng bệnh nhân đã trải qua một vài lần phẫu thuật trước đó gây hiện tượng dính các tổ chức trong trung thất.

Nghiên cứu kết quả giai đoạn muộn sau phẫu thuật sửa toàn bộ với thời gian theo dõi trung bình là 32,3 tháng (dao động từ 7 đến 64 tháng), trong nghiên cứu không có bệnh nhân tử vong. Tỷ lệ tử vong giai đoạn muộn của nhóm bệnh nhân sửa toàn bộ TP-TLT trong các báo cáo khác dao động từ 2% đến 23% tùy nghiên cứu với cỡ mẫu và khoảng thời gian theo dõi khác nhau [4-9].

Nguyên nhân hàng đầu cho việc cần tái can thiệp ở giai đoạn muộn được ghi nhận vẫn là tình trạng hẹp giải phẫu hệ động mạch phổi. Tổng cộng có 16 bệnh nhân (34,8%) được tái can thiệp, trong đó 7 trường hợp do hẹp chạc ba, gốc nhánh hoặc các đoạn xa của động mạch phổi, còn lại 9 trường hợp có tình trạng thoái hóa ống mạch nhân tạo (hẹp hở van sinh học, hẹp lòng ống nhân tạo). Thời điểm quyết định tái can thiệp phụ thuộc vào triệu chứng lâm sàng mức độ của suy tim, tình trạng tím nếu có, mức độ và tốc độ tiến triển của tình trạng hẹp trong quá trình theo dõi, cũng như đáp ứng với điều trị nội khoa của bệnh nhân. Có 2 phương pháp can thiệp đã được tiến hành trong thời gian theo dõi, đó là nong bóng qua da vị trí hẹp (18,8%) và tái phẫu thuật (81,2%). Kết quả quá trình tái can thiệp có 14/16 bệnh nhân có cải thiện tình trạng hẹp, giảm triệu chứng lâm sàng và nhu cầu sử dụng các thuốc điều trị suy tim (87,5%), còn lại 2 trường hợp không có thay đổi đáng kể tình trạng hẹp nặng tại vị trí chạc ba và gốc nhánh động mạch phổi. Tỷ lệ bệnh nhân không cần tái can thiệp trong quá trình theo dõi sau phẫu thuật sửa toàn bộ TP-TLT tại các mốc thời gian 1 năm, 2 năm, 3 năm, 5 năm trong nghiên cứu lần lượt là 85%, 70%, 63% và 56%.

Tình trạng hẹp giải phẫu động mạch phổi là nguyên nhân của tái can thiệp giai đoạn muộn sau phẫu thuật được báo cáo trong nhiều nghiên cứu. Báo cáo của tác giả Amark, với thời gian theo dõi từ 1 tháng đến 11 năm sau phẫu thuật sửa toàn bộ của 139 trường hợp, có 38 bệnh nhân (27,3%) cần tái phẫu thuật và 56 bệnh nhân (40,3%) được chỉ định tái can thiệp mạch máu qua da, với tổng cộng 47 ca phẫu thuật lại và 104 lần

can thiệp mạch máu [10]. Báo cáo của Kaskinen gồm 54 trường hợp sửa toàn bộ TP-TLT theo dõi trong thời gian từ 1 đến 20 năm, có 33 bệnh nhân (61%) cần tái can thiệp liên quan đến giải phẫu động mạch phổi; tỷ lệ bệnh nhân không cần tái can thiệp sau phẫu thuật sửa toàn bộ sau các mốc 1 năm, 5 năm, 10 năm, 20 năm lần lượt là 86%, 76%, 57% và 33% [5]. Các kết quả đều có chung một xu hướng, đó là thời gian theo dõi càng dài, thì tỷ lệ càng cao cần tái can thiệp điều trị xử lý các bất thường giải phẫu động mạch phổi. Có 2 nguyên nhân chính giải thích cho tình trạng này: một là do đặc tính thoái hóa theo thời gian của van sinh học, và hai là hình thái phát triển bất thường của động mạch phổi trong nhóm bệnh TP-TLT. Xu hướng phẫu thuật sửa toàn bộ sớm, kết hợp với việc trẻ em có tốc độ tăng trưởng nhanh, dẫn tới việc sớm phải thay lại ống cho phù hợp với lứa tuổi và cân nặng. Ngoài ra, nhiều nghiên cứu cũng chỉ ra nhóm bệnh nhân yếu tố nguy cơ cao cho việc cần tiến hành tái can thiệp sớm là tình trạng thể bệnh giải phẫu có MAPCA (type B, C), có góp MAPCA trong quá trình phẫu thuật, tuổi khi phẫu thuật sửa toàn bộ cao [5] [9] [10]. Điều này cho thấy dù được tạo hình tương tự với "động mạch phổi sinh lý", nhưng sự phát triển bất thường do cấu trúc mô học của các MAPCA rất không ổn định, khó lường, dễ xuất hiện tình trạng hẹp tắc giai đoạn muộn.

5. KẾT LUẬN

Theo kết quả nghiên cứu, phẫu thuật điều trị bệnh TP-TLT có tỷ lệ tử vong giai đoạn sớm là 9,8% và ở giai đoạn theo dõi tối đa 5 năm là 0%. Vấn đề chính và chiếm tỷ lệ cao sau phẫu thuật là tình trạng hẹp giải phẫu hệ động mạch phổi bao gồm van và thân động mạch phổi nhân tạo, chạc ba và các nhánh xa của động mạch phổi và đây cũng là nguyên nhân chính của tình trạng bệnh nhân cần tiến hành tái can thiệp giai đoạn muộn. Do đó việc theo dõi định kỳ và khảo sát các thương tổn giải phẫu và điều cần thiết với mọi bệnh nhân sau phẫu thuật sửa toàn bộ TP-TLT.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Samanek M, Voriskova M.** Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective bohemian survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999;20: 411–417.
2. **Nicholas T. Kouchoukos, Frank L. Hanley, James K. Kirklin.** Tetralogy of Fallot with Pulmonary atresia. *Kirklin/Barratt-Boyes: Cardiac surgery*, 4th edition. 2010: chapt 38 - Sect 2: 1420-1447.
3. **Christo I. Tchervenkov, Nathalie Roy.** Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Pulmonary Atresia-Ventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg*, 2000;69: S97–105.
4. **Richard D. Mainwaring, William L. Patrick, Stephen J. Roth.** Surgical algorithm and results for repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018: 1-11.
5. **Anu K. Kaskinen, Juha-Matti Happonen, Ilkka P. Mattila, et al.** Long-term outcome after treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect: nationwide study of 109 patients born in 1970–2007. *European Journal of Cardio - Thoracic Surgery.* 2015: 1-8.
6. **Mohan Reddy, Doff B. McElhinney, Zahid Amin, et al.** Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: Experience with 85 Patients. *Circulation.* 2000; 101: 1826-1832.
7. **KS Murthy, K Pramod Reddy, R Nagarajan, et al.** Management of ventricular septal defect with pulmonary atresia and major aorto pulmonary collateral arteries: Challenges and controversies. *Annals of Pediatric Cardiology.* 2010; 3(2): 128-135.
8. **Nobuyuki Ishibashi, Toshiharu Shin'oka, Masakuni Ishiyama, et al.** Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery.* 2007; 32: 202- 208.
9. **Ben Davies, Shafi Mussa, Paul Davies, et al.** Unifocalization of major aortopulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect is essential to achieve excellent outcomes irrespective of native pulmonary artery morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009; 138: 1269-75.
10. **Kerstin M. Amark, Tara Karamlou, Aoife O'Carroll, et al.** Independent factors associated with mortality, reintervention, and achievement of complete repair in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 47: 1448-56.