

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

ĐẠI HỌC Y DƯỢC THÀNH PHỐ HỒ CHÍ MINH

NGUYỄN THỊ LY LY

**KẾT QUẢ NGẮN HẠN VÀ TRUNG HẠN CỦA PHẪU THUẬT
CHUYỂN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH
TẠI BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 1 THÀNH PHỐ HỒ CHÍ MINH**

LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC

TP.HỒ CHÍ MINH, NĂM 2020

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

ĐẠI HỌC Y DƯỢC THÀNH PHỐ HỒ CHÍ MINH

NGUYỄN THỊ LY LY

**KẾT QUẢ NGẮN HẠN VÀ TRUNG HẠN CỦA PHẪU THUẬT
CHUYỂN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH
TẠI BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 1 THÀNH PHỐ HỒ CHÍ MINH**

NGÀNH: NHI KHOA

MÃ SỐ: 62720135

LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC

NGƯỜI HƯỚNG DẪN KHOA HỌC:

1.PGS.TS.VŨ MINH PHÚC

2.PGS.TS.LÂM THỊ MỸ

TP.HỒ CHÍ MINH, NĂM 2020

LỜI CAM ĐOAN

Tôi xin cam đoan đây là công trình nghiên cứu của riêng tôi, các kết quả nghiên cứu được trình bày trong luận án là trung thực, khách quan và chưa từng được công bố ở bất kỳ nơi nào.

Tác giả luận án

MỤC LỤC

	Trang
Lời cam đoan.....	i
Mục lục.....	ii
Danh mục các chữ viết tắt.....	iv
Danh mục đối chiếu các thuật ngữ nước ngoài và tiếng Việt.....	v
Danh mục các bảng.....	vi
Danh mục các hình, sơ đồ.....	viii
Danh mục các biểu đồ.....	ix
MỞ ĐẦU.....	1
Chương 1. TỔNG QUAN TÀI LIỆU.....	3
1.1. Đại cương về phôi thai, giải phẫu, sinh lý bệnh của nhóm bệnh hoán vị đại động mạch.....	3
1.2. Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng, chẩn đoán và can thiệp trước phẫu thuật..	12
1.3. Phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.....	17
1.4. Theo dõi sau phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.....	20
1.5. Tổng quan tình hình nghiên cứu nước ngoài về kết quả của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.....	23
1.6. Tổng quan tình hình nghiên cứu trong nước.....	34
Chương 2. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.....	37
2.1. Thiết kế nghiên cứu.....	37
2.2. Đối tượng nghiên cứu.....	37
2.3. Liệt kê và định nghĩa biến số.....	38
2.4. Thu thập dữ kiện.....	47
2.5. Xử lý và phân tích dữ liệu.....	49
2.6. Vấn đề y đức.....	51
Chương 3. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU.....	52
3.1. Đặc điểm dân số nghiên cứu trước và trong phẫu thuật.....	53
3.2. Đánh giá kết quả ngắn hạn của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.....	58
3.3. Đánh giá kết quả trung hạn của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.....	63

Chương 4. BÀN LUẬN	82
4.1. Đặc điểm dân số nghiên cứu trước và trong phẫu thuật	82
4.2. Đánh giá kết quả ngắn hạn của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.....	89
4.3. Đánh giá kết quả trung hạn của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch.....	97
4.4. Ưu điểm và hạn chế của nghiên cứu	114
KẾT LUẬN	117
KIẾN NGHỊ.....	119
DANH MỤC CÁC CÔNG TRÌNH ĐÃ CÔNG BỐ CÓ LIÊN QUAN	
TÀI LIỆU THAM KHẢO	
PHỤ LỤC	

1. Phiếu thu thập số liệu nghiên cứu
2. Bảng thông tin dành cho đối tượng nghiên cứu và đồng thuận nghiên cứu
3. Các tiêu chuẩn chẩn đoán
 - 3.1 Tiêu chuẩn chẩn đoán suy tim ở trẻ em
 - 3.2 Tiêu chuẩn chẩn đoán rối loạn nhịp tim trên điện tâm đồ trẻ em
 - 3.3 Phân loại giải phẫu mạch vành theo Leiden
4. Giới thiệu về Bảng câu hỏi độ tuổi và giai đoạn phát triển
5. Các hình ảnh thu thập qua nghiên cứu
6. Danh sách bệnh nhân nghiên cứu
7. Giấy chấp thuận của Hội đồng y đức bệnh viện

DANH MỤC CÁC CHỮ VIẾT TẮT

Ký hiệu/ Chữ viết tắt	Tiếng Việt/ Tiếng Anh
ASQ	Ages and stages questionnaires
BMI	Body mass index
cs	Cộng sự
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation
FS	Fractional Shortening
HVĐĐM	Hoán vị đại động mạch
PaO ₂	Partial Pressure of Oxygen in Arterial Blood
PAP _m	Mean pulmonary arterial pressure
PAP _s	Systolic pulmonary arterial pressure
PGE	Prostaglandin E
SpO ₂	Saturation of Peripheral Oxygen
THNCT	Tuần hoàn ngoài cơ thể
TLT	Thông liên thất
VLTNV	Vách liên thất nguyên vẹn

DANH MỤC ĐỐI CHIẾU CÁC THUẬT NGỮ NƯỚC NGOÀI VÀ TIẾNG VIỆT

Ký hiệu/chữ viết tắt	Tiếng Anh	Tiếng Việt
ASQ	Ages and stages questionnaires	Bảng câu hỏi Độ tuổi và giai đoạn
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation	Sự ôxy hóa máu qua màng ngoài cơ thể
BMI	Body mass index	Chỉ số khối cơ thể
FS	Fractional Shortening	Phân suất co rút
PaO ₂	Partial Pressure of Oxygen in Arterial Blood	Áp lực riêng phần oxy máu động mạch
PAPm	Mean pulmonary arterial pressure	Áp lực động mạch phổi trung bình
PAPs	Systolic pulmonary arterial pressure	Áp lực động mạch phổi tâm thu
SpO ₂	Saturation of Peripheral Oxygen	Độ bão hòa ô xy máu ngoại biên

DANH MỤC CÁC BẢNG

STT	Tên bảng	Trang
Bảng 1.1	Vị trí đại động mạch của nhóm bệnh nhân HVĐDM/ VLTNV và HVĐDM/TLT được phẫu thuật CGĐDM.....	7
Bảng 1.2	Đánh giá siêu âm tim các biến chứng sau phẫu thuật CGĐDM.....	22
Bảng 1.3	Tỉ lệ các biến chứng tim ở trẻ thiếu niên sau phẫu thuật CGĐDM.....	30
Bảng 1.4	Các yếu tố nguy cơ có khả năng gây dẫn gốc động mạch chủ, hở van động mạch chủ sau phẫu thuật CGĐDM.....	31
Bảng 2.1	Liệt kê và định nghĩa các biến số	38
Bảng 2.2	Phân độ hở van động mạch chủ.....	46
Bảng 2.3	Phân độ hở van hai lá	47
Bảng 3.1	Đặc điểm lâm sàng của bệnh nhân trước phẫu thuật.....	53
Bảng 3.2	Phân bố các bất thường cấu trúc tim kèm theo HVĐDM	54
Bảng 3.3	Tần suất (%) các can thiệp điều trị trước phẫu thuật.....	56
Bảng 3.4	Các đặc điểm trong phẫu thuật CGĐDM	57
Bảng 3.5	So sánh đặc điểm nhóm tử vong sớm và nhóm sống	59
Bảng 3.6	Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan tử vong sớm	60
Bảng 3.7	So sánh đặc điểm nhóm tử vong sớm và nhóm sống trong thể bệnh HVĐDM/VLTNV	61
Bảng 3.8	Đặc điểm giai đoạn hồi sức saophẫu phẫu thuật	62
Bảng 3.9	Các biến chứng trong hồi sức sau phẫu thuật.....	62
Bảng 3.10	Đặc điểm bệnh nhân tử vong muộn.....	63
Bảng 3.11	Thời gian theo dõi theo nhóm bệnh.....	65
Bảng 3.12	Đặc điểm của động mạch chủ mới ở lần tái khám cuối	66
Bảng 3.13	So sánh hai nhóm hở van và không hở van động mạch chủ mới ở lần tái khám cuối	71
Bảng 3.14	Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan của hở van động mạch chủ mới ở lần tái khám cuối	72

Bảng 3.15	So sánh hai nhóm dẫn và không dẫn gốc động mạch chủ mới nặng ở lần tái khám cuối	73
Bảng 3.16	Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan dẫn gốc động mạch chủ mới nặng ở lần tái khám cuối.....	74
Bảng 3.17	Đặc điểm bệnh nhân tái can thiệp hẹp trên van động mạch phổi mới	75
Bảng 3.18	Đặc điểm của động mạch phổi mới ở lần tái khám cuối	75
Bảng 3.19	So sánh hai nhóm hẹp và không hẹp trên van động mạch phổi mới ..	76
Bảng 3.20	Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan hẹp trên van động mạch phổi mới ở lần tái khám cuối	77
Bảng 3.21	Kết quả siêu âm tim liên quan chức năng thất trái và tổn thương tim tồn lưu ở lần tái khám cuối.....	78
Bảng 3.22	Đặc điểm điện tâm đồ ở lần tái khám cuối.....	79
Bảng 4.1	So sánh đặc điểm trong phẫu thuật giữa các nghiên cứu	88
Bảng 4.2	Các yếu tố liên quan tử vong sớm ở các nghiên cứu khác nhau	94
Bảng 4.3	So sánh các đặc điểm hồi sức sau phẫu thuật với các nghiên cứu khác.....	95
Bảng 4.4	So sánh các biến chứng trong hồi sức sau phẫu thuật với các nghiên cứu khác.....	96

DANH MỤC CÁC HÌNH

STT	Tên bảng	Trang
Hình 1.1	Vị trí xoang Valsava của động mạch chủ.....	6
Hình 1.2	Các kiểu lệch trục van đôi diện xoang hay van bị xoay.....	7
Hình 1.3	Các kiểu động mạch vành thường gặp nhất trong bệnh HVĐDM theo Yacoub và Leiden	9
Hình 1.4	HVĐDM không có tổn thương tim khác đi kèm ở trẻ sơ sinh: vòng tuần hoàn, độ bão hòa ôxy và áp lực	11
Hình 1.5	HVĐDM/ TLT lớn ở trẻ sơ sinh: vòng tuần hoàn, độ bão hòa ôxy và áp lực.....	12
Hình 1.6	Mặt cắt cạnh ức trục ngắn cho thấy sự thẳng hàng của chỗ nối van động mạch chủ-động mạch phổi và đường đi trong thành của động mạch vành.....	14
Hình 1.7	Mặt cắt cạnh ức trục ngắn, chỗ nối các van bán nguyệt không thẳng hàng.	15
Hình 1.8	Thông số đo ở trục ngắn ngang thất trái cuối tâm trương	15
Hình 1.9	Hình ảnh Doppler của mặt cắt dưới sườn ở trẻ sơ sinh cho thấy lỗ bầu dục hạn chế	17
Hình 1.10	Minh họa phẫu thuật CGĐDM	18
Hình 1.11	Hình ảnh Doppler màu và phổ Doppler liên tục của động mạch phổi sau phẫu thuật CGĐDM.....	21
Hình 1.12	Các vị trí đo đặc của động mạch chủ ở giữa kỳ tâm thu	22
Hình 1.13	Số tử vong tích lũy ở cột mốc 30 ngày và 90 ngày sau phẫu thuật CGĐDM theo từng giai đoạn	24
Hình 1.14	Diễn tiến hở van động mạch chủ mới.....	29

DANH MỤC CÁC SƠ ĐỒ

STT	Tên sơ đồ	Trang
Sơ đồ 1.1	Tổn thương giải phẫu được xem là HVĐDM	4
Sơ đồ 2.1	Lưu đồ nghiên cứu.....	48

Sơ đồ 3.1	Phân bố bệnh nhân trong nghiên cứu theo thời gian.....	52
Sơ đồ 3.2	Diễn tiến các mức độ hở van động mạch chủ theo cá thể của nhóm nghiên cứu trung hạn từ lúc xuất viện đến lần tái khám cuối	68

DANH MỤC CÁC BIỂU ĐỒ

STT	Tên biểu đồ	Trang
Biểu đồ 3.1	Phân bố số ca tử vong theo ngày hậu phẫu	58
Biểu đồ 3.2	Đường cong Kaplan-Meier biểu diễn tỉ lệ sống còn theo thời gian của các thể bệnh HVĐDM	64
Biểu đồ 3.3	Sự thay đổi của tỉ lệ hở van động mạch chủ từ lúc xuất viện đến lần tái khám cuối của toàn lô nghiên cứu.....	67
Biểu đồ 3.4	Diễn tiến sự phát triển đường kính vòng van động mạch chủ theo thời gian.....	69
Biểu đồ 3.5	Diễn tiến vòng van động mạch chủ theo Z score	69
Biểu đồ 3.6	Diễn tiến sự phát triển đường kính góc động mạch chủ theo thời gian	70
Biểu đồ 3.7	Diễn tiến đường kính góc động mạch chủ theo Z score.....	70
Biểu đồ 3.8	Sự thay đổi tỉ lệ hẹp trên van động mạch phổi mới theo chênh áp tối đa từ lúc xuất viện đến lần tái khám cuối	76
Biểu đồ 3.9	Cân nặng và chiều cao theo tuổi của bệnh nhân được theo dõi trung hạn ở lần tái khám cuối.	80
Biểu đồ 3.10	BMI theo tuổi của bệnh nhân được theo dõi trung hạn ở lần tái khám cuối	80
Biểu đồ 3.11	Sự phát triển vận động, thần kinh của trẻ ở lần đánh giá cuối cùng của giai đoạn 2-5 tuổi	81

MỞ ĐẦU

Hoán vị đại động mạch (HVĐDM) chiếm khoảng 5% các trường hợp tim bẩm sinh, là tật tim nguy hiểm với sự bất tương hợp giữa thất và đại động mạch, có nghĩa là, thất trái cho xuất phát ra động mạch phổi và thất phải cho xuất phát ra động mạch chủ [66], [140]. Các kỹ thuật phẫu thuật điều trị tật tim này liên tục được cải tiến từ nửa sau thế kỷ XX, trong đó đỉnh cao là phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch (CGĐDM) mà Jatene và cộng sự đã khởi xướng năm 1975 và Lecompte cải biên vào năm 1981 [117]. Phẫu thuật này chuyển đổi vị trí động mạch chủ và động mạch phổi, cấm lại động mạch vành, giúp phục hồi sự tương hợp giữa thất và đại động mạch.

Lịch sử của phẫu thuật này đã bước sang thập niên thứ tư với nhiều nghiên cứu ở các nước phát triển về kết quả ngắn hạn, trung hạn và dài hạn [143], [155], [190]. Tỷ lệ các biến chứng thay đổi tùy trung tâm, tùy giai đoạn phẫu thuật và kết quả lâu dài vẫn còn cần tiếp tục nghiên cứu. Tiếp cận cấp cứu nội khoa và phẫu thuật CGĐDM đối với tật HVĐDM trong tuần đầu sau sinh đã được chuẩn hoá tại các nước Bắc Mỹ và châu Âu. Các trung tâm đã cải thiện tỷ lệ tử vong sớm từ 15% ở thập niên trước xuống còn dưới 5% [65], [150]. Hẹp trên van động mạch phổi là một biến chứng thường gặp với tỷ lệ thay đổi 11-66,2% [31], [83] và là nguyên nhân hàng đầu của tái can thiệp dù tần suất đang giảm dần với những cải tiến trong kỹ thuật phẫu thuật [128], [178]. Sau phẫu thuật, van động mạch phổi ban đầu sẽ trở thành van động mạch chủ mới với các biến chứng thường gặp như hở van động mạch chủ mới 13-38% [40], dẫn gốc động mạch chủ mới tiến triển có thể lên đến 66% [32]. Hiện còn nhiều câu hỏi về sự phát triển lâu dài của tuần hoàn mạch vành sau phẫu thuật liên quan đến tử vong muộn.

Ở các nước đang phát triển, phẫu thuật tim bẩm sinh phức tạp như HVĐDM vẫn còn nguy cơ tử vong cao dù đã có nhiều bước tiến đáng kể [150]. Ở Việt Nam, trường hợp phẫu thuật CGĐDM đầu tiên được thực hiện tại Viện Tim Thành phố Hồ Chí Minh năm 2003 và nối tiếp ở các trung tâm lớn cả nước. Tuy nhiên, các kết quả ngắn hạn của phẫu thuật CGĐDM đến nay vẫn còn ít được báo cáo, chỉ có ở phía Bắc [5], [6], và đặc biệt là chưa có báo cáo về kết quả trung hạn. Phẫu thuật này bắt đầu được thực hiện tại Bệnh viện Nhi Đồng 1 thành phố Hồ Chí Minh năm 2009 với giai đoạn 5 năm khởi đầu nhiều khó khăn. Vì vậy, mong muốn góp tiếng nói với các nghiên cứu trên thế giới về việc theo dõi những kết quả đạt được và những biến chứng sau phẫu thuật này, chúng tôi thực hiện nghiên cứu với các câu hỏi nghiên cứu (1) Kết quả ngắn hạn của phẫu thuật CGĐDM tại Bệnh viện Nhi Đồng 1 là như thế nào? (2) Sau theo dõi trung hạn, các biến chứng tim nào còn tồn tại và sức khỏe tổng quát của các trẻ được phẫu thuật đến nay như thế nào?

Từ đó, chúng tôi xây dựng nghiên cứu với các mục tiêu cụ thể sau:

1. Đánh giá kết quả ngắn hạn của phẫu thuật CGĐDM: xác định tỉ lệ tử vong sớm và các yếu tố liên quan, tỉ lệ các biến chứng trong hồi sức sau phẫu thuật.
2. Đánh giá kết quả trung hạn của phẫu thuật CGĐDM:
 - 2.1. Xác định tỉ lệ tử vong muộn
 - 2.2. Xác định tỉ lệ, diễn tiến các biến chứng tim và các yếu tố liên quan
 - 2.3. Xác định tỉ lệ các đặc điểm dinh dưỡng, phát triển vận động và thần kinh

CHƯƠNG 1

TỔNG QUAN TÀI LIỆU

1.1. ĐẠI CƯƠNG VỀ PHÔI THAI, GIẢI PHẪU, SINH LÝ BỆNH CỦA NHÓM BỆNH HOÁN VỊ ĐẠI ĐỘNG MẠCH

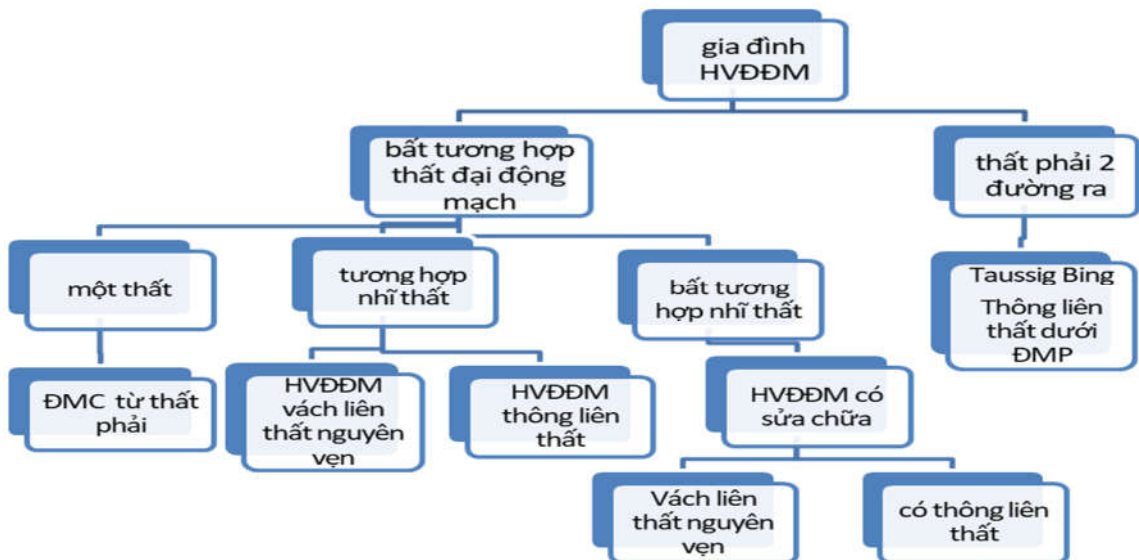
1.1.1. Đặc điểm phôi thai

Phôi học của HVĐĐM vẫn còn là vấn đề tranh cãi, có hai khái niệm cơ bản:

(1) Khái niệm thứ nhất nhấn mạnh đến sự xoắn bất thường của vách chủ - phổi, mà không có sự xoay ở mức độ phễu. HVĐĐM là do hậu quả của sự phân tách không hợp lý của cực động mạch ở tim, do sự phát triển theo đường thẳng hơn là xoắn của vách chủ - phổi. Vì thế, cung động mạch chủ thứ sáu tạo ra các động mạch phổi lại nối với thất trái, trong khi cung động mạch chủ thứ tư nối với thất phải [146], [173].

(2) Khái niệm thứ hai đề cập đến sự phát triển sai lệch của đường thoát thất, được đề nghị đầu tiên bởi Keith và sau đó nhiều tác giả khác như Lei, Van Praagh đều nhấn mạnh vai trò của sự kém phát triển vùng nón. Vùng nón có thể phát triển ưu thế bên trái, bên phải, hay hai bên và vị trí cuối cùng của nó liên quan động mạch chủ hay động mạch phổi [145]. Vùng nón bình thường nằm dưới động mạch phổi, bên trái và phía trước. Ở bệnh HVĐĐM, vùng nón này thường ở dưới động mạch chủ, bên phải và phía trước, ngăn cản sự liên tục của mô sợi giữa vòng van động mạch chủ và van ba lá, điều này dẫn đến sự liên tục về sợi giữa van động mạch phổi và van hai lá [140]. Goor và cs đã đưa ra ba quá trình phát triển của vùng nón: sự đảo ngược của vùng nón thân chung, sự chuyển dịch sang trái của điểm nối vùng nón thất, sự sáp nhập vùng nón [51]. Theo lý thuyết này, HVĐĐM là một thể tận cùng của “Vị trí động mạch chủ bên phải” trong các dạng bệnh thất phải hai đường ra, cùng nằm trong nhóm bệnh này thay đổi từ tứ chứng Fallot đến thông liên thất lệch trục.

“Lý thuyết vùng nón” dường như giải thích tốt hơn các trường hợp hoán vị đại động mạch/ thông liên thất (HVĐĐM/TLT) với một mức độ nhất định của động mạch phổi cưỡi ngựa, nhưng lại ít hữu ích trong việc giải thích hoán vị đại động mạch/ vách liên thất nguyên vẹn (HVĐĐM/VLTNV). Mặt khác, “lý thuyết ngoài tim” lại không giải thích được các dạng thay đổi của phôi học vùng phễu trong tật tim này. Các bất thường ngoài tim chỉ chiếm 10% ở bệnh nhân HVĐĐM nhưng có thể lên đến 35% ở các tật tim vùng thân nón khác như tứ chứng Fallot, thân chung động mạch và đứt đoạn cung động mạch chủ, thường liên quan hội chứng Di George và đứt đoạn nhiễm sắc thể 22. Đồng thời, HVĐĐM xảy ra phổ biến ở giới nam. Vì vậy, các tác giả cho rằng nên xem xét HVĐĐM như là bệnh tim bẩm sinh có bệnh nguyên khác hơn các tật tim thân nón [173]. Các nghiên cứu gần đây thực hiện trên những mô hình mẫu động vật như chuột, lại quan tâm đến sự di chuyển xoắn ốc theo chiều kim đồng hồ của các tế bào mào thần kinh, dẫn đến sự tăng sinh quá mức của trung mô vùng thoát thất [33].



Sơ đồ 1.1. Tồn thương giải phẫu được xem là HVĐĐM.

ĐMC: động mạch chủ, ĐMP: động mạch phổi. “Nguồn: Karl T, 2006” [75]

1.1.2. Đặc điểm giải phẫu

Thuật ngữ HVĐĐM thường được sử dụng để chỉ tim ở vị thế bình thường (solitus), tương hợp nhĩ thất và bất tương hợp thất đại động mạch, đây là dạng giải phẫu thường gặp nhất. Giải phẫu cơ bản của HVĐĐM là sự hiện diện của một nhĩ có hình thái học nhĩ phải nối với một thất có hình thái học thất phải và từ thất phải xuất phát động mạch chủ, đồng thời một nhĩ có hình thái học nhĩ trái nối với một thất có hình thái học thất trái và thất trái này cho xuất phát động mạch phổi.

- **Tồn tại lỗ bầu dục**

Hầu hết trường hợp thường có tồn tại lỗ bầu dục hay có khiếm khuyết vách hó bầu dục. Thậm chí nếu lá van của nó có che lấp lên rìa của hó bầu dục thì nó cũng mỏng manh và dễ bị làm rách bằng thủ thuật nong vách liên nhĩ bằng bóng. Chỉ 5% trường hợp là có thông liên nhĩ lỗ thứ phát thật sự.

- **Hệ thống dẫn truyền**

Phù hợp với cấu trúc tâm nhĩ bình thường, nút xoang, nút nhĩ thất và bó His cũng nằm ở vị trí bình thường, mặc dù nút nhĩ thất có hình dạng bất thường và bị chôn vùi một phần trong tam giác sợi bên phải của khối sợi trung tâm. Phân nhánh trái bắt nguồn từ bó His xa hơn bình thường và xuất hiện như là một sợi đơn độc hơn là một bao. Vì vậy, tổn thương ở chỗ chia đôi của bó His khi đóng thông liên thất sẽ có khuynh hướng gây ra blocc tim hoàn toàn hơn là ở cấu trúc tim bình thường.

- **Thất phải**

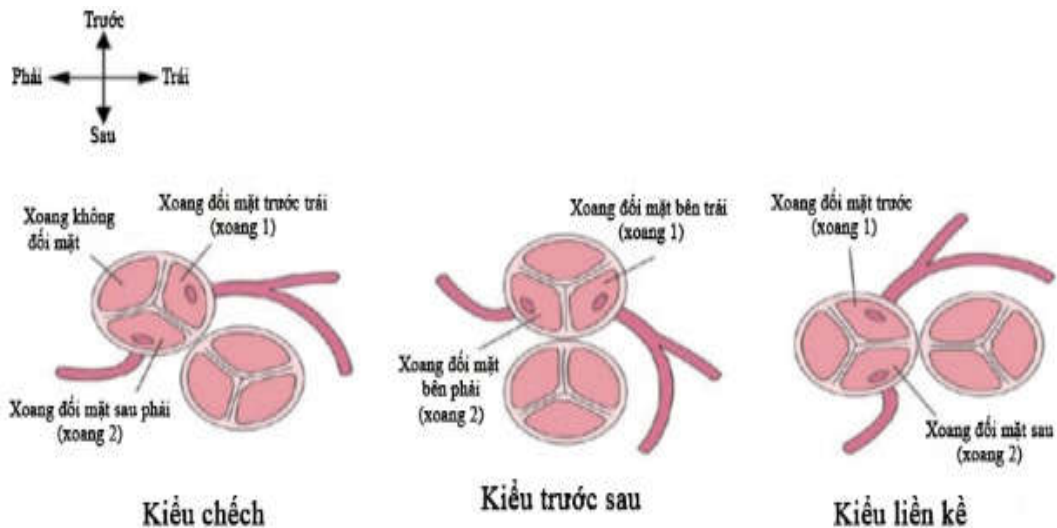
Thất phải có vị trí bình thường, lớn và phì đại. Khoảng 90% trường hợp HVĐĐM có vùng nón dưới động mạch chủ; động mạch chủ nằm sang phải, phía trước và đi lên song song với thân động mạch phổi ở phía sau bên trái.

- **Thất trái**

Đặc tính liên tục về sợi giữa van hai lá –van động mạch phổi tồn tại một cách điển hình, tương ứng với sự liên tục động mạch chủ- van hai lá ở tim bình thường. Khoảng 8% trường hợp HVĐDM và thường là HVĐDM có thông liên thất, vùng nón dưới động mạch phổi tồn tại ở thất trái và vùng nón này thường bị hẹp. Đối với HVĐDM/VLTNV và không có hẹp động mạch phổi, thành thất phải dày hơn và sẽ càng dày theo tuổi trong khi thành thất trái có độ dày bình thường lúc sinh và không thay đổi sau đó, dẫn đến thành thất trái không dày như bình thường khi trẻ vài tuần tuổi và mỏng tương đối khi trẻ 2 đến 4 tháng tuổi. Đối với HVĐDM/TLT, độ dày thành thất trái có tăng nhẹ và ở trong giới hạn bình thường trong suốt năm đầu đời của trẻ.

- **Đại động mạch**

Động mạch chủ thường nhất là nằm ngay phía trước hay hơi lệch phải. Ở thể Taussig-Bing, hai đại động mạch có thể nằm liền kề nhau (side by side) với động mạch chủ nằm về bên phải.



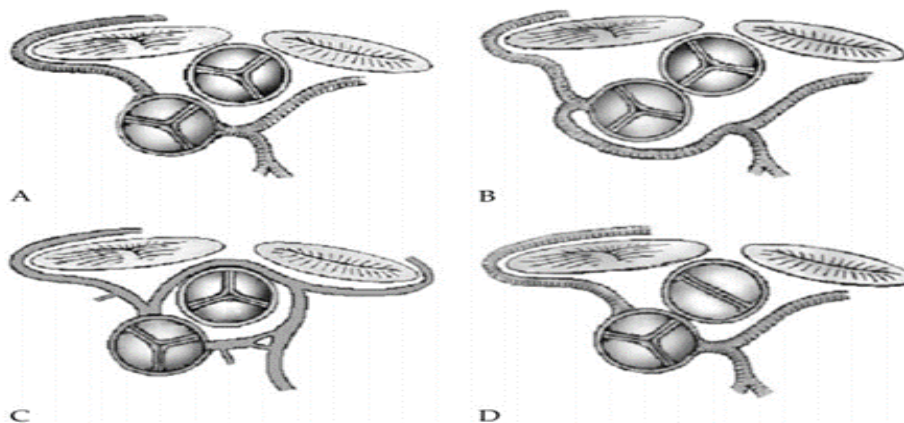
Hình 1.1. Vị trí xoang Valsava của động mạch chủ.

“Nguồn: Mertens L., 2016” [113]

Bảng 1.1. Vị trí đại động mạch của nhóm bệnh nhân HVĐĐM/ VLTNV và HVĐĐM/TLT được phẫu thuật CGĐĐM. “*Nguồn: Kirlin J., 1992*” [79]

Vị trí động mạch chủ (ĐMC)	Tỉ lệ % trên tổng số 330 bệnh nhân
ĐMC phía trước 0°	62
ĐMC phía trước sang phải 30°	16
ĐMC phía trước sang phải 60°	12
ĐMC-ĐMP liền kề sang phải 90°	7
ĐMC phía trước sang trái 30°	2
ĐMC phía trước sang trái 60°	0,6

Nghiên cứu của Massoudy ghi nhận sự lệch trục ở chỗ nối động mạch chủ-động mạch phổi với gần 40% bệnh nhân được phẫu thuật chuyển góc đại động mạch [107]. Điều này quan trọng trong việc lập kế hoạch chuyển động mạch vành cũng như phòng ngừa hở van động mạch chủ [78].



Hình 1.2. Các kiểu lệch trục van đối diện xoang hay van bị xoay.

(A) Van đối diện xoang của động mạch phổi (B) Van đối diện xoang của động mạch chủ (C) Van đối diện xoang cả hai động mạch (D) Van động mạch phổi 2 mảnh. “*Nguồn: Kim S., 2003*” [78]

- **Động mạch vành**

Giống như ở trái tim bình thường, ba động mạch vành chính là a) động mạch vành phải, đi qua rãnh nhĩ thất phải; b) động mạch vành mũ đi qua rãnh nhĩ thất trái và c) nhánh động mạch vành xuống trước trái chạy song song với vách liên thất ở mặt trước tim.

Dựa vào quan sát trong quá trình sửa chữa giải phẫu, Yacoub đã đưa ra 5 kiểu động mạch vành trong HVĐDM:

Kiểu A: hai động mạch vành xuất phát từ 2 lỗ ở giữa xoang vành phải và trái

Kiểu B: 2 động mạch vành xuất phát từ 1 lỗ

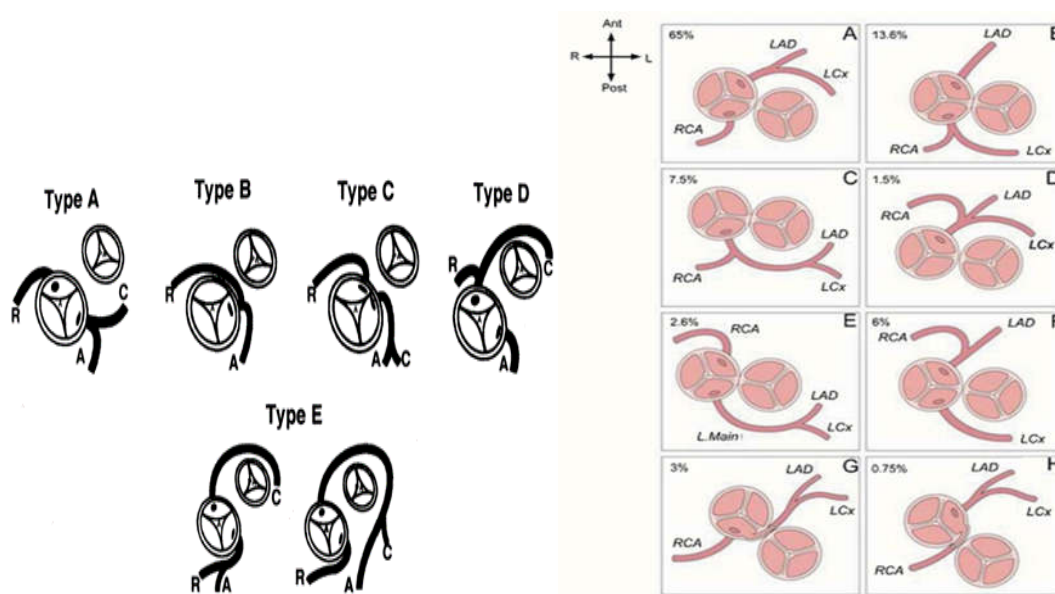
Kiểu C: 2 lỗ xuất phát rất gần nhau

Kiểu D: tương tự kiểu A nhưng động mạch vành phải cho nhánh mũ

Kiểu E: động mạch vành phải bắt nguồn cùng với nhánh động mạch vành trái trước trong khi nhánh mũ xuất phát từ xoang vành phải sau

Trong đó, Yacoub kiểu A và D là thường gặp nhất, chiếm 90% các kiểu mạch vành [192].

Năm 1983, nhóm Leiden đưa ra một quy tắc mô tả xuất phát động mạch vành rằng giả định một người đứng quan sát ở xoang không vành của động mạch chủ nhìn về phía động mạch phổi, xoang vành bên tay phải là xoang 1, xoang vành bên tay trái là xoang 2. Như vậy, với nguồn gốc từ hai xoang, ba nhánh động mạch vành chính và khả năng có hay không đoạn gần của động mạch vành đi trong thành mà thường là giữa hai đại động mạch, sự kết hợp này tạo ra chín phân loại giải phẫu động mạch vành. Với phân loại này, dạng động mạch vành phổ biến nhất là 1LCx-2R, có nghĩa là động mạch vành trái và nhánh Cx xuất phát từ xoang 1, động mạch vành phải bắt nguồn từ xoang 2 [66], [134], [140].



Hình 1.3. Các kiểu động mạch vành thường gặp nhất trong bệnh HVĐDM theo Yacoub (hình bên trái) và Leiden (hình bên phải).

“Nguồn: Yacoub M, 1978 và Mertens L., 2016” [113], [192].

LAD: Left anterior descending (động mạch xuống trước trái), LCx: Left Circumplex (động mạch mũ trái), RCA: right coronary artery (động mạch vành phải).

- **Các tổn thương đi kèm**

Còn ống động mạch tồn tại đến 2 tuần tuổi ở 50% trẻ HVĐDM, còn ống động mạch giúp cải thiện ôxy hóa máu động mạch và giữ tỉ lệ áp lực thất trái/thất phải thuận lợi mặc dù còn ống động mạch làm tăng lượng máu lên phổi [75]. Sự tồn tại của ống động mạch lớn trong nhiều tháng có liên quan với gia tăng tần suất bệnh mạch máu phổi [82].

Thông liên thất hiện diện ở 40-45% HVĐDM, có thể nhỏ, lớn hay nhiều lỗ, và ở bất kỳ vị trí nào, tuy nhiên 1/3 số đó là thông liên thất nhỏ và ít quan trọng về huyết động học. Một số TLT đóng tự nhiên trong vài tuần hay vài tháng đầu đời [140].

Tắc nghẽn đường ra thất trái có thể là tắc nghẽn về động học, do sự chuyển dịch của vách thất, là hậu quả của sự khác biệt áp lực bên trong buồng

thất (như trong HVĐĐM/VLTNV, áp lực thất phải cao hơn thất trái) hoặc tắc nghẽn về giải phẫu gây ra bởi màng dưới van, những mảnh mô, hay ống sợi cơ (như trong HVĐĐM có thông liên thất). Tắc nghẽn đường ra thất trái làm hạn chế máu lên phổi và tăng mức độ tím. Hẹp đường thoát thất trái quan trọng xảy ra lúc sinh hay vài ngày sau sinh chỉ chiếm 0,7% bệnh nhân HVĐĐM/VLTNV nhưng có thể xảy ra ở 20% bệnh nhân HVĐĐM/TLT và có thể tiến triển sau sinh lên đến tần suất chung là 30% [82].

Tỉ lệ vòng van ba lá / hai lá thường lớn hơn 1, nhưng 46% trường hợp tỉ lệ này nhỏ hơn 1. Bất thường van ba lá quan trọng về chức năng hiện diện khoảng 4% bệnh nhân được phẫu thuật, thường xảy ra ở bệnh nhân có thông liên thất khi thông liên thất được sửa chữa qua van ba lá, hay khi suy chức năng thất phải nặng làm dẫn vòng van.

Bất thường cấu trúc van hai lá được khảo sát qua tử thiết ở 20% trái tim HVĐĐM, đặc biệt nhóm có thông liên thất, tuy nhiên tổn thương nặng về chức năng chỉ chiếm 4%. Các tổn thương bao gồm chẻ lá trước van hai lá, bất thường trụ cơ và cơ nhú, có những mảnh mô thừa [140].

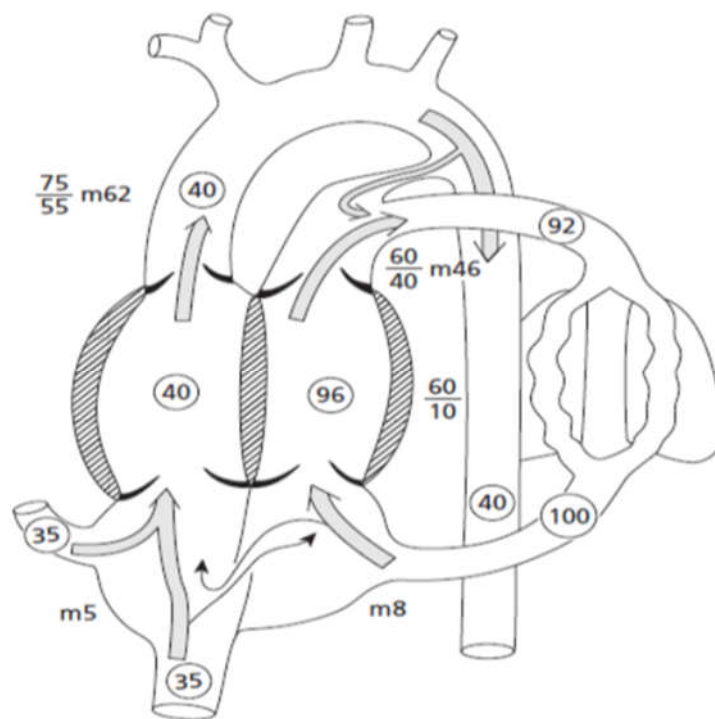
Hẹp eo động mạch chủ, thiếu sản cung động mạch chủ, hay đôi khi đứt đoạn cung động mạch chủ chiếm khoảng 7-10% bệnh nhân HVĐĐM/TLT, thường gặp hơn trong các trường hợp có thông liên thất lệch trục hay thể Taussig Bing [38].

1.1.3. Sinh lý bệnh

Bất thường sinh lý chủ yếu trong HVĐĐM là sự thiếu hụt nguồn cung cấp ôxy đến mô và tăng tải quá mức thất phải và thất trái. Hai vòng tuần hoàn chủ và phổi song song thay vì là kế tiếp như ở trẻ bình thường. Đặc biệt trong HVĐĐM/VLTNV, chỉ một lượng máu tương đối nhỏ được trao đổi bởi các luồng thông giữa hai vòng tuần hoàn. Tình trạng bão hòa ôxy động mạch chủ và phổi lệ thuộc vào một hay nhiều con đường giải phẫu trao đổi: trong tim (tồn

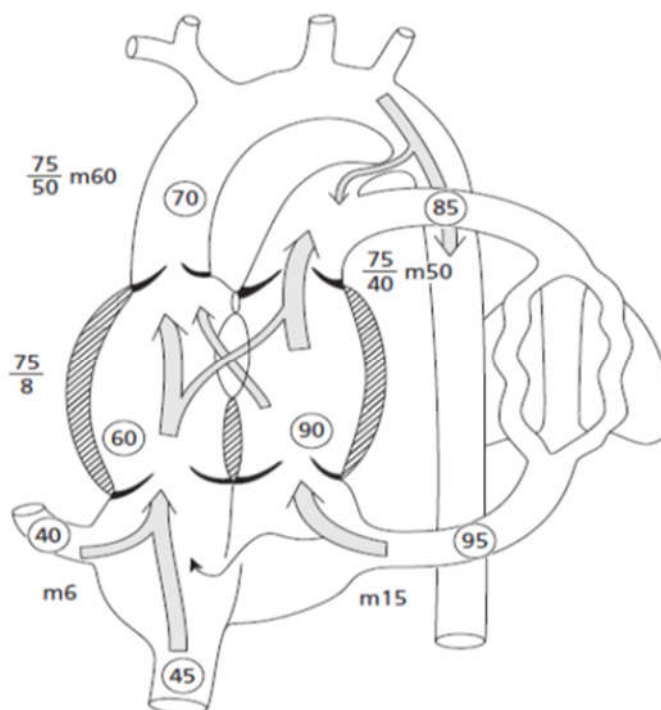
tại lỗ bầu dục, thông liên nhĩ, thông liên thất) hoặc ngoài tim (còn ống động mạch, tuần hoàn bàng hệ chủ phổi).

Sơ sinh HVĐĐM/VLTNV với tồn tại lỗ bầu dục hoặc thông liên nhĩ nhỏ có biểu hiện tím nặng vào ngày đầu sau sinh, đôi khi có toan máu và suy tuần hoàn. Sơ sinh HVĐĐM/TLT hoặc HVĐĐM/VLTNV với thông liên nhĩ hay còn ống động mạch lớn sẽ có sự pha trộn máu tốt hơn, nhưng sẽ có nguy cơ bị suy tim. Ngay sau sinh, thành thất phải dày, và dày tăng dần theo thời gian; ngược lại, khối cơ thất trái vẫn giữ hằng định, dẫn tới thành thất trái mỏng tương đối khi trẻ được 2 đến 4 tháng [75], [140].



Hình 1.4. HVĐĐM không có tổn thương tim khác đi kèm ở trẻ sơ sinh: vòng tuần hoàn, độ bão hòa oxy (vòng tròn) và áp lực (m: trung bình)

“Nguồn: Rudolph A., 2009” [145]



Hình 1.5. HVĐĐM/ TLT lớn ở trẻ sơ sinh: vòng tuần hoàn, độ bão hòa ô xy (vòng tròn) và áp lực (m: trung bình). “*Nguồn: Rudolph A., 2009*” [145]

1.2.ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, CẬN LÂM SÀNG, CHẨN ĐOÁN VÀ CAN THIỆP TRƯỚC PHẪU THUẬT

1.2.1. Đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng [80], [82], [140]

- **Hoán vị đại động mạch có vách liên thất tương đối nguyên vẹn (sự trộn máu kém)**

Dạng bệnh này bao gồm HVĐĐM không có thông liên thất hay thông liên thất nhỏ hơn 3mm, có thể có lỗ bầu dục hay thông liên nhĩ. Tím thường xuất hiện sớm và tiến triển nhanh, 50% trong giờ đầu và 90% trong ngày đầu.

Lưu lượng máu lên phổi thường tăng với Q_p/Q_s khoảng 2, nhưng vì sự thông thương nhỏ, nên cũng không làm giảm được sự thiếu ôxy. Lâm sàng của trẻ sẽ diễn tiến nặng với thở nhanh, nhịp tim nhanh, tử vong do thiếu ôxy và toan máu mà không có suy tim rõ ràng. Những trẻ sống sót sẽ có sự xuất hiện hẹp đường thoát thất trái gây ra tím và những cơn tím gia tăng thậm chí sau khi đã mở vách liên nhĩ đủ rộng.

Các dấu hiệu lâm sàng khác bao gồm tim thường không tăng động, gan sờ được rõ, âm thổi dạng tổng máu giữa tâm thu yếu ở giữa bờ ức trái; âm thổi này rõ hơn nếu có hẹp đường thoát thất trái thực thể hay do huyết động, thường xuất hiện lúc 1-2 tháng.

X quang ngực có các đặc điểm sau: (1) bóng tim hình bầu dục hay hình trứng với trung thất trên hẹp, (2) bóng tim to nhẹ, (3) tăng lượng máu phổi trung bình.

Điện tâm đồ thường bình thường lúc sinh với dạng thất phải của sơ sinh. Đến cuối tuần thứ nhất, sóng T cao ở chuyển đạo ngực phải chứng tỏ sự phì đại thất phải bất thường và trục lệch phải chủ đạo. Khi có hẹp đường thoát thất trái nặng hay kháng lực mạch máu phổi cao, điện tâm đồ sẽ có lớn hai thất.

- **HVĐDM có thông liên thất lớn hay ống động mạch lớn hay cả hai (sự trộn máu tốt)**

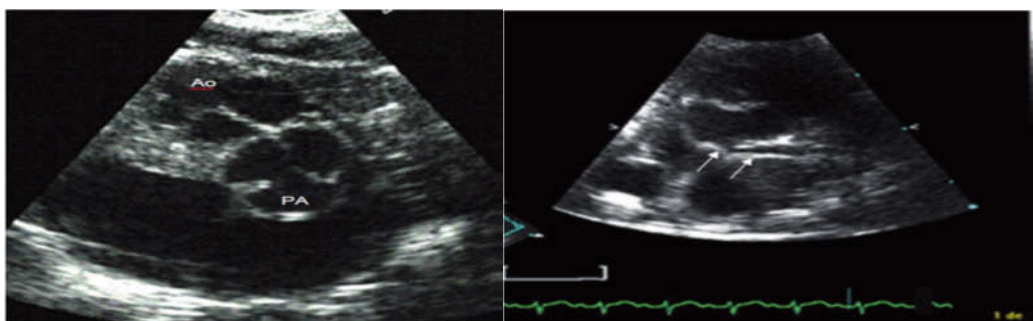
Nhóm bệnh này có triệu chứng xuất hiện khoảng nửa tháng sau sinh với tím nhẹ và dấu hiệu suy tim (nhịp tim nhanh, nhịp thở nhanh, gan to, đáy phổi ẩm, tim tăng động). X quang ngực có bóng tim to hơn, tăng lượng máu lên phổi nhiều hơn và trung thất rộng hơn so với nhóm trộn máu kém. Điện tâm đồ cho thấy phì đại hai thất, và khi có thông liên thất lớn sẽ có sóng Q ở V6.

1.2.2. Chẩn đoán hoán vị đại động mạch trước phẫu thuật

Siêu âm tim là phương tiện chẩn đoán xác định, ngay cả chỉ với siêu âm 2D. Các mục tiêu chi tiết của chẩn đoán trước phẫu thuật [113]:

- Xác định các thành phần giải phẫu
- Thông nối tĩnh mạch phổi và tĩnh mạch hệ thống về tim
- Đánh giá thông nối ở tầng nhĩ: vị trí, kích thước, chiều luồng thông và vận tốc, chênh áp trung bình qua vách
- Đánh giá hình thái học của van nhĩ thất (chẻ van, cưỡi ngựa, gấn bất thường..) và chức năng (hẹp, hở van)

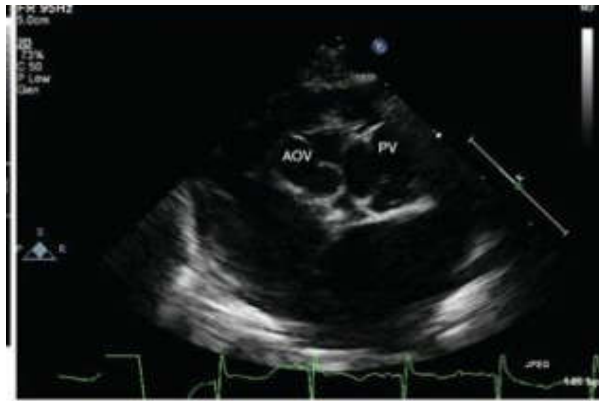
- Xác định kích thước và chức năng hai thất
- Xác định sự hiện diện của thông liên thất: một hay nhiều lỗ, kích thước và vị trí, chiều dòng máu, sự hạn chế của dòng máu
- Mô tả kết nối thất- đại động mạch: vị trí động mạch chủ so với động mạch phổi ở mức van bán nguyệt; đánh giá sự thẳng hàng của chỗ nối; có hay không tắc nghẽn đường thoát thất trái, độ nặng và cơ chế tắc nghẽn; giải phẫu và chức năng van bán nguyệt (hẹp, hở van); phân loại vùng phễu (dưới động mạch chủ, hai bên, dưới động mạch phổi, vắng mặt)
- Xác định giải phẫu động mạch vành
- Xác định sự hiện diện, kích thước và chiều của luồng thông qua ống động mạch
- Đánh giá cung động mạch chủ nằm bên nào, loại trừ thiếu sản hay hẹp eo động mạch chủ



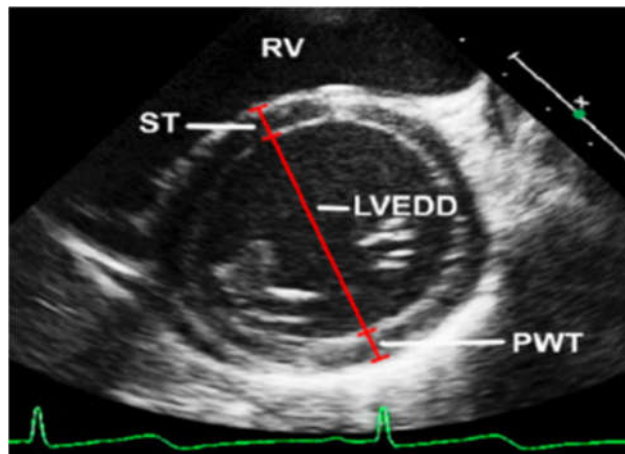
Hình 1.6. Mặt cắt cạnh ức trực ngắn cho thấy sự thẳng hàng của chỗ nối van động mạch chủ- động mạch phổi (hình bên trái). Đường đi trong thành của động mạch vành trái. Động mạch vành trái bắt nguồn bất thường từ xoang bên phải và đoạn gần của nó chạy trong thành (hình bên phải, mũi tên).

Ao: aorta (động mạch chủ), PA: pulmonary artery (động mạch phổi)

” *Nguồn: Mertens L., 2016* ” [113]



Hình 1.7. Mặt cắt cạnh ức trực ngắn, chỗ nối các van bán nguyệt không thẳng hàng. AoV: aortic valve (van động mạch chủ), PV: pulmonary valve (van động mạch phổi). “Nguồn: Schultz A., 2015” [151]



Hình 1.8. Thông số đo ở trực ngắn ngang thất trái cuối tâm trương: độ dày thành sau thất trái được đo ở cuối tâm trương và được hiệu chỉnh theo diện tích cơ thể. LVEDD: Left ventricular end diastolic diameter (đường kính thất trái cuối tâm trương), PWT: posterior wall thickness (độ dày thành sau thất trái), ST: septum thickness, (độ dày vách liên thất), RV: right ventricle (thất phải).

“Nguồn: Lopez L., 2010” [97]

1.2.3. Can thiệp trước phẫu thuật

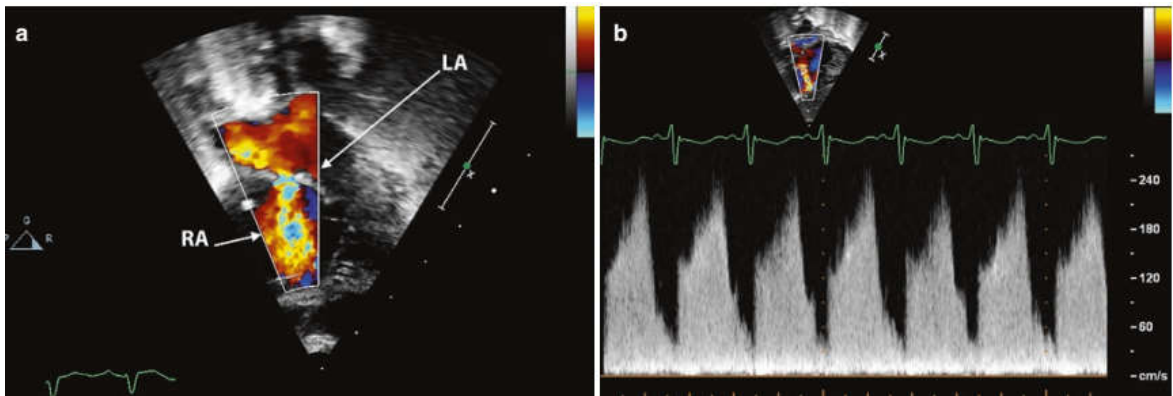
1.2.3.1. Truyền Prostaglandin E

Đối với HVĐDM có thông nối chủ phổi không đủ, những điều trị ban đầu để ổn định bệnh nhân bao gồm: điều chỉnh toan chuyển hóa, đường huyết, canxi máu; cải thiện bão hòa ôxy máu bằng truyền Prostaglandin E (PG E) để

mở ống động mạch; thở ôxy giúp giảm kháng lực mạch máu phổi, tăng lượng máu lên phổi. PG E thường được duy trì ở liều thấp (0.01-0.02 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{phút}$) để hạn chế tác dụng phụ (ngưng thở, sốt, hạ huyết áp). Một số ý kiến cho rằng việc truyền PG E lâu dài có thể làm cho các mạch máu lớn bị phù thành mạch, trở nên bở, dễ vỡ, điều này sẽ làm tăng nguy cơ chảy máu sau phẫu thuật. Vì thế, có khuyến cáo rằng nên ngừng PG E 2-3 ngày trước phẫu thuật. Một số tác giả không nhận thấy PG E có thể gây ra vấn đề gì ảnh hưởng phẫu thuật [145]. Việc duy trì ống động mạch lớn kéo dài có thể giữ độ bão hòa ôxy ở mức chấp nhận được, nhưng sẽ dẫn đến hiện tượng “cướp máu” của tuần hoàn hệ thống, từ đó gây ra thiếu ôxy mô ở não và ruột, tăng nguy cơ viêm ruột hoại tử [153].

1.2.3.2. Thủ thuật phá vách liên nhĩ bằng bóng

Từ khi được báo cáo lần đầu vào năm 1966 bởi Rashkind và Miller, thủ thuật phá vách liên nhĩ đã trở thành thủ thuật cấp cứu được chỉ định rộng rãi nhất ở bệnh nhân HVĐDM, dù không có tiêu chuẩn cho chỉ định này. Thủ thuật này thường được chỉ định ở những bệnh nhân có toan máu hay thiếu ôxy nặng ($\text{PaO}_2 < 30\text{mmHg}$), hoặc khi bệnh nhân tím nặng và đường thông trộn máu trong tim không đủ (lỗ bầu dục $< 4\text{mm}$, chênh áp tối đa qua lỗ bầu dục $> 5\text{mmHg}$). Bệnh nhân đang được dùng PGE, ống động mạch mở làm gia tăng lượng máu lên phổi, dẫn đến tăng áp lực nhĩ trái, sung huyết phổi, cung lượng tim thấp đòi hỏi phá vách liên nhĩ khẩn cấp. Mục đích của thủ thuật này là phá nắp của lỗ bầu dục, cho phép sự trộn máu ở tầng nhĩ, thường làm tăng độ bão hòa ôxy lên 70-85%. Thủ thuật có thể được thực hiện ở phòng thông tim hoặc ở khoa hồi sức dưới hướng dẫn của siêu âm, có thể tiếp cận bằng tĩnh mạch rốn hoặc tĩnh mạch đùi. Vách liên nhĩ của trẻ HVĐDM kiểu phải thường mỏng nên tiến hành thủ thuật này dễ thành công [22], [44], [133], [181].



Hình 1.9. Hình ảnh Doppler của mặt cắt dưới sườn ở trẻ sơ sinh cho thấy lỗ bầu dục hạn chế (a), xác định Doppler liên tục có vận tốc 2m/s (b).

LA: left atrium (nhĩ trái), RA: right atrium (nhĩ phải).

“Nguồn: Hofbeck M., 2017” [54].

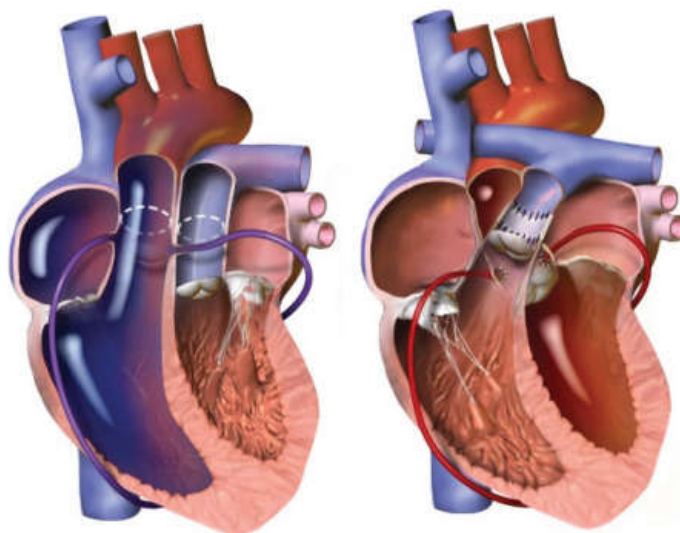
1.3. PHẪU THUẬT CHUYỂN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH

1.3.1. Kỹ thuật phẫu thuật chuyển góc đại động mạch

Trường hợp phẫu thuật CGĐĐM đầu tiên được thực hiện trên bệnh nhân HVĐĐM/TLT và được báo cáo bởi Jatene và cs năm 1975, tiếp theo sau là những báo cáo phẫu thuật thành công cũng ở bệnh nhân HVĐĐM/TLT bởi nhiều tác giả khác. Năm 1981, Lecompt và cs đã mô tả phương pháp đưa chỗ chia đôi của động mạch phổi ra phía trước động mạch chủ mới, xóa bỏ nhu cầu sử dụng ống ghép để nối chỗ chia đôi động mạch phổi với góc động mạch phổi mới, điều này đã trở thành cột mốc phát triển quan trọng cho phẫu thuật CGĐĐM. Đây là phẫu thuật được ưu tiên lựa chọn vì giữ được mối liên hệ bình thường thất đại động mạch, hình thành được vòng tuần hoàn liên tục với tương hợp nhĩ thất và thất đại động mạch, nghĩa là bảo tồn thất trái là buồng thất bơm máu hệ thống, duy trì chức năng nút xoang và van hai lá [117].

Kỹ thuật cơ bản bao gồm: Bệnh nhân được chạy tim phổi nhân tạo và làm lạnh đến nhiệt độ dưới 18°C; bơm dung dịch liệt tim vào gốc động mạch chủ sau khi kẹp động mạch chủ và cắt rời động mạch chủ ngay phía trên xoang

Valsava; động mạch phổi cũng được cắt ngay phía trên các xoang; động mạch vành được tách ra từ gốc động mạch chủ; tiếp đến thực hiện thủ thuật Lecompte để chuyển động mạch phổi ra phía trước động mạch chủ, nối động mạch chủ vào gốc động mạch chủ mới (gốc động mạch phổi cũ), tạo những cái "cửa sập" để làm thành xoang cấm động mạch vành và cấm lại động mạch vành vào gốc động mạch chủ mới; mảnh màng ngoài tim được sử dụng để vá những chỗ khuyết do cắt 2 lỗ động mạch vành để tái tạo gốc động mạch phổi mới và nối động mạch phổi vào gốc động mạch phổi mới sau tái tạo [75].



Hình 1.10. Minh họa phẫu thuật CGĐĐM. Các bước thực hiện bao gồm cắt ngang động mạch chủ phía trên điểm nối xoang ống và cắt ngang động mạch phổi ngay phía trên gốc động mạch phổi, đưa thân động mạch phổi ra phía trước (thủ thuật Lecompte), chuyển động mạch vành vào thân động mạch phổi và tái tạo lại gốc động mạch chủ cũ bằng miếng vá màng ngoài tim.

“Nguồn: Opina A., 2018” [128]

1.3.2. Chỉ định và thời điểm phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch

Phẫu thuật CGĐĐM ngày nay được áp dụng ở sơ sinh và nữ nhi với các thể bệnh HVĐĐM/VLTNV, HVĐĐM/TLT, thất phải hai đường ra thể Taussig-Bing [111].

- **HVĐĐM/VLTNV**

Thời điểm tối ưu thực hiện phẫu thuật vẫn còn là vấn đề tranh cãi [44], [74]. Về giới hạn dưới của ngày tuổi phẫu thuật, các tác giả cho rằng có một vài lợi ích khi chờ trẻ sơ sinh sau 4-7 ngày mới thực hiện phẫu thuật như cho phép trẻ có thời gian chuyển tiếp hiệu quả từ tuần hoàn bào thai sang tuần hoàn sau sinh, kháng lực mạch máu phổi bắt đầu giảm, sự cải thiện chức năng gan và thận sau sinh, trẻ dung nạp dinh dưỡng qua đường ruột, đánh giá các tật bẩm sinh khác, và bảo đảm việc gia đình hiểu được các nguy cơ và lợi ích của phẫu thuật [181], [184]. Các nghiên cứu gần đây lại nhận thấy thực hiện chuyển gốc động mạch sớm hơn sẽ có lợi cho sự phát triển thần kinh và giảm biến chứng trong hồi sức, giảm chi phí điều trị, với thời điểm lý tưởng là 3 ngày tuổi hay thậm chí trong vòng 24 giờ đầu sau sinh và không có sự khác biệt về tỉ lệ tử vong so với nhóm được phẫu thuật theo truyền thống [12], [36], [121].

Giới hạn trên của tuổi bệnh nhân HVĐĐM/VLTNV có thể thực hiện phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch vẫn còn là vấn đề chưa được quyết định. Thập niên 1980, các tác giả làm nghiên cứu đa trung tâm và đưa ra nhận xét rằng nguy cơ tử vong gia tăng khi phẫu thuật sau 14 ngày tuổi. Cùng thời gian đó, phẫu thuật hai thì được đề nghị cho bệnh nhân có ngày tuổi lớn hơn, bao gồm thắt hẹp động mạch phổi tạm thời cùng với tạo một luồng thông chủ phổi, sau đó thực hiện phẫu thuật CGĐĐM. Tuy nhiên, phẫu thuật này không được sử dụng rộng rãi, một phần bởi vì những biểu hiện bất thường về chức năng thất trái sau phẫu thuật, những yếu tố quan trọng góp phần cho sự suy giảm chức năng thất trái bao gồm ngày tuổi khi thực hiện thắt hẹp động mạch phổi và khoảng cách thời gian từ thắt hẹp động mạch phổi đến phẫu thuật CGĐĐM. Sự phì đại thất trái được chứng minh xảy ra nhanh chóng sau thắt hẹp động mạch phổi trong nghiên cứu của tác giả Jonas R và cs, và chiến lược phẫu thuật CGĐĐM hai thì nhanh với khoảng cách thời gian khoảng một tuần cho thấy tỉ

lệ tử vong do phẫu thuật thấp và chức năng thất trái bình thường trong giai đoạn ban đầu sau phẫu thuật [70]. Thập niên 1990, nhiều nghiên cứu đã được thực hiện để trả lời câu hỏi “Phẫu thuật CGĐĐM một thì ở bệnh nhân HVĐĐM/VLTNV trên 3 tuần tuổi có an toàn không?”. Từ những kinh nghiệm phẫu thuật và hồi sức sau phẫu thuật, nhiều trung tâm đã mở rộng tuổi phẫu thuật CGĐĐM một thì lên 3 tuần đến 2 tháng tuổi [45], [64], [73], [100], [147].

Hiện tại, thời điểm phẫu thuật được khuyến cáo là từ những ngày đầu tiên sau sinh đến 3 tuần tuổi [148], tối ưu là trong 2 tuần đầu tiên [73]. Thời điểm phẫu thuật nên được cá thể hóa cho từng điều kiện của bệnh nhân [153]. Số liệu hiện nay cho thấy thời điểm phẫu thuật, lợi ích và nguy cơ của thủ thuật phá vách liên nhĩ thường quy cũng như truyền PG E là không chắc chắn [184]. Chọn lựa chiến lược phẫu thuật CGĐĐM một thì hay phẫu thuật hai thì nhanh tùy thuộc vào kinh nghiệm và điều kiện của các trung tâm.

- **HVĐĐM/TLT và thất phải hai đường ra với thông liên thất dưới động mạch phổi (thể Taussig Bing)**

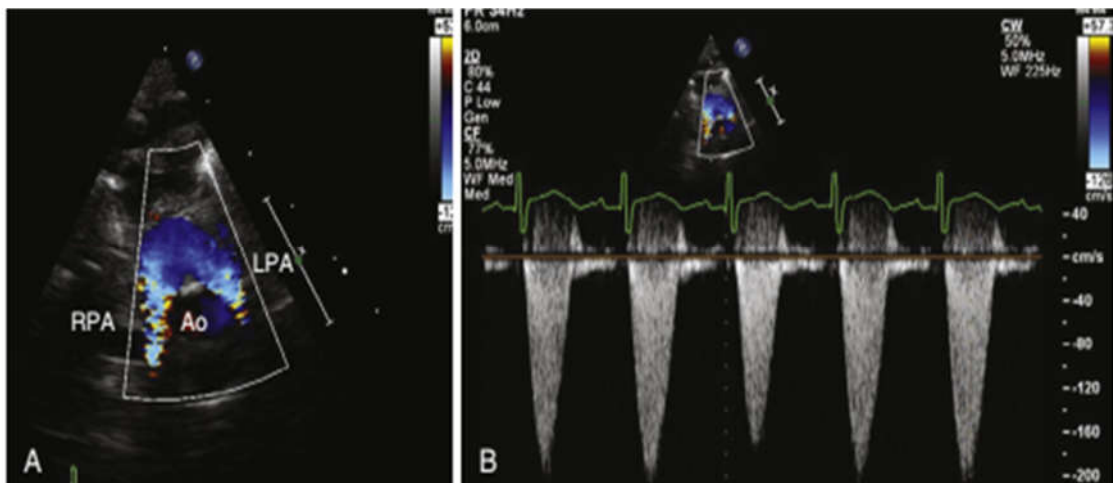
Bệnh nhân HVĐĐM có thông liên thất không hạn chế, thể Taussig Bing, còn ống động mạch lớn, hẹp đường thoát thất trái về chức năng do sự chuyển dịch vách thất có thể giữ áp lực thất trái tốt qua giới hạn 2 tuần, vì thế phẫu thuật có thể trì hoãn đến 6-8 tuần nếu trẻ phát triển tốt, không chế được suy tim bằng thuốc và tốt nhất trước 3 tháng, trước khi bệnh lý mạch máu phổi tiến triển. Thời gian phẫu thuật tùy thuộc vào tình trạng suy tim của bệnh nhân có cần phải kiểm soát trong hồi sức hay trong bệnh viện hay có thể về nhà chờ. Thể bệnh này cũng thường kèm hẹp eo động mạch chủ hay đứt đoạn cung động mạch chủ và có thể tiến hành phẫu thuật đồng thời qua đường giữa [38], [140].

1.4. THEO DÕI SAU PHẪU THUẬT CHUYỂN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH

Phẫu thuật CGĐĐM đối mặt với các vấn đề về chuyển đổi động mạch vành, van động mạch phổi trở thành van động mạch hệ thống, động mạch phổi

nhánh có thể xoắn vặn do mối quan hệ bất thường với động mạch chủ mới, những điều này liên quan đến biến chứng sớm cũng như muộn và tái can thiệp sau phẫu thuật.

Quy trình theo dõi tim mạch trong năm đầu tiên sau phẫu thuật là 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 12 tháng; trong giai đoạn theo dõi dài hạn là mỗi năm và mỗi hai năm lúc trưởng thành. Mỗi lần thăm khám bao gồm hỏi bệnh sử, khám lâm sàng, điện tâm đồ và siêu âm tim. Holter điện tim 24 giờ ở trẻ nhỏ và kiểm tra gắng sức ở trẻ lớn nhằm tầm soát thiếu máu cơ tim nên được thực hiện định kỳ [148]. Các nghiên cứu đánh giá kết quả ngắn hạn (dưới 1 năm), trung hạn (1-20 năm) và dài hạn (trên 20 năm) đang được thu thập khắp nơi trên thế giới [109].



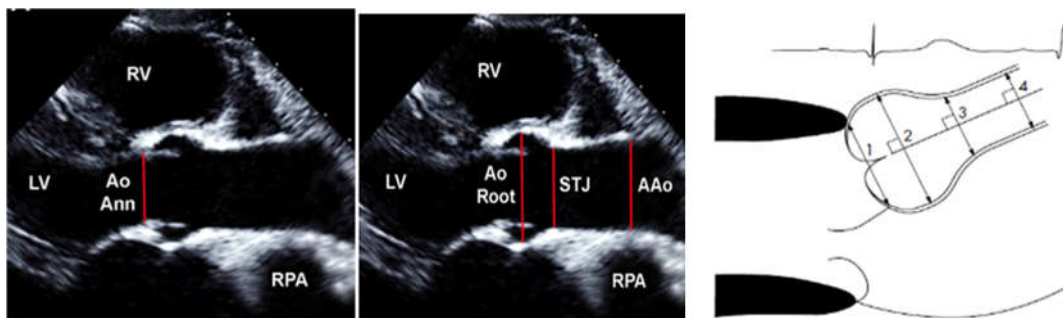
Hình 1.11. Hình ảnh Doppler màu và phổ Doppler liên tục của động mạch phổi sau phẫu thuật CGĐĐM.

A: Hình ảnh hai nhánh động mạch phổi vòng qua động mạch chủ sau thủ thuật Lecompt. B: Phổ Doppler cho thấy tăng nhẹ dòng máu qua động mạch phổi phải. Ao: Aorta (động mạch chủ), RPA: Right pulmonary artery (động mạch phổi phải), LPA: Left pulmonary artery (động mạch phổi trái).

“Nguồn: Deen J., 2017” [39]

Bảng 1.2. Đánh giá siêu âm tim các biến chứng sau phẫu thuật CGĐĐM [39]

Vấn đề	Mặt cắt siêu âm	Lý giải/đo đạc
Dãn góc động mạch chủ	Góc ĐMC được đo ở mặt cắt cạnh ức trực dài (2D hay M mode)	Hầu hết các phòng siêu âm nhi đo ở thì tâm thu, người lớn đo ở thì tâm trương
Hở van động mạch chủ	Mặt cắt cạnh ức trực dài và trực ngắn	Hở van ĐMC thường tiến triển
Hẹp động mạch phổi trên van và nhánh	Mặt cắt cạnh ức trực ngắn, chỗ chia đôi phía trước. Hai nhánh ĐMP được khảo sát ở mặt cắt ức cao hay hõm ức, dù thường khó thấy	Thủ thuật Lecompte kéo nhánh ĐMP vòng quanh ĐMC lên
Chức năng tâm thu thất trái	Đánh giá tiêu chuẩn chức năng tâm thu thất trái bao gồm đánh giá bất thường vận động thành	Bất thường vận động vách lúc nghỉ hay rối loạn chức năng tâm thu thất trái gợi ý tắc nghẽn mạch vành

**Hình 1.12.** Các vị trí đo đạc của động mạch chủ

- (1) Vị trí bản lề của van, đo đường kính trong (Ao Ann: Aortic annular, vòng van động mạch chủ) (2) Điểm rộng nhất của xoang Valsava hay còn gọi tắt góc động mạch chủ, đo đường kính ngoài ở thì tâm thu đối với trẻ em và tâm

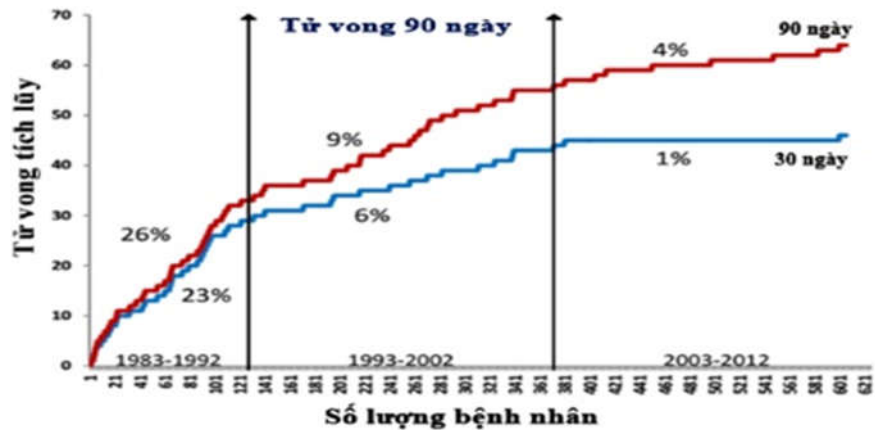
trương đối với người lớn (Ao root: Aortic root, gốc động mạch chủ) (3) Mối nối tại điểm nối xoang-ống của động mạch, đường kính ngoài (SJT: sinotubular junction, điểm nối xoang ống) (4) Động mạch chủ lên, đường kính ngoài (Aao: Ascending aorta, động mạch chủ lên). *Nguồn: Lopez L., 2010 và Nataf P., 2006*” [97], [119].

1.5. TỔNG QUAN TÌNH HÌNH NGHIÊN CỨU NƯỚC NGOÀI VỀ KẾT QUẢ CỦA PHẪU THUẬT CHUYỂN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH

1.5.1. Tử vong

Sau khởi xướng phẫu thuật của Jatene, tỉ lệ tử vong do phẫu thuật CGĐDM là 33% trong 5 năm đầu, chủ yếu do vấn đề chuyển mạch vành [29]. Tỉ lệ tử vong sớm cải thiện nhiều trong những năm gần đây, như nghiên cứu của Hraska và cs, tử vong sớm là 11,8% trong giai đoạn 1993-1996, và 0% trong giai đoạn 1996-2000. Nguyên cơ chính là bất thường vị trí và đường đi của động mạch vành dẫn đến thiếu máu cơ tim, chảy máu ở những chỗ khâu nối, cao áp phổi, trẻ lớn tháng tuổi khi phẫu thuật. Một số biến chứng sớm khác sau phẫu thuật bao gồm chẹn tim, liệt cơ hoành, tràn dịch dưỡng trấp, co giật, nhịp nhanh trên thất, nhịp nhanh thoát bộ nối [55], [59]. Fricke và cs lại ghi nhận yếu tố nguy cơ của tử vong sớm bao gồm mở rộng đường thoát thất trái ở thời điểm CGĐDM, cân nặng lúc phẫu thuật < 2,5 kilogram, tắc nghẽn cung động mạch chủ kèm theo và nhu cầu ECMO sau phẫu thuật [48]. Sarris và cs báo cáo tỉ lệ tử vong trong nghiên cứu đa trung tâm ở châu Âu giai đoạn 1998-2000 là 6% với yếu tố nguy cơ là thông liên thất, thời gian kẹp động mạch chủ và đẻ hở xương ức [147].

Tuy nhiên, Jensen và cs cho rằng việc xác định tỉ lệ tử vong sớm trong vòng 30 ngày theo truyền thống không phản ánh đúng gánh nặng của bệnh trong tình hình có nhiều sự hỗ trợ từ máy móc, thay vào đó, nên xác định tỉ lệ tử vong trong 90 ngày đầu sau phẫu thuật [68].



Hình 1.13. Số tử vong tích lũy ở cột mốc 30 ngày (đường màu xanh) và 90 ngày (đường màu đỏ) sau phẫu thuật CGĐĐM theo từng giai đoạn.

“Nguồn: Jensen HA., 2015” [68]

Báo cáo của Jensen ghi nhận kết quả phẫu thuật tại bệnh viện Great Ormond Street (London) qua ba giai đoạn 1983-1992, 1993-2002, 2003-2012 nhận định tỉ lệ tử vong thay đổi qua từng giai đoạn. Tái thiết lập tuần hoàn ngoài cơ thể là yếu tố nguy cơ trong giai đoạn đầu, trong khi ECMO là yếu tố nguy cơ cho hai giai đoạn sau. Thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể kéo dài (> 240 phút) liên quan có ý nghĩa đến tử vong ở cả ba giai đoạn [68]. Trong khi đó, ở các nước đang phát triển, tỉ lệ tử vong sớm còn khá cao, 47% ở Guatemala giai đoạn 1997-2009 [91], 20% ở Iran giai đoạn 2010-2013 và liên quan đến thời gian nằm hồi sức trước phẫu thuật, thời gian thở máy kéo dài sau phẫu thuật và hở van hai lá nặng sau phẫu thuật [165], 46,4% ở Serbia giai đoạn 2003-2007 và cải thiện còn 25% giai đoạn 2008-2011 [162], 15% trong nghiên cứu đa trung tâm ở nhiều nơi trên thế giới của Schidlow với các yếu tố liên quan là cân nặng thấp, giới tính nam, trung tâm phẫu thuật dưới 10 trường hợp /năm [150]. Tuy nhiên, bất thường mạch vành không còn là yếu tố tiên đoán tử vong sớm ngay cả đối với các nước đang phát triển, mà chỉ có thể ảnh hưởng đến chức năng thất trái, là nguyên nhân chính của tử vong [9].

Lim và cs báo cáo ở Hàn Quốc, với tổng số 258 bệnh nhân được phẫu thuật CGĐĐM từ năm 1987-2011, 7 tử vong muộn (3,2%), chủ yếu do vấn đề hô hấp, di chứng não và rối loạn nhịp tim, tử vong muộn xảy ra trung vị trong vòng 16 tháng sau phẫu thuật (2,5-15,2 tháng) [93]. Trong khi đó, Khairy báo cáo tỉ lệ tử vong muộn là 6 trường hợp (1,6%), với nguyên nhân chủ yếu là đột tử và nhồi máu cơ tim, trong đó có 2 trẻ đột tử ở 15 và 24 tuổi [83]. Villalba ghi nhận 2 bệnh nhân tử vong muộn do tổn thương mạch vành ở thời điểm 3 tháng và 42 tháng sau phẫu thuật, tỉ lệ sống còn sau 5 năm, 10 năm và 15 năm đều là 98% [182].

1.5.2. Nghiên cứu liên quan đến chức năng thất trái

Một thử thách quan trọng về mặt sinh lý của phẫu thuật này là việc chức năng thất trái, vốn đối mặt với tuần hoàn phổi trước phẫu thuật, sẽ phải tải tuần hoàn hệ thống sau phẫu thuật. Điều này dẫn đến việc tăng hậu tải của thất trái và có khả năng gây ra suy chức năng thất trái cấp ngay sau phẫu thuật. Các nghiên cứu trong thập niên 80-90 quan tâm nhiều đến chức năng thất trái giảm trong những ngày đầu sau phẫu thuật [27], [30]. Trong nghiên cứu của tác giả Wernovsky, chỉ số tim được ghi nhận giảm thấp trong khoảng 6-18 giờ, thấp nhất trong khoảng 9-12 giờ sau phẫu thuật trong khi kháng lực mạch máu hệ thống và kháng lực mạch máu phổi tăng. Chỉ số tim trở về đường cơ bản vào khoảng 24 giờ sau phẫu thuật [187]. Kế đến, các nghiên cứu đã nhắm đến việc đánh giá chức năng và tính co bóp của thất trái sau một thời gian dài bằng những phương tiện đo lường khác nhau như siêu âm tim M mode, Doppler xung, Doppler mô, siêu âm tim gắng sức với Dobutamin hay phương pháp đạp xe đạp và nhận thấy chức năng thất trái bình thường đến 96,4% qua theo dõi lâu dài ngoại trừ các bệnh nhân có bất thường mạch vành và tổn thương tim tồn lưu. Tuy nhiên, qua đánh giá bằng các phương pháp gắng sức ở lứa tuổi thiếu niên và người trẻ, tính co bóp thất trái có phần suy giảm khi so sánh với nhóm chứng

[11], [37], [60], [175], [177]. Gần đây nhất, siêu âm tim đánh dấu mô (speckle tracking echocardiography) đã được ứng dụng nghiên cứu về sự biến dạng và tốc độ biến dạng sau phẫu thuật CGĐDM 15 ± 5 tháng cho thấy không có sự khác biệt giữa nhóm bệnh và nhóm chứng [102].

1.5.3. Nghiên cứu liên quan động mạch vành

Bước phẫu thuật khó khăn nhất là việc chuyển dịch mạch vành cùng với nguy cơ có sẵn là thiếu máu mạch vành. Tần suất biến chứng mạch vành và tầm quan trọng về tiên lượng của biến chứng này vẫn còn nhiều tranh cãi. Biến cố mạch vành được định nghĩa là tử vong do thiếu máu cơ tim, đột tử, nhồi máu cơ tim không tử vong được khảo sát trên điện tim và tái phẫu thuật do hẹp mạch vành. Legrend báo cáo biến cố mạch vành xảy ra ở 94 bệnh nhân chiếm 7,2% [89], Agnoletti 5,5% [7], Villalba 2,2% [182]. Tần suất biến cố mạch vành có hai đỉnh: một đỉnh cao sớm trong 3 tháng đầu sau phẫu thuật CGĐDM nhưng giảm dần theo kinh nghiệm phẫu thuật và một đỉnh muộn thấp hơn [89], [149], [181]. Ở giai đoạn sớm của hậu phẫu, suy chức năng thất trái nặng không lý giải được, hội chứng giảm cung lượng tim, hay rối loạn nhịp ảnh hưởng huyết động học bao gồm nhịp nhanh trên thất, nhịp thoát bộ nối, hay nhịp thất đều gợi ra nghi ngờ tình trạng thiếu máu mạch vành sớm [185]. Biến chứng mạch vành xảy ra ngay sau phẫu thuật chủ yếu liên quan đến giải phẫu mạch vành, sự xoắn vặn, chèn ép từ phía ngoài và sự khó khăn của kỹ thuật phẫu thuật, đây là nguyên nhân chính của tử vong sớm. Tần suất cao hơn ở nhóm bệnh nhân có giải phẫu mạch vành bất thường, đặc biệt là động mạch vành chạy trong thành và một lỗ mạch vành duy nhất, giải phẫu mạch vành phức tạp (Yacoub B đến E) [13], [134].

Từ những thập niên đầu của phẫu thuật CGĐDM, các tác giả đã bày tỏ quan ngại biến chứng hẹp mạch vành, tắc nghẽn mạch vành có thể xảy ra mà không có triệu chứng lâm sàng hay trên các phương tiện chẩn đoán không xâm

lần. Chụp động mạch vành chọn lọc được xem là phương tiện chính xác nhất để đánh giá tắc nghẽn mạch vành, chuẩn bị cho phẫu thuật tái can thiệp và được đề nghị thực hiện thường quy ở các cột mốc 5 năm, 10 năm, 15 năm sau phẫu thuật CGĐĐM [26], [89], [148], [170]. Tỷ lệ tắc nghẽn mạch vành im lặng trong nghiên cứu của Legrend là 6,8% [89]. Gần đây, các tác giả quan tâm nhiều đến các phương tiện không xâm lấn. Chụp cắt lớp vi tính đa lát cắt tầm soát có ưu thế hơn trong việc đánh giá lỗ mạch vành và đoạn gần của mạch vành – vốn là bất thường quan trọng sau phẫu thuật CGĐĐM, phát hiện các tổn thương nhẹ như đường kính mạch vành giảm < 30%, nhưng bất lợi lớn là vấn đề tiếp xúc tia xạ, sử dụng thuốc làm giảm nhịp tim [130], [131], [179]. Chụp cộng hưởng từ đánh giá tưới máu cơ tim không xâm lấn ở trẻ thiếu niên và người trẻ đã cho những kết quả hứa hẹn, không có bất thường vận động vách từng vùng và chức năng thất trái, thất phải đều bảo tồn [103], [168]. Kỹ thuật siêu âm trong lòng mạch vành thực hiện trong lúc thông tim có thể cung cấp hình ảnh mô học sống của thành mạch máu tăng sinh lớp áo trong. Những quan sát này gợi ý cho sự phát triển chứng xơ vữa động mạch sớm ở những động mạch vành được cầm lại, điều này có thể có vai trò trong bệnh sinh của biến cố mạch vành muộn về sau [137]. Dù sử dụng nhiều phương tiện chẩn đoán, tỷ lệ cần tái can thiệp mạch vành khá thấp (0,46% trong nghiên cứu của Losay [99]), cân nhắc dựa vào các kiểm tra đánh giá sự tưới máu cơ tim [141]. Tắc nghẽn mạch vành không triệu chứng với chức năng thất trái bình thường có nên điều trị không là một vấn đề còn tranh cãi. Việc chọn lựa điều trị tối ưu cho tắc nghẽn mạch vành ở nhóm bệnh này cũng chưa có hướng dẫn.

1.5.4. Nghiên cứu liên quan động mạch chủ mới

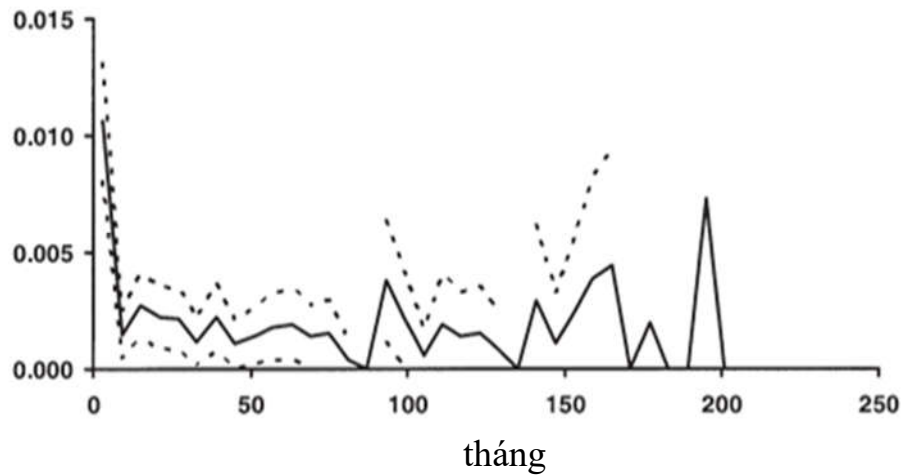
1.5.4.1. Dẫn gốc động mạch chủ mới và hở van động mạch chủ mới

Tình trạng dẫn gốc động mạch chủ mới và hở van động mạch chủ mới là biến chứng khá quan trọng của phẫu thuật CGĐĐM, cần quan tâm lâu dài.

Nhiều nghiên cứu tập trung vào bệnh lý động mạch chủ sau phẫu thuật CGĐĐM bao gồm đánh giá về sự phát triển gốc và mối nối so sánh với nhóm chứng, trong đó sự dẫn của động mạch chủ tiến triển theo thời gian, nhưng vòng van và mối nối thì không [56]; đánh giá sự suy giảm khả năng căng phòng của động mạch chủ mới [116]; sử dụng Z-score đánh giá tiến triển của gốc động mạch chủ mới ở bốn vị trí [69], [110], [152]; nghiên cứu mô bệnh học về sự thay đổi cấu trúc hai đại động mạch theo thời gian dù không thật sự khác biệt vào giai đoạn đầu [166]. McMahon báo cáo 52% có dẫn gốc động mạch chủ trung bình (Z-score 3 - 4,9) và 25% có dẫn gốc động mạch chủ nặng (Z-score > 5) với thời gian theo dõi trung bình 65 tháng [110]. Hutter nhận thấy động mạch chủ mới dẫn nhanh trong năm đầu sau phẫu thuật nhưng có xu hướng về bình thường trong khoảng thời gian 10 năm sau đó [61]. Trong khi đó, các tác giả khác báo cáo gốc động mạch chủ tiếp tục dẫn ở giai đoạn thiếu niên và trưởng thành, với Z-score đường kính gốc động mạch chủ tăng trung bình 0,08 mỗi năm sau phẫu thuật CGĐĐM trong nghiên cứu của Co-Vu hay đường kính tiếp tục tăng 0,31mm/năm so với người bình thường tăng 0,08mm/năm trong nghiên cứu của Van der Bom [32], [115], [174]. Tuy khá phổ biến nhưng tỉ lệ tái can thiệp do dẫn gốc động mạch chủ lại khá hiếm, chỉ 2,3% trong nghiên cứu của Koolbergen [81].

Tỉ lệ hở van động mạch chủ mới nhẹ khoảng 13-38% và hở van mức độ trung bình nặng < 5% [40], [46], [48], [98]. Một số hở van động mạch chủ rất nhẹ đến nhẹ biến mất ở lần siêu âm cuối cùng. Hwang và cs ghi nhận 58% bệnh nhân có sự suy giảm mức độ hở van động mạch chủ trong quá trình theo dõi. Hở van động mạch chủ mới tạm thời có thể được giải thích bằng tình trạng dẫn tức thời sau phẫu thuật nhưng sau đó mạch máu sẽ phát triển bình thường, có sự đóng góp của vai trò kỹ thuật phẫu thuật như việc đóng thông liên thất qua van động mạch phổi và kích thước nút cấm động mạch vành [63], [98]. Ngược

lại, 19-50% bệnh nhân có sự tiến triển tăng mức độ hở van qua thời gian theo dõi [63], [105], [114].



Hình 1.14. Diễn tiến hở van động mạch chủ mới.

“*Nguồn: Losay J., 2006*” [98]

Thống kê từ nghiên cứu của Losay, hở van động mạch chủ có một pha giảm nhanh ban đầu, tiếp theo là các pha giảm chậm về tần suất và cuối cùng có sự gia tăng chậm với sự xuất hiện của hở van động mạch chủ mới sau 16 năm [98].

Các yếu tố nguy cơ của hở van động mạch chủ và dẫn gốc động mạch chủ có nhiều điểm trùng lặp (Bảng 1.4). Việc dẫn gốc động mạch chủ có liên quan đến mức độ hở van động mạch chủ hay không được kết luận một cách khác nhau tùy theo nghiên cứu. Nghiên cứu của Hutter, Lange...không xác nhận dẫn gốc động mạch chủ có liên quan đến hở van động mạch chủ, trong khi Co-Vu, Vandekerchove, McMahon báo cáo dẫn gốc động mạch chủ là yếu tố nguy cơ có ý nghĩa thống kê của hở van động mạch chủ [32], [61], [87], [110], [177].

Bảng 1.3. Tỷ lệ các biến chứng tim ở trẻ thiếu niên sau phẫu thuật CGĐĐM

Nghiên Cứu	Bn (n)	Ngày tuổi PT	Tuổi TB (năm)	Từ vong muện (%)	NYHA \geq II (%)	Biến cố mạch vành (%)	Hẹp đường Thoát thất phải (%)	Hở van ĐMC quan trọng (%)	Dãn góc ĐMC (%)	Rối loạn CNTT (%)	Rối loạn nhịp tim (%)
Hutter (2002) [62]	195		(PT 1977-2000)	1	2	2,5	13,1	2,1		2,6	2,5
Hövels-Gürich (2003) [57]	60	7,1	10,5	0		1,6	41,6	13,3		0	8,3
Oda (2012) [127]	387	19	10	0,8	4,8	1	17,1	7,5			
Fricke (2012) [48]	601	10	10.6	0,9			5,2	1,1			
Khairy (2013) [83]	368	5	18,7	1,6	2,7	5,1	11,1	3,4	6,5	3,8	2,4
Atalay (2017) [15]	34	22	\approx 5	2,9				3,9			

Bảng 1.4. Các yếu tố nguy cơ có khả năng gây dẫn gốc động mạch chủ, hở van động mạch chủ sau phẫu thuật CGĐĐM

Các yếu tố nguy cơ	Dẫn gốc động mạch chủ	Hở van động mạch chủ
Biến số về nhân khẩu học	Tuổi phẫu thuật muộn [152], [174] Giới nam [18]	Tuổi phẫu thuật muộn [87], [98], [152]
Tổn thương giải phẫu đi kèm	Thông liên thất [110], [174] Tật tim Taussig Bing [32], [61], [81], [110], [174] Kích thước ĐMP-ĐMC không tương xứng [18]	Thông liên thất [87], [98], [152] Tật tim Taussig Bing [87], [98] Hẹp eo ĐMC [98] Tắc nghẽn đường thoát thất trái [87] Tỉ lệ ĐMP/ĐMC $\geq 1,5$ hay kích thước ĐMP-ĐMC không cân xứng [18], [63], [98], [101], [114] Lệch chỗ nối đại động mạch [115]
Can thiệp trước phẫu thuật	Thắt hẹp ĐMP [32], [61], [110], [152]	Thắt hẹp ĐMP [87], [98], [101], [152]
Đặc điểm giải phẫu và thủ thuật liên quan phẫu thuật		Hình thái điểm nối xoang ống của gốc ĐMC sau phẫu thuật [46] Kỹ thuật cầm mạch vành cửa sập [46] Hở van ĐMC lúc xuất viện [18], [87], [95], [98]

Viết tắt: ĐMC: động mạch chủ, ĐMP: động mạch phổi

1.5.4.2. Tắc nghẽn đường thoát thất trái

Tỉ lệ tắc nghẽn đường thoát thất trái ít được đề cập trong các nghiên cứu chung, chỉ có nghiên cứu của Khairy báo cáo tỉ lệ tắc nghẽn đường thoát thất trái là 11,9%, với 3,2% tắc nghẽn mức độ trung bình. Các vị trí tắc nghẽn theo thứ tự, thường gặp nhất là miệng nối và trên van động mạch chủ, kể đến tại van, dưới van [83]. William báo cáo tốc độ tắc nghẽn xảy ra chỉ khoảng 0,1%/ năm [188]. Tắc nghẽn đường thoát thất trái chủ yếu gặp ở các trường hợp HVĐĐM thể phức tạp như Taussig Bing hay kèm theo tắc nghẽn hay đứt đoạn cung động mạch chủ trước đó [90], [99].

1.5.5. Nghiên cứu liên quan động mạch phổi mới

Trong quá trình phẫu thuật, khi động mạch vành được tách rời khỏi gốc động mạch chủ, những miếng vá màng ngoài tim lớn được dùng để lấp lại những cái lỗ ấy, tái tạo động mạch phổi mới. Khi làm thủ thuật Lecompte, thân động mạch phổi được đặt phía trước động mạch chủ, chỗ chia động mạch phổi có thể bị kéo dài. Do đó, động mạch phổi mới là động mạch chịu nhiều tổn thương nhất trong quá trình phẫu thuật.

Hẹp trên van động mạch phổi là một biến chứng thường gặp nhất qua theo dõi ngắn hạn và trung hạn trước đây. Tần suất của hẹp trên van động mạch phổi và hẹp nhánh động mạch phổi thay đổi rất rộng trong y văn, từ 3,9% [99] đến 41,6% [57] tùy thuộc dân số nghiên cứu (HVĐĐM đơn thuần hay HVĐĐM/TLT và Taussig Bing), định nghĩa biến số hẹp trên van động mạch phổi (chênh áp tối đa > 15 mmHg hay > 25 mmHg), phương pháp đánh giá (siêu âm tim hay có kèm thông tim) và thời gian theo dõi. Thật ra, hẹp trên van động mạch phổi nhẹ có thể được xem như là quy luật của phẫu thuật CGĐĐM với chênh áp tâm thu khoảng 30 mmHg [146]. Nhu cầu tái can thiệp cho biến chứng này thay đổi khoảng 5-30% và là nguyên nhân hàng đầu của tái can thiệp sau phẫu thuật CGĐĐM, tuy nhiên tần suất đang giảm dần ở các trung tâm có

kinh nghiệm phẫu thuật [164]. Nghiên cứu của tác giả Sun ở Trung Quốc theo dõi trên 88 trẻ sau phẫu thuật CGĐĐM, sử dụng kỹ thuật tái tạo động mạch phổi bằng miếng vá màng ngoài tim khâu hình quần, với thời gian theo dõi là 22 ± 4 tháng, không có trường hợp nào hẹp động mạch phổi: vận tốc dòng máu qua động mạch phổi là $1,31 \pm 0,4$ m/s [163].

Một số yếu tố nguy cơ đã được đưa ra dù không đồng nhất ở nhiều nghiên cứu:

- ✓ Yếu tố nguy cơ trước phẫu thuật bao gồm: (1) Tỷ lệ giữa hai đại động mạch không tương xứng và vòng van động mạch chủ nhỏ hơn khi có hẹp eo động mạch chủ là một yếu tố nguy cơ của hẹp van động mạch phổi sau phẫu thuật [124], [154]. (2) Kiểu động mạch vành, cân nặng thấp, ngày tuổi càng nhỏ lúc phẫu thuật là các yếu tố nguy cơ của hẹp trên van và hẹp van động mạch phổi [188]. (3) HVĐĐM có thông liên thất lệch trục, thể Taussig Bing hay nhìn chung là HVĐĐM phức tạp [99], [139], [156], [188].
- ✓ Yếu tố nguy cơ từ phẫu thuật: (1) Phẫu thuật hai bước là yếu tố nguy cơ của hẹp van và trên van động mạch phổi [62]. (2) Yếu tố kỹ thuật trong lúc phẫu thuật CGĐĐM (cải thiện bằng tái cấu trúc động mạch phổi, dịch chuyển động mạch phổi, chỉ khâu có khả năng tiêu hay không) [13], [67], [127], [163], [164], [183]. (3) Trung tâm còn ít kinh nghiệm [188].

1.5.6. Nghiên cứu đánh giá sức khỏe tổng quát và sự phát triển thần kinh

Việc theo dõi và đánh giá thường xuyên sự phát triển thần kinh cũng như phân tầng nguy cơ về chậm phát triển thần kinh ở trẻ bị bệnh tim bẩm sinh đã được khuyến cáo bởi Hiệp hội Tim mạch và Nhi khoa Hoa Kỳ. Bản thân bệnh nhân HVĐĐM được thực hiện phẫu thuật CGĐĐM thuộc nhóm đối tượng nguy cơ cao của rối loạn sự phát triển thần kinh. Ngoài ra, các yếu tố nguy cơ khác mà bệnh nhân HVĐĐM có thể có như sinh non dưới 37 tuần, cần hồi sức tim phổi, thời gian nằm viện hậu phẫu kéo dài trên 2 tuần [106]. Các nghiên cứu

chuyên sâu về sự phát triển thần kinh phát hiện sự phát triển chậm về hành vi, lời nói, ngôn ngữ ở thời điểm 4 và 8 tuổi, với sự khiếm khuyết đáng kể về kỹ năng thị giác-không gian-ghi nhớ cũng như chức năng ghi nhớ hoạt động, tạo giả thuyết, chú ý lâu và khả năng ngôn ngữ sắp xếp cao [58], [181]. Các nghiên cứu gần đây sử dụng thang điểm Bayley III ghi nhận không có sự khác biệt về nhận thức, vận động ở trẻ sau phẫu thuật CGĐĐM tại cột mốc 2 tuổi, tuy nhiên 20-29% có sự chậm trễ phát triển ngôn ngữ, cao gấp 1,8 lần so với nhóm trẻ bình thường [53], [76].

Thật ra có rất nhiều công cụ đánh giá về sự phát triển thần kinh và khuyến cáo bước đầu tiên là tầm soát. Hiện tại các kiểm tra tầm soát có hai loại: (1) bảng câu hỏi dành cho bố mẹ về sự phát triển của trẻ, (2) kiểm tra tầm soát trực tiếp bệnh nhân thực hiện bởi nhân viên được huấn luyện [106]. Nếu thang điểm Bayley được xem là tiêu chuẩn vàng, đòi hỏi có sự huấn luyện cho nhà lâm sàng, thì bảng câu hỏi Độ tuổi và giai đoạn phát triển (Ages and stages questionnaire ASQ 3) giúp sàng lọc sự phát triển của trẻ là một công cụ hữu ích mà đơn giản, đang được đề nghị áp dụng cho trẻ bị bệnh tim bẩm sinh [123]. Các nghiên cứu bắt đầu quan tâm đến đối tượng người trẻ trưởng thành với những khó khăn về nhận thức xã hội (khoảng 30%) cho thấy các khiếm khuyết về phát triển thần kinh ở trẻ nhỏ tiếp tục tồn tại khi trẻ trưởng thành và cả khó khăn về tình trạng tâm lý [71], [76].

1.6. TỔNG QUAN TÌNH HÌNH NGHIÊN CỨU TRONG NƯỚC

Nghiên cứu của tác giả Nguyễn Lý Thịnh Trường từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012 với đối tượng nghiên cứu là tất cả bệnh nhân được chẩn đoán thất phải hai đường ra được phẫu thuật sửa chữa toàn bộ. Cỡ mẫu có 68 bệnh nhân, trong đó 24 bệnh nhân thể hoán vị đại động mạch được phẫu thuật chủ yếu tạo đường hầm và CGĐĐM. Nghiên cứu có phân tích đến các yếu tố liên lượng tử vong và mô lại là thời gian thở máy sau phẫu thuật và tình trạng

loạn nhịp sau phẫu thuật. Thời gian theo dõi sau phẫu thuật là $26,1 \pm 10,5$ tháng ở 47 trường hợp vẫn tiếp tục khám và kiểm tra định kỳ cho tới thời điểm kết thúc theo dõi nghiên cứu. Tuy nhiên, nghiên cứu chỉ dừng lại ở ghi nhận chung chênh áp qua đường thoát và hở van nhĩ thất sau phẫu thuật ở toàn bộ lô nghiên cứu [4].

Tác giả Nguyễn Lý Thịnh Trường báo cáo kết quả phẫu thuật của 61 bệnh nhân HVĐDM tại Bệnh viện Nhi Trung Ương giai đoạn 2009-2011 có tỉ lệ sống còn sau phẫu thuật là 88% [5].

Tác giả Trần Thị Hoàng Minh mô tả đặc điểm giải phẫu mạch vành trong HVĐDM của 54 bệnh nhân phẫu thuật tại bệnh viện Nhi Đồng 2 từ tháng 6 năm 2012 đến tháng 6 năm 2015, ghi nhận tỉ lệ bất thường mạch vành là 38,9% với 11 kiểu phân bố mạch vành. Tỉ lệ thành công của phẫu thuật là 83% và không có mối liên quan giữa bất thường mạch vành với tử vong cũng như các biến chứng phẫu thuật [3].

Nghiên cứu gần đây của tác giả Cao Việt Tùng thực hiện ở 82 bệnh nhân HVĐDM được phẫu thuật CGĐDM tại Bệnh viện Nhi trung ương từ tháng 1 năm 2010 đến tháng 12 năm 2012. Nghiên cứu quan tâm đến hiệu quả của việc can thiệp sớm phá vách liên nhĩ ở 59,8% bệnh nhân. Tỉ lệ tử vong sau phẫu thuật chiếm 8,5% (7/82). Nguyên nhân tử vong bao gồm suy chức năng thất trái, nhiễm trùng xương ức, liệt cơ hoành, hẹp nặng 2 nhánh động mạch phổi, nhiễm trùng bệnh viện. Tuy nhiên, tác giả tập trung phân tích các mối liên quan đến nhóm bệnh nhân có kết quả điều trị xấu với tỉ lệ 30/82 bệnh nhân. Kết quả điều trị xấu được định nghĩa khi có một trong các tình trạng sau: tử vong hoặc xin về sau phẫu thuật, rối loạn nhịp sau mổ phải điều trị, liệt cơ hoành, tràn dịch dưỡng trấp, thời gian thở máy ≥ 75 bách phân vị. Các yếu tố liên quan tới kết quả điều trị xấu (phân tích đa biến) bao gồm: Thành sau thất trái thời kỳ tâm trương trước phẫu thuật (OR=0,36; p=0,025), thời gian THNCT (OR=1,8;

$p=0,007$), chỉ số vận mạch và tăng co bóp (VIS: Vasoactive Inotropic Score) sau mổ 24 giờ (OR=1,1; $p=0,045$), nồng độ Lactate máu sau mổ 12 giờ (OR=2,9; $p=0,014$). Nghiên cứu dừng theo dõi ở cột mốc sau 6 tháng phẫu thuật với 44 bệnh nhân tham gia tái khám [6].

Tóm lại, các nghiên cứu trong nước ở nhóm bệnh nhân được phẫu thuật CGĐĐM còn khá ít, chủ yếu ở phía bắc và tập trung đến kết quả ngắn hạn. Vì vậy chúng tôi tiến hành nghiên cứu này nhằm đánh giá kết quả toàn diện của phẫu thuật này, đặc biệt chú trọng kết quả trung hạn.

CHƯƠNG 2

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. THIẾT KẾ NGHIÊN CỨU

Nghiên cứu mô tả, hồi cứu và tiền cứu, theo dõi dọc.

2.2. ĐỐI TƯỢNG NGHIÊN CỨU

2.2.1. Dân số mục tiêu

Bệnh nhi được phẫu thuật CGĐĐM.

2.2.2. Dân số chọn mẫu

Bệnh nhi được phẫu thuật CGĐĐM ở bệnh viện Nhi Đồng 1 trong thời gian 2009-2015.

2.2.3. Tiêu chí chọn mẫu

Tiêu chí chọn vào

Bệnh nhi được chẩn đoán bệnh chính là HVĐĐM, bao gồm HVĐĐM/VLTNV, HVĐĐM/TLT, thất phải hai đường ra có HVĐĐM (thể Taussig Bing), và được thực hiện phẫu thuật CGĐĐM tại Bệnh viện Nhi Đồng 1 Thành phố Hồ Chí Minh từ năm 2009 đến 2015.

Tiêu chí loại ra

Bệnh nhân không tái khám tối thiểu 24 tháng sẽ bị loại ở nhóm nghiên cứu kết quả trung hạn.

2.2.4. Cỡ mẫu

Nghiên cứu tìm tỉ lệ tử vong và biến chứng với thiết kế mô tả, áp dụng công thức tính cỡ mẫu là:

$$n = Z_{(1-\alpha/2)}^2 \cdot \frac{P(1-P)}{d^2}$$

Tỉ lệ tử vong sớm trước 30 ngày qua các nghiên cứu ở các nước đang phát triển dao động 15-25% [150], [162]. Chúng tôi chọn $P = 25\%$, sai số cho phép d là 0,1 và $\alpha = 0,05$, $Z_{1-\alpha/2} = 1,96$. Tính được $n = 72$.

Biến chứng tim sau phẫu thuật CGĐĐM thường gặp hiện nay là hở van động mạch chủ, với tỉ lệ dao động qua các nghiên cứu là 13,3-28% [57], [143]. Chúng tôi chọn $p = 28\%$, sai số cho phép d là 0,1 và $\alpha = 0,05$, $Z_{1-\alpha/2} = 1,96$. Tính được $n = 77$. Chúng tôi cần đạt được cỡ mẫu theo dõi trung hạn $n \geq 77$.

Nghiên cứu của chúng tôi tiếp tục theo dõi bệnh nhân lâu dài nên phải dự liệu khả năng mất dấu, chúng tôi chọn cỡ mẫu lớn hơn 20%, do đó $n \geq 93$.

2.2.5. Kỹ thuật chọn mẫu

Chọn mẫu không xác suất thỏa tiêu chí, đạt cỡ mẫu mong muốn.

2.3. LIỆT KÊ VÀ ĐỊNH NGHĨA BIẾN SỐ

Kết quả ngắn hạn bao gồm tử vong sớm, biến chứng trong hồi sức và các biến chứng tim trong 12 tháng đầu sau phẫu thuật. Kết quả trung hạn được ghi nhận ở bệnh nhân có thời gian tái khám trên 24 tháng.

Bảng 2.1. Liệt kê và định nghĩa các biến số

Biến số	Loại biến	Thống kê	Giá trị biến - Định nghĩa biến
Thể bệnh HVĐĐM	Biến rời	Tỉ lệ %	1. HVĐĐM/VLTNV 2. HVĐĐM/ TLT 3. Phức tạp: Thất phải hai đường ra có HVĐĐM (Taussig Bing) hoặc HVĐĐM/TLT có kèm theo: bất thường cung ĐMC hoặc hồi lưu tĩnh mạch phổi, hẹp đường thoát thất trái hoặc thất phải.
Giới	Biến rời	Tỉ lệ %	Nam hoặc nữ
Cân nặng lúc sinh	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	Kilogram (kg)

Cân nặng lúc phẫu thuật	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	kilogram
Tuổi lúc nhập viện	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	Ngày (ngày nhập viện - ngày sinh)
Tuổi lúc phẫu thuật	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	Ngày (ngày phẫu thuật - ngày sinh)
	Biến rời	Tỉ lệ %	< 14 ngày và \geq 14 ngày [73]
SpO ₂ lúc nhập viện	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	%
Nồng độ ôxy máu	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	mmHg
pH máu	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	
Suy tim trước phẫu thuật	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không Xem định nghĩa bên dưới
Nhiễm trùng trước phẫu thuật	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không Xem định nghĩa bên dưới
Dị tật ngoài tim	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không Tên dị tật
Thở máy trước PT	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Điều trị vận mạch trước phẫu thuật	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không Bệnh nhi sử dụng \geq 1 trong các thuốc sau: Dopamin, Dobutamin, Adrenalin, Milrinone
Phá vách liên nhĩ bằng bóng	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không

Đặt stent ống động mạch	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Thắt hẹp động mạch phổi	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Thông tim đánh giá chức năng thất trái	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Còn ống động mạch (ODM)	Biến rời	Tỉ lệ %	1. Không có 2. ODM lớn (đường kính > 1,4mm/kg cân nặng) [14] 3. ODM nhỏ (đường kính ≤ 1,4mm/kg cân nặng)
	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	mm, đo đường kính ODM trên siêu âm tim
Tồn tại lỗ bầu dục Thông liên nhĩ thứ phát	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	mm, đo đường kính lỗ trên siêu âm tim
Hẹp đường ra thất trái trước phẫu thuật	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không. Siêu âm tim chênh áp qua đường thoát thất trái > 50 mmHg [181]
Hẹp eo động mạch chủ/ Thiếu sản cung động mạch chủ (ĐMC)	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không. Siêu âm tim chênh áp qua eo ĐMC > 20 mmHg hoặc kích thước cung ĐMC nhỏ hơn trị số trung bình theo tuổi 2 độ lệch chuẩn
Dị tật tim đi kèm	Biến rời	Tỉ lệ %	Tên dị tật xác định bằng siêu âm tim hoặc CT scan ngực

Các kiểu giải phẫu mạch vành	Biến rời	Tỉ lệ %	Phân loại Leiden (dựa vào tường trình phẫu thuật) (xem phụ lục) 1. Bình thường 2. Bất thường
Tương quan đại động mạch	Biến rời	Tỉ lệ %	1. Trước sau 2. ĐMC chéo trước 3. Liên kề
Xoang đại động mạch lệch mép	Biến rời	Tỉ lệ %	Lệch trục chỗ nối xoang ĐMP-ĐMC
Mất cân xứng ĐMP/ĐMC ban đầu	Biến rời	Tỉ lệ %	Tỉ lệ đường kính ĐMP/ĐMC > 1,5 (trên siêu âm tim, đối chiếu tường trình phẫu thuật)
Thời gian - chạy tuần hoàn ngoài cơ thể (THNCT) - kẹp ĐMC	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	Phút
Thời gian thở máy sau mổ	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	Ngày (ngày rút nội khí quản – ngày phẫu thuật)
Thời gian nằm hồi sức sau mổ	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	Ngày (ngày chuyển khoa – ngày phẫu thuật)
Loạn nhịp tim	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không. Xem tiêu chuẩn chẩn đoán rối loạn nhịp tim trên điện tâm đồ trẻ em ở phần Phụ lục 3.2

Tử vong	Biến rời	Tỉ lệ %	1. Tử vong sớm (tử vong phẫu thuật): trước xuất viện hay trong vòng 30 ngày sau phẫu thuật [132] 2. Tử vong muộn: sau xuất viện và sau phẫu thuật > 30 ngày [48]
Đề hở xương ức	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không tình trạng đề hở xương ức sau phẫu thuật
Thời gian đề hở xương ức	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	Ngày (ngày đóng xương ức – ngày phẫu thuật)
Biến chứng trong hồi sức			Xem các định nghĩa bên dưới bảng
Nhiễm trùng sau mổ	Biến rời	Tỉ lệ %	Định nghĩa của CDC
Cao áp phổi	Biến rời	Tỉ lệ %	Siêu âm tim: PAPm \geq 25mmHg, PAPs \geq 40 mmHg [159]
Rối loạn chức năng thất trái (CNTT)	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Chảy máu nặng	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Suy thận nặng	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không suy thận phải lọc màng bụng
Tràn dịch dưỡng trấp	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Liệt cơ hoành	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Nhã cơ hoành	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không
Hở van ĐMC	Biến rời	Tỉ lệ %	Nhẹ hoặc trung bình – nặng. Xem tiêu chuẩn siêu âm bên dưới bảng [86], [122]

Chỉ số z (Z-score) của vòng van ĐMC mới	Biến liên tục Biến rời	Trung bình hoặc trung vị Tỉ lệ %	Được tính bằng cách so đường kính vòng van ĐMC ở thì tâm thu với đường kính vòng van ĐMC trung bình theo diện tích m ² da cơ thể [96] * 1. Z-score = 2,5-4,9: dẫn nhẹ-trung bình 2. Z-score \geq 5: dẫn nặng [32], [34], [110]
Chỉ số z (Z-score) của gốc ĐMC mới	Biến liên tục Biến rời	Trung bình hoặc trung vị Tỉ lệ %	Được tính bằng cách so đường kính gốc ĐMC ở thì tâm thu với đường kính gốc ĐMC trung bình theo diện tích m ² da cơ thể [96]* 1. Z-score = 2,5-4,9: dẫn nhẹ-trung bình 2. Z-score \geq 5: dẫn nặng [32], [34], [110]
Chênh áp tối đa ở ĐMP /siêu âm tim Hẹp trên van ĐMP	Biến liên tục Biến rời	Trung bình hoặc trung vị Tỉ lệ %	mmHg 1. nhẹ (chênh áp tối đa 17-35mmHg) 2. trung bình-nặng (chênh áp tối đa \geq 36mmHg) [19], [194]
Hở van hai lá	Biến rời	Tỉ lệ %	Nhẹ, trung bình-nặng Xem tiêu chuẩn siêu âm tim

Tắc nghẽn đường thoát thất trái sau PT	Biến rời	Tỉ lệ %	Có hoặc không vận tốc máu qua đường thoát thất trái > 2 m/giây [19]
Phân suất co rút thất trái (FS)/siêu âm tim	Biến liên tục	Trung bình hoặc trung vị	% (theo Teichholz) Bình thường (26-45%) hoặc giảm (< 26%) [167]
	Biến rời	Tỉ lệ %	
Thành sau thất trái cuối tâm trương	Biến rời	Tỉ lệ %	> 4mm hoặc \leq 4mm [118] Siêu âm tim, đo trên mặt cắt trực dọc theo chế độ M mode
Tình trạng dinh dưỡng			
- Cân nặng theo tuổi	Biến liên tục	Trung bình	Kilogram (kg)
- Chiều cao theo tuổi	Biến liên tục	Trung bình	Centimet (cm) Tính Z-score theo biểu đồ của CDC **
- Chỉ số khối cơ thể (BMI)	Biến rời	Tỉ lệ %	Bình thường (5-84 th percentile) hoặc dư cân (\geq 85-94 th percentile) hoặc béo phì (\geq 95 th percentile) hoặc suy dinh dưỡng (< 5 th percentile)
Phát triển vận động, tâm thần kinh			
- Giao tiếp	Biến rời	Tỉ lệ %	1. Bình thường
- Vận động thô			2. Cần theo dõi và cung cấp thêm kỹ năng
- Vận động tinh			3. Trẻ đang gặp khó khăn
- Giải quyết vấn đề			Bảng câu hỏi “Độ tuổi và giai đoạn” [161]
- Quan hệ cá nhân-xã hội			

Viết tắt: CDC: Centers for Disease Control and Prevention (Trung tâm kiểm soát và phòng ngừa dịch bệnh Hoa Kỳ), ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi), OĐM (ống động mạch), PT (phẫu thuật)

**<http://www.parameterz.com/refs/lopez-circimaging-2017>*

***<https://peditools.org/growthpedi/index.php>*

- **Định nghĩa một số biến số**

- ✓ **Nhiễm trùng trước phẫu thuật** được xác định khi có:

- Tiêu chuẩn của hội chứng đáp ứng viêm toàn thân (một trong các dấu hiệu thay đổi nhiệt độ, tăng hoặc giảm bạch cầu máu và một trong các dấu hiệu tăng hoặc giảm nhịp tim, nhịp thở theo tuổi) [108]

- Một trong các bệnh nhiễm trùng nặng như viêm phổi, nhiễm trùng huyết, nhiễm trùng sơ sinh, viêm đài bể thận, viêm ruột.. và được điều trị kháng sinh tĩnh mạch.

- ✓ **Nhiễm trùng sau phẫu thuật** được xác định khi bệnh nhân có một trong các nhiễm trùng quan trọng chẩn đoán theo tiêu chuẩn Trung tâm kiểm soát và phòng ngừa dịch bệnh Hoa Kỳ (CDC), bao gồm:

- Viêm phổi

- Nhiễm trùng vết mổ

- Nhiễm trùng xương ức

- Nhiễm trùng huyết

- ✓ **Rối loạn chức năng thất trái** khi có 1 trong các tình trạng sau:

Rối loạn chức năng thất trái sau mổ tim được xác định là sự xuất hiện mới hay làm xấu hơn tình trạng suy tim mà đòi hỏi thuốc vận mạch liều cao trong giai đoạn ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể [41]

Đánh giá qua siêu âm tim với LVEF < 53% và/hay hở van hai lá tiến triển [42], [72].

Có tình trạng giảm tưới máu trên lâm sàng và giảm huyết áp trung bình (MAP < MAP 5th/50th chiều cao = (1,5 x tuổi [năm])+55)) [52], [92].

✓ **Chảy máu nặng sau phẫu thuật**

Khi có 1 trong các tiêu chuẩn sau [16], [21]:

- Ống dẫn lưu ngực ra máu > 7ml/kg/giờ trên 2 giờ liên tục trong 12 giờ đầu sau phẫu thuật
- Ống dẫn lưu ra máu > 3ml/kg/giờ trong 3 giờ liên tục
- Ống dẫn lưu ra máu > 84ml/kg trong 24 giờ đầu
- Xảy ra tái can thiệp hay sinh lý chèn ép tim trong 24 giờ đầu

✓ **Tràn dịch dưỡng trấp**

Dịch màng phổi có Triglyceride > 110mg/dl (1,24mmol/l), Cholesterol < 200mg/dl (5,6mmol/l), Protein > 20g/l, tế bào lympho > 80% [35]

✓ **Bảng 2.2. Phân độ hở van động mạch chủ [20], [86], [122]**

Dấu hiệu siêu âm	Hở van ĐMC		
	nhẹ	trung bình	nặng
Độ rộng dòng phụt so với đường thoát thất trái	< 25%	25-64%	> 65%
Vùng hẹp nhất của dòng hở (mm)	< 3	3-6	> 6
Thời gian nửa áp lực (PHT)	> 500 mili giây		< 200 mili giây
Hậu quả huyết động học	Thể tích thất trái bình thường	Dãn thất trái nhẹ	Dãn thất trái nhẹ- nặng

✓ **Bảng 2.3. Phân độ hở van hai lá [20], [86]**

Dấu hiệu siêu âm	Hở van hai lá		
	nhẹ	trung bình	nặng
Dòng màu của luồng phụt hở van hai lá	Nhỏ, trung tâm	Trung bình	Rất lớn/lệch tâm, cuộn và lan đến thành sau nhĩ trái
Doppler liên tục của phễu hở van hai lá	Yếu/ Hình nón	Đậm/ Hình nón	Đậm/ tam giác
Vùng hẹp nhất của dòng hở (mm)	< 3	3-7	> 7

- ✓ **Bảng câu hỏi hỏi Độ tuổi và Giai đoạn (ASQ)** là hệ thống câu hỏi dành cho cha mẹ/người chăm sóc trẻ hoàn thiện nhằm sàng lọc và theo dõi sự phát triển toàn diện của trẻ từ 1 tháng đến 66 tháng, trên cơ sở đó phát hiện sớm các nguy cơ chậm phát triển ở trẻ. Thang đánh giá ASQ được các chuyên gia của trường Đại học Oregon sáng tạo ra từ năm 1980, xuất bản lần thứ nhất năm 1995. Phiên bản 3 ra đời năm 2009 và được dịch ra nhiều thứ tiếng, trong đó có tiếng Việt, bản dịch do các chuyên gia Đại học Oregon phối hợp với các chuyên gia Việt Nam thực hiện. ASQ sàng lọc và theo dõi 5 lĩnh vực phát triển của trẻ: giao tiếp, vận động thô, vận động tinh, giải quyết vấn đề và cá nhân - xã hội (Phụ lục 4).

2.4. THU THẬP DỮ KIẾN

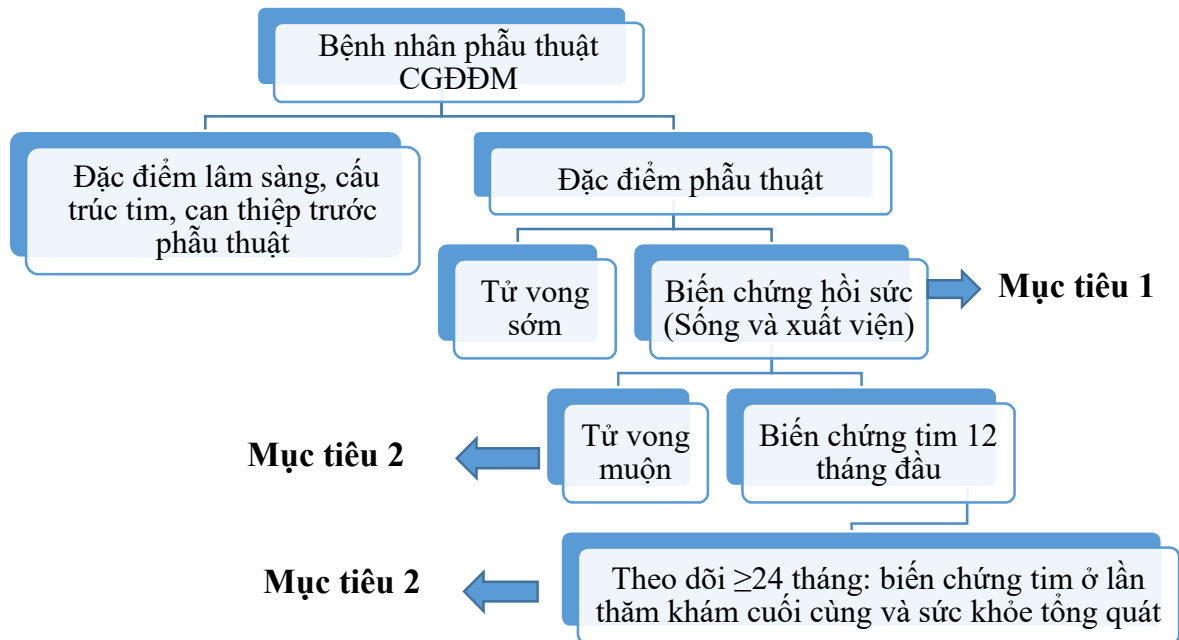
Địa điểm nghiên cứu: Khoa Tim mạch Bệnh viện Nhi Đồng 1- Thành phố Hồ Chí Minh.

Thời gian thực hiện nghiên cứu: từ tháng 01-2013 đến tháng 11-2018.

Người làm nghiên cứu trực tiếp thu thập dữ liệu theo bệnh án mẫu có sẵn (Phụ lục 1).

Các dữ liệu trước phẫu thuật, đặc điểm phẫu thuật, hồi sức được ghi nhận từ hồ sơ bệnh án. Các dữ liệu tái khám trước năm 2013 được ghi nhận từ sổ lưu tái khám. Từ năm 2013, người nghiên cứu trực tiếp thăm khám, đọc kết quả điện tâm đồ, làm siêu âm tim qua thành ngực, đánh giá dinh dưỡng và sự phát triển của trẻ ở mỗi lần tái khám theo định kỳ. Các kết quả siêu âm tim có sự kiểm chứng của bác sỹ cột 1 có kinh nghiệm của khoa Tim mạch Bệnh viện Nhi Đồng 1.

Các bệnh nhân đều được hội chẩn phẫu thuật theo quy trình thống nhất, phương pháp phẫu thuật thống nhất trong khoa có tường trình phẫu thuật với mẫu thống nhất, điều trị trong giai đoạn hồi sức theo phác đồ của bệnh viện, tái khám theo quy trình tái khám định kỳ sau 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, và mỗi 12 tháng của khoa Tim mạch bệnh viện Nhi Đồng 1.



Sơ đồ 2.1. Lưu đồ nghiên cứu

2.5. XỬ LÝ VÀ PHÂN TÍCH DỮ LIỆU

2.5.1. Xử lý dữ liệu

Toàn bộ bệnh án mẫu được lưu trữ trong máy vi tính bằng phần mềm Excel 2007. Xử lý thống kê với chương trình Stata 13.0.

2.5.2. Phân tích dữ liệu

- **Thống kê mô tả**

Số liệu được mô tả dưới dạng tỉ lệ % đối với biến rời (định tính) và dưới dạng trung bình \pm độ lệch chuẩn đối với biến liên tục (định lượng) có phân phối chuẩn hoặc dưới dạng trung vị và khoảng tứ phân vị đối với biến liên tục (định lượng) không có phân phối chuẩn, bao gồm:

- ✓ Các đặc điểm của mẫu nghiên cứu trước phẫu thuật theo thể bệnh: giới, cân nặng lúc sinh, ngày tuổi nhập viện, SpO₂ lúc nhập viện, nồng độ ô xy trong máu, tình trạng suy tim, nhiễm trùng, dị tật ngoài tim.
- ✓ Các bất thường cấu trúc tim kèm theo ở từng thể bệnh: kiểu giải phẫu mạch vành, tương quan vị trí đại động mạch, xoang đại động mạch lệch mép, ống động mạch, các bất thường có thể có (hẹp eo động mạch chủ/thiếu sản cung động mạch chủ, hẹp đường thoát thất trái...)
- ✓ Các can thiệp trước phẫu thuật theo thể bệnh: thở máy, điều trị vận mạch, truyền PG E, phá vách liên nhĩ, stent ống động mạch, thông tim đánh giá chức năng thất trái, phẫu thuật thắt hẹp động mạch phổi.
- ✓ Đặc điểm phẫu thuật theo thể bệnh: ngày tuổi lúc phẫu thuật, cân nặng lúc phẫu thuật, thời gian chạy THNCT, thời gian kẹp động mạch chủ, tỉ lệ để hở xương ức.
- ✓ Các đặc điểm hồi sức và tỉ lệ các biến chứng trong giai đoạn hồi sức theo thể bệnh đối với bệnh nhân sống và xuất viện: thời gian thở máy, thời gian để hở xương ức, thời gian nằm hồi sức, tỉ lệ nhiễm trùng, cao áp phổi, rối

loạn chức năng thất trái, rối loạn nhịp tim, chảy máu, tràn dịch dưỡng trấp, suy thận, liệt cơ hoành, nhão cơ hoành.

- ✓ Tỷ lệ tử vong sớm
- ✓ Biến chứng tại tim qua theo dõi 12 tháng đầu, mỗi năm và lần tái khám cuối ít nhất sau 24 tháng: hở van động mạch chủ mới, dẫn vòng van và gốc động mạch chủ mới, hẹp đường ra thất trái, hẹp đường ra thất phải, chức năng thất trái và các tổn thương tim tồn lưu.
- ✓ Tỷ lệ tái can thiệp
- ✓ Mô tả diễn tiến của hở van động mạch chủ mới, dẫn vòng van và gốc động mạch chủ mới, hẹp trên van động mạch phổi mới từ lúc xuất viện đến lần tái khám cuối.
- ✓ Tỷ lệ tử vong muộn và mô tả các ca bệnh tử vong muộn: thời điểm tử vong, đặc điểm siêu âm tim cuối cùng.
- ✓ Tỷ lệ các đặc điểm dinh dưỡng (cân nặng, chiều cao, BMI), phát triển tâm thần kinh, vận động trong khoảng thời gian 2-5 tuổi.

- **Thống kê phân tích**

So sánh các tỉ lệ bằng phép kiểm chi bình phương nếu mẫu lớn, hay phép kiểm chính xác Fisher nếu mẫu nhỏ. So sánh 2 trung bình bằng phép kiểm Student (t) hay nhiều trung bình bằng ANOVA, kiểm định phi tham số Mann Whitney hay Kruskal Wallis nếu không thỏa điều kiện của t hay ANOVA, với mức ý nghĩa $p < 0,05$, bao gồm:

- ✓ So sánh các đặc điểm lâm sàng, phẫu thuật, hồi sức, biến chứng sau phẫu thuật giữa các thể bệnh HVĐDM.
- ✓ So sánh các đặc điểm cân nặng lúc phẫu thuật, ngày tuổi phẫu thuật, các can thiệp trước phẫu thuật, cấu trúc tim giữa hai nhóm tử vong sớm và sống xuất viện.

- ✓ So sánh các đặc điểm cân nặng lúc phẫu thuật, ngày tuổi phẫu thuật, các can thiệp trước phẫu thuật, cấu trúc tim giữa hai nhóm có biến chứng hở van động mạch chủ mới và không có hở van, hai nhóm dẫn gốc động mạch chủ mới nặng và không có dẫn nặng, hai nhóm có biến chứng hẹp trên van động mạch phổi mới và không có hẹp.

Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến tìm các yếu tố liên quan tử vong sớm, biến chứng hở van động mạch chủ mới, dẫn gốc động mạch chủ mới nặng, hẹp trên van động mạch phổi mới.

Vẽ biểu đồ tương quan diễn tiến dẫn gốc động mạch chủ theo thời gian.

Vẽ biểu đồ Kaplan-Meier về tỉ lệ sống còn theo thời gian theo dõi và so sánh tần suất tử vong của 3 thể bệnh bằng phép kiểm log-rank (log-rank test).

2.6. VẤN ĐỀ Y ĐỨC

Nghiên cứu được Hội đồng Y đức trong nghiên cứu y sinh của bệnh viện Nhi Đồng 1 chấp thuận cho thực hiện. Hội chẩn phẫu thuật theo quy trình của khoa Tim mạch đã được bệnh viện phê duyệt. Việc theo dõi và phát hiện các biến chứng sau phẫu thuật CGĐDM là cần thiết, nằm trong hướng dẫn của Hiệp hội phẫu thuật tim mạch-lồng ngực châu Âu, Hiệp hội Tim bẩm sinh và Nhi khoa châu Âu.

Thân nhân bệnh nhi được giải thích và ký phiếu chấp thuận khi tham gia nghiên cứu và trả lời Bảng câu hỏi độ tuổi và giai đoạn phát triển để sàng lọc sự phát triển của trẻ.

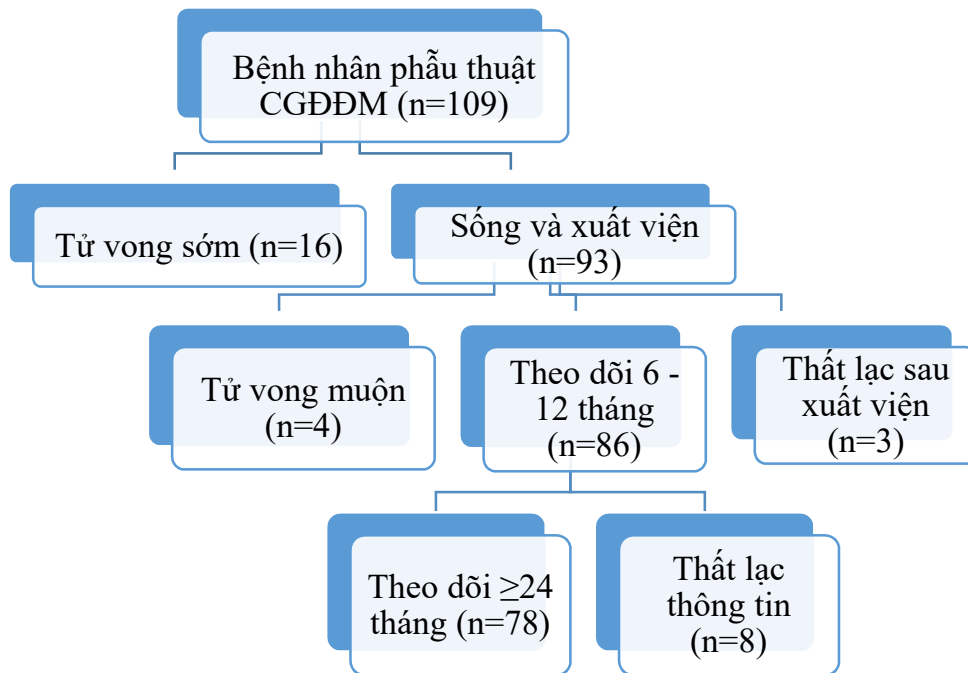
Thông tin về bệnh nhân được giữ bảo mật, tên bệnh nhân được viết tắt và sử dụng mã hồ sơ bệnh án. Số liệu chỉ phục vụ nghiên cứu khoa học, không vì mục đích khác.

CHƯƠNG 3

KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

109 bệnh nhân được phẫu thuật CGĐĐM tại bệnh viện Nhi Đồng 1 trong giai đoạn 2009-2015 và được phân thành 3 nhóm:

- Nhóm có VLTNV: 38 bệnh nhân HVĐĐM/VLTNV (34,9%).
- Nhóm có TLT: 53 bệnh nhân HVĐĐM/TLT (48,6%).
- Nhóm phức tạp có 18 bệnh nhân (16,5%) bao gồm 12 bệnh nhân thất phải hai đường ra thể HVĐĐM, 6 bệnh nhân HVĐĐM/TLT kèm theo các bất thường khác như thiếu sản cung động mạch chủ, hay hẹp eo động mạch chủ, hay bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi về tim toàn phần thể xoang vành, hay hẹp đường thoát thất trái hoặc thất phải.



Sơ đồ 3.1. Phân bố bệnh nhân trong nghiên cứu theo thời gian.

3.1.ĐẶC ĐIỂM DÂN SỐ NGHIÊN CỨU TRƯỚC VÀ TRONG PHẪU THUẬT

3.1.1. Đặc điểm lâm sàng, điều trị của bệnh nhân trước phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch

Bảng 3.1. Đặc điểm lâm sàng của bệnh nhân trước phẫu thuật

Đặc điểm	VLTNV n = 38	TLT n = 53	Phức tạp n = 18	p
Nam	27 (71%)	38 (71,7%)	9 (50%)	0,21*
Nữ	11 (29%)	15 (28,3%)	9 (50%)	
Cân nặng lúc sinh (kg)	3 ± 0,4	3,1± 0,5	2,9 ± 0,3	0,39†
Tuổi lúc NV (ngày)				
<i>Trung vị</i>	3	40	102	0,0001‡
<i>Khoảng tứ phân vị</i>	(1-22)	(14-81)	(36-145)	
SpO ₂ lúc NV (%)	61,8 ± 10,1	68,9 ± 14,7	77,6 ± 10,3	0,0001†
Khí máu động mạch	n =27	n = 30	n = 6	
PaO ₂ (mmHg)	26,2 ± 9	33 ± 9,1	46,1 ± 22,9	0,004†
Suy tim	14 (36,8%)	38 (71,7%)	16 (88,9%)	0,0001*
Nhiễm trùng	13 (34,2%)	24 (45,3%)	6 (33,3%)	0,48*
Tật ngoài tim**	2 (5,3%)	6 (11,3%)	2 (11,1%)	0,59*

* Kiểm định chi bình phương/chính xác Fisher

† Trung bình ± độ lệch chuẩn, kiểm định One way ANOVA

‡ Trung vị (tứ phân vị 25th – 75th), kiểm định Kruskal-Wallis

**Các tật ngoài tim bao gồm: tật đầu nhỏ, dẫn não thất, sụp mi, mềm sụn thanh quản, sứt môi chẻ vòm, chân khoèo, lỗ tiểu thấp, thoát vị bẹn, u máu thượng thận.

Nhận xét: Nhóm HVĐDM/VLTNV và TLT có tỉ lệ nam trội. Bệnh nhân HVĐDM/VLTNV nhập viện sớm với tỉ lệ SpO₂ thấp, PaO₂ trước phẫu thuật

thấp hơn so với 2 nhóm còn lại, trong khi bệnh nhân HVĐĐM phức tạp có tỉ lệ suy tim cao, $p < 0,05$.

Bảng 3.2. Phân bố các bất thường cấu trúc tim kèm theo HVĐĐM (n – %)

Đặc điểm	Tất cả BN n = 109	VLTNV n = 38	TLT n = 53	Phức tạp n = 18
<i>Giải phẫu mạch vành*</i>				
1LCx2R	80 (73,4)	27 (71,1)	41(77,4)	12 (66,7)
Bất thường mạch vành	29 (26,6)	11 (28,9)	12 (22,6)	6 (33,3)
1L2CxR	14 (12,8)	6 (15,8)	5 (9,4)	3 (16,7)
Một lỗ ĐMV				
2LCxR	7 (6,4)	2 (5,3)	3 (5,7)	2 (11,1)
1LRCx	2 (1,8)	1 (2,6)	0	1 (5,6)
ĐMV phải đảo ngược/Cx (1LR2Cx)	3 (2,8)	2 (5,3)	1 (1,9)	0
ĐMV trái ttrọng thành	3 (2,8)	0	3 (5,7)	0
Hẹp lỗ ĐMV trái **	2 (1,8)	1 (2,6)	1 (1,9)	0
ĐMV trái nhỏ **	2 (1,8)	1 (2,6)	0	1 (5,6)
<i>Tương quan đại ĐM</i>				
Trước sau	54 (49,5)	23 (60,5)	27 (50,9)	4 (22,2)
ĐMC chéo trước	40 (36,7)	12 (31,6)	19 (35,9)	9 (50)
Liên kề	15 (13,8)	3 (7,9)	7 (13,2)	5 (27,8)

Đặc điểm	Tất cả BN n = 109	VLTNV n = 38	TLT n = 53	Phức tạp n = 18
Ổng động mạch				
Đã đóng	25 (22,9)	0	17 (32,1)	8 (44,4)
Nhỏ	65 (59,6)	28 (73,7)	29 (54,7)	8 (44,4)
Lớn	19 (17,4)	10 (26,3)	7 (13,2)	2 (11,1)
Bất thường khác đi kèm				
Thiếu sản cung ĐMC	3 (2,8)			3 (16,7)
Hẹp eo ĐMC	2 (1,8)			2(11,1)
Bất thường hồi lưu TMP	1 (0,9)			
Hẹp đường thoát thất phải	1 (0,9)			1 (5,6)
Hẹp đường thoát thất trái	1 (0,9)			1 (5,6)
Đảo ngược phủ tạng	2 (2,8)	2 (5,3)	0	0
Đồng dạng nhĩ phải	1 (0,9)	0	0	1(5,6)

Viết tắt tiếng Anh

L: LAD- Left anterior descending (động mạch xuống trước trái), Cx: Circumplex (động mạch mũ trái), R: RCA-right coronary artery (động mạch vành phải)

Viết tắt tiếng Việt

BN: bệnh nhân, ĐM: động mạch, ĐMC: động mạch chủ, ĐMV: động mạch vành, TMP: tĩnh mạch phổi

*Các kiểu giải phẫu mạch vành được giải thích ở phần phụ lục 3.3

**Bất thường được ghi nhận từ tường trình phẫu thuật của phẫu thuật viên nhận định trong lúc phẫu thuật bằng cách so sánh với lỗ đổ vào động mạch vành phải và động mạch vành phải.

Nhận xét: Tỷ lệ bất thường mạch vành là 26,6% với 2 kiểu bất thường chính là 1L2CxR và 2LRCx. Nhóm VLTNV đều còn ống động mạch lúc nhập viện.

Bảng 3.3. Tần suất (%) các can thiệp điều trị trước phẫu thuật

Đặc điểm	Tất cả BN n = 109	VLTNV n = 38	TLT n = 53	Phức tạp n = 18
Thở máy	25 (22,9)	11 (29)	12 (22,6)	2 (11,1)
Điều trị vận mạch	23 (21,1)	10 (26,3)	9 (17)	4 (22,2)
Truyền PG E	18 (16,7)	11 (29)	7 (13,5)	0
Phá vách liên nhĩ	49 (45)	25 (65,8)	23 (43,4)	1 (5,6)
Thất bại/biến chứng	5	2	3	0
Stent ống động mạch	3 (2,8)	2 (5,3)	1 (1,9)	0
Thông tim đánh giá CNTT	11 (10,1)	4 (10,5)	5 (9,4)	2 (11,1)
Thắt hẹp động mạch phổi	7(6,4)	5 (13,2)	0	2 (11,1)

Viết tắt: CNTT (chức năng thất trái)

Nhận xét: Khoảng 1/5 số bệnh nhân nhập viện cần thở máy và điều trị vận mạch, tỉ lệ phá vách liên nhĩ khá cao, ngay cả ở nhóm có TLT, trong khi tỉ lệ sử dụng PG E còn rất thấp.

Có 5 trường hợp được thực hiện thắt hẹp động mạch phổi ở nhóm HVĐDM/VLTNV để huấn luyện thất trái trong khoảng 20-58 ngày tuổi và thời

gian chờ từ sau thất hẹp động mạch phổi đến phẫu thuật CGĐDM là 13-93 ngày.

3.1.2. Đặc điểm trong phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch

Bảng 3.4. Các đặc điểm trong phẫu thuật CGĐDM

Đặc điểm	VLTNV (n = 38)	TLT (n =53)	Phức tạp (n = 18)	p
<i>Tuổi lúc PT (ngày)</i>				
Trung vị	15	69	118	0,0001*
Khoảng tứ phân vị	(7-39)	(22-100)	(65-195)	
<i>CN lúc PT (kg)</i>				
Trung vị	3,1	3,6	4,1	0,0001*
Khoảng tứ phân vị	(2,9-3,4)	(3,3-4)	(3,5-5,3)	
<i>Thời gian THNCT (phút)</i>				
Trung vị	197	225	269	0,0002*
Khoảng tứ phân vị	(180-223)	(199-248)	(246-294)	
<i>Thời gian kẹp ĐMC (phút)</i>	117 ± 22 (75-187)	144 ± 31 (79-242)	168 ± 47 (92-304)	0,0001†
<i>Đề hở xương ức</i>	30 (79%)	32 (60,4%)	9 (50%)	0,06‡

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), CN (cân nặng), PT (phẫu thuật)

* Trung vị (tứ phân vị 25th – 75th), kiểm định Kruskal-Wallis

† Trung bình ± độ lệch chuẩn (tối thiểu-tối đa), kiểm định One way ANOVA

‡ Kiểm định chi bình phương

Nhận xét: Nhóm HVĐĐM/VLTNV được phẫu thuật sớm hơn, cân nặng thấp hơn, thời gian chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và kẹp động mạch chủ ngắn hơn 2 nhóm còn lại, $p < 0,05$.

3.2. ĐÁNH GIÁ KẾT QUẢ NGẮN HẠN CỦA PHẪU THUẬT CHUYỂN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH

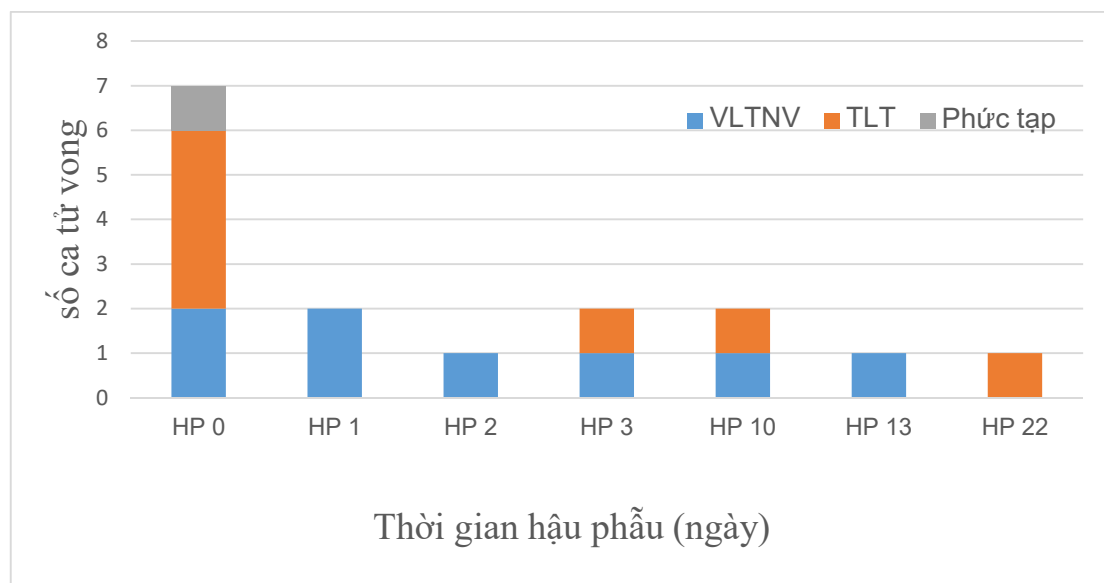
3.2.1. Tử vong sớm và các yếu tố liên quan

Có 16 bệnh nhân tử vong tại Khoa Hồi sức sau phẫu thuật, chiếm 14,7%

8 bệnh nhân nhóm HVĐĐM/VLTNV (21,1%)

7 bệnh nhân nhóm HVĐĐM/TLT (13,2%)

1 bệnh nhân nhóm phức tạp (5,6%)



Viết tắt: HP (hậu phẫu)

Biểu đồ 3.1. Phân bố số trường hợp tử vong theo ngày hậu phẫu

Nhận xét: Phần lớn bệnh nhân tử vong trong 10 ngày đầu sau phẫu thuật, trong đó 7 bệnh nhân tử vong ngay sau khi ra khỏi phòng mổ, 2 bệnh nhân tử vong ở ngày hậu phẫu đầu tiên.

Bảng 3.5. So sánh đặc điểm nhóm tử vong sớm và nhóm sống

Yếu tố	Nhóm tử vong sớm n = 16	Nhóm sống n = 93	p
<i>Cân nặng lúc phẫu thuật (kg)</i>			
Trung vị	3,1	3,5	0,01*
Khoảng tứ phân vị	(2,8-3,6)	(3,1-4)	
<i>Tuổi lúc phẫu thuật (ngày)</i>			
Trung vị	22	59	0,02*
Khoảng tứ phân vị	(12-41)	(20-104)	
<i>Tình trạng trước phẫu thuật</i>			
Thở máy	5 (31,5%)	20 (21,5%)	0,34†
Nhiễm trùng	10 (62,5%)	33 (35,5%)	0,05†
Điều trị vận mạch	2 (12,5%)	21 (22,6%)	0,51†
Phá vách liên nhĩ	7 (43,8%)	42 (45,2%)	0,92†
<i>Thời gian THNCT (phút)</i>			
Trung vị	265	215	0,009*
Khoảng tứ phân vị	(175-599)	(108-508)	
<i>Thời gian kẹp ĐMC (phút)</i>			
Trung vị	134	136	0,77*
Khoảng tứ phân vị	(113-169)	(115-158)	
<i>Bất thường mạch vành</i>	4 (25%)	25 (26,9%)	1†
<i>Loạn nhịp trong phòng mổ**</i>	3 (8,7%)	6 (6,4%)	0,12†
<i>Rối loạn chức năng thất trái</i>	13 (81,3%)	32 (34,4%)	0,0001†
<i>Chảy máu nặng</i>	6 (37,5%)	10 (10,8%)	0,01†
<i>Đề hở xương ức</i>	14 (87,5%)	57 (61,3%)	0,04†

* Trung vị (tứ phân vị 25th – 75th), kiểm định phi tham số Mann Whitney

† Kiểm định chi bình phương/ chính xác Fisher

** Rung thất, nhịp nhanh trên thất, block nhĩ thất

Nhận xét: Có sự khác biệt có ý nghĩa giữa 2 nhóm sống và tử vong sớm về tuổi lúc phẫu thuật, cân nặng lúc phẫu thuật, thời gian THNCT, rối loạn chức năng thất trái, chảy máu nặng, đờ hở xương ức.

Bảng 3.6. Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan tử vong sớm

Yếu tố	OR	95% khoảng tin cậy	p
<i>Phân tích đơn biến</i>			
Cân nặng lúc PT	0,3	0,1- 0,85	0,02
Ngày tuổi PT	1	0,9 - 1	0,05
Thẻ HVĐDM	0,5	0,2 – 1,19	0,12
Nhiễm trùng trước PT	0,3	0 – 9,95	0,05
Thở máy trước PT	1,7	0,5 – 5,3	0,4
Điều trị vận mạch trước PT	0,5	0,1– 2,3	0,37
Xé vách liên nhĩ	0,9	0,3 – 2,8	0,92
Bất thường mạch vành	0,9	0,23 – 3,1	0,88
Thời gian chạy THNCT (giờ)	2	1,4 - 3	0,0001
Thời gian kẹp ĐMC	1	0,9 - 1	0,61
Loạn nhịp trong phòng mổ	3,3	0,74 - 15	0,12
Rối loạn CNTT	8,3	2,2 – 31,1	0,0001
Chảy máu nặng	5	1,5 – 16,6	0,01
Đờ hở xương ức	4,4	0,9 – 20,6	0,06
<i>Phân tích đa biến</i>			
Rối loạn CNTT	6,6	1,5 – 29,3	0,01
Thời gian chạy THNCT (giờ)	1,9	1,25 – 2,9	0,003
Chảy máu nặng	8,2	1,8 – 36,8	0,006

Viết tắt: CNTT (chức năng thất trái), ĐMC (động mạch chủ), PT (phẫu thuật)

Nhận xét: Rối loạn chức năng thất trái, thời gian chạy THNCT dài, chảy máu nặng là các yếu tố nguy cơ độc lập của tử vong sớm. Tử vong cao gấp 6,6 lần khi có rối loạn chức năng thất trái, 1,9 lần khi thời gian THNCT tăng 1 giờ, 8,2 lần khi có chảy máu nặng trong và sau phẫu thuật.

- **Phân tích tử vong nhóm HVĐĐM/VLTNV**

Bảng 3.7. So sánh đặc điểm nhóm tử vong sớm và nhóm sống trong thể bệnh HVĐĐM/VLTNV

Yếu tố	Tử vong sớm	Sống	p
	n = 8 (%)	n = 30 (%)	
PT sau 14 ngày tuổi	5 (62,5%)	15 (50%)	0,7*
Kích thước OĐM (mm)	2,8 ± 1,4	3,1 ± 1,4	0,6†
Kích thước lỗ bầu dục (mm)	3,1 ± 1,3	3,5 ± 1,2	0,36†
Thành sau thất trái < 4mm	4 (50%)	18 (60%)	0,7*
Can thiệp trước PT			
Xé vách liên nhĩ	6 (75%)	19 (63,3%)	0,8*
Thắt hẹp ĐMP	0	5 (16,7%)	0,56*
Điều trị PG E	0	11 (36,7%)	0,04*

* Kiểm định chi bình phương/chính xác Fisher

† Kiểm định t test

Viết tắt: ĐMP (động mạch phổi), OĐM (ống động mạch, PT (phẫu thuật)

Nhận xét: Có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê về việc truyền PG E trước phẫu thuật ở hai nhóm tử vong sớm và nhóm sống thuộc thể bệnh HVĐĐM/VLTNV.

3.2.2. Biến chứng trong hồi sức sau phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch

Nghiên cứu có 93 bệnh nhân sống và xuất viện.

Bảng 3.8. Đặc điểm giai đoạn hồi sức sau phẫu thuật

Đặc điểm	BN sống n = 93	VLTNV n = 30	TLT n = 46	Phức tạp n = 17	p*
<i>Thời gian hở xương ức (ngày)</i>					
Trung vị	n = 57	n = 23	n = 26	n = 8	0,86
Khoảng tứ phân vị	3	3	4	3	
	(2-5)	(2-6)	(2-5)	(2-6)	
<i>Thời gian hồi sức (ngày)</i>					
Trung vị	12	11	12	12	0,7
Khoảng tứ phân vị	(8-15)	(8-15)	(8-15)	(9-15)	
<i>Thời gian thở máy (ngày)</i>					
Trung vị	6	6	6	6	0,9
Khoảng tứ phân vị	(5-8)	(4-8)	(4-8)	(5-8)	

* Trung vị (tứ phân vị 25th – 75th), kiểm định Kruskal-Wallis

Nhận xét: Thời gian để hở xương ức, nằm hồi sức, và thở máy không có sự khác biệt giữa các nhóm bệnh.

Bảng 3.9. Các biến chứng trong hồi sức sau phẫu thuật (n - %)

Đặc điểm	BN sống n = 93	VLTNV n = 30	TLT n = 46	Phức tạp n = 17	p*
Nhiễm trùng	73 (78,5)	22 (73,3)	39 (84,8)	12 (70,6)	0,34
Cao áp phổi	38 (40,9)	3 (10)	23 (50)	12 (70,6)	0,0001
Rối loạn CNTT	32 (34,4)	14 (46,7)	14 (30,4)	4 (23,5)	0,2
Chảy máu nặng	10 (10,8)	3 (10)	6 (13)	1 (5,9)	0,67
Loạn nhịp tim**	30 (32,3)	6 (20)	17 (37)	7 (41,2)	0,21
Suy thận nặng	5 (5,5)	2 (6,9)	3 (6,5)	0	0,5
Tràn dịch dương trấp	6 (6,5)	0	5 (10,9)	1 (5,9)	
Liệt cơ hoành	2 (2,2)	0	1 (2,2)	1 (5,9)	
Nhào cơ hoành	1 (1,1)	1 (3,3)	0	0	

Viết tắt: CNTT (chức năng thất trái)

* Kiểm định chi bình phương/chính xác Fisher

** Các rối loạn nhịp tim sau phẫu thuật trong toàn bộ bệnh nhân sống và xuất viện (n=93) bao gồm: nhịp xoang chậm (3,2%), nhanh nhĩ (2,1%), nhịp bộ nối (19,4%), block nhĩ thất (6,4%, trong đó 2 bệnh nhân được đặt máy tạo nhịp chiếm 2,2%), nhanh thất (2,1%), ngoại tâm thu thất (9,7%).

Nhận xét: Nhóm bệnh nhân HVĐDM/TLT và nhóm phức tạp có biến chứng cao áp phổi nhiều hơn trong giai đoạn hồi sức. Biến chứng nhiễm trùng chiếm tỉ lệ cao nhất, không có sự khác biệt giữa các nhóm.

3.3. ĐÁNH GIÁ KẾT QUẢ TRUNG HẠN CỦA PHẪU THUẬT CHUYỂN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH

3.3.1. Tử vong muộn

Có 4 bệnh nhân tử vong muộn sau xuất viện, chiếm tỉ lệ 3,7%.

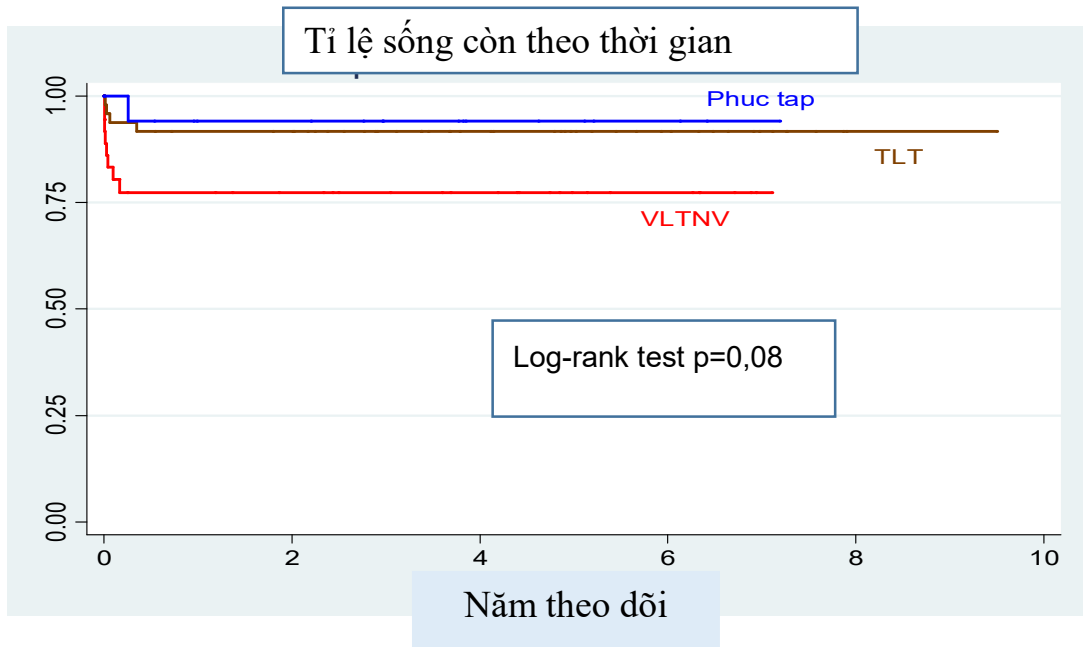
Bảng 3.10. Đặc điểm bệnh nhân tử vong muộn

Đặc điểm	BN 1	BN 2	BN 3	BN 4
Thời điểm sau PT	36 ngày	2 tháng	3 tháng	4 tháng
Phân loại thể bệnh	VLTNV	VLTNV	Taussig Bing	TLT
Bất thường cấu trúc tim kèm theo	ĐMV trái nhỏ	Lỗ ĐMV trái nhỏ	1 lỗ ĐMV, ĐMV trái nhỏ Block nhĩ thất III, đặt máy tạo nhịp	1 lỗ ĐMV, ĐMV trái trong thành
Siêu âm tim cuối				
FS (%)	25	42	30	21
Hở van hai lá	Trung bình	Nhẹ	Không	Nhẹ
Hở van ĐMC	Nhẹ	Trung bình	Nhẹ	Không
Hẹp trên van ĐMP	Không	Không	Không	Trung bình
Chênh áp qua van ba lá (mmHg)	27	37	40	36
Chẩn đoán lúc tử vong	Sốc tim	Sốc nhiễm trùng	Sốc nhiễm trùng	Sốc nhiễm trùng

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi), ĐMV (động mạch vành), PT (phẫu thuật)

Bệnh nhân 2 và 4 tử vong nhanh sau khi được tiếp nhận tại phòng cấp cứu. Bệnh nhân 1 tử vong ngay sáng hôm sau nhập viện tại bệnh viện chúng tôi. Bệnh nhân 3 tử vong tại bệnh viện tỉnh sau vài ngày điều trị.

Nhận xét : Cả 4 bệnh nhân đều có bất thường mạch vành, trong đó có 2 trường hợp có tình trạng giảm chức năng thất trái tồn tại từ sau phẫu thuật.



Biểu đồ 3.2. Đường cong Kaplan-Meier biểu diễn tỉ lệ sống còn theo thời gian của các thể bệnh HVĐĐM

Nhận xét: Tỉ lệ sống còn sau 1 năm và 5 năm ở nhóm VLTNV là $77,4 \pm 0,07\%$, ở nhóm TLT là $91,7 \pm 0,04\%$, ở nhóm phức tạp là $94,1 \pm 0,06\%$. Sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê. Tử vong chủ yếu trong năm đầu và ổn định trong những năm tiếp theo.

3.3.2. Biến chứng tim sau phẫu thuật, diễn tiến và các yếu tố liên quan

78 bệnh nhân tái khám và theo dõi trên 24 tháng được đưa vào nhóm nghiên cứu trung hạn.

Thời gian theo dõi trung vị là 56,5 tháng, tối thiểu 24 tháng, tối đa 116 tháng (khoảng tứ phân vị 36 -77 tháng).

Bảng 3.11. Thời gian theo dõi theo nhóm bệnh

Thời gian theo dõi (tháng)	VLTNV n= 23	TLT n=41	Phức tạp n=14	p
Trung vị	57	59	47	0,69*
Khoảng tứ phân vị	(37-77)	(38-79)	(38-63)	

*kiểm định Kruskal-Wallis

Nhận xét: Không có sự khác biệt về thời gian theo dõi giữa các nhóm bệnh trong nghiên cứu.

Chúng tôi tập trung phân tích các biến chứng tim:

- ✓ Biến chứng liên quan động mạch chủ mới bao gồm hở van động mạch chủ mới, dẫn vòng van động mạch chủ mới, dẫn gốc động mạch chủ mới, tắc nghẽn đường thoát thất trái
- ✓ Biến chứng liên quan động mạch phổi mới là hẹp trên van động mạch phổi mới
- ✓ Đánh giá chức năng thất trái thông qua phân suất co rút, hở van hai lá, tổn thương tim tồn lưu
- ✓ Rối loạn nhịp tim
- ✓ Tỷ lệ tái can thiệp sau phẫu thuật

- **Biến chứng của động mạch chủ mới và diễn tiến theo thời gian**

Bảng 3.12. Đặc điểm của động mạch chủ mới ở lần tái khám cuối

Đặc điểm	Tất cả n=78 (%)	VLTNV n= 23 (%)	TLT n=41 (%)	Phức tạp n=14 (%)	p
Hở van ĐMC					
Nhẹ	32 (41)	13 (56,5)	15 (36,6)	4 (28,6)	0,03*
Trung bình	15 (19)	2 (8,7)	6 (14,6)	7 (50)	
Tắc nghẽn đường thoát thất trái					
Tắc nghẽn đường thoát thất trái	2 (2,6)	0	1 (2,4)	1 (7,1)	
Z-score vòng van ĐMC	2,7 ±2,2	2,1±1,4	2,9±2,4	3±2,8	0,37†
Z-score gốc ĐMC	3,6±2	2,8±1,6	3,6±1,9	4,9±2,7	0,01†
Dẫn vòng van ĐMC					
Nhẹ-trung bình	29 (37,2)	10 (43,5)	16 (39)	3 (21,4)	0,16*
Nặng	9 (11,5)	0	6 (14,6)	3 (21,4)	
Dẫn gốc ĐMC					
Nhẹ-trung bình	35 (44,9)	13 (56,5)	19 (46,3)	3 (21,4)	0,03*
Nặng	16 (20,5)	1 (4,4)	8 (19,5)	7 (50)	

* Kiểm định chi bình phương/chính xác Fisher

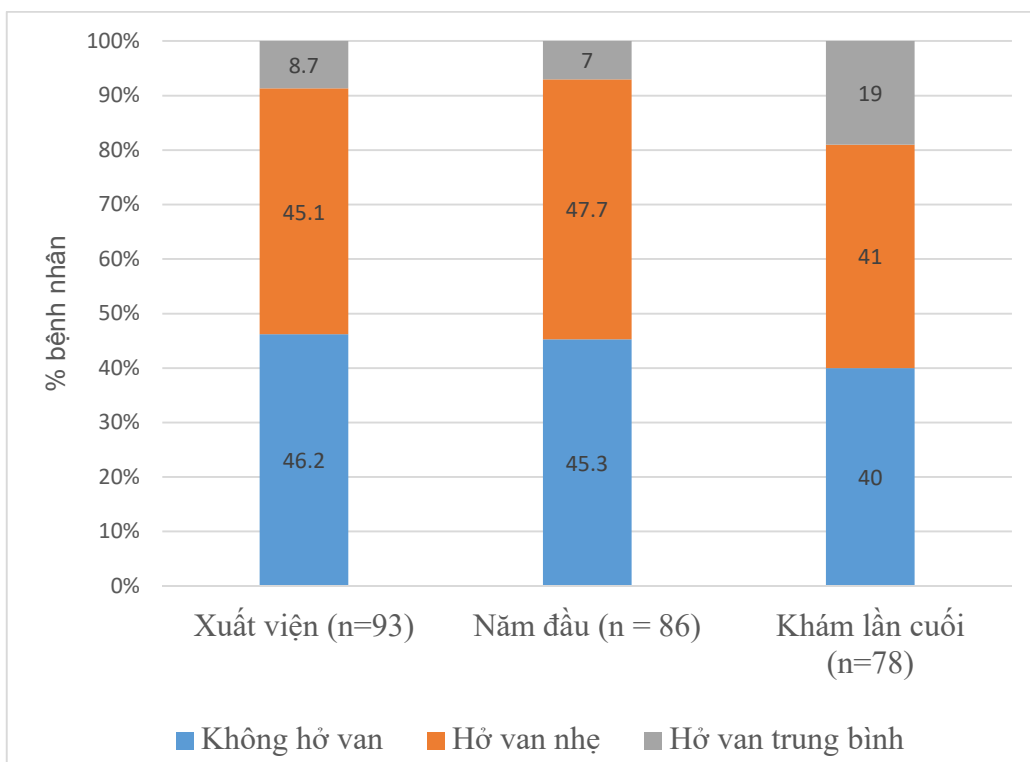
† Kiểm định One way ANOVA

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ)

Nhận xét: Nhóm HVĐĐM /TLT và phức tạp có tỉ lệ hở van động mạch chủ trung bình nhiều hơn, dẫn gốc động mạch chủ nặng hơn so với nhóm VLTNV, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Z-score gốc động mạch chủ lớn hơn Z-score vòng van động mạch chủ.

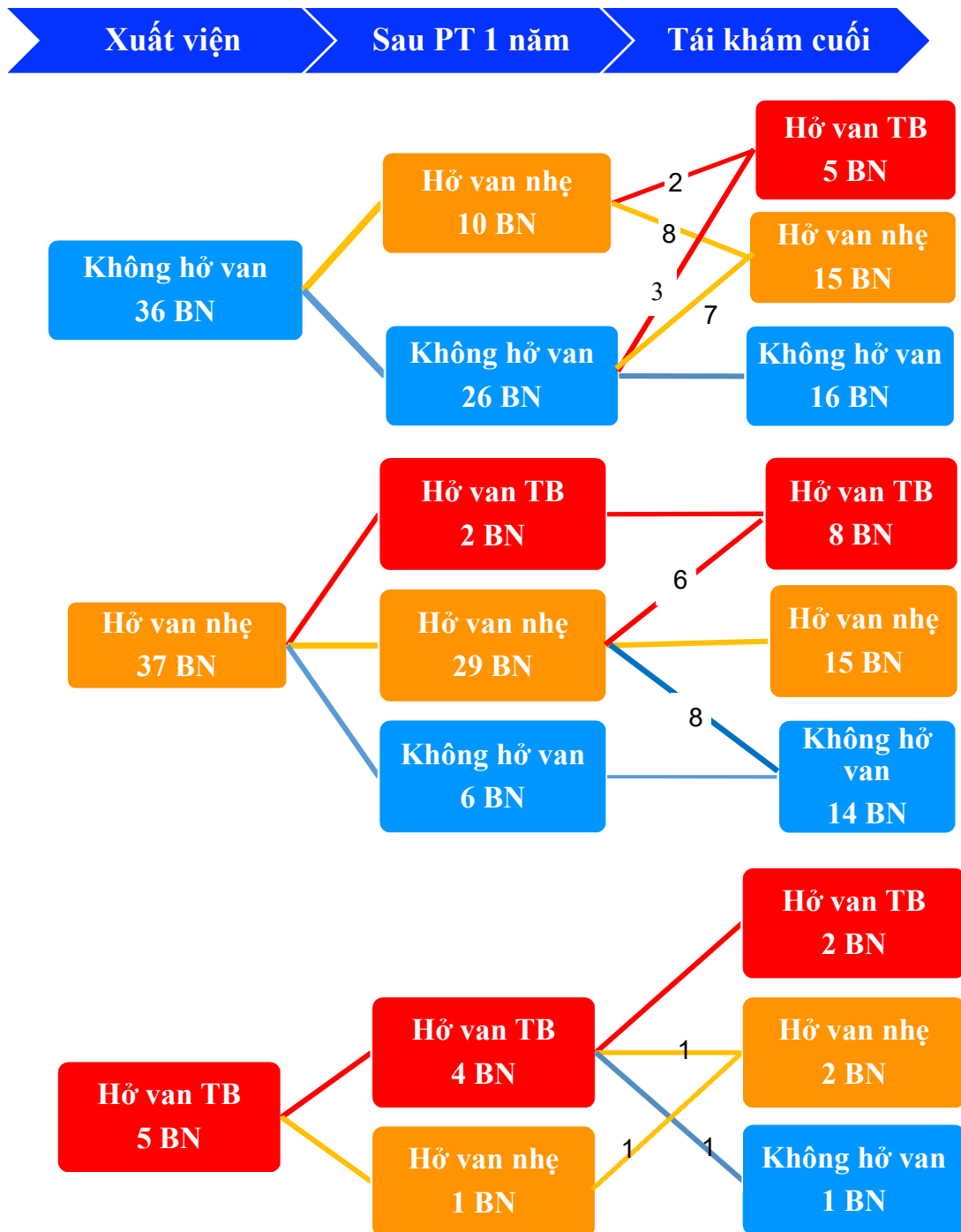
Có 2 trường hợp tắc nghẽn đường thoát thất trái sau phẫu thuật do hẹp dưới và tại van động mạch chủ, bao gồm:

- 1 trường hợp thể phức tạp đã có can thiệp hẹp đường thoát thất trái trước phẫu thuật, tiếp tục hẹp dưới van và tại van sau phẫu thuật với chênh áp tối đa 32 mmHg.
- 1 trường hợp thể TLT có hẹp dưới van và tại van động mạch chủ nặng với chênh áp tối đa 82 mmHg (chênh áp trung bình 52 mmHg), đang chuẩn bị tái can thiệp phẫu thuật.



Biểu đồ 3.3. Sự thay đổi của tỉ lệ hở van động mạch chủ từ lúc xuất viện đến lần tái khám cuối của toàn lô nghiên cứu.

Nhận xét: Tỉ lệ hở van động mạch chủ trung bình gia tăng theo thời gian, từ 8,7% lúc xuất viện lên 19% ở lần khám cuối với thời gian theo dõi trung vị 56,5 tháng (tối thiểu 24 tháng, tối đa 116 tháng)

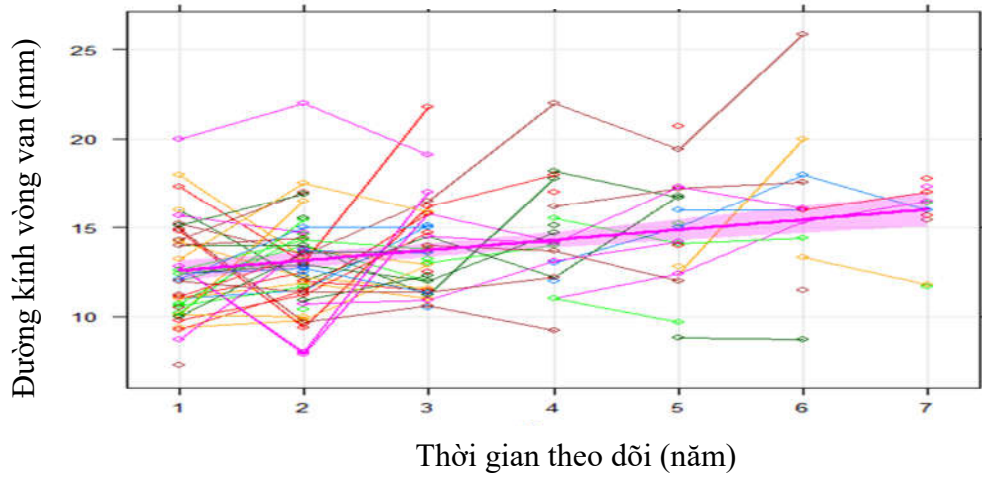


Sơ đồ 3.2. Diễn tiến các mức độ hở van động mạch chủ theo cá thể của nhóm nghiên cứu trung hạn từ lúc xuất viện đến lần tái khám cuối.

Viết tắt: BN (bệnh nhân), PT (phẫu thuật), TB (trung bình)

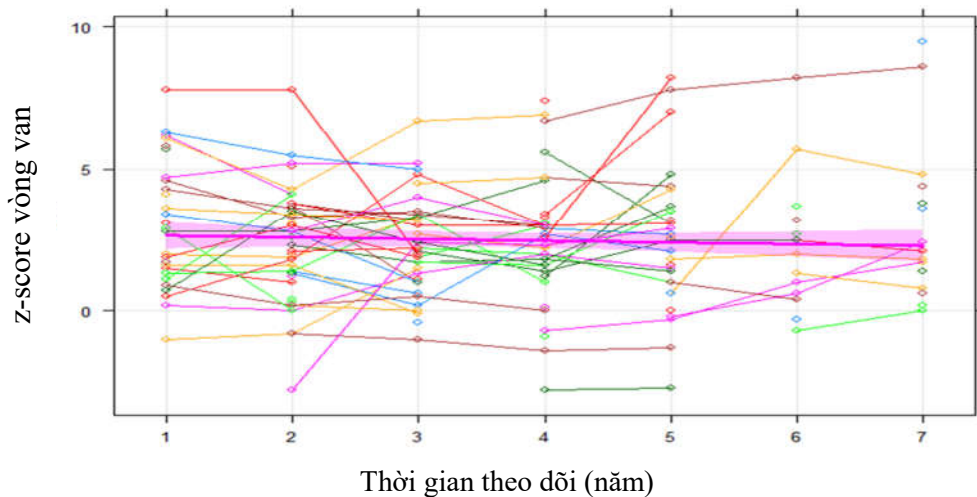
Nhận xét: 18 bệnh nhân có tình trạng hở van động mạch chủ tiến triển theo thời gian. Ngược lại, 16 bệnh nhân khác giảm mức độ hở van qua thời gian.

- **Diễn tiến vòng van và góc động mạch chủ theo thời gian**



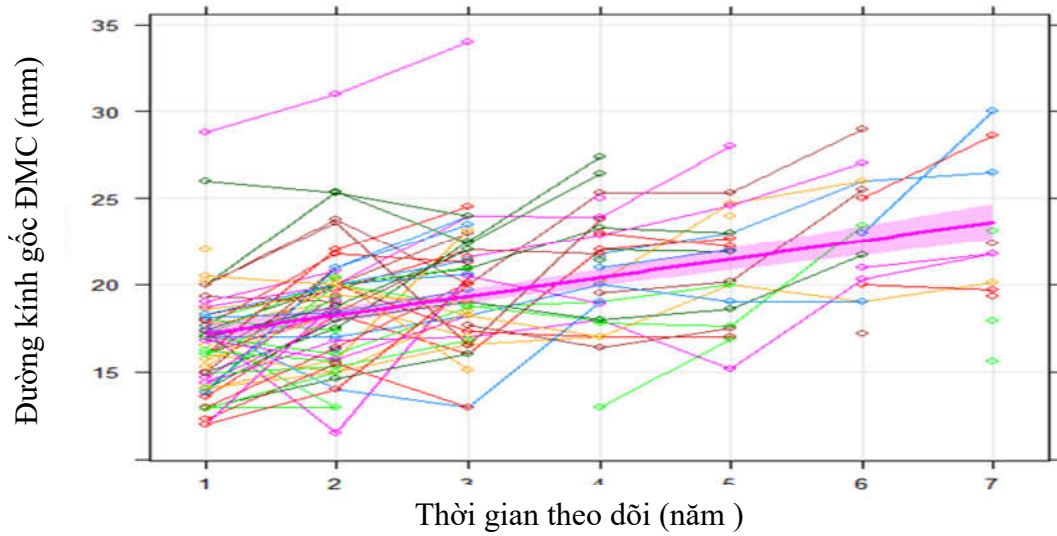
Biểu đồ 3.4. Diễn tiến sự phát triển đường kính vòng van động mạch chủ theo thời gian. Đường kính vòng van = $0,5728 \times \text{năm} + 12,012$,
 $p = 7,92 \times 10^{-7}$, $r = 0,35$

Nhận xét: Đường kính vòng van tăng 0,5728 mm/năm.



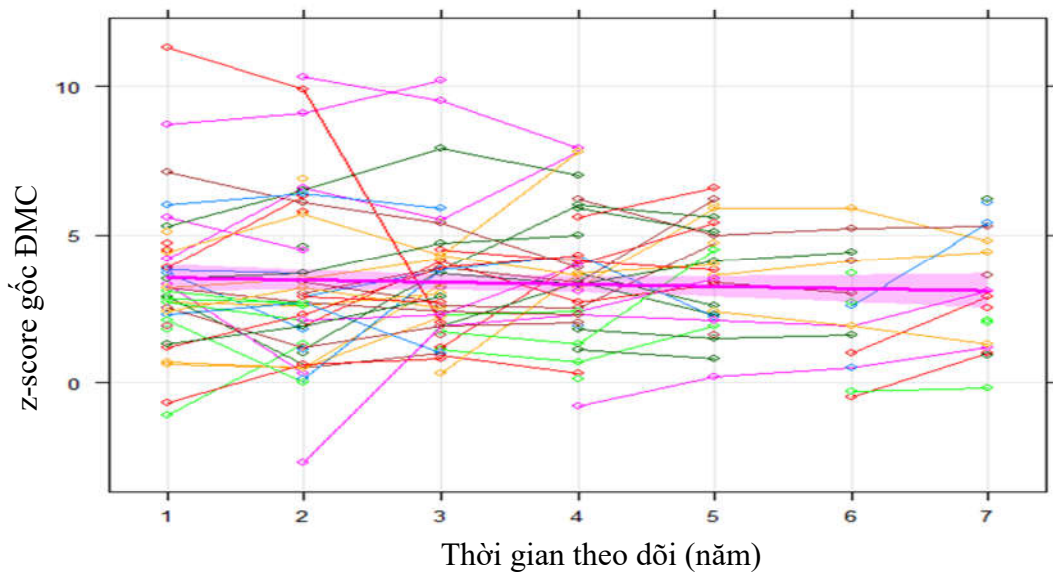
Biểu đồ 3.5. Diễn tiến vòng van động mạch chủ theo Z score

Nhận xét: Z-score vòng van động mạch chủ không thay đổi trong thời gian nghiên cứu với điểm cắt là 2,7 ($p = 2 \times 10^{-6}$).



Biểu đồ 3.6. Diễn tiến sự phát triển đường kính gốc động mạch chủ theo thời gian. Đường kính gốc động mạch chủ = $1,0731 \times \text{năm} + 16,1116$,
 $p=2,2 \times 10^{-16}$, $r = 0,49$

Nhận xét: Đường kính gốc động mạch chủ tăng 1,07 mm/năm.



Biểu đồ 3.7. Diễn tiến gốc động mạch chủ theo Z score

Nhận xét: Z-score gốc động mạch chủ không thay đổi trong thời gian nghiên cứu với điểm cắt là 3,61 ($p = 2 \times 10^{-6}$).

- Các yếu tố liên quan với hở van động mạch chủ mới sau phẫu thuật

Bảng 3.13. So sánh hai nhóm hở van và không hở van động mạch chủ mới ở lần tái khám cuối

Đặc điểm	Hở van ĐMC		p
	Có n = 47	Không n = 31	
Tuổi trung vị lúc PT (ngày)	69	51	0,94*
Khoảng tứ phân vị	(4-951)	(4-197)	
Mất cân xứng ĐMP/ĐMC ban đầu	22 (46,8%)	19 (61,3%)	0,21†
Hẹp eo/thiếu sản cung ĐMC	4 (8,5%)	1 (3,2%)	0,64‡
Can thiệp thất hẹp ĐMP	5 (10,6%)	1 (3,2%)	0,39†
Z-score vòng van ĐMC ở lần khám cuối	3,1 ± 2,6	2,1 ± 1,3	0,02‡
Z-score gốc ĐMC ở lần khám cuối	4,1 ± 2,3	2,9 ± 1,4	0,0001‡

* Trung vị (khoảng tứ phân vị), kiểm định phi tham số tương ứng (Mann Whitney)

† Kiểm định chi bình phương/ chính xác Fisher

‡ Kiểm định t test, unequal

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi), PT (phẫu thuật)

Nhận xét: Nhóm hở van động mạch chủ ở lần tái khám cuối có Z-score vòng van và gốc động mạch chủ lớn hơn nhóm không hở van động mạch chủ.

Bảng 3.14. Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan của hở van động mạch chủ mới ở lần tái khám cuối

Chỉ số	OR	Khoảng tin cậy 95%	p
<i>Phân tích đơn biến</i>			
Tuổi lúc phẫu thuật	1,1	0,8 – 1,4	0,68
Có thông liên thất	0,3	0,08 – 1,4	0,13
Thể Taussig Bing	2,3	0,3-17,8	0,43
Xoang động mạch lệch mép	2,5	0,1 – 65	0,58
Mất cân xứng ĐMP/ĐMC ban đầu	0,4	0,14-1,24	0,12
Hẹp eo/thiếu sản cung ĐMC	3,1	0,2 – 47,7	0,41
Bất thường mạch vành	0,3	0,09-1,2	0,09
Can thiệp thắt hẹp ĐMP	1,9	0,13 – 28,7	0,64
Z-score vòng van ĐMC ở lần khám cuối	1,1	0,87-1,5	0,33
Z-score gốc ĐMC ở lần khám cuối	1,46	1 – 2,1	0,04
<i>Phân tích đa biến</i>			
Z-score gốc ĐMC ở lần khám cuối	1,4	1,1 – 1,8	0,017

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi)

Nhận xét: Sau phân tích đa biến, Z-score gốc động mạch chủ là yếu tố nguy cơ độc lập của hở van động mạch chủ mới: Z-score tăng 1 đơn vị, nguy cơ hở van động mạch chủ tăng 1,4 lần.

- Các yếu tố liên quan dẫn gốc động mạch chủ mới nặng sau phẫu thuật

Bảng 3.15. So sánh hai nhóm dẫn và không dẫn gốc động mạch chủ mới nặng ở lần tái khám cuối

Đặc điểm	Z-score	Z-score	p
	gốc ĐMC ≥ 5 n = 16	gốc ĐMC < 5 n = 62	
Tuổi trung vị lúc PT (ngày)	102	46,5	0,01*
Khoảng tứ phân vị	(52-177,5)	(20-99)	
Mất cân xứng ĐMP/ĐMC ban đầu	8 (50%)	33 (53,2%)	0,82†
Hẹp eo/ thiếu sản cung ĐMC	2 (12,5%)	3 (4,8%)	0,27†
Bất thường mạch vành	5 (31,3%)	14 (22,6%)	0,5†
Thắt hẹp ĐMP	2 (12,5%)	4 (6,5%)	0,6†

* Trung vị (tứ phân vị 25th – 75th), kiểm định phi tham số tương ứng (Mann Whitney)

† Kiểm định chi bình phương/chính xác Fisher

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi), PT (phẫu thuật)

Nhận xét: Nhóm dẫn gốc động mạch chủ nặng có ngày tuổi phẫu thuật muộn hơn, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê.

Bảng 3.16. Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan dẫn gốc động mạch chủ mới nặng ở lần tái khám cuối

Chỉ số	OR	Khoảng tin cậy 95%	p
<i>Phân tích đơn biến</i>			
Tuổi phẫu thuật (tháng)	1,34	1,04 – 1,73	0,02
Thở Taussig Bing	6,6	1,5 – 28,5	0,01
Hiện diện thông liên thất	8,3	1 – 66,7	0,048
Tỉ lệ ĐMP/ĐMC ban đầu $\geq 1,5$	1,2	0,4 – 3,6	0,74
Hẹp eo/thiếu sản cung ĐMC	2,8	0,43 – 18,4	0,28
Bất thường mạch vành	1,56	0,46 – 5,24	0,47
Thắt hẹp ĐMP	2,1	0,34 – 12,47	0,43
<i>Phân tích đa biến</i>			
Thở Taussig Bing	6,6	1,5 – 28,5	0,012

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi)

Nhận xét: Các yếu tố liên quan dẫn gốc động mạch chủ mới nặng qua phân tích đơn biến là tuổi phẫu thuật, thở Taussig Bing và sự hiện diện thông liên thất. Sau phân tích đa biến, thở Taussig Bing là yếu tố nguy cơ độc lập của dẫn gốc động mạch chủ nặng, thở Taussig Bing làm tăng nguy cơ dẫn gốc động mạch chủ 6,6 lần.

- **Biến chứng của động mạch phổi mới và diễn tiến theo thời gian**

- **Tái can thiệp hẹp trên van động mạch phổi mới**

Có 3 bệnh nhân (chiếm 3,9% trên tổng số bệnh nhân tái khám) hẹp trên van động mạch phổi nặng được tái can thiệp, trong đó 2 bệnh nhân được phẫu thuật lại và 1 bệnh nhân được thông tim can thiệp.

Bảng 3.17. Đặc điểm bệnh nhân tái can thiệp hẹp trên van động mạch phổi mới

Đặc điểm	Bệnh nhân 1	Bệnh nhân 2	Bệnh nhân 3
Thời điểm sau PT	13 tháng	18 tháng	25 tháng
Thể bệnh	HVĐĐM/TLT	HVĐĐM/TLT	Taussig Bing
Phương pháp tái can thiệp	Thông tim nong bằng bóng	Phẫu thuật	Phẫu thuật
Chênh áp tối đa qua ĐMP (mmHg)			
Trước tái can thiệp	77	68	121
Sau tái can thiệp	54	28	27
Vị trí hẹp	Thân ĐMP và 2 nhánh	Thân ĐMP chỗ nối trên van	Thân ĐMP chỗ nối trên van

Viết tắt: ĐMP (động mạch phổi), PT (phẫu thuật)

Nhận xét: 2 bệnh nhân tái phẫu thuật có cải thiện tốt về chênh áp tối đa qua động mạch phổi.

○ **Đặc điểm của động mạch phổi mới ở lần tái khám cuối**

Bảng 3.18. Đặc điểm của động mạch phổi mới ở lần tái khám cuối

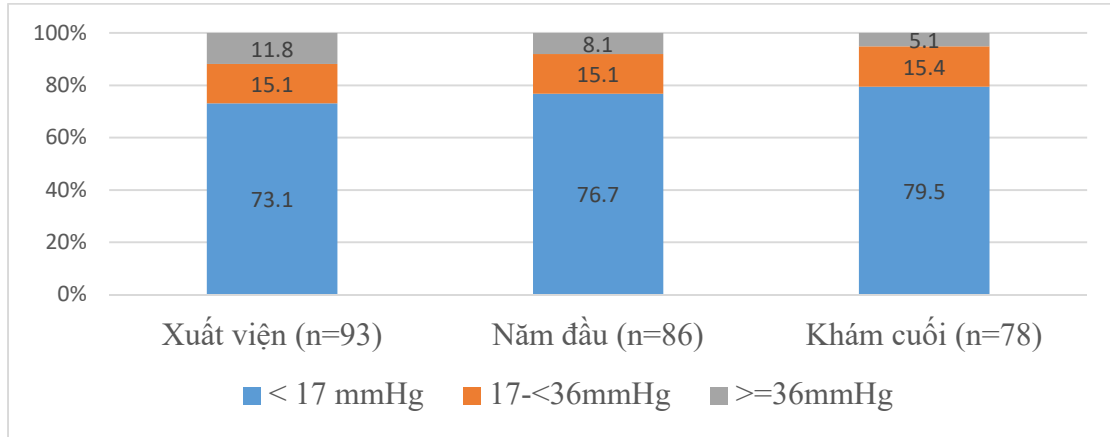
Đặc điểm	Tất cả BN n=78	VLTV n= 23	TLT n=41	Phức tạp n=14	p
Hẹp trên van ĐMP					
Nhẹ	12 (15,4%)	4 (17,4%)	7 (17,1%)	1 (7,1%)	0,84
TB-nặng	4 (5,1%)	1 (4,4%)	3 (7,3%)	0	*
Chênh áp tối đa qua ĐMP (mmHg)					
Trung vị	9	7,8	9,8	9	0,44
Khoảng tứ phân vị	(5,8-14,4)	(4,8-14,4)	(8,8-16)	(8,8-13)	†

* Kiểm định chính xác Fisher

† Trung vị (tứ phân vị 25th – 75th), kiểm định Kruskal-Wallis

Viết tắt: ĐMP (động mạch phổi), TB (trung bình)

Nhận xét: Biến chứng hẹp trên van động mạch phổi và chênh áp tối đa qua động mạch phổi không có sự khác biệt giữa các nhóm bệnh HVĐDM.



Biểu đồ 3.8. Sự thay đổi tỉ lệ hẹp trên van động mạch phổi mới theo chênh áp tối đa từ lúc xuất viện đến lần tái khám cuối.

Nhận xét: Tỉ lệ hẹp trên van động mạch phổi trung bình-nặng (chênh áp tối đa ≥ 36 mmHg) giảm dần theo thời gian.

Bảng 3.19. So sánh hai nhóm hẹp và không hẹp trên van động mạch phổi mới

Đặc điểm	Hẹp trên van ĐMP		p
	Có (n=16)	Không (n=62)	
Cân nặng lúc PT (kg) trung vị	3,4	3,7	0,28*
Khoảng tứ phân vị	(3,1-4,1)	(3,3-4,2)	
Ngày tuổi PT trung vị	42	70	0,35*
Khoảng tứ phân vị	(18,5-92,5)	(23-112)	
Mất cân xứng ĐMP/ĐMC ban đầu	8 (50 %)	33 (53,2%)	0,82†
Bất thường mạch vành	4 (25%)	15 (24,2%)	0,95†
Tương quan đại động mạch liền kề	3 (18,8%)	6 (9,7%)	0,31†
Hẹp eo/thiếu sản cung ĐMC	1 (6,3%)	4 (6,5%)	1†
Can thiệp thắt hẹp ĐMP	2 (14,3%)	4 (6,3%)	0,3†

* Trung vị (tứ phân vị 25th – 75th), kiểm định phi tham số tương ứng (Mann Whitney)

† Kiểm định chi bình phương/chính xác Fisher

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi), PT (phẫu thuật)

Nhận xét: Không có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê về các đặc điểm giữa 2 nhóm hẹp và không hẹp trên van động mạch phổi mới.

Bảng 3.20. Phân tích hồi quy đơn biến và đa biến các yếu tố liên quan hẹp trên van động mạch phổi mới ở lần tái khám cuối

Các đặc điểm	OR	95% khoảng tin cậy	p
<i>Phân tích đơn biến</i>			
Cân nặng PT	0,64	0,29 - 1,46	0,3
Tuổi PT (tháng)	0,86	0,64 - 1,15	0,3
Thể Taussig Bing	0,45	0,05 – 3,9	0,47
Hiện diện thông liên thất	0,9	0,27 – 2,96	0,9
Tỉ lệ ĐMP/ĐMC ban đầu $\geq 1,5$	0,9	0,3-2,6	0,82
Hẹp eo/thiếu sản cung ĐMC	0,97	0,1 – 9,3	0,98
Bất thường mạch vành	1,04	0,3 – 3,7	0,95
Tương quan đại động mạch liên kề	2,15	0,48-9,77	0,32
Thắt hẹp ĐMP	5,7	0,52-62,77	0,15

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), ĐMP (động mạch phổi), PT (phẫu thuật)

Nhận xét: Không tìm thấy các yếu tố liên quan hẹp trên van động mạch phổi qua phân tích đơn biến và đa biến.

- **Chức năng thất trái và tổn thương tim tồn lưu**

Chúng tôi đánh giá chức năng thất trái sơ bộ thông qua phân suất co rút, hở van hai lá, tổn thương tim tồn lưu và các rối loạn nhịp tim sau phẫu thuật.

Bảng 3.21. Kết quả siêu âm tim liên quan chức năng thất trái và tổn thương tim tồn lưu ở lần tái khám cuối

	Tất cả BN	VLTNV	TLT	Phức tạp	
Đặc điểm	n = 78	n = 23	n = 41	n = 14	p
	(%)	(%)	(%)	(%)	
FS (%)	36,1±5,1	36 ±6,3	36,5 ±4,4	35 ±5,4	0,15*
Hở van hai lá nhẹ	21 (26,9)	5 (21,7)	10 (24,4)	6 (42,9)	0,32†
Hở van hai lá TB	6 (7,7)	2 (8,7)	2 (4,9)	2 (14,3)	
TLT cơ bè	8 (10,3)	1 (4,4)	7 (17,1)	0	

* Kiểm định One way ANOVA

† Kiểm định chi bình phương

Viết tắt: TB (trung bình)

Nhận xét : Chức năng thất trái đánh giá qua chỉ số FS trong giới hạn bình thường. Tỷ lệ hở van hai lá không khác biệt giữa các thể bệnh.

Chỉ có 1 trường hợp thể phức tạp có FS < 26%.

11 trường hợp hở van hai lá còn tồn lưu từ kết quả siêu âm trước phẫu thuật, trong khi đó 16 trường hợp hở van hai lá xuất hiện mới trong quá trình theo dõi.

1 trường hợp được chẩn đoán VLTNV trước phẫu thuật nhưng sau phẫu thuật được phát hiện có thông liên thất cơ bè nhỏ vùng mồm qua siêu âm tim theo dõi.

Bảng 3.22. Đặc điểm điện tâm đồ ở lần tái khám cuối

Đặc điểm	Tất cả BN	VLTNV	TLT	Phức tạp	p
	n=78 (%)	n= 23 (%)	n=41 (%)	n=14 (%)	
Nhịp xoang	77 (98,7)	23 (100)	40 (97,6)	14 (100)	
Blốc nhánh phải hoàn toàn	27 (34,6)	0	17 (41,5)	10 (71,4)	0,0001*
Blốc nhĩ thất độ I	1 (1,3)	1 (4,4)	0	0	
Blốc nhĩ thất độ III đang đặt máy tạo nhịp	1 (1,3)	0	1 (2,4)	0	
Ngoại tâm thu thất	1 (1,3)	1 (4,4)	0	0	

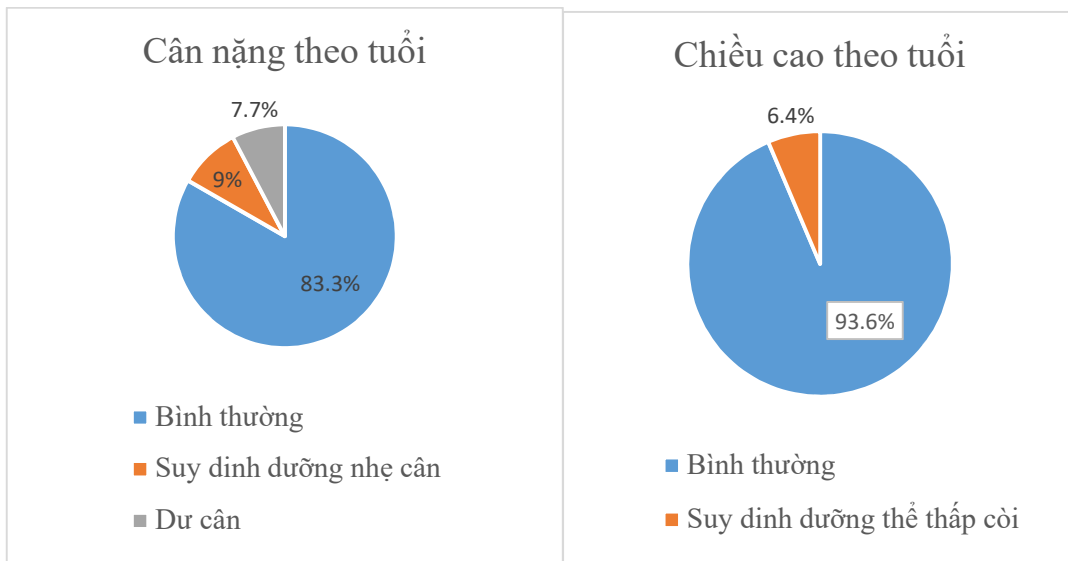
* Phép kiểm chi bình phương

Nhận xét: Tỷ lệ blốc nhánh phải hoàn toàn ở nhóm phức tạp cao hơn nhóm HVĐDM/TLT và không có ở nhóm HVĐDM.

3.3.3. Tình trạng dinh dưỡng và sự phát triển vận động, thần kinh của bệnh nhân sau phẫu thuật qua theo dõi trung hạn

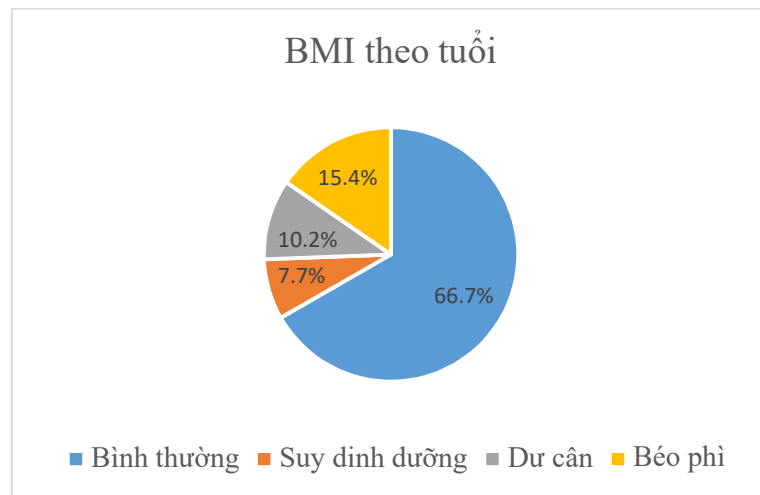
- **Tình trạng dinh dưỡng ở lần tái khám cuối**

Chúng tôi thực hiện đánh giá dinh dưỡng ở 78 bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu trung hạn ở lần tái khám cuối (trung vị 56,5 tháng, tối thiểu 24 tháng và tối đa 116 tháng).



Biểu đồ 3.9. Cân nặng và chiều cao theo tuổi của các bệnh nhân được theo dõi trung hạn ở lần tái khám cuối.

Nhận xét: Đa số bệnh nhân có cân nặng và chiều cao bình thường.



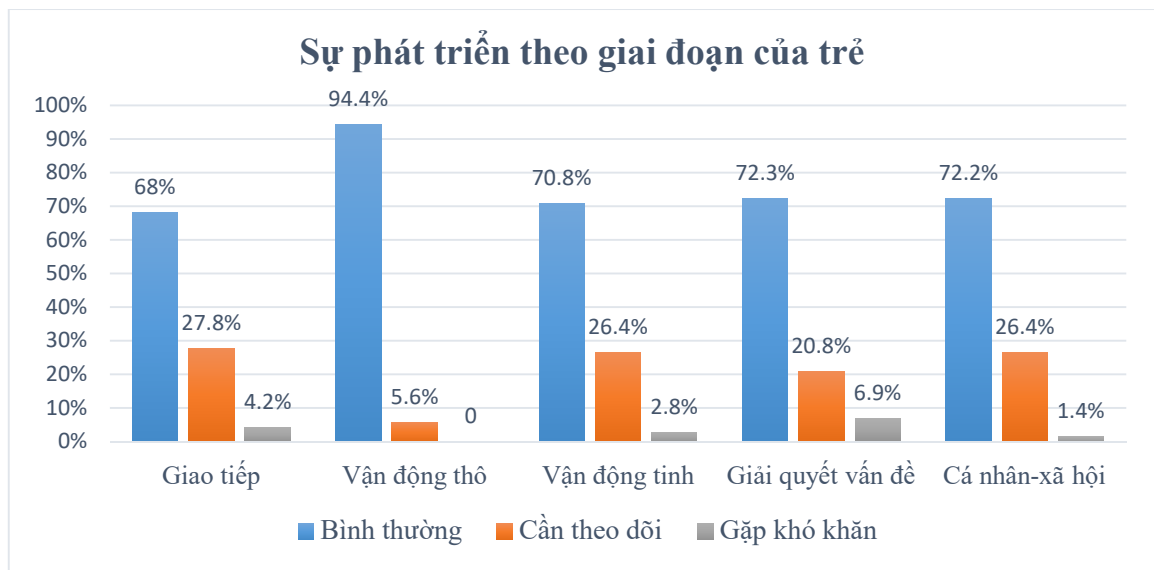
Biểu đồ 3.10. BMI theo tuổi của các bệnh nhân được theo dõi trung hạn ở lần tái khám cuối.

Nhận xét: Đa số bệnh nhân có BMI bình thường và có 25,6% bệnh nhân dư cân, béo phì.

- **Sự phát triển vận động và thần kinh giai đoạn 2-5 tuổi**

Chúng tôi đánh giá sự phát triển của trẻ qua bảng câu hỏi lứa tuổi và giai đoạn giành cho cha mẹ của trẻ (ASQ 3 phiên bản Việt).

Có 2 bệnh nhân tật đầu nhỏ, chậm phát triển, động kinh và 4 bệnh nhân không tham gia đánh giá. 72 bệnh nhân được tầm soát bằng bảng câu hỏi trong giai đoạn 2-5 tuổi. Kết quả được ghi nhận ở lần đánh giá cuối cùng.



Biểu đồ 3.11. Sự phát triển vận động, thần kinh của trẻ ở lần đánh giá cuối cùng của giai đoạn 2-5 tuổi.

Nhận xét: Trẻ gặp khó khăn nhiều nhất về giải quyết vấn đề, kể đến là giao tiếp, vận động tinh và cá nhân-xã hội.

CHƯƠNG 4

BÀN LUẬN

4.1. ĐẶC ĐIỂM DÂN SỐ NGHIÊN CỨU TRƯỚC VÀ TRONG PHẪU THUẬT

4.1.1. Đặc điểm lâm sàng, điều trị của bệnh nhân trước phẫu thuật

- **Đặc điểm lâm sàng trước phẫu thuật**

Trong nghiên cứu của chúng tôi, 109 bệnh nhân được phẫu thuật CGĐĐM bao gồm 38 bệnh nhân HVĐĐM/VLTNV chiếm 34,9%, 53 bệnh nhân HVĐĐM/TLT chiếm 48,6%, 18 bệnh nhân (16,5%) được xếp vào nhóm HVĐĐM phức tạp. Tỷ lệ bệnh nhân HVĐĐM/VLTNV trong nghiên cứu của chúng tôi thấp hơn so với các nghiên cứu khác như Turon-Vinas (59%) [171], Khairy (59,5%) [83], Mekrawy (63,5%) [112]. Hầu hết các nghiên cứu đều có tỷ lệ HVĐĐM/VLTNV trội hơn, trong khi nghiên cứu của chúng tôi nhóm HVĐĐM/TLT trội hơn. Điều này đặt ra nghi ngờ các trường hợp HVĐĐM/VLTNV khu vực miền Trung và miền Nam có thể có những biến cố, tử vong sớm trước khi được chẩn đoán và phẫu thuật. Một nghiên cứu nhỏ của chúng tôi về tình trạng nhập viện của nhóm bệnh này tại Bệnh viện Nhi Đồng Đồng Nai cũng ghi nhận có 13/28 bệnh nhân thuộc nhóm VLTNV và 3/13 bệnh nhân đó đã tử vong trước khi được phẫu thuật [2]. Chúng tôi cũng nhận thấy tỷ lệ HVĐĐM/TLT trội hơn trong nghiên cứu của một vài nước đang phát triển tương đồng với kết quả của chúng tôi như Akdeniz ở Thổ Nhĩ Kỳ với tỷ lệ HVĐĐM/TLT và VLTNV lần lượt là 53% và 47% [8], Tabib ở Iran lần lượt là 52% và 43% [165].

Bảng 3.1 cho thấy đặc điểm lâm sàng của bệnh nhân trước phẫu thuật. Tỷ lệ nam trội hơn trong toàn bộ nghiên cứu, đặc biệt ở hai nhóm VLTNV và TLT, trong khi đó tỷ lệ nam/nữ tương đương ở thể phức tạp. Tỷ lệ nam/nữ trong các

ngiên cứu dao động khoảng 1,5/1-3,2/1 [23], [155]. Hầu hết bệnh nhân HVĐĐM có cân nặng lúc sinh bình thường. Turon-Vinas cũng ghi nhận cân nặng lúc sinh trung bình là 3227 ± 506 gram, gần tương đương với chúng tôi [171]. Nhóm bệnh nhân có VLTNV thường xuất hiện tím sớm và tiến triển nhanh, nên nhập viện sớm hơn với SpO₂ thấp, áp lực ô xy máu giảm nặng hơn so với hai nhóm còn lại, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Ngược lại, nhóm HVĐĐM/TLT và phức tạp thường nhập viện trễ với tình trạng suy tim. Hơn 1/3 số bệnh nhân nhập viện có tình trạng nhiễm trùng và không có sự khác biệt giữa các thể bệnh. Tác giả Wu ở Trung Quốc báo cáo 23 bệnh nhân phẫu thuật CGĐĐM (trong đó 5 bệnh nhân thể TLT), áp lực ô xy máu trước phẫu thuật là $41,9 \pm 16,9$ mmHg và nồng độ bão hòa ô xy đo qua da là $69,4 \pm 11,9\%$, đều cao hơn số liệu ghi nhận trong nghiên cứu của chúng tôi [189].

So sánh về ngày tuổi nhập viện của các nghiên cứu, nhóm HVĐĐM/VLTNV chẩn đoán sau sinh trong nghiên cứu của Escobar-Diaz có ngày tuổi nhập viện trung vị là 1 ngày với khoảng dao động 0-21 ngày [43]. Ngày tuổi nhập viện ở nhóm HVĐĐM/VLTNV trong nghiên cứu của chúng tôi có trung vị 3 ngày, tương đương với kết quả của Bonnet ghi nhận ở nhóm chẩn đoán sau sinh là 73 giờ [25], sớm hơn so với kết quả của tác giả Cao Việt Tùng là 9,5 ngày. Nhóm HVĐĐM/TLT và phức tạp của chúng tôi có ngày tuổi nhập viện trung vị là 40 và 102, cao hơn so nghiên cứu của Cao Việt Tùng là 26 ngày [6].

Tỉ lệ dị tật ngoài tim vốn ít gặp (dưới 10%) trong nhóm bệnh HVĐĐM so với các tật tim thân nón khác, thậm chí còn là tật tim có dị tật ngoài tim/ hội chứng di truyền thấp nhất trong báo cáo của Patel, chỉ 4% [135], [140]. Nghiên cứu của chúng tôi cũng nhận thấy tỉ lệ dị tật ngoài tim ở nhóm VLTNV là 5% và nhóm có TLT là 11%.

- **Các bất thường cấu trúc tim kèm theo**

Bảng 3.2 cho thấy các bất thường cấu trúc tim kèm theo. Tỷ lệ mạch vành bất thường trong nghiên cứu của chúng tôi là 26,6%, thấp hơn so với kết quả của Trần Thị Hoàng Minh tại Bệnh viện Nhi Đồng 2 (38,9%) [3], Cao Việt Tùng tại Bệnh viện Nhi Trung Ương (43,9%) [6], Khairy (34%) [83], tương đồng với Hraska (24%) [59]. Phân bố các dạng bất thường của chúng tôi đều tương đồng với Hraska [59], Khairy [83], Wernovsky [186], với 2 dạng bất thường phổ biến nhất là 1L2CxR và một lỗ mạch vành 2LRCx. Tỷ lệ động mạch vành chạy trong thành động mạch chủ của chúng tôi chỉ 2,8%, tương ứng Cao Việt Tùng cũng chỉ báo cáo 4,9% [2], Khairy 1,8% [83], Prifti 4,5% [139], trong khi đó tác giả Shim báo cáo 8,6% [155]. Động mạch vành chạy trong thành thường gặp ở động mạch vành trái chính, hiếm hơn ở động mạch vành xuống trước trái và động mạch vành phải [49], [83], [139]. Chỉ có tác giả Prifti ghi nhận về hẹp lỗ động mạch vành (2,2%), đường kính động mạch vành trái chính nhỏ (9%) [139]. Các phẫu thuật viên tại bệnh viện chúng tôi cũng nhận định có 2 trường hợp hẹp lỗ động mạch vành trái (1,8%) và 2 trường hợp động mạch vành trái nhỏ (1,8%) khi so sánh với bên phải. Chúng tôi thấy không có sự khác biệt về bất thường mạch vành cũng như về tương quan đại động mạch giữa các nhóm. Tương quan động mạch chủ và động mạch phổi theo kiểu trước sau và chéo trước gặp nhiều nhất trong hầu hết các nghiên cứu. Nếu kiểu trước sau trội hơn trong nghiên cứu của chúng tôi, tương đồng với kết quả của Kirilin [79], Prifti [139], thì kiểu động mạch chủ chéo trước phải trội hơn trong nghiên cứu của Lalezari [84]. Tương quan đại động mạch liền kề trong nghiên cứu của chúng tôi gặp nhiều hơn ở nhóm phức tạp (27,8%), có thể do liên quan đến thể Taussig Bing, tương tự báo cáo của Lalezari có kiểu động mạch liền kề chiếm 26,5% trong nhóm Taussig Bing, vốn là kiểu tương quan động mạch có nhiều khó khăn hơn cho phẫu thuật. Ngoài ra, một điểm giải phẫu khó khăn khác là

sự lệch trục ở chỗ nối van động mạch phổi-động mạch chủ vốn được ghi nhận khá cao trong nghiên cứu của Kim (46%) [78] hay Massoudy (40%) [107], có tỉ lệ thấp trong nghiên cứu chúng tôi, chỉ 4,6%, do có thể giai đoạn đầu chúng tôi chưa có kinh nghiệm lưu ý đến điều này. Sự lệch trục chỗ nối van này có thể không hoàn toàn là yếu tố nguy cơ cho phẫu thuật, nhưng trong trường hợp có kèm theo bất thường mạch vành thì điểm giải phẫu này trở thành yếu tố nguy cơ cao, vì việc chuyển động mạch vành với một khoảng cách xa đòi hỏi nhiều kỹ thuật phòng tránh sự gập và xoắn của động mạch vành [78]. Chúng tôi cũng không tìm thấy nhiều thông tin mô tả vấn đề này.

Tỉ lệ tồn tại ống động mạch trong nghiên cứu của chúng tôi khá cao, chủ yếu ống động mạch nhỏ (59,6%), trong khi đó ống động mạch lớn chiếm 17,4%, thường gặp hơn trong thể VLTNV, vốn là thể bệnh cần duy trì ống động mạch. Đây chính là điểm thuận lợi cho bệnh nhân duy trì sự sống và đến được bàn phẫu thuật trong điều kiện thiếu PG E.

Về các tổn thương kèm theo quan trọng khác, tỉ lệ bất thường cung động mạch chủ trong nghiên cứu của chúng tôi bao gồm thiếu sản cung động mạch chủ chiếm 2,8% và hẹp eo động mạch chủ chiếm 1,8%, tương đương với tỉ lệ bất thường cung động mạch chủ chiếm 4,5% trong nghiên cứu của Rodríguez Puras [143], thấp hơn số liệu ghi nhận của Shim là 11,5% [155]. Bất thường cung động mạch chủ đi kèm HVĐĐM là một thử thách đối với phẫu thuật viên, đặt ra vấn đề cân nhắc phẫu thuật một bước hay hai bước, đây cũng là một yếu tố nguy cơ tử vong của phẫu thuật CGĐĐM [24]. Vì vậy, trong nghiên cứu này chúng tôi xếp các bệnh nhân này vào nhóm phức tạp. Ngoài ra, chúng tôi cũng có các bất thường hiếm gặp kèm theo như tim bên phải trong vị thế tim đảo ngược (2 trường hợp, 2,8%), đồng dạng nhĩ phải (1 trường hợp), bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi về tim toàn phần thể xoang vành (1 trường hợp). Nghiên cứu của Shim báo cáo 3 trường hợp đảo ngược phủ tạng ở nhóm HVĐĐM/TLT

(2,2%), trong khi 2 trường hợp đảo ngược phủ tạng trong nghiên cứu của chúng tôi đều thuộc nhóm VLTNV, vốn chỉ có duy nhất 1 trường hợp tương tự ở nghiên cứu của Frescura [47].

- **Can thiệp điều trị trước phẫu thuật**

Bảng 3.3 cho thấy các can thiệp điều trị trước phẫu thuật. Trong toàn bộ nghiên cứu, có 22,9% bệnh nhân cần thở máy và 21,1% bệnh nhân cần điều trị thuốc vận mạch trước phẫu thuật. Tác giả Cao Việt Tùng cũng ghi nhận tỉ lệ thở máy trước phẫu thuật tại Bệnh viện Nhi Trung Ương là 19,5%, trong đó nhóm HVĐDM/VLTNV cần thở máy nhiều hơn [6], tương đồng với kết quả của chúng tôi, nhóm VLTNV có tỉ lệ thở máy trước phẫu thuật là 29%, cao hơn 2 nhóm còn lại. Tác giả Kim ở Hàn Quốc báo cáo tỉ lệ thở máy trước phẫu thuật giai đoạn 2005-2012 là 40% [77]. Bonnet báo cáo tỉ lệ thở máy là 38% ở nhóm HVĐDM được chẩn đoán sau sinh, cao hơn có ý nghĩa thống kê so với nhóm được chẩn đoán trước sinh giai đoạn 1988-1997 tại Pháp [25] và có thể đến 69% trong nhóm HVĐDM/VLTNV chẩn đoán sau sinh của Escobaz Diaz [43]. Tương tự ghi nhận của chúng tôi, 22% bệnh nhân trong nghiên cứu của Hraska cần điều trị thuốc vận mạch [59]. O'Byrne báo cáo số liệu đa trung tâm ở Mỹ có tỉ lệ thở máy trước phẫu thuật khá cao 37% nhưng tỉ lệ sử dụng thuốc vận mạch, tăng cơ bóp chỉ 1% [125].

Tỉ lệ phá vách liên nhĩ trong nghiên cứu của chúng tôi là 45%, tỉ lệ này khác nhau nhiều qua các nghiên cứu: Turon-Vinas (79,4%) [171], Cao Việt Tùng (59,8%) [5], Atalay (35%) [15]. Điểm đáng lưu ý là có 43,4% bệnh nhân HVĐDM/TLT cần phải thực hiện phá vách liên nhĩ, điều đó chứng tỏ TLT nhỏ, không đủ trộn máu có hiệu quả. Nghiên cứu của tác giả Cao Việt Tùng cũng có 13/34 bệnh nhân nhóm HVĐDM/TLT cần phá vách liên nhĩ cấp cứu [6]. Tỉ lệ phá vách liên nhĩ đang có xu hướng thấp khi các phẫu thuật viên đề xuất phẫu thuật sớm cho bệnh nhân từ những giờ đầu sau sinh [121]. Tỉ lệ sử dụng PG E

còn rất thấp (16,7%) do không có đủ thuốc tại Việt Nam, thấp hơn nhiều so với các nghiên cứu phương Tây: Turon-Vinas (92%) [171], Hraska (88%) [59], đến Atalay (56%) [15].

Về các can thiệp khác, 2,8% bệnh nhân được đặt stent ống động mạch, 10,1% được làm thông tim đánh giá chức năng thất trái, 6,4% bệnh nhân được thắt hẹp động mạch phổi. Việc đặt stent ống động mạch là một chọn lựa thay thế trong bối cảnh chúng tôi thiếu PG E. Ota cũng thực hiện chọn lựa này ở 38,5% bệnh nhân VLTNV đến muộn [129].

Về thắt hẹp động mạch phổi, 5 bệnh nhân nhóm HVĐĐM/VLTNV (13,2%) thực hiện thắt hẹp động mạch phổi trong phẫu thuật hai thì, tương đồng với báo cáo của Prifti có tỉ lệ thắt hẹp động mạch phổi trong nhóm bệnh nhân HVĐĐM/VLTNV là 16% [139]. Nhận thấy thất chưa trưởng thành có thể phì đại nhanh trong vòng vài ngày, khối cơ thất trái có thể tăng gấp đôi sau thắt hẹp động mạch phổi 1 tuần, Bệnh viện Nhi Boston đã đề nghị phẫu thuật sửa chữa triệt để có thể được tiến hành trong vòng 7-10 ngày sau thắt hẹp động mạch phổi [70]. Bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi được thắt hẹp động mạch phổi ở thời điểm 20 - 58 ngày tuổi và thời gian chờ từ sau thắt hẹp động mạch phổi đến phẫu thuật CGĐĐM là 13 - 93 ngày. Thời gian luyện tập thất trái của chúng tôi khó có thể đạt được điều kiện lý tưởng do các yếu tố khách quan, chủ quan như điều kiện thất trái, tuổi của bệnh nhân, tình trạng nhiễm trùng sau phẫu thuật thì 1, giai đoạn hồi sức thì 1 gặp nhiều khó khăn, điều kiện kinh tế... Tác giả Ma và cs ở Trung Quốc báo cáo 31 trường hợp phẫu thuật hai thì có tuổi trung bình là 6 tháng với thời gian luyện tập thất trái trung bình là 18 ngày [100]; trong khi đó Sologashvili ở Thụy Sĩ thực hiện thắt hẹp động mạch phổi ở 20 bệnh nhân có tuổi trung bình là 12 tháng và thời gian luyện tập thất trái trung bình là 48 ngày (8-170 ngày) [160].

4.1.2. Đặc điểm trong phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch

Bảng 3.4 là các đặc điểm trong phẫu thuật CGĐDM theo thể bệnh. Nhóm VLTNV có ngày tuổi phẫu thuật trung vị là 15 ngày, sớm hơn nhóm TLT là 69 ngày và nhóm phức tạp là 118 ngày, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê, phù hợp với tình trạng sinh lý bệnh. Nhìn chung, ngày tuổi phẫu thuật của chúng tôi còn khá muộn do những nguyên nhân khách quan như tình trạng y tế quá tải, tình trạng nhiễm trùng trước phẫu thuật của bệnh nhân... Đây là điều mà chúng tôi cần nỗ lực phấn đấu trong tương lai để giảm ngày tuổi phẫu thuật.

Cân nặng lúc phẫu thuật của nhóm VLTNV nhỏ hơn hai nhóm còn lại, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê, do nhóm này được phẫu thuật ở ngày tuổi nhỏ, điều này cũng được ghi nhận bởi Prifti [139]. Nhóm TLT và phức tạp cần phải thực hiện các thủ thuật sửa chữa tổn thương kèm theo như đóng TLT, sửa chữa cung động mạch chủ...nên có thời gian chạy THNCT và thời gian kẹp động mạch chủ dài hơn nhóm VLTNV, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê cũng được ghi nhận bởi các tác giả khác như Prifti [139], Turon-Vinas [171] (Bảng 4.1).

Bảng 4.1. So sánh đặc điểm trong phẫu thuật giữa các nghiên cứu

Đặc điểm	Chúng tôi	C.V.Tùng [6]	Turon-Vinas [171]	Prifti [139]
Ngày tuổi PT	Trung vị	Trung vị	Trung bình	< 15 ngày
VLTNV	15 (7-39)	31 (20-42)	11,5 ± 4,2	68,2%
TLT	69 (22-100)	50 (26-72)	15,7 ± 7,7	39%
Phức tạp	118 (65-195)		22,6 ± 17,9	
CN lúc PT	Trung vị	Trung bình	Trung bình	Trung bình
VLTNV	3,1 kg	3,4±0,49 kg	3282 ± 432 gr	3,8 ± 3,2 kg
TLT	3,6 kg	3,63±0,78 kg	3427 ± 365 gr	6,2 ± 5,5 kg
Phức tạp	4,1 kg		3560 ± 541 gr	

Đặc điểm	Chúng tôi	C.V.Tùng [6]	Turon-Vinas [171]	Prifti [139]
Thời gian THNCT (phút)	Trung vị	Trung bình 206 ± 94 (105-320)	Trung bình	Trung bình
VLTNV	197 (180-223)		135,1±26,9	132 ± 25
TLT	225 (199-248)		157,5±33,4	154 ±27
Phức tạp	269 (246-294)		168,9 ± 48,74	
Thời gian kẹp ĐMC (phút)	Trung bình	Trung bình 130 ± 31 (70-232)	Trung bình	Trung bình
VLTNV	117 ± 22		83,25±14,84	90 ±17
TLT	144 ± 31		96,9±13,68	117 ± 21
Phức tạp	168 ± 47		109,44±32,67	
Đề hở xương ức		63,4%	3%	
VLTNV	79%			12,5%
TLT	60,4%			17,4%
Phức tạp	50%			

Nhận xét: Tuổi phẫu thuật của chúng tôi còn khá lớn, thời gian chạy THNCT, thời gian kẹp động mạch chủ còn khá dài và tỉ lệ đề hở xương ức rất cao so với các nước phương Tây, dù cân nặng bệnh nhân lúc phẫu thuật là tương đương.

4.2. ĐÁNH GIÁ KẾT QUẢ NGẮN HẠN CỦA PHẪU THUẬT CHUYỂN GỐC ĐẠI ĐỘNG MẠCH

4.2.1. Tử vong sớm và các yếu tố liên quan

Tỉ lệ tử vong sớm của chúng tôi còn khá cao (14,7%), tương đồng với kết quả của Khairy trong giai đoạn sớm 1983-1986 (15,1%) [83], và các nước đang phát triển nói chung trong nghiên cứu của Schidlow (15%) [150]. Nghiên cứu của Manso ở Brazil cũng có tỉ lệ tử vong trong bệnh viện khá cao (đến

28%) trong suốt 18 năm theo dõi và tỉ lệ này đang giảm đáng kể qua các giai đoạn lần lượt như sau: 1995-2004, 2005-2008, 2009-2014 là 44%, 25%, và 16% [104]. Hiện nay các nước phương Tây đã hạ thấp tỉ lệ tử vong còn 3,9% (Khairy- bệnh viện Boston 1996-1999) [83], 3,4% (Turon-Vinas - Tây Ban Nha 2000-2011) [171], 5% (Atalay- Thổ Nhĩ Kỳ 2007-2016) [15]. Như vậy, sự khác biệt về tỉ lệ tử vong sớm của chúng tôi có thể được xem tương đương với tỉ lệ tử vong trong giai đoạn còn thiếu kinh nghiệm của các nước phương Tây. Kết quả của nghiên cứu này là khởi đầu cho đường cong học tập trong việc chăm sóc trẻ phẫu thuật CGĐĐM.

Tỉ lệ tử vong của nhóm VLTNV (21,1%) cao hơn 2 nhóm TLT và phức tạp (13,2% và 5,6%), mặc dù yếu tố thể bệnh HVĐĐM không được xác định là yếu tố liên quan tử vong sớm (Bảng 3.6). Điều này trái ngược với kết quả của các nghiên cứu khác. Sarris báo cáo tỉ lệ tử vong ở nhóm VLTNV là 3% trong khi nhóm TLT là 13% và cho rằng không rõ lý do khác biệt này [147]. Tương tự, tác giả Xiao ở Trung Quốc báo cáo tỉ lệ tử vong trong bệnh viện là 8,4% và tỉ lệ tử vong từng nhóm VLTNV, TLT, Taussig Bing lần lượt là 5,1%, 9,3%, 11,6% [190]. Manso kết luận rằng chẩn đoán HVĐĐM/TLT là một yếu tố tiên đoán tử vong sớm [104] và các thủ thuật phẫu thuật phải thực hiện thêm như sửa chữa cung động mạch chủ, tháo vòng thắt hẹp động mạch phổi..là yếu tố nguy cơ của tử vong sớm [138]. Ngược lại, Mekkawy cho rằng việc sửa chữa cung động mạch chủ cùng lúc với phẫu thuật CGĐĐM không làm tăng nguy cơ tử vong [112]. Chúng tôi chỉ tìm thấy nghiên cứu của Tabib ở Iran có cùng nhận định với chúng tôi. Trong nghiên cứu này, tỉ lệ tử vong của nhóm VLTNV là 20% cao hơn nhóm có TLT là 17,3% [165]. Điều này chỉ có thể lý giải do tình trạng suy chức năng thất trái ở nhóm VLTNV, vốn có ngày tuổi phẫu thuật muộn ở các nước đang phát triển và đặc biệt ở nước ta, tỉ lệ sử dụng PG E còn quá thấp.

Một bằng chứng minh họa khác là biểu đồ phân bố số trường hợp tử vong theo ngày hậu phẫu (Biểu đồ 3.1). Trong 16 bệnh nhân tử vong, có 7 bệnh nhân tử vong ngay sau khi ra khỏi phòng mổ và 2 bệnh nhân tử vong trong ngày hậu phẫu đầu tiên gợi ý nguyên nhân tử vong chủ yếu do suy chức năng thất trái và tình trạng bất ổn từ phòng mổ. Riêng nhóm VLTNV, 6 trong 8 bệnh nhân tử vong sau khi ra phòng mổ và trong 3 ngày đầu hậu phẫu. Nghiên cứu của Popov ở Đức giai đoạn phẫu thuật 1991-1999 đã báo cáo 7 trường hợp tử vong sớm, bao gồm 5 trường hợp tử vong trong 24 giờ đầu, 2 trường hợp tử vong ở ngày thứ hai và thứ năm hậu phẫu. Nguyên nhân tử vong chủ yếu được ghi nhận do khó khăn trong ngừng chạy THNCT và suy thất trái [138]. Xiao cũng có kết quả tương tự với hầu hết bệnh nhân tử vong trong 24 giờ đầu với nguyên nhân là giảm cung lượng tim do sự không thích nghi được của thất trái và nhồi máu cơ tim [190].

Nguyên nhân tử vong sớm thực sự do đa yếu tố góp phần, rất khó xác định. Nhóm tử vong sớm trong nghiên cứu của chúng tôi có cân nặng thấp, ngày tuổi nhỏ hơn so với nhóm sống, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Đây là những yếu tố khó khăn cố định cho nguy cơ của một cuộc phẫu thuật nói chung. Trong nghiên cứu của chúng tôi, dù tình trạng nhiễm trùng, thở máy trước phẫu thuật của nhóm tử vong cao hơn nhóm sống, sự khác biệt này không có ý nghĩa thống kê, có thể do cỡ mẫu nghiên cứu của chúng tôi còn nhỏ. Tác giả Kim báo cáo yếu tố tiên lượng tử vong trước phẫu thuật là chỉ số vận mạch cao (chỉ số VIS: Vasoactive Inotropic Score) và thở máy, trong đó thở máy trước phẫu thuật ảnh hưởng đến thời gian thở máy sau phẫu thuật nhiều hơn là tử vong sớm [77]. Hầu hết nghiên cứu đều nhận thấy thời gian chạy THNCT kéo dài có liên quan đến tử vong sớm (Bảng 4.2). Các nghiên cứu trước đây cũng ghi nhận bất thường mạch vành là một yếu tố nguy cơ tử vong sớm, đặc biệt các kiểu bất thường mạch vành phức tạp như kiểu mạch vành đảo ngược hay một lỗ mạch

vành phải [83], [186]. Nhưng cũng có các nghiên cứu tiếp theo báo cáo giải phẫu mạch vành không còn ảnh hưởng đến tử vong sớm khi kinh nghiệm phẫu thuật gia tăng, ngay cả ở các nước đang phát triển [9], [49], [172]. Có thể có ảnh hưởng của bất thường mạch vành lên các yếu tố khác trong phẫu thuật và sau phẫu thuật như kéo dài thời gian chạy THNCT, tăng nguy cơ đẽ hờ xương ức, rối loạn chức năng thất trái [9], [24]. Nghiên cứu của chúng tôi cũng không thấy sự khác biệt về bất thường mạch vành giữa hai nhóm tử vong sớm và nhóm sống, nhưng lại có sự khác biệt về yếu tố rối loạn chức năng thất trái, chảy máu nặng, đẽ hờ xương ức (Bảng 3.5).

Phân tích hồi quy đơn biến, chúng tôi nhận thấy có các yếu tố cân nặng lúc phẫu thuật, ngày tuổi phẫu thuật, tình trạng nhiễm trùng trước phẫu thuật, thời gian chạy THNCT, rối loạn chức năng thất trái và chảy máu nặng có liên quan đến tử vong sớm. Sau phân tích đa biến, chúng tôi ghi nhận rối loạn chức năng thất trái, thời gian chạy THNCT kéo dài, chảy máu nặng là các yếu tố nguy cơ độc lập của tử vong sớm: nguy cơ tử vong sớm tăng 6,6 lần khi có rối loạn chức năng thất trái, tăng 1,9 lần khi thời gian chạy THNCT tăng 1 giờ, tăng 8,2 lần khi có chảy máu nặng (Bảng 3.6).

Chúng tôi đánh giá riêng về đặc điểm tử vong của nhóm VLTNV bằng cách so sánh các bệnh nhân tử vong và sống của nhóm này (Bảng 3.7). Nhóm bệnh VLTNV vẫn đang được tranh cãi về thời gian thực hiện phẫu thuật. 62,5% bệnh nhân nhóm tử vong được phẫu thuật sau 14 ngày, trong khi nhóm sống có tỉ lệ này là 50%, sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê. Bệnh nhân VLTNV của chúng tôi còn được phẫu thuật muộn khá nhiều so với các nước phương Tây (Bảng 4.1). Dù lứa tuổi phẫu thuật CGĐĐM ngay từ đầu đối với HVĐĐM/VLTNV đã được các chuyên gia nghiên cứu có thể lên đến 2 tháng tuổi, chiến lược tối ưu được khuyến cáo cho phẫu thuật CGĐĐM đối với thể VLTNV vẫn là trước 2 tuần tuổi [73]. Về mặt giải phẫu, chúng tôi nhận thấy

nhóm bệnh VLTNV tử vong có ống động mạch nhỏ hơn và lỗ bầu dục nhỏ hơn so với nhóm sống, dù sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê. Sự hiện diện của ống động mạch giúp luyện tập thất trái, đặc biệt ở bệnh nhân đến trễ, để thất trái có thể thích nghi được với tuần hoàn hệ thống có kháng lực cao sau phẫu thuật. Kích thước của lỗ bầu dục lớn lại có thể làm giảm áp lực thất trái, dịch chuyển vách liên thất sang trái gây bất lợi cho phẫu thuật CGĐDM.

So sánh các can thiệp trước phẫu thuật của thể bệnh VLTNV cho thấy nhóm sống đã được thực hiện thắt hẹp động mạch phổi 16,7%, điều trị PG E 36,7% trong khi nhóm tử vong không được thực hiện các can thiệp này (Bảng 3.7). Đây là những can thiệp có lợi cho thất trái, trong đó sự khác biệt về việc sử dụng PG E là có ý nghĩa thống kê. Tương ứng với lỗ bầu dục nhỏ, tỉ lệ phá vách liên nhĩ ở nhóm tử vong cao hơn so với nhóm sống, điều này lại đang được cân nhắc lại vì những bất lợi đến chức năng thất trái như trong nghiên cứu nhỏ của Yildiz ở Thổ Nhĩ Kỳ [193].

Độ dày thành sau thất trái $< 4\text{mm}$ không có sự khác biệt về tử vong trong nghiên cứu của chúng tôi. Nghiên cứu của Ota so sánh kết quả hai nhóm có thành sau thất trái $< 4\text{mm}$ và $\geq 4\text{mm}$ cho thấy nhóm có thành mỏng có thời gian thở máy, thời gian nằm hồi sức sau phẫu thuật dài hơn, tình trạng huyết động ngay sau phẫu thuật (áp lực nhĩ trái, Lactat máu) xấu hơn nhóm có thành dày. Không có tử vong sớm trong nghiên cứu này. Tiêu chuẩn quyết định phẫu thuật CGĐDM ngay từ đầu ở bệnh nhân đến trễ của Ota là thành sau thất trái $> 3,5\text{mm}$ và hình thái thất trái phù hợp (không có hình trái chuối) [129]. Nghiên cứu của chúng tôi thực hiện hồi cứu trong giai đoạn trước phẫu thuật nên hạn chế trong việc đánh giá hình thái thất trái, vì vậy chúng tôi không xét đến yếu tố này.

Bảng 4.2. Các yếu tố liên quan tử vong sớm ở các nghiên cứu khác nhau.

Các yếu tố liên quan tử vong sớm	Các nghiên cứu
Thời gian chạy THNCT dài	Atalay [15], Blume [24], Losay [99], Manso [103], Prifti (>120 phút) [139]
Thời gian kẹp ĐMC dài	Mekkawy [112], Prifti [139]
Thủ thuật phẫu thuật phải làm thêm hay thể bệnh	Atalay [15], Manso [103], Popov [138], Prifti [139], Wernovsky (sửa chữa cung) [186]
Non tháng	Atalay [15], Mekkawy [112], Popov [138]
Cân nặng thấp	Blume [24], Kim [77], Mekkawy [112], Prifti (< 3 kg) [139], Schidlow [150]
Tuổi lớn lúc PT	Popov [138]
Không điều trị PGE trước PT	Popov [138]
Bất thường mạch vành	Khairy (một lỗ ĐMV phải) [83], Mekkawy (mạch vành trong thành) [112], Losay [99], Wernovsky [186]
Chảy máu nặng cần PT thám sát	Khairy [83]
Trung tâm PT < 10 trường hợp/năm hay giai đoạn PT ban đầu của trung tâm	Losay [99], Schidlow [150]

Viết tắt: ĐMC (động mạch chủ), PT (phẫu thuật)

Nhận xét: Các yếu tố liên quan tử vong sớm khác nhau ở các nghiên cứu và giai đoạn nghiên cứu.

4.2.2. Biến chứng trong hồi sức sau phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch ở nhóm bệnh nhân sống và xuất viện

Nghiên cứu của chúng tôi có 93 bệnh nhân sống và xuất viện. Thời gian nằm hồi sức, thời gian thở máy, thời gian để hở xương ức trong nghiên cứu của chúng tôi không khác biệt giữa các nhóm bệnh (Bảng 3.8).

Bảng 4.3. So sánh các đặc điểm hồi sức sau phẫu thuật với các nghiên cứu khác

Đặc điểm	Chúng tôi	C.V.Tùng [6]	Shim [155]	Skerritt [158]
Thời gian hồi sức (ngày)				
<i>Trung vị</i>	12	9	8,8	4
<i>Khoảng tứ phân vị</i>	(8-15)	(7-14)	(0,8-92,8)	(3-7)
Thời gian thở máy				
<i>Trung vị</i>	6 ngày	84 giờ	4,8 ngày	48 giờ
<i>Khoảng tứ phân vị</i>	(5-8)	(64-114)	(0,6-52,9)	(36-72)
Thời gian để hở xương ức				
<i>Trung vị</i>	3 ngày	24 giờ	3 ngày	Không đề cập
<i>Khoảng tứ phân vị</i>	(2-5)	(0-48)	(2-6)	

Nhận xét: Thời gian nằm hồi sức và thở máy trong nghiên cứu của chúng tôi dài hơn so với các nước phương Tây, thời gian để hở xương ức tương đương các nghiên cứu khác.

Thời gian nằm hồi sức dài do chúng tôi chưa có đơn vị trung gian kế tiếp phòng hồi sức tim. Thời gian thở máy dài và để hở xương ức dài càng làm tăng khả năng nhiễm trùng bệnh viện, đồng thời chứng tỏ nhiều khó khăn thách thức của giai đoạn hồi sức sau phẫu thuật ở bệnh viện của chúng tôi.

Bảng 3.9 cho thấy các biến chứng trong giai đoạn hồi sức sau phẫu thuật. Tỷ lệ nhiễm trùng trong hồi sức khá cao (78,5%), là biến chứng chiếm tỷ lệ cao nhất, không khác biệt giữa ba nhóm bệnh. Nhóm bệnh nhân HVĐĐM/TLT và

phức tạp có biến chứng cao áp phổi nhiều hơn trong giai đoạn hồi sức, $p < 0,05$, phù hợp theo sinh lý bệnh nhưng cũng phản ánh tuổi phẫu thuật ở 2 thể bệnh này là khá trẻ. Prifti báo cáo tỉ lệ cao áp phổi rất thấp (2,2%), và chỉ gặp ở nhóm có TLT [139]. Nghiên cứu của chúng tôi nhận thấy tỉ lệ rối loạn chức năng thất trái cao hơn ở nhóm VLTNV so với hai nhóm còn lại, ngược lại, tỉ lệ rối loạn nhịp tim có khuynh hướng cao hơn ở hai nhóm HVĐĐM/TLT và phức tạp, dù sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê. Hai loại rối loạn nhịp thường gặp nhất là nhịp bộ nội (19,7%) và ngoại tâm thu thất (9,7%). Chúng tôi ghi nhận 2 trường hợp cần đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn do bloc nhĩ thất độ III. Turon-Vinas báo cáo 2 trường hợp tương tự [171], Popov cũng báo cáo 2 trường hợp đặt máy tạo nhịp do bloc nhĩ thất hoàn toàn và suy nút xoang [138].

Bảng 4.4. So sánh các biến chứng trong hồi sức sau phẫu thuật với các nghiên cứu khác

Đặc điểm	Chúng tôi	C.V.Tùng [6]	Hraska [59]	Prifti [139]
Nhiễm trùng	78,5%	36,5%	11%	2,2%
Cao áp phổi	40,9%	Không đề cập	Không đề cập	2,2%
Rối loạn CNTT	34,4%	3 BN tử vong	Không đề cập	7,5%
Loạn nhịp tim	32,3%	13,4%	5%	17%
Chảy máu nặng	10,8%	10,9%	11%	4,5%
TD dưỡng thấp	6,5%	1,2%	5%	0,8%
Liệt cơ hoành	2,2%	2,4%	7%	2,2%

Viết tắt: BN (bệnh nhân), TD (tràn dịch)

Nhận xét: Nhìn chung thời gian hồi sức của lô nghiên cứu chúng tôi khá khó khăn với các biến chứng chiếm tỉ lệ cao hơn nhiều so với các nghiên cứu khác.

4.3.ĐÁNH GIÁ KẾT QUẢ TRUNG HẠN CỦA PHẪU THUẬT CHUYÊN GÓC ĐẠI ĐỘNG MẠCH

4.3.1. Tử vong muộn

Tỉ lệ tử vong muộn thật ra khá ít so với phẫu thuật chuyên tâm nhĩ Senning hay Mustard. Nghiên cứu của chúng tôi ghi nhận 4 bệnh nhân xuất viện và tử vong muộn sau 30 ngày (3,7%) ở các thời điểm 36 ngày, 2 tháng, 3 tháng và 6 tháng sau phẫu thuật, trong đó có 2 bệnh nhân thể VLTNV, 1 bệnh nhân thể TLT và 1 bệnh nhân thể Taussig Bing (Bảng 3.9). Dù 3 bệnh nhân có tình trạng nhiễm trùng lúc tử vong nhưng tất cả đều có các vấn đề mạch vành trước đó (mạch vành chạy trong thành, một lỗ mạch vành, động mạch vành trái nhỏ hay lỗ động mạch vành trái nhỏ) và kết quả siêu âm tim ở lần tái khám cuối trước tử vong còn những vấn đề tồn lưu. Có 2 bệnh nhân tồn tại suy giảm chức năng thất trái ($FS < 26\%$) từ sau phẫu thuật. Bệnh nhân 2 và 4 tử vong nhanh sau khi được tiếp nhận tại phòng cấp cứu. Chúng tôi không có kết quả tử thiết nên chỉ dự đoán tình trạng nhiễm trùng đã thúc đẩy sự suy giảm chức năng tim mà có khả năng liên quan mạch vành. Khairy báo cáo tỉ lệ tử vong muộn là 6 trường hợp (1,6%), với nguyên nhân chủ yếu là đột tử và nhồi máu cơ tim, trong đó có 2 trẻ tử vong lúc 6 tuần tuổi và 2,5 tháng tuổi đều có bất thường mạch vành (kiểu đảo ngược và một lỗ động mạch vành phải), tử thiết ghi nhận tắc nghẽn động mạch vành [83]. Atalay chỉ báo cáo duy nhất 1 trường hợp đột tử (2,9%) tại thời điểm 5 tháng sau phẫu thuật và không biết rõ lý do [15]. Shim báo cáo tỉ lệ tử vong muộn 2,2% (3 bệnh nhân), tương đương chúng tôi, trong đó có 2 bệnh nhân đột tử bên ngoài bệnh viện sau phẫu thuật 2 tháng và 1 bệnh nhân hở van động mạch chủ nặng sau phẫu thuật, cũng từng có một lỗ mạch vành và mạch vành chạy trong thành, tử vong do nhiễm trùng và suy tim trước ngày tái can thiệp [155]. Losay báo cáo 32 trường hợp tử vong muộn trong lô nghiên cứu 1200 bệnh nhân, thời gian tử vong trung vị là 2,68 tháng (0,97-55,5

tháng), trong đó 9/32 bệnh nhân có nguyên nhân tử vong liên quan mạch vành (nhồi máu cơ tim và đột tử) [99]. Như vậy, vấn đề mạch vành không còn ảnh hưởng nhiều đến tử vong sớm, nhưng vẫn là nguyên nhân đáng lưu ý của tử vong muộn.

Đường cong Kaplan-Meier biểu diễn tỉ lệ sống còn theo thời gian giữa các thể bệnh HVĐDM cho thấy tỉ lệ sống còn sau 1 năm và 5 năm đều ổn định, nhóm VLTNV là $77,4 \pm 0,07\%$, nhóm TLT là $91,7 \pm 0,04\%$, nhóm phức tạp là $94,1 \pm 0,06\%$ (Biểu đồ 3.2). Các trường hợp tử vong muộn trong nghiên cứu của chúng tôi đều xảy ra trong năm đầu tiên sau phẫu thuật. Shim cũng báo cáo tỉ lệ sống còn chung là $98,5 \pm 1,1\%$ ở thời điểm 1 năm và $97,6 \pm 1,4\%$ ở thời điểm 15 năm [155]. Điểm khác biệt lớn giữa chúng tôi và các nghiên cứu khác là tỉ lệ sống còn của nhóm VLTNV trong nghiên cứu của chúng tôi thấp hơn nhóm TLT và nhóm phức tạp, ngược lại với kết quả của Lim [93], Skerritt [158]. Điều này cũng đã được chúng tôi lưu ý khi phân tích tỉ lệ tử vong sớm.

4.3.2. Biến chứng tim sau phẫu thuật, diễn tiến và các yếu tố liên quan

- **Biến chứng của động mạch chủ mới và diễn tiến theo thời gian**
 - **Hở van động mạch chủ mới**

Qua theo dõi trung hạn với thời gian trung vị 56,5 tháng (khoảng tứ phân vị 36-77 tháng), biến chứng hở van động mạch chủ khá phổ biến với 41% hở van động mạch chủ nhẹ và 19% hở van động mạch chủ trung bình (Bảng 3.12). Tỉ lệ hở van động mạch chủ dao động ở các nghiên cứu như Khairy (46,8% hở van nhẹ và 3,4% hở van trung bình) [83], Turon-Vinas (lần lượt 22% và 2,6%) [171]. Michalak báo cáo thời gian theo dõi trung bình lên đến 13,5 năm, có tỉ lệ hở van động mạch chủ khá cao, chiếm 76% (bao gồm 69% hở van rất nhẹ và nhẹ, 7% hở van trung bình, 0,6% hở van nặng) [115]. Trong khi đó, Co-Vu ghi nhận tỉ lệ hở van động mạch chủ trung bình là 14% [32]. Tỉ lệ hở van động mạch chủ trung bình trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn các nghiên cứu khác, tuy

nhiên chúng tôi không có trường hợp nào hở van nặng, có thể do thời gian theo dõi của chúng tôi còn ngắn.

Hở van động mạch chủ sau phẫu thuật được giải thích bởi nhiều lý do như kỹ thuật phẫu thuật (đóng thông liên thất qua van động mạch phổi, hai trong ba xoang của van động mạch chủ mới bị rách để cầm lại mạch vành và kích thước nút cầm động mạch vành), do bản chất van động mạch chủ mới chính là van động mạch phổi lúc sơ sinh vốn mỏng hơn, do việc tăng dòng máu qua van động mạch phổi trước phẫu thuật góp phần. Bởi vậy, nếu tỉ lệ hở van động mạch chủ nhẹ cao nhất ở nhóm VLTNV (56,5%) thì tỉ lệ hở van động mạch chủ trung bình của nhóm có TLT cao hơn nhóm VLTNV (14,6% so với 8,7%) và cao nhất ở nhóm phức tạp (50%), $p < 0,05$ (Bảng 3.12). Lange cũng nhận thấy bệnh nhân thể Taussig Bing có tỉ lệ hở van trên trung bình cao hơn các thể bệnh khác [87]. Losay báo cáo thể phức tạp (bao gồm thể TLT và Taussig Bing) là một yếu tố nguy cơ của hở van động mạch chủ khi phân tích đơn biến, nhưng khi phân tích đa biến thì chỉ còn sự hiện diện của TLT là yếu tố nguy cơ độc lập [98].

Diễn tiến của hở van động mạch chủ thay đổi theo thời gian. Biểu đồ 3.3 cho thấy ở lần tái khám trong năm đầu, tỉ lệ hở van nhẹ gia tăng (từ 45,1% lúc xuất viện lên 47,7%) và ở lần tái khám cuối, tỉ lệ hở van trung bình gia tăng (từ 7% lên 19%). Sơ đồ 3.2 xét đến từng cá thể trong nhóm bệnh nhân theo dõi trung hạn. 18 bệnh nhân có tình trạng hở van động mạch chủ tiến triển theo thời gian, bao gồm 10 bệnh nhân không hở van lúc xuất viện diễn tiến hở van nhẹ ở lần khám cuối, 2 bệnh nhân không hở van diễn tiến thành hở van trung bình, 6 bệnh nhân hở van nhẹ diễn tiến hở van trung bình. Ngược lại, 16 bệnh nhân khác giảm mức độ hở van qua thời gian bao gồm 14 bệnh nhân hở van nhẹ lúc xuất viện diễn tiến hết hở van ở lần khám cuối, 2 bệnh nhân hở van trung bình giảm còn hở van nhẹ và không hở van. Điều này cũng được ghi nhận bởi nhiều

tác giả khác. Tác giả Formigari theo dõi 173 bệnh nhân với thời gian trung bình 8,2 năm, cho thấy 61 bệnh nhân (35%) có hở van động mạch chủ trên siêu âm tim hoặc chụp động mạch, trong số đó có 14 trường hợp hở van tiến triển. Các trường hợp hở van động mạch chủ xuất hiện trong giai đoạn theo dõi 2-5 năm sau phẫu thuật [46]. Các tác giả khác như Jhang, Lange, Lo Rito, Michalak đều nhận thấy mức độ hở van động mạch chủ tăng dần theo thời gian [69], [87], [95], [115]. Lo Rito theo dõi bệnh nhân trên 16 năm báo cáo 29% bệnh nhân hở van động mạch chủ nhẹ lúc xuất viện tiến triển hở van trung bình và 3,4% bệnh nhân không hở van lúc xuất viện có hở van trung bình ở lần tái khám cuối. Tác giả nhận định sự tiến triển hở van động mạch chủ trung bình-nặng ít xảy ra trong 10-15 năm đầu sau phẫu thuật [95]. Tuy nhiên, Losay lại nhận thấy tỉ lệ hở van động mạch chủ cuối kỳ theo dõi thấp hơn lúc xuất viện, bởi một số hở van động mạch chủ rất nhẹ đến nhẹ biến mất ở lần siêu âm cuối cùng. Đối với nhóm hở van động mạch chủ rất nhẹ lúc xuất viện, có đến 70% bệnh nhân không còn hở van động mạch chủ sau đó; ở nhóm hở van nhẹ, 40% bệnh nhân hết hở van hoặc giảm mức độ hở van [98]. Hở van động mạch chủ tạm thời có thể được giải thích bằng tình trạng dẫn tức thời sau phẫu thuật nhưng sau đó mạch máu sẽ phát triển bình thường [63]. Nếu các tác giả như Baruteau, Losay, Lo Rito báo cáo tình trạng hở van động mạch chủ ngay sau phẫu thuật hay trước lúc xuất viện tiên đoán tiến triển hở van về sau [18], [95], [98], thì Lange lại nhận thấy hở van động mạch chủ sau 1 năm là yếu tố nguy cơ độc lập. Hở van động mạch chủ tồn tại 1 năm nên được xem là một yếu tố tiên lượng hơn là yếu tố nguy cơ sinh bệnh học để cha mẹ bệnh nhi được cảnh báo về nguy cơ tiến triển hở van về sau và được theo dõi sát trong tương lai, dù rằng tỉ lệ hở van nặng thấp và nhu cầu tái can thiệp đối với hở van động mạch chủ là khá hiếm qua các nghiên cứu lâu dài [87].

So sánh giữa hai nhóm có và không có hở van động mạch chủ mới ở lần tái khám cuối, chúng tôi nhận thấy nhóm hở van động mạch chủ có ngày tuổi phẫu thuật muộn hơn, bệnh lý bất thường cung động mạch chủ nhiều hơn, có tỉ lệ can thiệp thắt hẹp động mạch phổi cao hơn, đây là những yếu tố nguy cơ của hở van động mạch chủ mới đã được đề cập trong các nghiên cứu [87], [98], [152]. Trong nghiên cứu của chúng tôi, sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê, có lẽ do cỡ mẫu của chúng tôi còn tương đối nhỏ. Nhóm hở van động mạch chủ ở lần khám cuối có liên quan với Z-score vòng van, góc động mạch chủ ở lần khám cuối, $p < 0,05$ (Bảng 3.13). Z-score vòng van động mạch chủ ở lần khám cuối của nhóm hở van động mạch chủ cao hơn nhóm không hở van ($3,1 \pm 2,6$ và $2,1 \pm 1,3$), $p < 0,05$, đồng thời Z-score góc động mạch chủ của nhóm hở van động mạch chủ là $4,1 \pm 2,3$ cao hơn nhóm không hở van chỉ $2,9 \pm 1,4$, $p < 0,05$. Tác giả Bové có cùng nhận định với chúng tôi dù trị số Z-score thấp hơn so với nghiên cứu của chúng tôi, nhóm không hở van/hở van động mạch chủ rất nhẹ có Z-score vòng van là $1,61 \pm 1,85$ và Z-score góc động mạch chủ là $2,09 \pm 1,6$, trong khi đó, nhóm hở van động mạch chủ từ mức nhẹ trở lên có Z-score vòng van là $3,15 \pm 2,07$ và Z-score góc động mạch chủ là $3,38 \pm 1,57$, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê [28].

Khi phân tích đa biến tìm yếu tố liên quan của hở van động mạch chủ mới, chúng tôi nhận thấy Z-score góc động mạch chủ là yếu tố nguy cơ độc lập cho hở van động mạch chủ ở lần khám cuối, Z-score tăng 1 đơn vị, nguy cơ hở van tăng 1,4 lần (OR = 1,4, $p = 0,017$) (Bảng 3.14). Các yếu tố nguy cơ của hở van động mạch chủ được xác định trong nghiên cứu của Co-Vu bao gồm dẫn góc động mạch chủ ($p < 0,0001$), thể thất phải hai đường ra (Taussig Bing) ($p=0,003$), thông liên thất ($p = 0,003$), tắc nghẽn đường thoát thất trái ($p=0,007$) và độ dài thời gian theo dõi ($p = 0,05$) [32]. Phân tích đa biến trong nghiên cứu của Lim ghi nhận sự bất tương xứng động mạch phổi/động mạch chủ, dẫn góc

động mạch chủ sau phẫu thuật và thời gian theo dõi là các yếu tố nguy cơ độc lập của hở van động mạch chủ [93]. Ngược lại, Michalak lại báo cáo sự liên quan giữa đường kính gốc động mạch chủ và hở van động mạch chủ không có ý nghĩa thống kê. Các yếu tố nguy cơ ghi nhận trong nghiên cứu này là sự bất tương xứng của động mạch phổi/động mạch chủ (OR= 2,05, p= 0,03) và sự lệch trục chỗ nối hai đại động mạch (xoang đại động mạch lệch mép) (OR=4,05, p=0,01) [115].

○ **Dẫn vòng van và gốc động mạch chủ mới**

Về mức độ dẫn vòng van ở lần tái khám cuối, chúng tôi nhận thấy Z-score vòng van động mạch chủ trung bình toàn lô nghiên cứu là $2,7 \pm 2,2$ mm. So sánh giữa các nhóm, vòng van động mạch chủ có xu hướng dẫn nhiều hơn ở nhóm TLT và phức tạp so với nhóm VLTNV, sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê. Trong khi đó, Z-score gốc động mạch chủ trung bình toàn lô nghiên cứu là $3,6 \pm 2$ mm, mức độ dẫn của gốc động mạch chủ nhiều hơn so với vòng van. Tương tự sự dẫn vòng van, gốc động mạch chủ ở nhóm VLTNV dẫn ít hơn nhóm có TLT, và nhóm phức tạp có mức độ dẫn gốc động mạch chủ nhiều nhất, $p < 0,05$. Sử dụng tiêu chuẩn dẫn nhẹ-trung bình với Z-score 2,5-4,9 và dẫn nặng với Z-score ≥ 5 , chúng tôi ghi nhận 37,2% bệnh nhân trong lô nghiên cứu có vòng van dẫn nhẹ-trung bình và 11,5% dẫn nặng. Về gốc động mạch chủ, 44,9% dẫn nhẹ-trung bình và 20,5% dẫn nặng. Các trường hợp dẫn nặng chủ yếu gặp ở nhóm có TLT và phức tạp, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê ở mức độ dẫn gốc động mạch chủ (Bảng 3.12).

Sau phẫu thuật CGĐĐM, gốc động mạch phổi ban đầu trở thành gốc động mạch chủ và sẽ thích nghi như thế nào với tải áp lực hệ thống là vấn đề được nhiều tác giả quan tâm. Lalezari nghiên cứu về mô học, cho thấy ở giai đoạn sớm của trái tim HVĐĐM, không có sự khác biệt giữa cấu trúc động mạch phổi và động mạch chủ. Tuy nhiên, khi tuổi tăng dần, sẽ có sự sụt giảm đáng

kể các tế bào cơ ở động mạch phổi. Sự khác biệt về cấu trúc hai gốc động mạch có thể giải thích cho tình trạng dẫn gốc động mạch chủ mới sau phẫu thuật CGĐĐM [85].

Tác giả Schwartz nhận thấy Z-score trung bình của gốc động mạch chủ ngay sau phẫu thuật là 2,6, sau phẫu thuật 5 năm là 3,6, tương đồng với kết quả của chúng tôi sau thời gian theo dõi trung vị cũng tương ứng [152]. Tác giả Bové có thời gian theo dõi là $4,8 \pm 3,9$ năm, cũng nhận thấy Z-score vòng van và gốc động mạch nhóm HVĐĐM/TLT (lần lượt là $3,17 \pm 2,03$ và $3,25 \pm 1,59$) đều cao hơn nhóm VLTNV ($1,45 \pm 1,83$ và $1,96 \pm 1,57$), sự khác biệt có ý nghĩa thống kê và gốc động mạch chủ dẫn nhiều hơn vòng van. Chọn tiêu chuẩn dẫn với Z-score > 3 , Bové nhận thấy 26,9% bệnh nhân dẫn vòng van và 34,4% bệnh nhân dẫn gốc động mạch chủ [28]. Jhang báo cáo Z-score > 3 ở 44/240 (18,3%) bệnh nhân ngang mức vòng van và 74/240 (30,8%) bệnh nhân ngang mức gốc động mạch chủ với thời gian theo dõi trung bình là 79 tháng [69]. Co-Vu chọn điểm cắt là Z-score 2,5 và báo cáo 66% bệnh nhân có dẫn gốc động mạch chủ và 54% dẫn vòng van động mạch chủ, tương đồng với kết quả của chúng tôi (65,4% và 48,7%) [32]. Trong nghiên cứu của McMahon, 25% bệnh nhân dẫn gốc động mạch chủ nặng (Z-score ≥ 5), tương đồng với kết quả của chúng tôi (20,5%) [110].

Về diễn tiến của dẫn vòng van và gốc động mạch chủ theo thời gian, chúng tôi nhận thấy đường kính vòng van tăng 0,57 mm/năm và đường kính gốc động mạch chủ tăng 1,07 mm/năm (Biểu đồ 3.4 và 3.6). Khi tính theo Z-score, chúng tôi ghi nhận Z-score vòng van động mạch chủ không thay đổi trong thời gian nghiên cứu với điểm cắt là 2,7 và Z-score gốc động mạch chủ không thay đổi trong thời gian nghiên cứu với điểm cắt là 3,61 (Biểu đồ 3.5 và 3.7). Mức độ tiến triển của vòng van và gốc động mạch chủ được ghi nhận khác nhau ở các nghiên cứu. Hutter nhận thấy Z-score gốc động mạch chủ mới ở 144

bệnh nhân dẫn nhanh trong năm đầu sau phẫu thuật nhưng có xu hướng giảm về bình thường trong khoảng thời gian 10 năm sau đó [61]. Ngược lại, Schwartz nghiên cứu ở 335 bệnh nhân sau phẫu thuật CGĐDM báo cáo Z-score trung bình tăng với tốc độ 0,08/năm cho đến 10 năm sau phẫu thuật và ổn định ở giai đoạn tiếp theo [152]. Co-Vu có thời gian theo dõi lâu nhất, lên đến 15-20 năm sau phẫu thuật, báo cáo tốc độ tăng đường kính gốc động mạch chủ là 0,16 cm/năm và Z-score cũng gia tăng 0,08/năm. Tuy nhiên, vòng van động mạch chủ tương đối ổn định với đường kính vòng van tăng 0,09 cm/năm và Z-score tăng 0,0002/năm, những mức tăng này nhiều hơn kết quả của chúng tôi [32]. Van de Bom sử dụng chụp cộng hưởng từ, chụp cắt lớp, siêu âm tim để đánh giá sự tiến triển của gốc động mạch chủ ở người trưởng thành sau phẫu thuật CGĐDM, cho thấy đường kính gốc động mạch chủ tiếp tục tăng 0,31 mm/năm so với người bình thường tăng 0,08 mm/năm. Trong nghiên cứu này, 4% bệnh nhân được tái can thiệp thay gốc động mạch chủ [174]. Gần đây nhất, Oda báo cáo nghiên cứu thực hiện chụp động mạch theo dõi đường kính gốc và vòng van động mạch chủ ở hai mặt phẳng trán và bên với thời gian trung vị lên đến 13,8 năm. Z-score gốc động mạch chủ ở mặt phẳng trán $Z = 3,59 + 0,0046 \times \text{năm}$ và Z-score vòng van là $Z = 1,92 + 0,029 \times \text{năm}$. Nhìn chung, gốc động mạch chủ dẫn nhiều hơn vòng van, nhưng diễn tiến đều khá ổn định theo thời gian. Dù vậy, các tác giả đều khuyến cáo cần thiết phải theo dõi mức độ dẫn này lâu dài [126].

Chúng tôi so sánh nhóm có và không có dẫn gốc động mạch chủ nặng, nhận thấy dẫn gốc động mạch chủ nặng có liên quan với ngày tuổi phẫu thuật muộn, $p < 0,05$. Ngoài ra, tỉ lệ can thiệp thắt hẹp động mạch phổi, tỉ lệ hẹp eo động mạch chủ, tỉ lệ bất thường mạch vành ở nhóm dẫn gốc động mạch chủ nặng đều cao hơn dù sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê (Bảng 3.15). Schwartz báo cáo các yếu tố nguy cơ của dẫn gốc động mạch chủ nặng khi phân

tích đơn biến bao gồm thất hẹp động mạch phổi, đóng thông liên thất lúc phẫu thuật, thể Taussig Bing, hẹp eo động mạch chủ, phẫu thuật trên 1 tuổi, hẹp đường thoát thất trái, giai đoạn phẫu thuật của trung tâm. Phân tích đa biến tác giả chỉ thấy thể Taussig Bing và giai đoạn phẫu thuật của trung tâm là yếu tố nguy cơ độc lập của dẫn gốc động mạch chủ nặng [152]. Tương tự, tác giả McMahon cũng nhận thấy yếu tố liên quan dẫn gốc động mạch chủ nặng là thất hẹp động mạch phổi, hiện diện thông liên thất và thể Taussig Bing [110]. Tỷ lệ thất hẹp động mạch phổi trong nghiên cứu của chúng tôi khá ít nên khó thấy được sự liên quan này. Khi phân tích đa biến, chúng tôi chỉ có yếu tố nguy cơ độc lập của dẫn gốc động mạch chủ nặng là thể Taussig Bing (OR = 6,6, p=0,012) (Bảng 3.16). Ở thể bệnh này, thông liên thất dưới động mạch phổi dẫn đến dẫn vòng van và gốc động mạch phổi tương đối trước phẫu thuật, thứ phát từ việc tăng dòng máu qua động mạch phổi, giải thích cho việc dẫn gốc động mạch chủ mới sau phẫu thuật. Một lý giải khác là gốc động mạch phổi ban đầu dẫn làm mất tính ổn định của điểm nối với thân động mạch chủ sau phẫu thuật [32], [105].

Dẫn gốc động mạch chủ nặng kết hợp hở van động mạch chủ là vấn đề cần theo dõi lâu dài để cân nhắc việc tái can thiệp trong tương lai. Hiện nay, tái can thiệp lên gốc và van động mạch chủ trên trẻ nhỏ tại bệnh viện chúng tôi còn khá hạn chế.

- **Tắc nghẽn đường thoát thất trái sau phẫu thuật**

Bảng 3.12 cho thấy có 2 trường hợp tắc nghẽn đường thoát thất trái sau phẫu thuật (2,6%): 1 trường hợp thể phức tạp đã có can thiệp hẹp đường thoát thất trái trước phẫu thuật, tiếp tục hẹp dưới van và tại van động mạch chủ sau phẫu thuật với chênh áp tối đa 32 mmHg; 1 trường hợp thể TLT có hẹp dưới van và tại van động mạch chủ nặng với chênh áp tối đa 82 mmHg (chênh áp trung bình 52mmHg) , đang chuẩn bị tái can thiệp. Đây là biến chứng khá hiếm,

ít nghiên cứu báo cáo. Tắc nghẽn đường thoát thất trái ở vị trí trên van nhiều hơn tại van và dưới van, chủ yếu ở thể HVĐĐM phức tạp (có TLT) hay Taussig Bing [83], [90], [182]. Villalba báo cáo 9 trường hợp (4%) tắc nghẽn đường thoát thất trái, với 5 trường hợp hẹp trên van và 4 trường hợp hẹp dưới van [182]. Tác giả Léobon báo cáo 10 trường hợp tắc nghẽn đường thoát thất trái thể dưới van từ 1689 trường hợp phẫu thuật CGĐĐM (0,59%). Hầu hết đều có tắc nghẽn từ trước phẫu thuật CGĐĐM, bất chấp việc cắt bỏ nguyên nhân gây hẹp và chú ý không làm hẹp đường thoát thất trái ở phẫu thuật lần đầu, hẹp dưới van động mạch chủ vẫn có thể xuất hiện hay tái xuất hiện và được cho rằng đây là vấn đề về giải phẫu hơn là kỹ thuật [90], [180].

- **Biến chứng của động mạch phổi mới và diễn tiến theo thời gian**

- **Tái can thiệp hẹp trên van động mạch phổi mới**

Dù hẹp trên van động mạch phổi không còn là biến chứng thường gặp nhất trong các nghiên cứu gần đây, nhưng đây vẫn là nguyên nhân tái can thiệp hàng đầu sau phẫu thuật CGĐĐM [48], [99], [142]. Nghiên cứu của chúng tôi có 3 bệnh nhân hẹp trên van động mạch phổi nặng được tái can thiệp, trong đó 2 bệnh nhân được tái phẫu thuật ở các thời điểm 18 và 25 tháng, 1 bệnh nhân được thông tim nong bằng bóng lúc 13 tháng (Bảng 3.17). Chúng tôi thực hiện theo hướng dẫn của Hiệp hội Tim mạch Âu châu, hẹp đường thoát thất phải nên được sửa chữa khi chênh áp Doppler tối đa > 64 mmHg [19]. Hẹp trên van động mạch phổi sau phẫu thuật CGĐĐM thường ở vị trí mối nối và do sự phát triển không đủ của động mạch phổi mới, hay có thể do các nhánh động mạch phổi bị căng bởi thủ thuật Lecompte hay bị chèn ép bởi gốc động mạch chủ dẫn [50]. Tác giả Cleuziou ở Đức báo cáo tỉ lệ tái can thiệp do tắc nghẽn đường thoát thất phải là 11% qua theo dõi 688 bệnh nhân được phẫu thuật trong 30 năm và 1/3 số bệnh nhân đó cần tái can thiệp lần hai. Thời điểm trung vị của tái can thiệp là 3,8 năm sau phẫu thuật [31]. Bệnh nhân có thể được tái can thiệp bằng phẫu

thuật hay thông tim nong động mạch phổi bằng bóng và đặt stent đối với hẹp thân và hai nhánh động mạch phổi. Một số quan điểm cho rằng tái phẫu thuật hiệu quả hơn nong bằng bóng. Nghiên cứu của tác giả Nellis nhận định chọn lựa thông tim nong bằng bóng đối với hẹp thân động mạch phổi và động mạch phổi trái chỉ có hiệu quả tạm thời và sẽ dẫn đến nhiều lần tái can thiệp tiếp theo. Tỷ lệ tái can thiệp động mạch phổi trong nghiên cứu này lên đến 28% trong thời gian theo dõi trung vị 6,5 năm. Thời điểm trung vị của tái can thiệp lần đầu khá sớm, đối với phẫu thuật là 0,76 năm và nong bằng bóng là 0,7 năm [120]. Lee khuyến cáo thực hiện thông tim đối với hẹp trên van động mạch phổi ở nhóm bệnh này có nhiều nguy cơ biến chứng, 5/37 tái can thiệp trong nghiên cứu này có biến chứng dò động tĩnh mạch và chèn ép mạch vành [88].

○ **Đặc điểm của động mạch phổi mới ở lần tái khám cuối**

Số trường hợp tái can thiệp trong nghiên cứu của chúng tôi khá ít so với các nghiên cứu khác. Chúng tôi nghĩ rằng không phải do thời gian theo dõi ngắn, mà điểm chính yếu là tỉ lệ hẹp trên van động mạch phổi trung bình trong nghiên cứu của chúng tôi cũng rất ít, chỉ 5,1%, đồng thời tỉ lệ hẹp trên van động mạch phổi nhẹ là 15,4%. Biến chứng hẹp trên van động mạch phổi và chênh áp tối đa qua động mạch phổi không có sự khác biệt giữa các nhóm bệnh HVĐDM (Bảng 3.18). Hẹp đường thoát thất phải là biến chứng thường gặp nhất trong nghiên cứu của Khairy (62,2% với hẹp trên van động mạch phổi 37,8% hẹp động mạch phổi trái 22,2% và động mạch phổi phải 24%) [83], trong khi đó Turon -Vinas báo cáo hẹp trên van động mạch phổi 30% với 22,6% hẹp nhẹ và 4,4% hẹp trung bình-nặng, tương đương kết quả của chúng tôi [171]. Nghiên cứu của Fricke báo cáo tỉ lệ hẹp động mạch phổi nhẹ 19,2%, nhưng hẹp trung bình chỉ 0,6% và hẹp nặng 0,2% với thời gian theo dõi trung vị 10,6 năm [48]. Cơ chế hẹp trên van động mạch phổi mới phần lớn do yếu tố kỹ thuật phẫu thuật (dịch chuyển, tái tạo động mạch phổi). Các phẫu thuật viên cũng đã có

nhiều cải tiến về mặt kỹ thuật tái tạo động mạch phổi trong khi làm phẫu thuật CGĐĐM cũng như giảm sự dịch chuyển gây căng quá mức trong thủ thuật Lecompte, nhằm giảm đi tần suất hẹp thân và nhánh động mạch phổi. Nghiên cứu của tác giả Sun ở Trung Quốc gần đây theo dõi trên 88 trẻ sau phẫu thuật CGĐĐM, sử dụng kỹ thuật tái tạo động mạch phổi bằng miếng vá màng ngoài tim khâu hình quần, với thời gian theo dõi là 22 ± 4 tháng, không ghi nhận trường hợp nào hẹp động mạch phổi cả: vận tốc dòng máu qua động mạch phổi là $1,31 \pm 0,4$ m/s, chênh áp tối đa là $12,8 \pm 5,4$ mmHg [163]. Xiao báo cáo 94,6% bệnh nhân có chênh áp tối đa qua động mạch phổi < 25 mmHg, chỉ có 4,3% hẹp trên van động mạch phổi trung bình với chênh áp tối đa 25 - 49 mmHg và 1,1% có hẹp trung bình với chênh áp tối đa 50 - 79 mmHg trong thời gian theo dõi trung bình $60,7 \pm 20,2$ tháng [190]. Trung vị của chênh áp tối đa qua động mạch phổi ở lần tái khám cuối trong nghiên cứu của chúng tôi là 9 mmHg, cho thấy sự phát triển của động mạch phổi nhìn chung là khá tốt.

Về diễn tiến theo thời gian, tỉ lệ hẹp trên van động mạch phổi trung bình-nặng với chênh áp tối đa > 36 mmHg là 11,8% ở giai đoạn xuất viện, giảm còn 8,1% trong năm đầu và giảm tiếp còn 5,1% ở lần tái khám cuối (Biểu đồ 3.8). Bên cạnh lý do có 2 bệnh nhân đã được tái can thiệp thành công, điều này cũng phản ánh hẹp trên van động mạch phổi trong nghiên cứu của chúng tôi không có sự tiến triển. Các nghiên cứu khác nhau đưa ra các nhận định khác nhau về vấn đề này. Prifti nhận thấy chênh áp qua động mạch phổi tiến triển, với thời gian theo dõi $2,3 \pm 0,6$ năm, chênh áp trung bình qua động mạch phổi là $12,8 \pm 5,4$ mmHg so với lúc xuất viện là $5,6 \pm 4,3$ mmHg [139]. Hovels-Gürich so sánh kết quả sau phẫu thuật CGĐĐM ở thời điểm $5,3 \pm 1,6$ năm và $10,5 \pm 1,6$ năm, tỉ lệ hẹp trên van động mạch phổi tăng từ 30% lên 41,6% [57]. Sinzohabamvya nghiên cứu ở nhóm Taussig Bing cho thấy 39% bệnh nhân có

chênh áp tối đa qua động mạch phổi tiến triển, đặc biệt khi chênh áp > 40 mmHg, trong khi 50% bệnh nhân lại có chênh áp giảm theo thời gian [156].

So sánh giữa nhóm có hẹp và không hẹp trên van động mạch phổi, chúng tôi nhận thấy nhóm hẹp trên van động mạch phổi có cân nặng lúc phẫu thuật nhỏ hơn, ngày tuổi phẫu thuật sớm hơn, có sự mất tương xứng động mạch phổi/động mạch chủ trước phẫu thuật nhiều hơn, có tương quan đại động mạch kiểu liên kè nhiều hơn và tỉ lệ thất hẹp động mạch phổi cao hơn so với nhóm không có hẹp trên van động mạch phổi, tuy nhiên sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê (Bảng 3.19). Ủng hộ cho luận điểm hẹp trên van động mạch phổi là do sự căng tại đường nối trong quá trình cơ thể trẻ lớn lên nhanh, Prifti kết luận bệnh nhân có tuổi thực hiện phẫu thuật CGĐDM càng lớn sẽ càng giảm tiến triển hẹp trên van động mạch phổi trong tương lai [139]. William đưa ra các yếu tố liên quan hẹp thân động mạch phổi bao gồm cân nặng thấp, kiểu động mạch vành trái bắt nguồn từ xoang 2, có kèm hay không có động mạch vành chạy trong thành, tương quan đại động mạch liên kè, hẹp eo động mạch chủ, kỹ thuật cắm mạch vành, kinh nghiệm của trung tâm [188]. Lim cũng tìm thấy các yếu tố nguy cơ tương tự qua phân tích đơn biến, nhưng khi phân tích đa biến chỉ có chẩn đoán Taussig Bing và bất thường cung động mạch chủ là yếu tố nguy cơ độc lập [93]. Chúng tôi không tìm thấy các yếu tố liên quan hẹp trên van động mạch phổi qua phân tích đơn biến và đa biến, có thể do số trường hợp bị biến chứng này trong nghiên cứu của chúng tôi ít hơn hẳn các nghiên cứu khác (Bảng 3.20).

- **Chức năng thất trái và các tổn thương tim tồn lưu**

Chức năng thất trái được đánh giá qua phân suất co rút trung bình của toàn lô nghiên cứu trung hạn là $36,1 \pm 5,1\%$, không có sự khác biệt giữa các thể bệnh HVĐDM (Bảng 3.21). Tất cả bệnh nhân theo dõi giai đoạn trung hạn đều có phân suất co rút thất trái trong giới hạn bình thường, ngoại trừ một bệnh

nhân ở nhóm phức tạp có phân suất co rút $< 26\%$. Vandekerckhove đo đạc các số đo thất trái ở 39 bệnh nhân sau phẫu thuật CGĐDM với tuổi trung bình lên đến $19,9 \pm 2,6$ năm, nhận thấy các thông số này đều nằm trong giới hạn bình thường, đường kính thất trái cuối tâm trương (LVEDD) 51 ± 7 mm, đường kính thất trái cuối tâm thu (LVESD) 34 ± 6 mm, FS $33,5 \pm 5,4\%$ và không có bất thường vận động vách. Chỉ có 4/39 bệnh nhân có giảm nhẹ FS 24-28%, đều là các bệnh nhân thuộc nhóm HVĐDM phức tạp [177]. Hovels-Gürich báo cáo ở thời điểm $5,3 \pm 1,6$ năm có 93,3% bệnh nhân có phân suất co rút $> 28\%$ [57]. Vấn đề chức năng thất trái nhìn chung khá tốt, tuy nhiên cần có các nghiên cứu mang tính chuyên sâu hơn. Tác giả van Wijk thực hiện siêu âm đánh dấu mô cơ tim nhận thấy dù phân suất tổng máu của thất trái trong giới hạn bình thường, tốc độ biến dạng tâm thu theo trục dọc (GLS global longitudinal strain) thấp hơn khi so sánh với nhóm chứng [176].

Kết quả siêu âm cuối cùng ghi nhận 26,9% có hở van hai lá nhẹ và 7,7% hở van hai lá trung bình. Bảng 3.21 cho thấy tỉ lệ hở van hai lá ở nhóm phức tạp cao hơn hai nhóm VLTNV và TLT, có thể do bất thường van hai lá đi kèm. Tuy nhiên điểm đáng lưu ý có 16/27 trường hợp hở van hai lá xuất hiện mới trong quá trình theo dõi, cảnh báo cần lưu tâm đến biến chứng mạch vành ảnh hưởng đến chức năng thất trái. Đây là điểm giới hạn của nghiên cứu này khi chưa có điều kiện đánh giá sâu chức năng thất trái và tổn thương mạch vành. Khairy cũng ghi nhận 35,6% bệnh nhân có hở van hai lá nhẹ và 0,7% hở van trung bình ở lần tái khám cuối [83].

Chúng tôi ghi nhận 10,3% bệnh nhân có thông liên thất cơ bè nhỏ tiếp tục tồn tại đến lần siêu âm cuối cùng. 1 trường hợp được chẩn đoán VLTNV lúc phẫu thuật nhưng sau phẫu thuật được phát hiện có thông liên thất cơ bè nhỏ vùng mỏm qua siêu âm tim theo dõi (Bảng 3.21). Thật ra, sự xếp nhóm ban đầu vẫn đúng vì một số tác giả chọn HVĐDM có thông liên thất nhỏ $< 3\text{mm}$

không can thiệp bởi phẫu thuật viên vào nhóm HVĐĐM đơn giản cùng với VLTNV [98], [100]. Thông liên thất nhiều lỗ chiếm 7,2% trong nghiên cứu của Khairy [83], 5,2% trong nghiên cứu của Prifti [139], 2,9% trong nghiên cứu của Shim [155]. Như đã bàn luận ở phần đầu, một lần nữa tỉ lệ bệnh nhân có thông liên thất trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn hẳn các nghiên cứu khác. Tuy nhiên, điều này chưa thể phản ánh đúng cho dân số chung vì nghiên cứu thực hiện ở nhóm bệnh nhân sau phẫu thuật tại bệnh viện tuyến cuối mà điều kiện y tế để chẩn đoán sớm HVĐĐM của nước ta còn nhiều khó khăn.

Biến chứng rối loạn nhịp sau phẫu thuật CGĐĐM là khá ít. Ở cuối kỳ theo dõi, 98,7% bệnh nhân có nhịp xoang trên điện tâm đồ, chỉ có một bệnh nhân có bloc nhĩ thất độ III đang được đặt máy tạo nhịp (1,3%). 34,6% bệnh nhân có bloc nhánh phải hoàn toàn đều thuộc hai nhóm có làm thủ thuật đóng thông liên thất (nhóm HVĐĐM/TLT và phức tạp), đây là loại bất thường điện tâm đồ gặp nhiều nhất trong nghiên cứu của chúng tôi. Các rối loạn nhịp khác bao gồm bloc nhĩ thất độ I (1,3%) và ngoại tâm thu thất (1,3%) (Bảng 3.2.2).

Chức năng nút xoang bình thường được ghi nhận ở hầu hết các nghiên cứu [57], [62], [169]. Tỉ lệ bloc nhánh phải hoàn toàn trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn hẳn các báo cáo khác, như Hovels-Gürich (chỉ 8,3% sau $5,3 \pm 1,6$ năm theo dõi, và 10% sau $10,5 \pm 1,6$ năm theo dõi) [57], Tsuda (13,1%) [169]. Các nghiên cứu đều nhận thấy bloc nhánh phải gặp chủ yếu ở nhóm bệnh nhân có đóng thông liên thất qua mở nhĩ có thể do tổn thương nhánh phải bởi các mũi khâu ở rìa sau dưới. Tuy nhiên, bloc nhánh phải vẫn có thể gặp ở thể VLTNV, có thể liên quan đến sự phân bố mạch vành [57], [178], điều này không gặp trong nghiên cứu của chúng tôi. Tác giả Amoozgar ở Iran báo cáo hai loại rối loạn nhịp có tỉ lệ cao nhất sau phẫu thuật CGĐĐM là bloc nhĩ thất độ I (15%) và bloc nhánh phải (18%) [10]. Bloc nhánh phải hoàn toàn có thể ảnh hưởng đến rối loạn chức năng tâm trương thất trái sau nhiều năm, cũng như

làm tăng nguy cơ bệnh lý tim mạch và tử vong ở người lớn [136], [191]. Hội chứng suy nút xoang và bloc nhĩ thất hoàn toàn cần đặt máy tạo nhịp vĩnh viễn được báo cáo rải rác trong các nghiên cứu, chiếm 2 - 6,6% [138], [143].

4.3.3. Tình trạng dinh dưỡng và sự phát triển thần kinh, vận động

- **Tình trạng dinh dưỡng**

Nghiên cứu của chúng tôi ghi nhận 83,3% bệnh nhân có cân nặng bình thường theo tuổi, 93,6% bệnh nhân có chiều cao bình thường theo tuổi, 9% nhẹ cân và 6,4% thấp còi so với tuổi ở lần tái khám cuối (Biểu đồ 3.9). Hovels-Gürich cũng nhận thấy chiều cao và cân nặng của tất cả trẻ sau phẫu thuật CGĐĐM đều bình thường ở giai đoạn 8-14 tuổi, cho thấy sức khỏe tổng quát của trẻ rất tốt và không khác biệt so với trẻ bình thường [57]. Rosti nhận thấy trẻ xuất viện sau phẫu thuật có giai đoạn phát triển chậm về thể chất, nhưng trong vòng năm đầu trẻ có thể đạt được sự phát triển bình thường mà không cần bất cứ can thiệp dinh dưỡng nào [144].

Bệnh tim bẩm sinh, hay cụ thể bệnh HVĐĐM sau phẫu thuật là nhóm đối tượng nguy cơ của bệnh tim mạch mắc phải trong tương lai. Đánh giá chỉ số khối cơ thể (BMI), huyết áp và tầm soát xét nghiệm lipid máu khoảng lứa tuổi 11 là một trong những nội dung chăm sóc trẻ sau phẫu thuật CGĐĐM [17], [109]. Chúng tôi nhận thấy 66,7% bệnh nhân có BMI trong giới hạn bình thường, 7,7% bệnh nhân suy dinh dưỡng nhưng cũng có 10,2% bệnh nhân dư cân, 15,4% bệnh nhân béo phì cần quan tâm trong tương lai (Biểu đồ 3.10).

- **Sự phát triển vận động, thần kinh của trẻ giai đoạn 2-5 tuổi**

Chúng tôi đánh giá sự phát triển của trẻ thông qua bảng câu hỏi Độ tuổi và giai đoạn phát triển (ASQ3 phiên bản Việt) giành cho cha mẹ của trẻ [1], [161]. Đây chỉ là công cụ tầm soát ban đầu nhằm phát hiện các trường hợp gặp khó khăn trong sự phát triển và cũng đã được đề nghị áp dụng cho trẻ bình thường cũng như trẻ bị bệnh tim bẩm sinh [123], [157]. Các nội dung đánh giá

bao gồm giao tiếp, vận động thô (vận động sử dụng các cơ lớn trong cơ thể), vận động tinh (vận động sử dụng các cơ nhỏ, đặc biệt là bàn tay), giải quyết vấn đề, cá nhân-xã hội (khả năng hiểu được bản thân, chăm sóc bản thân và khả năng hiểu được mối quan hệ với người khác).

Lô nghiên cứu có 2 bệnh nhân tật đầu nhỏ, chậm phát triển kèm động kinh được chúng tôi loại ra khỏi mục tiêu đánh giá này. Có 72 bệnh nhân được tầm soát bằng bảng câu hỏi trong giai đoạn 24-60 tháng với kết quả cuối cùng ở biểu đồ 3.11. Nghiên cứu của chúng tôi ghi nhận vận động thô có tỉ lệ trẻ đạt giới hạn bình thường cao nhất, chiếm 94,4%.

Về giao tiếp, chỉ 68% trẻ nằm trong giới hạn bình thường, 27,8% thuộc nhóm cần theo dõi và cung cấp thêm kỹ năng, 4,2% thực sự gặp khó khăn. Các câu hỏi trong lĩnh vực giao tiếp của bảng câu hỏi ở giai đoạn này chủ yếu liên quan đến ngôn ngữ trong khi các trẻ trong nghiên cứu phần lớn chậm phát triển lời nói. Hiện tượng chậm phát triển ngôn ngữ cũng được nhận định bởi tác giả Hicks ở nhóm trẻ sau phẫu thuật CGĐĐM tại cột mốc 2 tuổi, nghiên cứu này sử dụng thang điểm Bayley [53]. Lim cũng nhận thấy phẫu thuật CGĐĐM sau 2 tuần tuổi có liên quan đến não bộ phát triển kém qua khảo sát chụp cộng hưởng từ não và chậm phát triển ngôn ngữ qua khảo sát Bayley III [94].

Sau nội dung giao tiếp, chúng tôi nhận thấy ở nội dung vận động tinh, 26,4% trẻ cần theo dõi và 2,8% trẻ gặp khó khăn. Kế đến là vấn đề cá nhân xã hội với 26,4% trẻ cần theo dõi và 1,4% trẻ gặp khó khăn; kỹ năng giải quyết vấn đề có 20,8% trẻ cần theo dõi và 6,9% trẻ gặp khó khăn - tỉ lệ trẻ gặp khó khăn cao nhất. Kỹ năng giải quyết vấn đề hay còn gọi là kỹ năng nhận thức, liên quan đến cách đưa trẻ cảm nhận, suy nghĩ và có sự hiểu biết về thế giới xung quanh. Suy giảm khả năng nhận thức tồn tại đến tuổi trưởng thành như thế nào vẫn đang được các tác giả phương Tây nghiên cứu [71]. Mục tiêu thăm khám đánh giá về sự phát triển của trẻ trong nghiên cứu này chỉ là mô tả những

khó khăn mà trẻ sau phẫu thuật CGĐĐM gặp phải. Chúng ta cần có nghiên cứu chuyên sâu thuộc lĩnh vực tâm lý cho nhóm đối tượng này trong tương lai.

4.4. ƯU ĐIỂM VÀ HẠN CHẾ CỦA NGHIÊN CỨU

Đầu tiên, so với các nghiên cứu trên thế giới đã bước sang giai đoạn lâu dài, thời gian theo dõi trung vị của chúng tôi là 56,5 tháng còn khá hạn chế. Tuy nhiên, đối với các nghiên cứu trong nước về theo dõi bệnh tim bẩm sinh nói chung và HVĐĐM nói riêng, đây là nghiên cứu theo dõi dọc có thời gian nghiên cứu dài nhất, tối đa lên đến 116 tháng, với cỡ mẫu tương đối lớn.

Điểm hạn chế thứ hai, nghiên cứu của chúng tôi thực hiện hồi cứu giai đoạn 2009-2013 và các số liệu trên siêu âm trước phẫu thuật được thực hiện bởi nhiều bác sỹ khác nhau, chúng tôi không thể có đầy đủ các số liệu theo dõi diễn tiến siêu âm tim để phân tích các yếu tố nguy cơ. Việc đo đạc đường kính trên siêu âm có nhiều sai số ở các người đo khác nhau. Giai đoạn 2013-2018, người nghiên cứu trực tiếp thực hiện siêu âm tim theo dõi bệnh nhân. Đây cũng là điểm mạnh của nghiên cứu, người nghiên cứu thăm khám, theo dõi bệnh nhân nhiều lần trong suốt 5 năm thực hiện đề tài. Tuy nhiên vẫn có sai số trên cùng một người đo ở các lần đo khác nhau. Giải quyết điểm hạn chế này, chúng tôi luôn đối chiếu nhiều số liệu, chọn sử dụng Z-score với điểm cắt là 2,5 và phân tích nhóm dẫn gốc động mạch chủ nặng với Z-score ≥ 5 .

Về kết quả theo dõi trung hạn, chúng tôi tập trung vào biến chứng của động mạch phổi mới và động mạch chủ mới sau phẫu thuật qua siêu âm tim thành ngực, là các biến chứng thường gặp nhất sau phẫu thuật CGĐĐM. Nghiên cứu là bước chuẩn bị cho các nghiên cứu về các biến chứng cần tái can thiệp trong tương lai. Điểm hạn chế thứ ba là nghiên cứu chưa bao quát tất cả các biến chứng sau phẫu thuật CGĐĐM. Năm 2017, Hiệp hội phẫu thuật tim mạch-lồng ngực và Hiệp hội tim bẩm sinh nhi Âu châu đã đưa ra hướng dẫn lâm sàng về điều trị HVĐĐM/VLTNV, trong đó có chiến lược theo dõi bệnh nhân sau

phẫu thuật CGĐĐM. Ngoài siêu tim qua thành ngực, cần thực hiện các kiểm tra gắng sức, holter điện tim 24 giờ định kỳ tìm kiếm dấu hiệu thiếu máu cơ tim không triệu chứng và chụp cộng hưởng từ tim mạch đánh giá đường kính, chức năng động mạch phổi mới và động mạch chủ mới [148]. Trong điều kiện quản lý y tế còn nhiều khó khăn và quá tải ở bệnh viện tuyến cuối, thiếu phương tiện ở tuyến địa phương, chúng ta cần từng bước xây dựng chiến lược theo dõi lâu dài cho các bệnh nhân sau phẫu thuật tim nói chung, phẫu thuật CGĐĐM nói riêng.

Người làm nghiên cứu đã nỗ lực thực hiện thăm khám toàn diện trên tinh thần của một bác sỹ nhi khoa và tim mạch nhi bằng việc đánh giá sự phát triển thần kinh ở mức tầm soát qua bộ câu hỏi giành cho cha mẹ, từ đó giúp hướng dẫn cha mẹ bệnh nhi điều chỉnh việc chăm sóc, theo dõi sự phát triển của trẻ. Dù vậy, đây vẫn là điểm hạn chế thứ tư của đề tài, chúng tôi chưa thực hiện được kiểm tra tâm lý Bayley- vốn là kiểm tra tâm lý chuẩn đang được áp dụng ở các nước phương Tây, do vấn đề bản quyền và đòi hỏi chuyên môn sâu về thăm khám tâm lý. Việc theo dõi và đánh giá thường xuyên sự phát triển thần kinh cũng như phân tầng nguy cơ về chậm phát triển thần kinh ở trẻ bị bệnh tim bẩm sinh, trong đó bệnh nhân HVĐĐM được phẫu thuật CGĐĐM thuộc nhóm đối tượng nguy cơ cao của rối loạn sự phát triển thần kinh, đã được khuyến cáo bởi Hiệp hội Tim mạch và Nhi khoa Hoa Kỳ [106].

Cuối cùng, do điều kiện kinh tế, địa lý còn khó khăn, chúng tôi đã bị thất lạc thông tin bệnh nhân, trong vòng 24 tháng đầu sau phẫu thuật đã có 10% bệnh nhân mất liên lạc. Điều này đã được chúng tôi tiên đoán trước và chọn cỡ mẫu nhiều hơn.

Mặc dù còn khá nhiều hạn chế, nghiên cứu của chúng tôi đã có thể góp tiếng nói cùng các nghiên cứu trên thế giới, đặc biệt từ các nước đang phát triển, báo cáo các kết quả sau phẫu thuật CGĐĐM và đánh giá diễn tiến các biến

chứng theo thời gian. Tuy tỉ lệ tử vong sớm còn cao, đặc điểm phẫu thuật còn nhiều khó khăn, biến chứng hồi sức còn nhiều, nhưng các kết quả biến chứng tim qua theo dõi trung hạn của chúng tôi khá tương đồng với các nghiên cứu trên thế giới.

KẾT LUẬN

Sau khi nghiên cứu 109 bệnh nhân được phẫu thuật CGĐĐM tại bệnh viện Nhi Đồng 1 trong thời gian 2009-2015, gồm 38 bệnh nhân (34,9%) HVĐĐM/VLTNV, 53 bệnh nhân (48,6%) HVĐĐM/TLT, 18 bệnh nhân (16,5%) HVĐĐM phức tạp, chúng tôi rút ra được các kết luận như sau:

1. Về kết quả ngắn hạn:

- Tỷ lệ tử vong sớm là 14,7%. Rối loạn chức năng thất trái, thời gian THNCT kéo dài, chảy máu nặng là các yếu tố liên quan với tử vong sớm. Có sự khác biệt về điều trị PG E giữa nhóm sống và tử vong của thể bệnh VLTNV.
- Các biến chứng trong hồi sức thường gặp bao gồm nhiễm trùng (78,5%), cao áp phổi (40,9%), rối loạn chức năng thất trái (34,4%), rối loạn nhịp tim (32,3%), chảy máu nặng (10,8%).

2. Về kết quả trung hạn:

- 2.1. Có 4 bệnh nhân tử vong muộn (3,7%). Tất cả đều có bất thường mạch vành.
- 2.2. Có 78 bệnh nhân được theo dõi trung hạn, thời gian theo dõi trung vị là 56,5 tháng, tối thiểu 24 tháng và tối đa 116 tháng.
 - Biến chứng của động mạch chủ mới gồm hở van động mạch chủ trung bình 19%, dẫn vòng van động mạch chủ nặng 11,5%, dẫn gốc nặng 20,5%, và tắc nghẽn đường thoát thất trái 2,6%. 18 bệnh nhân có tình trạng hở van động mạch chủ tiến triển. Z-score vòng van và gốc động mạch chủ ổn định trong thời gian nghiên cứu với điểm cắt lần lượt là 2,7 và 3,6. Yếu tố liên quan với hở van động mạch chủ là Z-score gốc động mạch chủ, với dẫn gốc động mạch chủ nặng là thể Taussig Bing.
 - Tỷ lệ hẹp trên van động mạch phổi trung bình-nặng là 5,1%. Không tìm thấy các yếu tố liên quan với biến chứng này.

- Tỷ lệ tái can thiệp là 3,9%, đều là can thiệp hẹp trên van động mạch phổi nặng.
 - FS trung bình là $36,1 \pm 5,1\%$. Blocc nhánh phải hoàn toàn chiếm 34,6%.
- 2.3. Về tình trạng dinh dưỡng, 83,3% có cân nặng bình thường, 93,6% có chiều cao bình thường theo tuổi, 66,7% có BMI trong giới hạn bình thường, 15,4% béo phì. Về sự phát triển của trẻ giai đoạn 2-5 tuổi, trẻ gặp khó khăn nhiều nhất về giải quyết vấn đề (6,9%), kể đến là giao tiếp, vận động tinh, và cá nhân- xã hội.

KIẾN NGHỊ

Từ các kết quả của nghiên cứu, chúng tôi xin có các kiến nghị sau:

1. Tỷ lệ sử dụng PG E rất thấp và có sự khác biệt giữa nhóm sống và tử vong của thể VLTNV. Đồng thời, tuổi phẫu thuật của lô nghiên cứu khá muộn. Do đó chúng ta cần có chương trình tầm soát bệnh tim bẩm sinh nguy hiểm trước sinh bằng siêu âm tim thai và chương trình tầm soát sớm giai đoạn ngay sau sinh nhằm phát hiện, can thiệp cấp cứu, trang bị PG E ở các tuyến đầu và phẫu thuật sớm hơn.
2. Sau những kinh nghiệm bước đầu, chúng ta cần cải tiến kỹ năng phẫu thuật và hồi sức, nhằm giảm tỉ lệ tử vong sớm.
3. Biến chứng hở van động mạch chủ mới và dẫn gốc động mạch chủ mới khá phổ biến, đồng thời vấn đề tái can thiệp các biến chứng tim sau phẫu thuật CGĐDM cần tiếp tục theo dõi và cân nhắc. Vì vậy, cần thiết xây dựng hệ thống quản lý bệnh nhân sau phẫu thuật tim từ địa phương đến trung ương bằng bệnh án điện tử, để bệnh nhân được tiếp tục theo dõi đến tuổi trưởng thành.
4. Sau nghiên cứu này, cần có các nghiên cứu chuyên sâu về các biến chứng mạch vành, về sự phát triển tâm lý thần kinh của nhóm trẻ sau phẫu thuật CGĐDM.

**DANH MỤC CÔNG TRÌNH ĐÃ CÔNG BỐ CỦA TÁC GIẢ
LIÊN QUAN ĐẾN LUẬN ÁN**

1. Các tác giả (2019), “Kết quả ngắn hạn của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch tại Bệnh viện Nhi Đồng 1”, *Tạp chí Nhi Khoa*, tập 12, số 1, tr.40-50. (Báo cáo tại Hội nghị nhi khoa toàn quốc năm 2018)
2. Các tác giả (2019), “Sự thay đổi của động mạch chủ mới và động mạch phổi mới sau phẫu thuật chuyển động mạch tại Bệnh viện Nhi đồng 1 qua theo dõi trung hạn”, *Y học Thành phố Hồ Chí Minh*, phụ bản tập 23, số 3, tr.459-468

TÀI LIỆU THAM KHẢO

Tiếng Việt

1. Lê Thị Minh Hà (2011), “ASQ – Bộ công cụ sàng lọc, phát hiện và can thiệp sớm trẻ có nhu cầu giáo dục đặc biệt”, *Tạp chí khoa học ĐHSP TPHCM*, số 3, tr.218-226.
2. Nguyễn Thị Ly Ly (2015), “Tình trạng nhập viện của bệnh nhân hoán vị đại động mạch chân đoán lần đầu tại bệnh viện Nhi Đồng Đồng Nai”, *Y học TP.Hồ Chí Minh*, số 4, phụ bản tập số 19, tr.51-75.
3. Trần Hoàng Minh (2015), *Mô tả đặc điểm giải phẫu mạch vành trong chuyển vị đại động mạch*, Luận văn tốt nghiệp bác sĩ nội trú, Trường Đại Học Y khoa Phạm Ngọc Thạch.
4. Nguyễn Lý Thịnh Trường (2015), *Nghiên cứu đặc điểm giải phẫu lâm sàng và kết quả điều trị phẫu thuật sửa toàn bộ bệnh tim thất phải hai đường ra*, Luận án Tiến sĩ Y học, Trường Đại Học Y Hà Nội.
5. Nguyễn Lý Thịnh Trường, Nguyễn Minh Vương (2013), “Phẫu thuật điều trị bệnh chuyển gốc động mạch”, *Y học thực hành*, số 864, tr.125-128.
6. Cao Việt Tùng (2017), *Nghiên cứu kết quả điều trị sớm dị tật đảo gốc động mạch tại Bệnh viện Nhi trung ương*, Luận án Tiến sĩ Y học, Trường Đại Học Y Hà Nội.

Tiếng Anh

7. Agnoletti G., Bajolle F., Bonnet D., et al. (2005), "Late coronary complications after arterial switch operation for transposition of great arteries. Clinical and therapeutic implications", *Images in Paediatric Cardiology*, 7 (3), pp. 1-11.
8. Akdeniz O., Ayabakan C., Yörüker U., et al. (2011), "Follow-up of our patients with transposition of the great arteries and arterial switch operation;

comparison of simple and complex transposition cases", *Anatol J Cardiol.*,11 (8), pp. 726-31.

9. Altin F. H., Sengul F. S., Yildiz O., et al. (2016), "Impact of Coronary Artery Anatomy in Arterial Switch Procedure on Early Mortality and Morbidity", *Congenit Heart Dis*, 11 (2), pp. 115-21.
10. Amoozgar H., Amirghofran A. A., Salaminia S., et al. (2014), "Evaluation of electrocardiographic changes after arterial switch operation", *International cardiovascular research journal*, 8 (3), pp. 99-104.
11. Amoozgar H., Salaminia S., et al (2013), "Evaluation of Cardiac and Valvular Function after Arterial Switch Operation: A Midterm Follow-Up", *Int Cardiovasc Res J*, 7 (3), pp. 83-89.
12. Anderson B. R., Ciarleglio A. J., Hayes D. A., et al. (2014), "Earlier arterial switch operation improves outcomes and reduces costs for neonates with transposition of the great arteries", *J Am Coll Cardiol*, 63 (5), pp. 481-7.
13. Angeli E., Formigari R., et al (2010), "Long-term coronary artery outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 38, pp. 714-720.
14. Arya B., Sable C. A. (2016), "Abnormalities of the Ductus Arteriosus and Pulmonary arteries", *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult*, John Wiley & Sons, Ltd, West Sussex, UK, 2nd ed, pp. 317-335.
15. Atalay A., Gocen U. (2017), "Early and Midterm Results of the Arterial Switch Operation: A 9-Year, Single-Center Experience", *Heart Surg Forum*, 20 (1), pp. E015-e018.
16. Backer C., Costello J., Kane J., et al. (2013), "Perioperative Care", *Pediatric cardiac surgery*, Blackwell Publishing Ltd, UK, 4th ed, pp. 113-142.

17. Baker-Smith C. M., Carlson K., Ettetdgui J., et al. (2018), "Development of quality metrics for ambulatory pediatric cardiology: Transposition of the great arteries after arterial switch operation", *Congenital Heart Disease*, 13 (1), pp. 52-58.
18. Baruteau A.-E., Vergnat M., Kalfa D., et al. (2016), "Long-term outcomes of the arterial switch operation for transposition of the great arteries and ventricular septal defect and/or aortic arch obstruction", *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*, 23 (2), pp. 240-246.
19. Baumgartner H B. P., et al (2010), "ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)", *European Heart Journal*, 31, pp. 2915-2957.
20. Baumgartner H., Falk V., Bax J. J., et al. (2017), "2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease", *European Heart Journal*, 38 (36), pp. 2739-2791.
21. Bercovitz R. S., Shewmake A. C., Newman D. K., et al. (2018), "Validation of a definition of excessive postoperative bleeding in infants undergoing cardiac surgery with cardiopulmonary bypass", *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*, 155 (5), pp. 2112-2124. e2.
22. Bergersen L. (2009), "Creating Atrial Septal Defects", *Congenital Heart Diseases: the Catheterization Manual*, Springer, pp. 127-133.
23. Bianca S., Ettore G. (2001), "Sex ratio imbalance in transposition of the great arteries and possible agricultural environmental risk factors", *Images Paediatr Cardiol*, 8, pp. 10-14.
24. Blume E. D., Altmann K., Mayer J. E., et al. (1999), "Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation", *Journal of the American College of Cardiology*, 33 (6), pp. 1702-1709.

25. Bonnet D., Cotri A., et al. (1999), "Detection of Transposition of the Great Arteries in Fetuses Reduces Neonatal Morbidity and Mortality", *Circulation*, 99, pp. 916-918.
26. Bonhoeffer P., Bonnet D., et al (1997), "Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborns", *J Am Coll Cardiol*, 29, pp. 202-206.
27. Borrow K., Arensman F., et al (1984), "Assessment of left ventricular contractile state after anatomic correction of transposition of the great arteries", *Circulation*, 69 (1), pp. 106-112.
28. Bové T., De Meulder F., Vandenplas G., et al. (2008), "Midterm assessment of the reconstructed arteries after the arterial switch operation", *The Annals of thoracic surgery*, 85 (3), pp. 823-830.
29. Broberg C. S., Shen I., Menashe V., et al. (2017), "Emergence of the arterial switch procedure for transposition of the great arteries and the potential cost of surgical innovation", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 154 (3), pp. 1047-1051.
30. Bryant R., Shirley R. (1998), "Left ventricular performance following the arterial switch operation: use of noninvasive wall stress analysis in the postoperative period", *Crit Care Med*, 26, pp. 926-932.
31. Cleuziou J., Vitanova K., Pabst von Ohain J., et al. (2019), "Incidence and Risk Factors for Right Ventricular Outflow Tract Obstruction after the Arterial Switch Operation", *Thorac Cardiovasc Surg*, 67 (1), pp. 37-43.
32. Co-Vu J., Ginde S., et al (2013), "Long-Term Outcomes of the Neoaorta After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries", *Ann Thorac Surg*, 95, pp. 1654-1659.

33. Costel M., Carmona R., et al. (2002), "Hyperplastic Conotruncal Endocardial Cushions and Transposition of Great Arteries in Perlecan-Null Mice", *Circ Res*, 91, pp. 158-164.
34. Curtis A. E., Smith T. A., Ziganshin B. A., et al. (2016), "The Mystery of the Z-Score", *AORTA Journal*, 4 (4), pp. 124-130.
35. Czobor N. R., Roth G., Prodan Z., et al. (2017), "Chylothorax after pediatric cardiac surgery complicates short-term but not long-term outcomes—a propensity matched analysis", *J Thorac Dis*, 9 (8), pp. 2466-2475.
36. Chasovskyi K., Mykychak Y., Rudenko N., et al. (2017), "Five-year Experience With Arterial Switch Operation in the First Hours of Life", *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 29 (1), pp. 70-76.
37. Chen R., Wong S., et al (2014), "Arterial Mechanics at Rest and During Exercise in Adolescents and Young Adults After Arterial Switch Operation for Complete Transposition of the Great Arteries", *Am J Cardiol*, 113 (4), pp. 713-718.
38. Daebritz S., Ilbawi. M. (2017), "Congenitally Corrected Transposition and D-Transposition of the Great Arteries", *Cardiac Surgery: Operations on the Heart and Great Vessels in Adults and Children*, Gerhard Ziemer , Axel Haverich, Editors, Springer, 1st ed, pp. 607-640.
39. Deen J., Krieger E. (2017), "Transposition of the Great Arteries", *The practice of clinical echocardiography*, Catherine M Otto, Editor, Elsevier Health Sciences, Philadelphia, 5th ed, pp. 950-966.
40. Dodge-Khatami A., Mavroudis C., Mavroudis C. D., et al. (2012), "Past, present, and future of the arterial switch operation: historical review", *Cardiol Young*, 22 (6), pp. 724-31.
41. Ellenberger C., Sologashvili T., Cikirikcioglu M., et al. (2017), "Risk Factors of Postcardiotomy Ventricular Dysfunction in Moderate-to-high Risk

- Patients Undergoing Open-heart Surgery", *Annals of Cardiac Anaesthesia*, 20 (3), pp. 287-296.
42. Ennezat P. V., Maréchaux S., Pibarot P., et al. (2013), "Secondary Mitral Regurgitation in Heart Failure with Reduced or Preserved Left Ventricular Ejection Fraction", *Cardiology*, 125 (2), pp. 110-117.
43. Escobar-Diaz M. C., Freud L. R., Bueno A., et al. (2015), "Prenatal diagnosis of transposition of the great arteries over a 20-year period: improved but imperfect", *Ultrasound Obstet Gynecol*, 45 (6), pp. 678-82.
44. Files M. D., Arya B. (2015), "Preoperative Physiology, Imaging, and Management of Transposition of the Great Arteries", *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 19 (3), pp. 210-222.
45. Foran J., Sullivan I., et al (1998), "Primary Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries With Intact Ventricular Septum in Infants Older Than 21 Days", *J Am Coll Cardiol*, 31, pp. 883-889.
46. Formigari R., Toscano A., et al (2003), "Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries", *J Thorac Cardiovasc Surg*, 126, pp. 1753-1759.
47. Frescura C., Thiene G. (2016), "The Spectrum of Congenital Heart Disease with Transposition of the Great Arteries from the Cardiac Registry of the University of Padua", *Front Pediatr*, 4, pp. 84.
48. Fricke T., d'Udekem Y. e. a. (2012), "Outcomes of the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries: 25 Years of Experience", *Ann Thorac Surg*, 94, pp. 139-145.
49. Fricke T. A., Bulstra A. E., Naimo P. S., et al. (2016), "Excellent Long-Term Outcomes of the Arterial Switch Operation in Patients With Intramural Coronary Arteries", *The Annals of Thoracic Surgery*, 101 (2), pp. 725-729.

50. Fricke T. A., Konstantinov I. E. (2019), "Arterial Switch Operation: Operative Approach and Outcomes", *Ann Thorac Surg*, 107 (1), pp. 302-310.
51. Goor D., Edwards J. (1973), "The Spectrum of Transposition of the Great Arteries: With Specific Reference to Developmental Anatomy of the conus", *Circulation*, 48, pp. 406-415.
52. Haque I. U., Zaritsky A. L. (2007), "Analysis of the evidence for the lower limit of systolic and mean arterial pressure in children", *Pediatr Crit Care Med*, 8 (2), pp. 138-44.
53. Hicks M. S., Sauve R. S., Robertson C. M. T., et al. (2016), "Early childhood language outcomes after arterial switch operation: a prospective cohort study", *SpringerPlus*, 5 (1), pp. 1681.
54. Hofbeck M., Deeg K.-H., Rupprecht T. (2017), "Transposition of the Great Arteries", *Doppler Echocardiography in Infancy and Childhood*, Springer, 1st ed, pp. 189-202.
55. Hoffman I. (2009), "Complete transposition of the great arteries", *The Natural and Unnatural History of Congenital Heart Disease*, Blackwell Publishing, pp. 451-485.
56. Hourihan M., Colan S., et al (1993), "Growth of the Aortic Anastomosis, Annulus, and Root after the Arterial Switch Procedure Performed in Infancy", *Circulation*, 88, pp. 615-620.
57. Hovels-Gurich H., Seghaye M., et al (2003), "Long-term results of cardiac and general health status in children after neonatal arterial switch operation", *Ann Thorac Surg*, 75, pp. 935-943.
58. Hovels-Gurich H. H., Seghaye M. C., Schnitker R., et al. (2002), "Long-term neurodevelopmental outcomes in school-aged children after neonatal arterial switch operation", *J Thorac Cardiovasc Surg*, 124 (3), pp. 448-58.

- 59.Hraska V., Podnar T. (2003), "Is a learning curve for arterial switch operation in small countries still acceptable? Model for cooperation in Europe ", *Eur J Cardiothorac Surg* 24, pp. 352-357.
- 60.Hui L., Chau A., et al (2005), "Assessment of left ventricular function long term after arterial switch operation for transposition of the great arteries by dobutamine stress echocardiography", *Heart*, 91 (68-72).
- 61.Hutter P., Bastiaan J., et al (2001), "Fate of the aortic root after arterial switch operation", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 20, pp. 82-88.
- 62.Hutter P. A., Krebs D. L., Mantel S. F., et al. (2002), "Twenty-five years' experience with the arterial switch operation", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 124 (4), pp. 790-797.
- 63.Hwang H., Kim W., et al (2006), "Mid-term follow-up of neoaortic regurgitation after the arterial switch operation for transposition of the great arteries", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 29, pp. 162-167.
- 64.Ismail S., Kabbani M., et al (2010), "Early outcome for the primary arterial switch operation beyond the age of 3 weeks.", *Pediatr Cardiol*, 31, pp. 663-667.
- 65.Jacobs J. P., Mayer J. E., Jr., Pasquali S. K., et al. (2019), "The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2019 Update on Outcomes and Quality", *Ann Thorac Surg*, 107 (3), pp. 691-704.
- 66.Jagger J., Cameron D., et al (2000), "Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: transposition of the great arteries", *Ann Thorac Surg*, 69, pp. S205-S235.
- 67.Jatene M. B., Jatene I. B., Oliveira P. M., et al. (2008), "Prevalence and surgical approach of supravalvular pulmonary stenosis after Jatene operation for transposition of great arteries", *Arq Bras Cardiol*, 91 (1), pp. 17-24.

68. Jensen H. A., Ntsinjana H. N., Bull C., et al. (2015), "Performance monitoring of the arterial switch operation: a moving target", *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 48 (5), pp. 716-723.
69. Jhang W., Shin H., et al (2012), "The importance of neo-aortic root geometry in the arterial switch operation with the trap-door technique in the subsequent development of aortic valve regurgitation", *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 42, pp. 794-799.
70. Jonas R., Giglia T., et al (1989), "Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period.", *Circulation*, 80, pp. 203-208.
71. Kalfa D., Kasmi L., Geronikola N., et al. (2017), "Cognitive outcomes and health-related quality of life in adults two decades after the arterial switch operation for transposition of the great arteries", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 154 (3), pp. 1028-1035.
72. Kaneko H., Suzuki S., Uejima T., et al. (2014), "Functional mitral regurgitation and left ventricular systolic dysfunction in the recent era of cardiovascular clinical practice, an observational cohort study", *Hypertension Research*, 37, pp. 1082.
73. Kang N., Leval M., et al (2004), "Extending the Boundaries of the Primary Arterial Switch Operation in Patients with Transposition of the Great Arteries and Intact Ventricular Septum", *Circulation*, 110 (suppl II), pp. 123-127.
74. Karamlou T. (2014), "Optimal Timing for Arterial Switch in Neonates With Transposition of the Great Arteries: An Elusive Target*", *Journal of the American College of Cardiology*, 63 (5), pp. 488-489.

- 75.Karl T., Kirshbom P. (2006), "Transposition of the great arteries and the arterial switch operation", *Critical Heart Disease in Infants and Children*, Mosby Elsevier, 2nd edition, pp. 715-729.
- 76.Kasmi L., Bonnet D., Montreuil M., et al. (2017), "Neuropsychological and Psychiatric Outcomes in Dextro-Transposition of the Great Arteries across the Lifespan: A State-of-the-Art Review", *Frontiers in Pediatrics*, 5 (59).
- 77.Kim J.-W., Gwak M., Shin W.-J., et al. (2014), "Preoperative factors as a predictor for early postoperative outcomes after repair of congenital transposition of the great arteries", *Pediatric cardiology*, 36 (3), pp. 537-42.
- 78.Kim S., Kim W., et al (2003), "Commissural malalignment of aortic-pulmonary sinus in complete transposition of great arteries", *Ann Thorac Surg*, 76, pp. 1906-1910.
- 79.Kirklin J., Blackstone E., et al (1992), "Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patients, supports, procedural and institutional risk factors", *Circulation*, 86, pp. 1501-1515.
- 80.Komarlu R., Morell V., et al (2010), "Dextro-Transposition of the Great Arteries", *Critical Care of Children with Heart Disease: Basic Medical and Surgical Concepts*, Springer-Verlag, pp. 359-373.
- 81.Koolbergen D., Manshanden J., et al (2014), "Reoperation for neo-aortic root pathology after the arterial switch operation", *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 46, pp. 474-479.
- 82.Kouchoukos N., Blackstone E., et al (2013), "Complete Transposition of the Great Arteries", *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery*, Elsevier Saunders, 4th ed, pp. 1855-1920.

83. Khairy P., Clair M., Fernandes S. M., et al. (2013), "Cardiovascular Outcomes After the Arterial Switch Operation for D-Transposition of the Great Arteries", *Circulation*, 127 (3), pp. 331-339.
84. Lalezari S., Bruggemans E., Blom N., et al. (2011), "Thirty-year experience with the arterial switch operation", *Ann Thorac Surg*, 92 (3), pp. 973-979.
85. Lalezari S., Hazekamp M., et al (2003), "Pulmonary artery remodeling in transposition of the great arteries: Relevance for neo-aortic root dilatation", *J Thorac Cardiovasc Surg*, 126 (4), pp. 1053-1060.
86. Lancellotti P., Tribouilloy C., Hagendorff A., et al. (2013), "Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging", *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 14 (7), pp. 611-44.
87. Lange R., Cleuziou J., et al (2008), "Risk factors for aortic insufficiency and aortic valve replacement after the arterial switch operation", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 34, pp. 711-717.
88. Lee J., Abdullah Shahbah D., El-Said H. (2019), "Pulmonary artery interventions after the arterial switch operation: Unique and significant risks", 14 (2), pp. 288-296.
89. Legrend A., Losay J., et al (2003), "Coronary Events after Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries", *Circulation*, 108 (suppl II), pp. 186-190.
90. Léobon B., Belli E., et al (2008), "Left ventricular outflow tract obstruction after arterial switch operation", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 34, pp. 1046-1050.
91. Leon-Wyss J., Rito M. L., Barnoya J., et al. (2011), "Persistent Institutional Difficulties in Surgery for Transposition of the Great Arteries in

Guatemala: Analysis With the Aristotle Basic and Comprehensive Scores", *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 2 (3), pp. 346-350.

92. Licker M., Diaper J., Cartier V., et al. (2012), "Clinical review: management of weaning from cardiopulmonary bypass after cardiac surgery", *Ann Card Anaesth*, 15 (3), pp. 206-23.
93. Lim H., Kim W., et al (2013), "Long-term results of the arterial switch operation for ventriculo-arterial discordance", *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 43, pp. 325-334.
94. Lim J. M., Porayette P., Marini D., et al. (2019), "Associations Between Age at Arterial Switch Operation, Brain Growth, and Development in Infants With Transposition of the Great Arteries", *Circulation*, 139 (24), pp. 2728-2738
95. Lo Rito M., Fittipaldi M., et al (2015), "Long-term Fate of Aortic Valve after Arterial Switch Operation", *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 149, pp. 1089-1094.
96. Lopez L., Colan S., Stylianou M., et al. (2017), "Relationship of Echocardiographic Z Scores Adjusted for Body Surface Area to Age, Sex, Race, and Ethnicity: The Pediatric Heart Network Normal Echocardiogram Database", *Circ Cardiovasc Imaging*, 10 (11).
97. Lopez L., Colan S. D., Frommelt P. C., et al. (2010), "Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council", *Journal of the American Society of Echocardiography*, 23 (5), pp. 465-495.

- 98.Losay J., Touchot A., et al (2006), "Aortic Valve Regurgitation After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. Incidence, Risk Factors, and Outcome", *Journal of the American College of Cardiology*, 47 (10), pp. 2057-2062.
- 99.Losay J., Touchot A., et al (2001), "Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries", *Circulation*, 104 (suppl I), pp. 121-126.
- 100.Ma K., Hua Z., Yang K., et al. (2014), "Arterial switch for transposed great vessels with intact ventricular septum beyond one month of age", *Ann Thorac Surg*, 97 (1), pp. 189-95.
- 101.Ma K., Li S., Hu S., et al. (2016), "Neo-aortic valve regurgitation after arterial switch: ten years outcomes from a single center", *The Annals of thoracic surgery*, 102 (2), pp. 636-642.
- 102.Malakan Rad E., Ghandi Y., Kocharian A., et al. (2016), "Left Ventricular Function after Arterial Switch Operation as Assessed by Two-Dimensional Speckle-Tracking Echocardiography in Patients with Simple Transposition of the Great Arteries", *J Tehran Heart Cent*, 11 (3), pp. 105-110.
- 103.Manso B., Castellote A., et al (2010), "Myocardial perfusion magnetic resonance imaging for detecting coronary function anomalies in asymptomatic paediatric patients with a previous arterial switch operation for the transposition of great arteries.", *Cardiol Young*, 20, pp. 410-417.
- 104.Manso P. H., Amaral F. T., Junior T. J., et al. (2015), "Outcomes of Patients After Arterial Switch Operation: 18 Years of Experience in a Single Medium-Volume Center", *Pediatr Cardiol*, 36 (8), pp. 1657-61.
- 105.Marino B., Wernovski G., et al (2006), "Neo-aortic valvar function after the arterial switch", *Cardiology in the Young*, 16 (5), pp. 481-489.

106. Marino B. S., Lipkin P. H., Newburger J. W., et al. (2012), "Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association", *Circulation*, 126 (9), pp. 1143-72.
107. Massoudy P., Baltalarli A., et al (2002), "Anatomic variability in coronary arterial distribution with regard to the arterial switch procedure", *Circulation*, 106, pp. 1980-1984.
108. Mathias B., Mira J. C., Larson S. D. (2016), "Pediatric sepsis", *Current opinion in pediatrics*, 28 (3), pp. 380-387.
109. Mbuagbaw L., Forlemu-Kamwa D., Chu A., et al. (2014), "Outcomes after corrective surgery for congenital dextro-transposition of the great arteries using the arterial switch technique: a protocol for a scoping systematic review", *BMJ Open*, 4 (6), pp. e005123.
110. McMahon C., Ravekes W., and et al (2004), "Risk factors for neo-aortic root enlargement and aortic regurgitation following arterial switch operation", *Pediatr Cardiol* 25 (4), pp. 329-335.
111. Mee R. (2006), "The Arterial Switch Operation", *Surgery for Congenital Heart Defects*, John Wiley & Sons, 3rd ed, pp. 471-487.
112. Mekkawy A., Ghoneim A., El-Haddad O., et al. (2017), "Predictors of early outcome of arterial switch operation in patients with D-TGA", *Journal of the Egyptian Society of Cardio-Thoracic Surgery*, 25 (1), pp. 52-57.
113. Mertens L., Vogt M., et al (2016), "Transposition of the Great Arteries", *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult*, John Wiley & Sons, Ltd., 2nd edition, pp. 446-465.
114. Michalak K., Moll J., et al (2010), "Neo-aortic Valve Function 10 to 18 Years After Arterial Switch Operation", *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 1, pp. 51-58.

115. Michalak K. W., Moll J. A., Moll M., et al. (2013), "The neo-aortic root in children with transposition of the great arteries after an arterial switch operation", *Eur J Cardiothorac Surg*, 43 (6), pp. 1101-8.
116. Murakami T., Nakazawa M., et al (2000), "Impaired Distensibility of Neo-aorta After Arterial Switch Procedure", *Ann Thorac Surg*, 70, pp. 1907-1910.
117. Nagre S. (2016), "Historical Evolution of Surgery for Transposition of Great Arteries ", *J Cardiovasc Med Cardiol* 3 (2).
118. Nakazawa M O. K., et al (1988), "Criteria for two-staged arterial switch operation for simple transposition of great arteries", *Circulation*, 78, pp. 124-131.
119. Nataf P., Lansac E. (2006), "Dilation of the thoracic aorta: Medical and Surgical Management", *Heart*, 92, pp. 1345-1352.
120. Nellis J. R., Turek J. W., Aldoss O. T., et al. (2016), "Intervention for Supravalvar Pulmonary Stenosis After the Arterial Switch Operation", *The Annals of Thoracic Surgery*, 102 (1), pp. 154-162.
121. Nevvazhay T., Chernogrivov A., Biryukov E., et al. (2012), "Arterial switch in the first hours of life: no need for Rashkind septostomy?†", *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 42 (3), pp. 520-523.
122. Nishimura R. A., Otto C. M., Bonow R. O., et al. (2014), "2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines", *Circulation*, 129 (23), pp. 2440-92.
123. Noeder M. M., Logan B. A., Struempfler K. L., et al. (2017), "Developmental screening in children with CHD: Ages and Stages Questionnaires", *Cardiology in the Young*, 27 (8), pp. 1447-1454.

124. Nogi S., McCrindle B., et al. (1998), "Fate of the neopulmonary valve after the arterial switch operation in neonates", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 115, pp. 557-562.
125. O'Byrne M. L., Glatz A. C., Song L., et al. (2018), "Association Between Variation in Preoperative Care Before Arterial Switch Operation and Outcomes in Patients With Transposition of the Great Arteries", *Circulation*, 138 (19), pp. 2119-2129.
126. Oda S., Nakano T., Fujita S., et al. (2019), "Long-Term Growth of the Neoaortic Root After Arterial Switch Operation", *Ann Thorac Surg*, 107 (4), pp. 1203-1211
127. Oda S., Nakano T., Sugiura J., et al. (2012), "Twenty-eight years' experience of arterial switch operation for transposition of the great arteries in a single institution†", *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 42 (4), pp. 674-679.
128. Opina A., J Franklin W. (2018), "D-Transposition of the Great Arteries: A New Era in Cardiology", *Cardiovascular Innovations and Applications*, 3 (1), pp. 85-92.
129. Ota N., Sivalingam S., Pau K. K., et al. (2018), "Primary Arterial Switch Operation for Late Referral of Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum in the Current Era: Do We Still Need a Rapid Two-Stage Operation?", *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 9 (1), pp. 74-78.
130. Ou P., Celermajer D., et al (2008), "Safety and Accuracy of 64-Slice Computed Tomography Coronary Angiography in Children After the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries", *J Am Coll Cardiol Img*, 1, pp. 331-339.

- 131.Ou P., Khraiche D., Celermajer D. S., et al. (2013), "Mechanisms of coronary complications after the arterial switch for transposition of the great arteries", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 145 (5), pp. 1263-1269.
- 132.Overman D. M., Jacobs J. P., Prager R. L., et al. (2013), "Report from the Society of Thoracic Surgeons National Database Workforce: clarifying the definition of operative mortality", *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 4 (1), pp. 10-2.
- 133.Padilla T., Zapata M., et al (2011), "Results of Balloon Atrial Septostomy as Preparation for Surgical Correction in Transposition of Great Arteries", *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 2 (2), pp. 249-252.
- 134.Pasquali S., Hasselblad V., et al (2002), "Coronary artery pattern and outcome of artery switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis", *Circulation*, 106, pp. 2575-2580.
- 135.Patel A., Costello J. M., Backer C. L., et al. (2016), "Prevalence of Noncardiac and Genetic Abnormalities in Neonates Undergoing Cardiac Operations: Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database", *Ann Thorac Surg*, 102 (5), pp. 1607-1614.
- 136.Pedersen T. A., Andersen N. H., Knudsen M. R., et al. (2008), "The effects of surgically induced right bundle branch block on left ventricular function after closure of the ventricular septal defect", *Cardiol Young*, 18 (4), pp. 430-436.
- 137.Pedra S., Pedra C., et al (2005), "Intracoronary Ultrasound Assessment Late After the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries", *Journal of the American College of Cardiology*, 45 (12), pp. 2061-2068.

138. Popov A., Tirilomis T., et al. (2012), "Midterm results after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a single centre experience", *Journal of Cardiothoracic Surgery*, 7, pp. 83-89.
139. Prifti E., Crucean A., et al. (2002), "Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 22, pp. 864-873.
140. Qureshi A., Justino H., Heinle J. (2017), "Transposition of the Great Arteries", *Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children, and adolescents: Including the Fetus and Young Adults*, Wolters Kluwer, 9th edition, pp. 1164-1187.
141. Raisky O., Bergoend E., et al (2007), "Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 31, pp. 894-898.
142. Raju V., Burkhart H. M., Durham L. A., III, et al. (2013), "Reoperation After Arterial Switch: A 27-Year Experience", *The Annals of Thoracic Surgery*, 95 (6), pp. 2105-2113.
143. Rodríguez Puras M. J., Cabeza-Letrán L., Romero-Vazquianez M., et al. (2014), "Mid-term Morbidity and Mortality of Patients After Arterial Switch Operation in Infancy for Transposition of the Great Arteries", *Revista Española de Cardiología (English Edition)*, 67 (03), pp. 181-188.
144. Rosti L., Frigiola A., Bini R., et al. (2002), "Growth after neonatal arterial switch operation for D-transposition of the great arteries", *Pediatric cardiology*, 23 (1), pp. 32-35.

145. Rudolph A. (2009), "Aortapulmonary Transposition", *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations*, Wiley-Blackwell, pp. 465-505.
146. Salih C., Brizard C., et al (2010), "Transposition", *Pediatric Cardiology*, Churchill Livingstone, 3rd ed, pp. 794-817.
147. Sarris G., Chatzis A., et al (2006), "The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: A multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 132 (3), pp. 633-639.
148. Sarris G. E. C. G., Balmer C. S., Bonou P. G., et al. (2017), "Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum", *Eur J Cardiothorac Surg*, 51 (1), pp. e1-e32.
149. Scognamiglio G., Li W. (2013), "Arterial switch operation for transposition of great arteries: late results in adult patients", *International Cardiovascular Forum Journal*, 1 (1), pp. 8-15.
150. Schidlow D. N., Jenkins K. J., Gauvreau K., et al. (2017), "Transposition of the Great Arteries in the Developing World: Surgery and Outcomes", *J Am Coll Cardiol*, 69 (1), pp. 43-51.
151. Schultz A., Soriano B. (2015), "d-Transposition of the Great Arteries", *Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease*, Lippincott Williams and Wilkins, 2nd ed, pp. 249-268.
152. Schwartz M., Gauvreau K., et al. (2004), "Long-term Predictors of Aortic Root Dilatation and Aortic Regurgitation After Arterial Switch Operation", *Circulation*, 110 (suppl II), pp. 128-132.

153. Séguéla P.-E., Roubertie F., Kreitmann B., et al. (2017), "Transposition of the great arteries: Rationale for tailored preoperative management", *Archives of Cardiovascular Diseases*, 110 (2), pp. 124-134.
154. Serraf A., Roux D., Lacour-Gayet F., et al. (1995), "Reoperation after the arterial switch operation for transposition of the great arteries", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 110 (4), pp. 892-899.
155. Shim M. S., Jun T. G., Yang J. H., et al. (2016), "Current expectations of the arterial switch operation in a small volume center: a 20-year, single-center experience", *J Cardiothorac Surg*, 11, pp. 34.
156. Sinzobahamvya N., Blaszczyk C., et al. (2007), "Right ventricular outflow tract obstruction after arterial switch operation for the Taussig—Bing heart", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 31, pp. 873-878.
157. Singh A., Yeh C. J., Boone Blanchard S. (2017), "Ages and Stages Questionnaire: a global screening scale", *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, 74 (1), pp. 5-12.
158. Skerritt C., Chen Q., Parry A. (2014), "The Arterial Switch Operation: Rebirth of a Service Ten Years after the Bristol Inquiry", *J Heart Surg Treatment*, 1 (1), pp. 1-10.
159. Skinner G. J. (2017), "Echocardiographic Assessment of Pulmonary Arterial Hypertension for Pediatricians and Neonatologists", *Frontiers in Pediatrics*, 5, pp. 168.
160. Sologashvili T., Wannaz L., Beghetti M., et al. (2018), "Two-stage arterial switch for late-presenting transposition of the great arteries†", *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*, 27 (4), pp. 581-585.
161. Squires J., Bricker D. D., Twombly E. (2009), "Ages & stages questionnaires", Paul H. Brookes Baltimore, MD.

162. Stajević-Popović M., Šehić I., Prijić S., et al. (2015), "The analysis of the risk factors in the arterial switch operation for treatment of D-transposition of the great arteries in one Pediatric Cardiac Center in Serbia", *Srpski arhiv za celokupno lekarstvo*, 143 (7-8), pp. 404-409.
163. Sun B., Fang S., et al. (2015), "Reconstruction of a new pulmonary artery in arterial switch operation", *World J Pediatr*, 11 (2), pp. 177-180.
164. Swartz M. F., Sena A., Atallah-Yunes N., et al. (2012), "Decreased incidence of supraaortic pulmonary stenosis after arterial switch operation", *Circulation*, 126 (11 Suppl 1), pp. S118-22.
165. Tabib A., Baghaie-Tehrani R., Javdan A., et al. (2017), "Demographic, Anatomic, and Outcome Survey in Patients With Arterial Switch Operation", *Iranian Heart Journal*, 18 (3), pp. 42-51.
166. Talwar S., Kumar R., et al (2017), "Histopathological Changes in Aorta and Pulmonary Artery in Patients with DextroTransposition of Great Arteries undergoing Arterial Switch Operation: A Prospective Study", *American Journal of Cardiovascular and Thoracic Surgery*, 2 (3), pp. 1-6.
167. Tissot C., Singh Y., Sekarski N. (2018), "Echocardiographic Evaluation of Ventricular Function—For the Neonatologist and Pediatric Intensivist", *Frontiers in Pediatrics*, 6 (79).
168. Tobler D., Motwani M., et al (2014), "Evaluation of a comprehensive cardiovascular magnetic resonance protocol in young adults late after the arterial switch operation for d-transposition of the great arteries", *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*, 16, pp. 98-110.
169. Tsuda T., Baffa J., Robinson B., et al. (2017), "Acquired long-term cardiac rhythm and conduction abnormalities after arterial switch operation", *Journal of the American College of Cardiology*, 69 (11 Supplement), pp. 601.

170. Tsuda T., Bhat A. M., Robinson B. W., et al. (2015), "Coronary Artery Problems Late After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries", *Circulation Journal*, 79 (11), pp. 2372-2379.
171. Turon-Vin˜ as A R.-d. V. A., et al (2014), "Characteristics and Outcomes of Transposition of Great Arteries in the Neonatal Period", *Rev Esp Cardiol*, 67 (2), pp. 114-119.
172. Trezzi M., Polito A., Albano A., et al. (2017), "Intraoperative coronary revision but not coronary pattern is associated with mortality after arterial switch operation", *Eur J Cardiothorac Surg*, 52 (1), pp. 83-89.
173. Unolt M, Putotto C, et al (2013), "Transposition of great arteries: new insights into the pathogenesis", *Frontiers in Pediatric*, 1, pp. 1-7.
174. van der Bom T., van der Palen R. L. F., Bouma B. J., et al. (2014), "Persistent neo-aortic growth during adulthood in patients after an arterial switch operation", *Heart*, 100 (17), pp. 1360-1365.
175. van Wijk S. W., Driessen M. M., Meijboom F. J., et al. (2018), "Left ventricular function and exercise capacity after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a systematic review and meta-analysis", *Cardiology in the Young*, 28 (7), pp. 895-902.
176. van Wijk S. W., Driessen M. M. P., Meijboom F. J., et al. (2019), "Evaluation of Left Ventricular Function Long Term After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries", *Pediatr Cardiol*, 40 (1), pp. 188-193.
177. Vandekerckhove K., Blom N., et al (2009), "Long-term follow-up of arterial switch operation with an emphasis on function and dimensions of left ventricle and aorta", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 35, pp. 582-588.

- 178.Vargo P M. C., et al (2011), "Late Complications Following the Arterial Switch Operation", *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgerry*, 2 (1), pp. 37-42.
- 179.Veltman C., Beeres S., et al (2013), "Variation in Coronary Anatomy in Adult Patients Late After Arterial Switch Operation: A Computed Tomography Coronary Angiography Study", *Ann Thorac Surg*, 96, pp. 1390-1397.
- 180.Vida V. L., Zanotto L., Zanotto L., et al. (2017), "Left-Sided Reoperations After Arterial Switch Operation: A European Multicenter Study", *The Annals of Thoracic Surgery*, 104 (3), pp. 899-906.
- 181.Villafañe J., Lantin-Hermoso R., et al (2014), "D-Transposition of the Great Arteries The Current Era of the Arterial Switch Operation", *J Am Coll Cardiol* 64 (5), pp. 498-511.
- 182.Villalba C., Lafuente M., Mouratian M., et al. (2016), "Arterial Switch Operation: Long-term Outcome", *Argentine Journal of Cardiology*, 84 (5), pp. 438-445.
- 183.Walter E., Miera O., al e. (2011), "Onset of pulmonary stenosis after arterial switch operation for transposition of great arteries with intact ventricular septum", *HSR Proceedings in Intensive Care and Cardiovascular Anesthesia*, 3 (3), pp. 177-187.
- 184.Wernovsky G. (2016), "Transposition of the Great Arteries and Common Variants", *Pediatr Crit Care Med*, 17 (8 Suppl 1), pp. S337-43.
- 185.Wernovsky G. (2013), "Transposition of the great arteries", *Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults*, Lippincott Williams & Wilkins, 8th ed, pp. 1098-1147.
- 186.Wernovsky G., Mayer J., Jonas R., et al. (1995), "Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the

- great arteries", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 109 (2), pp. 289-302.
187. Wernovsky G., Wypij D., Jonas R. A., et al. (1995), "Postoperative Course and Hemodynamic Profile After the Arterial Switch Operation in Neonates and Infants-A Comparison of Low-Flow Cardiopulmonary Bypass and Circulatory Arrest", *Circulation*, 92 (8), pp. 2226-2235.
188. Williams W., Quaegebeur J., et al (1997), "Outflow obstruction after arterial switch operation: Multiinstitutional study", *J Thorac Cardiovasc Surg*, 114, pp. 975-990.
189. Wu Q.-Y., Li D.-H., Xue H., et al. (2016), "Surgical Treatment of Complete Transposition of the Great Arteries in Newborn", *Chinese medical journal*, 129 (19), pp. 2381-2383.
190. Xiao Y., Zhang P., Su W., et al. (2018), "Early and mid-term follow-up of patients receiving arterial switch operation: a single-center experience", *Journal of Thoracic Disease*, 10 (2), pp. 732-739.
191. Xiong Y., Wang L., Liu W., et al. (2015), "The Prognostic Significance of Right Bundle Branch Block: A Meta-analysis of Prospective Cohort Studies", *Clinical Cardiology*, 38 (10), pp. 604-613.
192. Yacoub M., Radley-Smith R. (1978), "Anatomy of the coronary arteries in transposition of great arteries and methods for their transfer anatomical correction", *Thorax*, 33, pp. 418-424.
193. Yildiz O., Oztürk E., Onan I., et al. (2016), "Late primary arterial switch operation in patients with transposition of great arteries and intact ventricular septum", *Turk Gogus Kalp Dama*, pp. 415-421.
194. Yuan S.-M. (2017), "Supravalvular pulmonary stenosis: congenital versus acquired", *Acta Medica Mediterranea*, 33 (5), pp. 849-856.

EF (%) SF (%) Vòng van ĐMC (mm) Gốc ĐMC (mm) Hở van ĐMC (mức độ) Hẹp đường ra thất trái Vm/ĐMC (m/s) Grad (mmHg) Hẹp đường ra thất phải Vm/ĐMP (m/s) Grad (mmHg) 1.trên van 2.tại van 3.dưới van 4.nhánh P Nhánh T Hở van 3 lá PAPs (mmHg) PAPm (mmHg) VSD tồn lưu Hở van 2 lá (mức độ)						
Điều trị/ tử vong						

6.3. Đánh giá phát triển thần kinh, vận động giai đoạn 24 -60 tháng

Ngày khám			
Giao tiếp (điểm)			
Vận động thô (điểm)			
Vận động tinh (điểm)			
Giải quyết vấn đề (điểm)			
Cá nhân – xã hội (điểm)			
Phân loại 1.Bình thường 2.Cần theo dõi, cung cấp kỹ năng 3.Khó khăn			

PHỤ LỤC 2
THÔNG TIN DÀNH CHO ĐỐI TƯỢNG NGHIÊN CỨU VÀ ĐỒNG
THUẬN THAM GIA NGHIÊN CỨU

Tên nghiên cứu: Kết quả ngắn hạn và trung hạn của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch ở Bệnh viện Nhi Đồng 1

Nghiên cứu viên chính: ThS.BS.Nguyễn Thị Ly Ly

THÔNG TIN VỀ NGHIÊN CỨU

Chúng tôi muốn mời con của ông/bà tham gia vào một khảo sát theo dõi kết quả sau phẫu thuật tật tim Hoán vị đại động mạch.

Trong những năm gần đây, tật tim này được phát hiện và tiến hành phẫu thuật ngày càng nhiều. Con của ông/bà đã được phẫu thuật chuyển vị trí động mạch phổi và động mạch chủ, cắm lại động mạch vành. Các biến chứng có thể xảy ra sau phẫu thuật bao gồm hở van động mạch chủ, dẫn gốc động mạch chủ, hẹp trên van động mạch phổi, biến chứng liên quan đến mạch vành, rối loạn nhịp tim.... Kết quả lâu dài vẫn chưa được đánh giá đầy đủ ở Việt Nam. Việc theo dõi kết quả sau phẫu thuật là cần thiết nhằm kịp thời phát hiện những biến chứng, di chứng cần giải quyết tiếp cũng như đánh giá sự phát triển về thể chất và vận động của trẻ. Chúng tôi hy vọng các ghi nhận của ông/bà có thể giúp ích cho bác sĩ biết được tình trạng sức khỏe, phát triển của các cháu.

Tham gia khảo sát này là tự nguyện nên dù ông/bà có đồng ý tham gia vào khảo sát này hay không, ông/bà và bé sẽ không bị mất đi bất kì quyền lợi nào mà bé đáng được hưởng.

Nếu ông bà đồng ý tham gia, con của ông/bà sẽ được đánh giá về cân nặng, chiều cao, sự phát triển thần kinh vận động theo lứa tuổi, được đo điện tim, siêu âm tim định kỳ hằng năm bởi nghiên cứu viên chính.

Bảo mật

Tất cả những thông tin có được chúng tôi đều giữ bí mật tuyệt đối. Những kết quả thăm khám do nghiên cứu viên chính quản lý. Tên của bé sẽ không được nêu trong bất cứ giấy tờ hay thông tin nào về khảo sát

Nguy cơ

Hầu như không có nguy cơ khi tham gia khảo sát này.

Chi phí

Ông/bà sẽ không tốn bất cứ chi phí nào khi tham gia khảo sát này.

Từ chối tham gia

Ông/bà có thể từ chối tham gia cuộc khảo sát bất cứ lúc nào. Việc ông/bà không muốn bé tham gia cũng không ảnh hưởng đến bất cứ quyền lợi khám chữa bệnh nào của bé.

Giải đáp thắc mắc

Nếu bạn có bất kỳ thắc mắc nào về khảo sát này, xin vui lòng liên hệ BS Ly Ly (SĐT: 0918436239) để được giải đáp.

PHIẾU LẤY CHẤP THUẬN CỦA THÂN NHÂN BỆNH NHÂN

Tên đề tài: Kết quả ngắn hạn và trung hạn của phẫu thuật chuyên gốc đại động mạch ở Bệnh viện Nhi Đồng 1

Chấp thuận từ bệnh nhân hoặc người bảo hộ

Tôi đã được thông tin đầy đủ về những nguy cơ có thể có và lợi ích của khảo sát này, và đồng ý cho bé _____ tham gia cuộc khảo sát

Họ tên thân nhân: _____ Ký tên: _____

Quan hệ với bệnh nhân: _____

Họ tên bác sĩ điều trị: Nguyễn Thị Ly Ly Ký tên: _____

Ngày: _____

Chấp thuận từ bệnh nhân hoặc người bảo hộ không biết đọc và viết

Tôi đã được thông tin đầy đủ về những nguy cơ có thể có và lợi ích của nghiên cứu này, và đồng ý cho bé _____ tham gia nghiên cứu

Họ tên thân nhân: _____ Quan hệ với bệnh nhân: _____

Dấu vân tay:



Họ tên bác sĩ điều trị: Nguyễn Thị Ly Ly Ký tên: _____

Ngày: _____

PHỤ LỤC 3

CÁC TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN

3.1. TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN SUY TIM

Suy tim được chẩn đoán trên lâm sàng dựa vào các triệu chứng thở nhanh theo tuổi, khó bú (bú kém, thời gian mỗi cử bú lâu), vã mồ hôi trán, xanh tái, nhịp tim nhanh.

Bảng PL 3.1: Phân độ suy tim mạn dựa vào Phân loại Ross cải biên

Triệu chứng	Thang điểm		
	0	1	2
Đặc điểm về bú:			
Thể tích mỗi cử bú (ml)	>100	75-100	< 75
Thời gian 1 cử bú (phút)	< 40	> 40	
Khám thực thể:			
Tần số thở (nhịp thở/phút)	< 50	50-60	> 60
Tần số tim (nhịp/phút)	< 160	160-170	> 170
Kiểu thở	Bình thường	Rên rì, co kéo	
Tươi máu ngoại biên	Bình thường	Giảm	
Tiếng T3	Không	Có	
Gan lớn dưới hạ sườn phải (cm)	< 2	2-3	< 3
Thang điểm tổng cộng:			
	0-2: Không suy tim	3-6: Suy tim nhẹ	
	7-9: Suy tim trung bình	10-12: Suy tim nặng	

Nguồn tham khảo:

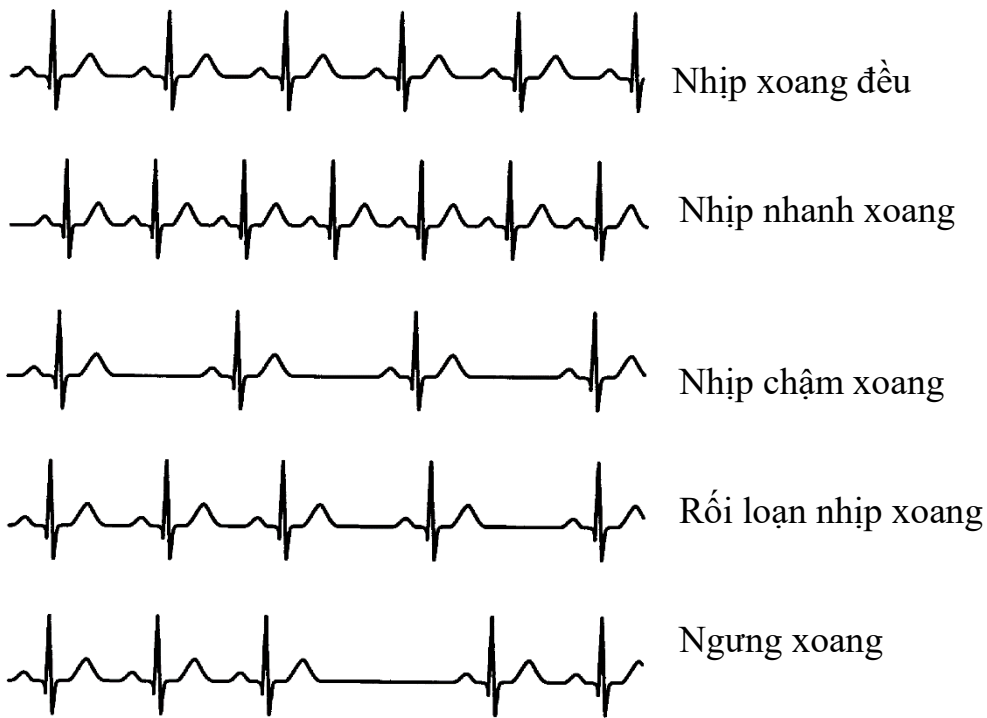
- Masarone D., Valente F., Rubino M., et al. (2017), "Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management", *Pediatrics & Neonatology*, 58 (4), pp. 303-312.
- Ross R. D. (2018), "Chapter 14 - Classification of Heart Failure", *Heart Failure in the Child and Young Adult*, John L. Jefferies, et al., Editors, Academic Press, Boston, pp. 167-171.

3.2. TIÊU CHUẨN CHẨN ĐOÁN RỐI LOẠN NHỊP TIM THƯỜNG GẶP SAU PHẪU THUẬT TIM VÀ CÁC GIÁ TRỊ BÌNH THƯỜNG TRÊN ĐIỆN TÂM ĐỒ Ở TRẺ EM

1. Rối loạn nhịp từ nút xoang

Hội chứng suy nút xoang

Nút xoang không làm chủ nhịp, dẫn đến các rối loạn nhịp như nhịp xoang chậm nặng, ngưng xoang, nhịp thoát bộ nổi, ngoại tâm thu nhĩ, nhịp bộ nổi.

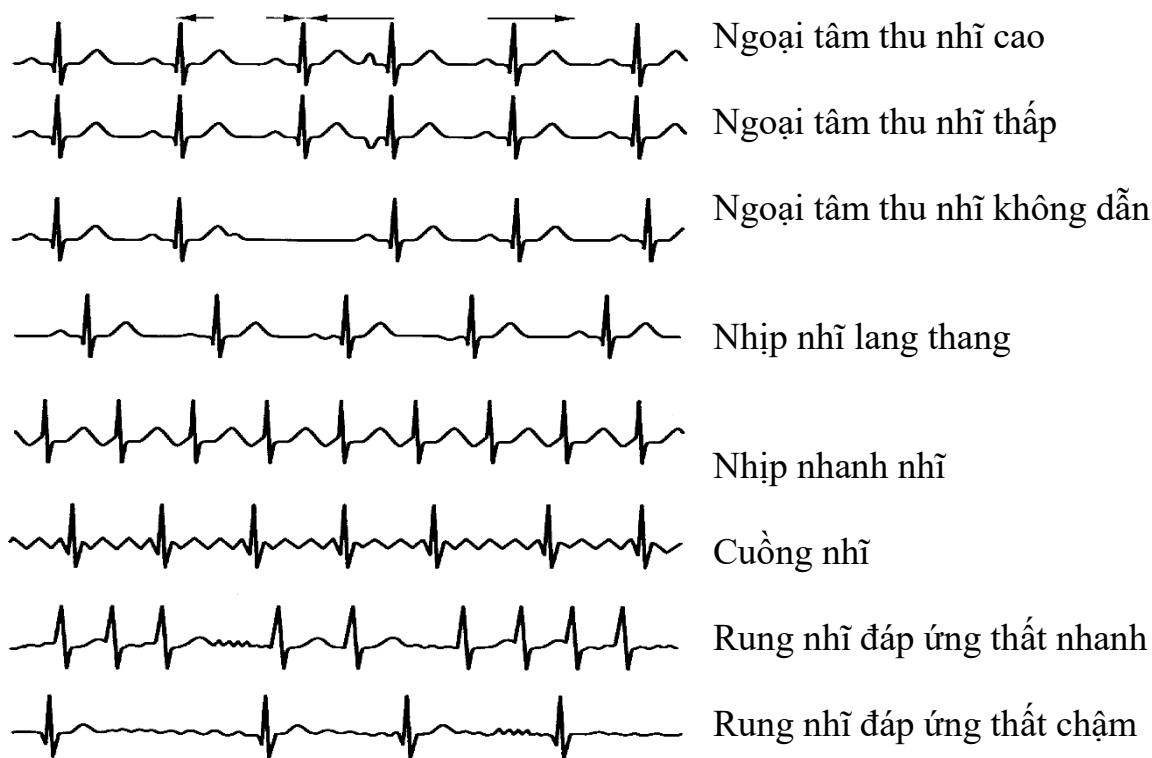


Hình PL 3.1: Nhịp bình thường và bất thường xuất phát từ nút xoang nhĩ
(Nguồn: Park MK, Guntheroth WG: *How to Read Pediatric ECGs*, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006).

2. Rối loạn nhịp từ nhĩ

a. Ngoại tâm thu nhĩ: QRS đến sớm với sóng P bất thường, thời gian nghỉ bù không hoàn toàn (chiều dài hai chu kỳ bao gồm nhịp đến sớm ngắn hơn hai chu kỳ bình thường)

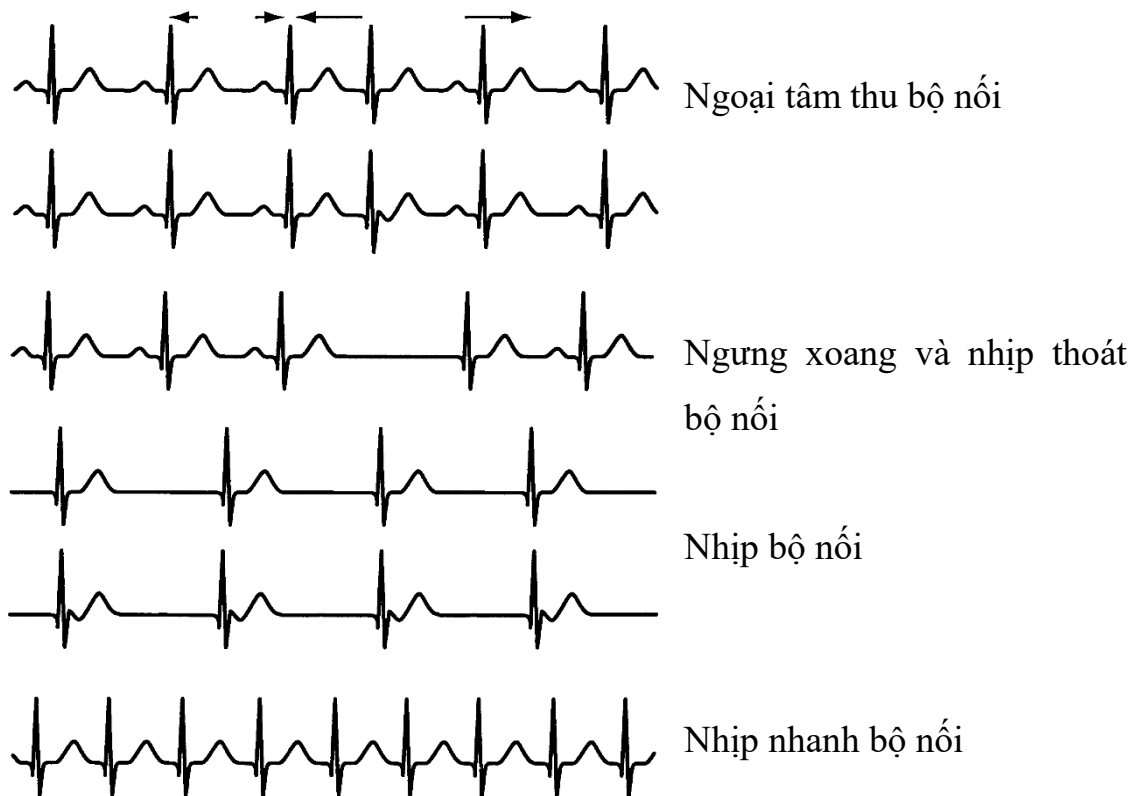
- b. Nhịp nhanh nhĩ lạc chỗ: nhịp nhanh với QRS hẹp và có sóng P thấy được ở tần số nhanh không phù hợp. Trục của P khác với trục của nhịp xoang.
- c. Nhịp nhanh nhĩ đa ổ: có ≥ 3 hình dạng sóng P, PR thay đổi, khoảng PP và RR không đều.
- d. Cường nhĩ: nhịp nhĩ nhanh với sóng F (hình răng) tần số khoảng 240-360 lần/ phút, thất đáp ứng với nhiều mức độ của block (2:1, 3:1, 4:1,...) và QRS bình thường
- e. Rung nhĩ: nhịp nhĩ rất nhanh với sóng f khoảng 350-600 lần/phút và đáp ứng thất không đều với QRS hẹp.



Hình PL 3.2: Rối loạn nhịp từ nhĩ (Nguồn: *Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006*)

3. Rối loạn nhịp từ nút nhĩ thất

- a. Ngoại tâm thu bộ nối: QRS bình thường đến sớm, sóng P thường không có, nhưng có thể đảo ngược theo sau QRS. Thời gian nghỉ bù có thể hoàn toàn hay không hoàn toàn.



Hình PL 3.3: Rối loạn nhịp xuất phát từ nút nhĩ thất (Nguồn: *Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014*).

- b. Nhịp thoát bộ nối: Khi xung động nút xoang không đến được nút nhĩ thất, vùng nút-bó His của nút nhĩ thất sẽ khởi phát xung động tạo ra nhịp thoát bộ nối. QRS đến chậm hơn nhịp tim bình thường trước đó, sóng P có thể không có, hoặc đảo ngược theo sau QRS.
- c. Nhịp bó nối: Nếu nút xoang thất bại phát nhịp kéo dài, nút nhĩ thất có thể đảm nhiệm chức năng phát nhịp chính với nhịp chậm 40-60 lần/phút, sóng P có thể không có, hoặc đảo ngược theo sau QRS.

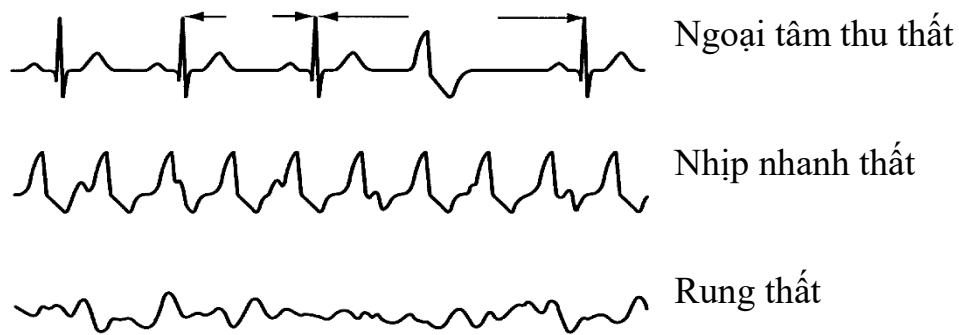
- d. Nhịp bộ nối gia tốc: Khi có sự hiện diện của nhịp xoang và dẫn truyền nhĩ thất bình thường, nếu nút nhĩ thất (vùng nút-bó His) với sự gia tăng tự động tính bắt được nhịp chủ đạo (60-120 lần/phút), nhịp này gọi là nhịp bộ nối gia tốc, sóng P có thể không có hoặc đảo ngược theo sau QRS.
- e. Nhịp nhanh bộ nối: Tần số thất từ 120-200 lần/phút, sóng P không có hoặc đảo ngược theo sau QRS. Sóng QRS thường bình thường, nhưng có thể có dẫn truyền lệch hướng. Nhịp nhanh bộ nối được xếp vào nhóm nhịp nhanh trên thất vì đôi khi khó phân biệt.

4. Nhịp nhanh trên thất

Bất kỳ nhịp nhanh xuất phát phía trên mô thất, bao gồm nhịp nhanh nhĩ và bộ nối. Có 2 cơ chế: vòng vào lại và tăng tự động tính

5. Rối loạn nhịp từ thất

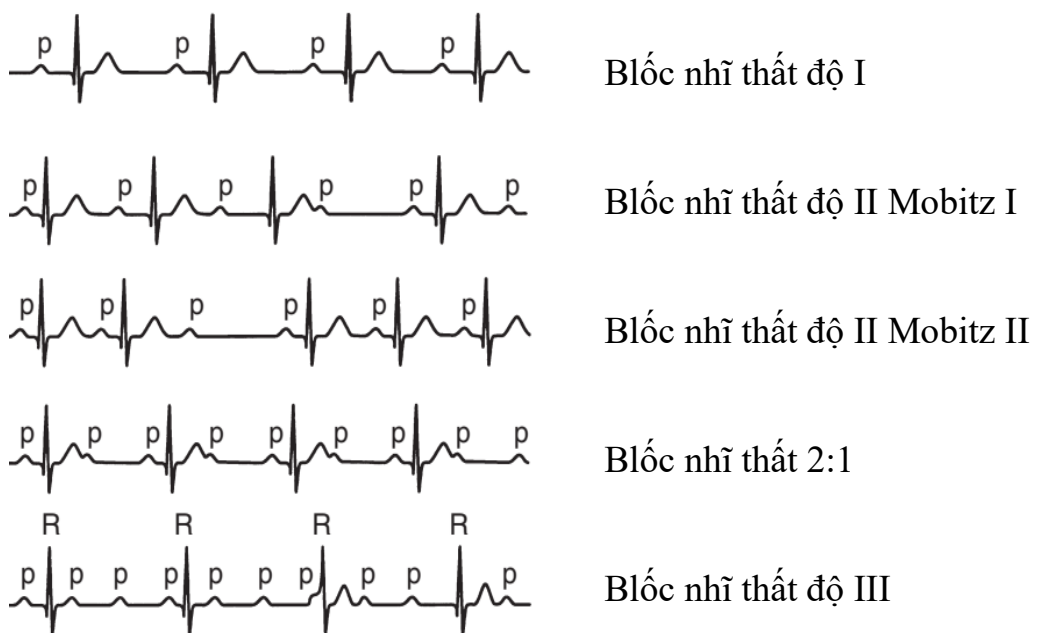
- a. Ngoại tâm thu thất: QRS rộng, bất thường đến sớm và điểm sóng T đảo ngược. Thời gian nghỉ bù hoàn toàn.
- b. Nhịp thất gia tốc: Có đoạn ngắn nhịp QRS dẫn rộng, phần lớn dạng block nhánh trái. Tần số thất khoảng gần tần số xoang (dao động $\pm 10-15\%$ nhịp xoang). Nhịp thất thường ≤ 120 lần/phút ở trẻ nhỏ và 140-180 lần/phút ở sơ sinh.
- c. Nhịp nhanh thất: Có ≥ 3 ngoại tâm thu thất với tần số 120-200 lần/phút, QRS rộng, bất thường và điểm sóng T đảo ngược
- d. Rung thất: Phức hợp QRS bất thường thay đổi kích thước và hình dạng, tần số nhanh và không đều.



Hình PL 3.4: Rối loạn nhịp thất (Nguồn: *Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006*).

6. Rối loạn dẫn truyền

a. Bloc nhĩ thất



Hình PL 3.5: Bloc nhĩ thất (Nguồn: *Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006*)

Bloc nhĩ thất độ I: Khoảng PR kéo dài vượt qua giới hạn trên do hiện tượng chậm dẫn truyền qua nút nhĩ thất.

Bloc nhĩ thất độ II Mobitz I (hiện tượng Wenckebach): Khoảng PR dài dần ra cho đến khi có 1 QRS biến mất hoàn toàn.

Blóc nhĩ thất độ II Mobitz II: Dẫn truyền nhĩ thất hoặc bình thường hoặc tắc nghẽn hoàn toàn.

Blóc nhĩ thất III: Hoạt động nhĩ thất hoàn toàn độc lập. Khoảng PP đều, gần bình thường. Khoảng RR đều nhưng chậm hơn tần số P.

Phân ly nhĩ thất: Có thể do hoạt động nút xoang chậm, nhịp chậm nhĩ hoặc sự gia tăng của nhịp bộ nối. Tần số nhĩ thấp hơn tần số thất. Xung động từ nhĩ có thể dẫn đến nút nhĩ thất nếu đến đúng thời điểm.



Hình PL 3.6: Phân ly nhĩ thất (Nguồn: *Park's The Pediatric Cardiology Handbook, 5th ed, Philadelphia, Elsevier Saunders, 2016*)

b. Rối loạn dẫn truyền thất

Blóc nhánh phải hoàn toàn

- ✓ Trục lệch phải đối với phần sau của QRS. (phần đầu có trục bình thường)
- ✓ Thời gian QRS kéo dài
- ✓ S rộng có khác ở I V5 V6.
- ✓ R' ở aVR và chuyển đạo trước tim bên phải V4R V1 V2, dạng rsR'
- ✓ ST, T đảo ngược (phổ biến ở người lớn)

Blóc nhánh trái

- ✓ Thời gian QRS kéo dài
- ✓ R' ở chuyển đạo ngực trái và sau
- ✓ Không có sóng Q ở V6
- ✓ QS ở V1 và R cao ở V6

(Nguồn: *Park's The Pediatric Cardiology Handbook, 5th ed, Philadelphia, Elsevier Saunders, 2016*)

ĐIỆN TÂM ĐỒ BÌNH THƯỜNG Ở TRẺ EM

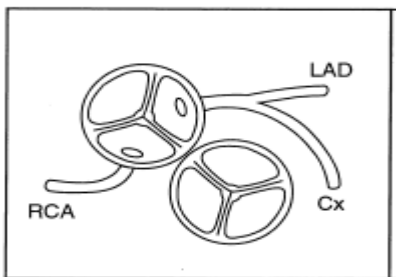
Chỉ số	0-1 tháng	1-6 tháng	6-12 tháng	1-3 tuổi	3-8 tuổi	8-12 tuổi	12-16 tuổi	Người trẻ	
Nhịp tim/phút	110 - 150	110 - 150	110 - 150	85 - 125	75 - 115	60 - 100	60 - 100	60 - 80	
Trục QRS (°)	+110 +30 - +180	+70 +10 - +125	+60 +10 - +110	+60 +10 - +110	+60 +20 - +120	+60 +20 - +120	+60 +20 - +120	+50 -30 - +105	
Nhịp tim < 60									
Khoảng P-R (giây)	60-80					0,16 (0,18)	0,16 (0,19)	0,17 (0,21)	
Trị số trung bình	80-100	0,10 (0,12)			0,15 (0,17)	0,15 (0,17)	0,15 (0,18)	0,16(0,21)	
(Trị số tối đa)	100-120	0,10 (0,12)			0,14 (0,16)	0,15(0,16)	0,15 (0,17)	0,15 (0,20)	
	120-140	0,10 (0,11)	0,11 (0,14)	0,11 (0,14)	(0,15)	0,13 (0,16)	0,14 (0,15)	0,15 (0,19)	
	140-160	0,09 (0,11)	0,10 (0,13)	0,10 (0,13)	0,12 (0,14)	0,13 (0,15)	0,14 (0,15)	0,15 (0,18)	
	160-180	0,10 (0,11)	0,10 (0,12)	0,10 (0,12)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)		(0,17)	
	>180	0,09	0,09 (0,11)	0,10 (0,11)	0,10 (0,12)				
Thời gian QRS (giây)		0,05	0,05	0,05	0,06	0,07	0,07	0,08	
Trị số trung bình (Trị số tối đa)		(0,07)	(0,07)	(0,07)	(0,07)	(0,08)	(0,09)	(0,10)	
Biên độ sóng R (mm)	DI	4 (8)	7 (13)	8 (16)	8 (16)	7 (15)	7 (15)	6 (13)	
	DII	6 (14)	13 (24)	13 (27)	13 (23)	13 (22)	14 (24)	14 (24)	
	DIII	8 (16)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (24)	9 (24)	
	aVR	3 (7)	3 (6)	3 (6)	2 (6)	2 (5)	2 (4)	1 (4)	
	aVL	2 (7)	4 (8)	5 (10)	5 (10)	3 (10)	3 (10)	3 (12)	
	aVF	7 (14)	10 (20)	10 (16)	8 (20)	10 (19)	10 (20)	11 (21)	
Trị số trung bình	V4R	6 (12)	5 (10)	4 (8)	4 (8)	3 (8)	3 (7)	3 (7)	
(Trị số tối đa)	V1	15 (25)	11 (20)	10 (20)	9 (18)	7 (18)	6 (16)	5 (16)	
	V2	21 (30)	21 (30)	19 (28)	16 (25)	13 (28)	10 (22)	9 (19)	
	V5	12 (30)	17 (30)	18 (30)	19 (36)	21 (36)	22 (36)	18 (33)	
	V6	6 (21)	10 (30)	13 (20)	13 (24)	14 (24)	14 (24)	14 (22)	
Biên độ sóng S (mm)	DI	5 (10)	4 (9)	4 (9)	3 (8)	2 (8)	2 (8)	2 (8)	
	V4R	4 (9)	4 (12)	5 (12)	5 (12)	5 (14)	6 (20)	6 (20)	
	V1	10 (20)	7 (18)	8 (16)	13 (27)	14 (30)	16 (26)	15 (24)	
Trị số trung bình	V2	20 (35)	16 (30)	17 (30)	21 (34)	23 (38)	23 (38)	23 (48)	
(Trị số tối đa)	V5	9 (30)	9 (26)	8 (20)	6 (16)	5 (14)	5 (17)	5 (16)	
	V6	4 (12)	2 (7)	2 (6)	2 (6)	1 (5)	1 (4)	1 (5)	
Tỉ số R/S	V1	1,5 (0,5 - 19)	1,5 (0,3 - S=0)	1,2 (0,3 - 6)	0,8 (0,5 - 2)	0,65 (0,1 - 2)	0,5 (0,15 - 1)	0,3 (0,1 - 1)	0,3 (0 - 1)
	V2	1 (0,3 - 3)	1,2 (0,3 - 4)	1 (0,3 - 4)	0,8 (0,3 - 1,5)	0,5 (0,05 - 1,5)	0,5 (0,1 - 1,2)	0,5 (0,1 - 1,2.)	0,2 (0,1 - 2,5)
	V6	2 (0,1 - S=0)	4 (1,5 - S=0)	6 (2 - S=0)	20 (3 - S=0)	20 (2,5 - S=0)	20 (4 - S=0)	10 (2,5 - S=0)	9 (2,5 - S=0)

3.3. PHÂN LOẠI MẠCH VÀNH THEO QUY ƯỚC LEIDEN

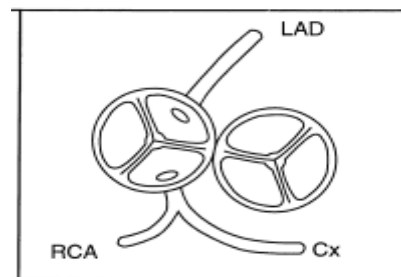
Nhóm Leiden đưa ra một quy tắc mô tả xuất phát động mạch vành rằng giả định một người đứng quan sát ở xoang không vành của động mạch chủ nhìn về phía động mạch phổi, xoang vành bên tay phải là xoang 1, xoang vành bên tay trái là xoang 2.

Ký hiệu: LAD hay L (Left anterior descending, động mạch xuống trước trái), Cx (Circumplex, động mạch mũ trái), RCA hay R (right coronary artery, động mạch vành phải)

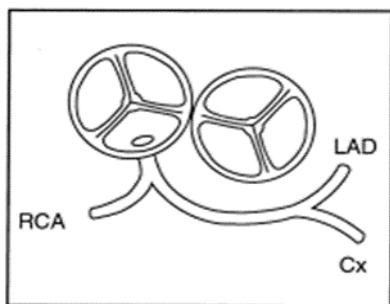
Các kiểu mạch vành thường gặp



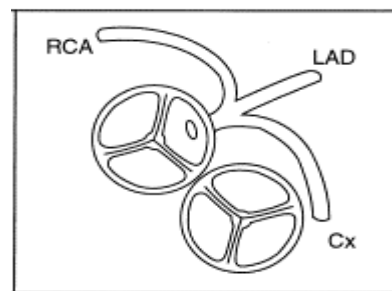
Hình PL 3.7: 1LCx2R (động mạch xuống trước trái và nhánh mũ Cx xuất phát từ xoang 1, động mạch vành phải bắt nguồn từ xoang 2)



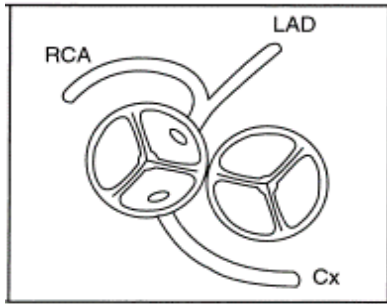
Hình PL 3.8: 1L2CxR (động mạch vành xuống trước trái xuất phát từ xoang 1, nhánh mũ và động mạch vành phải bắt nguồn từ xoang 2)



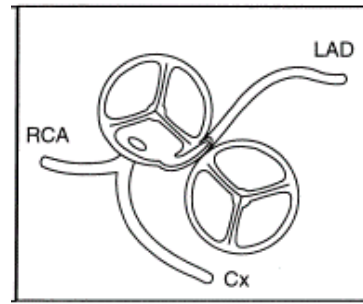
Hình PL 3.9: 2LCxR (một lỗ động mạch vành phải, bao gồm động mạch xuống trước trái, nhánh mũ Cx và động mạch vành phải xuất phát từ xoang 2)



Hình PL 3.10: 1RLCx (một lỗ động mạch vành trái, bao gồm động mạch vành phải, động mạch xuống trước trái và nhánh mũ Cx xuất phát từ xoang 1)



Hình PL 3.11: 1LR2Cx (động mạch vành phải và nhánh mũ đảo ngược, bao gồm động mạch xuống trước trái và động mạch vành phải xuất phát từ xoang 1, nhánh mũ Cx bắt nguồn từ xoang 2)



Hình PL 3.12: Động mạch vành xuống trước trái chạy trong thành

Nguồn:

1. Gittenberger-de Groot A. C., Koenraadt W. M. C., Bartelings M. M., et al. (2018), "Coding of coronary arterial origin and branching in congenital heart disease: The modified Leiden Convention", *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 156 (6), pp. 2260-2269.
2. Pasquali S., Hasselblad V., et al (2002), "Coronary artery pattern and outcome of artery switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis", *Circulation*, 106, pp. 2575-2580.

PHỤ LỤC 4

GIỚI THIỆU VỀ BẢNG CÂU HỎI ĐỘ TUỔI VÀ GIAI ĐOẠN

ASQ (Ages and Stages Questionnaires) - Bảng câu hỏi Độ tuổi và Giai đoạn là hệ thống câu hỏi dành cho cha mẹ/người chăm sóc trẻ hoàn thiện nhằm sàng lọc và theo dõi sự phát triển toàn diện của trẻ từ 1 tháng đến 66 tháng, trên cơ sở đó phát hiện sớm các nguy cơ chậm phát triển ở trẻ. ASQ sàng lọc và theo dõi 5 lĩnh vực phát triển của trẻ: giao tiếp, vận động thô, vận động tinh, giải quyết vấn đề và cá nhân - xã hội.

Hệ thống ASQ được trình bày lần đầu tiên trên một bài báo của Hilda Knobloch và các đồng nghiệp của bà xuất bản năm 1979 (Knobloch, Stevens, Malone, Ellison & Risenburg, 1979). Năm 2009, trên cơ sở hơn 30 năm nghiên cứu và sử dụng ASQ, phiên bản thứ 3 của ASQ ra đời (ASQ-3).

Hệ thống sàng lọc ASQ-3 gồm 21 bộ bảng hỏi đã hình thành và được hoàn thiện bởi cha mẹ trẻ/người chăm sóc tại nhiều lĩnh vực phát triển của trẻ từ 1 tháng đến 6 tuổi (bao gồm các bảng hỏi cho các giai đoạn: 2, 4, 6, 8, 10, 12, 14, 16, 18, 20, 22, 24, 27, 30, 33, 36, 42, 48, 54 và 60 tháng tuổi), khảo sát 5 lĩnh vực: Giao tiếp, vận động thô, vận động tinh, giải quyết tình huống và kỹ năng cá nhân – xã hội. Khi thực hiện bảng hỏi, ở mỗi câu hỏi phụ huynh cần đánh dấu ***có*** nếu đứa trẻ thực hiện được hành vi theo nội dung của mục đó, đánh dấu ***thỉnh thoảng*** nếu trẻ không thường xuyên thực hiện được hành vi và đánh dấu ***không*** nếu đứa trẻ không thực hiện được. Về việc tính điểm của bảng câu hỏi, các câu trả lời có, thỉnh thoảng và không, lần lượt tương ứng các điểm 10, 5 và 0, và tính tổng điểm cho mỗi lĩnh vực phát triển.

Những trẻ có điểm số rơi vào *vùng trắng*, sự phát triển là thích hợp và nên tiếp tục quá trình sàng lọc tại một khoảng thời gian nhất định tiếp theo. Những trẻ có điểm số kiểm tra rơi vào *vùng màu xám* đậm trong giới hạn (≥ 1.0 và < 2.0 độ lệch chuẩn) có thể yêu cầu chú ý chặt chẽ và đặc biệt tích cực cung

cấp thêm các hoạt động học tập cho trẻ và sàng lọc lại. Nếu điểm của một đứa trẻ rơi vào *vùng đen đậm* trên thanh biểu đồ ở một vài lĩnh vực phát triển (ví dụ như giao tiếp, vận động tinh) có nghĩa trẻ đang gặp khó khăn ở những lĩnh vực đó và cần được yêu cầu chẩn đoán đánh giá xa hơn.

Ví dụ về một bảng câu hỏi cho trẻ 30 tháng ở trang sau.

Nội dung tham khảo:

Lê Thị Minh Hà (2011), “ASQ – Bộ công cụ sàng lọc, phát hiện và can thiệp sớm trẻ có nhu cầu giáo dục đặc biệt”, *Tạp chí khoa học ĐHSP TPHCM*, số 3, tr.218-226.

Squires J., Bricker D. D., Twombly E. (2009), "*Ages & stages questionnaires*", Paul H. Brookes Baltimore, MD

<https://agesandstages.com/products-pricing/asq3/>

<https://a365.vn/sang-loc-phat-trien-va-tu-ki/>



ASQ-3™ Vietnamese CD-ROM
VERSION 1.0



Ages & Stages Questionnaires® in Vietnamese

A Parent-Completed
Child Monitoring System

Third Edition



Ages & Stages Questionnaires®

28 tháng 16 ngày đến 31 tháng 15 ngày

Bảng hỏi 30 Tháng

Xin hãy cung cấp những thông tin sau đây. Vui lòng chỉ dùng mực đen hoặc xanh và viết rõ ràng khi hoàn thành bảng hỏi.

Ngày hoàn thành ASQ (Bảng hỏi về Độ tuổi và Giai đoạn): _____



Thông tin về trẻ

Họ: _____ Tên đệm: _____ Tên: _____

Giới tính của trẻ:

Con trai Con gái

Ngày tháng năm sinh của trẻ: _____

Thông tin về người điền bảng hỏi

Họ: _____ Tên đệm: _____ Tên: _____

Quan hệ với trẻ:

Bố/mẹ Người giám hộ Giáo viên Người trông trẻ
 Ông/bà hoặc người thân trong gia đình Bố mẹ nuôi Lựa chọn khác: _____

Địa chỉ: Đường: _____

Thành phố: _____ Tiểu bang: _____ Mã bưu điện (zip code): _____

Quốc gia: _____ Số điện thoại nhà: _____ Số điện thoại khác: _____

Địa chỉ thư điện tử (email): _____

Tên người giúp bạn hoàn thành bảng hỏi này: _____

Thông tin Chương trình

Số đăng kí của trẻ: _____

Số đăng kí của chương trình: _____

Tên chương trình: _____



Những trang sau gồm các câu hỏi về hoạt động mà trẻ con có thể làm được. Con của bạn có thể đã thực hiện được một số các hoạt động miêu tả sau đây, và cũng có một số hoạt động bé chưa làm được. Ở từng mục hỏi, xin vui lòng khoanh tròn để cho biết các hoạt động mà con bạn thường xuyên, thỉnh thoảng hoặc chưa thực hiện được.

Những Điều Quan Trọng Cần Ghi Nhớ:

Lưu ý:

- Cho con bạn thử từng hoạt động trước khi đánh dấu vào ô trả lời.
- Hãy hoàn thành bảng hỏi như một hoạt động chơi với con.
- Hãy chắc chắn con được nghỉ ngơi, ăn uống đầy đủ, và sẵn sàng để chơi.
- Xin gửi bảng câu hỏi này lại trước ngày: _____.

GIAO TIẾP

	CÓ	THỈNH THOẢNG	CHƯA	_____
1. Khi bạn chỉ vào hình quả bóng (hoặc con mèo, cái ly/cốc, mũ/nón) và hỏi con của bạn: "Đây là cái gì?", bé có gọi tên chính xác ít nhất một hình không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	_____
2. Không ra hiệu hoặc gợi ý bằng cử chỉ điệu bộ, khi bạn nói những yêu cầu sau, con của bạn có thực hiện được ít nhất 3 trong số các yêu cầu đó không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	_____
<input type="radio"/> a. "Đặt đồ chơi lên bàn" <input type="radio"/> d. "Lấy áo khoác cho mẹ"				
<input type="radio"/> b. "Đóng cửa lại" <input type="radio"/> e. "Nắm tay mẹ"				
<input type="radio"/> c. "Đưa cho mẹ cái khăn" <input type="radio"/> f. "Lấy quyển sách cho mẹ"				
3. Khi yêu cầu con của bạn chỉ vào: mũi, mắt, tóc, tai, miệng, chân, tay, răng, tóc, bụng... bé có chỉ đúng ít nhất 7 bộ phận của cơ thể không? (Bé có thể chỉ vào bộ phận trên cơ thể của bé, của bạn hoặc của búp bê. Đánh dấu "thỉnh thoảng" nếu bé chỉ được ít nhất 3 bộ phận của cơ thể.)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	_____
4. Con của bạn có nói được câu có 3-4 từ không? Ghi lại ví dụ câu trẻ nói:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	_____
<div style="border: 1px solid black; border-radius: 15px; height: 60px; width: 100%;"></div>				
5. Không ra hiệu hoặc dùng cử chỉ điệu bộ, bạn hãy yêu cầu con: "Con đặt sách <i>trên</i> bàn" và "Con đặt giày <i>dưới</i> ghế". Con của bạn có thực hiện đúng cả 2 mệnh lệnh này không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	_____
6. Khi xem truyện tranh, con của bạn có nói cho bạn biết những gì đang diễn ra hoặc là hành động nào đang diễn ra trong tranh không? (Ví dụ "sữa", "chạy", "ăn" và "khóc"). Bạn có thể hỏi, "Con chó đang làm gì?" hoặc "Bạn này đang làm gì?"	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	_____


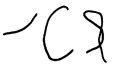
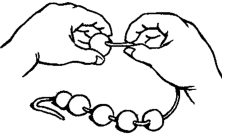




TỔNG ĐIỂM PHẦN GIAO TIẾP _____

VẬN ĐỘNG THÔ

	CÓ	THÌNH THOẢNG	CHƯA	
1. Con của bạn có thể chạy khá vững và tự dừng lại mà không cần va chạm vào vật hoặc không bị té ngã không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
2. Con của bạn có thể tự bước lên hoặc xuống ít nhất hai bậc cầu thang không? Bé có thể vịn vào tường hoặc tay vịn cầu thang. (Bạn có thể quan sát bé ở cửa hàng, sân chơi, hoặc ở nhà.)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
3. Con của bạn có đá được quả bóng bằng cách vung chân về phía trước mà không cần phải vịn vào bất cứ điểm tựa nào không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
4. Con của bạn có thể nhảy với hai chân rời khỏi mặt đất cùng một lúc được không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
5. Khi đi lên cầu thang, con bạn có thể bước lần lượt từng chân lên mỗi bậc thang không? (Ví dụ, chân trái thì ở một bậc còn chân phải thì ở bậc tiếp theo.) Bé có thể vịn vào tay vịn cầu thang hoặc tường.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	— *
6. Con của bạn có thể đứng một chân trong khoảng 1 giây mà không cần vịn vào bất cứ vật gì không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
TỔNG ĐIỂM PHẦN VẬN ĐỘNG THÔ				—

*Nếu câu hỏi số 5 của Vận động thô trả lời là "có" hoặc "thình thoảng", thì đánh dấu câu 2 của phần này cũng là "có".

VẬN ĐỘNG TINH

	CÓ	THỈNH THOẢNG	CHƯA	
1. Con của bạn có thực hiện thao tác vặn xoay khi cố gắng mở nắm cửa, vặn mở nút chai, xoay con vù hoặc lên dây cót đồ chơi không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
2. Sau khi con của bạn quan sát bạn dùng bút chì (bút màu/bút bi) vẽ một đường thẳng dọc từ đầu đến cuối trang giấy, bạn yêu cầu bé bắt chước vẽ giống đường thẳng bạn đã vẽ mà không được đồ/tô lại. Bé có vẽ được không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
	Được tính là "có"  Được tính là "chưa" 			
3. Con của bạn có biết xâu hạt thành chuỗi không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
				
4. Sau khi con của bạn quan sát bạn dùng bút chì (bút màu/bút bi) vẽ một đường thẳng ngang từ trái sang phải trang giấy. Bạn yêu cầu bé bắt chước vẽ giống đường thẳng bạn đã vẽ mà không được đồ/tô lại. Bé có vẽ được không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
	Được tính là "có"  Được tính là "chưa" 			
5. Sau khi con của bạn quan sát bạn vẽ mẫu một đường tròn trên tờ giấy bằng bút chì (bút màu/bút bi), hãy yêu cầu bé bắt chước vẽ giống đường tròn bạn đã vẽ mà không được đồ/tô lại. Bé có vẽ được không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
	Được tính là "có"  Được tính là "chưa" 			
6. Con của bạn có biết lật từng trang sách không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—

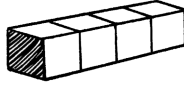
TỔNG ĐIỂM PHẦN VẬN ĐỘNG TINH —

GIẢI QUYẾT VẤN ĐỀ

	CÓ	THỈNH THOẢNG	CHƯA	
1. Khi đang cùng bé nhìn vào gương, bạn hỏi "(Dùng tên bé) _____ đâu rồi?" Bé có chỉ vào hình ảnh của mình trong gương không?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—
				
2. Nếu con của bạn muốn lấy một vật ở trên cao mà không với tới được, bé có tìm ghế hoặc hộp để đứng lên không (ví dụ lấy đồ chơi trên kệ hoặc "giúp" mẹ làm bếp)?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	—

GIẢI QUYẾT VẤN ĐỀ *(tiếp theo)*

3. Cho con nhìn bạn xếp bốn đồ vật như khối hộp hoặc ô-tô thành một hàng, con có biết bắt chước bạn xếp cả bốn đồ vật thành một hàng không? (Bạn có thể dùng các loại đồ vật khác như lõi cuộn chỉ, hộp nhỏ hoặc đồ chơi khác.)



4. Khi bạn chỉ vào hình bên và hỏi “Hình gì đây?”, con của bạn có nói được từ có liên quan đến người hoặc cái gì đó tương tự? (Đánh dấu “có” khi con nói được một trong các từ như: “người tuyết”, “con trai”, “đàn ông”, “con gái”, “bố”, “người ngoài hành tinh”, “con khỉ”, “con gà”.) Bạn hãy viết câu trả lời của trẻ:



5. Khi nghe bạn nói “Con hãy nói 7, 3”, con của bạn có thể lặp lại hai số này theo đúng thứ tự không? Không nhắc lại cặp số đó cho trẻ. Nếu cần, hãy sử dụng cặp số khác như “8, 2”. Bé chỉ cần lặp lại một dãy số (gồm hai chữ số) được tính là “có”.
6. Sau khi con của bạn vẽ một “bức tranh” dù là những nét vẽ nguệch ngoạc, bé có nói cho bạn biết bé vẽ gì không? (Bạn có thể hỏi “Kể cho mẹ về bức tranh của con” hoặc “Con vẽ gì đó?” để gợi mở cho bé.)

CÓ THỈNH THOẢNG CHƯA

TỔNG ĐIỂM PHẦN GIẢI
QUYẾT VẤN ĐỀ

CÁ NHÂN-XÃ HỘI

1. Nếu bạn thực hiện các động tác sau, con của bạn có bắt chước làm theo được ít nhất một động tác không?
- a. Há và ngậm miệng c. Kéo tai
- b. Nháy mắt d. Vỗ nhẹ lên má
2. Con của bạn có biết dùng muỗng/thìa để tự xúc ăn mà chỉ làm rơi vãi một ít hay không?
3. Con của bạn có biết đẩy một toa xe, xe đẩy hoặc đồ chơi có bánh xe vòng quanh đồ vật và biết lùi lại ra khỏi góc hẹp nếu bé không thể rẽ/quẹo trái hay phải được không?
4. Con của bạn có biết tự mặc áo khoác, áo lạnh, áo sơ mi không?
5. Khi bạn cho con của bạn xỏ chân vào hai ống quần rộng, bé có biết tự kéo quần lên ngang bụng không?
6. Khi con của bạn nhìn vào gương và bạn hỏi “Ai trong gương thế?” bé có trả lời bằng cách nói “con đấy!” hoặc “(Tên bé)... đấy” không?

CÓ THỈNH THOẢNG CHƯA

TỔNG ĐIỂM PHẦN CÁ NHÂN-XÃ HỘI

CÂU HỎI CHUNG

Cha mẹ và người cung cấp bảng hỏi có thể sử dụng khoảng trống dưới mỗi câu hỏi để giải thích thêm.

1. Bạn có nghĩ rằng con bạn nghe tốt không? Nếu không, vui lòng giải thích: CÓ KHÔNG

2. Bạn có cho rằng con bạn biết nói giống như những trẻ cùng tuổi khác không? Nếu không, vui lòng giải thích: CÓ KHÔNG

3. Bạn có hiểu phần lớn những gì con bạn nói không? Nếu không, vui lòng giải thích: CÓ KHÔNG

4. Người khác có hiểu phần lớn những gì con bạn nói không? Nếu không, vui lòng giải thích: CÓ KHÔNG

5. Bạn có nghĩ rằng con bạn đi, chạy và leo trèo giống như các đứa trẻ khác cùng độ tuổi không? Nếu không, vui lòng giải thích: CÓ KHÔNG

6. Bên gia đình cha hoặc mẹ có ai bị điếc hoặc nghe kém bẩm sinh không? Nếu có, vui lòng giải thích: CÓ KHÔNG

CÂU HỎI CHUNG (tiếp theo)

7. Bạn có lo lắng về khả năng nhìn của con bạn không? Nếu có, vui lòng giải thích:

 CÓ KHÔNG

8. Trong vài tháng vừa qua con của bạn có vấn đề y tế gì không?
Nếu có, vui lòng giải thích:

 CÓ KHÔNG

9. Bạn có bất kì lo lắng gì về các biểu hiện hành vi của con bạn không?
Nếu có, vui lòng giải thích:

 CÓ KHÔNG

10. Con của bạn có bất kì biểu hiện nào khác làm bạn lo lắng không?
Nếu có, vui lòng giải thích:

 CÓ KHÔNG



Tóm Tắt Thông Tin Của Bản ASQ-3, 30 Tháng

28 tháng 16 ngày đến
31 tháng 15 ngày

Tên của trẻ: _____

Ngày hoàn thành ASQ: (Bảng hỏi về Độ tuổi và Giai đoạn): _____

Số đăng kí của trẻ: _____

Ngày sinh của trẻ: _____

Chương trình/người cung cấp: _____

1. Tính Điểm và Chuyển Tổng Điểm Vào Sơ Đồ Bên Dưới: Vui lòng xem tài liệu *Hướng dẫn sử dụng ASQ-3* để biết thêm chi tiết, bao gồm cả cách điều chỉnh kết quả điểm nếu một số mục không có câu trả lời. Tính điểm cho mỗi mục như sau: Có = 10; Thỉnh thoảng = 5; Chưa = 0. Cộng điểm ở các mục và ghi lại tổng điểm ở mỗi lĩnh vực (như giao tiếp, vận động thô, v.v.). Hãy chuyển tổng điểm vào sơ đồ bên dưới. Tô vào ô tròn tương ứng với tổng điểm.

Lĩnh vực	Ngưỡng	Tổng điểm	0	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50	55	60
Giao tiếp	33.30		●	●	●	●	●	●	●	○	○	○	○	○	○
Vận động thô	36.14		●	●	●	●	●	●	●	○	○	○	○	○	○
Vận động tinh	19.25		●	●	●	●	○	○	○	○	○	○	○	○	○
Giải quyết vấn đề	27.08		●	●	●	●	●	○	○	○	○	○	○	○	○
Cá nhân-Xã hội	32.01		●	●	●	●	●	●	○	○	○	○	○	○	○

2. Chuyển Các Câu Trả Lời Trong Phần Tổng Kết: Nếu có các câu trả lời in hoa và đậm, trẻ cần được theo dõi tiếp. Vui lòng xem tài liệu *Hướng dẫn sử dụng ASQ-3*, chương 6, để biết thêm chi tiết.

- | | | | | | |
|---|----|--------------|--|-----------|-------|
| 1. Nghe tốt?
Ghi chú: | Có | KHÔNG | 6. Tiểu sử gia đình có vấn đề về suy giảm thính lực?
Ghi chú: | CÓ | Không |
| 2. Biết nói giống như các trẻ khác cùng tuổi?
Ghi chú: | Có | KHÔNG | 7. Lo lắng về thị lực?
Ghi chú: | CÓ | Không |
| 3. Bạn hiểu phần lớn những gì trẻ nói?
Ghi chú: | Có | KHÔNG | 8. Vấn đề y tế?
Ghi chú: | CÓ | Không |
| 4. Người khác hiểu phần lớn những gì trẻ nói?
Ghi chú: | Có | KHÔNG | 9. Lo lắng về hành vi?
Ghi chú: | CÓ | Không |
| 5. Đi, chạy, và bò giống các trẻ khác?
Ghi chú: | Có | KHÔNG | 10. Lo lắng khác?
Ghi chú: | CÓ | Không |

3. Cách Đọc Điểm ASQ và Hướng Dẫn Theo Dõi Tiếp: Cần cân nhắc tổng điểm ở các lĩnh vực, ở phần tổng kết, và cần cân nhắc các yếu tố khác ví dụ như cơ hội trẻ được thực hành các kỹ năng, trước khi quyết định xem trẻ có cần được theo dõi tiếp hay không.

Nếu tổng điểm của trẻ rơi vào phần , có nghĩa là điểm này ở trên ngưỡng tức là trẻ phát triển bình thường.

Nếu tổng điểm của trẻ rơi vào phần , có nghĩa là điểm này ở gần ngưỡng. Cho trẻ thực hiện/ thực hành các hoạt động khác nhau và theo dõi trẻ.

Nếu tổng điểm của trẻ rơi vào phần , có nghĩa là điểm này ở dưới ngưỡng. Trẻ có thể cần được gặp các chuyên gia để được đánh giá mức độ phát triển của trẻ.

4. Theo Dõi Tiếp: Đánh dấu vào tất cả các mục nếu thích hợp.

_____ Cho trẻ thực hiện/ thực hành các hoạt động khác nhau và kiểm tra lại trong ___ tháng.

_____ Thông báo kết quả này cho bác sỹ hoặc bác sỹ nhi khoa.

_____ Cho trẻ qua kiểm tra (khoanh tròn mục thích hợp) thính lực, thị lực, hoặc biểu hiện hành vi.

_____ Đưa trẻ đến bác sỹ hoặc các trung tâm chăm sóc sức khỏe ở cộng đồng (như phòng, xã). Lý do cụ thể: _____.

_____ Chuyển trẻ tới các chương trình can thiệp sớm/giáo dục đặc biệt cho trẻ nhỏ.

_____ Không cần hoạt động theo dõi tiếp nào vào thời điểm này.

_____ Khác (vui lòng giải thích cụ thể): _____

5. Phần Không Bắt Buộc: Chuyển các câu trả lời ở mỗi mục (C = Có, T = Thỉnh thoảng, CH = Chưa, X = Không có câu trả lời).

	1	2	3	4	5	6
Giao tiếp						
Vận động thô						
Vận động tinh						
Giải quyết vấn đề						
Cá nhân-Xã hội						

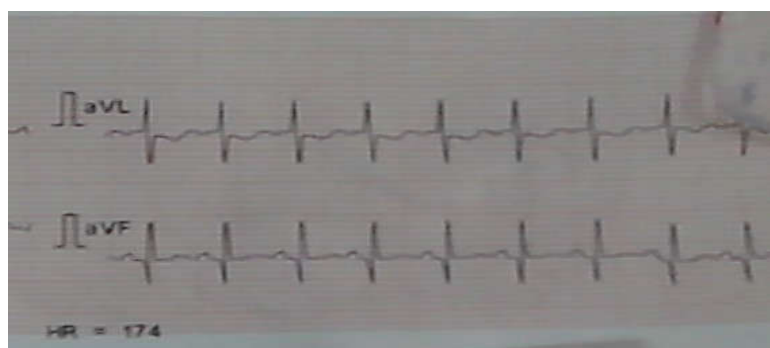
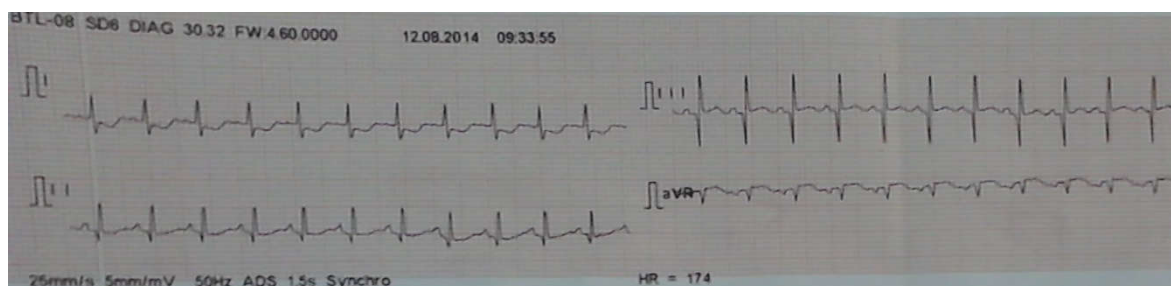
PHỤ LỤC 5

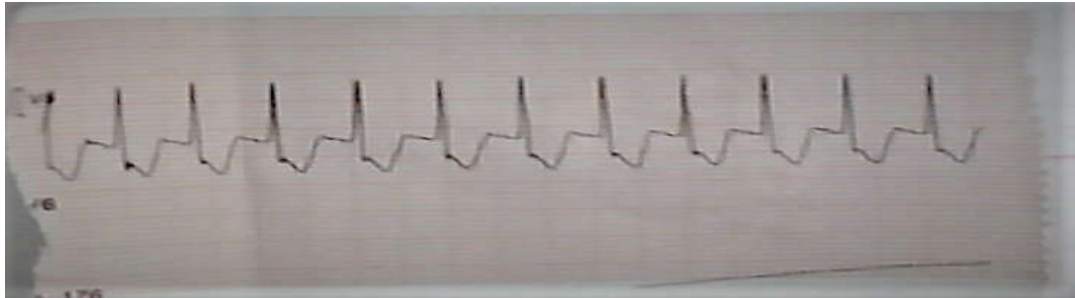
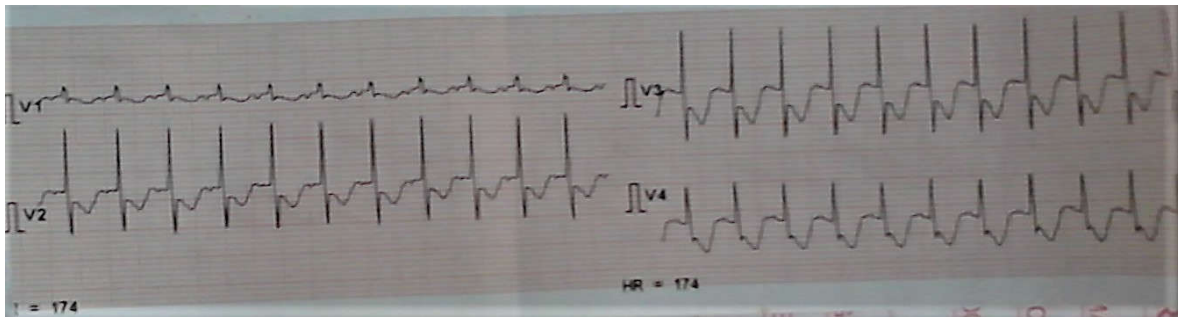
CÁC HÌNH ẢNH THU THẬP QUA NGHIÊN CỨU

BỆNH ÁN 1

Bệnh nhân nam, sinh thường, đủ tháng, cân nặng lúc sinh 3100 gram, có siêu âm tiền sản là Hoán vị đại động mạch, được chuyển từ Bệnh viện phụ sản đến Bệnh viện Nhi Đồng 1 ngay sau sinh. Bệnh nhân được chẩn đoán HVĐĐM/VLTNV, còn ống động mạch và được phẫu thuật vào ngày thứ 7 sau sinh. Tường trình phẫu thuật có động mạch vành trái nhỏ, dễ vỡ xương ức. Bệnh nhân có biến chứng chảy máu ở hồi sức sau phẫu thuật, đóng xương ức muộn sau 6 ngày, thở máy 8 ngày, nằm hồi sức 11 ngày.

Siêu âm tim trước xuất viện có hở van hai lá trung bình, FS 28%. Bệnh nhân tái khám sau xuất viện 1 tuần (sau phẫu thuật 32 ngày), siêu âm tim có hở van hai lá trung bình, hở van động mạch chủ nhẹ, FS 25%; điện tâm đồ (hình bên dưới) có ST chênh xuống, T âm ở các chuyển đạo trước ngực. Bệnh nhân nhập viện sau đó và tử vong sau phẫu thuật 36 ngày trong tình trạng sốc tim.





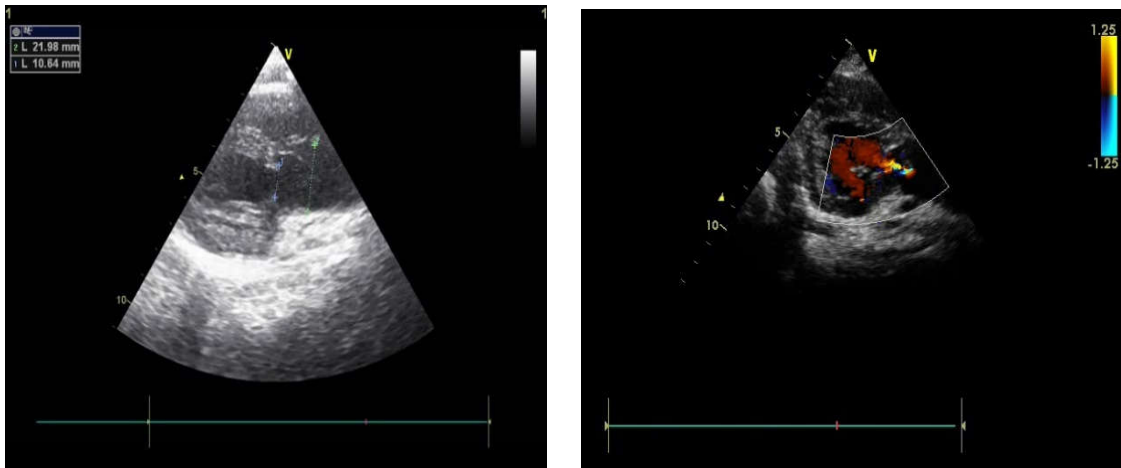
Hình PL 5.1: Điện tâm đồ của một bệnh nhân tử vong sớm

Nhận định: Đây là một trong 4 bệnh nhân tử vong muộn trong nghiên cứu của chúng tôi. Bệnh nhân đã được chẩn đoán và phẫu thuật sớm, diễn tiến hồi sức không quá khó khăn. Điểm đáng lưu ý trong tường trình phẫu thuật là động mạch vành trái nhỏ. Sau xuất viện 1 tuần, bệnh nhân tái khám và siêu âm tim có chức năng thất trái giảm. 3 ngày sau, bệnh nhân nhập viện và tử vong nhanh sau 1 đêm. Dù không có tử thi, dựa vào các chứng cứ trên, chúng tôi nghĩ bệnh nhân tử vong do nguyên nhân tắc nghẽn mạch vành.

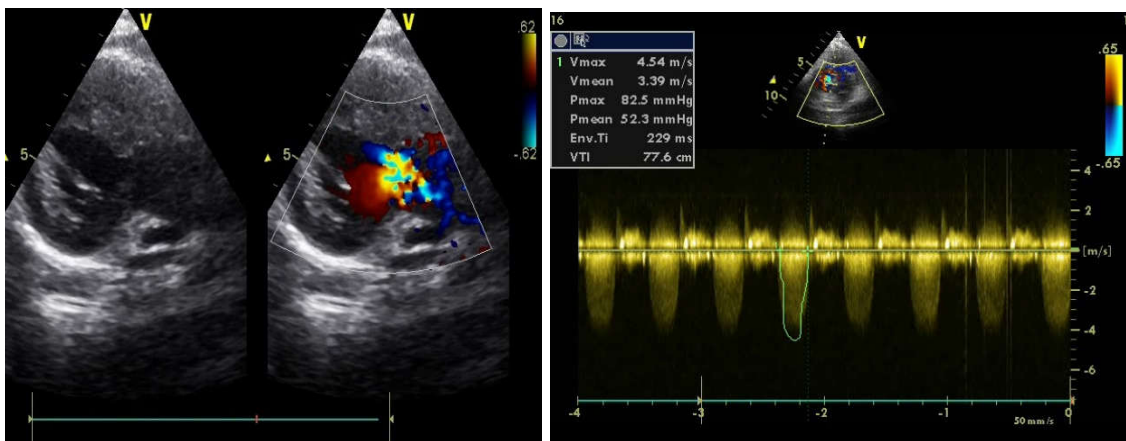
BỆNH ÁN 2

Bệnh nhân nam, sinh thường, đủ tháng, cân nặng lúc sinh 2500 gram, nhập Bệnh viện Nhi Đồng 1 lúc 34 ngày tuổi với chẩn đoán HVĐDM/TLT. Siêu âm trước phẫu thuật nhận thấy vận tốc máu qua van động mạch phổi là 2,3m/s. Bệnh nhân tím nặng, suy hô hấp phải thở máy và được xé vách liên nhĩ lúc 38 ngày tuổi, phẫu thuật lúc 40 ngày tuổi. Bệnh nhân có biến chứng chảy máu ở hồi sức sau phẫu thuật, đóng xương ức muộn sau 2 ngày, thở máy 6 ngày, nằm hồi sức 12 ngày. Siêu âm trước xuất viện có hẹp đường thoát thất trái với chênh áp tối đa 36mmHg. Tình trạng tắc nghẽn đường thoát thất trái tiến triển qua theo dõi.

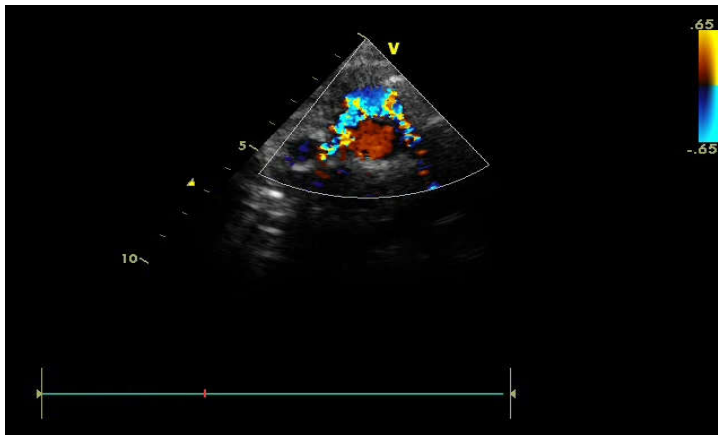
Siêu âm tim sau 5 năm: Dẫn gốc động mạch chủ (Z-score 3,4), hở van động mạch chủ nhẹ, hẹp dưới van và tại van động mạch chủ nặng (chênh áp tối đa 82mmHg, trung bình 52mmhg), dày thất trái, hẹp trên van động mạch phổi trung bình (vận tốc tối đa 3m/s).



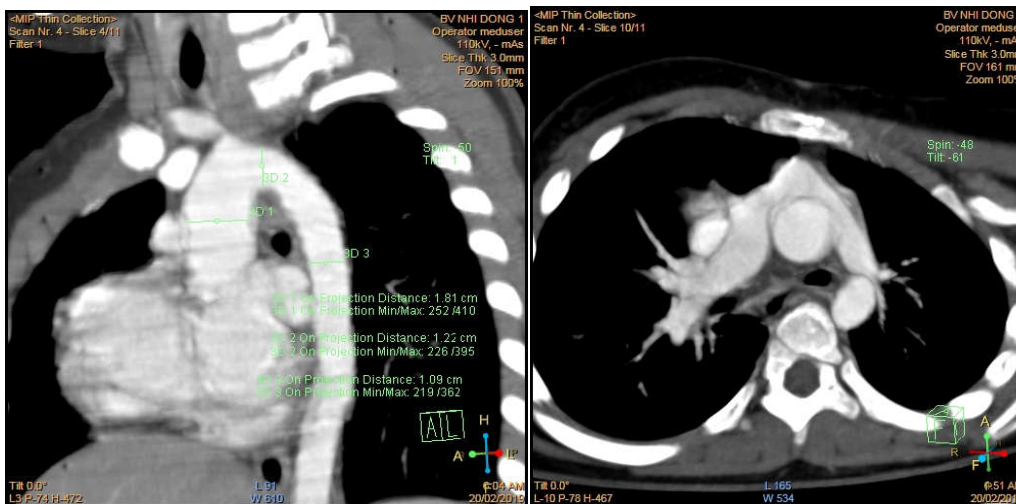
Hình PL 5.2: Mặt cắt cạnh ức trực dọc cho thấy hẹp dưới van động mạch chủ gây dày thất trái và dẫn gốc động mạch chủ (bên trái), hở van động mạch chủ (bên phải).



Hình PL 5.3: Hình ảnh doppler màu (bên trái) và doppler liên tục (bên phải) của hẹp dưới van động mạch chủ.



Hình PL 5.4: Hình ảnh siêu âm tim doppler màu của hẹp thân và hai nhánh động mạch phổi sau thủ thuật Lecompt.



Hình PL 5.5: Chụp cắt lớp điện toán đa lát cắt cho thấy hẹp dưới van động mạch chủ, dẫn gốc động mạch chủ (bên trái), thân và hai nhánh động mạch phổi hẹp nhẹ sau thủ thuật Lecompt.

PHỤ LỤC 6: DANH SÁCH BỆNH NHÂN THAM GIA NGHIÊN CỨU

SỞ Y TẾ TP HỒ CHÍ MINH
BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 1

CỘNG HÒA XÃ HỘI CHỦ NGHĨA VIỆT NAM
ĐỘC LẬP-TỰ DO-HẠNH PHÚC

**DANH SÁCH BỆNH NHÂN THAM GIA ĐỀ TÀI NGHIÊN CỨU
“KẾT QUẢ NGẮN HẠN VÀ TRUNG HẠN CỦA PHẪU THUẬT CHUYÊN GÓC
ĐẠI ĐỘNG MẠCH TẠI BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 1 THÀNH PHỐ HỒ CHÍ MINH”**

Stt	Họ và tên bệnh nhân	Số hồ sơ	Ngày sinh	Giới tính
1	Trần Ngọc A.	527884/08	20/9/2008	Nữ
2	Bùi Trần Hoàng Gia T.	343070/09	29/7/2009	Nam
3	Trần Hoàng P.	278812/10	25/3/2010	Nữ
4	Trần Võ Thị Bích N.	356955/10	6/8/2010	Nữ
5	Võ Ngọc Bảo N.	357585/10	12/7/2010	Nữ
6	CB Nguyễn Thị M.	428554/10	28/9/2010	Nam
7	Trần Bảo U.	465486/10	11/11/2010	Nữ
8	Trần Minh T.	379129/10	2/8/2010	Nam
9	Nguyễn Thanh Bảo D.	396494/10	21/8/2010	Nam
10	CB Võ Thị Thúy P.	40099/11	21/1/2011	Nam
11	Võ Nguyên T.	73232/11	13/12/2010	Nam
12	Lý Mộng N.	107196/11	9/12/2010	Nữ
13	CB Bùi Thị Mỹ D.	139314/11	12/4/2011	Nữ
14	CB Trương Doanh D.	101577/11	20/3/2011	Nam
15	Dương Quỳnh H.	493258/10	30/9/2010	Nữ
16	CB Lê Thị Thùy L.	163946/11	28/4/2011	Nam
17	Nguyễn Huỳnh Hữu D.	155655/11	7/11/2010	Nam
18	CB Trương Thị N.	163182/11	31/3/2011	Nam
19	Tô Chí K.	108040/11	7/12/2010	Nam
20	Nguyễn Huỳnh Bảo P.	185210/11	20/3/2011	Nam
21	Bạch Lê Diễm M.	176989/11	16/12/2010	Nữ
22	Huỳnh Hải Đ.	247012/11	15/3/2011	Nam
23	CB Nguyễn Hồ Yến N.	251486/11	28/4/2011	Nữ
24	Lê Nguyễn Kim T.	143720/12	3/3/2012	Nữ
25	Phạm Tùng K.	216950/11	5/5/2011	Nam
26	Phan Trần Bảo T.	257053/11	17/4/2011	Nữ
27	CB Phạm Thị X.	307717/11	8/7/2011	Nam
28	Lương Bảo K.	382230/11	17/7/2011	Nam
29	CB Trương Thị Kiều P.	283725/11	13/7/2011	Nam
30	CB Lê Thị H.	421623/11	3/10/2011	Nam
31	Phạm Gia P.	469213/11	8/10/2011	Nam
32	CB Nguyễn Thị Kim T.	497741/11	4/11/2011	Nam
33	Hà Thị Thiên T.	503250/11	25/5/2011	Nữ
34	CB Hồ Thị Khánh M.	515587/11	19/11/2011	Nam
35	Phan Gia H.	523127/11	25/10/2011	Nam
36	CB Nguyễn Thị Bé H.	557329/11	17/12/2011	Nam



Handwritten signature or mark in blue ink.

Stt	Họ và tên bệnh nhân	Số hồ sơ	Ngày sinh	Giới tính
37	CB Nguyễn Thị N.	97804/11	16/3/2011	Nam
38	CB Nguyễn Thị O.	548353/11	7/12/2011	Nam
39	Huỳnh Gia L.	530204/11	30/10/2011	Nam
40	CB Phạm Thị Đ.	34191/12	26/10/2011	Nữ
41	CB Bùi Thị Đ.	80049/12	26/2/2012	Nam
42	Lý Thị Tường L.	387056/11	20/7/2011	Nữ
43	Huỳnh An T.	233194/12	7/4/2012	Nam
44	CB Lê Thị Trâm A.	405718/12	29/8/2012	Nữ
45	Nguyễn Thị Hạnh M.	475152/12	22/6/2012	Nữ
46	Trương Công H.	573673/12	21/10/2012	Nam
47	CB Lý Thanh Minh H.	487185/12	28/9/2012	Nữ
48	Trần Chí T.	620477/12	18/9/2012	Nam
49	Nguyễn Phan Bảo N.	264095/12	17/5/2012	Nữ
50	Lê Trí K.	16395/13	29/10/2012	Nam
51	CB Phạm Thị Thanh T.	16632/13	27/12/2012	Nam
52	CB Phan Kim T.	30783/13	16/1/2013	Nam
53	Nguyễn Hoàng Thanh T.	481065/12	9/7/2012	Nữ
54	CB Hoàng T.	26465/13	11/1/2013	Nam
55	CB Thái Thị H.	107094/13	16/3/2013	Nam
56	Phạm Thành G.	633980/12	20/11/2012	Nam
57	CB Trần Thị Diệu H.	157033/13	1/4/2013	Nam
58	CB Nguyễn Thị T.	68883/13	18/2/2013	Nam
59	Nguyễn Thị Tường V.	58920/13	12/10/2012	Nữ
60	Lê Chí T.	521563/12	17/8/2012	Nam
61	Nguyễn Duy T.	219727/13	7/3/2013	Nam
62	Lưu Thị Huỳnh N.	144589/13	4/3/2013	Nữ
63	CB Trương Thị Ánh T.	317544/13	9/6/2013	Nam
64	Lâm Minh T.	247819/13	30/6/2013	Nữ
65	Từ Sinh T.	380037/13	20/7/2013	Nam
66	Đào Trần Gia K.	353499/13	21/6/2013	Nam
67	CB Huỳnh Thị Anh T.	368593/13	8/8/2013	Nam
68	CB Lê Thị T.	407761/13	8/9/2013	Nam
69	CB Đặng Thị V.	410673/13	10/9/2013	Nam
70	CB Lý Kim Nền N.	472816/13	15/10/2013	Nữ
71	CB Nguyễn Trúc Diễm A.	521088/13	23/10/2013	Nữ
72	Ngô Ngọc Y.	1837/14	23/10/2013	Nữ
73	Nguyễn Phan Trâm A.	181128/14	6/12/2013	Nữ
74	CB Phạm Thị Ánh S.	223626/14	12/5/2014	Nam
75	CB Nguyễn Thị N.	290502/14	24/6/2014	Nam
76	CB Huỳnh Thị Hoa T.	289186/14	27/5/2014	Nam
77	CB Lâm Thị Cẩm H.	64308/14	23/1/2014	Nam
78	CB Huỳnh Ngọc Hồng H.	305502/14	3/7/2014	Nam
79	CB Trần Thị Hàn N.	367162/14	2/8/2014	Nam
80	CB Phan Thị Thu N.	371643/14	31/7/2014	Nam

Y TẾ
NH VIỆN
ĐI ĐỘNG
PHỔ HỒ

(Handwritten signature)

Stt	Họ và tên bệnh nhân	Số hồ sơ	Ngày sinh	Giới tính
81	Lê Thị Ngọc V.	192104/14	6/3/2014	Nữ
82	CB Châu Thị Thùy L.	413174/14	27/8/2014	Nam
83	Phan Nguyên K.	334251/14	9/6/2014	Nam
84	Lương Chí Đ.	356705/14	1/7/2014	Nam
85	CB Bùi Thị N. 2	449130/14	20/9/2014	Nữ
86	CB Đỗ Thị Minh H.	472852/14	1/10/2014	Nam
87	Trần Trung H.	481743/14	28/9/2014	Nam
88	CB Nguyễn Thị T.	582179/14	30/11/2014	Nam
89	Lê Hứa Kiến K.	310520/14	26/6/2014	Nam
90	Trương Hoàng Minh L.	294130/12	16/5/2012	Nam
91	Cao Phan Đ.	595727/14	22/9/2014	Nam
92	Châu Quốc Đ.	608465/14	11/10/2014	Nam
93	Lê Nguyễn Tuấn H.	15557/15	11/12/2014	Nam
94	CB Nguyễn Thị H.	30759/15	19/1/2015	Nam
95	Lê Thị Thanh N.	21079/15	15/11/2014	Nữ
96	Cao Duy L.	67513/15	2/1/2015	Nam
97	CB Trần Thị Ngọc T.	91852/15	13/2/2015	Nữ
98	CB Nguyễn Thị Tô H.	84422/15	24/2/2015	Nữ
99	Nguyễn Ngọc Hạnh T.	580424/14	4/11/2014	Nữ
100	CB Vũ Thị Tuyết T.	133781/15	28/3/2015	Nam
101	CB Đặng Thị M.	146357/15	8/3/2015	Nam
102	Phan Hữu T.	130359/15	13/1/2015	Nam
103	Đào Xuân Duy K.	42026/16	30/12/2015	Nam
104	Trần Hà M.	525066/15	26/9/2015	Nữ
105	CB Nguyễn Thị X.	356553/10	31/8/2010	Nam
106	CB Lê Thị H.	390669/12	18/8/2012	Nữ
107	Bùi Minh K.	205237/14	17/3/2014	Nam
108	CB Nguyễn Thị G.	268499/15	13/6/2015	Nam
109	CB Ngô Thị Kiều V.	556606/15	13/11/2015	Nam

TP HCM, ngày 21 tháng 6 năm 2019

DUYỆT BAN GIÁM ĐỐC

PHÓ GIÁM ĐỐC



Ngô Ngọc Quang Minh

Số: 287 / BB-BVNĐ1

Thành phố Hồ Chí Minh, ngày 14 tháng 6 năm 2013

**BIÊN BẢN XÉT DUYỆT CẤP CƠ SỞ
ĐỀ CƯƠNG NGHIÊN CỨU KHOA HỌC**

1. Tên đề tài: Kết quả ngắn hạn và trung hạn của phẫu thuật chuyển gốc đại động mạch tại BVNĐ1 TpHCM
2. Mã số đăng ký tại bệnh viện: CS/N1/13/25
3. Chủ nhiệm đề tài: Nguyễn Thị Ly Ly
4. Đơn vị chủ trì: Bộ Môn Nhi - ĐHYD-Đại học Y Dược TP. HCM
Đơn vị phối hợp: - Bệnh viện Nhi Đồng 1
5. Thời gian tiến hành: từ ngày 01/04/2013 đến ngày 30/03/2015
6. Tổng kinh phí nghiên cứu:
7. Hội đồng xét duyệt đề cương nghiên cứu được thành lập theo Quyết định số:272/QĐ-BVNĐ1 ngày 07/6/2013 của Giám đốc Bệnh viện Nhi Đồng 1.
8. Ngày họp Hội đồng xét duyệt đề cương nghiên cứu: ngày 14/6/2013, tại phòng Họp Ban giám đốc BV. Nhi đồng 1
9. Số thành viên trong Hội đồng: 10 người (đính kèm quyết định thành lập Hội đồng xét duyệt đề cương nghiên cứu số 272/QĐ-BVNĐ1 ngày 07/6/2013)
 - Số người có mặt: 9
 - Số người vắng mặt: 1
10. Bên nghiên cứu gồm có:
 - Đại diện: Nguyễn Thị Ly Ly
11. Hội đồng nghiệm thu đã nghe:
 - Trưởng nhóm nghiên cứu trình bày đề cương nghiên cứu
 - Các phản biện trình bày nhận xét
Phản biện 1: ThS.BS Đào Trung Hiếu
Phản biện 2: ThS.BS Nguyễn Phước Chương
12. Phát biểu, nhận xét và đặt câu hỏi của các thành viên trong Hội đồng. Chủ nhiệm đề tài trả lời các câu hỏi.
 - Nhận xét về phương pháp nghiên cứu: Đề nghị làm rõ định nghĩa mốc ngắn hạn, trung hạn hoặc có thể chỉ nêu khoảng thời gian theo dõi. Nêu rõ công cụ đánh giá trong mục tiêu số 3. Đề nghị chọn công thức tính cỡ mẫu phù hợp với thiết kế nghiên cứu.
 - Nhận xét về tính khả thi: Khả thi. Chi phí khám tâm lý do nghiên cứu viên chi trả.
 - Nhận xét về y đức trong nghiên cứu y sinh học: Không vi phạm y đức. Đề nghị lấy chấp thuận nghiên cứu.
13. Sau khi thảo luận và biểu quyết, Hội đồng nhất trí đánh giá đề tài:
 - Bỏ phiếu chấm điểm cho đề cương nghiên cứu:
 - Số phiếu phát ra: 10 phiếu

- Số phiếu thu về: 9 phiếu
 - Số phiếu hợp lệ: 9 phiếu
 - Đánh giá và chấm điểm theo 4 tiêu chí đánh giá của Sở Khoa học - Công nghệ TP. Hồ Chí Minh.
- Hội đồng đánh giá đề cương nghiên cứu đạt 85 điểm / 100 điểm (tổng điểm cộng từ 9 phiếu thu về hợp lệ)
14. Kiến nghị của Hội đồng:
- Đồng ý thông qua đề cương nghiên cứu sau khi bổ sung chỉnh sửa theo yêu cầu của Hội Đồng.
15. Ý kiến của Trưởng nhóm nghiên cứu:
- Đồng ý với nhận xét và góp ý của Hội đồng xét duyệt đề cương nghiên cứu
16. Buổi họp bắt đầu lúc 13 giờ và kết thúc lúc 16 giờ 00 phút ngày 14/6/2013.

THƯ KÝ HỘI ĐỒNG



Ths.Bs. Lê Nguyễn Thanh Nhân

CHỦ TỊCH HỘI ĐỒNG



TS.Bs. Nguyễn Thanh Hùng