

HỒI LƯU TĨNH MẠCH PHỔI BẤT THƯỜNG HOÀN TOÀN: KINH NGHIỆM CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT

Văn Hùng Dũng*

ĐẶT VẤN ĐỀ

Mục tiêu: Hồi lưu TMP bất thường thể hoàn toàn vẫn còn là một thách thức dù đã có nhiều tiến bộ trong phẫu thuật, gây mê cũng như hồi sức. Chúng tôi tổng kết và đánh giá kinh nghiệm chẩn đoán và phẫu trị cho bệnh tim bẩm sinh hồi lưu TMP bất thường thể hoàn toàn.

Phương pháp: Hồi cứu 100 trường hợp đã phẫu trị hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường thể hoàn toàn tại Viện Tim thành phố HCM từ tháng 1 năm 1992 đến tháng 12 năm 2008.

Kết quả: Nam giới chiếm 57%. Tuổi trung bình lúc được mổ là 4,55 tuổi (nhỏ nhất 1,5 tháng lớn nhất 32 tuổi). Trẻ nữ nhi dưới 12 tháng tuổi: 36 BN. Cân nặng trung bình trước mổ: $1,334 \pm 7,5$ kg (nhỏ nhất 3,2 kg). Tiền sử có viêm phế quản tái phát nhiều lần kết hợp với trẻ tím môi, đầu chi khi khóc lần lượt là 69% và 41% là hai yếu tố quan trọng gợi ý chẩn đoán. Siêu âm chẩn đoán chính xác trong 91 trường hợp, trong đó thể trên tim 42%, thể trong tim 49% còn lại 9 trường hợp không xác định được chẩn đoán trước mổ. Chỉ số tim-lông ngực trung bình trước mổ: $0,62 \pm 0,055$. Áp lực ĐMP tâm thu trung bình trước mổ là $73 \pm 21,25$ mmHg. Sau một năm áp lực tâm thu ĐMP về bình thường $29,18 \pm 6,195$ mmHg ở 94 trường hợp còn sống. Phương thức phẫu thuật bao gồm: mở rộng ống góp và hướng hồi lưu TMP về nhĩ trái 49; nối ống góp và mặt sau nhĩ trái 23; nối ống góp và trần nhĩ trái 23; phẫu thuật khác: 5. Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể kéo dài trung bình $83 \pm 28,3$ phút với thời gian kẹp ngang ĐMC trung bình là $46 \pm 16,9$ phút (từ 1 đến 3 lần bơm dung dịch làm liệt tim). Không có trường hợp nào phải ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể để tạo miệng nối. Nằm hồi sức trung bình $5,84 \pm 10,1$ ngày với thời gian cai được máy thở trung bình là 65,5 giờ. Tử vong phẫu thuật 3 trường hợp đều do suy tim không hồi phục sau mổ và con tăng áp ĐMP. Mật theo dõi 3 BN, theo dõi ở trung tâm khác 12 BN, còn lại đều tái khám tại Viện Tim với thời gian theo dõi TB là 64 tháng (từ 1 đến 188 tháng sau mổ)

Kết luận: Hồi lưu TMP bất thường thể hoàn toàn luôn có tăng áp ĐMP từ cao đến rất cao nếu có tắc nghẽn kèm theo. Vì vậy cần phải phẫu thuật sớm hoặc phẫu thuật cấp cứu trong trường hợp tăng áp gần hoặc cao hơn áp lực hệ thống nhằm giảm tỉ lệ tử vong. Tạo miệng nối giữa ống góp và nhĩ trái đủ rộng là một yếu tố quyết định sự thành công cuộc phẫu thuật.

Từ khóa: hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường hoàn toàn

ABSTRACT

TOTAL ANORMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION DIAGNOTIC EXPERIENCE AND SURGICAL TREATMENT

Van Hung Dung * Y Hoc TP. Ho Chi Minh * Vol.14 - Supplement of No 1 – 2010: 150-155

Background: TAPVC has been one of the most challenging congenital heart defects in newborns and young infants despite improvements in surgical technique, cardiac anesthesia, neonatal myocardial preservation, and postoperative care. We re-evaluate and summarize our experience in diagnosis and surgical treatment for TAPVC.

Methods: we retrospective studied 100 cases which operated from Jan 1992 to December 2008 at the Heart

* Viện Tim Tp. Hồ Chí Minh

Địa chỉ liên hệ: BS. Văn Hùng Dũng

ĐT: 0917882488

Email: vanhungdung@yahoo.com

Institute HoChiMinh city – VietNam.

Results: Male's patient was 57%. Moderate age was 4.55 y.o (min 1.5 month, max 32 years). There had 36 patients under 12 months-old. Moderate weight before operation: $11.334 \pm 7.5\text{kg}$ (min 3.2 kg). A repeat bronchitis associated with slight cyanosis when the infancy cried in history were 69% and 41%, these important signs could be suggested a diagnosis to TAPVC. Echocardiography defined exactly in 91 cases, among that supracardiac type was 42%, intracardiac type 49% and 9 cases undefined TAPVC before operation. The mean cardio-thoracic ratio was: 0.62 ± 0.055 . Pre-op mean pulmonary systolic pressure was $73 \pm 21.25\text{mmHg}$. This pressure returned to normal after one year op in 97 case alive: $29.18 \pm 6.195\text{mmHg}$. Surgical procedure were included: widen collective tube and deviation anormalous pulmonary veins towards left atrium: 49 cases; anastomosis between collective tube and posterior face of left atrium 23; anastomosis between collective tube and the roof of left atrium: 23 cases and other procedures: 5 cases. Profound hypothermia circulatory arrest procedure not applied in this series. Mean time of CPB was $83 \pm 28.3\text{mn}$ and mean time of aortic clamp: $46 \pm 16.9\text{mn}$ (1 to 3 cardioplegia perfusion). Mean time of CICU stay was $5.84 \pm 10.1\text{day}$ and mean time need to wean from mechanical ventilator was 65.5 hrs. Operative mortality was 3 cases cause by irreversible cardiac failure post-op and multiple pulmonary hypertensive crisis. 3 patients lost of follow up, 12 other patients follow-up at others cardiac centers and the rest follow-up examination at the Heart Institute HCMC with mean time of follow-up was 64 months (range 1 to 188 months).

Conclusion: TAPVC with pulmonary venous obstructed always associated with very high of pulmonary hypertension that threaten children's life. Emergency or sub-emergency operation for these cases could be decrease operative death. A large anastomosis between collective tube and left atrium is one of important factor for successful repair.

Keywords: total anormalous pulmonary venous connection

ĐẶT VẤN ĐỀ

Được mô tả đầu tiên bởi Wilson vào năm 1798 và vào năm 1956, Lewis là người đầu tiên sửa chữa thành công một trường hợp hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường hoàn toàn thể trên tim.

Hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường thể hoàn toàn (HLTMPHT) là một dạng bất thường tim bẩm sinh trong đó không một TMP nào đổ về nhĩ trái mà tất cả các TMP đều đổ về nhĩ phải hoặc trực tiếp hoặc gián tiếp qua các thành phần trung gian khác như ống góp hay TMP chung và sau đó là tĩnh mạch dọc bên trái...Kèm theo sự hồi lưu bất thường này là tồn tại lỗ bầu dục hoặc thông liên nhĩ, thông liên thất, màng ngăn trong nhĩ trái. Do kích thước của ống góp thường nhỏ cộng thêm có hẹp nhiều mức độ ở các thành phần trung gian dẫn máu về nhĩ phải nên gần như tất cả các trường hợp HLTMPHT đều bị tăng áp ĐMP hậu mao mạch quan trọng do ứ máu ở phổi. Kích thước của lỗ thông liên nhĩ

cũng góp phần làm tăng áp ĐMP nghĩa là lỗ càng nhỏ thì càng làm chậm dòng máu đổ từ nhĩ phải qua nhĩ trái do đó ứ máu sẽ nhiều hơn và trong các trường hợp này nhĩ phải dần rất lớn, có kèm hở van ba lá nhiều do dần vòng van và trên lâm sàng bệnh nhi có tím nhẹ môi hay đầu chi do lượng máu trộn quá nhiều. Nếu có hẹp nặng đường dẫn máu về gây tắc nghẽn, áp lực ĐMP lên rất cao hơn cả áp lực hệ thống dẫn đến suy thất phải rất nhanh và tử vong. Vì vậy một khi đã chẩn đoán xác định HLTMPHT có tăng áp ĐMP đều phải phẫu thuật bán khẩn hoặc cấp cứu bất chấp trọng lượng và số ngày tuổi của bệnh nhi.

Trong nghiên cứu này chúng tôi tiến hành hồi cứu 100 trường hợp đã phẫu trị hồi lưu tĩnh mạch phổi bất thường thể hoàn toàn (HLTMPHT) tại Viện Tim thành phố HCM từ tháng 1 năm 1992 đến tháng 12 năm 2008. Loại trừ các trường hợp hồi lưu TMP thể không hoàn toàn hoặc HLTMPHT đi kèm với bệnh tim bẩm sinh tím phức tạp khác mà không thể sửa chữa

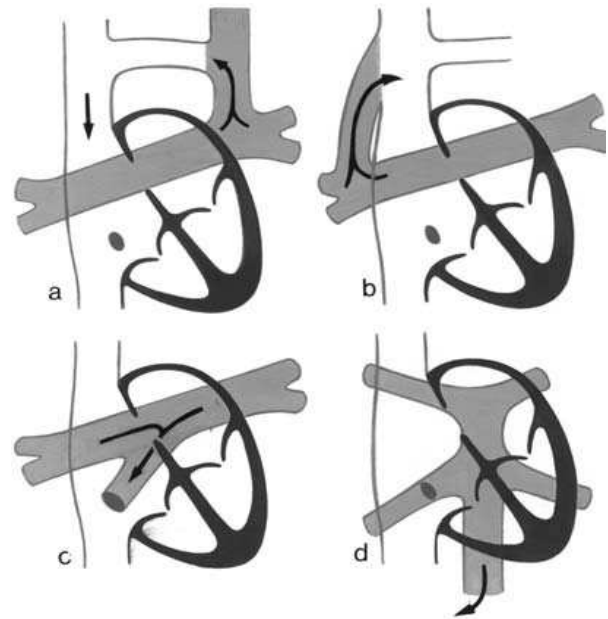
triệt để. Thu thập số liệu dựa trên hồ sơ lưu trữ và điền vào mẫu thiết kế nghiên cứu dữ liệu mẫu. Các số liệu sau đó được xử lý bằng phần mềm SPSS 11.5 và được trình bày dưới dạng số trung bình hoặc trung vị. Các bệnh nhân mất theo dõi hoặc không đến tái khám trên 1 năm đều được gọi thư về nhà theo mẫu phòng vấn tình trạng hiện tại.

KẾT QUẢ

Nam giới chiếm 57%. Tuổi trung bình lúc được mổ là 4,55 tuổi (nhỏ nhất 1,5 tháng, lớn nhất 32 tuổi). Trẻ nữ nhi dưới 12 tháng tuổi: 36 BN. Lứa tuổi mắc bệnh được mổ nhiều nhất từ 3 tháng đến 24 tháng: 45 trường hợp (45%). Cân nặng trung bình trước mổ: $11,334 \pm 7,5\text{kg}$ (trường hợp nhỏ nhất nặng 3,2 kg). Tiền sử có viêm phế quản tái phát nhiều lần chiếm 69%, trẻ tím môi, đầu chi khi khóc 41%, suy tim trước mổ 43%. Hai yếu tố quan trọng gợi ý chẩn đoán bao gồm viêm phế quản phổi tái đi tái lại và trẻ tím môi và đầu chi khi khóc đặc biệt ở trẻ nữ nhi dưới 12 tháng tuổi. Nghe tim thường chỉ thấy âm thổi tâm thu vùng ổ van ĐMP, tương tự như trong bệnh thông liên nhĩ. XQ tim phổi thẳng có thể thấy tim lớn với hình ảnh sung huyết phổi (45%) hoặc phù phổi trên một bóng tim bình thường (15%). Có phù phổi chứng tỏ có tắc nghẽn của dòng máu hồi lưu từ TMP và đây cũng là triệu chứng chẩn đoán thể HLTMPHT có tắc nghẽn. Ở trẻ lớn đôi khi thấy hình ảnh ông già tuyết (snowman) rất điển hình ở thể trên tim. Chỉ số tim-lồng ngực trung bình trước mổ của BN trong nhóm nghiên cứu này là $0,64 \pm 0,055$.

Siêu âm tim cho hình ảnh rất điển hình là hoàn toàn không có sự thông nối giữa các TMP và nhĩ trái, ngoài ra còn có hình ảnh của ống góp TMP hay còn gọi là TMP chung. Trong nghiên cứu này, siêu âm chẩn đoán chính xác trong 91 trường hợp, trong đó thể trên tim 42, thể trong tim 49 còn lại 9 trường hợp không xác định được có HLTMPHT trước mổ (5 trường hợp ghi nhận có hồi lưu TMP bất thường bán phần và 4 trường hợp chỉ ghi nhận có thông liên nhĩ

đơn thuần). Không có trường hợp nào được chẩn đoán là thể dưới tim. Áp lực ĐMP tâm thu trung bình trước mổ là $73 \pm 21,25\text{mmHg}$, thấp nhất là và cao nhất là 125mmHg . Áp lực ĐMP tâm thu trước mổ ở nhóm HLTMPHT thể trong tim thấp hơn so với thể trên tim. Sau một năm áp lực tâm thu ĐMP về bình thường $29,18 \pm 6,195\text{mmHg}$ ở 97 trường hợp còn sống.



Hình 1: phân loại HLTMP thể hoàn toàn: a,b: thể trên tim; c: thể trong tim; d: thể dưới tim

Phương thức phẫu thuật bao gồm

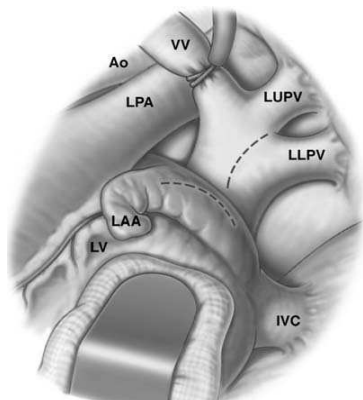
Mở rộng ống góp và hướng hồi lưu TMP về nhĩ trái 49; nối ống góp và mặt sau nhĩ trái 23; nối ống góp và trần nhĩ trái 23; phẫu thuật khác: 5. Ngoài ra, tổn thương bẩm sinh khác đi kèm bao gồm: còn ống động mạch 17; hẹp van ĐMP 2, thông liên thất 3, màng ngăn trong nhĩ trái 5. Các tổn thương này cũng được giải quyết đồng thời. Đối với thể trong tim, chúng tôi có 2 dạng (1) TMP chung đổ vào xoang tĩnh mạch vành: 42 trường hợp, dạng này cần cắt vách chung giữa thành xoang vành và vách liên nhĩ, nếu cần mở rộng thêm lỗ thông liên nhĩ sau đó đóng lỗ thông bằng màng ngoài tim ; (2) TMP chung đổ trực tiếp vào nhĩ phải, lỗ đổ gần với xoang tĩnh mạch vành: 7 trường hợp. Với thể trên tim, chúng tôi nối ống góp hay TMP chung với trần

nhĩ trái qua xoang ngang, cạnh ĐMC lên: 23 trường hợp (kỹ thuật Tucker) hoặc nối ống góp với mặt sau nhĩ trái qua đường bộc lộ bên trái và vén tim về bên phải: 23 trường hợp (kỹ thuật Williams). Miệng nối được mở rộng lớn nhất có thể được sau đó kiểm tra lại độ rộng và vị trí miệng nối qua đường nhĩ phải. Cuối cùng là đóng thông liên nhĩ bằng màng ngoài tim và cột tĩnh mạch dọc bên trái. 100% trường hợp thể trên tim đều được cột hoặc cắt khâu tĩnh mạch dọc bên trái.

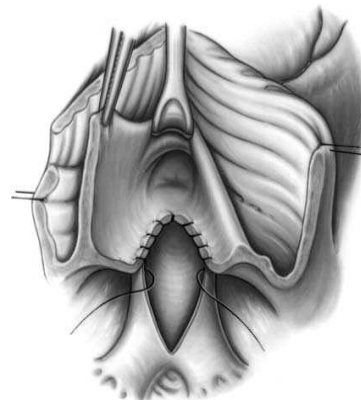
Thời gian tuần hoàn ngoài cơ thể kéo dài trung bình $83 \pm 28,3$ phút với thời gian kẹp ngang ĐMC trung bình là $46 \pm 16,9$ phút (từ 1 đến 3 lần bơm dung dịch làm liệt tim). Không

có trường hợp nào phải ngưng tuần hoàn và hạ thân nhiệt sâu để tạo miệng nối.

Nằm hồi sức trung bình $5,84 \pm 10,1$ ngày với thời gian cai được máy thở trung bình là 65,5 giờ. Biến chứng thường gặp nhất là suy tim sau mổ phải dùng thuốc tăng co bóp cơ tim và kéo dài thời gian thở máy. 18 trường hợp có nhiều cơn tăng áp ĐMP sau mổ phải điều trị bằng thuốc dẫn ĐMP chuyên biệt và đặt catheter trong ĐMP theo dõi huyết áp ĐMP liên tục. 2 trường hợp khác bị bloc nhĩ thất độ II tạm thời sau mổ. Tử vong phẫu thuật 3 trường hợp (3%) đều do suy tim không hồi phục sau mổ trong đó 2 trường hợp có nhiều cơn tăng áp ĐMP sau mổ.



Hình 2: Kỹ thuật William



Hình 3: tạo miệng nối qua đường xẻ 2 nhĩ

Mất theo dõi 3 BN, theo dõi ở trung tâm khác 12BN còn lại đều tái khám tại Viện Tim với thời gian theo dõi TB là 64 tháng (từ 1 đến 168 tháng sau mổ)

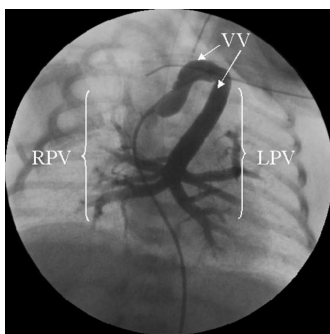
BÀN LUẬN

HLTMPHT ở trẻ nữ nhi là một cấp cứu hay bán cấp ngoại tim với tỉ lệ tử vong rất cao từ 3-11% với nguyên nhân chủ yếu do cơn cao áp phổi và suy tim sau mổ không hồi phục. Các yếu tố làm tăng tỉ lệ tử vong bao gồm trẻ sinh thiếu tháng, nhẹ cân ($<2-2,5$ kg), HLTMPHT thể hỗn hợp và trẻ dưới 10 ngày tuổi.

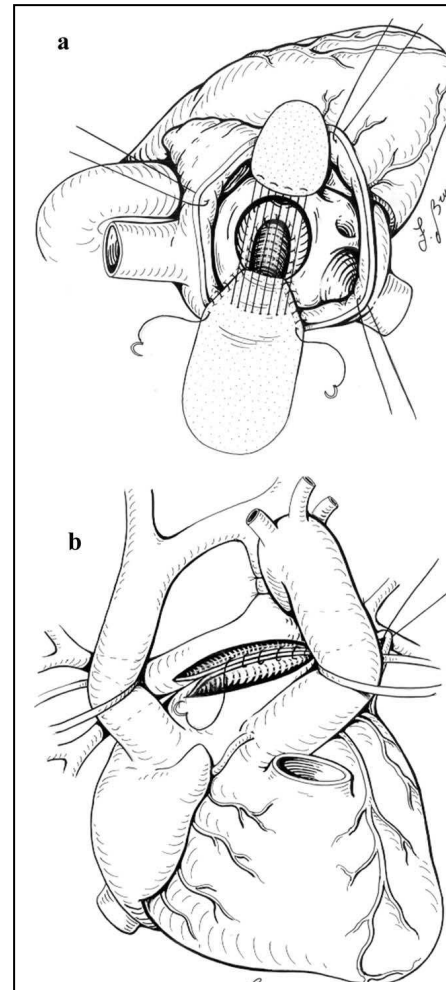
Về phẫu thuật, đối với thể trong tim thường đơn giản hơn so với thể trên tim và phức tạp nhất là thể dưới tim và thể hỗn hợp.

Đối với thể trên tim có nhiều đường vào để tạo miệng nối tùy theo vị trí của TMP chung và thói quen của BS phẫu thuật. Tiếp cận từ bên trái, mặt sau tim (KT Phillips (1990) hay Williams) có ưu điểm là nhìn rõ TMP chung và cấu trúc liên quan đặc biệt là với các trường hợp TMP chung nằm hơi thấp. Phẫu trường rộng, không cần phải ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể, dễ nối tuy nhiên dễ hẹp miệng nối do bị xoắn hoặc căng miệng nối nếu hai đường xẻ trên nhĩ trái và TMP chung không song song hoặc hơi ngắn. Đường vào từ bên phải có phẫu trường chật hẹp nên đa số các tác giả khi sử dụng đường này thích hạ thân nhiệt sâu, ngưng tuần hoàn và lấy canula trong TMC

trên ra ngoài cho đủ rộng. Ưu điểm của đường này là miệng nối rộng, không bị căng và rất ít bị xoắn. Đường vào từ phía trên đi qua xoang ngang do Tucker (1976) đề nghị thích hợp với những trường hợp TMP chung nằm cao, đổ vào chỗ nối TMC trên và nhĩ phải. Phẫu trường tương đối rộng đủ để thực hiện miệng nối giữa trần nhĩ trái và mặt trên, bên của TMP chung. Nhược điểm của đường nối này là phải kéo ĐMC lên qua trái rất nhiều để ảnh hưởng đến canula ĐMC nên ở những trường hợp nhỏ cân dưới 3-4kg các tác giả thích ngưng tuần hoàn để rút bỏ tạm thời các canula cho dễ thao tác. Shumacker và King (1961) đưa ra đường xẻ hai nhĩ để thực hiện miệng nối. Với đường vào này khá dễ để thực hiện miệng nối đủ rộng, không bị xoắn tuy nhiên rất khó cầm máu nếu có chảy máu đường may phía sau. Do ít cần vén tim nhiều nên cũng không cần ngưng tuần hoàn trong đa số trường hợp tuy nhiên theo báo cáo đường này có tỉ lệ rối loạn nhịp khá cao sau mổ. Một tác giả người Ý khác sử dụng kỹ thuật tạo miệng nối bằng 2 miếng vá màng ngoài tim (hình 5a) với ưu điểm là có thể mở rộng nhĩ trái trong trường hợp HLTMPHT có nhĩ trái quá nhỏ. Tuy nhiên KT này cũng có tỉ lệ rối loạn nhịp sau mổ khá cao (5,5%). Trong nghiên cứu này, chúng tôi chọn 2 kiểu tiếp cận Tucker và Phillips cho HLTMPHT thể trên tim mà không phải ngưng tuần hoàn bất cứ một trường hợp nào mặc dù có khó khăn trong vài trường hợp khi thực hiện miệng nối. Và chỉ 1 trường hợp cần chạy lại THNCT để khâu tăng cường trên miệng nối do chảy máu miệng nối phía sau.



Hình 4: chụp mạch HLTMPHT thể trên tim (VV: vertical vein, LPV:left pul.vein; RVP:right pul. vein)



Hình 5: a) KT 2 patch; b) KT Tucker

KẾT LUẬN

Hồi lưu TMP bất thường thể hoàn toàn luôn có tăng áp ĐMP từ cao đến rất cao nếu có tắc nghẽn kèm theo. Vì vậy cần phải phẫu thuật sớm hoặc phẫu thuật cấp cứu trong trường hợp tăng áp gần hoặc cao hơn áp lực hệ thống nhằm giảm tỉ lệ tử vong. Tạo miệng nối giữa ống góp và nhĩ trái đủ rộng là một yếu tố quyết định sự thành công cuộc phẫu thuật. Đường tiếp cận lý tưởng cần phải đủ rộng để tạo miệng nối dễ dàng, ít gây rối loạn nhịp sau mổ cũng như không quá phức tạp để tái tạo các cấu trúc tim.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Aidala E, Angelo Abbruzzese P. Mixed total anomalous pulmonary venous connection. Eur J Cardiothorac Surg 2004;25:281-5.

2. Cobanoglu A, Menashe VD. Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: repair in current era. *Ann Thorac Surg* 1993;55:43–8.
3. Cope JT, Banks D, McDaniel NL, Shockley KS, Nolan SP, Kron IL. Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection? *Ann Thorac Surg* 1997;64:23–9.
4. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, Mathur A, Airan B, Saxena A, Kothari SS. Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Infancy: Experience From a Developing Country. *Ann Thorac Surg* 1999;68:155–9.
5. Chowdhury UK, Subramaniam G, Joshi K, Varshney S, Kumar G. Rechanneling of total anomalous pulmonary venous connection with or without vertical vein ligation: Results and guidelines for candidate selection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1286–94.
6. Hyde JAJ, Stumper O, Barth MJ, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:735–41.
7. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzer E. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 22 (2002) 184–191
8. JW Kirklin, B Barratt-Boyes. *Cardiac Surgery*. 3rd edition 2003. Churchill Livingstone
9. Raghavan Nair Suresh Kumar, Anil Kumar Dharmapuram, Ivatury M. Rao, Venkitachalam C. Gopalakrishnan, Velayudhan Ramakrishna Pillai, Yoosuph Abdul Nazer, and Timothy Cartmill. The fate of the unligated vertical vein after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:615–617
10. Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, de Leval MR and Tsang VT. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 24 (2003) 28–36
11. J Stark, M de Leval and VT Tsang. *Surgery for congenital heart defects*. 3rd edition 2006. John Wiley & Son, Ltd.
12. Yamagishi M, Shuntoh K, Takahashi A, Shinkawa T, Miyazaki T and Kitamura N. Intra-atrial rerouting by transference of the posterior left atrial wall for cardiac-type total anomalous pulmonary venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:996–999.

