

# ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, SIÊU ÂM TIM VÀ KẾT QUẢ PHẪU THUẬT TỬ CHỨNG FALLOT KHÔNG VAN ĐỘNG MẠCH PHỔI TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG

Nguyễn Thị Thúy Hằng<sup>1</sup>, Nguyễn Lý Thịnh Trường<sup>2</sup>, Nguyễn Tuấn Mai<sup>2</sup>  
Lê Hồng Quang<sup>2</sup>, Nguyễn Thị Hải Anh<sup>1</sup> và Đặng Thị Hải Vân<sup>1,✉</sup>

<sup>1</sup>Trường Đại Học Y Hà Nội

<sup>2</sup>Bệnh viện Nhi Trung ương

Nghiên cứu được thực hiện để mô tả đặc điểm lâm sàng, siêu âm tim và kết quả phẫu thuật tử chứng Fallot không van động mạch phổi trên 27 bệnh nhân được phẫu thuật tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ năm 2015 đến năm 2023. Tuổi phẫu thuật có trung vị là 33 ngày (IQR 24-120 ngày). Cân nặng trung bình lúc phẫu thuật là  $4,4 \pm 1,4$  kg (1,9-8,5kg). SpO<sub>2</sub> trung bình là  $84 \pm 5,4$  %. Có 70,4% bệnh nhân suy tim và 85,2% bệnh nhân suy hô hấp trước phẫu thuật, trong đó 25,9% bệnh nhân suy hô hấp nặng phải thở máy. Sau phẫu thuật 1 tháng, không còn bệnh nhân nào biểu hiện suy tim, suy hô hấp nặng. Triệu chứng khò khè thở rít giảm từ 63 % trước phẫu thuật xuống còn 13% sau phẫu thuật 1 tháng ( $p < 0,05$ ). Trên siêu âm tim, giãn lớn cả hai nhánh động mạch phổi phải và trái gặp ở 96,3% bệnh nhân với Zscore trung bình lần lượt là  $6,16 \pm 1,92$  SD và  $5,60 \pm 1,76$  SD. Sau phẫu thuật giá trị này lần lượt là  $1,0 \pm 1,58$  SD và  $1,48 \pm 1,32$  SD. Trước phẫu thuật, tỷ lệ hẹp phổi và hở phổi vừa và nặng lần lượt là 96,3% (26/27) và 100% (27/27), giảm xuống còn lần lượt là 8,7% (2/23) và 47,8% (11/23) sau phẫu thuật 1 tháng ( $p < 0,05$ ). Thời gian theo dõi trung bình là  $34 \pm 27,2$  tháng (2 - 82 tháng). Tỷ lệ tử vong sớm sau phẫu thuật là 14,8%. Tỷ lệ sống sót sau 5 năm là 80%. Tỷ lệ không phải mổ lại sau 2 năm và 5 năm lần lượt là 92,6% và 75,8%.

**Từ khóa:** Tử chứng Fallot không van động mạch phổi, siêu âm tim, phẫu thuật.

## I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Tử chứng Fallot không van động mạch phổi là một thể hiếm gặp của tử chứng Fallot, chiếm khoảng 3- 6% bệnh nhân tử chứng Fallot và 0,2- 0,4% trẻ sơ sinh sống bị bệnh tim bẩm sinh.<sup>1</sup> Đây là một bệnh tim bẩm sinh với các đặc điểm tương tự như tử chứng Fallot nhưng điểm khác biệt là không có van động mạch phổi hoặc van động mạch phổi chỉ như một gờ xơ kèm theo sự giãn phình lớn của động mạch phổi.<sup>1</sup> Năm 1847, Chevers là người đầu tiên mô tả hội chứng này.<sup>2</sup>

Đặc điểm lâm sàng nổi bật của tử chứng Fallot không van động mạch phổi là gây tắc nghẽn đường thở do động mạch phổi giãn lớn chèn ép cây khí phế quản.<sup>3</sup> Tử chứng Fallot không van động mạch phổi được chẩn đoán chủ yếu dựa vào siêu âm tim. Điều trị phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bao gồm vá thông liên thất, sửa hẹp đường ra thất phải, thu nhỏ động mạch phổi bị giãn và thiết lập chức năng van động mạch phổi bằng cách sử dụng ống dẫn có van.<sup>3,4</sup> Theo thống kê, tỷ lệ tử vong của trẻ sơ sinh bị tử chứng Fallot không van động mạch phổi cao hơn đáng kể so với trẻ sơ sinh có tử chứng Fallot cổ điển.<sup>4</sup> Tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật dao động từ 11% đến 30% và tỷ lệ sống sót sau 20 năm chỉ là 81%.<sup>5</sup>

Tác giả liên hệ: Đặng Thị Hải Vân

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: haivan@hmu.edu.vn

Ngày nhận: 08/05/2023

Ngày được chấp nhận: 22/05/2023

Tại Bệnh viện Nhi Trung ương, số bệnh nhân được chẩn đoán và phẫu thuật tứ chứng Fallot không van động mạch phổi tăng dần trong những năm gần đây. Tuy nhiên, chưa có một nghiên cứu nào mô tả về đặc điểm lâm sàng, siêu âm tim và kết quả phẫu thuật của bệnh lý này. Vì vậy, chúng tôi tiến hành nghiên cứu đề tài này với mục tiêu: mô tả đặc điểm lâm sàng, siêu âm tim và kết quả phẫu thuật tứ chứng Fallot không van động mạch phổi tại Bệnh viện Nhi Trung ương.

## II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

### 1. Đối tượng

Bệnh nhân tứ chứng Fallot không van động mạch phổi được phẫu thuật tại Bệnh viện Nhi Trung Ương có thông tin và hồ sơ bệnh án đầy đủ, khám lại định kỳ theo hẹn.

### 2. Phương pháp

#### *Thời gian nghiên cứu*

Nghiên cứu mô tả loạt ca bệnh có theo dõi dọc sau phẫu thuật với mẫu thuận tiện trong thời gian từ tháng 1/2015 tới tháng 3/2023.

#### *Các biến số*

Tuổi, cân nặng lúc phẫu thuật, lâm sàng (khò khè, thở rít, suy tim, suy hô hấp, SpO<sub>2</sub>), siêu âm tim (đường kính thất trái, thất phải, động mạch phổi, thông liên thất, mức độ hẹp, hở phổi), phương pháp phẫu thuật, biến chứng

sau phẫu thuật, các thông số hồi sức sau phẫu thuật, theo dõi sau phẫu thuật (khò khè, thở rít, suy hô hấp, suy tim, kích thước động mạch phổi, tình trạng hẹp, hở phổi).

#### *Xử lý số liệu*

Thu thập số liệu theo mẫu bệnh án nghiên cứu, xử lý số liệu theo phương pháp thống kê y học với phần mềm SPSS 20.0, sử dụng các test thống kê phù hợp. Tỷ lệ sống sót và không phải mổ lại được phân tích bằng mô hình Kaplan-Meier.

### 3. Đạo đức nghiên cứu

Nghiên cứu đã được Hội đồng Y đức Bệnh viện Nhi Trung ương phê duyệt. Ngày cấp: 12/10/2022. IRB: VN01037/IRB00011976/FWA00028418)

## III. KẾT QUẢ

Trong thời gian nghiên cứu có 27 bệnh nhân được chẩn đoán và phẫu thuật tứ chứng Fallot không van động mạch phổi tại Bệnh viện Nhi Trung ương. Tuổi phẫu thuật có trung vị là 33 ngày (IQR 24-120 ngày; phạm vi 6 ngày đến 12,5 tháng). Cân nặng trung bình lúc phẫu thuật là  $4,4 \pm 1,4$  kg (1,9 kg đến 8,5kg). Tỷ lệ nam/ nữ là 1/1,07.

### 1. Đặc điểm lâm sàng trước phẫu thuật

Có 88,9 % trẻ được gia đình đưa đi khám vì tím hoặc khó thở hoặc kết hợp cả hai.

**Bảng 1. Đặc điểm lâm sàng trước phẫu thuật**

Triệu chứng	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Suy hô hấp	23	85,2
Khò khè, thở rít	17	63,0
Thở máy trước phẫu thuật	7	25,9
Suy tim	19	70,4
SpO <sub>2</sub> (%)	Trung bình ( $\bar{X} \pm 2SD$ )	$84 \pm 5,4$
	Phạm vi (min - max)	(71 - 93)

Trước phẫu thuật, có 70,4% bệnh nhân suy tim và 85,2% bệnh nhân suy hô hấp, trong đó

25,9% bệnh nhân suy hô hấp nặng thở máy. SpO2 trung bình trước phẫu thuật là  $84 \pm 5,4\%$ .

## 2. Đặc điểm siêu âm tim trước phẫu thuật

**Bảng 2. Đặc điểm siêu âm tim trước phẫu thuật**

	Trung bình $\bar{X} \pm 2SD$	Phạm vi		Z > 2SD n (%)	Z ≤ 2SD n (%)
		Min	Max		
Z-score gốc động mạch phổi	- 0,23 ± 1,84	- 4,21	4,57	3 (11,1)	24 (88,9)
Z-score thân động mạch phổi	4,05 ± 1,81	- 0,99	6,88	23 (85,2)	4 (14,8)
Z-score động mạch phổi phải	6,16 ± 1,92	0,81	9,19	26 (96,3)	1 (3,7)
Z-score động mạch phổi trái	5,60 ± 1,76	1,75	8,68	26 (96,3)	1 (3,7)
Z-score gốc ĐMC	2,06 ± 1,46	- 1,81	5,01	15 (55,6)	12 (44,4)
ĐK lỗ TLT (mm)	9,72 ± 1,68	7,5	14		
Z-score RVDd	1,31 ± 0,98	- 0,64	3,08	7 (25,9)	20 (74,1)
Z-score LVDd	- 2,20 ± 2,02	- 6,4	2,9	2 (7,4)	25(92,6)
EF (%)	≥55%	n (%):		27 (100)	

Trên siêu âm tim, 96,3% bệnh nhân có giãn lớn cả hai nhánh động mạch phổi phải và trái với mức Zscore trung bình lần lượt là  $6,16 \pm 1,92$  SD và  $5,60 \pm 1,76$  SD. Có 4 bệnh nhân không giãn thân động mạch phổi nhưng phình giãn lớn hai nhánh động mạch phổi. Có 1 bệnh nhân không giãn cả 2 nhánh động mạch phổi nhưng zscore thân động mạch phổi là 3,11SD. Bệnh nhân này lúc phẫu thuật không cần thu nhỏ kích thước nhánh động mạch phổi, được sử dụng conduit contegra số 12 để nối thất phải- động mạch phổi.

## 3. Kết quả phẫu thuật và theo dõi sau phẫu thuật

Có 21 (77,7%) bệnh nhân có ít nhất 1 biến chứng sau phẫu thuật, trong đó nhiễm trùng (chủ yếu là viêm phổi) chiếm tỷ lệ cao nhất (62,9%). Hội chứng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật gặp ở 12 (44,4%) bệnh nhân.

Tỷ lệ tử vong chung sau phẫu thuật là 18,5% (5/27) trong đó tử vong sớm (tử vong trong vòng 30 ngày sau phẫu thuật hoặc trước khi ra viện) là 14,8% (4/27).

**Bảng 3. Liên quan giữa tuổi, cân nặng và một số thông số hồi sức với kết quả phẫu thuật**

Các thông số	Sống	Tử vong sớm	p
	$\bar{X} \pm 2SD$	$\bar{X} \pm 2SD$	
Cân nặng lúc phẫu thuật (kg)	4,5 ± 1,7	3,3 ± 0,3	0,18
Tuổi phẫu thuật (tháng)	3,1 ± 3,5	1,5 ± 0,7	0,36
Thở máy trước phẫu thuật : n(%)	6 (26,1%)	1 (25%)	0,73

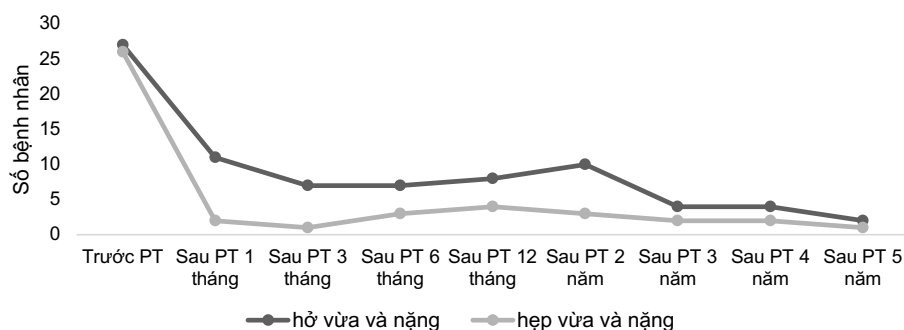
Các thông số		Sống $\bar{X} \pm 2SD$	Tử vong sớm $\bar{X} \pm 2SD$	p
Thời gian chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể (phút)		145,4 ± 37,2	177,8 ± 19,1	0,11
Thời gian kẹp động mạch chủ (phút)		77,5 ± 30,5	112,3 ± 45,6	0,06
Thời gian phẫu thuật (phút)		176,6 ± 39,3	201,8 ± 23,4	0,23
Thời gian thở máy sau phẫu thuật (ngày)		8,7 ± 8,1	12,5 ± 11,5	0,41
Hội chứng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật: n (%)		8 (34,8%)	4 (100%)	<b>0,02</b>
Lactat cao nhất trong 24h sau phẫu thuật (mmol/l)		2,4 ± 0,9	4,4 ± 1,4	<b>0,01</b>
VIS cao nhất sau phẫu thuật	Ngày thứ 1	5,6 ± 3,6	10,6 ± 3,8	<b>0,01</b>
	Ngày thứ 2	5,2 ± 3,1	16,9 ± 9,8	0,15
	Từ ngày thứ 3	5,0 ± 3,5	22,3 ± 17,7	0,15

Nhận xét: Tỷ lệ gặp hội chứng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật, chỉ số lactat cao nhất và chỉ số VIS cao nhất trong vòng 24h sau phẫu thuật ở nhóm tử vong cao hơn nhóm sống ( $p < 0,05$ ). Theo mô hình đường cong ROC, giá trị lactat máu cao nhất trong vòng 24h sau phẫu thuật  $> 2,8$  mmol/l dự đoán nguy cơ tử vong sớm sau phẫu thuật với độ nhạy 100%, độ đặc hiệu 73,9% (AUC 0,90; KTC95% 76,7-100%;  $p = 0,01$ ). Chỉ số VIS cao nhất sau phẫu thuật ngày thứ 1  $> 7,25$  dự đoán nguy cơ tử vong sớm sau phẫu thuật với độ nhạy 100%, độ đặc hiệu 69,6% (AUC = 0,86; KTC 95% 70,7%-100%,  $p = 0,01$ ).

#### 4. Theo dõi sau phẫu thuật

Có 23 bệnh nhân được theo dõi tái khám

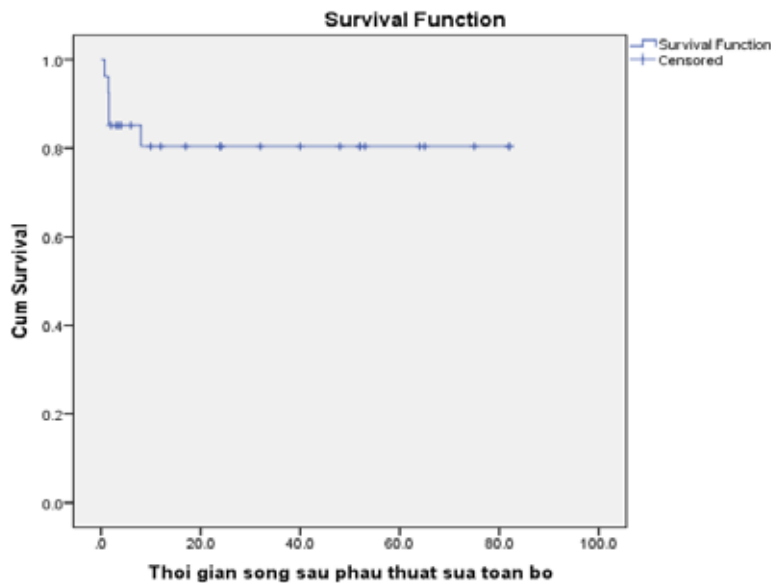
sau phẫu thuật tại Bệnh Viện Nhi Trung Ương. Thời gian theo dõi trung bình  $34 \pm 27,2$  tháng (phạm vi: 2 - 82 tháng). Không bệnh nhân nào biểu hiện suy tim, suy hô hấp nặng sau phẫu thuật 1 tháng. Khò khè, thở rít giảm từ 63% trước phẫu thuật xuống 13% sau phẫu thuật 1 tháng ( $p < 0,05$ ). Trên siêu âm tim, Zscore trung bình động mạch phổi phải và trái lần lượt là SD  $6,16 \pm 1,92$  và  $5,60 \pm 1,76$  SD trước phẫu thuật giảm xuống còn lần lượt là  $1,0 \pm 1,58$  SD và  $1,48 \pm 1,32$  SD sau phẫu thuật thu nhỏ động mạch phổi ( $p < 0,05$ ). Có 1 (4,3%) bệnh nhân tử vong muộn sau phẫu thuật 8 tháng. Có 5 (18,5%) bệnh nhân phải mổ lại lần hai. Tỷ lệ không phải mổ lại sau 2 năm và 5 năm lần lượt là 92,6% và 75,8%.



**Biểu đồ 1. Tiến triển mức độ hẹp, hở phổi sau phẫu thuật**

Tỷ lệ hẹp phổi và hở phổi mức độ vừa và nặng giảm lần lượt từ 96,3% và 100% trước phẫu thuật xuống còn 8,7% và 47,8% sau phẫu

thuật 1 tháng, có ý nghĩa thống kê với độ tin cậy 95%.



**Biểu đồ 2. Ước tính tỷ lệ sống sót sau phẫu thuật sửa toàn bộ**

Tỷ lệ sống sót sau 5 năm (60 tháng) là 80%.

#### IV. BÀN LUẬN

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tuổi phẫu thuật có trung vị là 33 ngày (IQR 24-120 ngày) trong đó tỷ lệ trẻ sơ sinh là 48,1%. Nghiên cứu của các tác giả khác cũng cho thấy tứ chứng Fallot không van động mạch phổi là bệnh được phẫu thuật sớm từ ngay trong giai đoạn sơ sinh.<sup>5-7</sup>

Bệnh nhân tứ chứng Fallot không van động mạch phổi biểu hiện tím nhẹ hoặc không rõ tím với SpO<sub>2</sub> trung bình trước phẫu thuật là  $84 \pm 5,4\%$  (71%-93%). Kết quả này cũng phù hợp với Talwar<sup>4</sup> (2005-2015, N = 73) là 80,13% (62% - 99%) và Wu<sup>8</sup> (1998 - 2011, N = 31) là 86% (68% - 97%). Trong khi đó tứ chứng Fallot thể cổ điển có SpO<sub>2</sub> trung bình trước phẫu thuật thấp hơn, trong nghiên cứu của Vũ Trí Thanh<sup>9</sup> là  $79,72 \pm 12,28\%$  (46% - 98%).

Triệu chứng lâm sàng nổi bật của tứ chứng Fallot không van động mạch phổi là dấu hiệu suy hô hấp và suy tim sung huyết. Điều này cũng khác biệt với Fallot thể cổ điển. Có thể giải thích căn nguyên do giải phẫu đặc biệt của tứ chứng Fallot không van động mạch phổi. Động mạch phổi hình giãn lớn đè ép vào khí phế quản ở phía sau gây nên các triệu chứng hô hấp ngay từ giai đoạn sơ sinh ở nhiều mức độ từ khò khè thở rít cho đến suy hô hấp nặng phải thở máy. Biểu hiện suy tim sung huyết do tăng lưu lượng máu lên phổi.<sup>3,10</sup> Trong nghiên cứu, đa số (85,2%) bệnh nhân có biểu hiện suy hô hấp trước phẫu thuật ở các mức độ khác nhau trong đó khò khè, thở rít chiếm tỷ lệ 63%, suy hô hấp nặng thở máy là 25,9%. Bệnh nhân suy tim trước phẫu thuật chiếm tỷ

lệ cao 70,4%. Số liệu này của chúng tôi cũng phù hợp với nghiên cứu của Fisher với 64,7% (11/17) bệnh nhân trong nhóm tuổi từ 1 ngày đến 3 tháng tuổi có biểu hiện khò khè thở rít trước phẫu thuật.<sup>11</sup> Chen và cộng sự cũng báo cáo biểu hiện thường gặp nhất là suy hô hấp khi sinh chiếm tỷ lệ 85%.<sup>6</sup> Theo dõi sau phẫu thuật 1 tháng, các triệu chứng lâm sàng được cải thiện rõ. Không còn bệnh nhân nào có biểu hiện suy tim, suy hô hấp nặng. Triệu chứng khò khè thở rít giảm từ 63% trước phẫu thuật xuống còn 13% sau phẫu thuật 1 tháng ( $p < 0,05$ ).

Hai điểm đặc trưng để chẩn đoán xác định bệnh trên siêu âm tim là hẹp, hở phổi thứ phát do không có van hoặc thiếu sản van động mạch phổi và phình giãn thân và các nhánh chính của động mạch phổi.<sup>2,4</sup> Tất cả 27 bệnh nhân nghiên cứu được chẩn đoán xác định tứ chứng Fallot không van động mạch phổi bằng siêu âm tim. Trong đó có 26 (96,3%) bệnh nhân có giãn lớn cả động mạch phổi phải và động mạch phổi trái với giá trị Zscore trung bình lần lượt là  $6,16 \pm 1,92$  SD và  $5,60 \pm 1,76$  SD. Có 23 (85,2%) bệnh nhân giãn thân động mạch phổi và 3 (11,1%) bệnh nhân giãn gốc động mạch phổi. Nghiên cứu của Wu cũng cho thấy rằng không phải tất cả bệnh nhân đều có sự giãn nở của thân động mạch phổi. Có 2/31 bệnh nhân bị hẹp thân động mạch phổi. Giãn động mạch phổi phải hoặc trái là phổ biến, đặc biệt là động mạch phổi phải.<sup>8</sup> Mansi Verma cũng kết luận có 87,7% (41/47) bệnh nhân giãn thân động mạch phổi, 100% bệnh nhân giãn động mạch phổi phải và trái.<sup>12</sup>

Tất cả bệnh nhân nghiên cứu đều được mở rộng đường ra thất phải, vá thông liên thất. Có 9 (33,3%) bệnh nhân được áp dụng thủ thuật Lecompte (đưa động mạch phổi ra phía trước ĐMC). Có 22 (81,5%) bệnh nhân được phẫu thuật thu nhỏ kích thước động mạch phổi. Kết nối thất phải với động mạch phổi bằng màng tim tươi tự thân áp dụng ở 7 (25,9%) bệnh nhân,

bằng conduit contegra có van ở 20 (74,1%) bệnh nhân. Tuy nhiên phương pháp giải phóng đường thở khỏi sự chèn ép của động mạch phổi và kết nối thất phải với động mạch phổi có sự thay đổi theo thời gian. Giai đoạn đầu 2015-2016, tất cả bệnh nhân đều được áp dụng thủ thuật Lecompte và sử dụng màng tim tươi tự thân để kết nối thất phải với động mạch phổi. Từ năm 2017 đến nay, thủ thuật Lecompte không còn được áp dụng, việc kết nối thất phải và động mạch phổi được thực hiện bằng conduit contegra có van.

Theo thống kê, tỷ lệ tử vong của trẻ mắc tứ chứng Fallot không van động mạch phổi cao hơn đáng kể so với trẻ mắc tứ chứng Fallot cổ điển.<sup>4</sup> Karaka-Altintas (1996-2015, N=68) báo cáo tỷ lệ tử vong chung là 19%, trong đó tử vong sớm là 12%.<sup>13</sup> Nghiên cứu của chúng tôi cũng cho kết quả tương tự với tỷ lệ tử vong chung là 18,5% và tử vong sớm là 14,8%. Về nguyên nhân tử vong thường được các tác giả báo cáo là tình trạng suy hô hấp khó điều trị dẫn đến ngừng tim và suy đa tạng.<sup>7,13,14</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, 3 bệnh nhân tử vong sớm và 1 bệnh nhân tử vong muộn do tình trạng suy hô hấp dai dẳng, thở máy kéo dài, suy đa tạng, 1 bệnh nhân tử vong sớm do sốc nhiễm khuẩn. Chúng tôi nhận thấy nhóm tử vong sớm có cân nặng và tuổi lúc phẫu thấp hơn nhóm sống, các thông số hồi sức như thời gian chạy máy tuần hoàn ngoài cơ thể, thời gian kẹp chủ, thời gian phẫu thuật, thời gian thở máy sau phẫu thuật của nhóm tử vong sớm cao hơn nhóm sống, nhưng sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê. Chúng tôi cũng không tìm thấy sự khác biệt về tình trạng thở máy trước phẫu thuật của nhóm sống và nhóm tử vong sớm. Có thể do số lượng nghiên cứu của chúng tôi chưa đủ lớn. Tuy nhiên, tỷ lệ gặp hộ chứng cung lượng tim thấp sau phẫu thuật, chỉ số Vis và chỉ số lactat cao nhất trong vòng 24 giờ sau phẫu thuật ở nhóm tử vong

sớm cao hơn nhóm sống ( $p < 0,05$ ). Phân tích theo mô hình ROC, chúng tôi nhận thấy lactat  $> 2,8$  mmol/l và chỉ số VIS  $> 7,25$  trong 24 giờ đầu sau phẫu thuật có giá trị dự đoán nguy cơ tử vong sớm với độ nhạy 100% nhưng độ đặc hiệu thấp, lần lượt là 73,9% và 69,6%.

Theo dõi siêu âm tim trong quá trình tái khám sau phẫu thuật, chúng tôi thấy hẹp phổi và hở phổi vừa và nặng tại thời điểm sau phẫu thuật 1 tháng lần lượt là 8,7% và 47,8%, giảm có ý nghĩa thống kê so với trước phẫu thuật. Kết quả này cũng tương tự với các tác giả khác.<sup>4,8,14</sup> Tiếp tục theo dõi lâu dài hơn tại thời điểm 1 năm và 2 năm sau phẫu thuật, chúng tôi nhận thấy tỷ lệ hẹp hở phổi mức độ vừa và nặng có xu hướng tăng lên so với thời điểm sau phẫu thuật 1 tháng. Nhưng sự khác biệt này không có ý nghĩa thống kê. Có lẽ do số lượng nghiên cứu của chúng tôi chưa đủ lớn. Tuy nhiên có thể lý giải hiện tượng hẹp, hở phổi có xu hướng tăng dần theo thời gian do tổn thương conduit nối thất phải và động mạch phổi. Trong nghiên cứu của Trần Quang Vinh về việc sử dụng conduit conegra trong phẫu thuật teo phổi thông liên thất cho thấy đường kính của conduit conegra tăng dần theo thời gian do áp lực động mạch phổi lớn gây nên tình trạng hở phổi nặng dần lên sau phẫu thuật, đó là nguyên nhân chính phải mổ lại để thay conduit.<sup>15</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 5 bệnh nhân phải mổ lại. Trong đó 2 bệnh nhân mổ lại sớm sau phẫu thuật lần đầu 6 ngày và 10 ngày để thu nhỏ conduit nối thất phải động mạch phổi phù hợp (1 bệnh nhân) và cắt thùy phổi bị xẹp (1 bệnh nhân). Ba bệnh nhân còn lại mổ thay conduit sau phẫu thuật lần lượt là 29 tháng, 30 tháng và 65 tháng do hẹp hở nặng van conduit. Tỷ lệ không phải mổ lại sau 2 năm và 5 năm lần lượt là 92,6% và 75,8%. Kết quả này của chúng tôi cũng phù hợp với nghiên cứu của Yong với tỷ lệ không phải phẫu thuật lại sau 5 năm, 10 năm và 20 năm là 79,7%  $\pm$  6,9%.<sup>14</sup>

## V. KẾT LUẬN

Tứ chứng Fallot không van động mạch phổi lâm sàng thường chỉ tím nhẹ hoặc không rõ tím nhưng biểu hiện suy tim, suy hô hấp xuất hiện khá sớm từ giai đoạn sơ sinh. Sau phẫu thuật 1 tháng, các biểu hiện lâm sàng và tình trạng hẹp hở phổi được cải thiện rõ. Tuy nhiên vẫn cần những nghiên cứu với quy mô lớn hơn và thời gian theo dõi dài hơn để đánh giá về kết quả lâu dài sau phẫu thuật.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Nair AK, Haranal M, Elkhatim IM, Dillon J, Hew CC, Sivalingam S. Surgical outcomes of absent pulmonary valve syndrome: An institutional experience. *Ann Pediatr Cardiol*. Jul-Sep 2020; 13(3): 212-219. doi:10.4103/apc.APC\_111\_19.
2. Chevers N. Recherches sur les maladies de l'artère pulmonaire. *Arch Gen Med*. 1847; 15: 488-508.
3. Alain Batisse ML. *Cardiologie pédiatrique pratique*. Doin; 2008: 104-106.
4. Talwar S, Divya A, Choudhary SK, et al. Mid-term results of correction of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Indian heart journal*. Nov-Dec 2017; 69(6): 767-771. doi:10.1016/j.ihj.2017.04.009.
5. Chow OS, Hoganson DM, Kaza AK, et al. Early Infant Symptomatic Patients With Tetralogy of Fallot With Absent Pulmonary Valve: Pulmonary Artery Management and Airway Stabilization. *Ann Thorac Surg*. Nov 2020; 110(5): 1644-1650. doi:10.1016/j.athoracsur.2020.05.058.
6. Chen JM, Glickstein JS, Margossian R, et al. Superior outcomes for repair in infants and neonates with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2006; 132(5): 1099-1104.
7. Avdikos V, Johansson Ramgren J,

- Hanséus K, Malm T, Liuba P. Outcomes following surgical repair of absent pulmonary valve syndrome: 30 years of experience from a Swedish tertiary referral centre. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. 2022; 35(2): ivac193.
8. Wu W, Pang K, Lin Q, et al. Echocardiography in the diagnosis of patients with absent pulmonary valve syndrome: a review study of 12 years. *Int J Cardiovasc Imaging*. Oct 2015; 31(7): 1353-9. doi:10.1007/s10554-015-0693-z.
9. Vũ Trí Thanh. Đánh giá kết quả phẫu thuật sửa chữa toàn bộ tứ chứng Fallot ở trẻ em dưới 12 tháng tại Bệnh Viện Đại Học Y Dược Thành Phố Hồ Chí Minh. *Tạp chí Y học Việt Nam*. 2021; 504 (1)doi: <https://doi.org/10.51298/vmj.v504i1.821>.
10. Miller RA, Lev M, Paul MH. Congenital absence of the pulmonary valve. The clinical syndrome of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Circulation*. Aug 1962; 26: 266-78. doi:10.1161/01.cir.26.2.266.
11. Fischer DR, Neches WH, Beerman LB, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: analysis of 17 patients. *Am J Cardiol*. May 15 1984; 53(10): 1433-7. doi:10.1016/s0002-9149(84)90933-0.
12. Verma M, Pandey NN, Ojha V, et al. Evaluation of cardiovascular morphology and airway-related abnormalities in tetralogy of fallot with absent pulmonary valve syndrome on multidetector computed tomography angiography. *J Card Surg*. Aug 2021; 36(8): 2697-2704. doi:10.1111/jocs.15639.
13. Karaca-Altintas Y, Laux D, Gouton M, et al. Nakata index above 1500 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> predicts death in absent pulmonary valve syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg*. Jan 1 2020; 57(1): 46-53. doi:10.1093/ejcts/ezz167.
14. Yong MS, Yim D, Brizard CP, et al. Long-term outcomes of patients with absent pulmonary valve syndrome: 38 years of experience. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2014; 97(5): 1671-1677.
15. Vinh TQ, Truong NLT, Hung DQ. 26. Definitive repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect using valved conduit for low body weight infant. *Tạp chí Nghiên cứu Y học*. 2022; 161(12E11): 227-237.



## Summary

# CLINICAL SYNDROME, ECHOCARDIOGRAPHY AND SURGICAL OUTCOMES OF TETRALOGY OF FALLOT WITH ABSENT PULMONARY VALVE SYNDROME AT THE NATIONAL CHILDREN'S HOSPITAL

This is a review of 27 patients with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome (TOFAPV) who underwent surgical treatment between 2015 and 2023 at National Children's hospital. The median age at surgery was 33 days (IQR 24-120 days) and the mean weight were  $4,4 \pm 1,4$  kg (range, 1,9 to 8,5 kg). The patient presented with symptoms of preoperative congestive heart failure (70,4%), respiratory distress (85,2%) and preoperative mechanical ventilatory support (25,9%). After 1 month of surgery, no patient showed heart failure and severe respiratory failure. Wheezing symptoms decreased from 63% (pre-operation) to 13% (post-operation) ( $p < 0.05$ ). On echocardiography, 96,3% patients had right or left pulmonary artery (PA) dilatation. Mean preoperative right PA zscore was  $6,16 \pm 1,92$  SD and left PA zscore was  $5,60 \pm 1,76$  SD. Mean postoperative right and left PA zscore were  $1,0 \pm 1,58$  và  $1,48 \pm 1,32$ , respectively. The proportion of moderate and severe pulmonary regurgitation (PR) decreased from 100% (pre-operation) to 40,7% (post-operation). Moderate and severe pulmonary stenosis rate decreased from 96,3% (pre-operation) to 8,7% (post-operation). The average follow-up time was  $34 \pm 27,2$  months (2- 82 months). Operative mortality was 14,8%. Overall survival at 5 years was 80%. The 2 years and 5 years freedom from reoperations were 92,6% and 75,8%, respectively.

**Keywords:** Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome, echocardiography.