

BIỂU HIỆN LÂM SÀNG, CẬN LÂM SÀNG THEO THỂ BỆNH Ở TRẺ MẮC BỆNH TỬ CHỨNG FALLOT

Đặng Thị Hải Vân

Trường Đại học Y Hà Nội

TÓM TẮT

Mục tiêu: Nghiên cứu các biểu hiện lâm sàng, cận lâm sàng theo thể bệnh ở trẻ mắc bệnh Fallot 4. **Phương pháp:** Phân tích đánh giá dựa trên số liệu thu được từ 86 bệnh nhân được chẩn đoán tử chứng Fallot nằm điều trị tại Bệnh viện Nhi trung ương từ tháng 1/2009 đến tháng 3/2012. **Kết quả:** Tuổi vào viện trung bình là $3,4 \pm 3,2$ tuổi, cao nhất là 12 tuổi, thấp nhất là 5 tháng. Tỷ lệ trẻ dưới 5 tuổi là 80,2%. Tỷ lệ nam/nữ là 1,6 : 1. 40,7% bệnh nhân thuộc thể nặng. Tỷ lệ bệnh nhân có cơn thiếu oxy (34,9%) và dấu hiệu ngời xồm (8,1%) chỉ gặp ở thể nặng. Tiếng thổi tâm thu khoang liên sườn III trái cường độ 2/6 (3,6%) chỉ gặp ở thể nặng, cường độ 4/6 (11,6%) chỉ gặp ở thể nhẹ. Số lượng hồng cầu, hemoglobin, hematocrit trước mổ tăng cao rõ rệt ở thể nặng so với thể nhẹ. Mức độ hẹp đường ra thất phải ở thể nặng nặng hơn thể nhẹ. **Kết luận:** Biểu hiện lâm sàng ở thể nặng của bệnh nhi Fallot 4 là tím nặng, khó thở, có cơn thiếu oxy và dấu hiệu ngời xồm. Tiếng thổi tâm thu khoang liên sườn III trái cường độ 4/6 chỉ gặp ở thể nhẹ, ngược lại cường độ 2/6 chỉ gặp ở thể nặng. Mức độ cô đặc máu và hẹp đường ra thất phải ở thể nặng nặng hơn thể nhẹ.

Từ khóa: Tử chứng Fallot, trẻ em.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Tử chứng Fallot là một bệnh tim bẩm sinh khá thường gặp ở nước ta cũng như trên toàn thế giới. Tỷ lệ mắc bệnh là 5-8% trong tất cả các bệnh tim bẩm sinh. Đây cũng là một trong những bệnh tim bẩm sinh có tím thường gặp nhất, chiếm 75% các bệnh tim có tím ở trẻ em trên 2 tuổi.

Bệnh thường có biểu hiện tím sớm ngay từ những tháng đầu sau sinh với diễn tiến nặng dần theo tuổi, gây ảnh hưởng rất lớn đến sự phát triển thể chất, tinh thần và hoạt động của trẻ. Nếu không được can thiệp phẫu thuật sớm, trẻ bị tử chứng Fallot thường chết trước tuổi trưởng thành do nhiều biến chứng nặng gây nên bởi tình trạng thiếu dưỡng khí trầm trọng. Trẻ có thể bị tử vong trong các cơn thiếu oxy cấp hoặc do viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn, do huyết khối mạch não, áp xe não. Vì tính chất nặng nề của bệnh nên tử chứng Fallot cần phải được chẩn đoán càng sớm càng

tốt, đánh giá được mức độ nặng của bệnh dựa trên lâm sàng, siêu âm tim và thông tim, từ đó đặt ra vấn đề can thiệp ngoại khoa kịp thời, giúp trẻ có được cuộc sống bình thường. Xuất phát từ điều đó, mục tiêu nghiên cứu của đề tài là: “Nghiên cứu biểu hiện lâm sàng, cận lâm sàng theo thể bệnh ở trẻ mắc bệnh tử chứng Fallot”.

2. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng nghiên cứu: 86 bệnh nhân được chẩn đoán tử chứng Fallot (khẳng định bằng siêu âm Doppler tim qua thành ngực) tại Bệnh viện Nhi trung ương từ tháng 1/2009 đến tháng 3/2012.

2.2. Phương pháp nghiên cứu: Nghiên cứu tiến cứu

* Bệnh nhân được chia thành 2 nhóm:

- Thể nặng gồm 35 bệnh nhân: chẩn đoán thể

nặng trên lâm sàng khi có một trong các biểu hiện sau:

- + Có cơn thiếu oxy cấp.
- + Dấu hiệu ngời xồm thường xuyên.
- + Tím nặng: bệnh nhân tím nặng và có $SpO_2 < 70\%$.

– Thể nhẹ: 51 bệnh nhân, khi không có bất kỳ biểu hiện nào trong ba biểu hiện trên.

* Các biến nghiên cứu:

- Tuổi, cân nặng, giới, tiền sử áp xe não
- Các biểu hiện lâm sàng: khó thở, tím, dấu hiệu ngời xồm.
- Triệu chứng thực thể ngoại biên và tại tim.

- Xét nghiệm công thức máu, điện tim, chụp Xquang tim phổi thẳng, siêu âm tim, thông tim trước phẫu thuật được làm cho tất cả các bệnh nhân.

2.3. Xử lý số liệu: Phân tích số liệu trên SPSS 17.0.

3. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Tỷ lệ bệnh nhân thể nặng là 40,7% (35/86). Tỷ lệ trẻ dưới 5 tuổi là 80,2%. Tuổi vào viện phẫu thuật trung bình là $3,4 \pm 3,2$ tuổi, cao nhất là 12 tuổi, thấp nhất là 5 tháng. Tỷ lệ nam/nữ là 1,6 : 1.

Tỷ lệ trẻ có tiền sử áp xe não là 6/86 chiếm 7%. Không có sự khác biệt về tuổi, giới và tiền sử bệnh giữa 2 nhóm bệnh nhân.

Bảng 1. Triệu chứng cơ năng và thực thể ngoại biên

Triệu chứng cơ năng		Thể nặng		Thể nhẹ		Tổng số		p
		n	%	n	%	N	%	
Khó thở	Gắng sức	30	85,7	42	82,4	72	83,7	<0,05
	Ngủ ngời	3	8,6	0	0	3	3,5	
	Không khó thở	2	5,7	9	17,6	11	12,8	
SpO ₂	≤ 70%	13	37,1	0	0	13	15,1	<0,05
	70 - 80%	6	17,1	7	13,7	13	15,1	
	>80%	16	45,8	44	86,3	60	69,8	
Ngón tay, chân dùi trống		19	54,3	16	31,4	35	40,7	<0,05
Cơn tím		30	85,7	0	0	30	34,9	<0,05
Ngời xồm		7	20	0	0	7	8,1	

Nhận xét: Triệu chứng khó thở gặp 87,2%, chủ yếu là thể nặng với sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Dấu hiệu ngời xồm và cơn tím chỉ gặp ở thể nặng với tỷ lệ là 85,7% và 20%.

Bảng 2. Triệu chứng thực thể tại tim

Triệu chứng thực thể tại tim		Thể nặng		Thể nhẹ		Tổng		p
		n	%	n	%	n	%	
Biến dạng lồng ngực		2	5,7	2	4	4	4,7	> 0,05
Rung miu tâm thu		0	0	10	19,6	10	11,6	<0,05
Tiếng thổi tâm thu KLS III cạnh ức trái	Không có	2	5,7	0	0	2	2,3	<0,05
	2/6	3	8,6	0	0	3	3,5	
	3/6	30	85,7	41	80,4	71	82,6	
	4/6	0	0	10	19,6	10	11,6	
T2 ổ van động mạch phổi mờ		7	20	7	13,7	14	16,3	>0,05

Nhận xét:

- Tiếng thổi tâm thu gian sườn III cạnh ức trái gặp ở hầu hết các bệnh nhân (97,7%), trong đó chủ yếu là thổi tâm thu có cường độ 3/6 (chiếm 82,6%), thổi tâm thu 2/6 chỉ gặp ở thể nặng. Thổi

tâm thu 4/6 và rung miu chỉ gặp ở thể nhẹ. Sự khác biệt này là có ý nghĩa thống kê.

- Tiếng T2 mờ ở ổ van động mạch phổi gặp ở thể nặng (20%) cao hơn thể nhẹ (13,7%) nhưng sự khác biệt chưa có ý nghĩa thống kê.

Bảng 3. Kết quả công thức máu trước phẫu thuật

Kết quả		Thể nặng	Thể nhẹ	Tổng	p
Số lượng hồng cầu (T/L)		7,01 ± 1,28	5,78 ± 0,86	6,28 ± 1,2	<0,001
Số lượng hồng cầu ≥ 6,5 (T/L)	n	21	8	29	
	%	60	15,7	33,7	
Hemoglobin (g/l)		161,7 ± 34,7	150,2 ± 20,9	154,9 ± 27,8	<0,05
Hemoglobin ≥ 200 (g/l)	n	6	6	12	
	%	17,1	11,8	14	
Hematocrit (%)		51,03 ± 9,88	46,4 ± 6,82	48,29 ± 8,46	<0,05
Hematocrit ≥ 55 (%)	n	12	7	19	
	%	34,3	13,7	22,1	

Nhận xét: Số lượng hồng cầu, hemoglobin, hematocrit trước phẫu thuật tăng cao rõ rệt ở thể nặng so với thể nhẹ. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với p < 0,05.

Kết quả điện tâm đồ và chụp Xquang tim phổi thẳng:

- Chỉ số tim ngực nằm trong giới hạn bình

thường chiếm 89%.

- Tim hình hia gặp trong 74%, phổi sáng gặp trong 78,1% các trường hợp. Không có sự khác biệt giữa thể nặng và thể nhẹ.

- Tất cả bệnh nhân bị tứ chứng Fallot trên điện tâm đồ đều có nhịp xoang và có dấu hiệu dày thất phải.

Bảng 4. Đặc điểm siêu âm tim của tứ chứng Fallot

Kết quả		Thể nặng	Thể nhẹ	Tổng	p
Thông liên thất(mm)		13,27 ± 2,52	12,88 ± 2,91	13,04 ± 2,75	> 0,05
Kích thước đường ra thất phải (mm)		5,77 ± 1,97	6,06 ± 2,1	5,77 ± 1,97	> 0,05
Chênh áp tối đa giữa thất phải và động mạch phổi	Trung bình	81,08 ± 17,87	68,24 ± 13,9	74,22 ± 17,03	< 0,05
	≤ 50 mmHg	2,9	2,6	2,7	< 0,05
	50 - 75 mmHg	35,3	64,1	50,7	
	≥ 75 mmHg	61,8	33,3	46,6	
Mức độ hẹp ĐRTP theo giá trị Z < - 2SD	Hẹp phễu %	100	96,1	97,7	> 0,05
	Hẹp vòng van	83,3	70	75,9	> 0,05
	Hẹp thân ĐMP	58	38,7	44,6	< 0,05
	Hẹp nhánh ĐMP	25,8	5,9	15,4	< 0,05
Mức độ cưỡi ngựa của ĐMC %		50,14 ± 7,72	48 ± 5,2	48,94 ± 6,45	> 0,05
Chỉ số Mc Goon		1,43 ± 0,25	1,78 ± 0,37	1,64 ± 0,36	< 0,05

Nhận xét:

- Lỗ thông liên thất chỉ gặp ở vị trí quanh màng lan dưới van động mạch chủ với kích thước trung bình là 13,04 ± 2,75 mm. Mức độ hẹp đường ra thất phải ở thể nặng nặng hơn thể nhẹ.

- Các dị tật phổi hợp thường gặp: 21 bệnh nhân có ống động mạch kèm theo chiếm 24,4%. 12 bệnh nhân (14%) có thông liên nhĩ lỗ thứ phát. 2 bệnh nhân có bất thường động mạch vành và tồn tại tĩnh mạch chủ trên trái gặp 9,3%.

Bảng 5. So sánh kết quả Siêu âm và thông tim

Đặc điểm		Siêu âm	Thông tim	p
Kích thước lỗ thông liên thất		13,04 ± 2,75	12,07 ± 3,09	> 0,05
Kích thước đường ra thất phải		5,77 ± 1,97	7,16 ± 3,13	< 0,05
Mức độ hẹp thân ĐMP theo giá trị Z	≥ - 2SD	55,4 %	51,7 %	> 0,05
	< -2SD	44,6 %	48,3 %	
Mức độ hẹp nhánh ĐMP theo giá trị Z	≥ - 2SD	84,6 %	77,6 %	> 0,05
	< -2SD	15,4 %	22,4 %	
Chỉ số Mc Goon		1,64 ± 0,36	1,79 ± 0,41	> 0,05
Tuần hoàn bàng hệ	n	23	33	< 0,05
	%	26,7	38,4	

Nhận xét:

- Đường ra thất phải có kích thước đo trong siêu âm lớn hơn thông tim. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với p < 0,05.

- Không có sự khác biệt về mức độ hẹp thân động mạch phổi và nhánh động mạch phổi đo được trên siêu âm và thông tim.

- Số lượng tuần hoàn bàng hệ phát hiện qua thông tim nhiều hơn rõ rệt so với siêu âm.

4. BÀN LUẬN

4.1. Biểu hiện lâm sàng theo thể bệnh

Kết quả nghiên cứu cho thấy tuổi vào viện trung bình là $3,4 \pm 3,2$ tuổi, kết quả này thấp hơn một số nghiên cứu khác như của Phan Hùng Việt [5] là $9,78 \pm 4,88$ tuổi; của Viện Tim mạch TP. Hồ Chí Minh [2] là $9,01 \pm 5,85$ tuổi, của Nguyễn Sinh Hiền - Bệnh viện Tim Hà Nội là $10,5 \pm 7,3$ tuổi [1]. Điều này có lẽ là do các trung tâm tim mạch trên phẫu thuật ở cả người lớn. Trong nghiên cứu của chúng tôi tuổi được phẫu thuật triệt để thấp nhất là 5 tháng tuổi và cao nhất là 12 tuổi, thường gặp nhất là lứa tuổi < 5 tuổi, chiếm 80,2%. Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy nam gặp nhiều hơn nữ với tỷ lệ nam/nữ là 1,6. Kết quả này tương tự với nghiên cứu của Nguyễn Sinh Hiền [1] là 1,4. Không có sự khác biệt về giới giữa thể nặng và thể nhẹ.

Áp xe não là một biến chứng đặc trưng của bệnh tim bẩm sinh nói chung và của tứ chứng Fallot nói riêng, do ở tứ chứng Fallot có số lượng hồng cầu cao nên tăng độ quánh của máu, dễ dẫn đến tình trạng tắc các vi mạch mà đặc biệt là mạch não. Trong nghiên cứu của chúng tôi tỷ lệ mắc áp xe não là 7%, trong đó tỷ lệ mắc ở thể nặng là cao hơn thể nhẹ nhưng sự khác biệt chưa có ý nghĩa thống kê.

4.1.1. Triệu chứng cơ năng

- Khó thở: Khó thở là triệu chứng thường gặp trong tứ chứng Fallot do sự kém bão hòa oxy trong máu động mạch nên khi hẹp động mạch phổi càng nhiều, độ bão hòa oxy trong máu càng thấp, bệnh nhân càng khó thở. Theo nghiên cứu của chúng tôi, khó thở gặp ở 87,2%, chủ yếu là ở thể nặng với sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Kết quả này cao hơn trong nghiên cứu của Nguyễn Thu Trang [3] là 71,4%. Điều này có thể được giải thích là do số lượng bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi lớn hơn. 12,8% bệnh nhân trong nghiên cứu không có triệu chứng khó thở trên

lâm sàng, chủ yếu gặp ở những bệnh nhân đã có tiền sử làm cầu nối chủ phổi trước đó. Như vậy tác dụng của việc làm cầu nối tạm thời là làm tăng lượng máu lên động mạch phổi, góp phần làm giảm triệu chứng khó thở.

- Cơ tím là dấu hiệu chỉ gặp ở thể nặng với tỷ lệ khá cao, và là yếu tố quan trọng trong chỉ định phẫu thuật sớm. Cơ tím có thể xảy ra bất cứ lúc nào trong ngày, nhưng nhìn chung nó thường xảy ra vào buổi sáng sau khi thức dậy và thực hiện những vận động đầu tiên. Nguyên nhân là do lúc ngủ độ bão hòa oxy trong máu động mạch cao, bị tụt đột ngột do những vận động đầu tiên. Trong nghiên cứu của chúng tôi tỷ lệ gặp bệnh nhân có dấu hiệu này là 34,9%, tương tự với các nghiên cứu khác: Nguyễn Thu Trang [3] là 40,9%, Phan Hùng Việt [5] là 36,4%.

- Dấu hiệu ngổi xồm cũng là dấu hiệu chỉ gặp ở thể nặng, phản ánh chính xác sự thiếu oxy trong máu. Nhờ có tư thế này mà áp lực động mạch chủ tăng lên, làm tăng áp lực thất trái, nên hạn chế luồng thông phải - trái qua lỗ thông liên thất, do đó làm tăng lượng máu lên phổi, nhờ vậy máu được oxy hóa nhiều giúp trẻ đỡ mệt. Trong nghiên cứu của chúng tôi dấu hiệu này gặp ở 20% trường hợp, thấp hơn so với nghiên cứu của Phan Hùng Việt [5] là 50%. Sở dĩ có sự khác biệt như thế là do độ tuổi trung bình trong nghiên cứu của chúng tôi thấp hơn so với nghiên cứu của Phan Hùng Việt là $9,78 \pm 4,88$ tuổi [5], đây là lứa tuổi trẻ đã biết đi và có hoạt động thể lực nhiều hơn, tư thế ngổi xồm rất có ý nghĩa trong việc hạn chế cơn thiếu oxy cấp.

4.1.2. Triệu chứng thực thể

- Dấu hiệu tím da và niêm mạc: là triệu chứng thường gặp và cũng là lý do chính khiến bệnh nhân đến khám. Tím là do nồng độ hemoglobin khử trong máu tăng cao, phản ánh được chính xác mức độ nặng của bệnh. Đường ra thất phải càng hẹp nhiều thì máu lên phổi để trao đổi oxy càng ít nên hemoglobin khử càng cao, trẻ càng tím.

- Dấu hiệu ngón tay ngón chân dùi trống phản ánh tình trạng thiếu oxy mạn tính của cơ thể, cơ

thể phản ứng lại bằng cách tạo ra nhiều hồng cầu hơn và tăng sinh, giãn nở các mạch máu nhỏ ngoại biên làm cho ngón tay ngón chân to bè ra như dùi trống. Trong nghiên cứu của chúng tôi dấu hiệu này gặp ở 40,7% các trường hợp, trong đó thể nặng gặp 54,3%, thể nhẹ gặp 31,4%, sự khác biệt giữa hai thể là có ý nghĩa thống kê. Kết quả này cũng tương tự như trong nghiên cứu của Nguyễn Thu Trang [3] với dấu hiệu ngón tay dùi trống gặp ở 42,9% trường hợp, nhưng thấp hơn nghiên cứu của Phan Hùng Việt [5] là 70,6%. Sự khác biệt này có thể được giải thích bởi sự khác biệt về độ tuổi trong nghiên cứu, do ngón tay và ngón chân càng to ra theo thời gian nên ở độ tuổi càng lớn thì dấu hiệu ngón tay ngón chân dùi trống càng được thấy rõ.

- Tiếng thổi tâm thu kiểu tổng máu ở gian sườn III cạnh ức trái là do hẹp van động mạch phổi gây nên, do đó cường độ tiếng thổi phụ thuộc vào mức độ hẹp phổi: nếu hẹp nhẹ thì tiếng thổi nghe to, dài và có thể sờ thấy rung miu, nhưng khi hẹp khít thì tiếng thổi trở nên nhỏ và ngắn, thậm chí không nghe được tiếng thổi như trong trường hợp teo van động mạch phổi. Trong nghiên cứu của chúng tôi tiếng thổi tâm thu gặp ở cả hai thể với tỷ lệ 97,7%, trong đó cường độ 4/6 chỉ gặp ở thể nhẹ với tỷ lệ 19,6%. Trường hợp không nghe thấy tiếng thổi tâm thu (chiếm 5,7%) hoặc nghe thấy tiếng thổi tâm thu cường độ 2/6 (chiếm 8,6%) chỉ gặp ở thể nặng.

- Tiếng T2 mờ nghe được trong tứ chứng Fallot chủ yếu là do hẹp tại van động mạch phổi. Van động mạch phổi càng hẹp thì tiếng T2 càng mờ. 16,3% bệnh nhân trong nghiên cứu có tiếng T2 mờ ở ổ van động mạch phổi, trong đó thể nặng chiếm tỷ lệ cao hơn nhưng sự khác biệt chưa có ý nghĩa thống kê.

4.2. Biểu hiện cận lâm sàng theo thể bệnh

4.2.1. Công thức máu

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy rất rõ sự thay đổi về huyết học xảy ra trước phẫu thuật so với chỉ số bình thường, đó là sự tăng cao số lượng hồng cầu ($6,28 \pm 1,2$ T/L), hemoglobin ($154,9 \pm$

$27,8$ g/l) và hematocrit ($48,29 \pm 8,46$ %). Kết quả này cũng tương tự với một số nghiên cứu khác như Phạm Nguyễn Vinh [2]. Khi so sánh các thông số này giữa hai thể, chúng tôi thấy các chỉ số huyết học ở thể nặng tăng cao hơn thể nhẹ, và mức độ tăng cao (SLHC $\geq 6,5$ T/L, HGB ≥ 200 g/l, HCT ≥ 55 %) cũng gặp ở thể nặng nhiều hơn với sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Như vậy có thể xem sự tăng cao của số lượng hồng cầu, hemoglobin và hematocrit có giá trị giúp đánh giá mức độ nặng của bệnh.

4.2.2. Điện tâm đồ

Kết quả điện tâm đồ trong nghiên cứu của chúng tôi cho thấy tất cả các bệnh nhân đều là nhịp xoang và có dấu hiệu dày thất phải. Kết quả này là tương tự với nghiên cứu của Nguyễn Thu Trang [3], Phan Hùng Việt [5].

Biểu hiện trục phải gặp 98,8% với tỷ lệ gặp không khác nhau giữa hai thể, có một trường hợp (chiếm 1,2%) không rõ trục điện tim gặp ở bệnh nhân bị đảo ngược phủ tạng tim nằm bên phải. Kết quả này tương tự như nghiên cứu của Phan Hùng Việt và Nguyễn Thu Trang [3], [5] với biểu hiện trục phải chiếm 96,7%.

4.2.3. Xquang tim phổi

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy chỉ số tim ngực của các bệnh nhân chủ yếu trong giới hạn bình thường (chiếm 89%), tim hình hia gặp 74%, và dấu hiệu phổi sáng gặp trong 78,1% các trường hợp. So sánh về hình ảnh Xquang giữa thể nặng và thể nhẹ chúng tôi không thấy có sự khác biệt ($p > 0,05$) mặc dù tỷ lệ bệnh nhân có dấu hiệu phổi sáng ở thể nặng là cao hơn thể nhẹ.

4.2.4. Siêu âm tim

Tất cả bệnh nhân trước phẫu thuật khi siêu âm đều có lỗ thông liên thất tại vị trí phần màng với kích thước trung bình là $13,04 \pm 2,75$ mm. Kết quả này cũng tương tự như trong nghiên cứu của Phan Hùng Việt [5] là $13 \pm 2,6$ mm, của Nguyễn Thu Trang [3] là $12,89 \pm 1,2$ mm. Kích thước lỗ thông liên thất lớn và ở vị trí cao là đặc điểm cơ bản của tổn thương trong tứ chứng Fallot.

Hẹp đường ra thất phải là đặc điểm quan

trọng nhất trong tứ chứng Fallot, nó là yếu tố chính dẫn đến dày thất phải, từ đó gây giãn và suy chức năng thất phải ở trẻ lớn, gây nhiều ảnh hưởng xấu đến hậu phẫu cũng như kết quả lâu dài sau mổ [4], [5], [6], [7]. Do vậy các quan điểm cho rằng nên mổ sửa toàn bộ sớm cho trẻ nhỏ nhằm hạn chế các ảnh hưởng đó cho bệnh nhân. Trong nghiên cứu, phần lớn bệnh nhân trước mổ đều có hẹp đường ra thất phải phổi hẹp. Để nghiên cứu chi tiết hơn về tình trạng hẹp đường ra thất phải chúng tôi phân loại mức độ hẹp của đường ra thất phải như sau:

- Hẹp thân động mạch phổi: Dựa vào bảng giá trị Z của Kirklin [7] chúng tôi thấy có 44,6% bệnh nhân có hẹp thân động mạch phổi trước mổ, trong đó thể nặng chiếm tỷ lệ cao hơn thể nhẹ với sự khác biệt có ý nghĩa thống kê.

- Hẹp nhánh động mạch phổi: Kirklin và một số tác giả khác đều cho rằng một trong những yếu tố quan trọng nhất để chỉ định và tiên lượng cuộc phẫu thuật là kích thước động mạch phổi có ở giới hạn bình thường hay không [6], [7]. Có nhiều cách phân loại mức độ hẹp nhánh động mạch phổi, trong đó phân loại theo Mc Goon được áp dụng trong lâm sàng nhiều nhất bởi tính đơn giản và thuận tiện của nó. Khi chỉ số này > 1,5 có thể coi kích thước nhánh động mạch phổi là tốt, nhưng nếu chỉ số này < 1,3 tức là kích thước nhánh động mạch phổi rất nhỏ, tiên lượng sau phẫu thuật nặng, và khi chỉ số này < 0,5 thì không có chỉ định phẫu thuật.

Tuy nhiên phân loại theo Mc Goon cũng có nhiều hạn chế do chỉ dựa trên tổng kích thước của 2 nhánh động mạch phổi phải và trái, trong trường hợp chỉ hẹp 1 nhánh đơn thuần mà vẫn đánh giá theo phân loại này thì kết quả sẽ không chính xác. Để khắc phục nhược điểm này chúng ta có thể dùng giá trị Z (dựa vào chiều cao, cân nặng suy ra diện tích da) để đánh giá mức độ hẹp nhánh động mạch phổi. Trong nghiên cứu có 15,4% trường hợp hẹp nhánh động mạch phổi. Tỷ lệ bệnh nhân hẹp nhánh động mạch phổi ở thể nặng cao hơn thể nhẹ với sự khác biệt có ý nghĩa thống kê.

- Hẹp vòng van động mạch phổi: 75,9% bệnh nhân trong nghiên cứu có hẹp vòng van động mạch phổi.

- Chênh áp tối đa thất phải - động mạch phổi là giá trị chính xác để xác định mức độ hẹp của van động mạch phổi cũng như hẹp của đường ra thất phải, chênh áp càng cao mức độ hẹp càng nặng [5], [6]. Kết quả ở bảng 4 cho thấy chênh áp tối đa tâm thu trước phẫu thuật trung bình là $74,22 \pm 17,03$ mmHg, trong đó thể nặng là $81,08 \pm 17,87$ mmHg, thể nhẹ là $68,24 \pm 13,9$ mmHg. Mức độ hẹp nặng đường ra thất phải gặp ở thể nặng nhiều hơn thể nhẹ với sự khác biệt có ý nghĩa thống kê.

4.2.5. Thông tim

Siêu âm tim và thông tim trước phẫu thuật cho phép đánh giá xem bệnh nhân có đủ điều kiện để sửa toàn bộ không, cũng như tiên lượng được những khó khăn trong cuộc mổ. Tất cả những bệnh nhân có kích thước nhánh động mạch phổi > - 2SD đều có khả năng sửa toàn bộ. Những trường hợp bệnh nhân có hẹp gốc nhánh động mạch phổi thì cần tạo hình gốc nhánh động mạch phổi. So với siêu âm tim, thông tim có ưu thế hơn trong việc đánh giá kích thước đoạn xa của nhánh động mạch phổi, cũng như phát hiện tuần hoàn bàng hệ. Trong nghiên cứu, số lượng tuần hoàn bàng hệ phát hiện qua thông tim (38,4%) nhiều hơn trong siêu âm (26,7%). Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$. Có 8 bệnh nhân đã được nút tuần hoàn bàng hệ trước phẫu thuật để tránh hiện tượng phù phổi sau mổ.

5. KẾT LUẬN

Biểu hiện lâm sàng ở thể nặng của bệnh nhi mắc tứ chứng Fallot là tím nặng, khó thở, có cơn thiếu oxy và dấu hiệu ngời xôm. Tiếng thổi tâm thu khoang liên sườn III trái cường độ 4/6 chỉ gặp ở thể nhẹ, ngược lại cường độ 2/6 chỉ gặp ở thể nặng. Mức độ cô đặc máu và hẹp đường ra thất phải ở thể nặng nặng hơn thể nhẹ.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Nguyễn Sinh Hiền, Đặng Ngọc Hùng (2008) "Kết quả điều trị phẫu thuật triệt để tứ chứng Fallot tại Bệnh viện Tim Hà Nội", *Ngoại khoa*, 58, trang 31 - 33.

2. Phạm Kim Phương, Nguyễn Văn Phan, Phạm Nguyễn Vinh (1996) "Kết quả phẫu thuật triệt để tứ chứng Fallot ghi nhận trên 240 trường hợp tại Bệnh viện Tim TP. Hồ Chí Minh", *Viện Tim TP. Hồ Chí Minh*, trang 116 -117.

3. Nguyễn Thu Trang (2005) "Nhận xét đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng bệnh Fallot 4 ở trẻ em điều trị tại Bệnh viện Xanh Pôn". Khóa luận tốt

nghiệp bác sĩ đa khoa Trường đại học Y Hà Nội.

4. Nguyễn Hữu Ước, Đặng Hanh Đệ (2011) "Kết quả ban đầu của phẫu thuật sửa chữa toàn bộ bệnh Fallot ở trẻ lớn", *Tạp chí Tim mạch học Việt Nam*, 28, 46 - 54.

5. Phan Hùng Việt (2006) "Đánh giá biến đổi sớm về hình thể và huyết động của tim sau mổ triệt để tứ chứng Fallot bằng siêu âm Doppler ". *Luận văn tiến sĩ Y học*.

6. Joanne P. Starr (2010) "Tetralogy of fallot: yesterday and today" *World Journal of surgery* 34, 658 - 668.

7. Kirklin and Barratt Boyes "Cardiac surgery" Third edition. Vol 1, 41 - 45.

ABSTRACT

CLINICAL CHARACTERISTICS OF TETRALOGY OF FALLOT IN CHILDREN BETWEEN SEVERE GROUP AND MILD ONE AT NATIONAL PEDIATRIC HOSPITAL

Objective: The aim of the study were to describe clinical characteristics, laboratory tests, chest radiograph, electrocardiogram, echocardiogram and Cardiac catheterization data in children with tetralogy of Fallot between severe group and mild one at National Pediatric Hospital.

Methods: 86 tetralogy of Fallot patients were selected, including 35 patients were severe group and 51 patients were mild group in the National Pediatrics Hospital from 1/2009 to 3/2012.

Results: The mean age was 3.4 ± 3.2 years, (5 months to 12 years). Under 5 years was 80.2%. Male: female ratio was 1,6:1. 40,7% patients belong to severe group. Hypoxia and the knees-to-chest position only occurred in severe group with 34.9% and 8.1%. The prominence of a systolic murmur will be inversely related to the severity of right ventricular outlet tract obstruction (systolic murmur 2/6 was 3.6% only in severe group, but systolic murmur 4/6 11.6% was only in mild one). Laboratory tests (Red blood cell count, Hemoglobin, Hematocrit) in severe group were higher than mild one. The severity of right ventricular outlet tract obstruction in severe group was severer than in mild one.

Conclusion: Clinical manifestations of children with tetralogy of Fallot in severe group were cyanosis, dysnea, hypoxia and the knees-to-chest position. The prominence of a systolic murmur will be inversely related to the severity of right ventricular outlet tract obstruction. The severity of right ventricular outlet tract obstruction in severe group was severer than in mild one.

Keywords: Tetralogy of Fallot, children.