

# Chương 12

## GÂY Mê TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

Dean B. Andropoulos, M.D., M.H.C.M.

Người dịch: BS Huỳnh Khiêm Huy, BS Nguyễn Thị Thanh

### Mở đầu

Bệnh tim bẩm sinh (BTBS) là một trong những khiếm khuyết sau sinh phổ biến nhất cần phải phẫu thuật hoặc can thiệp xâm lấn. Tỷ lệ khoảng 8/1000 trẻ được sinh ra còn sống trên thế giới. Vì vậy, chăm sóc gây mê cho những trẻ này cần phải có kiến thức cơ bản về giải phẫu học và bệnh học của BTBS thì lúc đó ta mới có thể thực hiện gây mê ổ tim và ổ ngoài tim cho các trẻ này. Ngoài ra, việc phẫu thuật sửa chữa các khiếm khuyết tim mạch ngày càng được thực hiện rộng rãi ở nhiều nơi trên thế giới, đặc biệt là sửa chữa hoàn toàn để tim hoạt động với hai tâm thất bằng chỉ một lần phẫu thuật, điều này cải thiện rõ rệt chất lượng cuộc sống đứa trẻ sau này. Chương này trước tiên giới thiệu về phân loại hệ thống các BTBS sau đó giới thiệu cách tiếp cận từng bệnh lý, bao gồm bệnh sử và khám lâm sàng cũng như các xét nghiệm cần thiết và chẩn đoán bằng hình ảnh (tập trung chủ yếu vào siêu âm tim). Tiếp theo, có những thảo luận về các tổn thương tim mạch chính với các bệnh học, cách tiếp cận phẫu thuật, và giới thiệu các phương thức gây mê. Sau đó, thảo luận về các kiểm soát tuần hoàn ngoài cơ thể. Cuối cùng là tóm tắt những điểm chính về phẫu thuật ngoài tim trên bệnh nhân có BTBS.

Cho dù một bác sĩ gây mê sẽ không chăm sóc hết các vấn đề trên một bệnh nhân có BTBS, nhưng những nguyên lý chính được thảo luận ở đây có thể giúp cải thiện trong chăm sóc nhiều loại bệnh khác nhau. Đứa trẻ dù có tim bình thường nhưng vẫn có thể đối mặt với chức năng tim mạch kém; quá tải dịch với tim to; huyết áp thấp do nhiễm trùng; thiếu dịch; hoặc chảy máu; hoặc tăng áp động mạch phổi, đặc biệt là ở trẻ sơ sinh. Có những bệnh nhân không biết BTBS từ trước, phát hiện huyết động không ổn định rồi sau đó mới biết bệnh tim.

### Phân loại bệnh tim bẩm sinh

Bảng phân loại phổ biến nhất chia BTBS thành 7 loại: 1) Lồng thông Trái sang Phải: có sự thông nối dòng máu từ bên trái sang bên phải thông qua những lỗ thông bên trong tim hoặc những ống thông bên ngoài tim. 2) Lồng thông Phải sang Trái: có sự thông nối dòng máu từ bên phải sang bên trái thông qua những lỗ thông bên trong tim hoặc những ống thông bên ngoài tim. 3) Tổn thương tắc nghẽn bên trái: dòng máu ra ở bất cứ tầng nào của bên trái bị tắc. 4) Tổn thương tắc

## **Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)**

nghe bên phải: dòng máu ra ở bất cứ tầng nào của bên phải bị tắt. 5) Tổn thương hở: các van tim bị hở. 6) Tổn thương phổi hợp: tim có hai tâm thất nhưng có những thương tổn bên ngoài tim làm cho dòng máu bị trộn từ hai bên phải và trái. Và 7) Tổn thương một thất: về chức năng tim chỉ có một thất Trái hoặc một thất Phải hoạt động và có sự trộn máu hoàn toàn bên trong tim. **Bảng 12-1:** tóm tắt các phân loại và những bệnh lý thường gặp. điều này rất cần thiết để hiểu hơn về những bệnh nhân có nhiều loại tổn thương; ví dụ: bệnh hẹp eo động mạch chủ kèm thông liên thất gồm có hai tổn thương là tắc nghẽn bên trái và luồng thông Trái sang Phải.

**Bảng 12-1: Phân loại bệnh tim bẩm sinh**

<b>Phân loại</b>	<b>Tím</b>	<b>Lưu lượng máu phổi</b>	<b>Bệnh lý thường gặp</b>
<b>Luồng thông Trái sang Phải</b>	Không	Tăng	Thông liên thất Thông liên nhĩ Còn ống động mạch
<b>Luồng thông Phải sang Trái</b>	Có	Giảm	Tứ chứng Fallot, không lỗ van động mạch phổi
<b>Tắc nghẽn bên trái</b>	Không	Bình thường	Hẹp eo ĐMC, hẹp van ĐMC, hẹp van hai lá
<b>Tắc nghẽn bên phải</b>	Không <sup>(*)</sup>	Bình thường	Hẹp phổi
<b>Hở van</b>	Không	Bình thường	Bệnh Ebstein's
<b>Phối hợp</b>	Có	Thay đổi	Chuyển vị ĐĐM, thân chung ĐM, bất thường trở về TMP
<b>Một thất</b>	có	Thay đổi	Không lỗ van ba lá, hội chứng thiếu sản thất Trái

*(\*) tím có thể xuất hiện khi có khuyết vách thất. ĐMP: động mạch phổi, ĐMC: động mạch chủ, ĐĐM: đại động mạch, ĐM: động mạch, TMP: tĩnh mạch phổi.*

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

**Bảng 12-2:** trình bày tỉ lệ các bệnh tim bẩm sinh phổ biến nhất ở trẻ từ mới sinh tới 18 tuổi tại Mỹ.

**Bảng 12-2: Tỉ lệ trẻ em bị các bệnh tim bẩm sinh phổ biến**

*Nguồn: Circulation 2012;125:e97.*

Tổn thương	Tỉ lệ (%)
Thông liên thất	20.1
Thông liên nhĩ	16.8
Hẹp van động mạch phổi	12.6
Còn ống động mạch	12.4
Tứ chứng Fallot	7.0
Hẹp eo động mạch chủ	6.8
Hẹp van động mạch chủ	5.5
Kênh nhĩ thất	3.9
Chuyển vị đại động mạch	3.6

### Lượng giá chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh

Cơ sở để chẩn đoán BTBS gồm năm bước cơ bản: bệnh sử, thăm khám lâm sàng, X-quang phổi, điện tâm đồ, và mức hemoglobin (Hb). Từ năm bước cơ bản này, ta có thể phác thảo một tổn thương tim mạch khá chính xác cho hầu hết các trường hợp. Thêm vào đó, ta có thể hiểu thêm về sinh lý bệnh học trên từng bệnh nhân. Cũng từ năm bước cơ bản này đề xuất thêm những chẩn đoán hình ảnh khác: siêu âm tim, thông tim, chụp cộng hưởng từ (MRI) tim mạch và chụp cắt lớp (CT) tim mạch. Chi tiết về độ bão hòa oxy động mạch (SpO<sub>2</sub>) để hoàn tất bức tranh chẩn đoán.

### Bệnh sử

Bệnh sử là yếu tố cực kì quan trọng để xác định tình trạng cơ bản, thời gian và mức độ nặng của triệu chứng, những chẩn đoán cũng như những can thiệp trước đây. Ở trẻ nhũ nhi, tình trạng thở nhanh và bú kém rất thường gặp trong trường hợp có BTBS dạng thương tổn luồng thông Trái sang Phải. Luồng thông này gây tăng công hô hấp và giảm khả năng bú. Đổ mồ hôi thường gặp ở suy tim sung huyết. Da xanh tái, lờ đờ và tím thường gặp ở những bé có tổn thương tim phức tạp. Chậm phát triển cũng hay gặp trong suy tim sung huyết. Ở trẻ lớn, tình trạng tím thường gặp ở tổn thương giống tứ chứng Fallot. Bệnh nhân tứ chứng Fallot thường hay ngồi xổm để tăng kháng lực hệ thống, giảm lưu lượng máu từ Phải sang Trái và tăng lượng máu lên phổi để giảm bớt tình trạng tím. Những trẻ lớn có BTBS thường khó thở khi gắng sức hoặc không thể chơi vận động như bạn cùng trang lứa. Tình trạng ngất thường có liên quan với trường hợp tắc nghẽn thất Trái hoặc cung động mạch chủ; và thường kèm theo rối loạn nhịp tim như cơn nhịp nhanh trên thất hoặc nhịp

## **Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)**

---

nhánh thất. Tình trạng đau ngực ở trẻ lớn thường gặp trong trường hợp có vấn đề mạch vành hoặc hẹp van động mạch chủ nặng. Những trẻ đã được phẫu thuật trước đây sẽ thấy sẹo ở đường giữa xương ức hoặc thành bên ngực. Nếu có mổ trước đây, nên hỏi thêm về những thủ thuật đã được làm và còn lại những tồn lưu nào, và thêm chi tiết về thông tim và can thiệp trước đây như nong động mạch chủ hoặc nong van động mạch phổi hoặc đóng thông liên thất bằng dụng cụ. Diễn tiến tự nhiên hoặc kết quả của các thủ thuật đó nên được tìm hiểu kỹ nếu có thể.

### **Khám lâm sàng**

Việc thăm *khám lâm sàng* đạt được kết quả tốt khi trẻ bình tĩnh. Cách tốt nhất để cho bé ngồi trong lòng cha mẹ, làm chúng sao lãng bằng các đồ chơi, vật dụng thì sẽ dễ khám. Đo sinh hiệu gồm huyết áp tứ chi, nhịp tim, nhịp thở, nhiệt độ và SpO<sub>2</sub> đây là dấu sinh hiệu thứ 5 trong BTBS. Các dấu sinh hiệu nằm ngoài giới hạn bình thường có giá trị quan trọng như: nhịp tim, nhịp thở tăng trong suy tim sung huyết. Mức độ tím, được xác định bởi SpO<sub>2</sub>, là chỉ số quan trọng trong quyết định phẫu thuật và gây mê.

Người khám lâm sàng, trước tiên có cái *nhìn* tổng thể đứa trẻ: da xanh tái, thở nhanh, lừ đừ, không tiếp xúc với mọi người, tím, phù, tĩnh mạch cổ nổi, chậm phát triển là những yếu tố quan trọng để nhận biết đứa trẻ bị BTBS nặng.

*Sờ mạch* cũng quan trọng: độ nảy và độ lan của động mạch quay và động mạch đùi, tình trạng tưới máu (thời gian phục hồi đổ đầy mao mạch và độ ấm của chi), phù, gan lách to, độ rù của tim (khi sờ trên thành ngực), vị trí mỏm tim, tất cả đều cung cấp các dấu hiệu quan trọng.

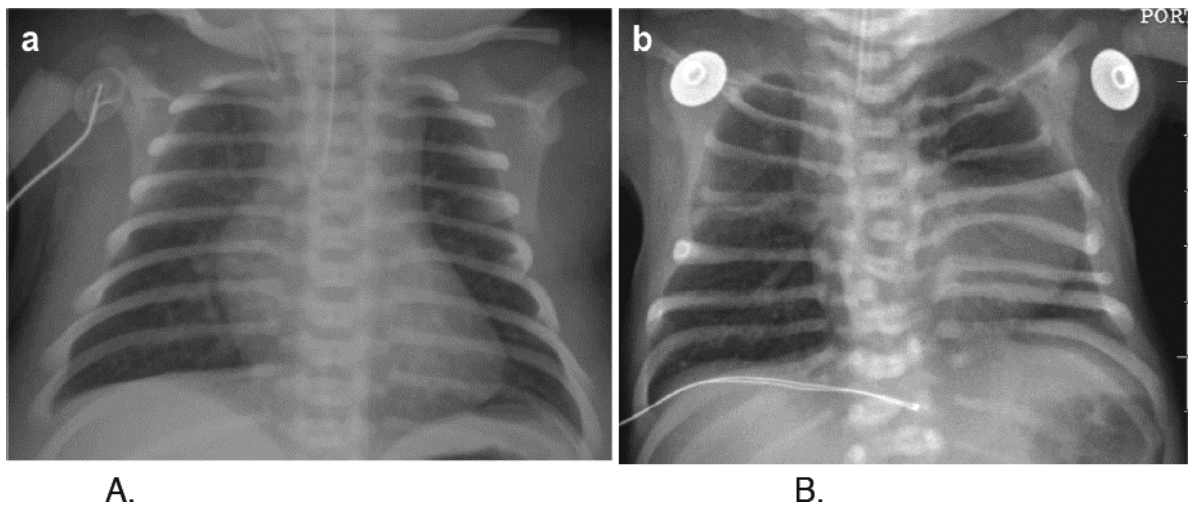
*Nghe*: nghe tiếng tim và nghe phổi. Nghe tính chất và độ lớn của tiếng tim thứ nhất và thứ hai (T1 và T2) là quan trọng. Tiếng tim không rõ có thể chỉ dẫn trường hợp cung lượng tim thấp. Tiếng T2 tách đôi trong trường hợp thông liên nhĩ, tiếng T2 ưu thế thường là tình trạng tăng áp động mạch phổi, và tiếng T2 đơn độc thường gặp trong trường hợp không lỗi van động mạch phổi. Khi nghe rõ tiếng T3 T4 thường gặp trong trường hợp có suy tim sung huyết và bệnh cơ tim. Sau đó nghe và đánh giá các âm thổi. Âm thổi thì tâm thu có liên quan với hạn chế dòng máu, chẳng hạn trong trường hợp hẹp van động mạch phổi hoặc động mạch chủ hoặc thông liên thất. Âm thổi thì tâm trương có thể gây ra do hẹp van hai lá. Âm thổi liên tục thường gặp trong trường hợp còn ống động mạch. Có thể phân loại mức độ âm thổi từ nhẹ đến nặng thành 6 mức, mức I-II là nhẹ, mức III có thể nghe rõ âm thổi, mức IV-VI có thể sờ thấy tình trạng rù và nghe thấy tiếng rù của tim. Mức độ âm thổi cung cấp manh mối về độ nặng và vị trí của tổn thương tim. Âm sắc của phổi cũng quan trọng. Ràn ẩm thường gặp trong suy tim sung huyết. Âm khò khè, được mô tả như “hen tim”, thường có liên quan với tình trạng tắc nghẽn tĩnh mạch phổi trong những tổn thương tắc nghẽn bên trái. Âm phổi nghe không rõ cũng thường thấy trong trường hợp xẹp thùy phổi do chèn ép từ các cấu trúc tim bị dẫn.

### X-quang phổi

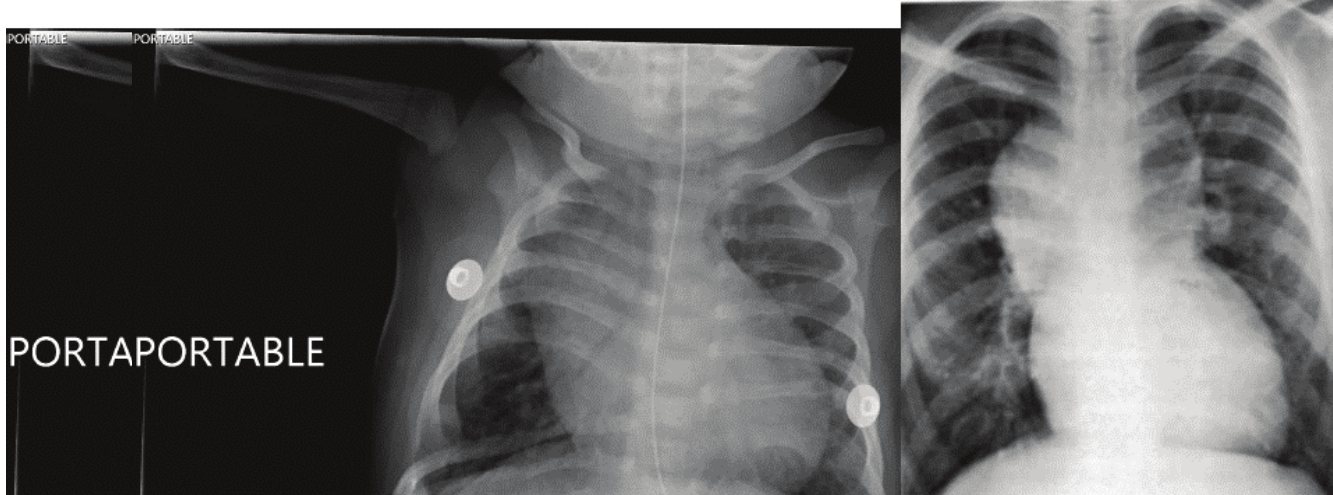
Đây cũng là một dấu hiệu cung cấp thông tin về tổn thương trên tim và sinh lý bệnh từng bệnh nhân. Đa số chỉ cần chụp X-quang tim phổi trước - sau (x-quang thẳng) là đủ nhưng một số bệnh nhân cần chụp thêm X-quang nghiêng để có thêm thông tin. Kích thước tim là một dấu hiệu quan trọng, chỉ số tim - lồng ngực lớn hơn 55% có thể xem như bóng tim to. Dấu hiệu này thường gặp trong suy tim sung huyết, có thể do luồng thông Trái sang Phải hoặc bệnh cơ tim. Bóng tim cũng là dấu hiệu quan trọng, bóng tim hình giày boots (boot shaped heart) thường gặp trong bệnh lý có thiếu sản động mạch phổi nhất là bệnh Fallot. Hình dạng trung thất hẹp gặp trong chuyển vị đại động mạch dạng xoay phải (d-TGA), thường được mô tả như “trứng treo trên dây” (egg on a string). Hình ảnh trung thất có dạng “người tuyết” hoặc “số tám” do sự căng phồng của tĩnh mạch ngang thường gặp trong bệnh lý bất thường trở về tĩnh mạch phổi toàn phần thể trên tim tắc nghẽn. Hình ảnh của phế trường cho thấy tình trạng bệnh: phế trường tăng độ đậm thường là giảm lưu lượng của mạch máu phổi. Hình ảnh mạch máu mờ bình thường cho thấy lưu lượng phổi bình thường; và tăng sáng mạch máu và bóng mạch máu phồng trên phim x-quang thẳng là dấu chỉ động mạch phổi nhỏ, thường do tăng lưu lượng mạch máu phổi. Hình ảnh phim phổi ngay sau mổ cho thông tin chi tiết về vị trí nội khí quản, đường tĩnh mạch trung tâm, chảy máu hoặc tràn khí trong lồng ngực.

**Hình 12-1:** một ví dụ thường gặp về X-quang phổi.

**Hình 12-1: Phim x-quang phổi trên bệnh nhân bệnh tim bẩm sinh**



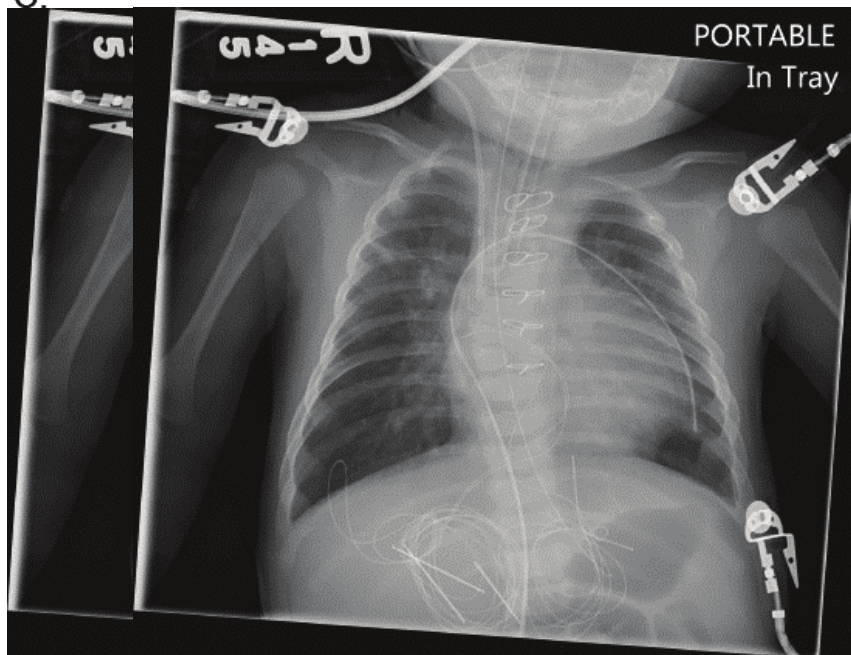
**A:** Chuyển vị đại động mạch có thông liên thất: trung thất hẹp và tăng tuần hoàn phổi; **B:** tứ chứng Fallot: bóng tim hình dạng giày boots và tuần hoàn phổi bình thường;



C.

C.

D.



E.

E.

*C: bệnh cơ tim: bóng tim to và tăng tuần hoàn phổi; D: bất thường trở về tĩnh mạch phổi toàn phần: bóng tim hình số 8 và tăng tuần hoàn phổi; E: X-quang phổi sau mổ đóng thông liên thất: nội khí quản sâu và catheter đúng vị trí.*

## Mức Hemoglobin

Kiểm tra mức hemoglobin (Hb) là căn bản để xác định mức độ tím trong bệnh tim bẩm sinh. Khi áp lực oxy máu thấp hơn bình thường, thận sẽ tiết erythropoietin nhằm kích thích tăng tạo tế bào máu làm tăng khối hồng cầu. Điều này giúp tăng khả năng chuyên chở oxy để bù đắp cho tình trạng tím (**xem chương 1**). Nói chung, Hb càng cao, mức SpO<sub>2</sub> lúc nghỉ càng thấp. Một đứa trẻ có

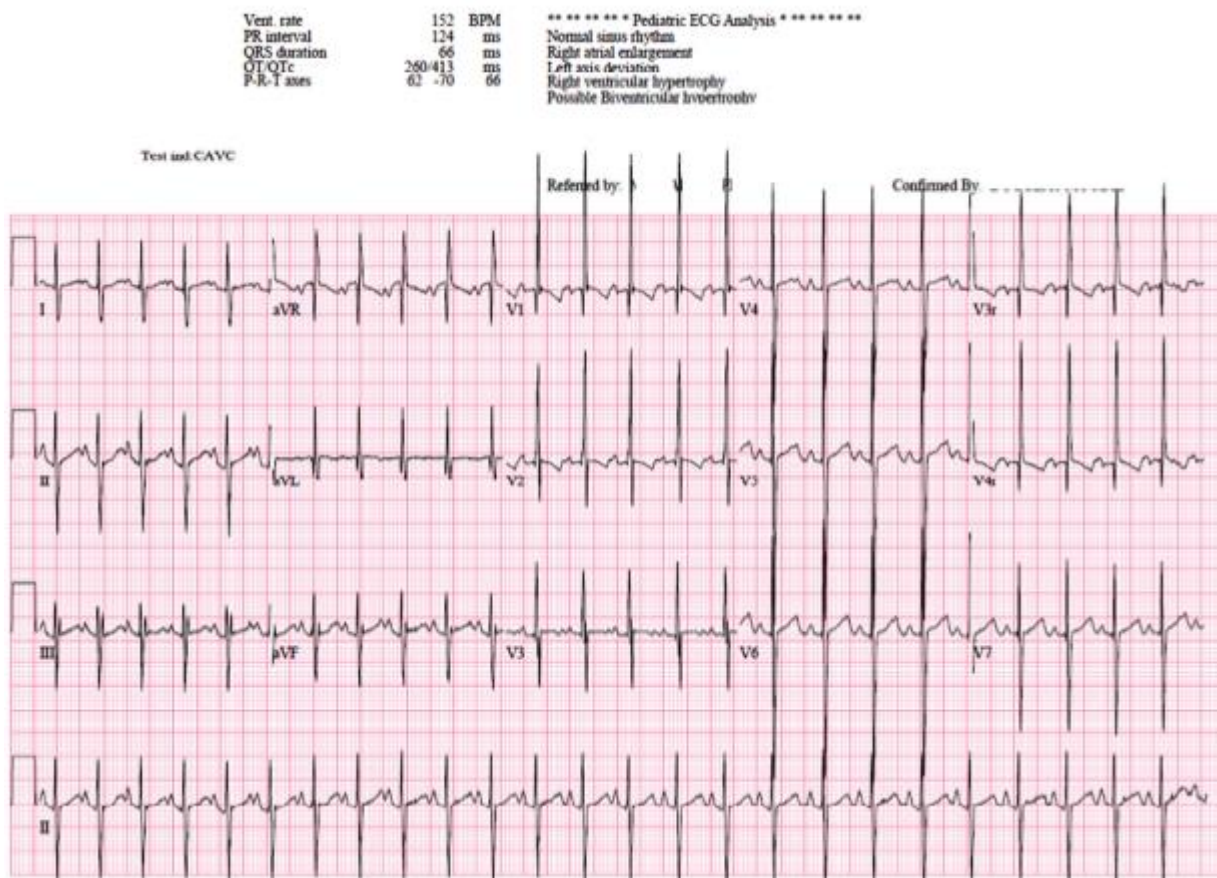
## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

thể chấp nhận về mặt sinh lý khi Hb ở mức khoảng 10 - 11g/dl ở độ tuổi từ 3 - 4 tháng. Ở trẻ tím, tăng mức Hb không cân đối với tình trạng tím, có khi cao ở mức 15 - 16g/dl. Ở những trẻ lớn hơn với tình trạng tím kéo dài, nồng độ Hb có thể cao hơn 20g/dl, và thường có kèm theo dấu hiệu tăng độ nhớt của máu, bao gồm đau đầu, thay đổi thị lực, tuần hoàn ngoại biên kém gây ra hiện tượng ngón tay ngón chân có hình dạng dùi trống, bệnh rối loạn đông máu do tăng hồng cầu. Những bệnh nhân có tổn thương phức tạp và tím nhẹ có thể có mức Hb gần bình thường.

### Điện tâm đồ (ECG)

Đo điện tim 12 chuyển đạo trước mổ cung cấp nhiều thông tin cho bệnh tim bẩm sinh như nhịp tim, tần số tim, dày dẫn các buồng tim, bất thường dẫn truyền, tình trạng cơ tim (thay đổi ST). Điện tim trước mổ cung cấp tình trạng nhịp căn bản để đối chiếu với sau mổ. **Hình 12-2:** là một ví dụ về điện tim trước mổ của một bệnh nhân kênh nhĩ thất toàn phần.

**Hình 12-2: ECG của trẻ 4 tháng tuổi bị kênh nhĩ thất toàn phần**



## **Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)**

---

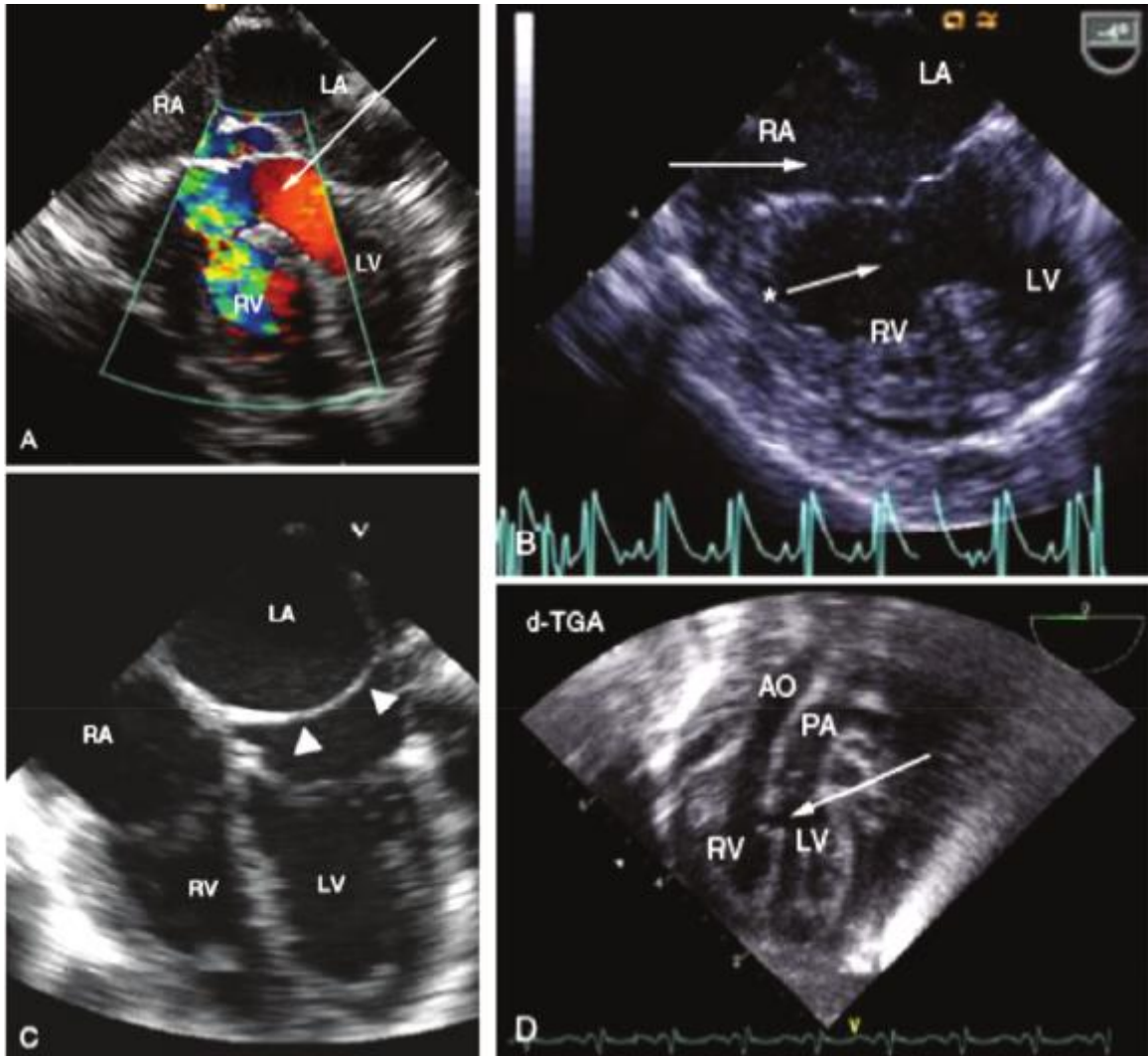
Đây là một bản điện tim hoàn tất với 15 chuyển đạo, thường được đo ở đơn vị tim mạch. Chuyển đạo I, II, III, aVR, aVL, aVF thu thập tín hiệu điện từ tứ chi. Chuyển đạo V1 - V7 thu thập tín hiệu điện trước ngực. Bắt đầu từ V1 bên trái xương ức, gần bờ sườn, chuyển đạo từ V2 - V7 tiếp theo đường bờ sườn về phía bên trái, tận cùng là V7 đặt ở điểm cắt đường giữa nách - bờ sườn. Chuyển đạo V3r và V4r đặt bên phải xương ức đường bờ sườn. Chuyển đạo DII kéo dài đo cuối cùng giúp chẩn đoán loạn nhịp. Điện tim này cho thấy nhịp xoang bình thường (P-QRS-T), tần số 150l/ph, điện thế QRS ở tất cả các chuyển đạo V cho thấy dẫn hai thất. Trục điện tim của sóng R - 70°, “trục hướng bắc” như hình trên rất đặc trưng trong tổn thương kênh nhĩ thất toàn phần hoặc khiếm khuyết gối nội mạc.

### **Siêu âm tim**

Siêu âm tim qua thành ngực là hình ảnh chủ yếu giúp chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh. Phương tiện này rất linh động, không xâm lấn và rẻ tiền so với những phương tiện chẩn đoán hình ảnh khác, nhưng cho hình ảnh chính xác về bất thường trong tim và chức năng tim. Siêu âm có thể thực hiện trong thời gian ngắn và có thể làm lại sau khi mổ hoặc can thiệp. Hình ảnh 2D cơ bản giúp chẩn đoán giải phẫu học. Siêu âm Doppler màu giúp thăm dò lưu lượng dòng máu ngang qua các lá van, các vách tim hoặc các luồng thông trong tim. Dùng phổ liên tục hoặc dạng xung để đo đặc vận tốc dòng máu tối đa hoặc trung bình, cũng như xác định chênh áp về áp lực ngang qua các lỗ thông trong tim, các lá van hoặc các buồng tống. Đo phân suất tống máu hoặc phân suất co rút để xác định chức năng thất. Nếu có thể, bác sĩ gây mê nên làm ít nhất một bản siêu âm. Tuy nhiên, thường là xem chung bản siêu âm trong hội chẩn trước mổ với bác sĩ chẩn đoán hình ảnh và phẫu thuật viên. Siêu âm qua thực quản cũng được sử dụng trước, trong hoặc sau mổ để giúp chẩn đoán về giải phẫu học, chức năng hoặc tổn thương còn tồn lưu sau mổ. **Hình 12-3:** trình bày hình ảnh siêu âm của những thương tổn phổ biến.



Hình 12-3: Hình ảnh siêu âm trong bệnh tim bẩm sinh



**A:** thông liên thất (mũi tên) nhìn từ mặt cắt 4 buồng; **B:** kênh nhĩ thất toàn phần với thông liên nhĩ lỗ nguyên phát (mũi tên trên) và thông liên thất (mũi tên dưới); **C:** Tim ba buồng nhĩ (hai mũi tên) – một tổn thương hiếm gặp với một màng ngăn trong nhĩ trái; **D:** chuyển vị đại động mạch dạng xoay phải với động mạch phổi xuất phát từ thất trái và động mạch chủ xuất phát từ thất phải. Mũi tên chỉ thông liên thất. RA: nhĩ phải, LA: nhĩ trái, RV: thất phải, LV: thất trái, Ao: động mạch chủ. **Nguồn:** Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 86.

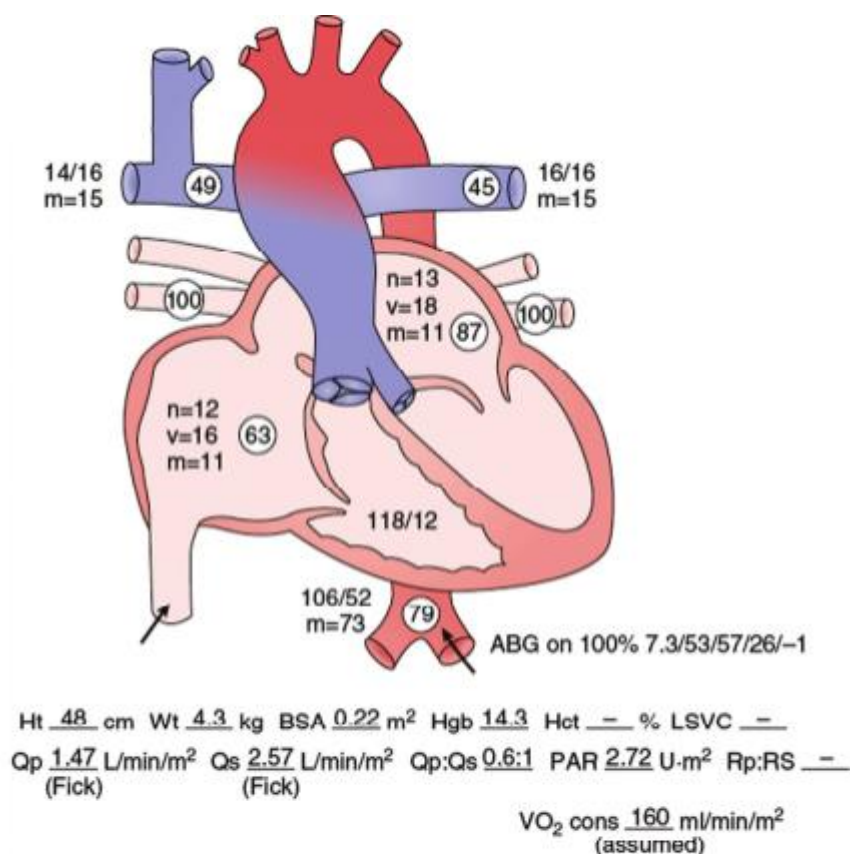
### Thông tim

Thông tim có khả năng xác định giải phẫu học và sinh lý của bệnh tim bẩm sinh. Nó còn giúp can thiệp dựa trên catheter khi cần thiết như nong động mạch phổi bằng bóng hoặc nong van động mạch chủ, đóng thông liên nhĩ, đóng ống động mạch, hoặc đặt stent trong hẹp eo động mạch chủ.

## Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)

Mặc dù thông tim cho nhiều thông tin hữu ích trước mổ, nhưng đa số các trường hợp siêu âm tim đều có thể cung cấp đầy đủ các thông tin cần thiết. Một ví dụ về thông tin thu thập được từ thông tim được mô tả như **hình 12-4**. Chỉ trên một tờ giấy, các thông tin về giải phẫu học, áp lực trong buồng tim và mạch máu, độ bão hòa oxy của từng buồng tim, tỉ lệ lưu lượng máu giữa phổi và hệ thống đều được mô tả chi tiết. Hơn nữa, tiền sử những can thiệp trước đây cũng được liệt kê. Điều này đã tạo một bản đồ cực kỳ hữu ích cho kế hoạch tiến hành gây mê mổ tim. Bệnh nhân có tổn thương đơn giản không cần thông tim.

Hình 12-4: Biểu đồ thông tim



### DIAGNOSIS:

1. Hypoplastic left heart syndrome (mitral and aortic stenosis)
2. Norwood procedure with a 3.5 mm Blalock-Taussig (BT) shunt
3. Right subclavian artery occlusion
4. Right ventricular dysfunction
5. Bidirectional Glenn
6. Poorly controlled atrial tachycardia

Bệnh nhân này có tổn thương tim bẩm sinh phức tạp; với những bệnh nhân có tổn thương đơn giản nhưng hiếm gặp, có thể thông tim nếu cần thiết. **Nguồn:** Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p.87.

### Chụp cộng hưởng từ (MRI) và chụp cắt lớp (CT) tim mạch:

Đây là hai phương tiện chẩn đoán không xâm lấn cung cấp hình ảnh chính xác về giải phẫu và các cấu trúc ngoài tim như động mạch chủ và các nhánh động mạch chủ, động mạch phổi và tĩnh mạch phổi. Trang thiết bị này phức tạp và đắt tiền nên không phải đơn vị nào cũng có. Trong chụp MRI, bệnh nhân không bị chiếu tia, tuy nhiên cần ít nhất từ 30 - 60 phút mới có thể hoàn thành một trường hợp chụp, và đôi khi cần phải nín thở trong lúc chụp. Điều này đòi hỏi trẻ nhũ nhi và trẻ nhỏ cần phải an thần và thậm chí đặt nội khí quản và gây mê để khảo sát MRI. Chụp cắt lớp cần thời gian ngắn hơn từ 3 - 5 phút để có được hình ảnh cấu trúc tim, trẻ cần một ít an thần hoặc không. Trở ngại của chụp cắt lớp là trẻ phải chịu phơi nhiễm tia X-quang lượng lớn. Vì vậy nhiều bác sĩ tim mạch học ưu tiên MRI.

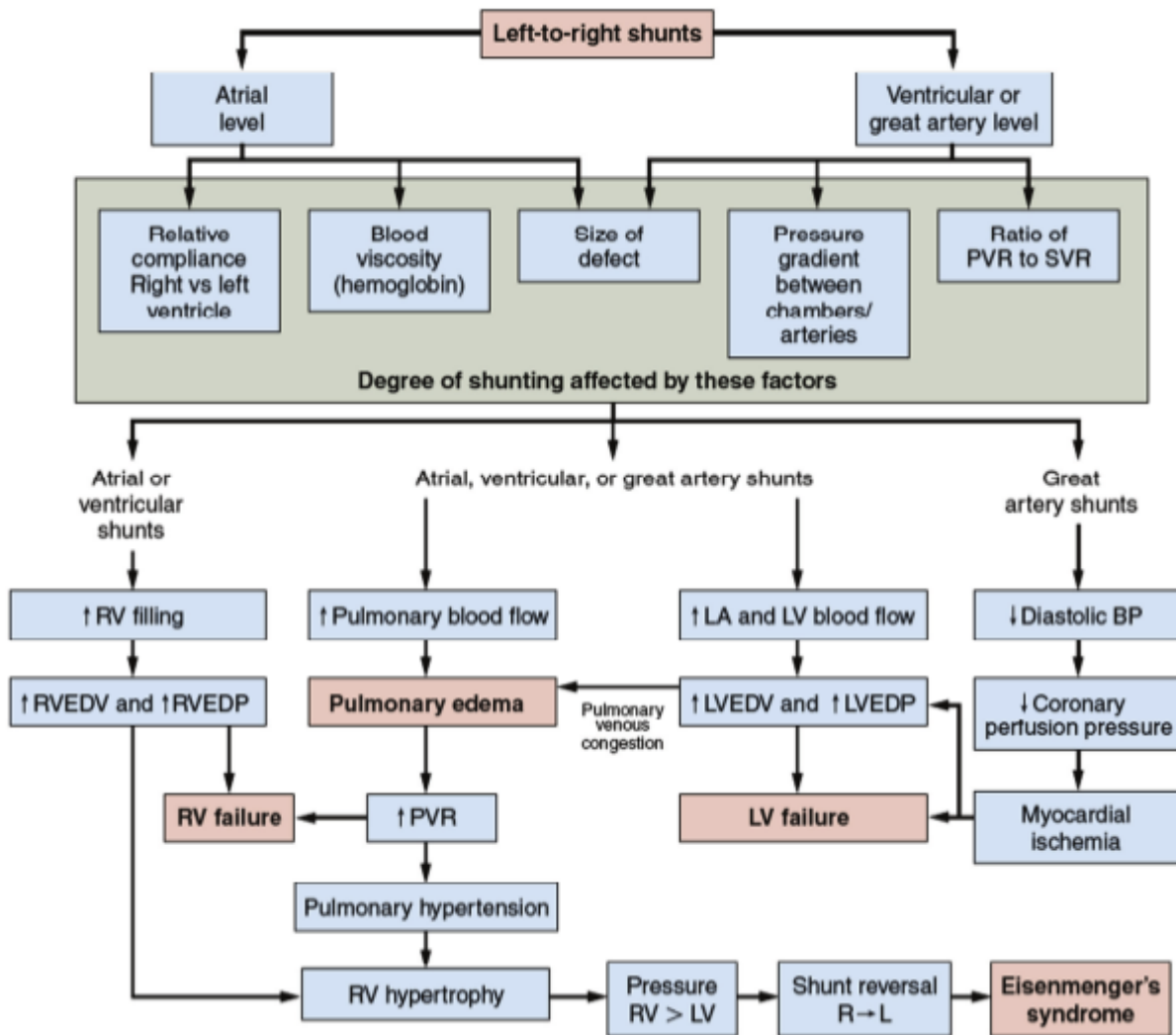
### Những thương tổn dạng luồng thông Trái sang Phải

*Những tổn thương dạng luồng thông Trái sang Phải* chiếm hơn 50% bệnh tim bẩm sinh và là thương tổn chủ yếu cần phải mổ để sửa chữa. Sinh lý bệnh của những thương tổn dạng này rất khác nhau, tùy thuộc vào kích thước, vị trí luồng thông, mối liên quan về áp lực và kháng lực ở các bên của luồng thông. Tỷ số lưu lượng máu phổi/chủ, hay còn gọi là  $Q_p : Q_s$ , cũng có thể dao động từ 1 : 1 với những luồng thông nhỏ và có thể đến 5 : 1 với những luồng thông rất lớn. Tỷ lệ 5 : 1 có nghĩa lưu lượng máu lên phổi gấp 5 lần lưu lượng máu đi ra hệ thống. Một luồng thông gọi là bị hạn chế nếu sự thông thương giữa các buồng tim hoặc các mạch máu lớn nhỏ đủ gây tăng độ chênh áp tối đa > 10 - 20 mmHg, và vận tốc đỉnh khi đo bằng Doppler dao động từ 2 - 2.5 m/s. Luồng thông nhỏ nhiều khả năng là thông liên nhĩ vì độ chênh áp lực giữa nhĩ Trái và nhĩ Phải nhỏ cho dù kích thước lỗ thông có thể lớn. Luồng thông ở tầng thất nhỏ khi kích thước lỗ thông dao động < 2-3 mm, nếu kích thước to hơn có thể cho phép lưu lượng máu từ Trái sang Phải không giới hạn. Luồng thông lớn nhất có thể xuất hiện ở tầng đại động mạch như còn ống động mạch lớn hoặc cửa sổ phế chủ, làm cho lưu lượng máu liên tục Trái sang Phải từ động mạch chủ sang động mạch phổi. Ngoài mức độ chênh áp ngang qua vách liên thất và mối liên quan về sự đàn hồi giữa thất Phải và thất Trái,  $Q_p : Q_s$  còn bị ảnh hưởng bởi kháng lực giữa hệ tuần hoàn hệ thống và phổi. Khi kháng lực hệ thống cao và kháng lực mạch máu phổi thấp,  $Q_p : Q_s$  có thể > 3 : 1. Mức độ này thường gây quá tải hệ tuần hoàn phổi và thường gây dẫn thất Phải, phù phổi, sung huyết tĩnh mạch phổi và suy tim sung huyết. Các thao tác giảm kháng lực động mạch phổi như tăng thông khí với  $FiO_2$  100% có thể làm tăng  $Q_p : Q_s$  và thậm chí có hiện tượng trộm máu (máu động mạch chủ bị “trộm”), làm giảm áp lực động mạch chủ, giảm tưới máu động mạch vành và có thể gây thiếu máu cơ tim. Phòng ngừa hiện tượng “trộm” máu bằng cách giảm  $FiO_2$  ở mức chấp nhận, có thể xuống đến 21% và chấp nhận tăng  $CO_2$  máu.  $PaCO_2$  45 - 50 mmHg giúp tăng kháng lực mạch máu phổi và giảm  $Q_p : Q_s$ .

Khi động mạch phổi chịu đựng lưu lượng và áp lực cao do luồng thông Trái sang Phải không hạn chế và lâu dài sẽ gây tăng áp lực động mạch phổi. Thay đổi này bao gồm dày cơ lớp trung mạc

động mạch phổi và tăng sự tái cấu trúc cơ tiến dần ra lớp ngoài, tới các tiểu động mạch phổi nhỏ hơn. Áp lực và kháng lực động mạch phổi tăng lâu ngày đến giai đoạn ổn định và không phản ứng, tạo luồng thông Phải sang Trái ở thì tâm thu hoặc nặng hơn toàn bộ chu kì tim. Tình trạng này còn gọi là hội chứng Eisenmenger, phẫu thuật đóng thông liên thất trong những trường hợp này cần đánh giá kỹ lưỡng và có khi không còn chỉ định bởi tình trạng suy thất Phải trầm trọng sau mổ. Sinh lý bệnh của tổn thương dạng luồng thông Trái sang Phải trong biểu đồ **Hình 12-5**.

**Hình 12-5: Sinh lý bệnh luồng thông Trái – Phải**



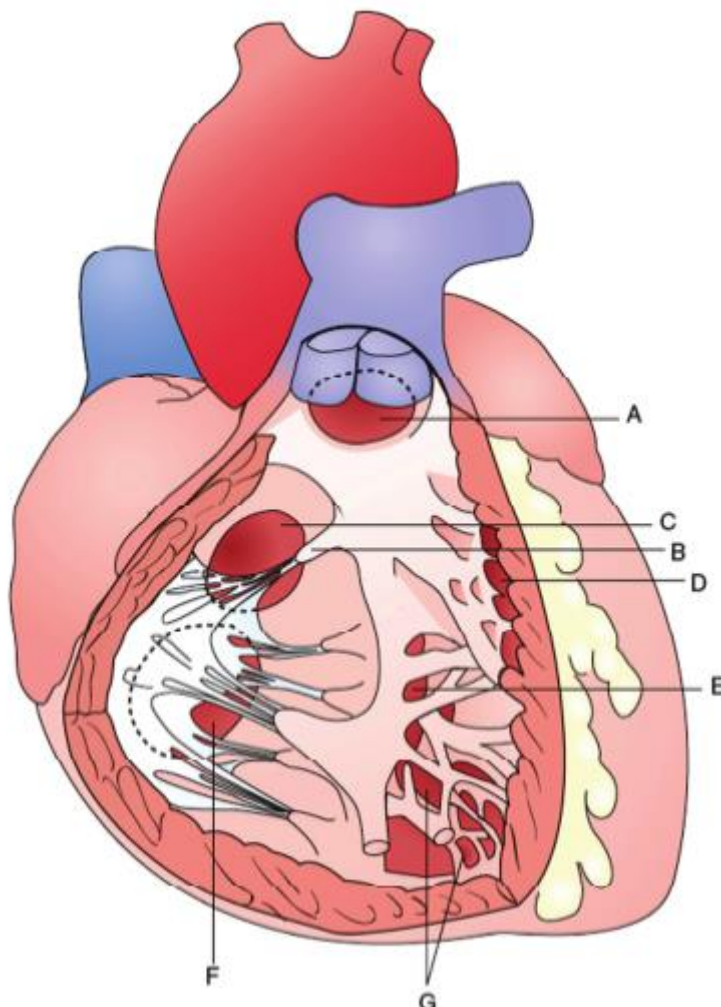
*RVEDP= right ventricular end-diastolic pressure, Áp lực cuối thì tâm trương thất phải; LVEDP = left ventricular end-diastolic pressure. Áp lực cuối thì tâm trương thất trái. Source: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 91.*

### Thông liên thất

Thông liên thất là bệnh lý phổ biến nhất trong BTBS, xuất hiện khoảng 20% BTBS và đa số là thông liên thất phần màng (vị trí lỗ thông nằm ở phần xung quanh màng của vách liên thất). Các dạng khác của thông liên thất gồm có: thông liên thất trên mào (supracristal) hay dưới đại động mạch (subarterial), nó nằm ngay dưới van động mạch phổi; thông liên thất buồng nhận: nằm phía dưới lá vách của van 3 lá; thông liên thất phần cơ: có thể bất cứ chỗ nào trên phần cơ của vách liên thất (**hình 12-6**). Thông liên thất dưới đại động mạch có thể gây sa và hở van động mạch chủ do hiệu ứng venturi. Hiệu ứng này tạo ra do dòng máu ở nơi có tốc độ cao sẽ gây ra một áp lực âm và “hút” lá van động mạch chủ về phía lỗ thông liên thất. Kích thước lỗ thông của vách liên thất với  $Q_p : Q_s > 3 : 1$  có thể gây dẫn thất phải nghiêm trọng và phù phổi. Trẻ nữ nhi thông liên thất nặng thường có nhịp tim nhanh, đổ mồ hôi, bú kém, sung huyết phổi, thường xuyên viêm hô hấp và chậm lớn. Điều trị giảm sung huyết bao gồm lợi tiểu, như furosemide và giảm hậu tải bằng thuốc ức chế men chuyển, được dùng trước mổ. Thông liên thất lớn và để lâu không mổ có thể gây tăng áp động mạch phổi cố định và hội chứng Eisenmenger. Dấu hiệu lâm sàng cần chú ý bao gồm nhịp tim nhanh, thay đổi vị trí điện đập của tim theo hướng xuống thấp và ra ngoài ở khoảng liên sườn 5 - 6, âm thổi tâm thu từ II - VI bờ trái xương ức. Nếu  $Q_p : Q_s > 3 : 1$  có thể có âm thổi tâm trương do tăng lưu lượng máu qua van 3 lá. Bệnh nhân thường không tím trừ khi có tăng áp động mạch phổi cố định, mức độ tím tùy thuộc vào lưu lượng luồng thông Phải sang Trái. Thông liên thất lớn thường có bóng tim to và tăng tuần hoàn động mạch phổi trên phim X - quang ngực thẳng. Điện tim có thể bình thường hoặc có hình ảnh của dẫn hai thất hoặc nhĩ. Siêu âm tim thường cung cấp hình ảnh chính xác vị trí thông liên thất, kích thước lỗ thông và lưu lượng máu qua lỗ thông.

Thông liên thất to và có triệu chứng thường được mổ sửa chữa ở thời điểm nữ nhi, cần có tuần hoàn ngoài cơ thể, kẹp động mạch chủ và miếng vá màng ngoài tim tự thân để đóng lỗ thông. Thông liên thất nhỏ thường được mổ ở giai đoạn trẻ lớn hơn. Siêu âm tim qua thực quản thường rất hữu ích trong khi mổ giúp đảm bảo không có khiếm huyết nào còn tồn lưu sau đó. Đối với thông liên thất dưới đại động mạch, bất cứ sa van động mạch chủ nào cũng nên được sửa chữa. Khi mổ đóng thông liên thất xong, tình trạng dẫn thất, tăng áp động mạch phổi thường thoái lui sau vài tuần hoặc vài tháng sau mổ, đứa trẻ sẽ trở lại cuộc sống bình thường.

**Hình 12-6: Giải phẫu học của thông liên thất**



*Phân loại thông liên thất: A: trên mào hay dưới đại động mạch; C: quanh màng; F: buồng nhận hoặc loại canal; D, E, G: thông liên thất phần cơ. B: dây chằng van 3 lá. Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 96.*

### **Thông liên nhĩ**

*Thông liên nhĩ* là tổn thương đứng hàng thứ hai trong BTBS, chiếm khoảng 17%. Hầu hết là thông liên nhĩ lỗ thứ phát, nằm ở giữa vách liên nhĩ thứ phát. Thông liên nhĩ nguyên phát, nằm ở vách liên nhĩ nguyên phát và thường có liên quan với bệnh lý kênh nhĩ thất (xem bên dưới). Các dạng khác của thông liên nhĩ gồm thông liên nhĩ thể xoang tĩnh mạch chủ dưới và thông liên nhĩ thể xoang tĩnh mạch chủ trên (**hình 12-7**). Thông liên nhĩ thể xoang tĩnh mạch chủ trên thường có liên quan với bất thường hồi lưu tĩnh mạch phổi bán phần, chỗ có hai tĩnh mạch phổi trên bên phải hồi lưu bất thường vào tĩnh mạch chủ trên. Một số bệnh nhân có nhiều lỗ thông liên nhĩ nhỏ và còn tồn tại lỗ bầu dục và đủ rộng để cần thiết phải mổ đóng lỗ thông. Lưu lượng luồng thông Trái sang Phải tương đối nhỏ trong thông liên nhĩ, do áp lực và chênh áp qua nhĩ Trái và nhĩ Phải thấp, Qp :

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

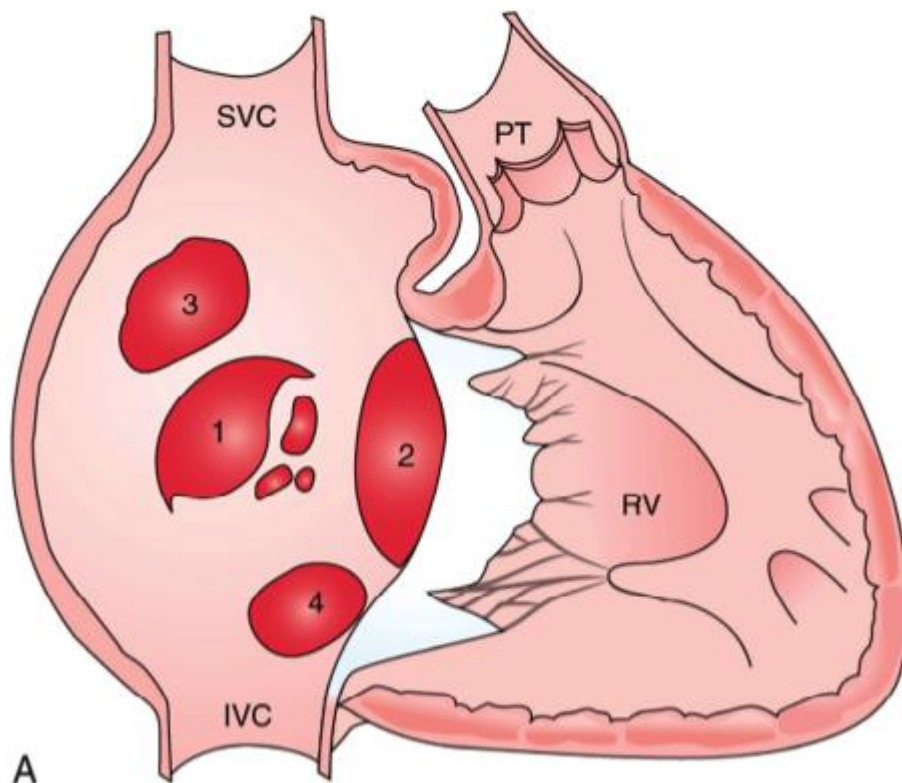
Qs cũng thường nhỏ hơn 2 : 1 nên triệu chứng thường xuất hiện trễ, có khi đến 30 hoặc 40 tuổi. Một khi gắng sức là triệu chứng phổ biến nhất. Bệnh lý mạch máu phổi thường ít xuất hiện, nếu có thì thường giai đoạn 50 tuổi. Thăm khám lâm sàng có thể bình thường, ngoại trừ có âm thổi tâm thu mức I-II/VI ở bờ trái xương ức. Tiếng T2 tách đôi, cố định do đóng van động mạch phổi trễ. T2 tách đôi do tăng thể tích nhát bóp thất Phải. Những thông liên nhĩ lớn thường có bóng tim to và tăng tuần hoàn phổi trên X-quang ngực thẳng. Điện tim thường bình thường nhưng có khi thấy hình ảnh dẫn nhĩ hoặc dẫn thất. Siêu âm thường cho hình ảnh chính xác về vị trí lỗ thông liên nhĩ.

Phẫu thuật đóng thông liên nhĩ thường được thực hiện khi trẻ còn nhỏ 3 - 5 tuổi nếu được chẩn đoán sớm. Ở trẻ lớn hơn, thiếu niên và người lớn thường được chẩn đoán trễ và phẫu thuật trễ. Thông liên nhĩ cũng có thể được đóng bằng dụng cụ qua thông tim mà không cần phải mổ. Dưới hướng dẫn của siêu âm, bộ phận thông tim can thiệp sẽ đưa dụng cụ vào đóng lỗ thông liên nhĩ qua đường tĩnh mạch đùi. Thủ thuật này có thể thực hiện khi lỗ thông thứ phát, nằm giữa vách liên nhĩ và kiểm tra các mô xung quanh lỗ thông liên nhĩ phải đủ để đảm bảo dụng cụ đưa vào bám được trên đó. Dụng cụ được thiết kế chuyên biệt để không làm ảnh hưởng đến van động mạch chủ. Các loại thông liên nhĩ khác đều được đóng bằng phẫu thuật và dùng miếng vá màng ngoài tim tự thân, với tuần hoàn ngoài cơ thể và giai đoạn ngắn kẹp động mạch chủ hoặc tạo ra tình trạng rung thất. Thông liên nhĩ thể xoang tĩnh mạch và hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi bán phần cần miếng vá đủ rộng vừa để đóng thông liên nhĩ và vừa có thể che phủ tĩnh mạch phổi dẫn máu trở về nhĩ Trái. Siêu âm tim qua thực quản trong khi mổ cũng rất hữu ích để đảm bảo không có tổn thương tồn lưu sau đó. Bệnh nhân sau đóng thông liên nhĩ thường hồi phục nhanh và trở về cuộc sống bình thường sau mổ.

### Còn ống động mạch

*Còn ống động mạch* là một dạng khác của BTBS có luồng thông Trái sang Phải, chiếm tỉ lệ 12% (**hình 12-8**). Tổn thương này có thể độc lập nhưng thường gặp hơn ở dạng phối hợp với các tổn thương tim mạch khác. Ống động mạch là một phần bình thường của hệ tuần hoàn phôi thai. Nó thường tự đóng 24 - 48 giờ sau sinh ở hầu hết trẻ em và đóng vĩnh viễn do hiện tượng xơ hóa ở giai đoạn vài tuần sau sinh. Nếu không tự đóng, ống động mạch có thể tồn tại suốt đời.

**Hình 12-7: giải phẫu học thông liên nhĩ**



*Phân loại thông liên nhĩ: 1: thứ phát; 2: nguyên phát; 3: xoang tĩnh mạch chủ trên; B: xoang tĩnh mạch chủ dưới. SVC = tĩnh mạch chủ trên; IVC = tĩnh mạch chủ dưới; RV = thất phải; PT = thân động mạch phổi. Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 95.*

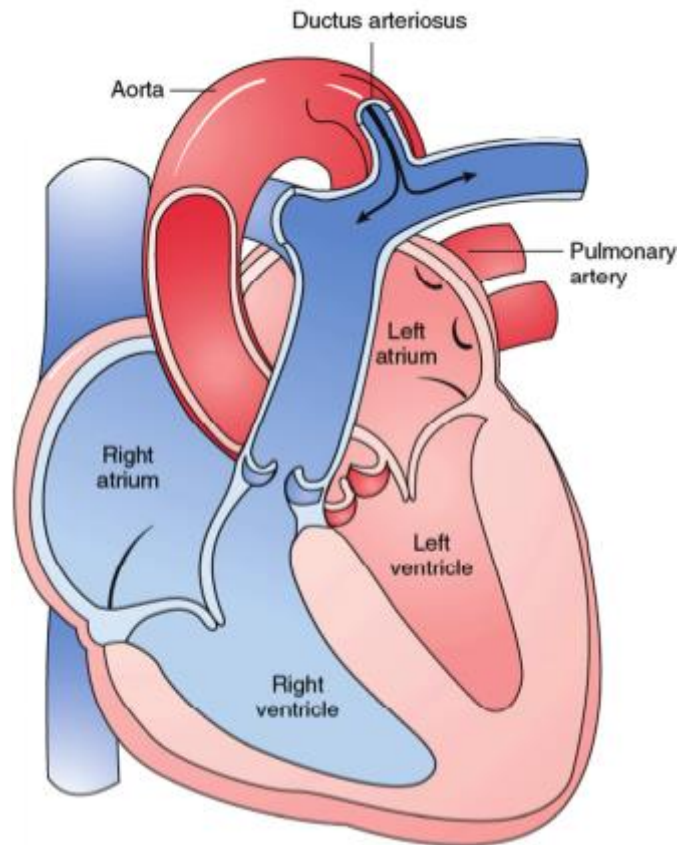
Sau sinh, ống động mạch rất cần thiết để cung cấp máu cho cơ thể trong vài trường hợp BTBS nặng như hội chứng thiếu sản tim trái hoặc hẹp eo động mạch chủ từ trung bình đến nặng. Nếu ống động mạch đóng lại trong những bệnh lý trên, tình trạng giảm tưới máu hệ thống sẽ xuất hiện nhanh chóng và đe dọa tính mạng, nhất là trường hợp thiếu sản thất trái. Ở bệnh nhân hẹp eo động mạch chủ nặng, ống động mạch đóng sẽ gây ra tình trạng thiếu máu ở các tạng dưới cơ hoành và thận, gây ra tình trạng toan chuyển hóa và sốc, ngưng tim và tử vong nếu không được phục hồi tưới máu. Bệnh nhân không có lỗ van động mạch phổi hoặc hẹp nặng van động mạch phổi cần ống động mạch với luồng thông từ Phải sang Trái cung cấp máu lên phổi giúp cho sự oxy hóa máu đầy đủ đảm bảo tưới máu và duy trì chức năng cơ quan. Truyền liên tục Prostaglandin E-1 (PGE-1) 0.025 - 0.05 mcg/kg/ph có tác dụng duy trì ống động mạch được thông cho đến khi mổ tạm thời hoặc mổ sửa chữa hoàn toàn các tổn thương nói trên. Ống động mạch đơn độc có sự thay đổi rất lớn về kích thước và chiều dài. Do đó mức độ luồng thông Trái - Phải cũng rất thay đổi



## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

Qp : Qs có thể từ 1 : 1 đến > 3 : 1. Triệu chứng có thể thay đổi từ không có gì đến thở nhanh, nhịp tim nhanh hoặc suy tim ở trẻ nhỏ. Vì có luồng thông liên tục từ động mạch chủ đến động mạch phổi, kháng lực động mạch phổi tăng nhanh ở bệnh nhân còn ống động mạch kích thước lớn và không hạn chế lưu lượng, bệnh lý mạch máu phổi sớm xuất hiện, kháng lực động mạch phổi cố định và đảo chiều luồng thông Phải sang Trái. Tồn tại ống động mạch ở người lớn không điều trị có thể gặp ống động mạch to, phình, canxi hóa và hội chứng Eisenmenger, tình trạng này thường không thể điều trị triệt để. Khám lâm sàng tìm các dấu hiệu suy tim sung huyết với thở nhanh, nhịp tim nhanh có ran phổi. Hiệu áp hay lực mạch thường dẫn rộng do lưu lượng máu liên tục qua động mạch phổi thì tâm trương gây huyết áp tâm trương thấp và hiện tượng mạch nảy. Âm thổi thì tâm thu kéo dài hoặc âm thổi liên tục thường nghe ở bờ trái xương ức. Bóng tim to và tăng tuần hoàn phổi thấy được trên X-quang ngực thẳng. Siêu âm là phương tiện hữu ích giúp xác định kích thước, chiều dài và vận tốc luồng thông qua ống động mạch. Ngoại trừ hình ảnh nhịp nhanh, điện tim thường bình thường, số ít trường hợp có thay đổi ST, dấu hiệu của thiếu máu cơ tim.

Hình 12-8: giải phẫu học còn ống động mạch



Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 92.

Đóng ống động mạch bằng thuốc indomethacin hoặc ibuprofen ở trẻ sinh non thường không được thành công cao. Nếu vẫn tồn tại ống động mạch, mổ theo đường ngực bên trái để đóng, có thể thực hiện tại giường, không cần trong phòng mổ. Ở trẻ sinh non, trong lúc thực hiện cột ống động mạch nên theo dõi tình trạng tưới máu chi dưới nhằm cảnh báo trường hợp cột ống động mạch nhưng xâm lấn vào cả động mạch chủ xuống (thường nhỏ hơn ống động mạch). Nếu động mạch chủ bị tắt, thiếu oxy diễn ra nhanh chóng ở phần dưới cơ thể. Trường hợp ống động mạch thích hợp về kích thước và độ dài, bệnh nhân trên 5 kg có thể đóng ống động mạch bằng dụng cụ dưới thông tim can thiệp. Tuy nhiên, hầu hết ống động mạch được phẫu thuật cắt khâu hoặc cột qua đường ngực bên. Tồn tại ống động mạch hoặc dây chằng động mạch (ligamentum arteriosum: dấu tích xơ hóa của phần ống động mạch nối dài từ cung động mạch chủ đến thân động mạch phổi) có thể góp phần tạo nên vòng mạch (vascular ring) bao quanh khí quản hoặc thực quản. Rút nội khí quản ngay sau phẫu thuật thường tiến hành ở bệnh nhân trẻ em hoặc người lớn, nhưng đối với trẻ sinh non thường không rút ngay. Sự hồi phục sau gây mê thường nhanh. Tăng áp động mạch phổi thường gặp ở trẻ lớn và người lớn. Nếu có, nguy cơ biến chứng và tử vong do suy tim phải thường đi kèm với mổ đóng ống động mạch.

### **Kênh nhĩ thất**

*Kênh nhĩ thất* hay còn gọi là khiếm khuyết vách nhĩ thất là một dạng khác trong nhóm bệnh lý có luồng thông Trái sang Phải, chiếm tỉ lệ khoảng 4% trong BTBS. Tổn thương kênh nhĩ thất bao gồm thông liên nhĩ nguyên phát, thông liên thất buồng nhận và bất thường van nhĩ thất. Mức độ bất thường có thể thay đổi từ kẽ van hai lá cho đến van nhĩ thất chung. Kênh nhĩ thất bán phần bao gồm thông liên nhĩ nguyên phát, kẽ van hai lá và không có thông liên thất hoặc thông liên thất được bao bọc bởi mô van ba lá không cho máu đi từ thất Trái sang Phải. Kênh nhĩ thất trung gian hoặc chuyển tiếp bao gồm kênh nhĩ thất bán phần cùng với thông liên thất nhỏ. Kênh nhĩ thất toàn phần hay còn gọi khiếm khuyết gối nội mạc, bao gồm thông liên nhĩ nguyên phát, thông liên thất rộng và van nhĩ thất chung (**hình 12-9**). Kênh nhĩ thất toàn phần thường gặp ở bệnh nhân có bất thường nhiễm sắc thể 21 (Trisomy 21 – hội chứng Down), diễn tiến đến tăng áp động mạch phổi không đảo ngược trong 1 - 2 năm đầu nếu không được mổ sửa chữa. Triệu chứng của kênh nhĩ thất tùy thuộc vào kích thước của luồng thông Trái sang Phải. Kênh nhĩ thất bán phần thường có triệu chứng không rõ ràng, kênh nhĩ thất trung gian thường có suy tim. Triệu chứng suy tim ở trẻ nhỏ cũng giống như mọi trẻ nhũ nhi khác (thở nhanh, bú kém, chậm lớn), và tần suất viêm hô hấp cao. Khám lâm sàng nên tìm các dấu hiệu thở nhanh hoặc nhịp tim nhanh, ran ở phổi, tiếng T1 bình thường, T2 tách đôi cố định. Do có hở van nhĩ thất và thông liên thất nên thường sẽ nghe được tiếng âm thổi tâm thu thô rập mức độ III/VI gây ra bởi luồng máu qua lỗ thông liên thất và bởi hở van 2 lá và 3 lá. Tiếng T3 thường nghe được khi Qp : Qs trên 3 : 1. X-quang ngực thẳng cho thấy hình ảnh bóng tim to, tăng tuần hoàn phổi. Điện tim có hình ảnh duy nhất, vì khiếm khuyết gối nội mạc làm thay đổi vector dòng điện trong tim, trục điện tim của sóng R nằm trong khoảng

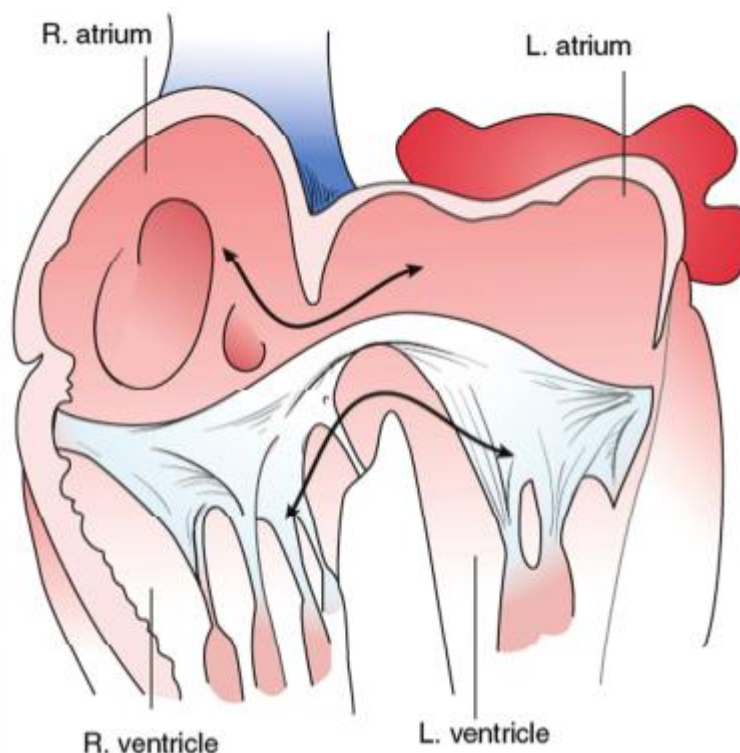
## Chương 12: GÂY MỀ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

---

từ  $0 - 90^{\circ}$ , “trục tây bắc”, đây là hình ảnh đặc trưng trong kênh nhĩ thất (**hình 12-2**). Dẫn hai thấthoặc nhĩ cũng thường thấy trong kênh nhĩ thất toàn phần. Siêu âm cung cấp hình ảnh chính xác về thông liên nhĩ, thông liên thất, mức độ hở và hình thái van nhĩ thất. Điều trị nội khoa bao gồm lợi tiểu và giảm hậu tải bằng thuốc ức chế men chuyển. Vì có luồng thông Trái sang Phải lớn, hệ tuần hoàn phổi trong bệnh lý kênh nhĩ thất có lưu lượng và áp lực cao. Nếu không được điều trị, tăng áp phổi sẽ diễn tiến nặng đến mức cố định và không đáp ứng trở lại, mổ trong giai đoạn này có nguy cơ tử vong cao. Khi bệnh diễn tiến nặng, luồng thông Phải sang Trái làm bệnh nhân tím. Triệu chứng suy tim lúc này có cải thiện, X-quang phổi cho hình ảnh bóng tim bình thường giảm tuần hoàn phổi. Bé tăng cân nặng và chiều cao, có thể gây lầm lẫn bé đang cải thiện và có thể tiến hành phẫu thuật. Những bé bị hội chứng Down tăng áp phổi sớm hơn những trẻ khác có cùng bệnh lý kênh nhĩ thất, do vậy trẻ bị Down bệnh kênh nhĩ thất sẽ diễn tiến nhanh đến tình trạng không thể mổ được ở giai đoạn 1 - 2 tuổi đầu.

Mổ sửa chữa kênh nhĩ thất toàn phần cần phải có tuần hoàn ngoài cơ thể, đóng thông liên thất (nếu có) và thông liên nhĩ với miếng vá màng ngoài tim tự thân, và sửa chữa van nhĩ thất. Thử thách về mặt kỹ thuật đối với phẫu thuật viên là sửa van nhĩ thất, do vậy hở van tồn lưu sau mổ rất thường gặp. Siêu âm qua thực quản thực hiện trong khi mổ để lượng giá tình trạng hở van sau khi ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể. Nếu còn hở nặng, cần phải chạy tuần hoàn ngoài cơ thể trở lại để chạy để sửa van thêm. Do tình trạng tăng áp động mạch phổi rất thường gặp ở nhóm bệnh lý này, sau mổ thường không rút nội khí quản sớm. Thở máy và dùng thuốc an thần cho đến khi áp lực động mạch phổi giảm xuống. Một số bệnh nhân cần phải dùng NO (Nitric Oxide) phun khí dung, tuy nhiên rất đắt đỏ và hiệu quả cũng chưa cao. Thời điểm lý tưởng để mổ sửa chữa kênh nhĩ thất toàn phần là dưới 6 tháng tuổi, kênh nhĩ thất thông thường được mổ ở 1 - 2 tuổi và kênh nhĩ thất bán phần ở 3 - 5 tuổi. Hở hoặc hẹp van hai lá sau mổ là vấn đề nghiêm trọng, bệnh nhân cần phải được theo dõi thường xuyên sau mổ và khi cần thiết phải mổ lại.

**Hình 12-9: giải phẫu kênh nhĩ thất toàn phần**



Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 98.

## **Những tổn thương dạng luồng thông Phải sang Trái**

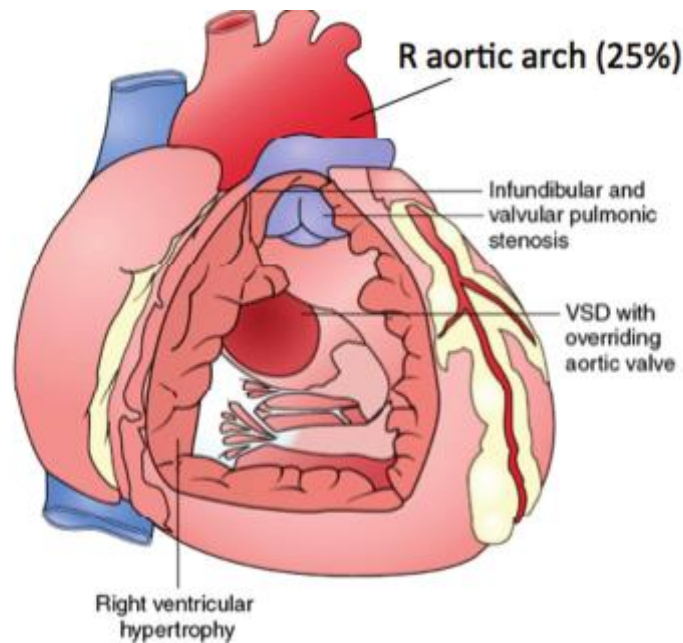
### **Tứ chứng Fallot**

*Tứ chứng Fallot (T4F)* là BTBS có tím phổ biến nhất, chiếm tỉ lệ 7%. Bốn loại tổn thương trong bệnh này bao gồm: 1) Thông liên thất dưới động mạch lớn và cưỡi ngựa; 2) Hẹp đường thoát thất Phải tại vị trí vùng phễu dưới van động mạch phổi; 3) Dày thất Phải; 4) Cung động mạch chủ quay Phải (25% các trường hợp tứ chứng Fallot) (**hình 12-10**). Thân và các nhánh của động mạch phổi có thể bị thiếu sản do lưu lượng máu đến động mạch phổi giảm. Triệu chứng của bệnh rất thay đổi tùy theo mức độ hẹp của đường thoát thất Phải. Nếu hẹp nhẹ, bệnh nhân không tím (T4F hồng) và triệu chứng giống bệnh lý có luồng thông Trái sang Phải lớn như thông liên thất. Nếu độ hẹp tăng lên, ảnh hưởng do động học của hẹp này xuất hiện: tăng áp lực thất Phải, gây ra luồng thông Phải sang Trái và bệnh nhân tím. Vì hẹp tắc đường thoát thất Phải là do chức năng của cơ gây ra, do đó bệnh nhân có thể lên cơn tím (Tet spells) khi có bất cứ kích thích giao cảm nào như: khóc, đau, đói bụng, khát nước... cơn tím nặng có thể gây thiếu oxy và đưa trẻ không tỉnh táo. Sự tiết catecholamine giảm xuống và đưa trẻ hết cơn tím. Xử trí cơn tím bên ngoài phòng mổ gồm

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

cung cấp oxy, truyền dịch và an thần. Morphine hiệu quả điều trị cơn tím. Trẻ lớn chưa được mổ bị lên cơn tím thường được điều trị bằng cách ngồi xổm. Kiểu ngồi xổm tạo “nút thắt” tạm thời động mạch đùi chậu và làm tăng kháng lực hệ thống, giúp giảm thông thương Phải sang Trái. Nguyên lý này cũng được sử dụng trong khi mổ (xem bên dưới). Khám lâm sàng có sự khác nhau về mức độ tím, ngón tay dùi trống ở giai đoạn trẻ. Tiếng T1 bình thường, tiếng T2 nhỏ và âm thổi toàn tâm thu II-IV/VI bờ trái xương ức. X-quang ngực thấy bóng tim có hình “giày bốt” do thiếu sản thân động mạch phổi và giảm tuần hoàn phổi do giảm lưu lượng máu đến phổi làm cho bệnh nhân tím. Tứ chứng Fallot không có tím tuần hoàn phổi bình thường hoặc tăng. Điện tim cho thấy hình ảnh phì đại thất Phải. Tăng Hb (do đa hồng cầu) tiên lượng mức độ nặng của tím. Càng tím nặng thì mức Hb càng cao. Ở trẻ lớn chưa được phẫu thuật, nồng độ Hb có thể cao hơn 20 g/dL. Nếu Hb tăng đến mức này, bệnh nhân thường sẽ đau đầu, mệt lả, giảm tuần hoàn ngoại biên. Siêu âm giúp phát hiện chính xác tất cả các thương tổn trong tứ chứng Fallot. Điều trị nội khoa gồm có thuốc ức chế beta như propranolol nhằm giảm bớt tình trạng co bóp và hẹp đường thoát thất Phải. Những loại thuốc này cũng được dùng để ngăn ngừa cơn tím. Tím nặng ở trẻ sơ sinh phải truyền liên tục PGE-1 để duy trì ống động mạch cho đến khi phẫu thuật.

Hình 12-10: Giải phẫu tứ chứng Fallot



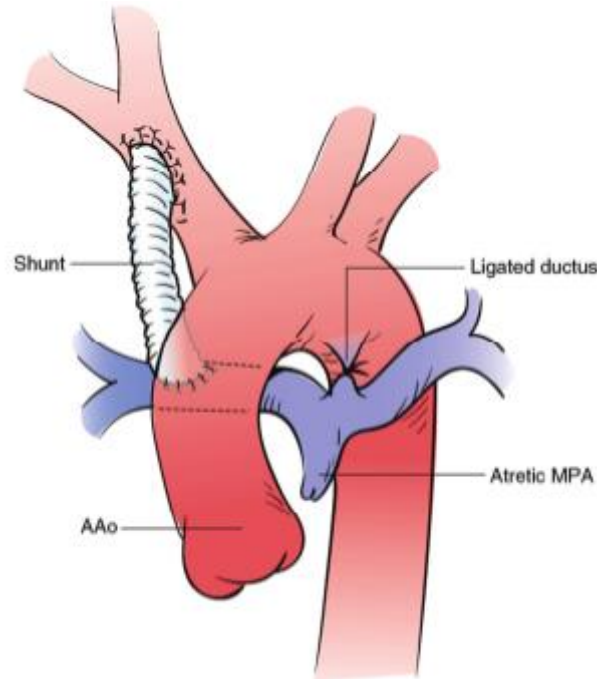
Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 111.

## **Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)**

---

Độ tuổi để quyết định phẫu thuật sửa chữa hoàn toàn cũng rất thay đổi. Tím nặng ở trẻ nhũ nhi cần phải mổ tạo luồng thông hệ thống sang động mạch phổi (Blalock – Taussig hay BT shunt). Phẫu thuật này lấy ống nhân tạo Goretex<sup>®</sup> từ 3 - 5mm nối động mạch vô danh (thân cánh tay đầu) hay động mạch dưới đòn Phải với động mạch phổi (**hình 12-11**), thường mổ ở đường ngực bên và không cần chạy tuần hoàn ngoài cơ thể. Tạo thông nối này cho phép đưa trẻ có thể lớn lên cho đến khi phẫu thuật sửa chữa hoàn toàn được. Sửa chữa hoàn toàn có thể thực hiện ở bất cứ tuổi nào từ sơ sinh cho đến trưởng thành bao gồm đóng thông liên thất, cắt bỏ cơ khu vực đường thoát thất Phải và thường có đặt miếng vá từ vòng van động mạch phổi đến đầu gần động mạch phổi, có khi phải qua luôn vòng van động mạch phổi nếu cần thiết. Cơ tím có thể xuất hiện lúc gây mê. Nếu có, điều trị bao gồm truyền dịch để tăng thể tích nhát bóp, cho ngủ sâu mà không làm giảm huyết áp, thường kèm theo thuốc giảm đau nhóm á phiện như fentanyl để giảm phóng thích catecholamine để giảm hẹp đường thoát thất Phải. Tăng kháng lực hệ thống bằng thuốc co mạch như phenyleprine để tăng lưu lượng từ Trái sang Phải qua lỗ thông liên thất và tăng SpO<sub>2</sub>. Nếu xương ức đã được mở, phẫu thuật viên có thể giúp tăng kháng lực hệ thống bằng cách kẹp bán phần động mạch chủ. Sau mổ, thường có hở van động mạch phổi và có thể còn hẹp đường thoát thất Phải. Siêu âm tim qua thực quản rất quan trọng để đánh giá kết quả ngay sau mổ. Đo áp lực thất Phải trực tiếp cũng thường được sử dụng để đánh giá áp lực thất Phải, yêu cầu phải thấp hơn 50% áp lực hệ thống. Trẻ lớn hoặc thiếu niên với T4F khi mổ sửa chữa hoàn toàn thường phải thay van động mạch phổi. Vấn đề ngay sau ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể bao gồm: 1) thất Phải không đàn hồi, cần phải có áp lực đổ đầy cao; 2) điều trị loạn nhịp thường gặp nhất là nhịp nhanh bộ nối lạc chỗ (JET) vì có thể làm cung lượng tim thấp. Việc điều trị loạn nhịp bao gồm: giảm dần catecholamine (nếu đang sử dụng), làm lạnh bệnh nhân, đặt điện cực nhĩ tạm thời tại vị trí tiểu nhĩ Phải và cho thuốc procainamide hoặc amiodarone. Nhịp nhanh bộ nối lạc chỗ thường hồi phục sau 48 - 72 giờ.

Hình 12-11: Shunt động mạch phổi – hệ thống (BT Shunt)



Hình ảnh này cho thấy một ống nhân tạo nối từ động mạch dưới đòn phải đến động mạch phổi. AAO = động mạch chủ lên; MPA = thân động mạch phổi. Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 112.

### Không lỗ van động mạch phổi

Không lỗ van động mạch phổi là dạng bệnh lý phức tạp với tổn thương giải phẫu có thể thay đổi từ đơn giản như hẹp tại van động mạch phổi, thông liên thất rộng và kích thước động mạch phổi bình thường cho đến rất nặng như vách liên thất kín và không có thân động mạch phổi thật sự. Hệ tuần hoàn bàng hệ chủ - phổi cung cấp máu cho động mạch phổi. Để đứa trẻ có thể sống sót, máu phải đi từ nhĩ Phải hoặc thất Phải (qua vách liên thất) đi đến nhĩ Trái hoặc thất Trái. Trong suốt thời gian sơ sinh, sự tồn tại ống động mạch cung cấp máu cho động mạch phổi. Các dạng nặng khác của bệnh lý không lỗ van động mạch phổi sẽ không đề cập nữa ở đây. Không lỗ van động mạch phổi có thông liên thất và kích thước động mạch phổi bình thường thì tương tự như tứ chứng Fallot nặng và việc điều trị cũng tương tự. Cần phải làm BT shunt giai đoạn sơ sinh. Khi trẻ lớn hơn, mổ sửa chữa triệt để bao gồm đóng thông liên thất, miếng vá ngang van động mạch phổi và cắt bỏ phần hẹp đường thoát thất Phải, nếu van động mạch phổi có thể sử dụng được. Nếu van động mạch phổi bị hư hại, đặt một ống nhân tạo (và có van) nối từ thất phải đến động mạch phổi. Phẫu thuật và gây mê cũng giống như tứ chứng Fallot.

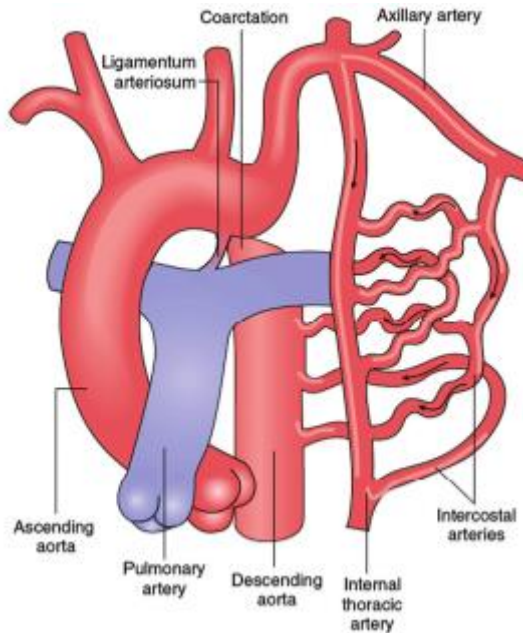
### **Những tổn thương tắc nghẽn bên trái**

#### **Hẹp eo động mạch chủ**

*Hẹp eo động mạch chủ* là dạng thương tổn thường gặp trong bệnh lý có tắc nghẽn bên trái, chiếm 7% trường hợp bệnh tim bẩm sinh. Động mạch chủ luôn luôn hẹp ở vị trí eo của động mạch chủ xuống, tại vị trí ống động mạch. Trong trường hợp hẹp nặng, ống động mạch cung cấp máu cho phần dưới cơ thể. Truyền PGE-1 giúp duy trì ống động mạch cho đến khi quyết định mổ. Ống động mạch đóng có thể tăng gánh nặng thất trái, dẫn và giảm chức năng, trụy tim mạch và có thể tử vong. Trường hợp hẹp eo động mạch chủ nhẹ hơn, ống động mạch có thể đóng nhưng thường gây tăng áp phần trên cơ thể và chi trên. Chức năng thất Trái thường bảo tồn. Trẻ có thể chịu được tình trạng này trong nhiều năm. Tuy nhiên, phì đại thất Trái sẽ diễn tiến từ từ; tuần hoàn bàng hệ bắt đầu phát triển ở động mạch vú trong và động mạch thành ngực, đầu gần bắt đầu phía trên chỗ hẹp eo. Các mạch máu này nối với phần xa chỗ hẹp eo cung cấp máu phần dưới cơ thể (**hình 12-12**). Sự dẫn rộng của hệ tuần hoàn bàng hệ đánh dấu bằng hình ảnh các dấu khắc xương sườn nhìn thấy được trên X-quang ngực. Bệnh nhân có thể không xuất hiện triệu chứng nhưng tăng áp phần trên cơ thể sẽ diễn tiến từ từ, gây tình trạng đau đầu. Nếu không điều trị, người trưởng thành sẽ có tăng huyết áp, xơ vữa động mạch sớm. vài bệnh nhân tăng áp nặng và có thể gây tai biến mạch máu não. Khám lâm sàng ở trẻ sơ sinh có hẹp eo động mạch chủ nặng và ống động mạch đã đóng sẽ thấy giảm tưới máu và mạch đập ở phần dưới cơ thể, chậm phục hồi mao mạch, toan chuyển hóa hoặc thậm chí có thể trụy tim mạch. Trẻ nữ nhi hoặc lớn hơn sẽ có tăng huyết áp tay Phải, mạch yếu ở mu chân và đùi. Chênh áp giữa tay Phải và chân tăng cao ở bệnh nhân hẹp eo nặng và không đủ tuần hoàn bàng hệ. Nghe tim thường có âm thổi tâm thu mềm mại I-II/VI ở bờ trái xương ức và lan ra phía sau lưng. X-quang ngực có hình ảnh bóng tim to nếu đã có phì đại hoặc dẫn thất Trái. Dấu khắc xương sườn thường thấy ở trẻ lớn và có tuần hoàn bàng hệ phát triển mạnh. Điện tim cho thấy hình ảnh phì đại hoặc tăng gánh thất Trái với ST âm ở chuyển đạo bên. Siêu âm xác định chẩn đoán các tổn thương: vị trí và độ nặng của hẹp eo, ống động mạch còn hay đã đóng, vận tốc ngang chỗ hẹp, kích thước – độ dày - chức năng thất Trái. Siêu âm không thấy rõ tuần hoàn bàng hệ, chụp cắt lớp hoặc chụp cộng hưởng từ hoặc thông tim cho hình ảnh rõ hơn nếu cần. Điều trị nội khoa trước mổ bao gồm truyền PGE-1 giữ thông ống động mạch ở những trẻ sơ sinh có suy thất trái, thuốc hạ áp với ức chế beta hoặc ức chế men chuyển.



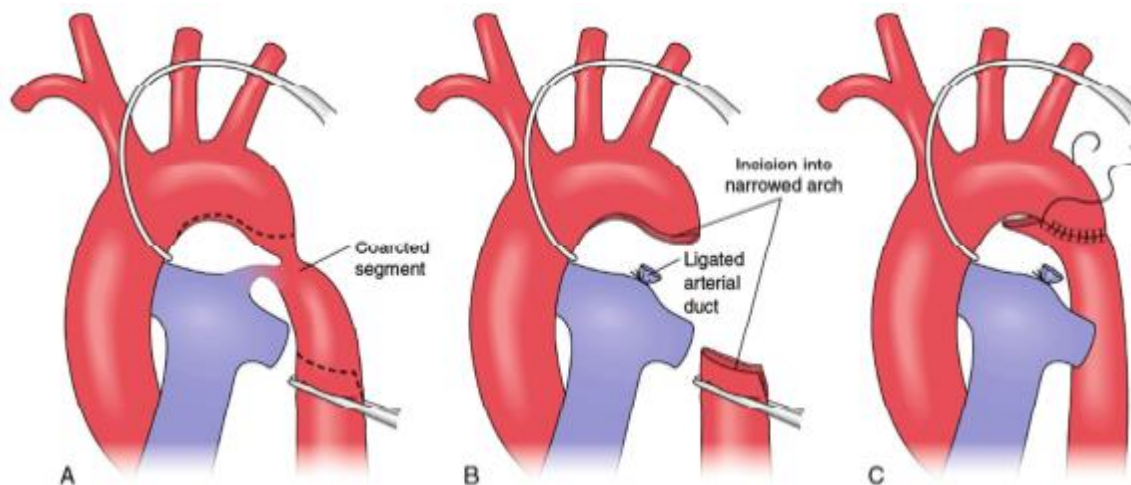
Hình 12-12: giải phẫu hẹp eo động mạch chủ với tuần hoàn bàng hệ ở trẻ lớn



Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 105.

Mổ sửa chữa hẹp thực hiện ngay khi được chẩn đoán và thường mổ theo đường ngực bên, không cần chạy tuần hoàn ngoài cơ thể. Cần theo dõi huyết áp động mạch *tay Phải*. Hiện nay, việc sửa hẹp bao gồm cắt bỏ phần mô hẹp, giữ lại mô của ống động mạch, nối đầu gần với đầu xa động mạch chủ tận - tận (**hình 12-13**). Cách tiếp cận trước đây là tái tạo mạch máu có sử dụng một phần động mạch dưới đòn nhưng hiện nay không còn được sử dụng do tỉ lệ tái hẹp cao. Trong lúc mổ có kẹp động mạch chủ từ 15 - 30 phút, do đó máu cung cấp cho phần dưới cơ thể đều thông qua hệ tuần hoàn bàng hệ. Nhưng vì giải phẫu học của hệ tuần hoàn bàng hệ rất thay đổi, do đó có nguy cơ nhỏ bệnh nhân bị liệt phần dưới do thiếu máu nuôi tủy sống trong khi kẹp động mạch chủ. Với kỹ thuật hiện nay, nguy cơ này giảm xuống nhiều chỉ ở mức 0.1%. Nguy cơ liệt thường gặp hơn ở trẻ lớn, không có tuần hoàn bàng hệ phong phú và kẹp động mạch chủ hơn 30 phút. Vì lý do đó, gây mê và ê kíp mổ phải có chuẩn bị để bảo vệ tổn thương tủy sống, bao gồm hạ nhiệt độ xuống thấp khoảng 34<sup>0</sup>C, duy trì huyết áp cao hơn bình thường để giúp máu đi qua tuần hoàn bàng hệ dễ dàng hơn, tránh tăng thông khí vì làm giảm lưu lượng máu đến tủy sống, đôi khi có dùng thêm corticosteroid. Giới hạn thời gian kẹp động mạch chủ là rất quan trọng. Ngay sau mổ, bệnh nhân phải được đánh giá vận động chi dưới. Nong động mạch bằng bóng cũng được dùng trong điều trị hẹp eo động mạch chủ (thông qua đường động mạch đùi). Đặt stent ngay chỗ hẹp cũng được áp dụng tuy nhiên mổ được ưu tiên lựa chọn ở nữ nhi và trẻ nhỏ. Điều trị bằng thông tim thường áp dụng trong trường hợp có hẹp tái phát.

**Hình 12-13: Phẫu thuật hẹp eo động mạch chủ bằng nối tận – tận**

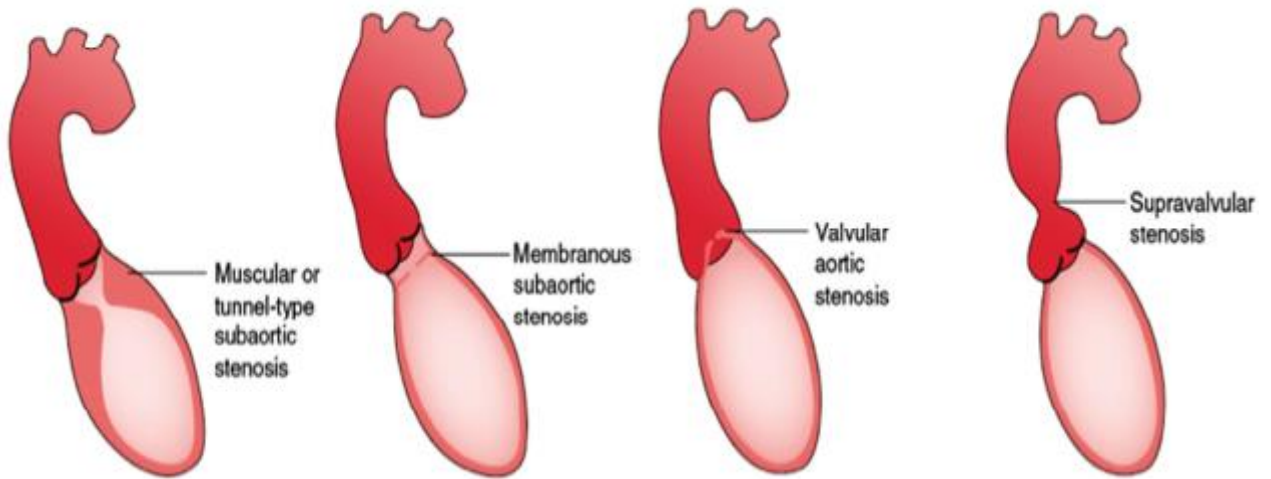


**A:** hẹp eo động mạch chủ. Đường cắt trong mô theo đường chấm chấm trên hình. Vị trí hẹp là nơi ống động mạch cắm vào động mạch chủ. **B:** Phần hẹp được cắt ra và cột ống động mạch lại. **C:** phần động mạch chủ xuống được nối tận tận với phần trên động mạch chủ. Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 106.*

## Hẹp động mạch chủ

Hẹp động mạch chủ có thể xuất hiện tại van, trên van hoặc dưới van động mạch chủ. Có nhiều nguyên nhân gây hẹp động mạch chủ như van động mạch chủ hai mảnh bẩm sinh, hội chứng Williams (bất thường nhiễm sắc thể số 7 gây hẹp trên van và cả mạch vành), và có dây xơ cơ dưới van (**hình 12-14**). Dấu hiệu và triệu chứng hẹp động mạch chủ rất thay đổi. Hẹp nặng ở giai đoạn sơ sinh cần phải truyền PGE-1 duy trì ống động mạch để ngừa trụy tim mạch cho đến khi mổ hoặc thông tim, hẹp nhẹ thường không có triệu chứng trừ âm thổi tâm thu. Sau giai đoạn sơ sinh, bệnh nhân hẹp động mạch chủ có thất Trái phì đại từ từ để duy trì thể tích nhát bóp. Nếu hẹp nặng dần, thiếu máu mạch vành có thể xảy ra, bệnh nhân đau ngực và có thể ngất khi gắng sức. Điều này thường gặp trong hội chứng Williams hẹp trên van và lan đến xoang valsalva, lỗ xuất phát mạch vành có thể hẹp một phần. Loạn nhịp thất hoặc đột tử có thể xuất hiện nếu không được điều trị. Dẫn và suy thất trái là dấu hiệu của giai đoạn trễ của hẹp động mạch chủ nặng. Khám lâm sàng có âm thổi tâm thu thô ráp III-IV/VI bờ trái xương ức. Phì đại thất Trái làm diện đập mỏm tim hướng ra ngoài và xuống dưới. X-quang ngực bình thường hoặc bóng tim to. Điện tim thường có hình ảnh tăng gánh thất Trái với ST chênh xuống ở chuyển đạo bên. Siêu âm giúp xác định vị trí hẹp, vận tốc ngang van động mạch chủ, mức độ phì đại và chức năng thất Trái.

Hình 12-14: Giải phẫu của hẹp động mạch chủ



Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 107.

Điều trị hẹp động mạch chủ nặng giai đoạn sơ sinh gồm nong động mạch bằng bóng cấp cứu. Bóng được luồn đến chỗ hẹp qua đường động mạch đùi hoặc động mạch cuống rốn. Duy trì PGE-1 và vận mạch hỗ trợ, thuốc hồi sức nên sẵn sàng vì giai đoạn nong bóng sẽ tạm thời không có máu đi vào động mạch vành, có thể gây nhịp nhanh thất, rung thất hoặc ngưng tim. Trẻ lớn thường được mổ và có tuần hoàn ngoài cơ thể. Nhiều phương pháp phẫu thuật được áp dụng cho từng loại tổn thương gồm xẻ van động mạch chủ, thay van động mạch chủ cơ học hoặc sinh học, hoặc thay van động mạch chủ bằng van động mạch phổi (phẫu thuật Ross), gắn miếng vá màng ngoài tim vào chỗ hẹp trên van, cắt bỏ màng ngăn hay mô hẹp ở đường thoát thất trái. Nguy cơ thiếu máu mạch vành tăng theo độ nặng của hẹp động mạch chủ. Bệnh nhân có chênh áp ngang chỗ hẹp 50 - 60 mmHg, hội chứng Williams tăng nguy cơ thiếu máu mạch vành. Nguy cơ ngưng tim tăng cao ở những bệnh nhân có giảm thể tích, nhịp tim nhanh, không có nhịp xoang, co thắt đường thoát thất Trái, thất Trái co bóp kém và huyết áp thấp. Vì những nguyên nhân trên gây giảm thể tích nhát bóp, giảm tưới máu mạch vành. Khi thành thất Trái dày, nguy cơ thiếu máu tăng nếu huyết áp thấp. Ngoài ra, huyết áp thấp còn làm tăng dòng xoáy và tăng sự đề kháng qua chỗ hẹp. Những điều nên tránh khi thực hiện gây mê trên những bệnh nhân này gồm: để bệnh nhân nhịn ăn quá lâu, giảm thể tích, thuốc mê quá liều, nhịp tim nhanh, và kích thích giao cảm. Siêu âm tim qua thực quản rất hữu ích trong mổ sửa chữa nhằm phát hiện tình trạng hẹp hở tồn lưu do sửa van. Sau mổ, chỗ hẹp đã được giải phóng, tăng áp là vấn đề thường gặp sau tuần hoàn ngoài cơ thể, thường cần đến thuốc dẫn mạch như nitroprusside hoặc ức chế beta như esmolol.

### **Hẹp van hai lá**

*Hẹp hai lá* có thể bẩm sinh hoặc do bệnh thấp hoặc tồn lưu sau sửa chữa kênh nhĩ thất. Mặc dù về giải phẫu có thể khác nhau nhưng tất cả bệnh nhân hẹp hai lá đều có chung triệu chứng. Khi hẹp hai lá nặng lên, lưu lượng máu xuống thất Trái ít và ứ đọng ở nhĩ Trái làm dẫn nhĩ Trái, tăng áp lực nhĩ Trái, sung huyết và tăng áp động mạch phổi. Tình trạng ứ đọng mao mạch phổi tăng dần và gây phù mô kẽ phổi, phế nang. Tăng áp động mạch phổi theo thời gian và độ nặng của hẹp hai lá. Triệu chứng lúc đầu là thở nhanh, tăng tần suất viêm hô hấp, xuất hiện cơn hen tim hẹp các phế quản do sự dày lên của mô kẽ phổi và phù phế nang. Rối loạn nhịp nhĩ xuất hiện như rung nhĩ, cuồng nhĩ. Giai đoạn trẻ bao gồm khó thở khi nằm, chán ăn sụt cân. Giống như hẹp van động mạch chủ, bệnh nhân có lúc bị ngất do không đủ máu cung cấp cho hệ thống. Khám lâm sàng thấy nhịp tim bình thường hoặc giảm với tiếng nhẩn mạnh tiền tâm thu hay tiếng T3 do dòng xoáy máu qua van hai lá. Bệnh nhân hẹp hai lá nặng, có tình trạng thở nhanh, khò khè và ran ở phổi thường thấy. X-quang ngực cho thấy hình ảnh dẫn nhĩ Trái, tăng tuần hoàn phổi. Điện tim có hình ảnh dẫn nhĩ Trái. Siêu âm tim đánh giá được cấu trúc giải phẫu van hai lá, vận tốc và độ chênh áp lực qua van bị hẹp, mức độ dẫn nhĩ Trái. Ước lượng áp lực động mạch phổi nếu bệnh nhân bị hở van 3 lá hoặc hở van động mạch phổi.

Phẫu thuật điều trị hẹp van cần có tuần hoàn ngoài cơ thể, kẹp động mạch chủ, xẻ mép van hoặc nhiều thủ thuật sửa van khác. Cũng có thể thay van cơ học nhưng hầu hết đều hạn chế vì sẽ phải thay van trở lại khi tim lớn dần lên và thời gian sử dụng thuốc kháng đông lâu dài. Thuốc kháng đông như warfarin rất khó kiểm soát ở trẻ nhỏ. Gây mê về mặt sinh lý học cũng tương tự như hẹp động mạch chủ: giữ nhịp tim bình thường hoặc chậm để tăng đổ đầy thất Trái tâm trương. Giữ huyết áp bình thường hoặc hơi cao để giảm chênh áp ngang van hai lá và tránh giảm thể tích để duy trì thể tích nhát bóp. Kiểm soát tăng áp động mạch phổi bằng cách tăng  $FiO_2$  ( $FiO_2$  là 1 và tăng thông khí) giúp tăng lưu lượng máu lên phổi, nhưng lại làm nặng hơn tình trạng phù phổi. Bệnh nhân không có nhịp xoang khả năng dung nạp cũng kém. Siêu âm qua thực quản cũng vô cùng cần thiết để đánh giá chất lượng sửa van sau tuần hoàn ngoài cơ thể.

### **Những tổn thương tác nghẽn bên Phải**

#### **Hẹp động mạch phổi**

*Hẹp phổi* cũng có thể xuất hiện tại van, trên van hoặc dưới van, chiếm 13% BTBS. Hẹp phổi nhẹ thường bệnh nhân chịu đựng tốt. Áp lực cao gây ra phì đại thất Phải để bù trừ. Chỉ khi ở giai đoạn trẻ, thất Phải dẫn và suy, bệnh nhân mới có triệu chứng của suy tim Phải (gan to, phù ngoại biên, báng bụng). Đến lúc lưu lượng máu qua đường thoát thất Phải giảm, bệnh nhân thường mệt, khó thở khi gắng sức và ngất. Khám lâm sàng cho thấy âm thổi tâm thu thô ráp III-IV/VI ở bờ Trái phía trên xương ức. Tiếng T2 nhẹ và đơn độc. Khi không có thông liên thất, bệnh nhân thường không

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

tím. Tuy nhiên, nếu có luồng thông Phải sang Trái ở lỗ bầu dục, trẻ sơ sinh với hẹp phổi nặng sẽ có tím. Truyền PGE-1 liên tục cho đến khi có quyết định can thiệp sửa hẹp. X-quang phổi bình thường hoặc có dấu hiệu phì đại thất Phải. Điện tim bình thường hoặc có dấu hiệu phì đại thất Phải. Siêu âm xác định vị trí và mức độ hẹp, vận tốc ngang chỗ hẹp và mức độ phì đại thất Phải. Hẹp tại van động mạch phổi đơn thuần thường được nong bằng bóng. Bóng được đưa vào nong chỗ hẹp qua tĩnh mạch đùi. Trẻ sơ sinh thường được thực hiện khẩn nhưng đối với trẻ nhũ nhi và trẻ nhỏ có thể mổ chương trình. Việc tái tạo van động mạch phổi có thể gây hở van nhiều mức độ khác nhau nhưng đa phần bệnh nhân dung nạp được tốt. Phẫu thuật có chạy tuần hoàn ngoài cơ thể, bao gồm xẻ mép van động mạch phổi có hoặc không cắt bỏ mô hẹp vùng phễu. Miếng vá màng ngoài tim được đặt tại vị trí vòng van giống như tứ chứng Fallot. Sửa hẹp trên van bằng miếng vá tự thân đắp lên thân động mạch phổi. Siêu âm thực quản giúp xác định hở van động mạch phổi và đánh giá xem còn hẹp sau khi sửa hay không. Bệnh nhân thường tốt sau mổ, nhưng về lâu dài thường cần phải thay van động mạch phổi do thất Phải dẫn và suy thất Phải.

### Những tổn thương hở

#### Hở chủ

*Hở chủ* có thể do bẩm sinh hoặc do hậu quả của nong van ở bệnh lý hẹp chủ, hoặc viêm nội tâm mạc nhiễm trùng hoặc bệnh thấp tim. Bệnh thường biểu hiện giai đoạn trẻ ở nhũ nhi hoặc trẻ nhỏ, không thấy ở giai đoạn sơ sinh. Khi mức độ hở tăng dần, thể tích thất Trái tâm trương và thể tích nhát bóp tăng làm thất Trái dẫn theo thời gian. Khi có hở chủ cấp (viêm nội tâm mạc nhiễm trùng), suy thất Trái diễn tiến rất nhanh. Máu đổ ngược trở lại thất Trái thời kì tâm trương làm giảm huyết áp tâm trương và giảm tưới máu mạch vành gây thiếu máu cơ tim. Tình trạng thiếu máu cơ tim làm suy thất Trái nặng hơn và có thể gây loạn nhịp thất. Nếu không được giải quyết kịp, hở chủ cấp có thể gây ngưng tim và tử vong. Hở chủ diễn tiến từ từ có thể làm dẫn buồng tim Trái, sung huyết tĩnh mạch phổi, thở nhanh, cơn hen tim, khó thở và khó thở khi nằm. Khám lâm sàng cho thấy thở nhanh, âm thổi toàn tâm trương bờ trái xương ức. Dấu hiệu cung lượng tim thấp như da xanh xao, giảm tuần hoàn ngoại vi và sốc thường gặp ở hở chủ cấp. Đau ngực thường gặp ở bệnh nhân đã có suy mạch vành. Độ chênh áp (hay áp lực mạch) cao do huyết áp tâm trương thấp, khám có mạch dội hay còn gọi là “water hammer pulse”. X-quang ngực có hình ảnh bóng tim to khuynh hướng dẫn thất Trái và nhĩ Trái, sung huyết tĩnh mạch phổi. Điện tim có hình ảnh dẫn buồng tim Trái.

Mổ cấp cứu có thể cần thiết cho trường hợp hở cấp. Bệnh nhân hở chủ diễn tiến từ từ có thể mổ chương trình, và thường đã qua thời kỳ sơ sinh. Có nhiều phương pháp sửa van được lựa chọn, khi mổ cần có tuần hoàn ngoài cơ thể và kẹp động mạch chủ. Cũng có thể thay van động mạch chủ nếu cần. Ở trẻ lớn hoặc thiếu niên, thay van động mạch chủ cơ học thường được dung nạp tốt, trẻ cải thiện nhanh sau khi thay van. Trẻ nhũ nhi hoặc trẻ nhỏ chỉ thay van cơ học khi không thể sửa van được, hoặc cũng có thể làm phẫu thuật Ross (lấy van động mạch phổi thay cho van động mạch chủ), hoặc ghép van cùng loài (homograft) hoặc Dacron van heo. Nếu phải thay cả gốc động mạch

chủ, mạch vành sẽ phải gắn trở lại. Khi đến thời điểm thích hợp sẽ phải thay van cơ học cho trẻ. Mục tiêu huyết động của gây mê trong hở chủ cấp là duy trì áp lực tưới máu mạch vành bình thường, có thể phải dùng thuốc co mạch. Tốt nhất nên tránh gây nhịp tim nhanh. Dùng vận mạch nếu cần để bảo đảm co bóp cơ tim được tốt. Đối với hở chủ diễn tiến từ từ, nhịp tim nhanh làm giảm mức độ hở. Hạ huyết áp làm giảm hậu tải và giúp máu lên động mạch chủ dễ hơn. Nên tránh giảm thể tích. Siêu âm qua thực quản trong khi mổ giúp đánh giá chất lượng sửa van và mức độ hở tồn lưu, đánh giá chức năng thất Trái. Chảy máu là vấn đề sau tuần hoàn ngoài cơ thể, cần chuẩn bị các chế phẩm máu sẵn sàng.

### **Hở van hai lá**

*Hở van hai lá* có thể do bẩm sinh, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng hoặc bệnh thấp hoặc sau sửa chữa kênh nhĩ thất. Khi hở hai lá nặng, máu từ thất Trái dội về nhĩ Trái thì tâm thu làm dẫn nhĩ Trái, tăng áp lực nhĩ Trái, tăng áp và sung huyết tĩnh mạch phổi. Nhĩ Trái dẫn sẽ làm tăng thể tích cuối thì tâm trương nhĩ. Nếu vòng van hai lá dẫn rộng, các lá van khó áp sát vào nhau và tình trạng hở sẽ nặng thêm. Phù mao mạch phổi đến mô kẽ và phế nang. Tăng áp động mạch phổi sẽ xuất hiện theo thời gian hở van. Triệu chứng ban đầu hở hai lá cũng giống hẹp, bệnh nhân có thở nhanh, tần suất viêm hô hấp nhiều và cơn hen tim. Xuất hiện rối loạn nhịp nhĩ, như là rung cuồng nhĩ. Giai đoạn muộn, bệnh nhân sẽ khó thở khi nằm, da xanh xao. Khám lâm sàng có nhịp tim nhanh, thở nhanh, âm thổi tâm thu bờ trái xương ức. Diện tim hướng ra biên và xuống thấp. X-quang ngực có bóng tim to, dẫn cả nhĩ và thất Trái. Điện tim có hình ảnh dẫn nhĩ Trái, thất Trái và rối loạn nhịp nhĩ như là cuồng nhĩ. Siêu âm tim đánh giá cấu trúc van, mức độ hở hai lá, kích thước thất Trái, nhĩ Trái. Doppler màu cho biết có một hay nhiều tĩnh mạch phổi đổ về nhĩ Trái. Sửa chữa hoàn toàn bao gồm sửa van và thu nhỏ vòng van. Cũng như hẹp hai lá, tránh thay van khi trẻ còn nhỏ. Mục tiêu huyết động của gây mê là duy trì nhịp bình thường cao giúp giảm lưu lượng máu dội ngược về nhĩ trái. Tránh giảm thể tích làm ảnh hưởng đến thể tích nhát bóp. Giảm huyết áp, giảm kháng lực hệ thống giúp máu lưu thông ra hệ thống dễ dàng hơn. Duy trì co bóp cơ tim bình thường. Cần đánh giá hẹp hở tồn lưu trong lúc mổ để có quyết định mổ lại hay không khi còn tuần hoàn ngoài cơ thể.

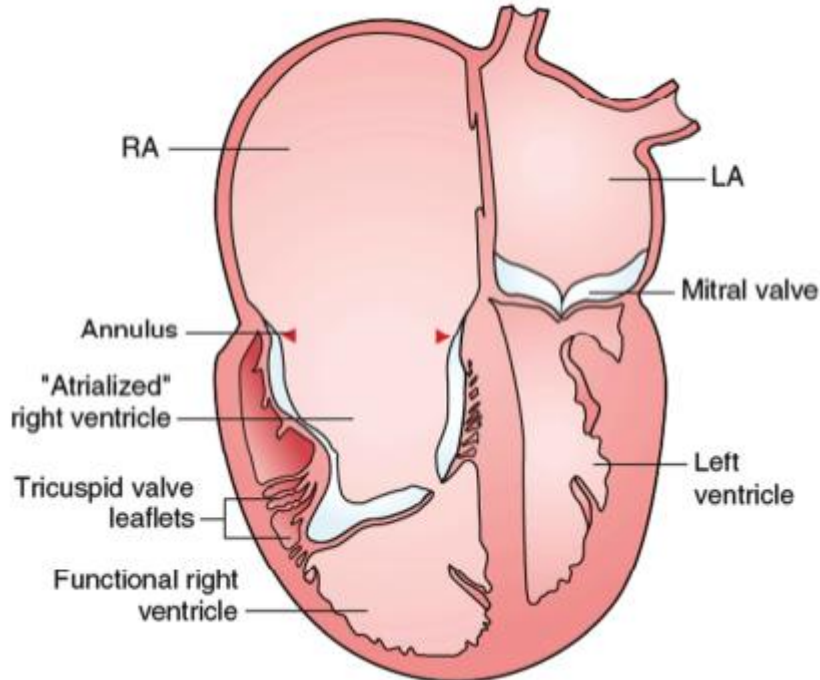
### **Hở van ba lá**

*Hở van 3 lá* thường gặp nhất trong bệnh lý Ebstein's, dạng bất thường bẩm sinh lá van và vòng van ba lá ở vị trí bất thường theo hướng tiến sâu về phía thất Phải. Dây chằng van ba lá cũng ngắn bất thường, kết quả gây ra nhiều mức độ hở van nhau (**hình 12-15**). Trẻ sơ sinh bị hở van ba lá bẩm sinh do bệnh lý Ebstein's làm giảm lượng máu về thất Phải và động mạch phổi. Để có máu qua nhĩ Trái và thất Trái, bệnh nhân phải có thông liên nhĩ hoặc lỗ bầu dục lớn, bệnh nhân sẽ bị tím. Do lưu lượng máu lên phổi thấp, bệnh nhân thường còn ống động mạch để duy trì sự oxy máu. Sự dẫn truyền điện trong tim cũng bất thường. Ở giai đoạn sơ sinh, bất thường Ebstein's nặng thường gây

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

tử vong. Hở ba lá không nặng có thể có, những bệnh nhân thường có biểu hiện bệnh ở giai đoạn thiếu niên hoặc trưởng thành. Hở van ba lá gây dẫn nhĩ Phải và các triệu chứng suy thất Phải như gan to, tràn dịch màng phổi và phù ngoại biên. Thất Phải cũng dẫn do mức độ hở cao. Rối loạn nhịp nhĩ, rung cuồng nhĩ và nhịp nhanh trên thất rất phổ biến. Khám lâm sàng có âm thổi tâm thu do hở van ba lá ở bờ phải xương ức, diện đập tim thay đổi, gan to, báng bụng hoặc phù ngoại biên và thở nhanh. X-quang ngực có bóng tim to, tuần hoàn phổi bình thường hoặc tăng nhẹ và có thể có dấu hiệu tràn dịch màng phổi. Điện tim thường có hình ảnh ngoại tâm thu nhĩ hoặc rối loạn nhịp nhĩ. Siêu âm chẩn đoán bất thường cấu trúc van, mức độ hở van, thông liên nhĩ, lỗ bầu dục, kích thước và chức năng hai thất. Phẫu thuật phức tạp gồm sửa van ba lá và khâu phần nhĩ hóa của thất Phải. Mục tiêu gây mê gồm: 1) tạo thuận lợi cho máu về thất Phải, lên động mạch phổi bằng cách giảm kháng lực phổi, 2) sử dụng FiO<sub>2</sub> cao, và 3) tăng thông khí nhẹ. Điều trị rối loạn nhịp nhĩ tích cực, có thể phải chuyển nhịp trong hoặc ngoài lồng ngực. Sau tuần hoàn ngoài cơ thể, siêu âm qua thực quản rất quan trọng đánh giá kết quả sửa van. Kháng lực mạch máu phổi được duy trì thấp để tối ưu cung lượng tim.

Hình 12-15: Giải phẫu bất thường Ebstein



Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; *Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 110.

### **Những tổn thương hỗn hợp**

Tổn thương phối hợp gồm những bất thường của tim và các mạch máu lớn gây ra sự trộn máu giữa phổi và hệ thống. Có nhiều mức độ tím khác nhau trong tổn thương này. Để đảm bảo sự oxy hóa máu và cung cấp oxy cho hệ thống, phải có luồng thông Phải sang Trái và Trái sang Phải tồn tại song song. Ở đây chỉ đề cập đến ba bệnh lý phổ biến và quan trọng trong tổn thương dạng này: chuyển vị đại động mạch, hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần và thân chung động mạch.

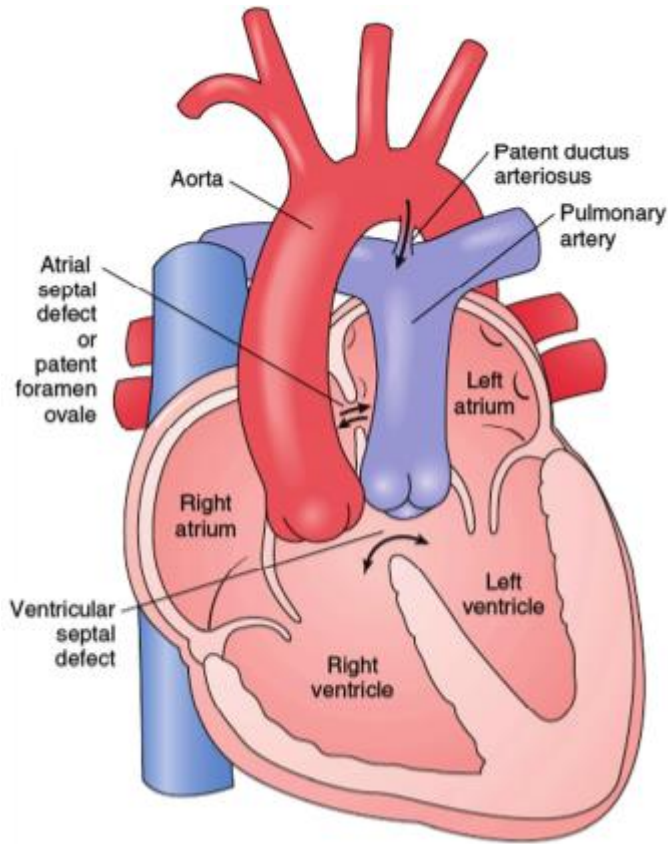
### **Chuyển vị đại động mạch**

*Chuyển vị đại động mạch* chiếm tỉ lệ gần 3.6% các BTBS ở giai đoạn sơ sinh. Để sống sót, bệnh nhân cần được mổ sớm. Động mạch chủ xuất phát từ thất Phải và động mạch phổi xuất phát từ thất Trái. Khoảng 20 - 25% bệnh nhân có thông liên thất phần màng (**hình 12-16**). Máu được oxy hóa từ tĩnh mạch phổi trở về tim Trái và được đưa lên động mạch phổi, trong khi máu chưa được oxy hóa từ tĩnh mạch hệ thống về tim Phải và đưa lên động mạch chủ. Hệ tuần hoàn song song này không cho máu đỏ (đã được oxy hóa) đi ra hệ thống trừ khi có sự thông thương ở tầng nhĩ, thất hoặc ống động mạch. Sự thông thương giúp đưa máu đỏ qua buồng tim Phải và đi ra hệ thống, đưa trẻ mới sống sót. Không có sự thông thương Phải Trái, bệnh nhân sẽ tím và chỉ có thể sống được vài ngày nếu không được mổ sửa chữa hoặc tạm thời. Trẻ tím ngay sau sinh dù cung cấp oxy 100% cũng không giải quyết được tình trạng này. Mặc dù tím nặng nhưng ít có triệu chứng ở bệnh nhân cho thấy dấu hiệu hô hấp nguy cấp (ARDS). Làm thử nghiệm oxy liều cao giúp phân biệt tím do tim hay hô hấp. Thử nghiệm này đo SpO<sub>2</sub> và PaO<sub>2</sub> trước và sau khi thở oxy 100%. Dù thở FiO<sub>2</sub> cao nhưng SpO<sub>2</sub> ở trẻ bị chuyển vị đại động mạch không tăng hơn 85% (PaO<sub>2</sub> < 45mmHg). Ngược lại, trẻ bệnh lý phổi sẽ tăng SpO<sub>2</sub> đáng kể nếu được thở oxy 100%. Khám lâm sàng sẽ thấy trẻ bị tím nhưng không phải hội chứng hô hấp cấp. Âm thổi tâm thu mềm mại I-II/VI do ống động mạch hoặc thông liên thất. X-quang có hình ảnh trung thất hẹp do chuyển vị hai động mạch ở trung thất (dấu hiệu “trứng trên dây”). Phế trường tăng sáng do giảm tưới máu lên phổi. Điện tim cho hình ảnh không đặc hiệu, thường có nhịp nhanh xoang. Siêu âm cho thấy động mạch phổi và các nhánh xuất phát từ thất trái, động mạch chủ xuất phát từ thất phải (**hình 12-3D**). Ở những bệnh nhân có thông liên thất, sự cung cấp oxy thường đủ giúp đưa trẻ sống sót qua giai đoạn sơ sinh mà không cần phải can thiệp gì thêm. Vì chỉ có 20 – 25% trẻ bị chuyển vị đại động mạch có kèm thông liên thất, số trẻ không có thông liên thất cần truyền PGE-1 để duy trì ống động mạch và đa số trẻ này cần phải đục vách liên nhĩ bằng bóng dưới hướng dẫn siêu âm. Để làm thủ thuật này, bóng được đưa vào nhĩ Trái thông qua động mạch cuống rốn hoặc động mạch đùi sau đó được bơm căng và xé vách liên nhĩ giúp cho máu được thông thương giữa hai bên buồng tim. Độ bão hòa oxy máu cải thiện ngay sau làm thủ thuật, thường từ 80 - 90%. Có thể ngưng PGE-1 sau khi đục vách liên nhĩ.



## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

Hình 12-16: Giải phẫu của chuyển vị đại động mạch

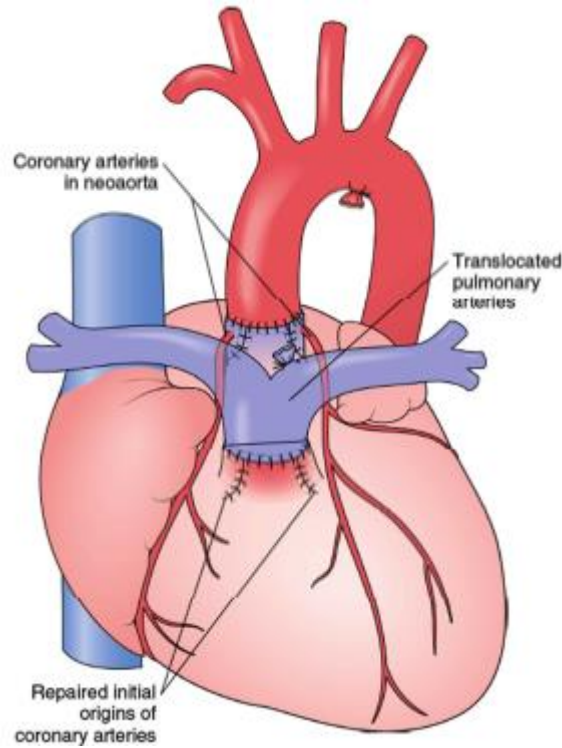


*Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 116.*

Phương pháp mổ sửa chữa hiện nay thường được áp dụng là phẫu thuật chuyển vị động mạch (phẫu thuật Switch). Động mạch chủ và động mạch phổi được cắt ngang và đưa về vị trí đúng theo giải phẫu. Động mạch vành được cắt tại gốc cùng với mô động mạch chủ xung quanh, sau đó nối với động mạch chủ đúng theo vị trí giải phẫu. Vách liên thất và vách liên nhĩ cũng được đóng (**hình 12-17**). Giải phẫu động mạch vành cũng thay đổi, thử thách cho phẫu thuật viên là chuyển vị động mạch vành nhưng không bị xoắn, gấp góc hoặc bị tắc sau đó. Phẫu thuật này thường được thực hiện ở giai đoạn vài tuần tuổi trước khi có sự biến đổi ở thất Trái (xuất hiện từ 4 - 6 tuần sau sinh và chuyển vị động mạch không có thông liên thất). Thất Trái thay đổi do áp lực và kháng lực động mạch phổi giảm dần theo thời gian, chức năng thất Trái sẽ thích nghi theo hướng bơm máu với áp lực thấp. Khi thất Trái thích nghi, nó sẽ hoạt động khó khăn với áp lực và kháng lực của hệ thống sau khi phẫu thuật switch. Những bệnh nhân có thông liên thất rộng cho phép cân bằng áp lực giữa hai thất, có thể trì hoãn cuộc mổ đến 2-3 tháng tuổi. Tuy nhiên, thông liên thất cũng làm cho lưu lượng máu lên phổi nhiều và tình trạng bệnh lý mạch máu phổi cũng sớm xuất hiện. Thách thức của gây mê là điều trị cung lượng tim thấp sau tuần hoàn ngoài cơ thể, nguyên nhân là do mạch vành có thể bị tắc, thất Trái không thích nghi và bảo vệ cơ tim không đủ trong lúc mổ. Áp lực

nhĩ Trái được duy trì dưới 10 mmHg để tránh quá tải tiền tải thất Trái; tình trạng quá tải này thường không dung nạp tốt. Siêu âm thực quản hoặc thành ngực hoặc trên tim là những công cụ quan trọng đánh giá chức năng cơ tim và những tổn thương còn tồn lưu. Tỷ lệ tử vong sau phẫu thuật Switch thấp và đang giảm dần. Đa số bệnh nhân không cần can thiệp gì thêm sau đó, nhưng một số bệnh nhân có vấn đề mạch vành, hở van động mạch chủ, hoặc hẹp phổi sau mổ.

**Hình 12-17: giải phẫu chuyển vị đại động mạch sau phẫu thuật Switch**



*Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 116.*

### **Hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần**

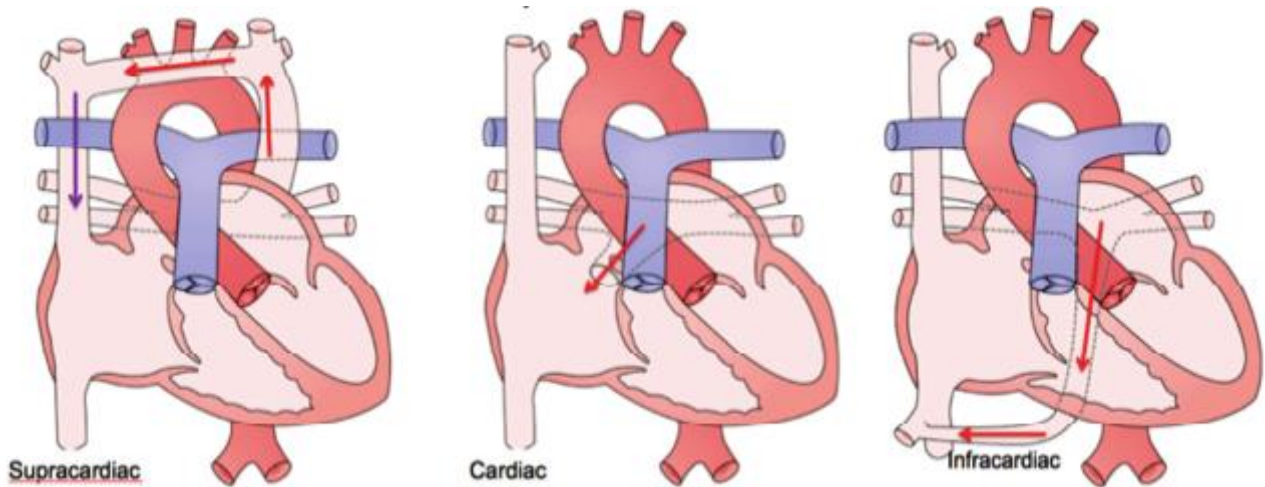
*Hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần* có đặc điểm 4 tĩnh mạch phổi kết nối bất thường về bên phải của tim. Có 3 dạng chính: 1) Thể trên tim: các tĩnh mạch phổi hợp lưu lại, nối với tĩnh mạch dọc và nối với tĩnh mạch vô danh; 2) Thể tại tim: các tĩnh mạch phổi nối với xoang vành và dẫn máu về nhĩ Phải; và 3) Thể dưới tim: các tĩnh mạch phổi dẫn máu về tĩnh mạch dọc bất thường và dẫn về tĩnh mạch chủ dưới hay tĩnh mạch gan (**hình 12-18**). Có sự thông thương ở tầng nhĩ (lỗ bầu dục lớn hoặc thông liên nhĩ) để giúp máu đỏ có thể về được tim Trái cung cấp cho hệ thống và duy trì cung lượng tim.

Triệu chứng của bệnh lý này tùy thuộc vào mức độ hẹp của tĩnh mạch phổi và kích thước của lỗ thông tầng nhĩ. Tĩnh mạch phổi hẹp nặng, kích thước lỗ thông nhỏ, máu sẽ ứ trệ tại tĩnh mạch

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

phổi, bệnh nhân tím và tử vong nếu không được mổ khẩn. Mức độ tắc tĩnh mạch phổi ít hơn ở bệnh nhân có lỗ thông đủ lớn. Bệnh nhân có mức độ tím nhẹ - trung bình và có những đợt suy hô hấp cấp ở giai đoạn sơ sinh. Nhìn chung, nguy cơ tắc tĩnh mạch phổi theo thứ tự từ nặng đến nhẹ lần lượt ở thể dưới tim – trên tim - tại tim. X-quang ngực có hình ảnh bóng tim nhỏ và ứ trệ tĩnh mạch phổi. Thể trên tim có hình ảnh “số 8” hoặc “người tuyết” trên X-quang do sự hiện diện diện tĩnh mạch dọc ở trung thất (**hình 12-1D**).

**Hình 12-18: giải phẫu hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần**



*Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 103.*

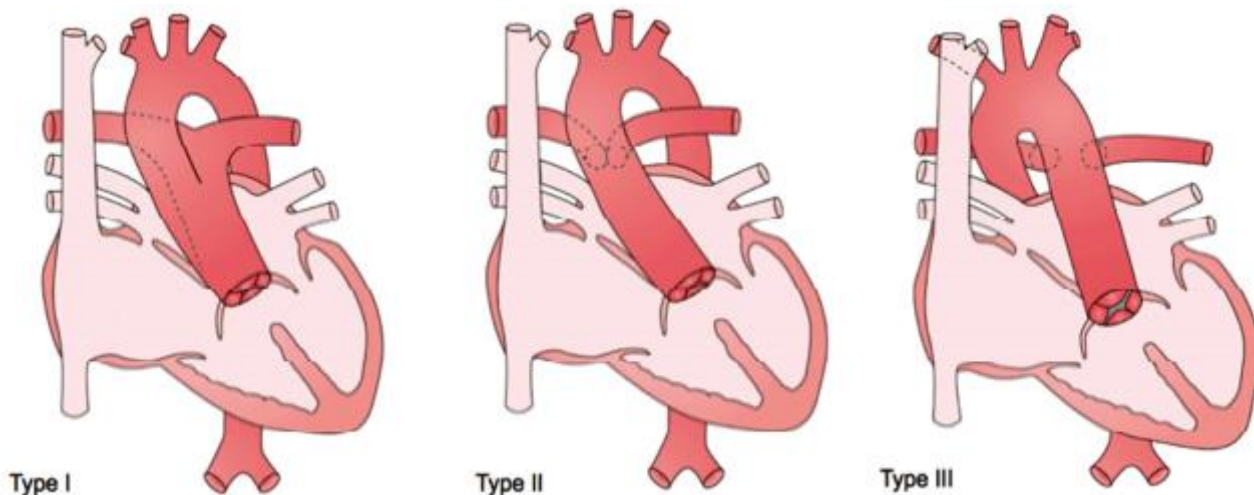
Có thể tiến hành mổ khẩn khi các hỗ trợ khác (nội khí quản, thông khí phổi và thuốc vận mạch) không hiệu quả giúp duy trì đủ oxy cho mô. Tuần hoàn ngoài cơ thể với hạ thân nhiệt sâu ở mức ngưng tuần hoàn (xem bên dưới) cần thiết cho phẫu thuật này. Cắt khâu tĩnh mạch dọc bất thường, sau đó nối tĩnh mạch phổi về lại nhĩ Trái, đóng thông liên nhĩ. Tăng áp động mạch phổi rất phổ biến giai đoạn ngay sau mổ, nên cần thở máy lâu, an thần và thuốc dẫn mạch phổi như sildenafil hoặc khí NO, prostacyclin khí dung nếu có thể. Kết quả lâu dài thường tốt nếu bệnh nhân sống qua giai đoạn sơ sinh và đã mổ. Vài bệnh nhân bị tái hẹp tĩnh mạch phổi sau đó cần phải can thiệp thêm.

### Thân chung động mạch

*Thân chung động mạch* bao gồm một thân động mạch xuất phát từ thất Phải hoặc thất Trái và cho ra động mạch chủ và động mạch phổi (**hình 12-19**). Luôn có thông liên thất dưới động mạch rộng, và có một van thân chung mở vào thân động mạch. Van thân chung này có thể bình thường hoặc bất thường, cấu tạo lá van có thể từ bất cứ lá nào từ hai hoặc 6 lá van, có thể hẹp, hở hoặc vừa hẹp

vừa hở. Có 3 phân loại chính là loại I: từ thân chung cho ra động mạch chủ và đoạn ngắn động mạch phổi sau đó chia ra hai nhánh động mạch phổi; loại II: không có thân động mạch phổi nhưng hai nhánh động mạch phổi xuất phát từ sau thân chung; và loại III: không có thân động mạch phổi, nhưng hai nhánh động mạch phổi xuất phát từ bên thân chung. Thân chung động mạch gây ra tình trạng sinh lý bệnh học độc nhất - hệ tuần hoàn phổi, chủ, mạch vành tồn tại song song và tương tác lẫn nhau làm ảnh hưởng đến chức năng tim phổi. Mới sinh, kháng lực động mạch phổi cao và  $Q_p : Q_s$  gần bằng 1 : 1, bệnh nhân tím nhẹ, máu lên phổi không quá nhiều nên bị trộn, lưu lượng động mạch chủ và mạch vành thường tốt. Khi kháng lực động mạch phổi giảm dần trong tuần đầu sau sinh,  $Q_p : Q_s$  tăng lên từ 2 – 4 : 1, làm tuần hoàn phổi quá tải, phù phổi và suy tim. Sự sụt giảm kháng lực động mạch phổi còn gây hiện tượng trộm máu từ động mạch chủ và động mạch vành qua động mạch phổi. Huyết áp tâm trương thấp, thường dẫn đến suy mạch vành, thiếu máu cơ tim, cung lượng tim thấp, loạn nhịp thất và tử vong nếu không điều trị. Khám lâm sàng có thở nhanh, nhịp tim nhanh, giảm tuần hoàn ngoại biên. Khám tim mạch có tiếng T2 đơn độc và âm thổi tâm thu II-IV/VI từ thông liên thất hoặc hẹp chủ. Thường có kèm theo tiếng T3 do hở chủ hoặc tăng lưu lượng máu đến thất Trái thì tâm trương. X-quang ngực có hình ảnh bóng tim to, tăng tuần hoàn phổi. Điện tim có hình ảnh nhịp nhanh xoang, dẫn thất Trái và tăng gánh thất Trái với hình ảnh ST thay đổi ở chuyển đạo bên. Siêu âm cho hình ảnh cấu trúc giải phẫu thân chung động mạch và động mạch phổi, lưu lượng qua các van, mức độ hẹp hở, kích thước lỗ thông liên thất và chức năng thất. Nếu không được điều trị, bệnh nhân có thể sống sót vài tuần đến vài tháng do bệnh lý mạch máu phổi. Tăng áp động mạch phổi cố định thường trong năm đầu và không thể mổ khi có tình trạng này. Luồng thông Phải sang Trái làm tăng tình trạng tím.

**Hình 12-19: giải phẫu 3 dạng của thân chung động mạch**



*Xem bài mô tả các dạng khác nhau của thân chung động mạch. Nguồn: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 101.*

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

Mổ sửa chữa hoàn toàn thường ở giai đoạn sơ sinh, cần chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và kẹp động mạch chủ. Việc sửa chữa gồm đóng thông liên thất bằng miếng vá màng ngoài tim tự thân, tách rời thân động mạch phổi ra khỏi thân chung động mạch và nối với thất Phải bằng ống nối có van. Vấn đề khó khăn là sửa van thân chung và xem xét đóng thông liên nhĩ. Đây là phẫu thuật phức tạp, nhiều thủ thách cho gây mê là chảy máu sau ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể, tăng áp động mạch phổi và suy chức năng cơ tim. Nếu sống sót qua giai đoạn sơ sinh, tiên lượng sau đó thường tốt nhưng cần phẫu thuật thay ống nối thất Phải - động mạch phổi khi trẻ lớn lên. Van thân chung cũng cần sửa chữa về sau.

### Những tổn thương một thất

Đa số *tổn thương một thất* là không lỗ van ba lá mà gây ra thiếu sản tim Phải và hội chứng thiếu sản tim Trái. Phẫu thuật điều trị giai đoạn sơ sinh đối với tổn thương dạng này nhằm mục đích ổn định lưu lượng hệ thống và phổi. Sau đó 3 - 6 tháng sẽ làm phẫu thuật Glenn (tạo thông nối chủ - phổi phần trên). Cuối cùng ở giai đoạn 2 - 4 tuổi sẽ làm phẫu thuật Fontan (tạo thông nối chủ - phổi toàn bộ). Nhìn chung, tổn thương một thất thường trải qua nhiều lần mổ và thông tim, cần nhân lực và phương tiện kỹ thuật cao. Tỷ lệ tử vong và biến chứng sau mổ cũng cao hơn so với những tổn thương hai thất. Người đọc nên tham khảo thêm phần chuyên sâu về gây mê cho những bệnh nhân với tổn thương một thất.

**Bảng 12-3** tổng kết những mục tiêu huyết động mong muốn trong những tổn thương tim mạch lớn, dựa trên tình trạng sinh lý bệnh đã đề cập ở trên.

**Bảng 12-3: Mục tiêu huyết động mong muốn trong những tổn thương tim lớn**

Tổn thương	nhịp tim	Co bóp	Tiền tải	SVR	PVR	FiO2	PaCO2
Tắc nghẽn bên trái Hẹp chủ	↓	↓*	↑↑**	↑↑	---	---	---
Hở bên trái :	↑ ---chủ / hai lá	↑	↑	↓↓↓	---	---	
Thông Trái - Phải VSD lớn	↓	↑	↓↓↓	↓↓↓			↑
Thông Phải -	↓↓↓ ↑↑↑	↓↓↓ ---Trái : TOF	↑↑	↑↑	---		

SVR: kháng lực mạch máu hệ thống; PVR: kháng lực mạch máu phổi. VSD: Thông liên thất. TOF: tứ chứng Fallot. ↓ giảm nhẹ, ↓↓ giảm trung bình, ↑ tăng nhẹ, ↑↑ tăng trung bình, ... không đổi. (\*) không giảm nếu bị ức chế ở ranh giới, (\*\*) không tăng nếu ức co bóp lúc đầu bị giảm với tiền tải cao.

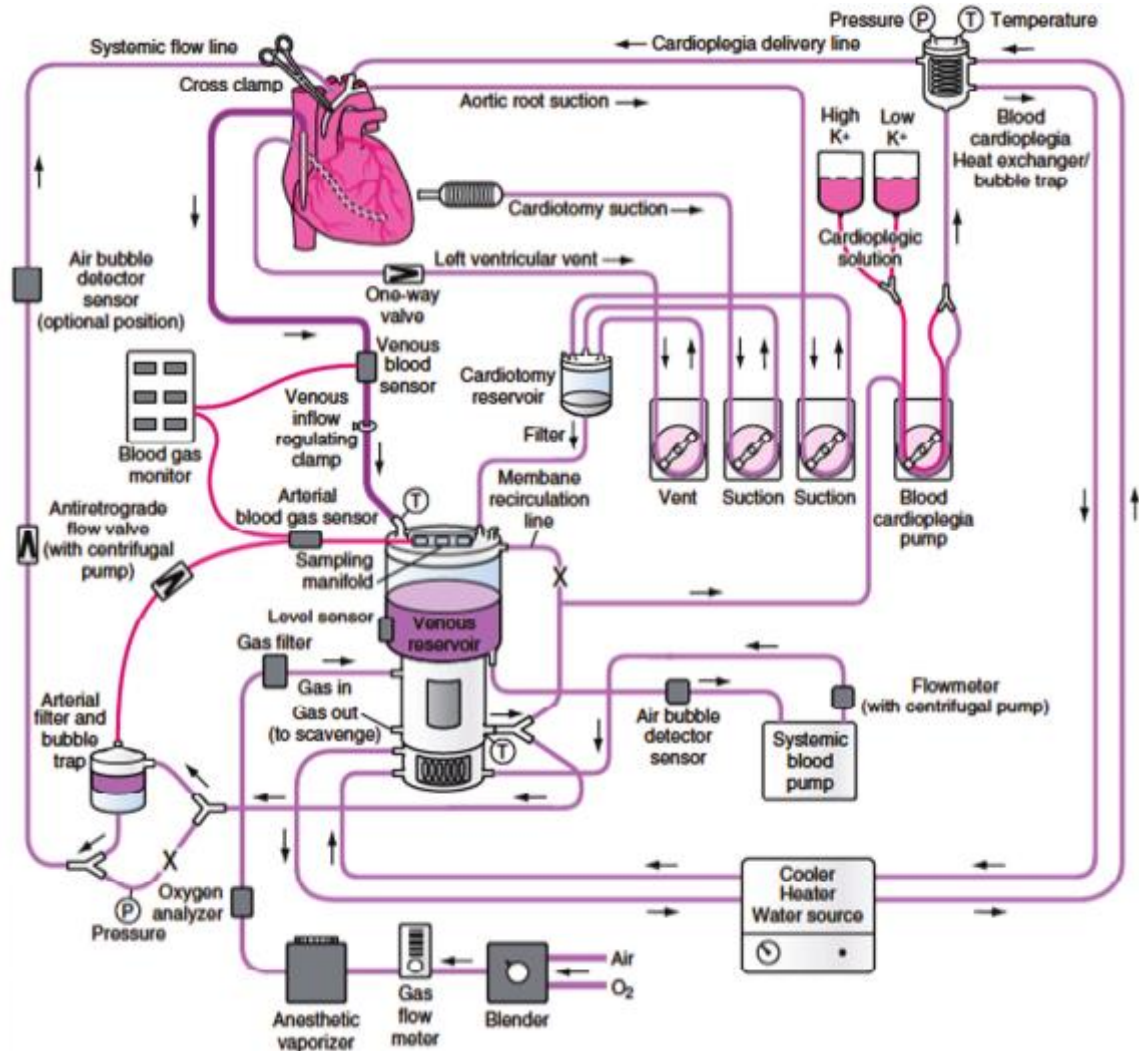
### **Tuần hoàn ngoài cơ thể**

#### **Các khái niệm cơ bản**

Các bộ phận cơ bản của hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể được mô tả ở **hình 12-20**. Bộ phận chính là máy tuần hoàn với bơm quay vòng đẩy máu lên động mạch chủ, bộ phận hút về từ phẫu trường, bộ phận bơm dung dịch liệt tim, bộ trao đổi oxy máu, bầu chứa tĩnh mạch, hệ thống ống nối để dẫn máu từ tĩnh mạch về và đưa máu lên động mạch chủ, canula động mạch chủ và tĩnh mạch. Các bộ phận theo dõi lưu lượng, áp lực, độ bão hòa oxy vận hành chặt chẽ với hệ thống tuần hoàn. Hơn nữa, có bộ phận theo dõi kết hợp với bầu chứa tĩnh mạch và đường lên động mạch từ bên ngoài hệ thống tuần hoàn để phát hiện bọt khí. Một bộ phận lọc đường động mạch giúp loại bỏ huyết khối và bọt khí. Bộ phận trộn khí oxy và bình bốc hơi gây mê kết hợp nhau giúp điều chỉnh  $FiO_2$  và cho thêm khí mê. Các bộ phận cơ bản này giống nhau ở trẻ con và người lớn tuy nhiên phải có bầu chứa tĩnh mạch và hệ thống ống kích thước khác nhau thích hợp với trẻ con. Thể tích máu ở trẻ nhũ nhi và trẻ nhỏ khoảng 75 - 90ml/kg nhưng thể tích tối thiểu của hệ tuần hoàn ngoài cơ thể là khoảng 250 - 350mL, nhũ nhi và trẻ nhỏ luôn cần làm đầy (hay còn gọi là mồi hệ thống - priming) hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể với máu (hồng cầu lắng hoặc/và huyết tương tươi đông lạnh hoặc máu tươi) để ngăn ngừa sự pha loãng máu và các yếu tố đông máu quá mức. Cấu hình hệ thống này rất khác nhau nhưng nhìn chung ở bệnh nhân hơn 10 - 15kg có thể mồi hệ thống không cần máu. Thành phần dung dịch mồi hệ thống ở trẻ nhũ nhi thường gồm máu cộn thêm dung dịch tinh thể đẳng trương, heparin khoảng 2000 - 3000 đơn vị. Độ pH được điều chỉnh về bình thường bằng natri bicarbonate. Bệnh nhân lớn hơn chỉ cần dung dịch mồi tinh thể với heparin và điều chỉnh độ pH bình thường. Các hãng sản xuất hiện tại đã giảm giá đáng kể hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể, đóng gói sẵn hệ thống trong đó có nhiều bộ phận thích hợp cho từng độ tuổi với giá cả hợp lý.

## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

Hình 12-20: các bộ phận cơ bản của hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể



Nguồn: Gertler R, Andropoulos DB. Chapter 17: "Cardiopulmonary Bypass and Management." In, Cote CL, Lerman J. (eds.) *A Practice of Anesthesia for Infants and Children*, 5th ed, Elsevier, Philadelphia PA, 2012, pp. 386-407.

### Các giai đoạn của tuần hoàn ngoài cơ thể

Giai đoạn trước khi chạy máy gồm dẫn mê, đặt nội khí quản, thiết lập đường động mạch, tĩnh mạch ngoại biên và trung tâm. Đặt đầu dò siêu âm thực quản và xác định lại các tổn thương. Dùng kháng sinh và corticosteroid (nếu cần thiết), dùng thuốc chống ly giải Fibrin (tranexamic và aminocaproic acid). Mở xương ức, cắt bỏ tuyến ức để có đường vào tim và tăng khoảng trống ở trung thất, cắt màng ngoài tim, bóc tách các mạch máu lớn để chuẩn bị đặt các canula.

## **Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)**

---

*Giai đoạn canula* bắt đầu bằng việc phẫu thuật viên làm chỉ buộc ở gần vùng gốc động mạch chủ để chuẩn bị canula động mạch chủ. Lúc này, cho heparin liều 300 - 400 đơn vị /kg cân nặng để đảm bảo chống đông máu trong lúc chạy máy. Heparin phải được cho qua một đường truyền đảm bảo, thường là đường tĩnh mạch trung tâm đã được xác định hút máu ra tốt, hoặc phẫu thuật viên có thể bơm trực tiếp vào trong tim. Thử ACT (activated clotting time) để biết hiệu quả chống đông của heparin. Bình thường ACT từ 120 - 150 giây, mục tiêu trong lúc chạy máy phải đạt 480 giây. Phải đạt mức độ kháng đông theo yêu cầu trước khi chạy máy để phòng ngừa huyết khối trong hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể, nếu xuất hiện có thể gây chết người. Sau đó phẫu thuật viên sẽ làm chỉ buộc tĩnh mạch chủ, thường là cả trên và dưới. Tiếp theo là đặt canula vào động mạch chủ, nối đường động mạch của máy tuần hoàn với canula sau đó đuổi khí, kiểm tra lại vị trí của canula bằng đo áp lực và đẩy một lượng nhỏ dịch từ bầu chứa tĩnh mạch lên thử. Tiếp tục đặt hai canula tĩnh mạch, nối với hệ thống dây dẫn về. Quá trình canula ở trẻ nhũ nhi thường có một thời gian huyết động không ổn định, do đó có khi phải bắt đầu chạy tuần hoàn ngoài cơ thể sau khi đặt canula tĩnh mạch chủ trên. **Hình 12-21** cho hình ảnh canula ở trẻ mổ tim.

*Bắt đầu chạy tuần hoàn* khi phẫu thuật viên, bác sĩ chạy máy và bác sĩ gây mê cho rằng kháng đông đã đạt mức cho phép, canula và các ống nối chính xác và máy sẵn sàng chạy được với lưu lượng đầy đủ. Bắt đầu chạy với lưu lượng thấp, bác sĩ chạy máy đánh giá lượng máu hút về máy, kiểm tra thể tích bầu chứa tĩnh mạch và phẫu thuật viên kiểm tra mức độ rộng của tim. Tăng lưu lượng lên từ từ đến khi đạt mức đầy đủ lưu lượng, thường là 100 - 150mL/kg/ph cho bệnh nhân dưới 10kg và 2.4 - 2.8l/ph/m<sup>2</sup> da cho bệnh nhân lớn hơn. Đánh giá áp lực động mạch trung bình, mục tiêu theo từng lứa tuổi, thường là 30 - 50mmHg ở trẻ sơ sinh và nhũ nhi, 40 - 50mmHg ở trẻ lớn hơn, 50 - 60mmHg cho thiếu niên và người trưởng thành. Cho thuốc mê tĩnh mạch và thuốc á phiện qua hệ thống dây truyền, thuốc mê bốc hơi có thể cho qua hệ thống đường khí của máy. Điều chỉnh oxy tránh tăng hoặc giảm oxy máu. Bình thường duy trì FiO<sub>2</sub> từ 0.25 đến 0.3. Làm xét nghiệm khí máu và đo độ bão hòa oxy tĩnh mạch ngay sau khi chạy máy để đảm bảo cung cấp đầy đủ oxy cho cơ thể. Ngưng thở máy sau khi tuần hoàn ngoài cơ thể đạt lưu lượng đầy đủ. Bác sĩ gây mê đánh giá

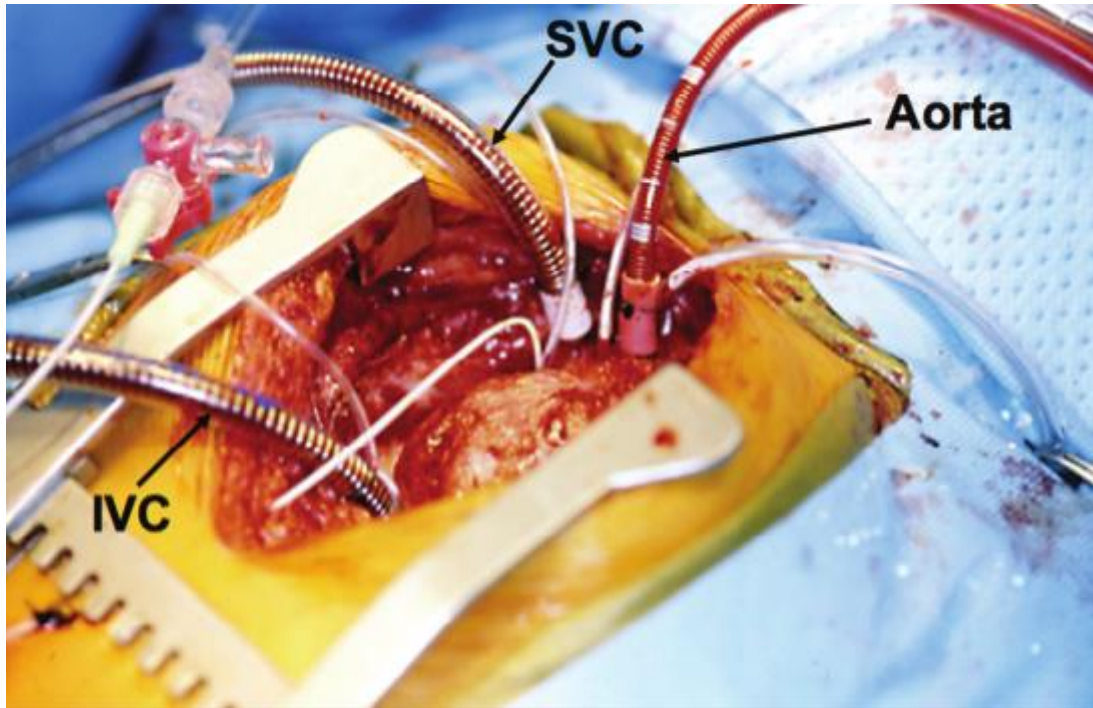
mặt, da đầu với các dấu hiệu hiệu tắc tĩnh mạch chủ trên là phù vùng trán, ứ đọng máu, tím vùng mặt và da đầu, quan sát thóp với dấu thóp phồng (ở trẻ nhỏ).

*Giai đoạn làm lạnh* bắt đầu khi ekip chạy máy thấy hoạt động ổn định. Máy trao đổi nhiệt bắt đầu khởi động từ từ. Hạ thân nhiệt nhằm bảo vệ cơ tim, não và các cơ quan khác bằng cách giảm nhu cầu oxy cơ tim và chuyển hóa tế bào. Hạ thân nhiệt nhẹ 30 - 34<sup>0</sup>C dành cho những phẫu thuật nhẹ như thông liên thất, thông liên nhĩ. Hạ thân nhiệt vừa 22 - 27<sup>0</sup>C cho những bệnh nhân phức tạp vừa như tứ chứng Fallot, phẫu thuật Switch, kênh nhĩ thất. Hạ thân nhiệt sâu 17 - 22<sup>0</sup>C dành cho những phẫu thuật phức tạp như hồi lưu bất thường tĩnh mạch phổi toàn phần, thân chung động mạch cần có ngưng tuần hoàn (xem bên dưới).



## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

Hình 12-21: một canula ĐM và hai canula TM cho tuần hoàn ngoài cơ thể ở nữ nhi



*Aorta = cannula động mạch chủ; SVC = cannula tĩnh mạch chủ trên; IVC = cannula tĩnh mạch chủ dưới.*

*Giai đoạn kẹp động mạch chủ bắt đầu khi động mạch chủ được kẹp ngang phía trên mạch vành. Bơm dung dịch liệt tim vào gốc động mạch chủ thông qua hai canula nhỏ để tim ngừng đập. Tim ngừng đập khi bơm dung dịch Kali 20meq/l vào động mạch vành để ngừng hoạt động điện. Điện tim có hình ảnh đẳng điện trong 1-2 phút sau khi kẹp động mạch chủ. Cho đá lạnh xung quanh tim để hạ nhiệt cơ tim. Dung dịch liệt tim có thể bơm lặp lại sau khoảng 20 phút để đảm bảo duy trì tim ngừng đập. Nếu thấy tim đập lại phải báo phẫu thuật viên để bơm dung dịch liệt tim lại. Kẹp động mạch chủ cần thiết cho bất cứ phẫu thuật nào bên trong tim như thông liên nhĩ, thông liên thất, tứ chứng Fallot, phẫu thuật Switch. Kẹp động mạch chủ còn gọi là giai đoạn “thời gian thiếu máu” vì cơ tim không được tưới máu, kẹp kéo dài gây thiếu máu cơ tim, giảm chức năng cơ tim, và có thể chết tế bào cơ tim. Thời gian kẹp động mạch chủ tùy thuộc loại phẫu thuật và phẫu thuật viên. Thông thường, thời gian kẹp hơn 90 - 120 phút tăng nguy cơ rối loạn chức năng cơ tim.*

*Hạ thân nhiệt sâu mức ngưng tuần hoàn được sử dụng cho một số phẫu thuật phức tạp sơ sinh như hồi lưu bất thường hoặc thân chung, nhằm giảm máu về phẫu trường để thấy rõ hơn cấu trúc nhỏ chính xác. Ở hạ thân nhiệt sâu, ngưng chạy máy và tất cả các dẫn lưu đổ về tim. Đây là giai đoạn tập trung, phẫu trường khô ráo để tiến hành sửa chữa quan trọng. Giới hạn an toàn giai đoạn*

## **Gây Mê Hồi Súc Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)**

---

này từ 30 - 40 phút, nếu lâu hơn tăng nguy cơ tổn thương não và sự phát triển tâm thần kinh về sau.

*Giai đoạn làm ấm* khi đã sửa chữa xong tất cả các tổn thương chính bên trong tim. Mở kẹp động mạch chủ sau khi phẫu thuật viên đã đuổi hết khí trong các buồng tim. Tim tự đập trở lại khi được bơm máu đỏ vào các mạch vành và loại bỏ hết dung dịch liệt tim ra khỏi cơ tim. Bệnh nhân ấm khi nhiệt độ mũi hầu đạt 36<sup>0</sup>C. Việc sửa chữa vẫn còn tiến hành ở giai đoạn làm ấm. Phẫu thuật viên đặt các catheter vào nhĩ Phải, nhĩ Trái để theo dõi áp lực, đặt điện cực tạm thời ở nhĩ và thất nếu cần thiết. Phải đạt mức hematocrit mong muốn bằng cách lọc máu hoặc cho thêm chế phẩm máu vào bầu chứa tĩnh mạch hoặc cả hai. Đánh giá nhịp tim, nếu không có nhịp xoang ở tần số mong đợi, có thể kích nhịp tạm thời. Nhiều loại thuốc hỗ trợ cũng được cho giai đoạn này như vận mạch, tăng co bóp, dẫn mạch, tiếp tục làm ấm cho đến khi nhịp tim trở về gần bình thường. Bóp bóng, hút đàm nội khí quản, đảm bảo hai phổi nở tốt với áp lực bóp nhẹ nhàng. Nếu có xẹp phổi, tăng cường bóp bóng và giữ, hút đàm và có thể phải dùng thuốc dẫn phế quản khí dung để phổi nở đầy đủ. Cài đặt FiO<sub>2</sub> và thông khí mong muốn. Canxi Clorua được cho giai đoạn này để bình thường hóa mức ion, nhất là sơ sinh.

*Giai đoạn ngưng tuần hoàn* bắt đầu khi giảm lưu lượng từ từ và hạn chế tĩnh mạch đổ về máy. Trong thời gian này, phẫu thuật viên đánh giá chức năng và tình trạng đổ đầy của tim, bác sĩ chạy máy giảm dần theo yêu cầu phẫu thuật viên cho đến khi bơm ngưng hẳn. Ngay sau ngưng máy tuần hoàn, đánh giá lại huyết áp, SpO<sub>2</sub> và áp lực đổ đầy (áp lực: tĩnh mạch trung tâm, nhĩ Trái, nhĩ Phải) chức năng co bóp cơ tim và điện tim. Siêu âm qua thực quản đánh giá kết quả mổ, tìm các tổn thương tồn lưu, chạy máy và mổ lại nếu cần. Đánh giá chức năng cơ tim, kiểm tra khí máu động mạch, máy thở và cân bằng kiềm toan. Một trong những nguyên nhân phổ biến không cai máy tuần hoàn được với chức năng tim và cung lượng tim bình thường là thiếu máu cơ tim (do kẹp động mạch chủ lâu) hoặc còn những tổn thương tồn lưu như hẹp buồng tống thất phải sau mổ tứ chứng Fallot. Ngoài ra, khí có thể len vào mạch vành ở giai đoạn cai máy gây rối loạn chức năng thất và ST chênh. Vấn đề có thể khắc phục bằng cách tăng huyết áp động mạch, tăng lưu lượng mạch vành. Thuốc tăng co bóp được sử dụng phổ biến trên toàn thế giới hiện nay là milrinone với liều 0.25 - 0.75 mcg/kg/ph, epinephrin 0.02 - 0.1mcg/kg/ph, dopamin 3 - 10mcg/kg/ph. Nhiều bệnh nhân sửa chữa hai thất đơn giản như thông liên thất, thông liên nhĩ không cần dùng tăng co bóp sau khi ngưng tuần hoàn ngoài cơ thể. Khi ekip yên tâm với tình trạng huyết động bệnh nhân, kết quả siêu âm qua thực quản, khí máu động mạch, phẫu thuật viên yêu cầu cho protamin để trung hòa tác dụng của heparin. Thường 1 - 1.3mg cho 1mg heparin (100 đơn vị heparin = 1mg). Kiểm tra ACT 3 - 5 phút sau khi cho protamin để đảm bảo hết tác dụng của heparin. Sau khi cho protamin, ACT dao động ở khoảng 10% ban đầu.

*Giai đoạn sau chạy máy* kéo dài từ lúc cho protamin đến khi chuyển bệnh nhân sang hồi sức. Ở nhiều bệnh nhân, chảy máu sau khi ngưng chạy tuần hoàn là mối quan tâm nhiều

## Chương 12: GÂY Mê TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

nhất. Hầu hết nguyên nhân chảy máu nằm ở những đường khâu hoặc mạch máu nhỏ. Phẫu thuật viên cố gắng cắt đốt điện những chỗ chảy máu hoặc khâu lại các đường nối hoặc dùng thuốc hỗ trợ nhằm kiểm soát chảy máu. Bản thân chạy tuần hoàn ngoài cơ thể gây chảy máu do nhiều yếu tố, quan trọng nhất là tình trạng pha loãng giai đoạn mồi nên làm pha loãng các yếu tố đông máu và tiểu cầu ở bệnh nhân < 8 - 10kg. Tiểu cầu còn kết dính với các thành phần trên hệ thống dây dẫn của tuần hoàn ngoài cơ thể, làm chúng bị vỡ và mất chức năng. Sau cùng, hiện tượng ly giải fibrin xuất hiện do kích hoạt dòng thác đông máu do máu tiếp xúc với vật ngoại lai trên hệ thống tuần hoàn và đáp ứng viêm do chạy máy. Ở trẻ nữ nhi, truyền tiểu cầu là lựa chọn đầu tiên để giải quyết vấn đề chảy máu sau tuần hoàn, đặc biệt là tiểu cầu đã được loại khỏi huyết tương vì có chứa các yếu tố đông máu. Một đơn vị tiểu cầu giúp tăng 50000/ $\mu$ L cho mỗi 5kg cân nặng (**xem chương 4**). Thiếu fibrinogen là nguyên nhân phổ biến thứ hai gây chảy máu, truyền chất kết tủa lạnh 15 - 20mL thường đủ để đưa fibrinogen về mức bình thường ở trẻ nhỏ. Sau cùng, các yếu tố đông máu cũng có thể bị thiếu hụt, và truyền huyết tương tươi đông lạnh để giải quyết thiếu hụt này. Sử dụng máu tươi thường ưu thế hơn những sản phẩm trên để giải quyết vấn đề chảy máu, nếu có sẵn. Sau khi cầm máu được ổn định, đặt dẫn lưu trung thất và đóng xương ức. Nhiều bệnh nhân trẻ lớn và nặng hơn 20 - 30kg mổ đơn giản không cần truyền máu. Nếu có sẵn máy cell saver, những máu còn tồn đọng trong hệ thống dây sau khi ngưng máy tuần hoàn sẽ được đưa lên máy rửa, lọc và truyền trở lại cho bệnh nhân. Tuy nhiên, chế phẩm máu này có chứa một ít protein đóng cục (clotting protein). Sau khi đóng xương ức, bệnh nhân được chuyển đến phòng hồi sức với đầy đủ phương tiện theo dõi và bàn giao cho ekip hồi sức. Nhiều bệnh nhân đơn giản được rút nội khí quản trong phòng mổ hoặc sớm ngay sau khi đến hồi sức.

### Tiếp cận gây mê trên bệnh nhân mổ tim bẩm sinh

#### Kế hoạch trước mổ

Lý tưởng nhất là hội chẩn và thảo luận đa chuyên khoa gồm nội tim mạch, phẫu thuật viên, gây mê và bác sĩ can thiệp đối với tất cả bệnh nhân mổ tim. Trình bệnh về tất cả các vấn đề: bệnh sử, khám lâm sàng, X-quang, kết quả xét nghiệm, siêu âm và các hình ảnh khác để thảo luận. Kế hoạch mổ sẽ được đưa ra bàn luận và quyết định cuối cùng. Kế hoạch này cũng có thể thay đổi khi phẫu thuật viên nhận thấy có sự khác biệt về bệnh lý so với những dữ liệu trước mổ. Bác sĩ gây mê có vai trò quan trọng, thảo luận về nguy cơ chu phẫu, kế hoạch gây mê và nhất là những vấn đề ở bệnh nhân không phải từ tim mạch.

#### Lựa chọn kỹ thuật và thuốc mê

Cách tiếp cận gây mê ở một bệnh nhân mổ tim là chia ra mục tiêu huyết động và thông khí tùy theo mỗi bệnh lý, đặc điểm giải phẫu học và sinh lý bệnh học từng bệnh tim. Chỉ khi tất cả các thông tin

## Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)

về bệnh lý được đánh giá đầy đủ thì mới quyết định chính xác kế hoạch gây mê. Các thông tin trong **bảng 12-3** tóm tắt sơ lược mục tiêu cho từng bệnh tim bẩm sinh.

Tiếp theo, xem xét đến thuốc gây mê. Lựa chọn thuốc phải giúp bác sĩ gây mê đạt được mục tiêu về huyết động. Ví dụ, bệnh nhân bị hẹp chủ nặng cần thay van động mạch chủ thì phải tránh dùng liều cao propofol khi dẫn mê vì gây tụt huyết áp, tăng độ chênh áp ngang van động mạch chủ, giảm tưới máu mạch vành và có thể dẫn đến trụy tim mạch. Tất cả các thuốc mê bốc hơi đều gây ức chế co bóp cơ tim khi nồng độ thuốc trong máu đủ cao, tuy nhiên mức độ ức chế có sự khác biệt giữa các nhóm thuốc. Ví dụ, Halothane ức chế nhiều hơn isoflurane, sevoflurane và desflurane ở trẻ nhỏ, nhất là trẻ dưới 6 tháng tuổi. Nếu được, nên tránh dùng halothane ở trẻ nữ nhi BTBS hoặc bệnh nhân khác có BTBS và có suy giảm chức năng cơ tim. Nếu phải sử dụng, liều halothane nên giới hạn < 1 MAC. Sevoflurane được sử dụng dẫn mê vì bảo vệ cơ tim tốt hơn. Isoflurane ít ảnh hưởng trên cơ tim và thường được sử dụng duy trì mê trong mổ tim bẩm sinh, nhưng không được dùng trong dẫn đầu vì gây co thắt thanh - khí phế quản. Nhìn chung, thuốc giảm đau như fentanyl có tác động rất ít trên chức năng cơ tim và dung nạp tốt với các liều khác nhau. Ketamine có ưu thế trong tiêm mạch và tiêm bắp trong dẫn mê; ảnh hưởng trên giao cảm và phế vị của nó có tác dụng bảo tồn cung lượng tim trong hầu hết trường hợp.

**Bảng 12-4:** tóm tắt những ảnh hưởng trên huyết động của thuốc mê

**Bảng 12-4: Ảnh hưởng tim mạch và thuốc mê**

Thuốc	Cơ cơ tim	Nhịp tim	Huyết áp	Lưu lượng tim	Kháng lực mạch máu phổi
<b>Fentanyl</b>	---	↓↓	---	↓	↓↓
<b>Midazolam</b>	---	↓	---	↓	---
<b>Ketamine</b>	--- or ↓	↑	---	↑	---
<b>Propofol*</b>	↓	↓	↓↓	-	---
<b>Etomidate¶</b>	---	---	---	---	---
<b>Dexmedetomidine</b>	---	↓↓	---	↓	---
<b>Khí mê</b>	↓	--- or ↑	---	--- or ↓	---

*Thay đổi so với cơ bản: ↓ = giảm nhẹ; ↓↓ = giảm trung bình; ↑ = tăng nhẹ; ↑↑ = tăng trung bình; --- = không thay đổi. (\*) Tránh dùng ở bệnh nhân phụ thuộc nhiều vào tiền/hậu tải: tắc bên trái, bệnh cơ tim dẫn nở, giảm chức năng co bóp thất trái. (\*\*) ưu tiên dùng ở những bệnh nhân trên.*

### Thiết lập đường mạch máu, máy theo dõi và trang thiết bị cho mổ tim

Đường tĩnh mạch ngoại biên đảm bảo là bước cơ bản trong mổ tim bẩm sinh. Nhũ nhi và trẻ nhỏ có tĩnh mạch hiển to thích hợp để chích catheter 22G. Tĩnh mạch ở vùng mu bàn tay, cổ tay và trước cánh tay cũng to và dày đủ để chích catheter lớn. Theo dõi động mạch xâm lấn cũng cần thiết những bệnh mổ tim có chạy tuần hoàn ngoài cơ thể và hầu hết bệnh tim bẩm sinh khác. Đường động mạch xâm lấn cho thông tin từng mạch đập của tim và cũng để lấy máu phân tích khí máu và độ pH. Động mạch quay được ưu tiên trong hầu hết các trường hợp. Tuy nhiên, động mạch đùi lại to và có nhiều bàng hệ tốt, có thể sử dụng nếu đường động mạch quay không thể chích được. Đường tĩnh mạch trung tâm cũng cần thiết giống như đường động mạch, ưu tiên chích tĩnh mạch cảnh trong bên phải hoặc tĩnh mạch đùi với catheter hai nòng. Nhiều bệnh lý đơn giản như thông liên nhĩ hoặc thông liên thất không cần đến tĩnh mạch trung tâm, hai đường tĩnh mạch ngoại biên lớn và đảm bảo là đủ. Sau đó, phẫu thuật viên có thể đặt thêm catheter xuyên thành ngực vào trực tiếp các buồng tim hoặc mạch máu lớn để theo dõi huyết động vài ngày. Việc thiết lập các đường mạch máu xâm lấn này tùy theo bệnh lý, kinh nghiệm của phẫu thuật viên và bác sĩ gây mê và nguồn lực sẵn có. **Chương 2** đã giới thiệu tổng quát về các thiết lập và theo dõi dựa trên các đường mạch máu này rồi.

Trong mổ tim bẩm sinh, theo dõi điện tim bao gồm ít nhất ba chuyển đạo để giúp có chẩn đoán nhanh và xử trí các tính huống loạn nhịp, rất thường xảy ra sau mổ tim. Đo huyết áp không xâm lấn cũng quan trọng giúp xác định thông số huyết áp tâm thu, tâm trương, trung bình ít nhất mỗi 5 phút trước khi có động mạch xâm lấn, và giúp theo dõi huyết áp suốt cuộc mổ trong trường hợp không có động mạch xâm lấn hoặc có nhưng bị hư. SpO<sub>2</sub> giúp theo dõi độ bão hòa oxy máu liên tục, phát hiện thay đổi tăng giảm trong lúc phẫu thuật viên đang can thiệp. Biểu đồ SpO<sub>2</sub> giúp theo dõi tình trạng tưới máu ngoại biên. Khi có tình trạng co mạch, nhiệt độ thấp và cung lượng tim thấp sẽ ảnh hưởng đến tín hiệu SpO<sub>2</sub>, mất tín hiệu xung xuất hiện ngay lập tức. Theo dõi nhiệt độ cũng cần thiết, nhất là giai đoạn hạ thân nhiệt của chạy máy tuần hoàn. Có hai vị trí: nhiệt độ mũi hầu phản ánh nhiệt độ não và nhiệt độ trực tràng phản ánh thân nhiệt các cơ quan trung tâm. Nếu trường hợp chỉ có thể đo được một vị trí, nhiệt độ mũi hầu được ưu tiên hơn vì lưu lượng máu lên não cao ở nhũ nhi và cần thiết phải bảo vệ cơ quan sống còn này. Sử dụng biểu đồ thán khí có thể hoạt động chính xác với thể tích khí thường lưu nhỏ cũng rất cần thiết, để theo dõi tình trạng thông khí và biên độ dao động của EtCO<sub>2</sub> – PaCO<sub>2</sub> thường gặp ở trẻ tím. Biên độ dao động tăng (EtCO<sub>2</sub> thấp hơn PaCO<sub>2</sub> một cách bất thường) cho biết lưu lượng máu phổi thấp, cung lượng tim thấp hoặc cả hai. Theo dõi khí mê cũng cần thiết. Máy gây mê thích hợp là loại máy có thể cung cấp thể tích thường lưu nhỏ với chế độ thở kiểm soát áp lực.

### **Rút nội khí quản sớm sau mổ tim**

Các bệnh tim đơn giản như thông liên thất, thông liên nhĩ, còn ống động mạch chiếm 50% bệnh tim bẩm sinh, hầu hết được rút nội khí quản ngay sau mổ. Với những bệnh lý khác như tứ chứng Fallot, hẹp chủ, hẹp eo động mạch chủ hoặc những bệnh có sửa chữa hai thất khác thì rút nội khí quản sớm cũng có lợi. Nhìn chung, bệnh nhân không thở máy trước mổ, cuộc mổ không biến chứng, không còn tổn thương tồn lưu, không chảy máu nghiêm trọng, thuốc tăng co bóp liều thấp, không rối loạn nhịp cần dẫn nhịp tạm thời, không tăng áp động mạch phổi nặng là những bệnh nhân có thể rút nội khí quản sớm, trong phòng mổ hoặc 2 - 4 giờ sau mổ. Để chuẩn bị rút nội khí quản, hạn chế sử dụng thuốc tác dụng dài như Fentanyl hoặc morphin và thuốc dẫn cơ đã hết tác dụng hoàn toàn. Nếu được, bác sĩ gây mê nên sẵn sàng có mặt ở giai đoạn sau mổ để có thể kiểm soát đường thở nhanh đối với những bệnh nhân đã rút nội khí quản.

### **Gây mê trong thông tim**

Thông tim có thể được dùng để chẩn đoán: cung cấp thông tin về giải phẫu, sinh lý, tỉ lệ  $Q_p : Q_s$ , đo các áp lực và độ bão hòa oxy trong buồng tim, chức năng của tim, mức độ tăng áp động mạch phổi và đáp ứng với các thuốc dẫn mạch phổi. Tuy nhiên, thông tim càng ít được dùng hiện nay vì siêu âm đủ để quyết định mổ cho đa số bệnh nhân. Bác sĩ thông tim hoặc bác sĩ gây mê phải cho thuốc giúp bệnh nhân an thần trong khi thông tim. Ketamin tiêm mạch, propofol, dexmedetomidine, opioid và midazolam đều có thể sử dụng giúp trẻ an thần. Ngoài ra, bác sĩ gây mê cũng có thể gây mê tổng quát, đặt nội khí quản hoặc mặt nạ thanh quản nếu cần thiết. Cho dù kỹ thuật gây mê, an thần nào được áp dụng, mục tiêu của thông tim chẩn đoán cũng giống nhau: giúp bệnh nhân ổn định ở tình trạng bình thường, thông tin huyết động và độ bão hòa oxy chấp nhận được. thông thường, mức độ mê thấp nhất có thể,  $FiO_2$  0.21, trị số huyết áp, mạch và chỉ số thông khí gần như người tỉnh. Giai đoạn kích thích đau nhất trong thông tim là lúc đặt catheter vào mạch máu, thường là ở đùi. Giai đoạn này cần cho mê sâu và gây tê tại chỗ là đủ. Khi đã thiết lập các đường vào mạch máu xong, giảm dần độ mê để đạt được mục tiêu huyết động và thông khí như đã nói trên.

Thông tim can thiệp hiện nay đang có xu hướng tăng, như nong van động mạch chủ sơ sinh, đóng thông liên nhĩ hoặc thông liên thất nong hoặc đặt stent trong hẹp eo động mạch chủ. Với những can thiệp này, thường cần an thần cho bệnh nhân nhưng trong một số trường hợp cũng cần gây mê. Gây mê bệnh nhân thông tim can thiệp cần mê tổng quát, đặt nội khí quản, giúp đường thở ổn định, dùng thuốc dẫn cơ để bệnh nhân nằm yên trong giai đoạn can thiệp quan trọng. Trước khi can thiệp, những thông tin về chẩn đoán cũng phải được biết trước, gây mê cũng giống nguyên lý trên, tức giữ huyết động và thông khí gần như trạng thái cơ bản ban đầu. Trước khi can thiệp, ví dụ nong van động mạch chủ, tăng  $FiO_2$  lên cao để chuẩn bị giai đoạn nguy cơ, nếu cần thiết. Phải có thuốc hồi sức cấp cứu và máy sốc điện sẵn sàng. Hội chẩn trước khi can thiệp đầy đủ về kế

## Chương 12: GÂY Mê TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

hoạch can thiệp để chuẩn bị trang thiết bị và đối phó với các tình huống quan trọng khi làm thủ thuật. Truyền máu cũng có khi cần thiết, nên dự trữ sẵn sàng đối với bệnh nhân nguy cơ cao. Hầu hết bệnh nhân được rút nội khí quản ngay sau làm thủ thuật, chuyển về trại sau khi hồi tỉnh, chỉ một số bệnh nhân cần nằm hồi sức nếu có kế hoạch can thiệp thêm.

### Gây mê trong phẫu thuật ngoài tim

Bệnh tim bẩm sinh cũng thường gặp và tỉ lệ bệnh nhân sống sót sau mổ hoặc can thiệp càng ngày càng cao, do đó những bệnh nhân bệnh tim nhưng phải mổ do bệnh lý khác cũng tăng theo. Loại phẫu thuật nhìn chung cũng không khác giữa trẻ có hoặc không có BTBS như cắt bao qui đầu, thoát vị bẹn, đặt ống dẫn lưu tai giữa, cắt amydan, cắt hạch V.A, cắt ruột thừa, rạch dẫn lưu áp xe. Tiếp cận và đánh giá tiền mê cũng giống như dành cho bệnh nhân mổ tim. Ghi nhận bệnh sử mổ tim, các tổn thương còn tồn lưu, các triệu chứng quan trọng. Bác sĩ gây mê xem lại tất cả dữ liệu mới nhất về siêu âm, X-quang, điện tim, SpO<sub>2</sub>, và các tổn thương tồn lưu. Nhiều nghiên cứu trong thập kỷ trước cho thấy hình ảnh chính xác về bệnh nhân BTBS có nguy cơ cao bị ngưng tim và tử vong khi được gây mê mổ bệnh khác. Bệnh nhân nguy cơ cao gồm tăng áp động mạch phổi, nhất là áp lực động mạch phổi cao hơn hoặc bằng áp lực hệ thống. Bệnh nhân có hẹp tắc buồng tổng thất trái có nguy cơ cao tử vong do ngưng tim. Trẻ nhũ nhi có tim một thất có nguy cơ cao trụy tim mạch khi gây mê. Sau cùng, nhóm bệnh nhân có bệnh lý cơ tim hoặc giảm chức năng cơ tim cũng có nguy cơ cao. Thậm chí, bệnh nhân BTBS không tăng áp động mạch phổi cũng có nguy cơ ngưng tim cao hơn bệnh nhân không BTBS. Những yếu tố nguy cơ khác làm bệnh nhân ngưng tim trong lúc mổ bệnh khác gồm những tổn thương chưa được sửa chữa hoặc sửa chữa tạm thời. Nhóm nguy cơ cao được tóm tắt trong **bảng 12-5**.

**Bảng 12-5: bệnh nhân nguy cơ cao bị ngưng tim khi gây mê cho phẫu thuật ngoài tim.**

Nhóm nguy cơ cao	Ví dụ	Nguyên nhân
Tổn thương tắc bên trái	Hẹp chủ	Gây mê làm giảm huyết áp, tăng độ hẹp và giảm tưới máu mạch vành
Tăng huyết áp động mạch phổi	Thông liên thất rộng chưa được mổ	Giải phóng catecholamine khi mê nông, tăng PaCO <sub>2</sub> , giảm PaO <sub>2</sub> do thở máy: tăng kháng lực phổi và shunt phải trái
Suy chức năng thất	Bệnh cơ tim dẫn nở	Gây mê giảm huyết áp và tiền tải, giảm co bóp và giảm thể tích nhất bóp
Tim 1 thất ở nhũ nhi	Hội chứng thiếu sản thất trái	Tăng FiO <sub>2</sub> và giảm PaCO <sub>2</sub> lúc đặt NKQ làm tăng Qp:Qs, thuốc mê làm giảm co bóp cơ tim

## **Gây Mê Hồi Sức Nhi Khoa (George A. Gregory & Dean B. Andropoulos)**

Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng cũng quan trọng đối với mổ ngoài tim. Năm 2007, hội tim mạch Mỹ đã soạn lại hướng dẫn mới, cũng giống như những tác giả khác trên toàn thế giới, bệnh nhân có tình trạng tim mạch và phải chịu thủ thuật nên nguy cơ viêm nội tâm mạc nhiễm trùng cao. Ví dụ, bệnh nhân đã mổ đóng thông liên thất hơn 6 tháng, hiện không còn luồng thông tồn lưu thì không cần phòng ngừa cho bất cứ thủ thuật nào. Bệnh nhân tứ chứng Fallot có tím, chưa được phẫu thuật cần phải phòng ngừa. Bệnh nhân làm thủ thuật với ít nguy cơ hoặc nguy cơ thấp nhiễm trùng huyết không cần phòng ngừa. Ví dụ, soi bàng quang hoặc nội soi không cần phòng ngừa, những thủ thuật răng cần phòng ngừa. khi có chỉ định phòng ngừa, việc lựa chọn kháng sinh tùy vào loại thủ thuật. Dùng một liều tiêm mạch 30 - 60 phút trước thủ thuật là đủ. **Bảng 12-6 A, B, và C** mô tả những hướng dẫn phòng ngừa hiện nay. Kháng sinh cũng được khuyến cáo cho những thủ thuật răng miệng và đường hô hấp. Ở những trường hợp này, cũng như nhiễm trùng da và mô cơ, dùng kháng sinh là đủ (ví dụ nafcillin hoặc methicillin cho tụ cầu nhạy với methicillin). Những phẫu thuật đường tiêu hóa hoặc tiết niệu, kháng sinh dự phòng phải có khả năng chống lại chủng vi khuẩn ẩn nấp trong chất nhầy và phóng thích vào máu gây nhiễm trùng tim mạch. Ví dụ, ampicillin có hoặc không kết hợp với gentamicin hiệu quả bảo vệ trên những thủ thuật đường tiết niệu hoặc tiêu hóa. Clidamycin cũng thường được sử dụng cho thủ thuật đường tiêu hóa. Nên thảo luận việc lựa chọn kháng sinh với phẫu thuật viên. Nói chung, sử dụng cùng loại kháng sinh mà sẽ dùng để phòng ngừa trong phẫu thuật cho bệnh nhân không bị tim bẩm sinh.

**Bảng 12-6A: tình trạng tim mạch có nguy cơ cao với viêm nội tâm mạc nhiễm trùng**

Có vật liệu hoặc van nhân tạo	
Có viêm nội tâm mạc nhiễm trùng từ trước	
Bệnh tim bẩm sinh: (*)	
	Chưa được sửa chữa, kể cả các shunt tạm thời
	Được sửa với vật liệu nhân tạo; mổ dưới 6 tháng
	Đã được mổ nhưng còn tổn thương tồn lưu
Người nhận tim ghép với bệnh van tim	

*\*Trừ những trường hợp được liệt kê, kháng sinh dự phòng không khuyến dùng cho những thể khác của BTBS, Modified and reproduced with permission from Circulation. 2007;116:1736-54.*



## Chương 12: GÂY MÊ TRÊN BỆNH TIM BẨM SINH

**Bảng 12-6B: các thủ thuật phẫu thuật cần phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng\***

Thủ thuật răng miệng có thao tác trên nướu răng hoặc xung quanh chân răng
Thủ thuật trên đường hô hấp: cắt amydan/ V.A, nội soi phế quản, mổ ngực
Nhiễm trùng da, cấu trúc da, mô cơ
Thủ thuật trên đường tiêu hóa hoặc tiết niệu có xâm lấn vào màng nhày hoặc sinh thiết (mổ hoặc nội soi) ; không cần thiết nếu nội soi đơn giản, không sinh thiết

\* Trừ những trường hợp được liệt kê, trong bảng 12-6A, kháng sinh dự phòng không khuyến dùng cho những thể khác của BTBS,. Modified and reproduced with permission from Circulation. 2007;116:1736-54.

**Bảng 12-6C: phác đồ kháng sinh dự phòng ở bệnh nhân thủ thuật răng hoặc đường hô hấp**

Tình trạng	Kháng sinh	Một liều 30-60 trước khi làm thủ thuật
Không dị ứng PNC	Ampicillin	50 mg/kg TM
Dị ứng PNC nhẹ	Cefazolin hoặc ceftriaxone (*)	50 mg/kg TM
Dị ứng PNC nặng	Clindamycin	20 mg/kg TM

\* Không sử dụng cephalosporin ở những bệnh nhân có tiền sử sốc phản vệ, phù mạch, dị ứng với penicillin hoặc ampicillin. Liều kiểm tra đối với cephalosporin ở bệnh nhân dị ứng nhẹ: 5 mg/kg TM, đợi 5 phút sau đánh giá phản ứng, sau cho hết lượng còn lại tiêm chậm. Modified and reproduced with permission from Circulation. 2007;116:1736-54.

### Kết luận

Chương này giới thiệu tổng quan về gây mê cho bệnh nhân BTBS, tập trung vào phẫu thuật sửa chữa hoàn toàn những tổn thương có hai thất. Vì những tổn thương này chiếm trên 50% BTBS và tỉ lệ sống sót sau mổ cao. Sau mổ sửa chữa hoàn toàn, đa số bệnh nhân trở về cuộc sống bình thường. Bệnh nhân tổn thương dạng một tâm thất và những bệnh lý phức tạp khác chiếm tỉ lệ nhỏ và có xu hướng giảm. Việc chăm sóc cần nhân lực nhiều và cao cấp, kết quả mổ, tỉ lệ tử vong và biến chứng sau mổ nhiều, chất lượng cuộc sống không tốt. Người đọc cần tham khảo thêm tài liệu dành cho những bệnh lý phức tạp, và cả đơn giản. Chuyên ngành gây mê mổ BTBS phức tạp và có sự thay đổi liên tục, nhưng vì trung tâm tim mạch đang gia tăng trên toàn cầu, chương này hy vọng giới thiệu thông tin bổ ích về gây mê dành những bệnh nhân trên.

### **Tài liệu tham khảo**

1. Permission has been obtained from the publishers for the use of all Figures and Tables where necessary.
2. Anesthesia for Congenital Heart Disease, edited by DB Andropoulos, SA Stayer, IA Russell, and EB Mossad; Wiley-Blackwell Publishing Co., Oxford, UK, 2nd Edition, 2010.
3. Andropoulos DB, Gottlieb EA. Chapter 3: "Congenital Heart Disease." In, Fleisher LA, (ed.) Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Edition. Elsevier, Philadelphia PA, 2012, pp. 75-136.
4. Gertler R, Andropoulos DB. Chapter 17: "Cardiopulmonary Bypass and Management." In, Cote CL, Lerman J. (eds.) A Practice of Anesthesia for Infants and Children, 5th ed., Elsevier, Philadelphia PA, 2012, pp. 386-407.
5. Odegard KC, DiNardo JA, Laussen PC. Chapter 25: Anesthesia for Congenital Heart Disease. In, "Gregory's Pediatric Anesthesia," 5th Edition. Edited by GA Gregory, DB Andropoulos. Wiley-Blackwell Publishing Co., Oxford UK, 2012, pp. 588-653.
6. Gottlieb EA, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with congenital heart disease presenting for noncardiac surgery. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2013;26:318-26.
7. DiNardo JA, Shukla AC, McGowan FX. Chapter 20: Anesthesia for Congenital Heart Surgery. In, Davis PJ, Cladis FP, Motoyama EK (eds.) *Smith's Anesthesia for Infants and Children*, 8th Edition. Philadelphia PA, Elsevier, 2011, pp. 605-673.
8. McEwan A. Chapter 15: "Anesthesia for Children Undergoing Heart Surgery." In, Cote CL, Lerman J. (eds.) *A Practice of Anesthesia for Infants and Children*, 5th ed, Elsevier, Philadelphia PA, 2012, pp. 327-353.
9. Miller-Hance WC. Chapter 21: "Anesthesia for Non-Cardiac Surgery in Children with Congenital Heart Disease." In, Cote CL, Lerman J. (eds.) *A Practice of Anesthesia for Infants and Children*, 5th ed, Elsevier, Philadelphia PA, 2012, pp. 450-474.
10. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation.* 2007;116:1736-54.
11. Roger VL, Go AS, Lloyd-Jones DM, et al. Heart disease and stroke statistics--2012 update: a report from the American Heart Association. *Circulation.* 2012;125:e2-e220.