

TỬ CHỨNG FALLOT

PGS. TS. Phạm Nguyễn Vinh

Đại học Y khoa Phạm Ngọc Thạch

Đại học Y khoa Tân Tạo

Bệnh viện Tim Tâm Đức

Viện Tim TP. HCM



Nội dung

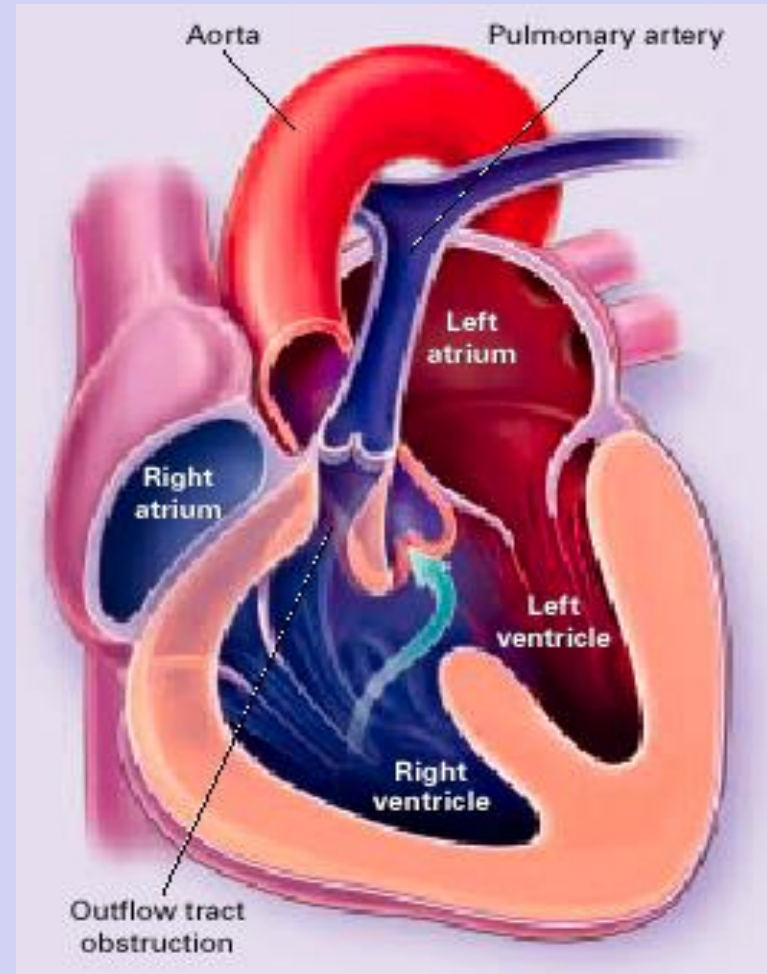
- Giải phẫu bệnh và sinh lý bệnh
- Lâm sàng
- Cận lâm sàng :
 - X Quang ngực , ECG, Siêu Âm Tim, Thông Tim
- Điều trị

Tứ chứng Fallot

- BTBS tím thường nhất
- 5 - 9% / BTBS
- 4 tổn thương :
 - Hẹp ĐMP
 - Thông liên thất
 - ĐMC cuỡi ngựa
 - Dây thất phải
- Ngũ chứng Fallot : 4F + TLN
- Tam chứng Fallot : TLN + Hẹp ĐMP

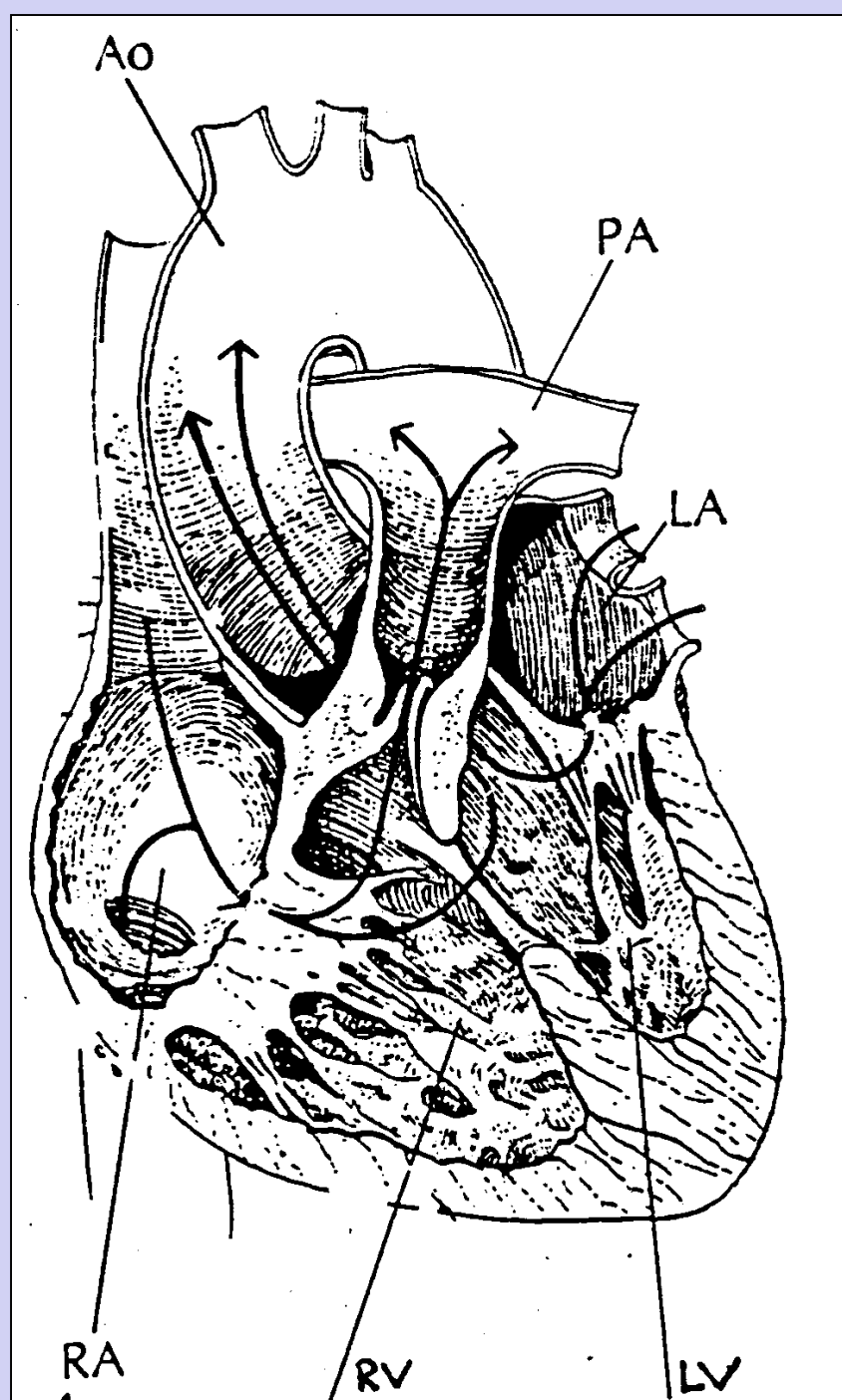
Bất thường trong tứ chứng Fallot

Tứ chứng Fallot với hình ảnh động mạch chủ cưỡi ngựa trên vách liên thất, hẹp van động mạch phổi, thất phải dày, thông liên thất có chiều luồng thông chảy từ thất phải sang thất trái.



Tứ chứng Fallot

Tứ chứng Fallot với hẹp phổi và van ĐMP. Mũi tên chỉ hướng dòng máu, có lòng thông phải trái ngang thông liên thất



Giải phẫu bệnh

1. Hẹp ĐMP :

- Van, phễu, phối hợp
- Không lỗ van ĐMP (Pulmonary Atresia)
- Không van ĐMP
- Hẹp nhánh xa ĐMP

2. Thông liên thất : quanh màng, cơ bè

3. ĐMC cưỡi ngựa : mức độ

4. Dây thất (P)

5. Tổn thương phối hợp :

- Cung ĐMC bên phải (25%)
- Còn ống động mạch (2%)
- Bất thường động mạch vành

Sinh lý bệnh

❖ Tăng gánh áp lực thất phải :

- Dày TP -> Xơ hóa TP -> Suy TP

❖ Luồng thông phải trái (Right to Left Shunt): Tím
nặng khi khóc, gắng sức

Triệu chứng cơ năng

- Tím (cyanosis): thường vừa phải, tím nhiều ở đầu chi và niêm mạc. Tăng nhiều khi gắng sức hoặc khi lạnh .
- Khó thở khi gắng sức, có khi thành cơn .
- Ngồi xổm (squatting): thường gặp. Tương đối đặc hiệu của tứ chứng Fallot.
- Cơn tím kịch phát kèm ngưng thở và ngất .

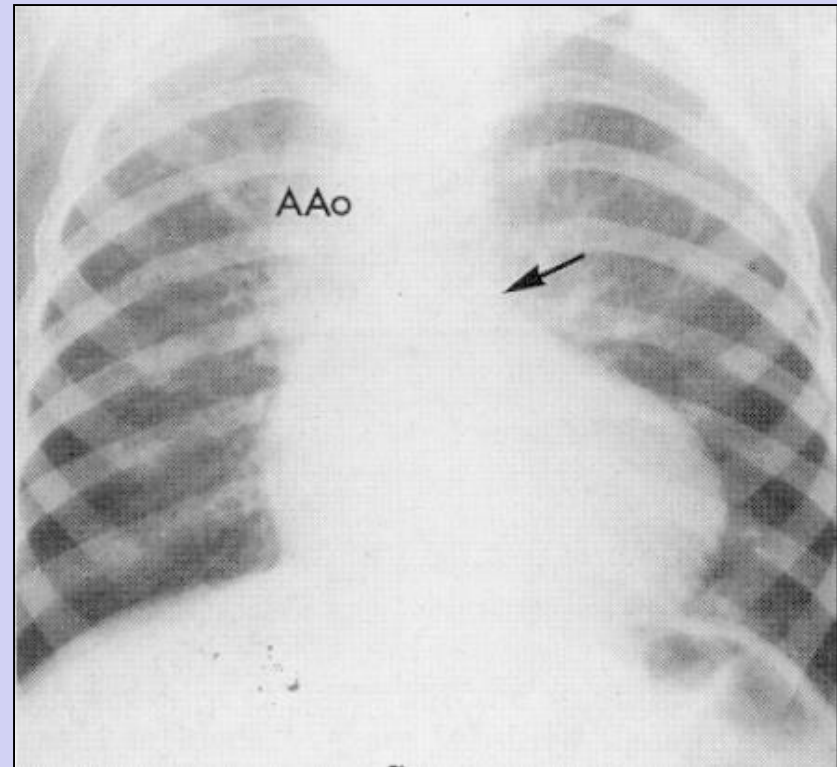
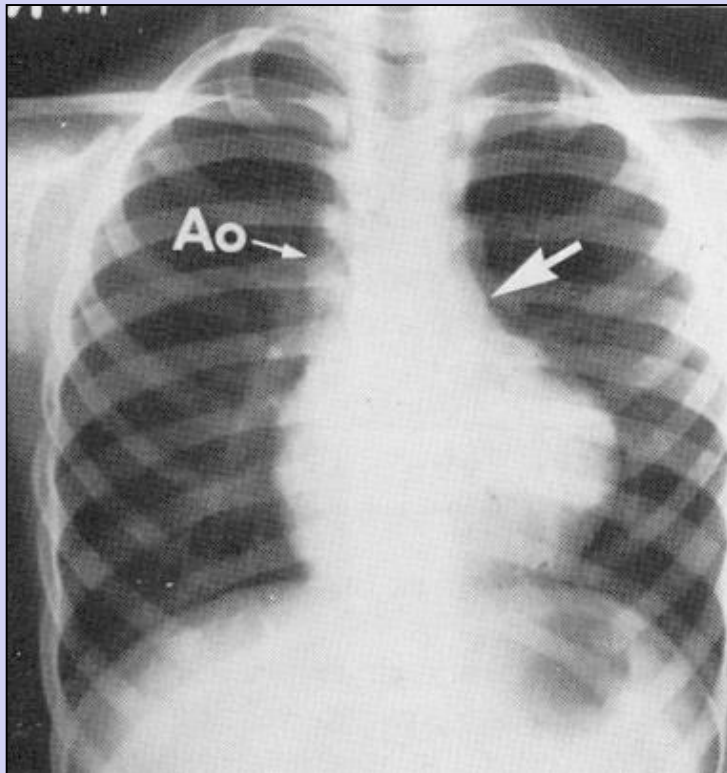
Triệu chứng thực thể

- Chậm phát triển thể chất.
- Ngón tay dùi trống.
- Âm thổi toàn tâm thu ở LS 3, 4 trái sát xương ức, cường độ vừa phải (3/ 6), lan mọi hướng ở ngực, nhiều nhất về phía vai trái.
- T2: nghe được . Nếu có T2 tách đôi, loại trừ chẩn đoán không lỗ van ĐMP (pulmonary atresia), không van ĐMP.
- Có thể nghe âm thổi liên tục dưới đòn (còn tồn tại ống động mạch) hoặc ở vùng lưng (tuần hoàn phế quản gia tăng)

X-quang ngực

- Bóng tim:
 - Thường không lớn
 - Hình guốc
 - Cung thứ 2 bên trái (cung ĐMP) không thấy
- Nhánh ĐMP nhỏ
- Phế trường sáng

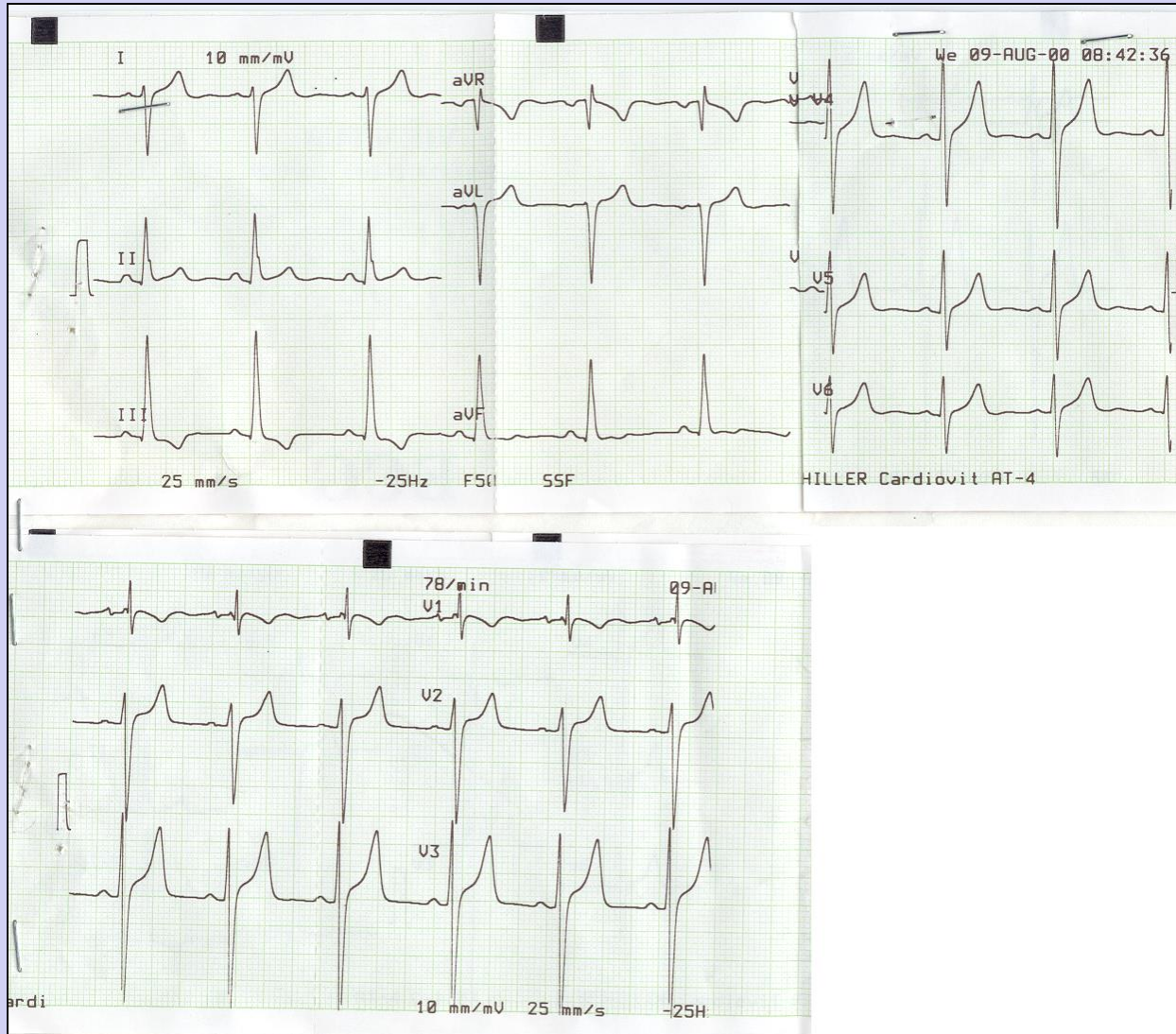
X QUANG NGỰC



ĐIỆN TÂM ĐỒ

- Thường có nhịp xoang
- Trục QRS lệch phải, $+ 150^\circ$
- Dây nhĩ phải
- Dây thất phải kèm tăng gánh tâm thu thất (P)

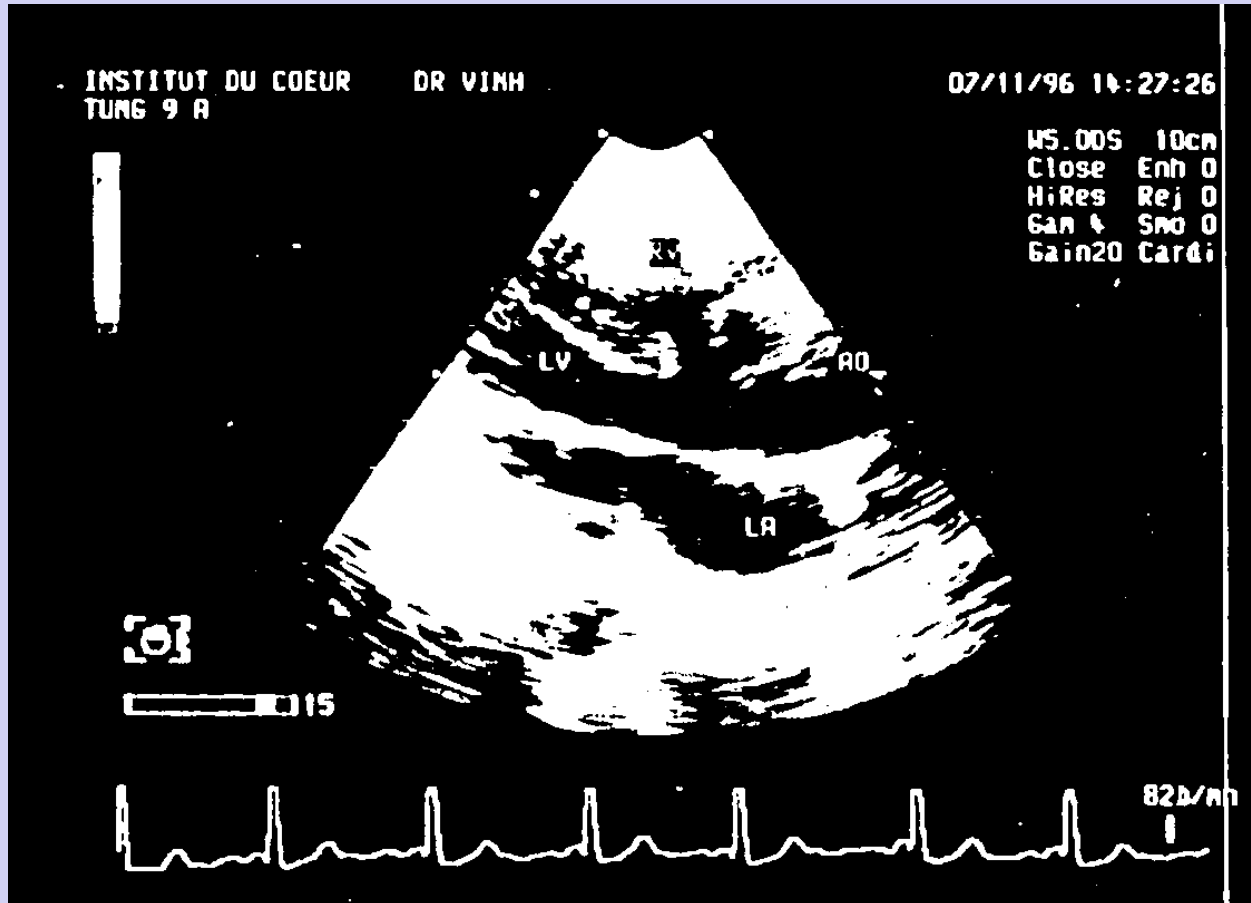
ĐIỆN TÂM ĐỒ



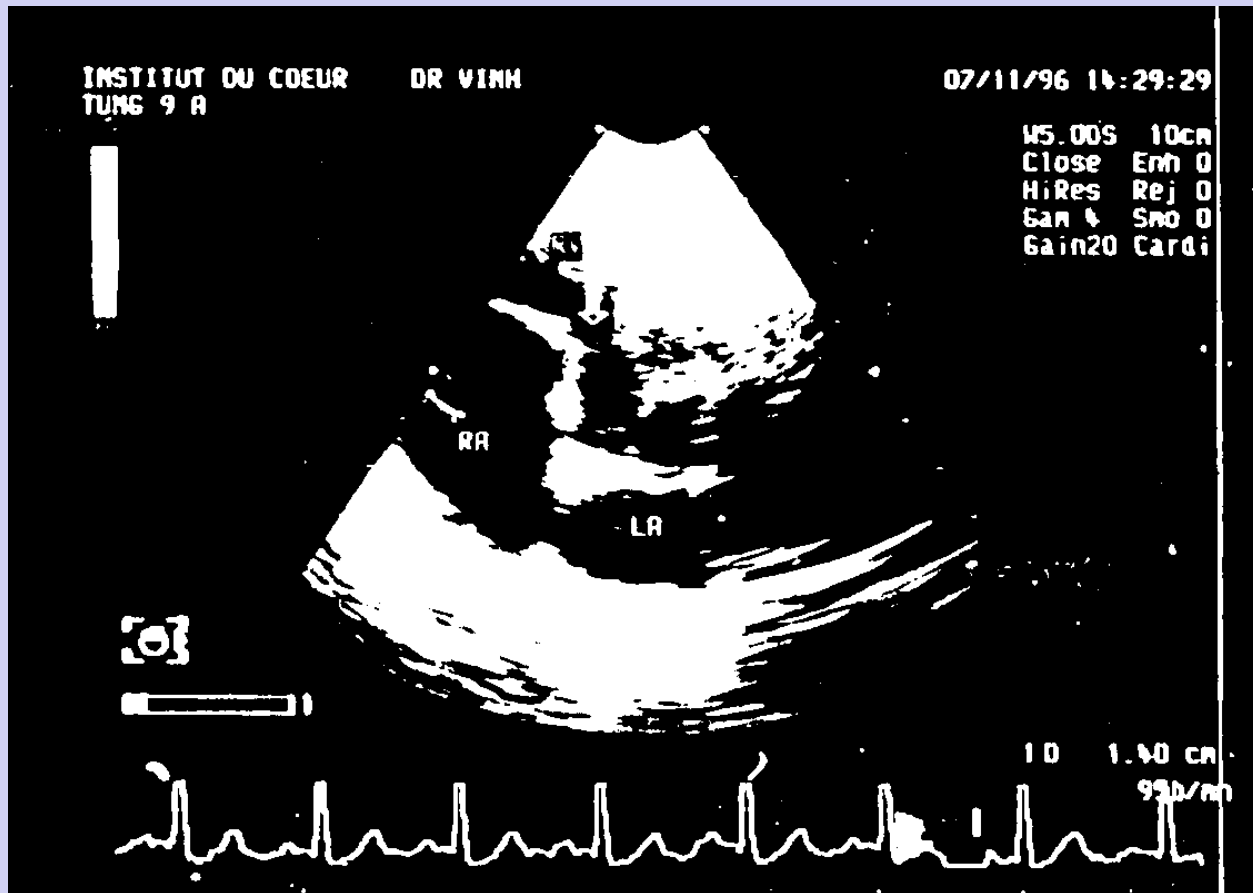
SIÊU ÂM TIM: MỤC TIÊU SIÊU ÂM

- Xác định vị trí và mức độ TLT
- Xác định đặc điểm và độ nặng của nghẽn đường ra thất (P): hẹp van, phễu, giữa thất phải
- Xác định kích thước và sự bất bình thường của các nhánh ĐMP
- Xác định lộ trình của ĐMV; tương quan ĐMV với phễu thất phải
- Vị trí cung ĐMC, các nhánh xuất phát từ cung ĐMC
- Tổn thương phối hợp khác

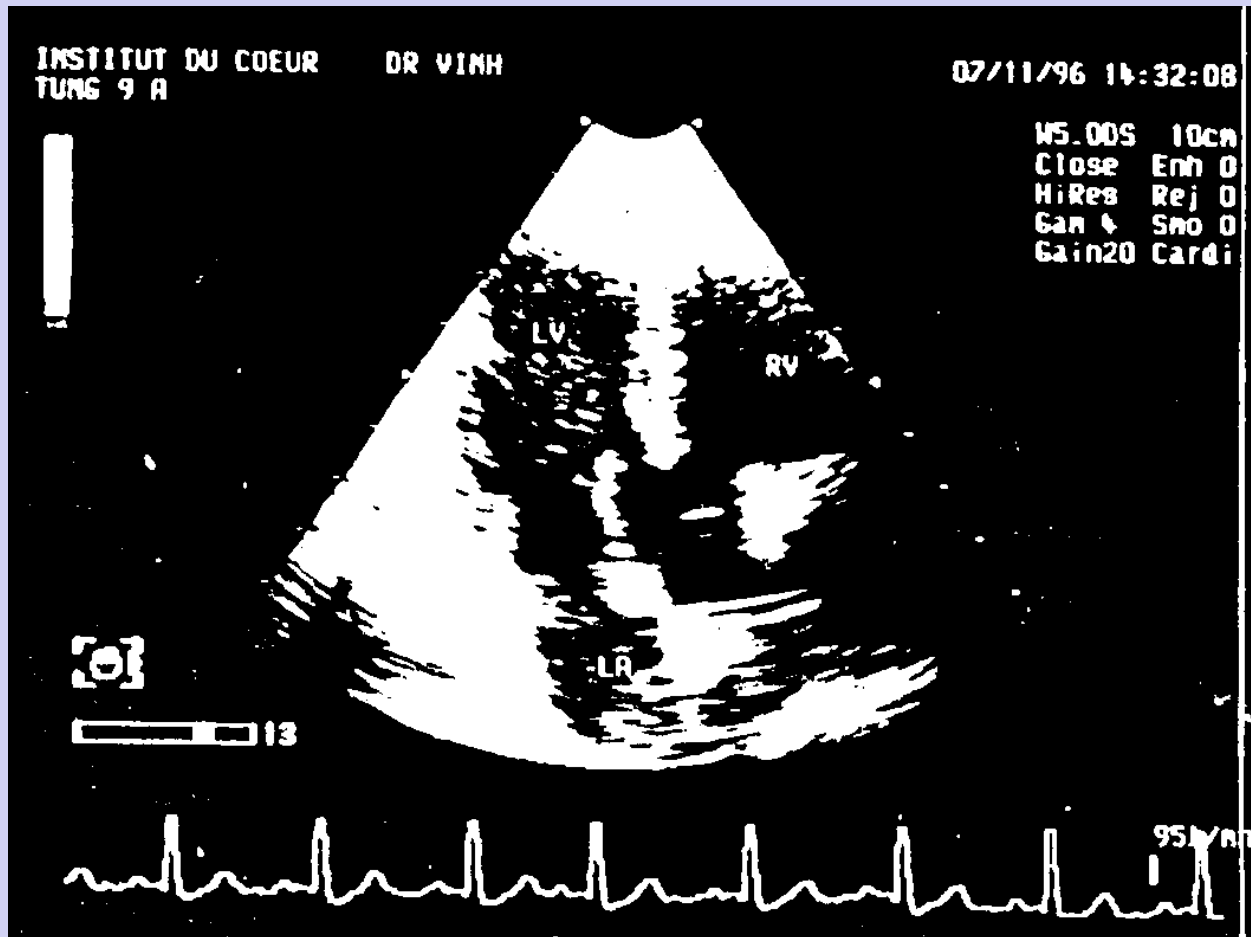
SIÊU ÂM TIM



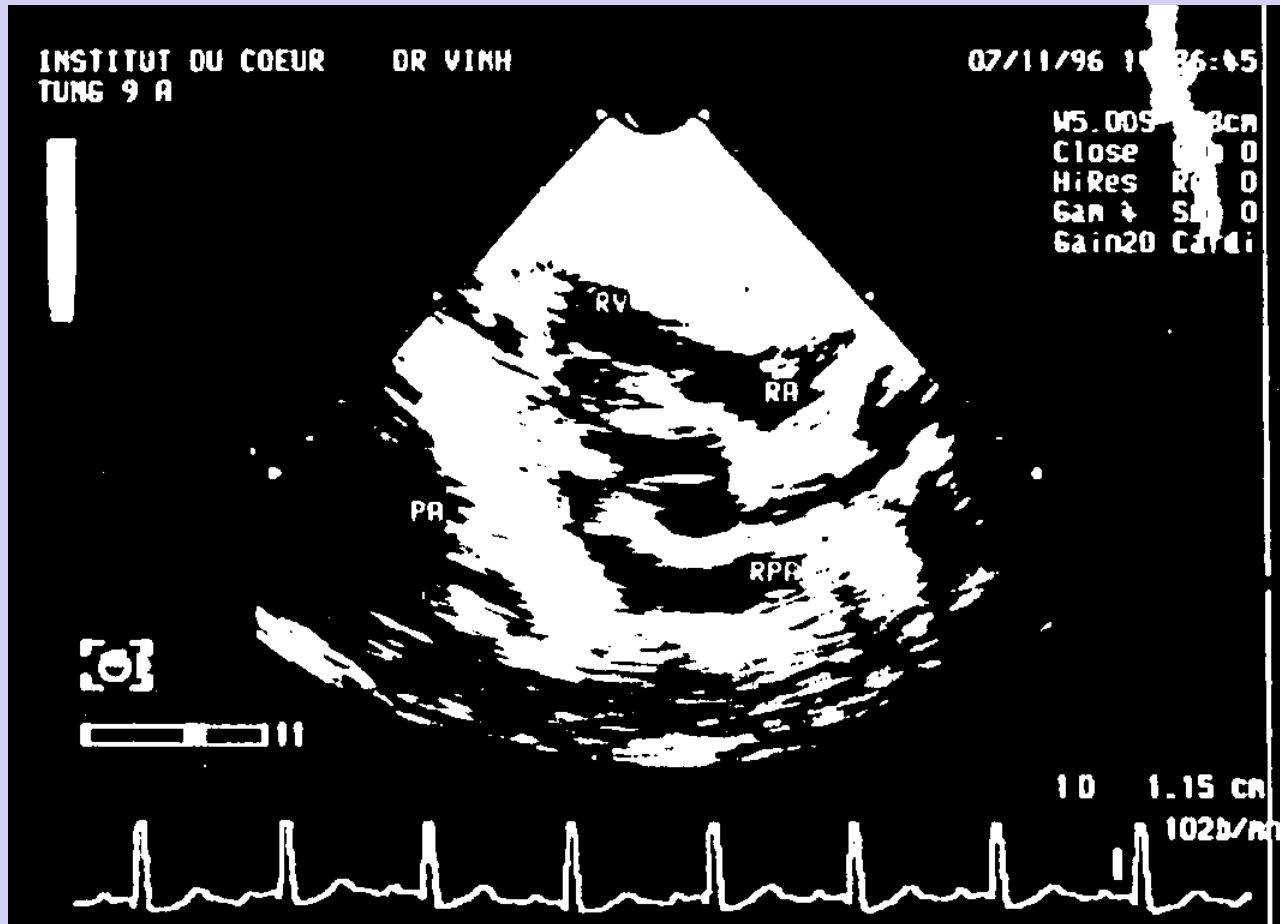
SIÊU ÂM TIM



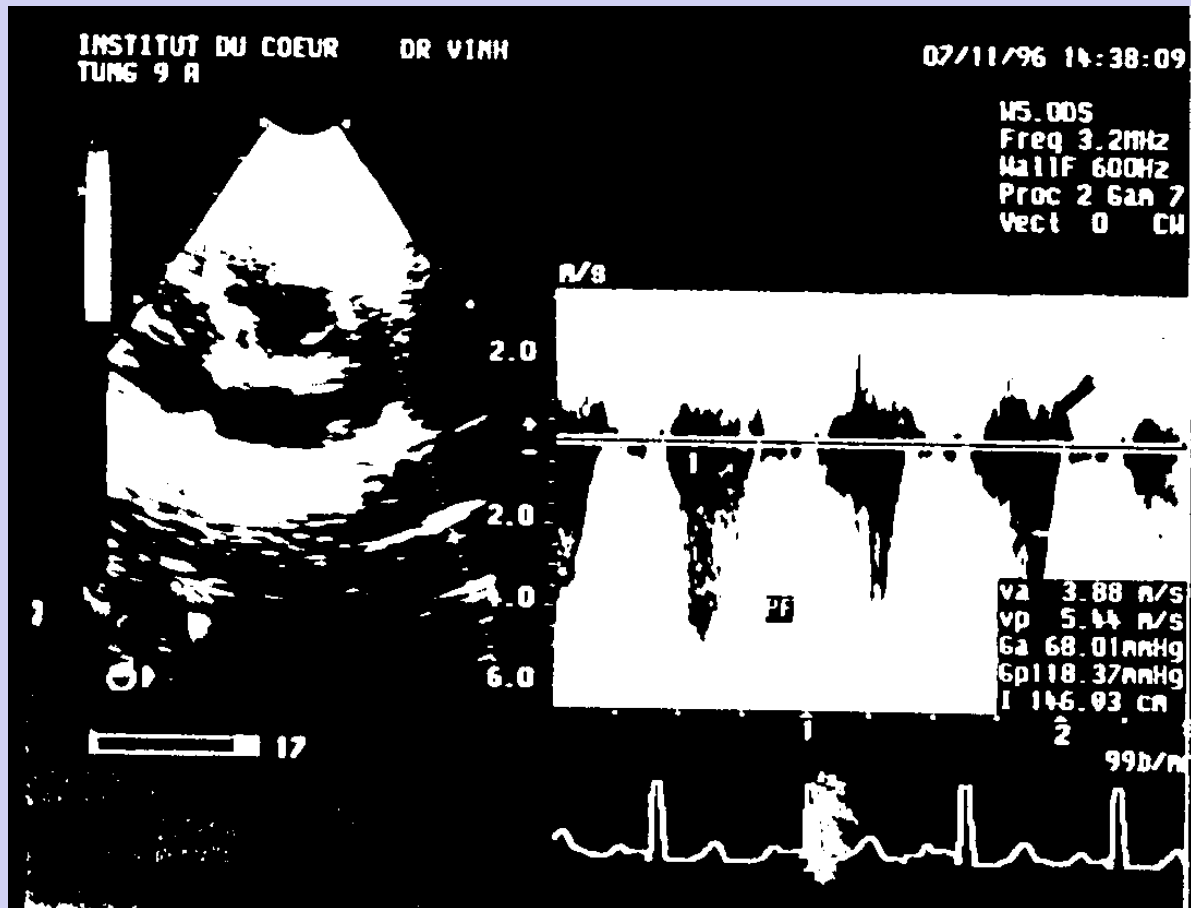
SIÊU ÂM TIM



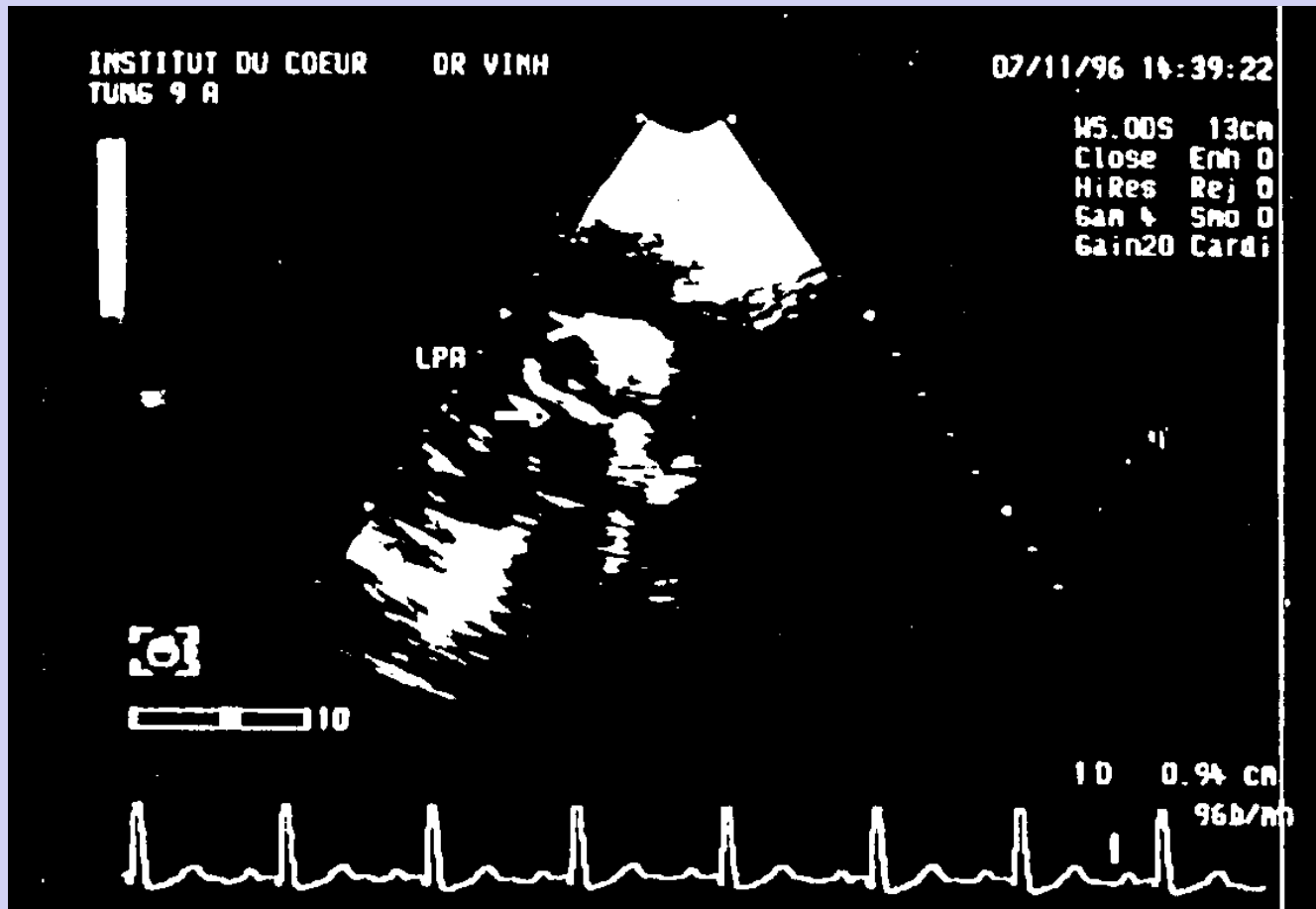
SIÊU ÂM TIM



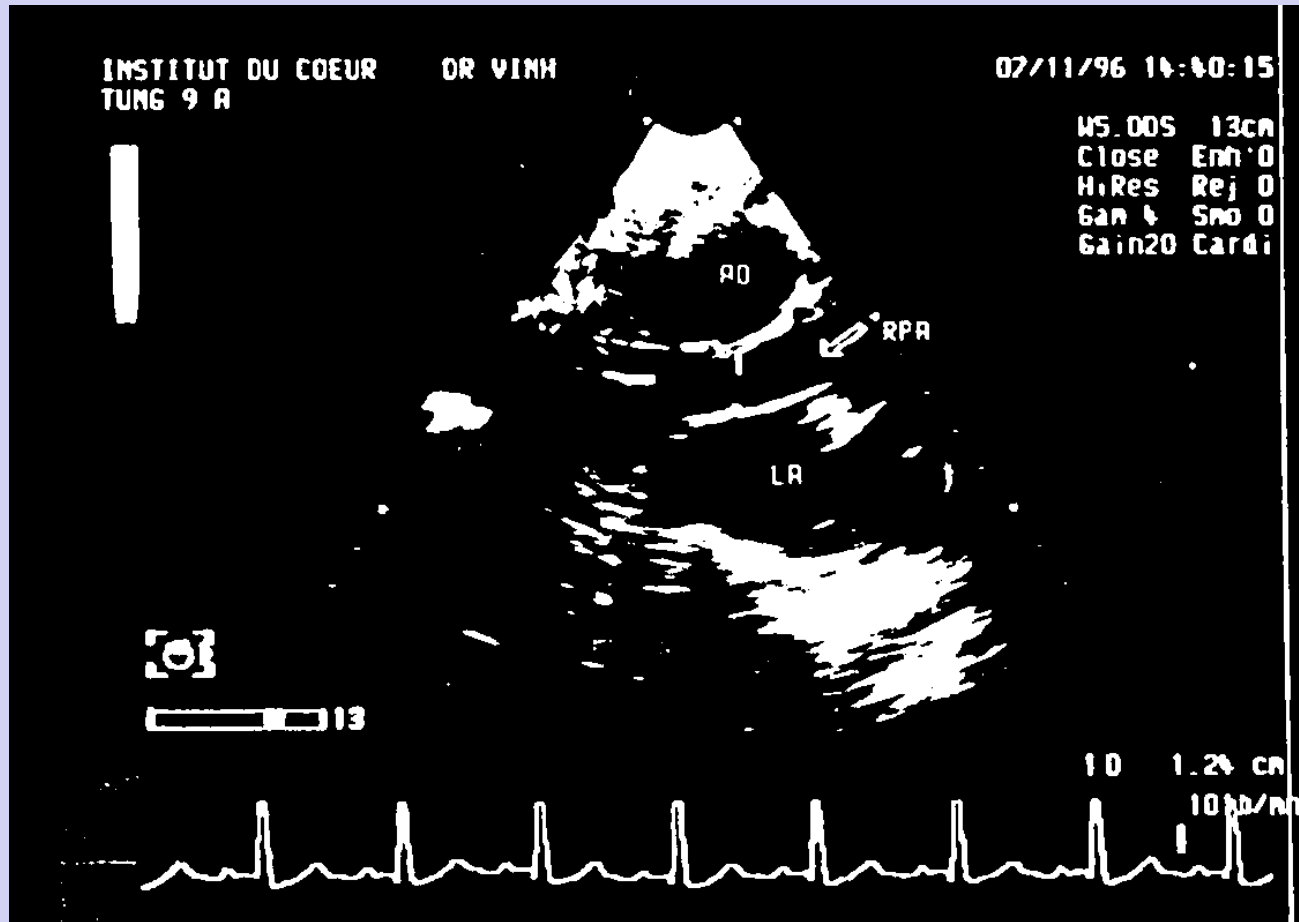
SIÊU ÂM TIM



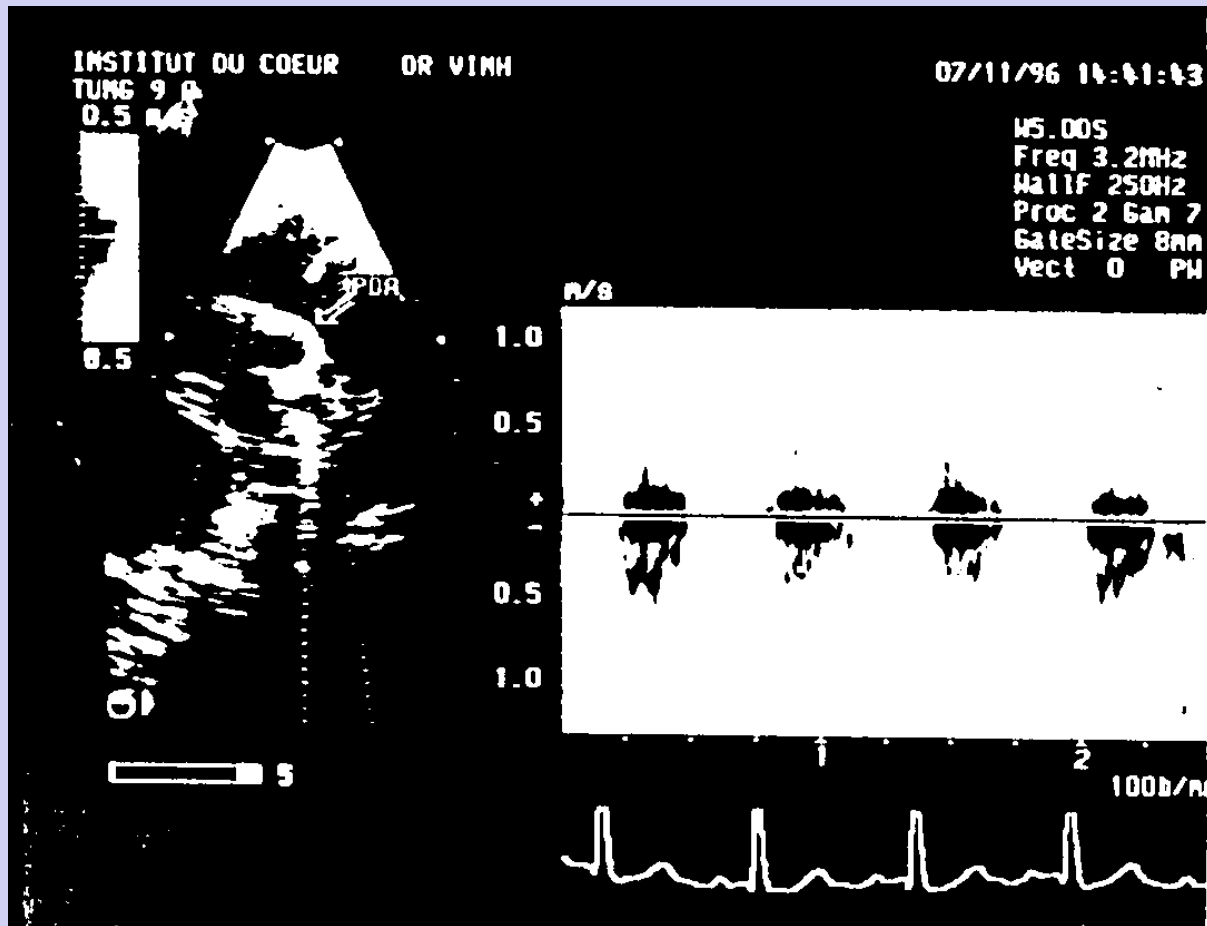
SIÊU ÂM TIM

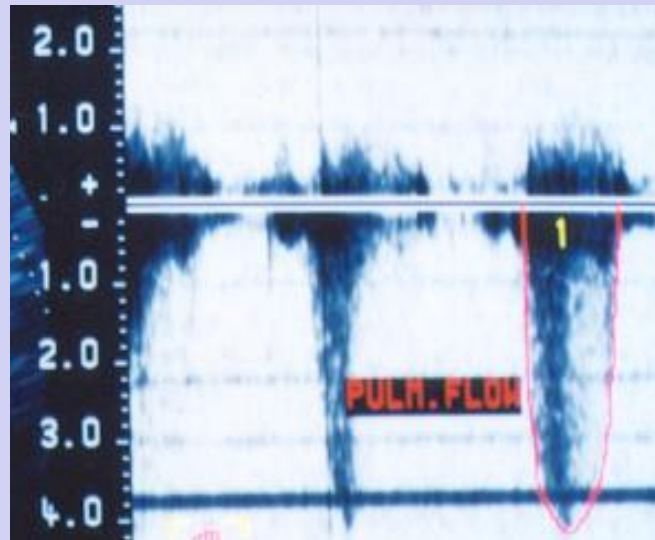
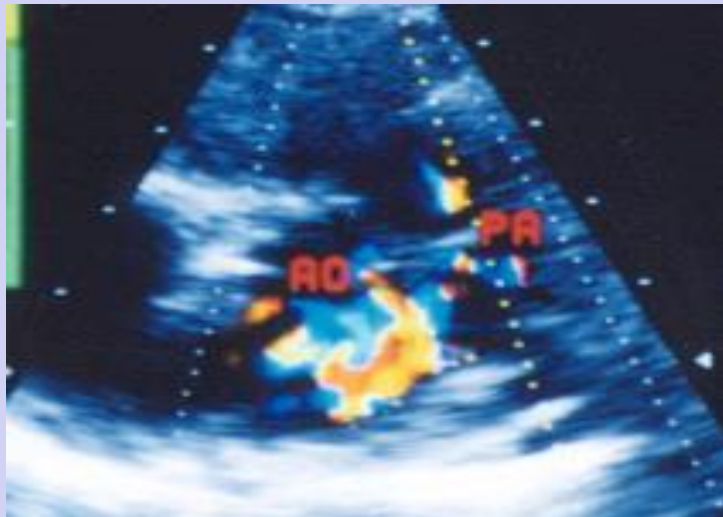
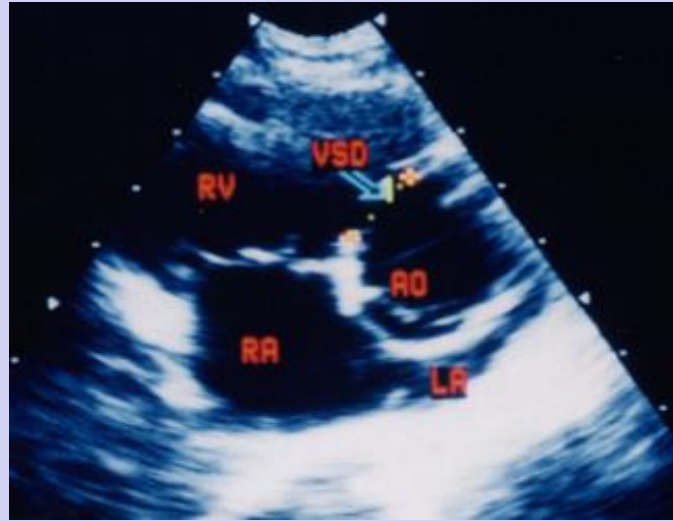


SIÊU ÂM TIM

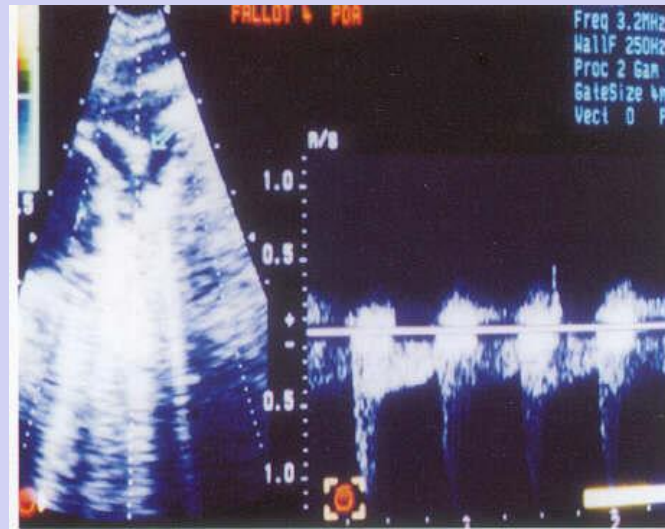
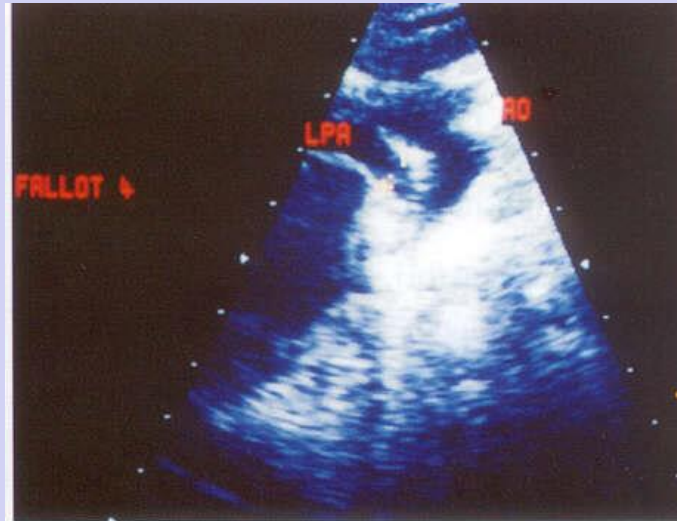
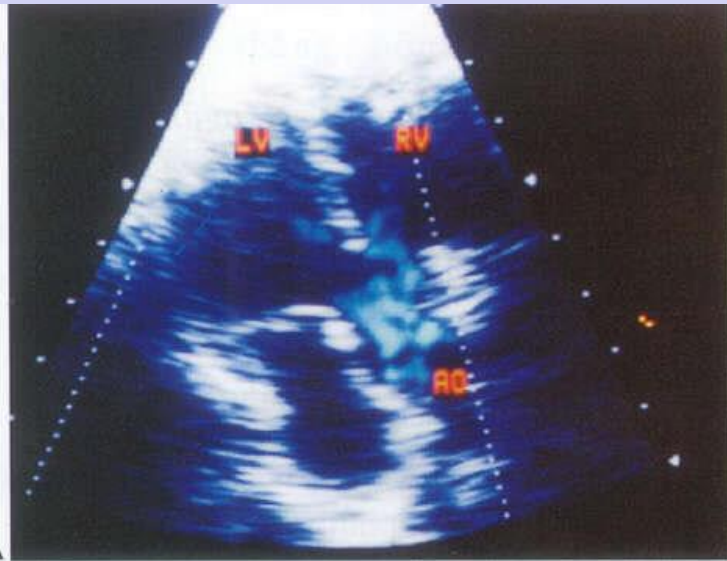


SIÊU ÂM TIM



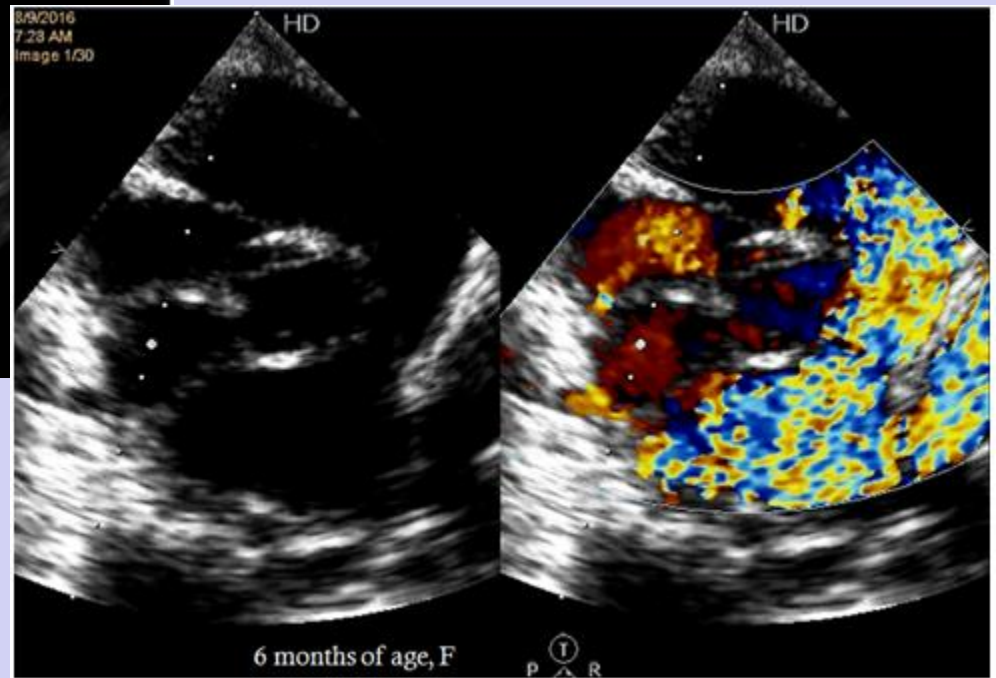
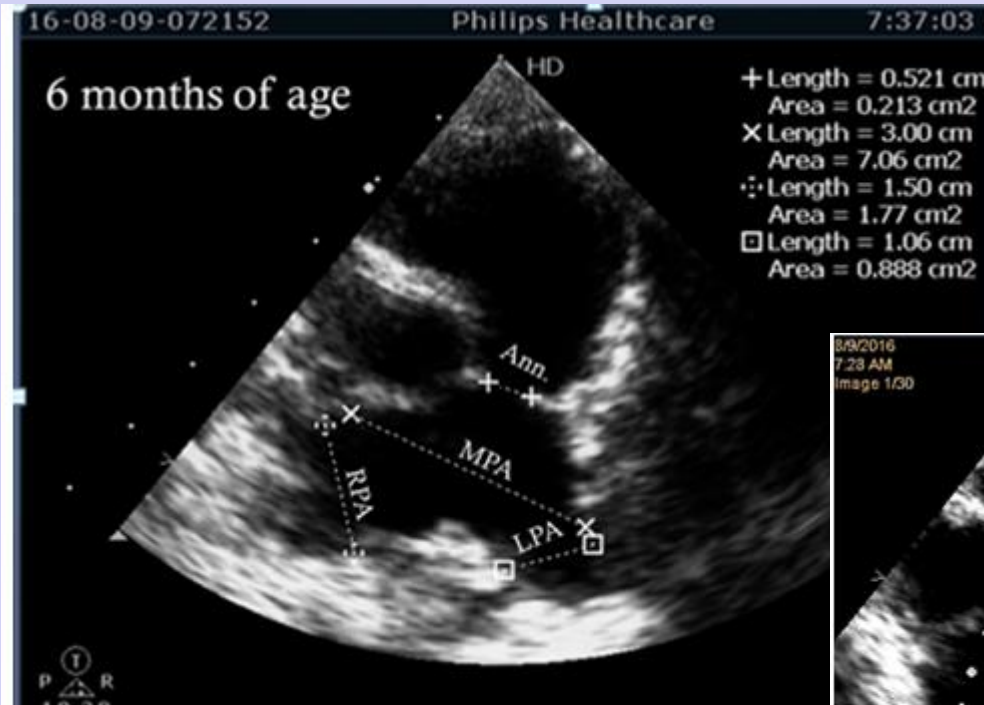


Mặt cắt cạnh ức
trục dọc: ĐMC cuõ
ngựa trong tứ chứng
Fallot (A). Mặt cắt
cạnh ức trục ngang
– ngang van động
mạch chủ: TLT
phần quanh màng,
đường kính =
12.6mm (B). Hình
ảnh Doppler màu
dòng máu xoáy
ngang van ĐMP ghi
nhận hẹp ĐMP
nặng với độ chênh
áp lực thất phải –
động mạch phổi >
70 mmHg trên phổ
Doppler liên tục (C-
D).



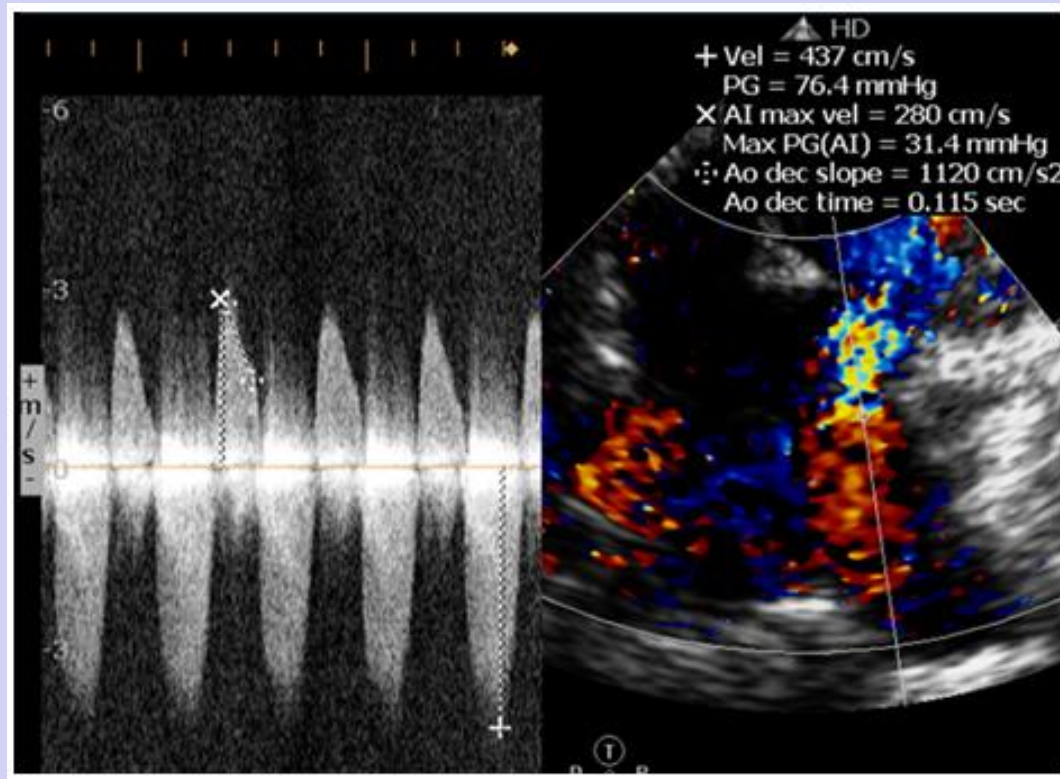
Mặt cắt 5 buồng từ mỏm : ĐMC cưỡi ngựa, thông liên thất (A). Mặt cắt trên hõm ức : ĐMP trái, ĐMP phải và hình ảnh ống động mạch (B-D)

T4F thể không van ĐMP



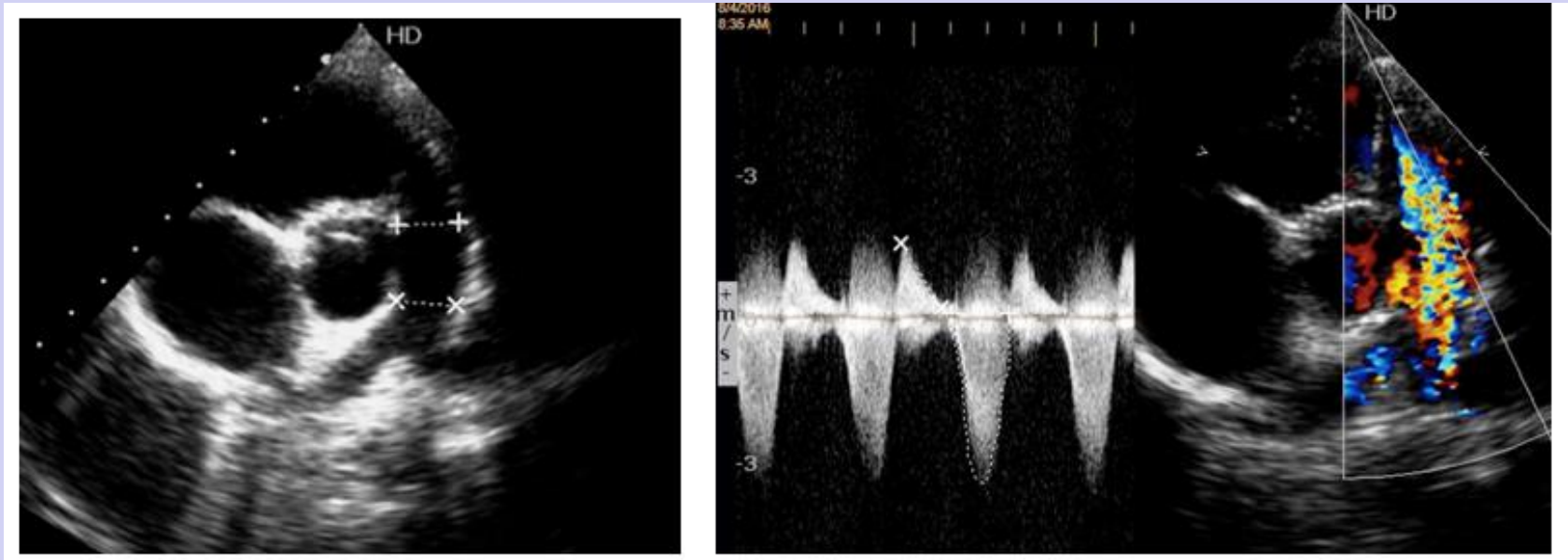
Mặt cắt cạnh ức trực ngang: van ĐMP thiếu sản, gần như không có các lá van, vùng phễu không hẹp, thân và 2 nhánh ĐMP dẫn.

T4F thể không van ĐMP



Mặt cắt cạnh ức trực ngang: đo Doppler dòng máu ngang van ĐMP, Gdmax=76 mmHg, có kèm hở van ĐMP

Bn sau mổ sửa chữa hoàn toàn T4F



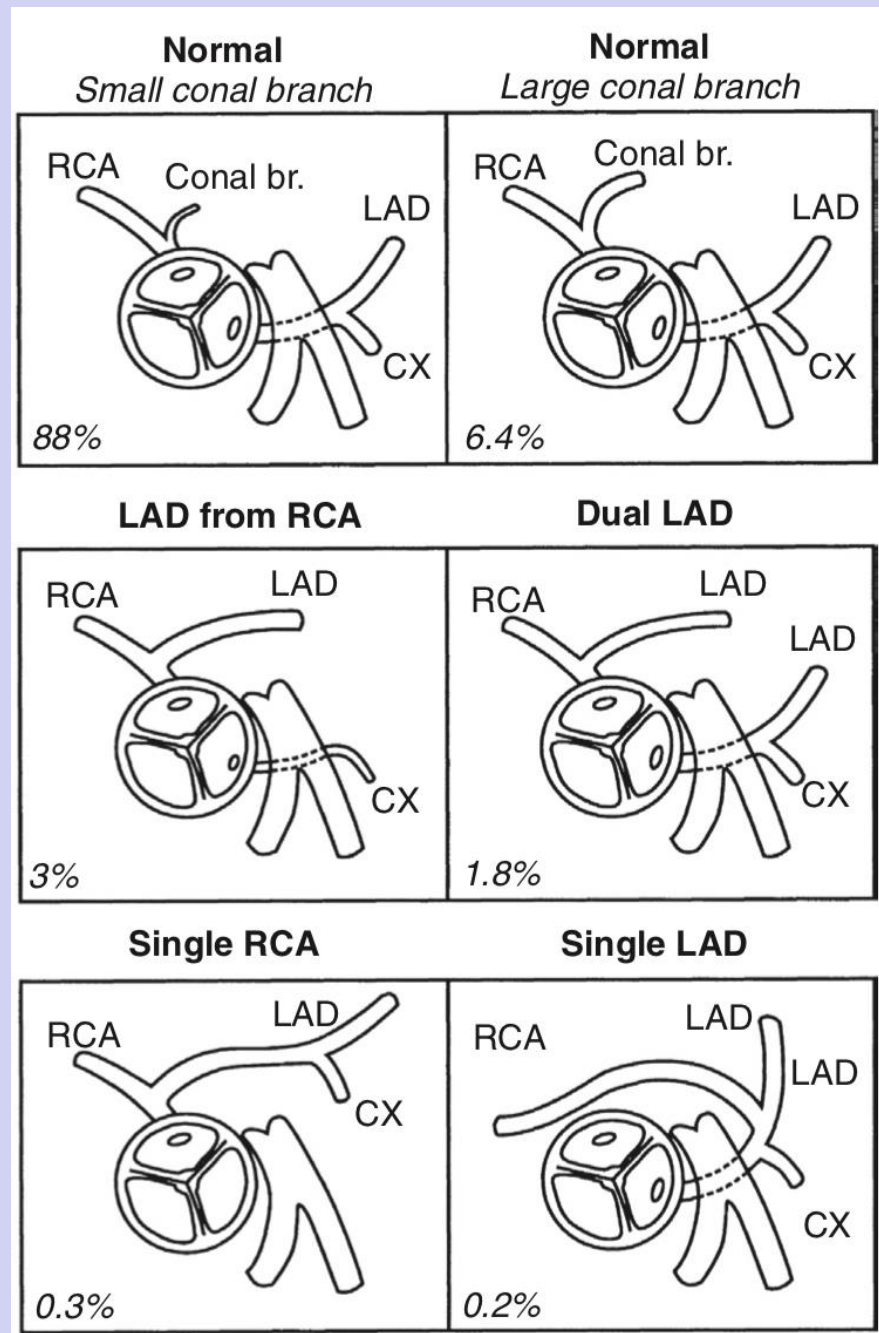
Hẹp đường thoát thất phải, Gd= 72/40 mmHg, kèm hở phổi trung bình, PHT = 120ms

CÁC DỮ LIỆU CẦN THIẾT CỦA SIÊU ÂM TIM ĐỂ CÓ CHỈ ĐỊNH PHẪU THUẬT TRIỆT ĐỂ

- Đường kính vùng phễu ĐMP
- Đường kính ĐMP ngang van ĐMP
- Đường kính thân ĐMP
- Đường kính ĐMP trái và phải (McGoon Index)
- Động mạch chủ xuống
- Vị trí và lộ trình ĐMV

Bất thường mạch vành/Tứ chứng Fallot

TL: Need LR, et al. J Am Coll Cardiol
36:1371-77, 2000.



ĐIỀU TRỊ NỘI KHOA

- Chẹn beta :

TD: Propranolol 2-4 mg/Kg/ngày chia 4 lần

- Viên sắt

- Chất đạm : TD : trứng

- An thần (khi di chuyển)

- Điều trị nội khoa: tạm thời - duy nhất : phẫu thuật

ĐIỀU TRỊ NỘI KHOA: CƠN TÍM (CYANOTIC SPELLS)

- Trẻ nằm
- Đầu gối gập vào ngực
- Thở O₂
- Morphine: 0,01 - 0,1 mg/Kg TM
- Truyền dịch: truyền Natri bicarbonate
- Tiêm mạch Phenylephrine, Propranolol
- Gây mê, bóp bóng giúp thở
- Phẫu thuật khẩn

PHẪU THUẬT TỨ CHỨNG FALLOT

☐ Phẫu thuật sửa chữa tạm thời:

- Tạo dòng chảy thông ĐM hệ thống với ĐMP.
- TD : Blalock Taussig, Potts, Waterston

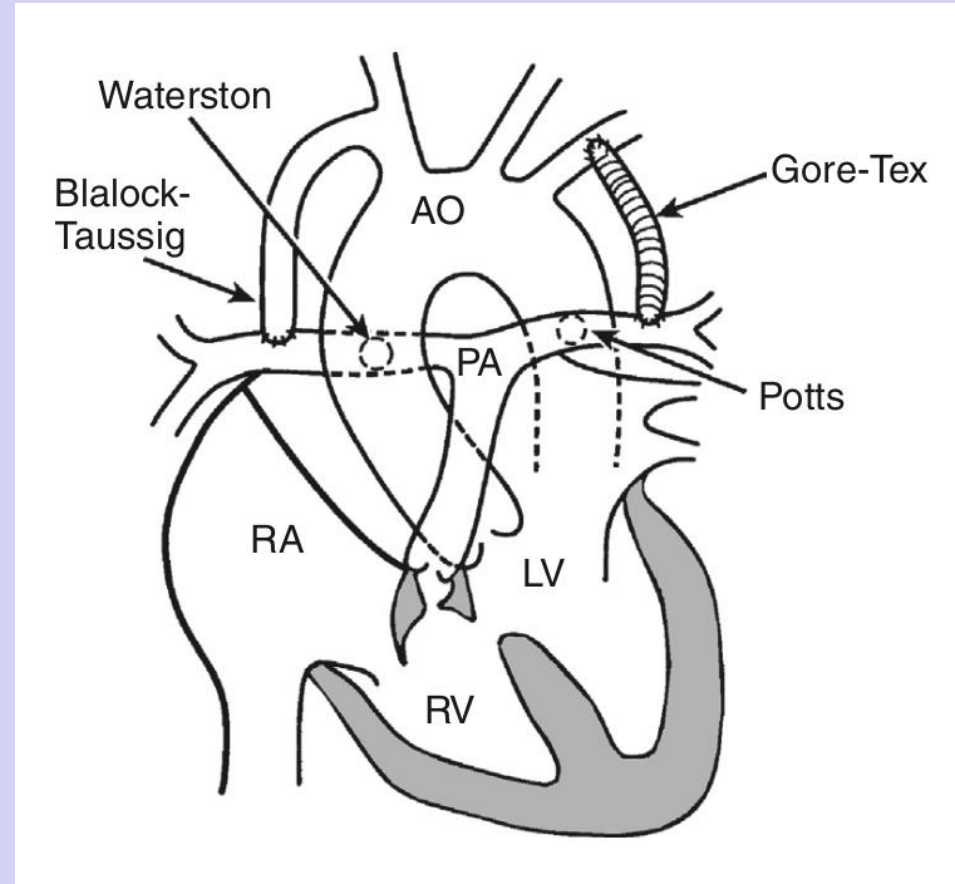
☐ Phẫu thuật triệt để:

- Vá TLT
- Sửa chữa hẹp ĐMP

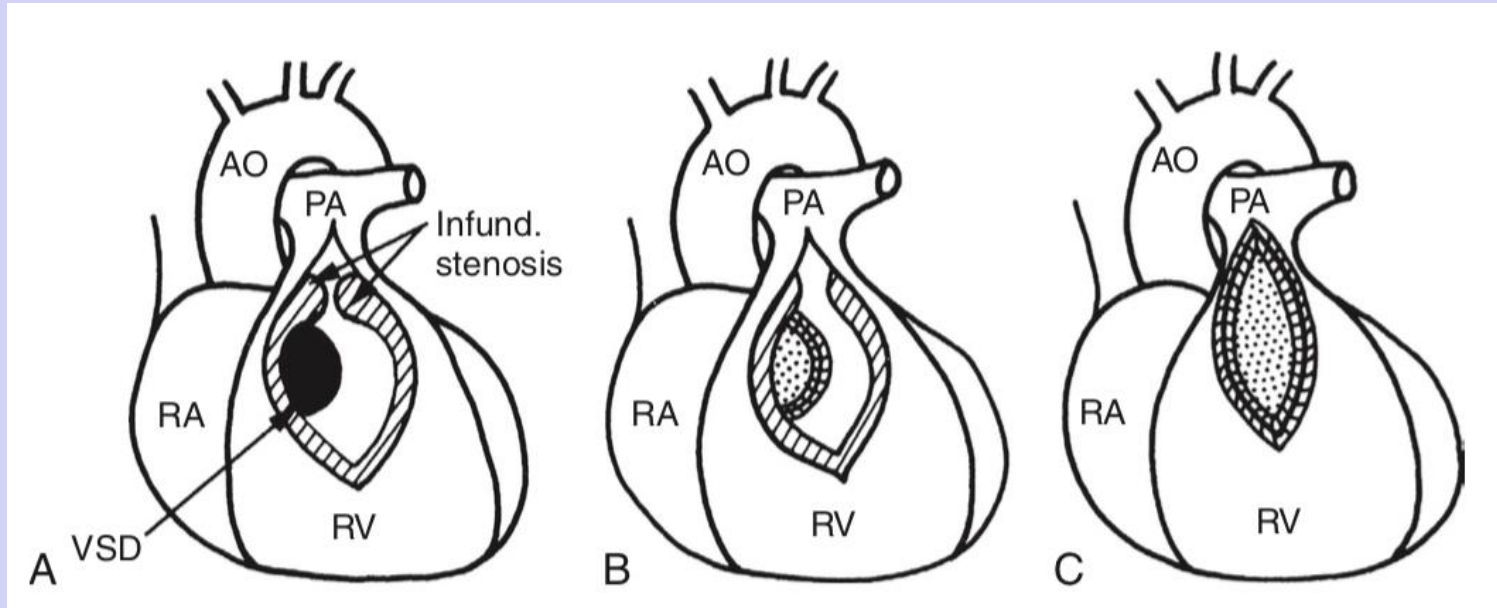
Phẫu thuật tạm thời

Chỉ định:

- Thiếu sản nặng vòng van ĐMP cần làm miếng vá xuyên vòng van khi PT triệt để
- Thiếu sản thân ĐMP
- Bất thường vị trí mạch vành ngang vùng phổi
- Trẻ nhỏ < 3-4 tháng tuổi, cơn tím không kiểm soát được bằng điều trị nội khoa
- CN < 2.5 kg



PT SỬA CHỮA HOÀN TOÀN



- A. Bất thường của T4F với TLT lớn và hẹp vùng phễu nhìn thấy được khi xẻ thất phải.
- B. Miếng vá TLT và cắt mô hẹp vùng phễu.
- C. Đặt miếng vá trên đường thoát thất phải

Chỉ định PT triệt để và thời điểm

- Khi SpO₂ < 75% - 80% (thường là khi có cơn tím)
 - Có triệu chứng cơ năng + giải phẫu đường thoát thất phải và ĐMP phù hợp khi trẻ > 4 tháng tuổi. Hầu hết các trung tâm chọn thời điểm 1 – 2 tuổi.
 - Sau phẫu thuật làm shunt tạm thời 1-2 năm
 - Trẻ có kèm bất thường mạch vành đi ngang vùng phổi nên mổ sửa chữa hoàn toàn sau 1 tuổi do có thể phải đặt ống (conduit) nối thất phải và ĐMP
- *Tử vong PT: 2-3% khi PT trong 2 năm đầu*
- *Tăng nguy cơ tử vong: < 3 tháng tuổi, > 4 tuổi, thiếu sản nặng vòng van và thân ĐMP, THBH lớn, TLT nhiều lỗ và h/c Down*

THEO DÕI SAU PHẪU THUẬT

- Thông liên thất tồn lưu
- Tắc nghẽn đường thoát thất phải tồn lưu, hẹp thân và nhánh ĐMP tồn lưu
- Hở van ĐMP nặng: dung nạp tốt, thường 10 – 20 năm sau PT, một số cần PT lại thay van ĐMP
- Rối loạn dẫn truyền: RBBB (90% trường hợp)
- Rối loạn nhịp: block nhĩ thất hoàn toàn (< 1%), rối loạn nhịp thất (nhịp nhanh thất, rung thất) → đột tử
- Hở van ĐMC nặng, dẫn ĐMC lên