

TỨ CHỨNG FALLOT

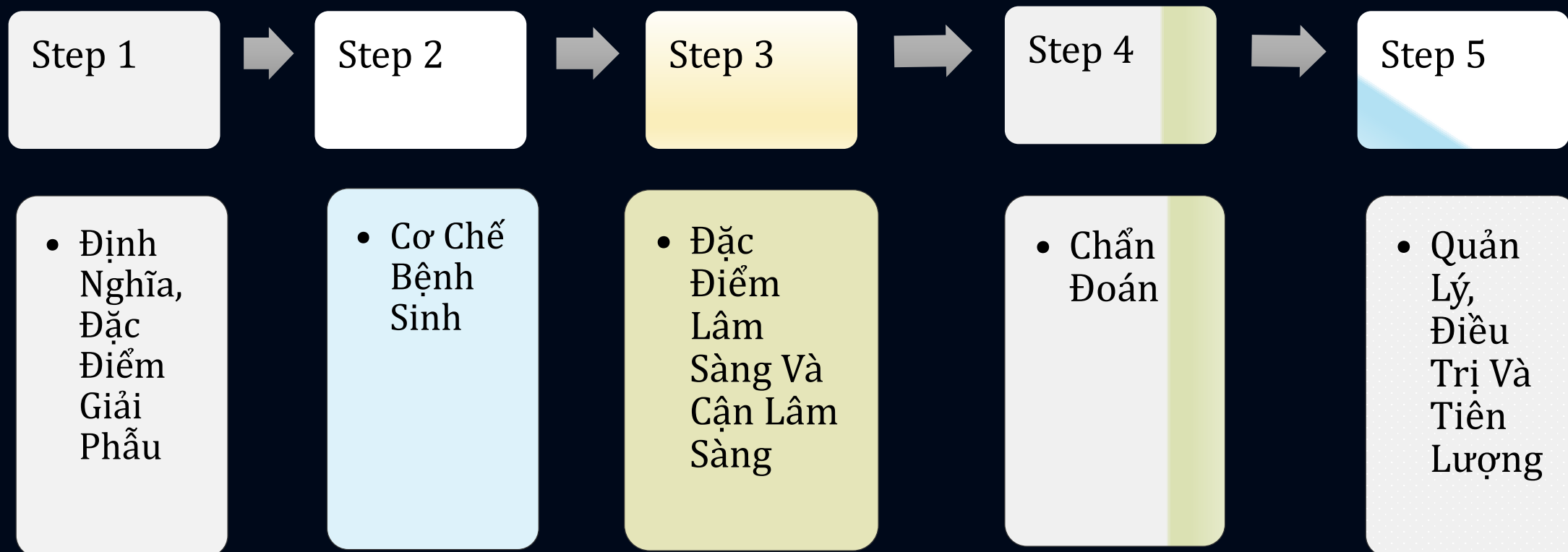
The Tetralogy of Fallot



Hà Trần Hồng Quảng K34B YHP

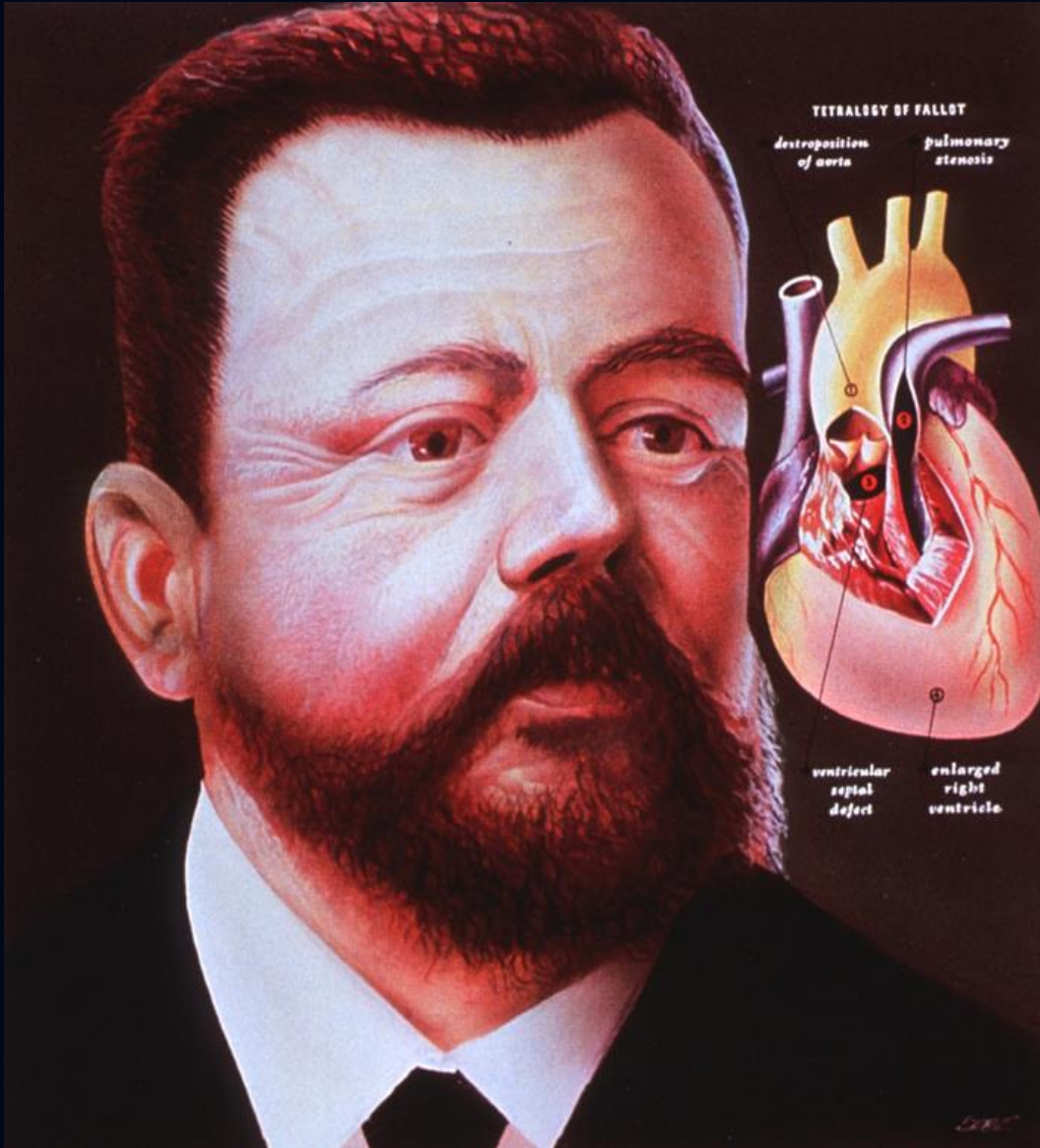
Nhóm tim mạch nhi CLB nhi khoa đại học y dược Hải Phòng

Mục tiêu



GIỚI THIỆU

- Dạng rối loạn tim bẩm sinh thường gặp nhất. 7-10%.
- Là bệnh tim bẩm sinh có tím.
- Tỷ lệ tử vong ở bệnh nhân không điều trị đạt 50% vào năm 6 tuổi.
- Trong kỷ nguyên của phẫu thuật tim, trẻ em có các dạng tứ chứng Fallot đơn giản có tuổi thọ kéo dài với chất lượng cuộc sống tuyệt vời.



- 1888, Etienne-Louis Arthur Fallot mô tả 3 bệnh nhân bị tím và có 4 đặc điểm bất thường giống nhau
1. Hẹp động mạch phổi (Stenosis of the pulmonary artery)
 2. Thông liên thất (ventricular septal defect (VSD))
 3. Quai động mạch chủ cưỡi ngựa (over-riding of the aorta)
 4. Phì đại thất phải (right ventricular hypertrophy)

Étienne-Louis Arthur Fallot (September 29, 1850, Sète, Hérault – April 30, 1911)

4 tính chất bất thường của tứ chứng fallot bao gồm :

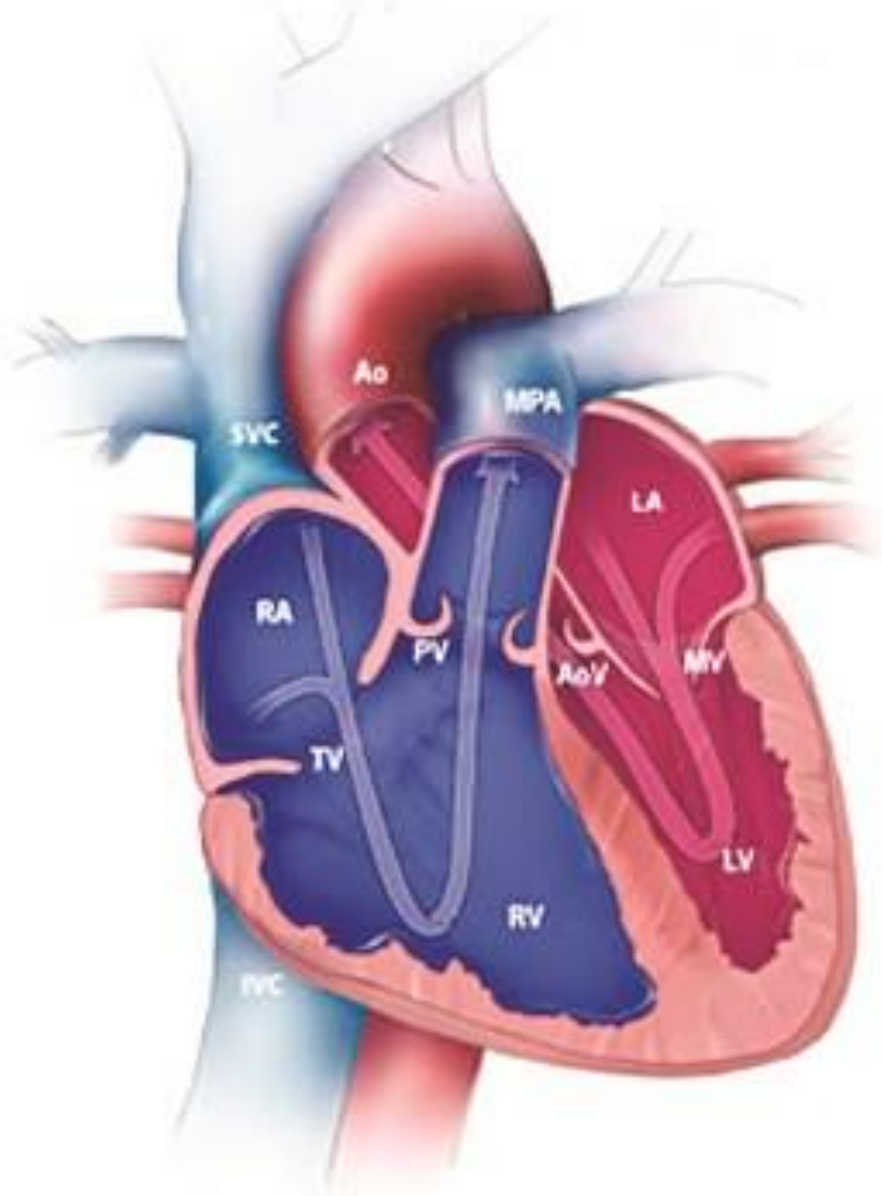
1. Tắc nghẽn đường ra thất phải (Right ventricular outflow tract obstruction .
2. Thông liên thất (ventricular septal defect (VSD)). : lớn, cơ bè, quang màng...
3. Quai động mạch chủ cưỡi ngựa (over-riding of the aorta): nhiều mức độ
4. Phì đại thất phải (right ventricular hypertrophy).

1 số trường hợp khác:

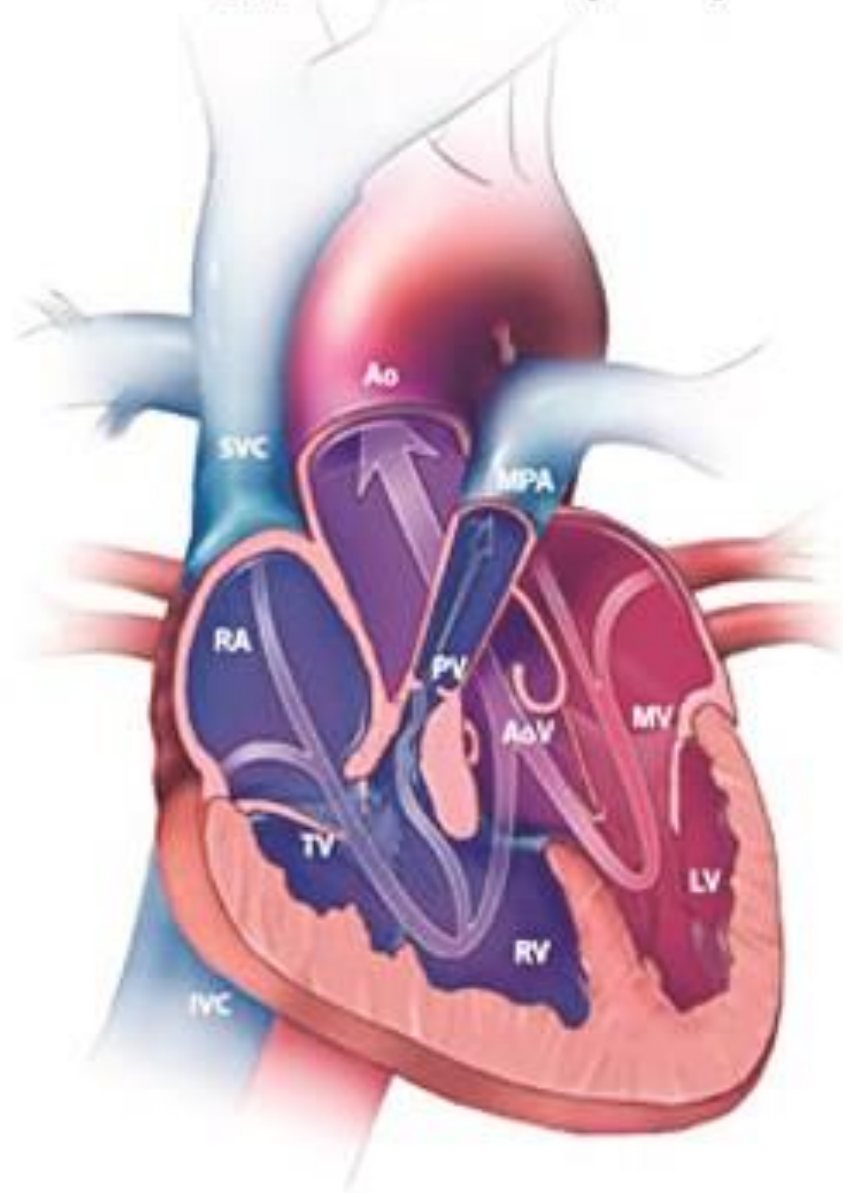
Ngũ chứng Fallot.

Tứ chứng Fallot kèm không có valve động mạch phổi.

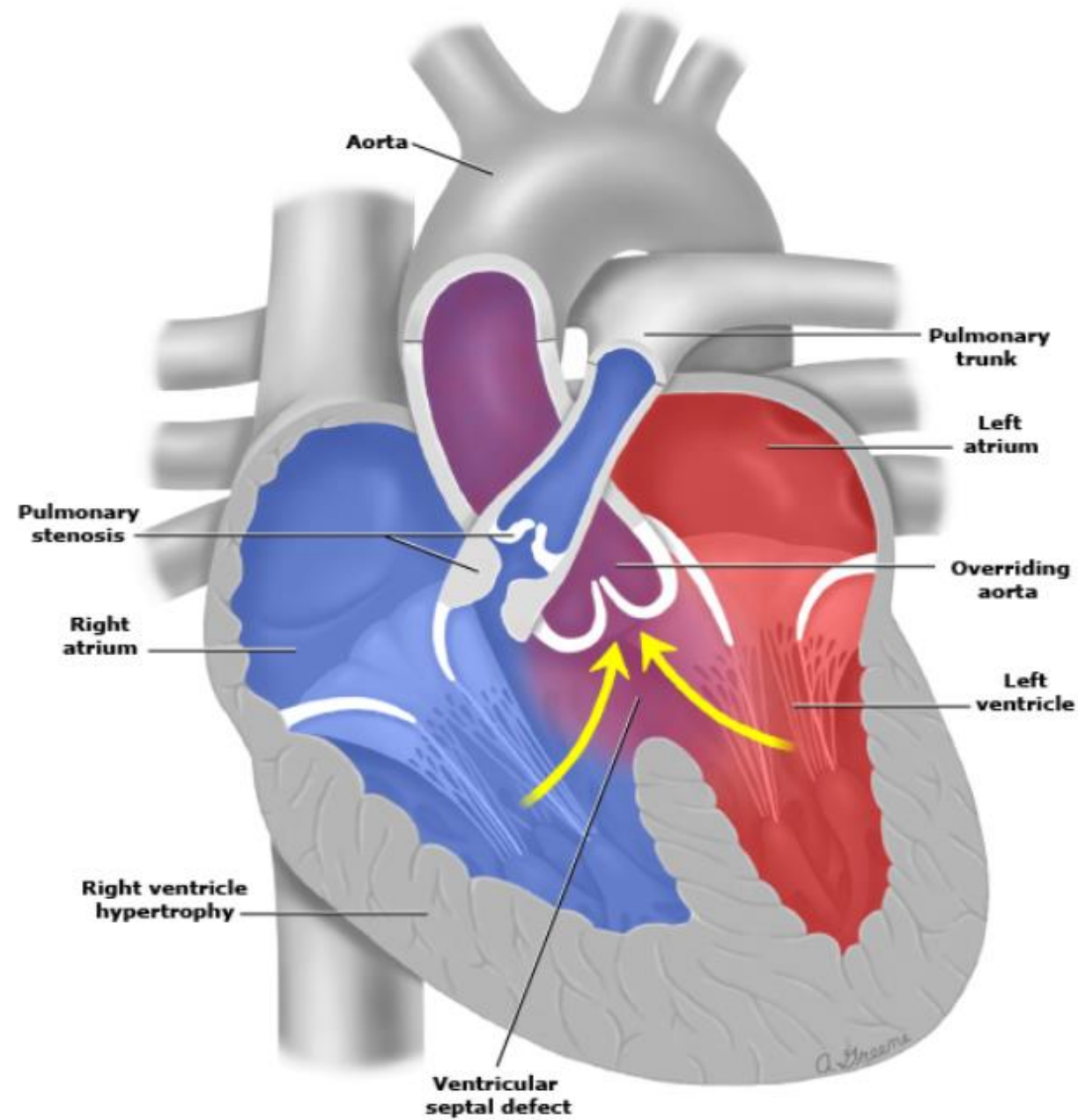
Normal Heart



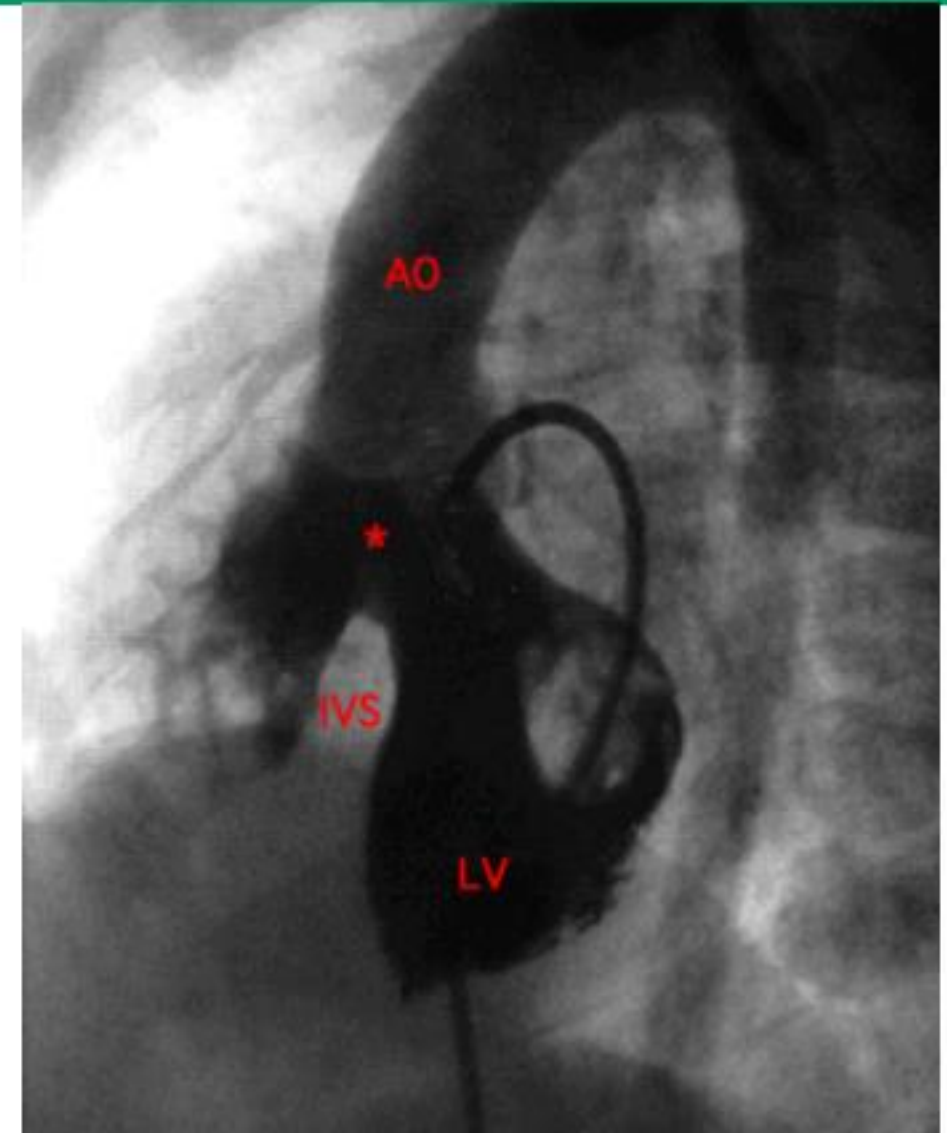
Tetralogy of Fallot (ToF)



Anatomy of tetralogy of Fallot

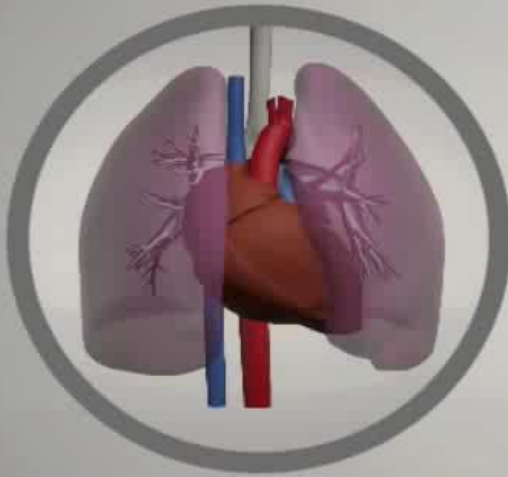


Left ventricular angiogram in tetralogy of Fallot



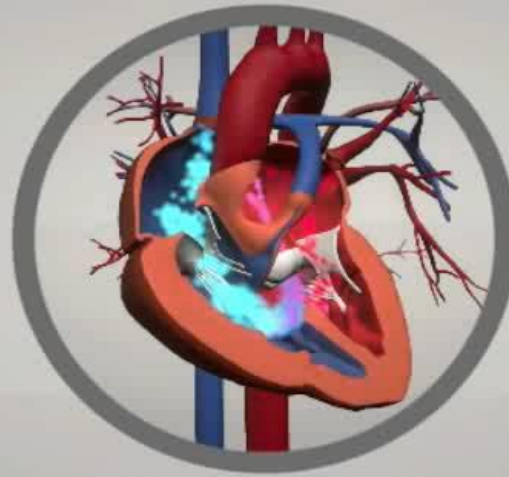
Unifocalization

Rebuilding a healthy blood vessel connection between the heart and lungs



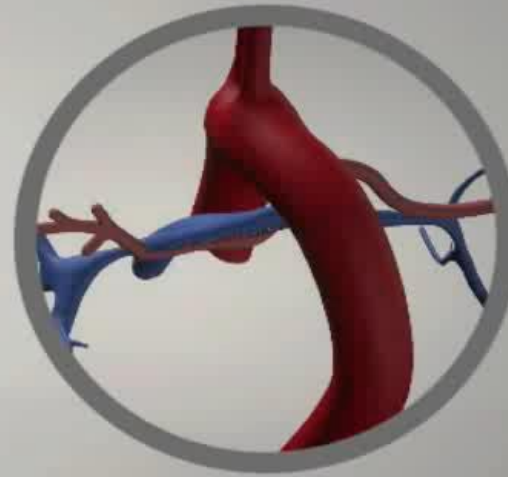
1: Circulatory System

How the heart and lungs work



2: Impaired Heart

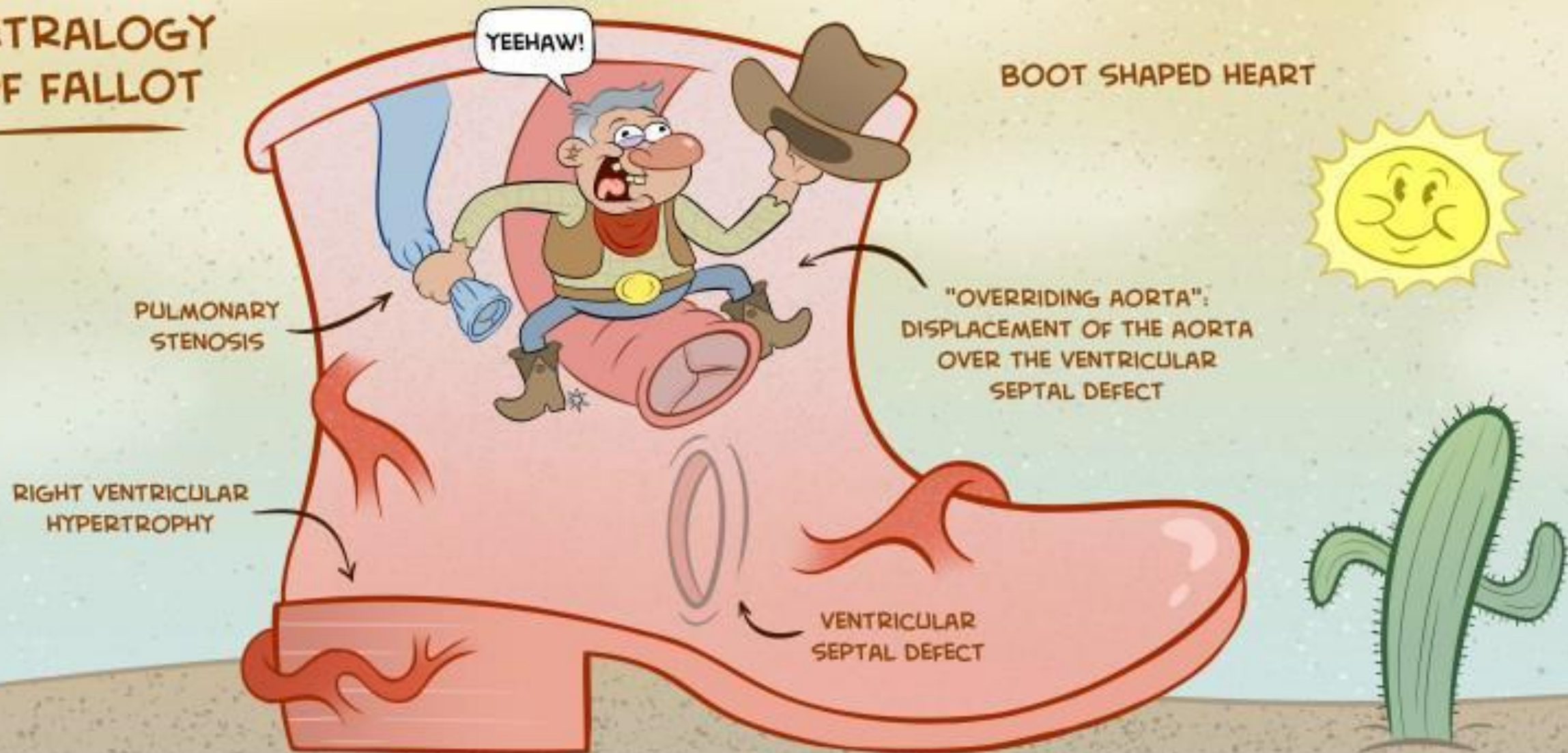
Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia



3: Surgical Repair

Rebuilding a normal circulatory pathway

TETRALOGY OF FALLOT



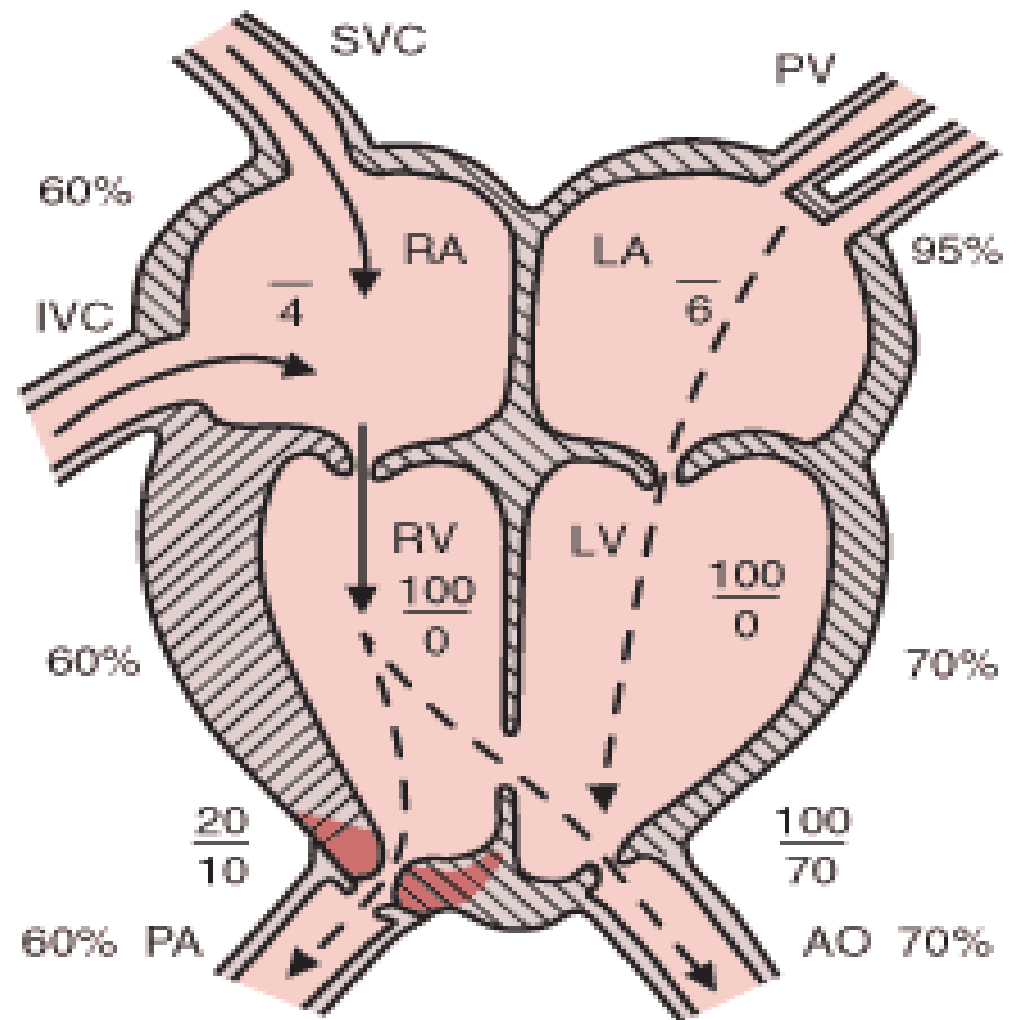
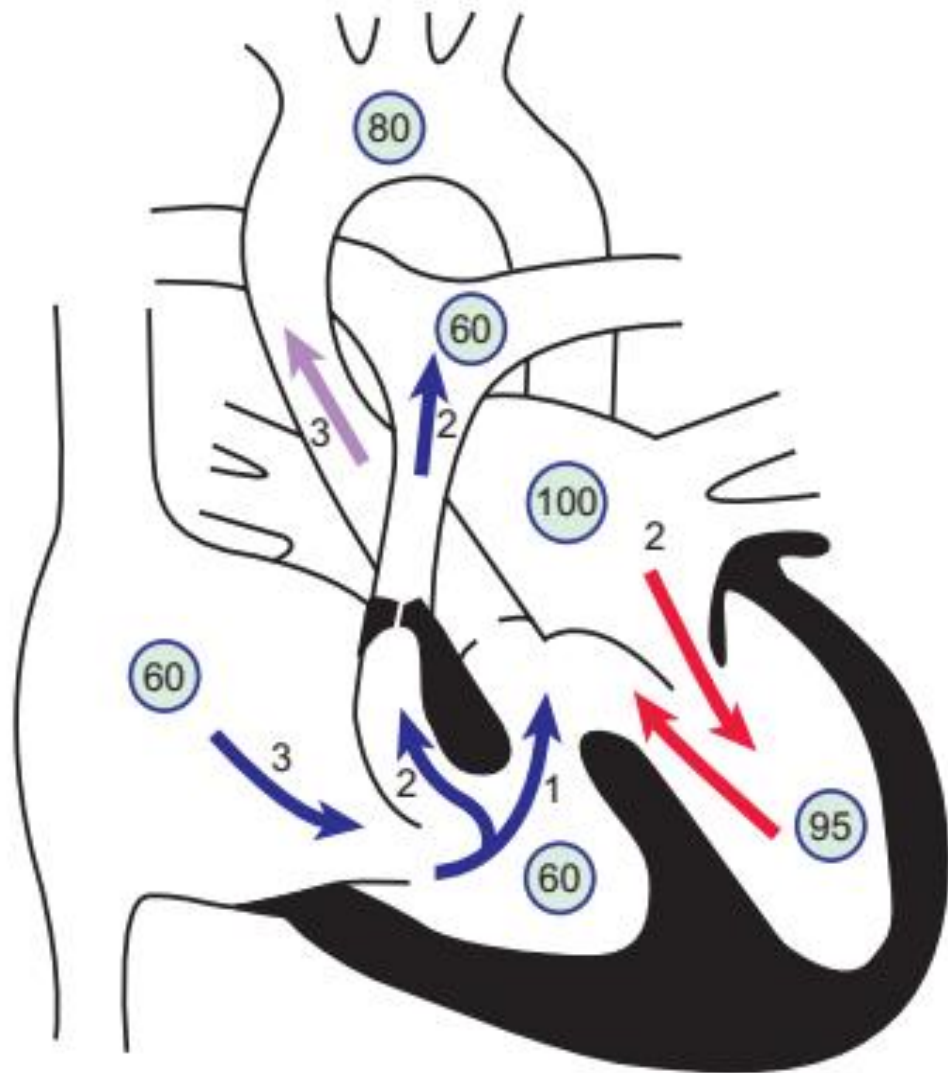
Các bất thường liên quan

- Bất thường về quai động mạch chủ: quai ĐMC bên phải. (25%),
- Giải phẫu mạch vành(5%),
- Hẹp nhánh động mạch phổi,
- Mạch máu chủ-phổi phụ,

15% liên quan đến

- Down syndrome
- Alagille syndrome
- DiGeorge and velocardiofacial syndromes

Sinh lý bệnh



SINH LÝ BỆNH

- Do VSD lớn => áp lực 2 thất cân bằng nhau.
- Động mạch chủ nhận máu từ 2 thất.
- Phụ thuộc rất nhiều vào mức độ tắc nghẽn của đường ra thất phải.
 - Sức cản do tắc nghẽn đường ra thất phải nhỏ hơn sức cản của động mạch chủ và hệ thống. => Shunt Trái – Phải.
 - Sức cản do tắc nghẽn đường ra thất phải lớn hơn sức cản động mạch hệ thống => Shunt Phải – Trái.

Triệu chứng lâm sàng (clinical sign)

- Triệu chứng cơ năng
- Khó thở
- Tím: Tăng lên khi gắng sức: bú, khóc.....
- Cơ tím kịch phát "Tet spells"
- Ngồi xổm.
- Co giật

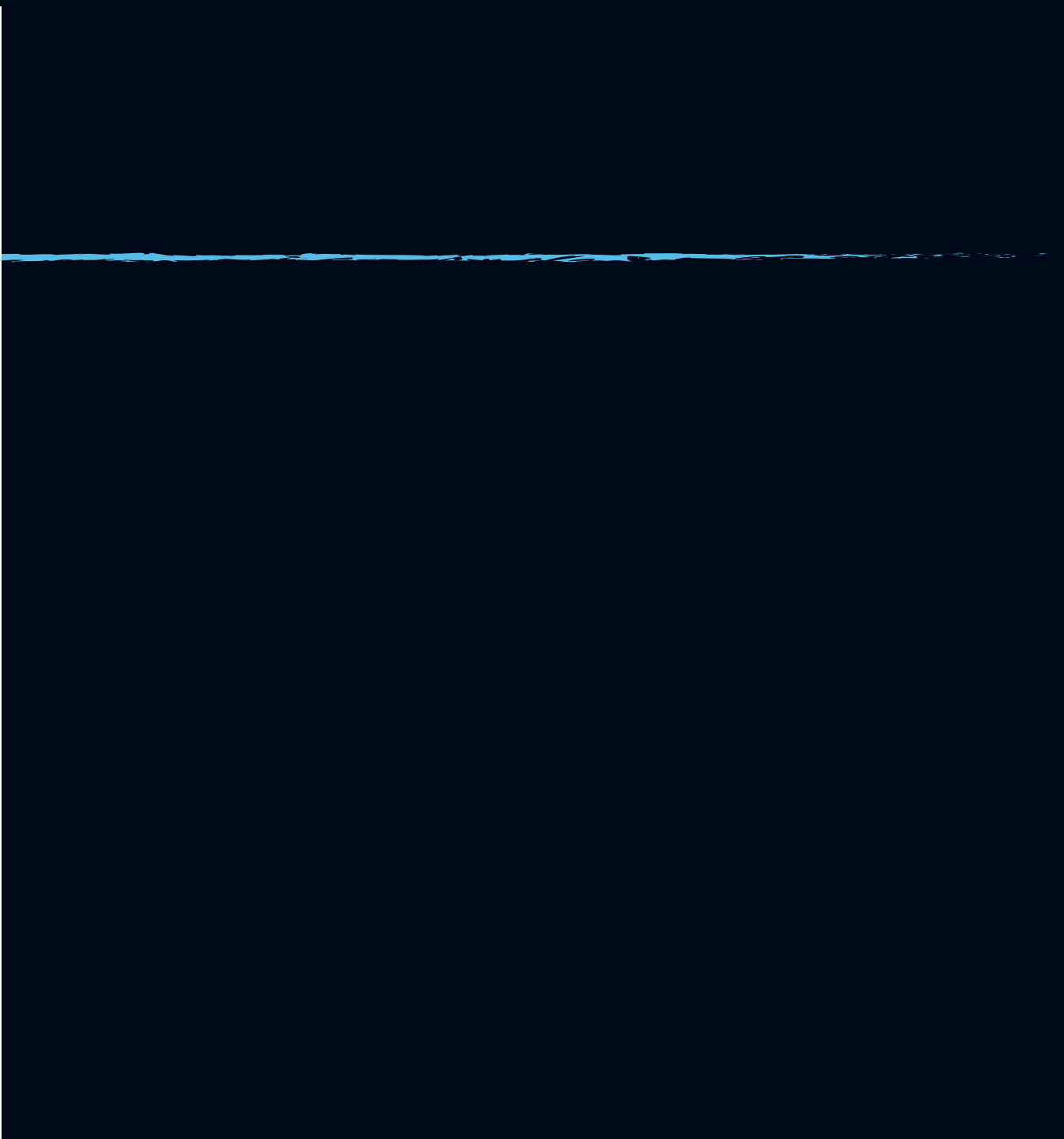
Children with Tetralogy of Fallot exhibit bluish skin during episodes of crying or feeding.



"Tet spell"

 ADAM.





Triệu chứng thực thể

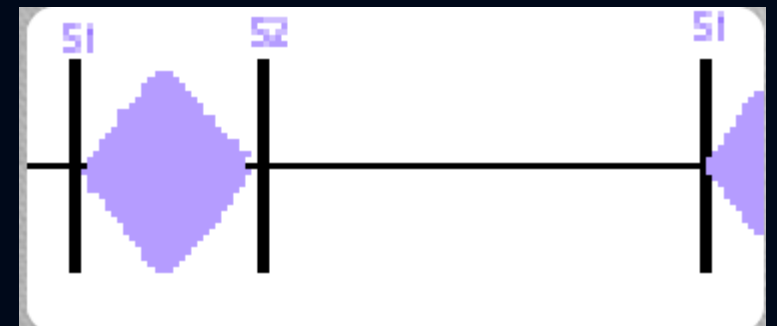
Toàn thân

- Clubbing: ngón tay dùi trống => tím kéo dài trên 6 tháng.
- Tím môi đầu chi: tay = chân, thở oxy ít đáp ứng.
- Thể trạng gầy, suy dinh dưỡng,

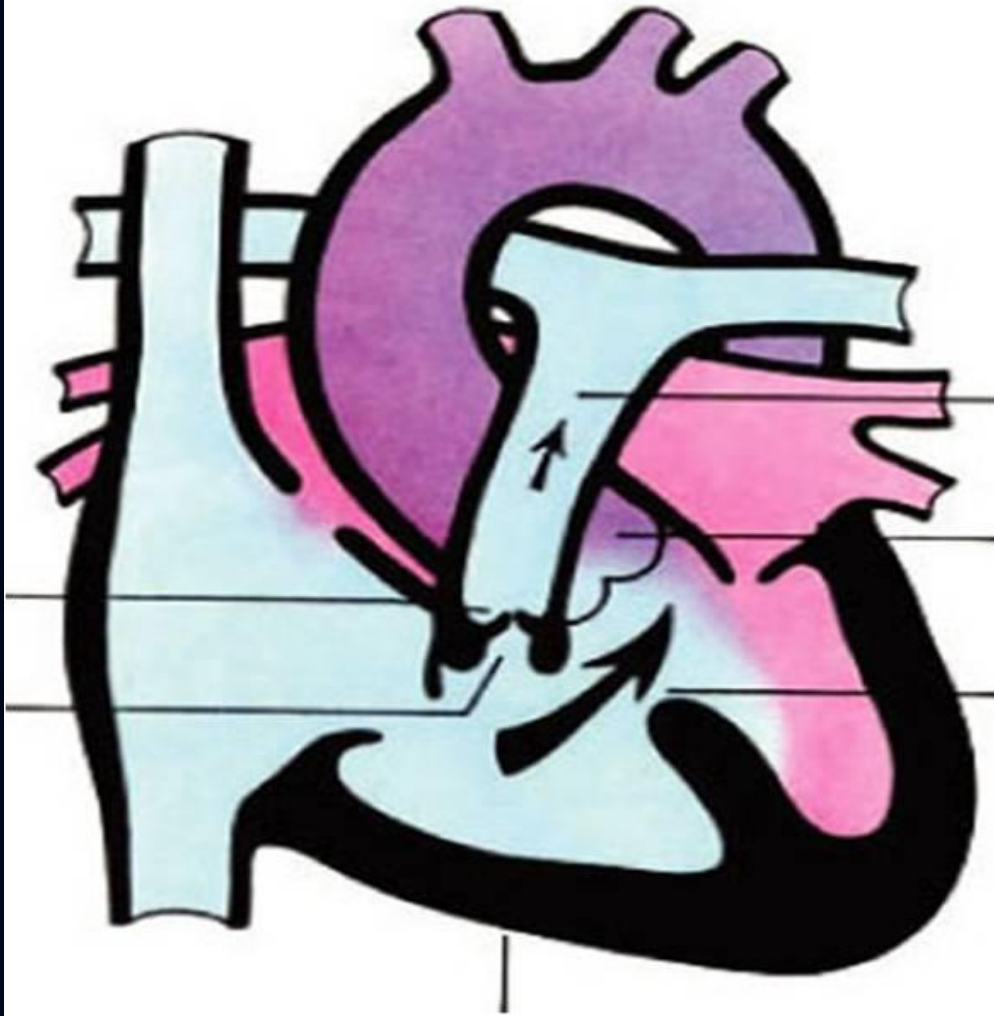
Tim

- Rung miu
- Tiếng T1 bình thường, T2 tách đôi, To, mất, chỉ có A2 ...
- Thổi tâm thu tổng máu dạng to dần-nhỏ dần, thô

- Dấu hiệu của biến chứng.
- Thuyên tắc huyết khối.
- Áp xe não (hiếm gặp)
- Suy tim (không thường gặp).
- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn.
- Gan to (>5cm) (hiếm gặp)



Why A2 is loud in TOF ?

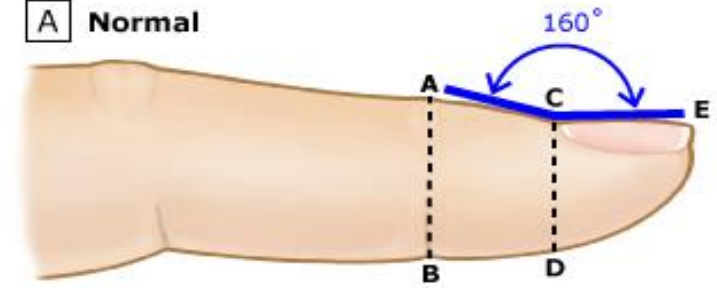


S₁ S₂

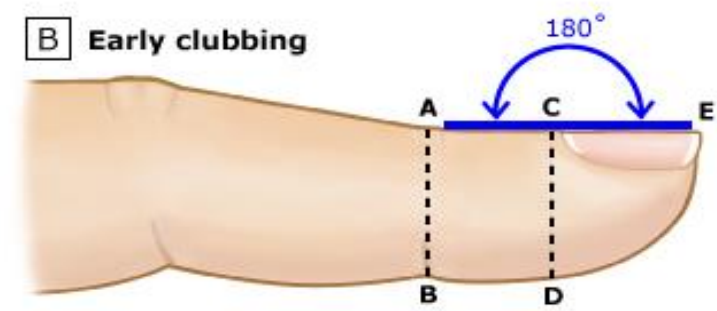




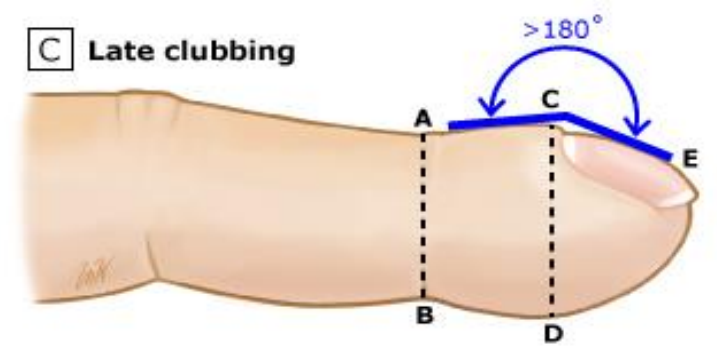
A Normal



B Early clubbing



C Late clubbing



Cận lâm sàng và chẩn đoán

- X-quang : Tim hình chiếc ủng
- Quai động mạch bên phải (25%)

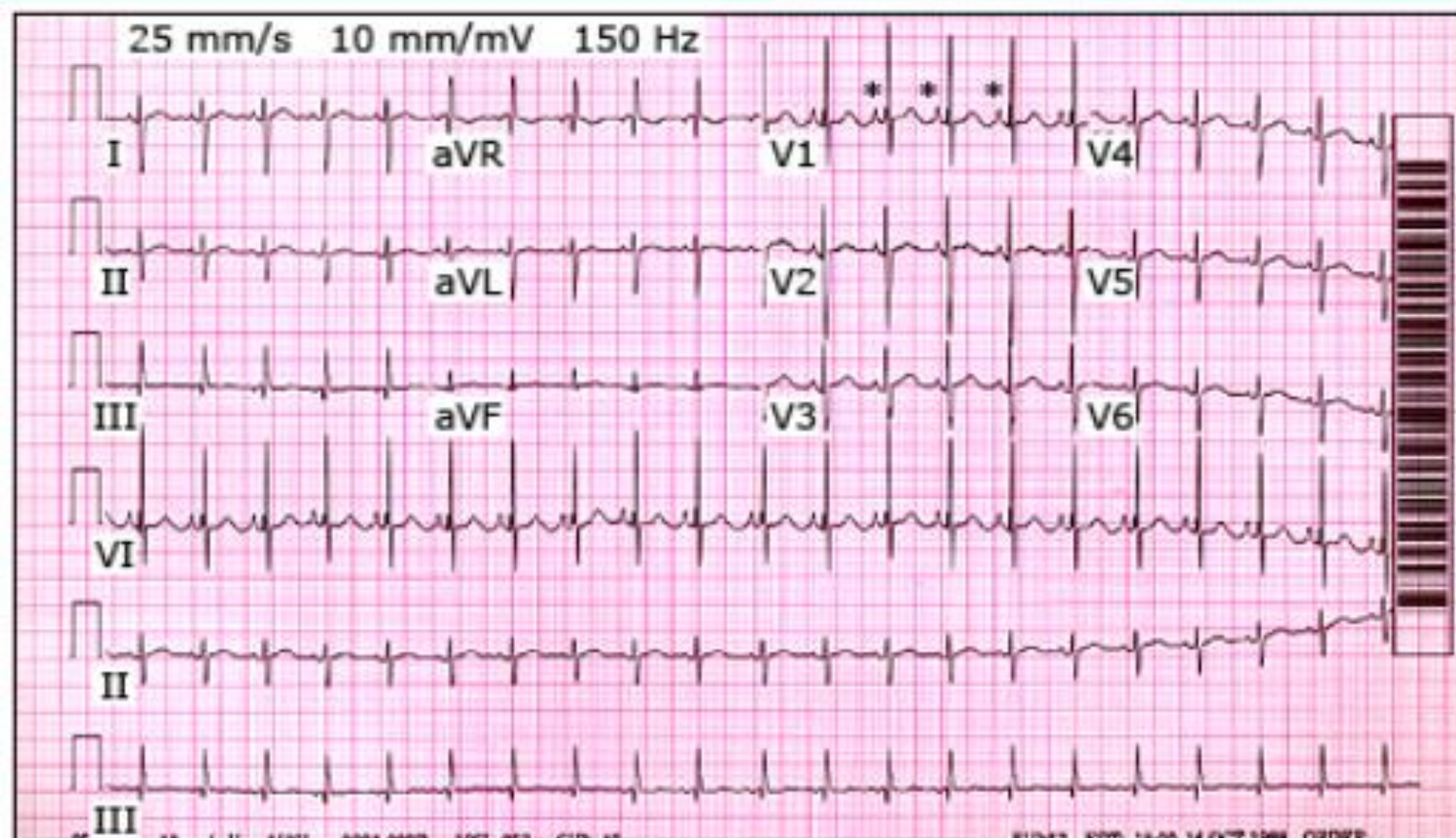


Tetralogy of Fallot



This chest radiograph demonstrates some of the classic findings of tetralogy of Fallot. The lungs are hyperinflated, and there is overall decreased pulmonary vascularity. There is a right aortic arch. The cardiac apex is upturned due to right ventricular enlargement.

Electrocardiogram from an infant with tetralogy of Fallot

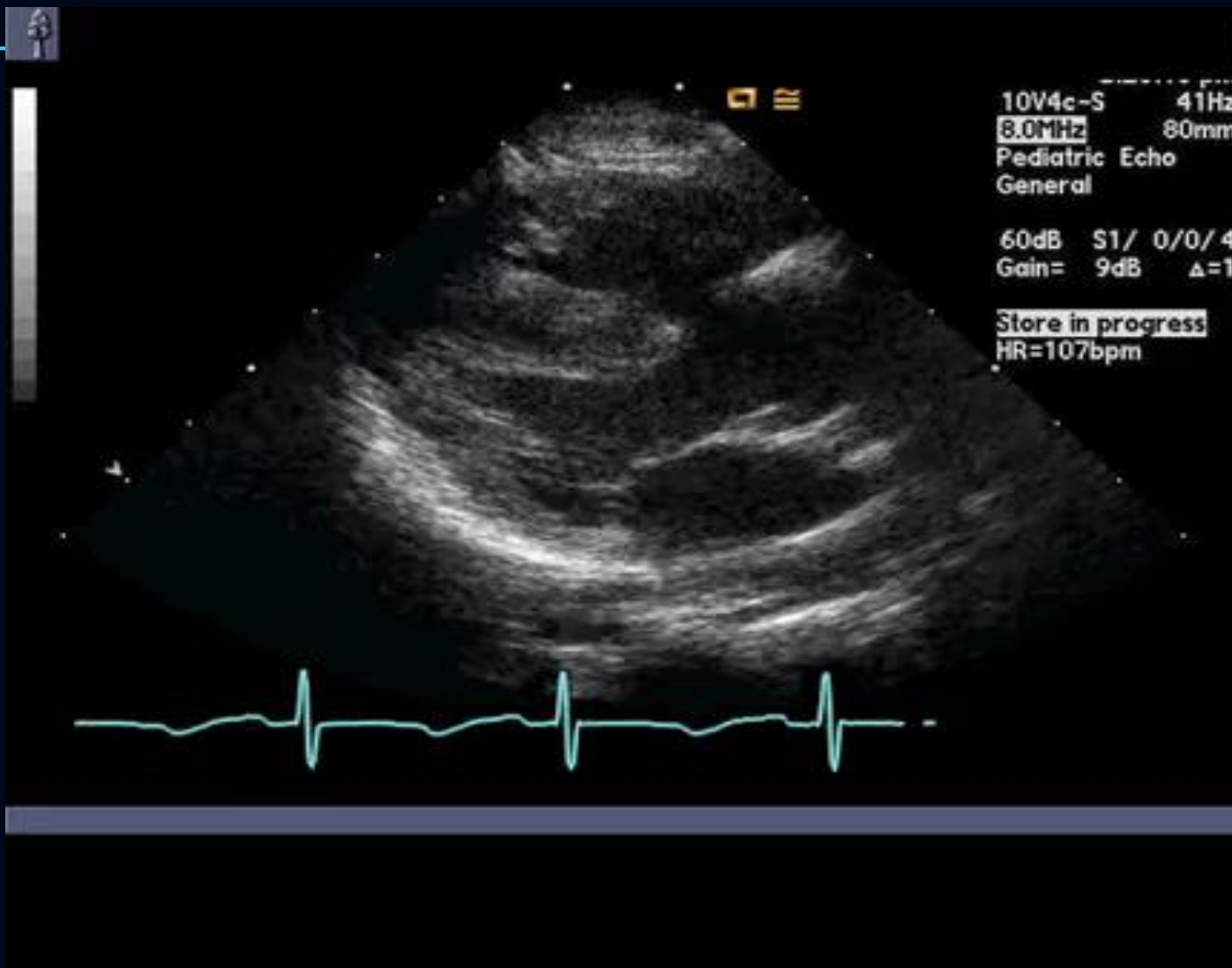


Siêu âm tim Echocardiography

Siêu âm 2D hoặc Doppler màu là đánh giá thiết yếu và cung cấp được đa số thông tin về TOF, giúp tiên lượng, điều trị, đánh giá trước phẫu thuật

1. Số lượng VSD và vị trí
2. Giải phẫu và mức độ nặng của Hẹp đường ra thất phải
3. Bất thường về quai động mạch chủ và mạch vành.
4. Các bất thường khác liên quan.

Siêu âm



Thông tim (Cardiac catheterization)

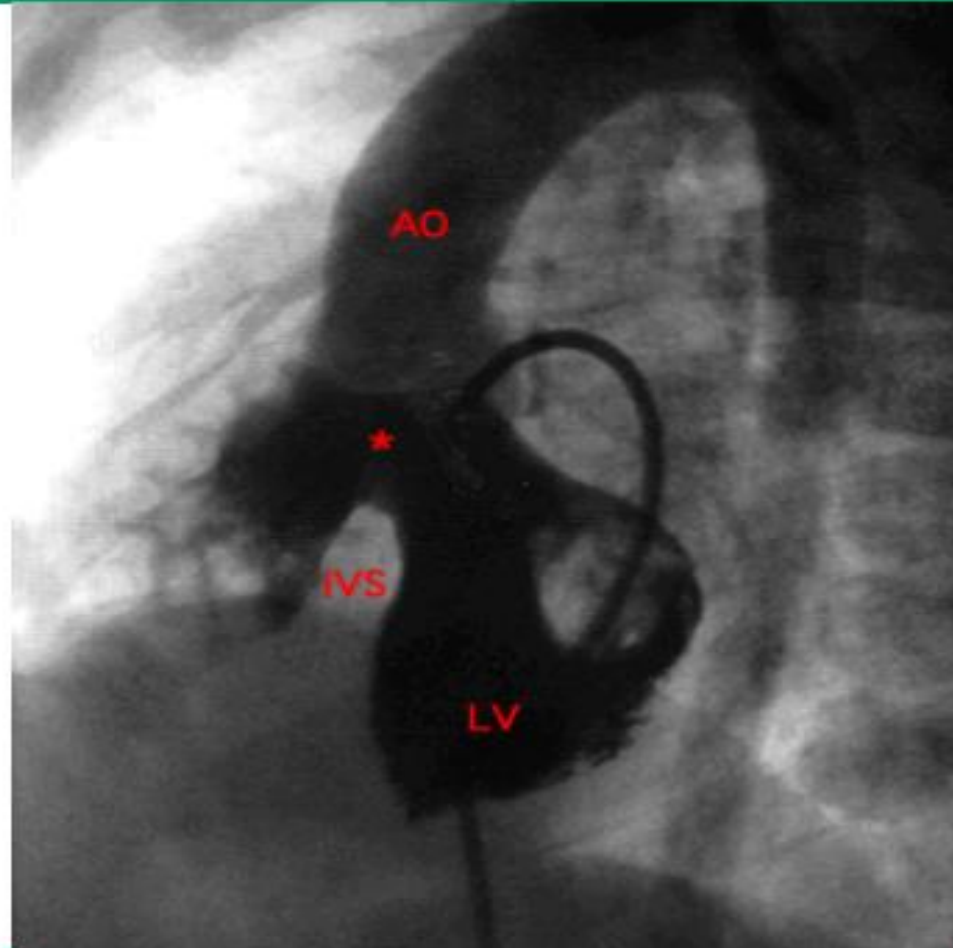
Mô tả chính xác hơn các bất thường về cấu trúc trong TOF.

Đánh giá huyết động.

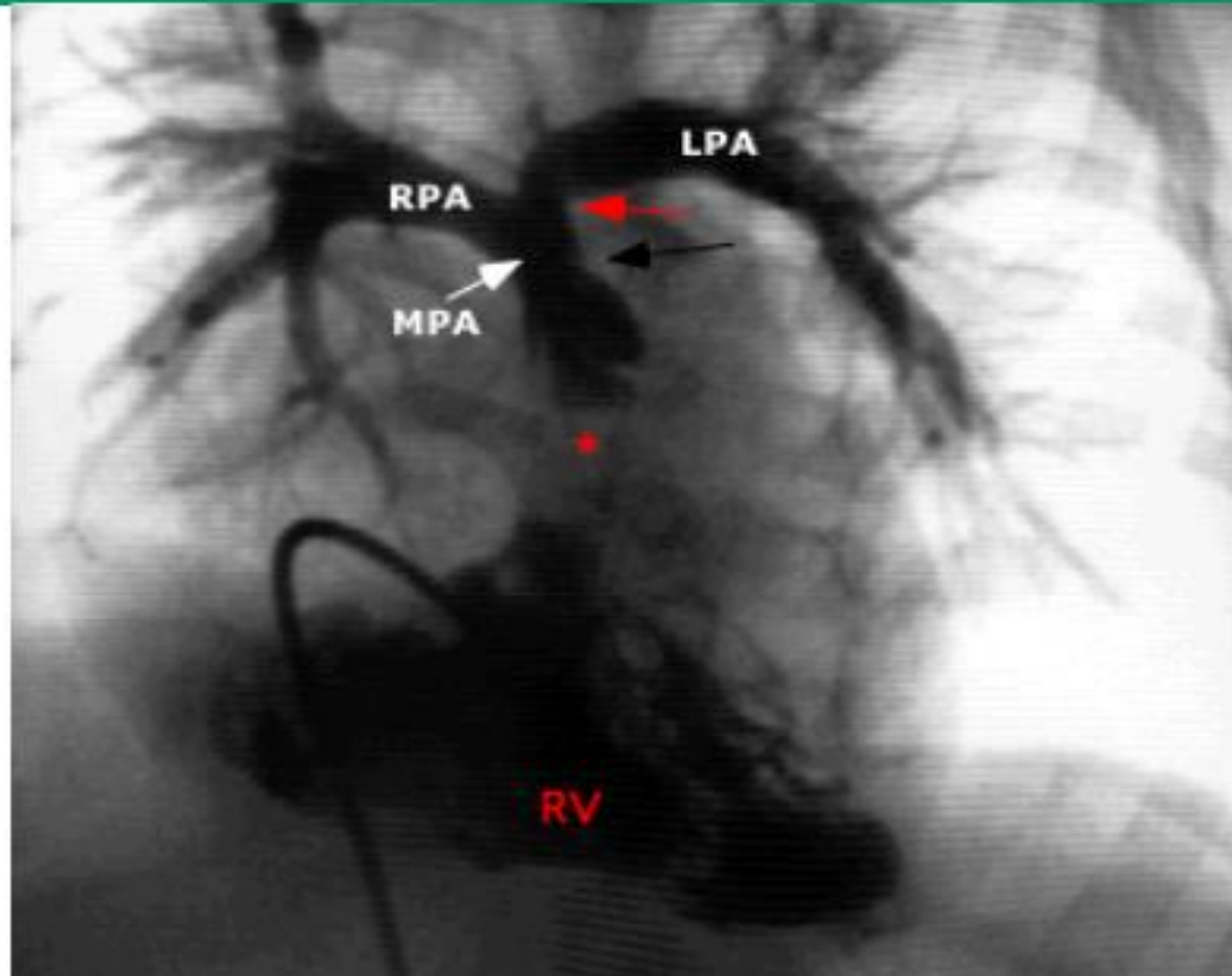
Là 1 liệu pháp điều trị.

THÔNG TIM (CARDIAC CATHETERIZATION)

Left ventricular angiogram in tetralogy of Fallot



Thông tim (Cardiac catheterization)



ĐIỀU TRỊ

Điều trị nội khoa:

❑ Phụ thuộc vào mức độ tắc nghẽn của đường ra thất phải

1. Trẻ sơ sinh mới đẻ xuất hiện tím phụ thuộc ống, tắc nghẽn đường ra thất phải nặng : Chưa kịp phẫu thuật, Prostaglandin E1 giữ ống động mạch. Alprostadil 0.01 or 0.05 mcg/kg/phút

Điều trị

Cơ tím : Điều trị theo bậc thang.

✓ Tư thế knee-chest.



✓ Thở oxy



✓ Morphine 0.1 mg/kg/ liều , IV Nacl 9% (10 to 20 ml/kg).



✓ IV beta blockers ([propranolol](#), 0.1 mg/kg /liều, or [esmolol](#), 0.1 mg/kg /lần)



✓ intravenous [phenylephrine](#) (5 to 20 mcg/kg mỗi liều)



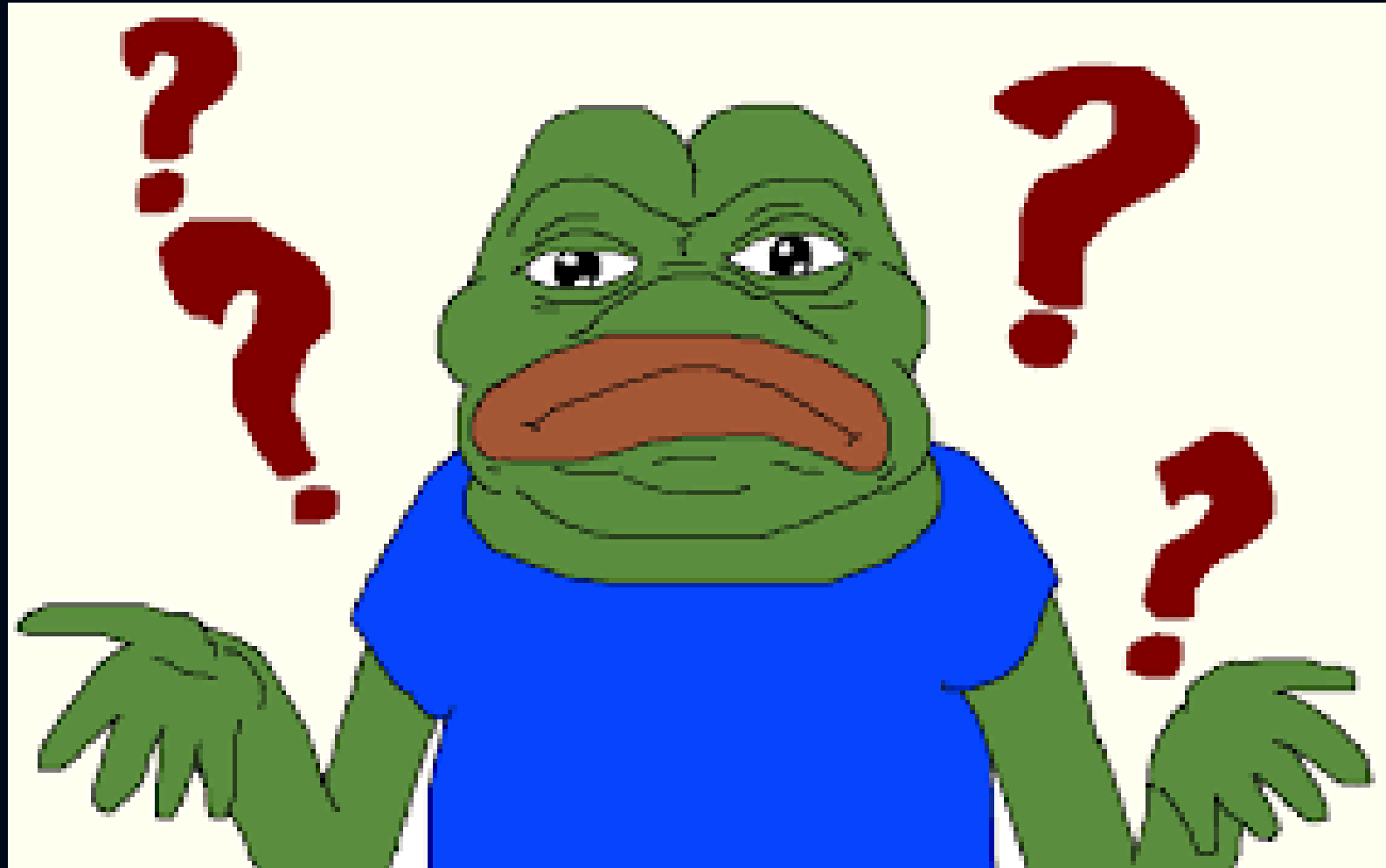
✓ ECMO ; Phẫu thuật: Phẫu thuật cấp cứu tạo Blalock-Taussig shunt, mổ tim sửa



Squat



CƠ CHẾ



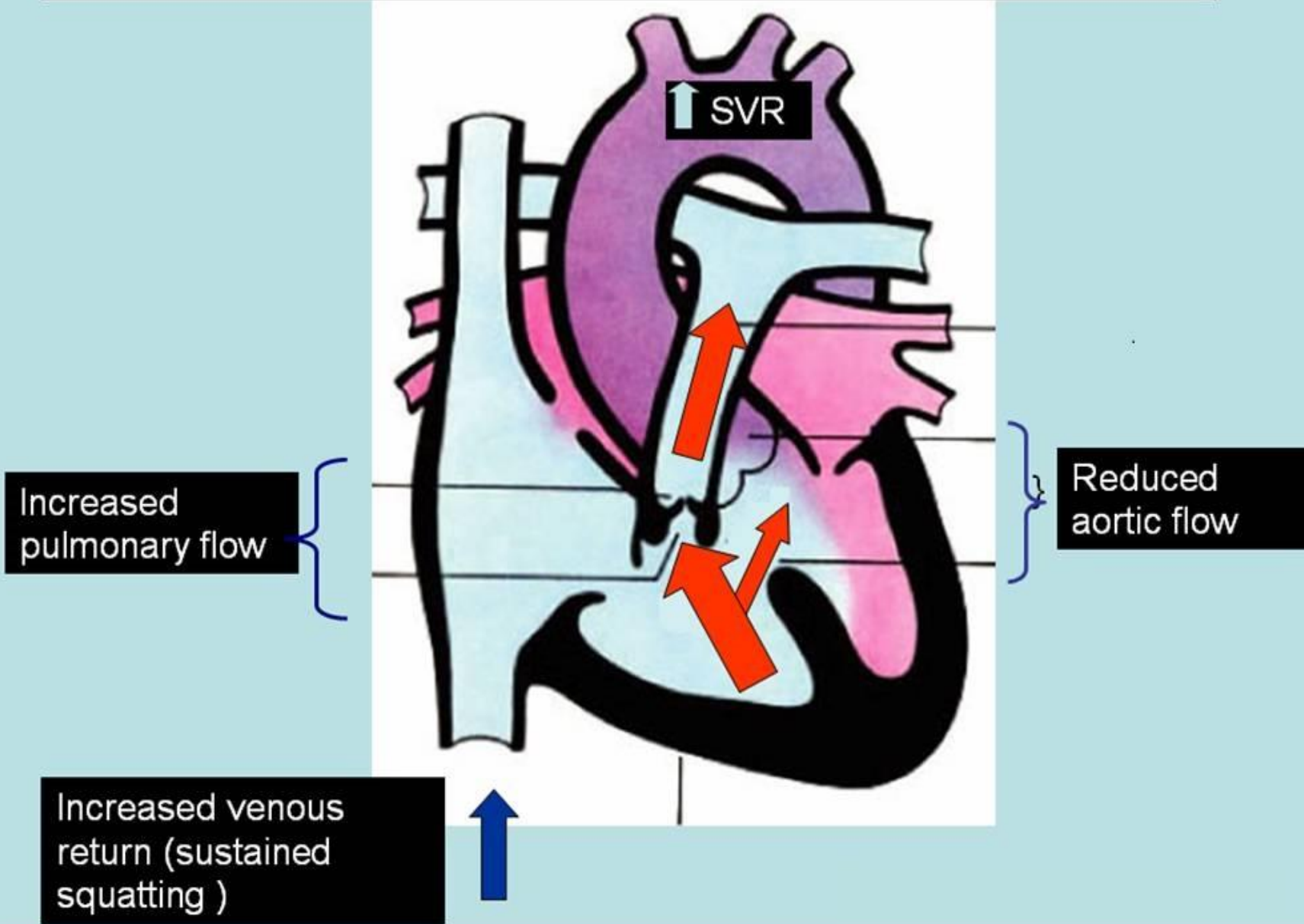
Tetrology of Fallot – Before squatting

Reduced
pulmonary flow



Increased
aortic flow

Tetrology of Fallot – After squatting



Điều trị

Dự phòng kháng sinh cho viêm nội tâm mạch nhiễm khuẩn. Theo AHA/ACC

Antibiotic regimens for prevention of endocarditis prior to dental and respiratory procedures

| Situation | Agent | Regimen: Single dose* | |
|--|---------------------------------------|--|-----------------------------------|
| | | Adults | Children [¶] |
| Oral | Amoxicillin | 2 g | 50 mg/kg |
| Unable to take oral medication | Ampicillin | 2 g IM or IV | 50 mg/kg IM or IV |
| | OR | | |
| | Cefazolin or ceftriaxone ^Δ | 1 g IM or IV | 50 mg/kg IM or IV |
| Allergic to penicillins - oral | Cephalexin ^{Δ◇} | 2 g | 50 mg/kg |
| | OR | | |
| | Clindamycin | 600 mg | 20 mg/kg |
| | OR | | |
| | Azithromycin or clarithromycin | 500 mg | 15 mg/kg |
| Allergic to penicillins and unable to take oral medication | Cefazolin or ceftriaxone ^Δ | 1 g IM or IV | 50 mg/kg IM or IV |
| | OR | | |
| | Clindamycin | 600 mg IM or IV | 20 mg/kg IM or IV |
| | OR | | |
| | Vancomycin | 15 to 20 mg/kg, not to exceed 2 g per dose | 15 mg/kg to a maximum dose of 1 g |

Phẫu thuật

MỤC TIÊU:

1. Giảm tắc nghẽn đường ra thất phải.
2. Sửa lại vị trí của động mạch phổi và tuần hoàn hệ thống.
3. Bảo tồn chức năng thất phải.
4. Giảm thiểu tối đa bất toàn valve đm phổi sau thủ thuật.

Thời gian:

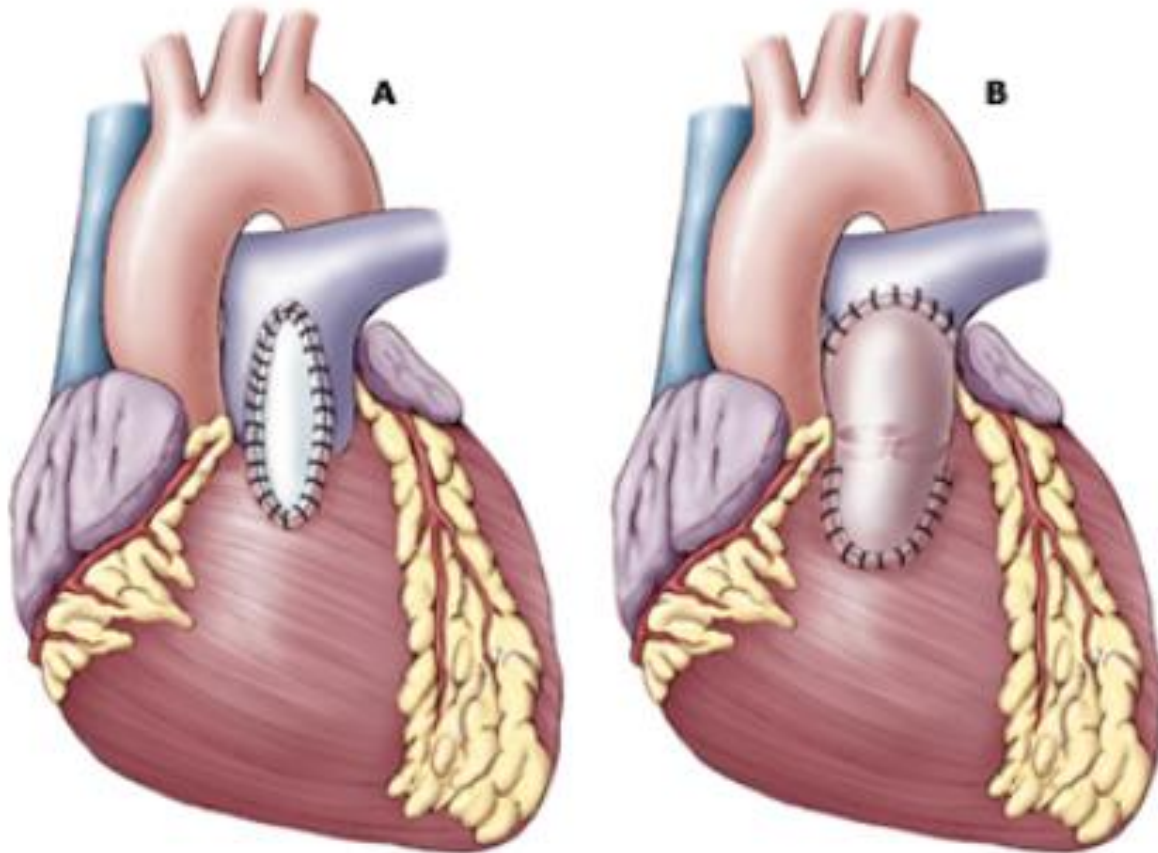
Trong 1 năm đầu đời.

Chủ yếu thực hiện ở 6 tháng đầu.

Phụ thuộc vào bệnh cảnh lâm sàng.
Mức độ tắc nghẽn....

Phẫu thuật

Repair of tetralogy of Fallot



2 kiểu phẫu
thuật sửa chữa
tứ chứng fallot
[Slide 8](#)

PHẪU THUẬT TẠO SHUNT NỐI ĐMC- PHỔI.

- Trẻ sơ sinh không thực hiện phẫu thuật sửa chữa tim (vd trẻ non tháng)
- Trẻ sơ sinh có hẹp đường ra thất phải nặng.
- Bệnh nhân với giai đoạn xanh tím nặng (hypercyanotic hay “tet” spell)
- Bệnh nhân có giải phẫu động mạch vành phức tạp để có thể thực hiện phẫu thuật ở thời kỳ sơ sinh

Hình ảnh phẫu thuật tạo Shunt Blalock-Taussig

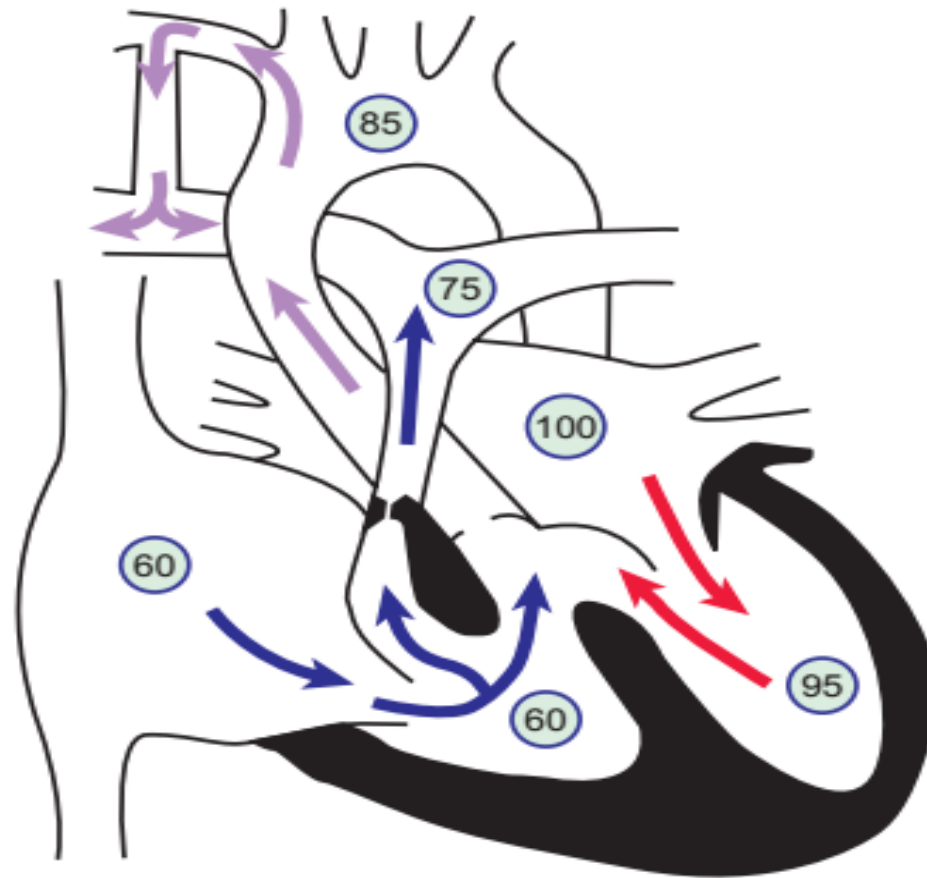
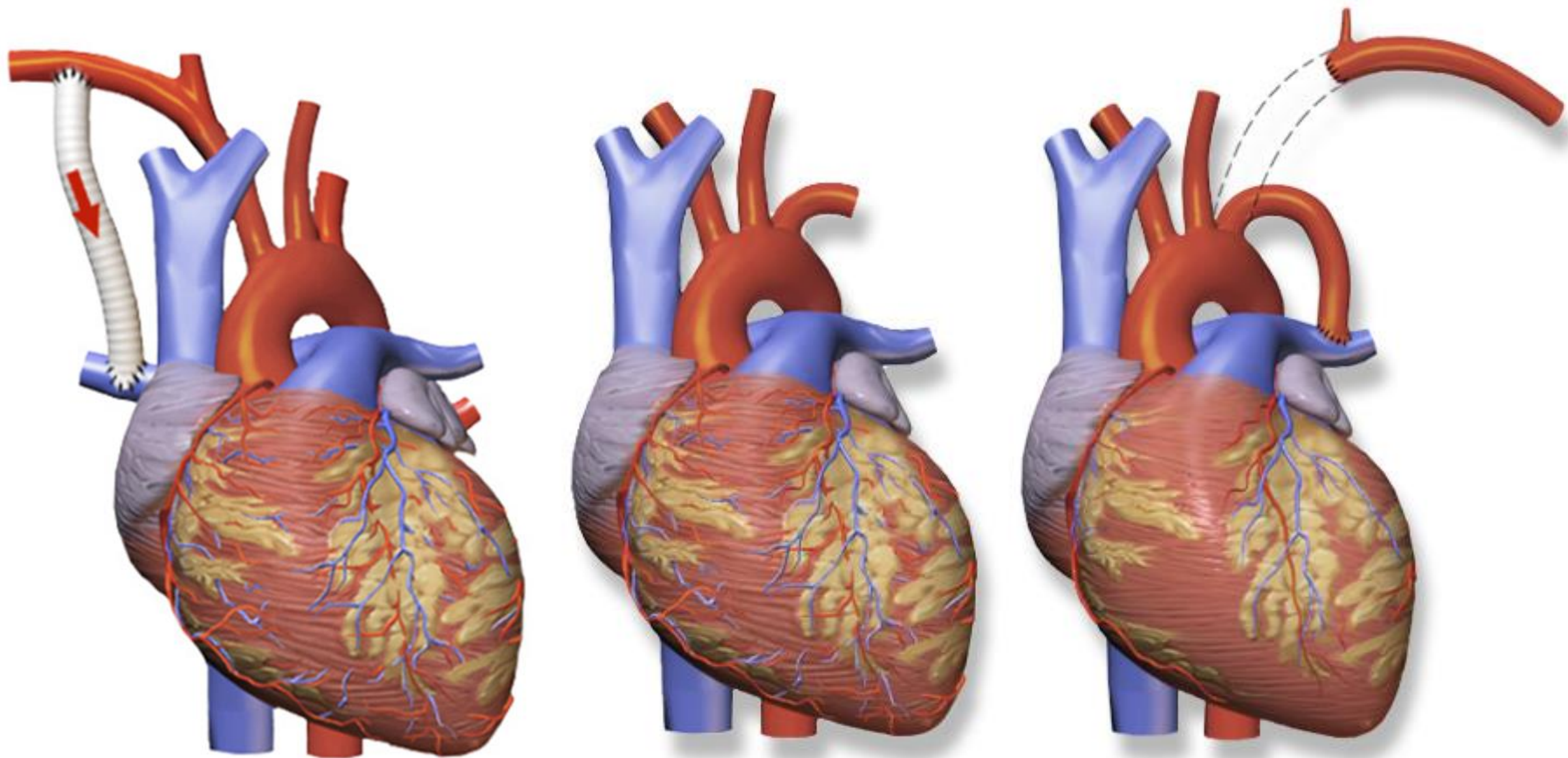


Figure 430-5 Physiology of a Blalock-Taussig shunt in a patient with tetralogy of Fallot. Circled numbers represent oxygen saturation values. The intracardiac shunting pattern is as described for [Figure 430-1](#). Blood shunting left to right across the shunt from the right subclavian artery to the right pulmonary artery increases total pulmonary blood flow and results in a higher oxygen saturation than would exist without the shunt (see [Fig. 430-1](#)).



Theo dõi và tiên lượng

Gần :

Nếu được sửa chữa : Tốt. Tỷ lệ biến chứng và tử vong 0-3 %

Xa :

- Không sửa chữa : Kém
- Sửa chữa : Tốt

Theo dõi, dự phòng các biến chứng sau mổ .

- Trào ngược valve động mạch phổi.
- Tắc mạch
- Rối loạn nhịp
- Tắc nghẽn đường ra thất phải.

Tư vấn

- Mang thai : Không được khuyến cáo mang thai nếu ko phẫu thuật, nếu phẫu thuật rồi, huyết động ổn định, ko bất thường => kết cục mẹ con tốt.
- Tham gia hoạt động thể thao: tùy theo triệu chứng, biến chứng, chức năng tổng máu (EF) , đã phẫu thuật hay chưa.

Theo American Heart Association and American College of Cardiology (AHA/ACC) 2015:

- Bệnh nhân chưa phẫu thuật sửa chữa, ổn định ko triệu chứng tham gia hoạt động thể thao nhẹ nhàng
- Bệnh nhân đã phẫu thuật, EF >50%, ổn định, ko có rối loạn nhịp, tắc nghẽn đường ra thất phải : có thể tham gia hoạt động thể thao vừa đến nặng.
- Trước khi tham gia nên đến khám chuyên khoa đánh giá qua các test chức năng tim mạch

Increasing static component 

I. Low (<10%)

II. Moderate (10-20%)

III. High (>30%)

| | | |
|--|---|---|
| Bobsledding/luge Field events (throwing) Gymnastics *¶ Martial arts Rock climbing Sailing Water skiing *¶ Weight lifting *¶ Windsurfing *¶ | Body building *¶ Downhill skiing Skateboarding *¶ Snow boarding *¶ Wrestling * | Boxing Canoeing Kayaking Cycling *¶ Decathlon Rowing Speed skating Triathlon *¶ |
| Archery Auto racing *¶ Diving *¶ Equestrian *¶ Motorcycling *¶ | American football * Field events (jumping) Figure skating Rodeoing *¶ Rugby Running (sprint) Surfing Synchronized swimming ¶ "Ultra" racing | Basketball * Ice hockey * Cross-country skiing (skating technique) Lacrosse * Running (middle distance) Swimming Team handball Tennis |
| Bowling Cricket Curling Golf Riflery Yoga | Baseball/softball Fencing Table tennis Volleyball | Badminton Cross-crountry skiing (classic technique) Field hockey * Orienteering Race walking Racquetball/squash Running (long distance) Soccer * |

A. Low (<50%)

B. Moderate (50-75%)

C. High (>75%)

Increasing dynamic component 

THANK YOU
for your support!

Pediatric Cardiology
Group of HPUMP

