***ĐIỀU TRỊ NỘI KHOA VÀ PHƯƠNG HƯỚNG ĐIỀU TRỊ NGOẠI KHOA***

***TỨ CHỨNG FALLOT***

***(TETRALOGY OF FALLOT- TOF)***

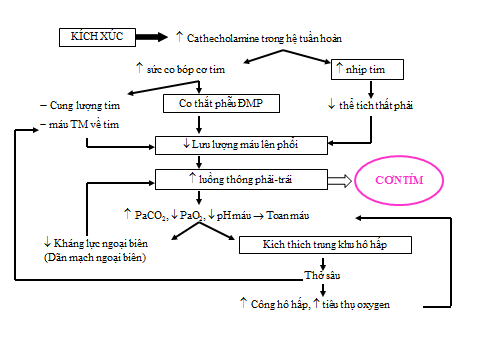
A.ĐIỀU TRỊ NỘI KHOA

1. Mục đích

* Điều trị giảm triệu chứng, phòng và điều trị các biến chứng

1. Điều trị cụ thể
   1. Cơn thiếu oxy

2.1.1. Cơ chế gây cơn thiếu oxy



2.2.2. Xử trí

* Đưa trẻ lên vai hoặc cho trẻ ngồi tư thế gối ngực (nhằm tăng sức cản ngoại biên)
* Morphin sulphat 0.1-0.2 mg/kg TDD hoặc TB, không nên cố gắng tiêm TM mà nên sử dụng đường TDD

( ức chế trung tâm hô hấp cắt cơn khó thở nhanh

* Điều trị nhiễm toan bằng NaHCO3 1mEq/kg tĩnh mạch nhằm làm giảm kích thích trung tâm hô hấp do toan chuyển hóa
* Truyền dịch NaCl 0.9% 10ml/kg truyền với tốc độ nhanh, có thể nhắc lại
* Không đáp ứng có thể dùng:
  + Ketamin 1-3mg/kg tiêm Tm chậm (gây tăng sức cản đại tuần hoàn, an thần)
  + Thuốc co mạch như phenylephrine 0.02mg/kg
  + Chẹn β giao cảm propranolol 0.01-0.25mg/kg tiêm TM chậm
* Thở Oxy cần hạn chế vì không phải do thiếu oxy cung cấp từ bên ngoài vào

2.2.3. Dự phòng cơn thiếu oxy

Bằng propranolon 2-4mg/kg/ngày

2.2. Điều trị và dự phòng các biến chứng khác

* Áp xe não: Thường gặp ở trẻ >2 tuổi. Triệu chứng mơ hồ lúc đầu sốt nhẹ, đau đầu, nôn, dấu hiệu thần kinh thực vật, tăng áp lực nội sọ. Chẩn đoán nhờ CT. Điều trị bằng PT+KS
* Tắc mạch não. Thường gặp ở trẻ <2 tuổi. Điều trị triệu chứng
* Cô đặc máu: truyền dịch, uống nước
* Phòng và điều trị suy dinh dưỡng
* Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn :
* Đề phòng viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn: vệ sinh răng miệng, phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng khi làm thủ thuật hay phẫu thuật (cho uống kháng sinh trước và sau thủ thuật, phẫu thuật)
* Điều trị: KS theo kháng sinh đồ
* Thiếu máu: uống viên sắt

B. PHƯƠNG HƯỚNG ĐIỀU TRỊ NGOẠI KHOA

1. Phương thức phẫu thuật

Gồm phẫu thuật tạm thời và phẫu thuật sửa toàn bộ.

* Phẫu thuật tạm thời:

Có nhiều cách, hiện nay thường sử dụng Blalock- Taussing cải tiến: dùng ống ghép nhân tạo nối động mạch dưới đòn với động mạch phổi để giải quyết tạm thời tình trạng thiếu oxy nặng

* Phẫu thuật toàn bộ: được thực hiện với tuần hoàn ngoài cơ thể và đường mổ dọc giữa xương ức. Gồm:
* Đóng lỗ thông liên thất bằng miếng vá
* Mở rộng đường ra thất phải: Bằng việc cắt tổ chức cơ phần phễu thường đặt 1 miếng patch để làm rộng đường ra thất phải. Có thể mở rộng vòng van bằng miếng patch nếu cần thiết.

1. Chỉ định phẫu thuật:

Hiện nay còn nhiều tranh cãi về thời điểm thực hiện phẫu thuật:

* Theo Kirklin CĐ phẫu thuật cần xem xét vào: tuổi, giải phẫu thương tổn:
  + Trẻ <3 tháng phẫu thuật tạm thời thường được chỉ định
  + Trẻ 3-6th CĐ phẫu thuật dựa vào giải phẫu tổn thương:
* Nếu vị trí hẹp là phần phễu, kích thước vòng van và thân động mạch phổi tốt 🡪 PT sửa chữa toàn phần.
* Nếu kích thước vòng van và thân động mạch phổi nhỏ 🡪PT tạm thời (vì miếng vá xuyên qua vòng van không được dung nạp tốt ở trẻ nhỏ)
  + Trẻ >6th CĐ phẫu thuật toàn phần
* Theo GS.Phạm Gia Khải “ Thực hành tim mạch” -2010:
* Tứ chứng Fallot thông thường (ĐMP tốt, ĐMV bình thường, 1 lỗ TLT), tím nhiều HC>6T/l 🡪 PT sửa toàn bộ ở bất kì tuổi nào
* Tứ chứng Fallot thông thường (ĐMP tốt, ĐMV bình thường, 1 lỗ TLT), với cơn thiếu oxy 🡪 PT tạm thời hay sửa toàn bộ theo khả năng của từng bệnh viện.
* Tứ chứng Fallot thông thường được sửa toàn bộ một cách hệ thống khi trẻ từ 6-9 tháng
* Tứ chứng Fallot đặc biệt ( hẹp nhánh đm phổi, TLT nhiều lỗ, bất thường ĐMV và các dị tật khác: Nếu trẻ <2t 🡪 Pt tạm thời; Nếu trẻ >2t 🡪tùy khả năng của bệnh viện để quyết định
* Theo Vũ Minh Phúc:
* Chỉ định phẫu thuật tạm thời
* Sơ sinh : TOF kèm không lỗ van ĐMP
* < 3-4 tháng tuổi hoặc cân nặng < 2,5 kg lên cơn tím thường xuyên không kiểm soát được bằng thuốc
* < 1 tuổi, lên cơn tím không kiểm soát được, có
  + - thiểu sản vòng van ĐMP (cần làm transannular patch khi phẫu thuật triệt để)
    - giải phẫu ĐM vành không thuận tiện cho phẫu thuật
  + các nhánh ĐMP quá nhỏ
* Chỉ định phẫu thuật toàn phần:
* Thời điểm: tuỳ trung tâm
  + - Có kinh nghiêm và kỹ năng tốt : > 3 tháng tuổi
    - Hầu hết : 1-2 tuổi
    - Bất thường ĐM vành, thiểu sản vòng van ĐMP : > 1 tuổi
  + Chỉ định khi
    - Các nhánh ĐMP không quá nhỏ
    - Đã làm BTs > 6-12 tháng
  + Phẫu thuật
    - Vá lỗ thông liên thất
    - Mở rộng buồng tống thất phải
    - Mở rộng thân ĐMP ± transannular patch
    - Ống nối thất phải – ĐMP khi có bất thường ĐM vành ( > 1 tuổi)

1. Tử vong sau phẫu thuật
   * TOF không biến chứng : 2-3% trong 2 năm đầu
   * Yếu tố nguy cơ
     + < 3 tháng và > 4 tuổi
     + Thiểu sản nặng vòng van và thân ĐMP
     + Thông liên thất nhiều lỗ
     + Tuần hoàn bàng hệ chủ phổi nhiều
     + Hội chứng Down
2. Biến chứng hậu phẫu

* Chảy máu hậu phẫu : TOF “già” , đa hồng cầu
* Hở van ĐMP nếu nhẹ sẽ dung nạp tốt
* Suy tim tạm thời có thể cần phải điều trị
* Block nhánh phải (có xẻ thất phải), 90%, dung nạp tốt
* Block tim hoàn toàn < 1%
* Loạn nhịp thất hiếm gặp

3.5 Theo dõi hậu phẫu

* + Phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng suốt đời
  + Hạn chế vận động tuỳ mức độ nếu cần
  + Tái khám mỗi 6-12 tháng: đặc biệt khi còn VSD tồn lưu, tắc nghẽn đường thoát thất phải, hẹp ĐMP, RLNT
  + Hở van ĐMP nặng
    - Hạn chế vận động gắng sức
    - Phẫu thuật lại khi : có TCLS, hở van 3 lá nặng, RL chức năng thất phải, dãn thất phải tiến triển
  + RLNT trễ

Hồi hộp, chóng mặt, ngất gợi ý. Đo ECG Holter, test gắng sức để chẩn đoán. Pace-maker điều trị

* + - Nhịp nhanh thất do phì đại, sữa chữa thất phải
    - Block nhĩ thất hoàn toàn (độ III), RL chức năng nút xoang