

T CH NG FALLOT

HOÀNG QU C T NG, MD

DEPT OF PEDIATRIC

UNI OF MEDICINE AND PHARMACY

HO CHI MINH CITY, VIET NAM

1. nh ngh a

T ch ng Fallot (TOF) là tim b m sinh tím th ng g p nh t chỉ m 5-10% các t t tim b m sinh. TOF là b nh bao g m 4 c i m: thông liên th t r ng, t c ngh n ng ra th t ph i, ph i th t ph i và ng m ch ch c i ng a lên vách liên th t.

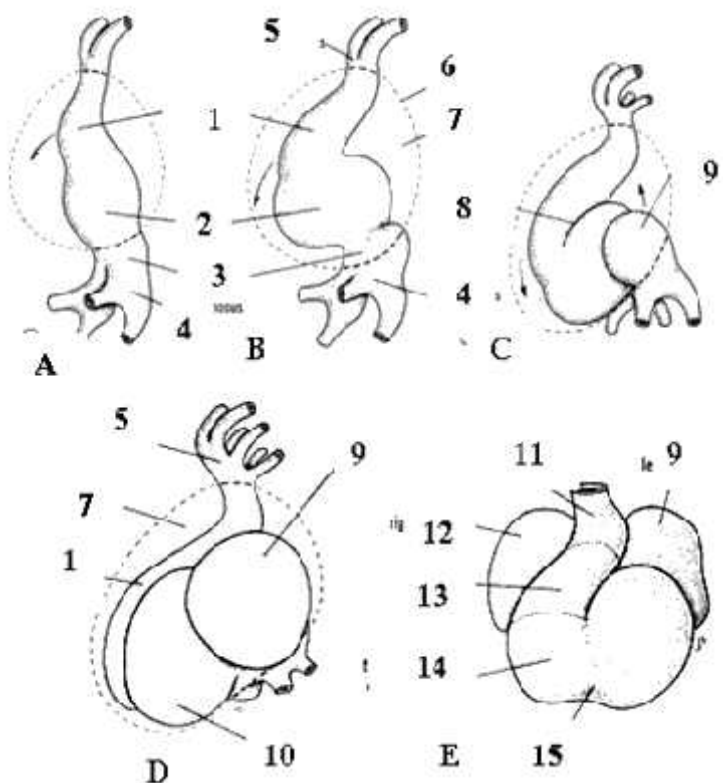
Nguyên nhân c a t ch ng fallot

M trong lúc mang thai: m có b nh ti u ng con nguy c TOF g p 3 l n, n retionioic acids (vitamin A b oxy hoá) trong 3 tháng u thai k , b nh phenylketone ni u không kiêng n phenylalanine (có trong th c ph m giàu protein, qu h nh, qu lê tàu, u lima, u ph ng, các lo i h t) và u ng trimethadione, paramethadione.

Di truy n: gene gây TOF trong trisomy 13, 18, 21 chỉ m 10% TOF, t bi n gene trong TOF (*NKX2.5* 4% các tr ng h p TOF, *JAG1* trong h i ch ng Allagile, *TBX5* trong h i ch ng Holt-Oram, *FOXC2* phù b ch huy t) ho c do khi m khuy t gene nh *TBX1* 15% các tr ng h p TOF, vùng NST 22q11 h i ch ng DiGeorge hay Shprintzen, monosomy 22q11.2 hay CATCH 22.

2. Phôi thai h c

Trong quá trình phát tri n ti p theo c a ng tim nguyên th y tr thành tim v nh vi n, có 3 hi n t ng chính r t quan tr ng x y ra ng th i: s dài ra và g p khúc c a ng tim nguyên th y, s bành tr ng không u c a các o n ng tim nguyên th y, s t o ra các vách ng n c a tim.



Hình: Sự gấp khúc và hình thành các buồng tim của ống tiêu hóa ở các giai đoạn.

(A. phôi 8 khúc nguyên thủy; B. 11 khúc; C. 16 khúc; D. nhìn từ mặt trái; E. nhìn từ phía trước phôi 28 ngày. 1. hành tim; 2. tâm thất; 3. tâm nhĩ; 4. xoang tim nhĩ; 5. rãnh tim; 6. màng ngoài tim; 7. khoang màng ngoài tim; 8. rãnh hành tim; 9. nhĩ trái; 10. tâm thất trái; 11. thân ống tiêu hóa; 12. nhĩ phải; 13. nón ống tiêu hóa; 14. phôi vị; 15. rãnh liên thất).

Sự hình thành các vách ngăn tim giúp ngăn cách các buồng tim và tạo ra các van 3 lá và van 2 lá, ngăn tâm nhĩ và thất phải từ hóa của tâm nhĩ, ngăn tâm thất và ngăn thân - nón ống tiêu hóa và tạo ra van ống tiêu hóa và van ống tiêu hóa phải (van xích má).

Mặt vách xoang hình thành nên thân - nón ống tiêu hóa thành 2 mạch xoang với nhau là ống tiêu hóa và thân chung của các ống tiêu hóa phải phải và trái. Sự ngăn thân - nón ống tiêu hóa làm cho tâm thất trái thông với ống tiêu hóa, còn tâm thất phải thông với thân chung ống tiêu hóa phải phải và trái và làm cho ống tiêu hóa và thân chung có những cách nhau hoàn

toàn. thành bên các m ch này xu t hi n 2 ch dày lên t o thành nh ng g . Các g này n ti p xúc v i vách ng n xo n t o ra các van ng m ch ch và ng m ch ph i.

G i là t ch ng fallot (TOF) nh ng th c ra c n nguyên phôi thai h c c a nó th c ch t ch là n ch ng do vách nón ng n cách ng m ch ch và ph i b l ch lên trên, ra tr c và sang trái làm cho không óng c vách liên th t gây ra l thông liên th t và gây h p ng thoát th t ph i. ng th i ng m ch ch c ng l ch sang ph i theo gây ra c i ng a trên l thông liên th t. Do ó b c a l thông liên th t trong TOF th ng là vòng van ng m ch ch . Thông th ng, ng kính l thông liên th t l n h n 20 -30% so v i ng kính g c ng m ch ch .

3. Hình thái h c

Thông liên th t r ng: ph n quanh màng th ng g p, ph n bu ng nh n hi m g p. th nh tho ng g p ph n c bề. ôi khi có t n th ng g i n i m c gây ra kênh nh th t.

MC c i ng a trên vách liên th t do vách nón l ch ra tr c trên, l ch vách càng nhi u, c i ng a và MC dẫn càng nhi u.

T c ngh n ng ra th t ph i: h p ph n ph u (d i van MP) có trong 50 -75%, h p th p g p trong 40%, h p cao chi m 35% và h p lan to , hình ng chi m 25%. H p van MP chi m 2/3 tr ng h p TOF. Van th ng có 2 m nh hay 1 m nh. Chu vi MP ngang van có th kém phát tri n. Không l van MP là th n ng c a TOF. D y th t ph i h u qu c a h p ng ra th t ph i

Bó His ch y theo b sau d i phía th t trái c a TLT. Nhánh ph i và bánh nhánh trái tr c c ng r t g n b d i c a TLT. Tu n hoàn bàng h xu t phát t MC r t nhi u th TOF n ng.

D t t khác i kèm: thông liên nh , t n t i l b u d c (PFO) 83%, cung MC bên ph i 25%, t n t i TMC trên trái 11%, b t th ng M vành 5%, kênh nh th t toàn ph n 2%, h van nh - th t, t t Ebstein, h van MC, còn ng M, b t th ng h i l u T MP.

4. Sinh lý b nh

Sinh lý b nh c a TOF l thu c: kích th c l thông liên th t, m c h p c a ng ra th t ph i và l ng máu không bão hòa oxygen i vào MC.

H p MP ng n c n dòng máu lên MP và gây ra tỉ ng th i tâm thu van MP. T ng gánh bu ng tim ph i do h p MP, tuy nhiên t n th ng này c dung n p t t nh có l thông liên th t r ng do ó máu s c "thoát" sang i tu n hoàn (do áp l c tâm thu bu ng tim ph i cân b ng v i áp l c i tu n hoàn).

Lu ng thông qua l TLT s liên quan n m c h p MP và s c c n c a h m ch i tu n hoàn. Khi t c ngh n c a u ng ra th t ph i t ng lên (theo th i gian s phát tri n c a c vùng ph u ph i i t ng) và s c c n c a h m ch i tu n hoàn gi m do ó dòng shunt s i t ph i sang trái và làm gi m bão hoà ôxy trong i tu n hoàn. K t qu là b nh nhâ n s b tím s m. M c tím và giãn MP t l thu n v i m c h p MP.

TLT r ng H p ph i nh v a	<ul style="list-style-type: none"> Máu t 2 th t vào MC trong thì tâm thu Máu t th t ph i vào c MP và MC MP h p nh -v a máu không bão hòa oxy vào MC (P- T shunt) không nhi u 	TÍM NH - V A
TLT r ng H p ph i n ng	<ul style="list-style-type: none"> Máu t 2 th t vào MC thì tâm thu Máu t th t ph i vào c MC và MP H p ph i n ng máu không bão hòa oxy vào MC (P-T shunt) nhi u 	TÍM N NG
TLT r ng H p khít	<ul style="list-style-type: none"> TLT r ng, máu t 2 th t vào MC thì tâm thu Máu t th t ph i vào MC và MP T c ngh n r t n ng ng ra th t ph i toàn b máu không bão hòa oxy t th t ph i vào MC 	TÍM R T N NG
TLT nh H p ph i nh v a	<ul style="list-style-type: none"> Máu t th t trái qua th t ph i trong thì tâm thu Ch có máu t th t trái vào MC Máu t th t ph i ch vào MP không R-L shunt 	TOF H NG

Gi m l ng máu lên ph i d n n gi m bão hòa oxy máu trong th t trái, áp l c và kháng l c m ch máu ph i th p, tính th m thành m ch máu ph i thay i. Shunt P - T gây gi m bão hòa oxy máu M gây ra toan máu, a h ng c u, t c m ch, r i l an ông máu do gi m ti u c u, r i lo n ch c n ng ti u c u, gi m fibrinogen máu và gây dẫn m ch ng ai biên.

T ng gánh tâm thu (áp su t) th t ph i d n n ph i c th t ph i, gi m dẫn n th t ph i, gi m th tích th t ph i thì tâm tr ng, gi m s c co bóp c th t ph i lâu d n d n suy tim ph i. Th t trái gi m th tích y tâm tr ng và gây gi m s c co bóp c th t trái th n g xu t hi n giai o n tr nh t là TOF "già".

5. Lâm sàng

Tri u ch ng c n ng

H u h t b nh nh n có tri u ch ng: tím ngay lúc sanh ho c vài tháng sau sanh do có CÔ M, HbF, nhu c u O₂ th p trong 3 tháng u. Tím n ng ngay sau sanh khi không có l van MP. Khó th khi g ng s c ph i ng i x m. Th nh th ang BN Fallot “h ng” không có tri u ch ng ho c có tri u ch ng suy tim.

Tri u ch ng th c th

- Th nhanh, sâu
- Tím, móng khum, u chi dài tr ng (tr l n)
- Ng c trái có th lép nh , có th t ng ng m i c
- Có th s c rung miêu KGS II, III trái do h p ph i
- S2 n (do h p van MP)
- Âm th i tâm thu d ng ph t KGS II trái, 3/6 – 5/6, do h p ph i. H p càng n ng âm th i càng nh và ng n
- Âm th i tâm thu do h p van MC t ng i KGS II trái
- Click phun do dẫn MC nghe KGS III trái

- Âm thổi liên tục KGS II trái (còn ng M) hoặc bên ngực phải hoặc sau lưng giữa 2 xương b vai (tuần hoàn bàng hệ chủ-phổi).

Phân biệt âm thổi và tiếng tim trong bệnh Fallot với hình vẽ sau đây:

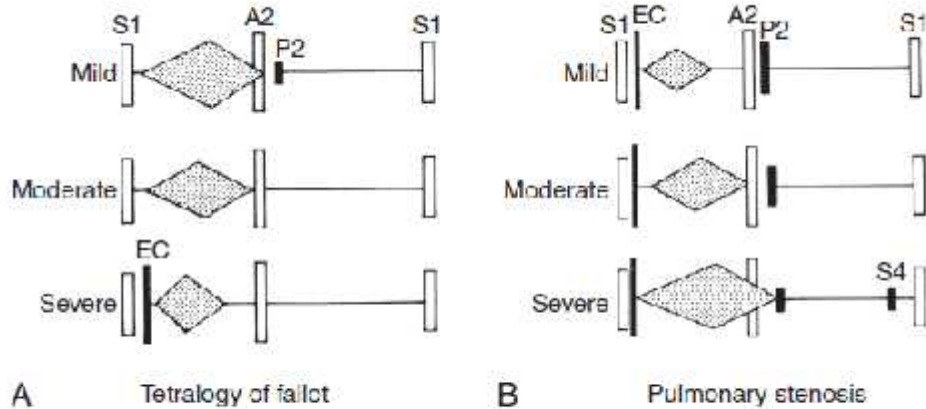


FIGURE 11-9 Comparison of ejection systolic murmurs in tetralogy of Fallot (A) and isolated pulmonary valve stenosis (B) (see text). EC, ejection click.

6. Cận lâm sàng

Điện tâm

Trục QRS lệch phải, có thể bình thường nếu Fallot “hẹp”. Dự trữ điện tâm gánh tâm thu, chuyển tiếp từ V1-V2. Dự trữ điện tâm trong Fallot “hẹp”. Lưu ý nhịp ít gặp.

X quang ngực

Bóng tim bình thường hoặc nhỏ, hình chữ cái giày. Tuần hoàn phổi thường giảm hoặc tăng nếu có ng M hoặc THBH chủ-phổi lớn. Cung MP lõm do hẹp MP. Lưu ý phổi (25%) và cung MC bên phải (25%).

Siêu âm tim

Xác định 4 tật chính với ý các c i m. Xác định tình trạng tim khác kèm. đánh giá THBH chủ-phổi và đánh giá chức năng thất phải và trái.

Thông tin

Ngày nay nhu cầu trung tâm tim mạch thông tin can thiệp cá nhân hành động là thông tin chẩn đoán. Thông tin và chẩn đoán máu rớt hữu ích trong các trường hợp sau: xác định nguyên nhân và tiến triển M vành. Khó sát hạch thừng MP, đặc biệt khi thực nghiệm phân xa mà không khó sát rõ ràng trên siêu âm qua thành ngực và khó sát THBH.

Xét nghiệm máu

- a h ngực u (Hct, hemoglobin, h ngực u t ngực cao)
- Khí máu M: toàn máu
- Ti u c u gi m tr l n, cô c máu n ngực
- Fibrinogen máu gi m
- R i l an ch c n ngực ông máu
- S t, s t huy t thanh có th gi m

7. Di n ti n t nhiên và bi n ch ng

25% trường hợp nhi không đi u tr t vòng trong 1 n m u nh ng hi m khi x y ra trong tháng u. T l t vòng 40% khi 3 tu i, 70% 10 tu i, 95% khi 40 tu i n u không đi u tr .

Tím ngày càng nặng hơn x y ra c n tím thì u oxy. Đó là do h u qu c a tình trạng h p ngực thoát th t ph i ngày càng nặng và tình trạng a h ngực u.

Các bi n ch ng khác có th x y ra: a h ngực u th phát do thì u oxy máu, thì u s t t ngực i, ch m l n n u tím n ngực, áp xe não và tai bi n m ch máu não hi m g p, viêm n i tâm m c nhi m trùng th nh tho ng x y ra. H van MC trong TOF n ngực và r i lo n ông máu là bi n ch ng mu n do tím n ngực kéo dài.

8. i u tr

N i khoa

- Phát hi n và x trí c n tím.

- Phòng ngừa cơn tím bằng propranolol uống 0,5-1,5 mg/kg uống mỗi 6 giờ.
- Giảm sinh rên bằng miếng và 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 thủ thuật tăng áp (thủ thuật điều trị TBMM não)
- Xử trí cơn tím
 - Thông khí cơ.
 - Thông oxy qua mask có túi dự trữ.
 - An thần: Morphine sulfate 0,1 mg/kg/lần TDD, TB hoặc TMC (có sẵn antidot), diazepam 0,2 mg/kg/lần TM, Ketamine 0,25-1 mg/kg TM hoặc TB.
 - Chuyển toàn: Bicarbonate natri 1 mEq/kg/lần TM
 - Propranolol : 0,1-0,2 mg/kg/lần (tối đa 1 mg/lần) pha vào 10 ml nước cất, bơm trực tiếp TM < ½ liều này. Nếu không hiệu quả, tiêm ½ còn lại TM trong 5-10 phút.
 - Thuốc co mạch: Phenylephrine HCl 0,01 mg/kg TMC hoặc 0,1 mg/kg TDD hoặc TB, methoxamine (Vasoxyl) 0,1 mg/kg TM. Theo dõi huyết áp trong khi dùng. Không huyết áp tăng > 20% so với trước dùng.
 - Truy tìm dịch màng phổi.
 - Gây mê, phẫu thuật cấp cứu nếu không hiệu quả.

Ngoi khoa

Chỉ định phẫu thuật tim mạch

- Sinh : TOF kèm không lưu van MP
- < 3-4 tháng tuổi hoặc cân nặng < 2,5 kg lên cơn tím thường xuyên không kiểm soát bằng thuốc

- < 1 tuổi, lên cấn tím không kiểm soát được, có
 - Thi u s n vòng van MP (cấn làm transannular patch khi ph u thu t trì t)
 - Gi i ph u M vành không thu n tỉ n cho ph u thu t
- Các nhánh MP quá nh

Ph u thu t hoàn toàn

- Th i i m: tu trung tâm n u có kinh nghi m và k n ng t t > 3 tháng tuổi. H u h t th ng ph u thu t lúc bé c 1-2 tuổi. N u có b t th ng M vành, thi u s n vòng van MP th ng ph i trên 1 tuổi.
- Ch nh khi các nhánh MP không quá nh ho c ã làm BT shunt > 6-12 tháng
- Ph u thu t: vá l thông liên th t, m r ng bu ng t ng th t ph i, m r ng thân MP transannular patch ho c ng n i th t ph i – MP khi có b t th ng M vành (> 1 tuổi).

T vong sau ph u thu t: TOF không bi n ch ng 2-3% trong 2 n m u. Y u t nguy c < 3 tháng và > 4 tuổi, thi u s n n ng vòng van và thân MP, thông liên th t nhi u l , tu n hoàn bàng h ch ph i nhi u và h i ch ng Down.

Bi n ch ng h u ph u: ch y máu h u ph u trên TOF “già”, a h ng c u, h van MP n u nh s dung n p t t, suy tim t m th i có th c n ph i i u tr , block nhánh ph i (có x th t ph i) 90% th ng dung n p t t, block tim hoàn toàn < 1%, lo n nh p th t hi m g p.

Theo dõi h u ph u: phòng viêm n i tâm m c nhi m trùng su t i, h n ch v n ng tu m c n u c n. Tái khám m i 6-12 tháng c bi t khi còn TLT t n l u, t c ngh n ng thoát th t ph i, h p MP, RLNT. H van MP n ng nên h n ch v n ng g ng s c. Ph u thu t l i khi có tri u ch ng lâm sàng, h van 3 lá n ng, r i lo n ch c n ng th t ph i, dẫn th t ph i tỉ n tri n. RLNT tr có th g p vì th n u b nh nhân sau ph u thu t TOF có h i h p, chóng m t, ng t g i ý nên o ECG Holter, test g ng s c ch n oán. Pace-maker i u tr khi có block nh th t hoàn toàn (III) ho c RL ch c n ng nút xoang.

TÀI LI U THAM KH O

1. JOSEPH K. PERLOFF. Ventricular septal defect with pulmonary stenosis. The Clinical Recognition of congenital heart disease. 6h ed. ELSEVIER. Saunder. 2012. 316-347.
2. MYUNG K. PARK. Tetralogy of Fallot. Pediatric cardiology for Practitioners. 5th ed. MOSBY. 2008. 235-243.
3. DAVID G. NICHOLS. Tetralogy of Fallot with and without Pulmonary atresia. Critical Heart Disease in infants and children. 2th ed. MOSBY. 2002. 755-765.
4. CONSTANTINE MAVROUDIS. Tetralogy of Fallot. Pediatric cardiac surgery. 3th ed. MOSBY. 2003. 383-397.