**TỨ CHỨNG FALLOT**

**I. Đại cương**

**A) Dịch tễ:** Là TBS tím thường gặp nhất

**B) YTNC**

**1) Di truyền:**

**a) HC Di George** (thường gặp nhất):

- Do mất đoạn NST 22q11

- Bất thường đầu mặt cổ: đầu nhỏ, không cân xứng, sứt môi chẻ vòm, cằm, miệng, tai nhỏ

- Chậm phát triển tâm vận

- Hạ Ca2+ máu

- Dễ NT

**b) HC Allagile**

- Do đột biến gen JAG1

- Tắc mật trong gan mạn => VD

- Bất thường xương sườn, cột sống (đốt sống chẻ đôi)

- Trán vồ, mắt sâu, mũi phồng, cằm nhọn

- TBS thường gặp: hẹp ĐMP

**2) Mẹ trong lúc mang thai:** ĐTĐ, uống acid retinoic, PKU, uống trimethadone

**II. Bệnh học**

**A) Tật tim**

**1) VSD rộng:** Thường phần màng lan tới phần phễu

**2) Tắc nghẽn RVOT** (Hẹp ĐM phổi):

- Do vách nón lệch ra trước, lên trên

- Thường hẹp phần phễu (dưới van)

- Quan trọng khi PT nếu ĐMV chạy băng ngang vùng phễu

**3) Dày thất P:** hậu quả của hẹp ĐM phổi

**4) ĐMC cưỡi ngựa trên vách liên thất**

**5) Tật đi kèm khác:**

- ASD/PFO: 83%

- Cung ĐMC bên P: 25%

- Tồn tại TMC trên T: 11%

- THBH chủ-phổi từ ĐM PQ, cung ĐMC, các nhánh của ĐMC xuống (dưới đòn, vú trong, vô danh), ĐMV

**B) Sinh lý bệnh phụ thuộc:**

- Kích thước VSD

- Mức độ hẹp RVOT

- Lượng máu không được bão hoà oxy đi vào ĐMC

**C) Thể bệnh**

**1) Hồng:**

- Điều kiện:

+ VSD nhỏ + hẹp RVOT nhẹ

+ HOẶC THBH chủ-phổi nhiều

- Hệ quả:

+ 2 vòng tuần hoàn gần như BT

+ Không có shunt P-T

**2) Tím nhẹ**

- Điều kiện: VSD rộng + hẹp RVOT nhẹ

- Hệ quả:

+ Máu từ thất P vào cả ĐMC và ĐMP

+ Shunt P-T không nhiều

**3) Tím vừa**

- Điều kiện: VSD rộng + hẹp RVOT nặng

- Hệ quả: Shunt P-T nhiều

**4) Tím rất nặng (Cơn tím):**

- Điều kiện: VDS rộng + hẹp RVOT khít

- Hệ quả: toàn bộ máu từ thất P đi qua tim T nhờ shunt P-T

**III. LS**

**A. TCCN:** Tím (trừ thể Fallot hồng):

- Có thể chưa gặp trong 3m đầu do:

+ PDA

+ Còn HbF ái lực cao với O2

+ Nhu cầu O2 thấp

- Tăng khi gắng sức

- Kèm khó thở phải ngồi xổm => Tăng PVR => Thất P chuyển qua bơm máu lên ĐMP => Máu có O2 nhiều hơn => Giảm khó thở, giảm tím

**B. TCTT**

**1) Hẹp phổi:**

- S/S, rung miêu LS 2T

- S2 đơn

**2) Ngón tay dùi trống** do mẫu tiểu cầu không bị bắt giữ ở phổi mà ra đến ngoại biên => Thoái hoá giải phóng PDGF, TGF-β => Tăng sinh mô dưới móng

**3) CN lúc sanh thấp, chậm tăng trưởng**

**IV. CLS**

**A. ECG**

**1) Dày thất P kiểu tăng gánh tâm thu:**

-Trục lệch P

- RV1 > 25mm (nếu đơn pha chỉ cần RV1 > 10mm), R DIII, aVR cao

- SV6 sâu

- ST-T đảo

**2) Dấu hiệu chuyển tiếp đột ngột** V1 -> V2 (khác hẹp ĐMP đơn thuần: R cao dần từ V1 -> V4)

**3) Dày 2 thất** trong Fallot hồng:

- Tiêu chuẩn Kart-Watchtel: RV4 + SV3 ≥ 50mm

- Hiện tượng Kart-Watchtel: R=S ở ≥2 CĐ chi và từ V2-V5

**B. XQ ngực**

- Bóng tim nhỏ hình chiếc giày

- Tuần hoàn phổi giảm:

+ Cung ĐMP lõm

+ Rốn phổi không to

+ Phế trường sáng

**C. SA tim**

- Xác định 4 tật tim chính và các tật đi kèm

- Đánh giá THBH chủ-phổi

- Đánh giá CN 2 thất

**D. XN máu**

**1) CTM:**

- Đa HC (Hct > 65%) thứ phát do thiếu Oxy mô

- TC giảm do:

+ Shunt P-T làm giảm lượng mẫu tiểu cầu lên phổi => Giảm tạo TC

+ Thiếu O2 mạn gây vi abscess => Tăng tiêu thụ TC

+ VSD gây rối loạn huyết động => Dễ kết tập TC

+ Tuỷ xương ưu tiên bù trừ tăng dòng HC => Kém tạo TC

**2) KMĐM:** toan CH

**3) RLĐM** do giảm Fibrinogen và giảm số lượng, chất lượng TC

**4) Thiếu Fe** do tăng nhu cầu tạo HC

**V. Biến chứng**

**A) Cơn tím thiếu O2**

- Thường gặp ở trẻ 2-4m

- Xảy ra sau kích xúc sau khi khóc, bú, đi tiêu => Tăng catecholamine => Tăng co thắt phễu ĐMP => Hẹp thêm RVOT

- Trẻ bứt rứt, quấy khóc nhiều, tím hơn

- Âm thổi giảm hoặc mất

- Kéo dài 15-30’, thường tự hết

**B) Đa HC thứ phát**

**C) Thiếu Fe**

**D) VMTM NT**

**E) Abscess não:** do đa HC làm tăng độ nhớt máu => Nặng thêm tình trạng thiếu O2 => Vi nhồi máu => VK đến bám vào tạo abscess

**F) RLĐM**

**VI. Điều trị**

**A) Nội khoa**

**1) Xử trí cơn tím**

- Tư thế gối ngực

- Thở oxy qua mask có túi dự trữ

- An thần: Diazepam 0.2 mg/kg/lần TM

- Chống toan: Bicarbonate 1 mEq/kg/lần TM (không cần đợi KMĐM)

- Propranolol 0.1 mg/kg/lần (tối đa 1mg) TMC

- Thuốc co mạch (Phenylephrine, Methoxamine) nếu không đáp ứng Propranolol

- Truyền dịch, điện giải

- Gây mê PT CC

- Phòng cơn tím: Propranol 0.5-1.5 mg/kg (u) q6h

**2) Phòng VNTM NT**

- Giữ VS răng miệng

- KS trước và sau khi làm thủ thuật, PT

**3) Bù Fe**

**B) Ngoại khoa**

**1) PT tạm thời**

- Mục đích: tăng lưu lượng máu từ hệ chủ -> hệ phổi

- PP hiện dùng: Blalock-Taussig cải tiến: dùng mảnh ghép nối ĐM dưới đòn T-ĐMP T

- CĐ:

+ SS: không có lỗ van ĐMP

+ <3-4m hoặc CN < 2.5kg: thường xuyên lên cơn tím không kiểm soát được bằng thuốc

+ < 1t: lên cơn tím không kiểm soát được và thiểu sản vòng van ĐMP hoặc GP mạch vành không thuận lợi

- Các nhánh ĐMP quá nhỏ

**2) PT triệt để**

**a) CĐ**

- Các nhánh ĐMP không quá nhỏ

- Đã làm mBTs được > 6-12m

**b) Thời điểm:** 1-2t

**c) Biến chứng**

- Chảy máu

- RBBB (do phải xẻ thất P), block tim hoàn toàn

- Hở van ĐMP nhẹ, suy tim nhẹ

**d) Theo dõi hậu phẫu**

- Phòng VNTM NT suốt đời

- Tái khám q6-12m

- Hạn chế vận động