

TỬ CHỨNG FALLOT

I. ĐẠI CƯƠNG:

Tử chứng Fallot là 1 bệnh tim bẩm sinh thường gặp chiếm tỉ lệ 75% các bệnh tim bẩm sinh tím ở trẻ trên 1 tuổi. Tử chứng Fallot bao gồm 4 tổn thương: thông liên thất, hẹp ĐMP, động mạch chủ cưỡi ngựa và phì đại thất phải.

II. CHẨN ĐOÁN:

1. Công việc chẩn đoán:

a) Hỏi bệnh:

- Tím : thời điểm xuất hiện, tăng nhiều khi gắng sức hay khi lạnh.
- Khó thở khi gắng sức. Ngồi xổm làm giảm triệu chứng khó thở khi gắng sức.
- Con tím kịch phát thường xảy ra trước 2 tuổi.
- Chậm biết đi, chậm lớn, suy dinh dưỡng.

b) Khám bệnh:

- Trẻ chậm phát triển.
- Ngón tay dùi trống, móng khum.
- Tim da niêm.
- Khám tim: diện tim không to, thất phải phì đại với Harzer(+), tăng động dọc bờ trái xương ức. Âm thổi tâm thu ở khoảng liên sườn II-III trái, dạng phụt, âm sắc trung bình, cường độ 2/6-3/6, có thể ngấn hay chiếm cả thì tâm thu tùy mức độ hẹp ĐMP. T2 đơn. Có thể nghe âm thổi liên tục ở sau lưng hay trước ngực do tuần hoàn bàng hệ phế quản, hoặc chủ - phổi.
- Khám tim các biến chứng: thuyên tắc não, áp-xe não, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

c) Đề nghị cận lâm sàng:

- Công thức máu: Hồng cầu, Hb , Hct tăng cao, tiểu cầu có thể giảm.
- XQ tim phổi: hình ảnh bóng tim hình chiếc giày (Coeur en sabot): cuống tim hẹp, mỏm tim nằm chéch phía trên cơ hoành, bóng tim không to, cung ĐMP mất. Tuần hoàn phổi giảm, phế trường sáng.
- ECG: trục tim lệch phải, lớn thất phải, chuyển đạo V1 QRS có hình ảnh Rs, R, qR, qRs. V2 có hình ảnh RS hoặc rS.
- Siêu âm tim Doppler: lỗ thông liên thất rộng, ĐMC cưỡi ngựa trên vách liên thất, thất phải lớn, hẹp ĐMP.

2. Chẩn đoán xác định: dựa vào siêu âm tim.

III. ĐIỀU TRỊ

1. Nguyên tắc điều trị:

- Điều trị phẫu thuật sửa chữa khuyết tật.
- Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa.

2. Phòng ngừa và điều trị các biến chứng nội khoa: có tính cách tạm thời, làm bớt các triệu chứng, chuẩn bị cho phẫu thuật.

- Suy dinh dưỡng: xem bài suy dinh dưỡng
- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng: xem bài viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.
- Ap-xe não: thường gặp trẻ > 2 tuổi, triệu chứng mơ hồ lúc đầu: sốt nhẹ, nhức đầu, nôn ói, động kinh, dấu thần kinh khu trú, tăng áp lực nội sọ. Chẩn đoán xác định nhờ vào chụp CT não. Điều trị bao gồm: phẫu thuật + kháng sinh.
- Thuyên tắc mạch não: thường gặp ở trẻ < 2 tuổi. Điều trị triệu chứng và cung cấp nước đầy đủ.
- Thiếu máu: thêm viên sắt.
- Cô đặc máu do mất nước: truyền dịch để tránh tạo huyết khối và viêm tắc mạch.
- Cơn tím: xem bài xử trí cơn tím

3. Ngoại khoa:

• ***Chỉ định phẫu thuật:***

Cần dựa vào tuổi, triệu chứng cơ năng, dung tích hồng cầu, siêu âm tim Doppler màu chú ý vòng van ĐMP, đường kính thân ĐMP, ĐMP phải, ĐMP trái, 2 nhánh ĐMP có bắt nguồn từ thân ĐMP, vị trí động mạch vành (ĐMV), chức năng thất trái, van nhĩ thất.

- Nếu kích thước ĐMP nhỏ (< 50% giá trị bình thường theo diện tích cơ thể) hay trẻ < 5 kg có kèm dung tích hồng cầu (DTHC) > 70% hay có triệu chứng cơ năng (TCCN) nặng: Phẫu thuật tạm thời.
 - Nếu 1 nhánh ĐMV vắt ngang ĐMP mà ĐMP có kích thước bình thường: Phẫu thuật triệt để.
 - Trẻ không TCCN hoặc rất ít TCCN: nên theo dõi mỗi 6 tháng và phẫu thuật lúc 2 tuổi. Trẻ dưới 3 tuổi có DTHC quá cao(75-80%): phẫu thuật tạm thời trước, khoảng 1-2 năm sau có thể phẫu thuật triệt để.
 - Sơ sinh có TCCN nặng: có thể phẫu thuật triệt để 3 tháng đầu sau khi sanh. Nếu vòng van ĐMP& nhánh ĐMP nhỏ kèm diện tích cơ thể < 0.48m²: có thể phẫu thuật tạm thời trước rồi phẫu thuật triệt để sau.
- Phẫu thuật tứ chứng Fallot gồm phẫu thuật sửa chữa triệt để (bít lỗ TLT& sửa chữa hẹp ĐMP) hoặc phẫu thuật sửa chữa tạm thời (tạo luồng thông động mạch phổi và động mạch hệ thống: phẫu thuật Blalock Taussig).