

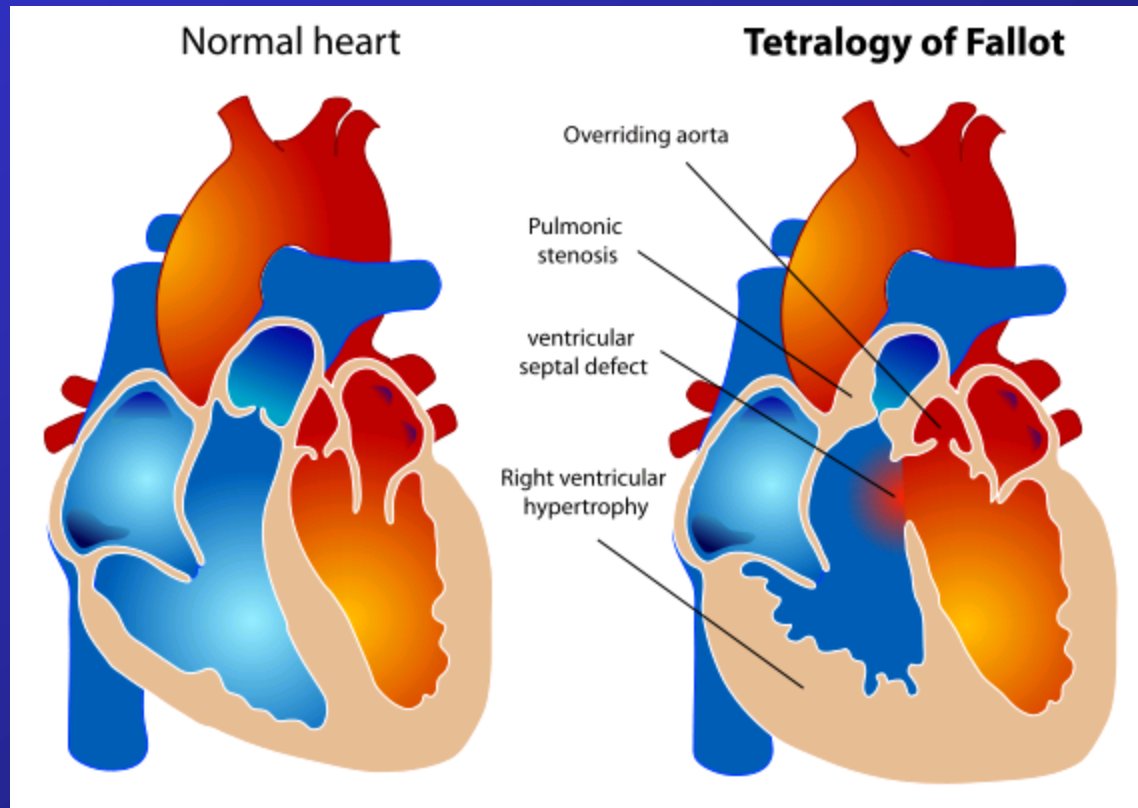
TỬ CHỨNG FALLOT

Ths.BS PHAN HOÀNG THỦY TIÊN

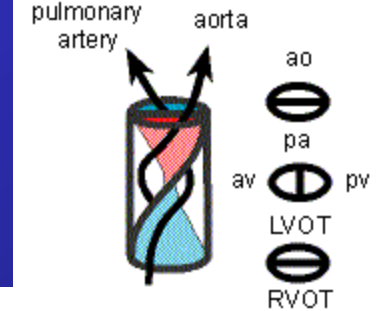
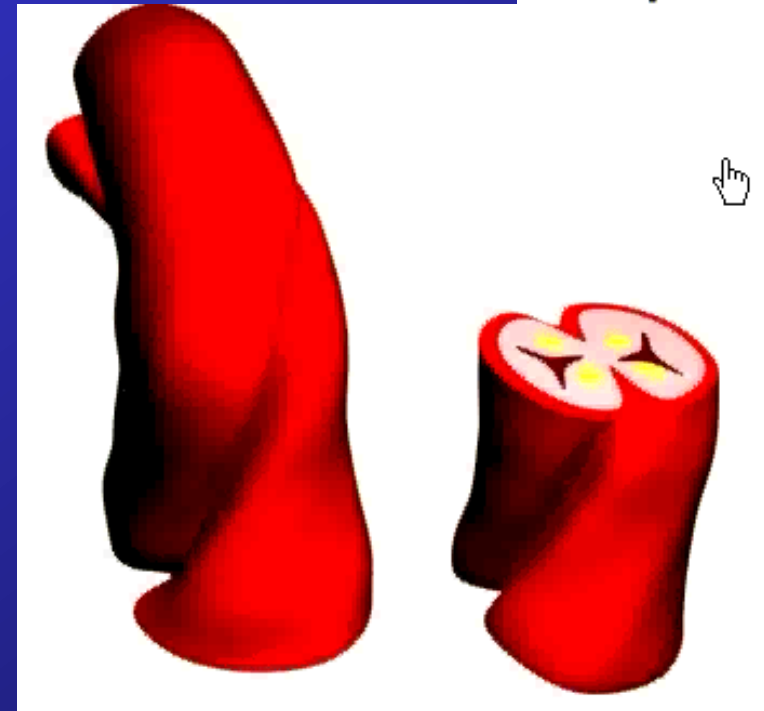
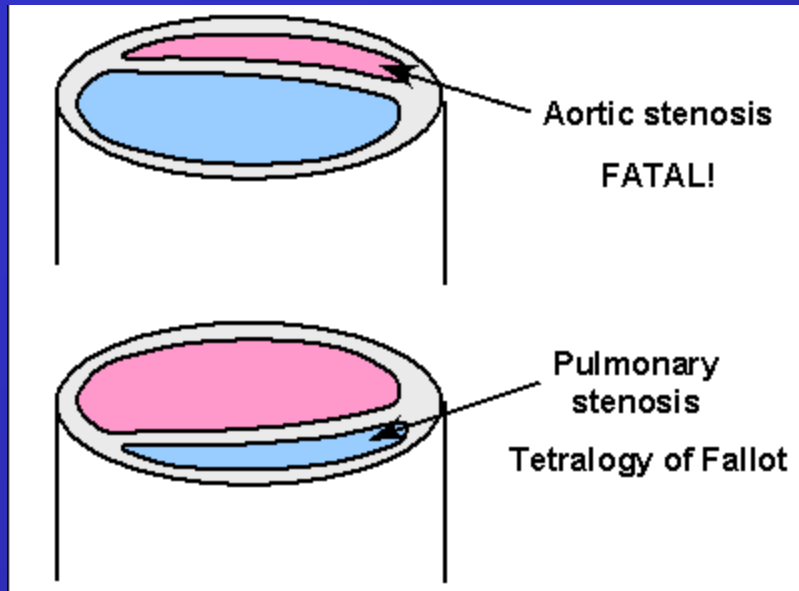
Viện tim TP HCM

ĐỊNH NGHĨA:

- Thông liên thất
- ĐMC cưỡi ngựa
- Hẹp ĐMP
- Dày thất Phải
(chỉ sau sanh)

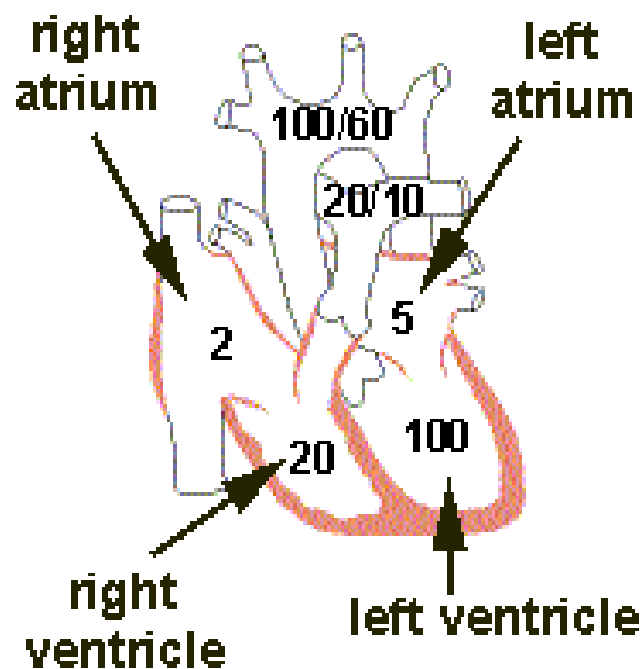


PHỔI THAI HỌC

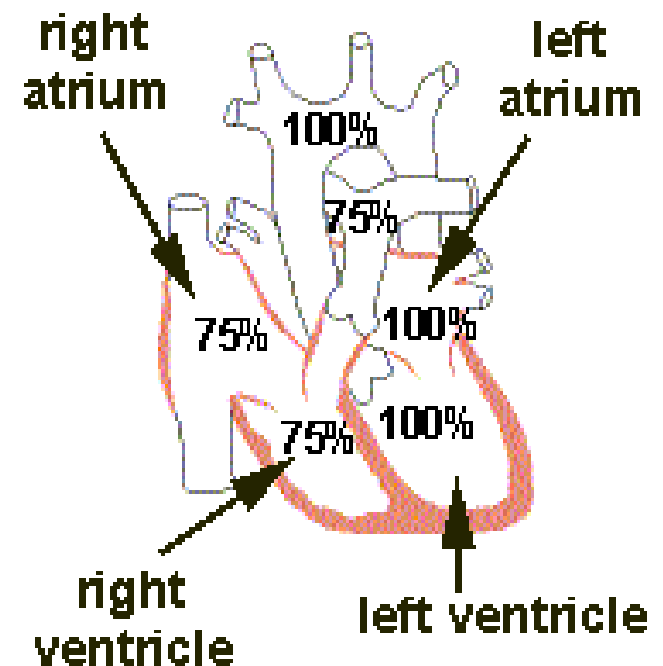


- An unequal conotruncal division → a small AP , a great AO
- The normal rotational process of the conotruncal septum does not take place the way it should, and a lesser than 180-degree → the dextroposition of the AO

SINH LÝ BỆNH

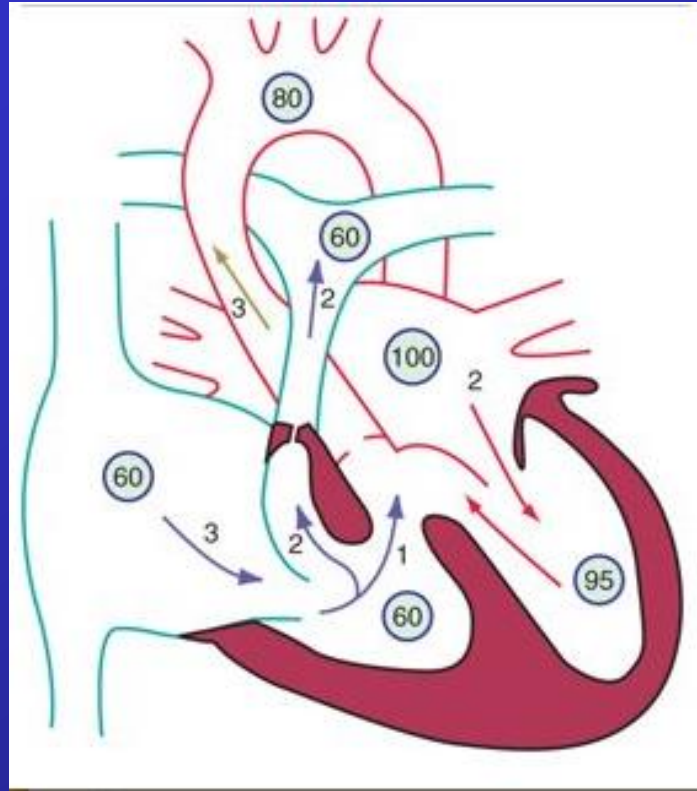


The numbers within the cardiac chambers and vessels is an example of the pressures obtained through the catheter in mmHg (millimeters of mercury). The left heart chambers have higher pressures than the right heart chambers.



The numbers within the cardiac chambers and vessels is an example of the oxygen saturation. A sample of blood is obtained and oxygen saturation's measured. The left heart has normally high oxygen saturation, while the right heart chambers have lower saturation.

SINH LÝ BỆNH:



T4F:

- Tăng gánh áp lực thất phải: → dày TP,
áp lực TP cao bằng TT-->xơ hóa cơ TP→SUY TP
- Luồng thông P→T: tùy độ hẹp ĐMP

TỶ LỆ MẮC BỆNH:

- 15% bệnh tim bẩm sinh
- 4/10.000 trẻ sinh sống
- là nguyên nhân thường gặp nhất (55-70%) bệnh TBS tím
- xảy ra ở nam nhiều hơn nữ (khoảng 3/2)

BỆNH LIÊN QUAN

Cardiovascular	→ absent pulmonary valve → anomalies of the left heart → atrial septal defect → atrioventricular canal → ductus arteriosus → Infundibular hypertrophy → pulmonary hypoplasia/atresia → valvular agenesis → venous anomalies
Extracardiac abnormalities	→ Prune Belly → Shprintzen (velo-cardio-facial) syndrome → hypoparathyroidism → DiGeorge sequence
Chromosome anomalies	→ Trisomy 13 → Trisomy 18 → Trisomy 21 → Monosomy X → micro-deletions 22q11 → deletion of chromosome 8p23.1

Prune belly syndrome

Classification and external resources



Prune belly syndrome in an Egyptian child with Down syndrome.

BỆNH LIÊN QUAN

Các dị tật phối hợp khoảng 8%, bất thường nhiễm sắc thể đồ : 8% các trường hợp

. Tổn thương phối hợp:

TM chủ trên trái, cung ĐMC bên phải (20%),

Không có ống ĐM (15%),

Không có van ĐMP với phình ĐMP,

Kênh nhĩ thất,

Thông liên nhĩ (25%) hiện diện trước sanh.

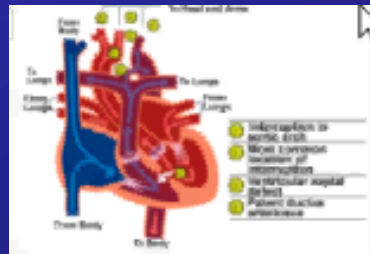
sau sanh, hơn 50% có tồn tại lỗ bầu dục.

- Dị tật khác : hội chứng Prune Belly syndrome và DiGeorge.

BỆNH LIÊN QUAN

Azancot và cộng sự trong 1 nghiên cứu 44 ca T4F không đơn thuần, đã tìm thấy các bất thường về gen ở 18 thai nhi (10 trisomies, gồm 5 trisomies 21; và 5 bất thường cấu trúc gồm 2 đứt đoạn nhỏ 22q11 . 1 đứt đoạn NST 8p23.1; và 3 hội chứng di truyền Menden), với tần suất toàn bộ dị tật là 61%.

DiGeorge Syndrome /
Velo-Cardio-Facial
Syndrome



CATCH22, deletion of part of
chromosome 22, 1/4000
Cardiac Abnormality (especially
tetralogy of Fallot), VSD, int aortic arch,
persisten Truncus Arteriosus
Abnormal facies
Thymic aplasia (T-cell deficiency) freq.
infxn
Cleft palate
Hypocalcemia (seizures may be
present sign!) 2nd dec PTH
MR, 20 fold inc Schizophrenia

HÌNH ẢNH SIÊU ÂM

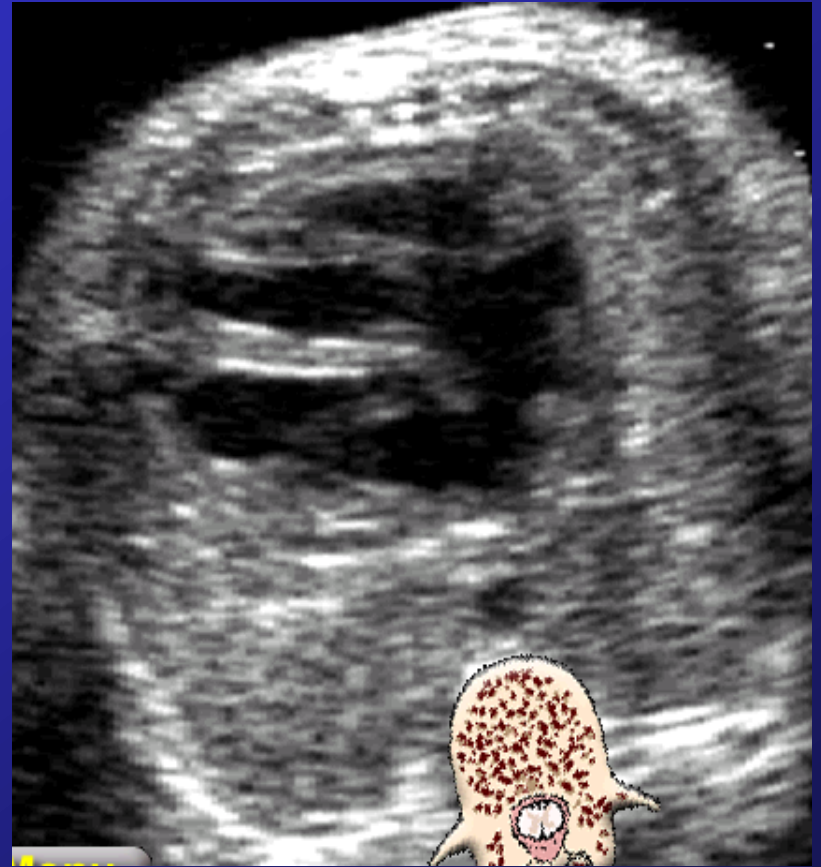
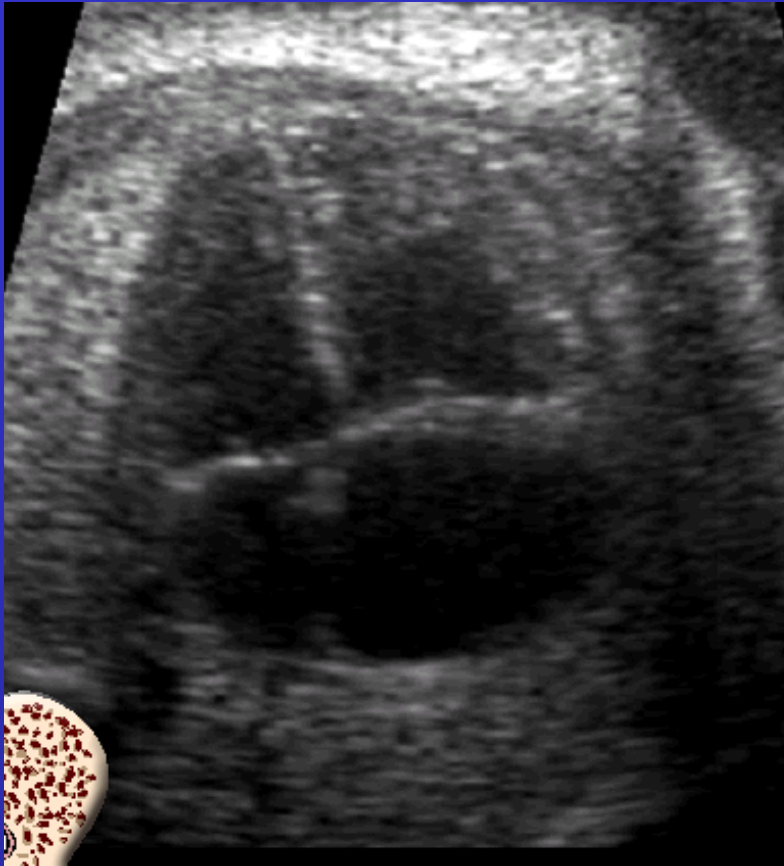
4 BUỒNG



-có thể bình thường

-Thông liên thất lớn

4 BUỒNG

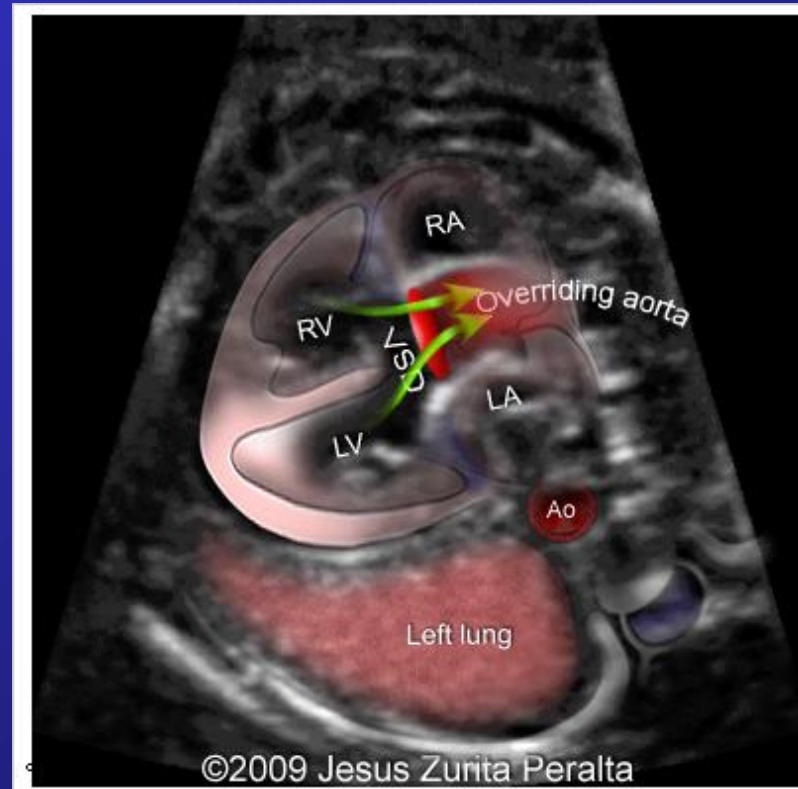


Có thể trục lệch trái

VIDEO

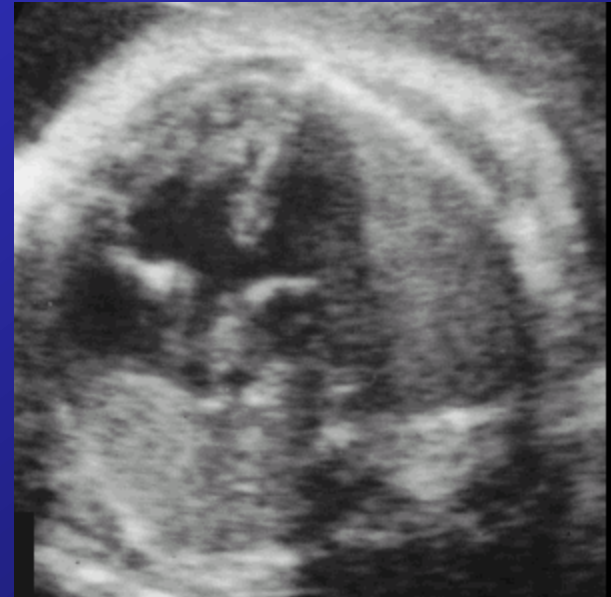
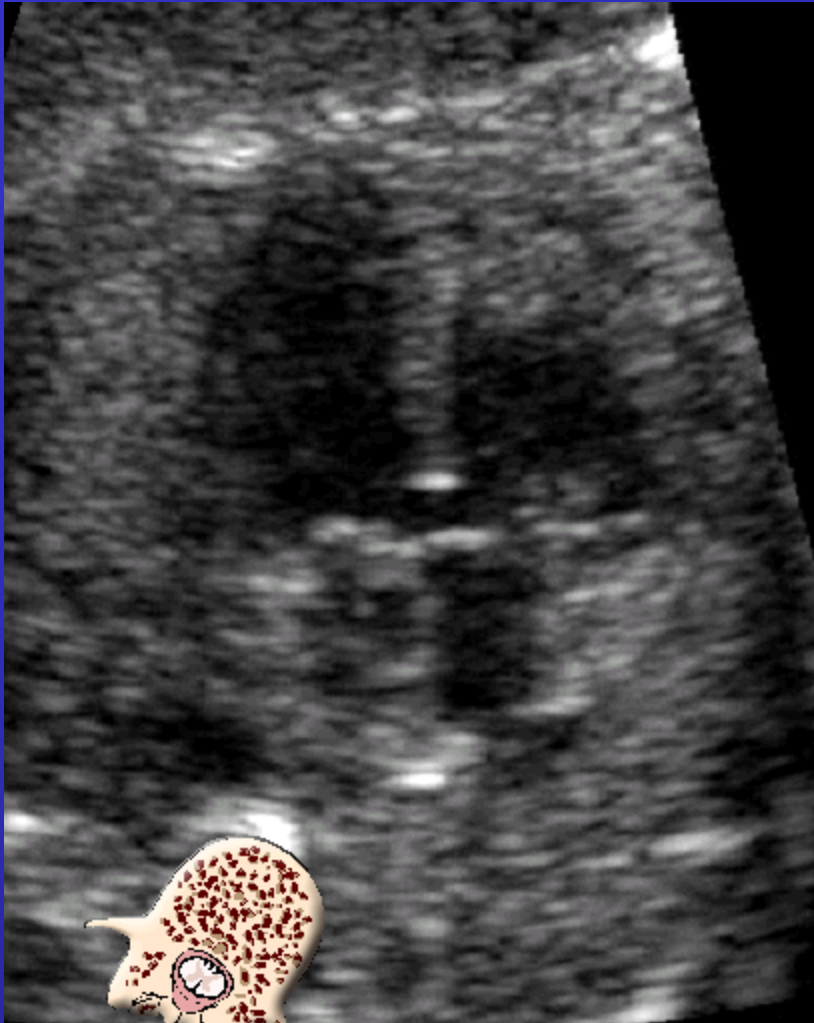


MẶT CẮT ĐƯỜNG RA THẤT TRÁI



-Thông liên thất, -ĐMC cuõn ngựa, -Gốc ĐMC dãn

MẶT CẮT ĐƯỜNG RA THẤT TRÁI

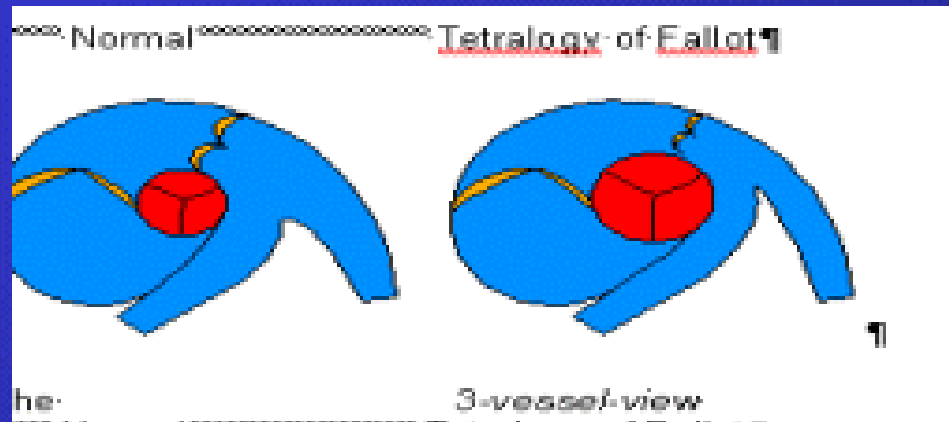


ĐMC cuối ngựa VLT

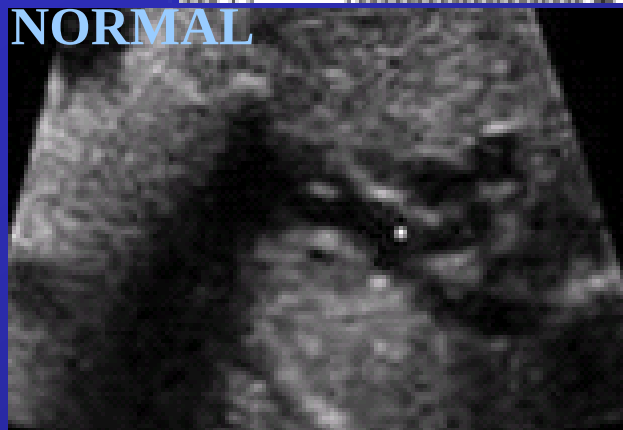
VIDEO



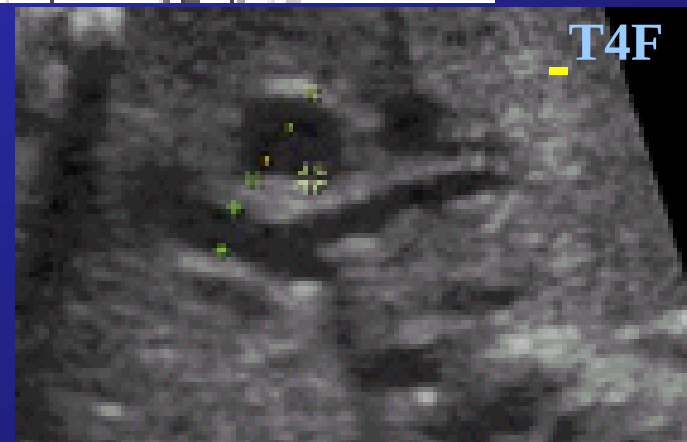
HÌNH ẢNH 3 MẠCH MÁU



NORMAL



T4F

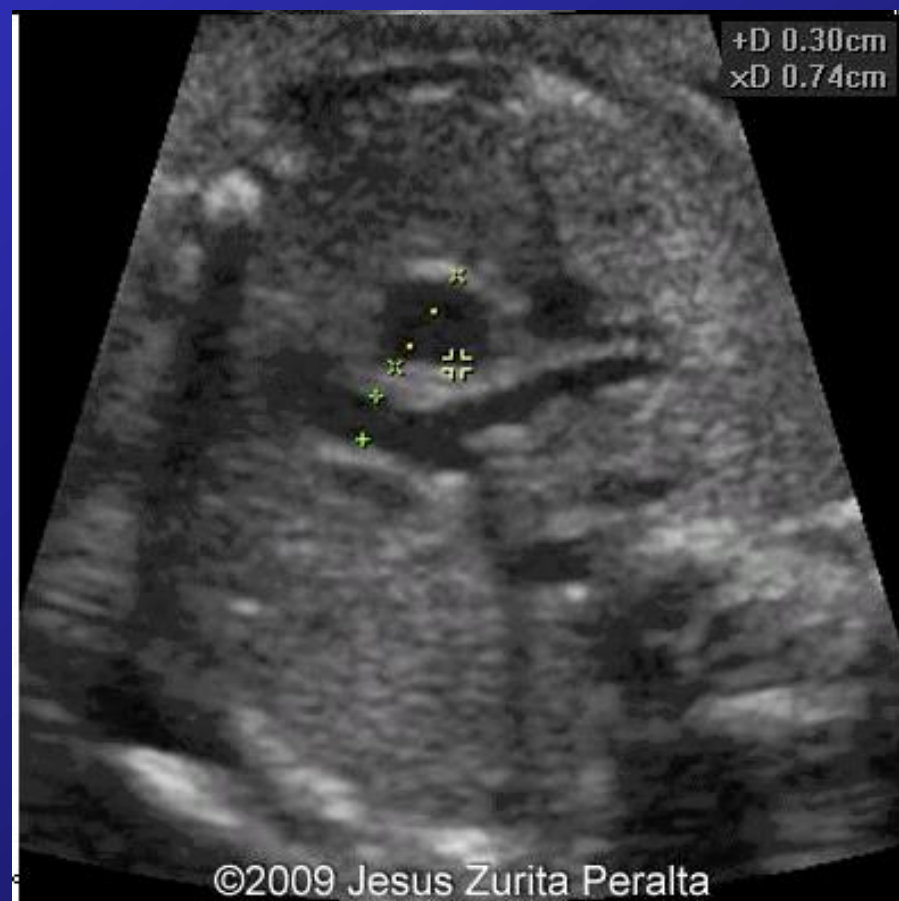


Bt: AP hơi lớn hơn AO

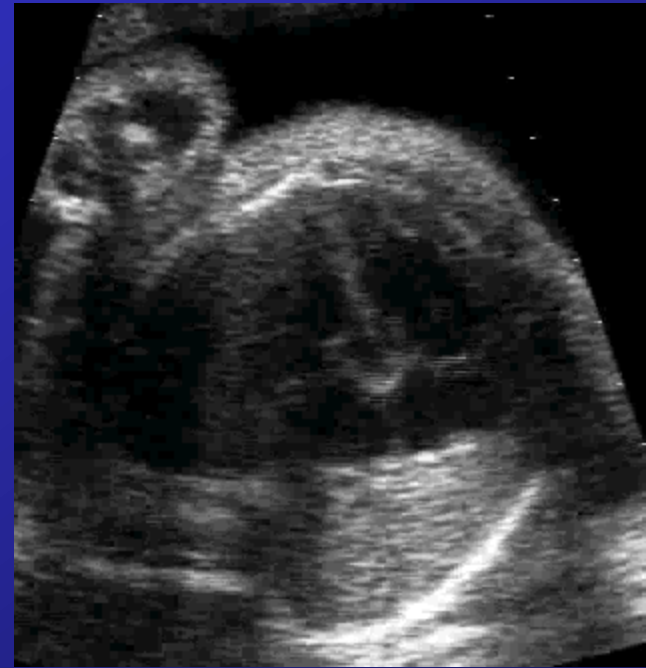
T4F: AO > AP

(Thai 20-24w: AP # 5mm)

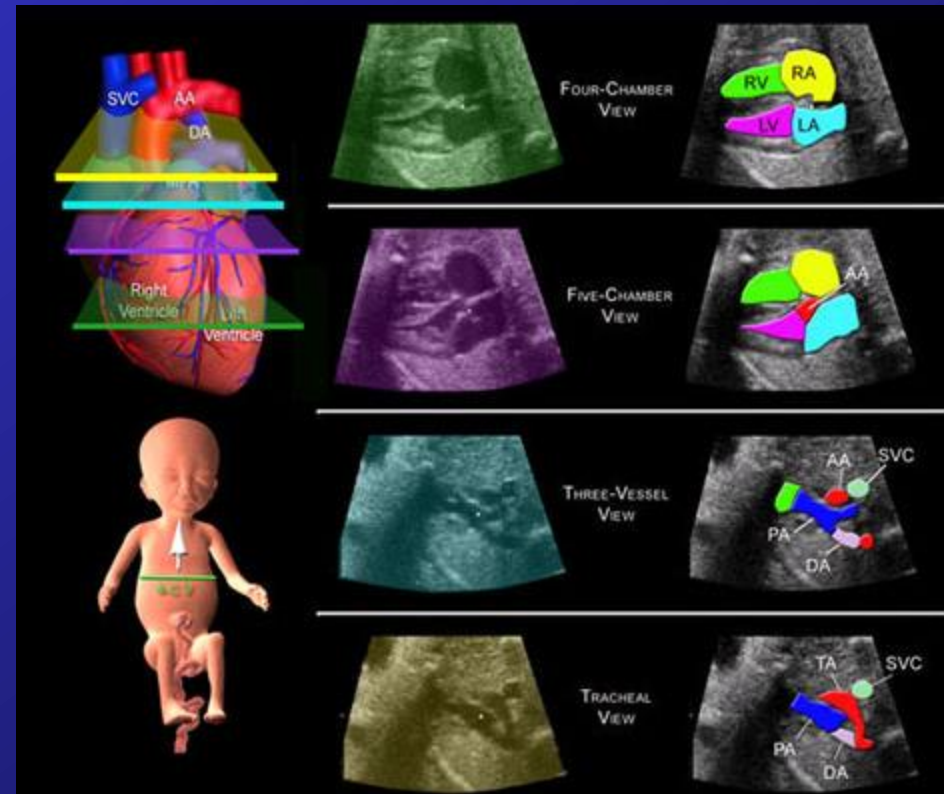
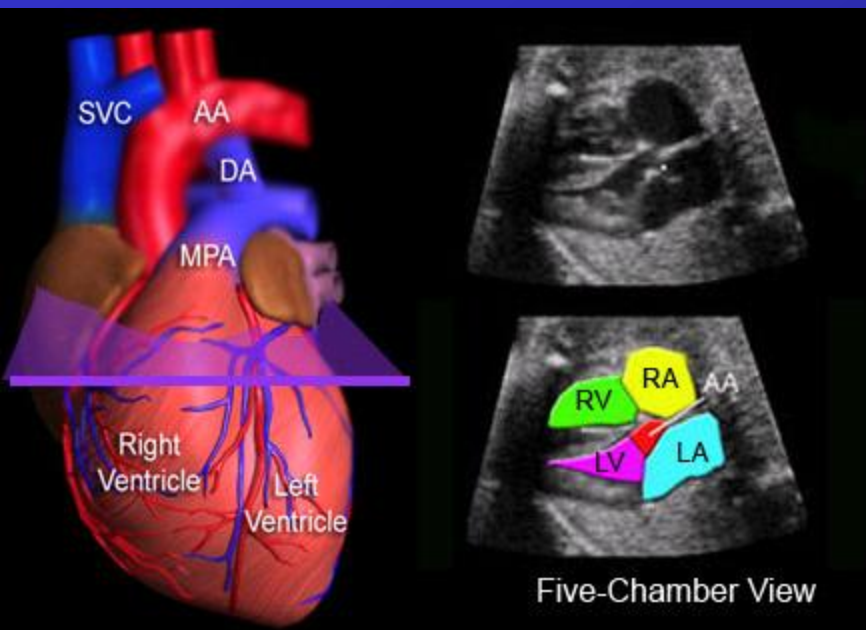
MẶT CẮT 3 MẠCH MÁU



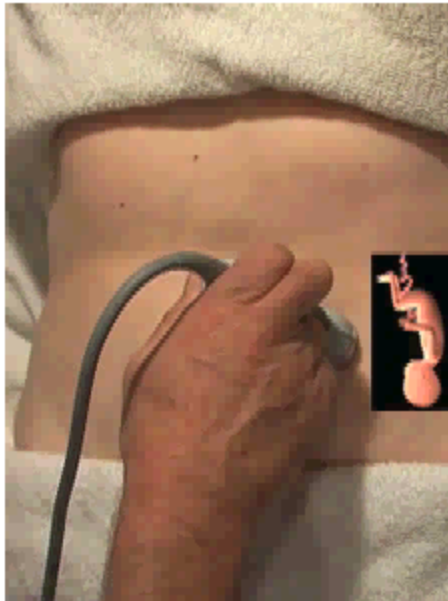
VIDEO



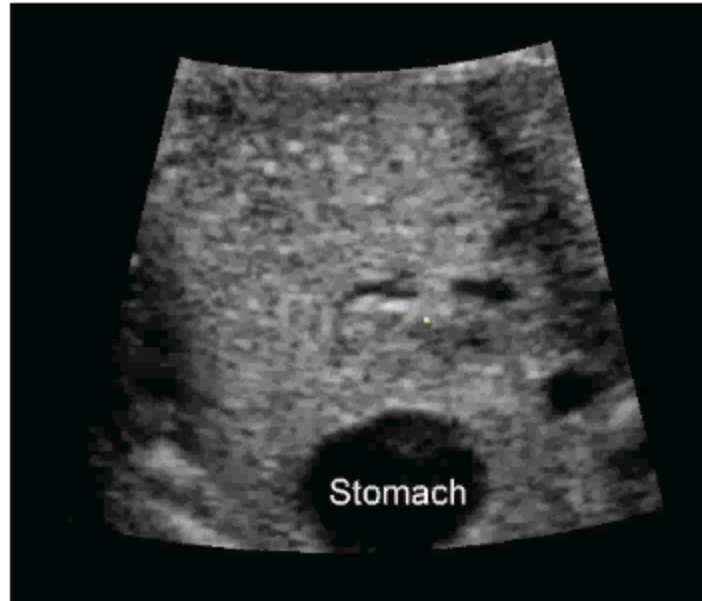
Nhắc lại mặt cắt 5 buồng, 3 mạch máu



Nhắc lại mặt cắt 5 buồng, 3 mạch máu

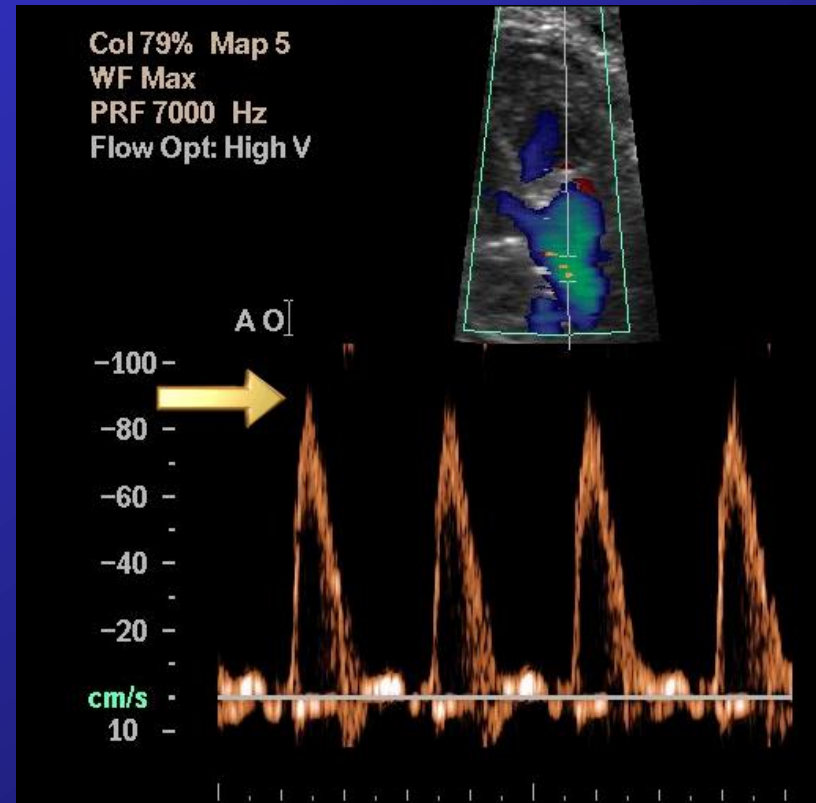
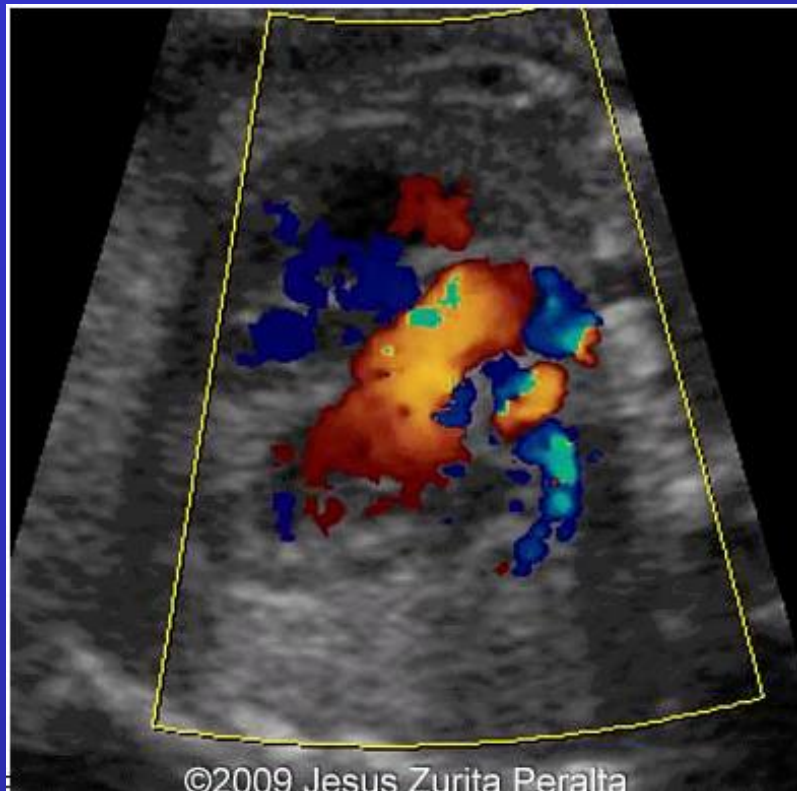


This illustrates movement of the transducer for obtaining the Sweep image sequences described above.

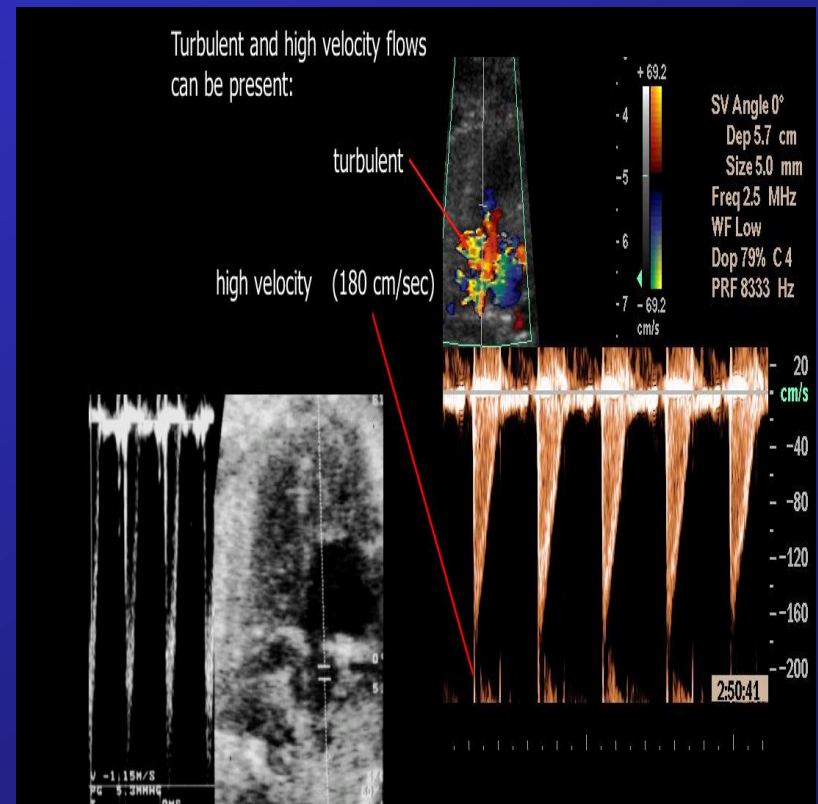
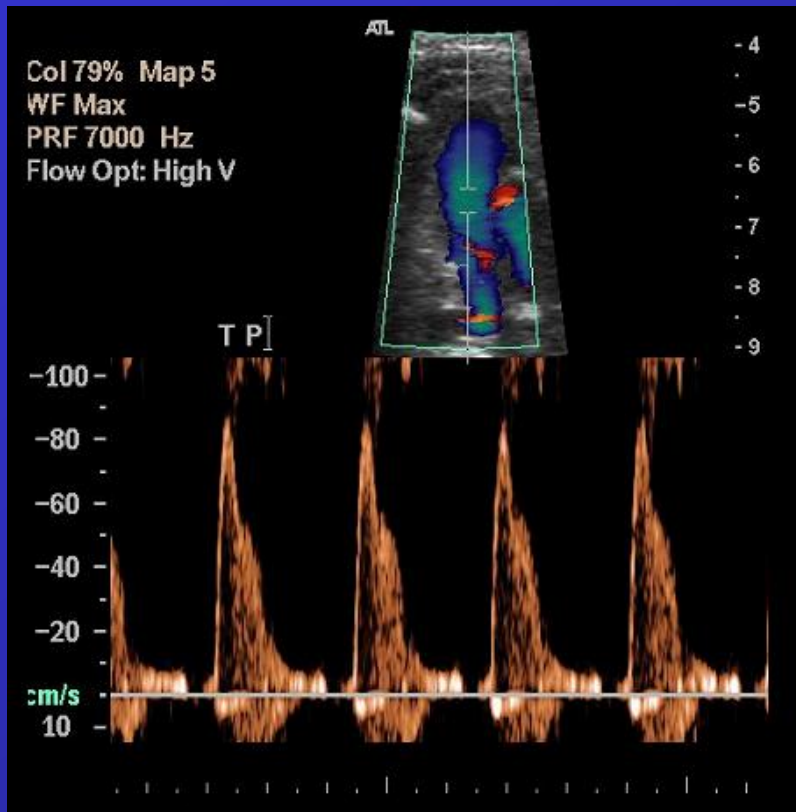


This video clip illustrates the Sweep Technique from the stomach to the fetal neck.

DOPPLER

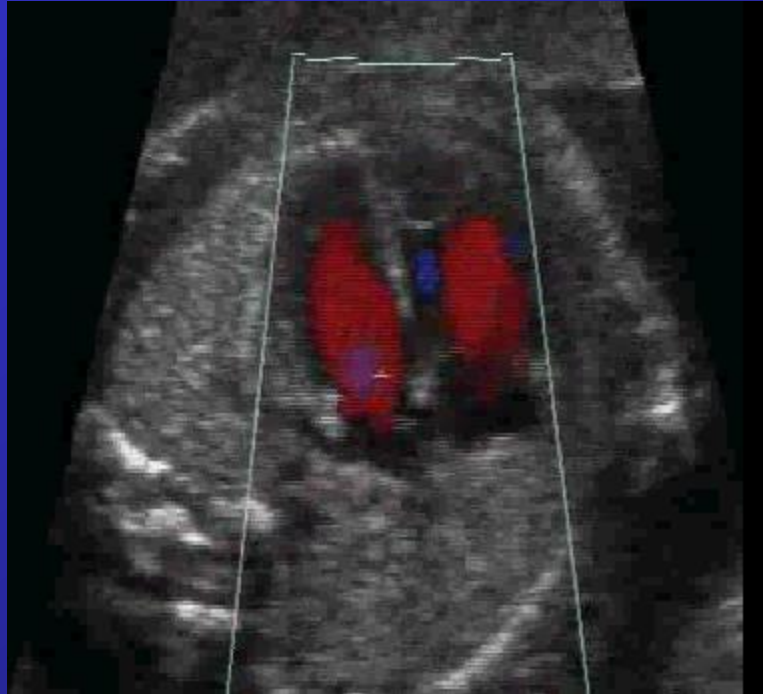


- ĐMC nhận máu cả 2 buồng thất,
- Gd qua ĐMC cao,
- Gd qua ĐMP cao



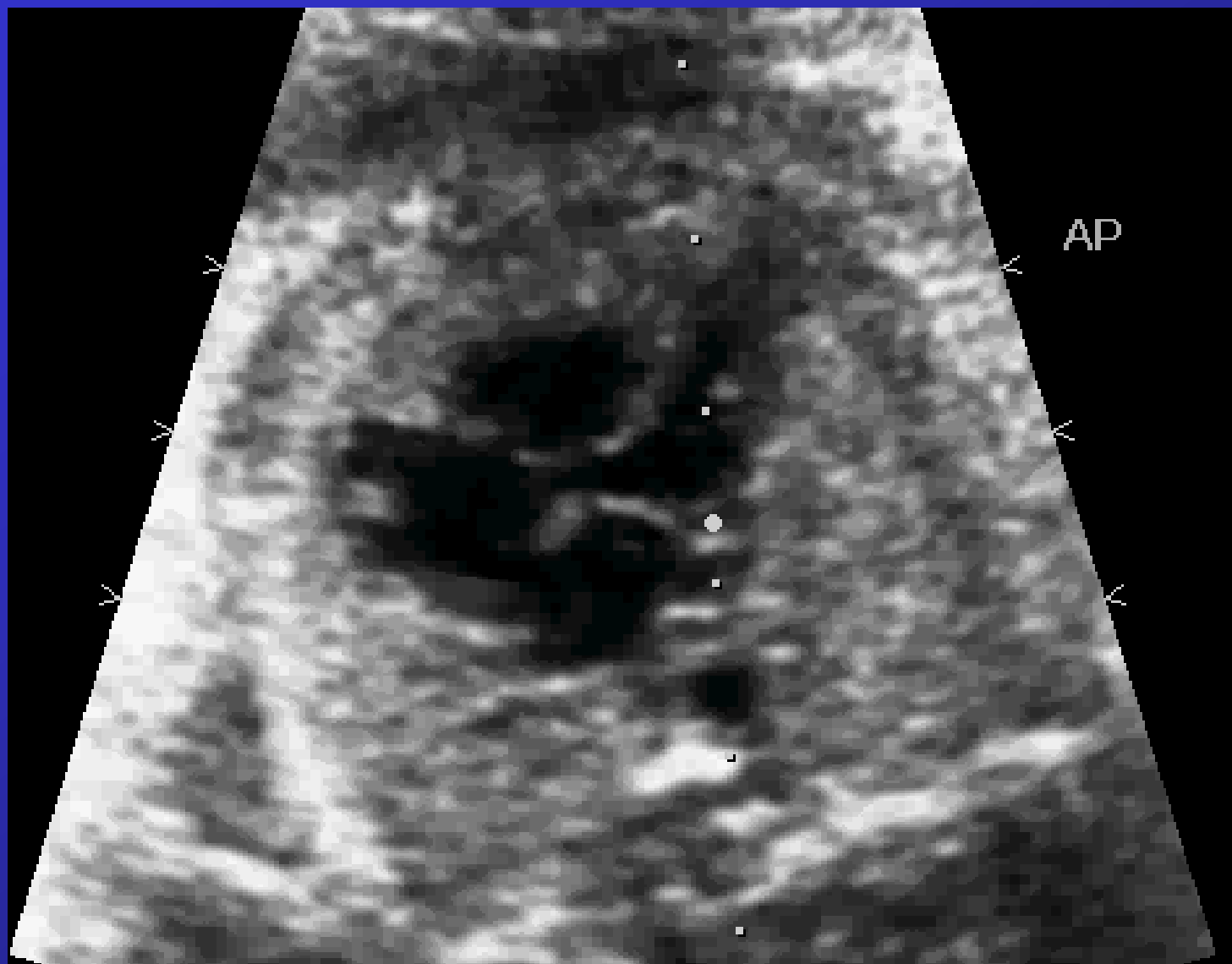
Gd qua ĐMP

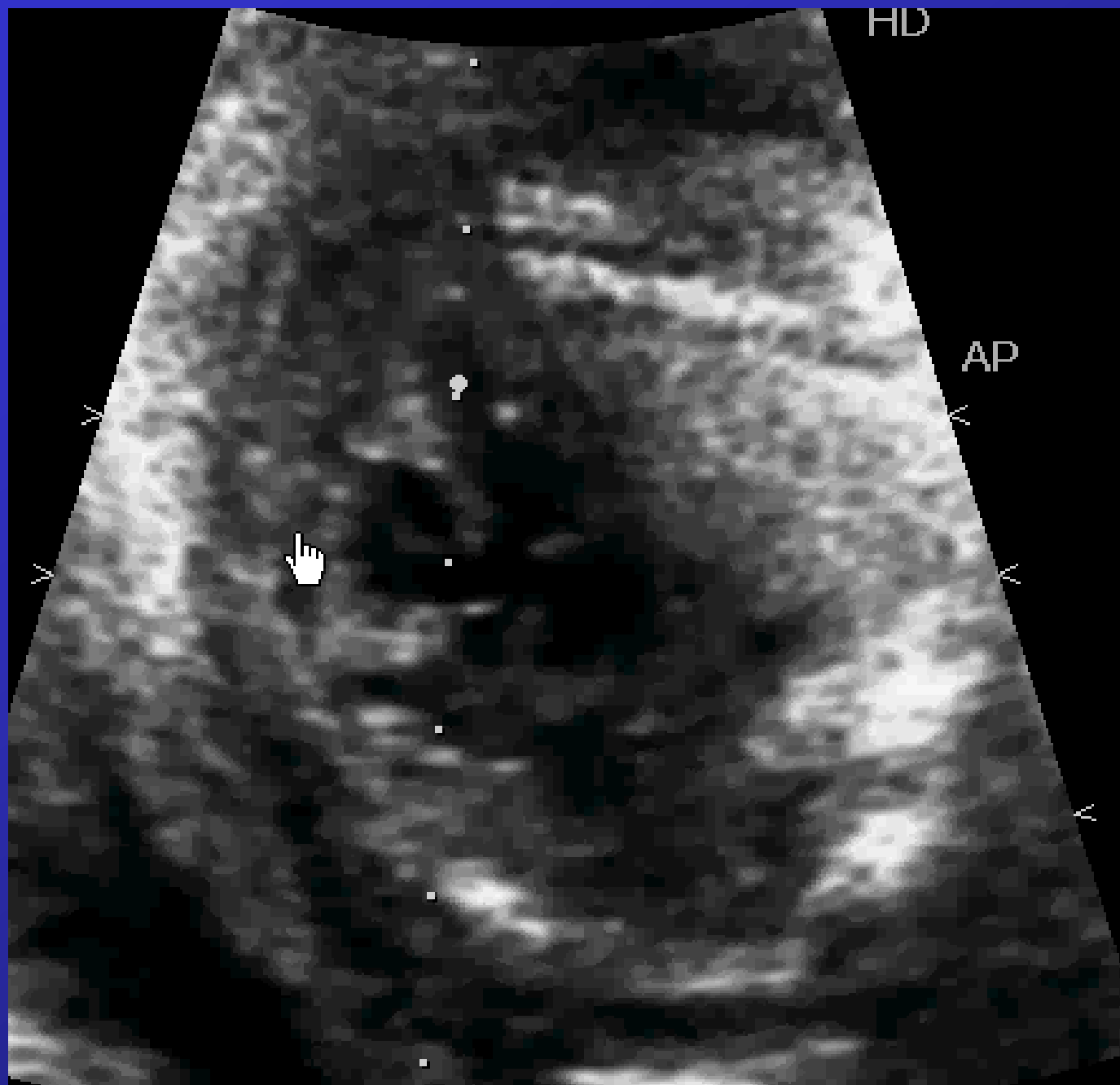
VIDEO

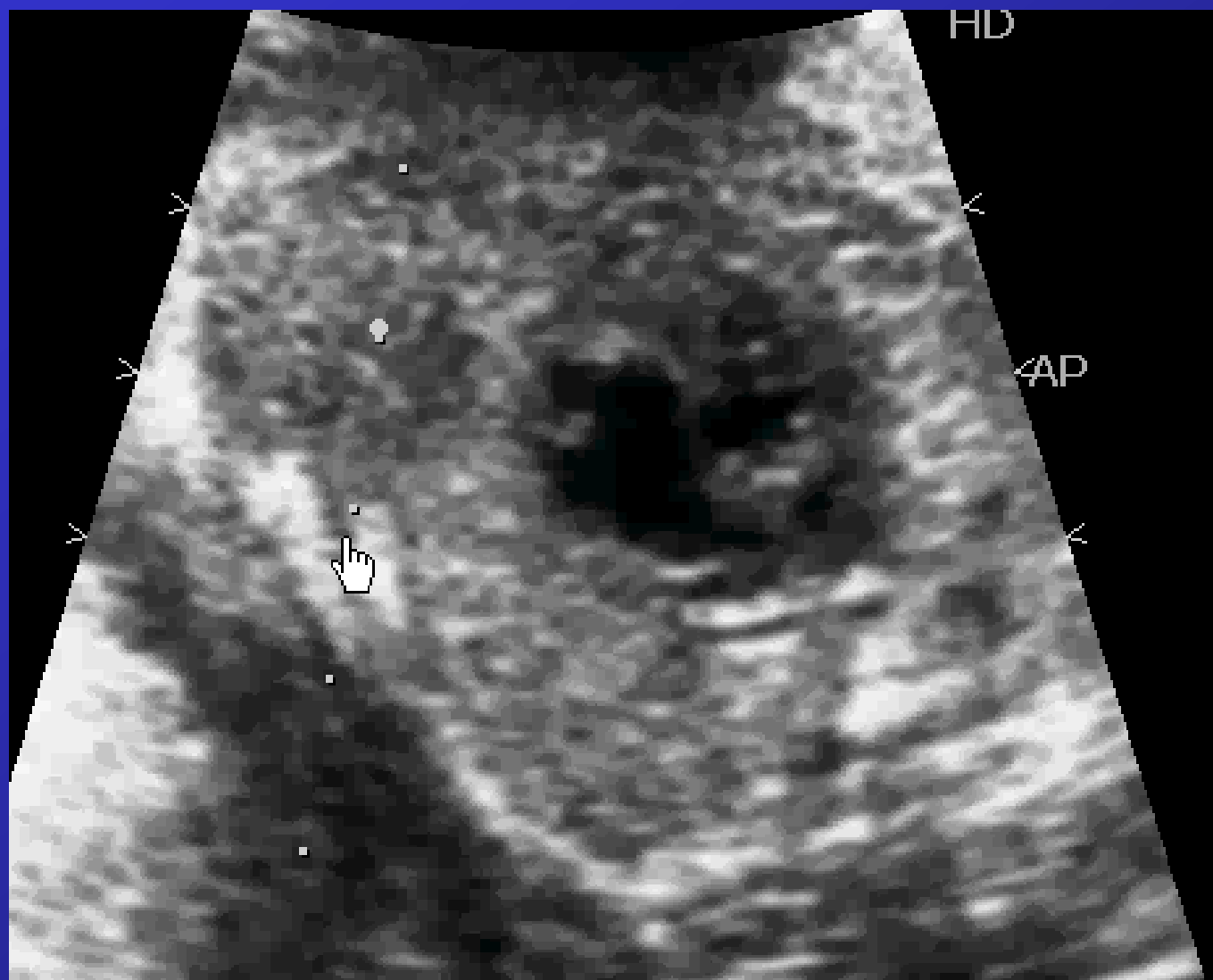


VIDEO





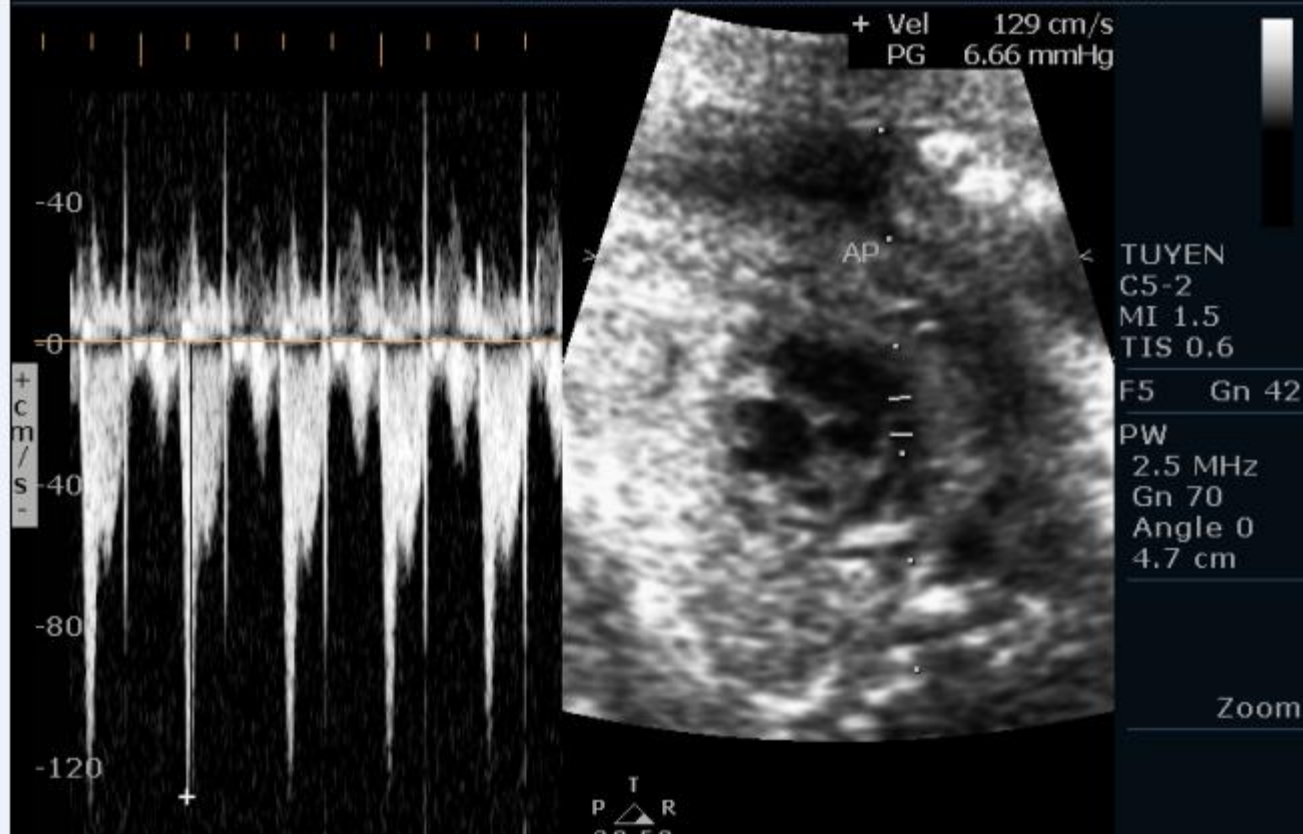




SUONG21W,

VIEN TIM HOSPITAL

8/19/2009 PHILIPS
10:51:20 AM



CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

- Thất phải hai đường ra
- Không lỗ van ĐMP kèm thông liên thất
- Thân chung động mạch



TIÊN LƯỢNG

- Ở giai đoạn sớm, dựa vào các dị tật và hội chứng thai phôi hợp, tỉ lệ sống còn là 10%.
- Ở các ca T4F đơn thuần, tỉ lệ sống còn đạt tới 85%.

TIÊN LƯỢNG

- *Tùy thuộc vào độ nặng của hẹp van ĐMP*
- *T4F với không có van ĐMP :*
 - *Không tốt, có thể gây suy tim trong bào thai hoặc sơ sinh*
- *ĐMP dẫn nặng :*
 - *Có thể gây chèn ép khí phế quản dẫn tới suy hô hấp*
- *T4F nặng trong tử cung:*
 - *Có thể liên quan đa ối, và phù thai nhi*

ĐIỀU TRỊ

- Không có điều trị đặc biệt trong thai kỳ
- Siêu âm sàng lọc cẩn thận
- Chọc ối nên xem xét để có thông tin về bất thường nhiễm sắc thể và các hội chứng thai nhi. .
- Mẹ và thai nên được theo dõi khi chuyển dạ và sanh

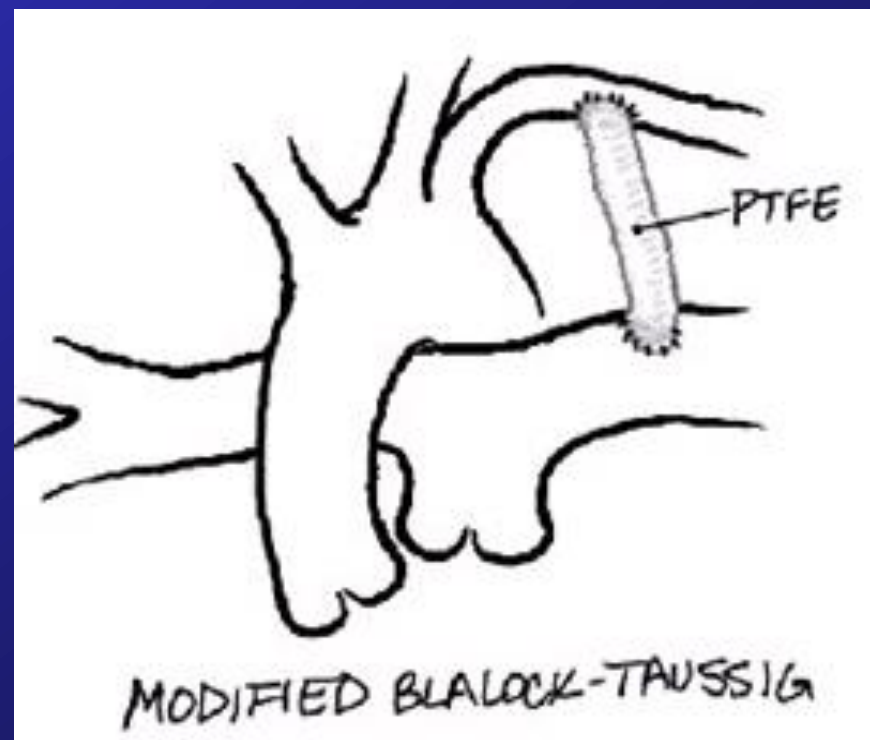
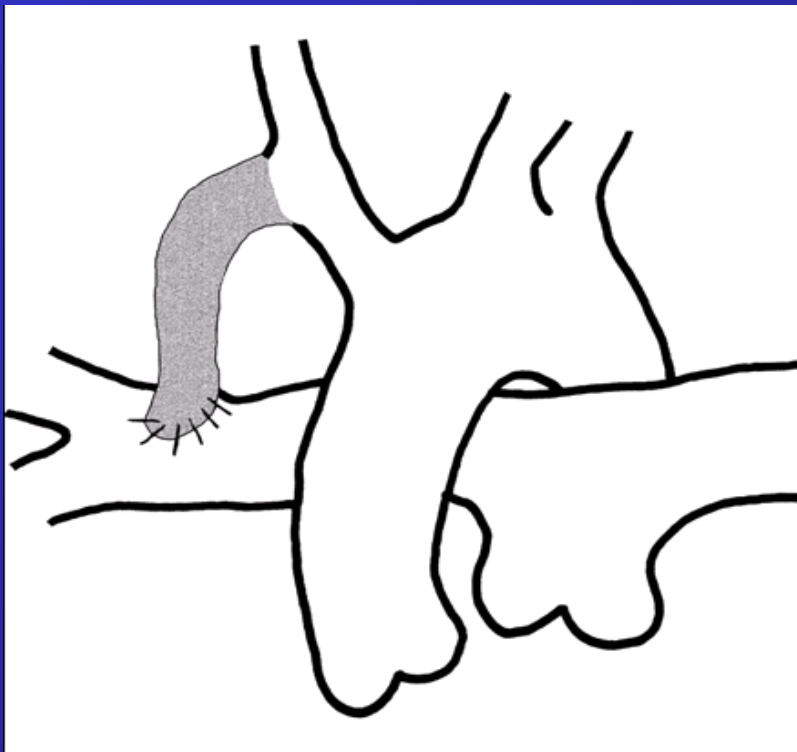
ĐIỀU TRỊ

Nội khoa:

- Bù sắt, protein để tránh thiếu máu.
- Propranolol 05-1 mg/k/4lần ngày

Ngoại khoa

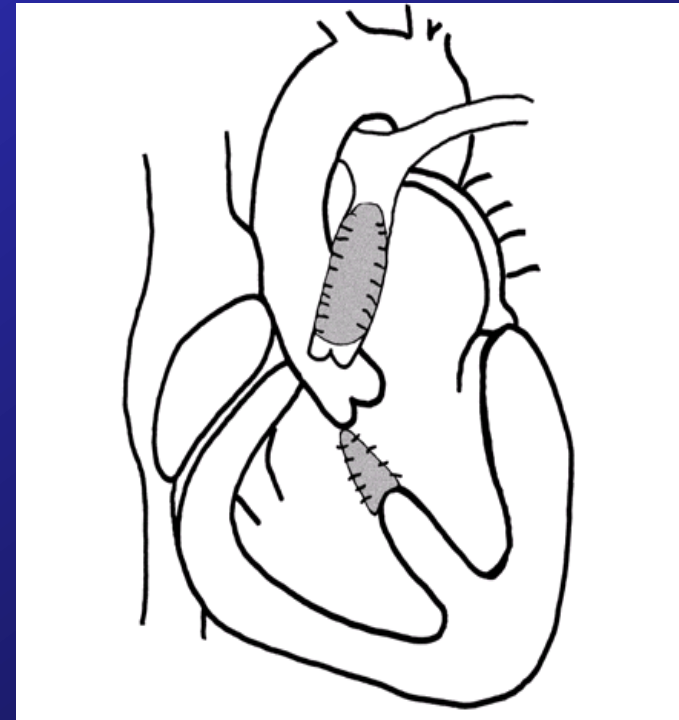
***PT TẠM THỜI:** Blalock- Taussig hay Blalock- Taussig biến cải



* PT TRIỆT ĐỀ: trẻ >10kg hay khoảng 3 tuổi

* THEO DÕI SAU PT TRIỆT ĐỀ:

- # >90% sống đến trưởng thành ,tim tốt
- biến chứng:
 - + hẹp ĐMP còn sót lại,
 - + hở ĐMP,
 - + TLT còn sót lại,
 - + rối loạn chức năng tâm thất,
 - + loạn nhịp và rối loạn dẫn truyền.



TÓM TẮT T4F

- *Thông liên thất (5buồng)*
- *ĐMC cuỡi ngựa*
- *(Mặt cắt 5b, Doppler màu giúp loại trừ hình ảnh giả)*
- *Hẹp van ĐMP (Mặt cắt đường ra thất, 3 mạch máu)*
 - *có thể chỉ thấy trên 2D,*
 - *Gd qua van ĐMP không cao,*
- *Dày thất phải chỉ có sau sanh*
- *ĐMC dẫn lớn (3 mạch máu, đường ra thất)*



NatureWallpaper.eu

*"What you do, the way you think,
makes you beautiful."*

Table 8.1 Chromosomal defects and congenital heart disease (CHD). Based on reference 20

<i>Chromosomal defect</i>	<i>Incidence/1000 live births</i>	<i>Percentage with CHD</i>	<i>Predominant types of CHD</i>
Trisomies			
21 (Down syndrome)	1–1.5	50–60	AVSD, VSD
18 (Edward syndrome)	0.2–0.3	95	VSD, PDA
13 (Patau syndrome)	0.1–0.2	90	VSD, ASD
Duplications			
3q26–27 duplication (Cornelia de Lange)			VSD
4p		10–15	
5p (Opitz)		10	
8		20	
9p		Low	
10q		50	
11p		Low	VSD

12p (Pallister–Killian; Fryn)		25	VSD+, coarctation, PDA, ASD, AS, absent pericardium
22p duplication (cat eye)			TAPVC, ToF
Monosomy			
X (Turner)	0.1–0.2	50	Coarctation of the aorta; aortic stenosis or bicuspid aortic valve
Deletion syndromes			
4p– (Wolf–Hirshhorn)		50	ASD
4q–		60	VSD, PDA, PPS, AS, tricuspid atresia, ASD, coarctation, ToF
5p– (cri-du-chat)		30	Variable
9p– (CHARGE)		30–50	VSD, PDA, PS
11q– (Jacobsen)		60	
13q–		50	
18p–		10	
20p11– (Alagille)		High	PPS
Microdeletion syndromes			
22q11 (DiGeorge: CATCH-22); Shprintzen (velocardiofacial)			Aortic arch anomalies, interrupted aortic arch, truncus arteriosus, ToF
7q11.23 (Williams)		High	Supravalvar AS, PPS
16p13.3 (Rubinstein–Taybi)		25	PDA, VSD, ASD

Table 8.2 Survival of fetuses with chromosomal defects. Reproduced with permission from reference 1

Group	Aneuploidy				Euploidy	Miscellaneous	Percentage total aberrations	Total pregnancies
	Sex chromosomes		Autosomes					
	Monosomy	Polysomy	Trisomy	Polyploidy				
Liveborn	17	127	107	1	205	38	0.71	70 000
Spontaneous abortion	4434	31	7601	2848	489	330	52.4	30 000
Total	4451	158	7708	2849	694	368		1 00 000
Percentage survival	0.38	80.4	1.4	0.0	29.5	10.3	3.1	

Table 8.5 Incidence of CHD in liveborn children. Data on percentages from reference 73, data on incidence per million from reference 2

<i>Lesion</i>	<i>Percentage of all congenital heart disease*</i>					<i>Per million liveborn children</i>				
	<i>Lowest</i>	<i>25%</i>	<i>Median</i>	<i>75%</i>	<i>Highest</i>	<i>Lowest</i>	<i>25%</i>	<i>Median</i>	<i>75%</i>	<i>Highest</i>
Ventricular septal defect**	16.4	27.1	32.4	42.3	50.2	987	1773	2829	4482	6616
Patent ductus arteriosus	0.8	5.2	6.8	11.0	16.0	60	324	567	782	2108
Atrial septal defect	3.4	6.2	7.5	10.8	14.5	135	372	564	1059	2112
Atrioventricular septal defect	1.3	2.8	3.8	5.2	19.6	85	242	340	396	791
Pulmonic stenosis	2.2	5.2	7.0	8.8	14.3	160	355	532	836	1155
Aortic stenosis	0.3	2.7	3.9	5.8	12.0	40	161	256	388	1425
Coarctation of the aorta	0.0	3.6	4.8	5.7	9.8	0	289	356	492	620
Transposition of the great arteries	2.1	3.5	4.4	5.4	8.4	176	226	303	364	560
Tetralogy of Fallot	2.2	3.8	5.2	7.6	10.4	167	302	356	577	633
Persistent truncus arteriosus	0.0	0.6	1.4	1.7	3.8	0	61	94	136	344
Hypoplastic left heart	0.0	1.6	2.8	3.4	5.7	0	154	226	279	347
Hypoplastic right heart	0.0	1.5	2.2	3.2	5.7	0	105	160	224	347
Double inlet left ventricle	0.0	0.8	1.5	1.9	2.7	0	54	85	136	277
Double outlet right ventricle	0.6	1.0	1.8	3.0	4.3	51	82	115	188	263
Total anomalous pulmonary venous connection	0.0	0.6	1.0	1.9	2.8	0	52	91	120	155
Miscellaneous	2.6	7.6	10.1	14.6	23.9					

*25% and 75% are the lower and upper quartiles, respectively.

**Excludes one study in which 5% of all neonates had a small ventricular septal defect (VSD), but other forms of CHD were not studied. This

Table 21.2 Association of conotruncal anomalies with chromosomal anomalies

<i>Diagnosis</i>	<i>Infant series⁵⁵ (Perry et al)</i>	<i>Fetal series A⁵ (Allan et al)</i>	<i>Fetal series B⁷ (Paladini et al)</i>	<i>Fetal series A and B, compiled</i>
Tetralogy of Fallot	33/297 (11.1%)	11/46 (24%)	5/25 (20%)	16/71 (23%)
Complete transposition	1/208 (0.5%)	0/20 (0%)	0/18 (0%)	0/38 (0%)
Corrected transposition	No data	0/3 (0%)	0/5 (0%)	0/8 (0%)
Double-outlet right ventricle	10/86 (11.6%)	4/33 (12%)	5/13 (38%)	9/46 (20%)
Truncus arteriosus	2/51 (3.9%)	2/14 (14%)	1/ 6 (17%)	3/20 (15%)

Table 21.3 Association of conotruncal anomalies and extracardiac anomalies

<i>Diagnosis</i>	<i>Infant series² (NERICP)</i>	<i>Infant series⁴ (NGP)</i>	<i>Fetal series⁷ (Paladini)</i>
Tetralogy of Fallot	31%	28%	48%
Complete transposition	9%	9%	33%
Corrected transposition	6%	9%	0%
Double-outlet right ventricle	20%	16%	46%
Truncus arteriosus	48%	21%	17%

Table 21.4 Outcome of cases with fetal diagnosis of conotruncal anomalies. Data compiled from references 5 and 7

<i>Diagnosis</i>	<i>Termination of pregnancy</i>	<i>Intrauterine death</i>	<i>Neonatal death</i>	<i>Survivors of continuing pregnancy</i>
Tetralogy of Fallot (<i>n</i> =71)	41%	7%	23%	36%
Complete transposition (<i>n</i> =38)	34%	8%	18%	60%
Corrected transposition (<i>n</i> =8)	38%	0%	38%	40%
Double-outlet right ventricle (<i>n</i> =46)	70%	11%	4%	50%
Truncus arteriosus (<i>n</i> =20)	50%	0%	30%	10%
Total (<i>n</i> =183)	48%	7%	19%	42%

treatment and termination of pregnancy. When the diagnosis of a conotruncal anomaly is made during the first and second trimesters, approximately 30–50% of parents will choose termination of pregnancy (Table 21.4).^{5,7} The main reason for pregnancy termination as well as in utero and neonatal demise in most conotruncal anomalies is the frequent association with chromosomal and extracardiac anomalies. Thus, prenatal screening for non-cardiac and

5. Allan LD, Sharland GK, Milburn A et al. Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1452–8.
6. Tegnander E, Williams W, Johansen OJ, Blass HGK, Eik-Nes SH. Prenatal detection of heart defects in a non-selected population of 30149 fetuses – detection rates and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 252–65.
7. Paladini D, Rustico M, Todros T et al. Conotruncal anomalies in prenatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8: 241–6.