

फलोटको टेट्रालोजी

फलोटको टेट्रालोजी (Tetralogy of Fallot, TOF) भनेको मुटुको अनियमितता हो जसले सामान्यतया एकसाथ हुने मुटुसम्बन्धी हुने चार वटा खराबीलाई जनाउँछ। चार वटा खराबी निम्नअनुसार छन्:

- **भेन्ट्रिकुलर सेप्टल खराबी/(Ventricular septal defect, VSD)**
- **ओभराइडिड एओर्टा** – एओर्टिक भल्भ ठूलो हुन्छ र सामान्य मुटु जस्तै बायाँ भेन्ट्रिकलको सट्टा दुवै बायाँ र दायाँ भेन्ट्रिकलबाट उठेको देखिन्छ
- **पल्मोनरी स्टेनोसिस** – पल्मोनरी भल्भ र दायाँ भेन्ट्रिकलबाट पल्मोनरी धमनीमा रगतको प्रवाह रोक्ने (बन्द गर्ने) बहिर्गमन मार्ग वा भल्भको तल्लो ठाउँ सानो पार्ने
- **दायाँ भेन्ट्रिकल हाइपरट्रोफी** – दायाँ भेन्ट्रिकलको मांसपेशी भएको भित्ता बाक्लो बनाउने जुन दायाँ भेन्ट्रिकल उच्च चापमा पम्प भइरहेको बेला हुन्छ

फलोटको टेट्रालोजी भएको थोरै प्रतिशत बालबालिकामा थप भेन्ट्रिकुलर सेप्टल खराबी, **एट्रियल सेप्टल खराबी (atrial septal defect, ASD)** वा उनीहरूको कोरोनरी धमनीको विभाजित ढाँचामा असामान्यताहरू पनि देखिन सक्छ। फलोटको टेट्रालोजी भएका केही बिरामीमा दायाँ भेन्ट्रिकल वा पल्मोनरी एट्रेसियाबाट रगत प्रवाहमा पूरै रुकावट हुन्छ। फलोटको टेट्रालोजी 22q11 विलोपन सिन्ड्रोम जस्ता क्रोमोजोममा हुने असामान्यताहरूसँग सम्बन्धित हुन सक्छ। अन्य अवस्थाहरूको उपचार गर्न सकियोस् भन्नका लागि यो पहिचान गर्न महत्त्वपूर्ण छ।

फलोटको टेट्रालोजीसँगै देखिने पल्मोनरी स्टेनोसिस र दायाँ भेन्ट्रिकुलर बहिर्गमन मार्गमा हुने रुकावटले फोक्सोमा हुने रक्त प्रवाह कम गर्छ। फोक्सोमा रक्त प्रवाह नहुँदा, भेन्ट्रिकुलर सेप्टल खराबी र ओभराइडिड एओर्टा दुवै मिलेर अक्सिजनको कमी भएको रगत (“नीलो”) लाई शरीरमा एओर्टाबाट फेरि दायाँ एट्रियम र दायाँ भेन्ट्रिकल पम्प गर्न दिन्छ।

यो शरीरमा दायाँ भेन्ट्रिकलबाट अक्सिजनको कमी भएको रगत छुट्टिँदा आर्टेरियल अक्सिजन संतृप्तीकरण घट्छ जसकारण बच्चा **साइनोटिक** वा नीलो-नीलो देखिन्छन्। अक्सिजनको कमी भएको रगत गाढा भएर नीलो रङको देखिँदा साइनोसिस हुन्छ जसकारण ओठ र छाला नीलो-नीलो देखिन्छ।

साइनोसिसको प्रसारण पल्मोनरी भल्भ र दायाँ भेन्ट्रिकुलर बहिर्गमन मार्ग कतिको सानो हुन्छ त्यसमा भर पर्छ। दायाँ भेन्ट्रिकलको सानो बहिर्गमन मार्ग फोक्सोमा हुने रगतको प्रवाहमा अलि कम हुन्छ जुन दायाँ भेन्ट्रिकलबाट एओर्टामा अक्सिजनको कमी भएको रगत अलि बढी छुट्टिने भएकाले आर्टेरियल अक्सिजन स्तर कम हुन्छ।

फलोटको टेट्रालोजीका सङ्केत र लक्षणहरू

चर्को **मन्द आवाज** वा साइनोसिसका कारण फलोटको टेट्रालोजी प्रायः जन्मेको केही हसामा निदान हुन्छ। फलोटको टेट्रालोजी भएका बच्चाहरूमा प्रायः जन्मिँदा **पेटेन्ट डक्टस आर्टेरियोसस** हुन्छ जसले फोक्सोमा थप रक्त प्रवाह प्रदान गर्छ त्यसैले जन्मिँदा बित्तिकै गम्भीर साइनोसिस देखिनु असामान्य कुरा हो।

डक्टस आर्टेरियोसस बन्द भएपछि जुन सामान्यतया जन्मेको केही दिनमै बन्द हुन्छ, साइनोसिस बढ्न वा अझ गम्भीर हुन सक्छ।

अक्सिजनको स्तर कम हुँदा छिटो-छिटो श्वासप्रश्वास गर्ने र पल्मोनरी रक्त प्रवाह कम हुने हुन सक्छ। सामान्यतया चर्को र कडा हुने मुटुको मन्द आवाज जन्मिएको केही दिनसम्म प्रायः सुनिँदैन।

फलोटको टेट्रालोजी भएका बच्चाहरूको आर्टेरियल अक्सिजन संतृप्तीकरण अचानक कम हुन सक्छ। प्रायः फोक्सोमा अचानक बहिर्गमन मार्गमा दबाव बढ्दा यो “टेट्रालोजी स्पेल” भनिने अवस्था हुन्छ जसकारण पल्मोनरी रक्त प्रवाह अझ कम हुन्छ। आर्टेरियलको अक्सिजन मात्रा अचानक घटेको बच्चाहरूको ओठ र छाला अझ बढी नीलो देखिन्छ।

टेट्रालोजी स्पेल भइरहेका बालबालिकामा अक्सिजनको मात्रा एकदमै कम हुनाले सुरु-सुरुमा अत्यन्तै चिडचिड देखिन्छन् र गम्भीर साइनोसिस भइरहेमा उनीहरूलाई एकदम निन्द्रा लाग्ने वा जवाफ नदिने हुन सक्छन्।

कहिलेकाहीँ शिशुलाई सान्त्वना दिएर र घुँडा अगाडि र माथि गर्दै तन्काएर टेट्रालोजी स्पेलको उपचार गर्न सकिन्छ। तर पनि, प्रायः तत्काल चिकित्सा ध्यानाकर्षण हुनुपर्छ।

फलोटको टेट्रालोजीको निदान

सूचक साइनोसिस भएको नवजात शिशुलाई पहिलो पटक जाँच गर्दा परिपूरक अक्सिजन लगाइन्छ। बढ्दो अक्सिजनले फोक्सो रोगको अवस्थामा बच्चाको अक्सिजनको मात्रामा सुधार गर्छ तर बढी अक्सिजन लिनाले फलोटको टेट्रालोजी भएको बच्चाको अक्सिजन मात्रामा कम प्रभाव पर्ने छ।

अक्सिजन लिएर पनि केही असर गरेन भने साइनोटिक मुटुमा खराबी भएको हो भनेर सङ्केत मिलिहाल्छ। पल्मोनरी स्टेनोसिस मध्यम भएमा फलोटको टेट्रालोजी भएका शिशुहरूको अक्सिजन मात्रा सामान्य हुन सक्छ (“गुलाबी” फलोटको टेट्रालोजी भनिन्छ)। यी बालबालिकालाई, शिशुलाई जाँच गरेपछि चर्को मन्द आवाज सुनियो भने मुटुमा खराबी भएको हो भने हुन्छ।

जन्मजात मुटु रोगको शङ्का लागेपछि, **इकोकार्डियोग्राफीले** फलोटको टेट्रालोजीका चार वटा सम्बन्धित खराबी द्रुत रूपमा र सही तरिकाले देखाउन सक्छ।

पल्मोनरी धमनीहरूको आकार र वितरण मूल्याङ्कन गर्नका लागि कहिलेकाहीँ **कार्डियाक क्याथेटराइजेसन** आवश्यक पर्छ। क्याथेटराइजेसनले बिरामीहरूलाई एओर्टाको असामान्य रक्त वाहिनी (एओर्टोपल्मोनरी कोल्लेटेरेल) बाट पल्मोनरी रक्त प्रवाह भएको छ कि छैन भन्ने कुरा पनि देखाउँछ।

फलोटको टेट्रालोजीको उपचार

फलोटको टेट्रालोजी निदान भइसकेपछि, तत्काल व्यवस्थापनले बच्चाको अक्सिजन मात्रा सुरक्षित दायरामा छ कि छैन भन्ने कुरा निर्धारण गर्न ध्यान दिन्छ।

जन्मिँदा बित्तिकै अक्सिजनको मात्रा एकदमै कम भयो भने डक्टस आर्टेरियोसस खुला राख्नका लागि प्रोस्टाग्लान्डिन इन्फ्युजन गरिन्छ जसले थप पल्मोनरी रक्त प्रवाह प्रदान गर्छ र बच्चाको अक्सिजन मात्रा बढाउँछ।

पर्याप्त मात्रामा अक्सिजन पाउनका लागि प्रोस्टाग्लान्डिन इन्फ्युजन चाहिने शिशुहरूलाई सो अवधिमा सर्जिकल हस्तक्षेप गर्नुपर्छ। अक्सिजनको मात्रा सामान्य भएका वा मध्यम साइनोसिस मात्र भएका शिशुहरू जन्मेको पहिलो हप्तामा नै घर जान सक्छन्।

बालबालिका 4-6 महिनाको हुँदा अक्सिजनको मात्रा पर्याप्त भएसम्म पूरा उपचार वैकल्पिक रूपमा हुन्छ। अक्सिजन संतृप्तीकरण प्रगतिशील रूपमा वा अचानक घट्यो भने छिट्टै सुधारात्मक उपचार हुन सक्छ।

खराबीको सर्जिकल सुधार गर्नुपर्छ। कहिलेकाहीँ, बिरामीहरूले अन्तिम सुधार गर्नुअघि सर्जिकल प्रशामक प्रक्रिया गर्नुपर्छ।

फलोटको टेट्रालोजीको सुधारात्मक उपचारमा सिन्थेटिक डेक्रोन प्याच प्रयोग गरेर भेन्ट्रिकुलर सेप्टल खराबी बन्द गर्ने कार्य पर्दछ जसकारण बायाँ भेन्ट्रिकलबाट एओर्टामा सामान्य रूपमा रक्त प्रवाह हुन सक्छ।

दायाँ भेन्ट्रिकलमा अवरोधक मांसपेशी तन्तु काटेर र प्याच प्रयोग गरी बहिर्गमन मार्ग ठूलो बनाएर सानो भएको पल्मोनरी भल्भ र दायाँ भेन्ट्रिकुलर बहिर्गमन मार्ग ठूलो बनाइन्छ।

तर पनि, केही बच्चाहरूमा कोरोनरी धमनीहरू सामान्य रूपमा प्याच लगाइने दायाँ भेन्ट्रिकुलर बहिर्गमन मार्गमा सछ्छ। यी बच्चाहरूमा, यो प्याच राख्न ठाउँमा चिरफार गर्नाले कोरोनरी धमनी खराब हुन्छ त्यसैले यो सुरक्षित तरिकाले गर्न मिल्दैन।

यस्तो हुँदा, दायाँ भेन्ट्रिकलको सतह अगाडि (कोरोनरी धमनीलाई बचाएर) एउटा प्वाल पारिन्छ र दायाँ भेन्ट्रिकलबाट फोक्सोमा अवरोधरहित रक्त प्रवाह प्रदान गर्नका लागि दायाँ भेन्ट्रिकलबाट पल्मोनरी धमनीहरू छुट्टिएको ठाउँमा एउटा वाहक (ट्युब) राखेर सिलाइन्छ।

फलोटको टेट्रालोजीको उपचार: नतिजाहरू

फलोटको टेट्रालोजी भएको बालबालिका बच्चे अवस्थामा एकदमै सुधार भएको छ। थप जोखिमका कारकहरू नभएको अवस्थामा, फलोटको टेट्रालोजी भएका 95% भन्दा बढी शिशुहरू जन्मेको पहिलो वर्षमा सफल सर्जरी हुन्छ।

पल्मोनरी धमनीहरू एकदमै सानो हुँदा वा फोक्सोमा रक्त प्रवाह विशिष्ट रूपमा एओर्टोपल्मोनरी कोल्लेटेरेलबाट आपूर्ति हुँदा सर्जिकल उपचार अझ गाह्रो हुन्छ।

अघिल्लो हाइपरट्रोफी (बाक्लोपना) ले गर्दा दायाँ भेन्ट्रिकल “कडा” हुनाले र भेन्ट्रिकलको मांसपेशीमा चिरफार गरिएको हुनाले धेरैजसो बच्चाहरू सर्जरी भएको पहिलो केही दिनसम्म हल्का बिरामी हुन्छन् जसले गर्दा मांसपेशी एकछिनका लागि कमजोर हुन्छ।

यो दायाँ भेन्ट्रिकुलर दुष्क्रिया सर्जरी भएको केही दिनमा आफैँ ठीक हुन्छ। बिरामीहरूलाई सर्जरीपछि रिदममा पनि समस्या हुन सक्छ।

असामान्य रूपमा द्रुत रिदम (जड्क्शनल ट्याकिकार्डिया हुन सक्छ र औषधि खाएर वा अस्थायी पेसमेकर प्रयोग गरेर उपचार गर्नु पर्ने हुन सक्छ। यो असामान्य रिदम प्रायः अस्थायी समयका लागि रहन्छ र सामान्यतया दायाँ भेन्ट्रिकल निको भएपछि सामान्य अवस्थामा फर्किन्छ।

हार्ट ब्लकका कारण सर्जरीपछि बिरामीहरूको मुटुको धड्कन कम हुने जोखिम हुन्छ। मुटुमा चोट लाग्नाले वा कन्डक्शन प्रणालीमा जलन हुनाले हार्ट ब्लक हुन सक्छ। धेरैजसो बिरामीमा, कन्डक्शन सुधार हुन्छ र रिदम सामान्य अवस्थामा फर्किन्छ। कहिलेकाहीं, स्थायी पेसमेकर चाहिन सक्छ।

फलोटको टेट्रालोजीको उपचार प्रक्रियाले सामान्य रक्तसञ्चार गर्ने हुँदा, दीर्घकालीन मुटुको प्रकार्य प्रायः उत्कृष्ट नै हुन्छ।

तरपनि, उपचार भएपछि बच्चाको पल्मोनरी भल्भबाट रगत चुहिरहन्छ। यस्तो अवस्थामा, दायाँ भेन्ट्रिकलले पल्मोनरी धमनीहरूमा रगत पम्प गरेपछि केही रगत दायाँ भेन्ट्रिकलमा बग्छ। यसले दायाँ भेन्ट्रिकलमा थप भोल्युम बनाउँछ जसले गर्दा यसले अझ राम्रोसँग काम गर्छ र फैलिन्छ।

थोरै प्रतिशत बालबालिकामा, यो पल्मोनरीको कार्यक्षमतामा कमी हुनाले दायाँ भेन्ट्रिकलको प्रकार्य कम हुन सक्छ। थकानका लक्षणहरू विशेषगरी व्यायाम गरेपछि विकास देखा पर्न सक्छ। यी अवस्थाहरूमा, विशेषगरी किशोरावस्था वा युवावस्थामा पल्मोनरी भल्भ बदल्न सुझाव दिइन्छ।

फालोटको टेट्रालोजीको उपचार गराएका बिरामीहरूको दायाँ भेन्ट्रिकल बहिर्गमन क्षेत्र वा पल्मोनरी धमनीहरू (बायाँ वा दायाँ) फेरि सानो हुन सक्छ जसले गर्दा दायाँ भेन्ट्रिकलले असामान्य रूपमा उच्च चापमा रगत पम्प गर्छ।

यी समस्याहरू भएमा, बहिर्गमन मार्ग वा पल्मोनरी धमनीहरू थप चौडा बनाउने सर्जिकल हस्तक्षेप गर्नु पर्ने हुन सक्छ। पल्मोनरी धमनीहरू सानो हुने समस्या कहिलेकाहीं सर्जरी नगरिकन कार्डियाक क्याथेटेराइजेसनको बेलामा नलीहरूमा बेलुन डाइलेसनले उपचार गर्न सकिन्छ।

सकेसम्म छिटो हालका वा नयाँ समस्याहरू पत्ता लगाउनका लागि कार्डियोलोजिस्टसँग लामो समयसम्म फलो अप गरिरहनुपर्छ। कार्डियोलोजी क्लिनिकमा फलो-अपका लागि आउँदा प्रायः शारीरिक जाँच, **इलेक्ट्रोकार्डियोग्राम** र आवधिक इकोकार्डियोग्राफी हुन्छ। यसका साथै, बच्चा किशोरावस्थामा पुगेपछि वा वयस्क भएपछि कहिलेकाहीं कार्डियाक MRI स्क्यान, तनाव परीक्षण र हल्टर मूल्याङ्कनहरू पनि गर्नु पर्ने हुन्छ।

वयस्क र किशोर-किशोरीका लागि व्यवस्थापन

फलोटको टेट्रालोजी भएका धेरैजसो वयस्क बिरामीहरूको बाल्यकालमा उपचारको क्रममा सर्जरी भएको हुन्छ। केही बिरामीहरूमा, पल्मोनरी भल्भ सुरक्षित राख्न सकिन्छ र उनीहरूलाई कुनै पनि समस्या भइरहेको हुँदैन। दुर्भाग्यवश, धेरैजसो बिरामीलाई केही समस्याहरू हुन्छ; तीमध्ये एकदमै महत्त्वपूर्ण भनेको पल्मोनरी भल्भबाट रगत चुहिनु हो। यसले दायाँ मुटुका चेम्बरहरू ठूलो पार्न सक्छ र शारीरिक क्रियाकलापका साथै मुटुको रिदम असामान्य हुन सक्छ र कहिलेकाहीं मुटुका कारण अचानक मृत्यु हुन्छ।

उपचार गरिएको टेट्रालोजी भएका धेरैजसो बिरामीहरूले जन्मजात मुटु विशेषज्ञसँग नियमित (प्रायः वार्षिक) मूल्याङ्कन गराइरहनुपर्छ। पल्मोनरीबाट रगत चुहिने समस्या तन्तुको भल्भ परिवर्तन गरेर उपचार गर्न सकिन्छ। धेरैजसो अवस्थामा, सर्जिकल प्रक्रियाको सट्टा क्याथेटरबाट भल्भ (जस्तै मेलोडी

भल्भ) घुसाएर पल्मोनरी भल्भहरू बदल्न सकिन्छ। यो सामान्यतया कम जोखिम हुने खालको प्रक्रिया हो जसले गर्दा मुटु फेरि सानो हुन्छ र बिरामीको गुणस्तरीय जीवन र आयुमा सुधार हुन्छ। यी कृत्रिम पल्मोनरी भल्भहरू वयस्क बिरामीहरूमा सामान्यतया धेरै वर्षसम्म रहन्छन् तर विशेषज्ञको निगरानी आवश्यक पर्छ।

किशोर-किशोरी र वयस्कको जन्मजात मुटु रोग कार्यक्रमबारे थप जान्नुहोस्.

हामीलाई सम्पर्क गर्नुहोस्

सिन्सिनाटी चिल्ड्रेन्स मुटु संस्थान (Cincinnati Children's Heart Institute) मा सम्पर्क गर्नुहोस्

Last Updated 10/23 Kristin Schneider, डक्टर अफ मेडिसिन (Doctor of Medicine, MD)