

法乐氏三联症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/301/2021_2022__E6_B3_95_E4_B9_90_E6_B0_8F_E5_c22_301729.htm 名称法乐氏三联症所属
科室心血管内科病因本病的基本病理改变室间隔缺损和肺动脉口狭窄，右心室肥厚和主动脉骑跨为前两种畸形的后果。肺动脉口狭窄以漏斗部狭窄多见，由于右心室流出道发育不良，心内膜增厚及漏斗部组织弥漫性或局限性增厚等，形成第三心室。室间隔缺损多位于升主动脉起源部之下方，大小类似主动脉瓣口，为室上嵴下型。主动脉骑跨为一相对畸形，随着主动脉发育，骑跨可逐渐加重。右心室肥厚是肺动脉口狭窄的代偿性结果，室壁增厚，可接近与超过左心室。本病约20 - 25%有右位主动脉弓，约15%伴有卵圆孔未闭或房间隔缺损，称法乐氏五联症。其临床表现类似法乐氏三联症，本病尚可与动脉导管未闭，双侧上腔静脉，肺静脉畸形引流，右位心等畸形并存。病理病情严重程度主要决定于肺动脉口狭窄程度和室间隔缺损的大小。肺动脉口狭窄引起右心室收缩期负荷增加及右心室肥厚，当右心室收缩压超过左心室时，右心室静脉血通过室间隔缺损流入左心室和骑跨的主动脉，使动脉血氧饱和度下降而出现紫绀和继发性红细胞增多，肺动脉口狭窄愈重和室间隔缺损愈大，则右至左的分流量也愈大，紫绀也愈重。由于右心室压力增高，可导致右心房肥大，肺动脉压减低。临床表现一、症状大多数于出生后6个月内出现紫绀，严重者生后不久即出现。轻者在1岁左右时由于肺动脉瓣口狭窄加重，和动脉导管闭合而渐出现紫绀，活动后气喘，乏力，喜蹲踞位，后者可使体循环阻力增加，而减少右至左分流和回心血量，使症状稍缓解，紫绀严

重者，可由于缺氧较重引起发作性昏厥癫痫样抽搐，意识障碍，甚至死亡，其原因可能由于内源性儿茶酚胺水平一时性增高，右心室漏斗部肌肉痉挛，肺动脉血流进一步减少，使右到左分流忽然增加所致。少数病例可有鼻衄，咯血，栓塞及脑出血。

二、体征 紫绀及杵状指（趾）为本病常见体征。发育较差，心前区隆起，大部分病例在胸骨左缘第 4 - 肋间有2 - 3级收缩期杂音，杂音为肺动脉口狭窄所致，杂音最响部位高低与肺动脉口狭窄类型有关，杂音的响度和狭窄程度呈反比，狭窄愈重则右心室血流分流至骑跨的主动脉增多，进入肺动脉血流越少之故。肺动脉瓣第二音减弱或消失。

辅助检查一、X - 线 心影正常或稍大，心尖园钝上翘，肺野清楚，肺血管影稀少，肺动脉干凹隐。若肺动脉口狭窄为瓣膜型，则肺动脉干凸出，主动脉弓增宽，右心室增大，有时右心房也增大，20%有右位主动脉弓。二、心电图 右心室肥厚与劳损，部分人也有右心房肥大。电轴右偏。三、超声心动图 主动脉前壁与室间隔连续中断，室间隔位于主动脉前后壁间，主动脉增宽，右心室增大，右心室前壁增厚，流出道狭窄。四、心导管检查 可有以下特征： 导管可自右心室经室间隔缺损进入主动脉。 右心室与肺动脉间有收缩期压力阶差，分析连续压力曲线，可判定狭窄的部位，类型和程度。 右心室血氧含量高于右心房，说明心室水平有左至右分流。 动脉血氧量减低，说明有右至左的分流。 若主动脉、左心室和右心室收缩压相近，说明室间隔缺损大且主动脉右跨明显。 红细胞计数与血红蛋白浓度均有增高。五、心血管造影 右室造影可见主动脉与左、右心室同时显影，主动脉增宽，对判定肺动脉口狭窄，程度和类型，肺动脉分支情

况，室间隔缺损的部位及大小，和升主动脉骑跨程度有很大价值。六、血常规检查 红细胞计数，血红蛋白浓度和红细胞比积均显著提高。诊断根据临床症状，X - 线，心电图，超声心动图，并结合右心导管检查及造影可确定诊断。鉴别诊断需注重与其他紫绀型先天性心脏病鉴别：一、法乐氏三联症 本病为肺动脉口狭窄，房间隔缺损和右心室肥厚伴有右到左分流。但本病紫绀出现晚且轻，胸骨左缘第 肋间收缩期杂音较响，X - 线心影增大明显，肺动脉干凸出，主动脉结较小等特征，右心导管与右心造影亦各有其特点。二、艾森曼格（Eisenmenger s）氏综合征心室或大动脉水平有左到右分流性改变，伴肺动脉压力和阻力增高后引起双向分流或右到左分流，出现紫绀的病例总称。由于此时多数原发病特性体征已消失。故需注重与紫绀型先心病鉴别。但本病紫绀于疾病晚期出现，且较轻，杵状指不明显，肺动脉第二心音亢进伴有收缩期喷射音，或者有肺动脉瓣相对关闭不全的舒张期杂音，心脏扩大明显，X - 线肺动脉干凸出，肺血管影增多，仅肺外侧稀少，右心导管肺动脉压力及阻力增加等特征可资鉴别。三、三尖瓣闭锁 三尖瓣口闭合或缺如，右心房血液经未闭卵圆孔或房间隔缺损进入左心房、左心室，再经室间隔缺损或未闭动脉导管到肺循环，本病出生后即有紫绀，症状重，有右心衰竭表现，心电图示P波增大，左心室肥大，X - 线右心房、左心室增大，右心室缩小，右心造影示巨大右心房，左心房，室提前显影而右心室不显影。四、完全性大血管错位 主动脉源出右心室，肺动脉源出左心室，常伴有房室间隔缺损或动脉导管未闭，本病紫绀出现早，症状明显，X线示心脏增大，肺血管影增多，心导管显示导管自右室

进入升主动脉。血氧测定有左到右分流，右心造影显示右室显影，主动脉提前显影，肺动脉则显影在后。治疗一、内科治疗 及时控制呼吸道感染防治感染性心内膜炎，重症病例用 - 受体阻滞剂以减轻右心室流出道梗阻，预防缺氧发作。

二、外科治疗 直视下行根治术，包括切除右心室流出道肥厚肌束，分离狭窄的瓣膜，修补室间隔缺损，此手术较为彻底。手术年龄以5 - 8岁为宜。若症状严重，亦可在3岁内选用分流术，作锁骨下动脉、主动脉或上腔静脉与肺动脉吻合术，建立体 - 肺循环交通，以改善缺氧，为日后根治术预备条件。个别不能作根治术的病例亦可考虑作狭窄肺动脉瓣口或漏斗部切开术，以减轻右心室梗阻，增加肺血流量，减少右至左分流。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com