

法乐四联症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E6_B3_95_E4_B9_90_E5_9B_9B_E8_c22_305936.htm 名称法乐四联症所属

科室心胸外科病因1970年Van Praagh等认为四联症的胚胎发育障碍是由于肺动脉圆锥远段或右心室漏斗部发育不全，未发生反向倒位，于是主动脉瓣保持胚胎期位置，处于肺动脉瓣的右侧，漏斗部间隔亦即壁束在正常发育时行走方向应为向后向下向右，而四联症病人则其走向改变为向前向上向左而止于圆锥前壁，这样当圆锥部近段与心脏融合后即产生右心室流出道狭窄。同时由于漏斗部间隔位置向前向上因而未能在心室间隔的上方占居隔束左前上支和右后下支之间的空隙，于是在漏斗部间隔亦即室上嵴的后下方形成巨大的心室间隔缺损，肺动脉圆锥发育不良又引致主动脉开口移向右侧，骑跨于心室间隔缺损的上方。病理四联症的两个主要解剖异常，右心室流出道狭窄和心室间隔缺损均颇多变异（图13）。

漏斗部狭窄，肺动脉瓣和肺动脉正常 瓣膜部狭窄，引起漏斗部继发性肥厚 漏斗部狭窄，肺动脉发育不良 肺动脉瓣狭窄，肺动脉发育不良，漏斗部继发性肥厚图13 右心室流出道狭窄右心室流出道：右心室流出道狭窄可位于漏斗部，肺动脉瓣膜部，肺动脉瓣环，肺动脉主干或肺动脉分支，有的病例可以两处存在狭窄。漏斗部狭窄：四联症病人几乎都有不同程度的漏斗部狭窄。大多数病例漏斗部狭窄与肺动脉瓣膜狭窄合并存在。漏斗部狭窄是由肥厚的壁束、隔束和室上嵴所造成。漏斗部狭窄与肺动脉瓣之间往往形成大小不等的第3心室。漏斗部狭窄位于右心室流出道远侧，靠近肺动脉瓣者则第3心室小；漏斗部狭窄位于右心室流出道近端则

第3心室腔大，并有纤维环状入口。有时漏斗部发育不良呈现弥漫的长而细的管状狭窄，但无第3心室。肺动脉瓣膜部狭窄：四联症病人75%呈现肺动脉瓣膜部狭窄。瓣膜多为双瓣叶型，瓣叶增厚，活动度受限制，瓣口狭小。肺动脉瓣环：四联症病例肺动脉瓣环均比主动脉瓣环小，但瓣环狭窄较为少见。漏斗部弥漫性发育不良，呈现细长管状狭窄的病例，肺动脉瓣环亦狭小。有时由于心内膜下纤维病变引致瓣环增厚而产生狭窄。肺动脉总干：四联症病例肺总动脉均比主动脉小。右心室漏斗部弥漫性发育不良的病例，往往肺总动脉短，向后方移位分为两支肺动脉，其口径可减小到为主动脉的50%。极少数病例在肺动脉瓣环上方血管壁局部高度增厚，形成局限的瓣上狭窄。肺动脉及其分支：左肺动脉大多呈现为肺动脉总支的直接延续，而右肺动脉则与肺动脉总干形成“Y”字形补片缝补扩大术左肺动脉起始部狭窄：通常伴有肺动脉瓣环和肺动脉总干狭窄。在缝补心室间隔缺损后，延长右心室漏斗部纵切口跨越肺动脉瓣环、肺动脉总干、左肺动脉狭窄段及左肺动脉近段，然后用织片作缝补扩大术（图8）。伴有右肺动脉起始部狭窄者，则在缝补扩大肺动脉瓣环、肺动脉总干和左肺动脉后，从肺动脉总干侧壁切下右肺动脉，纵向剪开右肺动脉前壁越过狭窄段，并切开右肺动脉近端用另一块锥形补片缝补扩大右肺动脉切端，再将已扩大的右肺动脉切端与肺动脉总干作端侧吻合术（图9）。（1）切开肺动脉总干及左肺动脉狭窄段（2）专心包片及织片缝补扩大图8左肺动脉起始部狭窄缝补扩大术（1）切口（2）缝补扩大左、右肺动脉起始部图9两侧肺动脉起始部狭窄修补扩大术右肺动脉起始部狭窄：单

独存在的右肺动脉起始部狭窄比较少见。缝补扩大操作技术也较简易，从肺动脉总干切下右肺动脉，纵向切开右肺动脉狭窄段及近段右肺动脉前壁，用织片缝补扩大后与肺动脉总干作端侧吻合术（图10）。（1）切下右肺动脉（2）纵向剪开右肺动脉，专心包片缝补扩大（3）右肺动脉与肺动脉总干作端侧吻合术图10 两侧肺动脉起始部狭窄缝补扩大术

肺动脉闭锁：肺动脉闭锁病例需用一段带主动脉瓣的同种升主动脉。同种升主动脉外径用于婴儿病例为14~18mm，儿童为22~25mm，将同种主动脉置放入流出道远端与肺总动脉作对端吻合术，近端的后壁与右心室流出道缝合，再专心包织片覆盖，缝补流出道切口和同种主动脉前壁（图11）。另一种方法是用带瓣管道远端与肺动脉总干作端侧吻合术。近端与右心室流出道作端侧吻合术（图12）。（1）切断肺动脉总干（2）同种主动脉与肺动脉总干对端吻合（3）带瓣同种主动脉缝合于切开的右室流出道（4）专心包片或织片缝盖流出道切口图11 肺动脉闭锁纠正术（1）肺动脉总干及右心室流出道切口（2）人造血管缝补图12 用带瓣同种主动脉和人造血管缝补扩大术

缝补心室间隔缺损：妥善解除右心室流出道狭窄，即可缝补心室间隔缺损。法乐四联症病例心室间隔缺损面积较大，直接缝合易于撕裂，因此需用补片作缺损缝补术。用牵引缝线或小拉钩将漏斗部间隔向上牵拉，心室切口下缘向下牵拉，即可充分显露缺损。辨认三尖瓣隔瓣叶，主动脉瓣环，瓣叶和传导组织所在部位。His束从心室间隔缺损后方纤维三角区边缘穿出，靠近心室间隔的左心室面向前行到达缺损后下方的心肌嵴，按心室间隔缺损的大小和形态修剪涤纶或聚四氟乙烯补片，补片宜比缺损稍大一些，用两端各

有小弯缝针的4-0或5-0Prolene缝线，先用1根缝针缝补缺损下缘中点处，缝线穿过补片后在距缺损边缘心室间隔肌部约4~5mm处进针，缝线不可环绕心室间隔缺损边缘，亦不可穿越心肌过深，以免损伤传导组织。由此向后将织片与三尖瓣隔瓣叶基部连续缝合，再向上与无冠瓣下方的右心室心肌、主动脉瓣环相缝合，补片与主动脉瓣环缝合时应注重避免损伤主动脉瓣叶，然后向前到达心室上嵴。缝合时将心室上嵴稍向织片下方牵拉，可增大流出道。此时用缝线另一头缝针从缺损下缘中点第一针进针处起，在距缺损边缘4~5mm处向前向上连续缝合，到达圆锥乳头肌上方，即不再存在损伤传导束的危险，可以环绕缺损边缘作连续缝合，到达心室上嵴处，结扎两根缝线，完成心室间隔缺损织片缝补术。缝合右心室切口。漏出道狭窄已妥善解除者，右心室横向或斜行切口用缝线连续缝合两层。未跨越瓣环的右心室纵切口宜用织片缝补，以免直接缝合造成漏斗部口径减小。为解除肺动脉瓣狭窄的肺动脉总干纵切口，亦宜用织片缝补以扩大血管腔。放松升主动脉阻断钳，心脏恢复跳动，收缩期血压12kPa（90mmHg）以上，体温升到35℃以上，停止体外循环。测右心室、左心室及肺总动脉压力。从上腔静脉、肺动脉和体循环动脉抽取血液送作血氧含量和氧饱和度测定。右心室与左心室收缩压比值在0.70以上，右心室、肺总动脉压力阶差越过8kPa（60mmHg），肺动脉收缩压低于3.3kPa（25mmHg）或心室间隔仍有左至右分流，肺循环与体循环血流量比值为2:1者，则均应考虑继续在体外循环下进一步解除流出道及/或肺动脉狭窄。缝闭心室间隔缺损，术毕注重创口止血。分层缝合手术切口。术后严密监测血压、心率

、呼吸、心电图、中心静脉压和左心房压力。注重肤色和四周循环状况。记录出入水量、尿量和纵隔心包引流量。注重维持体液和电解质平衡。及时补充血容量。常规给予洋地黄、抗生素、利尿剂和促进凝血药物。保持呼吸道通畅。术后早期可能发生的并发症有出血、房室传导阻滞、低心排血综合征、心力衰竭、肺间质及肺泡水肿引致呼吸衰竭等。预防及预后法乐四联症病例的预后决定于右心室流出道及/或肺动脉狭窄的轻重程度，以及肺部侧支循环的发育情况。未经手术治疗的极少数病例虽然可能生存到40岁以上，但绝大多数病人在童年期死亡。据Bertranou等的资料，66%可生存到1周岁；49%生存到3岁；24%生存到10岁；而20岁时仍生存者则仅在10%以下。常见的死亡原因有血缺氧引致的脑血管意外，脑脓肿、充血性心力衰竭、细菌性心力膜炎等。随着年龄增长，肺动脉狭窄病变逐渐加重和肺动脉分支血栓形成，肺循环血流量减少，紫绀和血缺氧的程度逐渐加重。肺动脉闭锁的病例预后最差，由于肺的血供主要依靠动脉导管，动脉导管闭合时则可因严重血缺氧引致死亡。出生后1年内死亡率为50%，3年为75%，10年为92%。但如体循环与肺循环之间侧支循环丰富，则可延长生存期。四联症根治术的手术死亡率较过去逐渐降低，现约在5~10%左右。影响外科疗效的因素有手术时年龄、体重、紫绀程度、血红蛋白含量、红细胞压积、右心室流出道狭窄病变类型、肺动脉，肺动脉瓣环和左心室发育情况；是否曾施行体肺分流术；根治术时是否需应用跨瓣环织片或带瓣管道；心内畸形纠治是否妥善，是否伴有其它心脏血管先天性畸形等。术后症状明显改善，紫绀消失，活动耐力增大，能参加正常学习或工作。术后10年，20

年的生存率约在90%以上。但如并有肺动脉瓣关闭不全，残留心室间隔缺损，右心室高压（收缩压超过9.3kPa，70mmHg）等情况，则影响功能恢复，晚期疗效欠满足。

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