

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\\_ti2020/306/2021\\_2022\\_\\_E6\\_B3\\_95\\_E4\\_B9\\_90\\_E5\\_9B\\_9B\\_E8\\_c22\\_306753.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E6_B3_95_E4_B9_90_E5_9B_9B_E8_c22_306753.htm) 名称法乐四联症所属科室心血管内科病因本病的心室间隔缺损位于右心室间隔的膜部。肺动脉口狭窄可能为瓣膜、右心室漏斗部或肺动脉型，而以右心室漏斗部型居多。主动脉根部右移，骑跨在有缺损的心室间隔之上，故与左、右心室均多少直接相连。在20~25%的病人，主动脉弓和降主动脉位于右侧。右心室壁显著肥厚。肺动脉口狭窄严重而致闭塞时，则形成假性动脉干永存。本病合并有卵圆孔未闭或心房间隔缺损时称为法乐五联症，其临床表现与法乐四联症相仿。本病还可合并右位心、双侧上腔静脉、动脉导管未闭、部分性肺静脉畸形引流、房室共道永存、三尖瓣关闭不全等。由于肺动脉口狭窄造成血流入肺的障碍，右心室排出的血液大部分经由心室间隔缺损进入骑跨的主动脉，肺部血流减少，而动静脉血在主动脉处混合被送达身体各部，造成动脉血氧饱和度显著降低，出现紫绀并继发红细胞增多症。肺动脉口狭窄程度轻的病人，在心室水平可有双向性的分流。右心室压力增高，其收缩压与左心室和主动脉的收缩压相等，右心房压亦增高，肺动脉压则降低。临床表现（一）症状主要是自幼出现进行性紫绀和呼吸困难，哭闹时更甚，伴有杵状指（趾）和红细胞增多。病孩易感乏力，劳累后的呼吸困难与乏力常使病孩采取下蹲位休息，部分病孩由于严重的缺氧而引起昏厥发作，甚至有癫痫抽搐。其它并发症尚有心力衰竭、脑血管意外、感染性心内膜炎、肺部感染等。如不治疗，体力活动大受限制，且不易成长。（二）体征可见发育较差，胸前部可能隆起，

有紫绀与杵状指（趾）。胸骨左缘第二、三肋间有收缩期吹风样喷射型杂音，可伴有震颤。此杂音为肺动脉口狭窄所致，其响度与狭窄的程度呈反比例，因狭窄越重则右心室的血液进入骑跨的主动脉越多，而进入肺动脉的越少。其与单纯性肺动脉口狭窄杂音的其它不同处尚有历时较短，高峰较早，吸入亚硝酸异戊酯后减轻而非增强，出现震颤的机会少等。肺动脉口狭窄严重者此杂音几消失而可出现连续性杂音，为支气管血管与肺血管间的侧支循环或合并的未闭动脉导管所引起。非典型的法乐四联症和肺动脉口狭窄程度较轻而在心室水平仍有左至右分流者，还可在胸骨左缘第三、四肋间听到由心室隔缺损引起的收缩期杂音。肺动脉瓣区第二心音减弱并分裂，但亦可能呈单一而响亮的声音（由主动脉瓣区第二心音传导过来）。主动脉瓣区可听到收缩喷射音，并沿胸骨左缘向心尖部传导。心浊音界可无增大或略增大。心前区和中上腹可有抬举性搏动。检查（一）X线检查肺野异常清楚，肺动脉总干弧不明显或凹入，右心室增大，心尖向上翘起，在后前位片上心脏阴影呈木鞋状（有如横置的长方形）。在近1/4的病人可见右位主动脉弓。（二）心电图检查心电图示右心室肥大和劳损，右侧心前区各导联的R波明显增高，T波倒置。部分病人标准导联和右侧心前区导联中P波高而尖，示右心房肥大。心电图轴右偏。（三）超声心动图检查见主动脉根部扩大，其位置前移并骑跨在心室间隔上，主动脉前壁与心室间隔间的连续性中断，该处室间隔回声失落，而主动脉后壁与二尖瓣则保持连续，右心室肥厚，其流出道、肺动脉瓣或肺动脉内径狭窄。超声造影法还可显示右心室到主动脉的右至左分流。（四）磁共振电脑断层显像显示扩

大的升主动脉骑跨于心室间隔之上，而心室间隔缺损，肺动脉总干小，右心室漏斗部狭窄，肺动脉瓣环亦可见狭窄。

（五）心脏导管检查 右心导管检查可有下列发现：1．肺动脉口狭窄引起的右心室与肺动脉间收缩压阶差，分析压力曲线的形态，可帮助判定狭窄的类型。2．心导管可能由右心室直接进入主动脉，从而证实有骑跨的主动脉和心室间隔缺损。3．动脉血氧饱和度降低至89%以下，说明有右至左分流，如同时有通过心室间隔缺损的左至右分流，则右心室的血氧含量高于右心房。4．心室间隔缺损较大而主动脉右位较明显的病人，主动脉、左心室与右心室的收缩压相等。

（六）选择性指示剂稀释曲线测定 通过右心导管分别向右心房、右心室和肺动脉注射指示剂（染料或维生素C等），在四周动脉记录指示剂稀释曲线（用耳血氧计或铂电极系统等），可见在右心室及其上游心腔注入指示剂时记录到出现时间短、曲线降支呈双峰的右至左分流曲线，而在肺总动脉及其下游注入指示剂时则记录到正常曲线，从而定出右至左分流的部位。

（七）选择性心血管造影 通过右心导管向右心室注射造影剂，可见主动脉与肺动脉同时显影，并可了解肺动脉口狭窄属瓣膜型、漏斗部型或肺动脉型，此外还有可能见到造影剂经心室间隔缺损进入左心室。

诊断本病临床表现较具特征性，一般不难诊断，但需与其它有紫绀的先天性心脏血管病相鉴别。

（一）肺动脉口狭窄合并心房间隔缺损伴有右至左分流（法乐三联症）本病紫绀出现较晚。胸骨左缘第二肋间的收缩期杂音较响，所占据时间较长，肺动脉瓣区第二心音减轻、分裂。X线片上见心脏阴影增大较显著，肺动脉总干弧明显凸出。心电图上右心室劳损的表现较明显。右心导管

检查、选择性指示剂稀释曲线测定或选择性心血管造影，发现肺动脉口狭窄属瓣膜型，右至左分流水平在心房部位，可以确立诊断。（二）艾森曼格综合征 心室间隔缺损、心房间隔缺损、主动脉-肺动脉间隔缺损或动脉导管未闭的病人发生严重肺动脉高压时，使左至右分流转变为右至左分流，形成艾森曼格综合征。本综合征紫绀出现晚；肺动脉瓣区有收缩喷射音和收缩期吹风样杂音，第二心音亢进并可分裂，可有吹风样舒张期杂音；X线检查可见肺动脉总干弧明显凸出，肺门血管影粗大而肺野血管影细小；右心导管检查发现肺动脉显著高压等，可资鉴别。（三）埃勃斯坦畸形和三尖瓣闭锁 埃勃斯坦畸形时，三尖瓣的隔瓣叶和后瓣叶下移至心室，右心房增大，右心室相对较小，常伴有心房间隔缺损而造成右至左分流。心前区常可听到4个心音；X线示心影增大，常呈球形，右心房可甚大；心电图示右心房肥大和右束支传导阻滞；选择性右心房造影显示增大的右心房和畸形的三尖瓣，可以确立诊断。三尖瓣闭锁时三尖瓣口完全不通，右心房的血液通过未闭卵圆孔或心房间隔缺损进入左心房，经二尖瓣入左心室，再经心室间隔缺损或未闭动脉导管到肺循环。X线检查可见右心室部位不明显，肺野清楚。心电图有左心室肥大表现。选择性右心房造影可确立诊断。（四）大血管错位 完全性大血管错位时肺动脉源出自左心室，而主动脉源出自右心室，常伴有心房或心室间隔缺损或动脉导管未闭，心脏常显著增大，X线片示肺部充血。选择性右心室造影可确立诊断。不完全性大血管错位中右心室双出口病人的主动脉和肺动脉均从右心室发出，常伴心室间隔缺损，X线片示心影显著增大、肺部充血、选择性右心室造影可确立诊断

。如同时有肺动脉瓣口狭窄则鉴别诊断将甚困难。（五）动脉干永存 动脉干永存时只有一组半月瓣，跨于两心室之上，肺动脉和头臂动脉均由此动脉干发出，常伴有心室间隔缺损。法乐三联症病人中如肺动脉口病变严重，形成肺动脉和肺动脉瓣闭锁时，其表现与动脉干永存类似称为假性动脉干永存。要注重两者的鉴别。对此，选择性右心室造影很有帮助。治疗本病的手术治疗有姑息性和根治性两种：（一）分流手术 在体循环与肺循环之间造成分流，以增加肺循环的血流量，使氧合血液得以增加。有锁骨下动脉与肺动脉的吻合、主动脉与肺动脉的吻合、腔静脉与右肺动脉的吻合等方法。本手术并不改变心脏本身的畸形，是姑息性手术，但可为将来作根治性手术创造条件。（二）直视下手术 在体外循环的条件下切开心脏修补心室间隔缺损，切开狭窄的肺动脉瓣或肺动脉，切除右心室漏斗部的狭窄，是彻底纠正本病畸形的方法，疗效好，宜在5~8岁后施行，症状严重者3岁后亦可施行。预防及预后本病预后差，多数病人在20岁以前死亡。死亡原因包括心力衰竭、脑血管意外、感染性心内膜炎、脑脓肿、肺部感染等。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](http://www.100test.com)