

小儿法洛四联症_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/608/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E6_B3_95_E6_c22_608986.htm 法洛四联症(tetraglogy of fallot)在小儿青紫型先天性心脏病中占首位，包括肺动脉狭窄、室间隔缺损、主动脉骑跨及右心室肥厚四种畸形。由于肺动脉狭窄致使肺血流减少，同时使右心室压力增高，部分或大部分体静脉血经室间隔缺损流入左心室及骑跨的主动脉内，导致右向左分流，致使动脉血氧饱和度降低。肺动脉狭窄愈重，右向左分流愈多，临床表现就愈重。【诊断】（一）症状 典型四联症青紫多在出生后半年至一年出现，随生长发育青紫逐渐加重，在活动 and 哭闹后青紫加剧，有呼吸困难和具有其特征性姿态蹲踞状态。运动耐量差，常可有缺氧发作，多在1~2岁婴儿表现为明显呼吸困难、烦躁、青紫加剧、哭声微弱、意识丧失及抽搐等，可持续几分钟甚或数小时，然后自然恢复，偶可致命，发作多与右心室漏斗部肌肉痉挛有关。常因某些诱因如睡醒后、哭闹后，排便或喂奶后等而诱发。有程度不等的生长发育障碍。一般很少发生心衰或心律失常。（二）体征 生长发育延迟，营养状态低于同龄儿童，多伴有杵状指趾。心尖搏动不明显，胸骨左第2或3~4肋间及心尖部可闻3~4级喷射性收缩期杂音，可伴有震颤，杂音响度与漏斗部狭窄成反比，严重狭窄者或可听不清杂音。肺动脉第2音单一、增强。（三）x线检查 典型者心脏呈木靴形，心尖圆钝上翘，心腰部凹陷。心脏多无明显扩大或仅有轻至中度扩大，以右心室为主，右心房亦可轻度扩大，但左心房、左心室均正常。可伴右位主动脉弓致上纵隔阴影增宽，

肺门阴影缩小，肺野血管纤细，可见侧支循环的网状阴影。

(四)心电图电轴右偏，右室肥厚，大龄儿童可见，导p波高而尖，部分病例可有不完全性右束支传导阻滞。(五)超声心动图左室长轴切面可见主动脉增宽，前壁与室间隔回声中断并骑跨在室间隔上，右室前壁与室间隔增厚，右室流出道变窄、主动脉短轴切面显示右室流出道变窄及肺动脉瓣情况，脉冲多普勒可测及右室流出道狭窄的收缩期湍流频谱，彩色多普勒在收缩期可见到右室向主动脉内分流的异常血流束。(六)心导管及造影右心导管可见右室收缩压增高，与左心室及主动脉相等。由于肺动脉狭窄较重导管进入肺动脉易阻断血流而发生意外，故一般不宜进入。选择性右心室造影仍为本症诊断及鉴别诊断的可靠方法，并可对肺动脉狭窄的类型、范围及室间隔缺损的情况作出解剖观察，为手术提供参考。典型所见为右室显影后，主动脉、肺动脉同时显影，侧位可见主动脉骑跨于室间隔上，与肺动脉关系基本正常，可见漏斗部狭窄，亦可有肺动脉瓣、环或肺动脉干等的狭窄，可见到第三心室。【治疗】(一)内科治疗1.注意缺氧程度，限制活动量，避免缺氧发作。2.每日应有足够的液体入量，特别在夏日或腹泻时，以避免脱水，防止血液粘稠度过高导致血栓形成。3.缺铁性贫血是缺氧发作的诱因，必须注意用铁剂等纠正贫血，重者可小量输血。4.如有缺氧发作应将患儿下肢屈起，置膝胸卧位，必要时可皮下注射吗啡，每次0.2mg/kg,可立即缓解。缺氧时间长者可产生代谢性酸中毒，应适当以碳酸氢钠纠正。口服心得安，每日剂量为1mg/kg，数周或数月，以预防发作。发作时一般氧吸入帮助不大。(二)外科手术目前本症根治术死亡率约3%左右，疗效比

较满意，故每例均应争取一次根治术。选择手术年龄2~5岁。在下列情况下，手术应提前：反复严重的缺氧发作且疗效差者。进行性青紫加重及红细胞增多严重，血红蛋白超过200g/l，或红细胞压积 $>65\%$ 者。根治术后存活者90%以上远期效果较好。青紫消失，活动能力增强，能较正常地生活。术后右室流出道梗阻解除不满意或有残余分流者预后较差。术后留有#度房室传导阻滞者需安装永久性起搏器。但由于手术技术的不断改进，已很少发生这类后遗症。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