

法洛四联症_心血管内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E6_B3_95_E6_B4_9B_E5_9B_9B_E8_c22_611253.htm 法洛四联症在病理解剖上是一组有特征性室间隔缺损和肺动脉狭窄所组成的心血管畸形。包括：肺动脉狭窄。室间隔缺损。主动脉骑跨。右心室肥厚。其室间隔缺损巨大，约等于主动脉开口，位于主动脉瓣下。肺动脉狭窄可为单纯漏斗部狭窄，但多数病例为漏斗部和肺动脉瓣混合型狭窄，部分病例肺动脉狭窄可涉及肺动脉瓣环、主干甚或分支。主动脉骑跨于室间隔上，部分起于右心室，但主动脉瓣与二尖瓣大瓣之间有纤维连续。法洛四联症的发病率占先心病的12%~14%，在紫绀型先心病中占首位。【诊断】1. 症状自幼发现心脏病，多数患者自出生后3~6个月出现紫绀，随年龄增长而紫绀渐重，运动和哭闹时尤甚。呼吸困难和活动耐力差多在出生后6个月出现，严重者生活难以自理，并可在活动时出现紫绀加重和缺氧性昏厥，甚至昏迷、抽搐。生活中喜蹲踞。2. 体征生长发育较缓慢，有杵状指、趾。心界扩大不明显，肺动脉瓣区第二音减弱或消失。心脏顺钟向转位者，胸骨左缘第二肋间常可闻单一亢进的主动脉瓣第二音，胸骨左缘第3~4肋间常可听到右室流出道狭窄而形成的典型收缩期射血性杂音，部分患者可伴收缩期细震颤。3. 辅助检查 血红蛋白和红细胞的比容增高，并与紫绀成正比，动脉血氧饱和度下降，多在65%~80%。心电图。均为电轴右偏和右心室肥厚。x线片。显示“靴形心”，两肺血管纹理细小而杂乱。右室流出道梗阻严重或肺动脉发育极差者，两肺内尚可见丰富侧支循

环所形成的网状结构。 二维超声心动图。显示主动脉内径增大、右移，骑跨在室间隔上；明确室间隔缺损的部位、大小，肺动脉狭窄的部位及程度，右心室肥厚情况。超声右心造影见收缩期造影剂由右心室直接进入主动脉。彩色多普勒可显示左、右心室蓝色血同时注入主动脉。肺动脉重度狭窄时有彩色血流通过，肺动脉闭锁时则无血流通过。 选择性右心室造影。是明确诊断，选择手术病例，制定手术计划，估计术后反应的重要依据。【治疗】1. 手术适应证 选择四联症患者平均寿命为12岁，极重病例多于2岁内死于缺氧性发作。多数患者即使度过幼儿期，10~15岁后病情又会再度恶化。手术年龄渐趋向婴幼儿，在选择病例时，影响手术效果的最大因素是肺血管和左心室发育情况，肺血管分支发育极差和左室舒张末期容量指数小于30ml者，不宜行根治手术。2 手术方法在中度低温体外循环下进行，新生儿在深低温停止循环下进行。心脏切口多采用右心室流出道切口，根据局部发育情况可行横切口、斜切口或纵切口。对婴幼儿可经右房切口修补室间隔缺损，经肺动脉切口解除右室流出道狭窄。四联症根治术的关键在于：妥善解除右室流出道梗阻，使解除后的右室流出道及肺动脉直径在16岁以上成人为18mm，每小2岁，直径小1.0mm,4岁儿童12mm。心脏复跳，待循环稳定后测压，右心室与左心室收缩压比值应在0.75以下。完善修补室间隔缺损，全部病例多需补片修补，修补过程中防止发生传导束损伤和残余漏。合并畸形需同期矫治。3. 姑息性手术目前已明显减少，仅适用于肺动脉发育过小的小儿病例。以锁骨下动脉和肺动脉吻合术（blalock）和主动脉肺动脉中心分流术应用较多。 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