

法洛氏四联症

Tetralogy of Fallot

(TOF)

最常见的紫绀性先天性心脏病。

1. 解剖特点

四联症

- ✓ 肺动脉狭窄
- ✓ 主动脉骑跨
- ✓ 室间隔缺损
- ✓ 右心室肥大

2. 血流动力学

(1) 右 → 左分流

肺动脉狭窄 → 右室压增加 → **RVP > LVP**

(2) 紫绀

肺动脉狭窄 → 右向左分流 → 血氧含量降低

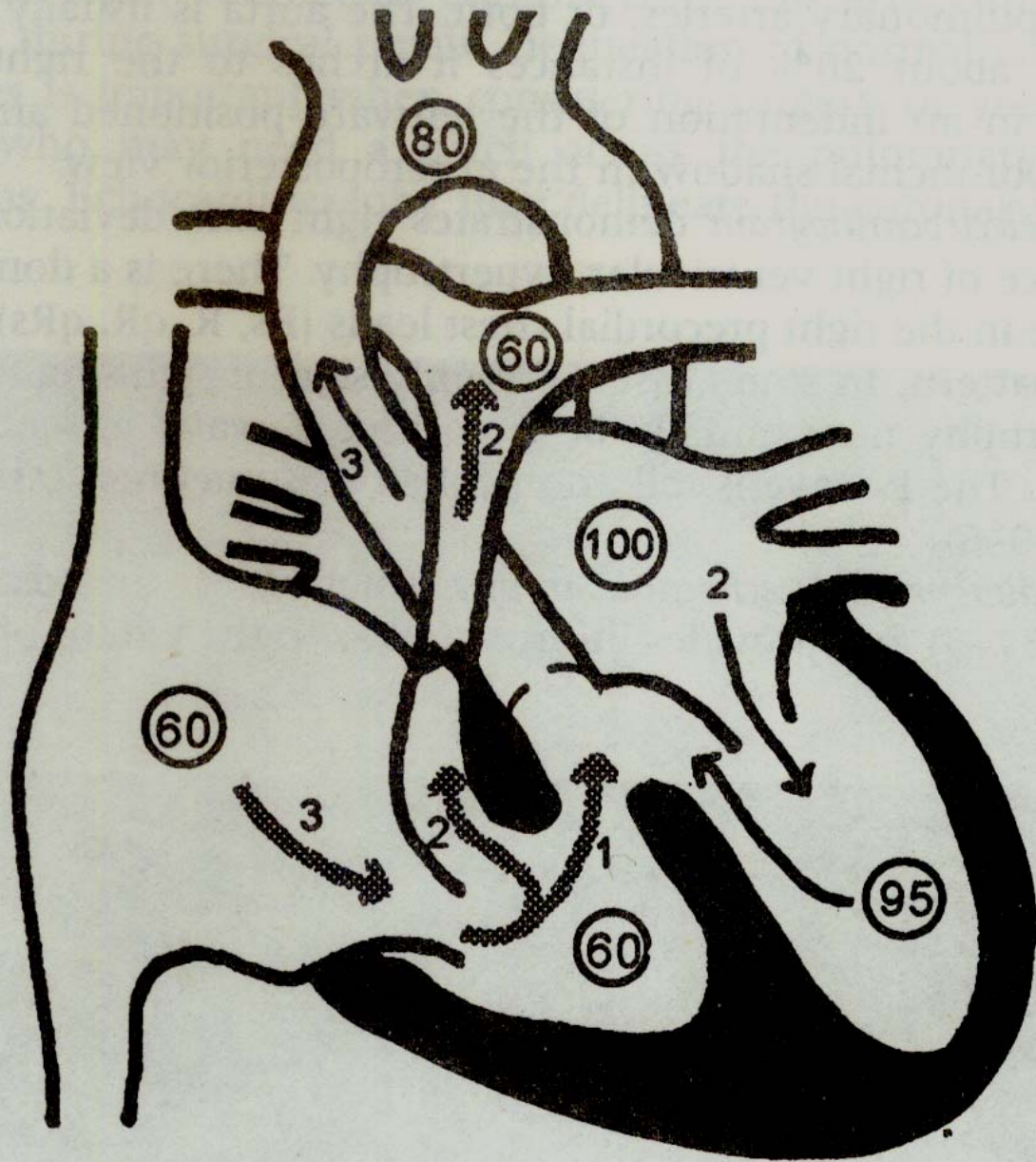
肺动脉狭窄 → 肺血流量减少 → 氧交换减少 → 血氧含量减低

(3) 右室肥大

肺动脉狭窄 → 右室后负荷增加
→ 右室代偿性肥大

(4) 血液黏度增加

缺氧 → 代偿性 **RBC**增加



3. 临床表现

(1) 症状

* 紫 绀：通常生后6个月出现

* 蹲踞现象：

* 缺氧发作

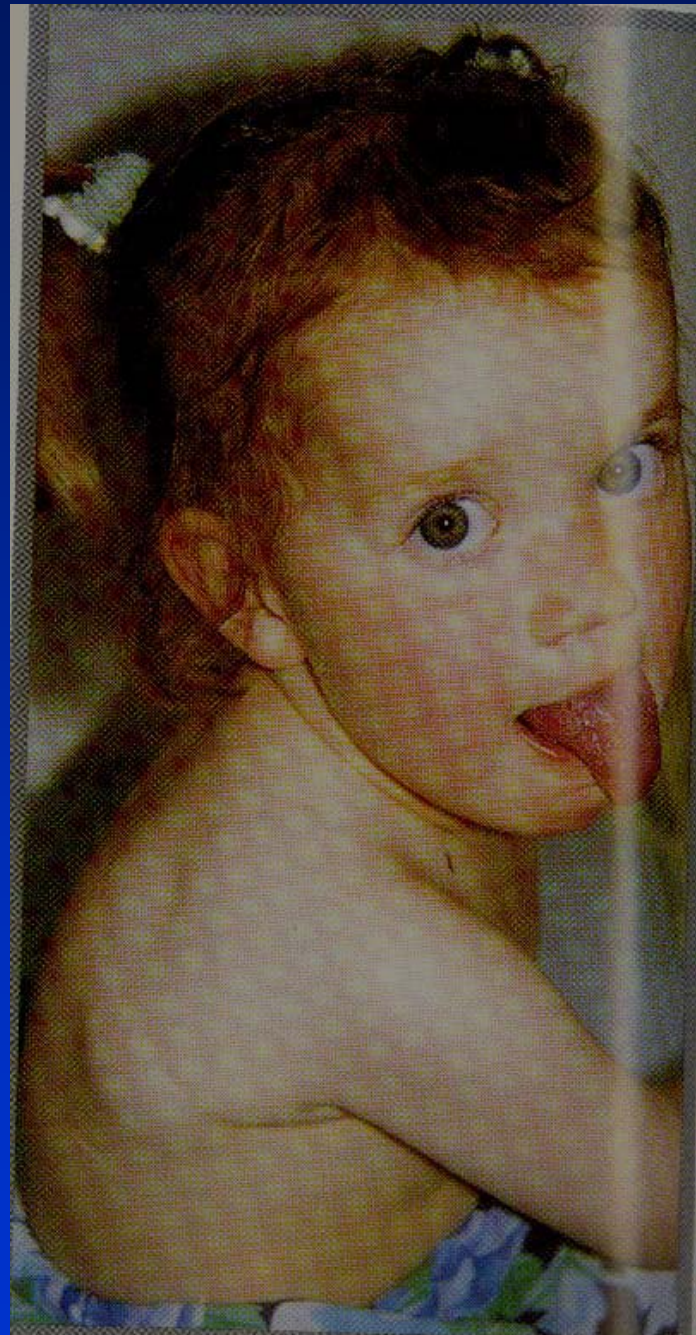
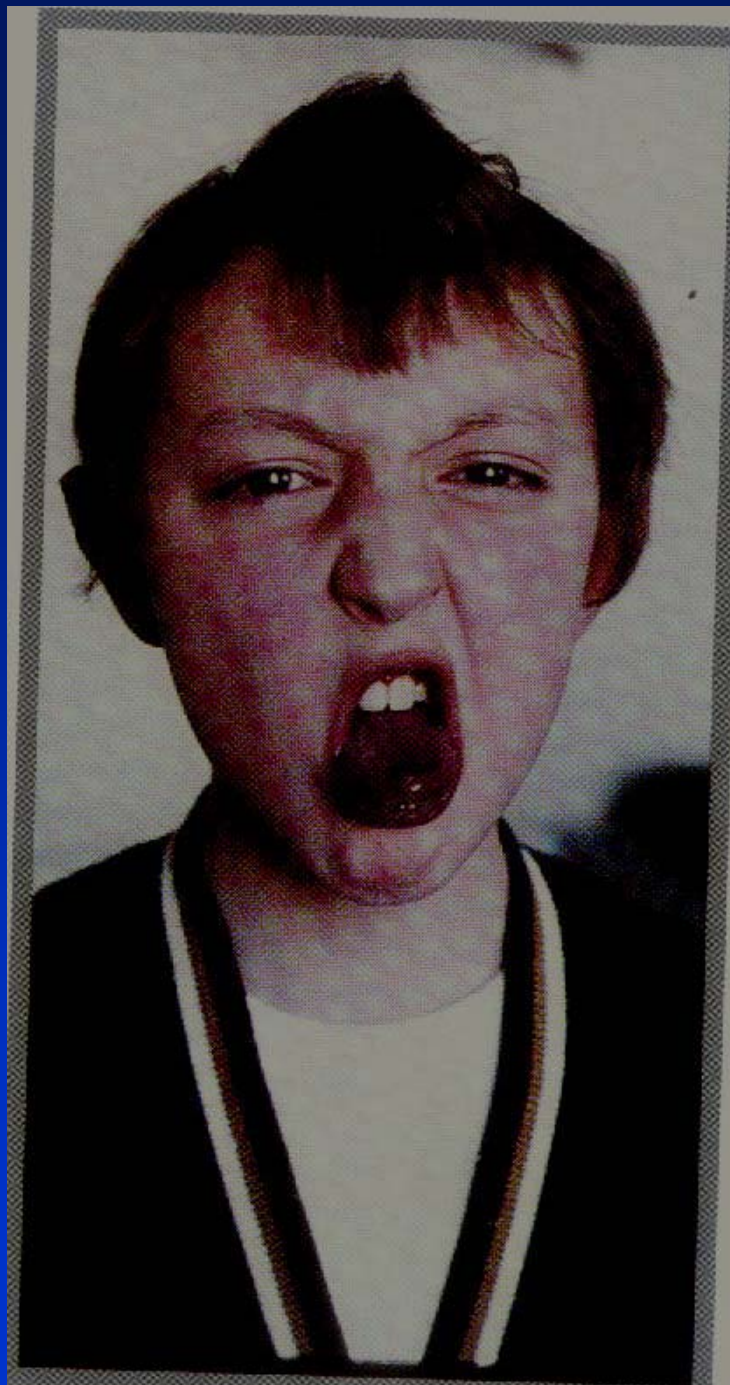
突然发作、紫绀加重

呼吸困难、抽搐

意识障碍、昏迷、死亡

(2) 体征

- * 紫绀、杵状指趾
- * 心前区可隆起
- * 部分患儿有收缩期细震颤
- * 心界大小基本正常
- * 胸骨左缘 2 - 4肋间 III级左右喷射性收缩期杂音（右室流出道狭窄）
- * P_2 减弱或消失

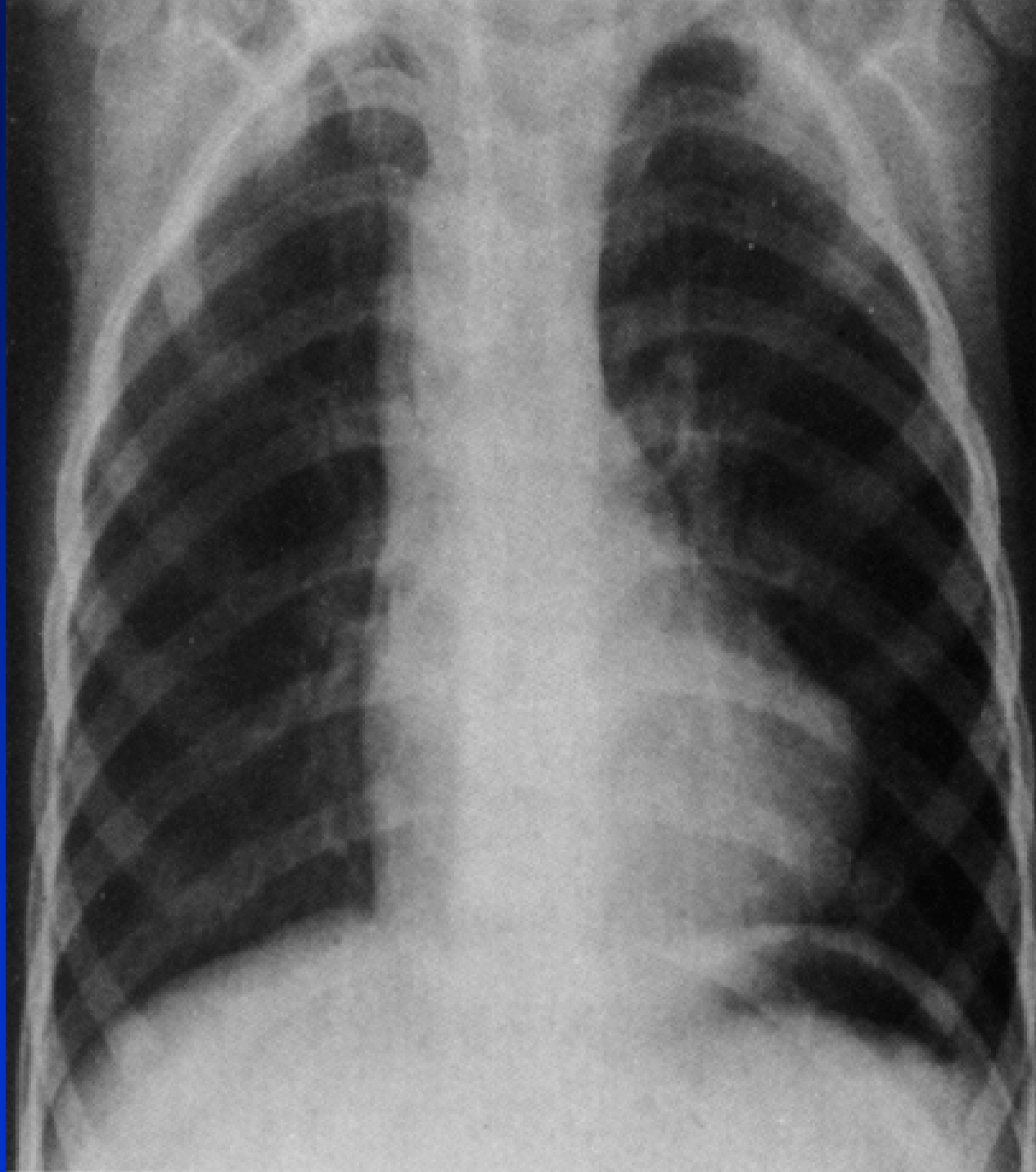






4. X-ray

- * 肺动脉段凹陷
- * 心尖圆钝上翘
靴状心
- * 肺纹理减少



5. ECG

右心室肥大

T_{V_1} 直立

V_1 R, qR, Rs

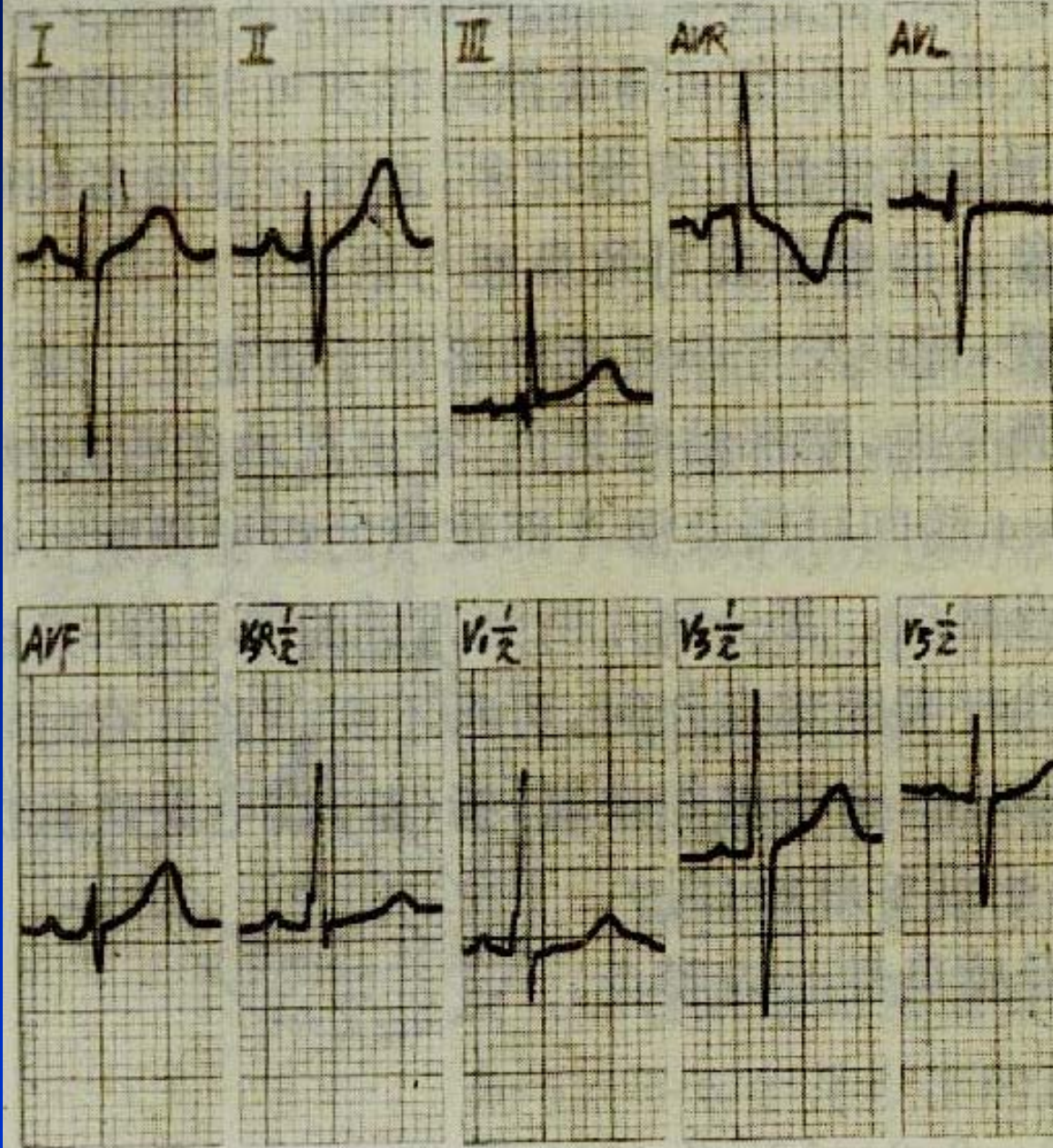


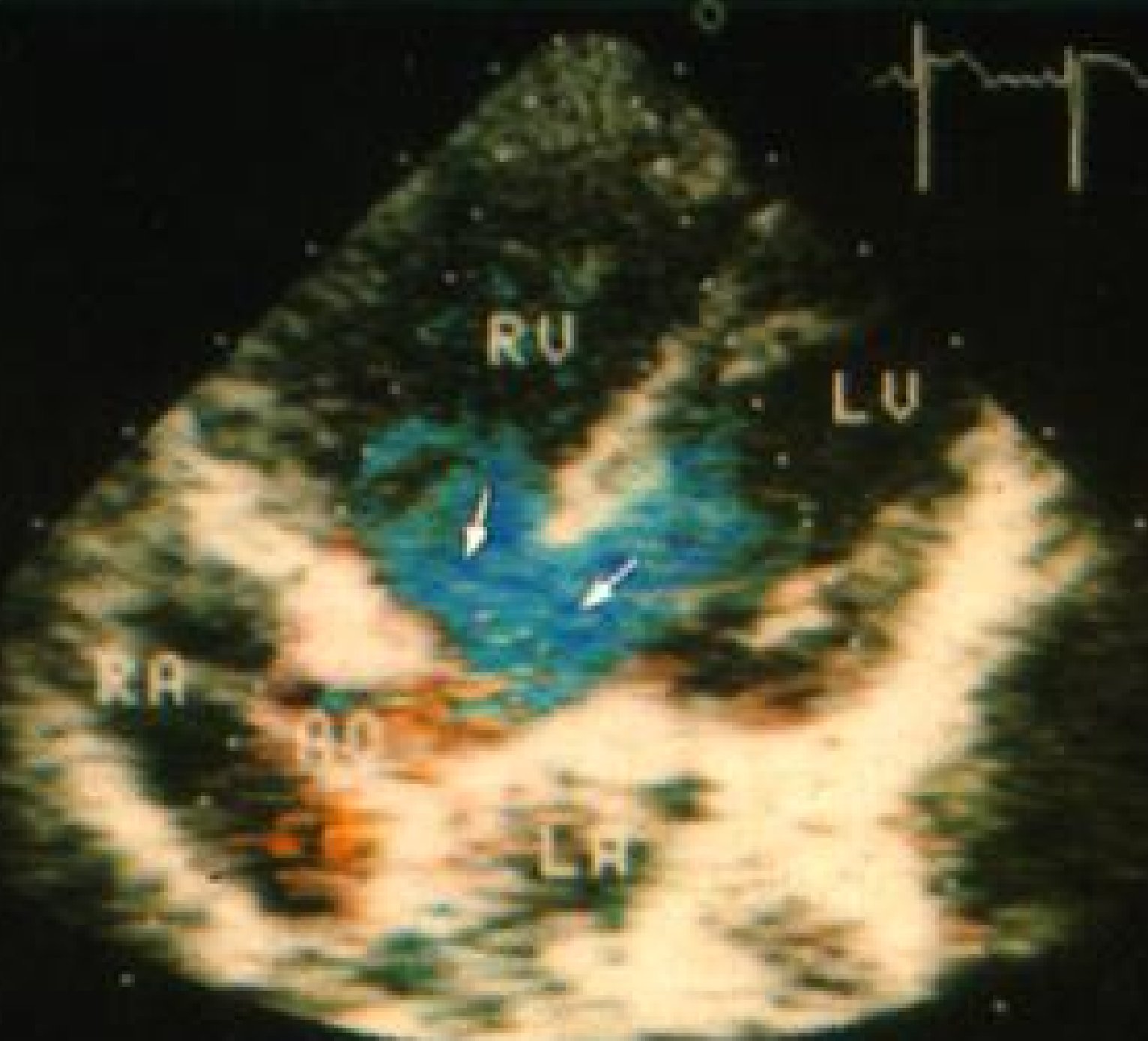
图 7-28 法洛氏三联症的心电图表现

6. 超声心动图

- * 主动脉扩张、骑跨在室间隔上
- * 主动脉前壁与室间隔连续中断
- * 右室流出道狭窄或肺动脉狭窄
- * 右室壁增厚、内径增大
- * 可见湍流信号从右室到主动脉

CF

8



RV

LV

RA

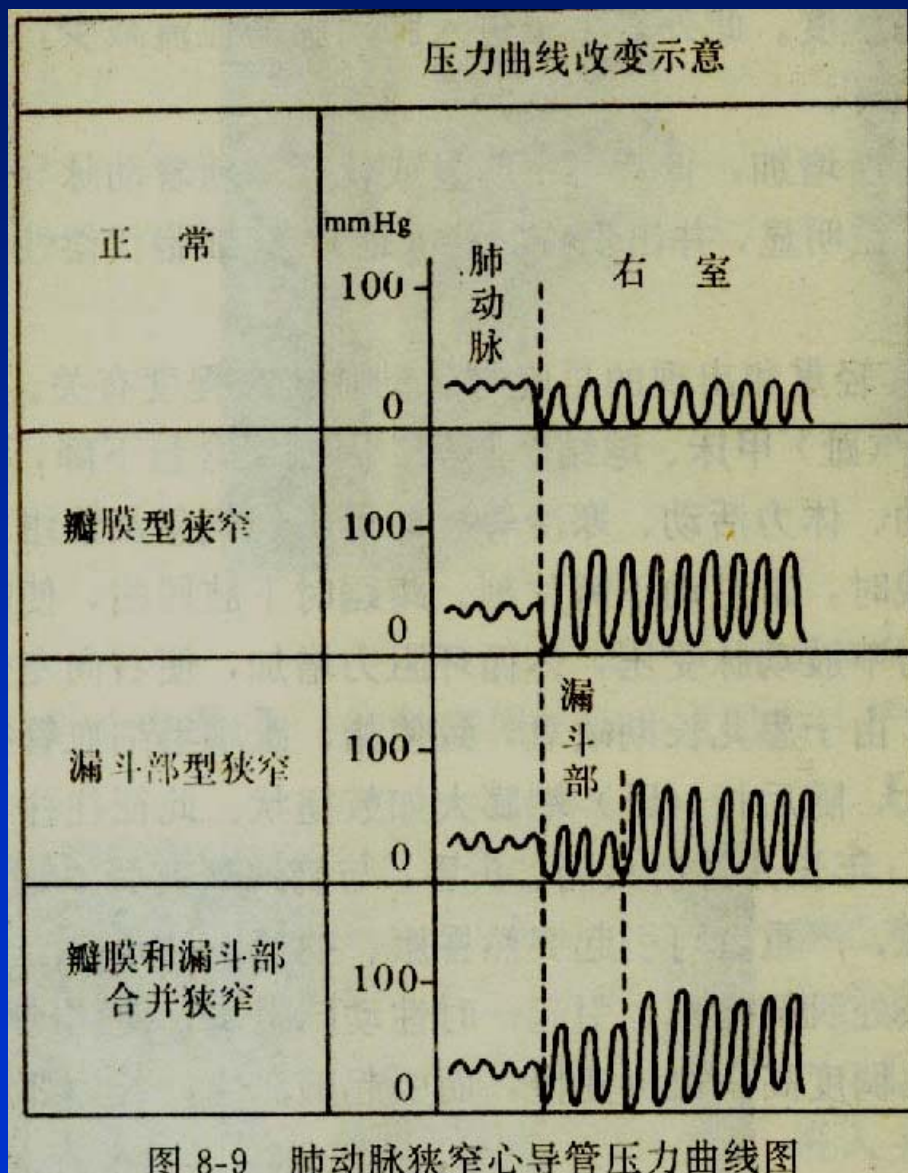
RV

LA

7. 心导管检查

- * 股动脉氧含量减低
- * 右室压增加、肺动脉压减低
- * 导管尖端从右室进入骑跨的主动脉
- * 选择性右室造影显示狭窄的肺动脉和骑跨的主动脉

• 连续测量肺动脉压力



8. 实验室检查

- * 血红蛋白增加
- * 红细胞增加
- * 血黏度增加

先天性心脏病的并发症

- ✓ 反复呼吸道感染 **respiratory infection**
- ✓ 充血性心力衰竭 **congestive heart failure**
- ✓ 感染性心内膜炎 **infective endocarditis**
- ✓ 脑血栓 **cerebral thrombosis**
- ✓ 脑脓肿 **brain abscess**
- ✓ 咯血 **hemoptysis**

先天性心脏病的治疗

1. 一般治疗 **General treatment**

- 限制活动 **limited exercises**
- 积极控制感染 **control infection active**
- 控制心力衰竭 **control heart failure**
- 防止脱水 **prevent dehydration**

2. 缺氧发作的处理

- 吸氧
- 胸膝卧位
- 镇静剂：吗啡 **Morphine**
0.1mg/kg iH.
- β_1 受体阻断剂：心得安
0.1mg/kg iV.
- 纠正酸中毒

3. 介入治疗

(Interventional catheterization)

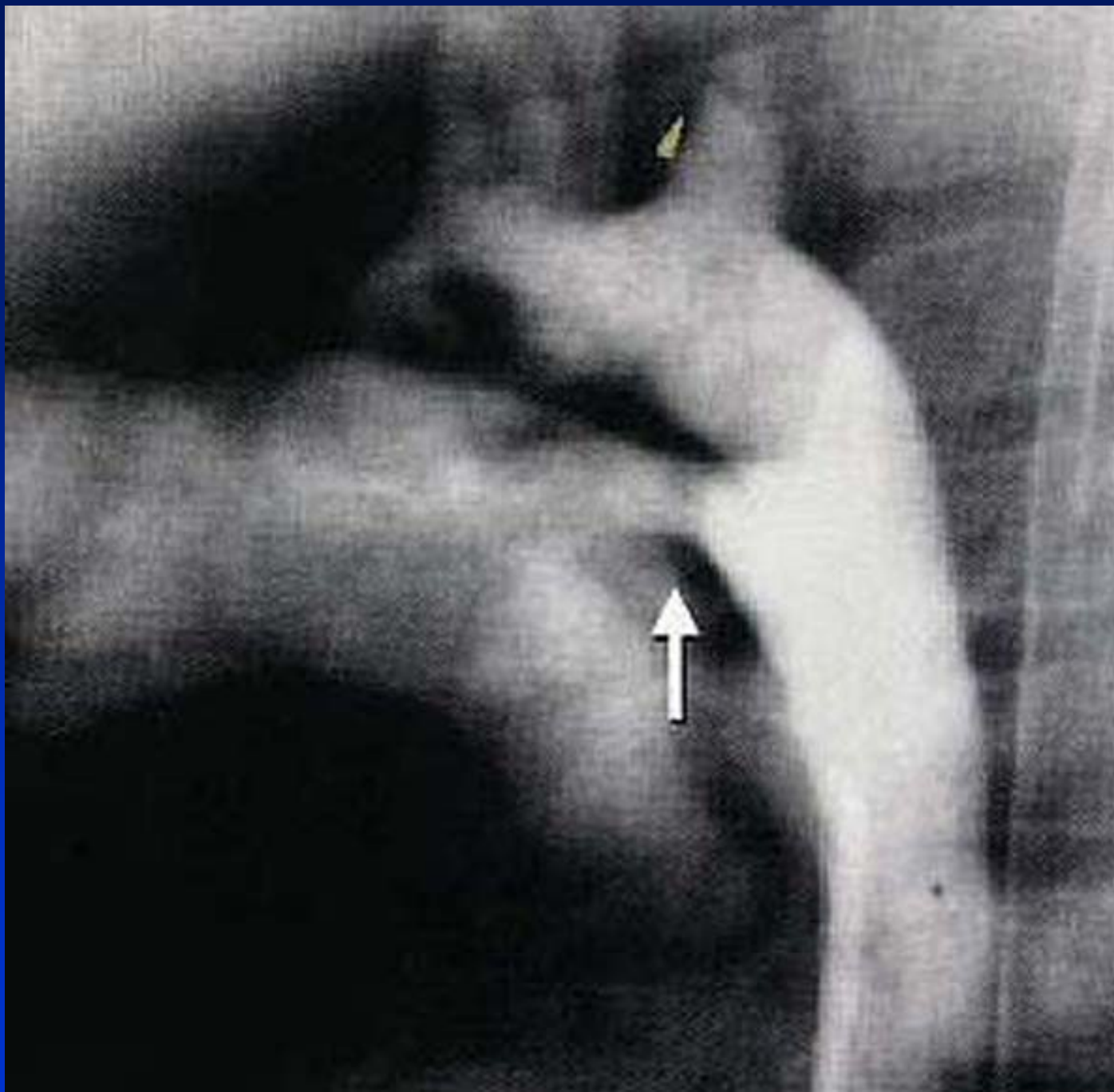
PDA

ASD

VSD

4. 手术治疗 **Operation**

动脉导管未闭封堵前



动脉导管未闭封堵后

