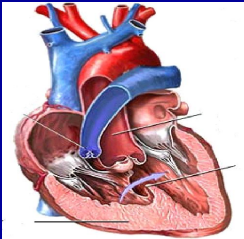


法洛四联症



Tetralogy of Fallot, TOF

发病率

Incidence

- ✦ 存活婴儿最常见的发绀型心脏病，10~15%
- ✦ 1岁以后发绀型心脏病中约占70%

病理解剖

Anatomic pathology

典型TOF的四种畸形

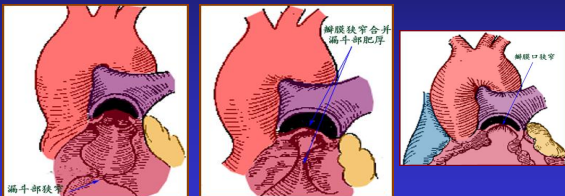
1. 右室流出道梗阻
漏斗部狭窄多见，其次瓣膜合并漏斗部狭窄
2. 室间隔缺损 高位膜部缺损
3. 主动脉骑跨
4. 右心室肥厚 肺动脉狭窄的继发改变

Tetralogy of Fallot

Four abnormalities that results in insufficiently oxygenated blood pumped to the body

1. Narrowing of the pulmonary valve
2. Thickening of wall of right ventricle
3. Displacement of aorta over ventricular septal defect
4. Ventricular septal defect - opening between the left and right ventricles

ADAM



病理生理及血液动力学改变

Tetralogy of Fallot

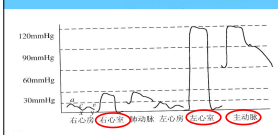
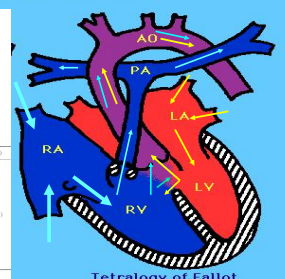


表 1-7-2 主要心脏压差

部位	收缩压 (mmHg)	舒张压 (mmHg)	平均压 (mmHg)
右心房	40-60	2-20	2-4
右心室	40-60	10-20	20-30
左心房	120-160	10-20	20-30
左心室	120-160	10-20	20-30
主动脉	120-160	10-20	20-30
肺动脉	120-160	10-20	20-30
肺小动脉分支	120-160	10-20	20-30
肺静脉	120-160	10-20	20-30
体动脉	120-160	10-20	20-30



Summary

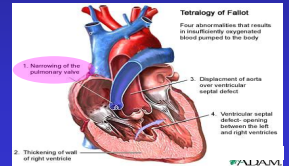
TOF — 心室水平双向分流
体循环混合血→青紫
肺循环少血
右心室肥厚

病理生理及血液动力学改变

Pathophysiology

★ 影响血液动力学改变的重要因素 — 青紫程度

♥ 右室流出道梗阻的程度



临床表现

Clinical Manifestations

临床表现主要取决于右室流出道梗阻的程度

★ 症状 Symptoms

♥ 发绀 (Cyanosis)

- 出现时间 常生后3~6月
重者新生儿
轻者年长儿

- 部位 毛细血管丰富的浅表部位
如唇, 指 (趾) 甲床等



临床表现

Clinical Manifestations

临床表现主要取决于右室流出道梗阻的程度

★ 症状 Symptoms

♥ 缺氧发作 (Cyanotic spells)

- 主要表现 烦躁, 呼吸困难、发绀加重、哭声弱、晕厥、肌张力低等
- 持续时间 数分钟或数小时
- 诱发因素 哭闹、感染、贫血、寒冷等
- 多发年龄 婴儿期 (25%)



临床表现

Clinical Manifestations

临床表现主要取决于右室流出道梗阻的程度

- ★ 症状 Symptoms
 - ♥ 活动耐力差，蹲踞现象 (Squatting)
 - 动脉血氧↓，活动耐力↓
 - 喜蹲踞位，婴幼儿喜膝胸位
 - 蹲踞现象 TOF的突出特点



临床表现

Clinical Manifestations

- ★ 体征 Signs
 - ♥ 一般体征
 - 生长发育低下
 - 发绀
 - 杵状指、趾 Clubbing of fingers or nails 1岁后渐明显



临床表现

Clinical Manifestations

- ★ 体征 Signs
 - ♥ 心脏体征
 - 望 无隆起
 - 触 一般无震颤 有时L₂₋₄收缩期震颤
 - 叩 轻大
 - 听 L₂₋₄ 2-4/6 喷射SM (RVOB程度) P₂ 减弱或消失



辅助检查

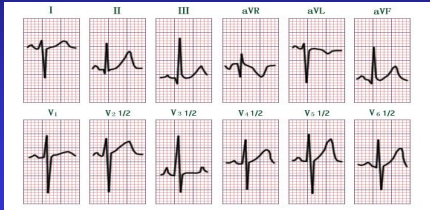
Specific studies

心电图 Electrocardiography

- ♥ 电轴右偏
- ♥ 右心室肥厚 (V₁呈rsR)
- ♥ 若TOF心电图显示电轴不偏，左心室肥厚或双心室大，应考虑合并PDA，多属非发绀型

心电图

Electrocardiography



辅助检查

Specific studies

X光胸片 Chest Radiography

- ✧ 典型 靴型心
- ✧ 心/胸多正常，或右心室轻一中度增大
- ✧ 肺门影缩小，肺野血管纤细，肺少血
- ✧ 若肺纹理增多和左心室增大，应考虑合并PDA或侧支循环形成

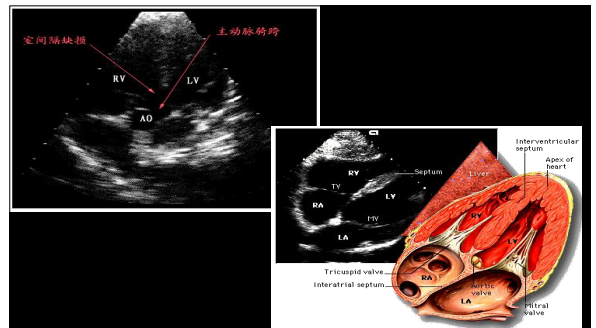


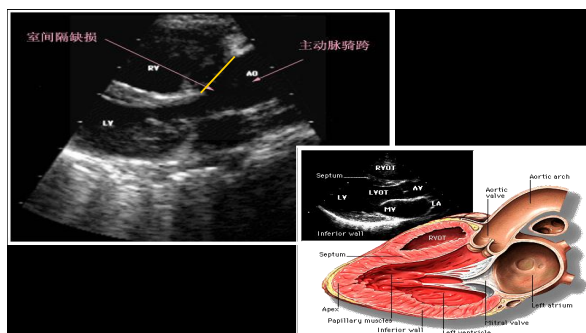
辅助检查

Specific studies

超声心动图 Echocardiography

- ✧ 二维超声对TOF的诊断有特异性价值
- ♥ 右心室流出道狭窄
- ♥ VSD
- ♥ 主动脉骑跨
- ♥ 右心室肥大（右室前壁及室间隔增厚）

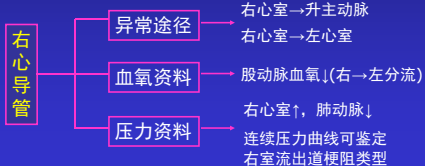




心导管及造影

Cardiac Catheterization

需行右心导管术及选择性右心室造影



心导管及造影

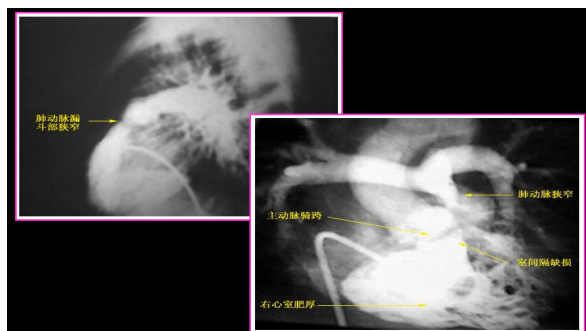
★ 选择性右心室造影

- ♥ 主、肺动脉同时显影
- ♥ 右心室流出道狭窄的部位及程度
- ♥ 肺动脉分支发育情况

心导管及造影

★ 选择性左心室及主动脉造影

- ♥ VSD的位置、部位及直径
- ♥ 左室发育
- ♥ 冠脉走向
- ♥ 伴发畸形



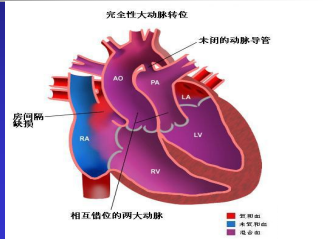
并发症

Complications

- ★ 脑血栓 4%
- ★ 脑脓肿 年长儿及成人多见
- ★ 细菌性心内膜炎 多见发绀不重者
与左向右分流不同?
较少发生肺炎或心力衰竭, 无肺动脉高压

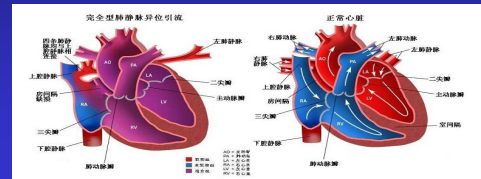
鉴别诊断 Differentiation

★ 大动脉转位



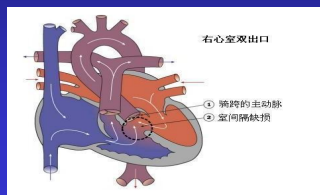
鉴别诊断 Differentiation

★ 肺静脉异位引流



鉴别诊断 Differentiation

★ 右心室双出口



治疗 Treatment

★ 内科治疗

♥ 预防和控制缺氧发作

- 胸膝卧位
- 吗啡首选，或心得安
- 缺氧可发生代酸，应静注碳酸氢钠
- 缺氧发作频繁，口服心得安预防

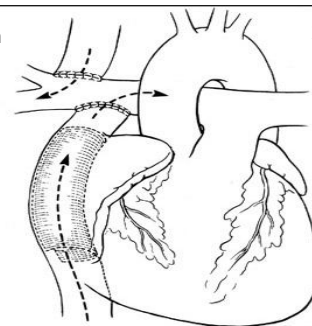
治疗 Treatment

★ 手术治疗

- ♥ 绝大多数可行根治术
- ♥ 一般认为：适宜手术年龄为5岁左右
- ♥ 3月内姑息性手术，6~12月根治术
 - 年龄小，症状重
 - 周围肺动脉分支发育差
 - 左心室发育不全

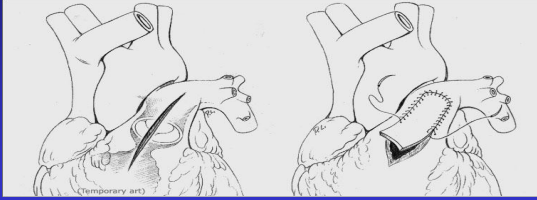
Fontan

姑息性手术

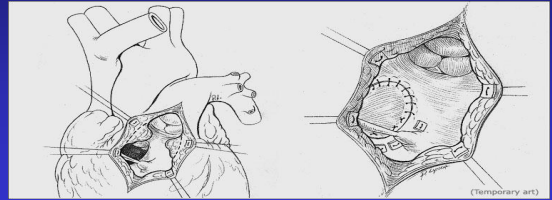


根治术

TOF-1 Relieving ventricular outflow tract obstruction



TOF-2 Closing the VSD



课后思考

- ★ 比较ASD/VSD/PDA/TOF病理生理及临床表现异同点
- ★ 先心病诊治方法与治疗原则
- ★ 先心病介入治疗的优势及适应症

4-12

000C 自学ASD、PDA后学生代表汇报(分三组), 学生老师共同点评, PBL

李蓬、徐元敏、田杰