

法洛四联症

Tetralogy of Fallot

发病率

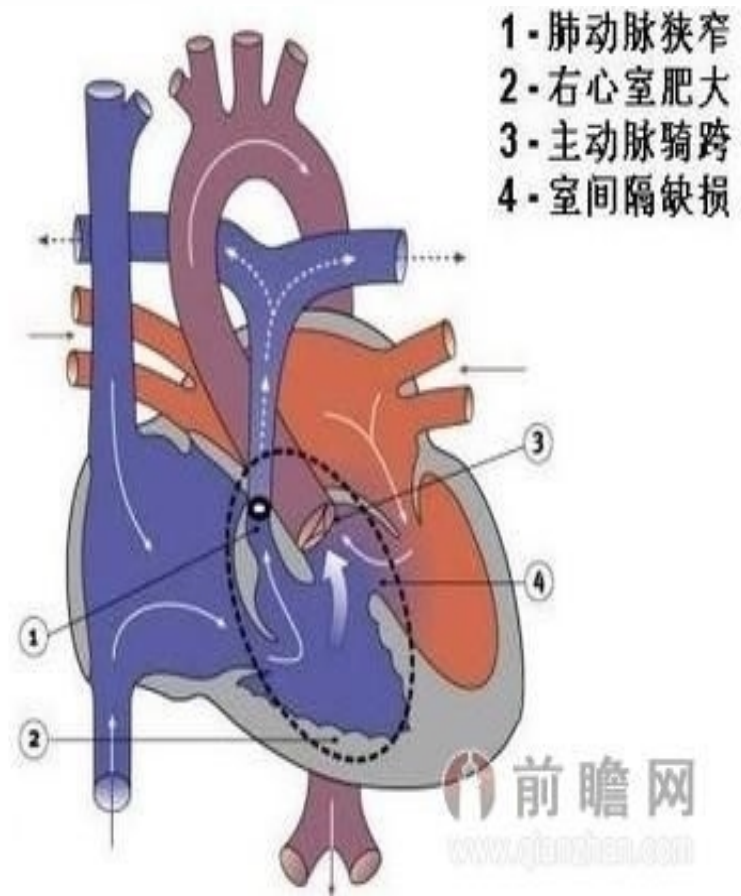
Incidence

- 法洛四联症 (TOF) 是临床上较常见的一种发绀型心脏病，约占10~15%
- 是存活婴儿中最常见的发绀型心脏病
- 在1岁以后的发绀型心脏病中约占70%左右

病理解剖

- 1. 右室流出道狭窄（肺动脉狭窄）
- 2. 室间隔缺损（VSD）
- 3. 主动脉骑跨
- 4. 右心室肥厚（RVH）

是肺动脉狭窄的继发改变
肺动脉狭窄时TOF最主要的病变，也是影响本病病理生理和临床表现的重要因素



病理生理

非青紫型：

肺动脉狭窄较轻，呈左向右分流，无明显青紫。

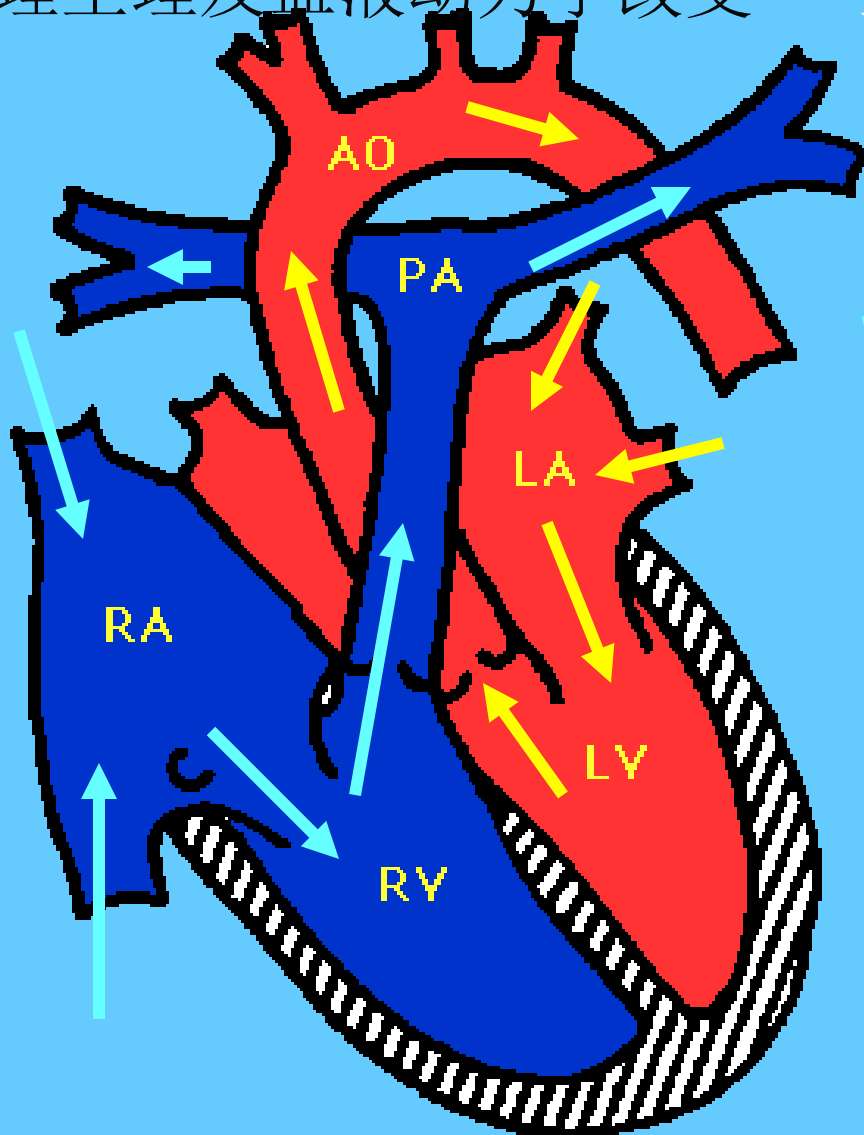
青紫型：

- 1.肺动脉严重狭窄，呈右向左分流（最关键）
- 2.由于主动脉骑跨于两心室之上，主动脉除接受左心室的血液外，还直接接受一部分来自右心室静脉血，输送到全身各部，因而出现青紫。
- 3.随着动脉导管的关闭青紫逐渐加重；
- 4.肺动脉血流的减少，加重青紫程度。
可因哭闹导致右室流出道痉挛，出现缺氧性发作，阵发性呼吸困难

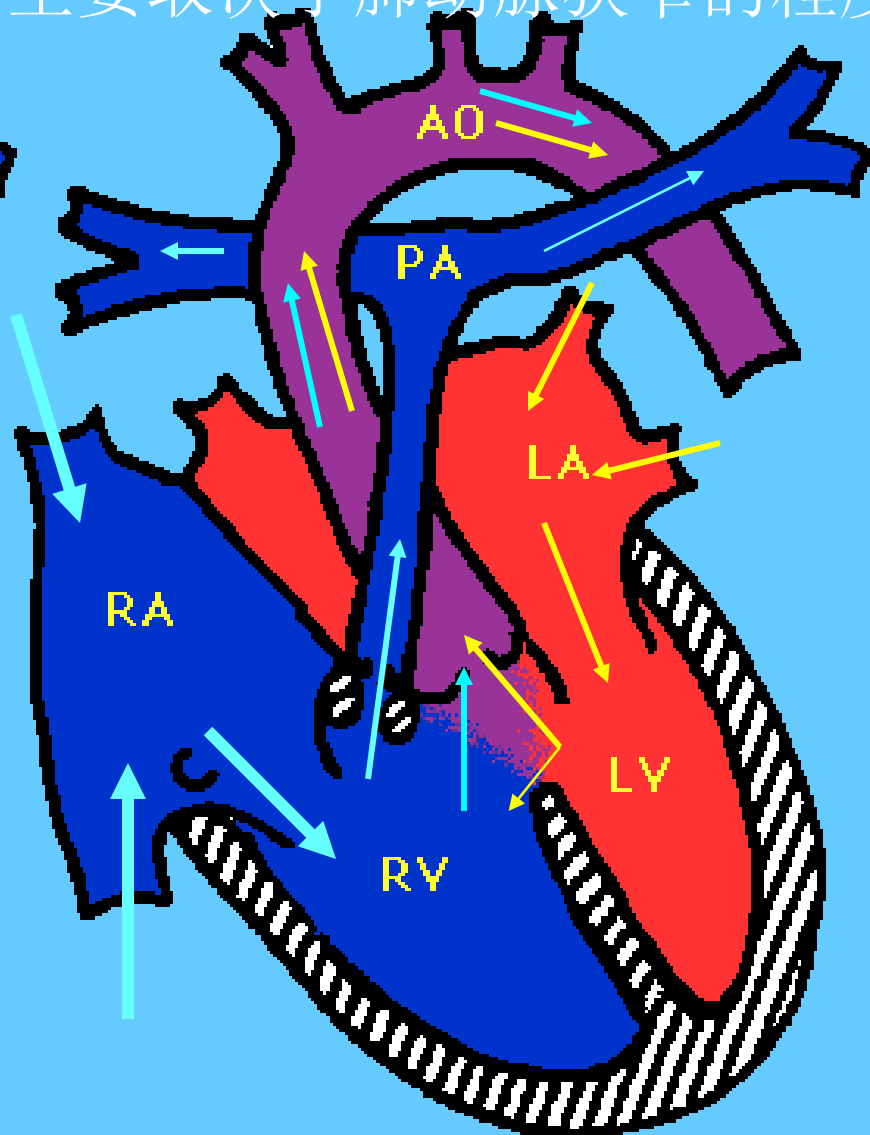
Tetralogy of Fallot

病理生理及血液动力学改变

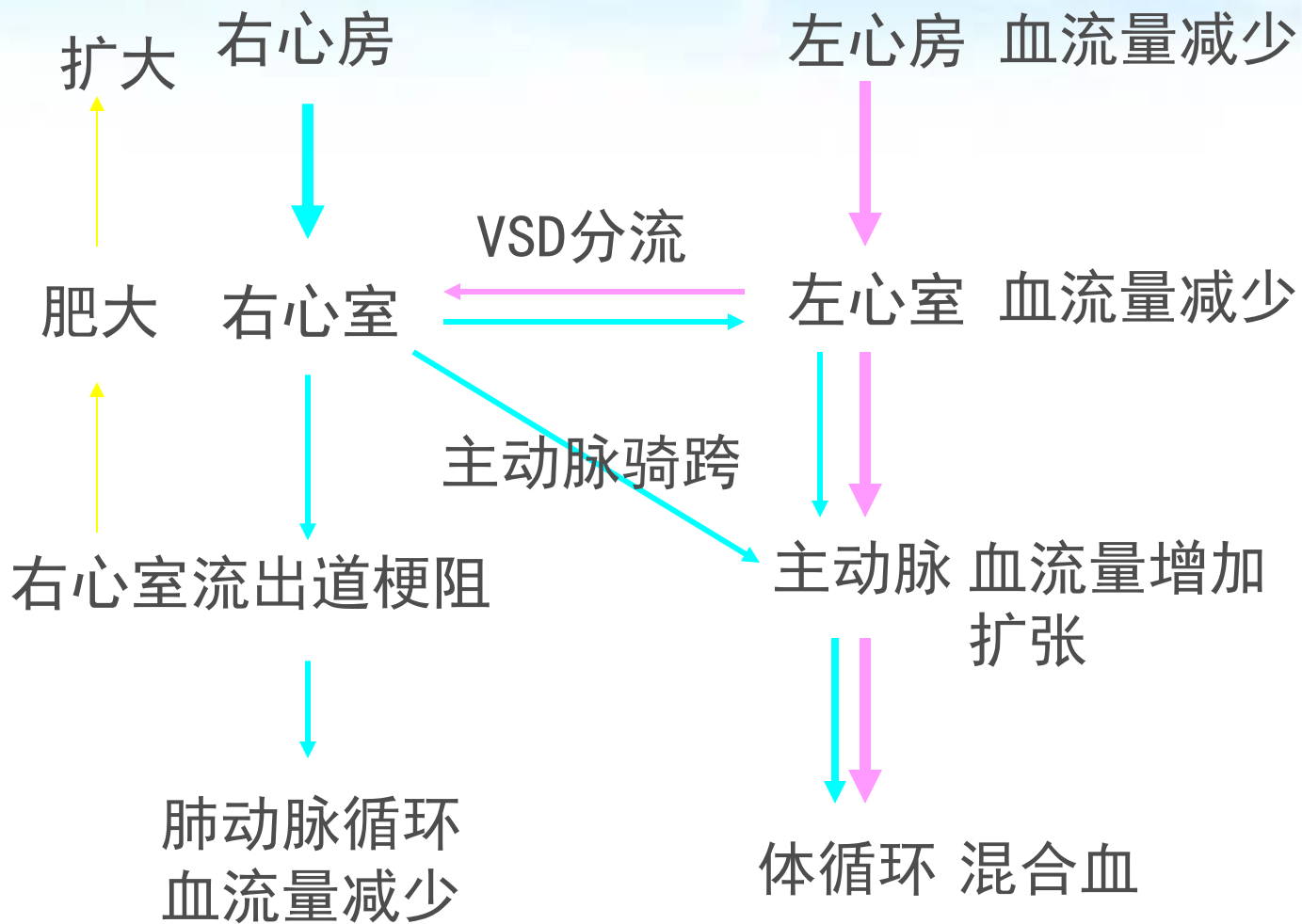
主要取决于肺动脉狭窄的程度



Normal



Tetralogy of Fallot



临床表现

Clinical Manifestations

临床表现主要取决于肺动脉狭窄的程度

• 症状

- **发绀** 多见于毛细血管丰富的浅表部位，如唇，指（趾）甲床等
- **阵发性缺氧发作** 吃奶，哭闹、感染、贫血、情绪激动等均可诱发



蹲踞现象：TOF特点

蹲踞时下肢屈曲，使静脉回心血量减少，减轻了心脏的负荷。同时下肢动脉受压，体循环阻力增加，使右向左分流量减少，从而缺氧症状暂时得以缓解



四联症患儿的蹲踞体位

临床表现

Clinical Manifestations

- **体征**
- **一般体征** 生长发育多低下，发绀，杵状指、趾。
- **心脏检查** 胸骨左缘2-4肋间可闻及2-4/6级喷射性杂音，其响度取决于肺动脉狭窄程度

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/578060127004006104>