

2011年儿科护理：小儿先天性心脏病法洛四联症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/3/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E5_84_BF_c21_3529.htm

小儿先天性心脏病法洛四联症：病理生理，临床表现，诊断检查，治疗。法洛四联症是存活婴儿中最常见的青紫型先天性心脏病，其发病率占各类先天性心脏病的10%~15%。法洛四联症由以下4种畸形组成：肺动脉狭窄：以漏斗部狭窄多见。室间隔缺损。主动脉骑跨：主动脉骑跨于室间隔之上。右心室肥厚：为肺动脉狭窄后右心室负荷增加的结果。以上4种畸形中以肺动脉狭窄最重要，对患儿的病理生理和临床表现有重要影响。

1.病理生理 由于肺动脉狭窄，血液进入肺循环受阻，引起右心室代偿性肥厚，右心室压力增高。狭窄严重时，右心室压力超过左心室，此时为右向左分流，血液大部分进入骑跨的主动脉。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，还直接受一部分来自右心室的静脉血，因而出现青紫。另外由于肺动脉狭窄，肺循环进行气体交换的血流量减少，更加重了青紫的程度。

2.临床表现 主要表现为青紫，有些在生后不久即有青紫。青紫常于唇、球结合膜、口腔黏膜、耳垂、指（趾）等处明显。由于血氧含量下降，稍一活动，如吃奶、哭闹、活动等，即可出现气急和青紫加重。患儿多有蹲踞症状，每于行走或活动时因气急而主动下蹲片刻。由于患儿长期缺氧，致使指、趾端毛细血管扩张增生，局部软组织和骨组织也增生肥大，随后指（趾）末端膨大如鼓槌状，称为杵状指（趾）。少数患儿由于脑缺氧可有头晕、头痛。婴儿有时在吃奶或哭闹后出现阵发性呼吸困难。严重者可引

起突然晕厥、抽搐，这是由于在肺动脉漏斗部狭窄的基础上，突然发生该处肌部痉挛，引起一过性肺动脉梗阻，使脑缺氧加重所致，称脑缺氧发作。此外，可因红细胞增加，血液黏稠度高，血流变慢可引起脑血栓，若为细菌性血栓，则易形成脑脓肿。体检：患儿体格发育落后，心前区可隆起，胸骨左缘第2~4肋间可闻及Ⅱ~Ⅲ级喷射性收缩期杂音，一般以第3肋间最响，其程度取决于肺动脉狭窄程度。狭窄重，流经肺动脉的血液少，杂音则轻而短。肺动脉第二音减弱或消失。

3.诊断检查（1）实验室检查 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