DOI:10.16016/j.1000-5404.1987.03.032

外科治疗法乐氏三联症19例报告
（着重讨论重型三联症的诊断及手术要点）

路作新 执笔 （第二附属医院 胸外科）

指导者：刘欲团 史鉴运 杨国泰 徐日兴（第二附属医院 胸外科）

我院胸外科从1978年5月至1986年8月外科手术治疗法乐氏三联症19例（其中重型的11例），现报道如下。

临床资料

19例中男6例，女13例，年龄6～37岁，其中6～12岁10例，13～20岁8例，37岁1例。病史中均有活动后心慌及气喘，有紫绀者14例。体查：15例发育尚可，4例发育差。左心前区隆起者11例，有杵状指（趾）者10例。胸骨左缘2～3肋间均闻及Ⅱ～Ⅳ/6级收缩期喷射性杂音，15例扪及收缩期震颤，15例肺动脉第二音减弱，4例增强。血压135～80/84～50mmHg。血色素19.5～10.7g%，血球容积72～39%。X线胸片13例肺血减少，6例肺血增多，13例肺动脉段突出，2例肺动脉段平直，心胸比例为0.43～0.73。ECG检查为窦性心律，均有右室肥大，其中3例右房肥大，1例双室肥大，5例有ST～T改变，提示部分心肌供血不足伴劳损，3例有不完全右束支传导阻滞，1例窦性过缓，完全性房室分离。17例做了右心导管检查，右心室收缩压60～120mmHg 6例，121～232mmHg 11例，我们按照这两组的压力分重型组和非重型组，两组的差别见表。

	右室收缩压	紫绀 %	杵状指 %	左心前区隆起 %	血色素（g%）（平均）	血球压积%（平均）	肺动脉瓣膜口
重型组11例	>120mmHg	11 100%	8 72.7%	8 72.7%	12.7～19.5 (16.5)	48～72 (56)	<0.5cm
非重型组6例	60～120mmHg	3 50%	2 33.3%	3 50%	10.7～14.1 (12)	39～48 (45)	>0.6cm
p 值					p≤0.01	p≤0.05	

病变情况及手术：狭窄的肺动脉瓣口0.2～0.5cm11例，0.6～1.0cm5例，1.1cm以上的3例。二叶瓣畸形7例，余为三叶瓣，狭窄均为瓣叶增厚交界融合，其中1例伴明显肺动脉瓣环狭窄。有右室流出道狭窄者6例，其中5例为流出道壁增厚呈环形狭窄，1例是室上嵴、隔束、壁束肥厚，食指尖不能通过。房缺继发孔型9例，1例下腔型、8例中央型，缺损长轴大小为1.2～4.0cm，其中1例合并卵圆孔未闭，1例合并动脉导管未闭，有两例合并右上肺静脉畸形引流。单纯卵圆孔未闭10例，长轴大小0.5～1.5cm。全组均采取胸骨正中切口，18例在体外循环下手术，1例在低温阻断循环下施行。对狭窄的肺动脉瓣均行交界处切开，能通过直径13～24mm子宫探条。13例经肺动脉切口完成瓣膜分离，余6例切开右室完成瓣膜分离，其中4例切除肥厚的隔束、壁束、室上嵴等肥厚肌束疏通右室流出道，其中3例再补片加宽，1例跨环带瓣补片，此例先切开肺动脉完成瓣膜分离后又发现肺动脉环及流出道狭窄，再切开瓣环及右室，疏通流出道。另1例因右室流出道呈均匀的环行狭窄，未予疏通，仅给加宽补片。对9例继发孔房间隔缺损均给缝合修补，矫治部分肺静脉畸形引流，8例经切开右房修补，1例经右室切口经三尖瓣完成修补。对卵圆孔未闭有4例经右房切口缝合，余未做修补。

讨论

一、重型三联症的诊断

法乐氏三联症的病理改变是右心血流出受阻和左、右房间隔交通，由此产生右心腔压力增高，右室肥大，进而导致右至左的分流，病员出现紫绀。我们将右室压力高于

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

120mmHg的为重型三联症组，低于120mmHg为非重型组。两组对比在年龄、性别、ECG检查及心胸比例均无明显差别。从表1看出重型组紫绀、杵状指（趾）及左心前区隆起较为多见。血色素及血球容积较高，肺动脉瓣膜口狭窄程度较重。图是根据肺动脉瓣膜口的大小及其各自压力值制做的瓣膜口与压力的关系图，从中看出瓣膜口的狭窄程度和右室压力呈负相关，瓣膜口≤0.5cm压力多在120mmHg以上，瓣膜口在0.5cm以上的其压力多低于120mmHg，所以对重型三联症的诊断除用右室压力作为标准外，可否用肺动脉瓣膜口狭窄程度做为重要参考，≤0.5cm为重型三联症，＞0.5cm为中型、轻型三联症。

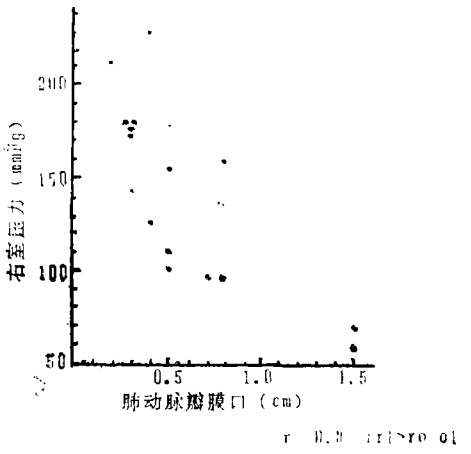


图　右室压力和肺动脉瓣膜口的关系

二、手术的关键

三联症的受阻部位是肺动脉瓣膜狭窄，少数有肺动脉瓣环狭窄，部分病例有继发性右室流出道狭窄。因此外科手术的目的是解除右室血流出的阻塞，缝闭房间隔通道。本组有1例系9岁女孩，经肺动脉切口完成瓣膜狭窄切开，手指探查扪及肺动脉瓣环增厚，流出道肌肉呈一致性弥漫性增厚，但均可通过15mm子宫探条，考虑已够通畅标准，松开主动脉心脏复跳，但停机后血压不能维持，右室测压104mmHg，肺动脉测压20mmHg，经再次开始转流，阻断升主动脉，切开肺动脉环及右室，疏通流出道，加宽补片方得完成手术，但手术后13天死于右心及呼吸衰竭。另1例7岁女孩，术前诊断继发孔型房间隔缺损，经右房修补缺损，心脏复跳后扪及肺动脉有收缩期震颤，再次体外循环，阻断升主动脉，切开肺动脉扪及瓣膜口狭窄，切开分离后可通过16mm子宫探条完成根治手术。以上病例均说明解除右室流出道的阻塞是这一手术的关键，尤其漏斗部的肌肉肥大或一致性的弥漫性增厚，解除肺动脉瓣膜口狭窄后，右心腔阻力下降，失去了支撑流出道于收缩期张开的作用，肥厚的肌肉壁于收缩早期即迅速完成收缩，造成右室流出道阻塞[1]。Johnson[2]统计肺动脉瓣膜狭窄60例，在瓣膜狭窄切开前表现有漏斗部狭窄的11例，而在瓣膜狭窄切开后又有27例出现漏斗部狭窄，说明狭窄的肺动脉瓣膜切开后往往加重漏斗部狭窄。另外切开的肺动脉瓣膜口在右室舒张期时血液多少有些回流，这样使更多的血液在收缩期时限制在右室[1]，更加重了右室的负荷。对此作者认为有流出道壁肌肉肥大或弥漫性增厚的病例均应给疏通和／或加宽补片，以保障彻底解除右室流出道的阻塞。

三、手术的径路

本组行右室流出道疏通或／和加宽补片的6例，瓣膜口均在0.5cm以下，右室压力104～120mmHg 2例，121～180mmHg 3例，180mmHg以上1例。这些说明肺动脉瓣膜口狭窄越重，右室压力越高，更易继发右室肥大和流出道狭窄。本组对有右室流出道或肺动脉瓣环狭窄者取右室切开，此径路可完成肺动脉瓣膜分离及流出道疏通补片。必要时可经此径路通过三尖瓣口完成卵圆孔未闭的缝合修补，本组1例经右室切口完成肺动脉瓣膜切开，缝合未闭卵圆孔及补片加宽流出道，效果满意。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

四、卵圆孔未闭的处理

本组有卵圆孔未闭共11例，重型9例，非重型2例，有4例切开右房予以缝合，其中2例肺动脉瓣膜口为0.3cm，右室收缩压分别为172、180mmHg，未闭卵圆孔为2.0×1.5cm，这两例均做了右室流出道疏通和加宽补片。余7例卵圆孔均在1.5cm以下，未做缝合。两组术后近期观察均恢复良好，术后低心排的持续时间及所用升压药剂量对比无显著差异。我们认为对法乐氏三联症只要手术能彻底解除右室血流出的阻塞，右心腔压力恢复，对较大的未闭卵圆孔以缝合为好，以彻底矫正心脏之畸形，但从近期效果看对较小的未闭卵圆孔似乎也可以不予缝合，因本组缺乏长期随访资料，目前尚不能定论。

参考文献

1. Gerbode F, et al. Surgical treatment of pulmonary stenosis using extracorporeal circulation. Surgery 1960; 48(1):58
2. Johnson AM. Hypertrophic infundibular stenosis complicating simple pulmonary valve stenosis. British Journal Heart 1959; 21(3):429

精索脂肪纤维瘤一例报告

姚长乐* 王炳春 赖启新 （解放军一五〇医院 外科）

脂肪纤维瘤是脂肪组织和结缔组织混合组成，瘤体以脂肪组织为主，多见于含脂肪组织较多的肩背和臀部等。精索脂肪纤维瘤十分罕见。我院最近收治一例，经手术治愈出院。现报告如下：

患者孙某，男，53岁，住院号70374。因左阴囊肿大十年余于85年3月27日入院。

患者十年前发现左阴囊内有一核桃大小之肿块，质软无压痛，逐年增大，近半年来生长迅速，且阴囊下坠并影响生活。发病以来无畏寒发热，无腹胀呕吐，无尿路刺激症状。

检查发现两侧阴囊不对称，左侧阴囊肿大且下垂，皮肤完整无红肿，阴茎大部陷入阴囊。触诊包块约16×13×13cm³，质地软硬不均，呈分叶状、无压痛，包块与阴囊皮肤无粘连，透光试验阴性，睾丸位于肿块底部，正常大小，左侧睾丸及附睾大小正常，无压痛。两侧腹股沟淋巴结不肿大。血沉5 mm/h，血清碱性磷酸酶值正常，尿妊娠试验阴性。B型超声波检查报告：左侧阴囊实质性肿物。

术中所见及病理诊断 于85年4月3日在硬膜外麻醉下行左侧精索肿瘤切除术，术中肉眼所见肿瘤源于精索，肿瘤体积约16×13×13cm³，为脂肪组织，分叶状，质地不均，包膜薄而完整，切面呈黄色，有纤维间隔，摸之有油腻感。睾丸附睾与肿瘤无粘连，输精管被肿瘤组织包绕，瘤体重503 g，石腊切片镜下所见为大小不一的圆形脂肪细胞，空泡状，成群排列，其间夹有少量结缔组织，成纤维细胞及其中走行的毛细血管。病理报告与冰冻切片同为精索脂肪纤维瘤。

*原第三军医大学学员

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net