

何謂

Fallot 氏 四 合 症

單克敏教授



在1888年，Fallot發現一種先天性心臟病，由肺動脈狹窄（Pulmonary Stenosis）、心室中隔缺損（Interventricular Septal Defect），大動脈跨位（Overriding Aorta）及右心室肥厚（Right Ventricular Hypertrophy）所組成，他認為這是四種先天性畸形合而成爲一種先天性心臟病，從此以後，這種複合的先天性心臟病，就被冠以他的姓氏，稱爲Fallot氏四合症（Tetralogy of Fallot）但此種疾病之變化甚多，有廣大的範圍，而其血液力學之變化猶不甚明白。

一、右心室肥厚：

右心室肥厚意爲右心室加重負擔而受到抑壓，此變化並不一定是先天發生的畸形，只是由先天性心臟病產生之結果。在許多其他先天性心臟病而使右心室負擔增加時，皆會發生右心室肥厚，故不應算是Fallot氏四合症四種先天性畸形之一。

二、大動脈跨位（Overriding Aorta）：

即大動脈位置向右移動，跨坐在左右心室之上，一般被認爲是Fallot氏四合症之主要畸形。許多人認爲大動脈跨位之程度可決定紫紺之嚴重，

加拿大的Keith等發現許多紫紺很嚴重的患者僅有輕度的大動脈跨位。

此種大動脈的跨位程度被發現有很大的變化。有的病例其他各部都表示是典型的Fallot氏四合症，卻完全沒有大動脈的跨位。但是有的病例雖有大動脈跨位及心室中隔缺損，卻完全沒有肺動脈狹窄（例如Eisenmenger Complex）。因爲大動脈與心室中隔成一直角，倘使在大動脈之下部心室中隔有缺損，則由大動脈向下面的心室觀看時，很難決定是否有輕度之大動脈跨位。

當外科醫生用手術矯正了肺動脈瓣下狹窄，常

可使一紫紺患者完全變成紅色，證明肺動脈瓣下狹窄對紫紺之程度有影響，而大動脈跨位卻沒有關係。

Keith 等報告四個病例，全部有心室中隔缺損，肺動脈狹窄及大動脈跨位，卻沒有紫紺，蓋因此類患者心臟中只有由左至右的分流而無右至左的分流，這又是一位證據，說明大動脈跨位與動脈血中氧之飽和無關。

大動脈跨位之程度是有着極大的變化的。由前段所述之理由，其輕重之程度與心臟中分流之方向無關。在Eisenmenger Complex及Transposition of Great Vessel, Persistent Truncus等，皆可有動脈跨位，並不限於Fallot氏四合症。許多學者如Selzer及Warden等，都指出大動脈跨位可能一部分是後天才發生，因一部份右心室之血液流入大動脈，因此大動脈要接受左右心室之血，逐漸變大而跨在左右心室上。Eisenmenger並主要因為大動脈與心室中隔成一直角，當大動脈下之心室中隔有大的缺損時，大動脈就直接與左右心室相連接。此時大動脈之位置仍為正常，並非先天生成跨位，在胎兒時期，僅百分之二十病例有大動脈跨位。

三、心室中隔缺損：

一個大的心室中隔缺損加上嚴重的肺動脈狹窄乃Fallot氏四合症之主要成分，當缺損之直徑等於或大於大動脈之直徑，則左右心室之壓力相同，小於大動脈之直徑時，則左心室壓力高於右心室。左右心室壓力相等，則大動脈與肺動脈壓力也應相等。設左右心室壓力相等而有肺動脈狹窄時，則肺動脈枝內壓力下降。Fallot氏四合症就是有一個大的心室中隔缺損而使左右心室壓力完全相等，此時缺損之直徑約為1~3Cm。再加上肺動脈狹窄。當外科醫生用手術將肺動脈狹窄部分完全矯正之後，若不將心室中隔缺損加以縫補，則左右心室之壓力仍為相等，這是一個證據指明右心室壓力上升與左心室相等的原因是大的心室中隔缺損，而不是肺動脈狹窄。

四、肺動脈狹窄：

乃Fallot氏四合症之主要成分，通常狹窄發生在右心室出口道而很少在肺動脈瓣膜。有時肺動脈甚至完全閉鎖，而血液由大動脈經Patent Ductus Arteriosus或Bronchial Artery流入肺部。

肺動脈狹窄之程度可以影響由右至左的分流及肺動脈枝內的壓力，狹窄程度越嚴重則由右心室

流入大動脈的血越多，而患者在臨床上紫紺現象越明顯，肺動脈分枝內之壓力越低。

右心室壁肥厚程度與出口道狹窄程度成正比。右心室壁越肥厚，其出口道越小，肺動脈狹窄越嚴重。當病人年齡增加，右心室肥厚程度也增加，於是肺動脈狹窄程度也增加，病情就會加重。有人也報告過有些病例的肺動脈狹窄在年長之後甚至變生完全閉鎖着。

有時因某種原因，如驚懼，過冷，感染等，可使心肌收縮加強，右心室出口道也因收縮而直徑變小，此時右心室血液大量流入大動脈，患者會發生嚴重的紫紺，呼吸困難，甚而因腦部缺氧而發生暈厥，這就是小病孩常有的缺氧發作(Anoxic Spell)。

Hamilton等並發現在缺氧發作時，其末梢動脈壓力減少，故有許病孩在過熱的天氣及洗熱水澡之後會發生Anoxic Spell，這可能因末梢動脈擴張而壓力減少之故。

所以，某些加強心肌收縮或使動脈擴張的藥物會加深紫紺，甚至引起缺氧發作。某些減弱心肌收縮，或使動脈收縮的藥物，可以減少或防止Anoxic Spell。

也曾有人報告過，在大的心室中隔缺損的病室，原來並沒有肺動脈狹窄，這種情形應屬於Eisenmenger Complex。但在年齡漸增，右心室肥厚程度也漸增加，於是右心室出口道漸狹窄而演變成為Fallot部分是後天的。

五、Fallot氏四合症之定義：

由前所述，Fallot氏四合症乃由大的心室中隔缺損，大動脈跨位，肺動脈狹窄及右心室肥厚組合而成的。但右心室肥厚並非一種先天性的特殊畸形，乃因右心室壓力上升產生的結果。大動脈跨位也不是先天的特殊畸形，乃因大動脈下之大的心室中隔缺損及流入大動脈血液加多而產生的結果，一部分可為後天性的。肺動脈狹窄雖然主要是先天生成的畸形，但一部分也可在出生後逐漸形成。並且先天的肺動脈狹窄之程度可隨年齡而漸加重。僅有一個大的心室中隔缺損乃是Fallot氏四合症不可缺的先天畸形，所以有人主張凡由大的心室中隔缺損加肺動脈狹窄，有或沒有大動脈跨位症的先天性心臟病應各之為Fallot畸形(Fallot's Anomaly)而不應稱為Fallot氏四合症。

(Tetralogy of Fallot)