

艾森曼格综合征\_心血管外科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/611/2021\\_2022\\_\\_E8\\_89\\_BE\\_E6\\_A3\\_AE\\_E6\\_9B\\_BC\\_E6\\_c22\\_611340.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_89_BE_E6_A3_AE_E6_9B_BC_E6_c22_611340.htm) 艾森曼格复合病

(eisenmengers complex) 一词，以往曾用以称一种复合的先天性心脏血管畸形，包括心室间隔缺损、主动脉右位、右心室肥大而肺动脉正常或扩大者。病人有紫绀。本病与法乐四联症不同之处在于并无肺动脉口狭窄。自心脏导管检查在临床上广泛应用以来，通过对先天性心脏血管病的血流动力学研究，艾森曼格综合征 (eisenmengers syndrome) 一词多用以指心室间隔缺损合并肺动脉显著高压伴有右至左分流的病人。推而广之，心房间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉-肺动脉间隔缺损等发生肺动脉显著高压而有右至左分流时，都可有类似的临床表现，亦可以归入本综合征的范畴。因此本综合征可以称为肺动脉高压性右至左分流综合征。一般而言，心室间隔缺损病人发生本综合征的较多，且发生年龄较早，可能与该畸形原来的左至右分流可从左心室直接喷入肺动脉，冲击肺血管而使胎儿期肺动脉的高阻力状态得以持续发展有关。动脉导管未闭和心房间隔缺损发生本综合征者则较少亦较晚。艾森曼格综合征临床表现 轻至中度紫绀，于劳累后加重，原有动脉导管未闭者下半身紫绀较上半身明显，逐渐出现杵状指（趾）。气急、乏力、头晕，以后可发生右心衰竭。体征示心脏浊音界增大，心前区有抬举性搏动，原有左至右分流时的杂音消失（动脉导管未闭连续性杂音的舒张期部分消失）或减轻（心室间隔缺损的收缩期杂音减轻），肺动脉瓣区出现收缩喷射音和收缩期吹风样喷射型杂音，第二心

音亢进并可分裂，以后可有吹风样舒张期杂音（相对性肺动脉瓣关闭不全），胸骨左下缘可有收缩期吹风样返流型杂音（相对性三尖瓣关闭不全）。艾森曼格综合征实验检查 x线片示右心室、右心房增大，肺动脉总干弧及左、右肺动脉均扩大，肺野轻度充血或不充血而血管变细，原有动脉导管未闭或主动脉-肺动脉间隔缺损者左心室增大，原有心室间隔缺损者左心室可增大。心电图示右心室肥大及劳损，右心房肥大。超声心动图检查和磁共振电脑断层显象可发现缺损所在部位。右心导管检查示肺动脉压显著增高和动脉血氧饱和度降低。此外，右心室、右心房和肺动脉水平有右至左或双向分流，心导管可从各该部位进入左侧心脏的相应心腔。选择性指示剂稀释曲线测定、超声心动图造影法或选择性心血管造影有助于确定右至左分流的所在部位。其中心血管造影对本综合征病人有一定的危险性，宜尽可能避免。艾森曼格综合征病理变化原有的心室间隔缺损、心房间隔缺损、主动脉-肺动脉间隔缺损或未闭的动脉导管均颇大，右心房和右心室增大，肺动脉总干和主要分支扩大，而肺小动脉可有闭塞性病变。本综合征原有的左至右分流流量均颇大，及至肺动脉压逐渐增高，右心室和右心房压也逐渐增高，达到一定程度时，就使原来的左至右分流转变为右至左分流而出现紫绀。此种情况发生在心室间隔缺损时多在20岁以后，发生在动脉导管未闭时也多在青年期后。艾森曼格综合征的鉴别诊断需与其它有紫绀的先天性心脏血管病，特别是法乐四联症相鉴别。艾森曼格综合征预后说明本综合征一般不宜行手术治疗。治疗主要是针对肺动脉高压引起的心力衰竭和防治肺部感染。原为动脉导管未闭的病人，如紫绀不太重，可先试行阻

断未闭动脉导管，观察肺动脉压，如肺动脉压下降，还可考虑施行未闭动脉导管的切断缝合术。原为心室间隔缺损的病人，有人主张施行间隔缺损处活瓣手术。原为心房间隔缺损的病人则不宜手术。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](http://www.100test.com)