

儿童期几种常见先天性心脏病的诊断

汪翼 杨亚超 马沛然

(山东医学院儿科学教研室)

本文就儿童期四种常见先天性心脏病：动脉导管未闭、心室间隔缺损、心房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄共110例的术前诊断与术后所见进行分析比较，提出了各该型先天性心脏病典型的与非典型病例的诊断依据和方法。本文取材于为数较多的病例，临床资料较全，做了多种心血管方面的检查，又均经手术证实，因而所得有关诊断的经验体会对小儿先天性心脏病的诊断和治疗有一定的参考价值。

先天性心脏病是儿童期最常见的器质性心脏病，其发病率约占小儿出生总数的7~8%¹。其中动脉导管未闭、心室间隔缺损、心房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄(下分别称PDA、VSD、ASD、PS)发病率较高，这四种病约占全部先心病的60%左右^{2,3,4}。本文选择省人民医院1971~1981年经手术证实，且临床检查资料较全的PDA60例、VSD23例、ASD17例、PS10例共110例5~14岁患儿，就其术前诊断进行分析比较，提出其典型病例的诊断依据，以及少数非典型病例的临床改变和筛选诊断方法，供临床工作者参考。

动脉导管未闭

临床资料

本组60例，男20例，女40例。动脉导管呈管形者46例，50例直径在0.6cm以上。

症状与体征见表1。X线、心电图、超声心动图改变见表2。

4例做B型超声，均未见动脉导管的回声。

22例描记心音图，15例肺动脉瓣区有高频高振幅菱形杂音，收缩期呈递增形，

表1 PDA、VSD、ASD主要症状与体征发生率

		PDA	VSD	ASD	
自幼反复呼吸道感染		48%	68%	65%	
活动后心慌、气喘		82%	82%	82%	
活动后发绀		13%	26%	—	
生长发育迟缓		63%	40%	65%	
脉压 \geq 45mmHg		94%	—	—	
周围血管征阳性		90%	—	—	
心界大		50%	59%	47%	
杂音伴震颤		82%	91%	29%	
杂	时 间	连续性	87%	—	—
	收缩期	10%	100%	100%	
音	部 位	L II	83%	—	82%
		L II ~ III	17%	18%	18%
	强 度	L III ~ IV	—	82%	—
		II ~ III级	—	27%	82%
P ₂	充 分 裂	III ~ IV级以上	100%	73%	18%
		无 强	10%	82%	88%
			—	23%	82%

表2 PDA X线、心电图、M型超声心动图比较

	阳性检出率			P 值	结 论
	X线	心电图	M型UCG		
正常范围	2%	22%	—	<0.01	
左房大	32%	28%	90%	<0.01	M型UGG检出率高
左室大	94%	67%	100%	<0.01	X线 M型UCG > 检出率高
双室大	22%	28%	60%	<0.05	M型UCG检出率高
主动脉结大	94%	—	90%	>0.05	X线 M型UCG > 无差异
诊断符合率	94%	60%	100%	<0.01	X线 M型UCG > 符合率高
肺血增多	98%				
肺动脉段突出	80%				均不能显示
心胸比例增大 ≥0.51	82%				

舒张期呈递减形，菱峰即第二心音。6例仅有单纯收缩期杂音，与听诊相符。心导管检查该6例均伴中度以上肺动脉高压。20例收缩早期存在S₁~杂音时距，平均0.05''，考虑为血流从主动脉瓣口流至动脉导管开口处所需要的时间。

2例做⁹⁹Tc，γ-射线闪烁照相。上腔静脉、右房室、肺野、左房室依次显影，当主动脉显影清楚时，肺动脉重复显影，肺野持续显影，显示主动脉向肺动脉存在分流。

15例做右心导管检查，其中3例心导管由肺动脉进入降主动脉，该3例动脉导管直径均大于2cm。14例肺动脉平均血氧含量较右室高0.5vol%以上。10例伴不同程度肺动脉高压，其肺、体血流比均大于2:1。

讨 论

本组48例(占80%)PDA具备以下典型改变:(1)胸骨左缘第二肋间外连续性杂音;(2)脉压≥45mmHg并伴周围

血管征阳性;(3)X线肺血增多,主动脉结大,左室大;(4)心电图左室肥大;(5)M型超声心动图左室容量负荷过重。这48例中仅9例行右心导管检查,余39例皆根据同时具备上述第(1)(2)两项及后三项中的任意两项而确诊,术前并未行心导管检查。

6例无连续性杂音,仅有胸骨左缘第2~3肋间Ⅲ级以上收缩期杂音者,其X线、心电图及超声心动图均示以左室大为主的双室大,临床上极易误诊为VSD。但该6例脉压皆大于50mmHg,X线主动脉结明显增大,这是VSD不具备的。右心导管资料肺动脉平均血氧含量均较右室高2vol%以上;肺循环血流量均为体循环血流量的2倍以上;6例均伴肺动脉高压,其肺动脉舒张压等于或大于舒张期血压(表3)。手术证实均属粗短型动脉导管,直径都大于1.8cm。由于阻力小、分流量大,故易产生动力型肺动脉高压。当肺动脉舒张压等于或超过舒张期血压时,舒

表3 6例仅有SM的PDA肺动脉压

	肺动脉压 (mmHg)	上肢血压 (mmHg)
例 ₁ . 谢××	64/46	120/45
例 ₂ . 王××	80/50	90/40
例 ₃ . 赵××	82/58	130/40
例 ₄ . 张××	90/60	110/60
例 ₅ . 沙××	92/64	110/50
例 ₆ . 张××	95/75	130/60

张期就无分流通过动脉导管，则舒张期杂音消失。这时应及早确诊并手术，防止发展为梗阻型肺动脉高压。我们体会，当患儿仅有收缩期杂音，同时脉压增大，X线主动脉结大并双室大时，应首先怀疑PDA合并肺动脉高压。可先行B型超声排除VSD，并粗略估计肺动脉舒张压 \geq 舒张期血压，肺动脉收缩压则约为舒张压的1.5倍。为慎重起见，这类非典型病例，手术前应做右心导管检查。由于动脉导管粗短，心导管极易由肺动脉直接进入降主动脉，连续拉压曲线可证实主动脉与肺动脉间的直接交通，并显示肺动脉高压的程度。同位素心血管造影也有助于确诊。为排除主肺动脉间隔缺损，还可进行主动脉逆行造影，本组2例造影均显示了未闭动脉导管影像。

心室间隔缺损

临床资料

23例VSD，均为膜部缺损。直径小于0.5cm者7例，0.6~1.0cm者13例，大于1cm者3例。

症状与体征见表2。X线、心电图、M型超声心动图改变见表4。这三项检查均正常者，缺损直径都在0.4~0.8cm之间，单纯右室大者，缺损直径则在0.8~1.5cm之间。

表4 VSD X线、心电图、M型超声心动图比较

	阳性检出率			P 值
	X线	心电图	M型UCG	
正常范围	5%	25%	14%	>0.05
左房大	—	10%	75%	<0.01
左室大	68%	51%	64%	>0.05
双室大	68%	21%	43%	<0.01
单纯右室大	18%	9%	7%	>0.05
诊断符合率	68%	63%	85%	<0.01
肺血增多	95%			
肺动脉段突出	72%			
心胸比例增大	77%			不能显示
	≥ 0.51			

3例做M型超声加双氧水声学造影，其中2例活动后有紫绀者，显示心室水平有右向左分流，即左室流出道与右室同时出现云雾样回声。这2例肺动脉收缩压分别为64和92mmHg。

6例做B型超声，均见室间隔回声中断。其中缺损最小者，直径仅0.4cm。

15例描记心音图，胸骨左缘第3~4肋间都有高频高振幅SM，除2例伴肺动脉高压者外，均有“分流性杂音”的特点，即S₁~SM连接融合。

6例做 γ -射线闪烁照相，均于左室显影清楚时右室重复显影，肺野持续显影，提示心室水平存在左向右分流。

19例做右心导管检查，无1例导管穿过缺损口。8例右室平均血氧含量较右房高1 vol%以上。肺动脉压力升高者4例，其中2例肺动脉收缩压分别为64和92mmHg，属中、重度肺动脉高压，临床上有关活动后紫绀。

讨 论

本组典型VSD17例(占73%)，具

备：(1)胸骨左缘第3~4肋间粗糙伴震颤的收缩期杂音，心音图证实为“分流性杂音”；(2)P₂亢强，X线肺血增多；(3)X线、心电图、超声心动图显示以左室大为主的双室大；(4)脉压不大。这17例中有4例因同时具备上述四项典型改变，未行心导管检查即于术前确诊。

非典型病例包括两类：只有典型VSD杂音而无X线、心电图、超声心动图改变的小型VSD患儿(2例)，及杂音不典型而X线等显示单纯右室大的伴发肺动脉高压者(4例)。传统经验是对非典型病例必须做右心导管检查方可确诊。但我们体会，右心导管检查的血氧资料在VSD常不典型。本组血氧符合VSD改变者仅8例(42%)，多数不符的原因分析如下：
(1)缺损极小(3例<0.5cm)，因分流极少而致血氧无改变；(2)伴肺动脉高压(2例伴中度以上肺动脉高压)，因分流阻力大而致血氧无改变；(3)高位缺损，接近肺动脉瓣口(3例为室上嵴上缺损)，因血液流层造成肺动脉血氧明显升高的改变。因此VSD的诊断不可完全依赖右心导管检查。而且由于缺损一般皆小

于1cm，心导管穿过缺损的希望也是极小的。

我们所做6例B型超声及6例同位素造影均获满意的阳性结果。尤其B型超声，在显示心内解剖缺陷方面，直接而敏感，即使直径小到0.4cm也可显示。因此凡有条件的单位，应将B型超声列为VSD的必要诊断检查之一。

伴发肺动脉高压者，只要有活动后紫绀，声学造影就有可能显示心室水平的暂时右向左分流。而通常声学造影剂进入肺部即被吸收，绝不会在左心出现云雾样回声，此法简便易行且无创伤，可作为可疑病例心导管检查之前的一种筛选诊断方法。

心房间隔缺损

临床资料

17例ASD中，继发孔型14例，原发孔型3例。缺损直径在2cm以上者16例，另有1例为双孔继发孔缺损，两孔直径分别为1和1.5cm。

症状与体征见表2。X线、心电图、M型超声心动图改变见表5。

5例做B型超声，均见房间隔中断图

表5 ASD X线、心电图、M型超声心动图比较

	阳性检出率			P 值	结 论
	X 线	心电图	M型UCG		
右房大	33%	7%	77%	<0.01	M型UCG检出率高
右室大	100%	86%	100%	>0.05	无显著差异
双室大	7%	20%	22%	>0.05	无显著差异
诊断符合率	100%	100%	100%	>0.05	无显著差异
肺血增多	100%			不能显示	
肺动脉段突出	100%			不能显示	
心胸比例增大	93%			不能显示	
≥0.51	87%				

形。继发孔ASD的房间隔回声于远离房室交界处中断，原发孔ASD则于房室交界根部中断。

12例描记心音图，均呈中频中振幅不规则形收缩期杂音。P₂振幅明显升高，A₂~P₂分离，时距为0.04~0.08''，平均0.06''，深吸气与深呼气时距不变，即都存在第二心音固定分裂。

4例做γ-射线闪烁照相，于左房显影清楚时整个右心重复显影，示心房水平存在左向右分流。

17例均做右心导管检查，12例导管由右房穿过房缺进入左房。10例右房平均血氧含量较腔静脉高2 vol%以上。2例右室收缩压较肺动脉高20~40mmHg，该2例临床杂音均较粗糙。

讨 论

本组典型继发孔ASD 12例(占86%)，具备：(1)胸骨左缘第2~3肋间柔和吹风样杂音，不伴震颤；(2)P₂亢强并固定分裂；(3)X线肺血增多右室增大；(4)心电图右室大或右束支传导阻滞图形(61%)；(5)超声心动图右室容量负荷过重。

有2例杂音较粗糙且伴震颤，心导管检查右室与肺动脉收缩压差大于20mmHg，极似PS。但不超过40mmHg，右房平均血氧含量也较腔静脉高2 vol%以上，且临床听诊P₂明显亢强，X线肺血也明显增多，说明这两例是ASD大量分流造成的相对肺狭。手术仅进行了房间隔修补，术后分别随访3年以上，杂音及临床症状均消失。这类病例往往缺损大，分流大(该2例肺、体血流量比均为2.1:1)，B型超声与同位素造影阳性诊断率较高，心导管也常能顺利地自右房进入左房，因而确诊。

3例原发孔ASD均具备胸骨左缘第2~3肋间柔和吹风样杂音，X线双室大，心电图aVF导联主波向下并双室大，其中2例因缺损累及二尖瓣，尚于心尖区出现二尖瓣关闭不全的收缩期杂音。其超声心动图更具特征性改变：M型超声可见二尖瓣裂所造成的“尖钉样”E峰图形(图1)及右室容量负荷过重为主的双室大；B型超声则直接显示起于房室交界根部的房间隔连续中断(图2)，动态观察还可见二尖瓣由于分裂而出现异常活动。我们体会M型与B型超声相配合，对原发孔ASD有确诊价值。

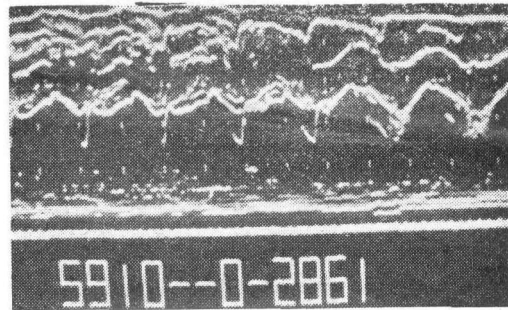


图1 M型超声心动图 示原发孔ASD二尖瓣“尖钉样E峰”改变，室间与左室后壁同向运动、双室内径增大

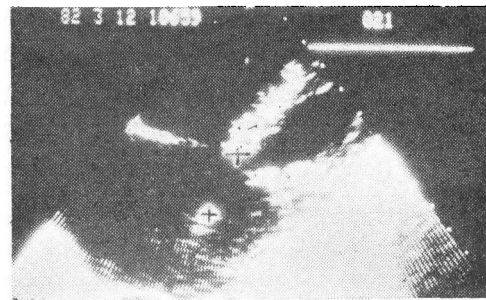


图2 B型超声 示原发孔ASD的房间隔回声起自房室交界根部中断

肺动脉瓣狭窄

临床资料

10例PS，9例为瓣膜部狭窄，1例为漏斗部狭窄。瓣膜部狭窄者轻度1例，

中、重度各 4 例。

6 例活动后心慌气短。9 例瓣膜部狭窄者均于胸骨左缘第 2~3 肋间闻及Ⅲ级以上的收缩期杂音，1 例漏斗部狭窄者杂音在第 3~4 肋间，均向颈部传导并伴震颤；7 例 P₂ 减弱，2 例消失，1 例正常，该例手术证实为轻度狭窄。

X 线、心电图、超声心动图均显示右室大。X 线 9 例肺血减少，1 例肺血增多，该例为重度狭窄，考虑肺血增多乃侧枝循环所致。9 例瓣膜部狭窄者肺动脉段均突出，心脏呈梨形；1 例漏斗部狭窄者心腰凹陷，心脏呈靴形。心电图 V₁ 有 4 例呈 Rs、3 例呈 R、1 例呈 qR 形；Tv₁ 有

5 例直立，3 例双向，显示右室收缩期超荷。M 型超声均示右室阻力性负荷过重。

3 例做 B 型超声加声学造影，均未见房室间隔中断及分流影像。

6 例描记心音图，均见高频高振幅收缩期杂音，杂音延续到第二心音 A₂ 成份之后，终止于 P₂ 成份之前。P₂ 振幅均减弱，时间均延迟约 0.04~0.06''。

2 例做 γ-射线闪烁照相，均见肺动脉狭窄及其后扩张；肺野和左心显影较正常延迟约 5''，且始终未见分流影像。

8 例做右心导管检查，其中 4 例行右室选择性造影，结果见表 6。

表 6 8 例右心导管检查资料

编号	住院号	血 氧 资 料	右 室 收 缩 压 mmHg	右室与肺动脉 收 缩 压 差 mmHg	肺动脉瓣口直径 cm	
					造 影 测	手 术 测
1	257409	无 分 流	60	40	1.0	1.5
2	251236	无 分 流	60	40	—	1.0
3	214677	无 分 流	66	30	漏斗部狭窄	2.0
4	192887	右房平均血氧较 腔静脉高 3.5 vol%	100	76	—	0.8
5	214621	无 分 流	120	未测	0.5	0.4
6	98793	无 分 流	132	92	—	0.4
7	246873	无 分 流	136	未测	0.5	0.4
8	130954	无 分 流	200	180	—	0.5

讨 论

本组有 8 例同时具备：(1) 胸骨左缘第 2~3 肋间喷射样收缩期杂音，Ⅲ级以上，向颈部传导并伴震颤；(2) P₂ 减弱或消失；(3) X 线肺血减少、右室大；(4) 心电图右室大并呈右室收缩期超荷图形；(5) M 型超声示右室阻力性负荷过重。同时具备上述五项改变者为典型 PS。本组即有 2 例，因上述 5 点齐备，仅加做同位素造影进一步证实为 PS，未

做心导管检查就做了手术。

然而，如要进一步了解狭窄的部位、程度及周围肺动脉发育情况，我们认为最可靠的办法，还是右心导管检查和右室选择性造影。它可提供详尽的血氧资料及压力记录、造影图片等，对选择手术适应症、确定手术方案及其予后有价值。

ASD 和 PS 的 M 型超声心动图均可表现右室增大，但 ASD 是以右室内径增大为主的右室容量性负荷过重，其空间隔无明显

增厚，室间隔与左室后壁呈同向运动，PS则是以室间隔明显增厚为主的右室阻力性负荷过重，其右室内径稍大，室间隔

表现为正常的逆向运动（表7）。若再结合杂音的性质、P₂的强弱、X线肺血的多少，则ASD和PS一般不难鉴别。

表7 ASD与PS M型超声心动图区别

	右室腔内径 mm		室间隔厚度 mm		室间隔与左室后壁运动方向
	最小~最大值	平均值	最小~最大值	平均值	
7~12岁健康儿	7~18	12.0	4~8	5.5	逆向
房缺	19~41	28.3	5~8	6.4	皆同向
肺狭	17~22	19.7	8~10	8.8	皆逆向

总 结

本文就110例PDA、VSD、ASD、PS的术前诊断进行了分析，认为：

（1）PDA、VSD、ASD均为肺血增多的先心病，典型病例分别占70~80%，通过病史、体检、X线、心电图、心音图、M型超声心动图等一般非创伤性检查即可确诊。

（2）少数血流动力学无明显改变的轻型PDA、VSD、ASD病例，及伴发肺动脉高压的重症病例、临床表现常不典型。需借助同位素造影、B型超声、声学造影及心导管检查等确诊。

（3）PS通过非创伤性检查一般可做出诊断，但要了解狭窄部位、程度及手

术予后，仍须靠右心导管从肺总动脉至右室连续压力曲线改变及右室选择性造影提供详尽资料。

（4）M型超声心动图可测定房室内径，并区分容量性与阻力性负荷改变，在反映血流动力学改变方面优于X线和心电图，应列为先心病的常规检查项目。B型超声对VSD、ASD的心内缺陷显示清楚而敏感。同位素造影可直接显示分流水平或肺动脉狭窄，特异性较高。声学造影适用于伴肺动脉高压者，有可能显示暂时性右向左分流。

（5）原发孔ASD的M型与B型超声具有特征性改变，二者结合对该病有确诊价值。

参 考 文 献

1. WoSton H: Brit Heart J. 34 (1) : 37. 1972
2. Keith J D et al: Heart Disease in Infancy and Childhod. ed3. P4~6. Macmilan. New York. 1978
3. Krovetz L J et al: Handbook of Pediatric Cardiology. ed2. P165 1979
4. 刘薇廷等: 婴幼儿先天性心脏病诊治的体会 中华儿科杂志 19 (1) : 6. 1981

Diagnosis of Some Common Congenital Heart Diseases in Children

Wang Yi Yang Ya-chao Ma Pei-ran

(Shandong Provincial People's Hospital)

This report is based on 110 sick-children with congenital heart diseases, which

were confirmed by operation. The patients consist of 60 cases of patent ductus arteriosus (PDA), 23 cases of ventricular septal defect (VSD), 17cases of atrial septal defect (ASD) and 10 cases of pulmonary stenosis (PS).

PDA, VSD and ASD are congenital heart diseases with increased pulmonary blood. Typical cases occupy about 70 percent. They can be diagnosed by non-invasive methods such as history, physical examination, chest roentgenography, electrocardiography, phonocardiography and echocardiography. The atypical cases include those with smaller defect and without obvious hemodynamics change or with larger defect and pulmonary hypertension. The diagnosis would be made by invasive methods. The characteristic of ostium primum ASD can be showed by M-VCG and B-VCG findings. The two non-invasive methods can be used to recognize ostium primum ASD.

Generally PS can be diagnosed by non-invasive methods. In order to know the site and degree of obstruction and prognosis after operation, it is necessary to make cardiac catheterization and angiocardiography before operation.

M-VCG can be used to determining internal diameter of cardiac cavity and diflerentiating volume overload from resistance overload. It is superior to X-ray and ECG in showing hemodynamics change. Intracardiac defect can be showed clearly by B-VCG. It is suitable to diagnose of VSD and ASD. Shunt lever or pulmonary stenosis can be showed directly by nuclear cardiology. It's specificity is higher.

(上接89页)

Metastatic Choroid Carcinoma (with a Case Report)

Yu Xiu-min Gong Peng-ji

(Dept. of Ophthalmology, Shandong province people's Hospital)

A case of metastatic choroid carcinoma by pathologically proved was reported in this paper.

Metastatic choroid carcinoma is a rare condition of the primary sites, 60—72% originated from the breasts, 10—15% from the lung, the remainder from the stomach, liver, thyroid, prostate and ovary. They seldom invades the iris or ciliary body. The attack rate of left eye is higher than right one.

The characteristics of metastatic choroid carcinoma include indistinct margin, fast growth rate, pain appeared early, etc. Differential diagnosis include melanoma, choroid tuberculosis and detachment of retina.