

## Prenatal echocardiography diagnosis of fetal unilateral pulmonary artery anomalies

JIANG Zhu, WANG Yingying, WU Juan, LIU Yun, LI Hezhou\*

(Department of Ultrasound, the Third Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, China)

**[Abstract]** **Objective** To explore the diagnostic value of prenatal echocardiography for fetal unilateral pulmonary artery anomalies. **Methods** Prenatal echocardiographic findings of 20 fetuses with unilateral pulmonary artery anomalies were retrospectively analyzed. Taken postnatal imaging/surgical findings or autopsy pathology as the reference standards, the diagnostic accuracy of prenatal echocardiography was calculated. **Results** Among 20 fetuses, prenatal echocardiography diagnosed 8 with unilateral absence of pulmonary artery (UAPA), 5 with anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta (AOPA), 3 with pulmonary artery sling (PAS) and 4 with proximal unilateral pulmonary artery stenosis. Isolated anomaly was detected in 11 fetuses (11/20, 55.00%), while accompanied cardiovascular malformations were detected in 9 fetuses (9/20, 45.00%), all revealed normal continuation of one pulmonary artery branch and abnormality in contralateral branch at pulmonary artery bifurcation. UAPA showed absence of one pulmonary artery within the pericardium, with the supplying vessel visible on the coronary and aortic arch longitudinal views. AOPA presented as affected pulmonary artery arising directly from the ascending aorta, while PAS presented as left pulmonary artery originating posterior to the right pulmonary artery and traversing behind the trachea toward the left pulmonary hilum. Proximal stenosis of unilateral pulmonary artery manifested as an abnormal opening position and reduced internal diameter compared to the contralateral side (fetal pulmonary artery diameter reference model Z-value  $< -2$ ). Prenatal echocardiography correctly diagnosed 18 fetuses, yielding a diagnostic accuracy of 90.00% (18/20), while in 2 fetuses of unilateral pulmonary artery proximal stenosis where Z-value assessment using pediatric pulmonary artery standards yielded Z-value  $> -2$  considered no hemodynamic abnormalities in the proximal pulmonary artery. **Conclusion** Prenatal echocardiography could accurately diagnose fetal unilateral pulmonary artery anomalies.

**[Keywords]** fetus development; pulmonary artery; ultrasonography, prenatal

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2026.01.018

## 产前超声心动图诊断胎儿单侧肺动脉异常

姜竹, 王莹莹, 吴娟, 刘云, 栗河舟\*

(郑州大学第三附属医院超声医学科, 河南 郑州 450052)

**[摘要]** **目的** 探讨产前超声心动图诊断胎儿单侧肺动脉异常的价值。 **方法** 回顾性分析 20 胎单侧肺动脉异常胎儿产前超声心动图表现; 以出生后影像学/手术结果或尸检病理为标准, 记录诊断准确率。 **结果** 20 胎中, 产前超声心动图诊断 8 胎为单侧肺动脉缺如(UAPA)、5 胎为肺动脉起源于升主动脉(AOPA)、3 胎为肺动脉吊带(PAS)、4 胎为单侧肺动脉近端狭窄; 其中 11 胎(11/20, 55.00%)为孤立性病变、9 胎(9/20, 45.00%)合并心血管其他畸形; 肺动脉分叉切面均表现为一侧肺动脉分支正常延续、对侧分支异常; 其中 UAPA 见心包内一侧肺动脉缺失, 冠状切面及主动脉弓长轴切面可显示供血血管; AOPA 表现为患侧肺动脉直接发自升主动脉; PAS 表现为左肺动脉自右肺动脉后方发出, 经气管后方向左

**[基金项目]** 2024 年河南省医学科技攻关计划联合共建项目(LHGJ20240340)。

**[第一作者]** 姜竹(1986—), 男, 河南新乡人, 硕士, 主治医师。研究方向: 胎儿超声心动图诊断。E-mail: zjiangzhu@163.com

**[通信作者]** 栗河舟, 郑州大学第三附属医院超声医学科, 450052。E-mail: lihezhou67@126.com

**[收稿日期]** 2025-09-05 **[修回日期]** 2025-11-24

肺门走行;单侧肺动脉近端狭窄表现为单侧肺动脉开口位置异常且内径较对侧减小(胎儿肺动脉内径参考模型 Z 值 < -2)。产前超声心动图正确诊断 18 胎,诊断准确率为 90.00%(18/20);对 2 胎单侧肺动脉近端狭窄因经儿童肺动脉 Z 值标准评估后 Z 值 > -2 而考虑肺动脉近端无血流动力学异常。**结论** 产前超声心动图可准确诊断胎儿单侧肺动脉异常。

**【关键词】** 胎儿发育;肺动脉;超声检查,产前

**【中图分类号】** R714.53; R445.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1003-3289(2026)01-0090-04

单侧肺动脉异常是以单侧肺动脉发育缺陷为特征的先天性心血管畸形,主要包括单侧肺动脉缺如(unilateral absence of pulmonary artery, UAPA)、肺动脉异常起源于升主动脉(anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta, AOPA)、肺动脉吊带(pulmonary artery sling, PAS)及单侧肺动脉近端狭窄等<sup>[1-2]</sup>,可孤立存在或合并心血管其他畸形<sup>[3-4]</sup>;对单侧肺动脉异常认识不足可致漏诊或误诊而影响临床决策。本研究探讨产前超声心动图诊断胎儿单侧肺动脉异常的价值。

## 1 资料与方法

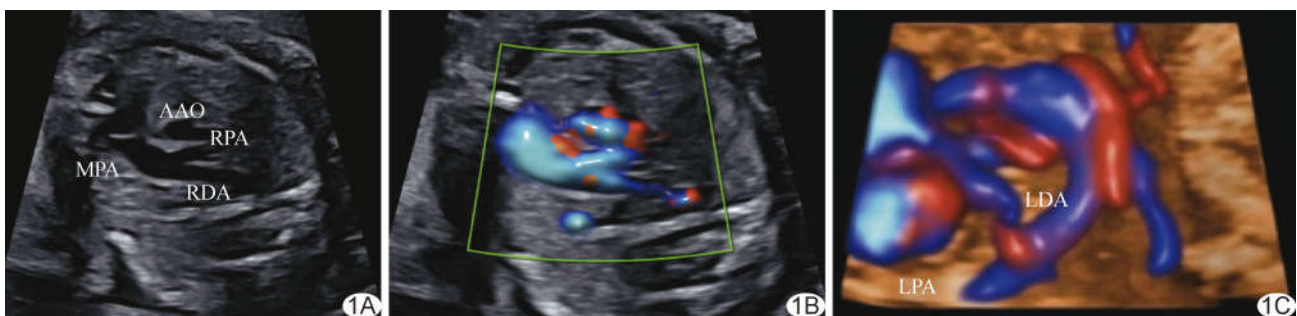
**1.1 研究对象** 回顾性收集 2017 年 7 月—2024 年 12 月郑州大学第三附属医院 20 胎产前超声心动图诊断为单侧肺动脉异常的单胎胎儿,孕 22~32 周、平均(27.3±4.1)周;孕妇年龄 22~38 岁、平均(27.6±5.8)岁。纳入标准:①因产前系统超声筛查提示或疑诊单侧肺动脉发育异常而接受针对性胎儿超声心动图检查;②出生后经心脏超声、CT 血管成像(CT angiography, CTA)、手术,或引产后经尸检证实明确诊断。排除标准:①资料不全或失访;②胎儿体位不佳、孕妇肥胖等因素导致超声图像质量差,无法满足诊断要求。本研究通过医院伦理委员会批准(2025-210-01),孕妇均签署产前超声诊断知情同意书。

**1.2 仪器与方法** 采用 GE Voluson E8/E10 或 Samsung W10 彩色多普勒超声诊断仪、频率 4.0~8.0 MHz 的探头。嘱孕妇仰卧或侧卧,参照《中国胎儿心脏超声检查指南》<sup>[5]</sup>采用节段分析法系统评估胎

儿心血管结构,获取包括腹部横切面、四腔心切面、左/右心室流出道切面、肺动脉分叉切面及三血管气管切面在内的 11 个标准切面图像,并重点观察肺动脉主干与分支的连续性、左右肺动脉起源位置及内径、主肺间隔完整性。对可疑单侧肺动脉异常行多切面动态扫查,必要时调整探头角度获取冠状切面及矢状切面,以明确患侧肺动脉起源及供血动脉,并利用高分辨率血流成像及三维时空关联成像技术(spatio-temporal image correlation, STIC)辅助诊断。采用 KRISHNAN 等<sup>[6]</sup>建立的胎儿左、右肺动脉内径参考模型(以孕周为协变量)计算标准化 Z 值,以 Z 值 < -2 为单侧肺动脉近段狭窄。

## 2 结果

20 胎中,11 胎为孤立性病变、9 胎合并心血管其他畸形;其中 8 胎(8/20,40.00%)为 UAPA(4 胎合并右位主动脉弓,其中 1 胎诊断为法洛四联症)、5 胎(5/20,25.00%)为 AOPA(3 胎合并主肺间隔缺损,均诊断为 Berry 综合征)、3 胎(3/20,15.00%)为 PAS(1 胎合并主动脉缩窄)、4 胎(4/20,20.00%)为单侧肺动脉近端狭窄(1 胎合并右位主动脉弓及右位动脉导管);产前超声心动图肺动脉分叉切面均表现为一侧肺动脉分支正常延续(内径正常或轻度增宽)而对侧分支异常。8 胎 UAPA 均见心包内一侧肺动脉缺失(左、右侧各 4 胎),冠状切面及主动脉弓长轴切面显示 5 胎供血血管为动脉导管[3 胎连接于主动脉弓、2 胎连接于无名动脉(图 1)]、3 胎为体-肺侧支(连接于降主动脉);5 胎 AOPA 均表现为患侧肺动脉直接发自升主动脉(图 2);



**图 1** UAPA 胎儿,孕 23 周产前超声心动图 A. 灰阶图示肺动脉分叉切面未见左肺动脉,提示近端缺如; B. CDFI 未见左肺动脉血流显示; C. 三维血流成像示左肺动脉远端经动脉导管连接无名动脉 (MPA:主肺动脉;AAO:升主动脉;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉;RDA:右侧动脉导管;LDA:左侧动脉导管)



图 2 AOPA 胎儿,孕 24 周产前超声心动图灰阶图示胎儿右肺动脉起源于升主动脉及主肺间隔缺损(箭),诊断为 Berry 综合征(AAO:升主动脉;MPA:主肺动脉;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉) 图 3 PAS 胎儿,孕 24 周产前超声心动图 A. 灰阶图示左肺动脉自右肺动脉后方发出,经气管后方向左肺门走行; B. CDFI 示左肺动脉血流绕行气管后方 (AAO:升主动脉;MPA:主肺动脉;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉;T:气管)



图 4 单侧肺动脉近端狭窄胎儿,孕 30 周产前超声心动图灰阶图示左肺动脉近端异常(箭示左肺动脉开口于肺动脉主干),开口处内径较对侧减小,血流从肺动脉主干进入左肺动脉(LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉;T:气管;RDA:右侧动脉导管)

3 胎 PAS 表现为左肺动脉自右肺动脉后方发出,经气管后方向左肺门走行(图 3);4 胎单侧肺动脉近端狭窄表现为单侧肺动脉(左侧 3 胎、右侧 1 胎)开口位置异常且内径较对侧小(图 4)。

7 胎引产后尸检结果与产前诊断均一致;11 胎经产后超声、CTA 或手术证实;2 胎单侧肺动脉近端狭窄于出生后采用基于体表面积的儿童肺动脉 Z 值标准<sup>[7]</sup>重新评估,Z 值均 > -2 且无血流加速,考虑为肺动脉近端无血流动力学异常。产前超声心动图诊断准确率为 90.00%(18/20)。

### 3 讨论

单侧肺动脉异常是一类先天性心血管畸形,表现为主肺动脉及一侧肺动脉发育正常,而对侧肺动脉在起源、开口位置、内径或走行等方面存在异常<sup>[1-2]</sup>;影像学可于肺动脉分叉切面见一侧肺动脉正常发自主肺动脉而对侧分支异常<sup>[8]</sup>;而其不同亚型在临床表现、解剖

变异及预后等方面差异显著<sup>[1]</sup>,使得产前准确诊断对于围产期管理、选择干预时机及评估预后具有重要意义。

产前超声心动图诊断胎儿单侧肺动脉异常应以标准二维切面为基础,重点观察三血管切面中“八字”结构的完整性;遇“八字”不对称或一侧肺动脉分支显示不清时,需通过多切面动态扫查追踪肺动脉主干与分支的连续性、分支的起源位置及走行,以识别单侧肺动脉异常的特征性表现。高分辨率血流成像(如 HD-Flow)有助于显示肺内血流;必要时还可以 STIC 技术观察肺动脉空间关系,但图像质量易受胎儿体位、胎动及孕周影响。

胎儿单侧肺动脉异常产前超声心动图表现如下:UAPA 主要特征为心包内单侧肺动脉分支缺失或呈盲端,肺内肺动脉血供依赖动脉导管(多连接于无名动脉或主动脉弓下<sup>[8-9]</sup>)或体-肺侧支(如支气管动脉<sup>[10]</sup>等);AOPA 表现为患侧肺动脉直接起源于主动脉,CDFI 示主动脉向肺动脉分流,合并主肺间隔缺损时提示 Berry 综合征,此时需重点评估主-肺动脉间隔及主动脉弓发育情况;PAS 以左肺动脉起源于右肺动脉并经气管后方绕行为特征;单侧肺动脉近端狭窄表现为肺动脉开口位置异常或细小,但三血管切面仍可见该侧血管与主干相连。

UAPA 早期多无明显症状;随着动脉导管闭合,侧支血管血流趋向不稳定,患侧肺血流量减少并可能影响肺发育,继而出现肺缺血、纤维化,临床表现为咯血、反复肺部感染及活动耐量下降<sup>[11-12]</sup>,对侧肺血流增多则可继发充血性心力衰竭或肺动脉高压<sup>[3,13]</sup>。AOPA 可致严重肺动脉高压,PAS 常引发气管狭窄及软化<sup>[14]</sup>,均需早期外科干预。单侧肺动脉开口异常或

狭窄多见于法洛三联症<sup>[15]</sup>, 产前评估十分必要, 出生后若证实为轻度狭窄且无缺氧表现, 通常无需特殊处理。鉴别不同亚型单侧肺动脉异常主要依赖于多切面系统评估, 其中鉴别 UAPA 与 AOPA 的关键在于患侧肺动脉是否直接起源于升主动脉并存在前向血流; AOPA 与 PAS 的鉴别要点为是否异常起源(主动脉或对侧肺动脉)及是否于气管后方走行; 对狭窄性病变需明确存在肺动脉分支及获得标准化 Z 值。

本研究部分病例产前与出生后影像学表现存在一定差异, 考虑为胎儿-新生儿循环转换过程中的生理演变。其中 2 胎经产后 CTA 确诊为 UAPA, 产前超声心动图显示其肺动脉连接于无名动脉, 推测原连接结构为胎儿期动脉导管或体-肺侧支供血通路, 出生后随导管闭锁, 该连接结构消失, 影像学表现为完全缺如。本研究 2 胎产前诊断为单侧肺动脉近端狭窄, 但出生后采用 PETERSEN 等<sup>[7]</sup>提出的基于体表面积的儿童肺动脉 Z 值标准进行重新评估发现 Z 值均  $> -2$  且无血流加速; 分析原因: ①产前 Z 值系基于孕周的胎儿肺动脉内径参考模型<sup>[6]</sup>所获, 与出生后肺动脉内径参考体系不同; ②狭窄可能因出生后肺血流量显著增加及肺血管重塑而在一定程度上得以改善, 提示产前单侧肺动脉近端狭窄可能为一过性发育变异。产前提示单侧肺动脉近端狭窄的核心价值在于启动规范化随访流程, 出生后评估是在此基础上完成最终确诊或排除; 产前-出生后超声心动图均为围产期一体化管理路径的重要部分。未来亟需建立覆盖胎儿期至新生儿期的连续性评估标准, 以更精准地区分肺动脉病理性狭窄与生理性变化。

综上所述, 产前超声心动图可准确诊断胎儿单侧肺动脉异常。本研究的主要不足在于为单中心、回顾性分析, 仅涵盖单侧肺动脉异常部分亚型, 且样本量有限; 未来需通过多中心、大样本研究, 系统总结不同亚型的声像图特征, 进一步优化产前诊断与预后评估策略。

利益冲突: 全体作者声明无利益冲突。

作者贡献: 姜竹撰写文章; 王莹莹和吴娟修改文章; 刘云研究实施、数据分析; 栗河舟研究设计、指导。

### [参考文献]

- [1] HUANG Q, LING W, WU Q, et al. Anomalous origin of the fetal pulmonary artery[J]. *Front Pediatr*, 2023, 11:1204070.
- [2] WENXIU L, YUAN Z, CHAONING H, et al. Prenatal diagnosis of anomalous origin of one pulmonary artery branch by two-dimensional echocardiography: Summary of 12 cases [J]. *Cardiol Young*, 2020, 30(1):39-46.
- [3] TIAN M, ZHENG M. Unilateral absence of pulmonary artery analysis based on echocardiographic feature [J]. *Rev Cardiovasc Med*, 2021, 22(2):483-488.
- [4] 廖志鹏, 章鸣, 徐赣琼. 产前超声诊断右肺动脉异常起源于无名动脉 1 例 [J]. *中国医学影像技术*, 2022, 38(11):1754.
- [5] 中国医师协会超声医师分会. 中国胎儿心脏超声检查指南 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2018:1-120.
- [6] KRISHNAN A, PIKE J I, MCCARTER R, et al. Predictive models for normal fetal cardiac structures [J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2016, 29(12):1197-1206.
- [7] PETERSEN M D, DU W, SKEENS M E, et al. Regression equations for calculation of Z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: An echocardiographic study [J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2008, 21(8):922-934.
- [8] 李文秀, 耿斌, 陈旭娜, 等. 单侧肺动脉缺如及单侧肺动脉异常起源于升主动脉的产前超声心动图诊断 [J]. *中华超声影像学杂志*, 2019, 28(9):742-747.
- [9] MISEVICIENE V, LIAKAITE G, ZAVECKIENE J, et al. Case report: Unilateral pulmonary artery agenesis and Kommerell's diverticulum in 1-year old girl [J]. *Front Pediatr*, 2023, 11:1212341.
- [10] SIGUSCH H H, HANSCH A, DOENST T. Coronary artery fistula unmasking the absence of left pulmonary artery in an adult [J]. *Thorac Cardiovasc Surg Rep*, 2020, 9(1):e9-e10.
- [11] CHALE P, MOLEDINA S M, NSATO S B, et al. Isolated unilateral absence of pulmonary artery presenting as hemoptysis: A case report [J]. *Respir Med Case Rep*, 2025, 55:102228.
- [12] KATHIRESAN V K, WILLIAMS B E, JONNALAGADDA V S A C. Breathing with half a pulmonary circuit: Three cases of unilateral pulmonary artery agenesis [J]. *Respirol Case Rep*, 2025, 13(7):e70280.
- [13] PARSAEE M, SAEDI S, BEHROOJ S, et al. A rare association of the absence of left pulmonary artery with ventricular septal defect, pulmonary hypertension, and more interestingly, patent ductus arteriosus in an adult patient: Case report and literature review [J]. *Clin Case Rep*, 2024, 12(7):e9138.
- [14] MUTHIALU N, MARTENS T, KANAKIS M, et al. Repair of pulmonary artery sling with tracheal and intracardiac defects [J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2020, 28(8):463-469.
- [15] LEE C H. Pulmonary artery angioplasty (main pulmonary artery rotation flap technique) in tetralogy of fallot patients with acute-angle branch pulmonary artery stenosis [J]. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg*, 2023, 28(1):49-61.