



中国胸心血管外科临床杂志

Chinese Journal of Clinical Thoracic and Cardiovascular Surgery

ISSN 1007-4848,CN 51-1492/R

《中国胸心血管外科临床杂志》网络首发论文

题目：先天性心脏病外科治疗中国专家共识：单侧肺动脉缺如
作者：李文雷，马力，温树生，陈欣欣，李守军，郑景浩
收稿日期：2025-03-29
网络首发日期：2025-06-20
引用格式：李文雷，马力，温树生，陈欣欣，李守军，郑景浩. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识：单侧肺动脉缺如[J/OL]. 中国胸心血管外科临床杂志. <https://link.cnki.net/urlid/51.1492.R.20250619.1207.022>



网络首发：在编辑部工作流程中，稿件从录用到出版要经历录用定稿、排版定稿、整期汇编定稿等阶段。录用定稿指内容已经确定，且通过同行评议、主编终审同意刊用的稿件。排版定稿指录用定稿按照期刊特定版式（包括网络呈现版式）排版后的稿件，可暂不确定出版年、卷、期和页码。整期汇编定稿指出版年、卷、期、页码均已确定的印刷或数字出版的整期汇编稿件。录用定稿网络首发稿件内容必须符合《出版管理条例》和《期刊出版管理规定》的有关规定；学术研究成果具有创新性、科学性和先进性，符合编辑部对刊文的录用要求，不存在学术不端行为及其他侵权行为；稿件内容应基本符合国家有关书刊编辑、出版的技术标准，正确使用和统一规范语言文字、符号、数字、外文字母、法定计量单位及地图标注等。为确保录用定稿网络首发的严肃性，录用定稿一经发布，不得修改论文题目、作者、机构名称和学术内容，只可基于编辑规范进行少量文字的修改。

出版确认：纸质期刊编辑部通过与《中国学术期刊（光盘版）》电子杂志社有限公司签约，在《中国学术期刊（网络版）》出版传播平台上创办与纸质期刊内容一致的网络版，以单篇或整期出版形式，在印刷出版之前刊发论文的录用定稿、排版定稿、整期汇编定稿。因为《中国学术期刊（网络版）》是国家新闻出版广电总局批准的网络连续型出版物（ISSN 2096-4188，CN 11-6037/Z），所以签约期刊的网络版上网络首发论文视为正式出版。

先天性心脏病外科治疗中国专家共识： 单侧肺动脉缺如



李文雷¹, 马力¹, 温树生², 陈欣欣¹, 李守军³, 郑景浩⁴

1. 广州医科大学附属妇女儿童医疗中心 广东省儿童健康与疾病临床医学研究中心 心脏中心 (广州 510180)
2. 广东省心血管病研究所 广东省人民医院 广东省医学科学院 (广州 510180)
3. 中国医学科学院 北京协和医学院 国家心血管病中心 阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)
4. 国家儿童医学中心 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 心胸外科 (上海 200127)

【摘要】 单侧肺动脉缺如 (unilateral absence of a pulmonary artery, UAPA) 是因第 6 主动脉弓在胚胎发育过程中过早退化而未能与主肺动脉连接而引起的罕见畸形, 目前国内对该病的外科治疗尚缺乏相关共识。本共识的制定旨在根据目前最新临床研究进展, 总结不同手术技术以完善我国 UAPA 患者的治疗方法, 为从事儿科及结构性心脏病的临床医师提供科学的参考依据, 推动我国 UAPA 诊疗的规范化和标准化水平, 助力更多患者获得更优质的治疗和长期管理, 也推动国内该病外科治疗的持续发展和创新。

【关键词】 单侧肺动脉缺如; 先天性心脏病; 外科治疗; 专家共识

Chinese expert consensus on surgical treatment of congenital heart disease: Unilateral absence of a pulmonary artery

LI Wenlei¹, MA Li¹, WEN Shusheng², CHEN Xinxin¹, LI Shoujun³, ZHENG Jinghao⁴

1. Heart Center, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou Medical University, Guangdong Provincial Clinical Research Center for Child Health, Guangzhou, 510180, P. R. China
2. Guangdong Cardiovascular Institute, Guangdong Provincial People's Hospital, Guangdong Academy of Medical Sciences, Guangzhou Medical University, Guangzhou, 510180, P. R. China
3. Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College National Center for Cardiovascular Diseases, Fuwai Hospital Pediatric Surgery Center, Beijing, 100037, P. R. China
4. Department of Cardiothoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University, National Children's Medical Center, Shanghai, 200127, P. R. China

Corresponding authors: CHEN Xinxin, Email: zingerchen@163.com; LI Shoujun, Email: drlishoujunfw@163.com; ZHENG Jinghao, Email: zhengjh210@163.com

【Abstract】 Unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA) is a rare congenital malformation resulting from the failed development or premature involution of the sixth aortic arch during embryogenesis, leading to a failure to establish a connection with the main pulmonary artery. Currently, there is a notable lack of consensus regarding the surgical management of UAPA in China. Drawing upon the latest clinical research, this consensus aims to summarize surgical approaches and techniques to improve the clinical management of UAPA patients and serve as a scientific reference for physicians specializing in pediatric cardiology and structural heart disease. This consensus aims to promote the standardization of UAPA diagnosis and treatment, thereby facilitating improved patient outcomes and long-term management, and stimulating the continuous development and innovation of surgical treatment for this condition in China.

【Key words】 Unilateral absence of a pulmonary artery; congenital heart disease; surgical treatment; expert consensus

DOI: 10.7507/1007-4848.202503091

通信作者: 陈欣欣, Email: zingerchen@163.com; 李守军, Email: drlishoujunfw@163.com; 郑景浩, Email: zhengjh210@163.com

单侧肺动脉缺如 (unilateral absence of a pulmonary artery, UAPA) 是一类较为罕见的先天性心脏畸形, 发生率为 1/200 000, 仅 12% 于婴儿期被发现且



诊断。其诊断和治疗方法尚不完全统一,部分患者甚至丧失治疗时机。因此,我们根据文献提供的循证资料和专家意见,制定本专家共识,力争逐步完善 UAPA 的外科治疗方案。

1 方法与证据

检索 Medline、The Cochrane Library、万方数据库等,回顾性分析从 2000 年 1 月—2024 年 2 月关于小儿 UAPA 外科治疗的文献,通过专家讨论筛选存在争议的调查项目,根据文献提供的资料和专家讨论意见,最终形成以下共识。

1.1 共识采用的推荐级别

I 类:已证实和/或一致公认有效,专家组有统一认识;II a 类:有关证据/观点倾向于有用或有效,应用这些操作或治疗是合理的,专家组有小争议;II b 类:有关证据/观点尚不能被充分证明有用或有效,但可以考虑使用,专家组有一定争议;III 类:已证实和/或公认无用或无效,不推荐使用。

1.2 共识采用的证据水平

A:数据来源于多中心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库;B:数据来源于单个随机对照试验或非随机研究;C:数据仅来源于专家共识或病例报告。

2 定义及分型

UAPA 一般指单侧肺动脉起源于动脉导管,是因第 6 主动脉弓在胚胎发育过程中过早退化而未能与主肺动脉连接^[1],由 Frentzel 首先描述的一种罕见的先天性畸形^[2](II a, C)。其发生率为 1/200 000,仅 12% 于婴儿期被发现且诊断^[3]。肺动脉闭锁合并固有肺动脉缺如,单侧固有肺动脉起源于升主动脉,一侧肺缺如,后天性狭窄致单侧固有肺动脉闭锁患者不纳入共识讨论范围内。UAPA 常合并法洛四联症、房间隔缺损、单心室等心血管畸形,通常可出现肺出血、反复呼吸道感染、肺动脉高压或充血性心力衰竭等症状。同时,约有 30% 的 UAPA 患者为不合并其他心血管畸形,且无症状表现的单发 UAPA^[4]。

本病多为单侧发生,也可双侧发生,但双侧者出生后多因缺氧死亡,动脉弓位置和固有肺动脉缺如患侧存在位置联系,无位置关联的不在讨论范围内。最常见的为左位主动脉弓合并右肺动脉缺如(约占 70%~80%)^[5],其余为右位主动脉弓合并左肺动脉缺如。

胚胎时,肺内肺动脉起源于各自的胚芽,并与第 6 对主动脉弓近端部分相连,固有肺动脉(肺外

肺动脉)分支从第 6 主动脉弓开始发育。由于患侧第 6 主动脉弓腹侧部分不发育或过早退化,导致固有肺动脉未能与鳃肺血管丛相连,此时该侧的动脉导管可向肺门处的肺动脉供血,形成 UAPA^[1]。根据缺如的情况可分为右肺动脉缺如、左肺动脉缺如和双侧肺动脉缺如。出生后由于患侧导管组织的闭合,患侧肺动脉血流来源中断,健侧肺动脉代偿性扩张,由于其余心脏结构无异常,12.9%~30% 的单纯 UAPA 患者无症状^[6]。反复肺部感染和呼吸困难为单纯 UAPA 的主要症状,易误诊、漏诊。18%~20% 的患者因随年龄增长患肺侧枝血管增多,导致咯血为首发症状^[3]。

3 诊断学检查

3.1 胸部 X 线片

胸部 X 线片直接确诊 UAPA 有一定难度,但仍是最有价值的常规影像学检查方法之一,能反映并存的肺部病变情况,其重要阳性征象如“双肺肺血不平衡,患侧肺血管纹理稀疏、肺门影消失,肺容积减小,纵隔向患侧偏移,患侧膈肌抬高”等均是提供诊断的重要依据^[3](I, C)。

3.2 心脏超声

虽然受肺动脉局部解剖因素影响,心脏超声仍可探及肺动脉分叉处未见一侧肺动脉发出,健侧肺动脉增宽,有时可探及肺门处发育不良的肺动脉残迹,同时可通过三尖瓣反流速度间接估测肺动脉压力。心脏超声对患侧肺内体肺侧枝血管的评估具有一定价值(I, C)。

3.3 多排 CT 及磁共振成像

多排 CT 及磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)能明确诊断心包内 UAPA,同时可明确患侧肺门肺动脉残迹,肺内血管分布及发育,患侧体肺侧枝血管形成情况,特别是无名动脉起始部异位动脉导管残迹结构对诊断该病有重要提示。对不能耐受心血管造影的新生儿患者有价值。MRI 同时可测量双肺的肺血流比例^[7](I, C)。

3.4 心血管造影检查

心血管造影不仅能反映心包内肺动脉缺如、体肺侧枝血管、异位动脉导管残迹的情况,同时能了解肺动脉压力。由于患侧肺动脉无直接血供,在 CT、MRI 不能够精确识别肺门处患肺残留肺血管时,通过肺静脉逆行楔入造影(pulmonary venous wedge angiogram, PVWA)^[8]可以帮助显示患肺动脉盲端的形态,为外科手术进行指导,但对心血管造影技术存在一定要求(I, B)。

3.5 胎儿超声

由于产前诊断的普及,胎儿心脏超声的筛查同

样可在产前提示该病。但由于患侧肺动脉异位动脉导管起源可能会被误诊为单侧肺动脉起源于主动脉, 在产后仍需进一步检查以明确诊断(II a, C)。

4 手术适应证及手术时机

对于小儿 UAPA 如确定肺门处存在肺动脉残迹即有手术可能, 对合并其他先天性心脏畸形患者, 可同期施行患侧肺动脉肺血管重建矫治术。

对于早期诊断的新生儿或低龄婴儿应尽早施行一期手术建立右心室-患侧肺动脉的前向血流以促进患侧肺动脉发育。与其他年龄较大的患儿相比, 6 个月龄前施行手术矫治患儿术后患侧肺核素灌注结果更佳, 且需要术后导管介入干预的比例较低。

对新生儿禁吸氧, 使用前列腺素 E1 保持动脉导管开放, 维持患侧肺循环血流, 限期手术。对部分大龄无症状患儿术后获益程度的考虑, 干预指征目前还存在一定争议(II a, C)。

5 手术方式

5.1 分流术

5.1.1 体肺分流术 在部分心脏中心外科治疗策略采用分期手术, 一期行体肺分流术, 即使用 Gore-tex 人工血管或大隐静脉建立患侧锁骨下动脉与肺动脉残迹的连接, 促进患侧肺动脉发育后再二期行肺血管单源化^[9](II a, C)。

5.1.2 异位动脉导管未闭支架置入术 对新生儿可向异位动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)内置入冠状动脉裸支架以保证患侧肺动脉的有效前向血流, 促进患侧肺动脉发育后再二期行肺血管单源化^[10](II a, C)。

5.2 肺血管单源化术

5.2.1 管道连接术 此术式是较常用的手术方式, 较多采用体外循环下使用管道连接肺动脉残迹及主肺动脉进行肺动脉重建。常用的管道材料包括自体心包卷、牛心包卷、同种血管、Gore-tex 人工血管^[11]以及“二段法”(自体新鲜心包、带支架人工血管)^[12](II a, C)。

5.2.2 直接吻合术 较多应用于肺动脉残迹与主肺动脉距离较近的情况下, 尤其多用于左肺动脉缺如。如前壁吻合张力较大, 可将肺动脉残迹后壁吻合于主肺动脉相应位置的切口, 并以自体心包片加宽其前壁进行加宽成形^[13](I, B)。

5.2.3 主肺动脉翻片法成形术 在体外循环下, 将患侧肺动脉残迹向下肺动脉剖开, 切开主肺动脉患侧的后外侧壁形成矩形舌片, 向患侧翻片, 连续缝合残迹后壁与主肺动脉翻片构成新肺动脉后壁, 并以自体心包片或牛心包片构成新肺动脉的前壁。

可以选择离断或不离断升主动脉进行此项操作^[14](I, B)。

5.2.4 健侧肺动脉翻片法成形术 在体外循环下, 将健侧肺动脉前壁至主肺动脉前壁 U 型切开并向患侧翻片, 与患侧肺动脉残迹后壁吻合构成新肺动脉的后壁, 并以自体心包片或牛心包片构成新肺动脉的前壁。可以选择离断或不离断升主动脉进行此项操作。部分患儿主肺动脉较短, 制作翻片长度受到限制, 造成吻合张力较大可采用此种方法^[15](II a, C)。

6 近远期并发症及其影响因素

无论采用分期手术或一期肺血管单源化术, 新建肺动脉狭窄是该术后最常见的并发症, 也是导致再手术的主要原因。手术中使用重建材料一定程度影响预后再干预率, 新鲜自体心包补片可能是较理想的材料, 但远期可能存在瘤样扩张可能; 牛心包片由于其异体材料, 钙化、狭窄率较高; 人工血管由于无生长性且无可扩张性, 不建议应用小尺寸管道。分期手术肺血管单源化后导管介入再干预率约 20%~50%^[9, 16], 一期肺血管单源化后导管介入再干预率约 55%^[17]。远期仍需大宗队列病例报道进一步探讨。

6.1 分流术的并发症

6.1.1 体肺分流术 体肺分流血管存在血栓形成可能, 同时细小的肺内动脉可导致较高的肺血管阻力, 造成肺内血管血栓形成。所用管道过大可能造成术后肺动脉、右室压力增高, 术后需服用抗心衰、抗肺动脉高压靶向药物^[16](II a, C)。

6.1.2 异位动脉导管未闭支架置入术 由于置放 PDA 支架时患儿体重可能较小, 在随访过程中, 随着患儿体重增加, 可能需要再次行支架扩张(II a, C)。

6.2 肺血管单源化术的并发症

6.2.1 管道连接术 采用人工血管连接者存在缺乏生长潜能的情况出现, 即使进行介入球囊扩张也不能有效解决新肺动脉狭窄的发生, 远期需要行肺动脉成形解决狭窄。同样地, 使用自体心包卷者, 远期在介入球囊扩张无效时, 也需要外科行肺动脉成形术(II a, C)。

6.2.2 直接吻合术 直接吻合存在吻合口张力及收拢效应, 远期狭窄可考虑行介入球囊扩张进行治疗(I, B)。

6.2.3 主肺动脉翻片法成形术 新肺动脉加宽的补片组织的牵拉、扭曲, 远期收缩钙化造成新肺动脉的狭窄, 修补主肺动脉翻片处可能造成主肺动脉瓣上的狭窄(I, B)。

6.2.4 健侧肺动脉翻片法成形术 除了新肺动脉加

宽处组织补片的狭窄, 健侧肺动脉加宽的组织补片同样可能造成肺动脉分支开口及健侧肺动脉处的狭窄(II a, C)。

7 小结

UAPA 的手术目的是尽量一期建立右室至患侧肺动脉的血流连续性, 手术方法及种类较多。近年来肺动脉翻片技术的使用获得较佳的随访结果, 肺动脉狭窄是该术后最常见的并发症, 也是导致再手术的主要原因。狭窄可以发生在主肺动脉到分支肺动脉的各个节段。远期存在导管介入行球囊扩张、支架置入或再次手术成形肺动脉的可能。其手术时机、不同手术方法的再干预率及干预方法仍待进一步探讨。

利益冲突: 无。

主笔专家: 李文雷 (广州医科大学附属妇女儿童医疗中心), 马力 (广州医科大学附属妇女儿童医疗中心)、温树生 (广东省心血管病研究所 广东省人民医院 广东省医学科学院)

审稿专家: 陈欣欣 (广州医科大学附属妇女儿童医疗中心), 李守军 (中国医学科学院阜外医院), 郑景浩 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)

临床问题提出专家及讨论专家: 陈瑞 (青岛市妇女儿童医院), 陈欣欣 (广州医科大学附属妇女儿童医疗中心), 范太兵 (阜外华中心血管病医院), 范祥明 (浙江大学医学院附属儿童医院), 顾春虎 (空军军医大学西京医院), 何晓敏 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心), 花中东 (深圳市儿童医院), 李建斌 (广州医科大学附属妇女儿童医疗中心), 李守军 (中国医学科学院阜外医院), 李炘 (苏州大学附属儿童医院), 罗书画 (四川大学华西第二医院), 莫绪明 (南京医科大学附属儿童医院), 戚继荣 (南京医科大学附属儿童医院), 陶曙光 (河北省儿童医院), 王强 (首都医科大学附属北京安贞医院), 吴春 (重庆医科大学附属儿童医院), 杨克明 (中国医学科学院阜外医院), 叶明 (复旦大学附属儿科医院), 翟波 (河南省儿童医院), 张岩伟 (阜外华中心血管病医院), 郑景浩 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心), 周娜 (广州医科大学附属妇女儿童医疗中心), 周司杰 (阜外华中心血管病医院), 邹勇 (江西省儿童医院)

参考文献

- 1 Pfefferkorn JR, Löser H, Pech G, *et al.* Absent pulmonary artery. A hint to its embryogenesis. *Pediatr Cardiol*, 1982, 3(4): 283-286.
- 2 Frentzel O. Ein fall von anormer communicationder aorta mit der arteria pulmonalis. *Virchow's arch path. Anat*, 1868, 43: 420-422.
- 3 Bouros D, Pare P, Panagou P, *et al.* The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest*, 1995, 108(3): 670-676.
- 4 Bockeria LA, Makhachev OA, Khiriev TKh, *et al.* Repair of congenital heart defects associated with single pulmonary artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2015, 23(2): 157-163.
- 5 Bockeria LA, Makhachev OA, Khiriev TKh, *et al.* Congenital isolated unilateral absence of pulmonary artery and variants of collateral blood supply of the ipsilateral lung. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2011, 12(3): 509-510.
- 6 Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: A case report and review of the literature. *Chest*, 2002, 122(4): 1471-1477.
- 7 Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, *et al.* Unilateral absence of pulmonary artery: Pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch Cardiovasc Dis*, 2013, 106(8-9): 448-454.
- 8 Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Brountzos EN, *et al.* "Absent" pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: Imaging, embryology, and therapeutic implications. *AJR Am J Roentgenol*, 2002, 179(5): 1253-1260.
- 9 Mery CM, Molina KM, Krishnamurthy R, *et al.* Pulmonary artery resuscitation for isolated ductal origin of a pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(5): 2235-2244.
- 10 Santoro G, Capozzi G, Giordano M, *et al.* Fate of duct-dependent, discontinuous pulmonary arteries after arterial duct stenting. *Pediatr Cardiol*, 2017, 38(7): 1370-1376.
- 11 Ishii Y, Miyamoto T, Kobayashi T, *et al.* Isolated unilateral agenesis of the pulmonary artery: Surgical repair with an artificial graft. *Pediatr Cardiol*, 2011, 32(4): 509-511.
- 12 Yan X, Cen J, Luo X, *et al.* Surgical repair of unilateral absence of pulmonary artery in children with pulmonary hypertension: A single-center retrospective study. *Transl Pediatr*, 2022, 11(11): 1813-1822.
- 13 Green GE, Reppert EH, Cohlan SQ, *et al.* Surgical correction of absence of proximal segment of left pulmonary artery. *Circulation*, 1968, 37(1): 62-69.
- 14 Welch K, Hanley F, Johnston T, *et al.* Isolated unilateral absence of right proximal pulmonary artery: Surgical repair and follow-up. *Ann Thorac Surg*, 2005, 79(4): 1399-1402.
- 15 Kosaka Y, Kurosawa H, Hoshino S, *et al.* Surgery for unilateral absence of pulmonary artery using autologous tissue. *Ann Thorac Surg*, 2003, 76(4): 1281-1283.
- 16 Agrawal H, Petit CJ, Miro J, *et al.* Contralateral pulmonary hypertension following resuscitation of unilateral ductal origin of a pulmonary artery: A multi-institutional review. *Pediatr Cardiol*, 2018, 39(1): 71-78.
- 17 Kim GB, Ban JE, Bae EJ, *et al.* Rehabilitation of pulmonary artery in congenital unilateral absence of intrapericardial pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 141(1): 171-178.

收稿日期: 2025-03-29 修回日期: 2025-04-29

本文编辑: 刘雪梅