

美国超声心动图学会指南与规范

胎儿超声心动图检查指南与建议：美国超声心动图学会修订

Anita J. Moon-Grady, MD (Co-Chair), Mary T. Donofrio, MD (Co-Chair), Sarah Gelehrter, MD, Lisa Hornberger, MD, Joe Kreeger, ACS, RCCS, RDCS, Wesley Lee, MD, Erik Michelfelder, MD, Shaine A. Morris, MD, Shabnam Peyvandi, MD, Nelangi M. Pinto, MD, Jay Pruetz, MD, Neeta Sethi, MD, John Simpson, MD, Shubhika Srivastava, MD, and Zhiyun Tian, MD, *San Francisco and Los Angeles, California; Washington, District of Columbia; Ann Arbor, Michigan; Edmonton, Alberta, Canada; Atlanta, Georgia; Houston, Texas; Salt Lake City, Utah; Durham, North Carolina; London, United Kingdom; Wilmington, Delaware; and Philadelphia, Pennsylvania*

中文版翻译：华中科技大学同济医学院附属协和医院 曹海燕 刘娟娟 谢明星

中文版校对：美国费城儿童医院 田志云

美国盖辛格联邦医学院心血管研究所 葛舒平

关键词：产前诊断、先天性心脏病、胎儿心律失常、胎儿水肿、心肌病

本文件经胎儿心脏学会、儿科超声心动图学会和美国医学超声学会认可。

来自加州大学旧金山分校，旧金山，加利福尼亚州 (A.J.M.-G., S.P.)；国家儿童医院，华盛顿，哥伦比亚特区 (M.T.D.)；密歇根大学，安娜堡，密歇根州 (S.G.)；阿尔伯塔大学，埃德蒙顿，阿尔伯塔省，加拿大 (L.H.)；亚特兰大儿童医疗保健中心，亚特兰大，佐治亚州 (J.K.)；贝勒医学院，休斯顿，德克萨斯州 (W.L., S.A.M.)；埃默里大学/亚特兰大儿童医疗中心，亚特兰大，佐治亚州 (E.M.)；德克萨斯儿童医院，休斯顿，德克萨斯州 (S.A.M.)；犹他大学，盐湖城，犹他州 (N.M.P.)；洛杉矶儿童医院，洛杉矶，加利福尼亚州 (J.P.)；杜克大学，达勒姆，北卡罗来纳州 (N.S.)；埃维琳娜伦敦儿童医院，伦敦，英国

(J.S.)；杜邦/内穆尔儿童医院，威尔明顿，特拉华州 (S.S.)；费城儿童医院，费城，宾夕法尼亚州 (Z.T.)。

以下作者声明与本指南无实际或潜在的利益冲突：Anita J. Moon-Grady, MD, FASE, Mary T. Donofrio, MD, FASE, Sarah Gelehrter, MD, FASE, Lisa Hornberger, MD, Joe Kreeger, ACS, RCCS, RDCS,

FASE, Erik Michelfelder, MD, FASE, Shaine A. Morris, MD, FASE, Shabnam Peyvandi, MD, FASE, Nelangi M. Pinto, MD, FASE, Neeta Sethi, MD, Shubhika Srivastava, MD, FASE, 和 Zhiyun Tian, MD。

以下作者报告与一个或多个商业利益团体有关：Wesley Lee, MD, 曾获得来自 GE 医疗公司有限的研究支持。Jay Pruetz, MD, 曾担任 Prolacta Bioscience 公司顾问。John Simpson, MD, 曾通过其所在机构担任飞利浦医疗公司顾问, 并从佳能医疗系统公司获得胎儿心脏病学课程的少量支持。再版要求：美国超声心动图学会, Meridian Corporate Center, 2530 Meridian Parkway, Suite 450,

Durham, NC 27713 (E-mail: ase@asecho.org)。0894-7317/\$36.00

ASE 会员请注意:

登录 www.ASELearningHub.org, 通过与本文相关的在线活动获得继续医学教育学分。成功完成活动和后期工作后可立即获得证书。ASE 会员可免费参加此活动, 非会员需支付 40 美元。

版权: 2023 由 Elsevier Inc.代表美国超声心动图学会出版。

<https://doi.org/10.1016/j.echo.2023.04.014>

目录

I. 引言.....	3	B. 胎儿心功能异常评价.....	26
II. 适应证.....	3	i. 胎儿心功能评价成像工具.....	26
III. 胎儿超声心动图检查.....	7	ii. 胎儿心血管紊乱特定类型.....	29
A. 检查时间、设备和图像存储.....	7	iii. 其他成像: 心外多普勒检查和辅助/高级成像技术.....	29
B. 安全性.....	8	C. 结构性心脏病.....	30
C. 检查技术.....	8	i. 单心室及导管依赖性评估.....	30
D. 图像优化.....	8	ii. 复杂房室连接异常.....	38
E. 标准切面和成像平面.....	9	iii. “相似的”流出道病变.....	40
F. 心脏生物学测量和测量数据.....	14	iv. 进展性(梗阻性、反流性)病变.....	42
G. 多普勒超声.....	14	v. 孤立性动脉弓畸形.....	44
H. 运用节段分析法进行全面胎儿心脏评估.....	15	D. 基于影像学的胎儿心脏病妊娠的风险评估和分娩计划制定.....	45
I. 其他超声技术.....	15	V. 总结与结论.....	47
J. 妊娠早期胎儿超声心动图(<15周).....	19		
IV. 特定疾病解剖、生理和功能的胎儿超声心动图评价指南.....	22		
A. 心脏节律紊乱和评估工具.....	22		

缩略词
2D = 二维
3VT = 三血管气管切面
3VV = 三血管切面
AHA = 美国心脏学会
AIUM = 美国医学超声学会
APVS = 肺动脉瓣缺如综合征
ASE = 美国超声心动图学会
AV = 房室
CHD = 先天性心脏病
CW = 连续波
d-TGA = D-型 (完全型) 大血管转位
DTI = 组织多普勒成像
HLHS = 左心发育不良综合征
IVC = 下腔静脉
L-TGA = L-型 (矫正型) 大血管转位
LV = 左心室
MI = 机械指数
PW = 脉冲波
RV = 右心室
SV = 单心室
SVC = 上腔静脉
TI = 热指数
TOF = 法洛四联症
TV = 三尖瓣
TVD = 三尖瓣疾病
VSD = 室间隔缺损
VTI = 速度-时间积分

I. 引言

2004年,美国超声心动图学会(ASE)发布了“胎儿超声心动图检查指南与标准”¹。该指南撰写组受ASE儿科委员会委托,综述相关医学文献、凝集专家共识,发布了一份胎儿与儿科超声心动图领域亟需的指南。该指南在近二十年内,对胎儿及小儿超声心动图工作者提供了帮助。然而,该领域一直进展迅速,故自该指南发表以来,已有大量新的信息发表。

近五年来,美国心脏协会(AHA)²、国际妇产超声学会³及美国超声医学学会(AIUM)⁴等在内的多个专业学会,相继发布了有关胎儿心脏评价的新指南与标准。自2004年ASE指南发表以来,大家强烈感受到,该领域的进展越来越需要多学科的合作、多中心的数据分析、以及不同学

科专家的共同参与,包括小儿心脏病学、放射学、产科学、母胎医学等专家,超声从业人员,以及所有与胎儿心血管疾病临床管理有关的专业人员。在研究与合作上的持续努力,让我们更好地理解胎儿生理学、疾病过程与进展。因而显著改善了胎儿成像技术与临床管理,以及患儿的结局。

多学科合作是胎儿心脏病学未来发展方向之一⁵。ASE指南的更新修订版,应对目前新的认识与发现进行总结和介绍,以使得胎儿超声心动图、胎儿期与围产期心血管病的多学科管理,在实践中得到最好的实施。本指南旨在为胎儿患有心血管疾病的孕妇提供最新的胎儿超声心动图检查和图像解读的建议,包括对疾病探查、分类、风险评估和围产期治疗方案制定。本文将代替前述2004版ASE指南。

II. 适应证

胎儿超声心动图检查是诊断胎儿先天性心脏病(CHD)的金标准,多年来,其适应证在不断发展(表1)。本节将聚焦于产前超声(即中孕期进行的基础或详细的产科解剖超声检查)对心脏畸形筛查的检出质量与灵敏度。与大多数筛查性检查一样,针对先天畸形进行的基础或详细的胎儿解剖超声检查,主要是面向胎儿患病率较低的健康人群。然而,与其他医学筛查性检查不同的是,产科解剖超声检查作为一种检测先心病的筛查方法,其检出能力存在显著的地区差异。因此,有关胎儿超声心动图检查转诊指征的制定,无论是在受检人群层面,还是在卫生政策层面,均具有挑战性。在以人群为基础的医疗服务体系中,讨论疾病检测时需要认识到,是否推荐转诊以获得最终检查结果,既取决于筛查目标人群的发病率,也取决于筛查试验本身的检出能力。

表 1 胎儿超声心动图检查的潜在适应证

	ASE 2023 建议	AIUM 2020 ⁴	AHA 2014 ^{2*}
母体因素（绝对风险） [†]			
孕前糖尿病（3%-5%）	有指证	有指证	I（有指证）
中孕期以后诊断为妊娠糖尿病（<1%）	无指证	无指证	III（检查无益处）
苯丙酮尿症（12%-14%）	有指证	有指证	I（有指证）
自身免疫性疾病：SSA/SSB 阳性（1%-5%） [‡]	有指证	有指证	II a（很可能有指证）
体外受精（1.1%-3.3%）	可考虑 [§]	有指证	II a（很可能有指证）
母体感染：风疹（3%-4%）	有指证	有指证	I（有指证）
先心病家族史：一级亲属（3%-20%） [¶]	有指证	有指证	I（有指证）
先心病家族史：二级或以上亲属（<2%）	无指证	可能有指证	II b（可能有指证）
肥胖（BMI>30kg/m ² ）（1-2%）	无指证	无指证	—
维 A 酸用药史（8%-20%）	有指证	有指证	I（有指证）
ACE 抑制剂用药史（3%）	可考虑 [§]	可能有指证	II a（很可能有指证）
帕罗西汀用药史（3%）	可考虑 [§]	可能有指证	II b（可能有指证）
其他选择性 5-羟色胺再摄取抑制剂用药史（1%-2%） ^{6,7}	无指证	无指证	III（检查无益处）
抗惊厥药用药史（1%-2%）	无指证	可能有指证	II b（可能有指证）
锂剂用药史（1%-2%）	无指证	可能有指证	II b（可能有指证）
华法林用药史（<1%） ⁸	无指证	无指证	III（检查无益处）
筛查过程中发现的胎儿因素（绝对风险）			
胎儿水肿（15%-20%） ⁹	有指证	有指证	I（有指证）
心外畸形（20%-45%） ^{10,11}	有指证	有指证	I（有指证）
染色体异常（10%-90%）	有指证	有指证	I（有指证）
单绒毛膜双胎（2%-10%）	有指证	有指证	I（有指证）
颈项透明层厚度为 3.0-3.4mm（~3%）	可考虑 [§]	可能有指证	II a（很可能有指证）
颈项透明层厚度≥3.5mm（6%-60%）	有指证	有指证	I（有指证）
孤立性单脐动脉（1.2%-1.8%） ¹²	无指证	无指证	II b（可能有指证）

ACE：血管紧张素转换酶；BMI：身体质量指数。

超声筛查发现胎儿心脏异常时，无论是否存在其他危险因素，都需行胎儿超声心动图检查；基于既往发表的指南以及本文献中的先验风险，以下是胎儿超声心动图检查的推荐适应证。在 2023 版 ASE 指南（即本文）中，“无指证”这一建议，其前提是孕中期产科解剖超声检查提示胎儿心脏筛查结果正常。除非另有说明，否则，参考数据来自 Donofrio 等人²发表的文献。

*应用“推荐分类”²：I = 应该进行检查；II a = 进行检查是合理的；II b = 可考虑进行检查；III = 检查有害/无益。

†“绝对风险”：独立于超声检查结果的先心病基线风险评估。

‡既往有过患完全性传导阻滞婴儿，风险增加至 11%~19%。

§尽管超声筛查结果为阴性，仍应依据当地社区先心病筛查的敏感性和特异性，决定是否转诊行胎儿超声心动图检查。

¶孟德尔遗传性疾病的发病率可高达 50%。

||除非是孟德尔遗传性疾病，否则不推荐。

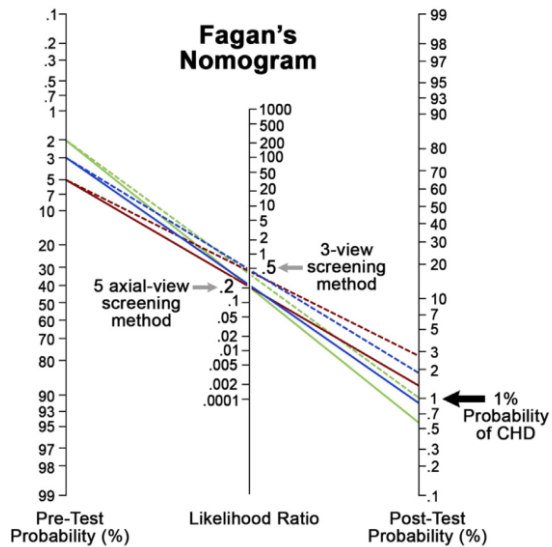


图 1 超声筛查结果正常的胎儿患先心病的验前、验后概率。超声筛查后胎儿患 CHD 的可能性 $\leq 1\%$ (背景风险), 取决于胎儿 CHD 的验前概率, 以及所采用筛查方法的敏感性和特异性。使用“三切面”筛查法 (虚线), 胎儿 CHD 的验前概率需要 $\leq 2\%$, 才能使筛查后概率降至 1% (绿色虚线)。采用“五轴向切面”筛查法 (实线), 胎儿 CHD 的验前概率需要 $\leq 3\%$, 才能使筛查后概率降至 1% (蓝色实线)。如果胎儿 CHD 验前概率为 5%, 两种方法均不能使胎儿 CHD 的超声筛查后概率 $< 1\%$ (红线)。阴性似然比的计算基于 Bak 等人¹⁴报道的灵敏度和特异度。

依据母体和/或胎儿危险因素, 对个体患先心病的基线风险的准确评估难度很大。在美国, 由于终止妊娠和胎儿夭折的数据不全, 以及胎儿期数据的标准化记录缺乏, 因此, 即使是以人群为基础的胎儿先心病总体发病率, 也并不明确。大多数基于人群的先心病估计值是以出生记录为基础, 属于患病率估计值, 范围在 0.3%至 1.2%之间¹³。大多数情况下, 当胎儿患 CHD 的风险大于背景人群约 3 倍, 或大于 1%时, 建议转诊行胎儿超声心动图检查。当个体患病风险低于背景人群、且超声筛查结果正常时, 则无需进一步行胎儿超声心动图检查。但是, 筛查后患病的可能性则取决于胎儿先心病的验前概率, 以及所用筛查方法的灵敏度及特异度 (图 1)。如果筛查提示心脏异常, 则胎儿超声心动图检查结果极有可能异常, 此时必须进行胎儿超声心动图检查, 以明确并完善诊断。筛查结果正常时, 如何设置转诊行胎儿超声心动图检查的阈值, 取决于筛查超声在特定地区的检出能力, 以及对漏诊率的容忍度。过去十年来, 在成像可行的情况下, 标准的产科心脏筛查指南已从单纯的四腔心切面, 扩展到包括两个

流出道切面³、三血管切面 (3VV) 以及三血管气管切面 (3VT)¹⁵。加入更多切面, 虽可提高产科胎儿心脏超声筛查的敏感性¹⁶, 但检出率的提高程度, 则受当地临床实践及经验的影响。来自于母体、胎儿和/或家族的某些危险因素, 会增加胎儿发生 CHD 的验前概率, 因此, 当存在这些危险因素时, 不论产科超声结果正常与否, 均推荐行胎儿超声心动图检查。由于产科超声检出 CHD 的灵敏度及特异度存在地域性差异, 以及基于成本效益及资源分配考虑 (如下文所述), 故在特定地区和社区的最终临床实践模式, 可能会有所区别。影响胎儿超声心动图检查的其他重要因素, 可能包括医疗保健体系、医疗保险问题、可用资源等, 这些因素可能加剧现有的医疗保健差距及就医机会的问题, 影响因素还包括超声筛查人员的专业技能与使用的设备、继续教育程度及技能评估的开展情况等。在胎儿超声心动图检查资源受限, 或患者前往进行该检查风险增加的情况下, 可考虑采用基于当地筛查检出率开发的分诊系统, 如 ASE 2019 年冠状病毒疾病指南¹⁷中所述的分诊系统。若条件允许, 还可考虑应用远程医疗。

基于不同适应证行胎儿超声心动图检查, 其所产生的相关费用, 也是需患者和医疗保健体系双方均要考虑的重要因素。因筛查策略不同, 与 CHD 产前超声筛查的相关费用和成本效益, 亦会有很大差异。已发表的有关胎儿 CHD 的成本效益分析研究, 主要侧重于高风险人群的筛查, 如孕前糖尿病、体外受精等。有些分析认为, 对于此类高风险孕妇, 高质量的产科超声检查, 与直接转诊行胎儿超声心动图检查相比, 其性价比更高。然而, 这一结论在很大程度上取决于超声筛查的质量以及对检查结果的解读, 且筛查的成本效益比与前文所述的灵敏度、特异度和验后概率有关^{18,19}。相反, 对于低风险人群, 多项研究表明, 在普通产科行高质量超声筛查性价比最高, 而普遍的胎儿超声心动图则不然。正如最近一项对“五切面筛查法”的分析所示, 加入额外切面也具有成本效益的获益, 因为增加扫查切面, 只需增加很低的成本, 即可提升灵敏度。因此, 当地筛查和转诊之间的最佳决策, 取决于社会是否愿意为提高筛查效率而付出额外成本。与 21-三体综合征相比, CHD 更常见, 致死率更高¹³。产前筛查每发现一例 21-三体综合征的平均成本为 27,000 至 78,000 美元^{20,21}。相比之下, 采用目前的中孕期超声筛查策

略，每检出一例 CHD 的平均成本仅为 38,000 至 47,000 美元²²，尽管这一结论是在 CHD 检出率仅为 50~70% 的基础上得来。如何让 CHD 筛查在低风险和高风险人群中，对成本与效益进行恰当的取舍，

并改进产科超声筛查策略，有可能为实施胎儿超声心动图检查、考虑替代检查策略，和/或将精力聚焦有效的实施于临床实践中，提供进一步证据。该领域的重要研究总结见表 2。

表 2 标准风险及某些高/中风险条件下先心病筛查相关的主要成本效益研究总结

文献	人群	策略比较	有效性 衡量	结论	注意事项
Odibo 等. (2006) ¹⁸	孕前糖尿病	1. 不进行 FE 2. 筛查异常后选择性行 FE 3. Hgb A _{1c} > 7 时行 FE 4. 均行 FE	QALYs	筛查异常后选择性行 FE，最具成本效益	模型假定详细产科解剖超声扫描灵敏度为 61%，特异度为 99%；终止妊娠概率为 50%；实施了敏感性分析
Chung 等. (2021) ²³	体外受精	1. 筛查异常后选择性行 FE 2. 仅 ICSI 行 FE 3. 所有 IVF 均行 FE	QALYs CHD 检出率	(2) 和 (3) 每 QALY 的 ICER 为 200-500 万美元；仅筛查异常后选择性行 FE 最具成本效益	OB 超声假设同上；FE 灵敏度假定为 88%
NHS (2008) ²⁴	标准风险妊娠	1. 四腔心切面标准筛查 2. 四腔心+流出道切面筛查	QALYs	四腔心+流出道切面，CHD 检出增加 33%；每流出道 QALY 花费 ~24,000 美元	假定检出 CHD 中 d-TGA 占 36%
Pinto 等. (2014) ²²	标准风险妊娠	1. 四腔心切面标准筛查 2. 四腔心+流出道切面筛查 3. 使用 NT 分层 4. MFM 行四腔心+流出道切面筛查 5. 均行 FE，也称为转诊策略	CHD 检出率	“四腔心+流出道切面”并转诊至 MFM，最具成本效益；“四腔心+流出道切面”并转诊至心脏科，每检出一个 CHD 患者，成本增加 580 美元，可使先天性心脏病检出率提高 13%	假设 OB 超声扫描灵敏度为 67%；MFM 超声筛查灵敏度为 77%；MFM 的 FE 灵敏度为 80%；心脏病学专家 FE 灵敏度为 94%
Bak 等. (2020) ¹⁴	标准风险妊娠	1. 三个心脏切面 2. 五个切面 3. 六个切面 4. 五个轴向切面	QALYs	“五个轴向切面”与“三个心脏切面”相比，每 QALY 的 ICER 为 ~35,000 美元	模型假定每个额外切面的成本为 10 美元；灵敏度： 三切面：44% 五切面：55% 六切面：67% 五个横切面：66% FE：94%

FE，胎儿超声心动图；ICER，增量成本效益比；Hgb A_{1c}，糖化血红蛋白；ICSI，卵胞浆内单精子注射；IVF，体外受精；MFM，母胎医学专家；NT，孕 10-14 周颈项透明层筛查；OB，产科；QALY，质量调整寿命年。

以这些信息为背景，表 1 列出了母体和胎儿的危险因素，以及相应的胎儿患 CHD 的绝对风险；表

1 还包括了胎儿超声心动图转诊的共识建议，以及与其他学术组织（包括 AIUM⁴ 和 AHA²）所公布建议的比较。再次强调，如果超声筛查时发现心脏异常，无论其他危险因素存在与否，均应进行胎儿超声心动图检查。因为在这些病例中，CHD 的真实风险接近 40~70%²⁵。

关键点

- 无论其他危险因素存在与否，超声筛查显示心脏异常时，均需行胎儿超声心动图检查。
- 中孕期产科超声检查结果变异性很大。因此，在决定是否转诊行胎儿超声心动图检查时，即使基础或详细的产科解剖超声检查提示正常，结合母体和胎儿危险因素，继续采用当前的胎儿超声心动图检查策略是合理的。
- 在胎儿超声心动图检查资源有限、或实施检查会增加风险的情况下，可以考虑采用基于当地筛查检出率的分诊系统，以及选择使用远程医疗。

III. 胎儿超声心动图检查

具体的培训要求及岗位胜任能力的保持，不在本文讨论之列。但是有关指南由美国心脏病学会（ACC）、美国心脏协会（AHA）、美国超声心动图学会（ASE）共同制定，并得到我们撰写小组的认可¹。AHA² 以及我们撰写小组推荐，“只有经过良好培训或经验丰富的儿科心脏病专家、母胎医学专家、产科医生或放射科医生，在掌握了相应知识与技能后，才能监督与操作胎儿超声心动图检查”，并建议将持续的质量改进工作记录在案。

A. 检查时间、设备和图像存储

检查时间。经腹行全面胎儿超声心动图检查的最佳时间为孕 18-22 周。随着超声成像技术的进步，胎儿心脏评估最早可在孕 12-14 周进行²⁶。这种早期筛查尤其适用于高风险心脏异常的胎儿。即使早期胎儿超声心动图检查结果正常，也应在中孕期再次复查²⁷。

以下内容：

对异常胎儿心脏的连续评估，通常每隔 2~8 周进行一次（视病变和临床情况而定），直至孕 34-36 周。临近足月胎儿的心脏评估，主要针对那些可能涉及产后需即时处理的情况，如对完全型大动脉转位（d-TGA）或左心发育不良综合征（HLHS）心房水平血流受限进行评估。如中孕期胎儿超声心动图检查结果正常，通常不需要进行后续评估；但如担心胎儿可能出现进行性心脏病变（如心肌病、左心梗死、或明显的瓣膜狭窄或反流），则建议每隔 2-4 周评估一次。由于胎儿心脏疾病进展可能会影响宫内管理、分娩时机和出生后管理，故精确的随访间隔时间，应由胎儿心脏病和产科专家团队共同决定。

检查设备。鉴于胎儿心脏跳动快、体积小，用于胎儿超声心动图检查的超声系统须具有较高的空间和时间分辨率。除妊娠早期外，标准的检查方法是经腹超声扫查。凸阵探头是最常用的探头类型，专门为经腹扫查设计，具有更宽的近场视野和发射近乎平行的超声波束。虽然也可使用线阵和相控阵探头，但是凸阵探头仍是胎儿心脏检查的首选。中孕晚期和晚孕期超声扫查，探头频率范围应为 2-7Mhz；早孕晚期和中孕早期超声扫查，可使用 5-12Mhz 探头。最低要求的仪器成像方式应包括二维（2D；B 型）、M 型、彩色多普勒和脉冲多普勒（PW）超声。如具有连续波多普勒（CW）成像功能，则可用于检测高速血流。应恰当调节频率、谐波、扇角和深度等成像参数，以保证在必要深度成像时，获得最大的成像帧频和图像侧向分辨率。

图像储存。以下内容摘自 AIUM 超声检查记录的实践参数²⁸ 和跨学会超声心动图认证委员会（Intersocietal Accreditation Commission, IAC）小儿超声心动图标准与指南（2017 年 6 月 1 日发表，2018 年 4 月 27 日修订；<https://intersocietal.org/wp-content/uploads/2021/10/IACPediatricEchocardiographyStandards2017.pdf>）。

胎儿超声心动图检查应包括静态和动态图像，并附有结构化报告。所需的动态视频包括但不限于

- 从胃泡至上纵隔的横切面扫查，包括四腔心切面、动脉流出道切面、大血管和弓切面
- 四腔心切面：二维和彩色多普勒超声
- 左室流出道切面：二维和彩色多普勒超声
- 右室流出道切面：二维和彩色多普勒超声
- 三血管（3VV）和三血管气管（3VT）切面：二维和彩色多普勒超声
- 主动脉弓和导管弓矢状切面：二维和彩色多普勒超声

图像应存储在安全的数字档案中，以便在必要时进行检索和查阅。AIUM 提供了有关存储图像内容的建议²⁸。存储期限应遵循当地法律的要求。元数据中应至少包含以下信息，并在查阅图像时可读取/显示（对模拟数据方式记录，图像上应显示标识符）：

- 患者姓名及其他身份信息
- 设施识别信息
- 超声检查日期及时间
- 输出显示标准（热指数[TI]和机械指数[MI]）
- 解剖位置和偏侧的标签（如适用）
- 图像方向（如适用）

B. 安全性

感染控制。胎儿超声心动图检查人员，应遵守所有当前机构和国家与设备、孕妇和医护人员有关的感染控制的建议。具体建议可以根据实际情况（如2019年新冠疫情）做出调整²⁹。

声学生物效应。截至目前，尚未证实胎儿心脏超声检查可造成有害影响³⁰。然而，胎儿超声心动图检查使用多种超声模态，包括二维成像、脉冲/连续多普勒、彩色血流多普勒以及组织多普勒成像（DTI）等，所有这些成像方式均可释放能量。因此，胎儿超声心动图检查医师应需意识到，对发育中的胎儿应用超声检查时，在理论上须考虑生物学安全因素。

描帧频保持在 30-40Hz 以上，以优化时间和空间分

诊断超声的生物学效应，可分为热效应（与声波作用区域温度升高有关）和机械效应（超声声束的声压导致气泡膨胀、收缩或破裂，产生的空化现象）。鉴于这些潜在的生物学效应，超声成像系统须具有超声能量输出显示标准——TI 和 MI——为胎儿超声检查人员提供指导。

胎儿超声心动图检查人员，应了解 TI 和 MI，并将输出功率和暴露时间限制在完成检查所必需的范围内。所有胎儿超声心动图检查，都应遵循“合理可行尽量低原则（ALARA）”，须考虑超声检查模式选择和检查的时间长短³¹。另外，即使来自同一厂家的不同超声成像仪器，其 MI 和 TI 也可能有所不同³²。

C. 检查技术

准备超声检查时，患者通常采取仰卧位，头下垫软枕，上身略微倾斜以提高舒适度。超声仪器的放置位置，应尽可能使操作者减少手臂和上半身的张力及重复性劳损。如果孕妇体型、胎儿体位及活动限制了检查，可安排孕妇在其他时间重新检查，并应在报告中明确说明检查局限性。

在确定胎儿位置、左右和前后方向后，应对胎儿进行初步检查以评估大致胎龄，并确定腹部脏器和心脏的位置。需注意心包、胸膜和腹腔内有无积液。胎儿超声心动图检查时，可评估胎儿体重，由临床护理团队酌情决定。

D. 图像优化

检查过程中，有多种方法可以优化图像质量和清晰显示胎儿心脏解剖结构。施加适当的探头压力和改变孕妇体位，可改变胎儿位置和提高成像质量，特别是对腹部脂肪过多的肥胖孕妇而言。对此类孕妇，在腹部脂肪以下或通过脐部扫查，可能对改善图像质量会有所帮助。应调节仪器成像设置，以保持较高的成像帧频（例如，缩小成像扇区或视野，使用适当成像深度，以及减小彩色多普勒成像感兴趣区）。

由于胎儿心率正常范围为 120-160 次/分，建议将分辨率。另外，当需要观察心率 > 140 次/分时胎儿心

脏功能表现，或从斑点追踪分析中获取心脏功能信息时，可能需要更高的成像帧频，即 80-100Hz（约 40 帧/心脏周期）³³。应设置图像放大倍数，使胎儿心脏约占据显示屏三分之一大小，成像焦距区应放置在感兴趣区位置，以获得图像最佳侧向分辨率。心脏房室间隔显示，应以声束正交投影方式成像，且间隔平面应与声束的成像平面垂直。彩色及频谱多普勒检查心内分流及瓣膜、血管的血流动力学时，其声束角度须与血流方向尽可能相平行，以达到血流速度显示的准确性。在显示与小血管结构和心脏间隔缺损相关的血流细节方面，能量多普勒超声尤为有用。超声成像时如已进行了优化，图像

仍无法诊断，则可安排患者可在其他时间复查，并在报告中明确说明检查本身的局限性。

E. 标准切面和成像平面

须采用多个扫查位置、多次扫查，以充分显示胎儿心脏。目前学会指南提倡，采用完整的横切面评估与目标结构的矢状、旁矢状切面相结合的方式，对胎儿心脏进行评估⁴。图 2 和图 3 展示了与断层显像平面相关的的心脏结构，应采用这些平面评估心脏结构和功能。完整的胎儿超声心动图检查所需的结构要素详见表 3，图 4-9 为各切面示例。

表 3 推荐使用二维和彩色多普勒进行胎儿超声心动图二维成像的必需和可选内容

检查内容	二维超声	彩色多普勒	其他
心脏大小	必需	NA	必需: 测量心胸面积比(正常 <0.34)
心轴(心尖朝左、右、前)	必需	成像困难时可能有用	可选: 测量心轴(正常 35°-65°)
心脏在胸腔内的位置(左位, 右位)	必需	NA	
确定内脏和心房位置	必需	可选	
体静脉解剖/连接	必需	必需	
肺静脉解剖/连接	必需	必需	每侧至少一根
定性心房大小和房间隔形态	必需	必需	
房室连接	必需	必需	

三尖瓣、二尖瓣的形态和大小（左右比较）	必需	成像困难时可能有用	必需 : 测量二、三尖瓣环内径
心室形态, 确定心室袢, 心室大小（左右比较）	必需	NA	可选: 测量最大长径和横径
室间隔形态, 排除/定位缺损（若存在）	必需	必需	可选: 测量室壁厚度
心室-大动脉连接	必需	必需	
肺动脉瓣和主动脉瓣形态和大小（左右比较）	必需	必需	必需 : 测量主、肺动脉瓣环内径 可选: 测量升主动脉和主肺动脉内径
大血管关系和大小（左右比较）	必需	成像困难时可能有用	可选: 测量动脉导管和主动脉峡部
主动脉弓和动脉导管弓形态及大小（左右比较）	必需	必需	可选: 彩色多普勒显示 锁骨下动脉迷走
主动脉/动脉导管与气管的相对关系	必需	必需	可选: 测量分支内径
左、右肺动脉分支近端（分支）	必需	必需	可选: 测量分支内径
心包或胸腔积液评估	必需	NA	

NA, 不适用。粗体表示“必需”内容。

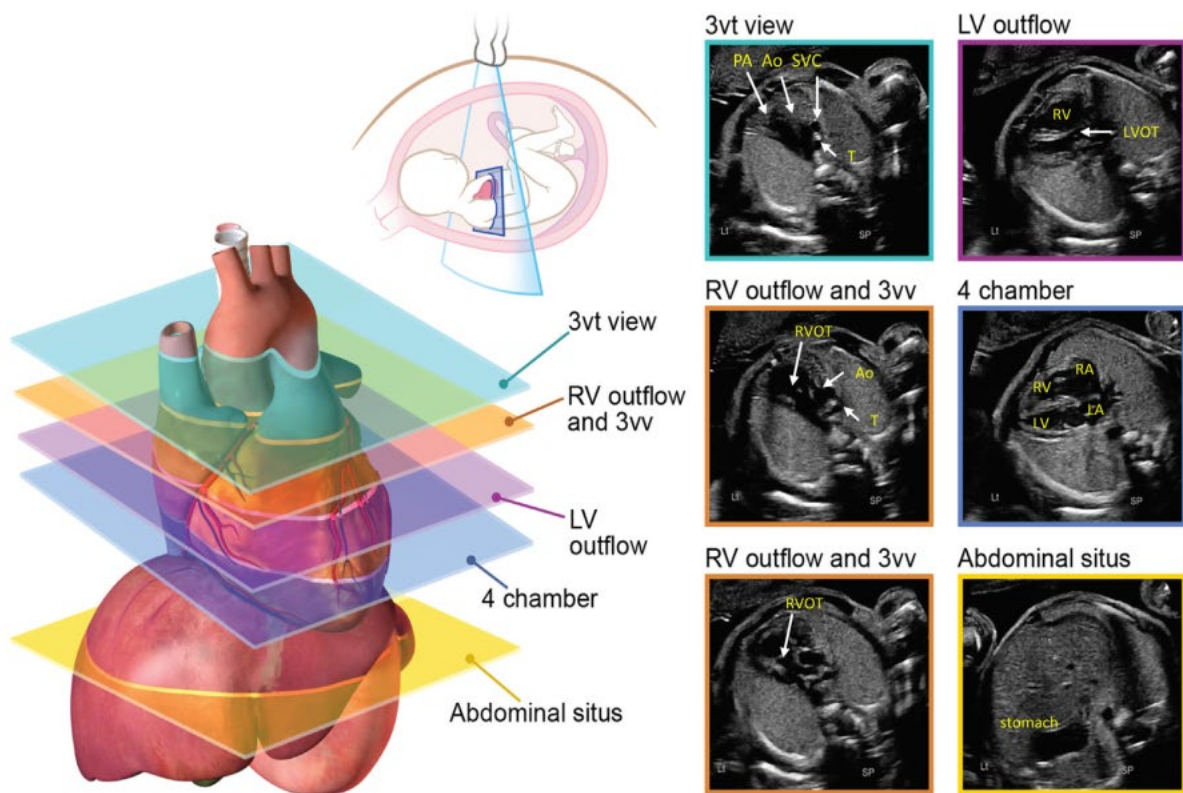


图 2 建议在产科解剖超声筛查时, 通过横切面来筛查胎儿心脏, 并作为胎儿超声心动图检查中获取的初始系列图像。应注意图像中该胎儿为头位; 若胎儿为臀位时, 则与此处所示图像镜像反转。Ao, 主动脉; DA, 动脉导管; LV, 左心室; LVOT, 左室流出道; PA, 肺动脉; RV, 右心室; RVOT, 右室流出道; T, 气管。经 Yagel 等人³⁴ 许可重新绘制和改编。另见视频 1 (见 www.onlinejase.com)。

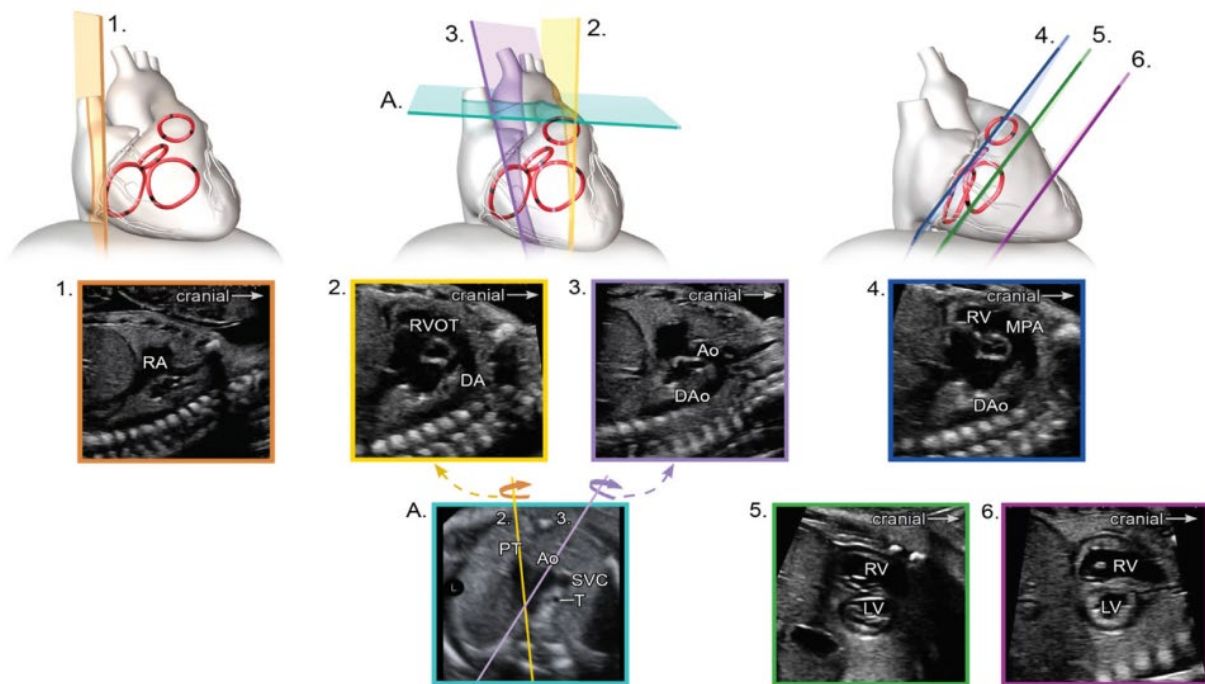


图3 胎儿超声心动图检查中的矢状和旁矢状面切面。 Ao, 主动脉; DA, 动脉导管; DAo, 降主动脉; LA, 左心房; LV, 左心室; MPA, 肺动脉主干; RA, 右心房; RV, 右心室; RVOT, 右室流出道。另见矢状切面扫查视频2(见 www.onlinejase.com) , 和弓部成像技术示范视频3(见 www.onlinejase.com) 。

- i. **腹部脏器位置:** 确定胎儿内脏位置时, 需特别注意胎儿位置、探头朝向(探头标志朝左或朝右), 以及显示屏上的方位显示。胎儿胃泡、肝脏、降主动脉及体静脉等结构, 可在胎儿上腹部横切面(图2, 右下)显示, 用以确定胎儿内脏位置(通常需标记清楚)。该切面通常显示胃泡位于胎儿身体横断面左侧、大部分肝脏及胆囊位于其右侧。当扫查平面向头侧移动至胸腔及四腔心切面时, 可显示肝静脉及其连接。
- ii. **四腔心切面:** 位于胎儿膈肌稍头侧的超声波入射平面, 可显示胎儿心脏“四腔心”, 包括心房和心室(图2, 右中; 图4)。除了显示心脏位置、心房和心室大小外, 还可显示房、室间隔的解剖结构, 以及房室瓣(AV)形态及肺静脉的连接。在四腔心切面上, 应用彩色多普勒可评估房室瓣反流、卵圆孔血流方向、室间隔是否有过隔血流以及肺静脉连接。
- iii. **左室流出道切面:** 在四腔心切面的位置上, 将声束平面稍向头侧倾斜(图2, 右上; 图5), 即可显示左室流出道切面。正常心脏左室流出道切面上, 可见主动脉瓣下区、主动脉瓣、瓣上区和升主动脉。在此切面上, 须应用彩色多普勒评估有无主动脉瓣反流或流出道梗阻。
- iv. **右室流出道切面:** 从左室流出道上, 声束平面再继续向头侧扫查, 可显示右室流出道切面。正常心脏此切面上, 可显示肺动脉瓣下区、肺动脉瓣及肺动脉主干近段, 也可显示肺动脉分支(图2; 图6A)。该切面彩色和脉冲多普勒成像, 可检测有无肺动脉瓣狭窄或反流。
- v. **三血管切面(3VV):** 自右室流出道切面将声束向头侧

移动, 可显示3VV切面(图2, 左下、左中; 图6A-C)。正常心脏在此切面上, 从左到右可清晰显示肺动脉主干、升主动脉横截面及上腔静脉(SVC)横截面, 也可显示一或两支肺动脉分支。在该切面应注意观察有无血管数目、大小、位置和排列的异常。

- vi. **三血管气管切面(3VT):** 在3VV切面上将声束平面再向头侧移动, 可获得3VT切面。正常心脏该切面可显示主动脉弓和动脉导管弓横部的“长轴”图像, 两者均位于气管左侧, 并渐行汇合为胸降主动脉近段(图2, 左上; 图6D-E)。该切面上应用彩色多普勒成像, 可显示两个动脉弓血流的通畅度和方向。
- vii. **腔静脉切面:** 声束平面通过胎儿胸腹部矢状面成像, 可获得腔静脉长轴切面(图3-1; 图8A)。此切面可显示下腔静脉(IVC)是否完整、有无中断, 以及上腔静脉(SVC)是否与IVC位于同侧。此切面还可评估房间隔解剖结构, 并可用彩色多普勒评价卵圆孔血流的通畅性和方向(图9)。
- viii. **主动脉弓长轴切面:** 声束必须通过胎儿胸部旁矢状切面成像, 才能对主动脉弓进行完整显示(图3-3; 图8B)。通过该切面评估主动脉弓, 以确认升、降主动脉间是否连续, 以及有无特定节段(升主动脉、弓横部、峡部)发育不良。该切面使用彩色多普勒成像可评估主动脉弓的血流信号。正常主动脉弓显示为朝向降主动脉的前向血流信号, 及少量舒张期前向血流信号。
- ix. **动脉导管弓长轴切面:** 从胎儿胸部正中矢状切面方位上, 将声束移至中线左侧, 可获得动脉导管弓切面(图3-2; 图8C)。该切面上须应用彩色和/或频谱多普勒成像, 注

意动脉导管弓收缩期和舒张期血流速度，以评估动脉导管在主、肺动脉插入处有无狭窄，同时，注意观察血流的方向。

x. **短轴切面**：心脏短轴切面成像，有助于评估室间隔、心脏功能、房室瓣解剖结构以及心室-大动脉关系。心底高

位短轴切面（图 3-4；图 7A）显示正对的主动脉瓣，其前方有右室流出道和肺动脉包绕。该切面常可清晰显示肺动脉分支、三尖瓣（TV），亦可显示室间隔膜部和流出道部。该切面彩色多普勒成像，可评估三尖瓣反流以及室间隔膜部的完整性。

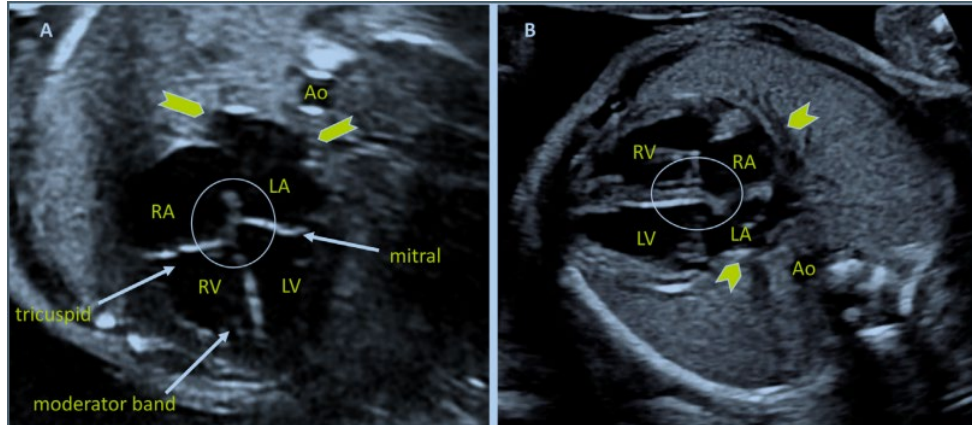


图 4 正交平面上的四腔心横切面图像。至少应从两个正交平面来检查胎儿心脏，具体取决于结构大小、厚度和声束方向。（A）心脏十字交叉（圆圈所示）及二、三尖瓣清晰可见，但房、室间隔在图（B）中显示最佳，其中卵圆瓣也显示更清晰（椭圆形所示）。注意除了“四腔心”之外还可显示其他结构，包括肺静脉（箭头所示）、降主动脉（Ao）及调节束。LA，左心房；LV，左心室；RA，右心房；RV，右心室。另请参阅视频 4（见 www.onlinejase.com）。

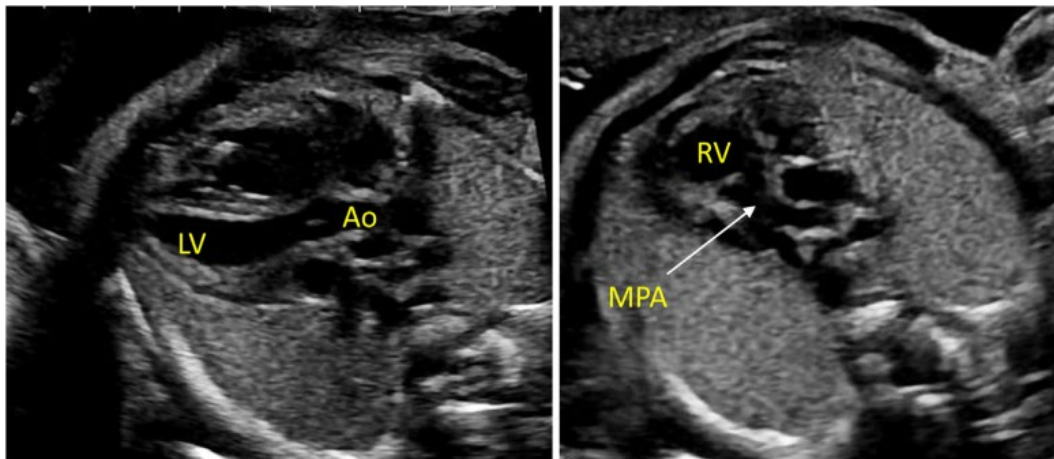


图 5 左室流出道（左图）、右室流出道（右图）切面详情。在左室流出道或左室“长轴”切面中，自左心室（LV）至升主动脉（Ao）的室间隔是完整的；右室流出道切面详细显示了右室流出道、肺动脉瓣和肺动脉主干远端的肺动脉分支。主、肺动脉瓣闭合时瓣叶菲薄，无发育不良。另请参阅视频 5（见 www.onlinejase.com）。

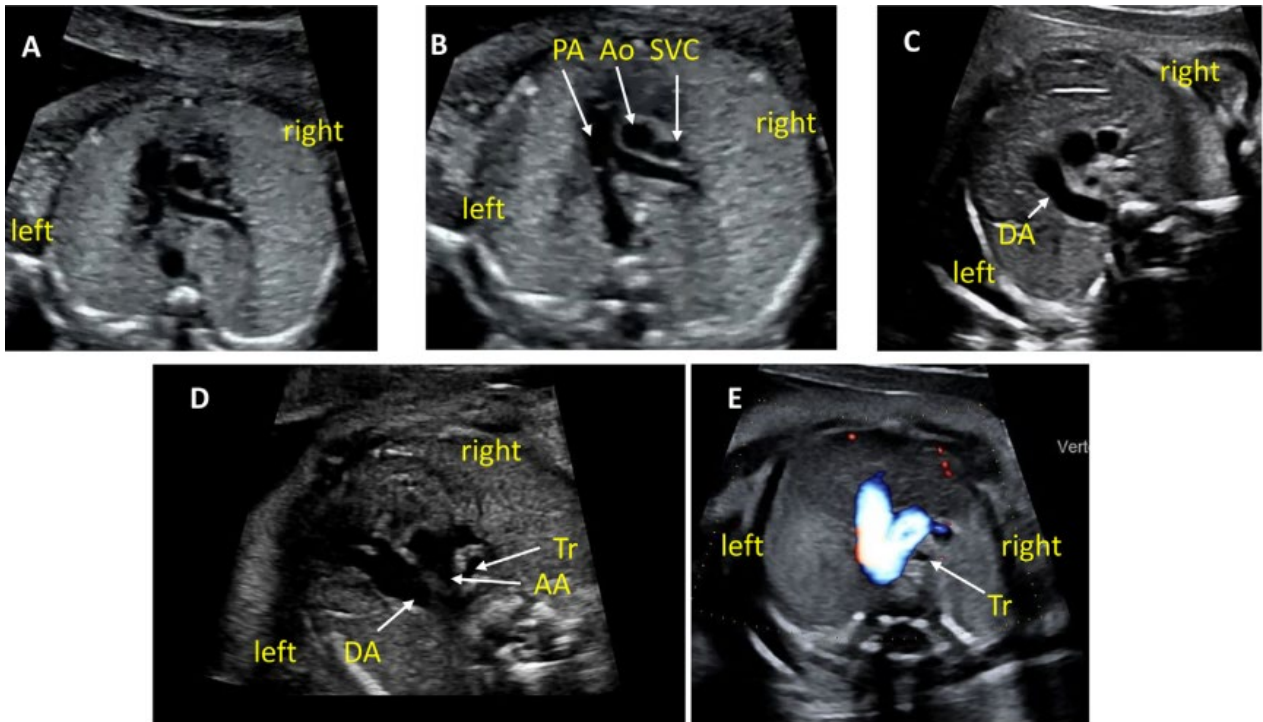


图 6 三血管切面 (3VV) 和三血管气管 (3VT) 切面。上纵膈横切面成像时，探头稍作移动即可获得上述切面（[视频 6](#)，见 www.onlinejase.com）。图 (A) 至 (C) 均为可接受的 3VV，其中 (A) 更多展示右室流出道 (RVOT) 和肺动脉瓣，(B) 显示肺动脉主干及分支，(C) 显示动脉导管弓，而非显示肺动脉分支的平面。(D) 和 (E) 稍偏头侧并略微倾斜，以同时显示动脉导管弓、主动脉弓及两者与气管的正常关系。当成像条件不佳或孕早期时，可加用彩色或能量多普勒使 3VT 更易显示 (E)。AA，主动脉弓；Ao，主动脉；DA，动脉导管；PA，肺动脉；Tr，气管。

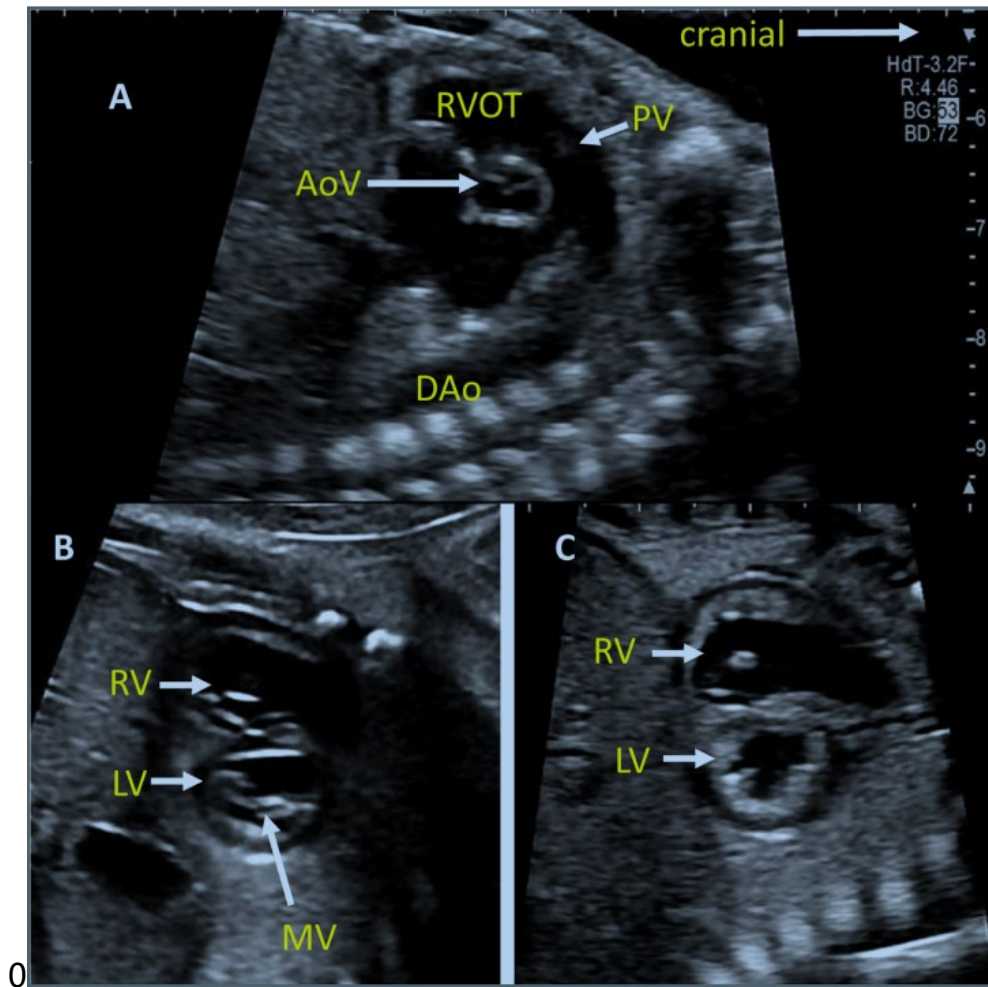


图7 胎儿心脏短轴切面。图(A)为心底高位短轴切面，显示主动脉瓣(AoV)和肺动脉瓣(PV)互成正交关系，三尖瓣位置正常，下腔静脉进入右心房，左心房位置更靠后。图(B)和(C)通过探头略向心尖移动获得。图(B)清晰显示二尖瓣(MV)、两组位置正常的乳头肌和正常的二尖瓣前叶。图(C)清晰显示两侧心室体部，并可对室壁和间隔厚度进行测量。此切面的动态图像可评估心脏功能，计算左室短轴缩短率。

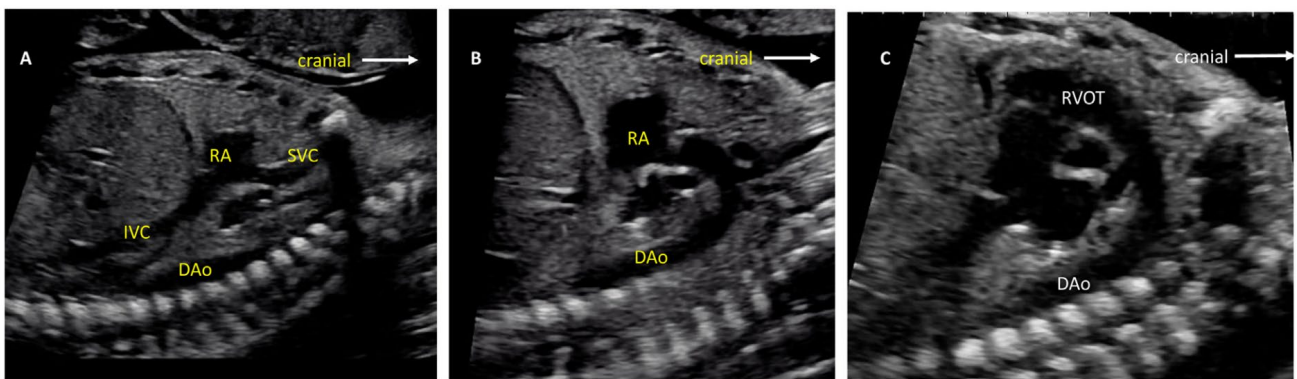


图8 腔静脉、主动脉弓和动脉导管弓的矢状切面(A, C)和旁矢状切面(B)图像。注意动脉导管弓(C)弧度较扁平，主动脉弓(B)弧度较高，且弓上可见头部及上肢血管。DAo，降主动脉；RA，右心房；RVOT，右室流出道。另请参阅视频7-9(见 www.onlinejase.com)。

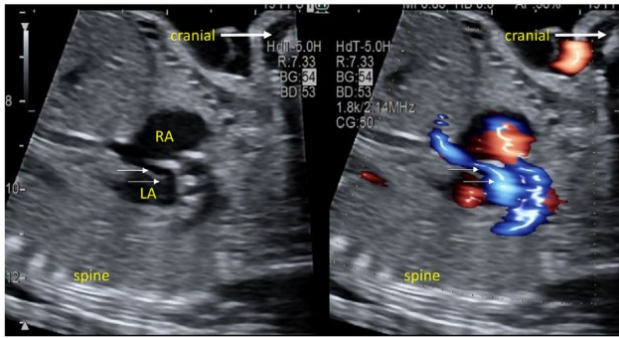


图9 腔静脉矢状切面二维和彩色多普勒成像。显示心房血流从右至左（蓝色）穿过卵圆孔（箭头）。LA，左心房；RA，右心房。

靠近心尖的短轴切面（图 3-5, 6; 图 7B-C）可用于评估心室功能，可通过彩色多普勒判断有无肌部室间隔缺损（VSDs），扫描平面略向心底部倾斜可评估房室瓣形态（图 7B）。

F. 心脏生物学测量和测量数据

所有胎儿超声检查，均应测量的胎儿心脏结构包括主、肺动脉瓣收缩期内径，以及二、三尖瓣舒张期内径等（表 4）。所有检查均应记录胎儿心率和节律。对特定的结构缺陷，应进行额外的心血管测量（表 4）。

通常，测量值的标准化涉及到 Z 评分（Z score）的转换，即测量值与总体均值相差多少个标准差³⁵。目前已发表了几种根据胎龄调整测量值的 Z 评分公式，但也有基于双顶径和股骨长的替代公式³⁶（表 5）。

G. 多普勒超声

在全面的胎儿超声心动图检查中，多普勒超声成像检查不可或缺。详细评估心脏结构以发现有无严重的心脏病变，是该检查的基本关注点。多普勒超声成像的互补应用，可提供更多信息，包括评价正常和异常血流信号及心脏功能、心跳节律和心电传导等，而仅靠灰阶成像无法获得上述信息。

彩色和能量多普勒超声。在评估正常和异常胎儿心脏解剖和血流方面，彩色多普勒超声的应用价值，早在三十余年前就已获得认可⁴²。使用这种成像模式，首先要确保设置尼奎斯特极限（Nyquist limit），以显示出感兴趣区血流速度，并排除瓣膜狭窄和异常血流。成像时还需调节彩色增益和余晖，以确保彩色信号充满心腔或血管，而不遮挡灰阶组织结构。

能量多普勒成像模式，是分析多普勒信号振幅，而非频移的成像模式⁴³；其他成像模式，如方向能量多普勒成像，是将振幅和频移相结合，以显示血流方向⁴⁴。能量多普勒，作为彩色多普勒的辅助手段，可让更小的血管结构、更低的血流速度，得以更好的显示与评价（如肺静脉、体静脉）。

脉冲（PW）多普勒超声。脉冲多普勒（PW）对血流的状态和方向，可提供更多的数据信息。准确的速度评估，要求多普勒成像取样线与血流方向平行（或夹角 $<20^\circ$ ）。尽量减小取样容积，可减低对胎儿心脏内多个不需要部位同时采样所带来的风险。目前已公布了超声评价心室流入/流出血流、卵圆孔、肺静脉和 IVC 血流的正常值⁴⁵⁻⁴⁹。至少应对心室流入/流出、主动脉弓、肺静脉、静脉导管和脐血管的血流动力学，进行常规 PW 多普勒评估（表 6, 图 10）。评估脐动脉（脐带游离段）和大脑中动脉流速，包括测量搏动指数和/或阻力指数，可对胎盘健康和颅内阻力变化评价提供更多信息，特别是在某些 CHD 中，这种检查与评价经常应用⁵⁰。

连续（CW）多普勒超声。正常胎儿心脏超声检查，不需要使用连续（CW）多普勒。但在评价某些致血流和心室压力异常的心内、心外病变时，可能需要进行 CW 评估。与 PW 多普勒一样，CW 多普勒取样线应尽可能平行血流方向，这是准确评估速度和计算压差的关键。在评估瓣膜狭窄时，通过 CW 计算压差，可评价梗阻的严重程度。通过测量相应的房室瓣反流并估算左/右室压力，可获取病变的更多数据⁵¹。

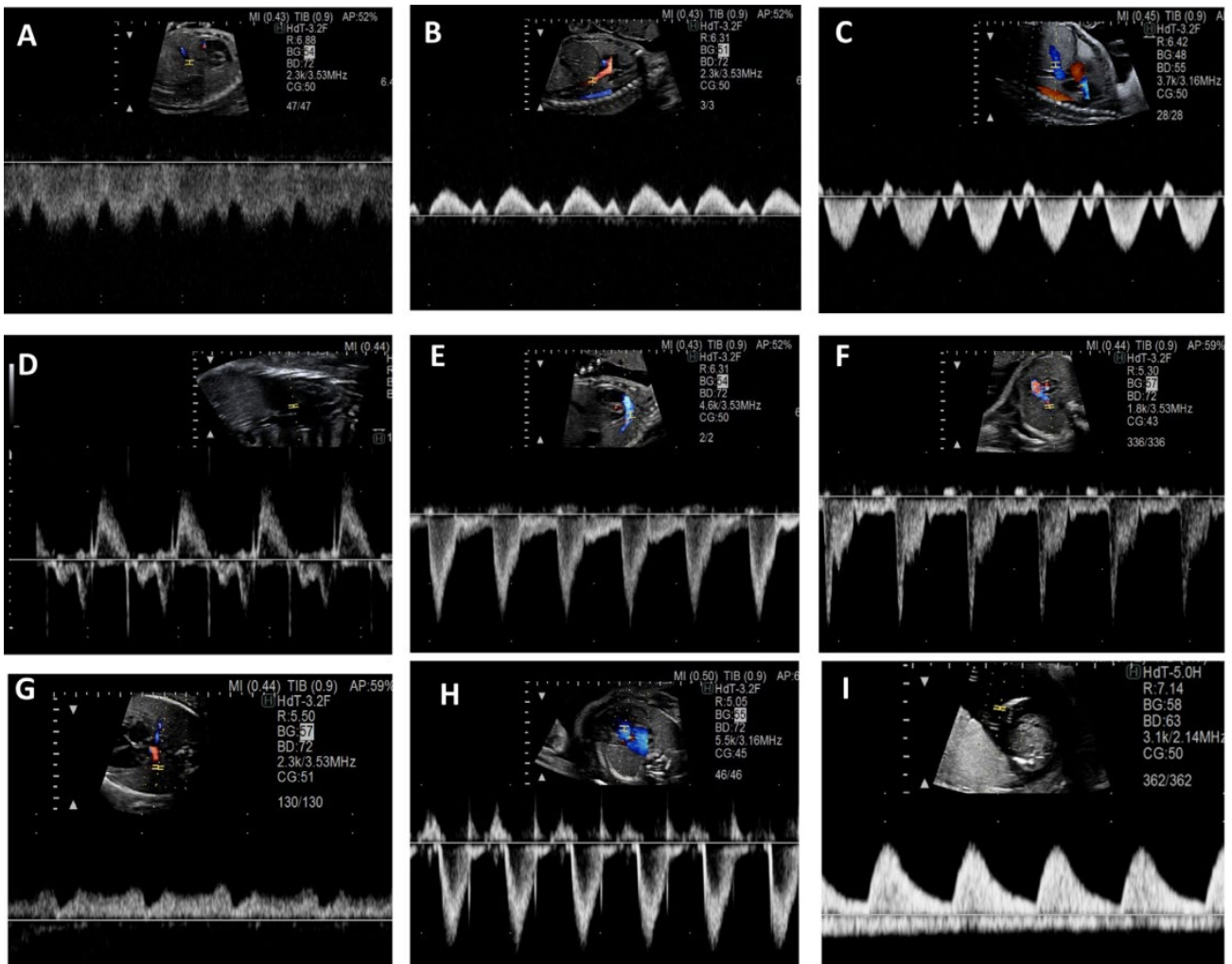


图 10 频谱 (PW) 多普勒。该模式至少应常规用于评估心室流入、流出、动脉弓、肺静脉、体静脉、静脉导管及脐血管的血流模式。代表性 PW 波形包括：(A) 静脉导管，(B) 下腔静脉，(C) 肝静脉，(D) 左室流入-流出道，(E) 动脉导管，(F) 肺动脉分支，(G) 肺静脉，(H) 肺动脉瓣口，及 (I) 脐动、静脉。

H. 运用节段分析法进行全面胎儿心脏评估

有关胎儿心脏节段分析法的建议见表 7，包括所有必需的成像切面和多普勒成像信息。尽管有时可能无法获得所有标准切面，但也必须以某种成像方式，充分显示所有心脏大血管结构，除非心脏大血管的某些结构确实不存在。只有这样，才是全面超声检查。获取图像的顺序，并非固定不变。

I. 其他超声技术

其他超声技术也可用于胎儿心血管结构和生理

评估。时空相关成像 (Spatiotemporal imaging correlation, STIC) 技术，是采用专门设计的超声探头和分析软件，获取静态或动态三维容积数据集⁵³。用这种技术进行实时三维超声心动图成像，可增强对解剖畸形的检测能力，并能对心室功能、心输出量等血流动力学进行量化⁵⁴，但 STIC 的临床应用尚待进一步验证。DTI 和心肌应变成像，已在出生人群中进行了广泛研究，可能对胎儿心肌力学提供更全面的评估⁵⁵。利用二维应变 (斑点追踪) 对心脏功能进行在线或离线分析，可用于检测亚临床期的心功能不全⁵⁶。如何在妊娠期间更好地应用这些超声技术，仍需要进一步研究。

表 4 推荐的心脏生物学测量

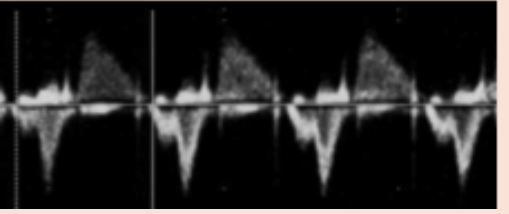
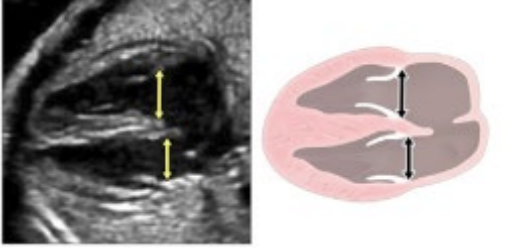
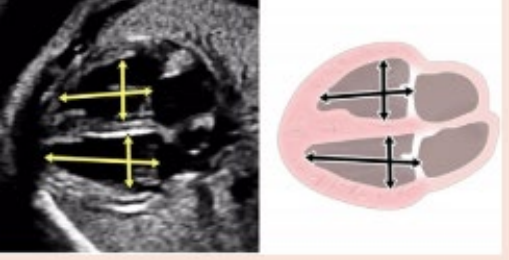
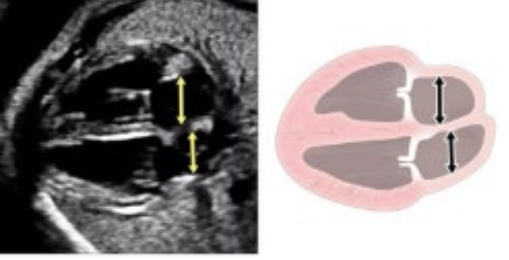
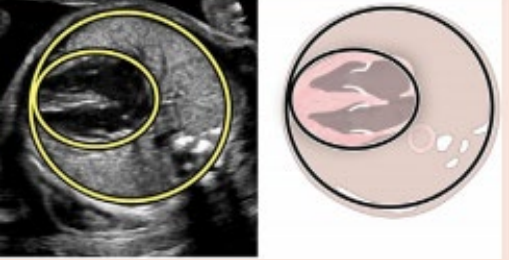
测量值	潜在应用（不包含全部）	示例
心率及节律	必需，完整超声心动图检查内容之一	
房室瓣（二、三尖瓣）瓣环径（舒张早期）	必需，完整超声心动图检查内容之一	
左、右室长径（舒张期，四腔心切面）	左心或右心梗阻	
心房横径	房室瓣反流	
心胸比	必需，完整超声心动图检查内容之一； 评估 TTTS、贫血、SCT、CPAM 和 CHAOS 的预后	

表 4 (续)

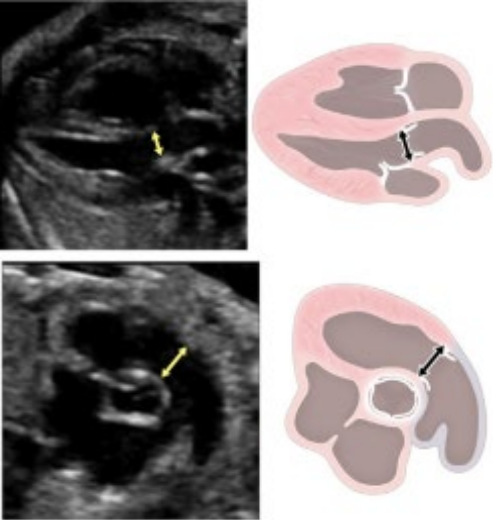
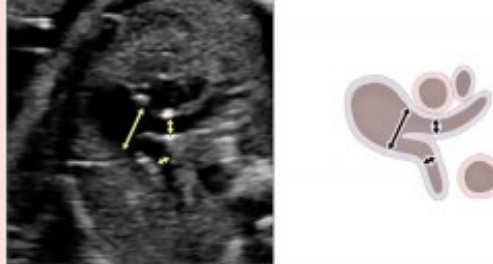
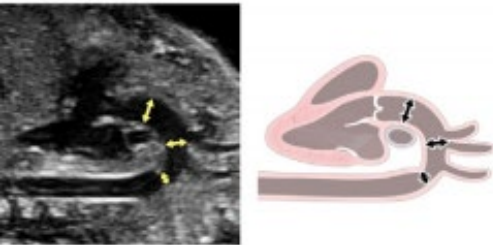
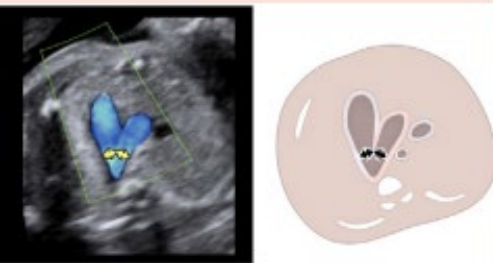

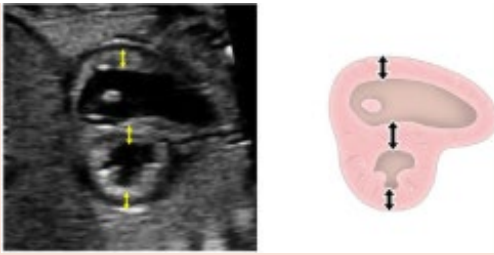
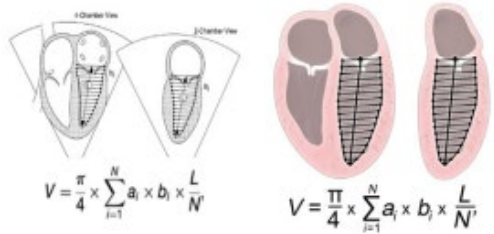
测量值	潜在应用（不包含全部）	示例
半月瓣（主、肺动脉瓣）瓣环径，（舒张末期/收缩早期，瓣叶开放或闭合）	必需 ，完整超声心动图检查内容之一	
肺动脉主干内径（收缩期，近肺动脉分支处） 肺动脉分支内径（收缩期）	左心或右心梗阻； 肺部病变，包括膈疝、肺发育不良	
升主动脉内径（收缩期） 主动脉弓横部（收缩期，主动脉弓长轴切面和/或 3VT，与动脉导管弓对比）	左心发育不良，主动脉瓣二叶畸形； 主动脉缩窄、主动脉弓发育不良	
主动脉峡部（收缩期，主动脉弓长轴切面和/或 3VT，与远端动脉导管对比）	主动脉缩窄、主动脉弓发育不良	

表 4 (续)

测量值	潜在应用（不包含全部）	示例
心室游离壁和室间隔的厚度（舒张期，心室短轴切面）	TTTS，孕妇妊娠前糖尿病	
左、右室内径（舒张期，心室低位短轴切面，关注功能时可于收缩期行额外测量）	左心或右心梗阻；可计算短轴缩短率	
左、右室容积	评估左室功能，通过子弹模型（亦称为面积-长度测量法，5/6 面积×长度）或其他方法计算射血分数	 $V = \frac{\pi}{4} \times \sum_{i=1}^N a_i \times b_i \times \frac{L}{N}$ $V = \frac{\pi}{4} \times \sum_{i=1}^N a_i \times b_i \times \frac{L}{N}$
计算联合心输出量，依据估测胎儿体重进行标化	高心输出量病变，生理性堵塞（如胸部肿物，胸腔积液）	心室输出量=横截面积 $[\pi \times (\text{直径}/2)^2] \times \text{VTI} \times \text{HR}$ 肺动脉（右心）+主动脉（左心）=联合心输出量

CHAOS，先天性高位气道阻塞综合征；CPAM，先天性肺气道畸形；HR，心率；SCT，骶尾部畸胎瘤；TTTS，双胎输血综合征；VTI，速度-时间积分。

所有胎儿检查均须测量的值（用于与已发表的或内部正常值进行比较），包括心率和节律、收缩期主、肺动脉瓣环、舒张期二、三尖瓣环。可选的测量项目（尤其在发现异常时），包括但不限于表中列出的内容。黑体表示必测项目。

表 5 已发表的 Z 评分公式

研究	年份	孕周范围	病例数	类型	模型	自变量	优势	劣势
Schneider 等 ³⁷	2005	15-39	130	Z 评分	线性回归	股骨长度, 双顶径, 月经龄	17 个指标	样本量小
Lee 等 ³⁶	2010	20-40	2735	Z 评分	线性回归	股骨长度, 双顶径, 月经龄	公布 SD 公式, 样本量大	只报道了主/肺动脉瓣环径、心室短轴内径和心脏周长
Colan ³⁸	2016	16-40	104	Z 评分	线性回归	GA	多个超声系统, 17 个指标	研究方法未公布, 样本量小
Krishnan 等 ³⁹	2016	12-39	296-414	Z 评分	多元回归	股骨长度, 双顶径, GA	13 个指标	在孕周和测量的极值处表现不佳
Gu 等 ⁴⁰	2018	17-39	6343	q 评分	分位数回归	GA	更好解释了随时间的非线性变化, 样本量大	临床医生不熟悉, 难以快速计算
Vigneswaran 等 ⁴¹	2018	13-36	7945	Z 评分	多元回归	GA	样本量大	仅报告主/肺动脉瓣环、动脉导管, 主动脉横弓远段

GA, 胎龄, 基于早孕期计算的孕周。

目前可用的网站和计算器: Schneider, McElhinney (subset of Colan scores), Krishnan, 和 Vigneswaran: <http://fetal.parameterz.com/app>; Lee: obsono.org/; Colan: <https://zscore.chboston.org/>。

表 6 完整胎儿超声心动图检查中关于 PW 多普勒的应用推荐

内容	必需/可选
脐静脉	必需*
静脉导管	必需
肝静脉	可选
上、下腔静脉	可选
肺静脉 (左、右至少各一支)	必需
二、三尖瓣 (流入)	必需
主、肺动脉瓣 (半月瓣, 流出)	必需
大血管及动脉弓 (弓横部、峡部)	可选
动脉导管 (远端, 主动脉插入处)	必需*
肺动脉分支	可选
脐动脉	必需*
大脑中动脉	可选
左室流入-流出 (IVRT)	可选
二、三尖瓣侧壁瓣环组织多普勒	可选

IVRT, 等容舒张时间。

黑体表示必需项目。

*表示在原指南基础上作出的共识性修改。

J. 妊娠早期胎儿超声心动图 (< 15 周)

1990 年代初，首次报道了小于 15 孕周的 CHD 诊断。彼时，阴道探头刚引入产科实践不久⁵⁷。对 CHD 进行早期诊断有很多优势，包括有更多的时间做出决策和排除相关病变，可选择更早的时间终止妊娠，以及从早孕期开始了解 CHD 的演变情况⁵⁸。时至今日，已有多种结构性心脏病、心肌病和心律失常等，可在孕 15 周之前得以诊断。据报道，早期胎儿超声心动图检查的敏感度和特异度，分别为 78.6%、98.9%⁵⁷。对经验丰富的医师而言，基础心脏诊断的敏感度和特异度，可分别达到 89%、100%^{59,60}。

表 8 概述了早期胎儿超声心动图的检查方法，包括其优势和局限性，以及与中孕及晚孕期胎儿超声心动图检查相比较的重要注意事项。

表 7 胎儿超声心动图节段分析法的推荐和可选检查项目

显示/确认	推荐切面	补充切面
胎儿宫内位置及解剖概述 胎儿数目及胎方位 胃泡和内脏位置 心脏位置 脐带	从腹部至头部（或从头部至腹部）的单一 横切面扫查 脐带短轴切面或胎儿膀胱彩色多普勒以显示脐血管数目 脐动脉、脐静脉、静脉导管±肝静脉，±下腔静脉 PW 多普勒	Cordes 方法确定胎儿方位
体静脉连接	三血管切面，“上下腔静脉”矢状切面	从脐带插入点至膈肌的腹部横切面扫查，二维和彩色
肺静脉连接	四腔心切面：二维 四腔心切面彩色血流（低尼奎斯特极限，即低流速），频谱多普勒（一左一右两支静脉）	其他左、右侧肺静脉
心房解剖以及房室关系 房室瓣形态和功能 心室形态和功能	四腔心切面： 房室瓣、房/室间隔的二维及彩色多普勒评估；二/三尖瓣流入、左室流入-流出道的 PW 多普勒评估；三尖瓣环侧壁 DTI 评估 心室短轴切面：二维及彩色	正交平面，四腔心切面二维评估，房、室间隔彩色多普勒评估，卵圆孔血流 PW 多普勒评估 测量 舒张期二、三尖瓣瓣环径
心室-大动脉关系，主、肺动脉瓣	左室长轴切面，二维及彩色 向头侧扫查至 RVOT ，二维及彩色 高位心底短轴切面，二维，彩色，主肺动脉 PW 心尖四腔心切面，左室流出道 PW	测量 收缩期主、肺动脉瓣环径

主动脉弓	主动脉弓矢状切面，二维和彩色，PW 三血管切面，从肺动脉分叉开始，扫描至三血管气管切面，二维和彩色	长轴或三血管-气管切面二维测量 动脉导管和主动脉峡部内径
动脉导管弓	导管弓长轴切面，二维和彩色 动脉导管频谱	心底短轴切面，旋转探头显示导管，二维和彩色
肺动脉分支	三血管切面，显示肺动脉分叉	心底短轴切面，二维 四腔心切面，声束偏向头侧 测量肺动脉分支内径 测量肺动脉分支进入肺（门）时的PW多普勒

LVOT, 左室流出道; PA, 肺动脉; RVOT, 右室流出道; UA, 脐动脉; UV, 脐静脉
黑体表示必需项目。

表 8 早期 (<15 周) 胎儿超声心动图: 建议、独特要素、优势与局限性

要素	建议和挑战	优势、局限性、评论
检查时间	>10 周 EV 超声 >12 周 经腹超声探查 (以 13-15 周最佳)	取决于转诊时间、超声检查人员的舒适度、以及 EV 超声的可行性
适应证	最高回报适应证 (见表 1)	NT 增厚: 3-3.5mm (第 95 百分位数), 3% 风险; ≥ 3.5 mm (第 99 百分位数), 6% 风险; 6mm, 24% 风险; >8.5mm, >60% 风险 全收缩期 TR, DVA 波反向
成像	遵循 ALARA 原则 ^{61,62} 高频探头 (>8MHz) 应尽可能靠近胎儿心脏 EV 超声	TI 及 MI ≤ 1.0 TIs <10 周, TIb ≥ 10 周 有限使用多普勒模式 窄扇角, 图像放大 心脏细微结构 建议 <12 周时距离胎儿心脏 <4cm ⁶³ 可能仅在 12 周之前有必要 ⁶³
心脏检查预期 ⁶³	11 周之后四腔心显示率 ~100% 11 周时大动脉和动脉弓显示率 >90% 二维显示受限时使用彩色血流成像 肺静脉和体静脉评估受限	四腔心左右对称 从 8-14 周心轴发生变化 对称的大动脉和动脉弓 协助确认四个腔室、流出道和动脉弓是否存在及通畅性 早孕期检查中最具挑战性的一环
心脏病变	确定方位 总的灵敏度和特异性较好	经腹超声可能更加容易, 而非 EV 灵敏度 78.6%, 特异度 98.9% ⁵⁷

	主要结构性心脏病与后孕期表现相似	大多数能于 10-14 周检出 由于分辨率不佳，难以检出微小病变，包括瓣膜病变
	主要局限性与分辨率（可随技术进步而攻克）和检查时间有关	如果显示不清或怀疑有问题，考虑到此阶段心脏生长发育快，建议在 1-2 周内复查
咨询和报告	整合基因筛查和检测的作用，检查的局限性	存在误诊或病变进展的可能性
其他注意事项	终止妊娠率更高 ⁶⁴	某些疾病，尤其是伴有非整倍体，可能会因自然病史导致流产，而表现为比后续孕周病情更严重
	尽管是详细检查，仍属于筛查	推荐在 18-20 周重新评估

ALARA，“合理可行尽量低原则”；DV，静脉导管；EV，经阴道超声检查；MI，机械指数；NT，颈项透明层厚度；TI，热指数；TIb，骨的热指数；TIs，软组织热指数。

关键点

- 胎儿超声心动图检查必须采用合适的设备，并且遵循“合理可行尽量低原则(ALARA)”。
- 图像存储及文档记录必须遵循现有指南建议原则。
- 应综合运用二维、频谱和彩色多普勒等成像模式，并针对胎儿心脏成像进行优化设置。
- 应使用标准切面和成像平面。
- 二维、频谱和彩色多普勒静态及动态图像采集，必须满足最低标准，内容包括胎方位显示、心脏结构显示及功能评价，以及心脏生物学测量等。
- 对早孕晚期怀疑胎儿心脏异常的孕妇，应根据当地的医疗资源和专业技术，考虑是否在孕 18 周之前行胎儿超声心动图检查。
- 对低危妊娠人群，目前尚无足够证据推荐行早期胎儿超声心动图检查（<16 周），但已证实，早期胎儿超声心动图是可行的，并可用于高危妊娠或已知筛查结果异常的孕妇。

脉冲多普勒和组织多普勒等成像模式进行(图 11)。评估胎儿心律失常的类型与机制，对制定治疗计划及评估预后具有重要价值。正常的胎儿心率随孕龄变化，已有正常参考值发表(图 12)^{65,66}。无论在何孕周内，胎儿心率持续性>160-180 次/分，或<120 次/分，均属胎儿心律失常。

M 型超声心动图评估胎儿心律时，具有高时间分辨率优势，可精确测量心房和心室收缩时间，成像时通常是对二者进行同步评估。使用多普勒超声心动图同时测量二尖瓣流入/主动脉流出血流、肺静脉/肺动脉分支血流、或上腔静脉/主动脉血流频谱，可确认心房和心室的收缩时相。对二、三尖瓣瓣环侧壁运动行组织多普勒频谱成像，可测量心房、心室的心肌运动速度和其时间间隔。超声多普勒心律评估，可量化胎儿心率，了解心房与心室收缩之间的关系，评估传导时间如机械性 PR 间期(AV 间期)等。在已知携带抗 Ro/La 抗体的孕妇中，可通过测量机械性 PR 间期来评估房室传导异常。但对常规超声成像监测能否降低较高程度房室传导阻滞的发生率，目前尚无明确证据⁶⁷。采用多普勒超声测量等容时间间期(图 13)，可帮助诊断胎儿先天性长 QT 综合征⁶⁸，或鉴别复杂性心律失常，如阻滞型房性二联律与 2:1 房室传导阻滞⁶⁹。

IV. 胎儿超声心动图评价

特定疾病的解剖、生理和功能

A. 心脏节律紊乱和评估方法

胎儿心律的超声心动图评估，可运用二维、M 型、

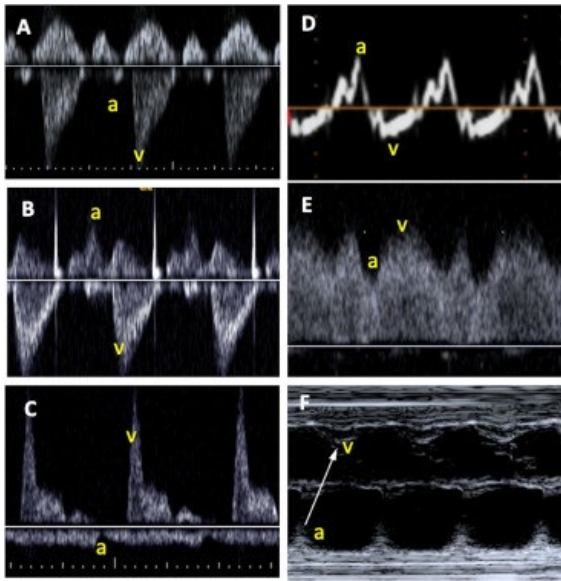


图 11 评估胎儿心率、节律及房室传导的超声方法。(A) 上腔静脉-升主动脉频谱。(B) 左室流入-流出道多普勒频谱, 通过宽取样容积同时对二尖瓣前叶处流入血流、以及正对主

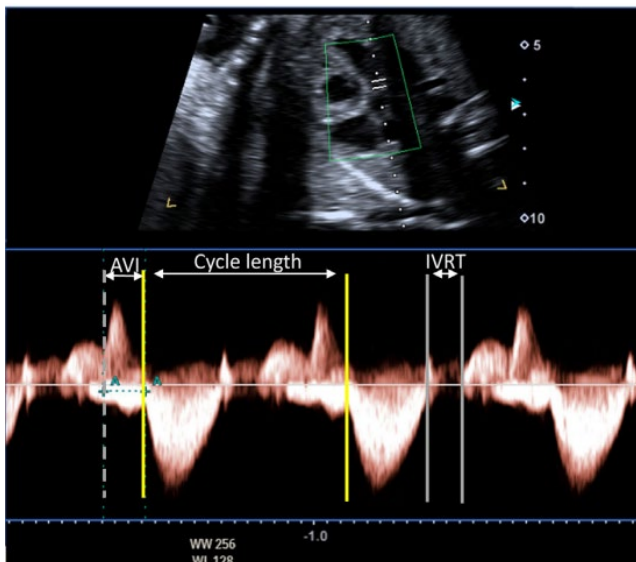


图 13 一例疑似长 QT 综合征胎儿的多普勒检查。多普勒取样线位于二尖瓣流入血流(基线上方)和主动脉流出血流(基线下方)之间。心动周期为 560 毫秒(心率 110 次/分)。房室间期(AVI)正常,房室传导一致,排除房室传导阻滞。主动脉瓣关闭与二尖瓣血流开始之间的时长(等容舒张期,IVRT)为 100 毫秒。IVRT 占整个心动周期时长的 17%, 远高于该孕周的正常参考值范围,符合长 QT 综合征诊断。

常见心律失常及其超声心动图诊断评估见表 9

动脉瓣下方的主动脉流出血流进行取样。(C) 肺动脉-肺静脉同时取样。(D) 三尖瓣环侧壁组织多普勒。(E) 静脉导管频谱。(F) M 型取样线同时穿过心房壁及左或右心室游离壁。上述描记图中所示的胎儿心率及节律均正常。a, 心房收缩; v, 心室收缩。

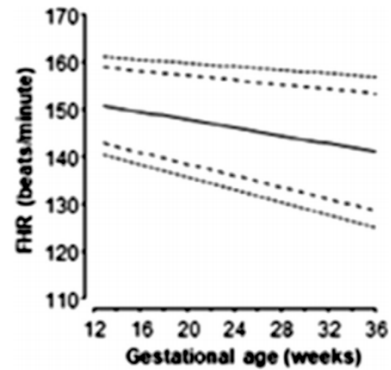


图 12 超声心动图测量的随孕周变化的胎心率(FHR)。第 1、5、50、95、99 百分位数已在图中标出。本图经 Zidere 等人许可使用⁶⁵。

和图 14-17。如果超声心动图结果不明确,可采用胎儿心磁图和胎儿心电图直接评估胎儿心电信号,胎儿心磁图能够精准描述胎儿心脏节律、传导及复极化特性⁷⁰。但这些方法目前在临床广泛应用上,仍存在局限性。

评估心律失常所致血流动力学障碍。胎儿持续性心律失常,可导致充血性心力衰竭与非免疫性胎儿水肿,增加胎儿死亡风险^{71,72}。仔细评估胎儿心血管状态及健康状况,对指导治疗十分关键。

胎儿心血管的血流动力学状态可以通过测量心胸面积比(图 18)、有无房室瓣反流和/或心室功能不全、以及有无胎儿水肿征象进行评估。在胎儿房性异位搏动、心动过速或完全性传导阻滞的情况下,如果出现多普勒波形异常,特别是出现静脉导管和脐静脉搏动指数增加,此时超声结果可能难以分辨。心动周期中,异常的胎儿心律扰乱了电活动的正常顺序。因此,超声频谱出现静脉导管 A 波反向或脐静脉切迹,可能是胎儿心律失常的反映,而非心功能受损或胎儿机能代偿所致。

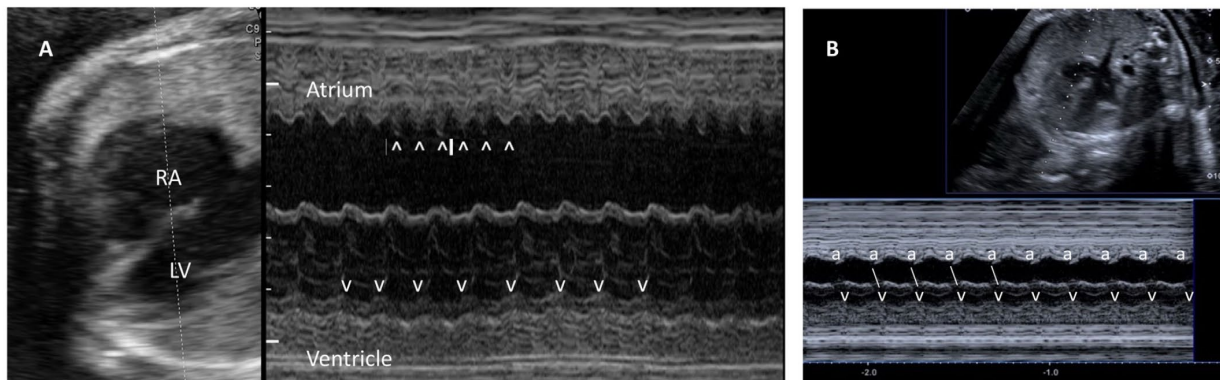


图 14 M 型超声诊断胎儿快速性心律失常。(A) 心房扑动。心房收缩呈现典型的房扑“锯齿”模式(空心箭头[\wedge])。间歇性的扑动波以 2:1 阻滞形式下传至心室(V)。心房率为 474 次/分。(B) 折返性(旁路介导)室上性心动过速。心房率(a)与心室率(v)相等(240 次/分), 心律规则。

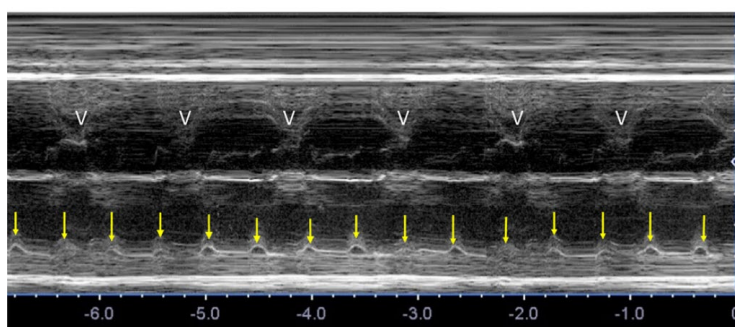


图 15 完全性传导阻滞的 M 型超声描记图。心房率(箭头)正常, 120 次/分。心室率(V)显著减慢, 为 55 次/分。心房与心室收缩之间没有关系(房室分离)。本例心脏结构正常, 心脏传导阻滞由母体抗 Ro 抗体引起。

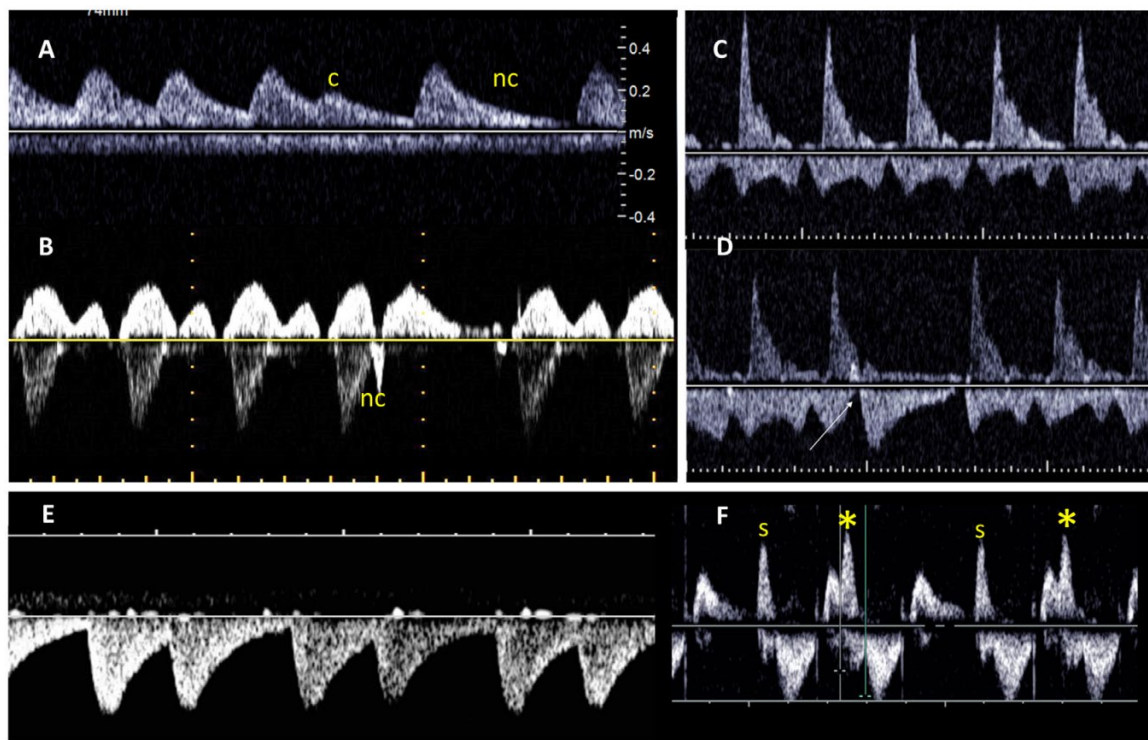


图 16 下传和未下传的房性期前收缩(PACs)引起的心律不齐。(A) 脐动脉/脐静脉多普勒显示同一例患者下传(c)和未下传(nc)的 PACs。如果房室传导正常, 心房早搏后会紧跟一个与之相关的心室早搏。而如果 PAC 发生过早, 则无法通过不应期房室结传导, 则不会出现心室收缩。(B) 一名 PACs 胎儿的上腔静脉和主动脉频谱。正常的静脉频谱在基线上方, 单个未下传的房早(nc)导致了收缩末期的一过性血流反向; 心房收缩时三尖瓣闭合, 引起了血流反向。由于电冲动在房室结处

受阻，缺乏传导而致长时间的停顿。(C, D) 肺静脉-肺动脉分支血流。肺动脉血流频谱在基线上方，肺静脉频谱在基线下方，由于二者在肺门处相邻，因此同时取样。显示正常节律 (C) 和单个未下传的 PAC，如箭头所示 (D)。(E, F) 频发 PACs。脐动脉多普勒 (E) 显示节律不规则，平均心率约为 120 次/分。采用左室流入-流出血流多普勒可明确心律不齐的原因，即频发的下传性房早 (星号*) 与正常的窦性心率 (s) 交替出现，形成了二联律。

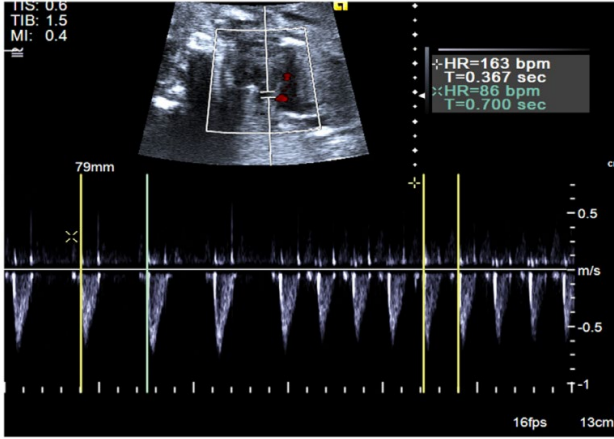


图 17 胎心率表现为频发房早-心房阻滞二联律与正常窦性心律交替出现，切勿认为是二度房室传导阻滞。由于房性早搏之后伴随不完全代偿间歇，之前的 V-V 间期缩短，因而此时的心室率 (86 次/分) 大于随后窦性心律 (163 次/分) 的一半，据此可以区分心率缓慢与间歇性二度房室传导阻滞，但相对于典型的三度房室传导阻滞而言又显然过快。

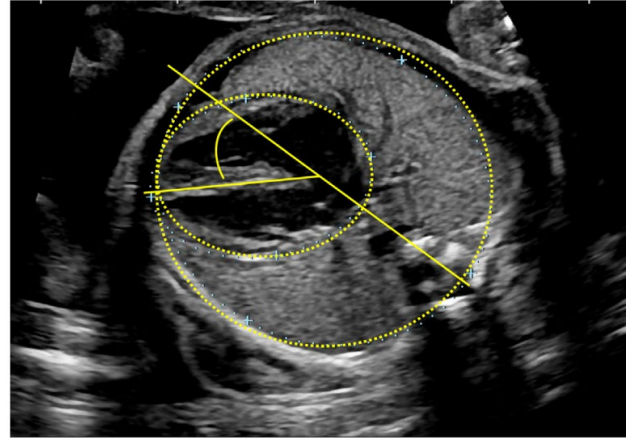


图 18 四腔心切面的标准生物学测量。如黄色虚线所示，通过测量胸腔及心外膜内周长 (或面积)，计算出心胸比。通过胸骨-脊柱的连线将胸腔平分，再测量室间隔与该连线 (黄色实线) 相交的角度，获得心轴角度。

表 9 评估胎儿心率及节律异常的建议

异常	诊断	评估	注意
胎儿心脏节律不规则，总体心率正常	房性异位心律 (>95%) 室性异位心律少见 (<5%)	任何可行的超声方法: a-a 和 V-V 间期将显示 PACs 心房节律重置 (伴随“不完全代偿间歇”)，而 PVCs 不改变心房 a-a 间期	心率监测随访，直至消失
心动过速	窦性心动过速	M 型或动脉/静脉多普勒; 长 VA 间期心动过速，节律规律，通常 <200 次/分	
	室上性心动过速 (SVT)	M 型或动脉/静脉多普勒; 心房、心室收缩比率 1:1 (图 14); 最常见的是顺向折返性心动过速 (旁路介导)，一种短 VA 间期心动过速	不建议评估二尖瓣/主动脉血流，由于流入血流频谱融合，使得心房收缩时间无法测量
	异位房性心动过速或持续性交界区折返性心动过速 (PJRT)	M 型或动脉/静脉多普勒; A/V 比为 1:1 的“长 VA”型心动过速，可能有 V-V 间隔不等	超声心动图确认心律失常机制，对选择治疗方案意义重大
	房扑	M 型，二维，多普勒; 心房率极快，M 型呈特征性“锯齿状” (图 14); 心房率 >400 次/分，伴有不同程度的房室传导阻滞 (常见 2:1, 3:1 下传)	常见心房扩大，伴有房室瓣反流、心室功能受损

室性心动过速

M 型或动脉/静脉多普勒；心动过速伴 A/V 分离，心房率正常，心室率（通常）较慢，可能有 V-V 间隔不等

心动过缓

窦性心动过缓

可同时显示心房、心室收缩的任何超声方法；大多数窦性心动过缓的心室率 > 90-100 次/分；图 13 所示为一例因长 QT 综合征所致的窦性心动过缓胎儿超声心动图表现，此种情况下可采用多普勒测量 IVRT

三尖瓣环侧壁 DTI 可能有用

完全性房室传导阻滞

可同时显示心房、心室收缩的任何超声方法；完全性房室传导阻滞时，心房率、心室率完全分离（图 15），心室率通常在 50-80 次/分之间

频发阻滞性心房异位搏动、房早二联律与阻滞性房早二联律，vs 二度或三度房室传导阻滞

频发阻滞性心房异位搏动可导致心室率低于正常或不规则，须与二度/三度房室传导阻滞鉴别；异位搏动的超声心动图检查方法如图 17 和 18 所示，可使用任何可用的超声方法

需经超声确诊，因体外胎心监护无法将其与胎儿窘迫引起的心动过缓进行区分（当窦性异位搏动其房室间期较长时，M 型可能比多普勒超声更具优势）

IVRT，等容舒张期；PAC，房性期前收缩；PJRT，持续性交界区折返性心动过速；PVC，室性期前收缩；SVT，室上性心动过速；VA，心室-大动脉。

关键点

- 胎儿的心率和节律，必须是胎儿超声心动图检查内容的一部分，并需记录。
- 如果胎儿心脏节律不规则，或者出现心动过缓或过速，应使用 M 型、频谱多普勒、组织多普勒超声成像进行评估，或上述方法联合应用。
- 在特定情况下（母体抗 Ro/La 抗体阳性、疑似或确诊遗传性长 QT 综合征），胎儿超声心动图测量时间间期，可助于诊断。

B. 胎儿心功能异常评价

二维和多普勒超声心动图是评估胎儿心功能的重要工具。当胎儿出现因心脏或非心脏病因引起的心功能不全或代偿性改变（表 11），可采用多种方法评估其心血管功能（表 10）。识胎儿心功能不全，对某些产前可治疗的疾病，有助于决定是否需要干

预及干预的时间。超声检查描述胎儿心功能异常的特征，可为临床医生决策提供有力工具，从而更好地选择干预对象、预测临床结局，并在胎儿干预手术后制定随访评估计划。即使不选择胎儿期的干预，但在确定分娩计划和时机方面，胎儿心功能超声评估仍然十分关键。

*i. 胎儿心功能评价成像方法。*表 10 列出了胎儿综合心功能评估的组成部分。对疑似心功能不全的胎儿，在行初步影像学检查时，重点是评估有无胎儿水肿和/或上述心功能异常表现。整体心脏大小（可测量心胸面积比）可能是胎儿血流动力学改变的提示⁸³。应采用二维和/或 M 型超声心动图评估心腔大小和心室功能。房室瓣多普勒血流频谱⁶⁵，可提示舒张功能不全，而彩色或脉冲多普勒发现的房室瓣反流，可能提示收缩功能不全。多普勒心肌做功指数，通过综合分析收缩、舒张时间间期，可评估整体心室功能（图 19）。胎儿心功能恶化时，静脉多普勒成像会显示心房收缩期的反向血流速度增加（图 20）。这种 a 波反转的幅度，受血管腔大小、通过脐带血

管的净血流量和胎儿肾上腺素功能状态的影响。除窦性心律外，静脉多普勒 a 波反向在心律失常时对血流动力学的判断并不可靠。

表 10 胎儿心脏功能综合评估组成内容的建议

功能指标	参数形式	
收缩功能	<ul style="list-style-type: none"> ● 左、右室定性评价或测量短轴缩短率 ● TAPSE, MAPSE ● 心肌做功 (Tei) 指数 (整体功能) 	<ul style="list-style-type: none"> ● 二维, M 型 ● M 型 ● PW 或组织多普勒
舒张功能	<ul style="list-style-type: none"> ● 房室瓣流入血流特点 (E 和 A 峰流速, E/A 比值, 有无单相流入图像) ● DFTc ● 心肌做功指数 (MPI, Tei 指数; 整体功能) ● IVC 或肝静脉血流 (A 波/前向血流 VTI 比值) ● 静脉导管血流 (有无 A 波反向, 搏动指数) ● 脐静脉血流 (有无静脉搏动征) 	<ul style="list-style-type: none"> ● PW 多普勒 ● PW 或组织多普勒 ● PW 多普勒 ● PW 多普勒 ● PW 多普勒 ● PW 多普勒
瓣膜功能	<ul style="list-style-type: none"> ● 有无房室瓣反流 	<ul style="list-style-type: none"> ● 彩色血流多普勒
心输出量	<ul style="list-style-type: none"> ● 心胸比 ● 联合心输出量, 经 EFW 标化 	<ul style="list-style-type: none"> ● 二维 ● 二维和 PW 多普勒
心血管整体评分 (见表 13)	<ul style="list-style-type: none"> ● 整体心功能综合评分 	<ul style="list-style-type: none"> ● 二维, M 型, PW 多普勒

DFTc, 经心动周期时长校正的舒张期充盈时间; EFW, 估测胎儿体重; MAPSE, 二尖瓣环收缩期位移; TAPSE, 三尖瓣环收缩期位移。

对于任何怀疑有心血管功能障碍的胎儿, 加粗部分应视为必检项目; 根据其心脏具体状况, 可考虑评估其他项目 (见表 12)。

表 11 不同胎儿疾病引起的血流动力学紊乱类型

血流动力学紊乱	胎儿疾病	超声心动图检测到的共同异常
高心输出量病变 ⁷³⁻⁷⁵	<ul style="list-style-type: none"> ● 动静脉畸形 ● 静脉导管缺如 ● 胎儿贫血 ● TRAP ● TTTS ● 血管占位/肿瘤 	<ul style="list-style-type: none"> ● CCOi 增加 ● 心脏扩大 (CTAR) ● 房室瓣反流 ● 静脉多普勒异常或正常 ● 左/右室收缩功能障碍 ● 胎儿水肿
前负荷 (容量负荷) 增加 ^{76,77}	<ul style="list-style-type: none"> ● AVSD 合并房室瓣重度反流 ● 完全性房室传导阻滞 ● TOF 合并肺动脉瓣缺如 	<ul style="list-style-type: none"> ● MPI 增高 ● 收缩功能障碍 ● 静脉多普勒异常 ● 心脏扩大 (CTAR) ● 胎儿水肿
后负荷增加病变 ^{78,79}	<ul style="list-style-type: none"> ● 双侧半月瓣狭窄, 包括动脉共干瓣膜狭窄 ● 动脉导管收缩 ● TTTS 	<ul style="list-style-type: none"> ● MPI 增高 ● 房室瓣反流 ● 舒张功能障碍 ● 静脉多普勒异常 ● 胎儿水肿

- | | | |
|---------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 心脏受压（前负荷减低） ^{75,80-82} | <ul style="list-style-type: none"> ● CDH ● CHAOS ● CPAM | <ul style="list-style-type: none"> ● CCOi 减低 ● 三尖瓣流入和/或静脉多普勒异常（CHAOS, CPAM） ● 胎儿水肿 ● 左室受压，左室每搏量减低（CDH） |
|---------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

AVSD, 房室间隔缺损; CCOi, 联合心输出量指数; CDH, 先天性膈疝; CHAOS, 先天性高位气道梗阻; CPAM, 先天性肺气道畸形; CTAR, 心胸面积比; MPI, 心肌做功指数; TRAP, 双胎反向动脉灌注序列征; TTTS, 双胎输血综合征。

脉冲多普勒超声可用于定量左、右室每搏量和心输出量，以进一步了解胎儿血液循环状态^{84,85}。每搏量可通过半月瓣环内径和多普勒速度-时间积分（VTI）计算，公式如下：

$$\text{每搏量} = [(0.785 \times \text{瓣环内径}^2) \times \text{VTI}]。$$

胎儿心脏血液循环为并行循环，因此，通常使用两个心室的联合心输出量来表示胎儿的心输出量。正常胎儿的联合心输出量指数为 425 mL/min/kg，范围为 225 ~ 625 mL/min/kg⁸⁵。心输出量的孕龄标准数据已经发表⁸⁵，并用于预测高心输出量状态下的胎儿临床结局⁷³。

DTI。目前尚无证据表明在胎儿成像过程中，常规使

用 DTI 的益处，但可能有助于胎儿心脏功能和节律的评估。组织多普勒 e'、a'和 s'速度、等容舒张时间、等容收缩时间、左、右室 Tei 指数及 E/e'比值的正常值数据，均已发表^{86,87}。

心血管整体评分。心血管整体评分是对胎儿心血管状态的全面评估，其综合了多种胎儿心血管表现，并以积分的形式表示，10 分为最佳，0 分为最差（表 12）。该评分已用于描述多种疾病状态下胎儿心血管受损的程度⁸⁹，包括双胎输血综合征⁹⁰，胎儿高心输出量状态^{73, 74}，胎儿生长受限⁸⁸，和非免疫性胎儿水肿^{75, 83}。该指标可用于描述和追踪胎儿心脏受损程度的变化过程。

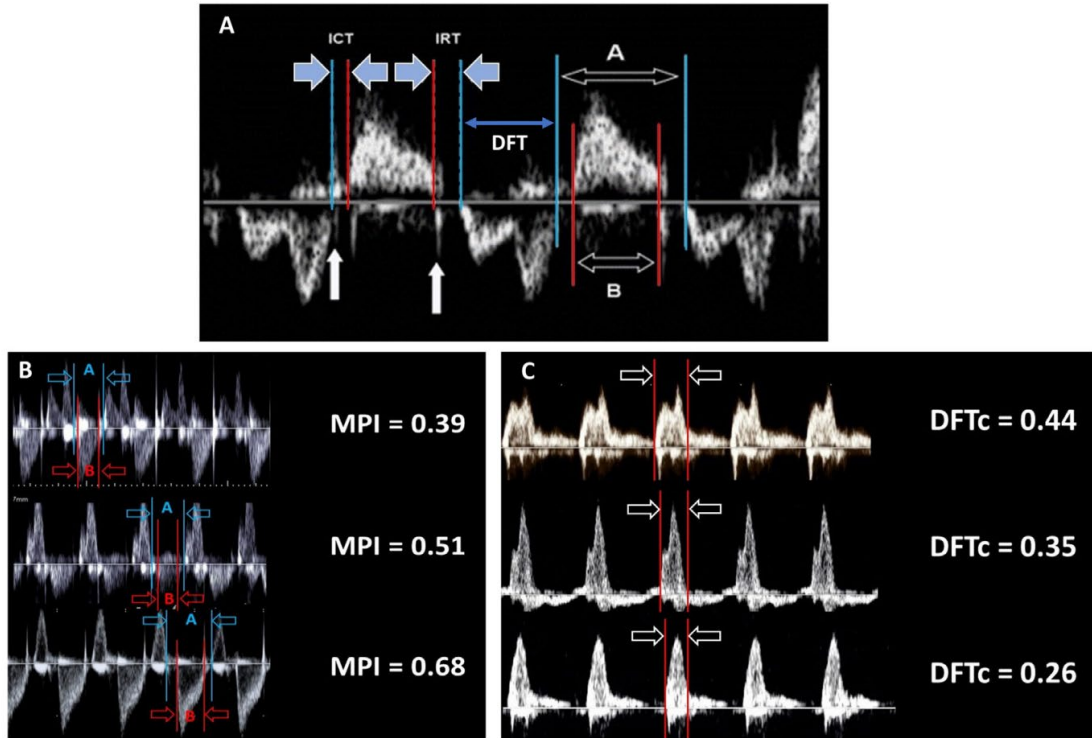


图 19 正常与异常的心肌做功指数 (MPI)、舒张期充盈时间 (DFT)。 (A) 左室流入-流出道 PW 描记显示多普勒心肌做功指数的计算。MPI 由等容舒张时间 (IRT) 与等容收缩时间 (ICT) 之和, 除以射血时间 (时长 B) 得出, 也可由 (A-B) / B 计算得到。注意用于标记 IRT、ICT 起始和结束的瓣膜启闭线 (白色箭头)。图中还显示了从 E 峰开始至 A 峰结束的 DFT。 (B) 胎儿疾病状态下心肌做功指数的变化。上图为正常 MPI, 中、下图均为单绒毛膜/双羊膜囊双胎输血综合征中的受血儿, 可见其 MPI 异常。 (C) 经心率校正的舒张期充盈时间 (DFTc)。DFTc 由流入道多普勒频谱总时长, 除以心动周期计算得来。随着舒张功能恶化, 正常 DFTc 逐渐缩短, 血流变成单峰。

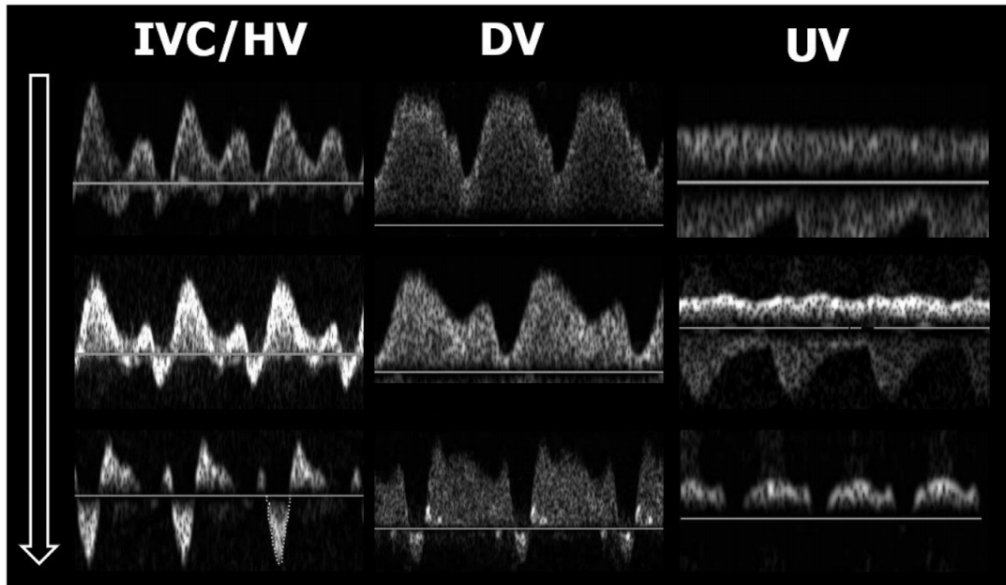


图 20 静脉多普勒随中心静脉压 (CVP) 升高而变化。随着 CVP 升高 (白色空心箭头), IVC、肝静脉 (HV)、静脉导管 (DV) 和脐静脉 (UV) 出现的典型改变。

表 12 心血管整体评分*

类别	赋分		
	2	1	0
胎儿水肿	无	腹水、胸水或心包积液	皮肤水肿
心脏大小 (心胸面积比)	0.20-0.35	0.35-0.50	>0.50 或 <0.20
心脏功能	房室瓣舒张期血流呈正常双相, 左、右室 SF>0.28	全收缩期 TR, 或左、右室 SF<0.28	全收缩期 MR 或 TR, 或 dP/dt<400, 或房室瓣舒张期血流呈单相
静脉多普勒	UV 无搏动, DV 正常	UV 无搏动, DVA 波反向	UV 搏动征
动脉多普勒	UA 舒张期血流正向	UA 舒张末期血流缺失	UA 舒张末期血流反向

CA, 心脏面积; DV, 静脉导管; MR, 二尖瓣反流; SF, 短轴缩短率; TA, 胸腔面积; TR, 三尖瓣反流; UA, 脐动脉; UV, 脐静脉。

经 Mäkikallio 等人⁸⁸授权改编。

*所有五项指标的分数总和=评分, “10”为最佳, “0”为最差。

ii. 胎儿心血管紊乱特种类型。遇到可能导致心血管损害的胎儿畸形时, 须考虑该疾病主要涉及哪种类型的血流动力学紊乱, 以及胎儿心脏如何适应这些变化。尽管对具有心功能不全风险的所有胎儿来说, 均应接受完整的心脏收缩、舒张功能评估, 但了解在特定情况下的特有血流动力学变化, 可以让临床医生“锁定”胎儿心脏功能哪个参数最有助于评估血流动力学紊乱的程度。尽管全面讨论每种胎儿疾病的具体超声心动图发现, 已超出了本指南范围, 但了解并记录不同胎儿疾病状态下的超声改变, 对判断预后仍有重要的价值, 具体如表 11 所示。

iii. 附加成像: 心外多普勒检查和辅助/先进成像技术。受损胎儿的全面心血管评估, 应包括脐动脉和大脑中动脉血流的脉冲多普勒评估, 当然其可在产科超声或胎儿超声心动图检查期间完成。研究表明, 在心血管功能受损胎儿中, 心输出量的重新分配, 即所谓的脑保护效应, 其作为一种代偿反应出现, 并伴随脑血管阻力明显下降。在胎儿生长受限⁷⁶、高心输出量状态⁹¹和双胎输血综合征⁷⁸中, 这种现象已得到证实。这些变化可能先于胎儿静脉血流模

式的变化, 因此, 其可能是胎儿心脏受损的重要早期征兆。在胎儿心功能不全的情况下, 还应测量大脑中动脉的收缩期峰值流速, 并与相应胎龄的正常值进行比较, 以排除胎儿贫血⁹²。

其他超声新技术应用也有报道, 如 DTI 和心肌应变。在评估心功能和预测结局方面, 这些技术的实际效果尚不明确, 目前仍主要应用于研究领域。

关键点

- 胎儿超声心动图检查必须进行对心脏收缩和舒张功能定性评估, 包括房室瓣流入和反流(若存在)的二维、彩色和脉冲多普勒成像, 以及静脉导管脉冲多普勒成像。
- 当怀疑心功能或心输出量异常时, 无论是基于心外异常还是胎儿窘迫(即积液、二维表现异常、静脉多普勒血流模式异常), 都应进行定量测量; 也可能需要连续测量评估。
- 心血管整体评分可用于描述和记录心脏损害程度及进展。

C. 结构性心脏病

i. 单心室及导管依赖性评估

由于单心室（SV）在四腔心切面表现异常，故在常规超声筛查中即可发现；大多数单心室在出生前超声检查中即已诊断⁹³。左心发育不良综合征是单心室最常见类型，活产儿发病率为 0.26/1000¹³。其他类型的单心室还包括：右心发育不良综合征（0.22/1000 活产儿）和单心室房室连接，后者是指房室连接完全或主要与单个心室相连的一组心脏畸形，包括左室双入口、心室单入口（伴左/右侧房室瓣闭锁）和共同房室入口（房室间隔缺损合并共同心室）。单心室是最复杂的先心病类型之一，均需经过一系列姑息性手术进行矫正，最终达到全腔静脉-肺动脉连接（“Fontan”）循环。本节将复习各种类型单心室的常见影像学检查方法，以便向家属提供诊断及预后的咨询、以及哪些影像信息对分娩和新生儿管理十分必要。

常规成像方法。与心脏结构正常者一样，单心室胎儿超声心动图检查，也应评估内脏心房位置、体静

脉连接、房室连接、心脏解剖形态及功能、胎心率及节律等。建议采用节段分析方法，对单心室先心病胎儿行超声心动图成像，以识别重要合并畸形。

静脉连接。应评估体静脉、肺静脉连接情况，以及心房位置/形态，因为在咨询过程中，介绍单心室姑息性手术方法及结局时，要考虑此类异常。对于体静脉，应评估是否存在下腔静脉肝内段离断（肝静脉直接与心房连接）及双上腔静脉。肺静脉连接也必需评估，因肺静脉异常引流是临床选择手术方式的重要依据和影响患儿临床结局的重要因素⁹⁴。对于左心发育不良综合征，肺静脉多普勒及其正/反向VTI比值测量，可用于评价左房高压（图21）。一些中心在孕晚期，通过行母体高氧试验来评估左心发育不良综合征胎儿的肺血管反应性，以提高预测是否需要紧急干预的特异性和敏感性。研究表明，缺乏肺血管反应性（高氧试验后肺动脉搏动指数下降<10%）⁹⁵，与新生儿血流动力学不稳定、以及出生后急需房间隔造口术相关。

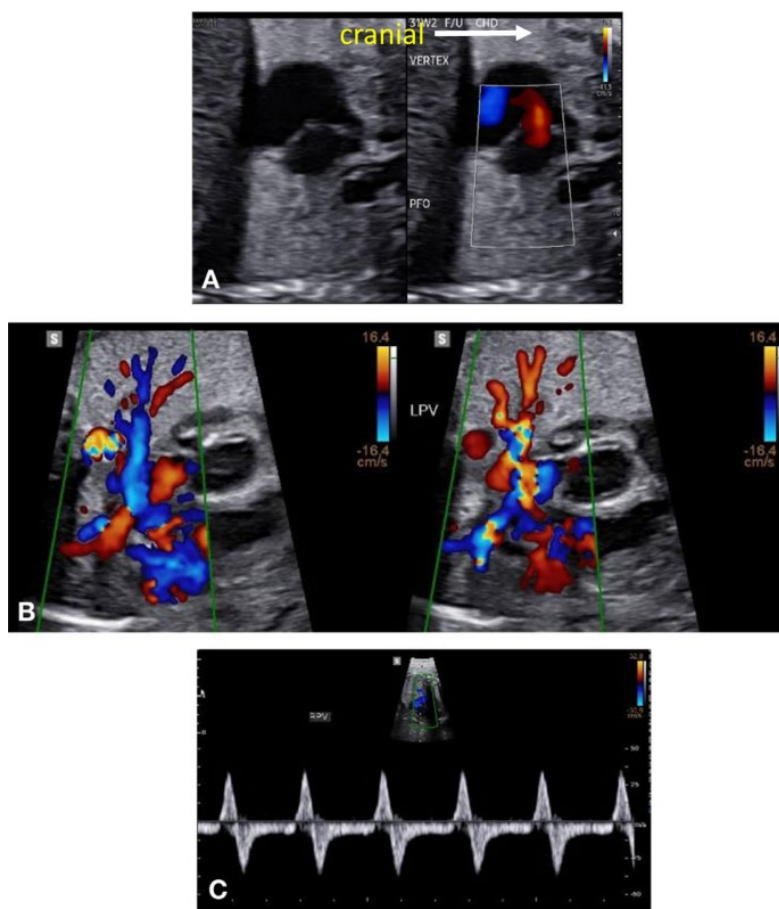


图 21 超声心动图对左心梗阻胎儿房间隔受限程度的全面评估。（A）房间隔水平左右分流信号。（B）肺静脉扩张及其内的往返血流。（C）频谱多普勒探及异常的正向/反向血流频谱，符合中度左房压升高表现。

房室连接。单心室可能伴有三尖瓣或二尖瓣发育不良或闭锁，或非均衡型共同房室瓣（主要连接于一个心室；图 22）。应测量房室瓣大小（见表 13），并通过彩色多普勒评估瓣膜反流程度。严重的房室瓣反流，可影响胎儿健康及出生后单心室姑息性手术的结局⁹⁹。

心室-大动脉连接。单心室胎儿中，可能存在多种心室-大动脉连接形式，及不同状况的肺血流或体循环血流梗阻。因此，须仔细检查其流出道，包括流出道方位（正常、转位、错位）、通畅性、内径和血流方向。主动脉狭窄或闭锁胎儿，应测量升主动脉直径。在主动脉弓的 3VV、3VT 和矢状切面上，彩色多普勒成像非常重要。因为显示出主动脉弓或动脉导管弓的逆向血流，可能是出生后需要给予前列腺素输注的最重要的单一指标¹⁰⁰。对主动脉瓣或肺动脉瓣发育不全的胎儿，瓣膜的狭窄程度可随孕周进展，因此，应对瓣膜及大动脉行连续的血流动力学评估（表 13 和 14）。

节律、功能及形态。临床实践中，超声评价心功能通常采用定性方法，包括短轴缩短率、二/三尖瓣环位移和球形指数在内的多种定量测量方法，这些方法均已在文献中有所报道¹⁰⁴。心肌成像技术如应变和应变率，可更好地定量评价心室功能，但目前临床上，尚未广泛应用¹⁰⁵。缓慢性心律失常（如完

全性心脏传导阻滞或窦房结功能障碍），也与左房异构及房室连接不一致相关。这种病变组合的患儿，通常预后不良，具有较高宫内死亡风险¹⁰⁶。

关键点

- 对疑似单心室的胎儿，必须行全面超声心动图检查，才可能对预后做出合理预测。
- 房间隔水平、动脉导管（若存在）和主动脉峡部（若存在）的血流方向及有无分流受限，均应进行评估。
- 应显示体静脉和肺静脉解剖连接，以便提供咨询和规划出生后管理。
- 应测量房室瓣内径或面积，并通过彩色多普勒评估房室瓣反流程度。
- 对于左心发育不良综合征胎儿（以及左心房无出口的其他变异类型），每次行胎儿超声心动图时，均应测量肺静脉正向/反向 VTI 比值，以评估出生后紧急干预的风险，最后一次测量应在临近足月时进行。
- 对于合并左心发育不良综合征的先心病胎儿（以及左心房无出口的其他变异类型），某些病例可考虑在孕晚期行母体高氧试验，以评估肺血管反应性。

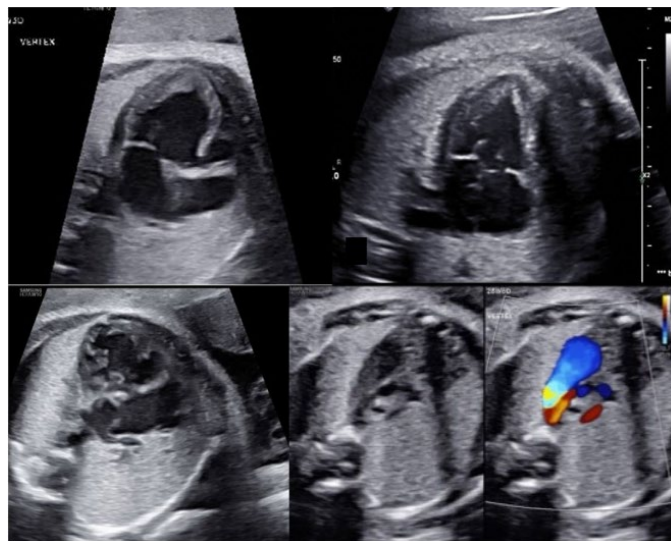


图 22 单心室心脏病变示例。显示四腔心切面及三血管气管切面的二维及彩色多普勒超声图像。另请参阅视频 10（见 www.onlinejase.com）

表 13 针对常见胎儿先心病的特定疾病解剖、生理和功能评估指南

类型	可疑征象					
SV 及心室不对称	胸部横切面未见对称的两个心室					
病变	主要发现	常见静脉变异	特征性房室瓣异常	流出道成像	补充测量	其他关键点
非均衡型 AVSD (右室或左室优势)	AVSD 特征如下： 单组房室瓣、±原发孔型房缺、±流入道型 VSD	SVC、IVC 走行及位置异常，原始奇静脉系统，独立的肝静脉连接，TAPVR	共同房室瓣反流；可呈渐进性进展 需要对房间连接处行正面成像	明确心室-大动脉连接 心室发育不良可能伴有流出道狭窄或闭锁；可能需要连续评估	测量左、右侧房室瓣内径或面积（图 23） Cohen 指数 AVVI RV/LV 流入道角度 ⁹⁶	评估均衡型 AVSD 房室瓣见下文（“共同房室瓣”） 考虑到右房或左房异构/内脏异位
三尖瓣闭锁	房室无连接，右室小，VSD	双上腔静脉良性的 DV-A 波反方向	二尖瓣脱垂，瓣环扩张，或瓣膜反流	明确心室-大动脉连接，可有主动脉转位； 形态学右心室的流出道可有瓣下或瓣膜狭窄； 评估动脉弓血流，了解是否存在导管依赖	可在两个正交平面上测量 VSD 大小	VSD 梗阻可为进行性，进而影响右室流出道血流（导致肺动脉狭窄甚至闭塞）
HLHS	四腔心切面示左室小，伴二尖瓣及主动脉瓣狭窄或闭锁	双上腔静脉	TR 合并右室功能不全可能增加胎儿死亡风险，及出生后发病/死亡风险	评估主动脉瓣通畅程度、升主动脉及主动脉横弓内径 彩色多普勒评估肺动脉瓣 主动脉横弓远端血流方向	测量升主动脉内径，该内径可预测出生后 Norwood 手术结局 ⁹⁷	评估限制性房水平分流-肺静脉正向/反向 VTI 比值 < 3，可预测左房血流出受限，且新生儿期行急诊房间隔造口术风险增加 ⁹⁸
左室双入口	两个房室瓣均通向形态学左室，四腔心切面显示“巨大”VSD 或室间隔缺失	双上腔静脉	评估每个房室瓣的大小（其中一个瓣膜可能狭窄或闭锁），及瓣膜反流程度 房室瓣可在心腔出口处跨立	明确房室连接和心室-大动脉连接（可能心室左祥或右祥，DORV） 评估与形态学右室连接的流出道是否通畅，是否有瓣下或瓣膜狭窄		心室左祥时有完全性房室传导阻滞的风险 若左侧房室瓣发育不良或闭锁，需评估房间隔缺损水平分流是否足够

复杂房室连接异常	四腔心切面未显示清晰的两组独立房室瓣结构，十字交叉处房室瓣附着点无明显差异					
病变	主要发现	常见静脉变异	特征性房室瓣异常	流出道成像	补充测量	其他关键点
共同房室瓣，AVSD	房室瓣十字交叉处瓣叶附着点未显示出明显差异，或位于同一水平，大型房/室间隔缺损	双上腔静脉，下腔静脉离断，TAPVR	瓣叶形态、均衡性、反流；乳头肌结构	心室-大动脉关系正常或转位，瓣下梗阻或瓣膜发育不良，导管弓或主动脉弓内逆向血流	Cohen 指数 AVVI RV/LV 流入角 ⁹⁶	如果未专门探查，可能遗漏其他 VSD
十字交叉心	两组独立的房室瓣，但无法在同一切面上显示；易混淆单心室或双心室（短轴切面右室或左室缩短所致）	内脏心房位置异常 双上腔静脉	二/三尖瓣反流，瓣叶跨立或骑跨	详细评估心室-动脉连接，可能为 DORV/d-TGA、l-TGA（心室左袢时）、流出道梗阻	房室瓣环大小	如果只评价大动脉位置关系，而未对心室-动脉连接加以针对性评估，则难以预测胎儿出生后生理状况
瓣叶跨立	四腔心切面显示 VSD 或主动脉骑跨	双上腔静脉	瓣环大小、反流程度、瓣膜跨立程度及腱索分布情况	心室左袢或右袢与房室传导阻滞、瓣下及瓣膜狭窄、主动脉异位的风险		若左侧房室瓣发育不良，有左心房高压的风险
二尖瓣狭窄：降落伞型二尖瓣，二尖瓣发育不良	心室比例失调（RV>LV）	永存左位上腔静脉 主动脉瓣狭窄，主动脉缩窄	瓣叶形态，乳头肌结构；测量瓣环 Z-score 值	若存在 VSD，且升主动脉内径及血流正常，应考虑是否为 DORV	卵圆孔大小；肺静脉正向/反向 VTI 比值	卵圆孔血流方向是判断二尖瓣发育状况的关键

病变	主要发现	常见静脉变异	特征性房室瓣异常	流出道成像	补充测量	其他关键点
四腔心正常的流出道病变	心轴异常 (<30° 或 >60°) 左室流出道切面异常或无法显示三血管切面异常					
法洛四联症 (TOF)	心轴或左室流出道异常, 伴室间隔缺损及主动脉骑跨; 3VV 切面异常	双上腔静脉, 主动脉弓下无名静脉; 右位主动脉弓, 血管环; 主肺动脉窗	二/三尖瓣异常少见, 可合并 AVSD	3VV 切面: 肺动脉狭窄; 3VT 切面: 可见动脉导管及其内正向/逆向血流, 或动脉导管缺如; 肺动脉分支连续性	肺动脉分支, 连续测量肺动脉瓣环及漏斗部内径; 粗大主-肺动脉侧枝血管	孕 28w 时动脉导管血流方向可预测新生儿期干预与否; Ao/PV 瓣环比值 < 0.6, PV Z 值 < -5 且动脉导管缺如, 预示新生儿期需要干预 ¹¹⁹
永存动脉干 (大动脉共干)		双上腔静脉 右位主动脉弓, 血管环 主动脉弓下无名静脉	二/三尖瓣反流	主动脉/肺动脉优势型, 单一动脉弓/双动脉弓/主动脉离断 (类型); 肺动脉起源	干动脉瓣口流速, 干动脉瓣反流; 肺动脉分支远端内径	右主动脉弓时, 22q11 缺失综合征风险 > 50%
右室双出口 (DORV)		双上腔静脉	房室瓣大小、反流, 二尖瓣跨立至右心室; 三尖瓣跨立, 越过流入道 VSD; AVSD; 房室瓣: 短轴或矢状面成像最佳	心室-大动脉正常连接或转位, 瓣下梗阻或瓣膜发育不良, 导管或主动脉弓内血流反向、主肺动脉窗、肺动脉分支通畅性及连续性	VSD 与大血管关系; 评估左室至主动脉通路: VSD 大小, 任何可能影响双心室修复的房室瓣结构	心室左袢或右袢, 左、右室位置关系及有无心室发育不良
完全型大动脉转位 (d-TGA)	3VV、左室流出道切面异常, 流出道平行走行	无	d-TGA 合并 VSD ± 肺动脉狭窄, 可有二尖瓣跨立或发育异常 (二尖瓣裂)	主、肺动脉瓣应为正常大小; 主动脉发育不良合并三尖瓣发育不良, 可有肺动脉瓣二瓣化畸形	卵圆孔大小 (矢状面观察最佳); 室间隔偏移指数 ¹⁴³	主动脉瓣环大于正常较常见
矫正型大动脉转位 (l-TGA)		无	四腔心切面十字交叉异常; 三尖瓣移位, 常见瓣膜反流并影响预后	评估肺动脉瓣或瓣下梗阻; 主动脉弓发育不良	房室传导间期; 是否有 VSD 及缺损大小	可能伴随心轴异常, 中位心或右位心 连续监测有无传导阻滞

进展性半月瓣梗阻		三血管切面异常，四腔心不对称				
病变	主要发现	常见静脉变异	特征性房室瓣异常	流出道成像	补充测量	其他关键点
主动脉瓣狭窄	左室流出道切面示收缩期瓣膜增厚±3VV示升主动脉扩张，四腔心切面示左室肥厚或扩张/功能障碍	肺静脉多普勒心房收缩期血流反向	二尖瓣异常包括瓣膜发育不良、“拱形”二尖瓣；二尖瓣反流速度可用于评估左室收缩压和功能	主动脉弓，弓横部血流反向预示严重梗阻；主动脉瓣口多普勒可能无法反映重度左室功能障碍的严重程度	主动脉弓和峡部（缩窄风险）；二尖瓣前向血流持续时间；二尖瓣反流峰值速度（若存在反流）	必须记录卵圆孔血流方向；评估房间隔分流受限引起的左房压力升高
肺动脉瓣狭窄	四腔心切面异常，右房增大，右室大小<左室，右室肥厚伴功能减低；3VV可显示正常二维图像，但CDFI显示动脉导管/肺动脉主干血流反向	常见体静脉频谱A波反向加深	三尖瓣环大小，PW测量三尖瓣口前向血流持续时间；彩色多普勒若显示三尖瓣反流程度大于轻度，则心肌窦状隙持续存在风险较低	导管结构异常；动脉导管异常插入所致的左肺动脉狭窄、流出道异常（漏斗部狭窄/闭锁）；动脉导管血流反向提示导管依赖性	肺动脉分支内径三尖瓣反流峰速（若存在反流）	用低速彩色多普勒评估位于游离壁和室间隔间的冠状动脉-心腔瘘（心肌窦状隙）
Ebstein 畸形和三尖瓣发育不良	右房扩大、心脏增大、三尖瓣隔叶±后叶移位，瓣叶发育不良或拴系；房室沟水平“瓣环”的往返血流	下腔静脉内反向A波增加，静脉导管及脐静脉搏动	三尖瓣环大小可预测疾病进展；三尖瓣反流峰速也可预测	肺动脉狭窄或闭锁、功能性闭锁，肺动脉瓣反流；肺动脉分支发育不良；动脉导管血流方向；极少数合并主动脉缩窄	连续测量三尖瓣环、三尖瓣反流峰速、肺动脉血流、肺动脉瓣反流，评估左室功能及脐动脉、大脑中动脉多普勒血流	
肺动脉瓣缺如综合征	合并TOF，或单发；PV瓣环发育不良，瓣叶小，PV处往返血流；肺动脉主干及分支扩张；右房、右室扩大	可见下腔静脉、静脉导管A波反向，右房压增高	评估三尖瓣反流，采用PW、CW测量三尖瓣反流速度，以评估右室收缩压和功能	动脉导管常缺如，但仍需评估其存在与否，因其影响预后	连续测量肺动脉分支内径、双侧心室功能、心胸比、脐动脉及大脑中动脉频谱	

弓发育异常 三血管或三血管-气管切面异常						
病变	主要发现	常见静脉变异	特征性房室瓣异常	流出道成像	补充测量	其他关键点
主动脉缩窄	心室比例失调 (RV>LV)，升主动脉内径小于上腔静脉，主动脉弓横部、峡部及降主动脉内径细窄	左上腔静脉汇入冠状静脉窦	二尖瓣解剖，房间隔水平血流方向	主动脉瓣狭窄，主动脉瓣二瓣化畸形	主动脉弓峡部	假阳性率、假阴性率高
血管环	3VT 见“U”形环环绕气管及食管，而非正常位于气管左侧的“V”形排布	无	无	排除锁骨下动脉迷走、双主动脉弓	根据需要	气管异常、气管环风险增加
动脉导管瘤	妊娠晚期，3VV、3VT 或弓长轴切面图像异常，形态迂曲，有搏动性		无	无	主动脉弓峡部；动脉导管最宽处内径	一般为正常变异，新生儿无临床相关表现

Ao, 主动脉; AVSD, 房室间隔缺损; AVVI, 房室瓣指数; CTR, 心胸比; DORV, 右室双出口; DV, 静脉导管; LA, 左心房; LSVC, 左位上腔静脉; MCA, 大脑中动脉; PA, 肺动脉; PV, 肺动脉瓣; RA, 右心房; TAPVR, 完全性肺静脉异位引流。

以上信息并不全面，不能代替先心病中有关特定病变的胎儿心脏解剖及生理学文献。

表 14 胎儿先天性心脏病的进展机制和模式

发育/进展	可进展的心脏疾病	演变/进展
房室瓣和半月瓣/流出道梗阻	<ul style="list-style-type: none"> ● 主动脉瓣狭窄 ● 室间隔完整型肺动脉瓣狭窄 ● 永存动脉干合并共同动脉瓣狭窄 ● 二/三尖瓣狭窄 ● TOF ● 其他圆锥干病变 ● 主动脉缩窄 ● Ebstein 畸形/三尖瓣发育不良（继发性肺动脉梗阻/闭锁） 	<ul style="list-style-type: none"> ● 结构性心脏病的严重程度增加 ● 特别是流出道梗阻引起的心室功能进行性受损 ● 心室扩大逐渐进展（房室瓣狭窄时不会出现） ● 进行性心室发育不良 ● 由于半月瓣梗阻导致大动脉进行性扩张或发育不良 ● 房室瓣反流进行性加重合并流出道梗阻
房室瓣和半月瓣反流	<ul style="list-style-type: none"> ● Ebstein 畸形/三尖瓣发育不良 ● 肺动脉瓣缺如综合征 ● 半月瓣（主/肺动脉瓣） ● 永存动脉干伴干动脉瓣反流 ● 严重半月瓣梗阻伴房室瓣反流 	<ul style="list-style-type: none"> ● 有可能发生心力衰竭、胎儿水肿和/或 IUFD ● 若动脉导管通畅的情况下，肺动脉瓣反流可引起循环分流和胎盘窃血
心室、瓣膜、大动脉、肺动脉分支、弓发育不良	<ul style="list-style-type: none"> ● 严重半月瓣梗阻 ● 圆锥干病变合并房室瓣梗阻 ● 主动脉缩窄 	<ul style="list-style-type: none"> ● 结构性心脏病的严重程度增加
卵圆孔分流受限	<ul style="list-style-type: none"> ● 完全型大动脉转位 ● 左心发育不良综合征 ● 严重左心梗阻 ● 孤立发生（可不合并其他先心病） 	<ul style="list-style-type: none"> ● 出现肺充血、肺淋巴管扩张 ● 出生后低氧血症，左心房高压（HLHS），需要紧急 BAS ● 孤立发生时，可表现为左侧房室结构偏小，但出生后无影响
动脉导管收缩或动脉导管瘤形成	<ul style="list-style-type: none"> ● 动脉导管收缩可孤立存在，与环氧化酶抑制剂/NSAIDs 及某些食物/草药茶有关 ● 先心病胎儿很少出现动脉导管收缩 ● 导管动脉瘤发生在孕 35-40 周，占所有胎儿的 1%-2% 	<ul style="list-style-type: none"> ● 孤立的导管收缩可导致右心衰竭、水肿和出生后 PPHN¹⁰¹ ● 导管收缩在危重先心病中可能致命，大动脉转位风险更高 ● 动脉导管瘤大多自发闭合，破裂或压迫风险低，与结缔组织病相关
肿瘤消退/进展	<ul style="list-style-type: none"> ● 横纹肌瘤、畸胎瘤等 	<ul style="list-style-type: none"> ● 取决于肿瘤性质，及其对心脏充盈、功能和节律的影响（例如，横纹肌瘤在中孕期发展，但在 32 周后消退）
心腔扩大	<ul style="list-style-type: none"> ● 瓣膜反流 ● 高心输出量状态 ● 心室功能异常 	<ul style="list-style-type: none"> ● 随疾病严重程度增加，对侧心室受压，可导致充盈压升高和心室输出量降低 ● 房性或室性心律失常 ● 肺发育不全的风险
心室功能障碍	<ul style="list-style-type: none"> ● 原发性心肌病 ● 容量负荷增加的结构性 CHD ● 双侧流出道梗阻 ● 心律失常 	<ul style="list-style-type: none"> ● 随疾病严重程度增加，可有心力衰竭、胎儿水肿、及 IUFD 风险
心衰	<ul style="list-style-type: none"> ● 心室功能障碍，前负荷分配不足 ● 明显的容积或压力负荷过重 ● 心律失常 ● 心脏压塞 	<ul style="list-style-type: none"> ● 更严重的心脏病、胎儿水肿和 IUFD
先心病胎儿的心律失常	<ul style="list-style-type: none"> ● 高危病变包括 Ebstein 畸形/三尖瓣发育不良 ● 任何伴有心房或心室扩张的疾病 ● 肿瘤 ● 心肌病 	<ul style="list-style-type: none"> ● 如果伴有结构性 CHD 或心肌病，则更严重
室间隔缺损变小	<ul style="list-style-type: none"> ● 常见于单纯孤立性心室或肌性室间隔缺损，亦可见于其他 CHD 	<ul style="list-style-type: none"> ● 心脏病严重程度减轻或病情缓解^{102,103}

BAS, 球囊房间隔造口术; IUFD, 胎儿宫内死亡; PA, 肺动脉; PPHN, 新生儿持续性肺动脉高压; TGA, 大动脉转位

ii. 复杂房室通道连接异常

累及房室连接的病变，可能为孤立性，尽管常与包括 21-三体综合征的非整倍体相关，也可能极其复杂，且合并多种其他畸形¹⁰⁷。房室连接区域，常称为心脏的“十字交叉”，是心房与心室解剖连接点。正常情况下，左侧的二尖瓣为双叶瓣，其腱索附着于左室游离壁两组独立的乳头肌上。右侧的三尖瓣为三叶瓣，解剖位置更靠近心尖，其腱索附着于右心室体部，包括心室间隔面。尽管四腔心切面是显示心脏十字交叉、房室瓣形态、室间隔缺损及流出道异常的最佳切面，但发现心脏结构异常时，仍需行其他切面进一步扫查。合并房室瓣异常或发育不良的先天性心脏病，常导致心室比例失调，可合并室间隔缺损、流出道及大动脉畸形，出生后可能需要行单心室姑息手术治疗。

常规成像方法。当存在房室瓣异常时，对胎儿整体心脏结构评估非常重要，包括评价心室大小及功能、

以及房室通道的不均衡程度。首先在确定内脏位置后，四腔心切面是评估上述畸形的最佳切面，也是第一步需要观察的切面。在此切面上，应注意尽量将房室间隔置于垂直方向，以清晰显示房室瓣形态及瓣叶插入点，以及腱索分布及附着点。确定心室袞类型与心室位置。在舒张早期瓣根处测量房室瓣环内径。该类异常中常见流出道及大动脉畸形，因此须向头侧扫查，以了解流出道和大动脉的解剖结构、大小及通畅性。胎儿胸部矢状切面上，最容易获得房室瓣形态、腱索附着、乳头肌排列及形态的短轴图像（图 23）。应对房室瓣的前向血流或瓣口反流进行彩色多普勒评估。使用脉冲多普勒成像评估房室瓣口的前向血流也很重要。但在胎儿循环中，可发生血流重分布，通过峰值流速判断，可能会低估瓣膜狭窄程度。右侧房室瓣异常时，应记录房室瓣环大小；左侧房室瓣梗阻时，应关注血流动力学改变，如心房水平左向右分流。

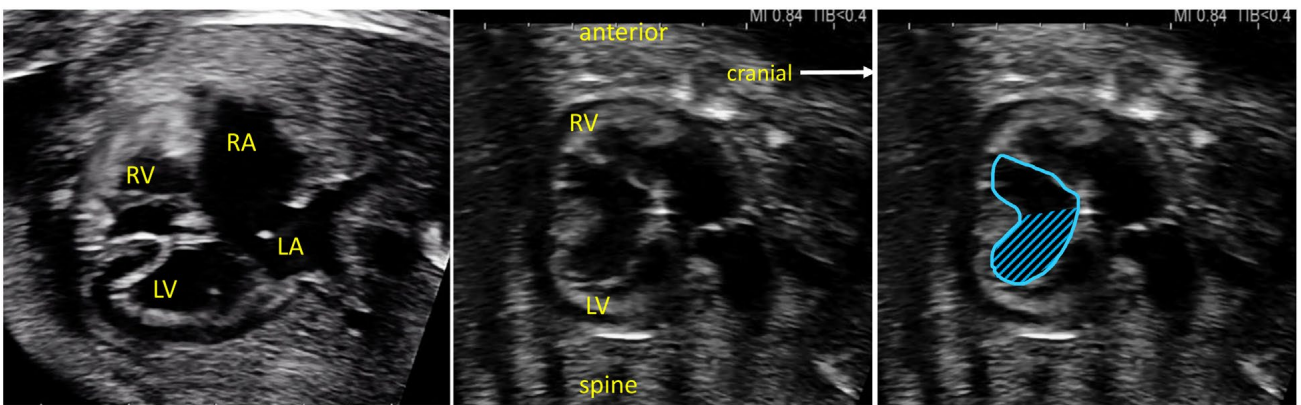


图 23 房室间隔缺损不均衡程度的定量评价。可于舒张期在旁矢状切面测量共同房室瓣之于左、右心室的面积，同时计算出房室瓣指数（AVVI）。根据所使用的公式，AVVI 约为 2:1 或更高时，提示需要进行单心室姑息手术。LA，左心房；LV，左心室；RA，右心房；RV，右心室。

房室间隔缺损。四腔心切面可观察到共同房室连接或房室间隔缺损，注意观察心脏十字交叉处的异常表现。房室间隔缺损病变，在瓣膜关闭时，右侧房室瓣隔叶与左侧房室瓣前叶处于同一水平（图 23 和 24）。若有上述发现，应评估左侧房室瓣正面是否有裂缺或呈共同开口、有无原发孔型房间隔缺损，以及流入道型室间隔缺损。若二维或彩色血流成像发现瓣膜主要开口于其中一个心室，伴或不伴心室比例失调，则可于旁矢状切面上，测量舒张期房室瓣之于每侧心室的面积（图 23）。房室瓣指数（AVVI）¹⁰⁸可以通过测量左/右侧瓣膜面积之比，或通过心尖

四腔心切面测量 RV/LV 流入角进行计算（图 24）。同时应评估流出道，判断有无圆锥隔、瓣下纤维组织、房室瓣或增生组织导致的梗阻。

先天性二尖瓣畸形。二尖瓣畸形可导致左心血流量减少，以及卵圆孔水平血流反向。应对二尖瓣和房间隔进行二维和彩色多普勒评估，并对肺静脉进行脉冲多普勒检测，以评估左房压力是否增高。孤立性二尖瓣发育不良及“拱形”二尖瓣^{109、110}，均可致明显二尖瓣反流，当然，这类病变所致的任何程度二尖瓣反流，都应视为异常。发现二尖瓣反流时，还应考虑是否存在左室流出道梗阻性病变¹¹¹。

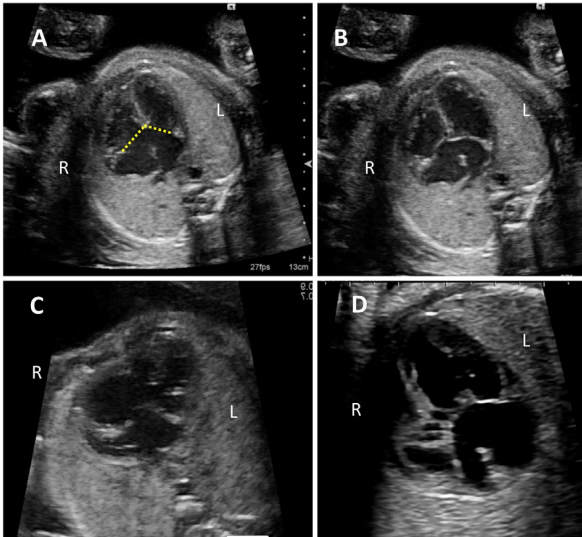


图 24 均衡型 (A, B) 房室间隔缺损, 右室优势 (C)、左室优势 (D) 非均衡型房室间隔缺损的四腔心切面表现。非均衡程度可通过测量瓣膜角度 (图 A, 虚线所示) 进行定量评估, 角度越小, 心室不均衡程度越明显。

房室瓣跨立/骑跨与十字交叉心。当腱索越过室间隔缺损、并附着于对侧心室室壁或乳头肌上时, 即称为“房室瓣跨立”。而“房室瓣骑跨”指的是瓣环在解剖学上位于室间隔上方, 并开口于两侧心室¹¹²。在十字交叉心或房室“扭转”连接病变中, 两组房室瓣结构互成交叉关系, 通常是位于右侧的心房与位于左侧的心室相连, 而位于左侧的心房与位于右侧的心室相连。此外, 心室左袢或右袢可呈现为房室连接一致或不一致¹¹³。当房室连接不一致时, 几乎总伴发室间隔缺损, 且常伴随房室瓣跨立。超声检查时, 应联合应用二维、彩色及频谱多普勒成像, 对瓣膜进行多切面的详细评估, 包括评估瓣膜大小、功能及附属结构等 (图 25)。如果存在房室瓣跨立或骑跨, 可能无法通过关闭室间隔缺损的手术进行修复, 而需要采取单心室姑息手术。

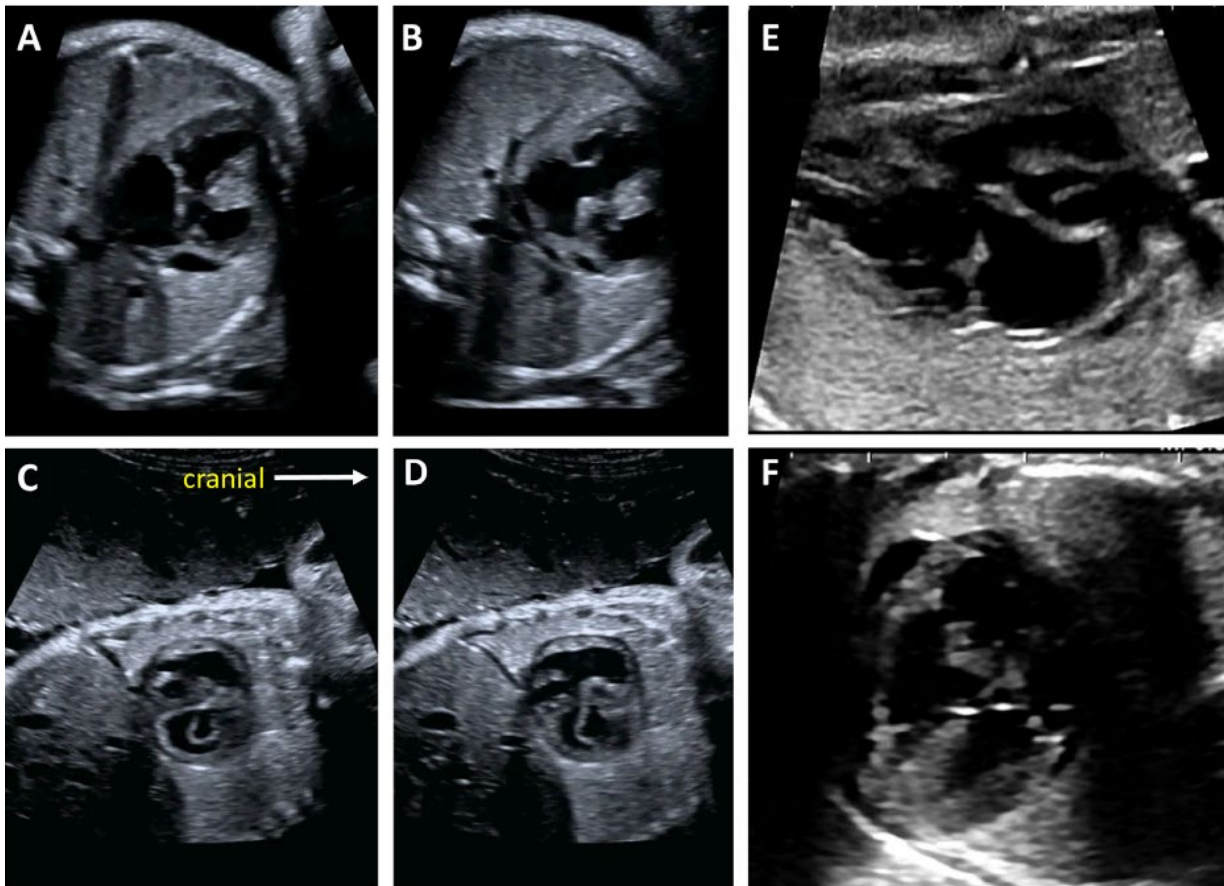


图 25 左侧房室瓣跨立使双心室修复策略复杂化或无法进行。(A-D) 完全型大动脉转位合并室间隔缺损 (VSD)。胎儿有非典型二尖瓣裂, 二尖瓣腱索跨立于流出道 VSD 上方。(A) 和 (B) (视频 11 见 www.onlinejase.com) 横切面可见二尖瓣开口异常朝向室间隔方向, 而 (C) 和 (D) (视频 12 见 www.onlinejase.com) 中可以更清楚地观察瓣膜解剖结构, 该旁矢状切面显示了舒张期两个不同时间点的二尖瓣正面视图。临床实践中, 采用视频回放和实时扫描可更清晰地观察上述解剖结构。(E, F) 右心室双出口伴肺动脉瓣下 VSD 及二尖瓣跨立, 此种情况下新生儿期 Damus-Kaye-Stansel 手术较大动脉调转术更为可行。

关键点

- 存在房室瓣异常时，应全面评估胎儿心脏结构，包括心室大小与功能，以及房室瓣的均衡性。
- 若怀疑胎儿存在房室连接异常，应采用非标准切面并对瓣膜正面观进行成像，详细评估瓣膜、腱索及其插入点的解剖结构。
- 每次检查都必须对胎儿心脏进行全面的多普勒成像评估，包括观察房室瓣是否存在狭窄、反流，以及房间隔和动脉导管处的血流方向。
- 对可能影响手术方法的其他病变，必须予以明确，以便确定最终手术方案（单心室姑息术或双心室矫治术）。

iii. “相似的”流出道病变

在产科解剖超声筛查中，可通过胎儿心脏流出道切面、3VV 和 3VT 切面，发现累及流出道的病变。在四腔心切面上，流出道病变通常仅表现为轻微异常。在超声筛查中，尽管这类缺陷可能具有相似的超声图像表现，但全面的胎儿超声心动图检查，可提供更为详细的信息，进而有助于制定围产期计划、决定是否出生时实施干预措施，以及协助长期管理和改进预后。上述临床管理与决策，均依赖超声精确的生理和解剖诊断。

常规成像方法。累及流出道的先天性心脏病，通常合并其他畸形，包括体静脉或肺静脉连接异常、房室瓣、房/室间隔、肺动脉分支及主动脉弓异常等。与其他先心病一样，这类病变应仔细评估内脏心房位置、体静脉连接、房室连接、心室形态及功能、心率和节律等。从四腔心切面到流出道切面、3VV 及 3VT 切面的连续扫查与成像，将可详细显示节段解剖，包括房室连接、心室-大动脉连接、以及大动脉的位置关系。短轴和冠状切面，可帮助定位室间隔的任何缺损，并判断大动脉相互之间、以及心室与大动脉之间的关系。

伴有室间隔缺损和大血管骑跨的病变。流出道切面显示室间隔缺损和大血管骑跨时，其鉴别诊断包括：法洛四联症（TOF）、室间隔缺损型肺动脉闭锁、右

室双出口以及永存动脉干（图 26）。TOF 的特征是主动脉骑跨及不同程度的肺动脉瓣及瓣下梗阻，梗阻可表现为轻度肺动脉狭窄至肺动脉闭锁，或肺动脉瓣缺如综合征（APVS）时出现的肺动脉扩张。TOF 也可能与房室间隔缺损合并存在¹¹⁴。必须明确肺动脉分支的起源，因为肺动脉主干及分支的不连续、节段性狭窄，以及粗大主-肺动脉侧支血管，这些可能与开放的流出道和/或动脉导管并存，但以上状况会影响临床管理和远期结局¹¹⁵⁻¹¹⁹（表 13）。检查有无主动脉弓及胸腺异常，可对 22q11 缺失的风险，提供个体化咨询¹²⁰。对于合并肺动脉瓣缺如的 TOF 胎儿，心室功能不全可预测胎儿期和围产期病状及死亡风险¹²¹。

右室双出口病变中，室间隔缺损可为主动脉瓣下、肺动脉瓣下、双瓣下或无关型。因此，判断主、肺动脉自心室发出时的行走方向、相对内径，及其与室间隔缺损的位置关系，非常重要。若室间隔缺损位于肺动脉瓣下，则位于前方的主动脉可能会在瓣下区域出现梗阻。此时须采用二维及彩色多普勒仔细评估主动脉弓，因此种情况下常伴发主动脉狭窄。若室间隔缺损位于主动脉瓣下，其解剖结构及出生后生理状况，与 TOF 类似。

永存动脉干，又称为大动脉共干，特征为由单根动脉干直接发出冠状动脉、主动脉、一侧或两侧肺动脉。共干动脉瓣膜功能，尤其在瓣膜明显反流的情况下，可影响宫内胎儿存活⁷⁷。在解剖学上，永存动脉干有相当多的变异类型，包括肺动脉优势型（肺动脉分支起自干动脉，主动脉细小，伴有或不伴有主动脉离断），或主动脉优势型（升主动脉较粗大，肺动脉分支共同或分别起自共干动脉）¹²²。动脉导管通常缺如，但在有些情况下，也可能存在，如肺动脉优势的变异类型、以及合并主动脉离断的永存动脉干，胎儿下半身血供就完全依赖开放的动脉导管灌注。这些胎儿出生后，必须立即使用前列素腺 E1。

左室流出道与后位肺动脉连接的病变。大动脉转位，无论完全型（d-TGA）或矫正型（l-TGA），具有类似的解剖改变，即位于后方的肺动脉由左室流出道发出（图 26）。诊断为 d-TGA 时，在孕晚期应对房间隔进行超声评估。若心房水平分流受限，应在有

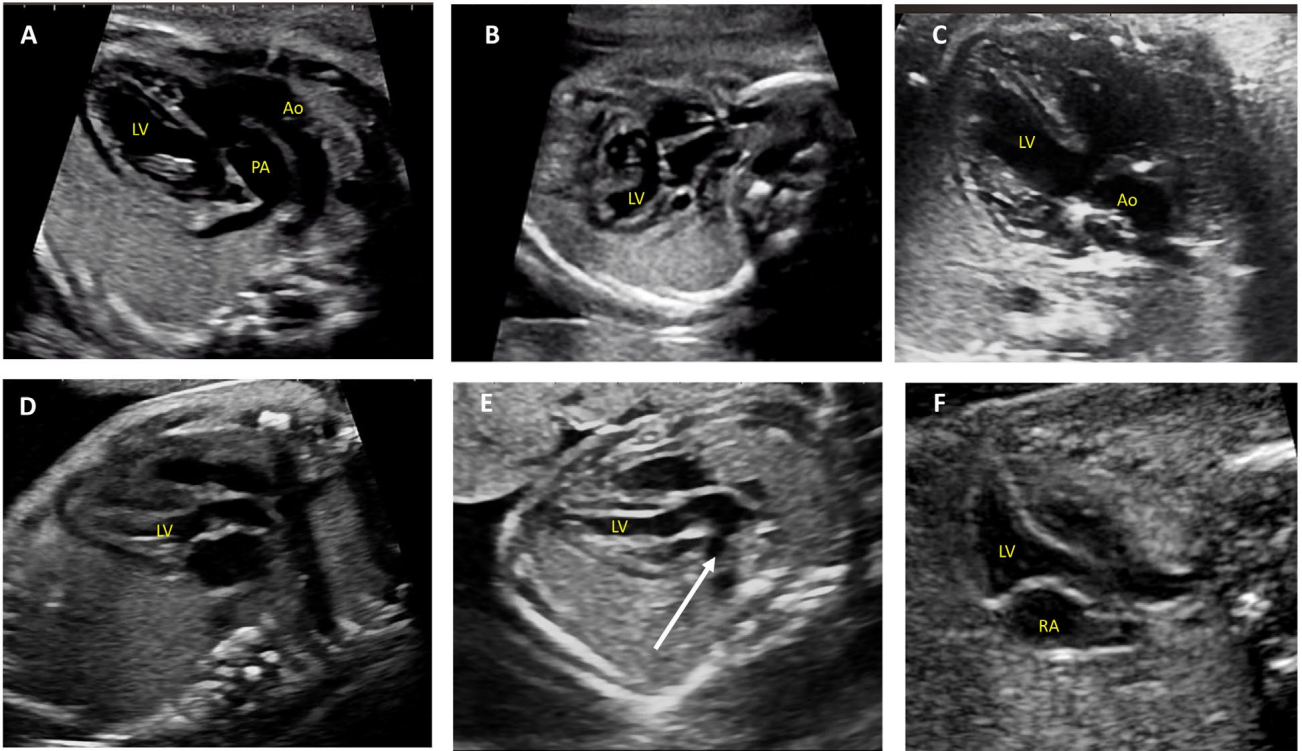


图 26 四腔心切面可能无法显示、而左室流出道切面 (LVOT) 可评估的异常。(A) 肺动脉位于后方, 伴肺动脉瓣下 VSD, 主动脉位于前方 (Taussig-Bing 畸形)。(B) 永存动脉干胎儿。(C) TOF 胎儿。(D) 完全型大动脉转位 (d-TGA) 中左、右室流出道相互平行。(E) 起自 LVOT 的大动脉分支较早, 为肺动脉, 因此该诊断亦为 d-TGA。(F) 矫正型大动脉转位 (l-TGA), 显示右心房 (可见上腔静脉) 与左心室相连, 肺动脉位于后方, 起自 LVOT。Ao, 主动脉; LV, 左心室; PA, 肺动脉; RA, 右心房。另请参阅视频 13-16 (见 www.onlinejase.com)

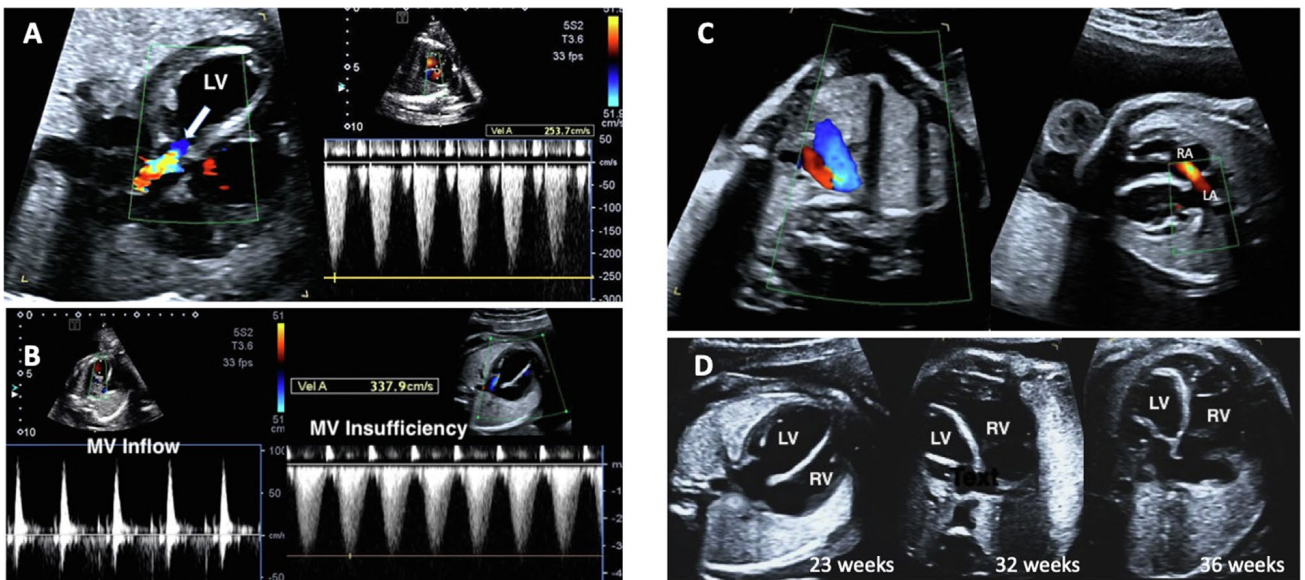


图 27 进展性主动脉瓣狭窄。一例 23 周胎儿主动脉瓣重度狭窄, 左室 (LV) 扩张、室壁运动减弱, 合并心内膜弹力纤维增生。(A) 彩色多普勒显示自主动脉瓣 (箭头) 开始出现血流信号重叠 (左图), 频谱多普勒显示压差为 25mmHg (右图)。(B) 二尖瓣 (MV) 流入血流呈单相且持续时间短 (左图), 二尖瓣反流提示左室收缩压高 (46mmHg 压差加上左房压, 右图)。(C) 另发现主动脉弓反向血流 (红色血流, 左图) 及心房水平左向右分流 (红色血流, 右图), 预示着由于左心血流减少, 将会造成妊娠期进行性左心发育不良。(D) 左室逐渐呈球形扩张, 长径减小, 直到孕 36 周时心尖不再由左室构成。RV, 右心室。

条件行新生儿房间隔孔扩张术的中心分娩。诊断 I-TGA 时，四腔心切面显示异常的十字交叉结构，以及解剖学右心室位于左侧，其心尖部可见调节束。当房室连接不一致和心室-大动脉连接不一致同时存在，血流动力学反而得到生理上的矫正。I-TGA 中，室间隔缺损发生率可达 60-70%，但其室间隔缺损类型及位置不尽相同¹²³。I-TGA 可合并三尖瓣发育不良、三尖瓣下移畸形以及主动脉缩窄。在胎儿期，亦可发现心律失常及先天性房室传导阻滞，其影响胎儿生存。因此，建议行连续评估¹²⁴。

关键点

- 当怀疑胎儿心脏流出道异常时，应先行胎儿超声心动图评估，再与家属讨论预后、合并异常以及其他检查（包括遗传学检测）。
- 对可疑存在心脏流出道异常的胎儿，完整的超声评估应包含肺动脉分支起源成像。肺动脉与分支间的不连续、节段性狭窄、以及粗大的主-肺动脉侧枝血管，可与显示开放的流出道和/或动脉导管并存。动脉导管内血流方向的探测及记录是必需的。
- 在妊娠期，至少完成一次对主动脉弓位置的检查，并尽量描述出弓上分支类型，尤其是当主动脉弓和动脉导管分别位于气管两侧时。
- 当存在主动脉瓣下梗阻或肺动脉瓣下型室间隔缺损时，应意识到可能存在主动脉弓的异常；应在横切面及矢状面，对主动脉弓进行二维及彩色多普勒成像，评估其通畅性及内径。
- 任何 d-TGA 胎儿，均应在孕晚期评估卵圆孔通畅性。
- 诊断为 I-TGA 的胎儿，应进行连续超声心动图检查，以评价房室瓣反流的进展及心律失常，包括完全性房室传导阻滞。

iv. 进展性病变（梗阻性、反流性病变）

这类病变，最初表现轻微的胎儿心脏改变，但可进展为更为严重的结构和功能性病变（表 13-14）。宫内最可能发生的进展性病变，包括室间隔完整的半月瓣梗阻，以及伴有明显瓣膜反流病变。对此类病变进行胎儿超声心动图检查时，需要完整评估心

脏的“三节段”和瓣膜特异性解剖，以及双侧心室与房室瓣的功能。考虑到此类疾病具有进行性发展的特点，连续系列评估必不可少。随着病情进展，这类病变可导致心血管系统的结构与功能受损。因此，对体静脉、静脉导管、脐动/静脉及大脑中动脉的血流，进行常规多普勒检查十分必要。

室间隔完整的半月瓣梗阻。胎儿主、肺动脉瓣狭窄，其病变严重程度不一。在妊娠早期出现的严重瓣膜狭窄，可导致进行性心室发育不良¹²⁵⁻¹²⁶，或因对侧心室充盈受损，导致胎儿水肿¹²⁷。评估半月瓣形态、大小、通畅性和功能时，须综合运用彩色、脉冲和连续多普勒超声成像方式，这对于明确诊断及确定病变严重程度，非常重要（图 27）。瓣膜狭窄下游的大动脉，其发育亦可受到影响。半月瓣持续梗阻，可导致大动脉扩张或发育不良，因此需要复查测量。在任何孕周，若主动脉弓或动脉导管弓内出现血流逆向灌注，则提示相对应的上游半月瓣的重度狭窄¹⁰⁰；若初诊时未发现，则应在整个妊娠期反复检查（图 28）。通过评估心室大小（舒张末期横径和长径）、心室心尖部构成、以及有无室壁肥厚和/或心内膜弹力纤维增生¹²⁸，并评估同侧心室的收缩和舒张功能，可判断瓣膜狭窄程度与瓣膜进行性发育不良的可能性，以及考虑是否需要产前干预¹²⁸⁻¹³¹。二、三尖瓣反流的连续多普勒成像，可分别为主、肺动脉瓣狭窄严重程度与心室功能评估，提供关键血流动力学信息。狭窄程度越严重、且房室瓣反流速度越高，则提示心室功能尚保留。反之，房室瓣反流速度低，可能提示狭窄程度较轻，也可能为心肌功能严重障碍，或为原发性心肌病造成的严重房室反流（见下文），而非流出道梗阻所致。评估病变对侧心室和房室瓣功能，对预测心血管系统的代偿性，有十分重要价值。

胎儿主、肺动脉瓣狭窄除了评估以上共同特征之外，还要观察其特点。主动脉瓣狭窄时，应评估卵圆孔大小及其血流情况。主动脉瓣严重狭窄时，左房、左室充盈压高，可出现心房水平左向右分流，并导致左房高压及心房分流受限，且最终影响肺静脉血流多普勒频谱模式¹³²。肺动脉及流出道严重梗阻时，尤其是存在瓣膜闭锁、或近乎闭锁并伴小右心室，可出现冠状动脉瘘。当在右室游离壁、室间隔观察到往返血流时，应怀疑冠状动脉瘘可能¹³³。

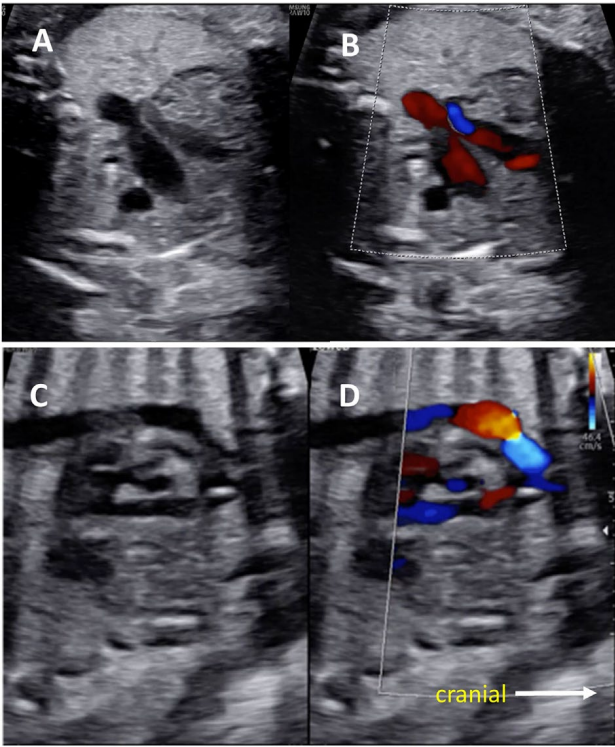


图 28 半月瓣狭窄同侧动脉弓内血流反向。(A-B) 右室流出道重度梗阻，三血管气管切面二维图像尚正常，彩色多普勒显示动脉导管内反向血流（蓝色血流）。另请参阅视频 17（见 www.onlinejase.com）。(C-D) 主动脉弓矢状切面二维图像尚正常，彩色多普勒显示主动脉横弓内收缩期反向血流（蓝色血流）。

关键点

- 怀疑瓣膜狭窄时，应对心脏进行连续评估，包括评估心室大小及功能，以及有无心内膜弹力纤维增生。
- 每次超声检查时，必须记录动脉导管和主动脉弓的血流信号方向；血流方向异常时，预示出生后存在严重梗阻。
- 超声检查可测量并报告多普勒压差，但测值不一定能说明狭窄的严重程度。
- 每次检查时，须记录房间隔水平的血流方向。
- 对于主、肺动脉瓣狭窄的胎儿，建议评估双侧心室功能，包括但不限于静脉及心室流入道血流频谱、时间间期、瓣膜反流存在与否，以及面积变化率（FAC）、短轴缩短率（FS）和心胸比等。

瓣反流可与容量负荷增加有关。超声检查表现为心脏呈进行性增大，胎儿循环失代偿。容量负荷增加及继发的双侧心室功能不全，可导致心脏前负荷无法重新分配，从而引起血流动力学不稳定、心腔充盈压增高及胎儿水肿^{121,128}。胎儿三尖瓣病变（TVD）和肺动脉瓣缺如综合征（APVS），二者是具有此类病理生理学改变的最常见疾病。当然房室瓣反流（前文已讨论）也可呈进行性发展并影响预后，尤其是左房或右房异构（内脏异位）患者。

一般成像方法。超声检查发现 TVD（包括 Ebstein 畸形和三尖瓣发育不良）的首要线索，是右心房显著扩大、可伴或不伴右心室扩大。在四腔心及短轴切面上，评估三尖瓣解剖结构，有助于明确诊断（表 13）。通过测量瓣环处的反流束收缩流颈宽度，可评估三尖瓣反流的严重程度。多普勒检查（脉冲和连续）若显示反流速度低，有助于排除原发性肺动脉梗阻（此时为高速反流），并可判断右室收缩能力。肺动脉瓣血流及通畅性的评估也非常重要，因为 TVD 可能伴发肺动脉瓣解剖性或假性闭锁，后者是由于右心室压力不足以超过体循环压力，导致肺动脉瓣无法开放（图 29）。严重 TVD 中，结构性或功能性肺动脉闭锁总是伴随着动脉导管血流反向，且可以发生于任意孕周。因此，整个孕期均应连续记录动脉导管的血流方向。由于右心室流出血流减少，常见肺动脉瓣、肺动脉主干发育不良。应观察并测量肺动脉分支，因为动脉发育不良常与肺发育不良有关¹²⁹。TVD 患者中，左室功能不全可导致心血管结构与功能损害，故应对左室形态（有无心轴偏移、有无致密化不全）、大小及功能进行评估^{128,130}。径向位移无增加、环向应变减低及左心室非同步化，也是严重 TVD 的重要特征，其可能反映了心室-心室相互协调功能欠佳¹²⁸，虽然上述测量方法与参数仍处于研究阶段。应评估胎儿心律，以排除常见的房性早搏和室上性心动过速¹³¹。最后，评估是否合并其他结构性畸形亦很重要，包括主动脉缩窄、室间隔缺损等。

APVS 最常见于法洛四联症（TOF）合并主动脉瓣下室间隔缺损患者，但也可发生于室间隔完整的情况下。鉴别以上两种病变非常关键，因为可影响手术治疗方案，及是否合并 22q11.2 缺失。

严重的房室瓣及半月瓣反流。严重的房室瓣或半月

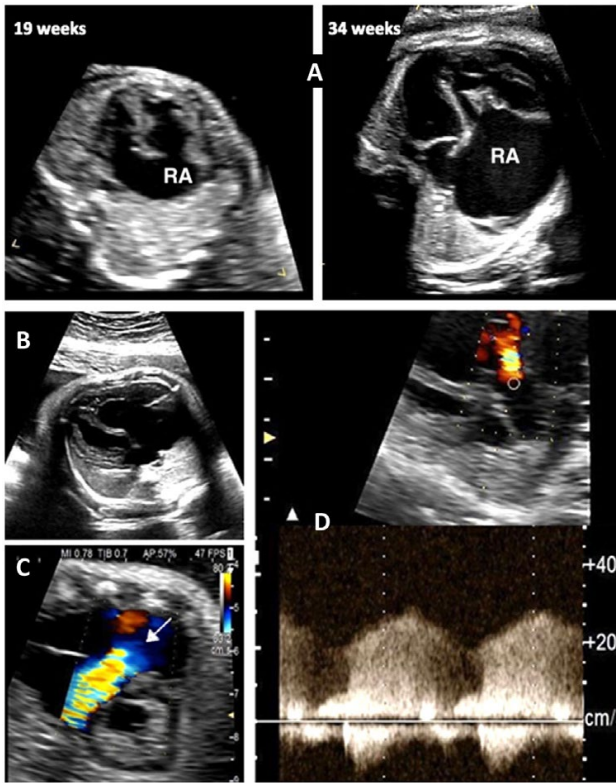


图 29 胎儿 Ebstein 畸形及三尖瓣发育不良 (TVD)。 (A) 该胎儿中, 三尖瓣重度反流合并进行性心脏增大, 尤其是右房 (RA) 扩张, 正如孕 19 周和 34 周的序列图像所示, 可能与心衰/胎儿水肿的发展有关。(B-D) 来自于同一位严重 Ebstein 畸形胎儿, 四腔心切面可见心脏显著增大。(C) 矢状切面可见宽大的三尖瓣反流束 (箭头), 由于隔瓣下移, 反流束起点远低于三尖瓣环水平, 且反流束朝向右室流出道方向。彩色多普勒和 CW 多普勒显示持续的肺动脉瓣反流。(D) 肺动脉瓣反流提示右心室不足以产生足够的压力打开肺动脉瓣。

右室功能不全的进展可预测围产期死亡风险¹²¹。除了评估肺动脉分支内径和心胸比, 心脏位置的评估也十分重要, 因为 APVS 常提示存在气道梗阻, 且伴有梗阻气道同侧肺的过度充气^{121, 134}。动脉导管极少出现, 但在肺动脉的连续性中断或没有室间隔缺损的胎儿中, 可能会存在动脉导管。左室功能障碍可独立预测胎儿死亡, 故须评估左心解剖结构和左室功能¹²¹。在 TOF 或 APVS 中, 评估主动脉弓的位置也很重要, 因为与主动脉弓同侧的肺动脉分支呈瘤样扩张时, 可能会压迫气道。

关键点

- 瓣膜反流可随孕周进展而加重, 因此应对其进行连续评估。
- 有明显房室瓣和半月瓣反流的胎儿心脏病变, 进行性心脏增大是其常见特征。
- 对严重的 Ebstein 畸形或严重三尖瓣发育不良, 应用脉冲和/或连续多普勒成像对三尖瓣反流束进行评估, 测值可作为右室功能的评价指标, 并可用于预测临床结局。
- 应对 TOF 合并 APVS 胎儿的心脏位置进行评估, 因节段性肺液体潴留引起心轴异常, 其可能与出生后严重气道梗阻有关, 并可用于预测胎儿结局。

v. 孤立性动脉弓畸形

过去十年间, 随着三血管和三血管气管切面被引入产科解剖超声检查方案, 尽管四腔心和流出道切面显示正常、但疑诊大动脉和动脉弓异常而转诊的病例有所增加¹³⁵。具体而言, 三血管-气管切面上, 特征性表现为两条内径相近的动脉弓, 位于气管左侧, 形成一“V”形结构 (图 6D, E)。两条动脉弓的内径差异、血流方向异常、“U”形状态、上腔静脉与气管分离且中间有一条或两条动脉弓等异常现象, 往往警示检查人员, 应考虑主动脉缩窄、动脉导管瘤、右位主动脉弓、血管环 (包括双主动脉弓, 右位主动脉弓合并左位动脉导管、同时伴或不伴有迷走锁骨下动脉) 等病变 (图 30)。

常规成像方法。在排除心内结构异常的前提下, 超声检查孤立性主动脉弓畸形的成像方式则简单直接。在横切面、矢状及旁矢状切面上, 综合运用二维和彩色多普勒成像, 追踪主动脉弓及动脉导管弓走行, 同时, 追踪扫描头部及上肢血管起源, 就可以做出正确诊断。在三血管-气管切面上, 应用彩色和能量多普勒成像, 有助于检出迷走锁骨下动脉、血管内反向血流、或双主动脉弓非优势弓内的前向血流。该切面还可识别肺动脉吊带, 尽管吊带病变不同于血管环, 但此类患者可能存在气道异常 (包括气管环), 因此, 应在合适的中心分娩, 以便在需要时进行辅助通气。

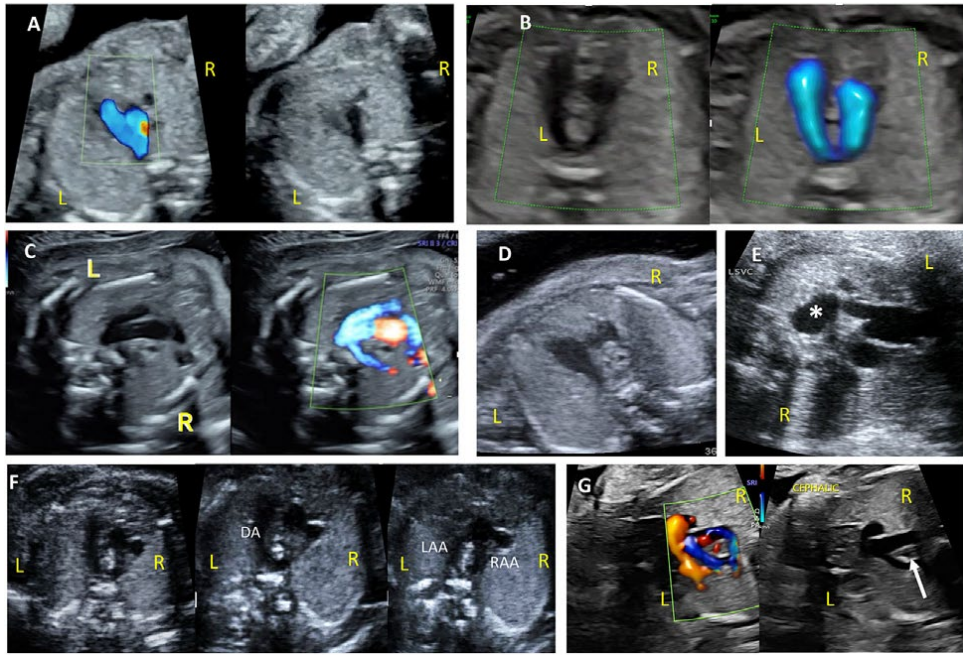


图 30 孤立性动脉弓异常。 (A) 孕 13 周时的正常心脏，二维图像（右图）显示上腔静脉和气管左侧的“V”形结构，能量多普勒（左图）显示更为清晰。(B) 右位主动脉弓伴左位动脉导管。(C) 走行于食管后方的孤立性迷走右锁骨下动脉，彩色多普勒显示更加清晰（另请参阅视频 18，网址：www.onlinejase.com）。(D) 当发现主动脉横弓内径小于导管弓时，怀疑存在孤立性主动脉缩窄（另请参阅视频 19，网址：www.onlinejase.com）。(E) 晚孕期动脉导管瘤（星号）。(F) 双主动脉弓，三个略有不同的切面上显示三个“弓”（另请参阅视频 20，网址：www.onlinejase.com）：动脉导管弓（DA），左主动脉弓（LAA）和右主动脉弓（RAA）。右主动脉弓为优势弓。(G) 另一例双主动脉弓，彩色多普勒显示两个主动脉弓环绕气管和食管（箭头），红色血流为无名静脉，走行于两个弓前方，汇入右侧的上腔静脉。

关键点

- 每次胎儿超声心动图检查，应确认主动脉弓、动脉导管弓的位置（位于气管左侧或右侧）。
- 胎儿超声心动图能够检出血管环、吊带以及右位主动脉弓，应在三血管气管切面评估血管解剖结构。
- 应尝试诊断迷走锁骨下动脉起源，尤其是怀疑主动脉弓位置异常时。

D. 基于影像学的胎儿心脏病风险评估和分娩计划制定

在患有先天性心脏病、心律失常或心功能异常的胎儿管理中，胎儿超声心动图诊断至关重要。超声检查结果，有助于为家庭提供完整的产前诊断咨询、安排社会心理支持、制定全面围产期护理及协调分娩计划。一旦诊断为先天性心脏病，胎儿心脏病专家须与产

科医生合作，了解其在妊娠剩余时间内对胎儿和孕妇的影响、是否需要随访、以及预期所需的新生儿护理¹³⁶。根据胎儿心脏病变的类型及其严重程度，应慎重地进行连续胎儿超声心动图随访，以评估胎儿状态变化并指导预期的出生后管理^{137,138}。由于 CHD 存在进行性发展的风险，表 14 和表 15 详细列出了应对胎儿行连续超声心动图检查的病变。某些类型的危重 CHD，需要在出生后立即进行干预，以降低新生儿死亡和/或严重并发症的风险。为了更好地与医疗团队沟通 CHD 的风险等级，并为这些患儿提供适当、及时的出生后管理，建议使用基于影像学风险分层系统，并为产前诊断 CHD 的患儿配合采用相应级别的护理计划²。虽然详细的产前诊断非常关键，但基于产前超声评价对胎儿围产期管理计划进行调整，才是影响患儿结局的最重要潜在因素^{139,140}。对于某些疾病，如 d-TGA 合并房间隔分流受限，是否需要出生后立即干预，胎儿超声心动图的预测能力尚显不足。已有关于辅助使用母体高氧试验以模拟出生后生理状态的研究报道，但迄今

表 15 对于特定 CHD 基于影像的风险评估及随访建议

胎儿超声心动图随访指征	随访建议 (由心血管及 产科医生决定)	胎儿超声心动图重要 结果评估	诊断示例
有 CHF 风险的先心病	每 2-4 周	全面的心功能评估*	HLHS 合并二尖瓣反流, TOF 合并肺动脉瓣缺如, Ebstein 畸形, AVSD 合并房室瓣反流, 心脏肿瘤
有心律失常风险的先心病	每 2-4 周	记录胎心率及节律	长 QT 综合征, l-TGA, 左房异构
有胎儿水肿风险的心外结构畸形	每 2-4 周	全面的心功能评估*	CPAM, SCT, TTTS, 动静脉畸形, TRAP, 贫血
出生后有紫绀风险的胎儿	每 4-8 周+晚期	卵圆孔开放伴房间隔偏移, 导管分流模式, 可考虑孕妇高氧试验	室间隔完整型 d-TGA, 室间隔缺损型 d-TGA, DORV 合并肺动脉瓣下 VSD, TOF
出生后有肺静脉梗阻风险的胎儿	每 4-8 周+晚期	多普勒正向/反向 VTI 比值, 房间隔位置和厚度, 垂直静脉多普勒峰值流速和波形, 考虑孕妇高氧试验	HLHS 合并房间隔限制性分流, 完全性肺静脉异位引流伴回流梗阻, 三房心
胎儿快速性心律失常	每 2 周, 直至好转	评估心率和心律, 心脏大小, 胎儿水肿, CHF	心房扑动, SVT
出生后有呼吸功能损伤风险的胎儿	每 4-8 周+晚期	纵隔移位, 心胸面积比, 左室和右室功能, 可考虑胎儿 MRI 评估肺部	TOF 合并肺动脉瓣缺如, Ebstein 畸形, HLHS 合并房间隔限制性分流
有房室传导阻滞风险的胎儿 (l-TGA, LAI 及其他)	每 2-4 周	评估胎儿 AV 间期, 胎儿心率 (心房率和心室率), 胎儿水肿, 心外多普勒	I, II 和 III 度房室传导阻滞
AS 胎儿介入治疗后	晚期, 每 4 周	评估主动脉血流, 主动脉弓血流方向, 房间隔水平血流速度和方向, 左室大小和功能, 二尖瓣反流, 心内膜回声强度	严重 AS 合并 HLHS
HLHS/RAS 胎儿介入治疗后	晚期, 每 4 周	评估房间隔水平血流通畅性, 肺静脉多普勒正向/反向 VTI	HLHS/RAS

AS, 主动脉瓣狭窄; AVSD, 房室间隔缺损; CPAM, 先天性肺气道畸形; CHF, 充血性心力衰竭; DORV, 右心室双出口; FCI, 胎儿心脏介入; LAI, 左房异构; MR, 二尖瓣反流; RAS, 房间隔限制性分流; SCT, 骶尾部畸胎瘤; SVT, 室上性心动过速; TAPVR, 完全型肺静脉异位引流; TTTS, 双胎输血综合征; TRAP, 双胎反向动脉灌注; VTI, 速度-时间积分。

* 详见“胎儿心功能异常的评估”部分。

为止，数据仍不完整。胎儿磁共振成像，可用于测量 TOF 合并肺动脉瓣缺如胎儿的肺容积或液体滞留，或用于评估 HLHS 合并房间隔限制性/完全性的分流受限、梗阻性完全性肺静脉异位引流而导致的淋巴管扩张。上述评估，有助于预测胎儿预后和制定治疗计划^{141, 142}。

关键点

- 一旦确诊胎儿患有 CHD，孕妇、胎儿及新生儿各专科医疗人员应协同工作，确定在所余妊娠期间、及围产新生儿期，上述诊断对胎儿和母体的影响。
- 对出生后易出现血流动力学损害风险的特定心脏病变，建议连续胎儿超声心动图随访以评估胎儿状态变化，并指导预期的出生后管理。
- 基于胎儿超声心动图的风险分层评估，有助于与临床团队进行沟通，并促使孕妇和胎儿的围产期临床管理方式趋于标准化。

V. 总结与结论

在过去四十年中，胎儿超声心动图不断发展，已成为一种敏感性高、特异性强的无创性检查方法，用于胎儿心血管疾病的检测、分类和风险评估。超声心动图检查的成像、报告和检查结果释义的标准，亦在不断更新之中。本文件所包含的胎儿超声心动图检查建议，以证据和共识为基础，适用于正常和异常的胎儿心脏，并包括了对心脏结构、功能和节律相关异常的详细评估。尽管这份文件仍不够完善，但撰写专家组提出了在发现异常情况时，进行完整胎儿超声心动图检查的通用指导原则，可供学习者和有经验的从业者参考。

通知与免责声明

此报告由 ASE 提供，供会员免费参考。本报告仅作为建议，不应作为医疗决策或对任何员工采取纪律处分的唯一依据。本报告中的陈述及建议主要基于专家意见，而非经过科学验证的数据。对本报告中信息的完整性或准确性，ASE 不做出任何明示

或暗示的保证，包括基于某一目的的商用推销与特定用途的保证。在任何情况下，ASE 都不对您、您的患者以及任何其他第三方因依赖本报告而做出的任何决定、或采取的任何行动承担责任。您对本资料的使用也不构成 ASE 提供医疗建议，或在 ASE 与您的患者或任何其他人士之间建立任何医患关系。

致谢

本文件由来自 2022-2023 年 ASE 指南及标准委员会、ASE 董事会、ASE 执行委员会的成员和指定审稿人审阅。审稿人包括 Brittany Byrd, RDCS, FASE; David Dudzinski, MD, FASE; Jeff Jewell, RDCS, FASE; Noreen Kelly, MD, FASE; Anuj Mediratta, MD, FASE; David Orsinelli, MD, FASE; Matthew Parker, MD, FASE; Anitha Parthiban, MD, FASE; Alan S. Pearlman, MD, FASE; Andrew Pellett, PhD, RDCS, FASE; Patricia Pellikka, MD, FASE; Brian Soriano, MD, FASE; Kenan Stern, MD, FASE; Elif Seda Tierney, MD, FASE; David H. Wiener, MD, FASE; Bo Xu, MD, FASE.

补充材料

本文的补充材料可在线查询：<https://doi.org/10.1016/j.echo.2023.04.014>.

参考文献

1. Rychik J, Ayres N, Cuneo B, et al. American Society of Echocardiography guidelines and standards for performance of the fetal echocardiogram. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:803-10.
2. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2014;129:2183-242.
3. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013;41:348-59.
4. AIUM practice parameter for the performance of fetal echocardiography. *J Ultrasound Med* 2020;39:E5-16.
5. Pinto NM, Morris SA, Moon-Grady AJ, et al. Prenatal cardiac care: goals, priorities & gaps in knowledge in fetal

- cardiovascular disease: perspectives of the Fetal Heart Society. *Prog Pediatr Cardiol* 2020; 59:101312.
6. Wang S, Yang L, Wang L, et al. Selective serotonin reuptake inhibitors (SSRIs) and the risk of congenital heart defects: a meta-analysis of prospective cohort studies. *J Am Heart Assoc* 2015;4:e001681.
 7. Melov SJ, Shetty PS, Pasupathy D, et al. Selective serotonin reuptake inhibitor or serotonin-norepinephrine reuptake inhibitors and epidemiological characteristics associated with prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Prenat Diagn* 2021;41:35-42.
 8. Schaefer C, Hannemann D, Meister R, et al. Vitamin K antagonists and pregnancy outcome. A multi-centre prospective study. *Thromb Haemost* 2006;95:949-57.
 9. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM), Norton ME, Chauhan SP, Dashe JS. Society for maternal-fetal medicine (SMFM) clinical guideline #7: nonimmune hydrops fetalis. *Am J Obstet Gynecol* 2015;212:127-39.
 10. Barris DM, Brailovschi Y, Shah A, et al. The role of fetal echocardiogram after detection of extracardiac anomalies in utero (fetal echocardiogram for extracardiac malformations). *Prenat Diagn* 2021;41:1134-9.
 11. Ghimire LV, Chou FS, Moon-Grady AJ. Risk of congenital heart disease is increased among newborns with non-cardiac congenital anomalies: survey-based analysis using 2016 Kids' Inpatient Database. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021;57:841-2.
 12. Tai C, Conner T, Pevyandi S, et al. Prevalence of congenital heart disease in an isolated single umbilical artery is low at a tertiary referral center. *J Ultrasound Med* 2021;40:1729-30.
 13. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900.
 14. Bak GS, Shaffer BL, Madriago E, et al. Detection of fetal cardiac anomalies: cost-effectiveness of increased number of cardiac views. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2020;55:758-67.
 15. AIUM practice parameter for the performance of detailed second- and third-trimester diagnostic obstetric ultrasound examinations. *J Ultrasound Med* 2019;38:3093-100.
 16. Li Y, Hua Y, Fang J, et al. Performance of different scan protocols of fetal echocardiography in the diagnosis of fetal congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One* 2013;8:e65484.
 17. Barker PCA, Lewin MB, Donofrio MT, et al. Specific considerations for pediatric, fetal, and congenital heart disease patients and echocardiography service providers during the 2019 Novel Coronavirus outbreak: Council on Pediatric and Congenital Heart Disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2020;33:658-65.
 18. Odibo AO, Coassolo KM, Stamilio DM, et al. Should all pregnant diabetic women undergo a fetal echocardiography? A cost-effectiveness analysis comparing four screening strategies. *Prenat Diagn* 2006 Jan;26:39-44.
 19. Bernard LS, Ramos GA, Fines V, et al. Reducing the cost of detection of congenital heart disease in fetuses of women with pregestational diabetes mellitus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;33:676-82.
 20. Gekas J, Gagne G, Bujold E, et al. Comparison of different strategies in prenatal screening for Down's syndrome: cost effectiveness analysis of computer simulation. *BMJ* 2009;338:b138.
 21. Cunningham GC, Tompkinson DG. Cost and effectiveness of the California triple marker prenatal screening program. *Genet Med* 1999;1: 199-206.
 22. Pinto NM, Nelson R, Puchalski M, et al. Cost-effectiveness of prenatal screening strategies for congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014;44:50-7.
 23. Chung EH, Lim SL, Havrilesky LJ, et al. Cost-effectiveness of prenatal screening methods for congenital heart defects in pregnancies conceived by in-vitro fertilization. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021; 57:979-86.
 24. National Collaborating Centre for Women's and Children's Health (UK). *Antenatal Care: Routine care for the healthy pregnant woman*. London: RCOG Press; 2008.
 25. Simpson LL. Indications for fetal echocardiography from a tertiary-care obstetric sonography practice. *J Clin Ultrasound* 2004;32:123-8.
 26. Huggon IC, Ghi T, Cook AC, et al. Fetal cardiac abnormalities identified prior to 14 weeks' gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20:22-9.
 27. Zidere V, Bellsham-Revell H, Persico N, et al. Comparison of echocardiographic findings in fetuses at less than 15 weeks' gestation with later cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013;42:679-86.
 28. AIUM practice parameter for documentation of an ultrasound examination. *J Ultrasound Med* 2020;39:E1-4.
 29. Abramowicz JS, Basseal JM, Brezinka C, et al. ISUOG Safety Committee Position Statement on use of personal protective equipment and hazard mitigation in relation to SARS-CoV-2 for practitioners undertaking obstetric and gynecological ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2020;55:886-91.
 30. Torloni MR, Vedmedovska N, Merialdi M, et al. Safety of ultrasonography in pregnancy: WHO systematic review of the literature and metaanalysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009 May;33:599-608.
 31. American Institute of Ultrasound in Medicine. Prudent use and safety of diagnostic ultrasound in pregnancy; 2020. Available at: <https://www.aium.org/officialStatements/79>. Accessed November 19, 2022.
 32. Nemescu D, Berescu A, Onofriescu M, et al. Safety indices during fetal echocardiography at the time of first-trimester scan are machine dependent. *PLoS One* 2015;10:e0127570.
 33. Semmler J, Day TG, Georgiopoulos G, et al. Fetal speckle-tracking: impact of angle of insonation and frame rate on global longitudinal strain. *J Am Soc Echocardiogr* 2020;33:1141-6.e2.
 34. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:367-9.
 35. DeVore GR. Computing the Z Score and centiles for cross-sectional analysis: a practical approach. *J Ultrasound Med* 2017;36:459-73.
 36. Lee W, Riggs T, Amula V, et al. Fetal echocardiography: z-score reference ranges for a large patient population. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35:28-34.
 37. Schneider C, McCrindle BW, Carvalho JS, et al. Development of Z -scores for fetal cardiac dimensions from echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:599-605.
 38. McElhinney DB, Marshall AC, Wilkins-Haug LE, et al. Predictors of technical success and postnatal biventricular

- outcome after in utero aortic valvuloplasty for aortic stenosis with evolving hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2009;120:1482-90.
39. Krishnan A, Pike JI, McCarter R, et al. Predictive models for normal fetal cardiac structures. *J Am Soc Echocardiogr* 2016;29:1197-206.
 40. Gu X, Zhu H, Zhang Y, et al. Quantile score: a new reference system for quantitative fetal echocardiography based on a large multicenter study. *J Am Soc Echocardiogr* 2019;32:296-302.e5.
 41. Vigneswaran TV, Akolekar R, Syngelaki A, et al. Reference ranges for the size of the fetal cardiac outflow tracts from 13 to 36 weeks gestation: a single-center study of over 7000 cases. *Circ Cardiovasc Imaging* 2018; 11:e007575.
 42. Chiba Y, Kanzaki T, Kobayashi H, et al. Evaluation of fetal structural heart disease using color flow mapping. *Ultrasound Med Biol* 1990;16:221-9.
 43. Abuhamad A, Chaoui R. *A Practical Guide to Fetal Echocardiography: Normal and Abnormal Hearts*. Fourth Edition. Philadelphia: Lippincott-Williams & Wilkins; 2016
 44. Heling KS, Chaoui R, Bollmann R. Advanced dynamic flow – a new method of vascular imaging in prenatal medicine. A pilot study of its applicability. *Ultraschall Med* 2004;25:280-4.
 45. Huisman TW, Stewart PA, Wladimiroff JW, et al. Flow velocity waveforms in the ductus venosus, umbilical vein and inferior vena cava in normal human fetuses at 12-15 weeks of gestation. *Ultrasound Med Biol* 1993;19:441-5.
 46. Carceller-Blanchard AM, Fouron JC. Determinants of the Doppler flow velocity profile through the mitral valve of the human fetus. *Br Heart J* 1993;70:457-60.
 47. Paladini D, Palmieri S, Celentano E, et al. Pulmonary venous blood flow in the human fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:27-31.
 48. Mielke G, Benda N. Blood flow velocity waveforms of the fetal pulmonary artery and the ductus arteriosus: reference ranges from 13 weeks to term. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;15:213-8.
 49. Fouron JC. The unrecognized physiological and clinical significance of the fetal aortic isthmus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:441-7.
 50. Bhide A, Acharya G, Baschat A, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): use of Doppler velocimetry in obstetrics. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021;58:331-9
 51. Yamamoto Y, Hornberger LK. Progression of outflow tract obstruction in the fetus. *Early Hum Dev* 2012;88:279-85.
 52. Cordes TM, O'Leary PW, Seward JB, et al. Distinguishing right from left: a standardized technique for fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1994;7:47-53.
 53. Goncalves LF, Lee W, Chaiworapongsa T, et al. Four-dimensional ultrasonography of the fetal heart with spatiotemporal image correlation. *Am J Obstet Gynecol* 2003;189:1792-802.
 54. Wang Y, Fan M, Siddiqui FA, et al. Strategies for accurate diagnosis of fetal aortic arch anomalies: benefits of three-dimensional sonography with spatiotemporal image correlation and a novel algorithm for volume analysis. *J Am Soc Echocardiogr* 2018;31:1238-51.
 55. Patey O, Carvalho JS, Thilaganathan B. Intervendor discordance of fetal and neonatal myocardial tissue Doppler and speckle-tracking measurements. *J Am Soc Echocardiogr* 2019;32:1339-49.e23.
 56. DeVore GR, Polanco B, Satou G, et al. Two-dimensional speckle tracking of the fetal heart: a practical step-by-step approach for the fetal sonologist. *J Ultrasound Med* 2016;35:1765-81.
 57. Clur SAB, Bilardo CM. Early detection of fetal cardiac abnormalities: how effective is it and how should we manage these patients? *Prenat Diagn* 2014;34:1235-45.
 58. McBrien A, Hornberger LK. Early fetal echocardiography. *Birth Defects Res* 2019;111:370-9.
 59. Wiechec M, Knafel A, Nocun A. Prenatal detection of congenital heart defects at the 11- to 13-week scan using a simple color Doppler protocol including the 4-chamber and 3-vessel and trachea views. *J Ultrasound Med* 2015;34:585-94.
 60. Quarello E, Lafouge A, Fries N, et al. Basic heart examination: feasibility study of first-trimester systematic simplified fetal echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2017;49:224-30.
 61. American Institute of Ultrasound in Medicine. *Medical Ultrasound Safety*. Laurel, Maryland; 2020. Available at: <http://aium.s3.amazonaws.com/resourceLibrary/mus4.pdf>. Accessed November 17, 2022.
 62. Salvesen K, Lees C, Abramowicz J, et al. ISUOG statement on the safe use of Doppler in the 11 to 13 +6-week fetal ultrasound examination. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37:628.
 63. Hutchinson D, McBrien A, Howley L, et al. First-trimester fetal echocardiography: identification of cardiac structures for screening from 6 to 13 Weeks' gestational age. *J Am Soc Echocardiogr* 2017;30:763-72.
 64. Carvalho JS, Moscoso G, Tekay A, et al. Clinical impact of first and early second trimester fetal echocardiography on high risk pregnancies. *Heart* 2004;90:921-6.
 65. Zidere V, Vigneswaran TV, Syngelaki A, et al. Reference ranges for pulsedwave Doppler of the fetal cardiac inflow and outflow tracts from 13 to 36 weeks' gestation. *J Am Soc Echocardiogr* 2021;34:1007-16.e10.
 66. Mitchell JL, Cuneo BF, Etheridge SP, et al. Fetal heart rate predictors of long QT syndrome. *Circulation* 2012;126:2688-95.
 67. Friedman DM, Kim MY, Copel JA, et al. Utility of cardiac monitoring in fetuses at risk for congenital heart block: the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) prospective study. *Circulation* 2008;117:485-93.
 68. Clur SAB, Vink AS, Etheridge SP, et al. Left ventricular isovolumetric relaxation time is prolonged in fetal Long-QT Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e005797.
 69. Sonesson SE, Eliasson H, Conner P, et al. Doppler echocardiographic isovolumetric time intervals in diagnosis of fetal blocked atrial bigeminy and 2:1 atrioventricular block. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014;44: 171-5.
 70. Cuneo BF, Strasburger JF, Yu S, et al. In utero diagnosis of long QT syndrome by magnetocardiography. *Circulation* 2013;128:2183-91.
 71. Jaeggi ET, Carvalho JS, De Groot E, et al. Comparison of transplacental treatment of fetal supraventricular tachyarrhythmias with digoxin, flecainide, and sotalol: results of a nonrandomized multicenter study. *Circulation* 2011;124:1747-54.

72. Krapp M, Kohl T, Simpson JM, et al. Review of diagnosis, treatment, and outcome of fetal atrial flutter compared with supraventricular tachycardia. *Heart* 2003;89:913-7.
73. Byrne FA, Lee H, Kipps AK, et al. Echocardiographic risk stratification of fetuses with sacrococcygeal teratoma and twin-reversed arterial perfusion. *Fetal Diagn Ther* 2011;30:280-8.
74. Statile CJ, Cnota JF, Gomien S, et al. Estimated cardiac output and cardiovascular profile score in fetuses with high cardiac output lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013;41:54-8.
75. Derderian SC, Jeanty C, Fleck SR, et al. The many faces of hydrops. *J Pediatr Surg* 2015;50:50-4; discussion 54.
76. Flood K, Unterscheider J, Daly S, et al. The role of brain sparing in the prediction of adverse outcomes in intrauterine growth restriction: results of the multicenter PORTO Study. *Am J Obstet Gynecol* 2014;211: 288.e1-5.
77. Duke C, Sharland GK, Jones AM, et al. Echocardiographic features and outcome of truncus arteriosus diagnosed during fetal life. *Am J Cardiol* 2001;88:1379-84.
78. Votava-Smith JK, Habli M, Cnota JF, et al. Diastolic dysfunction and cerebrovascular redistribution precede overt recipient twin cardiomyopathy in early-stage twin-twin transfusion syndrome. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:533-40.
79. Moon-Grady AJ, Rand L, Gallardo S, et al. Diastolic cardiac pathology and clinical twin-twin transfusion syndrome in monochorionic/diamniotic twins. *Am J Obstet Gynecol* 2011;205:279.e1-11.
80. Mahle WT, Rychik J, Tian ZY, et al. Echocardiographic evaluation of the fetus with congenital cystic adenomatoid malformation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:620-4.
81. Vogel M, McElhinney DB, Marcus E, et al. Significance and outcome of left heart hypoplasia in fetal congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;35:310-7.
82. Byrne FA, Keller RL, Meadows J, et al. Severe left diaphragmatic hernia limits size of fetal left heart more than does right diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015;46:688-94.
83. Hofstaetter C, Hansmann M, Eik-Nes SH, et al. A cardiovascular profile score in the surveillance of fetal hydrops. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2006;19:407-13.
84. Rasanen J, Wood DC, Weiner S, et al. Role of the pulmonary circulation in the distribution of human fetal cardiac output during the second half of pregnancy. *Circulation* 1996;94:1068-73.
85. Mielke G, Benda N. Cardiac output and central distribution of blood flow in the human fetus. *Circulation* 2001;103:1662-8.
86. Harada K, Tsuda A, Orino T, et al. Tissue Doppler imaging in the normal fetus. *Int J Cardiol* 1999;71:227-34.
87. Chan LY, Fok WY, Wong JT, et al. Reference charts of gestation-specific tissue Doppler imaging indices of systolic and diastolic functions in the normal fetal heart. *Am Heart J* 2005;150:750-5.
88. M€akikallio K, R€eas€anen J, M€eakikallio T, et al. Human fetal cardiovascular profile score and neonatal outcome in intrauterine growth restriction. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31:48-54.
89. Huhta JC. Fetal congestive heart failure. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005;10:542-52.
90. Shah AD, Border WL, Crombleholme TM, et al. Initial fetal cardiovascular profile score predicts recipient twin outcome in twin-twin transfusion syndrome. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21:1105-8.
91. Peyvandi S, Feldstein VA, Hirose S, et al. Twin-reversed arterial perfusion sequence associated with decreased fetal cerebral vascular impedance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015;45:447-51.
92. Mari G, Adrignolo A, Abuhamad AZ, et al. Diagnosis of fetal anemia with Doppler ultrasound in the pregnancy complicated by maternal blood group immunization. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;5: 400-5.
93. Krishnan A, Jacobs MB, Morris SA, et al. Impact of socioeconomic status, race and ethnicity, and geography on prenatal detection of hypoplastic left heart syndrome and transposition of the great arteries. *Circulation* 2021;143:2049-60.
94. Hancock HS, Romano JC, Armstrong A, et al. Single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection: implications of prenatal diagnosis. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2018;9:434-9.
95. Szwasz A, Tian Z, McCann M, et al. Vasoreactive response to maternal hyperoxygenation in the fetus with hypoplastic left heart syndrome. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010;3:172-8.
96. Cohen MS, Jegatheeswaran A, Baffa JM, et al. Echocardiographic features defining right dominant unbalanced atrioventricular septal defect: a multi-institutional Congenital Heart Surgeons' Society study. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013;6:508-13.
97. Carvajal HG, Canter MW, Abarbanell AM, et al. Does ascending aorta size affect Norwood outcomes in hypoplastic left heart with aortic atresia? *Ann Thorac Surg* 2020;110:1651-8.
98. Divanovic A, Hor K, Cnota J, et al. Prediction and perinatal management of severely restrictive atrial septum in fetuses with critical left heart obstruction: clinical experience using pulmonary venous Doppler analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:988-94.
99. Shamszad P, Gospin TA, Hong BJ, et al. Impact of preoperative risk factors on outcomes after Norwood palliation for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147:897-901.
100. Berning RA, Silverman NH, Villegas M, et al. Reversed shunting across the ductus arteriosus or atrial septum in utero heralds severe congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:481-6.
101. Dyamenahalli U, Smallhorn JF, Geva T, et al. Isolated ductus arteriosus aneurysm in the fetus and infant: a multi-institutional experience. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:262-9.
102. Paladini D, Palmieri S, Lamberti A, et al. Characterization and natural history of ventricular septal defects in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:118-22.
103. Axt-Fliedner R, Schwarze A, Smrcek J, et al. Isolated ventricular septal defects detected by color Doppler imaging: evolution during fetal and first year of postnatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27:266-73.
104. Peixoto AB, Bravo-Valenzuela NJ, Martins WP, et al. Reference ranges for the fetal mitral, tricuspid, and interventricular septum annular plane systolic excursions (mitral annular plane systolic excursion, tricuspid annular plane systolic excursion, and septum annular plane systolic

- excursion) between 20 and 36 + 6 weeks of gestation. *J Perinat Med* 2020;48:601-8.
105. Crispi F, Sepulveda-Swatson E, Cruz-Lemini M, et al. Feasibility and reproducibility of a standard protocol for 2D speckle tracking and tissue Doppler-based strain and strain rate analysis of the fetal heart. *Fetal Diagn Ther* 2012;32:96-108.
 106. Friedberg MK, Ursell PC, Silverman NH. Isomerism of the left atrial appendage associated with ventricular noncompaction. *Am J Cardiol* 2005;96:985-90.
 107. Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, et al. Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associated cardiac and extra-cardiac abnormalities and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:593-601.
 108. Szwast AL, Marino BS, Rychik J, et al. Usefulness of left ventricular inflow index to predict successful biventricular repair in right-dominant unbalanced atrioventricular canal. *Am J Cardiol* 2011;107:103-9.
 109. Losada E, Moon-Grady AJ, Strohsnitter WC, et al. Anomalous mitral arcade in twin-twin transfusion syndrome. *Circulation* 2010;122: 1456-63.
 110. Layman TE, Edwards JE. Anomalous mitral arcade. A type of congenital mitral insufficiency. *Circulation* 1967;35:389-95.
 111. Pluchinotta FR, Teot LA, Sanders SP. Left ventricular aneurysm, aortic stenosis, and arcade mitral valve: coexistence of three rare congenital heart defects. *Pediatr Cardiol* 2012;33:1206-9.
 112. Bevilacqua M, Sanders SP, Van Praagh S, et al. Double-inlet single left ventricle: echocardiographic anatomy with emphasis on the morphology of the atrioventricular valves and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:559-68.
 113. Yang YL, Wang XF, Cheng TO, et al. Echocardiographic characteristics of the criss-cross heart. *Int J Cardiol* 2010;140:133-7.
 114. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009;374: 1462-71.
 115. Rodenbarger A, Thorsson T, Stiver C, et al. Third trimester predictors of interventional timing and accuracy of fetal anticipatory guidance in tetralogy of Fallot: a multi-center study. *Prenat Diagn* 2020;40:870-7.
 116. Arya B, Lévassieur SM, Woldu K, et al. Fetal echocardiographic measurements and the need for neonatal surgical intervention in Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2014;35:810-6.
 117. Arunamata A, Balasubramanian S, Punn R, et al. Impact of fetal somatic growth on pulmonary valve annulus Z-Scores during gestation and through birth in patients with Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2018;39:1181-7.
 118. Kwon EN, Parness IA, Srivastava S, et al. Subpulmonary stenosis assessed in midtrimester fetuses with tetralogy of Fallot: a novel method for predicting postnatal clinical outcome. *Pediatr Cardiol* 2013;34: 1314-20.
 119. Friedman K, Balasubramanian S, Tworetzky W. Midgestation fetal pulmonary annulus size is predictive of outcome in tetralogy of Fallot. *Congenit Heart Dis* 2014;9:187-93.
 120. Goldmuntz E. 22q11.2 deletion syndrome and congenital heart disease. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2020;184:64-72.
 121. Chelliah A, Moon-Grady AJ, Peyvandi S, et al. Contemporary outcomes in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve after fetal diagnosis. *J Am Heart Assoc* 2021;10:e019713.
 122. Russell HM, Jacobs ML, Anderson RH, et al. A simplified categorization for common arterial trunk. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:645-53.
 123. Krummholz A, Gottschalk I, Geipel A, et al. Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome in fetuses with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Arch Gynecol Obstet* 2021;303:1469-81.
 124. Vorisek CN, Enzensberger C, Willomeit S, et al. Prenatal diagnosis and outcome of congenital corrected transposition of the great arteries – a multicenter report of 69 cases. *Ultraschall Med* 2021;42:291-6.
 125. Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ, et al. Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus. A longitudinal study. *Circulation* 1995;92:1531-8.
 126. Gardiner HM, Kovacevic A, Tulzer G, et al. Natural history of 107 cases of fetal aortic stenosis from a European multicenter retrospective study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016;48:373-81.
 127. Vogel M, McElhinney DB, Wilkins-Haug LE, et al. Aortic stenosis and severe mitral regurgitation in the fetus resulting in giant left atrium and hydrops: pathophysiology, outcomes, and preliminary experience with pre-natal cardiac intervention. *J Am Coll Cardiol* 2011;57: 348-55.
 128. Eckersley LG, Howley LW, van der Velde ME, et al. Quantitative assessment of left ventricular dysfunction in fetal Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia. *J Am Soc Echocardiogr* 2019;32:1598-607.
 129. Nathan AT, Marino BS, Dominguez T, et al. Tricuspid valve dysplasia with severe tricuspid regurgitation: fetal pulmonary artery size predicts lung viability in the presence of small lung volumes. *Fetal Diagn Ther* 2010;27:101-5.
 130. Selamet Tierney ES, McElhinney DB, Freud LR, et al. Assessment of progressive pathophysiology after early prenatal diagnosis of the Ebstein anomaly or tricuspid valve dysplasia. *Am J Cardiol* 2017; 119:106-11.
 131. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, et al. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:167-73.
 132. Taketazu M, Barrea C, Smallhorn JF, et al. Intrauterine pulmonary venous flow and restrictive foramen ovale in fetal hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1902-7.
 133. Maeno YV, Boutin C, Hornberger LK, et al. Prenatal diagnosis of right ventricular outflow tract obstruction with intact ventricular septum, and detection of ventriculocoronary connections. *Heart* 1999;81:661-8.
 134. Sun HY, Boe J, Rubesova E, et al. Fetal MRI correlates with postnatal CT angiogram assessment of pulmonary anatomy in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Congenit Heart Dis* 2014;9:E105-9.
 135. Jain S, Kleiner B, Moon-Grady A, et al. Prenatal diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med* 2010;29:287-94.
 136. American Academy of Pediatrics Committee on Fetus And Newborn. Levels of neonatal care. *Pediatrics* 2012;130:587-97.

137. Donofrio MT, Skurow-Todd K, Berger JT, et al. Risk-stratified postnatal care of newborns with congenital heart disease determined by fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:1339-49.
138. Sanapo L, Pruetz JD, Slodki M, et al. Fetal echocardiography for planning perinatal and delivery room care of neonates with congenital heart disease. *Echocardiography* 2017;34:1804-21
139. Patey O, Carvalho JS, Thilaganathan B. Urgent neonatal balloon atrial septostomy in simple transposition of the great arteries: predictive value of fetal cardiac parameters. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021;57:756-68.
140. Punn R, Silverman NH. Fetal predictors of urgent balloon atrial septostomy in neonates with complete transposition. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:425-30.
141. Chelliah A, Berger JT, Blask A, et al. Clinical utility of fetal magnetic resonance imaging in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Circulation* 2013;127:757-9.
142. Barrera CA, Johnson AM, Rychik J, et al. Prognostic value of the nutmeg lung pattern/lymphangiectasia on fetal magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol* 2021;51:1809-17.
143. Mekjarasnapha M, Traisrisilp K, Luewan S, et al. Reference ranges for fetal septum primum excursion from 14 to 40 weeks' gestation. *J Ultrasound Med* 2013;32:1729-34.