

基于计算机断层扫描成像的女性患者的双侧肺动静脉畸形：一例罕见的病例报告

Sony Sutrisno

Krida Wacana 基督教大学医学和健康科学学院放射科系 印度尼西亚 雅加达 11470

【摘要】：背景：肺动静脉畸形（PAVMs）是由于肺动脉和肺静脉之间的直接连接的一种极其罕见的血管异常，可能对系统循环造成不可逆的损害。这种情况需要及时诊断方法以确保早期诊断和治疗。病例报告：一名53岁的印度尼西亚女性因不明原因的呼吸困难和发绀被转到我科。体检发现氧饱和度低，肺部听诊有明显发现。进一步检查发现，根据对比增强胸部计算机断层扫描（CT）的结果，提示PAVM，双侧肺部有多个结节，有来自肺动脉的支脉和肺静脉的引流静脉。因此，本病例强调了女性PAVMs患者双侧PAVMs的罕见发现。结论：CT扫描是确定PAVMs诊断的一种可靠和有效的影像学方法。应首先考虑用这种方式来观察PAVMs的病变，尤其是对有不明原因的呼吸困难和发绀的成年患者。

【关键词】：动静脉畸形；CT扫描；罕见病例；栓塞术

DOI:10.12417/2705-098X.23.11.010

Bilateral pulmonary arteriovenous malformation in female patient based on computed tomography imaging: A rare case report

Sony Sutrisno

Department of Radiology Faculty of Medicine and Health Sciences Krida Wacana Christian University Indonesia Jakarta 11470

Abstract: Background: Pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) is an extremely rare vascular anomaly due to a direct connection between the pulmonary artery and pulmonary vein, potentially causing irreversible damages to the systemic circulation. This condition requires a prompt diagnostic approach to ensure early diagnosis and treatment. Case Report: A 53-year-old Indonesian female was referred to our department with unexplained dyspnoea and cyanosis. Physical examination revealed low oxygen saturation and remarkable finding on pulmonary auscultation. Further investigation revealed the findings suggesting PAVM based on contrast-enhanced chest computed tomography (CT) scan, with multiple nidus on bilateral lungs with feeder arteries from the pulmonary artery and draining veins in the pulmonary vein. Hence, this case emphasizes the rare finding of a female PAVMs patient with bilateral PAVMs. Conclusion: CT scan is a reliable and effective imaging approach to establish the diagnosis of PAVMs. This modality should be first considered to visualize PAVMs lesions, particularly in adult patients with unexplained dyspnoea and cyanosis.

Keywords: arteriovenous malformations; CT scan; rare case; embolization

1 背景

肺动静脉畸形（PAVMs）是一种罕见的肺动脉和肺静脉之间通过薄壁动脉瘤囊形成的异常血管连接。据估计，每10万人中有2-3人患病，男性的发病率高于女性。PAVMs的临床后果与脱氧血液进入系统循环（右向左分流）有关，导致低氧血症、疲劳、呼吸困难和发绀（Circo等，2014）。

典型的PAVMs表现为由单一进食和排泄血管组成的简单畸形，或者在更罕见的情况下，表现为由多个进食血管组成的复杂畸形，主要区域在双侧肺下叶（Othpost等，2019）。可以通过影像学，如计算机断层扫描（CT）提供特征性的发现而轻易确诊。不幸的是，以前的研究解释说，80%的PAVMs患者与Rendu Osler Weber综合征有关，也被称为遗传性出血性毛细血管扩张症。这种情况可能导致被误诊（Pollack等，2006）。

我们的病例是一名53岁的女性，主诉不明原因的呼吸困

难和发绀，随后被确定为双侧PAVMs。这种病例报告很少见，而且通常被影像学误诊。在此，我们强调基于CT扫描的临床结果，这是诊断PAVMs的一个很好的方法。

2 病例报告

一名53岁的印度尼西亚女性在一个月前因主诉中度体力活动时不明原因的呼吸困难并伴有中央和周围发绀而被转到我科，她没有相关的病史和家族史。该病患是家庭主妇，否认以前有过吸烟和饮酒。身体检查显示患者处于低氧状态（氧饱和度为88%）。肺部听诊检查无压痛，血液实验室检查显示轻度贫血。患者因呼吸困难和意识水平下降而入院治疗。

胸部平片提示怀疑是PAVMs。因此，我们决定对胸部区域进行对比增强的计算机断层扫描（CT）。结果显示右下叶血管异常，双侧肺部有多个结节，有来自肺动脉的支脉和肺静脉的引流静脉（见图1和图2）。

3 结果

进一步检查发现, 根据对比增强胸部计算机断层扫描(CT), 其结果显示双侧肺部有多个结节, 有来自肺动脉的供血动脉和肺静脉的引流静脉, 提示 PAVMs。右肺显示结节 2.71×2.03×1.40cm, 支动脉 0.55cm, 引流静脉 0.48cm, 左肺下叶显示结节 1.91×1.78×1.43cm, 支动脉 0.36cm, 引流静脉 0.30cm。右肺下叶的血管异常。左侧中肺冠状切面显示 2.48×1.46×0.97cm, 支动脉 0.50cm, 引流静脉 0.28cm。(见图 1 和图 2)。因此, 本病例强调了女性 PAVMs 患者双侧 PAVMs 的罕见发现。

这些发现证实了双侧 PAVMs 的诊断。随后, 患者被送入医院进行进一步治疗, 进行栓塞术和封闭 PAVMs。不幸的是, 患者拒绝完成手术。患者在拒绝手术的几个小时后死亡。

4 讨论

肺动静脉畸形 (PAVMs) 是一种罕见的血管异常, 是由于肺循环的两条主要血管之间连接不当造成的, 据报道发病率为每 10 万人中 2-3 例。先天性畸形占患者的 80% 以上, 其余的是后天的, 主要是由于胸部创伤 (McDonald 等, 2015)。估计的发病率显示, PAVMs 在女性中更常见, 男女比例为 1.5:1 (Nakayama 等, 2012)。

内皮素和激活素受体样激酶 1 (ACVRL1 或 ALK1) 的突变成 PAVMs 的特殊遗传原因 (Wehner 等, 2006)。

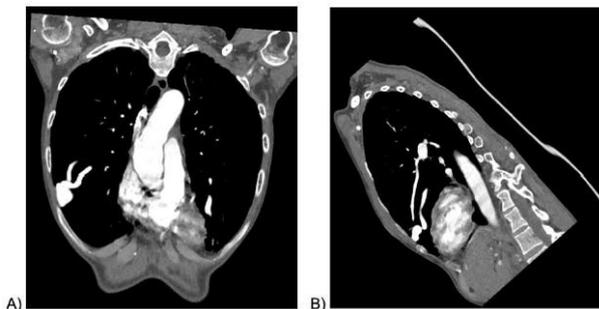


图 1(A)右肺的胸部计算机断层扫描显示大小约为 2.71×2.03×1.40cm 的结节, 0.55cm 的支动脉和 0.48cm 的引流静脉。(B)左肺下叶, 显示结节的大致大小为 1.91×1.78×1.43cm, 支动脉为 0.36cm, 引流静脉为 0.30cm。

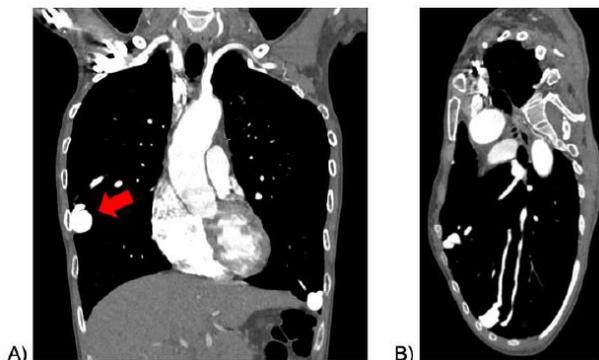


图 2.胸部计算机断层扫描 (A) 冠状切面, 显示右下叶的异常血管 (箭头); (B) 在左中肺, 显示结节的大致尺寸为 2.48×1.46×0.97cm, 支动脉为 0.50cm, 引流静脉为 0.28cm。

PAVMs 的临床表现常常是体力活动时出现呼吸困难, 导致低氧血症, 并伴有宫腔积液和甲沟炎的症状 (Mohammed 等, 2018)。然而, PAVMs 患者通常在四十岁前是没有症状的 (Kuhajda 等, 2015)。

根据对比增强 CT 扫描, 该患者出现了典型的 PAVMs 影像学结果, 双侧肺部有多个结节, 与匍行性动脉供体和引流静脉相连。胸部计算机断层扫描成像是一个标准的诊断程序, 特别是协助评估支线和引流血管。诊断的依据是发现动脉瘤囊(结节), 它表现为与血管相连的界限清楚的、均质的圆形或匍行性结节。在复杂的 PAVMs 病例中, 可以发现两条或更多的支动脉。对比度增强的 CT 扫描通过增强血管提供了更准确的解剖图。这种方法是有益的, 一般在治疗性栓塞术之前进行。肺动脉造影是诊断复杂 PAVMs 病例的另一种方法; 然而, 据报道, 与 CT 扫描相比, 它的敏感性较低 (Karavdic 等, 2018)。

PAVMs 的鉴别诊断包括孤立的迂曲肺静脉 (MPV) 和弯刀综合征。孤立的 MPV 表现为无症状的特征, 没有系统的动脉供应和相关的异常情况。同时, 由于先天性右肺动脉和右肺发育不良, 弯刀综合征经常出现呼吸困难和相关的复发性肺部感染 (Ko 等, 2021)。

由于右向左分流, 肺动脉和静脉之间的异常连接导致了系统循环的损害。肺部起着过滤器的作用, 防止血块进入全身循环。从肺动脉直接连接到系统循环增加了矛盾性栓塞的风险, 由于细菌入侵而导致中风和脑脓肿。此外, 扩张的薄壁动脉瘤囊也可能导致出血, 这也是大约 30% 的 PAVMs 病例出现咯血和血胸的原因 (Silva 等, 2016)。

虽然罕见, 但 PAVMs 的存在可能导致致命的并发症。因此, 必须谨慎而全面地采取多学科的方法来处理该疾病及其并发症。导管栓塞术和手术是处理 PAVMs 的两种主要方式。无论是否有症状, 直径小于 2cm 的简单 PAVM 结节应经皮或手术治疗 (Woodward 等, 2013)。Narsinh 等 (2013) 指出, 动脉支管直径小于 3mm 的 PAVM 也应该接受充分的治疗。

经导管线圈栓塞术是一种理想的经皮治疗选择, 取代了大部分 PAVMs 患者对手术的需求, 因为它提供了一种比手术切除更少的侵入性方法 (Hsu 等, 2015)。这项技术通过使用同轴或三轴导管穿过动脉支脉部位来推动纤维线圈, 随后将其放入 PAVM 部位, 从而改善氧饱和度并减少左右分流 (Verhelst 等, 2018; White 等, 2007)。

研究表明, 这种技术产生了良好的结果, 只有 3% 的复发率 (White 等, 2007)。栓塞术在建立动脉血管的闭塞方面有很高的成功率 (95-100%) (Andersen 等, 2010)。根据超声

心动图报告,肺分流明显减少,随后动脉血流中的氧分压增加。此外,只有10%的病例是由于栓塞方法引起的并发症。

对PAVM患者进行栓塞术后随访,是为了根据CT扫描成像重新评估病变。目前的建议是在栓塞术后6至12个月内进行随访,之后每三年进行一次。对于CT成像有指示性结果或超声心动图检查呈阳性的PAVMs患者,应每1年至5年进行一次随访(Shovlin, 2014)。在治疗失败的情况下,可以考虑进行手术治疗,如局部切除、分段切除、肺叶切除或结扎、肺切除等(Sharifah等, 2009)。

在我们的放射科,女性患者出现双侧PAVMs是一个相对

不常见的发现。全面的病史采集和高度的怀疑是建立正确的确诊的重要条件。CT扫描检查被认为是清楚显示PAVMs的最佳选择,特别是对于在中度体力活动时出现不明原因的呼吸困难,并伴有中央和周围发绀以及经最初的常规治疗失败的患者。

作者贡献:

每位作者都对本稿件的发展做出了重要贡献。

利益冲突:

作者声明,该研究是在没有任何可能存在潜在利益冲突的商业或财务关系的情况下进行的。

参考文献:

- [1] Andersen PE, Kjeldsen AD (2010). Interventional treatment of pulmonary arteriovenous malformations. *World J Radiol.* 2(9): 339-344. <https://doi.org/10.4329/wjr.v2.i9.339>.
- [2] Circo S, Gossage JR (2014). Pulmonary vascular complications of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Curr Opin Pulm Med.* 20(5): 421-428. doi: 10.1097/MCP.0000000000000076.
- [3] Hsu CC, Kwan GN, Evans-Barns H, van Driel ML (2018). Embolisation for pulmonary arteriovenous malformation. *Cochrane Database Syst Rev.* 1 (1): CD008017. <https://dx.doi.org/10.1002%2F14651858.CD008017.pub5>.
- [4] Karavdic K, Pilav I, Guska S, Begic Z, Mesic A, Krstic S, et al. (2018). Symptomatic pulmonary arteriovenous malformations in a 10 year old boy - a case report. *Med Case Rep.* 4(2): 1-4. doi: 10.21767/2471-8041.100101.
- [5] Ko JS, Kwon LM, Kim HM, Woo JY, Kim YN, Moon JW (2021). Angiographic findings of an isolated meandering pulmonary vein: a case report. *J Korean Soc Radiol.* 82(4): 1018-1023.
- [6] Kuhajda I, Milosevic M, Ilincic D, Kuhajda D, Pekovic S, Tsirgogianni K, et al. (2015). Urgent awake thoroscopic treatment of retained haemothorax associated with respiratory failure. *Ann Transl Med.* 3(12): 171-175. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2305-5839.2015.04.13>.
- [7] McDonald J, Wooderchak-Donahue W, Van Sant WC, Whitehead K, Stevenson DA, Bayrak-Toydemir P (2015). Hereditary hemorrhagic telangiectasia: genetics and molecular diagnostics in a new era. *Front Genet.* 6: 1. <https://doi.org/10.3389/fgene.2015.00001>.
- [8] Mohammed M, Hrfi A, AlQwee A, Tamimi O (2018). Pulmonary arteriovenous malformation in a neonate: a condition commonly misdiagnosed. *Sudan J Paediatr.* 18(2): 56-60. <https://dx.doi.org/10.24911%2F5JJP.106-1528143670>.
- [9] Nakayama M, Nawa T, Chonan T, Endo K, Morikawa S, Bando M, et al. (2012). Prevalence of pulmonary arteriovenous malformations as estimated by low-dose thoracic CT screening. *Intern Med.* 51(13): 1677-1681. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.51.7305>.
- [10] Narshinh KH, Kinney TB (2013). Management of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasis patients. *Semin Intervent Radiol.* 30(4): 408-412. <https://dx.doi.org/10.1055%2Fs-0033-1359736>.
- [11] Pollak JS, Saluja S, Thabet A, Henderson KJ, Neil Denbow RIWJ (2006). Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arterio-venous malformations. *J Vasc Interv Radiol.* 1(45):35 - 44. <https://doi.org/10.1097/01.rvi.0000191410.13974.b6>.
- [12] Post MC, Van Gent MW, Plokker HW, Westernmann CJ, Kelder JC, Mager JJ, et al. (2019). Pulmonary arteriovenous malformations associated with migraine with aura. *Eur Respir J.* 34: 882-887. <https://doi.org/10.1183/09031936.00179008>.
- [13] Sharifah AIM, Jasvinder K, Rus AA (2009). Pulmonary arteriovenous malformation; a rare cause of cyanosis in a child. *Singapore Med J.* 50(4): e127-29.
- [14] Shovlin CL (2014). Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med.* 190(11): 1217-1228. <https://doi.org/10.1164/rccm.201407-1254CI>.