

肺动静脉瘘的影像学诊断应用及进展

王华 综述 王伯胤 审效

【中图分类号】R445; R543.2 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2010)04-0458-03

肺动静脉瘘(pulmonary arteriovenous fistula, PAVF)是指肺动脉与肺静脉(95%)或体循环动脉与肺静脉(5%)间的异常血管交通,较严重患者常有不同程度紫绀、杵状指及劳力性呼吸困难,甚至可引起脑梗死、致命性大咯血等并发症^[1],多数情况下动静脉瘘会逐渐增大,极少自发萎缩,未治疗的患者死亡率达 11%^[2]。因此,及时准确的诊断就显得极为重要^[3]。在实际筛查工作中,数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)是确定诊断的金标准^[4],但由于其是一种有创性检查,存在风险性,且费用较高,使其应用受到一定的限制。因此需要一种敏感、可靠、客观的方法来确定该病具体情况,以便及时治疗。

概述

1. 发病机制及分型

PAVF 又称肺动静脉畸形,80%以上为先天性,是由于胚胎发育时期的中胚叶,肺动脉支和静脉丛间的血管间隔形成发生障碍,使毛细血管发育不全或退化,肺动脉支直接与肺静脉支相通所形成的肺动静脉之间的短路。在肺动脉压力作用下异常血管团逐渐扩张形成血管瘤样改变,后期则发展为扩大的动脉经过只有菲薄囊壁的动脉瘤囊直接通入扩大的静脉。后天性 PAVF 少见,其病因包括胸部外伤或手术(腔肺吻合术)、长期肝硬化和系统性淀粉样变性等。此症首先由 Churton 于 1897 年尸检时发现,1937 年 Smith 第 1 例临床诊断。PAVF 在病理上主要分为 3 型^[5]:①单纯型(79%),为 1 支供血肺动脉与 1 支引流肺静脉直接相沟通,囊腔无分隔;②复杂型(21%),为引流的肺动脉与直接相沟通的肺静脉分别为 2 支以上,囊腔常有分隔;③弥漫型,少见,以两肺散在多发的小动静脉瘘为特征。按 X 线表现又可分为结节型(直径<3 cm)、肿块型(直径 3~8 cm)和异常交通血管型。

2. 临床表现及并发症

本病是一种较罕见的肺血管疾病,发病率 2/10 万~3/10 万^[6],临床主要以 30~40 岁的成年人多见,仅 10%见于儿童。分流量较小时常无症状,严重时由于未氧合的肺动脉血通过短路进入肺静脉而至全身,形成心外的右向左分流症状,如缺氧、发绀、杵状指等一系列低氧所致的症状。当分流量超过 20%~30%时,甚至可出现心力衰竭^[7]。此外,由于缺少正常毛细血管的滤过作用,30%~56%的患者因异位栓塞而发生一过性脑缺血或其他脑血管以外;5%~14%的患者可出现严重的脑脓肿并发症^[8],弥漫性 PAVF 患者,脑脓肿发生率更高达 38%^[9],为正常人 1000 倍;8%的患者可因薄壁的畸形血管团破裂而引发危及生命的大咯血和血胸。

各种影像技术在 PAVF 诊断方面的应用研究

1. DSA

DSA 是计算机技术与血管造影技术的结合,可行动态追踪观察。在对肺血管检查过程中,DSA 可以较清楚地显示肺动脉各个节段完整的血管树状结构,可动态观察对比剂在血管中通过的全过程,能反映血管形态改变的动态信息,直观地观察 PAVF 部位、形态、累及的范围程度以及供血动脉和引流静脉的数量、瘘口的直径及分流量的大小等。PAVF 在 DSA 上表现为瘤囊以及肺动脉分支 1 支或多支几乎同时显影,而引流肺静脉分支 1 支或多支提前正常肺静脉显影,与瘤囊相通迂曲扩张的肺动、静脉分支可以直观显现。弥漫型 PAVF 表现为多发“葡萄串”样小血池充盈,诊断明确。

然而 DSA 是一种有创检查,术中有潜在风险。肺动脉插管时,由于导管尖端对心脏的直接刺激,特别是对肺动脉的刺激容易出现心律失常,因此在检查时应小心谨慎,部分患者不宜接受。此外,还要预防相关并发症等发生,卢宏志等^[10]报道 1 例 PAVF 患者在 DSA 过程中出现致命性大咯血,后经抢救方脱离危险。对 PAVF 的检查,DSA 在操作及诊断上均有弊端:①图像质量易受身体活动的影响,产生运动性伪影,从而导致血管显示欠清晰,检查时患者必须绝对不动,吞咽动作、呼吸运动、心脏搏动甚至患者精神紧张所引起的肌肉震颤等因素都可影响图像质量;②多发性 PAVF 时,大量的分流会使肺动脉造影显示效果不满意,对细小病变,如没有进行超选择肺动脉造影则会遗漏;③摄影投照体位不佳时亦会掩盖病变,位于心影后方的病变及没有瘤囊状的异常交通血管更会出现漏诊,因此在操作检查过程中要求多角度投照,如此又势必增加对比剂用量及 X 线剂量。另外,DSA 检查费用昂贵,消耗人力物力大。

2. X 线胸片

X 线胸片是一种简单而有效的筛选手段,对本病诊断也很有价值。PAVF 在 X 线胸片上主要表现为圆型、团块型和弥漫小片型三种类型。圆型及团块型,边缘一般清楚,直径在数厘米大小不等,多位于肺门附近的肺内、中带。阴影可借 2 支或 2 支以上迂曲扩张的引流血管与肺门阴影相连,患侧肺门血管亦扩张。对有典型临床症状者及典型 X 线征象者平片可作出定性诊断,但对无明显临床症状的病例,X 线检查以发现病变为主要目的,仅凭 X 线诊断误诊率较高。邱怀明等^[11]在 6 例肺动静脉瘘影像诊断中,胸片误诊 3 例(50%)。平片上 PAVF 需与肺囊肿、肺肿瘤、肺转移瘤等多种病变相鉴别,易致误诊,相关文献也有所报道。同时,还需注意与肺动脉瘤区别,认真寻找与之相连的血管则成为鉴别的关键。随着高清晰度的 CR、DR 普及应用,平片诊断肺动静脉瘘准确率有所提高,但误诊难以避免,一方面与密度重叠投影使较小病灶显示不清有关,另一方面有诊断医师认识度也有关。因此,目前 X 线胸片只是作为

作者单位:312000 浙江,绍兴市人民医院放射科

作者简介:王华(1979—),男,安徽全椒人,硕士研究生,主要从事心血管病学影像诊断工作。

通讯作者:王伯胤, E-mail: wangboyin@sohu.com

筛查手段,发现疑似病历应作进一步检查。

3. 超声右心声学造影

经外周静脉超声右心声学造影给常规超声诊断 PAVF 提供了新的方法。诊断原理:构成肺动静脉瘘为一个或多个较大肺动脉分支不经毛细血管网而直接与肺静脉分支相通,当患者行右心声学造影时,注入含微气泡的超声对比剂,正常时含微气泡的超声对比剂在通过肺毛细血管时被过滤、吸收,肺静脉及左室系统无气泡反射显示;当有肺动静脉瘘存在时,微气泡可自肺动脉经“瘘管”而进入肺静脉与左心系统,通常在右心显影 3~5 个心动周期,左心系统才显影,该迟发的左心系统显影是超声造影对本病的诊断特征^[12]。钱建芬等^[13]在 12 例 PAVF 超声造影检查中,12 例患者均为右心显影后 3~5 个心动周期左心开始显影,可以说明超声造影准确有效。一组研究也表明,心脏超声声学造影诊断 PAVM 的敏感度为 92%^[14],因此有学者认为超声造影可作为诊断本病的首选方法^[15]。但其缺点有:①其它任何原因所致的右向左分流均可出现阳性结果,需要诊断过程中认真仔细鉴别;②不能确定 PAVF 数目及在肺野中的具体位置,不能观察 PAVF 及滋养动静脉。对于严重肺动静脉瘘需要行手术治疗的患者来说,术前还需行其它检查,以进一步了解病变部位,制订准确的手术方案。

4. 磁共振血管成像(MRA)

MRA 是血管性病变的又一种无创性检查手段,早期肺动脉 MRA 技术主要使用时间飞跃法(time of flight, TOF),包括 2D TOF 和 3D TOF 法,但实践证明这两种方法均不可靠,现已基本不用。

三维增强 MRA 是随着 MRI 技术发展而应用于诊断肺动静脉瘘的一种比较新的检查方法,由于顺磁对比剂的增强作用,三维增强 MRA 极少受到时间飞跃法 MRA 所遇到的流速变化引起的搏动伪影的影响。增强 MRA 技术采用超短 TR/TE 的梯度回波序列,是通过对比剂使血液 T_1 值明显缩短,血管周围的质子由于短 TR 而明显饱和,加上脂肪抑制技术,两者可形成鲜明对比,可得到清晰的高信号的血管影像。柳曦等^[16]对 7 例 PAVF 患者行常规 MRI 序列扫描和三维增强 MRA,结果发现,后者检出率较常规序列有进一步提高,对于 1 cm 以上的病灶,图像质量可与 DSA 相媲美。另一组分析报道^[17],PAVF 患者的增强 MRA 敏感度和特异度高达 78% 和 100%,显示了一定的应用价值。但三维增强 MRA 在对 PAVF 临床诊断过程中存在以下不足:①要获得高质量的图像,首要的重要前提就是必须屏气扫描,这就使得三维增强 MRA 只能用于那些具有足够的心肺功能保持屏气者才能完成检查;②对肺小血管结构的显示不满意,对较小的病灶及其供血动脉和引流静脉的显示难以提供具体的解剖细节;③栓塞治疗后,由于弹簧圈的金属伪影使得 MRA 难以评估治疗后的病灶情况。另外,同 CTA 相比,费用仍显较高。

5. 多层螺旋 CT 血管成像(MSCTA)

MSCTA 是一种非损伤性血管成像新技术,已被证明是一种高度准确的非侵袭性检查方法。CTA 具有安全快捷、客观性强和可重复性好等诸多优势,可以完整地不同角度展示血管的三维空间结构和病变特征,从而可以对病变做出准确的定性和定量诊断。

MSCT 肺血管成像诊断技术已基本趋于成熟。王克等^[18]

运用 64 层螺旋 CT 对 12 例临床确诊为 PAVF 患者行血管成像,结果仅 1 例位于近心位置处病灶漏诊,其余病变均诊断正确且无遗漏。纪建松等^[19]运用 16 层螺旋 CT 对 9 例 PAVF 患者行 CTA 三维重组,并与 DSA 进行对照分析,诊断准确率达 100%。MSCT 薄层扫描再加上强大的后处理技术将对放射科医师正确无误诊断 PAVF 提供很好保证,在实际运用过程中已显示巨大价值:操作简单、安全快捷。CTA 属于无创性血管检查技术,仅需从肘静脉注射对比剂,安全性高,扫描时间短,64 层螺旋 CT 完成全肺扫描不到 5 s,一次屏气可以快速完成检查,对不同患者均能满足需要。所获数据传入工作站,3D 软件以强大的后处理技术最短时间完成容积再现(volume rendering, VR)图像重组。诊断明确、立体结构丰富:对结节型 PAVF,可清晰显示瘤样扩张的血管囊腔及一条或多条输入动脉、输出静脉;对异常交通血管型 PAVF,可明确显示有别于正常走行的肺动脉,其图像清晰,立体结构丰富,诊断具有明确性;且可任意角度旋转,可从全方位、多角度直观观察肺血管走行情况和解剖关系。对任意厚度的空间结构行三维容积切割能避免过多组织结构的重叠、遮蔽,对肺门部的大血管显示极有价值,能准确判定 PAVF 引流血管的真正来源。可重复性好,多种模式分析:对不满意图像,诊断医师可根据需要进行多种方法重组。除 VR 外,血管重组主要包括最大密度投影(maximum intensity projection, MIP)和多平面重组(multiplanar reconstruction, MPR)两种。MIP 成像可以准确测量引流肺动脉的直径大小、横截面积,以及对引流动脉进行曲面重组,对介入治疗具有重要的指导意义。MPR 系二维图像,可按照血管走行方向进行任意层面的断面成像重组,冠面重组时可以进一步确定三维重组发现的病变,对 VR 未能发现而 MPR 发现病变者可通过 3D 软件手动加血管模式重新进行 VR 重组以进一步确定,三种方式联合运用对显示 PAVF 所在位置和供血动脉的数目及血管直径均十分满意。

PAVF 治疗及其 MSCTA 检查的意义

本病虽然少见,但未经治疗患者存在危险性且预后不佳^[20]。最近研究发现很多无症状或者病变很小的患者也可发生严重的神经系统并发症(脑脓肿等),笔者在实际工作中也曾遇到过此类情况,因此有学者^[21]主张供血动脉直径 ≥ 3 mm 的 PAVF 患者都应进行治疗,以预防脑脓肿、咯血等潜在严重并发症。

目前简便、安全的经导管栓塞治疗(transcatheter embolotherapy, TCE)已成为首选治疗手段,高度有效^[22]。有研究表明 TCE 治疗的成功率 95%~99%,近远期随访发现 TCE 不仅明显改善缺氧症状,而且明显降低卒中、脑脓肿等并发症的发病率。北京阜外医院报道的 22 例 PAVF 患者均栓塞成功,技术满意率 100%,术后 9 例患者随访 4 年效果满意^[2],但对于瘘口较大和分流量很大的病例,仍要考虑选择手术治疗^[23]。MSCTA 三维肺血管图像对瘤囊直径、瘘口大小的判定、对病情的预测以及对治疗方案制订有着重要意义。TCE 治疗时,应根据 PAVF 特点,因病灶而异,选择最佳栓塞封堵方法及栓塞材料。但在对目标血管进行栓塞时,还要根据血管直径大小精确选用栓子,才能达到最佳栓塞效果。对此,MSCTA 术前对栓塞目标血管直径的准确测定又具有重要价值,可为选择合适介入栓塞

治疗方法及合适的栓子提供重要依据。对于多支动脉供血的动静脉瘘,尤其是体循环来源的供血动脉,如支气管动脉,TCE 术中不易找出全部供血血管,因此术前 CTA 确定所有供血动脉的来源又显得非常必要^[24]。

综上所述,PAVF 的检查方法很多。结合 Cottin 等^[25]的观点,我们认为,对普查中 X 线胸片发现疑似病例者行声学造影检查,两者联合,方法简便、诊断可靠。阳性结果应进一步行 MSCT 增强扫描和三维后重组,根据 CTA 对病灶判定结果,如需手术者,可根据 CTA 各种三维图像全面评估 PAVM 的病理解剖结构及具体位置情况,并可清晰显示与周围组织器官关系,为手术治疗提供重要依据和参考;行 TCE 治疗者,术前 CTA 可确定所有供血动脉,并精确测定供血动脉直径,为介入治疗提供重要指导;TCE 治疗术后,MSCTA 复查比其它影像学方法较有优势,当随访中发现病灶进一步增大或病灶内部有明显对比剂增强时,均可说明介入治疗栓塞术的复发。DSA 是介入栓塞治疗必不可少的一个重要组成部分,不能完全被 MSCTA 所取代,但作为一种无创性技术,随着 CT 设备及数字化图像处理技术的进一步发展,MSCTA 将以扫描速度更快、更强大的后处理功能成为影像学中诊断评价 PAVF 及术后复查的最重要手段。

参考文献:

[1] Jmaes L, Flavio Castaneda, H Bob Smouse, et al. Embolization of Pulmonary Arteriovenous Malformation [J]. Intervent Radiol, 2000, 17(2): 1712-1831.

[2] 蔡柏蔷, 李龙芸. 协和呼吸病学[M]. 北京: 中国协和医科大学出版社, 2005. 1070-1084.

[3] Yoong JK, Htoo MM, Jeyaseelan V, et al. Hereditary Haemorrhagic telangiectasia with Pulmonary Arteriovenous malformations: a Treatable cause of Thromboembolic Cerebral Events [J]. Singapore Med J, 2004, 45(7): 334-336.

[4] Vernhet H, Senac JP. Imaging of the Pulmonary Arteries: when, how and when [J]. Radiology, 2004, 85(6): 901-909.

[5] Gossage JR, Kanj G. Pulmonary Arteriovenous Malformations: a State of the Art Review [J]. Am J Respir Crit Care Med, 1998, 158(2): 643-661.

[6] Khurshid I, Downie GH. Pulmonary Arteriovenous Malformation [J]. Postgrad Med J, 2002, 78(918): 191-197.

[7] Prasad V, Chan RP, Faughnan ME. Embolotherapy of Pulmonary arteriovenous Malformations: Efficacy of Platinum Versus Stainless Steel Coils [J]. J Vasc Interv Radiol, 2004, 15(2): 153-160.

[8] Todo K, Moriwaki H, Higashi M, et al. A Small Pulmonary Arteriovenous Malformation as a cause of Recurrent Brain Embolism [J]. AJNR, 2004, 25(3): 428-430.

[9] Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, et al. Diffuse Pulmonary Arteriovenous Malformations [J]. Chest, 2000, 117(1): 31-38.

[10] 卢宏志, 刘丰遂, 刘长恩. 肺动静脉瘘误诊 1 例 [J]. 临床荟萃, 2008, 23(23): 1736.

[11] 邱怀明, 曾晓华, 魏崇健, 等. 先天性肺动静脉瘘的 X 线、CT 及 DSA 诊断 6 例并文献复习 [J]. 实用医学杂志, 2008, 24(4): 601-603.

[12] De Castro CR, Ikari NM, Jatene FB. Pulmonary Arteriovenous Fistula [J]. Heart, 2003, 89(1): 41.

[13] 钱建芬, 张绍昌. 超声造影诊断肺动静脉瘘 [J]. 实用诊断与治疗杂志, 2008, 22(3): 206-207.

[14] Cottin V, Plauchu H, Bayle JY, et al. Pulmonary Arteriovenous Malformations in Patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia [J]. Am J Respir Crit Care Med, 2004, 169(9): 994-1000.

[15] Trilomis T, Busch T, Aleksic I. Pulmonary Arteriovenous Fistula drainage into the Left Atrium [J]. Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 48(1): 37-39.

[16] 柳曦, 周承凯, 孔祥泉, 等. 肺动静脉畸形的 MR 表现 [J]. 中国医学影像技术, 2002, 18(5): 438-439.

[17] Antoine Khalil, Maria-teresa Farres, Gilles Mangiapan, et al. Pulmonary Arteriovenous Malformations: Diagnosis by Contrast-enhanced Magnetic Resonance Angiography [J]. Chest, 2000, 117(12): 1399-1403.

[18] 王克, 刘学静, 武乐斌, 等. 64 层螺旋 CT 血管成像技术对肺动静脉瘘的诊断价值 [J]. 中华放射学杂志, 2006, 40(8): 801-803.

[19] 纪建松, 章士正, 王丽华, 等. 多层螺旋 CT 及重建技术对肺动静脉畸形的诊断价值 [J]. 中国医学计算机成像杂志, 2007, 13(2): 136-139.

[20] Diaz-Aguilera R, Zurera-tendero LJ, Canis-López M, et al. Embolotherapy of Pulmonary Arteriovenous Malformations: Long-term Clinical and Radiological Follow-up [J]. Radiologia, 2009, 51(1): 85-89.

[21] Swischuk JL, Castaneda F, Smouse HB. Embolization of Pulmonary Arteriovenous Malformations [J]. Semin Intervent Radiol, 2000, 17(2): 171-183.

[22] Pelage JP, Lagrange C, Chinot T, et al. Embolization of Localized Pulmonary Arteriovenous Malformations in Adults [J]. J Radiol, 2007, 88(3): 367-376.

[23] Tokuda A, Tabeta H, Nakamura S, et al. A Case of Diffuse Telangiectatic Pulmonary Arteriovenous Malformations Treated Surgically [J]. Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi, 2006, 44(5): 399-403.

[24] 于经瀛, 邓晓涛, 周诚. 肺动静脉瘘的栓塞治疗和并发症的预防与对策 [J]. 中国介入影像与治疗学, 2008, 5(3): 200-202.

[25] Cottin V, Plauchu H, Bayle JY, et al. Pulmonary Arteriovenous Malformations in Patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia [J]. Am J Respir Crit Care Med, 2004, 169(9): 994-1000.

(收稿日期: 2009-08-04)