

心血管疾病

DOI: 10.13406/j.cnki.cyx.001594

经导管封堵儿童先天性肺动静脉瘘的临床报告

周 雪¹, 高 伟², 易岂建¹, 冯 川³, 吕铁伟¹, 计晓娟¹, 李 谡⁴

(1. 重庆医科大学附属儿童医院心内科, 重庆 400010; 2. 上海儿童医学中心心内科, 上海 200127;

3. 重庆医科大学附属儿童医院放射科, 重庆 400010; 4. 儿童发育疾病研究教育部重点实验室、

儿童发育重大疾病国家国际科技合作基地、儿科学重庆市重点实验室, 重庆 400014)

【摘要】目的:总结儿童先天性肺动静脉瘘(pulmonary arteriovenous fistulas, PAVFs)的临床特点及介入治疗效果,进一步探讨经导管介入治疗 PAVFs 的方法及治疗原则。**方法:**回顾性分析重庆医科大学附属儿童医院 2004 年 7 月至 2016 年 12 月行心导管介入治疗的 8 例先天性 PAVFs 患儿,观察其临床表现、封堵效果及随访情况等。**结果:**8 例患儿均封堵成功,术前术后经导管监测平均肺动脉压力无明显变化($P=0.757$);术后随访 6 月至 10 年,无残余瘘及其他并发症发生,将术前及术后末次随访血氧饱和度、血红蛋白量对比,差异有统计学意义($P<0.05$)。**结论:**经导管介入封堵是治疗儿童 PAVFs 的有效且安全的方法。

【关键词】肺动静脉瘘;先天性;介入**【中图分类号】**R725.4**【文献标志码】**A**【收稿日期】**2017-06-02

A clinical report of transcatheter treatment for congenital pulmonary arteriovenous fistulas in children

Zhou Xue¹, Gao Wei², Yi Qijian¹, Feng Chuan³, Lü Tiewei¹, Ji Xiaojuan¹, Li Mi⁴

(1. Department of Cardiology, Children's Hospital of Chongqing Medical University;

2. Shanghai Children's Medical Center; 3. Department of Radiology, Children's Hospital of Chongqing Medical University Department of Cardiology; 4. Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders; China International Science and Technology Cooperation Base of Child Development and Critical Disorders; Chongqing Key Laboratory of Pediatrics)

【Abstract】Objective: To summarize the clinical features and intervention therapeutic effects on congenital pulmonary arteriovenous fistulas (PAVFs), and to explore the method and therapeutic principle of transcatheter closure of PAVFs. **Methods:** The clinic manifestation, efficiency of closure and follow-up of 8 PAVFs children in Children's Hospital of Chongqing Medical University were retrospectively analyzed from July 2004 to December 2016. **Results:** Transcatheter closures of all cases were successful, and there was no significance in mean pulmonary arterial pressure before and after the treatment ($P=0.757$). During the follow-up period of 6 months to 10 years, no residual shunts and other complications occurred, and compared to the pre-operation, the significance was existed in oxyhemoglobin saturation and hemoglobin during the last follow-up ($P<0.05$). **Conclusion:** Transcatheter closure treatment is a safe and effective method for congenital PAVFs in children.

【Key words】pulmonary arteriovenous fistulas; congenital; transcatheter intervention

肺动静脉瘘(pulmonary arteriovenous fistulas, PAVFs)是由于肺毛细血管床的缺陷导致肺动脉与肺静脉之间直接相通而引起的异常血管囊性结构^[1],绝大多数是先天性的。由于肺动脉和肺静脉之间的异常沟通,形成高流量、低阻力的右向左分流,产生

如同心内右向左分流的病理生理结果,引起如低氧血症、咯血、心力衰竭等相应临床表现。本文回顾性分析了 2004 年 7 月至 2016 年 12 月我院经导管治疗的 8 例 PAVFs 患儿,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

全部病例均来自 2004 年 7 月至 2016 年 12 月我院介入治疗的 PAVFs 患儿,共 8 例,其中男 3 例,女 5 例;年龄 5 岁

作者介绍:周 雪, Email: xuezhou0320@163.com,

研究方向:先天性心脏病的诊断和治疗。

通信作者:李 谡, Email: lm_dhm@163.com。

优先出版: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20180408.1435.030.html>
(2018-04-08)

零 6 个月至 9 岁,平均年龄(7.2 ± 2.8)岁;体质量 15.5~26.0 kg,平均体质量(20.9 ± 3.7) kg。6 例患儿有活动耐量下降,4 例患儿有青紫表现,2 例患儿有发热、咳嗽表现,4 例患儿杵状指。3 例患儿因不明原因青紫就诊,CT 发现肺部团块影;2 例因咳嗽就诊,胸片发现肺部团块影;1 例患儿因反复肺炎,基层医院胸片诊断“肺脓肿”;1 例无明显症状,体检时发现心脏杂音后怀疑先心病,经超声心动图排除先天性心脏病,后经 CT 诊断。

1.2 诊断

全部病例均在术前进行血常规、经皮血氧饱和度及动脉

血气分析、胸部 X 线摄片、经胸超声心动图检查,以及采用 64 排 CT 增强胸部扫描并进行血管重建。术前进行肺动脉总干造影,根据检查结果选择性地行左或右肺动脉造影,必要时行供血肺动脉的超选择性造影。

1.3 介入治疗

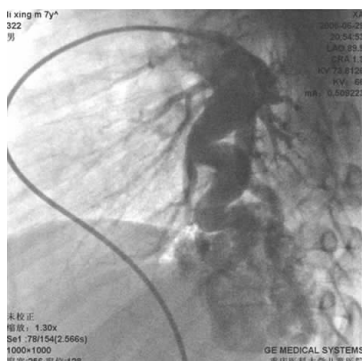
完善相关术前检查后,按照先天性心脏病介入诊疗常规进行介入操作^[2](图 1)。术后 1 d、术后 1 个月、3 个月、6 个月、12 个月、以后每年随访 1 次,随访内容包括症状及体征、血常规、血氧饱和度、胸部 X 线平片、超声心动图、心电图等,必要时行 64 排 CT 检查。



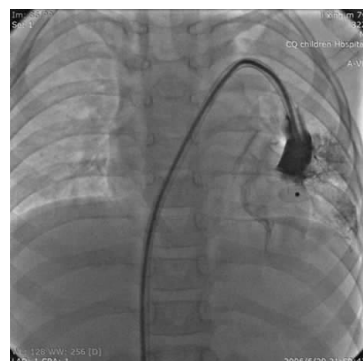
A. 左肺动脉造影显示左下肺多发局限性网状粗大的血管影,见三支肺动脉血管明显增粗,扭曲,最宽支约 11.56 mm,向下分成两支;内侧见一支异常血管,约为 4.5 mm,引流静脉迅速充盈,较其他肺静脉明显提前显影



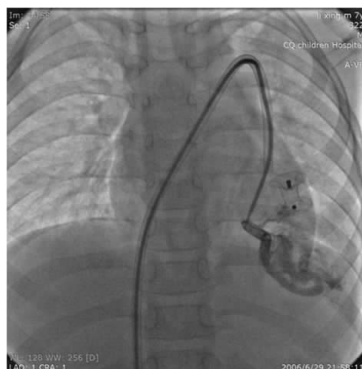
B. 选择性右肺动脉造影显示右肺动脉正常



C. 侧位显示左下肺动静脉瘘



D. 采用肌部室间隔缺损封堵器封堵后,造影显示大部分堵闭



E. 选择性造影显示内侧仍有一支异常血管



F. 采用 8 mm 动脉导管未闭蘑菇伞封堵器封堵,再次选择性左肺动脉造影显示分别堵住两支异常肺动脉,瘘口基本堵闭,异常扩张的肺动、静脉未显影,周围正常肺动脉显影正常

图 1 肺动静脉瘘的介入治疗

Fig.1 Transcatheter treatment of PAVFs

1.4 统计学方法

采用 SPSS 22.0 软件进行统计分析。计量资料用均数 $\pm$ 标准差 ($\bar{x} \pm s$) 表示, 采用独立样本 t 检验或者配对 t 检验; 计数资料用率表示。检验水准 $\alpha=0.05$ 。

2 结果

8 例患儿均通过肺动脉总干及选择性左右肺动脉造影确诊 PAVFs。病变部位位于左肺者 4 例(左下叶), 右肺者 2 例(1 例位于右肺上叶, 1 例位于右肺中叶), 2 例表现为双肺病变。其中 5 例患儿为单发肺动静脉瘘, 3 例患儿表现为多发肺动静脉畸形。瘘直径 2.7~7.9 mm, 平均瘘直径为 5.48 mm。

8 例患儿中有 7 例经一次性介入封堵成功。其中 4 例选用单一封堵器成功封堵, 3 例选用 2 枚封堵器。1 例患儿因血管扭曲, 端孔导管难于进入而暂时放弃封堵, 1 周后采用微导管输送弹簧圈方法送入 2 枚弹簧圈成功封堵。8 例患儿均

封堵成功, 成功率 100%(表 1)。

2.1 术后即刻

释放封堵器后穿刺对侧股静脉, 行选择性肺动脉造影; 8 例患儿中 6 例未见明显残余分流, 2 例可见少许残余分流; 其中 1 例提示三尖瓣中度反流。术后即刻(封堵后 15 min)行血氧饱和度检查, 血氧饱和度由术前 73%~86% 上升到 90%~99%。

2.2 术后随访

全部病例术后 1 d、1 个月、3 个月、6 个月复查心电图无特殊改变。1 例术中及术后 24 h 超声心动图提示三尖瓣中度反流, 但术后 1 个月超声心动图提示三尖瓣反流恢复为轻度, 以后一直为轻度反流。术后 24~48 h 行胸部平片检查, 7 例提示肺部团块影消失, 以后复查均无异常, 1 例术后 6 个月仍见肺部可疑团块影, 经 64 排 CT 检查正常。全部病例随访观察 6 月至 10 年, 患儿青紫消失, 杵状指消失, 无特殊不适, 生长发育正常, 血氧饱和度为 93%~100%, 无复发病例(表 2)。术前术后经导管监测肺动脉压力无明显变化(图 2), 术前超声心动图部分患儿左心系统增大, 术后恢复正常(表

表 1 8 例肺动静脉瘘基本情况表

Tab.1 Basic information of 8 children with PAVFs

病例序号	性别	年龄	症状/体征	血氧饱和度(%)	血红蛋白(g/L)	肺动静脉瘘位置	封堵器类型及型号	术后即刻经皮血氧饱和度(%)
病例 1	女	8 岁 4 月	胸闷、气促	79	164	左下肺	14 mm 动脉导管封堵器	94
病例 2	女	7 岁 11 月	紫绀、杵状指	76	172	左下肺	8 mm 肌部室间隔缺损封堵器加 6~8 mm 动脉导管未闭蘑菇伞封堵器	99
病例 3	男	8 岁 3 月	反复肺炎, CT 平扫提示右肺上叶血管团块影	86	155	右上肺	10 mm 动脉导管未闭封堵器	93
病例 4	女	9 岁	体检发现肺部阴影	85	151	右肺中叶	2 枚弹簧圈	92
病例 5	男	6 岁 2 月	气促、紫绀、“肺脓肿”治疗无好转, CT 平扫发现肺部团块影	73	217	双肺下叶	肌部室间隔缺损封堵器加动脉导管未闭蘑菇伞封堵器	90
病例 6	男	6 岁 9 月	体检发现杂音, CT 平扫发现左下肺肺部团块影	81	147	左下肺	10 mm 室间隔缺损封堵器	90
病例 7	女	5 岁 6 月	紫绀、肺部团块影	82	151	双肺(右肺中叶加左肺下叶)	1 枚动脉导管未闭蘑菇伞封堵器加 1 枚 plug 血管塞	93
病例 8	女	5 岁 9 月	咳嗽、气促、青紫	75	187	左下肺	14 mm 室间隔缺损封堵器	91

表 2 8 例肺动静脉瘘患儿术后随访情况表

Tab.2 Results of follow-ups after transcatheter treatment for PAVFs

病例序号	末次随访时限	末次随访症状体征改善情况	末次随访血氧饱和度(%)	血氧饱和度较术前上升百分点(%)	末次随访血红蛋白量	末次随访胸部 X 线表现
病例 1	9 年	活动正常, 无自觉症状, 无杵状指	99	20	145	左下肺见封堵器, 双肺未见异常
病例 2	7 年	活动正常, 无紫绀, 无杵状指	100	24	138	左下肺见两枚封堵器影, 心影稍大, 余未见异常
病例 3	3 年	生长发育正常, 无症状	98	12	142	右上肺可见封堵器, 双肺正常, 较术前比较右肺团块影消失
病例 4	6 个月	无症状体征	93	8	117	右中肺见致密金属丝影
病例 5	10 年	活动正常, 紫绀缓解	98	17	146	双肺下野见封堵器影, 余未见异常
病例 6	1 年	无症状体征	97	9	145	左下肺野见致密金属影
病例 7	2 年	术后患“肺炎”1 次, 现无症状	100	11	111	左右肺均见一致密金属影
病例 8	6 个月	无咳嗽, 发育正常, 无青紫	95	16	150	左下肺见封堵器影, 余无异常

表 3 术前与术后超声心动图变化

Tab.3 Changes of echocardiography before and after the treatment

病例序号	术前超声心动图表现	末次随访超声心动图表现
病例 1	左房左室增大,房室间隔完整	各房室大小正常
病例 2	心内结构未见异常	三尖瓣轻度反流
病例 3	肺动脉高压轻度,心内结构未见异常	各房室大小正常,肺动脉压力测值正常
病例 4	左心室稍增大	各房室大小正常,肺动脉压力测值正常
病例 5	左心房增大	各房室大小正常
病例 6	心内结构未见异常	各房室大小正常
病例 7	左心房增大	心内结构未见异常
病例 8	心内结构未见异常	心内结构未见异常

3)。将术前 $(79.60 \pm 4.72)\%$ 及术后 $(97.50 \pm 2.45)\%$ 末次随访血氧饱和度($t=8.766, P=0.000$)、术前 $(168.00 \pm 23.85) \text{ g/L}$ 与术后 $(136.80 \pm 14.50) \text{ g/L}$ 血红蛋白量($t=4.239, P=0.004$)对比,差异有统计学意义。

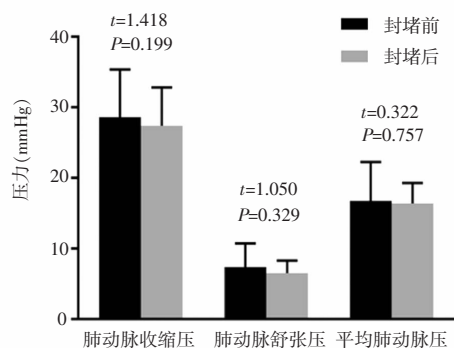


图 2 术中监测肺动脉压力情况

Fig.2 Data of pulmonary arterial pressure before and after the treatment

3 讨论

PAVFs 是罕见的肺血管疾患,目前研究认为可能与遗传性毛细血管扩张症相关。发病率为 2/10 万~3/10 万。由于胚胎时肺毛细血管发育不全,血管间隔形成障碍,导致肺动静脉短路,由于血管壁较薄弱,长期受供血动脉压力冲击逐渐扩张,从而形成瘘囊^[1]。因病理性肺动静脉分流的存在,PAVFs 的临床表现取决于分流量的大小,若分流量超过 20%,常出现运动耐力下降、胸闷气促、乏力头晕、青紫、杵状指(趾)等,甚至可因红细胞增多导致脑血栓或脑脓肿等并发症。分流量较大者还可发生心力衰竭。若 PAVFs 破裂,也可引起咯血^[3-4]。PAVFs 以肺下叶多见,左肺多于右肺,50%~75%为单一病变,约

30%可为多发性,双侧同时发生者占 8%~10%。本组 8 例患儿 7 例为肺下叶或中叶,1 例发生在右肺上叶,6 例 PAVFs 位于单侧肺,其中 1 例 2 支肺动脉分支供应动静脉瘘。2 例发生在双肺,占 25%,略高于文献报道,可能与病例数较少有关。

由于本病罕见且隐匿进展,儿童时期症状较少,因而较易漏诊或误诊。凡不明原因的咯血、青紫或杵状指、胸部血管杂音等,均应想到本病。诊断方面,胸部 X 线检查简便易行,可作为 PAVFs 的首选筛查工具,但仅凭胸片易与结节性、团块性肺实质性病变相混淆,且弥漫性 PAVFs 往往缺乏典型的 X 线表现,需进一步检查方可发现^[1,5]。超声心动图作为无创检查,目前广泛应用,其可看到肺静脉增粗及左心房增大等间接征象,且通过超声心动声学造影可发现经过若干心动周期后,左心房内仍有微气泡。该方法敏感度高于胸部平片,缺点是不能确定病变的部位、范围及分流数^[6-7]。胸部 CT 尤其是 3D 螺旋 CT 和超高速对比增强 CT 是诊断 PAVFs 的敏感性很高的方法^[1],3D 螺旋 CT 对 PAVFs 诊断准确性可达 95%。相对于 DSA,多排螺旋 CT 血管成像创伤小,准确度高,可以显示病灶细微的解剖结构及血管外肺组织解剖结构信息,有望取代 DSA 而成为主要的检查手段^[3]。肺动脉造影是目前诊断 PAVFs 的金标准^[4]。选择性肺动脉造影对 PAVFs 的诊断敏感度可达 100%,其可准确显示 PAVFs 的病变部位、形态、数量、累及范围及供血动脉和引流静脉。本组病例均在 64 排胸部 CT 明确诊断后,经心导管检查选择性肺动脉造影进一步证实并行同步治疗,本课题组认为选择合适的投照角度非常重要,有利于明确异常肺动脉走行、供血肺动脉数量、周围有无正常肺动脉分支。

传统的 PAVFs 治疗方法是外科手术,包括结扎、肺段切除、肺叶切除、局部或全肺切除等^[8]。缺点是创伤大,不利于儿童胸廓发育,并发症多,操作复杂,同时切除了病变周围的正常肺组织。而经导管介入封堵 PAVFs 操作简便、创伤小、并发症少、住院时间短、疗效确切,且可最大限度保留正常肺组织,逐渐取代外科手术,成为目前治疗 PAVFs 的首选方法。其既可以彻底改善患儿的缺氧等症状,同时完好地保留了正常肺组织,不影响肺功能^[9]。本组 8 例患儿全部封堵成功,术后随访血氧饱和度均在 90% 以上,无 1 例复发或存在残余分流,表明介入封堵治疗 PAVFs 疗效确切。

在介入治疗过程中,需多次多角度行超选择性肺动脉血管造影确定病变部位、正常肺动脉分支以及确定封堵器置于供血动脉远端或放在肺动静脉瘘的最窄处,而没有影响正常的肺动脉分支。应避免由于存在残余瘘口或封堵后血流再分配致临近区域的瘤囊重新开放从而导致 PAVFs 复发^[9]。同时应避免封堵器进入瘤囊从而导致封堵器移位或脱落造成逆向栓塞,术前、术中及封堵器释放前根据 CT 及肺动脉造影仔细判断封堵血管的管径、位置及选择合适的封堵器是避免发生封堵器脱落导致逆向栓塞的关键^[10]。

经导管封堵儿童 PAVFs 创伤小、安全性高、疗效确切,但须严格掌握指征,术前需选择性肺动脉造影明确供血动脉形态、位置、走行,术中应操作谨慎,不可暴力操作,术后应严密随访。选择合适的封堵位置和合适的封堵器是治疗成功的关键。

参 考 文 献

- [1] Ghelani SJ,Rathod RH. Pulmonary arteriovenous malformations: the consequences of bypassing the capillary bed[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2015, 150(3):717-719.
- [2] 周爱卿,蒋世良. 先天性心脏病经导管介入治疗指南[J]. 中华儿科杂志, 2004, 42(3):234-239.
- [3] Nacaroglu HT, Ünsal-Karklner CŞ, Bahçeci-Erdem S, et al. Pulmonary vascular anomalies: a review of clinical and radiological findings of cases presenting with different complaints in childhood[J]. Turk J Pediatr, 2016, 58(3):337-342.
- [4] 刘瀚曼,陈莉娜. 先天性肺动静脉瘘[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2016, 31(16):1216-1218.
- [5] Kim HJ, Lee JS, Oh YM, et al. Clinical characteristics of pulmonary arteriovenous malformations in Koreans[J]. Respirology, 2015, 20(1): 155-159.
- [6] Karam C, Sellier J, Mansencal N, et al. Reliability of contrast echocardiography to rule out pulmonary arteriovenous malformations and avoid CT irradiation in pediatric patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. Echocardiography, 2015, 32(1):42-48.
- [7] Velthuis S, Buscarini E, Gossage JR, et al. Clinical implications of pulmonary shunting on saline contrast echocardiography[J]. J Am Soc Echocardiogr, 2015, 28(3):255-263.
- [8] Fraga JC, Favero E, Contelli F, et al. Surgical treatment of congenital pulmonary arteriovenous fistula in children[J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(7):1365-1367.
- [9] Esch JJ, Marshall AC, Porras D. Transcatheter brachial fistula creation for treatment of pulmonary arteriovenous malformations[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2014, 83(5):768-773.
- [10] 张志芳,陈轶维,李 奋,等. 先天性儿童肺动静脉瘘介入封堵治疗效果分析[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2012, 6(22):7439-7441.

(责任编辑:张辉洁)