

先天性肾动静脉畸形自然消退的血管造影及临床分析

陈耀庭 许林锋 孙宏亮

【摘要】 目的 探讨先天性肾动静脉畸形(rAVM)自然消退的血管造影(DSA)表现及其原因。**方法** 详细报道1例先天性rAVM的患者,由于持续性血尿于第一次DSA检查后7d行第二次DSA检查,病灶消失,出现自然消退,并结合文献报道的病例(3例)对血尿时间、分型等临床资料及DSA表现进行总结分析。**结果** 本病例第一次肾动脉DSA显示明显的畸形血管和动静脉瘘的rAVM征象,第二次肾动脉DSA显示上述征象消失,超选择DSA时显示一条出血小血管并顺利行肾动脉栓塞术,随访30个月无复发血尿和相关并发症,CT检查未见异常。包括文献报道共4例先天性rAVM出现自然消退,均以DSA明确诊断,其共同临床特点包括静脉曲张型、大量血尿、间歇性血尿、DSA后血尿消失或改善。**结论** DSA是诊断rAVM的最敏感及了解rAVM动态变化最直接的方法,大多数先天性rAVM仍需介入或外科治疗,其自然消退的具体原因尚未完全明确,需进一步深入研究。

【关键词】 动静脉畸形; 血管造影术,数字减影; 缓解,自行

Angiography and clinical analysis of spontaneous regression of congenital renal arteriovenous malformation CHEN Yao-ting, XU Lin-feng, SUN Hong-liang. Department of Interventional Radiology, Sun Yat-sen Hospital, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510120, China

Corresponding author: XU Lin-feng, Email: xulf1@21cn.com

【Abstract】 Objective To investigate DSA manifestations and possible causes of spontaneous regression of congenital renal arteriovenous malformation (rAVM). **Methods** One patient with congenital rAVM was reported in detail that there was no DSA manifestation in the second angiography, even though there were typical DSA features of AVM in the first procedure 7 days ago. DSA manifestations and clinical data of spontaneous regression of rAVM were collected and discussed with the related literature. **Results** The first renal DSA of this case demonstrated obviously abnormal small vessels and arteriovenous fistula. The second renal DSA did not find any evidence of rAVM. Superselective renal DSA showed a bleeding small vessel and transcatheter arterial embolization was performed successfully in it. During the follow-up of 30 months, no hematuria recurred and no complications were found. And there were no CT findings of rAVM. There were 4 cases of spontaneous regression of rAVM in all including precious reported 3 cases. Their diagnosis and spontaneous regression were confirmed by DSA. And their common clinical features including cirroid type, massive hematuria, intermittent hematuria, resolved or improved hematuria after renal DSA and so on. **Conclusions** Renal DSA remains the most sensitive modality to diagnose the rAVM and the most straightforward method of its dynamic development. Most symptomatic congenital rAVMs still require interventional or surgical therapy. The natural history of spontaneous regression of rAVM remains unknown and needs further studies.

【Key words】 Arteriovenous malformations; Angiography, digital subtraction; Remission, spontaneous

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2011.11.073

作者单位: 510120 广州, 中山大学孙逸仙纪念医院介入放射科

通讯作者: 许林锋, Email: xulf1@21cn.com

肾动静脉畸形(renal arteriovenous malformation, rAVM)是一种肾脏少见的先天性血管性疾病,流行病学发病率约0.04%,畸形血管的破裂常导致临床上的肉眼血尿、腰痛、血块引起的尿路梗阻等症状。但rAVM出现自然消退情况的文献报道很少。现详细报道1例经两次数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)确诊rAVM且出现自然消退的患者,并结合相关文献(共4例)资料对其动脉造影和临床特点进行综合分析,旨在提高对此现象的认识及探讨其可能原因。

资料与方法

1. 临床资料:患者男,50岁,因持续性、无痛性全程肉眼血尿30d就诊。患者无腹部外伤、肾脏手术和活检病史,30d前无明显诱因出现持续性、无痛性全程肉眼血尿,于当地医院住院。住院后即予止血、输血、对症治疗(具体不详),行尿液、血液检查并行腹部X线片(KUB)和顺行性静脉肾盂造影检查(IVP)、泌尿系彩色多普勒超声、常规CT增强扫描等检查,均未能明确诊断,行膀胱镜检查见左侧输尿管开口有新鲜血尿喷出,膀胱和右侧输尿管开口未见异常。经上述检查已排除泌尿系统的肿瘤、结核、结石、感染以及血液病、自身免疫性疾病。行股动脉插管双肾动脉DSA检查诊断为肾动静脉瘘(renal arteriovenous fistula, rAVF)(图1,2)。诊断明确后即转送我院进一步治疗。

转入我院时血压体征平稳,轻度贫血貌,腹部无压痛、肿块,双肾区无血管杂音、无叩击痛,三腔尿管接袋并持续膀胱冲洗,尿管及尿袋为暗血色尿液,有少量血凝块。患者自述血尿颜色和血凝块比转院前有所改善。入院查尿常规示RBC 64 128个/HP, WBC 6884个/HP;活化部分凝血活酶时间(APTT)21.6s(正常24.5~36.0s),凝血酶原国际比值(INR)1.01(正常0.85~1.15);血常规示Hb 107g/L, WBC 7.34×10^9 /L, PLT 187×10^9 /L;肝、肾功能正常。行双肾64排螺旋CT多期增强扫描以及扫描后的CTA、MIP重建均未见畸形血管、动静脉瘘、肾实质栓塞后等异常征象。

于我院行第二次双肾动脉DSA检查(两次相隔7d)显示:双肾动脉主干及其分支形态正常,动脉中晚期及实质期肾实质染色均匀,未见肿瘤染色、畸形血管(即rAVM的nidus)、AVF、造影剂滞留和经过介入栓塞术后的肾实质充盈缺损等表现(图3,4)。以微导管对左肾动脉各分支先后超选择DSA检查,见下极一条小血管出血征象,未见rAVM的征象(图5)。造影后以聚乙烯醇颗粒栓塞出血小血管。栓塞后造影复查,该出血动脉消失,该部分肾实质呈充盈缺损区。

2. 文献检索:通过万方医学网、CBMdisc、CNKI、PudMed、Medline等数据库检索1980~2009年发表有关先天性rAVM的中英文原始文献,对相同的病例总结其临床、DSA等特点。

结 果

1. 此病例转归及随访:患者第一次肾动脉DSA检查显示相当于左肾盂、肾实质中下极的明显Nidus和AVF征象,应诊断为静脉曲张型rAVM。第二次肾动脉和超选择插管DSA检查显示左肾上述的表现消失,只见下极一条出血小血管为小血管破裂出血。前后两次的DSA检查显示rAVM出现自然消退。栓塞出血小血管后1h血尿已明显改善,术后28h肉眼血尿完全消失,无血块排出,3d后复查尿RBC 2个/HP, WBC 0个/HP,血Hb 108g/L,肝肾功能、血压正常。为排除先后两次肾动脉血管造影引起细小动脉痉挛的情况,患者在栓塞后的第7天复查CT显示除栓塞的肾动脉分支外,左肾动脉及其他分支充盈良好、分布正常,左肾下极少部分梗死灶,未见动脉狭窄、畸形血管及动静脉瘘其他异常征象(图6,7)。随访30个月无复发血尿,无高血压、肝肾功能损害等栓塞相关并发症。

2. 病例特点:Yoshiki等^[1]、Inoue等^[2]、Kubota等^[3]分别报道1例先天性的rAVM出现自然消退的临床表现。我们在总结rAVM时亦曾提到此病例^[4],但未具体报道。现将此4例的临床特点总结见表1。

讨 论

根据畸形血管网的形态结构,一般将先天性的rAVM分为两种类型:静脉曲张型和动脉瘤型^[5]。其诊断方法仍然是影像学检查。当IVP显示肾集合系统的充盈缺损时,提示局部的上皮性肿瘤或者血块^[6-7]。一

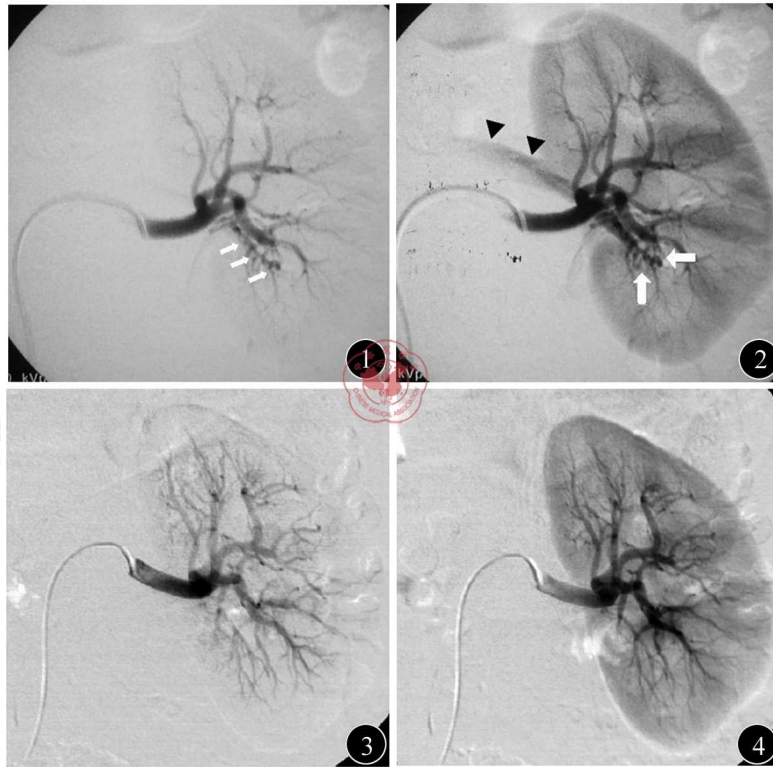


图1,2 第一次左肾动脉DSA图像。图1为动脉造影动脉早期,显示左肾下极细小的畸形血管丛,即nidus(白箭)。图2为动脉造影动脉中期,显示Nidus持续显影(白箭)和明显的AVF(黑箭头),肾实质充盈良好,无缺损。图3,4 第二次左肾动脉DSA图像。动脉造影动脉早、中期,显示肾动脉分支形态、分布均匀,无充盈缺损(栓塞后表现)、畸形血管和AVF等异常表现。

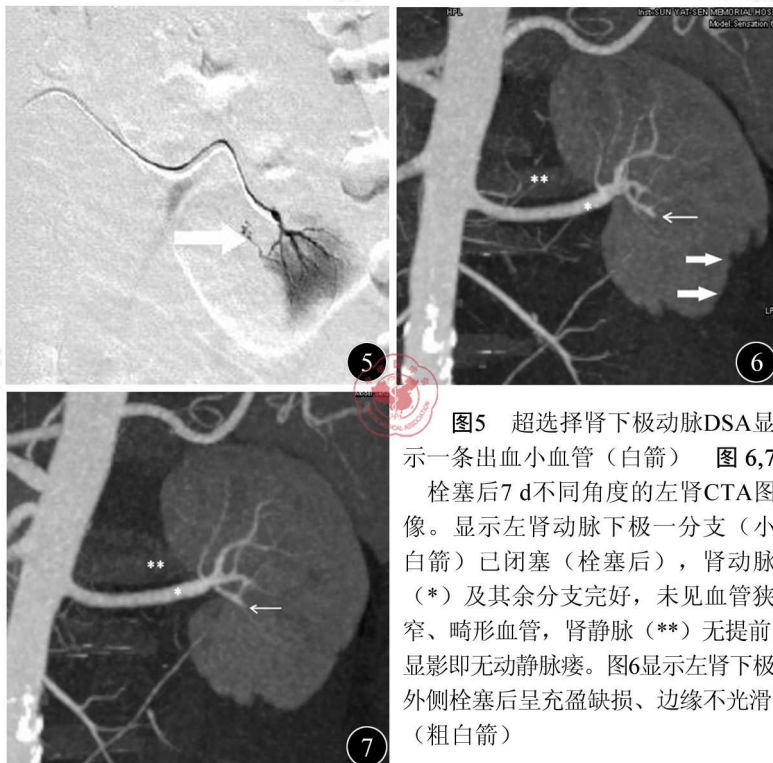


图5 超选择肾下极动脉DSA显示一条出血小血管(白箭)。**图6,7** 栓塞后7 d不同角度的左肾CTA图像。显示左肾动脉下极一支(小白箭)已闭塞(栓塞后),肾动脉(*)及其余分支完好,未见血管狭窄、畸形血管,肾静脉(**)无提前显影即无动静脉瘘。图6显示左肾下极外侧栓塞后呈充盈缺损、边缘不光滑(粗白箭)。

表1 4例先天性rAVM自然消退的临床特点

病例	性别	年龄(岁)	临床表现			DSA表现			
			血尿至首次 DSA时间	首次DSA后 血尿情况	两次DSA 之间时间	间歇性血尿	分型及大小	部位	处理
1 ^[1]	男	50	2个月	消失	6个月	有	I型 ^a ,小	右肾	无
2 ^[2]	女	26	2年	消失	8个月	有	I型,小	右肾	无
3 ^[3]	男	28	7d	消失	1年	有	I型,小	右肾	无
4	男	50	1个月	改善	7d	无	I型,小	左肾	有 ^b

注:^a: I型,静脉曲张型;^b:以PVA栓塞出血小血管

般的超声检查可用于血尿初步查因,但是不能诊断rAVM,彩色多普勒超声及其频谱分析可以区别囊性病变的性质以及显示rAVM血液湍流信号、引流静脉的动脉样波形,但是不能区分是静脉曲张型还是动脉瘤型rAVM^[6-8],且难于发现细小病变的rAVM。CT扫描,特别是多层螺旋CT多期增强扫描及其图像后处理不但能发现rAVM的畸形血管以及AVF,而且可以清晰显示畸形血管的形态并进行术前分型,在显示病变方面可达到DSA一致的效果,有利于选择最合适的治疗方法^[7,9-10]。有学者认为多层螺旋CT在显示rAVM的立体结构、鉴别血管丰富的肾占位等方面优于DSA^[10],但此方面的病例数报道较少,需进一步研究证实。目前,肾动脉DSA仍是诊断rAVM的金标准,其最大的优点在于对rAVM准确的诊断、分型以及发现小型的rAVM,同时能进行超选择性的经导管动脉栓塞术^[4,7,10-12]。由此4例rAVM的影像学诊断过程可发现,术前的IVP、彩色超声以及动态增强CT检查均未能发现畸形血管、动静脉瘘等的rAVM征象,均为DSA首次发现rAVM的典型表现,在未经任何治疗后再次的DSA却表现完全不同的造影表现,且病变周围的肾实质仍保持良好的染色,未发现栓塞后的表现(充盈缺损)。由此可见,DSA在诊断和观察rAVM,特别是其细小的Nidus出血后局部动态演变方面,是最直接的方法,亦是诊断rAVM自然消退的金标准。

一般认为,无症状的rAVM不需要治疗,以临床追踪观察为主^[5,13]。症状性的rAVM一经诊断不能自愈,必须通过经肾动脉经导管动脉栓塞术或外科手术才能得到根治,而且包括肾动静脉瘘在的治疗目前首选经导管动脉栓塞术治疗。rAVM出现自然消退的报道不多,目前文献报道仅3例,但Yoshiki等^[1]认为随着DSA在肾血管性病变更广泛的应用增加,一些以前难于诊断或隐匿的rAVM得到明确的现象也会增多。与rAVM相比,大脑与硬脑膜的AVM出现自然消退的情况则有较多病例的报道^[14-15]。由经皮肾活检术后的获得性rAVF所致的肉眼血尿患者,大多数可经过内科保守治疗自愈^[2-3]。

此病例的第一次肾动脉DSA不应单纯诊断为rAVF而应诊断为静脉曲张型rAVM。此型rAVM的组织学特点是动、静脉之间分布着许多细小扭曲的血管网状结构,即Nidus征象。这种畸形的血管缺乏弹力纤维,多数位于肾脏集合系统移行上皮的黏膜固有层下方,常因异常血管破裂而导致大量血尿。但(先天性)rAVF是单纯的动脉与静脉之间的交通,缺乏Nidus结构,因而在血管造影中通常只显示增粗的引流静脉而没有显示畸形血管,因此在血管造影时表现为动脉更早期的引流静脉显影。目前亦没有rAVF自然消退的文献报告。rAVM出现自然消退的自然进程、具体机制尚不清楚^[1-3],但有几种假说:Kubota等^[3]认为其中的一种机制是这种畸形的血管比正常血管更容易形成血栓,原因是Nidus内的血流流速、方向不是恒定的,Nidus内压力平衡容易受多种因素改变,譬如大量的肉眼血尿引起的肾盂填塞、微出血、造影和选择性插管的过程、动脉硬化以及避孕药等因素均可引起Nidus内部分乃至整个畸形血管的血栓形成;Inoue等^[2]则认为出血后血肿压迫促进血栓形成,继发的血管痉挛和水肿亦能减慢血流为形成血栓提供可能,上述引起的血流动力学变化可以导致亚急性或慢性血栓形成,这种现象甚至与病变的大小、供血动脉数量有关,病变越小、单一动脉供血更容易出现自然消退的可能。

对表1的4例rAVM的一些共同的特点进行临床和DSA影像相关方面的分析^[1-4,8-9,14-15],rAVM自然消退有以下的一些特点:(1)rAVM为静脉曲张型,且病变小、分流量小。此病例与已报道的3例分型一致,说明细小的静脉曲张型rAVM更容易出现自然消退的倾向。(2)由单一动脉供血。(3)临床症状主要是大量的无痛性肉眼血尿,血尿经过保守治疗、造影后会出现改善或消失,即临床上的“自愈”,“自愈”时出血处血

栓形成。但是,这种血尿的“自愈”不等于病灶的消失,其最终诊断仍需要影像学证实。(4)间歇性血尿。仅见于静脉曲张型 rAVM。血尿“自愈”后再次复发,说明血栓再通或畸形血管的其他部分破裂。或许多次的间歇性血尿最终导致整个病灶的血栓形成,畸形血管消失,达到病理上的自愈。(5)患者确诊 rAVM 以及消失均行肾动脉 DSA 的证实,术中导丝导管损伤供血动脉内膜、小凝血块栓塞等可能促进病变的血栓形成。但亦需注意由插管造影引起的细小动脉痉挛的情况导致的病变暂时性的消失,这种情况可以痉挛消失后血管复通并再次出现 rAVM 的表现。已报道的 3 例以及此病例已排除此种可能,但其具体的原因有待更多的病例的综合分析。

综上所述,肾动脉 DSA 检查不仅是诊断 rAVM 的最敏感方法,对出血后的畸形血管的动态影像演变也是一种很好的观察方法。当然,在临床实践中我们不应抱有侥幸心理,仍应强调正确的操作程序,在诊断明确时就应当及时行介入经导管动脉栓塞术或外科手术治疗。但当限于某些因素患者不愿意、不能或不适合治疗时^[2-3],在需要再次 DSA 检查时就要注意其潜在的影像变化,毕竟一个 rAVM 病例行两次或以上 DSA 检查是相当少见的。以上论述的一些临床特征的原因与 rAVM 自然消退的有一定的关系,但此现象的自然进程尚未明确,需要进一步深入研究。

参 考 文 献

- [1] Yoshiki T, Kondo M, Kitayama T. Spontaneous regression of an intrarenal arteriovenous malformation. *J Urol*, 1987, 137: 725-726.
- [2] Inoue T, Hashimura T. Spontaneous regression of a renal arteriovenous malformation. *J Urol*, 2000, 163: 232-233.
- [3] Kubota H, Sakagami H, Kubota Y, et al. Spontaneous disappearance of a renal arteriovenous malformation. *Int J Urol*, 2003, 10: 547-549.
- [4] 陈耀庭, 许林锋, 林天歆, 等. 肾动静脉畸形的数字减影血管造影术诊断及栓塞治疗的临床分析. *中山大学学报: 医学科学版*, 2010, 31: 440-444.
- [5] Crotty KL, Orihuela E, Warren MM. Recent advances in the diagnostic and treatment of renal arteriovenous malformations and fistulas. *J Urol*, 1993, 150: 1355-1359.
- [6] Yokoyama H, Tsuji Y. Color Doppler ultrasound for detection of renal arteriovenous fistulas. *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi*, 2002, 93: 615-620.
- [7] Dönmez FY, Coçkun M, Uyuçur A, et al. Noninvasive imaging findings of idiopathic renal arteriovenous fistula. *Diagn Interv Radiol*, 2008, 14: 103-105.
- [8] Naganuma H, Ishida H, Konno K, et al. Renal arteriovenous malformation; sonographic findings. *Abdom Imaging*, 2001, 26: 661-663.
- [9] Honda H, Onitsuka H, Naitou S, et al. Renal arteriovenous malformations; CT features. *J Comput Assist Tomogr*, 1991, 15: 261-264.
- [10] Abdel-Gawad EA, Housseini AM, Cherry KJ, et al. CT angiography of renal arteriovenous fistulae: a report of two cases. *Vasc Endovascular Surg*, 2009, 43: 416-420.
- [11] Takebayashi S, Hosaka M, Kubota Y, et al. Transarterial embolization and ablation of renal arteriovenous malformations: efficacy and damages in 30 patients with long-term follow up. *J Urol*, 1998, 159: 696-701.
- [12] 丁国庆, 芮雪芳, 张峭巍, 等. 经导管超选择性肾动脉栓塞治疗先天性肾动静脉畸形五例临床分析. *中华外科杂志*, 2007, 45: 135-137.
- [13] Chatziioannou A, Mourikis D, Kalaboukas K, et al. Endovascular Treatment of Renal Arteriovenous Malformations. *Urol Int*, 2005, 74: 89-91.
- [14] Shimizu K, Yamada F, Fukuda S, et al. Spontaneous disappearance of a cerebral arteriovenous malformation. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1996, 36: 26-30.
- [15] Pasqualin A, Vivenza C, Rosta L, et al. Spontaneous disappearance of intracranial arterio-venous malformations. *Acta Neurochir (Wien)*, 1985, 76: 50-57.

(收稿日期: 2011-04-02)

(本文编辑: 吴莹)

陈耀庭, 许林锋, 孙宏亮. 先天性肾动静脉畸形自然消退的血管造影及临床分析[J/CD]. *中华临床医师杂志: 电子版*, 2011, 5(11): 3219-3223.