

引用本文:周振堰,沈海林,杜红娣,等.特发性奇静脉瘤2例影像诊断并文献复习[J].安徽医药,2021,25(12):2463-2465.DOI:10.3969/j.issn.1009-6469.2021.12.030.



◇临床医学◇

特发性奇静脉瘤2例影像诊断并文献复习

周振堰¹,沈海林²,杜红娣²,王莺²,王一超²,徐长贺²,于乐林²,尚海龙²

作者单位:¹苏州广慈肿瘤医院放射科,江苏 苏州 215128;²上海交通大学医学院附属

苏州九龙医院放射科,江苏 苏州 215028

通信作者:尚海龙,男,副主任医师,研究方向为心血管影像诊断,Email:1021127948@qq.com

基金项目:苏州市工业园区科技局苏州市科技计划项目(SYSD2012060)

摘要: **目的** 探讨2例特发性奇静脉瘤的影像学特征和临床资料并文献复习,以提高对该病的影像诊断水平及临床指导价值。**方法** 回顾性分析分别于2017年5月和2020年3月在上海交通大学医学院附属苏州九龙医院收治的2例特发性奇静脉瘤的影像学及临床资料,结合相关的文献,总结特发性奇静脉瘤的病因、临床症状及影像学特点。**结果** 2例特发性奇静脉瘤行CT多期增强检查,动脉期瘤内未见强化或少许不均匀高密度造影剂返流,平衡期呈均匀中度强化,瘤内均未见明显充盈缺损,一例病人术后3个月未见异常,另一例病人保守治疗,3年后无明显变化。**结论** CT多期增强及血管成像对特发性奇静脉瘤的诊断及鉴别诊断有重要意义。

关键词: 血管疾病; 奇静脉; 纵隔; 奇静脉瘤; 体层摄影术,X线计算机; 诊断

Idiopathic azygos vein aneurysm: A report of 2 cases and literature review

ZHOU Zhenyan¹, SHEN Hailin², DU Hongdi², WANG Ying², WANG Yichao², XU Changhe², YU Lelin²,
SHANG Hailong²

Author Affiliations:¹Department of Radiology, Suzhou Guangci Cancer Hospital, Suzhou, Jiangsu 215128, China;

²Department of Radiology, Suzhou Kowloon Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Suzhou, Jiangsu 215028, China

Abstract: **Objective** To investigate the imaging features and clinical data of 2 cases of idiopathic azygos vein aneurysm and to review the literature, in order to improve the accuracy of imaging diagnosis and the guiding value of clinical treatment. **Methods** The imaging and clinical data of 2 cases of idiopathic azygos vein aneurysm treated in Suzhou Kowloon Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine in May 2017 and March 2020 respectively were analyzed retrospectively. In combination with relevant literature, the etiology, clinical symptoms and imaging characteristics of idiopathic azygos vein aneurysm were summarized. **Results** Two cases of idiopathic azygos vein aneurysm underwent CT multi-phase enhanced scanning. In arterial phase, the tumor showed no enhancement or a little non-uniform high-density contrast media regurgitation. During the equilibrium phase, there was uniform and moderate enhancement, and there was no obvious filling defect in the tumor. One patient showed no abnormalities 3 months after the operation, and the other patient was treated conservatively, and there was no significant change after 3 years. **Conclusion** CT multi-phase enhancement and angiography are important for the diagnosis and differential diagnosis of idiopathic azygos vein aneurysm.

Key words: Vascular diseases; Azygos vein; Mediastinum; Azygos vein aneurysm; Tomography, X-ray computer; Diagnosis

特发性奇静脉瘤是一种罕见血管源性病变,大部分病人无症状偶然发现,但是也有引起肺血栓栓塞而危及病人生命的报道^[1-2]。典型的病例可有一些特征性的影像学表现,在影像诊断中需与纵隔肿瘤相鉴别^[3-4],提示临床医师为血管源性病变,以免行细针穿刺、内镜活检等操作造成医源性静脉瘤破裂,从而带来严重后果。本研究报告2例特发性奇静脉瘤并复习文献,增强对其影像学特征认识。

1 临床资料

病例1:男,65岁。因3d前外院怀疑纵隔肿块于2020年3月31日来我院行胸部CT检查以排除恶性肿瘤。CT平扫图像显示奇静脉弓局限性扩张呈瘤样改变,边界清楚(图1A),密度均匀,范围约26mm×20mm×27mm,考虑为奇静脉瘤可能;进一步行CT多期增强检查,动脉期病灶未见强化及造影剂充盈(图1B),平衡期呈均匀中度强化,并与奇静脉内强化一致,两端与奇静脉相连(图1C、1D),未见充盈

缺损区,肺动脉内未见明显充盈缺损区,CT诊断为特发性奇静脉瘤,瘤内无血栓形成。血液实验室检查,包括纤维蛋白D-二聚体测定,均在正常范围内。应病人强烈要求,充分准备后,采用胸腔镜下手术切除。进镜探查,探查见瘤体位于奇静脉弓上缘,暗红色,张力高,静脉壁菲薄,无明显搏动(图1E)。手术操作过程中注意保护迷走神经。完整取出瘤体。无术后并发症,术后4 d出院。经病理苏木精-伊红(HE)染色示瘤内充满血液的厚薄不均的静脉肌性结构,诊断为静脉瘤(图1F)。

病例2:女,71岁。因阵发性头晕3 d于2017年5月20日入院。高血压病史十余年。胸部X线正位片示气管右旁可见椭圆形结节,气管呈受压推移改变(图2A)。胸部CT平扫发现气管右旁椭圆形软组织密度占位,与奇静脉弓相连,范围为38 mm×32 mm×39 mm;增强CT动脉期可见瘤内少许不均匀造影剂返流充盈影,平衡期呈与奇静脉相同的均匀中度强化,CT诊断特发性奇静脉瘤(图2B)。病人拒绝手术,选择继续观察,予抗高血压、抗血小板聚集,改善循环等对症治疗。

2 结果

病例1术后3个月复查未见异常。病例2于3年后复查增强CT示病灶无明显变化,瘤内未见明显血栓形成,继续随访。

3 讨论

3.1 病因及临床表现 奇静脉瘤临床罕见,国内外未见大宗病例文献报道。奇静脉瘤分特发性和继发性两种。特发性奇静脉瘤^[1,5-6]发病原因不明;继发性奇静脉瘤形成的主要原因包括:(1)奇静脉压力和容积过载,常继发于门静脉高压^[7],下腔静脉阻塞^[8]或继发于肿瘤导致奇静脉内压力、容积增加超载;(2)外伤性假性静脉瘤^[9]。奇静脉瘤病人常无相应临床症状及体征,当瘤体持续存在及增大容易引起局部压迫,血栓形成继发肺栓塞,瘤体破裂致出血休克等少见相应症状^[4],本研究2例病人均为偶然发现,无奇静脉瘤临床症状及体征。有文献报告中除了1例儿童和1例青少年病人外,其他均为中老年病人,约2/3是女性^[6],本研究2例病人均为老年病人,男女各1例,样本量少,存在抽样偏倚。奇静脉瘤发病部位特殊,常局限于奇静脉先天性的解剖弱点^[1],其余部分通常正常,这对影像诊断及鉴别提供很大帮助。本研究2例病人,无相应奇静脉压力和容积过载表现,无外伤史,根据病史、体格检查和影像学表现,结合文献,认为是特发性奇静脉瘤。

3.2 影像学诊断 影像学主要诊断依据:(1)病变部位:好发于奇静脉弓区及邻近,胸部正位片显示

为奇静脉弓位置类圆形高密度影,CT平扫及增强扫描上下层面追踪或多平面重建能更好地显示与奇静脉弓相连续关系。本研究中第2例病人胸部X片发现气管右旁高密度影,气管呈受压推移改变,CT增强确诊为奇静脉弓来源奇静脉瘤。(2)病变形态:有学者^[1,10]根据动脉瘤的形态学来描述奇静脉瘤。根据形态和大小分为梭形和囊状静脉瘤,梭形奇静脉瘤是奇静脉的轴向扩张,直径和长度可变;囊性奇静脉瘤是奇静脉壁的局部扩张^[10]。有作者认为梭形或囊状奇静脉瘤取决于奇静脉瘤形成的原因^[11],囊状静脉瘤普遍大于梭形静脉瘤,而又有报道奇静脉瘤的起源与形态学表现之间没有联系^[12]。本组2例均为囊性奇静脉瘤。(3)病变大小:站立胸部X线片上奇静脉的平均正常宽度为3~7 mm,而>10 mm则被认为是异常的。而卧位奇静脉直径的大小与静脉充盈、压力及呼吸状态存在依赖性,奇静脉弓的直径是可变的,静脉与动脉管壁结构又不同,有文献认为奇静脉增粗大于正常邻近直径的2.5倍,持续的奇静脉局限性增粗超过2.5 cm^[13],奇静脉弓局限性增粗超过3.75 cm,可定义为奇静脉瘤^[1]。而有文献报道奇静脉瘤瘤体的大小不能预测肺血栓栓塞^[12],本组2例长径均在27~39 mm之间,增强平衡期瘤内均未见血栓形成,第1例术后病理瘤内未见明显血栓形成。(4)病变边缘及瘤壁改变:奇静脉瘤边缘光整,瘤壁绝大多数情况下光整平滑,存在附壁血栓时可表现为充盈缺损影改变。增强扫描平衡期时,多数情况下瘤壁呈菲薄软组织密度影,在临近脂肪间隙映衬下能清楚显示。第1例病例术后HE染色呈瘤内充满血液的厚薄不均的静脉肌性结构。(5)其他表现:奇静脉高压引起奇静脉瘤时,可见相应的奇静脉高压表现,如整条奇静脉明显增粗、上腔静脉阻塞,门静脉高压并侧支循环形成等。外伤性奇静脉瘤具有相应的临床外伤病史。除了观察奇静脉瘤内存在血栓外,还应密切观察肺动脉内是否有血栓形成。(6)成像特点:瘤体与奇静脉具有相同强化方式,即动脉期表现为不强化或少量条状与奇静脉相连的明显强化影,平衡期呈与奇静脉相同的均匀强化或不均匀强化,而不均匀强化则提示瘤内血栓形成可能。奇静脉瓣膜近上腔静脉段,高流量增强造影剂可通过上腔静脉返流入奇静脉及瘤体内,有时可能是中心静脉阻塞或上腔静脉压力升高的标志。高注射速率或注射到右臂也与造影剂回流的可能性增加有关。CT多期增强扫描动脉期从上腔静脉返流入奇静脉瘤内的不均匀血液与造影剂混合能产生低衰减的血流伪影,为了减少伪影,使用更稀释的造影剂和较慢的注射速率

或在平衡期观察可提升诊断静脉瘤内是否有血栓形成的准确性^[8]。由于囊状奇静脉瘤内血流缓慢或血栓形成,常规磁共振可类似于实体肿瘤的图像,T1加权信号不均,瘤体边缘可见少许稍高信号影,T2加权呈高信号影;梭形奇静脉瘤在T1和T2加权瘤体内呈血管流空信号,而磁共振(MR)血管造影显示奇静脉弓梭形增粗。磁共振成像(MRI)可识别瘤体内不同时期的血栓,可与神经源性肿瘤或肿大淋巴结相鉴别。静脉血管造影可确诊奇静脉瘤,但为有创性检查,且操作复杂,而CT及MRI增强检查为无创检查,还可以避免穿刺活检引起的大出血。

本研究中2例病人的增强CT扫描均为低流速注射造影剂,动脉期呈不强化或与奇静脉相连的不均匀条片状强化,平衡期均呈与奇静脉一致均匀强化。多期动态增强CT可作为诊断奇静脉瘤及瘤内是否合并血栓的首选影像学诊断方法。

3.3 鉴别诊断 鉴别诊断包括非侵袭性胸腺瘤、淋巴瘤、先天性或后天性动脉或静脉病变、神经源性肿瘤和肿大淋巴结。非侵袭性胸腺瘤常表现为前中上纵隔内的实性肿块,增强扫描动脉期常为均匀一致性强化;纵隔淋巴瘤往往多组淋巴结同时受累,形态以多结节融合型多见,密度稍低于软组织,增强扫描常轻至中度均质强化,部分可见低密度坏死;神经源性肿瘤一般位于后纵隔脊柱旁沟处,一般密度均匀,增强扫描肿块有不同程度强化;血管瘤极少见,表现为与大血管关系密切,并与周围血管密度相似的肿块,CT平扫显示密度不均匀,增强扫描后显示中心强化,点状钙化的静脉石可以是特征性的表现。总之,主要鉴别要点为病灶是否与奇静脉相连并具有与奇静脉相同的强化模式及程度。

3.4 治疗 目前还没有针对奇静脉瘤病人的最佳治疗策略指南,治疗包括保守观察并监测D-二聚体防止肺动脉栓塞^[12]、经胸或胸腔镜手术切除和经导管血管内治疗。治疗目的应该是防止瘤体破裂、血栓栓塞、肺动脉高压以及由相邻结构受压引起的症状。相邻结构的压迫、临床症状出现、瘤内血栓、口服抗凝、肺栓塞、直径显著增加、囊状瘤、潜在结缔组织病都是行外科手术的指征^[1]。有报道奇静脉瘤中血栓形成导致了严重的肺血栓栓塞的病例,6年内突然瘤内形成血栓也有报道^[6]。Ko等^[14]报道囊状奇静脉瘤通常较大,易出现胸部症状、进行性生长及瘤内血栓,而梭形奇静脉瘤多年来保持相对稳定且无症状。因此,本课题组认为保守治疗对梭形奇静脉瘤最为合适。因奇静脉瘤增大或血栓形成时,小切口手术难以切除,Kurihara等^[15]强调,即使奇静脉瘤内没有血栓,也建议早期治疗。经导管血

管内治疗避免了侵入性开胸和静脉瘤切除的需要,经血管内栓塞、运用弹簧圈或支架栓塞有新的应用价值^[16]。因此,术前确认奇静脉瘤内无血栓是非常重要的^[17]。本研究中第1例病人,我们术前应用CT多期增强检查诊断奇静脉瘤并判断瘤内无血栓。

(本文图1,2见插图12-3)

参考文献

- [1] KREIBICH M, SIEPE M, GROHMANN J, et al. Aneurysms of the azygos vein[J]. J Vasc Surg Venous Lymphat Disord, 2017, 5(4): 576-586.
- [2] TUJO CA, JESINGER RA. Azygous vein aneurysm (AVA): a case report[J]. J Clin Diagn Res, 2017, 11(2): TD03-TD05.
- [3] MIURA H, MIURA J, HIRANO H. Azygos vein varix mimicking bronchial cysts[J/OL]. Respirol Case Rep, 2018, 6(7): e00353. DOI: 10.1002/rcr2.353.
- [4] SAVU C, MELINTE A, BALESCU I, et al. Azygos vein aneurysm mimicking a mediastinal mass[J]. In Vivo, 2020, 34(4): 2135-2140.
- [5] BRIONES-CLAUDETT KH, BRIONES-CLAUDETT MH, POSLIGUA MORENO A, et al. Azygos vein aneurysm with thrombosis and aspergillus fumigatus diagnosed using bronchoscopy: case report[J/OL]. Am J Case Rep, 2020, 21: e923401. DOI: 10.12659/AJCR.923401.
- [6] HE J, MAO H, LI H, ZHU B, et al. A case of idiopathic azygos vein aneurysm and review of the literature[J]. J Thorac Imaging, 2012, 27(4): W91-W93.
- [7] 龙德云, 陈明安, 陈和平. 门脉高压致胸腔静脉瘤样扩张1例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2004, 15(8): 475-475.
- [8] 王怀娥, 田军, 张宗欣. 布加氏综合征胸内静脉瘤样扩张二例报告[J]. 医学影像学杂志, 2000, 10(1): 24.
- [9] MOHAJERI G, HEKMATNIA A, AHRAR H, et al. Azygos vein aneurysm as a posterior mediastinal mass discovered after minor chest trauma[J/OL]. Iran J Radiol, 2014, 11(1): e7467. DOI: 10.5812/iranjrad.7467.
- [10] 孙泽文, 刘敢伟, 王少东, 等. 胸腔镜切除奇静脉瘤1例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2017, 33(1): 55-55.
- [11] 杜小军, 谢弘, 张燕, 等. 囊状奇静脉瘤3例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2019, 35(12): 752-754.
- [12] 黄国华. 血清IMA联合血浆D-二聚体对比螺旋CT对肺栓塞患者的诊断指导意义[J]. 安徽医药, 2015, 19(11): 2123-2126.
- [13] WEBER HS. Transcatheter occlusion of an azygous vein aneurysm[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2011, 77(1): 99-102.
- [14] KO SF, HUANG CC, LIN JW, et al. Imaging features and outcomes in 10 cases of idiopathic azygos vein aneurysm[J]. Ann Thorac Surg, 2014, 97(3): 873-878.
- [15] KURIHARA C, KIYOSHIMA M, ASATO Y, et al. Resection of an azygos vein aneurysm that formed a thrombus during a 6-year follow-up period[J]. Ann Thorac Surg, 2012, 94(3): 1008-1010.
- [16] FAVELIER S, ESTIVALET L, POTTECHER P, et al. Successful endovascular treatment of a large azygos vein aneurysm with stent-graft implantation[J]. Ann Thorac Surg, 2015, 99(4): 1455.
- [17] NAKAMURA Y, NAKANO K, NAKATANI H, et al. Surgical exclusion of a thrombosed azygos vein aneurysm causing pulmonary embolism[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2007, 133(3): 834-835.

(收稿日期: 2020-08-07, 修回日期: 2020-09-04)