

ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ REVIEW

Η ακτινογραφία θώρακα στην πνευμονική αρτηριοφλεβώδη δυσπλασία

Η πνευμονική αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία συνίσταται σε παθολογική, άμεση επικοινωνία της πνευμονικής φλέβας με την πνευμονική αρτηρία, χωρίς τη μεσολάβηση τριχοειδικού πλέγματος. Η υποξαιμία λόγω διαφυγής μη οξυγονωμένου φλεβικού αίματος προς τη συστηματική κυκλοφορία και τα παράδοξα εμβολικά επεισόδια του κεντρικού νευρικού συστήματος αποτελούν τα κλινικά επακόλουθα. Η ακτινογραφία θώρακα διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στη διάγνωση λόγω της υψηλής ειδικότητας. Στην παρούσα ανασκόπηση επιχειρείται τόσο η ανάλυση των διεθνών βιβλιογραφικών δεδομένων για την ανάδειξη της κλινικής χρησιμότητας της ακτινογραφίας θώρακα, όσο και η περιγραφή των απεικονιστικών χαρακτηριστικών της πνευμονικής αρτηριοφλεβώδους δυσπλασίας.

ΑΡΧΕΙΑ ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΙΑΤΡΙΚΗΣ 2020, 37(1):28–33
ARCHIVES OF HELLENIC MEDICINE 2020, 37(1):28–33

Δ. Χαϊνή,¹
Α. Τσίπης,²
Ε. Πέτρου,²
Β. Καραλή,³
Α.Μ. Αθανασιάδου,⁴
Ε. Χαϊνή⁵

¹Ακτινολογικό Εργαστήριο, Γενικό Νοσοκομείο Κέρκυρας, Κέρκυρα
²Καρδιολογικός Τομέας, «Ονάσειο» Καρδιοχειρουργικό Κέντρο, Αθήνα
³Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, Αθήνα
⁴Κυτταρολογικό Εργαστήριο, Νοσοκομείο «Ιασώ», Αθήνα
⁵Πνευμονολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Κέρκυρας, Κέρκυρα

Chest X-ray in pulmonary arteriovenous dysplasia

Abstract at the end of the article

Λέξεις ευρετηρίου

Ακτινογραφία θώρακα
Πνευμονική αρτηριοφλεβώδης
δυσπλασία

Υποβλήθηκε 24.6.2019
Εγκρίθηκε 28.6.2019

1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η λειτουργία της οξυγόνωσης του φλεβικού αίματος επιτελείται στο τριχοειδικό πλέγμα των πνευμόνων πέριξ των κυψελίδων. Η τροφοδότηση των πνευμονικών τριχοειδών γίνεται μέσω των κλάδων της πνευμονικής αρτηρίας, οι οποίες μεταφέρουν το φλεβικό αίμα του δεξιού κόλπου της καρδιάς προς το τριχοειδικό πλέγμα των πνευμόνων προς οξυγόνωση. Το οξυγονωμένο αίμα από τα πνευμονικά τριχοειδή εκρέει προς τους κλάδους των πνευμονικών φλεβών, οι οποίες το προωθούν στον αριστερό κόλπο, για να εφοδιάσει με τη σειρά του τη συστηματική κυκλοφορία. Τα πνευμονικά τριχοειδή, εκτός από τη λειτουργία της οξυγόνωσης του φλεβικού αίματος, λειτουργούν και ως φίλτρο για την κατακράτηση θρόμβων και λοιμογόνων παραγόντων.

Ωστόσο, σε ορισμένες περιπτώσεις υπάρχει απουσία του τριχοειδικού πλέγματος της πνευμονικής κυκλοφορίας, με αποτέλεσμα η πνευμονική αρτηρία να συνδέεται απ'ευθείας με την πνευμονική φλέβα. Αυτή η άμεση, παθολογική επικοινωνία πνευμονικής αρτηρίας και πνευμονικής φλέβας ονομάζεται πνευμονική αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία (ΠΑΦΔ).¹ Η πρώτη περίπτωση ΠΑΦΔ στη διεθνή βιβλιογραφία περιγράφηκε το 1897.² Η ΠΑΦΔ στο μεγαλύτερο ποσοστό είναι συγγενούς αιτιολογίας, με υψηλό βαθμό συσχέτισης προς την κληρονομική αιμορραγική τηλαγγειεκτασία (ΚΑΤ) ή νόσο των Osler-Weber-Render.³ Οι επίκτητες περιπτώσεις είναι πολύ σπάνιες και έχουν συσχετιστεί με διάφορες καταστάσεις, με συχνότερη το ηπατο-πνευμονικό σύνδρομο.⁴

Η επίπτωση της ΠΑΦΔ στον γενικό πληθυσμό δεν είναι επακριβώς γνωστή. Ωστόσο, επιδημιολογικές μελέτες ανα-

φέρουν ότι η συχνότητα εμφάνισης της ΠΑΦΔ στον γενικό πληθυσμό είναι 2–3/100.000.⁵ Παθολογοανατομική μελέτη από το Νοσοκομείο Johns Hopkins περιέγραψε 3 περιπτώσεις σε 15.000 συνεχόμενες νεκροτομές, ενώ αντίστοιχες μελέτες από τη Mayo Clinic για χρονική περίοδο >45 ετών περιέγραψαν συνολικά 194 περιπτώσεις.^{4–8}

Οι κλινικές συνέπειες της ΠΑΦΔ οφείλονται στην προώθηση φλεβικού αίματος προς τη συστηματική κυκλοφορία, χωρίς προηγούμενη οξυγόνωση (διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά). Ως αποτέλεσμα μπορεί να οδηγήσει σε υποξαιμία και τα επακόλουθά της, όπως δύσπνοια, αναπνευστική ανεπάρκεια, πληκτροδακτυλία, πλατύπνοια, ορθο-υποξαιμία, πολυκυτταραιμία. Αφ'ετέρου, η παράκαμψη της λειτουργίας φίλτρου του τριχοειδικού πλέγματος αποτελεί τον μηχανισμό εμφάνισης παράδοξων εμβολικών επεισοδίων και αποστημάτων του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ).^{9,10} Ο εμβολισμός της προσαγωγού αρτηρίας της ΠΑΦΔ από επεμβατικό ακτινολόγο αποτελεί την επικρατούσα διεθνώς αντιμετώπιση.¹¹ Εκτός από τις άμεσες κλινικές συνέπειες, η ΠΑΦΔ εμπλέκεται στη διερεύνηση ασθενών με δύσπνοια, υποξαιμία, εμβολικά επεισόδια ή αποστήματα του ΚΝΣ, ειδικά σε νέα άτομα, και πνευμονικούς όζους. Η ασυνήθης, όμως, επίπτωση της ΠΑΦΔ ενέχει τον κίνδυνο της διαφυγής από τη διαφορική διαγνωστική σκέψη του κλινικού ιατρού.

Η ακτινογραφία θώρακα, η οποία είναι η πλέον απλή απεικονιστική εξέταση, είναι ικανή να βοηθήσει στη διάγνωση της ΠΑΦΔ, ειδικά σε συνδυασμό με το ιστορικό και την κλινική εξέταση. Ωστόσο, από την άλλη πλευρά, η απεικόνιση της ΠΑΦΔ στην ακτινογραφία θώρακα εγείρει διαφορικά διαγνωστικά προβλήματα, ιδιαίτερα του μονήρους ή των πολλαπλών όζων. Για τους λόγους αυτούς κρίθηκε ως κλινικά χρήσιμη και απαραίτητη η ανασκόπηση από τη διεθνή βιβλιογραφία των απεικονιστικών χαρακτηριστικών της ΠΑΦΔ στην ακτινογραφία θώρακα.

2. ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΩΝ ΕΥΡΗΜΑΤΩΝ ΣΤΗΝ ΑΚΤΙΝΟΓΡΑΦΙΑ ΘΩΡΑΚΑ

Παθολογικά ευρήματα στην ακτινογραφία θώρακα έχουν περιγραφεί στο 98% των ασθενών με ΠΑΦΔ.^{6,7,12} Συνεπώς, μια εντελώς φυσιολογική ακτινογραφία καθιστά τη διάγνωση της ΠΑΦΔ ελάχιστα πιθανή. Εν τούτοις, η απουσία παθολογικών ακτινογραφικών ευρημάτων δεν αποκλείει την παρουσία ΠΑΦΔ, δεδομένου ότι μια μικρή ΠΑΦΔ ή μια ΠΑΦΔ που εντοπίζεται στις πλευροδιαφραγματικές γωνίες είναι δυνατόν να μην είναι ορατή στην ακτινογραφία θώρακα.^{1,11,13} Η παρουσία συμπτωμάτων συμβατών με ΠΑΦΔ επιβάλλει την περαιτέρω διερεύνηση του ασθενούς, ακόμη και επί φυσιολογικής ακτινογραφίας.

3. ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΗ ΒΑΣΗ ΤΗΣ ΑΚΤΙΝΟΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑΣ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΩΔΟΥΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑΣ

Η ακτινομορφολογία της ΠΑΦΔ έχει άμεση σχέση με την παθολογοανατομική σύσταση της βλάβης. Η ΠΑΦΔ παθολογοανατομικά αποτελείται από (α) την προσαγωγό αρτηρία, (β) τον ανευρυσματικό σάκο και (γ) την απαγωγό φλέβα.

3.1. Προσαγωγός αρτηρία

Η προσαγωγός αρτηρία είναι κλάδος των πνευμονικών αρτηριών σε ποσοστό >90% των περιπτώσεων.⁶ Σπάνια η προσαγωγός αρτηρία αποτελεί κλάδο της συστηματικής κυκλοφορίας (αορτής, βρογχικών και μεσοπλεύριων αρτηριών).^{6,13,14} Ακόμη σπανιότερα έχουν περιγραφεί μεικτές περιπτώσεις, δηλαδή σύγχρονος εφοδιασμός αίματος της ΠΑΦΔ από κλάδους των πνευμονικών και των συστηματικών αρτηριών.^{13–16}

3.2. Ανευρυσματικός σάκος

Η ΠΑΦΔ συνήθως αποτελείται από έναν μεγάλο, απλό, ανευρυσματικό σάκο. Ο ανευρυσματικός σάκος σχηματίζεται από την έκθεση των ευένδοτων τοιχωμάτων της πνευμονικής φλέβας στην πίεση υψηλής ροής αίματος από την πνευμονική αρτηρία.^{1,17} Σε ορισμένες περιπτώσεις η ΠΑΦΔ, αντί σάκου, αποτελείται από μια μάζα διαπλεκομένων και διατεταμένων αγγειακών καναλιών ή από διατεταμένες και στροβιλώδεις επικοινωνίες μεταξύ της αρτηρίας και της φλέβας.^{2,18–20}

3.3. Απαγωγός φλέβα

Η παροχέτευση του αίματος συνήθως γίνεται προς κλάδους της πνευμονικής φλέβας. Εν τούτοις, έχει περιγραφεί άμεση επικοινωνία της απαγωγού φλέβας με την κάτω κοίλη φλέβα, τον αριστερό κόλπο ή τις ανώνυμες φλέβες.^{5,18}

4. ΑΠΛΗ ΚΑΙ ΣΥΝΘΕΤΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΩΔΗΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ

Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων (>80%) η ΠΑΦΔ λαμβάνει αίμα από μια τμηματική πνευμονική αρτηρία και παροχετεύει σε μια απαγωγό φλέβα, αποκαλούμενη απλή ΠΑΦΔ. Σε μικρό ποσοστό η ΠΑΦΔ έχει δύο ή περισσότερες προσαγωγές τμηματικές αρτηρίες ή απαγωγές φλέβες, αποκαλούμενη σύνθετη ΠΑΦΔ.^{19–24}

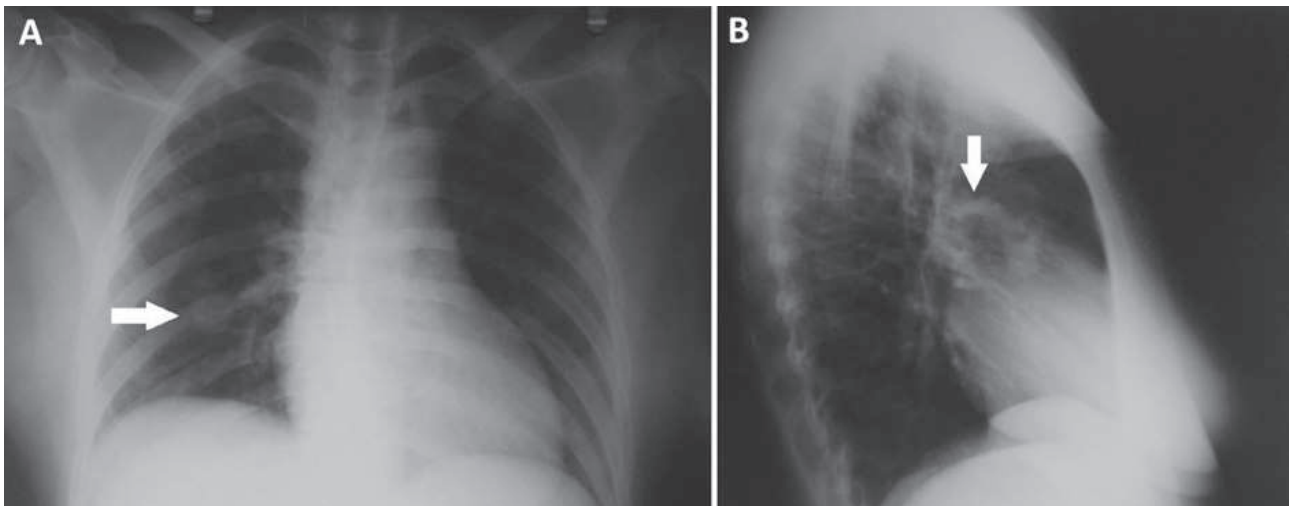
5. ΑΚΤΙΝΟΓΡΑΦΙΚΗ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ

Η κλασική ακτινογραφική εμφάνιση της ΠΑΦΔ είναι εκείνη του στρογγύλου ή ωοειδούς όζου ή μάζας, ομοιόμορφης πυκνότητας, ενίοτε με λοβωτά αλλά σαφή όρια και απουσία αποτιτανώσεων^{1,5,6,14,15,25-29} (εικ. 1). Η σκίαση αυτή αντιστοιχεί στον ανευρυσματικό σάκο της ΠΑΦΔ. Η διάμετρος της βλάβης συνήθως είναι 1–5 cm.⁷ Εν τούτοις, έχουν περιγραφεί περιπτώσεις με μεγαλύτερη διάμετρο, καταλαμβάνουσες ακόμη και έναν ολόκληρο λοβό.³⁰ Στην εικόνα 1 παρουσιάζεται προσθιο-οπίσθια (Α) και πλάγια ακτινογραφία θώρακα (Β) γυναίκας ασθενούς, 48 ετών, με τυχαία διάγνωση ΠΑΦΔ. Στην περιοχή του δεξιού μέσου λοβού απεικονίζεται οζώδης, υποστρόγγυλη σκίαση, ομοιογενούς σύστασης, με σαφή όρια, χωρίς παρουσία αποτιτα-

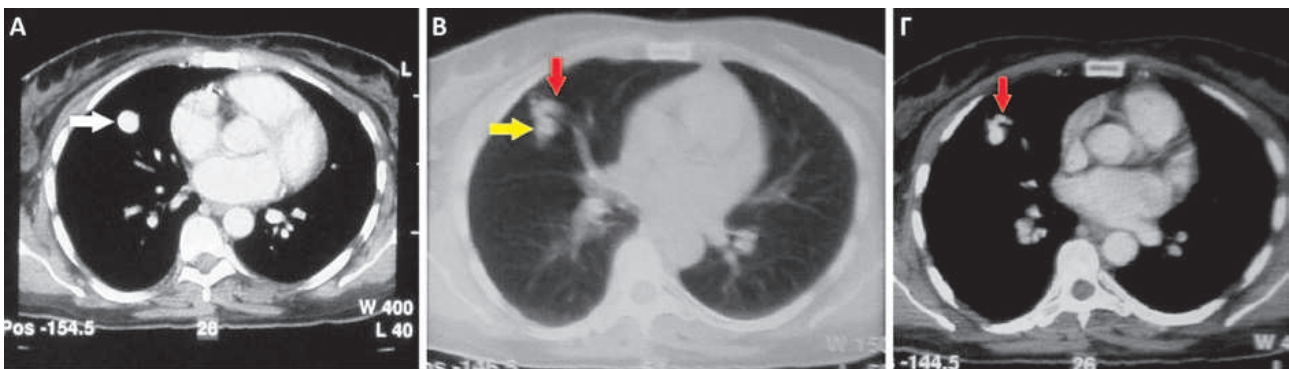
νώσεων. Η οζώδης σκίαση συνδέεται με ταινιοειδή σκίαση εξορμώμενη από τη δεξιά πύλη, αντιπροσωπεύοντας αγγείο (ενδεχομένως την προσαγωγό πνευμονική αρτηρία). Τα ακτινολογικά χαρακτηριστικά είναι τυπικά μονήρους, απλής ΠΑΦΔ. Συμπληρωματικές απεικονιστικές εξετάσεις μπορεί να προσφέρουν περισσότερες πληροφορίες για τη δομή της δυσπλασίας (εικ. 2).

5.1. Απεικόνιση προσαγωγού αρτηρίας – απαγωγού φλέβας

Η προσαγωγός πνευμονική αρτηρία συχνά απεικονίζεται στην ακτινογραφία ως γραμμοειδής σκίαση εξορμώμενη από τη σύστοιχη πνευμονική πύλη με κατεύθυνση προς τον όζο (εικ. 1). Δυνατόν να απεικονίζεται και η απαγωγός



Εικόνα 1. Ακτινογραφία θώρακα. (Α) Οπισθοπρόσθια λήψη: Σαφώς αφοριζόμενος, στρογγυλός όζος, ομοιογενής, χωρίς αποτιτανώσεις απεικονίζεται στον δεξιό μέσο λοβό. (Β) Ο όζος συνδέεται με τη σύστοιχη πύλη με ταινιοειδή σκίαση (τυπική ακτινογραφική απεικόνιση μονήρους πνευμονικής αρτηριοφλεβώδους δυσπλασίας). Ο όζος αντιπροσωπεύει τον ανευρυσματικό σάκο και η ταινιοειδής σκίαση την προσαγωγό πνευμονική αρτηρία.



Εικόνα 2. Υπολογιστική τομογραφία θώρακα με χρήση σκιαγραφικού μέσου. (Α) Στον δεξιό μέσο λοβό απεικονίζεται μονήρης, ομοιογενής, σαφώς αφοριζόμενος, στρογγυλός όζος, διαμέτρου 1,8 cm, με ομοιογενή πρόσληψη του σκιαγραφικού, χωρίς παρουσία αποτιτανώσεων. (Β) και (Γ) Ο ανευρυσματικός σάκος συνέχεται με πλέγμα διατεταμένων και ανευρυσματικών αγγειακών καναλιών (κίτρινο βέλος). Απεικονίζονται επίσης η προσαγωγός αρτηρία και η απαγωγός φλέβα (κόκκινα βέλη).

πνευμονική φλέβα με κατεύθυνση προς τον αριστερό κόλπο.^{6,7} Η διάμετρος των τροφοφόρων αρτηριών είναι συνήθως 4–7 mm, ενώ σπάνια υπερβαίνει τα 20 mm.³¹

5.2. Μονήρης ή πολλαπλή πνευμονική αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία

Στην ακτινογραφία θώρακα μπορεί να απεικονίζεται μία μονήρης ΠΑΦΔ ή να υπάρχουν πολλαπλές ΠΑΦΔ. Η περιγραφείσα συχνότητα για τη μονήρη ΠΑΦΔ κυμαίνεται από 42–74%.^{6,7,14,29–35} Οι πολλαπλές ΠΑΦΔ είναι συχνότερες σε ασθενείς με συνύπαρξη ΚΑΤ σε ποσοστό κυμαινόμενο από 35–65%.^{6,23,32,36}

5.3. Αριθμός πολλαπλής πνευμονικής αρτηριοφλεβώδους δυσπλασίας στην ακτινογραφία θώρακα

Ο αριθμός των πολλαπλών ΠΑΦΔ στην ακτινογραφία θώρακα ποικίλλει ευρέως, από δύο έως και εκατοντάδες, αν και ο συνηθέστερος αριθμός βλαβών είναι 2–8.^{1,14,31,35,37,38}

5.4. Εντόπιση

Όλα τα τμήματα των πνευμόνων αποτελούν θέση εντοπισμού των ΠΑΦΔ. Ωστόσο, οι κάτω λοβοί αποτελούν την προτιμητέα θέση τόσο για τις μονήρεις όσο και για τις πολλαπλές βλάβες, σε ποσοστό κυμαινόμενο από 50–70%. Ο αριστερός κάτω λοβός είναι η συχνότερη εντόπιση των μονήρων ΠΑΦΔ και ακολουθούν ο δεξιός κάτω λοβός, ο αριστερός άνω λοβός, ο δεξιός μέσος λοβός και ο δεξιός άνω λοβός.^{5–7,14,15,22–24,36} Οι πολλαπλές ΠΑΦΔ μπορεί να είναι ετερόπλευρες ή αμφίπλευρες. Αμφίπλευρη εντόπιση έχει περιγραφεί σε ποσοστό μέχρι και 25%.^{14,15}

5.5. Ασυνήθεις ακτινολογικές εικόνες

Ο αιμοθώρακας αποτελεί μια επείγουσα και απειλητική της ζωής κατάσταση που απαιτεί την ταχεία αντιμετώπιση με εμβολισμό της προσαγωγού πνευμονικής αρτηρίας.^{34,39,40} Ο αιμοθώρακας μπορεί να αποτελεί την αρχική εκδήλωση της νόσου.⁴¹ Σε μια σειρά από 143 ασθενείς η ΠΑΦΔ εκδηλώθηκε με αρχική κλινική και ακτινολογική εικόνα αιμοθώρακα στο 7% των ασθενών.⁴² Ο αιμοθώρακας σε ΠΑΦΔ οφείλεται σε ρήξη του ευένδοτου και εύθρυπτου τμήματος μεταξύ πνευμονικής αρτηρίας και φλέβας, λόγω αύξησης του μεγέθους της ΠΑΦΔ. Έγκυες γυναίκες με ΠΑΦΔ διατρέχουν υψηλότερο κίνδυνο ρήξης, ειδικά κατά το τελευταίο τρίμηνο της κύησης.^{43–45} Επί πλέον, έχει περιγραφεί περίπτωση ΠΑΦΔ υποδύμενη κλινικά δύσκολα

ελεγχόμενο άσθμα, με ακτινογραφική εικόνα ομοιογενούς μάζας πυκνότητας μαλακών μορίων υποδύμενης όγκο.⁴⁶

5.6. Ειδικότητα και ευαισθησία της ακτινογραφίας θώρακα

Η παρουσία υποστηρικτικών σκιάσεων για ΠΑΦΔ στην ακτινογραφία θεωρείται ότι έχει υψηλή ειδικότητα (98%), με θετική προβλεπτική δοκιμασία 97%.⁴⁷ Αντίθετα, η ευαισθησία είναι χαμηλότερη (70%), χωρίς να αυξάνεται με τη σύγχρονη χρήση προσθιο-οπίσθιας και πλάγιας λήψης. Το ίδιο ποσοστό ευαισθησίας (70%) της ακτινογραφίας θώρακα, όταν χρησιμοποιείται ως μοναδικό διαγνωστικό στοιχείο, έχει επίσης περιγραφεί από τους μελετητές.¹

Η χαμηλή ευαισθησία της ακτινογραφίας θώρακα στη διάγνωση της ΠΑΦΔ προφανώς σχετίζεται κυρίως με τη μη απεικόνιση μικρών βλαβών. Πρόσθετοι παράγοντες είναι η μη απεικόνιση επί εντοπισμού στις πλευροδιαφραγματικές γωνίες και η επισκίαση από τη συνύπαρξη αιμορραγίας ή ατελεκτασίας.^{1,10,12}

Όπως μια φυσιολογική ακτινογραφία θώρακα δεν αποκλείει την αναγκαιότητα της περαιτέρω διερεύνησης επί συμβατών για ΠΑΦΔ κλινικών συμπτωμάτων, έτσι και η ακτινογραφική απεικόνιση σκίασης συμβατής με ΠΑΦΔ δεν αναιρεί την περαιτέρω διερεύνηση για εδραίωση της διάγνωσης, όπως οξυμετρία σε ηρεμία και κόπωση, στην κατακεκλιμένη και στην όρθια θέση, υπερηχογράφημα καρδιάς με χρήση ενισχυτών ηχογένειας, υπολογιστική τομογραφία, αγγειογραφία.³

6. ΡΥΘΜΟΣ ΕΠΙΔΕΙΝΩΣΗΣ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΩΔΟΥΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑΣ

Η ακτινογραφία θώρακα είναι χρήσιμη για την παρακολούθηση της εξέλιξης ασθενών με ΠΑΦΔ. Εν τούτοις, δεν υπάρχουν οδηγίες για τη χρήση της ακτινογραφίας θώρακα στην παρακολούθηση της νόσου. Επίσης, απουσιάζουν εκτεταμένες μελέτες για τον ρυθμό επιδείνωσης της ΠΑΦΔ. Αρκετές μελέτες παρουσιάζουν έναν βραδύ και μειωμένο ρυθμό επιδείνωσης σε περιπτώσεις με ΠΑΦΔ.^{31,48} Οι παράγοντες που προκαλούν αύξηση της ΠΑΦΔ δεν έχουν επίσης αποσαφηνιστεί. Ωστόσο, η κύηση έχει ενοχοποιηθεί για την αύξηση της ΠΑΦΔ.^{43,44}

7. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η ΠΑΦΔ αποτελεί μια ασυνήθη αγγειακή διαταραχή των πνευμόνων, συνιστάμενη σε απ' ευθείας επικοινωνία πνευμονικής αρτηρίας και φλέβας, χωρίς τη μεσολάβηση

τριχοειδικού πλέγματος. Η διαφυγή αίματος από τα δεξιά προς τα αριστερά έχει ως επακόλουθα την υποξαιμία και εμβολικά επεισόδια του ΚΝΣ. Ο εμβολισμός της τροφοδότησης του αρτηριακού από εξειδικευμένο επεμβατικό ακτινολόγο

αποτελεί την επικρατούσα αντιμετώπιση. Η ακτινογραφία θώρακα, με ευαισθησία 98% και ειδικότητα 70%, μπορεί να συνδράμει στη διαγνωστική υποψία της νόσου και να δώσει αποφασιστικές λύσεις στην καθημερινή κλινική πράξη.

ABSTRACT

Chest X-ray in pulmonary arteriovenous dysplasia

D. CHAINI,¹ A. TSIPIIS,² E. PETROU,² V. KARALI,³ A.M. ATHANASSIADOU,⁴ E. CHAINI⁵

¹Department of Radiology, General Hospital of Corfu, Corfu, ²Division of Cardiology, "Onassis" Cardiac Surgery Centre, Athens, ³School of Medicine, National and Kapodistrian University of Athens, Athens,

⁴Department of Cytology, "Iaso" General Hospital, Athens, ⁵Department of Pneumology, General Hospital of Corfu, Corfu, Greece

Archives of Hellenic Medicine 2020, 37(1):28–33

Pulmonary arteriovenous dysplasia consists of a pathological, direct communication of the pulmonary vein with the pulmonary artery, without capillary mesh mediation. The clinical consequences are hypoxemia, due to the escape of non-oxygenated venous blood into systemic circulation, and paradoxical embolic events in the central nervous system. Chest X-ray plays an important role in the diagnosis of pulmonary arteriovenous dysplasia because of its high specificity. This is a review of the clinical utility of thoracic radiography, with a description of the imaging characteristics of pulmonary arteriovenous dysplasia.

Key words: Chest X-ray, Pulmonary arteriovenous dysplasia

Βιβλιογραφία

- GOSSAGE JR, KANJ G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998, 158:643–661
- CHURTON T. Multiple aneurysms of pulmonary artery. *Br Med J* 1897, 1:1223
- MEEK ME, MEEK JS, BEHESHTI MV. Management of pulmonary arteriovenous malformations. *Semin Intervent Radiol* 2011, 28:24–31
- KHURSHIDI, DOWNIE GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J* 2002, 78:191–197
- SLOAN RD, COOLEY RN. Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1953, 70:183–210
- DINES DE, ARMS RA, BERNATZ PE, GOMES MR. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1974, 49:460–465
- DINES DE, SEWARD JB, BERNATZ PE. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1983, 58:176–181
- SWANSON KL, PRAKASH UB, STANSON AW. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982–1997. *Mayo Clin Proc* 1999, 74:671–680
- MOUSSOUTTAS M, FAYAD P, ROSENBLATT M, HASHIMOTO M, POLLAK J, HENDERSON K ET AL. Pulmonary arteriovenous malformations: Cerebral ischemia and neurologic manifestations. *Neurology* 2000, 55:959–964
- CARTIN-CEBA R, SWANSON KL, KROWKA MJ. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 2013, 144:1033–1044
- GOSSAGE JR, MANDEL J, FINLAY G. Therapeutic approach to adult patients with pulmonary arteriovenous malformations. UpToDate Literature Review, 2016. Available at: <http://www.uptodate.com/>
- SLUITER-ERLINGA H, ORIE NGM, SLUITER HJ. Pulmonary arteriovenous fistula: Diagnosis and prognosis in non-complainant patients. *Am Rev Respir Dis* 1969, 100:177–184
- COTTIN V, DUPUIS-GIROD S, LESCA G, CORDIER JF. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler disease). *Respiration* 2007, 74:361–378
- BOSHER LH Jr, BLAKE DA, BYRD BR. An analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. *Surgery* 1959, 45:91–104
- PRAGER RL, LAWS KH, BENDER HW Jr. Arteriovenous fistula of the lung. *Ann Thorac Surg* 1983, 36:231–239
- ISODA S, SUZUKI A, KAJIWARA H, KASE M, KONDO J, MATSUMOTO A. Pulmonary arteriovenous malformation with systemic supply. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1992, 40:1304–1308
- SEN T, DOSHI A, UDWADIA ZF. Multiple microscopic pulmonary arteriovenous malformations. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2008, 50:237–239
- ANABTAWI IIN, ELLISON RG, ELLISON LT. Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas. Anatomical variations, embryology,

- and classification. *Ann Thorac Surg* 1965, 1:277–285
19. REMY J, REMY-JARDIN M, GIRAUD F, WATTINNE L. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: Clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology* 1994, 191:657–664
 20. HOFMANN LV, KUSZYK BS, MITCHELL SE, HORTON KM, FISHMAN EK. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: Characterization using volume-rendered 3-D CT angiography. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2000, 23:165–170
 21. WHITE RI Jr, MITCHELL SE, BARTH KH, KAUFMAN SL, KADIR S, CHANG R ET AL. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: An important consideration before embolotherapy. *AJR Am J Roentgenol* 1983, 140:681–686
 22. BURKE CM, SAFAI C, NELSON DP, RAFFIN TA. Pulmonary arteriovenous malformations: A critical update. *Am Rev Respir Dis* 1986, 25:334–339
 23. WHITE RI Jr, LUNCH-NYHAN A, TERRY P, BUESCHER PC, FARMLETT EJ, CHARNAS L ET AL. Pulmonary arteriovenous malformations: Techniques and long-term outcome of embolotherapy. *Radiology* 1988, 169:663–669
 24. REMY J, REMY-JARDIN M, WATTINNE L, DEFFONTAINES C. Pulmonary arteriovenous malformations: Evaluation with CT of the chest before and after treatment. *Radiology* 1992, 182:809–816
 25. WHITE RI Jr, POLLAK JS, WIRTH JA. Pulmonary arteriovenous malformations: Diagnosis and transcatheter embolotherapy. *J Vasc Interv Radiol* 1996, 7:787–804
 26. LEE EY, BOISELLE PM, CLEVELAND RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology* 2008, 247:632–648
 27. STORK WJ. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1955, 74:441–454
 28. MOYER JH, GLANTZ G, BREST AN. Pulmonary arteriovenous fistulas: Physiologic and clinical considerations. *Am J Med* 1962, 32:417–435
 29. STEINBERG I, FINBY N. Roentgen manifestations of pulmonary arteriovenous fistula. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1957, 78:234–246
 30. KRETSCHMAR O, EWERT P, YIGITBASI M, ZURBRÜGG HR, HETZER R, LANGE PE. Huge pulmonary arteriovenous fistula: Diagnosis and treatment and an unusual complication of embolization. *Respir Care* 2002, 47:998–1001
 31. VASE P, HOLM M, ARENDRUP H. Pulmonary arteriovenous fistulas in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Acta Med Scand* 1985, 218:105–109
 32. CARETTE MF, NEDELUCU C, TASSART M, GRANGE JD, WISLEZ M, KHALIL A. Imaging of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2009, 32:745–757
 33. ABBOTT OA, HAEBICH AT, VAN FLEIT WE. Changing patterns relative to the surgical treatment of pulmonary arteriovenous fistulas. *Am Surg* 1959, 25:674–681
 34. ŁEZAK A, SUŁKOWSKA K, PALCZEWSKI P, SWIETLIK E, DOBOSZYŃSKA A, ROWIŃSKI O. Embolotherapy of recanalized symptomatic pulmonary arteriovenous malformations in a patient with Rendu-Osler-Weber syndrome: A case report and review of literature. *Przegl Lek* 2012, 69:320–325
 35. COTTIN V, BLANCHET AS, CORDIER JF. Pulmonary manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Rev Mal Respir* 2006, 23(Suppl 2):4S53–4S66
 36. SCHUMACKER HB Jr, WALDHAUSEN JA. Pulmonary arteriovenous fistulas in children. *Ann Surg* 1963, 158:713–720
 37. COTTIN V, CHINET T, LAVOLÉ A, CORRE R, MARCHAND E, REYNAUD-GAUBERT M ET AL. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: A series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)* 2007, 86:1–17
 38. HAITJEMA T, OVERTOOM TT, WESTERMANN CJ, LAMMERS JW. Embolisation of pulmonary arteriovenous malformations: Results and follow up in 32 patients. *Thorax* 1995, 50:719–723
 39. HALES MR. Multiple small arteriovenous fistulae of the lungs. *Am J Pathol* 1956, 32:927–943
 40. BERG AM, AMIRBEKIAN S, MOJIBIAN H, TROW TK, SMITH SJ, WHITE RI Jr. Hemothorax due to rupture of pulmonary arteriovenous malformation: An interventional emergency. *Chest* 2010, 137:705–707
 41. ELMALI M, AKAN H, FINDIK S, KALE M, CELENK C. Hereditary hemorrhagic telangiectasia associated with pulmonary arteriovenous malformations presenting as hemothorax. *J Thorac Imaging* 2008, 23:295–297
 42. FERENC BA, SHANNON TM, WHITE RI Jr, ZAWIN M, BURDGE CM. Life-threatening pulmonary hemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1994, 106:1387–1390
 43. GAMMON RB, MIKSA AK, KELLER FS. Osler-Weber-Rendu disease and pulmonary arteriovenous fistulas. Deterioration and embolotherapy during pregnancy. *Chest* 1990, 98:1522–1524
 44. LAROCHE CM, WELLS F, SHNEERSON J. Massive hemothorax due to enlarging arteriovenous fistula in pregnancy. *Chest* 1992, 101:1452–1454
 45. GERSHON AS, FAUGHNAN ME, CHON KS, PUGASH RA, CLARK JA, BOHANN MJ ET AL. Transcatheter embolotherapy of maternal pulmonary arteriovenous malformations during pregnancy. *Chest* 2001, 119:470–477
 46. NAVRATIL M, VIDJAK V, RUBIĆ F, ERCEG D, TURKALJ M. Pulmonary arteriovenous malformations presenting as difficult-to-control asthma: A case report. *J Med Case Report* 2013, 7:32
 47. COTTIN V, PLAUCHU H, BAYLE JY, BARTHELET M, REVEL D, CORDIER JF. Pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Respir Crit Care Med* 2004, 169:994–1000
 48. TERAGAKI M, AKIOKA K, YASUDA M, IKUNO Y, OKU H, TAKEUCHI K ET AL. Hereditary hemorrhagic telangiectasia with growing pulmonary arteriovenous fistulas followed for 24 years. *Am J Med Sci* 1988, 295:545–547
- Corresponding author:*
- E. Petrou, Division of Cardiology, “Onassis” Cardiac Surgery Centre, 356 Syngrou Ave., 176 74 Athens, Greece
e-mail: emmgpetrou@hotmail.com