

DOI: <https://doi.org/10.17816/DD619643>



Unilateral pulmonary vein atresia: Difficulties of radiological diagnosis

Veronika V. Zharikova¹, Valentin A. Nechaev¹, Evgenia A. Kulikova¹, Andrey L. Yudin²

¹ Moscow City Oncological Hospital No. 1, Moscow, Russia;

² The Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia

ABSTRACT

Pulmonary vein atresia is a rare congenital abnormality that could manifest in isolation or in association with other congenital abnormalities in the cardiovascular system such as pulmonary vein hypoplasia. Pulmonary vein atresia leads to changes in cardiovascular functioning. This abnormality is often diagnosed in children with recurrent pneumonia and hemoptysis. In adulthood, pulmonary vein atresia is much less common, with clinical symptoms such as dyspnea during physical exercises and hemoptysis. However, some patients are asymptomatic. Owing to the nonspecific imaging findings, lung parenchymal changes are often misdiagnosed as another lung disease, including inflammatory genesis disease. In this article, a case of a young man with asymptomatic unilateral pulmonary vein atresia combined with pulmonary artery hypoplasia and interstitial lung changes in a lung with hypoplasia was presented. These pathologies were first identified in a 21-year-old patient by contrast-enhanced computed tomography.

Keywords: pulmonary vein; atresia; pulmonary artery; hypoplasia; inferior vena cava; case report; computed tomography.

To cite this article:

Zharikova VV, Nechaev VA, Kulikova EA, Yudin AL. Unilateral pulmonary vein atresia: Difficulties of radiological diagnosis. *Digital Diagnostics*. 2024;5(2):361–369. DOI: <https://doi.org/10.17816/DD619643>

Submitted: 25.10.2023

Accepted: 06.02.2024

Published online: 25.06.2024

DOI: <https://doi.org/10.17816/DD619643>

Односторонняя атрезия лёгочных вен: сложности лучевой диагностики

В.В. Жарикова¹, В.А. Нечаев¹, Е.А. Куликова¹, А.Л. Юдин²¹ Городская клиническая онкологическая больница №1, Москва, Россия;² Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Атрезия лёгочных вен — редкий порок развития, который может возникать как изолированно, так и в сочетании с другими врождёнными пороками развития сердечно-сосудистой системы, например, с таким как гипоплазия лёгочной артерии. Атрезия лёгочных вен приводит к изменениям в работе сердечно-сосудистой системы. Данный порок развития чаще диагностируется в младенческом и раннем детском возрасте ввиду рецидивирующих эпизодов пневмонии и кровохарканья. Во взрослом возрасте атрезия лёгочных вен встречается намного реже, клинически характеризуется такими проявлениями, как одышка при физической нагрузке и кровохарканье. Однако в редких случаях клинические симптомы отсутствуют, при этом изменения в паренхиме лёгких носят неспецифический характер, ввиду чего могут быть ошибочно расценены как проявления различных лёгочных заболеваний в том числе воспалительного генеза. В представленной статье описано клиническое наблюдение сочетания односторонней атрезии лёгочных вен с гипоплазией лёгочной артерии и интерстициальными изменениями в гипоплазированном лёгком у молодого мужчины без жалоб со стороны органов дыхания. Патологии впервые выявлены в 21 год по данным компьютерной томографии с контрастным усилением.

Ключевые слова: атрезия; лёгочные вены; гипоплазия; лёгочные артерии; нижняя полая вена; клинический случай; компьютерная томография.

Как цитировать:

Жарикова В.В., Нечаев В.А., Куликова Е.А., Юдин А.Л. Односторонняя атрезия лёгочных вен: сложности лучевой диагностики // Digital Diagnostics. 2024. Т. 5, № 2. С. 361–369. DOI: <https://doi.org/10.17816/DD619643>

DOI: <https://doi.org/10.17816/DD619643>

单侧肺静脉闭锁：放射诊断中的难题

Veronika V. Zharikova¹, Valentin A. Nechaev¹, Evgenia A. Kulikova¹, Andrey L. Yudin²

¹ Moscow City Oncological Hospital No. 1, Moscow, Russia;

² The Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia

摘要

肺静脉闭锁是一种罕见的畸形，既可单独发生，也可与其他先天性心血管系统畸形（如肺动脉发育不全）同时发生。肺静脉闭锁会导致心血管系统发生变化。这种畸形通常在婴儿期和幼儿期因反复发作肺炎和咯血而被诊断出来。在成年人中，肺静脉闭锁的发病率要低得多。在临床上，这种疾病主要表现为呼吸困难和咯血。然而，在极少数病例中没有临床症状。在这种情况下，肺实质的变化是非特异性的，可能会被误认为是各种肺部疾病的表现，包括炎症性成因。本文描述的是一名无呼吸道症状的单侧肺静脉闭锁合并肺动脉发育不全和发育不全肺间质改变的年轻男子临床观察结果。造影剂增强计算机断层扫描首次发现异常是在 21 岁。

关键词： 闭锁；肺静脉；发育不全；肺动脉；下腔静脉；临床病例；计算机断层扫描。

引用本文：

Zharikova VV, Nechaev VA, Kulikova EA, Yudin AL. 单侧肺静脉闭锁：放射诊断中的难题. *Digital Diagnostics*. 2024;5(2):361–369.

DOI: <https://doi.org/10.17816/DD619643>

收到: 25.10.2023

接受: 06.02.2024

发布日期: 25.06.2024

论证

肺静脉闭锁是一种先天性畸形,通常在婴儿或儿童时期表现为反复发作的咯血和肺炎[1]。在成人中极为罕见。在英文文献中,首次在成年期发现的无症状单侧肺静脉闭锁病例不到40例[2]。俄语文献中没有发现类似病例。本文介绍了一例右侧肺静脉闭锁合并右肺动脉发育不全和右肺间质改变的临床观察病例,该病例首次在一位 21 岁的成年男性身上通过计算机断层扫描(CT)发现。

患者V., 21岁,被送往City Clinical Oncology Hospital No. 1 of the Moscow City Health Department机构进行左肾癌史(pT3N0M0)的常规检查,2003年左肾切除术后的肾母细胞瘤状况。

病史

2020年,发现了单个右肾的形成,但根据在另一家医疗机构进行的免疫组织化学研究的结果,没有获得肿瘤过程的数据。内分泌学家对患者进行了Denys-Drash综合征(核型46, XY; 性腺发育不良-进行了性腺切除术)、高促性腺激素性性腺功能减退、男性乳房发育症和身材矮小的观察。根据这句话,他在童年时接受了心脏手术。在2020年之前,没有关于所进行的检查以及所进行的诊断和治疗干预的其他数据。

物理检查、实验室检查和仪器检查的结果

2020 年,在作为体检一部分的荧光造影检查中,患者发现右肺体积缩小,右肺野下部轮廓不清晰的阴影区域(图 1)。检查时患者没有任何不适。

为了弄清所发现病变的性质,对胸部器官进行了无对比增强 CT 扫描,结果显示右肺间质病变,主要表现为叶内和叶间间隔增厚,主要在右肺的中部和下部,支气管壁增厚。此外,在右侧气管支气管和分叉淋巴结区域的纵隔内发现了形状不规则、轮廓不规则的软组织团块,结构均匀,密度+40 HU。这些变化被认为是胸内淋巴结病的表现,这是一种右肺间质性疾病,伴有大疱性肺气肿的体征(图 2)。

根据肺部 CT 扫描的结果,又咨询了肺科医生,并检查了外部呼吸功能。肺呼吸功能以混合限制性和阻塞性变化的形式下降(第一秒用力呼气量为 53%)。由于没有临床表现,建议进行动态随访,并就发现的右肾肿块和纵隔淋巴结病咨询肿瘤专家。

2023 年,在转诊至肿瘤专家后,患者接受了实验室检查(结果符合参考标准)。为了动态监测,对胸部、腹部和盆腔器官进行了静脉造影CT检查,其中右肺体积持续缩小,间质变化明显,肺实质出现“磨砂玻璃”型压实区,患肺出现囊肿。与 2020 年的研究相比,CT 图像没有变化。

在分析沿右主支气管轮廓的动静脉期对比断层图像时,在胸内淋巴结区域发现了多条扩张迂曲的动静脉血管(支气管和肋间血管),这些血管以前在没有对比增强的情况下进行检查,被解释为胸内淋巴结病的表现(图 3)。右肺动脉直径减小到 7 毫米(对侧

最大为 14 毫米),右肺静脉未见造影剂增强,这在心脏三维重建图中显示得很清楚(图 4)。

讨论

肺静脉闭锁是一种罕见的先天性畸形,发病率为每 10 万名 2 岁以下儿童中有 1.7 例[3]。它可能发生在子宫内发育过程中,由于单个肺静脉与左心房的融合受损[4-6]。大多数病例是在婴儿期或幼儿期因反复肺炎和/或咯血而被诊断出来的 [1、7、11]。这种发育异常可以发生在任何一侧,不分左侧或右侧,通常伴有心血管系统功能障碍,就像我们的患者一样,他在童年时曾接受过手术治疗。此外,在我们的病例中,有三尖瓣功能不全的间接征象,表现为下腔静脉和肝静脉肝段腔内的血流反流。

成人的主要症状是运动时呼吸困难和咯血,通常与肺动脉高压有关 [5]。然而,在极少数病例中,该病没有症状 [3, 8]。

肺静脉闭锁在 50%的病例中是单独发生的,而在其余病例中,则与其他畸形合并,例如肺动脉发育不全,导致灌注不足现象发生,受影响肺部的大小减小[9, 12]。由于小循环圈血管异常,会出现多条血管袢,多以扩张的肋间和支气管动脉和静脉为代表。它们与新形成的血管汇合,导致小叶间隔增厚、出现裂周病灶和肺实质“毛玻璃”型致密区域,这是淋巴滞留和静脉淤血的表现[2, 9]。当单个毛细血管、小动脉和静脉的血流停止,同时血管网急剧扩张,正常的血液外流受到破坏导致血液溢入这些血管时,受影响的肺实质就会供血不足。因此,肺泡毛细血管膜和

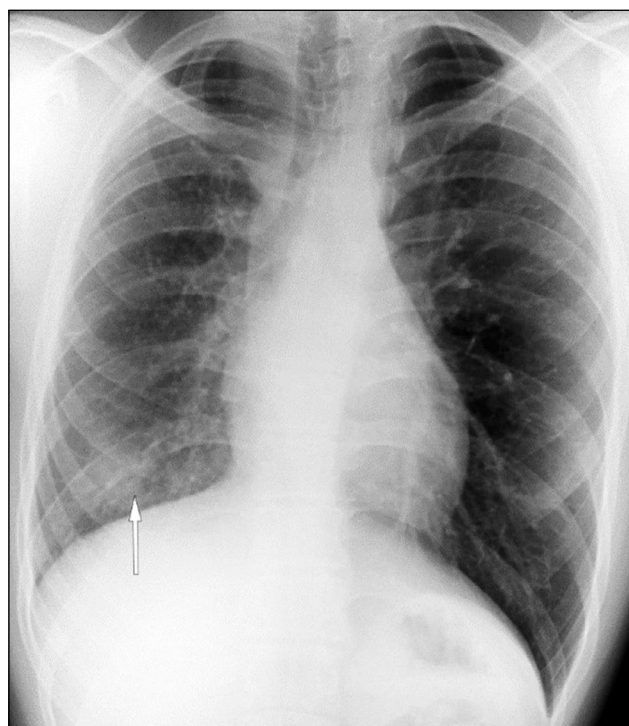


图 1. 肺部荧光图。右肺容积减小,右肺野下部出现无清晰轮廓的阴影区域(白色箭头)。

肺泡间隔增厚。结果，肺气体交换明显恶化，出现低氧血症[10]。

在本次观察中，受影响的肺部也发现了囊肿，这可能不是偶然发现的，而是由于供血不足导致肺泡层毛细血管网破坏或发育不良的结果[2, 7]。

在对先天性心血管系统发育异常进行初级诊断的无创方法中，超声心动图方法发挥着重要作用，它可以确定解剖结构的变化、主要肺血管的大小和供血的特殊性。在我们的病例中，这项检查已经安排好，但患者没有赴约。

在进行胸部器官的标准X光检查时，可以检测到受影响肺的体积减小，以及由于网状成分而导致的肺图案增强。可通过 CT 血管造影进行无创

诊断，作为后续检查，必要时还可进行心脏磁共振成像[9]。在我们的病例中，没有进行心脏磁共振成像，因为在 CT 检查中可以看到静脉和动脉的变化，这使得在不诉诸其他方法的情况下就能确定静脉功能不全的诊断。对比增强 CT 可以显示肺静脉缺失、肺动脉发育不良、右肺体积缩小以及因静脉淤血导致的小叶间隔膜增厚，我们的病例就确定了这一点。

单侧肺静脉闭锁是一种罕见的先天性畸形，常被误认为是继发性恶性病变，就像我们的病例一样，被误认为是肺炎或肺结核[3, 9]。如果出现临床症状，建议选择肺切除术或肺移植术进行治疗[9]。

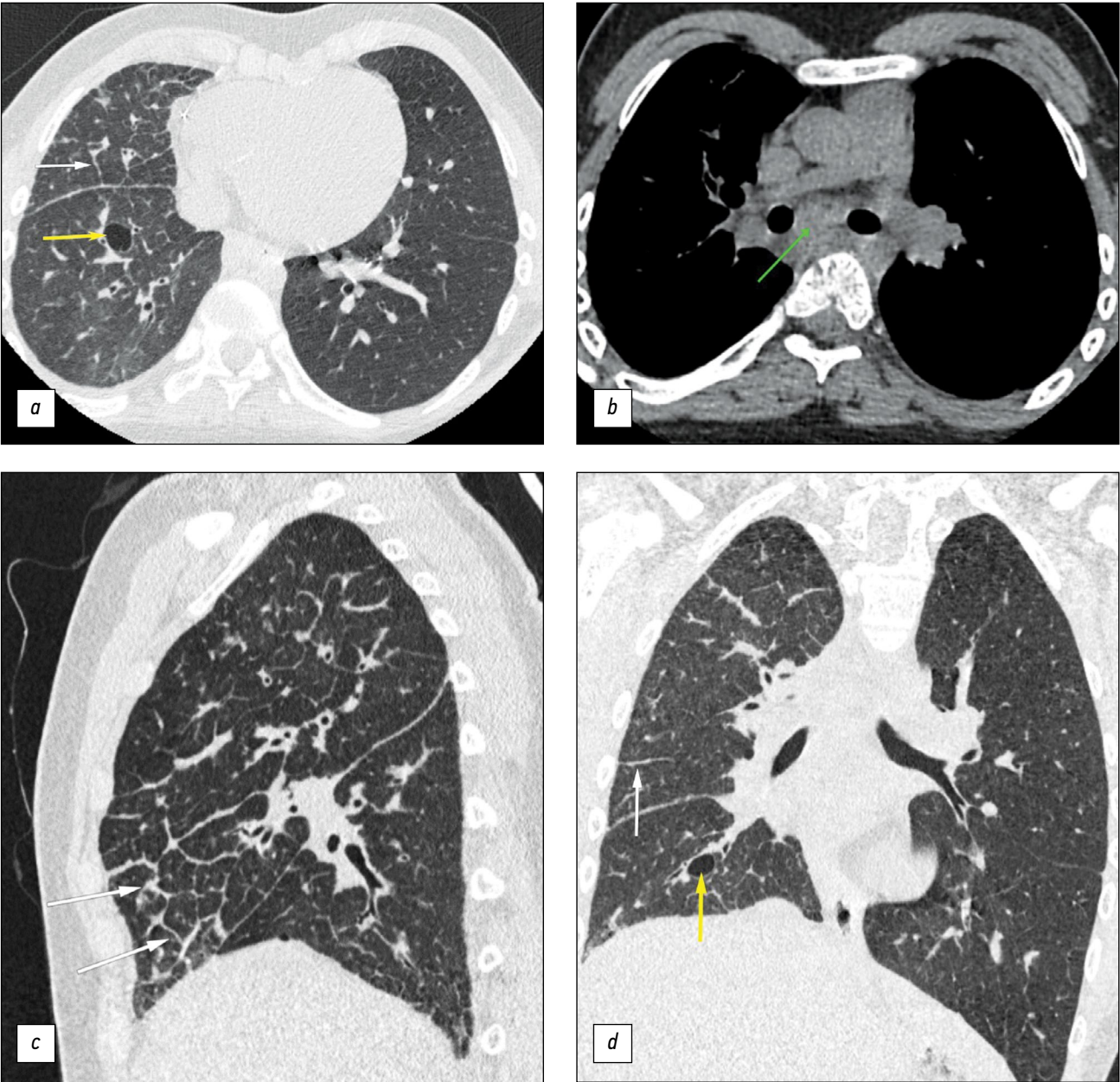


图 2. 肺部的计算机断层扫描图：a、b - 轴向平面；c - 矢状平面；d - 冠状平面。右肺体积缩小。白色箭头表示肺叶间质增厚；黄色箭头表示肺部囊肿；绿色箭头表示纵隔内结构均匀、密度+40 HU的软组织团块。当使用2023年的计算机断层扫描进行动态扫描时，该图像在没有动态的情况下仍然存在。

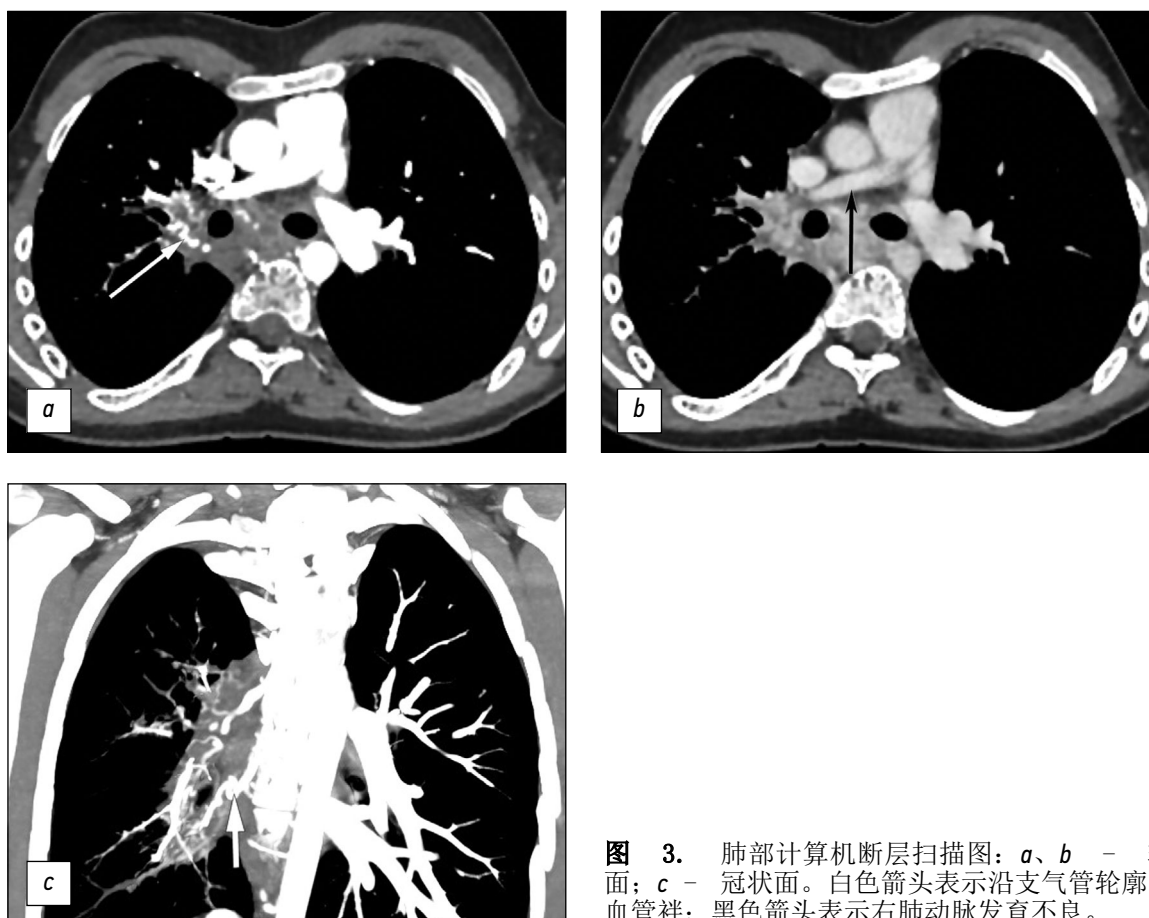


图 3. 肺部计算机断层扫描图: *a*、*b* - 轴向平面; *c* - 冠状面。白色箭头表示沿支气管轮廓的多条血管袢; 黑色箭头表示右肺动脉发育不良。

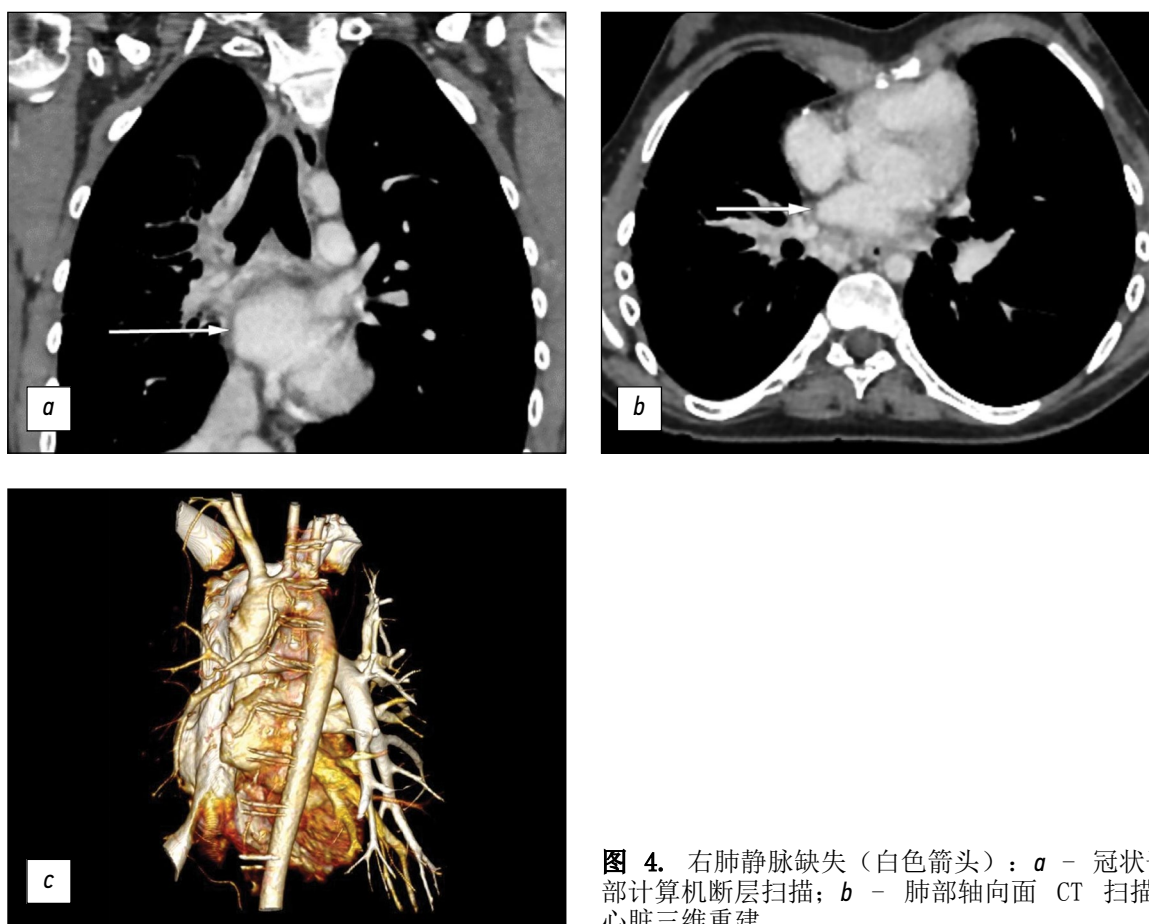


图 4. 右肺静脉缺失 (白色箭头): *a* - 冠状平面肺部计算机断层扫描; *b* - 肺部轴向面 CT 扫描; *c* - 心脏三维重建。

结论

单侧肺静脉闭锁是一种罕见的先天性发育异常，经常与其他心血管异常同时出现。我们报告了一例罕见的先天性小循环血管发育异常与无症状病程的年轻男性病例。在某些病例中，此类患者纵隔和肺部可检测到的变化可能会被误解为肺炎、肺结核或癌症的表现。然而，胸腔造影剂增强 CT 检测到的特定放射学特征的组合可能有助于及时诊断这种发育异常。

ADDITIONAL INFORMATION

Funding source. This article was not supported by any external sources of funding.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Authors' contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work. V.V. Zharikova — clinical evaluation of CT results, data processing, writing text, text editing, preparing illustrations for the article; V.A. Nechaev — clinical evaluation of CT results, text editing, preparing illustrations for the article, advisory support, approval of the final version of the text; E.A. Kulikova — clinical evaluation of CT results, advisory support; A.L. Yudin — text editing, advisory support, advisory support, approval of the final version of the text.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript Digital Diagnostics Journal.

REFERENCES

1. Patil PP. Right pulmonary venous atresia: a rare cause for recurrent unilateral pneumonia. *J. Clin. Diagn. Res.* 2017;11(9):SD01–SD02. doi: 10.7860/JCDR/2017/25670.10596
2. Kim Y, Yoo IR, Ahn MI, Han DH. Asymptomatic adults with isolated, unilateral right pulmonary vein atresia: multidetector CT findings. *Br. J. Radiol.* 2011;84(1002):109–113. doi: 10.1259/bjr/51344661
3. Cohn H-ER, Hicks M, Lacson A, Hicks A. Left hypoplastic lung and hemoptysis — rare familial unilateral pulmonary vein atresia. *Clin. Case Rep.* 2020;8(9):1698–1703. doi: 10.1002/ccr3.2982
4. Reller MD, McDonald RW, Thornburg K, et al. Cardiac embryology: basic review and clinical correlations. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 1991;4(5):519–532. doi: 10.1016/s0894-7317(14)80388-x
5. Heyneman LE, Nolan RL, Harrison JK, McAdams HP. Congenital unilateral pulmonary vein atresia: radiologic findings in three adult patients. *Am. J. Roentgenol.* 2001;177(3):681–685. doi: 10.2214/ajr.177.3.1770681
6. Dixit R, Kumar J, Chowdhury K, et al. Case report: isolated pulmonary vein atresia diagnosed on 128-slice multidetector CT. *Indian J. Radiol. Imaging.* 2011;21(4):253–256. doi: 10.4103/0971-3026.90681
7. Lee SC, Yi JG, Park JH. Cystic lung changes in a thin section CT in an asymptomatic young adult with unilateral pulmonary vein atresia: a case report. *J. Korean Soc. Radiol.* 2012;67(1):45–48. doi: 10.3348/jksr.2012.67.1.45
8. Park S, Cha YK, Kim JS, et al. Isolated Unilateral Pulmonary Artery Hypoplasia with Accompanying Pulmonary Parenchymal Findings on CT: A Case Report. *J. Korean Soc. Radiol.* 2017;76(5):369–373. doi: 10.3348/jksr.2017.76.5.369
9. Cong C-V, Ly T-T, Duc NM. Unilateral pulmonary vein atresia: Literature overview and case report. *Radiol. Case Rep.* 2022;17(4):1313–1317. doi: 10.1016/j.radcr.2022.01.057
10. Pavlenko SM. *Pathological physiology*. Moscow: Medgiz; 1940. (In Russ).
11. Basavarai B, Arun S, Amarinder SM, et al. Unilateral pulmonary vein atresia: diagnostic dilemma unfolded on imaging. *BMJ Case Rep.* 2018. doi: 10.1136/bcr-2017-224154
12. Narayanan R, Shankar B, Paruthikunnan S. Isolated unilateral pulmonary vein atresia. *Lung India.* 2016;33(5):571–572. doi: 10.4103/0970-2113.188990

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Patil P.P. Right pulmonary venous atresia: a rare cause for recurrent unilateral pneumonia // *J. Clin. Diagn. Res.* 2017. Vol. 11, N 9. P. SD01–SD02. doi: 10.7860/JCDR/2017/25670.10596
2. Kim Y., Yoo I.R., Ahn M.I., Han D.H. Asymptomatic adults with isolated, unilateral right pulmonary vein atresia: multidetector CT findings // *Br. J. Radiol.* 2011. Vol. 84, N 1002. P. 109–113. doi: 10.1259/bjr/51344661
3. Cohn H.-E.R., Hicks M., Lacson A., Hicks A. Left hypoplastic lung and hemoptysis — rare familial unilateral pulmonary vein atresia // *Clin. Case Rep.* 2020. Vol. 8, N 9. P. 1698–1703. doi: 10.1002/ccr3.2982
4. Reller M.D., McDonald R.W., Thornburg K., et al. Cardiac embryology: basic review and clinical correlations // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 1991. Vol. 4, N 5. P. 519–532. doi: 10.1016/s0894-7317(14)80388-x
5. Heyneman L.E., Nolan R.L., Harrison J.K., McAdams H.P. Congenital unilateral pulmonary vein atresia: radiologic findings in three adult patients // *Am. J. Roentgenol.* 2001. Vol. 177, N 3. P. 681–685. doi: 10.2214/ajr.177.3.1770681
6. Dixit R., Kumar J., Chowdhury K., et al. Case report: isolated pulmonary vein atresia diagnosed on 128-slice multidetector CT // *Indian J. Radiol. Imaging.* 2011. Vol. 21, N 4. P. 253–256. doi: 10.4103/0971-3026.90681
7. Lee S.C., Yi J.G., Park J.H. Cystic lung changes in a thin section CT in an asymptomatic young adult with unilateral pulmonary vein atresia: a case report // *J. Korean Soc. Radiol.* 2012. Vol. 67, N 1. P. 45–48. doi: 10.3348/jksr.2012.67.1.45
8. Park S., Cha Y.K., Kim J.S., et al. Isolated Unilateral Pulmonary Artery Hypoplasia with Accompanying Pulmonary Parenchymal Findings on CT: A Case Report // *J. Korean Soc. Radiol.* 2017. Vol. 76, N 5. P. 369–373. doi: 10.3348/jksr.2017.76.5.369

9. Cong C.-V., Ly T.-T., Duc N.M. Unilateral pulmonary vein atresia: Literature overview and case report // Radiol. Case Rep. 2022. Vol. 17, N 4. P. 1313–1317. doi: 10.1016/j.radcr.2022.01.057

10. Павленко С.М. Патологическая физиология. Москва : Медгиз, 1940.

11. Basavarai B., Arun S., Amarinder S.M., et al. Unilateral pulmonary vein atresia: diagnostic dilemma unfolded on imaging // BMJ Case Rep. 2018. doi: 10.1136/bcr-2017-224154

12. Narayanan R., Shankar B., Paruthikunnan S. Isolated unilateral pulmonary vein atresia // Lung India. 2016. Vol. 33, N 5. P. 571–572. doi: 10.4103/0970-2113.188990

AUTHORS' INFO

*** Veronika V. Zharikova;**

address: 18A, Zagorodnoe shosse, 117152, Moscow, Russia;
ORCID: 0009-0007-1659-8325;
e-mail: ZharikovaVV@zdrav.mos.ru

Valentin A. Nechaev, MD, Cand. Sci. (Medicine);

ORCID: 0000-0002-6716-5593;
eLibrary SPIN: 2527-0130;
e-mail: NechaevVA1@zdrav.mos.ru

Evgenia A. Kulikova;

ORCID: 0000-0002-0319-4934;
eLibrary SPIN: 2884-4803;
e-mail: kulikovaEA14@zdrav.mos.ru

Andrey L. Yudin, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;

ORCID: 0000-0002-0310-0889;
eLibrary SPIN: 6184-8284;
e-mail: prof_yudin@mail.ru

ОБ АВТОРАХ

*** Жарикова Вероника Валерьевна;**

адрес: Россия, 117152, г. Москва, ул. Загородное шоссе, 18А;
ORCID: 0009-0007-1659-8325;
e-mail: ZharikovaVV@zdrav.mos.ru

Нечаев Валентин Александрович, канд. мед. наук;

ORCID: 0000-0002-6716-5593;
eLibrary SPIN: 2527-0130;
e-mail: NechaevVA1@zdrav.mos.ru

Куликова Евгения Александровна;

ORCID: 0000-0002-0319-4934;
eLibrary SPIN: 2884-4803;
e-mail: kulikovaEA14@zdrav.mos.ru

Юдин Андрей Леонидович, д-р мед. наук, профессор;

ORCID: 0000-0002-0310-0889;
eLibrary SPIN: 6184-8284;
e-mail: prof_yudin@mail.ru

* Corresponding author / Автор, ответственный за переписку