

NADİR GÖRÜLEN BİR PULMONER
ARTERİYOARTERYEL VE ARTERİYOVENÖZ
MALFORMASYON OLGUSU

A RARE CASE OF PULMONARY ARTERIOARTERIAL
AND ARTERIOVENOUS MALFORMATION

Dr. Filiz Çulfacı KARASU*
Dr. Hatice KILIÇ*
Dr. Ayşegül KARALEZLİ*
Dr. Mükremin ER*
Dr. Ayşegül ŞENTÜRK*
Dr. Habibe HEZER*
Dr. H.Canan HASANOĞLU**
Dr. Mehmet GÜMÜŞ***

* Ankara Atatürk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Göğüs
Hastalıkları Kliniği, Ankara

** Yıldırım Bayezit Üniversitesi, Göğüs
Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

*** Ankara Atatürk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Radyoloji
Kliniği, Ankara

Yazışma Adresi/Correspondence

Dr. Hatice Kılıç

Ankara Atatürk Araştırma ve Eğitim
Hastanesi,

Bilkent/Ankara/TURKEY

Tel: 0090 312 291 2525

Fax: 0090 312 291 2705

e-mail: drhaticeb@yahoo.com

ÖZET

Pulmoner arteriyoarteriyel malformasyon ve pulmoner arteriyoavenöz malformasyon akciğerin nadir görülen damarsal anomalileridir. İki malformasyonun bir arada bulunması ise daha da nadirdir. Merkezimizde izlediğimiz bir olgu nedeniyle pulmoner arteriyoarteriyel malformasyon ve pulmoner arteriyoavenöz malformasyon, literatür bilgileri ışığında irdelendi.

Sırt ağrısı yakınması ile merkezimize başvuran 31 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde bir özellik saptanmadı. Hematolojik ve biyokimyasal değerler, elektrokardiyografi ve tam idrar tahlili normaldi. Toraks magnetik rezonans anjiyografi ve pulmoner anjiyografi sonucunda, pulmoner arteriyoarteriyel malformasyon ve pulmoner arteriyoavenöz malformasyon tanısı konuldu. Olgunun üç yıllık takibinde müdahale gerektirecek herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriyoarteriyel malformasyon, pulmoner arteriyoavenöz malformasyon.

ABSTRACT

Pulmonary arterioarterial malformation and arteriovenous malformation are rare vascular abnormalities of the lung. A combination of the two is even more rare. We reviewed the articles about the pulmonary arterioarterial and pulmonary arteriovenous malformations in the literature because of our case.

A 31-year-old man complaining of backache was admitted to our clinic. He had no pathologies in his physical examination and his routine laboratory results. As a result of pulmonary angiography and magnetic resonance angiography pulmonary, arterioarterial malformation and arteriovenous malformation were diagnosed. In three-year follow-up of the patient, he developed no complications and he had no operations.

Key Words: Pulmonary arterioarterial malformation, pulmonary arteriovenous malformation.

GİRİŞ

Pulmoner arteriyoarteriyel malformasyonlar (PAAM) pulmoner arterler ve sistemik arterler arasındaki anormal bağlantılardır. Pulmoner arteriyoavenöz malformasyonlar (PAVM) ise anormal kapiller gelişimden kaynaklanan, çoğunlukla konjenital lezyonlardır. Venöz ve arter pleksuslar arasındaki primitif bağlantıları normalde bölen vasküler septanın inkomplet oluşumu veya entegrasyon bozukluğu sonucu oluşurlar¹.

PAAM genellikle desendan aortadan orjin alırlar. Konjenital olarak ventriküler septal defekt ve pulmoner atrezi birlikteliğinde, pulmoner sekestrasyonlarda, normal akciğer parankiminin anormal kollaterallerle beslendiği durumlarda

görülür. Akkiz olarak da bronşektazi, pulmoner tüberküloz, pulmoner enfeksiyonlar, pulmoner embolide görülür². Arteriyovenöz malformasyonların %70'den fazlası konjenitaldir ve bunların da %47-80'i Osler-Weber-Rendu ya da Hereditör Hemorajik Telenjektazi (HHT) olarak bilinen otozomal dominant geçişli patoloji ile birlikte bulunur³.

Klinikte çok nadir görülmekle beraber, pulmoner nodüller, hemoptizi veya hipoksemi gibi çeşitli solunumsal sorunlarda ayrıca tanıda dikkat edilmesi gereken hastalıklardandır⁴.

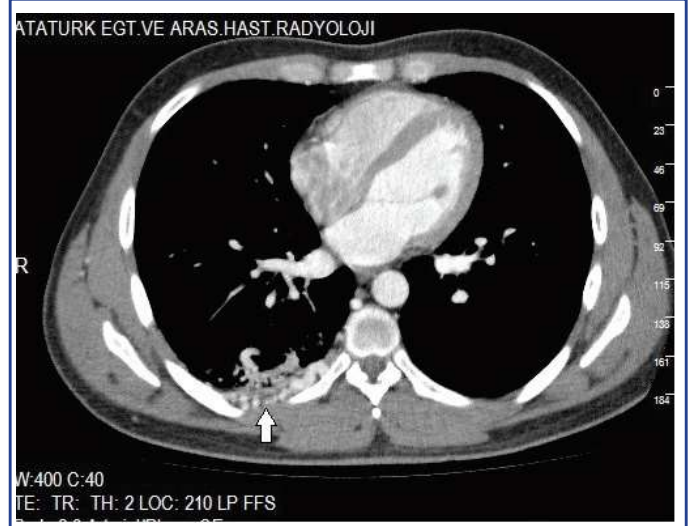
Hereditör hemorajik telenjektazi ile birlikte görülen arteriyovenöz malformasyonlar multiple olma eğilimindedir, çabuk progresyon gösterir ve bunların komplikasyon oranı oldukça yüksektir⁵. PAVM'nin konjenital formu sık olmakla beraber edinsel olarak da; karaciğer sirozu, mitral stenoz, travma, aktinomiçes, Fankoni sendromu, metastatik tiroid kansinomu, schistosomiasis de ortaya çıkacağı bildirilmiştir⁶.

PAVM'nin klasik radyolojik görünümü çoğu zaman alt loblara yerleşmiş, yuvarlak ya da oval, düzgün kenarlı, lobule 1-5 cm çapında soliter veya multipl nodüller şeklindedir⁴.

Bu yazıda sırt ağrısı ile başvuran tanımlanmış akciğer enfeksiyonu, travma, cerrahi müdahale öyküsü olmayan izole PAAM ve PAVM' un beraber görüldüğü bir olgu sunulmaktadır.

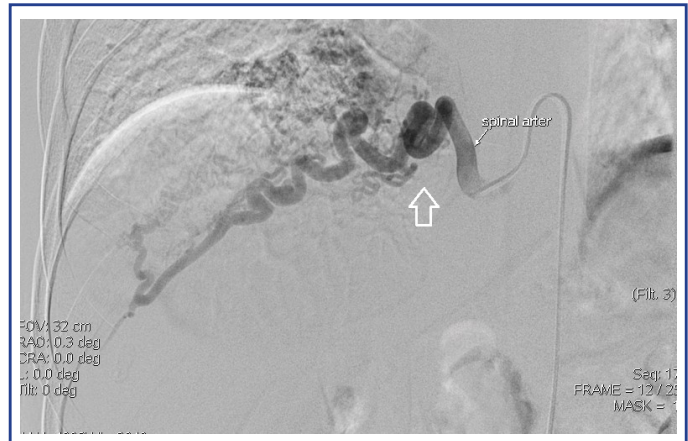
OLGU

31 yaşında erkek hastanın 1,5 yıldır sırtının sol tarafında, aralıklı, baskı tarzında ağrısı mevcuttu. Diğer sistemlere ait sorgulaması doğaldı. Hasta özgeçmişinde sigara kullanımı, başka bir hastalık öyküsü tanımlamıyordu. Fizik muayenede sağ akciğerde skapula üzerinde sistolodiyastolik üfürüm dışında tüm sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın oksijensiz saturasyonu %98 idi. Rutin biyokimyasal test sonuçlarında patolojik bulgu yoktu. Postero-anterior akciğer grafisi normaldi. Hastanın çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ akciğer alt lob düzeyinde inferior pulmoner venler ile interkostal arterler arasında geliştiği düşünülen AAM ile uyumlu dilate vasküler yapılar izlendi (Resim 1).



Resim 1. Toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ akciğer alt lob düzeyinde inferior pulmoner venler ile bronşial arterlerin dalı olan interkostal arterler arasında geliştiği düşünülen AAM (arteriyovenöz malformasyon) ile uyumlu dilate vasküler yapılar (Beyaz ok).

Hasta multidisipliner konye tarafından değerlendirildi. Toraks magnetik rezonans anjiyografi ve pulmoner anjiyografi (Resim 2) sonucunda, interkostal arterlerle pulmoner arterler arasında AVM, pulmoner venler ve bronşial arterler arasında arterioarteryel malformasyon olduğu saptandı. Diğer sistemlerle ilgili yakınma, fizik muayene bulgusu olmayan; aile bireylerinde benzer öykü tanımlamayan hasta izole PAVM ve PAAM olarak değerlendirildi. Hasta göğüs cerrahisi tarafından değerlendirildi. Olgunun asemptomatik olması, hipoksi ve şantın eşlik etmemesi nedeni ile takip önerildi. Radyologlar tarafından yaygın kollateral varlığı nedeniyle embolizasyon önerilmedi. Hastaya izlem kararı verildi. Olgunun üç yıllık takibinde müdahale gerektirecek herhangi bir komplikasyon gelişmedi.



Resim 2. Spinal arterlerden yapılan selektif pulmoner anjiyografide interkostal arterlerle pulmoner arterler arasındaki AVM (arteriyovenöz malformasyon) izlenmektedir.

TARTIŞMA

AVM'nin sık rastlanılan semptomları efor dispnesi, öksürük, hemoptizi olarak sayılabilir; asemptomatik olabileceği gibi masif hemoptizi veya hemotoraks ile de klinik bulgu verebilir⁷. Swanson ve arkadaşlarının yaptıkları retrospektif bir çalışmada, Mayo Kliniği'nde 1982- 1997 yılları arasında tanı konulan 93 AVM vakasının %16'sı asemptomatik bulunurken, %49'unda epistaksis, %29'unda siyanoz, %15'inde hemoptizi, %19'unda clubbing, %57'sinde dispne, %34'unde pulmoner üfürüm saptanmıştır⁸. Sunulan olguda hastanın sırt ağrısı mevcuttu ve ağrıyı lokalize ettiği bölgede pulmoner üfürüm duyuluyordu.

PAVM, sıklıkla (%70) bir sendromun parçası olarak (Rendu-Osler-Weber Sendromu) saptanır⁹⁻¹¹. İzole PAVM daha az sıklıkta görülür ve HHT'den ayırımı, kalıtsal özellik göstermemesi, mukokütanoz telenjektaziler ile akciğer dışındaki organlarda vasküler anomalinin rastlanmaması ile yapılıdır¹². Semptomlar sıklıkla 4-6. dekatlar arasında görülür. Semptomların görülme sıklığı genellikle lezyonun boyutu ile ilişkilidir. İki cm'den küçük olan lezyonların asemptomatik olacağı öngörülür¹³.

Majör olarak sistemik-pulmoner arter kollatarelleri; ventriküler septal defekt ile birlikte pulmoner atrezi, pulmoner sekestrasyon, normal akciğer dokusunun anormal sistemik arterle beslenmesi ve pulmoner arteriyovenöz malformasyon gibi iyi bilinen anomaliler ile ilişkilidir². Normal pulmoner parankimin (genelde alt lob), normal bronşial yapı ile birlikte normal pulmoner arter olmadan desendan aorttan köken alan anormal sistemik arter ile beslenmesi yaygın olmayan ancak iyi bilinen konjenital anomalilerdendir^{14,15}. Üçyüzyıkk dokuz kişilik en geniş seride olguların %75'i tek taraflı iken olguların %36'sı multipl lezyon içerir. Tipik olarak boyutları 1-5 cm arasında seyrederken nadiren 10 cm'i aşar. Bu seride olguların %81'inde hipoksi mevcuttur. Olguların çoğunda ortodeoksi izlenir. % 91'inde pulmoner arter basıncı doğaldır. Kardiyak indeks genellikle normal ya da ılımlı yüksek seyrederek. PAAVM'li olguların %88'inde şant fraksiyonu artar. Hastalarda şant fraksiyonunun düzeyi ile ilişkili egzersiz kapasitesinde düşüklük saptanır. Ancak bazan yüksek şant fraksiyonuna rağmen hastalar egzersizde normal pulmoner kan akımını sağlayabilirler ve doku oksijenlenmesi sağlanabilir¹³.

PAVM olgularında solunum fonksiyon testleri genellikle normalden bir seride 10 olgunun 6'sında difüzyon testinde ılımlı düşüklük saptanmıştır.

Bronşiektazi, akciğer tüberkülozu ve diğer akciğer enfeksiyonları, pulmoner tromboemboli, kronik obstruktif akciğer hastalığı bronşial ve pulmoner arterler arasında anastomoza neden olabilecek hastalıklara örnektir¹⁶. Sunulan olguda akciğer dışı vasküler anomaliler, konjenital malformasyon, aile öyküsü, kazanılmış enfeksiyöz veya obstruktif akciğer patolojisi, travma, toraks cerrahisi öyküsü saptanmadı.

PAVM'lerin saptanmasında rutin olarak önerilen bir algoritma mevcut değildir^{16,17}. Ancak PAVM'lerin tanısında direkt göğüs grafisi, kontrast transtorasik ekokardiyografi, BT pulmoner anjiyografi, manyetik rezonans anjiyografi (MRA) ve pulmoner anjiyografi gibi yöntemler kullanılabilir¹⁷⁻²¹.

Tanının ilk basamağında yüksek özgüllük ve düşük duyarlılığı nedeniyle göğüs grafisi önerilmektedir¹⁷. Pulmoner anjiyografi tanıda altın standart olmakla birlikte, günümüzde kabul gören görüş pulmoner anjiyografinin diğer non-invaziv testlerle kesin tanısı konamamış veya öncelikle coil embolizasyonu düşünülen olgularda tercih edilmesi yönündedir^{17,18,20}. Kontrastlı bilgisayarlı toraks tomografisi ise tanıda sıkça kullanılan, PAVM tanısına katkısı oldukça yüksek bir görüntüleme yöntemidir. Noninvaziv olması, kolay ulaşılabilir olması ve ek toraks patolojilerinin saptanmasındaki başarısı nedeniyle sık tercih edilen bir yöntemdir¹⁸⁻²¹. MRA'nın ise kullanımı oldukça kısıtlıdır. Radyasyon içeren inceleme yöntemlerinin kontrendike olduğu durumlarda uygulanır¹⁷⁻²⁰. Kontrast EKO'da ise 5-10 ml indosiyanın yeşilinin periferel venden enjekte edilerek sağ atriumdan sol atriuma geçişinin maddenin özelliğine bağlı hava kabarcığı oluşturması esasına dayanır. İzole anomalisi olan olguda akciğer grafisinin normal olması üzerine çekilen toraks BT'de sağ akciğer alt lob düzeyinde inferior pulmoner venler ile interkostal arterler arasında geliştiği düşünülen AVM ile uyumlu dilate vasküler yapılar izlendi. Kesin tanıya ulaşmak için Toraks magnetik rezonans anjiyografi ve altın standart olan pulmoner anjiyografi uygulandı. İnterkostal arterlerle pulmoner arterler arasında AVM, pulmoner venler ve bronşial arterler arasında arterioarteryel malformasyon olduğu saptandı. Sunulan olguda PAAVM, PAVM tanısı konuldu.

PAVM'ye bağılı semptom veya komplikasyonlar geliştiği zaman invaziv tedavi gereklidir²². Tedavi seçenekleri olarak ise cerrahi rezeksiyon ve transkateter coil embolizasyonu sayılabilir. Cerrahi rezeksiyon lokalize, soliter ve büyük PAVM'de küratiftir (19,22). Tedavisiz her 5-15 yılda bir 5-10 mm büyüdüğü öngörülmektedir. Yapılan seriler sonunda >3 mm olan olguların tedavisi önerilmektedir. Olgularda cerrahi tedaviye göre emboloterapinin daha fazla komplikasyona neden olduğu ve daha kötü prognoza sahip olduğu saptanmıştır. Emboloterapi sonrası %2 olguda serebral abse ve strok bildirilmiştir. PAVM olgularının takibinde dış çekimi ve cerrahi müdahale öncesi bu nedenle antibiyotik profilaksisi önerilmektedir. Sunulan olguda yaygın kollate-

ral varlığı nedeni ile embolizasyon uygun görülmedi. Olgunun asemptomatik olması, hipoksi ve şantın eşlik etmemesi nedeni ile cerrahi müdahale düşünülmedi. Olgunun üç yıllık takibinde müdahale gerektirecek herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Sonuç olarak PAAM ve PAVM izole bir anomali veya sistemik bir sendromun parçası olabilir. Bu hastalığın tanı ve tedavisinde multidisipliner yaklaşım gerekmektedir. Hastalığın tedavi seçeneğini belirlemedeki temel nokta, hastanın semptomuna ve komplikasyon varlığına bağılı olarak değişir.

KAYNAKLAR

1. Shields TW. Congenital vascular lesions of the lungs. General thoracic surgery. 5th ed. Lippincott, Williams &Wilkins; 2000:975-87.
2. Geyik S, Yavuz K, Keller FS. Unusual systemic artery to pulmonary artery malformation without evidence of systemic disease, trauma or surgery. Cardiovasc Intervent Radiol. 2006;29:897-901.
3. Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. N Engl J Med 1995; 339: 918-24.
4. Kartaloğlu Z, Okutan O, Kunter E, Çiftçi F, Ülvan A, Tunç H. Endobronşial olarak görülen bir arteriovenöz malformasyon olgusu. Tüberküloz ve Toraks Dergisi 2004; 52 : 175-8.
5. Kihursid I, Downier GH. Pulmonary arteriovenous malformation. Post Grad Med J 2002; 78: 191-7.
6. Dines DE, Arms RA, BernatzPE, Gomes MR. Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin Proc 1974; 49: 460-5.
7. Tanrıverdi Ö, Ger E, Uzunoğlu S ve ark. Solunum 2002;4:474-8.
8. Swanson KL, Prakash UB, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982-1997. Mayo Clin Proc 1999;74:671-80.
9. Shovlin CI, Guttmacher AF, Buscarini E et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). Am J Med Genet 2000;91:66-7.
10. Plauchu H, de Chadarevian JP, Bideau A et al. Age-related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population. Am J Med Genet 1989;32:291-7.
11. Shovlin CI, Letarte M. Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations: issues in clinical management and review of pathogenetic mechanisms. Thorax 1995;54:714-29.
12. Lakadamyalı H, Lakadamyalı H, Eldem H O ve ark. Toraks dergisi 2006;7: 204-208.
13. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations: a state of the art review. Am J Respir Crit Care Med 1998;158:643-61.
14. Ashizawa K, Ishida Y, Matsunaga N, Otsuji H, Sakamoto I, Hayashi K. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of left lower lobe: characteristic imaging findings. J Comput Assist Tomogr 2001;25:764-9.
15. Yamanaka A, Hirai T, Fujimoto T, Hase M, Noguchi M, Konishi F. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. Ann Thorac Surg 1999;68:332-8.
16. Do KH, Goo JM, Im JG, Kim KW, Chung JW, Park JH Systemic arterial supply to the lungs in adults: spiral CT findings. Radiographics 2001;21:387-402.
17. Kjedsen AD, Oxhoj H, Andersen PE et al. Pulmonary arteriovenous malformations: screening procedures and pulmonary angiography in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Chest 1999;116:432-9.
18. Cottin V, Plauchu H, Bayle JY et al. Pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Am J Respir Crit Care Med 2004;169:994-1000.
19. Gossage JR. The role of echocardiography in screening for pulmonary arteriovenous malformations. Chest 2003;123:320-2.
20. Nathakumar K, Graham AT, Robinson TI et al. Contrast echocardiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations. Am Heart J 2001;141:243-6.
21. Morrell NW. Screening for pulmonary arteriovenous malformations. Am J Crit Care Med 2004;169:978-9.
22. Mann MJ, Kramer MJ, Hall TS et al. Isolated pulmonary arteriovenous malformations requiring anatomic resection. J Thor Cardio Surg 2004;127:574-6.