

PULMONER ARTERİOVENÖZ MALFORMASYON: İKİ OLGU NEDENİ İLE

PULMONARY ARTERIOVENOUS MALFORMATION: TWO CASE REPORTS

**Melih BÜYÜKŞİRİN¹ Emine KARARMAZ¹ Filiz GÜLDAVAL¹
Bahri GÜMÜŞ² Eylem YAŞAR¹**

Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

¹Göğüs Hastalıkları, ²Radyoloji Birimi

Anahtar sözcükler: Pulmoner, Arteriyovenöz Malformasyon

Key words: Pulmonary, Arteriovenous Malformation

Geliş tarihi: 28 / 09 / 2010

Kabul tarihi: 18 / 01 / 2011

ÖZET

Pulmoner arteriovenöz malformasyonlar (PAVM); akciğerin nadir görülen damar anomalileridir. Hastalar genellikle semptomsuzdur. Ancak, sağdan sola şanta neden olup, nefes darlığına yol açabilir ya da kanama sonucu hemoptizi ve hemotoraksa sebep olabilirler. AVM'lerin %70'den fazlası konjenitaldir ve olguların büyük çoğunluğu Rendu-Osler-Weber sendromu ya da herediter hemorajik telenjiektazi (HHT) olarak bilinen otozomal dominant geçişli patoloji ile birlikte görülmektedir. Hastanemize başvuran iki olgunun çekilen posterior anterior (PA) akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) kitlesel görünüm olması üzerine ileri tetkik yapıldı ve PAVM saptandı. Nadir görülmesi ve akciğer tümörü ayırıcı tanısında yer alması nedeni ile literatür bilgileri gözden geçirilerek sunuldu.

GİRİŞ

Pulmoner arteriovenöz malformasyonlar, pulmoner arter ve venler arasındaki anormal bağlantılardır. AVM'lerin %70'den fazlası konjenitaldir ve bunların da %47-80'i Osler-

SUMMARY

Pulmonary arteriovenous malformation are rare vascular abnormalities of the lung. Although most patients are asymptomatic, AVM's can cause right to left shunt and this can lead dyspnea, hemoptysis or haemothorax. The vast majority of pulmonary AVM cases are related to Rendu-Osler-Weber Syndrome. Two cases admitted to our hospital chest x-ray and thoracic CT scans were detected. In further investigations, pulmonary AVM was diagnosed. It is presented in the light of pertinent literature because it is rarely seen and take a place in the differential diagnosis of lung tumors.

Weber-Rendu ya da herediter hemorajik telenjiektazi olarak bilinen otozomal dominant geçişli patoloji ile birlikte bulunur (1). Klinikte çok nadir görülmekle beraber, pulmoner nodüller, hemoptizi veya hipoksemi

gibi çeşitli solunumsal sorunlarda ayırıcı tanıda dikkat edilmesi gereken hastalıklardır (2). HHT ile birlikte görülen AVM'ler multiple olma eğilimindedir, çabuk progresyon gösterir ve bunların komplikasyon oranı oldukça yüksektir (3). PAVM'nin konjenital formu sık olmakla beraber edinsel olarak da; karaciğer sirozu, mitral stenoz, travma, aktinomiçes, Fankoni sendromu, metastatik tiroid karsinomu, schistosomiasis'de ortaya çıkacağı bildirilmiştir (4). PAVM'nin klasik radyolojik görünümü çoğu zaman alt loblara yerleşmiş, yuvarlak ya da oval, düzgün kenarlı, lobule 1-5 cm çapında soliter veya multipl noduller şeklindedir (2).

Radyolojik tetkiklerde kitle gibi gözlenen iki PAVM olgusunu literatür bilgileri ışığında sunuyoruz.

OLGU 1

74 yaşında erkek hasta, eforla nefes darlığı şikayeti ile kliniğimize yatırıldı. Özgeçmişinde hipertansiyon, aterosklerotik kalp hastalığı ve 60 paket/yıl sigara öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde, Tansiyon Arteriyel: 120/80 mmHg, Ateş: 36.2°C, Nabız: 85/dak, Solunum sayısı: 14/dak olarak saptandı. Dudak ve ağız mukozasında siyanoz tespit edildi. Solunum sistemi muayenesinde bilateral solunum sesleri azalmıştı. Rutin hemogram ve biyokimyasal parametreleri olağan sınırlardaydı.



Resim 1.

Oda havasında alınan arteriyel kan gazında Ph: 7.43, pO₂: 49.7 mmHg, pCO₂: 42.2 mmHg, HCO₃: 27.7 mmol/L, oksijen saturasyonu: %86.3 olarak ölçüldü. Solunum fonksiyon testinde FEV₁/FVC: 77, FEV₁: 1.79 (%80), FVC: 2.32 (%79) idi. PA akciğer grafisinde, sağ sinüs künt, sağ hilus dolgun, sağda plevral kalınlaşma ve sağda 3.-5. Ön kot aralığında lobule konturlu yaklaşık 3x5 cm boyutlarında dansite artımı mevcuttu (Resim 1). Bronkoskopik muayenesinde patoloji izlenmedi. Yapılan transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül diastolik, hafif pulmoner hipertansiyon (pulmoner arter basıncı:

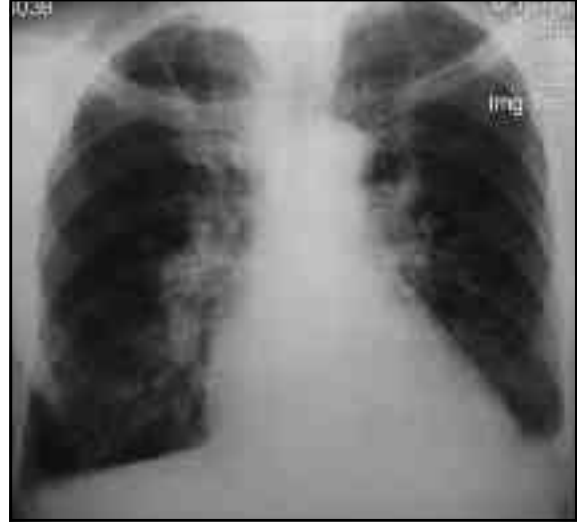


Resim 2.

30 mmHg) saptandı. İntrakardiyak şant saptanmadı. Ejeksiyon fraksiyonu (EF) %75 olarak ölçüldü. Çekilen toraks anjiyo BT'de (Resim 2) sağ alt lob süperior segmentte afferent ve efferent damarlarında izlendiği belirgin kontrast tutulumu olan PAVM saptandı. Hastaya göğüs cerrahisi konsültasyonu istendi ve operasyon planlandı ancak hastanın tedaviyi reddetmesi üzerine hasta takibe alındı.

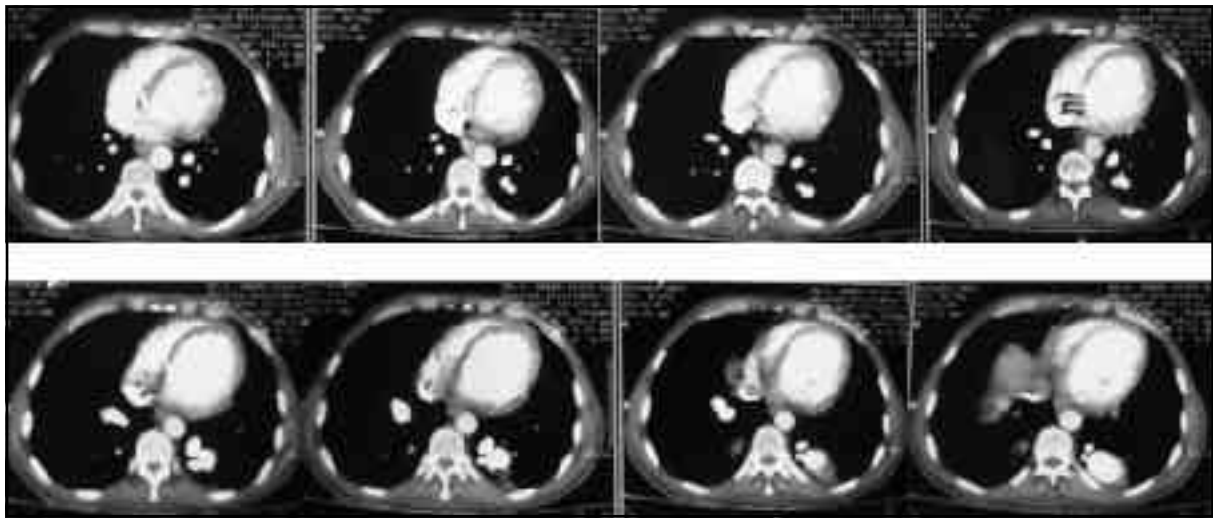
OLGU 2

60 yaşında erkek hasta, son bir aydır olan nefes darlığı ve dudaklarda morarma şikayeti ile kliniğimize yatırıldı. Öz ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Alışkanlıkları sorgulandığında 40 paket/yıl sigara öyküsü olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde, Tansiyon Arteriyel: 120/80 mmHg, Ateş: 36.5, Nabız: 110/dak, Solunum sayısı: 18/dak idi. Ortopneik, dispneik ve santral siyanozu mevcuttu. Ağız mukozası ve dudaklarında telenjektaziler saptandı. Solunum sistemi muayenesinde bilateral solunum sesleri azalmıştı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp ritmik taşikardikti, ek ses ve üfürüm yoktu. Parmaklarında çomaklaşma tespit edi-



Resim 4.

len hastanın diğer sistem muayeneleri olağandı. Rutin hemogram ve biyokimya parametreleri olağan sınırlardaydı. Oda havasında alınan arteriyel kan gazında, pH: 7.48, pCO₂: 35, pO₂: 42, oksijen saturasyonu: %82 olarak ölçüldü. PA akciğer grafisinde (Resim 3) bilateral sinüsler künt, sağ hilusta dolgunluk saptandı. Toraks anjiyo BT'de (Resim 4) sol alt lob posterobazal segmentte plevraya komşu, 3x5cm çaplı, komşu dilat



Resim 3.

inferior pulmoner arter dalı ile afferent, dilate pulmoner ven ile efferent damarları izlenen arteriovenöz malformasyon oluşumu ve sağ alt lob bazal segmentte de diyafragmatik plevraya komşu 3x1.5 cm çaplı, daha küçük benzer bir lezyon saptandı. Yapılan transtorasik eko-kardiyografide, sol ventrikül global hipokinezi izlendi. EF %25 saptandı. Göğüs kalp damar cerrahisi konsültasyonu istendi, genel durum kötülüğü ve geniş damarlar içermesi nedeniyle hem embolizasyon hem de cerrahi girişim düşünülmedi.

TARTIŞMA

PAVM çok sık görülmeyen bir patolojidir. Olguların %10'unu çocuklar oluşturmaktadır ve beşinci-altıncı dekatta insidansı artmaktadır. Etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte bazı genetik faktörlerin hastalığın oluşumunda rolü olduğu kabul edilmektedir. PAVM çoğunlukla alt loblarda ve tek taraflı soliter veya multipl olarak görülür (5).

PAVM'li hastalarda semptomlar hastalığın boyutu ile ilgili olup, 2 cm'den küçük ve soliter olanlarda çoğu zaman semptom bulunmamaktadır. Genel olarak rastlanan semptomlar, nefes darlığı, öksürük, hemoptizi, siyanoz ya da bazı olgularda hipoksemi ile beraber solunum sıkıntısıdır (2). Hipokseminin temel mekanizmaları; ventilasyon/perfüzyon dengesizliği, hipoventilasyon, difüzyon bozukluğu ve sağdan sola şanttır. Sağdan sola şantın anatomik patolojik en önemli örneği ise PAVM'dür (6). PAVM olgularında kan kapiller yatağı bypass yaptığından sağdan sola şant oluşur ve bu da paradoksal emboliye zemin hazırlar. Şant ciddi boyutta ise yüksek debili kalp yetmezliği, sistemik enfeksiyon görülebilir. Santral ya da periferik siyanoz gelişen olguların parmaklarında çomaklaşma görülür (7). Solunum sistemi dışında paradoksal emboliler ve özellikle serebrovasküler komplikasyonlar ortaya çıkabilmek-

tedir. Yine akciğer dışın da burun mukozası, ağız içi, yüz, dudaklar ve üst ekstremitelerde telenjiektaziler görülebilir (5). 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'ünde pulmoner üfürüm saptanmıştır (8). Hastaların %56'sında HHT öyküsü pozitif bulunmuştur. Nörolojik komplikasyonlar %37 hastada görülmüştür (Geçici iskemik atak, hemipleji, beyin absesi). Bizim 2 olgumuzda da nefes darlığı, siyanoz ve hipoksemi mevcuttu. Yine ikinci olgumuzda yüksek debili kalp yetmezliği ve parmaklarında çomaklaşma saptandı. İlk olgumuzda telenjiektazi görülmezken, ikinci olgumuzda ağız mukozası ve dudaklarında telenjiektaziler mevcuttu.

PAVM'lerin tanısı genellikle radyolojik incelemelerle konmaktadır. Rutin akciğer grafisi tanıda ilk basamak görüntüleme yöntemidir. Dines DE; akciğer grafisinin % 98 oranında AVM'yi gösterdiğini; akciğer grafisinde hilusla bağlantılı damarsal yapıların görülmesi ile tanı konulabileceğini iddia etmiştir (4). Ancak AVM 'ler akciğer grafisinde soliter ya da multiple pulmoner noduller şeklinde görülebilir. Nodul içine giren genişlemiş vasküler yapı görülürse AVM akla gelmelidir. Dispne ve/veya siyanozu olan bir olguda, BT'de ya da direkt grafide kitle mevcutsa AVM düşünülmelidir (9). Çok nadir olmakla birlikte AVM'de % 5 olguda akciğer grafisinde kalsifikasyon görülebilir. Bazen akciğer grafisi normal olabilir. Bizim iki olgumuzda da akciğer grafisinde kitle görüntüsü mevcut olup buna yönelik ileri tetkik yapıldığında PAVM tanısı kondu.

PAVM'lerin kesin tanısı için akciğer grafisi yetersizdir. Bu hastalarda ikinci basamak

görüntüleme yöntemi genellikle toraks BT olmaktadır (10). PAVM tanısı düşünülen olgularda dinamik BT önerilir. Dinamik BT ile akciğer grafisinde görülemeyen olası multipl, küçük AVM'lar da saptanabilir (11). Pulmoner anjiyografi ve manyetik rezonans (MR) anjiyografi ile PAVM'nin gösterilmesi mümkündür. Ancak günümüzde anjiyo BT, en az pulmoner anjiyografi kadar duyarlı ve özgün bulunduğu pulmoner anjiyografi ancak embolizasyon planlanan olgulara önerilmektedir (12). Ancak, son yıllarda geliştirilen kontrast ekokardiyografi incelemesi kardiyak veya pulmoner şantları ortaya çıkarmada daha üstün bir yöntem olarak bildirilmiştir (13). Bizim iki olgumuza da toraks anjiyo BT ile tanı konmuştur.

PAVM'li hastalarda yapılan bronkoskopik incelemelerin normal sınırlarda olduğu saptanmıştır (14,15). Literatür taramasında, sadece bir olgu sunumunda, PAVM'nin endobronşiyal bir lezyon halinde görüldüğü bildirilmiştir (16). Bizim ilk olgumuza yapılan bronkoskopik inceleme normal sınırlardaydı. İkinci olgumuza klinik durumu nedeni ile bronkoskopi yapılamadı.

PAVM tedavisinde; cerrahi, embolizasyon ve küçük asemptomatik vakalarda düzenli takip önerilmektedir. Yapılan çalışmalar sonunda, özellikle küçük damarlarda ve difüz olarak görülen olgularda embolizasyonun tercih edilmesi gerektiği bildirilmiştir (11). Konservatif tedavi ile hasta invaziv işlemlerden korunur fakat uzun dönemde komplikasyonların artma riski vardır. Yaşlı, cerrahi riski yüksek, multipl lezyonları olanlar veya cerrahi reddeden hastalarda selektif radyografi eşliğinde embolik obliterasyon tercih edilmelidir. Cerrahi tedavi uygulanacaklarda uygun cerrahi girişim wedge rezeksiyon veya lobektomidir. (17,18). Bizim ilk olgumuzda operasyon planlandı, ancak hastanın hiçbir tıbbi tedaviyi kabul etmemesi üzerine hasta takibe alındı. İkinci olgumuza ise genel durum kötülüğü ve geniş PAVM olması üzerine cerrahi ve embolizasyon yapılamadı.

Sonuç olarak, özellikle alt loba yerleşmiş kitle görüntüsü veren, nefes darlığı ve siyanoz ile başvuran olguların ayırıcı tanısında PAVM akılda tutulmalı ve buna yönelik ileri tetkik ve hastanın durumuna göre uygun tedavi uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med* 1995; 339: 918-24.
2. Kartaloğlu Z, Okutan O, Kunter E, Çiftçi F, İlvan A, Tunç H Endobronşiyal olarak görülen bir arteriovenöz malformasyon olgusu. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2004; 52(2): 175-8.
3. Kihursid I, Downier GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Post Grad Med J* 2002; 78: 191-7.
4. Dines DE, Arms RA, Bernatz PE, Gomes MR. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1974, 49: 460-5.
5. Gosage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643-61.
6. Çiledağ A, Kaya A. Solunum yetmezliği. Çelikel T, Gürsel G (ed). *Solunum yetmezliği ve mekanik ventilasyon*. Toraks Kitapları 2010; 9: 162-76.
7. İlerisoy Z, Şahin H. Pulmoner arteriovenöz malformasyonlu 2 olguda radyolojik Bulgular. *Yeni Tıp* 2006; 23 (4): 240-2.
8. Swanson KL, Prakash UB, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982-1997. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 671-80.
9. White RI, Lynch-Nyhan A, Terry P, Buescher PC. Pulmonary arteriovenous malformation, techniques and long-term outcome of embolotherapy. *Radiology* 1998; 169: 663-9.
10. Rankins S, Faling LJ, Pugatch RD. CT diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation. *J Comput, Assist Tomogr* 1982; 6: 746-9.

11. Sukkariéh F, Brasseur P. Pulmonary and hepatic arteriovenous malformations in a case of Rendu-Osler disease. J Radiol 2003; 84: 405-8.
12. Uçar N, Dursun AB, Karakaya T, Alpar S, Altınok T, Kurt B. Herediter hemorajik telenjektazi (Osler Weber Rendu Hastalığı) ve pulmoner arteriyovenöz malformasyon. Türk Toraks Dergisi 2007; 8: 123-6.
13. Shovlin CL, Letarte M. Herediter haemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations: Issues in clinical management and review of pathogenic mechanism. Thorax 1999; 54: 714-29.
14. Callebaut B, Sluysmans T, Stijns M, et al. Percutaneous embolization of a pulmonary arteriovenous fistula in a child. Arch Pediatr 1994; 1: 46-8.
15. Kula Ö, Dülger S, Altınöz H ve ark. Bir olgu nedeniyle pulmoner arteriyovenöz malformasyon (PAVM). Tüberküloz ve Toraks 2001; 49: 493-6.
16. Soda H, Oka M, Kohno S, et al. Arteriovenous malformation of the bronchial artery showing endobronchial protrusion. Intern Med 1995; 34: 797-800.
17. Terry PB, White RI, Klerriens JR. Pulmonary AVM. N Eng J Med 1983; 308: 1197-201.
18. Puskas JD, Allen MS, Moncure AC, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: Therapeutic options. Ann Thorac Surg 1993; 56: 253-8.

Yazışma Adresi:

Dr. Filiz GÜLDAVAL
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları,
Yenişehir / İZMİR
e-posta: filizguldaval@yahoo.com
