

Olgu Sunumu

Bir Pulmoner Arteriovenöz Malformasyon Olgusu

Figen DEVECİ^{1,a}, Gamze KIRKIL¹, Erdal İN¹, Teyfik TURGUT¹, Ayşe Murat AYDIN²,
Mutlu KULUÖZTÜRK³

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Elazığ, Türkiye

ÖZET

Pulmoner arteriovenöz malformasyonlar anormal kapiller gelişimden kaynaklanan pulmoner arter ile pulmoner venler arasındaki anormal direkt bağlantılardır. Genellikle konjenitaldir. Lezyonlar izole tek bir anomali şeklinde görülebilir fakat çoğu herediter hemorajik telenjektazi hastalığı ile birliktelik göstermektedir. Olgular asemptomatik olabilir. PA akciğer grafisinde klasik radyolojik görüntü yuvarlak, düzgün ve sınırlı lezyonlardır. Tanıda altın standart pulmoner anjiyografi olmakla beraber, akciğer grafisi, kontrastlı bilgisayarlı tomografi ve kontrastlı ekokardiyografi de kullanılan diğer tanısal araçlardır. Elli bir yaşında üst solunum yolu enfeksiyonu yakınmalarıyla polikliniğimize başvuran, fizik muayene bulguları normal olan ve izole tek lezyonu olan pulmoner arteriovenöz malformasyon olgusu literatür bilgileri eşliğinde nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Pulmoner Arteriovenöz Malformasyon, Tanı, Semptomlar.

ABSTRACT

A Case of Pulmonary Arteriovenous Malformation

Pulmonary Arteriovenous Malformations (AVMs) are rarely seen direct abnormal communications between pulmonary arteries and pulmonary veins. It is usually congenital. Lesions may appear as a single isolated anomaly but most AVMs occur in individuals with hereditary haemorrhagic telangiectasia. The cases may be asymptomatic. The classic radiological images on PA chest X-ray reveal round, smooth, and limited lesions. Together with the gold standard pulmonary angiography, chest X-ray, computed tomography with contrast and contrast echocardiography are another diagnostic tools used in diagnosis. We present a case of pulmonary AVM together with the literature knowledge due to its rare occurrence, which is a single isolated lesion with normal physical examination findings, admitted to our outpatient department with a complaint of upper respiratory tract infection, in a 51-year-old man.

Keywords: Pulmonary Arteriovenous Malformation, Diagnosis, Symptoms.

Bu makale atıfta nasıl kullanılır: Deveci F, Kırkil G, İn E, Turgut T, Aydın AM, Kuluöztürk M. Bir pulmoner arteriovenöz malformasyon olgusu. Fırat Tıp Dergisi 2018; 23 (3): 154-7.

How to cite this article: Deveci F, Kırkil G, İn E, Turgut T, Aydın AM, Kuluozturk M. A case of pulmonary arteriovenous malformation. Fırat Med J 2018; 23 (3):154-7.

Pulmoner arteriyel kanın, kapiller yatağa girmeden pulmoner venöz sisteme geçişi ile karakterize olan pulmoner arteriovenöz malformasyon (AVM) ilk kez 1897 yılında tanımlanmış olup pulmoner arteriovenöz anevrizma, akciğerin hemanjiomu, akciğerin kavernoöz hemanjiomu ve pulmoner telenjektazi şeklinde de adlandırılmaktadır (1). Pulmoner AVM'ler konjenital veya edinsel olarak olabilmektedir ve çoğunluğu herediter hemorajik telentektazi (HHT) ile birlikte görülmektedir. HHT ile birliktelik göstermeyen pulmoner AVM'lerin çoğunluğu idyopattir. Klinik olarak genellikle fokal ve diffüz şeklinde sınıflanır. Lokal tip ile karşılaştırıldığında diffüz tip daha nadir izlenir ancak daha ağır seyredir ve tedavi daha sınırlıdır (2).

OLGU SUNUMU

Elli bir yaşındaki erkek olgu Göğüs Hastalıkları Polikliniğimize kuru öksürük, burun akıntısı ve halsizlik gibi üst solunum yolu enfeksiyonu yakınmalarıyla başvurdu. Öz ve soy geçimisinde herhangi bir özellik saptanmadı. Genel durumu iyi olan hastanın fizik muayenesinde lezyona uyan göğüs duvarı bölgesinde sistolik üfürüm dışında herhangi bir özellik saptanmadı, çomak parmak mevcut değildi. Diğer sistem muayene bulguları olağandı. Arteriyel oksijen saturasyonu %97 olarak bulundu. Hastanın rutin laboratuvar bulguları normal olarak saptandı. Çekilen PA akciğer grafisinde sol akciğer alt zonda kalp konturunu silen sınırları oldukça düzgün olarak izlenen yaklaşık 2 cm çapında dansite artışı izlendi (Şekil 1).

^aYazışma Adresi: Figen DEVECİ, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

Tel: 0424 233 3555

Geliş Tarihi/Received: 26.12.2017

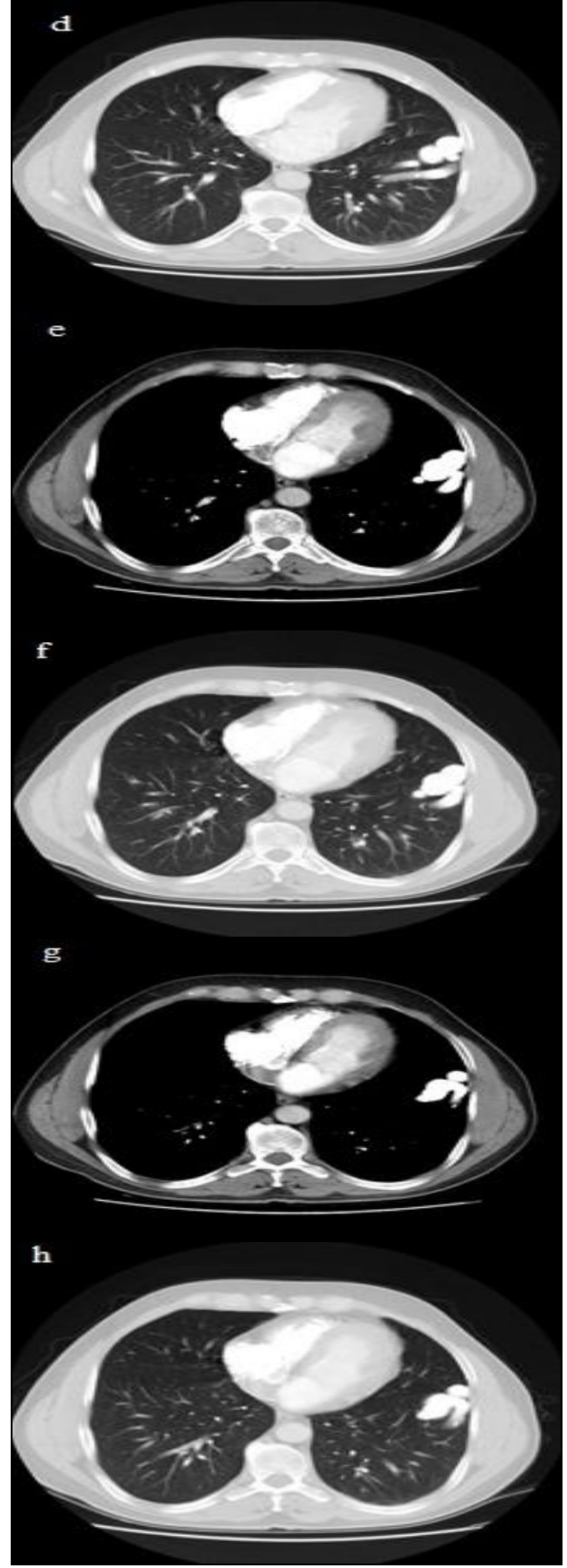
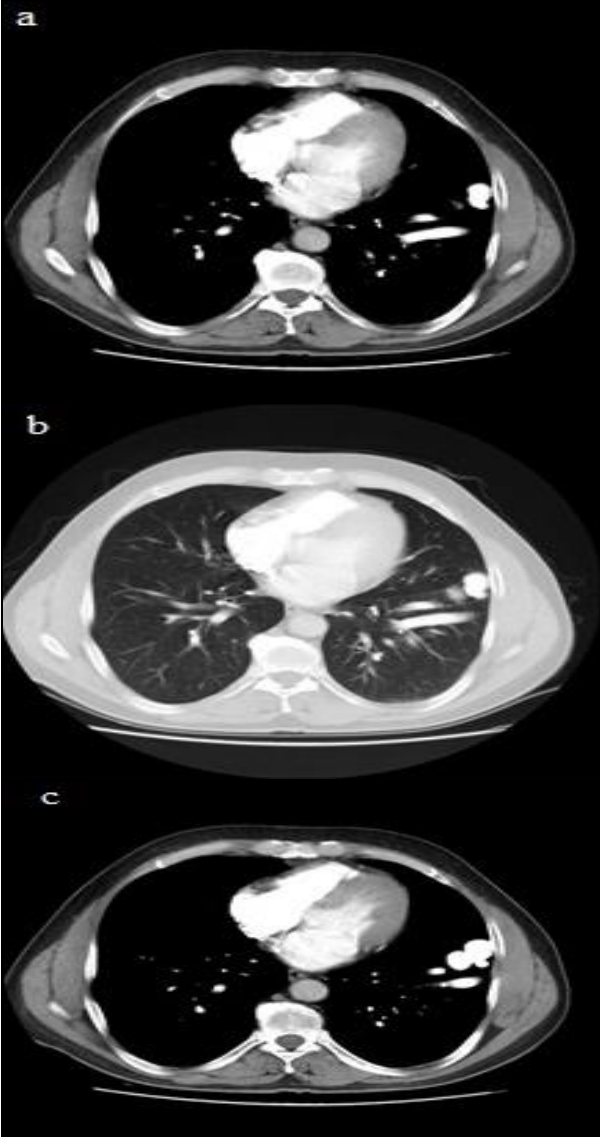
e-mail: fgndeveci@yahoo.com

Kabul Tarihi/Accepted: 19.04.2018



Şekil 1. PA akciğer grafide sol akciğer alt zonda kalp konturunu silen sınırları oldukça düzgün olarak izlenen yaklaşık 2 cm çapında dansite artışı.

PA akciğer grafisinde izlenen lezyon nedeniyle hastaya kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) istendi. Toraks BT sonucu “sol akciğer alt lob anterobazalde 46x21 mm boyutunda lobüle konturlu çapı 5.6 mm olan pulmoner arter ile beslenen ve çapı 6.5 mm olan dilate pulmoner ven ile drenajı sağlayan AVM ile uyumlu görünüm izlenmekte” olarak raporlandı (Şekil 2).



Şekil 2. (a-h) Toraks BT, “sol akciğer alt lob anterobazalde 46x21 mm boyutunda lobüle konturlu pulmoner arter ile beslenen ve dilate pulmoner ven ile drenajı sağlayan AVM ile uyumlu görünüm.”

Kontrastlı toraks BT sonrasında olgumuzda kontrast madde allerjisi geliştiğinden pulmoner anjiyografi yapılmadı. Bu nedenle de olguya ilk tedavi yöntemi tercihi olan emboloterapi yerine cerrahi tedavi önerildi. Cerrahi tedaviyi dış merkezde yaptıracağını belirten hasta daha sonra kontrolümüzden çıktı.

TARTIŞMA

Pulmoner AVM'ler tanımlandığından daha yaygın görülmekte olan patolojilerdir. İnsidans 2-3/100 000'dir (2). 1897'de ilk bildirilen olgudan sonra yaklaşık 500 olgu bildirilmiştir (3, 4). Paradoksal emboli nedeniyle oluşan serebrovasküler komplikasyonlar nedeniyle önemli ölçüde morbidite ve mortaliteye sahiptir (5).

Pulmoner AVM'lerin %80'inden fazlası konjenitaldir ve bunlarında %47-80'i HHT'ye eşlik eder (6). Fakat infeksiyon, metastatik karsinom ve travmaya bağlı gelişen Pulmoner AVM'lerde bildirilmiştir (7). Pulmoner AVM daha sıklıkla kadınlarda görülür. Erkek/kadın oranı 1/1.5 ile 1.8 arasında değişmektedir (4, 6). İlk olarak saptanma yaşı yenidoğan döneminden 70 yaşına kadar değişir fakat olguların çoğunluğu yaşamın ilk 3 dekadında tanı almaktadır (6). Bizim olgumuz 51 yaşında erkek olup pulmoner AVM'ye eşlik edecek herhangi bir sekonder neden saptanmamıştır.

Pulmoner AVM asemptomatik seyredebilir ve bazı olgularda tesadüfen teşhis konabilir. Asemptomatik olguların oranı serilerde %13-55 arasında bildirilmiştir (4, 6, 8). Semptomatik hastalarda ise en sık görülen semptom egzersiz dispnesidir ve dispnenin şiddeti hipokseminin derecesi ve şantın büyüklüğü ile ilişkilidir (9). Epistaksis, melen ve nörolojik semptom varlığı HHT olasılığını akla getirmelidir. Bunun yanında polisitemi, siyanoz, konjestif kalp yetmezliği ve paradoksik embolinin sebep olduğu majör nörolojik defisitler de görülebilmektedir. En yaygın görülen fizik muayene bulguları siyanoz, çomak parmak ve pulmoner vasküler üfürümdür (4). Semptomların varlığı lezyonun çapı ile korelasyon gösterir, genellikle PA akciğer grafisinde 2 cm'den küçük AVM'lerde semptom izlenmemektedir (6).

Soliter pulmoner AVM'lerin çoğu her iki alt loblarda görülebilmekle birlikte en yaygın lokalizasyon sol alt lobdur. Takiben sağ alt lob, sol üst lob, sağ orta lob ve sağ üst lob lokalizasyonu izlenir (6, 10, 11). PA akciğer grafisinde akciğer periferinde yuvarlak veya üzüm şeklinde sıklıkla lobule ama keskin sınırlı, genellikle alt loblarda 1-5 cm arasında değişen boyutta lezyon izlenir. Pulmoner AVM tanısında altın standart pulmoner anjiyografidir (12). Bununla birlikte pulmoner AVM'leri teşhis etmek ve göstermek için toraks BT genellikle referans standart olarak kabul edilir. Akciğer pencerelerinde görüntüleme özellikleri karakteristiktir. Basit pulmoner AVM'lerin klasik görünümü; bir besleyici arter ve bir veya daha fazla drene eden venle birlikte iyi tanımlanmış yuvarlak veya multilobüle bir

periferal nodül şeklinde açıkça görülebilir. İntravenöz iyotlu kontrast madde uygulandığında ve pulmoner arter fazındaki görüntülerde AVM kesesi, besleyen ve drene eden damarların görüntüsü homojen olarak izlenecektir (13). Ayrıca tanıda pulmoner sintigrafi, kontrast ekokardiyografi, radyonüklid anjiokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve magnetik rezonans görüntüleme kullanılabilir (12, 14). Olgumuzda akciğer grafisinde sol akciğer alt zonda düzgün sınırlı lezyon görülmüş olup sonrasında çekilen Toraks BT'de net olarak pulmoner AVM görüntüsü saptandığından ve olguda kontrastlı toraks BT sonrasında allerji geliştiğinden pulmoner anjiyografi yapılmamıştır. Pulmoner anjiyografi standart yöntem olmakla birlikte invazivdir, belli oranda mortalite ve morbiditeye yol açar. Bu yüzden pulmoner anjiyografi tüm noninvaziv incelemelerden sonra tanı konulamamış ise veya tedaviye "coil" embolizasyon denenecek ise tercih edilmelidir (15). Genel literatür bilgisinden farklı olarak olgumuz erkekti fakat lezyon istatistiksel çoğunlukla uyumlu olarak sol akciğer alt zonda idi. Asemptomatik olan ve fizik muayenede sol hemitoraksta tipik karakterde üfürümü mevcut olan olgumuz da HHT'ye ait herhangi bir bulgu saptanmadı. Var olan literatür bilgisine göre pulmoner AVM'ler zamanla genişler ve tedavisiz olgularda progresyon insidansı yüksektir (4, 7). Güncel literatüre göre 3 mm ve daha büyük besleyen arter çapına sahip AVM'lerin tedavi edilmesi önerilmektedir (16). Tedavi seçenekleri olarak cerrahi ve transkateter coil embolizasyonu sayılabilir. Parankim koruyucu rezeksiyon pulmoner AVM için en ideal tedavidir, segmentektomi veya lokal eksizyon da tercih edilen cerrahi yöntemlerdir. Embolizasyonun başarısız olduğu olgularda, ciddi kanama olanlarda, plevral boşluğa rüptüre olanlarda, kontrast madde allerjisi olanlarda ve lezyonu emboloterapi için uygun olmayanlarda cerrahi tedavi endikasyonu vardır (9). Genel anestezi riskinin varlığı, invaziv olması, birden fazla lezyon bulunması durumu, hospitalizasyon süresinin uzun olması ve rezeke edilen alanın büyüklüğüne bağlı olarak fonksiyonel akciğer rezerv kapasitesini azaltması cerrahi tedavinin olumsuz yönleridir. Ayrıca eğer AVM komplike tipe ise girişimin boyutu da artmaktadır. İlk kez 1942 yılında uygulanan ve 1978 yılına kadar tek tedavi yaklaşım iken Taylor ve ark. (18) tarafından perkutan embolizasyon yöntemi tanımlanmıştır. Peruktan transkateter embolizasyon (PTE) pulmoner AVM'lerin tedavisinde altın standarttır (18). Açık cerrahi ile karşılaştırıldığında daha az invaziv ve daha kolay tekrarlanabilir bir yöntemdir. Ancak PTE'de AVM'lerin %5-25'inde revaskülarizasyon ve kollateral gelişimi riski ayrıca paradoksik "coil" embolizasyon riski mevcuttur (18-20). Embolizasyon yönteminin uzun dönem sonuçları genel olarak iyi olmakla birlikte büyük boyutlu pulmoner AVM'lerde felç veya serebral apse, tıkanmış pulmoner AVM'de rekanalizasyon, yeni pulmoner AVM gelişmesi ve tıkanmış pulmoner AVM'yi besleyen yeni arter gelişimi gibi geç dönem komplikasyonlar ortaya çıkabilmektedir (21, 22).

Sonuç olarak akciğer grafisinde özellikle alt loblarda yerleşmiş düzgün sınırlı lezyonlarda ayırıcı tanıda nadir görülmelerine rağmen pulmoner AVM akla gel-

meli ve tanı için ileri tetkik yapılmalıdır. Önemli komplikasyonları nedeniyle de tanı konulduğunda tedavi edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Doğan R. Konjenital akciğer anomalileri. J Clin Anal Med (<http://www.jcam.com.tr/files/KATD-466.pdf>).
2. Jiang R, Gong SG, Pudasaini B, et al. Diffuse pulmonary arteriovenous fistulas with pulmonary arterial hypertension: case report and review. Medicine (Baltimore) 2016; 95: 3177.
3. Hodgson CH, Kaye RL. Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary telangiectasia. Dis Chest 1963; 43: 449-55.
4. Stringer CJ, Stanley AL, Bates RC, et al. Pulmonary arteriovenous fistulas. Am J Surg 1955; 89: 1054-80.
5. Sluiter-Eringa H, Orië NGM, Slutier HJ. Pulmonary arteriovenous fistula: diagnosis and prognosis in non-complaint patients. Am Rev Respir Dis 1969; 100: 177-84.
6. Shovlin CL, Jackson JE, Bamford K, et al. Primary determinants of ischemic stroke/brain abscess risks are independent of severity of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia. Thorax 2008; 63: 259-66.
7. Dines DE, Deward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistula. Mayo Clin Proc 1983; 58: 176-81.
8. Puskas JD, Allen MS, Moncure AC, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: Therapeutic options. Ann Thorac Surg 1993; 56: 253-8.
9. Esplin MS, Varner MW. Progression of pulmonary arteriovenous malformation during pregnancy. Obstet Gynecol Surv 1997; 52: 248-53.
10. Khurshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformation. Postgrad Med J 2002; 78: 191-7.
11. Bosher LH, 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.
12. Schumaker HB, Waldhausen JA. Pulmonary arteriovenous fistulas in children. Ann Surg 1963; 158: 713-20. Love BB, Biller J, Landan SK, et al. Diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation by ultrafast chest computed tomography in Rendu-Osler-Weber syndrome with cerebral ischemia-a case report. Angiology 1992; 43: 522-8.
13. Gill SS, Roddie ME, Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations and their mimics. Clin Radiol 2015; 70: 96-110.
14. Iqbal M, Rossoff LJ, Steinberg HN, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: a clinical review. Postgrad Med J 2000; 76: 390-4.
15. White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations: how do I embolize? Tech Vasc Interv Radiol 2007; 10: 283-90.
16. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. Am J Respir Crit Care Med 1998; 158: 643-61.
17. Taylor BG, Codkerill EM, Manfredi F, et al. Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. Am J Med 1978; 64: 360-5.
18. Hsu CC, Kwan GN, Thompson SA, et al. Embolization for pulmonary arteriovenous malformation. Cochrane Database Syst Rev 8: CD008017. 2012 doi:10.1002/14651858.CD008017.pub3.
19. Cartin-Ceba R, Swanson KL, Krowka MJ. Pulmonary arteriovenous malformations. Chest 2013; 144: 1033-44.
20. Woodward CS, Pyeritz RE, Chittams JL, Trerotola SO. Treated pulmonary arteriovenous malformations: patterns of persistence and associated retreatment success. Radiology 2013; 269: 919-26.
21. Lee DW, White RI Jr, Eggin TK, et al. Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long-term results. Ann Thorac Surg 1997; 64: 930-9.
22. Kartaloğlu Z. Pulmoner arteriovenöz malformasyonlar. Türk Göğüs Kalp Damar Dergisi 2012; 20: 410-7.