
Bir Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyon Olgusu

Suat GEZER*, Tamer ALTINOK*, A. İrfan TAŞTEPE*, Funda DEMİRAĞ**, Nejat ERTÜRÜN*

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

** Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, ANKARA

ÖZET

Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar (PAVM) anormal kapiller gelişimden kaynaklanan, çoğunlukla konjenital lezyonlardır. Asemptomatik olabilecekleri gibi egzersiz dispnesi, çarpıntı ve erken yorulma da görülebilir. Teşhiste toraks bilgisayarlı tomografisi ve anjiyografiden faydalanılır. Tedavide, özellikle "Rendu-Osler-Weber" hastalığı ile birlikte ise cerrahi veya embolik obliterasyon uygulanmalıdır. Yirmisekiz yaşında, hiçbir şikayeti olmayan bayan hastanın, bir iş başvurusu sırasında çekilen akciğer grafisinde tesadüfen tespit edilen lezyonun ileri incelemeler sonucu PAVM olduğu tespit edilerek "wedge" rezeksiyon uygulanmıştır. Olgumuz; asemptomatik olması, fizik muayenede yaygın ve devamlı üfürüm duyulması ve cerrahi tedaviye uygun PAVM olgusu olması nedeni ile literatür bilgileri gözden geçirilerek sunuldu.

ANAHTAR KELİMELEER: Pulmoner arteriyovenöz malformasyon, sistolodiyastolik üfürüm, "wedge" rezeksiyon

SUMMARY

A CASE OF PULMONARY ARTERIOVENOUS MALFORMATION

Pulmonary arteriovenous malformation is generally a congenital lesion that results from an abnormal capillary development. It may be asymptomatic, but exertional dyspnea, palpitations and easy fatiquability may also be seen. For diagnosis computed tomography of thorax and angiography are useful. Surgery or embolic obliteration should be performed for treatment, especially when it is associated with Rendu-Osler-Weber disease. A 28-year-old female with no complaints was found out to have a pulmonary mass on chest X-rays taken for a job application. After the detailed investigation of the lesion, it was diagnosed to be a pulmonary arteriovenous malformation. The lesion was excised by a wedge resection. We present the case together with the literature knowledge, because the patient was asymptomatic, there was widespread continuous murmur on physical examination and the lesion was suitable for surgical resection.

KEY WORDS: Pulmonary arteriovenous malformation, systolodiastolic murmur, wedge resection

GİRİŞ

Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar (PAVM) anormal kapiller gelişimden kaynaklanan, çoğunlukla konjenital lezyonlardır. Venöz ve arter pleksusları arasındaki primitif bağlantıları normalde bölünmüş vasküler septanın inkomplet oluşumu veya disintegrasyonu sonucu oluşurlar (1).

PAVM'ler "Rendu-Osler-Weber Hastalığı (ROWH)" ile birlikte görülebildikleri gibi sistemik veya pulmoner arterden beslenmeleri ile de kendi içinde farklılık gösterir. Ayrıca, multipl veya tek, unilateral veya bilateral olabilir. Biz burada ROWH ile birlikte olmadan, pulmoner arterden beslenen asemptomatik bir PAVM olgusu sunuyoruz.

OLGU

Yirmisekiz yaşındaki tamamen asemptomatik bayan hasta bir iş başvurusu sırasında kontrol amaçlı çekilen akciğer grafisinde şüpheli bir lezyon tespit edilmesi üzerine kliniğimize başvurdu (Resim 1). Özgeçmiş ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik muayenede, infraklaviküler bölgede daha belirgin olmak üzere sol hemitoraksta sistole birlikte artan devamlı bir üfürüm dışında diğer sistem bulguları doğaldı. Toraks bilgisayarlı tomografisi (BT)'nde PAVM ile uyumlu olabilecek lezyon tespit edilmesi üzerine çekilen pulmoner BT anjiyografide "sol üst lob anterior, üst lob arterinden beslenen ve sol superior vene drene olan 3 x 2 x 4 cm ebadında arteriyovenöz malformasyon" tespit edildi (Resim 2). Diğer rutin laboratuvar bulguları normaldi.

Hastaya sol submamarian kesi ile anterolateral torakotomi uygulandı. Gözlemlerde üst lob anterior

segmentte lobüle, gri renkli, yumuşak, 3 cm çaplı lezyon görüldü. Lezyonun etrafından retrograd olarak hilusa ilerlendi, lezyonu besleyen arter ve eşlik eden ven bağlanarak kesildikten sonra üst lob anterior segmente "wedge" rezeksiyon uygulandı. Histopatolojik inceleme sonucu "arteriyovenöz malformasyon ile uyumlu histopatolojik bulgular" olarak raporlandı.

Herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif yedinci gün taburcu edildi. Hastanın birinci ve üçüncü ay kontrollerinde herhangi bir soruna rastlanmadı.

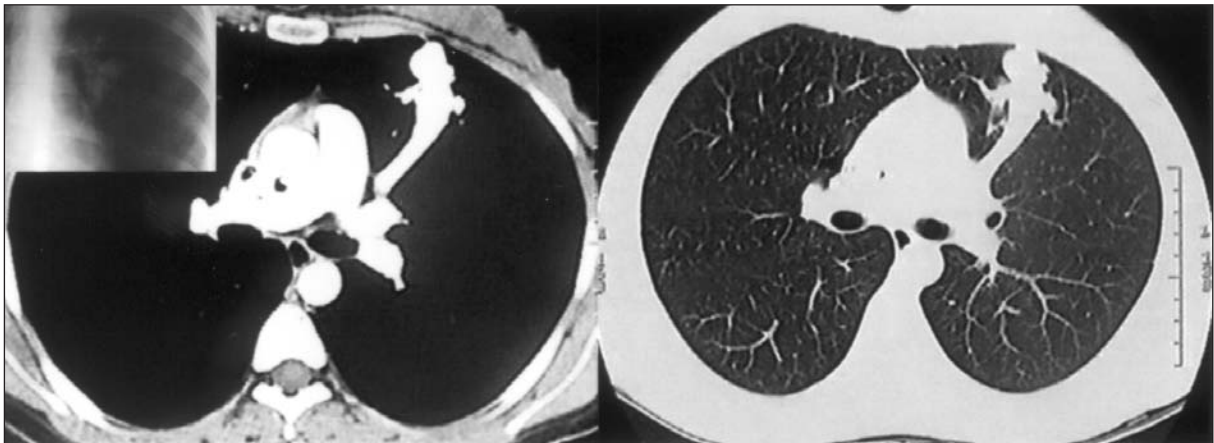
TARTIŞMA

PAVM genellikle konjenitaldir fakat infeksiyon, metastatik karsinoma ve travmaya bağlı gelişen PAVM de bildirilmiştir (2). Konjenital PAVM daha sıklıkla kadınlarda görülür ve inkomplet geçişli dominant bir gen ile iletilir (1). Çoğunlukla ROWH ile birlikte bulunur (3).

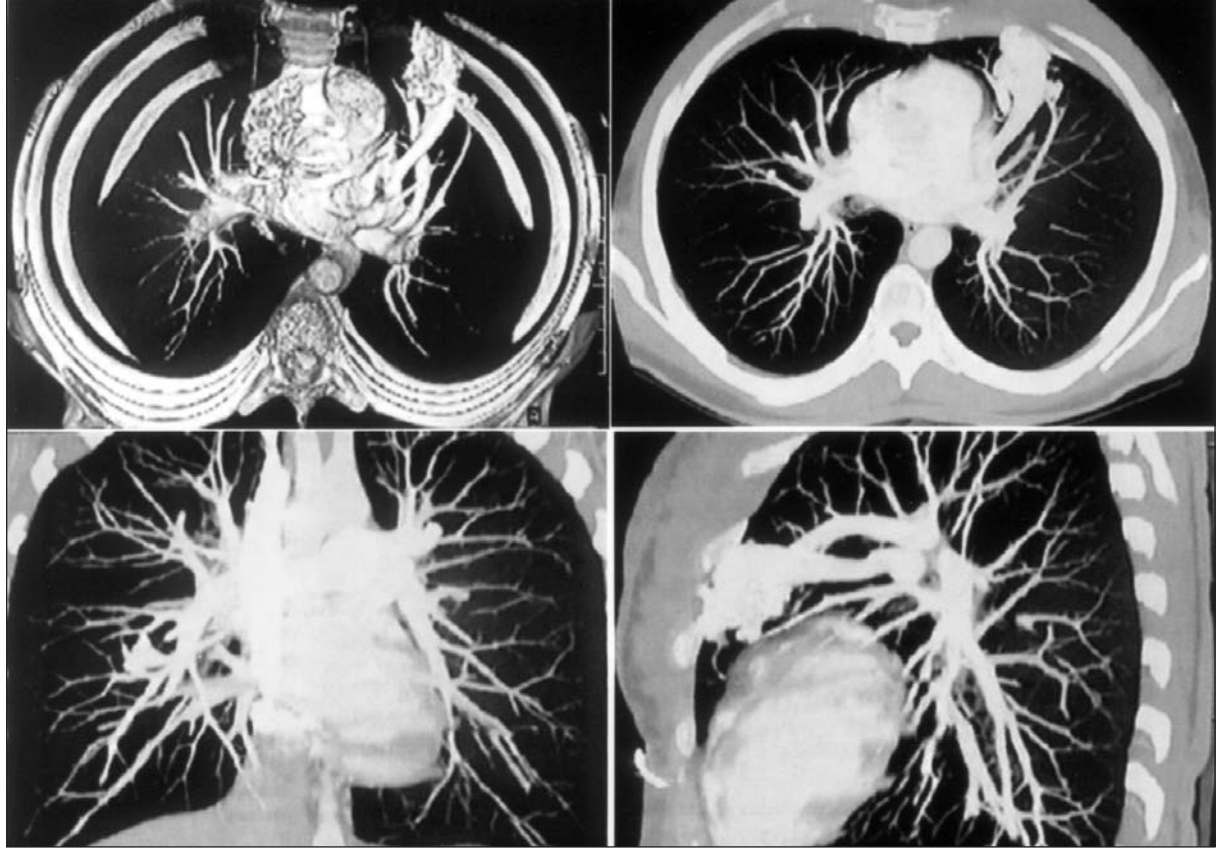
PAVM kliniğinde, tesadüfen teşhis konan tamamen asemptomatik hastalar olabileceği gibi polisitemi, siyanoz, konjestif kalp yetmezliği ve paradoksik embolinin sebep olduğu majör nörolojik defisitlere de rastlanabilmektedir.

PAVM alt lobları daha sık tutar, genellikle soliter ve süperfisyel yerleşimlidir. Bilateral lezyonlar daha nadirdir, fakat ROWH ile birlikte olanlarda insidansı artar.

PAVM küçük dolaşımda sağdan sola bir şanta sebep olur. PaO₂ ve SaO₂ azalır. Klinik, şantın miktarı ile orantılıdır. Egzersiz dispnesi, çarpıntı ve erken



Resim 1. PA akciğer grafisinde tesadüfen tespit edilen lezyon ve bunun üzerine çekilen toraks BT'de PAVM ile uyumlu lezyonun görüntüsü.



Resim 2. Sol üst lob anteriorda üst lob arterinden beslenen ve sol süperior vene drene olan 3 x 2 x 4 cm ebadında PAVM ile uyumlu lezyonu gösteren pulmoner BT anjiyografi görüntüsü.

yorulma görülebilir. Hemoptizi ROWH ile birlikte olanlarda sık görülen bir semptomdur. Sağdan sola şanti %30 ve daha fazla olanlarda siyanoz, polisitemi ve çomak parmağa fizik muayenede rastlanılabilmektedir. Ayrıca, ROWH ile birlikte olanların %75'inde, birlikte olmayanların %38'inde lezyonun bulunduğu bölge üzerinde sistol ve derin inspirasyonla artan devamlı bir üfürüm duyulmaktadır (1).

Bizim hastamız istatistiksel çoğunlukla uyumlu olarak bayan idi ve lezyonu süperfisyeldi. Fakat lezyon üst lobda yerleşmişti. Hastamızda ROWH'ye ait herhangi bir bulgu yoktu. Hastamız asemptomatik idi ve fizik muayenede sol hemitoraksta tipik karakterde üfürümü mevcuttu.

PAVM akciğer grafilerinde; lobüle, iyi sınırlı, hilus ile bağlantılı dansiteler olarak görülebilmektedir. Teşhiste toraks BT ve anjiyografiden faydalanılmaktadır. Toraks BT, anjiyografiye göre daha iyi sonuçlar

vermektedir. Remy'nin yaptığı bir çalışmada (1992) BT ile %98.2 oranında, anjiyografi ile %59.6 oranında PAVM teşhisi konulmuştur (4). Fakat lezyonun yapısını incelemede anjiyografi daha faydalıdır. Helikal BT ise şu an için mükemmel bir diagnostik araçtır (1). Ayrıca, PAVM'nin teşhisinde floroskopi ve perfüzyon sintigrafisinin de yeri vardır.

Biz hastamıza akciğer grafisinde şüphelenilen lezyondan sonra toraks BT ve BT anjiyografi yaparak teşhis koyduk.

PAVM'nin en önemli komplikasyonu paradoksik embolizasyon ve buna bağlı olarak nörolojik defisitlerdir. Ayrıca, septik paradoksik embolizasyona bağlı beyin apsesi, pürülan menenjit, hepatik apse görülebilmektedir (5). İntraplevral rüptür ve hemoptizi ise diğer komplikasyonlardır. Komplikasyonlar ROWH ile birlikte olanlarda daha sıktır (6).

PAVM özellikle ROWH ile birlikte ise cerrahi veya embolik obliterasyon uygulanmalıdır. Sadece 10 mm'den

küçük lezyonlu asemptomatik hastalar takibe alınabilir, fakat paradoksik emboli riski unutulmamalıdır. Tedavinin amacı pulmoner şanti azaltmak veya elimine etmek ve paradoksik emboli riskini ortadan kaldırmaktır. Minimal morbidite ve mortalite ile PAVM'nin başarılı bir şekilde çıkarılmasını garanti etmesi nedeni ile parankim koruyucu rezeksiyon PAVM için en ideal tedavidir. Segmentektomi veya lokal eksizyon tercih edilen yöntemlerdir. Selektif radyografi eşliğinde embolik obliterasyon cerrahiye alternatif bir metottur. Ancak balon veya coil gibi materyallerle yapılan embolik obliterasyonun bazı komplikasyonları, cerrahiye göre çok daha az invaziv bir girişim olmasına rağmen PAVM'de öncelikli tedavi olmasını engellemektedir:

1. Embolik obliterasyon sırasında küçük besleyici damarları bulmak zordur ve açık kalan bu küçük damarlardan daha sonra rekanalizasyon gelişebilmektedir.
2. Balonun geç dönemde sönmesi ile de rekanalizasyon gelişebilmektedir.
3. Düşük bir insidansı olsa da anjiyografik yerleştirme sırasında balon veya trombüsün özellikle geniş damarlarda obliterasyon oluşturmaması ve sistemik embolizasyona neden olması ile ölümcül olabilmektedir (2). Bu nedenle yaşlı hastalarda, cerrahi riski yüksek hastalarda, çok fazla akciğer parankiminin çıkarılmasını gerektirecek multipl lezyonlu hastalarda ve cerrahi reddeden hastalarda selektif radyografi eşliğinde embolik obliterasyon tercih edilmelidir.

Olgumuzda lezyonun lokalize, soliter olması ve embolizasyona uygun olamayacak şekilde geniş damarlar içermesi nedeni ile parankim koruyucu cerrahi rezeksiyon uygulandı.

Sonuç olarak, PAVM'ler nadir görülmelerine karşın paradoksik emboli riski nedeniyle tespit edildikleri anda tedavi edilmelidir. Rezeke edilebilecek lezyonlar için cerrahi tedavi ilk seçenek olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Shields TW. Congenital vascular lesions of the lungs. General thoracic surgery. 5th ed. Lippincot Williams & Wilkins, 2000;975-87.
2. Puskas JD, Allen MS, Moncure AC et al. Pulmonary arteriovenous malformations: Therapeutic options. Ann Thorac Surg 1993;56:253-8.
3. Kula Ö, Us Dülger S, Altınöz H ve ark. Bir olgu nedeniyle pulmoner arteriovenöz malformasyon. Tüberküloz ve Toraks Dergisi 2001;49:493-6.
4. Remy J. Pulmonary arteriovenous malformations. Evaluation with CT of the chest before and after treatment. Radiology 1992;182:809.
5. Quaden C, Ghoye B, Dondelinger RF et al. Multiple pulmonary arteriovenous malformations. Lancet 2002;359:1998.
6. Erdoğan Y, Özkul MB, Bilgen G ve ark. Osler-Weber-Rendu Hastalığı ile birlikte olan bir arteriovenöz fistül olgusu. Solunum Hastalıkları 1990;2:69-75.

Yazışma Adresi

Suat GEZER

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Göğüs Cerrahisi Kliniği

Keçiören/ANKARA