

Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyon

Pulmonary Arteriovenous Malformation: Case Report

Dr. Fulsen BOZKUŞ,^a
Dr. Candan ÖĞÜŞ,^a
Dr. Akif TOPÇUOĞLU,^b
Dr. Saim YILMAZ^c

^aGöğüs Hastalıkları AD,
^bNöroloji AD,
^cRadyoloji AD,
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Antalya

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Fulsen BOZKUŞ
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları AD, Antalya,
TÜRKİYE/TURKEY
fulsenbatmaz@mynet.com

ÖZET Hemoptizi yakınmasıyla başvuran olgunun fizik muayene bulguları normaldi. Bilgisayarlı toraks tomografisinde her iki akciğer bazal kesimlerde yaygın nodüler dansiteler ve sağ akciğer orta lobda içerisinde hava bronkogramlarının izlendiği konsolidasyon saptandı. Bronkoskopisinde, aktif kanama izlenmedi. Bronş lavajında hemosiderin yüklü makrofajlar görüldü. Öyküsünde şüpheli Herpes ensefaliti tanısı olduğu için, vaskülit beyin tutulumu yönünden nöroloji konsültasyonu istendi. Yapılan transkranyal dopler ultrasonografide sağdan sola şant izlendi. Olguda öncelikle atriyal septal defekt (ASD) ve arteriyovenöz malformasyon (AVM) ön tanıları düşünülerek ekokardiyografi yapıldı. Ekokardiyografide ASD saptanmayınca pulmoner anjiyografi ile pulmoner AVM tanısı konuldu. Sağ üst zondaki lokalize AVM'ye yönelik coil embolizasyon uygulandı.

Anahtar Kelimeler: Hemoptizi ,AVM, coil embolizasyon

ABSTRACT The physical examination of the case who applied for hemoptysis, was normal. It was found in the thorax CT, that there were diffuse nodular density increase in bazal segments of both lung, and there was a consolidation including air bronchograms in the right middle lobe. Active hemorrhage was not seen during bronchoscopy. Hemosiderin loaded macrophages were seen in the bronchial lavage. Neurology consultation was taken for evaluation in respect to vasculitis of brain as there was a suspicious herpes encephalitis in the history of the patient. Shunt from right to left was detected in the the transcranial doppler ultrasonography. Echocardiography was done because of the suspicion of ASD and AVM. Pulmonary angiography was planned as ASD was not found by the echocardiography and pulmonary AVM was diagnosed. Coil embolisation was applied to the AVM localised in the right upper zone.

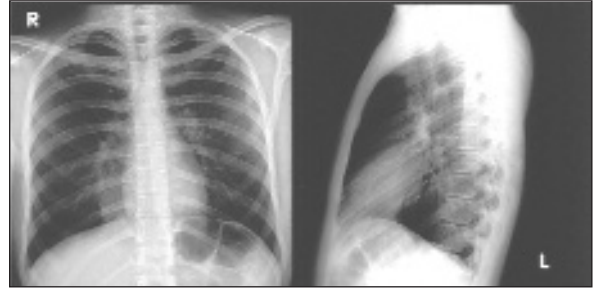
Key Words: Hemoptysis, AVM, coil embolisation

Türkiye Klinikleri Arch Lung 2008;9(2):57-60

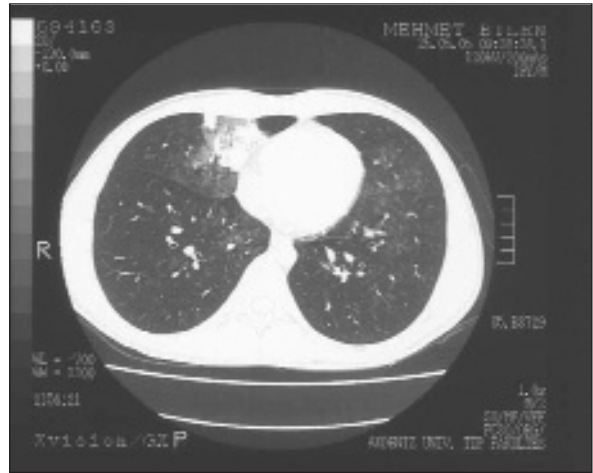
Pulmoner arteriyovenöz malformasyon (PAVM) düzensiz kapiller gelişim ya da normalde venöz ve arteriyel pleksusu birbirinden ayıran septaların oluşmaması nedeniyle meydana gelir. Yaklaşık %80'inde bir besleyici ve drene edici damar mevcutken %20'si kompleks yapıda olup 2 ya da daha fazla damar içerirler. PAVM'lı olguların %70'inde Osler Weber Rendu Sendromu olarak da bilinen herediter hemorajik telanjiektazi (HHT) bulunur. En sık başvuru nedeni hemoptizidir. Ancak hemoptizi nedenleri arasında PAVM ön planda yer almamaktadır. Hemoptizili olguların ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla, hemoptiziyle başvuran PAVM tanısı koyduğumuz genç olguyu literatür eşliğinde sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

1 7 yaşında erkek hasta öksürükle beraber yaklaşık 700 cc kadar ağızdan kan gelme şikayeti ile başvurdu. Başka pulmoner ve sistemik semptomu yoktu. Olgunun öyküsünde 5 yıldır ara ara ağır egzersiz sonrası ağızdan kan geldiği ve 2 ay öncesinde herpes ensefaliti ön tanısıyla araştırıldığı öğrenildi. Soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayene bulguları normaldi. Oksijen saturasyonu %98 idi. Akciğer grafisinde sağ parakardiyak alanda dansite artışı mevcuttu (Resim 1). Bilgisayarlı toraks tomografisinde izlenen her iki akciğer bazal kesimlerde yaygın nodüler dansiteler ve sağ akciğer orta lobda içerisinde hava bronkogramlarının izlendiği konsolidasyon ve komşuluğunda buzlu cam atenuasyon artışı, alveolar hemoraji ve vaskülitin pulmoner tutulumu olarak yorumlandı (Resim 2). Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin 12,5 g/dl, lökosit 16900, eritrosit sedimentasyon hızı 29mm/saat, kollojen doku belirteçleri negatif ve idrar mikroskopisi normaldi. Fiberoptik bronkoskopisinde, aktif kanama izlenmedi. Transbronşiyal akciğer biyopsisinde hasta uyumsuzluğu nedeniyle yeterli materyal alınamadı. Bronş lavajında hemosiderin yüklü makrofajlar görüldü. Olguda öncelikle öyküde şüpheli herpes ensefaliti tanısı olduğu için, vaskülit beyin tutulumu yönünden nöroloji konsültasyonu istendi. Kraniyal MR ve MR anjiyografi önerildi ve mezensefalon sol kesiminde kollikulus inferiorunda

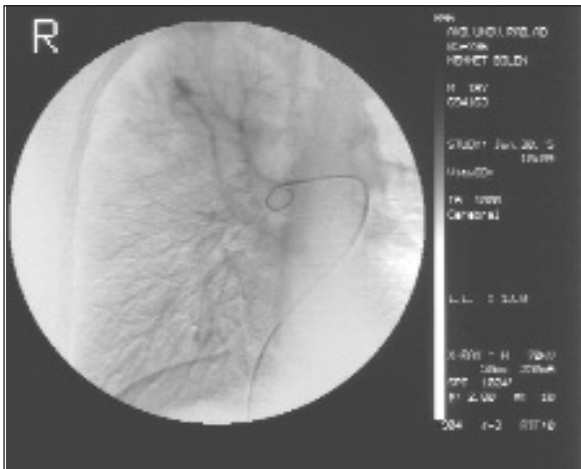


RESİM 1: Hastanın posteroanterior akciğer grafisi

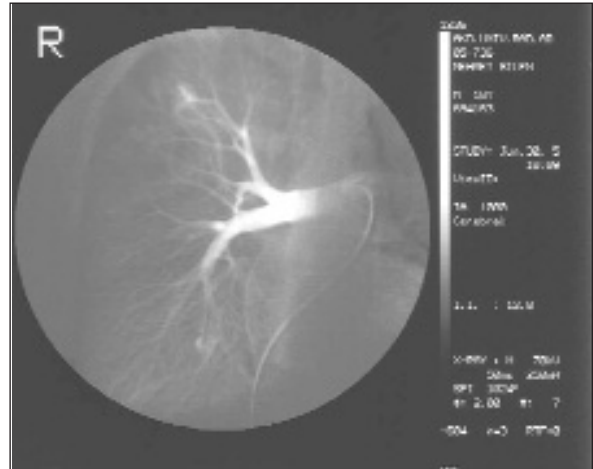


RESİM 2: Hastanın toraks tomografisi

yaklaşık 1 cm çapında kavernom ve kapiller telanjiektazi ile uyumlu olabilecek lezyon, sağ frontalde sentrum semiovale seviyesinde subakut enfarkt sahası ve de sağ frontoparietalde vertekse yakın lo-



RESİM 3: Hastanın pulmoner anjiyografisi.



kalizasyonda kortikal hemoraji ile uyumlu lezyon görüldü. Bu bulgularla vaskülit ayrımı yapılamayan olguya serebral anjiyografi planlandı. Serebral anjiyografisinde patolojik bulgu saptanmayınca olguya transkraniyal dopler ultrasonografi önerildi ve sağdan sola şant izlendi. Şantın çok yüksek debili olması nedeniyle ön planda atriyal septal defekt (ASD) veya PAVM olabileceği düşünüldü. Ekokardiyografisinde ASD saptanmayınca yapılan pulmoner anjiyografi ile PAVM tanısı alan (Resim 3) olguya sağ üst zon lateralde ve alt zon medialdeki AVM'ye yönelik koil embolizasyon uygulandı. Olgumuzun embolizasyonundan 2 ay sonra yapılan kontrol anjiyografisinde sağ akciğer üst lob lokalizasyonunda koil izlendi, bu alanda AVM ile uyumlu dolum fazlalığı saptanmadı. Sağ alt zonda parakardiyak bölgede ise yaklaşık 1 cm boyutlu AVM ile uyumlu dolum fazlalığının eski filmleri ile yapılan karşılaştırmada sebat ettiği anlaşıldı. Ancak hemoptizi ve nörolojik semptom tariflemeyen olgu klinik takibe alındı.

TARTIŞMA

PAVM sıklıkla konjenitaldir ve görülme sıklığı kadınlarda 2 kat fazladır.^{1,2} PAVM'li olguların %70'inde HHT bulunurken HHT'li olguların %5-15'inde PAVM saptanabilir.³ HHT cilt, mukoz membranlar ve visseral organlarda arteriyovenöz malformasyon ile karakterizedir.⁴ Olgumuzun da MR anjiyografisinde kapiller telanjiektazi ile uyumlu olabilecek lezyon saptanmıştır.

Olgular asemptomatik kalabilir, semptomatik olanlarda en sık egzersiz dispnesi (%31-67) görülür.^{2,5,6} En sık başvuru nedeni ise olgumuzda olduğu gibi hemoptizidir. Ayrıca alt loblardaki PAVM'lerde ortodeoksia ve platipne gözlenebilir.⁷ Epistaksis genellikle HHT'de görülür ve karakteristik olarak spontandır.⁸ En sık fizik muayene bulguları siyanoz, çomak parmak ve oskültasyonda lezyon lokalizasyonuna uyan yerde pozisyonla özellik değiştirebilen pulmoner vasküler thrill duyulabilir.⁹ Olgumuzun fizik muayane bulguları normaldi.

Direkt grafiler tanıda oldukça önemlidir ve %98'inde patoloji saptanabilir.¹⁰ PAVM'lerin klasik olarak radyolojik görünümleri yuvarlak yada

oval, sınırları keskin, çapları 1-5 cm arasında değişen dansite artışı şeklinde görülür.^{11,12} PAVM'lerin % 65'e yakını alt loblarda yerleşir ve lezyonların %80'i plevra altında ve yüzeyeldir.¹³ Olgumuzun akciğer grafisinde sağ parakardiyak alanda dansite artışı mevcuttu.

Direkt grafilerdeki lezyonları değerlendirmek ve bu lezyonları besleyen damarları daha iyi ortaya çıkarmak için toraks tomografisi çekilmesi önerilmektedir.¹⁴ Toraks tomografisinde üç boyutlu görüntüleme yöntemleri uygulanarak PAVM tanısının kesinliği %95'lere ulaştırılabilir.^{15,16} Olgumuzun toraks tomografisinde sadece parankimal hemoraji ile uyumlu görünüm saptandı, muhtemelen hemorajiye bağlı PAVM tanısı tomografi ile konulamadı.

PAVM tanısında pulmoner anjiyografi en önemli tanı koydurucu yöntemdir ve PAVM'yi besleyen arter ve venlerin yaygınlığı, damarlar arasındaki direkt bağlantılar gösterilebilir.¹⁴ Olgumuzun tanısı transkraniyal dopler ultrasonografide sağdan sola şant saptanmasıyla, arteriyovenöz malformasyondan şüphelenilerek yapılan pulmoner anjiyografi ile konuldu.

PAVM'nin tedavisinde önceki yıllarda torokotomi ve rezeksiyon ön planda önerilirken, son yıllarda mortalitesi ve ciddi komplikasyon olmaması nedeniyle PAVM embolizasyonu cerrahiye önemli bir alternatif olarak uygulanmaktadır.¹⁷ Birden fazla PAVM varsa skopi eşliğinde embolizasyon iyi bir tedavi yöntemi olduğu bildirilmektedir. İzole PAVM varsa cerrahi tedavi önerilmektedir. Çünkü fistüllerin çoğu plevra altında olduklarından lokal rezeksiyonla çıkartılabilmekte ve nüksler çok az görülmektedir.⁹ Olgumuzun tedavisinde sağ üst zon lateralde ve alt zon medialdeki AVM'ye yönelik coil embolizasyon uygulandı. Olgumuzda embolizasyondan 2 ay sonra yapılan kontrol anjiyografisinde sağ akciğer üst lob lokalizasyonda koil izlenmekte olup bu alanda AVM ile uyumlu dolum fazlalılığı saptanmadı. Klinik takibinde solunumsal yakınmaları tekrarlamadı. Hemoptizi etyolojisi araştırılan özellikle genç olgularda ayırıcı tanıda AVM düşünülmesi ve nörolojik muayenenin atlanmaması gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

KAYNAKLAR

1. Gassage JR, Ghasson K. Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643-61.
2. Trent C, Tupler RH. Makrovascular pulmonary arteriovenous demonstrated by radionuclide method. *Clin Nucl Med* 1993; 18: 231-3.
3. Kjeldsen AD, Oxhøj H, Andersen PE, Elle B, Jacobsen JP, Vase P. Pulmonary arteriovenous malformations. Screening procedures and pulmonary angiography in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1999;116(2):432-9.
4. Plauchu H, de Chadarevian JP, Bideau A, Robert JM. Age-related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population. *Am J Genet* 1989;32(3):291-7.
5. Jeresaty RM, Knight HF, Hart WE. Pulmonary arteriovenous fistulas in children: report of two cases and review and report literature. *Am J Dis Child* 1966;111(3):256-61.
6. Ellis FH Jr, McGoon DC, Kincaid OW. Congenital vascular malformations of the lungs. *Med Clin North Am* 1964;48:1069-81.
7. Robin ED, Laman D, Horn BR, Theodore J. Platypnea related to orthodeoxia caused by true vascular lung shunts. *N Engl J Med* 1976; 294(17):941-3.
8. Dutton JA, Jackson JE, Hughes JM, Whyte MK, Peters AM, Ussov W, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1995;165(5):1119-25.
9. Shields TW. Congenital vascular lesions of the lung. *General thoracic surgery*. Philadelphia: Williams Wilkins Company; 1994. p.895-906.
10. Sluiter-Eringa H, Orië NGM, Sluiter HJ. Pulmonary arteriovenous fistula: diagnosis and prognosis in non-complaint patients. *Am Rev Respir Dis* 1969; 100: 177-84.
11. Prager RL, Law KH, Bender HW Jr. Arteriovenous fistula of the lung. *Ann Thorac Surg* 1983; 26: 231-9.
12. Dines DE, Arms RA, Bernatz PE, Gomes MR. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1974;49(7):460-5.
13. Goodenberger DM. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 1998;1375-85.
14. Sutton D. The pulmonary circulation. A textbook of Radiology and imaging. Melbourne and Newyork: Cnurchill Livingstone; 1987. p.582-3.
15. Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F, Wattinne L. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology* 1994; 191(3):657-64.
16. Kula Ö, Us Dülger S, Altınöz H, Yılmaz Ocaklı B, Gülcan S. Bir olgu nedeniyle pulmoner arteriyovenöz malfarmasyon. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2001;49:493-6.
17. Taylor BG, Cockerill EM, Manfredi F, Klatte EC. Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. *Am J Med* 1978;64(2):360-5.