
Pulmoner arteriyovenöz malformasyon: İki kardeş olgu

Bülent Mustafa YENİGÜN¹, Cabir YÜKSEL¹, Serkan ENÖN¹, Ayten KAYI CANGIR¹,
Kayhan Çetin ATASOY²

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara,

² Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara.

ÖZET

Pulmoner arteriyovenöz malformasyon: İki kardeş olgu

Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar; pulmoner arter ve venler arasındaki anormal bağlantılardır. İzole tek bir anomali şeklinde görülebileceği gibi otozomal dominant geçişli herediter hemorajik telenjiektazi (Rendu-Osler-Weber sendromu; ROWS) ile birlikte olduğunda genellikle çok sayıdadır. Bu olgu sunumunda multipl pulmoner arteriyovenöz malformasyon tanısı ile opere edilen ROWS olasılığı ile aile taraması yapılan ve bir kardeşinde de pulmoner arteriyovenöz malformasyon saptanan iki olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Arteriyovenöz malformasyon, telenjiektazi, göğüs cerrahisi.

SUMMARY

Pulmonary arteriovenous malformation: two sibling cases

Bülent Mustafa YENİGÜN¹, Cabir YÜKSEL¹, Serkan ENÖN¹, Ayten KAYI CANGIR¹,
Kayhan Çetin ATASOY²

¹ Department of Chest Surgery, Faculty of Medicine, Ankara University, Ankara, Turkey,

² Department of Radiology, Faculty of Medicine, Ankara University, Ankara, Turkey.

Pulmonary arteriovenous malformations, are abnormal connections between pulmonary arteries and veins. However it can be presented as an isolated single anomaly, also may be multiple when accompanying with autosomal dominant hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber Syndrome; ROWS). In this case report, two patients operated with the diagnosis of multiple pulmonary arteriovenous malformation familial screening done with the possibility of ROWS and pulmonary arteriovenous malformation found in her sister, are presented.

Key Words: Arteriovenous malformation, telangiectasia, thoracic surgery.

Yazışma Adresi (Address for Correspondence):

Dr. Bülent Mustafa YENİGÜN, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İbn-i Sina Hastanesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı 5.
Kat Samanpazarı 06100 ANKARA - TÜRKİY

e-mail: drbulent18@hotmail.com

Basit şekli ile pulmoner arteriyovenöz malformasyon (PAVM), pulmoner arter ve venler arasındaki anormal bağlantılardır (1,2). İzole bir anomali olabileceği gibi hastaların %56-87'sinde herediter hemorajik telenjektazi (Rendu-Osler-Weber sendromu; ROWS) ile birlikte genellikle alt loblarda daha sık görülür (1). ROWS ile birlikte olan PAVM'ler multipl, progresif, otozomal dominant geçişli olma eğilimindedir, ayrıca komplikasyon oranı da oldukça yüksektir. PAVM, genellikle konjenital olmakla birlikte nadir olarak göğüs travmasına, geçirilmiş cerrahiye, metastatik kansere, hepatik siroza, mitral stenoza, sistemik amiloidoza, Fankoni sendromuna ve infeksiyonlara (tüberküloz, sistozomiyaz, aktinomikoz, sifiliz gibi) sekonder olarak da gelişebilir (2). Bu makalede PAVM tanısı ile opere edilen ancak multipl olması nedeniyle ROWS olasılığı ile aile taraması yapılan başka bir kardeşte PAVM saptanan iki olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMLARI

Olgu 1

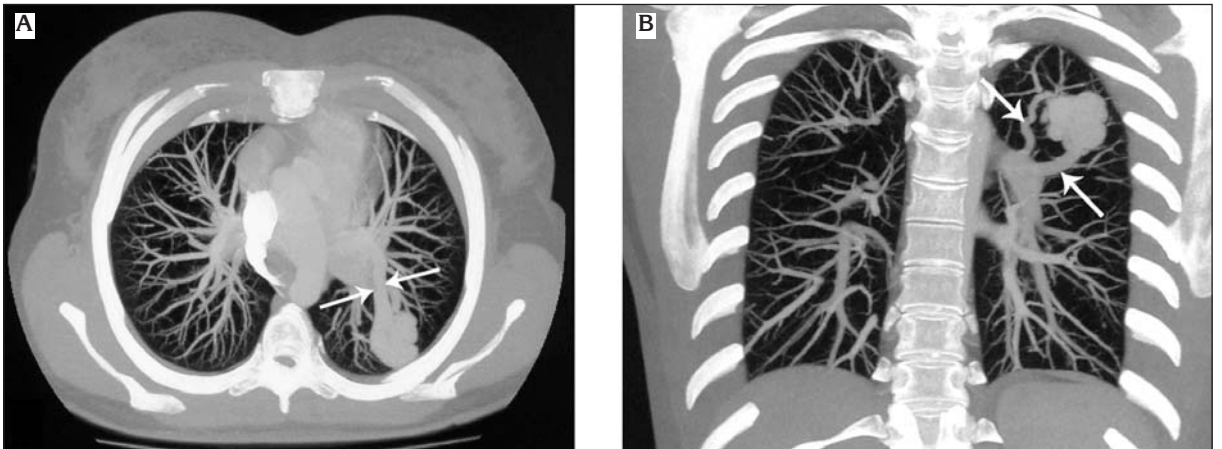
Yirmi beş yaşında kadın hasta, öksürük ve göğüs ağrısı şikayetleri nedeniyle çekilen toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'de sol üst lobda yaklaşık 3 x 2 cm boyutlu nodüler lezyon saptanması üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize sevk edilmişti. Öz geçmişinde belirgin özellik bulunmayan hastanın fizik muayenesinde ve rutin kan tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı. Kan gazları incelemesinde hafif hipoksi ve hipokarbi tespit edildi (PaO₂: 64.8 mmHg, PaCO₂: 28.4 mmHg, SaO₂: %94.7). PAVM ön tanısı ile çekilen toraks BT anjiyografisinde sol akciğer üst lob apikoposterior segmentte periferik yerleşimli, iki adet besleyici arteri ve geniş bir drene edici veni bulunan yaklaşık 4 x 2.5 cm boyutlu PAVM ile uyumlu lezyon saptandı. Pulmoner arterden köken alan besleyici arterleri 8 mm ve 5.6 mm iken, süperior pulmoner vene dökülen drene edici

veni ise 10 mm çapındaydı (Resim 1). Ayrıca, yine sol akciğer üst lobda periferik yerleşimli milimetrik boyutlarda ikinci bir PAVM saptandı.

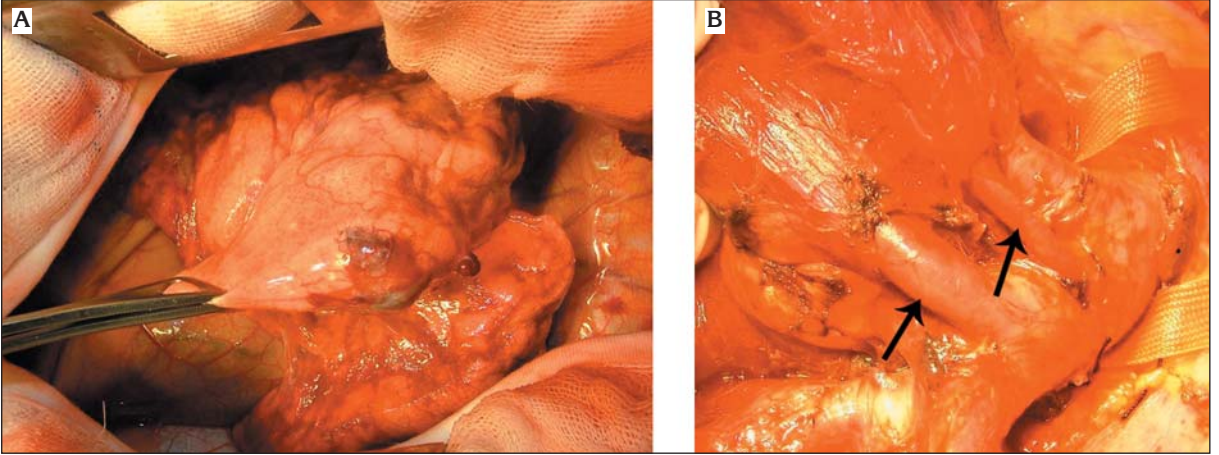
PAVM'nin multipl olması nedeniyle ROWS olabileceği düşünülerek göz dibi ve burun, larenks, nazofarenks mukozalarında telenjektazi araştırması yapıldı, ancak patolojik bulgu saptanmadı. Şant oranını değerlendirmek için yapılan ekokardiyografisi normal olan hastanın serebral AVM varlığını değerlendirmek için çekilen kraniyal BT'de lezyon saptanmadı. Hastaya sol torakotomi ile girişim uygulandığında eksplorasyonda üst lob posterior segmentte 3 x 4 cm boyutlu, pulmoner arterden köken alan iki arteri ve süperior pulmoner vene drene olan bir veni bulunan, üzerinde pulzasyonu olan PAVM ile uyumlu lezyon saptandı (Resim 2). Lezyonun büyük olması ve aynı lobda ikinci PAVM'nin de olması nedeniyle üst lobektomi yapıldı. Postoperatif komplikasyon saptanmayan hasta sekizinci gün taburcu edildi. Patolojik inceleme sonucunda PAVM tanısı doğrulanan hasta sekizinci ayında sorunsuz olarak izlenmektedir.

Olgu 2

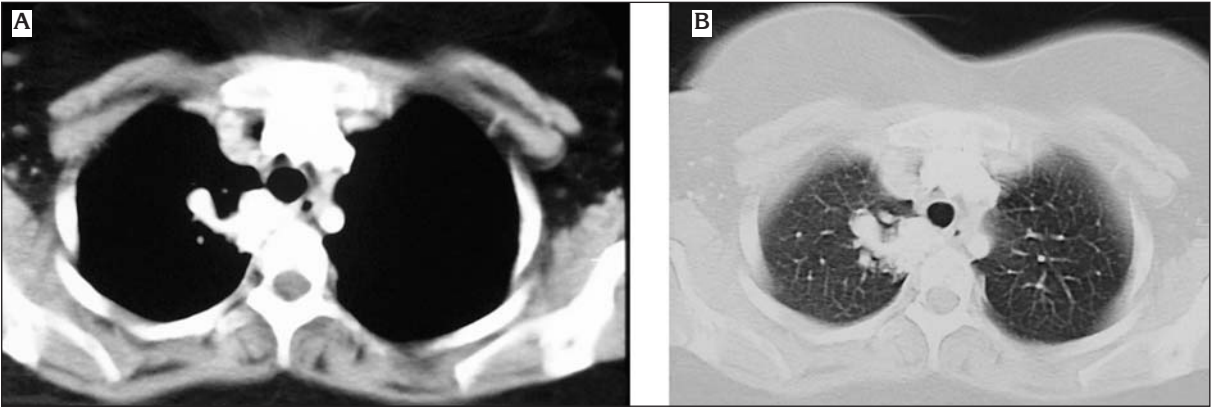
İlk olguda multipl PAVM saptanması üzerine ROWS olasılığı nedeniyle birinci derece akrabalarında direkt akciğer grafisi ile yapılan tarama sonunda hastanın kız kardeşinde de PAVM saptandı. Yakınması olmayan 20 yaşındaki kadın hastanın fizik muayenesinde ve rutin kan tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı. Akciğer grafisinde sağ hemitoraks üst zonda 2 x 2 cm boyutlu gölge koyuluğu saptandı. Kan gazları incelemesinde, PaO₂: 53.2 mmHg, PaCO₂: 27.4 mmHg, SaO₂: %94 olan hastanın toraks BT'sinde sağ üst lob apikal segmentte medialinde yaklaşık 31 x 21 mm boyutunda ondüle konturlu intravenöz kontrast madde (IVKM) sonrası belirgin difüz homojen opaklaşan tek besleyici arter ve veni bulunan, PAVM ile uyumlu görünüm izlendi



Resim 1. İlk olgunun toraks BT anjiyografisinde aksiyel ve koronal kesitlerde PAVM'nin besleyici arterleri ve drene edici veni görülmektedir.



Resim 2. A: Sol akciğer üst lobda arteriyovenöz malformasyonla uyumlu telenjektazik görünüm, B: Pulmoner arteriyovenöz malformasyonu besleyen genişlemiş pulmoner arter dalları.



Resim 3. İkinci olgunun toraks BT'de sağ üst lobda kontrastlanan pulmoner arteriyovenöz malformasyon görünümü A. Medias-ten penceresi görünümü, B. Parankim penceresi görünümü.



Resim 4. Sağ akciğer üst lobda pulmoner arteriyovenöz malformasyon intraoperatif görünümü.

(Resim 3). Hastaya sağ torakotomi ile girişim uygulandığında eksplorasyonda üst lob apikal segmentte 3 x 4 cm boyutlu PAVM ile uyumlu lezyon saptandı (Resim 4). Lokalizasyonunun uygun olması nedeniyle hastaya wedge rezeksiyon uygulandı. Postoperatif komplikasyon saptanmayan hasta altıncı gün taburcu edildi. Patoloji sonucu PAVM ile uyumlu olarak raporlanan hasta altıncı ay sorunsuz olarak izlemedir.

TARTIŞMA

PAVM'ler çoğu zaman ROWS'un bir parçası olarak karşımıza çıkmakta olup, daha az sıklıkla izole olarak görülmektedir. ROWS ile birlikte olan PAVM'lerde kalıtsal geçiş söz konusudur, akciğer dışı organlarda da arteriyovenöz malformasyonlar, mukokütanöz telenjektaziler izlenebilir ve arteriyovenöz malformasyonlar genellikle birden fazladır. Bunun aksine izole PAVM'lerde kalıtsal geçiş olmayıp akciğer dışı organlarda lezyon izlenmez. Bizim olgularımızda tipik ROWS bulguları olmamakla

birlikte iki kardeşte olması kalıtsal olabileceğini akla getirmektedir. Ancak bu olasılık da izole PAVM tablosu ile uyuşmamaktadır.

PAVM kadınlarda daha sıktır, çoğunlukla alt loblarda ve tek taraflı olarak görülür. Olguların yarısı sistemik dolaşımdan beslenir ve %80 tek besleyen arter vardır. Venöz drenaj ise sistemik ya da pulmoner venlere olmaktadır (1,3). Bizim her iki olgumuz da kadın olmasına karşın lezyonları üst loblardaydı ve birinci olguda iki adet besleyici arter bulunmaktaydı (Resim 1).

PAVM'lerde semptomlar sayı ve lezyonun boyutuna göre değişebilmektedir. 2 cm'den küçük ve tek olanlar genellikle asemptomatik seyretmekte iken, 2 cm'den büyük olanlarda ise öksürük, nefes darlığı, hemoptizi, siyanoz, epistaksis gibi semptomlar ortaya çıkabilmektedir. Bu hastalarda ayrıca kapiller geçiş sisteminin ortadan kalkması sonucunda gelişen şanta bağlı olarak paradoksik emboliler ve bunun sonucunda transiskemik atak, hemipleji, beyin apsesi gibi nörolojik komplikasyonlar ortaya çıkabilmekte, yine şanta bağlı olarak polisitemi, siyanoz ve çomak parmak görülebilmektedir (2,4). Bu semptomlar dışında subplevral yerleşimli arteriyovenöz malformasyonların rüptürü sonucunda fetal hemotoraks da PAVM'de gelişme olasılığı en önemli komplikasyondur. Bizim olgularımızın her ikisinde de arteriyovenöz malformasyonlar 2 cm'den büyük olmasına karşın hiçbir semptom yoktu ve fizik muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı.

PAVM'nin tanı algoritması üzerinde ortak bir görüş birliği olmasa da ilk istenecek tetkik akciğer grafisi olmalıdır. Kontrastlı ekokardiyografi, kontrastlı toraks ve dinamik BT, manyetik rezonans anjiyo ve tanıda "altın standart" olan pulmoner anjiyografi diğer ileri tetkiklerdendir. Pulmoner anjiyografi tüm noninvaziv incelemelerden sonra tanı konulamamış ise veya tedavide "coil" embolizasyon denenecek ise tercih edilmelidir (5). Günümüzde teknolojideki ilerlemelere paralel olarak BT ve manyetik rezonans anjiyografideki ilerlemeler PAVM'leri daha ayrıntılı ve kaliteli değerlendirdiğinden tanıda pulmoner anjiyografiye gereksinimi azaltmış ve PAVM'nin tanısında "altın standart" tanımını da zayıflatmıştır.

PAVM'li hasta asemptomatik olsa bile besleyici arter çapı 3 mm'den geniş ise gelişebilecek komplikasyonlar nedeniyle mutlaka tedavi planlanmalıdır (1). PAVM'nin tedavisinde girişimsel radyolojik yöntemlerde son yıllarda sağlanan gelişmelere paralel olarak transkateter embolizasyonunun kullanımı yaygınlaşmaktadır. Bu yöntem hipoksemiye yol açan, besleyici arter çapı 3 mm'den büyük olan PAVM'lerde başarıyla uygulanabilmektedir (5). Ancak transkateter embolizasyonu PAVM'nin besleyici arterin çapının bizim olgularımızda olduğu gibi

çok büyük olanlarda embolizan maddelerin ya da "recoil"ın sol atriyuma ya da sistemik dolaşıma geçerek ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Cerrahi yöntem ise lokalize, soliter, büyük, embolizasyona rağmen düzelmeyen hemoptizi veya rüptüre olarak hemotoraksa neden olmuş PAVM'lerde küratif ve güvenli bir yöntemdir (1,6). Cerrahide en sık kullanılan yöntem wedge ya da segmental rezeksiyon olmasına karşın lezyonun lokalizasyonu bu tekniklerin kullanılmasına uygun değil ise ilk olguda olduğu gibi bir anatomik rezeksiyon olan lobektomi de uygulanabilir.

PAVM, ciddi komplikasyonlara yol açabilen ve genetik geçişi olabileceği asla unutulmaması gereken benign bir hastalıktır. Bu nedenle birinci olgumuzda olduğu gibi multipl PAVM saptanması halinde ROWS olabileceği göz önünde tutularak hastanın tüm birinci derecede aile bireyleri en azından direkt akciğer grafisi ile değerlendirilmelidir. Yakınması olmasa da saptanan PAVM'ler ölümcül komplikasyonlar (epistaksis, gastrointestinal sistem kanaması, hemotoraks, santral sinir sistemi embolisi, apse vs.) olasılığı nedeniyle tedavi edilmelidir. Tedavi seçiminde kesin kriterler olmamakla birlikte küçük multipl PAVM'ler daha az invaziv girişim olan embolizasyonla büyük subplevral olanlarda ise cerrahi öngörülmektedir (1,3).

Bizim olgularımızda lezyonların üst loblarda olması, besleyici arterin birinci olguda iki adet olması, ayrıca yine birinci olguda multipl PAVM saptanması ve ikinci olgunun aile taramasıyla saptanmış olması gibi bildirilen olgulardan farklılıklar göstermesi nedeniyle sunuldu.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bildirilmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Liptay MJ, Ujiki MB, Locicero J, et al. Congenital vascular lesions of the lungs. In: Shields WT (ed). *General Thoracic Surgery*. 6th ed. Philadelphia: 2004; 1144-52.
2. Coley SC, Jackson JE. Review pulmonary arteriovenous malformations. *Clinical Radiology* 1998; 53: 396-404.
3. Borrero CG, Zajko AB. Pulmonary arteriovenous malformations: clinical features, diagnosis and treatment. *J Radiol Nurs* 2006; 25: 33-7.
4. 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.
5. White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations: how do I embolize? *Tech Vasc Interventional Rad* 2007; 10: 283-90.
6. Mann MJ, Kramer MJ, Hall TS, et al. Isolated pulmonary arteriovenous malformations requiring anatomic resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 574-6.