

# Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyon (Olgu Sunumu)

Sibel Yanıkoğlu Durmuş\*, Kadri Çırak\*, Ömer Soy\*\*, Hüseyin Halilçolar\*

\* İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Hastalıkları Kliniği

\*\* İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü

## ÖZET

Hemoptizi yakınması olan 61 yaşındaki erkek olgunun fizik muayene bulguları ve rutin laboratuvar incelemeleri normaldi. Posteroanterior akciğer radyogramında sağ akciğer orta zonda 3x3 cm çapında, yuvarlak, sınırları düzensiz homojen dansite artımı, toraks bilgisayarlı tomografisinde de sağ akciğer alt lob superior segmentte 4x3x3 cm boyutlarında non kalsifiye homojen, yoğun kontrast tutulumu gösteren lezyon izlendi. Fiberoptik bronkoskopi incelemesinde patolojik bulgu saptanmadı. Spiral teknikte elde edilen üç boyutlu görüntülerde lezyonu besleyen ve drene eden vasküler yapılar gösterilince pulmoner arteriyovenöz malformasyon tanısı kondu. Önerilen cerrahi tedaviyi kabul etmeyen hastanın takibi sorunsuz olarak devam etmektedir. Olgumuzu literatür verileri ışığında gözden geçirdik. *Akciğer Arşivi: 2003; 4: 46-49*

**Anahtar kelime:** Pulmoner arteriyovenöz malformasyon.

## SUMMARY

### Pulmonary Arteriovenous Malformation (Case Report)

A 61-year-old man complaining of hemoptysis had no pathologies in his physical examination and his routine laboratory results. A 3x3 cm, round, homogenous opacity with irregular margins was seen on the right middle zone of his posteroanterior chest roentgenogram and there was a non-calcified, homogenous lesion, 4x3x3 cm in diameter, with a dense contrast enhancement in the superior segment of the right lower lobe on his thorax computerised tomography. Normal endobronchial system was detected via fiberoptic bronchoscopy. The feeding and draining vessels of the lesion were seen by spiral CT technique and three-dimensional images and diagnosed as pulmonary arteriovenous malformation. He did not accept surgical treatment and is followed up without any problem. We discussed our case with the review of the literature.

*Archives of Pulmonary: 2003; 4: 46-49*

**Key word:** Pulmonary arteriovenous malformation.

## Giriş

Pulmoner arteriyovenöz malformasyon (PAVM), çoğunlukla konjenital, pulmoner arter ve pulmoner venler arasındaki anormal ilişkilidir. Düzensiz kapiller gelişim ya da normalde venöz ve arteryel pleksusu birbirinden primitif olarak ayıran vasküler septaların oluşmaması nedeniyle meydana gelir. Sıklıkla (% 70) herediter hemorajik telanjiektaziler (HHT) ile birlikte bulunur. HHT'li olguların %15-35'inde PAVM saptanabilir. Sık görülmemesine rağmen hipoksemi nedenleri ve pulmoner nodüllerin ayırıcı tanısında akla gelmelidir.

PAVM tanısı koyduğumuz olguyu literatür bilgileri ışığında sunuyoruz.

## Olgu

Altmışbir yaşında erkek, bir yıldır öksürük, balgam çıkarma, ağır eforla gelen nefes darlığı ve son 10 gündür göğüs ağrısı, 5 cc kadar kan tükürme yakınmaları vardı. Yüz paket yılı sigara içme anamnezi olan olgu 15 yıl önce mide kanaması geçirmişti. Soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenesi normaldi. Platipne ve ortodeksia saptanmadı. Eritrosit sedimantasyon hızı 26 mm/saat, hemogram, kan biyokimya değerleri normal sınırlarda idi. Olgunun elektrokardiyografisinde patolojik bulgu izlenmedi. Arteryel kan gazı değerleri pH: 7.41, pCO<sub>2</sub>: 43.2 mmHg, pO<sub>2</sub>: 54.7 mmHg, HCO<sub>3</sub>: 27.5 mmol/L, SaO<sub>2</sub>: % 88.6 idi. Postero-anteriyor akciğer radyogramında, sağ hilus dolgun ve sağ akciğer orta zon intermedier bölgede sınırları düzensiz 3x3 cm çapında homojen dansite artımı izlendi (Resim 1). Sağ yan grafide lezyon yerleşimi sağ akciğer alt lob süperiyor segmente uymakta idi. Toraks bilgi-

Yazışma Adresi: Sibel Yanıkoğlu Durmuş  
İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi 35110 Yenisehir /İZMİR  
Tel: 0 232 433 33 33, Fax: 0 232 458 72 62

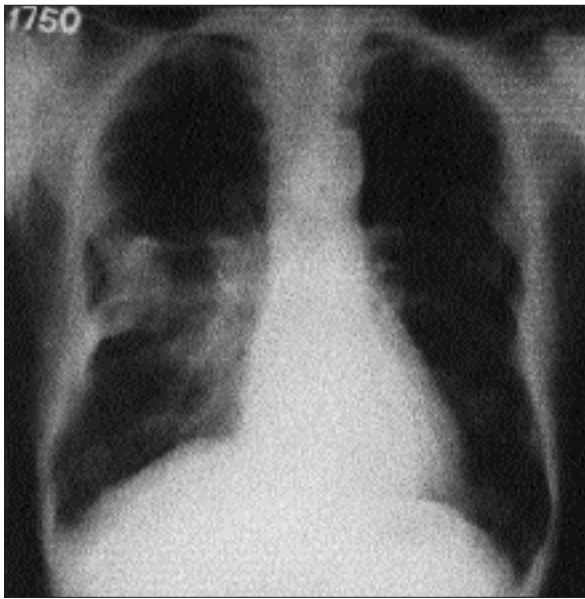
sayarlı tomografi (BT) incelemesinde sağ akciğer alt lob süperior segmentte 4x3x3 cm boyutlarında non kalsifiye, homojen, yoğun kontrast tutulumu gösteren lobüle konturlu lezyon ve sağ pulmoner arterlerde variköz genişlemeler izlendi (Resim 2,3). Fiberoptik bronkoskopik incelemede sağ üst lob karinası küntlüğü dışında patoloji saptanmadı. Bronkoskopi ile elde edilen örneklerin patolojik ve bakteriyolojik incelemeleri normal bulundu. Lezyonun süperiorunda lezyon ile ilişkili dilate vasküler yapılar görülmesi üzerine spiral BT ile elde edilen görüntülerin üç boyutlu (3D) rekonstrüksiyonuyla lezyonu

besleyen ve drene eden vasküler yapılar tam olarak gösterildi (Resim 4,5).

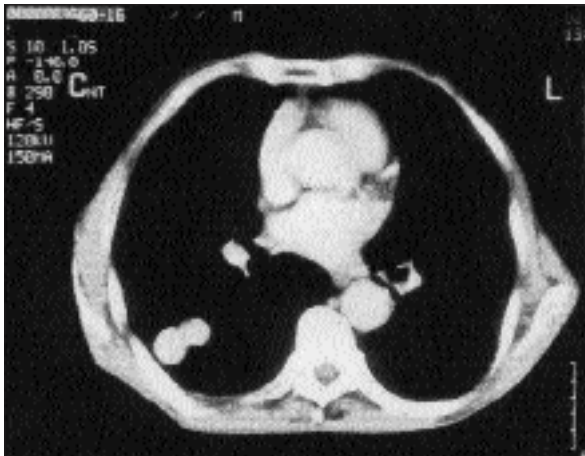
Tüm bu bulgularla olguya "pulmoner arteriyovenöz malformasyon" tanısı kondu. Cerrahi tedaviyi kabul etmeyen olgu takibe alındı.

### Tartışma

Pulmoner arteriyovenöz malformasyon (PAVM) sıklıkla konjenitaldir ve kadınlarda 2 kat daha sık



Resim 1: Olgunun PA akciğer radyogramı.



Resim 2: Olgunun toraks BT mediasten penceresi kesiti.



Resim 3: Olgunun toraks BT parankim penceresi kesiti.



Resim 4: Lezyonun üç boyutlu görünümü.

izlenir (1,2). Çoğunlukla (% 70) Rendu-Osler-Weber sendromu olarak da tanımlanan HHT ile birlikte bulunur ve HHT'li olguların % 15-35'inde PAVM saptanabilir (3). HHT, otozomal dominant geçişli cilt, müköz membranlar ve visseral organlarda arteriyovenöz malformasyon ile karakterizedir (4). Wolf ve arkadaşlarının serisinde 500 olguda HHT saptanmakla birlikte 23 olguda PAVM'ye eşlik eden herediter patoloji izlenmemiştir (5). Bizim olgumuzda da cilt ve müköz membranlar telanjiektazi bulguları saptanmamakla birlikte genetik çalışma yapılamamıştır.

PAVM olguları asemptomatik olabilir. Semptomatik olgularda hemoptizi, dispne ve göğüs ağrısı siktir ve bunlar değişik yaşlarda başlayabilir (2,6,7). Hemoptizi en sık hastane başvuru sebebidir. Semptomların varlığı lezyonun büyüklüğü ile orantılıdır (8). Epistaksis HHT'li olgularda mukozal telanjiektaziler nedeniyle oluşur ve karakteristik olarak spontandır (9). Olgumuzda hastaneye getiren hemoptizi yakınması yanı sıra dispne ve göğüs ağrısı vardı.

Fizik muayenede olguların % 20'sinde siyanoz, polisitemi, el ve ayak parmaklarında çomaklaşma saptanabilir ve bazı kaynaklarda bu bulgular hastalığın "klasik triadi" olarak tanımlanır. Siyanoz varlığı pulmoner dolaşımdaki kanın en az % 25 - 30'unun fistül yolu ile sağdan sola şant olduğunu gösterir (10). Bazı olgularda platipne ve ortodeoksia bulunabilir (11). Toraks oskültasyonunda lez-

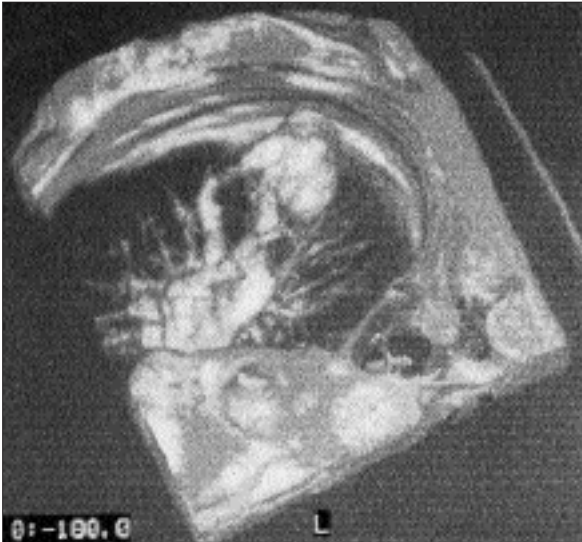
yon lokalizasyonuna uyan bölgede inspiyum sırasında, pozisyonla özellik değiştirebilen kaba, sert karakterli "mırmır" duyulabilir (10). Olgumuzun fizik muayenesinde PAVM'yi destekleyen herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı.

Laboratuvar bulgularında; sıklıkla arteryel kan gazında parsiyel oksijen basıncı ve oksijen saturasyonu azalmıştır. Çoğu olguda alyuvar kitlesi artmıştır (10). Olgumuzun hipoksemi ve oksijen parsiyel basıncı düşüklüğü dışında laboratuvar değerleri normaldi.

PAVM periferik pulmoner arter ve ven arasında ise akciğer radyogramlarında değişik çap ve sayıda, sınırları düzenli, hilusa doğru uzanımları olan, yuvarlak ya da oval homojen dansite artımları olarak görülürler (10,12). Artmış kan akımı ve basıncı, artmış hidrostatik güçlere bağlı gerilme nedeniyle PAVM'lerin % 65'e yakını alt loblarda yerleşir (13). Lezyonların % 80'i plevra altında ve yüzeyledir (10). Başlangıçta soliter akciğer nodülü olarak yorumlanabilir ancak lobülasyon özellikleri ayırıcıdır kullanılabılır. Olguların yarısı veya 3/2'sinde lezyon tek taraflı olarak izlenir. Diğer olgularda birden fazla ve % 8-10'unda da bilateral olarak saptanabilirler (10). Lezyon solunum esnasında floroskopla incelendiğinde boyutlarında değişiklikler izlenebilir (14). Olgumuzun radyolojik bulguları literatür ile uyumluydu. Akciğer radyogramlarında tam olarak değerlendirilemeyen lezyonları tanımlamak ve bu lezyonları besleyen damarları daha iyi ortaya çıkarmak amacıyla toraks BT çekilmelidir (14). Toraks BT'de PAVM kuşkusu olduğunda üç boyutlu görüntüleme yöntemi uygulanarak tanının kesinliği % 95' lere ulaştırılabilir (15,16). Olgumuzun tanısı da spiral teknikle elde edilen toraks BT görüntülerine üç boyutlu rekonstrüksiyon uygulanmasıyla kondu.

Pulmoner anjiyografi en önemli tanı koydurucu yöntemdir. Pulmoner anjiyografiyle PAVM'yi besleyen arter ve venlerin yaygınlığı, damarlar arasındaki direkt bağlantılar gösterilebilir (14). Rezeksiyon ya da embolizasyon tedavisi düşünüldüğünde mutlaka yapılmalıdır. Olgumuz cerrahi tedaviyi kabul etmediğinden ileri incelemeye gidilmedi.

Semptomatik ve oda havasında hipoksemisi olan PAVM olguları tedavi edilmelidir. İzole PAVM varsa cerrahi tedavi önerilmekte ve nüksler çok az görülmektedir. Fistüllerin çoğu plevra altı yerleşimli olduklarından konservatif lokal rezeksiyonla çıkarılabilirler (10). Puskas ve arkadaşları başarı ile ek-



**Resim 5: Lezyonun üç boyutlu görünümü.**

size ettikleri 9 soliter arteriovenöz fistüllü hastayı bildirmişlerdir (17). Birden fazla PAVM varsa radyografi eşliğinde embolizasyonun değerli bir tedavi modeli olduğu bildirilmektedir. Lezyonlar 10-15 mm çaplı, asemptomatik ve şant minimal ise gözlemlenirler (10). Olgumuza operasyon planlanmış ancak operasyonu kabul etmediğinden ta-kibe alınmıştır.

En sık bildirilen komplikasyonlar (% 30) santral sinir sistemi ile ilişkilidir (12). Puskas ve arkadaşlarının serilerinde tedavi görmemiş ya da embolizasyon tedavisi başarısız olmuş birçok olguda beyin absesi meydana geldiği bildirilmiştir (17). Dines ve arkadaşlarının serilerinde 4-10 yıl izledikleri hipoksemili olguların % 10'unda paralizisi ortaya çıktığını izlemişlerdir (8). Masif hemoptizi ve hemotoraks daha az sıklıkla izlenen komplikasyonlardır (12). Olgumuzun izleminde herhangi bir komplikasyon saptanmamıştır.

### 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, et al. Pulmonary arteriovenous malformations. Screening procedures and pulmonary angiography in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1999; 116: 432-9.
4. Plauchu H, De Chadarevian JP, Bideau A, et al. Age-related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population. *Am J Genet* 1989; 32: 291-7.
5. Wolf M, Schmidt U, Bieselt R. Malformation of a bronchial artery with shunt into the pulmonary vascular bed- a rare cause of massive haemoptysis. *Pneumologie* 2001; 55: 520-6.
6. 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: 256.
7. Ellis FII, McGoon DC, Kineaid OW. Congenital vascular malformations of the lungs. *Med Clin North Am* 1964; 48: 1069.
8. Dines DE, Arms RA, Bernatz PE, et al. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1974; 49: 460-5.
9. Dutton JAE, Jackson JE, Hughes JMB, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *AJR* 1995; 165: 1119-25.
10. Shields TW. Congenital vascular lesions of the lung In: Shields TW (Ed). *General thoracic surgery* . Philadelphia: Williams Wilkins Company 1994: 895-906.
11. Robin HD, Laman D, Horn BR, et al. Platypnea related to orthodeoxia caused by true vascular lung shunts. *N Engl J Med* 1976; 294: 941-3.
12. Ference BA, Shannon TM, White RI Jr, et al. Life-threatening pulmonary hemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1994; 106: 1387-90.
13. Goodenberger DM. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 1998; 1375-85.
14. Sutton D. The pulmonary circulation. In: Sutton D. Ed. *A textbook of Radiology and imaging*. Melbourne and Newyork: Cnurchill Livingstone; 1987: 582-3.
15. Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F, et al. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology* 1994; 191: 657-64.
16. Kula Ö, Us Dülger S, Altınöz H, Yılmaz Ocaklı B, Gülcen S. Bir olgu nedeniyle pulmoner arteriyovenöz malformasyon. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2001; 49 (4) : 493-6
17. Puskas JD, Allen MS, Mathisen DJ. Pulmonary arteriovenous malformations: therapeutic options. *Ann Thorac Surg* (in press) 1993.