

# Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyon: İki Olgu

## *Pulmonary Arteriovenous Malformation: Two Cases*

Ersin Arslan, Maruf Şanlı, Ahmet Ferudun Işık, Bülent Tunçözgür, Levent Elbeyli

*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep*

### ÖZET

Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar (PAVM) pulmoner arter ve venler arasında anormal bağlantılar ile karakterize pulmoner vasküler sistemin nadir görülen anomalileridir. Kliniğimizde opere ettiğimiz pulmoner arteriyovenöz malformasyon tanılı 2 olguyu nadir olması nedeniyle sunduk. Olgularımızdan biri dispne, çomak parmak ve polisitemisi olan 14 yaşında erkekti. PAVM tanısı pulmoner anjiyografi ile konuldu. İkinci olgu hemoptizisi olan 9 yaşında erkekti. İki olguda da PAVM sağ üst lob anterior segment yerleşimliydi. Olgulara segmentektomi ve wedge rezeksiyon yapıldı. İzole ve tek PAVM'da cerrahi tedavi minimal mortalite, morbidite ve lezyonda düşük rekürrens oranı ile başarılı bir tedavi yöntemidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner arteriyovenöz malformasyon, cerrahi, embolizasyon

### ABSTRACT

Pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) are rare abnormalities of the pulmonary vascular system characterized by abnormal communications between the pulmonary artery and vein. We presented two cases who were operated in our clinic with PAVMs because of the rarity. One of our cases was a 14-year-old male, who had dyspnea, clubbing and polycythemia. PAVM was diagnosed with pulmonary angiography. The second case was a 9-year-old male who had hemoptysis. Both cases had PAVM localized in the right upper lobe anterior segment. The patients underwent segmentectomy and wedge resection. Surgical treatment of an isolated, single PAVM is successful, with minimal mortality, morbidity and low recurrence rates of the lesion.

**Keywords:** Pulmonary arteriovenous malformation, surgery, embolization

## GİRİŞ

Pulmoner arteriyovenöz malformasyon (PAVM) pulmoner arter ile venler arasında oluşan anormal bağlantılardır (1,2). Sıklıkla konjenital olan PAVM olgularının %70'inde Osler Weber Rendu Sendromu (Hereditör hemorajik telenjektazi) bulunur (1,3). Tek taraflı olma ve alt loblara yerleşme eğilimi fazladır (2,4). PAVM olgularında egzersiz dispnesi en sık görülen yakınma olmasına rağmen en sık hastaneye başvuru nedeni hemoptizidir (3). Cerrahi tedavi uyguladığımız iki PAVM olgusunu, klinik özelliklerinin farklılıkları, nadir olmaları ve egzersiz dispnesi, hemoptizisi olan olgularda ayırıcı tanıda akılda tutulmaları gerektiğini vurgulamak amacı ile sunduk.

## OLGU SUNUMLARI

### Olgu 1

Astım bronşiole tanısı ile 10 yıldır tedavi alan 14 yaşında erkek olgu, egzersiz kapasitesinde azalma nedeni ile hastanemize başvurdu. Çekilen akciğer grafisinde sağ hiler yerleşimli dansite artışı (**Resim 1A**) görülmesi üzerine kliniğimize konsülte edildi. Hastanın fizik muayenesinde; ellerde çomak parmak görünümü olduğu ve sağ 3. interkostal aralık (İKA) parasternal alanda üfürüm duyulduğu belirlendi. Tam kan sayımında hemoglobin (hb): 16,5 g/dL, hematokrit (htc) değeri ise %48,8 idi. Solunum fonksiyon testi, arter kan gazı (AKG) ve ekokardiyografi (EKO) normal olarak değerlendirildi. Toraksın bilgisayarlı tomografisinde (BT),

Alındığı tarih / Received date: 13.03.2011; Kabul tarihi / Accepted date: 19.11.2011 Çevrimiçi yayın tarihi / Available online date: 20.09.2013

Yazışma adresi / Address for correspondence: Maruf Şanlı, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye; E-posta: sanli@gantep.edu.tr

© Telif hakkı 2013 Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği (TÜSAD) • © Copyright 2013 Turkish Respiratory Society (TRS)

Solunum 2013; 15(3):184-186 • DOI: 10.5152/solunum.2013.036

Makalelerin tam metinlerine www.solunum.org.tr/dergi adresinden ulaşabilirsiniz. • Available online at www.solunum.org.tr/dergi

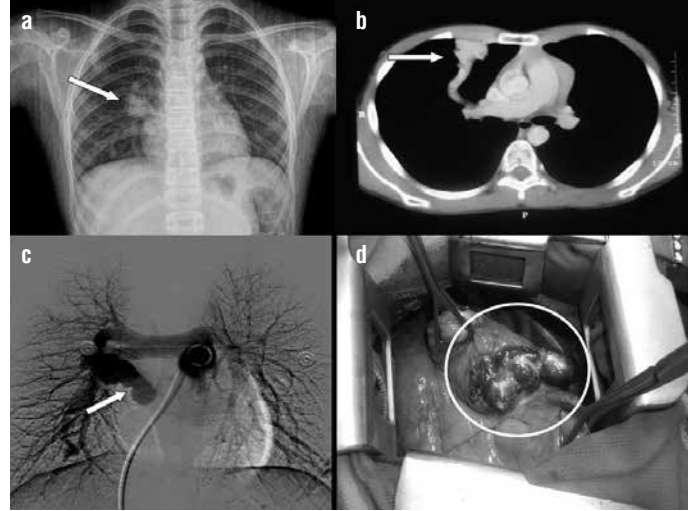
sağ akciğer üst lob anterior segmentte 5x2x1,5 cm boyutunda, pulmoner arterden geniş arteriyel bir dal alan ve yine geniş bir veni bulunan, yoğun kontrastlanma gösteren lezyon izlendi (**Resim 1B**). Pulmoner anjiyografide; pulmoner trunkusun sağ üst dalından dolun gösteren yaklaşık 5 cm uzunluğundaki lezyon anevrizmatik genişleme olarak değerlendirildi (**Resim 1C**). Akciğer perfüzyon sintigrafisinde, üst lob anterior segmentte lezyon alanında perfüzyon olmadığı görüldü. Olguya PAVM ön tanısı ile sağ torakotomi yapıldı. Üst lob anterior segmentte, en geniş çapı yaklaşık 5 cm olan, pulmoner arterin trunkus anteriorundan vaskülarize olan ve geniş bir ven ile süperior pulmoner vene drene olan, üzerinde pulmoner vasküler “thrill” hissedilen lezyon saptandı (**Resim 1D**). Arter dalının bağlanmasıyla “thrill”in kaybolduğu izlendi. Üst lob anterior segmentektomi yapıldı. Olgunun patolojisi, histomorfolojik bulgular PAVM olarak raporlandı. Postoperatif 5. gün sorunsuz olarak taburcu edilen olgunun, 2. ayında yapılan kontrolünde; dispnesinin azaldığı ve egzersiz kapasitesinin arttığı gözlemlendi.

## Olgu 2

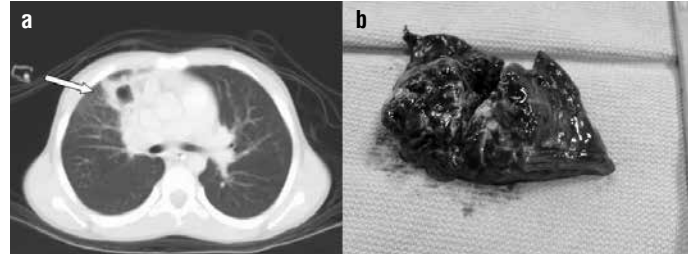
Daha önce bilinen herhangi bir hastalığı olmayan 9 yaşında erkek olgu, öksürükle birlikte tek seferde yaklaşık 250 cc kadar ağızdan kan gelmesi üzerine kliniğimize başvurdu. Fizik muayene bulguları normal olan olguda hb:13 g/dL, htc değeri ise %37 idi. Toraks BT’de sağ akciğer üst lob anterior segmentte yerleşen, etrafında konsolidasyon ve kollaps alanların bulunduğu yaklaşık 5 cm çapta kaviter lezyon izlendi (**Resim 2A**). Perfore hidatik kist ön tanısı ile yapılan abdomen ultrasonografisi ve EKO normaldi. İndirek hemaglutünasyon testi, balgamda ARB incelemesi negatif olarak bulundu. Yapılan rigid bronkoskopide sağ üst lob içerisinde koagülum olduğu ve aktif kanamanın olmadığı izlendi. Sağ torakotomi yapıldı ve üst lob anterior segmentte, yaklaşık 5 cm’lik alanda konsolidasyon ile birlikte olan lezyon görüldü. Wedge rezeksiyon ile lezyon çıkarıldı (**Resim 2B**). Olgunun patolojisi; arteriyovenöz malformasyon ile uyumlu histomorfolojik bulgular, kavite ise benign kistik lezyon olarak raporlandı. Operasyon sonrası 6. gün taburcu edilen olgu 4. ayında hemoptizisi olmadan sorunsuz olarak takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

Pulmoner arteriyo-venöz malformasyonlar 1/50.000 sıklığında görülen nadir lezyonlardır (5). Düzensiz kapiller gelişim ya da normalde venöz ve arteriyel pleksusu birbirinden ayıran septaların oluşmaması nedeniyle gelişirler (3). Sıklıkla konjenital olan PAVM olgularının %70’inde Osler Weber Rendu Sendromu olarak bilinen herediter hemorajik telenjiektazi (HHT) bulunur (1,3). Bu olgularda otozomal dominant geçişli, endoglin ve transforming growth faktör-B bağlayıcı protein geninde defekt ve bazı kromozom anomalileri gösterilmiştir (6). Konjenital olgular dışında hepatik siroz, hepatopulmoner sendrom, şistozomiyazis, mitral darlık, travma, metastatik tiroid karsinomu ve kronik inflamasyon oluşturan durumlarda da görülebilirler (1,2). İlk olgumuzda PAVM gelişimi konjenital olarak değerlendirilirken, diğer olgumuzda kistik lezyona sekonder gelişen kronik inflamasyonun, etyolojide etkili olabileceği düşünüldü. Olgularımızda HHT’ye ait herhangi bir bulguya rastlanmadı.



**Resim 1.** Bir no.lu olgunun ön-arka akciğer grafisi (a). Göğüs BT’de pulmoner arterden kanlanan sağ üst lobdaki lezyonun görünümü (b). Aynı olgunun pulmoner anjiyografisinde anevrizmatik genişleme olarak değerlendirilen görünüm (c). Torakotomi sırasında üst lob anterior segmentteki lezyon (d).



**Resim 2.** İki nolularda göğüs BT’de kaviter lezyon ve etrafında konsolidasyon (a). Wedge rezeksiyon sonrası kitlenin görünümü (b).

yonun, etyolojide etkili olabileceği düşünüldü. Olgularımızda HHT’ye ait herhangi bir bulguya rastlanmadı.

Sıklıkla tek taraflı olarak karşımıza çıkan PAVM olgularının %36’sında birden fazla lezyon mevcuttur (1,2). Basit ve kompleks olarak iki tip PAVM görülür. Basit tip daha sıktır (%80) ve tek pulmoner arter ile tek pulmoner ven bağlantısı vardır (4). İlk olgumuz basit tip PAVM iken, diğer olgumuz kompleks tipti.

Bu olgularda öne çıkan yakınmalar nefes darlığı, hemoptizi, epistaksis ve erken yorulmadır (2). Siyanoz, çomak parmak, polisitemi gibi bulgular da tespit edilebilir (1,7,8). Hastalık aynı zamanda serebral apse, serebrovasküler olay, migren ve nöbet nedeni olabilir (6). Nadir olarak hemotoraks gibi hayatı tehdit eden önemli komplikasyonlara yol açabileceği bildirilmiştir (7). Oskültasyon ile lezyon lokalizasyonuna uyan yerde pozisyonla özellik değiştirebilen pulmoner vasküler “thrill” duyulması önemli bir bulgudur (3). Olgularımızda efor dispnesi, çabuk yorulma ve hemoptizi vardı. Bir olgumuzda çomak parmak ve polisitemi tespit edildi. Ayrıca lezyon lokalizasyonuna uyan sağ 3. İKA parasternal alanda üfürüm duyuldu.

Pulmoner arteriyo-venöz malformasyon, radyolojik olarak infiltrasyon, kitle, tek ya da çok sayıda nodül, pulmoner varis, arteriyel anevrizma şeklinde görülebilir (1). Lezyonların çapları sıklıkla 1-5 cm arasındadır (2,3). Tanı için en kıymetli

yöntem pulmoner anjiografidir (2,3). İlk olgumuzda direk grafide pulmoner kitle görünümü vardı. Yapılan pulmoner anjiografide pulmoner trunkusun sağ üst dalından dolmuş gösteren yaklaşık 5 cm uzunluğundaki lezyonun, anevrizmatik genişleme olabileceği belirtildi. Diğer olguda ise radyolojik olarak etrafında konsolidasyon ve kollaps alanlarının yer aldığı kaviter lezyon görüldü. Operasyon öncesi PAVM'dan şüphelenilmediği için bu olguya anjiografi yapılmadı.

PAVM'nun histolojisinde diffüz telenjektaziden anevrizmaya kadar değişen arteriyel genişleme ve bu yapıları drene eden venler vardır (4). İki olgumuzda da histomorfolojik olarak PAVM bulguları mevcuttu.

PAVM'nun tedavisi sayısına, büyüklüğüne, yerleşim yerine, komplikasyonlara ve olgunun genel durumuna göre değişir (4). Özellikle birden fazla PAVM varsa skopi eşliğinde embolizasyon tercih edilebilir (3). Embolizasyon için pulmoner arterin çapı en az 3 mm olmalıdır (9). Besleyen arteri 3 mm'den küçük olan lezyonları tespit etmek ve teknik olarak embolizasyon işlemi zordur. Embolizasyon, cerrahi sonrası tekrarlayan ve cerrahi tedavi için uygun olmayan olgularda efektif bir tedavi yöntemidir. Fakat plevral reaksiyon, mikro embolizm, pnömoni, pulmoner hipertansiyon, septisemi ve derin ven trombozu gibi komplikasyonlara yol açabileceği unutulmamalıdır (9). Embolizasyon tedavisi ile akciğer parankimi korunmasına rağmen özellikle hayatı tehdit eden komplikasyonların eşlik ettiği PAVM tedavisinde rezeksiyon kaçınılmazdır (8). Rezeksiyon tek, 2 cm'den büyük ve embolizasyonun riskli olduğu olgularda seçilir (4). İzole ve 1 cm'den büyük PAVM'larda cerrahi tedaviyi düşük mortalite, morbidite ve düşük tekrarlama oranları nedeni ile öneren çalışmalar da vardır (2).

Farklı cerrahi teknikler bu olgularda uygulanabilir. Bunların başlıcaları; ligasyon, lokal eksizyon, segmentektomi, lobektomi ve pnöminektomidir (1). Video yardımcı torakoskopi ve parankim koruyucu cerrahi seçenekler tercih edilmeye çalışılmalıdır. Biz ilk olgumuzda PAVM'nun izole olması, geniş bir arteriyel beslenmesinin bulunması nedeni ile cerrahi tedaviyi ön planda tuttuk ve segmentektomi uyguladık. Diğer olguda ise hemoptizi olması, radyolojik olarak kaviter lezyon eşlik etmesi ve bölgemizde kist hidatik sıklığı nedeni ile bu tanıya yönelerek cerrahiye seçtik. Bu olguda wedge rezeksiyon ile lokal eksizyon uygulandı ve histomorfolojik olarak PAVM tanısı kondu. Bu olguda kistik lezyonun neden geliştiği veya PAVM'a sekonder kanama sonucunda mı oluştuğu belirlenemedi. İki olguda da operasyon sonrası dönemde komplikasyon gelişmedi.

## SONUÇ

PAVM farklı klinik ve radyolojik bulgular ile karşımıza çıkabilmektedir. Özellikle hemoptizi ve efor dispnesi olan genç olgularda ayırıcı tanıda bu hastalık yer almalıdır. İlk olgumuzda olduğu gibi bu olguların yanlış astım tanısı alabileceği unutulmamalıdır. Embolizasyon parankimi koruyan, etkili ve güvenli bir tedavi şekli olmasına rağmen, izole, büyük ve embolizasyonun riskli olduğu olgularda rezeksiyon ilk seçenektir.

## Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

## Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

## Yazar Katkıları

Fikir - E.A., M.Ş.; Tasarım - E.A., M.Ş.; Denetleme - M.Ş.; Kaynaklar - E.A., A.F.I.; Malzemeler - A.F.I., B.T.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - E.A., M.Ş.; Analiz ve/veya yorum - B.T., L.E.; Literatür taraması - E.A., M.Ş.; Yazıyı yazan - E.A., M.Ş.; Eleştirel İnceleme - L.E., B.T.; Diğer - A.F.I., B.T.

## Conflict of Interest

No conflict of interest was declared by the authors.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained from patients who participated in this study.

## Author Contributions

Concept - E.A., M.Ş.; Design - E.A., M.Ş.; Supervision - M.Ş.; Funding - E.A., A.F.I.; Materials - A.F.I., B.T.; Data Collection and/or Processing - E.A., M.Ş.; Analysis and/or Interpretation - B.T., L.E.; Literature Review - E.A., M.Ş.; Writing - E.A., M.Ş.; Critical Review - L.E., B.T.; Other - A.F.I., B.T.

## KAYNAKLAR

1. Biswas D, Dey A, Chakraborty M, Biswas S. Pulmonary arteriovenous malformation: An uncommon disease with common presentation. *Lung India* 2010; 27: 247-9. [CrossRef]
2. Hashemzadeh S, Daryani A. Pulmonary arterio-venous malformation. *J Cardiovasc Thorac Res* 2009; 1: 37-40.
3. Bozkuş F, Ögüs C, Topçuoğlu A, Yılmaz S. Pulmoner arteriyovenöz malformasyon. *Türkiye Klinikleri Arch Lung* 2008; 9: 57-60.
4. Chowdhury UK, Kothari SS, Bishnoi AK, Gupta R, Mittal CM, Reddy S. Successful lobectomy for pulmonary arteriovenous malformation causing recurrent massive haemoptysis. *Heart Lung Circ* 2009; 18: 132-9. [CrossRef]
5. Zukotynski K, Chan RP, Chow CM, Cohen JH, Faughnan ME. Contrast echocardiography grading predicts pulmonary arteriovenous malformation on CT. *Chest* 2007; 132: 18-23. [CrossRef]
6. Iqbal M, Rossoff LJ, Steinberg HN, Marzouk KA, Siegel DN. Pulmonary arteriovenous malformation: a clinical review. *Postgrad Med J* 2000; 76: 390-4. [CrossRef]
7. Zhao Y, Li GY, Yang Z, Zhang P, Zhang K, Shao G. Bilateral heterochronic spontaneous hemothorax caused by pulmonary arteriovenous malformation in a gravid: a case report. *J Cardiothorac Surg* 2010; 5: 96-8. [CrossRef]
8. Mann MJ, Kramer MJ, Hall TS, Anastassiou P, Katz J, Golden J, et al. Isolated pulmonary arteriovenous malformations requiring anatomic resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 574-6. [CrossRef]
9. Feng-yong L, Mao-qiang W, Qing-sheng F, Zhi-jun W, Peng S. Endovascular embolization of pulmonary arteriovenous malformations. *Chin Med J* 2010; 123: 23-8.