

Bilateral Geniş Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyonları Nedeniyle Transkateter Embolizasyon Uygulanan Herediter Hemorajik Telenjektazi Olgusu

A Case with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia Who Underwent Transcatheter Embolization for Bilateral Large Pulmonary Arteriovenous Malformations

Kazım Rollas, Ülkü Yılmaz Turay, Yurdanur Erdoğan, Çiğdem Biber, Aydın Yılmaz

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

ÖZET

Pulmoner arteriyovenöz malformasyon (AVM), pulmoner arteriyel sirkülasyondan pulmoner venöz sirkülasyona arada kapiller yatak olmaksızın, direkt bağlantısı olan anormal damarlardır ve nadir görülürler. Otuz altı yaşında erkek hasta, tekrarlayan burun kanaması, sağ taraflı hafif göğüs ağrısı ve dudaklarda morarma yakınmaları ile başvurdu. Toraks tomografisinde sağ orta zonda en geniş boyutu 5,5 cm ölçülen ve sol parakardiak arteriyovenöz malformasyon olarak yorumlanan lezyonlar mevcuttu. Hastaya Pulmoner anjiyografi ile bilateral AVM tanısı konuldu ve her iki taraftaki lezyonlar transkateter embolizasyon ile başarılı bir şekilde tedavi edildi. Arteriyovenöz malformasyonların nadir görülmesi ve dev AVM'ların tedavisinde cerrahiden önce embolizasyonun düşünülmesi gerekliliğini vurgulamak amacıyla olgumuzu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Arteriyovenöz malformasyonlar, embolizasyon, tedavi amaçlı, herediter hemorajik telenjektazi

ABSTRACT

Pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) are rarely seen direct communications between pulmonary arteries and pulmonary veins, without interposition of a capillary bed. A 36-year-old man was admitted to our clinic with the complaints of recurrent nasal bleeding, right-sided chest pain and purple discoloration of the lips. Computed tomography of the thorax revealed lesions likely to be arteriovenous malformations located at the right middle lobe, 5.5 centimeters in the largest diameter and at the left paracardiac area. He was diagnosed as bilateral PAVMs by pulmonary angiography and these bilateral lesions were treated successfully with transcatheter embolization. This case report is presented because of the rarity of PAVMs and to highlight the success of embolization in the management of large PAVMs.

Keywords: Arteriovenous malformations, embolization, therapeutic, hereditary hemorrhagic telangiectasia

GİRİŞ

Pulmoner arteriyovenöz malformasyon (AVM) pulmoner arteriyel sirkülasyondan pulmoner venöz sirkülasyona, arada kapiller yatak olmaksızın, direkt bağlantısı olan anormal damarlardır. Konjenital AVM'ler genellikle herediter hemorajik telenjektazi (HHT) ile birlikte görülür. Asemptomatik vakalar olduğu gibi hayatı tehdit edici hemoptizi, hemotoraks gibi klinik

sonuçlarda görülebilir (1). Pulmoner AVM tek yada multiple olabilir. HHT olgularında çoğunlukla multiple AVM saptanır.

OLGU SUNUMU

Otuzaltı yaşında erkek hasta, tekrarlayan burun kanaması, sağ taraflı hafif göğüs ağrısı ve dudaklarında morarma şikayeti

Alındığı tarih / Received date: 24.02.2011; Kabul tarihi / Accepted date: 06.08.2011

Yazışma adresi / Address for correspondence: Kazım Rollas, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Dahili Yoğun Bakım Ünitesi, Ankara, Türkiye; E-posta: kazim.rollas@hacettepe.edu.tr

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

Solunum 2013;15(2):127-130 • DOI: 10.5152/solunum.2013.024

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

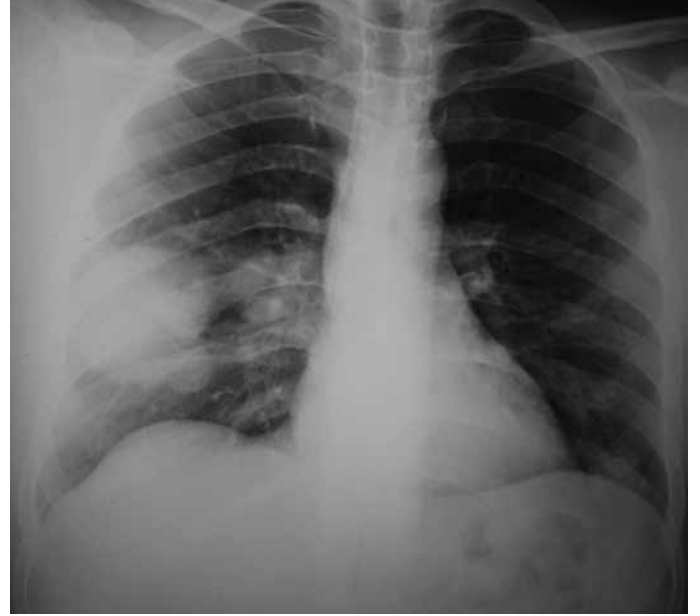
ile başvurdu. Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde hasta siyanoze görünümde idi. Çomak parmağı mevcuttu ve alt dudak mukozasında kapiller belirginleşme izlendi. Oskültasyonda, sağ hemitoraks ön aksiller lokalizasyonda üfürüm duyuluyordu. PA akciğer grafisinde sağ hilus dolgun, sağ orta zonda yaklaşık 5 cm çapında düzgün sınırlı çevre parankiminden sınırları net ayırt edilen dansite artışı izlendi (**Resim 1**). Arter kan gazı analizinde, SPO_2 : %87,4, PO_2 : 35,4 mmHg, PCO_2 : 35,4 mmHg ve pH: 7,41 olarak saptandı. Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT), sağ pulmoner arter asimetrik olarak genişlemiş olup, sağ orta zonda en geniş boyutu 5,5 cm ölçülen ve posteriorunda nodüler hipodens dolum defekti bulunan vasküler dolum gösteren tubulonodüler oluşumlar mevcuttu (**Resim 2**). Ayrıca sol parakardiyal alanda da benzer karakterde lezyonlar mevcuttu. Hastaya AVM ön tanısı ile pulmoner anjiyografi yapıldı (**Resim 3**). Anjiyografide sağ akciğer orta zonda ve sol akciğer alt zonda belirgin arteriyel kanlanmaya ve venöz drenaja sahip iki adet AVM izlendi. Sağ akciğer orta zondaki lezyonu besleyen arter çapı en dar yerinde 8 mm idi. Bu özellikleri ile HHT tanısı konan hastada hipoksemiye neden olan dev AVM'nin tedavisi için embolizasyon düşünüldü ve başarıyla uygulandı. Bu işlemden 3 hafta sonra bu kez de sol akciğer alt zondaki lezyona embolizasyon uygulandı. Embolizasyon ile tedavi sonrasında hastanın oksijen saturasyonu %95'e yükseldi. Embolizasyonun birinci yılında çekilen Toraks BT'de; lezyon boyutlarında belirgin küçülme olduğu yeni damarsal oluşum gelişmediği raporlandı (**Resim 4**).

TARTIŞMA

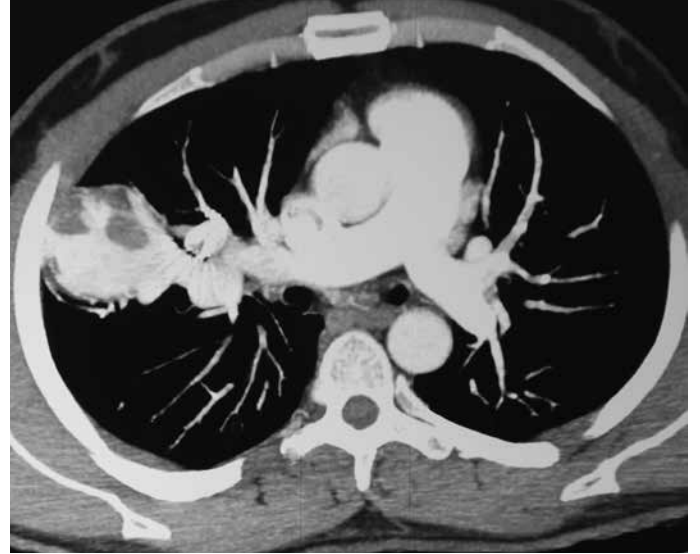
Pulmoner AVM arter ve ven dalları arasında anormal bağlantıların oluştuğu lezyonlardır (2).

Pulmoner AVM'nin gerçek patogenezi bilinmemektedir. Bazı araştırmacılar terminal arteryal "loop"larda defekte bağlı ince kapiller keselerde dilatasyonla oluştuğunu düşünmektedir. Diğer taraftan bu malformasyonun fetal gelişim sırasında oluşan, arteryal ve venöz pleksusları ayıran septalarda inkomplet resorpsiyon sonucu oluştuğunu düşünler de vardır. Küçük multiple pulmoner AVM'lerin kapiller gelişimde başarısızlık sonucu oluştuğu tahmin edilmektedir (3). Üç yüz elli hasta içeren bir seride hastaların %75'inin unilateral, %36'sının multiple lezyonları ve multiple lezyonları olanların yaklaşık yarısının bilateral olduğu saptanmıştır (4). PAVM tipik olarak 1-5 cm boyutundadır ancak 10 cm'ye kadar geniş olabilir (3). Pulmoner AVM ayrıca basit ve kompleks olarak da sınıflandırılabilir. Basit olanlarda tek besleyen arter ve tek drenaj veni bulunur. Kompleks olanlarda iki ve ikiden fazla besleyen arter ve drene eden ven vardır. Pulmoner AVM genellikle pulmoner arterlerle ilişkilidir ancak daha nadir sistemik arterlerle de ilişkili olabilir (3). Drenaj sıklıkla sol atriuma olur ancak inferior vena cava ve innominate vene olduğu da bildirilmiştir (3).

HHT'de %36-100 oranında pulmoner AVM görülmektedir. Pulmoner AVM hastalarının %30-50'sinde HHT vardır (2). HHT en sık görülen otozomal dominant multisistem vasküler hastalıktır ve sıklığı 1-2/ 100000 olarak bildirilmektedir (5). Ye-



Resim 1. PA akciğer grafide sağ hilus dolgun sağ orta zonda yaklaşık 5 cm çapında düzgün sınırlı çevre parankiminden sınırları net ayırt edilen dansite artışı



Resim 2. Toraks BT; sağ orta zonda en geniş boyutu 5,5 cm ölçülen posteriorunda nodüler hipodens dolum defekti bulunan, vasküler dolum gösteren tubulonodüler oluşumlar, sol parakardiyal alanda benzer karakterde lezyon izlendi.

nidoğan ve çocukluk döneminde erkeklerde, erişkin dönemde ise 3.-4. dekatlarda kadınlarda sık rastlanır. Bu hastalıkta dokuzuncu kromozomun uzun kolundaki TGF-b'yı bağlayan endoglein membran proteinini kodlayan gende bozukluk olduğu bilinmektedir (3). Hereditör hemorajik telenjektazinin klinik tanısı, nazal mukoza dışında bir yerde telenjektazi, tekrarlayan epistaksis, otozomal dominant kalıtım ve visseral organ tutulumu olarak sayılan 4 durumdan 2'sinin varlığı ile konulur (6). Olgumuzda pulmoner AVM, oral telenjektazi ve tekrarlayan burun kanamaları özellikleri ile hereditör hemorajik telenjektazi tanısı konuldu.



Resim 3. Pulmoner anjiyografi: Sağ akciğer orta zonda ve sol akciğer alt zonda belirgin arteriyel kanlanmaya ve venöz drenaja sahip iki adet AVM izlendi. Sağ akciğer orta zondaki lezyonu besleyen arter çapı en dar yerinde 8 mm saptandı.



Resim 4. Toraks BT; lezyon boyutlarında belirgin küçülme oldu ve yeni damarsal oluşum gelişmedi.

Pulmoner AVM asemptomatik seyredebilir. Pulmoner AVM'li semptomatik hastalarda en sık epistaksisi görülür. Epistaksis spontan veya minör travma ile mukozal telenjektaziler nedeni ile oluşabilir. Bu da pulmoner AVM'li hastalarda HHT insidansının yüksek olduğu görüşünü destekler (6). Dispne ikinci en sık semptomdur. Dispne geniş, multipl pulmoner AVM'lerde daha sıktır ve genellikle çomak parmak ile birliktedir (3,7,8). Hemoptizi üçüncü en sık görülen semptomdur. Masif hemoptizi görülebilir, nadir olarak fatal seyreder (3). Gastrointestinal kanama daha çok ileri yaşlarda olmak üzere Pulmoner AVM ve HHT'li hastalarda görülebilir. Daha az görülen semptomlar göğüs ağrısı, öksürük baş ağrıları, kulakta çınlama, dizartri, senkop, vertigo ve diplopidir (3). Bizim olgumuzda başlıca başvuru yakınması burun kanaması idi.

Solunum ♦ Kazım Rollas ve ark.

Siyanoz, polisitemi, çomak parmak Pulmoner AVM'nin triadidir (2). Tril, çomak parmak, sistolik üfürüm, siyanoz pulmoner AVM hastaların büyük çoğunluğunda saptanır. Bizim olgumuzda çomak parmak, siyanoz, ön aksiler hatta üfürüm mevcuttu. Pulmoner AVM %65 alt loblarda yer alır. Bu ortodeoksi ve platipnenin olası nedenidir. Olgumuzda ortodeoksi ve platipne saptanmadı.

Pulmoner AVM'de radyolojik olarak akciğer periferinde yuvarlak veya üzüm şeklinde sıklıkla lobule ama keskin sınırlı, genellikle alt loblarda 1-5 cm arasında değişen boyutta lezyon izlenir. PA akciğer grafisi 20 mm'den küçük lezyonları göstermeyebilir. Retrokardiak bölgede, kostofrenik sinüste, proksimal hiler bölgede olan AVM'ler gözden kaçabilir (2,3). Pulmoner AVM'de radyografide hilustan uzanan besleyici arter ve sol atriuma uzanan drenaj veni gösterilebilir. Besleyen arter tipik olarak 4-7 mm çapında, nadiren 20 mm genişliğinde olabilir (3). Dinamik Toraks BT, AVM değerlendirilmesinde oldukça yararlıdır. Bu yöntemle olası akciğer grafisinde görülmeyen AVM'ler saptanabilir (9). Pulmoner AVM tanısında pulmoner anjiyografi altın standart yöntemdir (10). Tanıda ayrıca pulmoner sintigrafi, kontrast ekokardiyografi, radyonüklid anjiokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve magnetik rezonans görüntüleme kullanılabilir (9-11). Olgumuzda akciğer grafisinde parankimde düzgün sınırlı lezyon görülmüş, sonrasında çekilen dinamik Toraks BT'de vasküler patoloji saptanmış ve pulmoner anjiyografi ile tanı kesinleştirilmiştir.

Pulmoner AVM'nin en sık rapor edilen komplikasyonları santral sinir sistemi ile ilgilidir. Serebral tromboz, emboli veya serebral telenjektazilere bağlı nörolojik semptomlar, septik, aseptik serebral emboliye bağlı beyin absesi gelişebilir (10). Olgumuzda nörolojik bulgu yoktu, beyin BT'de patoloji saptanmadı. Hipoksemi oluşumu, ortodeoksi, hemotoraks, hemoptizi, pulmoner hipertansiyon, konjestif kalp yetmezliği, polisitemi, anemi, enfeksiyöz endokardit diğer önemli pulmoner AVM komplikasyonlarıdır (3).

Tedavi edilmeyen pulmoner AVM'si olanlarda zamanla lezyon çapında çoğunlukla değişiklik olmaz ancak %25 hastada genişleme görülebilir (3).

Pulmoner AVM'ye bağlı semptom veya komplikasyonlar geliştiği zaman invaziv tedavi gereklidir. Tedavi için geleneksel endikasyonlar pulmoner AVM de büyüme, paradoksik embolizasyon ve semptomatik hipoksemidir (3,12,13). Arter çapı 3 mm üzerinde olması pulmoner AVM'lerde paradoksik emboli ve nörolojik durumlar ile ilişkilidir (3,14). Üç mm ve daha büyük besleyen arter çapına sahip AVM'lerin tedavi edilmesi önerilmektedir (3). Tedavi seçenekleri olarak cerrahi ve transkater coil embolizasyonu sayılabilir. Geniş pulmoner AVM'lerin tedavisinde de emboloterapi etkin ve başarılıdır. Lee ve ark. (14) yaptığı bir çalışmada besleyici arter çapı 8 mm'nin üstünde olan hastalarda emboloterapi uygulanmış ve ortalama 4,7 yıllık izlemde %84 oranında başarı sağlandığı, %16 hastada pulmoner AVM sebat ettiği gözlenmiştir. Çok sayıda AVM saptanan olgularda transkater embolizasyon tercih edilen yöntemdir (3). Cerrahi rezeksiyon soliter geniş pulmoner AVM'de etkilidir. Ancak yapılan çalışmalar coil embolizasyonun cerrahi morbiditeyi azaltan, güvenli ve etkin bir yöntem olduğunu gös-

termektedir (14). Coil embolizasyon, sağ-sol şanti azaltmakta, arteriyal hipoksemiye düzeltmekte ve çok sayıda ve/veya büyük pulmoner AVM'li olgularda egzersiz kapasitesini artırmaktadır. Ayrıca serebral olayların sıklığını da azaltmaktadır (14). Bizim hastamızda sağdaki AVM'ye embolizasyon uygulandıktan 3 hafta sonra soldaki lezyona embolizasyon uygulandı ve başarı sağlandı. Embolizasyon sonrasında hastanın oksijen saturasyonu %87'den %95'e yükseldi. Embolizasyonun birinci yılında lezyon boyutlarında belirgin küçülme oldu ve yeni damarsal oluşum gelişmedi (**Resim 4**).

Pulmoner AVM'li olgulara dış veya cerrahi prosedürlerden önce, paradoksik septik embolilerden korumak amacıyla, profilaktik antibiyotik önerilmelidir (12). Ayrıca pulmoner AVM'li olgularda antikoagülan ve trombolitik tedavinin yüksek riskli (kanama) olduğu akıldan tutulmalıdır (12,14). Bu hastalıkta oklüzyondan 1 ay ve 1 yıl sonra arteriyal kan gazı ve her 3-5 yılda spiral bilgisayarlı tomografi ile kontrol ve küçük pulmoner AVM takibi önerilmektedir (14).

SONUÇ

Pulmoner arteriyovenöz malformasyonların tedavisinde daha önceleri cerrahi yöntem tercih edilirken, günümüzde transkater embolizasyon seçkin yaklaşımdır. Bu olguda olduğu gibi dev pulmoner arteriyovenöz malformasyonların tedavisinde cerrahiden önce embolizasyon düşünülmelidir. Emboloterapi güvenilir bir tedavi yöntemidir (14). Emboloterapi geniş soliter pulmoner AVM'lerde tedavide birinci tercih olmalıdır (14). Morbiditenin az olması, hastanede kalış süresinin azalması emboloterapinin önemli avantajlarıdır (14). Aynı hastada birden fazla pulmoner AVM'lere de kolaylıkla embolizasyon uygulanabilir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları

Fikir - Ü.Y.T., K.R.; Tasarım - Ü.Y.T., K.R.; Denetleme - Ü.Y.T., Y.E.; Kaynaklar - K.R., Ü.Y.T.; Analiz ve/veya yorum - Ü.Y.T., K.R.; Literatür taraması - K.R., Ü.Y.T.; Yazıyı yazan - K.R.; Eleştirel İnceleme - Ü.Y.T., A.Y., Ç.B.

Conflict of Interest

No conflict of interest was declared by the authors.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions

Concept - Ü.Y.T., K.R.; Design - Ü.Y.T., K.R.; Supervision - Ü.Y.T., Y.E.; Funding - Ü.Y.T., K.R.; Analysis and/or Interpretation - Ü.Y.T., K.R.; Literature Review - Ü.Y.T., K.R.; Writing - K.R.; Critical Review - Ü.Y.T., A.Y., Ç.B.

KAYNAKLAR

1. Burke CM, Sefai C, Nelson DP, Raffin TA. Pulmonary arteriovenous malformations: a critical update. *Am Rev Respir Dis* 1986;134:334-9.
2. Goodenberger DM. Pulmonary arteriovenous malformations. In: Fishman AP, editor. *Fishman's pulmonary diseases and disorders*. 4rd ed. New York: McGraw-Hill; 2008.p.1467-83.
3. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am j. Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643-61. [\[CrossRef\]](#)
4. Boshier LH Jr, Blake DA, Byrd BR. An analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. *Surgery* 1959; 45: 91-104.
5. Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr, Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med*. 1995; 333: 918-24 [\[CrossRef\]](#)
6. Pluchu H, de Chadarevian JP, Bideau A, Robert JM. Age related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population. *Am J Med Genet* 1989; 32: 291-7. [\[CrossRef\]](#)
7. Stringer CJ, Stanley AL, Bates RC, Summers JE. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Am J Surg* 1955; 89: 1054-80. [\[CrossRef\]](#)
8. Keyf Aİ, Erteği N, Erdoğan Y, Biber Ç, Yılmaz Ü. Bir Olgu Nedeniyle Rendu Osler Weber Hastalığı. *Radyoloji ve Tıbbi Görüntüleme Dergisi* 1994; 4: 45-8.
9. Fraser RS, Müller NL, Colman N, Pare PD. Developmental anomalies affecting the pulmonary vessels. In: Fraser and Pare's diagnosis of diseases of the chest. 4th ed.vol.1.Philadelphia:W.B. Saunders Company 1999.p.637-75.
10. Love BB, Biller J, Landan SK, Hoover WW. Diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation by ultrafast chest computed tomography in Rendu-Osler-Weber syndrome with cerebral ischemia--a case report. *Angiology* 1992; 43: 522-8. [\[CrossRef\]](#)
11. Iqbal M, Rossoff LJ, Steinberg HN, Marzouk KA, Siegel DN. *Postgrad Med J* 2000; 76: 390-4. [\[CrossRef\]](#)
12. Lakadamyalı H, Lakadamyalı H, Eldem HO, Erdoğan A, Akçay Ş, Eyüboğlu FÖ. Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyonlar: İzole Anomali ve Hereditör Hemorajik Telenjektazi. *Toraks Dergisi* 2006; 7: 204-8.
13. Erdoğan Y, Özkul M B, Bilgen G, Taştepe İ, Olcay I, Şen N, et al. Rendu hastalığı ile birlikte olan bir arteriyovenöz fistül olgusu. *Solumun Hastalıkları* 1990; 1: 69-75.
14. Lee DW, White RI Jr, Egglin TK, Pollak JS, Fayad PB, Wirth JA, et al. Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long term results. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 930-9. [\[CrossRef\]](#)