

## Çocukluk çağında siyanozun nadir bir sebebi: Pulmoner arteriyovenöz malformasyon

### A rare cause of cyanosis in childhood: Pulmonary arteriovenous malformation

Dr. Osman Güvenç,<sup>1</sup> Dr. Murat Saygı,<sup>2</sup> Dr. İbrahim Halil Demir,<sup>3</sup> Dr. Ender Ödemiş<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Batman

<sup>2</sup>Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Özet**– Pulmoner arter ve pulmoner ven arasında anormal bağlantı olması olarak tanımlanan pulmoner arteriyovenöz malformasyon nadir görülen bir durumdur. Genellikle doğumsal olarak ortaya çıkmasına rağmen herediter hemorajik telenjektazi ile birlikte de olabilir. Klinik bulgular, fistülün sayısı ve boyutu ile orantılı olarak şant miktarıyla değişmekte olup hastalarda siyanoz ve solunum sıkıntısı görülebilir. Hastalık tedavi edilmediği takdirde kalp yetersizliğine ve enfektif endokardite yol açabilir; anevrizmal fistül yırtılabilir. Anormal vasküler bağlantının transkater embolizasyonu bu hastalığın yönetimindeki güncel tedavi yöntemidir. Bu makalede 8.5 yaşında bir çocuk hasta sunuldu. Hastada çabuk yorulma belirtisi kendini gösteriyordu. Transkutanöz oksijen satürasyonu %75 idi, incelemelerinde pulmoner arteriyovenöz malformasyon tespit edildi. Başarılı transkaterer fistül embolizasyonu uygulandı.

**Summary**– Pulmonary arteriovenous malformation, which is defined as the presence of an abnormal connection between the pulmonary artery and pulmonary vein, is rarely seen. Although it generally presents as a congenital condition, it may be accompanied by hereditary hemorrhagic telangiectasia. Clinical signs vary according to the amount of shunt in proportion to the number and size of the fistulae. Patients may present with cyanosis and respiratory trouble. If the disease remains untreated, it may result in cardiac failure and infective endocarditis, thereby leading to the rupture of the aneurysmal fistula. Transcatheter embolization of abnormal vascular connection is the current treatment method in this disease. This article describes the case of an 8½-year-old child. He was presented with the symptom of getting tired quickly. Transcutaneous oxygen saturation of 75%, and pulmonary arteriovenous malformation was detected in his examination. Successful transcatheter fistula embolization was performed.

**P**ulmoner arteriyovenöz malformasyon (pAVM), pulmoner arterlerle pulmoner venler arasında kapiller yapı olmadan direkt ilişkinin bulunması durumudur. Nadir bir patoloji olup otopsielerde görülme oranı 15.000’de 3’tür.<sup>[1]</sup> Sistemik venöz kan akciğerleri atlayarak sol atriyuma gelir ve arteriyel desatürasyon oluşur. Çoğunlukla doğumsal olarak ortaya çıkan bu anomalide, fistüller çok sayıda olabileceği gibi geniş bir arter ven bağlantısı şeklinde de bulunabilir.<sup>[2]</sup>

#### Kısaltmalar:

EKO Akokardiyografi  
HHT Herediter hemorajik telenjektazi  
pAVM Pulmoner arteriyovenöz malformasyon

Bu yazıda, çabuk yorulma şikayetiyle başvuran, fizik muayenede siyanozu ve çomak parmağı tespit edilen ve transkaterer embolizasyon uygulanan pAVM’li bir hasta sunuldu.

#### OLGU SUNUMU

Sekiz yıl, altı aylık kız hastanın son iki yıldır çabuk yorulma şikayetinin giderek arttığı, son üç yıl içinde dört kere ayaktan pnömoni tedavisi uygulandığı, sol akciğerinde leke olduğu söylenerek tüberküloz açısından araştırıldığı öğrenildi. Fizik muayenede çomak parmak görüldü (Şekil 1a). Oda havasında bakı-

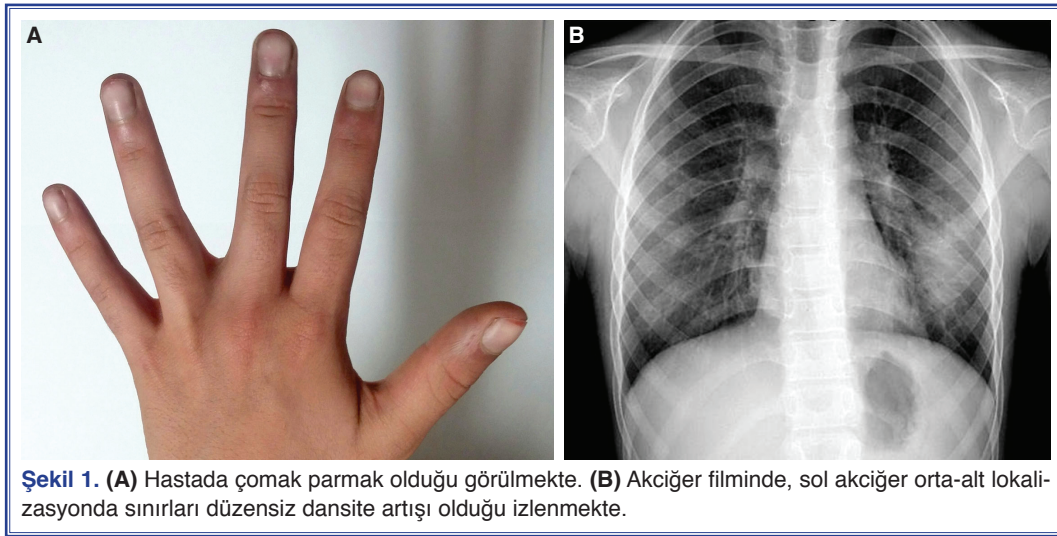
Geliş tarihi: 19.12.2016 Kabul tarihi: 20.01.2017

Yazışma adresi: Dr. Osman Güvenç. Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi,  
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Batman, Turkey.

Tel: +90 332 - 241 50 00 / 44510 e-posta: osmanguvenc1977@gmail.com

© 2017 Türk Kardiyoloji Derneği



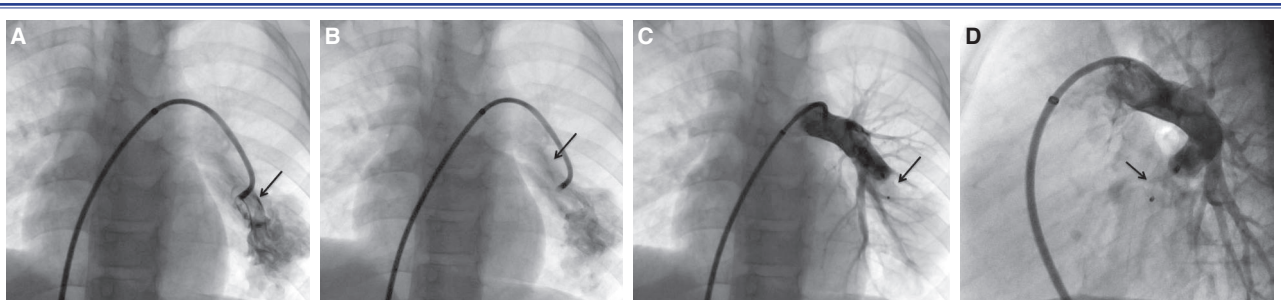


lan transkütan oksijen saturasyonunun %75 olduğu, %100 oksijen verildiğinde saturasyonun artmadığı saptandı. Boy ve kilo persentilleri, vital bulguları ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. Solunum seslerinde ve kardiyovasküler sistem muayenesinde patolojik bulgu yoktu. Hemoglobün değeri 20.4 g/dL ve hematokriti %62 idi. Akciğer filminde sol akciğer orta-alt bölgede sınırları düzensiz dansite artışı olduğu görüldü (Şekil 1b). Elektrokardiyografik ve ekokardiyografik (EKO) incelemeleri ile rutin laboratuvar incelemeleri normal olan hastaya kontrast EKO incelemesi yapıldı ve yapılan enjeksiyon sonrasında sol atriyumda ve sol ventrikülde erken fazda mikrokavitasyonlar görüldüğünden test pozitif olarak kabul edildi. Hasta, pAVM tanısıyla kateterizasyon salonuna alındı. Sol pulmoner artere yapılan selektif kontrast madde enjeksiyonunda sol orta-alt zonda biri büyük diğeri küçük olan iki adet pAVM olduğu gözlemlendi (Şekil 2a, b). Büyük olan fistülün çapı 7 mm olarak ölçüldü ve 14 mm vasküler plug-I ile kapatılması planlandı. Önce

geniş olan fistülün içerisine girildi, kontrast madde ile kontrol enjeksiyonu yapılarak tıkanmanın uygulanacağı lokalizasyondan emin olundu. Vasküler plug I'in fistülde açılması sağlandı ve cihaz burada serbestleştirildi. Daha sonra 5 mm x 5 cm'lik Gianturko koil ile küçük olan diğeri fistülde de tıkanma sağlandıktan sonra işleme son verildi (Şekil 2c, d). İşlem öncesi oda havasında %75'lerde olan transkütan oksijen saturasyon düzeyi, işlem sonrası %96'ya kadar yükseldi. Herhangi bir komplikasyon görülmeyen hasta işlemden bir gün sonra taburcu edildi. Yapılan kontrollerde on aylık süre içerisinde herhangi bir problem ile karşılaşılmaı. Hastanın ailesinden, hastanın klinik bulguları, laboratuvar sonuçları ve fotoğraflarının kullanılması konusunda bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

## TARTIŞMA

Pulmoner arteriyovenöz malformasyon, doğumsal olarak ortaya çıkmakla birlikte toraks travması, Glenn



operasyonu, amiloidoz, kistik fibrozis, metastatik kar-  
sinomlar ve çeşitli enfeksiyonlara bağlı olarak da or-  
taya çıkabilir. Otozomal dominant geçişli herediter  
hemorajik telenjektazi (HHT) hastalığı (Osler Weber  
Rendu sendromu) ile yaygın pAVM birlikteliği sıklıkla  
[1] Hastalığın patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır.  
[2] Hastamızda aile öyküsü, epistaksis, telenjektazi  
veya viseral organ tutulumu olmadığından HHT has-  
talığı düşünülmüdü. Pulmoner arteriyovenöz malfor-  
masyona yol açabilecek bir neden tespit edilemeyen  
hasta, doğumsal pAVM olarak kabul edildi.

Hastalar semptomsuz olabilir, fistülün büyüme-  
siyle semptomlar ortaya çıkabilir. Şant miktarı fazla  
ise solunum sıkıntısı, siyanoz, çomak parmak, göğüs  
ağrısı, epistaksis, hemoptizi, paradoks emboliye bağlı  
beyin apsesi ve inme gibi durumlar görülebilir. Hasta-  
lık tedavi edilmediği takdirde kalp yetersizliğine veya  
enfektif endokardite anevrizmal fistül yırtılırsa ölüme  
yol açabilir.[3] Fistül büyük ise akciğer filminde opasite  
görülebilir. Tanı konulması aşamasında kontrast EKO  
incelemesi önemlidir. Burada, ajite serumun periferik  
venden verilmesinden 3–8 kalp atımı sonrasında kal-  
bin sol boşluklarında kabarcıklar görülmesi anlamlı  
olarak kabul edilir. Tanıdan şüphelenilen hastalarda  
ise bilgisayarlı tomografi anjiyografisi veya gelenek-  
sel pulmoner anjiyografi gereklidir. Daha önceden  
birçok kez çocuk hekimlerine yorgunluk şikayeti ve  
öksürük nedeni ile başvuran ve farklı zamanlarda  
pnömoni tedavisi görüp tüberküloz açısından incele-  
nen hastanın şimdiye kadar transkütan oksijen satü-  
rasyonuna hiç bakılmadığı, fizik inceleme esnasında  
çomak parmak ve santral siyanozunun da tespit edi-  
lemediği öğrenildi. Çabuk yorulması ve aralıklı öksü-  
rük şikayetleri dışında herhangi bir şikayeti olmayan  
olgunun fizik muayenesinde çomak parmak dışında  
patolojik bir bulgusu yoktu. Akciğer grafisi ile pAVM  
düşünülen hastaya kontrast EKO incelemesi ile tanı  
konulmuş oldu. Pulmoner arteriyovenöz malforma-  
syon tedavisi ile ilgili bir görüş birliği bulunmama-  
kla birlikte 3 mm'den büyük fistüllerin ve semptomlu  
olanların tedavi edilmesi gerektiği belirtilmektedir.[1]

Tedavi seçenekleri cerrahi yaklaşım ve transkate-  
ter embolizasyondur. Cerrahi girişim merkezi yerle-  
şimli, tek ve geniş lezyonlarda uygun olmaktadır.[4]  
Son yıllarda transkateter embolizasyon da sık başvu-  
rulan tedavi seçeneğidir. Bu işlemle akciğer paranki-  
mi korunur, torakotomiye ve genel anestezisyeye bağlı

komplikasyonlardan kaçınılmış olunur. Ancak trans-  
kateter embolizasyondan sonra da kanama, trombüs,  
cihazın yer değiştirmesi gibi komplikasyonlar geliş-  
ebilmekte olup hastaların bu işlemde sonra rekanali-  
zasyon açısından da takip edilmesi gerekmektedir.[5,6]  
Embolizasyon işleminden sonra hastamızın oksijen  
satürasyonu %75'ten %95'e yükseldi ve herhangi bir  
komplikasyon gelişmedi, rekanalizasyon gözlenmedi.

Sonuç olarak hipoksemi ve siyanozu olan hasta-  
larda akciğer, kalp ve sinir sistemi patolojileri dış-  
landıktan sonra nadir bir neden olarak pAVM akla  
gelmelidir. Hastaların bir kısmında fizik muayene,  
akciğer filmi, EKO ve hatta bilgisayarlı tomografi  
incelemeleri normal olsa bile mutlaka kontrast EKO  
ile de değerlendirme yapılmalıdır. Çok seyrek görü-  
len bu hastalığın tanısı atlandığında, ölümcül olabilen  
komplikasyonlarla karşılaşılabilineceğinden dikkatli  
olunmalıdır. Tedavide transkateter embolizasyon işle-  
mi başarılı bir şekilde uygulanabilir.

**İlgi çakışması (conflict of interest):** Yoktur.

#### KAYNAKLAR

- Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformati-  
ons. Am J Respir Crit Care Med 1998;158:643–61. [CrossRef]
- Terlemez S, Pektaş A, Taştepe AI, Kula S, Oğuz AD, Tuna-  
oğlu FS. Onbir yaşına kadar gözden kaçan siyanoz. GMJ  
2014;25:73–5.
- Ergül Y, Nişli K, Aydoğan Ü. Transcatheter closure of a fistula  
between the right pulmonary artery and left atrium using the  
Amplatzer septal occluder. Arch Turk Cardiol 2011;39:231–4.
- Rollas K, Yılmaz Turay Ü, Erdoğan Y, Biber Ç, Yılmaz A.  
Bilateral geniş pulmoner arteriyovenöz malformasyonları ne-  
deniyle transkateter embolizasyon uygulanan herediter hemo-  
rajik telenjektazi olgusu. Solunum 2013;15:127–30. [CrossRef]
- Güçyetmez B, Salihoğlu E, Ayyıldız A, Saltık L, Telci L.  
Travma sonrası geç prezente olmuş pulmoner arteriyovenöz  
fistülün septal tıkaçıcı cihaz ile kapatılması. Ulus Travma Acil  
Cerrahi Derg 2013;19:576–80.
- Pereira-da-Silva T, Martins JD, de Sousa L, Fiarresga A, Tri-  
go Pereira C, Cruz Ferreira R, et al. Percutaneous occlusion  
of vascular malformations in pediatric and adult patients: 20-  
year experience of a single center. Catheter Cardiovasc Interv  
2016;87:62–8. [CrossRef]

**Anahtar sözcükler:** Çocuk; fistül embolizasyonu; pulmoner arteriyö-  
venöz malformasyon; siyanoz.

**Keywords:** Child; fistula embolization; pulmonary arteriovenous  
malformation; cyanosis.