

Konjenital pulmoner arterio-venöz fistüller

Olgun ARIBAŞ*, Fikret KANAT**, Sami CERAN*

* S.Ü.T.F. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,

** S.Ü.T.F. Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, KONYA

ÖZET

SÜ Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi servisinde, iki olgu pulmoner arteriovenöz fistül nedeniyle ameliyat edildi. Olgular, 49 ve 62 yaşlarında, erişkin hastalardı. Fistüller, birinci olguda sağ alt lobda, diğesinde sağ üst lobda lokalize idi. Her iki olguda lobektomi yapıldı. Pulmoner arteriovenöz fistüllü olgularımız arasında herediter hemorajik telenjiektazi gözlenmedi. Bu makalede, oldukça ender görülen pulmoner arteriovenöz fistüllerin patogenezi, kliniği, patofizyolojik değişiklikleri ve tedavisi, olgularımız münasebetiyle literatür ışığında gözden geçirildi ve tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Arteriovenöz fistül, arteriovenöz malformasyon, herediter hemorajik telenjiektazi

SUMMARY

Congenital pulmonary arterio-venous fistulas

Two patients have been operated for pulmonary arteriovenous fistula at the Department of Thoracic Surgery, School of Medicine, University of Selcuk, Konya. The patients were adults, 49 and 62 years-old. Fistules were localized in the right lower lobe in first one and in the right upper lobe in second. The type of the operation was lobectomy in both cases. Among our patients with pulmonary arteriovenous fistulas, hereditary hemorrhagic telangiectasia was not observed. In this article, the pathogenesis, clinical features, pathophysiologic changes, and treatment of pulmonary arteriovenous fistulas are discussed.

Key Words: Arteriovenous fistula, arteriovenous malformation, hereditary hemorrhagic telangiectasia

Konjenital pulmoner arteriovenöz fistüller, vasküler septanın yetersiz oluşumu veya düzensizliği sonucu kapiller gelişimdeki defekti ifade eden konjenital malformasyonlardır (1,2). Klinik önemi, intrapulmoner arteriovenöz sağ-sol şant nedeniyledir. Bu şant, venöz veya arteryal pulmoner hipertansiyona yolaçacak derecede fazla olabilir.

Bu makalede, biri uzun yıllar polisitemi tedavisi görmüş diğeri hemoptizi nedeniyle yapılan incelemede buna eşlik eden bronşektazinin de bulunduğunu saptadığımız pulmoner arteriovenöz fistüllü iki olgu sunuldu. Bu olgular münasebetiyle arteriovenöz fistüller; klinik, radyolojik ve patolojik yönden literatür ışığında tartışıldı.

Olgu-1 : AA, 49 yaşında erkek hasta, 5 yıl önce başlayan aşırı yorgunluk, çarpıntı, nefes darlığı, du-

daklarda morarma şikayetiyle başvurdu. Bu süre içerisinde polisitemia vera tanısıyla tedavi edilen ve şikayetlerinde düzelme görülmeyen hastanın fizik muayenesinde, dudak ve ekstremitte uçlarında belirgin siyanoz ve çomak parmak mevcuttu. Sistem muayenelerinde solda varikozel dışında kayda değer bir bulgu yoktu. Olgunun laboratuvar incelemesinde, hemoglobin: 21.8 g/dl, hematokrit: % 67.9, eritrosit sayısı: 7.140.000/mm³, lökosit sayısı: 5340 mm³, trombosit sayısı: 209.000 mm³, sedimentasyon hızı: 2 mm/sa. Rutin kan biyokimyası ve idrar tetkikleri ile EKG normal sınırlardaydı. Spirometrik solunum fonksiyon testlerinde; FVC: 4.37 L (% 88), FEV1: 3.35 L (% 84), FEV1/FVC: % 77, VC: 4.37 L idi. Arteryal kan gazlarında; pH: 7.34, pO₂: 43 mmHg, pCO₂: 43 mmHg, oksijen saturasyonu: % 78 ile belirgin hi-

Haberleşme Adresi: Yrd. Doç. Dr. Olgun Kadir ARIBAŞ, S.Ü.T.F. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, KONYA

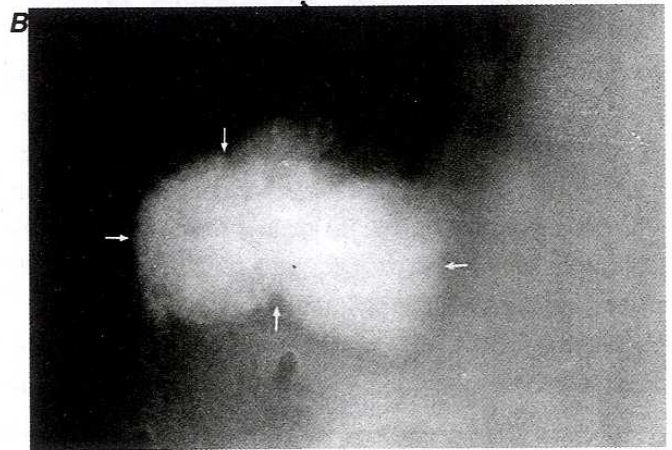
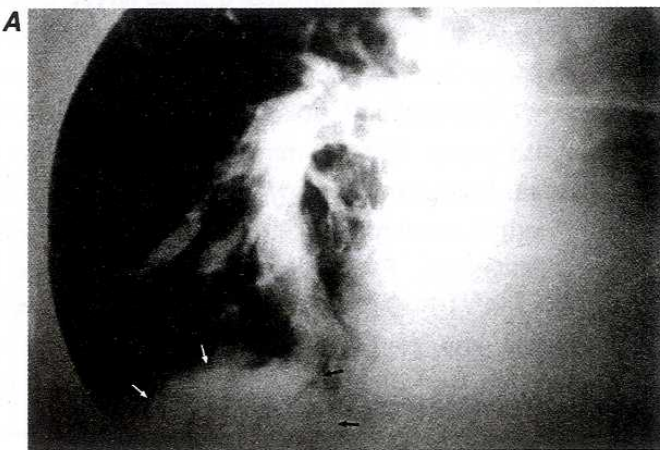
Geliş Tarihi : 05.02.2001

Yayına Kabul Tarihi : 03.05.2001

poksemi gösteren olgunun ekokardiyografisinde kardiyak şant saptanmadı ve normal bulundu. Polisitemi için yapılan kemik iliği incelemesinde; retiküler lif artışı, eritroid seri baskınlığı ile normosellüler yapı dışında başka patolojik hücre yapısı gözlenmedi. PA akciğer grafisinde, sağ diafragma ve kardiyofrenik sinüsde düzensizlik ile sağ hiler bölgeden diafragmaya kadar parakardiyak lokalizasyonda pulmoner vaskülaritede artış vardı. Akciğer perfüzyon sintigrafisinde kranyum, böbrek ve tiroide erken tutulum saptandı. Toraks BT' de, sağ alt lobda 3x5cm ebadlarında, lobüle opasiteler ve damarsal ilişki gösteren lezyon mevcuttu. Pulmoner selektif anjiyografide; sağ akciğer alt lobda diafragmatik yüzeyden hilusa doğru uzanan santral yerleşimli yaklaşık 5x6 cm çaplı, tek venöz anevrizmalı pulmoner arteriovenöz fistül belirlendi (Şekil-1 A ve B). Kronik hipoksi nedeniyle oluşmuş polisitemia dolayısıyla, komplikasyonları azaltmak amacıyla ameliyat öncesi dönemde 3 ünite flebotomi yapıldı. Bu işlemi takiben; sağ torakotomide anjiyografide tarif edilen anevrizmatik komponentli lezyona alt lobektomi uygulandı. Bu işlemi takiben arteriyel kan gazı değerleri dramatik olarak düzeldi ve pH: 7.41, pO₂: 72 mmHg, pCO₂: 44 mmHg, oksijen satürasyonu: % 94 oldu. Postoperatif komplikasyon görülmeyen ve siyanozu düzelen hastanın, postoperatif 10. gündeki laboratuvar incelemesinde, hemoglobin: 12.1 g/dl, hematokrit: % 38.7, eritrosit sayısı: 4.007.000/mm³ saptandı. Ameliyat son-

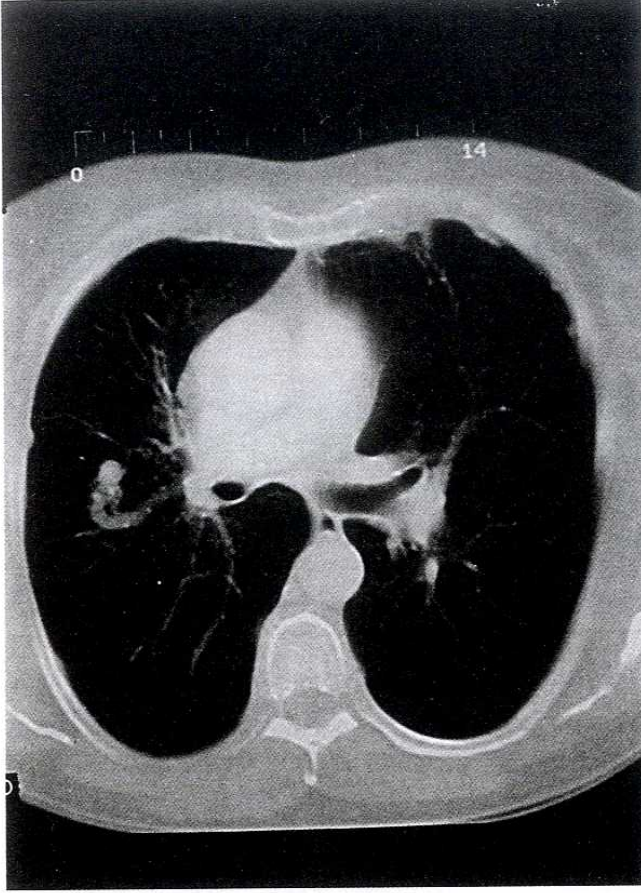
rasındaki spirometrik solunum fonksiyon testlerinde; FVC: 2.66 L (% 57), FEV1: 2.47 L (% 65), FEV1/FVC: % 117 idi. Postoperatif 1. ayında yapılan kontrolda çomak parmağın da gerilediği görüldü. Klinik ve radyolojik kontrol muayenesi tamamen normaldi. Halen sağlıklı olan olgunun sistemik taramasında opere edilen arteriovenöz fistül dışında başka bir lokalizasyonda fistüle rastlanılmadı.

Olgu-2 : HK, 62 yaşında kadın hasta, 2 ay önce başlayan ve 15 günde bir yineleyip 1-2 gün süren hemoptizi nedeniyle başvurdu. 32 yıl önce over kisti ameliyatı yapılmış olgunun, fizik ve laboratuvar muayenelerinde patolojik bir bulgu bulunamadı. PA akciğer grafisinde, sağ hiler dolgunluk, sağ orta zonda nodüler opasite ve sağ alt zonda minimal gölge koyuluğu artışı ile minimal diafragmatik çekinti görülüyordu. Toraks BT' de ise sağ akciğer üst lob anterior segmentte pulmoner damarla ilişkili 2x3 cm ebadında lobüle opasiteler görülmekteydi (Şekil-2). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) anjiyografi incelemesinde; sağ akciğer üst lob anterior segmentte sağ pulmoner üst lob anterior segment arterinden beslenen ve superior pulmoner vene drene olan arteriovenöz fistül saptandı (Şekil-3). Spirometrik solunum fonksiyon testlerinde; FVC: 3.12 L (%127), FEV1: 2.59 L (%126), FEV1/FVC: % 83, TLC: 5.65 L (%124), RV: 2.49 L (%136), RV/TLC: % 44, DLCO: 10.4 mmol/kPa.mm (%147) idi. Arteriyel kan gazları da; pH: 7.46, pO₂: 75 mmHg, pCO₂: 43 mmHg, oksijen satürasyonu: % 96 ile normal bulundu. Diğer



Şekil 1. A. Olgu-1' e ait pulmoner anjiyografi.

B. Sağ akciğer alt lobda diafragmatik yüzeyden hilusa doğru uzanan santral yerleşimli yaklaşık 5x6 cm çaplı, tek venöz anevrizmalı pulmoner arteriovenöz fistül görülmekte.

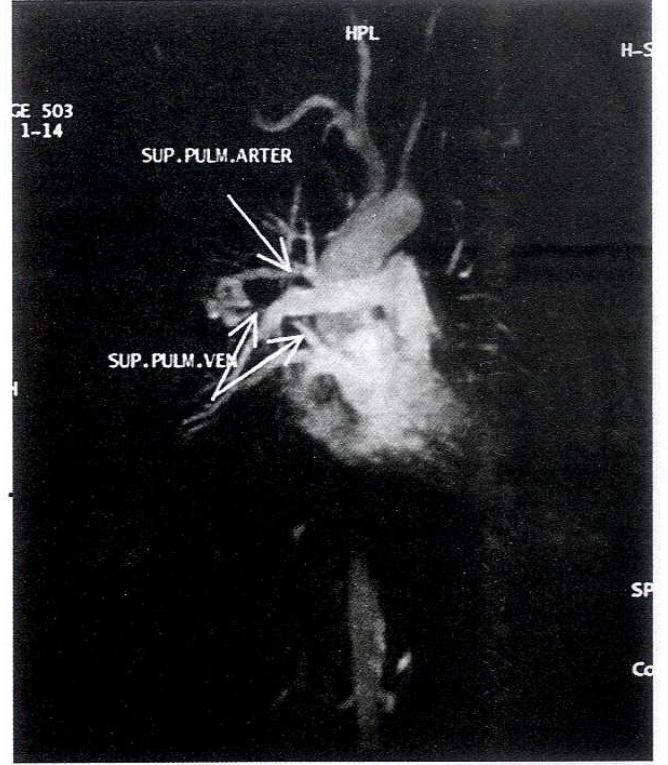


Şekil 2. Olgu-2' ye ait sağ akciğer üst lob anterior segmentte pulmoner damarla ilişkili 2x3 cm ebadında lobüle opasitelerin görüldüğü Toraks BT kesiti.

sistem taramaları normal olup bronkoskopisinde orta lob bronş orifisi hiperemik, ödemli, hafif ülser ve hafif daralmıştı. Bronş mukoza biyopsisi bronş lavaajı sitolojisi de normaldi. Hastaya sağ torakotomi yapılarak fistül bulunan üst loba ve bronşektatik orta loba bilobektomi uygulandı. Histopatolojisinde orta lob bronşektatik değerlendirildi. Postoperatif komplikasyon gelişmeyen hasta 7 aydır sağlıklı ve son kontrol muayeneleri normaldi.

TARTIŞMA

Pulmoner arteriovenöz fistüller (PAVF) çeşitli anatomik varyasyonlar gösterebilir. Embriyolojik yönden arteriyel, kapiller veya venöz düzeyde izole veya kombine lezyonlar şeklinde görülürler. Bu varyasyonlar, arteriovenöz ilişkinin durumu ve boyutuna göre, Tablo-1' de özetlenmiştir. Ayrıca PAVF' li olgularda herediter hemorajik telenjektazi (HHT)' nin eşlik edip etmemesi de prognoz açısından önem



Şekil 3. Olgu-2' ye ait sağ akciğer üst lob anterior segmentte, üst lob anterior segment arterinden beslenen ve superior pulmoner vene drene olan arteriovenöz fistülün görüldüğü MRG anjiyografi kesiti..

taşır. Çünkü daha çok kadınlarda otozomal geçiş gösteren ve dermal, mukozal, visseral vasküler lezyonlarla karakterli olan HHT' li olgularda komplikasyonlar daha sık görülür ve prognoz daha kötüdür (1). PAVF' li olguların yaklaşık yarısında (%47-56) HHT saptanırken, HHT' li olguların yaklaşık 1/3' ünde (%36) PAVF gözlenmektedir (2,3,4). PAVF ve HHT birlikteliğinin prevalansı 2.6/100.000 olarak bildirilmiştir (5). Bizim olgularımızda ise HHT yoktu.

Çoğunluğu (%94) konjenital olan PAVF' lerin sadece % 6' sı travmatiktir ve konjenital olanların da, çocukluk çağında saptanan % 10' u dışında hepsi genellikle 3-4. dekatlarda tesbit edilirler (2). İzole PAVF' li olguların erkeklerde (%60) sık görülmelerinin tersine, HHT' nin eşlik ettiği olguların çoğunluğunun kadın olması ve ailesel özellik göstermeleri nedeniyle, bir kadında PAVF saptanmışsa buna HHT' nin eşlik edip etmediği mutlaka araştırılmalıdır (4). İlginç bir bulgu da muhtemelen

Tablo 1. Pulmoner arteriovenöz fistüllerin anatomik sınıflaması.

1. Anevrizmasız, multipl, küçük arteriovenöz fistüller.
2. Periferik, büyük, tek arteriovenöz anevrizmalar.
3. a. Santral, büyük, tek arteriovenöz anevrizmalar.
b. Venöz dönüş anomalisi ile birlikte büyük arteriovenöz anevrizmalar.
c. Venöz dönüş anomalisi ile birlikte multipl küçük arteriovenöz fistüller.
4. a. Sistemik arterle ilişkili, büyük, tek venöz anevrizmalar.
b. Pulmoner ven varisi- fistülsüz, büyük, tek venöz anevrizmalar
5. Fistülsüz venöz dönüş anomalileri.

hormonal etkilerle oluşan vazodilatasyonun, asemptomatik duran PAVF'lerin intrapulmoner şant fraksiyonunu artırarak, belirgin dispne oluşturmaları nedeniyle gebelikte teşhis edilebilmeleridir. Böyle olgularda çoğunlukla fistülün gebeliğin bitmesiyle spontan kapanmasına karşılık bazıları gebeliğin erkenden sonlanmasına yol açabilmektedirler (5,6).

PAVF'lerde klinik tablo, oluşan fizyopatolojik defektin büyüklüğü, komplikasyonları ve HHT birlikteliğine bağlı olarak değişiklik gösterir. Bu nedenle olguların % 16-26' sında hiçbir semptom görülmeyebilir (2,3). Olguların yaklaşık 1/3'ünde nörolojik semptom ve bulgular PAVF'ün tek belirtisi olabilir ve bu olgular PAVF olduğu bilinmeksizin ilgili kliniklerde nörolojik yönden medikal veya cerrahi olarak tedavi edilirler (7). Bunun dışında sıklıkla görülen semptom ve bulgular; sırasıyla, dispne (%57), epistaksis (%49), inspiyumla artan pulmoner murmur (%34), siyanoz (%29), clubbing (%19), hemoptizi (%15) ve polisitemi (%13)'dir (3). Eğer lezyonun çapı 2 cm' den büyük ve özellikle % 20' den fazla şant fraksiyonu varsa; birinci olgumuzda gözleendiği gibi "siyanoz + polisitemi + çomak parmak" klasik triadı görülür. Şant daha fazla ise bu olgular konjestif kalp yetmezliği ile sonlanabilir. En önemli komplikasyonları; masif hemoptizi, hemotoraks dışında menenjit, beyin absesi, portal sistemik ansefalopati, paradoksal emboli, hemipleji, beyin ve spinal kordda vasküler lezyonlar gibi SSS komplikasyonlarıdır (7,8).

Radyolojik olarak, olguların % 94'ünde PA akciğer grafide, çoğu nonkalsifiye, lobüle, nisbeten sınırlı ve hiler yapılarla ilişkili lezyonlar şeklinde anomaliler görülebilir (3). Toraks BT tanı koydurucudur (9). Olgularımızda da görüntülediğimiz pulmoner anjiyografi ve MR anjiyo, lezyonların vasküler, non-vasküler ayrımı yanısıra özellikle pulmoner arteryal çatıyı çok iyi belirler. Çoğu multipl ve unilateral olarak saptanan PAVF'li olguların sadece 1/3'ü soliter ve sadece % 10' u bilateraldir (3). White ve ark (10), anjiyografik olarak değerlendirdikleri çoğunlukla subplevral yerleşimli ve sıklıkla alt loblarda lokalize olan olguların; % 79' unun basit (tek arterle beslenen nonseptal anevrizmal ilişki gösteren ve tek vene drene olan) ve % 21' inin de kompleks (2 veya fazla arterle beslenen büllöz septalı anevrizmal ilişki gösteren ve 2 veya fazla vene drene olan) tipte olduklarını belirtmişlerdir. Olgularımızda PAVF, birinde sağ alt lob, diğerinde sağ üst lob lokalizasyonlu idi ve her ikisi de tek damar ile drene olmaktadır.

Tek ve büyük, lokalize PAVF'li olgularda tercih edilmesi gerekli yaklaşım; cerrahidir (3,7,11). Cerrahiden amaç, şant fonksiyonunun ortadan kaldırılıp özellikle paradoksal emboli gibi nörolojik komplikasyonlara meydan vermemektir. Ancak pulmoner hipertansiyon varsa cerrahi kontrendikedir. Bunun yanısıra yüksek riskli veya multipl olgularda alternatif bir yöntem olarak selektif transkateter embolizasyon yapılabilir (2,7,10,12). Haitjema ve ark (12), bildirdikleri 92 olgunun 32' sinde "steel coil" em-

bolizasyon yapmışlar ve sadece 2 olguda yetersizlik bildirmişlerdir. White ve ark (10) ise 14 olguda balon embolizasyon uygulamışlar ve hepsinde başarılı olduklarını belirtmişlerdir. Olgularımızda ise tek, büyük ve lokalize PAVF' leri nedeniyle lobektomi tercih edilmiştir. Swansson ve ark (3), Mayo klinikte 15 yıllık süreçte 93 PAVF' li olgunun nörolojik komplikasyon gelişen 34 olgu (% 37) dışındaki 18 olguda (%19) cerrahi rezeksiyon, 41 olguda (%44) em-

bolizasyon uygulamışlar ve sadece embolizasyon yaptıkları 2 olguda komplikasyon ve 1 olguda mortalite bildirmişlerdir.

Sonuç olarak; olgularımızdaki gibi polisitemi, siyanoz, çomak parmak gelişmiş veya hemoptizi ile başvuran olgularda etyolojide pulmoner arteriovenöz fistül akılda tutulmalı ve böyle bir lezyon saptanırsa da özellikle kadın olgularda HHT olup olmadığı mutlaka araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Peery WH. Clinical spectrum of hereditary hemorrhagic telangiectasis (Osler-Weber-Rendu disease) Am J Med 1987;82:989.
2. Dines DE, Seward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin Proc 1983;58(3):176-81.
3. Swanson KL, Prakash WB, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistulas.: Mayo clinic experience,1982-97. Mayo Clin Proc 1999;74(7):671-80.
4. Vase P, Holm M, Arendrup H. Pulmonary arteriovenous fistulas in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Acta Med Scand 1985;218(1):105-9.
5. Wilmshurst P, Jackson P. Arterial hypoxemia during pregnancy caused by pulmonary arteriovenous microfistulas. Chest 1996;110(5):1368-9.
6. Swinburne AJ, Fedullo AJ, Gangemi R, Mijangos JA. Hereditary telangiectasia and multiple pulmonary arteriovenous fistulas. Clinical deterioration during pregnancy. Chest 1986;89(3):459-60.
7. Storck M, Mickley V, Abendroth D, Sunder-Plassmann L. Pulmonary arteriovenous malformations: aspects of surgical therapy. Vasa 1996;25(1):54-9.
8. Finkelstein R, Engel A, Simri W, Hemli JA. Brain abscesses. The lung connection. J Intern Med 1996;240(1):33-6.
9. Remy J, Remy-Jardin M, Wattinne L, Deffontaines C. Pulmonary arteriovenous malformations: evaluation with CT of the chest before and after treatment. Radiology 1992;182(3):809-16.
10. White RL Jr, Mitchell SE, Barth KH, Kaufman SL, Kadin S, Chanq R, Terry PB. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: An important consideration before embolotherapy. AJR Am J Roentgenol 1983;149(4):681-6.
11. Wechsler J, Jedlicka V, Kerwitzer J, Novotny J, Pavlik M, Pestal A, Capow I. A case of a pulmonary arteriovenous malformation treated by lobectomy. Acta Chir Hung 1999;38(1):53-5.
12. Haitjema TJ, Overtoom TT, Westerman CJ, Lammers JW. Embolisation of pulmonary arteriovenous malformations: Results and follow up in 32 patients. Thorax 1995;50(7):719-23.