

Onbir Yaşına Kadar Gözden Kaçan Siyanoz

Cyanosis Skipped Till 11 Years of Age

Semiha Terlemez¹, Ayhan Pektaş¹, Abdullah İrfan Taştepe², Serdar Kula¹, Ayşe Deniz Oğuz¹, Fatma Sedef Tunaoğlu¹

¹Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Ankara, Türkiye

²Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Ankara, Türkiye

ÖZET

Pulmoner arteriovenöz malformasyonlar nadir görülen siyanoz nedenlerindedir. Şantın miktarına bağlı olarak değişik semptomlar görülebilir de en sık efor dispnesi ve siyanoz ile kendini gösterir. Biz burada son 5-6 yıldır çabuk yorulma yakınması olan ve birçok kez doktora başvurduğu halde tanısı gecikmiş bir olguyu sunduk. Başvuru sırasında oksijen saturasyonu %76 olan, sol klavikula altında devamlı üfürüm duyulan, çomak parmağı gelişmiş, takipneik ve taşikardik olarak değerlendirilen hastanın laboratuvarında sekonder eritrositozu saptandı. Kateter anjiyografi ile sol pulmoner arter kökenli arteriovenöz malformasyonu tespit edildi. Hastada lezyon bir lob ile sınırlı olduğundan cerrahi eksizyon ile tedavi uygun görüldü. Siyanoz komplikasyonları ortaya çıkacak kadar tanısı gecikmiş bu hastada dikkatli fizik muayenenin ne kadar önemli olduğu ve çabuk yorulma yakınması ile başvuran hastalarda pulmoner arteriovenöz malformasyonun da akla gelmesi gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Sözcükler: Efor dispnesi, siyanoz, pulmoner arteriovenöz malformasyon

Geliş Tarihi:20.11.2013

Kabul Tarihi: 02.02.2014

ABSTRACT

Pulmonary arteriovenous (AV) malformations are rarely encountered as an underlying cause for cyanosis. These malformations may cause different symptoms depending on the severity of the AV shunt. Exercise dyspnea and cyanosis are the most frequently observed symptoms in individuals with pulmonary AV malformations. The present case report describes an eleven-year-old boy in whom the diagnosis of pulmonary AV malformation was skipped. It was learnt that the patient experienced fatigue for the last six years. Physical examination revealed club fingers, tachycardia, tachypnea and an oxygen saturation of 76%. Moreover, a continuous murmur was auscultated below the left clavicle and secondary erythrocytosis was specified. An AV malformation originating from the left pulmonary artery was detected by catheter angiography. Since the lesion was involved with only one pulmonary lobe, surgical excision was performed. This case report aims to emphasize the significance of thorough physical examination and to remind the clinicians about the possible diagnosis of pulmonary AV malformation in children who are admitted with the complaint of fatigue.

Key Words: Exercise dyspnea, cyanosis, pulmonary arteriovenous malformation

Received: 11.20.2013

Accepted: 02.02.2014

GİRİŞ

Pulmoner arteriovenöz malformasyonlar (AVM), pulmoner arter ile pulmoner venler arasında kapiller geçiş olmadan direk ilişkinin olması olarak ilk kez 1897'de tanımlanmıştır (1). Çoğunlukla doğumsal kabul edilmekle birlikte kazanılmış nedenlerle de ortaya çıkabilir. Doğumsal olanların büyük çoğunluğu herediter hemorajik telenjektazi (Osler-Weber-Rendu Sendromu) ile bir arada görülür. Ancak genel popülasyondaki sıklığı azdır. Otopsielerde saptanma sıklığı 15.000'de 3 iken (2), düşük doz göğüs tomografi taramasında 10.000'de 3,8 oranında saptanmıştır (3). Klinik bulgular özellikle herediter hemorajik telenjektazide geç dönemde ortaya çıktığından, çocuklardaki gerçek sıklığı bilinmemektedir. Asemptomatik hastaların oranı %13 ile %55 arasında bildirilmiştir (4), ancak şantın miktarına bağlı olarak ağırlığı değişen ve en çok görülen klinik semptomlar efor dispnesi ve morarmadır. Bunun dışında geçici iskemik atak, inme, serebral apse, çomak parmak, hemoptizi gibi bulgular da ortaya çıkabilir. Asemptomatik hastalarda ise fizik muayene sırasında göğüste ve/veya sırtta duyulan devamlı üfürüm pulmoner AVM düşündürülen tek bulgu olabilir.

Burada çabuk yorulma yakınması ile birçok kez çocuk doktoruna başvurduğu halde tanısı gecikmiş 11 yaşında siyanotik bir erkek olgu sunulmuştur. Bu olgu nedeniyle çabuk yorulma yakınmalı hastalarda pulmoner AVM tanısının da olabileceğini hatırlatmak amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

On bir yaşında erkek hasta; son 5-6 yıldır giderek artan eforla çabuk yorulma ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. Rutin çocukluk çağı kontrolleri yapılmış olan hasta son bir yıl içinde bu yakınma ile dört kez çocuk doktoruna başvurmuş. Son başvurusunda belirgin dispne, taşikardi ve morarması fark edilen hasta çocuk kardiyoloji uzmanına yönlendirilmiş. Ailede kalp ya da damar hastalığı öyküsü yok. Üç ve 17 yaşlarında iki sağlıklı kardeşi var. Fizik muayenesinde hastanın takipneik olduğu, dudak ve mukozalarında morarma ve çomak parmağı olduğu görüldü (Resim 1). Kalp oskültasyonunda sol klavikula altında ve sırtta devamlı üfürüm duyuluyordu. Nabız oksimetre ile bakılan oksijen saturasyonu %76 saptandı. Elektrokardiyografisi yaşı ile uyumlu bulgular gösteriyordu. Direk grafisinde ise sol akciğer üst lobun kardiyak komşuluğunda sınırları düzensiz, yumuşak doku imajı veren 3 cm x 2 cm büyüklüğünde opasite görülüyordu (Resim 2). Hastanın ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi. Bunun üzerine kontrast ekokardiyografi ile değerlendirildi ve pozitif saptandı. Tüm bu bulgular ile hastada öncelikle pulmoner AVM düşünüldü ve ileri görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmesi planlandı. Hastaya anjiyografi yapılarak akciğer damar yatağı değerlendirildi.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr.Ayhan Pektaş, Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Merkez, Afyonkarahisar, Türkiye, Tel: 05325451428 Faks: 02722463322 E-posta: drayhanpektas@hotmail.com

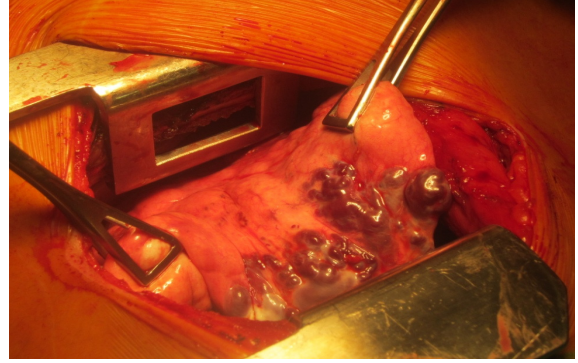
©Telif Hakkı 2014 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2014 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi: <http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2014.20>

Sol pulmoner artere yapılan kısmi anjiyografide sol üst pulmoner arterden köken alan birçok dalın, sol akciğer üst lobda bir yumak oluşturduğu görüldü. Hastaya üç boyutlu bilgisayarlı tomografide anjiyografi ile görüntüleme yapılarak lezyonun akciğer dokusu içindeki sınırları net olarak değerlendirildi (Resim 3). Anjiyografi ile örtüşen bulgular elde edildi. Malformasyonun sol akciğer üst lobda sınırlı olduğu görüldü.

Pulmoner AVM'yi oluşturan afferent arterlerinin çok sayıda ve karmaşık yapıda olması nedeniyle kateter yoluyla embolizasyon tedavisi tercih edilmedi. Lezyonun sol akciğer üst lobda sınırlı olması nedeniyle hasta için cerrahi eksizyonun uygun tedavi olduğu düşünüldü. Hastaya sol torakotomi yapılarak, sol akciğer üst lobda subtotal lobektomi uygulandı (Resim 4). Operasyondan hemen sonra hastanın oksijen saturasyonu %98'e yükseldi.



Resim 4. Akciğerin makroskopik görüntüsünde arteriovenöz malformasyon, vasküler yapılardan zengin, normal akciğer dokusundan farklı renk ve görünümde izleniyor.

TARTIŞMA

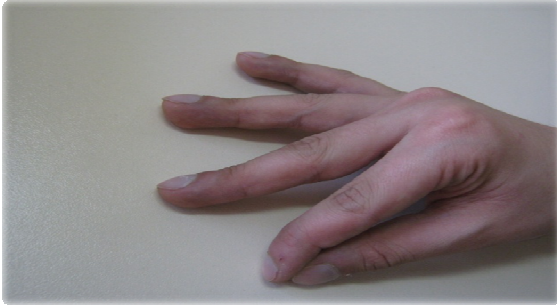
Pulmoner AVM pulmoner yatağın nadir görülen bozukluklarından. Etiyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte 9 ve 12. kromozomlarda gen defektleri ile ilişkisi olduğu kabul edilmektedir (2,5). Bu hastalarda sağdan sola şantın miktarına bağlı olarak değişen derecelerde efor ile ilişkili yakınmalar ortaya çıkabilir. Ancak şant miktarından bağımsız olarak inme, geçici iskemik atak, beyin apsisi gibi mortalite ve morbiditesi yüksek klinik tablolarla da hastalık ortaya çıkabilir (6). Bu nedenle bu hastaların erken tanı ve tedavisi önem kazanmaktadır. Bu hastaların büyük kısmı herediter hemorajik telenjektazi ile birlikte görülmektedir ve daha çok ikinci dekada deride telenjektazik lezyonlar ile kendini göstermektedir. Herediter hemorajik telenjektazi ile birlikte olmayan grupta ise efor dispnesi ve morarma en çok görülen semptomlardır (1,7). Hastamız, 5-6 yıldır devam eden ve giderek artan çabuk yorulma ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. Oksijen saturasyonu %76 saptanan hastanın ağır siyanozu vardı. Hastanın muayenesinde çomak parmağının olması, kan sayımında eritrositozun görülmesi, hastada siyanozun uzun süredir olduğunu göstermektedir. Hasta daha önce bu yakınmalar ile birçok kez doktora başvurmuştur. Dört yıl önce yaptığı başvurularından birinde hastaya çekilen direk akciğer grafisinde, bize başvurusunda çekilen direk grafide görülen opak alan aynı büyüklük ve dansitede izlenmektedir. Hastamızın daha önce doktor başvurularında dikkatli fizik muayenesinin yapılmamış olması hastanın tanı almasını geciktirmiştir. Literatürde bu hastalar genellikle olgu sunumları şeklinde yer aldığından bu hastaların tanı, tedavi ve takiplerinde ortak bir görüş birliği yoktur. Ancak endovasküler girişimlerin ve kullanılan cihazların gelişmesi ile birlikte bu gün için en çok tercih edilen tedavi yöntemi kateter yoluyla yapılan embolizasyondur (8,9). Özellikle arteriovenöz malformasyonu besleyen bir kaç adet afferent arter var ve bunlara kateter yoluyla ulaşılabilirse embolizasyon tercih edilmelidir (8,9). Embolizasyonun uygun olmadığı veya plevraya açılan damarsal yapıların olduğu hastalarda ise cerrahi tedavi önerilmektedir (8,9). Bizim hastamızda ise arteriovenöz malformasyonu besleyen çok sayıda arter olması ve bunların hem pulmoner hem de sistemik arterden köken alması nedeniyle embolizasyon yerine cerrahi tedavi tercih edildi.

SONUÇ

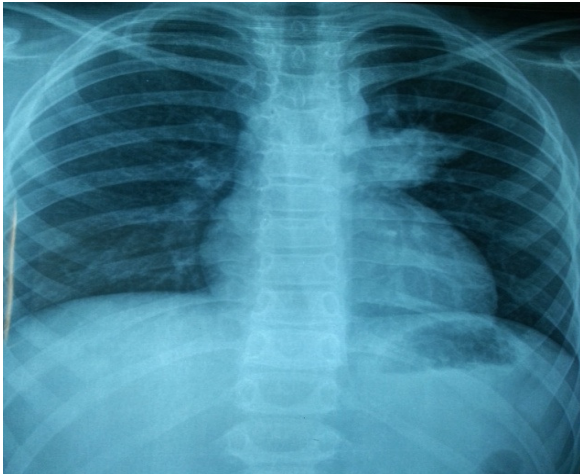
Pulmoner AVM nadir görülen bir hastalıktır. Ancak ortaya çıkabileceği önemli morbidite ve mortalite sorunları nedeniyle erken tanı ve tedavisi önemlidir. Bu nedenle hastalarda dikkatli bir fizik muayene yapılmalıdır. Radyografi gibi basit görüntüleme yöntemleri ve iyi bir fizik muayene değerlendirmesi ile bu hastalarda tanıya yönlendirecek bulgular saptanabilir. Israr eden efor dispnesinde hastada mutlaka oksijen saturasyonu bakılmalı ve kalp dışında siyanozu neden olabilecek hastalıklar akılda tutulmalıdır.

Çıkar çatışması

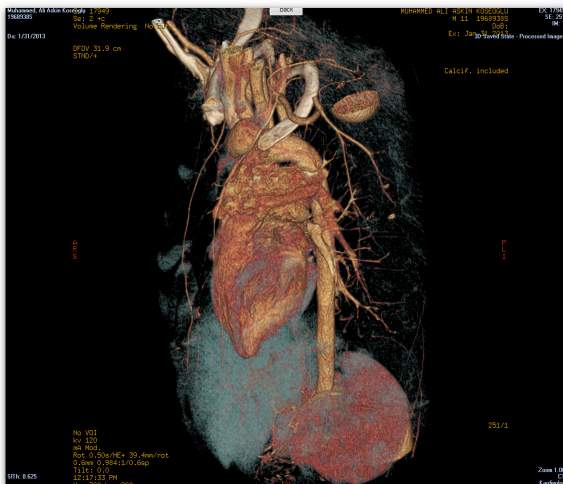
Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.



Resim:1 Hastada siyanoz komplikasyonu nedeniyle gelişen çomak parmak



Resim 2. Telekardiyografide, sol akciğerin parakardiyak komşuluğunda düzgün sınırlı opasite izleniyor



Resim 3. Üç boyutlu BT anjiyografide arteriovenöz malformasyonun akciğer dokusunda kapladığı alan ve vasküler yapılar ile ilişkisi görüldü.

KAYNAKLAR

1. Churton T: Multiple aneurysms of the pulmonary artery. *Br Med J* 1897;1:1223-5.
2. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:643-61.
3. Prevalence of pulmonary arteriovenous malformations as estimated by low-dose thoracic CT screening. Nakayama M, Nawa T, Chonan T, Endo K, Morikawa S, Bando M, Wada Y, Shioya T, Sugiyama Y, Fukai S. *Intern Med* 2012;51:1677-81.
4. Khurshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J* 2002;78:191-7.
5. Mahmoud M, Allinson KR, Zhai Z, Oakenfull R, Ghandi P, Adams RH, et al. Pathogenesis of arteriovenous malformations in the absence of endoglin. *Circ Res* 2010;106:1425-33.
6. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:643-61.
7. Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations and other pulmonary vascular abnormalities. In: Mason RJ, Broaddus VC, Martin TR, King TE, Schraufnagel DE, Murray JF, et al, editors. *Mason: Murray and Nadel's textbook of respiratory medicine*. Vol 1, 5th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010; 2963-89.
8. Embolisation for pulmonary arteriovenous malformation. Hsu CC, Kwan GN, Thompson SA, Evans-Barns H, van Driel ML. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;8-15.
9. Management of pulmonary arteriovenous malformations. Meek ME, Meek JC, Beheshti MV. *Semin Intervent Radiol* 2011;28:24-31.