

گزارش یک مورد رزکسیون جراحی موفقیت آمیز فیستول شریانی- وریدی ریه

دکتر محسن سکوتی: استادیار گروه جراحی توراکس دانشگاه علوم پزشکی تبریز؛ نویسنده رابط
دکتر حسن حیدر نژاد: دانشیار گروه داخلی دانشگاه علوم پزشکی تبریز
دکتر وحید منتظری: دانشیار گروه جراحی توراکس دانشگاه علوم پزشکی تبریز
دکتر منیره حلیمی: استادیار گروه آسیب شناسی دانشگاه علوم پزشکی تبریز
دکتر مقصود صدیق: فلوی فوق تخصصی جراحی توراکس دانشگاه علوم پزشکی تبریز

چکیده

فیستول های شریانی- وریدی ریه (PAVF) ناهنجاری های غالباً مادرزادی نادر عروق ریوی هستند که بیشتر با تلانژکتازی هموراژیک ارثی (سندرم رندو - اسلر - وبر) ارتباط دارند. اگر چه بیشتر بیماران بی علامت هستند، ممکن است با علائمی از قبیل تنگی نفس، سیانوز، خلط خونی، هموتوراکس و چماقی شدن انگشتان مراجعه کنند یا حتی به عوارض خطرناکی مثل حمله گذرای ایسکمیک (TIA) و آبسه مغزی دچار شوند. آنژیوگرافی روش استاندارد تشخیص این ضایعات است ولی اخیراً از CT اسپیرال نیز در تشخیص به خوبی استفاده شده است. اکثر بیماران، با توجه به عوارض، نیاز به درمان دارند. جراحی و فرستادن آمبولی دو روش اصلی درمانی را تشکیل می دهند. در مقاله حاضر یک مورد بیماری در پسر بچه سیزده ساله ای که از سردرد، خلط خونی و تنگی نفس فعالیتی شکایت داشت و در عکس سینه نیز کدورت لبوله درلوب تحتانی راست و ناف ریه مشهود بود معرفی شد و علائم بیماری و یافته های پرتونگاری، روشهای تشخیصی و درمانی و عوارض بیماری مورد بحث قرار گرفت. نتایج خوبی از جراحی و رزکسیون ضایعه به دست آمد. به نظر می رسد که جراحی مخصوصاً در موارد AVM های منفرد هنوز بهترین راه درمان باشد.

کلید واژه ها: فیستول های شریانی- وریدی ریه، ناهنجاری های شریانی- وریدی ریه، جراحی، آمبولیزاسیون، سندرم رندو - اسلر - وبر

مقدمه

اثر تقص بستر مویرگی به وجود می آیند و سبب اتساع آنها و ایجاد فضاهای پرپیچ و خم و گشاد با دیواره نازک می شوند که از میان علل زمینه ای این موارد می توان به ضربه، عفونت هایی مثل اکتینوماکوز، شیتوزومیاز، سپروز کبدی طولانی مدت، تنگی میتال، کارسینوم های متاستاتیک و آمیولییدوز سیستمیک اشاره کرد که مکانیسم ارتباط اینها هنوز روشن نیست (۱).
در مقاله حاضر یک مورد فیستول شریانی- وریدی ریه در یک جوان با علائم مغزی ناشی از پلی سیتی و هیپوکسی مزمن گزارش می شود که با جراحی بهبود کامل یافته است.

معرفی بیمار

بیمار پسر بچه ۱۳ ساله ای بود که با تنگی نفس، سرفه همراه با خلط خونی، سیانوز و سردرد در بخش داخلی ریه «بیمارستان امام خمینی تبریز» بستری شده بود. در شرح حال بیمار سابقه خستگی زودرس و تنگی نفس با فعالیت خفیف وجود داشت و در معاینه سیانوز، پر خونی، چماقی شدن انگشتان و بروئی^۱ در قسمت پشتی همی توراکس راست شنیده می شد، ولی تریبل لمس نمی شد. در عکس سینه بیمار کدورت لبوله به ابعاد ۵×۴×۳ نزدیک به ناف ریه راست مشاهده شد (تصویر ۱) و در سی تی اسکن قفسه سینه نیز همین ضایعه گزارش و احتمال ناهنجاری شریانی- وریدی مطرح شد (تصویر ۲). در آنژیوگرافی عروق

فیستول های شریانی- وریدی ریه انواعی از ناهنجاری های عروقی ریه هستند که ناشی از یک ارتباط مستقیم شریان ریوی به ورید ریوی بدون بستر مویرگی بینابین پدید می آیند و علت مهم شانت های راست به چپ به شمار می روند. این بیماری اسامی دیگری نظیر آنژیوماتوزهای شریانی- وریدی ریه، آنژیوم هامارتومی و آنوریسم های شریانی- وریدی نیز دارد، ولی به نظر می رسد که مناسب ترین عنوان همان اصطلاح کلی ناهنجاری های شریانی- وریدی ریه باشد. در واقع، به جای بستر مویرگی معمولی ارتباط شریان و ورید ریوی این بیماران از طریق فضاهای عروقی پر پیچ و خم و گشادی صورت می گیرد که اندازه آنها ممکن است بزرگ یا کوچک باشد و گاهی انواع بزرگتر آن به عنوان آنوریسم هم مطرح شده است. اولین گزارش های این بیماری در اواخر قرن نوزدهم (چرتون ۱۸۹۷) و اوایل قرن بیستم (ویلیکینز) و در مطالعات بعد از مرگ بیماران انتشار یافت و از آن هنگام تا کنون پژوهشگران متعددی علائم بالینی و روشهای تشخیصی و درمانی این بیماری را مورد بحث قرار داده اند. این بیماری، در مجموع، نادر است. از میان بیش از پانصد موردی که تا کنون گزارش شده اند بیش از ۸۰٪ مادرزادی بودند و تقریباً نیمی از این موارد نیز با سندروم رندو - اسلر - وبر (سندرم تلانژکتازی هموراژیک ارثی) ارتباط داشتند (۱ و ۲). تصور می شود که علت این موارد مادرزادی نقص در تکامل ارتباطات وریدی- شریانی جنینی ریه به بستر مویرگی تکامل یافته باشد. موارد ثانویه نیز در

اطمینان از عدم وجود ضایعات مشابه در نقاط دیگر، بیمار تحت عمل سگمنتکتومی سگمان فوقانی لوب تحتانی ریه راست قرار گرفت و حین این عمل عروق تغذیه کننده و وریدهای مربوطه با زحمت و دقت فراوان از تنه اصلی شریان و ورید ریوی جدا شد. خونریزی حین عمل در حدود ۵۰۰ سی سی برآورد شد. دو نمونه خون از ورید ریوی (یک نمونه قبل از سگمنتکتومی و نمونه دیگر ۱۰ دقیقه بعد از آن) تهیه شد.

ریوی ماده حاجب در تمام توده پخش شده بود، ولی انجام آنژیوگرافی دقیق به علت بدحال شدن بیمار (تعریق وافت فشارخون) امکان پذیر نشده بود. بیمار با همین تشخیص به بخش جراحی (توراکس ارجاع شد و هنگام جراحی، که از طریق توراکتومی خلفی جانبی راست از پنجمین فضای بین دنده ای صورت گرفت، در سگمان فوقانی لوب تحتانی ریه راست وریدهای برجسته وگشاد در سطح ریه به چشم می خورد و در لمس تریل نیز احساس می شد (تصویر ۳). پس از تجسس در نواحی دیگر ریه و شیار اصلی و

تصویر ۱: عکس سینه توده ای لوبوله و محدود را در مجاورت ناف ریه راست نشان می دهد.

تصویر ۲: CT اسکن ریه کلافه آنوریسمی و فیستول شریانی - وریدی در سگمان فوقانی لوب تحتانی را نشان می دهد که با عروق ریوی مجاور ناف ریه در ارتباط است.

تصویر ۳: عروق وریدی برجسته منتشر و تریل دار در مرکز و محیط سگمان فوقانی لوب تحتانی ریه راست (PAVF)

تصویر ۴: مجاری عروقی با اندازه های مختلف و دارای دیواره های نازک و کلفت در مجاورت راههای هوایی (AVM)

آن به صورت اتفاقی در عکس سینه کشف می شود. احتمال بروز علائم در بیماران جوان، بیماران دچار فیستول های بیشتر از دو سانتیمتر و افراد دچار سندرم رندو-اسلر-وبر بیشتر است (۱). این بیماران با علائم مختلفی مثل تنگی نفس (شایع ترین علامت) و خستگی زودرس، تپش قلب مخصوصاً هنگام فعالیت، سیانوز، چماقی شدن انگشتان، خلط خونی، علائم عصبی مانند سر درد و رخوت و پارزی، سنکوپ و TIA و دیسفاژی مراجعه می کنند. عوارض شدید و مرگ در ۲۰٪ موارد گزارش شده است. گاهی بروئی در قسمت پشتی سینه شنیده می شود (۱ و ۲).

ناهنجاری شریانی-وریدی در ۹۸٪ موارد به صورت توده محیطی غیر آهکی گردی در عکس سینه دیده می شود که با عروق خونی متصل به ناف ریه در ارتباط است. همچنین ممکن است به صورت ضایعه ای سکه مانند در فلوروسکوپی دیده شود که اندازه یا ضربان آن با انجام مانور والسالوا قابل مشاهده باشد. آزمون قطعی استاندارد آنژیوگرافی است، ولی ارزان ترین و غیر تهاجمی ترین آزمون تشخیصی، که در پیگیری نیز اهمیت دارد، CT اسکن

بررسی گازهای خونی حین عمل کاهش واضح شانت را نشان داد. تنها عارضه قابل توجه عدم اتساع کافی ریه راست بود که با انجام فیزیوتراپی سینه و گذاشتن درن لوله ای دیگر، ریه کاملاً باز شد و بیمار روز نهم وبا حال عمومی کاملاً خوب مرخص شد. در پیگیری شش ماهه تنگی نفس و خلط خونی بیمار کاملاً بهبود یافت و عکس سینه نیز طبیعی گزارش شد. مطالعه میکروسکوپی نمونه بافت ریه مجاری عروقی با اندازه های مختلف و با دیواره نازک و کلفت در مجاورت راههای هوایی مشاهده شد که تشخیص AVM را تأیید کرد (تصویر ۴). در پیگیری بیمار و خویشاوندان نزدیک در بررسی پوست و مخاطات یافته ای به نفع سندرم رندو-اسلر-وبر وجود نداشت.

بحث

ناهنجاری شریانی-وریدی سندرم نادری است که در زنان شایع تر و در بیش از نیمی از بیماران بدون علامت است و ضایعات

جراحی و فرستادن آمبولی روشهای درمانی را تشکیل می دهند . ضایعات منفرد و بزرگتر از دو سانتیمتر در افرادی که توراوتومی را تحمل کنند بهتر است با جراحی محافظه کارانه درمان شوند (۵، ۶ و ۹) . در مجموع، جراحی با میزان مرگ و میر، از کار افتادگی و عود کمتری همراه است (۱) . در مواردی که ضایعات متعدد باشند یا بیمار آمادگی و تحمل عمل و ذخیره ریوی کافی نداشته باشد آمبولیزاسیون به عنوان روش قابل قبولی مطرح می شود (۶، ۷، ۸ و ۱۰) . در مناطقی که دسترسی به ابزارهای تشخیصی و درمانی نظیر ابزارهای لازم برای آمبولیزاسیون مقدور نباشد ، عمل جراحی همچنان به عنوان روش مطلوب درمان ضایعات فیستول شریانی - وریدی ریه به کار می رود.

مخصوصاً نوع اسپیرال است . در کل ، CT اسپیرال مقبول ترین و آنژیوگرافی قطعی ترین روشهای تشخیصی هستند. روشهای تشخیصی دیگر عبارت اند از MRI ، اسکن رادیو ایزوتوپ ، و اکو کاردیوگرافی ترانس ازوفازیتال (۳ و ۴) .

با توجه به عوارض خطرناک و بالقوه کشنده PAVM توصیه می شود که درمان بلا فاصله بعد از تشخیص شروع شود؛ به ویژه در بیمارانی که دچار سندرم رندو- اسلر- وبر هستند. تمامی بیماران به دلیل خطر بروز عوارض باید درمان شوند. فقط بیماران کاملاً بی علامت ، دارای ضایعات بسیار کوچک و شانت قابل اغماض را می توان تحت نظر گرفت.

References

- Pick A, Deshamp C, Stanson A W . Pulmonary Arteriovenous Fistula: Presentation, diagnosis and treatment. *World J Surg* 1999; 23: 1118-1122
- Shield. TW, Locicero J, Ponn RB. *General Thoracic Surgery*. 5 th. ed Lippincott Williams and Wilkins 2000 ; Vol 1 :975-987
- Remy J, Remy M, Watinne L, Defontins C .Pulmonary Arteriovenous Malformations : Evaluation with CT of the chest before and after treatment. *Thoracic Radiology* 1992; 182: 809-816
- Almedia A A, Thomson HL, Burstow DJ, Tam RKW. Transesophageal echocardiography in an operation for Pulmonary Arteriovenous Malformation. *Ann Thoracic Surg* 1998; 65: 267-268
- Wechsler J ,Jedlicka V, Novolng J, Pavlick M, Pestel A, Capov I, A Case of Pulmonary Arteriovenous Malformations Treated by Lobectomy. *Acta Chir Hung* 1999; 38 (1): 53-55
- Haitjema TJ, Overtoon TTC, Westermann CJJ, Lammers JWJ. Embolization of Pulmonary Arteriovenous Malformations: Results and follow up in 32 patients *Thorax* 1995;5: 719-722
- Lee DW, White RI, Eglin TR, Pollak JS, Fayad PB, Wirth JA, et al. Embolotherapy of Large Pulmonary Arteriovenous Malformations :Long term results . *Ann Thoracic Surg* 1997; 64 930-940
- Chilvers ER, Whyte MKB, Jackson JE, Allison DJ, Hughes JMB. Effects of Percutaneous Transcatheter Embolization on Pulmonary Function, Right to Left Shunt, and Arterial Oxygenation in Patients with Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Am Rev Resp Disease* 1999; 142: 420-425
- Hatfield DR, Fried AM. Therapeutic Embolization of Diffuse Pulmonary Malformations: *Am J Radiol* 1981; 137:861-863
- Murphy JP, Adynathaya AV, Adams PR, Mc Arthur JD, Walker WE. Peripheral Pulmonary Artery Aneurysm in a patient with limited respiratory reserve: Controlled resection using cardiopulmonary bypass. *Annals of Thoracic Surgery* 1987; 3: 323-325