

## لیومیوم ریه در بیمار مبتلا به فیستول شریانی - وریدی ریه: گزارش موردی

### چکیده

**زمینه و هدف:** لیومیوم ریه و فیستول شریانی وریدی ریه هر دو از بیماری‌های نادر ریه هستند. رخداد این دو در کنار هم نیز بسیار نادر می‌باشد. تشخیص هر دو بیماری به‌علت علائم کم‌مهم است. **معرفی بیمار:** در این مقاله یک بیمار ۷۳ ساله با فیستول شریانی وریدی ریه همراه با یک توده (leiomyoma) solid در لوب فوقانی ریه چپ معرفی می‌کنیم که به‌صورت اتفاقی کشف شده و به‌علت بزرگی توده و همراهی با جزء solid توسط لوبکتومی فوقانی ریه چپ درمان شد. مهمترین نکته در بیمار ما وجود همزمان فیستول شریانی وریدی و لیومیوم ریوی (توده بافت عضلانی) بوده است. **نتیجه‌گیری:** وجود هر نوع ضایعه بدون علامت در ریه (مثل ندول در رادیوگرافی قفسه صدری) باید تحت بررسی قرار گیرد زیرا شروع بسیاری از بیماری‌های مهم ریوی بدون علامت بالینی است.

**کلمات کلیدی:** لیومیوم، فیستول شریانی وریدی، ریه.

محمد باقر رحیمی<sup>۱</sup>، صمد بهشتی روی<sup>۲\*</sup>  
علی اصغر علوی<sup>۱</sup>، محمد بنزاده<sup>۱</sup>

<sup>۱</sup>- گروه جراحی قفسه صدری

<sup>۲</sup>- گروه جراحی قفسه صدری، فلو جراحی

توراکس

بیمارستان ولیعصر، دانشگاه علوم پزشکی تهران

\* نویسنده مسئول: تهران، انتهای بلوار کشاورز، بیمارستان  
امام خمینی، بخش جراحی توراکس تلفن: ۶۱۱۹۳۳۶۹  
email: s\_beheshty@yahoo.com

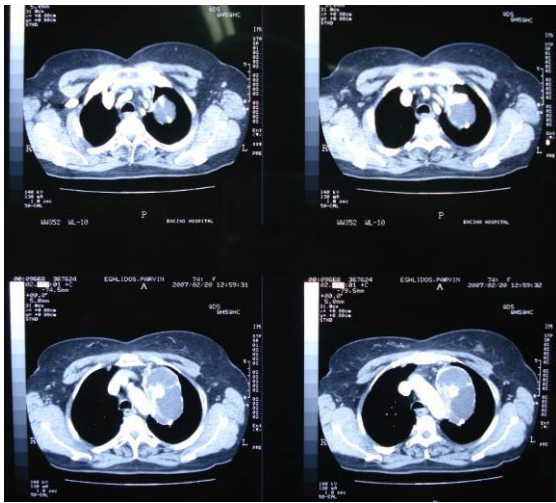
### مقدمه

فیستول شریانی وریدی ریه Pulmonary Arteriovenous Malformation (PAVM) به‌توسط ارتباط غیر طبیعی بین شریان و ورید ریوی ایجاد می‌شود.<sup>۱</sup> این بیماری یک ضایعه غیر شایع ریوی است ولی به‌علت داشتن موربیدیت و گاه مورتالیت، کشف آن از اهمیت بالایی برخوردار است. آنومالی مذکور می‌تواند مادرزادی یا اکتسابی باشد.<sup>۲</sup> شانت ایجاد شده راست به چپ می‌تواند موجب هیپوکسی یا آمبولیزاسیون پارادوکس شود. این بیماری با جراحی یا آمبولیزاسیون به‌طور کامل درمان می‌شود. لیومیوم ریوی نیز از تومورهای خوش‌خیم بافت ریه است و ممکن است در تراشه، برونش یا پارانشیم ریه رخ دهد. افتراق آن از متاستاز لیومیوم از منشا رحمی بسیار مهم است. درمان انتخابی رزکسیون جراحی می‌باشد.<sup>۳</sup>

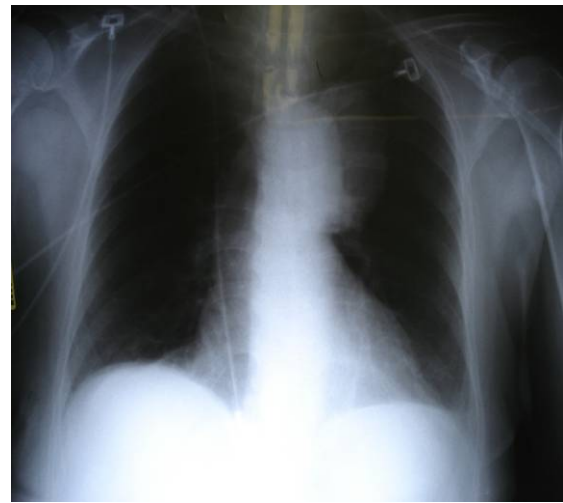
### معرفی بیمار

خانم ۷۳ ساله‌ای بدون سابقه بیماری خاص، فقط با شکایت از تنگی نفس فعالیتی و گهگاه، جهت عزیمت به مسافرت خارج از کشور تحت بررسی اولیه قرار گرفت. در شرح حال و معاینه بیمار به‌جز تنگی نفس فعالیتی، یافته دیگری مثل سیانوز، کلاپینگ، طپش قلب و

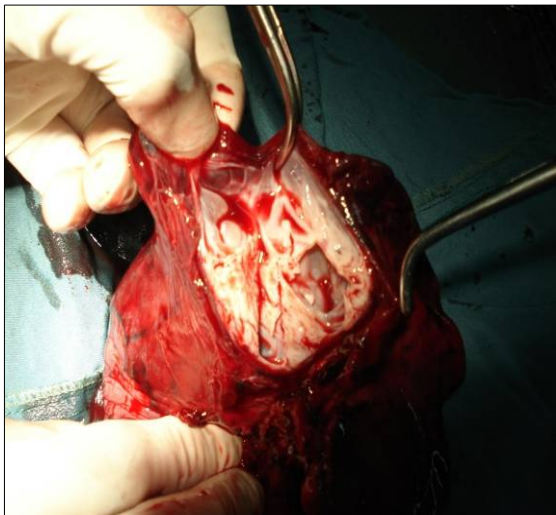
مانند آن یافت نشد. در سمع ریه کاهش صدای ریوی در قله ریه چپ وجود داشت ولی سوفل یا تریل سمع نشد. در سایر ارگان‌ها به‌خصوص سیستم عصبی یافته مثبتی نداشت. در رادیوگرافی قفسه صدری یک توده در ریه سمت چپ با حاشیه لوبوله در لوب فوقانی ریه ملاحظه گردید (شکل ۱). در ادامه بررسی CT scan با کنتراست انجام گردید که یافته‌ها حاکی از یک توده solid و کیستیک بود که با ماده حاجب پر می‌شد (شکل ۲). این یافته‌ها با PAVM و یک توده solid تطابق داشت. در بررسی گازهای شریانی بیمار،  $Pao_2=62\text{mmHg}$  و  $Paco_2=46/2\text{mmHg}$  و  $Ph=7/42$  و اشباع اکسیژن خون شریانی ( $O_2\text{sat}$ ) ۹۰٪ بود. در ادامه برای بیمار آنژیوگرافی عروق ریوی انجام پذیرفت (شکل ۳) که نمایانگر یک فیستول بزرگ شریانی وریدی بود. آنژیوگرافی عروق کرونر و سایر عروق ریوی نرمال بود. بیمار قبل از عمل توسط همکاران نورولوژی و داخلی از نظر سایر آنومالی‌های احتمالی همراه بررسی شد که همه آنها منفی بودند لذا با توجه به بزرگی فیستول و وجود توده solid همراه، تصمیم به جراحی بیمار گرفته شد. بعد از کسب آمادگی اولیه بیمار تحت بیهوشی عمومی و تهویه یک ریه‌ای تحت توراکتومی خلفی - جانبی چپ قرار گرفت. توده‌ای با ابعاد حدود ۱۰ در ۱۰ سانتیمتر در لوب فوقانی



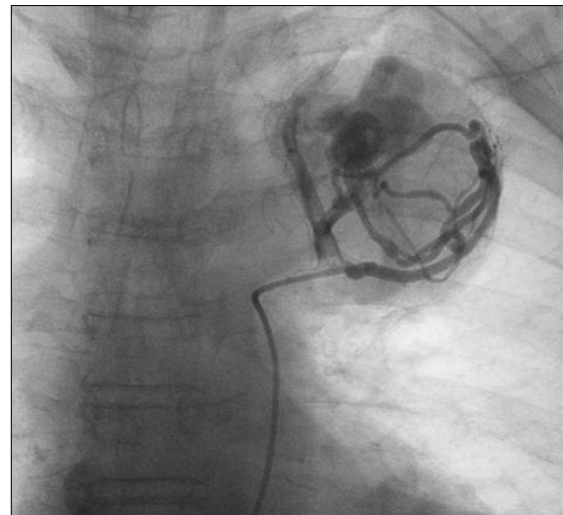
شکل-۲: توموگرافی با کنتراست: توده Solid- cystic با پرشدگی ماده حاجب



شکل-۱: رادیوگرافی قفسه صدری: توده با حاشیه لبوله در لوب فوقانی ریه چپ



شکل-۴: توده خارج شده از ریه چپ: درگیری بیش از نیمی از لوب فوقانی



شکل-۳: آنژیوگرافی عروق ریوی: فیستول بزرگ شریانی و ریوی

## بحث

لیومیوم ریوی Pulmonary Leiomyoma ۲٪ از تومورهای خوش خیم بافت ریه را شامل می‌شود. ممکن است در تراشه، برونش یا پارانشیم ریه رخ دهد. انتشار آن در درخت تراکتو برونکیال برابر با بافت پارانشیمال ریه است. این تومور بیشتر در بالغین میانسال کشف می‌شود. در زنان شایع‌تر از مردان است و در زنانی که قبلاً تحت رزکسیون لیومیوم رحمی قرار گرفته‌اند افتراق لیومیوم اولیه ریه از متاستاز لیومیوم از منشا رحمی بسیار مشکل می‌باشد. ضایعه پارانشیمی اغلب منفرد و به اندازه‌های متفاوت است. لیومیوم‌های توام با اجزاء کیستیک نیز گزارش شده است.<sup>۳</sup> بیشتر از ۹۰٪ لیومیوم‌های

ریه چپ با قوام نیمه solid و نیمه کیستیک وجود داشت که بیش از نصف لوب را درگیر نموده بود (شکل ۴)، لذا ابتدا عروق توده که منشعب از شریان پولمونر بود و حالت تورتوز شدید داشت، کنترل و سپس لوبکتومی فوقانی انجام شد. بعد از عمل در روز سوم لوله درناژ خارج و در روز پنجم بیمار با حال عمومی خوب مرخص شد. نکته نادر در مورد این بیمار گزارش پاتولوژی آن بود که علاوه بر فیستول شریانی وریدی، یک قسمت solid متشکل از هیپرپلازی سلول‌های عضلانی صاف (لیومیوما) گزارش شده بود. لذا بیمار از نظر احتمال لیومیوم رحمی نیز مورد بررسی قرار گرفت که یافته خاصی نداشت.

اغلب غیر حاد بوده و یا حتی وجود ندارد. اگر شنت راست به چپ بیش از ۲۰٪ از بازده قلبی باشد یا کاهش هموگلوبولین بیشتر از ۵۰ گرم در لیتر باشد، بیمار دچار سیانوز آشکار خواهد شد.<sup>۱۴</sup> اشباع اکسیژن خون محیطی پایین است و با اکسیژن ۱۰۰٪ نیز اصلاح نمی‌شود.<sup>۶</sup> حدود ۱۵ تا ۵۰٪ از بیماران بدون علامت هستند. شایع‌ترین علامت دیس پنه در فعالیت است که در ۳۱ تا ۶۷٪ از بیماران دیده می‌شود. شدت دیس پنه وابسته به درجه هیپوکسی و میزان شنت است. اغلب بیماران هیپوکسی را به‌خوبی تحمل می‌کنند و تا زمانی که PO<sub>2</sub> زیر ۶۰ mmHg نیامده علامتی نشان نمی‌دهند. وجود ایستاکسی، ملنا و علائم نورولوژیک باید توجه را به وجود همزمان HHT جلب کند.<sup>۲</sup> در معاینه دقیق در ۷۵٪ بیماران می‌توان علائمی شامل سیانوز، کلابینگ و یا بروئی عروقی را پیدا کرد. این بروئی با دم بیشتر می‌شود. ممکن است هموپتزی ماسیو به‌علت پاره شدن فیستول به برونش یا هموتوراکس به‌علت پاره شدن ضایعه به فضای پلور ملاحظه گردد.<sup>۱۵</sup> شایع‌ترین عارضه این بیماری عوارض سیستم اعصاب مرکزی است که در ۱۹ تا ۵۹٪ بیماران دیده می‌شود. شایع‌ترین مکانیسم این عوارض آمبولی پارادوکسیکال از شنت یا وجود همزمان مالفورماسیون عروقی در مغز است. در ۹٪ بیماران آبه مغزی دیده می‌شود.<sup>۴</sup> در ۹۸٪ بیماران در رادیوگرافی ساده قفسه صدری ضایعه‌ای گرد یا بیضی با حدود شارپ ملاحظه می‌گردد که اغلب لبوله بوده و اندازه آن از یک تا پنج سانتی‌متر متفاوت است و در دوسوم موارد در لوب تحتانی ریه واقع شده و غیر کلسیفیه است. میزان شنت به توسط تست اکسیژن ۱۰۰٪ اندازه‌گیری می‌شود و شنت بالای ۵٪ نشان‌دهنده یافته غیر طبیعی است.<sup>۶</sup> روش دیگر تشخیصی و بررسی میزان شنت و بررسی کارایی آمبولیزاسیون کنتراست اکو کاردیوگرافی است. در این بیماران تقریباً همیشه یک تاخیر سه تا هشت چرخه‌ای قبل از دیدن کنتراست در دهلیز چپ وجود دارد. CT اسکن با کنتراست ابزار دقیق برای تشخیص و بررسی آناتومیک PAVM است.<sup>۷</sup> برخی از مولفین CT-آنژیوگرافی ریه را به آنژیوگرافی مرسوم ترجیح می‌دهند.<sup>۲</sup> آنژیوگرافی یک استاندارد طلایی برای تشخیص PAVM است. آنژیوگرافی باید برای تمام بیماران جهت تأیید وجود شنت و بررسی سایر نواحی ریه و بررسی منشا شریان شنت آوران انجام شود. درمان PAVM بر پایه اندازه، تعداد، محل ضایعه است.<sup>۶</sup> چون PAVM اغلب تمایل به بزرگ شدن در طی زمان

پارانشیم ریه به‌طور اتفاقی در گرافی کشف می‌شوند در حالی که لیومیوم‌های تراکتو برونکیال به‌علت اثرات تخریبی در بافت ریه زیرین علامت‌دار می‌شوند.<sup>۴</sup> درمان انتخابی رزکسیون جراحی است، اگرچه لیومیوم پارانشیم (در صورت تایید پاتولوژی) می‌تواند به‌صورت حمایتی Conservative درمان گردد.<sup>۱۴</sup> وقوع PAVM ضایعه‌ای غیر شایع می‌باشد ولی به‌عنوان یک تشخیص افتراقی مهم در شکایات شایع ریوی مثل هیپوکسی و ندول‌های ریوی مطرح است. اسامی مختلفی برای این بیماری ذکر شده است که شامل: آنوریسم شریانی وریدی ریوی، همانژیوم ریوی، آنژیومای کاورنوس ریه، تلانژکتازی ریوی، همانژیومای ریوی و مالفورماسیون شریانی وریدی ریه PAVM می‌باشد.<sup>۲</sup> بیشتر از ۸۰٪ این بیماری مادرزادی است که از اینها ۴۷ تا ۸۰٪ با بیماری اوسلر وبر رندو یا Hereditary Hemorrhagic Telangiectasis (HHT) همراه‌اند. PAVM ثانویه یا اکتسابی اگر چه نادر است ولی دیده می‌شود. علل آن شامل ترومای سینه، جراحی توراکس، سیروز کبدی طول کشیده، کارسینوم متاستاتیک، استنوز میترال، عفونت (اکتینومیکوزیز، شیتوزومیازیز) و آمیلوئیدوز سیستمیک می‌باشد. در حاملگی احتمال PAVM افزایش می‌یابد.<sup>۱۴</sup> PAVM ممکن است منفرد (۴۰٪)، متعدد (۴۰٪) و یا دوطرفه (۲۰٪) باشد.<sup>۱۵</sup> اغلب PAVM‌های منفرد در لوب‌های تحتانی دیده می‌شود. درگیری لوب تحتانی چپ از همه شایع‌تر بوده و به‌دنبال آن لوب تحتانی راست و سپس لوب فوقانی چپ و لوب فوقانی راست درگیر می‌شود. اغلب PAVM‌های متعدد نیز محدود به لوب‌های تحتانی دو طرف می‌باشد. نسبت ابتلای مرد به زن یک به یک است.<sup>۵</sup> PAVM معمولاً در نزدیکی پلور احشایی یا محدود به یک سوم خارجی ریه است. تمام PAVM‌ها دارای عروق آوران هستند که اغلب از یک یا چند شاخه از شریان پولمونر منشا می‌گیرد، ولی گاهی همه یا قسمتی از عروق آوران از منشا شریان‌های سیستمیک (شامل آئورت، اینترکوستال و شریان‌های برونکیال) می‌باشد. شاخه و ابران به یک یا چند شاخه از ورید پولمونر تخلیه می‌شود. گاه عروق و ابران به دهلیز چپ یا IVC تخلیه می‌شوند. جالب است بدانیم که فیستول شریانی وریدی روی همودینامیک قلبی اثر نمی‌گذارد. اغلب بازده قلبی، اندکس قلبی، فشار گوه‌ای شریان ریوی PCWP، تعداد ضربان قلب، فشار خون و ECG نرمال هستند. مهم‌ترین عامل تعیین‌کننده در PAVM و علائم آن میزان شنت خون است. در شنت کوچک علائم

و ضایعات بزرگ و توام با پاتولوژی دیگر (مثل بیمار ما) هنوز جراحی مورد نیاز است. سایر اندیکاسیون‌های جراحی شامل: شکست آمبولیزاسیون، پیدایش خونریزی شدید علی‌رغم آمبولیزاسیون، پارگی داخل پلورال PAVM یا حساسیت به ماده حاجب و ضایعاتی است که با آمبولیزاسیون رفع نشده‌اند.<sup>۲</sup> رخدادهای همزمان لیومیوم ریه و PAVM فوق‌العاده نادر است. در بررسی انجام گرفته در مقالات و search engine (pubmed, ovid) فقط یک مورد لیومیوم در ورید ریوی توسط آقای Peters در مجله Thorax گزارش شده است.<sup>۸</sup>

و عارضه‌دار شدن دارد، لذا باید با یک روش کم عارضه بیماری را درمان کرد (مورتالیتیه تا ۵۰٪ در بیماران عمل نشده در مقایسه با مورتالیتیه ۳٪ در بیماران عمل شده).<sup>۶</sup> هدف از درمان جلوگیری از عوارض و بهبود هیپوکسی است. تا سال ۱۹۷۸ جراحی تنها روش درمانی بود که شامل بستن عروق، برداشت موضعی، سگمانتکتومی، لوبکتومی و حتی پنومونکتومی بود.<sup>۶</sup> با پیشرفت علم رادیولوژی مداخله‌ای، کاربرد آمبولیزاسیون برای درمان این بیماری رایج شد و در حال حاضر روش درمانی انتخابی است ولی برای ضایعات مرکزی

## References

1. Michael L, Michael U. Congenital Vascular Lesions of the Lungs. In: Thomas W, Joseph L, Ronald B, editors. General Thoracic Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 1142-56.
2. Khurshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J* 2002; 78: 191-7.
3. Thomas S, Philip R. Benign Tumors of the Lung. In: Thomas W, Joseph L, Ronald B, editors. General Thoracic Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 1778-800.
4. White SH, Ibrahim NB, Forrester-Wood CP, Jeyasingham K. Leiomyomas of the lower respiratory tract. *Thorax* 1985; 40: 306-11.
5. Iqbal M, Rossoff LJ, Steinberg HN, Marzouk KA, Siegel DN. Pulmonary arteriovenous malformations: a clinical review. *Postgrad Med J* 2000; 76: 390-4.
6. Georghiou GP, Berman M, Vidne BA, Saute M. Pulmonary arteriovenous malformation treated by lobectomy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 328-30.
7. Lacey W, Wallace M. Computed Tomography of the Lungs, Pleura, and Chest Wall. In: Thomas W, Joseph L, Ronald B, editors. General Thoracic Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 1534-48.
8. Peters P, Trotter SE, Sheppard MN, Goldstraw P. Primary leiomyoma of the pulmonary vein. *Thorax* 1992; 47: 393-4.

## Coincidental pulmonary leiomyoma and arterio- venous malformation: a case report

### Abstract

Rahim MB.<sup>1</sup>  
Beheshti S.<sup>2\*</sup>  
Alavi AA.<sup>1</sup>  
Bannazadeh M.<sup>1</sup>

1- Department of Thoracic  
Surgery  
2- Fellowship of Thoracic  
Surgery

Imam Khomeini Hospital, Tehran  
University of Medical Sciences

**Background:** Lung leiomyoma and pulmonary arterio-venous malformation (PAVM) are both rare diseases. Occurrence of them in a patient is rare too. Because of their limited signs and symptoms and so serious complications, accurate diagnosis of both diseases is important.

**Case report:** We present a 73 –year old female with PAVM combine with a coincidental solid mass in left upper lobe. Because of fistula size and combination with a solid mass, the lesion is treated by left upper lobectomy.

**Results:** As most of lung diseases will be present without any signs and symptoms, the presence of asymptomatic findings in the lung such as nodule on chest x- ray should be assessed carefully.

**Keywords:** Leiomyoma, pulmonary arterio-venous malformation (PAVM), lung.

\* Corresponding author: Dept. of  
Thoracic Surgery, Imam Khomeini  
Hospital, General thoracic ward,  
Keshavarz Blvd., Tehran, IRAN  
Tel: +98-21-61192369  
email: s\_beheshti@yahoo.com