

● مقاله تحقیقی



بررسی موارد بیماری فیستول شریانی - وریدی ریوی در مراجعین به بیمارستان قلب شهیدرجائی طی ۳۰ سال (۱۳۸۲-۱۳۵۳)

چکیده

زمینه: فیستول شریانی - وریدی ریوی یک بیماری نادر سیانوتیک است. تا سال ۱۹۶۲ و انجام اولین عمل چراحی، روش خاصی برای درمان این بیماران وجود نداشت. در سال ۱۹۷۷ آمبولوتروپی به عنوان روش جدید درمانی این بیماری ابداع شد و امروزه درمان انتخابی این بیماران می‌باشد. در کشور ما تاکنون مجموعه‌ای از مبتلایان به این بیماری معرفی نشده بود.

روش کار: با یک مطالعه گذشته‌نگر تمام مبتلایان به این بیماری از بدو افتتاح مرکز تا سال ۱۳۸۲ شناسایی شدند و اطلاعات جمعیت شناختی، علایم، نشانه‌ها، عوارض، بررسی‌های پاراکلینیک، درمان، عوارض و اثرات درمان و پیگیری بیماران، گردآوری و مورد تحلیل قرار گرفت.

یافته‌ها: بیماران این مطالعه که شامل یازده نفر بودند، میانگین سنی پایین‌تری نسبت به سایر مطالعات داشتند (۱۶ سال). با بررسی بیشتر مشخص شد که علت احتمالی آن، مراجعه کمتر بزرگسالان بیمار غیرتهرانی نسبت به کودکان بیمار غیرتهرانی به این مرکز می‌باشد. سایر اختلافاتی که معنی دار بودند، شامل: شیوع کمتر سردردهای مزمن (٪۹) و احتمال بیشتر پلی‌سیتیمی (٪۷۰) می‌باشد. اولین مورد جراحی در این مرکز در سال ۱۹۹۱ و اولین مورد آمبولوتروپی در سال ۲۰۰۱ انجام شدند. از سال ۲۰۰۱ به بعد هیچ بیماری جهت عمل جراحی معرفی نشده است.

نتیجه‌گیری: فیستول شریانی - وریدی ریوی یک بیماری نادر و جالب است. آمبولیزاسیون افق‌های جدیدی را در درمان این بیماری گشوده است.

واژگان کلیدی: فیستول شریانی - وریدی ریوی، تلانژکتازی خونریزی دهنده ارشی، کویل^۱، دستگاه آمپلاتزر^۲

دکتر سید محمود معراجی^۱

دکتر محمدیوسف اعرابی مقدم^۱

دکتر کیهان صیادپور زنجانی^{۲*}

۱. دانشیار بیماری‌های قلب کودکان،

دانشگاه علوم پزشکی ایران

۲. استادیار بیماری‌های قلب کودکان،

دانشگاه علوم پزشکی تهران

*نشانی نویسنده مسئول: تهران، صندوق پستی

۶۶۹۳۰۰۲۴، تلفن: ۰۲۹-۰۶۹۱۱۰۲۹، فکس:

ksayadpour@yahoo.com

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۸۵/۱۰/۲۳ تاریخ اصلاح نهایی: ۱۳۸۵/۱۱/۰۴ تاریخ پذیرش مقاله: ۱۳۸۵/۱۱/۲۵

1 - Coil
2 - Amplatzer Device

پوست و مخاط دستگاه گوارش در بیماران HHT با یا بدون PAVF رخداده. شیوع خونریزی گوارشی در کل بیماران HHT، بین ۳۰-۱۵٪ است. تلانژکتازی‌های سطحی در اثر PAVF شایع‌ترین و گاه تنها نشانه PAVF هستند. سوفل در روی محل فیستول در نیمی از بیماران سمع می‌شود. سیانوز و چماقی شدن انگشتان نیز از نشانه‌های شایع PAVF هستند. عوارض عصبی از مهمترین عوارض PAVF می‌باشند. حوادث عروقی مغز (CVA)،^۱ حملات ایسکمیک گذرا (TIA)^۲، آبسه مغزی، سردردهای مزمن و تشنج از جمله این عوارض هستند. هموتوراکس و هموپتیزی دو عارضه کمتر شایع ولی خط‌ناک PAVF هستند. پلی‌سیتمی به علت اثرات هیپوکسی بر مغزاستخوان و آنمی به علت خونریزی مکرر، عوارضی هستند که می‌توانند در بیماران PAVF دیده شوند [۲]. هیپوکسی از یافته‌های شایع بیماران PAVF است که به صورت کاهش اشباع اکسیژن شریانی (S_{aO_2}) و فشار اکسیژن شریانی (P_{aO_2}) دیده می‌شود. ارتدئوکسی^{۱۰} عبارت است از تشديد هیپوکسی در وضعیت ایستاده نسبت به نشسته و معادل آزمایشگاهی پلاتیپنه^{۱۱} به شمار می‌رود. رادیوگرافی قفسه سینه

و برونشکتازی (عمدتاً فیستول شرایین بروننشیال) دیده می‌شود. PAVF همچنین همراه با طحال‌های متعدد، بیماری‌های مادرزادی قلبی، آنومالی راه‌های هوایی و فقدان لوب تحتانی ریه راست دیده شده است. تلانژکتازی خونریزی دهنده ارثی (HHT) یا سندرم اسلر- وبر- رندو^۳، یک بیماری اتوزوم غالب است که با تلانژکتازی در پوست و مخاط و فیستول‌های شریانی - وریدی در نقاط مختلف بدن شامل ریه و خونریزی از این اختلالات (عمدتاً اپیستاکسی و خونریزی گوارشی) مشخص می‌شود [۳، ۲].

شایع‌ترین علامت در بیماران PAVF به صورت خونریزی از بینی به علت ضایعات تلانژکتاتیک مخاط در اثر همراهی با HHT می‌باشد. تنگی نفس دومین علامت شایع PAVF و مهمترین علامت تنفسی آن است. تنگی نفس در حالت ایستاده^۷ از علایم دیگر بیماری بوده و علت آن افزایش شانت راست به چپ در حالت ایستاده از طریق فیستول‌های لوب‌های تحتانی ریه (شایع‌ترین محل PAVF) در حالت ایستاده می‌باشد. هموپتیزی سومین علامت شایع بیماری PAVF است ولی نسبت به علایم قبلی پر سروصدادر می‌باشد. خونریزی از تلانژکتازی‌های

مقدمه

فیستول شریانی - وریدی (AVF)^۱ به ارتباط غیرطبیعی (غیر از بستر مویرگی) بین یک شریان و یک ورید اطلاق می‌گردد و اگر این عارضه در ریه باشد، به آن نام فیستول شریانی - وریدی ریوی (PAVF)^۲ گفته می‌شود. در اکثر این فیستول‌ها (۹۵٪) ارتباطی بین شریان‌ریوی یا شاخه‌های آن و وریدهای ریوی وجود دارد. اما ارتباط بین شرایین بروننشیال و وریدهای ریوی یا وریدهای بروننشیال، و نیز ارتباط شرائین ریوی و دهلیز چپ نیز نوعی PAVF به شمار می‌روند [۱، ۲].

بیماری PAVF شایع نمی‌باشد و اکثر موارد آن به صورت گزارش مورد^۳ به چاپ می‌رسند. موارد PAVF را می‌توان به انواع اولیه خالص، اولیه همراه با سایر بیماری‌ها به ویژه تلانژکتازی خونریزی دهنده ارثی (HHT)^۴ و انواع ثانویه تقسیم کرد. موارد ثانویه به دنبال اعمال جراحی قلب (شانت Glenn، عمل جراحی Fontan)، اعمال جراحی قفسه سینه، ترومای نافذ ریه، پرتو درمانی، شیستوزومیاز، اکتینومایکوز، تنگی دریچه میترال، سیروز، ترومبوز ورید پورت، کارسینوم‌های متاستاتیک به ویژه تیروپید

8 - Cerebral Vascular Accidents
9 - Transient Ischemic Attacks
10 - Orthodeoxia
11 - Platypnea

5 - Polysplenia
6 - Osler-Weber-Rendu
7 - Platypnea

1 - Arteriovenous Fistula
2 - Pulmonary AVF
3 - Case Report
4 - Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia

و با تشخیص نهایی PAVF براساس آنژیوگرافی (روش تشخیصی استاندارد طلائی) بستری شده بودند. هیچ محدودیت خاصی جهت عدم پذیرش نمونه‌ها در نظر گرفته نشده است. منابع شامل پرونده‌های موجود در بایگانی بیمارستان (تمام بیماران پژوهش)، فیلم‌های آنژیوگرافی موجود در بایگانی‌های فیلم بخش کودکان و بخش بزرگسالان (۶ بیمار) و مقاله‌های چاپ شده در نشریات پزشکی به صورت معرفی مورد بیماری (دو بیمار) [۴، ۵] بودند. جهت پیگیری بیماران و نیز تکمیل اداده‌های ناقص در پرونده‌ها اقدام به تماس تلفنی با بیماران شد. در مواردی که تلفن ثبت شده در پرونده بیماران تغییر کرده بود و نهایتاً امکان تماس تلفنی مستقیم وجود نداشت، اقدام به مکاتبه با آدرس مندرج در پرونده شد و طی نامه از بیمار یا والدین وی درخواست شد تا با مجریان طرح تماس تلفنی داشته باشند. با این روش جماعت ۱۰ بیمار یا خویشاوندان وی اقدام به مصاحبه شد. سوالات مطرح شده حین مصاحبه تلفنی در مورد زنده بودن بیمار، علائم و نشانه‌های وی، اقدامات تشخیصی و درمانی احتمالی در مراکز دیگر و اطلاعات تکمیلی در صورت ناقص بودن پرونده بیمارستانی بود. در صورت نیاز به بررسی بیشتر یا درمان از بیمار برای مراجعه به بیمارستان

PAVF یک روش درمانی سنگین برای بیمار به شمار می‌آید که مشکلاتی نظیر عوارض بیهوشی عمومی، اقامت طولانی در بیمارستان و برداشتن بافت سالم ریه را به دنبال دارد. اساس آمبولیزاسیون بر بستن شریان مغذی PAVF استوار می‌باشد. برای این کار از انواع مختلف دستگاه از قبیل کوپل استفاده می‌شود. عوارض این روش درمان شامل جابجایی یا مهاجرت وسیله تعییه شده، درد سینه پلورتیک، انفارکتوس ریه، آمبولی هوا و پلورزی می‌باشد. آمبولیزاسیون، مشکلات و عوارض جراحی را ندارد و به همین سبب امروزه روش انتخابی درمان PAVF به شمار می‌رود [۲، ۳].

هدف از انجام این تحقیق، تعیین پیشرفت‌هایی صورت گرفته در زمینه تشخیص و درمان بیماری در کشور ما می‌باشد.

روش کار

مطالعه حاضر از نوع مشاهدهای^۲ و توصیفی^۳ می‌باشد. جامعه مورد پژوهش شامل تمام بیمارانی است که از ابتدای سال ۱۳۵۳ (حدوداً از تأسیس بیمارستان) تا سال ۱۳۸۲ به این مرکز مراجعه نموده

در ۹۸٪ موارد غیرطبیعی است. طرح کلاسیک یک PAVF به شکل توده گرد یا بیضوی با دانسیته یکنواخت، اغلب بوله، با حاشیه کاملاً واضح، بیشتر در ۱-۵ cm لوب‌های تحتانی و با قطر کنتراست، روشنی حساس برای تشخیص شانت‌های راست به چپ می‌باشد. استفاده از سی‌تی اسکن اولترافاست^۱ با ماده حاصل می‌تواند محل، اندازه و طرح عروقی PAVF را به خوبی نمایان سازد. علی‌رغم پیشرفت‌ها در زمینه تصویربرداری، هنوز آنژیوگرافی روش استاندارد طلایی برای تشخیص PAVF می‌باشد. استفاده از آنژیوگرافی برای تأیید بیماری در تمام بیماران لازم است. آنژیوگرافی ریه تمام درخت شریانی ریوی را نمایان می‌سازد و محل، تعداد و اندازه فیستول‌ها را مشخص می‌کند. آنژیوگرافی همچنین برای آمبولیزاسیون فیستول‌ها و بررسی موقوفیت این روش درمانی لازم است [۲]

دو روش اثبات شده درمان PAVF که تاکنون مورد استفاده قرار گرفته‌اند شامل جراحی و آمبولیزاسیون می‌باشد. انواع روش‌های جراحی شامل لیگاتور، اکسیزیون لوکال، سگمنتکتومی، لوبکتومی و پنومونکتومی است. توراکوتومی و جراحی جهت درمان

2 - Observational
3 - Descriptive

1 - Ultrafast

جدول ۱ - خلاصه‌ای از برخی از اطلاعات مربوط به بیماران پژوهش

سن تشخیص	جنس	PAVF محل	بیماری‌های همراه
۲۵ سالگی	زن	متعدد دو طرفه	HHT احتمالی، پنوموتوراکس خودبخودی
۱۷ سالگی	زن	منفرد	^۱ MVP
۲ سالگی	مرد	متعدد دو طرفه	-
۳۶ سالگی	زن	منفرد	تنگی دریچه‌های میترال و آنورت
شیرخوارگی	مرد	متعدد دو طرفه	Interrupted IVC، CVA مغزی، AVF بعد عمل
کودکی	زن	متعدد دو طرفه	-
شیرخوارگی	مرد	^۴ LA به RPA	CVA، وریدهای عمقی پیچ و خم‌دار ^۳
۱۹ سالگی	مرد	متعدد دو طرفه	HHT احتمالی
۱۰/۵ سالگی	زن	متعدد طرف راست	HHT احتمالی
۵ ماهگی	مرد	میکروواسکولر متعدد	VSD کوچک، تومور پریکارد
۲ سالگی	مرد	متعدد سمت راست	^۷ MAPCA آترزی پولمونر، VSD، MAPCA

1. MVP=Mitral Valve Prolapse

2. IVC= Inferior Vena Cava

3. Deep vein tortuosity

4. RPA= Right Pulmonary Artery

5. LA= Left Atrium

6. VSD= Ventricular Septal Defect

7. MAPCA= Major Aorto-Pulmonary Collateral Artery

شامل: خونریزی غیر قابل کنترل حین آمبولیزاسیون (به طور مثال هموپیتیزی)، پارگی PAVF به داخل پلور، آرژی غیر قابل درمان نسبت به ماده حاجب و هر سوردی که نتوان از آمبولوتراپی سود جست، می‌باشد.

داده‌های بیماران با استفاده از نرم افزار SPSS گردآوری شد و شاخص‌های آماری با استفاده از این نرم افزار محاسبه شدند. جهت بررسی آماری از آزمون‌های one-sample and paired samples t tests محدود کای استفاده شد و مقدار P کمتر از ۰/۰۵ معنی‌دار در نظر گرفته شد. نتایج به جز در موارد ذکر شده به صورت میانگین ± انحراف معیار ذکر شده‌اند.

توراکوتومی و جراحی چهت درمان PAVF یک روش درمانی سنگین برای بیمار به شمار می‌آید که مشکلاتی نظیر عوارض بیهوشی عمومی، اقامت طولانی در بیمارستان و برداشتن بافت سالم ریه را به دنبال دارد. همچنین جراحی وسیع ریه در سنین پائین می‌تواند سبب اختلال در جدار قفسه سینه شود. آمبولیزاسیون مشکلات و عوارض مزبور را ندارد و به همین سبب امروزه روش انتخابی درمان PAVF به شمار می‌رود. در مورد بیماران با فیستول‌های متعدد و دو طرفه یا دارای ریسک بالای عمل جراحی، آمبولیزاسیون تنها روش درمان به شمار می‌رود. مواردی که استفاده از جراحی لازم می‌شود،

دعوت می‌شد. عدم دسترسی به بیمار وی را از جمع بیماران پیگیری شده خارج می‌نمود ولی با توجه به نادر بودن بیماری، این بیماران از کل مطالعه حذف نشدند. در مورد دو بیمار که حین انجام پژوهش در بیمارستان بستری شدند نیز با مشاهده حضوری اقدام به جمع‌آوری اطلاعات شد. آندیکاسیون‌های درمان PAVF که مورد توافق جمع هستند، شامل موارد زیر است:

۱. کلیه فیستول‌های شریانی – وریدی ریوی دارای علامت
۲. تمام فیستول‌های با رشد پیشرونده
۳. کلیه فیستول‌هایی که قطر شریان آوران آنها ۳mm یا بیشتر باشد به علت خطر بالای ترومبو آمبولی و حوادث عروقی مغز

PAVF، بیماران شماره‌های ۸ و ۹ با اپیستاکسی مکرر و PAVF، بیمار شماره ۵ که علاوه بر PAVF دچار AVF مغزی نیز بودو بیمار شماره ۱۰ با سابقه ملنای مکرر با علت نامعلوم و PAVF. اطلاعات در مورد عالیم HHT احتمالی در افراد خانواده برای ده بیمار در دسترس بود. در سه بیمار (بیماران شماره ۳، ۸ و ۹) سابقه اپیستاکسی در افراد درجه یک خانواده (پدر، خواهر، برادر) وجود داشت که احتمال ابتلاء آنها به HHT وجود دارد (۳۰٪).

سابقه عوارض عصبی در سه بیمار ۲۷٪ یافت شد. بیمار شماره ۵ پس از عمل جراحی دچار همی پارزی شده بود. بیمار شماره ۷ سابقه CVA و همی پلژی چپ را از قبل عمل داشت. بیمار شماره ۸ نیز سابقه بی‌حس شدن ناخن‌ها و دور لب‌ها را داشت و از سردردهای مزمن رنج می‌برد.

در ۸ بیمار (۷۳٪) تعداد فیستول‌ها بیش از یک عدد بود. در ۵ بیمار (۴۵٪) فیستول‌ها در هر دو ریه وجود داشتند. اطلاعات مربوط به محل فیستول‌ها براساس رادیوگرافی قفسه سینه و آنژیوگرافی در جدول شماره ۲ درج شده است.

پلی‌سیتیمی (هموگلوبین خون بیشتر از صدک نود و هفتم برابر سن و جنس) در هفت بیمار از ده نفری که اطلاعات آنها در دسترس بود یافت شد (۷۰٪). دو بیمار (۲۰٪) نیز دچار آنمی بودند

محل	لوب تحتانی ریه راست	لوب میانی ریه راست	لوب فوقانی ریه راست	لوب تحتانی ریه چپ	لوب فوقانی ریه چپ	لوب‌های تحتانی دو طرف	لوب‌های فوقانی و میانی دو طرف	ریه راست در کل	ریه چپ در کل	ارتباط PRA با LA
تعداد بیماران	در صد در گیری									
۹۱	۱۰									
۷۳	۸									
۵۵	۶									
۴۵	۵									
۳۶	۴									
۹۱	۱۰									
۷۳	۸									
۱۰۰	۱۱									
۴۵	۵									
۹	۱									

نتایج

در طی پژوهش جمعاً یازده بیمار مبتلا به PAVF یافت شدند که تاکنون در این مرکز بستری شده بودند. اولین مورد در سال ۱۳۵۳ بستری و تحت آنژیوگرافی قرار گرفته بود. خلاصه‌ای از اطلاعات بیماران در جدول ۱ گنجانده شده است.

سه بیمار ساکن استان تهران بودند (۲۷٪). دو بیمار ساکن استان مازندران و شش بیمار دیگر ساکن شش استان دیگر شامل خراسان شمالی، گلستان، کرمان، هرمزگان، خوزستان و کهکیلویه و بویراحمد بودند. سن متوسط بیماران در هنگام اولین بستری در بیمارستان که در تمام موارد با آنژیوگرافی و تشخیص قطعی بیماری همراه بود، 45 ± 10 سال (۱۶-۶۵) بود.



جدول ۳- روش‌های درمانی پیشنهادی و انجام شده برای بیماران و پیگیری آنها

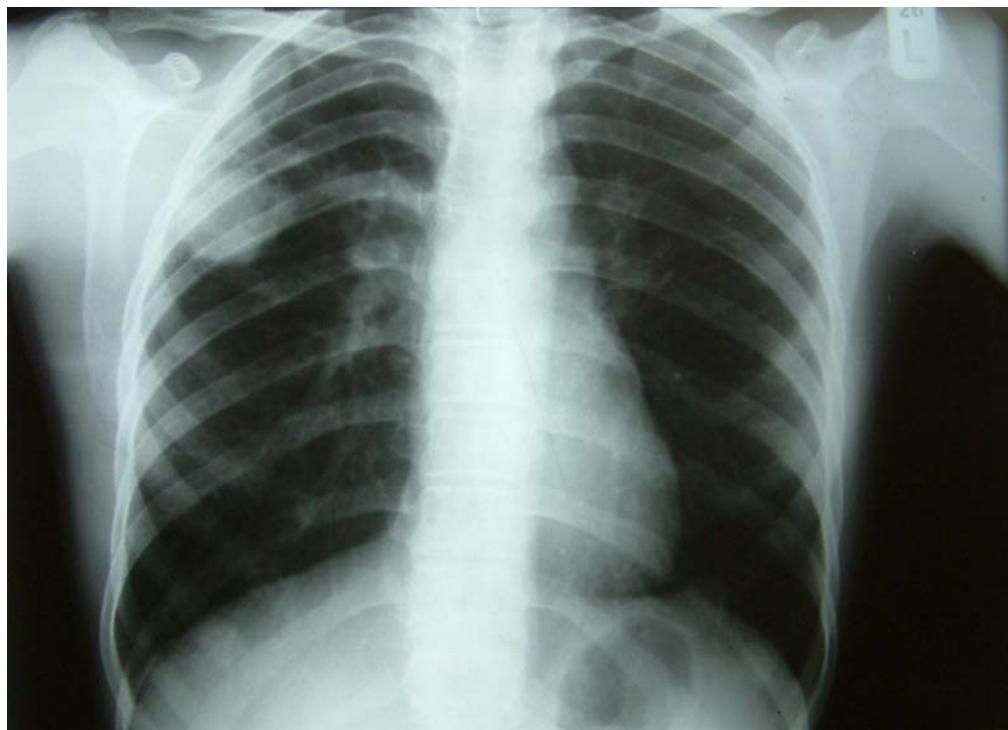
شماره بیمار	روش درمانی پیشنهادی	روش درمانی انجام شده	پیگیری
۱	جراحی	-	قصد مکرر و محدودیت فعالیت
۲	جراحی	لوبکتومی لوب تحتانی ریه راست	حال عمومی خوب فوت شد.
۳	غیرقابل عمل	-	در رابطه با PAVF مشکلی ندارد. اطلاعی در دسترس نیست.
۴	جراحی	لوبکتومی لوب تحتانی ریه راست	محدودیت فعالیت
۵	جراحی	لوبکتومی لوب تحتانی ریه چپ	حال عمومی خوب
۶	غیرقابل عمل	-	حال عمومی خوب
۷	جراحی	فیستولکتومی	حال عمومی خوب
۸	آمبولیزاسیون*	آمبولیزاسیون*	حال عمومی خوب
۹	آمبولیزاسیون*	آمبولیزاسیون*	*
۱۰	تحت نظر	-	*
۱۱	آمبولیزاسیون*	آمبولیزاسیون*	*

* به متن مراجعه شود.

(ده نفر) برابر $28/3 \pm 9/9.5$ mmHg بود. خلاصه‌ای از اقدامات انجام گرفته برای بیماران این پژوهش و پیگیری آنان در جدول ۳ درج شده است. چهار بیمار (۳۶٪) تحت عمل جراحی قرار گرفتند. برای بیمار شماره ۱ نیز مشاوره جراحی انجام شد ولی به علت مشکلات مالی و اورژانسی نبودن وضعیت جسمانی، عمل جراحی انجام نشد. دو بیمار پس از آنژیوگرافی، غیرقابل عمل تشخیص داده شدند. بیمار شماره ۳ حدود دو سال پس از آنژیوگرافی به علت نارسایی پیشرونده تنفسی فوت کرده است. بیمار شماره ۶ هنوز زنده است و با محدودیت فعالیت بیمار شماره ۱۰ که مبتلا به

آترزی پولمونر بود، نمای خاص قلب بیماران با تعقر محل شریان ریوی و بزرگی بطن راست (نمای کشش چوبی)^۲ را نشان می‌داد. تمام ۱۱ بیمار، تحت آنژیوگرافی و کاتتریسم به عنوان روش استاندارد طلایی تشخیص PAVF قرار گرفته بودند و بیماری در آنها به تأیید رسیده بود. سه بیمار افزایش خفیف فشار شریان ریوی (فشار سیستولیک بیش از ۳۰ mmHg) داشتند. در این بین، بیمار شماره ۴ مبتلا به تنگی دریچه میترال و بیمار شماره ۱۰ مبتلا به VSD نیز بودند، ولی بیمار شماره ۳ علت دیگری غیر از PAVF متعدد برای افزایش فشار شریان ریوی نداشت. میانگین فشار شریان ریوی در بیماران

هموگلوبین خون کمتر از صد ک سوم (برای سن و جنس)، تنها یک بیمار هموگلوبین در حد طبیعی داشت. میانگین PaO₂ قبل از درمان در ۷ بیمار برابر ۵۳/۶ ± ۱۱/۴ mmHg و میانگین SaO₂ قبل از درمان در کل یازده بیمار برابر ۷۸/۲ ± ۱۲/۴ درصد بود. رادیوگرافی قفسه سینه در دو بیمار طبیعی بود (۱۸٪)، در هشت بیمار (۷۳٪) کدورت^۱ مربوط به فیستول(ها) در رادیوگرافی دیده می‌شد (شکل ۱). در دو بیمار اندازه قلب (نسبت کاردیوتوراسیک) افزایش یافته بود، که یکی از آنها مورد شماره ۱۰ بود که به تومور پریکارد و VSD کوچک نیز مبتلا بود. رادیوگرافی قفسه سینه مورد شماره ۱۱ که مبتلا به



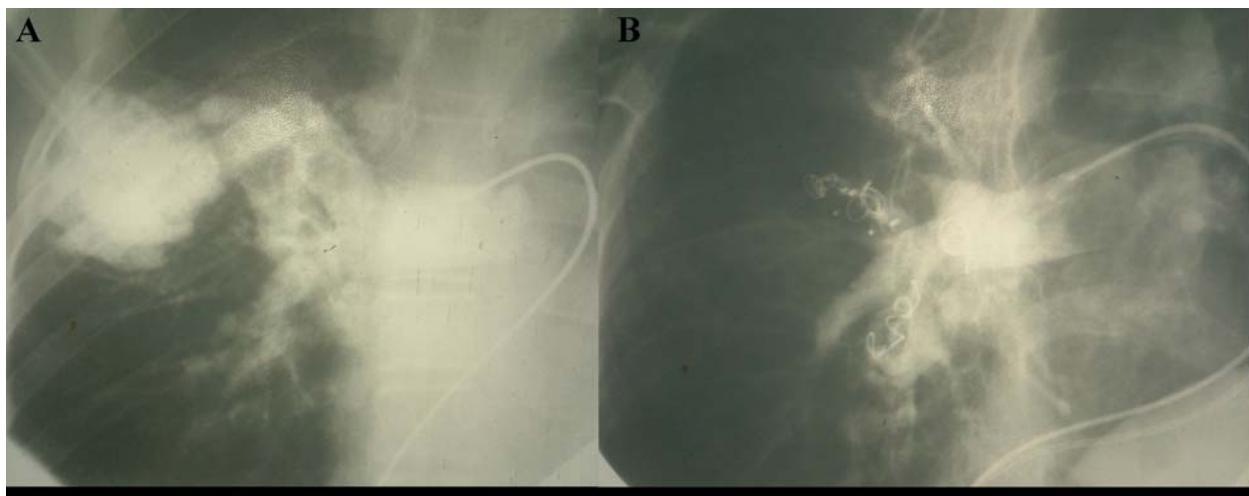
شکل ۱- رادیوگرافی قفسه سینه بیمار شماره ۹ (تصویر فیستول بزرگ در ریه راست مشخص می‌باشد)

قرار گرفت و جمماً ۶ دستگاه (دو عدد قرار گرفت و جمماً ۶ دستگاه (دو عدد PDA Amplatzer Device دو عدد Cook Coil شماره ۸ و دو عدد Cook Coil شماره ۶/۵) در فیستول‌های لوب‌های میانی و تحتانی ریه راست وی تعییه شد(شکل ۲). بیمار از SaO_2 ۷۲٪ به ۹۲٪ افزایش یافت و هموگلوبین وی از 20 mg/dl به 14 mg/dl کاهش یافت [۵]. وی در حال حاضر قادر سیانوز بالینی است و در کلاس عملکردی یک قرار دارد. سومین بیمار، مورد شماره ۱۱ و آخرین بیمار تشخیص داده شده در مطالعه حاضر بود. وی دچار آترزی شریان

گرفت تاکنون هیچ بیماری جهت درمان PAVF تحت عمل جراحی قرار نگرفته است. برای بیمار شماره ۸، بستن بزرگ‌ترین PAVF که در لوب میانی ریه راست قرار داشت با یک PDA Amplatzer Device به شماره ۱۰/۸ با موفقیت انجام شد. میزان SaO_2 و پس از این عمل ۱۰٪ افزایش یافت و سیانوز بالینی وی رفع گردید. وی در حال حاضر قادر سیانوز و در کلاس عملکردی یک^۱ قرار دارد. بیمار شماره ۹ که دچار PAVF متعدد بود در سه نوبت تحت آمبولیزاسیون

فیستول‌های میکروواسکولر بود، اندیکاسیون درمان از نظر PAVF نداشت. این بیمار مبتلا به VSD کوچک و هیپرتانسیون خفیف شریان ریوی نیز بود، که از این لحاظ نیز اندیکاسیون مداخله جراحی برای وی گذاشته نشد. مشکل دیگر این بیمار نوعی تومور پریکاردیال بود، که تقاضای بیوپسی برای وی گردید ولی به علت عدم رضایت پدرش، این کار صورت نگرفت. سه بیمار تحت آمبولیزاسیون قرار گرفتند. از تیرماه سال ۱۳۸۰ که اولین مورد این روش در این بیمارستان انجام

1 - Functional Class I



شکل ۲- آنژیوگرافی بیمار شماره ۹ قبل از شروع آمبولیزاسیون (A) و پس از پایان سه جلسه آمبولیزاسیون (B)

آمبولوتراپی تاکنون هیچ بیماری جهت عمل جراحی PAVF به جراح معرفی نشده است.

به جز بیمار شماره ۵، تماس تلفنی با تمام بیماران برقرار شد. متوسط مدت پیگیری در این ده بیمار برابر $10/1 \pm 9/65$ سال و میانه آن $7/25$ سال بود. کمترین مدت پیگیری در بیمار شماره ۱۱ بود که بیماری وی به تازگی تشخیص داده شده است. بیشترین مدت پیگیری مربوط به بیمار شماره ۶ بود که بیماری وی اولین بار ۳۰ سال قبل تشخیص داده شده است. در این مدت بیمار شماره ۳ که بیماری وی غیرقابل عمل تشخیص داده شده بود، فوت نمود. از ۹ بیمار دیگر، بیماران شماره ۱ و ۶ که تحت درمان قرار نگرفته‌اند با محدودیت فعالیت به زندگی خود ادامه می‌دهند.

شد و درمان وی کامل نشده است، افزایش در میزان SaO_2 نشان نداد 88% قبل و بعد از درمان). در چهار بیمار دیگر میانگین SaO_2 از $12/1 \pm 3/69$ به $10/1 \pm 1/87$ درصد افزایش یافت. تنها عارضه مهم درمان در بیمار شماره ۵ اتفاق افتاد که پس از عمل جراحی دچار همی‌پارزی گردید (25% موارد جراحی شده). به طور خلاصه اولین مورد جراحی PAVF در مرکز قلب و عروق شهید رجائی در سال 1369 (۱۹۹۱) یعنی 49 سال پس از اولین مورد آن در جهان (۱۹۴۲) صورت گرفت. همچنین اولین مورد آمبولوتراپی در سال 1380 (۲۰۰۱) یعنی 24 سال پس از اولین آمبولوتراپی توسعه پورستمن [۶] در این مرکز انجام شد. پس از شروع

Rivoی، عروق جانبی^۱ بزرگ فراوان بین آورت و شرائین ریوی بود. طرح درمانی برای این بیمار شامل بستن PAVF بزرگ از طریق این عروق جانبی و سپس انجام عمل جراحی برای بیماری مادرزادی وی از نوع Unifocalization Operation می‌باشد. با توجه به مشکل بودن آمبولوتراپی در این بیمار، در اولین نوبت یک فیستول بزرگ در لوب میانی ریه راست با استفاده از یک pfm Coil با اندازه $7 \times 8 \text{ mm}$ بسته شد و قرار است ادامه درمان وی با فاصله صورت پذیرد. از هفت بیماری که تحت جراحی یا آمبولیزاسیون قرار گرفته بودند، SaO_2 بعد از درمان پنج بیمار، در دسترس بود. بیمار شماره ۱۱ که فقط یک فیستول وی بسته

سردردهای مزمن در ۹٪ بیماران این مطالعه دیده شد که نسبت به مطالعه وايت و همکاران [۱۰] (۴۳٪) به شکل معنی‌داری کمتر است ($P=0.23$). با توجه به این که سابقه این سردردها در تماس تلفنی از تمام بیماران به جز شماره ۵ پرسیده شده است، تنها کم بودن سن بیماران می‌تواند توجیه کننده این اختلاف باشد. شیوع پلی‌سیتیمی در بین بیماران این مطالعه (۷۰٪) نسبت به مطالعات قدیمی‌تر در مورد PAVF (شیوع حدود ۶۰٪) اختلاف معنی‌داری نداشت. ولی در مقایسه با شیوع پلی‌سیتیمی در مطالعات جدیدتر (۲۵٪) به شکل معنی‌داری بیشتر بود ($P<0.001$).

على‌رغم تمام محدودیت‌ها و کاستی‌ها، در این پژوهش بزرگ‌ترین مجموعه بیماران PAVF گزارش داده شده از ایران، جمع گردید و تلاش‌های انجام شده در جهت درمان و کمک به این بیماران به ثبت رسید. امید است اطلاعات به دست آمده در جهت کمک به همکاران درمانگر بیماران PAVF مفید واقع شود.

نادر دیگر (PAVF) این امر را به اثبات می‌رساند.

اولین متغیری که اختلاف قابل توجهی را نشان می‌دهد، سن بیماران مجموعه حاضر است. میانگین سنی بیماران ما حدود ۱۶ سال بود. در حالی که میانگین سنی بیماران در سه مطالعه وايت^۱ و همکاران [۱۰]^۲، سوانسون^۳ و همکاران [۳]^۳ و دینس^۳ و همکاران [۷]^۴ به ترتیب ۳۶، ۴۰ و ۴۱ سال بوده است و این اختلاف از لحاظ آماری معنی‌دار می‌باشد ($P<0.001$). جهت یافتن علت این اختلاف، مقایسه‌ای بین سن بیماران PAVF ساکن استان تهران (۳ نفر) با بیماران ساکن سایر استان‌های کشور (۸ نفر) انجام شد. میانگین سن بیماران ساکن استان تهران 40.7 ± 9.0 سال و میانگین سن سایر بیماران 48.8 ± 7.8 سال بود و این اختلاف معنی‌دار بود ($P=0.036$). بنابراین به نظر می‌رسد که پزشکان معالج بیماران بزرگ‌سال خارج از استان تهران نسبت به پزشکان معالج کودکان خارج از استان تهران تعداد کمتری بیمار PAVF را طی ۳۰ سال گذشته به این مرکز ارجاع داده‌اند و یا بیماران بزرگ‌سال خود کمتر به این مرکز مراجعه نموده‌اند و این مسئله سبب کم شدن میانگین سن بیماران ما شده است.

1 - White
2 - Swanson
3 - Dines

درمان در مورد بیمار شماره ۱۱ هنوز کامل نشده است. شش بیمار دیگر که تحت عمل جراحی یا آمبولیزاسیون قرار گرفته‌اند، همگی بدون سیانوza بالینی و در کلاس عملکردی یک قرار دارند.

بحث

مجموعه ارائه شده شامل یازده بیمار مبتلا به PAVF می‌باشد که از ابتدای افتتاح این مرکز تا سال ۱۳۸۲ (حدود ۳۰ سال) در آن بستری و به تشخیص رسیده‌اند. این مجموعه شاید در مقایسه با مجموعه‌های بزرگ بیماران معرفی شده در فصل دوم کوچک به نظر برسد ولی در بررسی نشریات پزشکی با استفاده از پایگاه اطلاعاتی PubMed تعداد مجموعه‌های گزارش شده از بیماران PAVF با بیش از ده مورد از بیماری طی بیست سال گذشته کمتر از بیست گزارش بوده است [۲، ۳، ۷-۹]. همچنین این مجموعه تنوع خوبی از لحاظ وجود انواع مختلف PAVF در زمینه‌های گوناگون و اشکال خاص بیماری دارد. وجود یک مورد ارتباط RPA با LA (نوع نادر PAVF)، یک مورد همراهی با تنگی دریچه میترال (از عوامل زمینه‌ساز)، پنج بیمار با بیماری HHT احتمالی (شایع‌ترین بیماری زمینه‌ای PAVF) و یک مورد PAVF متعدد از نوع میکروواسکولر (نوع



مراجع

1. Grifka RG, Preminger TJ. Vascular anomalies. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (Eds). *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins. 2001; 689-706.
2. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations: a state of the art review. *Am J Respir Crit care Med* 1998; 158:643-661.
3. Swanson KL, Prakash UBS, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: Mayo Clinic experience, 1982-1997. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 671-680.
4. Noohi F, Mohebbi A, Dehghani M, Yosefnia MY, Eftekharzadeh M, Babvei M, Abbaspour F. Pulmonary arterio-venous fistula associated with deep vein tortuosity. *Irn J Med Sci* 1996; 21: 79-79.
5. Meraji M, Dalir Rooyfard M, Sayadpour Zanjani K. Multiple pulmonary arteriovenous fistulas occluded with Amplatzer and coil implantation. *Irn Heart J* 2003; 4: 75-76.
6. Porstmann W. Therapeutic embolization of arteriovenous pulmonary fistula by catheter technique. In: Kelop O, Astley R (Eds). *Current concepts in pediatric radiology*. 1st ed. Berlin: Springer. 1977; 23-31.
7. Dines DE, Arms RA, Bernatz PA, Gomes MR. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1974; 49: 460-465.
8. Dines DE, Seward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1983; 58: 176-181.
9. Mager JJ, Overtoom TT, Blauw H, Lammers JW, Westermann CJ. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: long-term results in 112 patients. *J Vasc Inter Radiology* 2004; 15: 451-456.
10. White RI Jr, Lynch - Nyhan A, Terry P, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: techniques and long-term outcome of embolotherapy. *Radiology* 1988; 169: 663-669.