

PROBLEM DIAGNOSTIK SEORANG PENDERITA ANAK LAKI-LAKI DENGAN *LARGE MULTIPLE ARTERIOVENOUS FISTULA PULMONUM* DENGAN *MULTIPLE ABSES CEREBRAL*

Sitti Nurisyah *, Winariani K, Soedarsono **

* PPDS I IP Paru FK Unair/RSU Dr. Soetomo Surabaya.

** Staf Bag/SMF IP Paru FK Unair/RSU Dr. Soetomo Surabaya.

Abstract

Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) is an uncommon congenital anomaly. PAVM is a direct connection between artery and vein in the pulmonary circulation. PAVM occurs in variety of clinical situations, such as cyanosis, dyspnea, and digital clubbing. Patients with PAVM are having an increasing risk of cerebral abscess.

We report the case of a 14 years-old, male patient, who is since 8 years ago, had cyanosis which is difficult to explain using common diagnostic tests. His clinical examination were chest pain, cyanosis, clubbing fingers, and simple partial seizures. Blood gas analysis demonstrated alcalosis respiratory with severe hypoxemia and the initial tests do not detect any cardiac abnormalities. The routine chest radiograph revealed a sharply defined lobulated soft tissue mass of uniform density in the right upper hemithorax. He underwent a cerebral CT Scan and was diagnosed to have a multiple cerebral abscesses.

The diagnosis was established on the basis of contrast-enhanced computed tomography angiography with three-dimensional images (3D-CT), and the results revealed as detected right pulmonary artery calibre 26mm in size, large multiple pulmonary arteriovenous fistula, small shunting between the right pulmonary artery-proximal aorta descendance, no mass in the right lung, and hepatoportal shunt liver.

Pulmonary arteriovenous fistula is not easily diagnosed with common test, due to its rarity and its unspecific findings on routine examinations. However, this diagnostic hypothesis should always be considered when examining children with cyanosis, in whom the initial tests do not detect cardiac abnormalities. Contrast-enhanced 3D-CT appears to be a reliable noninvasive tool for pretherapy evaluation of PAVM.

PENDAHULUAN

Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) merupakan anomali kongenital yang jarang. (1,2,3) PAVM dapat didefinisikan sebagai hubungan fistula antara arteri pulmonalis dengan vena pulmonalis yang abnormal. Dapat juga disebut sebagai aneurisma arteriovenous pulmonum, hemangioma pulmonum, kavernous angioma paru, dan telangiektasis pulmonum. (2,4,5) Istilah yang terakhir menunjukkan hubungan dengan *hereditary hemorrhagic telangiectasis* (HHT) atau disebut juga Rendu-Osler-Weber disease ($\pm 47\%$ -88%). (2,5,6,7,8)

Pertama kali dilaporkan oleh Churton pada tahun 1897, seorang anak laki-laki, umur 12 tahun dengan PAVM bilateral yang terbukti pada pemeriksaan *post mortem* dan sejak saat itu telah dilaporkan lebih dari 500 kasus. (4,8,9,10) Studi Johns Hopkins Hospital melaporkan bahwa dari 15000 otopsi dideteksi 3 kasus PAVM. Reading tahun 1932, pertama kali melaporkan abses cerebral dengan gejala sianosis, polisitemia, dan *clubbing finger* yang kemudian dihubungkan dengan PAVM yang dibuktikan pada pemeriksaan *post mortem* dan sampai saat ini telah dilaporkan sekitar 60 kasus. (9)

Insidens PAVM 2-3 per 100000 populasi, dimana ratio pria dan wanita bervariasi dari 1-1,8 banding 15. Kepustakaan lain menyebutkan wanita 2 kali lebih banyak, tapi pada awal kelahiran pria lebih

dominan. Gejala awal dapat mulai tampak pada awal kelahiran sampai berusia 70 tahun tetapi sebagian besar kasus didiagnosis pada tiga dekade pertama kehidupan. (2)

Manifestasi klinik berupa trias klasik PAVM: *dyspnea on exertion*, sianosis, dan *clubbing finger* (10,11). Komplikasi yang serius dapat terjadi antara lain hipoksemia, hemoptisis, hemotoraks, dan emboli yang menyebabkan *stroke* dan abses cerebral. (7,12,13)

Berikut ini kami laporkan kasus seorang anak laki-laki dengan nyeri dada, sianosis, *clubbing finger*, dan kejang dengan hipoksemia berat, ekokardiografi yang normal serta gambaran foto toraks tampak opasitas berdensitas massa di parahiler paru kanan, semula diduga sebagai *community acquired pneumonia* (CAP), tumor paru, atau tuberkulosis (TB) paru. Namun pada penelusuran selanjutnya dibuktikan sebagai *large multiple arteriovenous fistula pulmonum* dengan komplikasi *multiple abscess cerebral*.

KASUS

Seorang anak laki-laki, An. Y. AR, berusia 14 tahun, suku Jawa, bangsa Indonesia, beragama Islam, pendidikan siswa SMP, pekerjaan siswa, berasal dari Ponorogo, datang ke Instalasi Rawat Darurat RSUD Dr. Soetomo Surabaya pada tanggal 27 November 2008 dengan keluhan nyeri dada sejak ± 3 minggu sebelum masuk rumah sakit.