

Polispleni Sendromu: Bilgisayarlı Tomografi Bulguları Eşliğinde Nadir Bir Olgunun Sunumu

Polysplenia Syndrome: A Rare Case Report with Computerized Tomography Findings

Dr. Serhat AVCU,^a
Dr. Harun ARSLAN,^a
Dr. Özkan ÜNAL^a

^aRadyoloji AD,
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Van

Geliş Tarihi/Received: 29.05.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 25.09.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Serhat AVCU
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Radyoloji AD, Van,
TÜRKİYE/TURKEY
serhatavcu@hotmail.com

ÖZET Polispleni sendromu abdominal, kardiyak, vasküler ve torasik anomalilerin eşlik ettiği konjenital bir anomalidir. Tanı, genellikle çocukluk döneminde kardiyak şikayetler nedeniyle yapılan radyolojik incelemeler sonucunda konur. Olgumuzun çekilen direkt grafisinde dekstrocardi saptandı. Bilgisayarlı tomografi incelemelerinde dalak lojunda büyüğü 5 cm çapında çok sayıda dalak izlendi, pankreas kuyruk kesimi izlenmedi. İnfior vena kava izlenmedi ve hepatik venler doğrudan sağ atriuma dökülmekte idi. Azigos ven dilate idi ve sol yerleşimli vena kava superiora dökülmekteydi. Sağ akciğerde minör fissür izlenmedi ve iki loblu sağ akciğer torasik izomerizm ile uyumlu bulundu. Burada, nefes darlığı ve koşma esnasında zorlanma nedeniyle hastanemize başvuran ve fizik muayene ve radyolojik tetkikler sonucunda oldukça nadir bir anomali olan polispleni sendromu tanısı koyduğumuz yedi yaşındaki erkek olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Konjenital; izomerizm; dekstrocardi; polispleni

ABSTRACT Polysplenia syndrome is a congenital anomaly in which cardiac, vascular, and thoracic anomalies are seen together. The diagnosis is mostly made in the childhood with radiological examinations which are performed due to cardiac complaints. On direct X-ray of our patient, dextrocardia was detected. On computed tomography scans, multiple spleens biggest with 5 cm diameter were seen in the left upper quadrant, and the tail of the pancreas was missing. Inferior vena cava was absent and the hepatic veins were directly opening into the right atrium. The azygos vein was dilated and draining into the left sided superior vena cava. The minor fissure was absent in the right lung and the bi-lobed right lung was evaluated as thoracic isomerism. Here we report a rare case of polysplenia syndrome in a seven years old male patient who admitted to our hospital with complaints of shortness of breath and difficulty during running and was diagnosed after physical and radiological examinations.

Key Words: Congenital; isomerism; dextrocardia; spleen

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2010;30(3):1096-9

Polispleni sendromu (PS), çok sayıda dalak ve eşlik eden kardiyak, vasküler ve torasik anomalilerinin oluşturduğu nadir bir konjenital anomalidir.¹ PS insidansı yaklaşık olarak 2.5:100.000 canlı doğum olarak rapor edilmiştir.² Tanı genellikle insidental olarak abdominal ultrasonografi (US) incelemesi sırasında konur.³

Bu olgu bildirisinde abdominal, vasküler ve torasik anomalileri bulunan ve PS tanısı alan olgunun bilgisayarlı tomografi (BT) bulguları sunulmuştur.

Bizim olgumuzdaki bulgular literatürdeki olgularla benzerlik göstermektedir. Oldukça nadir görülen bu sendromdaki anomalilerin bilinmesi kısa pankreasın ya da dalakların kitle olarak yanlış yorumlanmasını önleyecektir.

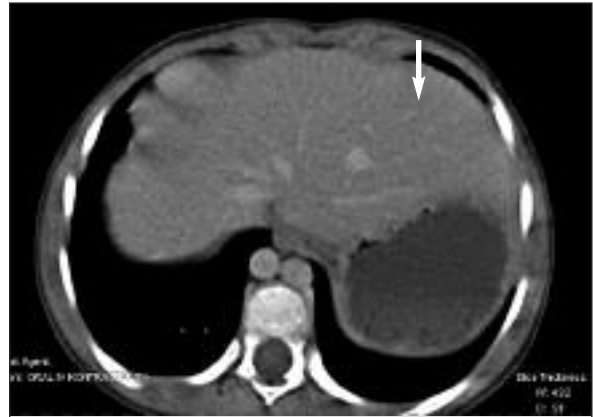
OLGU SUNUMU

Nefes darlığı ve koşma esnasında zorlanma nedeniyle hastanemize başvuran yedi yaşındaki erkek olguya fizik muayenede kalp seslerinin sağda alınması üzerine direkt grafi çekildi. Grafide dekstro-kardi mevcuttu. Hastaya yapılan ekokardiyografide hafif triküskit yetmezliği saptandı. Situs inversus ön tanısı ile yapılan abdominal US incelemesinde, sol üst kadranda dalak ile uyumlu olduğu düşünülen çok sayıda solid yapı izlendi. Bu bulgularla mevcut olabilecek ek anomaliler açısından hastaya

toraks ve batin BT incelemeleri yapıldı. Batin BT’de mide, karaciğer sol lobu tarafından orta hatta itilmiş olarak izlenmekteydi. Sol üst kadranda dalak ile eş dansitede büyüğü 5 cm çapında çok sayıda dalak ile uyumlu solid yapı mevcuttu (Resim 1). Aksiyel kesitlerde, karaciğer transvers yerleşim göstermekte ve karaciğer sol lobu sol üst kadranda normal dalak lokalizasyonuna uzanmaktaydı (Resim 2). Pankreas kuyruk kesimi izlenemedi (kısa pankreas), korpus ve baş kesimi normalden kalındı (Resim 3). Azigos veni dilate izlenmekte olup torasik kesimde sol yerleşimli vena kava superiora açılmakta idi. İnförior vena cava izlenmemekte olup hepatic venler direkt sağ atriuma açılmakta, ve kalp sağ hemitoraksta izlenmekte idi (Resim 4-6). Sağ akciğerde minör fissür izlenmedi ve iki loblu sağ akciğer torasik izomerizm ile



RESİM 1: Mide, karaciğer sol lobu tarafından orta hattın soluna itilmiş, sol üst kadranda multipl dalak yapıları izlenmekte (oklar).



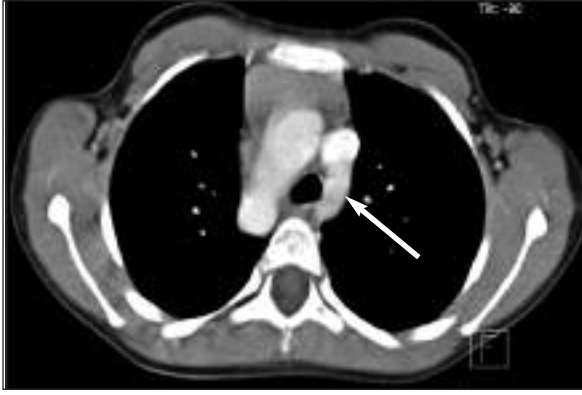
RESİM 2: Karaciğer sol lobu sol üst kadranda normal dalak lokalizasyonuna uzanmakta (ok).



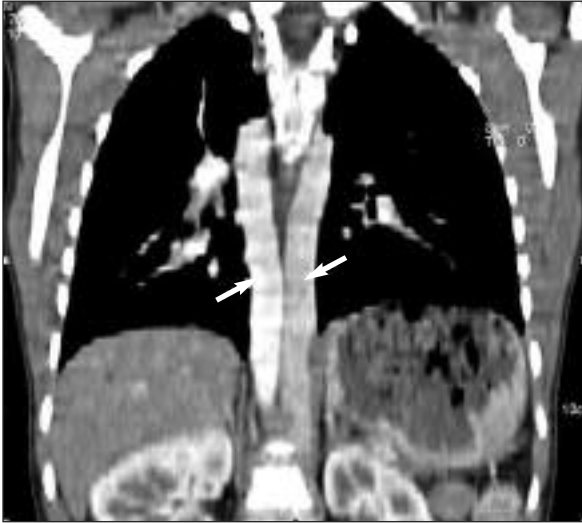
RESİM 3: Pankreas kuyruk kesimi izlenmemekte.



RESİM 4: Dilate azigos ven ve direkt sağ atriuma açılan hepatic venler (siyah oklar) görülmekte. Ayrıca kalp sağ hemitoraksta izlenmekte (dekstro-kardi) (beyaz ok).



RESİM 5: Aksiyel görüntülerde dilate azigos ven sol yerleşimli SVC'ye dökülmekte (ok).



RESİM 6: Koronal reformat görüntülerde toraksta sağda desendan aort ve sol komşuluğunda genişlemiş azigos ven (oklar).

uyumlu değerlendirildi. Bu radyolojik bulgularla olguya polispleni sendromu tanısı konuldu. Laboratuvar incelemelerinde özellik yoktu.

TARTIŞMA

Sol izomerizm (polisplenia, bilateral left sidedness) her iki tarafta sol akciğer anatomisi (iki loblu akciğer, hiparteriel bronş yapısı), simetrik karaciğer, iki veya daha fazla dalak varlığı, sağ veya sol yerleşimli mide, barsaklarda malrotasyon, atrial septal defekt, ventriküler septal defekt, bilateral superior vena kava, vena kava inferiorun intrahepatik kesilmesi ve vena azigosla devamlılığı, ve kalp blokları ile karakterizedir.⁴ Bizim olgumuzda kalp sağ he-

mitoraksta izlenmekte olup (dekstrokardi) ekokardiyografide triküspit yetmezlik saptanmıştır.

Vena kava inferiorun devamlılığının kesilmesi sol isomerizm için çok önemli bir belirteçdir. Bu durum postmortem serilerde %55-85 olguda bildirilmektedir.⁵

Kardiyak anomaliler, biliyer ya da intestinal atrezi nedeniyle mortalite oranı yüksek olan PS'de olguların yarısı dört aya kadar, %25'i ise beş yaşına kadar yaşar.⁶ Kardiyak anomalisi olmayan ya da minör kardiyak anomalisi olan olgular erişkin döneme ulaşmakta olup, bu grup hastalar tüm olguların %10'unu oluşturmaktadır.⁵ Polispleni sendromunda en sık izlenen anomali birden fazla dalak olmasıdır. Dalaklar genellikle 1-6cm boyunda olup, abdomenin sağında ya da solunda yerleşmiş olabilir ve genellikle mide büyük kurvaturu komşuluğundadır. Gayer ve arkadaşlarının inceledikleri 23 PS olgusunun 22'sinde, dalaklar mide büyük kurvaturu komşuluğunda yerleşmekteydi.⁷ Bizim olgumuzda da dalaklar, midenin büyük kurvaturu komşuluğunda, sol üst kadranda izlenmiştir.

İkinci sıklıkla izlenen bulgu, inferior vena cava (İVK)'nın suprarenal kesiminin yokluğu olup, infrarenal İVK retrokrural yerleşimli genişlemiş azigos ya da hemiazigos ven ile devamlılık göstererek sağ atrium yerine süperior vena kavaya boşalır. Bu nedenle aksiyel BT kesitlerinde İVK'nın intrahepatik segmenti izlenmez. Olgumuzda retrokrural genişlemiş azigos ven torasik kesimde vena cava superior'a açılmakta idi. Olgumuzda inferior vena cava izlenmemekte olup hepatic venler direkt sağ atriuma açılmakta idi.

PS'de izlenebilen diğer bir vasküler anomali, intestinal obstrüksiyona yol açabilen predudodenal portal vendir.⁸ Bu vasküler anomali, son zamanlarda daha sık tanınmakta olup, portal ven, süperior mezenterik arter ve aorta anteriorunda yer almaktadır. Bizim olgumuzda bu vasküler anomali mevcut değildi.

PS'de tanımlanmış diğer vasküler anomaliler, transhepatik portal ven, süperior mezenterik arter orijinli hepatic arter ve sirkümaortik renal vendir.^{3,9} Bu vasküler anomaliler de bizim olgumuzda saptanmadı.

Karaciğer, olguların bir kısmında normal lokalizasyonunda olabileceği gibi, sol üst kadranda transvers yerleşimli olup sol lobu dalak lokalizasyonuna kadar uzanabilir.⁷ Bizim olgumuzda karaciğer transvers yerleşimli olup orta hattın soluna dalak lokalizasyonuna uzanmakta idi.

Pankreas, karaciğer gibi normal lokalizasyonda ya da kuyruk kesimi sağda yerleşmiş olabilir. Pankreasta izlenen diğer bir anomali ise kısa pankreastır. Kısa pankreas, pankreasın gelişimi sırasında dorsal tomurcuğun gelişmemesi sonucunda pankreasın kuyruk ve korpus kesiminin gelişememesi nedeniyle oluşur.¹⁰ Kısa pankreasta, yalnızca pankreasın baş kesimi izlenir, korpus ve kuyruk ke-

simi izlenmez. Bu nedenle bazen pankreas baş kesimi kitle ile karıştırılabilir. Olgumuzda pankreasın kuyruk kesimi izlenmemekle birlikte korpus ve baş kesimi normalden kalındı.

PS'de olguların %55'inde torasik izomerizm mevcuttur.⁶ Akciğer sağ lobu, solda olduğu gibi iki lobdan oluşur. Bu nedenle sağ akciğerde minör fissür ve "intermediate" bronş izlenmez. Solda olduğu gibi sağ ana bronş, sağ ana pulmoner arteri çaprazlar.¹¹⁻¹³ Olgumuzda da torasik izomerizm mevcuttu.

Sonuç olarak, oldukça nadir görülen bu sendromdaki anomalilerin bilinmesi kısa pankreasın ya da dalakların kitle olarak yanlış yorumlanmasını önleyecektir.

KAYNAKLAR

- Hernanz-Schulman M, Ambrosino MM, Genieser NB, Friedman D, Banner H, Rumancik W, et al. Pictorial essay. Current evaluation of the patient with abnormal viscerotaxial situs. *AJR Am J Roentgenol* 1990;154(4):797-802.
- Abut E, Akkaya L, Uysal U, Arman A, Güveli H, Bölükbas C, et al. Selective spleen scintigraphy in the diagnosis of polysplenia syndrome. *Br J Radiol* 2004;77(920):698-700.
- Sener RN, Alper H. Polysplenia syndrome: a case associated with transhepatic portal vein, short pancreas, and left inferior vena cava with hemiazygous continuation. *Abdom Imaging* 1994;19(1):64-6.
- Bartram U, Wirbelauer J, Speer CP. Heterotaxy syndrome -- asplenia and polysplenia as indicators of visceral malposition and complex congenital heart disease. *Biol Neonate* 2005;88(4):278-90.
- Berg C, Geipel A, Smrcek J, Krapp M, Germer U, Kohl T, et al. Prenatal diagnosis of cardiosplenic syndromes: a 10-year experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22(5):451-9.
- Peoples WM, Moller JH, Edwards JE. Polysplenia: a review of 146 cases. *Pediatr Cardiol* 1983;4(2):129-37.
- Gayer G, Apter S, Jonas T, Amitai M, Zissin R, Sella T, et al. Polysplenia syndrome detected in adulthood: report of eight cases and review of the literature. *Abdom Imaging* 1999;24(2):178-84.
- Moyer PW, Demeure MJ, Stewart ET, Soergel KH. Polysplenia syndrome and duodenal obstruction. *Surgery* 2001;129(3):377-9.
- Tarhan NC, Ağildere AM, Boyvat F, Coşkun M, Ersoy H. Polysplenia syndrome with hepatic artery of superior mesenteric artery origin and a circumaortic renal vein. *Turk J Pediatr* 2000;42(4):344-7.
- Soler R, Rodriguez E, Comesaña ML, Pombo F, Marini M. Agenesis of the dorsal pancreas with polysplenia syndrome: CT features. *J Comput Assist Tomogr* 1992;16(6):921-3.
- Winer-Muram HT, Tonkin IL. The spectrum of heterotaxial syndromes. *Radiol Clin North Am* 1989;27(6):1147-70.
- Demir H, Öztürk M, Özcan N, Kırmaz M. [A case with situs inversus, polysplenia syndrome and juvenile rheumatoid arthritis: evaluation of the viscerotaxial situs abnormalities by magnetic resonance]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 1999;19(3):165-8.
- Ceyhan C, Tekten T, Onbaşılı A, Bayata S, Yeşil M. [Opening into the left atrium via coronary sinus in polysplenia syndrome: a coincidence with rheumatic heart valvular disease]. *Türkiye Klinikleri J Cardiol* 2003;16(5):391-5.