

Situs Inversus Totalis ve Akalazya: Bir Olgu Sunumu

SITUS INVERSUS TOTALIS AND ACHALASIA: A CASE REPORT

Erkan ÇOBAN*, Adil DUMAN**, Mehmet ARTAÇ**, Dinç DİNÇER***, Ayşen TİMURAĞAOĞLU****

* Yrd.Doç.Dr., Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD,

** Arş.Gör., Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD,

*** Uz.Dr., Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Gastroenteroloji BD,

**** Doç.Dr., Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD, ANTALYA

Özet

Situs inversus totalis, torasik ve abdominal organların ayna görüntüsü şeklinde asimetrik yerleşimi ile karakterize, otozomal resesif bir genetik predispozisyonun bulunduğu, nadir rastlanan anatomik bir durumdur. Akalazya ise alt özefajiyal sfinkter basıncında artış ve alt özefajiyal peristaltizm yokluğu ile karakterize bir özefagus motilite bozukluğudur. Hastalar tipik olarak yıllar içinde progresyon gösteren yutma güçlüğü ile başvururlar.

Bu yazıda nadir görülmesi nedeniyle situs inversus totalis ve akalazyanın birlikteliği saptanan 30 yaşındaki bir kadın hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Situs inversus totalis, Akalazya

T Klin Gastroenterohepatol 2002, 13:99-102

Summary

Situs inversus totalis is a rare anatomic condition, characterized by the mirror-imaged arrangement of asymmetric thoracic and abdominal organs, with a genetic predisposition that is autosomal recessive. Achalasia is an esophageal motor disorder characterized by increased lower esophageal sphincter pressure and absence of peristalsis in the lower esophagus. Patients typically present with the complaints of progressive swallowing difficulty over a period of several years.

Here in we reported a 30-year-old woman patient who had situs inversus and achalasia

Key Words: Situs inversus totalis, Achalasia

T Klin J Gastroenterohepatol 2002, 13:99-102

Situs Inversus Totalis (SİT), torasik ve visseral organların ayna görüntüsü tarzında yerleşimi ile karakterize, otozomal resesif bir genetik predispozisyonun bulunduğu nadir rastlanan anatomik bir durumdur (1). Sıklığı 1/8000 olarak bildirilmiştir (2). Akalazya ise özefagusta motor bozukluk, peristaltizmin kaybı ile karakterize bir hastalıktır (3). Akalazya genellikle 25-50 yaşlarında görülür. Erkek ve kadın oranı eşittir. Prevalansı yüzbinde ondur. Özefagus ve alt özefajiyal sfinkter, kolinerjik stimülasyon ve gastrine aşırı duyarlıdır. Patogenezi Auerbach pleksusunda ganglion hücrelerinde azalma, fibrozis ve nekroz varlığı nedeniyle nöral defekt düşünülmektedir. Hastalarda disfaji, kilo kaybı, göğüs ağrısı, gece öksürükleri gözlenebilir. Tanıda radyografi ve özefagusun manometrik incelemelerinden yararlanılır. Radyografide gevşek, sıvı dolu bir özefagusun, kardiazözefageal sfinkter (KÖS) üze-

rindeki bölgede kuş gagası şeklinde daraldığı görülür. Karakteristik manometrik bulgular ise özefagusun distal 2/3 kısmında peristaltizm yokluğu, KÖS relaksasyon kusuru ve KÖS basıncında artmadır. Tanı için peristaltizm yokluğu şarttır. Akalazyayı taklit edebilen özefagogastrik bileşke maligniteleri ayırıcı tanıda dikkate alınmalıdır (4)

Literatür incelendiğinde SİT ile ilgili 134 yayın mevcut olup SİT ve akalazya birlikteliği ile ilgili İtalya'da yayınlanmış 1 olgu sunumuna rastladık (5). Nadir görülen bu birlikteliği saptadığımız hastayı ,bu özelliği nedeniyle sunmayı uygun bulduk

Olgu

30 yaşındaki kadın hasta yutma güçlüğü yakınması ile başvurdu. İlk kez 8 yaşında iken farkettiği yutma güçlüğü zaman içinde giderek ilerlemiş. Hasta yemek yedikten sonra retrosternal

bölgede takıntı hissederek kusuyor ve sonrasında gevşeme hissediyormuş ve ancak o zaman yedikleri geçiyormuş. Kusmadan önce belirgin bir bulantısı olmuyormuş. İştahı normal olan hastanın son zamanlarda kilo kaybı da başlamış. Hastanın özgeçmişinde belirgin bir özellik saptanmadı. Soygeçmişinde babaannesinde kolon kanseri mevcuttu. Fizik muayenede vital bulgular normal olup, kalp sesleri sağ 5. interkostal aralıkta daha sert idi. Batın muayenesinde traube kapalı olup sağda karaciğer matitesi alınmıyordu. Karaciğer ve dalak palpe edilmiyordu. Diğer sistemlerin muayenesi normal sınırlardaydı.

Laboratuvar incelemesinde; hematolojik değerleri, kan biyokimyası, idrar tetkiki normal sınırlarda idi. Çekilen P-A akciğer grafisinde kalp orta hattın sağında izlendi (Şekil 1). Elektrokardiyogramı (EKG) ve ekokardiyogramı (EKO) normalin ayna hayali şeklinde olup kalp sağ hemitoraksta yer almaktaydı. Yutma güçlüğüne yönelik olarak yapılan tetkiklerinde; özefago-gastroskopisinde özefagokardial bileşke 36. cm'de idi ve hava verilmesine rağmen açılmadı ancak endoskopta geçilebildi. Bunun üzerine yapılan özefagus pasaj grafisinde opak madde özefagus distal 2-3 cm'lik segmente kadar takıntısız ilerledi. Bu seviyede yaklaşık 15 dakika bekledikten sonra mideye geçti. Darlık proksimalinde özefagus belirgin dilate olup proksimalde düzensiz kontraksiyonlar mevcuttu (Şekil 2). Bu bulgular ile ön planda akalazya tanısı düşünüldü. Tanıya yönelik olarak Dent sleeve katater ile özefagusun manometrik incelemesi yapıldı. Üst özefagus sfinkteri normal, relaksasyon yeterli saptandı, 5 ml su verilerek yapılan yutma incelemelerinde ilginç traseler elde edildi ve bu nedenle inceleme klasik 8 kanallı katater ardından Dent Sleeve ile tekrarlandı. Başlangıçta normal amplitüd gösteren peristaltizm daha sonra düşük amplitüdü, simültane ve repetitif özellik kazandı ve bu son kısım akalazya için tipikti. Alt özefagus sfinkter basıncı 25 mmHg ile normalin üst sınırında saptandı, alt özefagus sfinkter relaksasyonu ise yetersiz olup tüm bulgular akalazya tanısını desteklemekteydi. Öte yandan baryumlu grafide hastanın midesi sağ yerleşimli olarak saptandı (Şekil 2). Batın

Şekil 1.

Şekil 2.

ultrasonografisinde ise dalağın sağ tarafta ve karaciğerin de sol tarafta olduğu gözlemlendi (Şekil 3-4). Mevcut bulgular ışığında hastaya situs inversus totalis ve akalazya tanıları konuldu.

Şekil 3.

Tartışma

Situs inversus totalis, torasik ve abdominal organların ayna görüntüsü tarzında yerleşimi ile karakterize nadir rastlanan anatomik bir durumdur. SİT ile birlikte bronşektazi ve kronik sinüzit triadı Kartagener Sendromu olarak bilinir. Bu sendrom İmmotil Silia Sendromunun bir alt grubudur (6). Hastamızda yapılan radyolojik tetkiklerde ilave bir bronşektazi ve sinüzit saptamadık.

SİT'e eşlik eden çeşitli kardiyak patolojiler (büyük arterlerin transpozisyonu, tek ventrikül, aort atrezisi vs.) olabilir. Literatürde bu birliktelikler olgu sunumları şeklinde bildirilmiştir (7-11). Hastamızda bu yönde yapılan EKO'da kalb sağ hemitoraksta normalin ayna hayali şeklinde yerleşmiş olup ilave bir kardiyak bozukluğa rastlanmadı. SİT'in söz konusu olduğu dekstrokaridili bir hastada, eşlik eden kardiyak bir bozukluk yoksa EKG'deki tek çarpıcı özellik normalin aynadaki görüntüsü niteliğinde olmasıdır. Hastamızın EKG'si de bu özellikteydi.

SİT'le birliktelik gösteren pulmoner fissür varyasyonları, akciğer kanserleri gibi çeşitli pulmoner (12,13), renal agenezi, displazi, hipoplazi, ektopi, polikistik böbrek ve böbrek kanseri gibi çeşitli renal (2,14), aort anevrizması gibi vasküler (15) ve beyin asimetrisi gibi nörolojik patolojiler (16) olabilir. Hastamızda yapılan klinik, laboratuvar ve radyolojik incelemelerde bu yönlerden ilave bir patoloji saptamadık.

Şekil 4.

Apandisit, safra kesesi taşı, bilier atrezi gibi sindirim sistemine ait çeşitli patolojiler SİT'e eşlik edebilir. Bu birliktelikler literatürde genellikle olgu sunumları şeklinde sunulmuştur (17-21). Biz de hastamızda SİT'e ilave olarak akalazyaya saptadık.

Akalazyaya özefagusun motor hastalıklarından- dır. Hastalarda disfaji, göğüs ağrıları, gece öksürükleri, kilo kaybı görülebilir. Hastamızda da disfaji, retrosternal ağrı ve kilo kaybı mevcuttu. Floroskopi altında baryumlu özefagus grafisi, akalazyadan kuşkulanan hastalarda ilk yapılacak tetkiktir. Radyografide özefajiyal dilatasyon, peristaltizm kaybı, intraluminal sekresyon, özefagusun boşalmasında gecikme ve kardioözefajiyal sfinkter üzerindeki bölgede kuş gagası şeklinde daralma saptanır (4). Hastamızdaki radyografik bulgular bahsedilen bu bulgularla uyum göstermekte idi. Akalazyaya tanısında manometrik incelemelerde ise özefagus 2/3 alt kısmında peristaltizm yokluğu, KÖS relaksasyon kusuru ve KÖS basıncında artma saptanır (4,22) Hastamıza yapılan manometrik incelemede başlangıçta normal amplitüde olan peristaltizm daha sonra düşük amplitüdü, simültane ve repetitif özellik kazandı ve bu son durum akalazyaya için tipik idi. KÖS basıncı normalin üst sınırında olup, KÖS relaksasyonu yetersiz bulundu.. Akalazyaya tedavisinde ilaçlar (nitratlar, beta adrenerjik agonistler, antikolinergikler gibi), pnömotik balon dilatasyonu, cerrahi tedavi (Heller myotomi) ve intrasfinkterik botulismus injeksiyonu uygulanabilir (23,24). Biz

hastamıza pnömotik balon dilatasyonu uyguladık ve başarılı sonuç aldık. Literatür incelendiğinde SİT ve akalazyaya birlikteliği ile ilgili sadece bir olgu sunumuna rastladık. Spinelli ve arkadaşlarının sunduğu bu olguda SİT ile birlikte kardial akalazyaya, karaciğerde fokal hiperplazi ve duodenumda mukozal ektopi saptanmıştır (5).

SİT ve eşlik eden diğer sistemik patolojilerin birlikteliğinin, tesadüfi olma olasılığı yüksek olmakla birlikte, SİT'e neden olan genetik predispozisyonun, diğer patolojilerin en azından bir kısmının gelişiminde de rol oynayabileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. D'Agata A, Boncompagni G. Video laparoscopic cholecystectomy in situ viscerum totalis. *Minerva Chir* 1997 ; 52 (3) : 271-5.
2. Bertini JE Jr, Boileau MA. Renal cell carcinoma in a patient with situs inversus totalis. *J Surg Oncol*. 1987 ; 34 (1) : 29-31.
3. Vaezi MF. Achalasia: diagnosis and management. *Semin Gastrointest Dis* 1999 ; 10 (3) : 103-12.
4. Osmanoğlu N. Özefagus Hastalıkları. In: İliçin G, Ünal S, Biberoğlu K, Akalın S, Süleymanlar G, eds. *Temel İç Hastalıkları*. Ankara, Güneş Kitabevi, 1996: 941-9.
5. Spinelli C, Pierallini S, Ricci E, Berti P, Iaconi P, Viacava P, Miccoli P. Focal nodular hyperplasia of the liver associated with cardial achalasia, situs viscerum inversus and gastric mucosal ectopia in the duodenum. *Minerva Chir*. 1991 ; 46 (13-14) : 765-9.
6. Kinney TB, De Luca SA. Kartagener's syndrome. *Am Fam Physician* 1991 ; 44 (1) : 133-4.
7. Turchin A, Radentz SS, Burke A. Situs inversus totalis and single coronary ostium: A coincidence or a pattern? *Cardiovasc Pathol* 2000 ; 9 (2): 127-9.
8. Schmidt M, Theissen P, Deutsch HJ, Dederichs B, Franzen D, Erdmann E, Schicha H. Congenitally corrected transposition of the great arteries (L-TGA) with situs inversus totalis in adulthood: findings with magnetic resonance imaging. *Magn Reson Imaging* 2000 ; 18 (4) : 417-22.
9. Kanemoto N, Usui K, Tagawa R, Goto Y. A corrected transposition of the great arteries with situs inversus visceralis and cleft palate, but without other cardiac defects. *Tokai J Exp Clin Med* 1992 ; 17 (3-4) : 115-9.
10. Raines KH, Armstrong BE. Aortic atresia with visceral situs inversus with mirror-image dextrocardia. *Pediatr Cardiol*. 1989 ; 10 (4) : 232-5.
11. Pagagiannis J, Athanaopoulos G, Maurogeni S, Rammos S. Double-inlet and double-outlet left ventricle in situs inversus. *Pediatr Cardiol*. 1998 ; 19 (2) : 161-4.
12. Bates AW. Variation in major pulmonary fissures: incidence in fetal postmortem examinations and a review of significant extrapulmonary structural abnormalities in sixty cases. *Pediatr Dev Pathol*. 1998 ; 1 (4) : 289-94.
13. Kodama K, Doi O, Tatsuta M. Situs inversus totalis and lung cancer. *Chest*. 1990 ; 97 (5) : 1274-5.
14. Treiger BF, Khazan R, Goldman SM, Marshall FF. Renal cell carcinoma with situs inversus totalis. *Urology*. 1993 ; 41 (5) : 455-7.
15. Occhionorelli S, Navarra G, Santini M, Carcoforo P, Sartori A, Pollinzi V, Mascoli F. Symptomatic abdominal aortic aneurysm and "situs viscerum inversus" Diagnostic and therapeutic approach. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1998 ; 39 (1) : 31-3.
16. Kennedy DN, O'Craven KM, Ticho BS, Goldstein AM, Makris N, Henson JW. Structural and functional brain asymmetries in human situs inversus totalis. *Neurology*. 1999 ; 53 (6) : 1260-5.
17. Demetriades H, Botsios D, Dervenis C, Evagelou J, Agelopoulos S, Dadoukis J. Laparoscopic cholecystectomy in two patients with symptomatic cholelithiasis and situs inversus totalis. *Dig Surg*. 1999 ; 16 (6) : 519-21.
18. Pathak KA, Khanna R, Khanna NN. Situs inversus with cholelithiasis. *J Postgrad Med*. 1995 ; 41 (2) : 45-6.
19. Sato S, Watanabe M, Nagasawa S, Niigaki M, Sakai S, Akagi S. Laparoscopic observations of congenital anomalies of the liver. *Gastrointest Endosc*. 1998 ; 47 (2) : 136-40.
20. Mattei P, Wise B, Schwarz K, Klein A, Colombani PM. Orthotopic liver transplantation in patients with biliary atresia and situs inversus. *Pediatr Surg Int*. 1998 ; 14 (1-2): 104-10.
21. Van Steensel CJ, Wereldsma JC. Acute appendicitis in complete situs inversus. *Neth J Surg*. 1985 ; 37 (4) : 117 - 8.
22. Telatar H, Şimşek H. *Gastroenteroloji*. Ankara, Medikomat Basım yayın san. 1993: 162-70.
23. Komisaruk EA, Seymour NE. Achalasia in a sixty-four-year-old man. *Yale J Biol Med*. 1998 ; 71 (1) : 23-30.
24. Vaezi MF, Richter JE. Current therapies for achalasia: comparison and efficacy. *J Clin Gastroenterol*. 1998 27 (1): 21- 35.

Geliş Tarihi: 16.03.2001

Yazışma Adresi: Dr. Erkan ÇOBAN

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
İç Hastalıkları AD,
www.ercob@e-kolay.net