

Portal ven agenezisi: olgu sunumu

Portal vein agenesis: a case report

Cemalettin Güneş¹, Ahmet Afşin Kundak², Tevfik Demir³, Hafza Uçur⁴, Fatma Akci⁴

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Düzce

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Ünitesi, Ankara

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Eskişehir

⁴Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Afyon

Özet

Portal ven agenezisi nadir görülen bir malformasyondur. Özellikle kardiyovasküler ve gastrointestinal sistemle ilgili anomalilerle birlikteliği sık görülmektedir. Radyolojik olarak portal sistemi görüntülemek için renkli dopler ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve arteriyel veya direkt portografi gibi tetkiklerden faydalanmak gerekir. 10 yaşında portal agenezi nedeniyle tekrarlayan karın ağrıları olan olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Portal ven agenezisi, Karın ağrısı

Abstract

Portal vein agenesis is a rare malformation. It is seen particularly with cardiovascular and gastrointestinal system anomalies. Radiologic studies of the portal venous system include color Doppler ultrasonography (US), computed tomography (CT), magnetic resonance imaging, and arterial or direct portography. A ten year old child with recurrent abdominal pain because of portal vein agenesis is presented.

Keyword: Portal vein agenesis, Abdominal pain

Giriş

Portal venin konjenital yokluğu nadir görülen bir malformasyondur. Portal venin agenezisi değişik konfigürasyonda ilave diğer malformasyonlar ile birlikte görülebilir. Özellikle gastrointestinal sistem ve kardiyovasküler sistem ile ilgili malformasyonlar sık görülür. Genellikle kızlarda ve çocuk yaş grubunda tanı almışlardır. Portal agenezi ile ilgili bu ana kadar 40'tan fazla vaka yayınlanmıştır (1-3). Karın ağrısı, iştahsızlık ile gelen ve portal ven agenezisi tanısı konulan 10 yaşında kız hasta sunuldu.

Olgu

On yaşında kız hasta, 5 gün önce başlayan karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayeti nedeniyle hastanemize başvurdu. Epigastrik bölgede ağrı tarifliyordu. Sarılık, kaşıntı ve ateş tanımlamıyordu. Özgeçmişinde tekrarlayan karın ağrısı ve iştahsızlık yakınması vardı. Fizik muayenede; genel durumu iyi, vücut ağırlığı 26 kg (3-10p), boy 135 cm (25-50p), ateş 36°C, nabız 112/dk, solunum sayısı 26/dk, tansiyon arteriyel 125/80 mmHg, epigastrik bölge ve sağ alt kadranda hassasiyet mevcuttu. Rebound ve defans yoktu. Karaciğer ve dalake gelmiyordu. Diğer sistem muayenelerinde patoloji özellik saptanmadı. Laboratuvar testlerinde; kan sayımı, akut faz reaktanları (C reaktif protein, sedimentasyon), kan biyokimyasında patolojik özellik saptanmadı. D-Dimer 65 µg/L (normal) idi. Ayakta direkt batın grafisinde özellik yoktu. Tüm batın ultrasonografide portal ven görülmemekle birlikte bu vasküler yapıların trasesinde ve intrahepatik alanda milimetrik çaplarda yaygın kollateral vasküler yapılar izlendi (Resim 1). Bu görünüm portal agenezi olarak değerlendirildi. Sağ ve sol hepatic venler normal olmasına rağmen orta hepatic

ven hipoplazik izlendi. Karaciğer ve dalak normal olarak değerlendirildi. Kontrastlı spiral üst batın tomografisinde; portal ven görülmedi ve karaciğer hilusunda ve portal ven trasesinde kollateral vasküler yapılar dikkati çekti (Resim 2). Splenik ven tortiyoze ve elonge izlendi. Karaciğer, dalak, intra ve ekstrahepatik safra yolları normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografi normal olarak değerlendirildi. Takiplerinde hastanın mevcut yakınmalarının geçmesi üzerine kontrol önerilerek taburcu edildi.



Resim 1. Portal ven görülmemekle birlikte bu vasküler yapıların trasesinde ve intrahepatik alanda milimetrik çaplarda yaygın kollateral vasküler yapılar izlenmektedir.

Vital bulguları stabil, kas gücü tam, bilinç açık ve emir alan ancak afazi bulunan hasta postoperatif 14. günde taburcu edildi. Tedavinin radyoterapi ve kemoterapi gibi diğer unsurlarının tamamlanması için bir Onkoloji Merkezine yönlendirildi. Hastanın 3 hafta sonraki kontrollerinde konuşmaya başladığı ve klinik bulgularının normal olduğu görüldü.

İletişim Bilgisi / Correspondence

Dr. Cemalettin GÜNEŞ, Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Araştırma ve Uygulama Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Düzce

Tel: 0 380 5421390 E-Posta: drgunesce@gmail.com

Geliş tarihi / Received: Ocak / January 20, 2011; Kabul tarihi / Accepted: Kasım / November 22, 2011 Çıkar Çatışması / Conflict Of Interest: Yok / None



Resim 2. Vena porta normal lokalizasyonda izlenmemekte, bu lokalizasyonda yaygın kollateral vasküler yapılar izlenmektedir.

Tartışma

Portal venin konjenital yokluğu nadir bir anomalidir ve ilk kez 1793 yılında Abernethy tarafından tanımlanmıştır. Portal venin embriyolojik gelişimini bilmek, anomalilerini anlamak için önemlidir. Portal ven 4-10. embriyonik haftalar arasında gelişir. 4. haftanın sonuna doğru, sağ ve sol vitellin venler arasında üç çapraz bağlantı oluşturulur. Süperior bağlantıdan intrahepatik portal ven gelişirken, sağ vitellin ven kaudal kısmının ve sol vitellin ven kranial kısmının selektif involusyonu ekstrahepatik portal veni oluşturur. Bu kritik anastomozun primer yetersizliği sonucu, komplet veya parsiyel portal sistem yokluğu ile sonuçlanır. Bu anastomozdaki yetersizlik sonucu porto-sistemik ve porto-portal şantlar oluşur. Sonuç olarak, mezenterik ve splenik ven akımı, renal vene, hepatic vene veya doğrudan inferior vena kavaya drene olur. Portosistemik şant anomalilerinin iki türü vardır. Tip 1 şantlarda intrahepatik portal ven yoktur ve tam bir uç-yan şant mevcuttur. Tip 1 şantların iki alt tipi vardır; tip 1a şantlarda superior mezenterik ve splenik venler inferior vena kava (IVK), ilyak venler veya renal venlere ayrı ayrı dökülür ve tip 1b şantlarda superior mezenterik ve splenik venler kısa bir ekstrahepatik portal ven oluşturmak üzere birleşir ve inferior vena kavaya dökülür. Tip 2 şantlarda ise patent intrahepatik portal ven ve kısmi bir yan yana şant mevcuttur. Portal vendeki kavernöz sistemde tıkanıklık gelişirse portoportall kollateraller gelişir (3-5). Olgumuzda portal ven trasesinde kollateral venler mevcuttu.

Vitellin ven ve kalp arasında embriyonik yaşamdaki yakın ilişki nedeniyle kardiyovasküler malformasyonlar ile birlikteliği sık görülebilir. Portal ven agenezisi ile birlikte olan konjenital kardiyovasküler anomaliler atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, patent foramen ovale, aort koarktasyonu, dekstrokalardi, v.b. olarak sayılabilir (3-6). Olgumuzda kardiyak anomali mevcut değildi.

Bundan başka portal agenezisi ile birlikte, çift splenik ven, çift vena kava inferior, sol taraflı vena kava inferior, superior mezenterik arter orjinli hepatic arter, intra pulmoner şantlar, azigos ve hemiazios bağlantısı ve deride hemanjiomlar gibi visceral veya kutanöz malformasyonlar bildirilmiştir (6).

Ayrıca gastrointestinal sistem (konjenital bilier atrezi, konjenital koledokal kist ve intrahepatik safra kesesi vb) ve ürogenital sistem (kistik renal displazi, bilateral üreteropelvik obstruksiyon, vezikoureteral reflü, çapraz füzyone renal ektopi ve hipospadies v.b.) ile ilgili malformasyonlarla birlikteliği bildirilmiştir. Fonksiyon göstermeyen pankreatik tümör, ülseratif kolit, juvenil poliposis, hepatic tümör inguinal herni gibi hastalıklar ile birlikteliği bildirilmiştir (6).

Radyolojik olarak portal sistemi görüntülemek için renkli dopler ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve arteriyel veya direkt portografi sayılabilir (5). Portal agenezili hastalarda prognoz konjenital kalp hastalığı, karaciğer hastalığı ve portosistemik şantın yerine göre değişir (6).

Özellikle kronik karın ağrıları olan ve nedeni tespit edilemeyen hastalarda görüntüleme yöntemlerine mutlaka müracaat edilmeli ve nadir de olsa portal ven agenezisi olabileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Shahin Zandieh, Anosheh Vakli-Adli, Josef Hochreiter, Franz Grill, Klaus Klaushofer and Ali Al Kaissi. Ball and socket ankle joint in connection with bilateral tarsal synostosis in a boy with congenital absence of the portal vein: a novel malformation complex. *Cases Journal* 2008, 1:76
2. Singhal M, Lal A, Thapa BR, Prakash M, Shanbhogue KP, Khandelwal N. Congenital atresia of portal vein with portocaval shunt associated with cardiac defects, skeletal deformities, and skin lesions in a boy. *J Pediatr Surg*. 2008;43:e25-8.
3. Gocmen R, Akhan O, Talim B. Congenital absence of the portal vein associated with congenital hepatic fibrosis. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 920-924
4. Kumar A, Kumar J, Aggarwal R, Srivastava S. Abernethy malformation with portal vein aneurysm. *Turkish Society of Radiology* 2008 *Diagn Interv Radiol* 2008; 14:143-146
5. Gallego C, Velasco M, Marcuello P, Tejedor D, Campo L, D, Frieria A. Congenital and Acquired Anomalies of the Portal Venous System. *Radiographics*. 2002;22:141-159
6. Guo-Hua Hu, Lai-Gen Shen, Jin Yang, Jin-Hua Mei, Yue-Feng Zhu. Insight into congenital absence of the portal vein: Is it rare?. *World J Gastroenterol* 2008; 14 : 5969-5979