

Erişkin Hastada Spontan İntrahepatik Portosistemik Venöz Şant: MRG Bulguları

Adult Patient With Spontaneous Intrahepatic Portosystemic Venous Shunt: MRI Findings

Esra Özkavukcu, Ayşe Erden, İlhan Erden

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik ABD

Spontan intrahepatik portosistemik venöz şant nadir rastlanan, konjenital veya akkiz nedenli, hepatik ensefalopatiye yol açabilen bir patolojidir. Günümüzde bu patoloji, renkli Doppler ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ya da manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile kolaylıkla tanınır, takip edilebilir. İnvaziv görüntüleme yöntemleri ise daha çok cerrahi veya endovasküler tedavi düşünülen olgularda uygulanmalıdır. Bu makalede, hepatik ensefalopati ile başvuran, dinamik karaciğer MRG'de spontan intrahepatik portosistemik venöz şant saptanan 41 yaşındaki erkek hastanın MR görüntüleri, klinik ve laboratuvar bulguları eşliğinde sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: *Spontan İntrahepatik Portosistemik Venöz Şant; Erişkin; Manyetik Rezonans Görüntüleme*

Spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunt is a rare pathology that can be either congenital or acquired, and may cause hepatic encephalopathy. Today, this rare disorder can easily be determined and followed-up using color Doppler ultrasonography, computed tomography, or magnetic resonance imaging. Herein, we present the magnetic resonance imaging findings and clinical data of a 41-year-old male patient presenting with hepatic encephalopathy, due to a spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunt.

Key Words : *Spontaneous Intrahepatic Portosystemic Venous Shunt; Adult; Magnetic Resonance imaging*

Spontan intrahepatik portosistemik venöz şant (İPVŞ), nadir bir patoloji olup hepatik ensefalopatiye neden olabileceği bilinmektedir. Konjenital (1, 2) ya da akkiz (karaciğer hastalığı ya da portal hipertansiyona ikincil) olabilir (3). Erişkinlerde spontan İPVŞ'nin gerçek insidansı ve klinik önemi henüz tam olarak aydınlatılamamıştır. Bu bildiri- de, hepatik ensefalopati semptomlarıyla başvuran, dinamik karaciğer manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve MR portografi incelemeleri sonucunda spontan İPVŞ saptanan 41 yaşındaki erkek hastanın MRG görüntüleri, klinik ve laboratuvar bulguları ile birlikte sunulmaktadır.

aydınlatılması amacıyla dış merkezde çekilen kranyal MRG'sinde; T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde (T1 AG, T2 AG) bilateral lentiform nükleus ve orta serebral kruslar (mezensefalon) düzeyinde intensite artışları saptanmıştır. Hasta, MRG bulgularının Wilson hastalığı ile uyumlu olabileceği şeklinde yorumlanması sonucunda hastanemizin gastroenteroloji bölümüne tetkik için yatırıldı. Wilson hastalığı yönünden aile öyküsü negatif olan hastanın gözlerinde, Keyser Fleischer halkasına rastlanmadı. Serum serüloplazmin değeri, karaciğer enzimleri ve GGT'si normal sınırlarda olan hastanın hepatit marker'ları da negatifti. Serum ALP (137 U/L, normal: 30-120 U/L), total bilirubin (9.26 mg/dL, normal: 0.23-1.2 mg/dL) ve direkt bilirubin (1.06 mg/dL, normal: 0-0.2 mg/dL) değerleri artmıştı. Serum amonyak değeri yüksek (153 umol/L, normal: 15-55 umol/L) olan hastanın, la-

Başvuru tarihi: 17.08.2009 • Kabul tarihi: 08.01.2010

İletişim

Uz. Dr. Esra Özkavukcu
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik ABD
Tel : 0 312 595 67 81
E-posta Adresi : eozkavukcu@gmail.com

Olgu Bildirisi

Beş yıldır ciltte sararma, yaklaşık iki yıldır da ellerde titreme ve yürüyüş bozukluğu şikayetleri bulunan 41 yaşında erkek hastanın, nörolojik bulgularının

boratuvar bulgularının Wilson hastalığı için tipik olmadığı ve radyoloji bölümünce gerçekleştirilen konsültasyon sonucunda kranyal MRG bulgularının hepatic ensefalopati ile uyumlu olabileceği düşünüldü. Abdominal ultrasonografisinde (US) kronik karaciğer hastalığı ve portal hipertansiyon bulguları bulunan hastaya, etiolojinin aydınlatılması amacıyla dinamik karaciğer MRG planlandı. Dinamik karaciğer MRG, 1.0 Tesla alan gücüne sahip MR cihazında (Signa LX Horizon, GE Medical Systems, Milwaukee, Wis) faz dizilimli sargı kullanılarak gerçekleştirildi. MRG inceleme aksiyel planda elde olunan "fast spin echo" T2AG'ler, "spin echo" T1AG'ler, yağ baskılı T2AG'ler ve post-kontrast dinamik üç boyutlu FAME (fast acquisition with multi-phase efgre3D) ve faz içi T1AG'lerden oluşmaktaydı. MRG'de kronik parankimal hastalık ve portal hipertansiyon bulguları (splenomegali, perisplenik venöz kollateraller, umbilikal venin rekanalize olması vb.) yanısıra, sol lob lateral segmentte 5.5 ve 6 cm çaplarında iki adet, 5. segmentte ise 3 cm çapında bir adet olmak üzere; T1 AG'lerde izointens-hafif hipointens, T2 AG'lerde hafif hiperintens (Şekil 1) sinyal özelliğinde toplam 3 adet nodüler lezyon saptandı. Tanımlanan nodüller postkontrast arteryel evrede minimal kontrastlanmakta (Şekil 2) ve daha sonraki evrelerde kontrastını bırakmadan parankimle izointens hale gelmekteydi. Bu lezyonların MRG özellikleri hepatoselüler karsinomdan çok benign rejeneratif hiperplastik nodül ile uyumlu bulundu. MRG incelemede ayrıca, spontan intrahepatik portokaval şant ile uyumlu olarak, sağ portal ven arka dalının büküntülü bir seyir gösterip, doğrudan inferior vena kava'ya açıldığı

diğ dikkati çekti (Şekil 1, 2). İntrahepatik portokaval şantın varlığı, dinamik MRG'yi takiben gerçekleştirilen renkli Doppler US ve MR portografi tetkikleri ile de doğrulandı. Renkli Doppler US incelemede ana portal vendeki akım hepatopedal yönde iken, şant içerisindeki akım yönünün inferior vena kava'ya doğru, yani hepatofugal yönde olduğu saptandı.

Serum AFP değeri normal sınırlarda (2.3 ng/mL, normal: 0-13.6 ng/mL) olan hastanın karaciğer nodüllerinden yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisinin sonucu atipik rejeneratif nodül ile uyumlu geldi.

Tartışma

Spontan İPVŞ nadir rastlanan, konjenital (1, 2) ya da akkiz (karaciğer hastalığı ya da portal hipertansiyona ikincil) nedenleri olabilen bir patolojidir (3). Asemptomatik hastalar bildirilmiş olmasına rağmen (4), tanı anında hematemez, assit, davranış bozukluğu, bilinç kaybı ve tremor gibi klinik bulgular da görülebilir.

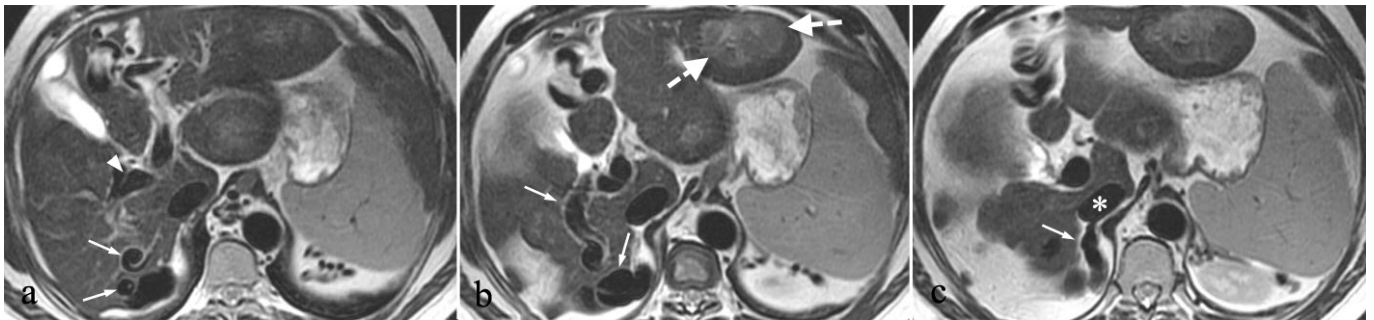
Konjenital İPVŞ'ler akkiz tiplerden daha nadir olup genellikle bebeklik ya da çocukluk döneminde saptanmaktadır (1, 2). Konjenital şantlar çoğu hastada 2 yaşına kadar spontan kapanırken, bazı hastalarda kalp yetmezliğiyle seyrederek cerrahi ya da endovasküler tedaviye ihtiyaç doğurabilir (2). Bizim hastamızda semptomların başlama yaşı 3-4. dekatlar olduğu için, şantın konjenitalden çok, akkiz nedenlere bağlı olduğu düşünüldü.

Lin ve arkadaşları; abdominal travma, operasyon ya da karaciğer biyopsisi öyküsü olmayan ya da karaciğerinde her-

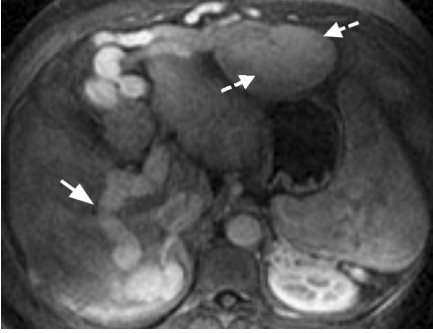
hangi bir patoloji bulunmayan toplam 25 579 hastaya uyguladıkları tarama US'sinde, asemptomatik erişkin hastaların yalnız G'sında (%0.0235) spontan İPVŞ'ye rastlamışlardır. İPVŞ'li hastaların takiplerinde, şant boyutunda progresyon saptanmadığını ve başka nedenle (pnömoni) kaybedilen bir hasta haricinde tüm hastaların sadece düşük proteinli diyet ile asemptomatik olarak kaldığını bildirmişlerdir (4).

Park ve arkadaşları, intrahepatik portosistemik venöz şantları morfolojilerine göre 4 ayrı tipe ayırmıştır (3). En sık görülen tip I'de, sağ portal veni inferior vena kava'ya bağlayan, geniş çaplı, tek bir damar mevcuttur. Tip II'de tek bir hepatic segmente lokalize olmak üzere, portal ve hepatic venlerin periferik dalları arasında tek ya da multipl bağlantılar izlenir. Tip III'de periferik portal ve hepatic ven dalları bir anevrizma vasıtasıyla birbirlerine bağlanmaktadır. Tip IV'de ise karaciğerin her 2 lobunda, periferik portal ve hepatic ven dalları arasında çok sayıda bağlantı mevcuttur. Bizim olgumuzda izlenen spontan İPVŞ, bu sınıflamanın ilk tipine uymaktaydı. Tip I İPVŞ'nin, en sık rastlanan tip olmasının bir nedeni de, bu anormal şekilli geniş tübüller yapının US'de kolaylıkla saptanabilmesi olabilir (4).

Literatürde, tip I İPVŞ'si olan hastaların çoğunlukla semptomatik olduğu (karaciğer yetmezliği ve portal hipertansiyon bulgularına sahip oldukları) bildirilmiştir (1). Literatürü destekleyecek şekilde, tip I İPVŞ'si olan bu olguda da hepatic ensefalopati, kronik karaciğer parankim hastalığı ve portal hipertansiyon bulguları mevcuttu. Olgumuzda bu bulguların haricinde karaciğer parankiminde büyük boyutlara



Şekil 1 a-c. Aksiyel planda ardışık T2 ağırlıklı MRG kesitlerinde (a-c), sağ portal ven arka dalından (ok başı, a) kaynaklanarak, büküntülü bir seyir gösterdikten sonra inferior vena kava'ya (asterisk, c) açılan, anormal vasküler yapı (oklar, a-c) izlenmektedir. Ayrıca en belirgin sol lob lateral segmentte olmak üzere (kesintili oklar, b) karaciğer parankiminde birkaç adet hiperintens nodüler lezyon gözlenmektedir.



Şekil 2. Aksiyel planda postkontrast dinamik MRG kesitinde (FAME sekansı), şekil 1'de de izlenen, intrahepatik portokaval şant ile uyumlu vasküler yapının (ok) kontrastlandığı izlenmektedir. Ayrıca şekil 1b'de de gösterilen nodüler lezyonun, karaciğer parankimine oranla hafifçe daha hiperintens olduğu dikkati çekmektedir (kesintili oklar).

ulaşan üç adet nodül saptandı. Kronik karaciğer hastalıklarında görülen nodüler lezyonları kabaca ikiye ayırabiliriz: rejeneratif nodüller ve displastik ya da neoplastik nodüller (5). Rejeneratif nodüller demir içeriyorlarsa (siderotik nodüller) T2AG ve gradiyent eko görüntülerde hipointens izlenirler. Büyük displastik nodüller ise T1AG'lerde hiperintens, T2AG'lerde hipointens izlenirler, iv. gadolinyum verilmesini takiben çoğunlukla belirgin bir arteriyel kontrastlanma göstermezler. Ancak bazen displastik nodüllerde, hatta nadiren de olsa displazi içermeyen benign rejeneratif nodüllerde hepatoselüler karsinomu taklit edecek şekilde arteriyel kontrastlanma izlenebilir (5). Neoplastik nodüllerin (hepatoselüler karsinom) sinyal özellikleri çok değişken olmakla birlikte genellikle T1AG'lerde hipo, T2AG'lerde ise hiperintens izlenirler. Çoğu hipervaskü-

ler olan bu tümörler, kontrast madde verilmesini takiben arteriyel fazda kontrastlanma, portal venöz fazda ise "wash-out" gösterirler (5). Olgumuzdaki nodüllerin MRG özellikleri tipik olmamakla birlikte, T1AG'lerde displastik nodüller gibi hiperintens olmamaları ve kontrast sonrası hepatoselüler karsinom gibi "wash-out" göstermemeleri ve hastamızın AFP değerlerinin normal sınırlarda olması nedeniyle ayırıcı tanıda öncelikle benign rejeneratif nodül düşünülmüştür. Bu ön tanı daha sonra patolojik incelemeye de doğrulanmıştır.

İPVŞ'nin en korkulan komplikasyonlarından biri hepatik ensefalopati olup bu komplikasyonun görülme sıklığı yaşla birlikte artmaktadır (6). Bunun nedeninin, şant genişliğinin giderek artmasından çok, ilerleyen yaşlarda toksik metabolitlere karşı toleransın azalması olduğu öne sürülmüştür. Bu teori, cerrahi olarak gerçekleştirilen portokaval anastomozları takiben ortaya çıkabilen hepatik ensefalopati insidansının da yaşla artması gerçeğiyle desteklenebilir (4). Bu komplikasyondan kaçınabilmek için, şant kendiliğinden ya da cerrahi yöntemle kapanana dek, asemptomatik de olsalar, spontan İPVŞ hastalarına düşük proteiqli diyet önerilmelidir (3).

Geçmiş yıllarda (80 ve 90'lar) literatürde yayınlanan spontan İPVŞ'ler genellikle anjiyografiyle tanı almış olsa da, son dekatta, renkli ya da power Doppler US, bilgisayarlı tomografi (BT) ve MRG gibi noninvaziv kesitsel görüntüleme yöntemleriyle kolaylıkla tanı konabileceği bildirilmiştir. US ile ye-

terli kalitede görüntü elde olunamayan hastalarda BT ve MRG kesin sonuç vermektedir. Optimal görüntü elde edilebilen hastalarda, şant takibinde, daha ucuz bir yöntem olması nedeniyle renkli Doppler US tercih edilmelidir (1). Görüntüleme bulguları şantın tipine göre değişmektedir. Bu olguda da izlenen ve genel olarak en sık görülen tip I İPVŞ'de, sağ portal veni inferior vena kava'ya bağlayan, kontrast öncesi görüntülerde BT'de parankime göre hipodens, MRG'de ise parankime göre hipointens sinyal özelliğinde geniş çaplı, tübüler şekilli bir yapı (şant) bulunur. Bu yapı kontrast madde verilmesini takiben her iki görüntüleme yönteminde de benzer şekilde yoğun bir kontrastlanma göstererek hepatik venlerle izodens ya da izointens hale gelir. (7) MRG, BT ile benzer bulguları sağlamlasının yanısıra multiplanar görüntüleme ve MR portografi gerçekleştirilebilmesi avantajlarına da sahiptir. Tübüler şekilli büyük şantların görüntülenmesinde US inceleme yeterliyse de, özellikle diğer şant tiplerinde BT ve MRG karaciğerin daha kapsamlı bir şekilde incelenmesini sağlayabilir (7).

Sonuç olarak, spontan İPVŞ nadir bir patoloji olmakla birlikte, özellikle kronik karaciğer hastalığı ve portal hipertansiyon bulguları olan yetişkinlerde ve kalp yetmezliği kliniği olan çocuk hastalarda uyanık olunmalıdır. Bu patoloji, günümüzde renkli Doppler US, BT ya da MRG ile kolaylıkla tanınıp, takip edilebilir. İnvaziv direkt görüntüleme yöntemleri (anjiyografi vs.) ise daha çok cerrahi ya da endovasküler tedavi düşünülen olgularda uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. M Golli, S Kriaa, M Said, et al. Intrahepatic spontaneous portosystemic venous shunt: value of color and power Doppler sonography. J Clin Ultrasound 2000; 28:47-50.
2. E Valls, L Ceres, A Urbaneja, R Muñoz, I Alonso. Color Doppler sonography in the diagnosis of neonatal intrahepatic portosystemic shunts. J Clin Ultrasound 2000; 28:42-6.
3. JH Park, SH Cha, JK Han, MC Han. Intrahepatic portosystemic venous shunt. AJR Am J Roentgenol 1990; 155:527-8.
4. ZY Lin, SC Chen, MY Hsieh, CW Wang, WL Chuang, LY Wang. Incidence and clinical significance of spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunts detected by sonography in adults without potential cause. J Clin Ultrasound 2006; 34:22-6.
5. RL Baron, MS Peterson. From the RSNA refresher courses: screening the cirrhotic liver for hepatocellular carcinoma with CT and MR imaging: opportunities and pitfalls. Radiographics 2001; 21:S117-32.
6. T Uchino, I Matsuda, F Endo. The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt. J Pediatr 1999; 135:254-6.
7. I Tsitouridis, C Sotiriadis, M Michaelides, V Dimarelos, K Tsitouridi s, S Stratilati. Intrahepatic portosystemic venous shunts: radiological evaluation. Diagn Interv Radiol 2009; 15:182-7.