

POLİSPLENİ SENDROMU, İNKOMPLET ANÜLER PANKREAS VE RETROAORTİK RENAL VEN BİRLİKTELİĞİ

*THE ASSOCIATION OF POLYSPLENIA SYNDROME, INCOMPLETE ANNULAR
PANCREAS, AND RETROAORTIC RENAL VEIN*

Serhat AVCU, Özkan ÖZEN, Aydın BORA, Mehmet Deniz BULUT

**Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD., Van.*

Özet

Polispleni sendromu sol izomerizm ile karakterize, kardiyopulmoner ve abdominal anomalilerin eşlik ettiği nadir bir konjenital anomalidir. Lenfoma öntanısı ile abdomen ve toraks BT tetkiki yapılan 41 yaşındaki erkek hastada inferior vena kavanın suprarenal düzeyden itibaren kesintiye uğrayarak, genişlemiş azigos veni ile devam ettiği görüldü. Hepatik venler doğrudan sağ atriyuma açılıyordu. Sol renal ven retroaortik seyir göstermekteydi. Sol üst kadranda iki adet dalak mevcuttu. Pankreas kuyruk kesimi hipoplazikti ve pankreas başı duodenum ikinci kısmını parsiyel olarak sarmaktaydı (inkomplet anüler pankreas). Bu yazıda rastlantısal olarak tanı konan, inkomplet anüler pankreas ve retroaortik renal venin eşlik ettiği çok nadir bir polispleni sendromu olgusunun BT bulgularını sunmayı amaçladık. (Pam Tıp Derg 2009;2(3):150-3).

Anahtar kelimeler: Polispleni, sol izomerizm, heterotaksi, bilgisayarlı tomografi

Abstract

Polysplenia syndrome is a rare congenital anomaly characterized by left isomerism and associated with cardiopulmonary and abdominal anomalies. Thoracic and abdominal CT examinations performed for presumptive diagnosis of lymphoma in a 41-year-old man showed interruption of the inferior vena cava at suprarenal level continuing with dilated azygos vein. The hepatic veins were directly opening into the right atrium. Left renal vein showed a retroaortic course. There were two spleens at left upper quadrant. The tail of the pancreas was hypoplastic, and the head of the pancreas was partially surrounding the second part of the duodenum (incomplete annular pancreas). Herein we report the CT findings in an incidentally diagnosed very rare case of polysplenia syndrome associated with incomplete annular pancreas and retroaortic renal vein. (Pam Med J 2009;2(3):150-3).

Key words: Polysplenia, left isomerism, heterotaxia, computed tomography

Giriş

Polispleni sendromu (PS), abdominal, kardiyak, vasküler ve toraks anomalilerinin eşlik ettiği konjenital anomalidir [1]. Tanı genellikle insidental olarak abdominal ultrasonografi (USG) incelemesi sırasında konur [2]. Erişkin dönemde genellikle şikayeti olmayan olgular, başka nedenlerle yapılan radyolojik incelemeler sırasında rastlantısal olarak tanı alırlar. Bu olgu bildirisinde bölümümüze lenfoma öntanısı ile refere edilen hastada abdominal ve vasküler anomalilerin bilgisayarlı tomografi (BT) bulguları tartışılacaktır. Olgumuzun özelliği PS, inkomplet anüler pankreas ve retroaortik renal ven birlikteliğinin rapor edildiği ilk vaka olmasıdır.

Olgu

41 yaşında erkek hasta on beş gündür devam eden karın ağrısı ve günde 1-2 kez olan kusma şikayeti ile hastanemize başvurdu. On beş gün içerisinde 5-6 kg zayıflama hikayesi olan hastanın fizik muayenesinde ateş: 37.8°C, nabız: 95/dak, cilt ve skleralar ikterik olup batın hassasiyeti ve batın sol üst kadranda şüpheli kitle ile her iki inguinal bölgede ele gelen ve lenfadenopati olduğu düşünülen kitleler tespit edildi. Organomegali saptanmayan hastanın laboratuvar incelemesinde beyaz küre: 11.700/mm, hemoglobin: 10,5 mg/dl, SGOT: 81, SGPT: 74, total protein: 5,9 mg/dl, albumin: 2,9 mg/dl, sedimentasyon: 70/saat, total bilirubin: 12,4 mg/dl, direkt bilirubin: 10 mg/dl, kan amilazı: 600 IU/dl olarak bulundu.

Serhan AVCU
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD., Van.
e-mail:serhatavcu@hotmail.com

Hasta abdomen ve toraks BT tetkikleri için bölümümüze refere edildi. Hastaya Siemens, Somatom 4 dedektörlü BT cihazıyla intravenöz ve oral kontrast madde verilerek çekim yapıldı. Abdomen BT tetkikinde; dalak lojunda 5 cm ve 8 cm boyutlarında iki adet dalak mevcuttu (Resim 1).



Resim 1: Aksiyel kontrastlı BT kesitinde dalak lojunda iki adet dalak (beyaz oklar) ve retrokrural alanda genişlemiş vena azigos (siyah ok).

Pankreas kuyruk kısmı hipoplazik görünümde olup pankreas başı duodenumu çevrelemekte idi (inkomplet anüler pankreas) (Resim 2).



Resim 2: Kontrastlı aksiyel BT kesitinde duodenumu (siyah ok) saran pankreas başı (beyaz ok) ve pankreas kuyruğunda hipoplazi.

İnferior vena kava (İVK) suprarenal kesimden itibaren izlenmemekte olup retrokrural alanda genişlemiş vena azigos ile birleşmekte idi (Resim 3). Genişlemiş vena azigos ise superior vena kavaya dökülmekteydi (Resim 4). Sol renal ven retroaortik seyretmekte idi (Resim 3). Hepatik venler doğrudan sağ atriüma açıyordu (Resim 5). Toraks BT tetkikinde bahsedilen vasküler anomaliler dışında bir bulgu-

ya rastlanmadı. Bu bulgularla hastaya PS tanısı konuldu.



Resim 3: Kontrastlı aksiyel BT kesitlerden oluşturulan koronal reformat görüntüde retrokrural alana geçip azigosla birleşen inferior vena kava (ince siyah ok), genişlemiş azigos veni (ok başı) ve retroaortik renal ven (beyaz ok)



Resim 4: Kontrastlı aksiyel BT kesitinde superior vena kavaya açılan genişlemiş azigos veni (ok)



Resim5: Kontrastlı aksiyel BT kesitlerden

oluşturulan koronal reformat görüntüde sağ atriuma direkt açılan hepatic venler (ok).

Tartışma

Polispleni sendromu, birden fazla dalak ve çeşitli organ sistemlerinde anomalilerle karakterize bir durumdur. Kardiyak anomalilere sahip hastalar erken çocukluk yaşlarında ölmektedir. Erişkin hastalarda tanı genellikle başka rahatsızlık nedeni ile yapılan ultrasonografi, BT veya MR tetkikleri sonunda konur [3]. Bu konjenital anomaliye yaklaşık 2.5:100.000 canlı doğumda rastlanır ve hastaların sadece %5'i 5 yıldan uzun yaşar [4].

Polispleni sendromunda izlenen en sık bulgu batın içinde birden fazla dalak olmasıdır [4]. Bizim olgumuzda 5 cm ve 8 cm ebatlı iki adet dalak bulunmaktaydı. Dalaklardan biri normal dalak lojunda diğeri ise mide büyük kurvaturu komşuluğunda izlendi. İkinci sıklıkla izlenen bulgu, İVK'nın suprarenal kesiminin yokluğu olup, infrarenal İVK retrokrural yerleşimli genişlemiş azigos ya da hemiazigos ven ile devamlılık göstererek sağ atrium yerine superior vena kavaya boşalır [5]. Bizim olgumuzda da İVK suprarenal kesimden itibaren izlenmemekte olup retrokrural alanda genişlemiş vena azigos olarak devam etmekte ve superior vena kavaya dökülmekteydi. Olgumuzdaki İVK varyasyonu literatürle uyumlu idi.

Polispleni sendromunda izlenebilen diğerk vasküler anomaliler; predoudenal portal ven, transhepatik portal ven, sirkumaortik renal ven ve superior mezenterik arter orijinli hepatic arterdir [5]. Bu vasküler anomaliler bizim vakamızda bulunmamakla birlikte bu anomalilerden farklı olarak olgumuzda sol renal ven retroaortik yerleşim göstermekteydi. Literatürde sol renal ven anomalileri değişik oranlarda bildirilmektedir. Reed ve arkadaşlarının yapmış oldukları bir BT çalışmasında 433 olgu incelenerek retroaortik sol renal ven anomalisi %1.8, sirkumaortik sol renal ven anomalisi ise %4.4 oranında bulunmuştur [6]. Bin ondört olguyu içeren başka bir BT çalışmasında ise retroaortik sol renal ven %3.7 ve sirkumaortik sol renal ven

anomalisi %6.3 olarak saptanmıştır [7].

Bu çalışmalarda retroaortik renal ven anomalisine eşlik eden PS'den bahsedilmemektedir. Literatür taramamızda PS'ye eşlik eden retroaortik renal ven varyasyonu sadece bir vaka da bildirilmiştir [5]. Olgumuzda retroaortik renal ven birlikteliğinin muhtemelen rastlantısal olduğunu düşünmekteyiz.

Polispleni sendromunda pankreas, normal lokalizasyonda ya da kuyruk kesimi sağda yerleşmiş olabilir. Pankreasta izlenen diğerk bir anomali ise kısa pankreastır. Kısa pankreas, pankreasın gelişimi sırasında dorsal tomurcuğun gelişmemesi sonucunda pankreasın kuyruk ve korpus kesiminin gelişmemesi nedeniyle oluşur. Kısa pankreasta, yalnızca pankreasın baş kesimi izlenir, korpus ve kuyruk kesimi izlenmez. [5,8].

Anüler pankreas, pankreasın sık görülen gelişimsel anomalisi olup sebebi ön pankreas tomurcuğunun ikiye ayrılarak duodenumu sararak büyümesidir. Pankreasın halka biçimindeki parçası duodenumun 2. parçasını komplet veya inkomplet olarak sarar [9]. Literatürde inkomplet ve komplet anüler pankreasın eşlik ettiği birer PS sendromu bulunmaktadır [3]. Olgumuzda pankreasın kuyruk kesimi izlenmemekle birlikte baş kesimi normalden hafif kalın olup duodenum ikinci kısmını kısmen çevrelemişti (inkomplet anüler pankreas).

PS'de görülebilecek diğerk anomaliler torasik izomerizim, kardiyak anomaliler, biliyer veya intestinal atrezi, karaciğerk yerleşim anomalileridir [5]. Bizim olgumuzda bu anomaliler bulunmamakta idi.

Sonuç olarak, PS tek başına tanı koydurucu olmayan birçok anomalinin eşlik ettiği bir sendromdur. Bu sendromdaki anomalilerin bilinmesi tanı koymada ve tanı koyduktan sonra sendroma eşlik edebilecek tüm anomalilerin tanımlanması açısından önemlidir. Ayrıca olgumuz retroaortik renal ven ve inkomplet anüler pankreasın PS ile birlikte tanımlandığı ilk olgu olması açısından değer taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Hernanz-Schulman M, Ambrosino MM, Genieser NB, Friedman D, Banner H, Rumancik W, et al. Pictorial essay. Current evaluation of the patient with abdominal visceral situs. AJR Am J Roentgenol 1990;154:797-802.
2. Moyer PJ, Demure MJ, Stewart ET, Soergel KH. Polysplenia syndrome and duodenal obstruction. Surgery 2001; 129:377-9.
3. Matthias Maier, Walter Wiesner, Bernard Mengiardi. Annular pancreas and agenesis of the dorsal pancreas in a patient with polysplenia syndrome. AJR Am J Roentgenol 2007; 188:150-3.
4. 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;77:698-700.
5. Ahmetoğlu A, Koşucu P, Sarı A, Gümele HR. [Case report: radiologic findings in polysplenia syndrome]. Turk J Diagn Intervent Radiol 2002; 8:510-2.
6. Reed MD, Friedman AC, Nealey P. Anomalies of the left renal vein: analysis of 433 CT scans. J Comput Asist Tomog 1982; 6:1124-6.
7. Trigaux JP, Vandroogenbroek S, De Wispelaere JF, Lacrosse M, Jamart J. Congenital anomalies of the inferior vena cava and left renal vein: evaluation with spiral CT. J Vasc Interv Radiol 1998; 9:339-45.
8. Karçaaltıncaba M. CT differentiation of distal pancreas fat replacement and distal pancreas agenesis. Surg Radiol Anat 2006; 28:637-41.
9. Kamisawa T, Tu Y, Egawa N, Tsuruta K, Okamoto A, Kamata N. MRCP of congenital pancreaticobiliary malformation. Abdom Imaging 2007;32:129-33.