

# Polisplenizm ile karakterize erişkin situs ambiguous olgusu

Hüseyin ÖZKURT (\*), Burcu NARİN (\*\*), Alper ARMAN (\*\*), Nuri TASALI (\*\*\*), Levent ÇELİK (\*\*\*\*)

## SUMMARY

### An adult situs ambiguous case with polysplenism

*Situs ambiguous is a rare anomaly that is characterised by abnormal arrangement of abdominal organs with congenital heart diseases. Patients rarely survive beyond first decade of life as this anomaly generally coexists with cyanotic heart diseases. The correct recognition and characterisation of cases is important for planning surgical, radiologic and endoscopic interventions. In this case we present an incidentally diagnosed case with midline located liver, multiple spleens and stomach in the right upper quadrant, interrupted inferior vena cava with azygos continuation. The heart was left sided and there was no sign of congenital cardiac anomaly. Hereby we present this case as it was found incidentally at adult age and there was no accompanying congenital heart anomaly.*

**Key words:** Multiple spleens, situs ambiguous

**Anahtar kelimeler:** Polisplenizm, situs ambiguous.

Organların vücut içinde yerleşimleri embriyogenezin erken dönemlerinde belirlenir. Normalde organların insan vücudunda yerleşimlerinde asimetri mevcuttur. Bu durum, organların normal pozisyonlarında yerleşimidir ve situs solitus olarak adlandırılır. Bununla birlikte, embriyogenez esnasında organların bilinen asimetrik yerleşiminde defekt oluşabilir. Eğer organlar ayna görüntüsü gibi vücut içinde ters yerleşim gösterirse situs inversus, organların fizyolojik yerleşiminde belirsiz bir asimetri oluşursa situs ambiguous olarak adlandırılır (1,2).

Pediyatrik popülasyon grubunda situs anomalisinin klinik ve radyolojik özellikleri ile ilgili pek çok çalışma vardır. Çünkü, bu yaş grubunda olgular ciddi konjenital kalp hastalıkları, immünolojik bozukluklar, malrotasyona bağlı bağırsak tıkanıklığı gibi sebeplerden dolayı kli-

nik ve radyolojik olarak araştırılır. Olguların yaklaşık % 95'i 5 yaşın altında yaşamını kardiyak sebeplerden dolayı kaybeder. Oysa erişkinlerde situs anomalisinin abdominal bulguları hakkında daha az çalışma mevcuttur. Çünkü, erişkin situs anomalisinde konjenital kalp hastalıklarına, immünolojik bozukluklara ve pediyatrik yaş grubunu etkileyen diğer hastalıklara çok daha az rastlanır. Bu olgulara genellikle herhangi bir sebepten dolayı yapılan radyolojik incelemeler sonucunda rastlantısal olarak tanı konur (1). Situs anomalisinin tanınmasının önemi cerrahi işlemlerde, acil uygulamalarda ve girişimsel işlemlerde hata yapılmasının önlenmesidir (3).

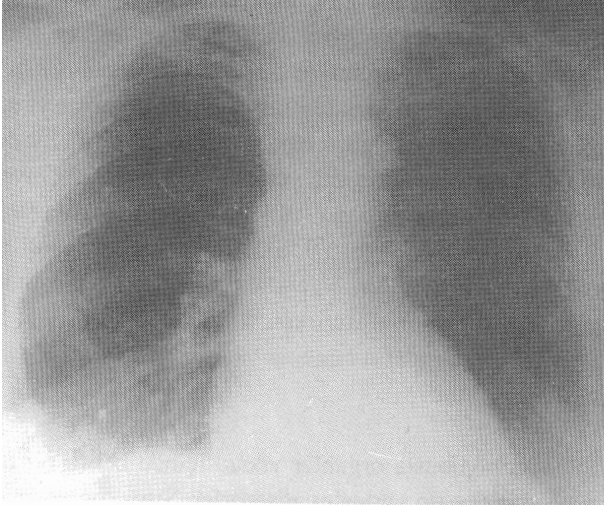
Biz bu çalışmada rastlantısal olarak radyolojik ve sintigrafik yöntemlerle erişkin yaşta tanı alan polispleni ile birlikte görülen situs ambiguous (sol izomerizm ya da bilateral left sidedness) olgusu sunuyoruz.

## OLGU

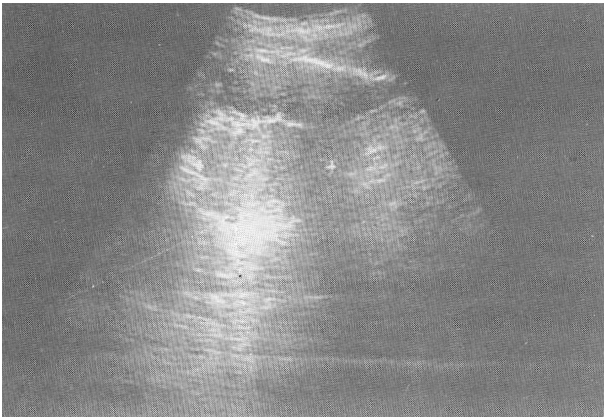
65 yaşında kadın hasta, karın ağrısı ve halsizlik şikayeti ile dahiliye polikliniğine başvurdu. Anamnezinde herhangi önemli bir özellik ya da operasyon hikayesi yoktu. Fizik muayenesinde hepatomegali saptandı. Laboratuvar sonuçlarında anormal bir bulguya rastlanmadı. Göğüs radyografisi ve elektrokardiyografi sonuçları normaldi (Resim 1). Ayakta direk batın grafisinde mide fundus havasının sağda saptanması üzerine batın ultrasonografisi (US) istendi. 3.5 MHz prob kullanılarak yapılan US sonucunda karaciğerin batın içinde orta hatta yerleşim gösterdiği, dalak ve midenin ise sağ üst kadranda yerleşimli olduğu saptandı. Ayrıca sağ üst kadranda dalak komşuluğunda multipl nodüler lezyonlar saptandı (Resim 2).

Situs anomalisinden şüphelenilen olguda, situs anomalisi tiplemesi yapılabilmesi ve sağ üst kadranda dalak komşuluğunda izlenen lezyonların daha iyi değerlendirilebilmesi amacıyla abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) istendi. Oral ve intravenöz kontrast madde kullanılarak spiral teknikte yapılan abdominal BT incelemesinde, karaciğerin orta hat yerleşimli ol-

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği\*; Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği\*\*; Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği\*\*\*; Maltepe Üniversite Tıp Fakültesi Radyoloji Kliniği\*\*\*\*



**Resim 1.** Göğüs radyografisinde kardiyak apeks sol yerleşimli izlenmekte olup, organ malpozisyonu ya da ilave patolojik bulgu saptanmadı.



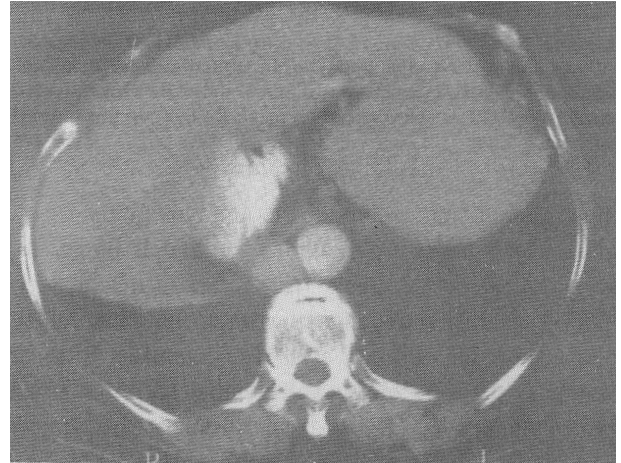
**Resim 2.** 3.5 MHz proba yapılan batın ultasonografisinde dalağın batın sağ üst kadranda yerleşimli olduğu saptandı. Dalak hilusu komşuluğunda dalak ile izoekojen karakterde nodüler opasiteler izlenmektedir.

duğu, sol lobun hipertrofik olduğu ve batın sol üst kadranı doldurduğu saptandı. Dalağın normal lokalizasyonda olmadığı ve sağ üst kadranda olduğu gözlemlendi. Mide sağ kesim yerleşimliydi (Resim 3). Vena kava inferior (VKİ) karaciğerin hemen altında kesintiye uğramaktaydı. Devamlılık azigos veni ile sağlanıyordu ve azigos veni normalden geniş izleniyordu (Resim 4). US ile batın sağ üst kadranda dalak komşuluğunda izlenen nodüler lezyonlar dalak ile izodens karakterde izlenmekteydi ve polisplenizm lehine değerlendirildi.

Santral yerleşimli karaciğer, sağ yerleşimli dalak ve mide, polisplenizm, VKİ'un subhepatik alanda kesintiye uğrayarak azigos veni ile devamlılık göstermesi elimizdeki bulgular ve bulgular sonucu olgu polispleni ile birlikte görülen situs ambiguous anomalisi tanısı aldı.



**Resim 3.** Batın üst düzeyinden geçen kontrastlı aksial BT kesitinde dalağın ve midenin batın sağ kesiminde yerleşim gösterdiği izlenmektedir. Ayrıca, dalak hilusu komşuluğunda polisplenizm ile uyumlu, dalak ile izodens karakterde multipl nodüler opasiteler izlenmektedir.

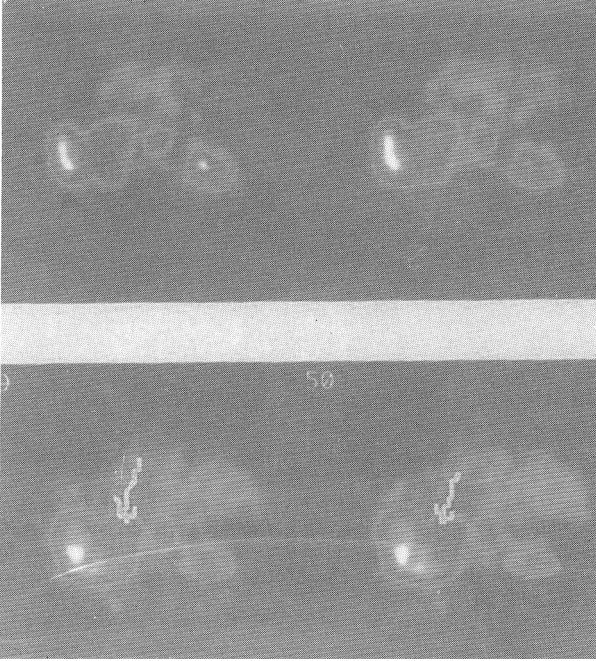


**Resim 4.** Batın üst düzeyinden geçen kontrastlı aksial BT kesitinde karaciğerin orta hat, mide fundusunun batın sağ kesiminde yerleşim gösterdiği izlenmektedir. Subhepatik düzeyde vena kava inferior izlenmemekte ve azigos veninin normalden geniş olduğu dikkati çekmektedir. Dalak ile izodens karakterde multipl nodüler opasiteler izlenmektedir.

Eşlik edebilecek diğer anomalilerin ekartasyonu için toraks BT ve ekokardiyografi yapıldı. Her iki tetkik sonucunda da herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Ayrıca, polisplenizm tanısını kesinleştirmek amacıyla dalak sintigrafisi yapıldı. Sintigrafide radyolojik olarak dalak komşuluğunda izlenen opasitelerin dalak ile benzer özellikler göstermesi sonucunda polisplenizm tanısı kesinleştirildi (Resim 5).

## TARTIŞMA

Situs terminolojisi bazı anomalilerin iç içe geçmesi nedeniyle bir dereceye kadar kafa karıştırıcıdır; polispleni ile birlikte görülen situs ambiguous ya da aspleni ile bir-



**Resim 5.** 20 mCi Tc 99m kalay ile işaretlenmiş ve ısı ile denatüre edilmiş otolog eritrositler kullanılarak yapılan selektif dalak sinigrafisinde, dalak hilusunun medialinde dalak ile aynı radyofarmasötik özelliklere sahip aksesuar dalak ile uyumlu görünüm izlenmektedir.

likte görülen situs ambiguus tanımlamalarında olduğu gibi. Ancak, bu terminolojinin iyi bilinmesi konjenital kalp hastalığı sıklığı beklentisi ve cerrahi müdahale ya da girişimsel işlemlerde karşılaşılabilecek anatomik varyasyonların tahmin edilmesi açısından önemlidir. Situs inversus ve situs ambiguus anomalisi sıklığı 100.000 canlı doğumda 0.25-1 olarak belirtilmiştir (4,5). Embriyogenezin 3. haftasında embriyonik diskin kaudalinde primitif çizgi olarak bilinen kalınlık oluşur. Primitif çizgi oluşur oluşmaz embriyonun kraniokaudal aksı, dorsal-ventral yüzleri ve sağ-sol kısımları belirlenmeye başlar. Embriyonun simetrisindeki ilk bozulma 4. haftada kalp tüpünde ve 5. haftada ise midede görülür. Embriyolojik gelişimle belirlenen organların vücut içindeki bu asimetrik yerleşimi rastlantısal olmayıp, normalde oldukça kesin çizgilerle belirlenmiştir (2,6).

Situs kelimesi kalp ve organların vücut içinde orta hatta göre yerleşiminin belirlenmesini ifade eder. Situs solitus organların vücut içinde normal yerleşimini ifade etmek için kullanılan terminolojidir (kardiyak apeks, mide, dalak ve aortanın sol ya da karaciğer, inferior vena kavanın sağda yerleşimi gibi) (1,2). Situs solituslu normal olgularda konjenital kalp hastalığı sıklığı % 1 olarak tanımlanmıştır (7).

Situs inversus ise organların vücut içinde situs solitusu göre ayna görüntüsü gibi ters yerleşim göstermesidir. Situs inversus dekstrocardi ve situs inversus levokardi olmak üzere 2 alt grubu vardır. Situs inversus dekstrocardi daha sık görülmekte olup, kalp ve organlar vücut içinde situs solitusu göre ters yerleşim gösterir. Bu durumda kardiyak apeks sağ yerleşimlidir (1). Situs inversus dekstrocardide konjenital kalp hastalığı sıklığı % 3-5 olarak tanımlanmıştır (7). Situs inversus levokardi ise oldukça nadir görülür. Vücuttaki organlar situs solitusu göre ters yerleşim gösterirken, kardiyak apeks solda izlenir (1). Bu olguların tamamı yakınında konjenital kalp hastalığı görülür (7).

Situs ambiguusta organlar vücut içinde belirli bir düzene uymaksızın yerleşim gösterirler. Situs solitus ve situs inversusta normal olsun ya da anormal olsun organların yerleşiminde belli bir düzen varken, situs ambiguusta organların yerleşiminde belli bir düzen gözlenmez (1). Situs ambiguusta konjenital kalp hastalığı sıklığı % 50-100 olarak belirtilmiştir (7). Polispleni ile birlikte görülen situs ambiguus ve aspleni ile birlikte görülen situs ambiguus olmak üzere 2 alt grubu vardır. Polispleni ile birlikte görülen situs ambiguus (sol izomerizm ya da bilateral sol sidedness) majör abdominal organların orta hatta ya da belirsiz lokalizasyonda yerleşimi ile karakterize olup, multipl dalak varlığı eşlik eder. Bu olgularda konjenital kalp hastalığı sıklığı % 50-90 olup aspleni ile birlikte görülen situs ambiguosa göre nispeten daha düşüktür (1,7). Aspleni ile birlikte görülen situs ambiguus (sağ izomerizm ya da bilateral sağ sidedness) organların vücut içinde belirsiz yerleşimi ile karakterize olup, bu olgularda dalak yoktur. Konjenital kalp hastalığı daha sık görülmekte olup, sıklığı % 99-100 olarak belirtilmiştir (1,7). Polisplenizm ile birlikte görülen situs ambiguusta batın sağ ya da sol kesiminde değişik sayı ve boyutta dalak görülebilir. Karaciğer ve dalak batın sağ kesiminde, sol kesiminde ya da orta hatta izlenebilir. Pankreas formasyonunu tamamlamamış olabilir. Pankreas anomalisi olan olgularda sıklıkla korpus ve kuyruğun gelişimini tamamlamadığı izlenir. VKİ kesintiye uğrayabilir. Bu olgularda azigos ve hemiazigos ile devamlılık sağlanır. Ayrıca, VKİ sol yerleşimli olabilir ya da duplikasyon görülebilir. Abdominal aorta orta hatta ya da sağ tarafta izlenebilir. Ek olarak, gastrointestinal sistemde de malrotasyon izlenebilir (1).

Situs ambiguus anomalisi situs inversusa göre daha ciddi seyir gösterir. Situs inversuslu olguların çoğunda

belirgin bir klinik problem görülmezken, kardiyak anomalî görülme oranı da daha düşüktür. Olguların % 25'inde birincil silier diskinezi görülür. Birincil silier diskinezi görülen olgularda kronik solunum yolu infeksiyonları, sinüzit ve infertilite gibi patolojilerle karşılaşılır (2,8). Bununla birlikte, situs ambiguousta konjenital kalp hastalığı görülme sıklığı oldukça yüksektir. Bu patolojilerden en sık görülenleri atrial septal defekt, ventriküller septal defekt, pulmoner stenoz, pulmoner atrezi, sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalileridir (9). Bu kardiyak anomaliler situs ambiguous olgularında yüksek mortaliteden sorumludur. Mortalite oranı asplenik olgularda polisplenik olgulara göre daha yüksektir (4). Ondokuz erişkin situs anomalili hastada yapılan bir çalışmada, 8 olgunun polispleni sendromu olduğu ve hiçbirinde konjenital kalp hastalığına rastlanmadığı belirtilmiştir. Bu çalışmada, sadece 1 olgunun aspleni sendromu olduğu belirtilmiş olup, sonuçlar mortalite ve erişkin yaşa ulaşan hasta sayısı hakkında fikir vermektedir (1). Aspleni sendromu olan olgularda ciddi infeksiyon riski daha fazla olup, bu mortalite oranını artırmaktadır (10). Bizim olgumuz polispleni ile birlikte görülen situs ambiguous anomalisi olup, ilginç olan nokta konjenital kalp hastalığı eşlik etmediğinden dolayı erişkin yaşa kadar anomalinin fark edilmemesi ve rastlantısal olarak radyolojik inceleme esnasında olguya tam konmasıdır.

Fizik muayene esnasında saptanan anormal bulgular nedeniyle klinisyen situs anomalisinden şüphelenebilir. Örneğin, dekstrokaridili olgularda kalp seslerinin sol yerine sağda duyulması gibi bulgular situs anomalisini düşündürür ve göğüs radyografisi çekilerek kalbin sağ yerleşimli olduğu gösterilebilir. Bundan sonraki aşama, situs anomalisinin tipini belirlemek ve elektrokardiyografi, ekokardiyografi ile eşlik edebilecek konjenital kalp hastalıklarını saptamak olmalıdır.

Abdominal organların transpozisyonunu fizik muayene bulguları ile saptamak daha zordur. Ancak, karaciğerin solda ya da dalağın sağda palpasyonu gibi bulgular tanıya yardımcı olabilir. Abdominal muayene sırasında şüphelenilirse, tanıyı kesinleştirmek için radyolojik incelemeler yapılmalıdır. Ayakta direkt batın grafisi, özellikle gastrik havanın lokalizasyonunu belirleyerek tanıya yardımcı olabilir. US ile, başta solid organlar olmak üzere organların intraabdominal malpozisyonu saptanabilir. Ancak, abdominal BT organların ve damarların malpozisyonunu belirlemede daha duyarlıdır (2). Polispleniye düşündürülen intraabdominal kitle varlığında sintigrafik

inceleme yapılması tanıya yardımcı olur (11).

Situs anomalisi erişkinlerde ciddi semptomlara yol açmasına karşın, klinik uygulamalarda ciddi karışıklıklara neden olabilir. Örneğin, apandisit ve kolesistit gibi patolojilerde hastanın ağrısı ile ağrının beklendiği lokalizasyon arasında korelasyon olmaması sorun yaratabilir. Karışıklık sadece solid organlarda olmayıp, gastrointestinal sistemde de malpozisyon görülebileceğinden dolayı volvulus ya da krohn gibi patolojilerde de ortaya çıkabilir. Tanıda en büyük pay radyoloğa düştüğünden dolayı, incelemeyi yapan radyoloğun situs anomalisinin yanında bu anomalinin subgruplarını da bilmesi önemlidir (2).

Sonuç olarak, radyolojinin kullanımı arttıkça eskiye göre erişkinlerde rastlantısal olarak situs anomalisi saptama oranı her geçen gün artmaktadır. Situs anomalisine çocukluk çağında daha sık rastlandığından, çocuk yaş grubunda daha iyi bilinmesine karşın erişkinde özellikleri daha az bilinmektedir. Özellikle radyologların bu anomalinin bulgularını ve özelliklerini iyi bilmesi, tanı ve sınıflama yapmak açısından gereklidir. Situs anomalisinin tanınması ve sınıflandırılması cerrahi, radyolojik ve endoskopik girişimlerin yapılmasında ve doğru planlanmasında önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Fulcher AS, Turner MA: Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. Radiographics 22:1439-56, 2002.
2. Abut E, Arman A, Güveli H, et al: Malposition of internal organs: A case of situs ambiguous anomaly in adult. Turk J Gastroenterol 14(2):151-155, 2003.
3. Tegmeyer CJ, Hust FS, Keats TE: Arteriographic manifestations of abdominal situs inversus. AJR Am J Roentgenol 125:427-430, 1975.
4. Rose V, Izukawa T, Moes CAF: Syndromes of asplenia and polysplenia: a review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. Br Heart J 37:840-52, 1975.
5. Van Praagh R, Weinberg PM, Smith SD, et al: Malpositions of the heart. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds. Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 4th ed. Baltimore: Williams and Wilkins 1989, 530-80.
6. Moore KL, Persaud TVN: Formation of germ layers and early tissue and organ differentiation: the third week. In: Moore KL, ed. The Developing Human: Clinically Oriented Embryology. 6th ed. Philadelphia: Saunders 1998, 63-82.
7. Tonkin IL: The definition of cardiac malpositions with echocardiography and computed tomography. In: Friedman WF, Higgins CB, eds. Pediatric cardiac imaging. Philadelphia: Saunders, 1984, 157-187.
8. Winer-Muram HT: Adult presentation of heterotaxic syndromes and related complexes. J Thorac Imaging 10:43-57, 1995.
9. Bernstein D: Cyanotic congenital heart disease: lesion associated with increased pulmonary blood flow. In: Berhman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 16th ed, Vol 2. Philadelphia: Saunders 2000, 1395-405.
10. Majeski JA, Upshur JK: Asplenia syndrome: a study of congenital anomalies in 16 cases. JAMA 240:1508-10, 1978.
11. Derbekyan VA, Pham C, Emond C, et al: Scintigraphic diagnosis of polysplenia in the adult. Clin Nucl Med 24:161-63, 1999.