

# Polispleni sendromunda radyolojik bulgular

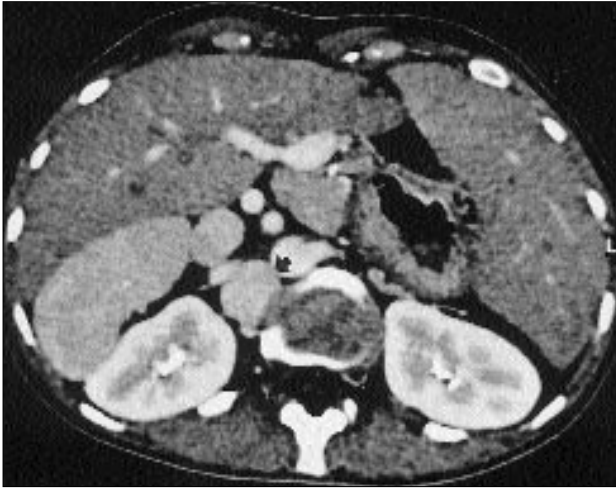
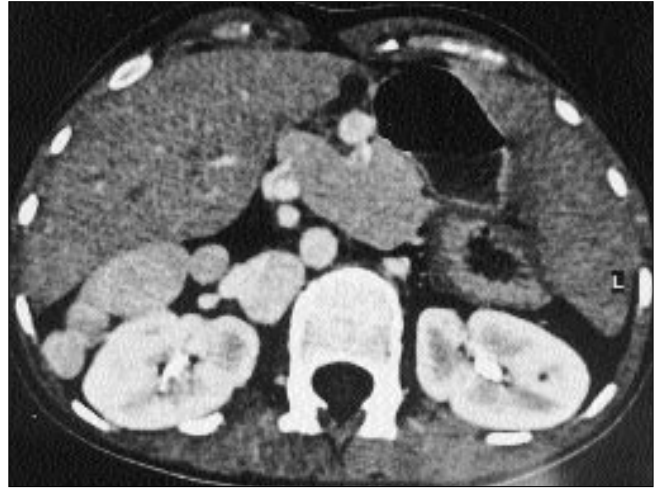
Ali Ahmetoğlu, Polat Koşucu, Ahmet Sarı, Halit Reşit Gümele

A. Ahmetoğlu (E), P. Koşucu, A. Sarı, H. R. Gümele  
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji  
Anabilim Dalı, 61080, Trabzon

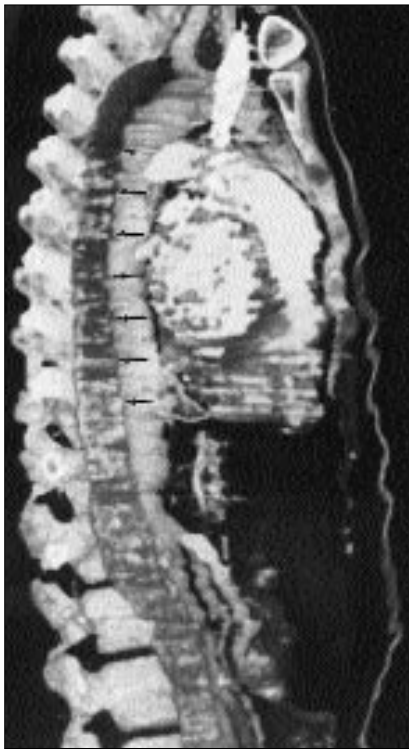
**P**olispleni sendromu (PS), abdominal, kardiyak, vasküler ve toraks anomalilerinin eşlik ettiği konjenital anomlidir. Tamı, genellikle çocukluk döneminde kardiyak şikayetler nedeniyle yapılan radyolojik incelemeler sonucunda konulur. Erişkin dönemde genellikle şikayeti olmayan olgular, başka nedenlerle yapılan radyolojik incelemeler sırasında rastlantısal olarak tanı alırlar. Bu olgu bildirisinde abdominal, vasküler ve toraks anomalileri bulunan ve PS tanısı alan 21 yaşındaki bayan olgunun radyolojik bulguları tartışılacaktır.

## Olgu bildirisi

Adet düzensizliği nedeniyle hastanemize başvuran 21 yaşındaki bayan olguya fizik muayenede, sol üst kadranda kitle palpe edilmesi nedeniyle abdominal ve pelvik ultrasonografi (US) incelemesi yapıldı. Abdominal US incelemesinde, dalak normal lokalizasyonunda izlenmedi ve karaciğer sol lobu, dalak lojuna uzanmaktaydı. Karaciğer sağ lobu inferior komşuluğunda dalak ile uyumlu olduğu düşünülen çok sayıda solid yapılar izlendi. Pelvik US incelemede patoloji izlenmedi. Bu bulgularla olguya PS tanısı konuldu. Tanıyı desteklemek ve ek anomali varlığını araştırmak amacıyla olguya toraks ve abdomen bilgisayarlı tomografi (BT) tetiki yapıldı. BT incelemesi, multislice spiral BT (Siemens, Somatom Plus 4 Volume Zoom, Erlangen, Germany) ile 140 ml kontrast madde (Omnipaque 300, Nycomed, Princeton, NJ, USA) otomatik pompa ile saniyede 3 ml gidecek şekilde, 60 saniye gecikme süresi verilerek yapıldı. Kesit kalınlığı 1.25 mm olarak seçildi. Ham veriler 1 mm kalınlıkta rekonstrükte edilerek üç boyutlu (3B) BT anjiyografi ve bronkografi görüntüleri oluşturuldu. Aksiyel abdomen BT kesitlerinde, karaciğer transvers yerleşim göstermekte ve karaciğer sol lobu, sol üst abdomende normal dalak lokalizasyonuna uzanmaktaydı. Mide, karaciğer sol lobu tarafından orta hatta itilmişti. Sol üst kadranda dalak izlenmeyen olguda, sağ üst kadranda normal büyüklükte dalak ve komşuluğunda bu dalak ile eş dansitede en büyüğü 6 cm çapında birden fazla solid yapılar mevcuttu (Resim 1). İntrahepatik segmenti izlenmeyen inferior vena kava (İVK) retrokrural yerleşimli, genişlemiş azigos ven ile devamlılık göstererek, süperior vena kavaya boşalmaktaydı. Hepatik venler ise direkt olarak sağ atriya boşalmaktaydı. Pankreas baş ve korpus kesimi normalden kalın olup, kuyruk kesimi orta hattın sağında yer almaktaydı. Sol renal ven retroaortik yerleşimliydi. Splenik ven, inferiora uzanarak pankreasın posteriorunda, süperior

**A****B**

**Resim 1. A.** Aksiyel BT kesitinde karaciğer abdomen sol kesimine uzanmakta, karaciğer inferiorunda birden fazla dalak izlenmektedir. Aorta komşuluğunda genişlemiş azigos ven görülmektedir (ok). **B.** Pankreas normalden kalın olarak izlenmektedir.



**Resim 2.** Sagittal-oblik düzlemde oluşturulan 3B BT anjiyografide, aorta komşuluğunda genişlemiş azigos ven izlenmektedir (oklar).

mezenterik ven ile birleşip portal veni oluşturmaktaydı. BT anjiyografide, İVK'nın azigos ven ile devamlılığı ve süperior vena kavaya dökülüşü gösterildi (Resim 2).

Aksiyel toraks BT kesitlerinde olguda dekstrocardi mevcuttu. Sağ akciğerde, solda olduğu gibi iki akciğer lobu izlenmekte olup minör fissür görülmedi. Bronşları değerlendirmek için ham verilerden oluşturulan 3B BT bronkografi görüntülerinde, her



**Resim 3.** 3B BT bronkografide, her iki ana bronş simetrik olup, sağda "intermediate" bronş izlenmemektedir.

iki ana bronş simetrikti ve sağda "intermediate" bronş izlenmedi (Resim 3).

Kardiak anomali varlığını araştırmak amacıyla olguya yapılan kardiak anjiyografide dekstrocardi dışında anomali saptanmadı.

### Tartışma

Polispleni sendromu, sol izomerizm ile karakterize kardiopulmoner ve abdominal anomalilerin eşlik ettiği nadir görülen konjenital anomalidir (1-2). Kardiak anomaliler, biliyer ya da intestinal atrezi nedeniyle mortalite oranı yüksek olan PS'de olguların ya-

rısı dört aya kadar, %25'i ise beş yaşına kadar yaşar (2). Kardiak anomali olmayan ya da minör kardiak anomali olan olgular erişkin döneme ulaşmakta olup, bu grup hastalar tüm olguların %10'unu oluşturmaktadır (2).

Polispleni sendromunda en sık izlenen anomali birden fazla dalak olmasıdır. Dalaklar genellikle 1-6 cm boyutunda olup, abdomenin sağında ya da solunda yerleşmiş olabilir ve genellikle mide büyük kurvaturu komşuluğundadırlar. Gayer ve arkadaşlarının inceledikleri 23 PS olgusunun 22'sinde, dalaklar mide büyük kurva-

turu komşuluğunda yerleşmekteydi (3). Bizim olgumuzda ise dalaklar, orta hat yerleşimli midenin büyük kurturundan uzakta, sağ üst kadranda izlenmiştir.

İkinci sıklıkla izlenen bulgu, İVK'nın suprarenal kesiminin yokluğu olup, infrarenal İVK retrokrural yerleşimli genişlemiş azigos ya da hemiazigos ven ile devamlılık göstererek sağ artıruyum yerine süperior vene kavaya boşalır. Bu nedenle aksiyal BT kesitlerinde İVK'nın intrahepatik segmenti izlenmez. Polispleni sendromunda izlenen diğer bir vasküler anomali, intestinal obstrüksiyona yol açabilen preduodenal portal vendir (4). Bu vasküler anomali, son zamanlarda daha sık tanınmakta olup, portal ven, süperior mezenterik arter ve aorta anteriorunda yer almaktadır. Polispleni sendromunda tanımlanmış diğer vasküler anomaliler, transhepatik portal ven, süperior mezenterik arter orijijnli hepatik arter ve sirkümaortik renal vendir (5,6). Bu vasküler anomalilerden farklı olarak bizim olgumuzda sol renal ven retroaortik yerleşim göstermekteydi.

Karaciğer olguların bir kısmında

normal lokalizasyonunda olabileceği gibi, sol üst kadranda ya da bizim olgumuzda olduğu gibi, transvers yerleşimli olabilir (3). Safra kesesi orta hatta anteriorda yerleşim gösterebilir. Pankreas, karaciğer gibi normal lokalizasyonda ya da kuyruk kesimi sağda yerleşmiş olabilir. Pankreasta izlenen diğer bir anomali ise kısa pankreastır. Kısa pankreas, pankreasın gelişimi sırasında dorsal tomurcuğun gelişmemesi sonucunda pankreasın kuyruk ve korpus kesiminin gelişmemesi nedeniyle oluşur (7). Kısa pankreasta, yalnızca pankreasın baş kesimi izlenir, korpus ve kuyruk kesimi izlenmez. Bu nedenle bazen pankreas baş kesimi abdominal kitle ile karıştırılabilir. Olgumuzda pankreasın kuyruk, korpus ve baş kesimi izlenmekle birlikte korpus ve baş kesimi normalden ka-

lındı.

Olguların %55'inde torasik izomerizm mevcuttur (2). Akciğer sağ lobu, solda olduğu gibi iki lobdan oluşur. Bu nedenle sağ akciğerde minör fissür ve "intermediate" bronş izlenmez. Solda olduğu gibi sağ ana bronş, sağ ana pulmoner arteri çaprazlar (1). Olgumuzda da aksiyel toraks BT kesitlerinde minör fissür izlenmemiştir. Yapılan 3B BT bronkografi görüntülerinde ise her iki ana bronş simetrik izlenmekte ve sağda "intermediate" bronş izlenmemekteydi.

Sonuç olarak polispleni sendromu tek başına tanı koydurucu olmayan birçok anomalinin eşlik ettiği bir sendromdur. Bu sendromdaki anomalilerin bilinmesi kısa pankreasın ya da dalakların kitle olarak yorumlanmasını önleyecektir.

#### CASE REPORT: RADIOLOGIC FINDINGS IN POLYSPLENIA SYNDROME

**Polysplenia syndrome is a rare congenital anomaly characterized by cardiac and visceral anomalies. Because of these associated anomalies only 10% survive into mid-adolescence. We report here a 21 year old female patient with polysplenia syndrome associated with abdominal, thoracic, and vascular anomalies and discuss radiological findings of the polysplenia syndrome.**

**TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:510-512**

#### Kaynaklar

1. Winer-Muram HT, Tonkin ILD. Spectrum of heterotaxic syndromes. Radiol Clin North Am 1989; 27:1147-1170.
2. Peoples WM, Moller JH, Edward JE. Polysplenia: a review of 146 cases. Pediatr Cardiol 1983;4:129-137.
3. Gayer G, Apter S, Jonas T, et al. Polysplenia syndrome detected in adulthood: report of eight cases and review of the literature. Abdom Imaging 1999; 24:178-184.

4. Moyer PJ, Demure MJ, Stewart ET, Soregel KH. Polysplenia syndrome and duodenal obstruction. Surgery 2001; 129:377-79.
5. Sener RN, Alper H. Polysplenia Syndrome: A case associated with transhepatic portal vein, short pancreas and left inferior vena cava with hemiazygos continuation. Abdom Imaging 1994; 19:64-66.

6. Tarhan NC, Ağıldere AM, Boyvat F, Coşkun M, Ersoy H. Polysplenia syndrome with hepatic artery of superior mesenteric artery origin and a circumaortic renal vein. Turk J Pediatr 2000; 42:344-347.
7. Soler R, Rodriguez E, Comesana ML, Pombo F, Marini M. Agenesis of dorsal pancreas with polysplenia syndrome: CT features. J Comput Assist Tomogr 1992; 15:921-923.