

# Situs Ambigius ve Eşlik Eden Polispleni

## Situs Ambiguous with Polysplenia

Nurcan Çetin, Gonca Erbaş, Koray Kılıç, Mehmet Araç

### ÖZET

Situs ambigius ve eşlik eden polispleni, sol-tarafli organların duplikasyonu ve çok sayıda dalak varlığı ile karakterli bir situs anomalisidir. Situs anomalileri, nadir görülen ve iç organların normal konumlarının dışında yerleştiği doğumsal anomalilerdir. Tanımlanmaları ve sınıflandırılmaları karmaşık ve zor gibi görünse de, birbirlerinden bazı temel özellikleri ile ayrılırlar. Bu makalede situs ambigius ve eşlik eden polispleni tanısı alan 25 yaşında erkek olgunun radyolojik bulguları sunulmaktadır. (*Gazi Med J 2012; 23: 97-9*)

**Anahtar Sözcükler:** Situs ambigius, polispleni, heterotaksi, sol izomerizm

**Geliş Tarihi:** 17.01.2012

**Kabul Tarihi:** 09.05.2012

### ABSTRACT

Situs ambiguous with polysplenia is a situs abnormality characterized by the duplication of left-sided organs and presence of multiple spleens. Situs anomalies are rare conditions with a developmental origin where the inner organs are located other than in their normal localizations. Although seemingly difficult to define and categorize, they can be distinguished from each other by their features. In this article, our purpose is to present radiologic findings of a 25-year-old male, who has diagnosis of situs ambiguous with polysplenia, and to discuss situs abnormalities. (*Gazi Med J 2012; 23: 97-9*)

**Key Words:** Situs ambiguous, polysplenia, heterotaxy, left isomerism

**Received:** 17.01.2012

**Accepted:** 09.05.2012

### GİRİŞ

Situs anomalileri, nadir görülen, iç organların tipik asimetrik yerleşim düzenlerinden farklı yerleşim gösterdiği doğumsal kökenli lateralite bozukluklarıdır (1). Olguların çoğu, çocukluk döneminde ciddi kalp hastalığı, immün yetmezlik ve kolon obstrüksiyonu nedeniyle tanı aldığından, situs anomalilerinin

görüntüleme bulguları ile ilgili yayınların çoğu çocuk olgulara aittir (2). Erişkinlerde ise, genellikle kolesistit ya da apandisit gibi ilişkisiz durumlar aracılığıyla tanı konulur (2). Bu olgu sunumunda, situs ambigius ve eşlik eden polispleni tanısı alan olgunun görüntüleme bulguları eşliğinde, situs anomalilerinin sınıflandırılması ve görüntüleme bulgularının tartışılması amaçlanmıştır.

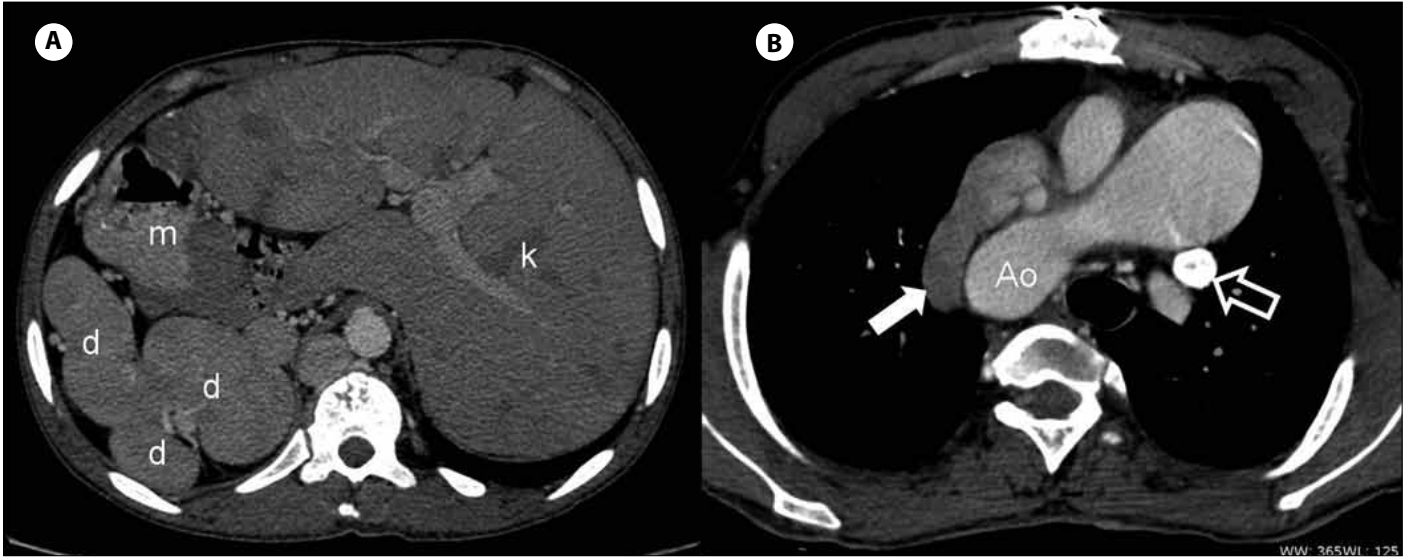
**Bu olgu sunumu, Türk Radyoloji Derneği tarafından 7-12 Kasım 2010 tarihleri arasında Antalya'da gerçekleştirilen 31. Ulusal Radyoloji Kongresi'nde e-poster olarak sunulmuştur.**

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Nurcan Çetin, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye Tel: +90 312 201 51 51 E-posta: mdnurcan@hotmail.com

©Telif Hakkı 2012 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine [www.gazimedicaljournal.org](http://www.gazimedicaljournal.org) web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2012 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at [www.gazimedicaljournal.org](http://www.gazimedicaljournal.org)

doi:10.5152/gmj.2012.28



**Resim 1.** Aksiyel BT kesitlerinde karaciğer (k) solda, çok sayıda dalak (d) ve mide (m) sağda izlenmekte (A). Sağ yerleşimli arkus aorta (Ao), sağ inferior vena kava-azigos devamlılığı (beyaz ok), sol persistan süperior vena kava (içi boş ok) izlenmekte (B)

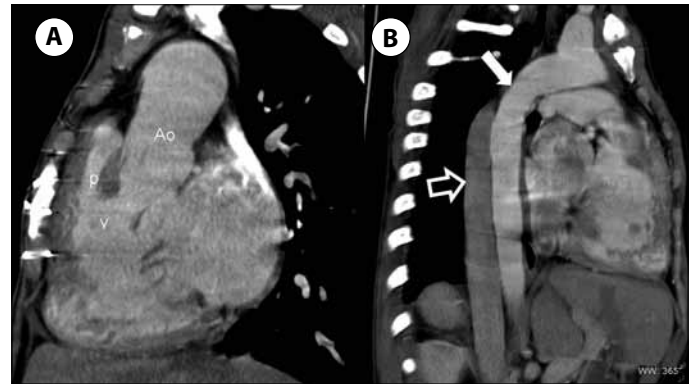
### OLGU SUNUMU

Konjenital kalp hastalığı olan 25 yaşında erkek olguya, eşlik eden visseral anomalilerin araştırılması amacıyla toraks ve abdomen bilgisayarlı tomografi incelemeleri yapıldı. Bilgisayarlı tomografi incelemelerinde; karaciğer ve safra kesesi sol, mide ve dalak sağ yerleşimli idi. Lobule konturlu olan dalağın komşuluğunda çok sayıda aksesuar dalak izlendi. Vena kava inferior sağ yerleşimli ve vena azigos devamlılığı göstermekteydi. Ana pulmoner arter ve aorta tek bir ventrikülden kaynaklanıyordu. Hepatik venler sol atriuma açılmaktaydı. Çekumun normal lokalizasyonunda olmadığı izlendi. Sağ vena kava süperior dışında, persistan sol vena kava süperior ve sağ arkus aorta mevcuttu. Sistemik ve pulmoner venler, sol atrium özellikleri gösteren tek atriuma dökülmekteydi. Her iki akciğer ve bronşiyal ağaç sol akciğer özellikleri göstermekteydi (Resim 1-3). Tüm bu radyolojik bulgular ışığında, olguya situs ambiguus ve eşlik eden polispleni tanısı konuldu.

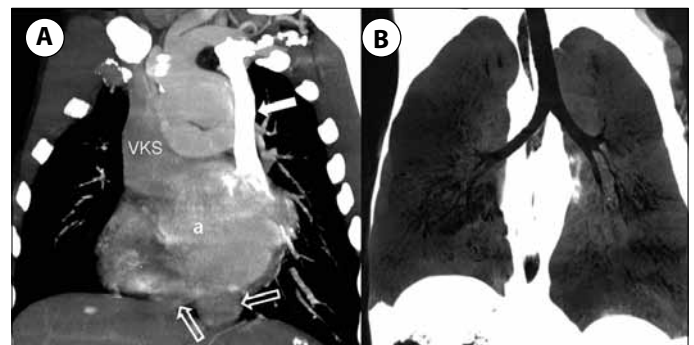
### TARTIŞMA

*Situs*, atriumların, trakeobronşiyal ağacın ve visseranın orta hatta göre yerleşimlerini ifade eder (2-4). Atriumlar, gelişimleri boyunca lateralitelerini korurlar, dolayısıyla kardiyak situs atriumların pozisyonları belirler (3). Situs belirlerken değerlendirilmesi gerekenler; atriumların yerleşimi, diyafram altındaki venöz drenajın ve aortanın orta hatta göre yerleşimi, midenin yerleşimi, malrotasyon varlığı, karaciğer ve safra kesesinin yerleşimi, kardiyak apeksin yönü, dalak varlığı, tarafı ve sayısı ile tri-bilobule akciğerlerin varlığıdır (4). Trakeobronşiyal situs, çoğu insanda kardiyak situsla uyumluluk gösterir ve bu nedenle, situs anomalilerinin tanısı ve sınıflandırılmasında anahtar rolü, her iki tarafta bronşiyal ağacın anatomik özelliklerinin tanımlanması oynar. Sonuç olarak, kardiyak apeksin ve organların yerleşimi ile trakeobronşiyal ağacı kullanan metodik tanısalla yaklaşım pratik bir algoritma sağlar.

*Situs solitus*, kalp ve visseranın normal pozisyonunda olduğu durumu tanımlar (2). *Situs inversus*, organların situs solitusa göre ayna görüntüsü şeklinde yerleştiği durumu belirler (1-4).



**Resim 2.** Tek (ortak) ventrikülden (v) kaynaklanan pulmoner arter (p) ve aorta (Ao) (A). Azigos devamlılığı gösteren inferior vena kava (içi boş ok) ve sağ arkus aorta (beyaz ok) (B)



**Resim 3.** Vena kava süperior (VKS), sol persistan vena kava süperior (beyaz ok), ortak atrium (a) ve direkt olarak ortak atriuma dökülen hepatic venler (içi boş oklar) (A). Sol akciğer özellikleri gösteren sağ akciğer ve trakeobronşiyal ağaç (B)

Normalde asimetric olan organların anormal simetrisi *izomerizm* olarak adlandırılır (4). *Situs ambiguus* ya da *heterotaksi* denilen bu durum, organların ve damarların, situs solitus ve situs inversusdaki normal asimetric yerleşiminden farklı yerleşimi ile karakterizedir (1, 2, 4).

*Situs ambigius ve eşlik eden aspleni (sağ izomerizm)*, sağ-tarafli organların duplikasyonu ve dalak yokluđu ile karakterizedir. Bilateral üç loblu akciđer ve bilateral eparteriyel bronkus vardır (2, 3). %99-100'üne doğumsal kalp hastalığı eşlik eder ve diđer situs anomalilerine göre genellikle daha ciddidir (2, 3). Olguların %95'i, doğumsal kalp hastalığı ve immün yetmezliğe bađlı yaşamlarının ilk yılında kaybedilir (2, 3).

*Situs ambigius ve eşlik eden polispleni (sol izomerizm)*, sol-tarafli organların duplikasyonu ile karakterizedir. Bilateral bilobule akciđer, bilateral hiparteriyel bronkus ve bilateral sol atrium görülür (2-4). Çoğunda deđişik sayı ve boyutta çok sayıda dalak mevcuttur, ancak tek bir normal ya da lobule konturlu dalak da bulunabilir (4). %50-90'ına doğumsal kalp hastalığı eşlik eder (2). Vena kava inferiorun, azigos ya da hemiazigos devamlılığı göstermesi sıkça rastlanan bir bulgudur (4, 5). Sağ yerleşimli mide ve intestinal malrotasyon görülebilir (2, 4).

Olgumuz; bilateral trakeobronşiyal ağacın sol akciđer özellikleri göstermesi, çok sayıda dalak varlığı, vena kava inferiorun azigos devamlılığı göstermesi, çekumun normal lokalizasyonunda olmaması, sol atrium özellikleri gösteren tek atrium izlenmesi nedeniyle situs ambigius ve eşlik eden polispleni ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir.

Situs anomalilerini tanımak, hangi olguların doğumsal kalp hastalığı, immün yetmezlik ya da volvulus riski taşıdığını belirlemek açısından önemlidir (4). Bu durumların eşlik etmediđi asemptomatik olgularda ise organların anormal yerleşimi, apandisit, kolesistit, divertikülit ve dalak enfarktı gibi durumlarda kafa karıştııcı klinik tablo ve fizik muayene bulgularına yol açar (2). Böyle kafa karıştııcı olgularda situs anomalisi mevcut olabileceğinin akılda tutulması ve tanı için gerekli görüntüleme yöntemlerine başvurulması hayat kurtarıcı olabilir. Ayrıca organların yerleşimindeki farklılık, cerrahi ya da giri-

şimsel işlem gerektiren durumlarda standart tekniğin uygulanmasında güçlüğü ve komplikasyon riskinin artmasına yol açabilir.

## SONUÇ

Situs anomalileri, birbirinden farklı klinik ve anatomik özellikler taşıyan bir grup doğumsal bozukluğu içerir. Her birinin kendine özgü farklı bulguları olduğundan, doğru tanıyı koyduracak radyolojik ipuçlarının bilinmesi, hastada situs anomalisi varlığının tanınmasını ve doğru sınıflandırılmasını sağlayacaktır. Doğru tanıya ulaşmak, uygun cerrahi ve girişimsel işlemlerin planlanması ve uygulanması açısından hayati önem taşımaktadır.

## Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

## KAYNAKLAR

1. Sutherland MJ, Ware SM. Disorders of left-right asymmetry: heterotaxy and situs inversus. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2009; 151: 307-17. [CrossRef]
2. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. Radiographics 2002; 22: 1439-56. [CrossRef]
3. Ghosh S, Yarmish G, Godelman A, Haramati LB, Spindola-Franco H. Anomalies of viscerotrial situs. AJR Am J Roentgenol 2009; 193: 1107-17. [CrossRef]
4. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. Radiographics 1999; 19: 837-52.
5. Gayer G, Apter S, Jonas T, Amitai M, Zissin R, Sella T, et al. Polysplenia syndrome detected in adulthood: report of eight cases and review of the literature. Abdom Imaging 1999; 24: 178-84. [CrossRef]