

## Herediter hemorajik telenjektazili bir hastada portosistemik şant ve renkli Doppler görünümü

Hepatic portosystemic shunt in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia with colour Doppler imaging

Demir S

T.Yüksek İhtisas Hastanesi Radyoloji Bölümü Sıhhiye-ANKARA

### Özet

Herediter hemorajik telenjektazi (HHT) nadir izlenen sistemik bir displazidir. HHT'de arteriovenöz şantlar sık olarak izlenirler. Buna karşın arterioportal, portovenöz ve venovenöz gibi diğer intrahepatik şantlar nadir görülmektedir. HHT dışında idiopatik de görülebilen portovenöz şantlar, taşıdıkları hepatic ensefalopati riski nedeniyle önem taşırlar. Biz bu yazıda HHT'li bir hastada saptanan hepatic arteriovenöz şant görünümüne ilave olarak sağ portal venden kaudat loba drene olan ve portal ven- vena kava inferiör arasında oluşmuş izlenimi veren portosistemik şantların renkli Doppler ultrasonografi görüntülerini sunarak konuyu gözden geçiriyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Herediter hemorajik telenjektazi, karaciğer, portosistemik şant, arteriyovenöz malformasyon, renkli Doppler

### Summary

*Herediter hemeorajik telenjectasy (HHT) is a rarely seen systemic displasy. In HHT arteriovenous shants are frequently seen. On the contrary , the other intrahepatic shants such as arterioportal , portovenous and venovenous, are seldom seen. Beside HHT portovenous shants could be idiopatic. These shants are very important because of the hepatic encephalopathy risque that they carry. In this study we present a patient who has HHT with arteriovenous shants In addition, there were collateral veins those extend from right portal vein to caudat lobe, which seem like portosystemic shants between portal vein and vena cava inferior. We review the collateral veins which resembles portosystemic shants , using color Doppler US imagings.*

**Key Words:** *Hereditary hemorrhagic telangiectasia, liver, portosystemic shunt, arterio venous malformation, colour Doppler*

### Giriş

Herediter hemorajik telenjektazi (HHT) otozomal dominant geçiş gösteren sistemik fibromusküler bir displazidir. Klinik triadı olan aile hikayesi, multipl telenjektaziler ve tekrarlayan kanama epizodları ile tanınır.

HHT'de arteriyovenöz şantlar sık olarak izlenirler. Buna karşın arterioportal, portovenöz ve venovenöz gibi diğer intrahepatik şantlar nadir görülmektedir.

### Olgu

On yıldır HHT tanısı ile başka bir merkezde takip edilen ve tekrarlayan melena şikayeti ile hastanemize başvuran 53 yaşındaki bayan hastanın endoskopik incelemesinde

midede yaygın anjiodisplaziler saptandı. Serum demir düzeyi düşük olan hastanın gri skala ve renkli Doppler ultrasonografik incelemesinde (Logic700, GE) intrahepatik arteriel sistemde belirgin dolgunluk, dallarda sayısal olarak artma ve tortiyozite, dolgun portal sistem izlendi (Resim 1).

Hepatic arterdeki genişleme ve dallara doğru gittikçe incelmeyi izlenmeyişi, arterio venöz, arterio-portal şantların varlığını düşündürdü. Hepatic ven akımları doğaldı. Ana portal vende akım hepatopedal ve hafif pulsatildi. Ancak intrahepatik ana portal ven dallarında akım retrogradtı ve sağ portal venden kaudat loba yönelen düzensiz kollateral vasküler yapılarla portal ven akımı vena kava inferiöre drene oluyor görünümdeydi (Resim 2) (Resim 3). Bu bulgularla hastada HHT'ye bağlı gelişen intrahepatik portosistemik ve arteriyovenöz malformasyonlar düşünüldü. Hepatic ensefalopatisi olmayan hastada ileri girişimsel tedavi uygulanmadı ve hastaya konservatif tedavi verildi.

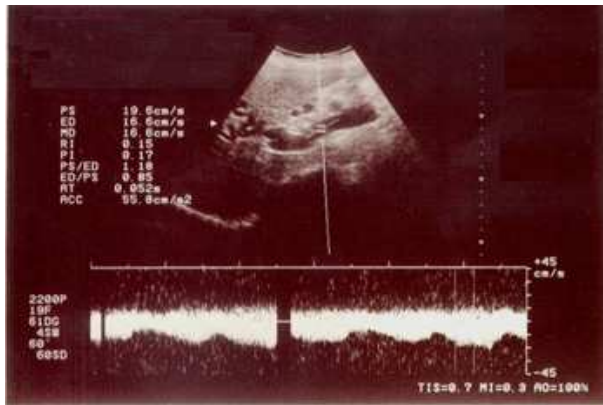
Yazışma Adresi: Selda DEMİR  
T.Yüksek İhtisas Hastanesi Radyoloji Bölümü  
Sıhhiye-ANKARA  
Makalenin Geliş Tarihi: 07.11.2007 Kabul Tarihi: 26.06.2008



**Resim 1.** Gri skalada hepatik hilusda vasküler kalabalıklaşma, geniş ve tortiyoz hepatik arter.



**Resim 2.** Kaudat lob aracılığıyla vena kava inferiöre drene olan portal akımın renkli Doppler görünümü. Sağ portal ven ve vena kava inferiör arasında izlenen şant içindeki mavi renk, akımın yönünün vena kava inferiöre doğru olduğunu gösteriyor.



**Resim 3.** Ana portal vende antegrad yönde normal hızda ancak artmış pulsallite gösteren akım (intrahepatik arteriyoportall şantın yansıması).

## Tartışma

Herediter hemorajik telenjektazi en sık izlenen herediter vasküler hastalık olmasına rağmen sıklığı 1-2/100.000 kadardır (1,2,3). Otozomal dominant geçiş gösteren sistemik fibromusküler bir displazidir. Çok sayıda dermal, mukozal ve visseral telenjektaziler ve tekrarlayan kanamalarla seyrederek. Klinik triadı olan aile hikayesi, multipl telenjektaziler ve tekrarlayan kanama epizodları ile tanınır. Genetik geçişli bir hastalık olmakla beraber genellikle 3-4. dekatta ve sıklıkla kadınlarda izlenmektedir (3).

Tüm organları tutabilen HHT'de karaciğer tutulumu % 8-31 oranında görülmekte olup anjiodisplaziler, fibrozis, siroz, portositemik kollateraller şeklinde izlenir(4).. Karaciğerdeki arteriyovenöz fistüllerden geçen kan miktarının artması hepatomegali, batında sağ üst kadranda ağrısı yapabilir. Karaciğerdeki fistüller içindeki sağ-sol şantlar kardiyak yükün artmasına ve kalp yetmezliğine sebep olabilir. Nadiren hepatik arter- portal ven arası şantlara bağlı olarak portal hipertansiyon gelişir ve gastrointestinal sistemde varis kanaması, ensefalopati görülebilir (2).

HHT'de karaciğer tutulumunun araştırılmasında renkli Doppler ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans, konvansiyonel anjiyografi kullanılabilir. Hepatik arterin selektif anjiyografisi altın standart görüntüleme yöntemidir (4). Ancak invaziv ve pahalıdır. Bu yüzden HHT'nin tanı ve takibinde noninvaziv ve ucuz olan ultrasonografi ve renkli Doppler inceleme alternatif bir yöntem olarak önerilmektedir (2,3,4).

Ultrasonografik incelemede karakteristik görünüm belirgin pulsasyon gösteren genişlemiş ve tortiyoz tübüler yapılar şeklinde hepatik arter ve intrahepatik artmış vaskülarizasyondur (4). Renkli Doppler sonografi, gri skalada safra yolları dilatasyonuna benzeyebilen hepatik arterin kolay ve hızlı bir şekilde tanınmasına, hepatik arter, vasküler malformasyonlar ve bunların akım hız ve yönlerinin araştırılabilmesine olanak sağlar (2,5).

HHT'de arteriyovenöz şantlar sık izlenirler. Hepatik arter-hepatik ven şantlarında hepatik venlerin dalga formlarında anlamlı değişiklikler sadece hastalığın ileri döneminde görülür ve spektral kabalaşma ve yüksek hız izlenir (5). Arteriyoportall, portovenöz ve venovenöz gibi diğer intrahepatik şantlar nadirdir. Bunlardan portohepatik şantlar en sık sağ portal ven ile vena kava inferiör arasında görülmektedir ve hepatik ensefalopatiye neden olabilmeleri yönünden önemlidir (6,7). Doppler incelemede hepatik arter- portal ven arası şantlarda fazik veya devamlı tersine dönmüş portal akımda pulsallite izlenir (5).

Bizim olgumuzda renkli Doppler ultrasonografi incelemesinde dolgun ve tortiyoz seyirli hepatik arterdeki genişleme ve dallara doğru gittikçe incelmeyi

izlenmeyişi arteriyovenöz-arteriyoportall şantların varlığını düşündürdü. Ayrıca dolgun portall yatak ve ana portada hepatopedall akıma karşın intrahepatik ana portall dallardaki retrograd akım ve sağ portall daldan kaudat loba yönelen düzensiz kollateral vasküler yapılar ile portall akım, vena kava inferiöre drene oluyor görünümdeydi. Spektral incelemede hepatik venlerde belirgin değışiklik izlenmemesi hepatik venleri etkileyecek düzeyde parankimal hasarın olmadığı düşündürdü. Ana portall vendeki belirginleşmiş pulsasyon

ise intrahepatik düzeyde portosistemik kollaterallerin bir yansıması olarak değerlendirildi. Hepatik ensefalopati bulguları olmayan hastada bu vasküler anomalilere yönelik bir girişim yapılmadı.

Sunduğumuz olguda olduğu gibi ucuz olan ve her yerde bulunabilen renkli Doppler, intrahepatik şantları göstermede oldukça etkili noninvaziv bir yöntemdir ve sadece tanı amaçlı anjiyografi ihtiyacını da ortadan kaldırılabilmektedir.

### Kaynaklar

- 1-Uçar N.,Dursun AB., Karakaya T. ve ark. Herediter Hemorajik Telenjektazi ( Osler Rendu Weber) ve Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyon. Toraks Dergisi, Haziran 2007; 8(2): 123-126.
- 2-Ralls PW., Johnson MB., Radin DR. et all. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Findings in the Liver with Doppler Sonography. AJR Am J Roentgenol, 1992; 159: 59-61.
- 3-Guadalupe Garcia-Tsao. Liver Involvement in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT). Journal of Hepatology, 2007;46:499-507.
- 4-Caselitz M., Bahr MJ., Bleck JS. et all. Sonographic Criteria for the Diagnosis of Hepatic Involvement in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT). Hepatology, 2003;37(5) :1139-1146.
- 5-Buscarini E., Buscarini L., Civardi G. et all. Hepatic Vascular Malformations in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Imaging Findings. AJR, 1994;163:1105-1110.
- 6-Oğuz B., Akata D., Balkancı F. ve ark. Intrahepatic Portosystemic Venous Shunt: Diagnosis by Colour/Power Doppler Imaging and Three-Dimensional Ultrasound. The British Journal of Radiology, 2003;76:487-490.
- 7-Gallego C., Velasco M., Marcuello P. et all. Congenital and Acquired Anomalies of the Portal Venous System. RadioGraphics, 2002;22:141-159.