

Osler Hastalığında Abdominal US Bulguları (Olgu Sunumu)

Müfit PARLAK*
Tamer KAYA**
M. Yurtkuran SADIKOĞLU*
Gürsel SAVCI**
Ercan TUNCEL***

ÖZET

Herediter hemorajik telanjiektazi (HHT) veya Osler-Weber-Rendu Hastalığı tüm organları tutabilen otozomal dominant bir hastalıktır. Sistemik fibrovasküler displaziye neden olan hastalıkta vasküler lezyonlar telanjiektazi, arteriyovenöz malformasyonlar ve anevrizma klasik üçlüsü şeklinde görülür.

Bu çalışmada, karaciğer tutulumu olan bir Osler hastalığı olgusunun US bulguları sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

Abdominal US Findings of Osler's Disease

Abdominal US findings in Osler's Disease Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) or Osler-Weber-Rendu disease is an autosomal dominant disorder, that causes systemic fibrovascular displasia, vascular lesions consist of the classical triad of telangiectasias, arteriovenous malformations and aneurysms.

* Yard. Doç. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı.

** Uzm. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı.

*** Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı.

In this study, the sonographic findings in a case of Osler's disease with liver involvement were presented and related literature was reviewed.

GİRİŞ

Hereditör hemorajik telanjiektazi ya da Osler hastalığı tüm organları tutabilir ve otozomal dominant geçiş gösterir. Karaciğer tutulumunda, anjiodisplaziler, fibrozis, nodüler transformasyon, siroz, hatta hepatosellüler karsinom dahi görülebilir^{1,2}. Bugüne kadar karaciğerde US bulgusu olan az sayıda Osler olgusu bildirilmiştir^{3,4}.

OLGU SUNUMU

Olgumuz, tekrarlayan burun kanaması şikayeti olan ve 30 yıldır hereditör hemorajik telanjiektazi tanısıyla takip edilen 65 yaşında bir kadındı. Fizik muayenede cilt ve mukozalarında telanjiektaziler vardı. Karaciğer enzim düzeyleri normaldi. Soygeçmişinde anneannesinde de benzer görünüm ve burun kanaması olduğunu belirtiyordu.

Olgunun ultrasonografik incelenmesinde karaciğer normalden büyüktü. Ancak parankim ekosu normaldi. Hepatik arter belirgin olarak geniş (11 mm) ve tortiyöz yapıdaydı (Resim: 1). Karaciğer içerisinde porta hepatis düzeyinde, yer yer genişlemiş ve kıvrımlı bir görünüm almış, duvarı hiperekoik damar seg-



*Resim: 1
Karaciğer US'sinde genişlemiş
hepatik arterin görünümü*



*Resim: 2
Porta hepatis'te duvarı hiperekojen
multiple dilate tübüler yapılar
(Abdominal US)*

mentleri ve küçük hiperekoik alanlar içermekteydi (Resim: 2). Portal ve hepatik venler ve ana safra kanalı (CBD) normal boyutlarda saptandı. Bu klinik ve ultrason bulgularıyla hastaya Osler hastalığı tanısı kondu. Olgumuzun kalp yetmezliğinin bulunması ve genel durumunun çok bozuk olması nedeniyle selektif hepatik anjiyografi yapılamadı.

TARTIŞMA

Hereditör hemorajik telanjiektazi genellikle yaşlılıkta ortaya çıkar ve familyal olma özelliği, tekrarlayan kanamalar ve çok sayıda telanjiektazilerin varlığı ile tanı konur¹. Goes ve arkadaşları daha önce tanısı konulmamış bir olguda abdominal US bulguları ile Osler tanısı koymuşlardır³.

Karaciğer tutulduğunda US de; hematomegali, telanjiektazilere bağlı yaygın küçük hiperekoik alanlar, hepatik arterde ve intrahepatik dallarda genişleme ve tortiyözite görülür. Osler tanısı alan bir olguda, tanımlanan bu değişikliklerin saptanması amacıyla karaciğerin US ile dikkatle incelenmesi gerekir.

US de genişlemiş hepatik arterlerin genişlemiş safra kanalı ve porta sisteminin kollateral venlerinden ayırıcı tanısı, mutlaka yapılmalıdır. Renkli Doppler US ile venöz yapıların ana safra kanalı ve arterlerden ayırıcı tanısı kolaylıkla yapılabilir. Porta hepatiste görülen dilate tübüler yapılar genellikle ekstrahepatik safra kanalı obstrüksiyonlarında izlenir. Hastanın kliniği tanıya gitmekte yol gösterici olmakla birlikte sarılık olmadan da safra yollarının genişleyebileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. PERRY, W.H.: Clinical Spectrum of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. The American Journal of Medicine 82: 989-997, 1987.
2. WANLESS, I.R., GRYFE, A.: Nodular transformation of liver in hereditary hemorrhagic Telangiectasia, Arch. Pathol. Lab. Med. 110: 331-335, 1986.
3. GOES, E., TUSSENBROECK, F.V., COTTENIE, F., HULSTAERT, J., OSTEALUX, M.: Osler's Disease Diagnosed by Ultrasound. Clin. Ultrasound. 15: 129-131, 1987.
4. CLOOGMAN, H.M., DICAPO, R.D.: Hereditary hemorrhagic telangiectasia: Sonographic findings in the liver Radiology 150: 521-522, 1984.
5. REWANE, I.: Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler's disease)

with special reference to angiographic findings in liver cirrhosis. The British Journal of Radiology. 56: 207-209, 1983.

Yard. Doç. Dr. Müfit PARLAK

U.Ü. Tıp Fakültesi

Radyoloji Anabilim Dalı

BURSA