

Polüspleeniaga heterotaksia sündroom

Marek Tiivel – TÜ Kliinikumi radioloogiakliinik

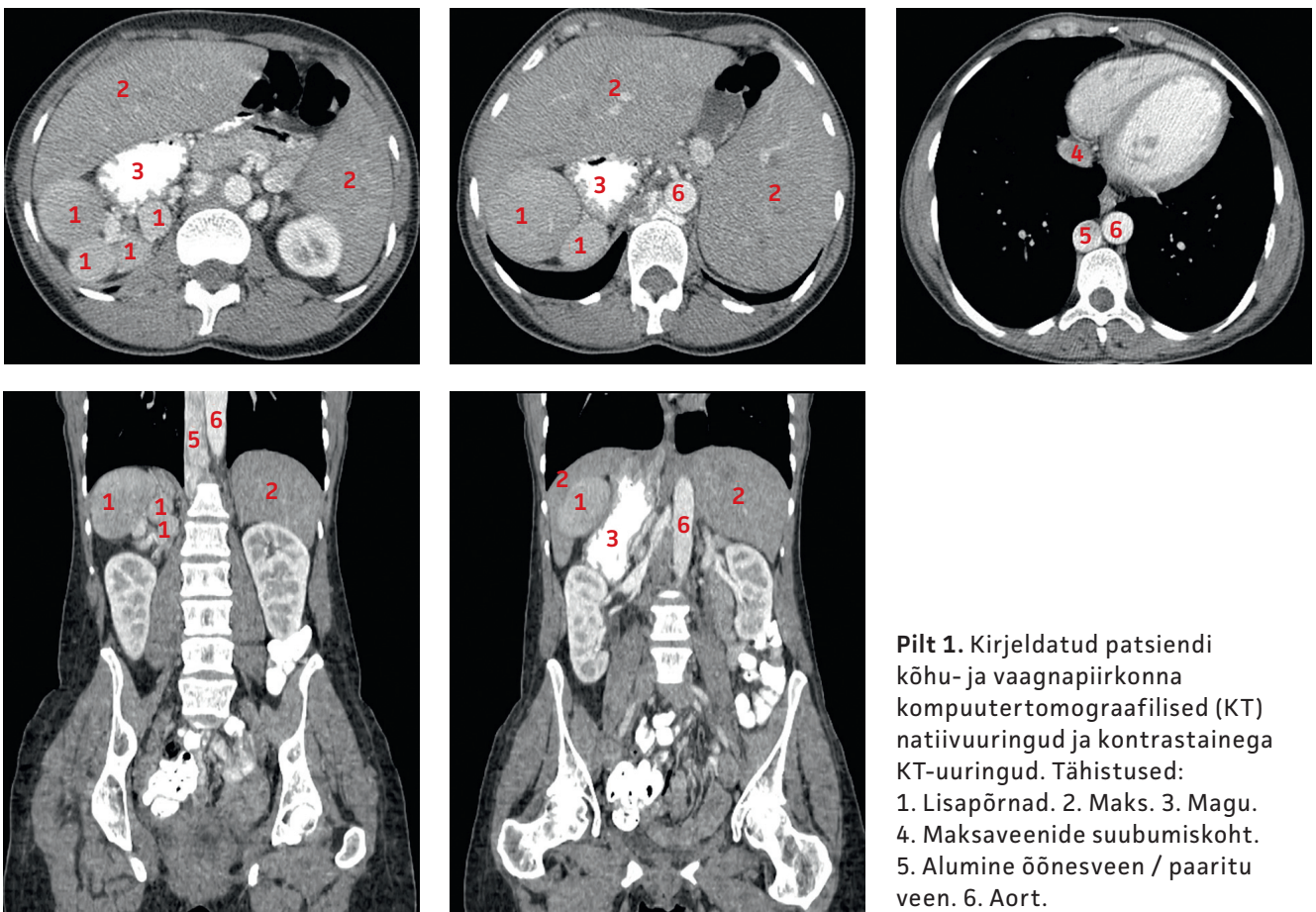
39aastane naine haigestus 2015. aasta märtsis põlve- ja hüppeliigete sümmeetrilise turse ja valulikkusega, koormusel tekkiva õhupuuduse ning säärtel tekkinud erütematoosse lööbega. Liigete valulikkus ja lööve möödusid esimesel nädalal. 5 aastat tagasi oli patsiendil olnud samasugune lööbega haigestumine, mis lahenes steroidraviga.

Patsient pöördus kolme nädala möödudes jalgade turse tõttu erakorralise meditsiini osakonda. Objektiivselt oli patsient asteenilise kehaehitusega, ta nahk oli lööbevaba, kõik liigesed põletikutunnusteta. Tursed ulatusid mõlemal säärel kuni põlvedeni. Viimaste nädalate jooksul oli patsient kaalus 4 kg juurde võtnud. Sarkoidoosi kahtluse

tõttu tehti kopsude kompuutertomograafiline (KT) natiivuuring.

Mediastinum'is suurenenud lümfisõlmi ei leitud. Mõlemal pool esines vähene pleuraefusioon. Uuringu viimastel kihtidel oli näha maksa vasaku sagara suurenemine ning tekkis kahtlus lisamassi suhtes parema neerulealise piirkonnas. *V. azygos* (paaritu veen) ja maksaveenid olid laienenud.

Patsient hospitaliseeriti reumatoloogia osakonda ning määrati ravi prednisolooni ja torasemiidiga. Pärast ühekordset ravimite manustamist tursed taandusid. 5 päeva möödudes tehti ülakõhu leiu täpsustamiseks kõhu- ja vaagnapiirkonna KT-natiivuuring ja kontrastainega KT-uuring (vt pilt 1).



Pilt 1. Kirjeldatud patsiendi kõhu- ja vaagnapiirkonna kompuutertomograafilised (KT) natiivuuringud ja kontrastainega KT-uuringud. Tähistused: 1. Lisapõrnad. 2. Maks. 3. Magu. 4. Maksaveenide suubumiskoht. 5. Alumine õõnesveen / paaritu veen. 6. Aort.

Uuringul avastati vasakpoolse asetsusega maks ja parempoolse asetsusega magu. Paremal ülakõhu tagaosas esines 5 kontrasteeruvat lisamassi. Alumine õõnesveen suubus trahhea bifurkatsiooni kõrgusel ülemisse õõnesveeni. Maksaveenid suubusid otse paremasse südamekotta. Uuel KT-uuringul pleuraefusiooni enam polnud. Viit lisamassi paremal ülakõhus tõlgendati polüspleeniaga heterotaksia sündroomi korral esinevate lisapõrnadena.

Patsiendile tehti ka transtorakaalne ehokardiograafia ja jalgade süvaveenide ultraheliuuring. Leiti vasaku koja kerge dilatatsioon. Muus osas olid uuringud patoloogilise leiuta.

Tõenäoliselt oli tursete ja õhupuuduse põhjuseks veresoonte valesst anatoomiast tingitud südame ülekoormus.

ARUTELU

Situs solitus tähendab siseelundite ja veresoonte tavapärasest anatoomilist asetust. Venosne süsteem suubub paremasse südamekotta ning maks, sapipõis, alumine õõnesveen ja kolmesagaraline kops asuvad kõik paremal pool (1).

Situs inversus on eespool mainitud anatoomilise ehituse peegelpilt. Venosne süsteem suubub vasakusse kotta ning maks, sapipõis, alumine õõnesveen ja kolmesagaraline kops asuvad vasakul pool (1). *Situs inversus* esineb 0,01%-l rahvastikust (2).

Situs ambiguus või heterotaksia tähendab südame ning siseelundite atüüpilist asendit rindkere- ja kõhuõõnes. Vastsündinutel on heterotaksia sündroomi esinemissagedus 1 : 10 000 (3). Heterotaksial on kaks suurt alarühma: heterotaksia aspleeniaga ja heterotaksia polüspleeniaga (4). Polüspleeniaga heterotaksia sündroomi korral võivad kõhuõõneelundid ja hulgipõrnad atüüpiliselt paikneda mõlemal kehapoolel või keskjoonel. Võib esineda ka üks mitmesagaraline põrn. Samas puudub ühtne patognoomiline sümptomite komplekt. Polüspleeniaga heterotaksia esineb sagedamini naistel. Kaasasündinud südamehaiguste esinemissagedus on 50–90% (5, 6).

Aspleeniaga hetrotaksia sündroomi korral puudub põrn ning kõhuõõneelundid võivad paikneda atüüpiliselt mõlemal

kehapoolel. Umbes 2/3 juhtudest esineb meestel. Kaasasündinud südamehaiguste esinemissagedus on 99–100% (6).

Imikueas võib heterotaksia avalduda kaasasündinud südamehaiguse, soolesulguse või immuunpuudulikkusena (4). Südamehaiguse põhjuseks on südame kaasasündinud malformatsioonid. Soolte malrotatsiooni tõttu on suurenenud risk soolekeeru (*volvulus*'e) ja sulguse tekkeks. Aspleenia põhjustab sepsise tekke suurenenud riski. Seetõttu on laste aspleeniaga heterotaksia korral esimese eluaasta suremus kuni 80% (7).

Täiskasvanutel avastakse hetrotaksia enamasti juhuleiuna. Puuduvad südamehaigusele või soolesugusele iseloomulikud tunnused. Patsiendid satuvad uuringutele teiste üldrahvastikus sagedaste haiguste tõttu, nagu apenditsiit, koletsüstiit või kasvaja haigus. Nende haiguste kliiniline pilt võib elundite muutunud anatoomilise asetuse tõttu segadust tekitada. Ebatüüpilistes piirkondades lokaliseeruv valu raskendab õige diagnoosi panekut.

KOKKUVÕTE

Heterotaksia on harva esinev sündroom, mille asümptomaatiline vorm avastatakse tavaliselt täiskasvanueas juhuleiuna. Info elundite muutunud asetuse kohta aitab lahendada diferentsiaaldiagnostilisi küsimusi, seletada patsiendi võimalikke kaebusi ning planeerida ja teostada operatsioone. Peab meeles pidama, et heterotaksia sündroomi korral on iga patsient anatoomiliselt unikaalne.

KIRJANDUS

1. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *RadioGraphics* 1999;19:837–52.
2. Mayo CW, Rice RG. Situs inversus totalis: a statistical review of data on seventy-six cases with special reference to disease of the biliary tract. *Arch Surg* 1949;58:724–30.
3. Lin AE, Ticho BS, Houde K, Westgate MN, Holmes LB. Heterotaxy: associated conditions and hospital-based prevalence in newborns. *Genet Med* 2000;2:157–72.
4. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *RadioGraphics* 2002;22:1439–56.
5. Peoples WM, Moller JH, Edwards JE. Polysplenia: a review of 146 cases. *Pediatr Cardiol* 1983;4:129–37.
6. Tonkin IL. The definition of cardiac malpositions with echocardiography and computed tomography. In: Friedman WF, Higgins CB, eds. *Pediatric cardiac imaging*. Philadelphia: Saunders, 1984:157–87.
7. Gutgesell HP. Cardiac malposition and heterotaxia. In: Garson A, Jr, Bricker JT, McNamara DG, eds. *The science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1990; 1280–99.