

# Konjenital İntrahepatik Hepatoportal Arteriovenöz Fistül: Nadir Bir Olgu

## Congenital Intrahepatik Hepatoportal Arteriovenous Fistulae: A Rare Case Report

Yrd. Doç.Dr. Selim KERVANCIOĞLU, Doç.Dr. Reşat KERVANCIOĞLU, Arş.Gr. Melih AKŞAMOĞLU  
Doç.Dr. Ayhan ÖZKUR, Prof.Dr. Akif ŞİRİKÇİ, Prof.Dr. Metin BAYRAM

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD

### Özet

Hepatik arter ile portal ven arasında oluşan fistül, hepatoportal arteriovenöz fistül (HPAVF) olarak isimlendirilir. Konjenital formu çok nadirdir. Bildirimizde, travma ya da operasyon hikayesi bulunmayan ve son 2 aydır karın ağrısı şikayeti ile başvuran 10 yaşındaki bir erkek çocukta saptadığımız konjenital HPAVF'nin radyolojik bulguları sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Hepatoportal arteriovenöz fistül, Konjenital, Ultrasonografi, Renkli Doppler ultrasonografi, Bilgisayarlı tomografi, BT-anjiyografi, Anjiyografi.

### Abstract

Fistulae between the hepatic artery and portal vein, known as hepatoportal arteriovenous fistula (HPAVF), is a very rare condition. We report the radiological features of a 10-year-old boy with a congenital HPAVF, who had a 2-month history of gastrointestinal symptoms without the history of trauma or surgery.

**Key Words:** Hepatoportal arteriovenous fistula, Congenital, Ultrasonography, Color Doppler ultrasonography, Computed tomography, CT-angiography, Angiography  
**Gaziantep Tıp Dergisi 2008, 14:43-46.**

## GİRİŞ

Hepatik arter ile portal ven arasında oluşan fistül, hepatoportal arteriovenöz fistül (HPAVF) olarak isimlendirilir. HPAVF konjenital ve akkiz olarak sınıflandırılabilir. Akkiz olguların etyolojileri arasında künt, penetran ya da iyatrojenik travmalar (karaciğer biopsisi, operasyon, vb.), karaciğer tümörleri ve hepatic arter anevrizması rüptürü bulunmaktadır (1-11). Konjenital formu oldukça nadirdir. Bilgilerimize göre literatürde sadece 19 konjenital HPAVF olgusu bildirilmiştir. Olgumuzda HPAVF mevcut olup radyolojik bulguları literatür bilgileri ile birlikte sunulmuştur.

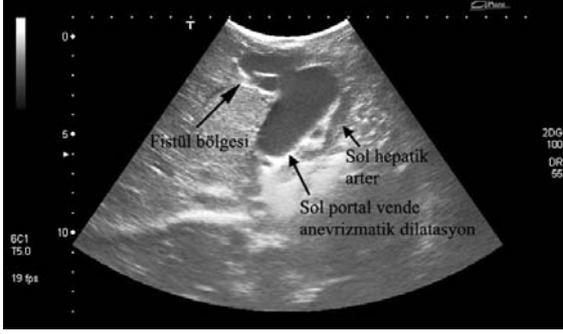
## OLGU SUNUMU

10 yaşındaki erkek olgu, son iki aydır ara ara artıp azalan, daha çok karın alt bölgesi ve pelvik bölgeye lokalize karın ağrısı şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde travma ya da invaziv cerrahi girişim hikayesi saptanmadı. Fizik muayenesinde hepatosplenomegali mevcuttu.

Laboratuvar bulgularında, karaciğer testlerinde hafif yükseklik tespit edildi (AST:49 u/L, ALT:74 u/L). Olgunun US incelemesinde; karaciğer sol lob medial segmentte (segment IV), sol portal ven ile ilişkili vasküler bir yapı ve sol portal vende 25 mm çapa ulaşan anevrizmatik genişleme tespit edildi (Resim 1). Sağ portal ven çapı 15 mm, ana portal ven çapı 11 mm olarak ölçüldü. Olguda karaciğer sağ lob kraniokaudal uzunluğu 18 cm ölçülmüş olup normalden büyüktü. Dalak da normalden büyük olup oblik boyutu 13 cm ölçüldü. Ayrıca pelvik bölgede barsak ansları arasında serbest sıvı mevcuttu. RDUS incelemede; karaciğer içerisindeki sol portal ven ile ilişkili vasküler yapıda yüksek hızlı fistüli akım paterni ve renk saçılması izlendi (Resim 2). Akım yönünün sol portal vende hepatofugal, sağ portal vende ise hepatopedal olduğu tespit edildi.

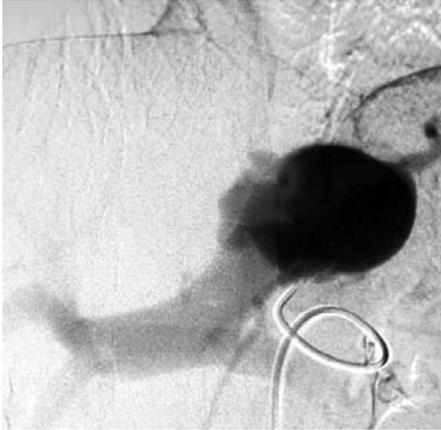
BT tetkiki oral kontrast madde içirilmeden, iv kontrastsız ve 4 fazlı dinamik kontrastlı olarak 15, 40, 65. saniyelerde ve 5. dakikada, 5 mm kesit kalınlığı ile yapıldı. Elde edilen görüntülerden volüm rendering yöntemi ile BT anjiyografi (BTA) görüntüleri oluşturuldu. Aksiyel BT kesitlerinin ve BTA görüntülerinin değerlendirilmesinde; erken arteriyel fazda portal venöz sistemin kontrastlandığı izlendi (Resim 3). Çölyak trunkustan direk olarak çıkan sol hepatic arterin çapı proksimalde yaklaşık 10 mm ölçüldü ve distalde sol portal ven ile arasında fistül saptandı.

✉ Yazışma Adresi:  
Yrd.Doç.Dr. Selim KERVANCIOĞLU  
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD  
Adres: Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Şehitkamil / Gaziantep  
Tel:0342 360 60 60 / 77587  
E-mail: skervancioglu@yahoo.com



**Resim 1.** US incelemesinde, arterioportal fistül ve sol portal vende anevrizmatik dilatasyon izlenmekte.

Olguda HPAVF dışında hepatik arter ve venlerde varyasyonlar mevcuttu. Sol gastrik arterden çıkan aksesuar sol hepatik arterin de dilate sol portal ven ile ilişkili olduğu görüldü. Sağ hepatik arter, superior mezenterik arterden çıkmakta olup kalibrasyonu ince izlenmekteydi (Resim 4). Olguda aksesuar inferior sağ hepatik ven mevcuttu ve sol hepatik ven 8 mm, orta hepatik ven 12 mm, sağ hepatik ven 9 mm, aksesuar inferior sağ hepatik ven 6 mm ölçüldü. Batında yer yer minimal serbest sıvı tespit edildi. DSA incelemesinde; trunkus çöliakus ve sol hepatik arter kateterizasyonu sonrası alınan görüntülerde arteryel fazda sol hepatik arterden portal vene geçiş ve fistül bölgesindeki portal vende anevrizmatik genişleme izlendi (Resim 5,6). Ayrıca sol gastrik arterden çıkan aksesuar sol hepatik arterin de dilate sol portal ven ile ilişkili olduğu görüldü (Resim 5). Sağ hepatik arter vizualize olmadı.



**Resim 2.** RDUS incelemesinde, arterioportal fistül ve sol portal venedeki anevrizmatik dilatasyonda renk kodlanması ve saçılması izlenmekte.

## TARTIŞMA

HPAVF'nin konjenital formu oldukça nadirdir. Bilgilerimize göre literatürde sadece 19 konjenital HPAVF olgusu bildirilmiştir (1). Konjenital HPAVF'de semptomlar çoğunlukla 1 yaşından önce başlar (2). Literatürde bildirilen en yaşlı konjenital HPAVF olgusu 13 yaşındadır (3).

Bizim olgumuz ise 10 yaşında olup literatürde bildirilen ikinci en yaşlı olgudur. Olgunun ve ailesinin anlamlı bir travma öyküsü tariflemeyişi, cerrahi girişim öyküsü bulunmayışı, yapılan radyolojik incelemelerde tümör saptanmamış olması ve eşlik eden başka vasküler varyasyonların varlığı nedeniyle fistül konjenital HPAVF kabul edildi.



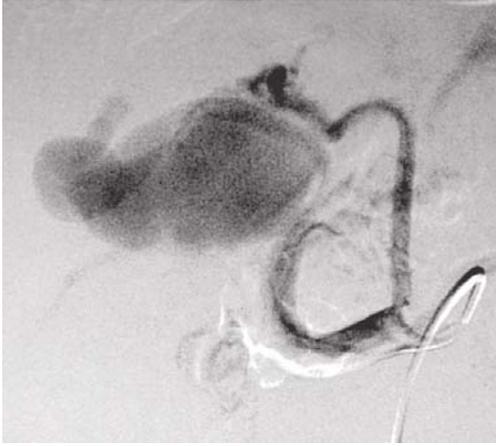
**Resim 3.** Aksiyel BT kesitlerinde, erken arteryel fazda (15.saniyede) portal vende kontrastlanma izlenmekte.

Konjenital HPAVF olgularında çoğunlukla portal hipertansiyona ve portal hipertansif enteropatiye bağlı ishal, melena, malabsorbsiyon, gelişme geriliği, asit, gastrointestinal kanama, karın ağrısı ve splenomegali gibi bulgu ve semptomlar görülür (1-7). Portal hipertansiyona bağlı gastrointestinal kanama en sık özefagogastrik bileşkeden olur ancak ektopik varisler duodenum, jejunum, ileum, kolon ve rektumda da bulunabilir (4). Bizim olgumuzun yaklaşık iki aydır mevcut olan karın ağrısından başka şikayeti yoktu. Gerek US, gerekse BT'de tespit ettiğimiz hepatosplenomegali ve asit varlığı, hem portal hipertansiyon varlığını destekleyici hem de karın ağrısını açıklayıcı olması açısından anlamlı bulgular olarak kabul edildi. Orta hepatik vende daha belirgin olmak üzere hepatik venlerdeki genişleme, karaciğere gelen yüksek debili kanın sonucu olarak değerlendirildi.



**Resim 4.** BT-anjiyografide, çöliak arterden çıkan sol hepatik arterin geniş olduğu, sağ hepatik arterin ise superior mezenterik arterden ince kalibrasyonlu bir arter olarak çıkışı izleniyor. HPAVF, hepatoportal arteriovenöz fistül; GA, gastrik arter; HA, hepatik arter; PV, portal ven; RA, renal arter; ÇT, çöliak trunkus; SMA, superior mezenterik arter; İMA, inferior mezenterik arter.

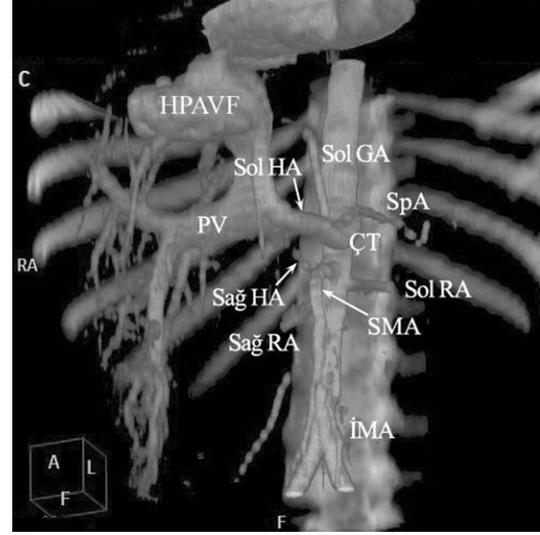
HPAVF olgularında arteriovenöz malformasyonlardan ayırıcı bir özellik olarak, genellikle tek besleyici arter bulunur. Ancak besleyici arterin birden fazla olması, dominant şantın selektif devaskülarizasyonu sonrası mevcut diğer bir fistülün aktifleşmesi ya da zamanla yeni kollaterallerin oluşması da mümkündür (3,5,6). Bizim olgumuzda sol hepatik arter ile portal ven arasındaki fistül dışında, sol gastrik arterden çıkan aksesuar sol hepatik arterin de dilate sol portal ven ile ilişkili olduğu görüldü. Konjenital HPAVF'lerin çoğunda drenaj veninin fistüle yakın kesiminde anevrizmatik genişleme izlenmektedir (5). Bizim olgumuzda da bu alanda portal vende anevrizmatik dilatasyon mevcuttu.



**Resim 5.** DSA incelemesinde, çöliak trunkustan kontrast madde injeksiyonu sonrası alınan görüntülerde, sol hepatik arter ile sol portal ven arasında fistül izlenmektedir. Ayrıca sol gastrik arterden çıkan aksesuar sol hepatik arterin de dilate sol portal ven ile ilişkili olduğu görülmektedir.

HPAVF'nin hemodinamik ve morfolojik değerlendirilmesinde RDUS oldukça yararlıdır. Fistülün yeri, portal ven çapındaki artış, fistül bölgesindeki yüksek akım hızına bağlı aliasing artefaktları ve portal vendeki ters akım varlığı RDUS incelemesi ile gösterilebilir. Yine portal hipertansiyona bağlı gelişen hepatomegali, splenomegali, venöz kolateraller, asit, barsak duvarlarındaki konjesyona ve ödeme sekonder gelişen barsak duvar kalınlaşması gibi sekonder bulgular B-mod US inceleme ile tespit edilebilir. Ancak ince vasküler yapıların değerlendirilmesi, vasküler yapının orijini ve fistül bölgesinin tam tespiti her zaman mümkün olmamaktadır.

Bu açıdan ve sekonder bulguların detaylı tetkiki yönünden dinamik BT tetkiki, RDUS'tan daha fazla bilgi verebilmektedir. DSA tetkiki tanıda altın standart olmakla birlikte en önemli dezavantajı invaziv bir inceleme yöntemi olmasıdır. Dinamik BT tetkiki ve BTA incelemeleri ise hem kompleks vasküler anatomiye ve muhtemel vasküler varyasyonları göstermede DSA'ya alternatif hem de sekonder bulguları göstermede ondan üstün, invaziv olmayan bir görüntüleme metodudur.



**Resim 6.** DSA'da sol hepatik arterden yapılan kontrast madde injeksiyonunda portal sistemdeki dolum izlenmektedir.

Sonuç olarak, konjenital HPAVF oldukça nadir olup olgumuz bilgilerimize göre, sol gastrik arterden ikinci bir fistülün bulunduğu ilk ve ayrıca literatürde bildirilen ikinci en yaşlı olgudur. HPAVF tanısında, inceleme yöntemleri arasında fistül varlığını, lokalizasyonunu ve muhtemel varyasyonları göstermede BT anjiyografi DSA'ya alternatif bir non-invaziv inceleme yöntemidir.

## KAYNAKLAR

1. Chae EJ, Goo HW, Kim SC, Yoon CH. Congenital intrahepatic arterioportal and portosystemic venous fistulae with jejunal arteriovenous malformation depicted on multislice spiral CT. *Pediatr Radiol.* 2004;34:428-431.
2. Agarwala S, Dutta H, Bhatnagar V, Gulathi M, Paul S, Mitra D, et al. Congenital hepatoportal arteriovenous fistula: report of a case. *Surg Today.* 2000;30:268-271.
3. Kumar N, de Goyet Jde V, Sharif K, McKiernan P, John P. Congenital, solitary, large, intrahepatic arterioportal fistula in a child: management and review of the literature. *Pediatr Radiol.* 2003;33:20-23.
4. Filik L, Odemiş B, Köklü S, Tola M, Yurdakul M, Şahin B, et al. Arterioportal fistula causing jejunal variceal hemorrhage. *Turk J Gastroenterol.* 2003;14:266-269.
5. Burrows PE, Dubois J, Kassarian A. Pediatric hepatic vascular anomalies. *Pediatr Radiol.* 2001;31:533-545.
6. Paley MR, Farrant P, Kane P, Heaton ND, Howard ER, Karani JB, et al. Developmental intrahepatic shunts of childhood: radiological features and management. *Eur Radiol.* 1997;7:1377-1382.

7.Balci NC, Semelka RC, Sandhu JS. Intrahepatic arterioportal fistula: gadolinium-enhanced 3D magnetic resonance angiography findings and angiographic embolization with steel coils. *Magn Reson Imaging*. 1999;17:475-478.

8.Altuntaş B, Erden A, Karakurt C, Kut A, Senbil N, Yurdakul M, et al. Severe portal hypertension due to congenital hepatoportal arteriovenous fistula associated with intrahepatic portal vein aneurysm. *J Clin Ultrasound*. 1998;26:357-360.

9.Marchand V, Uflacker R, Baker SS, Baker RD. Congenital hepatic arterioportal fistula in a 3-year-old child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999;28:435-441.

10.Uchino T, Matsuda I, Endo F. The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt. *J Pediatr*. 1999;135:254-256.

11.Lewis AM, Aquino NM. Congenital portohepatic vein fistula that resolved spontaneously in a neonate. *AJR*. 1992;159:837-838.