

# İzole Levokardi, Nadir Görülen Bir Situs Anomalisi: İki Farklı Olgu Sunumu

## Isolated Levocardia, A Rare Situs Anomaly: Report of Different Two Patients

Hakan ALTIN,<sup>a</sup>  
Hayrullah ALP,<sup>a</sup>  
Zehra KARATAŞ,<sup>a</sup>  
Fatih ŞAP,<sup>a</sup>  
Tamer BAYSAL,<sup>a</sup>  
Sevim KARAASLAN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyoloji BD,  
Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi  
Meram Tıp Fakültesi, Konya

Geliş Tarihi/Received: 26.03.2012  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.08.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Hakan ALTIN  
Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi  
Meram Tıp Fakültesi,  
Çocuk Kardiyoloji BD, Konya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
dr.hakanaltin@hotmail.com

**ÖZET** İzole levokardi, abdominal organların situs inversusu ve kalbin normal sol taraflı yerleştiği nadir bir situs inversus tipidir. Yaşları 9 ve 8 olan iki kız hasta, abdominal situs inversus nedeniyle polikliniğimize sevk edilmişlerdi. Göğüs grafisi, karın ultrasonografi ve tomografisinde normal lokalizasyonlu kalp ve abdominal organlarda situs inversus saptandı; ayrıca birinci olguda polispleni mevcuttu. Göğüs tomografisinde her iki akciğerin normal lobulasyonda olduğu görüldü. Ekokardiyografide inferior vena kava yokluğu dışında herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme tetkikinde her iki olguda da inferior vena kavanın yokluğu ve ilk olguda azigos ven devamlılığı tespit edildi. İzole levokardili olguların kalplerinde sıklıkla ağır derecelerde yapısal bozukluklar bulunmaktadır ve prognozu da belirleyen budur. Ayrıca, ileri yaşlarda malrotasyon nedeni ile bağırsak obstrüksiyonu gelişebilir. Bu nedenle situs anomalisi bulunan hastalarda görüntüleme yöntemleri kullanılarak anatomik yapı net olarak ortaya konulmalıdır. Bu sayede ileri yaşlarda oluşabilecek sorunlar önlenebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Levokardiya; heterotaksi sendromu; çocuk; azigos veni

**ABSTRACT** Isolated levocardia is a rare type of situs inversus with normally located heart and situs inversus of abdominal viscera. Two girls with 9 and 8 years diagnosed as abdominal situs inversus were referred to our pediatric cardiology clinic. Thorax X-ray, abdominal ultrasonography and tomography revealed that normally localized heart and situs anomaly of viscera; but polisplenia was detected in case 1. No cardiac defect was detected instead of absence of inferior vein cava on echocardiography. Cardiac magnetic resonance imaging revealed that absence of inferior vein cava in two cases and persistence of azygos vein in case 1. Severe cardiac defects can be detected in cases with isolated levocardia and this affects the prognosis. Also, intestinal obstruction may occur due to malrotation during the life. Anatomical structure and situs should be evaluated detailed by imaging methods in the patients with situs anomaly. By this way, complications which occur in older ages can be prevented.

**Key Words:** Levocardia; heterotaxy syndrome; child; azygos vein

**Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2013;25(2):118-22**

İzole levokardi, kalbin sol göğüs boşluğunda ve apeksinin de kaudal ve solda yerleştiği, visseral organlarda çeşitli derecelerde situs inversus veya heterotaksi bulunan nadir bir doğumsal bozukluktur.<sup>1</sup> Genel popülasyonda tahmini insidansı 22000 canlı doğumda bir olarak görülmekte; bütün doğumsal kalp hastalıkları arasında da %1,2 oranında saptanmaktadır.<sup>1-3</sup> İzole levokardili çocuk ve erişkinlerde kompleks kardiyak defektlerin sıklıkla eşlik ettiği bilinmektedir; bu hastalarda prognoz eşlik eden yapısal kalp anomalilerinin varlığına ve ağırlığına bağlıdır.<sup>1,4,5</sup> Polispleni

sendromu, sol izomerizm ile karakterize heterotaksik bozukluklar ile abdominal ve kardiyopulmoner anomalilerin eşlik ettiği nadir görülen doğumsal anomalidir. Her iki tarafta da sol akciğer lob ve bronş yapısı izlenir; inferior vena kava bulunmaz ve bunun yerine azigos ven devamlılığı vardır.<sup>6</sup> İzole levokardili olgularda olduğu gibi polispleni olgularda da prognozu eşlik eden kardiyak anomalilerin ağırlığı belirler. Makalemizde, çok nadir olarak bildirilen birbirinden farklı özelliklerde iki izole levokardi olgusunu sunduk. Olguların birinde polispleni birlikteliği, inferior vena kava yokluğu ve bunun yerine azigos ven devamlılığı saptandı; diğerinde ise polispleni bulunmazken vena kava inferior yokluğu tespit edildi. Her iki olguda da yapısal kardiyak anomali bulunmamaktaydı ve akciğer lobulasyonları normaldi.

## OLGU SUNUMLARI

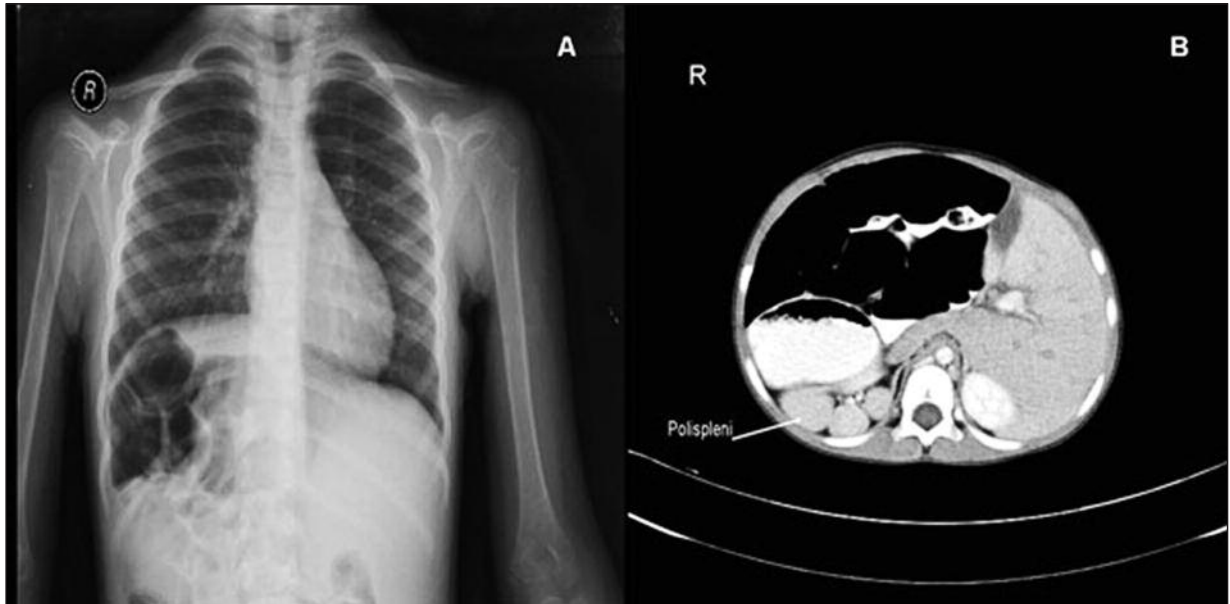
### OLGU 1

Dokuz yaşında kız hasta, kronik konstipasyon nedeniyle getirildiği hastanemiz pediatri polikliniğinde batın içi organlarının ters olarak tespit edilmesi nedeni ile kardiyak inceleme amacıyla çocuk kardiyoloji polikliniğine sevk edilmişti. Has-

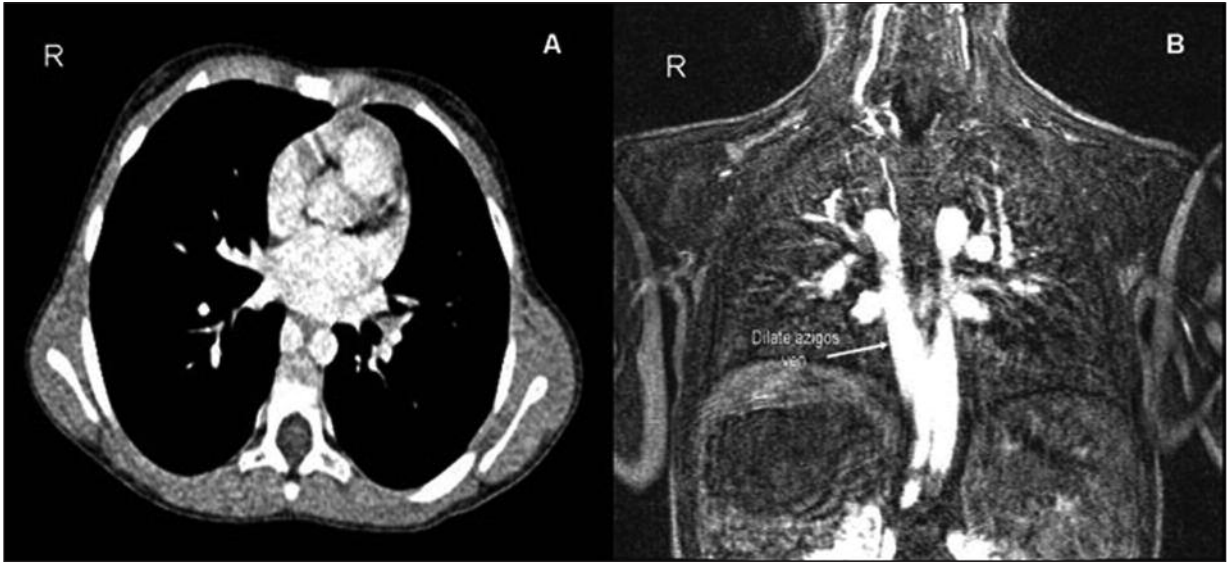
tanın kardiyovasküler sistem muayenesinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Çekilen elektrokardiyografi (EKG)'de sinüs ritmi mevcuttu ve 24 saatlik Holter incelemesinde aritmi yoktu. Göğüs-batın X-ray grafisinde normal yerleşimli kalp gölgesi olmasına karşın sağda yerleşimli mide gazı mevcuttu (Resim 1A). Batın ultrasonografi ve tomografisinde batın içi organlar ters (situs inversus) yerleşimli idi ve polispleni bulunmaktaydı (Resim 1B). Toraks tomografisinde ise normal yapıda akciğerler saptandı (Resim 2A). Ekokardiyografide kalpte yapısal bozukluk yoktu, ancak inferior vena kava görülemedi; devamında kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikinde inferior vena kava yokluğu ve azigos ven devamlılığı tespit edildi (Resim 2B). Baryumlu sindirim sistemi incelemesinde malrotasyon yoktu ancak kolonda dilatasyon izlendi. Herhangi bir cerrahi müdahale düşünülmeden hasta kardiyoloji ve cerrahi polikliniğinde takibe alındı.

### OLGU 2

Sekiz yaşında kız hasta, kliniğimize kardiyak üfürüm duyulması nedeniyle sevk edilmişti. Hastanın öyküsünde özellik yoktu. Yapılan fizik muayenede mezokardiyak odakta 1/6 sistolik üfürüm duyuldu



**RESİM 1: (A)** Abdominal-göğüs ön arka grafisinde kalp normal yerleşimli; ancak mide gazı sağda izlenmekte. **(B)** Batın tomografisinde iç organlar ters yerleşimli ve polispleni görünümü.



**RESİM 2:** (A) Toraks tomografisinde normal yapıda akciğer görünümü. (B) Kardiyak MRG'de dilate azigos veni görünümü.

ve diğer fizik muayene bulguları normaldi. Çekilen telekardiyoğrafisinde normal yerleşimli kalp gölgesi olmasına karşın sağda yerleşimli mide gazı mevcuttu (Resim 3). EKG ve Holter incelemesinde herhangi bir aritmi tespit edilmedi. Ekokardiyografide yapısal bir patoloji saptanmayan hastanın vena kava inferioru görülmedi. Bunun üzerine istenen batın ultrasonografisi ve göğüs tomografisinde sırası ile abdominal situs inversus ve normal lobulasyonda akciğerlerin olduğu tespit edildi. Kardiyak MRG'de ise vena kava inferiorun olmadığı, hepatic venlerin direkt olarak sağ atriyuma açıldığı rapor edildi (Resim 4). Bu bulgular eşliğinde izole levokardi tanısı konulan ve herhangi bir şikâyeti de olmayan hasta kliniğimizde takibe alındı.

## TARTIŞMA

Damarlar ve batın içi organlar yerleşim yerlerine göre genellikle situs solitus, situs inversus ve situs ambiguous olmak üzere üç tipte incelenebilir.<sup>7,8</sup> Situs solitus normal anatomik yerleşimi gösterirken situs inversus situs solitusun ayna görüntüsü olarak organların ters yerleşimini ifade eder ve dekstro-kardi ile birlikte olan “situs inversus totalis” ve levokardi ile birlikte olan “situs inversus abdominalis” olarak iki ana gruba ayrılır.<sup>9</sup> Situs solitus ve levokardi birlikteliği bulunan olgularda doğumsal kalp hastalığı görülme oranı %0,6-0,8 olarak bildi-



**RESİM 3:** Telekardiyoğrafide normal yerleşimli kalp ile birlikte sağ tarafta yerleşimli mide gazı görünümü.

rilmiştir.<sup>9</sup> Situs ambiguous ise batın içi organlarda malrotasyon ve dismorfik değişiklikler ile tanımlanabilir ve sol veya sağ atriyal izomerizm ile birliktelik bulunabilir. Heterotaksi bulunan hastalarda doğumsal kalp hastalığı %50-100 gibi yüksek oranlarda bildirilmiştir.<sup>9,10</sup>

İzole levokardi, ilk olarak 1947 yılında Taussig tarafından situs inversus ve levokardi birlikteliği şeklinde tanımlanmıştır; kelime olarak ise ilk defa 1973 yılında Liberthson ve ark. tarafından kalbin göğüs boşluğunda normalde olması gereken yerde



**RESİM 4:** Kardiyak MRG'de sol taraflı inen aorta görülmesine rağmen, sağ tarafta devamlı vena kava inferior görülememekte.

olduğu ancak batın içi, organların situs inversus veya heterotaksi şeklinde yerleştiği olgular için kullanılmıştır.<sup>1,8</sup> İzole levokardi olguları eşlik eden kardiyak anomaliler nedeniyle sıklıkla erken yaş-

larda veya rastlantısal olarak da çocukluk ve yetişkin dönemlerde tanı almaktadırlar. Çok nadir olarak da prenatal dönemde tanı alan olgular da mevcuttur.<sup>8,11</sup>

İzole levokardi vücut organlarında çeşitli anormalliklerle birliktelik gösterir. Bazı organlar kısmen ters yerleşimli iken bazıları tamamen yer değiştirmiştir, bazıları ise sadece malrotasyona uğramıştır.<sup>1</sup> İnför vena kava yokluğu bazı olgularda izole olarak görülebileceği gibi sıklıkla polispleni sendromunun bir parçası olarak da karşımıza çıkabilmektedir.<sup>12</sup> Polispleni sendromu bilateral sol taraflılık ve iki veya daha fazla dalak bulunmasına ek olarak çeşitli organ anomalileri ile karakterizedir. Sol taraflılık bilateral morfolojik olarak sol bronşlar, her iki akciğerde sol akciğer lobulasyonu, bilateral superior vena kava bulunması, inferior vena kava yokluğu ve bunun yerine azigos ven devamlılığını içerir.<sup>6,13</sup> Heterotaksi olgularının büyük çoğunluğunda karmaşık kardiyak anomaliler bulunur. Ancak çok nadir olarak normal yapıda kalbe sahip olgular da bildirilmiştir. Bu hastalar bazen çocukluk çağında veya adolesan dönemde tanı alırken, rastlantısal olarak da volvulus veya bağırsak obstrüksiyonu gibi nedenlerle uygulanan bir batın ameliyatında tanı konulabilmektedir.<sup>14</sup> İzole levokardili hastalarda bağırsak obstrüksiyonu gibi ciddi komplikas-

**TABLO 1:** Literatürdeki izole levokardi ve polispleni birlikteliği ile normal yapıda akciğer ve kalbi bulunan olgular.

Yazar	Yaş	Cinsiyet	Azigos ven devamlılığı	Eşlik eden ek anomaliler
1 Majeski ve Upshur (1975)	YD	E	*	Konjenital diyafragma hernisi
2 Kobayashi ve ark. (1983)	47 yıl	K	Var	
3 Debich ve ark. (1990)	11 ay	E	Yok	Malrotasyon
4	11 ay	K	Yok	Biliyer atrezi
5 Winer-Muram ve ark (1991)	60 yıl	K	Var	
6 Sener ve Alper (1994)	57 yıl	K	Var	Kısa pankreas
7 Sultan ve ark. (1996)	YD	E	*	Yarık damak-dudak, mikropenis
8 Vanderdood ve ark. (2003)	3 ay	E	Var	Safra kesesi yokluğu, mobil çekum ve malrotasyon
9 Gindes ve ark. (2007)	YD	K	Yok	
10	YD	K	Var	
11 Seo ve ark. (2008)	41 yıl	K	*	Preduedonal portal ven
12 Imamura ve ark. (2011)	YD	K	Yok	Malrotasyon
13 Olgu 1	9 yıl	K	Var	

\* Tanımlanmamış, YD: Yenidoğan.  
(Imamura T et al. 2011'den alınmıştır).



yonlar meydana gelebilir. Bağırsaklarda malrotasyonun yüksek oranda görülmesi nedeniyle heterotaksi bulunan bütün hastalarda baryumlu kontrast inceleme ile sindirim kanalı görüntülenmelidir. Eğer malrotasyon tespit edilirse ileride oluşabilecek hayatı tehdit edebilen volvulus gibi komplikasyonların önlenmesi amacıyla profilaktik operasyon (Ladd's prosedürü) uygulanabilir.<sup>15</sup>

Literatürde 1973'de Liberthson'un bildirdiği ilk hastadan günümüze kadar izole levokardi ve polispleni birlikteliği ile normal yapıda kalp ve akciğerleri bulunan bizim olgumuzla birlikte 13 olgu bulunmaktadır. Bu hastalarda inferior vena kava genellikle yoktu ve bunun yerine azigos ven devamlılığı mevcuttu (Tablo 1).<sup>11,16-24</sup> Olgularımızın her ikisinde de vena kava inferior bulunmamasına

rağmen sadece birisinde azigos ven devamlılığı tespit edildi.

Birkaç yayında fetal ekokardiyografi ile izole levokardi tanısı konulduğu bildirilmektedir.<sup>8-11</sup> Doğum sonrasında da bu hastalarda basit bir göğüs-toraks grafisi ile izole levokardi tanısından şüphelenilerek sonrasında uygulanacak batın ultrasonografi ve tomografisi ile batın içi organlar ve polispleni net olarak değerlendirilebilir. Toraks tomografisi ile de akciğerlerin yapısı ortaya konulabilir. Kardiyak ekokardiyografi ve MRG ile yapısal kardiyak anomaliler ve inferior vena kava veya azigos devamlılığı varlığı tespit edilebilir. Bütün bunların sonucunda anatomik yapı net olarak ortaya konularak ileri yaşlarda oluşabilecek sorunlar için önceden önlem alınabilmesi mümkün olabilir.

## KAYNAKLAR

- Liberthson RR, Hastreiter AR, Sinha SN, Bharati S, Novak GM, Lev M. Levocardia with visceral heterotaxy-isolated levocardia: pathologic anatomy and its clinical implications. *Am Heart J* 1973;85(1):40-54.
- Campbell M, Deuchar DC. Dextrocardia and isolated laevocardia. I. Isolated laevocardia. *Br Heart J* 1965;27:69-82.
- Vijayakumar V, Brandt T. Prolonged survival with isolated levocardia and situs inversus. *Cleve Clin J Med* 1991;58(3):243-7.
- Harris TR, Rainey RL. Ideal isolated levocardia. *Am Heart J* 1965;70(4):440-8.
- Annamalai AL, Ramakrishnan T. Levocardia with partial sub-diaphragmatic heterotaxia. *Indian Heart J* 1967;19(3):268-74.
- Moller JH, Nakib A, Anderson RC, Edwards JE. Congenital cardiac disease associated with polysplenia. A developmental complex of bilateral "left-sidedness". *Circulation* 1967;36(5):789-99.
- Oran B. [Atlas of congenital heart diseases: segmental analysis]. *Doğumsal Kalp Hastalıkları Atlası*. 1. Baskı. İstanbul: Esen Ofset; 2007. p.13-26.
- Katsuya S, Yamada S, Ukita M, Nishimura H, Matsumura N, Fukuhara K, et al. Isolated levocardia: prenatal diagnosis and management. *Congenit Anom (Kyoto)* 2009;49(2):56-60.
- Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics* 1999;19(4):837-52; discussion 853-4.
- Phoon CK, Neill CA. Asplenia syndrome: insight into embryology through an analysis of cardiac and extracardiac anomalies. *Am J Cardiol* 1994;73(8):581-7.
- Gindes L, Hegesh J, Barkai G, Jacobson JM, Achiron R. Isolated levocardia: prenatal diagnosis, clinical importance, and literature review. *J Ultrasound Med* 2007;26(3):361-5.
- Yıldırım M, Çetin M, Kural T, Coşkun Ş. [Two cases with isolated and complex cardiac defects together with inferior vena cava anomaly]. *Dicle Medical Journal* 2012;39(1):129-32.
- Avcu S, Arslan H, Özkan Ü. [Polysplenia syndrome: A rare case report with computerized tomography findings]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2010;30(3):1069-9.
- Budhiraja S, Singh G, Miglani HP, Mitra SK. Neonatal intestinal obstruction with isolated levocardia. *J Pediatr Surg* 2000;35(7):1115-6.
- Cohen MS, Anderson RH, Cohen MI, Atz AM, Fogel M, Gruber PJ, et al. Controversies, genetics, diagnostic assessment, and outcomes relating to the heterotaxy syndrome. *Cardiol Young* 2007;17(Suppl 2):29-43.
- Majeski JA, Upshur JK. Polysplenia associated with a congenital diaphragmatic defect. *South Med J* 1975;68(10):1263-5.
- Kobayashi Y, Ohue S, Ueda J. CT findings of polysplenia: case report. *Jpn J Clin Radiol* 1983;28:899-902.
- Debich DE, Devine WA, Anderson RH. Polysplenia with normally structured hearts. *Am J Cardiol* 1990;65(18):1274-5.
- Winer-Muram HT, Tonkin IL, Gold RE. Polysplenia syndrome in the asymptomatic adult: computed tomography evaluation. *J Thorac Imaging* 1991;6(2):69-71.
- Sener RN, Alper H. Polysplenia syndrome: a case associated with transhepatic portal vein, short pancreas, and left inferior vena cava with hemiazygous continuation. *Abdom Imaging* 1994;19(1):64-6.
- Sultan Z, Gnanaratnam J, Sharief N. Isolated aplasia of the anterior pituitary gland with unusual associations. *Clin Dysmorphol* 1996;5(4):347-50.
- Vanderdood K, Op de Beeck B, Desprechins B, Osteaux M. Biliary atresia and cerebellar hypoplasia in polysplenia syndrome. *Pediatr Radiol* 2003;33(9):652-4.
- Seo HI, Jeon TY, Sim MS, Kim S. Polysplenia syndrome with preduodenal portal vein detected in adults. *World J Gastroenterol* 2008;14(41):6418-20.
- Imamura T, Momoi N, Go H, Ogasawara K, Sato M, Hosoya M. Rare case of isolated levocardia with polysplenia including normally structured lung without cardiac anomaly. *Congenit Anom (Kyoto)* 2011;51(4):187-90.