

# 67 Kardiyak Malpozisyon ve Viseral Heterotaksi Vakasında Eşlik Eden Kardiyak Anomaliler

ADDITIONAL CARDIAC ANOMALIES IN 67 CASES OF CARDIAC MALPOSITION AND VISCERAL HETEROTAXIS

Prof.Dr.Arman BİLGİÇ, Uz.Dr.Mustafa BAKIR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Pediatrik Kardiyoloji Departmanı, ANKARA

## ÖZET

Ocak-Kasım 1992 tarihleri arasında, 67 kardiyak malpozisyon ve heterotaksi vakası, eşlik eden konjenital kalp malformasyonları açısından segmental analiz yöntemi ile incelendi. EKG, penetran göğüs grafisi, teleradyogram, ultrasonografi, ekokardiyografi ve kateter-anjiyokardiyografi bulguları kaydedildi ve visero-atriyal situs tanısındaki güvenilirlikleri yönüyle değerlendirildi. Tüm vakalar gözönüne alındığında en sık eşlik eden kardiyak anomaliler dekstroardi, pulmoner stenoz (PS), çift çıkışlı sağ ventrikül (ÇÇSŞV), tek atriyo-ventriküler kapak (TAVK) ve atriyo-ventriküler kanal defekti (A VKD) idi. Sağ atriyal izomerizm bulunan hastalarda PS (%80), ÇÇSŞV (%70), TAVK (%60), tek atriyum (%40), ve AVKD (%40) yüksek oranlarda bulunurken; sol atriyal izomerizmi olanlarda ise PS (%59), dekstroardi (%53), ventriküler septal defekt (%47) TVAK(%47) ve tek atriyum (%41) sıklıkla görüldü. İzole dekstroardi (dekstroardi ile birlikte visero-atriyal situs solitus veya situs ambiguus) vakalarının her birinde bir kompleks kardiyak anomali eşlik ediyordu. Bu anomalilerin en az oranda bulunduğu kardiyak malpozisyon, situs inversus totalis idi. Çalışma sonucunda, kompleks anomalilerin büyük oranda eşlik ettiği heterotaksi sendromunun tanısının, penetran göğüs grafisi ile belirlenen bronş situs, karın ultrasonografisi/ekokardiyografi ile tanımlanan abdominal büyük damar paternleri ile birlikte değerlendirildiğinde doğru olarak konulabileceği görüşüne vardık.

**Anahtar Kelimeler:** Heterotaksi, Malpozisyon, Penetran göğüs radyogramı, Ultrasonografi, Aspleni, Polispleni

T Klin Kardiyoloji 1994, 7:166-171

## SUMMARY

Between Jan-Nov 1992, 67 cases with cardiac malposition and heterotaxy were evaluated by segmental analysis regarding the associated complex congenital cardiac malformations. Findings of ECG, penetrated chest radiography, telerradiogram, ultrasonography, echocardiography and catheter-angio-cardiography were reviewed for reliability and accuracy in the diagnosis of viscerio-atrial situs. When all cases included, most frequent associated cardiac anomalies were found to be dextrocardia, pulmonary stenosis (PS), double outlet right ventricle (DORV), common atrio-ventricular valve (CAW), and atrio-ventricular canal (A VC). High association of PS (%80), DORV (%70), CAW (%60), common atrium (%40) and AVC (%40) with right atrial isomerism and frequent occurrence of PS (%59), dextrocardia (%53), ventricular septal defect (%47), CAW (%47) and common atrium (%41) with left atrial isomerism were observed. One of complex heart malformations was detected in all cases with isolated dextrocardia (dextrocardia with viscerio-atrial situs solitus or situs ambiguus). The least associations of such anomalies were in patients with situs inversus totalis. Besides presenting the associations of major complex cardiac anomalies with heterotaxy, we concluded that the diagnosis of heterotaxy could be made reliably by non-invasive methods such as penetrated chest radiograms revealing bronchial situs combined with ultrasonography or echocardiography showing the major abdominal vascular patterns.

**Key Words:** Heterotaxy, Malposition, Penetrating chest radiogram, Ultrasonography, Asplenia, Polisplenia

Turk J Cardiol 1994, 7:166-171

Geliş Tarihi: 8.1.1994

Kabul Tarihi: 17.6.1994

**Yazışma Adresi:** Prof.Dr.Arman BİLGİÇ  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,  
Pediatrik Kardiyoloji Departmanı,  
ANKARA

Özellikle kono-trunkal malformasyonların ve kompleks konjenital kardiyak anomalilerin büyük oranda eşlik ettiği kardiyak malpozisyon ve heterotaksi sendromlarının tanısında son yıllarda yaygın olarak kullanılan segmental analiz yöntemi (1-4), daha önceki yıllarda çoğunlukla kaybedilmekte ve postmortem tanı almakta olan bu ağır malformasyonların patolojik anatomi

misinin ve fizyolojisinin yaşayanda doğru olarak tanımlanmasına yardım etmiştir (4,5). Segmental analizde en önemli unsur olan atriyal segmentin situşunun, morfolojisinin ve diğer segmentlerle konneksiyonunun tanımlanmasındaki teknik güçlükler yanısıra invazif girişimler gerektirmesi, araştırmacıları daha basit non-invazif fakat güvenilir yöntemler aramaya yöneltmiştir.

Çalışmamızda segmental analiz yöntemi ile kardiyak malpozisyon ve heterotaksi sendromlarına eşlik eden kardiyak anomalileri saptamayı, bu arada viseroatriyal situs anomalileri ve heterotaksi sendromlarının klinik ve laboratuvar özelliklerini incelemeyi amaçladık.

## MATERYEL VE METOD

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, PediatfİK Ka/diy^oji Ünitesinde Ocak-Kasım 1992 tarihleri arasında yapılan çalışmaya 32'si kız, 35'i erkek olmak üzere u-p'ım 67 hasta katıldı. Hastaların seçiminde şu kriterler kullanıldı,

1. ilk başvurusunda yapılan incelemelerinde, teleradyogramda dekstroardi, izole levokardi veya situs inversus saptanması.
2. Pulmoner stenoz, atriyö-ventriküler kanal defekti. azigos veya hementazigos devamlılığı gösteren V.cava inferior (VCI) suprahepatik segment yokluğu ya da pulmoner venöz dönüş anomalisinin eşlik ettiği tek ventrikül, çift çıkışlı ventrikül veya büyük arter transpozisyonu olan vakalarda
  - a) şüphe üzerine çekilen penetran akciğer grafisinde bronş izomerizmi bulgularının olması,
  - b) karın ultrasonografisinde atriyal izomerizm ile uyumlu aort-VCI seyir paterni bulgularının olması
3. Kardiyak malpozisyonunun diyafragma hernisi, akciğer hipoplazisi, pnömotoraks gibi sekonder nedenlere bağlı olmaması
4. Kardiyak malpozisyon tanısı ile izlenmekte iken kontrole gelen hastalar.

Hastaların öyküleri, fizik ve kardiyolojik muayene bulguları kaydedildikten sonra şu incelemeler yapıldı:

**Teleradyografi:** Her hastanın standard teleradyogramında apeks pozisyonu, mide fundus ve karaciğer gölgesinin yerleşimi, kalp büyüklük ve konturları kaydedildi.

**Elektrokardiyografi:** Her hastanın 12 derivasyon standard EKG'ı yanısıra dekstroardi veya mezokardisi olanların sağ prekordiyal derivasyonları, disritmi saptanan hastalarda uzun D2 derivasyon kayıtları alındı.

**Penetran göğüs radyogramı:** Hastaların 125-140 kilovolt ve 2 miliamper-saniye (mAs) ile supin pozisyonda göğüs radyogramları elde edildi. Filmlerde karina ile ana bronş dallanma noktaları arasında her iki bronşta yapılan ölçümlerin birbirine oranı 1.5'dan küçük ise bronşiyal izomerizm tanısı konuldu. Bronş uzunluğu

(b) ve trakea genişliği (t) ölçülerek Deanfield'in bronş izomerizminin tipini belirleyen [0.292b-0.492t-2.85] formülünde yerine konulduğunda sonuç pozitif ise sol, negatif ise sağ bronşiyal izomerizm (6) olarak değerlendirildi.

**Karın ultrasonografisi:** Real-time ultrasonografi (US) her hastaya uygulanarak, aspleni ve polispleni varlığı, başta karaciğer ve dalak olmak üzere tüm karın organlarının yerleşim ve eko paternleri, 12. vertebra hizasında karın aortu ve VCI'un vertebral kolon ile ve birbiriyle ilişkisi incelendi.

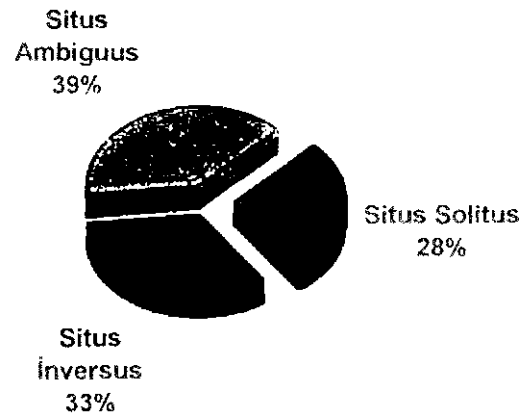
**Periferik kan yayması:** US ile aspleni saptanan hastaların periferik kan yaymaları Wright boyası ile boyanarak Howell-Jcily cisimciklerinin varlığı araştırıldı.

**Ekokardiyografi:** Segmental analiz yaklaşımı esas alınıra/ her hasta iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile d« ğerlendirildi. Atriyal situs, ventrikül situs, 3 ana kardiyak segmentin birbiri ile konneksiyonları ve eşlik eden anomaliler kaydedilerek kardiyak anomalilerin segmental kodlaması yapıldı.

**Anjiyokardiyografi:** Çalışmaya alınan 67 hastadan 29'unun çalışma öncesi sineanjiyogramları vardı. Çalışma şifasında 21 hastaya kateter anjiyografi yapıldı, bulguları kaydedildi.

## BULGULAR

Türkiye'nin 34 ilinden başvuran, yaşları 2 gün ile 14 yıl arasında (ortalama 5.5 yaş) 32 erkek, 35 kız olmak üzere toplam 67 vakanın viseroatriyal situsa göre dağılımı Şekil 1'de sunuldu. Situs ambiguus olan 26 hastanın 25'inin siyanotik oluşu, hastaların %90'ında kardiyak üfürüm duyulması dikkat çekici idi. EKG bulguları Tablo 1'de, teleradyografi ile saptanan apeks pozisyonlarının oranları Şekil 2'de, dekstroardili vakaların viseroatriyal situsa göre dağılımı Tablo 2'de, Mide fundus gaz gölgesinin teleradyogram ve US ile belirlenen yerleşimleri Tablo 3de, penetran göğüs grafisi ile saptanan bronş paternlerine göre dağılımları da Şekil 3'de özetlendi



Şekil 1. Vakaların viseroatriyal situsa göre dağılımı

Tablo 1. Ekokardiyografi bulgularının hastaların klinik özelliklerine göre dağılımı

	P DALGASI AKSI			Disritmi
	0-90° (Normal)	90-180° (Sağ)	0-(-180°) (Superior)	
Situs inversus (n-22)	3	19		
Situs Solitus(n-19)	15	2		
Situs Ambiguus (n-26)	11	7		
Sağ Atriyal izomerizm (n-10)	8	2		
Sol Atriyal izomerizm* (n-16)	3	5		

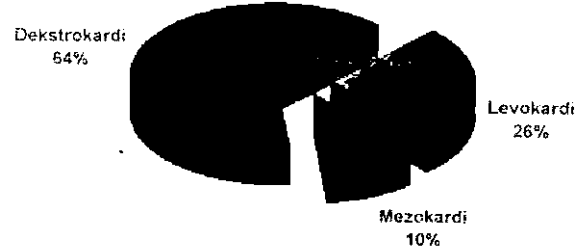
Bronş paterni normal olan 18 vakanın 16'sında karın aortu vertebral kolonun solunda, VCI ise sağında bulundu (normal patern). Bronş paterni inversus (normaldekinin ayna hayali) olan 22 vakanın 21'inde karın aortu-VCI ilişkisi de inversus şeklinde idi. 27 hastada bronşiyal izomerizm (17 sol, 10 sağ bronş izomerizmi) saptandı. Sol bronş izomerizmi olanların 16'sında, sağ bronş izomerizmi olanların hepsinde karın aortu ve VCI vertebral kolonun aynı tarafında bulundu. Sonuç olarak bronş paternleri ile karın büyük damar paternleri 67 hastanın 4'ünde uyumsuz idi (bronko-viseral diskordans-%6). Sol bronş izomerizmi olanlarda %35 oranında polispleni, sağ bronş izomerizmi olanlarda %70 oranında aspleni saptandı.

Karın US'de 8 vakada aspleni, 8 vakada polispleni tesbit edildi. Karaciğeri orta hatta ve simetrik olarak yerleşmiş bulunan 11 hastanın 10'unda dalak anomalisi mevcuttu. Sağ atriyal izomerizmin bronşiyal ve vasküler kriterlerine sahip 10 hastanın hiçbirinde azigos veya hemiazigos devamlılığı gösteren VCI suprahepatik segment yokluğu görülmezken, sol atriyal izomerizm kriterleri bulunan 16 vakanın 14'ünde (%87.5) VCI-azigos veya VCI-hemiazigos devamlılığı (interrupted VCI) mevcuttu.

Asplenik hastaların hepsinin periferik kan yaymalarında intraeritrositik Howell-Jolly inklüzyonları görüldü.

Vakalarımızda rastlanan assosiyе kardiyak anomaliler Tablo 4'de görülmektedir. Tüm vakalar gözönüne alınırsa en sık rastlanan assosiyе anomaliler dekstro-kardi (%64), PS (%57), ÇÇSğV (%31), TAVK (%27), AVK (%24), tek atriyum (%18), D-transpozisyon (%13), hipoplastik sol ventrikül (%12), L-transpozisyon (%10), mezokardi (%10) ve tek ventrikül (%9) şeklindeydi.

Sağ atriyal izomerizmde en sık görülen kardiyak anomaliler PS (%80), ÇÇSğV (%70), TAVK (%60), tek



Şekil 2. Teleradyogramda apeksin pozisyonu

Tablo 2. Dekstro-kardi'nin visero-atriyal situs'a göre dağılımı

	DEKSTROKARDİ	
	Vaka Sayısı	%
Situs Inversus	19	44
Situs Ambiguus	11	26
Situs Solitus	13	30

atriyum (%40), AVK (%40) ve VSD (%40) olarak kaydedildi.

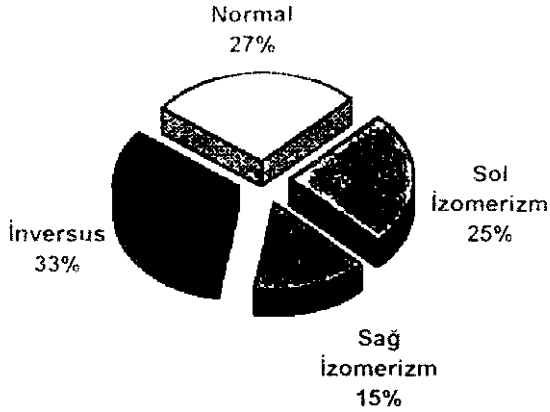
Sol atriyal izomerizmde ise PS (%59), dekstro-kardi (%53), VSD (%47), TAVK (%47), tek atriyum (%41), ÇÇSğV (%35), AVK (%35), hipoplastik sol ventrikül (%24) anomalileri sık görüldü.

İzole dekstro-kardi (situs inversus veya situs ambiguus ile birlikte dekstro-kardi) bulunan 24 hastada PS (%87.5), VSD (%62.5), ÇÇSğV (%42), TAVK (%37.5), AVK (%25), tek atriyum (%25) ve mezokardi (%25) anomalileri görüldü.

Situs inversus olan 21 hastanın 18'inde dekstro-kardi, ikisinde mezokardi ve birinde levokardi malpozis-

Tablo 3. Mide fundus gazı gölgesinin teleradyografi ve US ile lokalizasyonu

Fundus Gaz Gölgesi	Teleradyogram		Ultrasonografi	
	Vaka Sayısı	%	Vaka Sayısı	%
Sağda	19	28	32	48
Solda	18	27	29	43
Belirlenemeyen	30	45	6	9



Şekil 3. Penetran grafide bronş patentleri

yonları mevcuttu. Situs inversuslu hastalarda eşlik eden kalp anomalisi, izole dekstro-kardili olanların aksine belirgin derecede düşük bulundu: VSD %43, PS %38, ÇÇSğV %14 ve L-transpozisyon %14.

Tek ventrikül ve üniventriküler A-V konneksiyon 5 vakada görüldü. Bunların üçünde atriyal izomerizm bulguları mevcuttu.

### TARTIŞMA

Temeli segmental analize dayanan bu çalışma, kardiyak malpozisyon ve heterotaksi gibi kompleks kardiyak malformasyonların bulunduğu büyük bir hasta grubunu ele alan ülkemizdeki ilk ve en kapsamlı çalışmadır.

Heterotaksi sendromunda en sık rastlanan EKG bulguları, sağ atriyal izomerizmde her hastada sinüs ritminin olması ve %63 oranında normal P dalgası aksı bulunması; sol atriyal izomerizmde ise %49 oranında

Tablo 4. Vakalarımızda assosiyasyonlu kardiyak anomaliler. LA: Sol Atrium, RA: Sağ Atrium, SIN V: Situs İnversus, ÇÇSğV: Çift Çıkımlı Sağ Ventrikül, ÇÇSİV: Çift Çıkımlı Sol Ventrikül, PS: Pulmoner Stenoz, V: Ventrikül, DK: Dekstro-kardi, LK: Levokardi, D-BAT: Büyük Arterlerin D-Transpozisyonu, L-BAT: Büyük Arterlerin L-Transpozisyonu, Hipop: Hipoplastik, FT: Fallot Tetralojisi, AV: Atriyoventriküler, TAP VD: Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş, PSSVK: Persistan Sol Superior Vena Kava, APP JUKS: Appendiks Jukstapozisyonu, PH: Pulmoner Hipertansiyon, VSD: Ventriküler Septal Defekt, ASD: Atriyal Septal Defekt, PDA: Patent Duktus Arteriosus.

	RA İZOM. n=10	LA İZOM. n=17	ASPLENİ n=8	POLİSP. n=8	SINV. n=21	İZOLE DK n=24	İZOLE LK n=2
PS	8	10	6	6	8	21	1
ÇÇSğV	7	6	4	—	3	10	2
ççsiv	—	1	—	1	—	2	—
A-V Kanal	4	6	4	3	2	6	1
D-BAT	—	2	—	2	2	4	—
L-BAT	1	2	—	2	3	3	—
HİPOP.SOL V	2	4	1	—	—	3	2
HİPOP.SAĞV	1	1	1	1	—	2	—
VSD	4	8	3	4	9	15	—
AS D	2	1	2	—	1	5	1
PDA	—	3	—	1	—	1	—
TEK ATRİUM	4	7	2	2	1	6	—
TEK AV KAP.	6	8	4	3	1	9	1
TEK V	1	2	1	1	1	2	—
TAPVD	1	1	1	—	—	—	—
PSSVK	—	2	—	1	—	1	—
FT	—	—	—	—	1	—	—
MİTRAL ATREZİ	1	3	—	—	—	2	1
TRİKÜS.ATREZİ	1	—	1	—	—	1	—
TAUSSİNG-BİNG	1	—	1	—	—	1	—
PULM.ATREZİ	—	3	—	1	1	2	1
PULM.HİPOP.	—	1	—	1	—	—	1
SOLAPP.JUKS.	—	1	—	1	—	—	—
PH	—	3	1	—	2	1	—
TRUNKUS	1	1	1	1	1	—	—
SUP/İNF.VENTR.	—	—	—	—	—	3	—
İZOLE V.İNVERS	—	1	—	—	—	1	—

alt atriyal yerleşimli pacemaker'ı gösteren superior P aksının (0°- (-180°)) bulunması, P aksı sapmaları ve A-V bloktur (7). Vakalarımızda bu bulgularla uyumlu olarak, sağ atriyal izomerizmi olanlarda %80 oranında normal P aksı ve tamamında sinüs ritmi, sol atriyal izomerizmi olanların ise %38'inde superior P aksı ve 3 hastada (%19) disritmi vardı.

Dekstrokardinin en sık görülen şekli izole dekstro-kardidir (8,9). 43 dekstrokardili hastamızda izole dekstro-kardi %70 oranında bulundu.

Heterotaksi sendromlarında midenin uzun omentumu nedeniyle mide gazı teleradyogramda ya görülmez, veya değişik pozisyonlardadır (10). Çalışmamızda fundus gaz gölgesi teleradyografi ile lokalize edilemeyen 30 hastanın 21'i (%70) heterotaksik idi. Bu 30 vakanın 24'ünde (%80) karın US ile mide fundusunun lateralize olduğu belirlendi. Bu nedenle kardiyak malpozisyon ve heterotaksilerde fundus gazının teloradyogramla değerlendirilmesinin organ situsunu belirlemede yetersiz olduğu sonucuna varıldı.

Van Praagh'ın postmortem serisinde (5) %11.5 oranında bronko-viseral, Sapire ve Anderson'un serisinde (10) %15.5 oranında visero-atriyal, %20 oranında bronko-atriyal diskordans bildirilmiştir. Çalışmamızda abdominal damar paternleri ile bronş paternleri arasındaki (bronko-viseral) diskordans daha düşük (%6) bulunmuştur. Van Praagh'a göre VCI'un açıldığı atriyum morfolojik sağ atriyumdur (11). Vakalarımızda atriyumların belirlenmesinde bu kriter kullanılırsa visero-atriyal diskordans %3 bulunur. Bu sonuçlara göre, penetran göğüs grafisi ile birlikte aort-VCI seyir paterni ve VCI-sağ atriyum konneksiyonu kriterleri kullanıldığında visero-atriyal ve bronko-viseral situs büyük oranda doğru olarak belirlenebilmektedir.

Azigos ve hemiazigos devamlılık gösteren VCI suprahepatik segment yokluğu (interrupted VCI)'un gösterilmesinde önceleri femoral venografi (12), inferior vena kavografi (13), penetran grafilerde paratrakeal devamlılık gösteren kitle imajının araştırılması (12,14) gibi yöntemler kullanılırken, son yıllarda ekokardiyografi ve US'nin non-invazif olması ve doğru sonuçlar vermesi nedeniyle daha uygun yöntemler olduğuna dair bildiriler mevcuttur (15,16). Sol bronşiyal izomerizm saptadığımız 16 vakanın 14'ünde US ile gösterdiğimiz bu anomalinin vakaların 13'ünde kateter-anjiyografi ile teyid edilmesi, US'nin bu alanda kullanımının başarılı olduğu görüşünü desteklemektedir. Ayrıca, US ile karaciğeri orta hatta simetrik olarak yerleştiği gösterilen 11 hastanın 10'unda aspleni veya polispleni gibi anomalilerin saptanması, lateralize olmayan karaciğere sahip hastalarda ısrarla dalak anomalisi ve heterotaksi sendromunun araştırılması gereğini ortaya koymaktadır.

Vakalarımızda sağ atriyal izomerizmde PS, ÇÇSŞV, TAVK, tek atriyum ve AVK ağır malformasyonlar yüksek oranda, buna karşılık sol atriyal izomerizmde aynı anomaliler daha düşük oranlarda bulun-

du. İzole dekstrokardi vakalarının hemen hespinde ağır kardiyak anomalilerin bulunmasına karşılık, situs inversus dekstrokardi vakalarında sayıca daha az ve daha hafif anomalilerin eşlik ettiği görülmektedir. Bu bulgular ve oranlar, daha önce bildirilen serilerin (4.10,16-18) bulgularıyla uyumluluk göstermektedir.

Sonuç olarak; segmental analiz metodu, kardiyak malpozisyon ve heterotaksi sendromları başta olmak üzere tüm kompleks kardiyak malformasyonların tanısında büyük kolaylık sağlamaktadır. Lateralizasyon defektinin bulunduğu heterotaksi sendromlarında gerek atriyal, gerekse viseral organ situslarının ve anormal simetritlerinin doğru olarak ortaya konması, klinik bulguların açıklanmasını kolaylaştırır, cerrahi tedavide yol gösterir ve hastanın aspleni nedeniyle geliştirebileceği infeksiyonlardan korunmasını sağlar. Bu nedenle tanıda kullanılan yöntemlerin güvenilir olması gerekir. Çalışmamızda teleradyografinin viseral situsunu belirlemede yetersiz olduğu, bu konuda US'nin yeter" veri sunduğu; bronko-viseral diskordans %6, visero-atriyal diskordans %3 gibi düşük oranlarda bulunduğundan, penetran göğüs grafisi ile birlikte aort-VCI seyir paterni ve VCI-sağ atriyum konneksiyonu kriterlerinin visero-atriyal situsunu belirlemede güvenilir non-invazif tanı yöntemleri olduğu; azigos veya hemiazigos devamlılığı gösteren VCI suprahepatik segment yokluğunun tanısında US'nin yeterli olduğu; karaciğerin anormal simetrisi saptandığında heterotaksi sendromlarının araştırılması gerektiği sonuçlarına varıldı.

## KAYNAKLAR

1. CaicaterraG, Anderson RH, Lau KC, et al. Dextrocardia-value of segmental analysis In its categorization. Br Heart J 1979; 42:497-507.
2. Rao PS. Systemic approach to differential diagnosis. Am Heart J 1981; 102:389-403.
3. Van Praagh R. Segmental approach to diagnosis. In: FylerCD, ed. Nadas' pediatric cardiology. Hanley&Belfus Inc, 1992:17-35.
4. Van Praagh R, Weinberg PM, Smith SD. et al. Malpositions of the heart. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Williams&Wilkins, 1989: 530-80.
5. Van Praagh S, Santini F, Sanders SP. Cardiac malpositions with special emphasis on visceral heterotaxy (asplenia and polysplenia syndromes). In: FylerCD, ed. Nadas' pediatric cardiology, Hanley&Belfus Inc, 1992: 589-608.
6. Deanfield JE, Ranjit L, Stroobant J, et al. Use of high kilovoltage filtered beam radiographs for detection of bronchial situs in infants and young children. Br Heart J 1980: 44:577-83.
7. Cristopher W, Macartney FJ, Deanfield JE. Cardiac rhythm in atrial isomerism. Am J Cardiol 1987; 59:1156-8.
8. Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, et al. Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryo logic implications. Am J Cardiol 1964;13:510-31.

9. Stranger P, Rudolph AM, Edwards JE. Cardiac malposition: an overview based on study of sixty-five necropsy specimens. *Circulation* 1977; 56:159-72,
10. Sapire DW, Ho SY, Anderson RH, Rigby ML. Diagnosis and significance of atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1986; 58:342-6,
11. Van Praagh R, Van Praagh S. Atrial isomerism in the heterotaxy syndromes with asplenia, or polysplenia, or normally formed spleen: An erroneous concept. *Am J Cardiol* 1990; 66:1504-6.
12. Petersen RW. Intrahepatic interruption of the inferior vena cava with azygos continuation (persistent right cardinal vein). *Radiology* 1965; 84:304-7.
13. Berdon WE, Baker DH. Plain film findings in azygos continuation of the vena cava. *AJR* 104:452-7.
14. Heller RM, Dorst JP, James AE, et al. A useful sign in the recognition of azygos continuation of the inferior vena cava. *Radiology* 1971; 101:519-22.
15. Huhta JC, Smalhorn JF, Macartney FJ, et al. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. *Br Heart J* 1982; 48:388-403.
16. Garris JB, Kangorloo H, Sample WF. Ultrasonic diagnosis of intrahepatic interruption of the inferior vena cava with azygos (hemiazygos) continuation. *Radiology* 1980; 134:179-83.
17. Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, Shinebourne EA. *Pediatric Cardiology*. Churchill Livingstone, 1987:473-95.
18. Macartney FJ, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Morphologic considerations pertaining to recognition of atrial isomerism. *Br Heart J* 1980; 44:657-67.