

Kardiyak Malpozisyon ve Viseral Heterotaksi Vakalarına Segmental Analiz Metoduyla Yaklaşım

SEGMENTAL ANALYSIS APPROACH FOR CASES WITH CARDIAC MALPOSITION AND VISCERAL HETEROTAXIS

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

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

ÖZET

Konjenital kalp hastalıklarının tanısında segmental yaklaşım (segmental analiz), değerli bir tanı aracı olarak kabul görmüş olup, özellikle kompleks kalp anomalilerinin eşlik ettiği heterotaksi sendromlarının irdelenmesini kolaylaştırmaktadır. Heterotaksi sendromları ve kalp malpozisyonları tüm kalp malformasyonları yanında düşük bir orana sahip olmakla birlikte, bu sendromlarda atriyumlar izomerik morfolojiye sahip olabilmektedir. Atriyal segment ve bu segmentin konneksiyonları, kalp malformasyonlarının çoğunun morfolojik tanısı ve patofizyolojisinin açıklanmasında çok önemli anahtar rol oynadığı için, visero-atriyal situsun doğru olarak tanımlanması gerekir. Aspleni ve polispleni, heterotaksi sendromunun komponentleri olarak sıklıkla konotrunkal ve atriyo-ventriküler septal malformasyonlara eşlik ederler. Heterotaksi sendromu olan yenidoğanda aspleni en önemli mortalite nedeni olup erken tanı ve tedavi gerektirir. Visero-atriyal situs ile heterotaksi sendromu bazı non-invazif yöntemlerle kolayca tanımlanabilmektedir. Bunlar, penetran göğüs radyografisinde bronş situsunun belirlenmesi ile, karın ultrasonografisi veya ekokardiyografide karın büyük damarlarının seyirpaternlerinin gösterilmesidir.

Anahtar Kelimeler: Segmental analiz, Heterotaksi, Kalp malformasyonları

T Klin Kardiyoloji 1994, 7:179-187

SUMMARY

Segmental approach (segmental analysis) to the diagnosis of congenital heart disease is widely accepted as a valuable way of logical mind and especially facultative in the analysis of heterotaxy syndromes that are usually accompanied by complex cardiac malformations. Definition of visero-atrial situs and connections of either lateralized or isomeric atrial bear great importance even though the heterotaxy syndromes constitute only a small percentage of all congenital heart malformations, since the atrial segment and its connections play a key role in the morphologic diagnosis and in the explanation of the physiology of most cases with heart malformations. As the components of cardio-splenic syndromes, asplenia and polysplenia frequently accompany the conotruncal and atrioventricular septal malformations and splenia is a major factor in the mortality of newborn with heterotaxy syndrome, requiring an early and accurate diagnose. Heterotaxy could be readily diagnosed 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: Segmental analysis, Heterotaxy, Heart malformations

Turk J Cardiol 1994, 7:179-187

Son yıllarda çok sayıda yeni konjenital kardiyak malformasyonların tanımlanması, özellikle kompleks anomalilerin ve heterotaksili vakaların sınıflandırılmasında ve terminolojisinde karışıklığa neden ol-

Geliş Tarihi: 08.01.1994

Kabul Tarihi: 20.08.1994

Yazışma Adresi: Uz.Dr.Mustafa BAKIR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,

Pediatrik Kardiyoloji Departmanı, ANKARA

muştur. İki boyutlu ekokardiyografinin kullanılmaya başlanmasından sonra geliştirilen sistematik (1) ya da segmental (2-4) analiz metodu, bu sorunun çözümlenmesinde büyük kolaylık sağlamıştır. Ameliyat öncesi kardiyak morfoloji ve fizyolojinin, özellikle atriyal situs ve sino-atriyal nodus özelliklerinin doğru olarak tesbit edilmesi, cerrahi girişimin tipini ve başarısını belirlemektedir. Kompleks anomalilerin büyük oranda eşlik ettiği heterotaksi sendromlarında, splenik disfonksiyon veya aspleni nedeniyle ortaya çıkan yüksek mortalite, erken ve doğru tanının ve erken palyatif cerrahi gi-

Turk J Cardiol 1994, 7

179

rişimin yantsıra, infeksiyon proflaksisinin de önemini artırmaktadır.

Kardiyak anomalinin çözümlenmesinde segmental yaklaşımda anahtar rol oynayan atriyal situs ve morfolojinin gerek patolojik, gerekse klinik düzeyde belirlenmesinde karşılaşılan güçlükler, atriyumların embriyogenozinde sağ ve sol atriyumu belirleyen faktörlerin kesin olarak bilinmemesine bağlıdır. Bu makalede, oldukça tartışmalı olan embriyolojik teoriler üzerinde durulmayacak, klinik non-invazif yöntemlerle visero-atrilyal situsun ve kardiyak morfolojinin belirlenmesine yer verilecektir.

SEGMENTAL ANALİZ

Kalbin morfolojik ve segmental anatomisinin anlaşılmasına dayanan bu metod ile kalp, üç ana, iki birleştirici segment halinde incelenir (3,4). Ana segmentler atriyumlar, ventriküller ve büyük damarlar; birleştirici segmentler ise atriyo-ventriküler kanal ve infundibulum (conus arteriosus)'dur. Her bir kalp tipi için atriyum, ventrikül ve büyük arter, kan akımı yönüne göre kaydedilen segmental setin üyeleridir. Bu segmental set {Atriyum, Ventrikül, Büyük arter} kombinasyonu ile gösterilir. Her bir segmental sette birinci sıra visero-atrilyal situs, ikinci sıra ventrikül situsunu (veya loop'unu), üçüncü sıra büyük arterlerin situsunu gösterir (5).

1. **Visero-Atriyal Situs:** Atriyumların birbirine göre konumu 3 değişik şekilde olabilir (Tablo 1):

a. **Situs solitus:** Morfolojik sağ atriyum sağda, morfolojik sol atriyum solda (normal yerleşim). Nadir vakalar dışında, bu tip atriyal situsta karaciğer karın boşluğunun sağında, dalak solunda, ana bronşların uzunluğu normaldeki gibidir (daha uzun olan ana bronş ve 2 loblu akciğer solda, kısa olan ana bronş ve 3 loblu akciğer ise sağdadır).

b. **Situs inversus:** Normaldeki yerleşimin ayna hayali sözkonusudur. Yani, morfolojik sağ atriyum solda, morfolojik sol atriyum sağdadır. Nadir vakalar dışında, karaciğer karın boşluğunun solunda, dalak sağındadır. Ana bronş paternleri ise normaldekinin ayna hayali şeklindedir (kısa olan ana bronş ve 3 loblu akciğer solda, uzun olan ana bronş ve 2 loblu akciğer sağda yerleşmiştir).

c. **Situs ambiguus:** Atriyal situs belirsizdir. Bu durumda atriyal izomerizm sözkonusudur. Yani, her iki atriyum morfolojik sağ atriyuma benzer (sağ atriyal izomerizm) veya her ikisi de sol atriyuma benzer (sol atriyal izomerizm). Karaciğer çoğunlukla orta hatta (simetrik) ve normalden büyüktür veya sol loba dalak lona doğru uzanmaktadır. Sağ atriyal izomerizmde %82 oranında aspleni görülürken, sol atriyal izomerizmde %70 oranında polispleni görülmektedir (6,7). Bu vakalarda genellikle ana bronşlar da izomeriktir. Diğer bir deyimle, kural olarak sağ atriyal izomerizmde her iki ana bronş kısa ve her iki akciğer 3 loblu, sol atriyal izomerizmde ise her iki ana bronş uzun ve iki akciğer de 2 lobludur.

Tablo 1. Ana kardiyak segmentler ve her bir segmentin değişik durumlara karşılık gelen segmental set olasılıkları

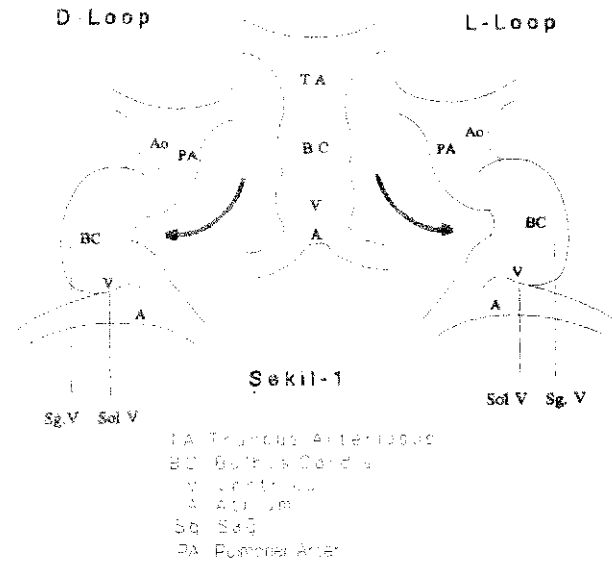
Ana segment	Olasılık	Segmental set
Atriyum	Solitus	{S, -, -(
	inversus	f k - H
	Ambiguus	{A, -, -)
Ventrikül	D-Loop	i-, D,-I
	L-Loop	i-, D,-!
	X (primitif ventrikül)	I, X, -I
Büyük Arterler	Solitus-normal ilişkili	i-, -, S!
	inversus-normal ilişkili	H - !
	Transpozisyon	1-, -, D/L}
	Malpozisyon	i-, -, D/L/A}
	Trunkus	f-, - X!

2. **Ventrikül Situs (Loop'u):** Gebeliğin 22-23. günlerinde kardiyak tüp sağa doğru kıvrılır (8) (Şekil 1). Sonuçta sağ ventrikül sağda, sol ventrikül onun solunda yerleşir (D-loop ventriküi), Kardiyak tüp sola doğru kıvrılırsa ventrikül yerleşimi normaldekinin ayna hayali şeklinde olur (L-loop ventriküi). Bazen de embriyolojik defekt sonucu tek bir ventrikül oluşur (primitif ventrikül veya indéterminé loop, X ile gösterilir).

3. **Büyük Arterlerin Situs:**

a. **Büyük arter-ventrikül ilişkisi normal olduğunda** (aort morfolojik sol ventrikül ile, pulmoner arter morfolojik sağ ventrikül ile ilişkili ise) şu iki durumdan biri sözkonusudur.

i. **Solitus-normal ilişkili büyük arterler (S):** Frontal planda kapak düzeyinde aorta, ana pulmoner arterin sağındadır.



Şekil 1. Kardiyak loop oluşumu

ü. Inversus-normal ilişkili büyük arterler (I): Aorta aynı plan ve düzeyde pulmoner kapağın solundadır.

b. Büyük arter-ventrikül ilişkisi anormal olduğunda, transpozisyon, malpozisyon veya trunkus durumlarından biri sözkonusudur:

i. Transpozisyon: Pulmoner arter sol, aort sağ ventrikül ile ilişkilidir.

- D-transpozisyon: Aort, kapak düzeyinde pulmoner arterin sağındadır.
- L-transpozisyon: Aort, kapak düzeyinde pulmoner arterin solundadır.

ii. Malpozisyon: Özellikle çift çıkışlı ventrikül ve tek ventrikül gibi anomalilerde sözkonusudur. Malpozisyon 3 şekilde olabilir:

- ü-malpozisyon: Frontal planda kapak düzeyinde aort, pulmoner arterin sağındadır.
- L-malpozisyon. Aynı plan ve düzeyde aort, pulmoner arterin solundadır.
- A-malpozisyon: Aynı plan ve düzeyde aort pulmoner arterin önündedir.

iii. Trunkus arteriosus: Ventrikül ile ilişkili tek büyük damar olduğundan X ile ifade edilmiştir.

Her bir konjenital kalp anomalisi, 3 ana kardiyak segmentin situslarının kombinasyonu şeklinde tanımlanabilir. Buna göre {S,D,S}, visero-atriyal situs solitus, **D-loop** ventrikül ve solitus-normal ilişkili büyük arterleri, yani normal kalbi tanımlamaktadır. j,l,L,lj, visero-atriyal situs inversus, L-loop ventrikül ve inversus-normal ilişkili büyük arterleri, bir başka deyimle situs inversus totalisi tanımlamaktadır. BAT {S.L.LJ veya BAT fl,D,D), büyük arterlerin L-transpozisyonunu (veya "corrected" transpozisyonunu), BAT (S,D,D) veya BAT fl.l.L), büyük arterlerin D-transpozisyonunu, BAM ja.L.Lj, ÇÇSğV, PS: Visero-atriyal situs ambiguus, L-loop ventrikül, büyük arterlerin L-malpozisyonu. çift çıkışlı sağ ventrikül ve pulmoner stenozu tanımlamaktadır.

Transpozisyon veya malpozisyon segmental setin önünde, ek anomaliler ise sonunda söylenmektedir (5). Bu sistemik yaklaşım ile çözümlenemeyecek kompleks kardiyak anomalinin bulunmadığı bildirilmektedir (5,9).

Segmental yaklaşımda, konjenital kardiyak anomalinin segmental setleri aynı zamanda, atriyo-ventriküler (AV) ve ventrikulo-arteriyel (VA) konkordans ve diskordans kavramlarına da açıklık getirmekte ve bunları sistematize etmektedir. Gerek (S,D,S) setinde (normal kalp), gerekse (l,L,l) setinde (situs inversus totalis) AV ve VA konkordans mevcuttur (iki konkordans). Bu iki durumda her bir atriyum kendi ventrikülüne açılmakta, morfolojik sağ, ventrikül pulmoner artere, morfolojik sol ventrikül ise aorta açılmaktadır. BAT {S,D,D) setinde (D-transpozisyon) AV konkordans, VA diskordans vardır (tek diskordans). Burada ise her bir atriyum kendi ventrikülüne açılmakla birlikte, morfolojik sağ ventrikülden aorta, morfolojik sol ventrikülden pulmoner arter çıkmaktadır. Situs inversuslu vakalarda görülen BAT

jl.L.Lf'de aynı durum sözkonusudur. Buna karşılık BAT {S.L.Lf segmental setinde AV diskordans adeta VA diskordans ile düzeltilmiştir (iki diskordans). Pratik olarak bir segmental sette iki konkordans veya iki diskordans varsa normal (veya düzeltilmiş) fizyoloji, tek konkordans veya diskordans varsa transpozisyon fizyolojisi sözkonusudur. Atriyal izomerizm durumlarında ise çoğunlukla tek (common) atriyum, tek ventrikül, veya tek atriyo-ventriküler kapak anomalilerinden biri veya birkaçı birlikte bulunduğundan, konkordans veya diskordans kavramları sık kullanılmamaktadır.

KALBİN EKSTERNAL ORGANİZYONU

Kalbin göğüs boşluğundaki pozisyonunu ve apeksin yönünü tanımlayan levokardi, dekstroardi ve mezokardi, kalbin segmental yapılanmasından tamamen ayrıdır ve apeksin malpozisyonu ile internal yapılanma birbirini etkilemez (5). Örneğin ventriküler inversiyon ile birlikte levokardi, dekstroardi veya mezokardi bulunabilir. Normalde kalp sol göğüs boşluğunda ve apeks soldadır (levokardi). Visero-atriyal situs inversus veya ambiguus şeklinde ise levokardi patolojiktir (izole levokardi).

Kalp göğüs sağ tarafında yerleşmiş ve apeks sağda ise buna dekstroardi denir. Visero-atriyal situs inversus durumunda dekstroardi ve L-loop ventrikül varsa buna situs inversus totalis denir. Visero-atriyal situs solitus veya ambiguus durumuna karşılık dekstroardi varsa, bunlara da izole dekstroardi denir. Kalp göğüs boşluğunda orta hatta yerleşmiş ise mezokardi terimi kullanılır.

Embriyonik dönemde kardiyak "looping" ve "septasyon" tamamlandıktan sonra normal kalp apeksi göğüs boşluğunun sağından normal yeri olan sola doğru göç eder (pivoting). Situs solitus-dekstroardi (izole dekstroardi), kalbin bu normal sola doğru göçünün olamaması ile açıklanmaktadır (10,11). izole levokardide ise situs inversus ile birlikte kalbin normal sağa doğru göçünün olamaması suçlanmaktadır (10,11).

Kardiyak malpozisyonlar primer genetik veya kardiyak embriyolojik nedenlere bağlı olabildiği gibi, sekonder nedenlerle de oluşabilir (Tablo 2).

Tablo 2. Dekstroardinin sınıflandırması

Dekstroardi

1. Primer:

- A. Situs inversus ile (Situs inversus totalis)
- B. Situs solitus ile (izole dekstroardi)
- C. Situs ambiguus ile (izole dekstroardi)

2. Sekonder:

* Konjenital diyafagma he mis i/evan trasyon u

*Sağ akciğer agenezisi/nipoplazisi

"Pnömotoraks

•Scimitar sendromu

•Hemivertebral

*Göğüs ön duvarı defektleri (Cantrell sendromu)

*Compleat thorasic ectopia cordis

*Siamese ikizleri

İzole dekstrokardi ve izole levokardi vakaları hemen daima majör intrakardiyak anomali ile birlikte (12-15). Bu hastalarda eşlik eden aspleni veya polispleni gibi kardiyo-splenik sendromlar ise yaklaşık %80 oranındadır (12). Buna karşılık, situs inversus totalis vakalarında konjenital kalp anomali insidensi normal insanlardaki kadardır (16). Bir başka deyişle, kalp apeksi mide fundus gaz gölgesi ile aynı tarafta ise kompleks konjenital kalp anomali insidensi düşük, apeks mide gaz gölgesinin karşı tarafında ise yüksektir (17).

VİSERAL HETEROTAKSİ SENDROMLARI (Kardiyo-Splenik Sendromlar, Atriyal İzomerizm)

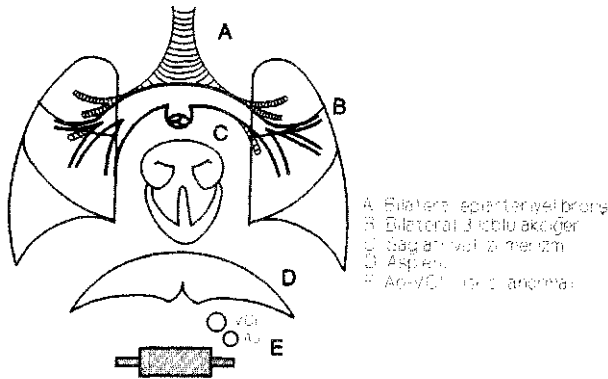
Heterotaksi, akciğer, karaciğer, dalak vena cava gibi bazı karın organ ve venlerinin anormal simetrisi ile birlikte, kalbin değişik segmentleri arasında situs diskordansdır (8). Bu hastalarda dalak hemen daima etkilenmiştir. Dalakta görülebilecek anomaliler Tablo 3'de özetlenmiştir.

Asplenik hastalarda kural olarak bilateral 3 loblu akciğer ve bilateral epiarteriyel (arterüstü) bronşun fark edilmesi (Şekil 2A) çift sağ taradık (18) ve sağ akciğer izomerizmi (19) terimlerini doğurmuştur. Asplenik vakalarda sıklıkla ipsilateral atriyum ile birleşen bilateral sistemik venöz konneksiyonun (vena cava inferior ve vena hepaticalar) ve bir sistemik ve ne total anormal pulmoner venöz dönüşün gözlenmesi, sol atriyumun varolmadığı görüşüne yoi açarken, "sağ atriyal izomerizm" terimini doğurmuştur (20).

Tablo 3. Heterotaksi vakalarında dalak anomalileri

Heterotaksi vakalarında dalak	%
Aspleni (dalak yokluğu)	53
Polispleni (dalak iki veya daha çok loblu)	42
Tek sağ taraflı dalak*	5
Normal yapı ve yerleşimli dalak (nadir)	

* Atriyal izomerizm bulgularıyla birlikte kalp solda, akciğerler ise solitus, inversus veya simetrik olabilir (8).

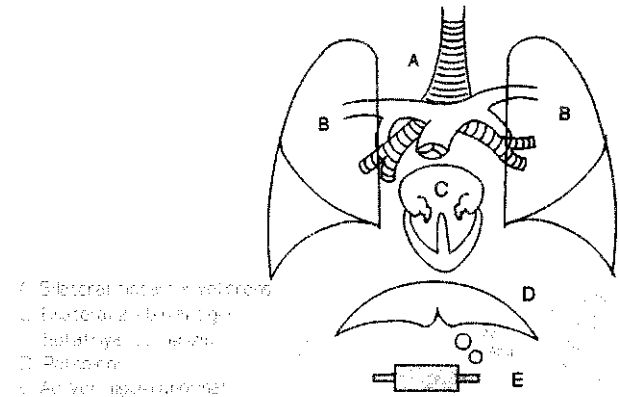


Şekil 2A. Sağ atriyal İzomerizm

Polispleni hastalarda ise bilateral 2 loblu akciğer (Şekil 2B) ve bilateral hipoarteriyel (arteraltı) bronşun yüksek oranda olması, "sol akciğer izomerizmi" teriminin kullanılmasına yolaçmıştır. Bu hastaların bir kısmında sağ atriyal apendiksin sol atriyal apendikse benzesine ek olarak, sıklıkla vena cava inferior hepatic segmenti yokluğu ve pulmoner venlerin ipsilateral drenajı "bilateral sol taradık" (21) kavramının temelini oluşturmuştur. Son yıllarda sağ atriyal izomerizmi olduğu halde asplenik olmayan (22), sol atriyal izomerizmi olduğu halde polispleni olmayan (22,23) vakaların bildirilmesi nedeniyle heterotaksi sendromunun tanımlanmasında "atriyal izomerizm" terimi daha çok kabul görmektedir.

Heterotaksi Tanısının Önemi: Konjenital kalp hastalıkları içinde heterotaksi vakalarının prevalansı %0.8 olarak bildirilmekle (8) birlikte, tanısı önemlidir çünkü:

1. Sağ ve sol atriyal izomerizm büyük oranda kompleks kardiyak anomalilerle birlikte.
2. Sağ ve sol atriyal izomerizmde sistemik venlerin farklı anormal paternleri, tanı koydurucu oranda birlikte bulunabilir.
3. Sağ atriyal izomerizmde eşlik eden kardiyak anomali genellikle daha ağır olduğundan mortalitesi daha yüksektir (6).
4. Pulmoner stenoz sağ atriyal izomerizmde daha yüksek oranda bulunur ve adi palyatif tedavisi gerekebilir.
5. Aspleni tanısı konulduğunda, hasta buna bağlı olarak gelişebilecek sepsisten korunabilir.
6. Sino-atriyal nodusun yerleşimi bu hastalarda genellikle anormaldir, ayrıca sağ ve sol atriyal izomerizmde farklı patolojik durumlar sözkonusudur. Bunlara bağlı olarak klinikte farklı ritm bozuklukları görülür.
7. Sol atriyal izomerizm vakalarının çoğunda azygos veya hemiazigos devamlılığı gösteren "vena cava inferior suprahepatik segment yokluğu" bulunduğundan, kardiyak kateterizasyon öncesi bu tanının bilinmesi, femoral yerine aksiller ve-



Şekil 2B. Sol atriyal izomerizm

nin kullanılması yoluyla işlemi kolaylaştıracaktır.

8. Sağ atriyal izomerizmi olan hastalarda yüksek oranda anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi beklendiğinden, anjiyografi öncesi ve sağ atriyal izomerizm olduğu bilinen hastada bu anomalinin tanısına yönelik enjeksiyonlar yapılacaktır.

KLİNİK BULGULAR: Sağ atriyal izomerizm vakalarında pulmoner stenoz (PS) veya pulmoner atrezi ile birlikte geniş ventriküler septal defekt (VSD) veya tek ventrikül anomalisi çok sık eşlik ettiğinden, syanoz kuraldır (8). Bu vakalarda duyulan sistolik ütürüm genellikle pulmoner stenoz aittir. Ütürüm duyulmuyor veya devamlı ütürüm karakterinde ise pulmoner atrezi düşünülmelidir (8). Sol atriyal izomerizmde ise eşlik eden kalp anomalisinin değişkenliği nedeniyle klinik bulgular da değişkendir. Pulmoner atrezi veya total anormal pulmoner venöz dönüş bu grupta daha az görüldüğünden, klinik bulgular da genellikle daha hafiftir (8).

EKG BULGULARI

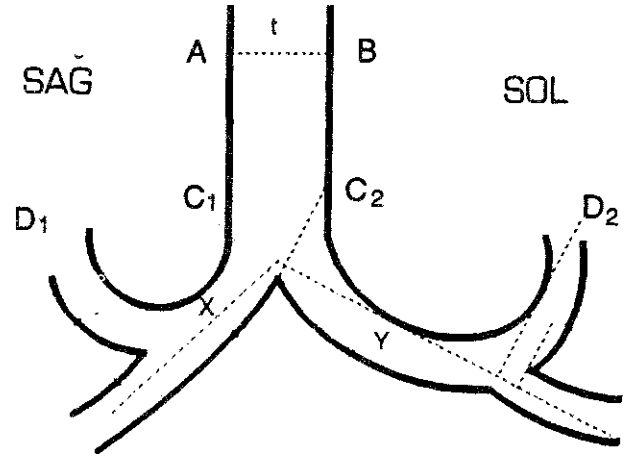
- Situs solituslu vakaların %90'ında P dalgası aksı normaldir (0-90°) (8).
- Situs inversuslu vakaların %90'ında P dalgası aksı 90°'dan büyüktür (8).
- Sağ atriyal izomerizm bulunan vakaların tamamında sinüs ritmi mevcuttur.

Bazılarında sinüs nodu duplikasyonu bulguları olabilir (24).

- Sol atriyal izomerizmde sinüs nodu olmayabilir, hipoplazik olabilir veya alt atriyal yerleşimlidir. Bunlara bağlı olarak atriyo-ventriküler nodal ritim, superior P dalgası aksı (0°-(180°)), P dalgası aksı sapmaları, AV blok görülebilir. A-V blok sağ atriyal izomerizmde görülmez.

TELERADYOGRAFİ BULGULARI: Dekstrocardi, mezokardi gibi kardiyak malpozisyonlar ile diğer kardiyak anomalilerin radyolojik özelliklerini belirlemede yardımcıdır. Sağ atriyal izomerizmde genellikle kalp normal büyüklükte veya normalden küçük ve akciğerler oligemiktir. Kardiyomegali varsa eşlik eden A-V kapak yetmezliği düşünülmelidir. Karaciğerin simetrik yerleşimi ve mide fundus gazının ektopisi farkedilebilir. Kardiyosplenik sendromlarda midenin sahip olduğu uzun omentum nedeniyle mide gazı sıklıkla görülmez veya değişik pozisyonlardadır (25). Polipsyenide radyolojik bulgular eşlik eden kalp patolojisine göre değişkenlik gösterir. Lateral göğüs grafisinde VCI gölgesinin olmaması sol atriyal izomerizm için ipucu verebilir (26).

PENETRAN GÖĞÜS GRAFİSİ BULGULARI: 125-140 kilovolt, vücut kitlesinin büyüklüğüne göre değişmekle birlikte ortalama 2 miliamper-sn (mAs) ile özel filtre kullanılarak supin pozisyonda çekilen göğüs grafilerinde (27) ana bronşlar incelenir (Şekil 3). Bu yöntemle ana bronş paternleri vakaların %95'inde doğ-

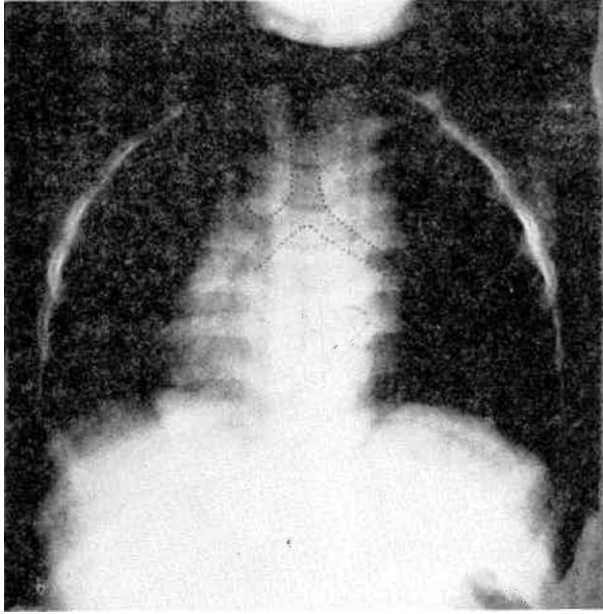


Şekil 3. Bronş uzunluğu ölçümü ve izomerizm tayini

ru olarak belirlenebilmektedir (27). Normalde karina ile bronş dallanma noktası arası ölçüldüğünde (X ve Y), sol ana bronş daha uzun bulunur. İki ana bronş uzunluğunun birbirine oranı <1.5 ise bronşlar izomeriktir (27). Sağ ve sol bronş izomerizmi ayırımında ise bronş uzunluğu (b) ve trakea genişliği (t) kullanılarak eğer $[0.292b-0.492t-2.85]$ fonksiyonu pozitif ise sol, negatif ise sağ bronşiyal izomerizm sonucu çıkarılmaktadır (Şekil 3 ve Resim 1) (27). Atriyal izomerizmi olan vakalarda nadiren bronşlar izomerik olmayabilir (bronkoatriyal diskordans) (6,28).

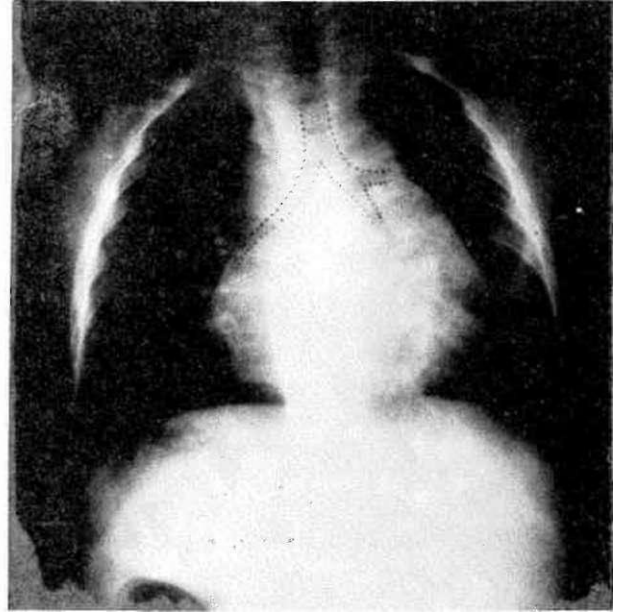
KARIN ULTRASONOGRAFİSİ: Son yıllarda yapılan splenik ultrasonografi (USG) çalışmalarında (29,30) dalak anomalilerinin gösterilmesinde USG'nin güvenli ve doğru bilgi verdiği bildirilmektedir. Viseral heterotaksi vakalarının %60'ında karaciğer ya orta hatta yerleşmekte veya sol lobu orta hattın soluna, dalak lojuna doğru uzanmaktadır (8). Böyle bir durumda splenik radyonüklid sintigrafi yapıldığında, dalak lojunda görülen radyoaktif madde birikiminin kesin olarak dalak veya karaciğere ait olduğu söylenememektedir. Bu nedenle iki organın ayırımında karın USG'si daha güvenli sonuç vermektedir.

EKOKARDİYOĞRAFİ: Teorik olarak atriyal apendiksleri ve bunların atriyumlarla konneksiyonlarını konvansiyonel ekokardiyografi ile göstermek mümkündür (8). Ancak, apendikslerin heterotaksi sendromlarında genellikle beklenen yerlerinde olmaması, sıklıkla dekstrocardi durumlarında akciğerin kalp ile göğüs ön duvarı arasına interpozisyonu, yalancı pozitiflik ve yalancı negatiflik oranının yüksek oluşu nedenleriyle apendiks morfolojisi, dolayısıyla atriyal izomerizm bu yöntemle direkt olarak belirlenememektedir (6,25). Bu-

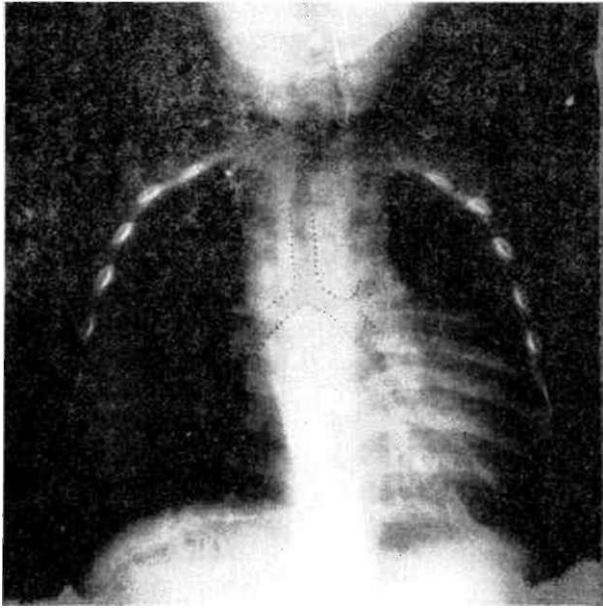


Resim 1, Penetran göğüs grafiennle bronş paternleri

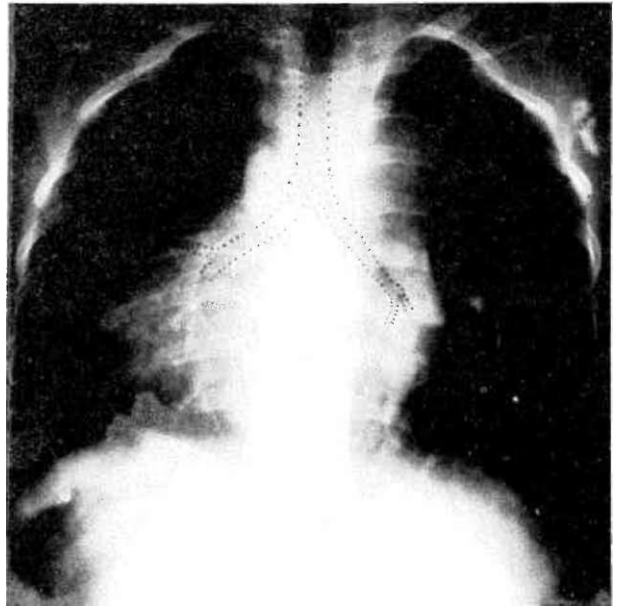
Resim 1A, Normal patern



Resim 1B, Bronşiyal inversus



Resim 1C. Sağ bronş izomerizmi

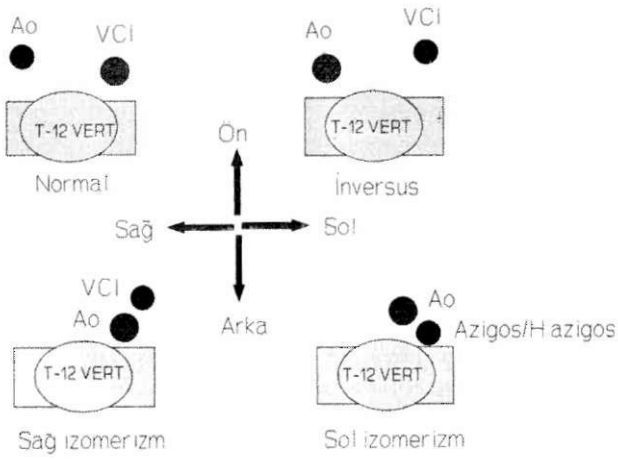


Resim 1D. Sol bronş izomerizmi

nunla birlikte, viseral heterotaksi senotomlarında abdominal aort ve VCI'un vertebral kolon ile ilişkisinden kaynaklanan değişik seyir paternleri. sağ ve sol atriyal izomerizm ayırımını nadir istisnalar dışında mümkün kılmaktadır (8,25,31,32). 12.vertebra hizasında vertebral kolona göre kısa eksende alınan kesitlerde, normal insanda (situs solitus) abdominal aort vertebral kolonun solunda, VCI ise sağındadır. Situs inversusta bu durumun tersi söz konusudur. Bu iki durumda lateraliize olan damarlar atriyal izomerizmde vertebral kolonun aynı ta-

rafında yer almakta, sağ atriyal izomerizmde VCI aortun önünde, sol atriyal izomerizmde ise abdominal büyük ven (genellikle azigos veya hemiazigos) aortun arkasında bulunmaktadır (Şekil 4 ve Resim 2). Bu yöntem, atriyal situsun belirlenmesinde en güvenilir non-invazif yöntem olmaya devam etmekte, elde edilen veriler bronş patemi ile doğrulandığında atriyal izomerizm tanısı nadir istisnalar dışında kesinleşmektedir (6,25,31).

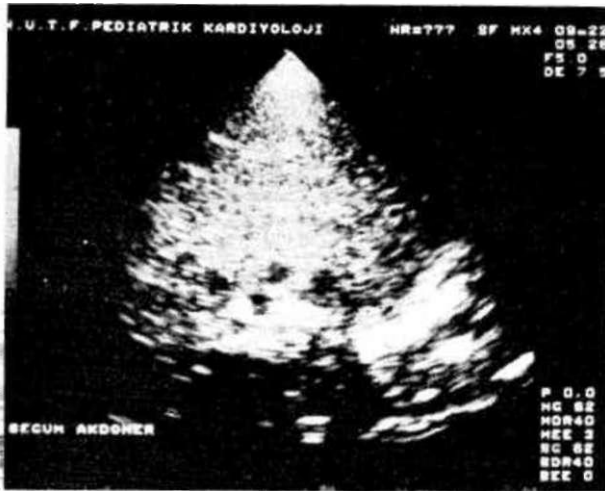
Atriyal izomerizm saptanan hastada ekokardiografi ile, azigos veya hemiazigos devamlılığı gösteren



Şekil 4. Abdominal aort-VCI ilişkisi

Resim 2. Karın aortu-IVC ilişkisinin ekokardiyografik görünümü
IVC: Inferior Vena Cava, Ao: Aorta,
Az: Vena Azigos, S: Vertebra

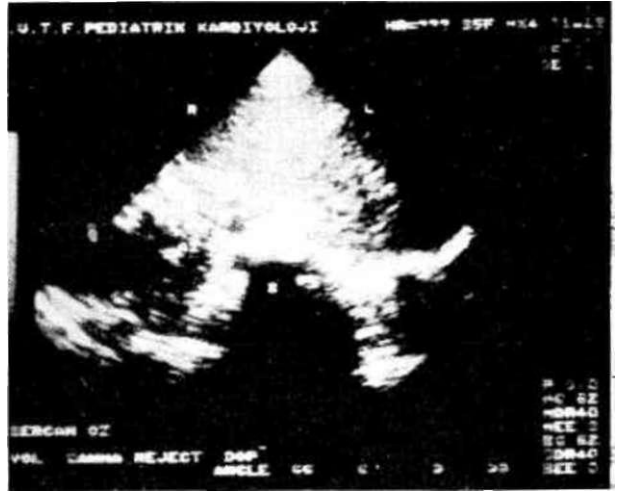
Resim 2A. Normal ilişki



Resim 2C. Sağ izomerizm



Resim 2B. inversus

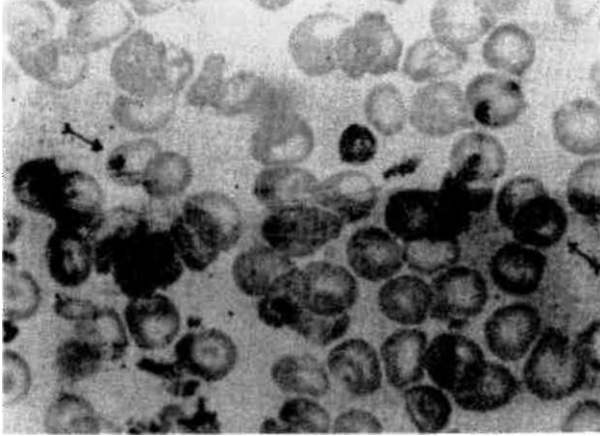


Resim 2D. Sol izomerizm

VCI suprahepatik segmenti yokluğu ile birlikte, hepatic venlerin atriyuma VCI'dan ayrı olarak açıldığının belirlenmesi sol atriyal izomerizm bulgusudur ve sağ atriyal izomerizm olmadığını kesin olarak gösterir (6,25). Sol atriyal izomerizmde %80 oranında görülen bu venöz anomali ile sağ atriyal izomerizmde %64 oranında görülen bir sistemik vene anormal pulmoner venöz dönüş (8), sırasıyla sol ve sağ atriyal izomerizm tanımlarını düşündürür.

HEMATOLOJİK BULGULAR: Periferik kan yaymasında eritrositler içinde parlak koyu renkli inklüzyonlar olarak görülen ve splenik agenezi veya hipofonksiyonun iyi bir göstergesi olan Howell-Jolly (Resim 3) ve Heinz cisimcikleri (33), Sağ atriyal izomerizmi ve aspleni saptanan hastada aspleni tanısını kesinleştirmektedir.

EŞLİK EDEN KALP ANOMALİLERİ: Tek AV kapak, hipoplastik ventrikül veya tek ventrikül, çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner arterde değişik derecelerde



Resim 3. Asplenik hastaların eritrositlerinde Howell-Jolly cisimcikleri

obstrüksiyon gibi anomaliler sağ atriyal izomerizmde daha sık olmak üzere, viseral heterotaksi sendromu olanlarda %80'e varan oranda görülebilir (5,8,12).

İntakt VCI, tavansız koroner sinüs, bir sistemik vene anormal pülmoner venöz dönüş, A-V kanal defekti, çift çıkışlı sağ ventrikül veya transpozisyon (bilateral veya subaortik konuş ile birlikte), pulmoner stenoz veya atrezi bulunan hastalarda sağ atriyal izomerizm ve aspleni araştırılmalıdır (8).

VCI suprahepatik segment yokluğu ve azigos/hemiazigos devamlılığı, atriya total veya parsiyel anormal venöz dönüş, komplet veya parsiyel A-V kanal defekti, çift çıkışlı sağ ventrikül (subaortik konuş olmaksızın) bulunanlarda sol atriyal izomerizm ve polispleni araştırılmalıdır (8).

TANI

1. Teleradyogramda dekstrokardi, mezokardi, izole levokardi veya situs inversus tesbit edilen vakalarda,
2. PS, A-V kanal defekti, azigos veya hemiazigos devamlılığı gösteren VCI suprahepatik segment yokluğu, pulmoner venöz dönüş anomalileri veya A-V blok, atriyal ektranodal ritm gibi aritmilerin eşlik ettiği tek ventrikül, çift çıkışlı ventrikül veya büyük arter transpozisyonu olan hastalarda aşağıdaki inceleme ve yorumlar yapılmalıdır:
 - Penetran Göğüs Grafisi: Bronş situs belirlenir.
 - Karın Ultrasonografisi: Abdominal büyük damar paterni belirlenir, dalak ve karaciğerin yerleşimi, aspleni ve polispleni varlığı araştırılır, aspleni varsa periferik kan yaymasında eritrositlerde inklüzyon cisimcikleri aranarak tanı teyid edilir.

- Bu bulgulara dayanarak, segmental analizde ilk segment olan atriyumların situs belirlenir.
- İki Boyutlu Ekokardiyografi: Ventrikül ve büyük arter segmentelin morfolojik özellikleri ve situsları yanısıra her üç segmentin birbiriyle olan konneksiyonları, varsa ek anomaliler tanımlanır, dopler ekokardiyografi bulguları kaydedilir.
- Kateter-anjiyografi: Kompleks olan veya ekokardiyografi ile çözümlenemeyen anomalilerin aydınlatılması amacıyla uygulanır.
- Elde edilen verilerle kalbin segmental kodlaması yapılarak segmental set oluşturulur. Eşlik eden anomaliler segmental setin sonuna eklenir.

TEDAVİ

Atriyal izomerizmi olan vakalarda tedavi biçimini, eşlik eden kalp anomalisinin tipi belirler. Sol atriyal izomerizmi olan hastaların bazılarında kardiyak lezyon olmadığı için ameliyat gerekmez. Ayrıca, bunlarda genellikle sağ atriyal izomerizme göre daha basit kardiyak anomaliler eşlik ettiğinden, tüm düzeltme şansı daha yüksektir. Sağ atriyal izomerizm vakalarında ise daha erken yaşlarda çoğunlukla palyatif tedavi gerekmektedir (6). Bebekliğinde medikal tedavi gerektiren genel durumu kötü ve syanotik olan vakalar, hemen daima sağ izomerizmi olanlardır ve genellikle ağır pulmoner darlık veya obstrüksiyonlu pulmoner venöz dönüş anomalisi bulunduğundan, prostaglandin tedavisi ve sistemik-pulmoner şant gerektirirler (6).

Başarılı bir korrektif cerrahi şansına sahip olan hastalar, biventriküler A-V konneksiyonu olanlardır. Bunlarda bile eşlik eden malformasyonlar tüm düzeltmeyi engelleyebilir. Üniventriküler A-V konneksiyonu olan hastalarda ise Fontan ameliyatı ve modifikasyonları gibi palyatif cerrahi tedaviler uygulanmaktadır (6).

Aspleni tanısı konulduğunda antibiyotik profilaksisi verilmelidir. Özellikle kapsüllü mikroorganizmalarla ortaya çıkan infeksiyonlara karşı immün reaksiyonda dalgağın rolü iyi bilinmektedir. Asplenik hastalar özellikle ilk aydan sonra, kalp hastalığından daha çok aspleni nedeniyle ortaya çıkan sepsisten kaybedilmektedir (34). Daha büyük asplenik çocuklar da IgM ve IgE eksikliği nedeniyle pnömokok aşısına suboptimal cevap verirler (35). Bu nedenle hayatın ilk 6 ayında gram (+) ve gram (-) bakterilere etkili amoksisilin 2x125 mg, daha büyük çocuklarda oral penisilin 2x200.000 Ü, erişkinde ise hayat boyu penisilin profilaksisi önerilmektedir (8). Serolojik testlerle uygun cevap alındığında pnömokok ve hemofilus influenza aşılarının yapılması ve her 5 sende bir tekrarı önerilmektedir (35).

KAYNAKLAR

1. Rao PS. Systemic approach to differential diagnosis. *Am Heart J* 1981; 102:389-403.
2. Calcaterra G, Anderson RH, Lau KC et al. Dextrocardia-value of segmental analysis in its categorization. *Br Heart J* 1979; 42:497-507.
3. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJG. Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of sixty autopsied cases. *Am J Cardiol* 1964; 13:367-86.
4. Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P et al. Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologic implications. *Am J Cardiol* 1964; 13:510-31.
5. Van Praagh R, Weinberg PM, Smith SD, et al. Malpositions of the heart. In: Adams FH, Emmanouïdes GC, Riemen-schneider TA, eds. *Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Williams&Wilkins, 1989:530-80.
6. Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, Shinebourne EA. *Paediatric Cardiology*. Churchill Livingstone, 1987:473-95.
7. Macartney FJ, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Morphologic considerations pertaining to recognition of atrial isomerism. *Br Heart J* 1980; 44:657-67.
8. Van Praagh S, Santini F, Sanders SP. Cardiac malpositions with special emphasis on visceral heterotaxy (asplenia and polysplenia syndromes). In: Fyler CD, ed. *Nadas' Pediatric Cardiology*. Hanley&Bellus Inc, 1992:17-35.
10. de la Cruz MC, Espino Vela J, Attie F, Munoz L. An embryologic theory for ventricular inversions and their classification. *Am Heart J* 1967; 73:777.
11. Sahaher RM, Duckworth JW, Khoury GH, Moes CAF. The significance of the atrial situs in the diagnosis of positional anomalies of the heart. I: Anatomic and embryologic considerations. *Am Heart J* 1967; 73:32.
12. Gutgesell HP. Cardiac malposition and heterotaxy. In: Garson A, Bricker JT, McNamara DG, eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Lea&Febiger, 1990:1280-302.
13. Campbell M, Duechar DC. Dextrocardia and isolated levocardia. I: Isolated levocardia. *Br Heart J* 1965; 27:69.
14. de la Cruz MV et al. Systematization and embryological and anatomical study of mirror-image dextrocardias, dextroversions, and levoversions. *Br Heart J* 1971; 85:40.
16. Nora JJ. Etiologic aspects of heart diseases. In: Adams FH, Emmanouïdes GC, eds. *Moss' Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents*. Williams&Wilkins, 1983:2.
17. Fitzer PM. An approach to cardiac malpositions and heterotaxy syndrome using ^{99m}Tc sulfur colloid imaging. *Am J Roentgenol* 1976; 127:1021-5.
18. PutscharWGJ, Wanton WC. Congenital absence of the spleen and associated anomalies. *Am J Clin Pathol* 1956; 26:429-70.
19. Brandt HM, Uebow AA. Right pulmonary isomerism associated with venous, splenic and other anomalies. *Lab Invest* 1958; 7:469-504.
20. Van Mierop LHS, Wiglesworth FW. Isomerism of the cardiac atria in the asplenia syndrome. *Lab Invest* 1962; 11:1303-15.
21. Moiler LH, Hakib A, Anderson RC. Congenital cardiac disease associated with polysplenia. *Circulation* 1967; 36:789-99.
22. Diehl EJ, Landing BH. Syndrome of pulmonary isomerism of right lung type, congenital heart disease, pulmonary and systemic venous abnormalities and malrotation of the intestine, with a spleen or multiple spleens (m-Anisospenia): comparison with the Ivemark asplenia syndrome. *Pediatric Pathology* 1984; 2:125-51.
23. Pelosi G, Guanella S. Isomerism of the left atrial appendages associated with absence of the spleen. *Int J Cardiol* 1990; 27:380-2.
24. Christopher W, Macartney FJ, Deanfield JE. Cardiac rhythm in atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1987; 59:1156-8.
25. Sapire DW, Ho SY, Anderson RH, Rigby ML. Diagnosis and significance of atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1986; 58:342-6.
26. Heller RM, Drost JP, James AE, Rowe RD. A useful sign in the recognition of azygos continuation of the inferior vena cava. *Radiology* 1971; 101:519-22.
27. Deanfield JE, Ranjit L, Stroobant J, et al. Use of high kilo voltage filtered beam radiographs for detection of bronchial situs in infants and young children. *Br Heart J* 1980; 44:577-83.
28. Caruso G, Becker AE. How to determine atrial sinus? Considerations initiated by 3 cases of absent spleen with a discordant anatomy between bronchi and atria. *Br Heart J* 1979; 41:559-67.
29. O'Leary PW, Seward JB, Hagler DJ, Tajik AJ. Echocardiographic documentation of splenic anatomy in complex congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1991; 68:1536-8.
30. Niederau C, Sonnenberg A, Muller JE, et al. Sonographic measurements of the normal liver, spleen, pancreas and portal vein. *Radiology* 1983; 149:537-40.
31. Huhta JC, Samalhorn JF, Macartney FJ, et al. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. *Br Heart J* 1982; 48:388-403.
32. Freedom RM, Follows KE. Radiographic visceral patterns in the asplenia syndrome. *Radiology* 1973; 106:387-91.
33. Pearson HA. The spleen and disturbances of splenic function. In: Nathan DG, Oski FA, eds. *Hematology of Infancy and Childhood*. WB Saunders Comp, 1987:900-17.
34. Waldman JD, Rosenthal A, Smith AL, Shurin S, et al. Sepsis and congenital asplenia. *J Pediatrics* 1977; 90:555-9.
35. Bigger WD, Ramirez RA, Rose V. Congenital asplenia: Immunologic assessment and a clinical review of eight surviving patients. *Pediatrics* 1981; 67:548.