

# Polispleninin Eşlik Ettiği Situs Anomalileri: Üç Olgu Sunumu

## Situs Anomalies Associated with Polysplenia: Three Cases

Dr. Şit UÇAR,<sup>a</sup>  
Dr. Pelin ZORLU,<sup>a</sup>  
Dr. Mehmet Şah İPEK,<sup>a</sup>  
Dr. Atilla ÇİFÇİ,<sup>a</sup>  
Dr. Saliha ŞENEL,<sup>a</sup>  
Dr. Hilal ŞEN SUSAM<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 14.06.2007  
Kabul Tarihi/Accepted: 27.09.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Şit UÇAR  
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
Ankara, TÜRKİYE/TURKEY  
situcar@gmail.com

**ÖZET** Situs anomalileri, embriyolojik gelişim sırasında normal sağ-sol yerleşiminde meydana gelen bozukluklar sonucu, iç organların anormal yerleşimi ile karakterize bir bozukluktur. Situs inversus ve situs ambigeus (heterotaksi) olmak üzere iki ana grupta toplanan bu anomaliler, nadir, kompleks ve anlaşılması güç patolojilerdir. Tipik bulgular, torakoabdominal organlarla damarların malpozisyonu ve kompleks konjenital kalp defektlerini içerir. Genellikle eşlik eden kardiyak patolojiler klinik bulguların ortaya çıkmasına neden olur. Sıklıkla polispleni heterotaksi sendromlarına eşlik eder. Bu sunuda farklı klinik spektruma sahip üç olgu, klinik, laboratuvar, görüntüleme ve tedavi özellikleriyle literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

**Anahtar Kelimeler:** Situs inversus; levokardi; dekstrocardi

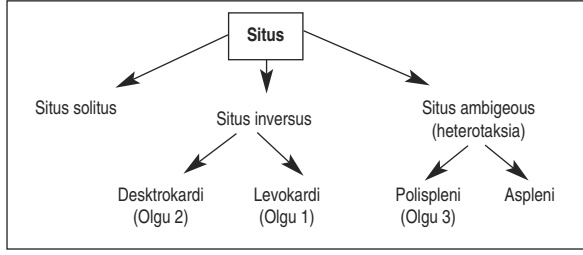
**ABSTRACT** Situs anomalies are characterized by malposition of internal organs due to the disturbance of left/right axis in the embryonic period. They are divided into two groups as situs inversus and situs ambigeus (heterotaxy) which are rare, complex and confusing anomalies. Typical manifestations include malposition of the thoracoabdominal organs, vessels, and complex congenital heart defects. Generally associated cardiac anomalies make clinical symptoms manifest. Frequently polysplenia is associated with heterotaxy syndromes. Three cases who have different clinical spectrum were discussed in this paper on the bases of clinical, laboratory, imaging, and treatment features and the literature is reviewed.

**Key Words:** Situs inversus; levocardia; dextrocardia

**Türkiye Klinikleri J Pediatr 2009;18(2):125-30**

**S**itus terimi, kalp ve iç organların orta hatta göre pozisyonunu anlatan bir terimdir ve “situs solitus” normal anatomik yerleşimi ifade eder. “Situs inversus” ise “situs solitus”un ayna görüntüsü olarak organların ters yerleşimini ifade eder ve iki ana gruba ayrılır. “Dekstrocardi ile birlikte olan situs inversus (situs inversus totalis)”, daha yaygın görülen tipidir. Kardiyak apeks, dalak, mide ve aorta sağda, karaciğer ve vena kava inferior solda yerleşir “levokardi ile birlikte olan situs inversus (situs inversus abdominalis)” ise daha nadirdir ve diğerinden farklı olarak kardiyak apeks soldadır (Şekil 1).<sup>1,2</sup>

“Situs ambigeus (SA)” veya “heterotaksi”de ise diğer tiplerde görülen organların düzenli yerleşiminin aksine organların yerleşimi anormaldir. Tek bir anormallikle karakterize olmayıp, geniş bir anomali spektrumuna sa-



ŞEKİL 1: Situs anomalisi tipleri.

hiptir. %38 oranında orta hat anomalileri de eşlik etmektedir ve iki ana gruba ayrılır. “Polispleninin eşlik ettiği SA” (sol izomerizm veya polispleni sendromu), çok sayıda dalak (ya da multilobüle tek dalak) ile birlikte abdominal organların büyük kısmının genelde orta hatta veya arada bir yerde yerleşmesi ile karakterizedir. Bu durum için patognomik tek bir anomali yoktur. “Aspleninin eşlik ettiği SA”da (sağ izomerizm veya aspleni sendromu) ise, dalak yokluğu ile birlikte abdominal organların arada bir yerde olması ile karakterizedir (Şekil 1).<sup>1,2</sup>

Situs (iç organ anatomik yerleşim) anomalileri, embriyolojik gelişim sırasında meydana gelen bozukluklar nedeni ile oluşan anomalilerdir.<sup>3</sup> Situs inversus, popülasyonda %0.01 oranında görülür.<sup>4</sup> Bu çalışmada, polispleninin eşlik ettiği 3 olgu nedeni ile situs anomalilerinin klinik ve fonksiyonel olarak geniş ve farklı bir spektruma sahip olduğunun vurgulanması amaçlandı.

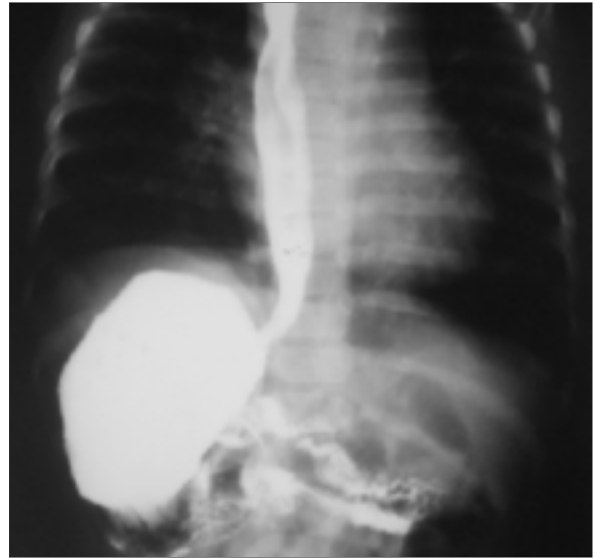
## OLGU SUNUMLARI

### OLGU 1

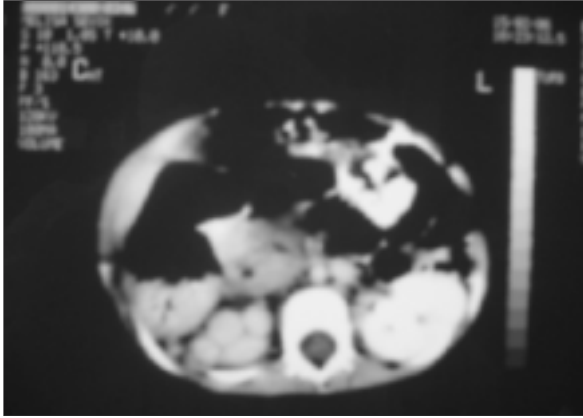
Bir buçuk yaşında kız hasta, bir haftadır olan öksürük, hırıltı, ateş, kusma ve morarma şikâyetleri ile başvurdu. Öyküsünden, gebelik döneminde yapılan ultrasonografi (USG)’de midesinin sağ yerleşimli olduğu, doğum öyküsünün normal olduğu ve daha önce önemli bir hastalık geçirmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vücut sıcaklığı 36.5 °C, solunum sayısı 52/dakika, nabızı 140/dakika, oksijen satürasyonu %94, gelişimi yaşına uygun, solunum sisteminde retraksiyon ve dinlemekle her iki akciğer alanında kreptan raller tespit edildi. Diğer sistem muayenesinde özellik arz

eden bulguya rastlanmadı. Laboratuvarında, beyaz küre,  $24 \times 10^3/\text{mm}^3$ , hemoglobin 14.1 gr/dL, platelet  $297 \times 10^3/\text{mm}^3$ , periferik kan yaymasında nötrofil oranında artma ve sola kayma ve C-reaktif protein: 64 mg/L olarak saptandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, arteriyel kan gazları, serum elektrolit düzeyleri ve idrar incelemesi normal sınırlarda bulundu. Çekilen akciğer grafisinde bilateral parakardiyak infiltrasyon ve kalp normal yerleşimli izlendi.

Hastaya akut toplum kökenli pnömoni (TKP) nedeni ile uygun antibiyotik tedavisi yapılırken prenatal USG izlemiyle ilgili verdiği hikâye nedeni ile çekilen abdominal USG’inde, karaciğer sol, mide sağ yerleşimli ve sağ üst kadranda polispleni izlendi. Akciğer grafisinde levokardi tespit edilirken, özofagus mide duodenum grafisinde mide sağda izlendi (Resim 1). Abdominal bilgisayarlı tomografi (BT)’inde karaciğer sol yerleşimli, sağ üst kadranda polispleni ve sağ böbreğin pitotik olduğu tespit edildi (Resim 2). Eşlik eden kardiyak anomaliler nedeni ile yapılan ekokardiyografisinde patent foramen ovale tespit edildi. Kalp sol yerleşimli ve normal idi. İnce ve kalın bağırsak pasaj grafisinde, duodenum ve çıkan kolonun solda, inen kolon ve rektumun ise sağ yerleşimli olduğu görüldü (Resim 3). Polispleninin eşlik ettiği levokardinin olduğu situs inversus (abdominalis) tanısı aldı (Tablo 1, Şekil 1).



RESİM 1: Olgu 1’in baryumlu özofagus mide duodenum grafisinde midenin sağda yerleşmiş olduğu ve apeksin solda olduğu görülmekte.



**RESİM 2:** Olgu 1'in abdominal tomografisinde karaciğer sol yerleşimli, sağ üst kadranda polispleni izlenmekte.



**RESİM 3:** Olgu 1' in ince ve kalın bağırsak pasaj grafisinde, duodenum ve çıkan kolonun solda, inen kolon ve rektumun ise sağda yerleşimli olduğu izlenmekte.

## OLGU 2

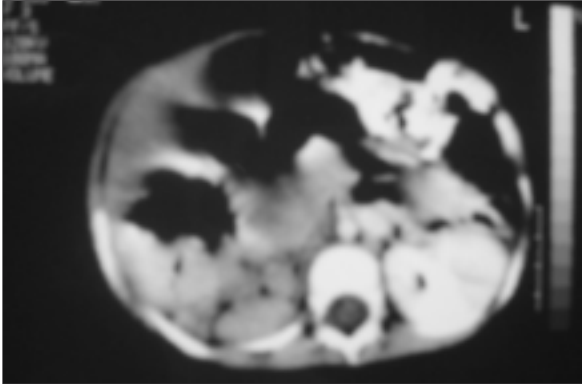
Altı aylık erkek hasta, üç aydır olan öksürük ve aralıklı eşlik eden ateş şikâyeti nedeni ile başvurdu. Öyküsünden 21 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden yaşayan ilk çocuk olarak, miadında 3100 g ve normal yolla doğduğu, doğumundan hemen sonra anal atrezi nedeni ile opere edildiği ve deks-trokardisinin saptandığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, aktif görünümde, vücut sıcaklığı 37.4 °C, solunum sayısı 44/dakika, nabızı 136/dakika, oksijen saturasyonu %98, subkostal retraksiyon, dinlemekle sol akciğer alt bölgelerde solunum seslerinin belirgin derecede azaldığı ve kalp seslerinin sağ hemitoraksta daha iyi duyulduğu tespit edildi. Diğer sistem muayenesinde özellik yoktu.

Laboratuvar incelemesinde, hemoglobün 7.7 g/dL, beyaz küre sayısı 17 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, platelet sayısı 439 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, MCV: 67 fl, RDW: %16, periferik kan yaymasında eritrositlerde mikrositoz, hipokromi, anizositoz ve sedimentasyon 46 mm/saat olarak tespit edildi. İdrar incelemesi ve kan biyokimyasında elektrolitler, glikoz, karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal sınırlarda idi. Radyolojik incelemelerinde, akciğer grafisinde kalp sağ yerleşimli ve sol akciğer orta ve alt zonlarda hava bronkogramları içeren konsolidasyon ile uyumlu görünüm; toraks BT'sinde sol akciğer alt lobunda yaygın kistik bronşiektazi alanları izlendi. EKO'sunda dektrokardi; abdominal USG'sinde ise karaciğer sol üst kadranda ve dalak sağ üst kadranda yerleşimli polispleni ile uyumlu olarak bulundu (Tablo 1). Abdominal BT'sinde çok sayıda dalak sağda ve karaciğer solda yerleşimli olarak izlendi (Resim 4).

**TABLO 1:** Olguların organ tutulum özellikleri.

Organ	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3
Kalp	Solda, N	Sağda, N	Sağda, PS,AVSD
Karaciğer	Solda	Solda	Orta hatta
Dalak	Sağda, polispleni	Sağda, polispleni	Sağda, polispleni
Mide	Sağda	Sağda	Sağda
Diğer	Sağ böbrek pitotik, çıkan kolon solda, inen kolon ve rektum sağda	Bronşiektazi	Sağ böbrek displastik, sol böbrekte kistik lezyon, böbrek yetmezliği, kolestaz



**RESİM 4:** Olgu 2'nin abdominal tomografisinde çok sayıda dalak sağda ve karaciğer solda yerleşimli olarak görülmekte.

Hasta akciğer enfeksiyonuna yönelik nonspesifik antibiyotik tedavisi aldı. Bronşiektazi nedeni ile opere edilmek üzere bir üst merkeze nakledilen hasta, operasyon sonrası taburcu edilerek izleme alındı. Polispleni ve bronşiektazinin eşlik ettiği dekstrokaridin olduğu situs inversus (totalis) tanısı aldı (Şekil 1).

### OLGU 3

Konjenital kalp hastalığı nedeni ile hastanemize sevk edilen 40 günlük kız hastanın öyküsünden, baba ile birinci dereceden akrabalığı olan 26 yaşındaki annenin 4. gebeliğinden yaşayan ilk çocuk olarak 34 haftalık iken 2800 g ağırlığında erken membran rüptürü nedeni ile sezaryenle doğduğu ve doğumdan sonra muayenesinde üfürüm duyulması nedeni ile yapılan EKO'sunda, dekstrokaridi, atriyoventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus, pulmoner stenoz ve triküspit kapak yetmezliği tespit edildiği öğrenildi. Doğumundan beri olan sarılığı son iki haftadır artan hastanın, son üç gündür emmesi ve idrar yapması azalmış ve hızlı nefes alıp vermeye başlamıştı.

Fizik muayenesinde genel durumu kötü, hiperapneik, malnütre, ikterik ve soluk görünümde, vücut sıcaklığı 36.5 °C, solunum sayısı 62/dakika, nabız 156/dakika, oksijen saturasyonu %98, vücut ağırlığı 2650 g, sağ 4. interkostal aralıkta daha iyi duyulan 3/6 dereceden sistolik ve diyastolik üfürüm duyuldu. Batında bilateral olarak preaksiller hatta kosta altından 4 cm ele gelen ve solunumla hareket etmeyen kitle tespit edildi.

Laboratuvar olarak, arteriyel kan gazlarında; pH: 7.08, PCO<sub>2</sub>: 21 mmHg, PO<sub>2</sub>: 110 mmHg, HCO<sub>3</sub>: 6.3 mmol/L ve BE -21 bulundu. Hemoglobin: 8.7 g/dL, beyaz küre sayısı 23 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 580 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, MCV: 88 fL, periferik kan yaymasında; %50 nötrofil, %46 lenfosit ve %4 monosit tespit edildi. Biyokimyasal tetkiklerinde kan üre azotu 76 mg/dL, kreatinin 3.55 mg/dL, alanin aminotransferaz 160 IU/L, aspartat aminotransferaz 180 IU/L, alkalen fosfataz 5474 IU/L, gama-glutamil transpeptidaz (γ-GT) 214 IU/L, total bilirubin 14.5 mg/dL, direkt bilirubin 6.98 mg/dL, fosfor 9.8 mg/dL, potasyum 7.16 mEq/L, amonyak 159 umol/L bulunurken, dışkıda gizli kan reaksiyonu 4 pozitif ve C-reaktif protein < 1.0 mg/L olarak tespit edildi. Protrombin zamanı, aktive parsiyel tromboplastin zamanı ve serum sodyum, klor ve kalsiyum düzeyleri normal sınırlarda idi.

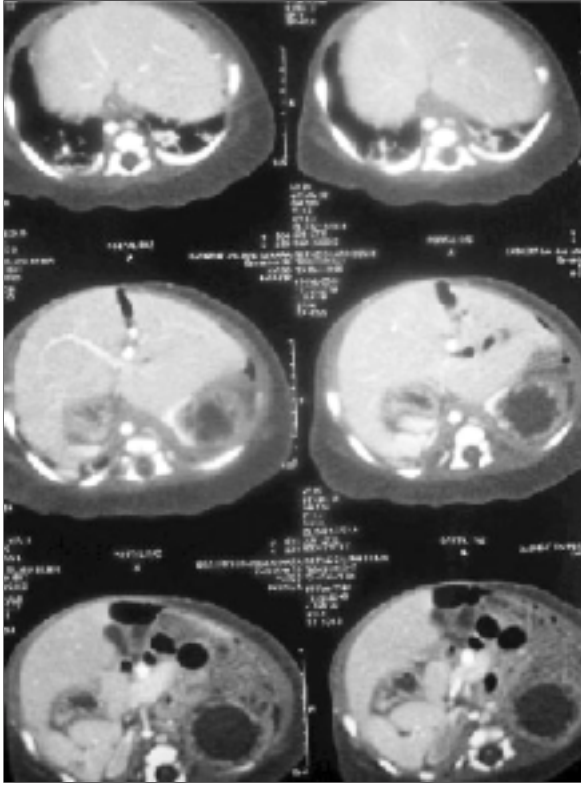
EKO'sunda hipertrofik kardiyomiyopati, valvüler pulmoner stenoz, musküler ventriküler septal defekt, sekundum atriyal septal defekt, dekstrokaridi; abdominal BT'sinde karaciğer sol yerleşimli, sağda polispleni, sağ böbrek büyük ve displastik, sol böbrekte 2,5 cm çaplı kistik lezyon tespit edildi (Resim 5, Tablo 1).

Hasta akut böbrek yetmezliği ve derin metabolik asidoz nedeni ile periton diyalizine alındı. Kolestaza yönelik destek tedavisi başlandı. Hasta kalp ve böbrek yetmezliğinden yatışının yedinci gününde kaybedildi. Polispleninin ve renal tutulumun eşlik ettiği heterotaksi sendromu (sol izomerizm) tanısı aldı (Şekil 1).

### TARTIŞMA

Situs anomalili vakaların çoğu sporadik olmasına rağmen otozomal dominant, otozomal resesif ve X'e bağlı resesif geçişler de tanımlanmıştır. Aynı ailede aspleni, polispleni ve situs inversus görülebilir. Bundan dolayı, situs anomalilerinden çok sayıda genin sorumlu olduğu düşünülmektedir. Çoğu çalışmada cinsiyet dağılımı eşit olarak bildirilmiştir.<sup>2,3,5</sup>

İç organların anormal yerleşimi, farklı organlar ve kalbin farklı bölümleri arasında uyumsuzlukla sonuçlanır. Kalp, damarlar, akciğer, karaciğer ve dalak anormallikleri sıklıkla bulunmaktadır ve



**RESİM 5:** Olgu 3'ün abdominal tomografisinde karaciğer sol yerleşimli, sağda polispleni, sağ böbrek büyük ve displastik, sol böbrekte 2.5 cm çaplı kistik lezyon izlenmekte.

orta-hat yapılarıyla ilgili anomaliler de sık olarak eşlik eder.<sup>1</sup> Bu hastaların hemen hemen hepsinde dalak bir şekilde etkilenir ve dalağın tutulumuna göre malformasyonlar gruplandırılır. Heterotaksi sendromunda dalak anormallliği üç şekilde olabilir.

1. Dalak olmayabilir (aspleni),

2. Bir büyük ve etrafında birkaç küçük dalaktan oluşabilir veya çok loblu olabilir (polispleni),

3. sağ üstte yerleşim gösteren normal boyutta dalak olabilir.

İç organların sağ-sol aks boyunca asimetric olarak yerleşimi, gebeliğin erken dönemlerinde gerçekleşir.<sup>2,5,6</sup>

Polisplenili hastalarda klinik bulgular, eşlik eden kardiyak malformasyonlara bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Bu hastalardaki kardiyak defekt nadiren hemodinamik bozukluğa neden olur. Ancak atriyoventriküler iletim bloğu şiddetli klinik ile gelebilir. Heterotaksilerde konjenital kalp

hastalığı eşlik etme oranı polispleni sendromunda %99-100 iken, aspleni sendromunda %50-90 arasındadır. Eşlik eden konjenital kalp hastalığı oranı levokardi ile birlikte olan situs inversusta daha sık görülürken, dekstrocardi ile olan situs inversusta %3-5 oranındadır.<sup>1,2,7-9</sup> EKO'da olgu 2' de kardiyak anomali izlenmezken, olgu 3'te ağır kardiyak patolojiler izlendi. Levokardi ile birlikte olan situs inversusta konjenital kalp hastalığı sık olmasına rağmen olgu 1'de EKO'da sadece patent foramen ovale izlendi.

Situs inversusta sadece solid organlar ve kalp değil, aynı zamanda bağırsaklar ve mezenterik bezler de etkilenir. Mide, jejunum ve inen kolon sağda, treitz ligamen, ileum ve çıkan kolon solda yerleşir<sup>5,10,11</sup>. Bu yer değişikliği, olgu 1'de çekilen ince bağırsak kolon pasaj grafisi ile gösterilmiştir. Bronşiektazi nedeni ile operasyona giden 2. olguda ve dialize bağlanan 3. olguda bu tetkikler yapılmadı.

Situs inversus abdominalis olan olgu 1'de gebelik dönemindeki USG bulgular nedeni ile erken tanı olanağı elde edilmiştir. Mezenterik anormalliklere bağlı olarak obstrüksiyonlar oluşabileceği ve bu hastalarda birkaç dalak bulunmasına rağmen fonksiyonel olarak normal olmayabileceği akıld tutulmalıdır.<sup>2,3</sup> Periferik kan yaymasında Howell-Jolly cisimciklerinin bulunması, yetersiz splenik fonksiyona işaret eder.<sup>12</sup> Situs inversus özellikle cerrahi girişimler ve acile başvurular açısından da önemlidir. Gelişimsel olarak etkilenmemiş olan olgu 1, bu yönlü izleme alındı.

Situs inversusa pulmoner ve sinüs hastalıkları eşlik edebilir. Dekstrocardinin eşlik ettiği situs inversus totalis olgularında situs inversus, kronik sinüzitle birlikte nazal polip ve bronşiektazi triadı, Kartagener Sendromu'nu akla getirmektedir. Situs inversuslu erkek hastalarda, eşlik eden infertilite ve siliya immotilitesi, Kartagener-Afzelius Sendromu'nu düşündürmektedir. Primer siliyer diskinezi sendromlarına %50 oranında situs inversus eşlik etmektedir.<sup>13</sup> Dinein proteinindeki strüktürel ve fonksiyonel anomalilere sekonder oluşan mukosilyer transport bozukluğu ve bronşiektazi gelişen Kartagener Sendromu'na polispleni nadiren eşlik etmektedir.<sup>14</sup> Polispleni, bronşiektazi ve dekstro-



kardi ile birlikte olan situs inversus izlenen olgu 2'den lobektomi sonrası gönderilen materyal siliyer diskinezi sendromları açısından incelemeye alındı.

Situs anomalilerine safra kesesi ve safra yolları anomalileri eşlik edebilir. Bir çalışmada, Mayo ve Rice 76 situs inversuslu hastanın 7 tanesinde safra kesesi ve safra yolları anomalisi tespit etmişlerdir. İnfant döneminde biliyer atrezi ve kolestatik karaciğer hastalığı görülürken, erişkin dönemde kolestit ve kolelitiazis görülebilmektedir.<sup>15,16</sup> Olgu 3'te kolestaz tespit edildi.

Polispleni sendromu, sol izomerizm ile karakterize heterotaksi sendromu, abdominal ve kardiyopulmoner anomalilerin eşlik ettiği nadir görülen konjenital anomalidir. Tanı, genellikle çocukluk döneminde yapılan radyolojik incelemeler sonucunda konulur.<sup>17</sup> Kardiyak anomaliler, biliyer ya da intestinal atrezi nedeni ile mortalite oranı yüksek olan polispleni sendromunda olguların 1/2'si ilk dört ayda, 1/4'ü ise beş yaşında kaybedilir.<sup>19</sup> Kardiyak anomalisi olmayan ya da minör kardiyak anomalisi olan olgular erişkin döneme ulaşmakta olup, erişkin dönemde genellikle başka nedenlerle yapılan radyolojik incelemeler sırasında rastlantısal

olarak tanı alırlar. Polispleni sendromunda en sık izlenen anomali birden fazla dalak olmasıdır. Olgu 3 polispleni ile birlikte olan ağır kardiyak patolojiler, kolestatik karaciğer hastalığı ve böbrek yetmezliği nedeni ile erken dönemde kaybedildi.

Heterotaksi olgularında sıklıkla vasküler anomaliler (inferior vena cava, azigos ve hemiazigos ven) izlenmektedir.<sup>1,6</sup> Polispleni sendromuna sıklıkla eşlik eden vasküler anomaliler heterotaksi izlenen olgu 3'ün acil problemleri ve genel durum bozukluğu nedeni ile gösterilemedi.

## SONUÇ

Polispleni, heterotaksi sendromlarında daha yaygın görülmekle birlikte, diğer situs anomalilerine de eşlik edebilen bir anomalidir ve kardiyak tutulum hastalığın ağırlığını belirlemektedir. Situs anomalisi olan olgularda ağır kardiyak, pulmoner, renal, hepatik ve vasküler patolojiler eşlik edebileceği için bu yönlü araştırmalar yapılmalıdır. Tespit edilen bir patoloji olmasa bile, polispleni ve situs anomalisi olan olgular gelişebilecek bağırsak obstrüksiyonları, dalak disfonksiyonları ve alt solunum yolu enfeksiyonları açısından izleme alınmalıdır.

## KAYNAKLAR

- Marton T, Cesko I, Hajdu J, Hargitai B, Papp Z. Heterotaxy syndrome, analysis of 13 cases and review of the literature. *Orv Hetil* 2002;143(6):299-301.
- Strife JL, Bisset GS, Burrows PE. Cardiovascular system. In: Kirks DL, ed. *Practical Pediatric Imaging: Diagnostic Radiology of Infants and Children*. 3rd ed. Philadelphia, Pa: Lippincott-Raven; 1998. p.524-7,588-90.
- Fulcher AS, Turner MA. Abdominal Manifestations of Situs Anomalies in Adults. *Radiographics* 2002;22(6):1439-56.
- Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics*. 1999;19(4):837-52.
- Plata-Munoz JJ, Hernandez-Ramirez D, Anthon FJ, Podgaetz E, Avila-Flores F, Chan C. Polysplenia syndrome in the adult patient. Case report with review of the literature. *Ann Hepatol* 2004;3(3):114-7.
- Naranjo Gomez A, Rodriguez Sanjuan JC, Casado Martin F, Del Castillo Diego J, Pagola Serrano MA. Polysplenia with partial abdominal visceral heterotaxia and small pancreas. *Rev Esp Enferm Dig* 1994;85(5):395-7.
- Tonkin IL. The definition of cardiac malpositions with echocardiography and computed tomography. In: Friedman WF, Higgins CB, eds. *Pediatric Cardiac Imaging*. Philadelphia, Pa: Saunders; 1984. p.157-87.
- Combs LS, Gupta S, Mehta A. Evaluation of spleen in children with heterotaxia and congenital heart disease. *Tenn Med* 2004;97(4):161-3.
- Bartram U, Wirbelauer J, Speer CP. Heterotaxy syndrome -- asplenia and polysplenia as indicators of visceral malposition and complex congenital heart disease. *Biol Neonate* 2005;88(4):278-90.
- Kaulitz R, Ziemer G, Hofbeck M. Atrial isomerism and visceral heterotaxy. *Herz* 2004;29(7):686-94.
- Ditchfield MR, Hutson JM. Intestinal rotational abnormalities in polysplenia and asplenia syndromes. *Pediatr Radiol* 1998;28(5):303-6.
- Nagel BH, Williams H, Stewart L, Paul J, Stumper O. Splenic state in surviving patients with visceral heterotaxy. *Cardiol Young* 2005;15(5):474-6.
- Perraudeau M, Scott J, Walport M, Oakley C, Bloom S, Brooks D. Late presentation of Kartagener's syndrome. Consequences of ciliary dysfunction. *BMJ* 1994;308(6927):519-21.
- Gershoni-Baruch R, Gottfried E, Pery M, Sahin A, Etzioni A. Immotile cilia syndrome including polysplenia, situs inversus, and extrahepatic biliary atresia. *Am J Med Genet* 1989;33(3):390-3.
- Santos JL, Silveira TR, Cerski CT, Almeida H. Polysplenia syndrome associated to neonatal hepatitis J *Pediatr (Rio J)* 1998;74(1):59-61.
- Mayo CW, Rice RG. Situs inversus totalis; a statistical review of data on 76 cases with special reference to disease of the biliary tract. *Arch Surg* 1949;58(5):724-30.
- Oleszczuk-Raschke K, Set PA, von Lengerke HJ, Tröger J. Abdominal sonography in the evaluation of heterotaxy in children. *Pediatr Radiol* 1995;25 (Suppl 1):S150-6.