



Kardiyak anomalisi olmayan fetüste situs inversuslu izole levokardi: Prenatal tanı ve yönetim

Mucize Eriç Özdemir , Oya Demirci 

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Perinatoloji Kliniği, İstanbul

Özet

Amaç: İzole levokardi, kalbin normal levo pozisyonunda olduğu fakat abdominal iç organların dekstro pozisyonunda olduğu bir situs anomalisidir. Çoğu olguda yapısal kalp anomalileri de eşlik etmektedir. Çalışmamızda, kardiyak anomalisi olmayan izole levokardili bir fetüsü sunmayı amaçladık.

Olgu: Olgumuz, 22. gebelik haftasında fetal dekstrokalardi şüphesiyle kliniğimize sevk edildi. Planlanan detaylı ultrason muayenesinde, fetüste izole levokardi tespit edildi. Fetal ekokardiyografide hiçbir kardiyak anomali görülmedi. Fetüs doğuma kadar takip edildi ve yenidoğan, postnatal dönemde yeniden muayene edildi. 2 yaşına kadar hiçbir sorun tespit edilmedi.

Sonuç: Fetal situs tüm gebelerde ultrasonografi muayenesi ile değerlendirilmelidir.

Anahtar sözcükler: Fetüs, levokardi, ultrasonografi.

Abstract: Isolated levocardia with situs inversus without cardiac abnormality in fetus: prenatal diagnosis and management

Objective: Isolated levocardia is a situs abnormality that the heart is in the normal levo position, but the abdominal viscera are in dextro position. Most cases are accompanied by structural heart anomalies. In this case, we aimed to present a fetus with isolated levocardia without cardiac abnormality.

Case: The mother was referred to our clinic with a suspicion of fetal dextrocardia at 22 weeks of gestation. When detailed examination was planned by ultrasonography isolated levocardia was detected in fetus. There were no cardiac abnormalities in fetal echocardiography. Fetus was followed up until delivery and newborn was examined again at postnatal period. No problem was detected until the age of 2 years.

Conclusion: Fetal situs should be assessed by ultrasonography in all pregnant women.

Keywords: Fetus, levocardia, ultrasonography.

Giriş

İzole levokardi (İL), kalbin normal levo pozisyonunda olduğu fakat abdominal iç organların dekstro pozisyonunda olduğu bir tür situs anomalisidir.^[1] Olguların büyük çoğunluğunda majör kardiyak anomali bulunmaktadır.^[2] Normal kardiyak yapıyla ilişkili olduğunda bu durum nadirdir^[3] ve fetüslerde bu anomalinin insidansı bilinmemektedir.^[1] Kardiyak ve intestinal anomalisi olmayan çoğu İL hastası bilinmeyen sebeplerle yaşamaktadır. Bu nedenle izole levokardinin prenatal insidansını tah-

min etmek güçtür.^[4] Bildirilen raporlara göre İL insidansı 22.000 doğum başına 1'dir^[5] ve tüm konjenital kalp hastalıklarının %0.4-1.2'sini temsil etmektedir.^[6] Bu çalışmada, yapısal olarak normal kalbi olan ve ritim anomalilerine sahip olmayan bir İL olgusunu sunduk.

Olgu Sunumu

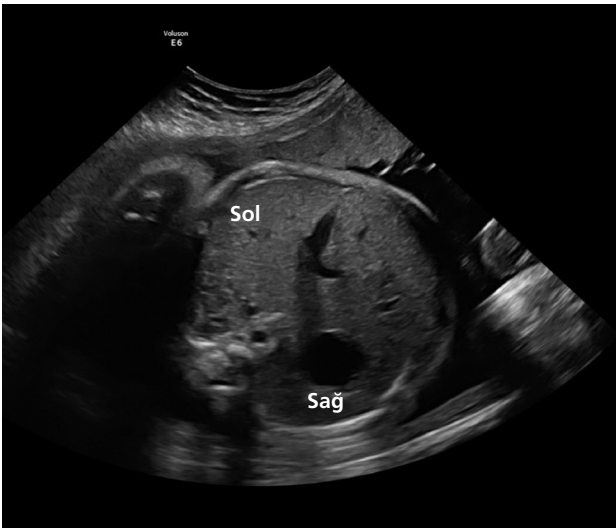
Ailesinde konjenital anomali geçmişi olmayan, akraba evliliği yapmış, normal tıbbi geçmişi olan, gravida 3 ve para 2 olan 28 yaşındaki kadına, dekstrokalardi şüphesi

Yazışma adresi: Dr. Mucize Eriç Özdemir, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Perinatoloji Kliniği, İstanbul. e-posta: ozdemir.mucize@gmail.com / **Geliş tarihi:** 15 Ocak 2020; **Kabul tarihi:** 17 Şubat 2020

Bu yazının atf künyesi: Eriç Özdemir M, Demirci O. Isolated levocardia with situs inversus without cardiac abnormality in fetus: prenatal diagnosis and management. Perinatal Journal 2020;28(1):48-51. doi:10.2399/prn.20.0281004
Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü: www.perinataljournal.com/20200281004

ORCID ID: M. Eriç Özdemir 0000-0002-2177-0771, O. Demirci 0000-0001-5578-4437

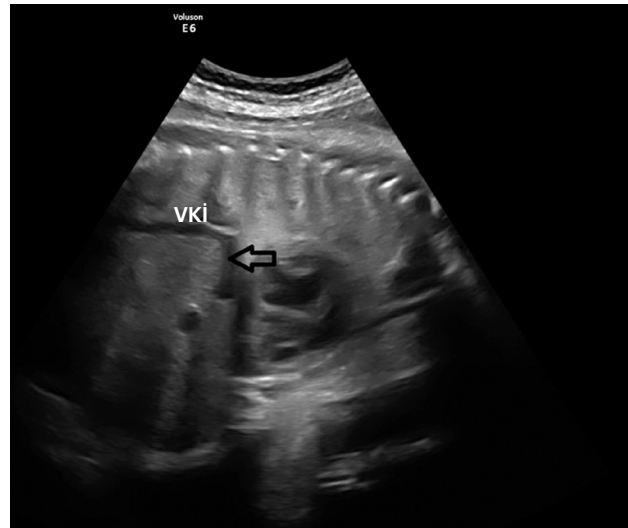
siyle rutin prenatal ultrason muayenesi yapıldı. Hasta anöploidi tarama testleri olmayı reddetti. Hasta, 22. gebelik haftasında fetal ekokardiyografiye sevk edildi. Ultrason muayenesinde, fetüste sol yerleşimli kalp ve sağ yerleşimli mide tespit edildi (**Şekil 1**). Safra kesesi, orta hatta umbilikal venin sağında yer almaktaydı. Fetal ekokardiyografide, atriumlarda, ventriküllerde ve ana arterlerde situs solitus gözlemlendi. Vena kava inferior (VKİ) ve aortanın ikisi de sol taraftayken, ana portal veni sağ taraftaydı. VKİ sol taraftan geçmekte ve diyaframın anterior sağ tarafına dönmekteydi (**Şekil 2**). Portal venöz yapılar ve duktus venozus normaldi. Fetal sonografik değerlendirmede hiçbir ilave anomali tespit edilmedi. Bu bulgular ışığında olgunun izole levokardi olduğu düşünüldü. Amniyosentezde normal erkek karyotip sonucu elde edildi. Gebeliğin 38. haftasında fetal makrozomiye sekonder planlı bir sezaryen doğum gerçekleştirildi. Doğum ağırlığı 4100 gram olan erkek yenidoğanın 1. dakika Apgar skoru 9, 5. dakika Apgar skoru ise 8 idi. Yenidoğanın elektrokardiyogramında normal sinüs ritmi görüldü ve postnatal ekokardiyografi prenatal tanıyı doğruladı. Doğumunun ardından yenidoğanda yapılan abdominal ultrasonografide sağ yerleşimli dalak ve mide görüldü ve sol yerleşimli VKİ doğrulandı. Yenidoğan sağlıklıydı ve oral beslenme başlatıldı. Durumunun stabil olması üzerine bir hafta sonra taburcu edildi. Düzenli olarak bir pediatrist tarafından takip edildi ve 2 yaşına kadar sağlığında hiçbir majör problem görülmedi.



Şekil 1. Ultrasonda, sol yerleşimli kalp olgusunun sağ yerleşimli midesi görülmektedir.

Tartışma

Kardiyak malpozisyonların tanısı için fetal taraf ve eksen dikkatli şekilde incelenmelidir. Özkutlu ve ark., Cordes tekniğinin fetal situsun basit şekilde tespitini sağladığını bildirmiştir.^[7] Situs anomalileri, konjenital kalp hastalıklarının en az yaygın biçimleridir.^[8] “Situs”, iç organların, atriumların ve damarların vücut içindeki yerleşimini tanımlamaktadır. “Situs solitus” normal yerleşimi, “situs inversus” ters yerleşimi ve “situs ambiguus” (heterotaksi) ise ne solitus ne de inversus olarak tanımlanabilecek yerleşim anomalilerini ifade etmektedir.^[9] Üniventriküler fizyoloji ve büyük arterlerin transpozisyonu levokardili fetüslerde daha yaygınken, anormal pulmoner venöz bağlantı, sağ ventrikülün çift çıkışı ve sol ventrikül çıkış darlığı ise dekstrocardili fetüslerde daha yaygındır.^[10] İzole levokardi, ilk kez 1947 yılında Taussing tarafından tanımlanan situs inversusun bir alt tipidir.^[11] Daha sonra Van Praagh ve ark.^[2] bu durumu, kalpte levokardinin bulunduğu kısmi bir situs inversus olarak sınıflandırmıştır. Olguların %95’inde majör kardiyak anomaliler^[2] tespit edilmektedir ve olguların sadece %5–13’ü 5 yıldan uzun yaşamaktadır.^[12,13] İzole levokardi, heterotaksi sendromlarından biridir ve ilişkili organ anomalileri açısından dikkatlice değerlendirilmelidir. Aspleni ve polispleni gibi splenik anomaliler genellikle bu anomali ile birlikte görülmektedir.^[2] Ciddi enfeksiyon durumunu önlemek için asplenik has-



Şekil 2. Vena kava inferior (VKİ) diyaframın anterior sağ tarafına dönmektedir.

talara *Streptococcus pneumoniae* ve *Neisseria meningitidis* aşları ile günlük antibiyotik profilaksi önerilebilir.^[9] Bazı olgularda izole levokardi, peritoneal bant, intralüminal ağ ve anormal damar, yaygın olarak süperior mezen-terik arter nedeniyle intestinal malrotasyon ve intestinal tıkanıklık ile komplike olabilir. Bu olgular, bir abdominal cerrahi işlem yapılana kadar yıllarca tespit edilemeyebilir.^[14,15] İzole levokardi olgularında azigos ven ile devamlılığı olan kesintili VKİ tespit edilebilir^[16] ve intestinal malrotasyon genellikle kesintili VKİ ile ilişkilidir.^[3] Bazı izole levokardi olgularında çift vena kava inferior (ÇVKİ) de bildirilmiştir. ÇVKİ, retroperitoneal cerrahi ve tromboembolik hastalık yönetimi için önemli olabilir.^[17] İzole levokardi olgularında atriyoventriküler nodal reentrant taşikardi ve hasta sinüs sendromu gibi ritim anomalileri bildirilmektedir. Bu nedenle, yeni başlanğıçlı aritmiler yönünden bu tür hastalarda uzun süreli takip önerilmektedir.^[18] Olgumuzda aspleni tespit etmediğimizden, neonatoloji uzmanı aşı ve günlük antibiyoterapi önermedi. Neonatal dönemde hiçbir primer siliyer diskinezi belirtisi yoktu ve respiratör sesteki değişimini gastroözofajeal reflü ile ilişkilendirdik. İntestinal malrotasyon ve tıkanıklık bulguları gözlemedik, ayrıca VKİ ile ilişkili hiçbir patoloji mevcut değildi. Neonatal dönemde ve sonraki takiplerde kardiyak aritmi ortaya çıkmadı.

İzole levokardi patojenezi net değildir, fakat embriyolojik gelişim sürecindeki anomalilerle ilişkilidir. Genetik çalışmalar spesifik bir gen mutasyonu ortaya koymamaktadır, ancak primer siliyer diskinezi (PSD) geni ni araştıran çalışmalar mevcuttur. Abdominal iç organların gelişimiyle ilişkili bölgelerde olmaması halinde PSD geninin olmamasının izole levokardi ile sonuçlandığı düşünülmektedir.^[4] Heterotaksik sendromlar diyabetik gebeliklerde, birinci trimesterde kokain kullanımı halinde ve aile geçmişinde konjenital kalp hastalığı olanlarda daha yaygındır.^[19] Olgumuzda ise, izole levokardinin altında yatan hiçbir risk faktörü mevcut değildi. İzole levokardi prognozu, ağırlıklı olarak ilişkili kardiyak anomalilerin şiddetine bağlıdır.^[9] Ayrıca, intestinal malrotasyon ve ilişkili tıkanıklıklar yaşamı tehdit edici olabilir ve acil cerrahi müdahale gerektirebilir.^[4] Konjenital kalp hastalığı olmayan izole levokardi hastalarında hiçbir intestinal malrotasyonun sağlıklı olduğu düşünülmemektedir ve sonraki yaşlara kadar tanı konulmayabilir. İzole levokardili fetüslere prenatal olarak tanı koymak önemlidir. Eşlik eden kardiyak anomaliler

olmasa da, postnatal dönemde gelişebilecek intestinal malrotasyon ve intestinal tıkanıklık gibi komplikasyonlar yönünden yenidoğanı dikkatli şekilde takip etmek önemlidir. Prenatal dönemde izole levokardi sendromu tanısı almış bebeklerin aileleri prognoz hakkında daha fazla bilgilendirilebilir. Prenatal olarak şüpheli olgularda, postnatal MR (manyetik rezonans) görüntüleme ile daha kapsamlı inceleme yapılabilir. MR işlemi, abdominal organların anatomisi hakkında daha detaylı bilgi sağlamaktadır ve bağırsak sorunlarının daha detaylı şekilde incelenmesini mümkün kılmaktadır.^[20] İzole levokardili yenidoğanlar, özellikle beslenme sonrasında yakından takip edilmelidir. Komplikasyonsuz olguların aileler, gelecekte ortaya çıkabilecek gastrointestinal patolojiler ve kardiyak aritmiler yönünden de uyarılmalıdır. Gelecekte yaşanabilecek abdominal cerrahi işlemler için, anatomi hakkında cerrahi ekibi önceden bilgilendirmek önemlidir.

Sonuç

İlişkili kardiyak anomali ve kromozom anomalisinin yokluğunda, izole levokardi olguları düşük morbidite ve mortalite riskine sahiptir. Anatomik inceleme ve dikkatli gözlem, izole levokardi sonucunu iyileştirebilir.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Gindes L, Hegesh J, Barkai G, Jacobson JM, Achiron R. Isolated levocardia: prenatal diagnosis, clinical importance, and literature review. *J Ultrasound Med* 2007;26:361-5.
2. Van Praagh S, Santini F, Sanders SP. Cardiac malpositions with special emphasis on visceral heterotaxy (asplenia and polysplenia syndromes). In: Fyler DC, editor. *Nadas' pediatric cardiology*. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus; 1992. p. 589-608.
3. Ghawi H, Zghouzi MM, Emahbes TM, Avad SM. Prenatal diagnosis of isolated levocardia and a structurally normal heart: two case reports and a review of the literature. *Pediatric Cardiol* 2013;34:1034-7.
4. Katsuya S, Yamada S, Ukita M, Nishimura H, Matsumura N, Fukuhara K, et al. Isolated levocardia: prenatal diagnosis and management. *Congenit Anom (Kyoto)* 2009;49:56-60.
5. Campbell M, Deuchar DC. Dextrocardia and isolated laevocardia. I. Isolated laevocardia. *Br Heart J* 1965;27:69-82.
6. 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;85:40-54.

7. Ozkutlu S, Bostan OM, Deren O, Onderoglu L, Kale G, Gucer S, et al. Prenatal echocardiographic diagnosis of cardiac right/left axis and malpositions according to standardized Cordes technique. *Anadolu Kardiyol Derg* 2011;11:131–6.
8. Lin AE, Krikov S, Riehle-Colarusso T, Frias JL, Belmont J, Anderka M, et al.; National Birth Defects Prevention Study. Laterality defects in the national birth defects prevention study (1998–2007): birth prevalence and descriptive epidemiology. *Am J Med Genet A* 2014;164A:2581–91.
9. Lambert TE, Kuller J, Small M, Rhee E, Barker P. Abnormalities of fetal situs: an overview and literature review. *Obstet Gynecol Surv* 2016;71:33–8.
10. Wang X, Shi Y, Zeng S, Zhou J, Zhou J, Yuan H, et al. Comparing levocardia and dextrocardia in fetuses with heterotaxy syndrome: prenatal features, clinical significance and outcomes. *BMC Pregnancy Childbirth* 2017;17:393.
11. Taussig HB. Congenital malformation of the heart. New York, NY: Commonwealth Fund; 1947.
12. Annamalai AL, Ramakrishnan T. Levocardia with partial sub-diaphragmatic heterotaxia. *Indian Heart J* 1967;19:268–74.
13. Harris TR, Rainey RL. Ideal isolated levocardia. *Am Heart J* 1965;70:440–8.
14. Budhiraja S, Singh G, Miglani HP, Mitra SK. Neonatal intestinal obstruction with isolated levocardia. *J Pediatr Surg* 2000; 35:1115–6.
15. Tryfonas GI, Chaidos C, Avtzoglou PP, Zioutis J, Klokari A, Papanastasopoulos A. Partial situs inversus: duodenal obstruction in a neonate with isolated levocardia. *J Pediatr Surg* 1992; 27:1584–6.
16. Altın H, Alp H, Karataş Z, Şap F, Baysal T, Karaslan S. Isolated levocardia, a rare situs anomaly: report of different two patients. *Türkiye Klinikleri Cardiovascular Sciences* 2013; 25:118–22.
17. Ng WT, Ng SS. Double inferior vena cava: a report of three cases. *Singapore Med J* 2009;50:e211–3.
18. Alberto Lopez J, Angelini P, Lufschanowski R. Successful ablation of atrioventricular node reentry tachycardia in a patient with crisscross heart and situs inversus levocardia. *J Interv Card Electrophysiol* 2006;17:133–7.
19. Belmont JW, Mohapatra B, Towbin JA, Ware SM. Molecular genetics of heterotaxy syndromes. *Curr Opin Cardiol* 2004;19: 216–20.
20. Nemeč SF, Brugger PC, Nemeč U, Bettelheim D, Kasprian G, Amann G, et al. Situs anomalies on prenatal MRI. *Eur J Radiol* 2012;81:e495–501.

Bu makalenin kullanım izni Creative Commons Attribution-NoCommercial-NoDerivs 3.0 Unported (CC BY-NC-ND3.0) lisansı aracılığıyla bedelsiz sunulmaktadır. / This work is licensed under the Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported (CC BY-NC-ND3.0) License. To view a copy of this license, visit <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/> or send a letter to Creative Commons, PO Box 1866, Mountain View, CA 94042, USA.