

## TOTAL SİTUS İNVERSUS (Bir Vak'a nedeniyle)

Dr. Ahmet YILDIZ (x)  
Dr. Emin AKDILDIZ (xx)  
Dr. Mustafa KARAÇÖP (xx)

### Ö Z E T

*Yazıda, kardiyopulmoner yetersizlik tablosu ile Ana bilimdalımıza müracaat eden, tetkikler sonucu "Total situs inversus" olduğu kanısına varılan bir olgu sunuldu. Oldukça nadir rastları bu oluşum anomalitesi nedeni ile konu gözden geçirilmeye çalışıldı.*

### GENEL BİLGİ

Total situs inversus bütün organların ayna hayali şeklinde yer değiştirmesi halidir, ve nadir rastlanan bir durumdur. Total situs inversusta bütün organların yer değiştirmesine karşılık bazen önemli bir malformasyon görülmemektedir. Bu gibi vak'alar uzun süre normal yaşamlarını sürdürebilmekte ve mortalite yönünden de normal şahıslara benzemektedirler. Hafif semptom veren vak'alar ancak rutin muayeneler sonucunda belirlenebilirler. (1)

İzole situs inversus vak'alarında bir veya birkaç organ yer değiştirmiştir. Bu tür vak'alarda assosiyel malformasyonlar çoğu kez kaidedirler. Kalp normal pozisyonda olduğu zaman organların situs invertusu mevcutsa, normal pozisyonda olan bu kalpte hemen daima diğer anomaliler görülür. Visseral organ situs tayin edilemiyorsa, büyük bir sıklıkla aspleni, polispleni assosiyel olabilir. Bu türlü vak'alarda radyolojik olarak simetrik karaciğer gölgesi, periferik kanda Howell-Jolly ile Heinz cisimciklerinin görülmesi ve radyoaktif splenik scannig'te negatif veya anormal görüntüler tanıda dikkati çektirecek bulgulardır. (1-2)

Deskrokardi, kalbin, toraksın sağ tarafında yer alması ve apeksin sağa dönük durumda bulunması halidir. (2,3,4,5) Kalbin malpozisyonunda, kalbin

(x) Atatürk Üniv. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim dalı Öğ. üyesi Doç. Dr.

(xx) " " " " " " " " Araştırma görevlisi.

göğüs içindeki durumu, karaciğer, mide ve dalak gibi karın içi organları ile birlikte akciğerler ile olan ilişkileri belirlenmeye çalışılır. Bunların yanında kalbin atriyal ve ventriküler boşlukları ile kalbe girip çıkan büyük damarların durumları, birbirleri ile olan ilişkileri de incelenmelidir.

Kalbin sol göğüs boşluğunda bulunmasına Levokardi, sağ göğüs boşluğunda bulunmasına dekstrokardi ve orta göğüs boşluğu içinde bulunması haline de Mezokardi adı verilir. (2,3)

Dekstrokardi durumunda karın ve göğüs içindeki diğer organlar normal yerlerinde duruyorlarsa buna "situs solitus,, ayna görüntüsü şeklinde yer değiştirmişlerse buna "Situs inversus, denir. Kalbin dışındaki organların yer ve durumlarını belirlemede direkt ve indirekt radyografik veya sintigrafik yöntemlerden yararlanılmaya çalışılır. Diğer organların yer ve durumlarının tam ve iyi belirlenemediği duruma "Situs Ambiguus,, adı verilir. Bu durumdaki olgular çoğu zaman dalak anomaliler ile birlikte olurlar. Dalağın olmadığı, "Aspleni,, hallerinde karaciğer genellikle medial bölgede olur. Mide sağda veya solda olabilir. Bu tür vakalarda sol atrium anatomik olarak sağ artiuma benzemektedir. Her iki akciğerin konjesyonu da sağ akciğer-konjesyonuna benzer, bu duruma "Bilateral sağ taraflılık, , adı verilir.

Bazı vak'alarda "Polispleni,, denilen birden fazla küçük ve yetersiz fonksiyonda dalak parçacıkları bulunabilir. Bu tür vak'aların kalp atriyumlarının her ikisi de Anatomik olarak sol atriyuma benzerdir. Bu duruma da "Bilateral sol taraflılık,, denir.

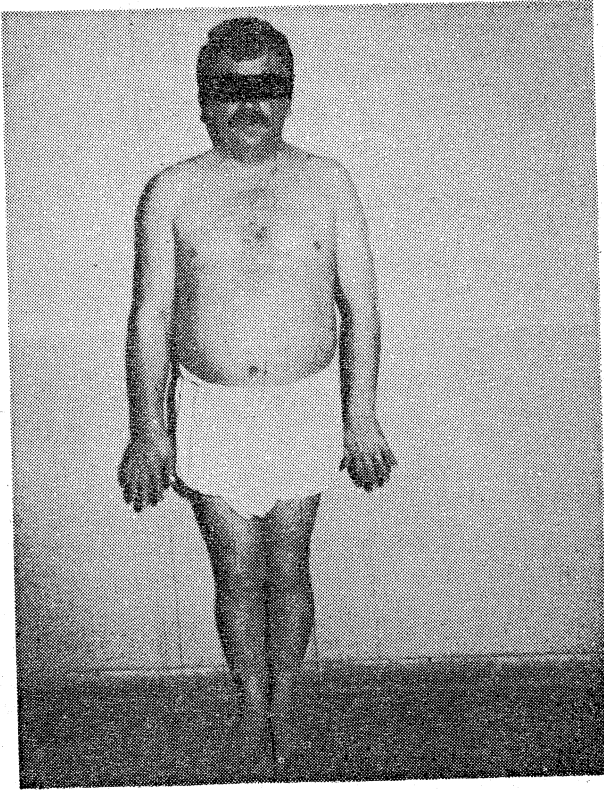
Aspleni ve polispleni durumlarında çoğu zaman tek atrium ve tek ventrikül gibi komplike primitif kardiyak gelişimler görülür. Pulmoner vaskülarite azalarak sıklıkla syanotik kalp hastalığı tablosu oluşur.

Normalde, kalbin embriyolojik gelişimini erken evrelerinde düz bir şekildedeki kardiyaktüp sağa bükülme göstererek "Bulbus kordis,, ten sağ ventrikül, alttaki kısımdan ise sol ventrikül gelişir. Bu embriyolojik alp tüpü salo doğru büküldüğünde ise anatomik sağ ventrikül solda, sol ventrikül de sağda gelişmiş olur.

## VAK'A SUNUMU

42 yaşında, K.B. adında, erkek hasta, öksürük balgam ve nefes darlığı şikayeti ile MUŞ ilinden müracaatla 01574/1575 protokolle yatırıldı. Bir yıl önce üşütmeyi takiben ateşinin ve öksürüğünün olduğunu, doktora gidip baz ilaçlar kullandıktan sonra şikayetlerinin geçtiğini ifade eden hasta son bir aydan beri öksürük ve balgam çıkarma şikayetlerinin başladığını, yürümede ve merdiven çıkmada artan nefes darlığı oluştuğunu belirtti. öz ve soy geçmişinde önemli bir hastalık tarif etmeyen ve herhangi bir kötü alışkanlığı olmayan hasta, bu yakınmaları ile anabilim dalımıza yatırılarak tetkike alındı.

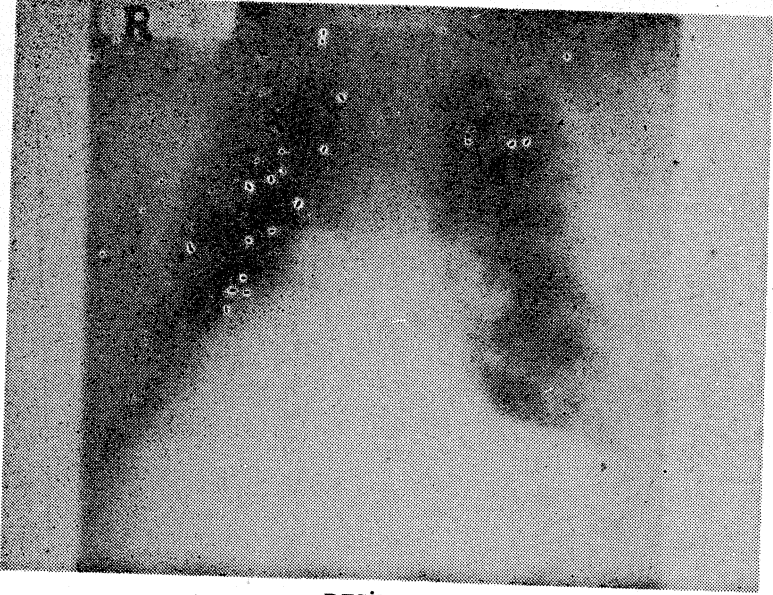
Yapılan fizik muayenesinde: Hasta obez görünümde genel durumu iyi, sorularına zamanında ve yeterince cevap veriyor Ateş 36,2°C/akisillar nabız 112/Dakika, irregüler, arteryel tansiyonu 140/90 mm, Hg olarak bulundu, Dil kuru, dudaklarda ve ağız mukozasında hafif ölçüde synoz olduğu gözlemlendi. Hastanın göğüsü anfizematö görünümde idi. Ekspiriyum süresinde uzama vardı, her iki hemitoraksta yer yer sibilan ve ronflan türünde raller mevcuttu. Kalp Apeksi sağ-ön hemitoraksta 6. interkostal aralıkta ve sağ medyo-klavikuler hat üzerinde olduğu belirlendi. Ventriküler aktivite (+) idi, kalp apeksinde, pulmoner odakta ve sol parasternal alanda 3/6 değerinde sistolik üfürüm olduğu saptandı. Sol parasternal alandaki üfürüm boyun bölgesine doğru yayılım gösteriyordu. Batın bombe görünümde idi. Hastanın obez olması nedeni ile karaciğer ve dalak yeterince palpe edilemedi. Her iki alt ekstremitede gode bıkaran hafif siyanoze (+) ödem mevcuttu. RESİM: 1



RESİM: 1

Laboratuar bulgularında: Hb. 18 2 gr. %, EK 10.000/mm<sup>3</sup>, sedimantasyon, 1. saatde 4, ikinci saatte 8 mm., idi, Biyokimya tahlillerinin tümü normaldi.

Radyolojik tetkiklerinden, Tele'de kalbin sağ hemitoraks bölge'ye yer aldığı, kalpte bir ölçüde global büyüme olduğu, akciğerlerde yaygın kronik değişikliklerin olduğu, sol hiler bölgede inkomplet konsolidasyon olduğu gözlemlendi. Ayakta çekilen direkt karın grafisinde, barsak gazlarında hafif artışla birlikte mide fundus gaz cebinin sağda, karaciğer dansitesinin solda olduğu belirlendi. Resim 2,3



RESİM: 2

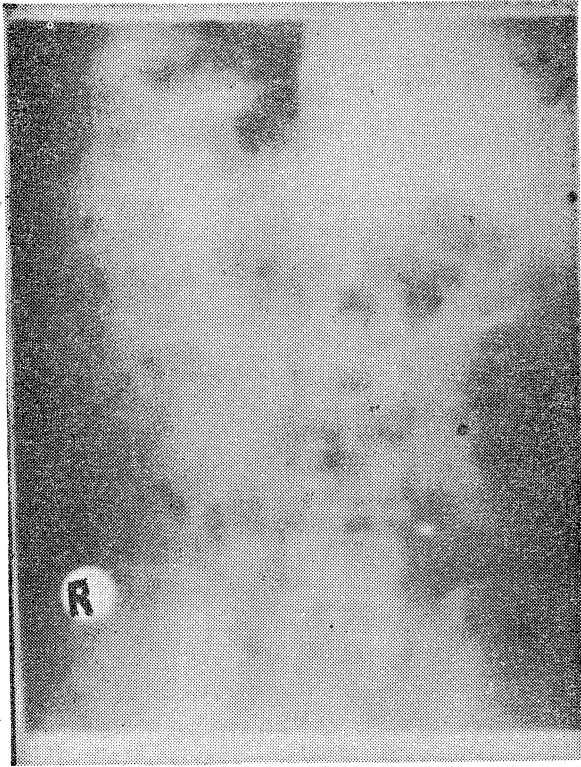
Yapılan ultrasonografik incelemede de, karaciğer sol hipokondriyumda, dalaksa sağ tarafta olduğu saptandı. Ancak polaroid film çekilemedi.

EKG tetkiklerinin'e: Zaman zaman gelen ventriküler ekstrasistoller mevcuttu. P dalgası; D1,D2, aVL, aVF, V2-V6 derivasyonlarında negatifti. D3, aVR V1 ve sağ prekordiyal derivasyonlarda ise, pozitif. dalgası sol prekordiyallere doğru gidildikçe küçülüyordu V6 da "QS" formu mevcuttu. RESİM: 4

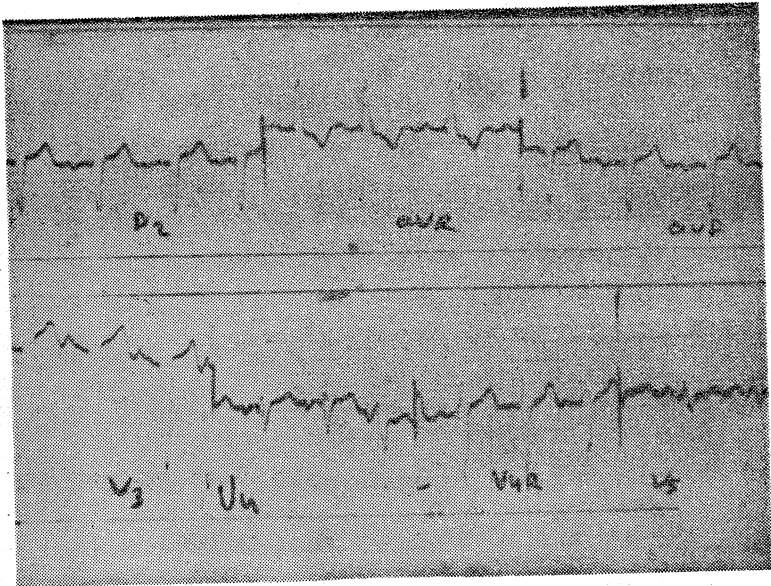
Tüm bu bulgular ışığında hastada "Konjestif kalp yetersizliği, olduğu kanısına varılarak kendisine bu yönde tedaviye başlandı. Bir süre sonra semptomlarında ve genel durumunda önemli bir ölçüde düzelme olduğu gözlemlendi. Kardiyografik tetkikler için ileri bir merkeze gitmesi önerilerek taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Effor dispnesi, öksürük semptomları ile gelen; Muayenesinde, siyanoz ve alt ekstremitelerinde ödem olduğu saptanan vak'ada ilk bakışta klasik bir konjestif kalp yetersizliği olduğu düşünülüyordu. Mevcut olanaklar ölçüsünde, laboratuvar



RESİM: 3



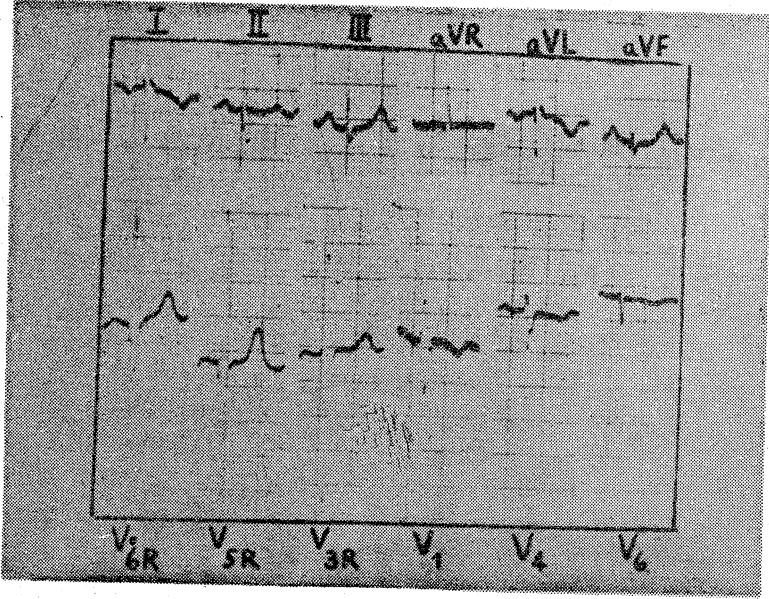
RESİM: 4

öncelemeler yapıldığında, hastanın basit ve klasik bir kalp yetersizliği vak'ası olmadığı anlaşıldı. Hastada oluşan semptomların ve kendisinde saptanan bulguların konjenital olarak kalp, damar ve diğer organ oluşum anomomalileri sonucu meydana geldikleri kanısına varıldı.

Dekstrokardi bilindiği gibi kalbin toraksın sağ tarafında yer alması ve kalp apeksinin sağa doğru dönük durumda olması halidir (3,4,5) Esasta dört tür dekstrokardi hali vardır. Bu vesile ile bunlardan kısaca söz etmeye çalışalım.

1 Gerçek dekstrokardi: Kalp normal kalbin ayna hayali biçiminde olup, apeks sağ taraftadır. Sağ atriyum ve sağ ventrikül solda, sol atriyum ve sol ventrikül sağda yer almıştır. Bu tür dekstrokardilerde hemen hemen daima "Total situs inversus,, mevcuttur.

EKG Bulgularında; D<sub>1</sub> de P, QRS ve T negatifliği, D<sub>2</sub> nin D<sub>3</sub> e, aVR'in aVL'e benzerliği gözlenir. Prekordiyal derivasyonlarda sola doğru gidildikçe R dalgası amplitüdünde küçülme olur. RESİM: 5



RESİM: 5

2. Dekstroversiyon: Kalp boşlukları normal konumlarda olmalarına karşın, apeks sağ taraftadır. Bu durum sıklıkla diğer kalp anomalileri ile birlikte olup, bu tür vak'alarda çoğu zaman değişik ölçüde syanoz vardır. Bunların EKG' sinde normalden farklı olarak;

-aVL'de bifazik veya hafif negatif P dalgası,

-D<sub>1</sub>, aVL, aVF derivasyonlarında derin ve bazan geniş Q dalgası

-Göğüsün sağ ünipolar derivasyonlarında Rs veya RS formları

-Sağ prekordiyallerde pozitif, sol prekordiyallerde negatif 'T' dalgaları gözlenir.

3. Sekonder dektrokardi: Bazı pulmoner, plevral veya diyafragmatik hastalıklar sonucu kalbin sağ hemitoraks boşluğuna çekilmesi veya itilmesi halidir. Kalp anatomik boşlukları normal pozisyonda olup, EKG'de önemli değişiklikler oluşmaz.

4. İzole dektrokardi: Bu durumda kalp gerçek dektrokardide olduğu gibi sağ göğüs boşluğundadır. Ancak diğer organlar normal yerlerindedir. Butür vak'alar çoğunlukla diğer çeşitli oluşum malformasyonları ile birlikte dirler. (4,5,6,7)

Vak'amızda sekonder dektrokardi oluşturacak pulmoner, plevral veya diyafragmatik bir hastalığa rastlanmamıştır. Elektro kardiyografik bulgularla birlikte batın radyografik ve ultrasonografik bulgularının değerlendirilmesi sonucu vak'amızda gerçek türde dektrokardi ile birlikte total situs inversus durumunun olduğu kanısına varılmıştır. Ancak kardiyο-anjiyo grafik tetkik uygulama olanağı olmadığı için kalp boşluklarının durumu ile kalp taban anadamar oluşum durumları ile, birbirleri ile olan ilişkileri konusunda kesin bir kanıya varılamadı. Hastamızda belirgin bir ölçüde kardiyο-vasküler yetersizlik olduğunu düşündüren semptom ve fizik bulguların oluşması vak'ada major organ malpozisyonları ile birlikte bazı valvüler ve vasküler oluşum ve malpozisyonların da birlikte olabileceğini düşündürmüştür.

Sonuç olarak; Bu tür anomalilerin toplumda nadir rastlandığı, malpozisyon ve malformasyonun tükrüne göre hastalarda oluşan semptom ve bulguların değişebileceği, bu tür vak'alar çoğu zaman basit ve klasik kardiyovasküler yetersizlik kabul edilerek sıklıkla atlanabilecekleri, kesin tanı için klasik tetkiklerle birlikte, ultrasonografik ve kardiyο-anjiyografik tetkiklerinde yapılması gerektiği kanısına varıldı.

## S U M M A R Y

### COMPLETE SITUS INVERSUS

Complete situs inversus, is a rare disease positional anomalies of the heart refer to conditions in which the cardiac apex is located in the right side of the chest. Knowledge of the position of the abdominal organs is important in diagnosins this malposition. Complete situs inversus occurs more frequently in an otherwise normal person than in one with a malformed heart.

## KAYNAKLAR

- 1- Mendeloff, A.I.: Harrison's Principles of Internal Medicine, Mc. Grow-Hill Company, New York. P; 9 S: 1089
- 2- Goor, D.A., Lillehei, C.W.: Congenital Malformations of the Heart Grune and Stratton, 1975.
- 3- Roberts, W.C. (Ed.) Congenital Heart Disease in Adults Cardiovasculer clinics, F.A. Davis Co. 1979.
- 4- Titiz İ., Oktay, S. Aktan. H.: İç Hastalıkları Semptomatolojisi ve Tedavisi 3. baskı, cilt : 1 Ankara, 1970, sayfa: 468-469.
- 5- Nelson, Textbook of Pediatrics, Tenthed W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1975, p: 1039
- 6- Özcan R. Cantez, T., Danopoulos, D., Deligönül, U.: Büyük Damarlardaki Anomaliler ve Kardiyak Malpozisyonlar, Kalb Hastalıkları (Ed: R. Özcan) İstanbul, Sanal Matbaacılık, yayın no: 8 S: 822-31, 1983.
- 7- Abaoğlu, C., Aleksanyan, V.: Semptomdan Teşise. 8. baskı İstanbul, Filiz Kitabevi, 1980, s: 854-855.