

لووکاردی ایزوله: گزارش یک مورد

دکتر رخشانه گودرزی^۱ دکتر شاهرخ رجایی^۲

^۱ استادیار گروه اطفال، واحد توسعه و تحقیقات بالینی بیمارستان کودکان^۲ دانشیار گروه اطفال، مرکز تحقیقات بهداشت باروری و ناباروری، دانشگاه علوم پزشکی هرمزگان
مجله پزشکی هرمزگان سال شانزدهم شماره پنجم آذر و دی ۹۱ صفحات ۴۲۷-۴۳۳

چکیده

مقدمه: لووکاردی ایزوله همراه با سایتوس اینورسوس یک آنومالی نادر است که معمولاً همراه با بیماریهای سیانوتیک مادرزادی قلب می‌باشد. از این رو این بیماران پیش‌آگهی بدی دارند.

معرفی بیمار: بیمار نوزاد دو روزه‌ای بود که با سیانوز خفیف مرکزی در بخش مراقبتهای ویژه نوزادان بستری شد. سونوگرافی‌های زمان بارداری طبیعی بود. در معاینات به جز سوفل قلبی ۲/۶ در کناره چپ استرنوم و سیانوز خفیف مرکزی، نکته دیگری یافت نشد. در رادیوگرافی انجام شده قلب در محل طبیعی، گاز معده در طرف راست و سایه کبد در طرف چپ قرار داشت. در اکوکاردیوگرافی آنومالی مادرزادی قلب وجود داشت.

نتیجه‌گیری: لووکاردی ایزوله بیماری نادری است که به علت همراهی با اختلالات مادرزادی قلب می‌تواند کشنده بوده و تشخیص زودهنگام و حتی قبل از تولد آن در بهبود پیش‌آگهی بیماران مهم می‌باشد.

کلیدواژه‌ها: لووکاردی - سایتوس اینورسوس - بیماری مادرزادی قلب - سیانوز

نویسنده مسئول:
دکتر شاهرخ رجایی
بیمارستان کودکان، دانشگاه علوم
پزشکی هرمزگان
بندرعباس - ایران
تلفن: ۰۹۱۷۳۶۱۶۵۹۶
پست الکترونیکی:
srajaei@hums.ac.ir

دریافت مقاله: ۹۰/۱۱/۶ اصلاح نهایی: ۹۱/۳/۴ پذیرش مقاله: ۹۱/۳/۲۲

مقدمه:

طی ۵ سال بوده و با توجه به وجود ناهنجاریهای متعدد قلبی پیش‌آگهی بدی دارند. هر چند بیماران محدودی با بقاء طولانی مدت نیز گزارش شده‌اند (۳). از آنجا که تشخیص قبل از تولد (prenatal) بیماری نادر می‌باشد، بسیاری از موارد پس از تولد و حتی پس از دوران نوزادی تشخیص داده می‌شوند (۴).

معرفی بیمار:

بیمار نوزاد پسر دو روزه حاصل زایمان به طریقه سزارین و ترم بود که به علت سیانوز در بخش مراقبتهای ویژه نوزادان بستری شد. وزن زمان تولد نوزاد ۳۱۵۰ گرم و آپگار دقیقه اول ۹ و دقیقه پنجم ۱۰ بود. نوزاد حاصل از دواج غیرفامیلی از مادر ۲۵ ساله‌ای بود که سابقه ۳ بار حاملگی، ۲ فرزند زنده و یک نوبت سقط داشت. مادر در دوران بارداری مراقبتهای لازم را داشته و بارداری بدون مشکل خاصی طی شده بود. سابقه خانوادگی مثبتی از نظر بیماریهای مادرزادی قلبی وجود نداشت. سونوگرافی‌های انجام شده در زمان بارداری طبیعی بودند. در

اختلال جایگاه احشا یک آنومالی مادرزادی با شیوع کمتر از ۱/۱۰۰۰۰ می‌باشد که در آن احشا اصلی شکم در جایگاهی مقابل محل اصلی خود قرار می‌گیرند. اگر محور قلب از راست به چپ باشد، سایتوس اینورسوس با دکستروکاردی و در صورتی که محور قلب از چپ به راست باشد، سایتوس اینورسوس با لووکاردی Isolated levocardia with situs inversus (ILSI) نامیده می‌شود (۱). لووکاردیای ایزوله با سایتوس اینورسوس یک آنومالی نادر با شیوع ۱/۲۲۰۰۰ در جمعیت عادی می‌باشد. در ۱۰-۵ درصد از مبتلایان به سایتوس اینورسوس و دکستروکاردیا بیماریهای مادرزادی قلب به ویژه آئورت و اینفریور و ناکاوی نا به جا (transposition of the aorta and inferior vena cava) دیده می‌شود. در حالی که این میزان در لووکاردی ایزوله به ۹۰٪ می‌رسد (۲). ۱/۲-۱/۴ درصد از مبتلایان به بیماریهای مادرزادی قلب نیز مبتلا به لووکاردی ایزوله می‌باشند. میزان بقاء این بیماران ۱۳-۵ درصد

کرده است که در آنها بیشترین بیماریهای مادرزادی قلب نقص بین دهلیزی (ASD)، نقص بین بطنی (VSD)، جابه جایی اصلاح شده عروق بزرگ (corrected TGA) و قوس آئورت سمت راست (right aortic arc) بود (۶).

در سال ۱۹۶۰ یک بیمار ۱۴ ساله با لووکاردیا وسایتوس اینورسوس گزارش شد که در اتوپسی انجام شده ضایعات قلبی مشاهده شده، ASD، VSD و تنگی پولمونر (PS) بود (۷).

در سال ۲۰۱۰ Susan و همکارانش ۲۲ بیمار با دو خروجی بطن راست (Double outlet right ventricle) را گزارش نمودند که ۹۱٪ آنها لووکاردیای ایزوله داشتند (۸).

Gasparini و همکارانش در سال ۲۰۱۰ یک بیمار ۴۲ ساله را که با حملات تنگی نفس در زمان فعالیت (exercise dyspnea) مراجعه کرده بود، معرفی کردند در بررسی‌ها مشخص شد بیمار یک مورد لووکاردیا با corrected TGA، دیواره بین بطنی سالم اما فورامن اووال باز و دهلیز راست دیلاته (dilated right atrium) می‌باشد که علایم بیمار پس از بستن فورامن اووال برطرف شد (۹).

بر اساس گزارشات منتشر شده بیشترین بیماریهای مادرزادی قلب در لووکاردی ایزوله شامل ASD، VSD، TGA، PS و آترزی پولمونر (PA) می‌باشد (۶).

در مورد بیمار معرفی شده نیز آنومالیهای متعدد مادرزادی قلب شامل VSD، PA و مجرای شریانی باز (PDA) وجود داشت. دو مورد اول در گزارشات قبلی نیز به عنوان همراهی شایع با لووکاردیا معرفی شده بود ولی مورد آخر کمتر گزارش شده است و جزء اختلالات شایع مادرزادی قلب همراه با لووکاردیا نمی‌باشد.

Fukuzawa در سال ۱۹۹۳ یک بیمار جالب با لووکاردی ایزوله را گزارش کرد که بر خلاف اکثر بیماران آنومالی داخل قلب نداشت ولی به علت آریتمی مراجعه کرده بود و در نهایت تشخیص sick sinus syndrome (SSS) برای وی گذاشته شد (۱۰).

۵ سال بعد kakura نیز یک بیمار ۶۸ ساله با SSS و البته آنومالیهای دیگر مثل طحال لوبوله و فقدان اینفریور و نا کوا را معرفی نمود (۱۱).

زمان بستری تعداد تنفس نوزاد ۶۲ عدد در دقیقه، ضربان قلب ۱۲۵ عدد در دقیقه، فشارخون ۶۹/۴۰ میلی‌متر جیوه و درصد اشباع اکسیژن شریانی ۸۱٪ بود. نوزاد سیانوز مرکزی خفیف داشت. در معاینه بالینی حداکثر ضربان قلب در پنجمین فضای بین‌دنده‌ای در خط مید کلاویکل سمت چپ لمس شد. صدای اول و دوم قلب به طور طبیعی شنیده شد. سوفل سیستولیک ۲/۶ در قسمت چپ استرنوم شنیده می‌شد که به محل دیگری انتشار نداشت. نبض‌های بیمار طبیعی بود. در معاینه شکم کبد و طحال لمس نشد. سایر معاینات نوزاد طبیعی بود.

در رادیوگرافی انجام شده قلب در محل اصلی خود بود. گاز معده در سمت راست و سایه کبد در سمت چپ مشاهده شد. در سونوگرافی شکم کبد در ربع فوقانی چپ و طحال در ربع فوقانی راست گزارش شد.

در اکوکاردیوگرافی نقص بین بطنی (VSD)، آترزی دریچه ریوی (PA)، مجرای شریانی باز (PDA) و عروق کولترال گزارش شد.

در طی بستری درصد اکسیژن خون شریانی نوزاد در حد ۸۵-۸۰ درصد بود و نوزاد سیانوز خفیفی داشت. با توجه به یافته‌های مذکور برای نوزاد لووکاردی ایزوله با سایتوس اینورسوس که یک آنومالی نادر می‌باشد، مطرح شد.

بحث و نتیجه‌گیری:

اختلالات جایگاه قلب و احشاء اعم از لووکاردی ایزوله و یا دکستروکاردیا معمولاً همراه با بیماریهای مادرزادی قلب می‌باشد. وراثت این بیماری معمولاً اتوزوم مغلوب بوده ولی می‌تواند وابسته به جنس نیز باشد.

در سال ۱۹۵۸ Berri و همکارانش از میان ۲۶۹۵ بیمار که با بیماری مادرزادی قلب مراجعه کرده بودند، ۴٪ لووکاردیای ایزوله گزارش کردند. ۲٪ از آنها دکستروکاردی داشتند، در این بیماران درگیریهای مختلف سیانوتیک قلبی وجود داشت (۵). این آمار نشان‌دهنده شیوع کمتر لووکاردیا نسبت به انواع دیگر اختلالات جایگاه احشا می‌باشد.

در سال ۱۹۶۵ Deuch و Campbell ۶۷۰ مورد بیماری سیانوتیک قلب گزارش کردند که ۲٪ آنها لووکاردیا داشتند. علاوه بر این Campbell موارد دیگری از لووکاردیا گزارش

در بیمار ما فقط بیماریهای مادرزادی قلب وجود داشت ولی آنومالیهای گوارشی دیده نشد که البته علایم بعضی از این آنومالیها ممکن است در سننن بالاتر تظاهر یابند و در نتیجه نمی توان در مورد وجود و یا عدم وجود آنها در این سن قضاوت قاطعی داشت.

لووکاردی ایزوله با سایتوس اینورسوس بیماری نادر است که با توجه به بیماریهای مادرزادی قلبی همراه می تواند کشنده باشد و نیاز به بررسی دقیق بیمار از نظر قلبی و گوارشی و سایر آنومالیهای همراه دارد.

در مورد گزارش شده با توجه به عروق کولترال فراوان بیمار نیاز به اقدام درمانی و جراحی اورژانس پیدا نکرد و بیمار در حال پیگیری می باشد.

همانطور که مشاهده می شود اختلالات ریتم قلب نیز در مبتلایان به لووکاردی ایزوله وجود دارد که البته در مورد گزارش شده آریتمی وجود نداشت.

آنومالی دیگری که در سال ۲۰۰۳ توسط *luterman* در یک بیمار مبتلا به لووکاردی گزارش شد ریه نعل اسبی بود که یک آنومالی نادر است (۱۲).

مالفورماسیونهای متعدد گوارشی نیز در اختلال جایگاه قلب و عروق گزارش شده است.

در سال ۲۰۰۵ گزارشی از یک نوزاد با علایم انسداد منتشر شد. این بیمار مبتلا به لووکاردی همراه تترالوژی فالو و علاوه بر آن آترزی دئودنوم و مال روتاسیون روده بود (۱۳).

در سال ۲۰۰۷ عبدالرحمان نوزاد پره ترمی را با لووکاردی ایزوله گزارش نمود که با آترزیهای متعدد روده کوچک و علایم انسداد بستری شده بود (۱۴).

References

منابع

1. Thomas AJ, Greenspan BE. Mirror image FDG localization in a Patient with inversus totalis and malignancy of the right lung. *J Nuclear Med.* 2006;47:294.
2. Srivastva VA, Kumar PA, Dosar SA. A case of splenic rupture in patient of situs inversus. *Indian J Surg.* 2010;72:326-327.
3. Vijayakumar V, Brandt T. Prolong survival with isolated levocardia and situs inversus. *Cleve Clin J Med.* 1991;58:243-247.
4. Katsuya S, Yamada S, Ukita M, et al. Isolated levocardia: prenatal Diagnosis and management. *Congenit Anom.* 2009;49:56-60.
5. Campbell M, Deuchar D. Dextrocardia and Isolated Levocardia I: Isolated levocardia. *Brit Heart J.* 1965;27:69-82.
6. Campbell M, Deuchar D. Dextrocardia and Isolated Levocardia II: Situs inversus and isolated dextrocardia. *Brit Heart J.* 1996;28:472-487.
7. Campbell M. Levocardia with transposition of the abdominal viscera. *Brit Heart J.* 1960;22:432-433.
8. Saleeb SF, Jurasezek A, Geva T. Anatomic, Imaging, and Clinical Characteristics of Double-Inlet, Double-Outlet Right Ventricle. *Am J Cardiol.* 2010;105:542-549.
9. Gasparini G, Rossi M, Zavalloni D, Belli G, Pagnotta P, Lisiqnali V, et al. A case of platypnea-orthodeoxia syndrome caused by the interaction between the presence of corrected transposition of the great arteries and patent foramen ovale. *Int J Cardiol.* 2010;138:1-3.

10. Fukuzawa J, Haneda T, Ishi Y, Kawashima E, Ogawa Y, Matsuhashi H, et al. A case report of isolated Levocardia without intracardiac anomalies associated with sick sinus Syndrome. *Jpn Circ J.* 1993;57:245-250.
11. Kakura H, Miyahara K, Sohara H, Amitani S, Koga M, Moriyama Y, et al. Isolated levocardia associated with absence of inferior vena cava, lobulated spleen and Sick sinus syndrome. A case report. *Jpn Heart J.* 1998;39:235-241.
12. Lutterman J, Jedeikin R, David C. Horseshoe lung with left lung hyperplasia and critical pulmonary venous stenosis. *The Annals of thoracic surgery.* 2004: 1085-1087.
13. Nawaz A, Matta H, Hamchou M, Jacobez A, Trado AL, Salem AH, et al. Situs inversus abdominus in association with congenital duodenal obstruction: a report of two cases and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2005;21:589-592.
14. Abdur-Rahman L, Adeniran J, Taiwo J. Concurrent dextrogastrica, reverse midgut rotation and intestinal atresia in a neonate. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeon.* 2007: 228-230.

Isolated levocardia: A case report

R. Goodarzi, MD¹ S. Rajaei, MD²

Assistant Professor Department of Pediatrics¹, Children Clinical Research Development Unit, Associate Professor Department of Pediatrics², Health Fertility and Infertility Research Center, Hormozgan University of Medical Sciences, Bandar Abbas, Iran.

(Received 26 Jan, 2012 Accepted 11 Jun, 2012)

ABSTRACT

Introduction: Levocardia with situs inversus, a rare congenital disorder, is usually associated with severe cyanotic congenital heart disease. Thus these patients have adverse prognosis.

Patient: A 2-day-old neonate with mild central cyanosis was admitted to Neonatal Intensive Care Unit (NICU). Prenatal sonographies were normal. Physical exam was normal except for 2/6 heart murmur in left sternal border and mild central cyanosis. Chest x-ray revealed normal placed heart, gastric gas bobble at the right and shadow of liver at the left side.

Conclusion: Isolated levocardia is a rare anomaly. It could be fatal due to associated congenital heart disease. Early or prenatal diagnosis of this anomaly is important in improving prognosis of the patients.

Correspondence:

S. Rajaei, MD.

*Pediatric Hospital, Hormozgan
University of Medical Sciences.*

Bandar Abbas, Iran

Tel: +98 9173616596

Email:

srjaei@hums.ac.ir

Key words: levocardia- Situs inversus- Congenital heart disease- Cyanosis