

УДК 616.131:616.132-007.64]-073.756.8

У. Підвальна<sup>1,2</sup>✉, А. Мангов<sup>2,3,4</sup>, М. Мірчук<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, вул. Пекарська, 69, Львів, 79010, Україна

<sup>2</sup>Україно-Польський центр серця «Львів», вул. Чернігівська, 7, Львів, 79010, Україна

<sup>3</sup>Європейський радіологічний центр, вул. Дарвіна, 8/10, Харків, 61002, Україна

<sup>4</sup>Харківська медична академія післядипломної освіти, вул. Амосова, 58, Харків, 61176, Україна

## ГЕТЕРОТАКСІЯ, ТРОМБОЕМБОЛІЯ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ ТА АНЕВРИЗМА АОРТИ: РІДКІСНЕ ВИПАДКОВЕ ПОЄДНАННЯ (РАДІОЛОГІЧНА ОЦІНКА)

При обмеженому часі аналізу даних комп'ютерної томографії (КТ) в невідкладних станах, радіолог та клініцист не завжди обізнані з вродженою патологією, особливо при асимптоматичному перебізі. Презентуємо випадок синдрому гетеротаксії, випадково виявлений у 62-річної жінки з масивною тромбоемболією легеневої артерії, локальною мішкоподібною аневризмою дуги аорти та COVID-19. Представлений випадок описує незвичайне поєднання небезпечних для життя станів і вроджених аномалій. Під час аналізу зображень КТ-ангіографії верифіковано збережену топографію та морфологію камер серця. Верхня та нижня порожнисті вени розташовані ліворуч і впадають у значно розширений коронарний синус. Порушене розташування органів черевної порожнини лівобічно-центральне розташування печінки і жовчного міхура, центральне розташування короткої підшлункової залози, правобічне розташування шлунка, мальротация кишківника, поліспленія з правобічним розташуванням численних селезінок, атипове відходження вісцеральних гілок черевної частини аорти. Комплексна оцінка КТ-зображень сприяє верифікації недіагностованих вроджених аномалій. Своєчасне розпізнавання синдрому гетеротаксії в умовах, що загрожують життю, суттєво впливає на тактику лікування та має бути врахована при проведенні діагностичних та обережних інтервенцій для зменшення можливих ускладнень.

**Ключові слова:** анатомія, аорта, гетеротаксія, комп'ютерна томографія ангіографія, аневризма аорти, тромбоемболія легеневої артерії.

Проблеми радіаційної медицини та радіобіології. 2022. Вип. 27. С. 495–503. doi: 10.33145/2304-8336-2022-27-495-503

✉ Підвальна Уляна Євгенівна, e-mail: [pidvalna\\_uliana@meduniv.lviv.ua](mailto:pidvalna_uliana@meduniv.lviv.ua)

U. Pidvalna<sup>1,2</sup>✉, A. Mangov<sup>2,3,4</sup>, M. Mirchuk<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Danylo Halytsky Lviv National Medical University, 69 Pekarska St., Lviv, 79010, Ukraine

<sup>2</sup>Ukrainian-Polish Heart Center «Lviv», 7 Chernihivska St., Lviv, 79010, Ukraine

<sup>3</sup>European Radiological Center, 8/10 Darvina St., Kharkiv, 61002, Ukraine

<sup>4</sup>Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, 58 Amosova St., Kharkiv, 61176, Ukraine

## HETEROTAXY SYNDROME IN COVID-19 PATIENT WITH PULMONARY EMBOLISM AND AORTIC ANEURYSM: A RARE ACCIDENTAL COMBINATION (RADIOLOGICAL ASSESSMENT)

With limited time for analysing computed tomography (CT) data in medical emergencies, radiologists and clinicians are not always aware of congenital pathologies, especially in asymptomatic cases. We present a case report of heterotaxy syndrome detected incidentally in a 62-year-old female with massive pulmonary embolism, local saccular aneurysm of the aortic arch and COVID-19. The presented case describes an unusual combination of life-threatening conditions and congenital anomalies. Using the CT angiography, we reported the preserved topography and morphology of the heart chambers. The superior and inferior venae cavae were located on the left, draining into a significantly dilated coronary sinus. Disordered abdominal organ arrangement included midline liver, right-sided stomach, the central location of the short pancreas, malrotation of the intestine, polysplenia, and atypical rise of visceral branches of the abdominal aorta. A comprehensive assessment of CT images promoted verification of undiagnosed congenital anomalies. Prompt recognition of heterotaxy syndrome in life-threatening conditions significantly impacts treatment tactics and should be the course of diagnostic and cautious interventions to reduce further complications.

**Key words:** anatomy, aorta, heterotaxy syndrome, computed tomography angiography, aortic aneurysm, pulmonary embolism, COVID-19.

*Problems of Radiation Medicine and Radiobiology. 2022;27:495-503. doi: 10.33145/2304-8336-2022-27-495-503*

### ВСТУП

Синдром гетеротаксії є рідкісним захворюванням. Приблизне число людей з гетеротаксією залишається невідомим [1]. Синдром гетеротаксії проявляється в частковій інверсії внутрішніх органів. Первинний дефект латералізації зумовлює асиметричний розвиток органів [2]. Залежно від ембріологічних порушень, синдром гетеротаксії поділяють на ізомерію правого передсердя та ізомерію лівого передсердя [3, 4].

Враховуючи обмежений час для аналізу даних комп'ютерної томографії (КТ) у невідкладних випадках, радіологи та клініцисти не завжди зважають на патології спадкового генезу, особливо в безсимптомних випадках [5–7]. Презентуємо випадок синдрому гетеротаксії, випадково верифікований у 62-річної жінки з масивною тромбоемболією легеневої артерії, локальною мішкоподібною аневризмою дуги аорти та COVID-19. Верифікація раніше недиагностованого синдрому гетеротаксії суттєво впливає на тактику лікування, зокрема під час інтервенцій (вибору місця канюляції, місця хірургічного втручання,

### INTRODUCTION

Heterotaxy syndrome is a rare condition. The estimated number of people with heterotaxy remains unknown [1]. Heterotaxy syndrome is manifested in a partial inversion of internal organs. The primary defect in lateralisation causes asymmetrical development of organs [2]. Depending on embryological errors, heterotaxy syndrome is subdivided into right atrial and left atrial isomerism [3, 4].

With limited time for analysing computed tomography (CT) data in medical emergencies, radiologists and clinicians are not always aware of congenital pathologies, especially in asymptomatic cases [5–7]. We present a case report of heterotaxy syndrome detected incidentally in a 62-year-old female with massive pulmonary embolism, local saccular aneurysm of the aortic arch and COVID-19. Verifying previously undiagnosed heterotaxy syndrome significantly influences treatment tactics, particularly during interventions (choice of cannulation site, surgical insertion site, access site

✉ Uliana Y. Pidvalna, e-mail: pidvalna\_uliana@meduniv.lviv.ua

варіантів доступу). Цей випадок має на меті підвищити обізнаність про можливе поєднання вроджених патологій і станів, що загрожують життю.

### Презентація випадку

Презентований випадок відповідає Етичним принципам і був схвалений Комітетом з біоетики Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького. Від пацієнтки отримано письмову згоду для відображення випадку.

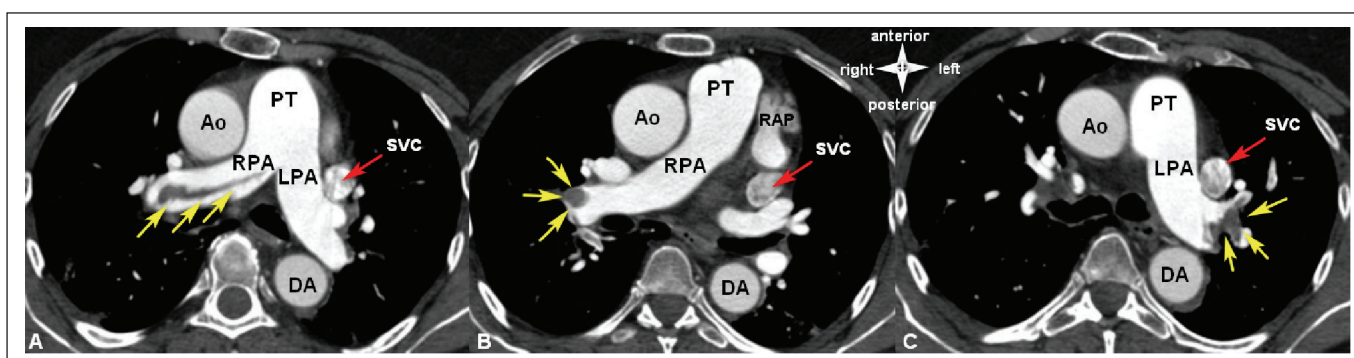
Під час КТ-ангіографії 62-річної COVID-позитивної пацієнтки з пневмонією та двосторонньою масивною тромбоемболією легеневої артерії верифіковано синдром гетеротаксії (рис. 1).

options). This case report aims to raise awareness of the potential combination of congenital pathologies and life-threatening conditions.

### Case report

This report conforms to the Ethical Guidelines and was approved by the Ethics Committee at Danylo Halytsky Lviv National Medical University. Written informed consent has been obtained from the patient.

CT angiography (CTA) of a 62-year-old COVID-positive female patient with pneumonia and bilateral massive pulmonary embolism has detected heterotaxy syndrome (Fig. 1).



**Рисунок 1.** Двовимірні аксіальні зображення, що показують масивну тромбоемболію легеневої артерії у пацієнтки з COVID-19

Серії демонструють розташування емболів (жовті стрілки): А – у проксимальній частині правої легеневої артерії (RPA); В – в дистальній частині правої легеневої артерії (RPA); С – у лівій легеневої артерії (LPA). Висхідна аорта (Ao) розташована праворуч від легеневого стовбура, низхідна аорта (DA) розташована зліва від хребта, верхня порожниста вена (SVC, червона стрілка) виявлена зліва, RAP – вушко правого передсердя.

**Figure 1.** Serial two-dimensional axial views showing the massive pulmonary embolism in patient with COVID-19

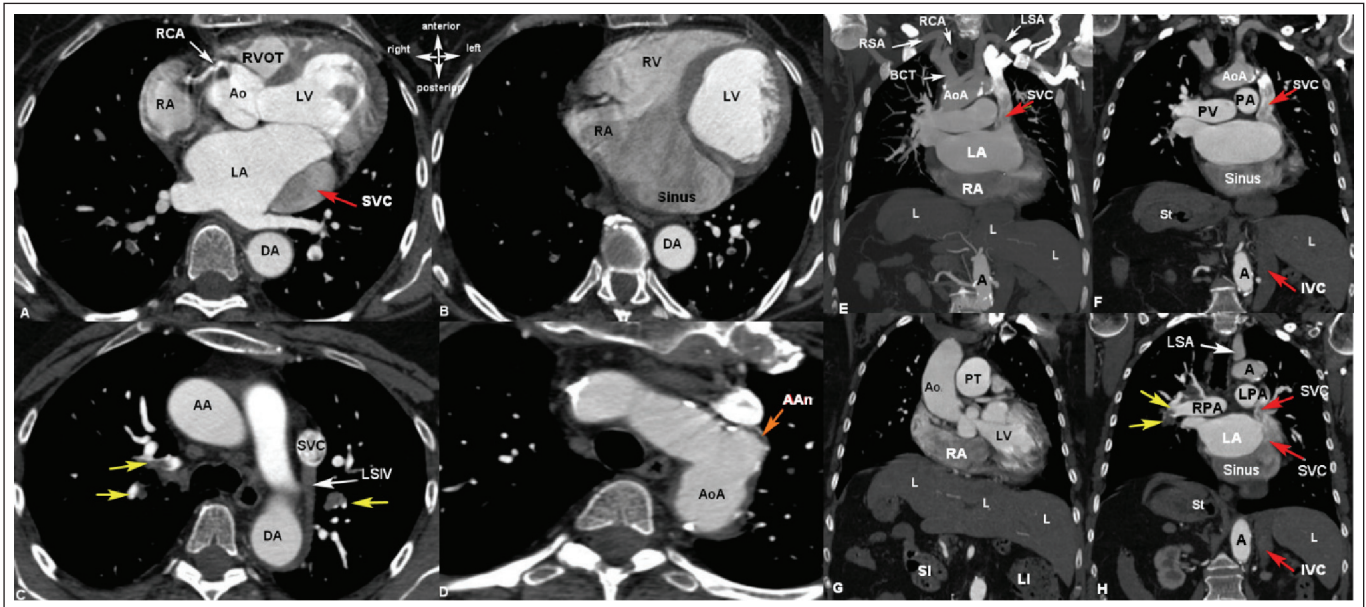
The series demonstrates the location of the pulmonary emboli (yellow arrows) in the A – proximal right pulmonary artery (RPA), B – distal right pulmonary artery (RPA), C – and left pulmonary artery (LPA). The ascending aorta (Ao) is located to the right of the pulmonary trunk; the descending aorta (DA) is located to the left of the vertebral column. The superior vena cava (SVC, red arrow) is detected on the left; RAP – right atrial appendage.

Рентгенологічна оцінка *Applegate* була використана для опису результатів синдрому гетеротаксії [2]:

1. Топографія та морфологія камер серця збережена. Гребінчасті м'язи правого передсердя формують «дендритний» вигляд, типовий для правого передсердя. Морфологія термінального гребеня збережена. Ліве передсердя з гладкою внутрішньою стінкою, вушко лівого передсердя розташоване зліва, містить гребенясті м'язи. Верхівка серця розташована зліва (що відповідає нормальній позиції) (рис. 2).
2. Венозний дренаж змінено. Верхня порожниста вена розташована ліворуч та впадає у розширений коронарний синус серця. Передньозадній розмір коронарного синуса 57 мм. Непарна вена відсутня. Крім того, ліва верхня міжреберна вена з'єднується з додатковою напівнепарною веною, яка продов-

Radiological evaluation by *Applegate* was used to describe findings in heterotaxy syndrome [2]:

1. Topography and morphology of the heart chambers are preserved. The pectinate muscles of the right atrium form a «dendritic» appearance typical of the right atrium, and terminal crest morphology is preserved. The left atrium has a smooth internal wall; the left auricle is located on the left and contains pectinate muscles. The apex of the heart is located on the left (which complies with the normal position) (Fig. 2).
2. Venous drainage has been changed. The superior vena cava is located on the left and drains into the dilated coronary sinus of the heart. The anteroposterior size of the coronary sinus is 57 mm. Vena azygos is absent. Moreover, the left superior intercostal vein connects with the accessory hemiazygous vein,



**Рисунок 2. Топографія та морфологія серця та магістральних судин у пацієнтки з гетеротаксією**

**A–C:** Ao – висхідна аорта; RCA – права коронарна артерія; LV – лівий шлуночок; LA – ліве передсердя; RVOT – вихідний тракт правого шлуночка; SVC – верхня порожниста вена; RV – правий шлуночок; DA – низхідна аорта. **B:** Коронарний синус (Sinus) розширений. **C:** Верхня порожниста вена (SVC) розташована зліва; LSIV, ліва верхня міжреброва вена. Розташування емболів (жовті стрілки) у легневих артеріях.

**D:** Локальна мішкоподібна аневризма (AAn) із кальцинованими бляшками на стінках (помаранчева стрілка).

**E–H:** корональне (фронтальне) КТ із контрастним підсиленням демонструє **E–F** – атипове ліве положення верхньої порожнистої вени (SVC) (червоні стрілки); типове положення висхідної аорти (AoA) з брахіоцефальним стовбуром (BCT), яка поділяється на праву підключичну артерію (RSA) і праву загальну сонну артерію (RCA); і ліва підключична артерія (LSA). **G:** топографія серця збережена. Ao – висхідна аорта, LV – лівий шлуночок, PT – легеневий стовбур. Наявність мальотації: праворуч розташовані петлі тонкої кишки (SI), зліва – всієї товстої кишки (LI). **E–H:** право-ліва інверсія внутрішніх органів у черевній порожнині. Середнє розміщення печінки (L) і правобічне шлунка (St).

A – аорта, RA – праве передсердя, LA – ліве передсердя, LPA – ліва легенева артерія, PV – легенева вена. Лівосторонні верхня (SVC) і нижня (IVC) порожнисті вени позначені червоними стрілками.

**Figure 2. Topography and morphology of the heart and main vessels in patient with heterotaxy syndrome**

**A–C:** Ao, ascending aorta; RCA, right coronary artery; LV, left ventricle; LA, left atrium; RVOT, right ventricle outflow tract; SVC, superior vena cava; RV, right ventricle; DA, descending aorta. **B:** coronary sinus (Sinus) is dilated; **C:** superior vena cava (SVC) is located to the left, LSIV – left superior intercostal vein. The location of the pulmonary emboli (yellow arrows) in the pulmonary arteries.

**D:** local saccular aneurysm (AAn) with calcified plaques on the walls (orange arrow).

**E–H:** coronal (frontal) CT with contrast enhancement demonstrates **E–F** – the atypical left position of the superior vena cava (SVC) (red arrows); the typical position of the ascending aorta (AoA) with brachiocephalic trunk (BCT or Innominate artery), which is divided into the right subclavian artery (RSA) and the right common carotid artery (RCA); and the left subclavian artery (LSA). **G:** the topography of the heart is preserved. Ao, ascending aorta; LV, left ventricle; PT, pulmonary trunk. Presence of malrotation: loops of the small intestine (SI) are located on the right, and the entire large intestine (LI) is located on the left. **E–H:** right-left inversion of viscera in the abdominal cavity: midline liver (L) and right-sided stomach (St).

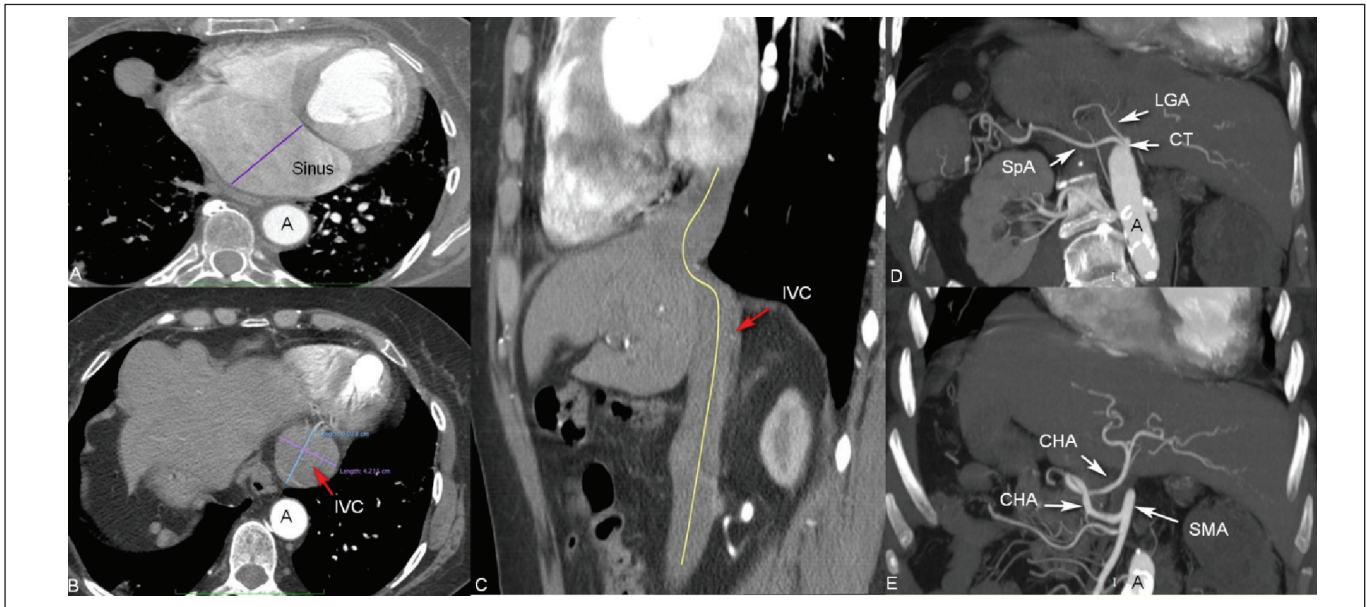
A – aorta; RA – right atrium; LA – left atrium; LPA – left pulmonary artery; PV – pulmonary vein. Left-sided superior (SVC) and inferior (IVC) venae cavae are marked with red arrows.

жується безпосередньо в напівнепарну вену. Ліва верхня міжреберна вена впадає безпосередньо у верхню порожнисту вену, розташовану зліва. Нижня порожниста вена з усіма відділами розташована зліва від аорти і має перегин у внутрішньопечінковому сегменті; наддіафрагмальний сегмент розширений до 42 мм і впадає в коронарний синус. Таким чином, обидві порожнисті вени впадають у значно розширений коронарний синус (у нормі вони впадають окремо в праве передсердя через отвір верхньої та нижньої порожнистих вен) (рис. 3).

3. Грудна частина аорти розташована зліва від грудного відділу хребта і, як зазвичай, опускається до сере-

which continues directly in the hemiazygous vein. The left superior intercostal vein drains directly into the superior vena cava located on the left. The inferior vena cava with all the parts is located to the left of the aorta and has kinking in the intrahepatic segment; the supradiaphragmatic segment is dilated to 42 mm and drains into the coronary sinus. Thus, both venae cavae drain into a significantly dilated coronary sinus (normally, they drain separately into the right atrium at the superior et inferior venae cavae orifice) (Fig. 3).

3. The thoracic aorta is located to the left of the thoracic spine, and descends towards the midline,



**Рисунок 3. Комп'ютерна томографія-ангіографія обох порожнистих вен, що впадають у значно розширений коронарний синус**

A – коронарний синус (Sinus) розширений; B – нижня порожниста вена (IVC) розташована зліва, C – перегин (жовта лінія) нижньої порожнистої вени (IVC) у внутрішньопечінковому сегменті з розширенням у наддіафрагмальному сегменті; D – селезінкова артерія (SpA) і ліва шлункова артерія (LGA) піднімаються єдиним стовбуром (CT) від черевної аорти (A); E – загальна печінкова артерія відходить від верхньої брижової артерії (SMA).

**Figure 3. Contrast-enhanced CT scans of the both venae cavae drainage into a significantly dilated coronary sinus**

A – coronary sinus (Sinus) is dilated. B – inferior vena cava (IVC) is located on the left. C – kinking (yellow line) of the inferior vena cava (IVC) in the intrahepatic segment with dilation in the supradiaphragmatic segment. D – splenic artery (SpA) and left gastric artery (LGA) rise as a single trunk (CT) from the abdominal aorta (A). E – Common hepatic artery arises from the superior mesenteric artery (SMA).

динної лінії. Нетипово нижня порожниста вена розташована зліва від черевної аорти. Особливості гілок черевної аорти: селезінкова артерія та ліва шлункова артерія відходять одним стовбуром від черевної аорти (в нормі першою гілкою черевної аорти є черевний стовбур, який складається із загальної печінкової артерії, лівої шлункової артерії та селезінкової артерії). Загальна печінкова артерія нетипово відходить від верхньої брижової артерії.

4. Шлунок розташований справа. Присутня мальротация кишківника: петлі тонкого кишківника розташовані повністю справа, товстий кишківник – зліва. Центральне розташування короткої підшлункової залози.

5. Печінка розташована лівобічно-центрально, жовчний міхур має лівобічний напрямок тіла до воріт печінки.

6. Поліспленія з правобічним розташуванням численних селезінок (дев'ять у полі сканування).

7. У правій легені відсутня горизонтальна щілина, але наявні три часткові бронхи (верхній, середній та нижній). Ліва легеня містить косу щілину та два часткових бронхи (верхній та нижній) (рис. 4).

Додатково візуалізовано локальну аневризму дуги аорти на фоні атеросклеротичних змін.

as usual. Atypically, the inferior vena cava is located to the left of the abdominal aorta. Features of the branches of the abdominal aorta: the splenic artery and the left gastric artery arise as a single trunk from the abdominal aorta (within the norm, the first branch of the abdominal aorta is the celiac trunk which consists of the common hepatic artery, left gastric artery and splenic artery). The common hepatic artery arises atypically from the superior mesenteric artery.

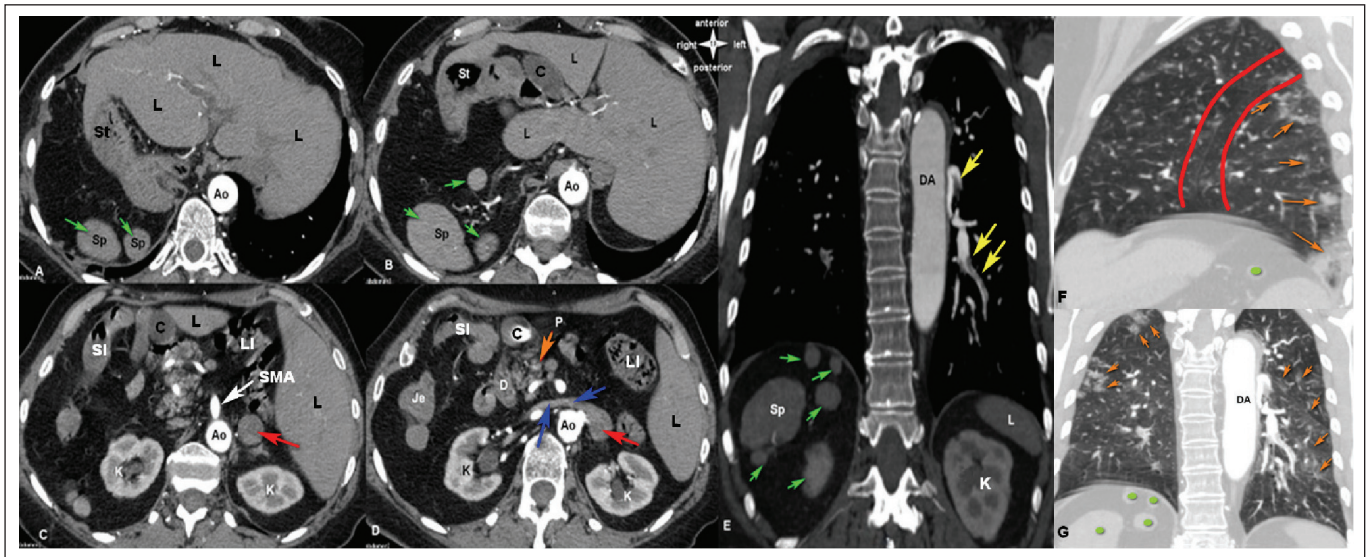
4. Stomach is located on the right. Presence of malrotation of the intestine: loops of the small intestine are located entirely on the right, and the large intestine is located on the left. The short pancreas has a central position.

5. Liver has a left-central position, and the gallbladder has a left-side direction towards the porta hepatis.

6. Polysplenia with the right-sided location of multiple spleens (nine in the scan field).

7. The right lung does not have a horizontal fissure but three lobar bronchi (superior, middle, inferior). The left lung has an oblique fissure and two lobar bronchi (superior and inferior) (Fig. 4).

Additional findings of a local aneurysm of the aortic arch against the backdrop of atherosclerotic changes were found.



#### Рисунок 4. КТ-візуалізація синдрому гетеротаксії

**A–D:** аксіальне КТ черевної порожнини з контрастуванням. Інверсія внутрішніх органів черевної порожнини: середньо-лівостороннє положення печінки (L), жовчний міхур з каменем (C), правобічне положення шлунка (St). Наявність мальротатії: праворуч розташовані петлі тонкої кишки (SI) (правостороння порожня (Je) і клубова кишка), ліворуч – весь товстий кишківник (LI). Центральне розташування (помаранчева стрілка) короткої підшлункової залози (P) біля дванадцятипалої кишки (D).

**C–D:** верхня брижова артерія (SMA) відходить від черевної аорти. Нижня порожниста вена (червона стрілка) візуалізована зліва від аорти. Права ниркова вена (сині стрілки) впадає в нижню порожнисту вену. К, нирка; Sp, селезінка.

**E:** корональне КТ органів грудної клітки та черевної порожнини з контрастуванням. Низхідна аорта (DA) розташована зліва від хребета. Розташування емболів (жовті стрілки) у легеневих артеріях. Кілька селезінок (зелені стрілки) свідчать про поліспленію.

**F –** сагітальна та **G –** корональна реконструкція КТ органів грудної клітки («легеневе» вікно). Вірусна пневмонія CO-RADS 5. Паренхіма обох легень має множинні «матові» помутніння з тенденцією до консолідації (помаранчеві стрілки). Коса щілина правої легені обмежена червоними лініями; кілька селезінок (зелені кола).

#### Figure 4. CT visualization of heterotaxy syndrome

**A–D:** axial CT Contrast-enhanced CT of the abdomen. Inversion of viscera in the abdominal cavity: middle-left position of the liver (L), gallbladder with gallstone (C), the right-sided position of the stomach (St). Presence of malrotation: loops of the small intestine (SI) are located on the right (right-sided jejunum (Je) and ileum), and the entire large intestine (LI) is located to the left. Central location (orange arrow) of the short pancreas (P) near duodenum (D).

**C–D:** superior mesenteric artery (SMA) arises from the abdominal aorta. The inferior vena cava (red arrow) is detected on the left of the aorta. The right renal vein (blue arrows) drains to the inferior vena cava. K, kidney; Sp, spleen.

**E:** coronal CT Contrast-enhanced CT of the chest and abdomen. The descending aorta (DA) is located to the left of the vertebral column. The location of the pulmonary emboli (yellow arrows) in the pulmonary arteries. Multiple spleens (green arrows) attest to polysplenia.

**F –** sagittal and **G –** coronal reconstructions of the chest CT (lung window). Viral pneumonia CO-RADS 5. The parenchyma of both lungs has multiple «ground glass» opacities with a tendency for consolidation (orange arrows). The oblique fissure of the right lung is limited by red lines; multiple spleens (green circles).

#### ОБГОВОРЕННЯ

Презентований випадок описує незвичне поєднання життєво-загрозливого стану – масивної тромбоемболії легеневої артерії, природжених вад та аневризми дуги аорти. До віку 62 років пацієнтка не знала про аномальне розміщення деяких внутрішніх органів, що може свідчити про безсимптомний перебіг. Сукупність описаних топографо-анатомічних змін: нетипове розташування органів черевної порожнини, лівостороннє розміщення порожнистих вен, мальротатія та нетипове відходження вісцеральних гілок абдомінальної аорти істотно впливають на лікувальну тактику пацієнта, особливо при хірургічних маніпуляціях.

#### DISCUSSION

The presented case describes an unusual combination of life-threatening conditions – massive pulmonary embolism, congenital defects and an aortic arch aneurysm. Before the age of 62, the female patient did not know about the abnormal location of some internal organs, which may attest to an asymptomatic run. The totality of described topography-anatomic changes: left-sided location of venae cavae, atypical location of abdominal organs, malrotation and atypical rise of visceral branches of the abdominal aorta have a significant impact on treatment tactics, surgical interventions in particular.

Типовими для синдрому гетеротаксії є «серединне» розташування печінки та дискордантне розміщення шлунка [8]. Комплексна оцінка КТ зображень дала змогу верифікувати змінене розташування органів черевної порожнини: лівобічно-центральне розташування печінки та жовчного міхура, коротка підшлункова залоза, правобічне розташування шлунка, мальротация кишківника, поліспленія. Ідентифіковані численні частки селезінки [3] та коротка підшлункова залоза [9] є типовими для синдрому поліспленії (або ізомерії лівого передсердя) [10]. При поліспленії нижня порожниста вена зазвичай переривається з непарною веною [8]. Натомість ми ідентифікували повністю лівосторонні верхню та нижню порожнисті вени, які нетипово впадають у розширений коронарний синус. Дилатація коронарного синуса характерна для лівобічної верхньої порожнистої вени [11]. Наскільки нам відомо, раніше в літературі не повідомлялося про таке аневризматичне розширення коронарного синуса. Крім того, виявлено лівостороннє розташування верхівки серця та морфологічно правильні ліві та праве передсердя та передсердя, що виключає лівобічну ізомерію. Виявлено відходження загальної печінкової артерії від верхньої брижової артерії, поділ черевного стовбура на селезінкову артерію та ліву шлункову артерію. Діагностовані анатомічні варіанти відділу черевного стовбура та відходження печінкових артерій за Michel's впливатимуть на тактику проведення абдомінальної хірургії. Описані зміни підтверджують твердження про характерність серцево-судинних аномалій для синдрому гетеротаксії [8]. Висока варіабельність аномалій зумовлює численні публікації, які різняться між авторами [3, 4, 9, 12].

## ВИСНОВКИ

Синдром гетеротаксії – рідкісний стан, який може протікати безсимптомно. Комплексна оцінка КТ-зображень сприяє верифікації недіагностованих вроджених аномалій. Своєчасне розпізнавання вроджених аномалій у загрозливих для життя станах має стати курсом діагностичних та обережних втручань для зменшення подальших ускладнень.

## Фінансування

Дослідження фінансується в рамках планової науково-дослідної роботи кафедри нормальної анатомії, державний реєстраційний номер 0120U002129.

## Подяки

Хочемо подякувати Збройним Силам України за забезпечення нашої безпеки під час підготовки цього рукопису

Typical of heterotaxy syndrome are «midline» liver and discordant stomach bubble [8]. A comprehensive assessment of CT scans helped verify disordered abdominal organ arrangement: left-central location of the liver and gallbladder, short pancreas, right-sided location of the stomach, malrotation of the intestine, polysplenia. Identified multiple spleens [3] and short pancreas [9] are typical of polysplenia syndrome (or left atrial isomerism) [10]. In polysplenia, inferior vena cava is usually interrupted with v. azygos [8]. Instead, we have identified completely left-sided superior and inferior venae cavae, which atypically drain into the dilated coronary sinus. Dilatation of the coronary sinus is typical for the left-sided superior vena cava [11]. To our knowledge, such aneurysmatic dilatation of the coronary sinus has not been previously reported in the literature. In addition, the left-sided location of the apex of the heart and morphologically correct left and right atria and auricles have been discovered, which excludes left isomerism. We have detected the rising of the common hepatic artery from the superior mesenteric artery, the division of the celiac trunk into the splenic artery and the left gastric artery. The diagnosed anatomic variants of celiac trunk division and the rise of hepatic arteries under Michel's will impact the tactics of abdominal surgery. The described changes support the statement that cardiovascular abnormalities are characteristic of heterotaxy syndrome [8]. High variability of anomalies stipulates for multiple publications by different authors [3, 4, 9, 12].

## CONCLUSION

Heterotaxy syndrome is a rare condition, which may have an asymptomatic run. A comprehensive assessment of CT images promotes verification of undiagnosed congenital anomalies. Prompt recognition of congenital anomalies in life-threatening conditions should be the course of diagnostic and cautious interventions to reduce further complications.

## Funding

The study is funded as a part of the planned research work of the Department of Normal Anatomy, state registration No. 0120U002129.

## Acknowledgements

We would like to thank the Armed Forces of Ukraine for ensuring our security while we were preparing this manuscript

### Конфлікт інтересів

Конфлікту інтересів немає.

### СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Heterotaxy. Disease at a glance. Режим доступу: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/10875/heterotaxy> (дата доступу: червень 2022 р.).
2. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome / K. E. Applegate, M. J. Goske, G. Pierce, D. Murphy. *RadioGraphics*. 1999. Vol. 19, no. 4. P. 837–852. doi: 10.1148/radiographics.19.4.g99j131837.
3. Agarwal P., Agarwal R. K. Left atrial isomerism associated with aneurysmal enlargement of right atrial appendage: A case report with literature review. *Indian J. Radiol. Imaging*. 2019. Vol. 29, no. 3. P. 318–323. doi: 10.4103/ijri.IJRI\_341\_19.
4. Chen L. W., Chou M. C., Edmund C. So. Heterotaxy syndrome at adult age: A case report. *Anaesth. Anaesth.* 2017. Vol. 1, no. 2. P. 1–3. doi: 10.15761/JAA.1000106.
5. Morphometric characteristics of the aorta and heart in situs inversus totalis / U. Pidvalna, M. Mirchuk, D. Beshley, L. Mateshuk-Vatseba. *Anat. Cell Biol.* 2022. Vol. 55, no. 2. P. 259–263. doi: 10.5115/acb.21.252.
6. Tsoucalas G., Thomaidis V., Fiska A. Situs inversus totalis: Always recall the uncommon. *Clin. Case Rep.* 2019. Vol. 7, no. 12. P. 2575–2576. doi: 10.1002/ccr3.2433.
7. Comparison of situs ambiguous patterns between heterotaxy syndromes with polysplenia and asplenia / H. Yoneyama, C. Kondo, A. Yamasaki et al. *Eur. J. Radiol.* 2015. Vol. 84, no. 11. P. 2301–2306. doi: 10.1016/j.ejrad.2015.08.004.
8. Myung K. P., Mehrdad S. Cyanotic congenital heart defects. Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. 7th ed. Philadelphia : Elsevier, 2021. Vol. 14. P. 160-223.
9. Isomerism or heterotaxy: which term leads to better understanding? / R. S. Loomba, A. M. Hlavacek, D. E. Spicer, R. H. Anderson. *Cardiol. Young.* 2015. Vol. 25, no. 6. P. 1037–1043. doi: 10.1017/S1047951115001122.
10. Human laterality disorders: pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and management / M. Soofi, M. A. Alpert, J. Barbadora et al. *Am. J. Med. Sci.* 2021. Vol. 362, no. 3. P. 233–242. doi: 10.1016/j.amjms.2021.05.020.
11. D'Cruz I. A., Shala M. B., Johns C. Echocardiography of the coronary sinus in adults. *Clin. Cardiol.* 2000. Vol. 23, no. 3. P. 149–154. doi: 10.1002/clc.4960230304.
12. Sadler T. Establishing the embryonic axes: prime time for teratogenic insults. *J. Cardiovasc. Dev. Dis.* 2017. Vol. 4, no. 3. P. 15. doi: 10.3390/jcdd4030015.

### ІНФОРМАЦІЯ ПРО АВТОРІВ

**Підвальна Уляна Євгенівна** – кандидат медичних наук, доцент кафедри нормальної анатомії медичного факультету №1, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна, ORCID: 0000-0001-7360-8111

### Conflict of interest

There is no conflict of interest.

### REFERENCES

1. Heterotaxy. Disease at a Glance. Available from: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/10875/heterotaxy> [accessed June 2022].
2. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: Imaging of the heterotaxy syndrome. *RadioGraphics*. 1999;19(4): 837-852. doi: 10.1148/radiographics.19.4.g99j131837.
3. Agarwal P, Agarwal RK. Left atrial isomerism associated with aneurysmal enlargement of right atrial appendage: A case report with literature review. *Indian J Radiol Imaging*. 2019;29(03):318-323. doi: 10.4103/ijri.IJRI\_341\_19.
4. Chen LW, Chou MC, Edmund CSo. Heterotaxy syndrome at adult age: A case report. *Anaesth Anaesth*. 2017;1(2):1-3. doi: 10.15761/JAA.1000106.
5. Pidvalna U, Mirchuk M, Beshley D, Mateshuk-Vatseba L. Morphometric characteristics of the aorta and heart in situs inversus totalis. *Anat Cell Biol*. 2022;55(2):259-263. doi: 10.5115/acb.21.252.
6. Tsoucalas G, Thomaidis V, Fiska A. Situs inversus totalis: Always recall the uncommon. *Clin Case Rep*. 2019;7(12):2575-2576. doi: 10.1002/ccr3.2433.
7. Yoneyama H, Kondo C, Yamasaki A, Nakanishi T, Sakai S. Comparison of situs ambiguous patterns between heterotaxy syndromes with polysplenia and asplenia. *Eur J Radiol*. 2015;84(11):2301-2306. doi: 10.1016/j.ejrad.2015.08.004.
8. Myung KP, Mehrdad S. Cyanotic Congenital Heart Defects. In: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. Vol. 14. pp. 160-223.
9. Loomba RS, Hlavacek AM, Spicer DE, Anderson RH. Isomerism or heterotaxy: which term leads to better understanding? *Cardiol Young*. 2015;25(6):1037-1043. doi: 10.1017/S1047951115001122.
10. Soofi M, Alpert MA, Barbadora J, Mukerji B, Mukerji V. Human laterality disorders: Pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and management. *Am J Med Sci*. 2021;362(3):233-242. doi: 10.1016/j.amjms.2021.05.020.
11. D'Cruz IA, Shala MB, Johns C. Echocardiography of the coronary sinus in adults. *Clin Cardiol*. 2000;23(3):149-154. doi: 10.1002/clc.4960230304.
12. Sadler T. Establishing the embryonic axes: Prime time for teratogenic insults. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2017;4(3):15. doi: 10.3390/jcdd4030015.

### INFORMATION ABOUT AUTHORS

**Uliana Y. Pidvalna** – Ph.D., Associate Professor of the Department of Normal Anatomy of the Medical Faculty №1, Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine, ORCID: 0000-0001-7360-8111



**Мангов Андрій Володимирович** – асистент кафедри променевої діагностики, Харківська медична академія післядипломної освіти; лікар-рентгенолог, Європейський радіологічний центр, м. Харків; Україно-Польський центр серця «Львів», Львів, Україна, ORCID: 0000-0002-1094-0704

**Мірчук Маріанна Зіновіївна** – асистент кафедри променевої діагностики факультету післядипломної освіти, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького; лікар-радіолог, Україно-Польський центр серця «Львів», Львів, Україна, ORCID: 0000-0003-1253-1776

**Andriy V. Mangov** – Assistant Professor, Department of Radiation Diagnostics, Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine; Radiologist, European Radiological Center, Kharkiv, Ukraine; Radiologist, Ukrainian-Polish Heart Center «Lviv», Lviv, Ukraine, ORCID: 0000-0002-1094-0704

**Marianna Z. Mirchuk** – Assistant Professor, Department of Radiation Diagnostics, Faculty of Postgraduate Education, Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine; MD, Radiologist, Ukrainian-Polish Heart Center «Lviv», Lviv, Ukraine, ORCID: 0000-0003-1253-1776

*Стаття надійшла до редакції 27.09.2022*

*Received: 27.09.2022*