

Olgu Sunumu

Scimitar Sendromlu Çocuk Hastada Anestezi Yönetimi

Ahmet Selim ÖZKAN*, Mahmut ŞAHİN**, Ali KARADEMİR*, Mustafa Said AYDOĞAN*,
Mahmut DURMUŞ*

ÖZET

Scimitar Sendromu (SS) anormal pulmoner venöz dönüşün inferior vena kavaya veya sağ atriyum içine olduğu, sağ akciğer hipoplazisi, kalp dextropozisyonu ve sağ pulmoner arterin sistemik dolaşımından kaynaklanması ile beraber seyreden ender kompleks bir doğumsal kardiyopulmoner anomalidir. SS, 2/100000 canlı doğumda görülen anormal pulmoner venöz dönüşün ender bir varyantıdır. Tanıda akciğer grafisinde, kalbin sağ tarafında diyaframa doğru inen anormal pulmoner venin kemerli vasküler gölge işareti (pala işareti) göstermesinden kuşkulunur. Bu hastalarda, solunum sorunlarına ilave olan kardiyak sorunlar hastaların anestezi yönetimini önemli kılmaktadır. Biz bu olguda sunumunda, SS'lu çocuk hastada acil bronkoskopi uygulamasındaki anestezi yönetimini ve postoperatif komplikasyonları sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Scimitar sendromu, pulmoner venöz dönüş anomalisi, çocuk hasta, solunumsal komplikasyonlar

SUMMARY

Anesthesia Management of a Child With Scimitar Syndrome

Scimitar syndrome (SS) is an uncommon complex congenital cardiopulmonary anomaly defined by a partial anomalous pulmonary venous return into the inferior vena cava or right atrium incorporated with right lung hypoplasia, cardiac dextroposition and a systemic right pulmonary arterial supply from the systemic circulation. SS is a rare variant of anomalous pulmonary venous return occurring in 2/100000 live births. Diagnosis is suspected on a chest radiograph demonstrating an arched vascular shadow of the anomalous pulmonary vein descending towards the diaphragm along the right side of the heart (scimitar sign). In these patients, cardiac problems added to respiratory problems are important in the anesthetic management of patients. In this case, we aimed to present the anesthetic management and postoperative complications of emergency bronchoscopy in a pediatric patient with scimitar syndrome.

Key words: Scimitar syndrome, pulmoner venous return anomalous, pediatric patient, respiratory complications

GİRİŞ

Scimitar Sendromu (SS), sağ pulmoner venin vena kava inferior veya sağ atriyuma açılması ile karakterize ender görülen konjenital bir pulmoner venöz dönüş anomalisidir^[1]. İnfantil ve çocuk/yetişkin şekli olan SS'a, 2/100000 doğumda ve kız/erkek 2/1 oranında rastlanmaktadır. "Scimitar" ismini göğüs radyografisinde sağ pulmoner venlerin bir kısmı veya

tamamının genişlemesi ile sağ akciğer orta zonundan diyafragma doğru konveks uzanımıyla aldığı karakteristik "Türk palası" şeklinden almaktadır. Efor dispnesi, göğüs ağrısı ve nefes darlığı görülen SS'lu hastada akciğerlere yabancı cismin aspirasyonu bu kliniği daha da kötüleştirebilir. Bu olgu sunumunda Scimitar Sendromu olan hastada, akciğere aspire edilen yabancı cisim nedeniyle rijid bronkoskopi uygulamasındaki anestezi yönetimini ve postoperatif gelişen komplikasyonları sunmayı amaçladık.

Alındığı tarih: 23.07.2014

Kabul tarihi: 08.10.2014

* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

** İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

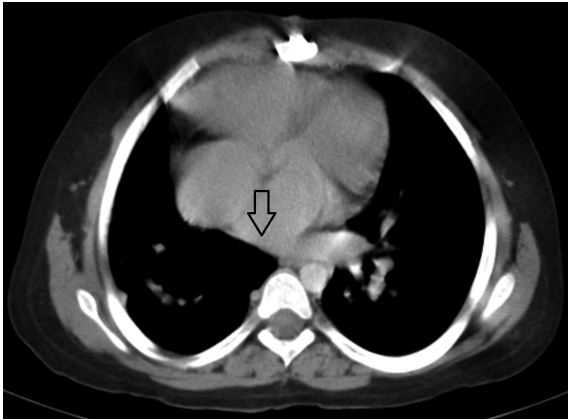
Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Ahmet Selim Özkan, Turgut Özal Tıp Merkezi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Malatya

e-mail: asozkan61@yahoo.com

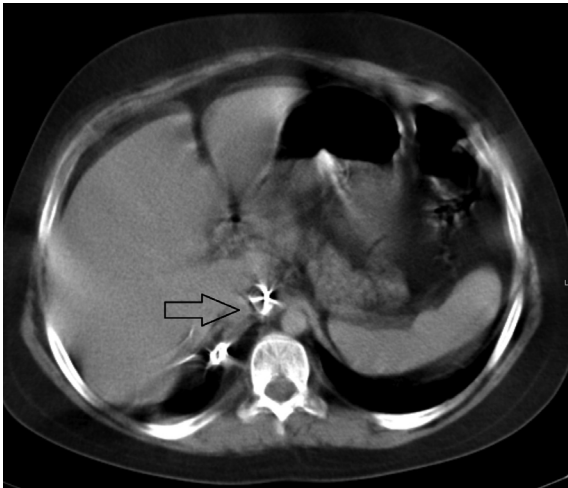
OLGU

Scimitar Sendromu nedeniyle 3 yıl önce Parsiyel anormal venöz dönüş anomalisi (PAVDA) ve ASD düzeltme ameliyatı olan 11 yaşında 49 kg, 1.30 cm

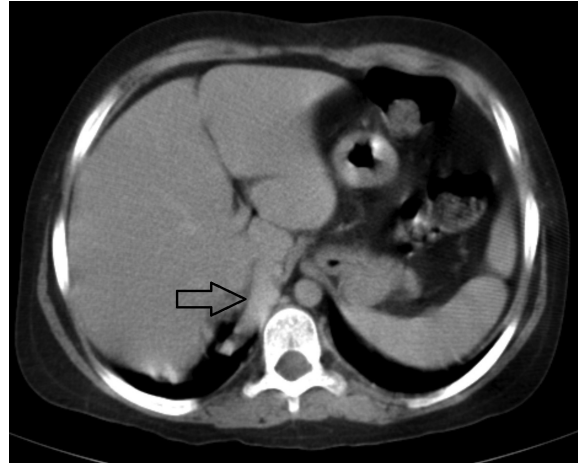
boyunda erkek hasta, erik çekirdeğinin solunum yollarına aspirasyonu sonrası nefes darlığı ile acil servise başvurdu. Birinci derece akraba evliliği olan anneden 27 haftalık, 1900 gr doğan hastanın 1 ay yoğun bakım ünitesinde yattığı ve yılda 4-5 defa akciğer enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Hastanın acildeki monitörizasyonunda oral ateşi 36.3°C, kalp tepe atımı (KTA) 154 atım/dk., periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) % 67 olarak ölçüldü. 5 L/dk. maske oksijen verilmeye başlanan hastanın SpO₂ değeri % 80'e kadar yükselebildi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ pulmoner ven hipoplazik, ana ve sol pulmoner arterler ektazik, her 2 hemitoraksta buzlu cam görünümünde infiltratif alanlar olduğu tespit edildi (Resim 1, 2). Göğüs grafisinde ise her 2 hemitoraksta dilate vasküler yapılar ile uyumlu opasiteler, infiltratif alanlar ve bilateral akciğer volümlerinde azalma görüldü. Parsiyel venöz dönüş düzeltme ameliyatın-



Resim 1. PVDA düzeltme ameliyatı sonrası hipoplazik sağ pulmoner ven.



Resim 2. PVDA düzeltme ameliyatı sonrası vena kava inferior.



Resim 3. PVDA düzeltme ameliyatı öncesi sağ pulmoner venin vena kava inferiora dökülmesi.

dan önce çekilen BT'sinde sağ pulmoner venlerin vena kava inferiora diyafram hizasından döküldüğü görüldü (Resim 3). Yapılan ekokardiyografisinde sağ boşlukların geniş olduğu, 3 sağ pulmoner venin sol atriya drene olduğu ve pulmoner arter basıncının normal olduğu saptandı. Akciğere yabancı cisim aspirasyonu düşünülen hastaya acil bronkoskopi planlandı. Hasta ameliyathane masasına alındı. Genel durumu orta, şuuru açık, oryante ve ajite olan hastanın yapılan fizik muayenesinde sağda akciğer seslerinde azalma, takipne, wheezing, ronkus ve ard arda öksürük nöbetleri görüldü. Rutin biyokimyasal tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografisinde (EKG) sinüs ritminde sinüs taşikardisi, sağ aks deviyasyonu ve sağ atriyal genişleme saptandı. Bazal KTA, noninvaziv arteriyel kan basıncı (AKB) ve SpO₂ monitörizasyonunda KTA 160 atım/dk., AKB 130/60 mmHg, SpO₂ % 78 olarak tespit edildi. 5 dk. % 100 oksijen ile preoksijenizasyon uygulanması sonrası genel anestezi induksiyonu yarı oturur pozisyonda 110 mg propofol ve 50 mg süksinilkolin ile sağlandı. Anestezi kontrollü havalandırmaya oksijen (% 50) / hava (% 50) ve % 2 sevofluran ile devam edildi. İntraoperatif ETCO₂ değerleri 30-35 mmHg aralığında tutuldu. Diyagnostik rijid bronkoskopi uygulaması 15 dk. sürdü ve hemodinamik takibinde SpO₂ % 75-85 arasında seyretti. Bronkoskopide trakeal bifürkasyon altında sağ ana bronş içinde yabancı cisim görüldü ve forseps ile çıkartıldı. Hastaya analjezi amacıyla 15 mg/kg parasetamol uygulandı. Bronkoskopi sonrası spontan solunumu güçlenen hastaya yarı oturur pozisyonda pozitif basınçlı oksijen desteği sağlandı. SpO₂ değeri % 80-85 civarında seyreden hastada ani

gelişen bronkospazm sonrası siyanoz, wheezing ve hırıltılı solunum gözlemlendi. SpO₂ % 75'e düşen olgu tam oturur pozisyona getirildi ve airway yerleştirildi. Maske ile % 100 O₂ solutulan olguya 50 mg metilprednizolon enjeksiyonu ve inhaler budesonid uygulamasını takiben pozitif basınçlı ventilasyon uygulandı. Arter kan gazında pH:7.33, pCO₂:43.7 mmHg, pO₂:46.6 mmHg, SO₂:% 78 olarak ölçüldü. Yaklaşık 10 dk. sonra solunum sıkıntısı ve oksijen saturasyonu düzelen olgu, koopere ve oryante duruma geldiğinde derlenme ünitesine alındı. Derlenme ünitesinde pulse oksimetre ile monitörize edilen olguya, oksijen maskesi ile O₂ tedavisi (5 l/dk.) uygulandı. Derlenme ünitesine alındıktan 30 dk. sonra hemodinamisi stabil olan hasta oturur pozisyonda yoğun bakım ünitesine gönderildi. Postoperatif dönemde sedasyon ve ek analjezik uygulanmadı. Takipleri stabil seyreden olgu 48 saat sonra sorunsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA

Scimitar Sendromu (SS), ender görülen bir pulmoner venöz dönüş anomalisidir. SS, Neil ve ark.^[2] tarafından 1960'da ilk defa "Scimitar" adıyla, sağ akciğeri drene eden venin akciğer grafisindeki karakteristik "Türk palası" şekline göre tanımlanmıştır. Sağ pulmoner venin veya venlerin diyafragmanın alt hizasından vena kava inferiyora veya sağ atriya drene olduğu bir durumdur. Bu ven "Scimitar veni" olarak da adlandırılır. Erken embriyolojik dönemde akciğer tomurcuğundaki gelişimsel bozukluktan kaynaklanmaktadır. PAVDA'ya otopsi çalışmalarında % 0.6 oranında rastlanmaktadır. Bilateral SS ender olarak bildirilmiştir ve bu hastalarda genelde konservatif kalınmıştır^[3,4]. PAVDA'yla beraber sağ akciğerin ve sağ pulmoner arterin hipoplazisi, kardiyak dekstropozisyon, sağ akciğer alt lobunun anormal sistemik arteriyel kanlanması, kardiyak ve bronşiyal bazı anomaliler sıklıkla görülür. Trakeal bronş veya bronş atrezisi gibi trakeobronşiyal anomaliler de eşlik edebilir. Yüzde 60 oranında görülen sağ akciğerin arteriyel kanının doğrudan aortadan alınması ve % 40 oranında görülen atriyal septal defekt (ASD) eşlik eden sık anomalilerdir^[5]. Hastamızda da görülen sağ kalp boşluklarında genişleme sık karşılaşılan bir kardiyak sorundur. Klinik olarak infantil ve çocuk/erişkin tip olarak iki formu vardır. Infantil formda daha çok pulmoner venöz dönüş anomalisi taşipne, siyanoz, büyüme gelişme geriliği, kalp yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve cid-

di kardiyak anomalilerle beraber seyreder ve genelde ilk birkaç ayda tanı konur. Hastamız da infantil tip olarak semptomatik olması sonrası tanı konarak opere edilmiştir. Bu hastalar çoğu zaman semptomatiktir ve mortalite daha çok pulmoner venlerin sayısı, dökülme yeri ve ASD gibi kardiyak anomalilerin derecesine bağlıdır^[6]. Hastamızda sağ pulmoner venlerin diyafram hizasından vena kava inferiyora döküldüğü tespit edildiğinden hastanın semptomlarının olması nedeniyle PAVDA düzeltme ameliyatı yapılmıştır. SS'da Pulmoner hipertansiyon yüksek mortalite ile ilişkilidir fakat hastamızda pulmoner tansiyon değerleri normal sınırlardaydı. Hipoksemi, hiperkarbi, asidoz ve ağrı, pulmoner vasküler resistansı artırarak pulmoner hipertansiyona neden olacağından veya hipertansiyonu daha da arttıracığından bu hastalarda dikkatli olunmalıdır. Bu hastalarda sıvı yönetiminde özellikle uzun sürecek olgularda dikkatli olunmalı, hipovolemi veya hipervoleminin zararlı olabileceği unutulmamalıdır. Hastamızda da sıvı kısıtlaması yapılmış, hipoksi ve hiperkarbi oluşmamasına dikkat edilmiş, ağrı için parasetamol uygulanmıştır. Bronkoskopi gibi kısa girişimlerde, sistemin açık olması, bronkoskopi işleminin ara verilmeden yapılmasını olanak sağlaması ve oksijenizasyonu bozmaması nedeniyle yüksek frekanslı jet ventilasyon (HFJV) da tercih edilebilir. HFJV'da anestezi idamesinde inhaler anestezi uygulanamaması ve iv anesteziklerin uygulanmasının gerekmesi bazı hastalarda kullanımını kısıtlayabilir. Kliniğimizin bu tür girişimlerdeki rutin anestezi uygulamasında HFJV olmadığından hastamızda uygulanmamıştır. Hastamıza, kısa süren bir işlem olan bronkoskopi yapılacağından derlenme ve kas gevşetici etkisi hızlı ve kısa olan propofol-süksinilkolin kombinasyonu kullanılmıştır. Hastamızın anamnezinde sık akciğer enfeksiyonu geçirdiği ve efor kapasitesinin kısıtlandığı bildirilmiştir. Bir çalışmada infantil tipteki hastaların tümünde taşipne ve kalp yetersizliği bulguları varken çocuk/erişkin tipteki hastalarda ender alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü saptanmıştır^[3]. Bebeklik dönemindeki klinik bulgu vermeyen hastalar yeterli kiloya erişene kadar izlenebilir. Hastamız düşük doğum ağırlıklı olarak doğsa da mevcut gelişimi normal sınırlardaydı. Bu hastalarda sağ akciğer hipoplazisinin sol akciğerin aşırı havalanmasına neden olarak aşırı dekstropozisyona yol açmasından dolayı karakteristik "Türk palası" bulgusuna ender rastlanır^[7]. Hastamızda anormal pulmoner venöz dönüş olsa da "Türk palası" görüntü-

sü görülemedi. İnfantil tipte cerrahi tedavinin mortalitesi ilave anomalilerin varlığında artar. Çok merkezli bir çalışmada infanil tipteki SS'lu hastalarda cerrahi mortalite % 10.8 olarak bildirilmiştir^[8]. Pulmoner hipertansiyon ve sağ akciğer alt lobu tutan tekrarlayan akciğer infeksiyonları çocuk/yetişkin tipinde cerrahi endikasyondur^[7]. Ameliyat sonrası takiplerde Scimitar veninin tıkanması da uzun vadede sık karşılaşılan bir sorundur. Çok merkezli bir çalışmada Scimitar veninin yine tıkanmasına bağlı cerrahi yineleme oranı % 84 olarak bildirilmiştir^[8]. Bu hastalarda uzun vadede gelişen takipne ve solunum sıkıntısında bu durum akla gelmelidir. İnfantil tipteki olgularda pulmoner hipertansiyon sık ve şiddetli olurken, çocuk/erişkin tipteki olgularda ender görülmektedir^[3]. Göğüs filminde Scimitar venin neden olduğu pala görüntüsüne ek olarak sağ akciğer hipoplazisi nedeniyle hacim kaybı ve kalbin dekstropozisyonu görülebilir. Tanı transtorasik ekokardiyografi ile % 85-90 konabilse de kalp kateterizasyonu ve anjiyografi tanının kesinleştirilmesinde en etkili yöntemler olarak kullanılmaktadır^[3]. Pnömoni gibi sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu benzeri klinik belirtiler ve bulgular sağ akciğer hipoplazisinin derecesine göre değişmektedir. Tedavi yaklaşımı hastalığın derecesi ve görülen semptomlara göre belirlenir. Günümüzde ASD'si olmayan olgular sağ torakotomi ile "Scimitar" veni vena kava inferior'dan ayrılarak sağ atriyuma bağlama yöntemi kullanılmaktadır. ASD'si olan olgularda ise ASD'nin yama ile kapatılması sonrası vena kava inferior'dan ayrılan anormal sağ pulmoner ven sol atriyuma anastomoz edilmektedir^[9]. Hastamızda da ASD olduğundan dolayı vena kava inferiora dökülen sağ pulmoner venler sol atriyuma anastomoz edilmiştir.

SONUÇ

Scimitar Sendromlu hastanın anestezi yönetiminde arteriyo-venöz şantın derecesine, kardiyak fonksiyonların yeterliliğine ve pulmoner hipertansiyonun varlığına dikkat edilmelidir. Kardiyak ve solunum

sorunlarını artırıcı etkenler hastaların kliniklerinin daha da kötüleşmesine neden olabilir. Bu tür hastanın anestezi yönetiminde interdisipliner bir yaklaşımla yaklaşılmalı ve olası kardiyak ve solunumsal komplikasyonlar açısından dikkatli olunmalıdır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

HASTA ONAMI

Yazılı hasta onamı hastanın yakınlarından alınmıştır.

KAYNAKLAR

1. **Baran R, Kır A, Tor MM, Özvaran K, Tunacı A.** Scimitar syndrome: Confirmation of diagnosis by a non invasive technique (MRI). *Eur Radiol* 1996;6:92-4. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00619969>
2. **Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H.** The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage 'Scimitar syndrome'. *Bull J Hop Hosp* 1960;107:1-15.
3. **Demir F, Demir Hİ, Yücek İK, Dedeğolu R, Erdem A, Aydemir NA, et al.** Scimitar sendromu: Farklı klinik tablolar ve sonuçlar. *Türk Göğüs Kalp Damar* 2014;22(2):305-11. <http://dx.doi.org/10.5606/tgkdc.dergisi.2014.8724>
4. **Kabbani M, Haider N, Abu-Sulaiman R.** Bilateral Scimitar syndrome. *Cardiol Young* 2004;14:447-9. <http://dx.doi.org/10.1017/S1047951104004160>
5. **Kirklin JW, Barrett-Boyes BG.** Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection. In: Kirklin JW, Barrett-Boyes BG. (eds). *Cardiac Surgery* 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993;627-30.
6. **Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN.** Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999;67:154-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(98\)01227-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(98)01227-2)
7. **Gudjonsson U, Brown JW.** Scimitar syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006;56-62. <http://dx.doi.org/10.1053/j.pcsu.2006.02.011>
8. **Vida VL, Padalino MA, Bocuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al.** Scimitar syndrome: a European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. *Circulation* 2010;122:1159-66. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.926204>
9. **Lam TT, Reemsten BL, Starnes VA, Wells WJ.** A novel approach to surgical correction of scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133(2):573-4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.10.021>