

Scimitar Sendromu: Olgu Sunumu

Scimitar Syndrome: A Case Report

Emine Aksoy, Dilem Anıl Tokyay, Fatma Tokgöz Akyl, Ayşe İrem Kılıç, Tülin Sevim

Özet

Scimitar sendromu veya pulmoner venolober sendrom, nadir görülen bir konjenital venöz dönüş anomalisidir. Kırk yedi yaşında kadın hasta, göğüs ağrısı ve eforla gelişen nefes darlığı şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenesi ve laboratuvar bulguları normaldi. Postero-anterior akciğer grafisinde sağ akciğer alt alanda sağ kalp kenarı boyunca nonhomojen opasite artışı, sağ akciğerde volüm kaybı, kalp gölgesinin sağa doğru yer değiştirdiği izlendi. Ekokardiyografide sistolik pulmoner arter basıncı 55 mmHg ölçüldü. Fiberoptik bronkoskopide sağ bronşial sistemde ara bronşun olmadığı görüldü. Manyetik rezonans anjiyografide, Scimitar sendromu ile uyumlu olarak sağ pulmoner venlerin subdiafragmatik mesafede inferior vena kavaya drene olduğu izlendi. Anormal pulmoner venöz dönüş, sağ akciğer hipoplazisi, ara bronş anomalisi ve pulmoner hipertansiyon ile Scimitar sendromu tanısı konulan olgumuz literatürler eşliğinde sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Pulmoner hipertansiyon, pulmoner ven, scimitar sendromu.

Abstract

Scimitar syndrome or pulmonary venolobar syndrome is a rare congenital anomalous pulmonary venous return. A 47-year-old woman presented at our clinic with chest pain and shortness of breath during exertion. The physical examination and laboratory findings were normal. The chest radiograph demonstrated non-homogeneous increased opacity along the right cardiac border, and volume loss of the right lung with cardiac silhouette displacement, to the right. Echocardiography pulmonary artery systolic pressure was measured as 55 mmHg. Fiberoptic bronchoscopy revealed the intermediate bronchus was absent. On magnetic resonance angiography, it was observed that the right pulmonary veins drained into the inferior vena cava at a subdiaphragmatic level, consistent with Scimitar Syndrome. The case, diagnosed as Scimitar syndrome, is presented in the light of the literature.

Key words: Pulmonary hypertension, pulmonary vein, scimitar syndrome.

Scimitar sendromu olarak bilinen venopulmoner sendrom, sağ pulmoner venin, inferior vena kava veya sağ atriuma açılması ile karakterize nadir görülen konjenital bir pulmoner venöz dönüş ano-

malisidir (1,2). Kliniğimizde Scimitar sendromu tanısı konulan 47 yaşında bir kadın hasta, sendromun nadir görülmesi nedeniyle, bilgilendirilmiş onamı alınarak sunuldu.

Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Department of Chest Diseases, Süreyyapaşa Chest Diseases and Thoracic Surgery Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 20.01.2015 **Kabul tarihi (Accepted):** 09.03.2015

İletişim (Correspondence): Dilem Anıl Tokyay, Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

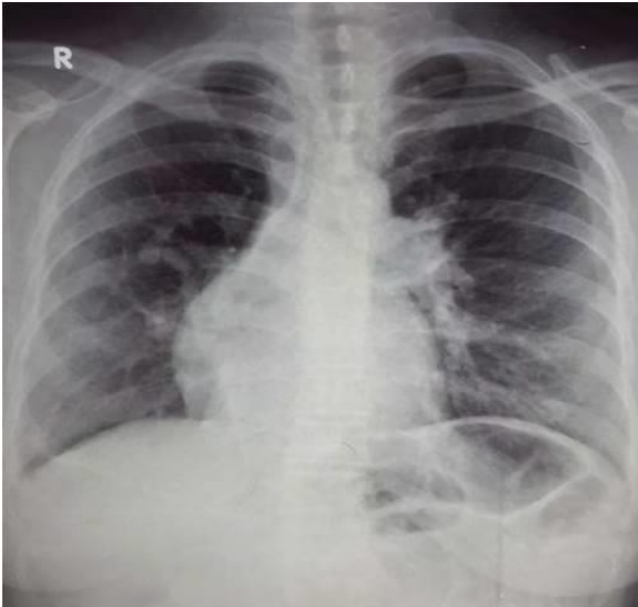
e-mail: dmavigok@gmail.com



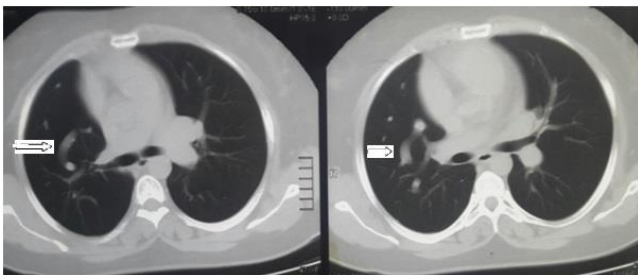
OLGU

Kırk yedi yaşında kadın hasta, göğüs ağrısı ve eforla gelişen nefes darlığı şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Şikâyetleri 9 yıldır ara ara olmaktadır ve son yıllarda artmıştır. Astım tanısı ile 9 yıldır bronkodilatör tedavi kullanmaktaydı. Ev hanımıydı ve hiç sigara içmemişti. Soygeçmişinde özellik yoktu.

Fizik muayenede, hastanın genel durumu iyi, vital bulguları normaldi. Kalp tepe atımı orta hatta duyuldu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Tam kan sayımı ve biyokimya değerlerinde patolojik bulgu yoktu. Spirometrik değerlendirme normaldi [FVC: 2,27 L FEV1: 2,09 L (%86), FEV1/FVC: %92]. Postero-anterior (PA) akciğer grafisinde sağ akciğerde volüm kaybı ve alt alanda sağ kalp kenarı boyunca nonhomojen opasite artışı, kalp gölgesinin sağa doğru yer değiştirmiş olduğu izlendi (Şekil 1).



Şekil 1: PA akciğer grafisinde, sağ akciğer alt alanda kalp kenarı boyunca nonhomojen opasite artışı, sağ akciğerde volüm kaybı ve kalp gölgesinde sağa doğru yer değiştirme.



Şekil 2: Toraks BT'de, sağ akciğer hipoplazisi ve sağ akciğer orta alandan kardiyofrenik açıya doğru uzanan genişlemiş pulmoner ven.

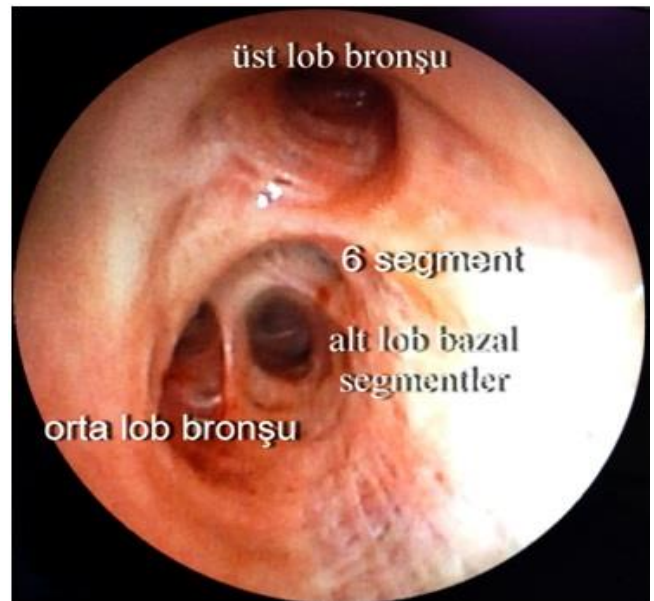
Toraks bilgisayarlı tomografide (BT), dekstrocardi, sağ akciğer hipoplazisi, sağ akciğer orta alandan kardiyofre-

nik açıya doğru uzanan genişlemiş pulmoner ven izlendi, venopulmoner sendrom lehine yorumlandı (Şekil 2).

Olgu kardiyoloji ile konsülte edildi; ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %65 idi, kardiyak apeksin orta hatta olduğu görüldü, sağ kalp boşluklarında genişleme, hafif derecede triküspit kapak yetersizliği kaydedildi, sistolik pulmoner arter basıncı (PAPs) 55 mmHg olarak ölçüldü. Pulmoner hipertansiyon saptandı. Ek anomali araştırmak amacıyla istenen miyokard perfüzyon sintigra-anjiyografisi normaldi.

Endobronşial değerlendirme amaçlı fiberoptik bronkoskopi (FOB) yapıldı. Sağ bronş sisteminde ara bronşun izlenmediği, üst lob karinasından hemen sonra alt lob 6. segment orta lob ve bazal segment ostiumlarının yer aldığı görüldü (Şekil 3).

Toraks manyetik rezonans (MR) anjiyografide sağ pulmoner venlerin subdiafragmatik mesafede inferior vena kavaya (VCI) drene olduğu izlendi ve 'Scimitar sendromu' ile uyumlu olarak raporlandı (Şekil 4). Anormal pulmoner venöz dönüş, sağ akciğer hipoplazisi, ara bronş anomali ve pulmoner hipertansiyon ile birliktelik gösteren olgumuza Scimitar sendromu tanısı konuldu. Tıbbi ve cerrahi yönden bir girişim düşünülmemeyerek izleme alındı.



Şekil 3: Fiberoptik bronkoskopiye, sağ bronş sisteminde ara bronşun izlenmediği, üst lob karinasından hemen sonra alt lob 6. segment, orta lob ve bazal segment ostiumları yer alıyordu.

TARTIŞMA

Scimitar sendromu, 'parsiyel anormal pulmoner venöz konneksiyon (PAPVC) olarak tanımlanan konjenital hastalıklar grubundadır ve görülme sıklığı 100.000'de 1-3 olarak kabul edilmektedir (3,4).

Pulmoner venin vena kava inferior (VCI)'a drene olduğu ilk olgu 1836'da Cooper tarafından 10 aylık bir çocuğun otopsisinde tanımlanmıştır (5). Neill ve ark. (6) ise 1960 yılında ilk defa "Scimitar" adı kullanılarak tanımlamışlardır. Bu tanımlamada, sağ pulmoner venin VCI'a drene olması, parsiyel sistemik arteriel kanlanma ve etkilenen akciğerde hipoplazi, kardiyak yapılar da sağa yer değiştirme ve bronş anomaliler belirlenmiştir (6,7). Atrial septal defekt, ventriküler septal defekt, dekstrokaldir gibi ek kardiyak anomaliler ile birliktelik gösterebilir (8). Sonraları VCI dışında sağ atrium, vena cava superior, azigos sistemi, hepatic venler ve sol atriuma drene olan olgular da bildirilmiştir (9). Sendrom sağ akciğerde tanımlanmış olsa da, sol akciğerde scimitar sendromu bildirilen olgular da bulunmaktadır (10,11). Sendromun patogenezi tam olarak bilinmemektedir ve embriyogenez döneminde akciğerin tomurcuklanması ile ilgili olduğu kabul edilir (12-14).



Şekil 4: Toraks manyetik rezonans (MR) anjiyografide, sağ pulmoner venler subdiafragmatik mesafede inferior vena kavaya drene olmaktadır.

Klinik olarak asemptomatik veya ciddi pulmoner hipertansiyon ve/veya kalp yetmezliği ile ortaya çıkabilir (15). Genç yaşta ortaya çıkan olgularda sıklıkla konjenital kalp hastalığı eşlik eder (16). Kırk yedi yaşında kliniğimize başvuran olgumuzun semptomları 35 yaşından sonra başlamıştı ve tanı anında ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon saptanmıştı.

Radyolojik olarak PA akciğer grafide Scimitar (pala) bulgusu karakteristiktir. Bu bulgu anormal venöz drenajı sağlayan desendan seyirli venin, kalbin sağ kenarı boyunca kıvrık uçlu bir Türk kılıcına benzetilmesidir (17). Olgumuzun akciğer grafisinde karakteristik bulgusu mevcuttu. Sendromun tanısında spesifik bulgular en iyi MR anjiyografi ile tespit edilir. Ekokardiyografi ve kardiyak MR anjiyografi ile bulgular doğrulanarak ek başka anomali varlığı

değerlendirilebilir. Scimitar sendromunda özellikle operasyon düşünüldüğünde, anjiyografi, bronkoskopi, spirometri gibi ek tetkikler önerilir (17). Bizim olgumuzda ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon saptanmış, kardiyak MR anjiyografisi normal değerlendirilmişti. Bronkoskopiye sağ ara bronş yokluğu dikkatimizi çekmişti ve MR anjiyografi tanımını kesinleştirmişti.

Scimitar sendromunda diğer kardiyak defektler ve pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği durumlarda, konjestif kalp yetmezliği ve mortalite riski artmaktadır (18).

Cerrahi için endikasyonlar; kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyona yol açan %50'nin üzerinde sol-sağ şant, pulmoner sekestrasyon ve/veya rekürren sağ akciğer kaynaklı enfeksiyonlar olarak kabul edilir (18). Olgumuzda cerrahi girişim gerekli görülmemekle takibe alındı. Olgunun kardiyoloji ve göğüs hastalıkları takibi devam etmektedir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - E.A., D.A.T., F.T.A., A.İ.K., T.S.; Tasarım ve Dizayn - E.A., D.A.T., F.T.A., A.İ.K., T.S.; Denetleme - E.A., D.A.T., F.T.A., A.İ.K., T.S.; Kaynaklar - E.A., T.S.; Malzemeler -; Veri Toplama ve/veya İşleme - D.A.T., F.T.A.; Analiz ve/veya Yorum - E.A., D.A.T., A.İ.K.; Literatür Taraması - E.A., T.S.; Yazıyı Yazan - E.A., D.A.T.; Eleştirel İnceleme - E.A., F.T.A.

KAYNAKLAR

1. Gilkeson RC, Haaga JR, Ciancibello LM. Anomalous unilateral single pulmonary vein: multidetector CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175:1464-5. [\[CrossRef\]](#)
2. Gupta H, Mayo-Smith WW, Mainiero MB, Dupuy DE, Abbott GF. Helical CT of pulmonary vascular abnormalities. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 178:487-92. [\[CrossRef\]](#)
3. Mathey J, Galey JJ, Logeais Y, Santoro E, Vanetti A, Murel A, et al. Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome). *Thorax* 1968; 23:398-407.
4. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 9:56-62. [\[CrossRef\]](#)
5. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera consisting of imperfect development of the right lung and

- transposition of the heart. *London Med Gaz* 1836; 18:600-1.
6. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous return, "scimitar syndrome". *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960; 107:1-21.
 7. Khan A, Ring NJ, Hughes PD. Scimitar syndrome (congenital pulmonary venolobar syndrome). *Postgrad Med J* 2005; 81:216. [\[CrossRef\]](#)
 8. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, Vijay P, Edwards CA, Uhlig PN, et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125:238-45. [\[CrossRef\]](#)
 9. Schramel FM, Westermann CJ, Knaepen PJ, van den Bosch JM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J* 1995; 8:196-201. [\[CrossRef\]](#)
 10. D'Cruz IA, Arcilla RA. Anomalous venous drainage of the left lung into the inferior vena cava: a case report. *Am Heart J* 1964; 67:539-44. [\[CrossRef\]](#)
 11. Mardini MK, Sakati NA, Nyhan WL. Anomalous left pulmonary venous drainage to the inferior vena cava and through the pericardiophrenic vein to the innominate vein: left-sided scimitar syndrome. *Am Heart J* 1981; 101:860-3. [\[CrossRef\]](#)
 12. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax* 1987; 42:401-8. [\[CrossRef\]](#)
 13. Clements BS, Warner JO, Shinebourne EA. Congenital bronchopulmonary vascular malformations, clinical application of a simple anatomical approach in 25 cases. *Thorax* 1987; 42:409-16. [\[CrossRef\]](#)
 14. Fraser RG, Paré PJA, Paré PD, Fraser RS, Genereux GP. *Diagnosis of Diseases of the Chest*, 3rd ed. Philadelphia: Saunders LD; 1989; pp.748-52.
 15. Mordue BC. A case series of five infants with scimitar syndrome. *Adv Neonatal Care* 2003; 3:121-32. [\[CrossRef\]](#)
 16. Gikonyo DK, Tandon R, Lucas RV Jr, Edwards JE. Scimitar syndrome in neonates: report of four cases and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 1986; 6:193-7. [\[CrossRef\]](#)
 17. Henk CB, Prokesch R, Grampp S, Strasser G, Mostbeck GH. Scimitar syndrome: MR assessment of hemodynamic significance. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21:628-30.
 18. Vida VL, Padrini M, Boccuzzo G, Agnoletti G, Bondanza S, Butera G, et al. Natural history and clinical outcome of "uncorrected" scimitar syndrome patients: a multicenter study of the italian society of pediatric cardiology. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2013; 66:556-60. [\[CrossRef\]](#)