

Scimitar sendromuna farklı cerrahi yaklaşımlar

Different surgical approaches to Scimitar syndrome

Dr. Onur Işık,¹ Dr. Muhammet Akyüz,¹ Dr. Meltem Çakmak,²
Dr. Tülay Demircan,³ Dr. Ali Rahmi Bakiler³

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İzmir

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İzmir

³Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İzmir

Özet– Scimitar sendromu, sağ akciğerin vasküler, bronşiyal ve parankimal malformasyonların birlikteliği ile kendini gösteren, nadir görülen bir anomalidir. Bu sendrom, inferior vena kavaya anormal sağ pulmoner venöz drenajı, hipoplastik sağ pulmoner arter, hipoplazik sağ akciğer ve sağ akciğere aortopulmoner kollaterallerin varlığı ile kendini göstermektedir. Bu yazıda, başarılı bir şekilde düzeltilen Scimitar sendromlu üç olguda farklı cerrahi yaklaşımları değerlendirdik.

Summary– Scimitar syndrome is a rare congenital heart defect characterized by the combination of vascular, bronchial, and parenchymal malformations. This syndrome includes anomalous right pulmonary venous drainage to the inferior caval vein, hypoplastic right pulmonary artery, right lung hypoplasia and the presence of aortopulmonary collaterals to the right lung. In this study, we evaluate the different surgical approaches of 3 cases with Scimitar syndrome who was corrected successfully.

Son derece nadir görülen sendromlardan biri olan Scimitar sendromu doğumsal kalp anomalilerinin sadece %0.1'ini oluşturmaktadır.^[1-3] Scimitar sendromu, sağ akciğerin vasküler, bronşiyal ve parankimal malformasyonlarının kombinasyonu ile kendini gösterir. Bu durum, kardiyak yapıların sağ hemitoraksta yer değiştirmesine yol açmaktadır. Sendromun komponentlerini, sağ akciğerin tamamı veya bir bölümünün inferior vena kavaya (İVK) dökülmesi, sağ akciğerin farklı derecelerde hipoplazisi ve aorto-pulmoner kollateral arterlerin (APKA) varlığı oluşturmaktadır.^[4,5]

Abbreviations:

APKA	Aorto-pulmoner kollateral arter
ASD	Atriyal septal defekt
BT	Bilgisayarlı tomografi
İVK	İnferiyör vena kava
PDA	Patent duktus arteriyozus
SV	Scimitar veni
TTE	Transtoraksik ekokardiyografi

sendromu olan üç farklı hasta ile ilgili cerrahi deneyimlerimiz tartışıldı.

OLGU SUNUMU

Olgu 1 – Dış merkezden ciddi solunum sıkıntısı ve pnömoni ön tanlarıyla üç aylık ve 3.2 kg ağırlığındaki erkek hasta kliniğimize kabul edildi. Kalp yetersizliği bulguları belirgin olan hastanın akciğer grafisinde belirgin kardiyomegali saptanırken (Şekil 1a), transtoraksik ekokardiyografisinde (TTE) geniş atriyal septal defekt (ASD) (sinüs venozus tip aşağı yerleşimli defekt) ve sağ atriyumda belirgin genişleme saptandı. Bu bulgulara ek olarak ana pulmoner arterin de çok geniş olduğu görüldü ve hesaplanan pulmoner arter basıncı 105 mm Hg olarak bulundu. İleri inceleme amaçlı çekilen bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde sağ akciğerin hipoplazik olduğu, sağ pulmoner venöz dönüşün inferior vena kavaya (İVK) olduğu ve sağ akciğere yönelen APKA olduğu izlendi (Şekil 1b). APKA'nın sağ akciğerin alt lobuna ulaştığı ve aortanın abdominal

Scimitar sendromunun nadir görülmesi ve hastaneye başvuruda hastaların çok farklı klinik durumları olabilmesi nedeni ile bazen hastaların yönetiminde zorluklar görülebilmektedir. Bu yazıda, Scimitar

Geliş tarihi: 25.05.2018 Kabul tarihi: 20.03.2019

Yazışma adresi: Dr. Muhammet Akyüz. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İzmir, Turkey.

Tel: +90 232 - 469 69 69 e-posta: drmak100@gmail.com

© 2020 Türk Kardiyoloji Derneği



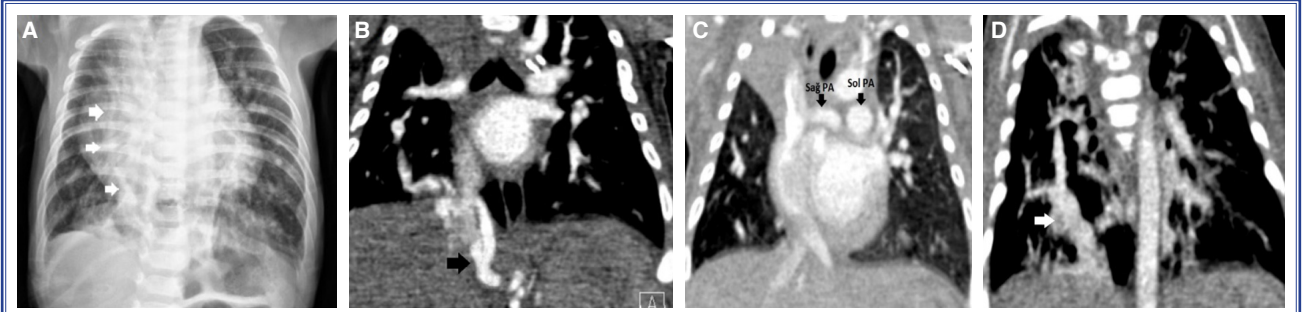
Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri

Hastalar	1	2	3
Yaş / cinsiyet	3 ay / erkek	6 ay / erkek	2 yaş / erkek
Ağırlık (kg)	3.2	6	10
Semptom	Takipne, dispne	Takipne	Gelişme geriliği
Ek tanı	Sinus venosum tip ASD	Rekoarktasyon, mezokardi	Sekundum ASD
Scimitar ven seyri	SV supradiyafragmatik İVK'ya direne oluyor	SV infradiyafragmatik İVK'ya direne oluyor	SV infradiyafragmatik İVK'ya direne oluyor
Hipoplastik sağ akciğer	+	+	-
Hipoplastik sağ PA	+	+	+
Bronşal dallanma	Bronkus suis	-	Sol izomerizm
APKA	Abdominal aort kaynaklı 5 adet	Abdominal aort kaynaklı 4 adet	Yok
PAB (mm Hg)	105	40	25
Scimitar ven darlığı	-	+	+
İnsizyon şek	Sağ torakotomi	Bilateral torakotomi	Mediyan sternotomi
Cerrahi prosedür	1. APKA'ların ligasyon ve divizyonu 2*. 6 ay sonra mediyan sternotomi ile SV sol atriyuma yönlendirilerek ASD yama ile kapama	1. Sağ torakotomi APKA ligasyon ve divizyonu 2. Off-pump SV divizyon ve LA re-implantasyonu 3. Sol torakotomi rekoarktasyon yama aortoplasti	1. SV divizyonu ve LA re-implantasyonu 2. ASD yama kapama
YB yatış süresi (gün)	7 / 4*	3	2
Hastane yatış süresi (gün)	13 / 8*	8	5

*: İkinci seans ameliyat verileri; APKA: Aortopulmoner kollateral arter; ASD: Atriyal septal defekt; İVK: İnferiyör vena kava; LA: Sol atriyum; PA: Pulmoner arter; PAB: Pulmoner arter basıncı; SV: Scimitar veni; YB: Yoğun bakım.

segmentinden köken aldığı görüldü. Bu anormal arterin abdominal aortadan ayrıldıktan sonra diyafragmayı penetre ederken birçok dala ayrıldığı belirlendi. Konjenital kalp cerrahisi pediyatrik kardiyoloji konseyinde tartışılması sonrası sağ torakotomi ile APKA ligasyonuna karar verildi. Ameliyatta sağ posterolateral torakotomi insizyonunda akciğerin sefalik ekartasyonu sonrası sağ akciğerin orta ve alt lobunu drene eden pulmoner venin sağ atrium İVK bileşkesine açıldığı görüldü. Diyafragmayı penetre ederek akciğer alt ve orta lobuna dağılan beş adet APKA belirlendi. Bu anormal arterler çift ligasyon sonrası kesilerek ayrıldı. Ameliyat sonrası yoğun bakımda yedi gün pnömoni tedavisi gören hasta ameliyat sonrası 13. günde poliklinik izlem planı yapılarak taburcu edildi. Bu hastaya izleminin altıncı ayında Scimitar veni (SV) sol atriyuma yönlendirilerek ASD yama kapama ameliyatı uygulandı. Sorunsuz iyileşme periyodu sonrası hasta ameliyat sonrası sekizinci günde taburcu edildi (Tablo 1).

Olgu 2 – Altı aylık ve 6 kg ağırlığında kilo alımı yetersiz olan erkek hasta dış merkezden rekoarktasyon tanısıyla değerlendirilmek üzere tarafımıza sevk edildi. Öyküsünde yenidoğan döneminde aort koarktasyonu tanısıyla sol posterolateral torakotomi yaklaşımı ile patent duktus arteriyozusun (PDA) divizyonu, koarkte segmentin rezeksiyonu ve uç uca anastomoz yapıldığı öğrenildi. Yapılan TTE'de sağ yapıların geniş, interatriyal septum intakt ve sol subklavyen arter distalinde diyastole uzanım gösteren ciddi darlık (70 mm Hg) ölçüldü. İleri değerlendirme amacıyla kontrastlı BT planlandı. BT incelemesinde sol subklavyen arter distalinde ciddi darlık (lümende %50 üzeri daralma) izlendi ve ek olarak sağ akciğerde/pulmoner arterde hipoplazi görüldü (Şekil 1c). Ayrıca geniş bir APKA'nın abdominal aortadan ayrılarak birden çok dala ayrılması sonrası sağ akciğer alt ve loba ulaştığı görüldü. Sağ akciğerin tüm pulmoner venöz dönüşünün de infradiyafragmatik segmentte İVK'ya açıldığı



Şekil 1. (A) Akciğer grafisinde kardiyomegali, mezokardi ve sağ pulmoner venin inferiyor vena kavaya dökülmesi sonucu ortaya çıkan Scimitar (Türk palası) görünümü (beyaz ok) izlenmektedir. (A) Kontrastlı bilgisayarlı tomografi incelemesinde abdominal aort kaynaklı sağ akciğeri kanlandıran geniş çaplı aorto-pulmoner kollateral arter görülmektedir (siyah ok). (C) Sağ akciğer hipoplazisi ve sağ pulmoner arterin sola göre hipoplazisi dikkati çekmektedir. (D) Scimitar veni infradiyafragmatik inferiyor vena kavaya dökülmektedir (beyaz ok).

belirlendi. Ameliyatta sağ posterolateral torakotomi insizyonu ile akciğer dokusunun sefalik ekartasyonu sonrası dört adet APKA lokalize edildi ve ligasyon sonrası kesilerek ayrıldı. Scimitar veni tüm seyri boyunca diyaframa kadar serbestlendi. Waterston oluşu ve sağ pulmoner arter hazırlanması ardından, sağ pulmoner arter klempe edildi ve Scimitar veni diyafram seviyesinden kesilerek ayrıldı. Frenik sinirin posteriyor tarafındaki perikardiyal insizyondan Scimitar veni perikardiyal boşluğa getirildi ve sol atriya konan yan klemp aracılığıyla oluşturulan insizyona anastomoz edildi. İnsizyonun kapatılması sonrası hastaya tekrar pozisyon verilerek sol posterolateral re-torakotomi yapıldı. İstmus, arkus ve inen aorta serbestlendi. İnen aorta anastomoz hattından da görülen plegit ve klip benzeri materyaller eksize edildi. Basit klempaj altında aorta ksenogreft yama onarım uygulandı. Ameliyat sonrası sorunsuz geçen iyileşme dönemi ardından hasta sekizinci günde taburcu edildi (Tablo 1).

Olgu 3 – Gelişme geriliği nedeniyle çocuk kardiyoji kliniğine başvuran hastanın detaylı incelemesi sonrasında geniş sekundum tip ASD ve sağ pulmoner venlerin infradiyafragmatik segmentte İVK'ya döküldüğü saptandı (Şekil 1d). Aorto-pulmoner kollateral arterler ve pulmoner hipertansiyon saptanmadı. Konseyde tartışılan hastanın ameliyatına karar verildi. Mediyan sternotomi ve kardiyopulmoner baypas altında SV serbestlendi ve ardından diyafram hizasından divize edildi. Frenik sinir posteriyorundan perikardiyal pencere oluşturulduktan sonra sol atriyum tabanından yapılan insizyon sonrası SVsol atriya anastomoz edildi. Geniş ASD yama ile kapatıldı. Ameliyat sonrası dönemde sorunsuz bir iyileşme periyodu ardından hasta beşinci gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Venolobar sendrom olarak da adlandırılan ve kalp-akciğer anomalilerinin birlikteliği ile kendini gösteren Scimitar sendromu, İVK'ya diyafragma seviyesinde parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi varlığı ile çok nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. İzole anormallik olarak çok nadir olarak görülen Scimitar sendromu, infantil dönemde sıklıkla bazı doğuştan kalp hastalıkları ile birliktelik göstermektedir.^[6] Infantil formunda %80–90 oranında ASD eşlik etmektedir. Sağ akciğer hipoplazisi %60 oranında görülmekte ve belirgin mediastinel kaymaya ve kardiyak dekstropozisyona neden olmaktadır.^[3,6] Hipoplastik sol kalp, aort koarktasyonu, PDA, Fallot tetralojisi ve persistan sol süperiyor vena kava ile birliktelik nadir olarak görülebilmektedir.^[3]

Scimitar sendromu geniş semptom yelpazesine sahiptir. Semptomların nedenlerini belirleyen faktörler Scimitar veninin akciğerin ne kadarını drene ettiği, döküldüğü noktada darlık olup olmadığı, sağ akciğere olan APKA'ların akımı, ASD genişliği, ek kardiyak defektler, bronş ve akciğer anomalilerinin varlığı olarak sayılabilir.^[6,7] Bu faktörlere göre semptomlar egzersiz intoleransı, nefes darlığı, yorgunluk, çarpıntı, senkop ve konjestif kalp yetersizliğini içermektedir. Scimitar sendromunu oluşturan kalp ve akciğer anomalilerinin sendroma olan katkısı kliniği belirlemektedir. Olgu 1'in kliniğinin de belirgin olmasında Scimitar veninin sağ akciğerin büyük bölümünü drene etmesi, sağ atriyum-İVK bileşkesine açılması ve bu açıklıkta darlık lehine bulgu olmamasının önemli yeri vardır. Klinik bulgular hastanın cerrahi planlamasının belirlemede etkilidir. Darlık olmaması, geniş ASD

olması, genel durumunun kötü olması ve KPB için engel olabilecek akciğer enfeksiyonu bulunması APKA ligasyonu yapıp bir sonraki seansta tam düzeltme ameliyatı planlanması kararına destek olmuştur.

Cerrahi yaklaşım semptomlu hastalarda veya semptomsuz hastalarda pulmoner akımın sistemik akıma oranı (Qp/Qs) 1.5:1 aşan hastalarda önerilmektedir.^[8] Sağ pulmoner venöz darlık, pulmoner hipertansiyon ve ASD varlığı cerrahi endikasyon oluşturmaktadır.^[3,8] Ameliyatın temel amacı hastanın pulmoner venöz dönüşünün sol atriyağa yönlendirilmesidir. Bu amaçla intrakardiyak defektin varlığına bağlı olarak SV'nin intraatriyal yama ile yeniden yönlendirilmesi, direkt re-implantasyon, greft interpozisyonu, perikardial tünel (Lugones tekniği) gibi farklı cerrahi yaklaşımlar olmakla birlikte teknik seçimi yüksek oranda cerraha bağlıdır.^[6,8,9] İlk olgumuzda genel durumun kötü olması nedeniyle ilk seans APKA ligasyonu, ikinci seans operasyonu altı ay sonra Scimitar veninin sağ atriyağ-İVK bileşkesine açılması ve geniş ASD bulunması nedeni ile sol atriyal yeniden yönlendirme prosedürü yapılmıştır. İkinci hastamızda ise olduğu gibi aort koarktasyonu ve geniş APKA ile birlikte Scimitar veninin olması nedeniyle ameliyat planı tartışmalıdır. Scimitar sendromuna müdahale edilmeden aort rekoarktasyonuna müdahale edilmesi basit klempaj sırasında inen aortanın kollateral akımından APKA'ya belirli bir akımı gitmesine ve klempin distalinde APKA sonrası bölgede iskemi de daha da artmaya neden olabilir. Bu durumun devamında ise APKA akımının artmasıyla, deklampaj hemen ardından pulmoner/sistemik akımlar oranı artarak kalp yetersizliği derecesini artıracaktır. Bu da ameliyat sonrası mortalite ve morbidite artışına yol açacaktır. Bu tip hastaların yönetiminde girişimsel yöntemlerin uygulanabileceği uygun anatomik patolojinin olması durumunda ilk tercih olarak kateter laboratuvarı seçilmelidir. Kateter laboratuvarında rekoarktasyona müdahale yapılabilir, APKA embolizasyonu sağlanabilir ama Scimitar veni için girişimin ertelenmesi gerekebilir. Fakat bu yöntemin uygun görülmediği hastalarda intraoperatif zorluğa rağmen tek seansta her iki patolojinin de düzeltilmesi hastanın yoğun bakım periyoduna yararlı etkisi olacaktır. Ek olarak hastanın atriyal septumunun intakt olması nedeniyle sağ torakotomi ile KPB kullanılmadan APKA ligasyonu sonrası Scimitar veninin sol atriyağa anastomozu ile anomalinin tam düzeltimi sağlanabildi. Üçüncü olgumuzda da re-implantasyon

tekniği kullanılmıştır. Cerrahi teknikler hastanın kliniği ve Scimitar sendromunun komponentlerine göre tercihen sağ torakotomi veya mediyen sternotomi insizyonlarıyla yapılabilmektedir. Belirgin sağ akciğer hipoplazisi, persistan hemoptizi, tekrarlayan enfeksiyonu olan hastalarda lobektomi ve/veya pnömonektomi önerilirken pulmoner rezeksiyon önerilmemektedir.^[6]

Scimitar sendromlu hastalarda infant grubunda sık olarak pulmoner hipertansiyona rastlanmaktadır. Pulmoner hipertansiyonun nedeni olarak APKA varlığı ve boyutu ve Scimitar veninde darlık olması ve ek intrakardiyak defektler (sol-sağ şanlı) karşımıza çıkmaktadır.^[5] Bu açıdan erken dönemde cerrahi riskini azaltmak için ameliyatın geciktirilmesi persistan pulmoner hipertansiyon veya ameliyat sonrası ciddi morbiditeye gelişmesi riskini ortaya çıkarmaktadır. Müdahale edilen her üç hastamızda da pulmoner hipertansiyon vardı. Aorto pulmoner kollateral arterleri bulunan hastalardan olgu 1'in sistemik düzeyde pulmoner hipertansiyonu varken, olgu 2'nin APKA'sı korakte segment distalinden köken aldığı için pulmoner basıncı kontrol altında idi. Scimitar veninin diyaframı penetre ederek abdominal düzeyde İVK'ya döküldüğü olgu 2 ve olgu 3'de ılımlı düzeyde darlık mevcuttu.

Scimitar sendromunun cerrahi yaklaşımında, hastalığın çok nadir görülmesi ve çoğu kez farklı formları ile karşılaşılması nedeni ile halen fikir birliği yoktur. Cerrahiye ve cerrahi yaklaşım tekniğine karar verme hastada mevcut olan anatomik ve patolojik özelliklere göre değişebilmektedir. Bu nedenle her hasta detaylı incelenmeli ve hastaya özgülleştirilmiş girişim planlanmalıdır.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Çıkar çatışması: Bulunmamaktadır.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı olgu raporunun ve beraberindeki resimlerin yayımlanması için hastalardan alınmıştır.

Yazar katkıları: Konsept: M.A., O.I.; Tasarım: M.A.; Kontrol: M.Ç., O.I.; Materyal: M.Ç., T.D.; Veri toplama: M.A., M.Ç., T.D.; Analiz: O.I., A.R.B.; Yazım: M.A., O.I.; Kritik revizyon: A.R.B., M.A., O.I.

KAYNAKLAR

1. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2006;9:56-62.
2. Demir F, Demir Hİ, Yücel İK, Dedeoğlu R, Erdem A, Aydemir

- NA, et al. Scimitar syndrome: different clinical presentations and results. *Türk Gogus Kalp Dama* 2014;22:305–11. [\[CrossRef\]](#)
3. Korkmaz AA, Yildiz CE, Onan B, Guden M, Cetin G, Babaoglu K. Scimitar Syndrome: A Complex Form of Anomalous Pulmonary Venous Return. *J Card Surg* 2011;26:529–34.
 4. Wang H, Kalfa D, Rosenbaum MS, Ginns JN, Lewis MJ, Glickstein JS, et al. Scimitar Syndrome in Children and Adults: Natural History, Outcomes, and Risk Analysis. *Ann Thorac Surg* 2018;105:592–8. [\[CrossRef\]](#)
 5. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P. “Infantile” form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993;71:1326–30. [\[CrossRef\]](#)
 6. Pelletier GJ, Spray TL. Repair of Scimitar syndrome. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2001;6:32–49. [\[CrossRef\]](#)
 7. Dusenbery SM, Geva T, Seale A, Valente AM, Zhou J, Sena L, et al. Outcome predictors and implications for management of scimitar syndrome. *Am Heart J* 2013;165:770–7. [\[CrossRef\]](#)
 8. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years’ experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1161–8. [\[CrossRef\]](#)
 9. Lugones I, Garcia R. A new surgical approach to scimitar syndrome. *Ann Thorac Surg* 2014;97:353–5. [\[CrossRef\]](#)
-
- Anahtar sözcükler:** Akciğer hipoplazisi; pulmoner hipertansiyon; Scimitar sendromu.
- Keywords:** Pulmonary hypoplasia; pulmonary hypertension; Scimitar syndrome.