

SCİMİTAR SENDROMU

SCİMİTAR SYNDROME

**Seda Beyhan SAĞMEN, Coşkun DOĞAN, Sevda CÖMERT,
Elif TORUN PARMAKSIZ, Banu SALEPÇİ, Ali FİDAN**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

Anahtar sözcükler: Dekstrokardi, konjenital anomali, akciğer hipoplazisi

Keywords: Dextrocardia, congenital anomaly, lung hypoplasia

Geliş tarihi: 01 / 12 / 2016

Kabul tarihi: 29 / 03 / 2017

ÖZ

Scimitar sendromu sağ pulmoner venin, vena cava inferior veya sağ atriuma açılmasıyla karakterize nadir görülen bir pulmoner venöz dönüş anomalisidir. Sağ akciğer hipoplazisi, pulmoner sekestrasyon, atriyal septal defekt (ASD) ve kalbin dextropozisyonu eşlik eden diğer anomalilerdir. Olgu: 36 yaşında bayan hasta halsizlik ve nefes darlığında 2 aydır artma şikayetiyle göğüs hastalıkları polikliniğimize başvurdu. Hastanın çocukluk çağından beri birkaç kez öksürük ve nefes darlığı ile hastaneye başvurusu olduğu öğrenildi. Hastanın başvurusunda yapılan fizik muayenesinde akciğer ve kalp sesleri normal olarak değerlendirildi. Çekilen akciğer filminde sağ akciğer parakardiyak alanda opasite artışı görüldü. Bilgisayarlı tomografik anjiyografide (BT anjografi) sağ alt ve üst pulmoner venlerin doğrudan hepatic ven- inferior vena cava düzeyine açıldığı görüldü. Olgu radyolojik olarak Scimitar Sendromu olarak tanı aldı. Nadir görülen bir pulmoner venöz dönüş anomalisi olması nedeniyle literatür eşliğinde sunuldu.

ABSTRACT

Scimitar Syndrome is a rare congenital disorder that is characterised by an anomalous connection of the pulmonary vein with the inferior vena cava. The other components of the syndrome include hypoplasia of the right lung, hypoplasia of the right pulmonary artery, pulmonary sequestration, dextrocardia, atrial septal defect (ASD). A 36 years old woman suffering from weakness and shortness of breath was admitted in our clinic. It has been learned that the patient has been referred to the hospital with coughing and shortness of breath several times since childhood. Physical examination was normal. The chest radiograph demonstrated increased opacity along the right paracardiac area. Computed tomography angiography (CT angiography) was evaluated. It was detected that the right pulmonary veins drained in to the inferior vena cava named as Scimitar Syndrome. This case was presented with the review of literature.

GİRİŞ

Scimitar Sendromu, sağ taraf pulmoner venlerinin inferior vena cava veya sağ atriuma açılması ile karakterize nadir görülen bir pulmoner venöz dönüş anomalisidir. Scimitar

Sendromu farklı klinik tablolarla birlikteliği bulunan bir anomali olup görülme sıklığı 1-3/100.000 olarak kabul edilmektedir (11). Sendroma sıklıkla, değişen derecelerde olmak üzere sağ akciğerin ve sağ pulmoner arteriyel ağacın hipoplazisi, sağ akciğer alt lobunun

SCİMİTAR SENDROMU

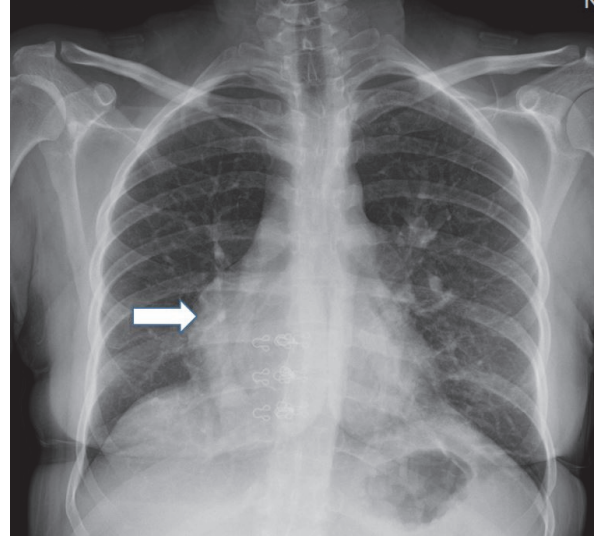
anormal sistemik arteryel kanlanması, kardiyak, bronşiyal ve diğer anomaliler eşlik etmektedir (1-3). Kalbin sağ kenarına paralel olarak diyafragma kadar inen genişlemiş venin akciğer grafisindeki radyolojik görünümü Türk palasına benzetildiği için Scimitar Belirtisi (Turkish Swords) olarak kabul edilmiştir (4-6). Pulmoner venin vena cava inferiora drene olduğu ilk vaka 1836 yılında tespit edilmiş, 1960 yılında da ilk kez "Scimitar" olarak adlandırılmıştır (7-8).

Hastalığın infantil ve çocuk/erişkin olmak üzere iki formu vardır. Bebeklik döneminde klinik tablo daha ağırdır ve yaşamın ilk aylarında solunum sıkıntısı, konjestif kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon gelişmektedir. Çocuk/erişkin dönemlerinde asemptomatiktir veya klinik tablosu hafiftir. Özellikle sağ akciğeri etkileyen enfeksiyonlar, açıklanamayan sağ atriyum ve sağ ventrikül genişlemesi ve bazen sadece göğüs röntgeni bulguları tanıya yardımcı olmaktadır (9-11). Olgumuz nadir görülmesi nedeniyle Scimitar Sendromu tanısı ile literatür eşliğinde sunulmuştur.

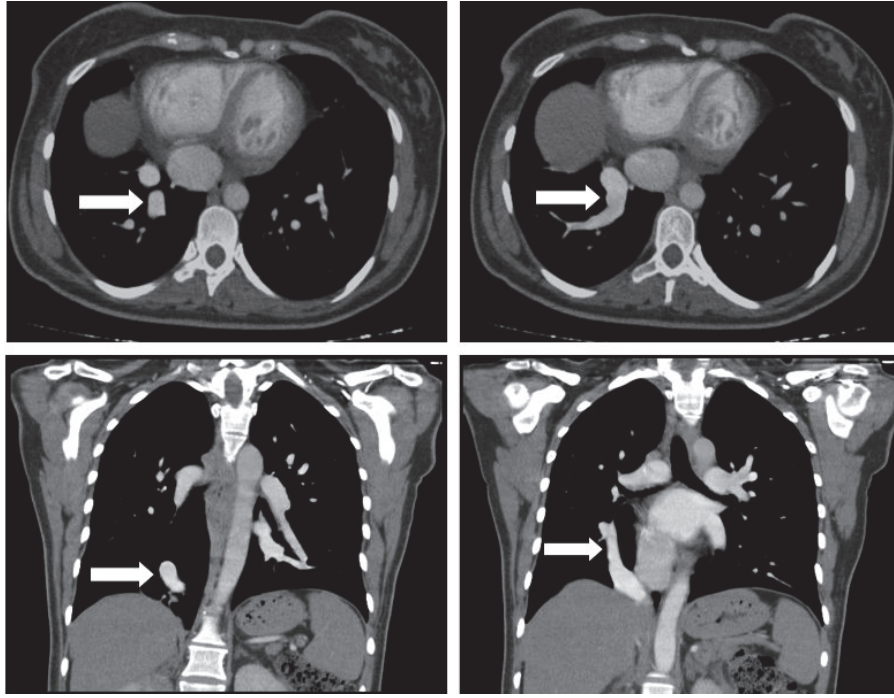
OLGU

Bilinen rahatsızlığı olmayan 36 yaşında kadın hasta halsizlik ve eforla nefes darlığında 2 aydır artma şikayetiyle Göğüs Hastalıkları polikliniğimize başvurdu. Hastanın çocukluk çağından beri birkaç kez öksürük ve nefes darlığı ile hastaneye başvurusu olduğu ve sigara kullanmadığı öğrenildi. Hastanın başvurusunda yapılan fizik muayenesinde akciğer ve kalp sesleri normal olarak değerlendirildi. Çomak parmak veya siyanoz görülmedi. Solunum fonksiyon testinde FEV1/FVC:%84, FEV1: 2,14 L (%76), FVC: 2,54 L (%78) olarak tespit

edildi. Oda havasında Oksijen saturasyonu %98 olarak saptandı. On iki derivasyonlu elektrokardiyogramda patolojik bulgu saptanmadı. Yapılan ekokardiyografide da sağ kalp boşlukları dilate olarak gözlemlendi ve ikinci derece triküspit yetersizliği saptandı. Pulmoner arter basıncı (sPAB) 45mmHg olarak ölçüldü. Sağ ve sol ventrikül sistolik fonksiyonu normal olarak değerlendirildi. Hastanın akciğer filmindeki sağ parakardiyak alana superpoze lezyon tespit edildi (Şekil 1). Konjenital bir anomali şüphesiyle çekilen bilgisayarlı tomografik anjiyografide kalbin sağ akciğer hipoplazisine bağlı olarak sağa doğru yer değiştirdiği izlendi. Sağ alt ve üst pulmoner venlerin doğrudan hepatik ven- inferior vena cava düzeyine açıldığı görüldü (Şekil 2). Olgu radyolojik olarak Scimitar Sendromu olarak tanı aldı.



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-anjografideki sağ pulmoner vasküler yapılarıdaki anomali

TARTIŞMA

Scimitar Sendromu nadir görülen ve farklı klinik tablolarla seyreden pulmoner venöz dönüş anomali olup görülme sıklığı 1-3/100.000 olarak kabul edilmektedir (11). Sendromun patogenezi net olarak bilinmemekle beraber embriyogenez sırasında akciğerin tomurcuklanması ile ilgili olduğu kabul edilir (14). Infantil formunun daha ağır bir klinik tablo ile seyrettiği ciddi kalp ve solunum yetersizliğinin bulunduğu tespit edilmiştir. Yapılan bir çalışmada 25 infantil Scimitar Sendromlu olgunun tümünde ciddi kalp ve solunum yetersizliği tespit edilmiş, 23'ünde ise pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği bildirilmiştir (13).

Hastalığın çocuk/erişkin formu sıklıkla asemptomatik ya da hafif klinik tabloya sahiptir. Asemptomatik hastalarda açıklanamayan akciğer enfeksiyonları, sağ atrium ve sağ ventrikül genişlemesi, muayene sırasında başka nedenlerle çekilen akciğer grafisinde Scimitar Sendromuna özgü karakteristik bulgular tanıda rol oynamaktadır. Eşlik eden anomaliler kalpte,

akciğerlerde ve damarlarda görülmektedir. En sık görülen sağ akciğer parsiyel hipoplazisi, pulmoner lob anomalileri, trakeobronşiyal anomaliler, sağ akciğerden vena cava inferiora anormal venöz dönüş, dextrokardi, atriyal septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD) olarak tespit edilmiştir. Olgumuzda da bilgisayarlı tomografik anjiyografide sağ alt ve üst pulmoner venlerin doğrudan hepatik ven-inferior vena cava düzeyine açıldığı görüldü. Bazı olgularda hafif solunum sıkıntısı, halsizlik, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülmektedir (4,11-13). Akciğer grafisinde karakteristik pala görüntüsü, sağ akciğer hipoplazisi nedeniyle hacim kaybı ve kalbin dekstropozisyonu görülebilir. Özellikle sağ akciğer hipoplazisine olguların yarısında rastlanmaktadır (3-4). Bizim olgumuzda sağ akciğer hipoplazisi ve buna ikincil olarak kalbin sağa doğru yer değiştirdiği görüldü. Hastaların çoğu hafif seyirli, iyi prognozlu, asemptomatik olan gruptadır. Sendrom kadınlarda daha sık görülmektedir (2,4-5). 36 yaşında kadın olgumuzun da görülen diğer vakalara benzer şekilde hafif semptomları mevcuttu.

Tedavi yaklaşımı hastanın semptomları ile hastalığın derecesine göre belirlenmektedir. Kalp yetersizliği, büyüme gelişme geriliği olmayan grupta cerrahi girişim öncesinde takip edilebilmektedir. Ancak pulmoner hipertansiyon varlığı veya medikal tedavi ile kontrol altına alınamayan semptomları olan infantil grupta erken dönemde cerrahi girişim gerekmektedir. İlave anomalilerin varlığı da cerrahi komplikasyonları ve mortaliteyi arttırmaktadır (13). Tedavi planlanmasında eşlik eden anomalilerin ve komplikasyonların değerlendirilmesi önem kazanmaktadır. Cerrahi girişim düşünülen hastalarda aortografi ve sağ kalp kateterizasyonu yapılması gerekmektedir. Ekokardi-

yografi ve Doppler, prognozu belirlemede yardımcı olmaktadır (4). Asemptomatik hastalar veya hafif semptomları olan hastalarda cerrahi girişim gerekmez. Minimal semptomu olan, sağ pulmoner venin inferior vena cavaya döküldüğü tespit edilen bir başka Scimitar sendromu olgusunda klinik ağır olmaması nedeniyle takip edilmiştir. Bu tür izole vakaların prognozunun iyi olduğu tespit edilmiştir (15). Olgumuzda sağ akciğer hipoplazisi, pulmoner hipertansiyon olmasına rağmen hafif bir klinik tablo olması nedeniyle cerrahi düşünülmedi. Hastamız semptom açısından aralıklı olarak takip edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Sinzig M, Scheer J, Willi UV. Langer-Giedionsyndromassociatedwithscimitarsyndrome. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 218-20
2. Fraser RS, Müller NL, Colman N, Parè PD. *Diagnosis of Diseases of the Chest*. 4th ed. Philadelphia: WB SaundersCompany, 1999: 653-5.
3. Geggel RL. Scimitar syndrome associated with parti alanomalous pulmonary venous connection at the supracardiac, cardiacan dinfracardiac levels. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 234-7
4. Dupuis C, Charaf LAC, Brevière GM, et al. Theadult form of scimitarsyndrome. *Am J Cardiol* 1992; 70: 502-7.
5. Foreman MG, Rosa U. Thescimitarsyndrome. *SouthernMed J* 1991; 84: 489-93.
6. Takeda S, Imachi T, Arimitsu K, et al. Twocases of scimitarvariant. *Chest* 1994; 105: 292-3.
7. Cooper G. Case of malformation of the thoracicvis cera: consisting of imperfect development of rightlungandtransposition of theheart. *LondonMedGazzette* 1836; 18: 600-1.
8. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial suppl yand venousdrainage "scimitarsyndrome." *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960; 107;7:1-21.
9. Midyat L, Demir E, Aşkın M, Gülen F, Ülger Z, Tanaç R, et al. Eponym. Scimitarsyndrome. *Eur J Pediatr* 2010;169:1171-7.
10. Juraszek AL, Cohn H, Van Praagh R, Van Praagh S. Isolatedleft-sidedscimitar vein connecting alleft pulmonary veins to therightinferior vena cava. *Pediatr Cardiol* 2005;26:846-7.
11. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitarsyndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 9:56-62.
12. Schramel FM, Westermann CJ, Knaepen PJ, van den Bosch JM. Thescimitarsyndrome: clinical spectrum and surgicaltreatment. *EurRespir J* 1995;8:196-201.
13. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993;71:1326-30.
14. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestrationandrelatedcongenitalbronchopulmonary-vascular malformations: nomen clature and class ification based on anatomic alan dem bryological considerations. *Thorax* 1987; 42:401-8
15. Osama Elsallabi, Aiman Smer, Bradley De Vrieze, Gopi Sirineni Scimitar Syndrome *Journal of General Internal Medicine* February 2016;31(2): 253-4

Yazışma Adresi:

Dr. Seda Beyhan SAĞMEN
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Dr. Lütfi Kırdar
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları,
İstanbul, Türkiye
sedabeyhansagmen@gmail.com