

DOI: 10.4274/tpa.1472



Anormal pulmoner venöz dönüşün karmaşık formu; scimitar sendromunda yeni nesil görüntüleme ve cerrahi yaklaşım

The complex form of anomalous pulmonary venous return; new generation imaging and surgical approach of scimitar syndrome

Cenk Eray Yıldız, Aşkın Ali Korkmaz*, Kadir Babaoğlu**, Burak Onan***, Mustafa Güden*, Gürkan Çetin

İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Sema Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye*

***Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmit, Türkiye*

****Mehmet Akif Ersoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye*

Özet

“Scimitar” sendromu nadir görülen anormal pulmoner venlerin vena kava inferiora açıldığı ciddi bir doğuştan kalp anomalisidir. Patogenezi belli olmamakla birlikte, akciğer tomurcuğunun erken embriyolojik döneminde gelişen bir bozukluktan kaynaklanır. Göğüs radyografisinde sağ akciğer alt bölgesi ile kalp arasında Türk palası (Turkish sword) veya “scimitar” adı verilen orjinal bir görüntü oluşturur. Diğer anomalilerle birliktelik gösterir; bunlar en sık sağ akciğer hipoplazisi, kardiyak dekstropozisyon, sağ akciğerin anormal sistemik arteriyel dolaşımı, pulmoner sekestrasyon ve atriyal septal defektir. Bu yazıda; opere ettiğimiz vena kava inferiora açılan parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali, atriyal septal defekt, dekstropozisyon ve sağ akciğer hipoplazisi olan sekiz yaşında “scimitar” sendromlu bir olgu sunuldu. Yeni nesil görüntüleme yöntemlerinin tanıdaki önemi ve cerrahi yöntem irdelendi. (*Türk Ped Arş 2013; 48: 173-5*)

Anahtar sözcükler: Bilgisayarlı tomografi, doğuştan kalp hastalığı, “scimitar” sendromu

Summary

Scimitar syndrome is a rare congenital heart disease where anomalous pulmonary veins drain into inferior vena cava. Its pathogenesis is unknown and it is caused by abnormal development of the pulmonary bud during early embryogenesis. In the chest radiography, the shadow of anomalous veins resembles a Turkish sword (better known as scimitar) located between the lower right lung and the heart. It is associated with other anomalies such as right pulmonary hypoplasia, cardiac dextroposition, anomalous systemic arterial supply to the right lung, pulmonary sequestration and atrial septal defect. In this article, we present an 8-year-old boy operated for scimitar syndrome with partial anomalous pulmonary venous return draining into the inferior vena cava, atrial septal defect, dextroposition of the heart and hypoplastic right lung. The diagnostic significance of new generation imaging methods and surgical strategy have been scrutinized. (*Turk Arch Ped 2013; 48: 173-5*)

Key words: Computerized tomography, congenital heart disease, “scimitar” syndrome

Giriş

Bebeklik, çocukluk ve erişkin şekli olan “scimitar” sendromu 2/100 000 oranında rastlanılan ve kız/erkek oranı 2/1 olan çok nadir bir patolojidir. Vena kava inferiora açılan kısmi anormal pulmoner venöz dönüş, kalbin dekstropozisyonu ve sağ akciğer hipoplazisi dışında

sendroma eşlik eden diğer önemli anomaliler; %60 oranında görülen sağ akciğerin arteriyel kanını doğrudan aortadan alması ve %40 oranında görülen atriyal septal defektir (ASD) (1). “Scimitar” sendromunda anormal dönen pulmoner venler, pulmoner venlerin direne olduğu yer ve onların ASD ile olan ilişkisi cerrahi açısından önemlidir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Cenk Eray Yıldız, İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

E-posta: ceyildiz@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 31.03.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 02.06.2011

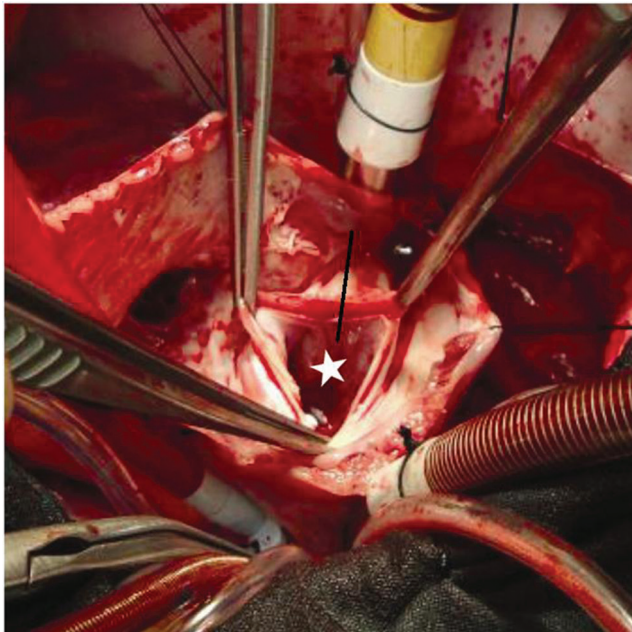
Türk Pediatri Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. / Turkish Archives of Pediatrics, published by Galenos Publishing

Genellikle sağ akciğer alt lobunun pulmoner venlerinin bir kısmı veya tamamı, bazen de ek olarak orta lob venleri vena kava inferiyora açılır. Ancak tüm sağ akciğerin ve seyrek olarak sol pulmoner venlerin de anormal olarak açıldığı olgular bildirilmiştir (2).

“Scimitar” sendromunda dikkatli bir anatomik çalışmaya gereksinim vardır. Bu yazıda; “Scimitar” sendromlu bir olgunun başarılı cerrahi müdahalesi ve tanısında yeni nesil görüntüleme yöntemlerinin önemine değinilmiştir.

Olgu

Aralık 2009’da sekiz yaşında erkek hasta nefes darlığı ve çabuk yorulma yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesi ve elektrokardiyogramı normaldi. Çekilen göğüs grafisinde; kalp normal büyüklükte ancak sağ akciğer hipoplazisi nedeniyle kalp ve mediastinal yapıların sağa doğru yer değiştirdiği görüldü. Ekokardiyografik incelemesinde; vena kava inferiyora dökülen kısmi anormal pulmoner venöz dönüş anomali ve ASD (sekundum tip) tanısı konuldu. Kalp kateterizasyonunda dekstropozisyon, sağ akciğer hipoplazisi saptandı. Sağ pulmoner arter enjeksiyonu sonrası venöz dönüş safhasında vena kava inferiyor ve sağ atriyum görüntülendi. Qp/Qs: 1,91 bulundu. Pulmoner arter ve sağ ventrikül basınçları normaldi (sırasıyla; 27/5 mmHg ve 27/0 mmHg). Atmış dört kesitli multidetektör bilgisayarlı tomografide (MDBT) sağ akciğer alt lob düzeyinde üç tane ana venin birleştiği ve bir trunkal ven aracılığıyla diyafragma seviyesinde vena kava inferiyora açıldığı görüldü. Hasta kardiyopulmoner



Resim 1. Atriyal septal defekt (ASD) (yıldız) ve kesi hattı (ASD ve vena kava inferiyor arasında); sağ atriyumdan bakış

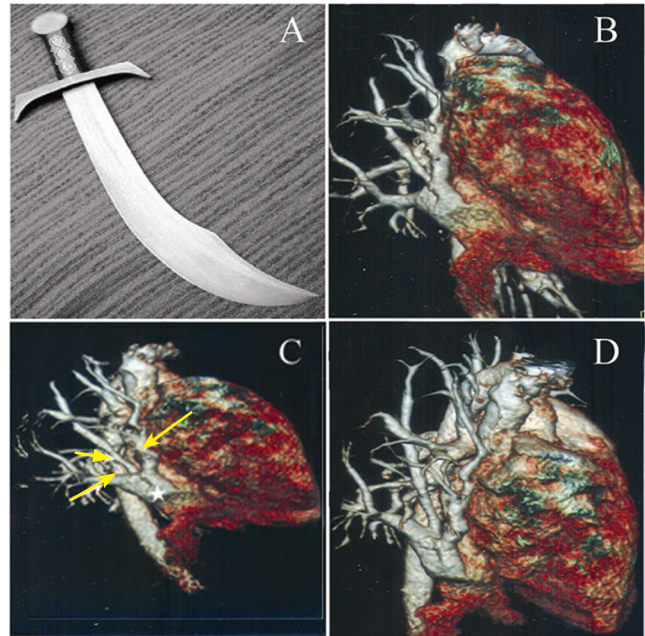
baypas altında ameliyat edildi. Sağ atriya girerken fossa ovalis tipi 1x2 cm ASD ve sağ pulmoner venlerin birleşerek bir trunkal ven ile vena kava inferiyora açıldığı görüldü. Atriyal septal defekt vena kava inferiyora doğru genişletilerek (Resim 1), pulmoner venler sol atriyumda kalacak şekilde perikard yama ile kapatıldı. Ameliyat sonrası dönemde sorunu olmayan hasta ameliyat sonrası altıncı günde taburcu edildi.

Tartışma

“Scimitar” sendromu konusunda 1836 yılında Cooper ve Chassinat’ın (3, 4) yayınladığı ilk iki makale bu konuda yazılan birçok çalışmaya öncülük etmiştir. Halasz ve ark. (5) tarafından 1956 yılında göğüs grafisinde “Scimitar” şeklindeki tuhaf venin, vena kava inferiyora direnaji tanımlanmıştır. Bununla birlikte, “Scimitar” sendromu adını ilk kullanan 1960 yılında Catherine A. Neill ve ark. (6) olmuştur.

Tarihsel olarak bakıldığında 100 klasik radyolojik bulgu arasına giren “Scimitar” (Türk palası, Pers palası veya shamshir) belirtisi (Resim 2A) önemli bir göğüs grafisi bulgusudur (7).

Anormal pulmoner venöz dönüş anomali olan hastalarda pulmoner ven anatomisinin transtorasik ekokardiyografi (TTE) ile tam olarak değerlendirilmesi



Resim 2. A: Türk palası, B: MDBT kardiyak ön projeksiyonun venöz fazında Türk palası bulgusu, C: Tüm sağ pulmoner venlerin (oklar) birleştiği trunkal ven (yıldız) ve vena kava inferiyora direnaji, D: Sağ pulmoner venlerin birleştiği trunkal ven ve arka projeksiyonda MDBT görüntüsü

oldukça zordur. Pulmoner venler için genişlik, izlediği yol ve direne olduğu alan önemlidir. Doğuştan kalp anomalili hastalarda yapılan TTE'de kesin tanı oranı %85-90 olmasına rağmen, arkus aorta anomalileri ve pulmoner venler bazen gözden kaçabilir. Bazı durumlarda inceleme için yeterli akustik pencere bulunmayabilir (8). Cerrahi ya da transkateter ASD kapatılması işleminden önce tam anatomik değerlendirme önemlidir (9).

Son yıllarda ileri görüntüleme yöntemlerinin geliştirilmesi bu alanda yararlı sonuçlar doğurmuştur. Atmış dört kesitli MDBT ile özellikle frontal duruşta elde edilen Türk palası bulgusu ilginç olarak göğüs grafisindeki görüntüye benzerlik gösterir (Resim 2B). Tüm pulmoner venler ve onların birleştiği trunkal venin açıldığı vena kava inferiyor bu ileri görüntüleme yöntemlerinde belirgin olarak görülmekte ve cerraha ameliyat sırasında büyük rahatlık sağlamaktadır (Resim 2C ve D). Diğer taraftan; sağ akciğerin arteriyel dolaşımının inen aortadan çıkan kollaterallerle sağlandığı durumlarda da, MDBT görüntüleme yöntemi oldukça faydalıdır. Çünkü kollateral ağın bağlanması cerrahi açıdan önemlidir. Hastamızda bu tip kollateral damarlar görülmemiştir.

Bebeklik döneminde tanı koyulan "Scimitar" sendromlu olgularda genellikle Türk palası bulgusu yoktur. Çocukluk ve erişkin dönemde tanı konulan olgularda ise çabuk yorulma ve nefes darlığı gibi yakınmalar olabilir ve %70 olguda göğüs grafisinde Türk palası bulgusu vardır. Bu grup hastada genellikle sağ akciğer hipoplazisi yoktur ve Türk palası bulgusu daha kolay saptanabilir. Eğer ASD varsa (büyük çocuk ve erişkinlerin %25-50'sinde) özgün bulgular göze çarpar. Bizim olgumuz ASD'si olmasına rağmen sekiz yaşına tanı konulmadan gelmişti, sadece çabuk yorulma ve nefes darlığı yakınmaları vardı; göğüs grafisinde sağ akciğer hipoplazisi görüldü ancak Türk palası bulgusu yoktu. "Scimitar" sendromunda önemli ameliyat gerçekleri; "Scimitar" vene eşlik eden ASD, pulmoner hipertansiyon ve anormal venin darlığıdır. Bebeklik döneminde belirtisiz olan hastalar yeterli kiloya ulaşana kadar klinik olarak izlenebilir. Pulmoner hipertansiyon gelişmesi durumunda cerrahi girişim gereklidir. "Kardiyopulmoner baypas" ve "kardiyak arrest" uygulanmayacaksa erken cerrahi girişimi önerenler de vardır (10).

İlk fizyolojik düzeltme 1956 yılında Kirklin ve ark. (11) tarafından sağ ana pulmoner venin ASD'ye komşu sağ atriyum duvarına anastomoz edilmesi ve atriyum duvarının ASD kenarına dikilmesi şeklinde gerçekleştirilmiştir.

Günümüzde ASD'si olmayan hastalarda "kardiyopulmoner baypas" yapılmaksızın sağ torakotomi ile "Scimitar" venini vena kava inferiyor'dan ayırarak sol atriyuma bağlama yöntemi uygulanmaktadır. Atriyal septal defekti olan hastalarda ise "kardiyopulmoner baypas" eşliğinde ASD'nin perikard yama ile kapatılmasını takiben

inferior vena kava'dan ayrılan anormal sağ pulmoner ven bir "polytetrafluoroethylene" (Gore-Tex) greft yardımı ile sol atriyuma anastomoz edilmektedir (10,12). Bizim olgumuzda trunkal ven diyafram seviyesinde kalbe yakın bir noktada vena kava inferiyora açılıyordu. Trunkal venin ağzı ile ASD'nin arası birleştirildi. Atriyal septal defekt, trunkal ven sol atriyum tarafında kalacak şekilde gluteraldehit ile işlemden geçirilmiş yama ile kapatıldı. Burada özellikle vena kava inferiyor giriş yerinin daralmamasına dikkat edildi. Sonuç olarak; uygulanacak yöntem ne olursa olsun "Scimitar" sendromu başarıyla düzeltilebilecek nadir ama ciddi bir doğuştan kalp hastalığıdır. Cerrahi öncesinde ileri görüntüleme yöntemleri kullanılarak ayrıntılı bir değerlendirme yapılması girişimin daha rahat ve sorunsuz olarak gerçekleştirilmesini sağlayacak ve tedavi başarısını artıracaktır.

Kaynaklar

1. Kirklin JW, Barrett-Boyes BG. Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection. In: Kirklin JW, Barrett-Boyes BG, (eds). Cardiac surgery. 2th ed. NewYork: Churchill Livingstone, 1993; 627-30.
2. Kafka H, Mohiaddin RH. Cardiac MRI and pulmonary MR angiography of sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous connection in cause of right undiagnosed ventricular enlargement. Am J Roentgenol 2009; 192(1): 259-66.
3. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera: consisting of imperfect development of right lung and transposition of the heart. London Med Gazzette 1836; 18: 600-1.
4. Chassinat R. Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire, avec hepatocèle congéniale, n'ayant donné lieu pendant la vie à aucun symptôme particulier. Arch Gen Med 1836; 11: 80-4.
5. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. Circulation 1956; 14(5): 826-46.
6. 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 Johns Hopkins Hosp 1960; 107: 1-21.
7. Mulligan ME. Scimitar sign. In: Mulligan ME. Classic radiologic signs: an atlas and history. New York: Parthenon, 1997; 150-1.
8. Wong ML, McCrindle BW, Mota C, Smallhorn JF. Echocardiographic evaluation of partial anomalous pulmonary venous drainage. J Am Coll Cardiol 1995; 26(26): 503-7.
9. Cragun DT, Lax D, Butman SM. Look before you close: atrial septal defect with undiagnosed partial anomalous pulmonary venous return. Catheter Cardiovasc Interv 2005; 66(3): 432-5.
10. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125(2): 238-45.
11. Kirklin JW, Ellis FH, Wood EH. Treatment of anomalous pulmonary venous connections in association with interatrial communications. Surgery 1956; 39(3): 389-98.
12. Lam TT, Reemtsen BL, Starnes VA, Wells WJ. A novel approach to the surgical correction of scimitar syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 133(2): 573-4.