

## BİR SCİMITAR SENDROMU OLGUSU

### A CASE OF SCIMITAR SYNDROME

Nurhan SARIOĞLU<sup>1</sup> Aylin ÖZGEN<sup>2</sup> Pınar ÇELİK<sup>2</sup> Aysin ŞAKAR COŞKUN<sup>2</sup>  
Fatma CAN<sup>3</sup> Cihan GÖKTAN<sup>3</sup> Arzu YORGANCIOĞLU<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akyazı Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Sakarya

<sup>2</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa

<sup>3</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Manisa

**Anahtar sözcükler:** Scimitar Sendromu, Scimitar-Türk palası belirtisi

**Key words:** Scimitar Syndrome, Scimitar-Turkish sword sign

Geliş tarihi: 03 / 01 / 2009

Kabul tarihi: 13 / 02 / 2009

#### ÖZET

Anatomik anormalliği olan hastaların bir kısmı yetişkin döneme kadar herhangi bir yakınma hissetmeden gelebilirler. Kaşeksi ve hirsutizm yakınmaları ile endokrinoloji kliniğinde tetkik edilen 20 yaşında bayan olgu akciğer grafisinde lezyon saptanması üzerine göğüs hastalıkları kliniğimizce konsülte edildi. 3-4 yıldır efor dispnesi tarifleyen olgunun özgeçmişinde sık (yılda 3-4 kez) alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu. Toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ akciğerde hipoplazi ve parsiyel venöz dönüş anomalisi izlenmekteydi. Bu bulgular ile olguya Scimitar sendromu tanısı konuldu. PA akciğer grafisindeki görüntüsü "Türk Palası (Turkish Sword's)"na benzetildiği için sendrom bu ismi almıştır. Nadir görülen bir pulmoner anomali olması nedeniyle bu olguyu literatür eşliğinde sunmayı uygun bulduk.

#### GİRİŞ

Scimitar sendromu nadir görülen bir kardiyopulmoner anomali olup veno-pulmoner sendrom olarak da bilinir (1). İlk kez 1836 yılında Cooper ve ark. tarafından tanımlanmış ve 1960'ta Neil ve ark. tarafından yayınlan-

#### SUMMARY

Patients with anatomical abnormality may reach adulthood without any symptoms. A 20-year-old female was consulted in our pulmonary diseases clinic for a lesion in chest X-ray while she was being investigated by endocrinology clinic for cachexia and hirsutism. She was suffering from exercise dyspnea for 3 to 4 years and frequent (3-4 times a year) lower respiratory tract infections. She was diagnosed as Scimitar Syndrome depending on the findings of right pulmonary hypoplasia and partial venous return abnormality in thorax computerized tomography. As, the image in chest X-ray resembles Turkish sword the syndrome is called so. We would like to present this case with the literature as it is a rare pulmonary anomaly.

mıştır (2). Pulmoner ven sağ akciğer kenarı boyunca kıvrılarak aşağı doğru inip vena cava inferiora bağlanırken postero-anterior (PA) akciğer grafisindeki görüntüsü "Türk Palası (Turkish Sword's)"na benzetildiği için bu ismi almıştır (3).

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisine erişkin otopsilerinde %0.4-0.7 oranında rastlanmıştır (4). Sıklıkla sağ alt lob veninin vena cava inferior (VCİ), sağ atrium veya vena cava superiora (VCS) drene olduğu gözlenir (4). Pulmoner arter hipoplazisi, trakeobronşiyal sistem anomalisi ve ender olarak kardiyak malformasyonlar eşlik etmektedir.

Bu raporda semptomu olmayan ve rutin çekilen akciğer grafisinden yola çıkarak tanı konulan bir scimitar sendromu olgusu varyantı sunulmuştur.

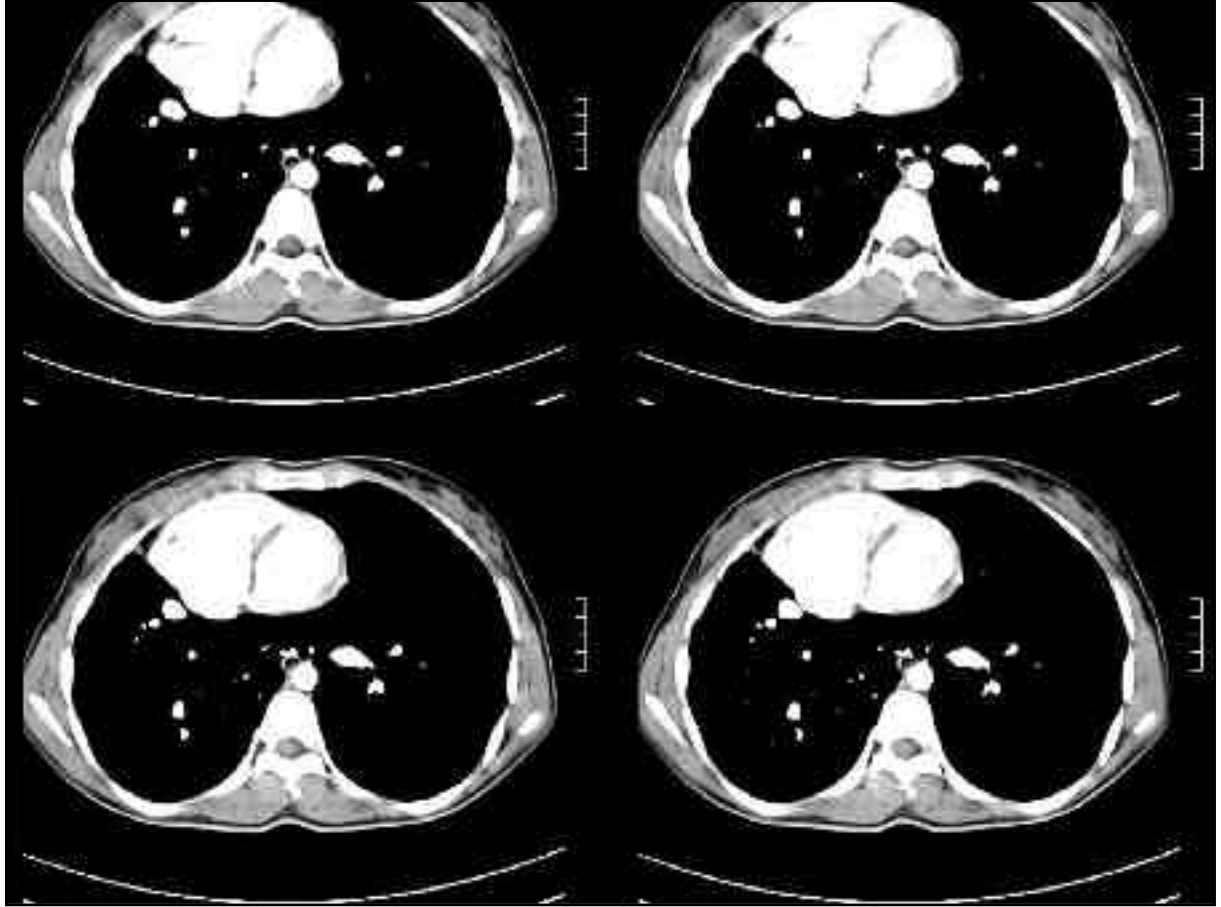
#### OLGU

Yirmi yaşında kadın olgu kaşeksi ve hirsutismus nedeniyle endokrinoloji kliniğinde

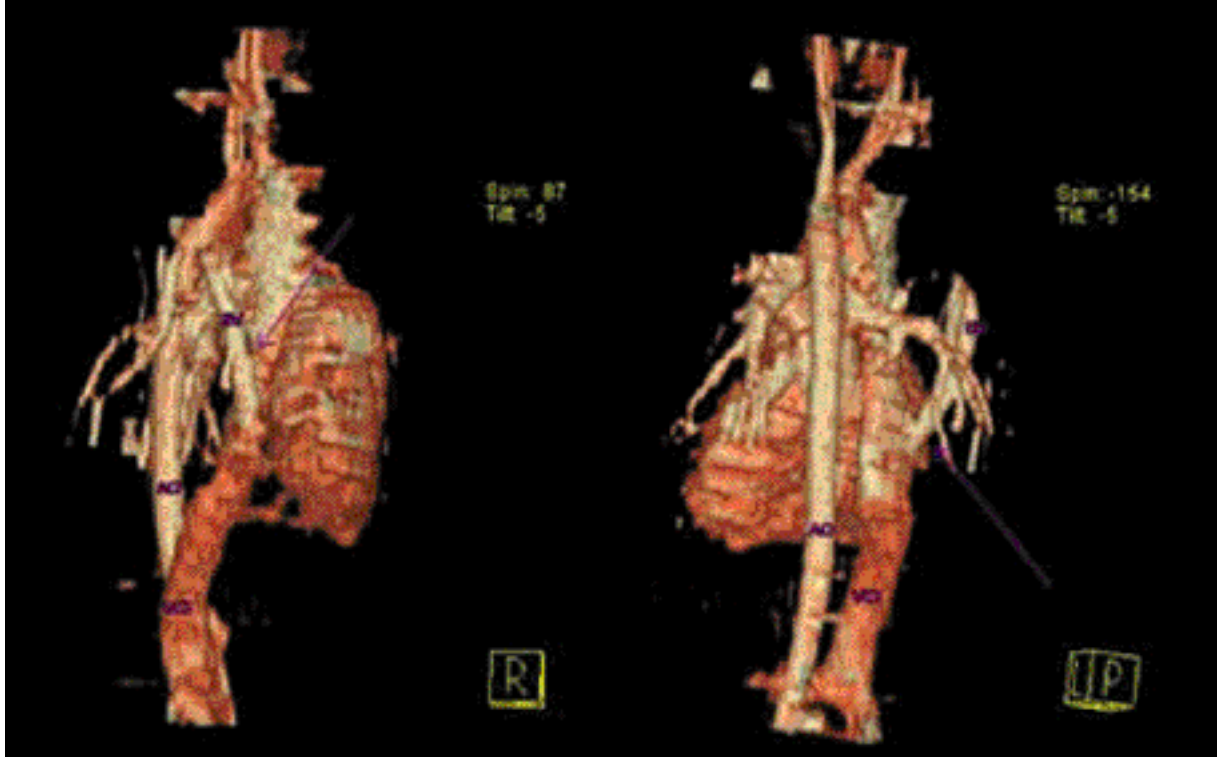
tetkik edilmekte iken rutin çekilen akciğer grafisinde lezyon izlenmesi nedeniyle tarafı-



**Resim 1.** Scimitar sendromlu olgunun PA akciğer grafisi.



**Resim 2.** Scimitar sendromlu olgunun aksial toraks BT kesitinde Scimitar veninin vena cava inferiora açılışı.



**Resim 3.** Toraks BT anjiyografi ile 3 boyutlu rekonstruksiyonlarda Scimitar veninin vena cava inferiora açılışı.

mızdan konsülte edildi. 3-4 yıldır efor dispnesi tarifleyen olgunun özgeçmişinde sık alt solunum yolu enfeksiyonu (yılda 3-4 kez) geçirme öyküsü mevcuttu. Sigara kullanım öyküsü yoktu.

Fizik bakıda zayıf görünümde idi. Solunum sisteminde sağda kaba raller duyuldu. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Hemogram, rutin kan biyokimyası ve tam idrar tetkiki normaldi.

Solunum fonksiyon testinde restriktif tipte solunum fonksiyon kaybı mevcuttu. Elektrokardiyografisinde sağ dal bloğu vardı. Ekokardiyografide büyük arter çıkışları normal izlendi. Atriyal veya ventriküler septal defekt saptanmadı.

Postero-anterior (PA) akciğer grafisinde sağ akciğerde volüm kaybı, kalp ve mediastende hafif sağa doğru yer değiştirme ve scimitar

bulgusu yani kalbin sağ kenarında sonlanan damarsal görünüm izleniyordu (Resim 1).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ pulmoner venöz yapıların direkt olarak inferior vena cavaya açılım gösterdiği görüldü (Resim 2). BT sonrası 3 boyutlu rekonstrüksiyon tekniği uygulandı. Sağ pulmoner venöz yapıların bir kısmının inferior vena cavaya (IVC) döküldüğü izlendi (Resim 3). Böylece scimitar sendromu tanısı desteklendi.

Hastanın durumu tıbbi ve cerrahi yönden bir girişim gerektirmediğinden herhangi bir tedavi verilm edi. Hastalığın doğal seyri ve olası komplikasyonlar hakkında bilgi verildi. Düzenli kontrollere gelmesi önerildi.

#### TARTIŞMA

Hipogenetik akciğer sendromu olarak da bilinen Scimitar Sendromunda, bir ya da daha

çok lobda akciğer hipoplazisine farklı konjenital anomaliler eşlik edebilir. Kadın/erkek oranı 1/1.4'dür (5). Sendromun major komponentleri; lobar agenezi, aplazi, hipoplazi, şeklinde olabilen hipogenetik akciğer (%69), sağ akciğer anomalisi ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (%31), pulmoner sekestrasyon (%24), pulmoner arterin agenezisi (%14), sekestrasyon olmadan sistemik arteriyalizasyon (%10) ve diyafragma duplikasyonudur (%7) (6). Minör komponentler ise çok nadir görülen trakeal trifurkasyon, diyafragma eventrasyonu, parsiyel diyafragma yokluğu, frenik kist, atnalı akciğer ve sol perikardium yokluğudur (5).

Sendroma eşlik eden anomaliler arasında venöz dönüş ve diyafragma anomalileri yanında, hemivertebra ve skolyoz ile çeşitli konjenital kalp hastalıkları olabilir. Olguların yaklaşık %25'inde sendroma konjenital kalp hastalığı eşlik edebilir, bunlardan en sık görüleni septal defektir (7). Bizim olgumuzda konjenital kalp hastalığı saptanmamıştır.

Sendromun en sık görülen formu, hipogenetik akciğer ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş birlıkliliğidir (8). İnfantil ve erişkin olmak üzere iki formu tanımlanmıştır. Genel olarak, tanı konulan hasta eğer infantsa; geniş sistemik ve pulmoner kollateral arterlere bağlı kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gibi daha büyük tablolar eşliğinde izlenebilir (1,9). Bizim olgumuz erişkin tip olarak değerlendirilmiştir.

Semptomlar arasında dispne, takipne ve hemoptizi yer almaktadır (10). Olguların üçte birine tanı çocuklukta ve tekrarlayan pnömoniler nedeniyle çekilen akciğer filmleri ile konulabilir (11). Asemptomatik olgular sağlıklı olarak yaşayabilirler. Bizim olgumuz, çocuklukta sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları olmasına rağmen erişkin

döneme kadar asemptomatik olarak gelmişti, bu durum semptomatik hastalarda yakınmaların genellikle bronşektazi yada trakeal divertikül ve kardiyak anomalilere bağlı olması ve bizim olgumuzda bu patolojilerin bulunmaması ile açıklanabilir.

Sağda pulmoner venlerden birinin sol atrium dışı yerlere dökülmesiyle seyreden parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi ya da Scimitar varyantı olan olgular daha uzun süre semptomsuz yaşayabilmektedir. Olgumuzun hafif efor dispnesi dışında belirgin semptomu yoktu. Rastlantısal olarak çekilen akciğer grafisinden şüphelenilerek tetkik edilmişti.

Bu hastalarda tanı koymak için direkt grafi yanında BT, BT Anjiyografi, Dijital Substraksiyon Anjiyografi (DSA) kullanılabilir. Magnetik Rezonans Anjiyografi (MRA) de pulmoner vasküler yapıların ve patolojilerin noninvaziv bir şekilde görüntülenmesine olanak sağlayan yeni bir yöntem olarak karşımıza çıkmaktadır (12). Son yıllarda yapılan BT ile birlikte 3 boyutlu rekonstrüksiyon yöntemi ile pulmoner venöz yapıların nereye drene olduğu görüntülenebilmektedir (8,13,14).

Olgumuza da konvansiyonel toraks BT sonrası 3 boyutlu rekonstrüksiyon tekniği uygulandı. Bu yöntemle sağ pulmoner venöz yapıların bir kısmının inferior vena cavaya (IVC) döküldüğü görüldü. Bu bulgularla, pulmoner patoloji saptanmamasına rağmen izole venöz dönüş anomalisi olan bir Scimitar sendromu varyantı olgusu olduğu düşünüldü.

Sendromda cerrahi tedavi kesin tanı sonrası tekrarlayan pnömoni, enfekte bronşektazi ve venöz dönüş anomalisine bağlı şantın düzeltilmesi amacıyla uygulanır (4) Bizim olgumuz, asemptomatik olması, kardiyak anomalilerin olmaması, ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon saptanmaması nedeniyle takibe alındı.

PA akciğer grafisinde volüm kaybı ve mediastinal kayma ile gelen genç hastalarda Scimitar sendromu tanısı akla getirilmeli ve

ileri tanısal yöntemlere başvurulmalıdır, bunlar arasında BT görüntülerinin 3 boyutlu rekonstrüksiyonu değer taşımaktadır.

#### KAYNAKLAR

- Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 154-9.
- 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: 1161-9.
- Kunter E, Bozkanat E, Kaya H, Kızılkaya E, Apaydı M. Manyetik rezonans anjiyografi ile tanı konan bir scimitar olgusu. *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 14: 76-7.
- Beder S, Şen S, Karnak D, Kayacan O, Akay H. Ender Bir Pulmoner Anomali: Erişkin Tıp Scimitar Sendromu. *Toraks dergisi* 2001; 2 (2): 42-5.
- Köroğlu M, Yeşildağ M, Şengül N, Baykal B, Yeşildağ A, Oyar O, Gülsoy UK. Kontrastlı Manyetik Rezonans Anjiyografi ile Demonstre Edilen Scimitar Sendromu. *Akciğer Arşivi* 2004; 1: 55-57.
- Rutledge JM, Hiatt PW, Wesley Vick G 3rd, Grifika RG. A sword fort the left hand: an unusual case of left-sided scimitar syndrome. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 350-2.
- Gilkeson RC, Lee JH, Sachs PB, Clampitt M. Gadolinium-enhanced magnetic resonance angiography in scimitar syndrome: diagnosis and postoperative evaluation. *Tex Heart Inst J* 2000; 27: 309-11.
- Ashida K, Itoh A, Naruko T, Otsuka M, Sakanoue Y, Kobayashi M, Yamashita H, Nagashima M, Shinsato S, Shimizu Y, Haze K. Familial scimitar syndrome: three-dimensioanal visualization of anomalous pulmonary vein in young sisters. *Circulation* 2001; 103: E126-7.
- Muta H, Akagi T, Iemura M, Kato H. Coil occlusion of aortapulmonary collateral arteries in an infant with scimitar syndrome. *Jpn Circ J* 1999; 63: 729-31.
- Polat G, Yılmaz N, Büyüksirin M, Ürpek G, Tibet G, Susam S. Scimitar Sendromunun Bir Varyantı Olan Parsiyel Venöz Dönüş Anomalisi (Olgu Sunumu). *Akciğer Arşivi* 2005; 1: 34-6.
- Kalaç N, Kurt B, Hasanoğlu HC. Scimitar (Pala) Sendromu: Olgu Sunumu. *Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi* 1997; 4: 298-301.
- Şilit E, Başekim CÇ, Pekkaful Z, Kızılkaya E, Karslı AF. Pulmoner vasküler patolojilerde kontrastlı 3B MRA bulguları. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji* 2001; 7: 193-200.
- Hornero F, Canovas S, Estornell J, Cervera V. Scimitar syndrome: multislice computer tomography with three-dimensional reconstruction. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2003; 2: 341-4.
- Makaryus AN, Henry SA, Rutkin B, Boxt L. Thrown a Curve. *Am J of Med* 2007; 120: 420-1.

#### Yazışma Adresi:

Dr. Aylin ÖZGEN  
Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, MANİSA  
Tel : 0 236 232 31 33  
e-posta: aylin.ozgen@yahoo.com