

Farklı klinik prezentasyonlarla scimitar sendromu: Dört vaka takdimi

Sevcan Erdem¹, Nazan Özbarlas², Osman Küçükosmanoğlu², Hakan Poyrazoğlu³,
Gülbin Bingöl Karakoç⁴, Orhan Kemal Salih⁵

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Uzmanı, ²Pediyatri Profesörü, ³Kalp Damar Cerrahi Doçenti, ⁴Pediyatri Profesörü, ⁵Kalp Damar Cerrahi Profesörü

SUMMARY: Erdem S, Özbarlas N, Küçükosmanoğlu O, Poyrazoğlu H, Bingöl-Karakoç G, Salih OK. (Department of Pediatrics, Çukurova University Faculty of Medicine, Adana, Turkey). Scimitar syndrome: four cases with different clinical presentations. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2011; 54: 220-222.

The scimitar syndrome is a rare congenital cardiopulmonary anomaly that consists in part of total or partial anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava (IVC), lung hypoplasia and anomalous systemic arterial supply to the lung. We present four pediatric patients with different clinical findings.

Key words: scimitar syndrome, dextrocardia, pulmonary hypoplasia.

ÖZET: Scimitar sendromu sağ akciğerin hipoplazisi ve sağ pulmoner venlerin inferior vena kavaya drenajı ile karakterize, ek olarak kalbin dekstropozisyonu, çeşitli derecelerde bronşial anomaliler ve hipoplazik bölgenin arteriyel dolaşımının inen aortadan ayrılan bir kollateralle sağlandığı seyrek görülen bir doğumsal kardiyopulmoner malformasyonudur. Bu yazıda farklı klinik bulguları olan dört çocuk hasta sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: scimitar sendromu, dekstrocardi, akciğer hipoplazisi.

Scimitar sendromu sağ akciğerin (genellikle sağ alt lob) hipoplazisi ve sağ pulmoner venlerin inferior vena kavaya drenajı ile karakterize seyrek görülen bir doğuştan kardiyopulmoner malformasyonudur. Sendroma adını veren "scimitar" (Türk palası) bulgusu akciğer grafisinde genişlemiş sağ alt pulmoner vene bağlı olarak ortaya çıkar, ancak bu tipik radyolojik bulgu olguların çoğunda görülmez. Eşlik eden diğer patolojiler sağ akciğerin hipoplazisine sekonder kalbin dekstropozisyonu, çeşitli derecelerde bronşial anomaliler ve hipoplazik bölgenin arteriyel dolaşımının inen aortadan ayrılan bir kollateralle sağlanmasıdır.¹⁻³ Genel olarak bu kombinasyonları görülen scimitar sendromunda hastalar çok farklı klinik bulgularla başvurabilirler. Çalışmamızda farklı klinik bulgularla getirilip scimitar sendromu tanısı alan ilginç olgularımız gözden geçirilmiştir

Vakaların Takdimi

Vaka 1

Dört yaşında kız hasta tekrarlayan bronşit atakları, büyüme geriliği ve üfürüm duyulması

nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde sağ hemitoraks hipoplazik idi. Sternum sağında II/VI dereceden sistolik üfürüm duyuldu. Akciğer grafisinde (Şekil 1) ve göğüs tomografisinde sağ akciğerin hipoplazik, kalbin dekstropeze olduğu görüldü. Ekokardiyografi ile yüksek tıp venozum defekt saptandı. Pulmoner anjiyografide sağ pulmoner arterin ince olduğu ve bu tarafın venöz dönüşünün inferior vena kava-sağ atriyum bileşkesine açıldığı görüldü. Sağ akciğerin arteriyel dolaşımı abdominal aortadan uzanan geniş bir aberran arter ile sağlanıyordu. Akımlar oranı (Qp:Qs) 2:1 olarak hesaplandı. Pulmoner perfüzyon sintigrafisinde sağ akciğer perfüzyonunun belirgin azalmış olduğu görüldü. Sağ pnömonektomi ve high venozum defektin kapatılması planlandı. Hasta kontrollere gelmedi.

Vaka 2

Onbir yaşında asemptomatik erkek hasta dekstrocardi ve dış merkezde yapılan karın ultrasonografide hepatik düzeyde anormal vasküler yapı olması nedeniyle getirildi. Fizik muayene ve EKG normaldi. Göğüs grafisinde

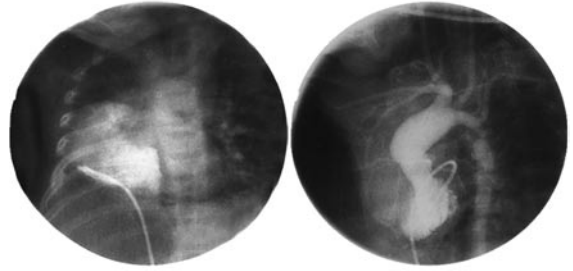


Şekil 1. Akciğer grafisinde kalbin sağ hemitoraksa yer değiştirdiği izlenmektedir.

kalbin dektropoze, sağ akciğerin hipoplazik olduğu görüldü. Ekokardiyografik inceleme kalbin dekstropozisyonu dışında normal bulundu. Akciğer hipoplazisi ve anormal vasküler yapı nedeniyle kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapıldı. Pulmoner anjiyografide sağ pulmoner arterin hipoplazik olduğu, sağ orta ve alt lob pulmoner venlerinin birleşerek diyafram altında vena kava inferiora açıldığı izlendi. Burada 10 mmHg sistolik farklı kaydedildi. Hepatik düzeyde vena kava inferior distalinden ayrılıp, sigmoid bir şekil olan ve anormal pulmoner venin açıldığı yerde tekrar vena kava inferiora açılan çok geniş aksesuar bir venöz yol vardı (Şekil 2). Aortografi ile sağ alt lob arteriyel dolaşımının sağ renal arterden



Şekil 2. Vena kava inferiora açılan anormal pulmoner ven ve dilate aksesuar ven



Şekil 3. Anjiyografilerde sağda anormal pulmoner ven ve solda aort koarktasyonu izlenmektedir.

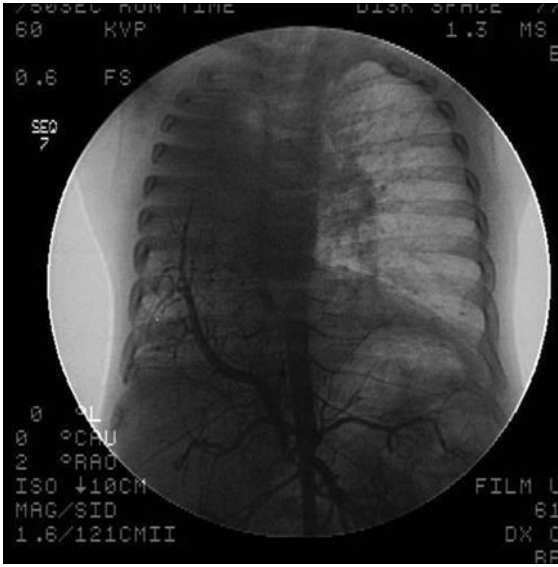
uzanan bir arter ile sağlandığı görüldü. Qp/Qs 1.23:1 olarak hesaplandı. Portahepatik Doppler ultrasonografide karaciğer içindeki aberran venöz yapının proksimal ve distalden inferior vena kava ile ilişkili olduğu, proksimal bileşkede darlık bulunduğu görüldü. Hasta asemptomatik ve akımlar oranı düşük olduğu için klinik izlem kararı alındı.

Vaka 3

Kalp yetersizliği semptomları ile hastanemize getirilen 29 günlük erkek hastanın fizik muayenesinde bilateral femoral nabızları zayıf alındı. Kan basıncı sağ kolda 125/65mm Hg, sağ bacakta 87/52 mmHg olarak bulundu. Akciğer sesleri sağ altta azalmıştı, pulmoner odakta II/VI dereceden sistolik üfürüm duyuldu. Ekokardiyografik çalışma ile geniş sekundum atrial septal defekt (ASD) ve jukstaduktal bölgede segmenter aort koarktasyonu saptandı. Pulmoner anjiyografide venöz dönüş evresinde sağ orta ve alt pulmoner venlerin birleşerek geniş bir yapı halinde inferior vena kavaya drene olduğu, sol ventrikül enjeksiyonunda segmenter aort koarktasyonu bulunduğu görüldü (Şekil 3). Qp/Qs 2.88/1 olarak hesaplandı. Cerrahi olarak aort koarktasyonu giderilen hasta solunum yetersizliğine bağlı olarak ameliyattan on gün sonra eksitus oldu.

Vaka 4

Pnömoni ve sağ akciğer hipoplazisi olan beş aylık erkek hastada üfürüm duyulması nedeniyle yapılan ekokardiyografide dekstropozisyon ve sekundum ASD görüldü. Sadece bir pulmoner venin sol atriyuma açıldığı görülebildi. Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş ve scimitar sendromu ön tanıları ile kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapıldı. Sağ ventrikül enjeksiyonunda sağ pulmoner arter dalının hipoplazik olduğu, venöz dönüş fazında sağ pulmoner venlerin



Şekil 4. Anjiyografide sağ akciğeri besleyen arteriyel kollateral izlenmektedir.

inferior vena kavaya açıldığı, sol ventrikül ve abdominal aorta enjeksiyonlarında torasik aorta ve mezentezik arter düzeylerinde iki adet arteriyel kollateralin sağ akciğeri beslediği izlendi. Qp:Qs 1.6:1 olarak hesaplandı. Hastaya sağ pnömonektomi yapıldı, sekundum ASD yönünden izleme alındı.

Tartışma

Scimitar sendromunun eşlik eden anomalilere bağlı olarak oldukça geniş bir semptomatoloji yelpazesi vardır. Bebeklik döneminde tanı alanlarda kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyona bağlı olarak klinik gürültülü giderken, daha büyük yaş grubunda hastalar asemptomatik bile olabilmektedir^{4,5}. Dupuis ve arkadaşları⁶ yaşamın ilk yılında tanı alan hastaları infantil grup, daha sonra tanı alanlar adult grup olarak sınıflamış; cerrahi sonrası ölüm riskini infantil grupta belirgin yüksek bulmuşlardır. Hastaların prognozunu etkileyen önemli bir faktör de eşlik eden kardiyak anomalilerdir. Üçüncü olgumuzda geniş sekundum ASD ve aort koarktasyonunun olması kalp yetersizliğini arttırarak erken cerrahi yapılmasına neden olmuş, postoperatif dönemde akciğerdeki hipoplazi nedeniyle hasta ventilatörden ayrılamayarak kaybedilmiştir. İki numaralı olgumuz asemptomatik olduğu için venöz obstrüksiyon olmasına rağmen klinik olarak izlenmektedir. Najm ve arkadaşları⁴ atrial “baffle” operasyonu sonrasında %47 oranında

pulmoner ven stenozu bildirmişlerdir.

Bir ve dört numaralı olgularımıza tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeniyle pnömonektomi kararı alındı, dört numaralı olguya uygulandı. Postoperatif erken dönemde hastanın semptomlarının düzeldiği izlendi. Bir numaralı olgu kontrole gelmemektedir.

Sonuç olarak scimitar sendromu akciğer ve kalp anomalilerinin birlikte olduğu kompleks bir lezyondur. Hipoplastik sağ akciğer ile birlikte dekstropozisyon varlığında kalp yetersizliği olsun veya olmasın scimitar sendromu mutlaka ayırt edilmelidir. Ekokardiyografik inceleme scimitar sendromu tanısı için yeterli değildir. Tanıyı doğrulamak, pulmoner hemodinamikleri değerlendirmek, sistemik arteriel kollateralleri ve scimitar venin anatomisini gösterebilmek için kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi gereklidir. Hastaların prognozunu akciğer hipoplazisi derecesi ve eşlik eden kardiyak anomalilerin ağırlığı belirlemektedir.

KAYNAKLAR

1. Canter CE, Martin TC, Spray TL, Weldon CS, Strauss AW. Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol* 1986; 58: 652-654.
2. Oacley D, Naik D, Verel D, Rajan S. Scimitar vein syndrome: report of nine new cases. *Am Heart J* 1984; 107: 596-598.
3. Rokade ML, Rananavare RV, Shetty DS, Saifi S. Scimitar syndrome. *Indian J Pediatr* 2005; 72: 245-247.
4. 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: 1161-1169.
5. Gao YA, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 873-882.
6. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P, Rémy-Jardin M, Helmius G. The “adult” form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992; 70: 502-507.