

## Scimitar Sendromunun Bir Varyantı Olan Parsiyel Venöz Dönüş Anomalisi (Olgu Sunumu)

Gülru Polat\*, Nilgün Yılmaz\*, Melih Büyüksirin\*, Gülcan Ürpek\*, Gültekin Tibet\*, Seher Susam\*\*

\* İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Servisi

\*\* İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü

### Özet

Scimitar sendromu, nadir görülen pulmoner venöz dönüş anomalisidir. Sağ pulmoner venin, sıklıkla inferior vena kava veya sağ atriuma açılması ile karakterizedir. Asemptomatik olup, tesadüfen çekilen postero-anterior akciğer grafisinde lezyon izlenmesi üzerine ileri tetkikleri yapılan ve toraks magnetik rezonans anjiyografi ile parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi tanısı konulan olgu literatür eşliğinde sunuldu. Akciğer Arşivi: 2005; 1: 34-36

**Anahtar Kelimeler:** Scimitar sendromu

### Summary

#### A Variant of Scimitar Syndrome With Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage (Case Report)

Scimitar syndrome is a rare anomalous pulmonary venous drainage. It is characterized with the drainage of right pulmonary vein mostly to the inferior vena cava or the right atrium. The case diagnosed as anomalous partial pulmonary venous drainage with torax magnetic resonance angiography who is asymptomatic at first and lesion was observed on chest radiography coincidentally presented with literature. Archives of Lung: 2005; 1: 34-36

**Key Words:** Scimitar syndrome

### Giriş

Inferior vena kavaya (İVK) anormal pulmoner venöz dönüş, ender görülen konjenital kardiyovasküler bir anomalidir. Scimitar belirtisi, pulmoner venin kalbin sağ kenarında izlenen karakteristik görünümü olup Türk palasına benzetildiği için "Turkish sword's" olarak da isimlendirilir (1). İlk kez 1836'da Cooper tarafından tanımlanmış ve 1960'da Neill ve ark (2) tarafından yayınlanmıştır.

Bu sendromda, pulmoner venöz dönüş anomalisi, sağ akciğer ve pulmoner arterin hipoplazisi, trakeabronşial sistem anomalisi ve kardiyak malformasyonlar görülebilmektedir (1,2,3). Tedavi yaklaşımı hastanın semptomları ve hastalığın derecesine göre belirlenir.

Semptomu olmayan ve tesadüfen çekilen postero-anterior (PA) akciğer grafisi ile tespit edilen süperior pulmoner venin İVK'ya anormal dönüşüyle karakterize olgu literatür eşliğinde sunuldu.

### Olgu

Herhangi bir yakınması olmayan 56 yaşında kadın olgu, işyeri taramalarında çekilen PA akciğer grafisinde lezyon saptanması nedeniyle hastanemize sevk edildi ve kliniğimize yatırıldı. Olgu tütün fabrikasında işçi olarak çalışmakta idi. Sigara kullanmıyordu. Öz ve soy geçmişi özelliği yoktu.

Fizik incelemesinde, solunum sistemi ve diğer sistem muayeneleri olağandı. Tam kan sayımı, kan ve idrar biyokimyasal değerleri normal sınırlardaydı. Vmax 20C series sensor-medics cihazı ile ölçülen solunum fonksiyon testlerinde, FEV<sub>1</sub>: 2.4 lt(%115), FVC: 2.9 lt(%114), FEV<sub>1</sub>/FVC: %85 idi. AVL compact 2 kan gazı analizörü ile değerlendirilen arteriyel kan gazlarında pH:7.37, pCO<sub>2</sub>: 43.9 mm Hg, pO<sub>2</sub>: 72.4 mm Hg, O<sub>2</sub> saturasyonu %93 olarak bulundu.

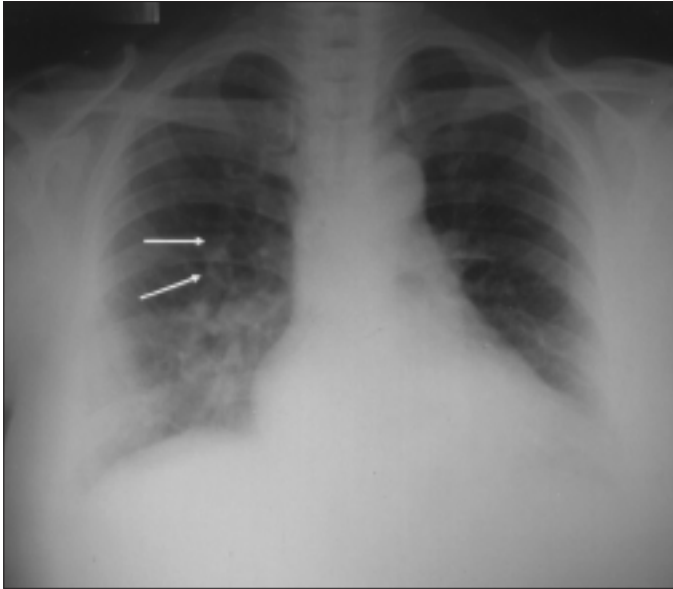
Balgam ARB teksifi menfi idi ve Lowenstein Jensen besiyerinde üreme olmadı. Tüberkülin deri testi menfi idi.

Elektrokardiografisinde anormallik saptanmadı.

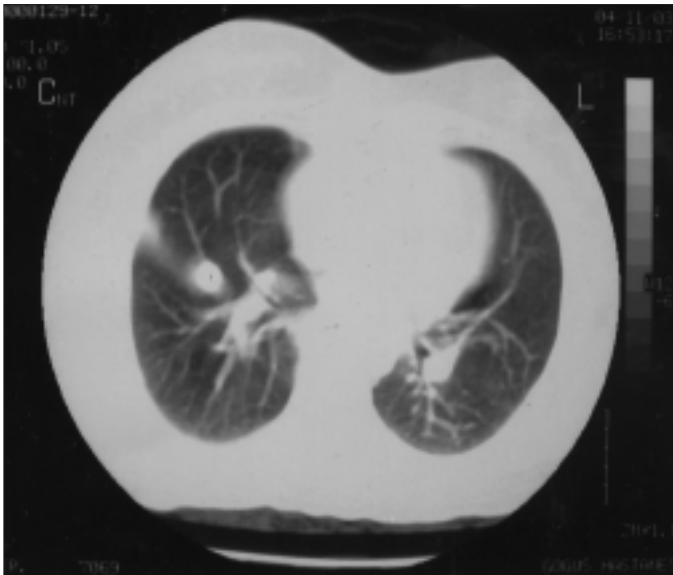
PA akciğer grafisinde, aort topuzu belirgin olup pulmoner

konusta düzleşme izlendi. Sağda parakardiyak alanda yoğunlaşan, üst zondan diafragmaya doğru vertikal uzanan bant tarzında dansite artışı saptandı (Resim 1).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde (TBT), sağda preaortik düzeylerden geçen kesitlerden itibaren parahiler ve paramediastinal alana lokalize olan ve venöz vasküler yapılar ile benzer kontrastlanma gösteren, kaudal kesitlerde diafragmaya doğru uzanımı olan vasküler oluşumu mevcuttu (Resim 2). Toraks magnetik rezonans anjiyografisinde, sağda üst ve orta lobu drene eden pulmoner venin geniş (13 mm) ve vertikal seyirli olduğu, sağ atrium sınırına yakın olarak İVK'ya döküldüğü görüldü. Pulmoner ven diafragma altına belirgin uzanım göstermemekte idi. Sağ akciğer alt lobu drene eden pulmoner ven, transvers seyir ile sol atriuma drene olmaktadır. Solda süperior ve inferior pulmoner venler normal olarak izlendi (Resim 3).



Resim 1: Sağ akciğerde vertikal bant tarzında dansite artışı.



Resim 2: Olgunun toraks BT kesiti.

Ekokardiografide ise patoloji izlenmedi ve pulmoner arter basıncı normal sınırlarda idi.

## Tartışma

Scimitar sendromunun ana komponentleri, sağ akciğer ve ana pulmoner arter hipoplazisi, anormal venöz drenaj, kardiyak dekstropozisyon, trakeobronşiyal ağaç anomalileri, kardiyak ve diafragma anomalileridir. Kardiyak anomali olarak en sık sekundum tip atrial septal defekt (ASD), patent duktus arteriozus, aort koarktasyonu, fallot tetralojisi ve ventriküler septal defekte rastlanmıştır (4). Etkilenen akciğer sahasının venöz drenajı en sık İVK'ya olmakta, yanı sıra sağ atrium, süperior vena kava, azigos veni, hepatik ven ve ender olarak sol atriuma olmaktadır (5).

Olgumuzda süperior pulmoner ven geniş olup İVK'ya sağ atrium sınırında dökülmektedir. Ayrıca, aksesuar diafragma dışında başka sisteme ait anomali de tespit edilmemiştir. Inferior pulmoner ven transvers seyir ile sol atriuma drene olmaktadır.

Literatürde, olgumuzla benzer olarak, inferior pulmoner venin sağ atriuma drene olduğu ancak birlikte arkus aortanın sağ yerleşimli olduğu ve torasik aortanın da sağdan indiği ve sağ akciğer alt lob arterinin apikal segment dalını verdikten sonra oblitere olduğunun gözlemlendiği bir olgu bildirilmiştir (6). 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. Bu tür olgular erişkin tip Scimitar sendromu olarak da isimlendirilmektedir. Yüzotuziki olguluk bir çalışmada insidans 100000 canlı doğumda 1-3 olarak bildirilmiştir (7).



Resim 3: Olgunun MR anjiyografisi.

Scimitar sendromunun tanısı genellikle yaşamın 3. deka-tında konmaktadır. Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları veya birlikte kalp hastalığı yoksa, erken çocukluk döneminde daha az sıklıkla tanınmaktadır (8).

Semptomlar, dispne, takipne ve hemoptizi olup genellikle çocuklarda tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve bronşektazi de görülmektedir (1,7).

Konjenital kardiyak malformasyonların varlığında egzersiz dispnesi ve yorgunluk semptomları görülür. Semptomatik hastalarda yaşamı tehdit edici form, kardiyak anomaliler ve pulmoner hipertansiyona bağlı olarak ortaya çıkar (7). Olgumuz, venöz dönüş anomalisi dışında başka bir anormallik olmaması nedeniyle semptomsuz idi. Tesadüfen çekilen PA akciğer grafisinde lezyon izlenmesi nedeniyle ileri tetkikler yapılarak anomali saptandı.

Bu hastalarda tanıyı ortaya koymak ve tedaviyle ilgili karar vermede TBT, magnetik rezonans (MR), kateterizasyon ve anjiyografi tetkikleri yapılabilir. Ekokardiyografi ve Doppler, prognozu belirlemede yardımcı olabilir (7). Olgumuzda TBT ve MR anjiyografi ile anomali tespit edildi.

Olgumuz gibi asemptomatik olgularda veya hafif semptomları olan olgularda cerrahi girişim düşünülmemektedir. Cerrahi tedavi, pulmoner ven dönüş anomalisinin onarımı, sistemik kollaterallerin bağlanması ve ASD'nin açılması amacıyla yapılır. Böylece İVK'ya drene olan pulmoner venin, sağ atrium yolu ile ve ASD kullanılarak sol atriuma drenajının sağlanması olabileceği gibi doğrudan sol atriuma anastomoz da sağlanabilir. Eğer sağ akciğerin venöz dönüş anomalisi total ise pnömonektomi uygulanabilir (1,9).

Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları sonucunda, bronşektazi veya abseleşme gibi komplikasyonlar gelişirse rezeksiyon zorunludur ve pnömonektomi veya lobektomi uygulanabilir (2,5).

Olgumuz asemptomatik olması, kardiyak anomalilerin olmaması ve pulmoner hipertansiyon saptanmaması nedenleriyle klinik takibe alınmıştır.

## Kaynaklar

1. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting infancy. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:154-9.
2. Neill CA, Ferenez C, Sabistan 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.
3. Takeda S, Imachs T, Arimitsu K, et al. Two cases of Scimitar variant. *Chest* 1994;105:292-3.
4. Le Rochais JP, Icard P, Davani S, et al. Scimitar syndrome with pulmonary arteriovenous fistula. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1416-8.
5. Schramel FM, Westermann CJ, Knepen PJ, Van den Bosch JM. The Scimitar syndrome : Clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J* 1995;8:196-201.
6. Bedder S, Şen S, Karnak D ve ark. Ender bir pulmoner anomali: Erişkin tip Scimitar sendromu. *Toraks Dergisi* 2001;2:42-45.
7. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, et al. The adult form of Scimitar syndrome . *Am J Cardiol* 1992;70:502-7.
8. Yüksekol İ, Taşan Y, Bıçak M ve ark. Pulmoner venöz anomalisi: Olgu sunumu. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2002;50:497-500.
9. Canter CE, Martin TC, Spray TL, et al. Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol* 1986;58:652-4.