

# Sık Tekrarlayan Akciğer Enfeksiyonu Nedeni Olarak Scimitar Sendromu

## Recurrent Pulmonary Infections Due to Scimitar Syndrome: Case Report

Dr. F. Didem BİREL,<sup>a</sup>  
Dr. Nazire UÇAR,<sup>a</sup>  
Dr. Atilla GÖKÇEK,<sup>b</sup>  
Dr. Serdar AKPINAR,<sup>a</sup>  
Dr. Osman ÖRSEL,<sup>a</sup>  
Dr. Tuğrul ŞİPİT<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği,  
<sup>b</sup>Radyoloji Kliniği,  
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 23.09.2008  
Kabul Tarihi/Accepted: 02.12.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Nazire UÇAR  
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
nazireucar@hotmail.com

**ÖZET** Scimitar sendromu, pulmoner venlerin sol atriyum yerine vena kava inferiora döküldüğü konjenital nadir bir anomalidir. Bu anomaliye sağ akciğer hipoplazisi, bronşiyal anomaliler, akciğerin sistemik arterlerden beslenmesi ve sekestrasyon eşlik edebilir. Uzun yıllardır astım tanısıyla izlenen 51 yaşında kadın hastada çocukluk yaşlarından beri devam eden sık akciğer enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Posteroanterior akciğer grafisinde skolyoz, sağ kosta aralıklarında daralma ve sağ hemitoraksta volüm kaybı, sağ üst ve orta zonda heterojen dansite artışı ile sağ hilustan diyafragmaya doğru uzanan bant tarzında dansite artışı (Scimitar sign, Türk palası) mevcuttu. Bu çalışmada, toraks bilgisayarlı tomografi ile tanısı doğrulanan hasta literatür eşliğinde sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Scimitar sendromu; pulmoner venler

**ABSTRACT** Scimitar syndrome is a rare congenital anomaly demonstrating an unusual connection of pulmonary veins with the inferior vena cava instead of the left atrium. This situation may be accompanied with hypoplasia of the right lung with bronchial abnormalities, systemic arterial supply to the lung and sequestration. A 51-year-old female patient had a history of bronchial asthma together with a long period of time with recurrent pulmonary infections continuing from her childhood to admittance to the hospital. A chest roentgenogram demonstrated scoliosis, narrowed costal intervals, decreased volume of right hemitorax, heterogenous increased density at upper and mid-zone of the right lung and increased density of band-like runs from right hilar region to the diaphragm (Scimitar sign or Turkish swords). The patient diagnosed with computed tomography was presented with literature.

**Key Words:** Scimitar syndrome; pulmonary veins

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2009;21(1):101-4

Scimitar sendromu, pulmoner venlerin sol atriyum yerine vena kava inferiora döküldüğü konjenital nadir bir anomalidir. Nadiren anormal pulmoner venler doğrudan koroner sinüse veya sol atriyuma açılabilir. Bu tek ve genişlemiş pulmoner venin, posteroanterior (PA) akciğer grafideki, sağ akciğer orta zondan kardiyofrenik açığa doğru uzanan kama şeklindeki görünümüne "Türk palası" denmektedir.<sup>1</sup> Sendroma akciğerler, kalp, damarlar ve diyaframadaki değişik derecelerde anomaliler eşlik edebilir.<sup>2</sup> Sık görülen komplikasyonlar ise tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, bronşektazi ve abseleşmedir.<sup>2,3</sup>

Bu çalışmada, Scimitar sendromunun çocukluk yaşlarından beri devam eden sık akciğer enfeksiyonu sebeplerinden biri olabileceğini göstermeyi amaçladık.

## OLGU SUNUMU

Elli bir yaşında, kadın hasta öksürük, balgam, nefes darlığı şikâyetleriyle başvurdu. Öyküsünde çocukluk yaşlarından beri sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu dışında özellik yoktu. Tüberküloz temas öyküsü yoktu. Sigara ve alkol kullanmamıştı. Fizik muayenesinde inspeksiyonla skolyoz mevcuttu. Akciğerleri dinlemekle ekspiriyum uzundu, bilateral ronküsler işitiliyordu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. PA akciğer grafisinde skolyoz, sağ kosta aralıklarında daralma ve sağ hemitoraksta volüm kaybı, sağ üst ve orta zonda heterojen dansite artışı ile sağ hilustan diyafragmaya doğru uzanan bant tarzında dansite artışı (Türk palası, scimitar sign) mevcuttu (Resim 1). Toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'de, sağda fissüral anatomi bozulmuş görünümde, sağ hemitoraksta hacim azalması, mediasten sağa dönük yerleşimli, sağ akciğer üst lob apikoposteriorde kistik bronşektazik görünüm ve çevre parankimde peribronkovasküler ağırlıklı



**RESİM 1:** Akciğer grafisinde skolyoz, sağ kosta aralıklarında daralma ve sağ hemitoraksta volüm kaybı, sağ üst ve orta zonda heterojen dansite artışı ile sağ hilustan diafragmaya doğru uzanan bant tarzında dansite artışı (Scimitar sign, Türk palası) görülmektedir.

infiltratif dansite artışları, sağ akciğerin alt yarısında vertikal seyir izleyerek inferior pulmoner ligamentin içerisinden geçip, inferior vena cavaya dökülen yaklaşık 1 cm boyutunda aberan alt lob veni mevcuttu. Mevcut bulgular Scimitar sendromu ile uyumlu bulundu. Sağ hemidiyaframın posteriorunda lokal evantrasyon/defekt ve bu düzeyde retroperitoneal yağ dokusu ile devamlılık gösterdiği düşünülen yağ dansitesi mevcuttu (Resim 2-4). Hastanın hemogramı normal sınırlardaydı. Aside dirençli basil (ARB) üç kez menfi, pürifiye protein derivesi (PPD) 3 mm idi. Spirometrik incelemede, FVC= %62, FEV<sub>1</sub>= %61, FEV<sub>1</sub>/FVC= 80 bulundu. Reversibilite testi menfi idi. Hastamıza semptomatik tedavi planlayarak takibe aldık.

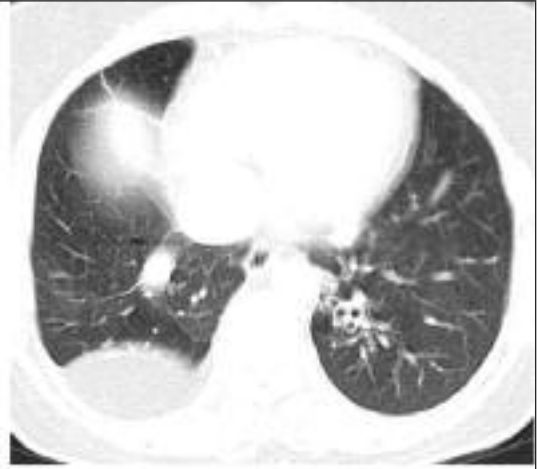
## TARTIŞMA

Scimitar sendromu ilk kez 1836 yılında Cooper tarafından tanımlanmış, 1960 yılında Neil ve ark. tarafından ise sendrom olarak isimlendirilmiştir.<sup>2,3</sup> Konjenital venolober sendrom olarak da bilinen sendromda görülebilen anomaliler şunlardır; sağ akciğerin parsiyel hipoplazisi, pulmoner lob anomalileri, sağ akciğerde fissür yokluğu, sağda sol akciğerin ayna görüntüsüne uyan patern, trakeobronşiyal yapıdaki anomaliler, lob bronşunun olmayışı, pulmoner sekestrasyonun eşlik etmesi, sağ akciğerden vena kava inferiora anormal venöz dönüş, pulmoner venin diyafragma altında ya da üzerinde vena kava inferiorla anastomozu, sağ pulmoner arterin hipoplazisi, hipogenetik sağ akciğerin abdominal aorta veya onun ana dallarından beslenmesiyle soldan sağa arteriyovenöz şant oluşması, dekstrocardi, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus, pulmoner stenoz, diyafragma dupligasyonu. Nadir görülen anomaliler ise trakeal trifükasyon, diyafragma yokluğu, evantrasyonu, frenik kist, at nalı akciğer ve sol perikardiyum yokluğudur. Sendroma skolyoz eşlik edebilir.<sup>1-4</sup>

Tanı yöntemleri olarak akciğer grafisinde anormal vasküler yapıyı gösteren kalın lineer opasite görülürken, kontrastlı BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de vasküler parankimal ve mediastinal yapılar daha iyi görüntülenmektedir. Tedavi planına karar verilmesinde anjiyografik de-



RESİM 2



RESİM 3



RESİM 4

**RESİM 2-4:** Toraks bilgisayarlı tomografide sağ akciğerin alt yarısında vertikal seyir izleyerek inferior pulmoner ligamentin içerisinde geçip, inferior vena cava'ya dökülen yaklaşık 1 cm boyutunda aberan alt lob veni izlenmektedir.

ğlendirmeler altın standart olarak kabul edilmektedir.<sup>1,4-6</sup>

Olgumuzun akciğer grafisinde skolyoz, sağ kosta aralıklarında daralma ve sağ hemitoraksta volüm kaybı, sağ üst ve orta zonda heterojen dansite

artışı ile sağ hilustan diyafragma doğru uzanan bant tarzında dansite artışı (Scimitar sign, Türk palası) mevcuttu. Toraks BT ile sağda fissüral anatominin bozulmuş olması, sağ hemitoraksta hacim azalması, mediasten sağa dönük yerleşimli, sağ ak-

ciğer apikoposteriorında kistik bronşektazik görünüm, sağ akciğerin alt yarısında vertikal seyir izleyerek inferior pulmoner ligamentin içerisinde geçip inferior vena cavaya dökülen yaklaşık 1 cm boyutunda aberan alt lob veni ile sağ hemidiyaframin posteriorunda lokal evantrasyon/defekt ve bu düzeyde retroperitoneal yağ dokusu ile devamlılık gösterdiği düşünülen yağ dansitesi görüntüledi. Bulgular Scimitar sendromu ile uyumlu bulundu. Kontraslı MRG ve anjiyografi gibi daha ileri tetkiklere gerek duyulmadı.

Hastaların büyük çoğunluğu asemptomatiktir ya da hafif derecede semptomları vardır.<sup>2,3,7</sup> Klinik belirti ve bulgular sağ akciğerdeki hipoplazinin derecesine bağlı olarak değişir. Hipoplazinin derecesi fazla ise hastanın semptomları daha belirgindir ve dispne, takipne ve hemoptizi en sık görülen semptomlardır. Sık görülen komp-

likasyonlar ise tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, bronşektazi ve abseleşmedir.<sup>2,3</sup> Olgumuzda öksürük, balgam, nefes darlığı şikâyetleri, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu öyküsü saptanmıştır. Toraks BT'de kistik bronşektaziler tespit edilmiştir.

Scimitar sendromunda tedavi semptomatiktir, fakat komplikasyonların derecesine bağlı olarak lobektomi ya da pnömonektomi uygulanabilir. Cerrahi tedavi ayrıca pulmoner venöz dönüş anomalisinin onarımı, sistemik kollaterallerin bağlanması, ASD'nin kapatılması, bronş atrezisi bulunmuyorsa venöz düzeltme amacıyla da yapılabilir.<sup>3,8</sup> Olgumuzun yakınmalarının hafif derecede olması, hemoptizi şikâyetinin olmaması ve spirometrisinde hafif derecede restriktif patern saptanması nedeni ile cerrahi tedavi düşünülmeydi. Semptomatik tedavi ile takibe alındı.

## KAYNAKLAR

1. Ulsan Ş, Tercan F. [Radiological findings of Scimitar syndrome: original image]. Türkiye Klinikleri J Med Sci 2008;28(1): 104-6.
2. Kalaç N, Kurt B, Hasanoğlu HC. [Scimitar syndrome: case report]. Journal of Turgut Özal Center 1997;4(3):298-301.
3. Beder S, Şen S, Karnak D, Kayacan O, Akay H. [A rare pulmonary anomaly: adult type scimitar syndrome]. Toraks 2001;2(2): 42-5.
4. Köroğlu M, Yeşildağ M, Şengül N, Baykal B, Yeşildağ A, Oyar O, et al. [Scimitar syndrome demonstrated with contrast magnetic resonance angiography]. Akciğer Arşivi 2004;5(1): 55-7.
5. Ferrari VA, Reilly MP, Axel L, Sutton MG. Images in cardiovascular medicine. Scimitar syndrome. Circulation 1998;98(15): 1583-4.
6. Homero F, Canovas S, Estornell J, Cervera V. Scimitar syndrome: multislice computer tomography with three-dimensional reconstruction. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2003;2(3):341-4.
7. Riedel M, Martinoff S, Hausleiter J, Bohanes V, Engelke C. [Paracardiac infiltrate or Turkish sword?]. Pneumologie 2003;57(2):78-82.