

Scimitar Sendromunun Radyolojik Bulguları

Radiological Findings of Scimitar Syndrome: Original Image

Dr. Şerife ULUSAN,^a
Dr. Fahri TERCAN^a

^aRadyoloji Bölümü,
Başkent Üniversitesi Adana Eğitim ve
Araştırma Merkezi, ADANA

Geliş Tarihi/Received: 09.11.2007
Kabul Tarihi/Accepted: 10.12.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Şerife ULUSAN
Başkent Üniversitesi Adana Eğitim ve
Araştırma Merkezi,
Radyoloji Bölümü, ADANA
sulusan@hotmail.com

ÖZET Scimitar sendromu konjenital nadir bir anomali olup pulmoner venlerin sol atriyum yerine vena kava inferiora dökülmesini tanımlar. Bu anomaliye, sağ akciğer hipoplazisi, bronşiyal anomali, akciğerin sistemik arteriyel kanlanması ve dektrokardi gibi anomaliler de eşlik edebilir. Nadiren anormal pulmoner venler doğrudan koroner sinüse veya sol atriyuma açılabilir. Sağ akciğerde anormal bronşiyal dallanma nedeniyle sekestrasyon oluşumu izlenebilir. Bu tek ve genişlemiş pulmoner ven düz grafilere, sağ akciğerin orta zonundan kardiyofrenik açıya doğru uzanan kama şeklinde, Türk Palası'na (scimitar) benzeyen bir gölge halinde izlenir. Olgu sunumuzda bu anormal venin düz grafi, BT ve pulmoner anjiyografi bulgularını göstermeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Bronkopulmoner sekestrasyon, pulmoner venler, radyoloji, scimitar sendromu

ABSTRACT Scimitar syndrome is a rare congenital anomaly involving an anomalous connection of the pulmonary vein with the inferior vena cava instead of the left atrium. It may be accompanied with hypoplasia of the right lung with bronchial abnormalities, dextra position of the heart and systemic arterial supply to the lung. Anomalous veins rarely drain to the left atrium or sinus coronaries. There may be anomalies of the bronchial supply to the right lung; therefore, sequestration is frequently present. Radiologically, this anomalous vein appears as a scimitar-like shadow (Turkish Swords) on chest x-ray, and runs from the middle of the right lung to the cardiophrenic angle. In our case report, we presented the plain radiography, computed tomography and pulmonary angiography findings of this anomalous vein.

Key Words: Bronchopulmonary sequestration, pulmonary veins, radiology, scimitar syndrome

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2008, 28:104-106

Scimitar sendromu sağ akciğerde izlenen nadir bir konjenital anomali-
dir.^{1,2} Sağ akciğerin tümünün veya bir kısmının anormal pulmoner ve-
nöz drenajına, sağ akciğer hipoplazisi veya dektrokardi gibi değişik
malformasyonların da eşlik edebildiği bu sendromun radyolojik bulgularının
bilinmesi hastaların tanı ve tedavilerini yönlendirmede önemlidir.^{1,2}

OLGU SUNUMU

Halsizlik, çabuk yorulma ve nefes darlığı şikayetleri ile başvuran 40 yaşında-
ki kadın hasta, posteroanterior (PA) akciğer grafisi, kontrastlı BT ve anjiyo gö-
rüntüleri ile değerlendirilmiştir. Kontrastlı BT görüntülerden maksimum



RESİM 1: Posteroanterior akciğer grafide, sağ akciğer alt zonda nodüler ve bant şeklinde lezyonlar ve volüm kaybı izlenmiştir (beyaz ok).



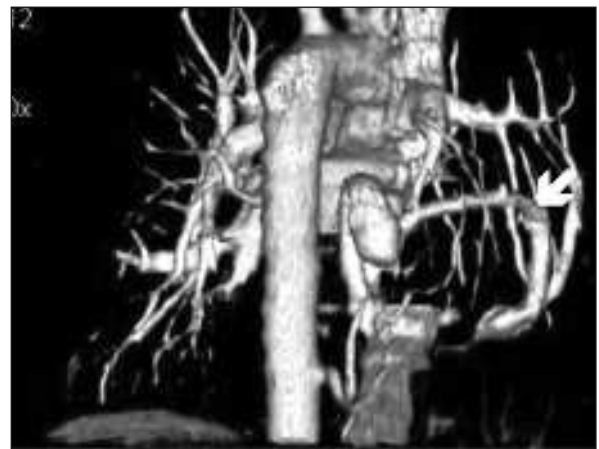
RESİM 2: Aksiyel BT kesitlerinde 2A ve 2B. mediasten pencerelerinde sağ alt lobta anormal geniş vasküler yapının (içi boş oklar) inferior vena kavaya (siyah kalın ok) doğru uzandığı ancak daha sonra sol atriyuma (beyaz ok) döküldüğü izlenmektedir.

intensity projeksiyon (MIP) yöntemi ile reformat görüntüleri oluşturulmuştur. Radyolojik incelemeler ve bu yazı için hastanın yazılı onayı alınmıştır.

Olgumuzun PA akciğer grafisinde, sağ akciğer alt zonda nodüler-bant formunda radyopak lezyonlar ve volüm kaybı izlendi (Resim 1). İntra venöz kontrastlı BT ve BT reformat incelemelerde ise sağ alt lobta anormal geniş vasküler yapının inferior vena kavaya doğru uzandığı ancak daha sonra sol atriyuma döküldüğü ve sağ akciğerin iki lobdan oluştuğu görüldü (Resim 2A, 2B ve Resim 3). Olguya, bilateral pulmoner anjiyografi, bronşiyal arteriyografi ve intravasküler basınç ölçümleri yapılarak, sol pulmoner arterin normal olduğu izlendi. Sağ akciğerde pulmoner arter dallarının dağılımı ağırlıklı olarak alt lobda yer almaktaydı. Pulmoner arter ile ven arasında arteriyovenöz fistül saptanmadı. Geç faz venografik görüntülerde, sağ alt lobta anormal tortuöz ve dilate venöz vasküler yapının inferior vena kavaya doğru uzandığı ancak daha sonra sol atriyuma döküldüğü görüldü (Resim 4). Basınç ölçümünde, sağ ana pulmoner arter ile pulmoner trunkus arasında basınç farkı saptanmadı. Olguda soldan sağa şantın bulunmaması nedeniyle herhangi bir cerrahi girişim planlanmadı.

TARTIŞMA

Scimitar sendromunda, anormal pulmoner dönüş sıklıkla vena kava inferiora olmakla beraber daha az sıklıkla, sol atriyuma veya koroner sinüse de olabilmektedir. Korener sinüse dönüş olduğunda ise atri-



RESİM 3: Kontrastlı BT görüntülerden elde edilen üç boyutlu reformat görüntüde, beyaz ok anormal geniş vasküler yapıyı göstermektedir.



RESİM 4: Geç faz anjiyo görüntülerde sağ alt lobta anormal venöz yapının (beyaz ok) sol atriyuma döküldüğü görülmektedir.

al septal defekt gibi kalp içi anomaliler de eşlik edebilmektedir.¹⁻³ Sağ akciğer alt lobunun arteriyel beslenmesi, subdiyafragmatik aortadan veya onun ana dallarından sağlanabilir. Bronşiyal ağaçta ki anomalilerin eşlik etmesiyle sekestrasyon sıklıkla izlenir.¹⁻⁴ PA akciğer röntgenogramında sadece sağ akciğerde şüpheli nodüler lezyon ve anormal vasküler yapıyı temsil eden kalın lineer opasiteyi görmek mümkün iken, kontrastlı BT inceleme vasküler, parankimal, mediastinal yapıları, bütün süperpozisyonlardan kurtararak göstermektedir.^{3,4} Ancak vasküler yapıların ayrıntılı değerlendirilmesi, basınç farklılıklarının saptanması ve tedavi planına karar verilmesinde, anjiyografik değerlendirmeler altın standart olarak kabul edilmektedir.¹⁻⁴

KAYNAKLAR

1. Gilkeson RC, Haaga JR, Ciancibello LM. Anomalous unilateral single pulmonary vein: Multidetector CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 2000;175:1464-5.
2. Gupta H, Mayo-Smith WW, Mainiero MB, Dupuy DE, Abbott GF. Helical CT of pulmonary vascular abnormalities. *AJR Am J Roentgenol* 2002;178:487-92.
3. Armstrong P, Wilson AG, Dee P, Hansell DM. Congenital disorders of the lungs and airways. In: Houston M, ed. *Imaging of Diseases of the Chest*. 3rd ed. Spain: Harcourt Publishers Limited; 2000.p. 700-1.
4. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999;67:154-9.