

# Kontrastlı Manyetik Rezonans Anjiyografi ile Demostre Edilen Scimitar Sendromu

Mert Köroğlu\*, Mihrican Yeşildağ\*\*, Nalan Şengül\*, Bahattin Baykal\*  
Ahmet Yeşildağ\*, Orhan Oyar\*, Ufuk K. Gülsoy\*

\* Süleyman Demirel Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı

\*\* Isparta Verem Savaş Dispanseri

## ÖZET

Nadir görülen Scimitar sendromunun yeni bir görüntüleme yöntemi olan kontrastlı manyetik rezonans anjiyografi ile demostre edildiği asemptomatik olgumuzu sunuyoruz. Asemptomatik hastada akciğer grafisinde hacim kaybı ve tüberküloz enfeksiyonu düşünülmüş ve bilgisayarlı tomografi istenmişti. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans anjiyografi tetkikleri ile tüberküloz dışlanmış ve Scimitar sendromu tanısı konularak gereksiz tedaviler engellenmiştir.

*Akciğer Arşivi: 2004; 1: 55-57*

**Anahtar Kelimeler:** Scimitar sendromu, Manyetik rezonans görüntüleme, Anjiyografi.

## SUMMARY

### Scimitar Syndrome Demonstrated with Contrast Magnetic Resonance Angiography

Here we are presenting an asymptomatic case of Scimitar syndrome which is demonstrated by contrast magnetic resonance angiography. In this patient loss of volume in right lung was detected on chest radiography, tuberculosis was suspected and she was referred for thorax computed tomography examination. Tuberculosis was ruled out and diagnosis of Scimitar syndrome was made via thorax computed tomography and magnetic resonance angiography.

*Archives of Pulmonary: 2004; 1: 55-57*

**Key Words:** Scimitar syndrome, Magnetic resonance imaging, Angiography.

## Giriş

Nadir görülen Scimitar sendromunun diğer tanımlamaları, "hipogenetik akciğer sendromu" ve "konjenital pulmoner venolobler sendrom"dur. Scimitar sendromunda bir yada daha çok lobda akciğer hipoplazisine farklı konjenital anomaliler eşlik eder. Sendromun en sık görülen formu, hipogenetik akciğer ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş birlikteliğidir (1, 2, 3).

Biz yazımızda nadir görülen Scimitar sendromunun direk grafi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve kontrastlı manyetik rezonans anjiyografi (MRA) bulgularını sunmayı amaçladık.

## Olgu Bildirisi

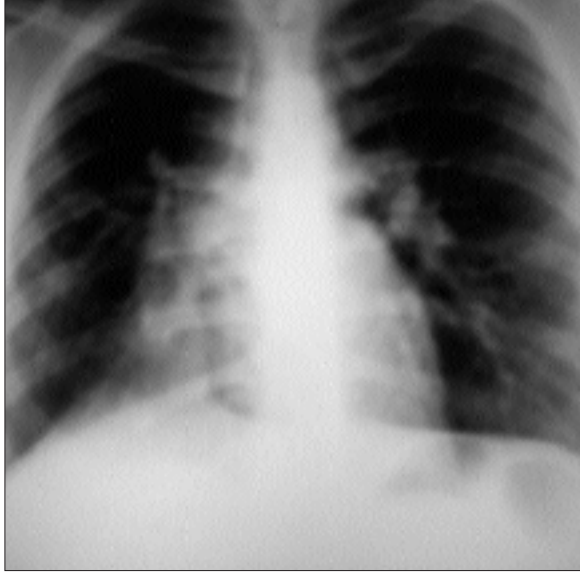
Herhangi bir şikayeti olmayan sağlık raporu için dispansere başvuran 19 yaşındaki bayan olgunun rutin

PA akciğer grafisinde, sağ hemitoraksta volüm kaybı ve sağ kalp kontrunu silen dansite artışı saptanarak hastada tüberküloz enfeksiyonu düşünüldüğü, olgu toraks BT tetkikine yönlendirilmiştir (Resim 1). Toraks BT'de; sağ akciğer orta lob hipoplazisi ve buna bağlı kalbin sağa deviye olduğu izlenmiştir. Ayrıca sağ akciğer alt lobda anormal bir pulmoner venin, vena kava inferiora drene olduğu dikkati çekmiştir. Tüberküloz enfeksiyonu ön tanısı dışlanmıştır (Resim 2 a ve b). Bu bulgular ile olguda Scimitar sendromu (konjenital hipogenetik akciğer sendromu) tanısı düşünülmüş ve vasküler anomalii daha net ortaya çıkarabilmek amacıyla kontrastlı MRA tetkiki yapılmıştır. MRA' da sağda anormal pulmoner venöz yapının vena kava inferior'a döküldüğü gösterilerek pulmoner venöz dönüş anomalisi doğrulanmıştır (Resim 3). Yapılan incelemelerde hastada eşlik eden başka bir anomali saptanmamıştır. Literatürde Scimitar sendromunun ailesel özellik taşıyabileceği göz önüne alınarak tanımlanan olgumuzun anne babasının ve iki kız ve bir erkek kardeşinin de akciğer filmleri değerlendirilmiş anomali saptanmamıştır (4).

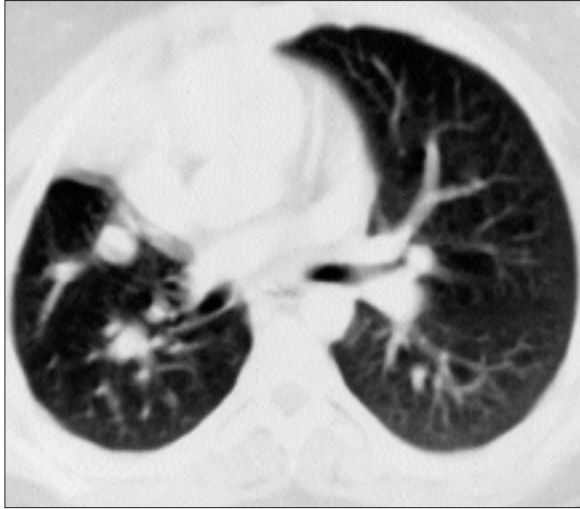
Yazışma Adresi: Dr. Mert Köroğlu  
Süleyman Demirel Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı  
32200, Çünür/Isparta, Tel: 0 246 211 28 97  
e-mail: mertkoroglu2000@yahoo.com

## Tartışma

Diğer tanımlamaları "hipogenetik akciğer sendromu" ve "konjenital pulmoner venolober sendrom" olan Scimitar sendromunda, bir yada daha çok lobda akciğer hipoplazisine farklı konjenital anomaliler



**Resim 1: PA Akciğer grafisinde sağ hemitoraksta volüm kaybı ve sağ kalp kontrastu silen dansite artışı izleniyor.**



**Resim 2: Toraks BT tetkiki kesitleri.**  
**A: Sağ akciğer orta lob hipoplazisi ve buna bağlı kalbin sağa deviye olduğu izleniyor. Sağ akciğer alt lobda kalbe komşu anormal bir pulmoner ven gözlenmektedir.**

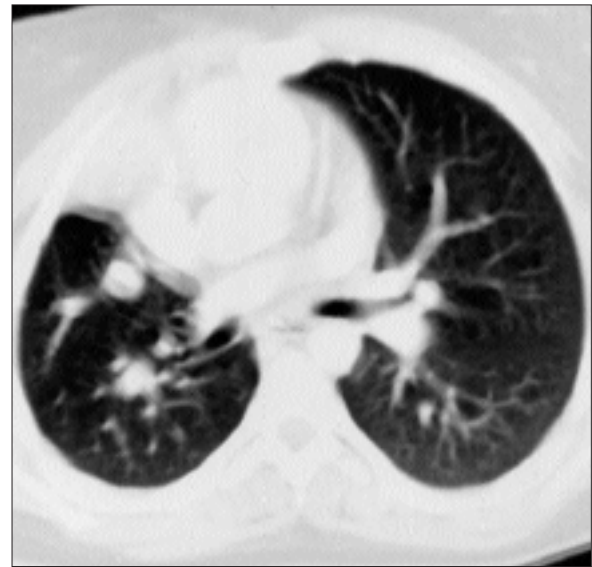
eşlik eder; kadın/erkek oranı, 1/1.4'dür. (1, 2). Sendromun major komponentleri, lobar agenezi, aplazi, hipoplazi şeklinde olabilen hipogenetik akciğer (% 69), sağ akciğer anomalisi ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (% 31), pulmoner sekestrasyon (% 24), pulmoner arterin agenezisi (% 14), sekestrasyon olmadan sistemik arteriyalizasyon (% 10) ve diafragma duplikasyonu (% 7) dur (5).

Minör komponentler ise, çok nadir görülen, trakeal trifükasyon, diafragma eventrasyonu, parsiyel diafragma yokluğu, frenik kist, atnalı akciğer ve sol perikardium yokluğudur.

Sendroma eşlik eden anomaliler venöz dönüş ve diafragma anomalileri yanında, hemivertebral ve skolyoz ile çeşitli konjenital kalp hastalıklarıdır. Olguların yaklaşık %25'inde sendroma konjenital kalp hastalığı eşlik etmekte olup, bunlardan en sık görüleni septal defektidir (3).

Sendromun en sık görülen formu, hipogenetik akciğer ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş birlikteliğidir (4). Scimitar sendromunda akciğerde arteriyel beslenme ve venöz drenaj anomalisi saptanabilir (6).

Tanı konma yaşı değişkendir. Genel olarak, tanı konulan hasta eğer infantsa; geniş sistemik ve pulmoner kollateral arterlere bağlı kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gibi daha büyük tablolar



**Resim 2: Toraks BT tetkiki kesitleri.**  
**B: Daha alt bir kesitte bu anormal venin vena kava inferiora yöneldiği saptanıyor.**

eşliğinde izlenir (7, 8). Scimitar sendromlu infantlarda bulgular genel olarak takipne ve PA akciğer grafisinde dekstrocardi ve hipoplazik sağ akciğerdir (8). Scimitar sendromu izole olduğunda hastalar asemptomatik (%40) olarak normal yaşamlarını sürdürürler. Semptomatik hastalarda ise şikayetler genellikle bronşiektazi yada trakeal divertiküle aittir (1).

Scimitar sendromunun PA akciğer grafi bulguları arasında, sıklıkla sağ tarafta olmak üzere akciğer aplazisi-hipoplazisi saptanır. Çoğunlukla infradiyaf-gramatik vena kava inferiora yada daha nadir olarak portal ven, hepatic ven, sağ atriuma dökülen; parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş Scimitar veni'ne ait sağ kalp konruna paralel tubuler yapı (Türk palası) görülebilir. Genişlemiş bronşlara veya transplevral arteriel kollaterallere sekonder retiküler opasiteler, hipoplazik akciğere bağlı küçük hemitoraks ve mediastinal kayma, kardiak dekstrapozisyon, toraksta kemik ve yumuşak doku anomalileri izlenebilmektedir (3, 4).

Toraks BT bulguları ise, küçük hemitoraks ve mediastinal kayma, anormal bronşial dallanma, anormal lokalizasyonlu pulmoner fissür, pulmoner arter hipoplazisi, sağ akciğer hilusunda normal venöz bileşimin kaybı olarak sayılabilir (2).

Sonuç olarak, PA akciğer grafisinde volüm kaybı ve mediastinal kayma ile gelen hastalarda nadir de



**Resim 3: Anormal pulmoner venin vena kava inferiora döküldüğünün görüldüğü manyetik rezonans anjiyografi tetkiki.**

olsa Scimitar sendromu olasılığı akla getirilmeli ve toraks BT ve MRA ile tanı doğrulanmalıdır. Pulmoner vasküler yapıları değişik planlarda gösterebilen manyetik rezonans anjiyografi non invaziv bir teknik olarak pulmoner vasküler patolojilerin tanısına önemli katkılar sağlamaktadır (9-11).

### Kaynaklar

1. Dee P. Congenital disorders of the lungs and airways. Armstrong P, Wilson GA., Dee P, Hansell MD. Imaging of diseases of the chest. 3rd ed. London: Mosby, 2000; 700-1.
2. Dahnert W. Radiology review manual. 4th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1999; 399-400, 506.
3. 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.
4. Ashida K, Itoh A, Naruko T, Otsuka M, Sakanoue Y, Kobayashi M, Yamashita H, Nagashima M, Shinzato T, Takanashi S, Shimizu Y, Haze K. Familial scimitar syndrome: three-dimensional visualization of anomalous pulmonary vein in young sisters. Circulation 2001 26; 103:126-7 .
5. Rutledge JM, Hiatt PW, Wesley Vick G 3rd, Grifka RG. A sword for the left hand: an unusual case of left-sided scimitar syndrome. Pediatr Cardiol 2001; 22: 350-2.
6. Michailidis GD, Simpson JM, Tulloh RM, Economides DL. Retrospective prenatal diagnosis of scimitar syndrome aided by three-dimensional power Doppler imaging. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17:449-52.
7. Muta H, Akagi T, Iemura M, Kato H. Coil occlusion of aortopulmonary collateral arteries in an infant with scimitar syndrome. Jpn Circ J 1999; 63:729-31.
8. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. Ann Thorac Surg 1999; 67:154-9.
9. Şilit E, Başekim CÇ, Pekkafulı Z, Kızılkaya E, Karlı AF. Pulmoner vasküler patolojilerde kontrastlı 3B MRA bulguları. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2001; 7:193-200.
10. Yücel EK. Pulmonary MR angiography: is it ready now?. Radiology 1999; 210:301-3.
11. Baran R, Kir A, Meltem MT, Özvaran K, Tunacı A. Scimitar syndrome: confirmation of diagnosis by a noninvasive technique (MRI). Eur Radiol 1996; 6:92-4.