

Scimitar (Pala) Sendromu: Olgu Sunumu

Dr. Nilgün Kalaç¹, Dr. Bahar Kurt¹, Dr. H.Canan Hasanoğlu²

Scimitar sendromu kardiyopulmoner sistemin ve akciğer damarlarının nadir görülen konjenital anomaliler kompleksidir. Akciğer grafisinde izlenen karakteristik pala görünümü nedeni ile 17 yaşındaki kadın hastamıza yapılan angiografik ve bronkoskopik incelemelerde; sağ pulmoner arter hipoplazisi, sağ ve sol bronş sisteminde anomaliler ile birlikte sağ akciğer hipoplazisi tesbit edilerek Scimitar sendromu olarak değerlendirilmiş ve sunulmuştur. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1997;4(3):298-301]

Anahtar Kelimeler: Scimitar sendromu, konjenital pulmoner anomali

A case report: scimitar syndrome

Scimitar syndrome is a rare complex of congenital cardiopulmonar and vascular system abnormalities. A 17-year-old woman was reported since she had characteristic scimitar sign on her chest roentgenogram and the angiographic evaluation revealed hypoplasia of the right lung and right pulmonary artery. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1997;4(3):298-301]

Key Words: Scimitar syndrome, congenital pulmonary abnormality

Nadir olarak görülen ve kardiyopulmoner sistemin çeşitli anomalilerini içeren scimitar sendromuna ismini veren olay, sağ akciğerden kaynaklanan bir venanın vena kava inferiora drene olmasıdır. Kalbin sağ kenarına paralel olarak diafragma kadar inen, inerken genişleyen venin akciğer grafisindeki görünümü Türk kılıcı palaya benzediği için sendroma bu isim verilmiştir (1). Birçok olguda PA akciğer grafisinde karakteristik olarak görülmesine karşın, bu bulgunun bir kural olmadığını bildiren yayınlar da vardır (2-4).

Sağ akciğer hipoplazisi, sağ pulmoner arter hipoplazisi ve bronş anomalileri ile birlikte PA akciğer grafisinde tipik pala görünümü olan scimitar sendromlu bir hasta sunuldu.

OLGU

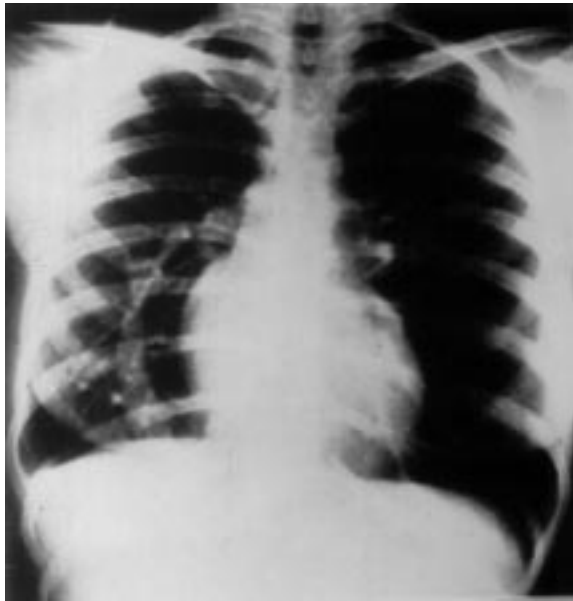
Olgumuz, 17 yaşında kadın, şikayetleri iki yıl önce nefes darlığı ve öksürük ile başlamış. Fizik muayenesinde sağ hemitoraks ve sağ omuz çöküklüğü tesbit edildi (Resim 1). Sağ hemitoraks solunuma daha az katılıyordu ve oskültasyonda özellikle sağ bazalde orta raller alınıyordu. Kardiyak ve diğer sistemik muayeneleri normaldi. Kan ve idrar bulguları, hemoglobin değerinin 9.6 g/dl olması dışında normaldi. Kan gazları incelemesi normal olarak değerlendirildi. Solunum fonksiyon testleri (SFT) hafif derecede obstruktif ve restriktif tipte solunum fonksiyon değişiklikleri içermekteydi. P-A akciğer grafisinde sağ hemitoraks sola oranla küçük, mediasten ve kalp hafif derecede sağa kaymış. scimitar (pala) bulgusu yani kalbin sağ kenarına

¹ Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi, Ankara

² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Turgut Özal Tıp Merkezi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya



Resim 1. Fotoğrafta hastanın; sağ hemitoraks ve sağ omuz çöküklüğü görülmektedir.



Resim 2. P-A akciğer grafisinde, Scimitar (pala) bulgusu yani kalbin sağ kenarına paralel olarak seyredip diafragmada genişleyerek sonlanan damarsal görünüm belirgin olarak izleniyor.

paralel olarak seyredip diafragmada genişleyerek

sonlanan damarsal görünüm izleniyordu. Sol taraf parankim yapısı normal olarak değerlendirildi (Resim 2). EKG ve ekokardiyografi bulguları normaldi.

Bronkoskopik incelemede; sağda üst ve orta lob orifisleri izlenemedi. Ara bronş mukozası hiperemik ve alt lob bronşları da atipik yerleşimliydi. Sol bronş sisteminde sağ pattern izlendi. Bronkoskopide görülen bronş anomalileri bronkografi ile de gösterildi. Bronkografide sağ üst lob bronşu görülmedi (Resim 3)

Pulmoner anjiyografide, sağ pulmoner arter hipoplazik ve sağ akciğer vaskülarizasyonunda azalma belirlendi (Resim 4). Sağ akciğerde tek ven görüldü. Sol akciğerin venöz dağılımı, arkus aorta ve torasik aorta normaldi. Perfüzyon sintigrafisinde; sağ akciğerin boyutları sola oranla küçüldüğü ve perfüzyonun azaldığı görüldü. Sol akciğerin perfüzyonu normaldi (Resim 5).

Hasta fizik muayene, PA akciğer grafisi ve diğer tetkiklerin sonucunda scimitar sendromu olarak değerlendirildi ve semptomatik tedavi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Scimitar sendromu ilk kez 1836'da Cooper ve Chassinat tarafından bildirildi. Günümüze kadar yaklaşık 150 olgu bildirildi (5,6). PA akciğer grafisindeki karakteristik pala görünümü her ne kadar scimitar sendromu için patognomik bir bulguysa da diğer anomalilerin de tesbiti için mutlaka ileri tetkik yapılmalıdır (2,7). İntravenöz digital substraksiyon anjiyografi, iki boyutlu ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi, bronkoskopi ve bronkografi sendromun anomali komplekslerinin araştırılmasında yardımcı olan yöntemlerdir (8,9).

Sendromun akciğerlerde, kalpte ve damarlarda görülen anomalileri aşağıdaki gibi sıralanabilir:

Akciğerdeki bulgular: (4,10)

1. Sağ akciğerin parsiyel hipoplazisi (hipogenetik akciğer)
2. Pulmoner lob anomalileri
3. Sağ akciğerde fissür yokluğu
4. Sağda sol akciğerin aynadaki görüntüsüne uyan pattern
5. Trakeobronşial yapıdaki anomaliler
6. Lob bronşunun olmayışı



Resim 3. Bronkografide sağ üst lob bronşu izlenmemektedir

7. Pulmoner sekestrasyonun birlikte oluşu

Damarlardaki bulgular: (4)

1. Sağ akciğerden vena kava inferiora anormal venöz dönüş, Pulmoner ven diyafragmanın altında veya üstünde vena kava inferiora anastomozu,



Resim 4. Pulmoner anjiografide, sağ pulmoner arter hipoplazik ve sağ akciğer vaskülarizasyonunda azalma belirlendi

2. Sağ pulmoner arterin hipoplazisi ve diğer malformasyonlar,
3. Hipogenetik sağ akciğerin (veya sadece alt lobun) abdominal aorta veya onun ana dallarından gelen damarlarla beslenmesi. Böylece soldan sağa artero- venöz şant oluşur.

Kardiyak anomaliler: (2,4,6)

1. Dekstrokardi,
2. İnterkardiyak malformasyonlar (atriyal septal defekt vb.),
3. Patent duktus arteriosus.
4. Ventriküler septal defekt,
5. Pulmoner stenoz. Dekstrokardinin dışında kalan anomaliler daha seyrek olarak bu sendroma eşlik eder.

Olgumuzda bu anomalilerden hipoplazik sağ akciğer, hipoplazik sağ pulmoner arter ve üst, orta lob bronşlarının olmaması, angiografik, bronkoskopik ve bronkografik tetkiklerle belirlendi.

Hastaların büyük çoğunluğu asemptomatiktir veya olgumuzda olduğu gibi hafif derecede şikayetleri vardır. Prognoz genellikle iyidir (11).

Klinik belirti ve bulgular sağ akciğerdeki hipoplazinin derecesine göre değişir. Hipoplazinin derecesi fazla ise tekrarlayan enfeksiyonlar oluşur. Nükseden pnomonilerin görülmesi daha siktir. Hipoplazi minimal derecede ise semptom yoktur (12).

Olguların üçte birine tanı, çocuklukta ve tekrarlayan pnomoniler nedeniyle çekilen akciğer filmleri ile konmaktadır. Yetişkinlerde kalp yetmezliği gelişebilmektedir. Çocuklarda görülme oranı daha fazla olan pulmoner hipertansiyon ise yetişkinlerde nadirdir (11). Gerekli durumlarda cerrahi tedavi önerilmekle birlikte semptomları az olan olgularda tedavi daha çok semptomatiktir (13). Yine de scimitar sendromunun tedavisi konusunda günümüzde tam bir fikir birliği oluşmamıştır. Tedavi planlamasında asıl amaç birlikte görülen anomaliler ve komplikasyonların değerlendirilmesidir.



Resim 5. Perfüzyon sintigrafisinde; sağ akciğer perfüzyonunun sola oranla azaldığı görüldü.

KAYNAKLAR

1. Farnsworth AE, Ankeney JL. The spectrum of scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68:37-42.
2. Foreman MG, Rosa U. The Scimitar Syndrome: *Southern Med J* 1991;84:489-93.
3. Beitzke A, Zobel G, Rigler B, et al. Scimitar Syndrome with absence of the right pulmonary artery: A case with volume-induced, reversible, left-sided pulmonary hypertension. *Pediatr Cardiol* 1992;13:119-21.
4. Dupuis C, Charaf Lac, Breviere GM, et al. The adult form of the Scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992; 70: 502-7.
5. Baxter R, McFadden, Gradman M, Wright A. Scimitar Syndrome: cine magnetic resonance imaging demonstration of anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 121-3.
6. Dickinson DF, Galloway RW, Massey R et al. Scimitar syndrome in infancy. Role of embolisation of systemic arterial supply to right lung. *Br Heart J* 1982; 47: 468-72.
7. Roehm JO, Jue KL, Amplatz K. Radiographic features of the Scimitar syndrome. *Radiology* 1966; 86: 856-9.
8. Godwin JD, Tarver RD. Scimitar syndrome: Four new cases examined with CT. *Radiology* 1986; 159:15-20.
9. Huebsch P, Neuhold A, Mayr H, Glogar D. Anomalous pulmonary venous drainage shown by duplex sonography, computed tomography, and plain radiography. *Thorax* 1989; 44: 63-5.
10. Jue KL, Amplatz K, Adams P, et al. Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia. *Amer J Dis Child* 1966; 111: 35-44.
11. Saegesser F, Besson A. Extralobar and Intralobar pulmonary sequestrations of the upper and lower lobes. *Chest* 1973; 63: 69-73.
12. Herer B, Jaubert F, Delaisements C et al. Scimitar sign with normal pulmonary venous drainage and anomalous inferior vena cava. *Thorax* 1988; 43: 651-2.
13. Schramel FMNH, Westermann CVV, Knaepen PJ, Van den Bosch JMM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J* 1995; 8: 196-201.

Yazışma adresi: Doç.Dr.H.Canan HASANOĞLU
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
44069 MALATYA
E-mail: drcanan@pemail.net