Turk Gogus Kalp Dama 2014;22(2):305-311
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2014.8724

Özgün Makale / Original Article

Scimitar sendromu: Farklı klinik tablolar ve sonuçlar

Scimitar syndrome: different clinical presentations and results

Fadli Demir,[1] Halil İbrahim Demir,[1] İlker Kemal Yücel,[1] Reyhan Dedeoğlu,[1] Abdullah Erdem,[3] Numan Ali Aydemir,[2] Ahmet Çelebi[1]

Araştırma yapılan kurum:
Dr. Siyami Ersek Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazar adresleri:
Dr. Siyami Ersek Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
[1]Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, [2]Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye
[3]İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Bu çalışmada Scimitar sendromu tanısı konulmuş hastalar değerlendirildi.

Çalışma planı: Çalışmaya Ocak 2003 - Aralık 2011 tarihleri arasında kliniğimizde Scimitar sendromu tanısı konulmuş ortalama ağırlıkları 16.7±21.8 kg olan, 12 hasta (8 kız, 4 erkek; ort. yaş 4.0±4.8 yıl; dağılım 1 ay - 16 yıl), alındı. Hastaların klinik bulguları, fizik muayene, telekardiyografi, ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve cerahi bulguları ve izlem verileri geriye dönük olarak gözden geçirildi.

Bulgular: On iki hastadan beşi (%42) infantil tip ve yedisi (%58) çocuk/erişkin tip Scimitar sendromu olarak değerlendirildi. İnfantil tipteki hastaların tümünde taşipne ve kalp yetersizliği bulguları varken, çocuk/erişkin tipteki hastaların birinde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü vardı. Ek kardiyak defektler hastaların yedisinde atriyal septal defekt, birinde aort koarktasyonu, ikisinde patent duktus arteriyozus ve birinde ventriküler septal defekt ile pulmoner atrezi idi. Bir hastada iki taraflı Scimitar sendromu vardı. İnfantil Scimitar sendromlu hastaların tümü şiddetli pulmoner hipertansiyonlu iken, çocuk/erişkin tipteki hastalardan biri hafif pulmoner hipertansiyonlu idi. Aortopulmoner kollateral arter saptanan dokuz hastadan altısında arter transkateter yolla kapatıldı. On hastaya (%83) cerrahi girişim uygulandı. İnfantil Scimitar sendromlu bir hasta ameliyat sonrası erken dönemde, ameliyat edilmeyen iki taraflı Scimitar sendromlu diğer bir hasta ise takipte akciğer enfeksiyonu nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: Scimitar sendromu farklı klinik tablolarla seyredebilen nadir bir sendromdur. Çocuk/erişkin tip hastalığı olan hastalar sıklıkla asemptomatiktir; ancak tekrarlayan akciğer enfeksiyonları da izlenebilir. Aortopulmoner kollateral oklüzyon semptomatik iyileşme sağlayabilse de özellikle Scimitar veni tıkanmış ve ilave kardiyak anomalisi bulunan hastalarda cerrahi gerekir.

Anahtar sözcükler: Ekokardiyografi; pulmoner hipertansiyon; Scimitar sendromu.

Background: This study aims to evaluate patients diagnosed with Scimitar syndrome.

Methods: Twelve patients (8 girls, 4 boys; mean age: 4.0±4.8 years; range 1 month to 16 years) with a mean weight of 16.7±21.8 kg who were diagnosed with Scimitar syndrome in our clinic between January 2003 and December 2011 were included. Clinical findings of the patients, physical examination, telecardiography, echocardiography, cardiac catheterization, and surgical findings and follow-up data were retrospectively reviewed.

Results: Of 12 patients, five (42%) were considered with infantile type and seven (58%) with child/adult type Scimitar syndrome. All patients of infantile type presented with tachypnea and cardiac failure findings, while one patient with child/adult type had a history of recurrent lower respiratory tract infection. Additional cardiac defects were atrial septal defect in seven, coarctation in one, patent ductus arteriosus in two, and ventricular septal defect with pulmonary atresia in one patient. Bilateral Scimitary syndrome was present in one patient. All infantile type patients had severe pulmonary hypertension, while only one of the child/adult type patients had mild pulmonary hypertension. Six of nine patients with aortopulmonary collateral artery underwent transcatheter closure of the artery. Surgery was performed in 10 patients (83%). One patient with infantile type in the early postoperative period and another patient with bilateral Scimitar syndrome who was not operated during follow-up died due to pulmonary infection.

Conclusion: Scimitar syndrome is a rare syndrome which may present with different clinical presentations. Patients with child/adult type disease are often asymptomatic, however, may present with recurrent pulmonary infections. Although aortopulmonary collateral occlusion may provide symptomatic relief, surgery is indicated in patients with obstructed Scimitar vein and additional cardiac anomalies, in particular.

Keywords: Echocardiography; pulmonary hypertension; Scimitar syndrome.

Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2014.8724
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 10 Mayıs 2013 *Kabul tarihi:* 23 Temmuz 2013

Yazışma adresi: Dr. Abdullah Erdem. İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, 34214 Bağcılar, İstanbul, Türkiye.
Tel: 0505 - 770 58 05 e-posta: drabdullaherdem@hotmail.com

Scimitar sendromu (SS) sağ akciğerin tamamı ya da bir kısmının pulmoner venöz dönüşünün vena kava inferiora (VKİ), VKİ-sağ atriyum bileşkesine veya sağ atriyum alt ucuna olmasıdır.[1] Sıklığı 2/100.000 canlı doğumdur. Vena kava inferiora pulmoner venöz dönüş ilk kez 1836 yılında tanımlanmış olup, 1960 yılında akciğer grafisinde anormal pulmoner venöz dönüşün sağ kalp sınırı boyunca oluşturduğu Türk palasına benzer görüntü nedeniyle SS olarak adlandırılmıştır. Olguların 2/3'ünde sağ pulmoner venlerin tümü, 1/3'ünde ise sadece sağ alt pulmoner venler VKİ'ye dökülür.[1,2] Nadiren iki taraflı ya da sol pulmoner venlerin VKİ'ye dönüşü şeklinde de görülebilir.[3,4] Scimitar sendromuna sıklıkla sağ akciğerin değişik derecelerde hipoplazisi, kalbin dekstropozisyonu, sağ pulmoner arter hipoplazisi, sağ akciğer alt lobunun abdominal aorttan anormal arteriyel beslenmesi, pulmoner sekestrasyon, sekundum tipte atriyal septal defekt (ASD), sağ taraflı diyafragmatik herni eşlik edebilir. Sendromun infantil ve çocuk/erişkin olmak üzere iki formu vardır. İnfantil formu sıklıkla ciddi semptomatik olup, ilk birkaç ay içerisinde tanı konulur iken, çocuk/erişkin formu sıklıkla asemptomatiktir.[2,5,6] Her iki tip de benzer sıklıkta görülür.

Bu çalışmadaki amacımız kliniğimizde tanı konulmuş SS'li hastaların klinik, ekokardiyografik ve kateter bulgularını irdelemek, cerrahi sonuçlarını gözden geçirmektir.

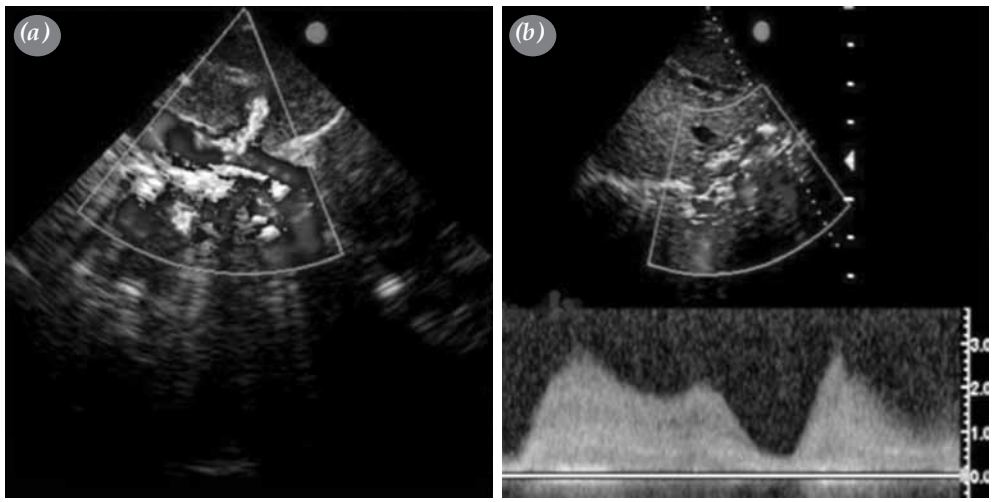
HASTALAR VE YÖNTEMLER

Ocak 2003 - Aralık 2011 tarihleri arasında kliniğimizde SS tanısı konulan ve kateter-anjiyografi yapılan, ortalama ağırlıkları 16.7±21.8 kg (ortanca 9.7 kg) olan 12 hasta (8 kız, 4 erkek; ort. yaş 4.0±4.8 yıl; dağılım 1 ay - 16 yıl) çalışmaya alındı. Ekokardiyografi ile SS olduğu düşünülen, ancak kateter anjiyografi yapılamadan kaybedilen bir yenidoğan çalışma dışı bırakıldı. Hastaların dosya kayıtlarından klinik muayene, telekardiyografi, ekokardiyografi, anjiyografi ve kateterizasyon bulguları geriye dönük olarak incelendi. Yine bu hastalara ait ameliyat notları, cerrahi teknik ve ameliyat sonrası yoğun bakım izlem notları gözden geçirildi. Ciddi semptomatik olup kalp kateterizasyonunda önemli pulmoner hipertansiyon tespit edilen hastalar infantil tip, bunun dışında kalanlar çocuk/erişkin tip SS olarak kabul edildi. Pulmoner hipertansiyon, kalp kateterizasyonunda ortalama istirahat pulmoner arter basıncının ≥25 mmHg ölçülmesi olarak tanımlandı.[7] Transtorasik ekokardiyografi ile pulmoner venlerde akım velositesinin 1.6 m/saniye'nin üzerinde olması önemli pulmoner ven darlığı olarak kabul edildi.[8]

BULGULAR

On iki hastadan beşi infantil, yedisi çocuk/erişkin tip SS olarak değerlendirildi. İnfantil tipteki hastaların tümü taşipne ve kalp yetersizliği bulguları ile başvurdu. Üçünde ilave olarak morarma bulguları vardı. Çocuk/erişkin tipteki hastaların birinde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü vardı. Geri kalan hastalardan beşi semptomsuz olup muayene sırasında duyulan üfürüm nedeniyle kliniğimize gönderilmişti. Bir hasta ise ventriküler septal defekt (VSD)-pulmoner atrezi tanılı bir hasta olup iki aylık iken yapılan kalp kateterizasyonu sırasında SS tanısı konulmuştu.

İnfantil tipte SS'li hastaların birinde (%20), çocuk/erişkin tipteki hastaların üçünde (%43) akciğer grafisinde karakteristik pala görüntüsü var iken, infantil tipteki hastaların tümünde, çocuk/erişkin tipteki hastaların beşinde dekstropozisyon vardı.



Şekil 1. (a, b) Renkli akım ve Doppler inceleme ile Scimitar veninin gösterilmesi, darlık gradyentinin ölçülmesi.

Tablo 1. Scimitar sendromlu hastaların demografik, klinik ve kateterizasyon bulguları

Olgu	Tip	Yaş/ cinsiyet	Başvuru nedeni	Ağırlık (kg)	PAB (mmHg)	Kollateral sayısı	Qp/Qs	Ek kardiyak anomali	Tedavi
1	Çocuk/erişkin	7 yıl/E	Sık akciğer enfeksiyonu, üfürüm	22	15	1	1.99	Yok	Cerrahi
2	Çocuk/erişkin	3 yıl/K	Üfürüm	14.5	27	2	1.75	ASD	Cerrahi
3	İnfantil	3 ay/K	Taşipne, dispne, morarma	3.75	42	1	2.31	ASD, PSSVC, AK	Cerrahi
4*	İnfantil	1 ay/K	Taşipne, dispne, morarma	5	60	1	2.6	ASD, PDA	Medikal
5	İnfantil	3 ay/K	Taşipne, dispne	3.6	47	2	2.3	PDA, ASD	Cerrahi
6	Çocuk/erişkin	9 yıl/K	Üfürüm	30	20	Yok	2.3	Yok	Cerrahi
7	Çocuk/erişkin	1.5 yıl/E	Morarma	7	15	1		VSD-Pulmoner atrezi, ASD	Cerrahi
8	Çocuk/erişkin	16 yıl/K	Üfürüm	80	16	Yok	1.75	Yok	Cerrahi
9	İnfantil	1 ay/K	Taşipne, dispne, morarma	3.7	42	Yok	1.8	ASD, PSSVC, mitral kapak ve sol ventrikül hipoplazisi (hafif)	Cerrahi
10	İnfantil	1 ay/K	Taşipne, dispne	3.5	46	1	2.0	Yok	Cerrahi
11	Çocuk/erişkin	5.5 yıl/E	Üfürüm	15	20	1	2.2	ASD	Cerrahi
12	Çocuk/erişkin	4.7 yıl/K	Üfürüm	18	22	1	1.2	Yok	İzlem

PAB: Ortalama pulmoner arter basıncı; Qp: Pulmoner akım; Qs: Sistemik akım; ASD: Atriyal septal defekt; PSSVC: Persistan sol superior vena kava; AK: Aort koarktasyonu; * Bilateral Scimitar sendromlu olgu; PDA: Patent duktus arteriyozus; VSD: Ventriküler septal defekt.

Ventriküler septal defekt-pulmoner atrezili hasta hariç hastaların hepsinde tanı ekokardiyografi ile kondu. Ekokardiyografik incelemede infantil SS'li hastaların tümünde sağ kalp boşluklarında genişleme ve VKİ akım hızında artış saptandı. Hastaların hepsinde anormal venöz dönüşe (Scimitar veni) ait akım görüldü. İki hastada Scimitar veninin VKİ'ye açılış yerinde darlığa bağlı olarak akım hızında artış vardı (akım hızları sırası ile 3 m/sn ve 3.3 m/sn) (Şekil 1). İnfantil SS'li hastaların birinde ilave anomali saptanmazken dördünde ASD saptandı. Atriyal septal defekte ilave olarak ikisinde patent duktus arteriyozus (PDA), ikisinde kalıcı sol superiyor vena kava (SVC), birinde aort koarktasyonu, birinde hafif sol ventrikül ve mitral kapak hipoplazisi vardı. Çocuk/erişkin SS'li hastaların altısında sağ kalp boşluklarında genişleme saptandı. Bu hastaların dördünde ilave anomali saptanmazken, ikisinde ASD, birinde ise VSD-pulmoner atrezi ile birlikte ASD saptandı. Scimitar sendromlu hastaların demografik, klinik ve kateterizasyon bulguları Tablo 1'de, ekokardiyografi bulguları Tablo 2'de verilmiştir.

İnfantil SS'li iki, çocuk/erişkin tipte iki olmak üzere dört hastada bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. Bilgisayarlı tomografide bu hastaların tümünde kalbin sağ göğüs yarısına doğru yer değiştirmiş olduğu, sağ akciğerin ve sağ pulmoner arterin hipoplazik olduğu, sağ pulmoner venlerin diyafragmanın altında VKİ'ye açıldığı görüldü.

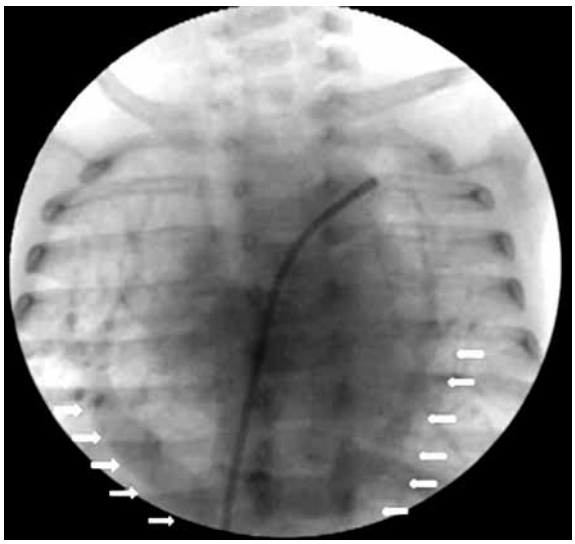
Hastaların tümüne kalp kateterizasyonu yapıldı. Kateterizasyonda; infantil tipte SS'li hastaların tümünde sağ pulmoner venlerin tamamı VKİ'ye açılmakta iken bir hastada hem sağ hem de sol pulmoner venlerin tümü VKİ'ye açılmakta idi (Şekil 2). Bu hastada abdominal aorttan sağ akciğere giden besleme arteri de mevcut olup iki taraflı SS olarak değerlendirildi. İnfantil tipteki SS'li iki hastada Scimitar veninin VKİ'ye açılım yerinde darlık vardı. Bu iki hastada darlığın proksimalinde sırasıyla 32 ve 35 mmHg basınç gradiyenti alındı. Çocuk/erişkin tipteki SS'li hastaların beşinde sağ pulmoner venlerin tümü, ikisinde sağ alt pulmoner venler VKİ'ye açılmakta idi. İnfantil tipteki hastaların tümünde sağ pulmoner arter değişik derecelerde hipoplazik iken, çocuk/erişkin tipteki hastaların altısında sağ pulmoner arter sola göre hipoplazik olarak değerlendirildi. İnfantil tipteki hastaların tümü ciddi pulmoner hipertansiyonlu iken (ortalama pulmoner arter basıncı 47 mmHg), çocuk/erişkin tipteki hastaların altısında

Tablo 2. Scimitar sendromlu hastaların ekokardiyografik bulguları

	İnfantil tip	Çocuk/erişkin tip
	Sayı	Sayı
Dekstropozisyon	5	5
Sağ kalp boşluklarında genişleme	5	6
Scimitar veni	5	7
Scimitar veninde darlık	2	–
Atriyal septal defekt	4	3
İlave kardiyak anomaliler		
Ventriküler septal defekt-pulmoner atrezi		1
Patent duktus arteriyozus	2	
Aort koarktasyonu	1	
Persistan sol superior vena kava	2	
Mitral kapak ve sol ventrikül hipoplazisi	1	

ortalama pulmoner arter basıncı normal sınırlarda, birinde ise hafif yüksek (27 mmHg) idi.

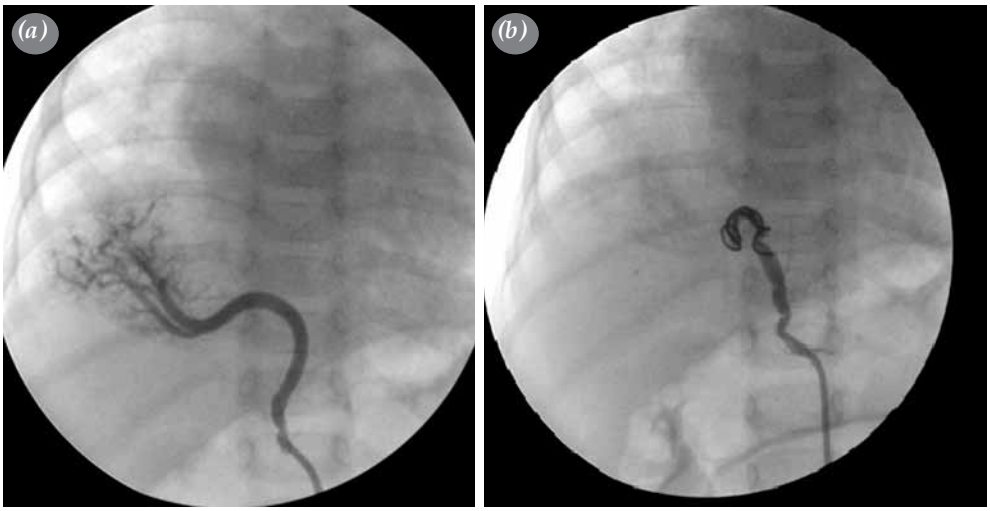
İnfantil SS hastalarının dördünde (%80) abdominal aorttan sağ akciğere giden besleme arterinin olduğu görüldü. Bir hastada Gianturco coil, birinde vasküler plak ile besleme arterleri tıkandı. İki taraflı SS'li hastada ise iki adet besleme arteri olup her ikisi de Gianturco coil ile tıkandı. Bir hastada ise beslenme arteri çok ince olduğu için tıkamaya gerek görülmedi (Şekil 3'de kateterizasyonda aortopulmoner besleme arteri ve coil ile tıkanmış besleme arteri gösterilmiştir). İnfantil SS'li hastaların birinde ilave olarak aort koarktasyonu mevcut olup koarktasyon bölgesinde 28 mmHg gradiyent vardı. Bu hastaya aynı seansta koarktasyon balon anjiyoplasti işlemi de o nedenle yapılmıştı. Çocuk/erişkin tipteki SS'li hastalardan beşinde (%71) abdominal aorttan sağ akciğere giden besleme arteri görüldü. Bir hastada sökülebilir balon, birinde iki adet vasküler plak, VSD-pulmoner atrezili hastada ise Gianturco coil ile besleme arterleri tıkandı. İki hastada ise besleme arterleri ince olduğu için tıkamaya gerek görülmedi.



Şekil 2. Pulmoner arter anjiyogramı sonrasında iki taraflı Scimitar veninin görüntülenmesi.

İki taraflı SS tanısı konulan hasta kalp kateterizasyonu sonrasında medikal olarak izleme alındı. Digoksin, furosemid başlandı. Taşipnesi ve dispnesi kısmen gerileyen hasta taburcu edildi. Ancak bir ay sonra geçirdiği akciğer enfeksiyonu sırasında kaybedildi.

Cerrahi girişimlerde; transsekte edilen Scimitar veninin sol atriyuma direkt anastomozu ya da otolog perikarddan oluşturulan tünel yoluyla ASD'den sol atriyuma yönlendirilmesi teknikleri uygulandı. Tüm hastalarda medyan sternotomi sonrası aort ve bikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner baypasa geçilirken iki hastada ayrıca tespit edilen kalıcı sol SVC selektif olarak kanüle edildi. Kardiyopulmoner baypas başlangıcında iki hastada PDA ligasyonu yapıldı. Aort koarktasyonu ve VSD-pulmoner atrezisi olan hastalar dışında tüm hastalarda 32 °C sistemik hipotermi altında antegrad kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlandı. Aort koarktasyonu olan hastada 24 °C sistemik hipotermiye inilerek antegrad selektif serebral perfüzyon uygulanırken kardiyak arrest altında önce koarktasyon tamiri gerçekleştirildi. Ventriküler septal defekt-pulmoner atrezili hastada ise 28 °C sistemik hipotermi sağlanarak kardiyak arrest sonrası öncelikle VSD politetrafloroetilen (PTFE) yama kullanılarak kapatıldı, daha sonra Scimitar venine yönelik tamir gerçekleştirildi ve ısınma periyodunda No: 17 biyolojik kapaklı kondüit sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına interpoze edildi. İnfantil tipteki cerrahi girişim uygulanan dört hastadan ikisinde pulmoner venler sol atriyuma anastomoze edilirken diğer iki hastada ASD içerisinden tünel oluşturularak sol atriyuma yönlendirildi. Bu hastalardan biri cerrahi



Şekil 3. (a) Kateterizasyonda sağ akciğere giden aortopulmoner besleme arteri ve **(b)** besleme arterinin coil ile tıkanmış görüntüsü.

sonrası yoğun bakım izlemi sırasında pulmoner hipertansif atak nedeniyle kaybedildi. Bu olgu Scimitar veninin VKİ'ye açılım yerinde ciddi darlığı olan bir hasta idi. Çocuk/erişkin tipteki hastaların altısı cerrahi olarak düzeltildi. Dört hastada sol atriyuma direkt anastomoz, iki hastada pulmoner venler ASD içerisinden tünel oluşturularak sol atriyuma yönlendirildi. Bir hastada ise sağ kalp boşlukları normal genişlikte olup, kateterizasyonda Qp/Qs 1.2 olarak ölçüldü ve cerrahi girişime gerek duyulmadı.

Cerrahi girişim uygulanan toplam dokuz hastada cerrahi sonrası ortalama 26.4 ay (dağılım 4-96 ay) izlem süresinde ekokardiyografik inceleme ile darlık saptanmadı.

TARTIŞMA

Scimitar sendromu nadir görülen ve farklı klinik tablolarla karşımıza çıkabilen bir sendromdur. Kadınlarda daha sık görüldüğü bildirilmiştir.[9,10] Benzer şekilde hastalarımızın da sekizi (%67) kızdı.

İnfantil tip SS kural olarak erken dönemde semptomatik olup yaşamın ilk birkaç ayında tanısı konulur. Taşipne, büyüme gelişme geriliği ve kalp yetersizliği başlıca bulgulardır. İnfantil tip SS'li hastalarımızın tümü benzer bulgular ile başvurdu. Pulmoner hipertansiyon varlığında ASD mevcut ise siyanoz da görülebilir. İnfantil tipteki hastalarımızın hepsi ciddi pulmoner hipertansiyonlu olup üçü siyanotikti. Çok merkezli bir çalışmada 25 infantil SS'li olgunun tümünde ciddi kalp ve solunum yetersizliğinin bulunduğu, 23'ünün ise pulmoner hipertansif olduğu bildirilmiştir.[11] Hastalığın çocuk/erişkin formu sıklıkla asemptomatik ya da hafif semptomatiktir. Semptomsuz hastalar sıklıkla muayene sırasında duyulan üfürüm veya başka nedenlerle çekilen akciğer grafisinde SS'ye özgü Türk palası görünümü nedeniyle değerlendirilirken tanı konulur. Hastaların geri kalan kısmı ise hafif solunum sıkıntısı, halsizlik ve sağ akciğer alt lobunu (sekestre akciğer alanı) tutan tekrarlayan akciğer enfeksiyonu öyküsü ile başvurur.[2,9,12]

Göğüs röntgeninde sağ akciğer alt lobunda Scimitar veninin neden olduğu karakteristik pala görüntüsü, sağ akciğer hipoplazisi nedeniyle hacim kaybı ve kalbin dekstropozisyonu görülebilir. Türk palası görünümü çocuk/erişkin tipteki olguların %70'inde görülürken, infantil tipteki olguların sadece %10'unda görülür.[2] İnfantil olgulardaki sağ akciğer hipoplazisinin daha sık ve ağır olması, sol akciğerin kompansatuvar aşırı havalanmasına bağlı dekstropozisyonun aşırı olması Türk palası görüntüsünün daha az görülmesine neden olur.[2]

Ekokardiyografik inceleme tanının en önemli basamaklarındandır. Sağ ventrikül, sağ atriyum ve VKİ'deki genişleme, VKİ akım hızındaki artış, VKİ'ye açılan venöz yapı, sağ pulmoner arter hipoplazisi, pulmoner hipertansiyonun varlığı ve ilave kardiyak anomaliler gösterilebilir. Çalışmamızda da VSD-pulmoner atrezili hasta dışındaki hastaların hepsinde ekokardiyografide sağ atriyum ve sağ ventriküldeki genişleme, Scimitar veni gösterilmiştir. Scimitar sendromu ile birlikteliği en sık bildirilen kardiyak anomali sekundum ASD olup, infantil tipte SS'li olguların %80-90'ında, çocuk/erişkin tipte ise %20'sinde vardır.[2,11-13] Çalışmamızda da ASD en sık görülen ilave kardiyak defektti. Atriyal septal defek dışında PDA, VSD, pulmoner ven darlığı, subaortik darlık, aort koarktasyonu, aortik ark hipoplazisi gibi sol taraf tıkayıcı lezyonları SS ile birlikteliği bildirilen kardiyak defeklerdir. Scimitar sendromunun

VSD-pulmoner atrezi ile birlikteliği olgu yayınları şeklinde bildirilmiştir.[14] Olguların %10-20'sinde Scimitar vende de darlık olabilir.

Son yıllarda tanıda yaygın olarak kullanılan çokkesitli spiral BT, şüpheli olgularda ameliyat öncesi uygun cerrahi işlemin belirlenmesi amacıyla vasküler, trakeobronşiyal ve pulmoner parankimal anomalilerin komşu yapılarla ilişkisinin değerlendirilmesinde invaziv olmayan bir yöntem olarak kullanılabilir.[15]

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi tanının kesinleştirilmesi, pulmoner venöz anatominin gösterilmesi, pulmoner hipertansiyonun derecesinin belirlenmesinde en önemli yöntemdir.[2,5,6,11,12] Sağ pulmoner arter hipoplazisi, anormal dönüş gösteren pulmoner venlerin sayısı, abdominal aorttan akciğere giden anormal besleme arteri gösterilebilir. Çalışmamızda hastaların %92'sinde değişik derecelerde sağ pulmoner arter hipoplazisi, %75'inde anormal besleme arteri saptandı. İnfantil tipte SS'li olguların %75-93'ünde, çocuk/erişkin tipte ise olguların yarısında anormal besleme arterinin varlığı bildirilmiştir.[1,2,13]

Sağ pulmoner venin Scimitar benzeri görünüm oluşturup normal olarak sol atriyumla bağlantılı olduğu az sayıda olgu bildirilmiş olup, bu durum kıvrımlı (tortuous) sağ pulmoner ven olarak adlandırılmaktadır.[16] Nadiren anormal dönüş gösteren pulmoner ven hem İVC hem de sol atriyuma açılabilir. Bu durum ise "dual drenaj" olarak adlandırılır.[17] Her iki durum SS'nin varyantı olarak değerlendirilmektedir. Hastalarımızın hiçbirinde dual drenaj saptanmadı.

Sol-sağ şant (anormal pulmoner ven nedeniyle), sistemik arteriyel kollateral, pulmoner vasküler yatakta restriksiyon, pulmoner venöz darlık, ilave kardiyak anomaliler, ısrarcı pulmoner hipertansiyon SS'de pulmoner hipertansiyonun nedenleridir.[2,5,6,11,12] Hastalarımızda da pulmoner hipertansiyon nedenleri irdelendiğinde ikisinde tıkayıcı Scimitar veni, birinde aort koarktasyonu, ikisinde PDA varlığı ve dördünde de aortopulmoner besleme arterinin varlığının pulmoner hipertansiyon gelişimine katkıda bulunduğu düşünüldü. Çalışmamızda infantil hastaların tümü ciddi pulmoner hipertansiyonlu iken, çocuk/erişkin hastalardan sadece birinde pulmoner arter basıncı hafif yüksek idi. Dupuis ve ark.[12] çalışmalarında çocuk/erişkin tipteki SS'li 122 olgunun 28'inde hafif pulmoner hipertansiyon olduğunu bildirmişlerdir.

Kalp yetersizliği, büyüme gelişme geriliği olmayan infantlar cerrahi girişim öncesinde medikal takip edilebilir. Ancak pulmoner hipertansiyon varlığı veya medikal tedavi ile semptomları kontrol altına alınamayan olgularda erken dönemde cerrahi girişim gerekir. Semptomatik infantil SS'li olgularda sistemik besleme arterinin tıkanması, sağ pnömonektomi ve tam düzeltme önerilen tedavi yöntemleridir. Özellikle konjestif kalp yetersizliği olan infantlarda aortopulmoner besleme arterinin kateterizasyon yöntemiyle tıkanması önerilen en iyi ve en basit tedavi şekli olup sıklıkla semptomların ve pulmoner hipertansiyonun gerilemesine katkıda bulunur.[1,2,18,19] Özellikle ilave kardiyak anomalisi olan olgularda aortopulmoner besleme arterinin tıkanması cerrahi girişimin geciktirilerek daha uygun şartlarda yapılmasına yardımcı olabilir.[1,2] Bizim çalışmamızda da infantil SS'li hastaların üçünde farklı cihazlar ile aortopulmoner besleme arterinde tıkanma sağlandı. İki taraflı SS'li hastada aortopulmoner besleme arterlerinin transkateter yöntemle kapatılması ile semptomatik iyileşme sağlandı. Literatürde iki taraflı SS son derecede nadir olup, bildirilen olgularda ise hastamızda olduğu gibi konservatif kalınmıştır.[4] Bu hasta kalp kateterizasyonundan bir ay sonra geçirdiği akciğer enfeksiyonu nedeniyle kaybedildi. İnfantil tipte SS ile birlikte aort koarktasyonu olan hastada ise hem aortopulmoner besleme arterinin tıkanması hem de koarktasyona balon anjiyoplasti işlemi kısmen semptomatik iyileşme sağladı. Ancak Scimitar veni tıkayıcı olup pulmoner hipertansiyonu gerilemediğinden cerrahi girişim uygulandı.

İnfantil tip SS'de özellikle ilave anomalilerin varlığında cerrahi tedavinin mortalitesi yüksektir. Dupuis ve ark.[11] 25 infantil SS'li olgudan cerrahi tedavi uygulanan 15 olgunun dokuzunun kaybedildiğini, yaşayan altı olgunun beşinde sadece aortopulmoner besleme arterinin bağlandığını bildirmişlerdir. Çok merkezli bir çalışmada (ECHSA çalışması) 38 infantil SS'li olgunun %10.8'inde cerrahi sonrası mortalite bildirilmiştir.[5] Çalışmamızda cerrahi tedavi sonrası infantil SS'li hastalardan biri kaybedildi. Scimitar veni tıkayıcı olan bu olgu cerrahi sonrası erken dönemde pulmoner hipertansif kriz nedeniyle kaybedilmişti.

Çocuk/erişkin tipte SS'de pulmoner-sistemik akımlar oranının 1.5'in üzerinde olması, pulmoner HT varlığı ve sağ akciğer alt lobunu tutan tekrarlayan akciğer enfeksiyonları cerrahi girişim için endikasyonlardır.[2,5,6] Hastalarımızın beşinde pulmoner-sistemik akımlar oranı 1.5'in üzerinde idi ve ilave olarak bu hastaların birinde tekrarlayan sağ akciğer enfeksiyonu öyküsü vardı. Bu hastalara ve VSD-pulmoner atrezili hastaya cerrahi girişim uygulandı. Çocuk/erişkin SS'li hastalarda pulmoner hipertansiyon yok ise cerrahi sonrası prognoz son derece iyidir. Dupuis ve ark.[12] 122 çocuk/erişkin SS'li olgunun dördünde cerrahi sonrasında mortalite bildirirler iken, ECHSA çalışmasında mortalite bildirilmemiştir.[5]

Pnömonektomi genellikle sağ akciğer enfarktı, sağ pulmoner arter atrezisi ve sağ pulmoner venlerin sol atriyuma yönlendirilemediği olgularda uygulanır.[2,5,6] Çalışmamızda pnömonektomi gerçekleştirdiğimiz hasta olmadı.

Ameliyat sonrası takiplerde Scimitar veninin tıkanması önemli bir sorundur.[6,12,20] Çalışmamızda cerrahi girişim uygulanıp sağ kalan dokuz hastada ortalama 24 aylık takip süresince darlık saptanmadı. Çokmerkezli bir çalışmada ameliyat sonrası ortalama on yıllık izlemlerde Scimitar veninin darlığı nedeniyle girişim gerektirmeme oranı %84.5 olarak bildirilmiş, ancak direkt anastomoz veya intrakardiyak tünel oluşturularak ameliyat edilen olgular arasında fark bildirilmemiştir.[5]

Hastalarımızda ameliyat sonrası akciğer sintigrafisinin yapılmamış olması, dolayısıyla sağ akciğerin anatomisi ve fonksiyonel durumunun değerlendirilememiş olması bu çalışmanın kısıtlılıklarındandır.

Sonuç olarak, SS farklı klinik bulgularla karşımıza çıkan nadir bir sendromdur. İnfantil tipteki olgular sıklıkla ciddi olarak semptomatiktir. Çocuk/erişkin tipteki olgular ise sıklıkla asemptomatik veya bazen tekrarlayan akciğer enfeksiyonu tablosu ile başvurabilmektedir. Aorto-pulmoner besleme arterinin tıkanması semptomatik iyileşme sağlayabilir. Ancak özellikle Scimitar veni tıkayıcı ve ilave kardiyak anomali bulunan olgularda cerrahi girişim gerekir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Gao YA, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. J Am Coll Cardiol 1993;22:873-82.
2. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2006:56-62.
3. D Cruz IA, Arcilla RA. Anomalous venous drainage of the left lung into the inferior vena cava. A case report. Am Heart J 1964;67:539-44.
4. Kabbani M, Haider N, Abu-Sulaiman R. Bilateral scimitar syndrome. Cardiol Young 2004;14:447-9.
5. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. Scimitar syndrome: a European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. Circulation 2010;122:1159-66.
6. Vida VL, Speggiorin S, Padalino MA, Crupi G, Marcelletti C, Zannini L, et al. The scimitar syndrome: an Italian multicenter study. Ann Thorac Surg 2009;88:440-4.
7. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J 2009;30:2493-537.
8. Smallhorn JF, Pauperio H, Benson L, Freedom RM, Rowe RD. Pulsed Doppler assessment of pulmonary vein obstruction. Am Heart J 1985;110:483-6.
9. Schramel FM, Westermann CJ, Knaepen PJ, van den Bosch JM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. Eur Respir J 1995;8:196-201.
10. Sanger PW, Taylor FH, Charlotte FR. The Scimitar syndrome: diagnosis and treatment. Arch Surg 1963;86:84-91.
11. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. Am J Cardiol 1993;71:1326-30.
12. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P, Rémy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the scimitar syndrome. Am J Cardiol 1992;70:502-7.
13. Gikonyo DK, Tandon R, Lucas RV Jr, Edwards JE. Scimitar syndrome in neonates: report of four cases and review of the literature. Pediatr Cardiol 1986;6:193-7.
14. Alva C, Valero G, Martínez A, Riera C, David F, Jiménez S, et al. Scimitar syndrome associated to pulmonary atresia with interventricular communication. First reported case. Arch Cardiol Mex 2004;74:301-5. [Abstract]
15. Inoue T, Ichihara M, Uchida T, Sakai Y, Hayashi T, Morooka S. Three-dimensional computed tomography showing partial anomalous pulmonary venous connection complicated by the scimitar syndrome. Circulation 2002;105:663.
16. Yoo SJ, Al-Otay A, Babyn P. The relationship between scimitar syndrome, so-called scimitar variant, meandering right pulmonary vein, horseshoe lung and pulmonary arterial sling. Cardiol Young 2006;16:300-4.
17. Mas C, Goh TH, Wilkinson JL. New interventional therapeutic approach for dual drainage of the scimitar vein. Catheter Cardiovasc Interv 2000;51:192-5.
18. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. Ann Thorac Surg 1999;67:154-9.
19. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years' experience and results of repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:1161-8.
20. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Caldarone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 2007;84:2020-6.