

Dekstrokardi ve Pektus Ekskavatus ile Beraber Scimitar Sendromlu Hasta

A Case of Scimitar Syndrome with Dextrocardia and Pectus Excavatus

Seda Tural Önür, Erdoğan Çetinkaya, Sedat Altın, Atayla Gençoğlu, Nurdan Şimsek Veska, Sinem Nedime Sökücü
Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 7. Göğüs Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Doğumsal kardiyopulmoner anomali olan Scimitar sendromu toplumda nadir görülmektedir. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali (PPVDA) konjenital kalp hastalıklarının %0.5-1'ini oluşturur. Bazen tek başına görülebilmekle birlikte bazen atrial septal defekt (ASD), gibi kardiyak anomaliler ile beraber görülebilir. Daha nadir olarak (%3-5) PPVDA, sağ akciğer hipoplazisi ve dekstrokardi ile beraber olursa Scimitar sendromu adını alır. Üşüme, iştahsızlık, yutma güçlüğü, sık enfeksiyon geçirme şikayeti ile kliniğimize başvuran 42 yaşındaki kadın olguda, fizik muayenesinde inspeksiyonda pektus ekskavatus ve oskültasyonda dekstrokardi saptandı. Bulgular radyoloji ile desteklendi. Multi slice pulmoner anjiyografi tanı amaçlı çekildi. Sık tekrarlayan enfeksiyon ve pulmoner venöz dönüş anomaliyle Scimitar sendromu tanısı konulan bir vaka literatür eşliğinde sunuldu. (*Tur Toraks Der 2012; 13: 79-82*)

Anahtar sözcükler: Dekstrokardi, scimitar, pektus ekskavatus

Geliş Tarihi: 28.07.2009

Kabul Tarihi: 26.01.2010

ABSTRACT

Scimitar syndrome is a natal cardiopulmonary anomaly syndrome that is rarely seen. Partial pulmonary venous return anomaly (PPVRA) comprises 0.5-1% of the congenital cardiac diseases. It may be only a vascular defect but sometimes it can occur together with other congenital cardiac anomalies such as atrial septal defect (ASD). Rarely, PPVRA (3-5%) is present with right pulmonary hypoplasia and dextrocardia, and this is termed Scimitar Syndrome. A forty-two year-old woman suffering from chilling, anorexia, dysphagia, and recurrent pulmonary infection was admitted to our clinic. On physical examination, pectus excavatus was detected by inspection and dextrocardia was suspected by auscultation. These findings were confirmed with postero antero chest X-ray. For the diagnosis, multi slice pulmonary angiography was carried out. A case of Scimitar Syndrome which presented with recurrent pulmonary infection and pulmonary venous return anomaly was reported with a review of literature. (*Tur Toraks Der 2012; 13: 79-82*)

Key words: Dextrocardia, scimitar, pectus excavatus

Received: 28.07.2009

Accepted: 26.01.2010

GİRİŞ

Doğumsal kardiyopulmoner anomali olan Scimitar sendromu toplumda nadir görülmektedir [1,2]. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali (PPVDA) konjenital kalp hastalıklarının %0.5-1'ini oluşturur. Bazen tek başına görülebilmekle birlikte bazen atrial septal defekt (ASD), gibi kardiyak anomaliler ile beraber görülebilir [1]. Daha nadir olarak (%3-5) PPVDA, sağ akciğer hipoplazisi ve dekstrokardi ile beraber olursa Scimitar sendromu adını alır [2]. Sendromun infantil ve erişkin tip iki formu tanımlanmıştır [3]. İlk kez 1836 yılında Cooper tarafından tanımlanmış ve 1960 yılında Neill ve arkadaşları [4] tarafından sendrom olarak yayımlanmıştır. Postero-anterior (PA) akciğer grafisinde pulmoner ven sağ akciğer boyunca kıvrılarak aşağıya doğru inip vena kava inferiora bağlanırken Türk palasına benzetildiği için "Scimitar Sign (Turkish Sword's)" olarak adlandırılır [5].

OLGU

Kırk iki yaşında kadın hastada 2007 yılı Eylül ayında iştahsızlık, üşüme, terleme, yutma güçlüğü, nefes darlığı,

sık enfeksiyon geçirme yakınmaları mevcuttu. Başvurduğu merkezde tedavi verilmesine rağmen şikayetleri geçmeyince iki ay sonra Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi polikliniğimize başvurdu. Sigara kullanmayan hastanın çocukluğundan beri astım bronşiale tanısı mevcuttu. Hastanın 2 aydır mevcut yakınmaları giderek şiddetlenmekteymiş. Fizik muayenesinde; inspeksiyonla pektus ekskavatusu olan hastanın, palpasyon ile vibrasyon torasik sağda artmış ve perküsyon ile her iki sinüs açıktı; oskültasyonla solunum sesleri sağ akciğerde sola göre daha az duyulmaktaydı. Oskültasyonda kalp sesleri sağ tarafta duyulmaktaydı ve S1, S2 doğaldı ek ses, üfürüm duyulmadı. Diğer sistem muayenelerinde patoloji yoktu.

Tam kan incelemesi ve idrar biyokimyasal değerleri normaldi. Arter kan gazı incelemesinde pH: 7.42 mmHg; pCO₂: 40.7 mmHg; pO₂: 93 mmHg, HCO₃: 26.8 mmHg, oksijen satürasyonu oda havasında %97 idi.

Solunum fonksiyon testleri FVC: 2.09 L (%64), FEV₁: 2.5 L (%46), FEV₁/FVC: %81, DLCO: 24 mL/dk/Hg

(%52), DLCO/VA: %85 olarak bulundu. Restriktif patern izlenmekteydi.

Elektrokardiyografisinde kalp hızı 80/dak, sinüs ritminde ve aksı normaldi. İskemi ya da aritmi düşündürecek bir patoloji görülmedi. Batın USG normal sınırlarda idi. PA akciğer grafisinde trakea sağa deviye, diafragma lar düzgün sınırlı, kostodiafragmatik sinüsler açık, dekstro kardi izlenmekte ve sağ akciğer sola göre hipoplazik olarak izlenmekte idi (Şekil 1).

Tanısall amaçlı uygulanan çok kesitli pulmoner BT anjiyografide sağ akciğer volümü sola göre daha küçüktü; sağ akciğer üst lob düzeyinden başlayarak inferiora ve mediale seyreden desendan scimitar veni izlenmekteydi. Tanımlanan ven hepatic ven konflüensi düzeyinde inferior vena kavaya açılmaktaydı. Akciğer parenkimine ait patoloji görülmedi (Şekil 2, 3).

Ekokardiyografisinde dekstro kardi mevcuttu; birinci dereceden mitral yetersizliği, ikinci dereceden triküspid yetersizliği görüldü. Pulmoner arter basıncı 40 mmHg olarak ölçüldü. ASD ya da VSD saptanmadı.

Fiberoptik bronkoskopide larenks, trakea ve karina normal olarak izlendi. Sağ bronş sistemi sekonder karina seviyesine kadar açık ve normaldi; üst lob bronşu ana bronşdan iki segment halinde direkt ayrılıyordu. Orta lob bronşu izlenmedi (Şekil 4). Bunun dışında açık ve normaldi. Sol bonş sistemi üst lob bronş girişinde posterior duvarda aksesuar segment ağzı görüldü bunun dışında açık ve normaldi.

Hastanın hipoplazik akciğeri olması, ASD'nin olmaması, venöz dönüş anomalisinin total olmamasından dolayı cerrahi yönden girişim gerektirmediğine karar verildi. Hasta bilgilendirilerek poliklinik kontrollerine yönlendirildi.

TARTIŞMA

Scimitar sendromu, konjenital venopulmoner sendrom olarak da bilinen oldukça nadir rastlanan bir patolo-

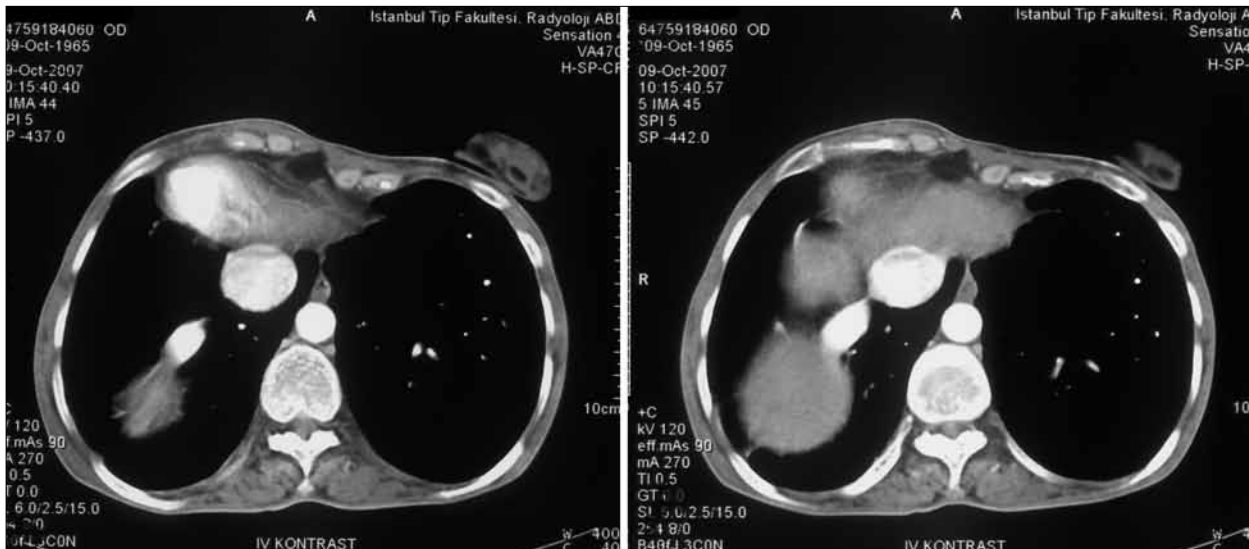
jidir [5]. Etiyolojisi bilinmeyen sendrom yapılan otopsi çalışmaları %0.6 oranında saptanmıştır [6].

Doğumsal kardiyopulmoner anomali olan Scimitar sendromunun major komponentleri sağ akciğer ve ana pulmoner arterde hipoplazi, anomal pulmoner venöz drenaj, trakeobronşiyal ağaç anomalileri, dekstro kardi, ASD gibi kardiyak anomaliler, diafragma patolojileridir [7]. Minor komponentleri trakeal trifurkasyon, frenik kist, atnalı akciğer, toraksta kemik ve yumuşak doku anormallikleri ve sol perikardiyum yokluğudur [6]. Sendrom en sık parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali ve sağ akciğer hipoplazisi beraberliğinde görülür [6]. Kardiyak anomalilerden en sık sekundum tip ASD olmakla birlikte patent duktus arteriosus, aort koarktasyonu, Fallot tetralojisi ve VSD' de beraberinde görülebilir [3,5,8]. Hipogenetik akciğer alanının drenajı sıklıkla vena kava inferiora olmaktadır; ama sağ atriuma, vena kava süperiora, v.azygosa, v.hepatikaya da olabilmektedir [9].

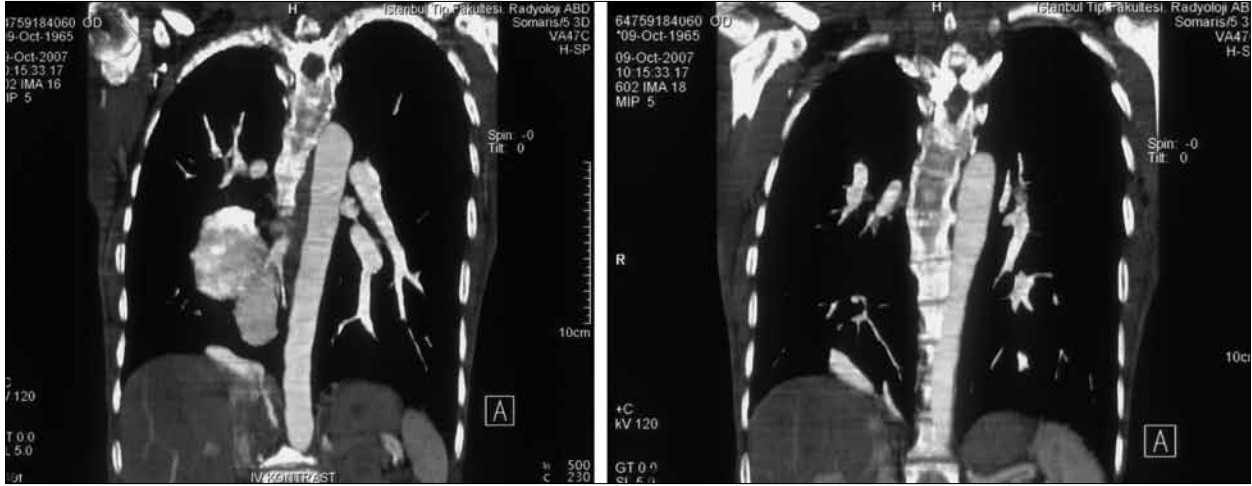
Klinik değişkenlik söz konusudur. Sendrom klinik olarak infantil ve erişkin tipte izlenir. Infantil form kardiyak



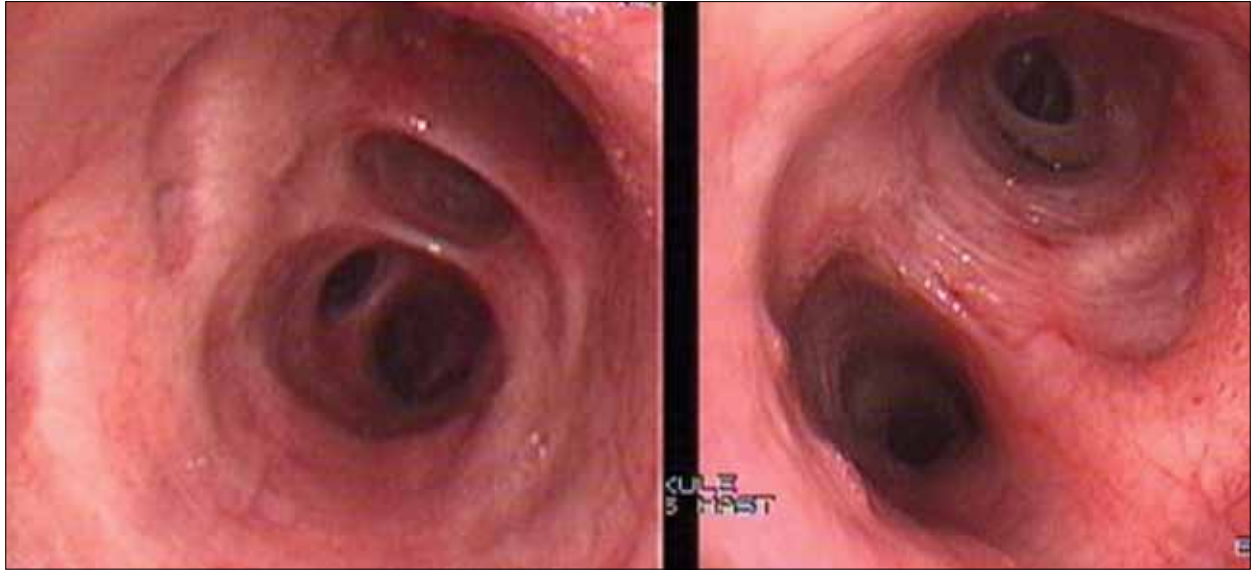
Şekil 2. Multi slice pulmoner BT anjiyografide pulmoner venöz dönüş anomali izlenmekte



Şekil 1. PA akciğer grafisinde sağ akciğer hipoplazisi ve dekstro kardi izlenmekte



Şekil 3. Multi slice pulmoner BT anjiyografide pulmoner venöz dönüş anomali izlenmekte



Şekil 4. Sağ ve sol bronş sistemindeki anatomik varyasyon izlenmekte

anomalilerle izlenen ciddi formdur; erişkin form asemptomatik olgularda ise normal survi beklenir [3]. Olgular genellikle sık tekrarlayan infeksiyon ve nefes darlığından yakınır; sık olarak astım, bronşiektazi gibi tanılarla takip edilirler [10]. Pulmoner hipertansiyon Scimitar sendromlu infantların tümünde görülür [3,12].

PA akciğer grafisinde kalbin sağ kenarından inerek vena kava inferior'a drene olan pulmoner venin radyolojik olarak izlenen kalbin sağ kenarına paralel tübüler görünüm sendroma karakteristik olan 'Scimitar sign' (Türk palası belirtisi) olarak tanımlanır [5,12,13].

Bizim olgumuzda sık infeksiyona yakalanma ve nefes darlığı gibi bir çok scimitar sendromluda olan şikayetler mevcuttu. Çekilen PA'sında sağ akciğeri sola göre hipoplazik ve dekstrocardi gözlenmekteydi. Multi slice pulmoner BT anjiyografi ile sağ akciğer üst lob düzeyinden başlayarak inferiora ve mediale seyreden desendan scimitar veninin hepatic ven konflüensi düzeyinde inferior vena kavaya açılmakta olduğu gösterilmiştir. Yapılan ekokardiyografi ile dekstrocardi, birinci dereceden mitral yetersiz-

liği, ikinci dereceden triküspid yetersizliği görüldü. Pulmoner arter basıncı 40 mmHg olarak ölçüldü. Kardiyoloji konsültasyonu sonucu hastaya herhangi bir tedavi verilmedi.

Olgumuz parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali, sağ akciğer hipoplazisi, dekstrocardi, pektus ekskavatus bulgularından dolayı 'erişkin tip Scimitar sendromu' olarak değerlendirildi ve tedavi verilmeyen hasta poliklinik kontrolleri ile takibe alındı. Bizim olgumuz, dekstrocardi görülmesi, dekstrocardi nedeniyle 'Scimitar sign' (Türk palası belirtisi) net olarak gözlenememesi, pektus ekskavatusun mevcut olması ile klinik olarak farklı bir scimitar sendromu olarak değerlendirilerek, literatürde benzer olgu bulunmadığından nadir ve ilginç olgu olarak sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Fransworth AE, Ankeney JL. The spectrum of the scimitar syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1974;68:37-42.
2. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial

- supply and venous drainage, 'scimitar syndrome'. Bull Johns Hopkins Hosp 1960;107:1-21.
3. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, et al. The 'adult' form of the scimitar syndrome. Am J Cardiol 1992;70:502-7. [\[CrossRef\]](#)
 4. Najm HK, Williams WG, Coles JG, et al. Scimitar syndrome: twenty years experience and results of repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:1161-9. [\[CrossRef\]](#)
 5. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. Ann Thorac Surg 1999;67:154-9. [\[CrossRef\]](#)
 6. Erdoğan K, Erkan B, Hatice K, ve ark. Manyetik rezonans anjiyografi ile tanı konan bir Scimitar sendromu olgusu. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2006;14:76-7.
 7. Sumru B, Serdar S, Demet K, ve ark. Ender bir pulmoner anomali: 'Erişkin tip Scimitar sendromu'. Toraks Dergisi 2001;2:42-5.
 8. Le Rochais JP, Icard P, Danavi S, et al. Scimitar syndrome with pulmonary arteriovenous fistulas. Ann Thorac Surg 1999;68:1416-8. [\[CrossRef\]](#)
 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. [\[CrossRef\]](#)
 10. Dahnert W. Radiology review manual. Second edition. Baltimore-US, Williams&Wilkins 1993;309-10.
 11. Birel FD, Uçar N, Gökçek A, ve ark. Sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeni olarak scimitar sendromu. Türkiye Klinikleri Cardiovacular Sciences 2009;21:101-4.
 12. Takeda S, Imachi T, Arimitsu K, et al. Two cases of scimitar variant. Chest 1994;105:292-3. [\[CrossRef\]](#)
 13. Uluşan Ş, Tercan F. Scimitar sendromunun radyolojik bulguları. Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri Dergisi 2008;28: 104-6.