

# Scimitar Sendromu

## Scimitar Syndrome

<sup>1</sup>Sevgi Pekcan, <sup>2</sup>Cüneyt Karagöl, <sup>3</sup>Hayrullah Alp, <sup>3</sup>Tamer Baysal, <sup>4</sup>Hasibe Artaç, <sup>2</sup>İsmail Reisli, <sup>5</sup>Derya Çimen, <sup>3</sup>Sevim Karaarslan

*N. Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD.<sup>1</sup>, Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD.<sup>2</sup>, Çocuk Kardiyoloji BD.<sup>3</sup>, Konya Selçuk Üniversitesi, Selçuklu Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD.<sup>4</sup>, Çocuk Kardiyoloji BD.<sup>5</sup>, Konya*

### Özet

Scimitar sendromu nadir görülen bir pulmoner venöz dönüş anomali olup, sağ taraf pulmoner venlerinin inferior vena cava veya sağ atriuma açılması ile karakterizedir. Bu anomaliye, sağ akciğer hipoplazisi, bronşiyal anomali, akciğerin sistemik arteriyel kanlanması (pulmoner sekestrasyon) ve dekstrokaldir gibi anomaliler de eşlik edebilir. Bu tek ve genişlemiş pulmoner ven düz grafilerde, sağ akciğerin orta zonundan kardiyofrenik açıya doğru uzanan, Türk Palası'na (scimitar) benzeyen bir gölge halinde izlenir. Makalemizde, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle araştırdığımız ve scimitar sendromu tanısı koyduğumuz bir çocuk vaka sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Scimitar sendromu, parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, çocuk.

### Abstract

Scimitar syndrome is a rare congenital partial pulmonary venous return anomaly that is characterized with anomalous pulmonary venous drainage of the right sided pulmonary veins to the inferior vena cava or the right 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. 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 report, we have presented a child with scimitar syndrome who was evaluated for recurrent lower respiratory tract infection.

**Key words:** Scimitar syndrome, partial pulmonary venous return anomaly, recurrent lower respiratory tract infection, child.

### GİRİŞ

Scimitar sendromu; nadir görülen bir tam veya parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali olup, sağ taraf pulmoner venlerin inferior vena cava (VCI) veya sağ atriuma açılması ile karakterizedir. Pulmoner venler, diyafragmanın hemen altında veya üzerinde vena cava inferiora dökülmektedir. Kalbin sağ kenarına paralel olarak diyafragmaya kadar inen genişlemiş venin akciğer grafisindeki radyolojik görünümü Türk palasına benzetildiği için Scimitar belirtisi (Turkish Swords) olarak isimlendirilir. 1 Bir çok olguda bu karakteristik görünüm akciğer grafisinde görülmesine rağmen bunun bir kural olmadığını belirten yayınlar da vardır (2,3). Bu sendromda pulmoner ven drenaj anomalisine ek olarak trakeobronşiyal, kardiyovasküler ve diyafragmatik anomaliler eşlik edebilir; sağ akciğerin parsiyel hipoplazisi, herhangi bir lob bronşunun yokluğu, diyafragma evantrasyonu, dekstrokaldir, atriyal septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD) bunlardan en sık görülenleridir.

Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve gelişme geriliği ile kendini gösteren, diyafragma evantrasyonu ve konjenital kalp hastalığı olarak ASD'nin eşlik ettiği tipik Scimitar sendromlu bir çocuk olgu, nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle sunulmuştur.

### OLGU

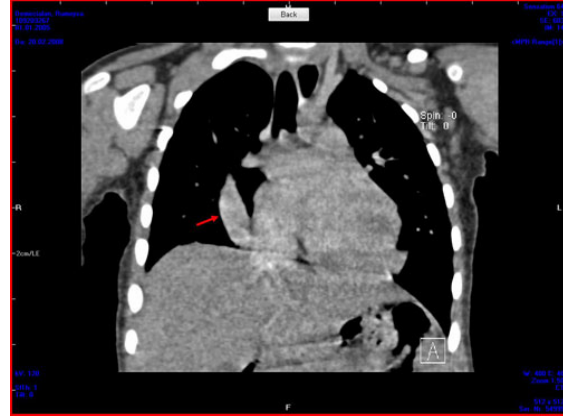
Olgumuz, 2.5 yaşında kız hasta, bir aydır uygun tedaviye rağmen

düzelmeyen öksürük şikayetiyle göğüs hastalıkları polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinden ilk dört aylıktan itibaren başlayan öksürük ve hışıltı nedeniyle sıklıkla hastaneye müracaat ettiği, antibiyotik ve bronkodilatör kullandığı, 18 aylıkken ASD tanısı aldığı ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle çekilen akciğer grafisinde sağ diyafragma evantrasyonu saptanarak opere edildiği öğrenildi. Operasyon sonrası şikâyetleri devam eden hasta bir yıldır inhaler steroid tedavisiyle takip edilmekteydi.

Fizik muayenesinde vücut ağırlığı ve boyu 3. persentilin altında, solunum sayısı 32/dakika, kalp tepe atımı 118/dk ve vücut ısısı 37,1 0C idi. Dinlemekle ekspirasyonu uzun olan hastanın her iki akciğerinde yaygın ronküsleri ve sekretuar ralleri mevcuttu, kalpte 1/6 ejeksiyon üfürümünün dışında belirgin bir dinleme bulgusu yoktu. Hastanın tam kan incelemesi, idrar ve kan biyokimyası normaldi. Kan gazı analizinde anormallik saptanmadı. Çekilen akciğer grafisinde sağ akciğerde hacim azalması, kronik değişiklikler ve solda lokalize havalanma artışı ile birlikte sağ tarafta tipik Türk palası bulgusunu düşündürülen görünüm dikkati çekiyordu. Sağ alt zonda atelektazinin olabileceği ve sağ akciğerde hacim azalması nedeniyle Sywer James Mcload sendromu olabileceği düşünüldü ve bilgisayarlı akciğer tomografisi istendi. Bilgisayarlı tomografide (Şekil 2a, b) sol akciğerde peribronşiyal kalınlaşma, mozaik patern ve buzlu cam görünümü, sağ akciğerde volüm kaybı pulmoner



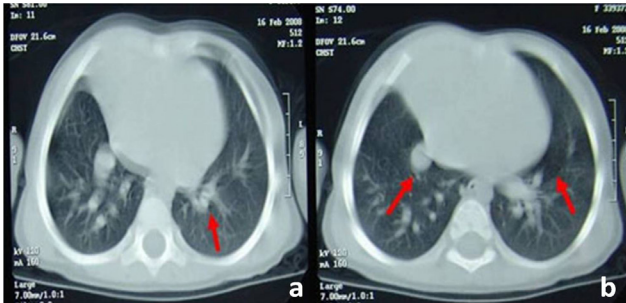
**Şekil 1.** P-A akciğer grafisinde, Scimitar (Türk Palası) bulgusu. Kalbin sağ kenarına paralel olarak seyredip diyafragmada genişleyerek sonlanan damarsal görünüm belirgin olarak izleniyor.



**Şekil 3.** Bilgisayarlı tomografi anjiyografide sağ alt pulmoner venlerin vena cava inferiora döküldüğü görülüyor.

vasküler yapılar da anomali ile uyumlu olabilecek görünüm ve kalbin hafif sağ tarafa yer değiştirdiği izlendi. Yapılan ekokardiyografide kalbin hafif dektrpozisyonu ile birlikte sinüs venozus tipi ASD (7-8 mm) ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisinin olduğu görüldü. Olası vasküler anomaliye yönelik yapılan bilgisayarlı tomografi anjiyografide (Şekil 3) sağ alt pulmoner venlerin vena cava inferiora döküldüğü tespit edildi. Bunun üzerine hastaya tanısal anjiyografi planlandı ve pulmoner arter basıncı 25/5 mmHg (ortalama 10 mmHg) olarak tespit edilirken sağ pulmoner venlerinin vena cava inferiora döküldüğü de gösterildi (Şekil 4a, b). Anjiyografide pulmoner sekestrasyon tespit edilmedi.

Mevcut parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomali, ASD, sağ akciğer hipoplazisi ve düzeltilmiş diyafragma evantrasyonu hikâyesi olan hastaya Scimitar sendromu tanısı kondu. Mozaik patern nedeniyle bronşiolitis obliteransla uyumlu görünüm nedeniyle hastaya inhaler steroid ve inhaler salbutamol tedavisi başlandı ve sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olması nedeniyle hastaya kardiyak operasyon planlandı. Kardiyak operasyonda anormal sağ taraf pulmoner venlerin sol atriyağa ağızlaştırılması ve ASD'nin kapatılması işlemi yapıldı. Cerrahiden hemen sonra inhaler steroid ve salbutamol tedavisi kesilen ve halen kliniğimizde bir yıldır takipte olan hastanın herhangi bir problemi yoktur.

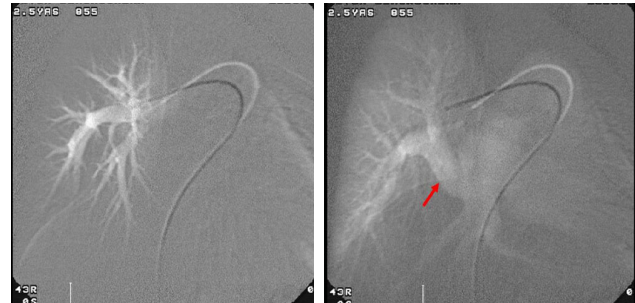


**Şekil 2.** Bilgisayarlı tomografide, sol akciğerde peribronşiyal kalınlaşma, mozaik patern ve buzlu cam görünümü (a), sağ akciğerde pulmoner vasküler yapılar da anomali ile uyumlu olabilecek görünüm (b).

## TARTIŞMA

Scimitar sendromu, 1836 yılında Cooper ve Chassimat tarafından tanımlanmış olup ilk kez 1960'ta Neill ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır (1-3). Oldukça ender rastlanan bu patolojinin ilk cerrahi tedavisi 1956'da Kirklin tarafından yapılmıştır (4). Sağ akciğer hipoplazisi, kalbin sağa kayması, sağ akciğerin anormal arteriyel beslenmesi ve vena cava inferiora parsiyel anormal pulmoner dönüş olarak tanımlanmıştır (5,6). Scimitar sendromu eşlik eden anomalilere bağlı olarak oldukça geniş bir semptomatoloji yelpazesine sahiptir. Akciğer grafisi ile tanı konulan asemptomatik erişkin hastalar ve erken medikal ve/veya cerrahi müdahale gerektiren küçük süt çocukları bu yelpazenin iki yanında yer alır. Erken dönemde kalp yetersizliği gelişen olguların çoğunda eşlik eden kardiyak malformasyon mevcuttur. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisine erişkin otopsislerinde %0.6 oranında rastlanmıştır (7). Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ile kendini gösteren, sağ alt lob lokalizasyonlu tipik bir Scimitar sendromu olgusu, tanı ve tedavinin gözden geçirilmesi amacıyla sunulmuştur.

Scimitar sendromu 1-3/100 000 sıklıkla görülen nadir bir kardiyak anomalidir fakat bazı vakaların asemptomatik olması nedeniyle daha siktir (1-3,5-7). Vida ve ark.nın 68 vakalık çok merkezli serisinde



**Şekil 4.** Tanısal anjiyografide, pulmoner arter sağ dalına yapan enjeksiyon (a) sonrasında venöz dönüş fazında sağ taraf pulmoner venlerin vena cava inferiora döküldüğü (b) görülüyor.

Scimitar sendromlu hastalarda tanı ve ameliyat yaş ortalaması 1.4 yaş olarak bulunmuştur. Ayrıca, bu çalışmada vakaların tanı ve ameliyat yaş aralığı 0.46-7.92 yaş olup %64'ü semptomatik olarak bulunmuştur (6). Bu sendromda anormal pulmoner venöz dönüş anomalisine ek olarak akciğer, trakea-bronşiyal sistem, kalp ve diyafragma ait konjenital anomaliler de görülebilir. Sağ akciğerde anormal bronşiyal dallanma nedeniyle sekestrasyon oluşumu izlenebilir. Sağ akciğer hipoplazisi, lobların ve lob bronşlarının yokluğu, sağ akciğerde fissür yokluğu, trakea bronşiyal anomaliler görülebilir (3,7). Kardiyak anomalilerden ise dektrokardi, sol-sağ şanlı kalp defektleri (ASD, VSD, patent duktus arteriosus) ve daha nadir olarak aort koarktasyonu veya pulmoner stenoz da eşlik edebilir (2,3,8). Kardiyovasküler anomaliler çocukluk yaş grubunda %36 oranında sendroma eşlik eder ve en sık görülen kalp anomalisi %70 oranında ASD'dir (9). Diyafragma evantrasyonu nadir de olsa görülebilir. Olgumuzda bu anomalilerden anormal parsiyel pulmoner venöz dönüş ek olarak ASD ve diyafragma evantrasyonu mevcuttu. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve lobar ya da segmental alt lob ateletazisi birlikteliğinde Scimitar sendromu mutlaka akılda bulundurulmalıdır.

Klinik başlangıçta semptomlar çok değişken olduğundan tanı zordur. Scimitar sendromunda tanı sıklıkla çocukluk çağında tekrarlayan pnömoniler için çekilen akciğer grafisinde tipik Türk palası görünümü ile konur. Bu görünüm Scimitar sendromu için patognomik olsa da ileri tetkikler bilgisayarlı tomografi veya magnetik rezonans anjiyografi, bronkografi, iki boyutlu ultrasonografi, girişimsel anjiokardiyografi, bronkoskopi kesin tanı için yapılmalıdır (10-13). Olguların üçte birine tanı, çocukluk döneminde ve tekrarlayan pnömoniler nedeniyle çekilen akciğer filmleri ile konmaktadır. Yetişkinlerde ise gecikmiş tanı nedeniyle kalp yetmezliği gelişebilmektedir. Pulmoner hipertansiyon ise çocuklarda daha sık olarak görülmektedir (14-17). Sendromun infantil ve erişkin olmak üzere iki formu tanımlanmıştır (3). Infantil form, sendromun ciddi formu olup majör kardiyak anomaliler ile birlikte pulmoner vasküler patolojiler gözlenebilir. Ciddi infantil formda semptomlar genellikle belirgin tekrarlayıcı akciğer enfeksiyonları, bronşektazi, dispne, takipne ve hemoptizidir (3,16-19). Infantil forma, kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon sıklıkla eşlik eder ve prognozu kötüdür (3,5,6,13). Erişkin form sıklıkla asemptomatik olmakla birlikte tekrarlayan akciğer enfeksiyonu tek klinik bulgu olabilir. Klinik belirti ve bulgular sağ akciğerdeki hipoplazinin derecesine göre değişir. Hipoplazinin derecesi fazla ise tekrarlayan enfeksiyonlar oluşur. Tekrarlayan pnömonilerin görülmesi daha sıktır. Hipoplazi minimal derecede ise semptom genellikle yoktur (19). Ekstrakardiyak anomali olarak skolyoz, vertebral anomaliler, sağ diyafragma hernisi, evantrasyon ve meningoymyeloel de bildirilmiştir (19). Scimitar sendromunda klinik seyri belirleyen ana faktörler akciğer enfeksiyonunun sıklığı ve ağırlığı, pulmoner hipertansiyonun derecesi ve kalp yetmezliğidir.

Scimitar sendromu olan hastalarda önemli sol-sağ şant yoksa,

pulmoner arter basıncı normale ve eşlik eden kardiyak veya pulmoner patoloji yoksa genellikle cerrahi tedaviye gerek yoktur ve klinik izlem yeterlidir. Kalp yetersizliği olan ve pulmoner hipertansiyonu olan seçilmiş olgularda cerrahi tedavi yapılabilir. Cerrahi tedavi etkin ve güvenilir bir yöntemdir. Scimitar sendromunda cerrahi tedavi endikasyonları; tanının kesinleştirilmesi, tekrarlayan pnömoniler, enfekte bronşektazi ve venöz dönüş anomalisine bağlı şantın giderilmesidir (19,20). Cerrahi tedavi olarak intraatrial baffle, scimitar venin sol atriuma reimplantasyonu, sağ pnömonektomi ve sağ lobektomi yapılmaktadır (6). Tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarında, bronşektazi, apseleşme gibi komplikasyonlarda pulmoner rezeksiyon ve pnömonektomi uygulanabilir (19,21). En iyi tedavinin lobektomi olduğu düşünülmektedir. Cerrahi tedavi, pulmoner venöz dönüş anomalisinin onarımı, sistemik kollaterallerin bağlanması ve ASD'nin kapatılması amacıyla yapılır. Böylelikle vena kava inferiora drene olan pulmoner venlerin, sağ atrium ve ASD aracılığı ile sol atriuma drenajının sağlanması olabileceği gibi doğrudan sol atriuma anastomoz da yapılabilir. Ancak, halen cerrahi tedavi kriterlerini belirleyen kesin bir rehber yoktur. Scimitar sendromu ayırıcı tanısında kıvrımlı pulmoner ven, izole dektrokardi, hipoplastik akciğer ve Swyer-James Mcload sendromu akla getirilmelidir. Kıvrımlı ven ve dektrokardi radyolojik yöntemlerle kolaylıkla dışlanabilirken hipoplastik akciğer ve Swyer-James Mcload sendromu ise bir akciğeri tümüyle etkileyen anomalilerdir (22).

Sonuç olarak, nadir görülen bir doğumsal kardiyopulmoner malformasyon olan Scimitar sendromunda hastaların prognozunu akciğer hipoplazisinin derecesi ve eşlik eden kardiyak anomalilerin ağırlığı belirlemektedir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarının ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Lieberum B, Ten Cate WJ. Diagnosis and therapy of thyroid tissue of the base of the tongue. HNO 1996; 44: 393-6.
2. Saydam S. Tiroidin gelişim anomalileri. In: İşgör A, (ed) Tiroid Hastalıkları ve Cerrahisi, İstanbul, 1. baskı, Avrupa Tıp Kitapçılık Ltd. Şti, 2000: 25-32
3. Giovagnorio F, Cordier A, Romeo R. Lingual thyroid: value of integrated imaging. Eur Radiol 1996;6:105-7
4. Özahinolu C, Akçalı Ç, Kirolu F, Kanlıkama M, Özmen H. Lingual tiroidler. Türk Otolarengoloji Arşivi 1987; 25(4):199-205.
5. Prasad KC, Bhat V. Surgical management of lingual thyroid: a report of four cases. J Oral Maxillofac Surg 2000; 58(2):223-7.
6. Quarracino M, Aguas S. Lingual thyroid: a clinical case. Med Oral 2003; 8:57-60.
7. Osma Ü, Tekin M, Topçu , Üstel M. Lingual tiroid Kulak Burun Boğaz İhtisas Derg 1997;4:168-70.