

Ender Bir Pulmoner Anomali: “Erişkin Tip Scimitar Sendromu”

Sumru Beder¹, Serdar Şen², Demet Karnak¹, Oya Kayacan¹, Hadi Akay³

¹ Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, Ankara

² Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Aydın

³ Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Hemoptizi ve sık tekrarlayan akciğer infeksiyonu öyküsüyle kliniğimize başvuran 40 yaşındaki kadın olguda, radyolojik olarak sağ akciğerde alt lob atelektazisi saptanıp, bronkoskopide apikal segment dışında alt lob segment girişlerinin membranöz bir yapıyla kapalı oldukları görüldü. Yapılan anjiyografik incelemelerde, sağ ana pulmoner arterin alt loba giden dallarında kesilme saptanarak damarlanması olmayan bir bölge tanımlandı. Olgunun arkus aortası sağda yer almakta ve sağdan iniş göstermekteydi. Toraks bilgisayarlı tomografisi bu bulguları desteklemekteydi. Scimitar sendromu tanısı intraoperatif pulmoner venöz dönüş anomalisinin saptanması ile desteklendi. Hastaya sağ alt lobektomi yapıldı. Tekrarlayan akciğer infeksiyonu ve lobar ya da segmental alt lob atelektazi birlikteliğinde scimitar sendromu akılda bulundurulmalıdır. Bu tanıya olgumuzda bronkoskopik, operatif ve histopatolojik bulgular yardımıyla ulaşılmıştır.

Anahtar sözcükler: scimitar sendromu, scimitar-Türk palası belirtisi.

Toraks Dergisi, 2001;2(2):42-45

ABSTRACT

A Rare Case of Pulmonary Anomaly: “Adult Scimitar Syndrome”

40 year-old women suffering from hemoptysis and recurrent pulmonary infection applied to our clinic. On the chest X-ray, lower lobe atelectasis was detected. The orifices of lower lobe segments, except apical segment orifice, were seen to be wrapped up with membranous formation on fiberoptic bronchoscopy. Right pulmonary artery was blocked on the lower lobe region and this region did not contain any arterial branch on pulmonary angiography. Dextroposition of arcus aorta and descending part of aorta was also detected. Thorax computed tomography supported these findings. Pulmonary venous return anomaly was detected at operation. Right lower lobectomy was performed. The diagnosis of “Scimitar syndrome” should be kept in mind in patients with recurrent pulmonary infection and atelectasis of entire lower lobe or lower lobe segments. The diagnosis was established in this case through radiological, bronchoscopic, operative and histopathological findings.

Key words: scimitar syndrome, scimitar sign-Turkish sword's.

GİRİŞ

Scimitar sendromu, veno-pulmoner sendrom olarak da bilinen oldukça ender, doğumsal bir kardiyopulmoner anomali [1]. İlk kez 1836'da Cooper tarafından tanımlanmış ve 1960'ta Neill ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır [2].

Radyolojik olarak görünümü Türk palasına benzetildiği için “Scimitarsign (Turkish Sword's)” olarak isimlendirilir.

Bu sendromda pulmoner ven drenaj anomali, pulmoner arter hipoplazisi, trakeobronşiyal sistem anomali ve ender olarak kardiyak malformasyonlar yer almaktadır [1,3,4]. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisine erişkin otopsilerinde %0.4-0.7 sıklığında rastlanırken, Scimitar sendromlu olguların %3-5'inde görülür [5,6]. Etkilenen akciğer alanının, sıklıkla sağ alt lob veninin, anormal şekilde genellikle vena cava inferior (VCI), sağ atrium veya vena

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Serdar Şen
Adnan Menderes Üni.Tıp Fakültesi
Göğüs Cerrahisi ABD, Aydın
Tel: 0256 212 40 78, GSM:0532 686 75 33
e-posta: drserdar@mynet.com

cava superiora (VCS) drene olduğu gözlenir [5,6]. Trakeobronşiyal anomaliler arasında trakeal bronş veya bronş atrezisi bulunurken, kardiyak malformasyonlar arasında kalbin dekstropozisyonu, atriyal septal defekt (ASD) ya da ventriküler septal defekt (VSD) görülebilir [7]. Anomali daha çok sağ akciğere lokalizedir.

Bu sendromda cerrahi tedavi endikasyonları; tanının kesinleştirilmesi, tekrarlayan pnömoniler, infekte bronşiektazi ve venöz dönüş anomalisine bağlı şantın giderilmesidir [1,8,9].

Tekrarlayan akciğer infeksiyonu ile kendini gösteren, sağ alt lob lokalizasyonlu tipik bir Scimitar sendromu olgusu, tanı ve tedavinin gözden geçirilmesi amacıyla sunulmuştur.

OLGU

Kırk yaşında kadın olgu göğüs ağrısı, ateş ve gece terlemesi nedeniyle AÜTF Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı Kliniği'ne yatırıldı. Yakınmalarının üç ay önce başladığını, son bir aydır gece terlemesi ve ateşin tabloya eklendiğini, üç gün önce çizgilenme tarzında hemoptizisi olduğunu ifade ediyordu. Özgeçmişinde, sık tekrarlayan (yılda 2-3) akciğer infeksiyonları dışında özellik yoktu. Sigara kullanmıyordu.

Fizik incelemesinde göğüs duvarı doğal, palpasyon ve perküsyon bulguları normaldi. Her iki sinüs açıktı. Dinlemekle sağ bazalde ve koltuk altında tek tük ince raller duyuluyordu. Kalpte dinlemekle S₁ ve S₂ doğal, ek ses ve üfürüm yoktu. Karın muayenesi normaldi. Sol bacakta yüzeysel variköz genişlemeler vardı.

Tam kan incelemesi, kan ve idrar biyokimyasal değerleri normal sınırlardaydı.

Solunum fonksiyon testleri normal sınırlardaydı (vital kapasite: %84, FEV₁: %74; PEF: %82, MMF: %75). Arteriyel kan gazlarında pH: 7.43, PCO₂: 37.4 mm Hg, PO₂: 74 mm Hg, O₂ satürasyonu %97 bulundu.

Balgamda ARB araştırması negatifti ve kültürlerinde üreme olmadı.

Olgunun elektrokardiyografisinde aksı normal, hızı 85/dk ve sinüs ritmindeydi.

PA akciğer grafisinde, diyafragmanın her iki yaprağı normal pozisyonlarında olup sinüsler açıktı. Sağ parakardiyak alanda, sağ kardiyo-frenik açığı kapatan pnömonik nitelikte gölge koyuluğunda artma vardı. Sağ hilus yukarı yer değiştirmiş olup aort topuzu sağda izlenmekteydi (Resim 1).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde (TBT), arkus aorta ve torasik aort sağdan seyir göstermekteydi. Sağ akciğer alt lob mediobazal segmentte parakardiyak lineer atelektatik alan ve alt lob posterior segmentte plevrada kalınlaşma vardı (Resim 2).



Resim 1. Olgunun PA akciğer grafisinde sağ parakardiyak alanda pnömonik nitelikte infiltratif görünüm izlenmekte olup, sağ kardiyo-frenik sinüs kapalıdır. Aort topuzu sağda görülmektedir.



Resim 2. Olgunun Toraks BT incelemesinde sağ alt lobda lineer parakardiyak atelektazi ve torasik aortanın sağdan seyri görülmektedir.

Ventilasyon ve perfüzyon (V/Q) sintigrafisinde sağ akciğer bazal bölümünde ventilasyon ve perfüzyonda genel azalma saptandı.

Pulmoner dijital anjiyografide (DSA) ve aortografisinde sağ akciğer alt zonda damarlanması olmayan bir alan izlendi. Aort topuzu ve torasik aort sağda, ancak çıkan aort dallarının düzenli dolduğu görüldü (Resim 3).



Resim 3. Olgunun pulmoner DSA incelemesinde sağ alt loba giden pulmoner arter dallarında kesilme ve alt lobda belirgin damarlanma azalması izlenmekte.

Renkli Doppler ekokardiyografide, birinci dereceden mitral yetersizlik saptandı, ASD ve VSD yoktu. Pulmoner arter basıncı 22/9 mm Hg olarak ölçüldü.

Karın ultrasonografisi normal sınırlardaydı.

Fiberoptik bronkoskopide trakeanın ön-arka ekseninde basık olduğu, karina ve ana bronşların normal oldukları saptandı. Sol bronş sistemi normaldi. Sağ üst lob ve orta lobun tüm segment ağızları açıktı. Alt lobun apikal segment ağızı açıktı. Bazal orifis ise pembe-beyaz bir membran ile örtülü olarak görüldü, segmentler izlenemedi.

Olgunun perfüze olmayan atelektatik segmentinin operasyonla çıkartılması kararlaştırıldı. Hastaya standart posterolateral torakotomi ile yapılan eksplorasyonda üst ve orta lobların normal anatomik pozisyon ve görünümde oldukları gözlemlendi. Plevra yapışıklığı ve kalınlaşma saptanmadı. Üst ve orta lobun venöz drenajı normal olarak sol atriuma tek bir superior pulmoner ven ile olmaktadır. Alt lobun 5x5 cm boyutlarında ve perikard üzerine yaslanmış olduğu saptandı. Apikal segment dışındaki alt lob alanlarında atelektazi hakim olup havalanma yoktu. Arkus aortanın sağ

yerleşimde olduğu ve torasik aortun sağdan indiği tespit edildi. Hilus diseke edilince alt lob arterinin proksimal kesiminin normal anatomik yapıda olduğu, ancak apikal segment dalını verdikten sonra tamamen oblitere olduğu görüldü. Alt lob bronşu diseke edildiğinde apikal segment dışında diğer alt lob segment bronşlarının bulunmadığı saptandı. Bronkotomide bazal segment bronşlarının parenkime girmediği, membran şeklinde bir yapı ile tam örtülü oldukları saptandı. İnferior pulmoner ven ise normalden oldukça ince ve uzun yapıda olup sağ atriuma drene oluyordu. Olguya, pulmoner arteriyel damarlanması olmayan ve bronş bağlantısı bulunmayan dokunun rezeksiyonu için alt lobektomi uygulandı. Alt lob apikal segment arteri bağlandı, alt lob bronşu askıya alındıktan sonra kesildi ve tek tek 3/0 vikril ile kapatıldı. Normalden oldukça ince ve uzun olduğu saptanan ven ise atrium duvarına yakın alandan bağlandı ve kesildi. Çıkarılan dokunun histopatolojik incelemesinde bronşiektatik alanlar, alveoler hipoplazi ve parenkimal atelektazi ile yer yer kollajen artışı ve lenfosit infiltrasyonu saptandı.

Postoperatif dönemi sorunsuz geçen hasta taburcu edildi. Beş yıllık takip süresinde olguda hemoptizi veya akciğer enfeksiyonu saptanmadı.

TARTIŞMA

Scimitar sendromu, ilk kez 1836'da Cooper tarafından bir olguda tanımlanmış, 1960 yılında ise Neil ve arkadaşları tarafından sendrom adı verilmiştir. Oldukça ender rastlanan bu patolojinin ilk cerrahi tedavisi 1956'da Kirklin tarafından yapılmıştır [2].

Konjenital veno-lober sendrom olarak da bilinen sendromun ana bileşenleri sağ akciğer ve ana pulmoner arter hipoplazisi, anormal pulmoner venöz drenaj, kardiyak dekstopozisyon, trakeobronşiyal ağaç anomalileri, kardiyak anomaliler, sağ hemidiyafagma elevasyonudur. Trakeobronşiyal anomali olarak trakeal bronş ya da bronş atrezisi bulunabilmektedir. Bronş atrezisi anomalisinde ise mukus dolu bronkosel, segmental ya da lobar bronşun kör olarak sonlanması ve obstrüksiyonlu parenkimin hiperinflasyonu ile karakterlidir [10]. Bu olguların nefes darlığından yakın oldukları ve pnömoni, astım gibi tanılar aldığı görülmektedir [10]. Kardiyak anomali olarak en sık sekondum tip ASD, patent duktus arteriozus, aort koarktasyonu, Fallot tetralojisi ve VSD'ye rastlanmıştır [4,6,7]. Etkilenen akciğer sahasının venöz drenajı en sık VCI'ye olmakta, bunun yanında sağ atrium, VCS, *v. azygos*, *v. hepaticave* ender olarak sol atriuma olmaktadır [5].

Kalbin sağ kenarından inen ve VCI'ye drene olan pulmoner venin radyolojik görünümü karakteristik bir görü-

nüm olup "Scimitar sign" (Turkish Sword's-Türk palası belirtisi) olarak adlandırılır [1,3,4].

Sendromun infantil ve erişkin olmak üzere iki formu tanımlanmıştır [7]. Infantil form, sendromun ciddi formu olup majör kardiyak anomaliler ile birlikte pulmoner vasküler patoloji gözlenebilir. Asemptomatik olgular sağlıklı olarak yaşayabilirler [7]. Ciddi olgularda cerrahi tedaviye rağmen sonuçlar kötüdür.

Semptomlar genellikle çocuklukta belirgin tekrarlayıcı akciğer infeksiyonları, bronşiektazi, dispne, takipne ve hemoptizidir [1,4,7,9]. Infantil formda görünüm büyük oranda kalp yetersizliği şeklindedir ve prognoz oldukça kötüdür [1,9]. Klinik görünüm asemptomatik olabildiği gibi kalp yetersizliğine kadar da gidebilir [1,9]. Pulmoner hipertansiyon Scimitar sendromlu infantların tümünde görülürken erişkin hastalarda gözlenmez [1,7,9].

Pulmoner parenkim patolojisi, hipoplazi, bronşiektazi bulunmuyorsa venöz rekonstrüksiyon denenebilir. Venöz rekonstrüksiyon uygulanmasının en önemli komplikasyonu tromboz ve stenozdur [2]. Cerrahi tedavi, pulmoner ven dönüş anomalisinin onarımı, sistemik kollaterallerin bağlanması ve ASD'nin kapatılması amacıyla yapılır. Böylelikle VCI'ye drene olan pulmoner venin, sağ atrium yolu ile ve ASD kullanılarak sol atriuma drenajının sağlanması olabileceği gibi doğrudan sol atriuma anastomoz sağlanabilir [1,8]. Eğer sağ akciğerin venöz dönüş anomali total ise pnömonektomi uygulanabilir [1,8]. Bronş atrezisi bulunmuyorsa venöz düzeltme uygulanabilir [1]. Tekrarlayan akciğer infeksiyonlarında, bronşiektazi, apseleşme gibi komplikasyonlarda rezeksiyon zorunludur ve pnömonektomi ya da lobektomi şeklinde uygulanabilir [2,5,9].

Olgumuzda sağ alt lobun apikal segmenti dışındaki bazal segment bronşları atretikti. Bu, sağ alt lobun bronş parsiyel atrezisiydi. Olgu 40'lı yaşlara kadar ulaşmıştı. PA akciğer grafisinde, sağ parakardiyak açığı kapatan infiltrasyon alanı mevcuttu. Yapılan anjiyografik ve ekokardiyografik incelemelerinde majör kardiyak anomali saptanmadı. Pulmoner arter basıncı normaldi. Pulmoner anjiyografide sağ akciğerin alt lobunda damarlanması olmayan bir alan izlendi. Tek kardiyak anomali arkus aortanın lokalizasyon anomali olup sağ arkus aorta ve desenden aortun sağdan inişi söz konusuydu. V/Q sintigrafisinde sağ alt lobun perfüzyon ve ventilasyonunda belirgin defekt olduğu raporlandı.

Bu nedenle, olgu sağ alt lob pulmoner arter atrezisi, sağ alt lob bronş atrezisi, pulmoner venöz dönüş anomali ve sağ alt lob hipoplazisi bulguları dolayısı ile intraoperatif tanı alan "erişkin tip Scimitar sendromu" olarak değerlendirildi. Tekrarlayan akciğer infeksiyonu öyküsü de olan olguya alt lobektomi uygulandı.

Operasyon materyalinin histopatolojik incelemesinde, olgumuzda da saptanan alveoler hipoplazinin nedeninin, kaynaklarda ventilasyonun ve kan akımının azalmasıyla doğum sonrası dönemde alveoler hipertrofinin gelişmemesi olduğu belirtilmektedir [6,10].

Scimitar sendromu ayırıcı tanısında kıvrımlı pulmoner ven, izole dekstroardi, hipoplastik akciğer ve Swyer-James sendromu akla getirilmelidir. Kıvrımlı ven ve dekstroardi radyolojik yöntemlerle kolaylıkla dışlanabilir. Hipoplastik akciğer ve Swyer-James sendromu ise bir akciğeri tümüyle etkileyen anomalilerdir [11].

Tekrarlayan akciğer infeksiyonu ve sağ alt lob atelektazisi birlikteliğinde, bronkoskopik, operatif ve histopatolojik bulgular yardımıyla Scimitar sendromu tanısına ulaşılmıştır.

KAYNAKLAR

1. CB Huddleston, V Exil, CE Canter, EN Mendeloff. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999;67:154-159.
2. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebecka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1161-9.
3. Takeda S, Imachi T, Arimitsu K, Minami M, Hayakawa M. Two cases of scimitar variant. *Chest* 1994;105:292-3.
4. Cirillo RL. The scimitar sign. *Radiology* 1998;206:623-4.
5. Schramel FMNH, Westermann CJ, Knaepen PJ, van den Bosch JMM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J* 1995;8:196-201.
6. Le Rochais JP, Icard P, Danavi S, Abou D, Evrard C. Scimitar syndrome with pulmonary arteriovenous fistulas. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1416-8.
7. Dupuis C, Charaf LAC, Brevière GM, Abou P, Rémy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992;70:502-7.
8. Canter CE, Martin TC, Spray T, Weldon CS, Strauss AW. Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol* 1986;58:652-4.
9. Thibault C, Perrault LP, Delisle G, Cartier PC, Cloutier A, Houde C, Deslauriers J. Lobectomy in the treatment of the scimitar syndrome. *Ann Thorac Surg* 1995;59:220-1.
10. PJ Jederlinic, LS Sicilian, W Bailgelman, EA Gaensler. Congenital bronchial atresia. *Medicine* 1986;65:73-83.
11. Dähnert W. *Radiology review manual*. Second edition. Baltimore-USA, Williams&Wilkins 1993;309-10.