

Manyetik rezonans anjiyografi ile tanı konan bir Scimitar sendromu olgusu

A case of scimitar syndrome diagnosed by magnetic resonance angiography

Erdoğan Kunter,¹ Erkan Bozkanat,¹ Hatice Kaya,¹ Eşref Kızılkaya,² Murat Apaydin¹

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, ¹Göğüs Hastalıkları Kliniği, ²Radyoloji Kliniği, İstanbul

Kliniğimize göğüs ağrısı ve efor dispnesi yakınmalarıyla başvuran 21 yaşında erkek hasta, postero-anterior (PA) akciğer grafisindeki anormal görünüm nedeniyle araştırıldı. Hastanın PA akciğer grafisinde sağ akciğer alt zonda kalp kenarı boyunca uzanan "Türk Palası"na benzer şekilde opasite artışı izlendi. Scimitar sendrom tanısı konan hastada sendromun komponentlerinden biri olan parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi manyetik rezonans anjiyografiyle gösterildi. Herhangi bir tedavi uygulanmayan hastaya, hastalığıyla ilgili bilgi verilerek kontrollere çağrıldı.

Anahtar sözcükler: Manyetik rezonans anjiyografi; Scimitar sendromu/tanı/radyografi.

Scimitar sendromu nadir bir pulmoner venöz dönüş anomalisidir (venopulmoner sendrom). Vena kava inferiora ve sağ atriuma anormal pulmoner venöz drenajın eşliğinde sağ akciğer ve sağ pulmoner arter hipoplazisiyle karakterizedir.^[1] Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisine erişkin otopsislerinde %0.6 oranında rastlanmıştır.

Scimitar sendromunda sadece pulmoner venöz dönüş anomalisi olabildiği gibi, kalbi de içine alan birçok malformasyon görülebilir. Sendrom pulmoner ven anomalisinden isim alır. Pulmoner ven sağ akciğer kenarı boyunca kıvrılarak aşağı doğru inip vena kava inferiora bağlanırken postero-anterior (PA) akciğer grafisindeki görüntüsü "Türk Palası"na benzetilir.^[2,3]

OLGU SUNUMU

Yirmi iki yaşında erkek hastada 2004 yılı Mart ayında göğüs ağrısı, öksürük, efor dispnesi yakınmaları başlamış, nonspesifik antibiyotik tedavisi uygulanmış, şikayetlerinin gerilememesi üzerine aynı yılın Ekim ayında kliniğimize başvurmuştu. Altı yıldır günde bir paket

A 21-year-old male patient presented with chest pain and exertional dyspnea was investigated for an abnormal image on the postero-anterior chest radiography. On the chest radiography enhancement a nonhomogeneous opacity resembling "Turkish Sword" through right heart border was noted. Scimitar syndrome was diagnosed and partial venous return abnormality observed, which is one of the components of the syndrome, by magnetic resonance angiography. No treatment was given and informed about his disease and was asked for control revisits.

Key words: Magnetic resonance angiography; Scimitar syndrome/diagnosis/radiography.

sigara içen ve allerji tarif etmeyen hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede, solunum sesleri kabalaşmış olarak duyuldu, diğer sistemler normaldi. Hemogram, rutin kan biyokimyası, rutin idrar ve solunum fonksiyon testleri normal olarak değerlendirildi. Postero-anterior akciğer grafisinde, sağ akciğer alt zonda sağ kalp konturu boyunca nonhomojen opasite artışı izlendi (Şekil 1).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT); sağ hiler bölgeden başlayan, kontrast maddeyle dolmuş gösteren alt loba doğru uzanan ve vena kava inferiorla birleşen pulmoner vene ait venöz dönüş anomalisi saptandı. Manyetik rezonans anjiyografisinde ise sağ inferior pulmoner venin kaudalde Scimitar venine ve Scimitar veninin de subdiafragmatik vena kava inferiora drene olduğu görüldü. Hastaya Scimitar sendromu tanısı koyuldu (Şekil 2).

Hastanın durumu tıbbi ve cerrahi yönden bir girişim gerektirmediğinden herhangi bir tedavi verilmedi. Olguya hastalığın doğal seyri ve olası komplikasyonlar hakkında bilgi verilerek düzenli olarak kontrollere gelmesi önerildi.



Şekil 1. Postero-anterior akciğer grafisinde sağ kalp konturu boyunca nonhomojen opasite artışı.



Şekil 2. Manyetik rezonans anjiyografiyle gösterilen venöz dönüş anomalisi.

TARTIŞMA

Scimitar sendromu, venopulmoner sendrom olarak da bilinen oldukça ender görülen doğumsal bir kardiyopulmoner anomalidir.^[3] Venöz dönüş anomalisi içeren doğuştan malformasyonlar ilk defa Cooper^[4] ve Chassinat^[5] tarafından tarif edilmiş ve Neil ve ark.^[6] tarafından ilk defa "Scimitar" adı kullanılarak sendrom tanımlanmıştır. Ailesel bir hastalık olduğuna ait yayınlar bulunmasına karşılık etyolojisi bilinmeyen bu anomali otopsi çalışmalarında %0.6 oranında saptanmıştır.

Sendromun majör komponentleri; lobar agenezi, aplazi, hipoplazi şeklinde olabilen hipogenetik akciğer, sağ akciğer anomalisi ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş, pulmoner sekestrasyon, pulmoner arterin agenezisi, sekestrasyon olmadan sistemik arteriyalizasyon ve diafragma duplikasyonudur. Minör komponentler ise; trakeal trifurkasyon, diafragma evantrasyonu, parsiyel diafragma yokluğu, frenik kist, atnalı akciğer ve sol perikardium yokluğudur. Sendrom en sık hipoge-

netik akciğer ve anormal pulmoner venöz dönüş birlik-teliği şeklinde görülür.

Klinik değişkendir. Sendromun infantil ve erişkin olmak üzere iki klinik formu tanımlanmıştır. Infantil formda ciddi kardiyak anomalilerle birlikte pulmoner venöz dönüş anomalisi vardır. Scimitar sendromu izole olduğunda hastalar asemptomatik olarak yaşamlarını sürdürürler. Semptomatik hastalarda ise yakınmalar genellikle bronşektazi, trakeal divertikül ve kardiyak anomalilere bağlıdır. Pulmoner damar yatağındaki değişikliklere bağlı olarak 30-40 yaş civarında siyanoz ortaya çıkar. Hastaların geleceği eşlik eden kardiyak anomalinin ciddiyetine ve tipine bağlıdır.^[3] Bu sendromda hemodinamik bozukluk atriyal septal defekte benzer. Hemodinamik bulgular anormal venlerin sayısına, dökülme yerine, birlikte atriyal septal defektin bulunup bulunmamasına bağlı olarak değişir. Tek bir pulmoner venin anormal olarak dökülmesi klinik olarak bulgu vermezken, biri dışında diğer pulmoner venlerin anormal dökülmesi total anormal pulmoner venöz dönüşü andıran belirtiler verir.

Bizim olgumuz göğüs ağrısı öksürük ve efor dispnesi yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın kardiyovasküler sistem muayenesi ve ekokardiyografik değerlendirmesinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

Scimitar sendromunda PA akciğer grafisinde; kalbin dekstrapozisyonu, akciğer volümünün azalması, sağ hilusta anormal bronkovasküler yapı, mediastinal kayma, toraksta kemik ve yumuşak doku anormallikleri, genişlemiş bronşlara sekonder retiküler opasiteler ve anormal pulmoner venöz dönüş nedeniyle, sağ kalp konturuna paralel tübüler yapı, yani sendroma adını veren Türk Palası görüntüsü görülebilmektedir. Bizim olgumuzda da PA akciğer grafisindeki tipik görünüm tanıya giden araştırmaları yapmamıza neden olmuştur.

KAYNAKLAR

1. Baran R, Kir A, Tor MM, Ozvaran K, Tunaci A. Scimitar syndrome: confirmation of diagnosis by a noninvasive technique (MRI). *Eur Radiol* 1996;6:92-4.
2. Cirillo RL Jr. The scimitar sign. *Radiology* 1998;206:623-4.
3. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:154-9.
4. Cooper G. Case of malformation of thoracic viscera. *London Med Gaz* 1836;18:600-2.
5. Chassinat R. Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire. *Arch Gen Med* 1836; 11:80-91.
6. 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 J Hop Hosp* 1960;107:1-15.