

Scimitar Sendromu ile Birlikte Aort Koarktasyonu: Olgu Bildirisi

Yrd. Doç. Dr. Osman KÜÇÜKOSMANOĞLU, Prof. Nazan ÖZBARLAS, Uz. Dr. Sevcan ERDEM, Uz. Dr. Gülbin KARAKOÇ

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Adana

ÖZET

Scimitar sendromu nadir görülen bir doğumsal kardiyopulmoner malformasyondur. Bu sendromun aort koarktasyonu ile birlikteliği çok daha nadirdir. Biz bu yazıda kalp yetersizliği semptomları ile hastanemize getirilen ve aort koarktasyonu ile birlikte scimitar sendromlu bir süt çocuğunu bildiriyoruz. Hastanın göğüs filminde sağ akciğer hipoplazisi ile birlikte kalbin dektopozisyonu görülmüyordu. 2-D ve renkli Doppler ekokardiyografi ile hastada sekundum ASD ve aort koarktasyonu saptandı. Kalp kateterizasyonunda pulmoner hipertansiyon ve soldan-sağa şant olduğu belirlendi. Anjiyografide hastada aort koarktasyonu bulunduğu ve sağ pulmoner venlerin anormal olarak inferior vena kavaya drene olduğu gösterildi. Hastaya cerrahi olarak koarktasyon giderilmesi uygulandı. Hastamız aort koarktasyonun tamir edilmesine rağmen solunum yetersizliğine bağlı olarak ameliyattan on gün sonra kaybedildi. Sonuç olarak; scimitar sendromlu hastalarda akciğer hipoplazisinin derecesi ve ek kardiyovasküler anomalilerin ağırlığı prognozun belirlenmesinde oldukça önemlidir.

Anahtar kelimeler: Scimitar sendromu, aort koarktasyonu, süt çocuğu

Scimitar sendromu sağ akciğerin hipoplazisi ve sağ pulmoner venlerin vena kava inferiora drenajı ile karakterize nadir görülen bir doğumsal kardiyopulmoner malformasyondur (1-3). Sendroma adını veren scimitar (Türk palası) bulgusu akciğer grafisinde genişlemiş sağ alt pulmoner vene bağlı olarak ortaya çıkar, ancak bu tipik radyolojik bulgu olguların çoğunda görülmez (4). Atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus, Fallot tetralojisi ve aort koarktasyonu scimitar sendromuna eşlik ettiği bildirilmiş kardiyak anomaliler arasında yer alır (5).

Bu yazıda scimitar sendromu ile birlikte aort koarktasyonu tespit ettiğimiz bir olguyu sunuyoruz.

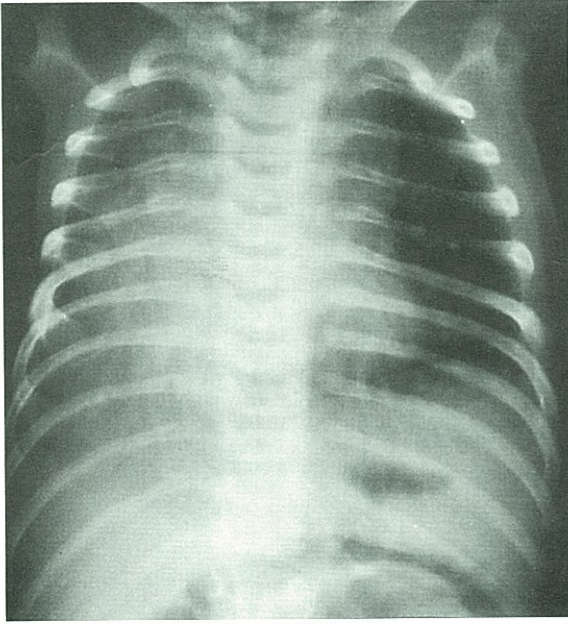
OLGU BİLDİRİSİ

Yirmidokuz günlük erkek hasta üç gün önce başlayan solunum sıkıntısı ve emerken morarma yakınmalarıyla hastanemize sevk edildi. Fizik muayenede; ateş 36.5 C°, nabız 164/dakika, solunum 48/dakika, sağ koldan ölçülen kan basıncı 125/65 mmHg, sol koldan ölçülen kan basıncı 113/71 mmHg, sağ bacadan ölçülen kan basıncı 87/52 mmHg, olarak bulundu. Femoral nabızlar bilateral zayıf alınıyordu. Akciğer sesleri sağ altta azalmıştı. Kalp ritmik ve taşikardik, pulmoner odakta 2/6 sistolik üfürüm duyuluyordu. Karaciğer orta klaviküler hatta 3 cm ele geliyordu. Diğer sistem bulguları doğaldı.

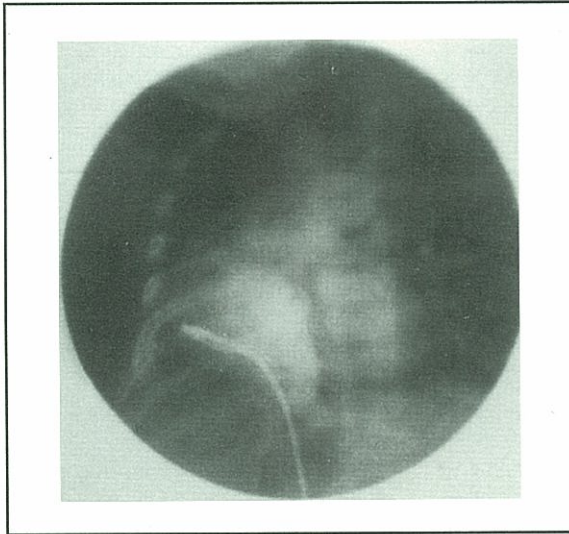
Laboratuvar tetkiklerinde; tam kan ve idrar incelemeleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kan şekeri normal bulundu. Akciğer radyografisinde sağ akciğerde volüm kaybı olduğu ve kalp gölgesinin sağa doğru kaydığı görülmüyordu (Şekil 1). EKG'de normal sinüs ritmi, kuzeybatı QRS aksı, normal P aksı mevcuttu. 2-D ekokardiyografik incelemede; sağ atriyum ve sağ ventrikül ve pulmoner arterin normalden geniş olduğu, 8 mm sekundum atriyal septal defekt ve jukstaduktal bölgede segmenter aort koarktasyonu bulunduğu görüldü. Doppler ile koarktasyon bölgesinde 35-40 mmHg sistolik gradient saptandı. Bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ akciğerde volüm kaybı olduğu rapor edildi. Tc-99 ile yapılan akciğer perfüzyon sintigrafisinde; sağ akciğer aerasyon ve perfüzyonunda total olarak azalma, sağ akciğer bronşial arter perfüzyonunda sola göre rölatif artma saptandı.

Kalp kateterizasyonunda NIH kateteri ile femoral venden inferior vena kava yoluyla sağ atriya buradan sağ ventrikül ve pulmoner artere, ayrıca sağ atriumdan sekundum ASD yoluyla sol atriya buradan sol ventriküle ayrıca inferior vena kavanın supradiafragmatik kısmından buraya açılan anormal pulmoner vene girildi. Basınçlar pulmoner arterde 70/30-41 mmHg, sağ ventrikülde 72/4 mmHg, her iki atriumda ortalama 4 mmHg, sol ventrikülde 100/5 mmHg olarak bulundu. Yapılan oksimetrik çalışma sonucu akımlar oranı (Qp/Qs) 2.88/1 olarak hesaplandı. Anjiyografide vena kava inferiorun supra diafragmatik kısmından girilen anormal pulmoner vene yapılan enjeksiyonda, geniş anormal sağ alt pulmoner venin inferior vena kavanın supradiafragmatik kısmına drene olduğu (Şekil 2), ana pulmoner artere yapılan enjeksiyonun venöz dönüş evresinde sağ orta ve alt pulmoner venlerin birleşerek geniş bir yapı halinde inferior vena kavaya drene olduğu (Şekil 3) ve sol ventrikül enjeksiyonunda klasik yerinde segmenter aort koarktasyonu bulunduğu görüldü (Şekil 4). Aort koarktasyonunun segmenter olması nedeniyle balon anjioplastiye uygun bulunmadı. Hastada medikal tedavi ile kontrol altına alınamayan kalp yetersiz-

Alındığı tarih: 29 Ağustos 2000, revizyon 17 Ekim 2000
Yazışma adresi: Yazışma adresi: Dr. Osman Küçükosmanoğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, 01330 Adana Tlf & Faks: (0322) 338 6832
E-posta: okucukosmanoglu@yahoo.com



Şekil 1. Hastanın akciğer grafisinde sağ akciğer hipoplazisi ve kalbin sağa doğru yer değiştirdiği görülmektedir



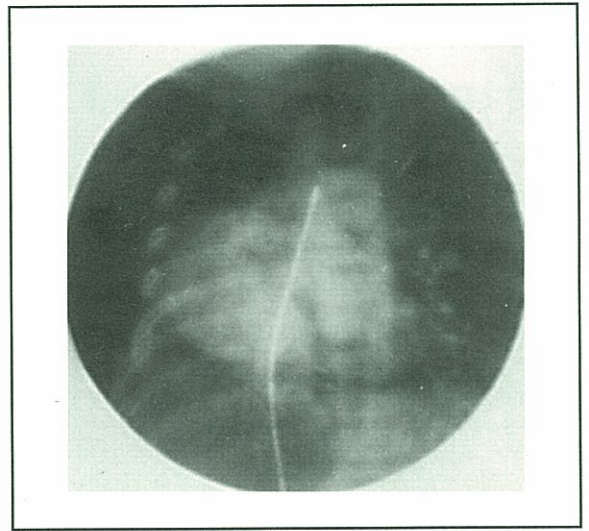
Şekil 2. Anormal pulmoner vene yapılan opak madde enjeksiyonunda, anormal venin vena kava inferiora boşaldığı izlenmektedir

liği olduğu için koarktasyonun cerrahi olarak tedavi edilmesine karar verildi.

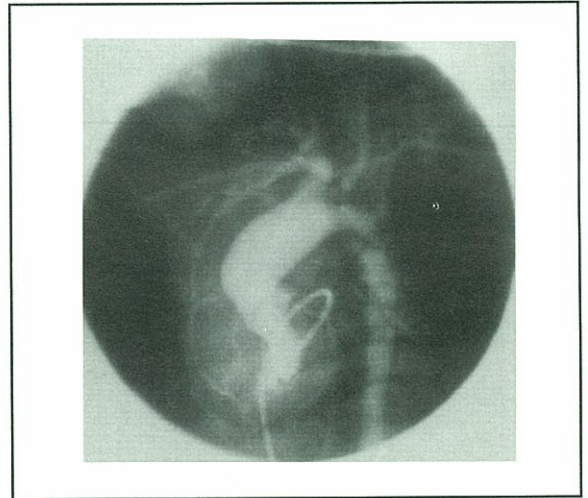
Aort koarktasyonu cerrahi olarak uc-uca anastomoz ile giderilmesine ve kardiyak açıdan postoperatuar dönemin stabil seyretmesine rağmen, hasta solunum yetersizliği nedeni ile ventilatörden ayrılamadı ve 10 gün sonra vefat etti.

TARTIŞMA

Scimitar sendromu eşlik eden anomalilere bağlı olarak oldukça geniş bir semptomatoloji yelpazesine sa-



Şekil 3. Pulmoner arter enjeksiyonunda, venöz dönüş evresinde sağ pulmoner venlerin vena kava inferiora boşaldığı izlenmektedir



Şekil 4. Sol ventrikül enjeksiyonunda, klasik yerinde segmenter aort koarktasyonu görülmektedir

hiptir. 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 (2,4,6-8). Erken dönemde kalp yetersizliği gelişen olguların çoğunda eşlik eden kardiyak malformasyon mevcuttur. Ayrıca akciğer hipoplazisinin derecesi de hastaların kliniğini etkileyebilir. Bazı olgularda sağ alt lobda hafif bir hipoplazi bulunurken bazılarında ise hastamızda olduğu gibi sağ orta ve alt lobun ağır hipoplazisi görülebilir. Sağ akciğer hipoplazisinin ağırlığına bağlı olarak bazı vakalarda hastamızda görüldüğü gibi kalp sağa doğru yer değiştirebilir. Küçük çocuklarda akciğer grafi-

sinde tipik scimitar bulgusu her hastada görülmeyebilir. Huddleston ve arkadaşları scimitar bulgusunu bir yaşından önce tanı konulan on iki hastanın ancak birinde gördüklerini bildirmişlerdir (4). Renkli Doppler ekokardiyografi ile sağ pulmoner venlerin anormal drenajının gösterilmesi scimitar sendromu tanısında yardımcı olur (8).

Kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon bir yaşından önce tanı konulan hasta grubunda belirgin olarak daha fazladır. Najm ve arkadaşları 19 hastanın 11'inde kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon saptadıklarını, buna karşılık daha sonra tanı konulan 13 hastanın hiçbirisinde kalp yetersizliği bulunmadığını ve ancak bir hastada pulmoner hipertansiyon saptadıklarını bildirmişlerdir (9). Hastaların prognozunu etkileyen önemli bir faktör de eşlik eden kardiyak anomalilerdir. Nitekim hastamızda da parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi yanında geniş sekundum ASD ve aort koarktasyonu bulunması hastamızın kalp yetersizliğini olumsuz olarak etkilemiş ve erken ameliyat kararı alınmasına neden olmuştur. Hastamızın ameliyat sonrası ventilatörden ayrılamamasında en önemli faktörün sağ akciğerdeki ağır hipoplazi olduğunu düşünüyoruz.

Sonuç olarak, nadir görülen bir doğumsal kardiyopulmoner malformasyon olan scimitar sendromunda hastaların prognozunu akciğer hipoplazisinin derece-

si ve eşlik eden kardiyak anomalilerin ağırlığı belirlemektedir.

KAYNAKLAR

1. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H: The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage: "scimitar syndrome." John Hopkins Med J 1960; 107: 1-21
2. Foreman MG, Rosa U: The scimitar syndrome. South Med J 1991; 84(4): 489-93
3. Özme Ş, Tuncalı T, Saraçlar M: Scimitar Syndrome. Turkish J Pediatr 1970; 12: 16-21
4. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN: Scimitar syndrome presenting in infancy. Ann Thorac Surg 1999; 67: 154-9
5. Krabill KA, Lucas RV: Abnormal pulmonary venous connections. GC Emmanouilides et al. (eds). Heart disease in infants, children, and adolescents. Williams&Wilkins Baltimore. 1995, p.838-74
6. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P, Remy Jardin M, Helmius G: The "adult" form of the scimitar syndrome. Am J Cardiol 1992; 70: 502-7
7. 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
8. Shibuya K, Smallhorn JE, McCrindle BW: Echocardiographic clues and accuracy in the diagnosis of scimitar syndrome. J Am Soc Echocardiogr 1996; 9: 174-181
9. 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