

Zespół szabli tureckiej u dorosłego — izolowany częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych

Scimitar syndrome in an adult — partial anomalous pulmonary
venous connection

Piotr Dobrowolski¹, Emilia Zaborowska¹, Ilona Michałowska², Mirosław Kowalski¹, Piotr Hoffman¹

¹Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

²Zakład Radiologii, Instytut Kardiologii, Warszawa

Abstract

Scimitar syndrome is a type of partial anomalous pulmonary venous connections, in which part or even the entire right lung is typically drained by right pulmonary veins that anomalously drain into the inferior vena cava. The affected lung is often hypoplastic. The severity of clinical signs and symptoms depend on the degree of a left-to-right shunt and the presence of pulmonary defects. We present a 60 year-old woman who has been asymptomatic for a long time.

Key words: partial anomalous pulmonary venous connections, scimitar syndrome, echocardiography

Kardiol Pol 2011; 69, 12: 1282–1284

WSTĘP

Zespół szabli tureckiej (*scimitar syndrome*) jest rzadką wadą, która stanowi 0,5–1% wrodzonych wad serca. Składa się na nią częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych (PAPVR, *partial anomalous pulmonary venous return*) [1, 2], który w tym przypadku dotyczy spływu z części lub całego płuca prawego do żyły głównej dolnej poniżej lub powyżej przepony. Po raz pierwszy ta wada została opisana w 1836 r. przez Georga Coopera [3]. Częściej występuje u kobiet, może występować rodzinie. Nazwa obecnie używana została wprowadzona przez Halasz i wsp. [4] i pochodzi od cienia prawych żył płucnych w badaniu radiologicznym klatki piersiowej, którego charakterystyczna krzywizna na prawym zarysie serca przypomina bułat (*scimitar*), tj. rodzaj szabli orientalnej z krótką, krzywą głownią. *Scimitar syndrome* rzadko bywa anomalią izolowaną, najczęściej współistnieje z hipoplazją prawej tętnicy płucnej i prawego płuca, ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Mogą mu towarzyszyć: przetrwały otwór owalny, anomalie drzewa oskrzelowego, dekstrokardia, ko-

laterale systemowo-płucne [1, 5]. Kliniczne objawy częściowego nieprawidłowego spływu żył płucnych są zależne od istotności przecieku lewo-prawego i stopnia zaawansowania towarzyszących wad. Zwykle podejrzenie zespołu budzi RTG klatki piersiowej. W celu dokładnej oceny wykonuje się badanie echokardiograficzne (przezskłatkowe i przezprzełykowe), jak również tomografię komputerową lub rezonans magnetyczny, a w przeszłości — angiografię.

Efektym czynnościowym częściowego nieprawidłowego spływu jest zwiększenie przepływu płucnego, co wiąże się ze zwiększonym ryzykiem rozwoju nadciśnienia płucnego i jego następstw.

OPIS PRZYPADKU

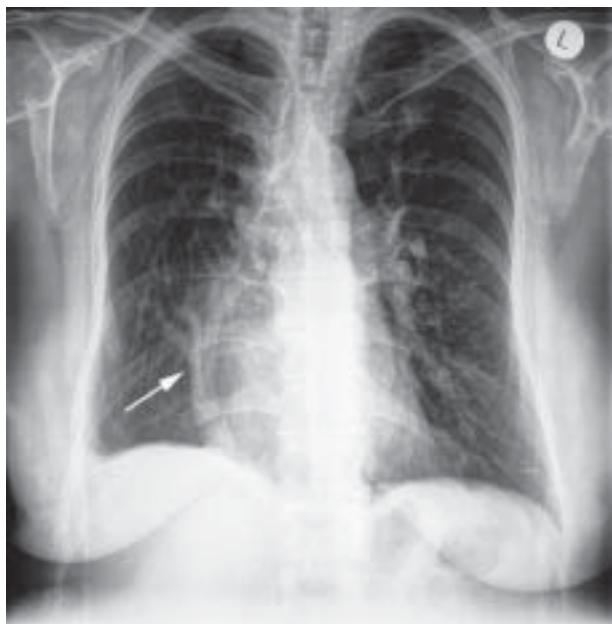
Kobieta w wieku 60 lat z rozpoznaną od 23. rż. (diagnostyka po utracie przytomności w Instytucie Chorób Płuc i Gruźlicy — angiopneumografia i bronchografia) wadą wrodzoną pod postacią anomalii naczyniowej płuca prawego oraz aplazji płata górnego płuca prawego została przyjęta do Kliniki Wad

Adres do korespondencji:

lek. Piotr Dobrowolski, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, ul. Alpejska 42, 04–628 Warszawa, tel: +48 22 34 34 263, e-mail: p.dobrowolski@ikard.pl

Praca wpłynęła: 30.09.2010 r. Zaakceptowana do druku: 20.10.2010 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 1. Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej, projekcja PA. Widoczny zarys żyły płucnej prawej uchodzącej nieprawidłowo do łożyska żył systemowych (strzałka). Typ podsercowy. Cień żyły tworzy charakterystyczny łuk szabli tureckiej, stąd nazwa zespół szabli. Cechy wzmożonego przepływu płucnego

Wrodzonych Serca IK z powodu narastającego pogorszenia tolerancji wysiłku (II klasa wg NYHA) oraz wysiłkowego kołatania serca połączonego z osłabieniem i dusznością. W badaniu przedmiotowym stwierdzono szmer pęcherzykowy prawidłowy, miarową czynność serca (62/min), głośnie, prawidłowo akcentowane tony serca, podwyższone ciśnienie tętnicze 148/72 mm Hg w pomiarze metodą Korotkowa. W EKG zarejestrowano rytm zatokowy 62/min, normogram. W RTG klatki piersiowej uwidoczniono nieznaczne powiększenie sylwetki serca, głównie w zakresie prawej komory, cechy wzmożonego przepływu płucnego i charakterystyczny cień szabli (bułat) w polu dolnym prawego płuca (ryc. 1). W przekłatkowym badaniu echokardiograficznym wykazano poszerzony pień tętnicy płucnej, podwyższone ciśnienie skurczone w prawej komorze (44 mm Hg), a w projekcji podmostkowej w obrazowaniu 2D uwidoczniono obecność naczynia żylnego uchodzącego do krążenia systemowego na granicy połączenia żyły głównej dolnej i prawego przedsionka (ryc. 2). W badaniu z użyciem kolorowego doplera zaobserwowano turbulentny przepływ w opisywanym miejscu (ryc. 3). Stosunek przepływu płucnego do systemowego wskazywał na istotny przeciek lewo-prawy (Q_p/Q_s 2,3) W celu dokładniejszej oceny anatomii nieprawidłowego spływu żylnego wykonano tomografię komputerową, która potwierdziła połączenie żyły płucnej prawej z krążeniem systemowym na granicy żyły głównej dolnej i prawego przedsionka. Uwidoczniono powiększony prawy przedsionek, prawą komorę, poszerzony pień



Rycina 2. Projekcja podmostkowa, obrazowanie 2D. Nieprawidłowy spływ żyły płucnej prawej uchodzącej do krążenia systemowego na granicy połączenia żyły głównej dolnej i prawego przedsionka (PP) (strzałka)



Rycina 3. Projekcja podmostkowa, mapowanie metodą kolorowego doplera. Nieprawidłowy spływ żyły płucnej prawej uchodzącej do krążenia systemowego na granicy połączenia żyły głównej dolnej i prawego przedsionka (PP) (strzałka)

płucny (33 mm) oraz obie tętnice płucne: prawą (25 mm), lewą (24 mm) i żyłę główną dolną. Wykazano aplazję płata górnego płuca prawego z wykształconym szczątkowym oskrzelem oraz dysproporcję unaczynienia płuc na niekorzyść płuca prawego. W 24-godzinny monitorowaniu EKG wykazano epizody częstoskurczu przedsionkowego do kilkudziesięciu pobudzeń o częstości zespołów komorowych do 130/min. Badania laboratoryjne były w normie. Ze względu na objawy kliniczne — pogorszenie tolerancji wysiłku, duszność, objawowe arytmie nadkomorowe i wyniki badań obrazowych potwierdzających obecność częściowego nieprawidłowego spływu żył płucnych z istotnym hemodynamicznym lewo-prawym przeciekiem, pacjentce zaproponowano leczenie operacyjne wady serca, na które nie wyraziła zgody.

OMÓWIENIE

Wyróżnia się całkowite i częściowe nieprawidłowe ujście żył płucnych. W tym drugim przypadku co najmniej jedna żyła płucna uchodzi do prawego przedsionka lub krążenia systemowego. Zalicza się do niego zespół szabli tureckiej, który rzadko bywa wadą izolowaną, niemal zawsze współistnieje z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej, zwłaszcza typu *sinus venosus*. *Scimitar syndrome* może być rozpoznany już w okresie noworodkowym, na podstawie objawów: tachypnoe, narastającej sinicy, nawracających infekcji górnych dróg oddechowych, zapaleń płuc lub objawów niewydolności serca. Wczesne objawy, w ciągu 1. roku życia, mogą być wyrazem rozwiniętego nadciśnienia płucnego i wskazują na złe rokowanie. Około 30% pacjentów pozostaje bezobjawowych, a zdiagnozowanie powyższej anomalii bywa przypadkowe, podczas wykonywania RTG klatki piersiowej, w którym uwidoczniony zostaje charakterystyczny cień w polu dolnym prawego płuca kształtem przypominający zagiętą turecką szablę oraz cechy wzmożonego przepływu płucnego [6]. W przekłatkowym badaniu echokardiograficznym można uwidocznzyć nieprawidłowy przepływ w żyłę głównej dolnej o cechach żylnego przepływu płucnego, cechy wzmożonego przepływu płucnego oraz ocenić stopień nadciśnienia płucnego i towarzyszące anomalie. Obrazowanie nieprawidłowego ujścia zwykle jest trudne u dorosłych. Kluczowe znaczenie mają tomografia komputerowa i rezonans magne-

tyczny, pozwalające dokładnie określić anatomię wady. U chorych bezobjawowych zaleca się okresową kontrolę. Pacjenci z niewydolnością serca, nawracającymi zakażeniami górnych dróg oddechowych lub zapaleniami płuc, potwierdzonym istotnym hemodynamicznie lewo-prawym przeciekiem (Qp:Qs >1,5) powinni być kwalifikowani do leczenia chirurgicznego. Zakres i rodzaj operacji zależą od anatomii wady i polega ona na przywróceniu spływu żyły/żył płucnych do lewego przedsionka z jednoczasową korekcją wad towarzyszących [1, 3].

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

1. Midyat L, Demir E, Askin M et al. Eponym: Scimitar syndrome. *Eur J Pediatr*, 2010 [Epub ahead of print].
2. Hoffman M, Rydlewska-Sadowska W, Rużyłło W. Wady serca. Wyd. II rozszerzone. PZWL, Warszawa 1989.
3. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera: consisting of imperfect development of right lung and transposition of the heart. *London Med Gazzette*, 1836; 18: 600–601.
4. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Circulation*, 1956; 14: 826–846.
5. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003; 125: 238–245.
6. Tjang YS, Blanz U, Kirana S et al. Scimitar syndrome presenting in adults. *J Card Surg*, 2008; 23: 71–72.