

Scimitar syndrom – kasuistika

(Scimitar syndrome – a case report)

Juraj Bujdák^a, Jiří Vondrák^a, Jan Matějka^a, Pavel Král^b, Bořivoj Korbel^b

^a Kardiologické oddělení, Pardubická nemocnice, Nemocnice Pardubického kraje, a. s., Pardubice

^b Radiodiagnostické oddělení, Pardubická nemocnice, Nemocnice Pardubického kraje, a. s., Pardubice

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 26. 11. 2017

Přijat: 3. 1. 2018

Dostupný online: 15. 2. 2018

Klíčová slova:

Plicní žíla

Rentgen hrudníku

Scimitar

Keywords:

Chest radiograph

Pulmonary vein

Scimitar

SOUHRN

Autoři uvádějí případ vzácné vrozené kardiopulmonální anomálie. V diskusi jsou zvažována možná přidružená onemocnění, klinické projevy i možnosti diagnostiky. Kasuistika je dokumentována nálezy z rentgenu hrudníku, 2D i 3D výpočetní tomografie.

© 2019, ČKS.

ABSTRACT

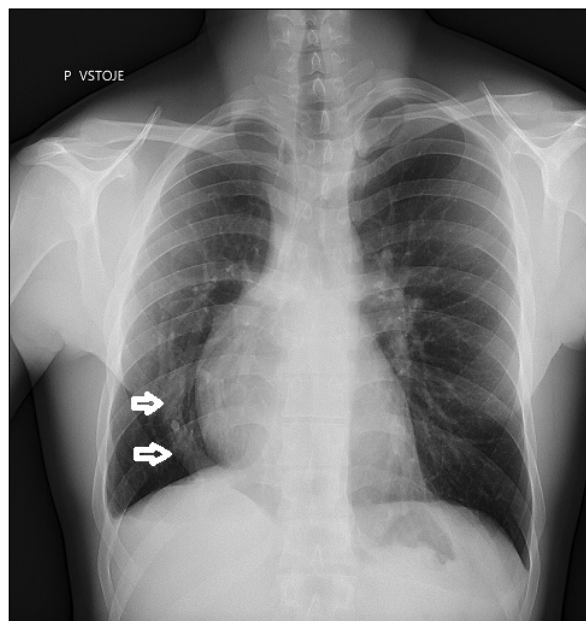
The authors present a case of a rare congenital cardiopulmonary anomaly. In the discussion section, possible associated disorders, clinical syndromes and diagnostic possibilities are considered. The case report is supported by the chest radiograph and the 2D and 3D computer tomography scans.

Úvod

Scimitar syndrom je vzácné sdružení vrozených kardiopulmonálních anomálií. Vyznačuje se anomálním plicním návratem, kdy pravá plicní žíla neodvádí krev do levé síně, ale do dolní duté žíly. Často je spojován s hypoplazií pravé plicí, pravé plicní tepny a dextropozicí srdce. Syndrom je pojmenován podle anomální žíly na rentgenovém snímku hrudníku, která se podobá tureckému meči.¹

Popis případu

Sedmadvacetiletý pacient, který byl od mládí sledován pro asthma bronchiale, byl vyšetřen na kardiologickém oddělení pro progredující dušnost. Základní laboratorní vyšetření bylo bez pozoruhodností. Byl proveden rentgen hrudníku, kde byl popsán vpravo zmenšený objem hemithoraxu a dále ve středním a dolním plicním poli navíc anomálně probíhající plicní žíly paralelně se srdečním stínem, které kaudálně ústí nejspíše do dolní duté žíly (obr. 1). Rentgenový nález byl hodnocen jako scimitar



Obr. 1 – Scimitar žíla, viz šipky

Adresa pro korespondenci: MUDr. Juraj Bujdák, Kardiologické oddělení, Pardubická nemocnice, Nemocnice Pardubického kraje, a. s., Kyjevská 44, 532 03 Pardubice, e-mail: juraj.bujdak87@gmail.com

DOI: 10.1016/j.crvasa.2018.01.002



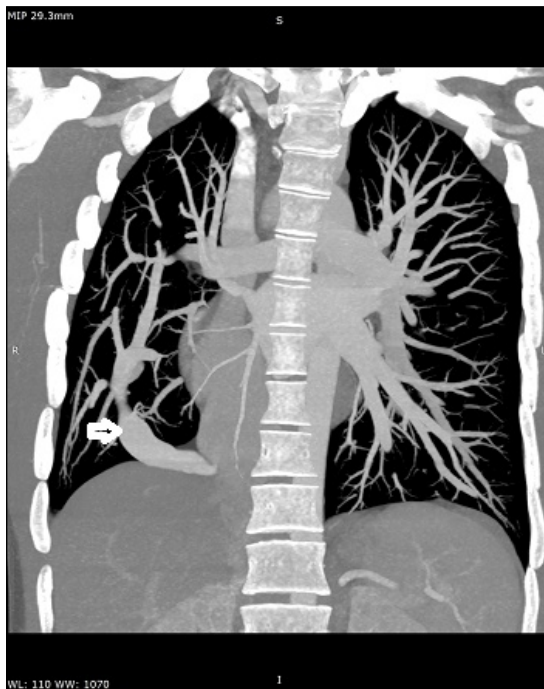
Obr. 2 – 3D CT rekonstrukce, scimitar žíla – A-P projekce



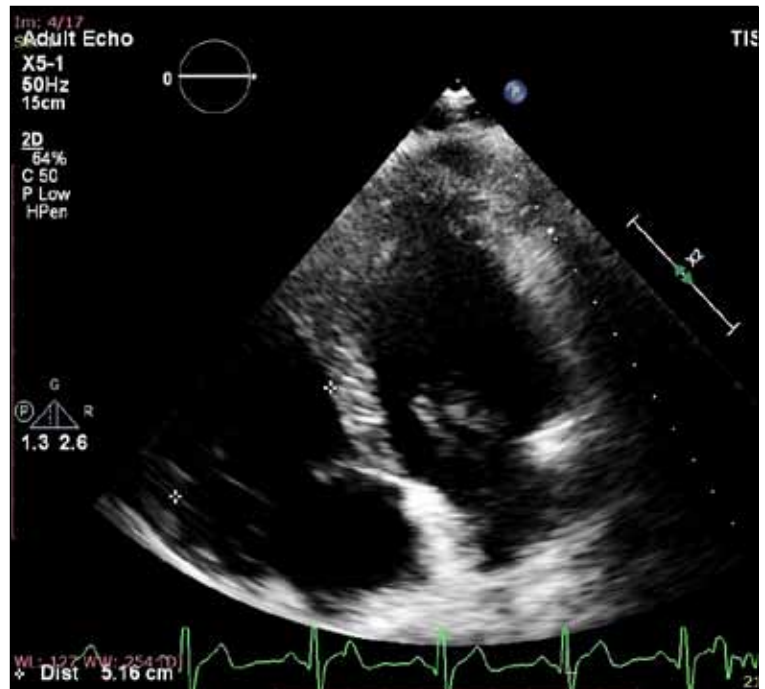
Obr. 3 – 3D CT rekonstrukce, scimitar žíla – boční projekce



Obr. 4 – 3D CT rekonstrukce, scimitar žíla – P-A projekce



Obr. 5 – 2D CT, scimitar žíla



Obr. 6 – Dilatace pravé komory, ultrazvukový nálezn

syndrom. K verifikaci nálezu doplněno CT vyšetření srdce a plicních žil, kde byl prokázán anomální žilní návrat širokou plicní žilou probíhající vpravo parakardiálně, ústící do dolní duté žíly (obr. 2–5), dále hypoplazie pravé plíce, dextropozice srdce, ipsilaterální mediastinální přesun a dilatace pravostranných srdečních oddílů. Vzhledem k dextropozici srdce nebyl nemocný dobře transthorakálně vyšetřitelný, nicméně byla prokázána dilatace pravé síně i pravé komory (obr. 6) a trikuspidální regurgitace. Echokardiograficky nebyly prokázány známky závažnější plicní hypertenze. S nálezy byl nemocný odeslán na kardiologické pracoviště, kde byl doplněn jícnový ultrazvuk a prokázán významný levopravý zkrat Qp:Qs 1,5:1, dále defekt septa síní a významná trikuspidální regurgitace. Na základě významného zkratu a chlopenní vady byl u nemocného indikován kardiologický výkon – redirekce pravostranné plicní žíly do levé síně a plastika trikuspidální chlopně.

Diskuse

Scimitar syndrom poprvé popsal Chassinat v roce 1836.² V literatuře je popsána incidence 1–5/100 000 narozených dětí.³ I když je často diagnostikován v dětství, pacient může zůstat asymptomatický až do dospělosti.

Tento syndrom se vyznačuje anomálním plicním žilním návratem. Dále je spojen se změnami v cévním zásobení plic, s hypoplazií pravé plíce, bronchu i plicní tepny. Nejčastějším nálezem na srdci je dextropozice s přesunem mediastina, absence perikardu a další malformace, jako je defekt septa síní (60–70 %) nebo defekt komorového septa, koarktace aorty a Fallotova tetralogie (25 %).⁴ Pokud se syndrom zachytí v novorozeneckém období, je nejčastějším příznakem kardiorepirační selhání z důvodu plicní hypertenze. Prognóza závisí na závažnosti přidružených anomálií, na léčbě plicní hypertenze a klinickém stavu dítěte.⁵ U dospělých jsou symptomy

většinou mírnější. Tito pacienti mohou mít opakované infekce dýchacích cest a respirační selhání, v závislosti na stupni plicní hypoplazie. Dále se také může vyskytovat hemoptýza.^{6,7}

K diagnostice onemocnění využíváme vícero modalit. Prostý rentgen hrudníku může odhalit tzv. scimitar sign (znamení šavle). Pomocí echokardiografie hodnotíme strukturální i funkční změny, závažnost plicní hypertenze. Trojrozměrná výpočetní tomografie nebo magnetická rezonance jsou zásadní pro zobrazení anomální plicní žíly a objasnění další patologie v plicích nebo na srdci.⁸

Léčba závisí na věku a symptomatologii. U novorozenců začínáme s léčbou plicní hypertenze. Chirurgické řešení se doporučuje u pacientů s přetrvávajícím srdečním selháním, rekurentními infekcemi dýchacích cest nebo refrakterní plicní hypertenzí.³

Závěr

Scimitar syndrom je velmi vzácné onemocnění. Již prostý snímek hrudníku nám může pomoci diagnózu odhalit, proto je pečlivé hodnocení rentgenových snímků velmi důležité. Po přidružených vadách pátráme pomocí echokardiografie a dalších pokročilých zobrazovacích metod. Přístup k pacientům by měl být multidisciplinární.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že výzkum byl veden v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Autoři prohlašují, že pacient, který se zúčastnil studie, poskytl informovaný souhlas.

Literatura

1. Neill CA, Ferenca C, Sabiston DC. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous return, "scimitar syndrome". Bull Johns Hopkins Hosp 1960;107:1–21.
2. Sehgal A, Loughran-Fowlds A. Scimitar syndrome. Indian J Pediatr 2005;72:249–251.
3. Wang CC, Wu ET, Chen SJ, et al. Scimitar syndrome: incidence, treatment, and prognosis. Eur J Pediatr 2008;167:155–160.
4. Luna-Durán AM, González-Serrano G, Echeverry P. Implicaciones anestésicas del Síndrome de Cimitarra para cirugía no cardíaca. Rev Colomb Anestesiol 2015;43:245–249.
5. Demir E, Aşkin M, Midyat L, et al. Scimitar syndrome associated with partial anomalous pulmonary venous draining into superior vena cava. Eur J Pediatr 2010;169:1263–1265.
6. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, et al. Scimitar syndrome: a European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. Circulation 2010;122:1159–1166.
7. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2006:56–62.
8. Karthekeyan RB, Yachendra, Kumar SM, et al. Pneumonectomy in scimitar syndrome – is it correct? Ind J Thorac Cardiovasc Surg 2008;24:176–179.