

ANNA PIÓRECKA-MAKUŁA, MAŁGORZTA GOŁĄBEK-DYLEWSKA, KRZYSZTOF GODLEWSKI,
*BOŻENA WERNER

Zespół szabli tureckiej u noworodka

Scimitar syndrome in the newborn

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

Summary

Scimitar syndrome is a rare, complex congenital anomaly characterized by partial anomalous pulmonary venous drainage into the inferior vena cava with hypoplasia of the right-sided lung, pulmonary artery and bronchial tree. Frequently aortopulmonary collaterals co-occur increasing pulmonary blood flow and hence the risk of pulmonary arterial hypertension. Surgical correction remains the gold-standard therapy.

The authors present the case of a 23-days-old newborn after food aspiration, presenting respiratory symptoms: tachypnoe, tachycardia, respiratory effort with the use of accessory muscles, cough and crackles. The chest X-ray revealed the right lung consolidation. Laboratory markers of inflammatory process were negative. Aspiration pneumonia was diagnosed and the treatment was introduced. Despite the newborn presented respiratory distress with radiological changes. The echocardiography was performed and scimitar syndrome was suspected. The diagnosis was confirmed during cardiac catheterization in which aortopulmonary collateral artery running to the right lower lobe was demonstrated. The vessel was embolized with Amplatzer device.

Keywords

scimitar syndrome, partial anomalous pulmonary venous connections, transcatheter intervention

WSTĘP

Zespół szabli tureckiej (ang. *scimitar syndrome*) jest rzadką wadą, która stanowi 0,5-1% wad wrodzonych serca. W jego skład wchodzi: częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych, hipoplazja miąższu płucnego, tętnicy płucnej i drzewa oskrzelowego, często również obecne są kolaterale systemowo-płucne (1). Nazwa zespołu pochodzi od widocznego w obrazie radiologicznym klatki piersiowej cienia, przypominającego bułat, utworzonego przez nieprawidłowe żyły prawego płuca przebiegające od przepony w kierunku żyły głównej dolnej (1, 2). Zaburzenia oddychania mogą być manifestacją tej wady już w okresie noworodkowym (2, 3).

OPIS PRZYPADKU

Dwudziestotrzyniowy noworodek z C II, P I urodzony cięciem cesarskim ze wskazań położniczych w 39. Hbd, z masą ciała 3000 g, oceniony na 9 punktów w skali Apgar, został przyjęty do szpitala z powodu zaburzeń oddychania, które wystąpiły po epizodzie zachłyśnięcia pokarmem. Dotychczasowy rozwój prawidłowy. Dziecko przy przyjęciu do szpitala było w stanie ogólnym średnim, z widocznym wysiłkiem oddechowym, zaciąganiem międzyżebry, saturacja przezskórna wynosiła 97%, czynność sera była miarowa 130/min. Nad prawym płucem stwierdzono osłabienie szmeru pęcherzykowego, dość liczne trzeszczenia. W obrazie radiologicznym klatki piersiowej opisano masywne zmiany

niedodmowo-mięzszowe prawego płuca, przemieszczenie śródpiercia na prawą stronę (ryc. 1). Laboratoryjne wykładniki zapalne były ujemne. Rozpoznano zachłystowe zapalenie płuc. Do leczenia włączono antybiotykoterapię. W kolejnych godzinach wobec pogarszania się wydolności oddechowej i krążeniowej, obniżenia saturacji do 92% dziecko wymagało intubacji i intensyfikacji leczenia. Po kilku dniach leczenia, poprawie stanu klinicznego, ale utrzymywaniu się ściszenia szmeru pęcherzykowego nad prawym płucem, przy ujemnych laboratoryjnych wykładnikach infekcji i utrzymujących się zmianach radiologicznych w obrębie prawego płuca podejrzewano inne przyczyny zaburzeń oddychania dziecka.

W związku z wysłuchiwanym szmerem nad sercem, przemieszczeniem serca w klatkę piersiową wykonano badanie echo, w którym stwierdzono powiększenie jamy prawego przedsionka i prawej komory serca (ryc. 2). Uwidoczniono 7 mm ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej z przepływem lewo-prawym. Średnica prawej tętnicy płucnej była dwukrotnie mniejsza od średnicy lewej tętnicy (ryc. 3). Stosunek czasu akceleracji do całkowitego czasu wyrzutu krwi w tętnicy płucnej wynosił 30%, co wskazywało na podwyższone ciśnienie w łożysku płucnym. Zobrazowano ujście żył

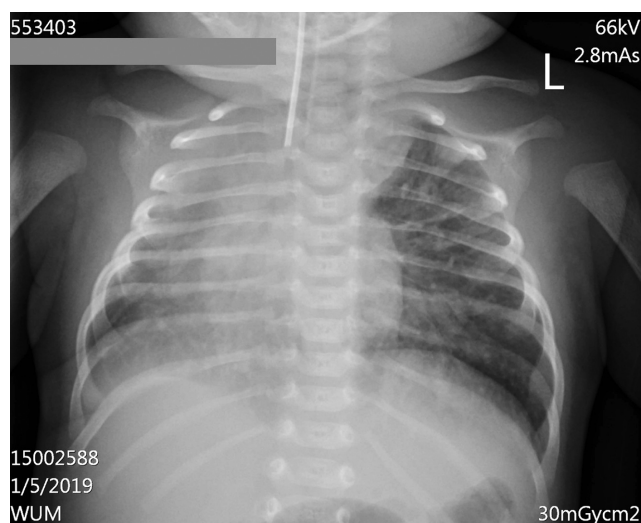
lewego płuca do lewego przedsionka. Nie udało się prześledzić dokładnie spływu prawych żył płucnych. Zarejestrowano natomiast ciągły przepływ w naczyniu odchodzącym od aorty i biegnącym do klatki piersiowej. Drożny był przewód tętniczy z niewielkim, nieistotnym przepływem lewo-prawym. W zapisie EKG obecne cechy przerostu prawego przedsionka i prawej komory. Podejrzewano zespół szabli tureckiej. Wykonano angiografię tomografii komputerowej (angio-TK) i bronchoskopię.

Badaniem angio-TK zobrazowano ujście prawej, górnej żyły płucnej do prawego przedsionka na wysokości ujścia żyły głównej górnej oraz dysproporcję tętnic płucnych. Bronchofiberoskopia wykazała wadę drzewa oskrzelowego pod postacią niskiego odejścia oskrzela do płata górnego z podziałem na dwa oskrzela segmentalne, brak oskrzeli płata środkowego. Prawidłowy był podział oskrzeli płata dolnego. Celem dokładnego zobrazowania przebiegu żył płucnych i oceny zaburzeń hemodynamicznych wykonano cewnikowanie serca i angiokardiografię. Badanie przeprowadzono po kanulacji prawej żyły udowej. Stwierdzono wzrost utlenowania w żyłę główną dolną, prawym przedsionku i tętnicy płucnej, ciśnienie skurczowe w pniu płucnym wynosiło 49 mmHg, rozkurczowe 9 mmHg (średnie 25 mmHg), stosunek przepływu płucnego do systemowego – 2,4:1. Średnica lewej tętnicy płucnej mierzyła 6,2 mm, prawej 4,6 mm i była ona wąska na całym przebiegu i jej rozgałęzieniach. Prawe płuco miało znacznie zmniejszoną objętość. Aortografia wykazała obecność naczynia o średnicy 5 mm odchodzącego od aorty na poziomie pnia trzewnego, zaopatrującego dolną część prawego płuca (ryc. 4). Zobrazowano żyły płuca prawego uchodzące do żyły głównej dolnej, a z części przypodstawnej prawego płuca unaczynionej odaortalnie, częściowo bezpośrednio do prawego przedsionka przy ujściu żyły głównej dolnej (ryc. 5).

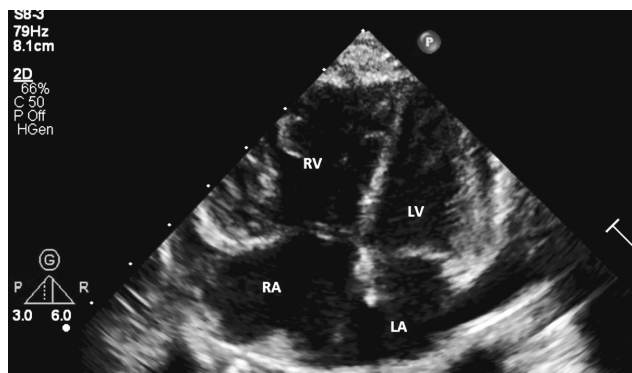
Potwierdzono rozpoznanie zespołu szabli tureckiej.

Wykonano 10-minutową próbę okluzji kolaterali aortalno-płucnej balonem, podczas którego nie obserwowano zmian w utlenowaniu krwi obwodowej, ciśnieniu tętniczym oraz zmian ciśnienia w pniu płucnym i zamknięto naczynie implantem wewnątrznaczyniowym o średnicy 7 mm (ryc. 6).

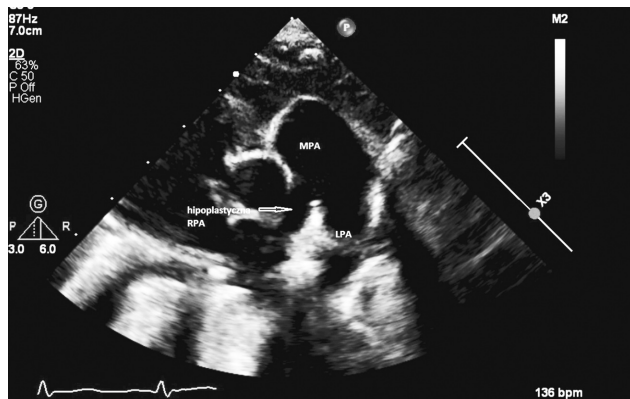
Po zabiegu stan dziecka poprawił się, zmniejszyła się znacznie duszność. Nadal nad prawym płucem obserwo-



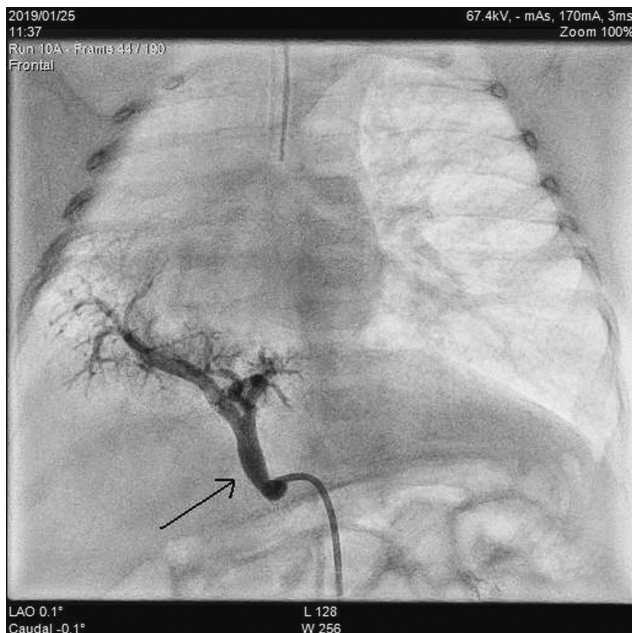
Ryc. 1. Rtg klatki piersiowej. Masywne zmiany niedodmowo-mięzszowe prawego płuca



Ryc. 2. Echo 2D. Projekcja 4-jamowa koniuszkowa. Powiększona prawa komora (RV) i prawy przedsionek (RA)



Ryc. 3. Echo 2D. Dysproporcja pomiędzy prawą (RPA) i lewą tętnicą płucną (LPA)



Ryc. 4. Aortografia. Naczynie odaortalne unaczyniające dolną część prawego płuca (strzałka)



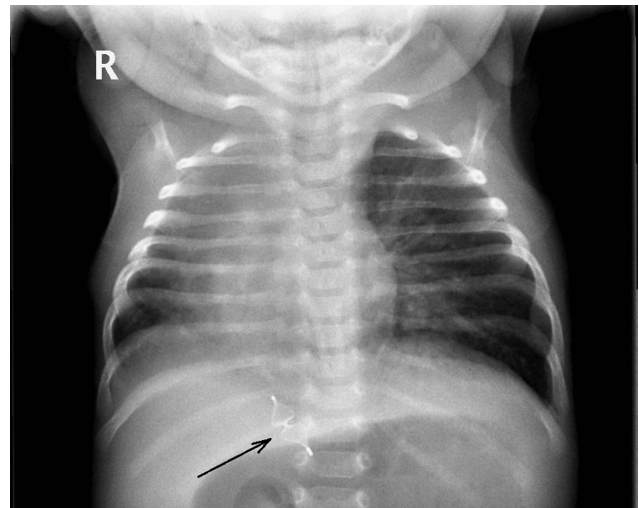
Ryc. 5. Aortografia. Ujście żył płucnych do żyły głównej dolnej (strzałka)

wano ściszenie szmeru pęcherzykowego, nie wysłuchiowano szmerów dodatkowych.

Dziecko wypisano do domu w stanie dobrym. Zaplanowano kontrolne badania po 2 miesiącach, ocenę zaburzeń hemodynamicznych i ewentualną kwalifikację dziecka do leczenia operacyjnego wady serca.

OMÓWIENIE

U opisywanego przez nas noworodka zaburzenia oddychania wystąpiły po epizodzie zachłyśnięcia, co nasuwało



Ryc. 6. Rtg klatki piersiowej. Implant zamykający naczynie odaortalne (strzałka)

podejrzanie zachłystowego zapalenia płuc. Jednak ujemne laboratoryjne wykładniki zapalne, a w obrazie radiologicznym zmiany niedodmowo-mięzżowe prawego płuca, przemieszczenie sylwetki serca w prawą stronę klatki piersiowej, sugerowały wadę wrodzoną serca i układu oddechowego (4, 5).

W badaniu echokardiograficznym zwracało uwagę powiększenie prawego przedsionka i prawej komory oraz poszerzenie pnia płucnego, nieadekwatne do opisywanego 7 mm ubytku międzyprzedsionkowego. Rozważano inne przyczyny przecieku lewo-prawego. Ze względu na trudności z uwidocznieniem spływu żył z prawego płuca wykonano badanie angio-TK i badanie naczyniowe (6). W badaniach uwidoczniło się spływanie żył z górnego i środkowego płata prawego płuca do żyły głównej dolnej, a z dolnego płata do żyły głównej dolnej przy ujściu do prawego przedsionka lub bezpośrednio do prawego przedsionka. Rozpoznano częściowy, nieprawidłowy spływ żył płucnych. W tej postaci wady jedna lub więcej żył płucnych (nigdy wszystkie) łączy się z żyłą główną dolną lub prawym przedsionkiem. U opisywanej pacjentki nieprawidłowo uchodziły żyły prawego płuca. Wadzie tej towarzyszy zwykle obecność ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej, jak w naszym przypadku (5, 6). Nieprawidłowy spływ żył płucnych powoduje zwiększenie przepływu płucnego, gdyż utlenowana krew z żył płucnych ponownie wpływa do prawego przedsionka i prawej komory, powodując ich powiększenie i poszerzenie pnia płucnego. Stopień zwiększenia przepływu płucnego zależy od ilości nieprawidłowo uchodzących żył płucnych. W przypadku całkowitego, nieprawidłowego spływu żył płucnych noworodki wymagają operacji w trybie szybkim (2, 4). U pacjentów z nieprawidłowym ujściem jednej żyły płucnej wada może przebiegać bezobjawowo, a przypadkowe rozpoznanie nie jest wskazaniem do korekcji kardiokirurgicznej (5, 7, 8). Nieprawidłowo uchodzące co najmniej dwie żyły płucne częściej powodują objawy kliniczne, takie jak: duszność, łatwe męczenie się, nawracające zapalenia płuc, jednak mogą się one pojawiać dopiero u osób dorosłych (3, 9, 10). W przedstawionym przez nas przypadku objawy pod postacią zaburzeń oddychania pojawiły się już

w okresie noworodkowym. U dziecka stwierdzono nieprawidłowe ujęcie żył prawego płuca, a ponadto aortografia wykazała obecność dodatkowego unaczynienia prawego płuca przez naczynie odchodzące od aorty na poziomie pnia trzewnego. Podwójne unaczynienie prawego płuca zwiększało jeszcze przepływ płucny. Jego istotność potwierdziło cewnikowanie serca, w którym wyliczono stosunek przepływu płucnego do systemowego 2,4:1 (4, 6, 9). Ze względu na zwiększony przepływ płucny i zagrażające nadciśnienie płucne, zdecydowano o zamknięciu dodatkowego naczynia metodą kardiologii interwencyjnej. Po zabiegu stan dziecka poprawił się, zmniejszyła się duszność, mniej były nasilone zmiany osłuchowe nad prawym płucem. Podobne spostrzeżenia poczynili inni autorzy po przezskórnej embolizacji kolaterali aortalno-płucnych u dzieci z zespołem szabli tureckiej (7, 11). Zmniejszenie przepływu płucnego i poprawa stanu klinicznego opisywanego przez nas dziecka pozwoliły na odroczenie decyzji o korekcji kardiochirurgicznej, która jest standardem leczenia nieprawidłowego spływu żył płucnych. Zhouping i Xiaoy (11) opisali przypadek odstąpienia od leczenia kardiochirurgicznego u dziecka po jednoczasowym zamknięciu metodą przezskórną kolaterali aortalno-płucnej i ubytku międzyprzedsionkowego.

W zespole szabli tureckiej objawy mogą wystąpić w okresie noworodkowym lub wczesnoniemowlęcym, jak w opisywanym przypadku, ale może on przebiegać bezobjawowo i zostać rozpoznany przypadkowo w dorosłym wieku. Wówczas podejrzenie jest najczęściej wysuwane na podstawie typowego obrazu w badaniu radiologicznym klatki piersiowej. U noworodków i niemowląt przebieg kliniczny może być ciężki, w zależności od przeciążenia objętościowego prawych jam serca, stosunku przepływu płucnego do systemowego, współistnienia nadciśnienia płucnego. Diagnostyka jest możliwa dzięki przezklatkowej echokardiografii, a w razie wątpliwości wykonuje się angiografię tomografii komputerowej. W przypadku podejrzenia nadciśnienia płucnego i/lub planowania leczenia interwencyjnego wykonuje się cewnikowanie serca z klasyczną angiografią.

PODSUMOWANIE

Zespół szabli tureckiej można podejrzewać już w okresie noworodkowym, jeśli zaburzeniom oddychania i/lub niewydolności serca noworodka towarzyszą zmiany radiologiczne, takie jak: przemieszczenie sylwetki serca na prawą stronę klatki piersiowej, zmiany niedodmowe prawego płuca, które nie ulegają poprawie podczas leczenia (4, 5, 9).

Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji

*Bożena Werner
Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego
i Pediatrii Ogólnej
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa
tel.: +48 (22) 317-95-88
bozena.werner@wum.edu.pl

nadesłano: 11.01.2019
zaakceptowano do druku: 1.02.2019

Piśmiennictwo

1. 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.
2. Gao YA, Burrows PE, Benson LN et al.: Scimitar syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 873-882.
3. Tamimi RJ, Al-Ghaibab M, Al Akhfash AA: Transcatheter closure of patent ductus arteriosus in infantile form of Scimitar syndrome with a type II Amplatzer ductal occluder. *J Saudi Heart Assoc* 2010; 22: 65-67.
4. Midyat L, Demir E, Askin M et al.: Eponym. Scimitar syndrome. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 1171-1177.
5. Rusciollelli CH, Hageman JR, Gronen A: An unusual cause of respiratory distress in an infant. *Pediatric Annals* 2014; 43: 120-125.
6. Masrani A, McWilliams S, Bhalla S, Woodard PK: Anatomical associations and radiological characteristics of Scimitar syndrome on CT and MRI. *J Cardiovasc Comput* 2018; 12: 286-289.
7. Dusenbery SM, Geva T, Seale A et al.: Outcome predictors and implications for management of scimitar syndrome. *Am Heart J* 2013; 165: 770-777.
8. Al Rukban H, Al Ghaihab M, Tamimi O, Al-Saleh S: Clinical spectrum of infantile scimitar syndrome: a tertiary center experience. *Ann Pediatr Cardiol* 2014; 7(01): 29-33.
9. Dobrowolski P, Zaborowska E, Michałowska I et al.: Zespół szabli tureckiej – izolowany częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych. *Kardiologia Polska* 2011; 69: 1282-1284.
10. Wang H, Kalfa D, Rosenbaum MS et al.: Scimitar syndrome in children and adults: Natural history, outcomes and risk analysis. *Ann Thorac Surg* 2018; 105: 592-598.
11. Zhouping W, Xiaoy C: Transcatheter intervention in child with scimitar syndrome. *Cardiovasc J Afr* 2016; 27(3): e9-e11.
12. Efrati O, Gonik U, Moden-Moses D et al.: The role of flexible fiberoptic bronchoscopy in evaluation of pulmonary diseases in children with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2007; 17: 140-144.