

CASUÏSTIEK

Een pasgeborene met een scimitarsyndroom

A. PAREYN^{1, 4}, M. AZOU¹, G. VAN PAEMEL¹, S. VAN MOLHEM¹, G. HOLVOET², M. GEWILLIG³

Samenvatting

Het scimitarsyndroom is een zeldzame en complexe congenitale aandoening die voorkomt bij 1 tot 3 op 100.000 pasgeborenen. Het syndroom wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van een partiële abnormale pulmonale veneuze uitmonding (PAPVU) vanuit de rechterlong in de vena cava inferior (VCI). De schaduw van deze abnormale veneuze retour kan op een thoraxfoto te zien zijn als het „scimitarteken”, genoemd naar een Turks, krom zwaard. Bijkomend is er een gedeeltelijke of totale hypoplasie van de rechterlong met compensatoire hyperplasie aan de linkerzijde. Secundair hieraan ontstaat dextrocardie door dextroversie. Eveneens kan er al dan niet een abnormale arteriële aanvoer vanuit de aorta naar de rechterlong of de rechterlongsekwester aanwezig zijn. Door de PAPVU en deze abnormale arteriële aanvoer ontstaat er een belangrijke links-rechtsshunt met volumeoverbelasting van het hart, hetgeen kan leiden tot hartfalen.

De diagnose kan vaak gesteld worden door een thoraxfoto. Zo niet moet er een katheterisatie uitgevoerd worden. De behandeling bestaat uit selectieve embolisatie van de afwijkende arteriële bloedtoevoer of resectie van het abnormale longgedeelte.

Ziektegeschiedenis

Een meisje wordt na een zwangerschap van 39 weken en 2 dagen geboren via een keizersnede onder algemene verdoving. De apgarscore bedraagt 3, 8 en 10 na respectievelijk één, vijf en tien minuten. Het geboortegewicht is 3.270 g, de lengte bedraagt 50 cm en de hoofdromtrek meet 35 cm. Op dag 2 drinkt de baby moeilijker en ademt ze sneller (65/min) met een hartritme van 150/min. De zuurstofsaturatie bedraagt 99% in kamerlucht. Bij longauscultatie wordt het ademen rechts overstemd door de harttonen. De ictus is eveneens voelbaar rechts. De beide arteriae femorales zijn krachtig aanwezig.

De thoraxfoto bevestigt een dextrocardie door dextroversie met sluierring van het volledige rechterlongveld (fig. 1). Een bloedname toont een normaal leukocytenaantal ($19,8 \times 10^3 \mu\text{g/l}$) en een mild gestegen C-reactieve proteïne (26 mg/l). Na afname van de bloedkweek wordt amikacine-amoxicilline intraveneus gestart. Een echocardiografisch onderzoek toont een discreet gedilateerd rechterventrikel, een kleine arteria pulmonalis rechts en pulmonale hypertensie (PHT) (45 mmHg). Het elektrocardiogram geeft een normaal tracé, rekening houdend met de dextrocardie. Een echografie van het abdomen toont een normale ligging van de organen. Op dag 3 neemt de tachypneu progressief toe en drinkt de baby minder goed. Hartdecompensatie in combinatie met rechterlonghypoplasie en dextrocardie doet denken aan de mogelijkheid van een scimitarsyndroom, waardoor de baby wordt verwezen naar een universitair centrum voor aanvullende diagnostiek en behandeling.

Bijkomend wordt er een angioscan uitgevoerd om de bloedvaten nauwkeurig in het licht te stellen (fig. 2A en 2B). De partiële abnormale pulmonale veneuze uitmonding (PAPVU) van de rechtermidden- en de rechteronderkwab naar de vena cava inferior (VCI) via twee scimitarvenen wordt hier aangetoond, waardoor de diagnose van een scimitarsyndroom bevestigd wordt. De bovenkwab draineert via een kleine vena pulmonalis naar het linkeratrium.

De zuigeling blijft tachypneu vertonen.



Fig. 1: De thoraxfoto toont een gesluierte thoraxhelft rechts: dextrocardie door dextroversie.

¹ Dienst pediatrie, AZ Damiaan, Oostende.

² Dienst IG cardiologie, AZ Damiaan, Oostende.

³ Dienst kindercardiologie, UZ Leuven campus Gasthuisberg.

⁴ Correspondentieadres: dr. A. Pareyn, Steenovenstraat 57, 8490 Varsenare; e-mail: aagje.pareyn@uzleuven.be

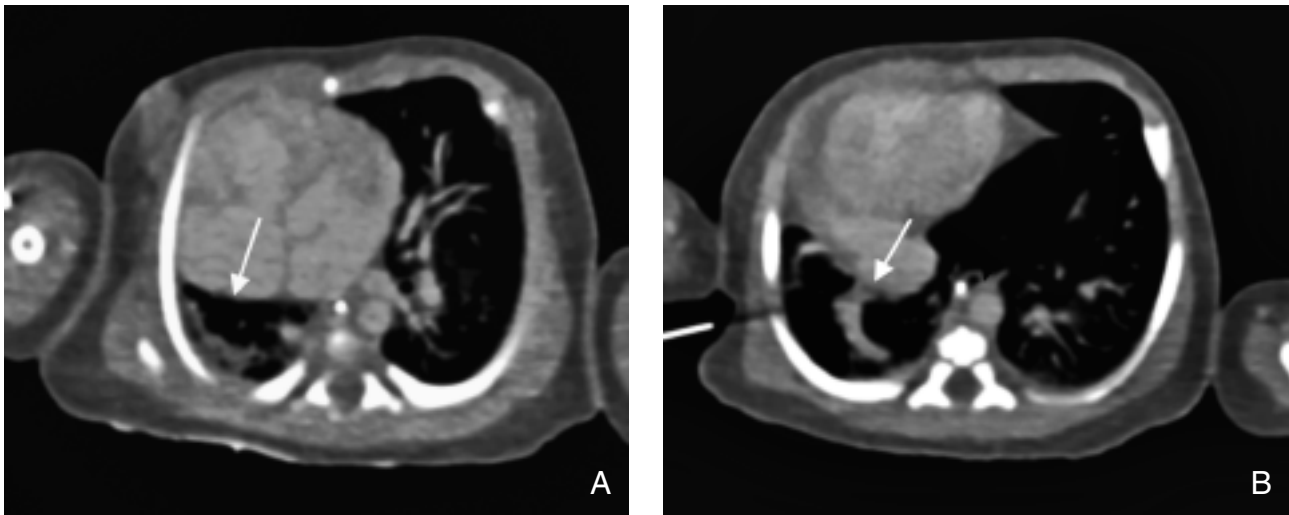


Fig. 2: De angioscan toont hypoplasië van de rechterlong (A) (pijl) en een gedeeltelijke abnormale pulmonale veneuze uitmonding (PAPVU) naar de vena cava inferior (VCI) (B) (pijl).

Een hartkatheterisatie wordt vervolgens uitgevoerd. Bij het inspuiten van een contraststof in de arteria pulmonalis is er een belangrijke asymmetrie op het gebied van longbevloeiing links ten opzichte van rechts. De rechterlongonderkwab wordt duidelijk niet bevoeid vanuit de arteria pulmonalis rechts (fig. 3A). Via de aorta abdominalis wordt vervolgens de sekwesteraarterie bereikt, die ontspringt aan de truncus coeliacus (fig. 3B). Die slagader is een afwijkend vat met een hoog debiet, waardoor er een aanzienlijke hoeveelheid bloed onttrokken wordt aan de systeemcirculatie met een belangrijke links-rechtsshunt en volumeoverbelasting van het hart tot gevolg. Deze abnormale systemische toevoer wordt vervolgens geëmboliseerd (fig. 3C), waarbij een totale occlusie van de sekwesteraarterie wordt bekomen (fig. 3D).

Postoperatief zijn er geen verwikkelingen.

Bespreking

Het scimitarsyndroom is een zeldzame congenitale aandoening die voorkomt bij ongeveer 2 op 100.000 geboorten met een man/vrouwverhouding van 1 op 2. De ziekte is verantwoordelijk voor 0,5% tot 1% van de patiënten met congestief hartfalen.

Het syndroom bestaat uit een gedeeltelijke of volledige abnormale veneuze drainage van de longvenen naar de VCI. Minder vaak gebeurt de veneuze drainage naar de vena hepatica of de vena porta. Er is een hypoplastische rechterlong of een longsekwester (een longgedeelte dat geen functioneel longweefsel bevat) met een afwijkende vasculaire toevoer vanuit de abdominale of de thoracale aorta (1).

Er ontstaat een belangrijke links-rechtsshunt door enerzijds de abnormale veneuze longdrainage van bloed van de rechterlong naar de VCI en anderzijds de afwijkende arteriële toevoer naar de rechterlong. Deze volumeoverbelasting van het hart leidt bij de neonaat tot hartfalen links. De longsekwester is gevoeliger voor infecties en wekt PHT op in de rest van de longen.

Het scimitarsyndroom werd voor het eerst beschreven door George Cooper in 1836 en gepubliceerd in de *London Medical Gazette* (2). Halasz et al. beschreven voor het eerst het „scimitarteken” op een radiografie in 1956 (3). Toch duurde het nog tot 1960 vooraleer dr. Catherine A. Neill de term „scimitarsyndroom” voor het eerst vermeldde (4). De schaduw van de abnormale vene op een radiografisch beeld lijkt op een scimitar, een Turks, krom zwaard. Het syndroom is ook bekend als halaszsyndroom, congenitaal venolobulair syndroom, vena cava-bronchovasculair syndroom, spiegelbeeldlongsyndroom, enz.

De *pathogenese* van het syndroom is onduidelijk. Men vermoedt een ontwikkelingsfout van de longknop vroeg in de embryogenese (5).

Dupuis et al. beschrijven *twee typen* binnen het syndroom: de infantiele vorm (gelinkt aan een beduidende mortaliteit) en de volwassen vorm (meestal toevallig ontdekt op een radiografie) (6). De infantiele vorm kan voorkomen samen met andere hartafwijkingen, zoals een atriumseptumdefect, een ventrikelseptumdefect, enz. Hierbij moet een onderscheid gemaakt worden tussen een aanvoerend vat met een hoog of een laag debiet („high flow” vs. „low flow”). De symptomen uiten zich typisch tijdens de eerste twee levensmaanden aangezien de longweerstand dan maximaal is. Een aanvoerend vat met een hoog debiet leidt meestal tot hartfalen met tachypneu en dyspneu. Soms kan cyanose of „failure to thrive” voorkomen. De volwassen vorm verloopt meestal asymptomatisch. Sommige patiënten worden echter symptomatisch op jongvolwassen leeftijd met als hoofdklacht recidiverende luchtweginfecties.

De ernst van de symptomen wordt bepaald door verschillende factoren: de graad van de bloedstroom van de arteriële shunt, het aantal abnormale venen die draineren naar de VCI, de graad van PHT, enz.

De *diagnose* wordt vaak radiografisch gesteld. In de hier besproken casus is het typische scimitarteken niet

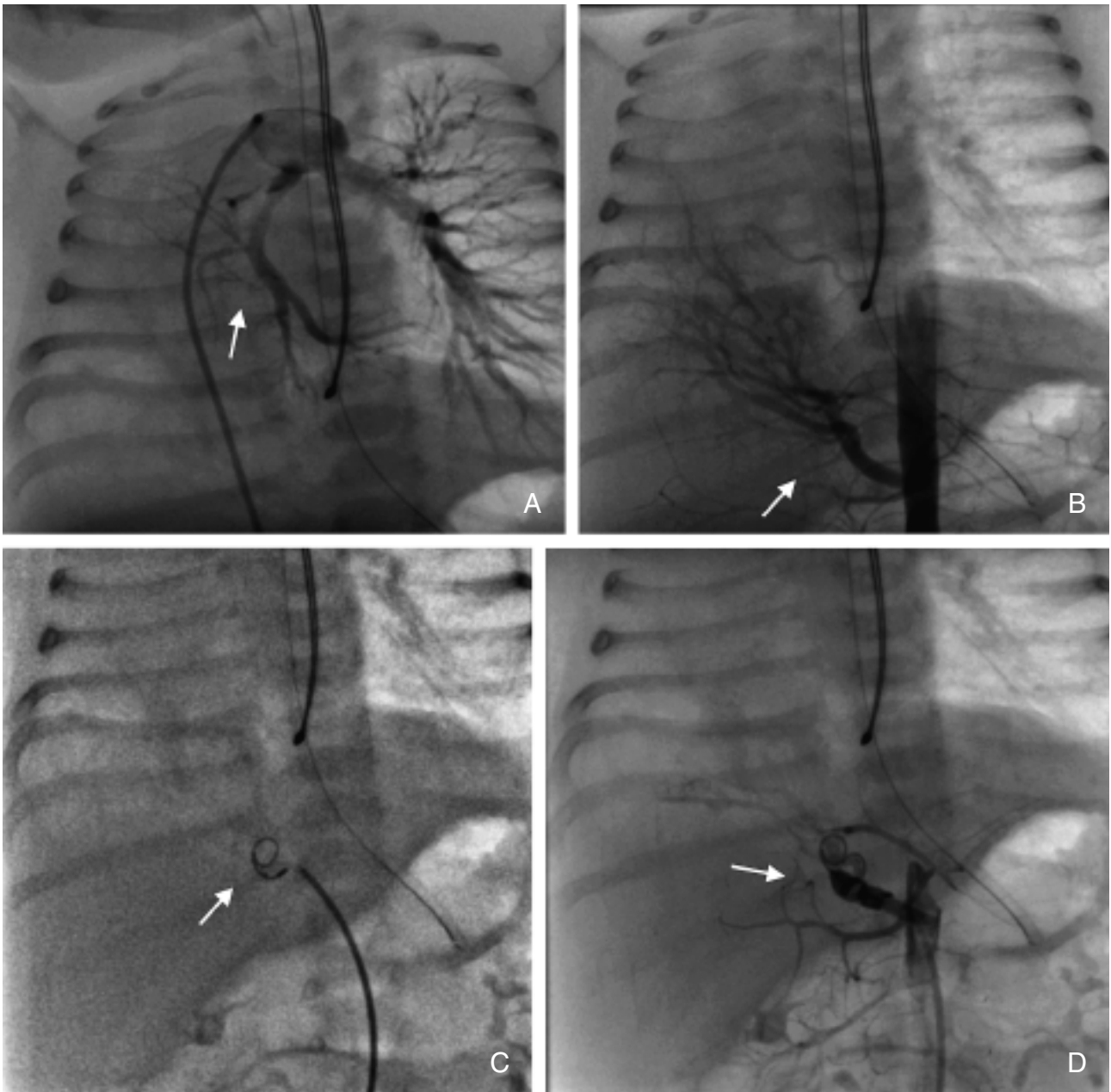


Fig. 3: De hartkatheterisatie toont een kleinere arteria pulmonalis rechts met verminderde longbevoeiing (A) (pijl), een afwijkend vat vanuit de truncus coeliacus naar de longsekwester (B) (pijl), coilontplooiing (C) (pijl) en een volledige occlusie van het afwijkende vat (D) (pijl).

zichtbaar. De scimitarvene kan gemaskeerd zijn door de extreem laterale ligging van het hart en de mindere beeldkwaliteit (thoraxfoto aan bed). Een volgende stap in de diagnostiek is hartkatheterisatie. Computertomografie wordt gezien de grote stralenbelasting beter vermeden.

Een *behandeling* is noodzakelijk voor alle symptomatische patiënten en heeft tot doel hartfalen te vermijden. Hiervoor geniet interventionele katheterisatie meer en meer de voorkeur gezien het minder invasieve karakter ten opzichte van een thoracotomie. De behandeling bestaat uit embolisatie van de afwijkende arteriële bloedtoevoer naar de longsekwester of resectie van de sekwester. Op die

manier dalen de links-rechtsshunt, de volumeoverbelasting van het hart en de druk in het pulmonale systeem; ook vermijdt men hartfalen. In de meeste gevallen ontstaat er na embolisatie een longsekwesterinfarct. Bij patiënten met een rechts-linksshunt groter dan 1,5 of aanhoudende PHT kan een tweede ingreep, namelijk het herstellen van de veneuze drainage naar het linkeratrium, nodig zijn („rerouting”). In bepaalde omstandigheden, zoals bij recidiverende infecties van de rechterlong, kan een lobectomie of een pneumectomie noodzakelijk zijn (5, 7).

De *prognose* hangt af van verschillende factoren. Een vroege leeftijd bij de diagnose, de aanwezigheid van een

abnormale systemische bloedtoevoer en geassocieerde hartafwijkingen geven een minder gunstige prognose. Wanneer echter tijdig en correct behandeld wordt, is er een goede levensverwachting. Wel moet er steeds een laagdrempelig beleid zijn voor het starten van antibiotica bij respiratoire klachten.

De *prenatale diagnostiek* is een punt van discussie. Volgens het artikel van Bhide et al. is de abnormale positie van het hart prenatiaal al zichtbaar. Om de PAPVU te visualiseren, moet er al specifiek naar op zoek gegaan worden. De abnormale arteriële toevoer in het licht stellen is heel moeilijk (8).

Besluit

Het scimitarsyndroom is een zeldzame congenitale aandoening die gekenmerkt wordt door een hypoplastische rechterlong met secundaire dextrocardie, een partiële abnormale pulmonale veneuze uitmonding (PAPVU) naar de vena cava inferior (VCI) en meestal een systemische arteriële toevoer naar de rechterlong of de rechterlongsekwester vanuit de aorta. Er moet aan gedacht worden bij kinderen met een rechterlonghypoplasie en symptomen van hartdecompensatie (tachypneu, dyspneu en moeilijk drinken). Het radiografische beeld zal vaak het typische „scimitarteken” aantonen. Bij een onzekere diagnose is hartkatheterisatie de volgende stap. De behandeling bestaat uit embolisatie van de afwijkende arteriële bloedtoevoer of resectie van het abnormale longgedeelte.

Mededeling

Geen belangenconflict en geen financiële ondersteuning gemeld.

Abstract

A newborn with a Scimitar syndrome

A Scimitar syndrome is a rare and complex congenital anomaly with an incidence of 1 to 3 per 100,000 live births. The syndrome is characterized

by the presence of a partial and abnormal pulmonary venous drainage from the right lung into the inferior vena cava. The shadow of the abnormal venous drainage on chest radiography can be seen as the „Scimitar sign”, named after a Turkish curved sword. It is commonly associated with a total or partial hypoplasia of the right lung with compensatory hyperplasia of the left side. Next, dextrocardia may be observed. Additionally, an abnormal arterial supply from the aorta to the right lung or a pulmonary sequestration may occur. The abnormal pulmonary venous drainage and aberrant artery result in a significant left-to-right shunt with a volume overload of the heart and cardiac failure.

The diagnosis is usually made based on chest radiography, although the next step remains cardiac catheterization. Therapy consists of embolization of the aberrant systemic arterial supply or resection of the sequestered lobe.

The medical history of a newborn girl with a Scimitar syndrome is reported.

Literatuur

1. MIDYAT L, DEMIR E, ASKIN M, et al. Eponym. Scimitar syndrome. *Eur J Pediatr* 2010; *169*: 1171-1177.
2. COOPER G. Case of malformation of the thoracic viscera: consisting of imperfect development of the right lung and transposition of the heart. *London Med Gazette* 1836; *18*: 600-601.
3. 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.
4. 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 Johns Hopkins Hosp* 1960; *107*: 1-21.
5. GUDJONSSON U, BROWN JW. Scimitar syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; *9*: 56-62.
6. DUPUIS C, CHARAF LA, BREVIÈRE GM, ABOU P. „Infantile” form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993; *71*: 1326-1330.
7. BROWN JW, RUZMETOV M, MINNICH DJ, et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; *125*: 238-245.
8. Bhide A, MURPHY D, THILAGANATHAN B, CARVALHO JS. Prenatal findings and differential diagnosis of scimitar syndrome and pulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; *35*: 398-404.