



Pokorná O., Žáková D., Ničovský J., Zatočil T., Němec P.

Scimitar syndrom - kazuistika



Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno

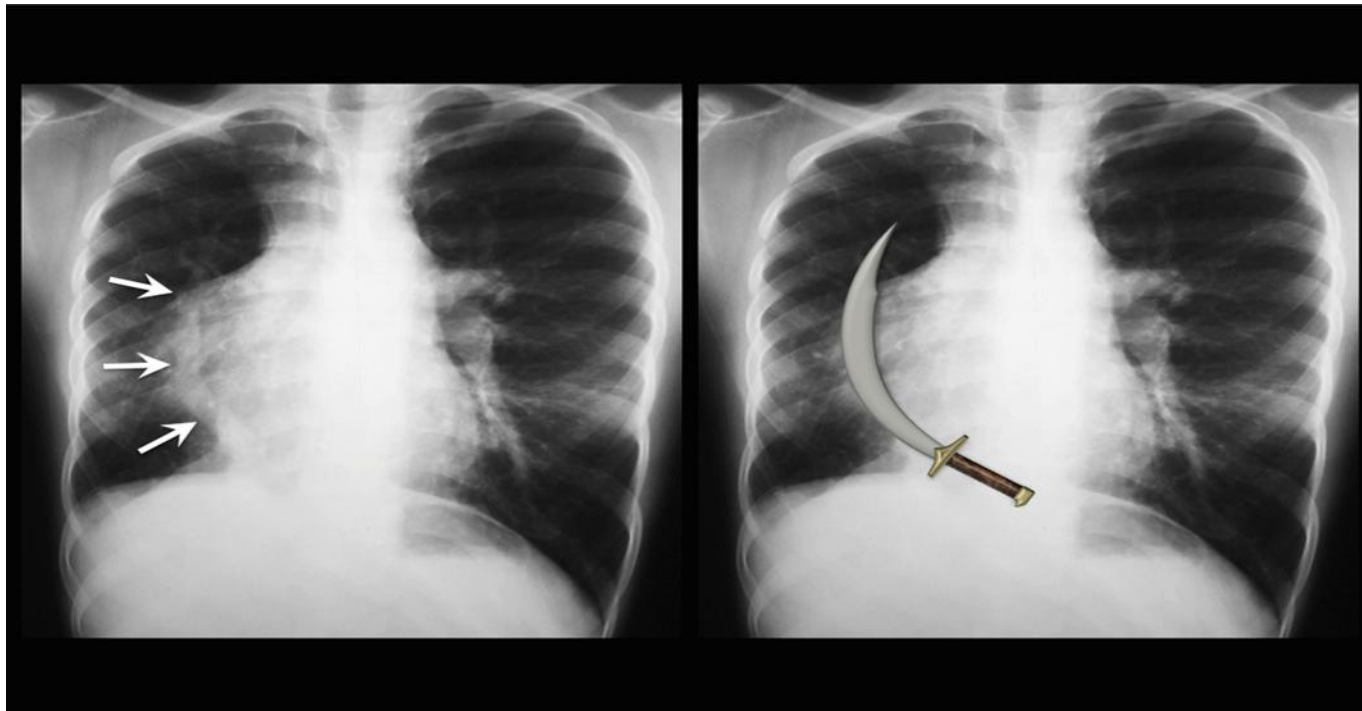


Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno

6.5. – 9.5.2018 Brno

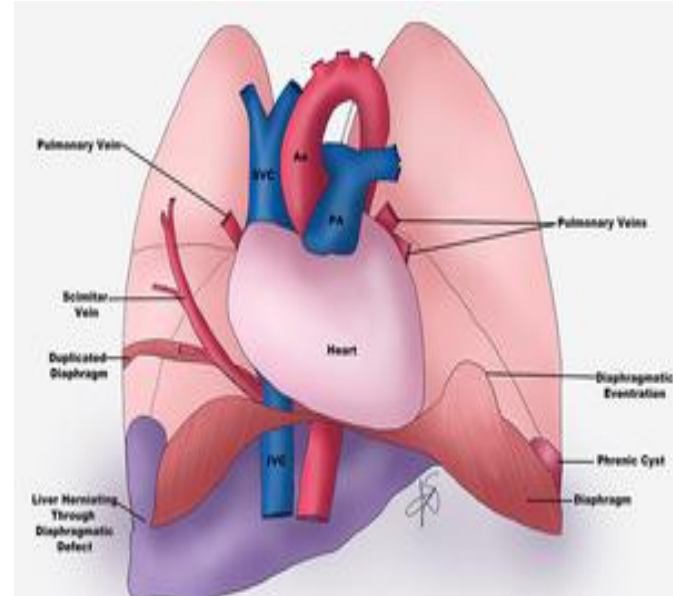
Scimitar syndrom:

- Vzácný typ PAPVC
- Pravostranná plicní žíla (žíly) ústí do DDŽ
- Pojmenován po pŕlměsíci nebo tureckém meči-jako stín na rtg hrudníku
- Často s hypoplazií pravé plíce a pravé plicní tepny a s dextropozicí srdce



Scimitar syndrom:

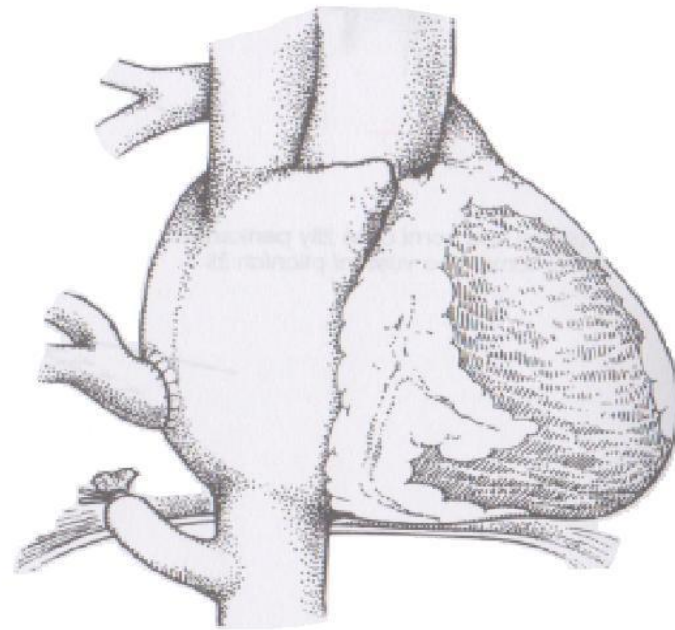
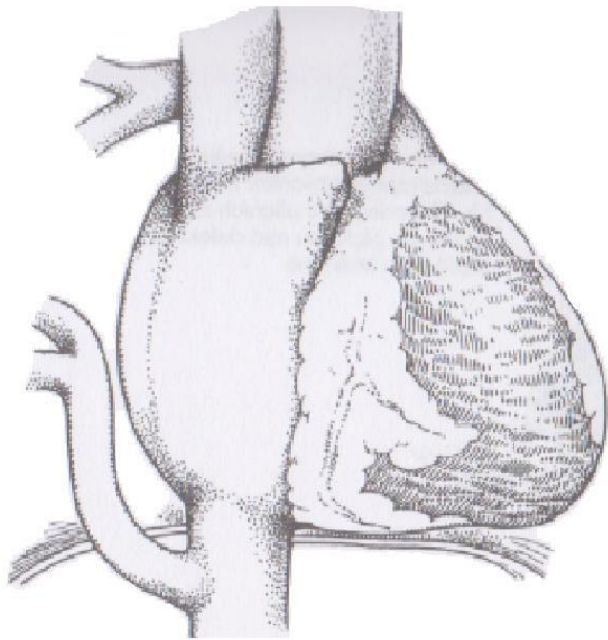
- Hemodynamicky levo-pravý zkrat
- Zvýšení objemové zátěže pravé komory
- Diagnostika: TTE, TEE, CT AG, pravostranná katetrizace (radionuklidová angiografie...)
- Indikace k operaci: - **Qp:Qs > 1,5:1**
 - významná Trikuspidální regurgitace - TVP
 - dysfunkce PK



Scimitar syndrom – chirurgické řešení:

Plicní žilní kmen lze mobilizovat, pak:

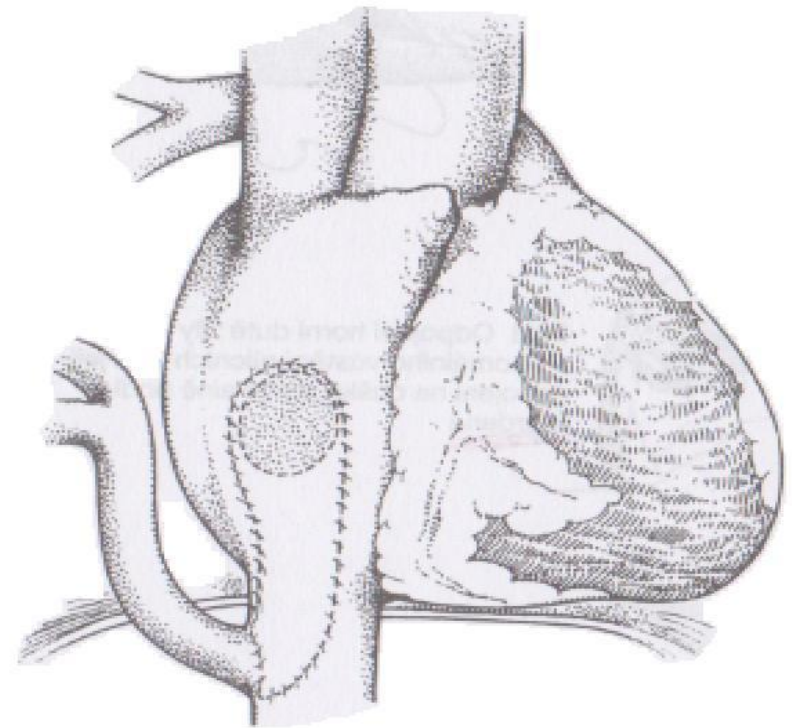
1. implantace PŽ přímo do LS
2. implantace PŽ do PS a svedení toku tunelem do LS přes fossa ovalis



Scimitar synrom – chirurgické řešení:

PŽ **nelze** mobilizovat:

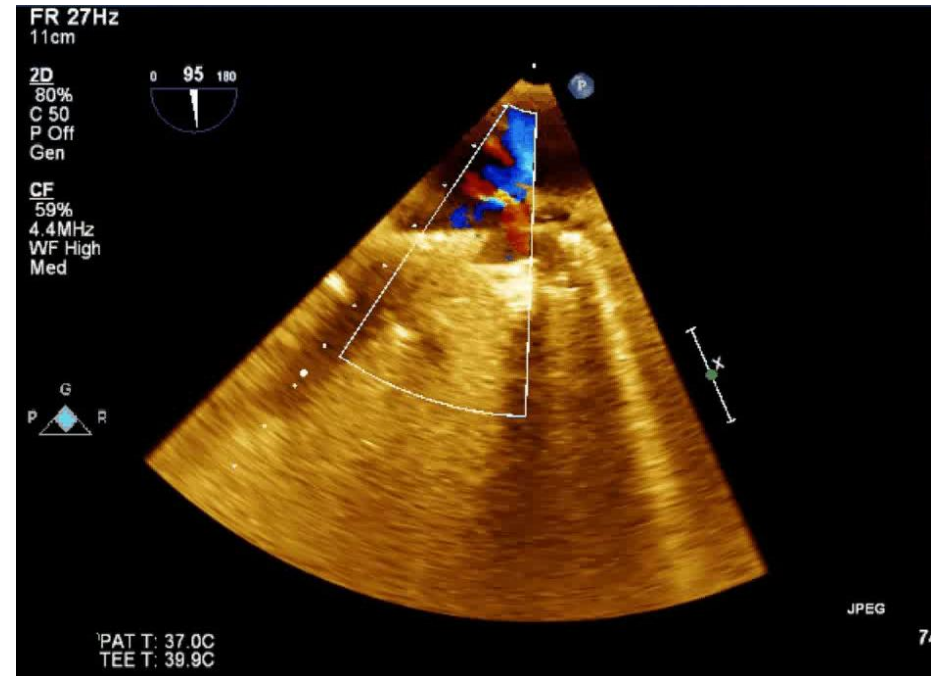
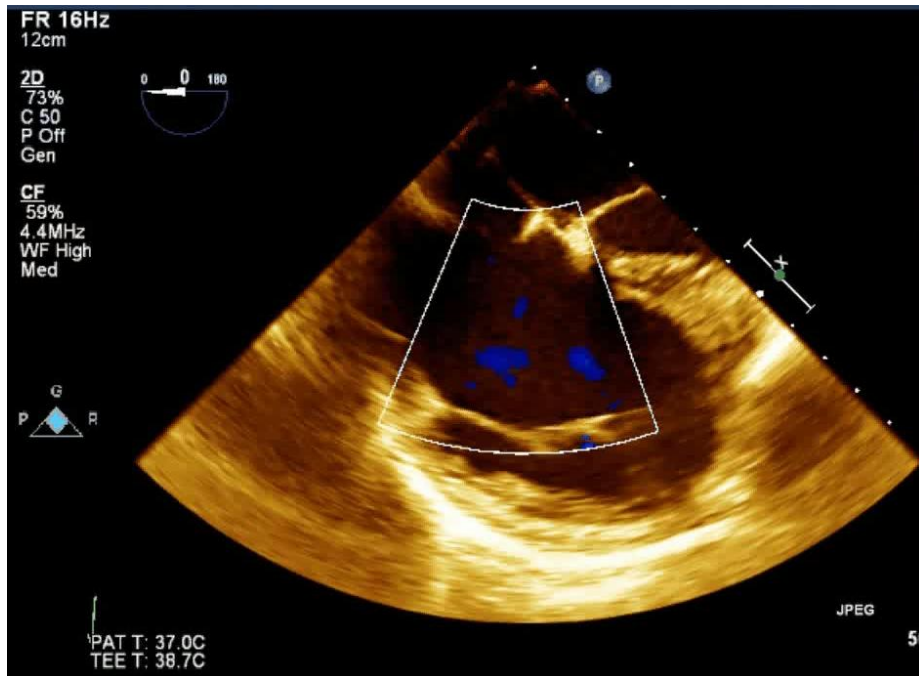
- Našití záplaty (svedení toku tunelem v DDŽ přes fossa ovalis do LS)
- Výkon v ECC
- Hypotermie (20-25 st.C)
- Kardioplegická srdeční zástava
- Incize PS a otevření fossa ovalis
- **Zástava oběhu !!!**



Scimitar syndrom – kazuistika (leden 2017)

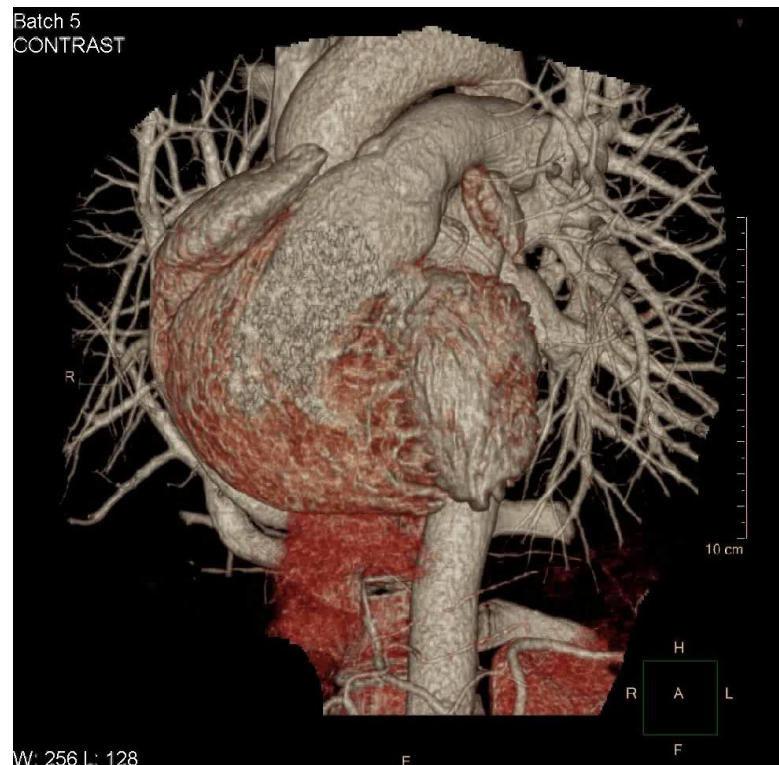
- 58-letá pacientka
- Sledována od r. 2010 pro dextropozici srdce, hypoplastická bilobární pravá plíce, VSV tenkrát neshledána
- leden 2016: bronchopneumonie , CT urotraktu-vysloveno podezření na Scimitar syndrom
- Přidr. onemocnění: CHOPN – těžká periferní obstrukce
- TTE: - Trikuspidální regurgitace do II.st. (Trikuspidální anulus 40mm)
 - PK s dobrou kontraktilitou, dilatace na 44mm
 - DDŽ a jaterní žíly bez kongesce
 - PH (TK v AP max. 50 mm/Hg)

Scimitar syndrom – TEE:



Scimitar syndrom – CT AG:

- Kvantifikace zkratu (radionukl. Ag): $Q_p/Q_s=1,65$
- vzhledem k riziku operačního výkonu a minimu potíží doporučen konzervativní postup



Scimitar syndrom – říjen 2017:

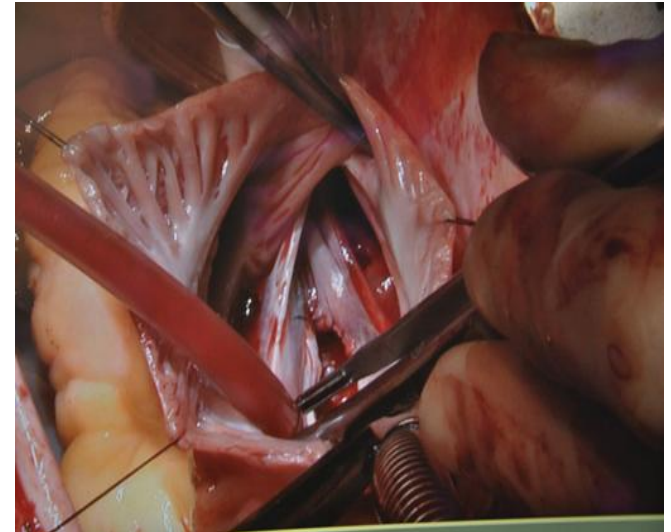
- Subjektivní zhoršení pacientky, NYHA II.(III.?)
- Spiroergometrie: 108 W, VO₂ max.16 ml/kg/min
- Pacientce vysvětlena všechna rizika operace
- S operací souhlasí



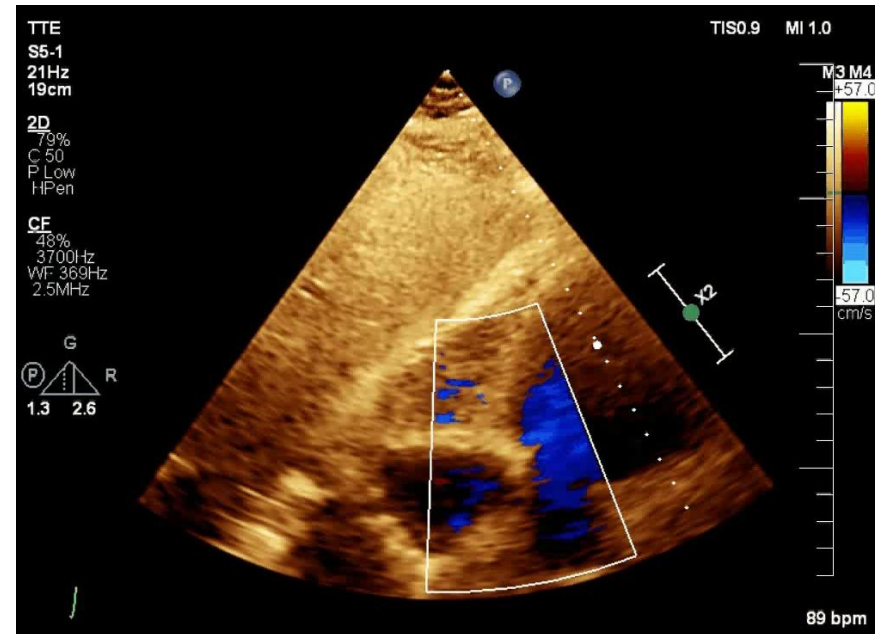
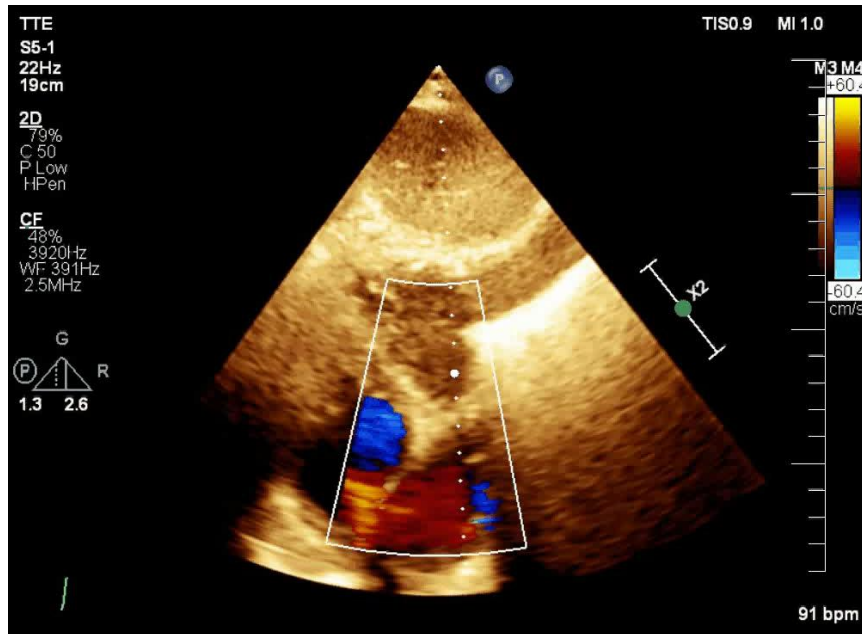
Scimitar syndrom – operace:

14.11.2017:

- Výkon v ECC (kanylace ascendentní aorty, VCS a VF)
- Hypotermie 25 st.C
- Peroper. nález – 2 anomální plicní žíly ústící dorzálně do VCI v úrovni bránice
- Oběhová zástava 3x (celkově 39 min. s opakovanou 5-minutovou reperfuzí)
- Derivace plicních žil záplatou z Cormatrixu přes PS přes fossa ovalis do LS)
- Současně provedena i anuloplastika Trikuspidální chlopně ringem MC3 č.34
- Operace bez komplikací, časná extubace
- Pacientka 10. pooperační den přeložena do láně
- V současnosti bez potíží
- V dispenzarizaci FN Bohunice – Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti



Scimitar syndrom – poopor. TEE:



Scimitar syndrom – závěr:

Před zvažovanou operací u Scimitar syndromu je nutná:

1. Přesná diagnostika významnosti L-P zkratu, funkce PK a suficience Trikuspidální chlopně.
2. Diagnostika anatomie zkratu a výběr z možností operačního řešení.
3. Pokud nebude možná mobilizace PŽ, pak je nutný operační výkon se zástavou oběhu. Riziko možného poškození pacienta ischemií je možné snížit opakovanou krátkodobou reperfuzí v průběhu oběhové zástavy.



Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno:



Děkuji za pozornost

