

SCİMİTAR SENDROMU VE PULMONER SEKESTRASYONUN EŞLİK ETTİĞİ İNFLAMATUAR MYOFİBROBLASTİK TÜMÖR

A.Yucak(1), R Özcan(1), E Aydın(1), Ç Tütüncü(2), S Kurugoglu(3), S Dervisoglu(4), G Topuzlu Tekant(1)

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi (1), Anestezi (2), Radyoloji (3), Patoloji (4) Anabilim Dalları

Amaç ve Hedefleri: Scimitar sendromu sağ akciğerin pulmoner venöz dönüşünün inferior vena kavaya tam veya kısmi anomalisi ile karakterize nadir bir konjenital bir anomalidir. Sıklıkla bronş anatomisinde anomaliler (bronkopulmoner sekestrasyon) eşlik eder. Diğer yandan inflamatuvar myofibroblastik tümör (IMFT) nadir bir neoplazmdir ve etiyolojisi henüz tam olarak anlaşılamamıştır. Burada, Scimitar sendromu ve bronkopulmoner sekestrasyon tanılarıyla opere edilen, sekestre akciğer dokusunda inflamatuvar myofibroblastik tümör saptanan 4 yaşında bir erkek hastada sunulmuştur. **Gereç ve Yöntem:** 4 yaşında erkek hasta, insidental olarak saptanan intratorasik kitle nedeni ile kliniğimize sevk edildi. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Akciğer grafisinde sol akciğer alt lobunda büyük, kalsifiye alanlar içeren yumuşak doku kitlesi saptandı. Toraks BT ve MR incelemelerinde sağ orta pulmoner venin inferior vena kavaya boşaldığı ve sol akciğer alt lobunda kistik yapı olduğu gözlemlendi. Ekokardiyografisinde de pulmoner venin inferior vena kava drene olduğu saptandı. BT anjiyografide sol akciğer alt lobunda çölyak trunkustan kanlanan pulmoner sekestrasyon, sağ akciğer üst lob agenezisi, sağ orta pulmoner venin inferior vena kavaya drene olduğu scimitar veni görüldü. **Bulgular:** Klinik, radyolojik ve hemodinamik bulgularını değerlendiren kardiyovasküler cerrahi tarafından scimitar venine müdahale edilmesine gerek duyulmadı. Sol torakotomide sekestre akciğer dokusu rezeke edildi. Histopatolojik incelemede akciğer inflamatuvar myofibroblastik tümör tanısı konuldu. **Sonuç:** IMFT, çocukluk çağında Scimitar Sendromu ve pulmoner sekestrasyon ile ilişkili olabilen nadir bir tümördür.

INFLAMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOUR ASSOCIATED WITH SCIMITAR SYNDROME AND PULMONARY SEQUESTRATION

A.Yucak(1), R Özcan(1), E Aydın(1), Ç Tütüncü(2), S Kurugoglu(3), S Dervisoglu(4), G Topuzlu Tekant(1)

Istanbul University, Cerrahpaşa Medical Faculty, Departments of Pediatric Surgery(1), Anesthesiology (2), Radiology(3) and Pathology(4), Istanbul Turkey

Aim and Objectives: Scimitar syndrome is a rare congenital anomaly characterized by total or partial anomalous pulmonary venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. Associated abnormal bronchial anatomy (bronchopulmonary sequestrations) is common. On the other hand inflammatory myofibroblastic tumour (IMFT) is a rare neoplasm and the etiology is still not completely understood. In this case report a 4 year old child with Scimitar syndrome and bronchopulmonary sequestration that was diagnosed to have an inflammatory myofibroblastic tumor of the sequestered lung during surgery is reported. **Material and Methods:** A 4 year old boy was referred to our clinic for an incidentally found intrathoracic mass lesion. Physical examination was nonremarkable. On chest Xray a large, soft tissue mass and calcification was observed in the left lower lung field. CT and MRI of thorax demonstrated a middle right pulmonary vein connecting to inferior vena cava and cystic abnormality in left lower lobe. Echocardiography also showed pulmonary vein connecting to inferior vena cava. CT - angiography revealed a pulmonary sequestration in left lower lob vascularised by celiac trunk and right upper lung lobe agenesis, middle right pulmonary vein connecting to inferior vena cava, scimitar vein. **Results:** According to the clinical, radiological and hemodynamic findings, cardiovascular surgeons did not recommend surgery for scimitar vein at that time. A left thoracotomy with resection of the sequestered lobe was performed. Histological examination revealed the diagnosis of inflammatory myofibroblastic tumour of lung. **Conclusion:** IMFT is a rare neoplasm that may be associated with Scimitar Syndrome and pulmonary sequestration in childhood.



**28. ULUSAL ÇOCUK
CERRAHİSİ KONGRESİ ve
14. ULUSAL ÇOCUK CERRAHİSİ
HEMŞİRELİĞİ KONGRESİ**

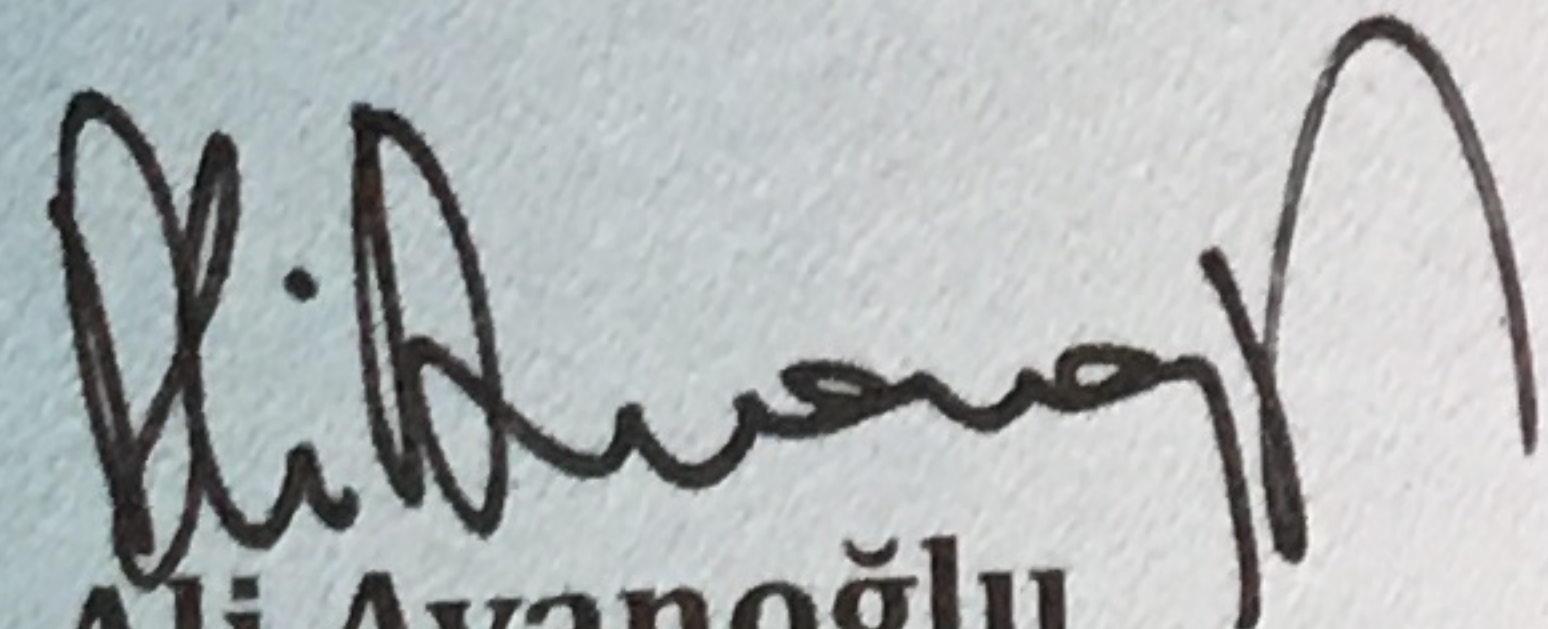
**22 - 25 Eylül 2010
WOW Kremlin Palace - ANTALYA**



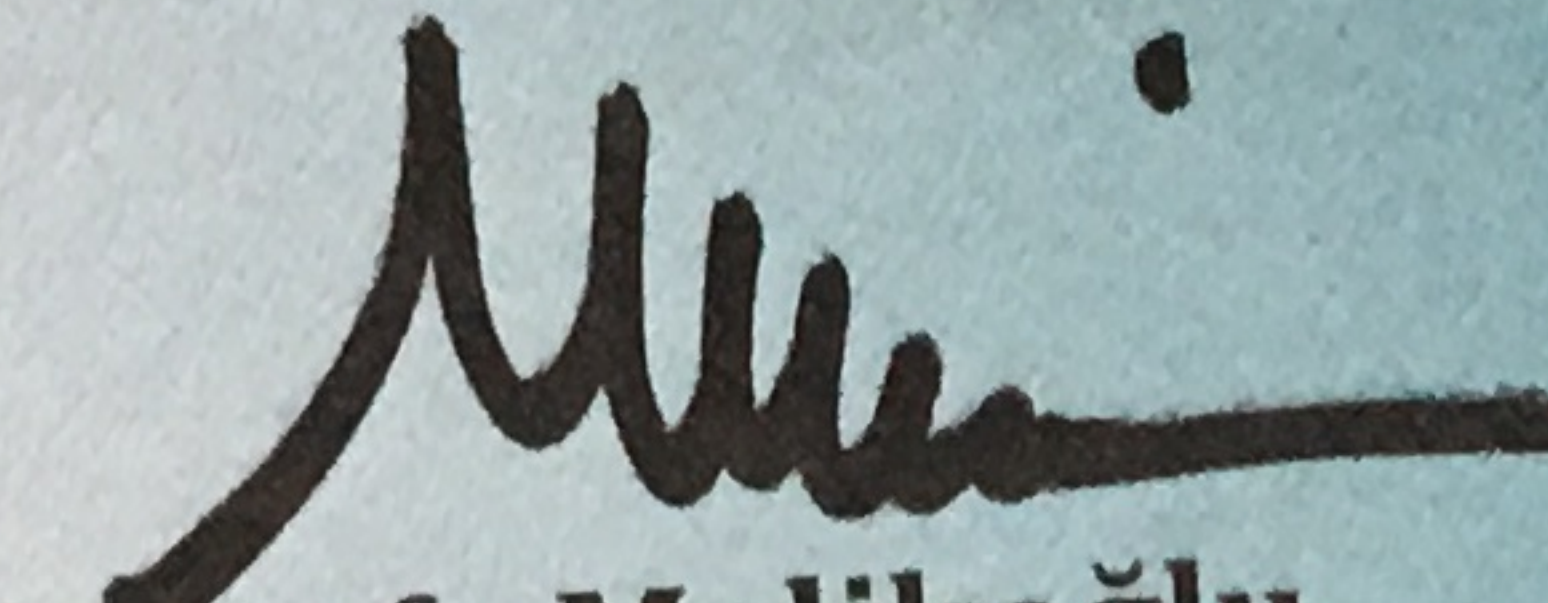
KATILIM BELGESİ

Sayın Emrah Aydın

*22-25 Eylül 2010 tarihleri arasında Antalya'da düzenlenen
28. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'ne katılmıştır.*


Ali Avanoğlu

**Türkiye Çocuk Cerrahisi
Derneği Başkanı**


Mustafa Melikoğlu
Kongre Başkanı