

Diplomarbeit

**Fallbeschreibung des Scimitar-Syndroms im  
Erwachsenenalter**

eingereicht von

**Ella Niederl**

Mat.Nr.: 0934576

Zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktorin der gesamten Heilkunde**

**(Dr.med.univ.)**

an der

**Medizinischen Universität Graz**

ausgeführt an der

**Univ. Klinik für Innere Medizin**

**Klinische Abteilung für Kardiologie**

unter der Anleitung von

Herrn Ass.-Prof. Dr. med. univ. Helmut Brussee

Herrn Ao. Univ.-Prof. Dr. med. univ. Robert Gasser PhD

## *Eidesstattliche Erklärung*

*Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.*

*Graz, am 28.06.2011*

*Unterschrift Ella Niederl*

## Danksagung

An dieser Stelle möchte ich mich ganz herzlich bei allen bedanken, die am Gelingen meiner Diplomarbeit beteiligt waren.

Herrn Ass.-Prof. Dr. Helmut Brussee und Herrn Univ.-Prof. Dr. Robert Gasser (von der Klinischen Abteilung für Kardiologie der Medizinischen Universität Graz) danke ich für die sehr gute Betreuung.

Herrn Prof. Dr. Andreas Gamillscheg und Herrn OA Dr. Peter Fritsch (von der Klinischen Abteilung für Kinderkardiologie) danke ich für die zahlreichen Informationen.

Herrn Dr. Peter Kalmar (von der Klinischen Abteilung für Vaskuläre und Interventionelle Radiologie) danke ich für die Hilfe bei der Interpretation radiologischer Befunde.

Frau OA Dr. Josepha Binder danke ich für die Hilfe bei der Interpretation der Ultraschallbefunde.

Herrn Prof. Dr. Ernst Pilger und seinem Team danke ich für die Überlassung der Krankengeschichte.

# Kurzzusammenfassung

**Hintergrund:** in dieser Diplomarbeit berichten wir über den seltenen Fall eines Scimitar Syndroms im Erwachsenenalter. Das Scimitar Syndrom ist eine seltene Form einer partiellen Fehlmündung der rechten Lungenvene in das rechte Atrium des Herzens oder in die Zuflüsse ins rechte Atrium (Vena cava superior oder vena cava inferior).

Das Syndrom wird normalerweise bereits im Kindesalter diagnostiziert. Da es sich in unserem Fall um eine Migrantin handelt, wurde die Diagnose bei unserer Patientin offensichtlich nicht in ihrem Heimatland gestellt.

Die Patientin war von Seiten ihres Syndroms oligosymptomatisch. Die Diagnose ergab sich als Zufallsbefund bei einer Thorax CT Aufnahme, welche zum Ausschluß einer Pulmonalarterienembolie durchgeführt wurde

**Methode:** Zur Beschreibung wurde neben der Krankengeschichte der Patientin noch eine Literaturrecherche durchgeführt.

**Ergebnisse:** das Scimitar Syndrom ist eine Erkrankung des Kindesalters und findet sich in etwa 1% aller angeborenen Herzfehler. Eine Manifestation im Erwachsenenalter ist sehr selten. In einer Übersicht der Daten aus der Mayo Klinik (angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter) fand sich das Syndrom bei 43 Patienten im Alter von 20-73Jahren.

**Diskussion:** auf Grund der geringen Symptomatik der Patientin von Seiten des Scimitar Syndroms, eines fehlenden hämodynamisch wirksamen Shunts und eines fehlenden pulmonal arteriellen Hypertonus wurde auf eine operative Korrektur der Anomalie verzichtet und die Patientin engmaschig nachkontrolliert.

## **Abstract**

**Background:** In this Thesis I shall report on a rare case of Scimitar syndrome in an adult patient. The Scimitar syndrome constitutes a rare form of partial connection of the right pulmonary veins to the right atrium of the heart or the cavian superior or inferior vein (total anomalous pulmonary venous connection TAPVC or partial anomalous pulmonary venous connection PAPVC or partial anomalous pulmonary venous return PAPVR). This particular syndrome is normally seen in childhood or in young adults. In this particular case the patient is an immigrant. In the country where she comes from the diagnosis has apparently not been recognized in early childhood. The patient only showed minimal clinical symptoms, hence diagnosis has been made rather late in life. This occurred excitantely in the context of suspected pulmonary artery embolism. The diagnostic tool which led to the diagnosis TAPVC ultimately was a CT scan of the thorax.

**Methods:** Description of the patients history and extendedly literature research

**Results:** The Scimitar Syndrom is a rare disease occurring in early childhood and mostly diagnosed in early childhood and constitutes approximately 1% of all adult cases of congenital heart disease. A manifestation diagnosed in adult is explicitly rare. In a Mayo clinic registry of congenital heart diseases in grown ups the syndrome has been seen in 43 patients aged between 20 and 73 years in an observation period of 20 years.

**Discussion:** As a result of the oligosymptomatic occurrence of the scimitar syndrome in this particular patient, the latter has not been operated. Furthermore the lack of a hemodynamic relevant shunt as well as the lack of a pulmonary arterial hypertension further supported the decision not to operate the patient.

## Inhaltsverzeichnis

<b>1. Einleitung</b>	1
<b>2. Methodik</b>	2
<b>3. Fallbeschreibung</b>	3
3.1 Klinik/Befunde	4
3.1.1 Anamnese/Symptomatik	4
3.1.2 Körperliche Untersuchung	5
3.1.3 Befunde	6
3.1.4 Radiologische Befunde	7
3.1.4.1 Thorax-Röntgen	7
3.1.4.2 Computertomographie des Thorax	8
3.1.4.3. Computertomographie des Abdomens	12
3.2 Stationärer Verlauf	12
3.3 Stationäre Wiederaufnahme	12
3.4 Transtorakale/tTransösophageale Echokardiographie	13
3.5 Links/Rechts Herzkatheter(Inklusiv Koronarangiographie)	16
3.6 Lungenisotopenuntersuchung	30
3.7 Lungenfunktion	30
3.8 Thorax CT-Kontrolle	30
3.9 Bronchoskopie	31
3.10 MR-Angiographie	31
<b>4.Scimitar-Syndrom</b>	
4.1 Definition	34
4.2 Geschichtliche Entwicklung	35
4.3 Epidemiologie	37
4.4 Ätiologie	37

4.5 Pathophysiologie und Einteilung.....	38
4.5.1 Komplette Lungenfehlmündung.....	39
4.5.2 Partielle Lungenfehlmündung.....	39
4.6 Klinik.....	42
4.7 Diagnostik.....	44
4.7.1 Klinisch-physikalische Untersuchung.....	44
4.7.2 Bildgebung.....	44
4.7.2.1 Thorax-Röntgen.....	44
4.7.2.2 Echokardiographie.....	45
4.7.2.3 Angiographie.....	45
4.7.2.4.CT und MRT des Thorax.....	45
4.7.2.5 MR-Angiographie.....	46
4.7.3 Elektrokardiographie.....	46
4.8 Therapie/Prognose.....	46
4.8.1 Medikamentöse Therapieoptionen.....	47
4.8.2 Chirurgische Therapieoptionen.....	47
4.8.2.1 Komplikationen (Postoperativ).....	49
4.9 Natürlicher Verlauf.....	50
<b>5. Diskussion.....</b>	<b>51</b>
5.1 Allgemein und speziell bei unserer Patientin.....	51
<b>6. Abkürzungsverzeichnis.....</b>	<b>54</b>
<b>7. Abbildungsverzeichnis.....</b>	<b>56</b>
<b>8.Tabellenverzeichnis.....</b>	<b>58</b>
<b>9. Literaturverzeichnis.....</b>	<b>59</b>
<b>10. Curriculum Vitae.....</b>	<b>65</b>

# 1. Einleitung

In der folgenden Arbeit möchte ich über den Fall einer 48 jährigen Patientin berichten, bei der erst im Erwachsenenalter ein „Scimitar- Syndrom“ diagnostiziert wurde.

Das „Scimitar-Syndrom“ ist eine seltene Form einer partiellen Fehleinmündung der rechten Lungenvene.

Bei dieser Fehlermündung kommunizieren die rechten Lungenvenen nicht - wie normalerweise - mit dem linken Vorhof, sondern es münden eine oder mehrere, in der Regel aber nicht alle Pulmonalvenen der rechten Lunge, in das rechte Atrium oder in die Zuflüsse in das rechte Atrium (V.cava superior oder V.cava inferior). Die Drainage erfolgt über eine „Scimitar-Vene“, die sich meist bereits bei einer Thoraxübersichtsaufnahme als säbelscheidenartige Verschattung neben dem rechten Herzrand darstellt.

Klinische Symptome entwickeln sich meist erst dann, wenn zusätzlich zu einer Drainage auch ein Vorhofseptumdefekt vorliegt, eine Obstruktion der Scimitarvene vorkommt oder wenn Veränderungen am Bronchialsystem vorhanden sind, wodurch es zur Sekretretention, zu Lobarpnemonien und Hämoptysen kommen kann.

Die Diagnose bei der oben genannten Patientin ergab sich als Zufallsbefund. Sie wurde wegen des Verdachtes auf eine Pulmonalarterienembolie in die Notfallsaufnahme der Medizinischen Universitätsklinik Graz eingewiesen.

Im Rahmen der Abklärung bzgl. der PAE wurde dann die Verdachtsdiagnose auf ein Scimitar Syndrom gestellt.

Da es sich um einen angeborenen Herzfehler handelt, wird die Diagnostik meist bereits im Kindesalter gestellt. Die Erstdiagnostik dieser Fehlbildung im Erwachsenenalter ist daher eher eine Seltenheit.

## 2. Methodik

Der folgende Teil beleuchtet den Aufbau meiner Diplomarbeit und die Vorgehensweise bei der Literaturrecherche.

Die Arbeit beschäftigt sich unter anderem mit folgenden Fragestellungen: Häufigkeit des Syndroms im Erwachsenenalter, Diagnostik und Therapiemöglichkeiten sowie den natürlichen Verlauf dieser Erkrankung.

Am Beginn meiner Arbeit wird der Fall einer Patientin beschrieben, die der Notaufnahme (EBA) der Medizinischen Universitätsklinik Graz wegen einer unklaren thorakalen Schmerzsymptomatik beim Atmen verbunden mit Husten zugewiesen wurde. Die Zuweisung erfolgte durch einen niedergelassenen Urologen, den die Patientin wegen Schmerzen im Nierenlager und Schmerzen im Unterbauch aufgesucht hatte. Da eine urologische Erkrankung nicht nachgewiesen werden konnte, überwies der Urologe die Patientin wegen des Verdachtes einer Pulmonalarterienembolie an die EBA.

Zum Ausschluss einer PAE wurde ein Thorax CT durchgeführt und dabei eine Pneumonie diagnostiziert. Eine Pulmonalarterienembolie konnte dabei nicht nachgewiesen werden. Es erfolgte die stationäre Aufnahme der Patientin zur Therapie der Pneumonie.

In der Nachbefundung des Thorax CTs wurde dann der dringende Verdacht auf ein Scimitar Syndrom gestellt.

Im Anschluss folgt eine detaillierte Literaturrecherche allgemein zum Krankheitsbild, zur Diagnostik und zum Verlauf sowie zur Therapie des „Scimitars-Syndroms“.

Informationen für die Literaturrecherche wurden hauptsächlich aus der wissenschaftlichen Datenbank „PubMed“ des „National Center for Biotechnology Information (NCBI) unter [<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>] und [www.wikidoc.org](http://www.wikidoc.org), gewonnen.

Die Suche erfolgte mit der Eingabe von Stichwörtern überwiegend in englischer Sprache und in weiterer Folge mit der Eingabe der gesuchten Autorennamen.

Folgende Suchbegriffe wurden eingegeben: Scimitar-Syndrom/ Totale Lungenvenenfehlmündung/Partielle Lungenfehlmündung/**Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) / Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection (PAPVC)/ Partial Anomalous Pulmonary Venous Return (PAPVR)**

Hilfreich war der Link "Related Articles" und „Orphanet-Portal“ für seltene Krankheiten, durch den es mir möglich war, weitere Artikel zu dem jeweiligen Suchbegriff zu finden.

Weiters wurde hinsichtlich der Literaturrecherche auch Wissen aus Fachbüchern und wissenschaftlich fundierten Websites verwendet.

## 3. Fallbeschreibung

### 3.1 Klinik/Befunde

#### 3.1.1 Anamnese/Symptomatik

Frau K.M, 48 Jahre, wurde am 1.10.2010 vom einem niedergelassenen Facharzt für Urologie mit der Verdachtdiagnose Pulmonalarterienembolie in die Notfallsaufnahme der Medizinischen Universitätsklinikum Graz (EBA) überwiesen.

Die Patientin suchte den Urologen wegen Schmerzen im linken Unterbauch und im linken Nierenlager auf. Die Beschwerden bestanden seit einer Woche. Sie klagte außerdem über einen atemabhängigen Druck im Brustbereich und über einen trockenen, unproduktiven Husten.

Da die fachärztliche Untersuchung beim Urologen - Ultraschall der Niere, der Harnblase der Harnleiter und des Retroperitoneums sowie das Harnsediment, (bis auf eine Mikrohämaturie) - keinen pathologischen Befund ergab, erfolgte die Überweisung der Patientin an die Medizinische Universitätsklinik Graz, zur Abklärung der oben genannten Symptome.

Wegen ihrer thorakalen Beschwerden wurde sie seit einer Woche vom Hausarzt mit Paracodein Tropfen und Pantoprazol behandelt, wobei es aber zu keiner Besserung kam.

Anamnestisch konnte erhoben werden, dass die Patientin im Kindesalter (im ersten Lebensjahr) an Tuberkulose erkrankte und dass es im Kindesalter immer wieder zu rezidivierenden Atemwegsinfekten (2-3 Mal pro Jahr) kam. Die Behandlung erfolgte durch den Hausarzt der Patientin. Pneumonien wurden dabei nie diagnostiziert, die

Patientin wurde immer konservativ (ohne entsprechende Abklärung mittels eines Thortaxröntgen) behandelt.

Thoraxröntgenbilder (bei denen man oft auf Grund der typischen Veränderungen das Scimitar-Syndrom bereits diagnostizieren kann) wurden nie veranlasst.

Als Kind war die Patientin sehr gut belastbar, eine sportliche Einschränkung im Turnunterricht bestand nicht. Im 18. Lebensjahr kam es erstmalig zum Auftreten einer Belastungsdyspnoe, eine Ruhedyspnoe entwickelte sich nicht.

Die Patientin brachte komplikationslos 6 Kinder auf natürlichem Wege zur Welt. Allergien waren bei Frau K. nicht bekannt.

In der Notaufnahme klagte die Patientin über Schmerzen im linken Unterbauch und im linken Nierenlager. Weiters berichtete sie über schon länger bestehende Schmerzen im Brustbereich beim Husten und Atmen.

Eine exakte Erhebung der Schmerzanamnese war aufgrund bestehender Sprachprobleme (die Patientin ist Immigrantin) schwierig.

### 3.1.2 Körperliche Untersuchung

48-jährige Patientin in leicht reduziertem AZ und adipösem EZ (Körpergewicht:75 kg, Körpergröße:151 cm, BMI: 32), afebril (Körpertemperatur 36,1°C), anikterisch.

Klinisch bestanden keine Zeichen einer kardio-respiratorischen Dekompensation.

**Thorax:** symmetrisch, seitengleich belüftet, Lungenbasen gut verschieblich, sonorer Klopfeschall, keine Klopf- oder Kompressionsschmerzen an der Bruwstirbelsäule.

Auskultation der Lungen: Vesikuläratmen, abgeschwächte Atemgeräusche beidseits basal. Auskultatorisch kein Hinweis auf eine Pneumonie.

**Cor:** Die Herztöne waren rein und rhythmisch, normokard, keine pathologischen Geräusche, kein Systolikum, kein atemunabhängiger gespaltener zweiter Herzton.

**Abdomen:** Bauchdecke weich, über Thoraxniveau, adipös. Druckschmerz im linken Unterbauch, klopfschmerzhaftes Nierenlager links.

**Extremitäten:** Pulse beidseits gut tastbar, keine Stauungszeichen, keine Varikosis und keine Ödeme.

### 3.1.3 Befunde

In der Notfallaufnahme wurden folgende Untersuchungen durchgeführt:

**EKG (1.10.2010):** Sinusrhythmus, HF-77/min, Indifferenz Typ, R/S in V4, BWA: normale Vorhoferregung und Überleitung, normale R-Anstieg über Vorderwand, unauffällige Endstrecken, keine Zeichen der Rechtsherzbelastung.

**Harnsediment /Spontanharn (1.10.2010):** ca. 80 Ery, Leuko negativ, Nitrit negativ.

(Status post kurz zurückliegender Menses).

Sonografie des Abdomens und des Retroperitoneums: kein pathologischer Befund (Nieren und Harnblase ohne Befund).

**Laborbefunde (1.10.2010):**

Erhöht waren:

D-Dimer: 0,81mg/l (Normbereich 0-0,5)

Fibrinogen :19 mg/d l(Normbereich 210-400 mg/dl)

CRP: 20,1 mg/l (Normbereich 0-8 mg/dl)

Leberwerte:AP-179 U/L (Normbereich 35-105),

GGT-289 U/l (Normbereich 0-38),

AST-35U/l (Normbereich(0-30),

ALT-68U/L (Normbereich 0-35)

Alle übrigen Laborbefunde waren unauffällig.

Folgende weitere Untersuchungen wurden durchgeführt:

- Thorax-Röntgen,
- Computertomographie des Thorax (im PAE-Modus mit Angiographie der Pulmonalgefäße),
- Computertomographie des Abdomens.

### 3.1.4 Radiologische Befunde

#### 3.1.4.1 Thorax-Röntgen (1.10.2010)

Grenzwertig großer Herzschatten, keine Zeichen der Rechtsherbelastung. Kein sicherer Hinweis für pneumonische Infiltrat. Eine typische Scimitarvene war in der ersten Thoraxübersichtsaufnahme nicht nachweisbar (siehe Abb.1)

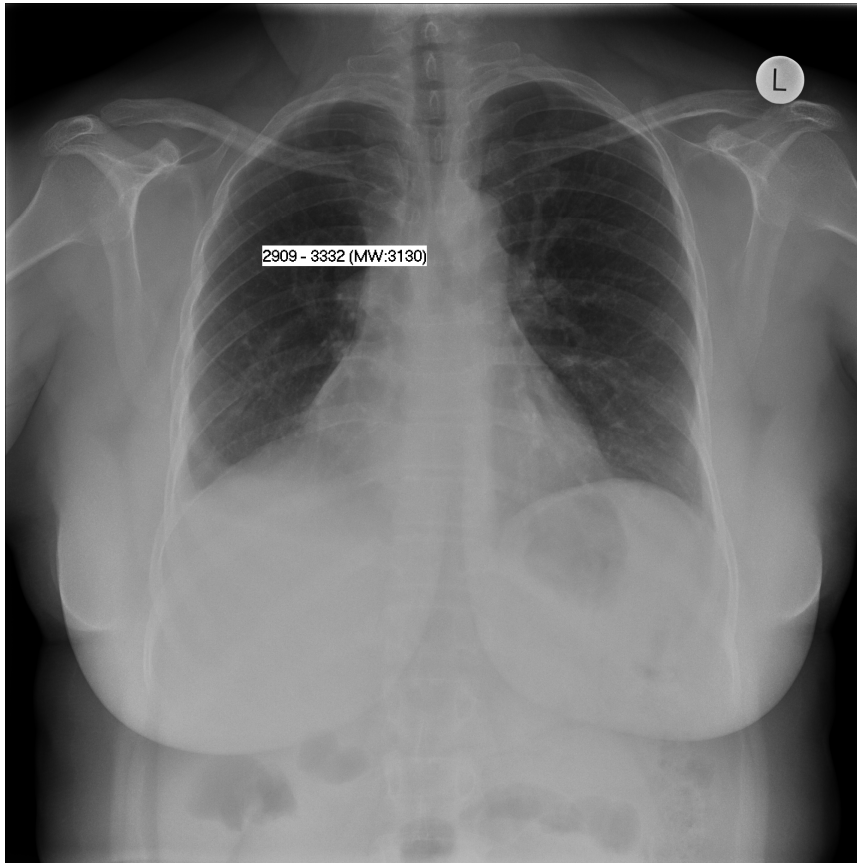


Abb.1: Thorax-Röntgen (anterior-posterior Projektion).  
Kein Hinweis auf ein Scimitar Syndrom.

#### 3.1.4.2 Computertomographie des Thorax (1.10.2010)

Hier zeigte sich ein herdförmiges Verdichtungsareal mit teilweise angedeutetem positiven Brochopneumogramm dorsobasal im rechten Lungenunterlappen, einem pneumonischen Infiltrat entsprechend. Zentrale bzw. subzentrale Pulmonalarterienembolien konnten nicht nachgewiesen werden.



Abb.2: Bronchopneumonisches Infiltrat in rechten Unterfeld (Pfeil).

Zur Therapie der im computertomographisch-verifizierten Pneumonie rechts erfolgte die stationäre Aufnahme der Patientin.

Die Nachbefundung des Thorax CTs am darauf folgenden Tag ergab folgende Befunde: Vergrößerung der rechten Herzhöhlen (Vorhof und Ventrikel), vor allem der rechte Vorhof war vergrößert. Außerdem wurde eine Fehleinmündung der rechten Lungensammelvene in die Vena cava inferior supradiaphragmal festgestellt. Damit bestand der dringende Verdacht auf das „Scimitar-Syndrom“. (siehe Abb.: 3b)

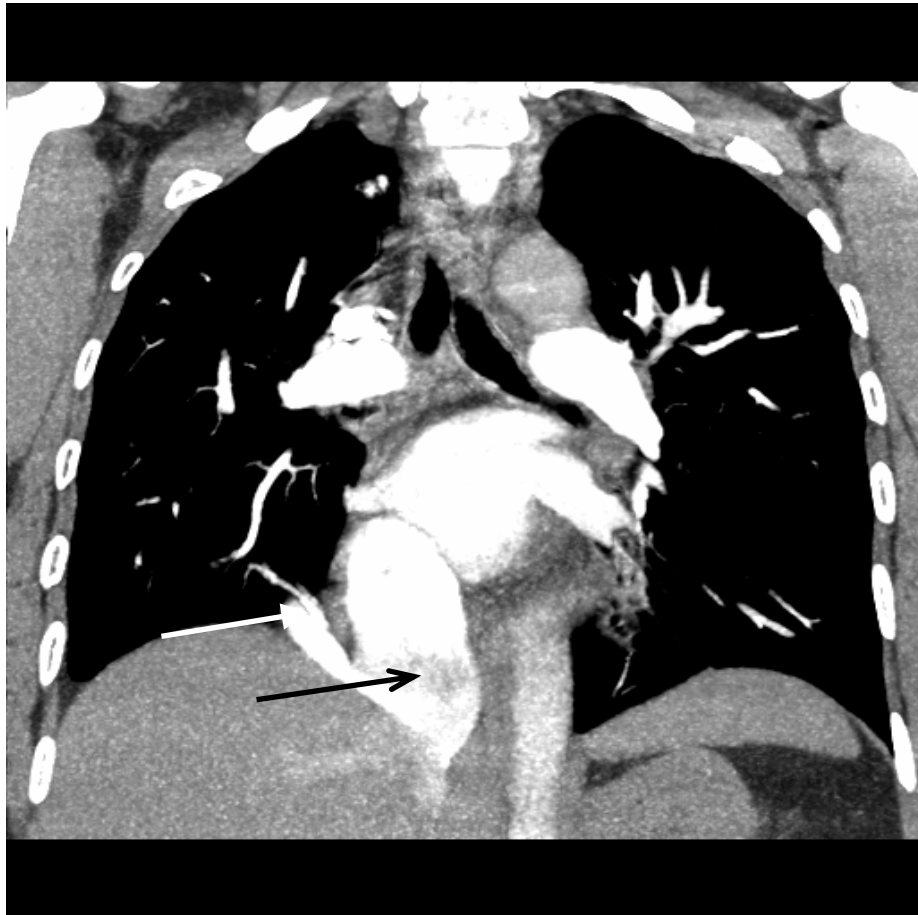


Abb.3a: MRT Thorax

Darstellung der Scimitarvene mit Einmündung in die Vena cava Inferior.

weißer Pfeil: "Scimitarvene",  
schwarzer Pfeil: Vena cava inferior.

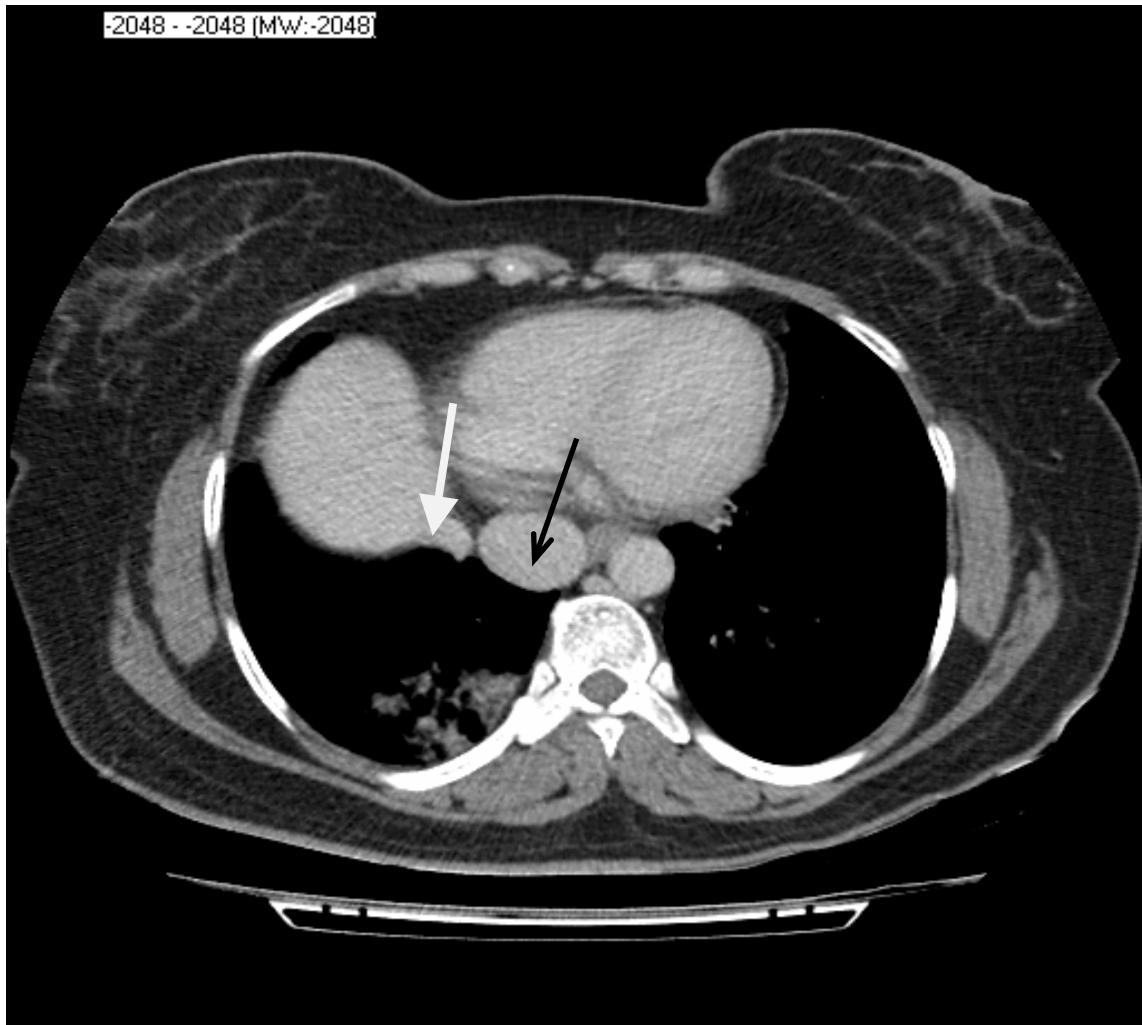


Abb.3b.: CT Thorax

weißer Pfeil: "Scimitarvene",  
schwarzer Pfeil: Vena cava inferior.

### 3.1.4.3 Computertomographie des Abdomens

In der Computertomographie des Abdomens zeigte sich eine unauffällige Darstellung beider Nieren, Nebennieren. Ebenso unauffällig waren Milz u. Pankreas. Es bestand kein Hinweis auf pathologisch vergrößerte Lymphknoten, kein Hinweis auf freie intraperitoneale Flüssigkeitsansammlungen.

## 3.2 Stationärer Verlauf

Auf Grund der im Thorax CT nachgewiesenen Pneumonie wurde eine antibakterielle Therapie mit Augmentin 2 mal 2,2 g (über insgesamt 10 Tage) durchgeführt.

Der Allgemeinzustand der Patientin besserte sich deutlich, die Entzündungswerte (CRP, BSG) waren rückläufig und die zuvor geschilderten Beschwerden waren nicht mehr nachweisbar, sodass sie am 6.10.2010 auf eigenen Wunsch nach Hause entlassen werden konnte.

Ein neuer Termin für eine stationäre Aufnahme zur Abklärung des im Thorax CT nachgewiesenen Scimitar -Syndroms wurde vereinbart.

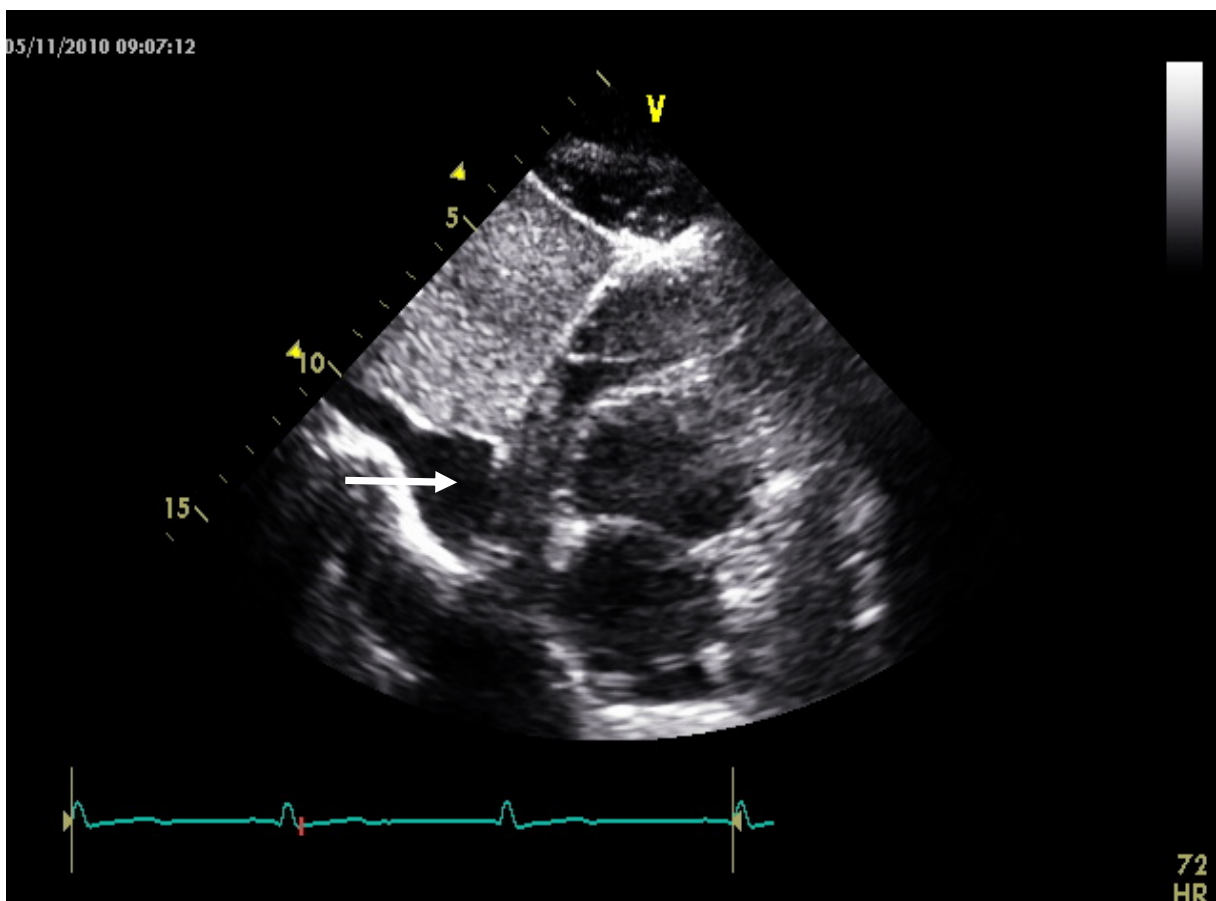
## 3.3 Stationäre Wiederaufnahme

Die stationäre Wiederaufnahme erfolgte am 02.11.2010 an der klinischen Abteilung für Angiologie.

Im Folgenden werden die dabei erhobenen Befunde dargestellt:

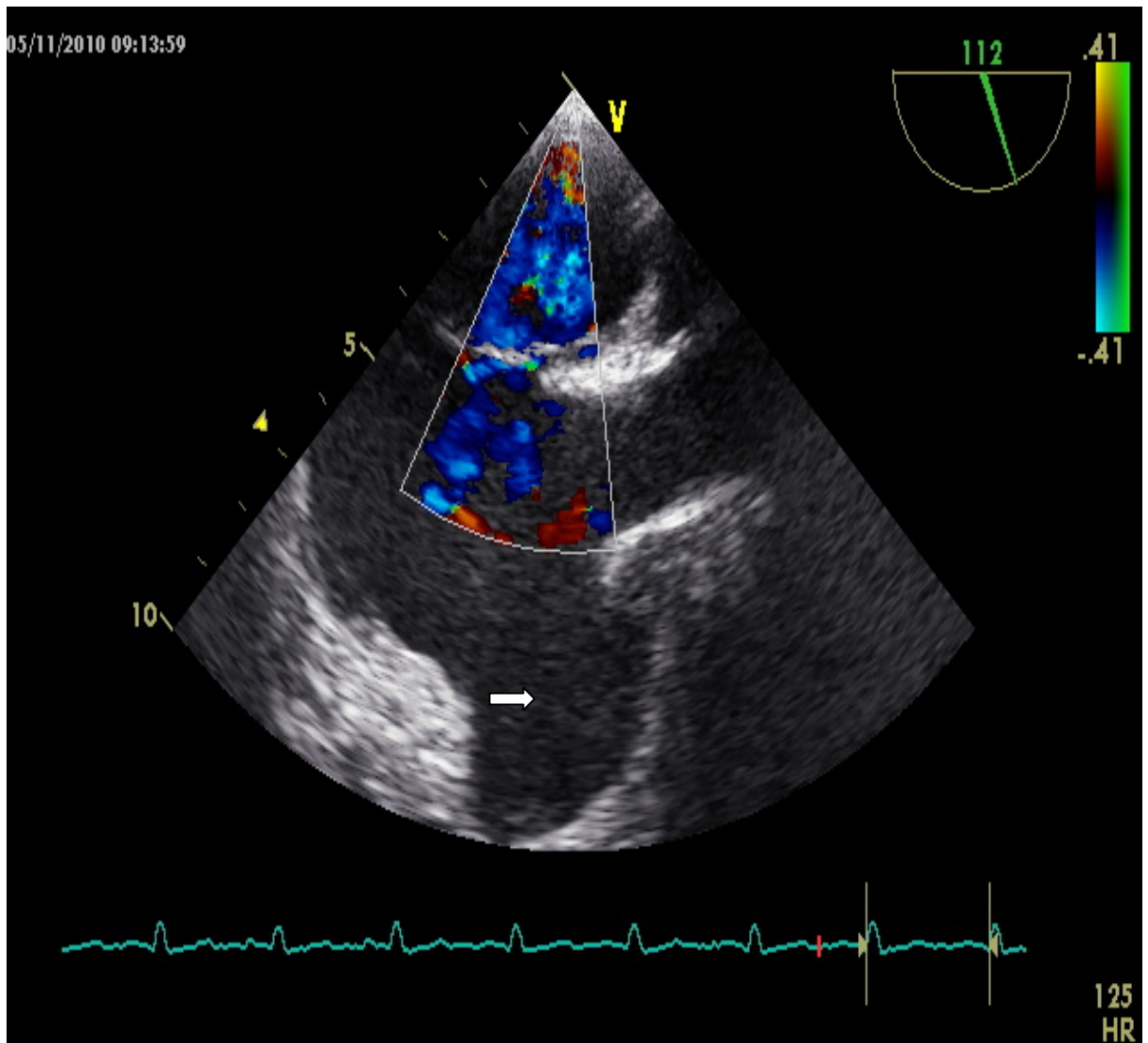
### 3.4 Transthorakale/Transösophageale Echokardiographie (5.11.2010)

Der rechte Vorhof und das rechte Herzohr waren stark vergrößert. Von der subcostalen Anlotung konnte eine fehmündende Lungenvene in die Vena cava inferior nachgewiesen werden (siehe Abb. 4 und 5). Im Farbdoppler konnte auch ein Hinweis für ein kleines offenes Foramen ovale (3mm) gefunden werden.



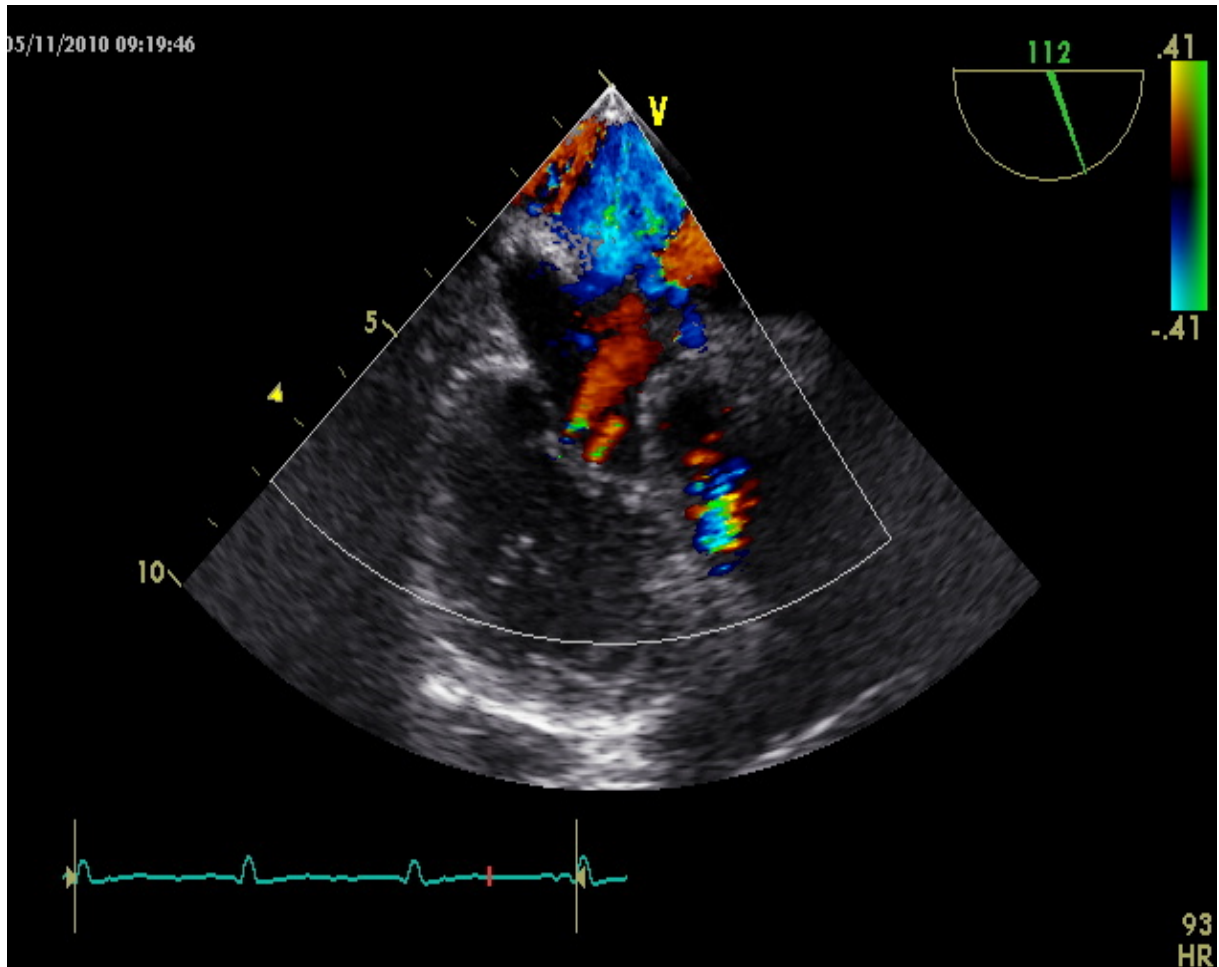
**Abb.4:** Transthorakale Echokardiografie (TTE)

Einmündung der Scimitar-Vene (Pfeil) in die Vena cava inferior.



**Abb.5:** Transösophageale Echokardiografie (TEE).

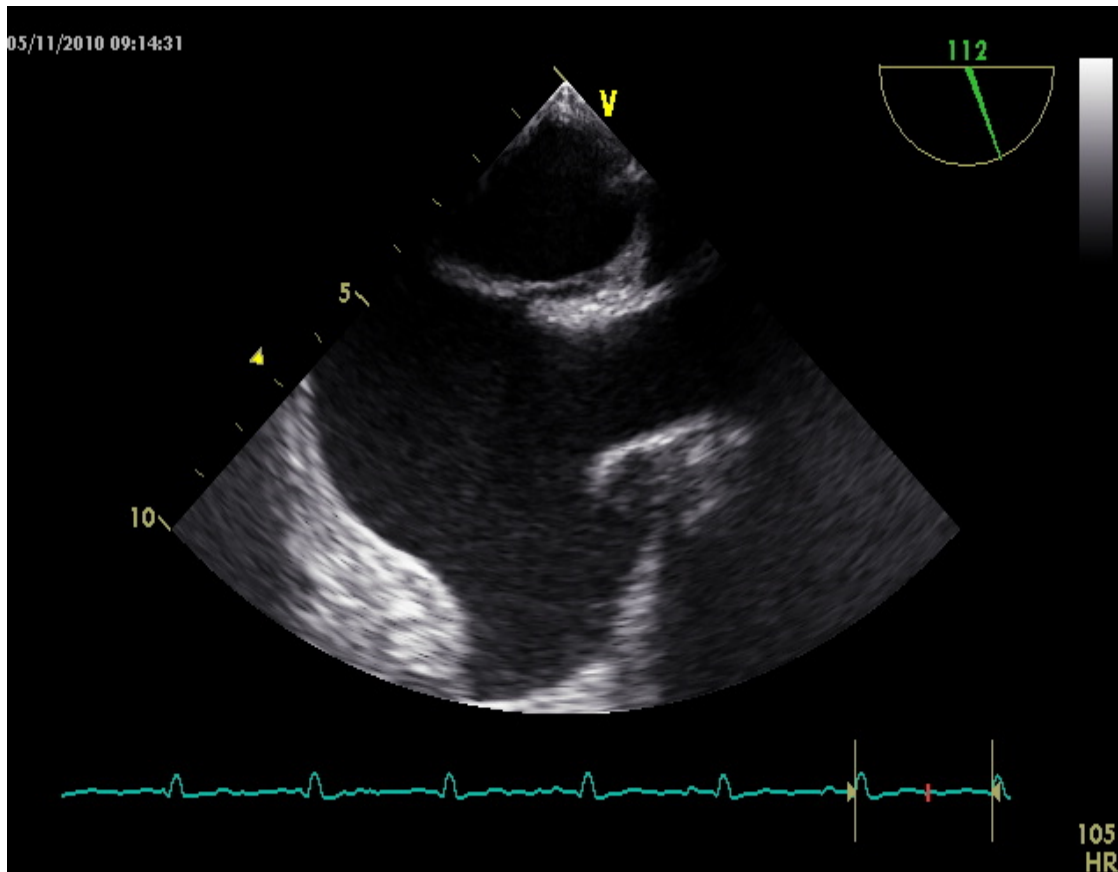
Deutliche Dilatation des rechten Herzohres (Pfeil) und des rechten Vorhofes.



**Abb.6:** TEE

Kleiner (hämodynamisch nicht signifikanter) Vorhofseptumdefekt und PFO bei Scimitarsyndrom.

Der rechte Ventrikel war normal groß mit normaler Rechtsventrikelfunktion. Auch der linke Ventrikel war normal groß mit normaler Wanddicke und normaler systolischer und diastolischer Funktion. Die Aortenklappe war morphologisch und funktionell unauffällig. Es zeigte sich auch eine leichte Trikuspidalinsuffizienz und eine leichte Mitralinsuffizienz. Der systolische Pulmonalarteriendruck war im Normbereich (ca.34 mmHg).



### **Abb.7: TEE**

Darstellung der Scimitarvene mit Einmündung in die V. cava inferior. Deutliche Erweiterung des rechten Vorhofes und des rechten Herzohres.

### **3.5 Links/Rechts Herzkatheter (Inklusiv Koronarangiographie)**

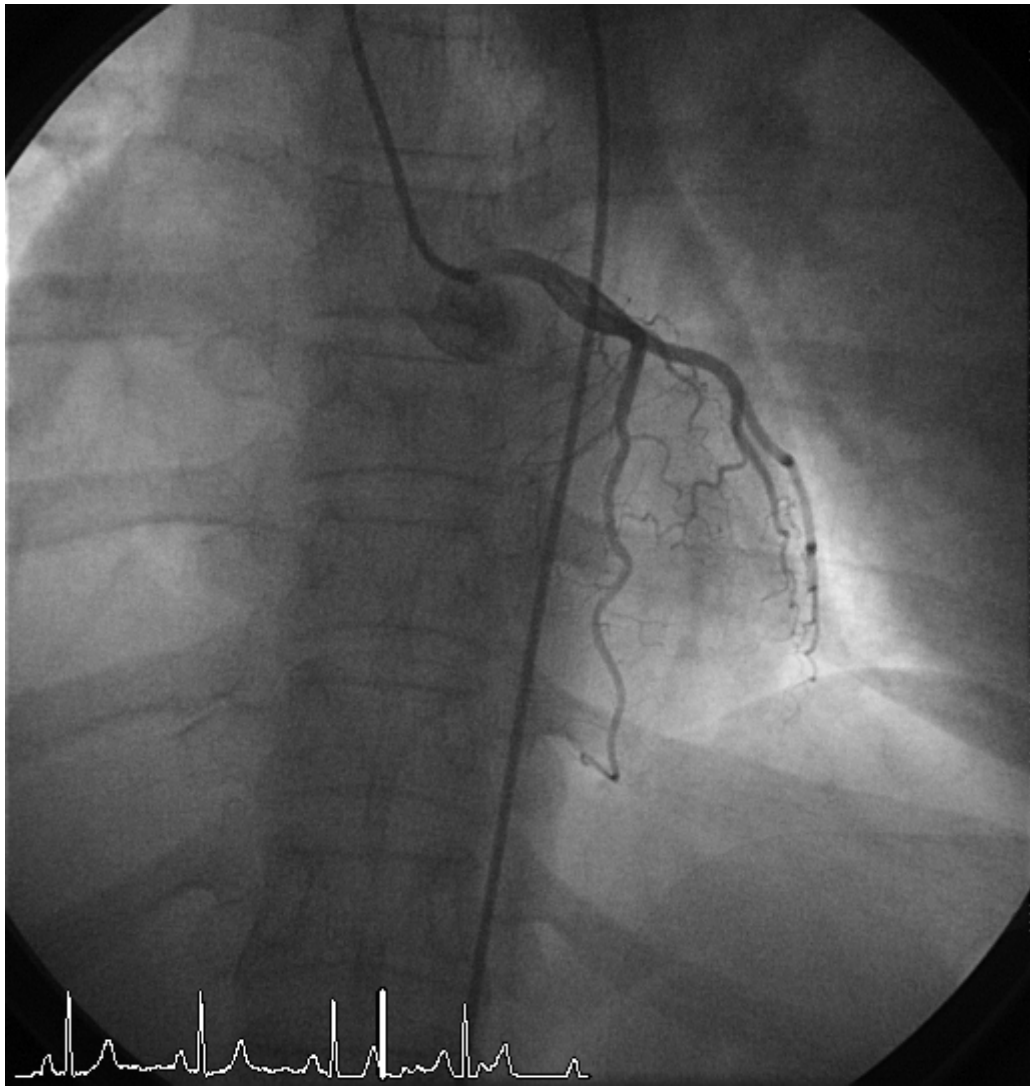
(5.11.2010 )

Die Herzkranzgefäße waren unauffällig.

**Linksventrikuläre Ventrikulographie:** normal großer linker Ventrikel, normale systolische und diastolische Funktion, Mitralinsuffizienz Grad I mit mäßig vergrößertem linken Vorhof. Die Aorta abdominalis war unauffällig, es fanden sich keine Kollateralen von der Aorta abdominalis zur rechten Lunge. (siehe Abb. 11)

**Rechtsventrikuläre Ventrikulographie:** Deutliche Vergrößerung des rechten Vorhofs, deutlich verstärkte Trabekulierung des rechten Ventrikels (siehe Abb. 10). Es zeigten sich ein kleines persistierendes Foramen ovale, jedoch kein ASD. Die Einmündung der Scimitar Vene in die Vena cava inferior (subdiaphragmal) konnte im Rechtsherzkatheter direkt sondiert und mit Kontrastmittel dargestellt werden (siehe Abb.7, 8). Die rechte obere Lungenvene mündet normal in den linken Vorhof.

Zur Berechnung des Shuntvolumens wurde die Sauerstoffsättigung an verschiedenen Stellen des Herzens gemessen (siehe Abb.:5) Dabei errechnete sich nach der Fick Methode ein Shuntvolumen von 18 % (siehe Tabelle 3).



**Abb.8:** Linke Koronararterien: LAD+CX .Kein pathologischer Befund.

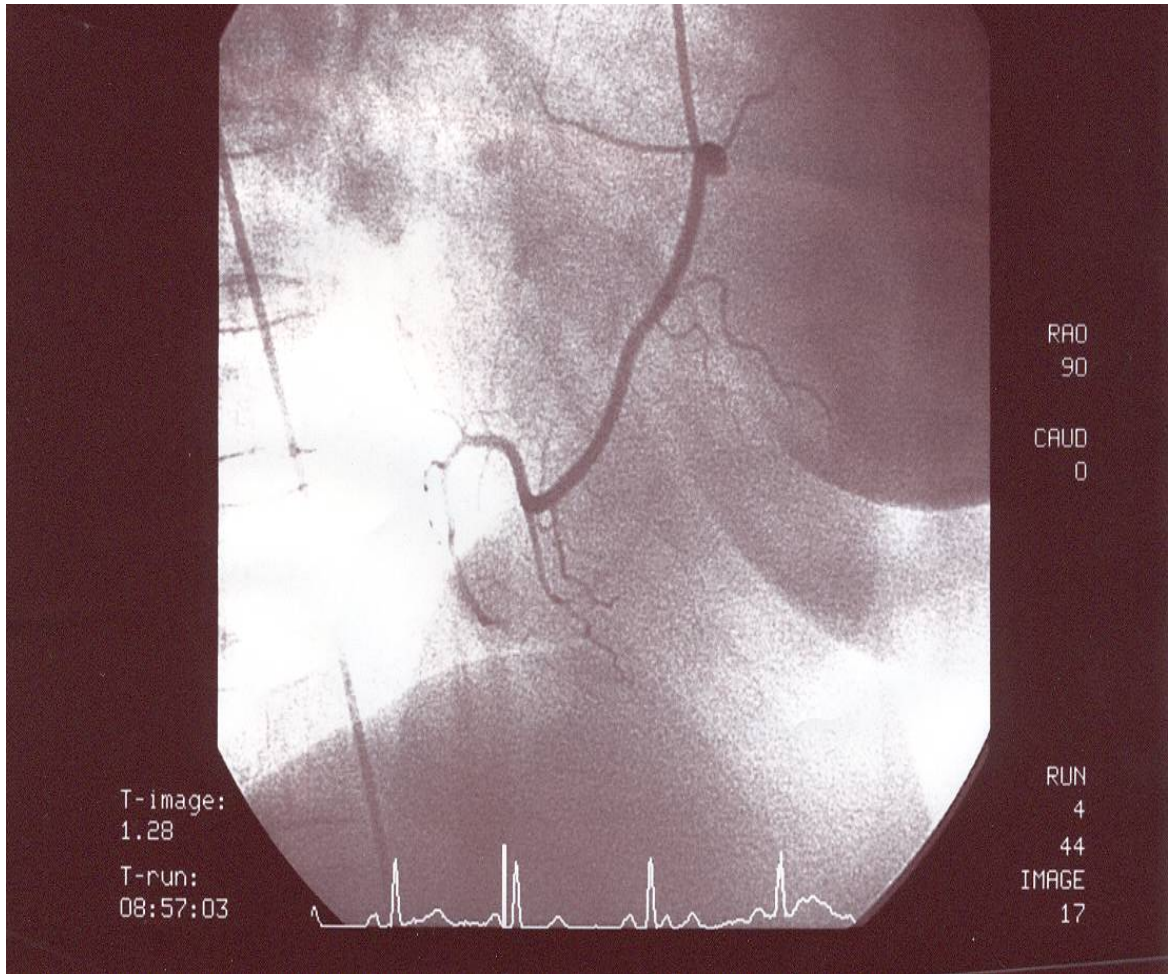


Abb.9: Rechte Koronararterien: RCA. Kein pathologischer Befund.

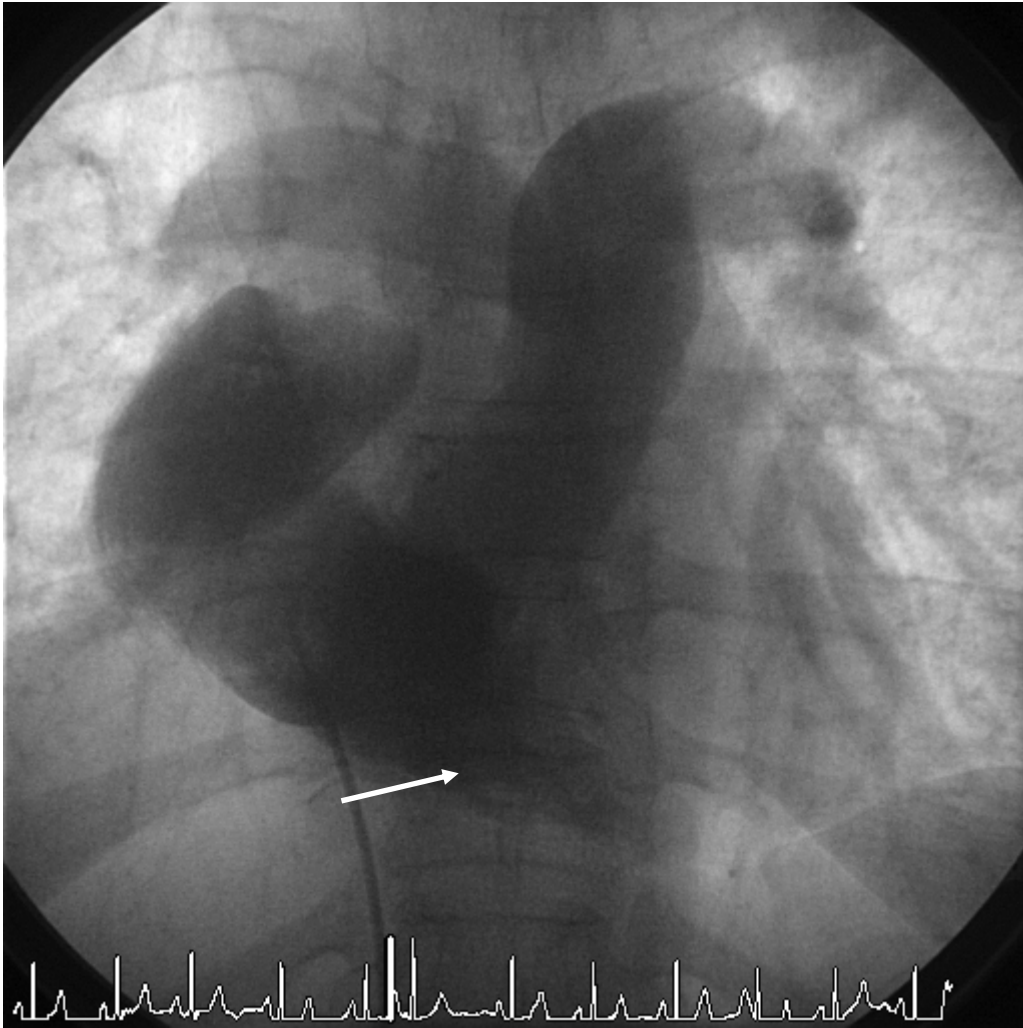
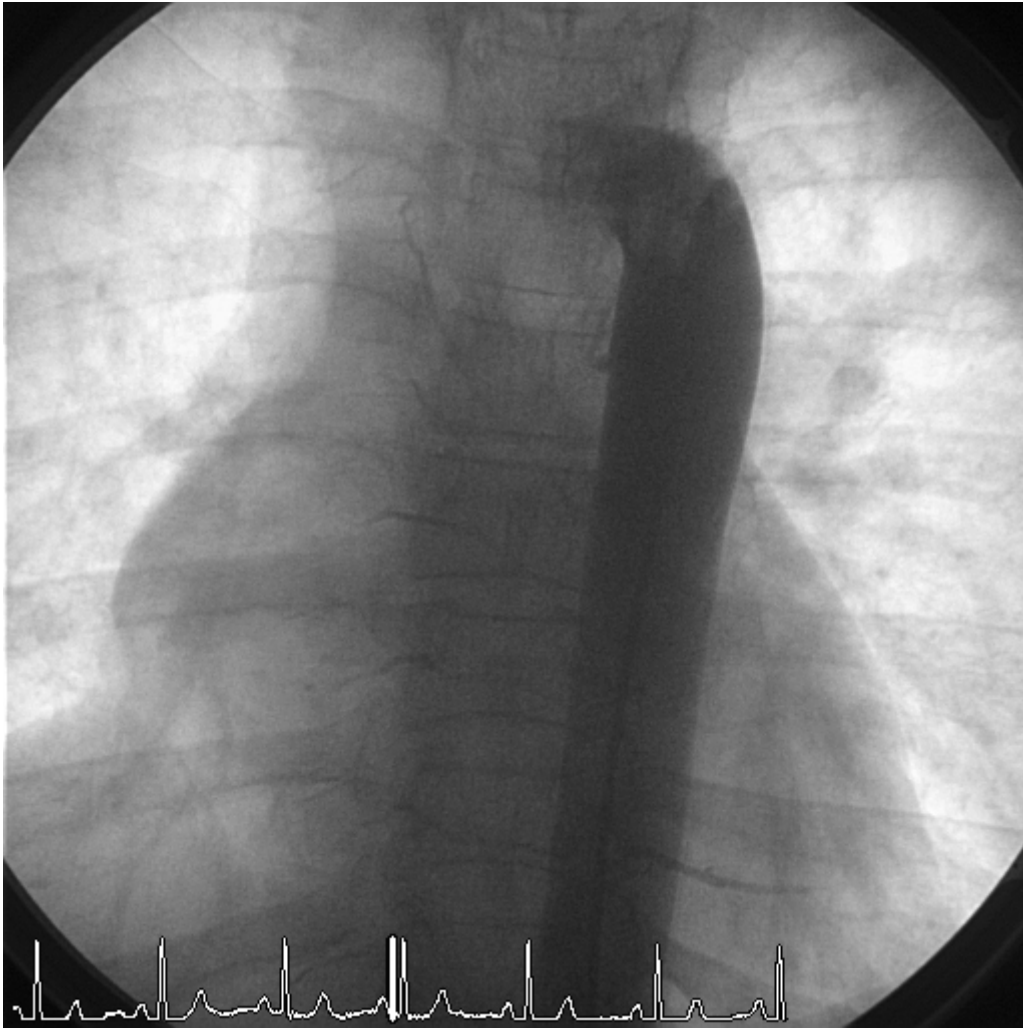
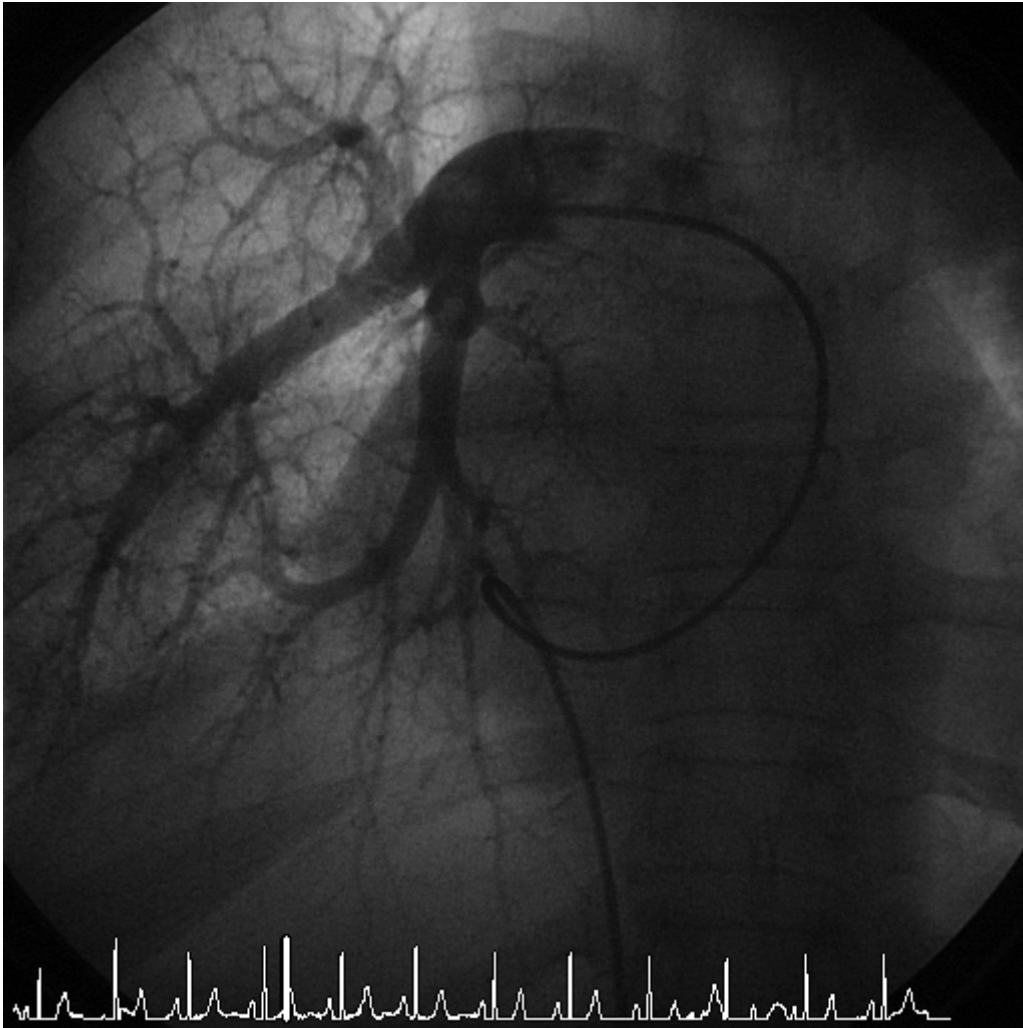


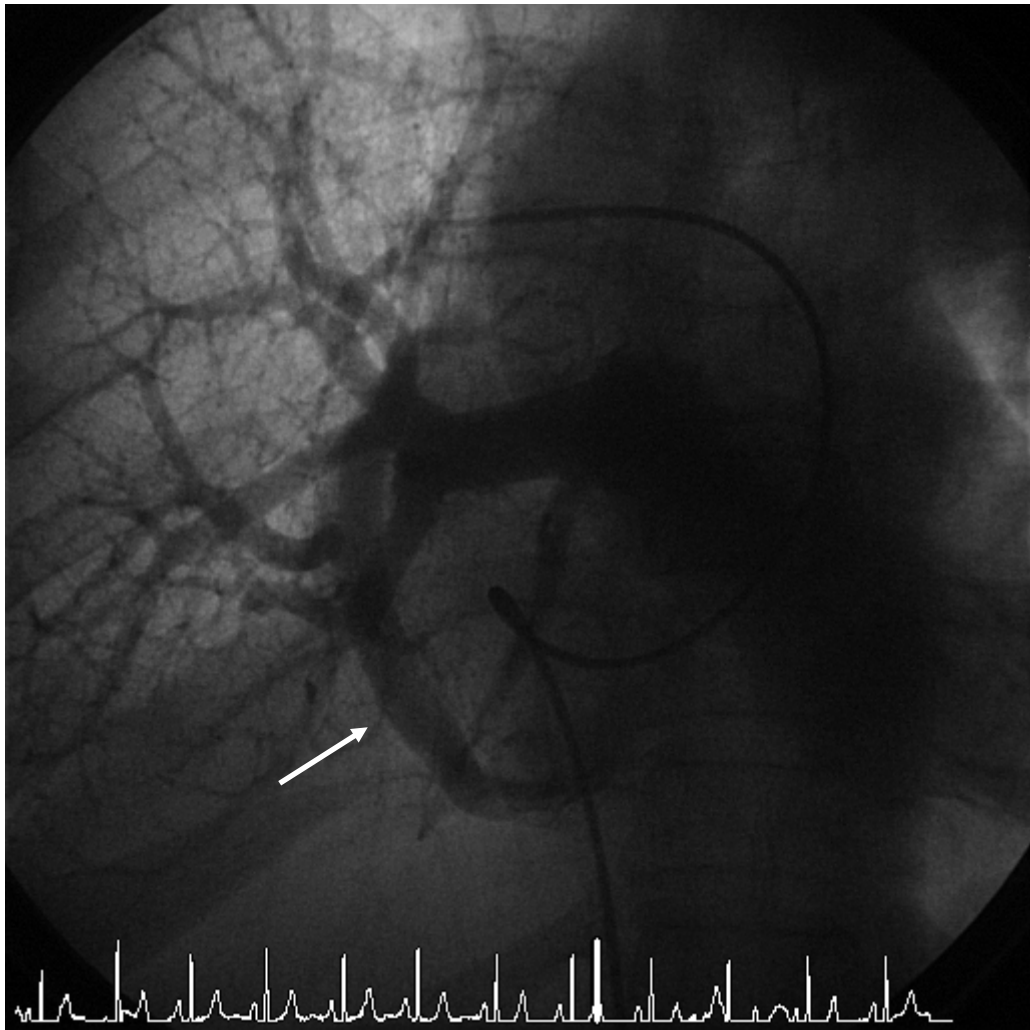
Abb.10: Trabekulierung des rechten hypertrophen Ventrikels.



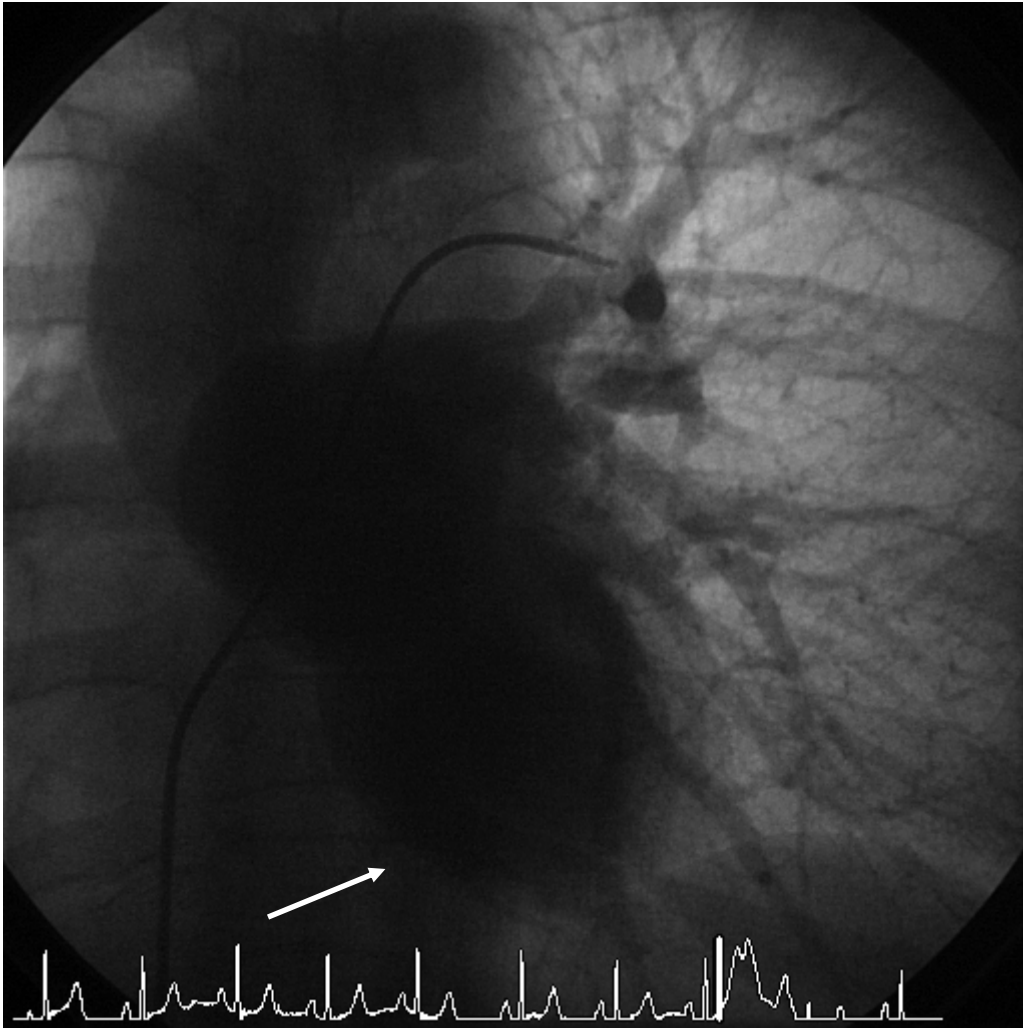
**Abb.11:** Keine Konnektion von der Aorta desendens zur rechten Lunge.



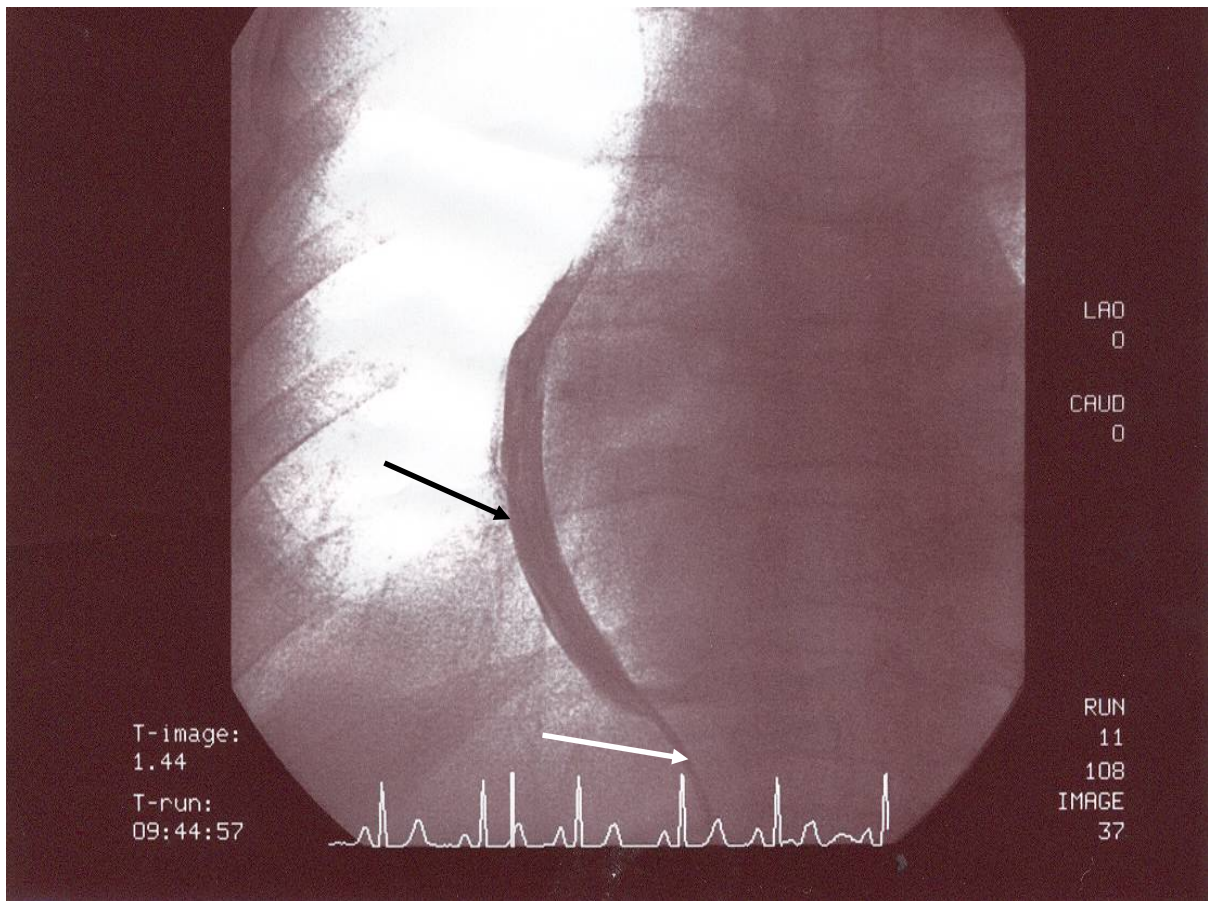
**Abb.12:** Darstellung der rechten Pulmonalgefäße (Frühphase), eine Scimitarvene stellt sich nicht dar.



**Abb.13:** Darstellung der rechten Pulmonalarterie (Spätphase), deutliche Darstellung der Scimitarvene (Pfeil)

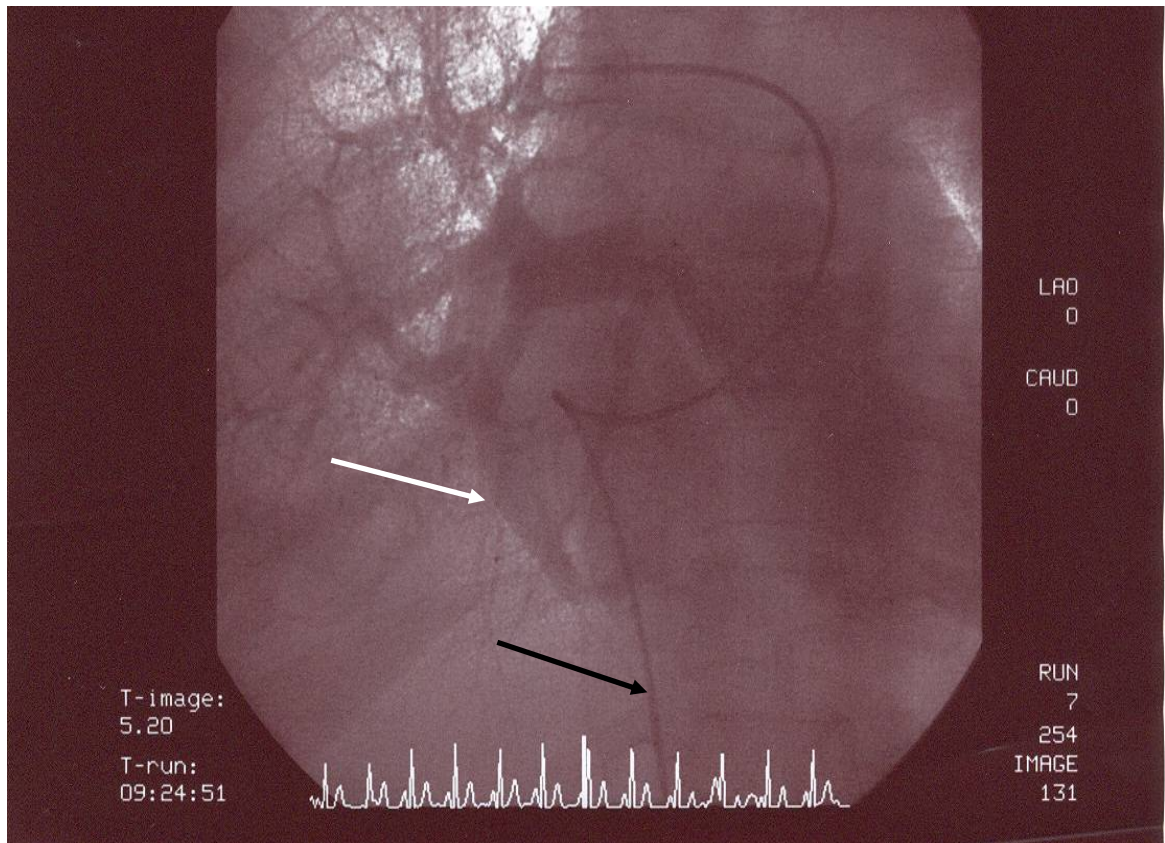


**Abb.14:** Darstellung der linken Pulmonalarterie, keine Shuntbildung nachweisbar, hypertropher rechter Ventrikel (Pfeil).



**Abb.15:** Direkte Sondierung und Darstellung der Scimitarvene mit Kontrastmittel

weißer Pfeil: Katheter,  
schwarzer Pfeil: "Scimitarvene"



**Abb.16:** Direkte Sondierung und Darstellung der Scimitarvene mit Kontrastmittel

weißer Pfeil: "Scimitarvene,

schwarzer Pfeil: Katheter

**Tab.1:** Berechnung des Shuntvolumens.

Flüsse (l/min)			
Qp:	5.71	Qpi:	3.42
Qs:	6.98	Qsi:	4.18
Qe:	5.98	Qei:	3.58
Qp/Qs:	0.82		
L>R:			
R>L:	1.00	14 %	

Qp=pulmonal

Qs=systemisch

Qp/Qs:Shuntvolumen von 18 % (Qp/Qs:0,82; 100-82=18)

**Tab.2:** Aufzeichnung der Druckwerte in verschiedenen Herzabschnitten und Registrierung des Schlagvolumens und des cardiac index.

Date/Time	
STANDARD	
AO 108/62 (84) SA	2010-05-11 08:51:36
LV 110/0, 11	2010-05-11 08:58:46
LV 109/-5, 11	2010-05-11 08:58:58
RA 9/7 (3) SV	2010-05-11 09:04:39
RV 35/1, 6	2010-05-11 09:06:11
PW 17/15 (8) PV	2010-05-11 09:07:35
PA 28/9 (17) PA	2010-05-11 09:13:01

Type	SV	CO (l/m)	CI (l/m/m <sup>2</sup> )	HR	Date/Time
STANDARD					
Fick	93,10	6,61	3,96	71	2010-11-05 08:51:36

**Tab.3:** Berechnung der Sauerstoffsättigung:

SA, SV-systemisch

PV, PA- pulmonal

O2-Gehalt (ml/l)		O2-Differenz (ml/l)	
SA O2:	167.96	SA-SV (AV):	31.82
SV O2:	136.14	PV-AP (VA):	38.89
PV O2:	173.26	PV-SV (VV):	37.12
PA O2:	134.37		

**Tab.4:** Bestimmung des Herzminutenvolumen und des Herzindex.

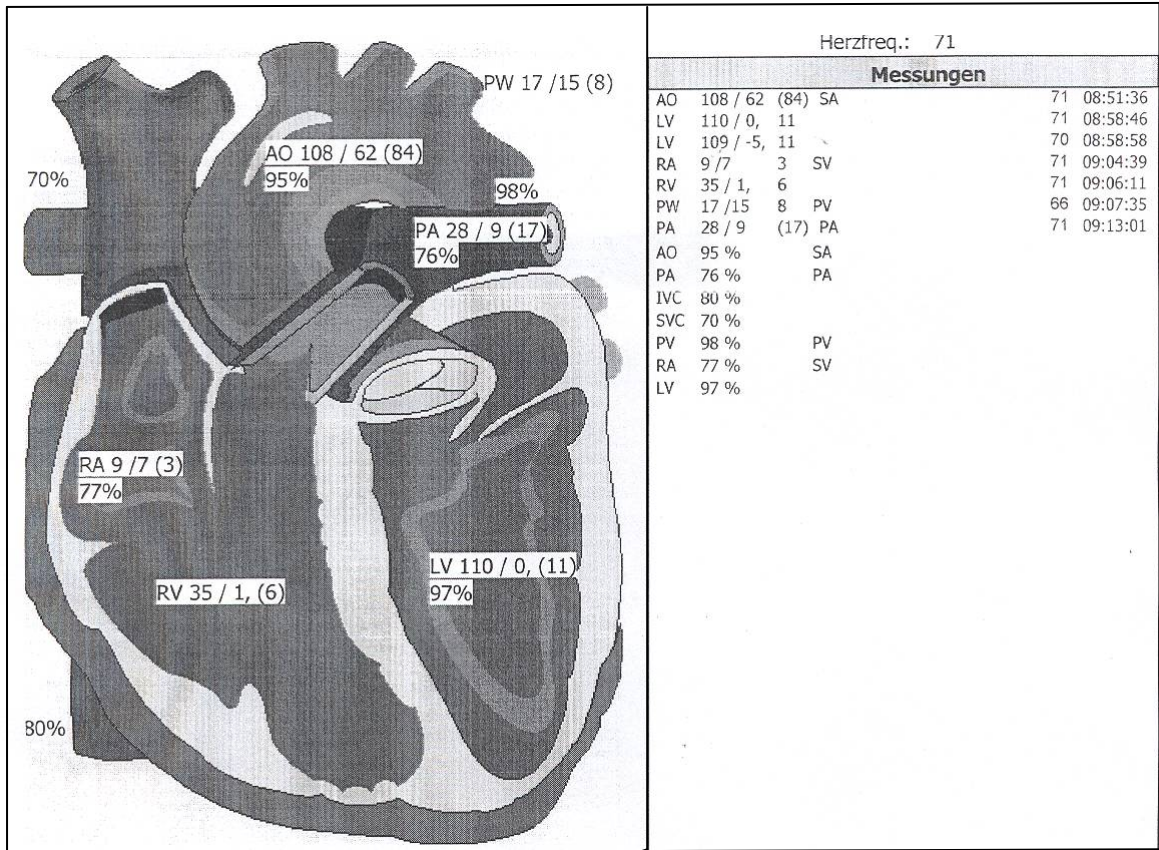
Kein Hinweis auf einen erhöhten Pulmonaldruck.

Widerstand (D/S)		(D/DI)	
PVR:	126		211
TPVR:	238		398
SVR:	928		1550
TSVR:	963		1608
PVR/SVR:	0.14		
TPVR/TSVR:	0.25		

CO (l/min)	SV (ml)	CO	CI
Fick	84.2	* 5.98	3.58
Thermo			
Angio:			

\* Bei Berechnungen verwendet



**Abb.17:** Druckverhältnisse und Sauerstoffsättigung in den einzelnen Herzabschnitten. Deutlich erhöhte Sauerstoffsättigung in der Vena cava inferior im Vergleich zur Vena cava superior (80 % gegenüber 70 %).

### **3.6 Lungenisotopenuntersuchung (8.11.2010)**

Die quantitative Auswertung des geometrischen Mittelwertbildes ergab folgende Tracer-Verteilung :

Linke Lunge gesamt: 62%, linkes Oberfeld: 30% linkes Unterfeld: 32%

Rechte Lunge gesamt: 38% rechtes Oberfeld: 21% rechtes Unterfeld:

Dieser Unterschied wurde als Folge der Pneumonie interpretiert.

### **3.7 Lungenfunktion**

Die pulmologische Untersuchung ergab eine leichtgradige, gemischt obstruktive und restriktive Ventilationsstörung mit einer VC max. von 66 % und einem FEV1 von 56 %, leichtgradige periphere Flusslimitierung und deutlich erhöhte zentrale Atemwegswiderstände. Unter Inhalation mit Atrovent teilweise Reversibilität mit Anstieg des FEV1 um 13 % sowie Abfall der zentralen Atemwegswiderstände um ca. 60%. Diagnose: COPD. Es wurde eine antiobstruktive Therapie mit Spiriva eingeleitet.

### **3.8 Thorax CT Kontrolle (15.11.2010)**

Das ursprünglich am 1.10.2010 diagnostizierte entzündliche Infiltrat im rechten Unterlappen konnte nicht mehr nachgewiesen werden. Ein Lungensequester konnte ebenfalls nicht nachgewiesen werden.

### **3.9 Bronchoskopie**

In einer elektiven Bronchoskopie am 16.11.2010 zeigte sich eine fehlende Darstellung einer Bronchialaufzweigung im Bereich des rechten Oberlappens

Die Unterlappen war bronchoskopisch unauffällig.

### **3.10 MR Angiographie**

In der MR Angiographie vom 16.11.2010 zeigte die Pulmonalvene einen Durchmesser von etwa 6 mm und mündete unmittelbar an das Zwerchfell angrenzend subdiaphragmal in die V.cava inferior (Scimitar-Vene). Die übrigen Lungenabschnitte zeigten eine unauffällige Äquilibriumphase ohne kapilläre Minderperfusion.



**Abb.18:** Darstellung der Scimitarvene in der MR-Angiographie.

Am 16.11.10 erfolgte die Entlassung der asymptomatischen Patientin auf eigenen Wunsch.

Im Rahmen einer Kardio-Chirurgischen Konferenz am 15.12.2010 wurde nach Vorliegen aller Befunde ein zunächst konservatives Vorgehen mit engmaschigen Kontrollen der Patientin gewählt. Das Verhältnis von Nutzen und Risiko einer operativen Sanierung des Scimitar-Syndroms bei der asymptomatischen Patientin wurde eingehend diskutiert. Aufgrund des fehlenden Nachweises einer pulmonalen Hypertonie und eines derzeit nur geringen links-rechts Shuntvolumens (von 18%), sowie fehlender Zeichen einer relevanten Rechtsherzbelastung, wurde das Risiko einer operativen Sanierung als zu hoch eingeschätzt und derzeit zunächst ein konservatives Vorgehen vorgeschlagen.

Engmaschige Kontrollen hinsichtlich der Entwicklung einer pulmonal arteriellen Hypertonie in unserer Spezialambulanz für angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter sind geplant.

Auch steht zur Diskussion, ob die Kinder der Patientin auf das Vorliegen von Lungenfehleimündungen untersucht werden sollten, da es Berichte über familiäre Häufungen der partiellen Lungenfehleimündungen gibt, wobei Hinweise auf eine eindeutige genetische Ursache der partiellen Lungenfehleimündung in der Literatur nicht gefunden wurden (siehe unten).

## 4.Scimitar- Syndrom

### 4.1. Definition

Unter dem Begriff der Partiellen Lungenvenenfehlmündung versteht man eine angeborene Anomalie im pulmo-kardiovaskulären System mit anatomischer Fehlleitung des arterialisierten Blutes über einzelne oder mehrere Pulmonalvenen zum rechten Vorhof und damit wieder in die Lunge. Für die verschiedenen Formen der Fehlleitung existieren in der angloamerikanischen Literatur unterschiedliche Begriffe:

- \* **Partial Anomalous Pulmonary Venosus Connection (PAPVC)**
- \* **Partial Anomalous Pulmonary Venous Return (PAPVR). [4]**

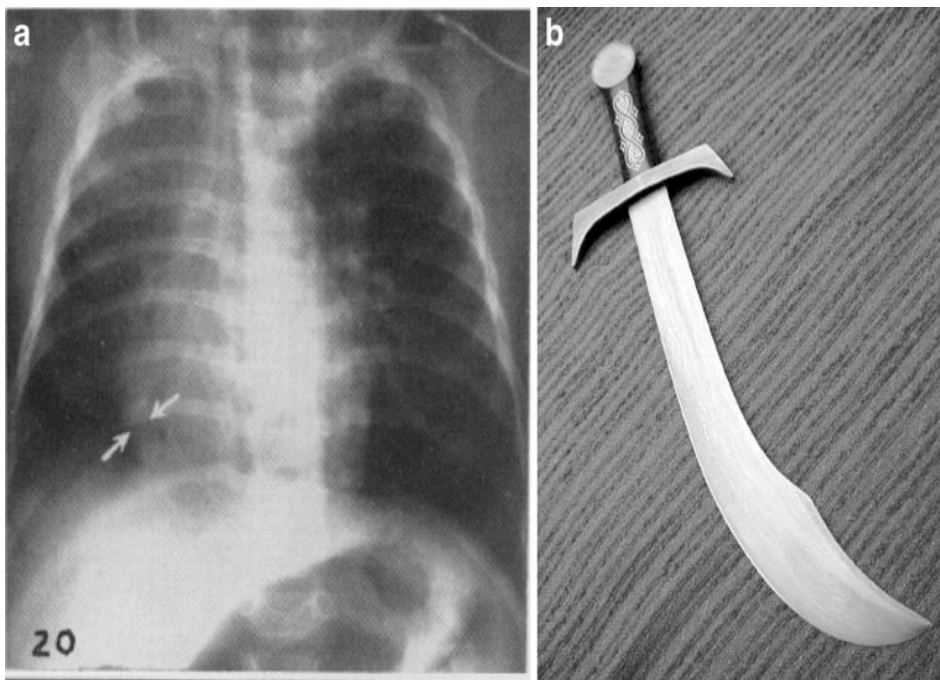
Das Scimitar-Syndrom ist eine sehr seltene Form einer partiellen Fehleinmündung von Lungenvenen in den rechten Vorhof, bzw. in die Zuflüsse in den rechten Vorhof (PAPVC).

Das Scimitar-Syndrom ist eine Fehlbildung mit abnormer venöse Drainage der rechten (meist unteren) Lungenvene in die Vena cava inferior, Vena cava superior oder direkt in den rechten Vorhof oft verbunden mit einem Atriumseptumdefekt (ASD) und einer Dextrokardie.

Die Drainage der rechten Lungenvene in die Vena cava inferior erfolgt über eine „Scimitarvene“, die sich auf der Thoraxübersichtsaufnahme meist als säbelscheidenartige Verschattung neben dem rechten Herzrand darstellt und deswegen auch „Türkischer Säbel“ genannt wird(siehe Abb.11). [1], [2]

Fehlbildungen an der Lunge in Form einer Hypoplasie eines Teiles der rechten Lunge, (selten der gesamten rechten Lunge), Lungensequestration, aberrante systemarterielle Verbindungen zu der rechten Lunge von der Aorta aus, sind ebenfalls beschrieben.

Das Syndrom ist auch als Anomalie der epibronchialen rechten Pulmonalarterie, Halasz-Syndrom, Hypogenetisches Lungensyndrom, Kongenitales pulmonales venolobares Syndrom, Scimitar-Anomalie, Türkensäbelsyndrom bekannt.



**Abb. 19.:** Darstellung der Scimitarvene auf der Thoraxübersichtsaufnahme [4]

#### 4.2. Geschichtliche Entwicklung (inklusive verschiedener Operationstechniken)

Im Jahre 1739 beschrieb Winslow die partielle Lungenfehlmündung an der Leiche.

Beschreibungen des Krankheitsbildes in Autopsien gibt es auch aus dem Jahr 1836 (Cooper in London, Chassinat in Paris). **[65]**

Die erste in vivo gestellte Diagnose der Partiellen Lungenvenenfehlmündung datiert aus dem Jahre 1949 von Dotter und Kollegen mit Hilfe der Angiokardiographie. **[64]**

Das Scimitar-Syndrom wurde 1960 von Neill et al. beschrieben.

Die Entwicklung der operativen Korrektur einer PAPVC beginnt am Ende der 40er Jahre mit Transplantationen von großen Körpervenen in Tierversuchen **[39]**

Die erste chirurgische Behandlung des Scimitars Syndroms wurde 1950 durch Drake und Linch vorgenommen. Bei einer Patientin mit rezidivierender rechtsseitiger Pneumonie und nachgewiesener Scimitar Vene, welche die bronchiektatische untere rechte Lunge drainierte, wurde eine Resektion des rechten unteren Lungenlappens vorgenommen. **[2]**

Am Anfang der operativen Korrekturen wurden nur Resektionen der betroffenen Lungensegmente gemacht. Später wurde die Fehleinmündung direkt korrigiert. Folgende Methoden werden durchgeführt: direkte Naht, Inversionstechnik, die intraatriale Tunnelung mittels Patch (Perikard oder alloplastischer Materialien). **[39], [43]**

Der erste korrigierende chirurgische Eingriff bei einem Patient mit Scimitar Syndrom und einem ASD erfolgte durch Kirklin. **[23]**

Dabei wurde die Scimitarvene mit dem rechten Vorhof in der Nähe des ASD anastomosiert und dieser Anteil in der Wand des rechten Vorhofs mit dem Rand des ASD vernäht, der ASD verschlossen und der Blutfluss aus der Scimitar-Vene in den linken Vorhof umgeleitet.

### 4.3. Epidemiologie

Die Häufigkeit falsch mündender Lungenvenen ist sehr niedrig und liegt bei 1 % aller angeborene Herzfehler. **[75]**

Die Prävalenz unter Lebendgeborenen wird auf 1-3:100.000 geschätzt. **[60]**

Die Fehlmündung der rechten Lungenvenen kommt doppelt so häufig vor wie die der linken. **[75]**

Ungefähr 15% aller Vorhofseptumdefekte zeigen eine Anomalie im Sinne von Fehleinmündungen der Pulmonalvenen. Bei Sinus-venosus-Defekten findet sich in bis zu 85% eine gleichzeitig bestehende Fehleinmündung der Lungenvenen. **[30]**

Hinweise auf eine eindeutige genetische Ursache der partiellen Lungenfehlmündung wurden in der Literatur nicht gefunden. Es gibt aber Berichte über eine familiäre Häufung. So beobachteten Neil und Mitarbeiter (1960) ein Scimitar-Syndrom bei Vater und Tochter **[20]** und Gwinn und Barnes beschreiben im Jahre 1967 eine Aplasie des rechten Lungenlappens bei Mutter und Tochter. Ein autosomal-dominanter Erbgang wird nur vermutet.

Eine Geschlechtsbevorzugung der partiellen Lungenfehlmündung lässt sich ebenfalls nicht erkennen. Anzunehmen ist, dass diese kongenitale Anomalie multifaktorielle Ursachen hat. **[22]**

### 4.4. Ätiologie

Die ursächliche Entwicklungsstörung beim Embryo ist bis jetzt noch nicht ganz geklärt.

Die Lungenvenen entstehen aus mesenchyalem Gewebe in der Region zwischen Herz und Lunge. Sie werden bereits bei der Fusion des ursprünglich paarigen

Herzschlauches und dem dabei entstehenden dorsalen Mesokard zeitlich und topographisch festgelegt. Die Differenzierung zur zentralen Pulmonalvene erfolgt dann aus dem dorsalen Mesokard. Eine Störung dieser Differenzierungsprozesse kann später zu einer Lungenvenenfehlmündung führen. Da sich das Septum primum ebenso aus den mesenchymalen Zellen aus dieser Region entwickelt, ist die PAPVC oft mit einem Vorhofseptumdefekt oder einem Sinus venosus Defekt verknüpft. [34],[43]

#### 4.5. Pathophysiologie und Einteilung

Bei einer Lungenvenenfehlmündung transportieren die Lungenvenen das sauerstoffreiche Blut vermehrt in den venösen Teil des Herz-Kreislauf-Systems. Dadurch kommt es zu einer Volumenbelastung des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels und zu einer vermehrten Lungendurchblutung. Die hohe Blutzufuhr zum rechten Herzen (links-rechts-Shunt) und die vermehrte Lungendurchblutung kann neben der Rechtsherzbelastung auch zu einer Zunahme von pulmonalen Problemen wie: Lungeninfektionen in Form von Pneumonien und Bronchitiden, führen. [2]

Es gibt viele Möglichkeiten von anomalen Konnektionen der Lungenvenen Die folgenden vier Verbindungen werden am häufigsten gefunden:

1. die Pulmonalvene des rechten oberen- oder mittleren Lappens mündet in die Vena cava superior, meistens verbunden mit einem Sinus venosus Defekt.
2. Alle rechten Pulmonalvenen münden in das rechte Atrium (häufig beim so genannten Polyspleniesyndrom)
3. Alle rechten Pulmonalvenen münden in die Vena cava inferior (entweder oberhalb oder unterhalb des Diaphragmas )
4. Die linke obere oder beiden linken Pulmonalvenen münden in eine anomale vertikale Vene, die in die linke V. brachiocephalica mündet.

## 4.5.1 Komplette Lungenfehlmündung

Eine komplette Lungenvenenfehlmündung (TPVC) liegt vor, wenn alle vier Lungenvenen an den rechten Kreislauf angeschlossen sind. Sie können ebenfalls in verschiedene Anteile des Rechtsherzsystems (in die obere und/oder untere Hohlvene, in den rechten Vorhof, und seltener in die Lebervenen) münden.

Folgende Typen werden unterschieden:

**a) Suprakardialer Typ:** alle vier Lungenvenen münden in ein Sammelgefäß (Konfluenz), von wo das Blut über eine spezielle Vene, die sogenannte Kardinalvene, in die Vena anonyma und dann in die obere Hohlvene geleitet wird.

**b) Kardialer Typ:** alle Lungenvenen münden direkt in den rechten Vorhof.

**c) Infrakardialer Typ:** alle Lungenvenen münden in einem Sammelgefäß, von wo das Blut über eine Kardinalvene in die untere Hohlvene fließt. **[1], [2], [75]**

## 4.5.2 Partielle Lungenfehleinmündung

Eine **Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection** wird (nach Schmidt) nach dem Ursprungsgebiet fehlmündender Lungenvene und nach der Lokalisierung des Mündungsortes der fehlmündenden Lungenvenen klassifiziert **[11]**

Das Ursprungsgebiet fehlmündender Lungenvenen kann prinzipiell jeder Lungenlappen sein. Die rechte Lunge ist dabei bevorzugt betroffen. Die gesamte rechte Lunge kann über ein gemeinsames Gefäß oder über mehrere Gefäße

fehldrainiert werden. Es ist auch möglich, dass einzelne Teile der rechten Lunge funktionell ausgeschaltet werden.

Klinisch manifestieren sich diese partielle abnormale Fehleinmündungen (vor allem wenn sie mit einem Vorhofseptumdefekt verknüpft sind) wie ein isolierter Vorhofseptumdefekt.

Isolierte unkomplizierte abnormale Verbindungen einer einzelnen Pulmonalvene bleiben klinisch meist unentdeckt.

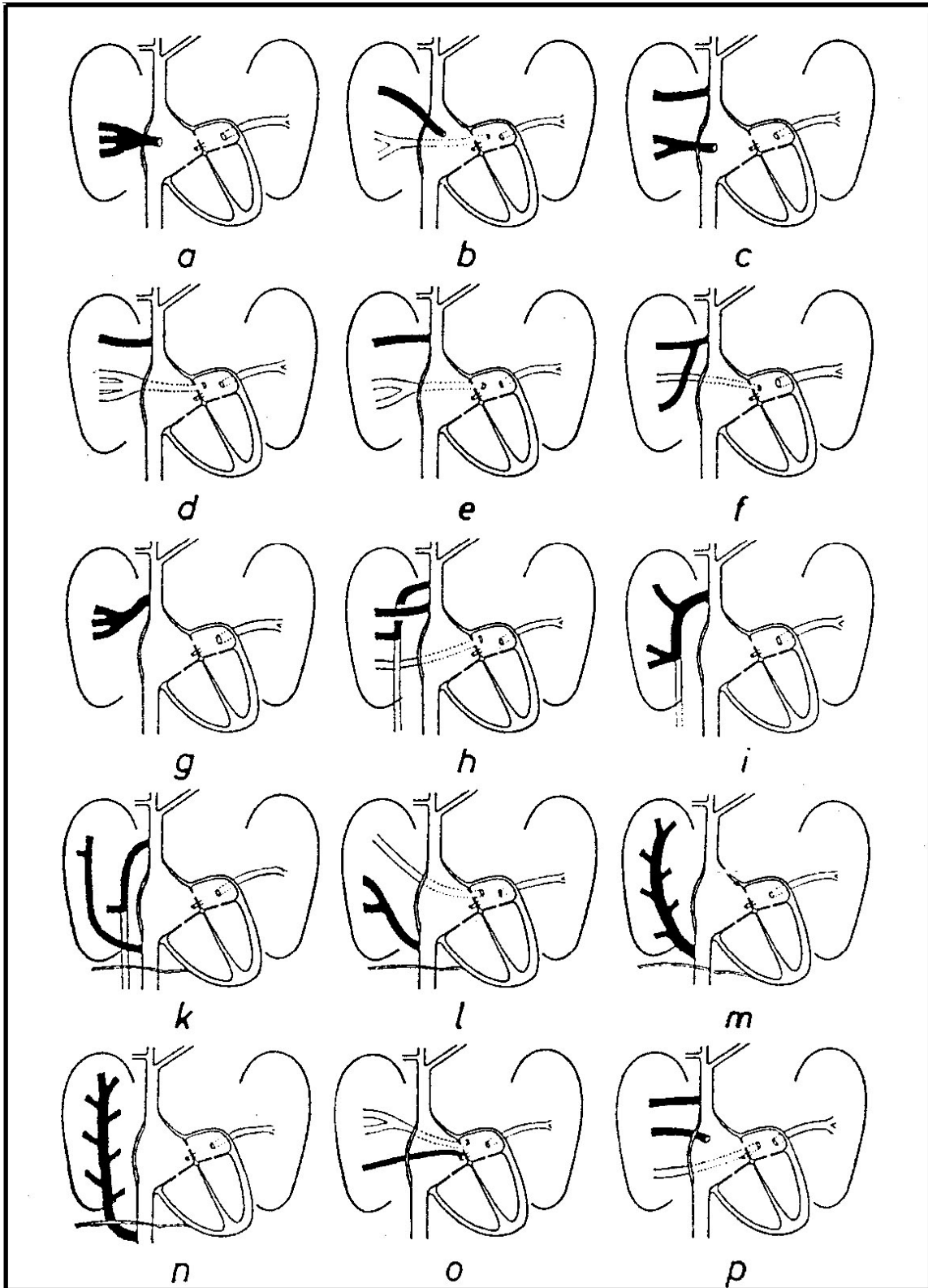
Bei Scimitar-Syndrom wird zusätzlich auch Hypoplasie der rechten Lunge, bronchiale Abnormalitäten, eine abnormale systemische pulmonale arterielle Anschluss zu rechten Lunge von den Ästen A. thoracica descendens, abdominellen Aorta oder eine Dextraposition des Herzens gefunden.

In unserem Fall handelt es sich um die Diagnose mittels eines Thorax CT (im Thorax-Röntgen war die Scimitarvene nicht zu sehen). Bronchopulmonale Veränderungen wurden bei unserer Patientin nicht gefunden. Die Ergebnisse von Lungenzintigraphie wurden als Folge der rezenten Pneumonie interpretiert.

Anomalien, bei denen die linke Lunge oder beide Lungen als Ursprungsgebiete fehlmündender Lungenvenen vorkommen, sind deutlich seltener.

Nach der Lokalisierung des Mündungsortes unterscheidet man (siehe Abb 12):

- direkte Einmündung zum rechten Vorhof
- zum System der oberen Hohlvene,
- zum System der unteren Hohlvene,
- zu einer persistierenden linken oberen Hohlvene,
- zu einem oder mehreren dieser Systeme über verschiedene Pulmonalvenen



**Abb.20:** Variationsmöglichkeiten fehlmündender Lungenvenen nach Schmidt [11]

### **Partielle Lungenfehlmündung, kombiniert mit einem Vorhofseptumdefekt:**

Der erhöhte Druck im linken Vorhof führt zu einem Links-Rechts-Shunt, und damit zu einer erhöhten Volumensbelastung für das rechte Herz und in weiterer Folge zu einer pulmonal arteriellen Hypertonie. Es kommt neben der Volumensbelastung auch zu einer zunehmenden Druckbelastung des rechten Ventrikels. Die Erschöpfung der Kraftreserven des rechten Ventrikels führt zur Erhöhung des enddiastolischen Füllungsdruckes und damit zur Steigerung des rechten Vorhofdruckes.

Wenn der Druck in rechtem Vorhof den Druck im linken Vorhof übersteigt, kommt es zu einer Shunt-Umkehr mit einem Rechts-Links-Shunt (Eisenmenger- Reaktion) mit dem klinischen Bild der „late cyanosis“.

Bei einer **Isolierten parteriellen Lungenfehleimündung** ist das Vorhofseptum intakt. Hierbei kommt es zuerst zu einer erhöhten Volumenbelastung des rechten Vorhofes, danach zu einer Volumenbelastung des rechten Ventrikels und anschließend auch des Lungenkreislaufes. Wenn das Vorhofseptum intakt ist oder sehr klein ist (wie bei unserer Patientin), ist eine Eisenmenger-Reaktion nicht möglich. Somit tritt auch keine Zyanose auf. [11]

## 4.6 Klinik

Das klinische Bild der partiellen Lungenvenenfehlmündung unterscheidet sich von demjenigen der totalen Lungenvenenfehlmündung.

Bei der **totalen Lungenvenenfehlmündung** sind die Patienten bereits kurz nach der Geburt schwer krank. Die totale Lungenvenenfehlmündung ist nur mit dem Leben vereinbar, wenn gleichzeitig ein Vorhofseptumdefekt vorhanden ist.

Bei verengten und falschmündenden Lungenvenen werden die Patienten einige Stunde nach der Geburt blau und zeigen eine angestrengte, schnelle Atmung. In diesem Fall handelt es sich um einen Notfall und die Kinder müssen so schnell wie möglich operiert werden.

Sind die falsch mündenden Lungenvenen nicht verengt, zeigen die Patienten erst nach einigen Tagen zunehmende Zeichen einer Herzinsuffizienz, schlechtes Trinkverhalten und ungenügende Gewichtszunahme.

Bei der **partiellen Lungenvenenfehlmündung** haben die Patienten oft keine oder nur sehr milde Symptome.

Isolierte, unkomplizierte abnormale Verbindungen einer einzelnen Pulmonalvene bleiben klinisch meist unentdeckt, da nur etwa 20% des Pulmonalvenenflusses in das rechte Atrium gelangt.

Wenn der gesamte Abfluss einer oder zweier großer Pulmonalvenen eine abnormale Verbindung zeigt, dann erfolgen etwa 65% des Abflusses in das rechte Herz.

Klinisch manifestieren sich diese partiellen abnormalen Fehleinmündungen (vor allem wenn sie mit einem Vorhofseptumdefekt verknüpft sind) wie ein isolierter Vorhofseptumdefekt.

Nach Gudjonsson und Brown(2006) existieren 2 Formen des Scimitar Syndrom **[2]**

Bei der **„Kleinkinderform“** liegt eine schwere Unterentwicklung der Lunge vor und es entwickelt sich relativ rasch eine pulmonal arterielle Hypertonie. Diese frühkindliche Form ist mit einer hohen Letalität assoziiert.

Die Symptome beginnen in den meisten Fällen in den ersten Lebensmonaten. Schon in der Neugeborenenzeit treten Symptome einer Herzinsuffizienz auf und durch die pulmonale Hypertension ein Atemnotsyndrom.

Die sogenannte **„Erwachsenenform“** tritt im späteren Kindes- oder Erwachsenenalter auf. Klinisch findet man gehäufte Infektionen der Luftwege oder einer verminderten körperlichen Leistungsfähigkeit. Viele Formen bleiben klinisch aber auch stumm.

## 4.7 Diagnostik des Scimitar-Syndroms

### 4.7.1 Klinisch-physikalische Untersuchung

Durch die unterschiedlich starke Ausprägung variiert das klinische Erscheinungsbild stark.

Die klinisch-physikalische Untersuchung ergibt im Wesentlichen keine Auffälligkeiten, außer eventuell einem weiten gespalteten II Herzton, wenn gleichzeitig ein Vorhofseptumdefekt vorliegt. Klinisch finden sich meist Symptome durch rezidivierende bronchopulmonale Infektionen.

### 4.7.2 Bildgebung

#### 4.7.2.1 Thorax-Röntgen

Das charakteristische Merkmal im Thorax Röntgen, das der Krankheit den Namen gegeben hat, ist eine Läsion, die die Form eines türkischen Krumschwertes (Scimitar) hat und sich als Scimitar- Kurve im rechten Lungenunterfeld entlang der rechten unteren Herzsilhouette projiziert, vor allem wenn die Scimitar Vene in die Vena cava inferior mündet.

Weiters findet man im Thoraxröntgen eine rechtsventrikuläre Vergrößerung, eine Dilatation der Pulmonalarterien, sowie (wenn mehr als eine Pulmonalvene abnormal mündet) Zeichen der vermehrten Lungendurchblutung.

### 4.7.2.2 Echokardiographie

Die vermehrte Volumsbelastung (Rechtsherzbelastung) zeigt sich in der Echokardiographie als primäre Dilatation des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels und einer rechtsventrikulären Hypertrophie mit dem Muster einer rechtsventrikulären diastolischen Dysfunktion, wenn bereits eine pulmonal arterielle Hypertonie vorliegt. Manchmal lässt sich auch ein gleichzeitiger Vorhofseptumdefekt in der Echokardiographie nachweisen.

Die Echokardiografie ist auch hilfreich in der Diagnostik des Syndroms in der Schwangerschaft, da die Verdachtsdiagnose falschmündender Lungenvenen bereits während der Schwangerschaft mittels Ultraschall gestellt werden kann.

### 4.7.2.3 Angiografie

Meistens können die fehmündenden Pulmonalvenen leicht direkt durch eine Katheteruntersuchung dargestellt werden (siehe Abb.8, Abb.9). Selektive biplane Angiographiebilder können sehr leicht die Stelle ihrer Konnektion darstellen.

Zum Nachweis des Shuntvolumens wird an mehreren Stellen (Vena Cava superior, Vena cava inferior, in den Pulmonalarterien, dem rechten Vorhof, sowie in der Aorta) die Sauerstoffsättigung bestimmt. Auf diese Weise lässt sich eine Shuntberechnung nach der Fick Methode durchführen. Links-rechts Shunt bei partiellen Anomalien und intaktem Vorhofseptum (oder einem kleinen PFO) sind meistens klein oder moderat und können bei der Oxymetrietechnik leicht übersehen werden.

### 4.7.2.4 CT und MR des Thorax

Bei der mittels Kontrast durchgeführten Cardio-CT Untersuchung, wird eine Fehldrainage der Lungenvenen mit einer hohen Präzision nachgewiesen. Weiters können mit dieser Methode auch Lungensequestrationen und andere pulmonale Läsionen nachgewiesen werden. Auch eine, mit dem Syndrom manchmal assoziierte Dextraposition des Herzens, ist im CT leicht zu diagnostizieren.

#### 4.7.2.5 MRT-Angiografie

Sie dient zur Bildgebung der abnormen Gefäßversorgung.

Die MRT ist in der Detektion von Ventilationsdefekten der Lunge sensitiver als die Lungenzintigraphie, das cardiac CT oder die Lungenfunktionsprüfung.

#### 4.7.3 Elektrokardiografie

Das EKG ist entweder normal oder zeigt Zeichen einer Rechtsherzbelastung.

### 4.8 Therapie /Prognose

Die Behandlung richtet sich nach dem Ausmaß der pulmonalen bzw. kardialen Symptomatik, dem hämodynamischen Status, der Art der Konnektion und dem Lebensalter.

Bei **asymptomatischen** Patienten mit einem kleinen Shunt ist keine operative Korrektur notwendig. Diese Patienten bedürften aber engmaschiger Überwachung hinsichtlich der Entwicklung einer pulmonal arteriellen Hypertonie.

### 4.8.1 Medikamentöse Therapieoptionen

Eine kausale medikamentöse Therapie des Scimitar-Syndroms ist nicht möglich. Folgende (symptomatische) medikamentöse Therapieoptionen stehen zur Verfügung:

**Bei Pulmonal arterieller Hypertonie (PAH):**

Flolan (Epoprostenol) – ein natürliches Prostaglandin, das auch die Thrombozytenaggregation hemmt,

Ventavis® (Iloprost, Trometamon)- ein Thrombozytenaggregationshemmer,

Trackleer (Bosentan) - Endothelin-Rezeptor Antagonist.

Revatio (Sildenafil) - ein Phosphodiesterasehemmer

**Gerinnungshemmung:**

Zur Verhinderung von Thrombosen ist die Einleitung einer OAK bzw. Thrombozytenaggregationshemmung indiziert.

**Therapie der Rechtsherzinsuffizienz:**

Leitliniengerechte Standardtherapie der Herzinsuffizienz

### 4.8.2 Chirurgische Therapieoptionen

Eine chirurgische Versorgung des kongenitalen Herzfehlers erfolgt üblicherweise bereits im Kindesalter.

Eine chirurgische Korrektur mit der Möglichkeit der Reparatur der Lungenvenen-Transposition, der Ligatur der Kollateralarterien und einer Resektion der rechten Lunge ist bei Patienten mit signifikantem Links-Rechts-Shunt, kongestiven Herzinsuffizienz und pulmonalem Hochdruck angezeigt.

Nach Mende besteht eine Operationsindikation, wenn ein Links-Rechtsshuntvolumen von über 50 % vorliegt. **[30]** Kirklin und Stark sehen eine Operationsindikation bei einer Dilatation des rechten Ventrikels und fehmündenden Venen aus der gesamten rechten oder linken Lunge. **[23]**

Eine Indikation zur sofortigen Operation besteht, wenn zusätzlich eine Lungenvenenstenosierung nachweisbar ist. Sind die Lungenvenen nicht verengt, hängt das weitere Vorgehen vom Zustand des Kindes und eventuell weiterer vorhandener Missbildungen des Herzens ab.

Die operative Sanierung des Scimitar-Syndroms erfolgt entweder durch Implantierung der Scimitarvene in das linke Atrium oder durch einen Patch und durch eine Tunnelierung oder Transsektion der Scimitardrainage naher ihres Eintrittes in die Vena cava Inferior und durch eine anschließende Reimplantation der Vene direkt in den linken Vorhof.

Beide Methoden (die Reimplantation oder der Patch) werden zur Sanierung des Scimitar Syndroms durchgeführt. Sie erfolgt üblicherweise bereits im Kindesalter. Derzeit wird keiner der beiden Methoden der Vorzug gegeben.

Allerdings wird allgemein der Patch des abnormalen Venenzuflusses und die Ligation von Kollaterale bevorzugt.

Bei symptomatischen Patienten mit wiederholten bronchopulmonalen Infekten und Hämoptysen wird zusätzlich die rechtsseitige Lobektomie bzw. Pneumektomie empfohlen.

Abnormale Verbindungen der rechte Pulmonalarterie zur Vena cava superior sind meist mit einem Sinus-venosus -Defekt verknüpft. Hier erfolgt das chirurgische Management wie bei Patienten mit einem isoliertem Sinus-venosus-Defekt.

Partielle Anomalien, die in die Vena cava superior, Vena cava inferior oder in das rechte Atrium münden, werden korrigiert indem über eine Ablenkplatte (Ablenkpatch) das Blut direkt über einen bestehenden Vorhofseptumdefekt in das linke Atrium abgeleitet wird.

Isolierte linksseitige abnormalen Pulmonalvenendrainagen in die linke ascendierende vertikale Vene (V. brachiocephalica) oder in die Vena cava superior werden anastomosiert und direkt mit dem linken Vorhof verbunden.

Nach der Operation benötigen die Patienten eine medikamentöse Antikoagulation, damit sich an den Nähten keine Thromben und in weiteren Folge Stenosierungen bilden können. Diese Therapie kann in der Regel nach einigen Monaten wieder abgesetzt werden.

Bei einer Operation des Scimitar Syndroms im Kindes- oder Adoleszentenalter wird die Letalität mit 11% angegeben. Bei der „infantilen Form“ und einer Operation im Säuglingsalter liegt die Mortalität bei über 40% (Dupuis et al.1993b) bzw.50% (Gao et al.1993).

Bei erfolgreich operierten Patienten sind die prognostischen Aussichten sehr gut und in 90 % der Fälle kann das Kind, bei regelmäßigen Kontrollen, wieder Sport treiben und es bestehen keine Einschränkungen in der täglichen Belastbarkeit. [2]

Die Langzeitmorbidität und Mortalität isolierter Lungenvenenfehlmündungen sind gering und entsprechen derjenigen, die man nach Verschluss eines Vorhofseptumdefekts beobachtet. [2], [65]

#### 4.8.2.1 Komplikationen (postoperativ)

Eine der möglichen postoperativen Komplikationen besteht in der Thrombose der Scimitarvene nach Anastomosierung mit dem linken Atrium, wobei diese

Komplikation meist innerhalb der ersten Monate nach einer Operation auftritt. Diese Komplikation kommt bis zu 46% der Fälle vor.

In den meisten Fällen ist eine Re-Operation nötig, in Einzelfällen war eine Thrombolyse erfolgreich. [39], [40]

Um eine Thrombose der umgeleiteten Vene rechtzeitig zu erkennen und eine Thrombolysetherapie oder eine operative Revision einzuleiten sind engmaschige Kontrollen notwendig. [39]

Bei ca. 5-10% der Patienten kommt es postoperativ innerhalb von 3-12 Monaten zu Lungenvenenverengungen. [3], [39] Man versucht über einen Herzkatheter und einer Ballondilatation die Gefäße wieder zu dilatieren, jedoch sind die Ergebnisse oft unbefriedigend.

Eine weitere Option ist eine Reoperation. Kann die Stenose durch eine Reoperation nicht beseitigt werden ist der weitere Verlauf meist frustan. Die meisten dieser Fälle haben eine hohe Letalität [2]

Weitere mögliche postoperative Komplikationen sind: eine Phrenikusparese, eine Perikarditis, ein Pneumothorax und Herzrhythmusstörungen.

## 5. Natürliche Verlauf

Patienten mit einem Scimitar-Syndrom haben eine deutlich eingeschränkte Lebenserwartung, v.a., wenn sie bereits im frühen Säuglingsalter Symptome zeigen (sogenannte „infantile Form“, nach Dupuis et al. 1993; Gao et al.1993). [69]

Der natürliche Verlauf von partiellen Pulmonalvenenanomalien entspricht dem Verlauf eines isolierten Vorhofseptumdefektes.

Ist das Vorhofseptum intakt, hängt die weitere Prognose von Ausmaß der Volumenbelastung des rechten Herzens sowie von der Entwicklung eines pulmonalen Hochdrucks ab.

Kommt es im Laufe des Lebens durch Sekundärerkrankungen zu einer Zunahme des links-atrialen Füllungsdrucks indem die Compliance des linken Ventrikels abnimmt (entweder wenn sich im Laufe des Lebens eine Mitralklappenkrankung entwickelt oder eine arterielle Hypertonie) dann folgt eine weitere Druck- und Volumenbelastung des rechten Ventrikels.

In diesem Fall können Patienten, die in der Jugend asymptomatisch waren, in späteren Leben symptomatisch werden und eine kongestive Herzinsuffizienz entwickeln.

## 6. Diskussion

### 6.1 Allgemein und speziell bei unserer Patientin:

Das Scimitar-Syndrom ist eine seltene, kongenitale Herzerkrankung, die durch ein weites Spektrum klinischer Symptome charakterisiert ist, die hauptsächlich mit anderen, auch mit dem Syndrom assoziierten Malformationen des Herzens (wie z.B. einem Vorhofseptumdefekt), assoziiert sind.

Klinische Symptome entwickeln sich überwiegend, wenn zusätzlich zu einer Drainage der fehlmündenden Venen, ein Vorhofseptumdefekt vorliegt, eine Obstruktion der Scimitarvene vorkommt oder wenn Veränderungen am Bronchialsystem vorhanden sind, wodurch es zu Sekretretentionen, Lobar-pneumonien und Hämoptysen kommen kann.

Die Diagnostik des Syndroms nur auf Grund klinischer Symptome ist schwierig, da die Symptomatik in vielen Fällen unspezifisch ist. So wird das Symptom einer

Dyspnoe durch eine Vielzahl von Erkrankungen ausgelöst. Auch rezidivierende bronchopulmonale Infekte, wie sie vor allem im Kindes- und Jugendalter häufig vorkommen, lassen nicht immer an die Möglichkeit eines Scimitar-Syndroms als Ursache denken.

Häufig, vor allem in Kindesalter, kommt es aufgrund des großen Shuntvolumens zur pulmonal arteriellen Hypertonie mit entsprechender Symptomatik. Allerdings kann die Pulmonalartrienhypertonie auch erst im Erwachsenenalter manifest werden.

Da bei unserer Patientin nur eine Drainage der rechten unteren Lungenvene in die Vena cava inferior vorhanden ist, das PFO sowie der Vorhofseptumdefekt sehr klein sind, blieb die Patientin vom Seiten des Scimitar-Syndroms über viele Jahrzehnte weitestgehend klinisch oligosymptomatisch.

In unserem Fall handelt es sich um eine Zufallsdiagnose mittels CT-Thorax (im Thorax-Röntgen war die Scimitarvene nicht zu sehen).

Bronchopulmonale Veränderungen wurden bei unserer Patientin nicht gefunden. Die Ergebnisse der Lungenzintigraphie wurden als Folge der rezenten Pneumonie interpretiert.

Die bei unserer Patientin nachgewiesene Form der Drainage ist in der Übersicht nach Schmidt nicht beschrieben (siehe Variante n in der Abb. 20), da die Drainage aus dem rechten unteren Lappen kommt und unterhalb des Diaphragmas mündet. Somit handelt es sich um eine neue Beschreibung einer Fehlmündung nach Schmidt.

Da es sich bei unserer Patientin um eine Migrantin handelt, wurde die Diagnose offensichtlich in ihrem Heimatland nicht gestellt (oligosymptomatische Klinik, fehlende Untersuchungsmöglichkeiten).

Obwohl es mehrmals pro Jahr zu rezidivierenden Atemwegsinfekten kam, wurden im Heimatland der Patientin keine Thoraxröntgenbilder angefertigt. Sie wurde von ihrem Hausarzt immer konservativ behandelt.

Allerdings war bei unserer Patientin die Scimitarvene auch im ersten Thoraxröntgenbild nicht sichtbar und die Diagnosestellung erfolgte erst durch ein Thorax CT.

Im Rahmen einer Kardio-Chirurgischen Konferenz am 15.12.2010 wurde das Verhältnis von Nutzen und Risiko einer operativen Sanierung des Scimitar Syndromes bei unserer Patientin diskutiert und aufgrund des derzeit nur geringes links-rechts Shuntvolumen von 18%, sowie der fehlenden Zeichen einer relevanten Rechtsherzbelastung und dem Fehlen anderer Anomalien am Herz-Kreislaufsystem ein konservatives Vorgehen vorgeschlagen.

Allerdings, wie die Daten der multizentrischen ECHSA Studie gezeigt haben, handelt es sich bei Scimitar-Syndrom um keine einfache bzw. gutartige kongenitale Herzerkrankung. Vor allem dann nicht, wenn andere kardialen Anomalien vorhanden sind. Die Analyse der ECHSA Daten hat auch gezeigt, dass eine operative Korrektur des Syndroms mit einer niedrigen Mortalitäts- und Morbiditätsrate durchgeführt werden kann. Limitierend für die Prognose war das Vorhandensein eines pulmonalen Hypertonus.

Die Druckwerte in der Arteria pulmonalis waren bei unserer Patientin mit 28 mm Hg systolisch im Normbereich. Somit liegt keine pulmonal arterielle Hypertonie vor, sodass mit einer guten Langzeitprognose gerechnet werden kann. Engmaschige Kontrollen in unserer Spezialambulanz hinsichtlich der Entwicklung einer PAH sind geplant.

Dieses Vorgehen entspricht auch den Daten aus der Literatur. So fand sich in einer 20-jährigen Beobachtung der Mayo Klinik bei Patienten mit einem Scimitar-Syndrom im Erwachsenenalter (20-73 Jahre) bei 15 von 43 Patienten, bei denen eine einzelne anomale Pulmonalvenendrainage vorhanden war und die nicht operiert wurden, eine gute Langzeitprognose

Das Alter ist für operative Korrektur keine Kontraindikation. Wetzel U. et al. berichten in einer Publikation in Congenital Heart Dis über die erfolgreiche Korrektur einer totalen anomalen Venenfehleitmündung bei einem 63-jährigen Patienten.

## 6. Abkürzungsverzeichnis

<b>FEV1</b>	Forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde
<b>CT</b>	Computertomographie
<b>MR</b>	Magnetresonanztomographie
<b>V</b>	Vene
<b>Cm</b>	Zentimeter
<b>Kg</b>	Kilogramm
<b>bzw.</b>	beziehungsweise
<b>Abb.</b>	Abbildung
<b>z.B.</b>	zum Beispiel
<b>Mm Hg</b>	Millimeter-Quecksilbersäule
<b>ca.</b>	circa
<b>U/l</b>	Unit per Liter
<b>CRP</b>	C-reaktives Protein
<b>BMI</b>	Body Mass Index
<b>EBA</b>	Erstuntersuchung, Beobachtung, Aufnahme
<b>EKG</b>	Elektrokardiogramm
<b>HF</b>	Herzfrequenz
<b>BWA</b>	Brustwandableitung
<b>Ery</b>	Erythrozyten
<b>Leuko</b>	Leukozyten

<b>AP</b>	alkalischen Phosphatase
<b>GGT</b>	Gamma-Glutamyl-Transferase
<b>AST</b>	Aspartat-Aminotransferase
<b>ALT</b>	Alanin-Aminotransferase
<b>ASD</b>	Vorhofscheidewanddefekt
<b>Qp</b>	pulmonale Blutfluss
<b>Qs</b>	systemische Blutfluss
<b>LAD</b>	linke Koronararterie
<b>RCX</b>	Ramus circumflexus
<b>RCA</b>	rechte Koronararterie
<b>TTE</b>	transthorakale Echokardiografie
<b>TEE</b>	transösophageale Echokardiografie

## 7. Abbildungsverzeichnis

<b>Abb.1:</b> Thorax-Röntgen (anterior-posterior Projektion).....	8
<b>Abb.2:</b> Computertomographie des Thorax, Darstellung des bronchopneumonischen Infiltrates. ....	9
<b>Abb.3 (a-b):</b> Computerthomographie des Thorax, Darstellung der „Scimitarvene,, mit Einmündung in die Vena cava inferior . ....	10-11
<b>Abb.4:</b> Transtorakale Echokardiografie(TTE), Einmündung der „Scimitarvene“ in die Vena cava inferior. ....	13
<b>Abb.5:</b> Transösophageale Echokardiografie(TEE),Dilatation des rechten Herzohres und des rechten Vorhofes. ....	14
<b>Abb.6:</b> Transösophageale Echokardiografie(TEE), Kleiner (hämodynamisch nicht signifikanter) Vorhofseptumdefekt und PFO bei Scimitasyndrom.....	15
<b>Abb.7:</b> TEE, Darstellung der Scimitarvene mit Einmündung in die V. cava inferior.....	16
<b>Abb.8:</b> Darstellung der Linke Koronararterien: LAD+CX.....	18
<b>Abb.9:</b> Darstellung der Rechte Koronararterien:RCA . ....	19
<b>Abb.10:</b> Trabekulierung des re. Hypertrophen Ventrikels .....	20
<b>Abb.11:</b> Keine Konnektion von der Aorta descendens zur re. Lunge. ....	21
<b>Abb.12:</b> Darstellung der re. Pulmonalgefäße (Frühphase), eine Scimitarvene stellt sich nicht dar. ....	22

<b>.Abb.13:</b> Darstellung der rechten Pulmonalarterie (Spätphase), deutlich Darstellung der Scimitarvene.....	23
<b>Abb.14:</b> Darstellung der linken Pulmonalarterie (keine Shuntbildung nachweisbar, hypertropher rechter Ventrikel).....	24
<b>Abb.15,16:</b> Direkte Sondierung und Darstellung der Scimitarvene mit Kontrastmittel.....	25-26
<b>Abb.17:</b> Druckverhältnisse und Sauerstoffsättigung in der einzelnen Herzabschnitten in Prozent.....	29
<b>Abb.18:</b> Darstellung der Scimitarvene in MR-Angiographie.....	32
<b>Abb.19:</b> Darstellung der Scimitarvene auf der Tharaxübersichtsaufnahme.	35
<b>Abb.20:</b> Variationsmöglichkeiten fehlmündenden Lungenvenen nach Schmidt. ....	41

## 8. Tabellenverzeichnis

<b>Tab.1:</b> Berechnung des Shuntvolumens in Prozent .....	27
<b>Tab.2:</b> Darstellung der Druckwerte in verschiedenen Herzabschnitten, sowie Schlagvolumen .....	27
<b>Tab.3:</b> Berechnung der Sauerstoffsättigung .....	28
<b>Tab.4:</b> Bestimmung des Herzminutenvolumen und des Herzindex.....	28

## 9. Literaturverzeichnis

- [1] Klinische Kinderkardiologie: Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler/Gebhard Schumacher(Hrsg.)-3/ S.207-317
- [2] Haverich A, Ziemer G: Herzchirurgie/ Die Eingriffe am Herzen und an den herznahen Gefäßen/ Kap1-10, S.230-245
- [3] Pryce D. Lower accessory pulmonary artery with intralobarsequestration of the lung: report of cases. Journal of Pathology1946; 457–467
- [4] Received: 19 November 2009 / Accepted: 20 January 2010 / Published online: 12 March 2010, Springer-Verlag 2010
- [5] Ito F, Asaoka M, Hayakawa F. Upper thoracic extra lobar pulmonary sequestration with anomalous blood supply from the subclavian artery. J Pediatric Surge 2003; 38:626–628
- [6] Hattori Y, Neigh K, Takeda I, Iriyama T, Sugimura S, Watanabe, K. Intrapulmonary sequestration with arterial supply from the left internal thoracic artery: a case report. Ann Thorac Cardiovasc Surge 2000; S119–121
- [7] Van Lange hove G, Convens C, Seynaeve P, Van den Heuvel P, Van den branded F, Stockman D, Vermeersch P. Intralobar pulmonary sequestration supplied by the right coronary artery.Catheter Cardiovasc Interv 1999;47:218–220 [7]
- [8] Silverman ME, White CS, Ziskind AA.Pulmonary sequestration receiving arterial supply from the left circumflex coronary artery. Chest 1994106:948–949
- [9] Arenas J, Alonso S, Latorre FF. Spiral CT diagnosis of isolated systemic supply to normal lung merging from the coeliac trunk. Clin Radiol 2001; S.163–165
- [10] Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. Paediatr Respir Rev 2004; 5:59–68
- [11] Schmidt E., F. Bender, H.D. Reploh: Die verschiedenen Formen der partiellen Pulmonalvenentransposition mit Darstellung einer ungewöhnlichen Variante. Archiv für Kreislaufforschung 57, 1968, 70-84
- [12] Carter R.: Pulmonary sequestration. Ann Thorac Surge 19697:68–8
- [13] Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration.Chest 1984; 86: 611–615
- [14] Irillo RL (1998) the Scimitar-Synd.Radiology 206:623–624
- [15] Oakley D, Naik D, Verel D (1984) Scimitar vein syndrome: report of nine.

New cases. *Am Heart J* 107:596–598

**[16]** Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC (1960) The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage “scimitar-syndrome”. *Bull Johns Hopkinsm Hosp* 107:1–21

**[17]** Kieley B, Filler J, Stones S (1967) Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior venacava: a review of 67 reported cases and three new cases in children. *Am J Cardiol* 20:102–116

**[18]** Mulligan ME (1999) History of scimitar syndrome. *Radiology* 210:288–289

**[19]** Langston C. new concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 2:17–37

**[20]** Canter CE, Martin TC, and Spray T (1987) Scimitar syndrome: a report of nine cases. *Am J Cardiol* 58:652–654

**[21]** Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN (1999) Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg*:154–159

**[22]** Mende S., H.C. Kallfelz, B. Kreuzberg: Scimitar-Syndrom. *Klin. Pädiat.* 185, 1973, 421-436

**[23]** Kirklin J., B.G. Barrat-Boyes: Atrial Septal Defect and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Cardiac Surgery, Vol.1, 1986, 463-498*

**[24]** Schramel FM, Westermann CJ, Knaepen PJ, van den Bosch JM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J.* 1995 Feb 8 (2):196-201.

**[25]** Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Annals of Thoracic Surgery.* 67(1):154-9; 1999

**[26]** Nicolette LA, Kosloske AM, Bartow SA, Murphy S. Intralobar Pulmonary sequestration: a clinical and pathological spectrum. *J Pediatr Surg* 1993;28:802–805

**[27]** Loogen F, Rippert R, Santa Maria E, H.H. Wolter: Anomalien der großen Körper und Lungenvenen. *Zeitschrift für Kreislaufforschung* 48, 1959, 136-152

**[28]** V. Raemdonck, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W, Deneffe G, Lerut T. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:388–395

**[29]** Weber H.S., R.I. Markowitz, W.E. Hellenbrand, C.S. Kleinman, G.S. Kopf: Pulmonary Venous Collaterals Secondary to Superior Vena Cava Stenosis: A Rare Case of Right-to-Left. Shunting Following Repair of a Sinus Venosus Atrial Septal Defect. *Pediatric Cardiology* 10, 1989, 49-51

- [30]** Cukier A, Kavakama J, Teixeira Lr, Terra-Filho M, Vargas FS. Scimitar sign with normal pulmonary venous drainage and systemic arterial supply. Scimitar syndrome or bronchopulmonary sequestration? *Chest* 1994; 105:294–295
- [31]** Halkicn, Cuenoud PF, Corthesy ME, Ksontini r, boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14:127–133
- [32]** Horcher E, Helmer F. Scimitar syndrome and associated pulmonary sequestration: report of a successfully corrected case. *Prog Pediatr Surg* 1987; 21:107–111
- [33]** Franco J, Aliaga r, Domingo ML, Plaza P. Diagnosis of pulmonary sequestration by spiral CT angiography. *Thorax* 1998;53:1089–1092; discussion 1088–1089
- [34]** Lehnhardt S, Winterer JT, Uhrmeister P, Herget G, Laubenberger J. Pulmonary sequestration: demonstration of blood supply with 2D and 3D Mr angiography. *Eur J radiol* 2002;44:28–32
- [35]** Chen JS, Walford n, Yan YL, ong CL, Yeo GS. Foetal intralobar and sequestration: antenatal diagnosis and management. *Singapore Med J* 2003;44:630–634
- [36]** Pelosi G, Zancanaro C, Sbabo L, Bresaola E, Martignoni G, bontempini L. Development of innumerable neuroendocrine tumorlets in pulmonary lobe scarred by intralobar sequestration. Immunohistochemical and ultrastructural study of an unusual case. *Arch Pathol Lab Med* 1992;116:1167–1174
- [37]** Laberge JM, bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr respir rev* 2004; 5 Suppl A:S305–312
- [38]** Fritsch P , Mileder LP, Koestenberger M , Heinzl B , Fandl A , Finding K , Nagel B, Smolle-Jüttner FM, Gamillscheg A
- [39]** Klinische Kinderkardiologie: Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler/Gebhard Schumacher(Hrsg).-3/ S.290-307.
- [40]** 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: 600-1
- [41]** Neill C, Ferencz C, Sabiston DC et al. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage “scimitar syndrome”. *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960; 107: 1-21

- [42]** Curros F, Chigot V, Emond S, Sayegh N, Revillon Y, Scheinman P, Lebourgeois M, brunelle F. role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration. *Pediatr radiol* 2000; 30:769–773
- [44]** Singh H, Luthra M, Bharadwaj P, Kumar R. Interventional rerouting of scimitar vein to left atrium using an Amplatzer vascular plug. *Congenit Heart Dis* 2007;2: 265-9.
- [45]** Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P, Rémy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the Scimitar syndrome. *Am J. Cardiol.* 1992; 70:502-7.
- [46]** Pikwer A, Gyllstedt E., Lillo-Gil R. et al. Pulmonary sequestration- a review of 8 cases treated with lobectomy. *Scan J Surg* 2006; 95:190-4
- [47]** Vida VL, Speggorin S, Padalino MA, et al. The Scimitar syndrome: an Italian multicenter study. *Ann Thorac Surg.* 2009; 88:440-4.
- [48]** Yong-An G, Burrows PE, Benson LN, et al. Scimitar syndrome in Infancy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22:873–82
- [49]** Le Rochais JP, Icard P, Davani S, Abouz D, Evrard C. Scimitar Syndrome with pulmonary arteriovenous fistulas. *Ann Thorac Surg* 1999; 68:1416–8
- [50]** Wang CC, Wu ET, Chen SJ, Lu F, Huang SC, Wang JK, Chang CI, Wu MH. Scimitar syndrome: Incidence, treatment, and prognosis *Eur J Pediatr* 2008; 167: 155-60
- [51]** Singh H, Luthra M, Bharadwaj P, Kumar R. Interventional rerouting of scimitar vein to left atrium using an amplatzer vascular plug. *Congenit Heart Dis* 2007; 2: 265-9
- [52]** Baskar Karthekeyan R, Saldanha R, Sahadevan MR, Rao SKG, Vakamudi M, Rajagopal BK. Scimitar syndrome: Experience with 6 patients. *Asian Cardiovasc Thorac. Ann* 2009; 17: 266-71
- [53]** Uthaman B, Abushaban L, Al-Qbandi M, Rathinasamy J. The impact of interruption of anomalous systemic arterial supply on scimitar syndrome presenting during infancy. *Catheteriz Cardiovasc Intervent* 2008; 71: 671-8
- [54]** Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar Syndrome presenting infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:154-9
- [55]** Nedelcu C, Carette MF, Parrot A, Hammoudi N, Marsault C, Khalil A. Hemoptysis complicating scimitar syndrome: from diagnosis to treatment. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2008;31 Suppl 2:S96–8.

- [56]** Suri D, Sodhi KS, Muralidharan J, Manoj R, Singhi S. Scimitar syndrome: an uncommon case of wheezing. *Pediatr Emerg Care* 2008; 24:164–6.
- [57]** Oshima Y, Hasegimoto I, Shimazu C, Ichida F. Atypical form of scimitar syndrome with bronchomalacia. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2003;2:298–300.
- [58]** Zagol B, Book S, Krasuski R. Late “adult form” scimitar-syndrome presenting with “infant form” complications. *J Invasive Cardiol* 2006;18:E82–5.
- [59]** Lluna González J, Barrios Fontoba JE, et al. Scimitar syndrome: series of 12 cases. *Cir Pediatr* 1995;8: 2– 6.
- [60]** Gavazzi E, Ravanelli M, Farina D, Chiari ME, Maroldi R. Scimitar syndrome: comprehensive, noninvasive assessment with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Circulation* 2008;8 : 63–4.
- [61]** Dourado R, Abecasis J, Anjos R. Evaluation of scimitar syndrome by multislice computer tomography. *Cardiol Young* 2008; 18:539–40.
- [62]** Uthaman B, Abushaban L, Al-Qbandi M, Rathinasamy J. The impact of interruption of anomalous systemic arterial supply on scimitar syndrome presenting during infancy. *Cathet Cardiovasc Interv* 2008;71:671– 8.
- [63]** Tsitouridis I, Tsinoglou K, Morichovitou A, Stratilati S, Siouggaris N, Kontaki T. Scimitar syndrome versus meandering pulmonary vein: evaluation with three-dimensional computed tomography. *Acta Radiol* 2006; 47:927–3.
- [64]** Kramer U, Dörnberger V, Fenchel M, Stauder N, Claussen C, Miller S. Scimitar syndrome: morphological diagnosis and assessment of hemodynamic significance by magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 2003 ;13(Suppl 4):L147–150.
- [65]** Gudjonsson U, Brown JW: Scimitar Syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2006:56-62. Review
- [66]** Frydrychowicz A et al: Scimitar Syndrome. Added Value by Isotropic Flow-Sensitive Four-Dimensional Magnetic Resonance 2010; 121:e434-e436.
- [67]** Goa YA et al: Scimitar Syndrome in Infancy. *JACC*: 1993; 22, 3: 873-82.
- [69]** Freedom RM et al. *Congenital Heart Disease*. Blackwell Publishing 2004,
- [70]** Wang Ch et al. Scimitar syndrome: incidence, treatment and prognosis. *Eur J Pediatr*
- [71]** Bhide A et al. Prenatal findings and differential diagnosis of scimitar syndrome and pulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35: 398-404
- [73]** Argueta-Morales R et al. Infantile Form of Scimitar Syndrome with Contralateral Pulmonary Vein Stenosis. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 550-2

**[74]** Muhammad A. et al. Usefulness of Magnetic Resonance Angiography for Diagnosis of Scimitar Syndrome in Early Infancy. Am J Cardiol 2005; 96: 1313-6

**[75]** R. Hoop, Kinderkardiologie, Fachteil Kinderchirurgie Universitäts-Kinderklinik Zürich/S.22-25

## 10. Curriculum Vitae

Ella Niederl

8342 Gnas, Nr.22

[ella.niederl@medunigraz.at](mailto:ella.niederl@medunigraz.at)

### Persönliche Angaben

Geboren am 02.10.1971 in Lida (Weißrussland)

Verheiratet

1 Kind (geboren 1996)

### Schulbildung und Weiterbildung

1977-1985	Pflichtschule, Grodno in Weißrussland
1985-1988	Höhere Schule, Grodno
1988-1994	Studium der Medizin an der Fakultät für Humanmedizin Grodno in Weißrussland
1994-1996	Praktische Ausbildung an der Staatlichen Medizinischen Universität als klinische Ordinatorin im Fachbereich Innere Medizin mit Abschlussdiplom, Grodno

## **Beruflicher Werdegang**

1996-2005	Ärztin für Innere Medizin mit Schwerpunkt Kardiologie im Allgemeinen Krankenhaus in Grodno
2007- 2010	Gastärztin im LKH-Graz an der Klinischen Abteilung für Endokrinologie, Gastroenterologie, Kardiologie ( Stations-, Ambulanzärztin )
2011	Klinische Abteilung für Kardiologie- Studienambulanz

## **Spezielle Qualifikationen und Weiterbildung**

2000	Fortbildung „Aktuelle Probleme der Kardiologie“, Belarussische Medizinische Akademie für Postdiplomausbildungen in Grodno Kardiologen Gesellschaft“ in Grodno
2003	Fortbildung „EKG-Diagnostik der Herzrhythmusstörungen“, Belarussische Medizinische Akademie für Postdiplomausbildungen in Minsk
2004	Spezialausbildung für Atherosklerose, Gesellschaftliche Vereinigung „Belarussische Wissenschaftliche Kardiologen Gesellschaft“
2009	Biotraining- implantierbare Herzschrittmacher (LKH-Univ. Klinikum Graz)
2009	Fortbildung – Praktische Kardiologie und Metabolisches Syndrom (Im Rahmen des Konzeptes „Diplom-Fortbildungs-Programm“ des ÖAK)

2010 Echokardiographie-Grundkurs (Klinische Abteilung für  
Kardiologie, LKH Graz )

2010 Basismodul Mesotherapie (ÖGM)