

**EXPERIENCE IN SURGICAL TREATMENT OF SCIMITAR SYNDROME**

Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine (Kyiv, Ukraine)

Furmandi97@gmail.com

Scimitar syndrome, also known as congenital venolobar syndrome, Galash syndrome, mirror image lung syndrome, hypoplastic lung syndrome, and bronchovascular syndrome of the vena cava, is a rare congenital heart defect. In 1956, Halatz and his colleagues first used the term "Scimitar" to describe one of the forms of abnormal connection of the pulmonary veins. Due to the rarity of the disease, there are very few published studies on clinical outcomes, and treatment strategies in different age groups have not yet reached a consensus. The aim of this study is to evaluate perioperative characteristics in patients of different ages with Scimitar syndrome, as well as immediate and long-term outcomes after radical correction. Between 2000 and 2024, the Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine performed radical correction in 16 patients with Scimitar syndrome. Given the controversy surrounding the optimal timing of surgery and the lack of consensus among the scientific community, it was decided to divide patients into two age groups. Group I consisted of 7 (44%) patients under 18, and group II consisted of 9 (56%) patients over 18. At the time of surgery, the median age in group I was 6 [4; 11] years, and in group II, 36 [35; 39] years. There were no hospital deaths in either group after radical correction of Scimitar syndrome. In patients in the first group, the postoperative period was characterized by shorter mechanical ventilation and intensive care unit and hospital stays, as well as lower exudate volumes on the 1st, 3rd, and 5th days compared to patients in the second group. The need for sympathomimetic support did not differ significantly between the groups. An uncomplicated course of the early postoperative period was noted in 6 (37.5%) patients – 3 in each group. In the remaining 10 (62.5%) patients (4 in group I and 6 in group II), a total of 14 complications were recorded. All 15 patients under observation progressed to NYHA class I heart failure during the follow-up period.

A characteristic radiographic shadow in the chest suggests Scimitar syndrome, but computed tomography is necessary to select the optimal surgical strategy. Radical surgical correction of the defect demonstrates good early and long-term outcomes in patients of different age groups.

**Key words:** congenital heart defects, partial anomalous pulmonary venous drainage, Scimitar syndrome, Turkish sword syndrome, computed tomography, radiography.

**Connection of the publication with planned research work.**

The work is carried out as part of an initiative research project.

**Introduction.**

Scimitar syndrome, also known as congenital venolobar syndrome, Galash syndrome, mirror image lung syndrome, hypoplastic lung syndrome, and bronchovascular syndrome of the vena cava, is a rare congenital heart defect (CHD). This variant of partial anomalous pulmonary venous return, which leads to left-to-right shunting of blood, is a rare CHD, affecting approximately 1-3 per 100,000 live births, and remains quite controversial in terms of treatment tactics. In 25% of cases, the defect is combined with other CHDs, such as left ventricular hypoplasia, subaortic stenosis, aortic coarctation, septal defects, tetralogy of Fallot, single ventricle (SV), stenosis of the pulmonary veins of the unaffected lung, and pulmonary arteriovenous fistulas [1].

In 1956, Halasz and his colleagues first used the term "Scimitar" to describe one of the forms of abnormal connection of the pulmonary veins [2]. In 1960, Catherine Neill and her colleagues named the syndrome, characterizing it with the radiological sign of a Turkish scimitar – a vertical shadow along the right lower edge of the heart [3]. Radical correction methods include direct reimplantation of the pulmonary vein collector into the left atrium (LA), according to Honey. Another approach to redirecting the anomalous pulmonary

vein blood flow to the LA via the atrial septal defect (ASD) is to create a tunnel, as described by Zubiate and Kay. These two surgical procedures require moderate hypothermia, pharmacocold cardioplegia, or other methods of myocardial protection, and the use of a cardiopulmonary bypass (CPB) machine [4].

The first palliative surgical intervention was performed by Drake and Lynch in 1950 [5] and involved resection of the lower part of the right lung, while the first corrective surgery was performed in 1956 by Kirklin and Schramel, who identified two variations of the scimitar veins: a simple classic vein that runs from the middle part of the right lung to the cardiophrenic angle, and a second type in which a double-arched vein in the lower and upper areas of the lung flows into the LA and the inferior vena cava (IVC) [6]. Due to the rarity of the disease, there are very few published studies on clinical outcomes, and treatment strategies across age groups have not yet reached consensus.

**The aim of the study.**

To evaluate perioperative characteristics in patients of different ages with Scimitar syndrome, as well as immediate and long-term results after radical correction.

**Object and research methods.**

Between 2000 and 2024, the Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine performed radical correction in 16 patients with Scimitar syndrome. There were 9 male patients (56%) and 7 female patients (44%). Given the controversy surrounding the optimal

timing of surgery and the lack of consensus among the scientific community, it was decided to divide the patients into two age groups. Group I consisted of 7 (44%) patients under 18 years of age, and group II consisted of 9 (56%) patients over 18 years of age. At the time of surgery, the median age in group I was 6 [4; 11] years, and in group II, 36 [35; 39] years. This study complied with the requirements of Good Clinical Practice (ICH E2(R6) GCP) and the World Health Organization’s Declaration of Helsinki. Before the start of any procedures, all patients or their parents provided informed voluntary consent to participate.

At all stages of treatment, general clinical, biochemical, and bacteriological studies were performed. The anthropometric characteristics of patients in both groups, with the median [min.; max.], are shown in **table 1**.

**Table 1 – Anthropometric characteristics of patients in the main group**

Parameter	Me [min; max]
Age, months	23.5 [4; 39]
Body weight, kg	57.4 [14; 92]
Height, cm	150.5 [106; 190]
Body surface area, m <sup>2</sup>	1.4 [0.63; 2.4]

Hemodynamic parameters and anatomical features of the defect were assessed using such examination methods as chest X-ray, transthoracic echocardiography (EchoG), and computed tomography (CT). Chest X-ray in Scimitar syndrome is shown in **figure 1**.

The radiograph shows a sign of Turkish saber – a vertical shadow along the right lower edge of the heart, projected by the pulmonary vein extending from the right pulmonary hilum to the costophrenic angle. Fourteen patients had the Turkish saber sign, allowing immediate suspicion of this defect. Echo-CG data with the median Me [min.; max.] are shown in **table 2**.

Echocardiographic results did not show significant differences between adult patients and children, except for increased right ventricular pressure, which is a result of prolonged right heart chamber overload.

In addition to echocardiography and standard examination methods, we consider it essential to perform a CT of the heart to clarify anatomical features,



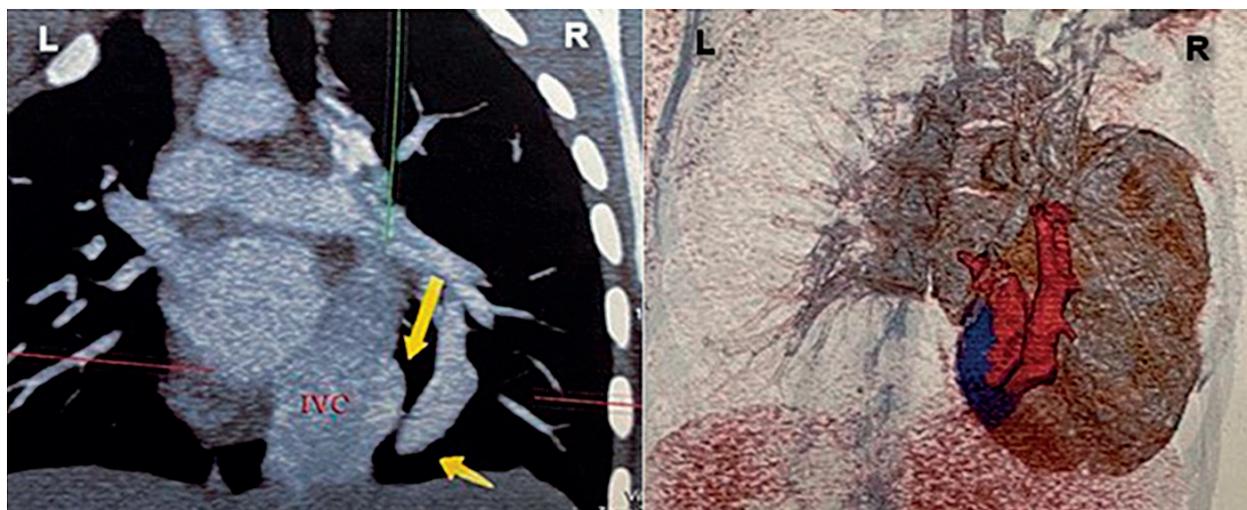
**Figure 1 – Chest X-ray.**

which was performed in 100% of patients, thereby allowing a more accurate determination of the anatomical and morphological features of the defect. Computed tomography of the chest organs is shown in **figure 2**.

**Table 2 – Hemodynamic parameters according to Echo-CG data**

Parameter	Group I (n=7)	Group II (n=9)	p value
LVEDV, mL	57 [37; 62]	115 [47; 118]	<0.05
LVEDVI, mL/m <sup>2</sup>	32 [25; 63]	35 [37; 62]	0.09
LVSF, mL	39 [18; 53]	80 [71; 83]	<0.05
LVEF, %	69 [60; 77]	60 [56; 62]	0.41
RVEDV, mL	46 [34; 53]	98 [72; 115]	<0.05
RVEF, %	55 [48; 65]	50 [47; 60]	0.15
RVP, mmHg	30 [25; 38]	39 [37; 50]	<0.05

The image shows dextrocardia and hypoplasia of the right lung, resulting in a rightward shift of the mediastinum. On the right side of the heart chambers, a vascular course corresponding to abnormal venous drainage is visible. During CT reconstruction, it was found that 6 (37.5%) patients had a subdiaphragmatic defect; in 2 patients, all pulmonary veins drained into a single collector in the inferior vena cava, and in 4 patients, the middle and lower lobe pulmonary veins drained into the collector. The other 10 (62.5%) patients had a supra-diaphragmatic type of CHD, among whom 7 patients had



**Figure 2 – Anatomical features of Scimitar syndrome according to CT data.**

all pulmonary veins flowing into a single collector in the RA near the mouth of the IVC, and the other 3 had only the middle and lower lobar PV, which subsequently influenced the choice of surgical tactics.

In all patients, surgical interventions were performed via median sternotomy under cardiopulmonary bypass and moderate hypothermia (28-32°C). Pharmacological cardioplegia was used in 16 (100%) patients. In ten patients, reimplantation of the pulmonary venous collector into the left atrium was performed, whereas in six patients, the pulmonary venous collector was redirected into the left atrium using an autologous pericardial tunnel. The choice of surgical technique was not dependent on patient age.

Statistical analysis was performed using Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics version 21.0, and GMDH Shell DS software. Data were expressed as the median (Me) [minimum; maximum]. Statistical significance of differences between parameters was assessed using Student's *t*-test. A *p* value < 0.05 was considered statistically significant.

**Research results and their discussion.**

Hospital mortality among patients in both groups after radical correction of Scimitar syndrome was 0%. In all patients, surgical interventions were performed through median sternotomy under conditions of cardiopulmonary bypass and moderate hypothermia of 28-32°C. Pharmacological cardioplegia was used in 16 (100%) patients. In ten (62.5%) patients: group I (n=4), group II (n=6) – reimplantation of the pulmonary vein collector into the left atrium was performed, unlike the other six (37.5%): group I (n=3), group II (n=3), the pulmonary vein collector was redirected into the left atrium using an autologous pericardial tunnel. Intraoperative parameters in the comparison groups are shown in **table 3**.

**Table 3 – Intraoperative parameters**

Parameter	Group I (n=7)	Group II (n=9)	p value
Duration of surgery, min	420 [360; 660]	470 [420; 660]	0.21
Perfusion, min	193 [162; 426]	286 [238; 431]	<0.05
Aortic clamping, min	97 [45; 154]	148 [138; 275]	<0.05

Intraoperative and postoperative parameters in the two groups differed significantly, with particular attention drawn to the longer perfusion and aortic clamping times among patients in the second age group and, accordingly, to the total duration of the surgery compared with the comparison group, which subsequently affected the course of the postoperative period.

**Table 4 – Postoperative parameters**

Parameter	Group I (n=7)	Group II (n=9)	p value
Duration of mechanical ventilation, hours	3 [2; 12]	10 [3;44]	<0.05
Exudation, ml/kg on day 1	225 [95; 300]	320 [310; 565]	<0.05
Exudation, ml/kg on day 3	140 [120; 190]	170 [60; 240]	<0.05
Exudation, ml/kg on day 5	115 [110; 250]	145 [100; 170]	<0.05
Sympathomimetics, mcg/kg/hour	2 [1; 3]	2 [2; 5]	0.21
Stay in ICU, hours	130 [120; 336]	192 [120; 384]	<0.05
Stay in hospital, days	17 [15; 27]	21 [13; 21]	<0.05

A comparative analysis of postoperative parameters in two age groups was also performed, indicating the median (Me) [min.; max.], which are presented in **table 4**.

In the postoperative period, patients in the first group had shorter mechanical ventilation duration, shorter intensive care unit and hospital stays, and less exudation on the first, third, and fifth days compared to patients in the second group. However, the dose of sympathomimetic support did not differ significantly between the comparison groups.

An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 6 (37.5%) patients: group I (n=3), group II (n=3), in contrast to the other 10 (62.5%) patients: group I (n=4), group II (n=6), who had a total of 14 complications. The most common complications were acute heart failure, acute respiratory failure, and paresis of the right dome of the diaphragm. Other complications included cardiac arrhythmia, exudative pleural effusion, and postoperative wound infection. All complications were treated with conservative therapy, without repeat surgical interventions. Complications in the postoperative course are shown in **table 5**.

**Table 5 – Postoperative complications**

Complications	Group I (n=7)	Group II (n=9)
Acute heart failure	2	1
Acute respiratory failure	1	2
Paresis of the right dome of the diaphragm	-	3
Cardiac arrhythmias	1	1
Postoperative wound infection	1	1
Exudative pleural effusion	1	-
<b>Total complications</b>	<b>6</b>	<b>8</b>

The mean observation period was 62±1.2 (6-250) months, during which 15 patients (98.8%) were examined; one patient lost contact. During the observation period, one patient in group II had pulmonary vein collector stenosis without hemodynamic disturbances, which did not require and currently does not require repeat intervention, while another patient in this group has pulmonary hypertension, enlargement of the right heart chambers, and, as a result, cardiac arrhythmia, and is undergoing conservative treatment. We consider the results of surgical treatment of this rather rare form of CHD to be satisfactory, given that all 15 patients observed progressed from NYHA class II and III to class I heart failure during the entire observation period.

Although some patients with Skimitar syndrome remain asymptomatic, in children the pathology manifests itself in approximately 60% of cases, most often in the form of heart failure (HF) and pulmonary hypertension (PH) associated with bypass [7]. The syndrome should be suspected when infants develop tachypnea, recurrent respiratory infections, or other signs of HF, but adults may remain asymptomatic [7, 8]. Factors that worsen the condition and contribute to the development of PH include aortopulmonary collaterals, concomitant heart defects, pulmonary

vascular hypoplasia, and excessive perfusion of the left lung. In newborns, primary PH or pulmonary vein obstruction may also develop. The best surgical strategy is considered to be redirection or reimplantation of the scimitar vein into the left atrium without tension or stenosis of the vessel. However, there is no ideal technique yet: according to the literature, obstruction and the need for repeat interventions (surgical or catheter-based) occur in 11-30% of patients [9, 10]. The type of surgery is determined by the anatomy of the abnormally draining pulmonary veins into the RA, so accurate preoperative imaging is critically important. Echocardiography has limitations, whereas contrast-enhanced CT and MRI provide a detailed assessment of venous outflow and are now often replacing angiography. Given the wide variability in anatomy, many surgical techniques have been proposed, but in infants, the results of intracardiac tunneling remain unsatisfactory due to a tendency toward pulmonary vein obstruction or inferior vena cava stenosis [10]. Causes of postoperative obstruction include complex anatomy of the scimitar vein, acute angle of its entry into the left atrium, possible thrombosis, and stenosis of the orifice. The use of deep hypothermic circulatory block facilitates examination in children but increases the risk of neurological complications. In response to these challenges, various reconstructive techniques have been proposed, including modifications of the interatrial septum, the use of right atrial fragments, changes in the angle of the venoatrial junction, and the creation of intra-atrial channels. However, their long-term results have not yet been sufficiently studied. Alternative approaches aim to reimplant the scimitar vein while avoiding intra-atrial tunnels [11]. Techniques involving passing the vein through the pericardial opening or reimplantation via right thoracotomy have been described, but in some patients this is associated with a high incidence of pulmonary vein obstruction due to deformation or stenosis of the anastomosis [7,

11]. Recent data show that pulmonary vein obstruction after intracardiac redirection occurs in 46% of patients, and after reimplantation, in almost 69%. The use of pericardial “sleeves” has shown promising short-term results, but requires long-term observation. Surgical correction is significantly complicated when the pulmonary veins are located far from the left atrium, as this increases the risk of stenosis of the pulmonary and inferior vena cava [12]. Additional techniques – implantation in the left atrium, the use of grafts, or the creation of intra-atrial channels – are also not without risk of stenosis, which occurs more often with direct circular anastomosis, significant vessel mobilization, and intraoperative clamping [11, 12]. The effectiveness of both surgical and percutaneous interventions for such complications remains low. Lobectomy or pneumonectomy is used only in cases of severe right lung hypoplasia, resistant infections, massive hemoptysis, or postoperative complications. In patients with a functionally single ventricle and severe pulmonary artery hypoplasia, lung transplantation is sometimes considered.

#### Conclusions.

1. Due to the presence of a characteristic shadow on chest X-ray, Skimitar syndrome may be suspected; however, the choice of surgical correction method requires echocardiography and computed tomography as the gold standard in the diagnosis of this congenital heart defect.

2. Radical correction of the defect shows good immediate and long-term outcomes after surgical correction in patients of both age groups, but considering the peculiarities of the postoperative course in different age groups, we recommend performing the operation during childhood.

#### Prospects for further research.

Implementation of clinical protocols and recommendations for determining the timing and methods of surgical correction based on the analysis performed.

DOI 10.29254/2077-4214-2025-4-179-212-220

УДК 616.141-007.2-053.1-089.48

Фурман Д. І., Труба Я. П., Дзюрий І. В., Горячев А. Г., Лазоришинець В. В.

### ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ СИНДРОМУ ЯТАГАНА

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України»  
(м. Київ, Україна)

Furmandi97@gmail.com

*Синдром Ятагана також відомий як вроджений венолобарний синдром, синдром Галаша, синдром дзеркального зображення легенів, гіпогенетичний легеневий синдром і бронхосудинний синдром порожнистої вени єрідкісною вродженою вадою серця. У 1956 році Halatz та його колеги вперше використали термін «ятаган» для описання однієї із форм аномального з'єднання легеневої вен. Внаслідок рідкісності захворювання опублікованих праць про клінічні результати досить мало, а стратегії лікування в різних вікових категоріях досі не дійшли до консенсусу. Мета роботи – оцінити періопераційні характеристики у пацієнтів різного віку з синдромом ятагана, а також безпосередні та віддаленні результати після радикальної корекції. За період з 2000 по 2024 роки у ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України» виконано радикальну корекцію у 16 пацієнтів з синдромом ятагана. Враховуючи дискусійність у питанні оптимальних термінів оперативного втручання, та відсутність єдиної точки зору серед наукової спільноти – було прийнято рішення поділити пацієнтів на 2 вікові групи. I група – до 18 років 7 (44%) пацієнтів, та II група – старше 18 років 9 (56%) пацієнтів. На момент операції медіана віку у I групі становила 6 [4; 11] років, а в другій групі 36 [35; 39] років. У пацієнтів обох груп госпітальна летальність після радикальної корекції синдрому Ятагана була відсутня. У хворих першої групи післяопераційний період характеризувався короткою тривалістю ШВЛ, меншим часом перебування у реанімації та стаціонарі,*

а також нижчою кількістю ексудату на 1-шу, 3-тю та 5-ту добу порівняно з пацієнтами другої групи. Потреба в симпатомітичній підтримці між групами істотно не відрізнялася. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду відзначено у 6 (37,5%) пацієнтів – по 3 у кожній групі. У решти 10 (62,5%) хворих (4 у I групі та 6 у II групі) сумарно зареєстровано 14 ускладнень. Усі 15 пацієнтів, які перебували під спостереженням, протягом періоду нагляду перейшли до I класу серцевої недостатності за NYHA.

Характерна рентгенологічна тінь у грудній клітці дозволяє запідозрити синдром ятагана, однак для вибору оптимальної хірургічної тактики необхідним є проведення комп'ютерної томографії. Радикальне хірургічне усунення вади демонструє добрі як ранні, так і віддалені результати в пацієнтів різних вікових груп.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, частковий аномальний дренаж легеневих вен, синдром ятагана, синдром турецької саблі, комп'ютерна томографія, рентгенографія.

**Зв'язок публікації з плановими науково-дослідними роботами.**

Робота виконується в рамках ініціативної НДР.

**Вступ.**

Синдром Ятагана також відомий як вроджений венолобарний синдром, синдром Галаша, синдром дзеркального зображення легенів, гіпогенетичний легеневий синдром і бронхосудинний синдром порожнистої вени є рідкісною вродженою вадою серця (ВВС). Цей варіант часткового аномального легеневого венозного повернення, що призводить до шунтування крові зліва направо, є рідкісною ВВС, близько 1-3 на 100 000 живонароджених немовлят, та залишається доволі дискусійною з приводу тактики лікування. В 25% вада поєднується з іншими ВВС, такими як: гіпоплазія лівого шлуночка, субаортальний стеноз, коартація аорти, септальні дефекти, тетрада Фалло, єдиний шлуночок серця (ЄШС), стеноз легеневих вен неураженої легені, легеневи артеріовенозними фістулами [1].

У 1956 році Halasz та його колеги вперше використали термін «ятаган» для описання однієї із форм аномального з'єднання легеневих вен [2]. В 1960 році Catherine Neill з колегами назвали синдром, охарактеризувавши його із рентгенологічною ознакою турецької саблі – вертикальна тінь вздовж правого нижнього края серця [3]. Методи радикальної корекції включають: пряму реімплантацію колектора легеневих вен в ліве передсердя (ЛП), повідомляє Honey. Інший підхід до перенаправлення кровотоку аномальної легеневої вени до ЛП через дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП) полягає у створенні тунелю, описаному Zubiate та Kay. Ці дві хірургічні процедури вимагають умов помірної гіпотермії, фармакохолодової кардіopleгії чи інших методів захисту міокарда, та використання апарату штучного кровообігу (ШК) [4].

Перше паліативне хірургічне втручання виконали Drake та Lynch в 1950 році [5], та воно включало резекцію нижньої частини правої легені, а першу коригувальну операцію виконали вже у 1956 році Kirklın та Schramel з розпізнаванням двох варіацій скимітарних вен: проста класична вена, яка йде від середньої частини правої легені до серцеводіафрагмального кута, і другий тип, у якому дводугоподібна вена в нижній і верхній зонах легені впадає в ЛП і нижню порожнисту вену (НПВ) [6]. Внаслідок рідкості захворювання опублікованих праць про клінічні результати досить мало, а стратегії лікування в різних вікових категоріях досі не дійшли до консенсусу.

**Мета дослідження.**

Оцінити періопераційні характеристики у пацієнтів різного віку з синдромом ятагана, а також безпосередні та віддалені результати після радикальної корекції.

**Об'єкт і методи дослідження.**

За період з 2000 по 2024 роки у ДУ «НІСЦХ ім. М.М. Амосова НАМН України» виконано радикальну корекцію у 16 пацієнтів з синдромом ятагана. Пацієнтів чоловічої статі було 9 (56%), жіночої – 7 (44%). Враховуючи дискусійність в питанні оптимальних термінів оперативного втручання, та відсутність єдиної точки зору серед наукової спільноти – було прийнято рішення поділити пацієнтів на 2 вікові групи. I група – до 18 років 7 (44%) пацієнтів, та II група – старше 18 років 9 (56%) пацієнтів. На момент операції медіана віку у I групі становила 6 [4; 11] років, а в другій групі 36 [35; 39] років. Під час проведення даного дослідження було дотримано вимог Good Clinical Practice (ICH E2(R6) GCP) та Гельсінської Декларації Всесвітньої медичної організації. До початку будь-яких процедур усі пацієнти або їх батьки надали інформовану добровільну згоду на участь.

На всіх етапах лікування виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження. Антропометричні дані пацієнтів обох груп із зазначенням медіани Me [мін.; макс.] наведені в таблиці 1.

**Таблиця 1 – Антропометричні дані основної групи пацієнтів**

Показник	Me [мін.; макс.]
Вік, міс.	23.5 [4; 39]
Маса тіла, кг	57.4 [14; 92]
Зріст, см	150.5 [106; 190]
Площа поверхні тіла, м <sup>2</sup>	1.4 [0.63; 2.4]

Оцінку показників гемодинаміки та анатомічних особливостей вади проводили за допомогою таких методів дослідження як рентгенографія органів грудної клітини, трансторакальна ехокардіографія (Ехо-КГ) та комп'ютерна томографія (КТ). Рентгенографія органів грудної клітини при синдромі Ятагана показана на **рисунок 1**.

На рентгенограмі зображена ознака турецької саблі – вертикальна тінь вздовж правого нижнього края серця, яка проектується легеневою веною, що простягається від правих легеневих воріт до реберно – діафрагмального кута. У 14 пацієнтів була наявна ознака турецької саблі, що дало змогу одразу запідозрити дану ваду. Дані Ехо-КГ із зазначенням медіани Me [мін.; макс.] наведені в таблиці 2.

Показники Ехо КГ не мали значної різниці між дорослими пацієнтами та дітьми, окрім підвищеного тиску в правому шлуночку, що є результатом тривалого перевантаження правих відділів серця.

Окрім ЕхоКГ та стандартних методів обстеження вважаємо принципово важливо виконувати КТ серця для уточнення анатомічних особливостей, яку і виконали 100% пацієнтів, що дало змогу більш точно визначити анатомо-морфологічні особливості вади. Компютерна томографія органів грудної клітини показана на **рисунок 2**.

**Таблиця 2 – Показники гемодинаміки за даними Ехо-КГ**

Показник	I група (n=7)	II група (n=9)	p value
КДО ЛШ, мл	57 [37; 62]	115 [47; 118]	<0,05
КДІ ЛШ, мл/м <sup>2</sup>	32 [25; 63]	35 [37; 62]	0,09
УО ЛШ, мл	39 [18; 53]	80 [71; 83]	<0,05
ФВ ЛШ, %	69 [60; 77]	60 [56; 62]	0,41
КДО ПШ, мл	46 [34; 53]	98 [72; 115]	<0,05
ФВ ПШ, %	55 [48; 65]	50 [47; 60]	0,15
Тиск в ПШ мм рт.ст.	30 [25; 38]	39 [37; 50]	<0,05

На зображенні спортерігається декстрокардія та гіпоплазія правої легені, що призводить до зміщення середостіння праворуч. Збоку від правих відділів серця видно судинний хід, який відповідає аномальному венозному дренажу. Завдяки виконаній реконструкції КТ стало відомо що у 6-ти (37,5%) пацієнтів був піддіафрагмальний тип вади, серед яких у 2-х пацієнтів усі легеневі вени впадали єдиним колектором у нижню порожнисту вену, у 4-х пацієнтів у колектор впадали середня та нижньодольова легеневі вени. У інших 10-ти (62,5%) пацієнтів був наддіафрагмальний тип ВВС, серед яких у 7-х пацієнтів усі легеневі вени впадали єдиним колектором в ПП біля устя НПВ, а у інших 3-х лише середня та нижня дольова ЛВ, що в подальшому вплинуло на вибір хірургічної тактики.

У всіх пацієнтів оперативні втручання виконували через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії 28-32°C. Фармакоологову кардіopleгію застосовували у 16 (100%) пацієнтів. У десятих пацієнтів виконували реімплантацію колектора легеневих вен у ліве передсердя та



**Рисунок 1 – Рентгенографія органів грудної клітини.**

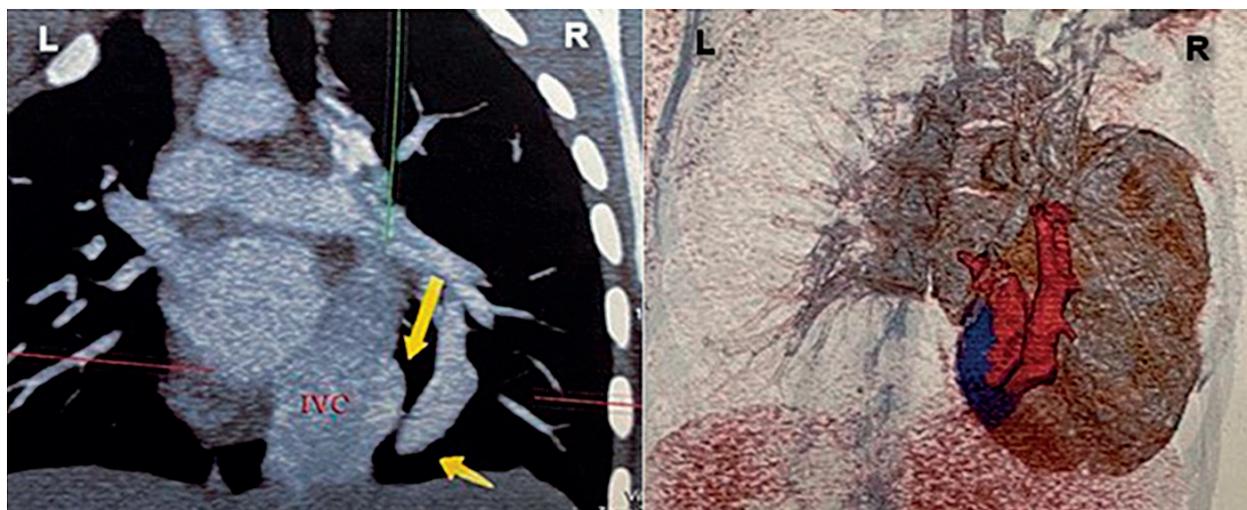
у шістьох було здійснене відведення колектора легеневих вен у ліве передсердя за допомогою тунеля з аутоперикарда. Слід зазначити, що вибір методу оперативного втручання не залежав від віку пацієнта.

Статистичну обробку проведено за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. Обчислювали середнє значення показника медіани (Me) [мін.; макс.]. Достовірність відмінностей статистичних показників (p) визначали з допомогою t-критерія Стьюдента, а порогове значення було  $p < 0,05$  для прийняття або відхилення нульової гіпотези.

**Результати дослідження та їх обговорення.**

Госпітальна летальність серед пацієнтів обох груп після радикальної корекції синдрому Ятагана склала 0%. У всіх пацієнтів оперативні втручання виконували через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії 28-32°C. Фармакоологову кардіopleгію застосовували у 16 (100%) пацієнтів. У десяти (62,5%) пацієнтів: I група (n=4), II група (n=6) – виконували реімплантацію колектора легеневих вен у ліве передсердя на відміну від інших шести (37,5%): I група (n=3), II група (n=3), було здійснене відведення колектора легеневих вен у ліве передсердя за допомогою тунеля з аутоперикарда. Інтраопераційні показники в групах порівняння наведено в **таблиці 3**.

Інтраопераційні та післяопераційні показники у двох групах значно відрізнялись, особливо звертає



**Рисунок 2 – Анатомічні особливості синдрому ятагана за даними КТ.**

**Таблиця 3 – Інтраопераційні показники**

Показник	I група (n=7)	II група (n=9)	p value
Тривалість операції, хв	420 [360; 660]	470 [420; 660]	0,21
Перфузія, хв	193 [162; 426]	286 [238; 431]	<0,05
Перетискання аорти, хв	97 [45; 154]	148 [138; 275]	<0,05

на себе увагу довший час перфузії та перетискання аорти серед пацієнтів II вікової групи і відповідно загальна тривалість операції по відношенню до групи порівняння, що згодом впливало на перебіг післяопераційного періоду.

Також було здійснено порівняльну характеристику післяопераційних показників у двох вікових групах з зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.], що наведено в таблиці 4.

**Таблиця 4 – Післяопераційні показники**

Показник	I група (n=7)	II група (n=9)	p value
Тривалість ШВЛ, годин	3 [2; 12]	10 [3;44]	<0.05
Ексудація, мл/кг у 1-у добу	225 [95; 300]	320 [310; 565]	<0.05
Ексудація, мл/кг на 3-ю добу	140 [120; 190]	170 [60; 240]	<0.05
Ексудація, мл/кг на 5-у добу	115 [110; 250]	145 [100; 170]	<0.05
Симптоміметики, мкг/кг/год.	2 [1; 3]	2 [2; 5]	0.21
Перебування у ВРІТ, годин	130 [120; 336]	192 [120; 384]	<0.05
Перебування в стаціонарі, днів	17 [15; 27]	21 [13; 21]	<0.05

У післяопераційному періоді серед пацієнтів першої групи відмічали меншими: тривалість ШВЛ, перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії і відповідно у стаціонарі, та меншу кількість ексудації на першу, третю та п'яту доби по відношенню до пацієнтів II групи, проте доза симпатоміметичної підтримки достовірно не відрізнялась у групах порівняння.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 6 (37,5%) пацієнтів: I група (n=3), II група (n=3), на відміну від інших 10 (62,5%) пацієнтів: I група (n=4), II група (n=6) у яких загалом було 14 ускладнень. Найбільш частими ускладненнями були гостра серцева недостатність, гостра дихальна недостатність, парез правого купола діафрагми. Також серед ускладнень були: порушення ритму серця, ексудативний плеврит, інфікування післяопераційної рани. Всі ускладнення були куповані за допомогою консервативної терапії, без повторних оперативних втручань. Ускладнення в післяопераційному періоді наведено в таблиці 5.

**Таблиця 5 – Післяопераційні ускладнення**

Ускладнення	I група (n=7)	II група (n=9)
Гостра серцева недостатність	2	1
Гостра дихальна недостатність	1	2
Парез правого купола діафрагми	-	3
Порушення ритму серця	1	1
Інфікування п/о рани	1	1
Ексудативний плеврит	1	-
<b>Всього ускладнень</b>	<b>6</b>	<b>8</b>

Середній період спостереження становив 62±1,2 (від 6 до 250) місяці, за який обстежено 15 пацієнтів

(98,8%), з одним пацієнтом втрачено зв'язок. За період спостереження у одного пацієнта II групи відмічали стеноз колектора легеневих вен без порушення гемодинаміки, що не потребував і на даний момент не потребує повторного втручання, а другий пацієнт цієї групи має легеневу гіпертензію, збільшення правих відділів серця та як наслідок порушення ритму серця і знаходиться на консервативному лікуванні. Вважаємо результати хірургічного лікування доволі рідкісної ВВС задовільними, враховуючи те, що усі 15 пацієнтів що спостерігались перейшли з II та III класів у I клас серцевої недостатності по NYHA за весь період спостереження.

Хоча частина пацієнтів із синдромом скімітара залишається безсимптомною, у дітей патологія проявляється приблизно у 60% випадків, найчастіше у вигляді серцевої недостатності (СН) та легеневої гіпертензії (ЛГ), пов'язаних із шунтом [7]. Підозру на синдром слід висловлювати при появі у немовлят тахіпное, повторних респіраторних інфекцій або інших ознак СН, проте дорослі можуть залишатися без скарг [7, 8]. До факторів, що погіршують стан і сприяють розвитку ЛГ, належать наявність аортолегеневих колатералей, супутні вади серця, гіпоплазія легеневих судин та надмірне перфузійне навантаження на ліву легеню. У новонароджених додатково можливий розвиток первинної ЛГ, або

обструкції легеневих вен. Найкращою хірургічною стратегією вважається перенаправлення або реімплантація скамітарної вени в ліве передсердя без натягу та стенозу судини. Однак ідеальної методики поки не існує: за даними літератури, обструкції та потреба у повторних втручаннях (хірургічних або катетерних) трапляються у 11-30% пацієнтів [9, 10]. Тип операції визначається анатомією аномально впадаючих легеневих вен в ПП, тому точна передопераційна візуалізація є критично важливою. Ехо-КГ має обмеження, тоді як контрастна КТ та МРТ забезпечують детальну оцінку венозного відтоку і нині часто замінюють ангіографію. З огляду на велику варіабельність анатомії було запропоновано багато хірургічних технік, проте в немовлят результати внутрішньосерцевого тунелювання залишаються незадовільними через схильність до обструкції легеневих вен або стенозу нижньої порожнистої вени [10]. Причини післяопераційних обструкцій включають складну анатомію скамітарної вени, гострий кут її входження у ліве передсердя, можливе тромбування та стеноз гирла. Використання глибокої гіпотермічної зупинки кровообігу полегшує огляд у дітей, але збільшує ризик неврологічних ускладнень. У відповідь на ці виклики запропоновано різні реконструктивні методики, включно з модифікаціями міжпередсердної перегородки, використанням фрагментів правого передсердя, зміною кута венозноатріального переходу та створенням внутрішньоатріальних каналів. Проте їхні віддалені результати поки що недостатньо вивчені. Альтернативні підходи спрямовані на реімплантацію скамітарної вени з уникненням внутрішньоатріальних тунелів [11]. Описано техніки, що передбачають проведення вени через перикардальний отвір чи реімплантацію через праву торакотомію, однак у частини пацієнтів

це супроводжується високою частотою обструкції легеневих вен через деформацію або стеноз анастомозу [7, 11]. Недавні дані свідчать, що обструкція легеневих вен після внутрішньосерцевого перенаправлення виникає у 46% пацієнтів, а після реімплантації, у майже 69%. Використання перикардальних «рукавів» показало обнадійливі короткострокові результати, але потребує тривалих спостережень. Хірургічна корекція суттєво ускладнюється, коли легеневі вени розташовані далеко від лівого передсердя, оскільки це збільшує ризик стенозу легеневих та нижньої порожнистої вен [12]. Додаткові методики – імплантація в ліве передсердя, використання трансплантатів або створення внутрішньоатріальних каналів – також не позбавлені ризику стенозів, які частіше виникають при прямому круговому анастомозі, значній мобілізації судини та внутрішньоопераційному затисканні [11, 12]. Ефективність як хірургічних, так і перкутанних втручань при таких ускладненнях залишається низькою. Лобектомія або пневмонектомія застосовується лише у випадках тяжкої гіпоплазії правої легені, ре-

зистентних інфекцій, масивної гемоптизи або після операційних ускладнень. У хворих із функціональною єдиною шлуночком та тяжкою гіпоплазією легеневих артерій інколи розглядають трансплантацію легенів.

#### Висновки.

1. Завдяки наявності характерної тіні при рентгенологічному обстеженні органів грудної клітини можна запідозрити синдром ятагана, проте вибір методу хірургічної корекції потребує виконання ЕхоКГ та комп'ютерної томографії як золотого стандарту в діагностиці даної ВВС.

2. Радикальна корекція вади показує хороші як безпосередні так і віддалені результати після хірургічної корекції серед пацієнтів обох вікових груп, проте враховуючи особливості післяопераційного перебігу в різних вікових групах рекомендуємо виконувати операцію в період дитинства.

#### Перспективи подальших досліджень.

Впровадження клінічних протоколів та рекомендацій по визначенню термінів та методів хірургічної корекції на основі проведеного аналізу.

### References / Література

1. Wang K, Xu X, Liu T, Gao W, Guo Y. Treatment and prognosis of Scimitar syndrome: A retrospective analysis in a single center of East China. *Front. Cardiovasc. Med.* 2022;9:973796. DOI: [10.3389/fcvm.2022.973796](https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.973796).
2. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Circulation.* 1956;14:826-46.
3. Neill CA, Ferencz C, Sabiston D, 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.
4. Zubiate P, Kay JH. Surgical Correction of Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Ann Surg.* 1962;156(2):234-50.
5. Jeffs E, Lee H, Beckert L. Scimitar syndrome, bronchiectasis, haemoptysis and a pneumonectomy. *Respirol Case Rep.* 2023;12(1):e01265. DOI: [10.1002/rcr2.1265](https://doi.org/10.1002/rcr2.1265).
6. Aristizabal AM, Guzmán-Serrano CA, Mondol-Villamil NV, Bolaños-Vallejo LM, Mejía-Quíñones V, Recio-Gómez MA, et al. Clinical characteristics, imaging findings, management, and outcomes of patients with scimitar syndrome at a tertiary referral healthcare center in Colombia. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2024;40(6):1319-1328. DOI: [10.1007/s10554-024-03102-1](https://doi.org/10.1007/s10554-024-03102-1).
7. Vida VL, Guariento A, Milanese O, Gregori D, Stellin G, Scimitar Syndrome Study G. The natural history and surgical outcome of patients with scimitar syndrome: a multi-center European study. *Eur Heart J.* 2018;39:1002-1011.
8. Masrani A, McWilliams S, Bhalla S, Woodard P. Anatomical associations and radiological characteristics of scimitar syndrome on CT and MR. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2018;12:286-289. DOI: [10.1016/j.jcct.2018.02.001](https://doi.org/10.1016/j.jcct.2018.02.001).
9. Najm HK, Ahmad M, Salam Y, Klein J, Hasan SM, Majdalany D, et al. Early outcomes for in situ pericardial roll repair for distant anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg.* 2021;111(1):169-175. DOI: [10.1016/j.athoracsur.2020.03.063](https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2020.03.063).
10. Alsoufi B. The pericardial tunnel technique might produce optimal morphological repair of the scimitar syndrome. *Interactive Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2018;27:393-394.
11. Geggel RL, Gauvreau K, Callahan R, Feins EN, Baird CW. Scimitar syndrome: a new multipatch technique and incidence of post operative pulmonary vein obstruction. *JTCVS Tech.* 2020;4:208-216.
12. Vida VL, Guariento A. A sword threatening the heart: the scimitar syndrome. *JTCVS Tech.* 2020;1:75-80. DOI: [10.1016/j.jtcx.2020.01.017](https://doi.org/10.1016/j.jtcx.2020.01.017).

#### ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ СИНДРОМУ ЯТАГАНА

Фурман Д. І., Труба Я. П., Дзюрий І. В., Горячев А. Г., Лазориниць В. В.

**Резюме.** Синдром ятагана є доволі рідкісною вадою серця, проте результати лікування в різних вікових категоріях досі залишаються дискусійними. Внаслідок рідкості захворювання, публікацій про результати хірургічного лікування досить мало, а частота виникнення становить 1-3/100000 живонароджених. Дана вроджена вада серця характеризується частковим або повним одностороннім легеневим венозним дренажем у нижню порожнисту вену та поєднується з гіпоплазією правої легені та правої легеневої артерії. Метою роботи було оцінити періопераційні характеристики у пацієнтів різного віку з синдромом ятагана, а також безпосередні та віддалені результати після радикальної корекції.

За період з 2000 по 2024 роки у ДУ «НІСЦХ ім. М.М. Амосова НАМН України» виконано радикальну корекцію у 16 пацієнтів з синдромом ятагана. Пацієнтів чоловічої статі було 9 (56%), жіночої – 7 (44%). Враховуючи дискусійність в питанні оптимальних термінів оперативного втручання, та відсутність єдиної точки зору серед наукової спільноти – було прийнято рішення поділити пацієнтів на 2 вікові групи. I група – до 18 років 7 (44%) пацієнтів, та II група – старше 18 років 9 (56%) пацієнтів. На момент операції медіана віку у I групі становила 6 [4; 11] років, а в другій групі 36 [35; 39] років.

Госпітальна летальність серед пацієнтів обох груп після радикальної корекції синдрому Ятагана склала 0%. В післяопераційному періоді серед пацієнтів першої групи відмічали меншими: тривалість ШВЛ, перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії і відповідно у стаціонарі, та меншу кількість ексудації на першу, третю та п'яту доби по відношенню до пацієнтів II групи, проте доза симпатоміметичної підтримки достовірно не відрізнялась у групах порівняння. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 6 (37,5%) пацієнтів: I група (n=3), II група (n=3), на відміну від інших 10 (62,5 %) пацієнтів: I група (n=4), II група (n=6) у яких загалом було 14 ускладнень. Усі 15 пацієнтів що спостерігались перейшли з II та III класів у I клас серцевої недостатності по NYHA за весь період спостереження.

Завдяки наявності характерної тіні при рентгенологічному обстеженні органів грудної клітини можна підозрити синдром ятагана, проте вибір методу хірургічної корекції потребує виконання комп'ютерної томографії. Радикальна корекція вади показує хороші безпосередні та віддалені результати серед пацієнтів обох вікових груп.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, частковий аномальний дренаж легеневих вен, синдром ятаган, синдром турецької саблі, комп'ютерна томографія, рентгенографія.

#### EXPERIENCE IN SURGICAL TREATMENT OF SCIMITAR SYNDROME

Furman D. I., Truba Ia. P., Dziuryi I. V., Goryachev A. G., Lazoryshynets V. V.

**Abstract.** Scimitar syndrome is a relatively rare congenital heart defect, and treatment outcomes across different age groups remain debatable. Due to the rarity of the condition, there are few publications regarding surgical outcomes, and its incidence is 1-3 per 100,000 live births. This congenital defect is characterized by partial or complete unilateral pulmonary venous drainage into the inferior vena cava, combined with hypoplasia of the right lung and the right pulmonary artery. The aim was to evaluate perioperative characteristics in patients of different ages with Scimitar syndrome, as well as early and long-term outcomes after radical repair.

From 2000 to 2024, radical correction was performed in 16 patients with Scimitar syndrome at the Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery. There were 9 male patients (56%) and 7 female patients (44%). Given the ongoing debate regarding the optimal timing of surgery and the lack of consensus among the scientific community, the patients were divided into two age groups. Group I included 7 (44%) patients under 18 years of age, and Group II included 9 (56%) patients older than 18 years. At the time of surgery, the median age was 6 [4; 11] years in Group I and 36 [35; 39] years in Group II.

Hospital mortality after radical correction of Scimitar syndrome was 0% in both groups. In the postoperative period, patients in Group I had shorter durations of mechanical ventilation, shorter stays in the intensive care unit and the hospital overall, and lower drainage output on postoperative days 1, 3, and 5 compared to Group II. However, the dose of sympathomimetic support did not differ significantly between the groups. An uncomplicated early postoperative course was observed in 6 (37.5%) patients – Group I (n=3) and Group II (n=3). In contrast, 10 (62.5%) patients – Group I (n=4), Group II (n=6) – developed a total of 14 complications. All 15 surviving patients improved from NYHA class II–III to class I during the follow-up period.

The characteristic radiographic shadow on chest imaging may suggest Scimitar syndrome; however, selecting the appropriate surgical approach requires computed tomography. Radical correction of the defect demonstrates favorable early and long-term outcomes in patients from both age groups.

**Key words:** congenital heart defects, partial anomalous pulmonary venous drainage, Scimitar syndrome, Turkish sword syndrome, computed tomography, radiography.

#### ORCID and contributionship / ORCID кожного автора та його внесок до статті:

Furman D. I.: <https://orcid.org/0009-0003-4027-1446><sup>ABCDEF</sup>

Truba Ia. P.: <https://orcid.org/0000-0001-5214-408X><sup>ADEF</sup>

Dziuryi I. V.: <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060><sup>ACDEF</sup>

Goryachev A. G.: <https://orcid.org/0000-0002-3180-1332><sup>ADEF</sup>

Lazoryshynets V. V.: <https://orcid.org/0000-0002-1748-561X><sup>AEF</sup>

#### Conflict of interest / Конфлікт інтересів:

The authors declare no conflict of interest / Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

#### Corresponding author / Адреса для кореспонденції

Furman Diana Ihorivna / Фурман Діана Ігорівна

Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine / ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України»

Ukraine, 03038, Kyiv, 6 N. Amosov str. / Адреса: Україна, 03038, м. Київ, вул. М. Амосова 6

Tel.: +380673859477 / Тел.: +380673859477

E-mail: [Furmandi97@gmail.com](mailto:Furmandi97@gmail.com)

**A** – Work concept and design, **B** – Data collection and analysis, **C** – Responsibility for statistical analysis, **D** – Writing the article, **E** – Critical review, **F** – Final approval of the article / **A** – концепція роботи та дизайн, **B** – збір та аналіз даних, **C** – відповідальність за статичний аналіз, **D** – написання статті, **E** – критичний огляд, **F** – остаточне затвердження статті.

*Received 19.07.2025 / Стаття надійшла 19.07.2025 року  
Accepted 10.11.2025 / Стаття прийнята до друку 10.11.2025 року*