



## CT在评估婴儿型和成人型弯刀综合征的临床应用价值

洪天予, 张祺丰, 李笛, 王尉, 李昊岩, 段晓岷

### Clinical Application Value of CT in Evaluating Infantile and Adult Scimitar Syndrome

HONG Tianyu, ZHANG Qifeng, LI Di, WANG Wei, LI Haoyan, and DUAN Xiaomin

在线阅读 View online: <https://doi.org/10.15953/j.ctta.2023.221>

## 您可能感兴趣的其他文章

### Articles you may be interested in

#### SAPHO综合征骶髂关节病变的CT表现

The CT Manifestations of SAPHO Syndrome with Sacroiliac Joint Involvement

CT理论与应用研究. 2020, 29(3): 355–360

#### SAPHO综合征全脊柱病变的CT表现

The Whole-spine CT Findings in SAPHO Syndrome

CT理论与应用研究. 2021, 30(4): 503–510

#### 急性双侧中线旁丘脑梗死综合征的影像学表现

Imaging Findings of Acute Bilateral Paramedian Thalamic Infarction Syndrome

CT理论与应用研究. 2017, 26(6): 751–759

#### 增强CT成像对肝窦阻塞综合征的诊断价值

The Contrast-enhanced CT Diagnostic Value on Hepatic Sinusoidal Obstruction Syndrome

CT理论与应用研究. 2019, 28(2): 263–270

#### 坐骨股骨撞击综合征的MRI表现

The MRI Findings of Ischiofemoral Impingement Syndrome

CT理论与应用研究. 2019, 28(1): 147–152

#### 胸痛三联征128层螺旋CT扫描观察应用

Chest Pain Triad 128-slice Spiral CT Scanning Imaging Application

CT理论与应用研究. 2018, 27(6): 783–788



关注微信公众号，获得更多资讯信息

洪天予, 张祺丰, 李笛, 等. CT在评估婴儿型和成人型弯刀综合征的临床应用价值[J]. CT理论与应用研究(中英文), 2024, 33(5): 633-639. DOI:[10.15953/j.ctta.2023.221](https://doi.org/10.15953/j.ctta.2023.221).

HONG T Y, ZHANG Q F, LI D, et al. Clinical Application Value of CT in Evaluating Infantile and Adult Scimitar Syndrome[J]. CT Theory and Applications, 2024, 33(5): 633-639. DOI:[10.15953/j.ctta.2023.221](https://doi.org/10.15953/j.ctta.2023.221). (in Chinese).

# CT在评估婴儿型和成人型弯刀综合征的临床应用价值

洪天予, 张祺丰, 李笛, 王尉, 李昊岩, 段晓岷<sup>✉</sup>

国家儿童医学中心/首都医科大学附属北京儿童医院影像中心, 北京 100045

**摘要:** 目的: 本文旨在分析弯刀综合征的CT影像学特征及临床意义, 以提高对该病的认识。方法: 搜集2019年1月至2024年1月确诊弯刀综合征的患者28例, 回顾性分析其临床及影像学资料。结果: 28例中男10例, 女18例; 婴儿型15例, 成人型13例。婴儿型平均年龄约( $6.78 \pm 3.50$ )月, 10例为完全右肺静脉异位引流至下腔静脉, 其中3例异位引流处狭窄梗阻, 2例合并房间隔缺损及肺动脉高压, 该5例行手术治疗; 5例为部分右侧肺静脉异位引流至下腔静脉, 均合并其他畸形及肺部感染行影像检查时发现。成人型平均年龄约( $5.53 \pm 2.72$ )岁, 7例为完全右肺静脉异位引流至下腔静脉, 其中1例行手术治疗; 6例为右下肺静脉异位引流至下腔静脉, 其中2例因明确诊断多年行择期手术, 2例因叶外型隔离肺行介入治疗体动脉分支供血。结论: 婴儿型和成人型弯刀综合征患儿的临床表现有很大差异, 利用CT检查的多种成像模式, 结合强大重建后处理功能对弯刀综合征患儿进行全面评估, 可为临床上治疗方法的选择、手术方案的制定提供依据。

**关键词:** 计算机断层扫描; 儿科影像; 弯刀综合征

DOI:[10.15953/j.ctta.2023.221](https://doi.org/10.15953/j.ctta.2023.221) 中图分类号: R814 文献标识码: A

弯刀综合征(scimitar syndrome, SS)是一种罕见的先天性心肺异常, 发病率约为1~3/100000<sup>[1]</sup>, 其特征是部分或全部一侧肺静脉异常引流至下腔静脉、肝静脉、门静脉或右心房较低部位, 此异常引流静脉解剖形状似“弯刀”状, 因此也被称为弯刀静脉(scimitar vein, SV), 左侧异常较右侧罕见<sup>[2]</sup>。弯刀综合征分为婴儿型和儿童型/成人型。婴儿型患者合并的畸形较多, 预后差, 迫切需要多学科联合早期精准诊疗。儿童型/成人型大部分患儿无症状或症状轻微, 即使不进行医学干预也可正常生活<sup>[2]</sup>。

鉴于此, 本文旨在分析弯刀综合征的CT影像学表现, 比较二型的影像学差异及其临床意义, 为临床及时精准诊治提供影像学依据。

## 1 材料与方法

### 1.1 临床资料

搜集2019年1月至2024年1月经我院确诊的弯刀综合征的患儿共28例, 其中男10例, 女18例。婴儿型弯刀综合征15例, 男5例, 女10例, 平均发病年龄约( $6.78 \pm 3.50$ )月, 其中3例因重症肺炎就诊, 1例因先天性回肠闭锁, 1例因出生后无肛就诊, 1例因纵隔占位就诊, 1例因哭闹后口周青紫明显就诊, 8例因心脏病变就诊。

成人型弯刀综合征13例, 男5例, 女8例, 平均年龄约( $5.53 \pm 2.72$ )岁。其中5例因肺炎就诊, 3例为发现心脏杂音来诊, 2例为已经明确诊断2年余来院手术, 1例因胸廓畸形来诊, 1例因肺隔离症就诊, 1例因一侧肺间质病变伴轻度肺动脉高压就诊(表1)。

本文为回顾性研究, 经医院伦理委员会批准进行。

### 1.2 检查方法

使用GE Revolution 256排螺旋CT扫描仪进行胸部、心脏检查。不能合作患儿, 扫描前30分

钟至 1 小时口服 10% 水合氯醛(剂量: 0.5 mL/kg, 最多不超过 10 mL) 镇静后进行。对比剂为欧乃派克(320 mg/mL), 剂量 1.6~2.0 mL/kg, 流率 0.9~1.8 mL/s。注射后再以 1.0~2.0 mL/s 的流率注入生理盐水(使用量为对比剂的 1/2~2/3), 用以减少对比剂的硬化伪影。

患儿仰卧于检查床上, 双臂上举, 身体位于检查床正中, 头先进, 定位像为前后正位像, 肺尖为扫描基线, 从胸廓入口至肺底进行螺旋扫描。扫描参数见表 2。

表 1 婴儿型与成人型弯刀综合征患者的临床资料

Table 1 Clinical characteristics of adult and Infantile types of patients with scimitar syndrome (SS)

临床资料	组别		统计检验	
	婴儿型(n=15)	成人型(n=13)	统计值	P
男	5	5	—	0.554*
女	10	8		
平均年龄/月	6.78±3.50	66.36±32.64	3.085	<0.001
	重症肺炎 3 例	肺炎 5 例		
	先天性肠闭锁 1 例	心脏杂音 3 例		
	无肛 1 例	胸廓畸形 1 例		
	纵隔占位 1 例	肺隔离症 2 例		
	哭闹后口周青紫 1 例	肺间质病变 1 例		
	心脏病变 8 例	明确诊断 2 例		
肺动脉高压/例	2	1		
手术治疗/例	5	3	3.589	<0.001
介入治疗/例	0	2		
死亡/例	0	0		<0.001

注: \*为 Fisher 确切检验。

表 2 不同年龄段低剂量 CT 扫描参数(胸部增强 CT、心脏 CT)

Table 2 Low-dose CT parameters used for different age groups (contrast-enhanced chest CT, cardiac CT)

年龄/岁	管电压/kV	噪声指数	管电流/mA	螺距	管球旋转时间/s	层厚/mm	后处理算法
≤1	100	11	30~100	1.375	0.35	0.625	40% ASIR-V
1~7	100	13	60~120	1.375	0.35	0.625	40% ASIR-V
≥7	100	15	80~200	1.375	0.35	0.625	40% ASIR-V

注: ASIR-V 为多模型的迭代重建算法(adaptive statistical iterative reconstructions-V)。

### 1.3 影像征象

对婴儿型及成人型弯刀综合征的患者的胸部增强 CT 扫描图像进行分析: ①肺静脉异常引流的位置、有无狭窄梗阻; ②体动脉分支供血的情况; ③合并肺发育不良的情况; ④是否伴发其他畸形包括心脏大血管畸形及其他系统畸形。

### 1.4 统计方法

应用 SPSS 22.0 统计软件进行分析。以( $\bar{x} \pm s$ ) 表示服从正态分布的计量资料, 采用 t 检验进行组间比较; 分类资料用百分比描述, 组间比较采用卡方检验。以  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

28 例患儿中婴儿型弯刀综合征 15 例, 男 5 例, 女 10 例, 平均发病年龄约(6.78±3.50)月; 成人型弯刀综合征 13 例, 男 5 例, 女 8 例, 平均年龄约(5.53±2.72)岁(表 3)。

28 例患儿右肺较左肺体积小, 心影纵隔右移。其中 26 例患儿的支气管树为左侧镜像结构即左

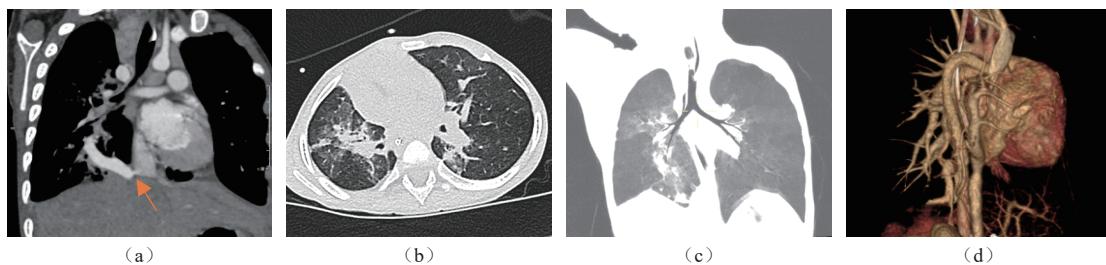
右主支气管均为两叶支气管结构, 2例成人型患儿的支气管树为左二右三叶支气管的结构, 但右上叶支气管较正常纤细, 另外两例婴儿型患儿限局性气管狭窄; 增强扫描本组28例患儿均为右侧肺静脉异位引流, 右肺动脉均较左肺动脉细。28例患儿均可见弯刀静脉, 26例降主动脉分支供血右下肺, 2例降主动脉分支供血叶外型隔离肺。

表3 婴儿型与成人型弯刀综合征患者的影像学比较  
Table 3 Comparison of imaging features of patients with adult and infantile types of SS

合并异常疾病	组别		统计检验	
	婴儿型(n=15)(%)	成人型(n=13)(%)	$\chi^2/t$	P
右侧肺静脉异位引流	15(100)	13(100)	—	—
主支气管左侧镜像	15(100)	11(84.6)	—	—
肺发育不良	15(100)	13(100)	—	—
合并右位心	15(100)	13(100)	—	—
合并右肺动脉发育不良	15(100)	13(100)	—	—
体循环供应右肺	15(100)	13(100)	—	—
完全性右肺静脉异位引流	10(66.7)	7(53.8)	1.470	0.269
右下肺静脉异位引流	5(33.3)	6(46.1)	1.512	0.283
引流入下腔静脉	14(93.3)	13(100)	1.897	1.000*
引流入肝静脉	1(6.7)	0(0)	1.897	1.000*
合并心脏畸形	6(40.0)	0(0)	11.495	<0.001*
合并ASD	2(13.3)	0(0)	1.746	<0.001*
合并动脉导管未闭PDA	1(6.7)	0(0)	1.897	0.226*
异位引流的肺静脉狭窄(梗阻)	3(20.0)	0(0)	—	—
合并心外畸形	4(26.7)	1(7.7)	1.791	0.191

注: \*为Fisher确切检验。

婴儿型弯刀综合征15例患儿中10例为完全右肺静脉异位引流至下腔静脉, 其中3例异位引流入下腔静脉处狭窄梗阻(图1), 该3例患儿行部分肺静脉异位连接弯刀综合征矫治术, 术后患儿随诊复查无不适, 1例合并房间隔缺损及肺动脉高压, 1例合并房间隔缺损、动脉导管未闭及肺动脉高压, 该2例患儿均行房间隔修补术的同时行部分肺静脉异位连接弯刀综合征矫治术, 合并动脉导管未闭的患儿还行动脉导管结扎术, 其余5例患儿未行手术。



注: (a)胸部CT增强冠状位重建; (b)CT平扫轴位; (c)最小密度投影; (d)容积重建, 示右肺静脉异位引流, 引流处狭窄(红箭所指处)。

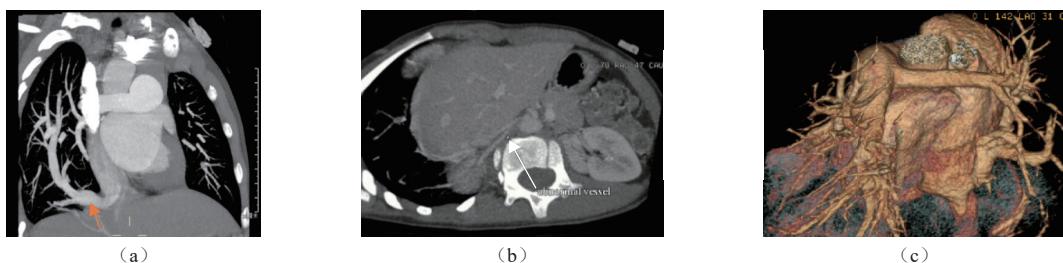
图1 女孩3个月, 气促、喘息10天

Fig. 1 Female, 3 months old, admitted to hospital with shortness of breath and wheezing for 10 days

4例为右下肺静脉异位引流至下腔静脉, 均因合并其他畸形及肺部感染变行影像检查时发现, 其中3例因回肠闭锁、无肛、纵隔占位行相关手术, 该4例均未行异位引流肺静脉矫正术。

1例为右上肺静脉异位引流至奇静脉并右下肺静脉引流至右心房底部, 利用MPR及VR重建观察到该患儿存在多枚椎体畸形, 该例患儿并未行异位引流肺静脉矫正术。

成人型弯刀综合征 13 例中 7 例为完全右肺静脉异位引流至下腔静脉（图 2），其中 1 例因胸廓畸形（鸡胸）行部分肺静脉异位连接弯刀综合征矫治术；6 例为右下肺静脉异位引流至下腔静脉，其中 2 例明确诊断后，药物对症治疗期间反复肺炎行部分肺静脉异位连接弯刀综合征矫治术，2 例合并叶外型隔离肺行介入栓堵治疗体动脉供血。



注：(a) CT 增强冠状位最大密度投影；(b) CT 增强轴位；(c) 容积重建，弯刀静脉及异位引流的右肺静脉，引流至右心房较部位与下腔静脉交界处（红箭所指处），并右下肺有异常主动脉分支供血及右肺动脉细小（白箭所指处）。

图 2 女孩，10岁，发现胸廓畸形、心脏位置异常5年余

Fig. 2 Female, 10 years old, was found to have chest deformities and abnormal cardiac position for over 5 years

### 3 讨论

弯刀综合征又称肺发育不良综合征，其发病机制尚不清楚，可能与胚胎早期整个肺芽的发育障碍有关<sup>[3]</sup>。其特点为心脏右移右旋，小右肺、右肺动脉发育不良、部分性右肺静脉回流异常即弯刀静脉及异常体动脉的分支供血（通常是供应右下肺基底段或肺隔离症）；同时存在肺叶、气管支气管分支异常，支气管树可呈左侧镜像（左-异构现象），部分患儿合并先天性心脏异常，以及心外畸形<sup>[4]</sup>。故弯刀综合征涉及多个系统及组织结构的畸形包括心脏畸形、胸腹腔大血管畸形、肺及气道畸形、部分病人还合并骨骼、消化道等其他的心外畸形。

另外，弯刀综合征患儿的血液动力学是心房水平的左向右分流，同时伴有异常体动脉的供血，导致右心容量负荷增加，其增加程度的不同、肺发育不良的程度、以及是否合并心内、心外畸形，是导致临床表现差异很大的原因，因此弯刀综合征可以在婴儿、儿童或成年人中被发现或发病。通常婴儿型患儿发病时间较早，是由于其心房水平的左向右分流量较大、和/或存在较粗的异常体动脉分支供血、和/或存在异位引流肺静脉有狭窄梗阻<sup>[5]</sup>，或合并其他心内、心外畸形<sup>[6-7]</sup>。与此同时弯刀综合征的治疗手段亦不相同，包括药物治疗、介入治疗与外科治疗<sup>[6]</sup>。

CT 扫描的最大优势是避免了影像的重叠，可以逐层观察图像，并且随着 CT 技术的发展，扫描速度明显加快，CT 图像的空间、时间分辨率也明显提高，以及无间隔容积扫描、后处理重建技术的广泛应用，并结合造影剂的使用，利用平扫、增强及多种图像重建后处理方法可以精准、直观、多方位以及三维立体的显示肺、气道、血管、心脏及骨骼形态结构及病变，使之成为诊治弯刀综合征首选检查方法。

本组 28 例弯刀综合征的患儿均经胸部 CT 检查，并对图像进行重建后处理，确诊弯刀综合征。并为治疗方法的选择提供依据，其中 18 例患儿仅药物治疗即可保证患儿的病情稳定及正常的生长发育，8 例行部分肺静脉异位连接弯刀综合征矫治术，2 例行介入栓堵术，栓堵肺外型隔离肺的体循环供血动脉，解除体肺分流引起的症状。

CT 图像的重建是基于前期的胸部 CT 平扫及增强的无间隔容积扫描的图像数据，图像重建分为二维图像重建及三维图像重建，针对弯刀综合征常用的图像重建后处理方法有多平面重建 (multiplanar reformation, MPR) 属于二维图像重建；以及三维图像重建包括最大密度投影 (maximum intensity projection, MIP)、最小密度投影 (minimum intensity projection, MIN) 及容积成像 (volume

rendering, VR), 在显示心脏、血管畸形方面几乎可以替代血管造影。

MPR 是本病最基本的重建方法, 可以任意平面、任意角度显示扫描范围内解剖结构的形态及走行, 观察每支肺血管、弯刀静脉、气管支气管、肺叶形态及分割、异常体动脉分支的形态、粗细、走行, 异常引流处的具体部位、是否狭窄以及是否合并的其他部位畸形, 还可以重建出标准的矢、冠、轴位图像。MIP 和 MIN 分别是指投影方向内最大密度和最小密度体素所参与的成像, 均为部分重叠影像, MIP 是基于 CT 增强扫描后的重建方法, 用于显示血管及心脏。MIN 主要基于 CT 平扫后的图像数据, 用于显示气道或含气肺组织结构。VR 为三维立体成像, 为伪彩仿真立体图, 按临床的要求提供心脏、大血管、气道及骨骼的整体三维影像, 多方位、多角度地观察各解剖结构之间的关系, 对于术前了解畸形部位特征和制定手术方案有指导作用。

本组 28 例患儿的胸部 CT 平扫的轴位图像显示这些患儿右肺体积小, 右肺纹理粗细不等, 且部分肺纹理走行紊乱, 右肺透光度较左肺增高/减低, 心影纵隔右移, 部分患儿合并肺炎。之后行 MPR 及 MIN 重建发现患儿的气管支气管畸形及肺叶分割畸形, 其中有 1 例利用 MPR 及 VR 重建观察到该患儿还存在多枚椎体畸形。

另外, 由于弯刀综合征存在程度不等的心脏及血管畸形, 对于分流量大于 50%、异位引流肺静脉狭窄、肺动脉高压和隔离肺时需手术治疗<sup>[8]</sup>。有文献报道可根据 CT 增强后的 MPR 测量弯刀静脉汇入下腔静脉角度的大小采用不同的手术方法<sup>[9]</sup>。本组 28 例患儿均行胸部 CT 增强分期扫描, 分别于动脉期及静脉期进行扫描, 利用增强后的图像数据进行 MPR 及 MIP 重建对心脏、血管进行评估, 其中临床症状较重的婴儿型患儿有 3 例在 MPR 及 MIP 图像上可见异位引流处狭窄梗阻(图 1), 2 例可见合并了心内畸形—房间隔缺损及肺动脉主干明显增粗, 其中 1 例还合并了较粗大的动脉导管未闭, 并经手术证实, 术后患儿情况良好。2 例成人型患儿经 MPR 及 MIP 重建清晰显示了于膈肌水平主动脉分别发出 1 支及 2 支血管供应肺外型隔离肺(图 2), 之后行介入手术, 栓堵的该异常体动脉, 术后患儿恢复良好。

婴儿型弯刀综合征患儿发病早的另一个主要原因是由于伴发其他致命畸形来医院就诊, 而偶然被发现, 本组有 3 例分别因无肛、回肠闭锁和纵隔占位(经病理证实为异位肝)来院准备做相应的手术, 在术前 CT 平扫时怀疑合并有弯刀综合征, 故此 3 例患儿经增强 CT 扫描和 MPR、MIP、MIN 及 VR 重建进一步证实均为右下肺静脉的单支肺静脉异位引流, 分流量不大, 肺动脉压未增高, 由弯刀综合征所引发的症状并不严重, 3 例均未接受肺静脉异位连接弯刀综合征矫治术。

目前国际上报道了两例 VACTERL 联合征合并弯刀综合征<sup>[10]</sup>, VACTERL 联合征是一组非随机出现的先天性联合畸形, 包括脊柱畸形(vertebral defects, V)、肛门闭锁(anal atresia, A)、气管食管瘘(trachea esophageal fistula, TE)、伴食管闭锁(esophageal atresia)、肾发育畸形(renal defects, R)、桡骨发育不良(radial dysplasia, R)、心脏发育缺陷(cardiac defects, C)和肢体畸形(limb anomalies, L), 存在 3 个或 3 个以上的先天发育异常称为 VACTERL 联合征<sup>[11]</sup>。本组弯刀综合征的患儿中, 有 6 例合并上述相关畸形, 其中 2 例合并消化道畸形为肛门闭锁伴阴道瘘和回肠闭锁、2 例合并心脏畸形伴肺动脉高压、1 例合并胸廓畸形(鸡胸)、1 例合并椎体畸形, 这几例患儿均因合并其他畸形就诊。因此在临床工作中, 当弯刀综合征患儿出现上述畸形时需注意患儿是否存在 VACTERL 联合征。

综上, 婴儿型和成人型弯刀综合征患儿的临床表现有很大差异, 利用 CT 检查的多种成像模式, 结合强大重建后处理功能对弯刀综合征患儿进行全面评估, 可以为临床治疗方法的选择、手术方案的制定、改善预后及提高生活质量提供依据。

## 参考文献

- [1] WANG C C, WU E T, CHEN S J, et al. Scimitar syndrome: Incidence, treatment, and prognosis[J]. European Journal of Pediatrics, 2008, 167(2): 155–160. DOI:10.1007/s00431-007-0441-z.

- [2] VIDA V L, PADALINO M A, BOCCUZZO G, et al. Scimitar syndrome: A European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study[J]. *Circulation*, 2010, 122(12): 1159–1166. DOI:[10.1161/CIRCULATIONAHA.109.926204](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.926204).
- [3] AL R H, AL G M, Tamimi O, et al. Clinical spectrum of infantile scimitar syndrome: A tertiary center experience[J]. *Annals of Pediatric Cardiology*, 2014, 7(1): 29–33. DOI:[10.4103/0974-2069.126547](https://doi.org/10.4103/0974-2069.126547).
- [4] KONEN E, RAVIV-ZILKA L, COHEN R A, et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: Spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting[J]. *RadioGraphics*, 2003, 23: 1175–1184. DOI:[10.1148/rg.235035004](https://doi.org/10.1148/rg.235035004).
- [5] 李志强, 许建屏, 王欣, 等. 镰刀综合征的外科治疗[J]. 中日友好医院学报, 2009, (3): 137–139. DOI:[10.3969/j.issn.1001-0025.2009.03.003](https://doi.org/10.3969/j.issn.1001-0025.2009.03.003). LI Z Q, XU J P, WANG X, et al. Surgical treatment of scimitar syndrome[J]. *Journal of China-Japan Friendship Hospital*, 2009, (3): 137–139. DOI:[10.3969/j.issn.1001-0025.2009.03.003](https://doi.org/10.3969/j.issn.1001-0025.2009.03.003). (in Chinese).
- [6] 郭颖, 徐欣怡, 刘廷亮, 等. 弯刀综合征的内外科联合治疗及预后[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2021, 37(12): 717–720. DOI:[10.3760/cma.j.cn112434-20200626-00305](https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112434-20200626-00305).
- GUO Y, XU X Y, LIU T L, et al. Hybrid treatment and prognosis of scimitar syndrome[J]. *Chinese Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2021, 37(12): 717–720. DOI:[10.3760/cma.j.cn112434-20200626-003054497](https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112434-20200626-003054497). 2018.03.005. (in Chinese).
- [7] 黄红娟, 周春霞, 徐卓明. 14例弯刀综合征不同诊治方案[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2018, 34(3): 149–152. DOI:[10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.03.005](https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.03.005).
- HUANG H J, ZHOU C X, XU Z M. The diagnosis and different treatment of scimitar syndrome in 14 cases[J]. *Chinese Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2018, 34(3): 149–152. DOI:[10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.03.005](https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.03.005). (in Chinese).
- [8] ODENTHAL C, SARIKVAL A. Anomalous unilateral single pulmonary vein versus scimitar syndrome: Comparison of two paediatric cases and a review of the literature[J]. *Journal of Medical Imaging and Radiation Oncology*, 2012, 56(3): 247–254. DOI:[10.1111/j.1754-9485.2012.02385.x](https://doi.org/10.1111/j.1754-9485.2012.02385.x).
- [9] 王顺民, 孙彦隽, 杜欣为, 等. 弯刀综合征新形态学分型和外科技术改良[J]. *岭南心血管病杂志*, 2021, 4(4): 439–443. DOI:[10.3969/j.issn.1007-9688.2021.04.11](https://doi.org/10.3969/j.issn.1007-9688.2021.04.11).
- WANG S M, SUN Y J, DU X W, et al. New morphologic classifications and modified surgical techniques of scimitar syndrome[J]. *South China Journal of Cardiovascular Diseases*, 2021, 4(4): 439–443. DOI:[10.3969/j.issn.1007-9688.2021.04.11](https://doi.org/10.3969/j.issn.1007-9688.2021.04.11). (in Chinese).
- [10] FRITZ C J, REUTTER H M, HERBERG U. Scimitar syndrome in a case with VACTERL association[J]. *Cardiology in the Young*, 2015, 25(3): 606–609. DOI:[10.1017/S1047951114000924](https://doi.org/10.1017/S1047951114000924).
- [11] 刘仕祺, 姜敏, 齐宇洁, 等. VACTERL 联合征 45 例临床分析[J]. 北京医学, 2021, 43(7): 597–600. DOI:[10.15932/j.0253-9713.2021.07.002](https://doi.org/10.15932/j.0253-9713.2021.07.002).
- LIU S Q, JIANG M, QI Y J, et al. Clinical analysis of 45 cases with VACTERL association[J]. *Beijing Medical Journal*, 2021, 43(7): 597–600. DOI:[10.15932/j.0253-9713.2021.07.002](https://doi.org/10.15932/j.0253-9713.2021.07.002). (in Chinese).

## Clinical Application Value of CT in Evaluating Infantile and Adult Scimitar Syndrome

HONG Tianyu, ZHANG Qifeng, LI Di, WANG Wei, LI Haoyan, DUAN Xiaomin<sup>✉</sup>

Department of Radiology, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University/National Center for Children's Health, Beijing 100045, China

**Abstract:** Objective: This article aimed to analyze the computed tomography (CT) imaging manifestations and clinical significance of scimitar syndrome to improve our understanding of the disease. Method: A total of 28 patients diagnosed with scimitar syndrome were enrolled in our hospital from January 2019 to January 2024, and their clinical and imaging data were retrospectively analyzed. Results: Among the 28 cases, there were 10 males and 18 females, with 15 and 13 cases of the infantile and adult types, respectively. The average age of patients with the infant type were  $(6.78 \pm 3.50)$  months, with 10 cases having total anomalous right pulmonary venous drainage. Among them, three cases had stenosis and obstruction at the site of ectopic drainage and two cases had concomitant atrial septal defect and pulmonary arterial hypertension; these five cases underwent surgical treatment. Five cases of partial anomalous right pulmonary venous drainage to the inferior vena cava were

found during imaging examination owing to the presence of other deformities and pulmonary infections. The average age of patients with the adult type was  $(5.53 \pm 2.72)$  years old. Seven cases had total anomalous right pulmonary venous drainage to the inferior vena cava, with one case undergoing surgical treatment. Six cases had ectopic drainage from the right lower pulmonary vein to the inferior vena cava: two underwent elective surgery owing to a clear diagnosis for many years, and two underwent interventional treatment for systemic arterial blood supply owing to extralobar sequestration. Conclusion: There were significant differences in clinical manifestation between patients with infantile and adult types of scimitar syndrome. Using multiple imaging modes of CT examination combined with powerful reconstruction post-processing functions, children with scimitar syndrome can be evaluated comprehensively, providing a basis for the selection of clinical treatment methods and surgical plans.

**Keywords:** computed tomography; pediatric imaging; scimitar syndrome



**作者简介:** 洪天予,女,北京儿童医院影像中心技师,主要从事儿科影像技术,E-mail:[hty8709@163.com](mailto:hty8709@163.com);段晓岷<sup>✉</sup>,女,医学博士,北京儿童医院影像中心主任医师、影像中心副主任,主要从事儿科影像学临床医疗/教学及科研工作,E-mail:[13801232759@163.com](mailto:13801232759@163.com)。