

Síndrome de Cimitarra: um relato de caso

Scimitar Syndrome: a case report

DOI:10.34119/bjhrv3n6-379

Recebimento dos originais:03/12/2020

Aceitação para publicação:04/01/2021

Cahinã Odilon Gobbo da Silva

Médico residente de Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto/Hospital de Base de São José do Rio Preto
Instituição atuação atual: Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto/Hospital de Base de São José do Rio Preto.
Endereço: Avenida Francisco das Chagas Oliveira, 2555, Bairro Higienópolis, São José do Rio Preto – SP

Rafael Salvajolli Ribeiro

Médico residente de Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto/Hospital de Base de São José do Rio Preto
Instituição atuação atual: Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto/Hospital de Base de São José do Rio Preto
Endereço: Rua Duarte Pacheco, 605, Bairro Higienópolis, São José do Rio Preto – SP

Bruno Lopes Pinto Andrade

Médico residente de Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto/Hospital de Base de São José do Rio Preto
Instituição atuação atual: Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto/Hospital de Base de São José do Rio Preto
Endereço: Rua Padre Clemente Marton Segura, 300, Bairro Higienópolis, São José do Rio Preto – SP

Felipe Alves Nozaki

Médico residente de Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina de Marília
Instituição atuação atual: Faculdade de Medicina de Marília
Endereço: Rua Ministro Sebastião Nogueira de Lima, 97, São Paulo – SP

Felipe Ferreira Lima

Médico residente de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual
Instituição atuação atual: Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual
Endereço: Rua Justo Azambuja, 79, Bairro Cambuci, São Paulo – SP

Lucas Zonta

Médico residente de Cirurgia Geral do Hospital São José de Jaraguá do Sul
Instituição atuação atual: Hospital São José do Jaraguá do Sul
Endereço: Rua Doutor Waldemiro Mazurechen, 80, Centro, Jaraguá do Sul – SC

RESUMO

Relatamos o caso de uma criança, do sexo masculino, nove anos de idade, apresentando cansaço aos moderados esforços, que melhorava ao repouso. Na investigação diagnóstica, a radiografia de tórax evidenciou redução volumétrica do pulmão direito, com desvio da traqueia e mediastino para esse lado, além de veia anômala na base pulmonar direita, com aspecto de cimitarra. Prosseguiu-se investigação diagnóstica com angiotomografia de tórax, a qual evidenciou drenagem anômala parcial da veia pulmonar direita e hipoplasia do pulmão ipsilateral, confirmando o diagnóstico de Síndrome de Cimitarra.

Palavras-chaves: Síndrome de Cimitarra, Angiografia por Tomografia Computadorizada.

ABSTRACT

We report the case of a male child, nine years old, presenting fatigue to moderate efforts, which improved at rest. In the diagnostic investigation, the chest radiography showed volumetric reduction of the right lung, with deviation of the trachea and mediastinum to this side, in addition to an anomalous vein at the right lung base, with a scimitar aspect. Diagnostic investigation was continued with chest angiotomography, which showed partial anomalous drainage of the right pulmonary vein and hypoplasia of the ipsilateral lung, confirming the diagnosis of scimitar syndrome.

Keywords: Scimitar Syndrome, Computed Tomography Angiography.

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Cimitarra é uma rara doença congênita, na qual há anomalia parcial da drenagem venosa do pulmão direito para a veia cava inferior, podendo estar associada à hipoplasia pulmonar ipsilateral e a outras malformações cardiovasculares.

Apresenta duas formas de manifestação clínica: a infantil e a da criança/adulto. A variante infantil é diagnosticada nos primeiros meses de vida, tendo sintomas mais graves e alta mortalidade. A variante da criança/adulto é mais branda, com os pacientes assintomáticos ou apresentando sintomas leves, sendo a maioria diagnosticada incidentalmente, possuindo ótimo prognóstico.

2 RELATO DE CASO

Trata-se de uma criança, do sexo masculino, nove anos de idade, procedente da cidade de Olímpia, São Paulo – Brasil. Foi encaminhada ao nosso serviço para investigação de cansaço aos moderados esforços, que melhora ao repouso.

Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, corado, hidratado, anictérico, acianótico, afebril, orientado no tempo e espaço, com Glasgow 15.

Na avaliação do sistema respiratório, havia acentuada diminuição do murmúrio vesicular no hemitórax direito, matendo-se eupneico, com saturação de 96% em ar ambiente. A ausculta cardíaca não tinha alterações, porém estava desviada à direita.

Na investigação diagnóstica, observou-se na radiografia de tórax redução volumétrica do pulmão direito, com desvio da traqueia e mediastino para esse lado. Notou-se também a presença de veia anômala na base pulmonar direita.

Frente aos achados de imagem, a hipótese diagnóstica da Síndrome de Cimitarra foi considerada. Complementou-se a investigação com angiotomografia de tórax, a qual evidenciou drenagem anômala parcial da veia pulmonar direita e hipoplasia do pulmão ipsilateral, confirmando o diagnóstico.

Frente aos achados de imagem, a hipótese diagnóstica da Síndrome de Cimitarra foi considerada. Complementou-se a investigação com angiotomografia de tórax, a qual evidenciou drenagem anômala parcial da veia pulmonar direita e hipoplasia do pulmão ipsilateral, confirmando o diagnóstico (figuras 2, 3 e 4).

Figura 1 – Radiografia mostrando veia anômala na base do pulmão direito, com aspecto da cimitarra (seta).



Figura 2 – Angiotomografia, corte axial, evidenciando drenagem anômala parcial da veia pulmonar direita e hipoplasia do pulmão

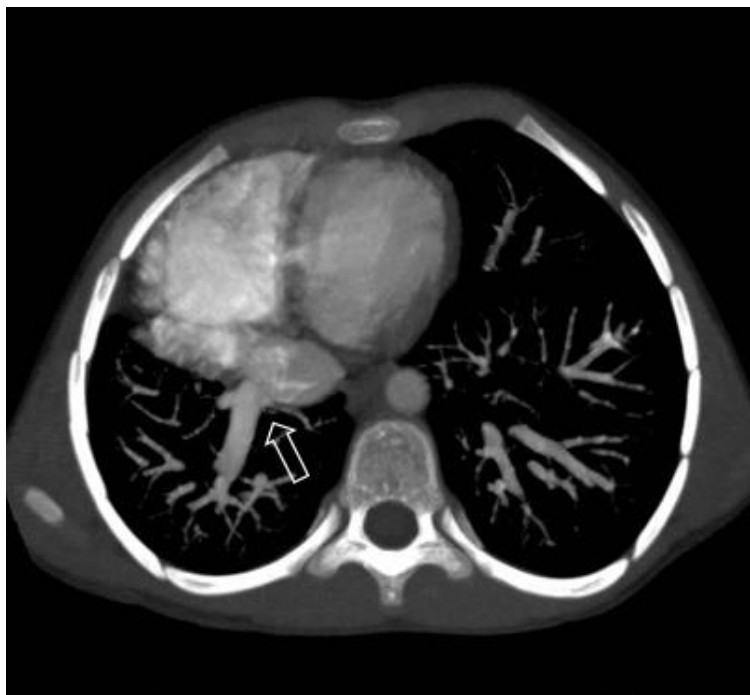
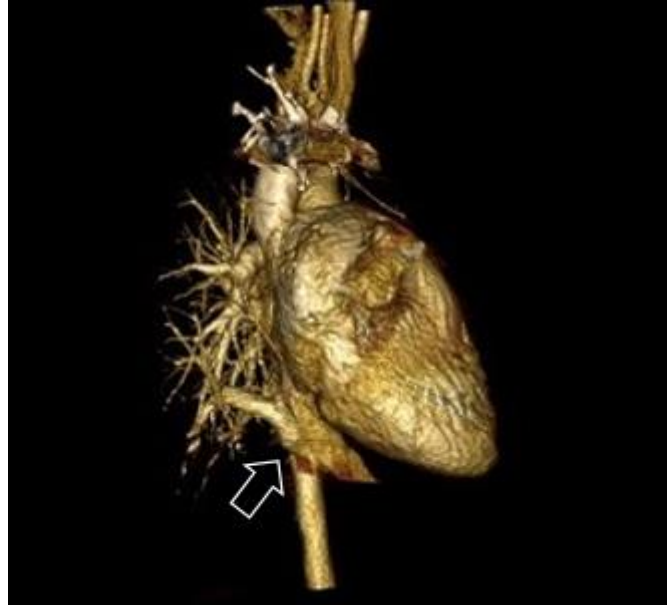


Figura 3 – Angiotomografia, corte coronal, evidenciando drenagem anômala parcial da veia pulmonar direita e hipoplasia do pulmão ipsilateral



Figura 4 – Reconstrução em três dimensões mostrando drenagem anômala parcial da veia pulmonar direita.



3 DISCUSSÃO

A Síndrome de Cimitarra é uma condição rara e complexa, na qual há anomalia parcial da drenagem venosa do pulmão direito para a veia cava inferior, podendo estar associada à hipoplasia pulmonar direita, dextrocardia, anormalidades na árvore brônquica, suprimento arterial sistêmico para o pulmão direito e malformações cardíacas [1]. Em raros casos, a drenagem venosa anômala pode ocorrer para a veia ázigos, átrio direito, veias hepáticas, seio coronário e veia porta [2].

É assim chamada devido à presença da veia pulmonar anômala, de aspecto curvo, localizada paralela à borda direita do coração, cursando em direção ao seio cardiofrênico direito, formando uma persistente imagem hipotransparente na radiografia de tórax que remete à aparência de uma espada turca (cimitarra) [1].

Existem duas apresentações clínicas principais da síndrome: a infantil e a da criança/adulto [4].

A forma infantil é a de pior prognóstico, sendo diagnosticada nos primeiros meses de vida. Os sintomas são graves e ocorrem devido a associação com cardiopatias congênitas e hipertensão pulmonar.

Dentre as anomalias cardiovasculares, a mais comum é o defeito no septo atrial, seguida pela persistência do ducto arterioso, defeito no septo ventricular e estenose das veias pulmonares [4].

A forma da criança/adulto é um espectro mais brando da síndrome, não apresentado as malformações cardiovasculares e hipertensão pulmonar da forma infantil. Assim, a maioria dos

pacientes são assintomáticos ou apresentam sintomas leves, como dispneia e fadiga, sendo a maioria dos casos diagnosticados de maneira incidental. Possui ótimo prognóstico e baixa mortalidade [3].

A suspeita diagnóstica normalmente ocorre pela radiografia de tórax, com achados de hipoplasia pulmonar e do sinal da cimitarra. A confirmação diagnóstica ocorre através da ecocardiografia e da angiotomografia de tórax, sendo importantes também para detectar outras anomalias congênitas associadas.

A realização arteriografia não é obrigatória, contudo, além de confirmar o diagnóstico, fornece uma ótima análise hemodinâmica da doença, essencial para o planejamento terapêutico dos pacientes sintomáticos [4].

O tratamento pode ser conservador em pacientes assintomáticos com pequeno shunt esquerda-direita e pressão arterial pulmonar normal.

Nos pacientes com a forma infantil da síndrome, a intervenção cirúrgica deve ser considerada, assim como naqueles com infecções de repetição, bronquiectasias e anormalidade no suprimento arterial pulmonar [3].

REFERÊNCIAS

1. 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(9):927-932.
2. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA, et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics.* 2003;23(5):1175-1184.
3. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2006;56-62.
4. Çiçek S, Arslan AH, Ugurlucan M, Yildiz Y, Ay S. Scimitar syndrome: the curved Turkish sabre. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2014;17(1):56-61.