

Síndrome de Cimitarra

Scimitar Syndrome

DOI:10.34119/bjhrv5n5-104

Recebimento dos originais: 16/08/2022

Aceitação para publicação: 14/09/2022

Adilon Cardoso Sanchez

Graduando em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)

Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)

Endereço: Rua Terezina, 600, Alto da Glória, Ed. Venize Trieste, Torre Venize, Ap. 801,
Goiânia - Goiás, CEP: 74815-715

E-mail: ac_sanchez@outlook.com

Bruna Nobre da Silva Ramos

Graduada em Medicina pela Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ)

Instituição: Hospital Geral de Nova Iguaçu (HGNI)

Endereço: Rua José Lourenço, 160, Anchieta, Rio de Janeiro - RJ, CEP 21645-340

E-mail: brunanobresr@gmail.com

Adriel Faria Victoy

Médica pela Universidade de Gurupi (UNIRG)

Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)

Endereço: Rua da Imprensa, 385, Ed. Atualle, Apartamento 91, Torre 3, Parque Novo Mundo,
Limeira – SP, CEP: 13481-370

E-mail: adrielvictoy@hotmail.com

Cindy Dannyelle Ferreira Brandao Silva

Graduada em Medicina pelo Instituto Tocantinese Presidente Antônio Carlos (UNITPAC)

Instituição: Posto de Saúde de Muricilândia - TO

Endereço: Avenida Lontra, N° 1052, JK, Araguaína – Tocantins, CEP: 77816-190

E-mail: cindydannyelle@hotmail.com

Diego Marques de Sousa

Graduado em Medicina pelo Centro Universitário Unifacimed

Instituição: Hospital Estadual de Dermatologia Sanitária Colônia Santa Marta

Endereço: Rua S-5, 634, Setor Bela Vista, Goiânia - Goiás, CEP: 74823-460

E-mail: diegomarquesgyn@hotmail.com

Evelyn Cardinalli Machado

Médica pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)

Instituição: Hospital Municipal Dr. Gilberto da Silva Caldas

Endereço: Avenida José Albino Lagares, Qd. 45, S/N, Vila Leonor, Itaberaí - GO,
CEP: 76630000

E-mail: evelyncardinalli@hotmail.com

Iago Bruno Briancini Machado

Graduando em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Endereço: Rua T-37, 3000, Bueno Onix, Bueno Residence, Apt. 1408, Goiânia - Goiás,
CEP: 74230-022
E-mail: iagobriancini@hotmail.com

Lays Silva Ramos Batista de Oliveira

Médica pela Faculdade de Tecnologia e Ciências (FTC)
Instituição: Hospital Santo Antônio Obras Sociais Irmã Dulce (HSA - OSID)
Endereço: Rua Carlos Maron, 389, Candeal, Salvador – Bahia, CEP: 40296-220
E-mail: laysramosmed@gmail.com

Leandro Pires Silva Filho

Médico pelo Centro Universitário de Mineiros (UNIFIMES)
Instituição: Unidade 24Horas de Petrolina de Goiás e Unidade Básica de Saúde III
Endereço: Rua 2, 84, Santa Terezinha, São Francisco de Goiás - GO, CEP: 75490-000
E-mail: leandropires69@gmail.com

Laisa Piaia

Médica pela Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Instituição: Hospital Estadual de Jataí
Endereço: Rua Nestor de Assis, 226, Setor Hermosa, Apt. 804C, Jataí – GO, CEP: 75803-305
E-mail: laisa.piaia@hotmail.com

Daysa de Carvalho Fonseca

Médica Especialista em Saúde da Família pela Universidade de Gurupi (UNIRG)
Instituição: Unidade Básica de Saúde (UBS) - Taquari
Endereço: Arso 31, Alameda 18, Lote 4, Casa 5, QI 5, Palmas – Tocantins, CEP: 77015-389
E-mail: daysacarfon@gmail.com

Isabela Ribeiro Rocha

Graduanda em Medicina pela Instituição São Leopoldo Mandic
Instituição: Instituição São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Dr. José Rocha Junqueira, 13, Ponte Preta, Campinas - SP, CEP: 13045-755
E-mail: isaribeirocha0501@gmail.com

Isadora dos Santos Pereira

Médica pelo Centro Universitário do Planalto Central (UNICEPLAC)
Instituição: Centro Universitário do Planalto Central (UNICEPLAC)
Endereço: Área Especial para Indústria, Número 02, Setor Leste, Gama - DF,
CEP: 72445-020
E-mail: isadorasantos8@hotmail.com

Guilherme Ramos Montenegro

Médico pela Universidade Federal de Mato Grosso
Instituição: Universidade Federal de Mato Grosso
Endereço: Alameda dos Girassóis, Q11, L01, Condomínio Florais Italia, Cuiabá – MT,
CEP: 78061-000
E-mail: guilhermeramosm@outlook.com

Camila Piantavini Trindade de Moraes

Residente de Medicina da Família e Comunidade pela Santa Casa de Misericórdia de Araguari - MG
Instituição: Santa Casa de Misericórdia de Araguari - MG
Endereço: Rua Mamoré, Qd, E6, Lt. 15, Residencial Alphaville Araguaia, Goiânia - GO,
CEP: 74883-015
E-mail: camilapiantavini@gmail.com

Fernanda Correa Lucas Evangelista

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UNICEPLAC)
Instituição: Hospital das Clínicas e Fraturas
Endereço: Colônia Agrícola Samambaia, Chácara 136, Lote 26, Vicente Pires – DF,
CEP: 72001-845
E-mail: fernandalucas1409@gmail.com

Bárbara Dulor Ramires

Médica pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB)
Instituição: Hospital Militar de Área de Brasília (HMAB)
Endereço: SQSW 100, Bloco B, Apt. 612, Brasília - DF, CEP: 70670-012
E-mail: barbara.dulor.r@gmail.com

Gabriela Zinhani Issy

Graduanda em Medicina pela Instituição São Leopoldo Mandic
Instituição: São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Barreto Leme, 1998, Cambui, Campinas - SP, CEP: 13025-085
E-mail: gabrielaissy_15@hotmail.com

Isabela Silva Pasqua

Médica pela Faculdade de Ciências da Saúde de Barretos – Dr. Paulo Prata
Instituição: JF Pasqua Condutores Elétricos
Endereço: Rua Leandro Xavier, 170, Alto da Colina, Guaxupé – MG, CEP: 37800-000
E-mail: isabela_sp21@hotmail.com

Flávia Mendes

Graduada pelo Centro Universitário Imepac - Araguari
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)
Endereço: Rua Barão da Ponte Alta, 1373, Abadia Uberaba – MG, CEP: 38026-410
E-mail: flaviamendes.medicina@gmail.com

RESUMO

INTRODUÇÃO: A síndrome de Cimitarra é uma condição rara na qual ocorre o retorno venoso de forma anômala do pulmão direito para a veia cava inferior (VCI), podendo estar associada a

outras malformações. **APRESENTAÇÃO DO CASO:** Paciente do sexo masculino, 2 anos, acompanhado da genitora, proveniente do interior do Amapá, relata que o menor há 1 ano começou a apresentar cansaço, fadiga, dificuldade para realizar pequenas atividades do dia, tontura e pneumonias repetidas. Relata, também, que procurou atendimento na Unidade básica de saúde do seu bairro, e que o menor apresentou, ao exame físico, sopro sistólico ejetivo na borda esternal direita alta e B2 desdobrada constante e fixa com P2 normal. **DISCUSSÃO:** A forma infantil da síndrome de Cimitarra tem pior prognóstico e sintomas mais graves associados à hipertensão pulmonar e a cardiopatias congênitas. O diagnóstico é feito inicialmente a partir de uma radiografia de tórax que evidencia a veia pulmonar anômala, de configuração curva e paralela a borda direita do coração, que forma uma imagem hipotransparente e remete a espada turca (cimitarra). O tratamento em pacientes assintomáticos, com pressão arterial pulmonar normal e com pequeno shunt esquerda-direita, pode ser conservador. Já em pacientes sintomáticos, é indicada cirurgia de acordo com os dados hemodinâmicos. **CONCLUSÃO:** Esta síndrome é considerada rara e com diferentes graus de acometimentos, mas, de forma ampla, a sobrevivência dos pacientes permanece boa, após correção cirúrgica. Dessa forma, fica clara a necessidade do diagnóstico precoce, ainda intra útero, para um parto e suporte ao recém-nascido adequados.

Palavras-chave: Síndrome de Cimitarra, infantil, malformações congênitas.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Scimitar syndrome is a rare condition in which there is an anomalous venous return from the right lung to the inferior vena cava (IVC), which may be associated with other malformations. **CASE PRESENTATION:** A 2-year-old male patient, accompanied by his mother, from the countryside of Amapá, reports that a minor 1 year ago began to experience tiredness, fatigue, difficulty performing small daily activities, dizziness and recurrent pneumonia. He reports that he sought care at the Basic Health Unit in his neighborhood, where he presented, on physical examination, an ejective systolic murmur at the high right sternal border and constant and fixed unfolded B2 with normal P2. **DISCUSSION:** The infantile form of Scimitar syndrome has a worse prognosis and more severe symptoms associated with pulmonary hypertension and congenital heart disease. The diagnosis is initially made from a chest X-ray that shows the anomalous pulmonary vein, with a curved configuration and parallel to the right edge of the heart, which forms a hypotransparent image and refers to the Turkish sword (scimitar). Treatment in asymptomatic patients with normal pulmonary artery pressure and a small left-to-right shunt can be conservative. In symptomatic patients, surgery is indicated according to hemodynamic data. **CONCLUSION:** This syndrome is considered rare and with different degrees of involvement, but overall, patient survival remains good after surgical correction. Thus, it is clear the need for early diagnosis, even in the womb, for adequate delivery and support for the newborn

Keywords: Scimitar syndrome, infantile, congenit malformation.

1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Cimitarra advém do retorno venoso de forma anômala do pulmão direito para a veia cava inferior (VCI), sendo considerada uma condição rara (Neil et al, 1960). Foi descrita pela primeira vez em 1836 por George Cooper.

Esta condição pode estar associada a outras malformações e anormalidades como: hipertensão pulmonar, hipoplasia pulmonar direita, dextroposição cardíaca, comunicação interatrial (CIA) dentre outras (YOUSSEF et al, 2018).

O presente relato tem por objetivo caracterizar a importância do diagnóstico e manejo correto da síndrome de Cimitarra, que por vezes se mostra desafiadora devido sua baixa incidência e familiaridade por parte dos médicos em geral.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 2 anos, acompanhado da genitora, proveniente do interior do Amapá. A mãe relata que o menor há 1 ano começou apresentar cansaço, fadiga, dificuldade para realizar pequenas atividades do dia como andar ou correr, cianose de extremidade, tontura e pneumonias repetição. Também, que procurou atendimento na Unidade básica de saúde do seu bairro, onde o menor apresentou, ao exame físico sopros sistólicos ejetivos na borda esternal direita alta e B2 desdobrada constante e fixa com P2 normal. Foi realizado Ecocardiograma, que evidenciou "situs solitus" com dextrocardia, fluxo venoso de padrão laminar na VCI e 3 veias pulmonares, drenando para o átrio esquerdo (AE), CIA tipo "ostium secundum" medindo 8mm com "shunt" esquerdo direito e cavidades direitas com dilatação importante. Foi encaminhado para cardiologista pediátrico, onde foi realizada angiotomografia de tórax, que apresentou tronco pulmonar (TP) com dimensões aumentadas (31x28mm), artéria pulmonar direita medindo 11x11mm e pulmonar esquerda dilatada, medindo 21x18mm, com sinais de hiperfluxo pulmonar, veia pulmonar direita única que drenava para VCI junto a inserção desta com o átrio direito e drenagem venosa pulmonar esquerda para o AE através de duas veias. Realizado cateterismo cardíaco direito, sendo excluída a Hipertensão pulmonar. Na Aortografia evidenciou sistêmico colateral pulmonar, emergindo da aorta abdominal, direcionada para o terço inferior do pulmão direito, que foi ocluída com "plug" vascular AVP IV 6,0mm com resultado final satisfatório. A criança segue em acompanhamento no ambulatório de cardiopatias congênitas com bom desenvolvimento físico e intelectual, assintomático, aguardando correção cirúrgica da drenagem anômala (AU).

3 DISCUSSÃO

A Síndrome de Cimitarra também conhecida como Síndrome Venolobular Pulmonar é uma rara anomalia congênita pulmonar, caracterizada pela drenagem venosa anômala do pulmão direito para a veia cava inferior. Foi descoberta no ano de 1836 por George em uma autópsia de um bebê de 10 meses, o primeiro diagnóstico por imagem feito com cateterismo

cardíaco foi realizado por Dotter em 1949 (LEMES et. Al 2021). E a primeira intervenção cirúrgica foi realizada por Drake e Lynch, em 1950, onde foi feita uma ressecção cirúrgica do pulmão de um paciente que era frequentemente acometido por pneumonias e em 1956 teve a primeira cirurgia corretiva por Kirlin. (Gudjonsson; Brown 2006).

A sintomatologia é pobre, mas dentre as manifestações clínicas, temos as manifestações cardíacas, que segundo, FERRARI 2003 podem variar desde leve dispnéia, fadiga, baixo desenvolvimento pômbero-estatural, pneumonias de repetição e até falência cardíaca congestiva. Já LEMES et. Al 2021, afirma que os sintomas mais graves são decorrentes da hipertensão pulmonar. A hipertensão pulmonar ocorre devido à estenose da veia pulmonar com suprimento arterial sistêmico para o pulmão direito e aumento da circulação pulmonar, resultado da drenagem anormal associada a malformações cardíacas (FERRARI, 2003). Já nas anomalias cardíacas ainda temos coarctação de aorta, comunicação interatrial, comunicação interventricular, Tetralogia de Fallot.

Além da Síndrome de Cimitarra, temos a Variante da Síndrome de Cimitarra, que segundo HOLT (2004), tem sido usada para descrever uma série de anomalias anatômicas que são semelhantes, mas que não completam os elementos da síndrome de Cimitarra, como por exemplo, hipoplasia isolada do pulmão direita com veias pulmonares de formatos normais, pulmão em ferradura, diafragma acessório, e o mais raro que é drenagem da veia cimitarra para o átrio esquerdo em vez de drenar para a veia cava inferior.

FERRARI (2003) ainda classificou a Síndrome de Cimitarra em duas formas: a infantil e a adulta. Segundo PROVENCIO (2021) os pacientes que apresentam a forma infantil tendem a apresentar doença mais grave e de pior prognóstico, associada à hipertensão pulmonar. O diagnóstico na vida adulta (forma do adulto) é menos comum, e, geralmente, os pacientes apresentam sintomas mais leves ou são assintomáticos

No presente caso, trata-se de uma forma infantil, pois durante as investigações foi apresentando hipertensão pulmonar mesmo não apresentando malformação cardíaca.

O tratamento medicamentoso é indicado na apresentação infantil para compensar a insuficiência cardíaca e permitir o crescimento antes de realizar o reparo cirúrgico. No entanto, a presença de hipertensão pulmonar ou falha de resposta à terapêutica medicamentosa exige intervenção imediata. (Gudjonsson; Brown 2006)

Quando indicada a cirurgia, existem duas maneiras. A primeira é uma ressecção do pulmão direito que é drenado pela veia cimitarra e a segunda é direcionando o fluxo da veia cimitarra para o átrio esquerdo. (Gudjonsson; Brown 2006)

4 CONCLUSÃO

A síndrome de Cimitarra, também chamada de síndrome Halasz, é caracterizada pelo retorno anormal do sangue venoso da veia cava inferior do coração (VCI) para o pulmão direito (NEIL et al, 1960). Esta síndrome também pode estar associada a outras anormalidades e malformações, por exemplo, hipertensão pulmonar, hipoplasia pulmonar direita, dextroposição cardíaca, comunicação interatrial (CIA) e outras (YOUSSEF et al, 2018).

A gravidade da hipoplasia pulmonar e da fístula arteriovenosa por sequestro determina a expressão clínica, que vai desde a intolerância nos primeiros dias de vida até uma descoberta na vida adulta (DEUTSCHER et al, 2008). Na maioria dos casos, a insuficiência cardíaca congestiva se manifesta durante o período do recém-nascido e geralmente é causada por hipertensão pulmonar e insuficiência respiratória (ELLIS et al, 1991).

O diagnóstico é sugerido pela presença de uma opacidade basal direita em forma de arco na tomografia em AP, estendendo-se da região hilar até a cisterna diafragmática. Uma avaliação completa de uma síndrome de cimitarra inclui tanto uma avaliação funcional para avaliar a super estimulação do coração direito pelo RVPA quanto uma avaliação morfológica para procurar anomalias associadas (KRAMER et al, 2003).

Em certos casos, o tratamento da síndrome de cimitarra envolve cirurgia de grande porte, incluindo o reimplante da veia pulmonar no átrio esquerdo e cirurgia para outras malformações cardiovasculares potenciais, em particular cirurgia para sequestro pulmonar e fechamento de uma AIC (3). A recomendação clínica para RVPA baseou-se na suspeita de insuficiência ventricular direita e relação Dp/Dg maior que dois (NEDELUCU et al, 2008)

Neste contexto, a Síndrome de Cimitarra é uma doença pouco conhecida, do qual a expressão clínica é traiçoeira e inespecífica. As radiografias de tórax sugerem o diagnóstico, o que será confirmado por angiotomografia de tórax e angiografia pulmonar ou ressonância magnética. Pacientes assintomáticos não são tratados, no entanto a cirurgia é recomendada em casos de um Shunt esquerdo-direito grave, sequestro ou infecções pulmonares recorrentes.

REFERÊNCIAS

- Canter, C. E., Martin, T. C., Spray, T. L., Weldon, C. S., & Strauss, A. W. (1986). Scimitar syndrome in childhood. **The American Journal of Cardiology**, 58(7), 652–654. doi:10.1016/0002-9149(86)90296-1
- Deutscher C, Helms P, Rebeuh J, Livolsi A, Donato L, Becmeur F, Fischbach M. Le syndrome du Cimeterre : diagnostic différentiel d'une bronchiolite. **Archives de pédiatrie**. June; 15 (5): 983–84. 2008.
- Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P, Remy-Jardin M, Helmius G. The 'adult' form of the scimitar syndrome. **Am J Cardiol**. Aug;70(4):502-7. 1992.
- Ellis K. Fleischner lecture. Developmental abnormalities in the systemic blood supply to the lungs. **AJR Am J Roentgenol**. Apr; 156 (4): 669-79. 1991.
- FERRARI, Giesela *et al.* Síndrome da cimitarra: relato de caso com falsos diagnósticos e conduta adequada. **Síndrome da cimitarra: relato de caso com falsos diagnósticos e conduta adequada**, Jornal de Pneumologia, v. 26, n. 6, 2 jun. 2003.
- Gudjonsson, U., & Brown, J. W. (2006). **Scimitar Syndrome**. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, 9(1), 56–62. doi:10.1053/j.pcsu.2006.02.011
- Holt, P. D., Berdon, W. E., Marans, Z., Griffiths, S., & Hsu, D. (2004). Scimitar vein draining to the left atrium and a historical review of the scimitar syndrome. **Pediatric Radiology**, 34(5), 409–413. doi:10.1007/s00247-004-1149-0
- Kramer U, Dornberger V, Fenchel M, Stauder N, Claussen CD, Miller S. Scimitar syndrome: morphological diagnosis and assessment of hemodynamic significance by magnetic resonance imaging. **EurRadiol**. Dec; 13 (4): L147-50. 2003.
- LEMES, Laura *et al.* Síndrome de Cimitarra: Relato de Caso. **Síndrome de Cimitarra**, Brazilian Journal of Health Review, ano 2021, v. 4, n. 5, p. 21852-21859, 13 out. 2021
- Nedelcu C, Carette MF, Parrot A, Hammoudi N, Marsault C, Khalil A. Hemoptysis Complicating Scimitar Syndrome: From Diagnosis to Treatment. **Cardiovasc Intervent Radiol**. Jul; 31 (2): S96. 2008.
- Neil CA, Ferenc C, Sabiston DC, 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
- Provenci B, Sales RK, Fonseca EK, Chate RC. **Síndrome de cimitarra: uma doença rara**. *einstein* (São Paulo). 2021;19:eAI6683.
- YOUSSEF, Tammam *et al.* Scimitar syndrome associated with aberrant right subclavian artery, diaphragmatic hernia, and urinary anomalies-case report and review of the literature. **Romanian Journal of Morphology and Embryology**, v. 59, n. 2, p. 625630, 2018.