

## Caso 6 / 2014 – Criança de Cinco Anos com Síndrome de Cimitarra e Sequestro Pulmonar do Lobo Inferior Direito

Case 6 / 2014 – Five-year Old Child with Scimitar Syndrome and Pulmonary Sequestration of Right Lower Lobe

Edmar Atik

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil

**Dados clínicos:** Sopro cardíaco foi auscultado de rotina com dois anos de idade em criança do sexo feminino, que permaneceu assintomática e sem uso de medicação específica.

**Exame físico:** Eupneica, acianótica, pulsos normais. Peso: 18,6 Kg, Altura: 109 cm, PA: 100/60 mmHg, FC: 90 bpm, saturação  $O_2 = 99\%$ . A aorta não era palpada na fúrcula.

No precórdio, *ictus cordis* não era palpado e não havia impulsões sistólicas. As bulhas cardíacas eram normofonéticas, mais audíveis na borda esternal direita, sendo a segunda bulha desdobrada constante e com sopro sistólico discreto, +/+ + de intensidade, timbre rude, na área aórtica, irradiado para a borda esternal direita, maior que à esquerda. O fígado era palpado a 1 cm da reborda costal direita.

### Exames complementares

**Eletrocardiograma:** Mostrava ritmo sinusal e morfologia RS nas precordiais direitas e rs em V6 compatível com sobrecarga de ventrículo direito. A repolarização ventricular era normal. AP:  $+20^\circ$ , AQRS:  $+250^\circ$ , AT:  $+30^\circ$ .

**Radiografia de tórax:** Mostra hipoplasia do pulmão direito com aumento da área cardíaca posicionada à direita e trama vascular pulmonar aumentada. Havia sinal de imagem vascular à direita na imagem retrocardíaca com contorno que lembrava uma cimitarra (Figura 1).

**Ecocardiograma:** Bi-Doppler mostrou aumento nítido das cavidades direitas, dilatação do tronco pulmonar e da artéria pulmonar esquerda. Comunicação interatrial *ostium secundum* de 5 mm com *shunt* da esquerda para a direita. As veias pulmonares à esquerda drenam normalmente no átrio esquerdo normal e as veias direitas na veia cava inferior dilatada, próximo ao átrio direito. As medidas eram: VD = 26, VE = 31, TP = 21, APD = 7, APE = 13, anel T = 22, anel M = 16, anel P = 15 anel Ao = 15 mm, PSVD = 37 mmHg, FEVE = 66%, (Figura 2).

### Palavras-chave

Síndrome de cimitarra; Sopros cardíacos; Sequestro broncopulmonar.

**Correspondência:** Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74, conj.73, Bela Vista. CEP 01308-050, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: eatik@cardiol.br, conatik@incor.usp.br

Artigo recebido em 23/07/13, revisado em 23/07/13; aceito em 30/07/13.

**DOI:** 10.5935/abc.20140141

**Cateterismo cardíaco:** Confirmou o diagnóstico da síndrome de Cimitarra com drenagem anômala das veias pulmonares direitas em veia cava inferior e comunicação interatrial. Constatou-se por injeção de contraste na aorta descendente presença de vaso colateral sistêmico-pulmonar que se dirigia para o lobo inferior direito (sequestro pulmonar) que sofreu embolização através colocação de quatro molas (Figura 2). As pressões eram em: AD = 11, VD = 40/12, TP = 36/8-17, CP = 16, AE = 12, VE = 82/17, Ao = 90/60-70 mmHg.

**Diagnóstico clínico:** Síndrome de Cimitarra em hipoplasia do pulmão direito e comunicação interatrial, com *shunt* da esquerda para a direita, e sequestro pulmonar do lobo inferior direito, em criança assintomática.

**Raciocínio clínico:** Os elementos clínicos eram compatíveis com o diagnóstico de comunicação interatrial e drenagem anômala das veias pulmonares direitas na veia cava inferior em hipoplasia do pulmão direito, indicativos da síndrome de Cimitarra. O sequestro pulmonar à direita foi estabelecido pelo cateterismo cardíaco.

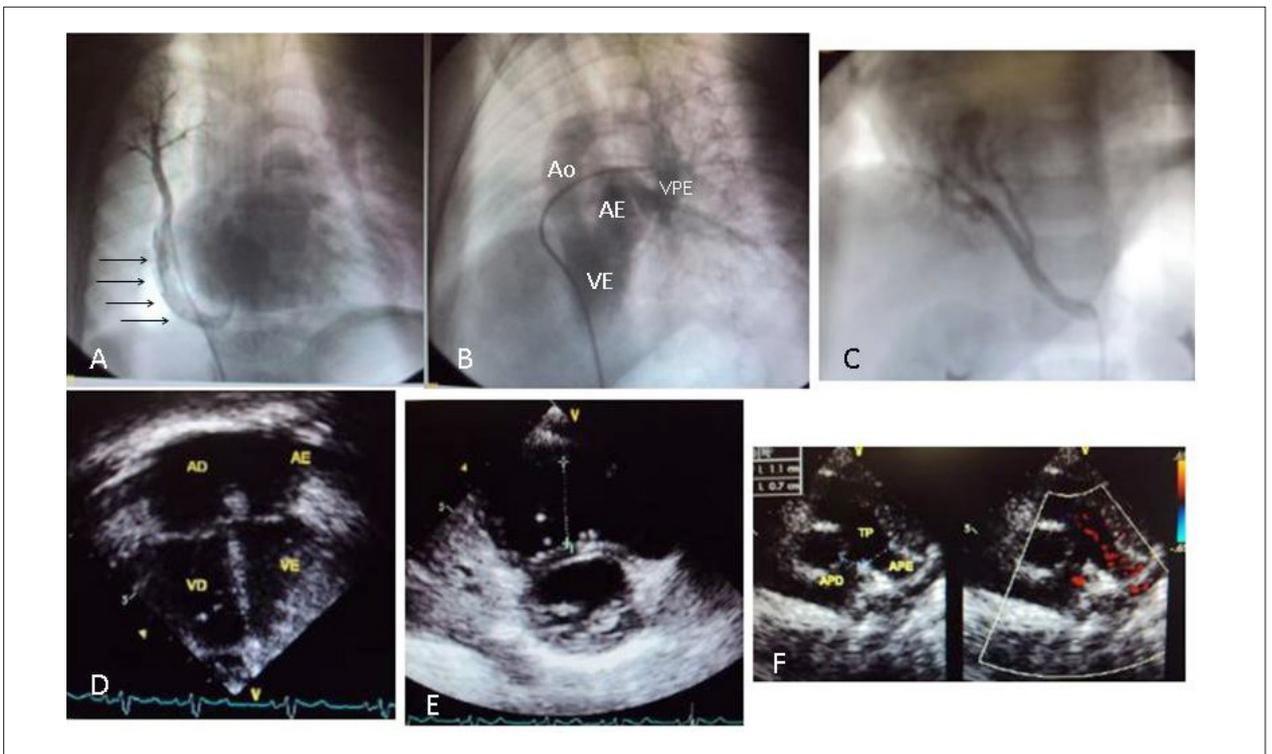
**Diagnóstico diferencial:** Os achados clínicos e de exames complementares, característicos da síndrome de Cimitarra, não encontram similares diferenciais com outras anomalias. Esses elementos devem sempre ser ressaltados e lembrados em presença da hipoplasia do pulmão direito. Nessa circunstância, o sequestro pulmonar associado também deve ser lembrado.

**Conduta:** A indicação operatória para redirecionamento das veias pulmonares direitas para o átrio esquerdo e fechamento da comunicação interatrial encontra respaldo na repercussão dos defeitos, dado o grande aumento das cavidades cardíacas direitas, motivado pelo *shunt* da esquerda para a direita a nível atrial.

**Comentários:** A síndrome de Cimitarra, publicada por Cooper<sup>1</sup> em 1836, e assim denominada por Neill, dada a analogia morfológica com a espada curva turca em 1960<sup>2</sup>, é associada sistematicamente à hipoplasia do pulmão homônimo à direita e por vezes com sequestros pulmonares, cardiopatias congênitas (mais comum a CIA) e outros defeitos conhecidos como “síndrome venolobar”. O quadro clínico se assemelha ao de uma comunicação interatrial que se mostra de repercussão quando a hipoplasia pulmonar não for significativa. Caso contrário, quanto mais hipoplásico for o pulmão, o fluxo pulmonar à direita se torna mais reduzido e a manifestação clínica frustra, a ponto de não haver daí benefício na correção operatória. Em associação com sequestros pulmonares, recomenda-se sempre a embolização do vaso sistêmico-pulmonar a fim de se evitar complicações de hemorragia pulmonar e hipertensão pulmonar localizada além de infecção pulmonar.



**Figura 1** – Radiografia de tórax mostra área cardíaca à direita aumentada com trama vascular pulmonar aumentada e vaso venoso no pulmão direito hipoplásico simulando a forma da cimitarra, na imagem retrocardíaca (setas).



**Figura 2** – Angiografia em veia pulmonar superior direita salienta a forma de Cimitarra da veia pulmonar comum direita (setas) em direção à veia cava inferior em A, a Veia Pulmonar Esquerda (VPE) no Átrio Esquerdo (AE) em continuidade ao Ventriculo Esquerdo (VE) e Aorta (Ao) em B e o vaso sistêmico-pulmonar da aorta descendente para o lobo inferior direito em C. Imagens ecocardiográficas mostram o aumento das cavidades direitas em corte apical de 4 câmaras em D, o grande aumento do ventriculo direito em corte transversal em E e o tronco pulmonar dilatado e artéria pulmonar esquerda em corte transversal em F.

## Correlação Clínico-radiográfica

---

### Referências

1. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera consisting of imperfect development of the right lung and transposition of the heart. *London Med Gas.* 1836;18:600-1.
2. Neill CA, Ferenca C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous return, "Scimitar Syndrome". *Bull Johns Hopkins Hosp.* 1960;107:1-21.