



RELATO DE CASO

A importância da radiografia de tórax no diagnóstico da síndrome da cimitarra

The importance of chest radiograph in the diagnosis of scimitar syndrome

Eliane Lucas¹, Andrea L. Teldeschi², Francisco Chamie³, Astolfo Serra³, Sérgio Ramos³,
Maria L.O. Silva⁴, Franco Scaffi⁵

Resumo

Objetivo: Alertar sobre a importância da radiografia de tórax no diagnóstico da Síndrome da Cimitarra, apresentando como elementos principais a drenagem anômala venosa do pulmão direito para a veia cava inferior, hipoplasia do pulmão direito e da artéria pulmonar, anomalias da segmentação brônquica e da vasculatura arterial pulmonar.

Métodos: Os autores relatam um caso da Síndrome da Cimitarra em um escolar de 8 anos e discutem os métodos diagnósticos e o tratamento cirúrgico.

Resultados: A criança apresentou evolução favorável após abordagem cirúrgica e seguimento sem complicações.

Conclusão: A Síndrome da Cimitarra é uma entidade rara, que pode cursar com manifestações clínicas pouco evidentes. Nesses casos, a radiografia de tórax torna-se um exame de grande relevância no rastreamento dessa anomalia, já que demonstra uma persistente imagem paracárdica direita, conseqüente à drenagem da veia pulmonar direita na veia cava inferior ("Sinal da Cimitarra").

J. pediatr. (Rio J.). 1998; 74(6): 479-482: síndrome da cimitarra, seqüestração pulmonar, radiografia torácica.

Abstract

Objective: To emphasize the importance of chest X-Rays in the diagnosis of Scimitar Syndrome. This anomaly is usually characterized by the presence of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava, abnormal bronchial segmentation, and alterations of pulmonary artery and right lung vascularization.

Methods: The authors report a case of Scimitar Syndrome in an 8 year-old-child, discussing its diagnostic methods and surgical treatment.

Results: The child presented good outcome after surgical therapy, with an uneventful follow-up.

Conclusion: The Scimitar Syndrome is a rare anomaly, which may present few clinical manifestations. The chest X-Ray is a very relevant tool in the screening of this disease, since it discloses a persisting right paracardiac image, as a result of abnormal right pulmonary venous drainage to inferior vena cava ("Scimitar sign")

J. pediatr. (Rio J.). 1998; 74(6): 479-482: Scimitar syndrome, bronchopulmonary sequestration, thoracic radiography.

Introdução

A Síndrome da Cimitarra é uma rara anomalia congênita pulmonar, que possui um amplo e variável espectro de apresentações. Tem como elemento principal a drenagem anômala venosa pulmonar direita para a veia cava inferior,

que se associa freqüentemente a alterações como dextrocardia sem *situs inversus*, hipoplasia do pulmão direito e da artéria pulmonar, anomalias do suprimento vascular do pulmão direito e malformações da segmentação brônquica^{1,10}. Os autores apresentam um caso de cujo diagnóstico suspeitou-se através da radiografia de tórax.

Relato do caso

Criança de 8 anos, peso de 28 kg, sexo masculino, cor branca, encaminhada devido aos quadros de pneumonias de repetição. Refere ausência de internações anteriores e diagnóstico de asma brônquica a partir dos 2 anos de idade. Ao exame físico, apresentava-se com bom desenvolvimento pondero-estatural, eupnéico e com discretos roncos

Trabalho apresentado no XXX Congresso Brasileiro de Pediatria - RJ.

1. Médica do Setor de Cardiologia Pediátrica do Hospital Geral de Bonsucesso.

2. Médica do Serviço de Pediatria do Hospital da Piedade.

3. Médico da CARPE.

4. R3 do Setor de Cardiologia Pediátrica do Hospital Geral de Bonsucesso.

5. Chefe do Setor de Cardiologia Pediátrica do Hosp. Geral de Bonsucesso. Hospital Geral de Bonsucesso - MS. Hospital da Piedade - MS.

CARPE - Rio de Janeiro.

à ausculta pulmonar. O exame cardiovascular mostrava pulsos periféricos normais, ventrículo direito palpável +/4, sopro sistólico de ejeção 2+/6 em foco pulmonar com a segunda bulha desdobrada variavelmente. A radiografia de tórax em PA revelava imagem convexa paracardíaca direita (“sinal da cimitarra”) e tronco da artéria pulmonar abaulado com moderado hiperfluxo pulmonar (Figura 1). O eletrocardiograma era normal, e o ecocardiograma com *color-doppler* mostrava septo interatrial íntegro e moderada sobrecarga volumétrica das cavidades direitas. O mapeamento *color-doppler* evidenciava fluxo sanguíneo aumentado da veia cava inferior (VCI), que se encontrava dilatada (Figura 2). No corte subcostal, observou-se imagem sugestiva de drenagem anômala da veia pulmonar direita para a veia cava inferior, na altura do diafragma. A tomografia de tórax evidenciou imagem de dilatação da veia pulmonar direita, drenando na veia cava inferior (Figura 3). O cateterismo cardíaco confirmou a suspeita diagnóstica da Síndrome da Cimitarra e demonstrou o seqüestro do lobo inferior direito pulmonar visto através da aortografia, com o suprimento dessa área feito por colaterais aorto-pulmonares (Figura 4A e 4B). O paciente foi encaminhado para cirurgia, sendo reconectada a veia pulmonar direita ao átrio esquerdo e realizada a ressecção do lobo inferior direito pulmonar. A criança apresentou excelente evolução clínica.

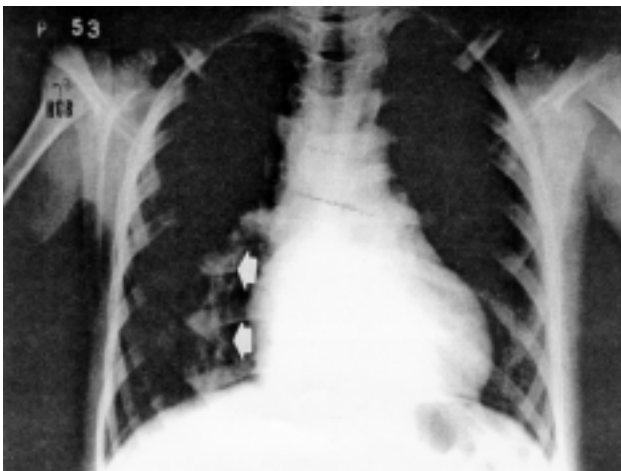


Figura 1 - Radiografia de tórax em PA demonstra o “Sinal da Cimitarra” (seta)

Discussão

A Síndrome da Cimitarra é uma malformação rara e caracteriza-se pela anomalia da drenagem venosa do pulmão direito para a veia cava inferior. Geralmente, o vaso de drenagem é único e desemboca na VCI abaixo do diafragma (Figura 5). Em outras situações, poderemos ter

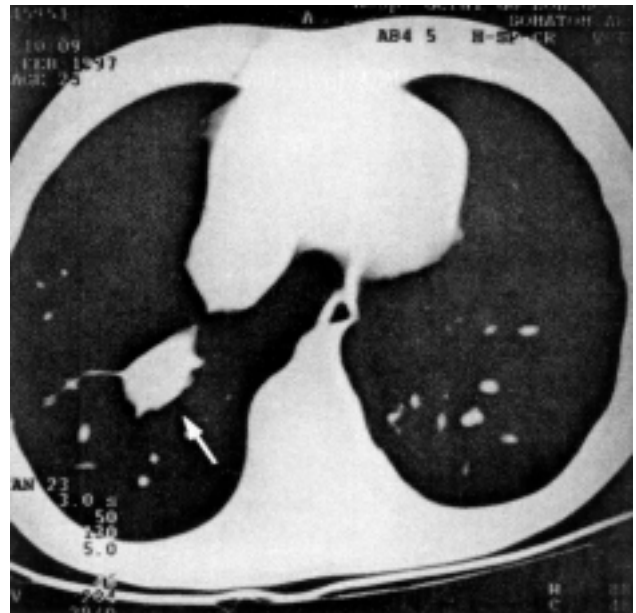


Figura 2 - TC de tórax demonstra a veia pulmonar direita anômala (seta) conectada na veia cava inferior, que se encontra bastante dilatada

mais de um vaso de drenagem venosa, isto é, um dirigindo-se para o átrio esquerdo, e o outro, anormalmente, para a VCI. O suprimento arterial pulmonar também poderá variar amplamente^{1,3}, podendo se originar da artéria pul-

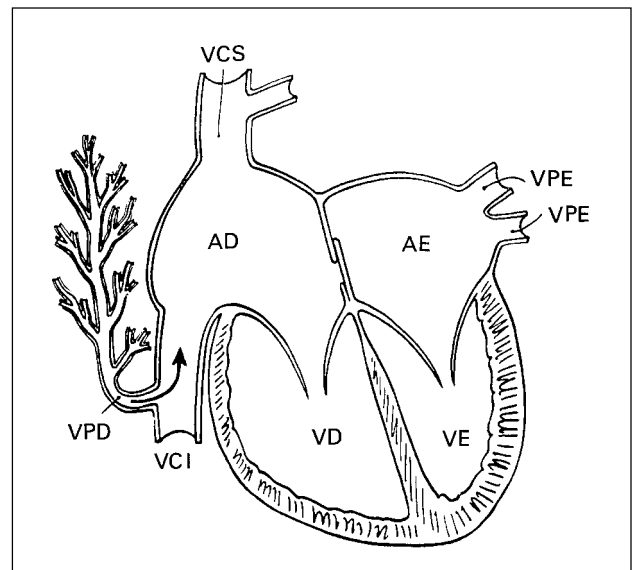


Figura 3 - Anatomia da Síndrome da Cimitarra

- AD: átrio direito
- AE: átrio esquerdo
- VD: ventrículo direito
- VE: ventrículo esquerdo
- VCI: veia cava inferior
- VCS: veia cava superior
- VPD: veia pulmonar direita
- VPE: veia pulmonar esquerda

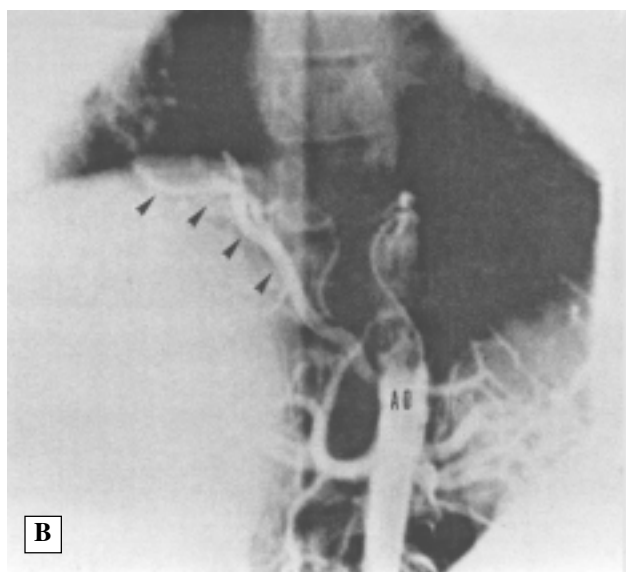
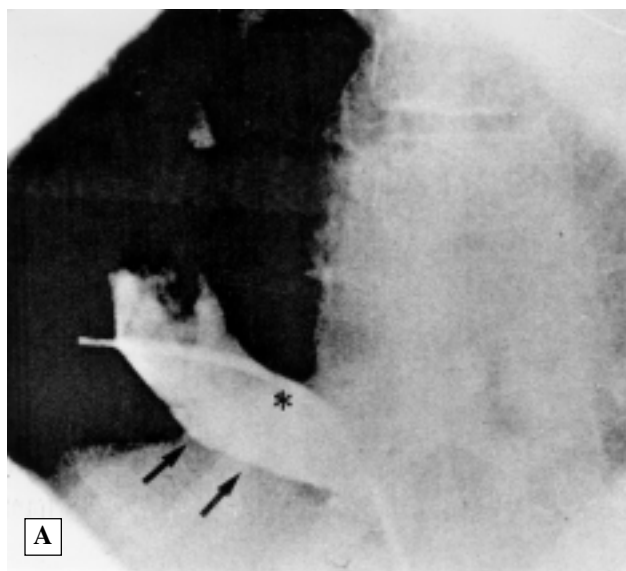


Figura 4 - A) Cateterismo cardíaco. A injeção na veia pulmonar direita anômala (asterisco), conectada na veia cava inferior, caracterizando o “sinal da Cimitarra”. **B)** Demonstra suprimento arterial do lobo inferior direito através de colaterais (setas) originárias da aorta descendente (AO), produzindo o seqüestro pulmonar

monar, das artérias brônquicas ou de vasos sistêmicos anômalos originários da aorta, isto é, como o caso descrito, produzindo um seqüestro pulmonar direito. Em cerca de metade dos casos, o tamanho do pulmão direito é discretamente reduzido, porém existem situações com hipoplasia pulmonar severa e conseqüente dextroposição cardíaca^{2,4}. Já foi relatada a rara associação da Síndrome da Citarra com “Pulmão em Ferradura” (Horseshoe Lung),

em que existe uma fusão congênita de ambos os pulmões, cruzando a linha média, e, nesses casos, extremamente raros, o prognóstico é bastante ruim¹⁰.

O diagnóstico da Síndrome da Cimitarra geralmente é suspeitado em crianças maiores e adultos devido à realização ocasional de uma radiografia de tórax, em que se detecta o “sinal da Cimitarra”^{1,2}. Esse grupo de pacientes são oligo ou assintomáticos^{3,4,9}. Lactentes e crianças menores, ao contrário do grupo anterior, geralmente apresentam sintomas precoces e severos. Nesses casos, o diagnóstico é precoce e o prognóstico é ruim. A gravidade dos sintomas é devida a diversas causas, dentre elas, a presença de hipertensão pulmonar, anomalias complexas do suprimento vascular pulmonar, estenose de veias pulmonares e associação com outras cardiopatias congênitas^{3,4,9}. Os defeitos cardíacos congênitos descritos são a comunicação interatrial, e, mais raramente, a comunicação interventricular; a persistência do canal arterial; as estenoses pulmonares periféricas múltiplas e a tetralogia de Fallot. Malformações diafragmáticas, tais como eventrações e hérnia de Bochdalek, já foram relatadas^{3,10}.

Em pacientes pouco sintomáticos, como o caso relatado, há suspeita do diagnóstico quando, na avaliação da radiografia de tórax, existe uma persistente imagem hipotransparente paracardíaca direita - Sinal da Cimitarra -, que muitas vezes é confundida como área de condensação pneumônica. A tomografia computadorizada pode auxiliar no diagnóstico, porém, em alguns casos, não se consegue definir exatamente o local da drenagem da veia anômala na VCI^{2,4,8}. Apesar de não ter sido realizada em nosso paciente, muitos trabalhos enfatizam que a ressonância magnética é um excelente exame para o estabelecimento do diagnóstico. A ecocardiografia *color-doppler* é importante não só para diagnóstico, mas principalmente

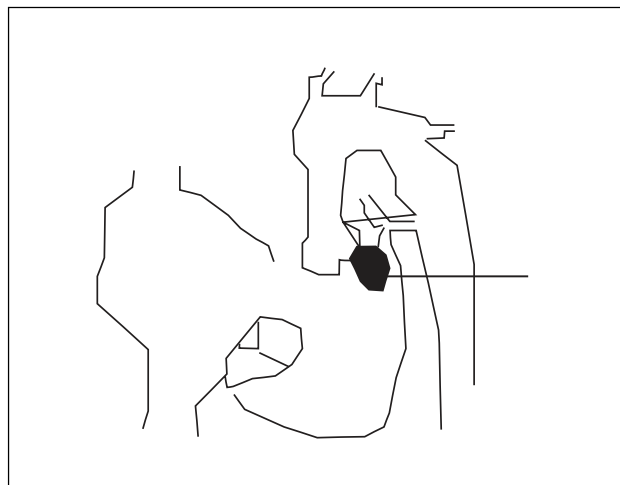


Figura 5

na investigação de defeitos cardíacos congênitos associados. Ressaltamos, porém, que o cateterismo cardíaco é o exame de eleição para confirmação anatômica e avaliação dos dados hemodinâmicos, que terão o papel fundamental para a programação da conduta clínica ou cirúrgica^{2,4,10}. A cirurgia é indicada nos pacientes sintomáticos. A pneumectomia deve ser avaliada na presença de pulmão hipoplásico, infecções de repetição, bronquiectasias e anormalidades no suprimento arterial pulmonar.

O nosso caso possibilitou a correção fisiológica com a anastomose da veia de drenagem no átrio esquerdo e a ressecção do lobo inferior direito pulmonar. O paciente apresentou excelente evolução clínica.

Os autores ressaltam a importância da Síndrome, que pode ser suspeitada com uma simples radiografia de tórax, e demonstram que, devido ao seu amplo e complexo espectro de apresentações, devem ser realizados todos os exames complementares para melhor análise do caso e orientação terapêutica.

Referências bibliográficas

1. Mathey J, Galey JJ, Logeais Y, et al. Anomalous venous return into inferior vena cava associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome). *Thorax* 1968; 23: 398-407.
2. Huebsch P, Neuhold A, Mayr H, Glogar D. Anomalous pulmonary venous drainage shown by duplex sonography, computed tomography and plain radiography. *Thorax* 1989; 44:63-5.
3. Farnsworth AE, Ankeney J. The spectrum of the scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68: 36-42.
4. Folder GM. The scimitar syndrome: anatomic, physiologic, developmental and therapeutic considerations. *Angiology* 1976; 27:373-407.
5. Correa EP, Faria SL, Costa CLB. Síndrome da Cimitarra: aspectos da endoscopia respiratória. *J Pneumol* 1994; 20: 141-3.
6. Olson M, Becker G. The scimitar syndrome: CT findings in partial anomalous pulmonary venous return. *Radiology* 1986; 159: 25-6.
7. Sant'Anna CC, March MF. Síndrome da cimitarra. *Arq Bras Med* 1993; 67: 34-5.
8. Salazar J. Scimitar syndrome: five cases examined with two-dimensional and Doppler echocardiography. *Pediatric Cardiol* 1995;16: 283-6.
9. Gao YA, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. *J A Coll Cardiol* 1993; 22: 873-82.
10. Godwin JD, Tarver RD. Scimitar syndrome: four new cases examined with ct. *Radiology* 1986; 159:15-20.

Endereço para correspondência

Dra. Eliane Lucas

Rua Pinheiro Machado, 51/106 - Laranjeiras

CEP 22231-090 - Rio de Janeiro - RJ

Fone/Fax: (021) 551.7704