

---

## Síndrome da cimitarra: relato de caso com falsos diagnósticos e conduta adequada\*

GIESELA FLEISCHER FERRARI<sup>1</sup>, CRISTINA COSTA PARREIRA<sup>2</sup>, SAMUEL MAREK REIBSCHEID<sup>3</sup>, ANTÔNIO SÉRGIO MARTINS<sup>4</sup>

A síndrome da cimitarra, embora rara, é importante de ser conhecida por pediatras e pneumologistas, pois a imagem radiológica, apesar de sugerir o diagnóstico, pode ser mal-interpretada, levando a falsos diagnósticos. A partir da suspeita diagnóstica, a investigação com ecocardiograma e angiografia é fundamental, mesmo no paciente assintomático, pois pode-se evidenciar hipertensão pulmonar importante, de tal forma que o tratamento cirúrgico é indicado para evitar complicações futuras irreversíveis. Criança, apesar das dificuldades diagnósticas iniciais, foi operada precocemente, havendo excelente evolução durante o seguimento ambulatorial.

*(J Pneumol 2000;26(6):000-000)*

---

### *Scimitar syndrome: case report with false diagnoses and adequate procedure*

*Scimitar syndrome is rare, but knowledge about it is important to pediatricians and pneumologists. X-ray can suggest diagnosis, but the interpretation can be wrong. If a diagnosis is made, further anomalies must be investigated with echocardiography and angiography, even if the patient is asymptomatic. This child showed evidence of pulmonary hypertension and required surgery. Postoperative evolution was excellent.*

---

*Descritores* – Síndrome da cimitarra. Cirurgia. Doença pulmonar (especialidade). Diagnóstico.

*Key words* – Scimitar syndrome. Surgery. Pulmonary disease (specialty). Diagnosis.

---

---

*Síglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho*

VCI – Veia cava inferior

AD – Átrio direito

AE – Átrio esquerdo

CIA – Comunicação interatrial

Shunt E-D – Shunt sanguíneo da esquerda para a direita

---

### INTRODUÇÃO

A síndrome da cimitarra é uma anomalia parcial da drenagem venosa do pulmão direito para a veia cava inferior (VCI), acompanhada de hipoplasia pulmonar direita, anormalidade na árvore brônquica, dextrocardia, suprimento arterial sistêmico para o pulmão direito originário da aorta ou artérias braquiais<sup>(1)</sup>. Raramente, a drenagem venosa anômala ocorre para o átrio direito (AD), seio coronário, veia porta e veia hepática<sup>(2)</sup>.

Ocorrem, concomitantemente, anomalias cardíacas congênicas em um terço dos casos, tais como: defeito do septo ventricular e/ou atrial, ducto arterial patente, coarctação da aorta e tetralogia de Fallot<sup>(3,4)</sup>.

Outras malformações que podem estar associadas a essa síndrome são: eventração do hemidiafragma direito, anormalidades vertebrais, hipospádias, ureter duplo e duplicação uretral<sup>(1,5,6)</sup>.

---

\* Trabalho realizado no Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina de Botucatu-Unesp

1. Professor Assistente Doutor da Disciplina de Pneumologia Pediátrica do Departamento de Pediatria.
2. Residente em Pneumologia Pediátrica.
3. Professor Assistente Doutor da Disciplina de Cirurgia Torácica do Departamento de Cirurgia Geral.

---

4. Professor Assistente Doutor da Disciplina de Cirurgia Cardiovascular do Departamento de Cirurgia Geral.

*Endereço para correspondência* – Distrito de Rubião Jr., s/n -18618-970 – Botucatu, SP. Tel.: (14) 6802-6274.

**Recebido para publicação em 28/3/00. Reapresentado em 15/5/00. Aprovado, após revisão, em 3/8/00.**

A primeira descrição dessa síndrome foi feita por Cooper e Chassinat em 1836<sup>(7,8)</sup> e o primeiro tratamento cirúrgico foi descrito por Kirling *et al.* em 1956<sup>(9)</sup>.

A síndrome da cimitarra representa cerca de 3% dos casos de drenagem anômala das veias pulmonares<sup>(10)</sup> e é encontrada em 0,4% a 0,7% das autópsias em adultos<sup>(11)</sup>. Há predominância no sexo feminino (1,4:1,0) e descrição de ocorrência familiar<sup>(12,13)</sup>.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de síndrome da cimitarra, no qual houve inicialmente várias interpretações diagnósticas errôneas, que, porém, no final foi bem conduzido. Após diagnóstico correto, apesar de a paciente ser assintomática, as investigações evidenciaram importante hipertensão pulmonar, havendo indicação de tratamento cirúrgico, com excelente evolução durante o seguimento ambulatorial até o momento.

## RELATO DO CASO

Criança de dois anos, feminina, nascida de parto cesáreo, sem intercorrências, com peso atual no percentil 2,5-10 e estatura no percentil 10-25. Negava doenças prévias. Com 1a5m apresentou vômitos seguidos de engasgo, cianose e febre. Um dia após, foi realizada radiografia de tórax, que evidenciou velamento à direita, desvio de traquéia para o mesmo lado e pinçamento de espaços intercostais. Nessa ocasião foi realizada broncoscopia, por suspeita de corpo estranho, contudo, sem ter sido encontrado material aspirado.

Aos dois anos apresentou tosse e febre, sendo examinada por médico, que solicitou radiografia de tórax e a encaminhou para este serviço. Foi visualizada a mesma imagem vista há sete meses, sendo indicada tomografia de tórax, que mostrou diminuição de volume pulmonar à direita e imagem suspeita de corpo estranho. Realizada broncoscopia, que evidenciou o brônquio do lobo superior direito rodado, posteriormente, com óstio em fenda, e brônquio do lobo médio com obstrução extrínseca e em fenda, com cerca de 90% de oclusão. A paciente apresentou pneumotórax como complicação da broncoscopia.

Em função da observação de obstrução extrínseca, foi indicada nova tomografia (três meses após a 1ª). Esta evidenciou imagens arredondadas (nódulos sólidos), sugestivas de metástases, especialmente junto aos hilos, aspecto não visto na tomografia prévia. A criança foi investigada com ultra-som abdominal no sentido de encontrar tumor primário, porém o exame foi normal. Indicada toracotomia para realização de biópsia dos nódulos, quando então foi visualizado vaso de grosso calibre, arroxeadado, com drenagem de pequenos vasos do parênquima, indo em direção craniocaudal, fazendo uma curva de convexidade voltada para fora. Fez-se, então, o diagnóstico de síndrome da cimitarra e optou-se por fechamento de toracotomia para posterior estudo.

Realizaram-se, então, exames para avaliar outras patologias cardiopulmonares associadas à síndrome. O ecocardiograma confirmou imagem suspeita de veia anômala drenando para VCI próximo à entrada no átrio direito (AD), não sendo visualizada nenhuma malformação cardíaca. A arteriografia confirmou o diagnóstico de síndrome da cimitarra com drenagem anômala do retorno venoso do pulmão direito para a região inferior do AD, junto à VCI, aumento da resistência vascular pulmonar (tronco pulmonar dilatado) e *shunt* sanguíneo da esquerda para a direita (*shunt* E-D) maior que 50% e com a relação do fluxo pulmonar/aorta igual a 2/1. A correção cirúrgica da drenagem anômala de veia pulmonar foi realizada com dois anos e seis meses com auxílio de circulação extracorpórea com hipotermia moderada, parada cardioplégica sanguínea e a técnica utilizada foi de Cooley, isto é, confecção de uma comunicação interatrial (CIA) e um túnel com pericárdio bovino ligando este à desembocadura anômala da veia pulmonar, redirecionando assim o fluxo sanguíneo.

Nos 14 meses de acompanhamento ambulatorial a criança não apresentou intercorrências.

## DISCUSSÃO

Dupuis *et al.*<sup>(14,15)</sup> classificaram a síndrome da cimitarra em duas formas: a infantil, que ocorre em crianças menores de um ano e cursa geralmente com hipertensão pulmonar, acarretando pior prognóstico, e a forma adulta, que na maioria das vezes cursa assintomática, com bom prognóstico. 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<sup>(1,14)</sup>.

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

A sintomatologia é pobre na maioria dos pacientes, mas podem ocorrer desde leve dispnéia, fadiga, baixo desenvolvimento pênodo-estatural, pneumonias de repetição e até falência cardíaca congestiva. Os sintomas são na maioria das vezes devidos às malformações cardíacas<sup>(4,7,8)</sup>. No caso apresentado, o diagnóstico foi feito durante a investigação do achado radiológico de hipoplasia pulmonar, já que a criança era assintomática.

A nomenclatura de cimitarra é simbólica devido à imagem radiológica de uma curva descendente, vertical, com banda paralela ao diafragma, localizada à direita do coração, lembrando o saber oriental de cimitarra. Essa curva foi descrita por Neil *et al.* em 1960 e representa a anomalia da drenagem venosa do pulmão direito para a VCI<sup>(1)</sup>.

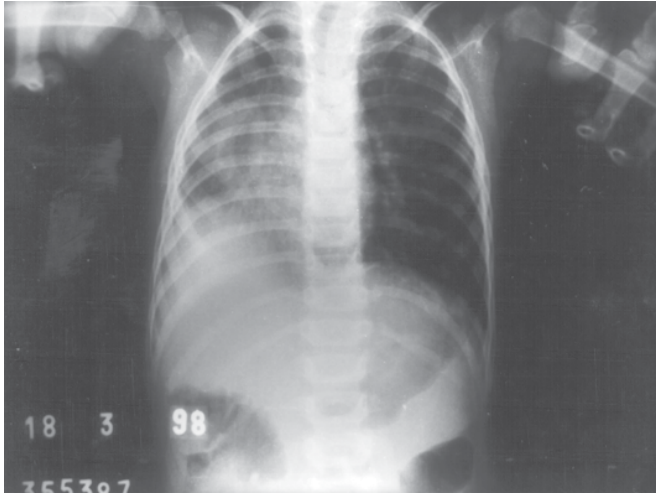


Figura 1 - Radiografia de tórax revelando hipoplasia pulmonar à direita, imagem tubuliforme tortuosa em projeção de hemitórax direito (sinal da cimitarra), desvio de traquéia para a direita e pinçamento dos espaços intercostais

A suspeita diagnóstica é feita habitualmente pela radiografia de tórax, na qual se evidencia pulmão direito pequeno, desvio de mediastino para a direita e a imagem da cimitarra (Figura 1)<sup>(15)</sup>. No presente caso esta imagem tubuliforme tortuosa em projeção de hemitórax direito (sinal da cimitarra) passou despercebida e a diminuição de volume pulmonar associada ao quadro clínico de engasgo foi inicialmente confundida com aspiração de corpo estranho, sendo realizada a broncoscopia. A tomografia computadorizada de tórax, indicada pelo encontro de obstrução extrínseca, também foi mal-interpretada, pois as imagens que sugeriam metástases, na realidade, eram os lagos sanguíneos devidos à dilatação de vasos em consequência do retorno venoso pulmonar anômalo. É importante ressaltar que na 1ª tomografia (três meses antes) a vascularização se apresentava aparentemente normal.

A cateterização cardíaca e a angiografia são essenciais para confirmação diagnóstica e tratamento dos pacientes sintomáticos, pois elucidam a anormalidade anatômica, a malformação cardíaca e determinam o tamanho do *shunt* E-D e o grau de elevação da resistência vascular pulmonar<sup>(16)</sup>. No caso relatado, a arteriografia, além de confirmar a anormalidade anatômica, mostrou resistência vascular elevada e *shunt* E-D maior que 50%.

O tratamento mais efetivo não está bem estabelecido. A indicação cirúrgica é feita para pacientes com *shunt* E-D maior que 50%, infecções pulmonares recorrentes, hemoptises, malformações cardíacas e síndrome da cimitarra na forma infantil sintomática<sup>(16)</sup>.

Por ser uma lesão rara, a maioria dos cirurgiões tem pouca experiência quanto à técnica de correção. As técnicas cirúrgicas descritas e recomendadas são: implanta-

ção da veia anômala para o átrio esquerdo (AE), anastomose da veia anômala ao AE por meio de um tubo de politetrafluoretileno através do defeito do septo atrial e divisão ou reimplantação da veia anômala para o AD com desvio para redirecionar o fluxo para o AE<sup>(17,18)</sup>.

Neil *et al.*<sup>(1)</sup> recomendam dois estágios de correção no grupo infantil: inicialmente, ligação da circulação colateral e, após, reparação da anormalidade venosa.

Haworth *et al.*<sup>(19)</sup> descreveram que, antes do redirecionamento da veia pulmonar anômala, a artéria sistêmica deve ser conectada a artérias intrapulmonares para melhor distribuição sanguínea pulmonar.

Nos casos de infecções pulmonares de repetição a técnica cirúrgica mais descrita é pneumectomia parcial ou total à direita<sup>(18)</sup>.

A indicação cirúrgica do caso relatado foi devida à hipertensão pulmonar importante na forma infantil da síndrome da cimitarra e *shunt* E-D maior que 50% com a relação do fluxo pulmonar/aorta igual a 2/1 e a técnica cirúrgica realizada foi a de Cooley, isto é, confecção de uma CIA e de um túnel com pericárdio bovino ligando este à desembocadura anômala da veia pulmonar, redirecionando assim o fluxo sanguíneo.

A complicação cirúrgica mais freqüente é a trombose na anastomose da veia anômala que, quando ocorre, requer lobectomia emergencial<sup>(19)</sup>.

No presente caso, a cirurgia transcorreu sem intercorrências e durante o seguimento por 14 meses não houve quaisquer complicações. Este caso mostra que a síndrome da cimitarra nem sempre é de fácil diagnóstico, sendo importante a realização de ecocardiografia e arteriografia para confirmação diagnóstica e orientação terapêutica, mesmo em pacientes clinicamente assintomáticos, pois a indicação cirúrgica precoce permite bom prognóstico.

## REFERÊNCIAS

1. Neil CA, Ferenca 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.
2. Cirillo JR, RL. The Scimitar sign. *Radiology* 1998;206:623-624.
3. Folger GM. The scimitar syndrome. *Angiology* 1976;27:373-407.
4. Roehm JOF, Jue KL. Radiographic features of the scimitar syndrome. *Radiology* 1966;86:856-859.
5. Gikonyo DK, Tandon R, Lucas RV, et al. Scimitar syndrome in neonates: report of four cases and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 1986;6:193-197.
6. Hollis WJ. The scimitar anomaly with absent right pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1964;14:262-265.
7. Bessolo RJ, Maddison FE. Scimitar syndrome: report of a case with unusual variations. *Am J Roentgenol* 1968;103:572-576.
8. Godwin JD, Tarver RD. Scimitar syndrome: four new cases examined with CT. *Radiology* 1986;159:15-20.
9. Kirling JW, Ellis Jr FH, Wood WH. Treatment of anomalous pulmonary venous connection in association with interatrial communications. *Surgery* 1956;39:389-398.

10. Snellen HA, Van Ingen HC, Hoesmit CHM. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1968;38:45-63.
11. Kissner DG, Sorking RP. Anomalous pulmonary venous connection, medical therapy. *Chest* 1986;89:752-754.
12. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax* 1987;42:401-408.
13. Fraser RG, Paré PJA, Paré PD, Fraser RS, Genereux GP. Anomalies of both arteries and veins: hypogenetic lung (scimitar) syndrome. In: *Diagnosis of diseases of the chest*. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Saunders, 1989;748-752.
14. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere G, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993;71:1326-1330.
15. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere GM, Abou P, Remy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992;70:502-507.
16. Panish AP, Seiltreimer DK. Pulmonology: considerations for the pediatric cardiologist. In: Garson AJ, Bricker JT e McNamara DJN: *The science and practice of pediatric cardiology*. 1990;2507-2509.
17. Castro Neto JV, Carvalho RJ, Souza FCC, Aguiar MAB, Juca ER. Escolha da técnica cirúrgica para o tratamento da síndrome da cimitarra. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 1997;13:269-272.
18. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka MI, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1161-1169.
19. Haworth SG, Sauer U, Buhlmeyer K. Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J* 1983;50:182-189.