

José Hortêncio de Medeiros Sobr.º  
 Carlos Luiz  
 Dilson Lessa Lobo Santos  
 Maria Virgínia Dias da Silva  
 Valmir Fernandes Fontes

## Sinal radiológico da “arcada” na síndrome da cimitarra e sua importância em cirurgia. Apresentação de três casos.

*São apresentados 3 casos de síndrome da cimitarra; 2 com uma veia do pulmão direito drenando, normalmente, no átrio esquerdo e a outra abrindo-se anormalmente, na veia cava inferior e, 1 caso, com duas veias anormais desembocando respectivamente nas veias cava superior e inferior.*

*A veia da parte alta do pulmão direito, que drena no átrio esquerdo ou na veia cava superior, anastomosa-se com a que drena na veia cava inferior, constituindo-se numa arcada venosa visível nas radiografias e tomografias (sinal da “arcada”).*

*Considerações são feitas sobre a facilidade do diagnóstico radiológico da condição e sobre o tipo de intervenção cirúrgica benigna empregado quando existe o sinal da arcada.*

A síndrome da cimitarra foi descrita pela primeira vez por Cooper, em 1836<sup>1</sup>. Constitui-se de hipoplasia do pulmão direito, drenagem venosa anômala do referido pulmão na veia cava inferior e dextroposição cardíaca. Depois, muitas publicações foram feitas quanto à imagem radiológica característica, à raridade da condição e às possibilidades cirúrgicas<sup>2-8</sup>.

Em 1960, Neill e col.<sup>9</sup> adotaram a denominação síndrome da cimitarra, porque a vela anômala se projetava, nas radiografias frontais, como uma sombra em forma de foice ou alfanje ou de lâmina de cimitarra (essa última, espada curva outrora usada pelos turcos).

Antes de ser aceita essa denominação, publicou-se, em 1956, o trabalho fundamental de Halasz e col.<sup>10</sup>, baseado na necropsia de 3 casos nos quais se obtiveram moldes de parafina colorida do sistema brônquico e das árvores arterial e venosa, estabelecendo todas as alterações displásticas do pulmão direito. Esses autores constataram ausência ou segmentação incompleta do mesmo, ausência do brônquio do lobo médio que se apresentou reduzido a um pequeno divertículo nos 3 casos (pneumôn timer lobar médio primário); hipoplasia brônquica generalizada, havendo bronquectasias nos segmentos basais. Em relação ao sistema arterial, observaram-se estenose ou hipoplasia da artéria pulmonar direita e seus ramos e 2 ou 3 artérias brônquicas, originárias da aorta abdominal, atravessando o diafragma para irrigarem, extensamente, o território pulmonar de drenagem venosa anômala. Quanto às veias,

todas convergiam para um calibroso tronco que atravessava o diafragma e se abria na veia cava inferior.

Os achados de Halasz e col.<sup>10</sup> foram confirmados nos trabalhos subseqüentes, exceto quanto ao modo como se fazia a drenagem venosa anômala do pulmão direito. Kiely e col.<sup>11</sup> e Mathey e col.<sup>12</sup> revisando, respectivamente, 67 e 57 casos da literatura e muitas publicações ulteriores<sup>13-14</sup>, permitiram estabelecer os tipos de drenagem venosa anômala na síndrome de cimitarra representados na figura 1.

A facilidade de observar arcadas venosas nas radiografias e tomografias, a possibilidade de determinar suas conexões com o átrio esquerdo e a veia cava inferior, ou com as veias cava superior e inferior, ou com o átrio direito e a veia cava inferior, mediante o cateterismo cardíaco e a cineangiocardiografia e, finalmente, a importância cirúrgica do sinal da arcada são motivos para a publicação deste trabalho.

### Apresentação dos casos

Em 19 casos de síndromes da cimitarra, diagnosticados no período de 1960 a 1982, no Serviço de Radiodiagnóstico do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, verificaram-se 3 casos com arcada venosa: em 2, unindo o átrio esquerdo com a veia cava inferior e, em 1, a veia cava superior com a inferior (fig. 1C e E).

Dos 16 casos restantes, em 9 notou-se que todo o pulmão direito drenava na veia cava

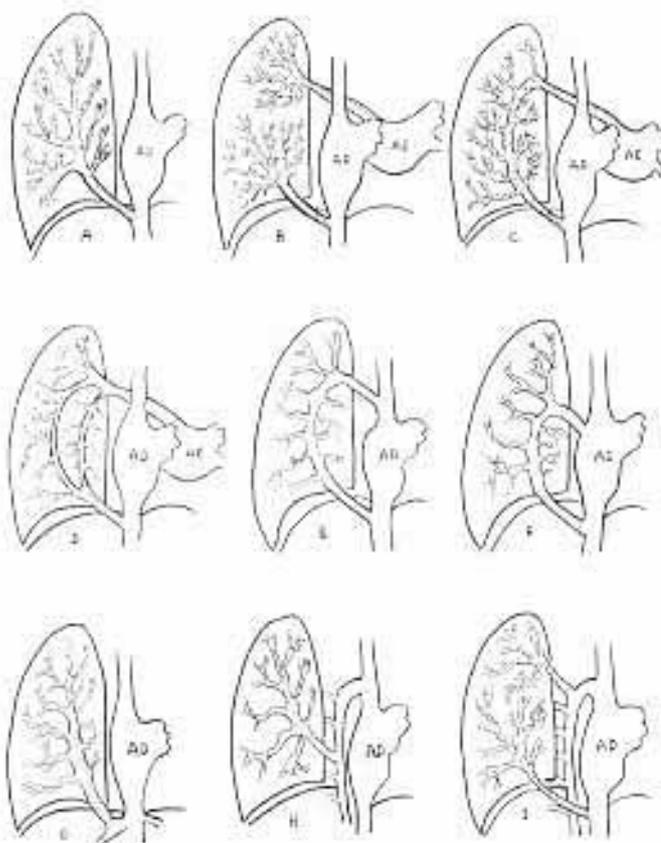


Fig. 1 - Tipos de drenagem venosa anômala do pulmão direito na síndrome da cimitarra. A - Uma calibrosa veia drena todo o sangue do pulmão direito na veia cava inferior. B - Duas veias drenam, uma no átrio esquerdo e outra na veia cava inferior. C - As duas veias que drenam, uma no átrio esquerdo e outra na veia cava inferior, conectam-se por uma calibrosa anastomose, formando uma arcada. D - Duas ou mais anastomoses conectam as duas veias que drenam, uma no átrio esquerdo e outra na veia cava inferior, formando-se mais uma arcada. E - Duas veias drenam; uma, na veia cava superior e outra, na inferior formando uma arcada. F - Duas veias drenam, uma no átrio direito e outra na cava inferior, unidas por uma anastomose, que forma uma arcada. G - Uma calibrosa veia drena todo o sangue do pulmão direito na veia hepática direita. H - Uma calibrosa veia drena todo o sangue do pulmão direito na veia grande ázigos. I - Duas veias drenam; uma, na veia grande ázigos e outra, na veia cava inferior.

inferior através de calibrosa veia e, em 7, duas veias abriam-se, uma no átrio esquerdo e outra na veia cava inferior (fig. 1A e B).

Em todos os casos, foram feitas radiografias convencionais nas incidências frontal (PA), oblíquas (OAD e OAE) e perfil (LE). Realizaram-se tomografia e broncografia no caso 3 e cateterismo cardíaco e cineangiocardiógrafia com venografia pulmonar, nos casos 2 e 3.

O 1.º paciente era uma menina de 3 anos, com desenvolvimento físico e psíquico normais, acianótica sem deformidade precordial, sopro sistólico ejetivo no foco pulmonar, fígado e baço não palpáveis. Apresentava infecções respiratórias de repetição. O eletrocardiograma (ECG) mostrava ritmo sinusal com discreto distúrbio de condução pelo ramo direito. Na radiografia de tórax (fig. 2A) observava-se imagem típica do síndrome da cimitarra com o sinal da arcada que, por sua extensão, fazia supor que unisse o átrio esquerdo com a veia cava inferior;

cardiomegalia discreta e extraposição moderada, hemitórax esquerdo mais expandido do que o direito e sinais de hiperfluxo sangüíneo no pulmão esquerdo; hemicúpula frênica direita retificada e elevada.

O segundo caso era o de uma mulher de 32 anos, com desenvolvimento físico e psíquico normal, em bom estado geral, acianótica, sem deformidade precordial; fígado e baço não palpáveis; sopro sistólico suave no 3.º e 4.º EIE, 2.ª bulha com desdobramento variável, normofonética no foco pulmonar. No ECG observava-se distúrbio de condução pelo ramo direito. A radiografia de tórax mostrava (fig. 2B) imagem típica de síndrome da cimitarra com o sinal da arcada; cardiomegalia moderada; dextraposição cardíaca discreta; contorno do átrio direito impreciso, sombra hilar do pulmão esquerdo aumentada a imagem da artéria pulmonar direita continuando-se com a lobar inferior, superposta com a veia cava superior, enfisema nas metades superiores dos pulmões. A arcada

venosa era de pequeno calibre e sua visibilização era precária na parte superior, devido ao enfisema pulmonar.

Pelo cateterismo cardíaco, notou-se elevada concentração de O<sub>2</sub>, na parte proximal da veia cava inferior (82%), átrio direito (80%), ventrículo direito

(70%) e artéria pulmonar (79%).

A pressão no átrio direito (7/5), ventrículo di-reito (32/15) mostrou-se normal. Foi introduzido o cateter na arcada venosa pela veia safena e veia cava inferior e injetado o contraste, que demonstrou a conexão da mesma com o

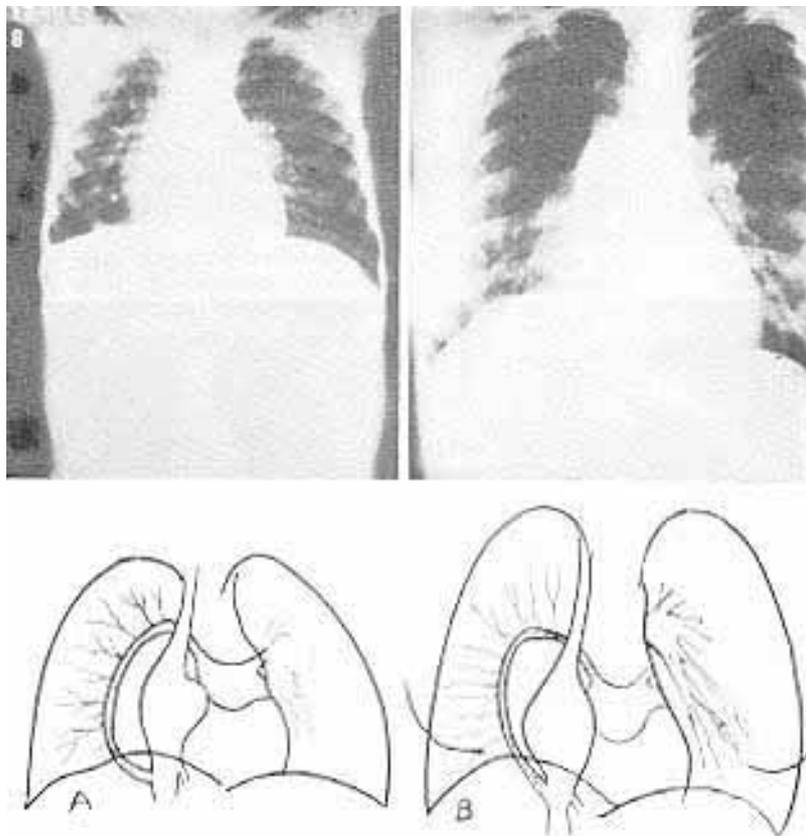


Fig. 2 - Radiografias do 1.º e 2.º vaso com o sinal da arcada (anastomose que comunicava o átrio esquerdo com a veia cava inferior).

átrio esquerdo e a veia cava inferior.

A 3.ª paciente tinha 22 anos, estava em bom estado geral. Não apresentava cianose ou deformidade precordial. A ausculta era normal. O fígado e o baço não eram palpáveis. Apresentava episódios de hemoptises como única queixa. O ECG era normal. A radiografia de tórax (fig. 3A) mostrava imagem típica de síndrome da cimitarra com o sinal da arcada, coração de dimensões normais com ausência de dextroposição, ausência da sombra hilar do pulmão direito, condensações na base do pulmão direito (prováveis bronquiectasias). Na tomografia observava-se a arcada venosa com nitidez (fig. 3B). Na broncografia encontraram-se as alterações características da displasia do pulmão direito, hipoplasia brônquica generalizada, bronquiectasias no segmento basal Interno (fig. 3C). Pelo cateterismo cardíaco, notou-se alta concentração de O<sub>2</sub>, na veia cava superior (87%), átrio direito (88%), parte proximal da veia cava inferior (88%), ventrículo direito (79%), artéria pulmonar (79%). A pressão no átrio direito (5/2), ventrículo

direito (33/8), artéria pulmonar (33/8) mostrou-se normal.

A introdução do cateter para realização da cineangiocardiografia foi feita pela veia braquial e cava superior, mas não foi possível atingir a arcada. A injeção de contraste no tronco pulmonar não permitiu que no levograma se determinassem as conexões da arcada venosa, entretanto, as concentrações altas de O<sub>2</sub> na veia cava superior e inferior, contaminando as câmaras direitas, indicaram que a arcada venosa conectava a veia cava superior com a inferior. A pequena extensão da mesma, vista na PA, em PE e na tomografia, robusteceu essa impressão.

### Comentários

Com respeito à incidência dos diferentes tipos de drenagem venosa anômala do pulmão direito na síndrome da cimitarra, Mathey e col.<sup>12</sup> verificaram, em 57 casos da literatura, a seguinte distribuição: todo o pulmão drenando na veia cava inferior, 36 casos; no átrio esquerdo e na veia cava inferior, 12; nas veias

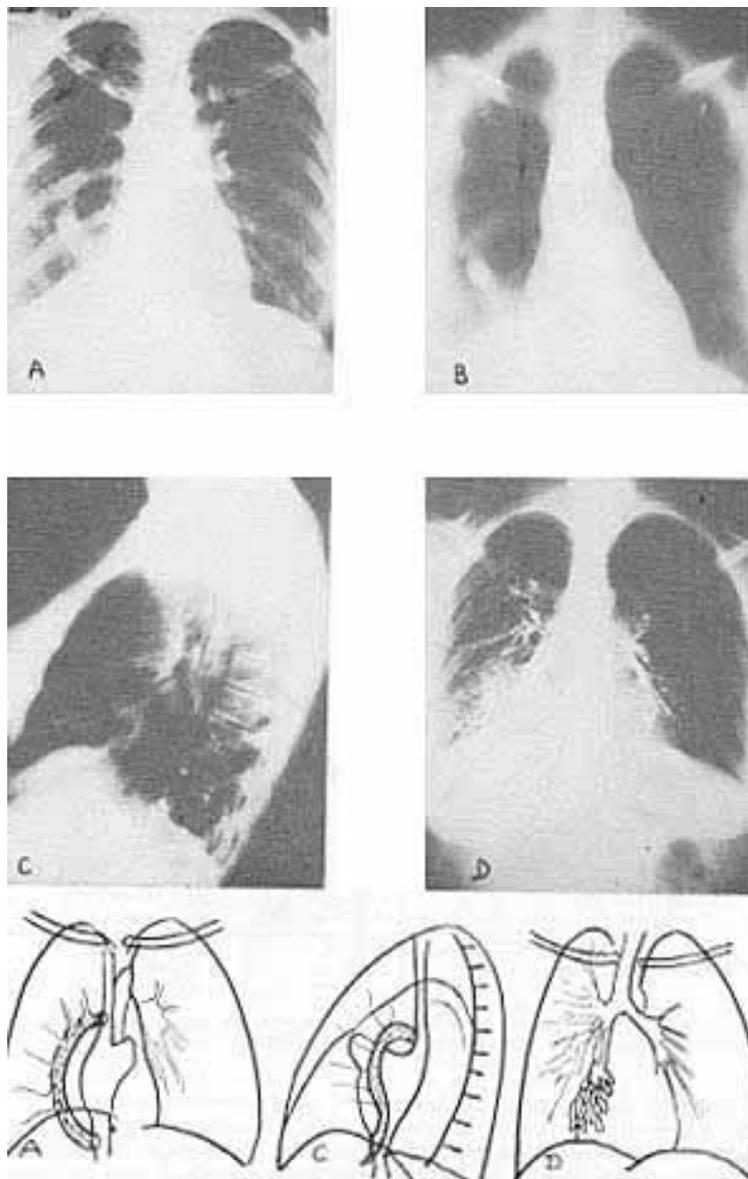


Fig. 3 - Sinal da arcada (anastomose que unia as veias cavas superior e inferior) no 3.º caso. A - radiografia do tórax em incidência pósterio-anterior. B - tomografia. C - radiografia do tórax em perfil esquerdo. D - broncografia mostrando as bronquiectasias no segmento basal interno do pulmão direito.

cavas superior e inferior, 1; na grande zigos e veia cava inferior, 1; drenagem não definida, 5. Casos com drenagem anômala numa veia hepática, na grande ázigos, nessa e na veia cava inferior foram, posteriormente, descritos por Gazzanig e col.<sup>15</sup>, Wood e col.<sup>6</sup>, Mathey e col.<sup>12</sup>, 1 caso de cada anomalia.

Na síndrome da cimitarra, a drenagem anômala do pulmão direito na veia cava inferior, no átrio direito, numa veia hepática, na grande ázigos, isolada ou em associação, faz com que o sangue retornante do pulmão direito, no todo ou em parte, recircule pelas câmaras direitas, tronco e circuito pulmonar, principalmente, do pulmão esquerdo.

O volume do sangue que descreve esse curto-circuito vicioso varia com a extensão da área de drenagem anômala do pulmão direito e com o grau de hipoplasia do mesmo.

Veias anômalas drenando na veia cava inferior, átrio esquerdo, átrio direito, veia cava superior, grande ázigos e veia hepática costumam ter saturações de oxigênio pouco abaixo do normal (mais ou menos 90%), sendo chamadas por Geedes<sup>16</sup> veias brônquicas “pulmonalizadas”.

O pulmão esquerdo hiperdesenvolvido apresenta hiperfluxo sangüíneo, na proporção em que o direito é hipoplástico e em concordância com o volume de sangue

que recircula, viciosamente. O hiperfluxo do pulmão esquerdo é responsável, muitas vezes, por infecções respiratórias de repetição, como se notava no 1.º caso.

Bronquiectasias freqüentes na base do pulmão direito costumam ser responsáveis por processos infecciosos ou por hemoptises<sup>10,12,17</sup>, como se verificou no 3.º caso.

Quanto ao diagnóstico da síndrome da cimitarra, o exame radiológico, com radiografias convencionais penetradas, permite a certeza, na grande maioria dos casos. As incidências PA e OAE são as mais propícias<sup>18-22</sup>.

A visibilização do sinal radiológico da arcada foi referida por Bessolo e col.<sup>14</sup> e Medeiros Sobr.<sup>23</sup>. Às vezes, arcadas venosas pouco calibrosas localizam-se atrás na sombra cardíaca, principalmente por causa da dextroposição do coração<sup>8</sup>.

Sob o ponto de vista clínico, a síndrome da cimitarra apresenta-se de 3 maneiras: assintomática; com sintomas discretos ou acentuados, dependendo do volume de drenagem sangüínea venosa anômala do pulmão direito (dispnéia, cansaço aos esforços, precordialgia, palpitações, infecções respiratórias de repetição; com sintomas discretos ou acentuados, dependendo da displasia do pulmão direito (dispnéia, por enfisema ou aderências pleurodiafragmáticas, ou hemoptises devidas a

bronquiectasias ou, ainda, sintomas de processo supurativo pulmonar instalado nas mesmas).

A operação pode visar a ablação de todo o pulmão direito, de um lobo ou de um segmento do mesmo para tratamento de bronquiectasias com segmento ou supuração<sup>26,27,30</sup>, ou corrigir a drenagem venosa anômala, caso os sintomas sejam cardíacos. Cirurgiões, pneumologistas e cardiologistas interessam-se por essa síndrome.

Na correção da drenagem venosa anômala, os seguintes procedimentos têm sido empregados<sup>24-30</sup>: anastomose, quando possível, da veia anômala (que drena na veia cava inferior) com o átrio esquerdo (fig. 4A); conexão da veia anômala (que drena na veia cava inferior) com o átrio esquerdo mediante um tubo de plástico (fig. 4B); conexão da veia anômala (que drena na veia cava inferior) com o átrio direito e transladação da dita conexão com o átrio esquerdo, mediante septoplastia (fig. 4C); construção de um túnel de dura-máter ou de pericárdio conectando o orifício da veia anômala na veia cava inferior com um defeito do septo atrial, existente ou artificial (fig. 4D); ligadura de veia anômala (que drena na veia cava inferior) logo acima do diafragma, caso exista uma arcada venosa com o átrio esquerdo, presente nas radiografias com sinal da arcada (fig. 4E); conexão de uma veia que drene na veia cava superior ou no átrio direito com o átrio esquerdo e ligadura da veia anômala que drena na veia cava inferior, logo acima do diafragma, caso exista

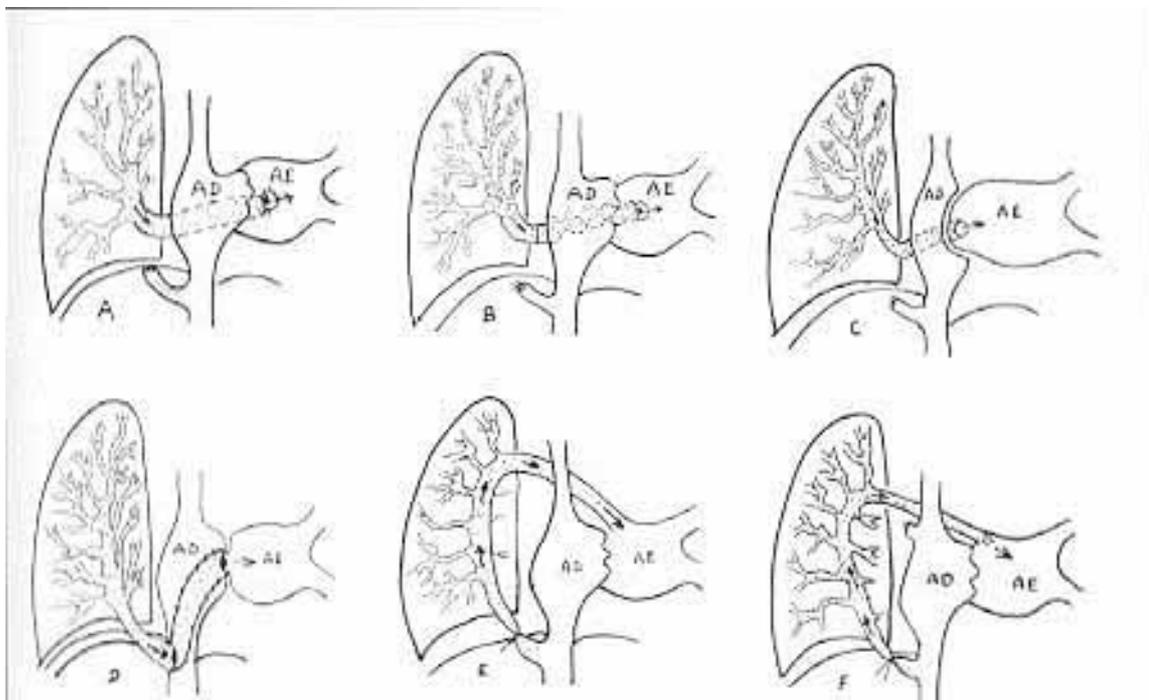


Fig. 4 - Tipos de operações para tratamento da síndrome da cimitarra (descrição no texto).

uma arcada venosa entre elas (sinal ra-diológico de "arcada" curta) (fig. F).

Todos esses procedimentos cirúrgicos são mais ou menos complexos ante a relativa benignidade da condição, exceto o que consiste apenas na ligadura anômala, logo

acima do diafragma, havendo arcada venosa entre o átrio esquerdo e a veia cava inferior<sup>15-28</sup> (fig. 4E).

Essa ligadura, fácil, dá ótimos resultados conforme a experiência dos autores<sup>15-28</sup>.

A visibilização do sinal da arcada na sín-

drome da cimitarra é, assim, importante, devendo-se verificar, com o cateterismo cardíaco e a cineangiocardiografia, se a mesma liga o átrio esquerdo à veia cava inferior, a veia cava superior à inferior ou o átrio direito à veia cava inferior,

Ante a benignidade desse tipo de intervenção cirúrgica (ligadura da veia anômala acima do diafragma) que faz com que todo o sangue venoso do pulmão direito reflua para o átrio esquerdo, a mesma pode ser praticada mesmo quando os sintomas são discretos.

### Summary

Three cases of scimitar syndrome are presented: two cases with the right pulmonary vein draining normally in the left atrium and the other opening abnormally in the inferior vena cava and one case with two abnormal veins emptying in the superior and inferior venae cavae.

The vein from the superior portion of the right lung that drained into the left atrium or in the superior vena cava anastomosed with the lower one that drained into the inferior vena cava making: a venous archway, that is visible in the roentgenograms and tomograms which may be called the archway signal.

Considerations are made on the radiological diagnosis of the condition and the best type of surgery to be employed when the archway signal presents itself.

### Referências

1. Cooper, G. - Case of malformation of the thoracic viscera: imperfect development of the right lung and transposition of the heart. *London M. Gaz.* 18: 600, 1836.
2. Kittle, F. C.; Crockett, J. E. - Vena cava bronchovascular syndrome, a triad of anomalies involving the right lung: anomalous pulmonary veins, abnormal bronchi and systemic pulmonary arteries. *Ann. Surg.* 166: 222, 1962.
3. Kopel, L.; Lima, A. B.; San Juan, E.; D'Oliveira, L. G.; Mendes, R.; Bartkevitch, S.; Matter, G.; Lion, M. F. - Síndrome da cimitarra, apresentação de 1 caso. *Arq. Bras. Cardiol.* 20: 207, 1967.
4. Gwinn, J. L.; Barnes, G. R. - The scimitar syndrome: anomalies of the great vessels with lung hypoplasia. *Am. J. Dis. Child.* 114: 685, 1967.
5. Frazer, R. G.; Paré, J. A. P. - *Diagnosis of Diseases of the Chest.* - W. B. Saunders, Philadelphia, 1970. p. 569.
6. Woody, J. N.; Gahan, T. P.; Bradford, W. D.; Abiston, C. C.; Cannent, R. B. V. - Hypoplastic right lung with systemic blood supply and anomalous pulmonary venous drainage: reversal pulmonary hypertension with surgical management in infancy. *Am. Heart J.* 83: 82, 1972.
7. Farusworth, A. E. - Anomalous venous drainage "scimitar syndrome". *Aust. NZ J. Surg.* 43: 246, 1973.
8. Osborn, A. G.; Silverman, J. P. - Unusual venous drainage patterns in scimitar syndrome. *Radiology*, 113: 601, 1974.
9. Neill, C. A.; Ferencz, C.; Sabiston, Q. C.; Sheldon, H. - The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and abnormal venous drainage: "scimitar

- syndrome". *Bull., John Hopkins Hosp.* 17: 1, 1960.
10. Halasz, N. A.; Halloran, K. H.; Liebow, A. A. -Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cave. *Circulation*, 14: 826, 1956.
11. Kiely, B.; Filler, J.; Stone, S.; Doyle, E. F. - Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava: a review of 67 cases and three new cases in the children. *Am. J. Cardiol.* 20: 102, 1967.
12. Mathey, J.; Galev, J. J.; Longeais, Y.; Santoro, E.; Valveti, A.; Würflein, R. - Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome); report of three cases and review of the literature. *Thorax*, 23: 398, 1968.
13. Jue, K. L.; Amplatz, K., Adams Jr., P. - Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia: scimitar syndrome. *Am. J. Dis. Child.* 111: 35, 1966.
14. Bessolo, R. J.; Maddison, F. E. - Scimitar syndrome: report of a case with unusual variation. *Am. J. Roentgenol.* 113: 572, 1968.
15. Gazzanig, A. B.; Matloff, J. M.; Harken, D. E. -Anomalous right pulmonary venous drainage into the inferior vena cava and left atrium. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 57: 251, 1969.
16. Gueeds, A. C. - Abnormal superior vena cave. *Anat. Anz.* 4i: 449, 1912.
17. Drake, E. H.; Lynch, J. P. - Bronchiectasis associated with anomaly of right pulmonary vein and diaphragm: report of case. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 19: 433, 1950.
18. Fujioka, T.; Ebaid, M.; Macruz, R.; Tranchesi, J.; França, W. C.; Barbas F., J. V.; Décourt, L. V. - Síndrome da cimitarra, apresentação de 3 casos. *Arq. Bras. Cardiol.* 22: 184, 1969.
19. McKusik, V. A.; Cooley, R. N. - Drainage of the right pulmonary vein into inferior vena cava: report of a case with radiologic analysis of the principal types of anomalous venous return from lung. *N. Engl. J. Med.* 252: 290, 1955.
20. Bruwer, A. J. - Posteroanterior chest roentgenogram in two types of anomalous Pulmonary venous connection. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 32: 119, 1956.
21. Roehm, J. C.; Jue, K. L.; Amplatz, X. - Radiographic features in the scimitar syndrome. *Radiology*, 86: 8456, 1966.
22. Medeiros Sob., J. H.; Luiz, C.; Jatene, A. D. - Incidência oblíqua anterior esquerda e oblíqua posterior direita no diagnóstico radiológico da síndrome da cimitarra. *Apresentação de 8 casos.* *Arq. Bras. Cardiol.* 30: 297, 1977.
23. Medeiros Sob., J. H. - *Radiologia do Coração.* Sarvier, São Paulo, 1980. p. 295.
24. Risch, F.; Hahlu, C. H. S. - The technique of surgical correction of anomalies of pulmonary veins in a serie of 25 cases. *Thorax*, 13: 251, 1958.
25. Tonnvall, S. S., Jackson, K.,H., Alvayay, J. C.; Vargas, A. C.; Koch, W.; Zarate, E. - Anomalous drainage of the pulmonary veins into the inferior vena cava: report of an operation. *J., Thorac. Cardiovasc. Surg.* 42. 425, 1961.
26. Sanger, P. W.; Taylor, F. H., Robisceck, F. - The "scimitar syndrome", diagnosis and treatment. *Arch Surg.* 86: 580, 1963.
27. Enjalbert, A.; Gedeon, A.; Escapassé, H.; Mathe, J.; Puel, P. - Les retours veineux pulmonaires anormaux droits dans le veine cave inférieure (le syndrome bronchovasculaire du poumon droit). *An. Chir. Thorac. Cardiovasc.* 5: 672, 1966.
28. Mohiuddin, S. M.; Levin, H. S.; Runco, V.; Both, R. W. - Anomalous pulmonary venous drainage: a common trunk emptying into the left atrium and inferior vena cave. *Circulation*, 34: 46, 1966.
29. Murphy, J. W.; Kerr, A. E.; Kirklin, J. W. - Intracardiac repair of anomalous pulmonary venous connection of the right lung to inferior vena cave. *Ann. Thorac. Surg.* 11: 38, 1971.
30. Hayward, R. H.; Martt, J. M.; Brewer, L. M.; Immon, T. M.; Brest, E. B. - Surgical correction of the vena cava-bronchovascular complex: developmental pulmonary arterial and venous anomalies with accessory diaphragm. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 64: 203, 1972.