

Síndrome da cimitarra. Apresentação de sete casos

*José Carlos Brito, Angela Christina Ribeiro, Heitor G. Carvalho, Eduardo Tadeu ,
Antonio Carlos Nery, Ricardo Eloy, Nilzo A. M. Ribeiro*

São apresentados sete pacientes portadores da síndrome da cimitarra, sublinhando suas características anatômicas, os padrões radiológicos e angiográficos que permitem a correta identificação da maioria de suas máis formações.

A síndrome da cimitarra é uma entidade rara e representa um conjunto de anomalias congênitas que compreendem: drenagem venosa pulmonar direita na veia cava inferior, hipoplasia do pulmão direito e dextroposição do coração. Além das máis formações principais que integram a síndrome, têm sido descritas estenoses, hipoplasias e ectasias brônquicas do pulmão direito, graus variados de hipoplasia do ramo direito da artéria pulmonar, circulação sistêmica suplementar ao lobo inferior do referido pulmão, alterações diafragmáticas e anomalias cardíacas associadas. O termo cimitarra deve-se à imagem radiológica que a veia anômala determina: uma sombra paralela à borda direita do coração, que se assemelha a uma espada turca. Alguns autores têm chamado esse achado isolado de “sinal da cimitarra”.

Os primeiros relatos dessa síndrome datam de 1836, um na Inglaterra e outro na França. O terceiro caso foi descrito quase cem anos depois nos Estados Unidos, também em necropsia¹. O primeiro diagnóstico em vida foi feito em 1949 por meio de cateterismo cardíaco. Resultados de broncoespirometria e angiocardiografia foram publicados em 1954 e 1962.

Material e métodos

Foram estudados sete pacientes, cujas idades variaram de 3 a 39 anos (média 10 anos). Quatro eram sexo feminino.

Cansaço aos esforços e resfriados repetidos foram as queixas mais freqüentes (6 casos). Dois apresentavam crises de asma brônquica. Um paciente era assintomático e a suspeita de cardiopatia pelos familiares foi motivada

pela observação de batimentos cardíacos no lado direito do tórax. Nenhum dos pacientes estava medicado.

Dois pacientes apresentavam hipodesenvolvimento físico. No exame do aparelho cardiovascular a dextroposição do coração foi o achado mais importante (5 casos). Em 2 pacientes o “íctus cordis” tinha localização normal. O achado estetacústico mais freqüente foi sopro sistólico (SS) suave (+ a + + em + + + +), melhor audível entre o 2.º e 3.º espaço intercostal esquerdo (EIE), em 6 casos. Um dos pacientes apresentava um sopro contínuo “em maquinaria” na mesma área. A 2a. bulha desdobrava-se de modo constante com o componente pulmonar aumentado (+) em três casos.

O padrão eletrocardiográfico foi variado. A onda F em D1, sempre positiva, indicou a posição normal dos átrios. Dois casos apresentavam distúrbio da condução pelo ramo direito. Em 2 outros, havia predomínio do ventrículo direito e um deles apresentava ritmo juncional (fig. 1). Em três casos, o ECG foi normal.

Os 2 casos, com coração em posição normal, apresentavam onda positiva em D1 e distúrbio da condução pelo ramo direito. Nos pacientes com dextroposição do coração, a onda P foi positiva em D1 em 2 casos e “minus-plus” em 3 outros. Nas precordiais direitas (V1 e V2, observaram-se complexos qRs em 1 caso (fig. 1), qR em 1 caso e rS em 3 outros.

O diagnóstico foi feito pelo estudo radiológico do tórax em 6 pacientes (fig. 2). Os casos I, II, III e V apresentavam os sinais clássicos da síndrome: hipoplasia do pulmão

Trabalho realizado na Clínica Cirúrgica Cardiovascular do Hospital Santa Izabel - Salvador - BA.

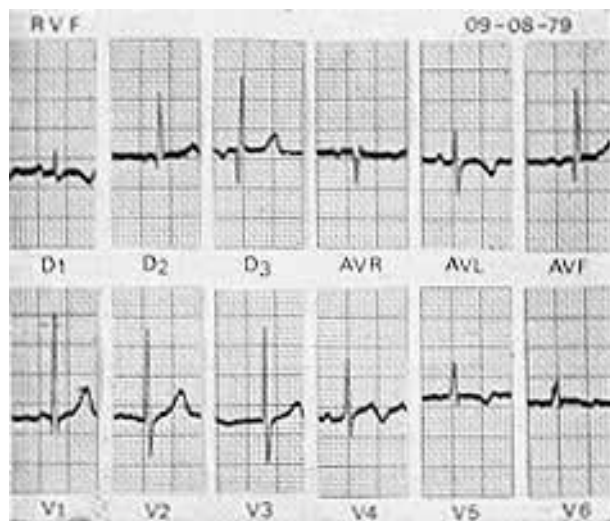


Fig. 1 - Eletrocardiograma do caso II.

direito, dextroposição do coração e a veia anômala formada por um tronco coletor único drenando na veia cava inferior. Os casos VI e VII apresentavam hipoplasia do pulmão direito, porém, o coração em “mesoposição” e, no primeiro, somente visibilizamos a veia anômala com radiografias penetradas. O caso IV foi submetido a cateterismo cardíaco com diagnóstico de dextroposição do coração e comunicação interatrial pequena ou estenose pulmonar discreta, pois, apesar das radiografias penetradas não visibilizamos o sinal da cimitarra. O caso III, (fig. 3) foi estudado por tomografia, para melhor análise da cúpula diafragmática, veia anômala e vasos anômalos cruzando o diafragma. Em nenhum dos pacientes observamos a existência de arcadas venosas comunicando a veia anômala ao átrio esquerdo.

No estudo hemodinâmico (quadro D, os casos III, V, VI e VII apresentavam relação de “shunt P/S” maior que 2/1 e os casos V e VI, discreta elevação da pressão na artéria pulmonar. A veia anômala foi opacificada seletivamente em 4 casos (fig. 4), sendo esse procedimento mais fácil quando se utilizou a veia safena como via de acesso. Em

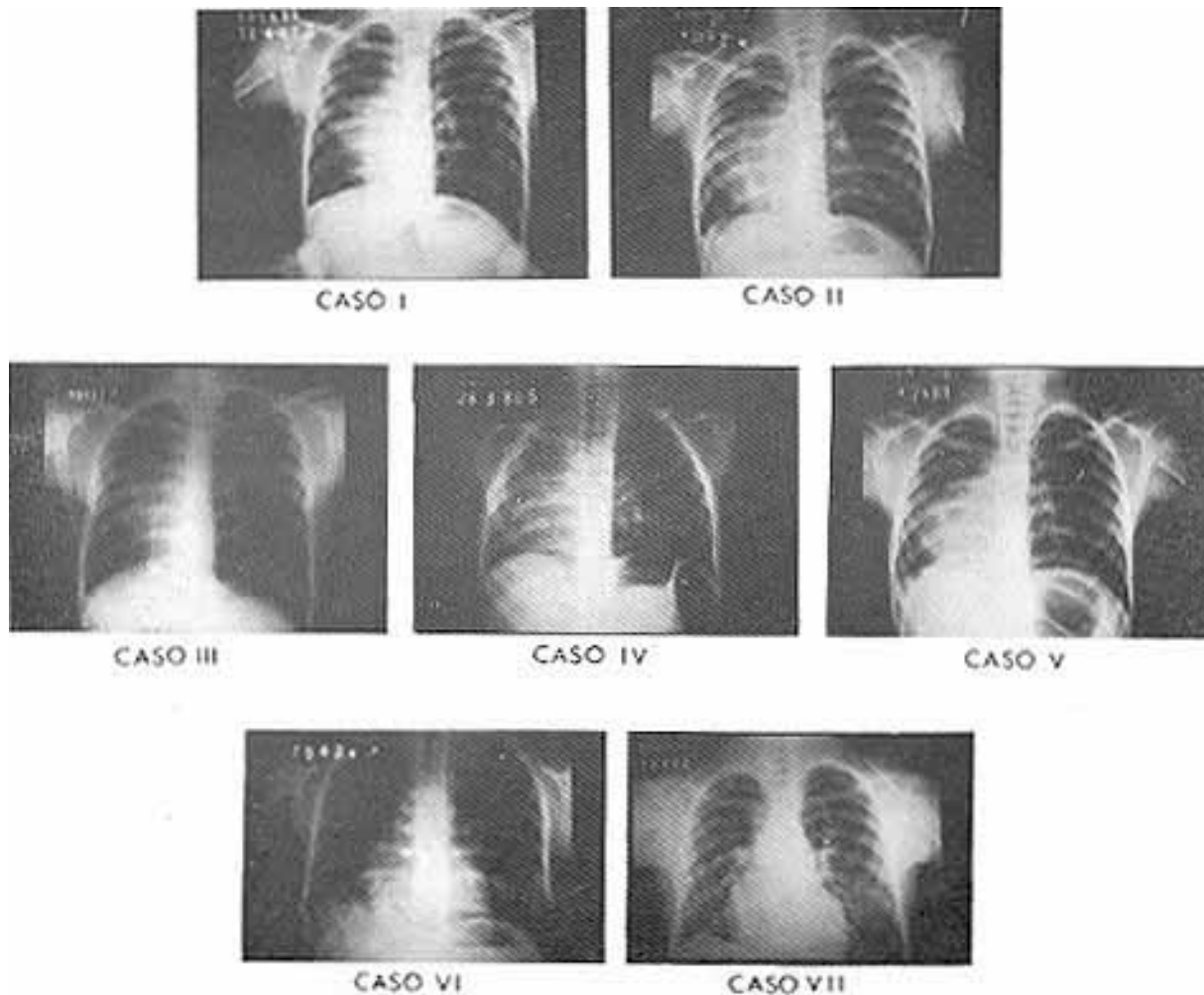


Fig. 2 - Radiografia em posição ântero-posterior.

virtude do grau de hipoplasia e angulação, em apenas 1 paciente conseguiu-se cateterizar seletivamente o ramo direito da artéria pulmonar. Injeção no tron-

co da artéria pulmonar demonstrou, desde calibre normal, a graus variados de hipoplasia e até agenesia do ramo direito. Injeção seletiva no ramo es-



Fig. 3 - Tomografia do tórax do caso III.

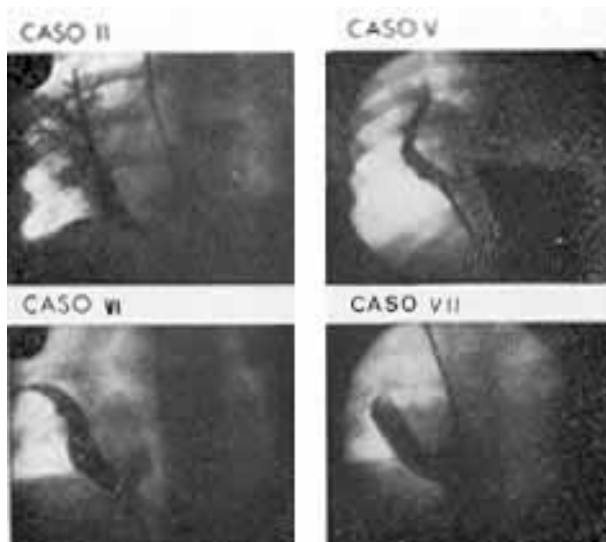


Fig. 4 - Opacificação seletiva da veia anômala.

querdo permitiu, através do retorno venoso seletivo do pulmão esquerdo, o diagnóstico de comunicação interatrial em 3 pacientes. No levograma, a veia anômala foi visibilizada com detalhes em 6 casos, constituindo um tronco coletor único drenando na veia cava inferior. O caso IV apresentava agenesia do ramo direito da artéria pulmonar e uma veia de fino calibre drenando na junção da veia cava inferior com o átrio direito. Aortografias foram realizadas em 5 casos, confirmando a suspeita clínica de persistência do canal arterial (PCA) no caso V e a presença de artérias anômalas originadas a partir da aorta abdominal em direção ao lobo inferior do pulmão direito nos casos III, IV e VI. (fig. 5 a 11).

Comentários

Na síndrome da cimitarra, a veia anômala recebe afluentes de uma parte ou de todo o pulmão direito, dirige-se para baixo e para esquerda, descrevendo uma curva e abrindo-se na veia cava inferior, próximo da abertura desta

CASO I

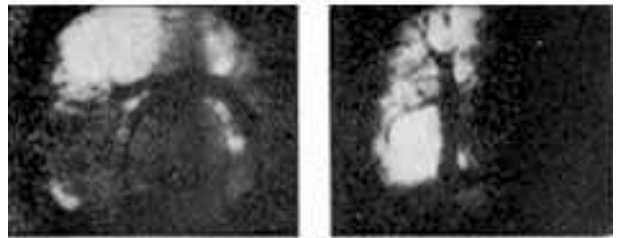


Fig. 5 - Estudo angiográfico do caso I, demonstrando a hipoplasia do ramo direito da artéria pulmonar e a veia anômala (cimitarra) drenado na veia inferior.

CASO II

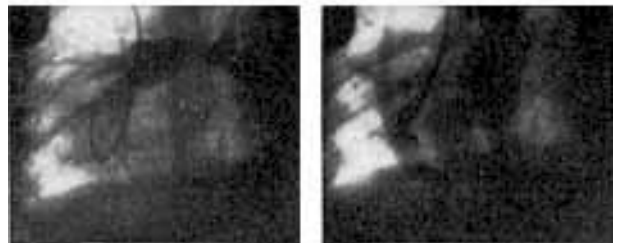


Fig. 6 - Estudo angiográfico do caso II. Observa-se a veia anômala (cimitarra) drenado na veia cava inferior.

CASO III

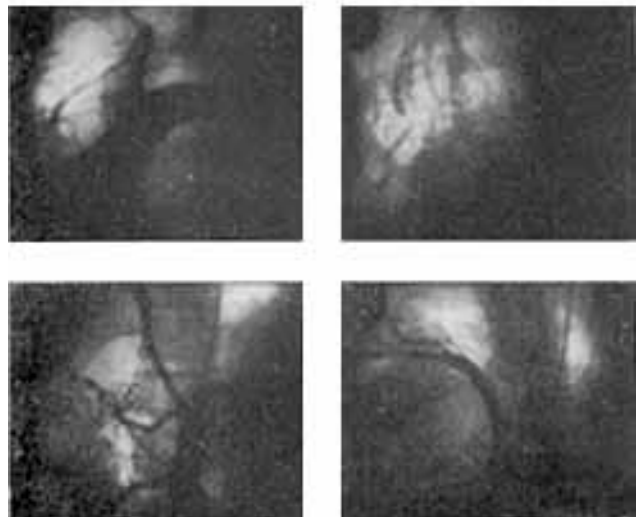


Fig. 7 - Estudo angiográfico do caso III, demonstrando a "cimitarra" e a existência de circulação sistêmica suplementar para o pulmão direito; o ramo direito da artéria pulmonar é severamente hipoplástico.

no átrio direito. Todo o pulmão direito pode drenar na veia cava inferior pela veia anômala ou parte dele. O lobo superior drena normalmente no átrio esquerdo, podendo existir conexões entre as duas veias. O pulmão direito costuma ser hipoplástico, com anomalias da árvore respiratória e dos lobos, podendo ser perfundido, em parte ou como um todo, por artérias brônquicas hiperdesenvolvidas. Ocorrem graus variados de hipoplasia e até ausência do ramo di-

CASO IV

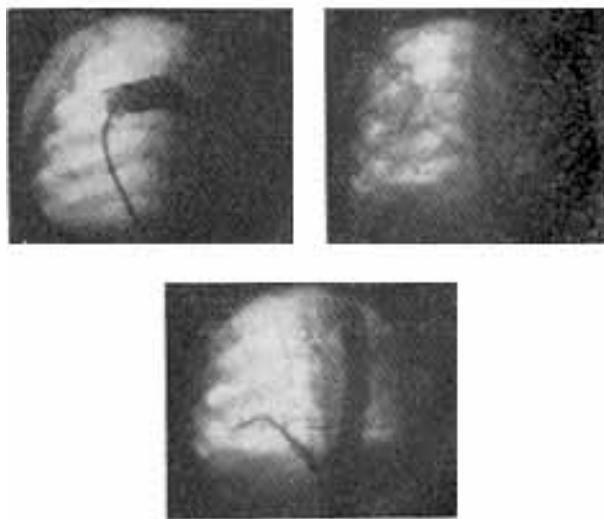


Fig. 8 - Estudo angiográfico do caso IV, demonstrando agenesia do ramo direito da artéria pulmonar e a existência de circulação sistêmica através de uma veia de fino calibre.

CASO VI

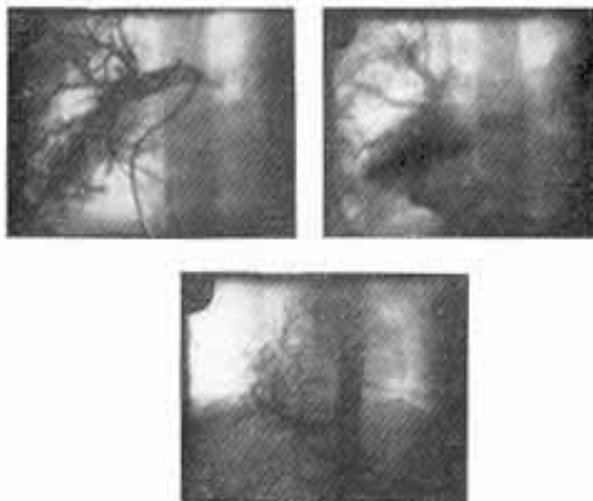


Fig. 10 - Estudo angiográfico do caso VI, demonstrando a drenagem anômala e a existência de circulação sistêmica suplementar para o pulmão direito.

CASO V

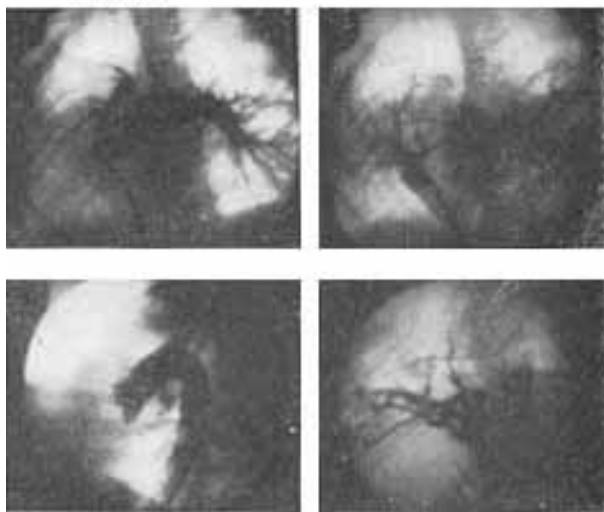


Fig. 9 - Estudo angiográfico do caso V, demonstrando a "cimitarra", persistência do canal arterial e circulação sistêmica para o pulmão direito.

CASO VII

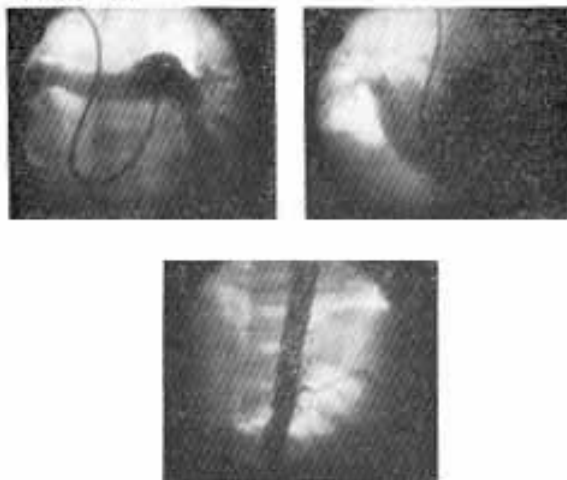


Fig. 11 - Estudo angiográfico do caso VII, demonstrando a "cimitarra" e a ausência adicional ao pulmão direito; nesse caso, o ramo direito da artéria pulmonar tem calibre normal.

reito da artéria pulmonar. O grau de dextroposição do coração é diretamente proporcional ao grau de hipoplasia do pulmão direito.

O quadro clínico depende das alterações broncalveolares do pulmão hipoplástico e do hiperfluxo pulmonar. Os sete casos do presente trabalho apresentavam quadro clínico semelhante ao dos referidos na literatura, caracterizado por infecções respiratórias repetidas e cansaço aos esforços. Alguns pacientes são assintomáticos, ocorrendo a descoberta em exame radiológico de rotina.

Neill e col. relataram dois casos (pai e filho) da síndrome. Essa observação tornaria conveniente examinar membros da mesma família.

Quadro I

	Manometria	Relação de shunt
	TP - VD	P/S
Caso I	25/13 - 25/6,0	1,8/1
Caso II	26/9,0 - 30/5,0	1,6/1
Caso III	30/10 - 30/4,0	2,0/1
Caso IV	30/12 - 30/5,0	1,5/1
Caso V	37/17 - 37/5,0	2,5/1
Caso VI	34/13 - 34/4,0	2,1/1
Caso VII	28/13 - 28/4,0	2,0/1

Com relação ao eletrocardiograma, as alterações dependem da posição do coração, sendo tanto mais

acentuadas quanto maior o grau de dextroposição.

Nos pacientes com o coração normalmente situado a onda P é, em geral, positiva em D1, podendo ser encontrado distúrbio da condução pelo ramo direito. Dependendo do grau de dextroposição, registram-se ondas P “minus-plus” ou negativas em D1 e onda Q profunda em D1 e aVL, com potenciais de ventrículo esquerdo, isto é, complexos tipo qRs, já a partir das precordiais direitas (V1 e V2).

O diagnóstico é feito pelo estudo radiológico do tórax na quase totalidade dos casos, havendo certa dificuldade nos pacientes com mínimo grau de hipoplasia do pulmão direito e coração normalmente situado. Medeiros e col. chamam atenção para obtenção de radiografias nas incidências PA e OAE de grande valia no estudo da veia anômala.

Com o cateterismo cardíaco, procura-se definir a drenagem anômala, sua repercussão e a existência de anomalias associadas. Os casos relatados neste trabalho apresentavam pressões normais ou discretamente elevadas na artéria pulmonar. No estudo angiográfico, seria ideal injetar seletivamente no ramo direito da artéria pulmonar, analisando-se assim o retorno venoso, porém, a dextroposição do coração, o grau de hipoplasia e a angulação do referido ramo dificultam sua cateterização. O acesso por via femoral facilita a cateterização da veia anômala. Chamamos atenção para a necessidade da obtenção de aortografias. Quatro de nossos pacientes apresentavam artérias anômalas originadas da aorta abdominal, logo acima do tronco celíaco, responsáveis pela circulação adicional para o pulmão direito.

Algumas técnicas cirúrgicas têm sido empregadas na “correção” da síndrome, feita com sucesso pela primeira vez por Kirklin, em 1956: anastomose direta da veia anômala com o átrio esquerdo; ou criada cirurgicamente; dirigir o fluxo da veia anômala desde o local de sua desembocadura na veia cava inferior para o átrio esquerdo, através de uma comunicação interatrial com retalho de “dacron”. Importante, no planejamento cirúrgico, é a demonstração da existência de arcadas venosas, formadas por conexões entre a veia anômala e uma outra veia que drena o lobo superior no átrio esquerdo; nesse caso a simples ligadura do tronco coletor (cimitarra) corrige o retorno venoso

anômalo. Podem existir áreas de seqüestro pulmonar relacionadas com a circulação sistêmica suplementar que justifiquem lobectomia associada.

Summary

Anomalous pulmonary venous return of the right lung into the inferior vena cava, the scimitar syndrome, is a rare anomaly. In this report the clinical, roentgenographic, electrocardiographic, hemodynamic and angiographic features in seven patients are presented. Considerations are made regarding the clinical diagnoses and findings during heart catheterization which represents the most important indication for surgical treatment.

Referências

1. Treviño, C. P.; Andraca, H. A. - Síndrome de la cimitarra, presentación de cuatro casos. *Arc. Inst. Card. Mex.* 42: 336, 1972.
2. Kiely, B.; Filler, J.; Stone, S.; Dogle, E. F. - Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava; review of 67 cases and three new cases in the children. *Am. J. Cardiol.* 20: 102, 1967.
3. Tornvall, S. S.; Jackson, K. H.; Alwayay, 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.
4. Mthey, J.; Galey, J. J.; Logiais, Y.; Santoro, E.; Vanetti, A.; Wnerplein, 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.
5. Halasz, N. A.; Halloram, K. H.; Liebow, A. A. - Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into inferior vena cava. *Circulation*, 14: 826, 1956.
6. Zubiate, P.; Kay, J. H. - Surgical correction of anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Surg.* 156: 234, 1962.
7. Hayward, R. H.; Martt, J. M.; Brewer, L. M.; Best, E. B. - Surgical correction of the vena cava-bronchovascular complex: developmental pulmonary, arterial and venous anomalies with accessory diaphragm. *Surgery*, 14: 203, 1972.
8. Medeiros, S.º J. H.; Luiz, C.; Jatene, A. D. - Incidência oblíqua esquerda e oblíqua posterior direita no diagnóstico radiológico da “Síndrome da cimitarra”. Apresentação de 8 casos. *Arq. Brasil. Cardiol.* 30: 297, 1977.
9. Woody, J. N.; Graham, T. P.; Bradford, W. D.; Abistow, C. C.; Canent, R. B. V. - Hipoplastic right lung with systemic blood supply and anomalous pulmonary venous drainage; reversal of pulmonary hypertension with surgical management in infancy. *Am. Heart. J.* 83: 82, 1972.
10. Kopel, L.; Lima, A. B.; San Juan, E.; D’Oliveira L. G.; Mendes, R.; Bartkevitch, S.; Mattar, G.; Lion, M. F. - Síndrome da cimitarra, apresentação de 1 caso. *Arq. Bras. Cardiol.* 20: 107, 1967.