



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Cimitarra Associada A Sequestro Pulmonar E Pulmão Em Ferradura Em Lactente Jovem: Um Relato De Caso

Autores: DANIELA DE SOUZA PAIVA BORGLI (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); NATÁLIA PINHEIRO DUQUE ESTRADA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); RAQUEL FIGUEIREDO PEQUENO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); ANA LUISA BARBOSA DE MENDONÇA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); MICHELLE DE OLIVEIRA BLOOMFIELD FERNANDES (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); LARISSA BEATRIZ DO CARMO MOREIRA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); ALESSANDRA NUNES DA FONSECA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); CLÁUDIA ORFALIAIS (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); CAMILA BARBOSA SARTORIO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO); FRANCISCO CHAMIE (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de Cimitarra é uma síndrome congênita rara, que se caracteriza por drenagem venosa pulmonar anômala, geralmente para a veia cava inferior, em detrimento do átrio esquerdo. DESCRIÇÃO DO CASO: Lactente, 1 mês e 18 dias, foi submetida a ecocardiograma durante investigação de exposição vertical ao citomegalovírus, que evidenciou dextrocardia e estenose de ramo pulmonar direito. Com 1 mês de vida, observou-se taquidispnéia durante mamadas e novo ecocardiograma constatou Comunicação Interatrial (CIA) ampla, hipertensão pulmonar e hipertrofia de ventrículo direito, sendo internada para investigação. A tomografia de tórax revelou dextrocardia, cardiomegalia, sinais de hipertensão arterial pulmonar e importante hipoplasia pulmonar direita. A angiotomografia mostrou veia pulmonar direita desaguardando na veia pulmonar inferior esquerda, hipoplasia de artéria pulmonar direita e irrigação arterial da base do pulmão direito proveniente do tronco celíaco. O cateterismo confirmou a síndrome, com sequestro pulmonar, pulmão em ferradura e estenose bilateral de ramos pulmonares. Paciente foi encaminhada para serviço de cirurgia cardíaca visando correção cirúrgica. DISCUSSÃO: A drenagem venosa pulmonar da paciente apresenta-se de forma atípica, já que a veia pulmonar direita desagua na veia pulmonar esquerda, o que não é comum na síndrome. Porém, ela apresenta as malformações mais comumente descritas, que são hipoplasia pulmonar direita, dextroposição cardíaca, hipoplasia da artéria pulmonar direita e colaterais aortopulmonares, além de alterações menos comuns, como pulmão em ferradura e CIA. A presença de hipertensão pulmonar está associada a pior prognóstico. As principais opções terapêuticas são a reorientação cirúrgica da drenagem anômala e as intervenções endovasculares por cateterismo. Não existe consenso na literatura quanto a melhor alternativa, já que depende da gravidade dos sintomas, do grau de hipertensão pulmonar e das alterações cardíacas. CONCLUSÃO: A Síndrome de Cimitarra é rara, mas deve ser pensada como diagnóstico diferencial diante um lactente com dextrocardia e hipoplasia pulmonar.