



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Da Cimitarra: Relato De Caso Da Apresentação Clínica E Achados Radiológicos.

Autores: SABINE MOSELE GUIDI (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO - PASSO FUNDO/RS), BRUNA TOMASI LORENTZ (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO - PORTO ALEGRE/RS), MARINA MOSELE GUIDI (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ - CURITIBA/PR), AIRTON LUIZ GUIDI (HOSPITAL HÉLIO ANJOS ORTIZ - CURITIBANOS/SC)

Resumo: Introdução: A Síndrome da Cimitarra (SC) é caracterizada por drenagem venosa pulmonar anômala para veia cava inferior (VCI), e acompanhada por outras anomalias cardiopulmonares. O presente relato aborda a apresentação clínica e achados radiológicos da síndrome. Descrição do caso: recém-nascida feminina, a termo, sem intercorrências ao nascer, evoluiu com dessaturação e esforço ventilatório horas após o parto. Solicitado radiografia de tórax que evidenciava imagem hiperdensa em hemitórax direito e ecocardiografia que demonstrava defeito de septo atrioventricular parcial, presença de veia cava superior (VCS) esquerda e hipertensão arterial pulmonar moderada. Solicitado, então, angiotomografia de tórax que mostrava duplicação de VCS, a direita drenando para átrio direito e a esquerda para o seio coronário, artéria pulmonar hipoplásica associada a hipoplasia de pulmão direito, drenagem venosa direita anômala para VCI e ramo pulmonar sistêmico proveniente da aorta que irrigava parte do pulmão inferior direito, com calibre de 0,3cm, compatível com sequestro pulmonar. Achados característicos da síndrome da cimitarra. Iniciado manejo para hipertensão pulmonar com sildenafil e encaminhada paciente para serviço de cirurgia cardiovascular para correção das anomalias. Discussão: SC tem prevalência estimada em 1:100.000 nascidos vivos, sendo predominante no sexo feminino. Sua etiologia ainda não é completamente compreendida, porém, possui ocorrência familiar descrita. Geralmente se manifesta nos primeiros meses de vida, com sinais de insuficiência cardíaca secundária a hipertensão pulmonar. Além da anomalia venosa, são encontrados variáveis graus de hipoplasia e malformações das artérias pulmonares. Em até ¼ dos casos, há cardiopatia congênita associada, como coarctação de aorta e defeito dos septos. Outras malformações podem estar presentes e devem ser investigadas. O diagnóstico é clínico associado a exames de imagem. Formas complicadas com hipertensão pulmonar necessitam correção cirúrgica. Conclusão: este relato ilustra o quadro clínico e os sinais radiológicos que conduzem ao correto diagnóstico da síndrome, importante para uma abordagem terapêutica adequada e precoce.