

SÍNDROME DE CIMITARRA: RELATO DE CASO

Catarina Picanço Coelho¹; Clarissa Netto dos Reis Laia Franco Prillwitz²; Eduarda Vieira Rodrigues²; Larissa Barros Assumpção Rabelo²; Rebeca Poubell Dourado Costa²; Maria da Gloria Moraes de Oliveira²; Claudia Terezinha Schwanz Orfaliais²; Alessandra Nunes da Fonseca²;

1. Hospital Federal dos Servidores do Estado; 2. Hospital Federal Servidores do Estado;
Autor principal: Catarina Picanço Coelho

Introdução A Síndrome de Cimitarra (SC) é uma malformação rara caracterizada por hipoplasia do pulmão direito (HPD) e drenagem anômala parcial das veias pulmonares direitas para veia cava inferior. A literatura sugere que sua origem esteja ligada a erros durante o desenvolvimento embrionário da brotação pulmonar. Incidência de 1 a 3:100.000 nascidos vivos, com predomínio do sexo feminino. A suspeita diagnóstica se inicia na radiografia (Rx) de tórax com veia pulmonar anômala curva e paralela à borda direta do coração, que forma uma imagem hipotransparente e remete à uma cimitarra. E é confirmada pela AngioTomografia (AngioTC) de Tórax e Ecodopplercardiograma (ECO). Este estudo tem como objetivo apresentar um caso clínico raro e destacar as principais manifestações da síndrome, com foco no manejo pulmonar. **Relato de caso** TVRC, feminina, 8 anos, diagnosticada com Cardiopatia intrauterina via Ultrassom, nasceu com apgar 9/10, entretanto, evoluiu com dispneia e permaneceu internada para investigação. Durante internação foi confirmado o diagnóstico de SC, após realização do ECO, AngioTC e cateterismo (CAT) que evidenciaram: comunicação interatrial, HPD com dextrocardia e dextroapex, SC com sequestro pulmonar por fístula no nível da artéria mesentérica irrigando segmento inferior do pulmão direito, estenose bilateral de ramos pulmonares e hipertensão pulmonar (HP) grave. Recebeu alta aos 4 meses com acompanhamento pela Cardiologia e Pneumologia. Em 2018 realizou CAT, por embolização da fístula para correção do Sequestro Pulmonar. Paciente evoluiu com sibilância recorrente e infecções respiratórias de repetição, necessitando de diversas internações, inclusive em Unidade de Terapia Intensiva. No momento está estável e em uso contínuo de corticoide inalatório, Beta 2 agonista, Sildenafil e Furosemida. Optado pela Cardiologia por tratamento conservador sem abordagem cirúrgica. **Discussão** A SC é uma anomalia congênita rara que, em sua forma infantil, cursa geralmente com HP e tem pior prognóstico, como no caso relatado. Já na forma adulta, a maioria é assintomática, com bom prognóstico. A recorrência de descompensações respiratórias, caracterizados por sibilância e infecções de repetição, pode ser resultado da HP e HPD com limitação do fluxo aéreo, o que exigiu introdução de terapia inalatória contínua com corticosteróides e beta-2 agonistas. Embora intervenções cirúrgicas sejam consideradas, optou-se neste caso por tratamento conservador devido ao quadro estável atual. O caso apresentado ilustra a complexidade da SC na infância, destacando a importância do diagnóstico precoce, acompanhamento multidisciplinar e individualização do tratamento. A paciente, apesar das múltiplas anomalias anatômicas e clínicas associadas, encontra-se atualmente estável clinicamente, com controle parcial dos sintomas respiratórios e cardiovasculares. No entanto, é necessário seguimento rigoroso com exames de imagem seriados e monitoramento da função pulmonar e cardíaca.

Palavras-chave: CIMITARRA, MALFORMAÇÃO, CRIANÇA.