

## SINDROME DE CIMITARRA - RELATO DE CASO

*MARIANA DAROS DE PINHO WANDERLEY (HEAPN); LUANA CASTRO SERRA EBERIENOS (HEAPN); VITOR PEREIRA LIRA (HEAPN); BRUNO VIEIRA CURY INACIO (HEAPN); RENAN VIEIRA CURY INACIO (HEAPN); ANA PAULA AMANCIO (HEAPN); EDUARDO DE MACEDO SOARES (HEAPN); TATIANA BERG MOURÃO TEIXEIRA BERGAMIN (HEAPN); CINTIA SALLES GOMES (HEAPN); LUDMILA NEVES INDALECIO (UNIG)*

**Introdução:** A síndrome de Cimitarra é uma condição rara e complexa, que cursa com malformações cardíacas e pulmonares. Sua sintomatologia é pobre, podendo cursar com leve dispnéia, fadiga, baixo desenvolvimento pômbero-estatural, pneumonias de repetição e até falência cardíaca congestiva.

**Caso:** Paciente masculino, nascido de parto normal a termo, sem intercorrências, tendo alta com 48 horas de vida. Aos 9 dias de vida deu entrada na emergência com quadro de dispnéia ficando internado por 16 dias em uso de antibiótico e oxigenioterapia. Ausculta cardíaca apresentando sopro sistólico 4+/6+, sendo realizado ecocardiograma o qual evidenciava dextrocardia, CIA pequeno, PCA com fluxo e hipertensão arterial pulmonar sem necessidade de tratamento medicamentoso. Após melhora clínica, alta com encaminhamento para o cardiologista. Aos 2 meses, reinternou com quadro semelhante e aos 5 meses realizado cateterismo que evidenciou: drenagem venosa anômala a direita, hipoplasia pulmonar direita e grande fístula da aorta abdominal para o lobo inferior direito. Foi embolizada com sucesso durante o procedimento. Aos 3 anos foi submetido a correção cirúrgica da drenagem anômala a direita, com sucesso. Hoje aos 6 anos apresenta internações recorrentes por infecção do trato respiratório, em acompanhamento ambulatorial com cardiologista e pneumologista.

**Discussão:** A síndrome de Cimitarra cursa com: drenagem venosa anômala da veia pulmonar direita na veia cava inferior, hipoplasia pulmonar direita e da artéria pulmonar, anomalias do suprimento vascular do pulmão direito e, freqüentemente, dextrocardia. O diagnóstico se dá pela realização de exames de imagem, porém a confirmação dá-se com cateterização cardíaca e angiografia. A indicação cirúrgica é feita para pacientes com shunt E-D maior que 50%, infecções pulmonares recorrentes, malformações cardíacas e pacientes sintomáticos.

**Conclusão:** Apesar de rara e de difícil diagnóstico, sobrevida e qualidade de vida dependem de diagnóstico precoce, sendo necessária exclusão de tal síndrome naqueles casos de dextrocardia associada a pneumonias de repetição.