

Neonatologia | Caso Clínico

EP-274 - (1JDP-9834) - EVENTRAÇÃO DIAFRAGMÁTICA COMO PRIMEIRO SINAL DE SÍNDROME DE CIMITARRA

Miguel Vieira Martins³; Rita Espírito Santo¹; Duarte Martins²; Raquel Gouveia¹; Graça Oliveira¹

1 - Serviço Neonatologia, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira

Introdução / Descrição do Caso

A eventração diafragmática (ED) é um defeito congénito do diafragma. A sua associação a retorno venoso pulmonar anómalo pode enquadrar-se numa síndrome de cimitarra (SC). Esta síndrome congénita complexa com incidência de 1-3/100.000, manifesta-se por hipoplasia pulmonar direita e drenagem de uma veia pulmonar direita com formato curvo, em cimitarra, na veia cava inferior. Recém-nascida de termo sem antecedentes perinatais. Parto eutócico sem intercorrências, somatometria adequada. Às 14 horas de vida iniciou dificuldade respiratória. Radiografia revelou hipotransparência extensa na base direita pulmonar e a tomografia suscitava dúvidas entre ED e hérnia diafragmática. Em ecografia torácica, verificou-se integridade do diafragma, excluindo hérnia. No dia 5 de vida realizou plicação diafragmática, sem complicações. O ecocardiograma pós-operatório demonstrou drenagem anómala da veia pulmonar direita para a veia cava inferior, sem hipertensão pulmonar. Alta a dia 28 de vida, com vigilância de sintomas em cardiologia pediátrica para eventual decisão de correção cirúrgica.

Comentários / Conclusões

A síndrome de cimitarra é uma doença rara que pode associar-se a outras anomalias congénitas, afetando principalmente o coração e pulmão. A sintomatologia é mais frequente nos primeiros meses de vida, mas pode apresentar-se logo após o nascimento. A associação entre defeitos congénitos do diafragma e esta síndrome foi pouco descrita na literatura, sendo este caso uma apresentação ocasional mediante um diagnóstico inicial de ED. Este caso alerta para a importância dum estudo mais dirigido em situações onde defeitos congénitos diafragmáticos podem ser secundários a outras alterações congénitas, como as descritas na SC.

Palavras-chave : Defeitos congénitos do diafragma, Síndrome de cimitarra