



Síndrome de cimitarra en un recién nacido

Elías Duck Hernández,* Gabriela Tavera Rodríguez*

Resumen

El síndrome de la cimitarra representa el 3 al 5% de casos diagnosticados de retorno anómalo de venas pulmonares y presenta una incidencia de 1 a 3 casos por cada 100,000 recién nacidos vivos. La edad de presentación es variable, con un promedio de 7 meses. El cuadro clínico depende de la severidad de la disgenesia y la hipoplasia del pulmón derecho, de las infecciones recurrentes, del grado de cortocircuito de izquierda a derecha, de las cardiopatías congénitas asociadas y del desarrollo o no de hipertensión pulmonar. Cerca de la mitad de los pacientes son asintomáticos o con pocos síntomas al momento del diagnóstico, a pesar de diferentes grados de hipoplasia pulmonar y de la hipertensión arterial pulmonar. Los neonatos tienen peor pronóstico y con síntomas más severos, mientras los niños mayores presentan infecciones respiratorias recurrentes o soplo cardíaco. El pronóstico de estos pacientes es bueno con tratamiento conservador, el tratamiento quirúrgico es considerado en pacientes sintomáticos y aquellos con anomalías cardíacas asociadas. El diagnóstico usualmente es por ecocardiografía, pero el cateterismo cardíaco se considera el estándar de referencia para la confirmación y es usado también para la embolización de la arteria colateral sistémico-pulmonar para mejorar los síntomas de insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. La resonancia magnética es una nueva modalidad que ha demostrado ser adecuada en el diagnóstico de anomalías venosas pulmonares y sistémicas y en la identificación de la arteria aortopulmonar colateral.

Palabras clave: Síndrome cimitarra, síndrome venolobar.

Summary

The scimitar syndrome accounts for 3 to 5% of diagnosed cases of anomalous return of pulmonary veins and has an incidence of 1 to 3 cases per 100,000 live births. The age of presentation is variable with a mean age of 7 months. The clinical picture depends on the severity of the dysgenesis and hypoplasia of the right lung, recurrent infections, the degree of shunting from left to right, and associated congenital heart disease or development of pulmonary hypertension. About half of patients are asymptomatic or with few symptoms at the time of diagnosis, despite varying degrees of pulmonary hypoplasia and pulmonary hypertension. Neonates have a worse prognosis and with more severe symptoms, while older children have recurrent respiratory infections or heart murmur. The prognosis for these patients is good with conservative treatment, surgical treatment is considered in symptomatic patients and those with associated cardiac abnormalities. The diagnosis is usually made by echocardiography, cardiac catheterization but is considered the gold standard for confirmation of diagnosis and is also used for embolization of systemic-pulmonary collateral artery to improve symptoms of heart failure and pulmonary hypertension. MRI is a new modality that has proved adequate in the diagnosis of pulmonary and systemic venous anomalies and identification of aortopulmonary collateral artery.

Key words: Scimitar syndrome, venolobar syndrome.

* Hospital Ángeles Lomas.

Correspondencia:

Elías Duck Hernández
Hospital Ángeles Lomas.
Vialidad de la barranca S/N. Col Valle de las Palmas C-315.
elias_duck@hotmail.com

Aceptado: 19-12-2009.

www.medigraphic.com **INTRODUCCIÓN**

El síndrome de la cimitarra, llamado así por la semejanza radiológica a la clásica espada turca, dada por la vena pulmonar anómala drenando en la vena cava inferior, es una anomalía infrecuente, compleja y de múltiples variables.¹ Fue publicado por primera vez en 1836^{2,3} por Raoul Chassinat y George Cooper de manera individual,⁴ pero se in-

tegra como síndrome en 1960 en el artículo de Neill.^{2,5} La siguiente descripción fue casi un siglo después, realizada por Park en 1912 en 3 casos que realizó el diagnóstico por autopsia⁵ y se estima una incidencia de 1 a 3 casos por cada 100,000 recién nacidos vivos; se ha descrito un predominio del sexo femenino de 1.4 a 1.² Godwin y Taver atribuyen a Halasz el uso por primera vez del término cimitarra en la descripción de la vena anómala.^{4,5} La primera descripción radiográfica del signo de cimitarra aparece por el doctor Dotter en 1949, quien fue también el primero en usar la angiografía y cateterismo cardíaco para realizar el diagnóstico de esta anomalía.⁸

Dupuis y colaboradores^{2,6,7} clasifican el síndrome de cimitarra de acuerdo con la edad de presentación de los pacientes, en forma "infantil" en los menores de 1 año y en forma "adulta" en los mayores de 1 año. La forma clínica de presentación es variable, desde el paciente asintomático hasta la insuficiencia cardíaca (IC) severa, con dependencia de la edad en la cual se manifiesta y de la presencia de patología asociada.⁸

También conocido como síndrome venobar congénito pulmonar,⁹ es una anomalía compleja y rara, de anomalías cardiopulmonares, responsable del 0.5 al 1% de las cardiopatías congénitas,⁷ y representa el 3 al 5% de los casos de retorno anómalo de venas pulmonares.¹⁰ Se caracteriza por un drenaje anómalo parcial de las venas pulmonares, la vena pulmonar derecha en la porción suprahepática de la vena cava inferior o en el atrio derecho arriba de la unión con la cava inferior,^{2,3,6-8,11,12} irrigación arterial aberrante del lóbulo pulmonar inferior derecho y pulmón izquierdo "enfisematoso" por función vicariante;¹² hipoplasia pulmonar y secuestro pulmonar, con agenesia del bronquio medio o superior derecho.^{3,6,11} Puede ocurrir aislado o asociado a otros defectos cardíacos, con una incidencia del 36% en pacientes pediátricos y aumenta a 75% en neonatos, y se relaciona con otras alteraciones,^{3,7,11} como dextroposición del corazón, hipoplasia pulmonar derecha, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha^{3,6,8,12} defectos septales, tanto atriales como ventriculares, coartación de aorta,³ dextrocardia,⁴ tetralogía de Fallot, conducto arterioso, CIV,³ anomalías traqueobronquiales, secuestro pulmonar, hernia diafragmática, eventración, diafragma accesorio, disgenesia del pulmón derecho (parenquimatoso, bronquial y arterial).^{3,12}

La edad de presentación es variable, pero se tiene una edad promedio de 7 meses.^{3,6} La insuficiencia respiratoria se encuentra siempre presente en los casos de mayor edad al diagnóstico y se relaciona con hipertensión pulmonar, falla cardíaca e infección pulmonar.^{2,3,6,7,9,11}

Existen dos etapas de presentación de acuerdo a la edad: 1) *lactantes (o infantil)* muy sintomáticos, con insuficiencia cardíaca por cortocircuito izquierda a derecha, falla de cre-

cimiento, hipertensión pulmonar, cardiopatías congénitas asociadas, distrés respiratorio (habitualmente del tipo obstructivo asmatiforme), cianosis, taquipnea e infecciones respiratorias, generalmente con un pobre pronóstico y 2) *niños o adultos* poco sintomáticos (sin insuficiencia cardíaca ni hipertensión pulmonar) que presentan soplos cardíacos o infecciones pulmonares recurrentes; involucra un pequeño defecto septal o incluso asintomáticos, a quienes se les realiza el diagnóstico en forma casual. En este grupo de pacientes no deberían realizarse estudios diagnósticos invasivos, el pronóstico es favorable y pueden llevar, en algunos casos, una vida normal con cirugía o sin ella.^{6,12} En ocasiones se realiza la clasificación de un tercer grupo, caracterizado por la asociación con anomalías congénitas complejas que modifican los síntomas y la historia natural del síndrome.⁶

El *cuadro clínico* depende de la severidad de la disgenesia y la hipoplasia del pulmón derecho, de las infecciones recurrentes, del grado de cortocircuito de izquierda a derecha, de las cardiopatías congénitas asociadas y del desarrollo o no de hipertensión pulmonar.¹²

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de recién nacido con la siguiente historia clínica. Es producto de la gesta I, hija de madre de 34 años, padre de 40 años sin enfermedades. Se le realizó a la madre inseminación artificial, con éxito al tercer intento, embarazo normoevolutivo con control prenatal desde el segundo mes, se reporta administración de multivitamínico y ácido fólico. Con reporte de ultrasonido obstétrico al 7to mes con polidramnios. Se realiza cesárea por falta de progresión del trabajo de parto a las 39 semanas de gestación, se obtiene producto único vivo 3,300 gramos de peso al nacimiento, APGAR 9/9.

Inicia su padecimiento al nacimiento, al encontrarse imposibilidad para el paso de sonda orogástrica al momento del nacimiento, por lo que se realiza diagnóstico de atresia esofágica. Durante la evaluación cardiológica prequirúrgica se realiza diagnóstico de conducto arterioso permeable de 2 mm, hipertensión pulmonar reportada como severa y pseudocoartación aórtica.

Se realiza gastrostomía y plastia esofágica por toracotomía. Con diagnóstico de neumonía 24 h posterior a la cirugía, junto con imagen de neumotórax derecho apical. Presenta evolución tórpida con persistencia del neumotórax, por lo que se coloca sello pleural. A las 24 h del evento quirúrgico presenta desaturación de 72%, sin causa aparente, por lo que se realiza nuevo ecocardiograma, el cual reporta la pseudocoartación a nivel del istmo.

Se realiza radiografía de tórax, en la cual se observa cardiomegalia, electrocardiograma con presencia de eje eléctri-

co a 160 grados, crecimiento ventricular y auricular. A la EF con soplo expulsivo en C2 2, segundo ruido intenso. Ecocardiograma con foramen oval permeable, cortocircuito de izquierda a derecha, CIV membranosa con gradiente de 10 mmHg, con persistencia del conducto arterioso de 4 x 4 x 4 mm con cortocircuito de izquierda a derecha, dilatación auricular derecha con movimiento paradójico septal, presión pulmonar igual a la sistémica, conexión anómala de venas pulmonares al lecho esplénico, excepto la vena pulmonar superior izquierda, la cual drena a la aurícula izquierda.



Figura 1. Se observa el vaso aberrante que da origen al secuestro pulmonar.

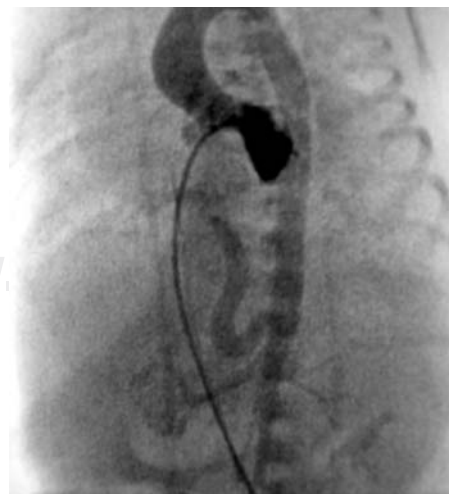
Se realiza cateterismo a los 23 días de vida, diagnosticándose síndrome de cimitarra, vaso anómalo sistémico pulmonar, secuestro pulmonar, persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular, hipertensión pulmonar severa (Figuras 1, 2 y 3).

Valorado por neumología a los 36 días de vida para corrección quirúrgica, posible lobectomía basal derecha e inclusive neumonectomía con o sin corrección del drenaje venoso anómalo, se solicita gammagrama perfusorio (Figuras 4 y 5). En sesión médico-quirúrgica, con cirugía cardiovascular, cirugía de tórax se decide el cierre del conducto arterioso, el cual se realiza sin aparente complicación a los 51 días de vida, se resuelve dejar el secuestro y valorar posteriormente la necesidad de manejo quirúrgico del mismo.

Gammagrama pulmonar perfusorio. Ambos pulmones en situación habitual, derecho con disminución del tamaño, ambos pulmones con hipoperfusión en lóbulos superiores, basal conservada.

DISCUSIÓN

Los síntomas más comunes son manifestaciones respiratorias, disnea progresiva,⁶ principalmente en los pacientes adultos.⁷ En los niños, infecciones respiratorias y soplo cardíaco pueden ser la presentación de esta patología. Cerca de la mitad de los pacientes con el síndrome de cimitarra son asintomáticos o con pocos síntomas cuando el diagnóstico es realizado, a pesar de diferentes grados de hipoplasia pulmonar y de la hipertensión arterial pulmonar.³ Los neonatos tienen peor pronóstico y con síntomas más severos, mientras los niños mayores presentan infecciones respiratorias recurrentes, soplo cardíaco. En ocasiones el diagnóstico se realiza solamente con la radiografía de tórax.³ El pronóstico de estos pacientes es normalmente



Figuras 2 y 3. Se observa el vaso aberrante en la fase arterial del cateterismo. Observamos el origen de la aorta y su trayectoria hacia el lóbulo inferior derecho pulmonar.



Figura 4. Gammagrama pulmonar. Hipoperfusión apical bilateral.



Figura 5. Gammagrama de perfusión pulmonar. Se observa perfusión basal pulmonar bilateral conservada.

bueno con tratamiento conservador, el tratamiento quirúrgico es considerado en pacientes sintomáticos y en aquellos con anomalías cardíacas asociadas.¹⁰

La hipertensión arterial pulmonar que se presenta en estos casos se ha reportado entre el 50 al 60% de los casos. La causa de la hipertensión pulmonar obedece a estenosis de la vena pulmonar anómala, la más frecuente, presencia de irrigación arterial sistémica al pulmón derecho, reducción del lecho vascular pulmonar del pulmón derecho o incremento del flujo sanguíneo pulmonar por la existencia de defectos intracardiacos asociados.²

El diagnóstico de síndrome de cimitarra durante la infancia usualmente es realizado por ecocardiografía, la cual

puede demostrar el drenaje anómalo de venas pulmonares a la vena cava inferior, sin embargo, el cateterismo cardíaco es realizado frecuentemente para definir la arquitectura de la arteria pulmonar periférica y la presencia y localización de la arteria sistémico-pulmonar colateral, especialmente cuando la cirugía está indicada.¹¹

El *ecocardiograma bidimensional* y el *Doppler color* podrán demostrar la presencia de varios de los componentes principales del síndrome y valorarán la presión pulmonar, el cortocircuito de izquierda a derecha y las cardiopatías asociadas. El diagnóstico también puede sospecharse en el *ecocardiograma fetal*.¹² El ecocardiograma permite identificar el drenaje anómalo de la vena pulmonar derecha hacia un colector, la presencia de obstrucción y la conexión en la porción suprahepática de la vena cava inferior.⁶

El *electrocardiograma* presentará Q profundas o QS en D1, D2 y aVL en presencia de dextroposición cardíaca. En la radiografía de tórax (frontal) se visualizará la dextroposición cardíaca y/o el signo de la cimitarra (colector). El pulmón derecho¹² hipoplásico puede presentar zonas atelectásicas y el izquierdo, ligera hiperinsuflación.

El *centellograma de perfusión pulmonar* informa acerca de las características de la perfusión de cada pulmón y de la relación entre ambos.¹²

El cateterismo cardíaco se considera el estándar de referencia para la confirmación del diagnóstico y es usado también para la embolización de la arteria colateral sistémico-pulmonar para mejorar los síntomas de insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar, además de descartar malformaciones asociadas.^{8,11} De esta manera, el cateterismo es una técnica invasiva, que expone a radiación ionizante y que tiene un riesgo significativo de complicaciones, especialmente en niños. La resonancia magnética es una nueva modalidad que ha demostrado ser adecuada en el diagnóstico de anomalías venosas pulmonares y sistémicas y en la identificación de la arteria aortopulmonar colateral en niños y adultos, sin embargo, hay serias limitantes en el uso de ésta en los niños, y es que su utilidad es desconocida en este tipo de población.¹¹

El tratamiento para los pacientes sintomáticos consiste en corrección quirúrgica. En la reparación del retorno anómalo de las venas pulmonares y la ligadura de la colateral, es lo más recomendado, aunque la neumonectomía provee el mismo resultado.³ La estrategia con estos pacientes debería ser la oclusión de las colaterales en un primer paso, siempre que la circulación pulmonar lo permita y luego la corrección de las anomalías cardíacas asociadas.⁸

REFERENCIAS

1. Iturralde M. El síndrome de la cimitarra en lactantes y niños. *Rev Argent Cardio* 2005; 73(4): 165-66.

2. Gonzalez-Ramos L, Paras-Gomes H, Ruiz-Bustamante. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2004; 21: 50-55.
3. Sehgal A, Loughran-Fowlds A. Scimitar syndrome. *Indian J Pediatr* 2005; 72: 249-251.
4. Mulligan ME. History of Scimitar Syndrome. *Circulation* 1998; 98: 1583-1584.
5. Cirillo RL Jr. Dr. Cirillo responds: Scimitar syndrome. *Circulation* 1998; 98: 1583-1584.
6. Espinola-Zavaleta N et al. Clinical and echocardiographic characteristics of scimitar syndrome. *Rev Esp Cardiol* 2006; 59(3): 284-8.
7. Kashyape S, Tilak A. Scimitar syndrome. Letters to the Editor. *Ind Pediatric* 2006; 43.
8. Lataza E y col. El síndrome de la cimitarra en lactantes y niños. *Rev Argent Card* 2005; 73(3): 180-84.
9. Rokade ML, Rananavare RV, Shetty DS, Saifi S. Scimitar syndrome. *Indian J Pediatr* 2005; 72: 245-247.
10. Pérez-David E, Mahía-Casado P, García-Fernández MA. Scimitar syndrome: Application of magnetic resonance. *Rev Esp Cardiol* 2006; 59(12): 1330.
11. Khan M, Torres A, Printz B, Prakash A. Usefulness of magnetic resonance angiography for diagnosis of scimitar syndrome in early infancy. *Am J Cardiol* 2005; 96: 1313-1316.
12. Viegas C. Síndrome de la cimitarra. *Rev Argent Card* 2005; 73(3): 167-68.