

Síndrome de la cimitarra en edad pediátrica

A. Camacho-Castro,* Juan Calderón-Colmenero,* Antonio Razo-Pinete,*
Emilio Patiño-Bahena,* José Antonio García-Montes,* Samuel Ramírez-Marroquín,* Alfonso Buendía-Hernández*

* Servicio de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Scimitar syndrome in infancy

RESUMEN

ABSTRACT

Objective. To expose our 26 year experience in clinical management, interventional catheterization and surgical treatment of patients younger than 18 years with scimitar syndrome at the National Cardiology Institute. **Material and methods.** We reviewed retrospectively all patients with scimitar syndrome in infancy between 1984 and 2010. Patients were divided in two groups: younger and older than one year at the time of the diagnosis. Medical records were analyzed, as well as chest radiography, electrocardiogram, echocardiogram and helicoidal tomography. All therapeutic procedures performed and their outcomes were analyzed. **Results.** We studied 22 patients with scimitar syndrome, 20 of them with associated congenital heart disease. Congestive heart failure ($p \geq 0.0001$) and severe pulmonary hypertension ($p \geq 0.002$) were more frequent in patients younger than one year. We documented dextroposition and right lung hypoplasia in 14 patients, and aorto-pulmonary collateral arteries in 15 of them. Pulmonary hypertension was an important mortality risk factor ($p \geq 0.007$). **Conclusions.** Congestive heart failure and pulmonary hypertension are more frequent in patients younger than one year, and the former is a mortality risk factor. It is important to suspect this congenital heart disease in infants with dextroposition and congestive heart failure in order to provide an opportune treatment.

Key words. Congenital heart disease. Scimitar syndrome. Pulmonary hypertension.

Objetivo. Presentar la experiencia en el manejo clínico, intervencionista y quirúrgico de pacientes menores de 18 años con síndrome de cimitarra en los últimos 26 años en el Instituto Nacional de Cardiología. **Material y métodos.** En forma retrospectiva se procedió a revisar los expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra confirmado en la edad pediátrica en el periodo entre 1984 y 2010. Los pacientes se dividieron en dos grupos: en el primero, aquéllos menores de un año; el segundo lo conformaron los pacientes de más de un año al momento del diagnóstico. Se obtuvieron datos sobre la evolución clínica, hallazgos en la radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma y tomografía helicoidal. Se recopilaron todos los procedimientos realizados, así como sus resultados. **Resultados.** Se estudiaron 22 pacientes con síndrome de cimitarra, 20 con anomalía cardiovascular asociada. Los pacientes ≤ 1 año cursaron con mayor frecuencia con insuficiencia cardíaca ($p \geq 0.0001$) e hipertensión pulmonar severa ($p \geq 0.002$). Se documentó dextroposición hipoplasia pulmonar en 14 y colateral aorto-pulmonar en 15 pacientes. La hipertensión arterial pulmonar severa fue factor de riesgo para defunción ($p \geq 0.007$). **Conclusiones.** La insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar severa es más frecuente en pacientes menores de un año, además de ser un factor de riesgo de mortalidad. Es importante sospechar esta cardiopatía en lactantes con dextroposición y falla cardíaca con la finalidad de establecer un tratamiento oportuno.

Palabras clave. Cardiopatías congénitas. Síndrome de cimitarra. Hipertensión pulmonar.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de cimitarra es una anomalía rara que ocurre en aproximadamente dos de cada 100,000 nacidos vivos.¹ En 1960, Neil, *et al.* describieron el síndrome caracterizado por la conexión anómala parcial de las venas pulmonares a la vena cava inferior, hipoplasia del pulmón derecho con dextroposi-

ción y la presencia de una colateral aortopulmonar (generalmente de la aorta abdominal al lóbulo inferior del pulmón derecho).²⁻⁶ En cuanto a la conexión anómala parcial de venas pulmonares, se han descrito llegando al atrio derecho, a la vena cava superior, al sistema álgos y a la vena hepática. También se reportó un caso de síndrome de cimitarra que involucró al pulmón izquierdo.⁷

Como explicación embriológica del síndrome se ha propuesto que en fases tempranas del desarrollo el seno venoso pulmonar se comunica por pequeños canales con las venas sistémicas del embrión. Este drenaje primitivo desaparece cuando la vena pulmonar común del atrio izquierdo se conecta con dicho seno. La agenesia de esta vena condiciona la persistencia de los primeros canales, lo que origina los diferentes tipos de conexión venosa anómala. En el síndrome de cimitarra se ha propuesto que el seno venoso pulmonar tiene doble conexión, del lado izquierdo con el atrio izquierdo y del lado derecho con el segmento suprahepático de la vena cava inferior derivado de la vena vitelina del embrión; esto favorece la separación del seno venoso pulmonar en dos porciones: la izquierda se integra al atrio izquierdo y la derecha se continúa con el colector curvo.⁵

Desde el punto de vista clínico el síndrome de cimitarra se ha clasificado en tres grupos:

- **Grupo I.** Es la forma adulta, sin hipertensión arterial pulmonar y con comunicación interatrial pequeña.
- **Grupo II.** Es aquel en que los pacientes tienen anomalías congénitas complejas que modifican la sintomatología y la historia natural.
- **Grupo III.** Es el infantil, caracterizado por hipertensión arterial pulmonar severa y mal pronóstico.⁵

OBJETIVO

Analizar los resultados en el manejo de los pacientes con síndrome de cimitarra en edad pediátrica en el Instituto Nacional de Cardiología.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron de forma retrospectiva los expedientes de 22 pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra realizado en la edad pediátrica, entre enero de 1984 a diciembre 2010. Se obtuvieron las siguientes variables: sexo, edad de inicio de síntomas, manifestaciones clínicas, anomalías cardiovasculares asociadas, anomalías no cardiovasculares asociadas, presencia o no de dextroposición secundaria, hipoplasia pulmonar y colaterales aorto-pulmonares, presión arterial pulmonar sistólica medida por ecocardiografía o mediante cateterismo cardiaco y manejo terapéutico establecido.

En cuanto al análisis estadístico las variables cualitativas se presentan como frecuencia, proporciones y razones. Para la comparación o asociación

de variables cualitativas se utilizó prueba exacta de Fisher o prueba de hipótesis con χ^2 , según fue necesario. Se utilizó el sistema SPSS versión 13.0 para analizar variables nominales en estudios descriptivos por medio de análisis cruzado con χ^2 al comparar dos grupos de pacientes: aquéllos de un año o menores y los mayores de un año.

RESULTADOS

De los pacientes analizados, 13 (59%) fueron del sexo femenino y nueve (41%) del sexo masculino. La edad de presentación varió desde el nacimiento hasta los 17 años; 64% del total de los pacientes iniciaron su sintomatología en el primer año de vida, la cual consistió principalmente en taquipnea, falta de ganancia ponderal, signos de falla cardiaca e infecciones de vías respiratorias de repetición. El resto de los pacientes cursó con sintomatología atribuible a una repercusión hemodinámica moderada y dos de los casos permanecieron asintomáticos y el diagnóstico se sospechó por la imagen radiológica.

Las anomalías congénitas cardiovasculares asociadas se documentaron en 20 pacientes, en orden de frecuencia fueron:

- Comunicación interatrial 64% (11 fueron tipo *ostium secundum*; dos, seno venoso superior; una, seno venoso inferior).
- Persistencia del conducto arterioso (32%).
- Estenosis de la rama derecha de la arteria pulmonar (27%).
- Vena cava izquierda persistente (24%).
- Comunicación interventricular (24%).

Aquellas encontradas en un solo paciente fueron: la doble vía de salida del ventrículo derecho tipo Fallot, coartación aórtica, defecto de la tabicación atrioventricular, estenosis valvular aórtica e insuficiencia aórtica. En dos pacientes se documentaron anomalías congénitas no cardiovasculares, en uno de ellos doble sistema pielocalicial derecho y en la otra hernia diafragmática derecha.

En estudio radiológico de tórax se observó dextroposición secundaria a hipoplasia pulmonar en 14 casos y sólo en tres se observó el signo de la cimitarra. A todos se les practicó ecocardiograma trastorácico, fue diagnóstico en 19 casos (86%). Se realizó cateterismo cardiaco en 19 pacientes (86%), la media de presión sistólica de la arteria pulmonar fue de 48 mmHg (rango de 14 a 103 mmHg). En 84% se documentó hipertensión arterial pulmonar al menos leve y en la mitad de ellos a nivel sistémico. El Qp/Qs

promedio fue de 2.83 (rango de 1 a 5.6). Los tres pacientes en quienes no se realizó cateterismo cardiaco fueron llevados a tomografía computarizada. En 14 pacientes (64%) se evidenció la presencia de colateral aorto-pulmonar con origen en aorta descendente hacia el lóbulo inferior del pulmón derecho, embolizándose con éxito en 11 casos, en uno de ellos se decidió no realizar el procedimiento por presentar resistencias pulmonares fijas, en los restantes dos casos la presión pulmonar fue normal y fueron llevados a corrección quirúrgica.

La presencia de insuficiencia cardiaca fue más evidente en el grupo de pacientes ≤ 1 año de edad ($p \geq 0.0001$). El mismo comportamiento se observó en cuanto a la presencia de hipertensión arterial pulmonar severa ($p \geq 0.002$). No se observaron diferencias en ambos grupos de edad en cuanto a género, presencia de colateral aorto-pulmonar y defunción durante el periodo estudiado. La hipertensión arterial pulmonar severa fue el único factor que se asoció a mayor probabilidad de muerte ($p \geq 0.007$), no así la presencia de insuficiencia cardiaca ($p \geq 0.152$) (Cuadro 1).

Fueron llevados a corrección quirúrgica nueve pacientes, en ocho casos la técnica quirúrgica utilizada fue la sección del colector venoso y redirección del flujo al atrio izquierdo mediante la ampliación de la comunicación interatrial, conexión del colector venoso y cierre de la CIA; en un caso se utilizó un tubo de pericardio autólogo hacia la ampliación de la comunicación interatrial para redireccionar el flujo al atrio izquierdo, dos de estos pacientes fallecieron en el postoperatorio tardío. En sólo un paciente se realizó lobectomía del lóbulo inferior derecho presentándose como complicación fístula broncopulmonar. Dentro de las cirugías realizadas a los pacientes con malformaciones cardiacas asociadas al síndrome de cimitarra se encontraron las siguientes: en cuatro pacientes doble ligadura y sección del conducto arterioso persistente; en uno, coartectomía con anasto-

mosis término-terminal; en otro, cierre de comunicación interventricular con parche de pericardio bovino; cerclaje de la arteria pulmonar en el paciente con defecto de la tabicación atrioventricular desbalanceado y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con cierre de la comunicación interventricular al paciente con doble vía de salida del ventrículo derecho tipo Fallot.

Se valoró la perfusión pulmonar en cinco pacientes y en cuatro se documentó hipoperfusión pulmonar derecha importante (uno de ellos falleció y tres se mantienen en adecuada clase funcional).

Cinco pacientes fallecieron (23%): uno de ellos como complicación de endocarditis a nivel del seno coronario, presentó choque séptico y defunción en el postoperatorio tardío; el resto falleció como consecuencia de hipertensión arterial pulmonar severa (uno de ellos fue llevado a corrección quirúrgica, otro a lobectomía, embolización del secuestro pulmonar y doble ligadura del conducto arterioso; y en los dos casos restantes la hipertensión arterial pulmonar severa difirió el tratamiento correctivo). Actualmente se encuentran bajo seguimiento por Consulta Externa 17 pacientes (77%), los cuales se encuentran en clase funcional I (NYHA modificada por Ross). En el grupo de pacientes en quienes no se ha realizado la corrección quirúrgica se debe a que no han aceptado hasta el momento la cirugía por encontrarse prácticamente asintomáticos.

DISCUSIÓN

Aunque los pacientes con el síndrome de cimitarra pueden cursar asintomáticos o con mínima sintomatología, cuando ésta inicia en la edad pediátrica generalmente se debe a insuficiencia cardiaca. Esto puede ser atribuido no solamente al cortocircuito secundario a la conexión anómala parcial de venas pulmonares, sino a la asociación con otras malformaciones cardiacas.^{1,3} En la presente serie, 20 de los pacientes tenían una anomalía cardiaca asociada.

La hipertensión pulmonar es muy frecuente cuando la sintomatología inicia en la lactancia, no así cuando se presenta en la edad adulta.¹ En los pacientes pediátricos analizados la hipertensión arterial pulmonar fue común, ya que se documentó en 73% y la mitad de ellos a nivel sistémico, lo anterior se puede explicar por múltiples factores: cortocircuitos intracardiacos, estenosis de las venas pulmonares que se conectan a la vena cava inferior, la presencia del secuestro pulmonar y tal vez la falla en la adaptación de las arteriolas pulmonares después del nacimiento en la presencia de flujo

Cuadro 1. Comportamiento clínico en pacientes pediátricos con síndrome de cimitarra.

	Pacientes		p \geq
	Menores de un año (n = 14)	Mayores de un año (n = 8)	
Insuficiencia cardiaca	14	2	0.000
Hipertensión pulmonar severa	10	0	0.002
Defunción	5	0	0.070
Embolización de colaterales	9	2	0.102



Figura 1. Radiografía de tórax. Se observa el colector venoso curvo dirigido hacia el diafragma, característico del síndrome de cimitarra.



Figura 2. Radiografía de tórax de un lactante con dextroposición cardíaca, secundaria a hipoplasia pulmonar.

pulmonar aumentado.³ El papel de la colateral aorto-pulmonar no está claro en este síndrome, pero se ha postulado que su oclusión puede jugar un papel importante en el tratamiento tanto de la hipertensión pulmonar como de la falla cardíaca, por lo que al demostrarse en el cateterismo cardíaco se ha procedido a su embolización en la mayoría de los pacientes.^{3,9}

El término de síndrome de cimitarra deriva de la imagen que se observa en la radiografía de tórax por la conexión venosa anómala parcial que se extiende desde una posición lateral del pulmón derecho de localización medial con incremento en el calibre, conforme éste desciende hacia el ángulo cardiofrénico y que semeja a una espada turca o cimitarra¹ (Figura 1). Sólo en 14% de los pacientes se observó dicho hallazgo, tal vez porque la mayoría de los que cursaron con sintomatología en la lactancia tuvieron hipoplasia pulmonar derecha y dextroposición (64%). Los datos de hiperflujo pulmonar e hipertensión venocapilar pulmonar se encuentran en la mayoría de los pacientes (Figura 2). El electrocardiograma es de poca utilidad porque casi siempre es normal, puede llamar la atención la presencia de ondas R altas en D₁ y aVL por la dextrorrotación del corazón, además de que puede verse modificado por las cardiopatías asociadas.² El diagnóstico y la anatomía quirúrgica se corroboraron con ecocardiograma en 86% de los casos, la vista



Figura 3. Vista subcostal de un ecocardiograma. Se observa la llegada de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior (en la confluencia con el atrio derecho).

subcostal fue particularmente útil, ya que con ésta se determina satisfactoriamente el tipo de conexión, el tipo de obstrucción si es que lo hay, el grado de hipertensión pulmonar y la presencia de cardiopatías asociadas¹⁰ (Figura 3). El cateterismo cardíaco se realiza con la intención de confirmar el diagnóstico, identificar el curso exacto del drenaje venoso anóma-

lo, determinar la presencia de estenosis en las venas conectadas a la vena cava inferior, valoración del grado de hipertensión pulmonar, detección de malformaciones cardíacas asociadas, medición del cortocircuito, entre otras^{1,7,11,12} (Figura 4). La tomografía

computada es una técnica de utilidad para detectar bronquiectasias y provee información sobre el colector venoso y el secuestro pulmonar.⁷ Se realizó en cinco pacientes con reporte de la anatomía exacta en cada caso (Figuras 5 y 6).

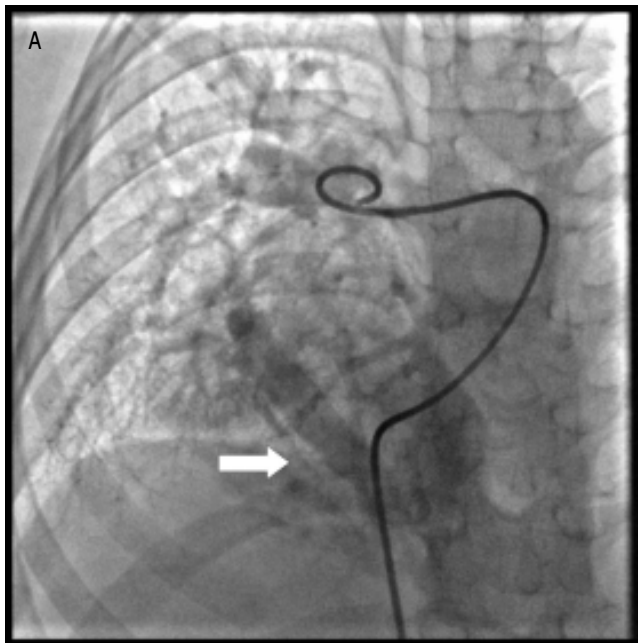


Figura 4. Cateterismo cardíaco en proyección anteroposterior. **A.** Se evidencia conexión anómala parcial de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior (flecha). **B.** Presencia de colateral de aorta descendente al lóbulo inferior del pulmón derecho.

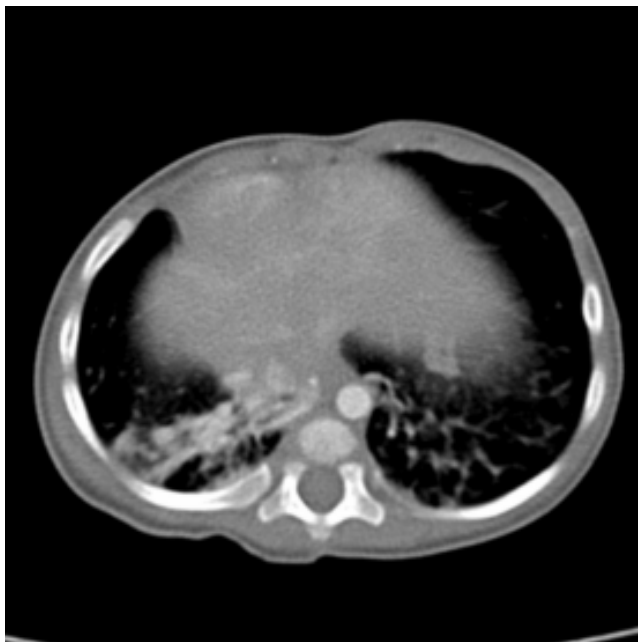


Figura 5. Corte sagital de tomografía computada. Se observa el secuestro pulmonar derecho y la hipoplasia pulmonar ipsilateral.

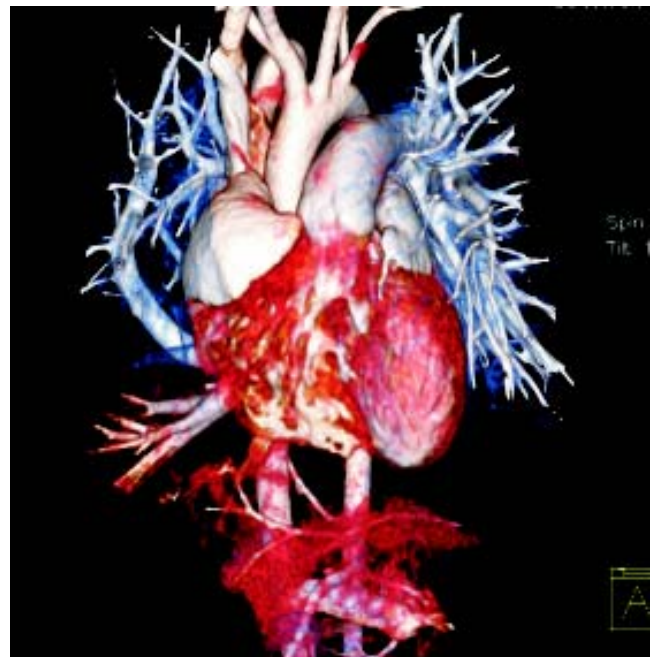


Figura 6. Reconstrucción en 3D de tomografía computada. Se observa la llegada de las venas pulmonares a la vena cava inferior.

- Cortocircuito importante causante de falla cardíaca e hipertensión pulmonar.
- Secuestro pulmonar o infecciones pulmonares de repetición.

Se sometieron a cirugía en el hospital a todos los pacientes que lo aceptaron, con 77% de supervivencia hasta el momento. Las complicaciones desde el punto de vista quirúrgico son producto de una anastomosis inadecuada que produce obstrucción o la presencia de crisis hipertensivas pulmonares. Uno de los pacientes llevados a corrección quirúrgica falleció como consecuencia de crisis hipertensiva. En cuanto a una boca anastomótica obstructiva no se ha documentado en esta población; sin embargo, se debe considerar, ya que se ha reportado en una frecuencia mayor en pacientes con síndrome de cimitarra que en otros grupos corregidos de conexión anómala parcial de venas pulmonares.^{8,9,13-16}

Pueden ocurrir complicaciones tardías posteriores a la neumonectomía; a pesar de ello, la mayoría de los niños tolera de forma adecuada la cirugía.³ Nuestra experiencia es muy limitada en este sentido, pues sólo un paciente fue sometido a dicho manejo sin un buen resultado: falleció debido, entre otras complicaciones, a la presencia de fístula broncopulmonal.

En el control postoperatorio de la perfusión pulmonar se ha reportado que 22.5% de los pacientes tienen disminuida la perfusión pulmonar derecha.⁸ En nuestra serie fueron realizados cuatro gammagramas pulmonares, en cuatro se encontró hipoperfusión pulmonar importante (uno de ellos falleció y tres se mantienen en adecuada clase funcional). Lo anterior probablemente debido a la hipoplasia pulmonar derecha compensada por el pulmón izquierdo.

Una descripción precisa del curso clínico del síndrome de cimitarra aún no es posible, debido al número limitado de casos reportados en cada serie de pacientes publicados. En el presente estudio, al comparar el grupo de pacientes menores de un año de edad con los niños mayores, se obtuvo significancia estadística en cuanto a mayor insuficiencia cardíaca y de hipertensión arterial pulmonar en el primer grupo, así como una relación significativa ($p \geq 0.007$) entre la evidencia de hipertensión arterial pulmonar severa y mortalidad, no así entre la presencia de insuficiencia cardíaca congestiva y defunción.

CONCLUSIONES

Nuestra experiencia es limitada, dada la incidencia baja de esta patología, por lo que nos limitamos a exponer el manejo considerado conveniente en cada paciente. Los hallazgos clínicos y resultados del tratamiento intervencionista y quirúrgico no difieren de forma significativa con lo descrito previamente. Es importante incrementar la sospecha diagnóstica del síndrome de cimitarra en todo paciente con la silueta cardíaca en dextroposición y signos de falla cardíaca, con la finalidad de realizar un manejo adecuado y modificar la evolución natural donde la hipertensión pulmonar es un factor determinante para la mayoría los pacientes.

REFERENCIAS

1. Van Praag R, Corsini I. Cor Triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 post mortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am Heart J* 1969; 78: 397-405.
2. Sanger PW, Taylor FH, Charlotte FR. The scimitar syndrome: diagnosis and treatment. *Arch Surg* 1963; 86: 84-91.
3. Espinola N, Castellanos LM, Játiva S, Zamora C. Correlación anatomo-ecocardiográfica del síndrome de cimitarra en el adulto y comentario embriológico. *Arch Cardiol Mex* 2005; 75: 165-9.
4. Schramel FMNH, Westermann CJJ, Knaepen PJ, Van den Bosch JMM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J* 1995; 8: 196-201.
5. Neil CA, Ferenca C, Sabiston DC. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous return, "scimitar syndrome". *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960; 107: 1-21.
6. Huddleston CB. Scimitar syndrome presenting infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 154-9.
7. Auer J. Development of the pulmonary vein and its major variations. *Anat Rec* 1948; 101: 851-95.
8. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, et al. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 2020-6.
9. Góngora G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. Cardiología Pediátrica. Bogotá, Colombia: Editorial Mc Graw Hill; 2003, p. 436-9.
10. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Echocardiography in Pediatric Heart Disease. St. Louis Missouri: Mosby Editorial; 1996, p.476.
11. Shumacker HB, Judd D. Partial anomalous pulmonary venous return with reference to drainage into the inferior vena cava and to an intact atrial septum. *J Cardiovasc Surg* 1964; 5: 271-8.
12. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere G, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993; 71: 1326-30.
13. Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, et al. Critical Heart Disease in Infants and Children. 2nd. Ed. USA: Mosby Editorial; 2005, p. 708.

14. Casha AR, Sulaiman M, Cale AJR. Repair of adult Scimitar syndrome with an intra-atrial conduit. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2003; 2: 128-30.
15. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, et al. Surgical management of scimitar syndrome: An alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 238-45.
16. Honey M. Anomalous pulmonary venous drainage of right lung to inferior vena cava ("scimitar syndrome"): clinical spectrum in older patients and role of surgery. *QJ Med* 1977; 184: 463-83.

Reimpresos:

Dr. Juan Calderón-Colmenero
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez
Juan Badiano, Núm. 1
Col. Sección XVI,
14080, México, D.F.
Correo electrónico:
juanecalderon@yahoo.com.mx

Recibido el 1 de marzo 2011.

Aceptado el 8 de julio 2011.