

Síndrome de cimitarra asociado a atresia pulmonar con comunicación interventricular. Primer caso reportado

Carlos Alva,* Guillermo Valero,† Arturo Martínez,** Carlos Riera,*** Felipe David,** Santiago Jiménez,** José Ortegón,** Agustín Sánchez,*** Diana López, ** Erick Ramírez⁺⁺

Resumen

Se presenta el caso de un masculino de 15 meses de edad con síndrome de cimitarra y atresia pulmonar con comunicación interventricular. El diagnóstico se hizo mediante cateterismo cardíaco y angiografía y confirmado por el estudio de autopsia. Se hacen las consideraciones clínicas y quirúrgicas de esta excepcional asociación que a la fecha es, hasta donde sabemos la primera reportada en la literatura.

Summary

SCIMITAR SYNDROME ASSOCIATED TO PULMONARY ATRESIA WITH INTERVENTRICULAR COMMUNICATION.
FIRST REPORTED CASE

We present the case of a 15 months-old male with Scimitar Syndrome associated with ventricular septal defect and pulmonary atresia. The diagnosis was made by cardiac catheterization and angiography and was confirmed by the necropsy. Clinical and surgical considerations of this exceptional association were made. To the best of our knowledge this is the first case reported in the relevant literature. (Arch Cardiol Mex 2004; 74:301-305).

Palabras clave: Síndrome de cimitarra. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. Conexión venosa pulmonar anómala parcial.

Key words: Scimitar syndrome. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. Partial anomalous pulmonary venous drainage.

Introducción

El síndrome de cimitarra es una anomalía muy rara con tendencia familiar, que afecta casi invariablemente el pulmón derecho. Se presenta en aproximadamente 2 de cada 100,000 nacidos vivos. En su forma completa, consiste en el drenaje venoso anómalo del pulmón derecho a la porción suprahepática de la vena cava inferior, hipoplasia del pulmón derecho, dextroposición del corazón, y arteria sistémica anómala que perfunde el pulmón derecho, desde la aorta abdominal, por debajo del diafragma, con o sin secuestro pulmonar.^{1,2} Por otro lado, la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar o "Fa-

llot extremo", mejor conocida como atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV), es también una anomalía rara, se presenta en 7 de cada 100,000 nacidos vivos.^{3,4} El motivo del presente reporte es presentar la excepcional asociación de ambas patologías en un mismo enfermo de 15 meses de vida. Hasta donde sabemos, éste es el primer caso reportado en la literatura mundial indexada.

Reporte de caso

Masculino de un año 3 meses de vida producto de la octava gesta, sin antecedentes familiares de importancia. Desde el nacimiento se observó

* Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

** Cardiólogo Pediatra del Servicio de Cardiopatías.

*** Cirujano Cardiovascular, División de Cirugía.

+ Jefe del Servicio de Patología.

++ Residente de tercer año de Cardiología.

Correspondencia: Dr. Carlos Alva, Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México, D.F., CP. 06720. Tel. 5627 69 00 ext. 2500, fax 5545 8939, E-mail: echoca@yahoo.com

Recibido: 3 de noviembre de 2003

Aceptado: 10 de febrero de 2004

cianosis ligera, infecciones respiratorias frecuentes y disnea de esfuerzo. El enfermo tuvo pobre crecimiento y desarrollo. Un mes antes de su ingreso, la cianosis y la disnea se hicieron más importantes por lo que fue referido a este hospital. El examen físico reveló un enfermo hipoacutivo, desnutrido con peso de 7.2 kg, talla de 78 cm, con cianosis central con saturación de oxígeno de 68%, T.A. de 90/60, frecuencia cardíaca de 120 y respiratoria de 36 por minuto y temperatura de 36°. Los pulsos se palparon normales en las cuatro extremidades, tórax sin tiraje intercostal y la ventilación normal. No se auscultaron soplos y el segundo ruido pulmonar fue único. El trazo electrocardiográfico en ritmo sinusal con crecimiento ventricular derecho por sobrecarga sistólica. La telerradiografía de tórax mostró *situs solitus* bronquial, cardiomegalia grado II a expensas del ventrículo derecho, flujo pulmonar disminuido pero más acentuado el hipoflujo en el pulmón izquierdo y arco aórtico izquierdo. El ecocardiograma bidimensional Doppler color reveló: *situs solitus* auricular, conexiones atrioventriculares concordantes, atresia pulmonar, CIV subaórtica amplia, aorta grande cabalgando sobre el septum interventricular, dilatación de la aurícula derecha, dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho. No fue posible definir la circulación pulmonar por lo que fue sometido a cateterismo cardíaco diagnóstico. Mediante técnica de Seldinger por vía venosa y arterial, se introdujeron catéteres NIH french 6, se sondearon cavidades derechas y la aorta por la CIV. Los angiogramas selectivos en el ventrículo derecho e izquierdo documentaron la atresia pulmonar con CIV y el aortograma en raíz de aorta, no definió con claridad el origen de la circulación pulmonar. Una inyección panorámica en la aorta torácica, reveló el origen abdominal de un vaso arterial por debajo del diafragma que se dirigía hacia el pulmón derecho, por lo que se procedió a canular y realizar una inyección selectiva en este vaso anormal (Fig. 1). Este vaso al ingresar al pulmón derecho, se dividía en tres, que se distribuían en todo el pulmón; todavía en la fase arterial, en el lóbulo medio se observaron anastomosis con la rama derecha verdadera de la arteria pulmonar que es confluente con el tronco y la rama izquierda, tanto el tronco como ambas ramas de arteria pulmonar eran hipoplásicos. A partir de la rama izquierda el contraste progresó por el árbol arterial del pulmón izquierdo. En la fase de recirculación, las venas del pul-

món izquierdo drenaban a la aurícula izquierda, sin embargo, el pulmón derecho, tenía su retorno por una vena anormal en forma de cimitarra la cual drenaba a la vena cava inferior. Visto esto, se realizó a partir de la canulación de la vena cava inferior, una inyección selectiva en la vena pulmonar derecha anormal (Fig. 2), que drenaba en la vena cava inferior, antes de su desembocadura en la aurícula derecha. Se registró un salto oximétrico en la aurícula derecha de 1.5 volúmenes; las presiones (en mm Hg) registradas fueron: en la aurícula derecha media de 8, ventrículo derecho 98/8, ventrículo izquierdo 95/6 y aorta 90/68/76. El caso fue discutido en sesión médica-quirúrgica y fue aceptado para fistula sistémico pulmonar. Se realizó una fistula de Blalock-Taussig modificada derecha de 3.5 mm, sin embargo 24 h después de la operación, el enfermo presentó datos clínicos y radiológicos de edema pulmonar por lo que se decidió la ligadura urgente del vaso anormal sistémico que nacía de la aorta abdominal, por laparotomía paraumbilical derecha. Después de la ligadura del vaso anormal sistémico, el enfermo mejoró, el edema pulmonar fue resuelto y las condiciones generales del enfermo eran buenas, al quinto día de la operación desarrolló fiebre con datos de infección urinaria y neumonía. El cultivo de lavado bronquial desarrolló *Enterobacter cloacae* y se inició tratamiento con antibióticos específicos. Sin embargo, al día siguiente, sexto día de la operación, presentó súbitamente pérdida de la conciencia, las pupilas se observaron con anisocoria por miosis derecha sin respuesta a la luz. No había respuesta al estímulo corneal, consensual ni naufragio. En el fondo de ojo izquierdo se encontró hemorragia retiniana extensa y papiledema. Había rigidez de nuca, hemiparesia izquierda con Babinski e hiperreflexia del mismo lado. El líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar fue hemorrágico. El enfermo falleció 24 h después.

Datos de autopsia

El estudio de autopsia reveló *situs solitus* visceral, auricular y bronquial. Un vaso arterial anormal se originaba a nivel del tronco celíaco y dirigiéndose hacia arriba y a la derecha por detrás del hígado, cruzando el diafragma se dividía en tres y se distribuía por el parénquima del pulmón derecho el cual era hipoplásico (Fig. 3). Se demostraron anastomosis a nivel parahiliar derecho de vasos provenientes del vaso anormal diafrag-

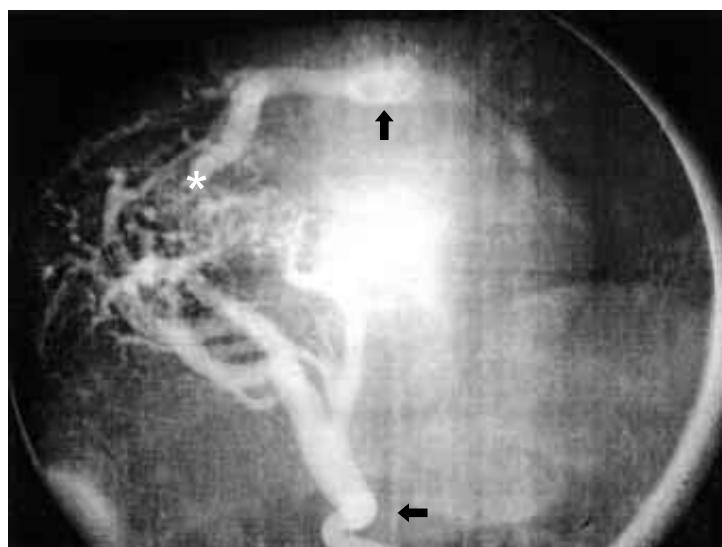


Fig. 1. La inyección selectiva en el vaso anormal que nace de la aorta abdominal, (flecha horizontal) demuestra su distribución por el pulmón derecho. Existen anastomosis con la rama derecha nativa de la arteria pulmonar (asterisco *), a partir de ésta se opacifica el tronco de la arteria pulmonar (flecha vertical) y la rama izquierda.

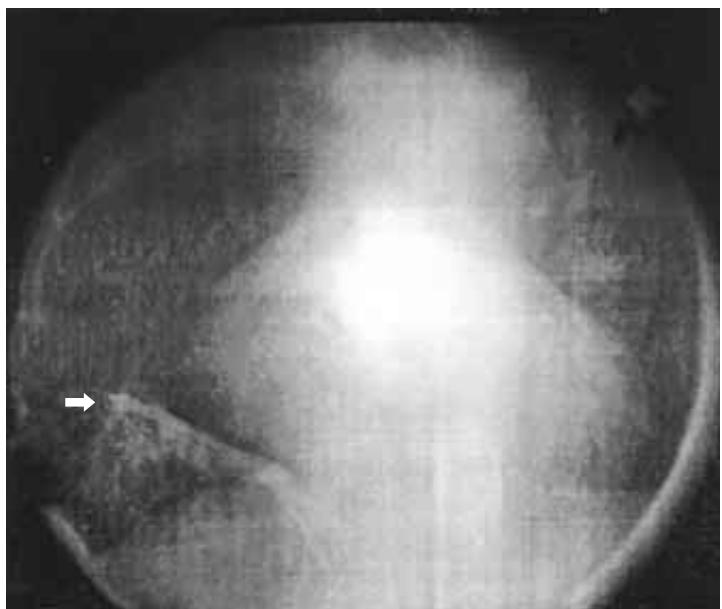


Fig. 2. A partir de la vena cava inferior, se canula la vena anormal proveniente de la base del pulmón derecho (flecha blanca horizontal). Esta vena drena en la cava inferior a nivel de su desembocadura con la aurícula derecha, vena de la "cimitarra".

mático con la rama derecha genuina de la arteria pulmonar. Sobre ésta, a 5 mm de la bifurcación del tronco pulmonar, se encontró la anastomosis término lateral de una fistula de Blalock-Taussig modificada permeable. El tronco de la arteria

pulmonar se originaba del ventrículo derecho pero el infundíbulo del ventrículo derecho se encontró en fondo ciego por atresia de la válvula pulmonar, también se observó origen anómalo de la arteria coronaria derecha que emerge anterior y pasa por delante de la aorta (*Fig. 4*). Del tronco de la arteria pulmonar de 6 mm se originaban ambas ramas del mismo pero hipoplásicas, de 5 y 4 mm de diámetro respectivamente. La aurícula derecha dilatada se conectaba con un ventrículo derecho hipertrófico y dilatado, se documentó una comunicación interauricular tipo *ostium secundum* de 5 mm y una CIV subaórtica amplia de 10 mm con el infundíbulo ciego. La aurícula izquierda pequeña recibía las dos venas pulmonares del pulmón izquierdo hipoplásicas y una vena pulmonar del lóbulo superior derecho también hipoplásica. Se documentó una vena cava superior izquierda persistente e hipoplásica drenando al seno coronario y una vena anormal del lóbulo inferior derecho de diámetro de 3.5 mm. Ésta descendía anormalmente hasta desembocar en la vena cava inferior antes de su desembocadura a la aurícula derecha (*Fig. 5*). Histológicamente en los pulmones se encontró edema pulmonar focalizado y congestión difusa. No se observaron datos de neumonía. En el cerebro, se encontró leucomalacia generalizada con despoblación neuronal así como una hemorragia parenquimatosa frontoparietal izquierda y una hemorragia subaracnoidea difusa secundaria a hipoxia aguda y crónica. No se encontraron anomalías congénitas vasculares.

Discusión

El síndrome de cimitarra se manifiesta en los jóvenes y en los adultos de una forma generalmente benigna. Pueden estar asintomáticos, con infecciones respiratorias o disnea de medianos esfuerzos. En este grupo de pacientes el diagnóstico se sospecha en una telerradiografía de tórax al observar hipoplasia pulmonar derecha y la imagen de cimitarra que cruza el hemidiafragma en la base del pulmón derecho.^{5,6} En contraste en los lactantes el cuadro clínico es severo: insuficiencia cardíaca, neumonía, bajo peso e hipertensión pulmonar.^{7,8} En estos niños es muy difícil visualizar la imagen de cimitarra en la telerradiografía de tórax.⁸ Las anomalías asociadas al síndrome de cimitarra se presentan en el 25 al 30%, la comunicación interauricular es la más común. Otras lesiones reportadas han sido el conducto arterioso persistente, CIV, coartación de la aorta, tetra-



Fig. 3. Vista posterior. Se aprecia el vaso anormal que nace de la aorta abdominal ligado. (flecha blanca). Este vaso se divide y entra al pulmón derecho (asterisco *).

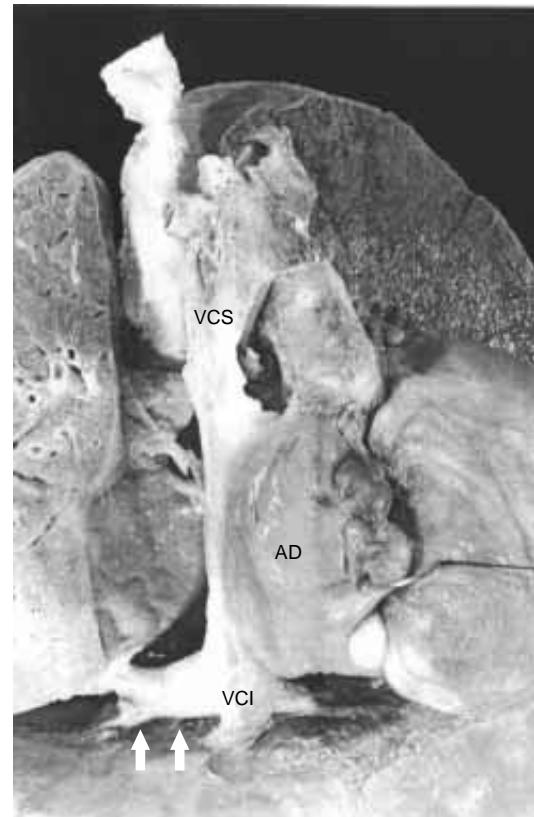


Fig. 5. Vista anterior. Se observa la vena pulmonar anómala (Flechas blancas verticales) drenando a la vena cava inferior (VCI). AD = auricula derecha, VCS = vena cava superior.

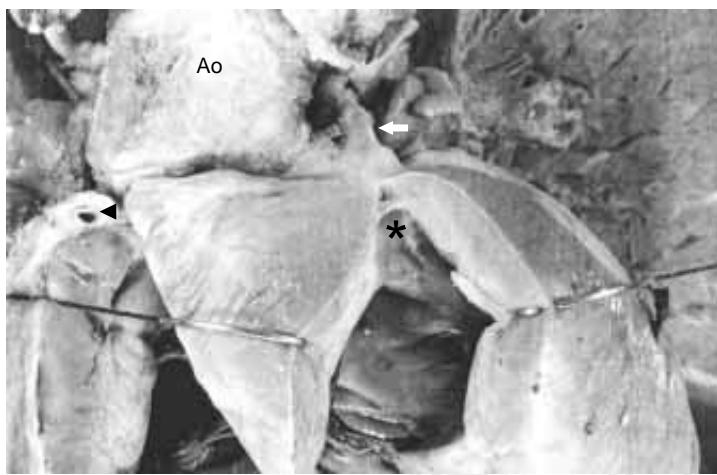


Fig. 4. Vista anterior. El ventrículo derecho está abierto. Se demuestra la atresia pulmonar con infundíbulo ciego (asterisco *). La aorta dilatada (Ao) y se muestra el curso anormal de la arteria coronaria derecha (cabeza de flecha negra), y el tronco de la arteria pulmonar hipoplásico (flecha blanca horizontal).

logía de Fallot, vena cava superior izquierda persistente, fistulas arteriovenosas pulmonares y síndrome de Shone.⁸⁻¹¹ Si bien han sido reportados 3 casos de tetralogía de Fallot al síndrome de cimitarra,⁹ a la fecha éste es el primer caso con atresia pulmonar y CIV asociado al síndrome. En nuestro enfermo, el vaso anormal naciendo a nivel del tronco celíaco, perfundía todo el pulmón derecho y gracias a que el vaso anormal tenía anastomosis con la rama derecha de la arteria pulmonar y que las ramas de la arteria pulmonar eran confluentes, también se perfundía el pulmón izquierdo. El retorno venoso era anormal en el lóbulo inferior derecho, con la vena en cimitarra drenando a la vena cava inferior, el pulmón derecho era hipoplásico pero no existía secuestro pulmonar, pero tenía tanto el vaso anormal de la aorta que nacía del tronco celíaco y el drenaje venoso pulmonar anormal a la cava inferior, se demostraron por angiografía y se verificaron en el estudio de autopsia (*Figs. 3 y 4*). Estos elementos necesarios

fueron suficientes para hablar de síndrome de cimitarra.^{8,11} En nuestro enfermo dado el cuadro clínico de hipoxemia severa, se decidió una fistula de Blalock-Taussig como medida inicial. Sin embargo, 24 h después de la operación, el flujo pulmonar había aumentado en exceso produciendo edema pulmonar. La siguiente decisión quirúrgica fue ligar el vaso anormal en la aorta abdominal para reducir el flujo pulmonar, dejando sólo la fistula sistémico-pulmonar permeable. Esta medida corrigió la situación hemodinámica del enfermo, no obstante esto, desarrolló fiebre y finalmente hemorragia cerebral.

Conclusiones

La mayoría de los enfermos adultos con síndrome de cimitarra que se encuentran asintomáti-

cos y sin lesiones asociadas, no requieren cirugía,⁵ en caso de presentar comunicación interauricular amplia o infecciones respiratorias frecuentes por secuestro pulmonar, está indicada la corrección quirúrgica.^{8,11} En los niños pequeños, la sintomatología es más frecuente y está relacionada a las lesiones asociadas. En ellos generalmente está indicada la corrección quirúrgica de la vena anómala drenando anormalmente a la vena cava inferior y de las lesiones asociadas; se han propuesto diferentes técnicas.^{5,12,13} En nuestro paciente se indicó el tratamiento paliativo para aliviar la hipoxemia, sin embargo, sucumbió a una hemorragia cerebral. La revisión de la literatura hasta esta fecha, indica que éste es el primer caso con tal excepcional asociación.

Referencias

1. NEILL CA, FERENZ C, SABSTON DC, SHELDON H: *The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome"*. Bull Johns Hopkins Hosp 1960; 107: 1-20.
2. BROWN JW, RUMETOV M, MINNICH DJ, VIJAY P, EDWARDS CH, UHLIG PN, ET AL: *Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach*. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125: 238-245.
3. PERRY LW, NEILL CA, FERENZ C: *Infants with congenital heart disease: the cases*. In: Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA. Eds. *Perspectives in pediatric cardiology: Epidemiology of congenital heart disease. The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989*. Armonk, NY: Futura Publishing Company, 1993: 33-62.
4. FERENZ C, LOFFREDO CA, CORREA-VILLASEÑOR A: *Malformations of the cardiac outflow tract in genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations*. The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989. Armonk, NY: Futura Publishing Co. 1997: 59-102.
5. HONEY M: *Anomalous pulmonary venous drainage of the right lung to inferior vena cava "scimitar syndrome": clinical spectrum in older patients and role of surgery*. Q J Med 1977; 46: 463-483.
6. MARDINI MK, SAKATI NA, LEWALL DB: *Scimitar syndrome*. Clin Pediatr 1982; 21: 350-354.
7. HAWORTH SG, SAVER W, BUHLMAYER K: *Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy*. Br Heart J 1983; 50: 182-189.
8. HUDDLESTON CB, EXIL V, CANTER C, MENDELOFF EN: *Scimitar syndrome presenting in infancy*. Ann Thorac Surg 1999; 67: 154-160.
9. AZHARI N, AL-FADLEY F, BULBUL ZR: *Tetralogy of Fallot associated with scimitar syndrome*. Cardiol Young 2000; 1: 70-72.
10. GIKONYO DK: *Scimitar syndrome in neonates: report of four cases and review of the literature*. Pediatr Cardiol 1986; 6: 193-197.
11. LE ROCHAIS JP, ICARD P, DAVANI S, ABOUZ D, EVRAD C: *Scimitar syndrome with pulmonary arteriovenous fistulas*. Ann Thorac Surg 1999; 68: 1416-1418.
12. BROWN JW, RUMETOV M, MINNICH DJ, VIJAY P, EDWARDS C, UHLIG PN: *Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach*. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125: 238-245.
13. CALHOUN RF, MEE RBB: *A novel operative approach to scimitar syndrome*. Ann Thorac Surg 2003; 76: 301-303.

