

Embolización de secuestro pulmonar en paciente con síndrome de cimitarra: reporte de caso

Pulmonary sequestration embolization in a patient with scimitar syndrome: case report

César A. Martínez-Ramos*, Roberto T. De Jesús-Alvarenga, Alberto E. Bazzoni-Ruíz
y Ayrton J. Arenas-Romo

Departamento de Cardiología Intervencionista, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 71, IMSS, Torreón, Coah., México

El síndrome de la cimitarra se caracteriza por la conexión anómala de las venas pulmonares derechas en la porción suprahepática de la vena cava inferior o a la aurícula derecha, por encima de la desembocadura de esta vena. El síndrome incluye dextraposición del corazón debido a hipoplasia del pulmón derecho y de la rama derecha de la arteria pulmonar, anomalías sistémicas de la irrigación arterial del pulmón derecho (arterias colaterales aortopulmonares que pueden originar un cortocircuito de izquierda a derecha) y secuestro broncopulmonar del lóbulo inferior con displasia de los bronquios derechos superior o medio¹.

El signo de la cimitarra es un hallazgo radiológico detectable en las radiografías, específicamente en la proyección posteroanterior, el cual consiste en una opacidad curvilínea que se extiende hacia abajo, desde el hilio pulmonar derecho, bordeando la silueta cardiaca, hasta el ángulo cardiofrénico homolateral². La palabra «cimitarra» proviene del italiano *scimitarra*, y esta del persa *shamsir*, que se refiere a un sable curvo oriental³.

Otra de las características del síndrome de la cimitarra es que se puede asociar a otras anomalías cardiovasculares, como por ejemplo defectos del tabique interauricular, anomalías del arco aórtico, defectos del tabique interventricular, conducto arterioso persistente, tetralogía de Fallot o anomalías del origen del



Figura 1. Signo de la cimitarra.

nacimiento de la arteria coronaria izquierda o del tronco arterioso⁴.

Presentamos el caso de una paciente de 17 años que inicialmente fue abordada por el servicio de

*Correspondencia:

César A. Martínez-Ramos

E-mail: cesaradrian.martinez1294@gmail.com

1405-9940 / © 2025 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 08-09-2024

Fecha de aceptación: 08-05-2025

DOI: 10.24875/ACM.24000168

Disponible en internet: 03-11-2025

Arch Cardiol Mex. 2025;95(4):364-368

www.archivoscardiologia.com

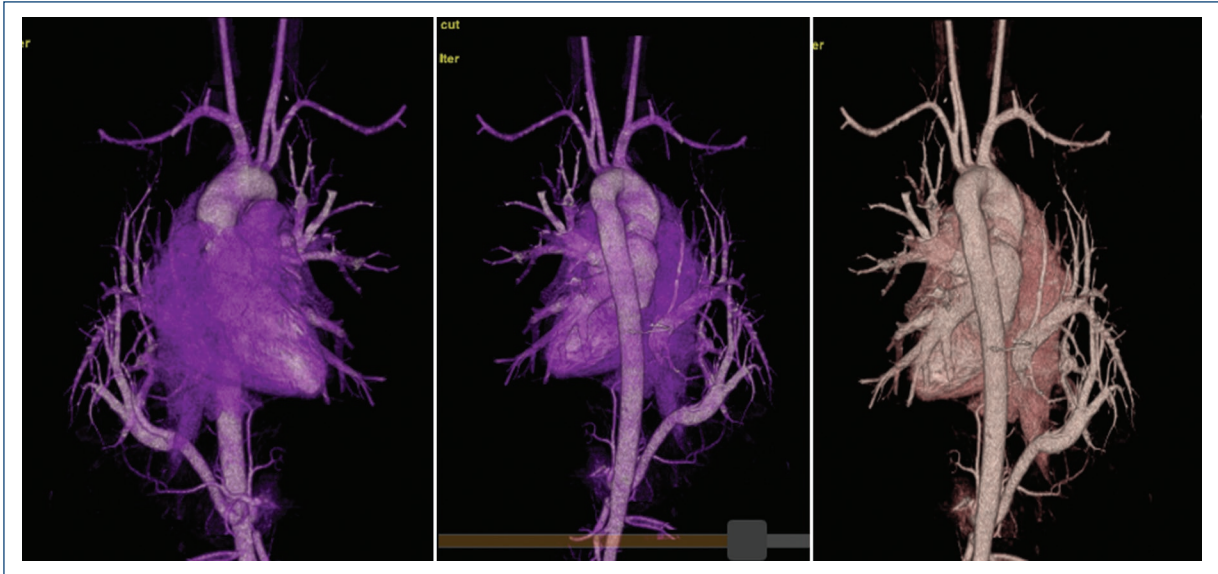


Figura 2. Imágenes de angiotomografía en reconstrucción 3D en las que se evidencia una rama colateral de la aorta abdominal al lóbulo inferior del pulmón derecho.

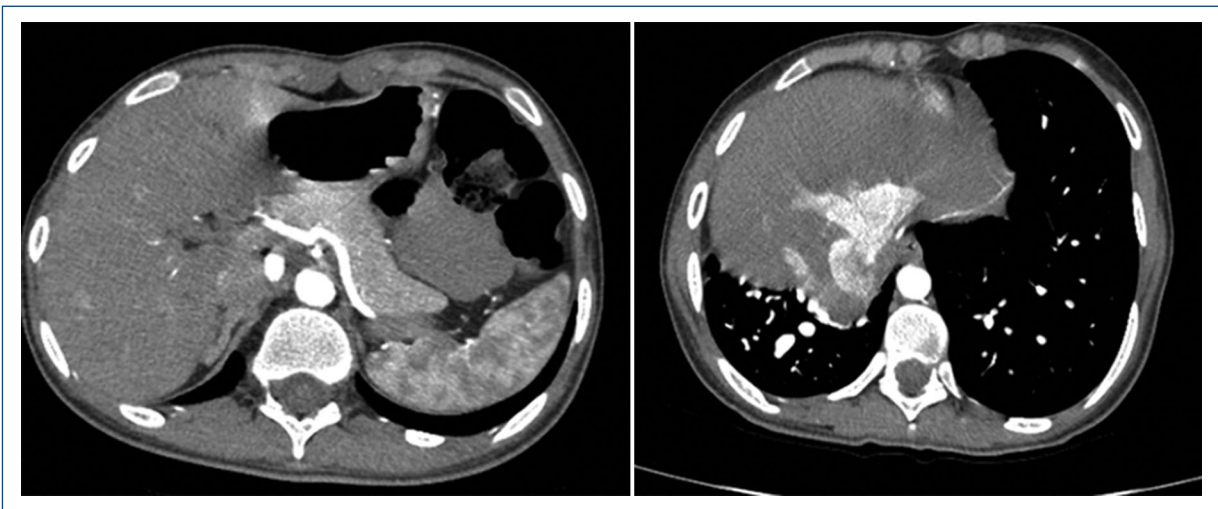


Figura 3. Imágenes de angiotomografía de tórax, corte axial, en las que se evidencia el secuestro arterial de la rama de la aorta abdominal al pulmón derecho. Se evaluó por el servicio de cardiología pediátrica e intervencionismo, y se programó para realizar cateterismo cardiaco izquierdo y derecho diagnóstico, y para valorar el cierre del secuestro. De acuerdo con los parámetros hemodinámicos, que mostraban un Qp/Qs de 3.5 y unas resistencias pulmonares totales de 2.4 unidades Wood, se decidió realizar embolización de la arteria colateral que nacía de la aorta abdominal.

neumología debido a que presentó disnea de medianos esfuerzos, tos y ortopnea. Se tomó una radiografía de tórax posteroanterior que mostró hipoplasia del pulmón derecho, así como signo de la cimitarra (Fig. 1).

Se solicitó una angiotomografía con cortes finos y reconstrucción en 3D, que evidenció una arteria

naciendo a través de la aorta abdominal en la región anterolateral de la aorta, la cual se dirige al lóbulo inferior del pulmón derecho, así como disminución del calibre de la arteria pulmonar derecha, con presencia de drenaje anómalo hacia la vena cava inferior, con lo cual se confirma el diagnóstico de síndrome de la cimitarra (Figs. 2 a 6) (Tabla 1).

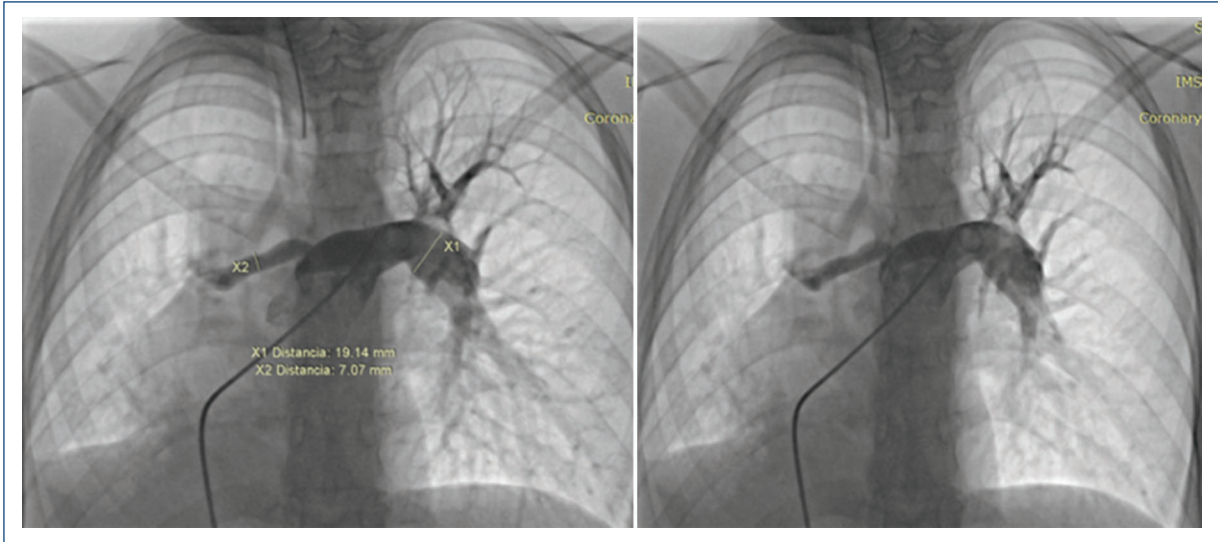


Figura 4. En la imagen de la izquierda se mide el diámetro de la arteria pulmonar izquierda y derecha, en donde se observa de forma notoria la hipoplasia de la arteria pulmonar derecha.

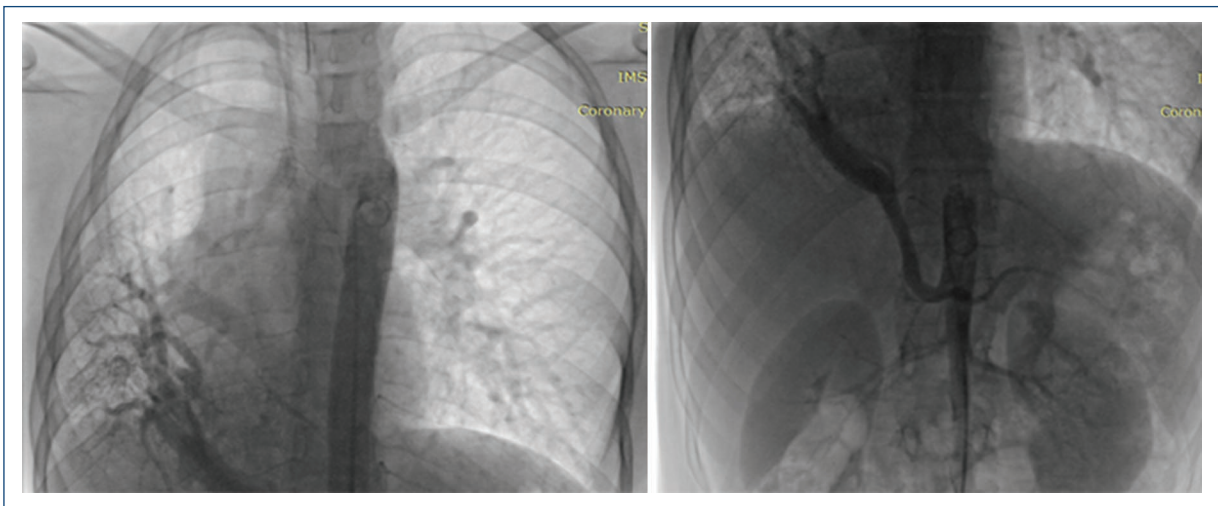


Figura 5. Angiografía de aorta con catéter *pigtail* en la que se observa el flujo de aorta abdominal de rama colateral al pulmón derecho.

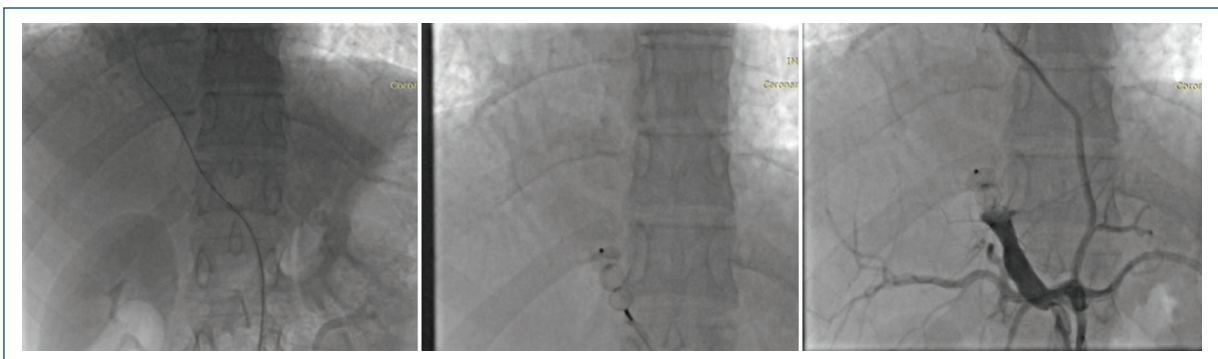


Figura 6. De izquierda a derecha, se observa cómo con una guía de 0.035 se aborda la arteria colateral naciente del tronco celiaco. En la segunda imagen se ve cómo se libera el dispositivo Amplatzer Vascular Plug II de 10 mm en la arteria colateral, y en la última imagen, al realizar inyección de contraste, puede verse que la arteria colateral se ocluye de forma exitosa.

Tabla 1. Parámetros hemodinámicos antes del cierre del defecto (no se dispone de los posteriores al cierre)

Cavidad	Presión	Saturación oxígeno	Parámetros hemodinámicos	Resultado
Tronco de la arteria pulmonar	32/10/19 mmHg	91%	Gasto cardiaco	3.69 l/min
Ventrículo derecho	6/1 mmHg	90%	Índice cardiaco	2.53 l/min/m ²
Aurícula derecha	2 mmHg	83%	Resistencias totales	1646 dyn
Cuña	7 mmHg			
Vena cava superior		64%	Resistencias pulmonares totales	195 dyn/2.4 Wood
Vena cava inferior		97%		
Ventrículo izquierdo	100/1 mmHg	100%	Gasto cardiaco ventrículo derecho	129 l/min
Aorta	101/60/80 mmHg	100%		
Superficie corporal	1.46		Flujo pulmonar/Flujo sistémico	3.5
Peso	50 kg			
Talla	154 cm			
Hemoglobina	13			

El síndrome de la cimitarra se cataloga en el espectro de enfermedades asociadas a una conexión anómala de las venas pulmonares. A esta paciente se le dio abordaje de acuerdo con las recomendaciones de la guía de la American Heart Association y el American College of Cardiology de 2018⁵, que con recomendación de clase I y nivel de evidencia B-NR indica solicitar una tomografía computarizada para conocer la anatomía del sistema venoso pulmonar. Cabe recordar que la cirugía sigue siendo el tratamiento de elección de estos pacientes, cuando se encuentra indicada. El tipo de conexión que se observa en este síndrome es entre la vena pulmonar derecha y la vena cava inferior. Esta cardiopatía congénita impacta en el ventrículo derecho y, por consiguiente, en la presión de la arteria pulmonar⁵.

Es una anomalía cardiopulmonar congénita con una incidencia baja, de 1 por cada 50,000 nacidos vivos. El drenaje venoso pulmonar puede ser parcial o total a la vena cava inferior, que se acompaña como tal por un aporte arterial proveniente de la aorta descendente hacia el pulmón derecho hipoplásico, con dextraposición del corazón, como en nuestra paciente⁶.

El mecanismo preciso por el cual sucede el síndrome de la cimitarra se desconoce, pero se sabe que es causado por un defecto en la embriogénesis temprana en el desarrollo básico del pulmón⁷.

Muchas veces el diagnóstico se realiza por el cuadro clínico que presenta el paciente, asociado a infecciones de vías respiratorias de repetición⁷.

Según un análisis retrospectivo realizado en un centro de China, en pacientes que tuvieron arterias colaterales a las pulmonares y se les realizó cierre percutáneo, de 27 pacientes, 8 presentaron una disminución de la presión arterial pulmonar de 55.32 ± 5.6 mmHg a 31.23 ± 3.45 mmHg. Durante el seguimiento, la sintomatología de estos pacientes se redujo considerablemente sin requerir tratamiento quirúrgico⁸.

El cierre percutáneo de un aporte arterial sistémico anómalo disminuye o suprime por completo los síntomas. En algunos pacientes, incluso se puede ofrecer como tratamiento paliativo para evitar procedimientos quirúrgicos. El pronóstico en los pacientes asintomáticos tras el cierre percutáneo es bueno, a tal grado de que permite llevar un seguimiento a los pacientes sin necesidad de otra intervención en caso de cese de los síntomas. La cirugía solo debe recomendarse si regresa la sintomatología o aparecen complicaciones⁸.

El síndrome de la cimitarra es una patología que, a pesar de tener una incidencia no muy alta, debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial, sobre todo en población pediátrica. La sospecha en este grupo de pacientes debe comenzar si se cuenta con antecedentes de infecciones de vías respiratorias de repetición con síntomas de dificultad respiratoria, así como evidencia por algún estudio de imagen, como la radiografía de tórax, que muestre hipoplasia del pulmón derecho o

dextrocardia, debido a que la mayoría de estos pacientes presentan dichas características.

El abordaje puede ser iniciado con una radiografía de tórax; sin embargo, tal como recomiendan las guías, son necesarios otros estudios para abordar el drenaje venoso pulmonar, como la tomografía computarizada o la resonancia magnética.

Algo muy importante en esta enfermedad es que el pronóstico por lo general es bueno, pero depende mucho de la edad en la cual se presenta la patología, ya que no es exclusiva de la infancia y los síntomas pueden aparecer en población adolescente e incluso adulta.

En cuanto al manejo, en caso de que las resistencias pulmonares lo permitan, el cierre percutáneo de colaterales es una medida que requiere poca destreza para el personal cualificado, y siempre se puede realizar para disminuir la sobrecarga de volumen al ventrículo derecho y con ello frenar la progresión de la enfermedad, principalmente en población muy sintomática.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de la paciente, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivon M. Síndrome de la cimitarra. Correlación anatomoembriológica. Arch Cardiol Mex. 2016;86:103-9.
2. Mulligan ME. Classic radiologic signs: an atlas and history. London: CRC Press; 2020.
3. Jaramillo González C, Karam Bechara J, Sáenz Gómez J, Siegert Olivares A, Jamaica Balderas L. Síndrome de la cimitarra: serie de casos. Bol Med Hosp Infant Mex. 2014;71:367-72.
4. Owusu-Sekyere F, Adabayeri VM, Otoo E, Adja-Sai C, Boateng AM. Scimitar syndrome in a four-month-old infant. Ghana Med J. 2023;57:316-20.
5. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2019;73:e81-192.
6. Fick TA, Scott DA, Lupo PJ, Weigand J, Morris SA. The frequency and efficacy of genetic testing in individuals with scimitar syndrome. Cardiol Young. 2022;32:550-7.
7. Shamal G, Khan AI, Ali A, James N, Ghulam M. Unveiling a unique case of scimitar syndrome: clinical significance and multidisciplinary management challenges in Pakistan. Cureus. 2024;16:e53874.
8. Wang K, Xu X, Liu T, Gao W, Guo Y. Treatment and prognosis of scimitar syndrome: a retrospective analysis in a single center of East China. Front Cardiovasc Med. 2022;9:973796.