

## CASO CLÍNICO

**Síndrome de la cimitarra: un caso interesante*****Scimitar syndrome: an interesting case***Yarisa Sujeý Brizuela,<sup>1</sup> José Karam Bechara,<sup>3</sup> Lourdes Jamaica,<sup>3</sup> Pilar Dies,<sup>2</sup> Luis Motiño<sup>1</sup>**RESUMEN**

**Introducción.** El síndrome de la cimitarra es una anomalía congénita inusual caracterizada por un drenaje venoso anómalo, total o parcial, del pulmón derecho en la vena cava inferior, un suministro arterial sistémico parcial, hipoplasia del pulmón afectado, dextrocardia y anomalías bronquiales y en la lobulación pulmonar. La alteración fundamental obligatoria es el retorno venoso pulmonar anormal derecho total o de sus dos tercios superiores a la vena cava inferior (imagen que semeja a una cimitarra, una espada turca, corta y curva). La orientación diagnóstica se lleva a cabo con exámenes de gabinete y con el cuadro clínico asociado a los hallazgos de la radiografía de tórax. **Caso clínico.** La imagen radiográfica demuestra la presencia del corazón hacia la derecha, asociado a una imagen pulmonar disminuida de tamaño. Estos hallazgos obligan a realizar un cateterismo cardiaco y/o una angiogramía para confirmar el diagnóstico. La complicación de este padecimiento va de acuerdo al tiempo de aparición de los síntomas cuando se sospecha el cortocircuito de izquierda a derecha, los signos de hipertensión arterial pulmonar que se comprueban con un ecocardiograma y un cateterismo cardiaco y con presencia de anomalías congénitas como hipoplasia pulmonar derecha, secuestro pulmonar con presión de vena anómala y presencia de malformaciones cardiovasculares asociadas.

**Conclusiones.** El pronóstico de estos pacientes, tanto en niños mayores como en adultos, es generalmente bueno. El tratamiento es conservador; el tratamiento quirúrgico sólo es considerado en pacientes sintomáticos y en aquéllos con anomalías cardíacas asociadas.

**Palabras clave:** malformación vascular del pulmón derecho, hipoplasia del pulmón derecho,

**ABSTRACT**

**Background.** Scimitar syndrome is a rare congenital anomaly characterized by abnormal venous drainage of all or part of the right lung into the inferior vena cava due to partial systemic arterial supply, hypoplasia of the affected lung, or bronchial abnormalities and pulmonary lobulation. The fundamental change required is the right abnormal pulmonary venous return, total or upper two-thirds of the inferior vena cava (an image that resembles the scimitar or Turkish sword). The condition is diagnosed using laboratory analyses and clinical findings associated with chest x-ray.

**Case report.** The radiographic image shows the presence of right heart, an image associated with decreased lung size. These findings require performing cardiac catheterization and/or angiogramy to confirm the diagnosis. The complication of this disease is in accordance with time of onset of symptoms of suspected short circuit from left to right. Signs of pulmonary hypertension are evidenced by echocardiography and the presence of congenital anomalies such as hypoplastic right lung, pulmonary sequestration, anomalous venous pressure and associated cardiovascular malformations.

**Conclusions.** In older children and adults, the prognosis is good with conservative treatment. Surgical treatment is considered in symptomatic patients and in those patients with associated cardiac abnormalities.

**Key words:** vascular malformation, right lung, right lung hypoplasia.

<sup>1</sup> Residentes de Neumología Pediátrica,  
<sup>2</sup> Servicio de Neumología Pediátrica,  
<sup>3</sup> Departamento de Imagenología,  
 Hospital Infantil de México Federico Gomez,  
 México D.F., México

Fecha de recepción: 14-12-10  
 Fecha de aceptación: 21-03-11

**INTRODUCCIÓN**

El síndrome de la cimitarra es una anomalía congénita compleja que se caracteriza por un drenaje venoso pulmonar anómalo, total o parcial, que generalmente se asocia a hipoplasia del pulmón derecho, secuestro pulmonar, per-

sistencia de vena cava superior izquierda y dextroposición cardiaca.<sup>1</sup> Se han descrito otras variantes con drenaje en la vena cava superior, en la vena hepática, en el sistema de la ácigos, en la aurícula derecha, en la aurícula izquierda (sin drenaje anómalo) e incluso con hipoplasia pulmonar izquierda.<sup>2,3</sup>

El primer caso fue descrito por Cooper en 1836,<sup>1</sup> cuando reportó un caso de “desarrollo anómalo del pulmón derecho con transposición cardiaca” en una niña de 10 meses de edad con hipoplasia pulmonar derecha, irrigación arterial pulmonar derecha de la aorta o dependiente de la aorta y drenaje venoso pulmonar derecho parcial a la vena cava inferior, caso descrito post mórtem.<sup>3</sup> Halasz y colaboradores utilizaron por primera vez la palabra “cimitarra” en 1956 para describir el caso de una vena con forma de una espada turca, corta y curva.<sup>1,4</sup> Sin embargo, el término se consolidó a partir de las publicaciones de Neill en 1960.<sup>5</sup>

El nombre del síndrome deriva de la imagen evidenciada en los rayos X como una opacidad creada por la vena anómala. Esta sombra se extiende desde el borde lateral superior del pulmón derecho a una localización medial y aumenta su calibre a medida que desciende a través del ángulo cardiofrénico; la apariencia de esta imagen parece una cimitarra. El típico signo de la cimitarra puede no ser evidente en todos los pacientes en la etapa neonatal. Este síndrome también se conoce como síndrome de Halasz, síndrome del pulmón hipogénico, síndrome de arteria pulmonar derecha epibronquial, síndrome de vena cava broncovascular o síndrome venolobar pulmonar congénito.<sup>1,6</sup>

En este reporte se presenta el caso de una paciente con síndrome de cimitarra.

## CASO CLÍNICO

Lactante del sexo femenino de 5 meses de edad, producto GI, 39 SDG, sin complicaciones al nacimiento. A las 48 horas de vida presentó dificultad respiratoria y cianosis peribucal. Ingresó por 10 horas de evolución con exacerbación de estos síntomas al llanto y durante la alimentación, presentó insuficiencia cardíaca y choque cardiogénico, ameritó intubación endotraqueal y fase III de ventilación mecánica por 24 horas. Se inició el abordaje con una radiografía de tórax la cual mostró opacificación del hemitórax derecho con desviación de la tráquea y el mediastino hacia la derecha, y hemitórax izquierdo con

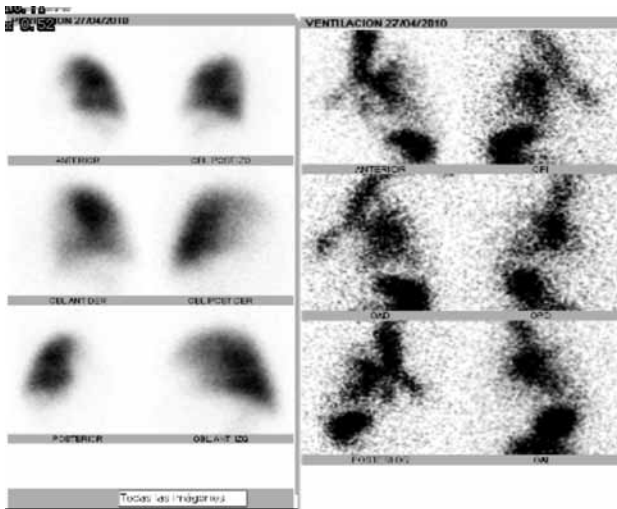
aumento del diámetro de los espacios intercostales y sobredistensión del parénquima pulmonar (Figura 1). Los datos radiográficos son compatibles con dextrocardia y sugestivos de hipoplasia pulmonar.

Ante la sospecha clínica se realizaron más estudios:

1. Ecocardiograma: persistencia del conducto arterioso (PCA) 3 mm, comunicación interauricular (CIA) pequeña, presión sistólica ventricular derecha (PSVD) de 57 mmHg.
2. Broncoscopia rígida: disminución de la luz del bronquio principal derecho secundaria a compresión extrínseca, sin ramificaciones bronquiales; bronquio principal izquierdo normal.
3. Gammagrama pulmonar V/Q: ausencia de ventilación y perfusión de pulmón derecho (Figura 2).
4. Tomografía axial computarizada (TAC) de alta resolución de tórax contrastada con ventana para mediastino (Figura 3): dextrocardia; posterior a la silueta cardiaca se observa imagen vascular anormal que corresponde al drenaje venoso anómalo, herniación del parénquima pulmonar izquierdo con vasculatura normal.
5. Angiotomografía de tórax con técnica de reconstrucción: hipoplasia pulmonar derecha, vasculatura pulmonar muy distorsionada, pulmón derecho con drenaje venoso a vena cava inferior (Figura 4).



**Figura 1.** Radiografía de tórax portátil. Se observa opacificación del hemitórax derecho con desviación de tráquea y mediastino hacia la derecha, además de hemitórax izquierdo con aumento del diámetro de los espacios intercostales con distensión pulmonar izquierda.



**Figura 2.** Gammagrama pulmonar: ausencia de ventilación y perfusión del pulmón derecho.

## DISCUSIÓN

El síndrome de la cimitarra es un hallazgo poco común que no tiene predisposición genética ni racial, y se observa más frecuentemente en el sexo femenino. Se desconoce su origen y se cree que se presenta debido a alteraciones en la embriogénesis; no hay evidencia que comprometa a teratógenos comunes en el origen de este síndrome.<sup>6</sup> Ocurre durante el estado embriológico debido principalmente a dos eventos: 1) la persistencia en lugar de la obliteración normal de la comunicación primitiva entre la aorta y el plexo vascular pulmonar; y 2) la obliteración prematura

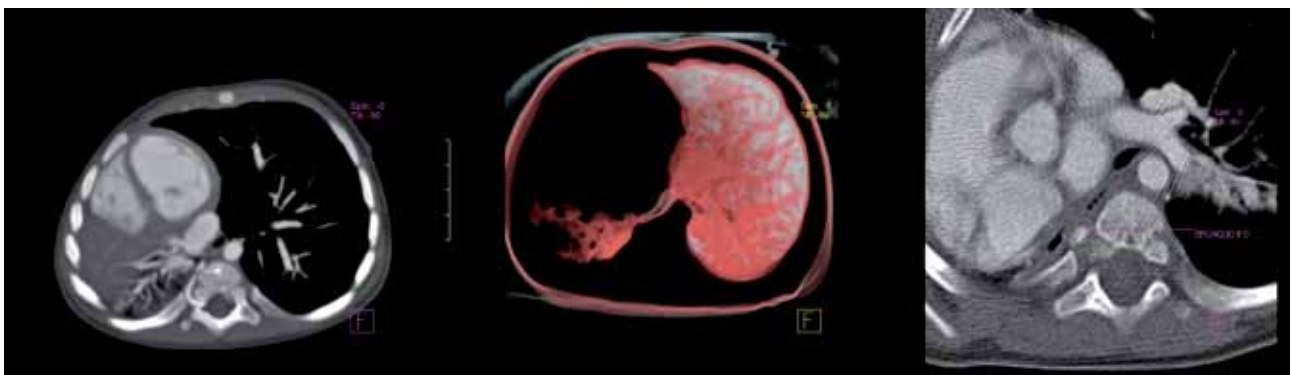
de la vena pulmonar común y la persistencia de la vía de drenaje primitiva del pulmón en la vena cava inferior.<sup>7</sup>

La presentación clínica depende de las anomalías asociadas, de la obstrucción del drenaje venoso y del grado de perfusión sistémica.

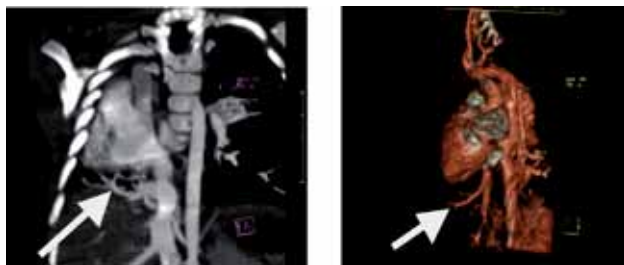
Existen 2 tipos de presentación:

1. En el recién nacido y el lactante menor, que se asocia a anomalías cardíacas, gran suministro arterial sistémico y, como consecuencia de ello, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca.
2. En pacientes >3 años y en el adulto, que suele ser un hallazgo accidental y no se asocia a anomalías ni a hipertensión pulmonar.

En el recién nacido o lactante menor se manifiesta clínicamente con taquipnea secundaria a insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar. En la literatura se describe que 70% de los casos presentan dextrocardia<sup>8</sup> y, en un alto porcentaje, hipoplasia pulmonar derecha que es evidente radiológicamente, por lo que todo clínico debe considerar la posibilidad del síndrome de la cimitarra en un recién nacido o lactante menor que presente taquipnea, signos de insuficiencia cardíaca congestiva y radiología sugestiva de hipoplasia pulmonar. Todo paciente con esta sintomatología debe ser valorado, además, por el servicio de cardiología pediátrica por la alta frecuencia de anomalías cardíacas asociadas (hasta un 75%),<sup>8</sup> también se debe considerar que cerca de la mitad de los pacientes con este síndrome son asintomáticos o con pocos síntomas cuando el diagnóstico es realizado, a pesar de los diferentes gra-



**Figura 3.** Tomografía axial computarizada de tórax. A) Ventana para mediastino contrastada; posterior a la silueta cardíaca se observa nicho vascular anormal que corresponde al drenaje venoso anómalo. B) Filtro para ventana pulmonar, corte axial, parénquima pulmonar izquierdo normal y esbozo de parénquima derecho con lesiones vasculares en su interior. C) Dextrocardia; compresión extrínseca de bronquio pulmonar derecho (flecha).



**Figura 4.** Angiotomografía de tórax con técnica de reconstrucción: drenaje venoso pulmonar anómalo (vena cimitarra, flecha blanca).

dos de hipoplasia pulmonar y de la hipertensión arterial pulmonar.<sup>9</sup>

El pronóstico en niños mayores y adultos es normalmente bueno con tratamiento conservador; el tratamiento quirúrgico es considerado en pacientes sintomáticos y en aquéllos con anomalías cardíacas asociadas.<sup>10</sup>

La forma infantil, sobre todo en niños menores de un año, se presenta con sintomatología severa que implica la admisión temprana a un centro hospitalario y mayor morbi-mortalidad.

En este caso se brindó el tratamiento conservador y se mantuvo a la paciente estable, con escasa sintomatología respiratoria (leve taquipnea).

La hipertensión arterial pulmonar que se presentó se ha reportado en 50-60 % de los casos. Nuestra paciente se incluye en este grupo ya que presentó hipertensión pulmonar; la causa de ésta obedece a la estenosis de la vena pulmonar anómala, a la presencia de irrigación arterial sistémica al pulmón derecho, a la reducción del lecho vascular pulmonar del pulmón derecho o al incremento del flujo sanguíneo pulmonar por la existencia de defectos intracardiacos asociados.<sup>11</sup>

El ecocardiograma bidimensional y el Doppler a color podrán demostrar la presencia de varios de los componentes del síndrome y valorarán la presión pulmonar, el corto circuito de izquierda a derecha y las cardiopatías asociadas.<sup>12</sup> A través de la resonancia magnética se puede evidenciar el suministro arterial infradiafragmático. La mayoría de estos pacientes precisan de una angiografía y un estudio hemodinámico completo para valorar adecuadamente las presiones en la arteria pulmonar, la cardiopatía asociada, el retorno venoso y el suministro arterial.<sup>13</sup>

El tratamiento depende de la presencia de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca. Los niños mayores y adultos son asintomáticos y no precisan tratamiento qui-

rúrgico.<sup>8</sup> De precisarlo, la estrategia con estos pacientes debería ser la oclusión de las colaterales en un primer paso, siempre que la circulación pulmonar lo permita, y después la corrección de las anomalías cardíacas asociadas.<sup>14</sup> En un porcentaje de estos niños se debe realizar una neumectomía, ya sea de primera intención o por el fracaso de las medidas anteriores.

*Autor de correspondencia:* Dra. Yarisa Sujey Brizuela

Correo electrónico: sugeybrizuela@gmail.com

## REFERENCIAS

1. Midyat L, Demir E, Aşkin M, Gülen F, Ulger Z, Tanaç R, et al. Eponym. Scimitar syndrome. *Eur J Pediatrics* 2010;169:1171-1177.
2. Mas C, Goh TH, Wilkinson JL. New interventional therapeutic approach for dual drainage of the scimitar vein. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000;51:192-195.
3. Holt PD, Berdon WE, Marans Z, Griffiths S, Hsu D. Scimitar vein draining to the left atrium and a historical review of the scimitar syndrome. *Pediatr Radiol* 2004;34:409-413.
4. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Circulation* 1956;14:826-846.
5. Gama ME. Síndrome de pulmón hipocogénico o de Halasz, o signo de la cimitarra, una de las formas del síndrome venolobar congénito del pulmón. *Rev Col Cardiol* 2005;12:25-36.
6. Gupta M. Partial anomalous pulmonary venous connection. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/897686-overview>.
7. Espínola-Zavaleta N, Muñoz-Castellanos L, Játiva-Chávez S, Zamora-González C. Correlación anatómico-ecocardiográfica del síndrome de cimitarra en el adulto y comentario embriológico. *Arch Cardiol* 2005;75:165-169.
8. Cobos-Barroso N, González Pérez-Yarza E. Tratado de Neumología Infantil. Madrid: Ergon; 2009.
9. Sehgal A, Loughran-Fowlds A. Scimitar syndrome. *Indian J Pediatr* 2005;72:249-251.
10. Pérez-David E, Mahía-Casado P, García-Fernández MA. Scimitar syndrome: application of magnetic resonance. *Rev Esp Cardiol* 2006;59:1330.
11. Gonzáles-Ramos LA, Paras-Gómez H, Ruiz-Bustamante NP. Síndrome de cimitarra. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2004;21:50-55.
12. Duck-Hernández E, Tavera-Rodríguez G. Síndrome de cimitarra en un recién nacido. *Acta Médica Grupo Ángeles* 2010;8:37-41.
13. Shibuya K, Smallhorn JE, McCrindle BW. Echocardiographic clues and accuracy in the diagnosis of scimitar syndrome. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9:174-181.
14. Lataza E, Lafuente MV, Di Santo M, Laura JP, Faella H, Capelli H. El síndrome de la cimitarra en lactantes y niños. *Rev Argentina Cardiol* 2005;73:180-184.