



Boletín Médico del Hospital Infantil de México

www.elsevier.es/bmhim



CASO CLÍNICO

Síndrome de la cimitarra: serie de casos



Carlos Jaramillo González*, José Karam Bechara, Jessica Sáenz Gómez,
Augusto Siegert Olivares y Lourdes Jamaica Balderas

Servicio de Neumología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, D.F., México

Recibido el 1 de agosto de 2014; aceptado el 4 de noviembre de 2014

PALABRAS CLAVE

Síndrome de la cimitarra;
Retorno venoso pulmonar anómalo;
Malformaciones vasculares;
Anomalías del sistema respiratorio

Resumen

Introducción: El síndrome de la cimitarra es una compleja anomalía congénita del desarrollo pulmonar, infrecuente y de múltiples variables. Se denomina así por su semejanza radiológica con la clásica espada torcida. Su característica definitoria es el drenaje pulmonar anómalo. Se asocia con diversas malformaciones cardiorrespiratorias y un amplio espectro de manifestaciones clínicas.

Serie de casos: Se reporta una serie proveniente de la base de datos del Hospital Infantil de México Federico Gómez, revisión del periodo 2009-2013. Se encontraron nueve pacientes con diagnóstico de síndrome de la cimitarra. Se recabaron del expediente médico las características demográficas, estado clínico y parámetros hemodinámicos reportados.

Conclusiones: En la presente serie llaman la atención ciertas diferencias entre el grupo de estudio y lo reportado en la literatura internacional. Se encontró que la mayoría de los pacientes fueron del sexo femenino, diagnosticados entre el primero y el vigésimo mes de vida. En el momento del estudio estaban asintomáticos; la mitad contaba con antecedentes de enfermedad respiratoria y el total con hipertensión pulmonar. La tercera parte del grupo requirió manejo quirúrgico.

© 2014 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Scimitar syndrome;
Anomalous pulmonary venous return;
Vascular malformations;
Respiratory system abnormalities

Scimitar syndrome: a case series

Abstract

Background: Scimitar syndrome is a rare and complex congenital anomaly of the lung with multiple variables and is named for its resemblance to the classical radiological crooked sword. Its defining feature is the anomalous pulmonary drainage. It is associated with various cardiothoracic malformations and a wide spectrum of clinical manifestations.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mipediatrafavorito@yahoo.com (C. Jaramillo González).

Case series: Nine patients diagnosed with scimitar syndrome found in the database of Hospital Infantil de México between 2009 and 2013 were reviewed. Demographic records, clinical status and hemodynamic parameters reported were collected.

Conclusions: This case series called attention to certain differences between our group of patients and those reported in the international literature. Patients were predominantly female and were diagnosed between 1 and 20 months of life. All were asymptomatic at the time of the study. Half of the patients had a history of respiratory disease and all patients had with pulmonary hypertension. Surgical management was required in on-third of the patient group.

© 2014 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

1. Introducción

El síndrome de la cimitarra se caracteriza por una conexión anormal entre una o más venas pulmonares y el sistema venoso sistémico. La vena en cimitarra generalmente drena hacia la porción hepática de la cava inferior, pero también puede desembocar en las venas suprahepáticas, la vena porta, la vena ácigos o directamente en la aurícula derecha (provocando un cortocircuito de izquierda a derecha)¹.

La palabra «cimitarra» proviene de la derivación italiana «scimitarra», del persa *shamsir*, que se refiere a cualquier sable curvo musulmán u oriental. Se refiere a la opacidad curvilínea que proyecta la vena anómala en la radiografía de tórax, que se extiende hacia abajo desde el hilio pulmonar derecho, bordeando la silueta cardíaca, hasta el ángulo cardiofrénico homolateral, semejando una cimitarra (fig. 1)¹.

Sin embargo, en algunos casos, el signo de la cimitarra puede estar ausente. Sobre todo en los casos con marcada hipertrofia de la aurícula derecha o en los asociados con dextrocardia e hipoplasia del pulmón derecho que dan lugar al desplazamiento del mediastino a la derecha y a la elevación de la cúpula diafragmática (fig. 2)^{2,3}.

El signo de la cimitarra es uno de los componentes del síndrome del pulmón hipogenético, también conocido como drenaje venoso pulmonar anómalo parcial o síndrome venolobar congénito pulmonar^{1,4,5}.

Constituye el 0.5-2% de las cardiopatías congénitas¹ y el 3-5% de los casos de retorno anómalo de venas pulmonares. Se ha descrito una incidencia de 1-3 casos por cada 100,000 recién nacidos vivos⁶.

Aunque la patogenia no es clara, las múltiples malformaciones pulmonares asociadas parecen evidenciar una alteración del desarrollo de la yema pulmonar en los estadios tempranos de la embriogénesis. Se desconoce el porqué de su localización preferente del lado derecho². A menudo se asocia con pulmón derecho hipoplásico y arteria pulmonar derecha hipoplásica o ausente^{2,3}. También pueden existir alteraciones traqueobronquiales, ausencia de vena cava inferior y drenaje accesorio², secuestro pulmonar con irrigación arterial anómala de la aorta o una de sus ramas al pulmón derecho^{2,7}, defectos septales (tanto auriculares como ventriculares), coartación aórtica, dextrocardia, tetralogía de Fallot, conducto arterioso, diafragma accesorio, eventración o hernia diafragmática⁶. En la literatura se

ha reportado la comunicación interauricular en el 60-70% de los casos, y otras cardiopatías congénitas en el 19-31%⁸.

La edad de diagnóstico es variable. Se puede clasificar como infantil (menores de un año) o en adulto (mayores de un año). En ocasiones, se clasifica un tercer grupo caracterizado por la asociación con anomalías congénitas complejas que modifican los síntomas y la historia natural del síndrome^{6,9}.



Figura 1 Radiografía de tórax. Imagen posteroanterior en la que se observa la silueta cardíaca y el ápex hacia la derecha, demostrativa de dextrocardia. También se observa opacidad curvilínea que se extiende del hilio pulmonar derecho, bordeando la silueta cardíaca, hasta el ángulo cardiofrénico homolateral, semejando una cimitarra. Asimismo, se observa escoliosis con convexidad hacia la derecha y asimetría de la caja torácica (imagen correspondiente a paciente femenino de 17 años de edad).

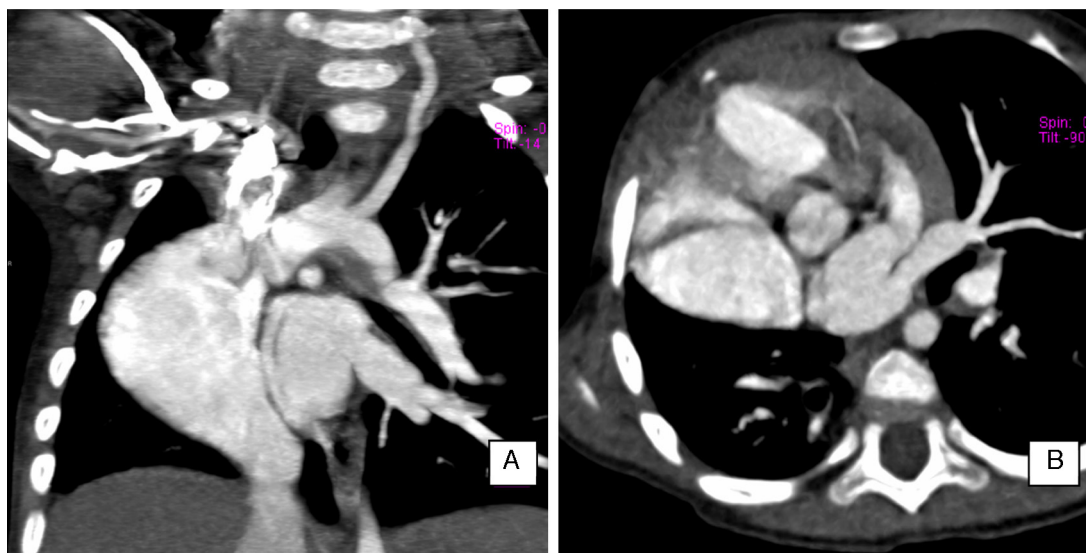


Figura 2 Tomografía de tórax. Ventana para mediastino contrastada: corte coronal (A) y corte axial (B). Se observa dextrocardia e hipoplasia del pulmón derecho, dando lugar a desplazamiento del mediastino a la derecha y ligera elevación de la cúpula diafragmática ipsilateral. Al costado de la silueta cardiaca se aprecia un nicho vascular anormal que corresponde al drenaje venoso anómalo (imagen correspondiente a paciente femenino de 20 meses de edad).

La variante infantil presenta peor pronóstico y síntomas más severos, como insuficiencia respiratoria, cianosis, infecciones respiratorias frecuentes y falla de crecimiento. Incluso, se ha reportado bronquitis de repetición asociada con bronquiectasias^{1,2,6,8}.

En el grupo adulto, de pronóstico favorable, el diagnóstico suele ser incidental. Los pacientes se presentan asintomáticos o con síntomas más leves, como soplo cardíaco sistólico, disnea progresiva o infecciones respiratorias de repetición. Se indica el seguimiento clínico de estos pacientes, sin estudios diagnósticos invasivos^{2,6,8,9}.

La asociación con defectos cardíacos se presenta con una frecuencia del 36% en el grupo adulto, y hasta del 75% en la forma infantil. El cuadro clínico depende de la severidad de la disgenesia pulmonar derecha, las infecciones recurrentes, el grado de cortocircuito izquierda-derecha, las cardiopatías congénitas asociadas y la magnitud de la hipertensión pulmonar⁶. La asociación con estos dos últimos aumenta el riesgo de insuficiencia cardíaca congestiva y muerte⁸.

En menos del 50% de los casos existen síntomas de hipertensión pulmonar¹, aunque esta resulta el factor pronóstico más importante en la evolución del paciente. Puede estar relacionada con resistencias elevadas en el lecho vascular pulmonar (en el que la circulación no se adapta después del nacimiento) y un cortocircuito importante entre arterias anormales originadas en la aorta abdominal que irrigan la parte inferior del pulmón derecho⁸. Su causa obedece a estenosis de la vena pulmonar anómala (más frecuente), reducción del lecho vascular pulmonar derecho o incremento del flujo sanguíneo pulmonar por la existencia de defectos intracardiacos asociados⁶.

Entre los estudios de imagen complementarios, además de la radiografía de tórax, se encuentran la angiotomografía, que ayuda a detectar anomalías cardíacas, pulmonares y vasculares (fig. 3)²; la gammagrafía de ventilación/

perfusión, que informa acerca de las características de perfusión pulmonar (fig. 4); y la resonancia magnética, adecuada para la identificación de arteria aortopulmonar colateral y de anomalías venosas (pulmonares y sistémicas)⁶.

El diagnóstico puede sospecharse por ecocardiograma fetal. El ecocardiograma bidimensional y el Doppler color podrán valorar la presión pulmonar, el cortocircuito de izquierda a derecha y las cardiopatías asociadas. Sin embargo, el cateterismo cardíaco se considera el estándar de referencia para confirmación diagnóstica (especialmente cuando la cirugía está indicada), además de descartar malformaciones asociadas⁶. Cuando los síntomas clínicos persisten o empeoran, o si se produce elevación de la presión arterial pulmonar en la determinación indirecta por ecocardiografía bidimensional, se recomienda un estudio angiográfico^{7,8}.

En la mayoría de los pacientes asintomáticos, el síndrome de la cimitarra es manifestación de una lesión aislada; se recomienda manejo conservador ya que el pronóstico es bueno^{2,6}. La corrección de los defectos cardíacos asociados puede proporcionar una evolución benigna comparable con la de las formas aisladas primarias^{8,10}.

La asociación con hipoplasia pulmonar derecha lleva generalmente un flujo sanguíneo bajo, por lo que la corrección quirúrgica del retorno venoso pulmonar anómalo debe considerarse solamente cuando el drenaje en cimitarra cause sobrecarga pulmonar considerable⁸.

2. Serie de casos

Se revisó la base de datos del Hospital Infantil de México Federico Gómez de los últimos 5 años. Se encontró el registro de nueve pacientes con diagnóstico de síndrome de la cimitarra que fueron valorados durante el periodo 2009-2013 (tabla 1). En el grupo, ocho pacientes fueron de sexo feme-

Tabla 1 Pacientes con diagnóstico de síndrome de la cimitarra en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, durante el periodo 2009-2013

Paciente	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino	Masculino	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino
Edad al diagnóstico	5 m	6 m	1 m	1 m	1 a 1 m	1 a 8 m	8 m	6 m	14 a
Edad actual	4 a 10 m	17 a 9 m	2 a 9 m	3 a	9 a	2 a 2 m	10 a	14 a	18 a 7 m
Sintomático	No	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Sí	Sí
IC	No	No	No	No	No	No	No	No	No
Síntomas respiratorios	No	Disnea	Neumonías recurrentes	No	Asma + rinitis ^a	No	No	Cianosis	Hemoptisis
PSVD (mmHg)	95	38	61	39	60	55	55/40	Suprasistémica	54
DVD	No	Sí	No	No	No	No	No	Sí	No
CCD	Sí	Programado	Sí	No	Programado	No	No	Sí	No
Cardiopatías congénitas	CIA + PCA + dextrocardia + HRDAP	CIA + PCA + doble vena cava superior	CIA + PCA + dextrocardia	Dextrocardia + HRDAP + FOP	Dextrocardia + HRDAP + FOP	Dextrocardia + HRDAP	Dextrocardia + FOP	CIA + PCA + dextrocardia + HRDAP + CIV	CIA + dextrocardia + HRDAP
Malformaciones anexas	Hipoplasia pulmonar derecha + secuestro extrapulmonar derecho	Escoliosis congénita + ano imperforado	Hipoplasia pulmonar derecha	Hipoplasia pulmonar derecha	No	No	Hipoplasia pulmonar derecha	Hipoplasia pulmonar derecha	No
Tratamiento actual	Furosemda + espironolactona + captopril	Furosemda + espironolactona + O ₂ suplementario	Furosemda + espironolactona + O ₂ suplementario + sildenafil	Furosemda + espironolactona	Furosemda + espironolactona + captopril	Furosemda + espironolactona	No	Furosemda + espironolactona + O ₂ suplementario + sildenafil + captopril	No
Cirugías	CCD con cierre de PCA	Cierre de PCA por coils	CCD	No	No	(pre-quirúrgico)	No	CCD	Coils
SO ₂ (%)	93	80	96	96	98	92	96	87	97
Estudios complementarios	Angio-TAC	Gammagrafía VQ + pruebas de función pulmonar	Angio-TAC + gammagrafía VQ	No	No	Angio-TAC	Angio-TAC + espirometría + angio-RMN + broncoscopia	Angio-TAC + gammagrafía VQ	Espirometría + gammagrafía VQ + broncoscopia
Desnutrición	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	No

a: años; Angio-RMN: angiorrsonancia; Angio-TAC: angiotomografía de tórax; CCD: cateterismo cardiaco derecho; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DVD: dilatación de ventrículo derecho; FOP: foramen oval permeable; Gammagrafía VQ: gammagrafía ventilatoria/perfusoria; HRDAP: hipoplasia de rama derecha de arteria pulmonar; IC: insuficiencia cardiaca; m: meses; O₂: oxígeno; PCA: persistencia de conducto arterioso; PSVD: presión sistólica de ventrículo derecho; SO₂: saturación de oxígeno.

^a Asma + rinitis alérgica + conjuntivitis.

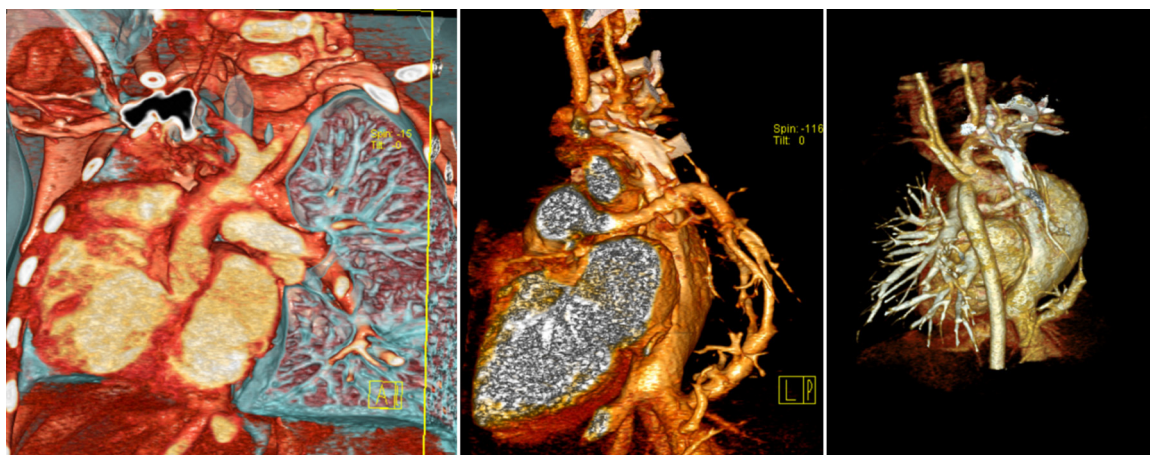


Figura 3 Angiotomografía de tórax con técnica de reconstrucción. Se observa el drenaje venoso pulmonar anómalo (vena en cimitarra). El estudio corresponde a la misma paciente referida en la [figura 2](#).

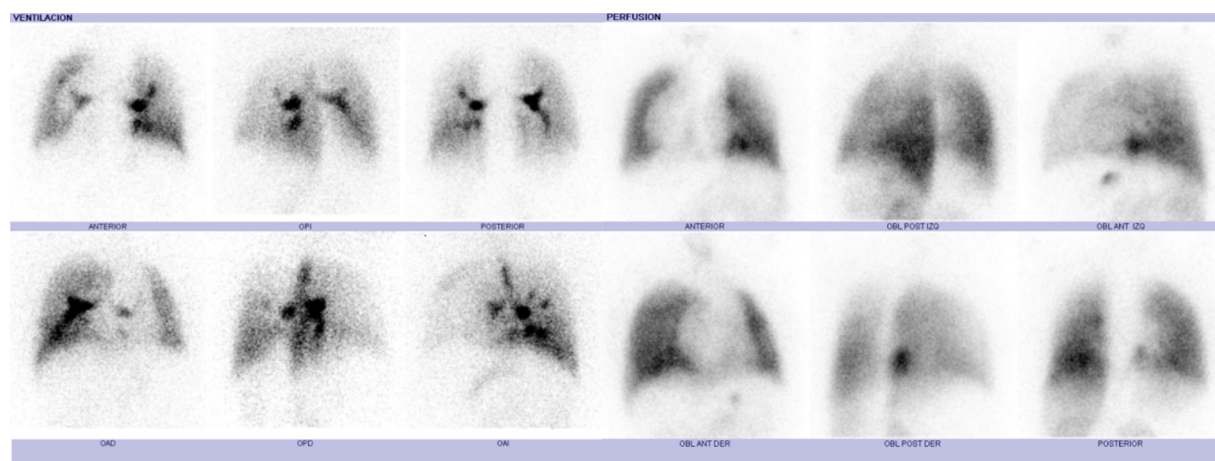


Figura 4 Gammagrafía pulmonar. Se observa ventilación disminuida en pulmón derecho, así como disminución de la perfusión en ambos pulmones con predominio derecho (misma paciente referida en la [figura 1](#)).

nino, con edad entre el primer mes de vida y los 14 años de edad (con una mediana de 6 meses) al momento del diagnóstico, y edad de 3 a 18 años (mediana de 9 años) al momento del estudio.

Los nueve pacientes se refirieron asintomáticos en el momento del último reporte en el expediente. Cinco de ellos contaban con antecedentes de enfermedad respiratoria (neumonía recurrente, asma, hemoptisis, disnea), y saturación por oximetría de pulso reportada entre el 80–98% (mediana del 96%) en su última consulta. Cuatro de los pacientes, con diagnóstico de desnutrición.

Todos los pacientes contaron con ecocardiograma. Además, en la última nota médica, todos se reportaron con hipertensión pulmonar (con presión sistólica ventricular derecha de 38–95 mmHg). Dos pacientes presentaron dilatación de ventrículo derecho, y tres también contaron con cateterismo cardíaco.

En el grupo se reportó asociación con dextrocardia (en ocho pacientes), hipoplasia de rama derecha de arteria pulmonar (7), hipoplasia pulmonar derecha (5), comunicación interauricular (5), persistencia de conducto arterioso (4), foramen oval permeable (3), secuestro pulmonar (2),

comunicación interventricular (1), doble cava superior (1), circulación vicariante de aorta descendente a pulmón derecho (1), escoliosis (1), y ano imperforado (1).

En el momento del estudio, dos pacientes se encontraron con manejo expectante y el resto en tratamiento para hipertensión pulmonar (diurético y/o vasodilatador). De estos, tres se reportaron con oxígeno suplementario en su última visita médica; dos de ellos contaban con cateterismo (de los tres referidos con dicho procedimiento).

Entre los estudios complementarios realizados en el abordaje del grupo se reportaron los siguientes: angiotomografía (5 pacientes), gammagrafía (4), espirometría (3), pletismografía (1), broncoscopia (2) y angiorresonancia (1). No se documentó el diagnóstico por ecocardiograma fetal ni el uso de resonancia magnética.

3. Discusión

En la presente serie de casos atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez se observaron diferencias y similitudes con lo reportado en la literatura internacional.

El grupo estudiado presentó predominio del sexo femenino de 8:1, que difiere de lo reportado en la literatura (1.4:1)⁶; esto se podría atribuir a lo reducido del grupo.

El promedio en la edad de diagnóstico reportado en la literatura es de 7 meses⁶; la edad en el momento del diagnóstico en estos pacientes tuvo una mediana de 6 meses y fue tan temprana como el primer mes de vida y tan tardía como un caso diagnosticado a los 14 años de edad. Por lo tanto, en el momento del diagnóstico se compartieron edades tanto del grupo de presentación infantil (66.6%) como de presentación adulta (33.3%).

Mientras que la literatura refiere que cerca de la mitad de los pacientes se mantienen asintomáticos⁶, la totalidad del grupo se refirió sin síntomas en la última valoración médica. No se presentaron defunciones pese a que dos terceras partes del grupo fueron diagnosticados en la etapa infantil y una tercera parte necesitó tratamiento quirúrgico. Ya que el grupo de estudio pertenece a un hospital de tercer nivel, es imposible aseverar que la razón de no encontrar pacientes sintomáticos fuera porque todos han respondido de manera adecuada al tratamiento ofrecido o porque los pacientes con formas de presentación más graves han fallecido antes de ser referidos a este tipo de nosocomios.

Dentro de los antecedentes de compromiso respiratorio se reportan asma y hemoptisis; la primera no ha sido reportada como parte de la evolución natural de la enfermedad y la segunda se ha asociado a la hipertensión pulmonar más que al síndrome de la cimitarra.

Todos los pacientes de este grupo presentaron hipertensión pulmonar, en comparación con el 60% que se reporta en la literatura⁶. En igual proporción evidenciaron hipertensión leve, moderada, y severa (tres por cada grupo). No se reportaron pacientes con insuficiencia cardíaca. La diferencia en la cantidad de pacientes con hipertensión pulmonar y la ausencia de insuficiencia cardíaca se pueden relacionar con las cardiopatías congénitas asociadas y el tamaño de la muestra.

En este grupo no se documentó la asociación con alteraciones traqueobronquiales, ausencia de vena cava inferior, coartación de aorta, tetralogía de Fallot, diafragma accesorio, eventración o hernia diafragmática. Se reportó un paciente con ano imperforado, asociación no referida con el síndrome de la cimitarra en la literatura; en dicha paciente, también se documentó doble cava superior y escoliosis

(figs. 1–4). El resto de las asociaciones en nuestros pacientes coincide con lo reportado.

Pese a ser una anomalía poco frecuente, es importante recordar que la sospecha diagnóstica se establece a partir de la radiografía simple de tórax (signo de la cimitarra) en pacientes que se presentan desde asintomáticos a gravemente enfermos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. López-Galletti N. Signo de la cimitarra. *Rev Argent Radiol.* 2013;77:71–2.
2. Fuentes-Alonso M, Ferreira-Moreno A, Miguel-Díez J, Aguado-Hoyo A, Guembe-Urtiaga P, Hernández-Fernández J. Síndrome de la cimitarra de diagnóstico en la edad adulta. *Rev Patol Respir.* 2009;12 Supl 1:86–8.
3. Frydrychowicz A, Landgraf B, Wieben O, François CJ. Images in cardiovascular medicine. Scimitar syndrome. *Circulation.* 2010;121:e434–6.
4. Hamad AMM. Congenital pulmonary venolobar syndrome: Value of multidetector computed tomography in preoperative assessment. *Ann Thorac Med.* 2012;7:165–7.
5. Kahrom M, Kahrom H. Scimitar syndrome and evolution of managements. *Pan Afr Med J.* 2009;3:20.
6. Duck-Hernández E, Tavera-Rodríguez G. Síndrome de cimitarra en un recién nacido. *Acta Médica Grupo Ángeles.* 2010;8:37–41.
7. Bhide A, Murphy D, Thilaganathan D, Carvalho JS. Prenatal findings and differential diagnosis of scimitar syndrome and pulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:398–404.
8. Vida VL, Padriani M, Boccuzzo G, Agnoletti G, Bondanza S, Butera G, et al. Historia natural y evolución clínica de los pacientes con síndrome de la cimitarra «no corregido»: un estudio multicéntrico de la Sociedad Italiana de Cardiología Pediátrica. *Rev Esp Cardiol.* 2013;66:556–60.
9. Ramírez-Marrero MA, de Mora-Martín M. Scimitar syndrome in an asymptomatic adult: fortuitous diagnosis by imaging technique. *Case Rep Vasc Med.* 2012;2012:138541. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2012/138541>.
10. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. Scimitar syndrome: a European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. *Circulation.* 2010;122:1159–66.