CASO CLÍNICO • REVISIÓN



Síndrome de Cimitarra: revisión a partir de un caso clínico

Eduardo Alvarado Sánchez 1 & Kirsten Alvarado Rodríguez 2

- 1. Médico Asistente Especialista en Cardiología, Hospital San Vicente de Paul, Heredia, Costa Rica
- 2. Médico Residente de Cardiología, Hospital Calderón Guardia, San José, Costa Rica

Recibido 10 de marzo de 2019. Aceptado 17 de agosto de 2019.

RESUMEN

Así como otros síndromes congénitos considerados raros por su baja incidencia, el diagnóstico del síndrome de la Cimitarra se basa en la presencia de un drenaje venoso anómalo de las venas pulmonares derechas que en muchas ocasiones se asocia con la presencia de otras malformaciones pulmonares y cardíacas. La gran mayoría pasan desapercibido puesto que los síntomas pueden manifestarse hasta en edades adultas y puede pasarse por alto. A propósito de un caso clínico, presentamos una revisión de este tema, que es importante tomar en cuenta para darles a estos pacientes un seguimiento y tratamiento adecuados.

Palabras clave: Síndrome Cimitarra, Síndrome Venolobar congénito, Drenaje anómalo venas pulmonares.

ABSTRACT

Scimitar syndrome: a review based on a clinical case

As other congenital syndromes are considered rare based on their low incidence, the diagnosis of scimitar syndrome is based on the presence of an abnormal right venous pulmonary drainage, accompanied in many cases with other pulmonary and cardiac malformations. The vast majority of them has been undiagnosed, because the symptoms present later in adulthood. With regard to a clinical case, we present a review of this topic, which is important to take into account to give this patients a follow-up and adequate treatment.

Key words: Scimitar syndrome, Congenital venolobar syndrome, Anomalous drainage of pulmonary veins.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 56 años, con antecedente de reparación de comunicación interatrial (CIA) en el año 1988. Continuó control ambulatorio, hasta que en el año 2014 consulta por disnea progresiva, dolor torácico retroesternal y fatiga. Al completar estudios de imagen, se le realiza ecocardiograma transtorácico que documenta patrón de contractilidad global biventricular conservada, con fracción de eyección del ventrículo izquierdo en 56%, llama la atención la dilatación de cámaras derechas, se logra observar parche de reparación de CIA previa, sin embargo, con datos de cortocircuito residual. Se complementa con Tomografía Axial Computarizada (TAC) con medio de contraste a nivel torácico, documentando anomalía parcial de retorno venoso pulmonar derecho, dado por drenaje de las venas pulmonares

derechas por medio de una vena pulmonar derecha única hacia la vena cava inferior, con dilatación de la misma de 42 mm de diámetro. Dichos hallazgos compatibles con síndrome de Cimitarra. En el ecocardiograma transesofágico se corroboran los hallazgos de las imágenes transtorácicas, sin embargo, además se observa una válvula de Eustaquio grande que inicialmente se confundió con un defecto persistente del septum interatrial.

DISCUSIÓN

El síndrome de la cimitarra, o también conocido como síndrome venolobar congénito, consiste en una conexión anómala congénita de las venas pulmonares derechas hacia la porción suprahepática de la vena cava inferior o bien, al atrio derecho por encima de la desembocadura de dicha vena¹. La





imagen radiográfica clásica se asemeja a una espada turca, de donde deriva su nombre. Asimismo, puede incluir otras malformaciones congénitas como hipoplasia del pulmón derecho, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, alteraciones bronquiales, dextrocardia y aproximadamente una cuarta parte de las veces se asocia a anomalías cardíacas, dentro de las cuales la más frecuente es la comunicación interatrial^{1,2}.

Es una patología rara, con una incidencia realmente desconocida por la cantidad de casos asintomáticos que no se diagnostican. Algunos autores reportan una incidencia alrededor de 1 a 3 casos por cada 100 000 nacimientos vivos⁴. Se habla de que es más común en mujeres y que rara vez afecta el pulmón izquierdo^{4,5}. Es importante destacar que las demás malformaciones son asociaciones frecuentes, pero la sola presencia del drenaje anómalo ya define por sí misma, el síndrome de cimitarra.

Su patología en realidad no se ha esclarecido, pero el hecho de asociar malformaciones pulmonares sugiere que sus alteraciones tienen raíz en el desarrollo de la yema pulmonar en sus estadíos tempranos, y tampoco se conoce porqué la localización es predominantemente derecha².

La hemodinámica de esta patología es similar a la de los defectos del septum interatrial u otros tipos de drenajes pulmonares anómalos. Esto por cuanto la sangre ya oxigenada del pulmón derecho, se desvía hacia el corazón derecho y vuelve a pasar por la circulación pulmonar⁴.

Se ha clasificado basado principalmente en la edad de los pacientes, pero también tomando en cuenta su forma de presentación, de la siguiente forma:

- Pacientes adultos: usualmente con un curso más benigno, que pasan asintomáticos durante la infancia y por lo general no asocia hipertensión pulmonar, pero si pueden presentar una comunicación interauricular pequeña^{1,6}.
- Pacientes con anomalías cardíacas más complejas, que modifican los síntomas y la historia natural del síndrome⁵.



Figura 1. Localizador del TAC de tórax del caso clínico, que muestra la morfología de la cimitarra.

Síndrome de Cimitarra: revisión a partir de un caso clínico Eduardo Alvarado Sánchez & Kirsten Alvarado Rodríguez Pacientes infantiles: presentan hipertensión arterial pulmonar severa, desarrollan falla cardíaca con shunt significativo de izquierda a derecha, con pronóstico más sombrío con mayor mortalidad^{1,6}.

En la presentación clínica puede darse una variedad de síntomas y signos, que pueden hacer más difícil el diagnóstico inicial, especialmente en niños y adultos jóvenes con cardiopatías congénitas. En el grupo adulto (después del primer año de edad), puede aparecer con soplo cardíaco sistólico, disnea progresiva, tos o infecciones respiratorias a repetición¹. Es común que se presente con hipertensión pulmonar, principalmente en niños. En la variante infantil los síntomas tienden a ser más severos como insuficiencia respiratoria, cianosis, falla para progresar o bien bronquitis a repetición¹,². En la forma adulta por lo general el shunt izquierda a derecha es infraestimado y los síntomas se observan cuando éste shunt es mayor del 50% o bien cuando el Qp/Qs es mayor de 1.5-2:1. A pesar de esto, la forma adulta por lo general no se presenta con hipertensión pulmonar8. pulmonar8. (Figura 1)

En cuanto a los estudios de imágenes, en primer lugar la radiografía de tórax puede no observarse la cimitarra debido a la dextrorotación del corazón. Pero se puede observar en un 70% de los casos la forma clásica de la cimitarra3. Ésta consiste en una opacidad curvilínea que proyecta la vena anómala, que se extiende hacia abajo desde el hilio pulmonar derecho, bordeando la silueta cardíaca hasta el ángulo cardiofrénico. Por lo general, es el estudio de imagen que genera la sospecha inicial para este síndrome. También se puede observar un hemitórax derecho más pequeño que el izquierdo en 25% de los casos y aumento de la vascularidad del pulmón izquierdo³. En el caso del ecocardiograma transtorácico, en los niños puede dar más información que en los adultos, por lo que se recomienda en éstos últimos complementar con un ecocardiograma transesofágico⁵. En este estudio se puede documentar el drenaje venoso anómalo de la vena cava inferior, buscándolo en la zona diafragmática hasta el atrio derecho. Además, permite documentar anomalías intracardíacas como la comunicación interatrial. En el caso del TAC y la RMN, se puede observar la vena anómala y confirmar o descartar la presencia de otras anomalías congénitas asociadas^{5,7}. (Figura 2)

El cateterismo cardíaco es el método invasivo por excelencia para el diagnóstico certero del síndrome, pues se logra valorar claramente el drenaje venoso anómalo. Además de realizar mediciones pertinentes con presiones (principalmente de la arteria pulmonar) y gradientes, y es útil para descartar otras malformaciones asociadas^{5,7,8}.

Existe un grupo de estos pacientes que se benefician del manejo quirúrgico, dentro de los que se encuentran aquellos con hipertensión arterial pulmonar importante, los que presentan secuestro pulmonar con infecciones recurrentes y la asociación de malformaciones cardíacas3. Los pacientes asintomáticos sólo requerirán vigilancia, hasta el momento en que debuten con síntomas. Se ha descrito varias técnicas,



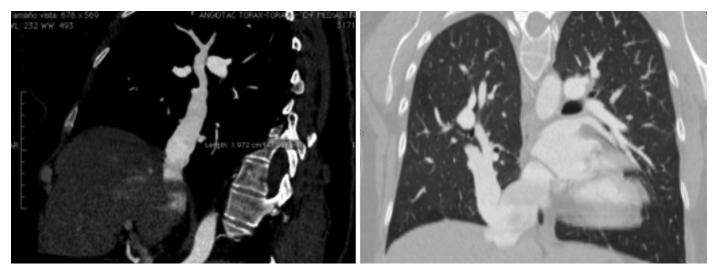


Figura 2. Imágenes del angioTAC de la paciente del caso clínico. Se puede observar la ausencia de drenaje normal de las venas pulmonares derechas hacia la cava Inferior en diferentes vistas. Además, se observa un menor desarrollo del pulmón derecho.

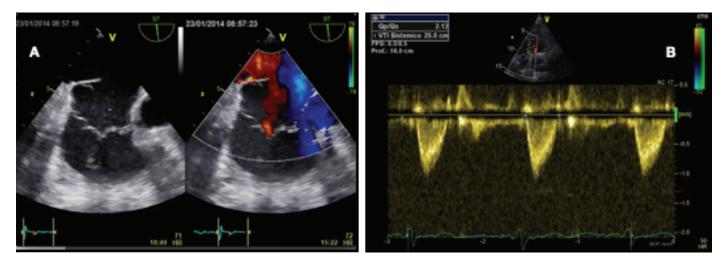


Figura 3. Imágenes del ecocardiograma de la paciente del caso clínico. En (A) se observa por ecocardiograma transesofágico la gran vena de Eustaquio que inicialmente se confundió con una comunicación interatrial. En (B) el cálculo del Qp/Qs resulto ser 2.12.

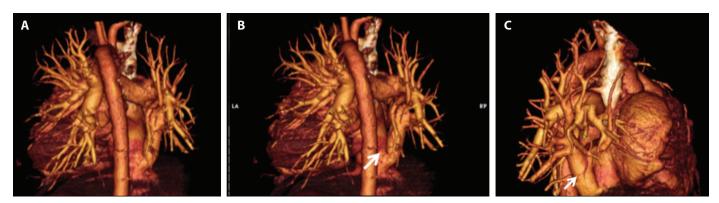


Figura 4. Reconstrucción tridimensional de imágenes de angioTAC de tórax de la paciente del caso clínico. Se puede observar en (A) el drenaje pulmonar izquierdo normal. En (B) y (C) se nota el drenaje pulmonar derecho hacia la vena cava inferior.

desde la reconstrucción del drenaje con injerto hasta resecciones pulmonares y lobectomías en los casos en que los síntomas pulmonares son más severos⁶. (Figura 3 y Figura 4)

BIBLIOGRAFÍA

- Aronne E, Bogran M, Su H. Síndrome de Cimitarra. Revista Médica Hondureña 1998;66:3.
- 2. Buller -Viqueira E, Soler-Cifuentes G, Soler-Cifuentes D. Síndrome de la cimitarra. Revista Clínica de Medicina de Familia 2015; 83:254-256.
- Espinola-Zavaleta N, Játiva-Chávez S, Muñoz-Castellanos L, Zamora-González C. Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra. Revista Española de Cardiología 2006; 59: 284-288.

- Jaramillo- González C, Karam-Bechara J, Sáenz- Gómez J, Siegert-Olivares A. Jamaica-Balderas L. Síndrome de la cimitarra: serie de casos. Boletín Médico Hosp Infant Mex 2014; 71:367-372.
- Ramirez-Marrero M, De Mora-Martin M. Scimitar Syndrome in an Asymptomatic Adult: Fortuitous Diagnosis by Imaging Technique. Case Reports in Vascular Medicine 2012; 1:1-3.
- Sanger P, Taylor F, Robicsek F. The "Scimitar Syndrome". Archives of Surgery 1963; 86:
- 7. Vida V, Padalino M, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T. Scimitar Syndrome. Circulation 2010; 122:1159-1166.
- 8. Huang S, Yu W, Chern J, Lee Y. Scimitar syndrome in an older adult. Journal of the Chinese Medical Association 2011; 74: 516-519.