

Síndrome de la cimitarra

CÉSAR VIEGAS¹

Agradezco al Comité Editor por la distinción que me otorgan al permitirme escribir este editorial sobre el *síndrome de la cimitarra*, patología poco frecuente pero que requiere una intervención profesional multidisciplinaria (pediatras, neumonólogos, cardiólogos, hemodinamistas, cirujanos torácicos y cardiovascular, infectólogos, kinesiólogos, etc.).

Desde 1960 (1) se lo reconoce como un *síndrome* que, en su forma completa, presenta: anomalía parcial o total del retorno venoso pulmonar derecho, disgenesia del pulmón derecho (parenquimatosa, bronquial y arterial), dextroposición o mesoposición cardíaca, irrigación arterial aberrante del lóbulo pulmonar inferior derecho y pulmón izquierdo "enfisematoso" por función vicariante.

La *anomalía de conexión venosa pulmonar* se produce a través de un colector anómalo vertical que, típicamente, transcurre paralelo al borde derecho del mediastino, ligeramente convexo hacia la derecha, que aumenta progresivamente de diámetro hasta su conexión con la vena cava inferior, semejando una espada turca o *cimitarra*, y determina un cortocircuito de izquierda a derecha (CCID) obligatorio. Los primeros casos comunicados de anomalía del retorno venoso infradiaphragmática se remontan a 1836, (2, 3) aunque el término *cimitarra* fue utilizado por primera vez por Neill y colaboradores. (1)

La *disgenesia del pulmón derecho* es variable, con hipoplasia, anomalías de lobulación, ausencia de lóbulos, quistes, presencia de divertículos bronquiales, anomalías de arborización bronquial (4) e infrecuentemente ausencia de arteria pulmonar derecha, bronquiectasias o pulmón en herradura (fusión de ambos pulmones por la base).

La *dextroposición* o la *mesoposición* cardíacas se atribuyen a desplazamiento mediastínico. Se han descrito casos con levocardia.

La irrigación arterial sistémica aberrante del lóbulo inferior del pulmón derecho desde la aorta subdiafragmática o de sus ramas principales ("*secuestración*") (5) incrementa el CCID y la presión pulmonar.

El pulmón izquierdo deviene "enfisematoso" por función vicariante. (2)

Se observaron *asociaciones* (6) con patologías cardíacas y extracardíacas como comunicación interauricular, ductus permeable con CCID o reverso, comu-

nicación interventricular, síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo, coartación de la aorta, tetralogía de Fallot, origen anómalo de la arteria coronaria circunfleja desde la arteria pulmonar, eventraciones diafragmáticas, hemivértabras, onfalocele, enfermedad de Hirschsprung, *situs* indeterminado y fístulas arteriovenosas de pulmón, entre otras.

Es una malformación compleja del pulmón derecho y de su irrigación arterial y venosa. (7) Su patogenia es poco clara, pero es probable que se deba a una alteración precoz del desarrollo pulmonar. (8)

Existen dos grandes grupos de pacientes: 1) *lactantes* (9) muy sintomáticos, con insuficiencia cardíaca por CCID, falla de crecimiento, hipertensión pulmonar, cardiopatías congénitas asociadas, distrés respiratorio (habitualmente del tipo obstructivo asmatiforme), cianosis, taquipnea e infecciones respiratorias, y 2) *niños o adultos* (10) poco sintomáticos (sin insuficiencia cardíaca ni hipertensión pulmonar) que presentan soplos cardíacos o infecciones pulmonares recurrentes, o incluso asintomáticos, a quienes se les realiza el diagnóstico en forma casual. En este grupo de pacientes no deberían realizarse estudios diagnósticos invasivos, el pronóstico es favorable y pueden llevar, en algunos casos, una vida normal con cirugía o sin ella.

El *cuadro clínico* depende de la severidad de la disgenesia y la hipoplasia del pulmón derecho, de las infecciones recurrentes, del grado de CCID, de las cardiopatías congénitas asociadas y del desarrollo o no de hipertensión pulmonar.

El *electrocardiograma* presentará Q profundas o QS en D1, D2 y aVL en presencia de dextroposición cardíaca. En la *radiografía de tórax* (frontal) se visualizará la dextroposición cardíaca y/o el *signo de la cimitarra* (colector). (11) El pulmón derecho hipoplásico puede presentar zonas atelectásicas y el izquierdo, ligera hiperinsuflación.

El *ecocardiograma bidimensional* y el *Doppler color* podrán demostrar la presencia de varios de los componentes principales del síndrome y valorarán la presión pulmonar, el CCID y las cardiopatías asociadas. El diagnóstico también puede sospecharse en el *ecocardiograma fetal*.

El *centellograma de perfusión pulmonar* informa acerca de las características de la perfusión de cada pulmón y de la relación entre ambos.

¹ Médico pediatra y cardiólogo infantil

E-mail: cviegas@intramed.net.ar

División Cardiología. Hospital de Niños de Buenos Aires "Dr. Ricardo Gutiérrez"

La tomografía computarizada de pulmón se ha utilizado en algunos pacientes, pero no de rutina, dado que no aporta datos sobre la anatomía y la función cardíacas.

La resonancia magnética cardiovascular es un método de diagnóstico incruento que debe tener un papel importante, en especial en pacientes poco sintomáticos (Figura 1). Podrán obtenerse imágenes morfológicas, angiográficas y mapeo de velocidad que permitirán visualizar las venas pulmonares, el colector anómalo, los vasos sistémicos aberrantes, las arterias pulmonares y las cámaras cardíacas, con lo que se realiza un análisis anatómico y funcional completo. (12, 13)

El cateterismo cardíaco diagnóstico está indicado en pacientes pequeños, muy sintomáticos, o en aquellos en quienes no pudo realizarse una evaluación precisa con métodos incruentos. Sin embargo, el cateterismo terapéutico es de elección para el cierre de los vasos secuestrantes (embolización), en interacción con la cirugía.

La cirugía cardiovascular, realizada por primera vez en 1964, (14) se indica para corregir cardiopatías asociadas y/o para conectar el colector anómalo a la aurícula izquierda (cuando el Qp/Qs es mayor de 1,5).

Lataza y colaboradores (15), en el trabajo "El síndrome de la cimitarra en lactantes y niños", que se



Fig. 1. Resonancia magnética cardiovascular. Angiografía volumétrica con gadolinio, reconstrucción 3D. Obsérvase el colector anómalo (flecha) con forma de cimitarra. Varón, 11 años, mesocardia.

presenta en este número de la *Revista*, analizan excelentemente las diferencias en el diagnóstico, el tratamiento y la evolución de los dos grupos mencionados y la estrategia terapéutica utilizada en sus pacientes es la ampliamente aceptada.

Es probable que el pronóstico (10) del paciente no se defina con la cirugía cardiovascular, puesto que persistirá la disgenesia pulmonar y la probabilidad de que se desarrollen insuficiencia ventilatoria e infecciones respiratorias severas y recurrentes, con mala respuesta clínica, que requerirán tratamientos prolongados y excepcionalmente, neumonectomía. (16)

BIBLIOGRAFÍA

1. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome". *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960;107:1-21.
2. Cooper G. Case of malformation of thoracic viscera consisting of imperfect development of the right lung and transposition of the heart. *London Med Gaz* 1836;18:600-1.
3. Chassinat R. Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire. *Arch Gen Med* 1836; 11:80-91.
4. Cabrera A, Sarrionandia JJ, Idigoras G, Mondragon F, Rosell M, Pilar J, et al. Scimitar syndrome in the newborn child and infant. *Rev Esp Cardiol* 1989;42:322-8.
5. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax* 1987; 42:401-8.
6. Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle EF. Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to inferior vena cava: a review of 67 reported cases and 3 new cases in children. *Am J Cardiol* 1967;20:102-16.
7. Viegas C. Síndrome de la cimitarra. *Rev Hosp Niños BAires* 2002; 44:20-4.
8. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax* 1987;42:401-8.
9. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993;71:1326-30.
10. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P, Remy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992;70:502-7.
11. Lucas E, Teldeschi A, Chamie F, Serra A, Ramos S, Silva ML, et al. The importance of chest radiograph in the diagnosis of scimitar syndrome. *J Pediatr (Rio J)* 1998;74:479-82.
12. Baran R, Kir A, Tor MM, Ozvaran K, Tunaci A. Scimitar syndrome: confirmation of diagnosis by a noninvasive technique (MRI). *Eur Radiol* 1996;6:92-4.
13. Henk CB, Prokesch R, Grampp S, Strasser G, Mostbeck GH. Scimitar syndrome: MR assessment of hemodynamic significance. *J Comput Assist Tomogr* 1997;21:628-30.
14. D Cruz IA, Arcilla RA. Anomalous venous drainage of the left lung into the inferior vena cava. A case report. *Am Heart J* 1964; 67:539-44.
15. Lataza E, Lafuente MV, Di Santo M, Laura JP, Faella H, Capelli H. El síndrome de la cimitarra en lactantes y niños. *Rev Argent Cardiol* 2005;73:180-184
16. Kamiyama M, Kamata S, Usui N. Scimitar syndrome treated with pneumonectomy: a case associated with bronchospastic attack. *Pediatr Surg Int* 2004;20:65-6.