



Presentación de caso

# Variante quirúrgica para el tratamiento del síndrome de la cimitarra. A propósito de un caso.

Surgical variant for the treatment of Scimitar Syndrome. About a case.

Alfredo Mario Naranjo Ugalde, Elsa Fleitas Ruisanchez, Gilberto Bermúdez Gutiérrez, Midael Gámez Colombié, Francisco Díaz Ramírez.

Cardiocentro Pediátrico William Soler. Cuba.

## Resumen

A propósito del diagnóstico en una paciente del Síndrome de la Cimitarra, se exponen los antecedentes y la forma de presentación clínica. Aunque existen variantes infrecuentes, la forma de presentación usual permite la tunelización directa del drenaje desde la vena cava inferior hacia la aurícula izquierda, desde la aurícula derecha, sin desinserción de las venas pulmonares anormalmente conectadas a la vena cava inferior. Por la variante morfológica encontrada se realiza una técnica quirúrgica poco habitual que se describe e ilustra. A través del tabique interauricular y de la aurícula izquierda se tunelizó, el colector venoso que drenaba a través del diafragma. El diagnóstico morfológico facilita la estrategia quirúrgica.

**Palabras clave:** cimitarra, cardiopatía congénita

## Abstract

Diagnosis in a patient of Scimitar Syndrome, background and the clinical presentation form are presented. Although infrequent variants exist, the usual form of presentation allows direct tunneling of the drainage from the inferior vena cava to the left atrium, from the right atrium, without disconnection of the pulmonary veins abnormally connected to the inferior vena cava. Due to the morphological variant found, an unusual surgical technique is described. Through the interatrial septum and left atrium, the venous collector that drained through the diaphragm was tunneled. Morphological diagnosis facilitates surgical strategy.

**Key Words:** scimitar, congenital heart disease

## Introducción

El síndrome de la cimitarra, es la expresión clínica y radiológica de un tipo de conexión venosa pulmonar anómala en la que el drenaje de las venas pulmonares del lóbulo inferior derecho o de los lóbulos pulmonares medio e inferior drenan en la vena cava inferior directamente o en el sistema venoso infra diafragmático ya sea en la porción supra hepática de la vena cava o al sistema portal.

Aparece en 2/100.000 nacidos vivos. Representa de 3 a 6% de las anomalías parciales del retorno venoso pulmonar. Aparece por una alteración embriológica del desarrollo de la vena pulmonar primordial común cuando esta se une con el sistema venoso esplácnico primordial haciendo que este sistema venoso continúe abierto. En el 3 al 6% de los pacientes puede haber conexión a las venas hepáticas o al sistema portal.<sup>1</sup>

Es más común en el lado derecho, y drena los lóbulos pulmonares inferior y medio en el 79% de los casos, todo el pulmón derecho en el 21%.<sup>2</sup> Se asocia con comunicación interauricular de tipo seno venoso u ostium secundum; este último hallazgo puede estar presente en el 70% de los pacientes. Un tercio de los pacientes pudieran presentar anomalías cardíacas asociadas. Otro hallazgo visto en estos pacientes es el secuestro pulmonar, causa conocida de neumonías a repetición en los pacientes pediátricos.<sup>3</sup>

Aunque el drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas fue descrito en 1836; el término Cimitarra se generalizó a partir de 1960.<sup>3</sup> La palabra proviene de la derivación italiana scimitarra, del shamshir persa, referente a cualquier sable curvo musulmán u oriental. Se cree que la primera mención radiológica fue hecha por Dotter et al. en 1949.<sup>4</sup> La imagen radiográfica es característica: una línea vertical que recorre paralelamente la silueta cardíaca derecha el diafragma. Esta línea es la proyección de un gran vaso venoso que drena a las venas pulmonares.<sup>5</sup>

Existen tres formas de presentación clínica; la infantil, en la que prima la insuficiencia cardíaca por cortocircuito de izquierda a derecha e hipertensión pulmonar secundaria. Otra forma de presentación son los cuadros respiratorios infecciosos bajos recidivantes y localizados en base pulmonar derecha sin repercusión hemodinámica y una forma descrita como del adulto en la que no hay síntomas y se asocia al diagnóstico tardío de lesiones cardíacas no severas como la comunicación interauricular.<sup>3</sup> Se describen presentaciones inusuales con debut de hipertensión pulmonar con cuadros de cianosis intermitente y hemoptisis.<sup>6</sup>

La corrección quirúrgica del retorno venoso pulmonar anómalo debe considerarse solamente cuando el drenaje en

cimitarra cause sobrecarga pulmonar considerable.<sup>7,8</sup>

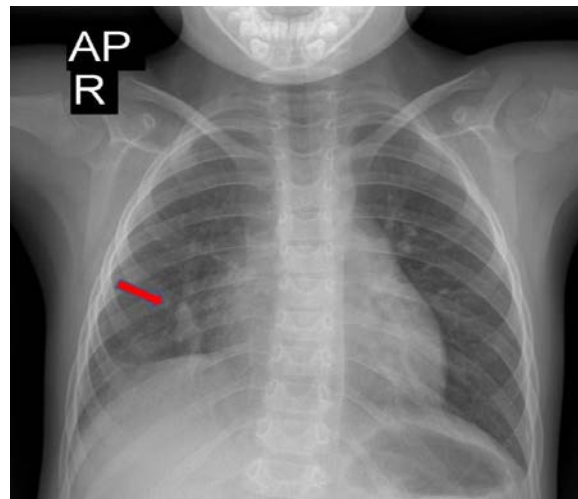
La técnica quirúrgica más utilizada por la frecuencia en que se presenta el sitio de drenaje venoso pulmonar es la conexión de la desembocadura del colector a aurícula izquierda mediante parche de pericardio.<sup>5</sup>

Se aconseja la estrategia combinada de tratamiento quirúrgico y por cateterismo intervencionista en casos pediátricos muy afectados por anomalías asociadas como secuestro pulmonar, drenaje infra diafragmático o persistencia del conducto arterioso además de hipertensión pulmonar.<sup>9</sup>

## Reporte de caso

Paciente femenina de 7 años de edad con historia de haber presentado desde los 3 años varias neumonías derechas, en una de las cuales requirió de cuidados intensivos y varias semanas de ventilación mecánica. Por la evolución de este cuadro se sospecha secuestro pulmonar o drenaje anómalo de venas pulmonares por lo que se remite al Centro de Cardiología Pediátrica William Soler.

La radiografía de tórax aunque no es característica recuerda la silueta del drenaje anómalo de venas pulmonares derechas a la vena cava inferior. (Figura 1)

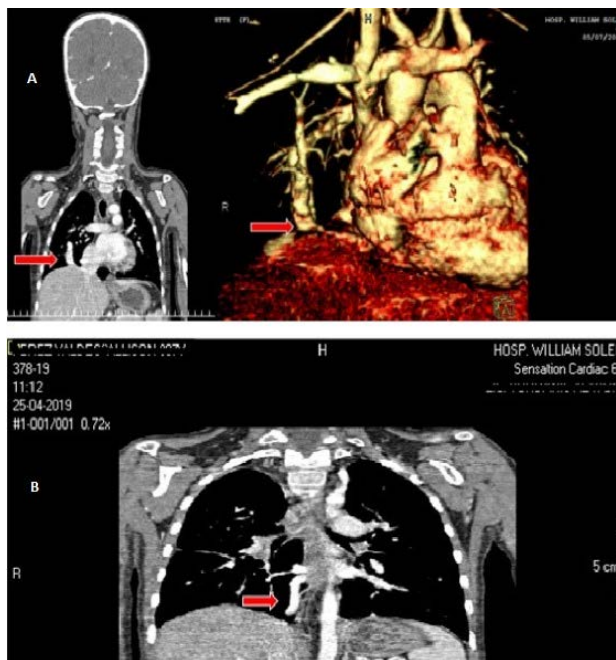


**Figura.1 Radiografía de tórax**

El estudio ecocardiográfico describió una comunicación interauricular amplia en su base pero casi ocluida por formación aneurismática con orificio residual pequeño. Además, displasia de válvula aórtica con insuficiencia ligera y prolapso de ambas valvas mitrales con regurgitación ligera. Imagen sospechosa de la presencia de síndrome de la cimitarra.

El estudio angiotomográfico mostró ligera hipoplasia del pulmón derecho. Engrosamiento de las pleuras apicales

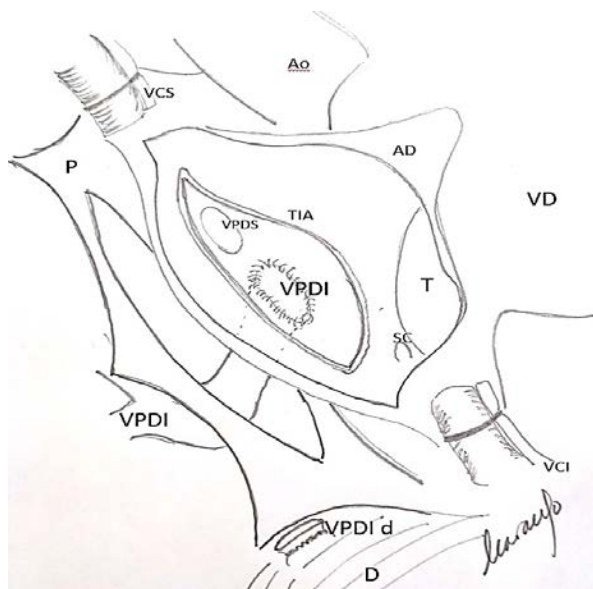
bilateralmente con predominio de la derecha y cistitis medial del pulmón derecho y drenaje anómalo parcial de las venas pulmonares derechas en la vena supra hepática. Algunas ramas finas desembocaban en la aurícula izquierda. (Figura 2 A)



**Figura.2 Angiotomografía A: preoperatorio B: Posoperatorio**

Con diagnóstico de Síndrome de la Cimitarra se indica la intervención quirúrgica que se realiza en abril del 2019.

En el acto quirúrgico se comprueba el diagnóstico pero por la disposición del drenaje más posterior a lo esperado y su conexión infra diafragmática la corrección con la técnica más utilizada tunelizando el drenaje de la vena cava inferior a la aurícula izquierda es imposible. Con el uso de la circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico; se disecciona y expone a través de la pleura mediastínica derecha, el drenaje pulmonar anormal desde el hilio hasta el tercio medio del diafragma. Se opta entonces por la sección del drenaje en su localización diafragmática, cerrando el cabo distal y pasando el vaso venoso a través de una incisión en pleura mediastínica y pericardio por detrás del curso del nervio frénico derecho y a través de una atriotomía derecha y atrioseptostomía, se expone y abre la cara derecha de la aurícula izquierda, sitio al que se une el cabo proximal venoso pulmonar de manera termino-lateral con sutura continua. Luego se cerró la comunicación interauricular quirúrgica y se realizó la atriorrafia derecha. La circulación extracorpórea duró 67 minutos y el pinzamiento aórtico 32 minutos. (Figura 3)



**Figura.3 Esquema de la anastomosis entre la vena pulmonar derecha y la aurícula izquierda.**

**P:** pericardio; **VPDI:** vena pulmonar derecha inferior; **VPDI d:** extremo diafragmático de la vena pulmonar derecha inferior; **VPDS:** vena pulmonar derecha superior; **VCS:** vena cava superior; **VCI:** vena cava inferior; **SC:** seno coronario; **T:** Tricúspide; **TIA:** Tabique interauricular, **AD:** aurícula derecha, **VD:** ventrículo derecho; **Ao:** Aorta; **D:** Diafragma

La paciente estuvo entubada menos de 6 horas y no presentó complicaciones posoperatorias. Se comprueba por ecocardiografía posoperatoria la conexión correcta de las venas pulmonares y la ausencia de cortocircuito intracardiaco.

Se realizó una nueva angiotomografía que demostró adecuada conexión de venas pulmonares derechas. (Figura 2B)

La paciente se encuentra asintomática y con aumento progresivo de peso.

## Discusión

En la mayoría de los pacientes asintomáticos, el síndrome de la cimitarra es un hallazgo en el curso de algún estudio y se recomienda manejo conservador ya que el pronóstico es bueno.<sup>2,6</sup>

El cuadro clínico de procesos respiratorios a repetición es lo más característico de este síndrome, tal y como se presentó en nuestra paciente. En ocasiones el cuadro de repercusión

hemodinámica es lo primero que llama la atención por la sobrecarga de volumen de las cavidades derechas y el hiperflujo pulmonar, ausente en este caso por la probable característica obstructiva del drenaje infracardiaco.<sup>10</sup> La hipertensión pulmonar venocapilar consecuente, que se presenta en menos de la mitad de los pacientes con cimitarra<sup>3</sup>; requeriría de mayor tiempo de evolución para manifestarse clínicamente.

Además de la radiografía de tórax, la angiogramografía ayuda a detectar o descartar otras anomalías cardíacas, pulmonares y vasculares como la asociación al secuestro, ausente en nuestra paciente.

El diagnóstico puede sospecharse por ecocardiograma fetal.<sup>7,8</sup> El ecocardiograma bidimensional y el Doppler color permiten valorar la presión pulmonar, el cortocircuito intracardiaco y las cardiopatías asociadas. Aunque el cateterismo cardíaco se considera el estudio de referencia para confirmación diagnóstica, sobre todo cuando se sospecha el secuestro pulmonar o hipoplasia pulmonar, pareció suficiente en nuestra paciente la información aportada por el estudio angiogramográfico. La indicación del cateterismo está justificada en la sospecha por ecocardiografía de hipertensión pulmonar.<sup>8</sup>

La corrección de los defectos cardíacos asociados facilita una favorable evolución comparable con la de las formas aisladas primarias.<sup>7,8</sup>

El diagnóstico correcto y el conocimiento del arsenal quirúrgico disponible es esencial para la corrección ya que no es una entidad frecuente, no se presenta en todos los casos con igual disposición anatómica y ofrece al equipo quirúrgico la posibilidad de varias alternativas técnicas.<sup>11, 12,13</sup>

## Referencias bibliográficas

1. Katre R, Burns SK, Murillo H, Lane MJ, Restrepo CS. Anomalous pulmonary venous connections. Semin Ultrasound, CT MRI [Internet]. 2012;33:485--99. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sult.2012.07.001>
2. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. Scimitar syndrome: A european congenital heartsurgeons association (ECHSA) multicentric study. Circulation. 2010; 122:1159--66.
3. Pedro Abad, Sara Mesa y Rafael Llamas. Síndrome de la cimitarra en resonancia magnética. Rev Colomb Cardiol. 2018;25(1):81.e1--81.e6. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.rccar.2017.02.005>
4. López-Galletti N. Signo de la cimitarra. Rev Argent Radiol. 2013;77:71--2.
5. Gómara de la Cal, S. León Subías, E y López Ramón, M. La radiología del síndrome de la cimitarra. Revista Cubana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. 22, No 4 (2016)
6. Manohar Lal Gupta, Rajeev Bagarhatta and Jyotsna Sinha. Scimitar syndrome: A rare disease with unusual presentation. Lung India. 2009 Jan-Mar; 26(1): 26--29.
7. Jaramillo González, C et al. Síndrome de la cimitarra: serie de casos. Bol Med Hosp Infant Mex. 2014;71(6):367--372
8. V.L. Vida et al. Natural History and Clinical Outcome of "Uncorrected" Scimitar Syndrome Patients: a Multicenter Study of the Italian Society of Pediatric Cardiology. Rev Esp Cardiol. 2013;66(7):556--560
9. Awasthyetal, N. Scimitar syndrome: A novel management approach for palliation in a sick infant. Journal of Cardiology Cases 10 (2014) 48--50
10. Camacho-Castro. A, Calderón-Colmenero. J, Razo-Pinete. A. Síndrome de la cimitarra en edad pediátrica. Revista de Investigación Clínica. 64, (1) Enero-Febrero, 2012; 52-58
11. Brown et al. Surgical management of scimitar syndrome: An alternative approach. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125:238-45
12. Sobhi Mleyhi, Faker Ghédira, Gattoufi Hela, Safa Alouani, Jalel Ziadi and Denguir Raouf. Surgical management of a scimitar syndrome with severe pulmonary hypertension in 2-year-old child. Cardiovasc Disord Med, 2018, 3(1): 1-2
13. Mary Lark, Amanda Cai, Phillip Rideout, David Gregg, Pal Suranyi. Novel Technique of Surgical Management of Scimitar Syndrome. Case Reports in Cardiology. 2019, Article ID 6932680, 5 pages. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2019/6932680>

---

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Alfredo M. Naranjo Ugalde, Cardiocentro Pediátrico William Soler, Cuba. E-mail: [naranjob@infomed.sld.cu](mailto:naranjob@infomed.sld.cu)

**Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer Conflicto de intereses.**



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento- NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).