

Síndrome de cimitarra: reporte de un caso

Dra. Paulette Analía Fajardo Lucero

pauettefajardo3@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-1020-8748>

Médico General – Investigadora independiente

Dra. Sheylla Aslhey Marcillo Ypanaqué

aslhey_mi@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-8196-1633>

Magister en Seguridad y Salud Ocupacional

Dra. María Dolores Granda Vélez

mgrandavelez@gmail.com

Médico General – Investigadora independiente

Dr. Christopher Paul Tamayo Palacios

paultamayo9@gmail.com

Médico Cirujano – Investigador independiente

Dra. Karina Graciela Dávila Briones

karinagd15@hotmail.com

Médico General – Investigadora independiente

RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente masculino de 7 años de edad, con clínica de bronquitis a repetición, disnea de moderados esfuerzos, cianosis, soplo cardíaco y retraso de crecimiento. Se solicitaron exámenes complementarios: radiografía de tórax, angiograma y tomografía con remodelación en 3D. Los estudios radiológicos aportaron con los resultados de dextrocardia, hipoplasia del pulmón derecho y el angiograma demostró la presencia de drenaje venoso pulmonar anómalo. Realizamos una revisión bibliográfica sobre el síndrome de cimitarra el cual es muy poco frecuente.

Palabras claves: *dextrocardia; disnea; cianosis; radiografía; hipoplasia pulmonar*

Correspondencia: ciro. pauettefajardo3@gmail.com

Artículo recibido 25 diciembre 2022 Aceptado para publicación: 25 enero 2023

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Cómo citar: Fajardo Lucero, D. P. A., Marcillo Ypanaqué, D. S. A., Granda Vélez, D. M. D., Tamayo Palacios, D. C. P., & Dávila Briones, D. K. G. (2023). Síndrome de cimitarra: reporte de un caso. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*, 7(1), 1728-1739. https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v7i1.4518

Scimitar syndrome: case report

ABSTRACT

We present the clinical case of a 7-year-old male patient with repeated bronchitis, moderate exertion dyspnea, cyanosis, heart murmur and growth retardation. Complementary examinations were requested: chest x-ray, angiogram and 3D-remodeled tomography. Radiological studies contributed with the results of dextrocardia, hypoplasia of the right lung and the angiogram demonstrated the presence of abnormal pulmonary venous drainage. We conducted a literature review on scimitar syndrome which is very rare.

Key Words: dextrocardia; dyspnea; cyanosis; x-ray; pulmonary hipoplasia

INTRODUCCIÓN

El síndrome de cimitarra o también llamado síndrome venolobar congénito, es una enfermedad congénita compleja, cuyas manifestaciones clínicas principales son la hipoplasia del pulmón derecho y la anomalía del drenaje venoso del pulmón derecho hacia la porción suprahepática de la vena cava inferior en la porción próxima al diafragma (1).

El origen del desarrollo del síndrome de cimitarra no está completamente definido, pero se podría atribuir a un error embriológico durante el desarrollo de la yema pulmonar en la embriogénesis temprana.

Se considera que la incidencia de este síndrome es de 1 a 3 por cada 100.000 nacidos vivos, con mayor frecuencia son las mujeres que podrían presentar este síndrome. La cifra de la incidencia podría ser más alta debido a que muchos casos quienes lo padecen son asintomáticos y durante la adultez puede pasar desapercibido por otras patologías cardíacas (2).

El síndrome de cimitarra tiene una incidencia del 0.5-2% de las cardiopatías congénitas y un mayor porcentaje en casos del retorno anómalo de las venas pulmonares (3-5%). (3) Esta investigación tiene como objetivo presentar el reporte de caso, el cual es poco frecuente, de esta manera desglosar los signos y síntomas principales que pueden presentar los pacientes que lo padecen y complementar con una revisión bibliográfica más actualizada.

MÉTODOS

Para realizar esta investigación se siguió el caso clínico de un paciente que presentaba el Síndrome de Cimitarra con la finalidad de aportar información relevante sobre esta patología, la cual es poco frecuente. De la misma manera, decidimos ampliar la información para dar a conocer más datos sobre esta enfermedad. Las fuentes en la que recolectamos los datos fueron: revistas de cardiología indexadas, SciELO, Elsevier, etc.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 7 años de edad procedente de Ecuador, conocido a la edad de 1 año 2 meses por presentar escoliosis congénita. A la edad de 1 año 6 meses presentó cuadro clínico de tos no productiva de 12 días de evolución, episodios breves de fiebre sin foco, dificultad respiratoria. Posterior a realizar el examen directo, se envía radiografía de tórax en la cual se evidencia dextrocardia,

disminución del volumen del pulmón derecho, se encuentra hiperlúcido, el cuadro es compatible con bronquitis aguda.

A la edad de 3 años 10 meses se presenta por cuadro clínico de 5 meses de evolución caracterizado por tos seca recurrente cuyo diagnóstico es bronquitis aguda, por lo cual se realiza una segunda radiografía en la que se evidencia hipoplasia de pulmón derecho. Presenta cuadros clínicos recurrentes caracterizados por disnea sin cianosis.

A los 4 años de edad es considerado con patología compatible con Síndrome de Cimitarra por presentar cardiopatía congénita con dextraposición cardíaca, drenaje anómalo de las venas pulmonares derecha a la vena cava inferior. Paciente presenta retraso importante del crecimiento y peso, pesando 17 kg y talla 111 cm. Se observa de aspecto marasmático, con pulsos periféricos normales. Tórax simétrico con actividad cardíaca aumentada en hemitórax derecho y soplo sistólico en base cardíaca. A la auscultación se evidencia a nivel pulmonar disminución de ruidos respiratorios, acompañados de matidez a la percusión, expansibilidad pulmonar disminuida, y sibilancias en base pulmonar.

Reporte del ecocardiograma actual: Situs solitus abdominal. Dextroposición. AD y VD ubicados a la derecha. AI y VI ubicados a la izquierda. Punta cardíaca ubicada a la derecha. Grandes Arterias ortopuestas. Aorta trivalva competente, volumen máximo: 0.78m/s; G.P: 2,41 mmHg. Arco aórtico a la izquierda. Arteria pulmonar: Con flujo de regurgitación leve GP: 4,41 mmHg. T. acel: 122 msec. PdFAP: 14,41 mmHg. anterógrado laminar V. máximo: 0,77m/s. GP: 2.34 mmHg. Anillo: 22 mm. TAP 24 mm. RDAP: No se visualiza. RIAP: Tamaño normal. Conexiones venosa sistémica y venosa pulmonar: normales. No se visualizan las 4 venas pulmonares drenando la AI. Aurículas con dimensiones normales. Conexión AV concordante a modo de dos válvulas AV de morfología normal. Tricúspide con flujo de regurgitación leve: GP: 23,74 mmHg. PsFVD: 33 mmHg. Válvula mitral: normal. Cavidades ventriculares de dimensiones normales. VD: Diámetro basal: 19 mm. Medio: 20 mm. VI: DvVI: 41 mm. DsVI: 22 mm. Patrón del llenado del VD: Normal E/A: 2,30. Patrón del llenado de VI: E/A 1,46. Tabique interventricular indemne. Función sistólica biventricular conservada FEVI: 78%. FA: 46%. No se evidencia derrame pericárdico, ni presencia de trombos.

Diagnóstico: Insuficiencia tricúspide, Insuficiencia de la válvula pulmonar, conexión anómala parcial de las venas pulmonares y agenesia del pulmón.

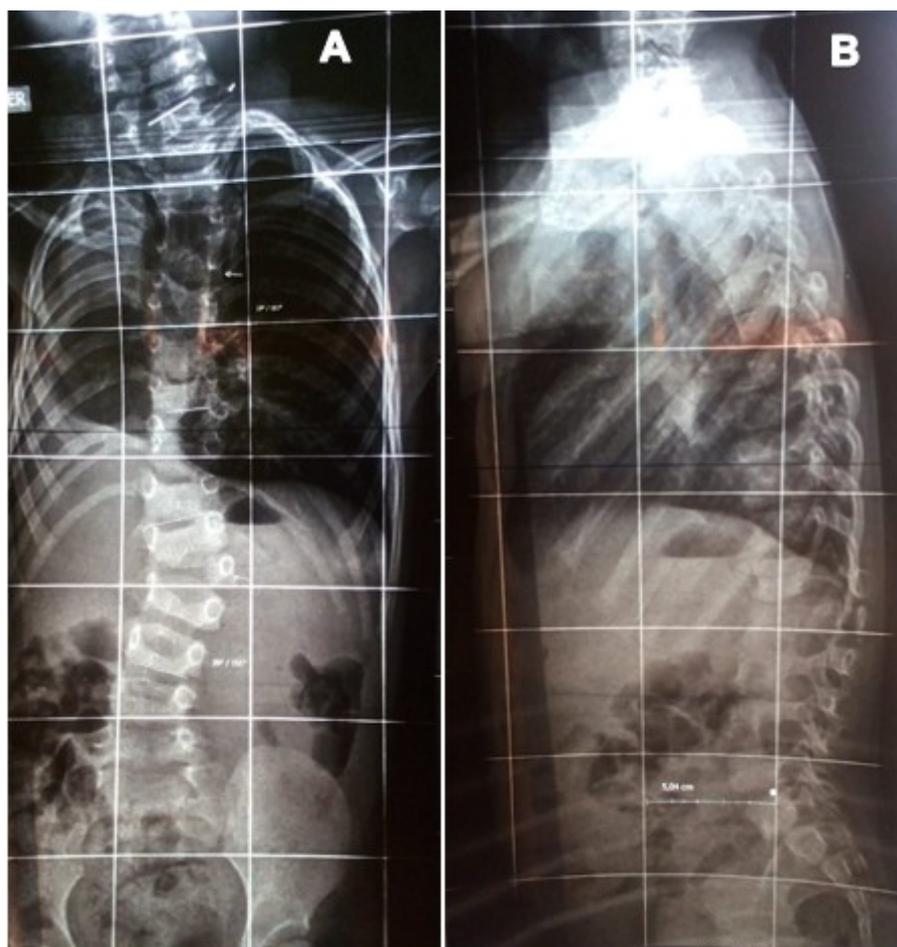


Figura 1. A: Radiografía simple de tórax en bipedestación en la que se aprecia la hipoplasia del pulmón derecho y escoliosis de columna torácica de convexidad izquierda y escoliosis lumbar de convexidad izquierda. B: Radiografía lateral de tórax donde se aprecia la convexidad de la escoliosis lumbar.



Figura 2: Tomografía con remodelación en 3D de ventana cardíaca. Se observa la dextroposición cardíaca y la posición de los vasos.

DISCUSIÓN

En la mayoría de los casos existentes, el síndrome de cimitarra se manifiesta durante los primeros meses de vida. Aproximadamente a la edad de 7 meses. Durante el periodo neonatal, esta patología debuta con insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) debido a la dificultad respiratoria y a la hipertensión pulmonar. El pulmón derecho es el que se encuentra afectado con mayor frecuencia, por eso es común que los pacientes tengan hipoplasia pulmonar derecha (4).

Los grados de la hipoplasia pulmonar y las malformaciones de las arterias pulmonares, acompañados del suministro de la arteria aorta que surge por encima o en otras ocasiones se encuentra por debajo del diafragma. Existe la presencia de dextrocardia con retorno venoso anómalo el cual aparece como una cimitarra en la radiografía de tórax, motivo por el cual este conjunto de patologías se denomina síndrome de cimitarra. (5) Este síndrome generalmente involucra el pulmón del lado izquierdo. La vena afectada drena hacia la vena porta, a la AD y a la vena cava inferior, por lo que la sangre mostrará movimiento del lado izquierdo al lado derecho del pulmón.

El síndrome de cimitarra tiene varias afectaciones, entre las principales son las enfermedades cardíacas congénitas, Teratología de Fallot, patologías pulmonares como bronquiectasia localizada, secuestro pulmonar (generalmente el pulmón derecho es el más afectado), pulmón en herradura, anomalías de la columna vertebral, hernia diafragmática, anomalías del tracto genitourinario, anomalías de la columna vertebral. (6)

Se denomina así a este síndrome debido a la imagen radiográfica en la cual se visualizará una opacidad producida por las venas anómalas que están más desarrolladas, la cual se extiende por el borde lateral del pulmón derecho, aumentando su calibre en el descenso a través del ángulo cardiofrénico, por lo que en las radiografías se mostrará una imagen que se asemeja a una cimitarra (un sable curvo) (4).

El síndrome de cimitarra se ha clasificado de acuerdo a la edad del paciente y de la presentación clínica:

Pacientes infantiles: Generalmente el pronóstico de los pacientes infantiles no es bueno, ya que en este grupo hay mayor tasa de mortalidad. Desarrollarán a una corta edad falla cardíaca con shunt importante de izquierda a derecha e hipertensión pulmonar severa (7).

Pacientes adultos: Presentan una clínica benigna por lo que la tasa de mortalidad es baja, generalmente el descubrimiento de este síndrome en pacientes adultos, se debe a radiografías de tórax de control o por alguna patología respiratoria de origen distinto al síndrome, no hay presencia de hipertensión pulmonar, pero en algunos casos hay una pequeña comunicación interauricular (8).

Pacientes con anomalías cardíacas preexistentes cuya complejidad altera la historia natural de la patología y, por ende, existirán síntomas modificados.

Diagnóstico:

Es muy importante el diagnóstico del síndrome de cimitarra porque en pacientes infantiles la tasa de mortalidad es alta y generalmente el tratamiento es quirúrgico, pero puede ser diagnosticado fácilmente por estudio de imágenes, así como la tomografía axial computarizada de los vasos cardíacos, la ecocardiografía transesofágica y transtorácica o desde una radiografía de tórax en donde se presentará hipoplasia del pulmón derecho y dextrocardia (3).

Tratamiento:

La indicación para cirugía va a depender de la hipertensión pulmonar, los defectos del septo arterial, o la estenosis de la vena anómala. En los infantes se tratará esperando el aumento de tamaño antes de corregir el defecto, pero si tratamiento no es favorable o persiste HTP o hay presencia de malformaciones cardíaca, se aconseja adelantar la cirugía. En cuanto a la cirugía del retorno venoso pulmonar está indicado exclusivamente en casos de sobrecarga pulmonar.

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. Se aconseja la estrategia combinada de tratamiento quirúrgico y por cateterismo intervencionista en casos pediátricos muy afectados por anomalías asociadas como; secuestro pulmonar, drenaje infradiafragmático o persistencia del conducto arterioso, además de hipertensión pulmonar (9).

En los casos de síndrome de cimitarra sin cardiopatía, la cirugía dependerá de la severidad de la sintomatología manifestada por la presencia de infecciones pulmonares frecuentes. En estos casos, la resección pulmonar, lobectomía o segmentectomía están indicadas. Antes de realizar la cirugía de este tipo, se hacen pruebas de función respiratoria bronco-

espirometría o estudios de la función respiratoria con técnica de Xenón, los cuales son importantes para evitar resección pulmonar innecesaria (10)

En los casos de hiperflujo pulmonar debe practicarse una cirugía para derivar el flujo de sangre que lleva la vena cimitarra hacia la AI. Una vez realizada la apertura del tórax, se conecta el corazón a la máquina de circulación extracorpórea, aislándolo de la circulación y se procede con la apertura de la AD, lo que permitirá observar la comunicación interauricular junto con la vena pulmonar anómala que drena la VCI (11). Otra opción ya mencionada es la colocación de un parche de pericardio del paciente, el cual conectará el orificio de la vena anómala con el orificio de la comunicación interauricular (CIA). De esta manera la sangre que pasa de la vena pulmonar anómala pasa por el túnel hecho por el parche y desemboca en la AI (12).

El túnel es más largo que la comunicación normal por lo que siempre existe el riesgo de obstrucción. Se puede evitar desinsertando la vena y reimplantarla en la cara lateral de la AD, luego se crea un túnel con un parche más pequeño en la AI por la comunicación interauricular. Otra forma es implantarla directamente en la cara lateral de la AI, sin usar ningún parche (13).

Los pacientes asintomáticos quienes no necesitan cirugía, deben de ser supervisados puesto que en cualquier momento pueden volverse sintomáticos durante su vida. La edad de inicio de los síntomas es importante para el pronóstico de estos pacientes mientras más temprano se presente, peor es el pronóstico. (14)

Síndrome de la Cimitarra

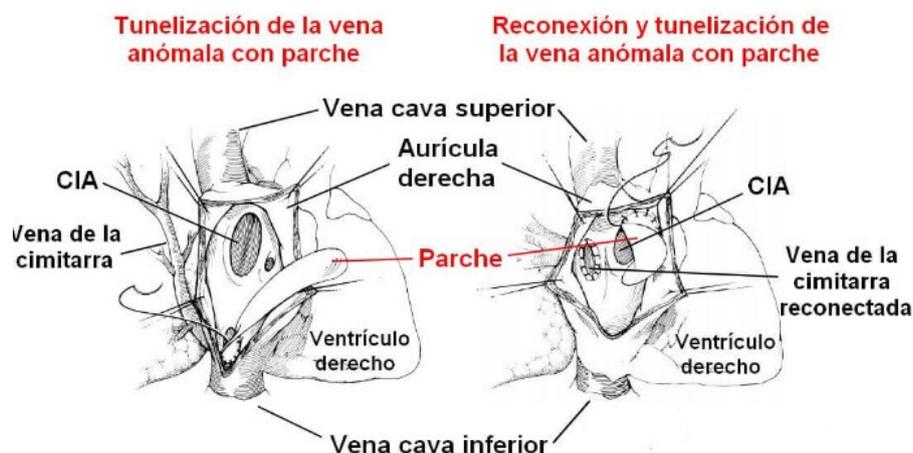


Fig 3: Corrección quirúrgica del Síndrome de la Cimitarra

Fuente: Cardio Congénitas

Técnica de Lugones

La técnica Lugones, es una técnica quirúrgica creada por el Dr. Ignacio Lugones, es eficaz y presenta muchas ventajas. En esta técnica, primero se conectará la vena anómala a la cara lateral derecha del pericardio, cuando ya exista la circulación extracorpórea, se abrirá en su totalidad la AI. Después se suturará el pericardio alrededor de esta abertura, de esta forma se creará un túnel hecho del propio pericardio (sin emplear el uso de parches) para redirigir el flujo de sangre de la vena pulmonar a la AI. Dado que se logra una amplia conexión, disminuye el riesgo de obstrucción. (15)

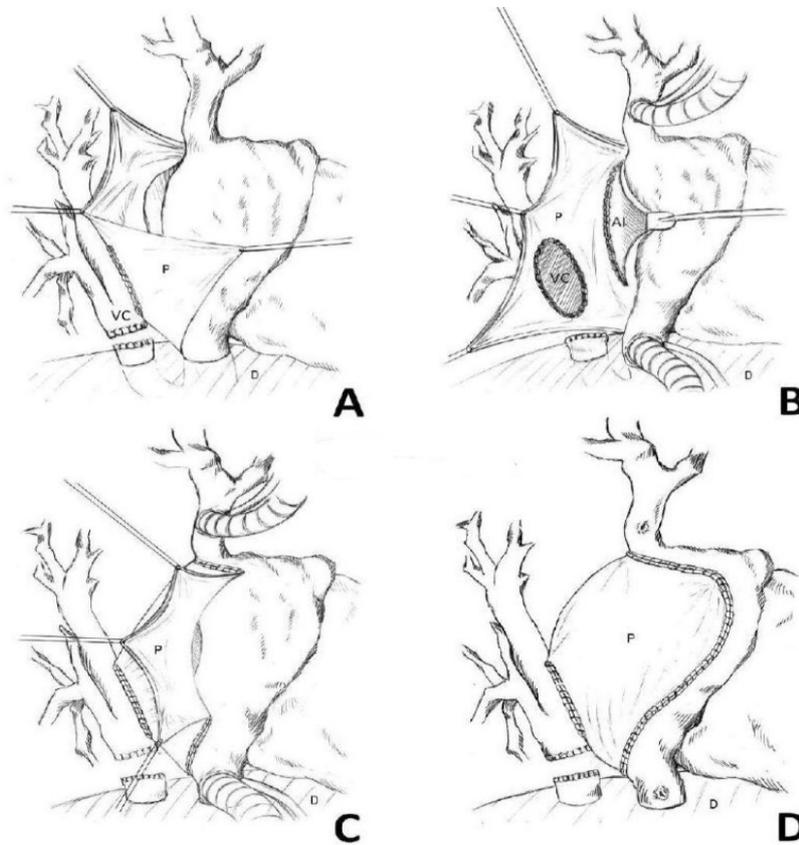


Figura 4: A) La vena anómala de la cimitarra se cierra en el extremo inferior por encima del diafragma, se abre a la cara lateral y se la sutura en el pericardio. B) Se visualiza la vena drenando dentro del pericardio. El paciente deberá estar en circulación extracorpórea, se detiene al corazón para abrir la AI. Se sutura la AI a la cara posterior del pericardio. C) Se sutura la cara lateral del corazón al pericardio, para unir la embocadura de la vena cimitarra con la AI que está abierta. D) Se finaliza la intervención quirúrgica, como resultado; la sangre que retorna del pulmón por la vena cimitarra entra en la "bolsa" del pericardio que la dirige hacia la AI.

Fuente: *Annals of Thoracic Surgery*, 2014

Implicaciones anestésicas en el Síndrome de Cimitarra

Parte del protocolo pre-quirúrgico es el de realizar la evaluación integral del paciente, sobre todo en los órganos involucrados, este caso serían el corazón y evaluar la función respiratoria. Los pre-exámenes quirúrgicos de rutina y los necesarios son: Grupo sanguíneo, Hemograma, gasometría arterial, tiempos de coagulación, radiografía de tórax y ecocardiograma. Es necesario tener una reserva de glóbulos rojos en la Unidad de cuidados postoperatorios. (16)

Las implicaciones en cuanto a la anestesia están relacionadas con la presencia del cortocircuito intracardíaco circuitos e hipertensión pulmonar, por lo que se debe prevenir las posibles complicaciones que afecten la condición del paciente. La monitorización quirúrgica se realiza con electrocardiogramas, capnografía, mediciones de presión arterial invasiva, preductales y saturación postductal de oxígeno, el uso de catéter urinario, catéter venoso central y constantemente se debe tomar la temperatura para corroborar la presencia de fiebre. (17)

Antes del inicio de la cirugía las respiratorias deben asegurarse con un tubo traqueal. Se recomienda la ventilación mecánica controlada por presión, ya que ayuda a evitar barotraumas o volutraumas. La presión meseta (<30 cm H₂O) y los volúmenes bajos (<8 ml/kg) son recomendados para este tipo de cirugías.

El riesgo de paro cardíaco, crisis hipertensiva pulmonar y muerte, tiene mayor incidencia en pacientes con insuficiencia cardíaca. A su vez, las causas de la crisis pulmonar hipertensiva deben ser corregidas, ya que estas crisis conllevan a la acidosis metabólica, hipoxia, hipotermia, hipercapnia, dolor y cualquier estímulo del nervio simpático. (18)

Los objetivos son garantizar una analgesia adecuada, mantener la estabilidad hemodinámica evitando el aumento de la presión arterial pulmonar, mantener una correcta intubación, optimizar la función cardíaca con presión arterial sistémica normal de acuerdo a la edad del paciente. Garantizar el correcto uso de agentes intravenosos de inducción como el midazolam, la ketamina y el Propofol, agregando un opioide como el fentanilo o remifentanilo, también se puede emplear un relajante muscular (19).

El objetivo es evitar la hipotensión con la administración de inyecciones en bolo. En el caso de crisis pulmonar hipertensiva, la resistencia vascular pulmonar debe reducirse. El manejo de la hipertensión pulmonar es realizado con ligera hiperventilación con oxígeno al 100%, para corregir la acidosis metabólica y respiratoria, mediante el uso de

vasodilatadores pulmonares selectivos como el óxido nítrico inhalado, de esta manera se corrige la hipotensión y el bajo gasto (norepinefrina, dopamina, o epinefrina) y mediante el uso de inodilatadores como la dobutamina (20).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abad P, Mesa S, Llamas R. Síndrome de la cimitarra en resonancia magnética. REVISTA COLOMBIANA DE CARDIOLOGÍA. 2018 Mayo; 25(1): p. 81.e1 - 81.e6.

Abdulrahman Masrani SMPKWSB. Anatomical associations and radiological characteristics of Scimitar syndrome on CT and MR. Journal of Cardiovascular Computed Tomography. 2018.

Aguilera Saavedra M DSRASGVVJ. Una imagen vale mas que mil palabras. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2021 Abril; 4(1): p. 8-10.

Wang H KDRMGJLMGJBEC. Scimitar Syndrome in Children and Adults: Natural History, Outcomes, and Risk Analysis. Ann Thorac Surg. 2018 February; 105(2): p. 592-598.

Gómara de la Cal SLSEyLR. La radiología del síndrome de la cimitarra. Revista Cubana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. ; 2017(4).

Aguilera Saavedra MR DSRASGVVJ. Una imagen vale más que mil imágenes. Rev Ecocar Pract (RETIC). ; 4(1): p. 8-10.

Sánchez EA, Rodríguez KA. Síndrome de Cimitarra: Revisión a partir de un caso clínico. Rev. Costarric. Cardiol. 2019 Agosto; 21(1): p. 11-14.

Ngai C,FRS,LL,AM,BRJ,VAFSM. Multimodality imaging of scimitar syndrome in adults: A report of four cases. Echocardiography. 2018 October; 35(10): p. 1684-1691.

Alfredo Mario Naranjo Ugalde EFRGBGM. Variante quirúrgica para el tratamiento del síndrome de la cimitarra. A propósito de un caso. Rev Cuban Cardiol. 2020 Mar; 26(1): p. 1-4.

Erica Pivato AAAR. Scimitar syndrome: an unexpected etiology of right-sided heart failure and cardiac cirrhosis in an elderly patient. J Am Coll Cardiol. 2018 March.

- SH A. Pulmonary hypertension in children: a historical overview. *Pediatr Crit Care Med.* 2019; 11: p. 4-9.
- Carmosino MJ FRDAID. Perioperative complications in children with pulmonary hypertension undergoing noncardiac surgery or cardiac catheterization. *Anesth Analg.* 2017;(104): p. 521-527.
- Sobhi Mleyhi FGGHSAJZaDR. Surgical management of a scimitar syndrome with severe pulmonary hypertension in 2-year-old child. *Cardiovasc Disord Med.* 2018; 3(1): p. 1-2.
- Mary Lark ACPRDGPS. Novel Technique of Surgical Management of Scimitar Syndrome. *Case Reports in Cardiology.* 2019.
- Cardio Congénitas. Síndrome de la Cimitarra. [Online].; <https://www.cardiocongenitas.com.ar/sindrome-de-la-cimitarra> [cited 2023 01 05].
- Golianu B HG. Pediatric thoracic anesthesia. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2018; 18(5): p. 11-15.
- Friesen RH WG. Anesthetic management of children with pulmonary arterial hypertension. *Paediatr Anaesth.* 2018; 18: p. 208–16.
- Walter Damián Rodríguez SLMD. Síndrome de cimitarra, valoración con ecocardiografía transesofágica intraoperatoria. Informe de caso. *Revista Chilena de Anestesia.* 2019; 48(1).
- Shukla AC AM. Anesthesia considerations for children with pulmonary hypertension. *Pediatr Crit Care Med.* 2017; 11(7).
- B. Fernández Torres FLMC. Síndrome de la cimitarra: manejo anestésico para resección pulmonar del pulmón no afecto. *Elsevier.* 2017 Dec; 64(10): p. 594-599.