

Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra

Nilda Espinola-Zavaleta, Silvio Játiva-Chávez, Luis Muñoz-Castellanos y Carlos Zamora-González

Servicio de Ecocardiografía. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México.

Se realizó un estudio retrospectivo de 7 pacientes adultos con síndrome de la cimitarra mediante examen clínico y ecocardiográfico. Los resultados fueron: infección respiratoria y disnea de medianos esfuerzos en el 90%, signo de la cimitarra en 4 (57%), dextrocardia en 5 (71%), comunicación interauricular en 5 (71%), uno de ellos con persistencia de conducto arterioso; 2 con persistencia de conducto arterioso, 1 de ellos con coartación de aorta y otro con aorta bivalva; dilatación de cavidades derechas en 5 (71%) y borde romo en 5 (71%). En 2 pacientes, el colector drenó la aurícula derecha, en 2 la vena cava inferior y en 3 la unión de la aurícula con la vena cava inferior; 3 tuvieron obstrucción del colector. Seis pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente.

El síndrome de la cimitarra es raro; su diagnóstico y su seguimiento se puede realizar mediante ecocardiografía en un alto porcentaje de casos (86%).

Palabras clave: *Cardiopatía congénita del adulto. Síndrome de la cimitarra. Ecocardiografía.*

Clinical and Echocardiographic Characteristics of Scimitar Syndrome

Seven patients with scimitar syndrome underwent retrospective clinical and echocardiographic examination. The findings were: respiratory infection with dyspnea on moderate exercise in 90%, scimitar sign in four (57%), dextrocardia in five (71%), and interatrial septal defect in five (71%), one of whom had patent ductus arteriosus. Overall, two patients had patent ductus arteriosus: one also had aortic coarctation and the other, a bicuspid aortic valve. Dilatation of the right cavities was found in five (71%) and blunt edge in five (71%). In two patients, anomalous drainage was into the right atrium; in another two, into the inferior vena cava; and in three, towards the junction of the right atrium and the inferior vena cava. In three patients, drainage was obstructed. Six patients with cardiac abnormalities proceeded to surgery. Scimitar syndrome is a rare entity. In the large majority of patients (86%), diagnosis and follow-up can be performed echocardiographically.

Key words: *Adult congenital heart disease. Scimitar syndrome. Echocardiography.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la cimitarra se caracteriza por la conexión anómala de las venas pulmonares derechas a la porción suprahepática de la vena cava inferior o a la aurícula derecha por encima de la desembocadura de esta vena. Este síndrome incluye dextroposición del corazón debido a dextrorrotación, hipoplasia del pulmón derecho, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, anomalías sistémicas de la irrigación arterial al pulmón derecho (arterias colaterales aortopulmonares que pueden provocar un cortocircuito de izquierda a derecha), secuestro broncopulmonar con agenesia de

bronquio derecho superior o medio, y otras anomalías extracardíacas y cardíacas. El 25% de los pacientes presenta malformaciones cardíacas y, entre ellas, la más frecuente es la comunicación interauricular¹⁻⁴.

El diagnóstico de primera intención se hace por la imagen radiográfica. La ecocardiografía permite identificar el trayecto del drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas hacia el colector curvo, la presencia de obstrucciones y el sitio de conexión en la porción suprahepática de la vena cava inferior. La técnica transtorácica tiene limitaciones diagnósticas hasta en el 33% de los casos; de ahí la importancia de complementarla con un estudio transesofágico^{5,6}. La peculiaridad de este trabajo reside en la rareza de los casos extraídos de la población adulta.

El objetivo de esta publicación es comunicar el comportamiento clínico y ecocardiográfico de 7 pacientes adultos con este síndrome estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de 1985 a junio de 2004.

Correspondencia: Dra. N. Espinola Zavaleta.
Departamento de Ecocardiografía. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
Juan Badiano, 1. Colonia Sección XVI. Tlalpan 14080. México, DF.
Correo electrónico: niesza2001@hotmail.com

Recibido el 16 de septiembre de 2004.
Aceptado para su publicación el 10 de junio de 2005.

TABLA 1. Distribución demográfica de pacientes

Caso	Edad de diagnóstico y edad actual (años)	Tiempo de evolución (años)	Sexo	Síntomas	Clase funcional (NYHA)	Radiografía v signo de la cimitarra
1	6-30	24	Mujer	Ninguno	I	No
2	3-20	17	Mujer	Infección de vías respiratorias	II	No
3	14-28	14	Mujer	Infección de vías respiratorias	II	Si
4	10-18	8	Mujer	Infección de vías respiratorias	II	Si
5	17-41	24	Mujer	Infección de vías respiratorias	II	Si
6	21-24	3	Mujer		II	Sí
7	27-46	19	Mujer	Infección de vías respiratorias	II	No

NYHA: New York Heart Association.

PACIENTES Y MÉTODO

Es un estudio retrospectivo de 7 mujeres con diagnóstico de síndrome de la cimitarra estudiadas en la clínica de cardiopatías congénitas del adulto.

A todos los pacientes se les realizaron una historia clínica completa, una radiografía de tórax, un ecocardiograma transtorácico y transesofágico, y un cateterismo cardíaco izquierdo y derecho. A 2 se les practicó una tomografía computarizada para determinar el sitio de la conexión de las venas pulmonares derechas y para excluir la posibilidad de bronquiectasias o hipoplasia pulmonar, y a 3 resonancia magnética para definir el tipo de conexión en 2 y para determinar el sitio de la obstrucción del tubo colocado durante la cirugía en 1.

El estudio ecocardiográfico se realizó con equipos Philips sonos 1000 y 5500 con sonda transtorácica de 2,5 mHz y transesofágica biplanar y multiplanar. Para el análisis ecocardiográfico se utilizaron las guías específicas y no específicas descritas previamente^{4,6}. En el corte paraesternal en ambas arterias se determinó el diámetro de la arteria pulmonar y de las ramas. Se utilizaron cortes transtorácicos apical y subcostal de cuatro cámaras para valorar con modo bidimensional las características del defecto septal interauricular, la conexión de las venas pulmonares, el drenaje la vena cava inferior, la presencia de obstrucción en el colector

venoso, la dilatación de las cavidades derechas y la detección de colaterales aortopulmonares. Con Doppler color y continuo en un corte apical de cuatro cámaras, se colocó la muestra de volumen a la altura de las valvas tricúspides, se determinó el gradiente de presión entre la aurícula y el ventrículo derechos por método de Bernoulli y se multiplicó por el factor de corrección de 1,23 para obtener la presión sistólica de la arteria pulmonar.

Mediante la técnica transesofágica de cuatro cámaras se valoraron el tamaño y la localización del defecto septal interatrial, la forma de conexión de las venas pulmonares y la repercusión en las cavidades derechas; en el corte longitudinal a 70° se midió el diámetro de la arteria pulmonar y en el de 0°, el de las ramas pulmonares. Se consideró que la arteria pulmonar era hipoplásica cuando el diámetro de ésta fue < 18 mm y de las ramas cuando su diámetro fue < 10 mm⁶.

RESULTADOS

Los datos demográficos de los pacientes se muestran en la tabla 1. La sintomatología más frecuente fue la respiratoria (tos crónica, disminución de tolerancia al ejercicio e infección recurrente de las vías respiratorias) y progresión de disnea de grandes a medianos esfuerzos en el 90% de los casos. La radiografía de tórax mostró signo de la cimitarra en 4 de ellos (57%), (fig. 1 A y B).

Los estudios ecocardiográficos transtorácicos y transesofágicos permitieron establecer el diagnóstico en el 86% de los casos; las anomalías cardíacas encontradas se muestran en la tabla 2.

Se encontró dextrocardia en 5 pacientes, dilatación de cavidades derechas e hipoplasia de la arteria pulmonar y sus ramas en 5, y presencia de borde romo (ausencia de venas pulmonares derechas drenando a la aurícula izquierda) en 5 pacientes.

Con utilización de Doppler color se determinó el sitio de la conexión venosa pulmonar: en 2 se hallaba en la porción baja de la aurícula derecha, en 2 en la vena cava inferior a través de un colector, y en 3 en la unión de la aurícula derecha con la vena cava inferior. Tres

TABLA 2. Malformaciones asociadas y cirugías correctoras

Edad (años)	Malformación asociada	Primera cirugía	Reintervención quirúrgica
6-30	CIA pequeña	No	No
3-20	CIA amplia	Sí	No
14-28	PCA-Co Ao	Sí	No
10-18	PCA	Sí	No
17-41	CIA-PCA	Sí	Sí
21-24	CIA pequeña	Sí	No
27-46	CIA amplia	Sí	No

CIA: comunicación interauricular; Co Ao: coartación aórtica; PCA: persistencia de conducto arterioso.

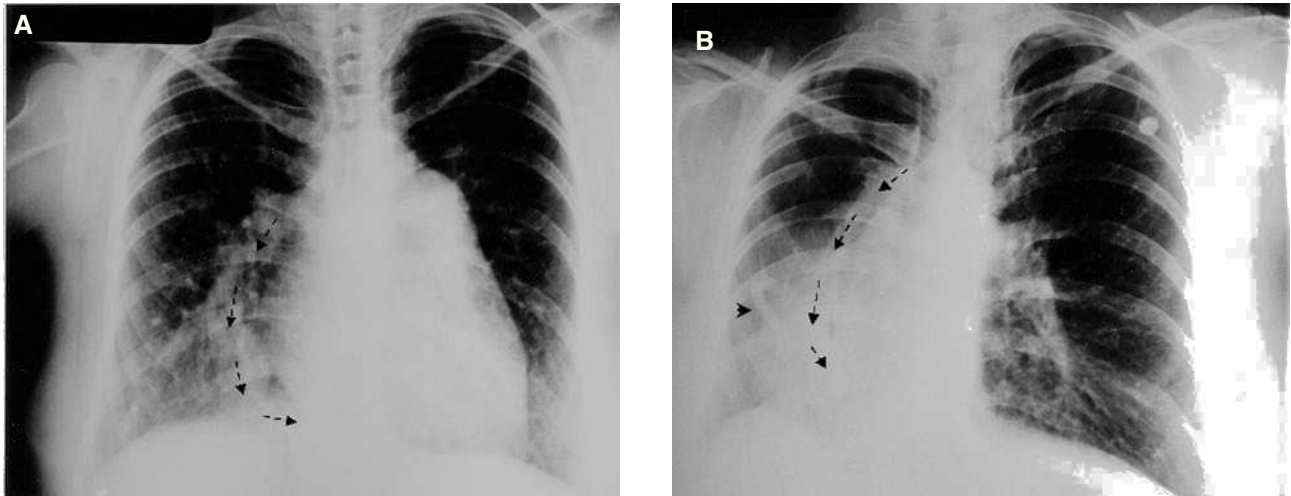


Fig. 1. A: radiografía de tórax en posición anteroposterior que muestra el trayecto curvo del colector (flechas), cardiomegalia de grado II con abombamiento de la rama izquierda de la arteria pulmonar y ligera hipoplasia del lóbulo inferior del pulmón derecho. B: radiografía de tórax con dextrorrotación del corazón e hipoplasia de los lóbulos inferior y medio del pulmón derecho. Las flechas señalan el trayecto curvo del colector. La cabeza de flecha muestra una colateral aortopulmonar.

pacientes tuvieron estrechamiento del colector en el sitio de la conexión a la vena cava inferior (fig. 2 A-D) (tabla 3).

El diagnóstico ecocardiográfico tuvo alta concordancia con los hallazgos obtenidos por cateterismo

cardíaco (fig. 3); este último permitió valorar la circulación colateral aortopulmonar observada en 1 caso.

Seis pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente para la corrección de la anomalía cardíaca asociada y la colocación de un conducto de derivación de las ve-

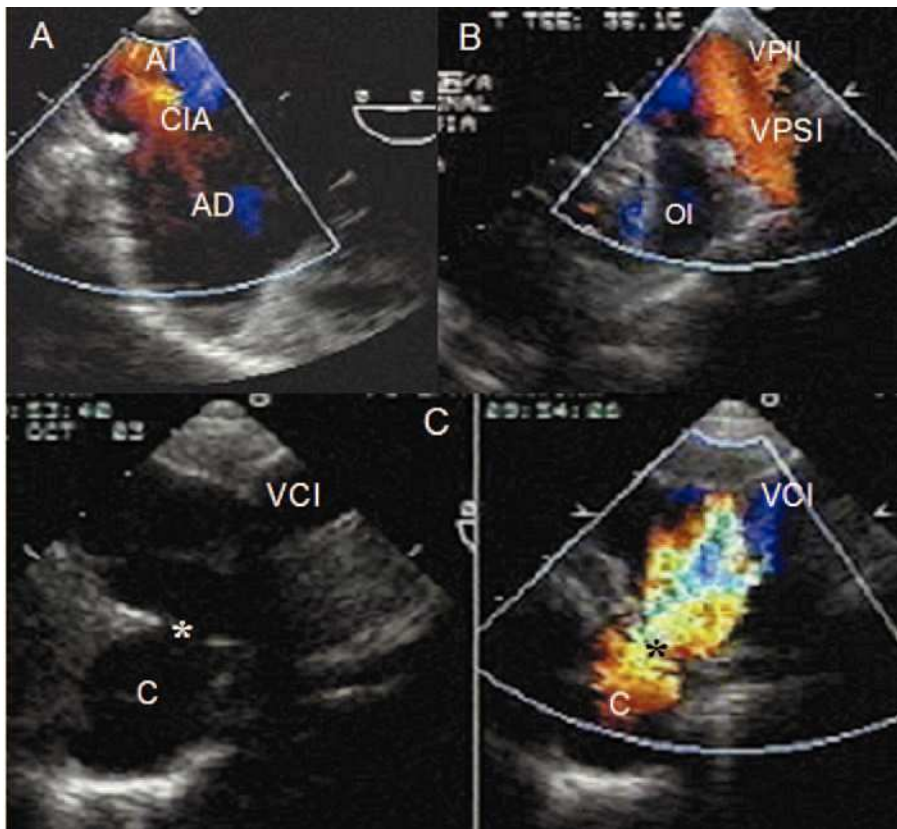


Fig. 2. A: ecocardiograma transesofágico con Doppler color donde se observa el cortocircuito interauricular. B: ecocardiograma transesofágico con Doppler color que muestra las venas pulmonares izquierdas drenando a la aurícula izquierda por encima de la orejuela izquierda. C: imágenes bidimensional y con Doppler color que muestran el flujo turbulento del colector, el cual drena en el sitio de la unión de la vena cava inferior a la aurícula derecha.

AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; C: colector; CIA: comunicación interauricular; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; OI: orejuela izquierda; VCI: vena cava inferior; VP: vena pulmonar; VPIL: vena pulmonar inferior izquierda; VPSI: vena pulmonar superior izquierda.

*Sitio de obstrucción del colector.

TABLA 3. Guías ecocardiográficas no específicas y específicas

Edad (años)	Dextrocardia	Dilatación de cavidades derechas	Borde romo	Arteria pulmonar hipoplásica	Flujo a AD porción baja, cerca de la VCI	Flujo a unión AD-VCI	Flujo a VCI
6-30	Sí	No	¿?	No	Sí		
3-20	Sí	No	Sí	Sí		Sí ^a	
14-28	No	Sí	Sí	Sí		Sí ^a	
10-18	Sí	Sí	Sí	¿?			Sí ^a
17-41	Sí	Sí	¿?	Sí			Sí
21-24	No	Sí	Sí	Sí		Sí	
27-46	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí		

AD: aurícula derecha; VCI: vena cava inferior.

^aAsociado con obstrucción del colector.

nas pulmonares derechas a la aurícula izquierda; sólo en 1 de éstos el reimplante de las venas pulmonares derechas a la aurícula izquierda se efectuó en un segundo tiempo. Un paciente fue reintervenido por obstrucción importante del tubo colocado para el reimplante.

El paciente restante con comunicación interauricular pequeña y sin hipertensión arterial pulmonar no fue operado, ya que se encontró en clase funcional I (tabla 2).

Los pacientes que fueron operados están en clase funcional I.

DISCUSIÓN

El síndrome de la cimitarra se clasifica en 3 grupos, de acuerdo con la edad de los pacientes, como se ha referido en un estudio multicéntrico de 122 pacientes con edades entre los 1 y los 58 años. El grupo I constituye la forma adulta sin hipertensión arterial pulmonar (HAP) y con comunicación interauricular pequeña, y es el mejor tolerado, como observamos en uno de nuestros pacientes; el grupo II se caracteriza por su asociación con anomalías congénitas complejas que modifican la sintomatología y la historia natural de este síndrome; en este grupo se encuentran los 6 pacientes restantes. El grupo III es el infantil y está caracterizado por HAP severa y mal pronóstico^{2,4,5,7}.

Los síntomas más comunes presentes en todos nuestros pacientes fueron los respiratorios y la disnea progresiva^{4,5,8}.

En algunos casos, el signo radiográfico de la cimitarra no se observa por la dextrorotación cardiaca o porque el colector venoso no es curvo ni ancho, sino más bien recto, delgado o múltiple. Este signo se presenta en un 70%, debido a que generalmente la hipoplasia del pulmón derecho está ausente en los adultos^{1,2}.

El diagnóstico ecocardiográfico tuvo una buena correlación con el cateterismo cardiaco. La ecocardiografía transtorácica tiene más valor en niños con síndrome de la cimitarra, mientras que en los adultos se debe complementar el diagnóstico con ecocardiograma transesofágico para valorar las estructuras poste-



Fig. 3. Estudio angiográfico que muestra el trayecto curvo del colector (flechas).

riores, como el septo interauricular, el tamaño, el número, la morfología y localización de los defectos, así como la conexión de las venas pulmonares que no pueden ser bien valoradas por la técnica transtorácica. La ecocardiografía transesofágica también es útil para detectar las obstrucciones de los tubos colocados para el reimplante, como sucedió en uno de los casos estudiados, que fue corroborado mediante resonancia magnética^{2,4,6,7}.

Es muy importante determinar las zonas de la conexión supradiafragmática para un mejor tratamiento quirúrgico. Una alternativa quirúrgica podría ser el reimplante del colector a la pared posterior de la aurícula izquierda sin circulación extracorpórea^{5,8-10}.

Sobre la base de nuestro estudio, concluimos que el síndrome de la cimitarra es raro y su diagnóstico se realiza en la mayoría de los casos mediante ecocardiografía. Con el desarrollo de técnicas no invasivas^{11,12},

sólo en algunos casos el diagnóstico se complementa con cateterismo cardiaco.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mohamed T, Idris FRCP. Diagnostic aid of transesophageal echocardiography in an adult case of scimitar syndrome: confirmation of the findings at surgery and review of the literature. *J Am Soc Echocardiogr.* 1998;11:387-92.
2. Geggel RL. Scimitar syndrome associated with partial anomalous pulmonary venous connection at the supracardiac, cardiac and infracardiac levels. *Pediatr Cardiol.* 1993;14:234-7.
3. Mardini MK, Sakati HA, Lewall DB, Cristie R, Nyhan WL. Scimitar syndrome. *Clin Pediatr.* 1982;21:350-4.
4. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere GM, Abou P, Remy-Jardín M, Helmius G. The «adult» form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol.* 1992;70:502-7.
5. Salazar J. Scimitar syndrome: five cases examined with two-dimensional and Doppler echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 1995; 16:283-6.
6. Shibuya K, Smallhorn JE, McCrindle BW. Echocardiographic clues and accuracy in the diagnosis of scimitar syndrome. *J Am Soc Echocardiogr.* 1996;9:174-81.
7. Dupuis C, Charaf L, Breviere GM, Abou P. «Infantile» form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol.* 1993;71:1326-30.
8. Cobanoglu A, Hanlon JT, Combs DT, Starr A. Combined intracardiac and extracardiac repair of scimitar syndrome with anomalous pulmonary veins to both caevae. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88:142-9.
9. Neill CA, Ferencz C, Sabinston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage Scimitar syndrome. *Bull Johns Hopkins Hospital.* 1960;107:1-21.
10. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich D, Vijay P, Edwards CA, Uhlig PN, et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;125:238-45.
11. Inoue T, Ichihara M, Uchida T, Sakai Y. Three-dimensional computed tomography showing partial pulmonary venous connection complicated by the scimitar syndrome. *Circulation.* 2002;105: 663.
12. Rose C, Vosshenrich R. Incomplete scimitar syndrome. *Cardiol Young.* 2002;12:389-90.