

CASOS CLINICOS

Síndrome de la Cimitarra

Dra. Sonia Hanning K.¹; Dr. Augusto Winter G.²; Dr. José Luis Tapia I.²;
Dr. Hernán González L.²; Dr. Patricio Ventura-Juncá del T.²; Dr. Fernando Eimbecke M.³

Anomalous Pulmonary Venous Drainage from The Right Lung to The Inferior Vena Cava (Scimitar Syndrome)

A case of anomalous pulmonary venous drainage into the inferior vena cava was studied by right and left heart catheterization and angiography. Symptoms started at 5 days of age as tachypnea, minimal chest wall retraction, and increased oxygen needs during the first month of life. The right middle and lower lobes were supplied by an arterial branch arising from the abdominal aorta (Sequestration). The patient had bidirectional blood shunt at the ductus arteriosus level severe pulmonary hypertension and hypoplastic right pulmonary artery.

Desde el año 1921 en adelante, han aparecido múltiples publicaciones sobre drenaje venoso pulmonar anómalo derecho. En 1960 Neil y colaboradores acuñaron el nombre de "Síndrome de la Cimitarra" para describir un drenaje venoso anómalo del pulmón derecho a la vena cava inferior, denominación que tiene su origen en la imagen convexa paracardíaca derecha, semejante a la hoja de una cimitarra, que produce la vena anómala en la radiografía anteroposterior de tórax¹.

Este drenaje venoso anómalo se acompaña con cierta frecuencia de otras malformaciones congénitas como hipoplasia del pulmón derecho, dextrocardia, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, comunicación interauricular, alteración del árbol bronquial e irrigación arterial anómala del lóbulo inferior del pulmón derecho.

En esta comunicación se describe el caso de un recién nacido, afectado por la anomalía, que fue estudiado recientemente en los Hospitales Clínicos de la Pontificia Universidad Católica y Luis Calvo Mackenna.

Caso Clínico

Nació el 17 de Junio de 1983, de madre primigesta de 20 años, embarazo sin incidentes, parto por vía vaginal, fórceps Kielland por bradicardia en el período expulsivo. RN de término, sexo femenino, 3.330, g. de peso, talla 49 cm.,

circunferencia de cráneo 35 cm. No necesitó maniobras de reanimación. Puntaje APGAR 6 al minuto y 9 a los 5 minutos. Enviado con su madre a las 6 horas de vida. Examen físico normal después de un período de transición sin problemas.

Se hospitalizó en la Unidad de Cuidados Intermedios a las 48 horas de vida por hiperbilirrubinemia de 12 mg% secundaria a Enfermedad Hemolítica por incompatibilidad ABO, requiriendo tratamiento con fototerapia durante tres días. La cifra máxima de bilirrubinemia fue de 1,5 mg%. A la edad de cinco días, después de ser alimentado por mamadera, se hizo evidente taquipnea de 120 respiraciones por minuto, palidez discreta, sin otros signos de dificultad respiratoria y disminución del murmullo vesicular en el vértice del hemitórax derecho. La radiografía de tórax demostró opacidad difusa del hemitórax derecho, desviación del mediastino hacia el mismo lado y dudoso ascenso del diafragma ipsilateral (Figs. 1 y 2).

Todo lo anterior fue interpretado como atelectasia del lóbulo superior y medio derecho. Se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos e inició tratamiento kinésico y ambiente húmedo. Como no se observase respuesta favorable, a los 7 días de vida se intubó, lavó y aspiró selectivamente el bronquio fuente derecho. El procedimiento fue bien tolerado, pero los controles radiológicos posteriores no mostraron mejoría. Siguió en condiciones estables hasta los 21 días de edad, cuando se agregaron evidencias de discreta acidosis metabólica y de condensación apical derecha por lo cual se indicó ampicilina y gentamicina en las dosis habituales. Del hemocultivo se aisló un estafilococo epidermidis, que fue considerado contaminante, suspendiéndose los antibióticos

¹ Becada, Depto. de Pediatría. Universidad Católica de Chile.

² Departamento de Pediatría, Servicio Recién Nacidos. Hospital Clínico Universidad Católica.

³ Departamento Cardiología Hospital Luis Calvo Mackenna.

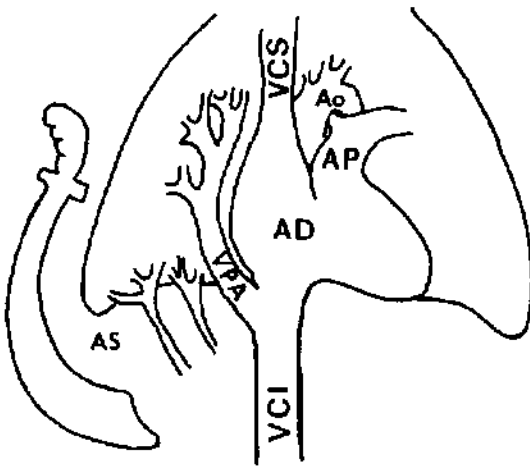


Figura 1. Diagrama A - P del Síndrome de la Cimitarra mostrando conexión de venas pulmonares anómalas (VPA) a vena cava inferior (VCI). Arterias sistémicas (AS) irrigando lóbulo inferior y medio derecho (secuestro). Vena cava superior (VCS).

Aurícula derecha (AD)
Arteria pulmonar (AP)

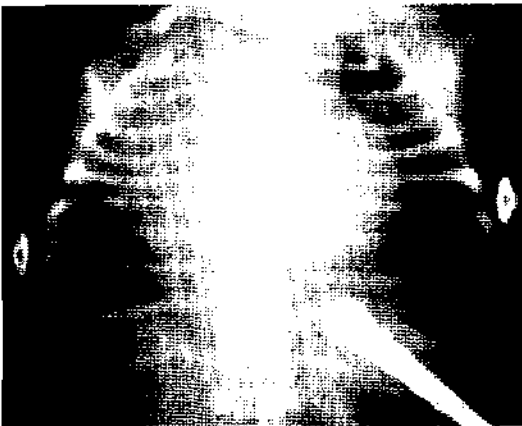


Figura 2. Radiografía de tórax A - P. Obsérvese gran desviación de mediastino a derecha con imagen sugerente de atelectasia lóbulo superior derecho. Corresponde a una dextrocardia secundaria a la hipoplasia pulmonar derecha.

después de 5 días, sin que ocurriesen variaciones en los síntomas. A los 28 días de vida se repitieron sucesivas intubaciones selectivas del bronquio fuente derecho, previa sedación con fenobarbital y premedicación con atropina, sin mayores beneficios en la evolución radiológica. Un esófagograma confirmó el desplazamiento del mediastino hacia la derecha, al mismo tiempo que sugería aumento de tamaño de las cavidades cardíacas. Reevaluado en cardiología se encontró cianosis leve, generalizada, pulsos periféricos normales, desdoblamiento del segundo ruido con

refuerzo de su componente pulmonar, soplo sistólico de eyección en el foco pulmonar, borde inferior del hígado 4 cm. bajo el reborde costal en la línea medio-clavicular y evidencia de sobrecarga de aurícula y ventrículo derechos en el electrocardiograma. En el cateterismo cardíaco, realizado en el Hospital Luis Calvo Mackenna se demostró que las venas pulmonares derechas drenaban en la vena cava inferior (Síndrome de la Cimitarra); los lóbulos pulmonares medio e inferior derecho eran irrigados por una arteria proveniente de la aorta abdominal (secuestro pulmonar), había un ductus arterioso permeable con cortocircuito bidireccional, la arteria pulmonar derecha era hipoplásica, existía hipertensión pulmonar severa y el mediastino estaba desplazado efectivamente hacia el hemitórax derecho. (Figs. 3 y 4).



Figura 3. Angiografía selectiva en tronco arteria pulmonar. Tronco y ramas arteria pulmonar derecha muy hipoplásicas. Se aprecia irrigación sistémica de lóbulo medio e inferior derecho por rama de aorta abdominal. Obsérvese drenaje venoso tenue de pulmón derecho a vena cava inferior.



Figura 4. Angiografía selectiva en vena anómala pulmonar derecha. Obsérvese ramificación abundante en lóbulo superior derecho. Trayecto descendente para cardíaco derecho con afluencia de tributarias de lóbulo medio e inferior derecho y conexión con vena cava inferior.

DISCUSION

El drenaje venoso pulmonar anómalo en la vena cava inferior se debe a la persistencia de la comunicación entre la circulación venosa pulmonar y el sistema venoso esplácnico fetal.

El desarrollo del sistema venoso pulmonar ocurre en el embrión humano entre los días 24 y 34 (3-11 mm.) de gestación². Según las alteraciones que ocurran en el desarrollo de este sistema resultarán drenajes anómalos totales o parciales. Los totales pueden drenar en la aurícula derecha, vena cava superior, ácigos, vena superior izquierda, el seno coronario o el sistema umbilico vitelino, siendo la forma más frecuente el drenaje hacia la vena cava superior; los parciales pueden hacerlo en la vena cava superior o la inferior, correspondiendo esto último al Síndrome de la Cimitarra.

Las manifestaciones clínicas son extremadamente variables, desde la ausencia de síntomas, en cuyo caso el diagnóstico se hace por un hallazgo radiológico, hasta la forma grave con insuficiencia cardíaca y respiratoria severa que provoca la muerte del paciente en los primeros meses de vida. Como es lógico, las formas asintomáticas son más frecuentes en los adultos que en los niños, en quienes predominan los síntomas respiratorios. En el 25% de los niños ocurren infecciones respiratorias repetidas⁵. En otros las manifestaciones sugieren una atelectasia que no responde al tratamiento como en el caso presentado, la que suele ser atribuida erróneamente a aspiración de cuerpo extraño. Por último, en algunos pacientes no existen anomalías del aparato respiratorio, en estos casos los síntomas tienen su origen en los trastornos hemodinámicos secundarios al cortocircuito circulatorio de izquierda a derecha.

El examen físico es generalmente normal. En aproximadamente 20% de los pacientes hay un soplo sistólico de eyección en el área de auscultación pulmonar. También puede ser evidente el desplazamiento del corazón hacia la derecha. Ocasionalmente los ruidos cardíacos son apagados, pero es más frecuente encontrar un desdoblamiento fijo y amplio del segundo ruido sin refuerzo del componente pulmonar, cuando no existe hipertensión en dicho territorio.

El electrocardiograma no es de gran ayuda, sin embargo permite detectar sobrecarga de cavidades derechas y bloqueo incompleto de rama derecha en aproximadamente 10% de los pacientes⁶. La radiografía de tórax sigue siendo de gran valor, pues permite sospechar la anomalía en más de la mitad de los casos: sólo en lactantes menores de 3 meses es significativamente menos

relevante. Cabe destacar que las imágenes radiológicas pueden ser confundidas, en el niño, con tuberculosis pulmonar y tumores malignos (linfomas)⁴.

La angiografía y el cateterismo cardíaco son los procedimientos que permiten confirmar el diagnóstico, identificar con precisión la anomalía vascular existente y la eventual coexistencia con otras malformaciones cardíacas, ya que 10 a 20% de los casos se asocian con comunicación interauricular⁵⁻⁶, otros con comunicación interventricular y también con diversas malformaciones broncopulmonares (bronquiectasias, divertículos bronquiales, pulmón derecho bilobular o en herradura, hipoplasia o agenesia parcial del pulmón derecho) y diafragmáticas.

Queremos recalcar nuevamente la importancia de tener en mente el síndrome en todo niño con diagnóstico de hipoplasia de pulmón derecho y desviación de mediastino hacia la derecha, atelectasia masiva rebelde al tratamiento o ambos, para evitar procedimientos invasivos innecesarios, como broncoscopia, broncografía, intubación monobronquial repetida, a los que frecuentemente son sometidos estos pacientes, como ocurrió con el nuestro.

La mayor parte de los pacientes portadores del síndrome no requieren tratamiento quirúrgico, el que estaría indicado si existe gran cortocircuito de izquierda a derecha, hipertensión pulmonar, cardiopatías congénitas asociadas, e infecciones respiratorias recurrentes⁹.

El pronóstico de estos enfermos depende más de las anomalías broncopulmonares y cardiovasculares asociadas, que del drenaje venoso anómalo, debido a que éste rara vez produce un cortocircuito importante.

RESUMEN

Se presenta un caso clínico de drenaje venoso pulmonar anómalo derecho a la vena cava inferior (Síndrome de la Cimitarra).

El cuadro clínico se caracterizó por ausencia de síntomas los primeros cinco días de vida comenzando luego con polipnea, discreta retracción y requerimientos de oxígeno variable.

El diagnóstico inicial fue de atelectasia de lóbulo superior derecho, sin embargo la evolución radiológica descartó esta posibilidad. Se envió al Hospital Calvo Mackenna para completar su estudio efectuándose un cateterismo cardíaco que confirmó el diagnóstico de Síndrome de la Cimitarra.

REFERENCIAS

¹ Friedman, W.: Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection In Braunwald, E. Heart Disease. W.B.

- Saunders Company, Philadelphia 1980, 1042.
- ² *Marchant E., Dubernet, J., Rodríguez, J.A., Figari, A., Casanegra, P.*: Drenaje venoso anómalo del pulmón derecho a la vena cava inferior (Síndrome de la Cimitarra). *Rev. Med. Chile* 107: 32, 1979.
- ³ *Gout, J.P., Lamarre, A., Guerin, R., Stanley, P.*: Le Syndrome du Cimeterre. *Pediatric* 32: 141, 1977.
- ⁴ *Schmengler, K., Volkmer, I., Doenecke P., Bette, L.*: Das Scimitar Syndrom Probleme der Diagnostik und Therapie. *Herz. Kreisl.* 12: 268, 1980.
- ⁵ *Mardini, M.K., Sabati, N.A., Lewal, D.B., Christie, R., Nyhan, W.L.*: Scimitar Syndrome. *Clinical Pediatrics* 21: 350, 1982.
- ⁶ *Landing, B.H., Dixon, L.G.*: Congenital Malformations and Genetic Disorders of the Respiratory Tract. *Am. Rev. Respir. Dis.* 120, 151, 1979.