

Síndrome venolobar congénito pulmonar o síndrome de la cimitarra: descripción de 2 casos

A. Montaner Ramón⁽¹⁾, P. Caudevilla Lafuente⁽²⁾, C. Martín de Vicente⁽²⁾, L. Jiménez Montañés⁽³⁾

⁽¹⁾ Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.

⁽²⁾ Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.

⁽³⁾ Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 77-80]

RESUMEN

El síndrome venolobar congénito pulmonar (SVLCP) o síndrome de la cimitarra es una rara anomalía que principalmente asocia drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior o a la aurícula derecha e hipoplasia pulmonar derecha. Habitualmente los pacientes están asintomáticos y solo cuando el mínimo shunt izquierda a derecha se hace más importante, se puede sobrecargar el corazón derecho produciendo hipertrofia ventricular con hipertensión pulmonar. El diagnóstico se confirmará con ecocardiografía, tomografía computerizada con contraste (angio-TC) o resonancia magnética con contraste (angio-RM) y el tratamiento dependerá de la aparición de sintomatología. En este artículo se presentan 2 casos clínicos de SVLCP o síndrome de la cimitarra en los que se llegó al diagnóstico de forma casual, a raíz de una radiografía (RX) de tórax y/o ecocardiografía.

PALABRAS CLAVE

Drenaje venoso pulmonar anómalo, hipoplasia pulmonar derecha, hipertensión pulmonar, cardiopatía congénita.

Congenital pulmonary venolobar Syndrome or Scimitar Syndrome: case report

ABSTRACT

Congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS) or scimitar syndrome is a rare anomaly which associates partial anomalous pulmonary venous drainage of the right pulmonary veins to the inferior vena cava or the right atrium, and right pulmonary hypoplasia. Patients are usually asymptomatic and is only when the left to right shunt becomes important, when overload of right heart can produce ventricular hypertrophy with pulmonary hypertension. Diagnosis is confirmed by echocardiography or computed tomography or magnetic resonance with contrast. Treatment will depend on the appearance of symptoms. We report 2 clinical cases of CPVS or scimitar syndrome in which diagnosis was reached by chance, following a chest radiography or echocardiography.

KEY WORDS

Anomalous pulmonary venous drainage, right pulmonary hypoplasia, pulmonary hypertension, congenital heart disease.

Correspondencia: Alicia Montaner Ramón
Servicio de Pediatría. Hospital Miguel Servet
Paseo Isabel la Católica 1-3, 50009 Zaragoza
e-mail: alicia87mr@gmail.com
Recibido: diciembre de 2015. Aceptado: diciembre de 2015

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Recién nacida de 2 días de vida con embarazo y parto normales que presenta a la exploración física soplo sistólico II/VI, sin otros síntomas o signos acompañantes, por lo que se realiza ecocardiografía evidenciándose dextroposición cardiaca, comunicación interauricular tipo ostium secundum, dilatación de ventrículo derecho, ausencia de venas pulmonares derechas en aurícula izquierda y presencia de un flujo venoso anómalo hacia vena cava inferior. Ante la sospecha de SVLCP se realiza RX de tórax

donde se aprecia dextroposición cardiaca con menor volumen del pulmón derecho. Se amplía el estudio con una angio-TC torácica a los 6 meses de vida, observándose la presencia de drenaje de venas pulmonares derechas a vena cava inferior, hipoplasia pulmonar derecha, arteria aberrante desde aorta abdominal a base pulmonar derecha y dextroposición cardiaca, diagnosticándose de SVLCP (figuras 1 y 2). En la actualidad la niña permanece asintomática y sin recibir ningún tratamiento médico.

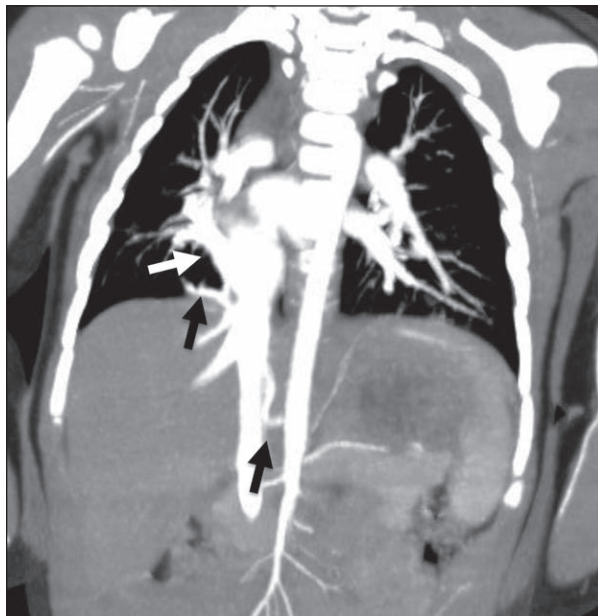


Figura 1. Angio-TC. Venas pulmonares derechas drenando al tronco colector que acaba en vena cava inferior (flecha blanca) y rama arterial aberrante que proviene de aorta e irriga lóbulo inferior derecho (flechas negras).

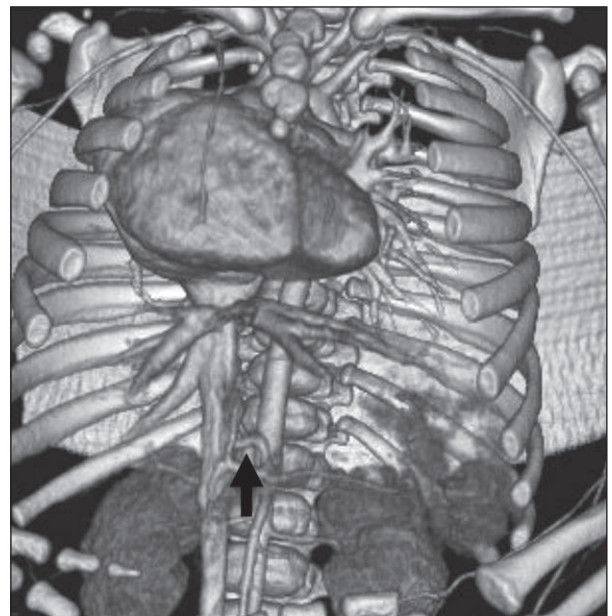


Figura 2. Angio-TC. Reconstrucción en 3 dimensiones: dextroposición cardiaca y rama arterial aberrante (flecha).

Caso 2

Niña de 11 años con bronquitis de repetición, sin otros antecedentes de interés, en la que se objetiva de forma casual en RX de tórax realizada por proceso bronquial, dextroposición cardiaca y disminución de volumen pulmonar derecho (figura 3). Por estos hallazgos, se deriva a Cardiología pediátrica, presentando en la ecocardiografía hallazgos compatibles con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de las venas pulmonares derechas, por lo

que se solicita angio-RM cardiaca, confirmándose la existencia de drenaje venoso pulmonar anómalo, confluyendo las venas derechas a un colector que drena a la vena cava inferior suprahepática, arteria aberrante que se origina en tronco celiaco y asciende para irrigar el lóbulo inferior derecho (figura 4) y ligera hipoplasia pulmonar derecha, siendo estos hallazgos compatibles con SVLCP. La paciente permanece asintomática.

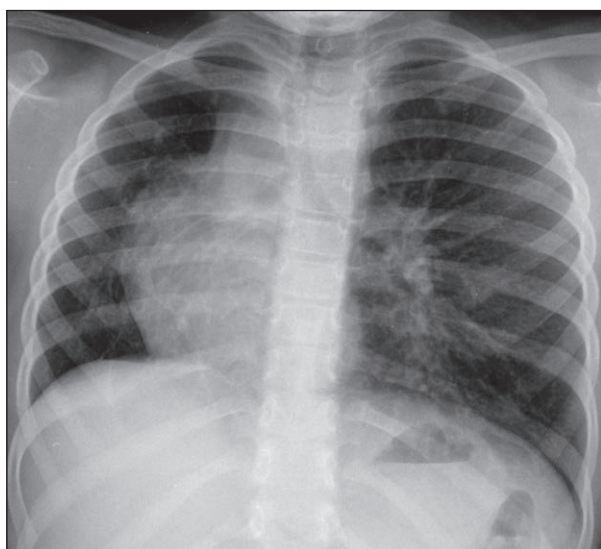


Figura 3. RX de tórax con hipoplasia pulmonar derecha y dextroposición cardíaca.

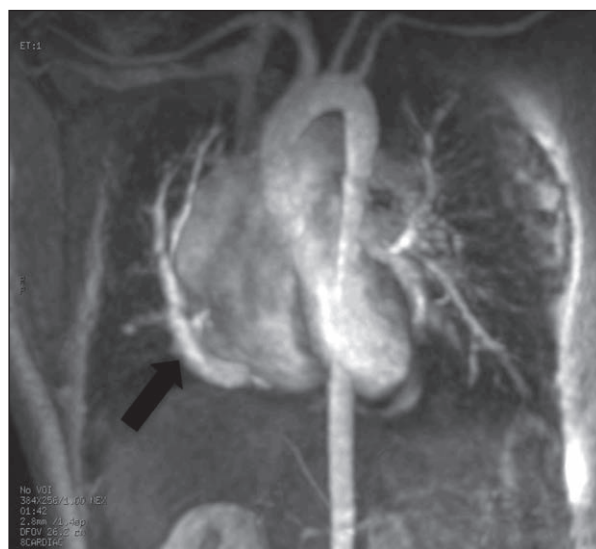


Figura 4. Angio-RM que muestra hipoplasia pulmonar derecha e imagen de la vena cimitarra (flecha).

DISCUSIÓN

El drenaje venoso pulmonar anómalo es una cardiopatía congénita que se caracteriza por un desarrollo anormal de las venas pulmonares durante la vida embrionaria, produciendo el drenaje de una o más de ellas a la circulación sistémica con el consiguiente shunt izquierda-derecha^(1,2). Puede ser total, cuando afecta a las 4 venas pulmonares (según la localización se clasifica en supradiaphragmático, infradiaphragmático o formas mixtas, y a su vez puede ser obstructivo o no) o parcial, cuando afecta a una, dos o tres venas, pero al menos una vena pulmonar drena en la aurícula izquierda. En este grupo se engloba el SVLCP o síndrome de la cimitarra.

Esta entidad es una rara malformación congénita que asocia drenaje venoso pulmonar anómalo de una o las dos venas pulmonares derechas a vena cava inferior, hipoplasia pulmonar derecha e irrigación arterial aberrante del lóbulo pulmonar inferior derecho directamente desde la aorta o de sus ramas principales⁽³⁾. Además, puede asociar dextroposición cardíaca, pulmón en herradura y otras cardiopatías congénitas, como comunicación interauricular o interventricular. El nombre del síndrome se debe a la imagen típica característica que puede observarse en algunos pacientes en la RX de tórax⁽⁴⁾, una imagen paracardiaca derecha que desciende encorvándose y

agrandándose cerca del ángulo cardiofrénico hacia la vena cava inferior, que sería lo correspondiente al colector venoso y que se asemeja a una espada turca o cimitarra. En función de la magnitud del shunt izquierda-derecha, puede manifestarse con síntomas severos de insuficiencia cardíaca e hiperaflujo pulmonar con taquipnea, hepatomegalia, insuficiencia cardíaca derecha y fallo de medro al nacimiento, o ser asintomático inicialmente⁽⁵⁾. Durante la evolución, los casos asintomáticos pueden desarrollar infecciones de repetición y dilatación de cavidades derechas por hiperaflujo, con hipertensión pulmonar secundaria (síndrome de Eisenmenger).

El diagnóstico se basará en los hallazgos de la RX de tórax, ecocardiografía y angio-TC o angio-RM torácicos⁽⁶⁾, pudiendo realizarse cateterismo en caso de dudas diagnósticas.

En los casos asintomáticos la actitud es conservadora, realizando seguimiento periódico por parte del cardiólogo y del neumólogo, para valorar la repercusión de la cardiopatía. En aquellos casos con síntomas, más de una vena afecta o dilatación de cavidades, el tratamiento es quirúrgico mediante la implantación de la vena cimitarra en la aurícula izquierda, con el objetivo de evitar a largo plazo el fallo ventricular derecho, las infecciones de repetición y la hipertensión pulmonar⁽⁷⁾.

CONCLUSIONES

El SVLCP o síndrome de la cimitarra es una malformación congénita poco frecuente donde los hallazgos típicos son el drenaje venoso pulmonar derecho anómalo a vena cava inferior e hipoplasia pulmonar derecha. Puede ser asintomático y detectarse como hallazgo casual a través de una RX de tórax, o manifestar síntomas derivados del shunt izquierda-derecha. La actitud en casos asintomáticos va a ser expectante, y la necesidad de cirugía dependerá de la aparición de síntomas o complicaciones posteriores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006; 36: 773-91.
2. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12: 17-37.
3. Camacho-Castro A, Calderón-Colmenero J, Razo-Pinete A et al. Scimitar syndrome in infancy. *Rev Invest Clin.* 2012; 64: 52-8.
4. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2015; 24: 168-75.
5. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg.* 1999; 67: 154-9.
6. Khan MA, Torres AJ, Printz BF, Prakash A. Usefulness of magnetic resonance angiography for diagnosis of scimitar syndrome in early infancy. *Am J Cardiol.* 2005; 96: 1313-6.
7. Brink J, Yong MS, d'Udekem Y, Weintraub RG, Brizard CP, Konstantinov IE. Surgery for scimitar syndrome: the Melbourne experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2015; 20: 31-4.