

## Síndrome de Cimitarra: reporte de caso

### *Scimitar syndrome: case report*

Jairo Chinchilla-Chinchilla<sup>1</sup>; Alejandro Vallecillo-Torres<sup>1</sup>; Sharon Mendoza-Solís<sup>2</sup>

#### RESUMEN

El presente caso clínico es sobre un masculino de 5 meses de edad, nacido a término, con peso y talla adecuados para edad gestacional, APGAR 9/9, no sufriendo, no reanimación, sin antecedente patológicos ni quirúrgicos conocidos. Consulta el servicio de emergencias del Hospital Nacional de Niños tras una semana de sintomatología respiratoria, con francos datos clínicos de dificultad respiratoria: retracciones intercostales, taquipnea, aleteo nasal. Requiere al ingreso uso de cánula de alto flujo de oxígeno para estabilizar la dificultad respiratoria; además de respuesta negativa a pruebas terapéuticas con salbutamol. La radiografía de tórax, entre otros hallazgos se documenta un leve borramiento de la silueta cardíaca y dextrocardia; en el ultrasonido se logra documentar la presencia de derrame pleural, además de datos de atelectasia derecha observados en 2 broncogramas; como parte del plan inicial de manejo se decide internar al paciente para manejo hospitalario. Durante internamiento se confirma la dextrocardia por medio de ecocardiograma, además de hipoplasia de vasos pulmonares derechos, se realiza tomografía axial computarizada de vasos cardíacos la describe como resultado: hipoplasia pulmonar derecha, drenaje venoso anómalo de pulmón derecho a la vena cava inferior, secuestro pulmonar intralobar derecho, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, permitiendo así documentar la presencia de un Síndrome de Chimitarra. Se da manejo por parte del servicio de cardiología, donde se confirman los hallazgos y se reorganiza la lista de problemas, de esta forma se establece como problema uno al diagnóstico de Síndrome de Chimitarra. El caso es presentado en sesión clínica para definir manejo quirúrgico del mismo.

**Palabras claves:** Síndrome de cimitarra, Angio-tac, Hipoplasia pulmonar, dextrocardia (Fuente: DeCS BIREME)

#### ABSTRACT

This clinical case is about a 5-month-old masculine, born full-term, with weight and size suitable for gestational age, APGAR 9/9, no suffering, no resuscitation, no pathological or surgical history known. Consults the emergency department of the National Children's Hospital after one week of respiratory symptomatology, with frank clinical data of respiratory distress: intercostal retractions, tachypnea, nasal flutter. Required the ingress use of high oxygen flow cannula to stabilize respiratory distress; in addition to negative response to therapeutic tests with salbutamol. Chest xray, among other findings, documents a slight erasure of the cardiac silhouette and dextrocardia; ultrasound can document the presence of pleural effusion, as well as right atelectasis data observed in bronchogram; as part of the initial management plan it is decided to intern the patient for hospital management. During internment, dextrocardia is confirmed by echocardiogram, in addition to right pulmonary vessel hypoplasia, computed axial tomography of cardiac vessels is performed describing it as a result: right pulmonary hypoplasia, abnormal venous drainage of the right lung to the lower vena cava, right intralobar pulmonary abduction, hypoplasia of the right pulmonary artery, thus allowing to document the presence of a Chimitarra syndrome. Management is given by the cardiology service, where the findings are confirmed and the list of problems is reorganized, in this way it is established as problem one to the diagnosis of Chimitarra Syndrome. The case is presented in clinical session to define surgical management of the same.

**Keywords:** Scimitar syndrome, Angio-tac, Pulmonary hypoplasia, dextrocardia. (Source: MeSH)

1. Servicio de Radiología; Hospital San Juan de Dios- Caja Costarricense de Seguro Social. San José, Costa Rica.
2. Servicio de Cirugía Cardiovascular; Hospital Nacional de Niños- Caja Costarricense de Seguro Social. San José, Costa Rica.

#### Citar como:

Chinchilla-Chinchilla J, Vallecillo-Torres A, Mendoza-Solís S. Síndrome de Cimitarra: reporte de caso. Rev Hisp Cienc Salud. 2021; 7(1): 30-34.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Cimitarra es un conjunto de anomalías congénitas inusuales que incluyen un drenaje venoso pulmonar anómalo total o parcial, entre el pulmón derecho y la vena cava inferior, usualmente se asocia a hipoplasia del pulmón derecho y la arteria pulmonar derecha<sup>1</sup>. El drenaje venoso usualmente es a la vena cava inferior por debajo del hemidiafragma, aunque se han descrito drenajes muy diversos. El árbol bronquial puede ser anómalo y, cuando sucede en la derecha, puede asemejarse al del pulmón izquierdo<sup>3</sup>.

El signo fue descrito por Dotter en 1949,<sup>1</sup> pero Halasz en 1956 y Neill et al.<sup>3</sup> en 1960, nombraron el síndrome, sin embargo, hallazgos similares fueron descritas en autopsias de 3 niños, dos de ellos en 1836 y uno en 1912. Según la literatura, la incidencia es de 1 a 5/100 000 de nacidos vivos. Aunque se diagnostica con frecuencia en la infancia, el paciente puede permanecer asintomático hasta la edad adulta<sup>4</sup>.

Con una prevalencia de 0.31 casos por cada 10000 nacimientos, para un equivalente a 2 casos reportados durante el último año en Costa Rica, esto según el último reporte anual de la Unidad de vigilancia especializada en defectos congénitos<sup>5</sup>.

La importancia de dar a conocer este caso radica en que en que es captado de forma temprana, lo cual permite una corrección oportuna de las anomalías estructurales descritas, además del uso de la tomografía axial computarizada de vasos cardiacos como herramienta diagnóstica.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de un masculino de 5 meses de edad, nacido de término de madre G2 P2 A0 C0, en parto vaginal conducido, de 39+5 semanas, peso al nacer: 3035 gr, talla 47.5 cm, APGAR 9/9, no sufrimiento, no reanimación. Paciente consulta el 2-11-19 al servicio de emergencias con historia de una semana de síntomas respiratorios. Al ingreso la paciente luce pálido con importante dificultad respiratoria, retracciones intercostales, taquipnea, aleteo nasal, ruidos cardiacos rítmicos sin soplos mejor audibles en el hemitórax derecho, no tenía hepatomegalia. Los pulsos periféricos eran normales en todas las extremidades.

Ameritó una cánula de alto flujo para estabilización de su insuficiencia respiratoria. Se realizó prueba terapéutica con salbutamol y radiografía, pero paciente persistía con dificultad respiratoria y La radiografía de tórax mostraba un infiltrado paracardiaco derecho que borraba parcialmente la silueta cardiaca, la tráquea estaba desplazada a la derecha, había radio-opacidad completa del hemitórax derecho, elevación del hemidiafragma derecho, y dextrocardia.

Se realizó ultrasonido de tórax, donde se descarta derrame pleural, se observó broncograma y datos compatibles con atelectasia derecha. Por lo que se decidió hospitalizar en servicio de medicina para oxigenoterapia y antibioticoterapia intravenosos con el diagnóstico de bronconeumonía derecha. El ecocardiograma inicial mostró dextrocardia, situs solitus, concordancia atrio ventricular y ventrículo arterial, válvulas atrioventriculares y semilunares normales, tabiques interatrial e interventricular intactos. No había dilatación de cámaras y la función contráctil estaba normal, la rama pulmonar derecha lucía hipoplásica sugiriendo hipoplasia del pulmón derecho, y se sospecha síndrome de Cimitarra sin embargo el estudio fue limitado por la condición de la paciente; se sugirió realizar angio-TAC cuando la condición la menor mejorara.

Finalmente se realizó Angio-TAC de tórax (8/11/19) donde se documentó hipoplasia pulmonar derecha, drenaje venoso anómalo de pulmón 5 derecho a la vena cava inferior, secuestro pulmonar intralobar derecho, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha. Se concluye que paciente es portador de Síndrome de Cimitarra. Es valorado de nuevo por cardiología confirmando los hallazgos del drenaje anómalo total de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior sin obstrucción en su curso. No había datos de hipertensión arterial pulmonar severa ni dilatación de cámaras derechas. El caso fue presentado en sesión cardioquirúrgica para ser llevado a cirugía para su corrección. Paciente actualmente en espera de cirugía. No se realizó cateterismo cardiaco pues el ecocardiograma y el angio-TAC eran claros con el diagnóstico y la hemodinamia.



**Figura 1.** Radiografía de Tórax que muestra, radio opacidad de hemitórax derecho de aspecto confluyente, sugiriendo un proceso atelectásico, versus hipoplasia pulmonar derecha, se evidencia pulmón contralateral izquierdo con aumento de su radio lucidez en relación a enfisema compensatorio con desviación contralateral de la silueta cardíaca.



**Figura 2.** Tomografía volumétrica de silueta cardíaca y grandes vasos, donde se evidencia vena cava superior derecha sin malformaciones, arteria pulmonar de disposición usual, se observa la emergencia de la vena pulmonar derecha de la vena cava inferior, hallazgos en relación al Síndrome de Cimitarra.

## DISCUSIÓN

El síndrome de la cimitarra o también llamado síndrome venolobar congénito, donde existe una anomalía congénita de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior o al atrio derecho<sup>6</sup>. Consiste en tres hallazgos: hipoplasia pulmonar derecha, anomalía parcial del retorno venoso pulmonar y secuestro pulmonar unilateral. A veces no están presentes todas estas características, y también se pueden detectar otras anomalías cardíacas, como

hipoplasia del corazón izquierdo o la aorta<sup>7</sup>. Con una presentación clínica muy variada, con una gran cantidad de signos y síntomas que pueden dificultar el diagnóstico en niños y adultos jóvenes con cardiopatías congénitas<sup>8</sup>. Como sucede en el caso presentado, que se da un manejo inicial, orientado a patología respiratoria.

Desde el punto de vista radiológico, se presentan las siguientes características: un Pulmón ipsilateral pequeño con un desplazamiento mediastínico ipsilateral. La vena pulmonar anormal drena y se agranda hacia el diafragma en forma de "cimitarra"<sup>9</sup>. Sin embargo, no siempre tienden a estar presentes todas las características, la presencia de la dextrocardia junto con el borramiento parcial de la silueta cardiaca fueron sugestivos para plantear la presencia del síndrome de cimitarra en el caso presentado. Normalmente, la intervención quirúrgica por el síndrome de cimitarra puede posponerse más allá del período neonatal o incluso más allá de la infancia. Además de la posibilidad de desarrollo de hipoplasia pulmonar, arritmias e infecciones, la mayoría de los lactantes afectados evolucionan bien<sup>10</sup>.

El síndrome de la cimitarra puede permanecer sin diagnosticar hasta la edad adulta tardía y presentarse con hipertensión pulmonar e insuficiencia del VD. La evaluación cuidadosa de las estructuras cardiopulmonares y la presencia de un cortocircuito de izquierda a derecha debe ser parte de la evaluación de todos los pacientes adultos diagnosticados de HAP y falla del VD<sup>11</sup>.

Es importante reconocer las características radiológicas y las asociaciones anatómicas del síndrome de cimitarra, ya que las características de la afección primaria y las anomalías asociadas pueden tener implicaciones en el tratamiento quirúrgico<sup>12</sup>. Por tanto, el uso de herramientas diagnósticas como la tomografía axial computarizada de vasos cardiacos, cumple un rol fundamental en la caracterización de los defectos y junto al ecocardiograma, fue suficiente para el diagnóstico, sin necesidad de someter al paciente a cateterismos cardiaco. El cateterismo cardíaco es el método invasivo por excelencia para el diagnóstico certero del síndrome, pues se logra valorar claramente el drenaje venoso anómalo. Además de realizar mediciones pertinentes con presiones (principalmente de la arteria pulmonar) y gradientes, y es útil para descartar otras malformaciones asociadas<sup>13</sup>.

El tratamiento definitivo sigue siendo quirúrgico, redireccionando la vena o venas pulmonares anómalas hacia la aurícula izquierda. Como alternativa, la paliación mediante cierre percutáneo de flujo colateral aortopulmonar en lactantes con síndrome de cimitarra puede mejorar notablemente la insuficiencia cardiaca congestiva, reduciendo la sobre circulación pulmonar, la dilatación de cavidades derechas, y demorar una cirugía cardíaca al menos los primeros años de vida<sup>14</sup>. El tratamiento quirúrgico se reserva para los casos hemodinámicamente significativos<sup>15</sup>.

#### **Financiamiento:**

Autofinanciado

#### **Conflictos de Interés:**

Los autores niegan conflictos de interés.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Mann, Douglas L, Zipes, Douglas P, Libby, Bonow, Robert O. Braunwald. Tratado de Cardiología 10o Ed. 10a ed. Vol. 16. 2016. 1399 p.
2. A. von Domarus, P. Farreras, C. Rozman. Medicina Interna. 19a ed. 2020. 689–692 p.
3. Aronne E, Bográn MA, Su H. Síndrome de Cimitarra Scimitar Syndrome. Rev Med Hondur. 1998;66.
4. Juraj Bujdák, Jiří Vondrák, Jan Matějka, Pavel Král, Bořivoj Korbek. Scimitar syndrome – A case report. Cor Vasa. 2018;
5. Benavides A, Arguello MPB. Análisis epidemiológico sobre los defectos congénitos registrados durante 2019 en costa rica informe epidemiológico del síndrome de down en costa rica, 2015-2019. Centro de Registro de Enfermedades Congénitas: Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud; 2020. Report No.: 2020.
6. Eduardo Alvarado Sánchez, Kirsten Alvarado Rodríguez. Síndrome de Cimitarra: revisión a partir de un caso clínico. Rev Costarric Cardiol. 2021;21.
7. Christine A. Gleason, Sandra E. Juul, MD, PhD. Avery. Enfermedades del recién nacido. 10a ed. 2019.
8. Eva Buller Viqueira, Gema Soler Cifuentes, David Soler Cifuentes. Un paciente con Síndrome de la cimitarra. Revista Clínica de Medicina de Familia. 2015;
9. Lee Alexander Grant, Nyree Griffin. Fundamentos Del Diagnostico en Radiologia. 2020.
10. Joan M. Mastrobattista, Manju Monga. Creasy & Resnik. Medicina Maternofetal. 2020.
11. Erica Pivato, Amit Arbune, Aleksandr Rovner. Scimitar syndrome: an unexpected etiology of right-sided heart failure and cardiac cirrhosis in an elderly patient. Journal of the American College of Cardiology. el 10 de marzo de 2018;
12. Abdulrahman Masrani, Sebastian McWilliams, Pamela K. Woodard, Sanjeev Bhalla. Anatomical associations and radiological characteristics of Scimitar syndrome on CT and MR. Journal of Cardiovascular Computed Tomography. 2018;

13. Shiang-FenHuang, Wen-ChungYu, Jia-HaurChern, Yu-ChinLee. Scimitar syndrome in an older adul. J Chin Med Assoc. noviembre de 2011;74(11):516–9.
14. Marc Figueras-Coll, Noemí Cañete-Abajo, Pedro Betrián-Blasco. Paliación percutánea en lactante con síndrome de cimitarra. August 2020.
15. Alejandra Flores Badilla, Dr. Alcibey Alvarado González, Dr. Carlos Mas Romero. Síndrome de Cimitarra: a propósito de dos casos recientes. Revista Costarricense de Cardiología. 2002;

**Correspondencia:**

Jairo Chinchilla-Chinchilla

Email: [jaichch@gmail.com](mailto:jaichch@gmail.com)

