

CARTAS CIENTÍFICAS

Síndrome de la cimitarra en la edad adulta

Scimitar syndrome in adulthood



Ilham Jarroumi-Sellak^{a,b}, Manuel Arenas-Gordillo^c, María Ángeles García-Sánchez^d
y Luis Gabriel Luque-Romero^{e,f,*}

^a Medicina de Familia y Comunitaria, Hospital San Juan de Dios del Aljarafe, Bormujos, Sevilla, España

^b Distrito Sanitario Aljarafe-Sevilla Norte, Bormujos, Sevilla, España

^c Área de Neumología, Hospital San Juan de Dios del Aljarafe, Bormujos, Sevilla, España

^d Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital San Juan de Dios del Aljarafe, Bormujos, Sevilla, España

^e Unidad de Investigación del Distrito Sanitario Aljarafe-Sevilla Norte, Sevilla, España

^f Departamento de Citología e Histología Normal y Patológica, Facultad de Medicina, Universidad de Sevilla, Sevilla, España

Disponible en Internet el 8 de abril de 2020

Presentamos un caso de síndrome de la cimitarra (SC) en una mujer de 57 años con antecedente personal de ex-tabaquismo desde 2002 (5-6 cigarrillos/día), hipotiroidismo autoinmune y embarazo gemelar que transcurrió sin incidencias. Acudió a urgencias de nuestro hospital por malestar centrotorácico atípico, acompañado de disnea de horas de evolución. En urgencias se descartó enfermedad cardíaca aguda y fue derivada para estudio a las consultas de cardiología, desde donde se derivó a neumología por imagen sugestiva de atelectasia del lóbulo medio en la radiografía de tórax (fig. 1). Los estudios de imagen pusieron de manifiesto la presencia de dextrocardia, crecimiento de cavidades derechas con signos de hipertensión pulmonar (HTP), isomerismo bronquial derecho, hipoplasia pulmonar derecha, drenaje venoso anómalo de gran calibre a la vena cava inferior y lóbulo hepático izquierdo prominente sin hepatomegalia ni signos de congestión hepática. En la ergometría se objetivó una respuesta cronotropa normal y tensión arterial de 180/110. En la ecocardiografía transtorácica se apreciaba una dextrocardia levoápe, dila-

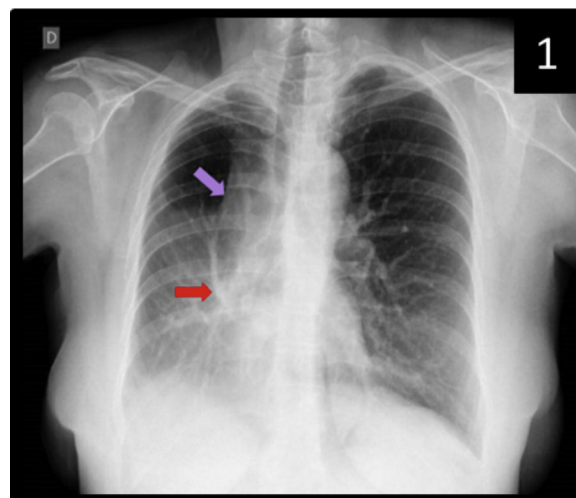


Figura 1 Radiografía PA de tórax: apréciase el ensanchamiento del mediastino con aumento de la densidad (flecha violeta), hipoplasia pulmonar derecha e imagen de distribución vascular de mayor densidad, correspondiente al signo de la cimitarra (flecha roja). Nótese el borramiento del seno costofrénico derecho y la ausencia de visualización del ápex cardíaco en el hemitórax izquierdo.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luqueluis2@gmail.com
(L.G. Luque-Romero).

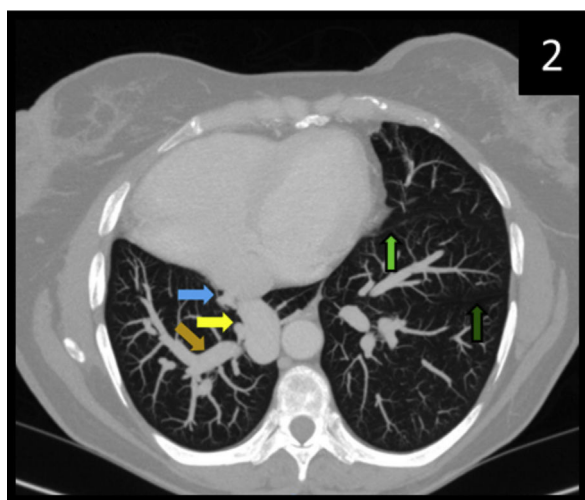


Figura 2 Corte transversal de tórax en ventana pulmonar (versión MIP). Apréciase la dextrocardia, la hipoplasia pulmonar derecha y el drenaje pulmonar derecho anómalo (flecha marrón) y la confluencia del tronco pulmonar (flecha amarilla) en la vena cava inferior (flecha azul). Nótese el isomerismo derecho: cisura menor (flecha verde clara) y cisura mayor (verde oscuro).



Figura 3 Corte coronal de tórax en la ventana pulmonar (versión MIP). Apréciase hipoplasia pulmonar derecha y drenaje pulmonar derecho anómalo (flecha marrón) y confluencia del tronco pulmonar (flecha amarilla) en la vena cava inferior (no apreciable en este corte).

tación de las cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea ligera-moderada y una discreta HTP (35 mm Hg), con índice QP/QS de 2.1. En la angio-TAC de tórax se confirmaron estos hallazgos además de objetivarse una hipoplasia del pulmón derecho, un isomerismo bronquial derecho con pulmón izquierdo que presentaba 3 lóbulos, con cisura menor visible y un drenaje venoso anómalo hacia la vena cava inferior (figs. 2-4). Se completó el estudio con ecocardiografía transesofágica, que descartó un foramen oval permeable.

El signo de la cimitarra describe una imagen característica en la radiografía de tórax, que se crea por una anomalía de la vena pulmonar derecha que le hace adoptar la silueta de la espada turca, de la que recibe el nombre¹. Suele for-

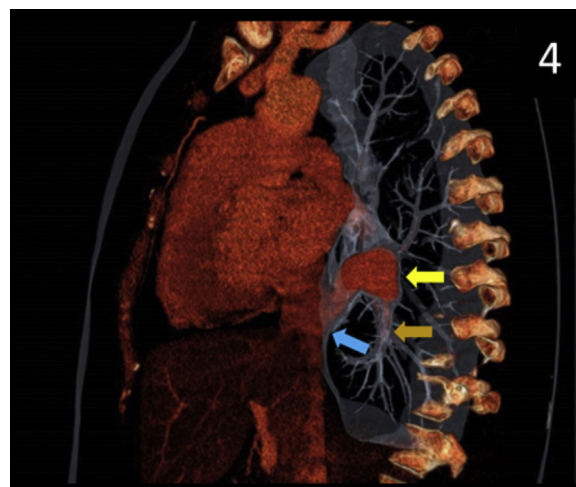


Figura 4 Corte sagital de tórax (reconstrucción volumétrica). Apréciase el drenaje pulmonar derecho anómalo (flecha marrón) y la confluencia del tronco pulmonar (flecha amarilla) en la vena cava inferior (flecha azul).

mar parte de un síndrome conocido como SC, síndrome del pulmón hipogénico o venolobar pulmonar congénito², que consiste en un drenaje anormal de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior, aurícula derecha o venas suprahepáticas, aunque recientemente se ha descrito el drenaje hacia la aurícula izquierda mediante un vaso anómalo³. Frecuentemente se asocia a hipoplasia del pulmón derecho y alteraciones bronquiales. Puede acompañarse de hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, dextrocardia, vascularización anómala de aorta hacia el pulmón derecho (secuestro pulmonar), comunicación interauricular (CIA) o interventricular, tetralogía de Fallot o coartación aórtica². Se desconoce su incidencia, ya que muchos casos son asintomáticos, aunque algunas publicaciones la sitúan entre 1-3 casos por 100.000 nacidos vivos⁴. Las múltiples malformaciones pulmonares asociadas parecen indicar una alteración del desarrollo de toda la yema pulmonar en estadios tempranos de la embriogénesis (figs. 3 y 4).

El SC tiene una presentación variable dependiendo del grado de shunt izquierda-derecha e HTP y la existencia de CIA. En la infancia suele ser muy grave, asociándose a otras anomalías cardíacas, y requiere frecuentemente corrección quirúrgica precoz. En los adultos suele ser asintomática, siendo un hallazgo incidental en técnicas de imagen⁵.

El diagnóstico se sospecha con la radiografía de tórax y se confirma mediante ecocardiografía (la ecocardiografía transesofágica es mejor para detectar dilataciones camerales y la transtorácica para evaluar el plano superior de la VCS o las venas innominadas)⁵, angio-tomografía computarizada o su alternativa, la angiografía por resonancia magnética. El cateterismo cardíaco se usa frecuentemente para ocluir comunicaciones anómalas pequeñas⁵.

La supervivencia generalmente es excelente⁵, con la excepción de los lactantes, que suelen asociar complicaciones (insuficiencia cardíaca, infecciones pulmonares recurrentes, HTP y anomalías pulmonares-cardíacas). En una de las series más numerosas (485 pacientes) el 88% sobrevivió a los 30 años de edad, excepto aquellos con HTP y anomalías cardíacas congénitas. En función de estas y del

grado de shunt izquierda-derecha se indica el tratamiento quirúrgico⁶.

Autoría

Ilham Jarroumi-Sellak, Manuel Arenas-Gordillo y Luis Gabriel Luque-Romero han participado en la redacción de este manuscrito. María Ángeles García-Sánchez ha realizado las exploraciones radiológicas, la evaluación y comentario de las mismas. Todos los autores han revisado el contenido de este artículo y manifiestan estar conformes con el mismo.

Financiación

Esta publicación ha sido financiada con los Fondos de Investigación del Distrito Sanitario Aljarafe-Sevilla Norte (Sevilla, España) y del Hospital San Juan de Dios del Aljarafe (Bormujos, Sevilla, España).

Bibliografía

1. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Circulation*. 1956;14:826–46.
2. Verea Hernando H. Malformaciones broncopulmonares. En: Rozman Borstnar, Cardellach, editores. Farreras Rozman Medicina Interna [Internet]. 18.^a ed. Barcelona: Elsevier España, S.L.U; 2016. p. 688–91. Available from: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9788490229965000752?scrollTo=%23f0120>.
3. Rodriguez-Torres DJ, Segura-Rodriguez D, Garcia-Orta R. Uncommon variant of scimitar syndrome. *Arch Bronconeumol*. 2017;53:639.
4. Abad P, Mesa S, Llamas R, Abad P, Mesa S, Llamas R. Síndrome de la cimitarra en resonancia magnética cardiovascular. *Rev Colomb Cardiol* [Internet]. 2018;25:81, e1-81.e6 [consultado 10 Oct 2018]. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0120563317300359>.
5. López Galletti N. Signo de la cimitarra. *Rev Argentina Radiol* [Internet]. 2013 [consultado 10 Oct 2018];77(1):71-2. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-99922013000100010&lng=es&nrm=iso&tlng=en
6. Vida VL, Guariento A, Milanesi O, Gregori D, Stellin G. The natural history and surgical outcome of patients with scimitar syndrome: A multi-centre European study. *Eur Heart J* [Internet]. 2018;39:1002–11. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx526>.