



SOCIEDAD COLOMBIANA
DE CARDIOLOGÍA & CIRUGÍA
CARDIOVASCULAR

Revista Colombiana de Cardiología

www.elsevier.es/revcolcar



CARDIOLOGÍA DEL ADULTO – PRESENTACIÓN DE CASOS

Síndrome de la cimitarra en resonancia magnética cardiovascular



Pedro Abad^a, Sara Mesa^a y Rafael Llamas^{b,*}

^a Instituto de alta tecnología médica (IATM), Medellín, Colombia

^b Universidad CES, Medellín, Colombia

Recibido el 18 de noviembre de 2016; aceptado el 20 de febrero de 2017

Disponible en Internet el 13 de mayo de 2017

PALABRAS CLAVE

Cardiopatía congénita;
Hipertensión arterial pulmonar;
Venas;
Resonancia magnética cardiovascular

KEYWORDS

Congenital heart disease;
Pulmonary arterial hypertension;
Veins;
Cardiovascular magnetic resonance

Resumen El síndrome de la cimitarra es una anomalía parcial del retorno venoso pulmonar de características complejas. Está asociado a múltiples malformaciones cardiovasculares y pulmonares, y representa un diagnóstico diferencial importante en los pacientes con dilatación inexplicada de las cavidades derechas. Se expone el caso de una mujer en la cuarta década de la vida, con un cuadro clínico de dolor torácico, episodios sincopales y deterioro de su clase funcional, que por sus hallazgos en la ecocardiografía fue llevada a resonancia magnética cardíaca que mostró anomalía parcial del retorno venoso pulmonar infracardiaca, hallazgo no visualizado en la ecocardiografía, y que confirmó el diagnóstico específico de síndrome de la cimitarra.

© 2017 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Scimitar syndrome in a cardiovascular magnetic resonance scan

Abstract Scimitar syndrome is a partial anomaly, of complex characteristics, of pulmonary venous return. It is associated with multiple cardiovascular and lung malformations, and requires a significant differential diagnosis in patients with an unexplained dilation of the right cavities. The case is presented of a woman, in the fourth decade of life, with a clinical picture of chest pain, syncopal episodes, and a deterioration of her functional class. Due to her findings in the echocardiograph, a cardiac magnetic resonance scan was performed that showed an infra-cardiac partial anomalous pulmonary venous return, a finding that was not observed in the echocardiograph, and confirmed the specific diagnosis of scimitar syndrome.

© 2017 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rllamasotero@gmail.com (R. Llamas).

Introducción

El síndrome de la cimitarra o del pulmón hipogenético, es una forma compleja de las anomalías parciales del retorno venoso pulmonar¹. Específicamente, consiste en un retorno venoso pulmonar anómalo parcial infracardiaco, en el que la vena pulmonar inferior derecha drena a la vena cava inferior o incluso a la vena porta. Esta entidad es un diagnóstico diferencial importante, aunque poco frecuente, a considerar en los pacientes con dilatación inexplicada de las cavidades derechas².

El primer caso fue descrito en 1836 por Cooper et al.; consistió en el desarrollo anómalo del pulmón derecho con trasposición cardiaca en una niña de 10 meses. Fue hasta 1956 que se usó por primera vez la palabra "cimitarra" para describir una vena en forma de espada turca, corta y curva, consolidándose así el término en 1960 por Neill et al³.

Tradicionalmente el diagnóstico se basa en los hallazgos característicos de la radiografía de tórax consistentes en la visualización de una estructura vascular en la base pulmonar derecha con la característica morfología de espada turca curva ("cimitarra"). En la actualidad se llega al diagnóstico preciso mediante ayudas diagnósticas como la ecocardiografía, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética cardiovascular (RMC); esta última tiene un papel fundamental, ya que no solo evalúa la anatomía, sino también valora la repercusión fisiológica del defecto, la magnitud del cortocircuito y las anomalías cardíacas y extracardiacas asociadas.

Caso

Paciente de sexo femenino, de 37 años, quien ingresó al hospital San Vicente de Paúl (Medellín, Antioquia) por cuadro de dolor torácico, disnea, deterioro de la clase funcional y episodios sincopales. Se le practicaron múltiples exámenes, entre ellos radiografía de tórax (figs. 1 a y b) y ecocardiografía; esta última reportó comunicación interauricular de tipo seno venoso superior, dilatación severa de cavidades derechas e insuficiencia tricuspídea leve, además de signos de hipertensión pulmonar severa. El ventrículo izquierdo tenía función normal sin trastornos segmentarios de la contractilidad. Se le hizo cateterismo cardiaco derecho en el que se diagnosticó hipertensión pulmonar moderada con resistencia vascular pulmonar mayor de 3 unidades Wood, que responde al reto con volumen por aumento del gasto cardiaco. No se efectuaron pruebas de vasoreactividad pulmonar por PAM menor de 40 mm Hg, por lo cual se consideró manejo quirúrgico.

Posteriormente fue remitida a Cirugía cardiovascular donde ordenaron RMC cardiaca para valoración morfológica y funcional del corazón. El estudio se hizo en el Instituto de alta tecnología médica, en un resonador de 1.5 Tesla en el que se obtuvieron secuencias cine en los diferentes ejes cardiacos. Imágenes anatómicas sangre negra coronales y axiales en T2. Secuencias de cuantificación de flujo en aorta y pulmonar, para el cálculo del cortocircuito (Qp:Qs). Luego del contraste (gadolinio) se obtuvieron imágenes de angiorrsonancia 3D y secuencias de realce tardío. La RMC evidenció: (1) *Situs solitus* abdomino-atrial con levocardia y arco aórtico izquierdo. Concordancia aurículo ventricular

y ventrículo arterial. (2) Comunicación interauricular (CIA) de tipo seno venoso superior, con 2 cm de amplitud asociado con retorno venoso pulmonar anómalo parcial de las venas pulmonares derechas hacia la vena cava inferior en su porción intratorácica (fig. 1c), configurándose así un síndrome de cimitarra. El cortocircuito generó dilatación severa de la aurícula derecha, el ventrículo derecho, el tracto de salida y la arteria pulmonar y sus ramas (figs. 2 a-b), como signos de hipertensión pulmonar. En las secuencias de cuantificación de flujo se pudo calcular un Qp/Qs de 4.2 secundario a un cortocircuito significativo de izquierda a derecha (fig. 3b). (3) Aplanamiento y movimiento paradójico del septum inter-ventricular; lo anterior como signos de sobrecarga de presión y/o volumen en cavidades derechas (fig. 3c), además de fibrosis (realce tardío) en los sitios de inserción del *septum* con la pared inferior y anterior (fig. 3a), el cual corresponde a un hallazgo secundario a la sobrecarga en las cavidades derechas (fig. 1d).

Discusión

El síndrome de la cimitarra hace parte de las anomalías del retorno venoso pulmonar. Estas son consecuencia de una falla en la conexión entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda, y pueden ser totales o parciales. La conexión venosa pulmonar anómala parcial se produce cuando una o más, pero no todas las venas pulmonares, tienen un drenaje a las venas sistémicas (vena cava superior o inferior) o directamente a la aurícula derecha. Tiene una incidencia del 0,6%-0,7%, reportada hasta en el 0,1% de las TC de tórax contrastadas. Su espectro clínico es amplio, desde el paciente asintomático (hallazgo aislado, incidental) o hasta el sintomático con hipertensión pulmonar. Entre los diferentes tipos de anomalías, la presentación más común es el drenaje venoso del lóbulo pulmonar superior derecho hacia la vena cava superior, al que en frecuencia le siguen el drenaje de la vena pulmonar superior izquierda a la vena braquiocefálica ipsilateral y el drenaje venoso del pulmón derecho a la vena cava inferior con un septo atrial intacto⁴. Los retornos venosos pulmonares anómalos son un diagnóstico diferencial a considerar en los pacientes con dilatación inexplicada de las cavidades derechas².

Así, entonces, el síndrome de la cimitarra es una conexión anómala que se da entre las venas pulmonares derechas y la vena cava inferior (tipo infracardiaco), que ocurre en 2/100.000 nacidos vivos⁵. Representa únicamente 3 al 6% de las anomalías parciales del retorno venoso pulmonar⁶. Se debe a una alteración embriológica del desarrollo de la vena pulmonar primordial común cuando esta se anastomosa con el sistema venoso esplácnico primordial haciendo que este sistema venoso continúe abierto. En el 3 al 6% de los pacientes puede haber conexión a las venas hepáticas o a la porta¹. Otros sitios de drenaje son la vena ácigos y el seno coronario o la aurícula derecha⁴. La conexión anómala de tipo cimitarra es más común en el lado derecho, y drena los lóbulos pulmonares inferior y medio en el 79% de los casos, todo el pulmón derecho en el 21% o el lado izquierdo (poco frecuente)^{6,7}. Puede reportarse dextrocardia en el 70% de los casos, así como hipoplasia pulmonar y arteria pulmonar derecha hipoplásica, además de hipertensión arterial pulmonar (50-60%)³. Se asocia con comunicación interauricular

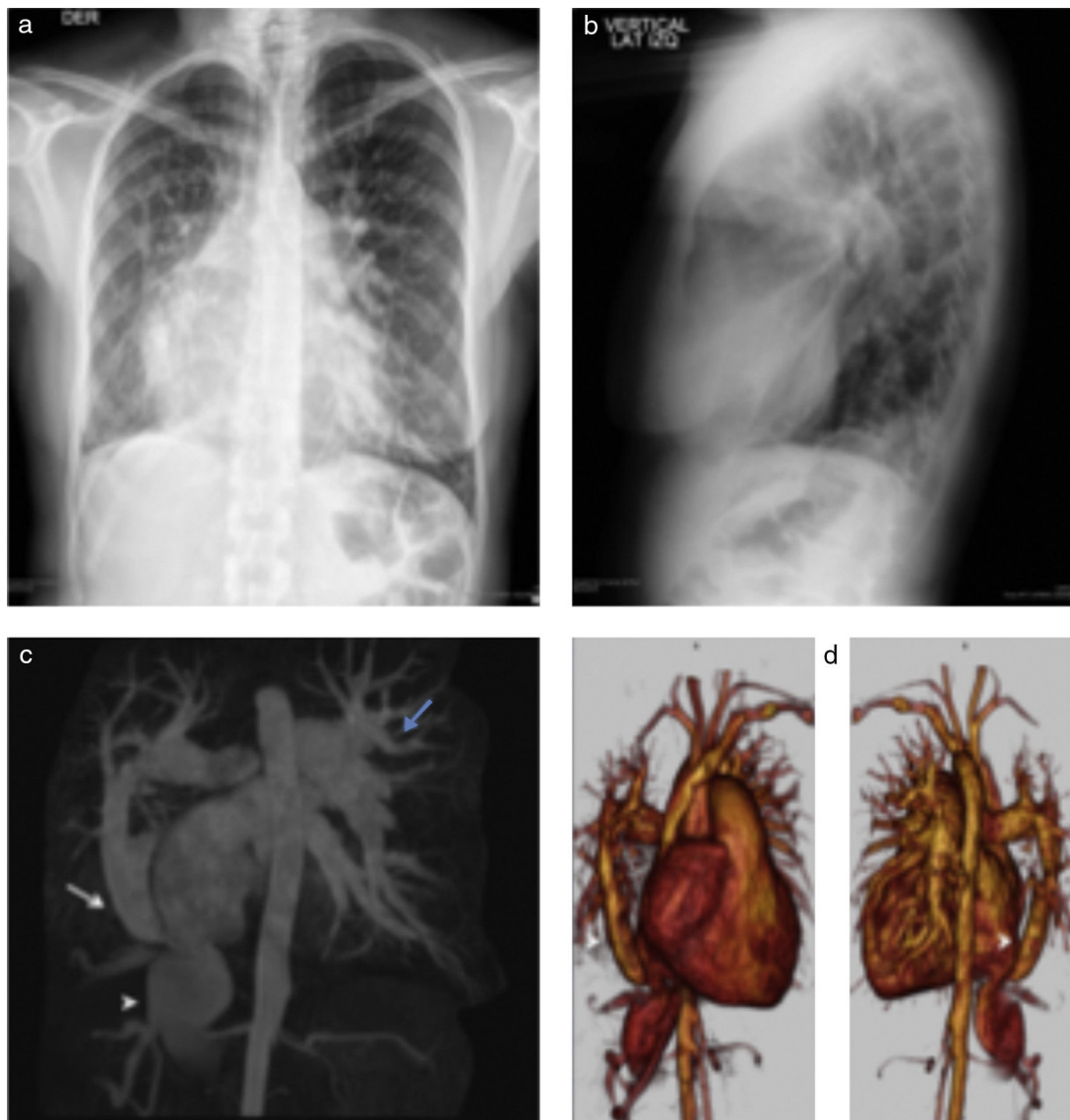


Figura 1 Radiografía de tórax postero-anterior (a) y lateral izquierda (b). Se observa en la imagen (a) cardiomegalia a expensas de las cavidades derechas, leve dextroposición del corazón, aumento de la trama vascular, prominencia del hilio pulmonar izquierdo y leve disminución del tamaño del hemitórax derecho. (b) obliteración del espacio retroesternal secundaria aumento de tamaño de las cavidades derechas. (c) Reconstrucción en máxima intensidad de angiografía en resonador de 1.5 T. Se evidencia confluencia de las venas pulmonares derechas en colector que drena a la vena cava inferior intratorácica (flecha blanca), dilatación de las arterias pulmonares (flecha azul) así como de la vena cava inferior y venas hepáticas (cabeza de flecha). (d) Reconstrucciones 3 D del corazón, cayado aórtico y vasculatura pulmonar donde se aprecia drenaje anómalo parcial de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior que configura la "cimitarra" (cabeza de flecha).

tipo seno venoso u *ostium secundum*; este último hallazgo puede estar presente en el 70% de los pacientes. El 19 al 31% de los casos tiene anomalías cardíacas asociadas como hipoplasia del corazón izquierdo, coartación de aorta, tetralogía de Fallot y vena cava superior izquierda persistente. En el caso expuesto se reporta conexión venosa pulmonar anómala parcial de las venas pulmonares del lóbulo inferior y medio del pulmón derecho hacia la vena cava inferior (infracardiaco) asociado a una CIA tipo seno venoso superior, con hipertensión arterial pulmonar consecuente.

La presentación clínica del síndrome de la cimitarra tiene tres formas:

- La infantil, que se caracteriza por síntomas de hipertensión pulmonar y falla cardíaca congestiva secundaria a cortocircuito de izquierda a derecha con sobrecarga del corazón derecho^{1,7}; otro hallazgo en esta etapa pero visto en niños de mayor edad son las neumonías basales derechas a repetición, dato a tener en cuenta en la anamnesis⁷.
- La adulta (asintomáticos en la infancia), no hay hipertensión pulmonar, pero sí alteraciones cardíacas poco severas como comunicación interauricular o ducto arterioso persistente.
- La asociada a anomalías cardíacas congénitas¹.

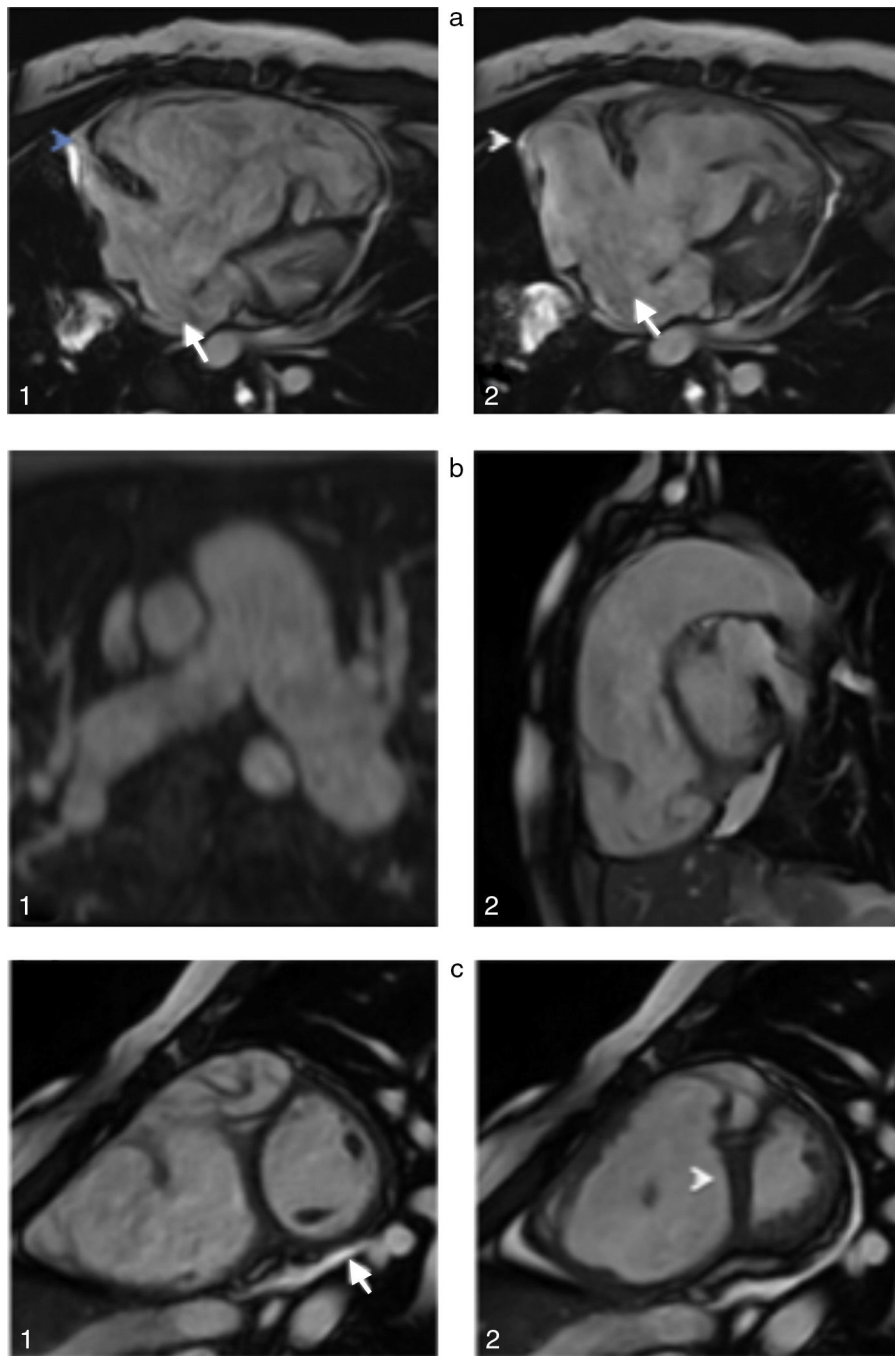


Figura 2 (a) Secuencias de cine 4 cámaras sangre blanca en diástole (1) y sístole (2).

Se observa defecto del septo interauricular en su porción más superior cerca al seno venoso configurando una comunicación interauricular tipo seno venoso superior (flecha blanca en 1 y 2) con flujo bidireccional.

Aumento de tamaño de la aurícula derecha (cabeza de flecha en 2) y el ventrículo de este mismo lado (cabeza de flecha azul en 1).

(b) Cortes axiales de la angiografía contrastada (1) y en tracto de salida del ventrículo derecho en cine (2) que muestran la dilatación del tronco de la pulmonar y sus ramas (1). Dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho (2). Hallazgos secundarios de sobrecarga de presión y/o volumen.

(c) Imágenes eje corto secuencias cine sangre blanca en diástole (1) y sístole (2) mostrando dilatación severa del ventrículo derecho y movimiento paradójico del septo interventricular (cabeza de flecha en 2), configurando un ventrículo izquierdo en "D", hallazgo característico de sobrecarga de presión y/o volumen. Escaso derrame pericárdico (flecha en 1).

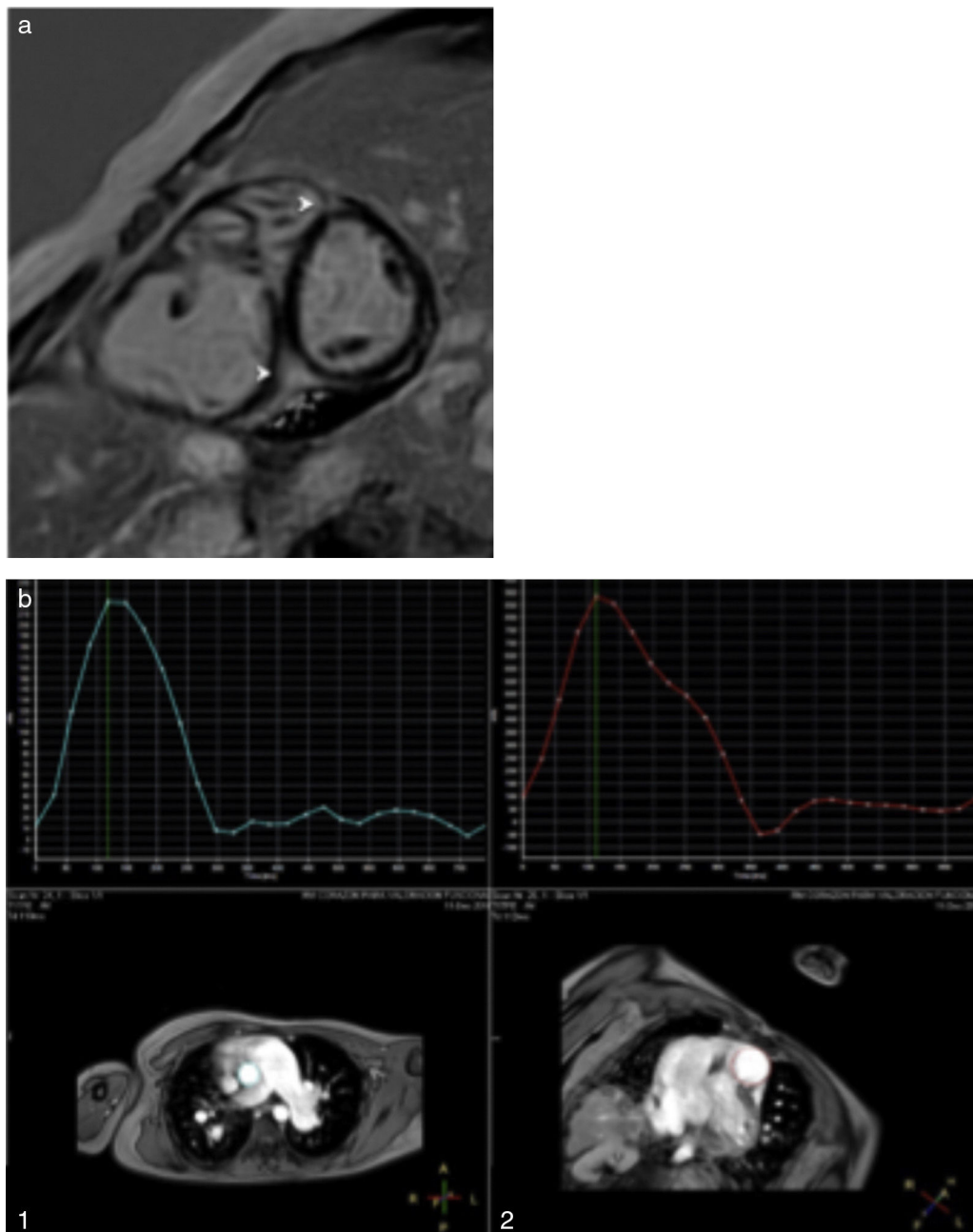


Figura 3 (a) Secuencias de realce tardío eje corto en las que se observa fibrosis de las inserciones del ventrículo derecho (cabezas de flecha). Hallazgo visto en la sobrecarga de volumen y/o presión. (b) Mediciones de flujo en arteria pulmonar (1) y en aorta (2) que reflejan relación flujo pulmonar (Q_p)(1) sobre flujo sistémico (Q_s)(2) de 4.2, indicando cortocircuito significativo de izquierda a derecha.

Los hallazgos en las radiografías convencionales son usualmente diagnósticos, presentándose como una opacidad tubular curva que desciende en dirección caudal hacia el diafragma dándole la forma de "cimitarra" característica y por lo cual adopta su nombre. Además se asocia con un pulmón derecho pequeño hiperlúcido que produce una disminución de este hemitórax asociado a desplazamiento del mediastino hacia este lado, así como hiperinsuflación compensadora del pulmón contralateral.

En este contexto, la ecocardiografía se usa como herramienta de enfoque inicial y es muy útil para demostrar los

hallazgos secundarios a sobrecarga de volumen en el ventrículo derecho y anomalías cardiacas frecuentemente asociadas^{1,7}. Sin embargo, hasta en el 33% de los casos este método falla para demostrar la anatomía venosa pulmonar anómala, principalmente en pacientes de mayor edad⁸.

Respecto a la RMC y la TC estas permiten la delimitación de la anatomía del sistema venoso y arterial pulmonar al valorar sus sitios de drenaje y tener gran utilidad en la evaluación de las anomalías asociadas^{1,7}. Entre los hallazgos no vasculares encontrados mediante TC están la hipoplasia del pulmón derecho, las alteraciones del parénquima pulmonar

que incluyen las alteraciones de la lobulación y la ramificación bronquial, además de la dextroposición cardiaca. Esta última corresponde al desplazamiento del corazón hacia la derecha, hallazgo visto en las imágenes que obedece a la hipoplasia pulmonar y arterial pulmonar derecha y que no debe confundirse con la dextrocardia, en cuyo caso el ápex cardiaco y la angulación del septum interventricular se localizan en forma anormal.

En lo que respecta a la lobulación pulmonar, el pulmón derecho puede ser bilobulado o presentar un patrón bronquial que se asemeja al pulmón izquierdo. Otro hallazgo visto en estos pacientes es el secuestro pulmonar, causa conocida de neumonías a repetición en los pacientes pediátricos⁷.

Además de detectar las anomalías asociadas, la RMC puede hacer una valoración de las características anatómicas y funcionales del paciente, usando imágenes angiográficas, el modo cine en varios ejes cardiacos y las imágenes T1 y T2 gatilladas con sangre negra y blanca⁶. Para cuantificar el *shunt* en estos pacientes, se hace una estimación del flujo pulmonar arterial (Qp) y del flujo aórtico (Qs) por medio de imágenes en contraste de fase, y se evalúan también la razón de flujo Qp/Qs y los volúmenes ventriculares². En pacientes sintomáticos con un *shunt* izquierda a derecha mayor de 2:1, se puede realizar una reconexión de la vena pulmonar anómala a la aurícula izquierda; si presenta flujo arterial este es embolizado⁷. Otra consideración prequirúrgica en imágenes es la determinación del sitio de unión de la vena pulmonar anómala a la vena cava inferior, que puede ser supra o infradiaphragmática, para así evitar un desenlace quirúrgico desfavorable².

Conclusiones

El síndrome de la cimitarra es una entidad poco frecuente, con hallazgos característicos en las diferentes modalidades de imágenes, que pese a su baja incidencia debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial en la dilatación inexplicada de las cavidades derechas². La RMC tiene un papel fundamental tanto en su diagnóstico como en su valoración prequirúrgica, ya que permite, de manera no invasiva, la valoración morfológica y funcional, ofreciéndole al clínico información necesaria como patrones de drenaje de las venas pulmonares (claro y detallado), descripción de la anatomía cardiaca y no cardiaca (pulmonar) y parámetros funcionales como la fracción de eyección, volúmenes y Qp:Qs.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Bibliografía

1. Katre R, Burns SK, Murillo H, Lane MJ, Restrepo CS. Anomalous pulmonary venous connections. *Semin Ultrasound, CT MRI* [Internet]. 2012;33:485-99. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sult.2012.07.001>
2. Hellinger JC, Daubert M, Lee EY, Epelman M. Congenital thoracic vascular anomalies: evaluation with state-of-the-art MR imaging and MDCT. *Radiol Clin North Am* [Internet]. 2011;49:969-96. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcl.2011.06.013>
3. Mueller GC, Lu JC, Mahani MG, Dorfman AL, Agarwal PP. MR imaging of thoracic veins. *Magn Reson Imaging Clin N Am* [Internet]. 2015;23:293-307. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.mric.2015.01.001>
4. Thacker PG, Rao AG, Hill JG, Lee EY. Congenital lung anomalies in children and adults. *Current Concepts and imaging findings. Radiol Clin North Am.* 2014;52:155-81.
5. Liszewski MC, Hersman FW, Altes TA, Ohno Y, Ciet P, Warfield SK, et al. Magnetic resonance imaging of pediatric lung parenchyma, airways, vasculature, ventilation, and perfusion. *State of the art. Radiol Clin North Am* [Internet]. 2013;51:555-82. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcl.2013.04.004>
6. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. Scimitar syndrome: A european congenital heart surgeons association (ECHSA) multicentric study. *Circulation.* 2010;122:1159-66.
7. Brizuela YS, Bechara JK, Jamaica L, Dies P, Motiño L. Síndrome de la cimitarra: un caso interesante. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2011;68:451-4.
8. Misra M, Sadiq A, Rema Manohar KS, Neelakandhan KS. Scimitar syndrome with anomalous connection of left superior pulmonary vein to left innominate vein. *Interact CardiovascThoracSurg.* 2005;4:606-8.