

Expresión parcial del síndrome de cimitarra en la edad adulta, reporte de caso

Partial expression of scimitar syndrome in the adulthood, case report

Expressão parcial da síndrome da cimitarra na idade adulta, relato de caso

Arienne Bedor Mosquera ¹, Guillermo Vinicio Granizo Mena ¹, Angélica Zárate Zapata ¹, César Arreaga Pérez ¹

¹ Departamento de Cardiología, Clínica Guayaquil. Guayaquil, Ecuador

Correspondencia a:

Arienne Bedor Mosquera
bedorarianne@gmail.com

Recibido: 1 de agosto, 2022

Arbitrado: 6 de septiembre, 2022

Aceptado: 4 de octubre, 2022

Publicado: 3 de enero, 2023

REPORTE DE CASO



Escanea en tu dispositivo móvil o revisa este artículo en:
<https://revistaclinicaguayaquil.org>

RESUMEN

El drenaje venoso anómalo de las venas pulmonares derechas en la vena cava inferior o aurícula derecha mediante un conducto descendente es conocido como síndrome de la cimitarra, es un defecto cardíaco congénito poco frecuente. Varias son sus características anatomopatológicas, un grupo de pacientes permanecen asintomáticos y no las expresan en su totalidad, por lo que puede pasar inadvertido su diagnóstico. En el presente caso, reportamos una variante de este síndrome, una mujer adulta con expresión incompleta, quien únicamente reportó hemoptisis como síntoma inicial y en la radiografía estuvo la clave.

Palabras clave: Síndrome de Cimitarra; Cardiopatías Congénitas; Adulto

ABSTRACT

Anomalous venous drainage of the right pulmonary veins into the inferior vena cava or right atrium via a descending duct is known as scimitar syndrome, it is a rare congenital heart defect. There are several pathological characteristics; a group of patients remain asymptomatic and do not fully express them, so their diagnosis may go unnoticed. In the present case, we report a variant of this syndrome, an adult woman with incomplete expression, who only reported hemoptysis as the initial symptom and the radiograph was the key for the diagnosis.

Key words: Scimitar Syndrome; Heart Defects, Congenital; Adult

RESUMO

A drenagem venosa anômala das veias pulmonares direitas para a veia cava inferior ou átrio direito através de um ducto descendente é conhecida como síndrome da cimitarra, é um defeito cardíaco congênito raro. Existem várias características patológicas; um grupo de pacientes permanece assintomático e não os expressa totalmente, de modo que seu diagnóstico pode passar despercebido. No presente caso, relatamos uma variante dessa síndrome, uma mulher adulta com expressão incompleta, que relatou apenas hemoptise como sintoma inicial e a radiografia foi a chave para o diagnóstico.

Palavras-chave: Síndrome de Cimitarra; Cardiopatias Congênitas; Adulto

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la cimitarra es una enfermedad congénita rara que consiste en el drenaje parcial anómalo de las venas pulmonares derechas hacia la vena cava inferior (VCI) o aurícula derecha, en lugar de la aurícula izquierda, este drenaje es a través de un conducto descendente que en la placa radiológica crea una imagen similar a la espada turca o cimitarra (1). Su prevalencia es de aproximadamente 0,4% a 0,7% en la población general y representa el 3% a 6% de las conexiones venosas anómalas parciales cuando no se encuentra asociado a otros defectos congénitos (2-6). A menudo se asocia a hipoplasia de la arteria pulmonar y del pulmón derecho, esta parte del pulmón suele recibir flujo sanguíneo arterial mediante vasos colaterales que emergen de la aorta abdominal y hasta un 25% de pacientes presentan defectos del septo auricular o ventricular, ductus arterioso persistente, coartación de aorta o tetralogía de Fallot (2-6).

La gravedad y presentación clínica de este síndrome a menudo dependen de la edad del diagnóstico. En la edad adulta, la mayoría de los pacientes son asintomáticos y su evolución natural es benigna, algunos pacientes presentan síntomas secundarios a la sobrecarga del ventrículo derecho, por lo que la decisión del tratamiento quirúrgico irá de la mano de los defectos congénitos asociados y de la sintomatología (3). Se presenta el caso de una paciente adulta en quien se diagnosticó esta patología.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Femenino de 22 años que ingresa con cuadro clínico de 3 semanas de evolución, caracterizado por disnea clase funcional NYHA I, con episodio único de hemoptisis mientras realizaba actividad física. En la exploración física cardiovascular no se evidencian alteraciones. Debido a la sintomatología, se solicita inicialmente una radiografía de tórax (figura 1A).

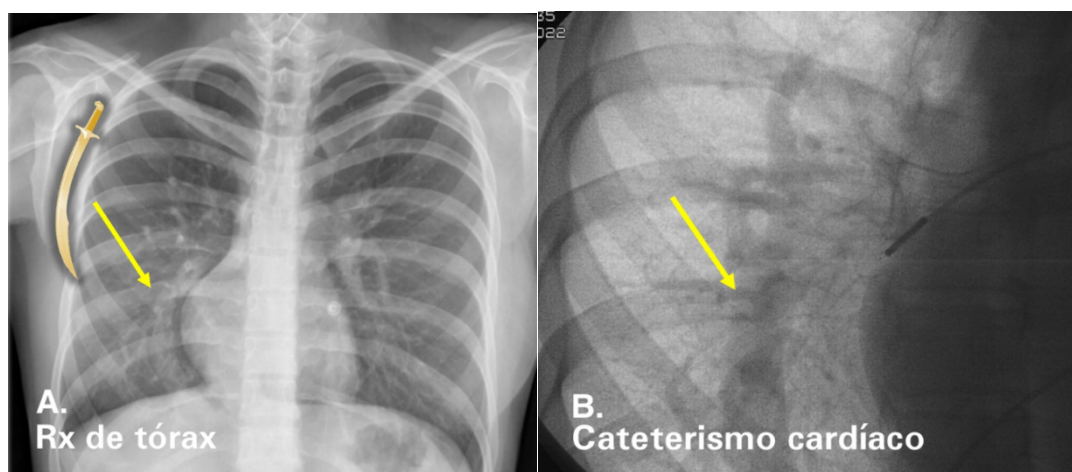


Figura 1.A. Radiografía de tórax, imagen característica de la cimitarra (flecha amarilla). **B.** En la flecha se evidencia el conducto colector que drena hacia la VCI.

Por el hallazgo característico descrito en el síndrome de la cimitarra, se realizaron otros estudios. El ecocardiograma objetivó el drenaje venoso pulmonar derecho a través de una vena colectora que drena a nivel infradiaphragmático y dilatación de las venas suprahepáticas, la función del ventrículo derecho se encontraba normal, sin signos de hipertensión pulmonar. El cateterismo cardíaco derecho evidenció normotensión en el circuito veno-capilar y arterial pulmonar. Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares derechas hacia un hemoducto venoso que drena la sangre en la porción posterior de la VCI antes de ingresar al corazón (signo de la cimitarra) midiendo 9.64 mm y 10.76 mm en la desembocadura de la VCI, la misma que mide 15.92 mm antes de desembocar en la AD (figura 1B). Se describe una imagen similar en la angiotomografía de tórax (figura 2A).

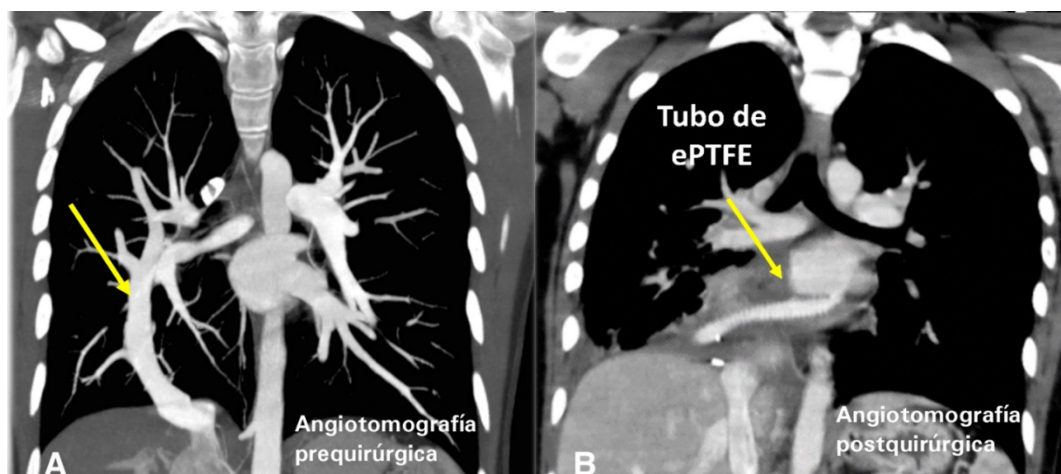


Figura 2.A. Angiotomografía de tórax prequirúrgica, corte coronal, donde se evidencia conducto colector (flecha amarilla). **B.** Angiotomografía de tórax postquirúrgica, corte coronal, se señala tubo de ePTFE que conecta la circulación pulmonar con la aurícula

Considerando la sintomatología, se decide el planteamiento de resolución quirúrgica. Al mes del diagnóstico paciente fue sometida a cirugía de reparo de retorno venoso pulmonar anómalo parcial más derivación de conducto pulmonar hacia la aurícula izquierda con un tubo de ePTFE anillado No. 8 mm (figura 2B). El procedimiento se llevó a cabo sin complicaciones y la paciente fue dada de alta a los 6 días. Se mantiene en seguimiento, no ha presentado nuevos episodios de hemoptisis, a los 3 meses retomó la actividad física de alta intensidad, a la fecha asintomática.

DISCUSIÓN

El término “cimitarra” se lo acuña por la imagen de una espada turca curva que se evidencia en la radiografía de tórax, esta denominación fue utilizada por primera vez por Halasz et al. en 1956 describiendo los hallazgos radiográficos como una densidad tubular a lo largo del borde cardíaco derecho refiriéndose a la forma de esta conexión venosa pulmonar anómala total o parcial del pulmón derecho a la vena cava inferior (1-3). Es una enfermedad congénita con una incidencia reportada de 0,4% a 0,7%. En el 90% de los casos afecta el lado derecho, asociándose con una frecuencia de 80% a 90% a defectos del septo auricular (6).

Los síntomas varían y van ligados con mayor frecuencia a malformaciones cardíacas, su presentación es variable, 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 o interventricular, tetralogía de Fallot o coartación aórtica, predominando en las mujeres, como en el caso presentado. El 30% de estos pacientes tienen un peor pronóstico, el cual se encuentra asociado a una enfermedad más grave relacionada con hipertensión pulmonar; en el

70% de los pacientes que presentan la variante parcial, no se evidencian estas patologías asociadas (2-5). En la edad adulta como en el caso que reportamos, la expresión del síndrome era incompleta y no se asoció a otras malformaciones, considerándose la razón de la poca sintomatología y el tiempo de presentación, fue un único síntoma el que llevó a los estudios complementarios.

La forma adulta suele ser bien tolerada desde el punto de vista clínico y con mejor pronóstico. Según la asociación de las distintas anomalías, la sintomatología puede variar desde asintomático a sintomatología leve como infecciones respiratorias de repetición, normalmente del lóbulo pulmonar inferior derecho, por el menor riego sanguíneo y la hemoptisis secundaria a la hipertensión pulmonar (4-5).

La relevancia del caso expuesto es el diagnóstico en la edad adulta, sin presencia de cardiopatías congénitas asociadas y leve sintomatología, lo cual hizo que pase desapercibida durante la infancia. Se realiza corrección quirúrgica para evitar complicaciones futuras como infecciones respiratorias e hipertensión pulmonar, considerando que la cirugía tiene buen pronóstico cuando la enfermedad se manifiesta en la edad adulta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pisarevsky Ana A., Petrucci Enrique A. Síndrome de la cimitarra. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2005 Oct [citado 2022 Jun 04]; 65(5): 430-430. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802005000500010&lng=es
2. Vida VL, Guariento A. A sword threatening the heart: The scimitar syndrome. JTCVS Tech. 2020 Jan 25; 1:75-80. DOI: 10.1016/j.xjtc.2020.01.017
3. Khan SA, Ahmad Z. Scimitar syndrome: A rare case of recurrent pneumonia. J Pak Med Assoc. 2019 Mar;69(3):423-425. PMID: 30890840.
4. Provenci B, Sales RKB, Fonseca EKUN, Chate RC. Scimitar syndrome: a rare disease. Einstein (Sao Paulo). 2022 Jan 5;19:eAl6683. DOI: 10.31744/einstein_journal/2021Al6683
5. Wang H, Kalfa D, Rosenbaum MS, Ginns JN, Lewis MJ, Glickstein JS, Bacha EA, Chai PJ. Scimitar Syndrome in Children and Adults: Natural History, Outcomes, and Risk Analysis. Ann Thorac Surg. 2018 Feb;105(2):592-598. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2017.06.061 Epub 2017 Oct 18.
6. Li C, Teng P, Yang Y, Ni Y, Ma L. Partial anomalous pulmonary venous connection associated with hemoptysis: A case report. Medicine (Baltimore). 2019 Jun;98(23):e15893. DOI: 10.1097/MD.00000000000015893

ACERCA DE LOS AUTORES

1. **Arianne Bedor Mosquera.** Médico, Universidad de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador. Médico post-gradista de Cardiología, Universidad de Especialidades Espíritu Santo, Clínica Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.
ORCID: 0000-0002-1831-2390
2. **Guillermo Vinicio Granizo Mena.** Médico. Universidad Nacional de Chimborazo. Riobamba, Ecuador. Magister en biología de las enfermedades infecciosas, Pontificia Universidad Católica del Ecuador. Quito, Ecuador. Máster Universitario en Sistemas Integrados de Gestión de la Prevención de Riesgos Laborales, la Calidad, el Medio Ambiente y la Responsabilidad Social Corporativa, Universidad Internacional de La Rioja. Médico post-gradista de Cardiología, Universidad de Especialidades Espíritu Santo, Clínica Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.
ORCID: 0000-0002-6509-8542
3. **Angélica Zárate Zapata.** Médico. Universidad de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador. Médico post-gradista de Cardiología, Universidad de Especialidades Espíritu Santo, Clínica Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.
ORCID: 0000-0002-1731-3914
4. **César Arreaga Pérez.** Médico, Universidad de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador. Médico post-gradista de Cardiología, Universidad de Especialidades Espíritu Santo, Clínica Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.
ORCID: 0000-0002-5645-9721