

## El síndrome de la cimitarra en lactantes y niños

EVANGELINA LATAZA<sup>1</sup>, MARÍA V. LAFUENTE<sup>2</sup>, MARISA DI SANTO<sup>1,3</sup>, JUAN P. LAURA<sup>4</sup>, HORACIO FAELLA<sup>5</sup>, HORACIO CAPELLI<sup>6</sup>

### RESUMEN

#### Introducción

El síndrome de la cimitarra (SC) puede presentar un perfil clínico diferente de acuerdo con la edad de presentación.

#### Objetivo

Comparar aspectos clínicos y terapéuticos entre los niños menores y mayores de 1 año.

#### Material y métodos

En el período 1997-2003 se diagnosticaron 14 pacientes consecutivos con SC. Se dividieron en dos grupos: Grupo I: 9 pacientes con edad X: 2 meses (rango 2 días-7 meses) y grupo II: 5 pacientes con edad X: 4,8 años (rango 1 año-12,7 años). Se compararon la presencia de insuficiencia cardíaca (IC), hipertensión pulmonar (HP), la necesidad de embolización de colaterales sistémicas, cirugías y evolución clínica.

#### Resultados

Ingresaron con IC 9 pacientes, todos del grupo I ( $p = 0,0012$ ). Presentaron HP 7 pacientes. Grupo I: 7/9 y grupo II: 0/5 ( $p = 0,005$ ).

Se realizaron 20 embolizaciones de colaterales sistémicas. Grupo I: 17 procedimientos en 9/9 pacientes, 5 de ellos necesitaron 2 o más embolizaciones por reperfusión de las colaterales. Grupo II: 3 embolizaciones en 2/5 pacientes ( $p = 0,008$ ).

Fueron operados 11 pacientes. Grupo I: 8/9 y grupo II: 3/5 ( $p = 0,52$ ). Se reintervino quirúrgicamente a un paciente del grupo I por obstrucción de la tunelización. No hubo mortalidad quirúrgica.

Falleció un paciente del grupo I con indicación quirúrgica, al que se le habían realizado 4 embolizaciones de colaterales.

#### Conclusión

Los pacientes menores de 1 año presentaron mayor incidencia de IC, HP y colaterales y requirieron un número mayor de embolizaciones de colaterales. Los pacientes mayores de 1 año presentaron una evolución clínica más benigna.

REV ARGENT CARDIOL 2005;73:180-184.

Recibido: 29/11/2004

Aceptado: 18/03/2005

Dirección para separatas:

Evangelina Lataza

Av. Warnes 28 - 6° "27"

(1414) Ciudad de Buenos Aires

E-mail: elataza@yahoo.com.ar

### Palabras clave

> Síndrome de la cimitarra - Hipertensión pulmonar - Embolia

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de la cimitarra (SC) es una cardiopatía congénita poco frecuente, que ocurre en aproximadamente 2/100.000 nacidos vivos. (1) Se caracteriza por presentar anomalía total o parcial del retorno venoso pulmonar derecho a la vena cava inferior, a menudo asociada con dextroposición cardíaca, hipoplasia de la arteria pulmonar, hipoplasia del pulmón derecho, colaterales aórticas al pulmón derecho y anomalías

bronquiales y puede coexistir con otras cardiopatías congénitas. (1, 2, 3)

Dupuis y colaboradores (2-4) clasifican el SC de acuerdo con la edad de presentación de los pacientes en forma "infantil" en los menores de 1 año y en forma "adulta" en los mayores de 1 año.

La forma clínica de presentación es variable, desde el paciente asintomático hasta la insuficiencia cardíaca (IC) severa, con dependencia de la edad en la cual se manifiesta y de la presencia de patología asociada.

Servicios de Cardiología Infantil, Cirugía Cardiovascular, Hemodinamia - Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

<sup>1</sup> Para optar a Miembro Titular SAC

<sup>1</sup> Residente de Cardiología Infantil

<sup>2</sup> Médica Cardiología Infantil

<sup>3</sup> Médica Principal Cardiología Infantil

<sup>4</sup> Jefe de Cirugía Cardiovascular

<sup>5</sup> Jefe de Hemodinamia

<sup>6</sup> Jefe de Cardiología Infantil

El objetivo del presente trabajo es comparar los aspectos clínicos, la evolución y el tratamiento del síndrome de la cimitarra en niños menores y mayores de un año.

#### MATERIAL Y MÉTODOS

El diseño del trabajo fue retrospectivo, descriptivo y observacional.

En el periodo 1997-2003 se evaluaron en el Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" 14 pacientes consecutivos con síndrome de la cimitarra (SC) con una edad X: 1,7 años (rango 2 días-12,7 años). Se dividieron acorde con la edad en dos grupos: Grupo I (menores de 1 año): 9 pacientes, edad X: 2 meses (rango 2 días-7 meses) y grupo II (mayores de 1 año): 5 pacientes, edad X: 4,8 años (rango 1-12,7 años).

De la revisión de las historias clínicas se obtuvieron los siguientes datos: examen clínico, radiografía de tórax, ecocardiograma Doppler color con el cual se realizó el diagnóstico y cateterismo cardíaco para confirmarlo, identificar el curso del drenaje anómalo, determinar la presencia de estenosis de venas de la cimitarra, hipertensión pulmonar (HP), monto del cortocircuito de izquierda a derecha y detectar cualquier anomalía cardíaca asociada, así como los procedimientos terapéuticos realizados y cirugías efectuadas.

#### Estadística

Los datos se recolectaron y registraron en una base de datos *ad hoc*. Para el análisis estadístico se utilizaron variables descriptivas (proporciones) y pruebas de significancia para la comparación de proporciones (chi cuadrado o prueba de probabilidad exacta de Fisher), analizados en el programa EpiInfo, Versión 6.0. El nivel de significación adoptado fue de  $p < 0,05$ .

#### RESULTADOS

##### Presentación y cuadro clínico

###### Grupo I

Presentaron taquipnea y signos de IC 8/9 pacientes, 3 de los cuales eran sintomáticos desde el período neonatal. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia en 8/9, dextroposición en 8/9, hipoplasia pulmonar en 7/9, hiperflujo pulmonar en 9/9 y ninguno mostró imagen típica de cimitarra. Presentaron patología asociada 7 pacientes, comunicación interauricular (CIA), ductus y coartación de la aorta (Tabla 1).

###### Grupo II

Ningún paciente de este grupo presentaba signos de IC ni HP. Tenían antecedentes de neumonías a repetición 2 pacientes y 1 con disnea. La radiografía de tórax mostró imagen típica de la cimitarra en todos los pacientes, dextroposición en 2/5, hiperflujo pulmonar en 3/5, hipoplasia pulmonar en 3/5 (Tabla 1). Presentaron comunicación interauricular (CIA) 3 pacientes.

Se encontró una diferencia significativa en cuanto a la presencia de IC ( $p = 0,0012$ ), HP ( $p = 0,005$ ) y disnea ( $p = 0,008$ ) en el grupo I con respecto al grupo II.

En la Tabla 2 se muestran las características clínicas de los pacientes.

#### ABREVIATURAS

CIA	Comunicación interauricular
IC	Insuficiencia cardíaca
HP	Hipertensión pulmonar
SC	Síndrome de la cimitarra

TABLA 1  
Características del síndrome de la cimitarra

Asociaciones	Grupo I (n = 9)	Grupo II (n = 5)
Drenaje a VCI	5	4
Drenaje a VCI en unión a AD	4	1
Colateral aortopulmonar	9	3
Hipoplasia pulmonar derecha	7	3
Dextroposición	8	2
Hipoplasia de la arteria pulmonar derecha	7	1
Comunicación interauricular	7	3

VCI: Vena cava inferior. AD: Aurícula derecha.

TABLA 2  
Características de los pacientes y hallazgos clínicos

	Grupo I Menor de un año n = 9	Grupo II Mayor de un año n = 5	Total n = 14
Edad	2 d-6 m	27 d	1 a 7m-12 a
Sexo			
Femenino	3	3	6
Masculino	6	2	8
NMN a repetición	3/9	2/5	5
			( $p = 0,80$ )
Disnea	8/9	1/5	9
			( $p = 0,009$ )
IC	8/9	0/5	8
			( $p = 0,0012$ )
HP	7/9	0/5	7
			( $p = 0,005$ )
Mal progreso de peso	2/9	0/5	2
			( $p = 0,25$ )

NMN: Neumonías a repetición. IC: Insuficiencia cardíaca. HP: Hipertensión pulmonar.

##### Estudio hemodinámico y procedimientos intervencionistas

###### Grupo I

Se efectuó cateterismo diagnóstico a todos los pacientes al momento del ingreso, con edad X: 2 meses (2 días-7 meses). Tuvieron elevación significativa de la presión pulmonar 7/9 pacientes, presión media de arteria pulmonar de 38,2 mm Hg (26-60 mm Hg), y el

Qp/Qs medio fue de 2,5/1 (1,7-3,7) y saturación en la arteria pulmonar del 87,8%.

Se realizaron embolizaciones de colaterales aórticas con *coils* de Gianturco en todos los pacientes durante el cateterismo diagnóstico (Figura 1). Requirieron más de un procedimiento 5 pacientes por repermeabilización de colaterales luego del procedimiento inicial y todas fueron ocluidas exitosamente.

Luego del cierre de las colaterales por cateterismo mejoró la IC en 6/8 pacientes y la HP en 5/7. A sólo 2 pacientes se les tuvo que indicar cirugía en forma inmediata.

#### Grupo II

Fueron cateterizados todos los pacientes a una edad X: 4,8 años (1-12 años). La presión pulmonar no mostró aumentos significativos, presión media arteria pulmonar de 20 mm Hg (10-24 mm Hg), el Qp/Qs medio fue de 1,9/1 (1,2-3,7) y saturación en la arteria pulmonar del 90%.

Requirieron embolización de colaterales 2 pacientes y sólo uno debió ser sometido a un segundo procedimiento para reembolización con 100% de efectividad.

Los pacientes del grupo I presentaron un número mayor de colaterales y requirieron más procedimientos intervencionistas respecto del grupo II ( $p = 0,008$ ).

Las presiones pulmonares estuvieron significativamente aumentadas en el grupo I en relación con el grupo II ( $p = 0,005$ ).



Fig. 1. Colaterales de la aorta descendente que irrigan el lóbulo pulmonar inferior derecho.

Luego de las embolizaciones hubo mejoría clínica en 7 pacientes a quienes se les indicó la corrección quirúrgica en un tiempo medio de 19 meses.

#### Cirugía

La cirugía se indicó para corrección de la anomalía del drenaje venoso pulmonar cuando el QP/QS fue mayor de 1,5/1 y para reparación de defectos asociados (CIA - ductus).

#### Grupo I

Fueron operados 8/9 pacientes, edad quirúrgica X: 27,5 meses (5-93 meses), a quienes se les efectuó la tunelización de las venas pulmonares a la aurícula izquierda a través del foramen oval o de la CIA. Ningún paciente requirió ligadura de colaterales.

Un paciente falleció antes de la cirugía por HP refractaria a pesar de embolizaciones previas. Se reoperó sólo a un paciente a los 10 días por obstrucción de la tunelización; se efectuó una ampliación de ésta con parche de pericardio con buena evolución posterior.

La mortalidad quirúrgica fue del 0% (Tabla 3).

#### Grupo II

Requirieron cirugía para cierre de la CIA y corrección de la cimitarra 3/5 pacientes, con buena evolución posterior. La mortalidad operatoria fue del 0% (Tabla 3).

#### Seguimiento

El tiempo medio de seguimiento fue de 17,6 meses (3-36 meses).

#### Grupo I

Los pacientes presentaron buena evolución clínica posquirúrgica.

Actualmente se encuentran asintomáticos, en clase funcional I y sin medicación cardiológica. Sólo 2 pacientes tienen signos ecocardiográficos de HP, de grado leve en el paciente que fue reoperado pero sin obstrucción de la tunelización ni estenosis de las venas pulmonares y moderada en el otro paciente, asociada con malformación vascular hepática.

#### Grupo II

No se observó mortalidad en este grupo. Todos los pacientes se encuentran en clase funcional I, asintomáticos y sin medicación.

TABLA 3  
Cateterismo y cirugía

	Grupo I Menor de un año	Grupo II Mayor de un año	Valor de p
Cateterismo diagnóstico	9/9	4/5	0,16
Embolizaciones	9/9	2/5	0,008
Reembolizaciones	5/9	1/5	0,19
Cirugía	8/9	3/5	0,52
Reintervención quirúrgica	1/9	0/5	0,43

## DISCUSIÓN

En nuestra serie de 14 pacientes consecutivos, el grupo I presentó IC e HP con una diferencia significativa con respecto al grupo II y nuestros resultados en parte confirman los hallazgos comunicados por otros autores con una muestra similar. (5)

Múltiples factores son probablemente los responsables de los síntomas y de la HP severa; ellos incluyen el cortocircuito de izquierda a derecha por la anomalía del retorno venoso pulmonar, las colaterales sistémicas al pulmón derecho y las anomalías congénitas asociadas, la restricción del lecho vascular debido a hipoplasia pulmonar con subsecuente sobrecarga de volumen del pulmón contralateral, la presencia de obstrucción venosa pulmonar y la persistencia de circulación fetal. (5)

En nuestra serie, los pacientes menores de 1 año requirieron significativamente un número mayor de embolizaciones, que permitieron el manejo clínico de la IC y la HP y posponer la cirugía correctora para una edad mayor.

Dickinson, Levine y Pfmmatter y sus respectivos colaboradores enfatizaron la importancia de las colaterales y documentaron mejoría de la HP y la IC luego de su embolización o ligadura en pacientes sin anomalías asociadas; (6-8) por el contrario, Haworth y Huddleston y sus colaboradores no obtuvieron los mismos beneficios con el tratamiento de las colaterales. (9, 10)

Algunos pacientes necesitaron reembolizaciones para la oclusión definitiva de las colaterales, como fue comunicado por Perry y colaboradores. (11)

A pesar de las diferencias, todos coinciden en que la estrategia con estos pacientes debería ser la oclusión de las colaterales en un primer paso siempre que la circulación pulmonar lo permita y luego la corrección de las anomalías cardíacas asociadas. (12)

Con respecto a los defectos cardíacos asociados, no hubo diferencia entre los grupos, no tuvieron patología izquierda ni malformación pulmonar severa como muestran otros trabajos publicados. (13, 14)

Zubiate y Kay (15) describieron en 1962 la técnica de tunelización intraauricular de las venas pulmonares a través de una CIA. Se operaron 11 pacientes con esta técnica y los resultados obtenidos fueron exitosos. Sólo un paciente requirió reintervención quirúrgica por obstrucción de la tunelización de la vena cava inferior, complicación posquirúrgica que también se describió en 8 de 32 pacientes en la serie comunicada por Najm y colaboradores. (14-16)

## CONCLUSIONES

El SC es una patología poco frecuente que se manifiesta en forma diferente según la edad de presentación y la patología asociada.

Los pacientes con la forma infantil muestran signos de IC, HP notoriamente significativas con respecto al grupo adulto.

El cateterismo cardíaco debe realizarse en forma precoz para confirmar el diagnóstico, descartar malformaciones asociadas y como primer paso en el tratamiento mediante la embolización de colaterales para mejorar los síntomas de IC e HP y programar la corrección quirúrgica.

## SUMMARY

The Scimitar Syndrome in infants and children

## Background

Scimitar syndrome (SS) has a variable clinical profile based on age of presentation.

## Objective

To compare the different clinical aspects and treatment between infants younger and older than one year.

## Material and methods

From 1997 to 2003, SS was diagnosed in 14 consecutive patients which were divided into two groups: Group I: 9 patients, mean age 2 months (range 2 days–7 months) and Group II: 5 patients mean age 4.8 years (range 1–12.7 years). The presence of heart failure (HF), pulmonary hypertension (PH), systemic collateral embolization, surgical treatment and clinical outcome were assessed.

## Results

Nine patients were admitted with HF, all belonging to group I ( $p = 0.0012$ ). PH was present in 7 patients; Group I: 7/9 and group II: 0/5 ( $p = 0.005$ ). Twenty systemic collateral embolizations were performed; Group I: 17 procedures in 9/9, 5 of them needed two or more embolizations due to re-permeabilization of the collateral, Group II: 3 embolizations in 2/5 patients ( $p = 0.008$ ). Eleven patients underwent surgical repair; Group I: 8/9 and Group II: 3/5 ( $p = 0.52$ ). One patient of Group I needed a reoperation because of obstruction of the baffle. There was no surgical mortality. One patient in Group I, who had had several collateral embolizations and had indication for surgery, died because of PH and HF.

## Conclusion

Patients younger than one year had a higher incidence of HF, PH and collaterals, requiring larger number of systemic collateral embolizations. Patients older than one year had better clinical outcome.

**Key words:** Scimitar syndrome - Pulmonary hypertension - Embolism

## BIBLIOGRAFÍA

1. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome". *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960;107:1-21.
2. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993;71:1326-30.
3. Lataza E, Lafuente MV, Correa G, Di Santo M, Capelli H. Síndrome de la cimitarra: presentación y evolución clínica. *Rev Argent Cardiol* 2004; 72:114 (Abstract).
4. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P, Remy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992;70:502-7.

5. Gao YA, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:873-82.
6. Dickinson DF, Galloway RW, Massey R, Sankey R, Arnold R. Scimitar syndrome in infancy. Role of embolisation of systemic arterial supply to right lung. *Br Heart J* 1982;47:468-72.
7. Levine MM, Nudel DB, Gootman N, Wolpowitz A, Wisoff BG. Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: a report of two cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1982;34:581-5.
8. Pfammatter J, Luhmer I, Kallfelz H. Infantile scimitar syndrome with severe pulmonary hypertension: successful treatment with coil embolization of the systemic arterial supply to the sequestered lung. *Cardiol Young* 1997;7:454-7.
9. Haworth SG, Sauer U, Buhlmeier K. Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J* 1983;50:182-9.
10. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999;67:154-9.
11. Perry SB, Radtke W, Fellows KE, Keane JF, Lock JE. Coil embolization to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:100-8.
12. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, Vijay P, Edwards CA, Uhlig PN, et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:238-45.
13. Canter CE, Martin TC, Spray TL, Weldon CS, Strauss AW. Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol* 1986;58:652-4.
14. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebecka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years' experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1161-8.
15. Zubieta P, Kay JH. Surgical correction of anomalous pulmonary venous connection. *Ann Surg* 1962;156:234-50.
16. Torres AR, Dietl CA. Surgical management of the scimitar syndrome: an age-dependent spectrum. *Cardiovasc Surg* 1993;1:432-8.

---

#### MÉDICOS Y CHARLATANES EN EL NUEVO MUNDO

En la Nueva España, los primeros que ejercieron la medicina fueron los frailes, que de curar las almas, curaban el cuerpo; era muy común que en la portería del Convento de San Francisco en Guadalajara se les enseñara a los indios, se les diera comida a la gente pobre, consuelo a los necesitados y medicina a los dolientes. El primer médico que llegó a estas tierras vino con la expedición de Núñez de Guzmán, su nombre no se conoce, pero a través de las crónicas, se sabe que enseñó a los frailes a curar a los enfermos.

De 1582 a 1583 fue médico y barbero del Cabildo Eclesiástico don Gonzalo de Valenzuela. A partir de entonces, muchos religiosos ejercieron la medicina en estas tierras.

También en ese tiempo estaban al servicio de la gente los hechiceros, magos y brujos "saludadores"; estos últimos eran hombres que imaginaban curar enfermedades a base de bendiciones, santiguaciones y soplidos. Su especialidad era curar la rabia, pero también curaban otras enfermedades en humanos y animales; la veterinaria existía, pero el oficio era desempeñado por "gente baja y plebeya" y nunca por "persona ilustre o caballero que lo ejercitara". Estos saludadores ejercían su oficio en plazas públicas, afuera de los templos, en las calles y también acudían a las casas de los enfermos. "Ahí signaban y persignaban al enfermo, recitaban oraciones que ellos sabían y soplaban con la boca sobre ellos; y como los embusteros sostenían que a fuerza de soplido correspondía más grande eficacia, y como según ellos se engrandecía la fuerza del soplido, empezaban sus curaciones engullendo copiosos tragos de vino".

---