

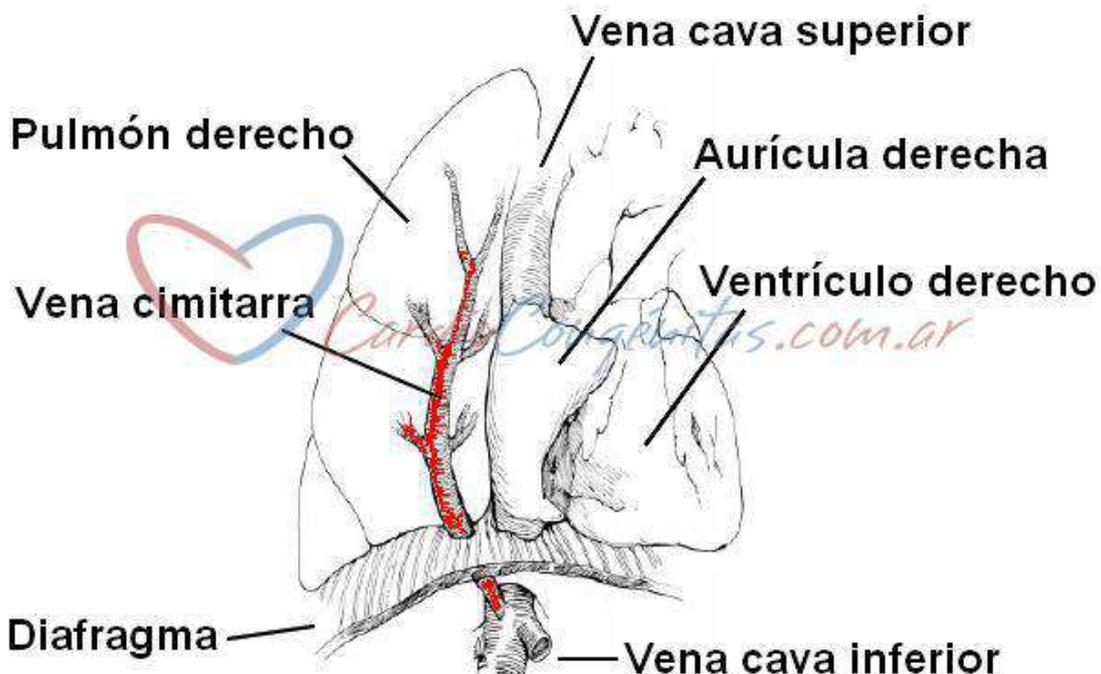
SÍNDROME DE LA CIMITARRA

Definición:

El **síndrome de la cimitarra** es una malformación congénita compleja e infrecuente de las estructuras vasculares (arterias y venas), bronquiales y del tejido propio del pulmón derecho. Consiste en una **anomalía del retorno venoso del pulmón derecho** parcial o total en vena cava inferior por abajo o arriba del diafragma, lo que implica que las venas del pulmón derecho que regresan cargadas de sangre oxigenada para la aurícula izquierda desembocan erróneamente en la vena cava inferior. Puede estar asociada a:

- 1) Malformaciones del pulmón derecho: hipoplasia (menor desarrollo), defectos bronquiales y de los lóbulos;
- 2) Corazón ubicado a la derecha;
- 3) Irrigación pulmonar anómala por arterias que salen desde la aorta abdominal;
- 4) Hipoplasia (menor desarrollo) de la rama derecha de la arteria pulmonar;
- 5) Comunicación interauricular.

Síndrome de la cimitarra



Presentación clínica:

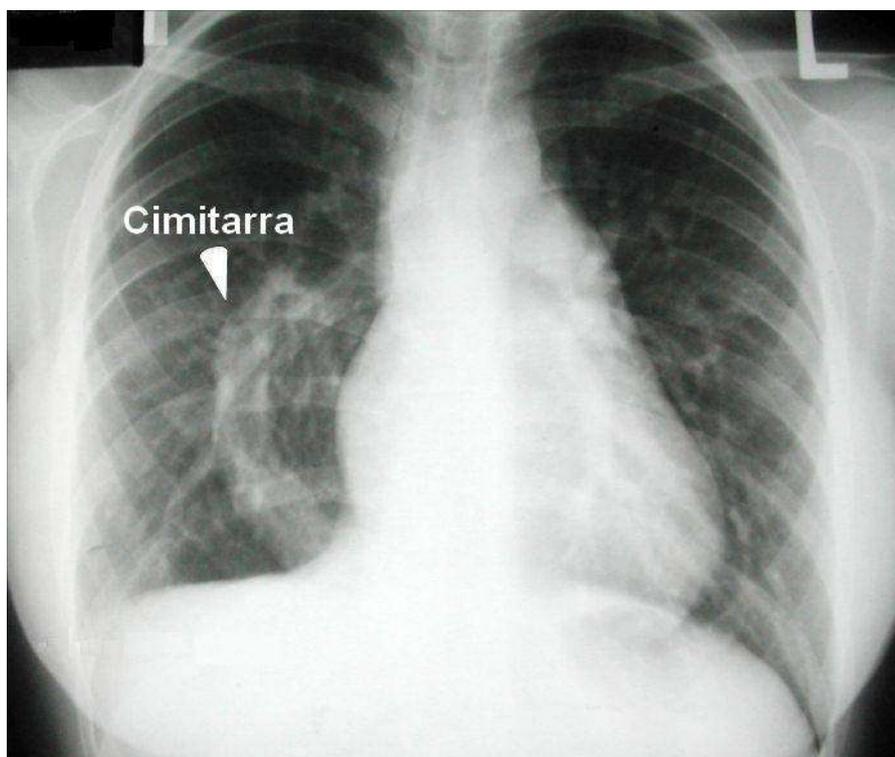
Se definen 2 grupos de pacientes basados en la forma de presentación clínica (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento):

1) **Forma infantil:** se manifiesta antes del año de vida. En general, estos niños presentan múltiples síntomas de insuficiencia cardíaca y exceso de flujo de sangre en los pulmones. Suelen agitarse, tener mal progreso de peso y sudoración excesiva. Pueden a veces ponerse azules (cianóticos) y tener antecedentes de neumonías a repetición.

2) **Forma adulta:** niños mayores de 1 año, jóvenes o adultos. Habitualmente se encuentran asintomáticos, pero a veces presentan manifestaciones leves de insuficiencia cardíaca (agitación y fatiga, por ejemplo) e infecciones respiratorias ocasionales.

Diagnóstico:

El nombre de “síndrome de la cimitarra” proviene de la forma especial que muestra la vena anómala en la radiografía de tórax, que asemeja la espada turca curva que lleva ese nombre (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).



En la radiografía se pueden observar asimismo hipoplasia (menor desarrollo) del pulmón derecho y el corazón ubicado en el lado derecho del tórax (dextrocardia). Estos 2 elementos de la radiografía en el contexto de un niño con severa dificultad respiratoria deben orientar al médico hacia este diagnóstico.

En niños mayores el diagnóstico suele establecerse en forma accidental a partir de una radiografía de tórax con el signo característico de la cimitarra. Estos pacientes suelen presentar también un soplo a la auscultación, y tienen antecedentes de infecciones respiratorias.

El ecocardiograma es una herramienta importante en el diagnóstico. Se identifica el ingreso anómalo de la vena pulmonar en la vena cava inferior. La rama derecha de la arteria pulmonar puede ser hipoplásica. Se evalúa también la presencia de malformaciones asociadas, tales como la comunicación interauricular y el ductus arterioso persistente.

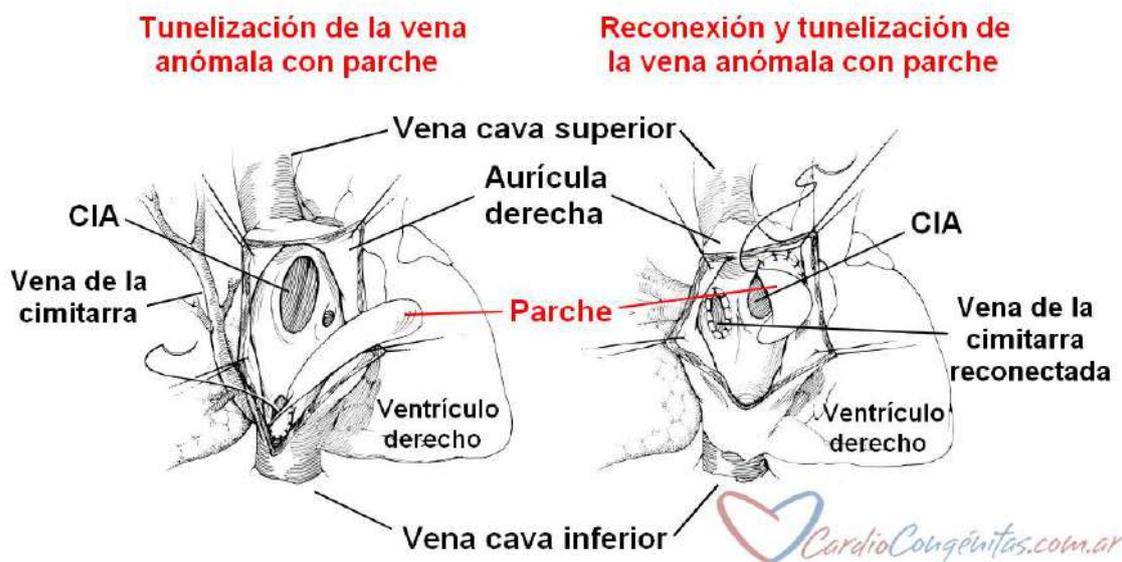
La tomografía y la resonancia magnética muestran claramente la anatomía. El cateterismo diagnóstico es útil para definir la presencia de colaterales aortopulmonares y medir las presiones del sistema pulmonar, que suelen estar elevadas sobre todo en

los niños pequeños con manifestaciones importantes (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).

Tratamiento:

El tratamiento debe ser adecuado a cada paciente. Hay pacientes en los que los síntomas son muy leves o no existen, y no hay evidencias de hiperflujo pulmonar. En estos casos, generalmente sólo deben realizarse controles periódicos. Cuando el flujo de sangre hacia el lado derecho del corazón y los pulmones es excesivo, suele ser necesario tomar alguna conducta. Si existen colaterales que salen de la aorta hacia los pulmones, éstas deben ser ocluidas por cateterismo. A veces, con este tratamiento la sintomatología desaparece y el paciente se compensa. Pero en los casos en los que esto no es suficiente, debe practicarse una cirugía para derivar el flujo de sangre que lleva la vena cimitarra hacia la aurícula izquierda. Una vez abierto el tórax, se conecta el corazón a la máquina de circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento), se lo aísla de la circulación y se abre la aurícula derecha. A través de ella, se observan la comunicación interauricular y la vena pulmonar anómala drenando en la vena cava inferior. Existen diversas estrategias para corregir esta patología. Se puede colocar un parche de pericardio propio del paciente conectando el orificio de la vena anómala con el orificio de la comunicación interauricular (CIA). De esta manera la sangre que viene por la vena pulmonar anómala pasa por el túnel construido con el parche y desemboca en la aurícula izquierda. Como este túnel es largo, existe un riesgo importante de obstrucción. Para evitarlo, se puede desinsertar la vena y reimplantarla en la cara lateral de la aurícula derecha para después tunelizarla (con un parche más pequeño) a la aurícula izquierda por la comunicación interauricular. También puede implantársela en forma directa en la cara lateral de la aurícula izquierda, sin necesidad de utilizar ningún parche.

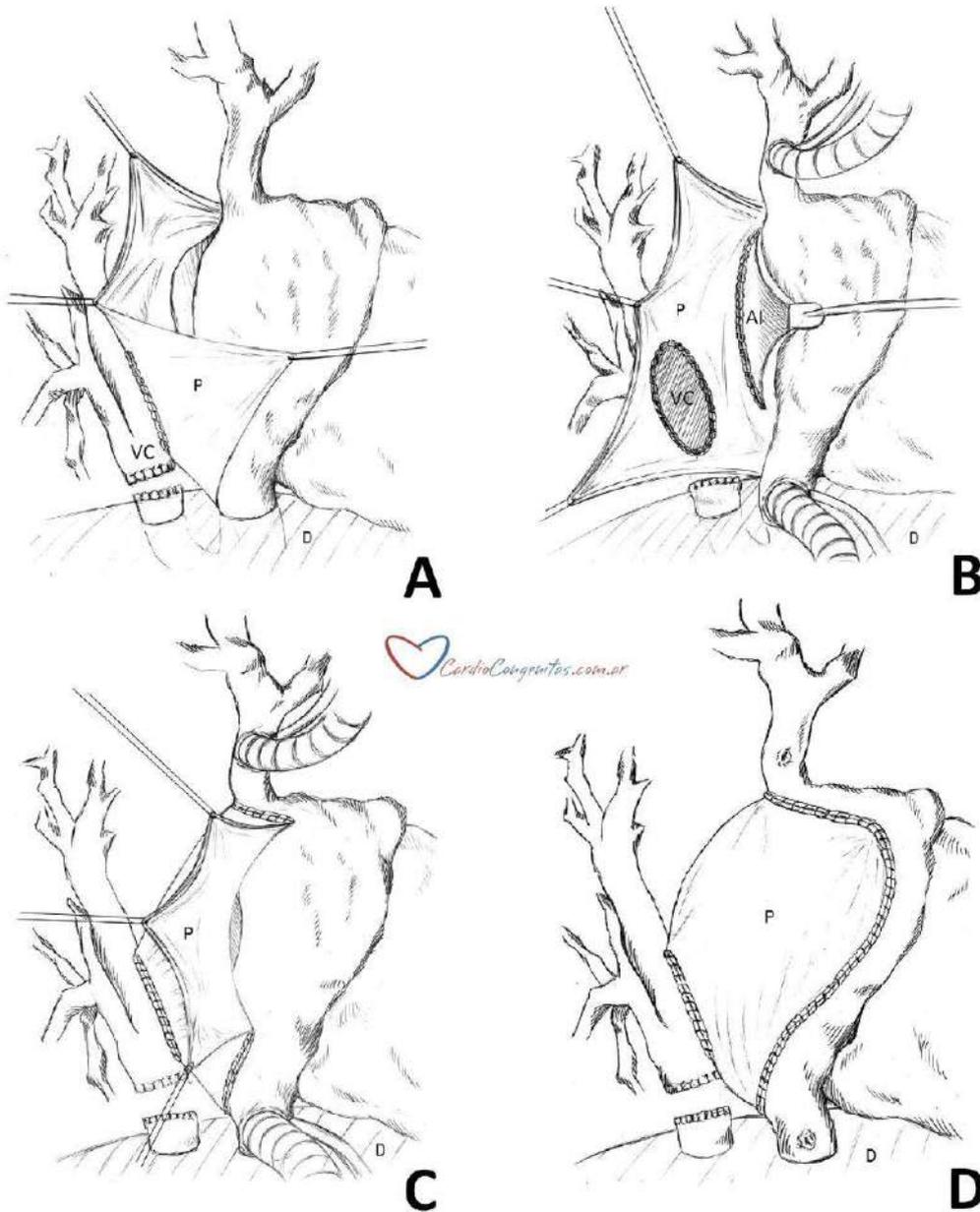
Síndrome de la Cimitarra



Una nueva técnica ha sido recientemente descrita por el autor de esta página (Dr. Ignacio Lugones). La vena anómala se conecta a la cara lateral derecha del pericardio. Una vez establecida la circulación extracorpórea, se abre ampliamente la aurícula izquierda. A continuación, el pericardio se sutura alrededor de esta abertura, creando un túnel hecho del propio pericardio para redirigir el flujo de sangre de la vena pulmonar a la aurícula izquierda.

Técnica de Lugones

(para corrección del síndrome de la cimitarra)



A) La vena de la cimitarra (VC) se cierra en su extremo inferior por encima del diafragma (D). Luego se abre su cara lateral y se la sutura al pericardio (P) que rodea el corazón. B) Se observa la vena drenando dentro del pericardio. Se coloca al paciente en circulación extracorpórea, se para el corazón y se abre la aurícula izquierda (AI). Se sutura la aurícula izquierda abierta a la cara posterior del pericardio. C) Ahora se comienza a suturar el pericardio a la cara lateral del corazón, de manera de "envolver" y unir la embocadura de la vena cimitarra con la aurícula izquierda que está abierta. D) La corrección está terminada. La sangre que retorna del pulmón por la vena de la cimitarra entra en la "bolsa" de pericardio que la dirige hacia la aurícula izquierda.

Esta técnica ha demostrado ser segura y eficaz, y tiene muchas ventajas. La amplia conexión que se logra determina un bajo riesgo de obstrucción. Los daños al tejido de conducción (y por lo tanto las arritmias) y la obstrucción de la vena cava inferior son poco probables, y no hay necesidad de abrir el tabique interauricular o el diafragma como en otras técnicas. Desde el punto de vista técnico, es un

procedimiento sencillo que puede ser aplicado en todas las variantes anatómicas sin el uso de injertos sintéticos. Es especialmente útil en casos de estenosis (pequeño diámetro) de la vena de la cimitarra en su conexión a la vena cava inferior.

Esta técnica ha sido publicada en una de las más prestigiosas revistas de cirugía torácica (Annals of Thoracic Surgery año 2014, volumen 97, página 353) y presentado en el 4th Meeting of the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery.

Los riesgos de este procedimiento son bajos (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento).

Pronóstico:

El pronóstico depende de la anatomía y del tratamiento instaurado. En aquellos niños mayores sin hipoplasia severa del pulmón derecho y con una corrección adecuada, el pronóstico es excelente. Habitualmente, estos pacientes retoman rápidamente su vida cotidiana sin inconvenientes. Se deben realizar controles periódicos, sobre todo para evaluar que la tunelización no se obstruya.

El caso opuesto es el de un bebé pequeño severamente enfermo, con hipoplasia severa del pulmón y mucha insuficiencia cardíaca. En estos niños el pronóstico no es tan bueno, ya que padecen de secuelas pulmonares a veces importantes. Aun así, tienen una buena expectativa de vida.

Entre estos dos cuadros opuestos se encuentran muchas variedades de presentación y evolución tras el tratamiento, y cada paciente hará su propia historia (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).