



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**SINDROME DE LA CIMITARRA:
DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
TRANSCATETERISMO.
EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL
INFANTIL DE MEXICO
FEDERICO GOMEZ**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

Dra. Rosa Aurora Lozano Díaz

**DIRECTOR Y
ASESOR DE TESIS:**

Dr. Luis Alexis Arévalo Salas



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D. F.

Febrero 2010



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas

Tesis Digitales

Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©

PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**SINDROME DE LA CIMITARRA:
DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
TRANSCATETERISMO.
EXPERIENCIA EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL TITULO EN
LA SUBESPECIALIDAD DE:**

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**PRESENTA:
Dra. Rosa Aurora Lozano Díaz**

**DIRECTOR Y ASESOR DE TESIS:
Dr. Luis Alexis Arévalo Salas**



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO

FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud



**Síndrome de la Cimitarra:
Diagnóstico y tratamiento transcaterismo.
Experiencia en el Hospital Infantil de México
Federico Gómez**

Autor:

Dra. Rosa Aurora Lozano Díaz

Residente 2do. año Cardiología Pediátrica

Director y Asesor de tesis:

Dr. Luis Alexis Arévalo Salas

Jefe del servicio de cardiología (hemodinámica)

Profesor titular del Curso Avanzado de Cateterismo Intervencionista en Pediatría

***"El que enseña el camino al que va errado,
luz en su luz le enciende y al él le alumbra
habiéndola comunicado"***

Cicerón

INDICE GENERAL

Introducción.....	1
Antecedentes.....	2
Historia.....	4
Epidemiología.....	4
Fisiopatología.....	6
Manifestaciones clínicas.....	7
Anomalías pulmonares asociadas.....	8
Anomalías cardiovasculares asociadas.....	8
Clasificación.....	9
Evaluación diagnóstica.....	10
a) <i>electrocardiograma</i>	10
b) <i>radiografía de tórax</i>	10
c) <i>broncoscopía</i>	10
d) <i>tomografía computarizada y resonancia magnética</i>	10
e) <i>cateterismo cardíaco</i>	12
Tratamiento.....	13
a) <i>obliteración percutánea de la circulación colateral anómala</i>	14
b) <i>coils</i>	14

Planteamiento del problema.....	16
Justificación.....	17
Objetivos.....	18
General.....	18
Específicos.....	18
Metodología	
Criterios de selección.....	19
a) criterios de inclusión.....	19
b) criterios de exclusión.....	19
Diseño del estudio.....	20
a) población estudiada.....	20
b) técnicas de cateterismo.....	20
Resultados.....	22
Discusión.....	28
Conclusiones.....	33
Bibliografía.....	34
Anexos.....	37

RESUMEN

SINDROME DE LA CIMITARRA: DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO TRANSCATETERISMO. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

Autores:

Dra. Rosa Aurora Lozano Díaz, Dr. Luis Alexis Arévalo Salas

INTRODUCCION: El síndrome de cimitarra es una rara anomalía congénita. En su forma clásica consiste en un drenaje anómalo pulmonar derecho conectado a la vena cava inferior. Existen anomalías asociadas variables, que incluyen hipoplasia del pulmón derecho, dextroposición del corazón, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha y un flujo sistémico arterial anómalo de la aorta a la parte inferior del pulmón derecho.

OBJETIVO: Mostrar la experiencia en el diagnóstico y tratamiento del síndrome de la cimitarra en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

MATERIAL Y METODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal. Entre febrero de 1993 y marzo del 2009, se estudiaron 9 pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra que fueron sometidos a cateterismo cardíaco, con la finalidad de evaluar la importancia de la circulación colateral y determinar si eran candidatos a oclusión transcaterismo con coils de Gianturco.

RESULTADOS: Se practicaron 15 cateterismos cardíacos a 9 niños con diagnóstico de síndrome de cimitarra. El período de estudio fue de 16 años. Se encontró un predominio del sexo femenino, con una relación de 2:1. Las edades oscilaron entre 3 meses y 14 años. La radiografía de tórax mostró en todos los pacientes dextroposición cardíaca. La anomalía asociadas a nivel cardíaco más frecuente fue CIA en 8 (88.8%). Dentro de las anomalías extracardíacas se encontró 1 paciente con agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar, 5 (55.5%) con hipoplasia de la misma, siendo grave en 2. Dos niños presentaron pulmón en herradura (22.2%). La circulación vicariante estuvo presente en 8 de los casos.

CONCLUSIONES: El cierre transcaterismo de la circulación colateral en el síndrome de la cimitarra es el tratamiento de elección, y es un procedimiento seguro y efectivo en pacientes pediátricos. Igualmente permite la mejoría clínica en pacientes con hipertensión pulmonar, promueve la desaparición de la hemoptisis, infecciones pulmonares e insuficiencia cardíaca; es un procedimiento paliativo con menos riesgos y complicaciones que la alternativa quirúrgica.

Palabras clave: *Síndrome de Cimitarra, Embolización con coils, Cateterismo cardíaco.*

INTRODUCCION

El síndrome de cimitarra es una rara anomalía congénita. En su forma clásica consiste en un drenaje anómalo pulmonar derecho conectado a la vena cava inferior. Existen anomalías asociadas variables, que incluyen hipoplasia del pulmón derecho, dextroposición del corazón, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha y un flujo sistémico arterial anómalo de la aorta a la parte inferior del pulmón derecho ^{1,2,3,4}

Su prevalencia es muy baja, y se estima que sucede entre 1-3 por cada 100,000 nacidos vivos. Constituye 0.5% a 1% de todas las cardiopatías congénitas y de 3% a 5% de todas las conexiones anómalas pulmonares parciales ¹

El diagnóstico es usualmente realizado por las características radiográficas y puede ser confirmado por angiografía, pero sobre todo por técnicas no invasivas como tomografía computarizada o resonancia magnética. La ecocardiografía permite identificar el trayecto del drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas hacia el colector curvo, la presencia de obstrucciones, alteraciones cardíacas asociadas, y el sitio de conexión a la porción suprahepática de la vena cava inferior ⁵. El cateterismo cardíaco es el instrumento diagnóstico más importante.

Esta cardiopatía en la infancia es una condición rara, que se presenta con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. La presencia de colaterales sistémico-pulmonares juegan un papel muy importante en la presencia de la sintomatología, con grados variables. La oclusión de estas, puede disminuir los síntomas y llevar consigo un buen resultado y pronóstico para el paciente ⁶.

ANTECEDENTES

El síndrome, es nombrado por su semejanza a una espada turca: la cimitarra, debido a la imagen densa paracardíaca derecha observada en la radiografía simple posteroanterior de tórax, que desciende, se encorva e incrementa de tamaño al acercarse al ángulo cardiofrénico. Esto corresponde al drenaje pulmonar anómalo a la vena cava inferior.^{1,2,3,4}

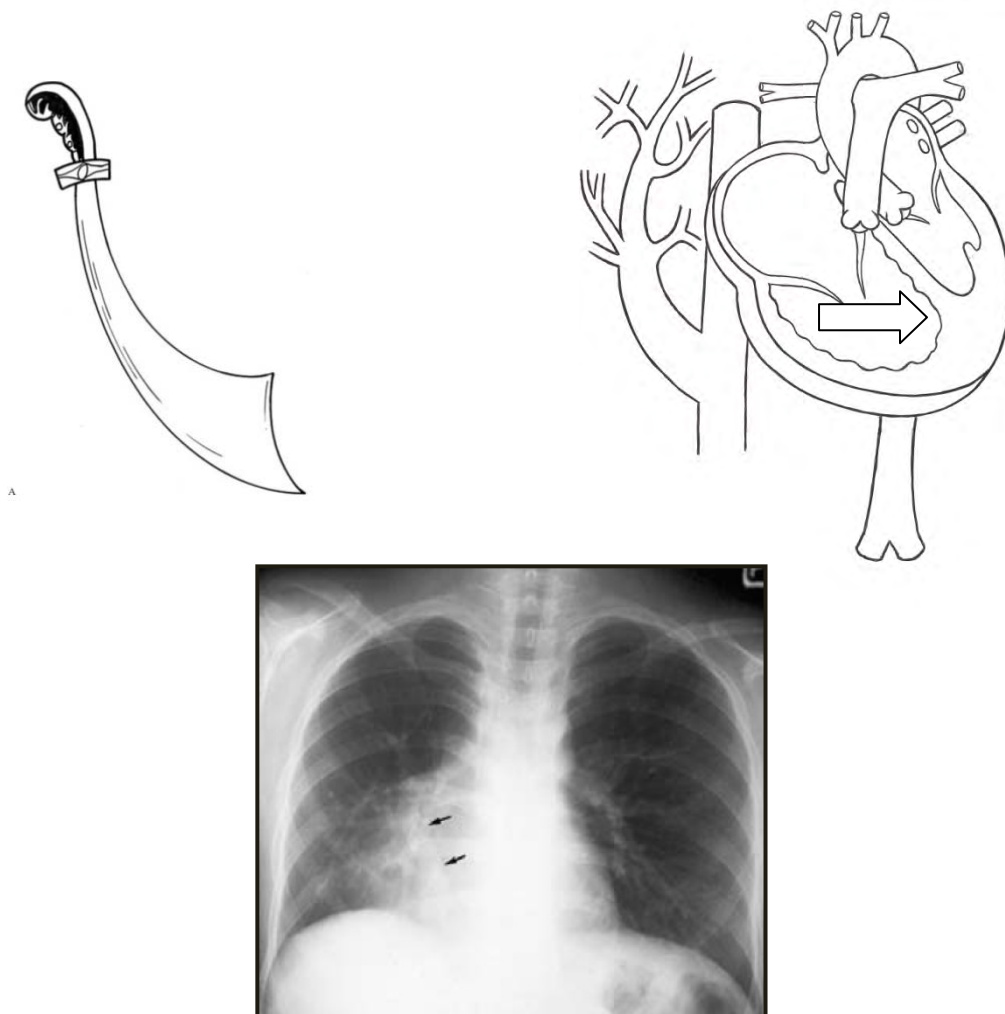


Fig. 1 **A.** La cimitarra, espada turca. **B.** Representación de un corazón con la imagen del drenaje pulmonar anómalo llegando a la vena cava inferior, lo que da origen al denominado “signo de la cimitarra”. **C.** Radiografía de tórax de un paciente que muestra hemitórax derecho pequeño, desplazamiento hacia la derecha del corazón, borde derecho del corazón poco definido, y vena cimitarra (flecha)

Historia

La primera descripción conocida de las anomalías anatómicas típicas en el Síndrome de Cimitarra, fue publicada en Inglaterra en 1836 por Cooper. El describió un caso de “desarrollo imperfecto del pulmón derecho con malposición cardíaca” en una niña de 10 meses de edad con hipoplasia pulmonar derecha, circulación arterial pulmonar derecha parcial de la aorta y drenaje venoso parcial del pulmón derecho a la vena cava inferior. En 1912 Park fue el primero en describir la condición en la literatura americana en un niño de 2.5 meses con anomalías anatómicas similares. Cada uno de estos casos fué una descripción post-mortem .

En 1949, Dotter y Steinberg reportaron a un adulto asintomático cuya placa de tórax reveló un hemitórax derecho pequeño, dextrocardia y una densidad curva impar en la base del pulmón derecho. Utilizando las nuevas técnicas de angiocardiógrafía venosa, ellos opacificaron la densidad, notando: “una curvatura descendente a través del campo pulmonar inferior derecho parecido a una sombra que gradualmente se ensanchaba y corría paralela al borde cardíaco derecho”. En 1956, Halasz y colaboradores describen el síndrome con las anomalías vasculares (arteriales y venosas) pulmonares y del árbol bronquial, tal como las actuales. Ese mismo año Kirklin, Ellis y Wood reportan la primera reparación exitosa del síndrome.

Neill y sus colaboradores en 1960 elucidaron la fisiopatología y los hallazgos clínicos en dos pacientes, un padre y su hija con el síndrome. Publicaron el primer manuscrito donde se utiliza la expresión “Síndrome de Cimitarra”. Este documento también describió la incidencia familiar del síndrome e hizo la distinción clínica entre los dos grupos de pacientes. Un grupo incluyó a los niños extremadamente enfermos con complicaciones como hipertensión pulmonar grave y el segundo grupo incluyó adultos asintomáticos generalmente diagnosticados después de haberse realizado una radiografía de tórax, por otra causa. Desde 1962, autores como Zubiarte, Björk y Schumacker, describen las correcciones para la restauración del retorno venoso anormal. En 1973, Felson

introduce el término “Síndrome veno-lobar”, por ser un grupo muy heterogéneo y en 1976, Stinjs y otros, proponen la supresión de la vascularización sistémica por cirugía. Dickinson, en 1982, reporta el papel de la embolización de la arteria sistémica como tratamiento. En 1992 y 1993, Dupuis y colaboradores demuestran la importancia de diferenciar los pacientes con diagnóstico hecho antes del año de vida o grupo infantil, y los mayores de 1 año de edad o grupo adulto ⁷.

Epidemiología

Esta rara anomalía tiene una incidencia de aproximadamente 1 a 3 x 100,000 nacimientos, sin embargo, la verdadera incidencia puede ser mucho más alta debido a que muchos pacientes son asintomáticos. Se han reportado más casos en adultos y niños mayores, y es frecuente encontrarlo en pacientes con un cuadro clínico de disnea, fatiga, infecciones respiratorias de repetición y como un hallazgo incidental en quien se realiza una radiografía de tórax de rutina ^{1,4}

Embriología

El drenaje venoso anómalo en la vena cava inferior, se debe a la persistencia de la comunicación entre la circulación venosa pulmonar y el sistema venoso esplácnico fetal. El desarrollo del sistema venoso pulmonar ocurre en el embrión humano entre los días 24 y 34 de gestación. Este drenaje primitivo desaparece cuando la vena pulmonar común del atrio izquierdo se conecta con el seno venoso pulmonar. La agenesia de esta vena condiciona la persistencia de los primeros canales, lo que origina los diferentes tipos de conexión anómala ⁸

En el síndrome de cimitarra, el seno venoso pulmonar presenta doble conexión, del lado izquierdo con el atrio izquierdo y del lado derecho con el

segmento suprahepático de la vena cava inferior derivado de la vena vitelina derecha del embrión, esto favorece la separación del seno venoso pulmonar en dos porciones: la izquierda que se integra al atrio izquierdo, y la derecha que continúa con el colector curvo^{8,9}

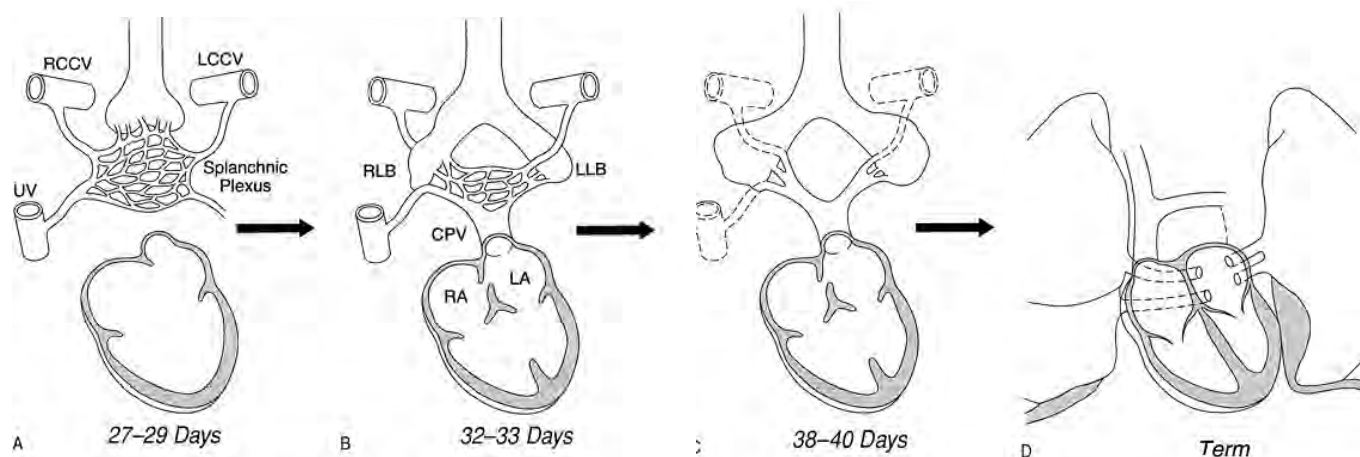


Fig. 2. Desarrollo de las venas pulmonares. A: de los días 27 a 29 de gestación los brotes primordiales son enredados por el plexo esplácnico. En esta etapa no hay conexión directa al corazón. En su lugar, hay múltiples conexiones al sistema venoso cardinal y umbilicovitelineo. Una pequeña evaginación puede ser vista en la pared posterior del atrio izquierdo de donde se desarrolla el septum secundum. B: Antes de fin de primer mes de la gestación, la vena pulmonar común establece una conexión entre el plexo venoso pulmonar y la porción sinoauricular del corazón. En este tiempo, las conexiones entre el plexo venoso pulmonar y el plexo venoso esplácnico siguen estando presente. C: Después, las conexiones entre el plexo venoso pulmonar y el plexo venoso esplácnico involucionan. D: La vena pulmonar común (CPV) se incorpora en el atrio izquierdo de modo que las venas pulmonares individuales conecten por separado y directamente con dicha aurícula.

Tomado de: Allen H, Driscoll D, Shaddy R, Feltes T: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults. 7th Ed. Oxford: Lippincott Williams & Wilkins 2008: 762

Fisiopatología

La principal alteración en este síndrome es la hipertensión pulmonar, cuya razón no está clara y, al parecer, es secundaria a la magnitud del cortocircuito izquierda-derecha, el cual es multifactorial. La irrigación sistémica del pulmón

derecho proviene de tres fuentes: la arteria pulmonar, arteria bronquial y los vasos anómalos originados de vasos torácicos, abdominales o diafragmáticos. La arteria pulmonar es usualmente hipoplásica y en algunos casos está ausente. La vena anormal cursa a través de la gran fisura recibiendo tributarias del lóbulo pulmonar, se ensancha, luego desciende y corre paralelo al borde derecho del pericardio derecho, atraviesa el diafragma y drena a la vena cava inferior cerca de su entrada a la aurícula derecha. Sólo en algunos casos reportados, la conexión es supradiafragmática. El lóbulo inferior siempre drena en la vena cava inferior, pero el lóbulo superior derecho puede drenar en la aurícula derecha ^{1,2,3,4,7}.

La hipertensión pulmonar con frecuencia se reconoce como la causa de los síntomas graves y los pobres resultados de la patología durante la infancia ^{1, 2,4}

Varios factores son probablemente los responsables, e incluyen:

1. Cortocircuito de izquierda a derecha del retorno venoso pulmonar anómalo
2. Presencia de circulación colateral anormal de aorta al pulmón
3. Malformaciones cardíacas congénitas
4. Constricción del lecho vascular pulmonar debido a hipoplasia pulmonar con la subsecuente sobrecarga de volumen al pulmón contralateral.
5. Obstrucción venosa pulmonar
6. Persistencia de hipertensión pulmonar neonatal

Manifestaciones clínicas

Puede tener manifestaciones variables. Algunos niños desde pequeños hasta un poco más grandes, se encuentran asintomáticos o con síntomas leves,

mientras que otros pueden presentar disnea, cianosis, insuficiencia cardíaca, hemoptisis, infecciones respiratorias frecuentes, entre otras ^{3,6,9}

De acuerdo a la literatura, el cuadro clínico se divide en un grupo de menores de un año y en otro conformado por mayores a esta edad. Generalmente el primer síntoma es la insuficiencia cardíaca, polipnea y/o disnea. Se observan signos de aumento en el trabajo respiratorio que se agravan con el esfuerzo, y retraso en el desarrollo pondoestatural, además de bronquitis, neumonías recidivantes, muy raras veces acompañada de cianosis.

Los primeros síntomas aparecen desde el nacimiento, cuando el cortocircuito es grande o existen malformaciones cardiovasculares asociadas.

En el examen físico se observa: asimetría torácica, disminución de la motilidad torácica, polipnea, taquicardia, auscultación con posible desplazamiento de los ruidos cardíacos a la derecha, disminución de los ruidos respiratorios derechos ^{4,5}

Los síntomas pueden aparecer por encima de los 2 o 3 años o en la edad adulta. El cuadro corresponde a bronquitis o infecciones pulmonares de repetición.

Anomalías pulmonares asociadas

Las anomalías de los lóbulos pulmonares y de las ramas bronquiales son comunes en este síndrome. El pulmón derecho con frecuencia consiste de dos lóbulos o sólo uno. Ambos bronquios son comúnmente grandes, sugiriendo que

el lóbulo superior derecho está ausente. Muchos casos han sido descritos de estar asociados con secuestro pulmonar ^{10,11}.

Con frecuencia la arteria pulmonar derecha se encuentra hipodesarrollada, pero, ocasionalmente, el pulmón izquierdo puede estarlo. El grado de hipoplasia de la rama pulmonar derecha puede ser desde leve hasta grave. De hecho, la ausencia completa de la rama ha sido también descrita.

El pulmón en herradura es una anomalía congénita poco común, descrita por primera vez por Spencer en 1962, y está con frecuencia asociado con el Síndrome de Cimitarra. Aproximadamente el 80% de los niños con pulmón en herradura, tienen dicho síndrome ^{11,12,6}.

Anomalías cardiovasculares asociadas

La comunicación interauricular tipo ostium secundum es, quizás, la anomalía cardíaca asociada con mayor frecuencia. Otras incluyen: persistencia del conducto arterioso, coartación de la aorta, tetralogía de Fallot, fisiología de ventrículo único, origen de arteria coronaria izquierda anómala del tronco pulmonar, doble vía de salida de ventrículo derecho, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, estenosis de la vena pulmonar del pulmón no afectado, fístula arteriovenosa pulmonar, estenosis arterial pulmonar, persistencia del plexo venoso hepático, hipoplasia de la vena cava inferior ³.

Clasificación

Se han descrito dos formas de Síndrome de Cimitarra:

a) Forma adulta

b) Forma Infantil

La forma adulta usualmente no se asocia con hipertensión pulmonar, cursa con síntomas leves y es de pronóstico bueno.

En el grupo infantil, los afectados son sintomáticos poco después del nacimiento. Su curso es con frecuencia complicado por hipertensión pulmonar grave e insuficiencia cardíaca, que condiciona un manejo difícil y mortalidad elevada.

Aunque hay muchos reportes acerca de hallazgos patológicos y clínicos del síndrome en niños y adultos, la información concerniente en niños es limitada. Algunos reportes demuestran que los pacientes en quienes el diagnóstico fue realizado durante el primer año de vida, tienen síntomas más graves y una incidencia más alta de insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar, que aquellos en los cuáles el diagnóstico se realizó después del año de edad ^{8,12,13}

Evaluación Diagnóstica

Electrocardiograma (EKG)

En los casos que no presentan cardiopatía asociada, el EKG no presenta anormalidad importante. En los casos con cardiopatía, la alteración depende de la lesión asociada. En la mayoría de los casos se observa desviación del eje a

la derecha, sobrecarga del ventrículo derecho y bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His.

Radiografía de tórax

Se encuentra la presencia del “signo de la cimitarra”, corazón desplazado a la derecha con ápex orientado hacia la izquierda (dextroposición) y vascularidad aumentada.

Broncoscopía

La broncoscopía puede revelar anormalidades del árbol bronquial derecho. La ausencia de éste, principalmente los del lóbulo medio y en algunos casos, los del lóbulo superior no es rara. Los bronquios del lóbulo inferior siempre están presentes. En algunos de estos casos se ha descrito isomerismo ^{9,11}.

Tomografía computarizada y resonancia magnética

La tomografía computarizada en 3-D (TC) y la resonancia magnética (RM), son utilizados para visualizar la vena pulmonar anómala. Ellos pueden ser particularmente de ayuda en detectar una anomalía asociada como “pulmón en herradura”, ya que aproximadamente el 80% de los niños con pulmón en herradura, tienen Síndrome de Cimitarra ^{10,14}.

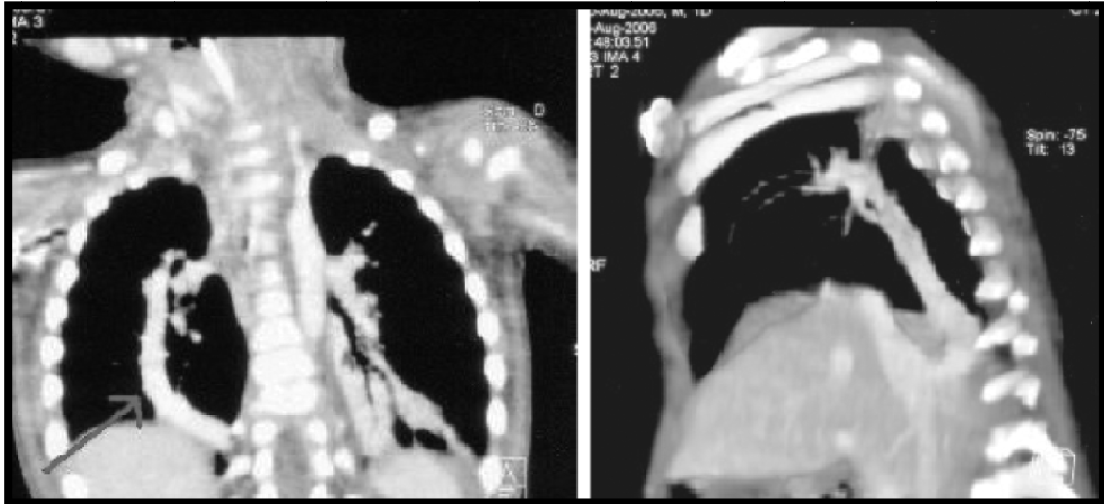


Fig. 3. A. Tomografía computarizada con contraste de tórax (corte coronal) que muestra el clásico signo de la cimitarra con la vena descendente (flecha) cursando medialmente e inferiormente hacia la VCI. B. Corte sagital que muestra la misma vena anómala drenando posteriormente a la VCI.

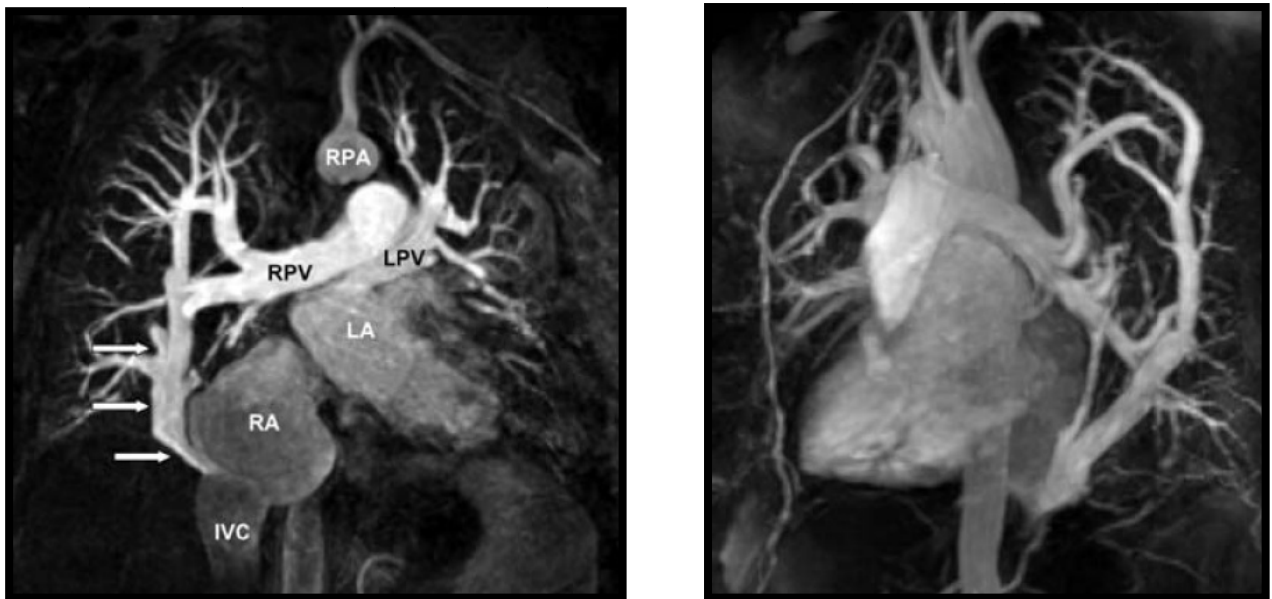


Fig. 4. Imagen de RMN cardíaca con Gadolinio mostrando la conexión venosa pulmonar anómala a la vena cava inferior a través de la “vena cimitarra” (flechas). A. Vista anterior. B. Vista posterior.

IVC: vena cava inferior, LA: aurícula izquierda, LPA: arteria pulmonar izquierda, RA :aurícula derecha, RPA: arteria pulmonar derecha, RPV: vena pulmonar derecha

Cateterismo cardíaco

El cateterismo permite la exploración del corazón derecho, del árbol arterial pulmonar y de la relación del flujo pulmonar/flujo sistémico ($Q_p:Q_s$). En todos los casos, el paso del catéter a la vena pulmonar anómala a través de la vena cava inferior, permite la confirmación inmediata de la malformación del retorno venoso pulmonar. Cuando esto no es posible, se realiza angiografía en la arteria pulmonar lo que permite la visualización del drenaje anómalo en levofase. Se analiza, además, la hipoplasia de la arteria pulmonar derecha. La angiografía aórtica permite la determinación del origen de la arteria que irriga la base del pulmón derecho^{3,4,13,15}

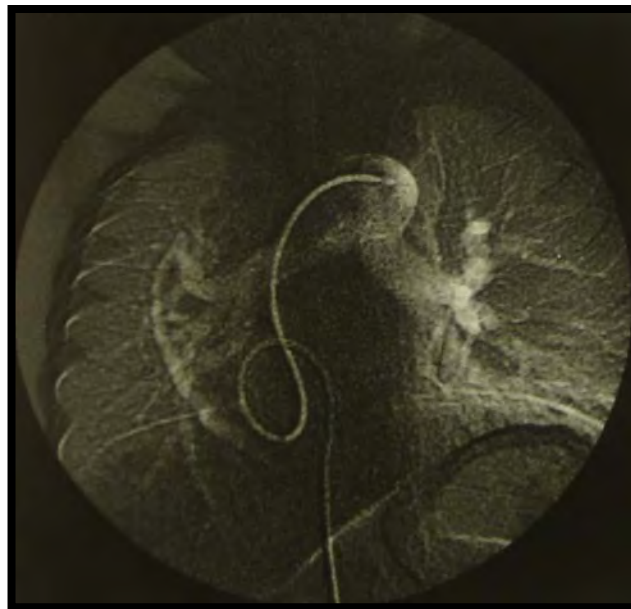


Fig. 5. Angiograma en donde se aprecia el drenaje anómalo o “signo de la cimitarra” llegando a la vena cava inferior.

Tratamiento

El primer intento quirúrgico fue hecho por Brake y Lynch, llevándose a cabo una lobectomía inferior derecha. Kirklin et al, en 1956 realizó la primera corrección fisiológica, con anastomosis de la vena anómala a la aurícula izquierda y cierre del defecto septal auricular.

No todos los pacientes afectados requieren intervención quirúrgica. Los niños y adolescentes asintomáticos o aquellos con cortocircuito de izquierda a derecha pequeño, presión de arteria pulmonar normal y volumen ventricular izquierdo al final de la diástole normal, únicamente requieren manejo conservador. Algunos pacientes con sintomatología respiratoria primaria, en quienes se encuentra un lóbulo pulmonar inferior derecho secuestrado, pueden mostrar mejoría al realizarse una lobectomía o pneumectomía e interrupción del flujo sistémico originado de la aorta descendente. Otros pacientes pueden beneficiarse solamente con la interrupción de la circulación anómala, ya sea mediante intervencionismo cardíaco o por ligadura quirúrgica. Existen dos procedimientos para la corrección del drenaje anómalo pulmonar derecho: a) la reimplantación de las venas derecha a la aurícula izquierda, b) la tunelización de las venas pulmonares derechas dentro de la aurícula derecha a la aurícula izquierda a través de un defecto septal auricular natural o creado quirúrgicamente. Ambos procedimientos pueden ocasionar obstrucción venosa pulmonar derecha postoperatoria ^{4,6,15,16}

Obliteración percutánea de circulación colateral anómala (vicariante)

En el síndrome de Cimitarra, debido a la circulación colateral arterial existente entre la aorta abdominal y el parénquima pulmonar afectado, existe hipoplasia pulmonar relacionada a la extensión de la anomalía. El tamaño del cortocircuito de izquierda a derecha por las colaterales sistémicas puede determinar la gravedad de los síntomas en los niños. Se ha demostrado que la embolización percutánea de la colateral arterial ofrece importante mejoría clínica en estos pacientes y, evita o retrasa la cirugía.^{7,15,16}

Coils

Cesare Gianturco, un radiólogo italiano, fue el primero en describir el uso de los resortes de liberación controlada y dacrón en 1975. Desde entonces los coils tipo Gianturco han llegado a ser los más utilizados en los laboratorios de hemodinamia para oclusión de una variedad de estructuras vasculares. Tienen la característica común de tener forma de resorte metálico, embebido con un filamento sintético que promueve la trombosis. El tipo más común de coil utilizado en el cateterismo pediátrico está hecho de acero o platino.

Los coils de liberación controlada consisten en espirales metálicas con filamentos adheridos para incrementar su efecto ocluyente. Existe una amplia gama de coils, los cuales se encuentran disponibles con 3, 4 o 5 espiras y diámetros de 3, 4, 5, 6, y 8 mm. Se implantan a través de catéteres de 4 Fr, con un cable liberador sujeto a coil mediante un mecanismo de rosca^{3,12,14,15}.



Fig. 6. Diferentes tamaños de coils oclusores de Gianturco de 0.038 pulgadas. De izquierda a derecha: 3 mm de diámetro, 4 cm de longitud; 4 mm de diámetro, 3 cm de longitud; 5 mm de diámetro, 5 cm de longitud; 6 mm de diámetro, 5 cm de longitud y 8 mm de diámetro, 5 cm de longitud. Los penachos de dacrón no ocluyen completamente el lumen.

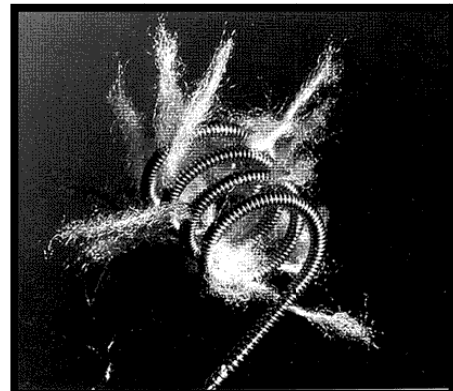
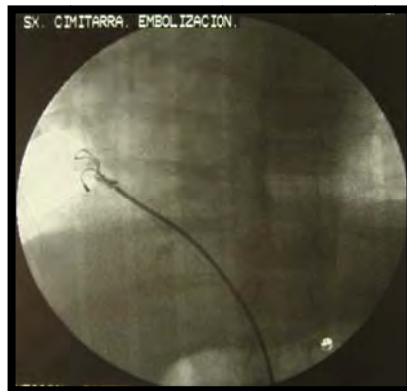


Fig. 7. Fotografías de coils de Gianturco

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El síndrome de la cimitarra es una rara anomalía congénita, con evoluciones disímboles. En la experiencia en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, se han diagnosticado 9 casos en 16 años, todos ellos cateterizados y algunos tratados con embolización percutánea.

En base a lo anterior:

¿ Cuáles son los beneficios y resultados en el tratamiento transcaterismo de la circulación colateral en el síndrome de la cimitarra?

JUSTIFICACION

Hasta el momento, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, se ha registrado un número importante de casos de niños con síndrome de cimitarra, que pueden ser comparables a los reportados a nivel mundial; el diagnóstico y tratamiento ofrecido a estos pacientes mediante el intervencionismo, puede aliviar los síntomas y reducir o erradicar el número de internamientos por infecciones respiratorias e insuficiencia cardíaca.

El presente estudio, es llevado a cabo en virtud de que en la experiencia nacional, no hay registros que demuestren la eficacia del tratamiento transcaterismo en la oclusión de la circulación anómala que se observa en el síndrome de la cimitarra, la cual, es la que condiciona la mayor parte de la sintomatología observada.

La experiencia en el tratamiento de los pacientes pediátricos mediante el intervencionismo cardíaco es limitada, por lo que es necesario comunicar los resultados de un grupo de niños atendidos y la evolución posterior, para proponerlo como un tratamiento, ya sea de tipo paliativo que puede aliviar la sintomatología o como un tratamiento de elección, seguro y efectivo, con menos riesgos y complicaciones que la alternativa quirúrgica.

OBJETIVO GENERAL

Mostrar la experiencia en el diagnóstico y tratamiento del síndrome de la cimitarra en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Analizar los aspectos clínicos y hemodinámicos de cada uno de los pacientes
- Demostrar cuáles son las anomalías cardíacas y no cardíacas asociadas
- Determinar la presencia de circulación colateral y el grado de repercusión clínica
- Evaluar la evolución posterior al cierre transcateterismo de la circulación anómala

METODOLOGIA

CRITERIOS DE SELECCION

CRITERIOS DE INCLUSION

Todos los pacientes con diagnóstico de síndrome de la cimitarra sometidos a cateterismo cardíaco entre 1993 y 2009

CRITERIOS DE EXCLUSION

Pacientes con sospecha de síndrome de la cimitarra, que se haya descartado con el estudio hemodinámico

DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal de una serie de casos de pacientes con síndrome de Cimitarra, en los que se valoró el cierre transcaterismo de la circulación colateral, con el fin de controlar las complicaciones condicionadas por esta.

Población estudiada

Entre febrero de 1993 y marzo del 2009, se estudiaron 9 pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra y fueron sometidos a cateterismo cardíaco, con la finalidad de evaluar la importancia de la circulación colateral y determinar si eran candidatos a oclusión transcaterismo con coils de Gianturco. Fueron 6 mujeres y 3 hombres. Las edades oscilaron entre 2 meses y 14 años con una media de 95.6 meses ($\pm$ 111 meses), un peso entre 3.9 a 40 kg, con una media de 24 kg ($\pm$ 22.5 kg).

A todos se les practicó una historia clínica completa, radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma con Doppler bidimensional codificado en color para establecer el diagnóstico; posteriormente se programaron para cateterismo cardíaco, practicándose 14 estudios en 9 pacientes.

Técnicas de cateterismo

Para la realización del cateterismo cardíaco, se empleó la anestesia general balanceada, oxigenación controlada al medio ambiente y anestesia local con lidocaína simple al 2%; en todos los casos se administró heparina intravenosa (100 U/Kg). La técnica de punción fue Seldinger y en todos los casos el cateterismo fue anterógrado (venoso) y retrógrado (arterial) vía vena y arteria femoral. De manera rutinaria se tomaron saturaciones y presiones en cada cavidad sondeada con la finalidad de determinar gasto cardíaco y resistencias vasculares sistémica y pulmonar; una vez terminado el sondeo, se practicaron angiografías en tronco de arteria pulmonar y en aorta descendente con la finalidad de evaluar la anatomía de las ramas pulmonares y de la circulación colateral en caso de que estuviese presente.

El tipo de catéter dependió de la anatomía del vaso a embolizar, evitando acodaduras en su trayecto y manteniendo fija su posición al momento de la

liberación del resorte. La anatomía del vaso a ocluir (diámetro, longitud y presencia de estenosis en su trayecto), se obtuvo al realizar la angiografía selectiva. El tamaño del resorte se calculó 20% a 40% mayor al diámetro máximo del vaso y, de acuerdo al resultado angiográfico obtenido posterior a 10 minutos de su colocación, se decidió emplear uno o varios resortes más. Se emplearon los criterios descritos por Perry y Cols. para evaluar el éxito de la oclusión. La duración del cateterismo fluctuó entre 1 hora 30 minutos y 3 horas (2.2 ± 0.8 hrs)

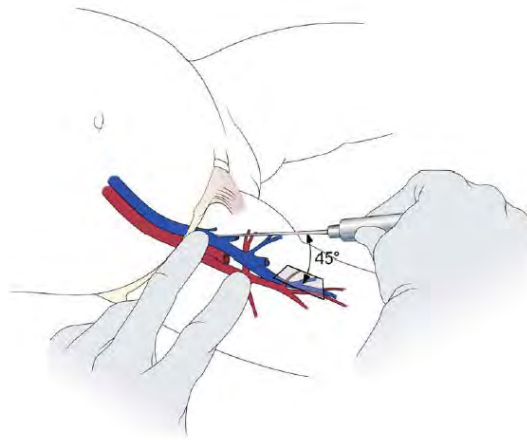


Fig. 8. Punción para acceso a arteria y vena femorales

RESULTADOS

Entre 1993 y 2009, se practicaron 15 cateterismos cardiacos a 9 niños con diagnóstico de síndrome de cimitarra en el servicio de Hemodinámica del Hospital Infantil de México Federico Gómez. El período de estudio fue de 16 años.

En todos los procedimientos se reportó el gasto cardiaco sistémico y pulmonar en litros/minuto y la resistencia vascular pulmonar en unidades Wood, de acuerdo a los criterios internacionalmente aceptados.

Se valoraron angiográficamente a los 9 pacientes del estudio, cuyas características clínicas y hemodinámicas se observan en las tablas 1 y 2. En todos los que fueron candidatos a cierre de circulación colateral, se utilizaron coils de Gianturco.

Presentación clínica

Se encontró un predominio del sexo femenino, con una relación de 2:1; la edad en meses fluctuó entre 3 y 174 (95.5), peso en kilogramos entre 3.1 y 40 (24) y talla de 116 centímetros (56,6).

5 pacientes del estudio (55.5%) mostraban datos de insuficiencia cardíaca crónica al momento del diagnóstico, manifestada por fatiga a la alimentación, diaforesis, polipnea y crecimiento hepático. En 3 de estos, hubo internamientos previos antes del diagnóstico definitivo de síndrome de la cimitarra, debido a bronconeumonías de repetición en hospitales de segundo nivel de atención, sin sospecha de la patología cardíaca en ninguna de las ocasiones. Un lactante de 2 meses, ingresó al servicio de urgencias del HIM con insuficiencia cardíaca aguda. La hemoptisis y tos estuvo presente en dos pacientes, siendo en una niña de 14 años de edad el cuadro clínico predominante y por medio del cuál se

realizó la sospecha del síndrome. Sólo 2 pacientes se encontraban asintomáticos. En tres del total de casos (33.3%) hubo repercusión en el peso, con poca incremento en relación a la edad.

En relación a las características físicas de cada uno de los niños, se encontró la presencia de cianosis franca en 4(44.4%) y cianosis incipiente en 1(11.1%), hipocratismo grado I en 2 (22.2%) y grado II en 1. Estos dos signos fueron secundarios a las alteraciones pulmonares debido al secuestro pulmonar condicionado por la presencia de circulación colateral anómala y a la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda a través de un defecto del septum interauricular, debido a presión pulmonar elevada que condicionó inversión del flujo sanguíneo a ese nivel. Se observó deformidad torácica en 4 pacientes: 3 a nivel de precordio derecho, debido al crecimiento auricular y ventricular derechos, y 1 tórax en quilla, ninguno de ellos mostró características dismórficas.

La radiografía de tórax mostró anomalías en relación a la posición del corazón, observándose en todas dextroposición cardíaca, en 8 de ellos, hubo cambios radiológicos sugestivos de hipoplasia de pulmón derecho. No hubo evidencia de vena cimitara en ninguno de ellos, a pesar de que este es el signo radiográfico más constante. El diagnóstico se llevó a cabo mediante sospecha clínica por la sintomatología, hallazgos radiográficos y ecocardiográficos, confirmándose en todos con el cateterismo cardíaco. Sólo en un paciente se realizó tomografía de tórax.

Las anomalías asociadas a nivel cardíaco más frecuentes fueron: CIA en 8 (88.8%), concomitante en uno con PCA tubular grande (11.1%); estenosis valvular pulmonar en un paciente, con un gradiente transvalvular de 58 mmHg, uno con insuficiencia tricuspídea grave. El paciente restante no presentó alteración alguna, la anomalía se sospechó durante la exploración física al realizar la auscultación cardíaca por la presencia de un desdoblamiento amplio y fijo del segundo tono que sugirió una comunicación interauricular con cortocircuito de izquierda a derecha, lo que condicionaba incremento del flujo

sanguíneo a la arteria pulmonar, y por lo tanto, retraso en el cierre de la válvula. En uno la auscultación reveló una estenosis valvular pulmonar, ya que el soplo era sistólico de eyección, además de la presencia de chasquido de apertura; este caso se consideró candidato a valvuloplastia percutánea transcaterismo.

Dentro de las anomalías extracardíacas, al realizar el estudio hemodinámico se encontró 1 paciente con agenesia de la rama derecha, 2 con hipoplasia grave de la misma rama, 2 con pulmón en herradura (22.2%), de los cuáles uno de ellos correspondía con una de las dos hipoplasias graves encontradas. Se evidenció, además, a 4 pacientes con hipoplasia de esta rama y en uno de ellos era concomitante con malformación anorrectal baja (MAR) con fístula rectovestibular, al que se le realizó colostomía, y se cerró 7 meses después. Un paciente fue visto por el servicio de nefrología dentro de la institución debido que presentaba agenesia de riñón derecho.

Hallazgos hemodinámicos

Se realizaron angiografías frontales selectivas a los 9 pacientes del estudio en las ramas derecha e izquierda de la arteria pulmonar y se midió el diámetro de cada una a nivel de su tercio distal, antes de la bifurcación de las ramas lobares. Los valores encontrados se compararon con los parámetros Z de los datos publicados por el Boston Children's Hospital (Z score), considerándose como hipoplasia cuando el valor era igual o por debajo un Z score de -2, y normal cuando se encontraba por arriba de este. Dentro de este rubro, 5 pacientes mostraron hipoplasia de la RDAP, en 2 de ellos en valor Z fue de -4.5, por lo que se consideró como hipoplasia grave.

Se realizó la toma de presiones y saturaciones en cada una de las cámaras cardíacas y grandes vasos. A nivel de TAP el rango de la presión pulmonar media osciló entre 7 a 95 mmHg, observándose que sólo 2 pacientes tenían presión pulmonar normal, y el resto elevada: 2 pacientes a nivel sistémico y uno suprasistémico. En otro se encontró valor 2/3 de la sistémica, pero se consideró hipertensión pulmonar reactiva debido a que presentó cambios al realizarse prueba con oxígeno durante 10 minutos.

Al realizar inyección de medio de contraste en aorta descendente, se encontró circulación colateral anómala en 8 de los 9 pacientes, en algunos casos fue necesario un arteriograma selectivo para definir el número, dimensión, distribución y drenaje de la circulación vicariante a la parte inferior del pulmón derecho.

Sólo 6 pacientes fueron candidatos a embolización, 5 de los cuáles presentaban presión elevada en el TAP, 2 (11.1%) de ellos suprasistémica y uno a nivel sistémico. Uno se encontró con presión pulmonar media de 7 mmHg, pero con sintomatología condicionada por el secuestro pulmonar. 2 pacientes fueron sometidos a 2 estudios para lograr la oclusión total y otros 2 a 3 estudios más.

La cantidad de espirales de Gianturco fue variable y dependió del tamaño y número de colaterales embolizadas; la mayor cantidad implantada fue de 20, seguida de 5, 4, 4, 3 y 2 en los cinco casos restantes.

De los 3 pacientes que no fueron candidatos a cierre, 1 no se embolizó por tener agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar, 1 paciente por presentar hipoperfusión derecha grave, y el último por no contar con circulación vicariante, encontrándose asintomático. Sin embargo, era candidato para la realización de plastía pulmonar, pero se perdió al seguimiento.

Evolución

La evolución fue excelente en el 80% de los casos, los cuales se encuentran asintomáticos al momento actual.

a) En el primer paciente, que se encontraba con hipertensión arterial moderada, la oclusión fue subtotal (95%), lográndose discreta disminución de la presión pulmonar postembolismo.

b) En el paciente No. 4 se ocluyó la circulación vicariante, pero tenía resistencia vascular pulmonar suprasistémica con 25 UW, sin posibilidad de curación. Se embolizó logrando la oclusión total de la circulación colateral, sin embargo, no hubo modificación en la presión pulmonar por lo que se consideró fuera de cualquier programa terapéutico.

c) En el caso No. 5 había hipertensión arterial pulmonar moderada y disminuyó a cifra normal (20 mmHg), en este paciente se realizó oclusión completa de 2 vasos que emergían de aorta, a nivel del origen del tronco celíaco. Sin embargo, falleció por una causa no relacionada con el procedimiento (broncoaspiración) 5 días después de la oclusión.

d) En la presentación del caso No. 6 la presión pulmonar era $\frac{2}{3}$ de la sistémica, que se consideró reactiva debido a una franca disminución con la

administración de oxígeno. Este paciente presentaba un cortocircuito grande de 4.5 mm de diámetro en su trayecto más grueso y disminuía a 2.5 mm dentro del pulmón, requirió de 3 cateterismos para lograr una oclusión subtotal de 95% con disminución de los síntomas.

e) En el paciente No. 8, se llevó a cabo embolización con oclusión al 100%, utilizando 2 coils de 38x5x8 mm. La presión pulmonar durante el procedimiento fue a nivel sistémico, la cual, al cabo del tiempo evolucionó a enfermedad vascular pulmonar.

f) La última paciente, ingresó con hemoptisis y tos de larga evolución. Se encontró circulación anómala a base pulmonar derecha y se realizó oclusión subtotal con 4 coils, se logró la desaparición de la sintomatología y actualmente se encuentra en clase funcional I de la NYHA.

A ninguno de los pacientes incluidos en este estudio se les realizó intervención quirúrgica, ya que el interrumpir el cierre de la circulación de aorta descendente a la base pulmonar derecha fue suficiente para aliviar los síntomas.

Se reportaron complicaciones únicamente en 2 niños (22.2%), ambos presentaron disminución transitoria del pulso femoral en el sitio de la punción, haciéndose necesaria la infusión continua de heparina por 24 hrs, recuperándose sin problemas

DISCUSION

Aunque se han realizado publicaciones acerca de hallazgos clínicos y patológicos de este síndrome en los niños, la información concerniente a su tratamiento a través de intervencionismo cardíaco y su evolución posterior es limitada. Existen pocos estudios que demuestren los resultados con el tratamiento transcaterismo en la embolización de la circulación colateral anómala en los pacientes pediátricos con síndrome de la cimitarra. Con este estudio se demuestra que se pueden disminuir los síntomas en aquellos pacientes que presentan un gran cortocircuito de izquierda a derecha, que condiciona insuficiencia cardíaca, hemoptisis o infecciones pulmonares recurrentes con las características clínicas ya descritas, y que aún no han progresado al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar⁹

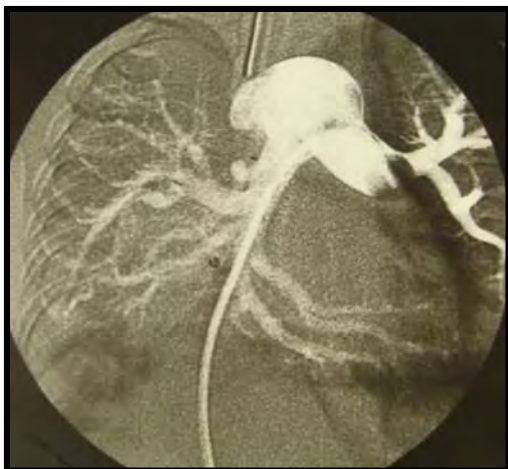
El síndrome se ha identificado entre familiares y tiene un predominio femenino de 1.4:1^{4,5,6}. En este estudio encontramos una relación 2:1 a favor del sexo femenino.

La expresión clínica de este síndrome es diversa, ya que algunos pacientes se presentan con insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar, pero otros son asintomáticos, no es infrecuente que el modo de presentación sea reconocido por infecciones pulmonares repetitivas. Debido a que el hemitórax ipsilateral al pulmón hipoplásico puede ser pequeño, los pacientes pueden ser evaluados por un especialista por esta anomalía o por escoliosis. En nuestra serie se encontraron a 4 niños con deformidad torácica, en 3 de ellos era a nivel precordial, caracterizada por levantamiento y secundario al crecimiento de aurícula y ventrículo derecho debido a sobrecarga de volumen. Otro paciente presentaba el denominado "tórax en quilla" o "pectus carinatum", el cual se caracteriza por la protrusión simétrica del esternón y se atribuye al crecimiento uni o bilateral exagerado de los cartílagos costales, empujando el esternón hacia afuera o haciéndolo rodar sobre su eje longitudinal. Se ha asociado esta morfología torácica a casos con hipertensión pulmonar, tal y como lo mostraba este paciente.

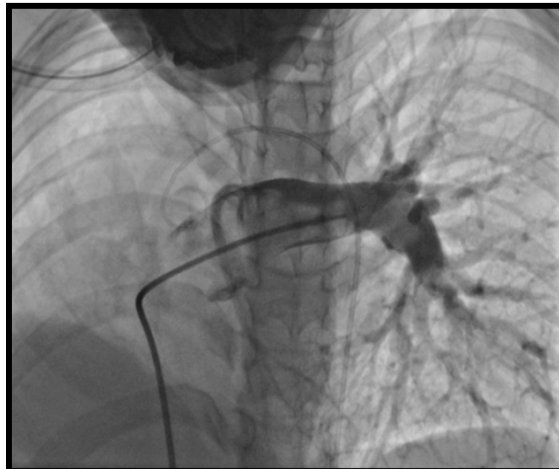
En casi todos los casos, el síntoma más común de presentación es la polipnea, debido al incremento de flujo a nivel de la arteria pulmonar proveniente de la vena cava inferior al recibir el drenaje de las venas derechas anómalas, cortocircuitos intracardiacos y por la circulación anómala de la aorta descendente a la base pulmonar derecha. La relación gasto pulmonar / gasto sistémico mostró ser en 8 de los casos > 1 , con rangos de 1.2 a 3.1. Sólo un paciente presentó una relación $Q_p/Q_s < 1$ (0.59:1) que indicó un cortocircuito de derecha a izquierda con disminución del flujo pulmonar respecto al sistémico, por una RVP de 25 UW y una relación de RVP/RVS $>$ de 1.6. Este paciente presentaba ya, además, datos clínicos de enfermedad vascular pulmonar debido a la presencia de cianosis franca e hipocratismo; en otro más con RVP de 11 UW disminuyó la polipnea y desaparecieron las infecciones recurrentes, sin embargo, prosiguió con enfermedad vascular pulmonar.

Se especula que existen varios factores responsables del desarrollo de síntomas graves e hipertensión pulmonar en los niños, tales como: un cortocircuito de izquierda a derecha del retorno venoso pulmonar anómalo, la presencia de un flujo arterial sistémico anómalo al pulmón, alteraciones cardiovasculares asociadas, constricción del lecho vascular pulmonar debido a hipoplasia pulmonar con la subsecuente sobrecarga de volumen al pulmón contralateral, obstrucción venosa pulmonar y persistencia de hipertensión pulmonar neonatal. En esta serie de casos se corroboró que varios de los factores enunciados contribuyeron a la presencia de los síntomas graves.

Existen estudios, como el de Perry y colaboradores, donde se reporta reapertura de arterias colaterales sistémico-pulmonares, ameritando repetidas embolizaciones con resortes ¹⁰, esto puede ser debido a una posible angiogénesis de novo; en este estudio no se demostró dicha reapertura, ya que los pacientes presentaron mejoría clínica significativa al seguimiento y ninguno, hasta el momento, ha ameritado la corrección quirúrgica por reaparición de la sintomatología.



A



B

Fig 9. Imágenes angiográficas de pacientes con síndrome de cimitarra y pulmón en herradura. **A.** Paciente No. 5 con rama pulmonar derecha que se prolonga en su parte inferior hacia el lado izquierdo, cruzando la línea media e hipoplasia de pulmón derecho, que da origen al pulmón en herradura. **B.** Paciente No. 9, con pulmón en herradura, hipoplasia pulmonar e hipoplasia grave de RDAP.

Se observó que en el 88.8% de los casos, se encontraba una comunicación interauricular del tipo ostium secundum como cardiopatía congénita asociada, y en uno de ellos además la presencia de un conducto arterioso tubular moderado lo que corresponde a lo reportado en diversas publicaciones, en donde se demuestra que la CIA es la anomalía congénita cardíaca más frecuente. Aunque pueden presentarse también casos con coartación aórtica, tetralogía de Fallot, ventrículo único o arteria coronaria izquierda anómala ¹³, en esta serie no se reportó ninguna otra.

En estudios llevados a cabo por autores como Abdullah y colaboradores ^{13,15}, han demostrado que los fetos con dextroposición cardíaca e hipoplasia de la arteria pulmonar derecha en ausencia de una masa intratorácica, sugiere hipoplasia pulmonar derecha, la cual puede estar asociada con condiciones

cardíacas y extracardíacas patológicas. De los 9 casos incluidos en el reporte 8 presentaban hipoplasia del pulmón derecho, pero sólo 5 con hipoplasia de la rama pulmonar ipsilateral y uno con agenesia; es posible que coexistan con otras alteraciones como la malformación anorrectal baja.

Las anomalías en la lobulación pulmonar o ramas bronquiales son frecuentes en este síndrome, sobre todo el denominado “pulmón en herradura”, en el cual hay fusión pulmonar parcial retropericárdica, es unilateral y generalmente la hipoplasia es del pulmón derecho, pero poseen bronquios independientes, muchos casos están asociados con síndrome de la cimitarra. En nuestra serie de pacientes se encontró a dos con dicha anomalía, siendo evidente en la angiografía pulmonar de ambos la desviación hacia la línea media de la rama derecha pulmonar, que en uno de los pacientes era en extremo hipoplásica

Las técnicas de oclusión vascular reportan éxito en el 75% a 90%, con mínimas complicaciones, siendo la más frecuente la embolización del resorte. La migración tardía se evita al seleccionar un tamaño del resorte adecuado para el tamaño del vaso a ocluir. Otra complicación que puede presentarse y se vio en 2 de los 9 pacientes, es la pérdida transitoria del pulso en la arteria de acceso por espasmo o trombosis, por lo que es importante la vigilancia estrecha posterior al procedimiento y, de ser necesario, el uso de heparina o terapia trombolítica. El tratamiento transcaterismo, es un procedimiento eficaz y seguro.

En la serie presentada, se logró la oclusión total en 3 casos y 3 más con oclusión parcial del 95%. La oclusión total en la mayoría de los casos se logra en los meses siguientes, por lo que pensamos que esas oclusiones subtotales

eventualmente, lograron un cierre total al cabo del tiempo. La disminución o desaparición de síntomas no nos ha orillado a practicar nuevos cateterismos en estos casos específicos

CONCLUSIONES

Los procedimientos de embolización transcaterismo, para ocluir la circulación colateral en el SC, constituyen un recurso terapéutico muy efectivo y con un bajo porcentaje de complicaciones. Estos procedimientos se han empleado en la edad pediátrica en la oclusión de arterias colaterales sistémico-pulmonares, malformaciones arteriovenosas pulmonares, fístulas quirúrgicas sistémico-pulmonares (Blalock-Taussig), fístulas de las arterias coronarias, fístulas venovenosas posteriores a cirugía de Fontan, anomalías vasculares intratorácicas congénitas y adquiridas, entre otras.

En el síndrome de la cimitarra, se identifican dos tipos de presentación clínica: en el niño mayor se presenta con infecciones pulmonares, en el lactante se manifiesta con grados variables de hipertensión arterial pulmonar, debido al flujo sistémico de la aorta descendente que lleva sangre al área secuestrada del lóbulo inferior pulmonar derecho, aunque hay que tener en cuenta el grado de hipoplasia pulmonar concomitante. La oclusión de estos vasos anómalos, debe reducir el cortocircuito de izquierda a derecha y por ende la presión pulmonar, una vez que se interrumpe el flujo del secuestro.

Los coils de Gianturco constituyen un arma terapéutica importante y efectiva sin grandes complicaciones, para lograr la oclusión de la circulación vicariante; en la actualidad se cuenta con espirales de liberación controlada que permite mayor seguridad en su implante.

El cierre transcaterismo de la circulación colateral en el síndrome de la cimitarra es el tratamiento de elección, y es un procedimiento seguro y efectivo en pacientes pediátricos. Igualmente permite la mejoría clínica en pacientes con hipertensión pulmonar, promueve la desaparición de la hemoptisis, infecciones pulmonares e insuficiencia cardíaca; es un procedimiento paliativo con menos riesgos y complicaciones que la alternativa quirúrgica.

BIBLIOGRAFIA

1. Wang C, Wu E, Chen S, Lu F: Scimitar syndrome: incidence, treatment *and* prognosis. *Eur J Pediatric*. 2008;167:155-160
2. Gama M: Síndrome del pulmón hipogénico o de Halasz, o “signo de la cimitarra”, una de las formas del síndrome veno-lobar congénito del pulmón. *Rev Col Card*. 2005;12:25-34
3. Freedom R, Yoo S: The Scimitar Syndrome or Hypogenetic Right Lung Complex. En: Freedom R, Yoo S, Mikailian H, Williams W (ed.). *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease*. 1st ed. Bath:Futura, Blackwell Publishing, 2004:290-294
4. Mordue B: A Case of Series of Five Infants With Scimitar Syndrome. *Adv Neonat Care*. 2003;3:121-132
5. Espínola N, Játiva S, Muñoz L, Zamora C: Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra. *Rev Esp Cardiol*. 2006;59:284-288
6. Muta H, Akagi T, Iemura M, Kato H: Coil Occlusion of Aortopulmonary Collateral Arteries in an Infant With Scimitar Syndrome. *Jpn Circ J*. 1999;63:729-731
7. Holt P, Berdon W, Marans Z, Griffiths S, Hsu D: Scimitar vein draining to the left atrium and a historical review of the scimitar síndrome. *Pediatr Radiol*. 2004;34:409-413
8. Allen H, Driscoll D, Shaddy R, Feltes T: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults. 7th Ed. Oxford: Lippincott Williams & Wilkins 2008: 762.

9. Agnoletti G, Bonnet Damien, De Blic Jacques: Scimitar syndrome associated with absence of the right pulmonary artery and a persistent primitive hepatic venous plexus. *Cardiol Young*. 2005; 15:216-218
10. Suri D, Sodhi K, Muralidharan J, Manoj R, Singhi S: Scimitar Syndrome. An Uncommon Cause of Wheezing. *Ped Emerg Care*. 2008;24:164-166
11. Yoo S, Abdulmajeed A, Babyn P: The relationship between scimitar syndrome, so-called scimitar variant, meandering right pulmonary vein, horseshoe lung and pulmonary arterial sling. *Cardiol Young*. 2006;16:300-304
12. Lutterman J, Jedeiken R, Cleveland D: Horseshoe Lung with Left Lung Hypoplasia and Critical Pulmonary Venous Stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:1085-1087
13. Uthaman B, Abushaban L, Al-Qbandi M, Rathinasamy J: The Impact of Interruption of Anomalous Systemic Arterial Supply on Scimitar Syndrome Presenting hDuring Infancy. 2008;71:671-678
14. Bergersen L, Foerster S, Marshall A, Meadows J: Congenital Heart Disease. *The Catheterization Manual*. 1st ed. New York: Springer, 2009:59
15. Perry S, Radtke W, Fellows K, Keane J, Lock J: Coil embolization to occlude aortopulmonary colateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 1989;13:100-108
16. Girona J, Martí G, Betrián P, Gran F, Casaldáliga J: Embolización percutánea de fístulas vasculares con el tapón vascular de Amplatzer o coils. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62:765-773

ANEXOS

TABLA 2. CARACTERISTICAS CLINICAS DE LOS PACIENTES CON SINDROME DE CIMITARRA

PACIENTE	EDAD	SEXO	SINTOMAS	ANOMALIAS CARDIACAS ASOCIADAS	ANOMALIAS EXTRACARDIACAS ASOCIADAS	Rx TORAX	AUSCULTACION
1	7 años	F	Bronconeumonias de repetición Fatiga a la alimentación Diaforesis, polipnea	Ninguna	Hipoplasia RDAP Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Sin soplos
2	2 años	M	Fatiga a la alimentación Diaforesis, polipnea Poca ganancia ponderal	CIA	Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Sin soplos, S2 intenso
3	10 meses	M	Fatiga a la alimentación Diaforesis, polipnea Poca ganancia ponderal	CIA Insuficiencia tricuspídea grave	Agenesia de RDAP Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Soplo sistólico grado III/VI en 4to EIC paraesternal, S2 intenso
4	6 años	F	Bronconeumonias de repetición Hemoptisis Fatiga a la alimentación Diaforesis, polipnea	CIA	Hipoplasia RDAP Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Sin soplos Desdoblamiento fijo S2
5	3 meses	F	Insuficiencia cardíaca Fatiga a la alimentación Diaforesis, polipnea Poca ganancia ponderal	CIA	Pulmón en herradura Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Sin soplos Desdoblamiento fijo del S2
6	6 meses	F	Asintomático	CIA	Hipoplasia RDAP Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Sin soplos Desdoblamiento fijo S2
7	4 años	M	Asintomático	CIA Estenosis valvular pulmonar (Gte: 58 mmHg)	Agenesia renal derecha	Dextroposición	Soplo sistólico de eyección grado III/VI 2do. EIC, chasquido protosistólico
8	3 años	F	Bronconeumonias de repetición Fatiga a la alimentación Diaforesis, polipnea	PCA tubular grande y CIA	Hipoplasia RDAP MAR baja con fístula rectovestibular Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Soplo sistólico grado II/VI 2do. EIC, S2P intenso
9	14 años	F	Tos Hemoptisis	CIA	Hipoplasia RDAP Pulmón en herradura Hipoplasia pulmonar	Dextroposición	Desdoblamiento fijo del S2

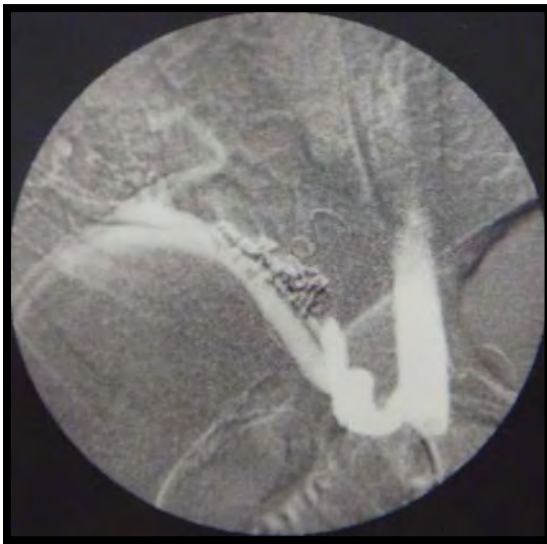
TABLA 2. CARACTERISTICAS HEMODINAMICAS DE LOS PACIENTES
CON SINDROME DE CIMITARRA

PACIENTE	RDAP (valor Z)	CIRCULACION VICARIANTE	RELACION Qp/Qs	RVP	PMAP (mmHg)	TIPO DE CATETERISMO	NUMERO DE COILS UTILIZADOS	RESULTADO OCLUSOR
1	Hipoplasia (Z= -3.5)	SI	2:1	3.8	32	Embolización	20	Oclusión subtotal
2	Normal (Z= -1)	NO	2.1:1	1.3	14	Diagnóstico	-----	-----
3	Agenesia	SI	2.6:1	3.2	31	Diagnóstico	-----	-----
4	Hipoplasia (Z= -4.5)	SI	0.59:1	25	95	Embolización	3	Oclusión total
5	Normal (Z= -1)	SI	2.2:1	2	27	Embolización	5	Oclusión total
6	Hipoplasia (Z= -3.8)	SI	2:1	4.9	43	Embolización	4	Oclusión subtotal 95%
7	Normal (Z= -1)	SI	3.1:1	2.9	25	Diagnóstico	-----	-----
8	Hipoplasia (Z=-2.5)	SI	1.22:1	11	73	Embolización	2	Oclusión total
9	Hipoplasia grave (Z= -4.5)	SI	1.4:1	1.07	7	Embolización	4	Oclusión subtotal

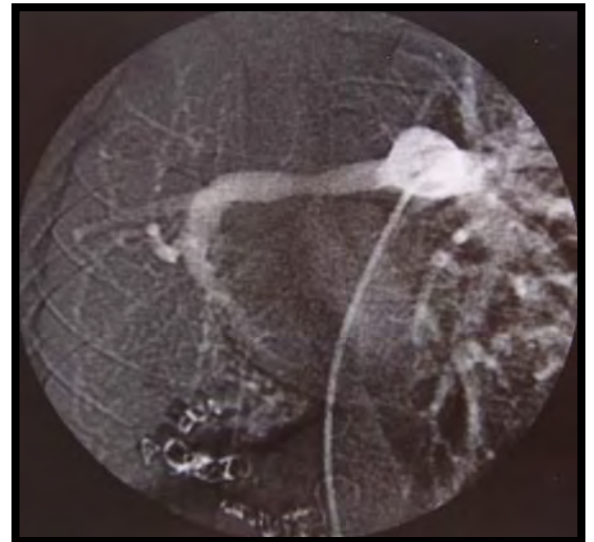
PACIENTE No. 1



A



B



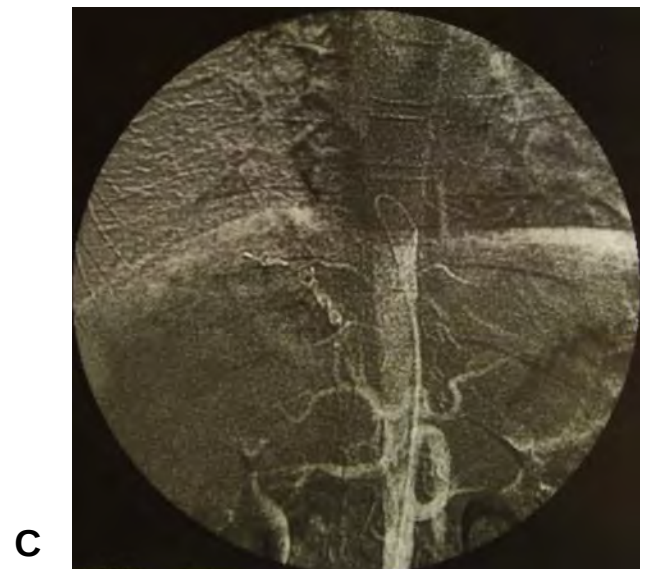
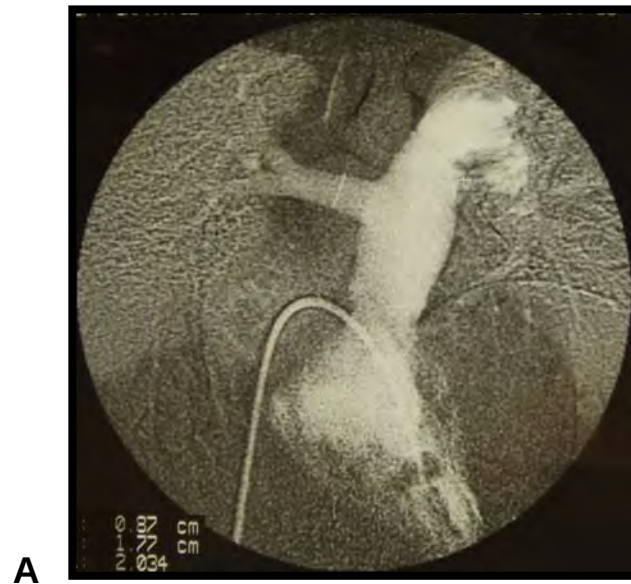
C

A. Se observa circulación colateral de aorta descendente a base de pulmón derecho, con vasos anormales de gran tamaño.

B. Oclusión total de uno de los vasos colaterales

C. Angiografía en TAP en donde se observa la discrepancia entre los diámetros de ambas ramas pulmonares. La RDAP tiene un Z de -3.5, que implica hipoplasia moderada. Se observa la posición definitiva de los coil (flecha) ocluyendo la circulación anormal

PACIENTE No. 4



A. Proyección cefalocaudal en VD en el que se observa la emergencia de TAP con franca discrepancia en el diámetro de las ramas pulmonares. Con hipoplasia moderada de la rama derecha.

B. Se observa la circulación colateral hacia la base del pulmón derecho

C. Posición definitiva de los espirales de Gianturco con oclusión total del vaso

PACIENTE No. 5



A



B



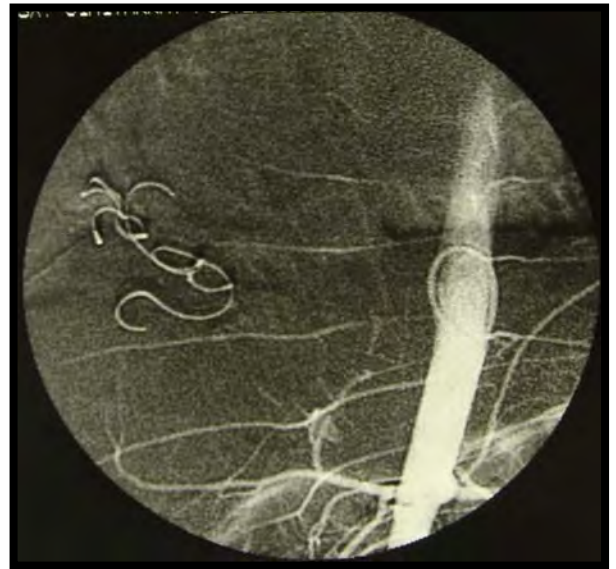
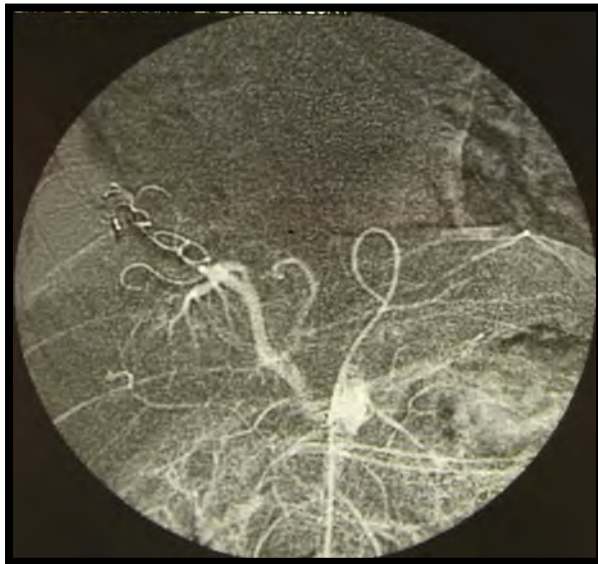
C

A. Angiografía frontal en TAP en la que se muestra dilatación del tronco e hipoplasia leve de RDAP. Se observa como la circulación de la arteria lobar inferior se une al pulmón izquierdo: la imagen característica del "pulmón en herradura".

B. Zona de secuestro pulmonar de gran tamaño, nutrida por dos vasos a partir de la aorta descendente.

C. Angiografía postembolización, se observa oclusión total.

PACIENTE No. 6

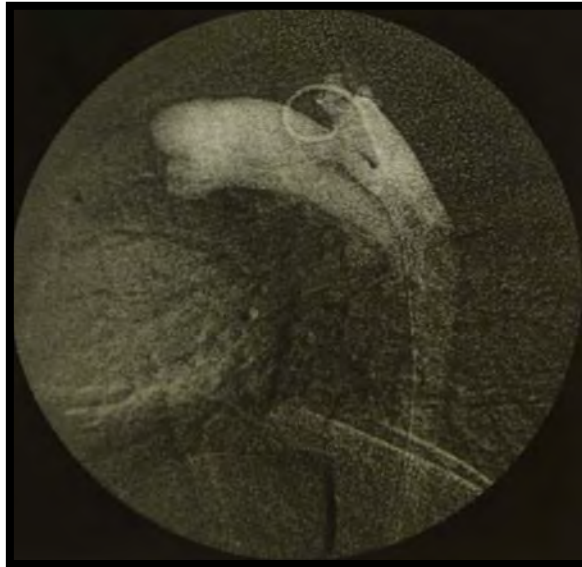


A. Imagen de la circulación colateral con un secuestro, que abarca prácticamente la totalidad del pulmón derecho.

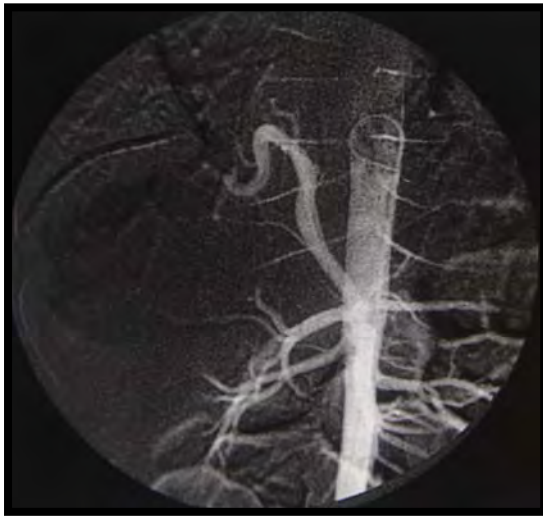
B. Angiografía del 2do. cateterismo en el que se observa el proceso de oclusión de la circulación vicariante.

C. Imagen del 3er. cateterismo en el que se observa la oclusión total de la circulación vicariante.

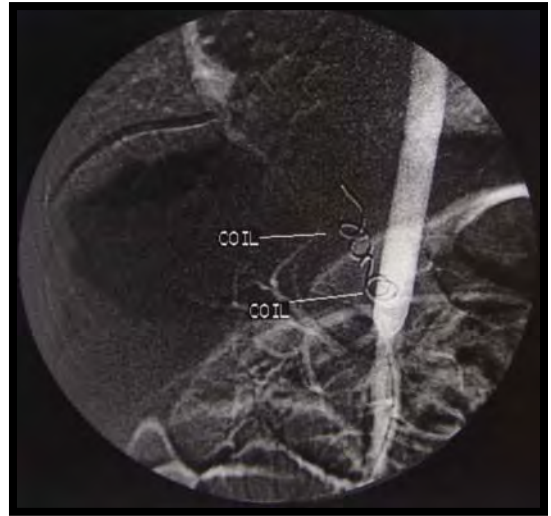
PACIENTE No. 8



A



B



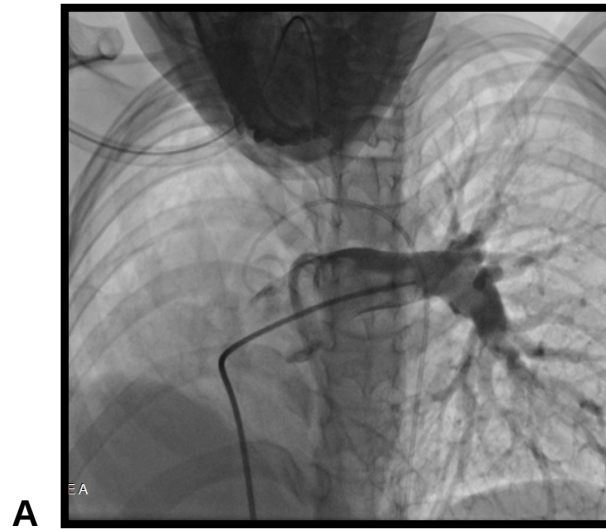
C

A. Proyección lateral en aorta ascendente, en donde se observa un PCA tubular de moderado tamaño y cortocircuito de izquierda a derecha.

B. Se observa la circulación vicariante a la base pulmonar

C. Se observa la ubicación de 2 coils ocluyendo totalmente al vaso anómalo

PACIENTE No. 9



A. Inyección frontal en TAP en el que se observa hipoplasia extrema de RDAP (asteriscos), esta rama se dirige hacia la base pulmonar izquierda formando un pulmón en herradura.

B. Se observa la circulación colateral por un vaso que nace en aorta descendente y se divide en tres colaterales hacia la base del pulmón derecho.

C. Se observa la oclusión parcial en 80% de dichos vasos por 4 espirales de Gianturco.