

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE CIENCIAS DE LA SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“ IGNACIO CHÁVEZ”
DEPARTAMENTO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**



**SINDROME DE LA CIMITARRA : EXPERIENCIA DEL INSTITUTO
NACIONAL DE CARDIOLOGIA “ IGNACIO CHAVEZ”.**

**TÉSIS PARA OBTENER EL GRADO DE
SUBESPECIALISTA
EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:
DRA. ANAHÍ CAMACHO CASTRO**

**ASESORES:
DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO
DR. JUAN ANTONIO RAZO PINETE**

DISTRITO FEDERAL, MÉXICO.

AGOSTO DEL 2009.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

ÍNDICE

CAPITULOS

1. SÍNDROME DE LA CIMITARRA: EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA

Marco teórico.....	4- 9
Objetivos del estudio.....	10
Pregunta de Investigación.....	10
Justificación.....	10

2. MÉTODOS DE INVESTIGACIÓN

Diseño del estudio.....	11
Población y muestra.....	11
Criterios de inclusión.....	11
Criterios de exclusión.....	11
Variables.....	11-12
Ética.....	12

3. ANÁLISIS DE RESULTADOS

Datos generales de los pacientes.....	13
Sexo.....	13
Edad de inicio de síntomas.....	13
Síntomas.....	13
Anomalías cardiovasculares asociadas.....	14
Anomalías no cardiovasculares asociadas.....	14
Dextroposición.....	14
Hipoplasia pulmonar.....	14
Presión arterial pulmonar sistólica por cateterismo.....	14
Colateral aorto-pulmonar.....	14
Embolización de colaterales.....	14
Lobectomía.....	15
Corrección quirúrgica.....	15
Sólo seguimiento médico.....	15
Arritmias.....	15
Realización de gammagrama pulmonar.....	15
Hipoperfusión en pulmón derecho.....	15
Estado clínico actual.....	15

4. DISCUSIÓN.....15-16

5. CONCLUSIONES..... 17

6. BIBLIOGRAFIA.....18-19

7. GRÁFICAS Y TABLAS.....20-27

MARCO TEÓRICO:

El síndrome de la cimitarra se caracteriza por presentar conexión anómala de las venas pulmonares derechas a la porción suprahepática de la vena cava inferior o al atrio derecho por encima de la desembocadura de esta vena; incluye dextroposición por dextro-rotación, hipoplasia del pulmón derecho, anomalías sistémicas de la irrigación arterial al pulmón derecho, secuestro broncopulmonar con agenesia de bronquio derecho superior o medio y otras anomalías¹.

En el desarrollo temprano del embrión el seno venoso pulmonar se comunica por pequeños canales con las venas sistémicas. Este drenaje primitivo desaparece cuando la vena pulmonar común del atrio izquierdo se conecta con dicho seno^{2,3}. La agenesia de esta vena condiciona la persistencia de los primeros canales lo que origina los diferentes tipos de conexión anómala. En el síndrome de la 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 y la derecha se continúa con el colector curvo¹.

El primer caso reportado de autopsia sobre el drenaje venoso anómalo fue en 1836 por Cooper, sin embargo es hasta 1960 en que Neil y colaboradores describieron el síndrome en un paciente que presentaba conexión anómala parcial de venas pulmonares derechas a la vena cava inferior, colateral aorto-pulmonar al lóbulo inferior derecho e hipoplasia del

pulmón ipsilateral, además de anomalías bronquiales y lobulación anormal
4,5.

No en todos los pacientes se encuentran todas las características arriba señaladas, pero sine qua non tendrán retorno venoso anómalo de venas pulmonares a la vena cava inferior creando una imagen parecida a un tipo de sable de Turquía en la radiografía de tórax.⁶

La presentación clínica es muy variable⁶, cuando la edad de presentación es en la lactancia generalmente cursan con falta de ganancia ponderal, taquipnea e insuficiencia cardíaca congestiva y cuando la edad de presentación es en la etapa escolar los síntomas son mínimos o han pasado desapercibidos. Generalmente hay una historia de disnea e infección de vías respiratorias⁷.

Dos tercios de los pacientes desarrollan hipertensión arterial pulmonar a nivel sistémico, lo anterior se explica por defectos septales atriales, estenosis de las venas pulmonares en su llegada a la vena cava inferior, estenosis de las venas pulmonares derechas, la irrigación del pulmón derecho por la aorta abdominal y tal vez la falta de adaptación de las venas pulmonares después del nacimiento al flujo pulmonar excesivo^{6,8,9}. Como anomalía intracardiaca, frecuentemente se asocia con una comunicación interatrial o a un foramen oval permeable^{10,11}.

La auscultación poco se diferencia de lo que se encuentra en la comunicación interatrial con desdoblamiento fijo del segundo ruido cardíaco, puede haber reforzamiento del componente de la pulmonar y se ausculta un soplo eyectivo poco intenso en el segundo o tercer espacio intercostales línea paraesternal izquierda¹⁰.

Hay hallazgos característicos en una placa de tórax penetrada, encontrándose una vena con orientación dirigida hacia el diafragma que puede hacer sospechar el diagnóstico, además el pulmón derecho puede mostrar signos de hipertensión venocapilar o de hiperflujo preferencial. También se asocia a hipoplasia pulmonar derecha, dextroposición y a secuestros pulmonares.¹⁰



Imagen 1.

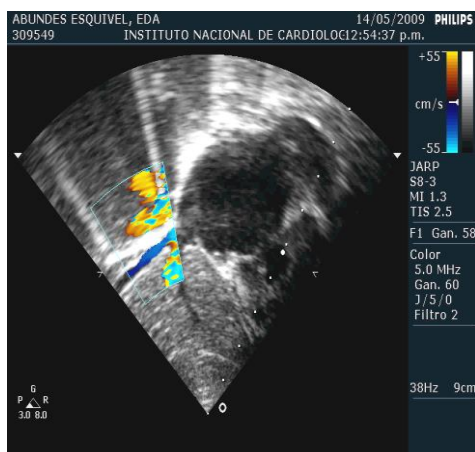
Radiografía de tórax en donde se observa el colector venoso curvo dirigido hacia el diafragma característico de esta patología.



Imagen 2.

Radiografía de tórax en un lactante con dextroposición cardiaca secundaria a hipoplasia pulmonar.

El diagnóstico y la anatomía quirúrgica se puede corroborar con un ecocardiograma. La vista subcostal es particularmente útil con la cual se determina satisfactoriamente el tipo de conexión, el tipo de obstrucción si es que lo hay, el grado de hipertensión pulmonar y la presencia de cardiopatías asociadas, tales como la comunicación interatrial, comunicación interventricular, conducto arterioso persistente, coartación aórtica, estenosis subaórtica, tetralogía de Fallot, defecto de la tabicación atrioventricular y ventrículo izquierdo hipoplásico ¹¹. El seguimiento de éstos pacientes se puede realizar en un alto porcentaje (86%) por ecocardiograma ¹.



Imágen 3. Vista subcostal de un ecocardiograma en donde se observan la llegada de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior (en la confluencia con el atrio derecho).

Al realizar el cateterismo cardiaco se debe incluir una inyección de material radio-opaco en la rama pulmonar derecha y se espera la recirculación para precisar el sitio de drenaje y con la finalidad de evidenciar la presencia o no de signos de secuestro pulmonar debe practicarse una aortografía abdominal con técnica de oclusión, inflando el balón en un sitio distal al origen de la arteria que irriga al secuestro ¹⁰. Se deberá posteriormente embolizar las colaterales aorto-pulmonares. ⁷.

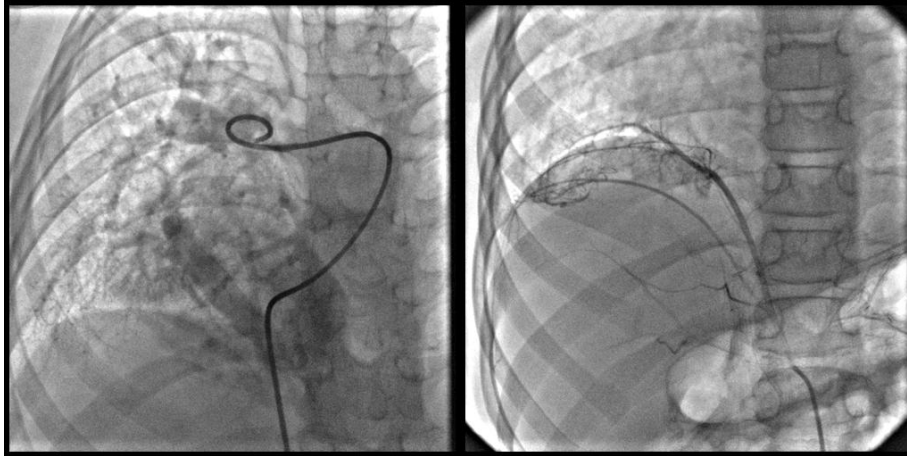


Imagen 4. Imágenes de cateterismo cardiaco en proyección anteroposterior, en la primera se evidencia conexión anómala parcial de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior y en la segunda presencia de colateral de aorta descendente al lóbulo inferior del pulmón derecho.

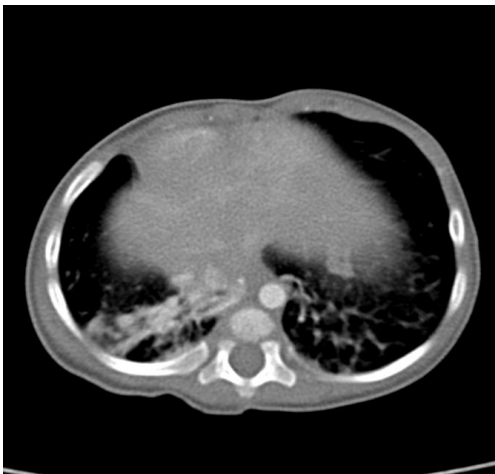


Imagen 5.

Corte sagital de tomografía computada en donde observamos el secuestro pulmonar derecho y la hipoplasia pulmonar ipsilateral.

Una de las técnicas quirúrgicas utilizadas consiste en colocar un parche largo con tejido pericárdico a nivel del lumen de la VCI y redirigir el flujo de las venas pulmonares hacia el atrio izquierdo. El diámetro de la VCI generalmente es aumentado con un parche para prevenir la obstrucción de la vena cava.

Las complicaciones desde el punto de vista quirúrgico son la anastomosis inadecuada que produzca obstrucción y la hipertensión pulmonar

que puede ser residual al salir de perfusión, secundaria a una boca anastomótica inadecuada o del tipo intrínseco, caso en el cual se iniciará el manejo con altas dosis con sedación con fentanyl y bloqueo neuromuscular, control de la acidosis metabólica (hiperventilación, uso de bicarbonato intravenoso y FiO_2 elevada), ecocardiograma en el posquirúrgico inmediato para determinar si existe obstrucción en la anastomosis de las venas pulmonares, óxido nítrico inhalado, utilización de inotrópicos (dobutamina, dopamina, adrenalina y milrinona) y, en casos refractarios de hipotensión refractaria, vasopresina y ECMO ^{10,12}.

La obstrucción de las venas pulmonares posterior a la corrección es significativamente mayor en pacientes con síndrome de Cimitarra al compararlo con otros grupos corregidos de conexión anómala parcial de venas pulmonares ⁷.

En el control postoperatorio de la perfusión pulmonar en pacientes con síndrome de cimitarra el 22.5% promedio tienen disminuida la perfusión del pulmón derecho ⁷. A pesar de documentarse la hipoperfusión pulmonar derecha en el seguimiento clínico posterior a la cirugía se reportan en su mayoría asintomáticos debido a hipoplasia pulmonar derecha y compensación del pulmón izquierdo.

El tratamiento quirúrgico en éste síndrome está generalmente asociado con un excelente pronóstico, con un corto tiempo de morbilidad ⁷.

OBJETIVO GENERAL:

Presentar la experiencia en el manejo clínico, intervencionista y quirúrgico de los pacientes con síndrome de la Cimitarra en los últimos 25 años en el Instituto Nacional de Cardiología en el Departamento de Cardiopatías Congénitas.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

1. Establecer la forma de presentación clínica del síndrome de la Cimitarra en la edad pediátrica.
2. Determinar la evolución a mediano y largo plazo de los pacientes tratados ya sea con embolización de colaterales, lobectomía o corrección quirúrgica.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:

¿Cuál es la forma de presentación clínica y la respuesta al manejo médico, intervencionista y quirúrgico en los pacientes con síndrome de la Cimitarra tratados en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” ?

JUSTIFICACIÓN:

Los niños con síndrome de la cimitarra son un interesante grupo de pacientes ya que éste es una forma infrecuente de conexión anómala parcial de venas pulmonares (del 3 al 5% de éstas). Por lo anterior existe una experiencia limitada en su manejo en nuestra Institución.

Consideramos importante el conocimiento preciso de las características clínicas, modalidades terapéuticas, respuesta al manejo contemplando las probables complicaciones, así como el seguimiento a largo plazo, por lo que se decidió realizar la recopilación de nuestra experiencia y compararla con lo descrito previamente.

DISEÑO DEL ESTUDIO:

Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo.

POBLACIÓN Y MUESTRA:

El estudio se llevó a cabo en el Departamento de Cardiopatías Congénitas del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se revisaron 19 expedientes de pacientes con diagnóstico clínico de síndrome de la Cimitarra, con inicio de sintomatología en la edad pediátrica, en el período comprendido entre febrero de 1984 a julio del 2009. A todos los pacientes se les realizó historia clínica completa radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma transtorácico, en 18 pacientes se realizó cateterismo cardiaco, en dos de ellos tomografía lineal y en uno tomografía axial. En el control posquirúrgico en 5 se ha realizado gammagrama pulmonar.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

Pacientes con diagnóstico comprobado en la edad pediátrica de síndrome de la Cimitarra tratados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

Pacientes con diagnóstico probable de síndrome de la cimitarra sin comprobarse por métodos paraclínicos.

DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES:

Variables Independientes:

Sexo

Edad de inicio de síntomas

Síntomas

Anomalías cardiovasculares asociadas
Anomalías no cardiovasculares asociadas
Dextroposición
Hipoplasia pulmonar
Presión arterial pulmonar sistólica por cateterismo
Colateral aorto-pulmonar
Embolización de colaterales
Lobectomía
Corrección quirúrgica
Sólo seguimiento médico
Arritmias
Realización de gamagrama pulmonar
Hipoperfusión en pulmón derecho

La escala de medición para las variables Edad de inicio de síntomas y presión arterial pulmonar sistólica por cateterismo son cuantitativa, continuas.

La escala de medición para el resto de variables independientes son cualitativas, discretas, nominales.

Variable dependiente:

Estado clínico actual (escala de medición cualitativa, discreta, nominal).

ETICA:

El presente estudio no plantea problemas morales o éticos.

RESULTADOS:

De los pacientes analizados 12 (63%) de ellos pertenecen al sexo femenino y 7 (37%) al sexo masculino (Tabla 1, Gráfica 1). 11 (58%) iniciaron su sintomatología en los primeros 6 meses de vida (Gráfica 2), la cual consistió principalmente en taquipnea, falta de ganancia ponderal, datos de falla cardiaca e infecciones de vías respiratorias de repetición.

Las anomalías congénitas cardiovasculares asociadas en orden de frecuencia fueron : comunicación interatrial (13 pacientes (68%) y de éstas 10 fueron tipo ostium secundum y 2 seno venoso superior y 1 seno venoso inferior), persistencia del conducto arterioso (37%), estenosis de la rama derecha de la arteria pulmonar (21%), vena cava izquierda persistente (21%), comunicación interventricular (16%), foramen oval permeable(10%) y aquellas encontradas solo en un paciente de la serie son : doble vía de salida del ventrículo derecho tipo Fallot, coartación aórtica, defecto de la tabicación atrioventricular, estenosis valvular aórtica e insuficiencia aórtica (Tablas 1 y 2, Gráfica 3) .

Dentro de las anomalías congénitas no cardiovasculares se documentaron en un paciente doble sistema pielocalicial derecho y en el otro hernia diafragmática derecha (Tabla 1, Gráfica 4).

En 15 casos (78%) se observó dextroposición cardiaca e hipoplasia pulmonar en las radiografías de tórax (Tablas 1 y 2, Gráfica 5).

Se realizó cateterismo cardiaco en 18 de los pacientes en quienes el promedio de la presión sistólica de la arteria pulmonar fue de 51 mmHg (mínima 14 y máxima 103). Con un Qp/Qs promedio de 2.83 (mínimo 0.92 y máximo 5.6). En 15 (83%) se documentó hipertensión arterial pulmonar al

menos leve y en 7 de éstos (47%) a nivel sistémico (Tabla 1, Gráfica 6). En 13 pacientes se evidenció la presencia de colateral aorto-pulmonar (desde aorta descendente hacia el lóbulo inferior del pulmón derecho), embolizándose con éxito en 10 casos (Tabla 1, Gráficas 7 y 8).

Se han llevado a corrección quirúrgica hasta el momento a 7 pacientes. En 6 casos la técnica utilizada fue la sección del colector venoso y redirección del flujo a atrio izquierdo mediante ampliación de comunicación interatrial, conexión del colector venoso y cierre de CIA y en 1 caso se utilizó un tubo de pericardio autólogo hacia la ampliación de comunicación interatrial para redirección del flujo a atrio izquierdo, dos de ellos fallecieron en el postoperatorio tardío (Tablas 1 y 2, Gráfica 9).

En solo un paciente se realizó lobectomía del lóbulo inferior derecho, presentándose como complicación fístula broncopleurales (Tabla 1, Gráfica 9).

Dentro de las cirugías realizadas a los pacientes con malformaciones cardíacas asociadas al síndrome de la Cimitarra se encuentran las siguientes: en 4 pacientes doble ligadura y sección de conducto arterioso persistente, en uno de ellos coartectomía con anastomosis termino-terminal, bandaje de la arteria pulmonar de 27 mm a el paciente con defecto de la tabicación atrioventricular desbalanceado y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con cierre de la comunicación interventricular a el paciente con doble vía de salida del ventrículo derecho tipo Fallot (Tablas 1 y 2, Gráfica 9).

Solo en dos de nuestros pacientes se han documentado trastornos del ritmo cardíaco, en ambos se evidenció la presencia de flúter atrial, uno de ellos se encuentra bajo vigilancia en la consulta externa de electrofisiología y el otro paciente falleció por choque séptico (Tabla 1).

Cinco pacientes (26%) han fallecido, uno de ellos como complicación de endocarditis a nivel del seno coronario presentó choque séptico y defunción en el postoperatorio tardío, y el resto fallecieron como consecuencia de hipertensión arterial pulmonar severa (uno de ellos había sido llevado a corrección quirúrgica, otro a lobectomía y doble ligadura del conducto arterioso y en los dos casos restantes la hipertensión arterial pulmonar severa difirió el tratamiento correctivo) (Tablas 1 y 2, Gráfica 10, Algoritmo 1).

Actualmente se encuentran bajo seguimiento por consulta externa 14 pacientes, los cuales se encuentran en adecuada clase funcional. En este último grupo, en quienes no se ha realizado el tratamiento correctivo se debe a que no han aceptado hasta el momento la cirugía por encontrarse prácticamente asintomáticos (Tablas 1 y 2, Gráfica 10, Algoritmo 1).

DISCUSIÓN:

Aunque los pacientes con síndrome de cimitarra pueden estar asintomáticos o con mínima sintomatología, la presentación en la infancia se debe usualmente a datos de falla cardiaca debido a un cortocircuito importante de izquierda a derecha. Esto puede ser atribuido solamente al drenaje venoso anómalo de las venas pulmonares, pero la mayoría de las veces se debe a una malformación congénita cardiaca asociada.

En nuestra serie nosotros describimos las características clínicas y manejo de 19 pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra. Predominó en el sexo femenino, como ya se ha evidenciado en la mayoría de las series estudiadas ^{4,7,12,15} la edad de presentación fue generalmente en la lactancia

con datos de falla cardiaca (falta de ganancia ponderal, taquipnea, diaforesis durante la alimentación) e infecciones de vías respiratorias de repetición.

La anomalía cardiovascular asociada con mayor frecuencia fue el defecto a nivel del tabique interatrial (foramen oval permeable y comunicación interatrial) y el resto de las descritas en el presente trabajo son en porcentaje similares a las reportadas previamente ^{1,6,7}.

Como anomalías asociadas no cardiovasculares se evidenció en 15 casos hipoplasia pulmonar, en un caso doble sistema pielocalicial derecho y otro más con hernia diafragmática derecha.

Como habría de esperarse la mayoría de los pacientes cursó con hipertensión arterial pulmonar (83%), la mitad de ellos a nivel sistémico, sólo en uno se documentaron resistencias pulmonares fijas, por lo que en el resto no contraindicó dicha situación el manejo multidisciplinario del paciente.

Cinco pacientes han fallecido, 2 de ellos en el posquirúrgico tardío por lo que no se puede considerar que el llevarlos a cirugía sea un factor precipitante de defunción.

La historia natural de la enfermedad ha sido modificada en la mayoría de los pacientes ya que en 10 casos se embolizó el secuestro pulmonar, 7 fueron llevados a cirugía (4 con embolización de colateral aorto-pulmonar de forma previa) y en 1 caso se realizó lobectomía del lóbulo inferior derecho y embolización del secuestro pulmonar.

Una descripción precisa del curso clínico del síndrome de cimitarra aun no ha sido posible hasta el momento por el número limitado de casos reportados en cada serie de pacientes publicados.

CONCLUSIONES:

Los hallazgos clínicos y resultados del tratamiento intervencionista y quirúrgico no difieren en forma significativa de lo descrito previamente.

La intención del presente estudio es incrementar la sospecha diagnóstica de una cardiopatía compleja como lo es el síndrome de cimitarra en un paciente con dextrocardia y datos de falla cardíaca, con la finalidad de un diagnóstico precoz y un manejo adecuado. El modificar la evolución natural de la hipertensión arterial pulmonar consideramos que es un factor determinante para que la mayoría de los pacientes en este momento se encuentren en adecuada clase funcional en la edad adulta.

Nuestra experiencia es limitada dada la incidencia de esta patología, por lo que nos limitamos a exponer el manejo considerado conveniente en cada paciente.

Bibliografía:

- 1.- Espinola N, Castellanos LM, Játiva S, Zamora C. Correlación anatómico-ecocardiográfica del síndrome de cimitarra en el adulto y comentario embriológico, Arch Cardiol Mex 2005; 75:165-169.
- 2.- Auer J, Development of the pulmonary vein and its mayor variations. Anat Rec 1948; 101: 851-95.
- 3.- van Praag R, Corsini I, Cor Triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 post mortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. Am Heart J 1969;78: 397-405.
- 4.- Schramel FMNH, Westermann CJJ, Knaepen PJ, Van den Bosch JMM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. Eur Respir J., 1995; 8: 196-201.
- 5.- Neil CA, Ferencs C, Sabiston DC. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous return, "scimitar syndrome". Bull Johns Hopkins Hosp 1960; 107:1-21.
- 6.- Huddleston CB. Scimitar syndrome presenting infancy. Ann Thorac Surg; 1999;67:154-159.
- 7.- Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, et al. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 2007;84:2020-2026.
- 8.- Shumacker HB, Judd D. Partial anomalous pulmonary venous return with reference to drainage into the inferior vena cava and to an intact atrial septum. J Cardiovasc Surg 1964; 5:271-8.

- 9.- Dupuis C, Charaf LAC, Breviere G, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. Am J Cardiol 1993; 71:1326-30.
- 10.- Góngora G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. Cardiología Pediátrica. Editorial Mc Graw Hill; Bogotá, Colombia; 2003, p. 436-439.
- 11.- Snider AR, Serwer GA, Ritter SB, Echocardiography in Pediatric Heart Disease, Mosby Editorial; St. Louis Missouri, 1996, p.476.
- 12.- Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, et al Critical Heart Disease in Infants and Children. Mosby Editorial. Second Edition, USA 2005; p. 708.
- 13.- Casha AR, Sulaiman M, Cale AJR, Repair of adult Scimitar síndrome with an intra-atrial conduit, Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 2(2003) 128-130.
- 14.- Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, et al. Surgical management of scimitar syndrome: An alternative approach, J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125:238-45.
- 15.- Honey M. Anomalous pulmonary venous drainage of right lung to inferior vena cava ("scimitar syndrome"): clinical spectrum in older patients and role of surgery. QJ Med 1977; 184:463-483.
- 16.- Sanger PW, Taylor FH, Charlotte FR. The scimitar syndrome :diagnosis and treatment. Arch Surg 1963;86: 84-91

TABLAS Y GRÁFICAS :**Tabla 1.**

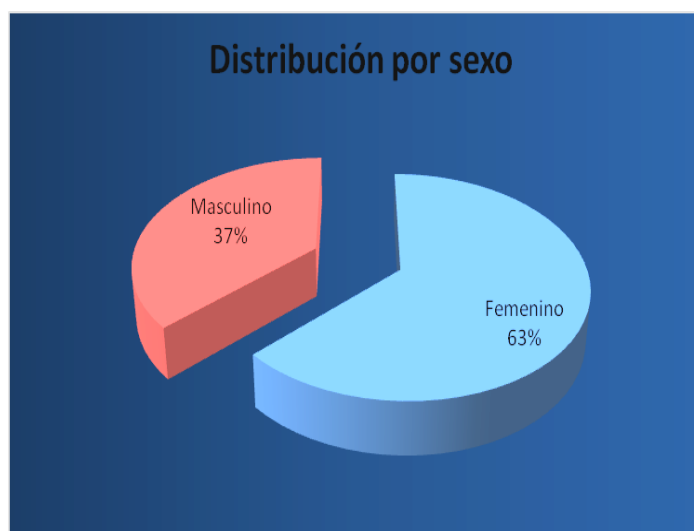
CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES ANALIZADOS:		
	NÚM.	PORCENTAJE
SEXO		
Masculino	7	37%
Femenino	12	63%
SÍNTOMAS		
≤ 6 M	11	58%
>6 M	8	42%
ANOMALÍAS		
CARDIOVASCULARES		
CIA	13	68%
OS	10	53%
SV	3	16%
FOP	2	10%
PCA	7	37%
CIV	3	16%
DVSVD	1	5%
ERDAP	4	21%
CoAo	1	5%
CANAL A-V	1	5%
EVAo	1	5%
VCIP	4	21%
IAo	1	5%
NO CARDIOVASCULARES		
DSPC	1	5%
HERNIA DIAFRAGMÁTICA	1	5%
HIPOPLASIA PULMONAR		
SÍ	15	83%
NO	4	17%
PRESIÓN PULMONAR		
HAP	15	83%
HAP A NIVEL SISTÉMICO	7	37%
COLATERAL Ao-PULMONAR		
SÍ	13	68%
NO	6	32%
EMBOLIZACIÓN CAo-P		
SÍ	10	77%
NO	3	23%
LOBECTOMÍA		
SÍ	1	5%
NO	18	95%
CORRECCIÓN QX		
SÍ	7	37%
NO	12	63%
ARRITMIAS		
SÍ	2	10%
NO	17	90%
ESTADO CLINICO		
ADECUADA CF	14	74%
DEFUNCIÓN	5	26%

Tabla 2.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TRATAMIENTO UTILIZADO
Y ESTADO ACTUAL**

Paciente	Edad de presentación	Anomalías Cardíacas	Hipoplasia Pulmonar	Secuestro pulmonar	Tratamiento	Estado actual
1	1 d	CIA OS, HRDAP, EVAo	Sí	Sí	EC	BCF
2	7 a	CIA OS	Sí	Sí	C.Qx	BCF
3	1 a	CIA OS	Sí	Sí	C.Qx	BCF
4	1 d	CIA OS, PCA	Sí	Sí	EC	BCF
5	1 m	VClzq, FOP	No	No		BCF
6	5 m	CIA SVS, VClza, CIV	Sí	Sí	EC, C.Qx	Falleció
7	6 m	PCA, FOP, HRDAP, VClzq	Sí	Sí	EC, C.Qx, SLCA	BCF
8	3 m	CIA OS, CIV, VClzq	No	No	C.Qx	Falleció
9	4 m	CIA OS	Sí	Sí	EC, C.Qx	BCF
10	3 m	CIA OS, PCA	Sí	Sí	EC, Lb, SLCA	Falleció
11	3 a	PCA, CIV	Sí	Sí		Falleció
12	5 a	Ninguna	Sí	Sí	EC, C.Qx	BCF
13	1 d	CIA OS	No	No		Falleció
14	2 a	DVSVD, HRDAP	Sí	Sí	EC, CT	BCF
15	2 m	Canal A-V, PCA	Sí	Sí	EC, BP, SLCA	BCF
16	1 a	CIA OS	Sí	Sí	EC	BCF
17	1 d	CIAOS, PCA, HRDAP	No	No		BCF
18	15 a	CoAo, PCA, IAo, CIA	No	No	Coart, SLCA	BCF
19	5 a	CIA SV	No	No		BCF

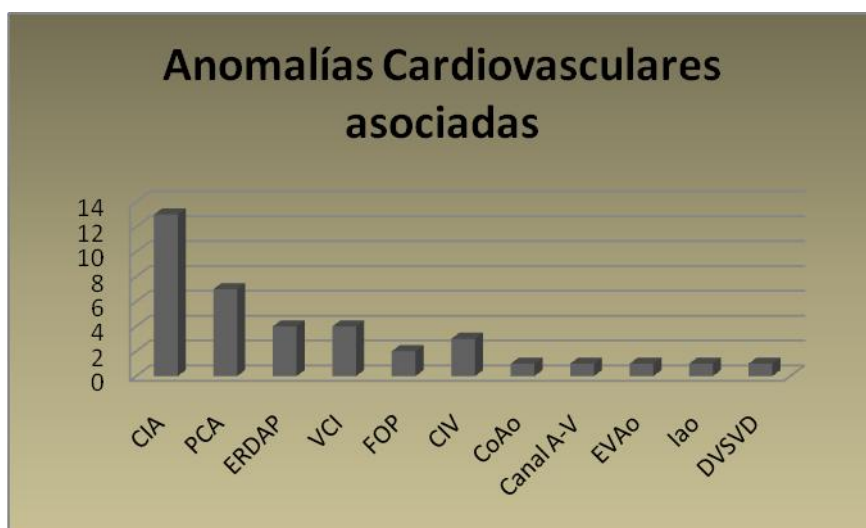
Gráfica 1. Distribución por sexo.



Gráfica 2. Inicio de Síntomas

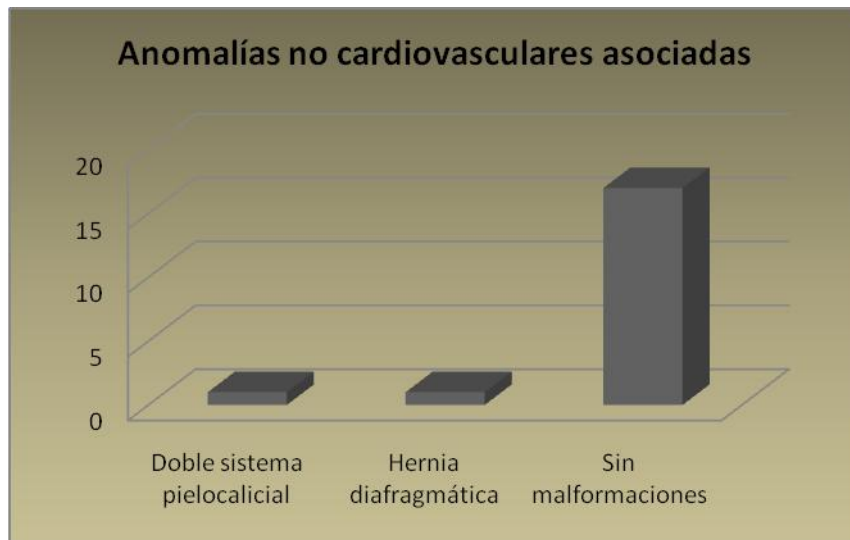


Gráfica 3. Anomalías Cardiovasculares asociadas.

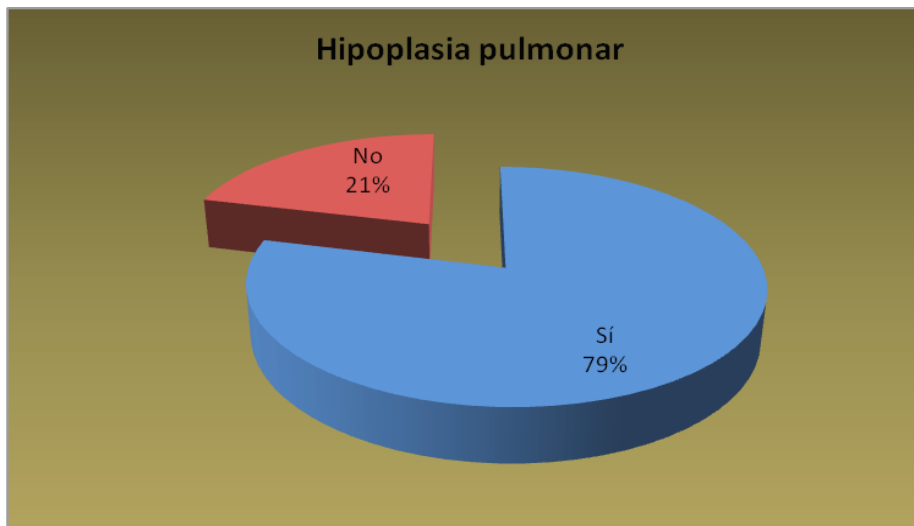


CIA: Comunicación interatrial; PCA: Persistencia del conducto arterioso; ERDAP: Estenosis de la rama derecha de la arteria pulmonar; VCI: vena cava izquierda persistente; FOP: Foramen oval permeable; CIV: Comunicación interventricular; CoAo: Coartación aortica; Canal A-V: Canal atrioventricular, EVAo: Estenosis valvular aortica; IAo: Insuficiencia aortica; DVSVD: Doble vía de salida del ventrículo Derecho.

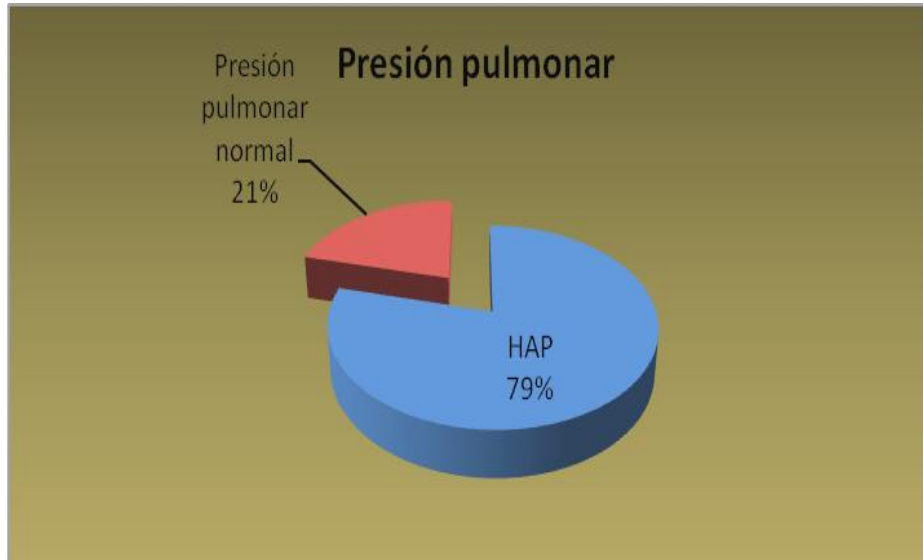
Gráfica 4. Anomalías no Cardiovasculares asociadas.



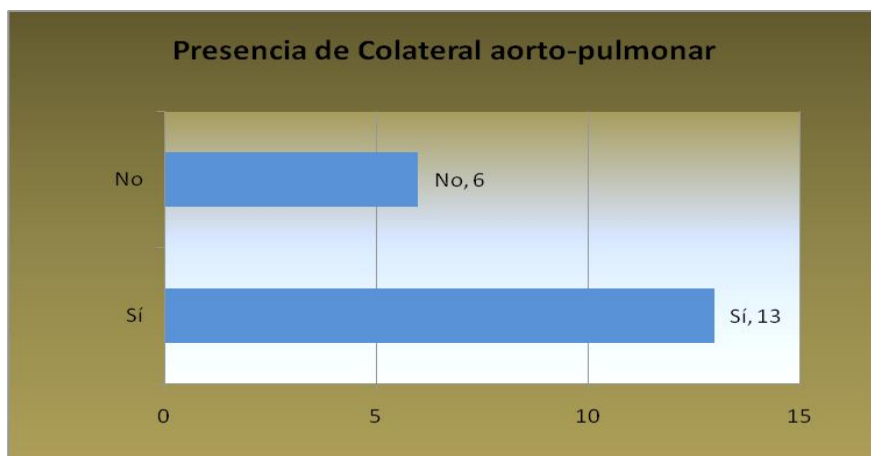
Gráfica 5. Presencia o no de hipoplasia pulmonar.



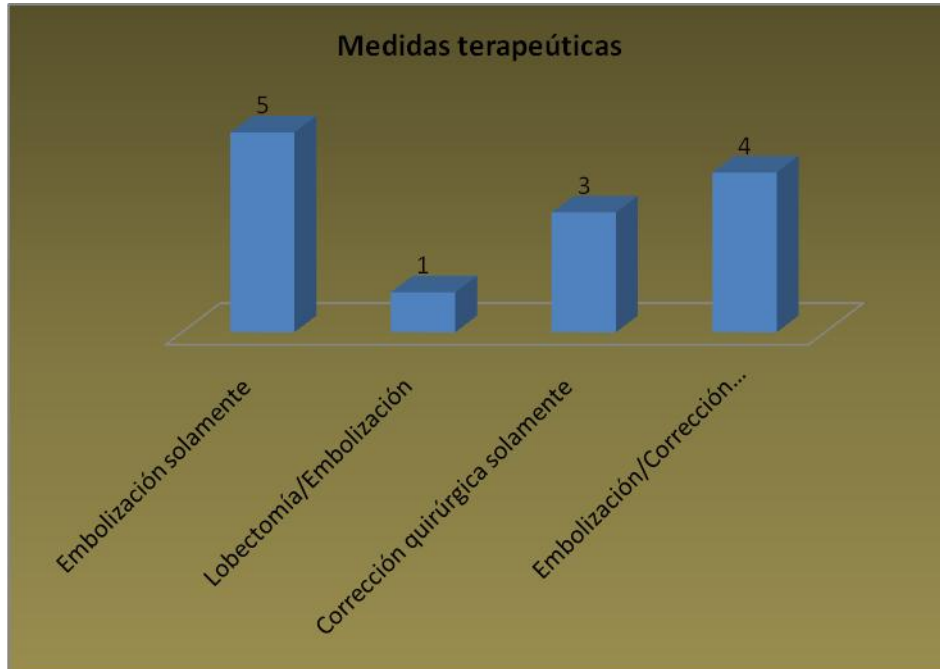
Gráfica 6. Presencia o no de hipertensión arterial pulmonar.



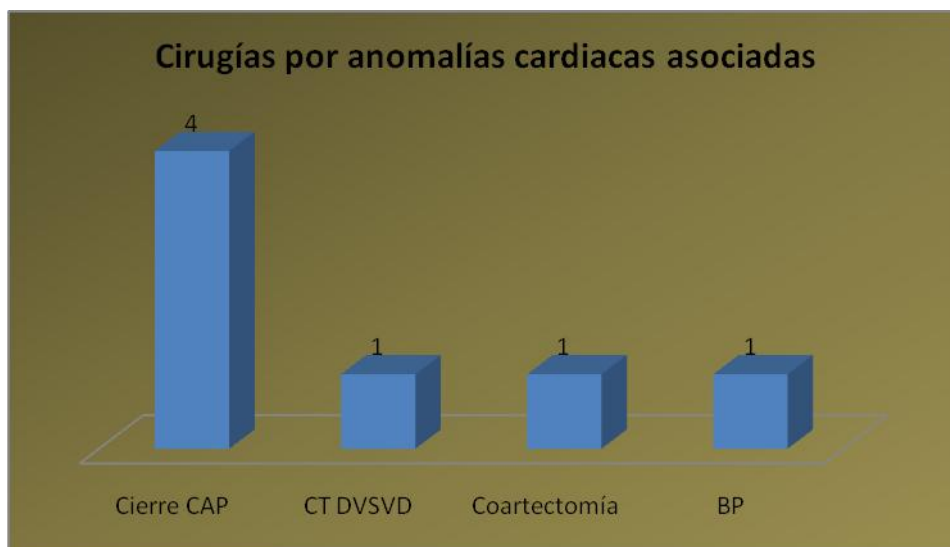
Gráfica 7. Presencia o no de colateral aorto-pulmonar.



Gráfica 8. Tratamiento al que han sido sometidos los pacientes hasta el momento.



Gráfica 9. Cirugías a las que han sido sometidos los pacientes, tras el tratamiento de las anomalías cardiovasculares asociadas.



CAP: Conducto arterioso permeable; CT DVSVD: Corrección total de la doble vía de salida del ventrículo derecho; BP: Bandaje de la arteria pulmonar.

Gráfica 10. Sobrevida de los pacientes con síndrome de Cimitarra de presentación Infantil.



Algoritmo 1.

Manejo terapéutico realizado en los pacientes con síndrome de Cimitarra con inicio de sintomatología en la edad pediátrica.

