

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

EXPERIENCIA DEL SÍNDROME DE
CIMITARRA EN HOSPITAL INFANTIL
DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dr. Daniel Rosete Rubio

DIRECTOR DE TESIS:
Dr. Julio Erdmenger Orellana

Ciudad de México, Febrero 2017





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

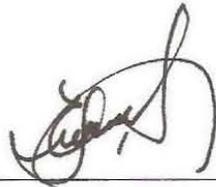
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

Dra. Rebeca Gómez Chico Velasco
Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Dr. Daniel Rosete Rubio
Residente Cardiología Pediátrica
Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Autor



Dr. Julio Erdmenger Orellana
Jefe de Servicio Cardiología Pediátrica
Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Tutor

A los niños del Hospital Infantil de México Federico Gómez

Al equipo de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil de México

Al Dr. Alexis Arévalo Salas

A mi familia

ÍNDICE

1.- Introducción	5
2.- Marco teórico	6
3.- Antecedentes	11
4.- Planteamiento del problema.	13
5.- Pregunta de investigación	14
6.- Justificación.	15
7.- Objetivos.	16
8.- Hipótesis.	16
9.- Metodología	17
10.- Consideraciones éticas	25
10.- Plan de análisis estadístico.	25
11.- Resultados	26
12.- Discusión	34
13.- Conclusiones	36
14.- Limitaciones del estudio	36
15.-Cronograma de actividades	38
16.- Bibliografía	39

INTRODUCCIÓN

El síndrome de cimitarra es una cardiopatía congénita compleja, que aunque poco frecuente, encierra dentro de su abordaje y tratamiento un reto para la cardiología pediátrica.

En el contexto de un niño mayor a un año, suele ser benévola en su evolución clínica, dando únicamente datos indirectos de sintomatología de hipertensión pulmonar. Sin embargo, cuando se presenta en el lactante menor de un año, los síntomas suelen ser mayores, llevando al niño a hipertensión pulmonar de forma rápida, y complicándose con infecciones de repetición. Haciendo que el curso clínico lleve a muchas complicaciones hemodinámicas e incluso a muerte.

Existen diversas opciones terapéuticas en el tratamiento del síndrome de cimitarra: médicas, por intervencionismo, o cirugía; sin embargo ninguna de ellas es cien por ciento curativa.

El síndrome de cimitarra en el lactante lleva a interrogantes en el cardiólogo pediatra acerca de cuál es la mejor medida terapéutica. Dejar a los pacientes a la historia natural, llevarlos a tratamiento médico, intervencionista o quirúrgico.

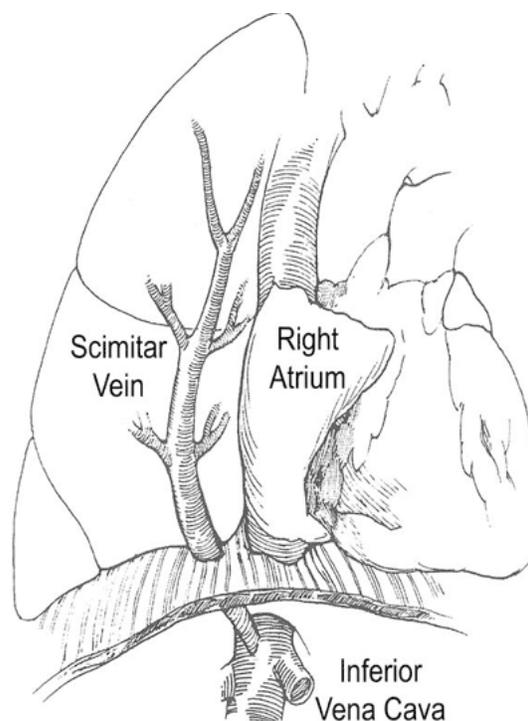
Planteándose esa pregunta, se llevó a cabo este trabajo con la población de pacientes con síndrome de cimitarra. Cuestionándose la historia natural de ésta, y los desenlaces posibles para tratar de esclarecer la mente del cardiólogo pediatra en estos pacientes.

MARCO TEÓRICO

El síndrome de cimitarra es parte de un grupo de cardiopatías congénitas llamadas conexiones anómalas parciales de venas pulmonares. El síndrome de cimitarra es un defecto cardíaco congénito raro, caracterizado por el drenaje anómalo parcial de todo o parte del pulmón derecho a la vena cava inferior (1-3), diversos grados de hipoplasia pulmonar y la presencia de colaterales sistémico-pulmonares a alguna porción del pulmón derecho.

El nombre de cimitarra hace referencia a la imagen observada en la radiografía de tórax, dada por el drenaje anómalo de las venas pulmonares derecha a la vena cava inferior; semejando al tipo de espada árabe cimitarra. (1-3)

La primera descripción anatómica de esta peculiar anomalía del retorno venoso pulmonar fue descrita en 1936 por George Cooper y Raoul Chassinat (4) en el Reino Unido y Francia respectivamente (5). En 1956, la palabra cimitarra fue utilizada por primera vez por Halasz y colaboradores (6), sin embargo, fue Catherine Neill quien dio el nombre cimitarra al síndrome en 1950. (7).



La presentación clínica del síndrome de cimitarra varía dependiendo de la edad en la que se presenta. A menor edad al inicio de los síntomas, mayor severidad relacionados a falla cardíaca e hipertensión y secuestro pulmonar. Los síntomas iniciales puede incluir polipnea, pobre alimentación, falla de medro, cianosis y distintos grados de hipoactividad.

Sin embargo, la magnitud de los síntomas se va relacionado con el grado de cortocircuito de izquierda a derecha, la cantidad de sangre sistémica que perfunde al pulmón afectado, la asociación de otras cardiopatías congénitas y la presión pulmonar. (8-16)

De los pacientes que son diagnosticados después del primer año de vida, el cincuenta por ciento permanecen libres de síntomas el resto de la infancia. En estos pacientes el diagnóstico se hace de manera incidental como una radiografía de tórax anormal. El cincuenta por ciento restante presentan síntomas inespecíficos que incluyen disnea, infecciones de vías aéreas superiores e inferiores de repetición. (8-12)

Al respecto de las infecciones de vías aéreas, Chemin y colaboradores (30) describieron que tras el estudio de 81 pacientes con síndrome de cimitarra, treinta y ocho por ciento de los pacientes cursaron con neumonías y el cuarenta y tres por ciento habían presentado un episodio de sibilancias en el primer año de vida.

Por otro lado, los síntomas pueden agravarse debido a malformaciones no cardíacas y a cardiopatías asociadas al síndrome de cimitarra. Estas anomalías son frecuentes en este síndrome. La coexistencia de secuestro pulmonar, hipoplasia pulmonar, defecto en el tabique interatrial, dextrocardia, estenosis de venas pulmonares, coartación aórtica, defecto del septum interventricular y persistencia de conducto arterioso son los principalmente descritos. (8-16, 31)

En el síndrome de cimitarra, a la exploración física se pueden encontrar: deformidad precordial debido al crecimiento del atrio derecho, a la auscultación desdoblamiento fijo del segundo tono debido al retraso de cierre de válvula pulmonar, soplo eyectivo en línea paraesternal izquierda debido a la aceleración en la válvula pulmonar por hiperflujo, reforzamiento del segundo tono debido al cierre intenso de válvula pulmonar en el contexto de hipertensión pulmonar, retumbo tricuspídeo en línea paraesternal izquierda inferior debido al cortocircuito aumentado. (17-19)

Estudios complementarios en el abordaje del síndrome de cimitarra incluyen a la radiografía de tórax y al electrocardiograma.

En la radiografía de tórax se puede observar la imagen característica de la vena cimitarra, transcurriendo del lado derecho de la silueta cardiaca y llegando a la altura del hemidiafragma derecho. De acuerdo al grado de cortocircuito de izquierda a derecha se puede observar hiperflujo pulmonar. Existen distintos grados de cardiomegalia en estos pacientes, sin embargo no es un dato característico. (5-10,17)

En el electrocardiograma de doce derivaciones, se puede encontrar datos de crecimiento ventricular derecho incluyendo desviación de eje eléctrico de complejo QRS a la derecha y datos de crecimiento atrial derecho con aumento en voltaje de ondas P e hipertrofia ventricular derecha con ondas R altas en precordiales derechas V1, V2, V3R y V4R y ondas S profundas en precordiales izquierdas V5 y V6. En pacientes con defectos del seno venoso la onda P puede encontrarse desviada a la izquierda con ondas P negativas en derivación III. (5-10)

El diagnóstico se complementa con estudios de imagen como ecocardiograma transtorácico, resonancia magnética tomografía computada y cateterismo cardiaco.

El ecocardiograma transtorácico es el estudio inicial más frecuentemente usado como tamizaje de cardiopatías congénitas. Se debe sospechar de síndrome cimitarra en el contexto de crecimiento atrial o ventricular derecho sin causa aparente. El ultrasonido color puede dar imágenes sugestivas de la llegada anormal de venas pulmonares a vena cava inferior, así como el cortocircuito en las cavidades intracardiacas. Datos indirectos de hipertensión pulmonar como insuficiencia tricuspídea, ventrículo derecho hipertrófico, tronco de arteria pulmonar dilatada con distintos grados de insuficiencia pulmonar, pueden encontrarse en casos graves. Por otra parte, las medidas de la rama derecha de la arteria pulmonar pueden inferir la presencia de hipoplasia pulmonar derecha

concomitante. Los flujos medidos a través de doppler son de utilidad para poder determinar gradientes obstructivos en venas pulmonares y vena cimitarra. El ecocardiograma es de amplia utilidad para encontrar cardiopatías asociadas al síndrome de cimitarra. (3)

El tratamiento de los pacientes sintomáticos con diagnóstico de síndrome de cimitarra incluye diuréticos, oxígeno suplementario y vasodilatadores para contrarrestar los síntomas de hipertensión pulmonar. (17)

En pacientes menores de un año, con mayor comorbilidad al momento de diagnóstico de síndrome de cimitarra la evolución natural incluye a presencia de infecciones de repetición y complicaciones de la hipertensión pulmonar que llega a ser suprasistémica. (17,30)

Existen procedimientos por medio de intervencionismo cardiaco para contrarrestar el cortocircuito de izquierda a derecha, la hipertensión pulmonar y la patología de venas pulmonares. Estas incluyen oclusión de colaterales aortopulmonares, plastía de venas pulmonares obstruidas, sin embargo suelen tener éxito relativo en la evolución clínica de los pacientes con síndrome de cimitarra. (27-29)

Por otro lado, existen formas quirúrgicas de controlar la hipertensión pulmonar en pacientes con síndrome de cimitarra, la neumonectomía extrapleural como lo reportan los estudios de Mason, Kamiyama y Laros ha reportado ser parcialmente efectiva en lograr la disminución de presión pulmonar y de la aparición de los síntomas relacionados a esta, como lo son las infecciones de repeticiones con las complicaciones propias a las hospitalizaciones secundarias a estas. (23-25)

El tratamiento definitivo de el síndrome de cimitarra es la corrección quirúrgica mediante la redirección de las venas pulmonares al atrio izquierdo. Sin embargo, los pacientes asintomáticos con poco cortocircuito de izquierda a derecha no

requieren intervención ya que cursarán su vida asintomáticos y la expectativa de vida igual que sujetos sanos. (13-22)

La corrección quirúrgica se considera en pacientes con cortocircuito significativo de izquierda a derecha, expresado como relación gasto pulmonar y gasto sistémico mayor a 2:1, infecciones de repetición con presencia de secuestro pulmonar y en caso de cardiopatías estructurales concomitantes. (13-22)

Aunado a la ausencia de síntomas en pacientes diagnosticados a mayor edad, el síndrome de cimitarra técnicamente es difícil de corregir por las condiciones anatómicas, específicamente en pacientes pequeños. Es por esto que se debe sopesar que la probabilidad de éxito de una cirugía valga el riesgo de ésta. (31)

ANTECEDENTES

La presentación clínica de los pacientes con síndrome de cimitarra varía dependiendo de la edad en la que inician los síntomas, de ser asintomática en niños escolares, hasta volverse clínicamente significativa en pacientes menores, requiriendo hospitalizaciones frecuentes, ventilación mecánica y soporte aminérgico. (5,7,17)

Al respecto Najm y Huddleston (15,16) reportan que los síntomas son mayores en pacientes con menores edades de presentación. Favoreciendo así a que factores de comorbilidad asociados a este síndrome hagan que el curso clínico de éste sea más tórpido. Por otro lado estos mismos autores reportan que a mayor edad, el diagnóstico de síndrome de cimitarra se presenta de forma incidental al realizar una radiografía de tórax y se reportan asintomáticos.

En cuanto a la evolución y la incidencia de infecciones, Chemin y colaboradores reportan que la aparición de infecciones de vías aéreas inferiores en pacientes con síndrome de cimitarra es mayor, con mayor duración de síntomas, y con disminución en capacidades y función ventilatoria estudiadas en estos pacientes. (30)

El pronóstico de los pacientes con síndrome de cimitarra, específicamente en la edad de lactantes, es uno de los principales temas de discusión sobre tratamiento de esta cardiopatía. (31)

Vida y colaboradores en un estudio multicéntrico europeo con 68 pacientes con media de edad 1.4 años, con una media de seguimiento de 4.8 años reportan 9% de mortalidad posterior a la corrección de cimitarra, con complicaciones reportadas como estenosis de vena cimitarra e hipertensión pulmonar. (18)

Por otro lado, Dusenbery y colaboradores en un estudio retrospectivo sobre la experiencia de el Hospital de Niños de Boston, reportaron una serie de 80 casos,

en los cuales encontraron que los pacientes menores de un año tenían una mayor incidencia de colaterales aortopulmonares al diagnóstico, asociación con otras cardiopatías congénitas, malformaciones extracardiacas e hipertensión pulmonar. El 76 por ciento de los casos sobrevivieron. Se reportan que la principal complicación en los 33 niños menores de un año que fueron operados de corrección total. de las 19 defunciones encontradas se reporta en un análisis multivariado que la presencia de estenosis de venas pulmonares e hipertensión pulmonar al diagnóstico son factores de riesgo independientes. (31)

Como se reporta, la mortalidad es elevada en centro de referencia internacional, la comorbilidad en alta a menor edad al inicio de los síntomas y la historia natural de la enfermedad suele no modificarse a pesar de múltiples intervenciones realizadas. Es por esto que la toma de decisiones es pacientes con síndrome de cimitarra representa un reto al cardiólogo pediatra.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El síndrome de cimitarra tiene un contexto clínico heterogéneo de acuerdo a la edad de presentación de síntomas. El pronóstico de los pacientes es inversamente proporcional a la edad de presentación inicial según la literatura actual.

Existen diversas medidas terapéuticas farmacológicas, por intervencionismo cardiaco y quirúrgicas que intentan modificar los síntomas y el pronóstico de los pacientes con síndrome de cimitarra. La literatura actual no ha encontrado hasta ahora quiénes son los mejores candidatos a los diferentes tipos de tratamiento debido a que aun con tasas de sobrevivencia en el postquirúrgico temprano, aun sigue siendo elevada la morbi-mortalidad de los pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra, sobretodo los menores de un año de edad.

La evolución de estos pacientes pese a las intervenciones, sigue siendo incierto en los pacientes que desde una edad temprana mostraron sintomatología. La interrogante sobre si estamos modificando la historia natural de la enfermedad con las medidas terapéuticas empleadas se genera en los pacientes que desde un inicio pudieron haber sido catalogados como con pobre pronostico.

En nuestra institución, el Hospital Infantil de México, se tiene poca experiencia en la corrección total de los niños con síndrome de cimitarra. En últimos años se ha empleado al intervencionismo cardiaco, con la embolización de colaterales aortopulmonares y a la neumonoectomía como medidas terapeuticas indirectas del síndrome de cimitarra sobretodo en pacientes muy sintomáticos desde el inicio. Sin embargo, el pronóstico de estos pacientes sigue siendo sombrío pese a procedimientos que se pudieran considerar exitosos a corto plazo.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas, ecocardiográficas y angiográficas de los pacientes diagnosticados con síndrome de cimitarra en Hospital Infantil de México Federico Gómez?

¿Cuáles son los parámetros clínicos y de función cardíaca que mejoran tras la aplicación de medidas terapéuticas implementadas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

JUSTIFICACIÓN

La evolución de los pacientes con síndrome de cimitarra es tórpida, sobre todo si el diagnóstico se hace a edad temprana. La comorbilidad de los pacientes sintomáticos incluye hipertensión arterial pulmonar e infecciones de repetición, cursando con episodios de hospitalización prolongados y complicaciones propias de ésta.

Conocer la evolución y experiencia de los pacientes con síndrome de cimitarra en el Hospital Infantil de México permitirá llenar el vacío de la información acerca de las características demográficas de la población atendida, permitirá conocer la experiencia de este Instituto de salud de tercer nivel acerca de este tipo de cardiopatía y los resultados en los pacientes atendidos en los últimos 10 años con síndrome de cimitarra.

Este estudio busca esclarecer el futuro en el abordaje y tratamiento de pacientes con síndrome de cimitarra. Delimitar límites en los pacientes con este diagnóstico. Conocer la experiencia y los resultados de los tratamientos empleados permitirá al servicio de Cardiología Pediátrica conocer los limitantes en el tratamiento y pronóstico de paciente con síndrome de cimitarra. Para así, poder atender humanamente a los pacientes y poder explicar con sustento de la experiencia a pacientes y familiares las mejores opciones terapéuticas. De igual forma, poder optimizar recursos y dar un tratamiento confortable a los pacientes con pobre pronóstico.

OBJETIVOS

1. Describir las características clínicas, ecocardiográficas y angiográficas de los pacientes con síndrome de cimitarra en el Hospital Infantil de México Federico Gómez
2. Evaluar la eficacia del tratamiento por intervencionismo y / o cirugía en la aparición de síntomas respiratorios, presión pulmonar y función ventricular.
3. Comparar la evolución de pacientes en quienes se realizó intervencionismo cardiaco y /o cirugía versus pacientes con evolución expectante en relación a la aparición de infecciones de vías aéreas, presión pulmonar y función ventricular.

HIPÓTESIS

1. Realizar intervención (embolización colaterales y / o neumonectomía) disminuye presión sistólica de ventrículo derecho (PSVD), la manifestaciones clínicas cardiacas o respiratorias y aumenta la saturación SO₂.

METODOLOGÍA

- **Diseño.**

Estudio observacional retrospectivo

- **Población.**

Niños de 1 mes a 18 años

- **Criterios de Selección.**

Criterios de inclusión. Pacientes pediátricos de 1 mes a 18 años con diagnóstico principal de síndrome de cimitarra entre enero 2005 y junio 2015 con estudio ecocardiográfico confirmatorio con al menos una consulta subsecuente en servicio cardiología y estudio subsecuente ecocardiográfico.

Criterios de exclusión. Pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra sin estudio ecocardiográfico confirmatorio, otras conexiones anómalas parciales de venas pulmonares.

- **Descripción de variables de estudio.**

Variables Independientes:

Sexo	
Definición conceptual	Condición orgánica, masculina o femenina
Definición operacional	Se registró como femenino o masculino.
Tipo de variable	Nominal cualitativa
Nivel de medición	(femenino, masculino).

Edad.	
Definición conceptual	Tiempo que ha vivido una persona.
Definición operacional	Se registró en meses cumplidos.
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (meses)

Edad al diagnóstico	
Definición conceptual	Tiempo en el que se diagnosticó síndrome de cimitarra
Definición operacional	Se registró en meses cumplidos.
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (meses)

Síntomas al diagnóstico	
Definición conceptual	Manifestación reveladora de una enfermedad al momento del diagnóstico
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Clase funcional	
Definición conceptual	Escala funcional de pacientes con insuficiencia cardiaca
Definición operacional	<p>Se acuerdo a la clasificación de la New York Heart Association (NYHA) se estadifica de la siguiente forma:</p> <p>Clase funcional I: Actividad habitual sin síntomas. No hay limitación de la actividad física</p> <p>Clase funcional II: El paciente tolera la actividad habitual, pero existe una ligera limitación de la actividad física, apareciendo disnea con esfuerzos intensos.</p> <p>Clase funcional III: La actividad física que el paciente puede realizar es inferior a la habitual, está notablemente limitado por la disnea.</p> <p>Clase funcional IV: El paciente tiene disnea al menor esfuerzo o en reposo, y es incapaz de realizar cualquier actividad física.</p>

Tipo de variable	Cualitativa.
Nivel de medición	Nominal (I, II, III y IV).

Cianosis	
Definición conceptual	Coloración azul de la piel y / tegumentos
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Neumonías recurrentes	
Definición conceptual	Dos o más episodios de infecciones de vías aéreas inferiores al año
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Infecciones de vías aéreas superiores recurrentes	
Definición conceptual	Cinco o más episodios de infecciones de vías aéreas superiores al año
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Alteración en ganancia ponderal	
Definición conceptual	Referido por la madre como pobre aumento de peso a pesar de ingesta adecuada evidenciándose en la consulta como talla para edad menor al 95%
Definición operacional	Se registró como sí o no

Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Saturación de oxígeno al diagnóstico	
Definición conceptual	Medida de cantidad porcentual de oxígeno en sangre por pulsioximetría de pulso
Definición operacional	Se registró en números enteros de 1 al 100
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (cantidad de saturación)

Segundo ruido intenso	
Definición conceptual	Al momento de la valoración por parte de cardiólogo pediatra, si se calificó al segundo tono cardiaco como de mayor intensidad al primero
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Posición cardiaca	
Definición conceptual	Hace referencia a la relación que guarda la silueta cardiaca con respecto al tórax en radiografía de tórax. Clasificándose como: Dextrocardia: silueta cardiaca en porción derecha de caja torácica Mesocardia: silueta cardiaca en posición central con respecto a caja torácica Levocardia: silueta cardiaca en posición izquierda en relación a caja torácica
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa

Nivel de medición	Nominal (dextrocardia, mesocardia levocardia).
-------------------	--

Crecimiento de cavidades derechas	
Definición conceptual	Hace referencia a la valoración en electrocardiograma de 12 derivaciones, definido como hipertrofia ventricular derecha.
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Cardiopatías asociadas	
Definición conceptual	La presencia de otra cardiopatía estructural fuera de la que conlleva el síndrome de cimitarra (conexión anómala parcial de venas pulmonares, hipoplasia de rama derecha, colaterales aortopulmonares)
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Presión sistólica del ventrículo derecho (PSVD)	
Definición conceptual	Parámetro ecocardiográfico inferido a partir de la velocidad de jet de insuficiencia tricuspídea, llevado a unidad de presión gracias a ecuación de Bernoulli
Definición operacional	Se registró en números enteros
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (números enteros en milímetros de mercurio)

Hipoplasia de rama pulmonar	
Definición conceptual	Definido como un tamaño de ramas pulmonares menores indexado a un valor Z menor de 3 (número de

	desviaciones estándar estimados para peso y talla de los pacientes)
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Relación gasto pulmonar/ gasto sistémico	
Definición conceptual	Relación entre gasto cardiaco calculado en base a diferencias arteriovenosas (principio Fick) en flujo pulmonar y sistémico
Definición operacional	Se registró en números enteros
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (números enteros)

Presión media de la arteria pulmonar	
Definición conceptual	Unidad de fuerza ejercida y manifestada en las paredes de vasos pulmonares, medida directamente en estudio de cateterismo.
Definición operacional	Se registró en números enteros
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (números enteros en milímetros de mercurio)

Relación presión sistólica sistémica / presión sistólica pulmonar	
Definición conceptual	Relación entre la medición de ambas presiones sistólicas medidas durante estudio de cateterismo.
Definición operacional	Se registró en números enteros
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (números enteros)

Tipo de conexión anómala parcial de venas pulmonares	
Definición conceptual	Definido como número de venas pulmonares derecha drenando a vena cava inferior. Existiendo tres modalidades en este caso: Una vena pulmonar derecha drenando a vena cava inferior, más de una pero no todas las venas pulmonares derechas y todas las venas pulmonares derechas
Definición operacional	Se registró como una, más de una o todas
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (una, más de una o todas).

Obstrucción de venas pulmonares	
Definición conceptual	Definido una diferencia de presión significativa o modificación de calibre de venas pulmonares en cateterismo cardiaco sugestivo de obstrucción
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Colaterales aortopulmonares	
Definición conceptual	Definido como circulación pulmonar a partir de arteria anormal a partir de aorta descendente (arteria vicariante) descrito en cateterismo.
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Secuestro pulmonar	
Definición conceptual	Definido como una porción de pulmón derecho con circulación a partir de colateral arterial sistémica con retorno venoso anormal descrito en cateterismo.

Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

Defunción	
Definición conceptual	Cese de funciones vitales
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (si- no)

Edad de defunción	
Definición conceptual	Número de meses al momento de cese de funciones vitales
Definición operacional	Se registró como meses
Tipo de variable	Cuantitativa.
Nivel de medición	Cuantitativa discreta (número de meses).

Variable dependiente.

Intervencionismo en cimitarra (Embolización colaterales o neumonectomía)	
Definición conceptual	Definido como al procedimiento por cateterismo cardiaco que consiste en colocar dispositivo en circulación colateral aortopulmonar. O a la realización de resección de totalidad de pulmón derecho.
Definición operacional	Se registró como sí o no
Tipo de variable	Cualitativa
Nivel de medición	Nominal (sí, no).

- **Procedimiento.**

Se solicitó al servicio de estadística del Hospital Infantil de México buscar registros de pacientes con diagnóstico de síndrome cimitarra de enero 2005 a junio 2015. Se encontraron 22 pacientes con diagnóstico de síndrome de cimitarra, fueron excluidos 5 pacientes que no completaron diagnósticos de inclusión al estudio. Se revisaron registros de estudios clínicos, ecocardiográficos y angiográficos. Se analizaron registros de cateterismos intervencionistas y cirugías de dichos pacientes. Se recopilaron datos en tablas de Excel para posteriormente ser analizados estadísticamente

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Los datos personales de pacientes fueron respetados. Al tratarse de un estudio observacional, sin intervenciones en pacientes, no se consideran problemas éticos en este estudio.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Los datos se capturaron en una hoja de Excel y el análisis estadístico se llevó a cabo en el Paquete Estadístico para las Ciencias Sociales (SPSS v19).

Para el análisis descriptivo se calcularon las frecuencias y porcentajes; y para obtener las diferencias entre las variables de interés y la variable intervención o cirugía se calculó la Prueba Exacta de Fisher con un valor de significancia estadística $p < .05$.

Los resultados se presentan a continuación.

RESULTADOS

Se recabó información de 17 pacientes con síndrome de cimitarra en el periodo 2005-2015. La información acerca de las características demográficas de los pacientes se enlistan en la Tabla 1.

Tabla 1. Características demográficas de población estudiada.

<i>Características demográficas (n= 17)</i>	
Sexo	
Masculino	41.1%
Femenino	58.8%
Edad al diagnóstico (meses)	26 (± 40)
Menores de 12 meses	35.3%
12-24 meses	23.5%
Mayor a 24 meses	41.2%
Peso al nacimiento (kg)	3.00 (± 0.30)

La mayor parte de la población son síndrome de cimitarra en el Hospital Infantil de México Federico Gómez no se diagnosticó antes del año de edad. Existe mayor prevalencia 58.8% en sexo femenino, no se documentó restricción al crecimiento uterino ya que los pacientes nacieron con peso adecuado.

Como se observa en la Tabla 2, en la población estudiada, el 100% de los pacientes tuvieron síntomas, siendo los más prevalentes cianosis y deterioro a la clase funcional (76.4%). Sin embargo la presencia de síntomas respiratorios al diagnóstico no es depreciable siendo de 64%.

Tabla 2. Características clínicas al diagnóstico

<i>Síntomas al diagnóstico (n= 17)</i>	
Síntomas al diagnóstico (%)	100%
Cardiacos	76.4%
Respiratorios	64.7%
Solo cardiacos	41.2%
Solo respiratorios	11.8%
Cardiacos y respiratorios	47.0%
Clase funcional NYHA (%)	
I	23.7%
II	76.5%
III	0%
IV	5.8%
Cianosis (%)	76.4%
Neumonías recurrentes (%)	58.8%
Infecciones de vías aérea superiores recurrentes (%)	41.2%
Ganancia ponderal inadecuada (%)	41.2%

La clase funcional más prevalente al inicio de los síntomas fue la clase funcional NYHA II. Sin embargo, el síntoma cardíaco más frecuentemente reportado al diagnóstico fue la cianosis en 76.4% de los pacientes. El 58.8% de los pacientes reportaron presencia de neumonías de repetición previos al diagnóstico lo cual hace inferir, que los pacientes presentaban hiperflujo y / o hipertensión pulmonar al diagnóstico.

Cerca de la mitad de los pacientes, el 41.2% de ellos, reportó ganancia ponderal inadecuada al momento del diagnóstico, encontrándose con un talla para edad deteriorada al momento de la consulta inicial. Esto es congruente con las manifestaciones clínicas de los pacientes que presentan insuficiencia cardíaca por hiperflujo pulmonar.

Como lo demuestra la Tabla 3, el 88.2% de la población estudiada se reportó con segundo tono intenso al momento de diagnóstico, la media de saturación por pulsioximetría de pulso se encuentra alterada en estos pacientes reportándose en 87%. El hallazgo a la exploración física inicial menos frecuente es la asociación de desdoblamiento de S2, esto puede ser debido que éste es difícil de identificar a mayores frecuencias cardiacas. Tomando en cuenta que la media de edad al diagnóstico fue de 26 meses, se espera que la frecuencia cardiaca sea mayor de 100 latidos por minutos, haciendo que la auscultación de fenómenos auscultatorios sea más difícil.

Tabla 3. Descripción clínica inicial.

<i>Presentación clínica al diagnóstico (n= 17)</i>	
Saturación	87.23 (\pm 7.04)
Segundo tono desdoblado (%)	35.3%
Segundo tono intenso (%)	88.2%

Como demuestra la Tabla 4, el 70% de los pacientes de encontraban en dextrocardia cuando fueron valorados por primera vez.

En el electrocardiograma inicial el 58% de los casos se encontraban con hipertrofia y crecimiento de cavidades derechas ; la presión estimada por ecocardiograma fue de 54mmHg, consistente con hipertensión pulmonar de moderada a grave, estas dos variables muy probablemente debido al hiperflujo pulmonar y a la presión pulmonar aumentada. el 100% de los pacientes se encontró con algún defecto de septum interatrial, sin embargo, la asociación con otras cardiopatías de reporta cerca del 30% de los casos, siendo la persistencia del conducto arterioso la más frecuente de ellas.

Tabla 4. Estudios complementarios al diagnóstico

<i>Estudios complementarios al diagnóstico (n= 17)</i>	
Posición cardiaca	
Dextrocardia (%)	70.6%
Mesocardia (%)	29.4%
Crecimiento cavidades derechas (%)	58.8%
Presión sistólica del ventrículo derecho (PSVD mmHg)	54 (24 - 104)
Defecto septum interatrial	100%
Otras cardiopatías asociadas (%)	29.4%
PCA	17.6%
CIV	11.8%
Hipoplasia de rama pulmonar derecha (%)	94.1%

Llama la atención que en cerca del 94% de los casos se asoció con hipoplasia de rama derecha en estudio de ecocardiograma, lo cual clínicamente correspondería con hipoplasia pulmonar derecha.

De los 17 pacientes estudiados se realizó cateterismo cardiaco en 13 casos (76.5%), la variables encontradas se reportan en la Tabla número 5. Se encontró un mayor gasto pulmonar en la mayoría de los pacientes con síndrome de cimitarra, siendo el promedio de gastos 1.47:1, sin embargo existieron casos en donde el gasto pulmonar se encontró menor al sistémico, esto muy probablemente debido a que la hipertensión pulmonar era mayor a la sistémica, ocasionando un cortocircuito a través de los defectos intracardiacos, ya sea comunicación interatrial, persistencia del conducto arterioso o comunicación interventricular, de

derecha a izquierda. La presión media de la arteria pulmonar medida fue en promedio de 34mmHg, sin embargo esta presión puede verse modificada durante el periodo anestésico en el cateterismo, la variable más fidedigna con respecto a la medición de hipertensión pulmonar es la relación que existe entre la presión sistólica sistémica y la presión pulmonar, encontrándose que en el 46.1% de los casos, se encontró dos terceras partes de presión pulmonar en relación a la sistémica, catalogándose como hipertensión arterial pulmonar grave. Consistente con la incidencia de síntomas al diagnóstico, hallazgos a la exploración física y en los estudios complementarios realizados al diagnóstico. el tipo de conexión anómala de venas pulmonares más prevalente, en los pacientes estudiados, fue la completa, es decir las tres venas pulmonares drenando anómalamente de la vena cava inferior en el 77% de los casos. Asimismo, se encontró que en el 46.1% de los casos, en la angiografía, fue reportado algún grado de obstrucción de venas pulmonares; hemodinámicamente esto confiere mayor riesgo ya que se da mayor flujo pulmonar y se obstruye su retorno, haciendo que la presión se eleve y que la sangre tarde más latidos en regresar al atrio izquierdo, poniendo en riesgo a edema agudo pulmonar.

Por otro lado, la asociación con diagnóstico de hipoplasia de rama pulmonar derecha fue menos consistente en los pacientes que fueron llevados a cateterismo. En comparación con este diagnóstico en ecocardiografía que se reporta en 94.1%. Técnicamente es más difícil observar las ramas pulmonares y realizar mediciones en ecocardiografía, en comparación con angiografía. Esto hace suponer que los valores pueden ser sobreestimados por ecocardiograma. Se catalogó como una imagen compatible con secuestro pulmonar únicamente en el 23% de los pacientes cateterizados.

De los 13 pacientes cateterizados se observaron colaterales aortopulmonares "vena vicariante" en el 92.3% de los casos, sin embargo no en todos los casos se realizó embolizaciones de dichas colaterales ya que no todas eran candidatas a cierre con la cantidad de flujo que estas otorgaban.

Tabla 5. Características angiográficas de pacientes cateterizados.

<i>Estudio angiográfico (n = 13)</i>	
Pacientes en quien se realizó cateterismo (%)	76.5%
Qp: Qs (relación gasto pulmonar gasto sistémico)	1.47:1 (0.7-3.4:1)
Presión media de arteria pulmonar (mmHg)	34.07 (7-66)
Relación PAS/PAP <0.5 0.5-0.75 >0.75	30.8% 23.1% 46.1%
Tipo de conexión anómala de venas pulmonares derechas(%) Una vena derechas Dos venas derechas Todas venas derechas	15.3% 7.7% 77%
Patología obstructiva en venas pulmonares (%)	46.1%
Hipoplasia rama derecha de arteria pulmonar (%)	61.5%
Secuestro pulmonar (%)	23%
Colaterales aortopulmonares (%)	92.3%
Intervencionismo Embolización colaterales aortopulmonares Cierre PCA Plastia venas pulmonares	84.6% 8 1 3

Se realizó algún tipo de intervencionismo por cateterismo en el 84% de los pacientes cateterizados. En 8 casos fue embolizada la circulación colateral, asimismo en 3 pacientes se realizó plastia de venas pulmonares tras haberse encontrado algún grado de obstrucción venosa y en un caso fue cerrado el conducto arterioso.

Tabla 6. Parámetros al seguimiento de pacientes con síndrome cimitarra

<i>Parámetros al seguimiento (n=17)</i>	
Presión sistólica ventrículo derecho (mmHg)	46 (22 - 98)
Síntomas al seguimiento (%)	41.2%
Respiratorios	29.4%
Respiratorios y cardiacos	11.7%

Durante el seguimiento de los pacientes con síndrome cimitarra se encontró que la presión pulmonar medida por ecocardiografía era de 46mmHg. De toda la población estudiada el 41.2% de los pacientes refería algún tipo de síntoma al seguimiento, siendo más prevalentes los síntomas respiratorios en 29.4% de los casos. Cabe notar que al diagnóstico los síntomas prevalentes son los cardiacos, mientras que en el seguimiento los síntomas prevalentes son los respiratorios.

Tabla 7. Tipos de intervenciones

<i>Intervenciones en síndrome cimitarra (n=17)</i>	
Pacientes intervenidos (cirugía o cateterismo)	(10) 58.8%
Cateterismo (embolización de colaterales)	8
Cirugía (neumonectomía)	3
Cateterismo y cirugía	1
Intervencionismo en cateterismo	
Embolización de colaterales	7
Embolización de colaterales + plastía de venas pulmonares	1

Al 58% de los pacientes con síndrome de cimitarra se les realizó algún tipo de intervención. La intervención más frecuente fue la embolización de colaterales en

el 80% de los casos. Únicamente el 30% de los casos fueron llevados a neumonectomía.

Tabla 8. Comparación de variables previo y posteriores a intervención

<i>Variables en población en quien se realizó intervención</i>			
	Pre-Intervención	Pos-Intervención	P
Saturación (%)	85.63	92.63	0.007
Presión sistólica del ventriculo derecho (mmHg)	60.45	50.18	0.001
Síntomas	100%	45%	

En el seguimiento de los pacientes en quienes se realizó algún tipo de intervención se encontró que la disminución de la presión pulmonar medida por ecocardiograma y el aumento de la saturación por pulsioximetría de pulso es estadísticamente significativa. También se encontró una reducción en la presencia de síntomas de 100 al 45%.

Se encontró una mortalidad global de 11.7%. Las dos defunciones encontradas fueron en pacientes diagnosticados al mes de vida, en quienes se realizó algún tipo de intervención. La mortalidad encontrada en estos pacientes se atribuyeron a complicaciones por la hipertensión arterial pulmonar suprasistémica.

<i>Mortalidad en síndrome cimitarra</i>								
Edad al diagnostico	SO2 inicial	PSVD inicial (mmHg)	Diagnóstico asociado	PMP (mmHg)	Intervención realizada	Edad de intervención	PSVD seguimiento (mmHg)	Causa de defunción
1 mes	82	104	Hipoplasia de venas pulmonares izquierdas	60	Oclusión colateral	2 meses	98	Neumonía
1 mes	92	83	Comunicación interventricular	52	Oclusión colateral + neumonectomía	5 meses	95	Hipertensión pulmonar

DISCUSIÓN

El síndrome de cimitarra es una cardiopatía poco común en la población en general. La incidencia reportada del grupo de conexiones anómalas parciales de venas pulmonares, es considerada el 0.5 - 1% de todas las cardiopatías congénitas. La incidencia del síndrome de cimitarra, con la asociación de conexión anómala de venas pulmonares derechas a vena cava inferior, dextrocardia y distintos grados de hipoplasia pulmonar derecha, se reporta de 3-5% de todas las conexiones anómalas parciales. (1-3)

A diferencia del resto de cardiopatía englobadas dentro de las conexiones anómalas parciales de venas pulmonares, que suelen tener un curso clínico benévolo, el síndrome de cimitarra suele tener síntomas graves sobretodo en pacientes menores de 1 año. (1-3, 11, 24-26, 30,31) Esta forma de presentación y curso tórpido de la enfermedad es, sin embargo, difícil de interpretar si es ocasionado por la conexión anómala parcial de venas pulmonares, la asociación de obstrucción al retorno venoso pulmonar, la hipertensión pulmonar concomitante, a la presencia de colaterales aortopulmonares o a las cardiopatías asociadas a este síndrome. (1,2,12,31) Sin embargo el curso de la enfermedad es variable y en pacientes son menos sintomáticos a mayor edad al diagnóstico, por lo que vuelve aun más difícil de interpretar cuáles son las condiciones hemodinámicas que ocasionan que el síndrome de cimitarra sea sintomático.

Como se describe en la literatura actual, en los pacientes del Hospital Infantil prevalecieron los síntomas cardiacos al diagnóstico sobre los síntomas respiratorios; sin embargo a diferencia de la literatura mundial, en el seguimiento, los síntomas respiratorios prevalecieron. (1, 30, 31) En los pacientes de la población de Hospital Infantil, la asociación con otro tipo de cardiopatías, excluyendo al defecto interatrial, se reporta en 29.4%, mientras que en la literatura internacional se reporta en 62% (31).

Dusenbery y colaboradores reportaron que los datos hemodinámicos que otorgan mayor morbi mortalidad a un paciente con síndrome de cimitarra son la hipoplasia de venas pulmonares y la hipertensión pulmonar (31), el pronóstico de los pacientes con hipertensión pulmonar severa fue catalogado como un factor pronóstico determinante independiente; tal fue el caso en la población estudiada en el Hospital Infantil, ya que las dos muertes encontradas, se asociaron a patología de venas pulmonares y a presión pulmonar suprasistémica.

En las series internacionales la presencia de síntomas cardiacos en el contexto de un lactante con diagnóstico de síndrome de cimitarra, es la indicación para realizar corrección quirúrgica. Esta corrección está descrita como redirección del flujo de las venas pulmonares mediante un túnel o a la realización de neumonectomía. (2) En el Hospital Infantil de México no se cuenta con la experiencia de la técnica de redirigir flujo de venas pulmonares por lo que la única intervención quirúrgica realizada fue la neumonectomía en 3 pacientes (17.6%), con un 33% de mortalidad. Comparada con experiencia internacional, la mortalidad es alta, ya que la experiencia en corrección de pacientes con síndrome cimitarra reportado por la Sociedad Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas (ECHSA) se reporta de 5.9%. La mortalidad asociada a la realización de cateterismo intervencionista en este estudio es del 12.5%, sin embargo estas defunciones no pueden ser directamente atribuidas al procedimiento, ya que se presentaron en un lapso de tiempo mayor de 1 mes posterior al procedimiento.

La medida terapéutica de ocluir cualquier circulación colateral aortopulmonar está descrita como una de las metas en el tratamiento de niños con síndrome de cimitarra basado en el fundamento de reducir el cortocircuito izquierda a derecha y mejorando los síntomas de insuficiencia cardiaca congestiva y disminuyendo la presión pulmonar (1,2,36,39). En este estudio se demostró que la intervención al realizar oclusión de colaterales aortopulmonares se asocia a disminución de presión pulmonar, mejoría de saturación y a disminución de síntomas en pacientes con síndrome de cimitarra.

CONCLUSIONES

Se confirmó que la realización de intervenciones en pacientes con síndrome de cimitarra disminuye de manera significativa la presión sistólica del ventrículo derecho, la saturación de oxígeno y la aparición de síntomas en el seguimiento. Concluyendo realizar intervención en el síndrome de cimitarra a pesar de ser un estudio diagnóstico e intervencionista considerado como no curativo, mejora síntomas y parámetros ecocardiográficos de presión pulmonar. La mortalidad de síndrome de cimitarra en el Hospital Infantil de México es de 11.7% en los últimos 10 años, siendo mayor que la reportada en series internacionales.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

El síndrome de cimitarra es una cardiopatía con incidencia en la población baja, a pesar de que el Instituto Nacional de Salud Federico Gómez, es un centro de referencia para cardiopatías congénitas, la incidencia de esta cardiopatía se estima es baja, por lo que el número de pacientes evaluados es poca y las interpretaciones de los resultados antes mencionados deben tomarse con reserva. Otra limitante son los expedientes de pacientes que actualmente no llevan seguimiento en Nuestra Institución, ya que por la edad en la que se egresan los pacientes de la Institución, algunos de ellos pierden seguimiento; por otro lado algunos registros se encuentran incompletos y en mal estado para poder ser incluidos en este análisis.

El análisis de algunas variables están sujetas a la interpretación de quien examinó al paciente o realizó ciertos estudios, sin tener un criterio estricto acerca de estas variables.

Al tratarse de un estudio descriptivo, no se tiene control sobre el tipo de intervenciones a realizar en los casos en quienes se realizaron intervenciones; así como la toma de decisiones tomadas en cuanto a qué pacientes dar seguimiento y en quien realizar intervenciones. Por lo que los resultados de este estudio tienen que ser sujetos a criterio clínico de quien los interpreta.

En el seguimiento de los pacientes en quien se realizó oclusión de colaterales aortopulmonares, un nuevo estudio de cateterismo sería el estudio idóneo de seguimiento para determinar la disminución de la presión pulmonar, sin embargo este no fue realizado de manera subsecuente en la mayoría de los casos. Haciendo de e ecocardiograma transtorácico con medida de PSVD el estudio de seguimiento en estos pacientes.

Cabe destacar que el síndrome de cimitarra es una cardiopatía con comorbilidades importantes en la historia natural de ésta, por lo que las variables hemodinámicas y ecocardiográficas tomadas en cuenta pueden estar siendo modificadas por procesos indirectamente causados por la cardiopatía y no producto de la historia natural de ésta.

Por otro lado, en centros de referencia internacional en síndrome de cimitarra, el tratamiento quirúrgico mayormente realizado es la corrección total; en el Hospital Infantil de México no se cuenta con la experiencia para realizar este tipo de intervenciones quirúrgicas, por lo que sería de interés para otros estudios, comparar los resultados de los pacientes intervenidos con este tipo de cirugía.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Septiembre 2015- mayo 2016	Recopilación de información, análisis de fuentes bibliográficas y revisión de expedientes
Junio 2016	Análisis estadístico de resultados Análisis y discusión de información

BIBLIOGRAFÍA

1. Vida VL, Padrini M, Boccuzzo G, Agnoletti G, Bondanza S, Butera G, Chiappa E, Marasini M, Pilati M, Pongiglione G, Prandstraller D, Russo MG, Castaldi B, Santoro G, Spadoni I, Stellin G, Milanesi O; Italian Society of Pediatric Cardiology. Natural history and clinical outcome of "uncorrected" scimitar syndrome patients: a multicenter study of the italian society of pediatric cardiology. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66(7):556-60.
2. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, Çiçek S, Crupi G, Di Carlo D, Di Donato R, Fragata J, Hazekamp M, Hraska V, Maruszewski B, Metras D, Pozzi M, Pretre R, Rubay J, Sairanen H, Sarris G, Schreiber C, Meyns B, Tlaskal T, Urban A, Thiene G, Stellin G. Scimitar syndrome: a European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. *Circulation*. 2010 21;122(12):1159-66.
3. Espinosa-Zavaleta N, Jativa-Chavez S, Munos-Castellanos L, Zamora-Gonzales C. Clinical and echocardiographic characteristics of scimitar syndrome. *Rev Esp Cardiol*. 2006; 59:284-8.
4. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. "Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava" en *Circulation* 1956; 14:826-846.
5. Schramel FM, Westermann CJ, Knaepen PJ, van den Bosch JM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J*. 1995; 8:196-201.
6. Snellen HA, van Ingen HC, Hoefsmit EC. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation*. 1968; 38:45-63.
7. Gao YA, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol*. 1993; 22:873-82.

8. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol.* 1993; 71:1326-30.
9. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P, Rémy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol.* 1992; 70:502-7.
10. Tjang YS, Blanz U, Kirana S, Körfer R. Scimitar syndrome presenting in adults. *J Card Surg.* 2008; 23:71-2.
11. Gorospe L, Esteban-Peris A, Cabañero-Sánchez A, Muñoz-Molina GM. A scimitar syndrome variant: anomalous systemic arterial supply to the right lung with normal pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg.* 2015;99(1):339.
12. Haworth Sg, Sauer U, Bühlmeier K. Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J.* 1983; 50:182–189
13. Dupuis C, Charaf LA, Abou CP, Brevière GM. Surgical treatment of the scimitar syndrome in children, adolescents and adults. A cooperative study of 37 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1993; 86:541-7.
14. Charles E. Canter MD, Thomas C. Martin MD, Thomas L. Spray MD, Clarence S. Weldon MD and Arnold W. Strauss MD. Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol.* 1986; 58:652-654
15. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg.* 1999; 67:154-9.
16. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years' experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 112:1161-8.
17. Hoffman JIE. The natural and unnatural history of congenital heart disease. Scimitar syndrome. Wiley-Blackwell. 2009; capítulo16:161-6
18. Vida VL, Speggorin S, Padalino MA, Crupi G, Marcelletti C, Zannini L, Frigiola A, Varrica A, Di Carlo D, Di Donato R, Murzi B, Bernabei M, Boccuzzo G,

Stellin G. The scimitar syndrome: an Italian multicenter study. *Ann Thorac Surg.* 2009; 88:440-4.

19. Lugones I, García R. A new surgical approach to scimitar syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2014;97(1):353-5.

20. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, et al. "Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies" en *Ann Thorac Surg* 1998; 66:1521-1526.

21. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Caldarone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84:2020-6.

22. Brink J, Yong MS, d'Udekem Y, Weintraub RG, Brizard CP, Konstantinov IE. Surgery for scimitar syndrome: the Melbourne experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2015 Jan;20(1):31-4.

23. Mason DP, Mihaljevic T, Mazzone PJ, Murthy SC, Rice TW. Extrapleural pneumonectomy for scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 132:704-5.

24. Kamiyama M, Kamata S, Usui N. Scimitar syndrome treated with pneumonectomy: a case associated with bronchospastic attack. *Pediatr Surg Int.* 2004; 20:65-6.

25. Laros CD, Westermann CJ. Dilatation, compensatory growth, or both after pneumonectomy during childhood and adolescence. A thirty-year follow-up study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987; 93:570-6.

26. Cuenca S, Bret M, Del Cerro MJ. Meandering right pulmonary vein associated with severe and progressive "idiopathic-like" pulmonary hypertensive vascular disease. *Cardiol Young.* 2015; 16:1-4.

27. Nedelcu C, Carette MF, Parrot A, Hammoudi N, Marsault C, Khalil A. Hemoptysis complicating Scimitar Syndrome: from diagnosis to treatment. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2008; 31:S96-8.
28. Muta H, Akagi T, Iemura M, Kato H. Coil occlusion of aortopulmonary collateral arteries in an infant with scimitar syndrome. *Jpn Circ. J* 1999; 63:729-3.
29. Uthaman B, Abushaban L, Al-Qbandi M, Rathinasamy J. The impact of interruption of anomalous systemic arterial supply on scimitar syndrome presenting during infancy. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008; 71:671-8.
30. Chemin A, Bonnet D, Le Bourgeois M, Levy M, Delacourt C. Respiratory Outcome in Scimitar Syndrome. *J Pediatr*. 2013; 162(2):275-8.
31. Dusenbery SM, Geva T, Seale A, Valente AM, Zhou J, Sena L, Geggel RL. Outcome predictors and implications for management of scimitar syndrome. *Am Heart J*. 2013 165(5): 770-7.