



## IMÁGENES EN PEDIATRÍA

# Paliación percutánea en lactante con síndrome de cimitarra

## Percutaneous palliation in a child with scimitar syndrome

Marc Figueras-Coll<sup>a,b,\*</sup>, Noemí Cañete-Abajo<sup>c</sup> y Pedro Betrián-Blasco<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Hemodinámica Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

<sup>b</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

<sup>c</sup> Servicio de Radiología, Hospital Universitari Doctor Josep Trueta, Universitat de Girona, Girona, España

Disponible en Internet el 12 de agosto de 2019

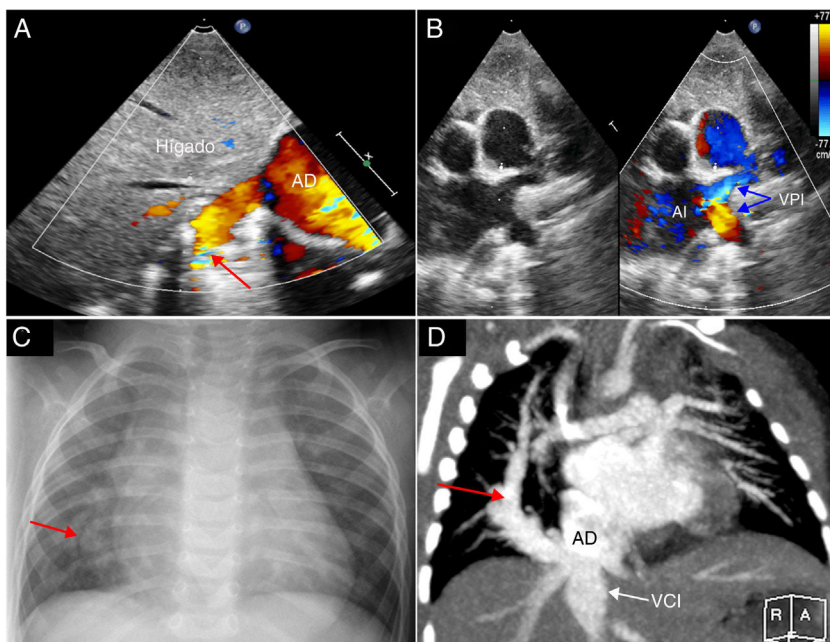
Neonato a término de 10 días, valorado por soplo cardíaco sistólico. La ecocardiografía mostró dilatación de cavidades derechas y una única vena pulmonar derecha ingurgitada drenando a vena cava inferior (fig. 1A), con retorno venoso izquierdo normal (fig. 1B). La radiografía evidenció discreta cardiomegalia y congestión pulmonar leve (fig. 1C). Una angio-tomografía computarizada (angio-TC) confirmó los hallazgos ecocardiográficos, e identificó una colateral aortopulmonar originada en aorta abdominal, aportando flujo hacia lóbulo inferior derecho (figs. 1D y 2A y B). Fue establecido el diagnóstico de síndrome de cimitarra. Durante los 10 primeros meses el lactante presentó polipnea intermitente requiriendo dosis bajas de diurético. A los 11 meses de vida, por dilatación progresiva del ventrículo derecho, se realizó oclusión percutánea del flujo arterial colateral aortopulmonar, implantándose dispositivo Amplatzer® Vascular Plug-II 6 mm (figs. 2C y D). Seis meses después, el ventrículo derecho se observó menos dilatado (reducción del valor z-score del diámetro telediastólico de +3,6 a +1,7).

El síndrome de cimitarra consiste en una conexión anómala de las venas pulmonares derechas a la porción suprahepática de la vena cava inferior. Frecuentemente asocia dextrocardia, hipoplasia pulmonar derecha y arterias aortopulmonares hacia pulmón derecho. Esta entidad debería sospecharse ante bronquitis de repetición, congestión pulmonar o ciertos hallazgos ecocardiográficos como dilatación de cavidades derechas o signos sugestivos de hipertensión pulmonar<sup>1-3</sup>.

El tratamiento definitivo sigue siendo quirúrgico, redireccionando la vena o venas pulmonares anómalas hacia la aurícula izquierda<sup>1,3</sup>. Como alternativa, la paliación mediante cierre percutáneo de flujo colateral aortopulmonar en lactantes con síndrome de cimitarra puede mejorar notablemente la insuficiencia cardíaca congestiva, reduciendo la sobrecirculación pulmonar, la dilatación de cavidades derechas, y demorar una cirugía cardíaca al menos los primeros años de vida<sup>1,2</sup>.

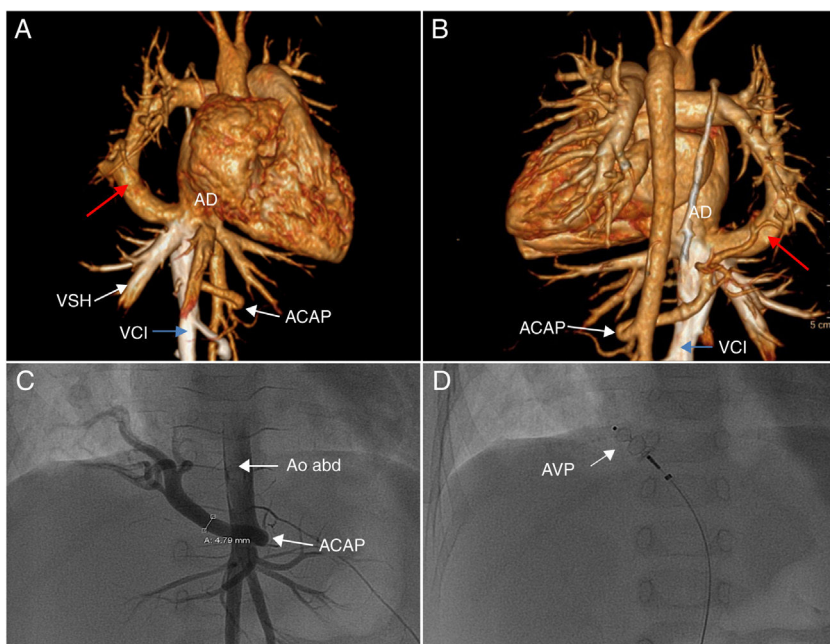
\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mfigueras@vhebron.net](mailto:mfigueras@vhebron.net) (M. Figueras-Coll).



**Figura 1** A) Ecocardiografía. Plano subcostal visualizando la vena cimitarra (flecha roja) drenando en la porción final de la vena cava inferior. B) Ecocardiografía. Plano supraesternal, mostrando el drenaje normal de venas pulmonares izquierdas a aurícula izquierda. No se observan venas pulmonares en el lado derecho. C) Radiografía de tórax. Cardiomegalia y leve congestión del pulmón derecho. La flecha roja señala la vena cimitarra. D) Angio-TC. Visión coronal. Se observa el drenaje anómalo del pulmón derecho a través de una única y dominante vena pulmonar (vena cimitarra, flecha roja), a vena cava inferior, pareciendo una espada curva originada en Oriente Medio conocida como cimitarra.

AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VCI: vena cava inferior; VPI: venas pulmonares izquierdas.



**Figura 2** A) Angio-TC. Visión anterior. La flecha roja señala la vena cimitarra. B) Angio-TC. Visión posterior. C) Aortografía. Visión antero-posterior mostrando el vaso colateral aortopulmonar con origen en aorta abdominal. D) Fluoroscopia. Visión antero-posterior mostrando el dispositivo Amplatzer® Vascular Plug ocluyendo la arteria colateral aortopulmonar.

ACAP: arteria colateral aortopulmonar; AD: aurícula derecha; Ao Abd: aorta abdominal; AVP: Amplatzer® Vascular Plug; VCI: vena cava inferior; VSH: venas suprahepáticas.

## Bibliografía

1. Vida VL, Guariento A, Milanesi O, Gregori D, Stellin G. Scimitar Syndrome Study Group The natural history and surgical outcome of patients with scimitar syndrome: A multi-centre European study. *Eur Heart J.* 2018;39:1002–11.
2. 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.
3. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. Scimitar syndrome: A European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. *Circulation.* 2010;22:1159–66.