

## Artículo original

# Historia natural y evolución clínica de los pacientes con síndrome de la cimitarra «no corregido»: un estudio multicéntrico de la Sociedad Italiana de Cardiología Pediátrica

Vladimiro L. Vida<sup>a,\*</sup>, Maddalena Padrini<sup>b</sup>, Giovanna Boccuzzo<sup>c</sup>, Gabriella Agnoletti<sup>d</sup>, Sara Bondanza<sup>e</sup>, Gianfranco Butera<sup>f</sup>, Enrico Chiappa<sup>g</sup>, Maurizio Marasini<sup>e</sup>, Mara Pilati<sup>h</sup>, Giacomo Pongiglione<sup>h</sup>, Daniela Prandstraller<sup>i</sup>, Maria Giovanna Russo<sup>j</sup>, Biagio Castaldi<sup>j</sup>, Giuseppe Santoro<sup>j</sup>, Isabella Spadoni<sup>k</sup>, Giovanni Stellan<sup>a</sup> y Ornella Milanese<sup>b</sup>, en nombre de la Sociedad Italiana de Cardiología Pediátrica

<sup>a</sup> Pediatric and Congenital Cardiac Surgery Unit, Department of Thoracic, Cardiac and Vascular Sciences, University of Padua, Padua, Italia

<sup>b</sup> Pediatric Cardiology Unit, Department of Pediatrics, University of Padua, Padua, Italia

<sup>c</sup> Department of Statistical Science, University of Padua, Padua, Italia

<sup>d</sup> Department of Pediatric Cardiology, Regina Margherita Children's Hospital, Turín, Italia

<sup>e</sup> Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Giannina Gaslini Institute, Génova, Italia

<sup>f</sup> Pediatric Cardiology and GUCH Unit, Policlinico San Donato, Milán, Italia

<sup>g</sup> Department of Pediatric Cardiology, Meyer Hospital, Florencia, Italia

<sup>h</sup> Department of Pediatric Cardiology, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, Italia

<sup>i</sup> Pediatric Cardiology and Adult Congenital Unit, University of Bologna, Bologna, Italia

<sup>j</sup> Pediatric Cardiology Unit, Second University of Naples, Monaldi Hospital, Nápoles, Italia

<sup>k</sup> Department of Pediatric Cardiology, CNR G. Pasquinucci Hospital, Massa, Italia

### Historia del artículo:

Recibido el 4 de enero de 2013

Aceptado el 11 de marzo de 2013

On-line el 27 de mayo de 2013

### Palabras clave:

Síndrome de la cimitarra

Estudio multicéntrico

Evolución natural

### RESUMEN

**Introducción y objetivos:** Analizar el estado clínico de los pacientes con síndrome de la cimitarra «no corregido» en un estudio multicéntrico italiano.

**Métodos:** Se analizó la evolución natural del síndrome de la cimitarra en 44 individuos afectados de nueve centros de Italia.

**Resultados:** La mediana de edad de diagnóstico fue 1,05 años (intervalo, 1 día-41 años). En total, 33 pacientes (75%) presentaban una forma aislada; en 11 (25%) había cardiopatías congénitas asociadas; 22 pacientes (50%) tenían síntomas en el momento del diagnóstico, que consistían en síntomas respiratorios (n=20) e insuficiencia cardíaca congestiva (n=6). Los pacientes con cardiopatías congénitas asociadas presentaban prevalencias de insuficiencia cardíaca congestiva (4 de 11 [36,4%] frente a 2 de 33 [6,1%]; p=0,027) e hipertensión arterial pulmonar (7 de 11 [63,6%] frente a 2 de 33 [6,1%]; p=0,027) superiores que los pacientes con formas aisladas del trastorno. A 10 pacientes (22,7%), se les practicó una corrección de los defectos cardíacos asociados, con lo que se dejó intacto el drenaje venoso pulmonar. La mediana de duración del seguimiento después del diagnóstico fue de 6,4 (0,2-27,5) años. Fallecieron 2 pacientes, ambos con defectos cardíacos asociados e hipertensión arterial pulmonar grave. De los 42 supervivientes, 39 (92,8%) estaban asintomáticos en la última visita de seguimiento; 3 pacientes continuaban refiriendo síntomas respiratorios. No se observaron diferencias entre las formas aisladas y las formas asociadas de la enfermedad.

**Conclusiones:** En la mayoría de los pacientes, el síndrome de la cimitarra se manifestó en forma de una lesión aislada con evolución benigna. No obstante, cuando se asociaba a otros defectos cardíacos y a hipertensión arterial pulmonar, había aumento del riesgo de insuficiencia cardíaca congestiva y muerte. La corrección de los defectos cardíacos asociados (transformación de una forma «asociada» a una forma «aislada»), junto con la oclusión terapéutica de la irrigación arterial anómala del pulmón, proporcionó una evolución benigna comparable a la de las formas aisladas primarias.

© 2013 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia: Pediatric and Congenital Cardiac Surgery Unit, Department of Cardiac, Thoracic and Vascular Surgery, University of Padua, Via Giustiniani 2, 35100 Padua, Italia.

Correo electrónico: [vladimiro.vida@unipd.it](mailto:vladimiro.vida@unipd.it) (V.L. Vida).

## Natural History and Clinical Outcome of “Uncorrected” Scimitar Syndrome Patients: a Multicenter Study of the Italian Society of Pediatric Cardiology

### ABSTRACT

Keywords:  
Scimitar syndrome  
Multicenter study  
Natural history

**Introduction and objectives:** To analyze the clinical status of patients with “uncorrected” scimitar syndrome in a multicenter Italian study.

**Methods:** The natural history of scimitar syndrome was analyzed in 44 affected individuals (from 9 Italian centers).

**Results:** The median age at diagnosis was 1.05 years (range, 1 day - 41 years). Thirty-three patients (75%) had an isolated form; 11 patients (25%) had associated congenital heart diseases. Twenty-two patients (50%) were symptomatic at diagnosis, including respiratory symptoms (n=20) and congestive heart failure (n=6). Patients with associated congenital heart defects had a higher prevalence of congestive heart failure (4 of 11 [36.4%] vs 2 of 33 [6.1%];  $P=.027$ ), pulmonary arterial hypertension (7 of 11 [63.6%] vs 2 of 33 [6.1%];  $P=.027$ ) than patients with isolated forms. Ten patients (22.7%) underwent correction of associated cardiac defects, leaving the anomalous pulmonary venous drainage intact. The median length of follow-up after diagnosis was 6.4 years (range, 0.2-27.5 years). Two patients died, both with associated cardiac defects and severe pulmonary arterial hypertension. Of 42 survivors, 39 (92.8%) were asymptomatic at the last follow-up visit; 3 patients still complained respiratory symptoms. There was no difference between isolated and associated forms of the disease.

**Conclusions:** In most patients, scimitar syndrome presented as an isolated lesion with a benign outcome. Nonetheless, when associated with other cardiac defects and pulmonary arterial hypertension, there was an increased risk of congestive heart failure and mortality. Correction of associated cardiac defects (transforming “associated” into “isolated” forms), together with the therapeutic occlusion of anomalous arterial supply to the lung, led to a benign outcome comparable to that in primarily isolated forms.

Full English text available from: [www.revespcardiol.org/en](http://www.revespcardiol.org/en)

© 2013 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Abreviaturas

CPC: cardiopatía congénita  
HAP: hipertensión arterial pulmonar  
ICC: insuficiencia cardiaca congestiva

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de la cimitarra es una asociación muy poco frecuente de anomalías cardiorrespiratorias y constituye sólo un 3-6% del total de conexiones venosas pulmonares anómalas parciales<sup>1-4</sup>. Tanto el pulmón derecho como la arteria pulmonar derecha son con frecuencia hipoplásicos, y el pulmón recibe su irrigación sanguínea a partir de ramas colaterales sistémicas que proceden principalmente de la aorta torácica o abdominal<sup>5-8</sup>. Se observa una comunicación interauricular asociada en aproximadamente un 60-70% de los pacientes con síndrome de la cimitarra, y en un 19-31% de los casos hay otras cardiopatías congénitas (CPC) asociadas.

El proceso de toma de decisiones para la corrección quirúrgica a menudo es un reto, y todavía no hay consenso respecto a las indicaciones correctas y el momento ideal para realizar la reparación, sobre todo en los pacientes asintomáticos a los que con frecuencia se diagnostica a partir de un hallazgo casual<sup>9-12</sup>.

El objetivo de este estudio es analizar el estado clínico de los pacientes con síndrome de la cimitarra a los que no se practicó una reparación quirúrgica del drenaje venoso anómalo y fueron objeto de seguimiento de la evolución natural de la enfermedad en el ámbito de un estudio multicéntrico italiano.

### MÉTODOS

El Comité de Ética del Hospital Universitario de Padua aprobó la revisión de las historias clínicas y los datos informatizados

hospitalarios; los procedimientos seguidos se atuvieron a lo establecido en las guías de los centros para la revisión retrospectiva de registros médicos y la protección de la confidencialidad de los pacientes. Se revisaron los datos relativos al curso clínico durante la hospitalización y al seguimiento de los pacientes con síndrome de la cimitarra a los que no se practicó una corrección quirúrgica del drenaje venoso pulmonar anómalo («drenajes en cimitarra») y que fueron objeto de seguimiento de la evolución natural del síndrome a partir de enero de 1997. Los datos se obtuvieron en nueve centros de cardiología pediátrica de Italia en el marco de la Sociedad Italiana de Cardiología Pediátrica.

En este estudio, se dividió a los pacientes en dos grupos: el grupo 1 incluyó a los pacientes con un síndrome de la cimitarra aislado (sin CPC asociadas hemodinámicamente significativas, por lo que están incluidos los pacientes con foramen oval permeable) que no necesitaron tratamiento quirúrgico. El grupo 2 incluía a los pacientes con CPC asociadas que necesitaron tratamiento de los defectos cardiacos asociados.

Las variables analizadas son: edad de diagnóstico del paciente, presencia de síntomas en el momento del diagnóstico —incluidos insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) y síntomas respiratorios debidos a infecciones recurrentes de vías respiratorias altas—, neumonía y hemoptisis, hipertensión arterial pulmonar (HAP) definida como presión arterial pulmonar media > 25 mmHg en reposo, y una dilatación ventricular derecha moderada-grave. Se consideraron también las repercusiones de las intervenciones hemodinámicas (es decir, cardiología intervencionista mediante embolización con espiral de colaterales aortopulmonares u otras maniobras de cardiología intervencionista en las CPC asociadas, incluida la oclusión percutánea del conducto arterioso permeable) y las repercusiones de las intervenciones quirúrgicas sobre las CPC asociadas (dejando inalterado el drenaje venoso en cimitarra) en la evolución de los pacientes.

El objetivo primario fue el estado clínico de los pacientes al final del seguimiento, definido como la presencia de síntomas.

La asociación entre las variables dicotómicas se evaluó con la prueba exacta de Fisher. Las variables cuantitativas se compararon con la prueba de rango con signo de Wilcoxon. El nivel de significación se estableció en 0,05. Los datos se analizaron con el

programa SAS Stat 9.2® (SAS Institute Inc.; Cary, North Carolina, Estados Unidos).

## RESULTADOS

Se incluyó en el estudio a un total de 44 pacientes de nueve centros italianos (mediana, 3,5 [intervalo, 1-20] pacientes por centro). Eran 25 mujeres (56,8%) y 19 varones (43,2%). En todos los pacientes, el diagnóstico se estableció mediante radiografía de tórax y ecocardiografía. Otras exploraciones complementarias adicionales fueron cateterismo cardiaco en 31 pacientes (70,4%), tomografía computarizada en 16 (36,3%) y angiografía por resonancia magnética en 11 (25%).

Un 75% de los pacientes (33) presentaba una forma aislada del síndrome de la cimitarra. El 25% restante (11) presentaba otras CPC asociadas, consistentes en comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (n = 4), conducto arterioso permeable (n = 6), comunicación interventricular (n = 4), coartación del istmo aórtico (n = 2) y una conexión venosa pulmonar anómala mixta, que incluía un «drenaje venoso en cimitarra» y un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de la vena pulmonar superior izquierda en la vena innominada, a través de una vena colectora vertical (n = 1). En 5 pacientes había dos o más CPC asociadas, excluido el foramen oval permeable.

La mediana de edad de diagnóstico de los pacientes fue 1,05 años (intervalo, 1 día-41 años). Se pudo establecer el diagnóstico mediante ecografía bidimensional prenatal en 2 pacientes. Un total de 22 pacientes (50%) estaban asintomáticos en el momento del diagnóstico. Los síntomas eran respiratorios (n = 20) (causados por infecciones respiratorias recurrentes en 20 pacientes y por hemoptisis recurrente en 1) e ICC (n = 6); 4 pacientes presentaban tanto ICC como síntomas respiratorios; 2 de los 33 pacientes con la forma aislada del síndrome de la cimitarra presentaban ICC en el momento del diagnóstico (2 de 33 [6,1%] frente a 4 de 11 [36,4%] pacientes con una CPC asociada; p = 0,027) (tabla 1). No se observó correlación alguna entre la edad del paciente y la presencia de una hipoplasia significativa del pulmón derecho y la existencia de síntomas en el momento del diagnóstico.

Se observó una hipoplasia significativa del pulmón derecho en 25 pacientes (56,8%) y ausencia de diferencias entre los grupos



**Figura.** Angiografía por tomografía computarizada de un varón de 1 mes de edad, con síndrome de la cimitarra asintomático. Obsérvese el drenaje venoso pulmonar anómalo (flecha), la hipoplasia del pulmón derecho, la dextrocardia y el pulmón en herradura.

en cuanto a la prevalencia de hipoplasia pulmonar significativa (17 de 33 [51,5%] en el grupo 1 frente a 8 de 11 [72,7%] en el grupo 2; p = 0,301). Un paciente presentaba un pulmón en herradura (fig.).

Se consideró que había dilatación de la cámara ventricular derecha de moderada a grave en 14 pacientes (31,8%). Los pacientes con CPC asociadas presentaban mayor prevalencia de dilatación ventricular derecha de moderada a grave (6 de 11 [54,5%] frente a 8 de 33 [24,2%] en los pacientes con formas aisladas; p = 0,132).

En la angiografía cardiaca, se demostró la presencia de irrigación arterial sistémica en el pulmón derecho en 24 de 31 pacientes (77,4%), de los que a 15 se los trató mediante embolización con espiral. La mediana de la presión arterial pulmonar media fue 20 (13-50) mmHg (tabla 1). De los 31 pacientes, 7 (22,5%) presentaron HAP demostrada mediante angiografía. Los pacientes con una CPC asociada tenían una prevalencia superior de HAP: 2 de 24 (8,3%) en el grupo 1 y 5 de 7 (71,4%) en el grupo 2 (p < 0,0001).

**Tabla 1**  
Características demográficas, estado clínico en el momento del diagnóstico y parámetros hemodinámicos según las diferentes formas del síndrome de la cimitarra (n = 44)

	Formas aisladas (n = 33 [75%])	Formas asociadas a CPC <sup>a</sup> (n = 11 [25%])	Total (n)	p
Varones	13 (39,4)	6 (54,6)	44	0,48
Edad de diagnóstico (meses)	1,7 [0-41]	0,3 [0,1-30]	44	0,11
Pacientes asintomáticos	18 (54,6)	4 (36,4)	22	0,48
Síntomas en el momento del diagnóstico	15 (45,4)	7 (63,6)	22	0,48
Insuficiencia cardiaca congestiva	2 (6,1)	4 (36,4)	6	0,02
Síntomas respiratorios	15 (45,4)	5 (45,4)	20	1
Qp:Qs	1,45 [1-3]	1,95 [1-2,8]	44	0,18
PAPm (mmHg)	20 [13-34] <sup>a</sup>	34 [18-50] <sup>b</sup>	44	0,004
PAPm > 25 mmHg	2/24 (8,3)	5/7 (71,4)	7	0,002
Dilatación ventricular derecha	8 (24,2)	6 (54,6)	14	0,13
Embolización de colaterales	11/24 (45,8)	4/7 (57,1)	15	0,46
Hipoplasia pulmonar	17 (51,5)	8 (72,7)	25	0,30
Intervención quirúrgica por otras CPC	0	8 (72,7)	8	—
Intervenciones hemodinámicas para otras CPC	0	2 (18,2)	2	—

CPC: cardiopatía congénita; PAPm: mediana de presión arterial pulmonar<sup>a</sup>.

Los datos expresan n (%) o mediana [intervalo].

<sup>a</sup> Datos de 24 de 33 pacientes a los que se practicó un cateterismo cardiaco.

<sup>b</sup> Datos de 7 de 11 pacientes a los que se practicó un cateterismo cardiaco.

**Tabla 2**

Evolución y estado clínico en el seguimiento según las diferentes formas del síndrome de la cimitarra (n=44)

	Formas aisladas (n = 33 [75%])	Formas asociadas a CPC (n = 11 [25%])	Total (n)	p
Muertes	0	2 (18,2)	2	0,05
Síntomas en el seguimiento	2 (6,1)	1 (11,1)	3	0,1
Insuficiencia cardíaca congestiva	0	0	0	—
Síntomas respiratorios	2 (6,1)	1 (11,1)	3	1

CPC: cardiopatía congénita.

Los datos expresan n (%).

Se trató a todos los pacientes con CPC asociadas con una reparación de sus malformaciones cardíacas, sin corregir la conexión venosa pulmonar anómala (colector en cimitarra).

En 9 pacientes se aplicó un tratamiento quirúrgico: a) cierre de comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (n = 4); b) cierre de comunicación interventricular (n = 4); c) ligadura de conducto arterioso permeable (n = 6); d) reparación de coartación del istmo (n = 2), y e) corrección de drenaje pulmonar anómalo izquierdo en el paciente con una conexión venosa pulmonar anómala mixta (n = 1). En 2 de estos pacientes, el diagnóstico de síndrome de la cimitarra se estableció por un hallazgo casual pocos años después del cierre de una comunicación interauricular. En los 7 pacientes restantes, todos con hipoplasia pulmonar derecha significativa, el drenaje venoso pulmonar anómalo se consideró carente de trascendencia hemodinámica en el momento del diagnóstico y no se trató.

En los otros 2 pacientes con CPC asociada se llevó a cabo la oclusión del conducto arterioso permeable durante la evaluación angiográfica.

### Seguimiento

La mediana de seguimiento fue 6,4 (0,2-27,5) años. En ninguno de los pacientes se realizó corrección del drenaje venoso en cimitarra. Fallecieron 2 pacientes (4,5%), ambos con una CPC asociada en el momento del diagnóstico; el primero murió a los 14 meses de edad por ICC e hipertensión pulmonar grave refractaria al tratamiento; el segundo, a los 5 meses de edad por ICC, hipertensión pulmonar e insuficiencia renal aguda tras la corrección quirúrgica de un drenaje venoso pulmonar izquierdo anómalo.

De los 42 pacientes supervivientes, 39 (92,8%) estaban asintomáticos en la última visita de seguimiento (31 con síndrome de la cimitarra aislado [93,9%] y 8 con la forma asociada [88,8%]). Tres pacientes seguían teniendo síntomas respiratorios; las edades en el momento del seguimiento eran 2,7, 6,0 y 47,2 años (tabla 2). Veintidós pacientes (52,3%) no habían referido en ningún momento síntomas, mientras que 17 (40,7%) mostraban mejoría del estado clínico; la mayoría (16 de 17) presentaba síntomas respiratorios en el momento del diagnóstico. El estado clínico de 4 pacientes con ICC en el momento del diagnóstico también tuvo mejoría: a) tras la corrección de la CPC asociada junto con embolización de colaterales en 2 pacientes con CPC asociada, y b) tras la embolización de colaterales en 2 pacientes con formas aisladas.

### DISCUSIÓN

El síndrome de la cimitarra es una CPC muy poco frecuente, que se caracteriza por la asociación de diversas malformaciones cardiorotorácicas y un amplio espectro clínico de manifestaciones clínicas en cuanto a la forma de presentación inicial.

Está ampliamente aceptado que la forma infantil, debido a su gravedad, suele requerir una intervención inmediata para el alivio de los síntomas clínicos, sobre todo cuando se asocia a anomalías cardiovasculares complejas e HAP<sup>3,12-16</sup>.

Sin embargo, a muchos de estos pacientes se les diagnostica por un hallazgo casual durante la infancia y la edad adulta y suelen mantenerse asintomáticos o con síntomas leves durante muchos años, lo que les permite una vida normal sin necesidad de reparación quirúrgica<sup>3,17-19</sup>.

La corrección quirúrgica del retorno venoso pulmonar anómalo suele realizarse en los pacientes sintomáticos o con un aumento del flujo sanguíneo pulmonar y signos de dilatación cardíaca derecha. Consiste en un redireccionamiento de la conexión venosa pulmonar anómala hacia la aurícula izquierda o en la extirpación parcial o total del pulmón derecho en los pacientes con manifestaciones clínicas graves<sup>3,9,12</sup>. Al planificar el abordaje quirúrgico más apropiado, es útil tener un conocimiento preoperatorio completo del curso del retorno venoso anómalo y de las arterias colaterales sistémicas. Sin embargo, la cirugía no está exenta de complicaciones y, teniendo en cuenta los resultados subóptimos de la reparación quirúrgica en estudios previos<sup>3,4,20</sup>, los individuos afectados necesitan un seguimiento clínico continuo para evaluar su estado clínico y la permeabilidad a largo plazo de la vena en cimitarra.

Teniendo presente este concepto, y con base en la obtención de datos multicéntricos, se ha evaluado la evolución clínica de los pacientes con síndrome de la cimitarra en los que se realizó un seguimiento de la historia natural de la anomalía (sin corrección del drenaje venoso en cimitarra), prestando especial atención a los pacientes con formas aisladas del trastorno: en nuestra opinión, estos constituyen un grupo especialmente difícil a la hora de elegir una opción terapéutica ideal.

Según lo indicado por nuestros resultados, la mayoría de los pacientes (75%) tenían una forma aislada del síndrome de la cimitarra, que se diagnosticó como hallazgo casual, y la mayor parte estaban asintomáticos. En cambio, los pacientes con una CPC asociada presentaban una mayor asociación con la presencia preoperatoria de ICC y era más frecuente que tuvieran una HAP asociada. En general, casi la mitad de los pacientes tenían síntomas respiratorios en el momento del diagnóstico, sin que se apreciaran diferencias entre los pacientes con formas aisladas y los que tenían una CPC asociada.

En la última visita de seguimiento, una mediana de 6,4 años después del diagnóstico inicial, se observó una disminución significativa de la prevalencia de síntomas respiratorios, lo que indica fundamentalmente una reducción de la prevalencia con la edad (20 de 44 [45,4%] en el momento del diagnóstico frente a 3 de 42 [7,1%] en el seguimiento). El tratamiento quirúrgico de las CPC asociadas, dejando inalterada la conexión venosa anómala y transformando la forma asociada en una forma aislada del síndrome de la cimitarra, resultó seguro y eficaz, sin que hubiera diferencias significativas entre los grupos en cuanto a los pacientes sintomáticos en la última visita de seguimiento. Hay que destacar

que ninguno de los pacientes de ninguno de los dos grupos mostraba signos de ICC en la visita final del seguimiento.

En consonancia con lo indicado por estudios previos, la presencia de HAP es el factor pronóstico más importante en cuanto a la evolución del paciente y puede estar relacionada con una CPC coexistente, las resistencias elevadas en el lecho vascular pulmonar (en el que la circulación no se adapta normalmente después del nacimiento) y un cortocircuito importante entre arterias anormales originadas en la aorta abdominal que irrigan la parte inferior del pulmón derecho<sup>4,21-24</sup>. Por este motivo, debe realizarse la oclusión terapéutica de toda irrigación arterial anómala del pulmón, cuando se pone de manifiesto su existencia, bien mediante embolización preoperatoria con espiral, bien en el momento de la reparación quirúrgica, para reducir la cantidad de flujo sanguíneo que llega a los pulmones y los cortocircuitos intracardiacos<sup>25,26</sup>.

### Limitaciones

El diseño de este estudio tiene ciertas limitaciones. Se trata de un estudio retrospectivo que incluyó una evaluación de seguimiento a medio plazo de pacientes de todos los grupos de edad con síndrome de la cimitarra. Se realizó un cateterismo cardiaco tan sólo en unos pocos pacientes de nuestra cohorte; en consecuencia, algunos datos importantes, como la relación Qp:Qs y la mediana de presión arterial pulmonar no estuvieron disponibles en todos los pacientes. Además, dado que los datos se obtuvieron en nueve centros, puede haber variabilidad interhospitalaria o intrahospitalaria en cuanto a la evaluación de los factores de riesgo.

No obstante, hemos recogido un conjunto de datos completo en una serie relativamente amplia de pacientes a los que no se practicó corrección quirúrgica de la conexión venosa pulmonar derecha anómala (drenaje en cimitarra) y en los que se llevó a cabo un seguimiento de la evolución natural de la anomalía en el contexto de una malformación cardíaca congénita muy poco frecuente.

### CONCLUSIONES

El síndrome de la cimitarra es una lesión aislada en la mayoría de los pacientes, que suelen estar asintomáticos. La corrección de la CPC asociada, transformando las formas «asociadas» en formas «aisladas», junto con la oclusión terapéutica de la irrigación arterial anómala del pulmón, puede conducir, en pacientes seleccionados, a una evolución persistentemente benigna, como en las formas aisladas primarias. No obstante, cuando el síndrome de la cimitarra se asocia a otras CPC y a HAP, aumenta el riesgo de ICC y muerte.

Está indicado el seguimiento clínico y no invasivo continuo de estos pacientes para determinar las posibles variaciones clínicas y fisiológicas y planificar el tratamiento más apropiado<sup>27,28</sup>.

Dado que el síndrome de la cimitarra se asocia casi siempre a hipoplasia del pulmón derecho y una vena en cimitarra lleva a menudo un flujo sanguíneo bajo, la corrección quirúrgica del retorno venoso pulmonar anómalo se debe considerar solamente cuando se haya demostrado que el drenaje en cimitarra causa una sobrecarga pulmonar considerable. Se recomienda un estudio angiográfico si persisten o empeoran los síntomas clínicos o si se produce una elevación de la presión en el árbol arterial pulmonar (en la determinación indirecta realizada mediante ecocardiografía bidimensional).

### CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

### BIBLIOGRAFÍA

- Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle EF. Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava: a review of 67 reported cases and three new cases in children. *Am J Cardiol.* 1967;29:102-16.
- Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM, Abou P. "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol.* 1993;71:1326-30.
- 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.
- Hoffman JIE. The natural and unnatural history of congenital heart disease. Scimitar syndrome. Hoboken: Wiley-Blackwell; 2009. p. 161-6.
- Snellen HA, Van Ingen HC, Hoefsmit EC. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation.* 1968;38:45-63.
- Folger GM. The scimitar syndrome. Anatomical, physiologic, developmental and therapeutic considerations. *Angiology.* 1976;27:373-407.
- Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax.* 1987;42:401-8.
- Espinosa-Zavaleta N, Jativa-Chavez S, Munos-Castellanos L, Zamora-Gonzales C. Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra. *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:284-8.
- Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Calderone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:2020-6.
- Vida VL, Speggorin S, Padalino MA, Crupi G, Marcellotti CF, Zannini L, et al. The scimitar syndrome: an Italian multicenter study. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:440-4.
- Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years' experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;112:1161-212.
- Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. The scimitar syndrome: A European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multi-centric study. *Circulation.* 2010;122:1159-66.
- Canter CE, Martin TC, Spray TL, Weldon CS, Strauss AW. Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol.* 1986;58:652-4.
- Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:154-9.
- Gao YA, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol.* 1993;22:873-82.
- Blaysat G, Kachaner J, Villain E, Sidi D, Pedroni E, Piechoud JF, et al. Scimitar syndrome in infants. Physiopathology and therapeutic implications in 12 cases. *Arch Fr Pediatr.* 1987;44:245-51.
- Tjang YS, Blanz U, Kirana S, Körfer R. Scimitar syndrome presenting in adults. *J Card Surg.* 2008;23:71-2.
- 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.
- Huang SF, Yu WC, Chern JH, Lee YC. Scimitar syndrome in an older adult. *J Chin Med Assoc.* 2011;74:516-9.
- Benito Bartolomé F, González García A, Oliver Ruiz JM. Dilatación intraluminal de la estenosis de la vena cava inferior tras corrección del síndrome de la cimitarra en el adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55:190-2.
- 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.
- Haworth Sg, Sauer U, Bühlmeier K. Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J.* 1983;50:182-9.
- Tummers RF, Lam J, Nijveld A, Marcellotti C, Losekoot G. An infant with the scimitar syndrome and pulmonary hypertension; successful surgical intervention. *Eur Heart J.* 1987;8:194-7.
- Nedelcu C, Carrette MF, Parrot A, Hammoudi N, Marsault C, Khalil A. Hemoptysis complicating Scimitar Syndrome: from diagnosis to treatment. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2008;31:S96-8.
- Muta H, Akagi T, Iemura M, Kato H. Coil occlusion of aortopulmonary collateral arteries in an infant with scimitar syndrome. *Jpn Circ J.* 1999;63:729-31.
- Ishibashi N, Takahashi Y, Kikuchi T, Kobayashi N, Suzuki R, Mizutani S. Case report of scimitar syndrome in infancy: intracardiac repair after coil embolization of systemic arterial supply to sequestered lung. *Kyobu Geka.* 2001;54:875-9.
- Espinola-Zavaleta N, Jativa-Chávez S, Muñoz-Castellanos L, Zamora-González C. Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra. *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:284-8.
- Pérez-David E, Mahía-Casado P, García-Fernández MA. Síndrome de la cimitarra: estudio con angiorresonancia magnética. *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:1330.