

SÍNDROME DE LA CIMITARRA: A PROPÓSITO DE UN CASO

J.A. Márquez Alba¹, E.M. Rodríguez López¹, J. Hernández Borge¹, N. Matallana Encinas¹, J. López Rodríguez¹, L.A. Rueda Toro².

¹Neumología. Hospital Universitario de Badajoz.

²UCI. Hospital Universitario de Badajoz.

RESUMEN

El síndrome de la cimitarra consiste en un retorno venoso pulmonar anómalo. En esta patología la vena pulmonar conecta con la vena cava inferior en lugar de la aurícula izquierda. Presentamos el caso de una mujer con síndrome de cimitarra, diagnosticado en 2014, que ingresa por neumonía adquirida en la comunidad. Presenta hipoplasia pulmonar derecha, drenaje venoso anómalo a la vena cava inferior y dilatación severa de cavidades derechas. Evoluciona favorablemente tras tratamiento antibiótico, con recomendación de reanudar seguimiento cardiológico especializado.

Palabras clave: Síndrome de Cimitarra, neumonía adquirida en la comunidad, drenaje venoso pulmonar anómalo, hipertensión pulmonar, hipoplasia pulmonar.

SCIMITAR SYNDROME: A CASE REPORT

ABSTRACT

Scimitar syndrome involves anomalous pulmonary venous return, where the pulmonary vein connects to the inferior vena cava instead of the left atrium. We present the case of a woman diagnosed with scimitar syndrome in 2014, admitted for community-acquired pneumonia. She has right pulmonary hypoplasia, anomalous venous drainage to the inferior vena cava, and severe right heart chamber dilation. She showed favorable evolution after antibiotic treatment, with a recommendation to resume specialized cardiology follow-up.

Keywords: Scimitar Syndrome. Community-Acquired Pneumonia. Anomalous Pulmonary Venous Drainage. Pulmonary Hypertension. Pulmonary hypoplasia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la cimitarra, descrito por Cooper en 1936, es una anomalía congénita poco frecuente también conocida como síndrome de Halasz o síndrome venobar congénito pulmonar. Se caracteriza por un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, donde la vena pulmonar derecha drena a la vena cava inferior o a la aurícula derecha. Su nombre proviene de la imagen radiográfica que recuerda a un sable turco, visible como una opacidad curva paralela al borde derecho del corazón. Tiene una prevalencia estimada de 1/100.000 a 2/100.000 nacimientos y afecta más a mujeres, rara vez involucrando el pulmón izquierdo^{1,6}.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 54 años, natural de Perú, con antecedentes médicos de asma en la infancia, sin historia familiar de cardiopatías congénitas conocidas, tabaquismo, ni episodios previos de neumotórax o tuberculosis. Comienza a ser estudiada en 2014 por sospecha de síndrome de la Cimitarra, en el contexto de disnea grado II-III, tos, sibilancias y ensanchamiento mediastínico como hallazgo incidental en radiografía simple de tórax (**FIGURA 1**). Tras varios estudios: tomografía computerizada de tórax (TC torácico), ecocardiograma transtorácico (ETT), ecocardiograma transesofágico (ETE) y resonancia magnética cardíaca (RM cardíaca) se corrobora la presencia de dilatación severa de las cavidades derecha, hipertensión pulmonar (HTP) ligera

con función ventricular derecha preservada (en el seguimiento inicial), dilatación moderada-severa del tronco y ramas pulmonares, insuficiencia mitral grado II, insuficiencia tricúspidea ligera, PSAP de 33 mmHg sin shunt I-D, y finalmente se confirma en 2018, por RM cardíaca, drenaje venoso pulmonar derecho anómalo hacia la vena cava inferior (VCI) y drenaje a la aurícula izquierda, únicamente de 2 venas pulmonares izquierdas superior e inferior. Aunque se recomendó derivación al Hospital La Paz para evaluación de cardiopatías congénitas, la paciente no asistió a controles posteriores ni recibió seguimiento por cardiología.

La paciente ingresó con cuadro clínico de neumonía adquirida en la comunidad (NAC) tras exposición prolongada al aire acondicionado. Presentaba síntomas de odinofagia, fiebre de hasta 40° C, tos productiva con expectoración amarillenta, malestar general y dolor costal derecho asociado a la tos.

En la exploración física, se documentaron saturación basal de oxígeno del 97%, un soplo pansistólico grado 3-4/6 más audible en el foco tricuspídeo y que se acentuaba con la inspiración, ligera ingurgitación yugular, sibilantes teleinspiratorios en base derecha y crepitantes aislados con murmullo vesicular conservado.

Recibido: 12.2.2025 Aceptado: 9.3.2025

Dr. José Antonio Márquez Alba.
josea.marquez@salud-juntaex.es

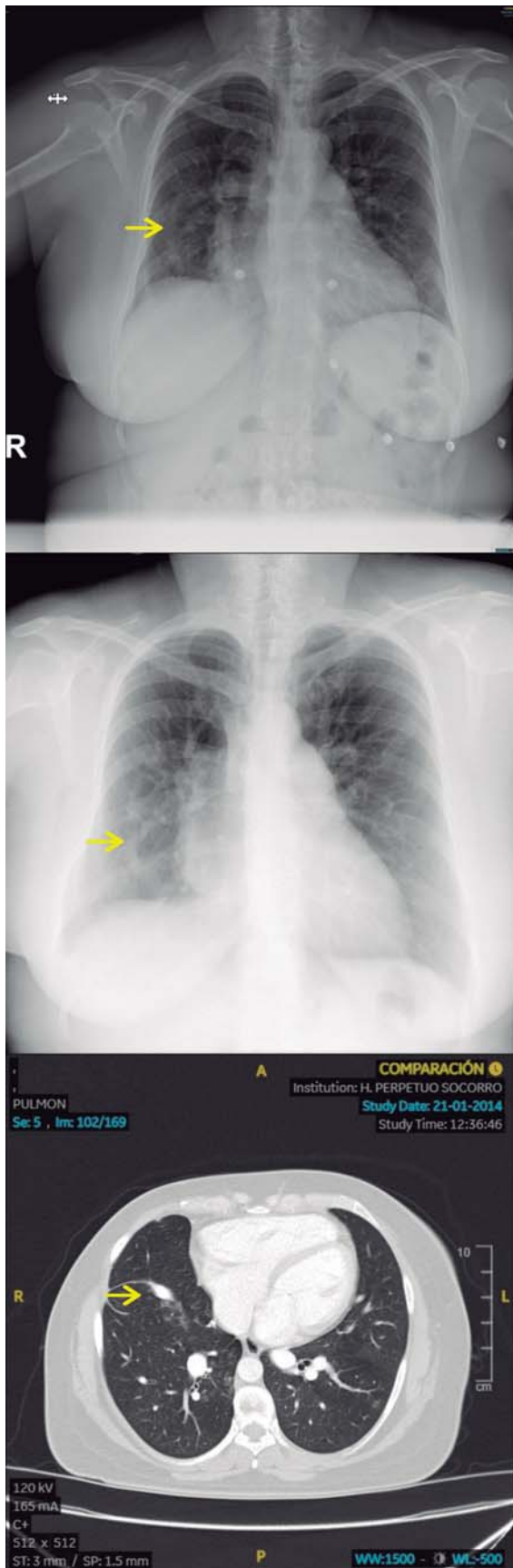


FIGURA 1: Rx de tórax del 2012 (arriba), del 2022 (medio) y TC torácico del 2014 (abajo) donde se visualiza la anomalía vascular.

Los exámenes iniciales revelaron leucocitosis leve ($11.557/\text{mm}^3$) con neutrofilia ($8.620/\text{mm}^3$), PCR elevada (188 mg/L), y gasometría arterial con hipoxemia leve. El TC torácico descartó tromboembolismo pulmonar, pero evidenció hallazgos compatibles con el síndrome de cimitarra, incluyendo hipoplasia del lóbulo inferior derecho, drenaje venoso anómalo hacia la VCI infradiaphragmática con calibre aumentado y opacidades alveolares en el pulmón derecho asociadas al foco neumónico (**FIGURA 2**).

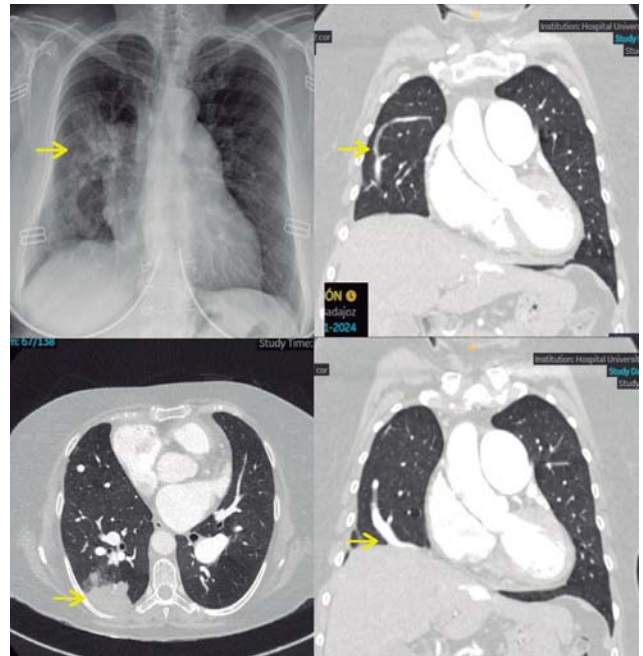


FIGURA 2: Estudios de imagen en 2024 durante ingreso. Se aprecia condensación pulmonar y el drenaje venoso anómalo.

Durante su hospitalización, la paciente evolucionó favorablemente con antibióticos y broncodilatadores. Su estado general mejoró, así como los hallazgos auscultatorios y radiológicos.

El caso fue discutido con el servicio de cardiología, quienes recomendaron reiniciar el seguimiento especializado para evaluar la progresión del caso y las posibles complicaciones asociadas, como la sobrecarga de cavidades derechas y el impacto en la función pulmonar. Aunque la paciente permaneció clínicamente estable durante la hospitalización, la complejidad de su cardiopatía congénita requiere vigilancia continua.

DISCUSIÓN

El síndrome de Cimitarra es una anomalía congénita infrecuente que se caracteriza por un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVAP), en el cual una o más venas pulmonares derechas drenan a la VCI en lugar de a la aurícula izquierda. Este síndrome suele asociarse con hipoplasia pulmonar derecha, arterias pulmonares hipoplásicas o ausentes, y anomalías estructurales como cardiopatías congénitas (coartación aórtica, tetralogía de Fallot, conducto arterioso persistente o defectos del septo ventricular). Asimismo, puede presentar

alteraciones traqueobronquiales, eventración o hernias diafragmáticas, y anomalías en el desarrollo pulmonar^{3,7,8}.

Su etiología está relacionada con un desarrollo anómalo de la yema pulmonar durante la embriogénesis temprana. Aunque los mecanismos exactos no se conocen, en algunos casos con retorno venoso pulmonar anómalo total se ha identificado una asociación genética con alteraciones en el cromosoma 4q12.

Clínicamente, el síndrome puede variar desde pacientes asintomáticos hasta manifestaciones más severas, dependiendo del grado de cortocircuito izquierda-derecha, HTP, y la presencia de defectos estructurales asociados. En adultos, el diagnóstico puede ser incidental, pero puede presentarse con infecciones respiratorias recurrentes, hemoptisis y, en casos más avanzados, insuficiencia del ventrículo derecho. La clasificación del síndrome de Cimitarra divide a los pacientes en tres grupos según la edad y la gravedad: adultos asintomáticos sin HTP (grupo I), pacientes con anomalías congénitas complejas (grupo II) y niños con HTP severa y mal pronóstico (grupo III)⁴.

El diagnóstico se sospecha inicialmente con una radiografía de tórax, que puede mostrar opacidades y alteraciones vasculares características. La confirmación requiere estudios avanzados como ETT y ETE, Angio-TC, RM cardíaca o cateterismo cardíaco². Es fundamental diferenciarlo de otros síndromes como el de la pseudocimitarra, donde el drenaje venoso anómalo ocurre hacia la aurícula izquierda, y el síndrome de Kartagener⁵.

El manejo depende de la gravedad de las anomalías y la presencia de síntomas. Los casos asintomáticos con cortocircuitos pequeños suelen requerir solo seguimiento. Los casos más complejos pueden requerir tratamiento quirúrgico para corregir el DVPA y los defectos asociados, manejo de la HTP y tratamiento de las infecciones respiratorias recurrentes⁹.

Este caso subraya la importancia del seguimiento multidisciplinario en enfermedades congénitas complejas. La atención especializada es esencial, especialmente en pacientes con infecciones recurrentes o sobrecarga hemodinámica, para mejorar su calidad de vida y optimizar el pronóstico a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC et al. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome". Bull Johns Hopkins Hosp. 1996; 107: 1-21.
2. Fuentes Alonso M, Ferreira Moreno A, de Miguel Díez J et al. Síndrome de la cimitarra de diagnóstico en la edad adulta. Rev Patol Respir. 2009; 12 (Supl 1): 86-8.
3. Kahrom M, Kahrom H. Scimitar syndrome and evolution of managements. Pan Afr Med J. 2009; 3: 20.

4. Espinola-Zavaleta N, Játiva-Chávez S, Muñoz-Castellanos L et al. Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra. Rev Esp Cardiol. 2006; 59 (3): 284-8.
5. Dupuis C, Charaf LA, Brevière GM et al. The "adult" form of the scimitar syndrome. Am J Cardiol. 1992; 70 (4): 502-7.
6. Rutledge JM, Hiatt PW, Wesley Vick G 3rd et al. A sword for the left hand: an unusual case of left-sided scimitar syndrome. Pediatr Cardiol. 2001; 22 (4): 350-2.
7. Canter CE, Martin TC, Spray TL et al. Scimitar syndrome in childhood. Am J Cardiol. 1986; 58 (7): 652-4.
8. Dupuis C, Vaksman G, Reéy-Jardin M et al. Horseshoe lung and scimitar syndrome in an asymptomatic child. Eur Heart J. 1994; 15 (7): 1.008-9.
9. Provenci B, Sales RKBD, Fonseca EKUN et al. Scimitar syndrome: a rare disease. Einstein (São Paulo) 2021; 19: eAl6683.