

Síndrome de la cimitarra

Nicolás Cóccharo y José San Román

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos el caso de un neonato de sexo masculino, que desde el momento del nacimiento mostraba disnea moderada, con requerimientos de oxígeno a bajo volumen. Se realiza radiografía de tórax al ingreso a la unidad neonatal.

IMÁGENES

Figura A: La radiografía digital muestra un pulmón derecho pequeño asociado a dextrocardia.

Figuras B1 y B2: En los cortes de Tomografía Computada

Helicoidal (TCH) con contraste E.V. (Angio-TC) que pasan por la base pulmonar se identifica una estructura vascular que corresponde a una vena de drenaje anómalo. Figura C: Los cortes de frente (reconstrucción en plano coronal) de la Angio-TC muestran que la vena anómala drena en la VCI, por debajo del hemidiafragma derecho, asociado a hipoplasia de la arteria pulmonar.

DISCUSIÓN

El *Síndrome de la Cimitarra*, también denominado *Síndrome Venolobar* es un tipo raro de drenaje venoso anó-



Figura A

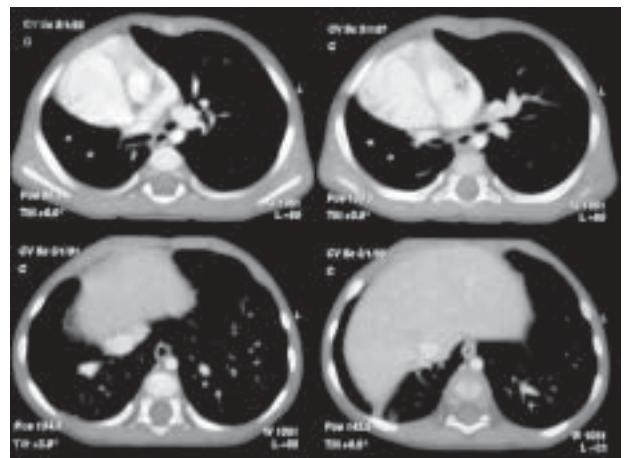


Figura B1

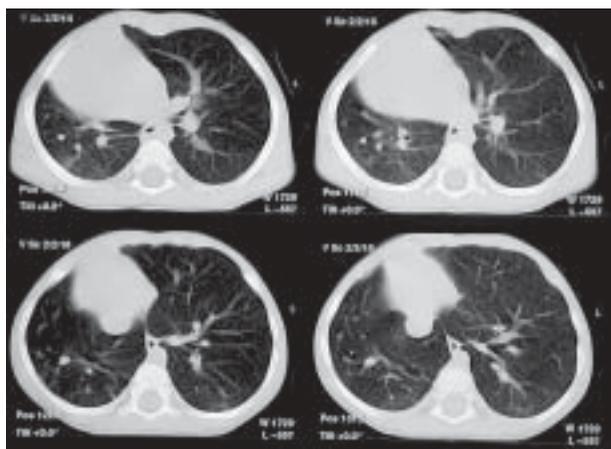


Figura B2

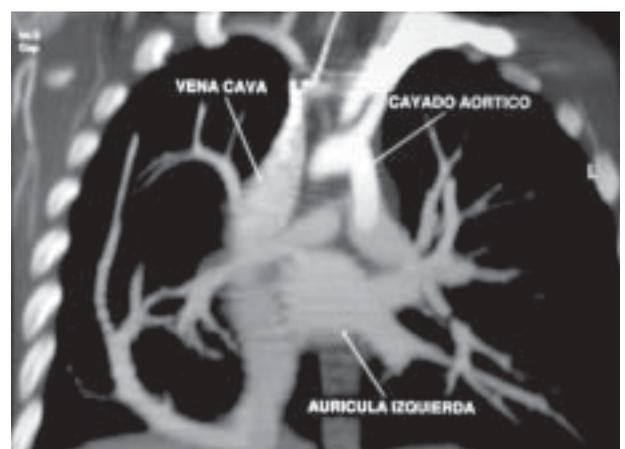


Figura C

Recibido: 19 jul. 2004

Aceptado: 20 oct. 2004

Servicio de Diagnóstico por Imágenes (N.C. y J.S.R.), Hospital Italiano de Buenos Aires.
Correspondencia: nicolas.coccharo@hospitalitaliano.org.ar

URL: <http://revista.hospitalitaliano.org.ar>

malo parcial pulmonar. En estos casos las venas pulmonares en lugar de ir a la aurícula izquierda, como ocurre normalmente, se dirigen de manera anómala hacia el circuito sistémico, desembocando en la VCI, tanto por encima como por debajo del hemidiafragma derecho. Raramente la o las venas pulmonares anómalas pueden drenar en las venas suprahepáticas, la vena porta, la ácigos o la aurícula derecha.

Esto se asocia a varios grados de hipoplasia o aplasia de la arteria pulmonar, con circulación arterial sistémica (completa o parcial) dependiente de la aorta torácica o abdominal (a través de sus ramas principales).

El pulmón derecho puede tener una lobulación anormal (frecuentemente con sólo dos lóbulos) y la segmentación bronquial suele ser similar a la del pulmón izquierdo.

Cerca del 25 % de los pacientes presenta una malformación cardíaca asociada, siendo la más frecuente la comunicación interauricular. Se han descrito otras alteraciones asociadas, incluyendo secuestro pulmonar, quistes broncogénicos, bonquiestasias, diafragma accesorio, hemivértebras y anomalías del tracto genitourinario.

Fue descrito por primera vez en la bibliografía por Cooper y Chassinat, quienes en 1836 individualmente describieron un caso de una malformación congénita rara que incluía un drenaje venoso anómalo por debajo del diafragma. No describieron el síndrome de la cimitarra ni usaron la palabra cimitarra en sus reportes. La primera descripción radiográfica detallada del signo de la cimitarra fue la de Dotter y colaboradores en 1949, quienes también fueron los primeros en utilizar el cateterismo para diagnosticar esta anomalía.

Las manifestaciones clínicas y el pronóstico del síndrome de la cimitarra dependen del grado de hipoplasia pulmonar y del tipo de cardiopatía asociada, así como de la magnitud del *shunt* izquierda-derecha. Al menos el 40% de los pacientes es asintomático.

SIGNOS A TENER EN CUENTA EN LAS IMÁGENES

El signo de la cimitarra se visualiza cuando una vena con morfología curva (como un sable turco o cimitarra) se identifica en una radiografía de tórax. El síndrome de la cimitarra incluye todas las alteraciones descritas anteriormente.

RADIOLOGÍA

- Pulmón derecho pequeño.
- Dextrocardia.
- Desviación del mediastino hacia la derecha.
- Trayectos vasculares con tendencia a adoptar una posición vertical (venas anómalas).
- Imagen típica de la cimitarra (90%).

TOMOGRAFÍA COMPUTADA HELICOIDAL (TCH)

- Hipoplasia pulmonar.
- Uno o más vasos que incrementan su diámetro hacia el diafragma (venas de drenaje anómalo).
- Ramificación bronquial anormal.
- Hipoplasia de la arteria pulmonar.
- Ausencia de la confluencia normal de las venas pulmonares.
- Malformaciones asociadas (hernia diafragmática, secuestro pulmonar, etc.).

ANGIOGRAFÍA

- Determina irrigación arterial de pulmón derecho.
- Vena de drenaje anómalo.
- *Shunt* izquierda-derecha.
- Malformaciones cardíacas asociadas.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Dextrocardia.
- Pulmón hipoplásico.
- Síndrome de *Swyer-James*.

BIBLIOGRAFÍA

- Berrocal T, Madrid C, Novo S y col. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004; 24(1): e17.

- Cairns RA, Culham JA, Stringer DA y col. Pediatric case of the day. Hypogenetic lung syndrome (scimitar syndrome) with right-sided congenital diaphragmatic hernia. *Radiographics* 1995; 15(2): 496-9. No abstract available.

- Do KH, Goo JM, Im JG y col. Systemic arterial supply to the lungs in adults: spiral CT findings. *Radiographics* 2001; 21(2): 387-402.

- Goo HW, Park IS, Ko JK y col. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions. *Radiographics* 2003; 23 Spec No: S147-65.

- Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA y col. Congenital pulmonary venolobar syndrome:

spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics* 2003; 23(5): 1175-84.

- Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL y col. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22 Spec No: S25-43.