

Síndrome de la Cimitarra

Autores: Horacio Pablo Barragán, Alejandro Martínez Fraga, Gabriel Botte

Servicio de Neumonología. Hospital Policial Churrucá-Visca

Correspondencia:

Horacio Pablo Barragán
E-mail: hpablobarragan@hotmail.com

Recibido: 09.07.2014
Aceptado: 02.09.2014

Resumen del caso clínico

Se presenta una paciente femenina de 48 años de edad, tabaquista severa (30 p/y) que se realizó una radiografía de tórax en contexto de un cuadro de tos con expectoración clara y leve disnea de 3 días de evolución, observando una opacidad paracardíaca derecha de bordes netos con clara relación con estructuras vasculares (Figura 1). Se solicitó una Tomografía computada (TC) de tórax con y sin contraste endovenoso obteniendo como resultado una imagen radiopaca densa de bordes netos, que en los cortes de reconstrucción desciende en forma curva y se ensancha en su parte inferior, compatible con un drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas hacia la vena cava inferior (Figuras 2 y 3). Se realizó un ecocardiograma doppler no observando alteraciones de sus estructuras. Recibió tratamiento antibiótico y broncodilatadores, encontrándose en el control posterior asintomática, luego discontinuó controles médicos.

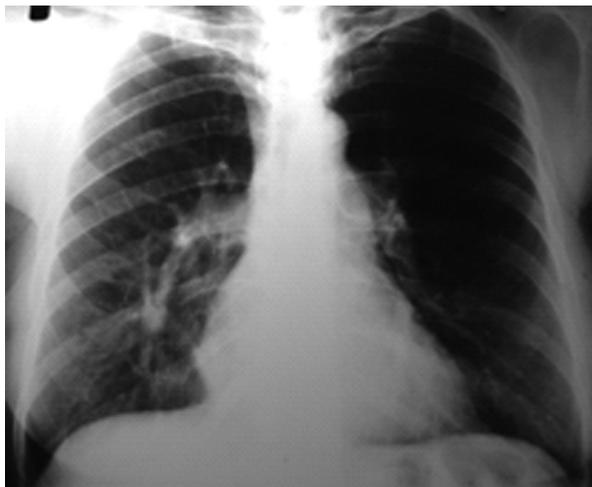
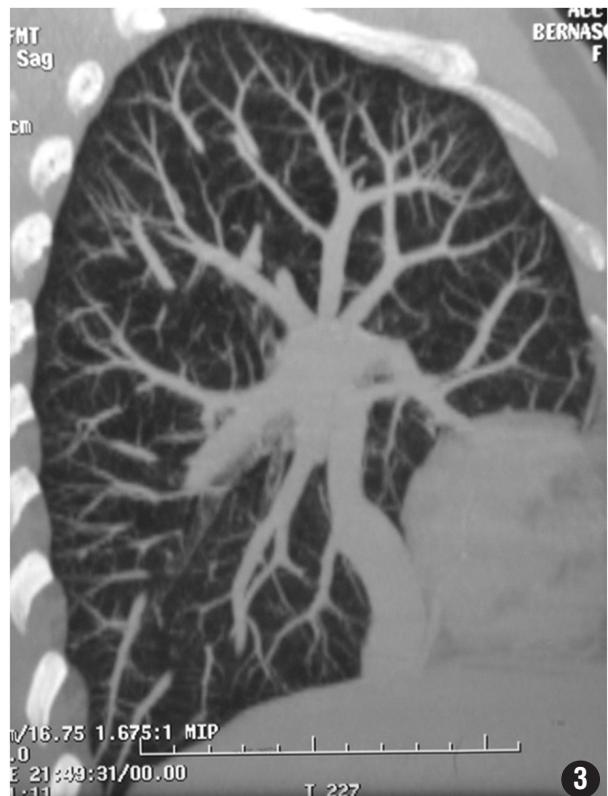


Figura 1. Radiografía tórax anteroposterior.



Figuras 2 y 3. TC de Tórax con contraste endovenoso

Discusión

El síndrome de la Cimitarra es una anomalía congénita de rara presentación, descrita por primera vez en 1836 por G. Cooper¹, que no tiene predisposición genética ni racial y se observa más frecuentemente en el sexo femenino.

Se cree que se presenta debido a alteraciones en la embriogénesis por 1) persistencia, en el lugar de la obliteración normal de la comunicación primitiva entre la aorta y el plexo vascular pulmonar y 2) obliteración prematura de la vena pulmonar común y persistencia de la vía de drenaje primitiva del pulmón en la vena cava inferior².

Se lo reconoce como un síndrome desde 1960³ presentando: drenaje venoso anómalo de venas pulmonares derechas a la vena cava inferior, hipoplasia del lóbulo inferior derecho del pulmón y de la arteria pulmonar derecha con una anatomía traqueobronquial anómala, irrigación sistémica arterial anómala del lóbulo inferior derecho directamente desde la aorta o de sus ramas principales y dextroposición cardíaca.

El nombre corresponde a la similitud a una espada turca⁴, la cimitarra, que se observa en la radiografía posteroanterior de tórax con una imagen densa paracardiaca derecha que desciende, se encorva y aumenta su calibre al llegar al ángulo cardiofrénico.

El paciente puede presentarse sintomático desde la edad más temprana. La gravedad del

cuadro dependerá de su asociación o no con: otras malformaciones congénitas, insuficiencia cardíaca por cortocircuito izquierda-derecha, hipertensión pulmonar, alteraciones del crecimiento, distress respiratorio e infecciones respiratorias recurrentes. Sin embargo, los niños y los adultos pueden presentarse oligosintomáticos (sin insuficiencia cardíaca ni hipertensión pulmonar), con soplos cardíacos o infecciones respiratorias recurrentes, e incluso asintomáticos en los cuales el diagnóstico es un hallazgo casual en una radiografía de rutina. Éstos últimos no requieren estudios invasivos ni conductas quirúrgicas reparativas sino control periódico.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Cooper G. Case of malformation of thoracic viscera consisting of imperfect development of the right lung and transposition of the heart. London. Med. Gazette 1836; 600-1.
2. Yariza Sujey Brizuela, Jose Karam Bechara, Lourdes Jamaica, Pilar Dies, Luis Motiño. Síndrome de la Cimitarra: un caso interesante. Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 68(6): 451-454.
3. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome". Bull Johns Hopkins Hosp 1960; 107: 1-21.
4. Arone Edwin, Bográn Marco, Su Humberto. Síndrome de Cimitarra. Rev Med Hond. 1998; 66 (3); 121-127.