



HOSPITAL DE ALTA
COMPLEJIDAD CUENCA ALTA
(S.A.M.I.C.)
Cañuelas, Buenos Aires

SINDROME DE LA CIMITARRA

**DRENAJE VENOSO ANOMALO
PARCIAL DE LAS VENAS
PULMONARES**

**IMPORTANCIA DE LA
ANGIOTOMOGRAFIA
COMPUTADA MULTICORTE**

PRESENTACION DE UN CASO

AUTORES

FERNANDEZ BUGIN Ezequiel E.,
SPALA José,
OLIVERA Héctor,
CONTRERAS Hernán C.,
ESPINOZA Lucas E.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 79 años de edad con antecedentes de EPOC, HTA, tabaquismo severo (80 p/a) y disnea crónica, que concurre al servicio de guardia de nuestra institución por presentar tos con expectoración clara y disnea de 3 días de evolución, la cual remite parcialmente con broncodilatadores, disminuyendo las sibilancias pero permaneciendo la disnea con taquicardia. Se procede a realizar exámenes de laboratorio, telerradiografía de tórax y posteriormente TCMD.

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

En la telerradiografía de tórax se observa una opacidad irregular tubular localizada a nivel del ángulo cardio-frénico derecho. Se decide realizar una TCMD de tórax sin contraste ev., observándose múltiples ramificaciones vasculares que aumentan de calibre al descender, para confluir en un amplio canal que desemboca en la vena cava inferior supradiafragmática. Se procede a completar el examen con material contraste iodado ev., constatándose en fase de contraste arterial, el drenaje venoso anómalo parcial del pulmón derecho hacia la vena cava inferior supradiafragmática, encontrándose la misma dilatada en este segmento.

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

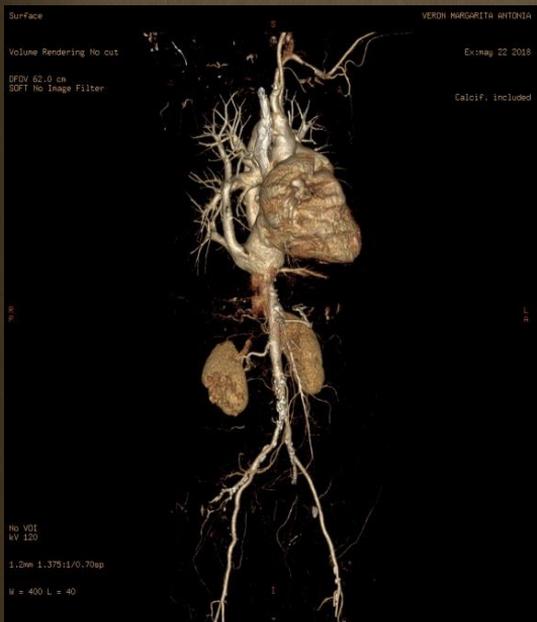


Cortes axiales de tomografía computada que muestran la dilatación de la vena cava inferior supradiaphragmática, presentando realce en fase de contraste arterial, simultáneamente con la aorta, debido a que recibe parte del drenaje venoso pulmonar.



Reconstrucción de proyección de máxima intensidad (MIP).

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



Reconstrucción tridimensional

DISCUSIÓN

El síndrome de la Cimitarra es una anomalía congénita de rara presentación, descrita por primera vez en 1836 por G. Cooper, 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 inferior.

DISCUSIÓN

El nombre corresponde a la similitud a una espada turca, la cimitarra, que se observa en la radiografía posteroanterior de tórax con una imagen densa paracardíaca 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.

DISCUSIÓN

El primer hallazgo se describe en la telerradiografía de tórax, haciéndose el diagnóstico definitivo a través de la angiotomografía computada. La ecoecografía es una técnica de imagen no invasiva que puede, en circunstancias selectivas, sugerir el diagnóstico de drenaje venoso anómalo al visualizar una vena accesoria con trayecto transdiafragmático confluyendo en la vena cava inferior y, a la vez, detectar anomalías cardíacas asociadas. El tratamiento quirúrgico está reservado a aquellos pacientes con síntomas severos.

CONCLUSION

El síndrome de la Cimitarra es una anomalía congénita de rara presentación cuyo elemento más constante y característico es el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial o, en raros casos, total, hacia la aurícula derecha, ya sea, en forma directa o a través de la vena cava superior, vena cava inferior u otras venas que desembocan en las mismas. Si bien esta entidad puede ser detectada en las telerradiografías de tórax, la angiotomografía computada es el método diagnóstico de elección debido a su alta sensibilidad para la valoración de la anatomía vascular pulmonar a través de imágenes de alta resolución espacial y temporal, además de reconstrucciones multiplanares y tridimensionales de alta calidad.