

## B-68. Síndrome de la Cimitarra

Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

Sebastiani J, Tabaj G, Gagneten J, González Ginestet C, Lavaccara D, Peyrano L, Gramblicka G, Grodnitzky ML, Morandi V, Petti M, Malamud P

Hospital del Tórax Dr. Antonio A. Cetrángolo



### Introducción

El síndrome de la cimitarra, también conocido como síndrome de drenaje venoso anómalo del pulmón derecho, se caracteriza por el drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas a la VCI. Se asocia con: dextrocardia, hipoplasia pulmonar derecha, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, anomalías sistémicas de la irrigación arterial al pulmón derecho (con cortocircuito de izquierda a derecha), secuestro broncopulmonar con agenesia de bronquio derecho superior o medio, y otras anomalías extracardiacas y cardiacas. El signo de la cimitarra está causado por la vena pulmonar anómala que drena todo o casi todo el pulmón derecho y transcurre adyacente al borde mediastínico derecho desde el hilio al diafragma, ensanchándose progresivamente. El signo de la cimitarra puede presentarse en otra entidad caracterizada "vena pulmonar única anómala" en donde la totalidad de la sangre pulmonar esta drenada por esta vena pero desemboca de manera normal en la AI (síndrome pseudo-cimitarra)

### Objetivos

Presentación de un caso clínico de una paciente con diagnóstico de síndrome de la cimitarra

### Caso Clínico

Paciente femenina de 21 años, que consultó por primera vez al Hospital Cetrángolo a los 15 años, refiriendo historia de neumonías a repetición.

La Rx de Tórax evidenció desplazamiento de la silueta cardiaca hacia la derecha, reducción del volumen del hemitórax derecho y signo de la cimitarra (ver imagen).

La TC mostró dextrocardia, hipoplasia de pulmón derecho, y retorno anómalo de las venas del pulmón derecho a la vena cava inferior.

RMN cardiovascular: Anomalía parcial del retorno venoso pulmonar, drenando en la unión de VCI y AD. Síndrome de la cimitarra.

VD: volumen y FSVD en el límite de la normalidad. Hiperflujo pulmonar ( $Qs/Qt$  1.62). Doble vena cava superior con vena innominada. VCSI hipoplásica que finaliza en seno coronario. VI normal.

Cateterismo Cardiaco: PSVD 38, PMAD 10.

Arteria pulmonar: Sistólica 41, Diastólica 18, Media 29, VI Ps 109. Hipertensión pulmonar moderada,  $Qs/Qt$  1,71/1.



### Conclusiones

Se denomina signo de la cimitarra a la opacidad pulmonar tubular curvada causada por una vena pulmonar anómala. Dentro de las causas asociadas encontramos el síndrome de la cimitarra (drenaje venoso pulmonar anómalo) y la vena pulmonar única anómala simple. Dentro de los diagnósticos diferenciales deben considerarse: el secuestro pulmonar, las varices venosas pulmonares, nódulo o masa pulmonar. Es fundamental discriminar entre el síndrome de la cimitarra y el pseudo-síndrome de la cimitarra ya que en el primero, existe shunt izquierda a derecha que en caso de ser significativo, se asocia a HTP.