

## 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.

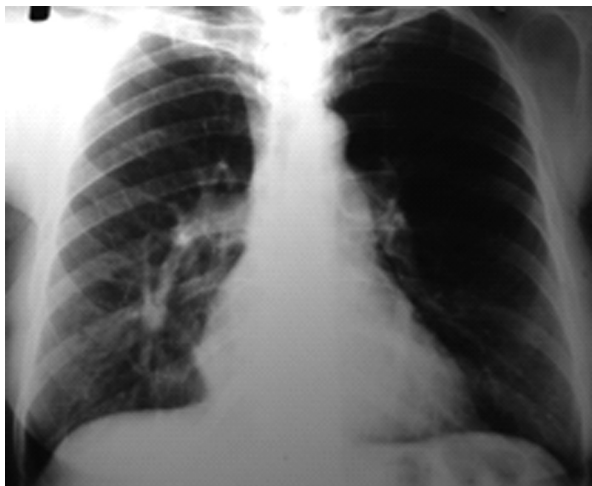
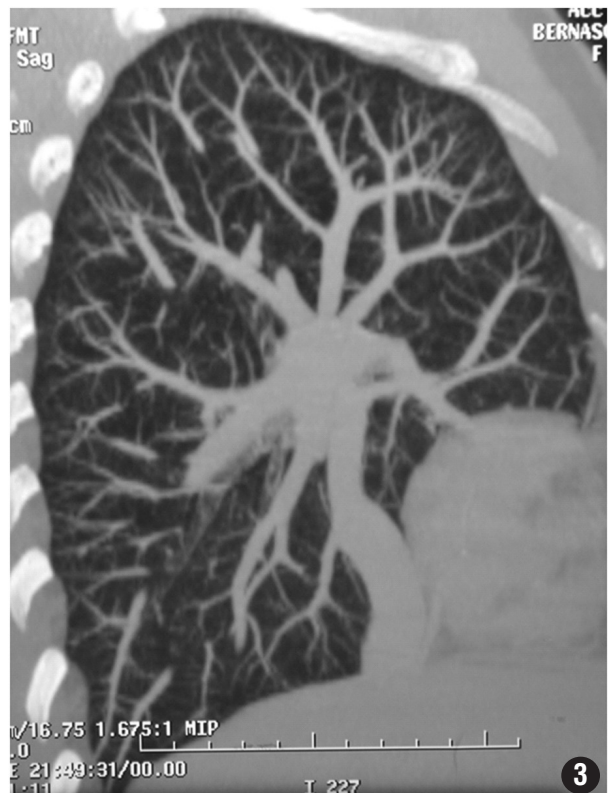
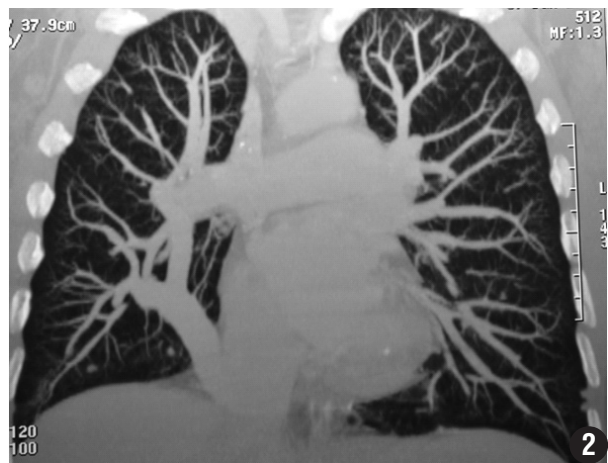


Figura 1. Radiografía tórax anteroposterior.



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. Cooper<sup>1</sup>, 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<sup>2</sup>.

Se lo reconoce como un síndrome desde 1960<sup>3</sup> 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 turca<sup>4</sup>, 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. 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.