

Imagen en cardiología

Síndrome de la cimitarra. También en octogenarios

Scimitar syndrome. Also in octogenarians

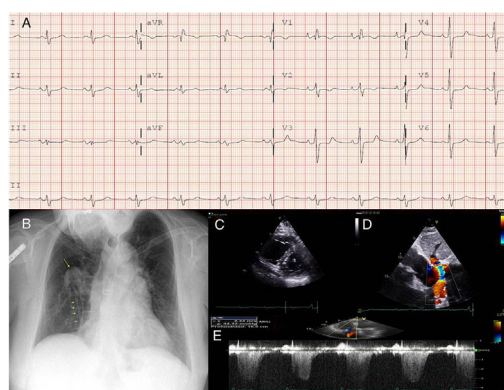
Aleix Fort^{a,*}, Flavio Zuccarino^b, Núria Farré^c y Ramon Brugada^{a,d,e}^a Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Josep Trueta, Girona, España^b Sección de Imagen Cardioradiológica, Servicio de Radiología, Hospital del Mar, Barcelona, España^c Grupo de Investigación Biomédica en Enfermedades del Corazón, Programa de Insuficiencia Cardíaca, Servicio de Cardiología, Hospital del Mar, Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM), Departamento de Medicina, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España^d Departamento de Ciencias Médicas, Facultad de Medicina, Universidad de Girona, Girona, España^e Centro de Genética Cardiovascular, Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI), Girona, España

Figura 1

Una mujer de 80 años, con hipertensión y diabetes como únicos antecedentes médicos y sin historia cardiológica previa, consultó por un primer episodio de insuficiencia cardíaca derecha. En el electrocardiograma destacaba una onda P pulmonar y un bloqueo incompleto de rama derecha (fig. 1A). La radiografía de tórax mostraba cardiomegalia, una imagen de aspecto vascular en el hemitórax derecho (fig. 1B, flecha) y una opacidad tubular de disposición vertical en la base derecha, correspondiente a una estructura vascular (signo de la cimitarra; fig. 1B, flechas).

El ecocardiograma transtorácico mostró un ventrículo derecho gravemente dilatado e hipococontráctil y una hipertensión pulmonar moderada, así como cavidades izquierdas de

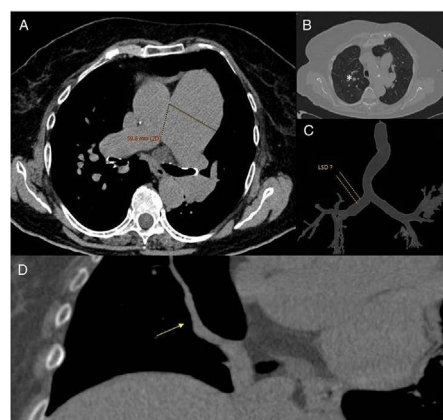


Figura 2

aspecto y función normales. Se observó un flujo venoso con drenaje en la vena cava inferior (fig. 1C-E).

Se amplió el estudio con una tomografía computarizada torácica, que mostró una grave dilatación de la arteria pulmonar (fig. 2A) y un pulmón derecho hipoplásico (fig. 2B, asterisco) por agenesia del lóbulo superior derecho (fig. 2C, línea discontinua). Se observó un drenaje venoso anómalo de la totalidad del pulmón derecho a la vena cava inferior con morfología en cimitarra (fig. 2D, flecha), que condicionaba un shunt sistémico izquierda-derecha.

El síndrome de la cimitarra es un defecto congénito poco frecuente que se caracteriza por una conexión anómala de las venas pulmonares derechas al sistema venoso sistémico. Existen 2 formas clínicas: la infantil y la adulta; la primera es más frecuente, de mayor gravedad y con más defectos congénitos asociados. Si bien hay casos descritos en adultos jóvenes, el diagnóstico en ancianos es excepcional.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: afortpal@gmail.com (A. Fort).<https://doi.org/10.1016/j.rccl.2019.06.001>