

Imagen clínica

Una variante rara del síndrome de la cimitarra

Uncommon Variant of Scimitar Syndrome

Diego José Rodríguez-Torres*, Diego Segura-Rodríguez y Rocío García-Orta

Unidad de Imagen, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada, España

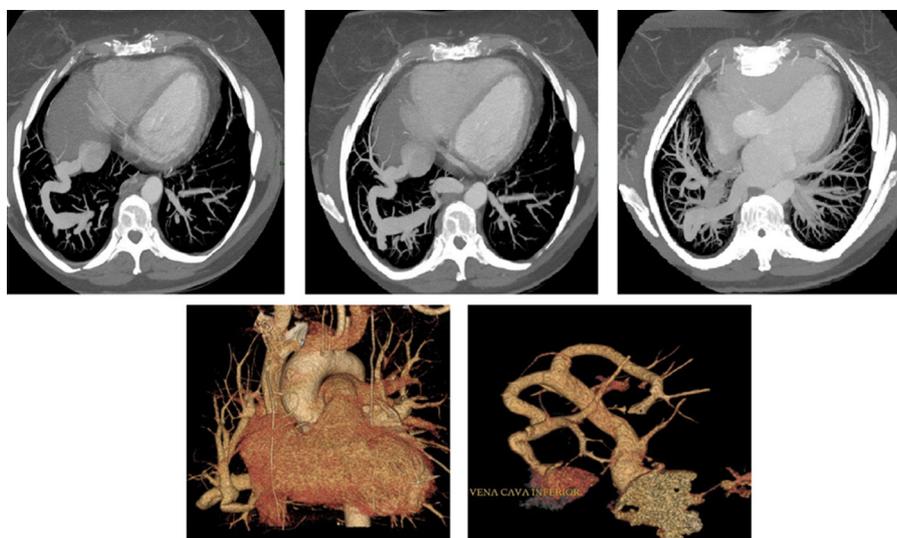


Figura 1. En el panel superior se ve una secuencia de cortes axiales de TAC con la doble conexión del vaso aberrante a AI y VCI. En el panel inferior a la izquierda se observa una reconstrucción tridimensional del corazón y grandes vasos con la vena aberrante, y en el panel inferior a la derecha se muestra una reconstrucción de la vena aberrante con sus dos extremos a VCI y a AI.

Mujer de 45 años que consultó por disnea e hiperreactividad bronquial. A la edad de 3 años fue operada de una comunicación interauricular ostium secundum.

La ecocardiografía transtorácica mostró cavidades derechas dilatadas y la transefágica un drenaje venoso pulmonar izquierdo normal, sin visualizarse las venas pulmonares (VVPP) derechas. Solicitamos TAC helicoidal torácico sin contraste intravenoso (CIV), angio-TAC de VVPP y reconstrucciones tridimensionales.

El drenaje del pulmón derecho se realizaba mediante VVPP de trayecto anómalo, desembocando en un vaso que comunicaba con la aurícula izquierda (AI) en un extremo y la vena cava inferior (VCI) en otro. No existían otras malformaciones asociadas. Los hallazgos fueron compatibles con un síndrome venolobar congénito (fig. 1).

Realizamos un estudio isotópico, mostrando un gasto pulmonar aumentado (Q_p/Q_s 1,7).

Ante los síntomas y la repercusión hemodinámica, ocluimos percutáneamente el extremo del vaso que drenaba a VCI mediante un dispositivo Amplatzer.

El síndrome de cimitarra es un conjunto de anomalías incluyendo la conexión anómala de VVPP derechas a VCI. Su incidencia es baja y el 25% presentan otras malformaciones asociadas¹.

La peculiaridad de nuestro caso radica en que es una variante del síndrome de cimitarra con doble drenaje a VCI y AI, pudiendo por ello ser tratado percutáneamente y no quirúrgicamente.

Bibliografía

1. Bo I, Carvalho JS, Cheasty E, Rubens M, Rigby ML. Variants of the scimitar syndrome. *Cardiol Young*. 2016;26:941–7.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: diegojrodrigueztorres@yahoo.es (D.J. Rodríguez-Torres).