

# Signo de la cimitarra

Nicolás López Galletti

El signo de la cimitarra es un hallazgo detectable en las radiografías (Rx) de tórax de frente. Consiste en una opacidad curvilínea, que se extiende hacia abajo, desde el hilio pulmonar derecho, bordeando la silueta cardíaca, hasta el ángulo cardiofrénico homolateral.

Este signo es producido por una vena pulmonar anómala que drena, en forma parcial o total, hacia el pulmón derecho<sup>(1-3)</sup>.

Esta vena se asemeja a una cimitarra, una palabra que proviene de la derivación italiana *scimitarra*, del *shamshir* persa, y que se refiere a cualquier sable curvo musulmán u oriental. A pesar de tener un origen persa, también fue utilizada en la India durante los siglos XIII y XIV. Su hoja larga y curva está diseñada para barrer a estocadas a los enemigos, ya que por su forma, al atacar a caballo, la hoja no se incrusta en el oponente y permite cortar y seguir la trayectoria.

Existen controversias sobre quién fue el primer autor en utilizar el término "cimitarra" para referirse a este signo. Se cree que la primera mención radiológica fue hecha por Dotter *et al.* en 1949 y que Cooper y Chassinat fueron los que describieron en la literatura médica las anomalías congénitas que produce este hallazgo radiológico. Sin embargo, otros autores atribuyen a Halasz la descripción de este retorno venoso anómalo en 1956 y muchos otros reportan que fue Neill en 1960<sup>(4)</sup>.

El drenaje venoso pulmonar anómalo es definido como la conexión anormal entre una o más venas pulmonares y el sistema venoso sistémico. Constituye menos del 2% de las cardiopatías congénitas y existen numerosos tipos<sup>(5,6)</sup>.

La vena en cimitarra puede desembocar en la vena cava inferior, venas suprahepáticas, vena porta, vena ácigos o directamente en la aurícula derecha, provocando un *shunt* de izquierda a derecha<sup>(1,2,5,7)</sup>.

En ocasiones esta vena de drenaje anómalo puede quedar oculta por la silueta cardíaca, sobre todo cuando existe dextroposición cardíaca asociada<sup>(8)</sup>.

La Rx de tórax puede ser suficiente para realizar el diagnóstico, aunque la tomografía computada (TC) o la angiografía son útiles para obtener la confirmación (Figs. 1-3)<sup>(1,3,5,7)</sup>.

La vena en cimitarra (signo de la cimitarra) es uno de los componentes del síndrome del pulmón hipogénico, también llamado drenaje venoso pulmonar

anómalo parcial o síndrome venolobar. Éste se caracteriza por:

- Hipoplasia pulmonar derecha y segmentación bronquial semejante al pulmón izquierdo (pulmón derecho en espejo).
- Dextroposición cardíaca.
- Hipoplasia de la arteria pulmonar derecha.
- Irrigación arterial sistémica del lóbulo inferior del pulmón derecho por parte de la aorta abdominal<sup>(1,2,3,5)</sup>.

Embriológicamente se cree que podría deberse a una alteración primaria en el desarrollo del pulmón derecho, asociada a otra secundaria en el desarrollo de su drenaje venoso<sup>(7)</sup>.

Suele vincularse a otras anomalías congénitas, como la comunicación interauricular (CIA), que es la más frecuente, la comunicación interventricular (CIV) o la tetralogía de Fallot<sup>(6,7)</sup>.

Muchos pacientes son asintomáticos y en menos del 50% de los casos existen síntomas de hipertensión pulmonar. En ocasiones, presentan bronquitis a repetición, secundarias a bronquiectasias<sup>(1,6,7)</sup>.

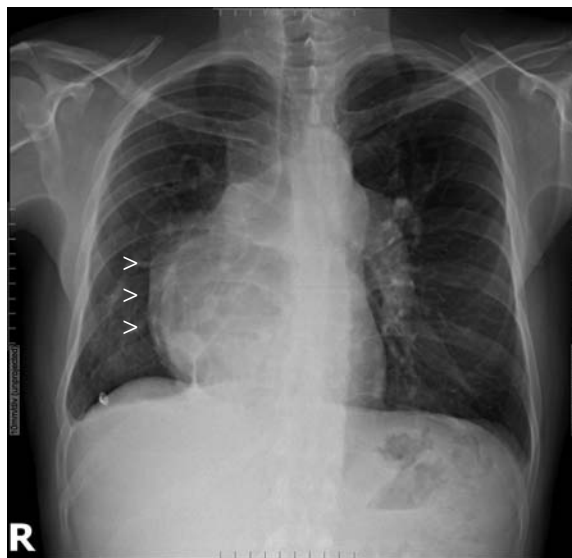


Fig. 1: Paciente de sexo masculino con hipertensión pulmonar. Rx de frente de tórax donde se visualiza una opacidad lineal curva, que desciende por el borde derecho de la silueta cardíaca hacia el ángulo cardiofrénico, denominada signo de la cimitarra (puntas de flecha).

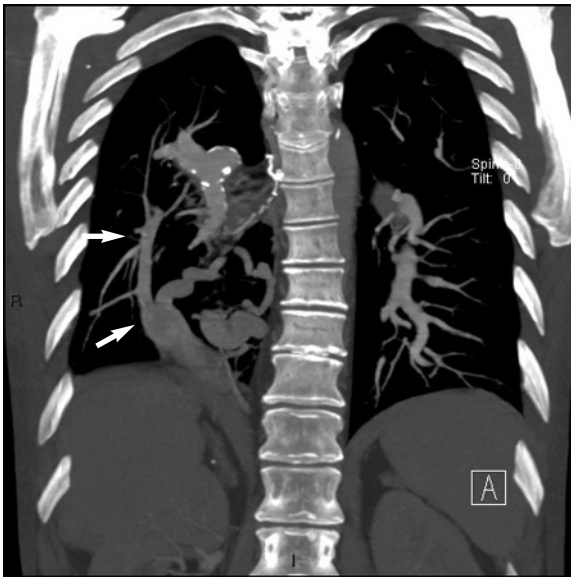


Fig. 2: TCMD. Reconstrucción coronal que muestra un retorno venoso pulmonar anómalo hacia la vena cava inferior (flechas).

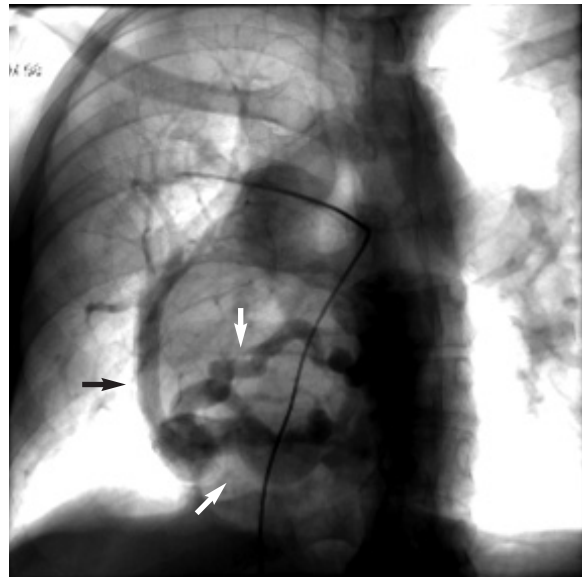


Fig. 3: Angiografía con cateterismo selectivo de la rama derecha de la arteria pulmonar, que muestra el retorno venoso a través de la vena anómala en cimitarra (flechas).

La reconexión de las venas pulmonares a la aurícula izquierda y la embolización del aporte arterial sistémico son tratamientos adecuados para esta afección (7).

### Bibliografía

1. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2010; 30:1721-38.
2. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA, et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics* 2003; 23:1175-84.
3. Do KH, Goo JM, Im JG, Kim KW, Chung JW, Park JH. Systemic arterial supply to the lungs in adults: spiral CT findings. *Radiographics* 2001; 21:387-402.
4. Mulligan ME. History of scimitar syndrome. *Radiology* 1999; 210:288-90.
5. Zylak CJ, Eyster WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22:S25-43.
6. Fraser RS, Paré J. Anormalidades pulmonares originadas en el desarrollo. En: Fraser RG, Paré JAP, Paré PD, Fraser RS, Génereux GP, eds. *Diagnóstico de las enfermedades del Tórax*. Buenos Aires: Médica Panamericana; 1992:661-731.
7. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology* 2008; 247:632-48.
8. Cirillo RL Jr. The scimitar sign. *Radiology* 1996; 206:623-4.