

Síndrome venolobar

Benolobar sindromea

A. Nogués

Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Donostia. San Sebastián

Correspondencia: anogues@chdo.osakidetza.net

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Paciente neonato, varón, que desde el momento de su nacimiento presenta moderada disnea y necesidades bajas de oxígeno.

En la radiografía simple de tórax realizada a su ingreso en la unidad neonatal se evidencia un aumento de la aireación del pulmón izquierdo, una hipoaireación de pulmón derecho así como un desplazamiento de la silueta cardíaca hacia el hemitórax derecho. Se evidencia una sutil imagen lineal en base derecha que aumenta de calibre en sentido craneocaudal (Fig. 1).

Con el diagnóstico de sospecha de síndrome venolobar se realiza angio RNM, que confirma el diagnóstico (Fig. 2).

El síndrome del pulmón hipogénético, síndrome venolobar o síndrome de la cimitarra es una entidad no muy frecuente en la cual existe una hipoplasia del pulmón (casi siempre derecho) una ramificación bronquial anómala y un drenaje venoso anómalo parcial infradiafragmático⁽¹⁻³⁾. Estos pacientes suelen ser diagnosticados dentro del primer año de vida, estando la intensidad de las manifestaciones clínicas vincu-

lada al grado de hipoplasia pulmonar y a la asociación con cardiopatías, habitualmente CIA⁽¹⁻³⁾. No son infrecuentes las infecciones respiratorias recurrentes.

HALLAZGOS DE IMAGEN

En Rx simple destacan: hiperaireación del pulmón izquierdo que de alguna manera compensa la hipoplasia del contralateral, pérdida de visualización del borde cardíaco derecho, atracción del mediastino hacia el lado derecho. Estos hallazgos se pueden apreciar en un colapso pulmonar, que sin embargo mostraría broncograma aéreo y aumento de la densidad de la zona atelectasiada. Por el contrario, es bastante característico de las hipoplasias pulmonares la densidad no muy alta del hemitorax afecto, así como la evanescencia o mala delimitación de las estructuras mediastínicas adyacentes.

La vena responsable del drenaje anómalo suele ser de gran tamaño y en su recorrido desde el pulmón derecho hacia la cava inferior presenta una curva de concavidad superior que ha sido históricamente asociada a la forma de un sable turco o cimitarra



Figura 1. Rx tórax.

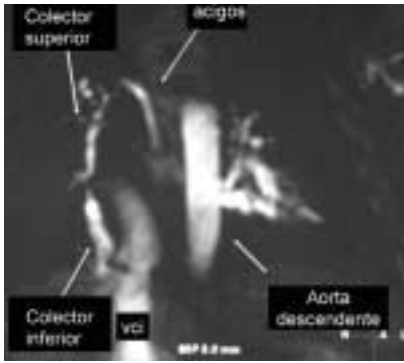


Figura 2. Detalle del drenaje venoso anómalo en angiografía.

(Fig. 1). La confirmación de estos hallazgos en los momentos actuales suele realizarse

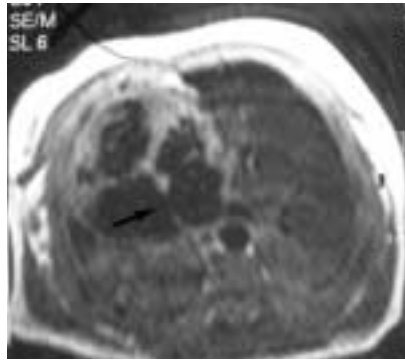


Figura 3. Imagen de la CIA en la angiografía.

por angio TAC o angio RNM. En nuestro paciente además del drenaje venoso habitual

hacia la cava inferior, pudo demostrarse otro hacia la vena acigos superior (Fig. 2) así como una importante CIA (Fig. 3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Cabrera A, Sarrionandia JJ, Idigoras G, et al. Síndrome de la cimitarra en el neonato y el lactante. Rev Esp Cardiol 1989; 42:322-328.
2. Lluna J, Barrios JE, Cavalle T, et al. Síndrome de la cimitarra: a propósito de 12 casos. Cir Pediatr 1995; 8:2-6
3. Griscom T. Diseases of the trachea, bronchi and smaller airways. Rad Clin North Am 1995; 31:610-611.