



## CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA - REVISIÓN DE TEMAS

---

# Síndrome del pulmón hipogénico o de Halasz, o "signo de la cimitarra", una de las formas del síndrome veno-lobar congénito del pulmón

## *Hypogenetic lung or Halasz syndrome, or «scimitar sign»: one of the forms of congenital veno-lobar lung syndrome*

María Eugenia Gama, MD.

Bogotá, DC., Colombia.

---

El síndrome del pulmón hipogénico o síndrome de Halasz, es una de las variantes del síndrome veno-lobar congénito del pulmón. Es una malformación congénita compleja del pulmón derecho y su vasculatura, la cual puede asociarse a otras malformaciones cardiovasculares. Puede presentar síntomas desde los primeros días de vida o hasta la edad adulta.

La sospecha del diagnóstico se hace por síntomas cardiorrespiratorios relacionados con una dextroposición del corazón secundaria a un pulmón derecho pequeño, o sólo por la visualización de la imagen de la cimitarra en la radiografía de tórax; lo cual conduce al estudio por cateterismo cardiaco para confirmar el diagnóstico y valorar las características anatómicas y funcionales. La gravedad está directamente ligada con la edad de la presentación, con el cortocircuito de izquierda a derecha, con el grado de hipertensión arterial pulmonar, con la presencia de hipoplasia pulmonar derecha, con el secuestro arterial, con el trayecto de la vena anómala y con el hallazgo de malformaciones cardiovasculares asociadas, hechos que determinan el tratamiento y el pronóstico.

En las formas sin malformaciones cardiovasculares complejas, la interrupción quirúrgica del secuestro arterial cura o mejora significativamente, y en un segundo tiempo se corrige la cardiopatía asociada. Algunos autores corrigen quirúrgicamente la vena anómala al mismo tiempo que la interrupción del secuestro arterial.

En las formas con malformaciones asociadas complejas, las numerosas técnicas quirúrgicas descritas para el tratamiento del retorno venoso anormal muestran dificultades.

La valoración preoperatoria debe determinar el trayecto de la vena anormal, la importancia del cortocircuito izquierda-derecha por separado, y así decidir el tratamiento.

El seguimiento de la hipertensión arterial pulmonar es primordial por la posibilidad de decidir la conducta antes de que ésta se vuelva fija.

**PALABRAS CLAVE:** malformación vascular del pulmón derecho, hipoplasia del pulmón derecho, hipertensión arterial pulmonar.

Hypogenetic lung syndrome or Halasz syndrome is one of the variants of the congenital veno-lobar lung syndrome. It is a complex congenital malformation of the right lung and its vasculature that may be associated to other cardiovascular malformations. The symptoms may appear from the first days of life or till an adult age.

Clinical diagnosis is made by cardiorespiratory symptoms related to a dextrocardia secondary to a small right lung, or just by the visualization of the chest X-Ray scimitar image that leads to the study through cardiac catheterization in order to confirm the diagnosis and to value the anatomical and functional characteristics. Its seriousness is directly related to the age of appearance, the left to right shunt, the degree of pulmonary arterial hypertension, the presence of right lung hypoplasia, the arterial sequestration, the course of the anomalous vein and the presence of associated cardiovascular malformations. These facts are determinant for the treatment and the prognosis.

In the forms without complex cardiovascular malformations, the interruption of the arterial sequestration cures or improves in a significant way, and the associated cardiopathy is corrected in a second intervention. Some authors correct the anomalous vein at the same time as the interruption of the arterial sequestration.

In the forms with associated complex malformations, the various described surgical techniques for the anomalous vein return show difficulties.

Pre-operative appraisal must determine the anomalous vein trajectory and the importance of the left to right shunt, one by one, and in this way the treatment may be decided.

Follow-up of pulmonary hypertension is fundamental for the possibility of deciding the conduct before the condition may become permanent.

**KEY WORDS:** right lung vascular malformation, right lung hypoplasia, pulmonary arterial hypertension.

(Rev. Col. Cardiol. 2005; 12: 25-36)

## Definición

El término síndrome veno-lobar congénito del pulmón, fue introducido por Felson en 1973 para designar un amplio grupo de anomalías no corrientes, que se pueden presentar solas o combinadas y que comprometen el parénquima pulmonar y sus vasos, en pocos casos, el tracto gastrointestinal y el diafragma.

Dentro de estas anomalías congénitas vasculares del pulmón se encuentra el síndrome de Halasz o del pulmón hipogénico, o más comúnmente llamado signo de la cimitarra, debido a la imagen radiológica. Sin embargo, existe imagen de cimitarra drenando al atrio izquierdo la cual no se observa en los casos complejos.

Es una malformación congénita rara y compleja de la vascularización del pulmón derecho, asociada a otras anomalías.

El elemento fundamental obligatorio es el retorno venoso pulmonar anormal derecho total o de sus dos tercios superiores, a la vena cava inferior (imagen que puede dar el signo radiológico que semeja el arma

llamada cimitarra), asociado de manera no constante y en grado variable a:

- a. Malformaciones broncopulmonares derechas: agenesia parcial o hipoplasia pulmonar de diferentes grados, anomalías de la segmentación broncopulmonar, divertículo o hipoplasia del árbol bronquial.
- b. Agenesia, estenosis o hipoplasia de la arteria pulmonar derecha de grado variable.
- c. Dextroposición del corazón con o sin dextrorrotación, cuyo grado depende del volumen del pulmón derecho.
- d. Secuestro intralobar, extralobar o secuestro pulmonar atípico del lado derecho con irrigación sistémica anormal de todo o parte del pulmón derecho, drenando en el colector del drenaje venoso anormal, más a menudo el segmento basal posterior del lóbulo inferior derecho.

A estas malformaciones se pueden sumar otras del corazón y en casos más raros se encuentran

bronquiectasias, eventración o lobulación diafragmática anormal del lado derecho (1-7), pulmón en herradura (8, 7), segmentos pulmonares derechos en el lado izquierdo (9) fistulas arterio-venosas del pulmón derecho (10) o malformaciones del tracto gastrointestinal (Figura 1).



Figura 1. 1. Aorta, 2. Arteria pulmonar, 3. Vena cava inferior, 4. Aurícula derecha, 5. Ventrículo derecho, 6. Venas pulmonares drenando a la vena cava inferior, 7. Circulación sistémica de la aorta a la base del pulmón derecho, 8. Vena cava superior, 9. Cimitarra.

## Historia

De manera simultánea en 1836, Chassinat y Cooper describen sin denominar «signo o síndrome de la cimitarra»; anomalías del retorno venoso anómalo derecho. Chassinat describe un caso de un recién nacido que falleció 12 días después con un retorno venoso pulmonar anormal de todo el pulmón derecho, que atravesaba el

diafragma y drenaba en la vena cava inferior (11). Cooper describe un caso de malformación de la viscera torácica, que consistía en un imperfecto desarrollo del pulmón derecho y una transposición del corazón (12).

En 1912, Park describe tres casos en autopsias (1, 12).

En 1949, Dotter, Hardisty y Steinberg describen detalladamente los signos de dos casos vivos, por angiografía y cateterismo (1, 12, 13).

En 1956, Halasz y colaboradores describen el síndrome con las anomalías vasculares (arteriales y venosas) pulmonares y del árbol bronquial, tal como las actuales (2).

En 1956, Kirklin, Ellis y Wood reportan la primera reparación exitosa del síndrome (8).

En 1960, Neill, mientras describía la sombra radiológica formada por la vena anormal, inicia el término de síndrome de la cimitarra por semejanza con esta arma turca; no obstante, los elementos vasculares ya habían sido descritos por Cooper (1, 2) y el síndrome (elementos broncopulmonares sumados a los vasculares) por Halasz (2).

Desde 1962 varios autores, Zubiate, Björk y Shumacker, describen las correcciones para la restauración del retorno venoso anormal.

En 1973, Felson introduce el término síndrome veno-lobar por ser un grupo muy heterogéneo.

En 1976, Stinjs y otros, proponen la supresión de la vascularización sistémica por cirugía.

En 1982, Dickinson reporta el papel de la embolización de la arteria sistémica como tratamiento (6).

En 1992 y 1993, Dupuis y colaboradores demuestran la importancia de diferenciar los pacientes con diagnóstico hecho antes del año de vida o grupo infantil, y los mayores de 1 año de vida o grupo adulto (14, 15).

Después aparecen varias publicaciones y revisiones del síndrome dedicadas a los síntomas, al tratamiento y a su seguimiento.

## Frecuencia

La frecuencia de los retornos venosos anormales parciales varía según sea de series clínicas (0,3 por 100) o de series anatómicas (0,6 por 100), mostrando que la mitad de los casos no son reconocidos clínicamente. Los retornos venosos pulmonares anormales parciales constituyen el 70% del total de los retornos venosos pulmonares anormales. El más raro es el retorno venoso pulmonar

anormal derecho a la vena cava inferior; el 60% de este último está dado por las dos venas. En el 80% de los casos del síndrome, el tabique interauricular está intacto (3). Su incidencia se calcula en 1 a 3 casos por 100.000 nacidos vivos (10).

## Malformaciones encontradas

Se presentan malformaciones cardiovasculares y broncopulmonares.

**Cardiovasculares:** son venosas, arteriales y cardíacas.

**1. Malformaciones venosas:** el drenaje venoso pulmonar derecho es anormal y la mayoría de las veces drena en la vena cava inferior; raras veces a las hepáticas, a la porta, a la azygos, al seno coronario o al atrio derecho. Este retorno puede ser parcial o total.

- **Drenajes venosos totales:** son los más frecuentes, 60% (3); se trata de un tronco venoso único que se forma por la reunión de las dos venas pulmonares de origen intersegmentario.

Estas venas siguen la disposición interbronquial, una anteroexterna y otra posterointerna; reciben numerosas colaterales segmentarias. Estas dos venas se reúnen en un tronco común a nivel variable, frecuentemente al interior del pulmón. El tronco venoso sigue un trayecto oblicuo hacia abajo, hacia adelante y hacia adentro en el ángulo costo-diafragmático posterior. En su trayecto hacia abajo puede pasar por delante o por detrás del hilio derecho (7). Su longitud varía de uno a cinco centímetros y su calibre de uno a tres centímetros. Termina en la vena cava inferior, siempre por encima de las venas suprarrenales, pudiendo estar por encima, por debajo o a nivel del diafragma.

Es importante hacer una descripción precisa del trayecto de la vena anómala, relativa al hilio del pulmón derecho, pues tiene importantes implicaciones sobre la decisión quirúrgica.

La vena anormal puede tener estenosis (7, 8, 14).

- **Drenajes venosos parciales:** uno de los troncos venosos se drena en la cava inferior y el otro a la aurícula izquierda. Lo más común es que la vena pulmonar inferior vaya a la cava inferior, siguiendo el mismo trayecto y terminación de los drenajes totales; algunas veces es la vena pulmonar superior.

La vena que va a la aurícula izquierda siempre es de menor calibre que la que va a la cava inferior, y drena el lóbulo superior y algunas veces el lóbulo azygos.

**2. Malformaciones de la vascularización arterial:** conciernen las malformaciones de la arteria pulmonar derecha y las de la vascularización sistémica.

- **Anomalías de la arteria pulmonar derecha:** en general hay una disminución moderada del calibre de la arteria pulmonar derecha y de sus ramas, que algunas veces es extrema. Esta hipoplasia se ve en las angiografías al comparar los dos hilios y los vasos de los dos pulmones.

En algunos casos el calibre de la arteria pulmonar derecha y de sus ramas es más grande debido al aumento del flujo pulmonar.

Se ha descrito agenesia de la arteria pulmonar derecha (2) y estenosis. Entre más hipoplásica se encuentre la arteria pulmonar derecha, mayores posibilidades de malformación bronquial (10, 14).

- **Circulación sistémica:** son arterias aberrantes de distribución bronquial y de carácter de arterias terminales, sin las anastomosis en espiral de las arterias bronquiales.

Estas arterias se encuentran con una frecuencia variable. Nacen de la aorta o de sus ramas, por debajo del diafragma, muy pocas veces de la aorta torácica, y generalmente se distribuyen en el lóbulo inferior derecho o en uno de sus segmentos (2). Su número es variable, de dos a cuatro en promedio. La mayoría son de diámetro pequeño pero algunas veces pueden tener el diámetro de la arteria humeral. Se dirigen por unos centímetros oblicuamente hacia el ángulo costo-diafragmático posterior y terminan en el lóbulo inferior derecho drenando al retorno venoso anormal a modo de secuestro arterial puro. El parénquima pulmonar puede estar sano e hipoplásico o tener dilataciones bronquiales (secuestro pulmonar atípico) (2, 6).

### 3. Malformaciones cardíacas:

- **Defectos septales:** la comunicación interauricular es rara, en el 80% de los casos el tabique es normal (4) y hay defectos septales atriales, ventriculares únicos o múltiples.

- **Otras malformaciones asociadas:** vena cava superior izquierda, coartación aórtica, aorta bicúspide, tetralogía de Fallot y ductus arterioso.

- **Dextroposición y dextrorrotación:** dependiendo del volumen de la malformación pulmonar derecha, el corazón se desplaza mucho o poco hacia el hemitórax derecho, generalmente diagnosticado como dextroposición o como dextrocardia en los casos severos.

Si la dextroposición es importante la sombra del corazón puede ocultar la imagen en cimitarra del trayecto venoso; circunstancia muy frecuente en la forma infantil.

### *Malformaciones pulmonares y bronquiales*

#### *1. Malformaciones pulmonares:*

- *Hipoplasia pulmonar derecha:* es muy frecuente y se sospecha por la radiografía del tórax y por el grado de dextroposición. Puede encontrarse sólo hipoplasia del lóbulo superior derecho.

- *Agenesia pulmonar:* es muy rara y puede ser de un solo lóbulo.

- *Variaciones de las cisuras:* son frecuentes y variables; pulmón unilobado, lóbulo azygos.

- *Otras:* pulmón en herradura, segmento derecho localizado en el hemitórax izquierdo.

*2. Malformaciones bronquiales:* se encuentran dos tipos de malformación con frecuencia variable: disposición bronquial aparentemente «simétrica», el árbol bronquial derecho se parece al izquierdo o isomerismo izquierdo, o pulmón en espejo de Halasz. El lóbulo medio falta y del bronquio lobar superior nace un bronquio antero-inferior como la lingula.

Con más frecuencia nacen los tres bronquios al tiempo.

- *Varias malformaciones bronquiales:* terminación en saco ciego del bronquio lobar superior derecho. División anárquica del árbol bronquial derecho. Divisiones suplementarias: bronquios saliendo del lóbulo medio distribuyéndose en el lóbulo superior, correspondientes a hipoplasia del lóbulo superior. Conexiones anormales entre los bronquios.

En cualquiera de las malformaciones anteriores se pueden encontrar otras malformaciones como dilataciones bronquiales o quistes, estenosis del bronquio del lóbulo inferior o hipoplasia bronquial segmentaria.

*3. Secuestro pulmonar atípico:* el hecho de encontrar una vascularización sistémica hace pensar en un secuestro pulmonar. El parénquima pulmonar del lóbulo inferior derecho se puede encontrar morfológicamente normal o la mayoría de veces es hipoplásico. En ambos casos se trata de un secuestro arterial solo o secuestro pulmonar atípico. En raras ocasiones se encuentra un verdadero secuestro pulmonar intra o extralobar.

### *Otras malformaciones asociadas*

Pueden comprometer la pleura, el pericardio o el diafragma, como diafragma accesorio o con eventración; fístulas arteriovenosas intrapulmonares y síndrome de Vater (defectos vertebrales, ano imperforado, fístula tráqueo-esofágica, displasia radial y renal).

## Fisiopatología

El mayor problema de este síndrome es la hipertensión pulmonar cuya razón no está clara y al parecer se da por la magnitud del cortocircuito izquierda-derecha que es multifactorial. Haya o no secuestro arterial y sea grande o no el retorno venoso anormal, hay un cortocircuito izquierda-derecha entre la circulación sistémica y las venas pulmonares con flujo elevado sobre una hipoplasia pulmonar derecha, al que pueden sumarse cortocircuitos de las malformaciones cardiovasculares asociadas.

En la forma del adulto, este síndrome es bien tolerado la mayoría de las veces; las presiones del ventrículo derecho y en el tronco de la arteria pulmonar son normales o levemente aumentadas.

Casi el 100% de las formas del lactante tienen hipertensión pulmonar, secuestro arterial y muchas malformaciones cardiovasculares asociadas. Sin embargo, hay formas del lactante sin cardiopatía asociada que tienen hipertensión pulmonar severa y formas del de más edad o consideradas «benignas» que terminan en hipertensión pulmonar.

La hipertensión arterial pulmonar (6, 15) se debe a múltiples factores, los cuales se resumen en: cortocircuito izquierda-derecha y mecanismos reflejos pulmonares.

### *Cortocircuito izquierda-derecha*

Puede darse por:

*a. Malformaciones cardiovasculares asociadas:* ductus, comunicación interauricular y las otras mencionadas antes; hay descompensación cardiaca neonatal sin cardiopatía y la hipertensión pulmonar es semejante en los casos que tienen o no cardiopatía asociada (6).

*b. Cortocircuito izquierda-derecha que da el retorno venoso pulmonar derecho anormal:* asociado o no a estenosis del colector venoso anormal, la podría explicar si es grande, pero en general este flujo no lo es, QP/QS levemente por encima de 2 y hipertensión pulmonar severa.

*c. Vascularización sistémica del pulmón derecho:* en las formas graves, hay presencia casi constante de



secuestro arterial, pero también hay secuestro arterial sin hipertensión pulmonar y ausencia de esta anomalía en las formas del adulto donde no hay hipertensión arterial. Por otra parte, la ligadura de esta vascularización sistémica mejora los niños (6,14), por lo que aún no es claro el papel de esta circulación.

d. Como lo han mostrado Haworth y colaboradores y Dickinson y colaboradores, las arteriolas pulmonares derechas e izquierdas muestran hipertrofia de la media traducida por hipertensión pulmonar de tipo precapilar, por resistencias alveolares elevadas; esto haría pensar que la reducción del lecho alveolar y capilar de la hipoplasia pulmonar derecha (como en las hernias diafragmáticas) frente a un flujo pulmonar elevado y a las conexiones grandes entre el secuestro arterial y el pulmón derecho, juegan el papel primordial (6-8, 14, 16).

El paso de un flujo sanguíneo mayor al pulmón derecho hipoplásico, de origen sistémico como causa de la hipertensión arterial, se apoya por el hecho de la estabilidad clínica postinterrupción de esta circulación (ligadura o embolización), especialmente cuando no hay cardiopatía compleja asociada (6, 14). Sin embargo, otros autores no comparten esta sola teoría, pero la mayoría de sus casos han tenido cardiopatía asociada (7, 8).

**Mecanismos reflejos pulmonares:** provocan vasoconstricción arteriolar pulmonar, que puede ser secundaria a vascularización sistémica pulmonar y/o a hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, que podría ser un factor favorecedor; no obstante, los trabajos de defectos de desarrollo de un pulmón (17) o de una arteria pulmonar y/o la ligadura experimental de una arteria pulmonar (18), han mostrado que las ausencias, reducciones o supresiones unilaterales de la circulación menor, no generan repercusiones hemodinámicas cuando no existe otra anomalía asociada.

De otra parte, Woody ha mostrado que en la ausencia unilateral de la arteria pulmonar, hay aparición precoz de hipertensión arterial en 19% de pacientes que no tenían otra malformación (19).

a. **Reflejo humoral:** ciertos autores como Woody evocan más un mecanismo por secreción de sustancias vaso-activas, cuando existe un retorno venoso anormal pulmonar estenosado (19).

Las anomalías parenquimatosas responsables de eventuales cortocircuitos intrapulmonares con hipoxia crónica, pueden dar origen a hipertensión pulmonar,

como en la hernia diafragmática con hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar.

## Cuadro clínico

Según la mayoría hay predominio del género femenino.

La edad del diagnóstico es variable y va desde el recién nacido hasta la edad adulta.

De acuerdo con la literatura, el cuadro clínico se divide en un grupo de menores de un año y en otro conformado por mayores de esta edad.

**Forma de manifestación precoz o forma grave** - llamada sintomática del recién nacido o del lactante (menores de 1 año)-

El primer síntoma es la falla cardíaca y/o la taquipnea y/o disnea; se observan signos de trabajo respiratorio aumentado permanentes, que se agravan con el esfuerzo (comer, llorar) y/o signos de retraso pondo-estatural, además de bronquitis sibilantes o neumonías recidivantes, muy raras veces acompañadas de cianosis.

Los primeros síntomas aparecen desde el nacimiento, cuando el cortocircuito es grande o existen malformaciones cardiovasculares asociadas, y donde la mitad de los casos de la literatura muestra que se complican con insuficiencia cardíaca y muerte. Los síntomas pueden aparecer en los primeros meses de vida, con infecciones broncopulmonares e hipertensión pulmonar.

En este grupo, el síndrome tiene un cortocircuito grande y está compuesto por el drenaje venoso pulmonar derecho anormal con hipoplasia pulmonar derecha y vascularización sistémica de la base del pulmón derecho drenando al retorno venoso anormal (secuestro atípico) e hipertensión arterial severa de nivel sistémico o suprasistémico, con o sin malformación cardíaca menor asociada.

En el examen físico de esta forma raras veces se observa, cianosis; puede haber asimetría torácica, disminución de la motilidad torácica, taquipnea o disnea, taquicardia; auscultación con posible desplazamiento de los ruidos del corazón a la derecha, disminución de los ruidos respiratorios derechos, generalmente hay crepitanes bronquiales y/o sibilancias y soplos (3, 4, 6, 7, 8, 14).

Según Dupuis (14) en esta forma hay un subgrupo que se caracteriza predominantemente por múltiples malformaciones cardíacas y extacardiacas, que son las más graves y las de peor pronóstico.

**Forma de manifestación «benigna» y de presentación asintomática** -llamada del niño grande o del adulto (mayores de 1 año)-

El cuadro es «bien tolerado» o es asintomático, porque el cortocircuito es pequeño.

Los síntomas pueden aparecer por encima de los 2 ó 3 años o en la edad adulta. El cuadro corresponde a bronquitis o infecciones pulmonares a repetición. Raras veces hay disnea de esfuerzo o tos y/o hemoptisis, sin hipertensión arterial, o es asintomático y se descubre por azar en una radiografía (3, 4, 6,15).

Generalmente hay drenaje venoso anormal derecho (con cortocircuito hasta de 20%), con o sin hipoplasia pulmonar derecha, moderada, con o sin otras malformaciones pulmonares, sin malformación cardiaca asociada; con o sin vascularización sistémica del secuestro atípico y sin retraso estatura-ponderal.

El examen físico de estos casos puede ser normal o con auscultación de crepitantes bronquiales y/o ruidos cardiacos desplazados en forma variable (15).

**Otra forma «benigna» con o sin hipertensión pulmonar tardía**

Se ha descrito el caso síndrome con diagnóstico de «dextrocardia» al nacimiento y a los 4 años en una radiografía del tórax que mostró la imagen de la cimitarra. Posteriormente, el paciente estuvo asintomático, aún en ejercicio, o «forma bien tolerada». A sus 27 años presentó síncope y palpitaciones. La vascularización sistémica al pulmón derecho hipoplásico nacía de la arteria pulmonar derecha normal. Tenía arritmia y la presión arterial pulmonar era de 38 mm Hg. El cortocircuito de izquierda a derecha tenía una relación de 1,8:1,0 (20).

En otro caso el paciente permaneció asintomático hasta los 43 años cuando presentó un cuadro neurológico y debilidad. Tenía dextroposición, el bronquio del segmento 6 derecho se comunicaba con el lóbulo medio, había hipoplasia de la arteria pulmonar, fistulas arteriovenosas severas en la parte media del pulmón derecho, retorno venoso anormal a la cava inferior y vascularización sistémica del lóbulo inferior derecho que nacía del tronco celiaco. Los gases y la función pulmonar eran normales. La cirugía mostró el pulmón derecho bilobulado y tenía ausencia de hipertensión arterial (10).

### Diagnóstico

Se hace mediante radiografía del tórax y estudio vascular. Más recientemente se ha utilizado la tomografía computarizada helicoidal multiseccional, pero con este examen no se obtienen datos precisos de los flujos.

**Clínico:** el diagnóstico se sospecha siempre ante un recién nacido en falla cardiaca o taquipnea, o dificultad respiratoria permanente, recidivante o que se agrava, cuya radiografía muestra dextroposición, con o sin atelectasia u opacidades pulmonares. En estos casos la imagen de la cimitarra no se ve por la dextroposición secundaria a la hipoplasia pulmonar; incluso si se la busca de manera retrospectiva.

En los otros casos de menor sintomatología o por estar asintomáticos, se sospecha el diagnóstico por la dextroposición de la hipoplasia pulmonar o por la imagen de la radiografía que muestra la vena del retorno venoso derecha anormal o el signo de la cimitarra (1, 3, 4, 6).

### Radiografía de tórax

Es primordial porque muestra tres tipos de imagen que permiten sospechar el síndrome:

1. **Dextroposición del corazón:** de entrada llama la atención y concuerda con la severidad de la hipoplasia pulmonar derecha. Existe en casi 100% de las formas del lactante y en el 50% de los casos de más edad. El volumen del corazón no parece grande en la mayoría de los casos, pero su diámetro es difícil de medir por las rotaciones y la pérdida de volumen del lado derecho.

2. **Imagen del pulmón derecho:** cuando hay hipoplasia o agenesia del pulmón derecho se ve una disminución del volumen del hemitórax derecho, sin imagen de una atelectasia. Es la causa de la dextroposición; es constante y casi siempre severa en la forma de presentación precoz. En los otros casos es variable. Es frecuente ver una opacidad de la base del pulmón derecho; en algunos casos hay una opacidad apical por agenesia de un lóbulo o segmento.

El pulmón izquierdo aparece distendido según el grado de hipoplasia pulmonar derecha.

3. **Vasos:** los vasos derechos no se ven en las formas severas por la hipoplasia y la dextroposición del corazón. Al lado izquierdo hay sobrecarga vascular pulmonar, especialmente en el hilio.

Cuando no hay hipoplasia o ésta es menor, se ven «normales» excepto por el retorno venoso anormal.

4. **Imagen de la cimitarra:** es la imagen que parece una espada turca, dada por la vena pulmonar derecha anormal que designa una opacidad de concavidad interna, bordeando el lado derecho del corazón (NEILL).

Llega hasta el diafragma derecho o lo atraviesa. Se reconoce en el 50% de los casos sin severa hipoplasia derecha; en los casos de hipoplasia derecha severa está oculta por la imagen del corazón o se confunde con patología pulmonar; y puede verse post-interrupción de la vascularización pulmonar anormal.

Esta imagen no es patognomónica pues puede tratarse de una vena que drena normalmente a la aurícula izquierda, caso en el cual es de calibre más grande y de trayecto anormal o pseudocimitarra.

5. *Otras imágenes:* puede haber cardiomegalia, trastornos de la ventilación, eventración diafragmática derecha e imágenes de enfisema o de quistes; las anomalías de orientación y división bronquial son difíciles de reconocer. Se observan focos de bronquitis o neumonías dependiendo de la infección. Cuando el seno costofrénico derecho está ocupado se sospecha secuestro arterial.

#### *Estudio cardiovascular*

El diagnóstico definitivo se hace por las investigaciones angiográficas (cateterismo, angiografía) que dan la prueba del síndrome.

La malformación obligatoria es el retorno venoso pulmonar derecho anormal a la vena cava, con o sin hipoplasia variable de la arteria pulmonar derecha, con o sin secuestro atípico de la base del pulmón derecho por arterias sistémicas provenientes, en la mayoría de las veces, de la aorta, drenando al retorno venoso anormal o vena en cimitarra.

Todas las otras malformaciones cardiovasculares que se encuentren se consideran asociadas (3, 4, 6).

El cateterismo permite la exploración del corazón derecho, del árbol arterial pulmonar y de la relación del flujo pulmonar/flujo sistémico (QP/QS). La permeabilidad del foramen oval permite una ventriculografía izquierda. Algunas veces se necesita terminar el examen por una ortografía por vía femoral retrógrada o umbilical o por la permeabilidad del ductus.

En todos los casos el paso de la sonda a la vena pulmonar por la vena cava inferior, permite la confirmación inmediata de la malformación del retorno venoso pulmonar.

El cortocircuito de izquierda-derecha a la vena cava inferior, se confirma por la oximetría, que se busca igualmente en la aurícula y el ventrículo derechos para eliminar otra malformación.

En la mayoría de los casos que no hay ningún signo de insuficiencia cardiaca, las presiones se encuentran normales.

La hipertensión arterial es mayor en la forma del recién nacido o del lactante o en las formas de diagnóstico tardío con secuestro arterial, por engrosamiento de la capa media, como lo muestra la patología.

La angiografía debe tener una inyección en el tronco de la arteria pulmonar en incidencia de frente para analizar la hipoplasia de la arteria pulmonar derecha. A veces esta inyección permite ver el retorno venoso anormal. Si el retorno venoso no se precisa bien, se justifica hacer una inyección selectiva de cada arteria.

La angiografía en el colector venoso anormal debe ser hecha con una sonda nasogástrica, puesta previamente como marcador del esófago para describir con precisión su trayecto (7).

En la mayoría de los casos el tiempo izquierdo de la angiografía pulmonar basta para eliminar o confirmar la vascularización pulmonar sistémica. Esta es mejor analizada por una inyección en el ventrículo izquierdo llegando por el foramen oval en el pequeño, o por una aortografía retrógrada en los pacientes de más edad.

#### *Exámenes complementarios*

- Electrocardiograma: es de poca utilidad porque casi siempre es normal o sólo con eje derecho. A veces llama la atención la presencia de ondas R en D1 y AVL por la dextrorrotación del corazón.

Puede haber signos de sobrecarga ventricular derecha en relación con el cortocircuito izquierda-derecha.

- Ecocardiografía: raramente permite hacer el diagnóstico del síndrome porque el retorno venoso anormal es difícil de ver, sobre todo cuando es parcial. Permite apreciar la importancia del cortocircuito izquierda-derecha, medir las arterias pulmonares dilatadas o la hipoplasia de la arteria derecha y ver las lesiones intracardiacas eventualmente asociadas.

- Broncoscopia: si el diagnóstico es de síndrome de Halasz o de la cimitarra, muestra las malformaciones bronquiales y ayuda a definir el sitio de la infección.

- Gammagrafía: tiene poco interés porque sólo confirma la hipovascularización pulmonar lobar o segmentaria del pulmón derecho.



- Angiografía digital: permite documentar la vascularización pulmonar, el retorno venoso pulmonar y la vascularización sistémica pulmonar, pero no deja apreciar por separado la importancia del cortocircuito izquierda-derecha y las presiones pulmonares; además, es compleja la visualización si hay una cardiopatía congénita asociada, por lo que se prefiere el cateterismo cardiaco.

- Tomografía y tomografía de secuencia helicoidal computarizada: aunque hay publicaciones al respecto, en general aportan menos información que el cateterismo.

En resumen, el diagnóstico del síndrome puede resumirse en tres situaciones:

1. Una descompensación cardiaca precoz: en un recién nacido o un lactante que no es controlado por el tratamiento habitual, el diagnóstico será hecho temprano o tarde según se analice en la radiografía del tórax y se piense en él.

2. Una sintomatología «banal» o común: infecciones o bronquitis recidivantes que obligan a hacer exámenes complementarios tales como radiografía del tórax u otros, cuyos hallazgos hacen pensar en él.

3. Ausencia total de sintomatología: el diagnóstico se hace por azar en una radiografía del tórax, a condición de reconocer las imágenes sugestivas y pensar en él. Es en este grupo de pacientes, con excepciones, generalmente el retorno venoso pulmonar es la sola malformación, con o sin discretas anomalías broncopulmonares, y puede no haber secuestro arterial.

Hay escasos reportes de cuadros asintomáticos que se tornan sintomáticos por la hipertensión arterial: tos o disnea de esfuerzo u otros síntomas como síncope, arritmia o hemoptisis.

## Tratamiento

El retorno venoso pulmonar anómalo del pulmón derecho a la vena cava inferior en el niño, dentro del síndrome de Halasz, necesita tratamiento cuando el síndrome es mal tolerado (cortocircuito grande), siendo lo común en el síndrome de los menores de un año, donde también se encuentran los que tienen malformaciones cardíacas o extracardiacas.

Se requiere mantener en observación al niño cuando es bien tolerado (cortocircuito pequeño) en muchos casos de los niños mayores de un año, lo cual depende del flujo del cortocircuito y del seguimiento, por posible evolución a hipertensión pulmonar.

El tratamiento depende de las lesiones encontradas y de sus consecuencias fisiopatológicas. Se debe considerar, en un primer tiempo, la supresión de la vascularización sistémica, seguida de un segundo tiempo, indeterminado, de la corrección de las otras malformaciones cardíacas o de la resección pulmonar.

Para algunos grupos (6, 14) no se hace la corrección de la vena anómala, sino sólo el seguimiento a largo plazo.

Para otros grupos (7, 8) la corrección de la vena anómala se hace al mismo tiempo que la interrupción arterial. En algunos casos esta corrección se ha complicado con estenosis y se ha descrito necrosis pulmonar.

Se han intentado diferentes técnicas de intervención:

- *Restauración del drenaje venoso pulmonar a la aurícula izquierda*: la técnica depende de las condiciones anatómicas, y especialmente de la longitud y el número de terminaciones del tronco venoso anormal; su objetivo es evitar la constitución de un obstáculo al drenaje venoso pulmonar.

a. Conexión directa a la aurícula izquierda del tronco colector: necesita de un colector suficientemente largo y ausencia de comunicación interauricular (21).

b. Reimplantación trans-auricular derecha: para dirigir el flujo anormal hacia la aurícula izquierda, se necesita de una comunicación inter-auricular preexistente agrandada o creada. Puede hacerse por septo-atrionexia; varios autores como Björk han descrito este método con la sutura del retorno venoso anormal en los límites de la comunicación interauricular, que ha sido agrandada. En una serie de 16 pacientes, los resultados fueron satisfactorios (22).

c. Creación, con material sintético o con el uso de la pared atrial derecha, de un canal o camino trans-auricular derecho, «baffle», desde la vena cava inferior hasta el atrium izquierdo, pasando por la comunicación preexistente o creada.

Si existe una comunicación interauricular se propone la segmentación de la vena cava inferior y con ayuda de una plastia, se dirige el drenaje de sangre pulmonar hacia la aurícula izquierda (23).

Si no hay comunicación interauricular se propone crearla y después segmentar la vena cava inferior y unirla por una placa de teflón (24).

Algunos pacientes requieren un implante de *stent* para el tratamiento de la estenosis de la vena pulmonar.

d. Supresión de la vascularización sistémica anormal: puede efectuarse por cirugía o por embolización arterial mediante cirugía por toracotomía con sección y sutura arterial (25) o mediante embolización arterial selectiva de los vasos anormales con un *coil* (resorte) (26).

c. Cirugía con malformaciones asociadas: no es claro cuándo se corrigen las otras malformaciones asociadas. Al parecer depende de la magnitud de cortocircuito de izquierda-derecha y de su complejidad.

d. Cirugía pulmonar: se justifica si hay complicaciones pulmonares, especialmente infecciones recidivantes mal controladas a pesar de antibioticoterapia. La cirugía es parcial cuando el daño pulmonar es segmentario.

También se recomienda la neumonectomía derecha, cuando la vena anómala viaja posterior al hilio derecho para entrar a la vena cava inferior, y así evitar torcer la vena al hacer la reparación (7). Aunque se teme que en los niños pequeños sobrevivientes haya problema con el crecimiento vertebral y torácico, el seguimiento de la neumonectomía a 30 años en la edad temprana, muestra que puede haber compensación contralateral, sin mayores problemas respiratorios funcionales (27).

### Indicaciones de intervención

No hay discusión si hay descompensación y no hay ninguna indicación si el síndrome es bien tolerado.

Las indicaciones son difíciles en los casos moderadamente sintomáticos y cuando hay un cortocircuito izquierda-derecha importante.

Pero ¿Cuándo y qué hacer? ¿Qué hacer primero?

Al revisar las series publicadas del síndrome en los niños (6, 7, 8, 14,) hay algunos puntos a destacar.

Se deja tratamiento «médico» cuando el cortocircuito tiene una media QP/QS 1,6: 1 o menos, y si es de 2,1: 1 o mayor para tratamiento quirúrgico (8).

La interrupción de la vascularización sistémica sin otra corrección ha dado buenos resultados, especialmente cuando no hay cardiopatía compleja, pero es inquietante por la existencia de cortocircuito del retorno venoso y su evolución a largo plazo (6, 26). En la publicación de Blaysat y colaboradores (6), la interrupción del secuestro arterial en muchos casos es la solución, preferiblemente por vía quirúrgica. Agregan que las lesiones arteriales ya

existentes no pueden regresar y harían que la hipertensión pulmonar persista. No creen útil asociar la reimplantación de la vena anormal a la aurícula izquierda, por aumentar la complejidad de la cirugía y la frecuente trombosis o estenosis de la anastomosis. Hacen hincapié en el papel peyorativo, cuando hay otras malformaciones complejas asociadas.

En cuanto a la corrección del retorno venoso anormal, aún no es claro a quienes se le practica, cuándo, ni qué técnica usar, pues puede ser difícil a pesar de las diferentes técnicas y se puede complicar con estenosis o trombosis completa del colector venoso o con necrosis pulmonar y hemoptisis.

Las resecciones pulmonares, completas o parciales, se indican cuando hay infecciones recidivantes o hemoptisis.

Cuando se aconseja el trayecto de la vena es por detrás del hilio derecho, la neumonectomía derecha de entrada, y cuando la hipertensión pulmonar persiste a pesar de la corrección, se sugiere trasplante pulmonar bilateral, especialmente si hay estenosis de la vena anómala (7).

Otros autores recomiendan dos pasos: primero, resección del pulmón «secuestrado», y más tarde, reparo de la vena anómala (28).

Otros como Nelly, recomiendan el tratamiento en dos pasos: inicialmente ligadura de las colaterales, seguida por el reparo de la vena anómala.

Depuis en su publicación de 25 niños, informa que ninguno de los sobrevivientes tenía reparación de la vena anómala. De estos sobrevivientes un niño murió 9 años más tarde por «síncope» debido a la persistencia de la hipertensión pulmonar (14).

Schramel y colaboradores tuvieron trombosis en dos pacientes con reimplantación de la vena anómala dentro del atrium izquierdo (29).

En la publicación de Depuis y colaboradores (14) el pronóstico fue asociado a tres factores estrechamente relacionados: edad de presentación (1 niño que presentó síntomas a la edad de 8 meses, sobrevivió; 5 que los presentaron a los 5 años, sobrevivieron; mientras sólo 3 de 12 niños sobrevivieron, cuando iniciaron los síntomas en edades de 1 a 8 semanas); la severidad de los síntomas y el nivel de hipertensión arterial. Por su experiencia apoyan la supresión de la vascularización sistémica.

En la discusión comentan que la hipertensión pulmonar en el síndrome de la infancia ha sido poco estudiada, sólo fue mencionada en tres reportes antes de 1980. La

severidad de la forma infantil y la causa de la hipertensión pulmonar (cortocircuito por las arterias anormales hacia las venas pulmonares derechas) más reciente, data de 1977 a 1987. En 1983 Haworth y colaboradores enfatizaron el papel que juegan las alteraciones del lecho vascular derecho, lo que puede explicar las dificultades en el postoperatorio inmediato con el riesgo de episodios de hipertensión pulmonar aguda, similares a las del retorno venoso anómalo pulmonar total. El ductus arterioso a menudo patente y grande en varios de los pacientes, fue en varios casos equivocadamente considerado como la causa de la hipertensión pulmonar. La sección o ligadura del ductus siempre es inefectiva, con muerte precoz en el postoperatorio, por lo que no debe intentarse.

Se ha sugerido resección del lóbulo inferior derecho o del pulmón derecho, cuando son hipoplásicos, pero el pulmón que se quita podría haber tenido una función respiratoria relativamente importante que con el tiempo pudo haberse expandido, como se ha visto en varios casos. Aunque la resección pulmonar es el tratamiento usual para el secuestro pulmonar sintomático, Holder y Lagston sugieren que la simple ligadura de la arteria aberrante «puede considerarse especialmente en niños menores de dos años de edad», en lugar de la lobectomía.

La neumonectomía tiene dos importantes desventajas cuando se ejecuta en la infancia: puede inducir a insuficiencia respiratoria crónica o también a severas perturbaciones del equilibrio vertebral que pueden ser causa de escoliosis severa. Sin embargo, publicaciones anteriores consideran que la resección pulmonar derecha alivia los síntomas (19).

La ligadura quirúrgica o la embolización de los vasos sistémicos anormales, parece ser el tipo más lógico de tratamiento.

La decisión para reparar el cortocircuito a través de la vena anómala, debe ser bien pensada, cuantificando previamente el cortocircuito de la vena, aparte de las otras fuentes de cortocircuito. Posteriormente, la reparación debe ser hecha si el cortocircuito es mayor QP/QS 2:1, pues el cálculo preoperatorio del flujo anómalo puede confundirse con el de la colateral anómala o con el de un defecto septal atrial. Hay una asociación entre el secuestro arterial y la hipoplasia pulmonar, y probablemente con la estenosis de la vena anómala (8).

En ninguna publicación es claro el tratamiento de las otras malformaciones asociadas.

Como la malformación es rara y poco conocida, excepto por los cardiovasculares, debe ser considerada por los siguientes especialistas:

- Pediatra: ante un caso de falla cardiaca precoz especialmente asociado a una dextroposición del corazón.

- Neumólogo pediatra: ante un paciente con taquipnea, disnea o con infecciones recidivantes respiratorias y/o hemoptisis asociada a una dextroposición del corazón y/o hipoplasia pulmonar derecha.

- Cardiólogo pediatra: ante un estudio de dextrocardia o una falla cardiaca precoz.

- Radiólogo: ante una opacidad que sigue el borde derecho del corazón y/o una dextroposición del corazón y/o una hipoplasia pulmonar derecha.

En todos los casos el diagnóstico es evidente por la radiografía el tórax con dextroposición del corazón por hipoplasia o agenesia pulmonar y/o la imagen de la cimitarra.

## Bibliografía

1. Cirillo R. Signs in imaging: scimitar sign. *Radiology* 1998; 206: 623-624.
2. Courvier J. Malformations de l'appareil respiratoire. Dans: *Pathologie Respiratoire de l'Enfant*. Gebeaux J., Courvier J., Tournier G. 2<sup>ème</sup> editions; Flammarion 1975. p. 170-72.
3. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Anomalies du retour veineux pulmonaire. Dans: *Cardiologie Pédiatrique* 2<sup>ème</sup> Edition. Flammarion; 15.2. p. 157-162.
4. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Malformations artérioveineuses profondes. Dans: *Cardiologie Pédiatrique* 2<sup>ème</sup> Edition. Flammarion; 30; 753-754.
5. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Shunts Gauche-Droite. Dans: *Cardiologie Pédiatrique* 2<sup>ème</sup> Edition. Flammarion Capitulo 15: 194.
6. Blayat G, Kachaner J, Villain E, Sidi D, Pedroni E. Le syndrome du Ciméterre du Nourrisson. *Arch Fr Pédiatr* 1987; 44: 245-51.
7. Huddleston CB, Exil V, Canter E, Mendeloff E. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 154-60.
8. Najm H, Williams W, Coles J, Rebeyca I, Freedom R. Scimitar syndrome: twenty years experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112(5): 1161-9.
9. Clements BS, Waarner JO. The crossover lung segment: congenital malformation associated with a variant of scimitar syndrome. *Thorax* 1987; 42: 417-19.
10. Le Rochais JP, Icard P, Sepideh D, Abou D, Evrad C. Scimitar syndrome with pulmonary arteriovenous fistulas. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1416-8.
11. Chassinat R. Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire avec hépatocèle congénitale, n'ayant donné lieu pendant la vie, à aucun symptôme particulier. *Ach Gen Med* 1836; 11: 80-91.
12. Mulligan ME. History of scimitar syndrome. *Radiology* 1999; 288-90.
13. Dotter CT, Hardisty MM, Steinberg L. Abnormal right pulmonary entering to the inferior vena cava. *Arch J Scandinavia* 1949; 218-31.
14. Dupuis C, Charaf LAC, Brevière GM, Abou P. Infantile form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993; 71: 1326-30.
15. Dupuis C, Charaf LAC, Brevière GM, Abou P, Remy-Jardin M, Helmius G. The «adult» form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992; 502-7.
16. Vongpatanasin W, Bickner E, Hillis D, Lange RA. The Eienmenger syndrome in adults. *Ann Int Med* 1998; 128: 745-55.

17. Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics* 1968; 42: 1
18. Ferentz C. Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformations of the lungs. *Pediatrics* 1961; 28: 993.
19. Woody JN, Gramam TS, Bradford W, Sabisson D, Canet R. Hypoplastic right lung with systemic hood supply and anomalous pulmonary venous drainage: reversal of pulmonary hypertension with surgical management in infancy. *Am Heart J* 1972; 83 (82).
20. Ferrari VA, Reilly MP, Axel L, Marin G, Sutton J. Scimitar syndrome. *Circulation* 1998; 98 (15): 1583-4.
21. Tornvall SS, Jackson KH, Alwayay JC, Varagas AC, Koch W, Xarate E. Anomalous drainage of pulmonary veins into the inferior vena cava. *J Thorac Surg* 1961; 42: 413-7.
22. Bjork VO, Lodin M, Peterson O. Surgical treatment of anomalous venous return. *Ann Surg* 1962; 156: 857.
23. Shumacker HB, Judd D. Partial anomalous pulmonary venous return with reference to drainage into the inferior vena cava and to an intact atrial septum. *J Cardiovasc Surg* 1964; 5: 271-8.
24. Zubiate P, Kay JH. Surgical correction of anomalous pulmonary venous connection. *Ann Surg* 1962; 156: 234-50.
25. Stinjs M, Gosseye, Jaumin P, Vliers A. Séquestration intralobaire causant une défaillance cardiaque chez le nouveau-né. *Arch Franc Pediatr* 1976; 33 (83).
26. Dickinson DF, Galloway RW, Massey R, Sankey R, Arnold R. Scimitar syndrome in infancy. Role of embolisation of systemic supply to right lung. *Br Heart J* 1982; 47: 468-72.
27. Laros CD, Westermann CJJ. Dilatation, compensatory growth, or both after pneumonectomy during childhood and adolescence: a thirty-year follow-up study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 570-6.
28. Alivizatos P, Cheattle T, de Leval M, Stark J. Pulmonary sequestration complicated by anomalies of pulmonary venous return. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 76-9.
29. Schramel FMNH, Westermann CJJ, Knaepen PJ, Van den Bosch JMM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J* 1995; 8: 196-201.