

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO PARCIAL. SINDROME DE LA CIMITARRA

R. COMET, S. CREIXELL, D. CASAS, J. ESCALADA, J. ALVAREZ-MORO y J. PALMER

Hospital Infantil y General. Ciudad Sanitaria del Valle Hebrón. Barcelona.

El síndrome de la cimitarra es una rara y compleja malformación habitualmente asintomática, cuyo diagnóstico se sospecha, en más del 50 % de los casos, en la radiografía posteroanterior de tórax. El diagnóstico definitivo se obtiene mediante angiografía por sustracción digital (ASD), técnica mínimamente invasiva.

La corrección quirúrgica es requerida en pocos casos.

Arch Bronconeumol 1988; 24: 73-77

Partially anomalous lung venous drainage. Scimitar syndrome

The Scimitar's syndrome is an uncommon and complex malformation often asymptomatic which diagnostic is suspected in the anteroposterior radiograph of the thorax in more than 50 % of cases. The definitive diagnostic is obtained through angiography by digital subtraction (DSA), technique less invader.

The surgical correction is poorly required.

Introducción

El síndrome de la cimitarra tiene su origen en una rara y compleja malformación congénita que, habitualmente afecta al hemitórax derecho¹. El elemento más constante y característico, que da el nombre al síndrome^{2,3}, es el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial o, en raros casos, total, abocando a la vena cava inferior subdiafragmáticamente, entre la aurícula derecha y las venas suprahepáticas y, a veces, drenando directamente en la porción inferior de la aurícula derecha⁴. También se han descrito casos, en los que la vena anómala drenaba en la vena porta o en las venas suprahepáticas o en la vena cava inferior supradiafragmáticamente^{4,5}.

Otras anomalías variables que componen el síndrome son: hipoplasia del pulmón y de la arteria pulmonar derecha, anomalías de segmentación del árbol tráqueobronquial y de la lobulación pulmonar, dextrocardia con cavidades cardíacas normales y aporte arterial sistémico al pulmón derecho. Esta entidad se ha descrito con otros sinónimos: síndrome del pulmón hipogénico, de la arteria pulmonar derecha epibronquial, de la imagen pulmonar en espejo, de la vena cava broncovascular y síndrome pulmonar venolobar⁴.

Revisamos diez casos de este síndrome, comentando la forma inespecífica de presentación clínica y hacemos hincapié en el diagnóstico, por la imagen, de esta entidad.

Material y métodos

En las tablas I y II se exponen las diferentes técnicas exploratorias por imagen practicadas en nuestra serie, así como el motivo de consulta, sexo y edad de diagnóstico.

Resultados

Revisamos 10 casos estudiados en el Hospital Infantil y General de la Ciudad Sanitaria del Valle de Hebrón, que comprenden siete enfermos en edad pediátrica y tres adultos jóvenes: ocho mujeres y dos varones.

Los motivos de la consulta clínica fueron muy dispares (tabla I): uno por distrés respiratorio y cianosis, uno por control de una eventración diafragmática, uno por estudio de una heterotaxia, uno por neumonía, uno por infecciones respiratorias de repetición, tres por bronquitis y dos por algias pélvicas.

Se efectuaron radiografías posteroanteriores de tórax a todos los pacientes, visualizándose la vena anómala en siete casos, en dos de los cuales la imagen de la cimitarra no se identificaba en las radiografías de tórax previas al diagnóstico (fig. 1).

En dos enfermas adultas se practicó tomografía pulmonar, confirmándose la existencia de un canal paracardíaco derecho simulando una cimitarra turca.

La broncografía se realizó en dos pacientes, revelando la aplasia del bronquio del lóbulo superior derecho en ambos casos y se apreció una imagen diverticular a su nivel, en uno de ellos (fig. 2).

La gammagrafía pulmonar con macroagregados marcados con tecnecio 99m se llevó a cabo en tres enfermos, observándose una marcada disminución de la perfusión del pulmón derecho en todos ellos. En un caso se prac-



TABLA I

Caso n.º	Edad del diagnóstico	Sexo	Motivo de consulta	Radiografía de tórax	Tomografía pulmonar	Broncografía	Gammagrafía pulmonar
1	3 días	V	Distrés respiratorio más cianosis.	Hipoplasia del hemitórax der., dextrocardia, vena anómala.			
2	12 meses	M	Control eventración diafragmática der., desde los 10 días.	Elevación del hemidiafrag. der., vena anómala.		Aplasia del bronquio del LSD, divertículo.	Falta de perfusión en el LSD
3	3 meses	M	Estudio de una heterotaxia.	Dextrocardia, hemivértebra dorsal, costillas bífidas.			Hipoplasia e hipoactividad del pulmón der.
4	18 meses	M	Bronquitis.	Hipoplasia hemitórax der., atelectasia LSD dextrocardia.			LSD falta de perfusión en LID, que capta en la fase arterial angiogramagráfica
5	5 años	M	Estenosis pulmonar operada a los 2,5 años, infecciones respiratorias de repetición	Cardiomegalia, vena anómala que no se visualizaba con anterioridad			
6	7 años	V	Bronquitis	Hipoplasia de hemitórax der., dextrocardia.			
7	10 años	M	Bronquitis desde los 3 meses	Hipoplasia hemitórax der., dextrocardia, vena anómala que se visualiza a los 2 años		Aplasia del bronquio del LSD	
8	25 años	M	Neumonía LID	Hipoplasia hemitórax der., dextrocardia, vena anómala, neumonía LID	Imagen tubular paracardíaca der., condensación alveolar en LID		
9	25 años	M	Algias pélvicas	Dextrocardia, vena anómala	Imagen tubular paracardíaca der.		
10	25 años	M	Algias pélvicas	Vena anómala			

(LSD = lóbulo superior derecho; LID = lóbulo inferior derecho.)

ticó una angiogramagrafía torácica con pertecnetato, sugiriendo la existencia de un secuestro pulmonar que se confirmó con la angiografía convencional.

El diagnóstico definitivo se obtuvo en cinco casos por angiografía por sustracción digital (ASD) (fig. 3), y en

los restantes por estudio arteriográfico convencional (fig. 4). Los resultados se reflejan en la tabla II; un paciente sólo presentaba el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial derecho, constituyendo un signo de la cimitarra.

Dos pacientes precisaron corrección quirúrgica: el caso

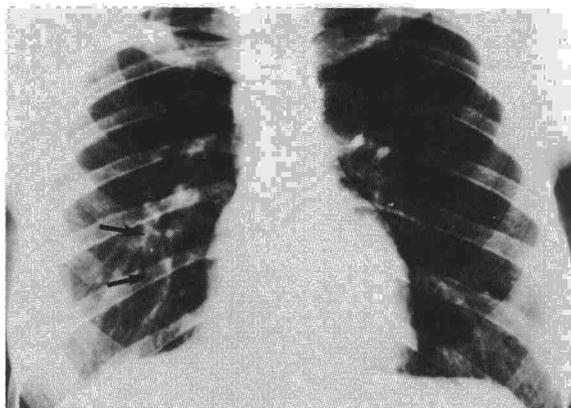


Fig. 1. Caso 10. Radiografía de tórax. Imagen tubular paracardíaca derecha que representa la vena anómala (flechas negras).

6, con cierre de la CIV y colocación de un colector de dacron entre la vena anómala y la aurícula izquierda, suprimiendo el cortocircuito izquierda-derecha. Y el caso 5, ya intervenido de estenosis pulmonar (EP) a los 2½ años, es operado a los seis años, por infecciones respiratorias de repetición, con canalización de la vena anómala mediante un colector a la aurícula izquierda, que posteriormente se trombosa y la paciente fallece en la reintervención.

Otro exitus de nuestra serie corresponde al caso 1 por hipertensión pulmonar severa y fallo cardíaco.

Discusión

La primera descripción del síndrome de la cimitarra fue hecha por Cooper y Chassinat en 1936^{6,7}, si bien, fueron Neill et al² los primeros en llamar la atención sobre la semejanza entre una cimitarra turca y la vena anómala observada en las radiografías posteroanteriores de tórax.

Las manifestaciones clínicas del síndrome son diversas y su severidad es variable, dependiendo de la gravedad de las malformaciones cardíacas asociadas. Frecuentemente, los pacientes son asintomáticos y se detecta la entidad en la radiografía torácica de rutina, siendo su incidencia mayor en mujeres¹, como en nuestra serie.

Sólo un tercio de los síndromes de la cimitarra son diagnosticados en la infancia, normalmente por infecciones del tracto respiratorio^{8,9}, al igual que cuatro de nuestros casos. Aunque raro, pueden presentarse con fallo cardíaco, hipertensión pulmonar o ambos¹⁰, como en el caso 1.

La vena anómala, la más constante anomalía del síndrome, puede ser el único drenaje del pulmón derecho, o parte del él puede drenar normalmente por las venas pulmonares a la aurícula izquierda¹¹, como ocurre en todos los enfermos de nuestra serie. También se ha descrito la vena anómala izquierda¹. Este cortocircuito izquierda-derecha suele ser pequeño y sin repercusión hemodinámica¹².

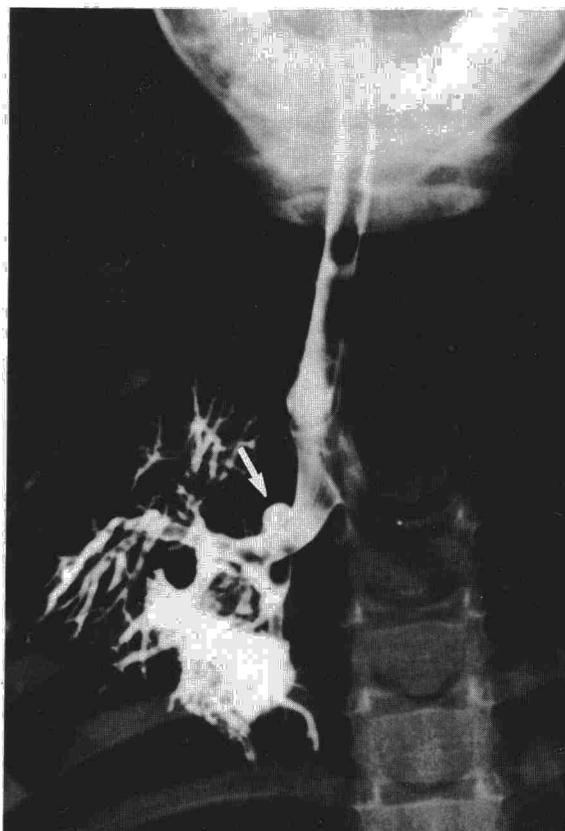


Fig. 2. Caso 2. Broncografía del árbol bronquial derecho. Aplasia del bronquio del LSD (flecha blanca).

La vena anómala es, habitualmente, visible en la radiografía posteroanterior de tórax, como en siete de nuestros casos, si bien, puede estar enmascarada por el contorno cardíaco derecho, adherencias pleurales o patología parenquimatosa⁶. Esta vena anómala, viene representada, a nivel del tercio medio del pulmón derecho, por múltiples ramificaciones vasculares que aumentan de calibre al

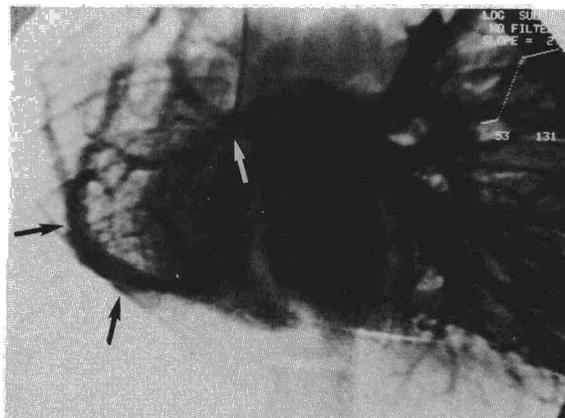


Fig. 3. Caso 8. Angiografía por sustracción digital. Hipoplasia arteria pulmonar derecha (flecha blanca) y vena anómala paracardíaca derecha abocando en la unión de la VCI-aurícula derecha (flechas negras).

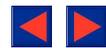


TABLA II
Angiografía por sustracción digital (ASD) y angiografía convencional

Caso n.º	Vena anómala (dvpap)	Malformaciones arteriales pulmonares, sistémicas y cardíacas asociadas
1	dvpap der. abocando a VCI infradiafragmáticamente	Hipoplasia arteria pulmonar der. PCA. Secuestro inferior der., con aporte arterial sistémico.
2	dvpap der. a VCI infradiaf. (ASD).	Hipoplasia arteria pulmonar der.
3	dvpap. der. a VCI infradiaf.	Hipoplasia arteria pulmonar der. Secuestro pulmonar der. con gran vaso arterial que sale de la aorta abdominal.
4	dvpap der. a VCI (alto)	Hipoplasia arteria pulmonar der. CIA. Secuestro pulmonar inferior der., irrigado por arterias sistémicas.
5	dvpap der. a VCI	1.ª angiografía: CIA y EP. 2.ª angiografía: CIA y vena anómala (EP corrección quirúrgica). 3.ª angiografía: obstrucción del colector a aurícula izquierda.
6	dvpap der. a VCI	CIV.
7	dvpap. der. a VCI (ASD)	Hipoplasia arteria pulmonar der.
8	dvpap der. a VCI (ASD)	Hipoplasia arteria pulmonar der.
9	dvpap. der. a VCI (ASD)	Hipoplasia arteria pulmonar der.
10	dvpap der. a VCI (ASD) aboca en la unión VCI-AD	

(dvpap = drenaje venoso pulmonar anómalo parcial; VCI = vena cava inferior; PCA = persistencia conducto arterioso; CIA = comunicación interauricular; EP = estenosis pulmonar; CIV = comunicación interventricular; AD = aurícula derecha.)

descender, para confluir en un amplio canal adyacente a la aurícula derecha¹³, canal que clásicamente se describe en forma de cimatarra turca.

Otro componente frecuente del síndrome es un cierto grado de hipoplasia pulmonar derecha, evidenciada en la radiografía torácica posteroanterior por una disminución de los espacios intercostales

derechos, dextrocardia, prominencia de la aurícula derecha por el cortocircuito izquierda-derecha, y un pulmón izquierdo voluminoso, pletórico e hiperinsuflado⁴.

Esta hipoplasia pulmonar derecha conlleva una alteración en la segmentación broncopulmonar, tamaño y número de bronquios^{10,11} y una arteria pulmonar derecha hipoplásica, ectásica o ausente^{5,14}. La arteria pulmonar derecha tiene un calibre normal sólo en el 40 % de los casos; en nuestra serie sólo un 30 % eran normales.

El último componente del síndrome es la presencia de ramas arteriales sistémicas originadas en la aorta abdominal o torácica, irrigando la porción inferior del pulmón derecho, o todo el pulmón derecho, o un secuestro pulmonar^{3,4,10,14}. Cerca del 25 % de los enfermos con síndrome de la cimatarra presentan malformaciones cardíacas asociadas, en nuestra serie 4 (40 %) mostraron anomalías cardíacas, siendo la malformación más frecuente la comunicación interauricular (CIA)¹¹. Menos comunes son: la tetralogía de Fallot, la persistencia del conducto arterioso (PCA), coartación aórtica, comunicación interventricular (CIV), etc.^{15,16}.

Otras alteraciones no cardiovasculares comprenden anomalías diafragmáticas: eventración diafragmática, como en nuestro caso 2, hernia de Bochdalek, hemidiafragma accesorio^{8,12,13}, adherencias pleuropericárdicas o pleurales postinflamatorias^{13,17} y hemivértebras¹⁶, como en el caso 3 de nuestra serie.

La tomografía pulmonar puede ayudar a visualizar la vena anómala con mayor calidad de imagen.

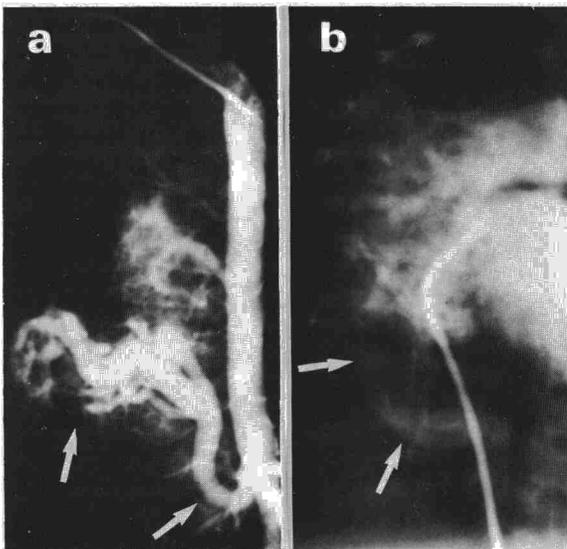


Fig. 4. Caso 3. Angiografía convencional. A) Aortograma. Vaso arterial anómalo saliendo de la aorta abdominal que irriga un secuestro pulmonar inferior derecho (flechas blancas). B) Angiografía de cavidades cardíacas derechas. Vena anómala paracardíaca derecha (flechas blancas), observada precozmente en la fase arterial derecha.



Mardini et al¹, opinan que el signo de la cimitarra es diagnóstico cuando se ve. Sin embargo, para Steinberg, los hallazgos radiológicos e incluso la tomografía, son informativos pero no dan el diagnóstico definitivo³, ya que esta imagen radiológica convencional del signo de la cimitarra puede ser simulado por: un drenaje venoso pulmonar a la aurícula con trayecto anómalo¹⁷, fístula arteriovenosa pulmonar del lóbulo inferior derecho¹⁸, arterias anómalas originadas en la aorta abdominal que atraviesan el diafragma para irrigar un pulmón derecho hipoplásico¹⁹, varicosidades de las venas pulmonares, etc.

La ecografía es una técnica de imagen no invasiva que puede, en circunstancias selectivas, sugerir el diagnóstico de drenaje venoso anómalo al visualizar una vena accesoria con trayecto transdiafragmático confluyendo en la vena cava inferior y, a la vez, detectar anomalías cardíacas asociadas²⁰. Asimismo, los estudios de medicina nuclear, gammagrafía pulmonar y angiogramografía, pueden ayudar a intuir la entidad, completándose con las técnicas de radiología convencional.

Los patrones broncográficos¹¹ de este síndrome son variables: puede estar minimizado el árbol bronquial izquierdo, con el bronquio principal derecho hipoarterial y anormalmente largo y distribución lingular. Otras anomalías son divertículos, estenosis o bandas atrésicas en tráquea o bronquios; menos común es la presencia de bronquiectasias.

Actualmente, existen en la literatura estudios del síndrome de la cimitarra mediante la tomografía computarizada^{12,21}. Y si bien esta técnica de imagen ayuda a demostrar la relación epibronquial de la arteria pulmonar derecha, el curso y finalización de la vena anómala, ausencia de cisuras, y anormal lobulación y distribución bronquial, la angiografía por sustracción digital (ASD) por vía endovenosa es una técnica más sensible en la detección de la vena anómala, e incluso de las malformaciones cardíacas asociadas.

El estudio hemodinámico cardíaco o angiografía convencional quedará postergado a aquellos pacientes sintomáticos con lesiones cardiovasculares severas²².

El tratamiento quirúrgico está reservado a aquellos pacientes con síntomas severos. Las infecciones pulmonares de repetición pueden requerir una neumectomía, y un cortocircuito izquierda-derecha hemodinámicamente significativo, puede obligar a canalizar la vena anómala a la aurícula izquierda, así como corregir los defectos septales¹², como en los casos 5 y 6 de nuestra serie.

BIBLIOGRAFIA

1. Mardini MK, Sakati NA, Nyhan WL. Anomalous left pulmonary venous drainage to the inferior vena cava and through the pericardiophrenic vein to the innominate vein: left-side scimitar syndrome. *Am Heart J* 1981; 101:860-862.
2. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage: Scimitar syndrome. *Bull John Hopkins Hosp* 1960; 107:1-21.
3. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Circulation* 1956; 14:826-846.
4. Felson B. Agenesia pulmonar y anomalías relacionadas. *Sem Roent (esp)* 1972; 1:15-28.
5. Mathey J, Galey JJ, Logeais Y et al. Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome): report of three cases and review of the literature. *Thorax* 1968; 23:398-407.
6. Cooper G. Case of malformation of thoracic viscera: consisting of development of right lung, and transposition of heart. *London Med Gaz* 1936; 18:600-602.
7. 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: suivie de réflexions. *Arch Gén Méd* 1936; 11:80-91.
8. Drake EH, Lynch JP. Bronchiectasis associated with anomaly of the right pulmonary vein and right diaphragm. Report of a case. *J Thorax Surg* 1950; 19:433-437.
9. Kuiper-Oosterwal CH, Moulart A. The scimitar syndrome in infancy and childhood. *Eur J Cardiol* 1973; 1:55-61.
10. Haworth SG, Sauer U, Bühlmeier K. Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J* 1983; 50:182-189.
11. Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle EF. Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. A review of 67 reported cases and three new cases in children. *Am J Cardiol* 1967; 20:102-116.
12. Godwin JD, Tarver RD. Scimitar syndrome: four new cases examined with CT. *Radiology* 1986; 159:15-20.
13. Steinberg I. Roentgen diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage of right lung into inferior vena cava. Report of three new cases. *AJR* 1959; 81:280-289.
14. Farnsworth AE, Ankeney JL. The spectrum of the scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68:37-42.
15. Bourassa MG. The scimitar syndrome. Report of two cases of anomalous venous return from a hypoplastic right lung to the inferior vena cava. *Can Med Assoc J* 1963; 88:115-120.
16. Jue KL, Amplatz K, Adams P, Anderson RC. Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia. The scimitar syndrome. *Am J Dis Child* 1966; 111:35-44.
17. Goodman LR, Jamshidi A, Hipona FA. Meandering right pulmonary vein simulating the scimitar syndrome. *Chest* 1972; 62:510-512.
18. Steinberg I, McClenahan J. Pulmonary arteriovenous fistulas. Angiocardiographic observations in nine cases. *Am J Med* 1955; 19:549-568.
19. Steinberg I. Angiocardiography in pulmonary disease. *Am J Surg* 1955; 89:215-230.
20. Trigaux JP, Marchandise B, Schoevaerots JC et al. Partial abnormal infradiaphragmatic pulmonary venous connection visualized by two-dimensional abdominal ultrasonography. *J Clin Ultrasound* 1984; 12:425-428.
21. Greene R, Miller SW. Cross-sectional imaging of silent pulmonary venous anomalies. *Radiology* 1986; 159:279-281.
22. Sepúlveda G, Lukas DS, Steinberg I. Anomalous drainage of pulmonary veins: clinical, physiologic and angiocardiographic features. *Am J Med* 1955; 18:883-899.