

Cardiología pediátrica

Anomalía parcial del retorno venoso pulmonar derecho a vena cava inferior. Experiencia médico-quirúrgica

M. CAZZANIGA, R. GAMBOA, A. TORRES*, G. BERRI, I. ZEBALLOS, D. GUTIERREZ, R. FAVALORO

Hospital de Pediatría "J. P. Garrahan" y Cardiología Pediátrica, Sanatorio Güemes, Buenos Aires

* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 6/89. Aceptado: 8/89

Dirección para separatas: Cardiología Pediátrica, Sanatorio Güemes, Av. Córdoba 3999, Buenos Aires, Argentina

Se analiza el curso médico-quirúrgico de 18 enfermos portadores de síndrome de cimitarra (SC: anomalía parcial del retorno venoso pulmonar derecho a vena cava inferior; dextrocardia; hipoplasia y secuestro pulmonar derecho). Se dividieron en: Grupo I (presión pulmonar sistólica ≤ 40 mmHg), constituido por 12 pacientes con una edad promedio de 7,8 años; y Grupo II (PPS ≥ 41 mmHg), con 6 pacientes y una edad promedio de 0,10 años. Todos fueron sometidos a estudio hemodinámico y angiográfico. El Grupo I fue oligo o asintomático; en 10 pacientes se realizó corrección quirúrgica de su cardiopatía sin mortalidad y con excelente evolución postoperatoria precoz o tardía. El Grupo II, con gravedad clínica manifiesta, presentó elevada incidencia de malformaciones cardiovasculares asociadas y una mortalidad médico-quirúrgica de 33%, ensayándose diferentes estrategias terapéuticas. El cateterismo cardíaco es indispensable en la evaluación de esta patología, ya que provee las bases fisiopatológicas para elaborar la mejor propuesta terapéutica. La supresión de la irrigación pulmonar aberrante mediante ligadura quirúrgica o embolización de las arterias sistémicas en una primera etapa, y la reconexión de la anomalía venosa a la aurícula izquierda en una segunda fase, constituyen la propuesta más aconsejable en neonatos y lactantes sintomáticos. En niños mayores, la reconexión directa o mediante interposición de tubo pericárdico del conducto venoso anormal está indicada cuando el flujo pulmonar excede el sistémico en un 50%.

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas del pulmón constituyen un conjunto de anomalías definidas con poca precisión en la literatura. Pese a lo dicho, emergen dos grandes grupos con características anatomoclínicas propias: patología estructural aislada del parénquima pulmonar y/o de su vía aérea, habitualmente estudiada por el neumólogo infantil, y condiciones combinadas en las que la asociación de aberrancias vasculares perturban el estado hemodinámico, razón por la cual son evaluadas por el cardiólogo infantil.

La similitud de múltiples aspectos morfológicos entre ambos grupos supone que la variabilidad de hallazgos en cada caso conforman un espectro de lesiones, consecuencia del imperfecto desarrollo "neumovascular" durante la morfogénesis del pulmón.

Un típico ejemplo de patología combinada lo constituye la asociación de anomalía parcial del retorno venoso pulmonar derecho a la confluencia de vena cava inferior con aurícula derecha (APRVPD a VCI-AD), hipoplasia pulmonar, dextrocardia y secuestro pulmonar; este conjunto de lesiones configuran la constelación morfológica clásica del denominado síndrome de la cimitarra (SC).¹ Tal denominación se basa en la presencia radiológica de una imagen paracardíaca inferior derecha, no patognomónica, que se asemeja a una espada turca, expresión del colector venoso anómalo.²

Dado que un significativo número de niños y adolescentes son asintomáticos, no es posible establecer con certeza la incidencia real de esta anomalía. Por el contrario, la expresividad clínica, frecuentemente grave en neonatos y lac-

tantes, induce a un detallado diagnóstico precoz.

Presentamos nuestra experiencia con esta peculiar patología, analizando aspectos clínicos, variantes anatómicas, metodología diagnóstica y su correspondiente estrategia quirúrgica.

MATERIAL

Se examinaron retrospectivamente los informes clínicos y quirúrgicos de 18 enfermos portadores de APRVD a VCI-AD que fueron estudiados entre marzo de 1980 y marzo de 1989*.

La edad media global al tiempo de la primera entrevista cardiológica fue de 3,6 años (de 7 días a 16 años), mientras que la correspondiente al momento del cateterismo cardíaco confirmatorio fue de 5,4 años (de 7 días a 20 años), con un predominio del sexo femenino en una proporción de 2,7:1.

Fueron identificados dos grupos definidos en base al valor de la presión sistólica pulmonar (PSAP) registrada durante el estudio hemodinámico inicial; *I*): con PSAP normal o levemente aumentada (≤ 40 mmHg), constituido por 12 pacientes cuya edad osciló entre 3 y 20 años ($\bar{X}=7,8$ años); y *II*): con PSAP moderada o severamente aumentada (≥ 41 mmHg), compuesto por 6 pacientes desde 6 días a 24 meses y una edad $\bar{X}=0,10$ año (ver Tablas 1 y 2).

(Todos los componentes de ambos grupos tenían situs visceratrial habitual, concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial.)

HALLAZGOS CLINICOS

Grupo I (Tabla 1): Patología respiratoria habitualmente leve, recurrente o esporádica, fue constatada en 6 pacientes (50%); los restantes, asintomáticos, fueron evaluados cardiológicamente por hallazgos de soplo cardíaco o radiografía de tórax patológica en exámenes pediátricos rutinarios. Todos los integrantes del grupo presentaron soplo eyectivo en base (66% en foco aórtico) con segundo ruido normofonético, desdoblado variable, ocasionalmente fijo.

Desplazamiento radiológico del corazón a la derecha (meso o dextrocardia) fue encontrado en 8 pacientes expresando grados variables de hipoplasia pulmonar derecha; en 4 (50%) de ellos fue evidente el signo de la cimitarra; tres niños con levocardia también presentaron esta peculiaridad radiológica (Fig. 1). El electrocardiograma reveló ritmo sinusal con un eje de QRS en el cuadrante inferoderecho y trastornos

de conducción de rama derecha; en 5 pacientes se identificaron signos leves de hipertrofia ventricular derecha.

Mediante ecocardiografía bidimensional y desde plano subcostal con rotación antihoraria del transductor se constató la presencia del colector drenando en la unión de VCI con AD en 8 pacientes, 7 de los cuales presentaron además signos de sobrecarga volumétrica ventricular derecha; sólo en 3 se identificó comunicación interauricular (CIA) asociada (Fig. 2). Tres niños fueron estudiados con técnica Döppler, registrándose turbulencia marcada a nivel de la conexión anómala (Fig. 3A).

Se practicó centellograma de pulmón en 5 pacientes, demostrándose déficit de perfusión en pulmón derecho (PD) (Fig. 3B). El caso 6 fue sometido a espirometría y centellografía de ventilación con tecnecio por nebulización, demostrándose disfunción ventilatoria obstructiva con hipoventilación basal de PD. La broncoscopia practicada a este enfermo constató un bronquio inferior anormal terminando en fondo de saco.

Durante el cateterismo cardíaco se abordó la vena pulmonar anómala en 9 enfermos, excluyendo gradiente a nivel de su desembocadura. Las muestras oximétricas revelaron incremento de la saturación en VCI y AD, determinando una relación de flujo pulmonar/flujo sistémico (FP/FS) de $\bar{X}=1,7:1$ (de 1:1 a 2,5:1). La PSAP fue de $\bar{X}=31$ mmHg con rango de 20 a 40 mmHg.

Mediante angiografía selectiva en arteria pulmonar derecha (APD) se visualizó un colector venoso drenando la totalidad del PD a VCI-AD. En 5 enfermos aquella arteria fue considerada discretamente disminuida en tamaño en su trayecto proximal y con grosera anarquía en su distribución intraparenquimatoso distal en 7 (Figs. 4 y 5). La opacificación de la rama opuesta demostró la normalidad del drenaje venoso del pulmón izquierdo; en 3 enfermos se puso en evidencia CIA asociada (Tabla 1, casos 2, 4 y 5).

La aortografía toracoabdominal confirmó irrigación sistémica en la base del PD en dos enfermos a través de una arteria aberrante con origen en aorta abdominal adyacente al tronco celiaco, constituyendo el clásico secuestro pulmonar (Fig. 5B). En el caso 1 se comprobó que los segmentos renal e infrarenal de la VCI ascendían a la izquierda de la columna vertebral para cruzar a la derecha y seguir un curso normal hacia la AD en su segmento prerrenal (Fig. 6).

* Sanatorio Güemes, n: 15; Hospital de Pediatría "J. P. Garrahan", n: 3.

Tabla 1
Pacientes del Grupo I

Caso Nº	Edad*		Motivo consulta	Dextro	CC			Defectos asociados	Cirugía correctora	Evolución
	PC	CC		SC	AP	Ao	FP/FS			
1	3	5	Soplo	-/+	25/10	90/60	1,5:1	VCI izq.	+	Buena
2	4	4	Soplo	+/-	35/15	100/70	2:1	CIA	+	Buena
3	3	5	Rx p	+/-	35/15	90/55	1,3:1	-	+	Buena
4	7	8	Neumop. Soplos	-/-	40/20	110/60	2,5:1	CIA	+	Buena
5	6	6	CVAS Soplo	+/-	27/12	110/80	1,7:1	CIA Cor triatrial	+	Buena
6	5	7	CVAS Rx p	+/+	30/12	100/65	1,8:1	Secuestro	+/Las	Buena
7	3	8	CVAS Soplo	+/-	38/20	120/70	1,5:1	-	+	Buena
8	16	20	Disnea Rx p	-/+	35/15	130/80	2:1	-	+	Buena
9	5	7	Rx p	-/+	28/10	90/70	1,7:1	-	+	Buena
10	2	3	CVAS	+/-	30/12	100/60	1,8:1	-	+	Buena
11	2	4	Rx p	+/+	20/10	90/50	1:1	-	-	Buena
12	10	17	Soplo	+/+	30/15	110/70	1,4:1	Secuestro	-	Buena

* Años. Abreviaturas: Rx p: radiografía de tórax patológica; CVAS: catarro de vías aéreas superiores; Dextro: dextrocardia; SC: signo de cimitarra; CC: cateterismo cardíaco; AP: arteria pulmonar sistólica y diastólica (mmHg); Ao: aorta ídem; FP/FS: relación flujo pulmonar/sistémico; PC: presentación clínica; Las: ligadura de arterias sistémicas; VCI: vena cava inferior; CIA: comunicación interauricular.

Se indicó tratamiento quirúrgico a 10 enfermos. Este consistió en tunelización con pericardio del colector hacia aurícula izquierda (AI), creando o ampliando una CIA (8 enfermos del total); en los restantes se practicó re inserción

directa de la vena anómala en AI (en el caso 5 con cierre de CIA y resección de membrana obstructiva intraauricular izquierda cortriatrial no diagnosticada previamente).

Ningún enfermo fue sometido a segmentec-

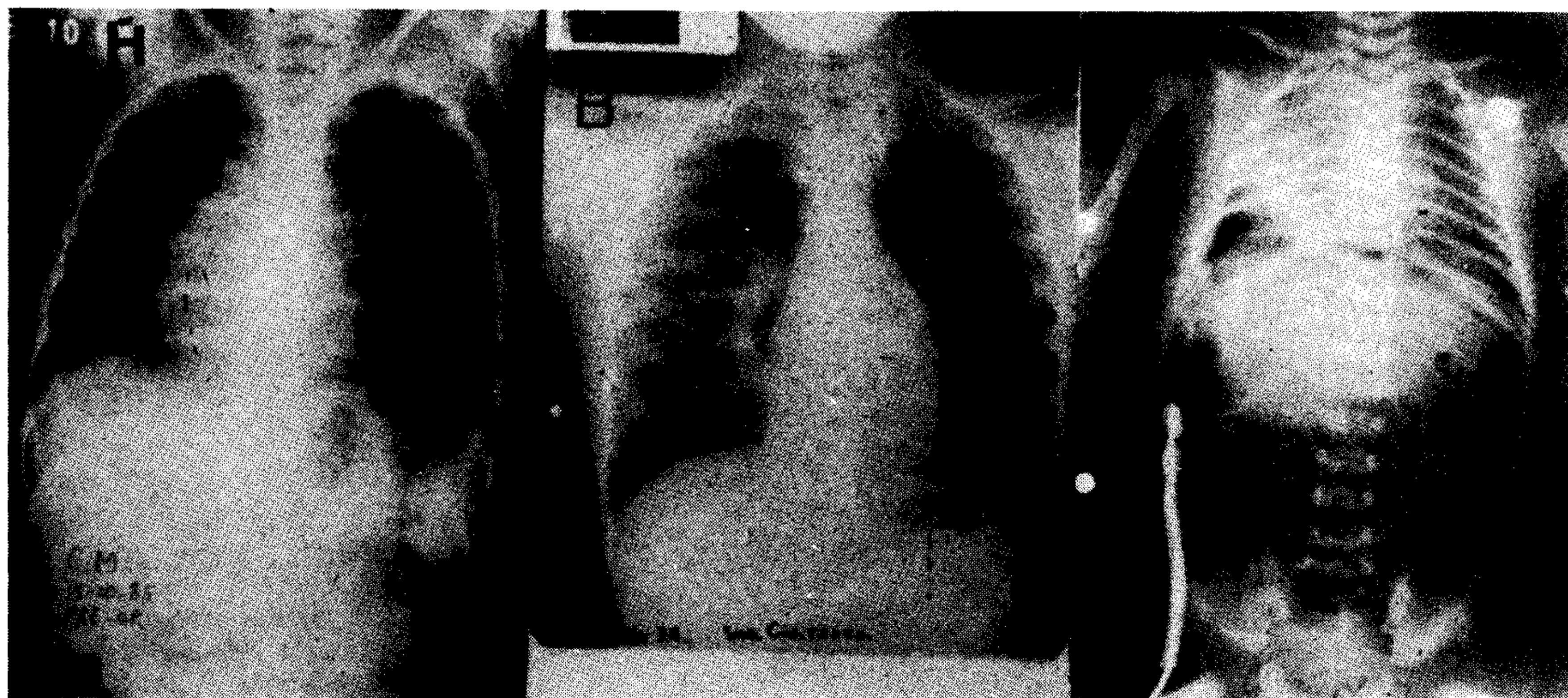


Fig. 1. Composición fotográfica que muestra la posición del corazón en la radiografía de tórax: dextrocardia y levocardia con el signo de cimitarra: flecha línea punteada en representantes del Grupo I (A y B); en C severo desplazamiento del corazón a la derecha (caso 1, Grupo II).

tomía o lobectomía pulmonar y sólo en el caso 6 se ligó una arteria aberrante. Todos los operados evolucionaron satisfactoriamente (remisión de la sintomatología, desaparición o atenuación del soplo cardíaco y disminución del tamaño de cámaras derechas) con un período de seguimiento que abarca de dos meses a siete años (promedio de cuatro años). Los no operados están asintomáticos.

Grupo II (Tabla 2): Distrés respiratorio, cianosis variable, soplo sistólico y segundo ruido único e hiperfonético prevalecieron como expresión clínica en todos los enfermos durante el período neonatal, siendo necesaria la asistencia respiratoria mecánica en 3 de ellos (casos 1, 2 y 5).

Todos excepto uno (caso 4) presentaron dextrocardia (en el caso 1 con sospecha de hernia diafragmática), cardiomegalia variable y signos electrocardiográficos de hipertrofia ventricular derecha; sólo en uno se visualizó el signo de la cimitarra. El estudio ecocardiográfico mostró signos de hipertensión pulmonar y las siguientes asociaciones: defecto interventricular muscular (CIV; n = 2); doble salida de ventrículo derecho con hipoplasia de cámaras izquierdas (n = 1); defecto interventricular subaórtico con obstrucción subinfundibular pulmonar (doble cámara de ventrículo derecho, DCVD) (n = 1); ductus arterioso persistente (n = 2) y foramen oval permeable (n = 5).

El cateterismo cardíaco determinó una FP/FS promedio de 2,2:1 (de 1:1 a 4:1) y una PSAP promedio de 55 mmHg (de 50 a 65

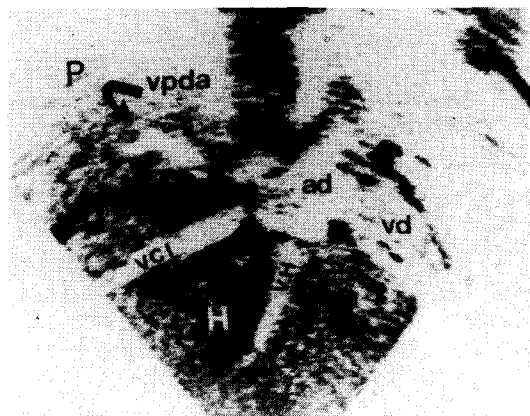


Fig. 2. Imagen ecocardiográfica subcostal invertida (posición anatómica) del colector venoso anómalo (VPDA) y su relación con la estructura vecina (ad = aurícula derecha; vd = ventrículo derecho; vci = vena cava inferior; vh = vena hepática; H = hígado; P = pulmón).

mmHg). En ningún enfermo se abordó el colector venoso y el estudio angiográfico confirmó la presencia de APRVPD a VCI-AD, constatándose en 4 de ellos marcada hipoplasia de APD y PD. En el caso 4 se observaron dos colectores paralelos; uno recibiendo el drenaje de la mitad superior de PD y el otro de la mitad inferior, que separadamente desembocan en la VCI (Fig. 7).

En todos los integrantes del grupo se visualizó secuestro pulmonar clásico (en el caso 5 la circulación aberrante provenía de aorta abdominal y

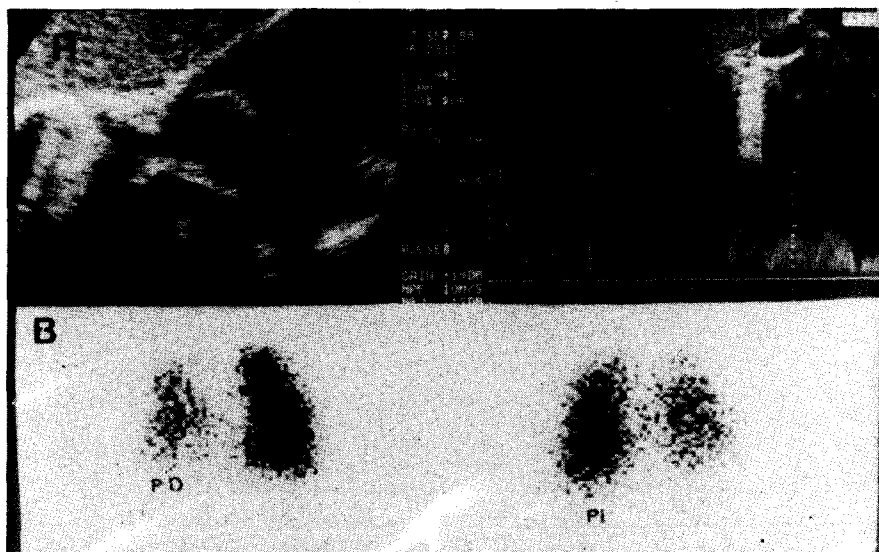


Fig. 3. Composición que expone imagen del ecocardiograma bidimensional y registro Dópler a nivel del colector venoso. Obsérvese la turbulencia persistente a ese nivel (arriba). Abajo: imagen en anteroposterior y posteroanterior de un centellograma pulmonar; es evidente la disminución de la perfusión en pulmón derecho (PD) (PI = pulmón izquierdo).

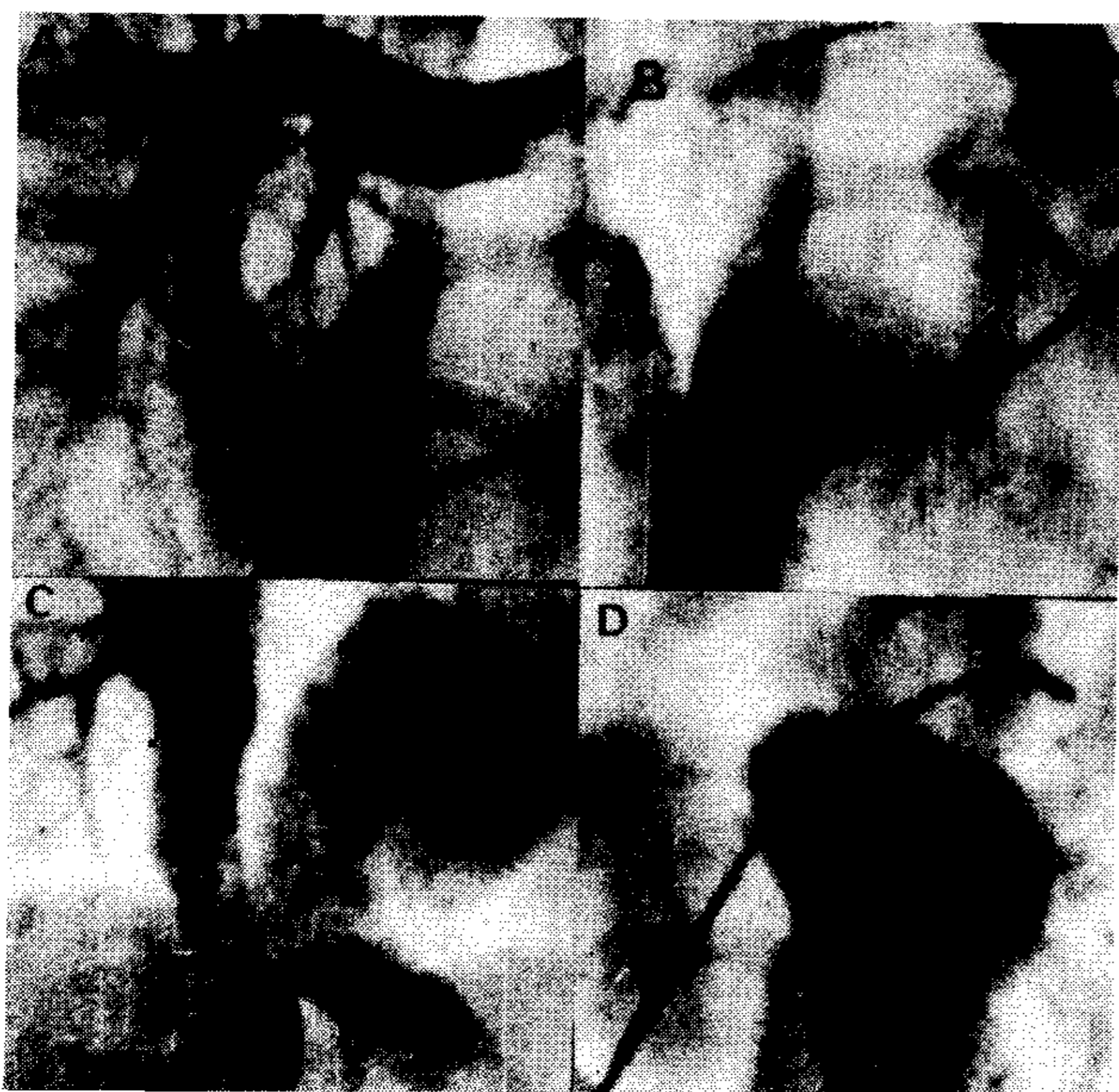


Fig. 4. Imagen angiográfica que muestra opacificación de arteria pulmonar derecha (A); la recirculación (B y C) demuestra el colector venoso anómalo (C) drenando en la unión de AD y VCI (imagen similar a la de la Figura 3). En D la recirculación del pulmón izquierdo es normal, drenando a aurícula izquierda; septo interauricular íntegro.

mamaria interna derecha), confirmándose la patología previamente sospechada.

Dado que se ensayaron distintas estrategias terapéuticas, y la evolución clínica fue dispar, se analizarán en detalle para cada enfermo. El caso 1 fue sometido inicialmente a plastia diafragmática; con posterioridad, y dada la crítica condición postoperatoria, se realizaron estudios cardiológicos que incluyeron cateterismo cardíaco diagnóstico, procediéndose a ligadura de arterias aberrantes. El enfermo falleció con un cuadro séptico. El caso 2 fue sometido a cerclaje pulmonar al segundo mes de vida por insuficiencia cardíaca severa; un año más tarde se ligaron las arterias sistémicas y se practicó neumonec-tomía parcial. Como complicación por aspiración alimenticia presentó trastorno neurológico definitivo y severo. Un nuevo cateterismo cardíaco; realizado a los dos años de edad, demostró presión pulmonar postcerclaje y CIV muscular única pequeña (no concurrió a la cirugía correctora definitiva y se ha perdido del seguimiento).

En el caso 3 (DCVD con CIV subaórtica asociada) se difirió la corrección quirúrgica (cierre del CIV, desobstrucción subinfundibular y tunelización del colector anómalo a AI) hasta los dos años de edad por mejoría clínica espon-

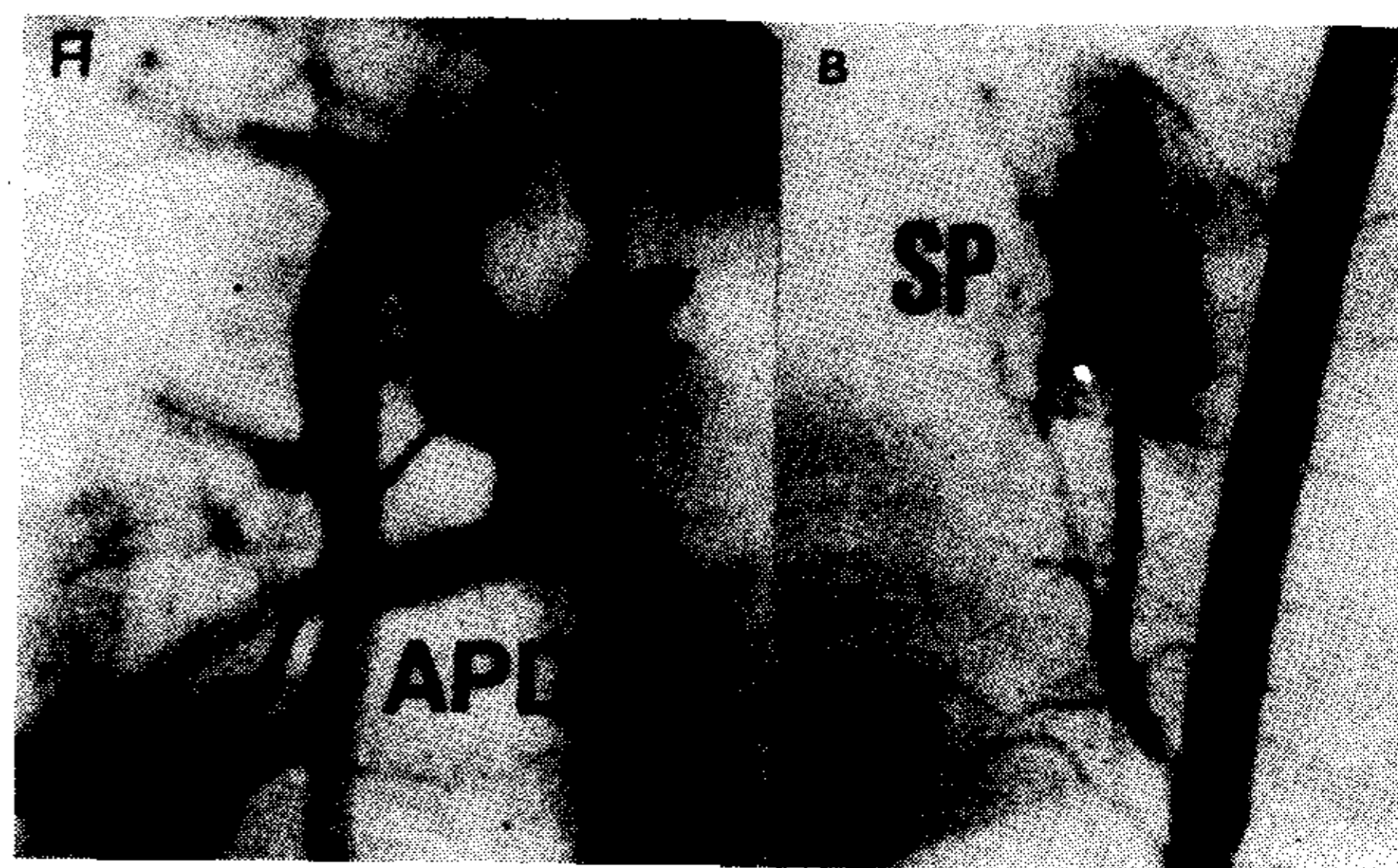


Fig. 5. A: Angiograma pulmonar derecho (APD) que muestra una arteria disminuida de tamaño y de anárquica distribución. B: Arteria abdominal aberrante que "secuestra" un segmento de pulmón derecho (SP).

tánea (disminución del flujo pulmonar).

El caso 4 requirió ligadura de arterias sistémicas al mes de vida; en la actualidad (un año de seguimiento) está asintomático, sin signos auscultatorios o ecocardiográficos de hipertensión pulmonar o defecto interventricular y en espera del reestudio definitivo.

El caso 5 falleció al cuarto día de la internación bajo tratamiento médico (no se concedió necropsia). Finalmente, en el sexto enfermo se ligó ductus arterioso a los cinco meses de vida; su condición clínica actual es inestable por



Fig. 6. Cavografía inferior que demuestra su ascenso izquierdo para cruzar la línea media y retomar su curso normal en el segmento prerrenal.

Tabla 2
Pacientes del Grupo II

Caso Nº	Edad		Motivo consulta	Dextro	CC			Defectos asociados	Tipo de cirugía	Evolución
	PC	CC		SC	AP	Ao	FP/FS			
1	6d	6d	DRS	+/-	60/20	60/30	2:1	CIV + Secuestro FO + Hernia Diaf.	#### Las	Fallecido
2	28d	2m	DRS Neumop	+/-	55/35	55/35	1,9:1	CIA + CIV musc Secuestro + Imp Anal	C + Las	Buena
3	25d	2a	DRmod	+/+	50/25	80/50	2,5:1	DCVD + Se- cuestro	CT	Buena
4	27d	27d	DRmod	-/-	60/30	70/40	3:1	CIVmusc + Se- cuestro	Las	Buena
5	15d	15d	DRS	+/-	60/16	60/25	4:1	DSVD + ductus + Secuestro	-	Fallecido
6	20d	16m	DRmod	+/-	50/20	80/45	1:1	Secuestro	LD	Desfavorable

Abreviaturas: d: días; m: meses; a: años; DRS: distrés respiratorio severo; CIV: comunicación interventricular; FO: foramen oval; Diaf: diafragmática; Imp: imperforación; C: cerclaje; CT: corrección total; LD: ligadura ductus; DRmod: distrés respiratorio moderado; DCVD: doble cámara de ventrículo derecho; DSVD: doble salida de ventrículo derecho; ####: plastia diafragmática; otras, ver Tabla 1.

hipodesarrollo y patología respiratoria persistente, registrándose hipertensión pulmonar.

DISCUSION

Aspectos morfológicos

Dada la extensa variedad de lesiones que componen el SC, es prudente delinear separadamente el perfil anatómico de los constituyentes básicos.

Drenaje venoso

La característica anatómica constante en nuestra serie es la anomalía parcial de retorno

venoso pulmonar derecho a la confluencia de VCI con AD mediante un colector que recibe tributarias de la totalidad del PD; esta modalidad, clásicamente descripta en los informes bibliográficos, comprende la mayoría de nuestros enfermos.

Variantes ocasionales como: dos venas colectoras separadas drenando distintos sectores del pulmón (caso 4, Tabla 3), desembocadura de los mismos en vena ácigos, hepática o cava superior, y colectores separados drenando en VCI y AI simultáneamente, constituyen otras formas menos frecuentes de anomalía del drenaje del sistema venoso pulmonar.⁸⁻¹¹

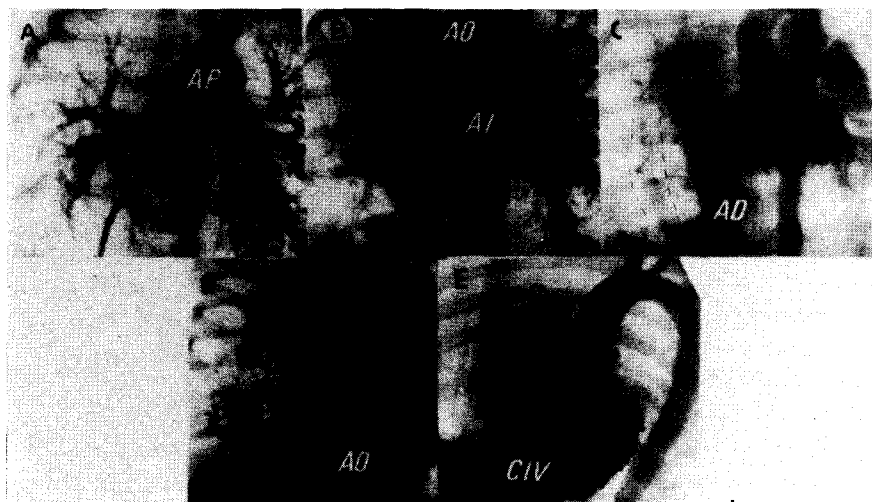


Fig. 7. Secuencia angiográfica que demuestra la "normalidad" de APD e izquierda (A); en B se visualiza la normalidad de la recirculación izquierda y un colector derecho que recibe el drenaje de la media inferior de PD; algo más tardíamente (C) aparece un colector largo y paralelo que recibe tributarias de la media superior del PD; en D, desde aorta, irrigación aberrante (punteado); finalmente, en E se demuestra defecto interventricular apical.

La dirección del o los conductos venosos sigue un curso superoinferior y de derecha a izquierda atravesando la hoja diafragmática; inmediatamente por debajo de la misma toma contacto con la VCI; menos frecuentemente se reconocen conexiones cardíacas supradiafragmáticas.

Habitualmente están exentos de obstrucciones, aun cuando excepcionalmente se ha sugerido estenosis venosa como causa de hipertensión pulmonar.

Es importante enfatizar que la ligadura inadvertida del conducto venoso durante una neumonectomía parcial puede resultar en infarto pulmonar o en un condicionamiento de la vida del enfermo.¹²⁻¹⁵

Patología broncoparenquimatosa

Las anomalías del PD son variadas e incluyen múltiples manifestaciones morfológicas que abarcan desde la normalidad anatomofuncional hasta la hipoplasia severa con marcadas alteraciones ventilatorias y de perfusión (caso 1, Tabla 2). Las formas intermedias son más frecuentes con uni o bilobulación, grados diversos de deformación de la vía aérea proximal o periférica localizada y desconexión segmentaria del árbol bronquial con el parénquima adyacente con o sin formación quístico-fibrosa. Probablemente estas anomalías macro y microscópicas asociadas a infección crónica representen estadios evolutivos transicionales en los que las infecciones recurrentes y la degeneración quística ocurren secuencialmente, obliterando arborizaciones bronquiales y su relación con el parénquima pulmonar sano (secuestro pulmonar: desconexión broncopulmonar con circulación supletoria sistémica). Las alteraciones bizarras señaladas constituyen una verdadera dismorfia pulmonar.^{16, 17}

Circulación pulmonar genuina

Las anomalías más o menos marcadas en la forma, tamaño y distribución de la APD y sus eferentes están descritas en detalle en múltiples publicaciones y se han presentado en un número significativo de nuestros enfermos (Tabla 1, casos 3, 6 y 8; Tabla 2, casos 1, 2, 5 y 6).^{1, 8, 9}

El 40% de los componentes del grupo I tenían una APD proximal que fue considerada dentro de la normalidad, mientras que el 58% presentó una anarquía variable en la distribución y el tamaño de las eferentes distales. Cabe comentar que determinados autores sostienen como pobre la correlación entre el volumen

(magnitud no referida al flujo) del parénquima pulmonar y el tamaño de la APD.¹⁰ Contrariamente, nuestra experiencia señala que el correlato entre ambos es más estrecho cuando se lo hace entre la imagen arteriográfica y el grado de desplazamiento radiológico del corazón.

En el grupo II, el 83% mostraba alteraciones de distinto grado en la APD, constatándose dextrocardia en la misma proporción.

No fueron evidentes anomalías de la vasculatura genuina en pulmón izquierdo en ninguno de nuestros enfermos. Recientemente se ha publicado como excepción un caso de SC y estenosis periférica de arteria pulmonar izquierda cuya inesperada manifestación radiológica y gammagráfica fue la hipervascularización del PD en detrimento del izquierdo.¹⁸

En neonatos y lactantes con hipertensión pulmonar severa, Haworth describe anomalía estructural de las arterias preacinares bilaterales en el contexto de patología vascular obstructiva, estimando que las mismas suponen una deficiente adaptación del árbol pulmonar distal a los procesos biológicos madurativos extrauterinos.¹⁹

Circulación sistémica aberrante

La irrigación sistémica a un lóbulo o segmento patológico basal pulmonar por una o más arterias de aorta abdominal o torácica constituye la descripción clásica del secuestro pulmonar. Excepcionalmente participa la arteria mamaria interna irrigando el segmento patológico, tal como se lo reconoció en el caso 5 del grupo II.²⁰⁻²³

Se reconocen dos tipos: intralobar o en continuidad con el parénquima vecino cuyo drenaje se dirige al colector venoso anómalo, y VCI (encontrado en nuestros enfermos), y extralobar o encapsulado por tejido pleural en contigüidad con los segmentos inmediatos y cuya circulación venosa drena en el sistema ácigos-hemiácigos.

Esta modalidad de suministro vascular al parénquima pulmonar no está presente en todos los casos de SC; en nuestra serie resalta la observación que sólo el 17% de los enfermos del grupo I (oligo o asintomática, baja presión pulmonar) tenían circulación aberrante; por el contrario, ésta estaba presente en la totalidad de los componentes del grupo II (sintomáticos, elevada presión pulmonar).

Aun cuando en este grupo la incidencia de malformaciones cardíacas asociadas fue marcadamente significativa, señalamos como relevante la contribución de esta aberrancia circulatoria al monto del cortocircuito izquierda a derecha que

con carácter obligatorio incrementa el volumen de la cámara derecha y el flujo pulmonar.

ANOMALIAS ASOCIADAS

Los defectos cardíacos asociados al SC han sido hallados en un porcentaje global que oscila entre 25% y 43%; éstos incluyen la comunicación interauricular como la más frecuente, reconociéndose además tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, canal auriculoventricular, doble salida de ventrículo derecho, ductus arterioso permeable y atresia aórtica.^{11, 15, 24-26}

En nuestra serie, sólo el 25% de los niños del grupo I eran portadores de CIA; en dos de ellos se constató el más alto valor de FP/FS y presión pulmonar. Por el contrario, la malformación asociada fue la regla en el grupo II, contribuyendo en grado variable al perfil clínico. Es destacable la asociación de doble cámara de ventrículo derecho (caso 3), no informada en el material bibliográfico consultado.

De esta misma documentación surge como significativa la presencia de defectos extracardíacos que acompañan al SC: se destacan las anomalías urogenitales, la hemivértebra, el onfalocelo, la hernia diafragmática y la imperforación anal; estas dos últimas, presentes en dos de nuestros enfermos.²⁶

Un hallazgo hasta la fecha no descrito asociado al SC es la presencia de VCI izquierda (caso 1, Tabla 1), manifestación inusual que responde a temprana involución del sistema subcardinal derecho, persistencia del izquierdo, y presencia del segmento prerrenal a la derecha.

ASPECTOS CLINICOS DIAGNOSTICOS

Hemos hecho mención a que la mayoría de los portadores de SC son oligo o asintomáticos; en ellos uno de los datos diagnósticos sobresalientes lo constituye el signo radiológico típico (cimitarra).

Sin embargo éste no es constante; ocasionalmente no se visualiza por interposición de la propia silueta cardíaca situada a la derecha, por dilatación de la aurícula derecha, por su escasa densidad radiológica relacionada con disminución severa del parénquima y volumen sanguíneo de PD, dirección inusual del colector o por enmascaramiento inducido por el velamiento basal paracardíaco irregular que corresponde al segmento secuestrado.

Contrariamente, la visualización del signo en cuestión no certifica el diagnóstico, ya que se lo reconoció en enfermos con normalidad del drenaje venoso pulmonar, colector mixto a aurícula izquierda y VCI y várices venosas ba-

sales, entre otros.^{2, 3, 28, 29}

El ecocardiograma bidimensional aporta la identificación de la sobrecarga volumétrica derecha con o sin defecto interauricular, excluye o reconoce malformaciones cardiovasculares asociadas.³⁰

La detección del colector tiene, como lo demostramos en nuestra serie, falsos negativos probablemente vinculados a la inexperiencia para definir estructuras de la zona y a la dirección espacial que tenga el conducto vascular.

Los estudios gammagráficos prestan utilidad cuando se los realiza secuencialmente. En efecto, mediante macroagregados de albúmina (no atraviesan la membrana capilar pulmonar) se analiza la circulación dependiente de la arteria pulmonar y se califica el grado de perfusión; mientras que con microagregados que alcanzan la circulación sistémica es posible identificar el secuestro de tal modo que con dos estudios simples nos acercamos estrechamente al diagnóstico. Aun cuando no los hemos estudiado en detalle, los estudios de función ventilatoria pueden tener una precisa indicación al momento de definir si determinada sintomatología es producto del monto del cortocircuito o consecuencia de anomalías estructurales o funcionales de la vía aérea.³¹

Sin duda creemos que lo que define la evolución clínica y condiciona la estrategia terapéutica es el síndrome hemodinámico de hipertensión pulmonar.^{13, 19} Esta condición y la impredecible modalidad circulatoria del pulmón hacen del cateterismo cardíaco el método diagnóstico más preciso y definitorio cuando está dirigido inteligentemente a estimar la presión y el flujo pulmonar, reconocer componentes anatómicos, determinar características de la irrigación supletoria y su contribución al estado hemodinámico, y finalmente, excluir obstrucciones venosas e identificar patología agregada.

En ausencia de defectos asociados, el cortocircuito izquierda a derecha que induce la APRVPD se comporta como dependiente, ya que tiene relación con el volumen del parénquima pulmonar perfundido por la arteria pulmonar genuina, por un lado, y con la resistencia que oponga el sistema vascular del pulmón opuesto y su retorno venoso normal a la aurícula izquierda, por el otro. Es de esperar, entonces, que sea relativamente pequeño con hipoplasia de PD y mayor cuanto más cercano a la normalidad se manifieste esa víscera.

Nuestra experiencia y las revisiones bibliográficas sugieren que la relación FP/FS es superior a 2:1 en escasas ocasiones. Esta interpretación,

aparentemente lógica, se vuelve menos clara cuando asociamos una modalidad de irrigación sistémica segmentaria o lobar cuyo carácter es obligatorio (elevada presión aferente, baja presión eferente). La sumatoria de estos defectos circulatorios eleva el flujo y la presión pulmonar, dilatando las cámaras derechas. Si a ello asociamos defectos septales, sumamos otro condicionante dependiente que induce hipertensión pulmonar precoz o tardía (caso 4, Tabla 1 y Tabla 2).^{9, 13, 32, 33}

A estas variables interrelacionadas condicionantes de hipertensión debemos agregar, aunque son infrecuentes, la obstrucción de venas pulmonares y la alteración arquitectural de los vasos pulmonares preacinares, acinares y venosos.^{12, 19}

INDICACION TERAPEUTICA

Clásicamente se acepta que la corrección quirúrgica de la anomalía de conexión venosa pulmonar debe indicarse cuando el flujo pulmonar excede el sistémico en un 50%.^{9, 34} Los enfermos operados en nuestra serie cumplen con este requisito hemodinámico, al que agregamos signos precisos de dilatación de cámaras derechas valorada por ecocardiografía bidimensional. Con estos parámetros sólo dos enfermos del grupo I fueron excluidos de los beneficios quirúrgicos.

En este grupo no se registró mortalidad operatoria; la tunelización hacia AI o la reinserción directa del colector a la misma fueron las técnicas empleadas, y la evolución se consideró satisfactoria, estimada clínica y ecocardiográficamente.

La controversia en la elección de la modalidad quirúrgica surge en el grupo II, cuya mortalidad global en esta serie fue del 33%. Una inadecuada interpretación fisiopatológica, tal como se comentó en el apartado anterior motivó, a nuestro entender, un enfoque erróneo en dos enfermos. La jerarquización de la hernia diafragmática en el caso 1 indujo a una postergación del diagnóstico y tratamiento de la patología de base; mientras que en el caso 2 se procedió a cerclaje inicial y, ante la persistencia de la sintomatología, se practicó neumonectomía parcial y ligadura de arterias aberrantes. Probablemente esta última y única actitud operatoria hubiera excluido la necesidad de cerclaje y/o segmentectomía.

La exéresis de tejido pulmonar ha sido discutida por quienes enfrentaron esta patología, conviniéndose que tal cirugía corresponde sólo a enfermos mayores en quienes parte del parénquima pulmonar está crónicamente infectado.^{8, 15, 19}

En la actualidad existe suficiente evidencia que supone como primera estrategia terapéutica la supresión de la circulación sistémica aberrante;^{15, 16, 34, 35} Recientemente se ha informado acerca de la oclusión exitosa de la misma mediante embolización transluminal practicada durante el cateterismo cardíaco, método que razonablemente emerge como indicación formal.^{19, 36} Habitualmente la expresividad clínica remite y en una segunda etapa ha de contemplarse la reconexión del retorno venoso anómalo; es obvio que enfermos con defectos septales o malformaciones complejas que persistan muy sintomáticos pueden beneficiarse con una cirugía paliativa precorrección total.

SUMMARY

We analyze the clinical and surgical course of 18 patients who have partial anomalous right pulmonary venous connection to inferior vein cava as a part of scimitar syndrome (SC: dextrocardia, right lung hypoplasia, pulmonary sequestration). They were divided into: Group I (pulmonary systolic pressure ≤ 40 mmHg), composed by 12 patients with mean age of 7.8 years; and Group II (pulmonary systolic pressure ≥ 41 mmHg), with 6 patients and mean age 0.10 years old. All were submitted to hemodynamic and angiographic evaluation. The Group I was asymptomatic; in 10 patients the surgical approach was performed without early or late mortality. The Group II, with critical clinical status in the newborn period, had pulmonary hypertension and had 33% of medical-surgical mortality. The cardiac catheterization is a definitive and essential study for understanding the physiopathological ground regarding to select the optimal therapeutical management. Surgical closure or transluminal embolization of the systemic arteries is the first stage proposed in infants and neonates; the complete reconnection of venous channel to left atrium will be deferred as a second stage. In children and adults the last surgical method is indicated as a function of pulmonary blood flow.

BIBLIOGRAFIA

1. Farnsworth A, Ankeney J: The spectrum of the scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68: 37-42, 1974.
2. Morgan J, Forker A: Syndrome of hypoplasia of the right lung and dextroposition of the heart: "Scimitar sign" with normal pulmonary venous drainage. *Circulation* 43: 27-30, 1971.
3. Neill C, Ferencz C, Sabiston D, Shelton J: The familiar occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome". *Bull Johns Hopkins Hosp* 107: 1-21, 1960.

4. Cooper G: Case of malformation of thoracic viscera: imperfect development of right lung and transposition of heart. *London M Gaz* 18: 600-602, 1936.
5. Chassinat R: Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire avec hepatocele congenitale. *Arch Gen Med* 11: 80-91, 1936.
6. Anderson R, Ahley G: Growth and development of the cardiovascular system. In: Daavies J, Dobbins J (eds): Scientific Foundation of Paediatrics. Heineman, London, 1974, pp 165-198.
7. Van Praagh R, Corsini I: Cor triatriatum: pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 embryos. *Am Heart J* 78: 379-405, 1979.
8. Kiely B, Filler J, Stones S, Doyle E: Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vein cava. *Am J Cardiol* 20: 102-116, 1967.
9. Honey M: Anomalous pulmonary venous drainage of right lung of inferior vena cava. Clinical spectrum in older patients and role of surgery. *Q J Med* 184: 463-483, 1977.
10. Massumi R, Alwan A et al: The scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 53: 623-633, 1967.
11. Oakley D, Naik D, Verel D, Rajan S: Scimitar vein syndrome: report of nine new cases. *Am Heart J* 107: 596-598, 1984.
12. Woody J, Graham T et al: Hypoplastic right lung systemic blood supply and anomalous pulmonary venous drainage: reversal of pulmonary hypertension with surgical management in infancy. *Am Heart J* 83: 82-85, 1972.
13. Canter C, Martin T, Spray T, Weldon C, Strauss A: Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol* 58: 652-656, 1986.
14. Pearl W: Scimitar variant. *Pediatr Cardiol* 8: 39-41, 1987.
15. Blaysat G: The scimitar syndrome in infancy. *Arch Fr Pediatr* 44: 245-250, 1987.
16. Clements B, Warner J, Shinebourne E: Congenital bronchopulmonary vascular malformations: clinical application of a simple anatomical approach in 25 cases. *Thorax* 42: 409-416, 1987.
17. Partridge J, Osborne J, Slaughter R: Scimitar syndrome: the dismorphic right lung. *Clin Radiol* 39: 9-11, 1988.
18. Platia E, Brinker J: Scimitar syndrome with left pulmonary artery branch stenosis. *Am Heart J* 107: 594-596, 1983.
19. Haworth S, Sauer V, Buhlmeyer K: Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J* 50: 182-189, 1983.
20. Murtagh L, Siminovich M, Cartazzo M, Aguilar L: Secuestros pulmonares. *Rev Hospital de Niños de Bs As XXVII*: 161-168, 1985.
21. Khalil K, Kilman J: Pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 70: 982-987, 1975.
22. García E, Delcan J, Maroto E, Delgado J: Síndrome de la cimitarra. *Rev Esp Cardiol* 29: 259-441, 1982.
23. Jue K, Amplatz K, Adams P, Anderson R: Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia. *Am J Dis Child* 111: 35-44, 1966.
24. Trell E, Johansson B, Andren L, Philsson N: The scimitar syndrome. *Kardiologi* 60: 880-889, 1971.
25. Glancy D, Braunwald N, O'Brien K, Roberts W: Scimitar syndrome associated with patent ductus arteriosus, aortic coarctation and irreversible pulmonary hypertension. *Johns Hopkins Med J* 123: 287-304, 1968.
26. Gikonyo D, Tandon R, Lucas R, Edwards J: Scimitar syndrome in neonates: report of four cases and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 6: 193-197, 1986.
27. Bros R, Esplugas E, Barthe J, Jara F: Vena cava inferior izquierda: demostración angiográfica. *Rev Esp Cardiol* 32: 309-311, 1979.
28. Gazzaniga A, Matloff J, Hardken H et al: Anomalous right pulmonary venous drainage into inferior vena cava and left atrium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 57: 251-255, 1969.
29. Mehiuddin S, Levin H, Runce V: Anomalous pulmonary drainage: a common trunk emptying into the left atrium and inferior vena cava. *Circulation* 24: 46-49, 1966.
30. Trigaux J, Marchandise B, Schevaerots S et al: Partial anomalous pulmonary venous connection visualized by 2-dimensional abdominal ultrasonography. *J Clin Ultrasound* 12: 425-429, 1984.
31. Drake E, Lynch J: Bronchiectasis associated with anomalous of the right pulmonary vein and right diaphragm report of a case. *J Thorac Surg* 19: 433-437, 1950.
32. Folger G: The scimitar syndrome. Anatomic, physiologic, developmental and therapeutical considerations. *Angiology* 27: 373-407, 1976.
33. Allaria A, Schlichter D: Anomalia parcial del retorno venoso pulmonar a VCI. *Rev Hosp Niños Bs As XXX* (29): 180, 1988.
34. Kirklin J: Surgical treatment of anomalous venous connection. *Mayo Clin Proc* 28: 476-479, 1953.
35. Tunners R, Lam J, Nijveld M et al: An infant with the scimitar syndrome and pulmonary hypertension: successful surgical intervention. *Eur Heart J* 8: 194-197, 1987.
36. Dickinson D, Galloway R, Massey R et al: Scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J* 47: 468-472, 1982.