

HOSPITAL INFANTIL "VIRGEN DEL ROCIO", SERVICIO DE CARDIOLOGIA,
SEVILLA, ESPAÑA

El síndrome de Halasz en el niño

Por los Dres.:

C. CINTADO BUENO,* A. DESCALZO SEÑORANS,** J. A. CASTILLO CAMACHO***
P. CAMACHO CONDE,**** A. ATIENZA CONTRERAS***** y SALUD ARIZA ALMEIDA*****

Cintado Bueno, C. y otros. *El síndrome de Halasz en el niño*. Rev Cub Ped 51: 5, 1979.

El síndrome de Halasz es una malformación poco frecuente y con características bien definidas. Aportamos el estudio realizado en tres niños, menores de tres años, con estudio clínico, radiográfico, isotópico y hemodinámico (cateterismo y angiografía) y se revisan los casos existentes en la bibliografía de pacientes menores de 15 años; se perfilan los síntomas y signos que conducen al diagnóstico y a la orientación terapéutica.

INTRODUCCION

El síndrome de Halasz agrupa un conjunto de malformaciones congénitas del pulmón derecho y de sus conexiones vasculares. Los primeros casos fueron aportados por Chassinat¹ y Cooper² en sendos estudios necrópsicos. Este último descubrió la irrigación generalizada del lóbulo inferior derecho, que posteriormente fue también descrita por Park,³ Girshman y colaboradores⁴ hicieron el primer diagnóstico radiográfico y Dotter y colaboradores⁵ lo confirmaron mediante cateterismo y angiografía.

La primera mención de cirugía es hecha por Drake y Lynch,⁶ quienes propugnaron la lobectomía.

En 1956, Halasz y colaboradores⁷ estudian, basándose en tres casos personales y 18 de la literatura, los hallazgos anatómicos y describen el síndrome en su forma actual, en el cual se asocia una dextroposición cardiaca, una hipoplasia pulmonar derecha, un retorno venoso anómalo del pulmón derecho en vena cava inferior y una vascularización generalizada de dicho pulmón. Posteriormente Neil y colaboradores⁸ le denominan "síndrome de la cimitarra" basándose en la existencia, en la radiografía anteroposterior de tórax, de una imagen convexa, paralela al arco inferior derecho de la silueta cardiaca, semejante a una espada turca; sin embargo, este signo no es constante ni patognomónico; en efecto, el retorno venoso pulmonar anómalo puede existir sin que este signo sea visible⁹ y por otra parte, puede estar asociado a un retorno venoso pulmonar normal en aurícula derecha.¹⁰⁻¹⁴

* Médico adjunto. Pediatría.

** Jefe de hemodinámica infantil. Profesor colaborador de la escuela de aparato circulatorio de la Universidad de Sevilla.

*** Médico adjunto. Cardiología infantil.

**** Médico residente, 4to. año Pediatría.

***** Médico residente, 4to. año Cardiología Infantil.

***** Jefa de cardiología infantil, Profesora extraordinaria de la Escuela de Aparato Circulatorio de la Universidad de Sevilla.

En 1961, Kittel y Crockett¹⁵ sugieren el término de síndrome broncovascular de la vena cava inferior para esta combinación de defectos, ya que esta denominación engloba las tres estructuras afectadas.

Kiely y colaboradores¹⁶ en 1967 encontraron 67 casos en la literatura y aportaron 3 nuevos en niños. En 1976 Frontera Izquierdo y Vázquez-Pérez¹⁷ en nueva revisión hallaron 39 casos en adultos y 45 diagnosticados antes de los 15 años y estudian 3 nuevos casos. Posteriormente han sido comunicados 5 nuevos niños afectados de este síndrome por Esteban y colaboradores,¹⁸ 4 por Gout y colaboradores¹⁹ y 1 por Battista Pasquali y colaboradores.²⁰ Existen pues, según nuestros conocimientos, 58 casos de síndrome de Halasz descubiertos en edad pediátrica en quienes sumamos los 3 que recientemente hemos podido estudiar en nuestro hospital.

Exposición de los casos

Caso 1. F.C.C., del sexo masculino de 12 meses de edad. Embarazo y período neonatal normal. Peso al nacer 4 000 g. Desde el primer mes de vida presenta episodios infecciosos pulmonares repetidos. Ingresó en el hospital en tres ocasiones por cuadros de inflamación pulmonar derecha con hipertermia y marcada dificultad respiratoria, persistiendo tras el tratamiento una imagen atelectásica en base pulmonar derecha.

Examen físico: Normosómico, deficiente nutrición (8 100 g). Cabeza y cuello normales. Tórax con ligera disminución de tamaño de hemitórax derecho sin deformidades en región precordial. No se palpa punta cardíaca. No soplos.

Exámenes complementarios: leucocitosis con desviación izquierda y acidosis respiratoria. Electrocardiograma dentro de los patrones normales con desplazamiento de la zona de transición a la derecha. Radiografía simple de tórax con desviación del mediastino hacia la derecha, pulmón derecho hipoplásico, observándose una imagen de condensación en base pulmonar derecha que borra la silueta cardíaca. En gammagrafía pulmonar (Tc. 99 m) se encuentra un defecto de perfusión localizado al nivel del lóbulo inferior de pulmón derecho (figura 1) con aumento del área perfundida en pulmón izquierdo.

Ante los repetidos cuadros infecciosos pulmonares y sospecha clínica de secuestro pulmonar

se indicó aortografía descendente, que confirmó el secuestro, fue remitido a cirugía, donde es intervenido mediante toracotomía lateral derecha. Se visualiza un vaso anómalo que recogiendo el drenaje venoso pulmonar derecho se introduce en abdomen a través del diafragma para desembocar en vena cava inferior. Se practica lobectomía inferior derecha. Tras esta intervención ceden los cuadros infecciosos repetidos, fue favorable su evolución posterior.

Caso 2. I.M.C.C., del sexo femenino. Antecedentes de metrorragia al tercer mes de embarazo, parto mediante cesárea por placenta previa. Anoxia neonatal. Peso al nacer 3 000 g. Desde que nació le notan latido cardíaco más audible en hemitórax derecho.

Ingresó a los 3½ meses por presentar cuadro neumónico de hemitórax derecho. Persiste, posteriormente, con repetidos procesos respiratorios con fiebre y tos productiva, curva plana de peso y dificultad en las tomas de alimento. A los 8 meses ingresa de nuevo y se encuentra en el examen físico: deficiente nutrición (5 800 g), aceptable estado general, no cianosis. Pulsos periféricos amplics. No deformidades torácicas. Tonos fuertes, más audibles en región paraesternal derecha. No soplos.

Exámenes complementarios: en electrocardiograma no existen signos de sobrecarga de cavidades, pero en las derivaciones precordiales se observa desplazamiento de la zona de transición hacia la derecha. En la radiografía de tórax (figura 2) se encuentra dextroposición cardíaca con elevación de hemidiafragma derecho; existe una imagen vascular paracardial derecha característica de la cimitarra. En la gammagrafía pulmonar (Tc. 99 mm) se observa hipocaptación de todo el pulmón derecho. Mediante broncoscopia se ve aplanamiento de la carina, un árbol bronquial izquierdo normal, estando el derecho dilatado; del bronquio principal parten 3 orificios bronquiales separados por 2 espolones gruesos cicatrizales. En broncografía se observa agenesia del bronquio del lóbulo medio (figura 3).

Se practicó cateterismo derecho mediante disección de vena axilar derecha. No hay que registrar ningún trayecto anómalo del catéter. Los datos de oximetrías y manometrías se reflejan en el cuadro.

Se realizó arteriografía pulmonar en proyección anteroposterior. El tronco de la arteria pulmonar, así como ambas ramas tienen características anatómicas normales. En el pulmón derecho la sangre drena precozmente a un vaso anómalo que se dirige hacia abajo y desemboca en la porción superior de vena cava inferior, por debajo del diafragma (figura 4). Posteriormente y a través de venas pulmonares izquierdas se rellenan cavidades izquierdas y aorta. En las

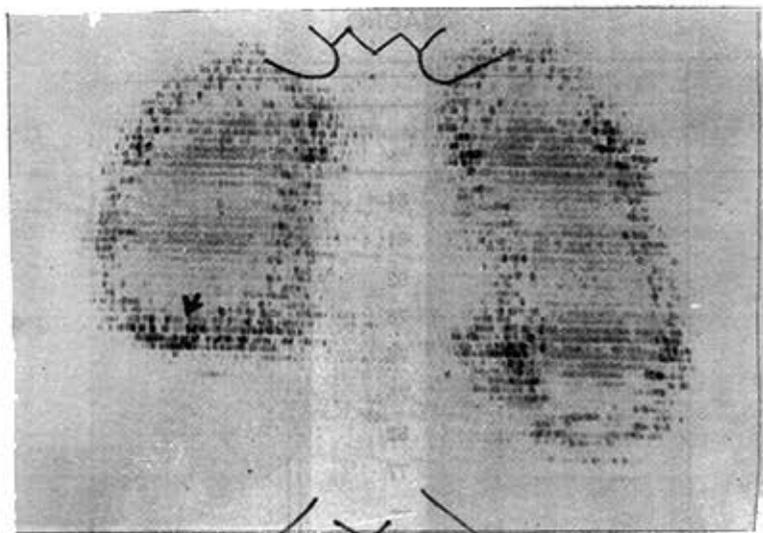


Figura 1. Caso 1. *Gammagrafía pulmonar. Ausencia de captación de lóbulo inferior derecho.*

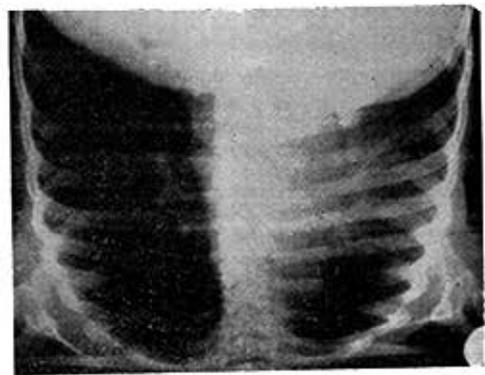


Figura 2. Caso 2. *Radiografía simple de tórax anteroposterior. Imagen de "cimitarra" paracardial derecha.*



Figura 3. Caso 2. *Broncografía con agenesia de bronquio de lóbulo medio.*

CUADRO

	CASO 2		CASO 3	
	Manometría mm Hg	Oximetría %	Manometría mm Hg	Oximetría %
A P T	36 / 10	81	25 / 6	80
V D	36 / 0-4	81	30 / 0-4	80
A D b	6 / 2	82	6 / 2	84
A D m		76		82
A D a		75		71
V C S		75		62
V C I a		82		84
V C I b		77		67
V P anómala		—		96
	Cortocircuito I-D 30% DEL O P O P / O S = 1,4		Cortocircuito I-D 48% DEL O P O P / O S = 1,9	

- A P T = Tronco de la arteria pulmonar
 A D b = Aurícula derecha baja.
 A D a = Aurícula derecha alta.
 V C I a = Vena cava inferior alta.
 V P = Vena pulmonar.
 O P / O S = Relación de flujos.
 V D = Ventriculo derecho.
 A D m = Aurícula derecha media.
 V C S = Vena cava superior.
 V C I b = Vena cava inferior baja.
 O P = Flujo pulmonar.

placas más tardías (figura 5) observamos con nitidez un vaso anómalo, que partiendo de aorta infradiaphragmática al nivel del tronco celiaco, se dirige arriba y a la derecha e irriga la mayor parte del lóbulo inferior derecho; asimismo se observa una dilatación de cálices y pelvis renal izquierda, que se confirma mediante pielografía intravenosa (figura 6) en la cual también se visualiza megaureter izquierdo.

Caso 3. I.B.R., del sexo femenino. Gestación y parto normales. Peso al nacer 3900 g. Desde los primeros meses de vida presenta episodios respiratorios de repetición. No cianosis. Disnea al esfuerzo desde el año de vida. Ingresa a los tres años.

Examen físico: peso 13000 g. Buen estado general. Tórax bien conformado. Corazón rít-

mico a 80 sístoles minuto. Punta late en 4° espacio intercostal derecho en línea paraesternal. No *thrill*. Soplo protomesosistólico grado II/6 audible en línea paraesternal derecha. Pulsos periféricos normales.

Exámenes complementarios: electrocardiograma dentro de los límites normales, con desplazamiento de la zona de transición a la derecha. En estudio radiográfico (figura 7): corazón en hemitórax derecho. Punta a la izquierda. Vascularización pulmonar izquierda normal, difícil de valorar la de hemitórax derecho por ocupar la silueta cardíaca. La gammagrafía pulmonar (Tc. 99 m) muestra un aumento de tamaño del área perfundida en pulmón izquierdo, mientras que se observa en el derecho una gran hipoperfusión generalizada (figura 8). En bron-

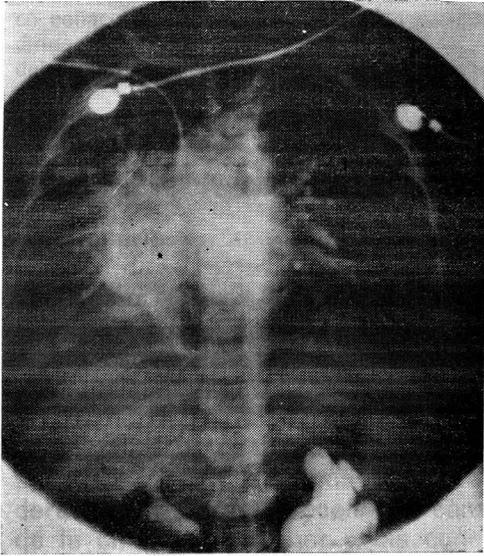


Figura 4. Caso 2. Arteriografía pulmonar. Imagen de vaso anómalo del retorno venoso pulmonar a vena cava inferior.

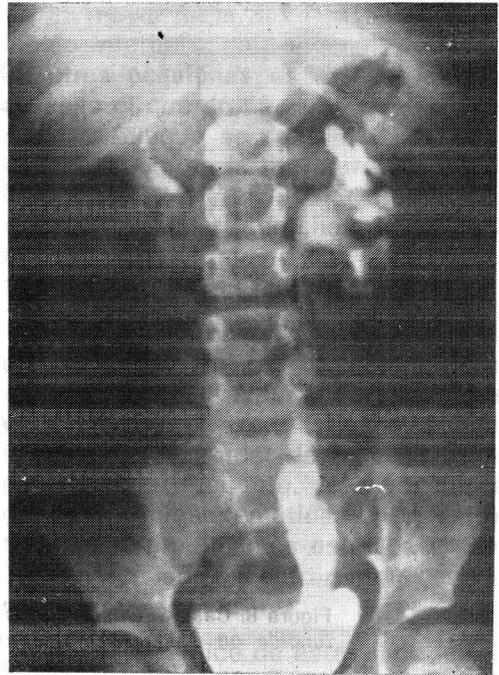


Figura 6. Caso 2. Pielografía descendente. Hidronefrosis y megauréter izquierdos.

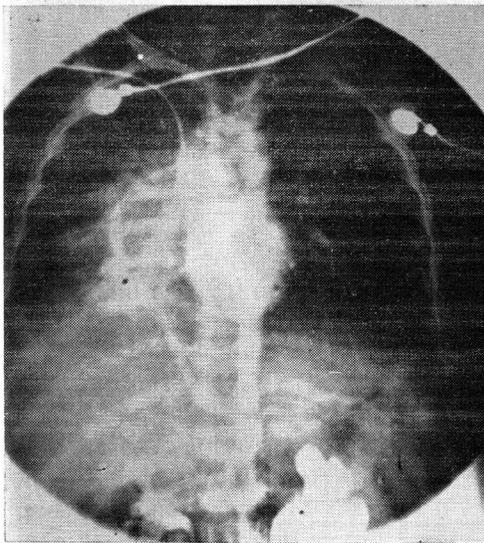


Figura 5. Caso 2. Arteriografía pulmonar. Se visualiza ventrículo izquierdo y aorta. De aorta descendente, al nivel de la arteria celiaca, parte una arteria anómala que irriga lóbulo inferior derecho.

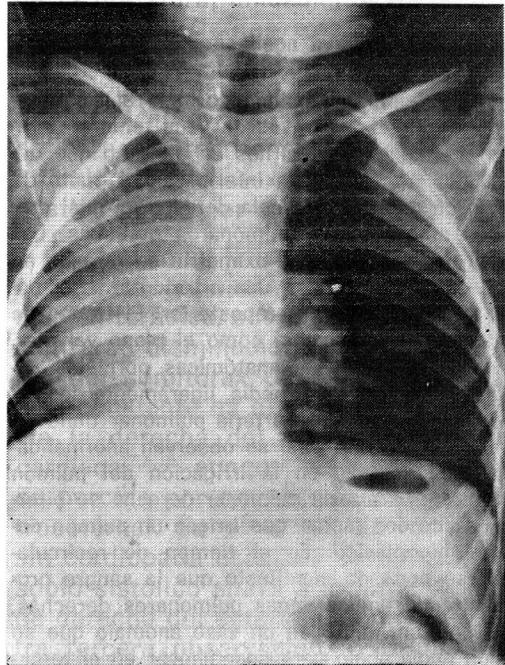


Figura 7. Caso 3. Radiografía simple de tórax anteroposterior. Dextroposición de la silueta cardiaca. No se observa imagen de vaso anómalo.

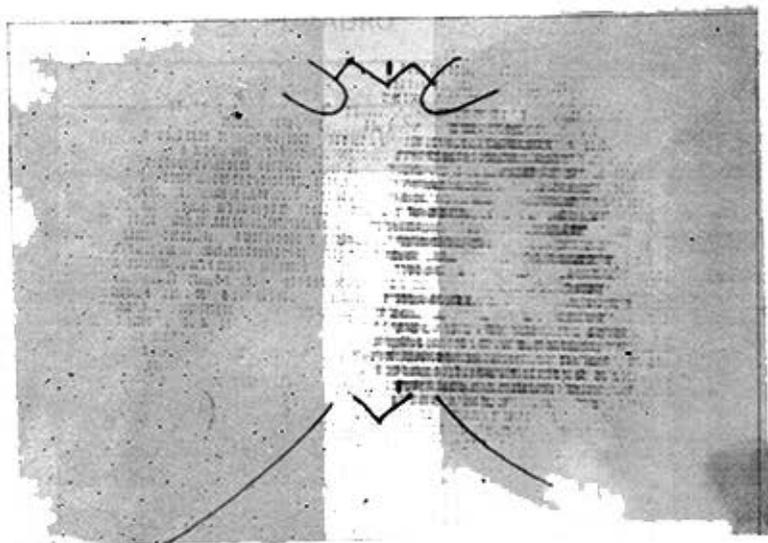


Figura 8. Caso 3. Obsérvese el gran aumento de tamaño del área perfundida en el pulmón izquierdo que contrasta con una hipoperfusión generalizada.

cografía se observa agenesia del segmento inferior del lóbulo medio (figura 9).

Estudio angiohemodinámico: se realizó cateterismo derecho a través de vena femoral derecha, logrando introducirnos en un vaso que desemboca en vena cava inferior en el punto de unión de esta con aurícula derecha, al cual drenaban ambas venas pulmonares derechas. Los datos de manometría y oximetría se reflejan en el cuadro. Se practicó una arteriografía pulmonar en proyección anteroposterior. El tronco de la arteria pulmonar, así como el plano valvular, tienen características anatómicas normales, situándose en posición media, ligeramente desplazado a la derecha. La arteria pulmonar tiene un calibre de 12 mm y no se observan anomalías angiográficas en la irrigación del pulmón izquierdo. La arteria pulmonar derecha se bifurca en sus dos ramas, que irrigan un pulmón derecho hipoplásico. En el tiempo de recirculación se pone de manifiesto que la sangre procedente de ambas venas pulmonares derechas, drena precozmente en un vaso anómalo que se dirige hacia abajo para desembocar en el tercio superior de vena cava inferior. Prácticamente al mismo tiempo, y a través de las venas pulmonares izquierdas, se rellenan aurícula y ventrículo izquierdo, así como aorta que son normales. A partir de la aorta abdominal, al nivel del tron-



Figura 9. Caso 3. Broncografía donde se observa agenesia del segmento inferior del lóbulo medio del pulmón derecho.

co celiaco, se origina un vaso anómalo que se dirige hacia arriba y a la derecha e irriga parte del lóbulo inferior derecho pulmonar.

COMENTARIOS

El crecimiento del primordio pulmonar en la tercera o cuarta semana de la vida embrionaria, es acompañado por el desarrollo de los correspondientes plexos venosos que están en comunicación con la vena cardinal anterior y el plexo esplácnico. Posteriormente se realiza una comunicación entre dicho plexo y aurícula izquierda, formándose el tronco venoso de la vena pulmonar común, que se subdivide en las ramas izquierda y derecha. Mientras, crecen los canales de la circulación menor y las conexiones esplácnicas y cardinales disminuyen, quedando en la vida posnatal únicamente como circulación bronquial colateral. En el síndrome de Halasz se produciría agenesia de las venas pulmonares, realizándose el drenaje por el plexo venoso persistente del intestino primitivo anterior. En contra de todos los otros tipos de anomalías del retorno venoso pulmonar, esta condición está acompañada por anomalías del pulmón derecho, que puede ser considerada fundamentalmente como un desarrollo anormal del brote de dicho pulmón, y representa un tipo de malformación primitiva que como las alteraciones usuales del retorno venoso, ocurre entre los Horizontes XIV y XV de Streeter de la vida embrionaria.²¹

La alteración fisiopatológica fundamental es un cortocircuito de izquierda a derecha al nivel de vena cava inferior. El flujo pulmonar no es muy elevado si no existe comunicación interauricular concomitante.²² Parte de la sangre oxigenada en el pulmón derecho drena en la vena cava inferior, retornando nuevamente a la circulación pulmonar. Para que este cortocircuito produzca síntomas es necesario que sea al menos del 40-50% del flujo pulmonar,²³ y en general esto no ocurre porque hay hipoplasia pulmonar derecha más o menos marcada^{16,24} y la circulación por los lóbulos o segmentos está marcadamente reduci-

da. La mayor parte del drenaje viene del lóbulo inferior o medio derecho, si bien en otras ocasiones es todo el pulmón derecho el que drena en vena cava inferior.^{20,25} Aunque se describe con relativa frecuencia en la literatura casos con hipoplasia^{16,25,26} e incluso agenesias²⁷ de arteria pulmonar derecha, ninguno de nuestros dos últimos casos presentaban alteraciones de su calibre.

De todos los casos publicados existe un predominio del sexo femenino de alrededor de 2/3.¹⁹ Neil⁸ y Ferencz²⁴ describen casos en padres e hijas; aunque la incidencia familiar de este síndrome parece poco frecuente, debe ser buscada de forma sistemática. En nuestros tres casos practicamos estudios en ambos padres sin encontrar ninguna anomalía.

El cuadro clínico de este síndrome es muy polimorfo. En el período neonatal y en el lactante generalmente ocasiona, como en nuestros enfermos, cuadros de infecciones respiratorias de repetición. Gout y colaboradores¹⁹ sobre 83 casos de la literatura, únicamente encuentran el 9% de pacientes totalmente asintomáticos, siendo estos descubiertos a causa de un estudio radiográfico sistemático. Mathey²⁶ sostiene que el 40% de los pacientes tienen síntomas no significativos, lo que explicaría que el diagnóstico pueda ser a menudo tardío.

En el examen físico no existen, en ausencia de cardiopatía, cianosis ni deformación torácica, sin embargo, puede encontrarse disminución de los movimientos del hemitórax derecho. El hallazgo más constante es el desplazamiento hacia la derecha del latido de la punta cardíaca,^{7,9,19} aunque en ocasiones no se percibe por ocupar una posición retroesternal. En el 27%¹⁹ de los casos sin cardiopatía asociada se ausculta un soplo sistólico suave a lo largo del borde derecho del esternón, como en nuestra tercera observación, o izquierdo a veces asociado a un desdoblamiento del segundo ruido.²⁸

En ausencia de cardiopatía, el electrocardiograma muestra anomalías poco

significativas. En nuestros casos observamos únicamente un desplazamiento de la zona de transición hacia la derecha, como índice de la dextroposición cardíaca.

Kiely y colaboradores¹⁶ señalan que la radiografía simple de tórax permite el diagnóstico en el 80% de los casos al encontrarse el "signo de la cimitarra". Sin embargo, este signo es inconstante en el recién nacido y en el lactante; por otra parte, la existencia frecuente de focos infecciosos en la base derecha, como ocurría en nuestro primer enfermo, atelectasias o adherencias pleuropericárdicas, son un importante obstáculo para el diagnóstico radiográfico, que por tanto, es menos frecuente de lo que se admite en el adulto.¹⁹ Otras veces dicha imagen no se logra delimitar con precisión, por quedar total o parcialmente oculta la vena anómala por el corazón dextropuesto,¹⁰ como ocurría en nuestra tercera observación. En casos dudosos la sombra puede ser demostrada mediante estudios tomográficos.^{16,28,29,30}

La gammagrafía pulmonar no nos suele dar más datos que una radiografía simple de tórax.³¹

El estudio hemodinámico, realizado por vía venosa, demuestra el drenaje venoso pulmonar derecho anómalo. Los datos oximétricos demuestran la existencia de un cortocircuito de izquierda a derecha al nivel auricular, pudiendo precisarse su localización en la vena cava inferior si se realizan determinaciones a distintos niveles, comenzando en vena ilíaca o en el origen de la vena cava inferior.

La angiografía en el tronco de la arteria pulmonar confirma el diagnóstico al opacificar el retorno venoso pulmonar anómalo. Realizando ventriculografía izquierda a través del foramen oval o de la comunicación interauricular, o bien, si esto no es posible, por aortografía ponemos de manifiesto la arteria sistémica que abastece el secuestro pulmonar, permitiendo opacificar una arteria única que se origina, más frecuentemente, en

la porción abdominal de la aorta; más raramente proviene de la arteria mamaria interna y únicamente Kiely y colaboradores¹⁶ describen un caso con irrigación supradiafragmática.

Las anomalías de segmentaciones broncopulmonares se identifican mediante broncografías.¹⁶ Nunca existe un broncograma normal en el pulmón derecho, y se observan al menos, aglomeración de ramas segmentarias en su mitad inferior³¹ o bien, como ocurriría en nuestros dos casos en los cuales se practicó dicho examen, hipoplasia o agenesia de uno de los bronquios principales o segmentarios.

En el 20-25% de los casos¹⁶ se asocia una cardiopatía, y son las más usualmente encontradas: comunicación interauricular, conducto arterioso persistente y comunicación interventricular, y en menor proporción: tetralogía de Fallot, coartación de aorta y transposición completa de grandes vasos. En ninguno de nuestros casos se observó alteración cardíaca concomitante. Menos frecuentes son otras malformaciones extracardíacas en este síndrome, como hemivertebral,³² eventración diafragmática^{26,33} o pulmón en herradura más imperforación anal.³⁴ En nuestro segundo enfermo se observó en las placas tardías de angiografía, una dilatación de cálices y pelvis renal izquierda, hidronefrosis confirmada posteriormente mediante pielografía descendente.

La evolución espontánea de esta asociación malformativa es variable. Algunos enfermos mueren en el período neonatal.^{35,36} Generalmente es la existencia o no de una cardiopatía asociada la que condiciona la historia natural. Es, pues, imprescindible en el tratamiento el separar los casos con cardiopatía, en los que ésta será la que condicione la cirugía reparadora. En los casos simples, sin cardiopatía, la actitud terapéutica vendrá definida, sobre todo, por los episodios infecciosos localizados en el lóbulo secuestrado, ya que el drenaje en sí suele ser asintomático. Si las infec-

ciones pulmonares son frecuentes e importantes, pueden realizarse lobectomías,^{6,16,19} como ocurrió en nuestro primer paciente.

*Kirklin y colaboradores*²² en 1956 describieron la corrección fisiológica del drenaje llevando el tronco venoso anómalo a la aurícula izquierda. *Puig-Masana y colaboradores*²⁷ realizan la corrección a través de un túnel en la aurícula derecha formado con pericardio y la

misma pared auricular agrandando o neofормando una comunicación interauricular. *Björk*²⁸ sutura la vena anómala a la aurícula derecha, agranda o crea una comunicación interauricular y sutura ésta a la vena trasplantada. En las raras excepciones^{25,31} en que el tronco venoso anormal se bifurca para dirigirse a vena cava inferior y aurícula izquierda, basta para la corrección la ligadura de la rama que desemboca en vena cava inferior.

SUMMARY

Cintado Bueno, C. et al. *Halasz syndrome in the child*. Rev Cub Ped 51: 5, 1979.

The Halasz syndrome involves a rare malformation with well defined characteristics. Three children under 3 years old were clinically, roentgenographically, isotopically and hemodynamically (catheterization and angiocardiology) studied. Cases of patients under 15 years old appeared in the bibliography are reviewed. Symptoms and signs which orient the diagnosis and the treatment are stressed.

RÉSUMÉ

Cintado Bueno, C. et al. *Le syndrome de Halasz chez l'enfant*. Rev Cub Ped 51: 5, 1979.

Le syndrome de Halasz est une malformation peu fréquente et avec des caractéristiques bien définies. Nous présentons l'étude réalisée chez trois enfants, âgés de moins de trois ans, avec l'étude clinique, radiographique, isotopique et hémodynamique (cathétérisme et angiocardigraphie), et nous faisons une revue des cas rapportés dans la bibliographie médicale concernant des patients âgés de moins de 15 ans. D'autre part, nous signalons les symptômes et les signes conduisant au diagnostic et à l'orientation thérapeutique.

РЕЗЮМЕ

Синтадо Буэно, С. и др. Синдром Халаза у ребёнка. Rev Cub Ped 51: 5, 1979.

Синдром Халаза у ребёнка представляет собой неправильное формирование, очень редко встречающееся, синдром, который имеет хорошо определённые характеристики. В нашей работе мы представляем три случая с детьми моложе трёхлетнего возраста, на которых мы провели клиническое, радиографическое изотопное и гемодинамическое исследования (катетеризация и ангиокардиография). Проводится обзор случаев, опубликованных в медицинской литературе о пациентах моложе 15 лет. С точностью описываются симптомы и признаки, способствующие постановке диагноза и ориентации терапевтического лечения.

BIBLIOGRAFIA

1. *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. *Arch Gen Med* 11: 80, 1936.
2. *Cooper, G.* Case of malformation of the thoracic viscera consisting of imperfect development of right lung, and transposition of the heart. *London Med. Gazette* 18: 600, 1836.
3. *Park, E. A.* Defective development of the right lung, due to anomalous development of the right pulmonary artery and vein, accompanied by dislocation of the heart simulating dextrocardia. *Proc New York Pathol Soc* 12: 88, 1912.
4. *Grishman, A. et al.* The roentgenographic and angiographic aspects of (1) aberrant insertion of pulmonary veins associated with interatrial septal defect and (2) congenital arteriovenous aneurysm of the lung. *Am J Roentgenol* 62: 500, 1949.
5. *Dotter, C. T. et al.* Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava. Two cases diagnosed during life by angiography and cardiac catheterization. *Am J Med Sc* 218: 31, 1949.
6. *Drake, E. H.; J. P. Lynch.* Bronchiectasis associated with anomaly of the right pulmonary vein and right diaphragm. *J Thorac Surg* 19: 433, 1950.
7. *Halasz, N. et al.* Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Circulation* 14: 826, 1956.
8. *Neil, C. A. et al.* The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage (scimitar syndrome). *Bull John's Hopkins Hospital* 107: 1, 1960.
9. *Vázquez-Pérez, J. et al.* Syndrome du cimenterre de l'enfant. A propos de 3 observations. *Arch Franc Ped* 34: 219, 1977.
10. *Blake, H. A. et al.* Anomalous pulmonary venous return. *Circulation* 33: 406, 1965.
11. *Bennet, J.; J. Remy.* Le syndrome de Halasz. *Ann Radiol* 18: 271, 1975.
12. *Everhart, F. J. et al.* Intrapulmonary segment in anomalous pulmonary venous correction. Resemblance to scimitar syndrome. *Circulation* 35: 1163, 1967.
13. *Morgan, J. R.; A. D. Forker.* Syndrome of hypoplasia of the right lung and dextroposition of the heart: Scimitar sign with normal pulmonary venous drainage. *Circulation* 43: 27, 1971.
14. *Sutherland, R. D. et al.* Intrapulmonary vein contributing a segment of venous supply to contralateral lung. *Chest* 57: 182, 1970.
15. *Kittle, C. F.; J. E. Crockett.* Vena cava bronchovascular syndrome. A triad of anomalies involving the right lung. *Ann Surg* 156: 222, 1962.
16. *Kiely, B. et al.* 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* 20: 102, 1967.
17. *Frontera Izquierdo, P.; J. Vázquez-Pérez.* El denominado síndrome de la cimitarra: estudio de tres casos personales. *Rev Esp Cardiol* 29: 259, 1976.
18. *Esteban, I. y otros.* Drenaje anormal o de venas pulmonares derechas a vena cava inferior (síndrome de la cimitarra). *Ann Esp Pediat* 10: 543, 1977.
19. *Gout, J. P. et al.* Le syndrome du cimenterre. Report de quatre observations et revue de la littérature. *Pediatric* 32: 141, 1977.
20. *Battista Pasquali, G.; E. Lupi Herrera.* Síndrome de la cimitarra. *Arch Inst Cardiol Mex* 47: 286, 1977.
21. *Neill, C. A.* Development of the pulmonary veins. With reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 18: 880, 1956.
22. *Kirklin, J. W. et al.* Treatment of anomalous pulmonary venous connection in association with interatrial communications. *Surgery* 39: 389, 1956.
23. *Brody, H.* Drainage of the pulmonary veins in the right side of the heart. *Arch Pathol* 33: 221, 1942.
24. *Ferencz, Ch.* Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformations of the lung. *Pediatrics* 28: 993, 1961.
25. *Sanger, P. W. et al.* The scimitar syndrome. Diagnosis and treatment. *Arch Surg* 86: 84, 1963.
26. *Mathey, J. et al.* Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies. (The scimitar syndrome). *Thorax* 23: 398, 1968.
27. *Hollis, W. J.* The scimitar anomaly with absent right pulmonary artery. *Am J Cardiol* 14: 262, 1964.
28. *Frye, R. L. et al.* Anomalous pulmonary venous drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Br Heart J* 24: 696, 1962.
29. *Koch, W.; H. Silva.* Anomalous drainage of pulmonary veins into the inferior vena cava. Importance of planigraphic study. *Radiology* 75: 592, 1960.
30. *Steinberg, I.* Anomalous pulmonary venous drainage of right lung into inferior vena cava with malrotation of the heart. Report of three cases. *Ann Int Med* 47: 227, 1957.
31. *Morgan, J. R.; A. D. Forker.* Syndrome of hypoplasia of the right lung and dextroposition of the heart. Scimitar sign with normal pulmonary venous drainage. *Circulation* 43: 27, 1971.

32. *Jue, K. L. et al.* Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia (the scimitar syndrome). *Am J Dis Child* 11: 35, 1966.
33. *Ikeda, T. et al.* Accessory diaphragm associated with congenital posterolateral diaphragmatic hernia, aberrant systemic artery to the right lower lobe, and anomalous pulmonary vein: review and report of a case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 64: 18, 1972.
34. *Dische, M. R. et al.* Horseshoe lung associated with a variant of the scimitar syndrome. *Br Heart J* 36: 617, 1974.
35. *Farnsworth, A. E.; J. L. Ankeney.* The spectrum of the scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68: 37, 1974.
36. *Ponte, C. et al.* Le syndrome de Halasz neonatal. *Arch Franc Ped* 32: 299, 1975.
37. *Puig-Massana, M. et al.* A new technique in the correction of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 64: 108, 1972.
38. *Björk, V. O. et al.* Partial anomalous venous drainage. *J Cardiovasc Surg* 3: 447, 1962.

Recibido: diciembre 1, 1978.

Aprobado: marzo 2, 1979.