

ORIGINAL BREVE

## Pulmón en herradura con drenaje venoso pulmonar normal

A. Gondra Sangroniz<sup>a,\*</sup>, J. Elorz Lambarri<sup>a</sup>, M.A. Villar Álvarez<sup>a</sup>,  
I. Lecumberri Cortes<sup>b</sup> y J. Ayala Curiel<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Sección de Respiratorio, Servicio de Pediatría, Hospital de Basurto, Bilbao, España

<sup>b</sup>Servicio de Radiología, Hospital de Basurto, Bilbao, España

<sup>c</sup>Sección de Cardiología, Servicio de Pediatría, Hospital de Basurto, Bilbao, España

Recibido el 24 de febrero de 2010; aceptado el 17 de mayo de 2010

### PALABRAS CLAVE

Malformaciones pulmonares;  
Venas pulmonares;  
Enfermedades raras

### KEYWORDS

Lung abnormalities;  
Pulmonary veins;  
Rare diseases

### Resumen

**Antecedentes:** El pulmón en herradura es una rara anomalía congénita caracterizada por un istmo medio de parénquima pulmonar que une los segmentos posterobasales de ambos pulmones por detrás del corazón, acompañándose de una hipoplasia pulmonar unilateral. En el 80% de los casos se asocia con un síndrome de la cimitarra, consistente en drenaje venoso pulmonar derecho anómalo, hipoplasia pulmonar derecha y perfusión arterial sistémica a alguna porción del pulmón.

**Caso clínico:** Niña de 6 años que desde el nacimiento presenta infecciones respiratorias bajas de repetición y escoliosis. Rx de tórax, angio-TC y RM. Hipoplasia pulmonar derecha, dextrocardia e istmo pulmonar que une las bases de ambos pulmones por detrás del pericardio. El pulmón derecho hipoplásico tiene un pequeño suministro sistémico que proviene de la aorta abdominal. La arteria pulmonar derecha es hipoplásica. El drenaje venoso de las venas pulmonares derechas es normal.

**Conclusiones:** Se presenta un pulmón en herradura sin drenaje venoso anómalo.

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Horseshoe lung with normal pulmonary venous return

### Abstract

**Background:** Horseshoe lung is a rare congenital anomaly characterised by a midline isthmus of pulmonary parenchyma connecting the posterior basal segments of the lungs behind the heart in conjunction with unilateral pulmonary hypoplasia. Of all cases, 80% are associated with scimitar syndrome, consisting of right anomalous pulmonary venous drainage, pulmonary hypoplasia of the right lung and systemic arterial perfusion to some lung areas.

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ainhoa.gondrasangroniz@osakidetza.net (A. Gondra Sangroniz).

**Case:** A six year old girl who had recurrent lower respiratory infections since birth. Chest Rx, angioCT and MR showed: hypoplasia of the right lung, dextrocardia and pulmonary isthmus bridging both lungs behind the pericardium. The right hypoplastic lung had little systemic supply coming from the abdominal aorta. The right pulmonary artery was hypoplastic. The right pulmonary venous drainage was normal.

**Conclusions:** We present a case of horseshoe lung without abnormal venous drainage.

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

El pulmón en herradura es una malformación congénita rara en la que el parénquima pulmonar se extiende a través de la línea media y por detrás de pericardio, fusionando ambas bases pulmonares<sup>1-7</sup>. Entre el 80 y 90% de los casos se asocia al síndrome de la cimitarra, que a su vez se caracteriza por una serie de anomalías entre las que se encuentran la hipoplasia pulmonar derecha (excepcional izquierda), el drenaje venoso anómalo del pulmón derecho a la vena cava inferior y el suministro arterial sistémico parcial del pulmón derecho<sup>1-7</sup>.

Se presenta el caso de una niña que, a la edad de 6 años, es diagnosticada de pulmón en herradura, hipoplasia del lóbulo inferior y medio derecho y sospecha radiológica de agenesia del lóbulo superior derecho, sin estar asociado al síndrome de la cimitarra.

## Observación clínica

Niña de 6 años procedente de Argentina que es controlada en España desde la edad de 5 años. Entre los antecedentes personales, en los informes que aporta consta que estuvo ingresada en la unidad neonatal por hiperbilirrubinemia, sepsis y sospecha de neumotórax izquierdo, presentando una evolución clínica desfavorable. Se sospecha una agenesia pulmonar derecha, que se confirma mediante una gammagrafía pulmonar y una tomografía axial computerizada (TAC). Se realizaron un ecocardiograma y una ecografía cerebral que fueron normales.

Asimismo, desde los primeros meses de vida está diagnosticada de asma del lactante por lo que recibe fluticasona inhalada desde los 5 meses de edad, asociándose posteriormente salmeterol. A pesar de ello requiere varios ingresos por este motivo y presenta neumonías ocasionales.

En la exploración física actual se aprecia una escoliosis derecha, una hipoventilación del hemitórax derecho y desplazamiento del latido cardiaco hacia el mismo lado.

En la radiografía de tórax que se realiza (fig. 1) se objetiva desplazamiento del mediastino a la derecha, enfisema compensador del pulmón izquierdo y presencia de trama broncovascular en el hemitórax derecho, poniéndose en duda el diagnóstico de agenesia pulmonar. Por la frecuencia con que la hipoplasia pulmonar derecha se asocia al síndrome de la cimitarra, se decide ampliar el estudio a pesar de no observarse ningún colector venoso en ese hemitórax.

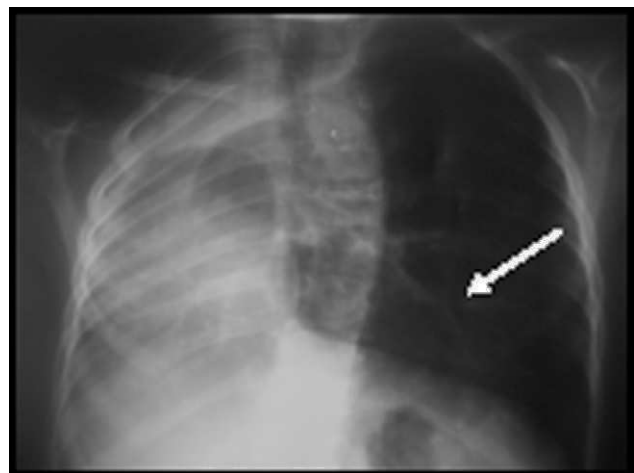
La hematimetría con recuento y fórmula, y la bioquímica son normales, con un prick negativo en 3 ocasiones y una

eosinofilia en sangre del 3%. La espirometría muestra un patrón mixto (FVC 73%, FEV<sub>1</sub> 168,7%, FEV<sub>1</sub> /FVC 81,74%, reversibilidad FEV<sub>1</sub> 16%).

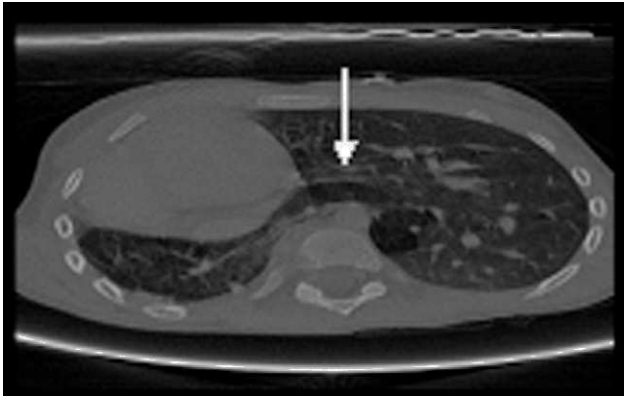
En el electrocardiograma y la ecocardiografía doppler se encontraron los hallazgos típicos de la dextrocardia con una función cardiaca normal, descartándose la presencia de hipertensión pulmonar y no objetivándose drenaje venoso anómalo.

La TC y la resonancia magnética nuclear (RM) muestran la presencia de parénquima pulmonar que une ambas bases pulmonares (*istmo pulmonar*), hipoplasia del pulmón derecho con sospecha de agenesia del lóbulo superior derecho y un bronquio derecho de escaso calibre (figs. 2 y 3). Estos hallazgos son compatibles con el pulmón en herradura. No se realiza fibrobroncoscopia por negativa familiar. La angio-TC muestra un tronco de la arteria pulmonar que da una arteria pulmonar izquierda normal y una rama pulmonar derecha milimétrica. Las venas pulmonares drenan a la aurícula izquierda (AI) con lo que se descarta el síndrome de la cimitarra. La vena cava inferior realiza una larga trayectoria pulmonar debido a la alta localización de la aurícula derecha (AD). En la aorta torácica descendente tiene origen una arteria sistémica que irriga al lóbulo inferior del pulmón derecho (fig. 4).

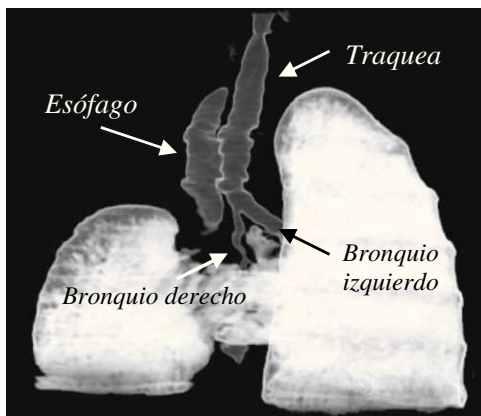
En la TC *volumen rendering* se objetivan una costilla cervical derecha, malformaciones de los cuerpos vertebrales



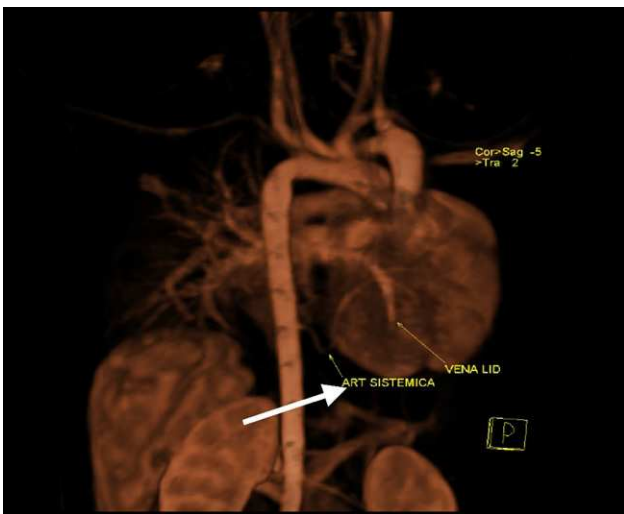
**Figura 1** Radiografía de tórax a los 6 años de edad que muestra una dextrocardia con desplazamiento del mediastino a la derecha, hipoplasia del pulmón derecho e hiperinsuflación compensatoria del pulmón izquierdo. No se aprecia ningún colector venoso. Se visualizan el istmo y la fisura ístmica (flecha).



**Figura 2** TC tórax: tejido de parénquima pulmonar que pasa por la línea media anterior a la aorta y posterior al pericardio uniendo los dos pulmones. Este tejido corresponde al *istmo pulmonar* (flecha).



**Figura 3** TC con reconstrucción tridimensional en el que se aprecian la vía aérea y ambos pulmones: 1) traquea, bronquio izquierdo normal, bronquio derecho de escaso calibre, 2) pulmón derecho hipoplásico con agenesia del lóbulo superior derecho, 3) istmo pulmonar uniendo ambas bases pulmonares que es característico del pulmón en herradura.



**Figura 4** Angiorresonancia magnética en 3 dimensiones: en la aorta torácica descendente tiene origen una arteria sistémica que irriga el lóbulo inferior del pulmón derecho (flecha).

C5, C6, C7 y D1, hendidura coronal del C5 y fusión de C7-D1 que presenta un pedículo izquierdo y dos pedículos derechos.

Por tanto, se diagnostica a la paciente de pulmón en herradura, asma moderada, escoliosis derecha, costilla cervical derecha y malformaciones de cuerpos vertebrales C5, C6, C7 y D1.

Como tratamiento se recomienda la vacuna antineumocócica veintitrés-valente, así como la vacuna antigripal. Se pauta fluticasona 250 mcg (1 dosis cada 12 horas), macrólido continuo a bajas dosis, realizar un tratamiento agresivo de las infecciones pulmonares y rehabilitación respiratoria. En cuanto a la evolución, se aprecia una importante mejoría clínica, permaneciendo asintomática en el último año.

## Discusión

La hipoplasia pulmonar consiste en el desarrollo deficiente o incompleto del pulmón, donde los bronquios y alveolos están infradesarrollados en todo el pulmón o en algún lóbulo. Ante la ausencia de bronquio y parénquima pulmonar hablaríamos de agenesia pulmonar, y si existiera un bronquio rudimentario se denominaría aplasia pulmonar<sup>1</sup>.

La hipoplasia pulmonar generalmente es unilateral, obligando a descartar el síndrome de la cimitarra si es en el lado derecho<sup>1,2,4-6</sup>. El pulmón contralateral es estructuralmente normal, pero suele mostrar una hipertrofia compensatoria<sup>1,3,4,5</sup>. Fisiopatológicamente, el pulmón hipoplásico puede tener origen en la interferencia mecánica que sufre el pulmón durante el crecimiento fetal o puede deberse a un defecto embriológico primario. En este último caso se puede encontrar la hipoplasia como una anomalía aislada, denominándose *hipoplasia simple*, o asociarse a otras entidades como el pulmón en herradura, el síndrome de la cimitarra, la ausencia de arteria pulmonar, el diafragma accesorio o el secuestro pulmonar, entre otras<sup>1</sup>. Las últimas publicaciones postulan que la frecuente asociación entre estas patologías puede explicarse por una embriogénesis común<sup>1,2</sup>. Habitualmente se manifiesta como distress respiratorio tras el nacimiento y sus complicaciones frecuentes son el neumotórax y la hipertensión pulmonar<sup>1,3,6</sup>.

El pulmón en herradura es una malformación congénita rara (alrededor de 40 casos descritos) que se caracteriza por la presencia de tejido de parénquima pulmonar que pasa a través de la línea media y por detrás del pericardio uniendo ambas bases pulmonares. Para hablar de esta patología es imprescindible que la hipoplasia sea unilateral<sup>1-5</sup>. El 80-90% de los casos se asocian al síndrome de la cimitarra, aunque también puede asociarse a otras anomalías cardiovasculares y/o del desarrollo broncopulmonar<sup>1-6</sup>, así como a malformaciones digestivas, renales, vertebrales, fístula esófago-bronquial, atresia esofágica y malformación quística adenomatosa<sup>6</sup>. A pesar de sus similitudes con el síndrome de la cimitarra, su presentación clínica es bastante diferente. El síndrome de la cimitarra suele ser relativamente asintomático y por ello el diagnóstico suele ser tardío. Si se asocia a un pulmón en herradura, son frecuentes las infecciones respiratorias bajas desde los primeros años de la vida, siendo el diagnóstico normalmente precoz<sup>1,6</sup>.

La radiografía de tórax muestra el istmo pulmonar como tejido pulmonar hiperclaro en la base del hemitórax izquierdo. Además, es muy típica la aparición de una fina densidad lineal en el lado medial e inferior del pulmón izquierdo que representa la extensión lateral del istmo pulmonar y se conoce como fisura ístmica, presente en el caso de nuestra paciente *fig. 1*). La visualización de esta imagen convierte la radiografía de tórax diagnóstica del pulmón en herradura<sup>1,2,5,6</sup>. El diagnóstico y las anomalías vasculares asociadas pueden confirmarse por resonancia magnética y TC torácica<sup>1-7</sup> (*figs. 2 y 3*).

El tratamiento habitual del pulmón en herradura es conservador, pero puede ser necesario el tratamiento quirúrgico ante la presencia de infecciones pulmonares recurrentes e incontrolables, un gran *shunt* izquierda-derecha o una progresiva hipertensión pulmonar<sup>1-3,4,6</sup>.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Frank JL, Poole CA, Rosas G. Horseshoe Lung: Clinical, Pathologic, and Radiologic Features and a New Plain Film Finding. *AM J Roentgenol.* 1986;146:217-26.
2. Hawass ND, Badawi MG, Al-Muzrakchi AM, A1-Sammarai AI, Jawad AJ, Abdullah MA, et al. Horseshoe lung: differential diagnosis. *Pediatr Radiol.* 1990;20:580-4.
3. Ortiz Movilla R, Zeballos Serrato G, Lorente Jareño ML, Bueno Barriocanal M, López Rodríguez E, Muro Brussi M. Recién nacido con dificultad respiratoria y desplazamiento del latido cardíaco a la derecha. *An Pediatr (Barc).* 2007;67:89-90.
4. Sinha PK, Misra S, Unnikrishnan M, Bhuyan RR. Horseshoe Lung Secondary to Hypoplastic Left Lung for Pneumonectomy. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2007;21:250-2.
5. Freedom RM, Burrows PE, Moes CAF. "Horseshoe" Lung: Report of Five New Cases. *Am J Roentgenol.* 1986;146:211-5.
6. Malformaciones vasculares pulmonares. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG, editores. *Tratado de Neumología infantil.* 2ª ed., Madrid: Ediciones Ergon; 2008:291-92.
7. Alvarez A, Vaccaro MI, Verdejo H, Villarroel C, Puentes R. Agenesia pulmonar unilateral con malformaciones múltiples; reporte de un caso. *Rev Chil Pediatr.* 2000;71:41-5.