

transformación de los diámetros traqueales intratorácicos no son conocidos claramente y la influencia que las variaciones de presión intratorácica puedan tener sobre ellos es cuestionable, pero la alta incidencia de EPOC en estos pacientes sugiere una asociación significativa<sup>1</sup>. Nuestro caso ilustra que dicha enfermedad, aunque probablemente indique una alteración estructural de la tráquea, puede ser en gran medida reversible, ya que tras tratamiento broncodilatador y esteroide, el paciente quedó prácticamente asintomático presentando únicamente un patrón obstructivo ligero sin estenosis de vías altas. Con todo ello concluimos que la tráquea en vaina de sable puede ser en gran medida reversible morfológica y funcionalmente y, por tanto, dependiente de las variaciones de presión intratorácicas.

**M. Ramón Capilla, M.A. Císcar Vilanova y G. Juan Samper**  
Servicio de Neumología. Hospital General de Valencia.

1. Greene R, Lechner GL. "Saber-Sheath" trachea: a clinical and functional study of marked coronal narrowing of the intrathoracic trachea. *Radiology* 1975; 115: 265-268.
2. Greene R. "Saber-Sheath" trachea: relation to chronic obstructive pulmonary disease. *AJR Am J Roentgenol* 1978; 130: 441-445.
3. Liddelow AG, Campbell AH. Widening of the membranous wall and flattening of the trachea and main bronchi. *Br J Dis Chest* 1964; 58: 55-60.
4. Campbell AH, Liddelow AG. Significant variations in the shape of the trachea and large bronchi. *Med J Aust* 1967; 1: 1.017-1.020.
5. Hogg JC, Macklem PT, Thurlbeck WM. Site and nature of airway obstruction in chronic obstructive lung disease. *N Engl J Med* 1968; 278: 1.355-1.360.

### Síndrome de la cimitarra en un adulto asintomático

**Sr. Director:** El síndrome de la cimitarra, del pulmón hipogenético o de Halasz es una malformación vascular congénita muy infrecuente. Suele asociarse a un drenaje venoso derecho anómalo a través de una vena pulmonar dilatada que finaliza a nivel infradiaphragmático, en la vena cava inferior<sup>1-3</sup>. Presentamos un único caso sospechado tras un estudio radiológico preoperatorio en un paciente adulto asintomático.

Varón de 52 años de edad, fumador importante con criterios de bronquitis crónica simple. Estando asintomático se le practicó una radiografía de tórax previa a una intervención de cataratas. La exploración física era normal, a excepción de un alargamiento de la espiración con sibilantes aislados. La analítica general y el electrocardiograma no mostraron alteraciones. Las pruebas funcionales evidenciaron un patrón obstructivo de grado ligero (FVC, 86%; FEV<sub>1</sub>, 69%; FVC/FEV<sub>1</sub>, 66%; FEF, 25-75%, 23%) con un test broncodilatador sin significado. En la radiografía se observaba una pérdida de volumen



**Fig. 1. DIVAS pulmonar (fase arterial). Disminución del tamaño de la arteria pulmonar derecha con práctica abolición de sus ramas superior e inferior.**

de todo el hemitórax derecho con un pinzamiento del seno costofrénico, desviación homolateral del mediastino y elevación del diafragma. El hilio pulmonar derecho estaba claramente disminuido de tamaño en relación al izquierdo, hecho confirmado con las tomografías convencionales. Se realizó una angiografía pulmonar por substracción digital (DIVAS) que demostró una arteria pulmonar derecha hipoplásica, con práctica abolición de sus ramas superior e inferior (fig. 1). Durante la fase venosa de la angiografía, se observaba una vena pulmonar derecha anómala, paracardiaca, curvilínea y paralela al mediastino, que drenaba en la vena cava. En el ecocardiograma no se detectaron signos de hipertensión pulmonar o malformaciones.

La rareza de esta entidad y la ausencia de sintomatología de estos pacientes obligan a un elevado índice de sospecha ante una radiografía patológica, habitualmente detectada en la infancia-juventud. Clásicamente, puede visualizarse una imagen curvilínea y paracardiaca derecha similar a una cimitarra, que corresponde a la vena anómala. En otros casos como el nuestro, esto no ocurre y es necesaria la tomografía computarizada y la angiografía pulmonar para una sospecha y diagnóstico definitivo<sup>1-3</sup>. La mitad de estos pacientes pueden presentar infecciones respiratorias de repetición, hemoptisis recurrentes o síntomas relacionados con una hipertensión pulmonar secundaria a una derivación izquierda-derecha, que pueden apoyar el diagnóstico o ser motivo del estudio<sup>2,3</sup>. Otros hallazgos más variables de este síndrome son: una irrigación arterial anómala del lóbulo inferior derecho que nace de la aorta descendente infradiaphragmática y que, a su vez, puede acompañarse de una arteria pulmonar pequeña o prácticamente ausente, la falta de desarrollo o hipoplasia del mismo pulmón, una dextroposición del corazón, anomalías del árbol bronquial (divertículos e

isomerismo o árbol bronquial derecho e izquierdo idénticos) y/o del diafragma<sup>1,2,4</sup>.

Este síndrome puede seguir un patrón hereditario autosómico dominante<sup>3</sup> y en el 24% se asocia a otras malformaciones cardiovasculares como alteraciones septales o persistencia del ductus<sup>2,3</sup>. Más del 70% de estos pacientes siguen un tratamiento médico conservador al no asociarse a hipertensión pulmonar, en caso contrario existe una solución quirúrgica, anastomosando la vena anómala a la aurícula izquierda<sup>1,3,5,6</sup>.

**M. Haro, F. Trinchán y J. Ruiz**  
Servicio de Neumología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

1. Seaton A, Seaton D, Leith AG. Developmental disorders of the lungs. En: Crofton and Douglas's respiratory diseases. Oxford. Ed. Blackwell Scientific Publications. 1989; 1.062-1.082.
2. Ziora D, Kozielski J, Glowacki J, Rycak M, Niepsuj G. Repeated lung infections: scimitar syndrome. *Eur Respir J* 1994; 7: 617-619.
3. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P et al. The adult form of scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992; 70: 502-507.
4. Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle E. 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.
5. Morales P, Miravet L, Marco V. Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. *Eur Respir J* 1991; 4: 1.303-1.306.
6. Murphy JW, Kerr AR, Kirklin JW. Intracardiac repair for anomalous pulmonary venous connection of the right lung to inferior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1971; 11: 38-42.

## Hemoptisis recurrente secundaria a hidatidosis pulmonar múltiple

**Sr. Director:** La hidatidosis es una enfermedad parasitaria de distribución universal. El órgano más afectado por la parasitosis es el hígado (75%), seguido por el pulmón (15%) y el bazo (del 0,9 al 2%)<sup>1</sup>.

La hidatidosis pulmonar (HP) se asocia con frecuencia a la afectación simultánea de otras vísceras, con una incidencia que se sitúa alrededor del 15%. Por este motivo, es obligado descartar la existencia de enfermedad hidatídica en otras localizaciones, fundamentalmente hepática (en el 90% de los casos). Rara vez afecta simultáneamente a pleura, corazón, pericardio, mediastino, diafragma y pared torácica<sup>2</sup>.

La edad media de presentación de la HP es de 30 años, es más frecuente en la mujer<sup>2</sup> y en el niño el 90% de los casos ocurren entre los 6 y 14 años<sup>3</sup>. Se presenta generalmente como un quiste único (74% de los casos) y ocasionalmente es bilateral (5% de los casos)<sup>2</sup>. La afectación múltiple del pulmón es una eventualidad infrecuente y condiciona generalmente un cuadro clínico agudo de gravedad. No obstante, ocasionalmente puede manifestarse como una hemoptisis recurrente de larga evolución<sup>4</sup>.

Con motivo de haber tratado en el servicio un paciente con una afectación masiva que debutó como una hemoptisis recurrente, creemos de interés su publicación.

Se trata de un joven varón de 18 años de edad natural y procedente de Badajoz, acudió por presentar cefalea, mareos y disnea de medianos esfuerzos de un mes de evolución tras presentar un episodio de hemoptisis. Estos síntomas se vienen presentando en varias ocasiones al año desde los 9 años de edad. A la exploración se encontró un paciente con signos de deterioro de su estado general, desnutrido y pálido. Disminución franca de la ventilación pulmonar izquierda. Análisis de sangre anormales: Hb, 9 g/dl; Hto., 29%, leucos, 11.500 + ml, eosinófilos, 24%; VSG, 75/120. Anticuerpos anti-*Equinococcus* por hemaglutinación positivos. Espirometría: trastorno ventilatorio mixto moderado. ECG, normal. Radiografía de tórax, múltiples imágenes de condensación en el campo pulmonar izquierdo y nivel hidroaéreo en el ápice. TAC de tórax (fig. 1): diversas imágenes de masa en el lóbulo superior e inferior. TAC de abdomen: normal. Fibrobroncoscopia: signos inflamatorios en todo el tracto bronquial. El paciente se intervino quirúrgicamente y se encontraron múltiples quistes hidatídicos, diseminados en casi la totalidad del campo pulmonar izquierdo, cuyo único tratamiento posible fue la neumonectomía. Tras la intervención se le administraron tres ciclos de 30 días cada uno de Albendazol a una dosis de 10 mg/kg/día. El paciente se encuentra libre de recurrencia 2 años después.

Habitualmente, el mecanismo de parasitación pulmonar es a través de la vía hepática. No obstante, en ocasiones, el pulmón puede afectarse de forma secundaria, bien por crecimiento de un quiste de cara superior del hígado, con ulterior perforación transdiafragmática y afectación de pleura y pulmón (tránsito hepatopulmonar), bien porque se produzca una siembra pulmonar múltiple a

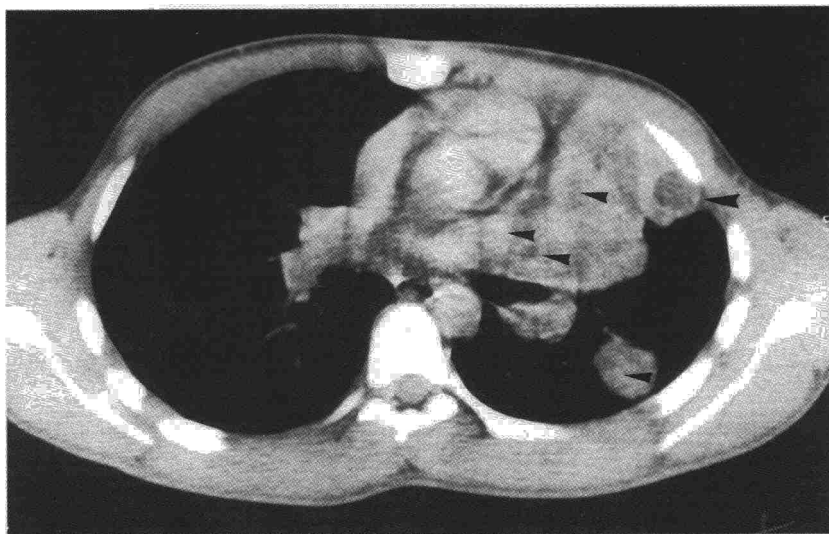


Fig. 1. TAC de tórax. Múltiples imágenes de masa en el campo pulmonar izquierdo (flechas).

partir de un quiste alojado en cavidades cardíacas derechas, diseminación hematogena, o a partir de un quiste de pulmón que vierte su contenido en el árbol bronquial (diseminación broncogena), como en nuestro enfermo.

La rotura del quiste puede acaecer espontáneamente, tras esfuerzo, accesos de tos, traumatismo, tras cirugía, anestesia general, inhibición de los mecanismos inmunes o como consecuencia de la infección del quiste<sup>5</sup>.

La diseminación broncogena puede ser uni o bilateral y afecta con mayor frecuencia a los segmentos inferiores. Además de la aparición de nuevos quistes, tras un periodo amplio de tiempo (9 años en nuestro enfermo) se produce una patología de distribución segmentaria como consecuencia de la inflamación e infección secundaria de los segmentos pulmonares afectados<sup>2,5</sup>.

El diagnóstico de la HP se basa en la historia clínica, la radiografía del tórax, la TAC y las pruebas serológicas. Habitualmente, son asintomáticos y el diagnóstico suele hacerse de forma casual ante una imagen radiológica, muchas veces manifiesta como un nódulo pulmonar solitario.

Según Chen<sup>6</sup> casi la mitad de los casos de HP se diagnostican por sus complicaciones. Éstas pueden manifestarse como un quiste gigante, rotura e infección del quiste, afectación múltiple uni o bilateral, y como un tránsito hepatopleural o hepatobronquial, que conducen a una amplia gama de manifestaciones clínicas que a veces plantean importantes dudas diagnósticas, simulando casi cualquier cuadro broncopulmonar.

Las manifestaciones radiológicas de la HP son múltiples, a tal punto que en nuestro medio donde esta parasitosis sigue siendo endémica, se debe pensar en esta entidad siempre; ante una imagen radiológica de dudosa interpretación. Sin embargo, en ocasiones la imagen es tan característica que sólo la radiología es suficiente para el diagnóstico.

La TAC, es el método de elección para el estudio de la HP, así como en el estudio de

extensión de la enfermedad a otros órganos o sistemas. La resonancia magnética (RM) puede también resultar útil en el diagnóstico y en la evolución de la enfermedad.

Los análisis de laboratorio habituales no son orientativos excepto por la presencia de eosinofilia, como lo hemos podido constatar en nuestro caso (24% de eosinófilos). En la actualidad, el diagnóstico serológico de la hidatidosis presenta gran fiabilidad.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, dada la ineficacia del tratamiento médico. El tratamiento pretende la resección del quiste respetando el máximo posible de tejido pulmonar. Sin embargo, ante las formas complicadas como en nuestro caso, son obligadas las resecciones pulmonares e incluso la neumonectomía<sup>6</sup>, como en nuestro paciente.

J. Carvajal Balaguera, S. Mallagray Casas y A. Dancausa Monje\*  
Hospital Central Cruz Roja. \*Servicio de Cirugía General y Torácica. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

- Muñoz Sánchez JA, Conte Gutiérrez P, Arnalich Fernández F et al. Hidatidosis en un Hospital General. Análisis de 1.056 casos. *Med Clin* 1982; 78: 421-426.
- Jerry M, Benzarti M, Garrouche A, Klabi N, Hayouni A. Hydatid disease of the lungs. Study of 386 cases. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146. 1:185-189.
- Basaklar AC. Hydatid cysts in children: report of 88 cases. *J R Coll Edinb* 1991; 3: 166-169.
- Sandberg T, Dernevik L, Gatzinsky P, Ljungstrom I, Brandstrom P. Pulmonary hydatidosis an unusual case of recurrent hemoptysis. *Lakartidningen* 1991; 37: 2.989-2.992.
- Kilani T, Horchani H, Daoues A. Secondary bronchogenic pulmonary hydatidosis. *Ann Radiol (Paris)* 1992; 35: 564-568.
- Chen WQ. Surgical management of complicated pulmonary hydatidosis. *Chung Hua Wai Ko Tsa Chih* 1992; 4: 216-217.