Agenesia pulmonar

DRES.: JORGE JIMENEZ *, LEONIDAS PADILLA *.

INTRODUCCIÓN. Las malformaciones congénitas pulmonares son poco frecuentes. En las estadísticas de la maternidad del Hospital J. J. Aguirre no cuentan más del 1/2% de todas las malformaciones congénitas (1). En el Servicio de Recién Nacidos de nuestro hospital no contabilizan más de un 5% dentro del grupo de patología congénita causante de hospitalización (2).

La agenesia pulmonar única o bilateral es igualmente poco descrita en la literatura mundial. Según Smart hay 1 caso de agenesia pulmonar por cada 15.000 autopsias. No hay más de 225 casos registrados en la literatura, de los cuales los más recientes han sido diagnosticados con métodos más sofisticados, como la angiografía de la arteria pulmonar (3). Sin embargo la acumulación de experiencia radiológica, ha permitido que el diagnóstico sea posible con bastante certeza a través de la radiografía simple de tórax.

A Schneider (5), debemos una clasificación de las agenesias pulmonares unilaterales: Grupo I. completa ausencia de bronquio, vasos y tejido pulmonar. Grupo II. en el lado agénico hay un bronquio rudimentario, pero sin vasos ni tejido pulmonar. Grupo III. hay un bronquio mal desarrollado con una masa de tejido no diferenciado a su alrededor. De estos tres grupos, la anomalía más frecuente encontrar es la segunda; el lado más afectado es el izquierdo, y la incidencia es igual en ambos sexos (6).

Es importante el diagnóstico de esta rara patología ya que es posible confundirla con otras alteraciones pulmonares. Es preciso también tener claro el pronóstico y manejo del cuadro. Con ese propósito se describe el siguiente caso, diagnosticado en nuestro departamento.

Resumen Caso Clínico:

SRF. ficha 489102. Edad 5 meses. Sexo femenino. Ingresada enviada desde el Hospital del Mineral del Sal-

* Departamento de Pediatría, Hospital Roberto del Río.

vador, con los diagnósticos de Bronconeumonía estafilocócica y bronquitis obstructiva. En la historia previa, la madre refiere un embarazo normal y parto por cesárea. La niña pesó 3.180 grs. al nacer y no presentó ningún problema respiratorio inmediato.

Al segundo mes de vida presenta cuadro de tipo respiratorio agudo, febril, con tos intensa. Se hospitaliza en El Salvador, con los diagnósticos de bronconeumonía y bronquitis obstructiva. Esta permanencia en hospital se prolonga por tres meses. En la última fase de este período, se plantea la posibilidad de un empiema pleural, ya que en las radiografías simples de tórax hay una imagen de velamiento persistente del hemitórax izquierdo. Se punciona, no obteniéndose salida de líquido. A esta altura de su evolución es enviada a nuestro hospital.

Se comprueba a su ingreso una niña de aspecto sano, afebril, sin dificultad respiratoria y con leve desnutrición. El tórax no tiene deformidades y hay movimientos simétricos. En el examen pulmonar se comprueba matidez a la percusión en el hemitórax izquierdo. En la auscultación murmullo vesicular normal a derecha con roncus abundantes y a izquierda se ausculta un murmullo vesicular muy disminuido. El corazón tiene su mayor foco de auscultación a nivel de la línea axilar media izquierda.

Al observar la colección radiográfica enviada desde provincia, se observa una persistente sombra densa que ocupa todo el hemitórax izquierdo que incluye la silueta cardíaca. El pulmón derecho aparece sobreinflado y herniado hacia la izquierda. (Fig. 1).

Con estos elementos se plantea la posibilidad de un cuadro congénito, dada su larga evolución y su poca repercusión en el estado general y crecimiento de la niña. Como posibilidades se anotan las de Atelectasia izquierda o Agenesia pulmonar del mismo lado.

En las radiografías simples de tórax y con bario esofágico, se demuestra una gran sombra densa a izquierda, hiperinsuflación del pulmón derecho, desplazamiento del corazón a izquierda y el no desplazamiento de tráquea y esófago (Fig. 2).

La arteriografía con medio de contraste inyectado

Figura 1.

Figura 2.

directamente en la arteria pulmonar, demuestra agenesia de la rama izquierda de esta arteria, igualmente se comprueba la ausencia de circulación venosa de retorno del mismo lado. La presión de la AP es de 20 mm Hg. A través del mismo medio de contraste se ve normalidad de cavidades y válvulas cardíacas, y de la circulación arterial periférica (renales e ilíacas). No se efectúa broncografía por el riesgo que implica. (Fig. 3).

El estudio de gases en sangre arterial revelan una presión parcial de oxígeno de 69 mm y una presión parcial de anhídrido carbónico pCO_2 de 35 mm Hg. En el hemograma hay un hematocrito de 43% y hemoglobina de 13,9 g %.

Concluido el estudio, se da de alta la paciente con indicación de observar y tratar enérgicamente las infecciones intercurrentes de su pulmón único.

DISCUSIÓN. En esta revisión se describe un caso de Agenesia pulmonar, cuyo diagnóstico se sospechó por la historia y la evolución radiológica, confirmandose con el estudio cineangiográfico. De acuerdo a este último examen corresponde a una Agenesia de tipo I de acuerdo a la clasificación de Schneider; si embargo no se puede descartar totalmente el hecho de que fuera una agenesia de tipo II considerando que en la radiografía de tórax se observa un esbozo de bronquio izquierdo. Para haber determinado la exacta clasificación de

esta anomalía congénita hubiera sido necesario haber efectuado una broncografía. Este procedimiento aún sigue siendo la única forma de distinguir la agenesia de tipo I y de tipo II, pero debido al riesgo de asfixia durante el procedimiento y las infecciones respiratorias posteriormente, se ha dejado en abandono.

Los pacientes con agenesia pulmonar en general son susceptibles a infecciones respiratorias a repetición, haciéndose necesario hacer radiografías de tórax, lo cual lleva a sospechar el diagnóstico. A veces la imagen radiológica puede llevar a confusión (7), tal como se describe en el presente caso donde la imagen de sombra densa en hemitórax izquierdo junto con la signología clínica hicieron plantear la posibilidad de un empiema pleural.

El hecho de que la imagen radiológica del pulmón único en la placa simple de tórax, tenga ciertas características precisas, ayuda a plantear la posibilidad diagnóstica sin necesidad de medios más complejos. En este caso, un pulmón sobredistendido; o hiperairado, que protruye hacia el hemitórax del lado opuesto en la zona paravertebral, junto a una caja torácica de aspecto normal en el lado agénético, son hechos importantes. La naturaleza anatómica de esta sobredistensión es de tipo hipertrófico, sin destrucción de parénquima, de acuerdo a Spencer (8).

Figura 3.

El uso de una angiografía selectiva pulmonar, además de ser el método diagnóstico de mayor exactitud y de menos riesgos, permitió descartar otros tipos de malformaciones asociadas, descritas en la literatura (9) como ductus arterioso persistente y malformaciones arteriales periféricas, o de tabiques intracardíacos.

La embriogénesis de esta alteración ha sido propuesta por algunos autores (10, 11) suponiéndose que ella debe ubicarse en la etapa en que el embrión tiene entre 5 y 7 mm, cuando las evaginaciones del saco respiratorio salen de la línea media para dar origen a los dos pulmones. Como factores etiológicos se han propuesto el déficit de vitamina A, factores hereditarios o infecciones del embrión.

Varios autores se han preocupado de ver la suficiencia de la función respiratoria en los casos de agenesia pulmonar (13, 14). Ellos han encontrado función normal o casi normal. Warner hizo estudio bastante completo observando que en un niño de 8 años, la CV (capacidad vital) mostraba leve reducción, el VR (volumen residual) estaba ligeramente aumentado, sin experimentar variaciones con los broncodilatadores. La distribución del gas inspirado era normal, sin evidencias de obstrucción bronquial. El nivel de oxígeno sanguíneo estaba levemente disminuido, pero llegaba a límites normales al respirar 100% de O₂. También se ha demostrado que la capacidad vital en el tiempo se mantiene dentro de límites normales. Nuestro caso, un lactante de 5 meses, sólo nos permitió hacer un estudio de gases en reposo, en que lo único que se demostró fue una hipoxemia leve.

El pronóstico es importante de prever en estos casos, y a pesar de que hay casos descritos en que sujetos han vivido hasta los 58 y 76 años, la agenesia pulmonar no deja de representar un riesgo serio.

El hecho de haber malformaciones asociadas, indudablemente ensombrece el pronóstico (alteraciones cardíacas, de la pared torácica, renales, o del diafragma), (15). Las infecciones del pulmón único son de crucial importancia para dar una pauta pronóstica, ya que ellas son más graves en un pulmón único que drena por una sola vía aérea (16). Nuestro caso ha presentado desde los dos meses infecciones respiratorias del tipo de las bronquitis a repetición, esto puede alterar su pronóstico, el cual en principio sería bueno ya que la alteración congénita no ha repercutido en su crecimiento y sólo levemente en su función respiratoria.

RESUMEN

Se describe un caso de agenesia del pulmón izquierdo en un lactante de sexo femenino de 5

meses de edad. El diagnóstico de presunción se hace con la radiografía simple de tórax y se confirma con una angiografía de la arteria pulmonar. Se comprueba una hipoxemia leve en sangre arterial (69 mm Hg).

Se discute el diagnóstico embriología y pronóstico de esta rara afección congénita.

SUMMARY

A case of Pulmonary Agenesis of the left lung is described: The patient is a female infant 5 months old. The presumption is based on a thorax x ray and its confirmed with a pulmonary artery angiography. A slight hypoxemia is demonstrated (69 mm Hg).

The diagnosis, embryology, and prognosis of this rare congenital condition is discussed.

Agradecemos la colaboración de la Dra. Odette Farré, quien efectuó la angiografía pulmonar.

REFERENCIAS

- 1.—Maternidad J. I. Aguirre. U. de Chile. Informe personal. 1973.
- 2.—Estadísticas Servicio de Recién Nacidos y Prematuros. Hospital Roberto del Río, 1972.
- 3.—Yaghamai, Issa, Amer J. Roentgenol. Agenesis of the lung. 1970, 108, 564-568.
- 4.—Smart J. Complete congenital agenesis of the lung, Quart. J. Med. 1946, 15, 125-139.
- 5.—Schneider, P. Die morphologie der missbildungen des menschen und der tiere G. Fisher, Jena, 1912, 812-822.
- 6.—Valle, A. R. Agenesis of the lung, Amer J. Surg. 1955, 89, 90-100.
- 7.—Wexels, P. Agenesis of the lung, Thorax, 1951, 6, 171-192.
- 8.—Spencer, H. Pathlogy of the lung, 1969, Pergamon press.
- 9.—Nelson, C. S., Mc Millan IKR, Bharucha, PK. Tracheal Stenosis, pulmonary agenesis and patent ductus arteriosus, Thorax, 1967, 22, 7-12.
- 10.—Rosenberg, D. M. L., Pulmonary Agenesis. 1962, Dis. Chest. 42: 68.
- 11.—Nelson C. S. y cols. cit. 9.
- 12.—Nicks, R. Agenesis of the lung with persistent ductus arteriosus. Thorax, 1957, 12, 140-141.
- 13.—Smart J. cit. 4.
- 14.—Warner, F. S., Mc Graw, C. T., Peterson, H. G., Cleland, R. S., & Meyer B. W. Lung ectopia and agenesis with heart dextrorotation. Amer. J. Dis. Child., 1961, 101, 514-518.
- 15.—Schaeffer, A. J. Rider, R. V. A note on prognosis of pulmonary agenesis and hipoplasia according to the side affected, J. Thoracic Surg., 1957, 33, 379-382.
- 16.—Booth J. B., Berry Coli; Unilateral Pulmonary Agenesis, Arch. Dis. Child. 1967; 42: 361.