

Agenesia Pulmonar

Drs.: Mario Calvo G.¹, Sergio Krause H.¹, Roberto Horzella R.²,
Alfonso Sánchez H.³ y Patricio Jiménez P.⁴

Pulmonary Agenesis

A 12 year old boy, with left pulmonary agenesis corresponding to Schneider's type II is reported. Clinical, radiologic and broncographic manifestation are described.

A mention about the possible ethiology is discussed, as well as a review of the prognostic factors with an up to date bibliographic revision concerning to this rare congenital malformation.

La agenesia pulmonar es una malformación poco frecuente que se define como la ausencia de parénquima pulmonar, su estructura bronquial y vascular¹. En la literatura mundial las publicaciones referentes a ella son poco frecuentes, predominando los casos descritos en necropsias. Los casos

comunicados en pacientes vivos no son más de sesenta².

En las descripciones de los pacientes portadores de esta patología se incluyen casos de agenesia y de hipoplasia pulmonar¹⁻²; pero desde la introducción de la clasificación de Schneider³⁻⁴ su diferenciación es fundamental desde el punto de vista fisiopatológico, clínico y pronóstico.

En la literatura nacional no encontramos comunicaciones de agenesia pulmonar. En el extranjero, las descripciones del tipo II de Schneider en pacientes vivos mayores de 10 años, sólo incluyen once pacientes. Por estos motivos creemos de interés dar a conocer el caso que a continuación se expone.

¹ Instituto de Pediatría. Facultad de Medicina Humana. Universidad Austral de Chile.

² Servicio de Radiología. Hospital Base de Valdivia.

³ Instituto de Cirugía. Facultad de Medicina Humana. Universidad Austral de Chile.

⁴ Instituto de Medicina. Facultad de Medicina Humana. Universidad Austral de Chile.

Caso Clínico: G.B.T., 12 años, sexo masculino.

Antecedentes de síntomas bronquiales obstructivos a los cinco y ocho meses de edad. En el Abreu realizado en esa oportunidad se describió opacidad de todo el hemitórax izquierdo. Al año de edad presentó bronconeumonía, describiéndose la radiografía de tórax como atelectasia masiva del pulmón izquierdo con neumatocele del pulmón derecho. Se sospechó agenesia pulmonar izquierda pero no se continuó el estudio por falta de medios.

A los ocho años de edad (Noviembre 1978) en control de salud se encontró matidez y abolición de murmullo vesicular en todo el hemitórax iz-



Figura 1.

G.B.T. 8 años, Rx. de tórax frontal y lateral izquierda. Opacidad completa de hemitórax izquierdo, hiperinsuflación de campo pulmonar derecho y desviación de mediastino a izquierda.

quierdo. La radiografía de tórax reveló opacidad completa del mismo lado, desviación del mediastino y del pulmón derecho hacia hemitórax izquierdo (Fig. 1). La broncografía del bronquio fuente izquierdo tenía diámetro reducido y un trayecto de sólo 2 cm.; el árbol bronquial derecho era normal (Fig. 2). La broncoscopia confirmó el desarrollo parcial del bronquio fuente izquierdo.



Figura 2.

G.B.T. 8 años. Broncografía bilateral. Árbol bronquial derecho normal. Bronquio fuente izquierdo de menor diámetro y sólo 2 cms. de longitud.

Desde entonces estuvo sin síntomas respiratorios hasta 1982, cuando se hospitalizó para completar su estudio, teniendo desarrollo pondoestatural adecuado, buen rendimiento escolar y vida normal. En el examen físico destacaba escoliosis dorsolumbar dextroconvexa, menor desarrollo muscular en hemitórax izquierdo con matidez y abolición de murmullo vesicular al mismo lado. Radiografía de tórax con las alteraciones antes descritas (Fig. 3). Espirometría y gases arteriales en límites normales. La broncofibroscopia mostró: "Laringe, tráquea y carina traqueal normales; árbol derecho normal. Lado izquierdo: bronquio fuente de disposición vertical de calibre reducido, aproximadamente 60% en comparación con el lado dere-

cho, a 2,5 cm. de su nacimiento un cierre infranqueable revestido de mucosa normal". Arteriografía: vascularización normal del campo pulmonar derecho; ausencia de arteria pulmonar izquierda (Fig. 4). Pielografía de eliminación normal. Electrocardiograma con acentuada rotación horaria sobre el eje longitudinal y trazado normal.



Figura 3.

G.B.T. 12 años. Rx. tórax frontal. Similar a la radiografía de los 8 años de edad (Fig. 1).



Figura 4.

G.B.T. 12 años. Arteriografía. Arteria pulmonar derecha normal. Ausencia de arteria pulmonar izquierda.

Desde Julio 1982 se encuentra en tratamiento por tuberculosis renal con isoniacida, rifampicina y pirazinamida como consecuencia del resultado positivo de baciloscopías en orina tomadas durante su estudio.

COMENTARIO

La agenesia pulmonar bilateral es extraordinariamente rara y sólo se ha descrito ocasionalmente. La agenesia pulmonar unilateral fue descrita por primera vez el año 1673 por De Pozze⁵ al descubrirla accidentalmente en la necropsia de una mujer adulta. Desde entonces se han descrito indistintamente casos de agenesia como de hipoplasia pulmonar, la mayoría de ellos en recién nacidos y lactantes menores.

Actualmente, se utiliza la clasificación de Schneider³⁻⁴⁻⁶ quien divide esta malformación en tres tipos anatómicos:

Tipo I. Corresponde a la ausencia total del parénquima pulmonar, su estructura vascular y bronquial, ya sea unilateral o bilateral.

Tipo II. Corresponde a la ausencia total del parénquima pulmonar y estructura vascular, existiendo en este grupo un trayecto rudimentario de bronquio fuente.

Tipo III. En el cual existe una cantidad variable de tejido pulmonar y estructura vascular con desarrollo incompleto del árbol bronquial.

El tipo I y II pueden ser denominados como agenesia propiamente tal, mientras que el tipo III corresponde a una hipoplasia. Esta diferenciación entre agenesia e hipoplasia tiene importancia principalmente por la fisiología y pronóstico de estas afecciones, ya que en la hipoplasia pulmonar puede existir una baja saturación arterial de O₂ debido a la perfusión de segmentos pulmonares no ventilados⁶⁻⁷. Además la hipoplasia se acompaña con mayor frecuencia de malformaciones congénitas de otros sistemas⁷⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰.

El paciente que describimos presenta una agenesia pulmonar del tipo II de Schneider ya que no existe tejido pulmonar, la ausencia de vascularización es total según demuestra la arteriografía y existe un bronquio fuente izquierdo rudimentario, evidenciado tanto por broncoscopías como por la broncografía.

Respecto a la etiología de este cuadro clínico, lo reportado no es concluyente. La etiología genética que se propuso inicialmente es discutible, ya que si bien Yount¹¹ describió en gemelos la ausencia de pulmón derecho; Rosenberg¹² describe agenesia pulmonar en gemelos pero de pulmones diferentes, por lo cual no existen aún evidencias que permitan confirmarla. Además, se ha propuesto una base teratogénica¹³, ya que se ha descrito esta malformación en ratas sometidas a una dieta deficiente en Vitamina A. Últimamente, Parke¹⁴ y Smith¹⁵ han propuesto en base a sus observaciones la posibilidad de que la etiología pudiera deberse a factores mecánicos.

El cuadro clínico que se describe con mayor

frecuencia corresponde a un síndrome de dificultad respiratoria en el período de recién nacido. En aquellos casos menos frecuentes en los cuales se describe la agenesia pulmonar en niños mayores de 10 años como corresponde al paciente que presentamos, tienen infecciones respiratorias durante los primeros años de vida. Puede existir polipnea, taquicardia, cianosis y asimetría torácica. En este sentido es destacable lo bien que tolera su malformación nuestro paciente, ya que sólo tuvo infecciones respiratorias frecuentes durante el primer año de vida y al examen físico actual existe únicamente una asimetría torácica leve con escoliosis dorsolumbar dextroconvexa, habiendo presentado durante años períodos totalmente asintomáticos.

La radiografía de tórax constituye un elemento básico para sugerir el diagnóstico, al existir en ella una opacidad completa de un hemitórax con desviación de mediastino hacia el mismo lado. La broncoscopia y la broncografía constituyen exámenes fundamentales para demostrar la anomalía bronquial y la arteriografía permite confirmar la ausencia de la arteria pulmonar correspondiente.

No existe un criterio común para estos pacientes respecto a su pronóstico. Prácticamente todos los casos descritos inicialmente fueron hallazgos de necropsia. Existe además un grupo importante de casos en que además de su agenesia pulmonar presentan otro tipo de malformaciones congénitas (Tabla 1), principalmente cardiovasculares y esqueléticas (columna y costillas). Pensamos que en el caso clínico aquí descrito el pronóstico es bueno ya que hasta ahora le ha permitido efectuar una vida relativamente normal, no posee otras malformaciones, tiene buen incremento ponderal, rendimiento intelectual normal y durante estos últimos cuatro años de seguimiento, ha evolucionado con pruebas funcionales respiratorias normales y sin enfermedades importantes salvo virosis respiratorias ocasionales. Las baciloscopías de orina que revelaron la presencia del bacilo de Koch fueron un hallazgo de laboratorio, solicitadas con motivo de la evaluación general del paciente, teniendo hasta la fecha baciloscopías de expectoración negativas en directo y cultivo.

En la Tabla 1 se detallan las características de 184 casos de agenesias pulmonares revisadas en la literatura según bibliografía. El mayor número de casos corresponde al tipo I (80 casos) siendo el menos frecuente el tipo II con sólo 36 casos. De éstos, 23 eran del lado izquierdo y sólo 21 se encontraban vivos al momento del reporte. De estos 21 pacientes vivos portadores de agenesia pulmonar tipo II (Tabla 2), sólo 3 tenían edad similar a nuestro paciente (entre 10 y 20 años). Los tres son de sexo femenino, todos con agenesia

Tabla 1.

Características de las agenesias pulmonares en 184 casos revisados.

Tipo de Schneider		I	II	III	No Clasif.	Total
	CASOS	80	36	55	13	164
SEXO	Masculino	36	10	19	2	67
	Femenino	33	23	21	3	80
	No clasificado	11	3	15	8	37
GRUPO ETARIO	0-28 días	19	5	23	5	52
	1-24 meses	28	10	9	3	50
	2-9 años	10	7	5	1	23
	10-20 años	6	5	5		16
	≥ 21 años	17	9	13	4	43
LADO	Izquierdo	34	23	30	2	89
	Derecho	42	13	15	8	78
	Bilateral	4		10		14
	No clasificado				3	3
OTRAS MALFORM.	Oseas	13	7	6	3	29
	Cardio-vasc.	28	6	13	4	51
	Intestinales	5	2	3	4	14
	Sist. nervioso	1		1		2
	Nefro-uratólóg.	7			1	8
	Sin malform.	32	23	32	6	93
CONDIC.	Vivo	23	21	11	3	58
	Muerto	57	15	44	10	126

Tabla 2.

Características de las agenesias pulmonares en pacientes vivos al momento del reporte, según revisión efectuada.

GRUPO ETARIO		0-28 días	1-24 meses	2-9 años	10-20 años	≥ 21 años	TOTAL
CASOS		2	14	19	10	13	58
TIPO SCHNEIDER	I		8	8	4	3	23
	II		4	6	3	8	21
	III	2	1	4	3	1	11
	No clasificado		1	1		1	3
SEXO	Masculino		7	6	4	6	23
	Femenino		5	12	6	7	30
	No clasificado	2	2	1			5
LADO	Izquierdo		7	12	6	8	33
	Derecho		6	6	4	5	21
	Bilateral	2					2
	No clasificado		1	1			2
OTRAS MALFORM.	Oseas		7	7	2	2	18
	Cardio-vasc.		3	4		2	9
	Intestinales				1		1
	Nefro-uratólóg.				1		1
	Sin malform.	2	4	9	6	9	30

de lado izquierdo y sus edades son de 10, 12 y 18 años respectivamente. Sólo uno de ellos tenía otra malformación congénita que correspondía a divertículo esofágico. En forma práctica y de acuerdo a lo expuesto, nuestro paciente sería el cuarto caso descrito vivo con agenesia pulmonar izquierda en grupo etario de 10 a 20 años, así como el primero de sexo masculino en el tipo II de Schneider.

Finalmente, vale la pena destacar, que entre los diagnósticos diferenciales de opacidad de todo un hemitórax, junto con sospechar derrame pleural, atelectasia masiva pulmonar y otros, debe pensarse además, en agenesia pulmonar, ya que esto nos permitirá efectuar el diagnóstico en vida y no por anatomía patológica como ha ocurrido con frecuencia hasta la fecha.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un paciente de 12 años, sexo masculino, portador de una agenesia pulmonar izquierda, correspondiente al tipo II de Schneider.

Se describe su historia clínica y exploratoria efectuada, destacando la utilidad de Rx de tórax, broncoscopia, broncografía y arteriografía.

Se discuten los factores etiológicos, clínicos, de laboratorio y pronóstico. Se efectúa una revisión bibliográfica referente a esta malformación congénita de muy baja frecuencia.

REFERENCIAS

- ¹ Maltz, L.D. y Nadas S.A. "Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the literature". *Pediatrics*, 42: 175, 1968.
- ² Oyamada, A., Gasul B.M. y Holtzger P.A. "Agenesis of the lung. Report of a case, with a review of all pre-

- viously reported cases". *Am. J. Dis. Child.* 85: 182, 1953.
- ³ Schneider, P. Citada por Maltz, L.D. y Nadas S.A. "Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the literature". *Pediatrics*, 42: 175, 1968.
- ⁴ Gerbaux, J., Coureur J. y Tournier, G. "Patología respiratoria en el niño". Ed. Salvat, 1era. Ed. 1969. Pág. 116.
- ⁵ De Pozze, S. Citado por Brescia, M.A.: Anerman, E.E. y Sharma, K.K. "Agenesis of the left lung". *Arch. Paediatr.* 77: 485, 1960.
- ⁶ Williams, H.; Pheland P. "Respiratory illness in children". Blackwell Scientific Publications. 1era. Ed., 1975. Pág. 384.
- ⁷ Mendelsohn, G. y Hutchins O.: "Primary Pulmonary Hypoplasia". *Am. J. Dis. Child.* 131: 1220, 1977.
- ⁸ Leving, D. "Primary Pulmonary hypoplasia" *J. Pediatr.* 95: 550, 1979.
- ⁹ Swischuk, L.; Richardson, J.; Nichols, M. e Ingman, M. "Primary pulmonary hypoplasia in the neonate". *J. Pediatr.* 95: 573, 1979.
- ¹⁰ Root J.B.; Berry C.L. "Unilateral pulmonary agenesis". *Arch. Dis. Child.* 42: 361, 1967.
- ¹¹ Yount F.: "Agenesis of the right lung in each of identical twins". *Arizona Med.* 5: 48, 1958.
- ¹² Rosenberg, D.M. "Pulmonary agenesis". *Dis. Chest.* 42: 68, 1962.
- ¹³ Wilson, J.G. y Warkany, T. "Aortic Arch and cardiac anomalies in the offspring of vitamin A deficient rats". *Amer. J. Anat.* 85: 115, 1947.
- ¹⁴ Parke, W.W. "Development of the bronchial diverticula in blarina brevicauda and its bearing on congenital lung anomalies. *Amer. J. Anat.* 105: 37, 1959.
- ¹⁵ Smith, R.A. y Bech A.O. "Agenesis of the lung" *Thorax*, 13: 28, 1958.