Agenesia del pulmón derecho en un recién nacido

Germán Mühlhausen M.¹; Ghislaine Arcil G.²

Right lung agenesis in a newborn

Agenesis of the lung is an extremely rare anomaly. It has been reported as an isolated defect or in association with other congenital malformations. The case of a full term newborn girl with isolated right lung agenesis is described. She was asymptomatic, except for slight tachypnea in the first few days of life, which was associated to meconium in the amniotic fluid but not in her tracheal aspirates. Clinically there was evidence of displacement of heart's apical impulse and sounds to the right side of the thorax, which on chest X ray films looked opaque, with intercostal space retraction and mediastinal displacement to the same side. Absence of right pulmonary artery, veins and parenchyma were documented by X ray and radionuclide angiography and pulmonary scintigraphy. Heart and abdominal ultrasonography showed no additional abnormalities. She was dismissed from hospital at age 12 days and her course was uneventful until age seven weeks, when she was admitted because of acute pneumonia which caused her death a few days later.

(Key words: Lung agenesis, pulmonary artery, newborn.)

La ausencia total de uno o ambos pulmones fue descrita por primera vez por Pozze en una autopsia en 1673 y el primer diagnóstico clínico lo hizo Munchmeyer en 1885. Desde esa época no hay más de 200 casos descritos en la literatura¹⁻¹¹. Se describe un caso de agenesia pulmonar derecha diagnosticado en el período neonatal.

rocho, aparentemente vacío, y en la aspiración endotraqueal bajo visión laringoscópica no se obtuvieron secreciones. Evolucionó con saturaciones de oxígeno normales requiriendo FiO_2 máxima de 0,30. Al tercer día, con la paciente hemodinámicamente estable, sin requerimientos de O_2 , se realizaron electrocardiograma y ecocardiograma bidimensional, confirmando que había malposición del corazón, cuya morfología y relaciones ventrículo-arterial y atrioventricular eran

Caso Clínico

Niña recién nacida de 40 semanas de edad gestacional, embarazo controlado, parto eutócico, líquido amniótico con meconio. Pesó al nacer 3 540 g. Apgar 1 min: 8; Apgar 5 min: 9. Se efectuó aspiración endotraqueal obteniéndose meconio. A las 11 horas de vida tenía polipnea de 65 · min y retracción subcostal leve, disminución del murmullo vesicular en el pulmón derecho, abundantes estertores medianos en ambos hemitórax, de predominio derecho, el choque de la punta del corazón se veía en la región paraesternal derecha. La auscultación cardíaca era mejor en hemitórax derecho, donde se percutía el corazón, por lo demás el examen cardiovascular era semiológicamente normal. En la radiografía de tórax (figura 1) se registraba opacificación del campo pulmonar derecho, disminución de los espacios intercostales de ese hemitórax e insuflación del izquierdo. En la radioscopia de tórax, el mediastino se veía desplazado hacia el hemitórax de-

Figura 1: El hemitórax derecho se aprecia completamente opaco con aplanamiento de los espacios intercostales.

1. Unidad de Recién Nacidos, Servicio de Pediatría, Hospital "Dr. Félix Bulnes Cerda".
2. Cardiología Infantil, Hospital "Roberto del Río".

normales, sin que se lograra visualizar la rama derecha de la arteria pulmonar con la ultrasonografía. La arteriografía pulmonar confirmó agenesia total de la arteria pulmonar derecha y, en su fase tardía, ausencia de las venas pulmonares del mismo lado y desplazamiento del corazón y la aorta descendente hacia hemitórax derecho (figuras 2, a y b). La cintigrafía pulmonar mostró contraste normal del campo pulmonar izquierdo y ausencia de perfusión en el lado derecho (figura 3), lo que fue confirmado con angiografía isotópica. Para descartar malformaciones renales se efectuó ecografía abdominal que dio resultado normal. Se dio de alta al decimosegundo día de vida con indicaciones de control en la policlínica de enfermedades broncopulmonares. Al cumplir 1 mes 21 días reingresó al hospital por bronconeumonía, fue tratada con penicilina y halo con FiO_2 entre 0,30 y 0,40 los primeros cinco días, por no presentar mayores requerimientos de oxígeno; sin embargo, posteriormente, sufrió de insuficiencia respiratoria global, que hizo necesario apoyarle con ventilación mecánica, a pesar de lo cual y de cambiársele los

Figura 3: Se observa contraste del campo pulmonar izquierdo en límites normales. No se visualiza perfusión pulmonar significativa en el lado derecho.

Figura 2: a) La angiografía de arteria pulmonar muestra la ausencia total de la rama derecha de dicha arteria. b) En la fase tardía (levograma) se observa el desplazamiento del corazón y aorta descendente hacia el hemitórax derecho y la ausencia de venas pulmonares derechas.

antibióticos, se agravó progresivamente, falleciendo a los dos meses de edad. Sus padres no autorizan la necropsia.

Comentario

La agenesia pulmonar puede definirse como la ausencia total del bronquio, más allá de la carina, del parénquima pulmonar y de la vasculatura bronquial. Debe diferenciarse de otros grados de subdesarrollo pulmonar, menos raros, como la hipoplasia de un segmento o lóbulo pulmonar. Existen varias clasificaciones orientadas a diferenciar estas anomalías (Schneider 1913, Boyden, 1955, Schechter 1968), todas basadas en la anatomía patológica y la broncografía^{1, 4, 7, 12, 13-16}. Con el tiempo la angiografía pulmonar se ha ido estableciendo como el método de elección para confirmar este diagnóstico y permite identificar un grupo de pacientes caracterizado por ausencia total del parénquima pulmonar, de la arteria pulmonar ipsilateral y de riego arterial de otra procedencia en el lado afectado y otro, en que el tejido pulmonar es hipoplásico y recibe aporte de sangre de la arteria pulmonar o de una arteria sistémica, en cuyo caso se habla de secuestro pulmonar¹¹. La anomalía afecta por igual a ambos sexos y su frecuencia es de 1 · 10 000 ó 15 000 autopsias^{1, 10-13, 17}, sin que se observe predilección entre ambos pulmones, pero es peor el pronóstico en la agenesia pulmonar derecha, porque la desviación del mediastino y secundariamente de la tráquea y los vasos, es mayor en este caso, en que también es más alta la frecuencia de malformaciones asocia-

das. La sobrevida es, en promedio, 16 años para la agnesia pulmonar izquierda y 6 en la derecha, falleciendo 50% de estas últimas en el período neonatal^{10, 13, 18-20}.

Los síntomas dependen principalmente de las anomalías asociadas o de complicaciones, como bronquitis, asma o neumonía. Si no ocurren complicaciones y no hay otras malformaciones, los pacientes pueden permanecer asintomáticos por varios años, incluso hasta la edad adulta^{7, 10, 19-21}. En el examen físico se observa ligero aplanamiento y menor movilidad del hemitórax afectado, matidez desde el vértice a la base del pulmón afectado, a veces se encuentran estertores de mediana burbuja en el hemitórax afectado, pero en la mayoría de los casos hay ausencia de murmullo vesicular. El corazón y el mediastino se perciben desplazados en la percusión, palpación y auscultación, ocupando el hemitórax vacío, lo que es más notable en la agnesia pulmonar derecha^{4, 7, 12, 15, 19, 20}. En las radiografías de tórax se registra aplanamiento de los espacios intercostales y en la proyección lateral es posible ver la sombra de un solo diafragma^{4, 12, 15, 18, 22}. La broncoscopia y broncografía son métodos riesgosos en estos pacientes y han sido desplazadas por la angiocardiógrafía

que confirma el diagnóstico— y métodos con radioisótopos^{4, 7, 19, 20, 22}. En la arteriografía pulmonar se ve la ausencia de la arteria pulmonar correspondiente, con o sin vasos aberrantes y cortocircuito. La ecocardiografía previa sirve para orientar al operador de la angiocardiógrafía haciéndola más dirigida según se observen o no malformaciones cardiovasculares asociadas^{12, 15, 23}. La cintigrafía pulmonar con medios marcados con radioisótopos es un método cualitativo y cuantitativo que permite confirmar la ausencia de flujo sanguíneo hacia el pulmón agnésico^{19, 20, 22}. En 50% de las agnesias pulmonares se asocian otras malformaciones, más frecuentemente, como se dijo, en las derechas. Esto explica la alta mortalidad durante el primer año de vida^{5, 7, 9, 10, 13, 15, 19-21}. De ellas, 37,5% son malformaciones cardiovasculares, siendo las más frecuentes la persistencia del ductus arterioso y, o, la del foramen oval. Menos frecuente, pero importante por su gravedad, es el drenaje venoso anómalo conformando el síndrome de la cimitarra^{5, 15, 21}. Suelen encontrarse también malformaciones gastrointestinales como fistula traqueoesofágica, atresia duodenal y malformaciones esqueléticas como hemivértebras, au-

sencia de costillas, alteraciones de extremidades (ausencia de radio); malformaciones faciales y malformaciones renales, como riñón en herradura^{15, 17, 21, 24-26}. Algunos autores postulan que la agnesia pulmonar sería parte del síndrome de Vater, en que ésta reemplaza a la atresia esofágica²⁷.

No se conoce bien la patogenia de esta anomalía, para la que se han formulado teorías genéticas (porque ha ocurrido en gemelos univitelinos), teratogénicas (se la ha descrito en ratas con dieta deficiente en vitamina A) y mecánicas^{1, 6, 8, 12, 17}. Cualquiera sea el factor desencadenante, actúa no más tarde de la etapa de embrión de 25 a 30 somitos, esto es 25 a 27 días después de la ovulación. Uno o dos días después se produce la división del bulbo, desde el intestino, que va a dar origen al pulmón derecho e izquierdo. Posteriormente aparece el aporte de arterias bronquiales a estos bulbos. Se podría pensar en una falla vascular y posterior necrosis del bulbo correspondiente^{1, 5, 14, 15}. El pulmón único remanente cuenta con mayor número de lóbulos que lo normal y doble número de alvéolos (hiperplasia) aunque el tamaño de éstos es menor. Su función en cuanto a flujo en espiración forzada (VEF) y capacidad vital forzada están algo disminuidas y con el ejercicio aparece disnea, que puede durar hasta media hora^{15, 16, 28}.

El diagnóstico diferencial en el período neonatal debe considerar la atelectasia total de un pulmón, también muy infrecuente, y, en edades mayores, bronquectasias con fibrosis secundaria, fribrotórax secundario a tuberculosis, neumonectomía y cáncer broncogénico^{6, 12, 18-20, 22}. El caso recién descrito es probablemente el primero de los publicados en Chile de agnesia pulmonar derecha diagnosticada en el período neonatal y correspondería a ausencia total de arteria pulmonar derecha sin otro aporte arterial ni otras malformaciones. Los dos casos publicados previamente en nuestro país corresponden a agnesias pulmonares izquierdas diagnosticadas una a los 5 meses y la otra a los 12 años de vida^{29, 30}.

Resumen

La agnesia pulmonar es una anomalía extraordinariamente infrecuente, la cual se ha reportado aisladamente o en asociación con otras malformaciones congénitas. Se describe el caso de un recién nacido de término con agnesia pulmonar derecha aislada, diagnosticada en la primera

semana de vida, a raíz de taquipnea asociada con presencia de meconio en el líquido amniótico, de corta evolución. Posteriormente, asintomática, tenía signos de desplazamiento del latido del corazón hacia el lado derecho, opacidad del campo pulmonar derecho, desviación del mediastino hacia el mismo y visualización de un solo diafragma —proyección lateral— en las radiografías de tórax y ausencia de arteria y venas pulmonares derechas en la angiografía pulmonar. No se obtuvo contraste del pulmón derecho en la cintigrafía pulmonar y en la angiografía isotópica. No se encontraron malformaciones cardíacas ni abdominales en sendas exploraciones ultrasonográficas. La paciente permaneció asintomática hasta las siete semanas de vida, pero falleció a los dos meses de edad a causa de neumonía severa.

(Palabras claves: Anormalidades del pulmón, agenesia pulmonar, recién nacido.)

Agradecimientos

A los MC Haydée Domic y Gabriel Lobo, por la cintigrafía y la angiografía isotópica, Carlos Casar y Odette Farrú, en la revisión del escrito original.

Referencias

1. Olcott CT, and Dooley SW: Agenesis of lung in an infant. *Am J Dis Child* 1945; 65: 776-780.
2. Wexels P: Agenesis of the lung. *Thorax* 1951; 6: 171-192.
3. Ferguson CF and Neuhauser EB: Congenital absence of the lung (agenesis) and other anomalies of the tracheobronchial tree. *A J R* 1933; 52: 459-471.
4. Oyama A, Gasul BM, and Holinger PH: Agenesis of the lung. *Am J Dis Child* 1953; 85: 182-201.
5. Pallie W, Alhady SMA, and Bin Din Omar: Agenesis of the right lung: an unusual presentation. *Thorax* 1967; 22: 368-374.
6. Maltz DL and Nadas AS: Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics* 1968; 42: 175-188.
7. Yaghamai I: Agenesis of the lung. *A J R* 1970; 108: 564-568.
8. Shenoy SS, Culver GJ and Pison HS: Agenesis of the lung in an adult. *A J R* 1979; 133: 755-757.
9. Pant MC, Srivastava PK, Sinha KN, Agrawal GN, Agrawal PK et al.: Agenesis of the lungs (letter). *A J R* 1989; 152: 1339.
10. Safa Kaya I and Dilmen U: Agenesis of the lung. *Eur Respir J* 1989; 2: 690-692.
11. Mardini MK and Nyhan W: Agenesis of the lung. Report of four patients with unusual anomalies. *Chest* 1985; 87: 522-527.
12. Steinberg I and Stein H: Angiocardiography in diagnosis of agenesis of a lung. *A J R* 1966; 96: 991-1006.
13. Brereton RJ and Rickwood AMK: Esophageal atresia with pulmonary agenesis. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 618-620.
14. Boyden E: Developmental anomalies of the lungs. *Am J Surgery* 1955; 89: 79-89.
15. Booth JB and Berry CL: Unilateral pulmonary agenesis. *Arch Dis Child* 1967; 42: 361-374.
16. Takayanagi K, Grochowska E and Abu-El Nas S: Pulmonary agenesis with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 25-26.
17. Osborne J, Masel J and McCredie J: A spectrum of skeletal anomalies associated with pulmonary agenesis: possible neural crest injuries. *Pediatr Radiol* 1989; 19: 425-432.
18. McKernick YL and Kuhns LR: Tracheal compression by a normal aorta associated with right lung agenesis. *Radiology* 1979; 130: 659-660.
19. Avery ME, Fletcher BD, Williams R: Trastornos pulmonares diversos. En: Avery ME y Taeusch HW. *Enfermedades del Recién Nacido*. Nueva Editorial Interamericana, México, 1988; pp. 191-194.
20. Salzberg AM: Congenital malformations of the lower respiratory tract in children, 4th edn, eds El Kending and V Chernick, Saunders, Philadelphia, 1983 pp. 190-191.
21. Jue K, Amplatz K, Adams P, and Anderson R: Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia. The Scimitar Syndrome. *Am J Dis* 1966; 111: 35-44.
22. Swischuk LE: Radiology of the newborn and young infant. Baltimore, Williams and Wilkins, 1989, pp. 79-91.
23. Treves S, Fyler D, Fujii A, and Kuruc A: Low radiation iridium 191m radionuclide angiography: detection and quantitation of left-to-right shunt in infant. *J Pediatr* 1982; 101: 210-213.
24. Black PR, and Welch KJ: Pulmonary agenesis (aplasia), esophageal atresia, and tracheoesophageal fistula: a different treatment strategy. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 936-938.
25. Dennis WW: Lung agenesis, esophageal atresia and tracheoesophageal fistula (letter) *J Pediatr Surg* 1988; 23: 389.
26. Hoffman MA, Superina R and Wesson DE: Unilateral pulmonary agenesis with esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula: report of two cases. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 1084-1085.
27. Knowles S, Thomas RM, Lindenbaum RH, Keeling JW, and Winter RM: Pulmonary agenesis as part of the VACTERL sequence. *Arch Dis Child* 1988; 63: 723-726.
28. Ryland D and Reid I: Pulmonary aplasia - a quantitative analysis of the development of the single lung. *Thorax* 1971; 26: 602-609.
29. Calvo M, Krause S, Horsella R, Sánchez A y Jiménez P: Agenesia pulmonar. *Rev Chil Pediatr* 1983; 54: 261-265.
30. Jiménez J, Padilla L: Agenesia pulmonar. *Rev Chil Pediatr* 1974; 45: 157-159.