

HALLAZGO CASUAL DE AGENESIA PULMONAR DERECHA ASOCIADA A AÑO IMPERFORADO: REPORTE DE UN CASO

INCIDENTAL FINDING OF RIGHT PULMONARY AGENESIS ASSOCIATED WITH IMPERFORATE ANUS: A CASE REPORT

Uzcátegui, Nilbert*[†]; Simancas, Francisco[‡]; Zarate, Marcos*; Jáuregui, Yoleida[‡]

*Médico Rural del Hospital I Santo Domingo. Correo electrónico: nilbertyanet@hotmail.com, marcosalfredo03@hotmail.com

†Médico Rural del Hospital I Carlos Edmundo Salas. Correo electrónico: f_simancas07@hotmail.com

‡Pediatra. Cirujano Pediatra. Cirujano de Tórax Infantil. Correo electrónico: yoleida.jauregui@ula.ve

Recibido: 25 de julio de 2013.

Aceptado: 17 de febrero de 2014.

Uzcátegui N, Simancas F, Zarate M, Jáuregui Y. Hallazgo casual de Agenesia Pulmonar derecha asociada a Año Imperforado: Reporte de un caso. Rev méd cient. 2013; 26(2): 23-29.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. La agenesia pulmonar es la ausencia total del parénquima pulmonar, estructuras vasculares y/o el bronquio más allá de la bifurcación. Es una patología poco frecuente, se han descrito aproximadamente 200 casos a nivel mundial para el año 2000. La anomalía afecta por igual a ambos sexos y puede ser unilateral o bilateral. Es importante el diagnóstico de esta patología ya que es posible confundirla con otras alteraciones a nivel pulmonar; además se debe tener claro el pronóstico y manejo del cuadro para un seguimiento adecuado y evitar complicaciones.

PRESENTACIÓN DEL CASO. Se presenta el caso de lactante menor femenina de 3 meses de edad, nacida a término, con antecedente quirúrgico de realización de colostomía por presentar ano imperforado, quien acude al Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes por presentar tos seca y rinorrea hialina anterior. Al examen físico se evidencia murmullo vesicular disminuido en hemitórax derecho con roncus bilaterales y colostomía izquierda eufuncionante. Se realiza radiografía de tórax postero-anterior evidenciándose una imagen radiopaca en hemitórax derecho con desplazamiento ipsilateral de silueta cardíaca y tráquea. Se realiza Tomografía de tórax con contraste que reporta agenesia de pulmón derecho, bronquio derecho, rama de arteria pulmonar derecha y corazón desplazado a la derecha. En vista del cuadro clínico se decide manejo por consulta externa para seguimiento.

DISCUSIÓN. Es importante destacar que en este caso la agenesia pulmonar tuvo un curso asintomático, se presentó del lado derecho como un hallazgo casual asociándose a ano imperforado.

PALABRAS CLAVE: Agenesia pulmonar, malformación congénita, ano imperforado.

ABSTRACT

INTRODUCTION. Pulmonary agenesis is the entire absence of lung parenchyma, vascular structures and/or bronchi further than the bifurcation. It is a rare condition; only about 200 cases have been reported worldwide for the year 2000. The anomaly affects both sexes equally and may be unilateral or bilateral. The diagnosis, as well as the prognosis and treatment of the disease is important because it might be confused with other alterations of the lungs.

CASE PRESENTATION. This paper presents the case of a 3-month-old female infant, born at term who has been treated with a colostomy due to imperforate anus. The patient attended the Los Andes University Hospital Institute because of a dry cough and anterior hyaline rhinorrhea. Physical examination evidenced decreased breath sounds in right hemithorax, bilateral rhonchus and a functioning left colostomy. Posteroanterior chest radiograph showed ipsilateral displacement of cardiac and tracheal silhouette. Chest computerized tomography with contrast was performed reporting agenesis of right lung, right bronchus, right pulmonary artery branch and dextrocardiac heart. Due to the clinical characteristics, the patient was monitored and treated in external consult.

DISCUSSION. It is important to emphasize that in this case pulmonary agenesis had an asymptomatic course; the right agenesia was presented as a casual finding associated with imperforate anus.

KEY WORDS: Pulmonary agenesis, congenital malformation, imperforate anus.

Hallazgo casual de Agenesia Pulmonar derecha asociada a Año Imperforado: Reporte de un caso by Nilbert Uzcátegui, Francisco Simancas, Marcos Zarate and Yoleida Jáuregui is licensed under a [Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/).

Permissions beyond the scope of this license may be available at www.revistamedicocientifica.org.



DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de lactante menor femenino, de 3 meses de edad, quien inicia enfermedad actual el 22 de marzo del 2012 caracterizada por rinorrea hialina anterior acompañada de tos seca, motivo por el cual acude al Servicio de Emergencia Pediátrica del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (IAHULA) y en vista de hallazgos clínicos y paraclínicos se decide su ingreso.

Antecedentes Perinatales: Producto de madre de 23 años de edad, grava 3, obtenida por parto simple natural a término, hospitalario, sin complicaciones. Peso al nacer: 2300 g, talla al nacer: 51 cms, Apgar: desconocido.

Antecedentes Personales Patológicos: Es intervenida a las 24 horas de vida para realizar colostomía por presentar ano imperforado. La evaluación preoperatoria se basó sólo en examen físico del paciente y exámenes de laboratorio (hematología completa, glicemia, urea, creatinina y tiempos de coagulación), no se tomó radiografía de tórax en dicha evaluación. No se registran complicaciones transoperatorias ni postoperatorias.

Antecedentes Familiares: No refiere de importancia.

Examen Físico: Paciente en buenas condiciones generales, adecuada coloración cutáneo mucosa, afebril al tacto, hidratada, fosas nasales permeables con rinorrea hialina sin aleteo nasal, tórax simétrico, normoexpansible, murmullo vesicular disminuido en hemitórax derecho, con roncus en hemitórax izquierdo, matidez a la percusión de hemitórax derecho, ruidos cardíacos rítmicos intensificados en hemitórax derecho. Abdomen con presencia de colostomía izquierda eufuncionante, ano imperforado y resto sin alteraciones.

En vista de los hallazgos clínicos se indica radiografía de tórax P-A (Ver Figura 1) evidenciándose imagen radiopaca en hemitórax derecho con desplazamiento ipsilateral de silueta cardíaca y tráquea. El cuadro es tratado como una atelectasia masiva derecha.



Figura 1. Radiografía P-A de tórax. Imagen radiopaca en hemitórax derecho, disminución de la amplitud de los espacios intercostales y desplazamiento ipsilateral de mediastino y tráquea. El pulmón izquierdo se observa hiperinsuflado.

Los estudios de laboratorio reportaron: Hemoglobina: 9,6 g/dl; Hematocrito: 29,7%; Plaquetas: 72.000/mm³; Leucocitos: 15.000/mm³; Neutrófilos: 51,6%; Monocitos: 14,6%; Linfocitos: 32,4%. Glicemia: 113mg/dl; Creatinina: 0,30 mg/dl; Tiempos de coagulación TP: 12,8 s (Control 12,7 s); TPT: 37,5 s (Control 29,4 s). Serología VDRL: No Reactivo.

Se realizó radiografía toraco-abdominal contrastada y se descartó situs inversus (Ver Figura 2); fue valorada por el servicio de Cirugía Pediátrica planteándose estudiar por probable agenesia pulmonar y relacionar patologías congénitas asociadas al ano imperforado. No se realizó fibrobroncoscopia por no contar con equipo adecuado para la edad del paciente.

Se solicitó ecosonograma transtorácico que reportó: Silueta cardíaca desplazada a la derecha (dextroposición), origen entrecruzado de arteria pulmonar derecha con arteria pulmonar izquierda hipoplásica y vena pulmonar derecha no se evidencia.

Se realizó esofagograma donde se observó: Hemitórax derecho ocupado por mediastino, esófago traccionado hacia hemitórax derecho y posible agenesia pulmonar derecha y radiografías seriadas de colón distal donde se evidenció fístula recto vestibular.



Figura 2. Radiografía toraco – abdominal con medio de contraste. Esófago desplazado hacia hemitórax derecho con adecuado paso de medio de contraste a estómago. Cámara gástrica, con vejiga llena, con medio de contraste y ubicada en hemiabdomen izquierdo.

Se realizó TAC de tórax contrastada (Ver Figura 3) con hallazgos sugestivos de agenesia de pulmón derecho, agenesia de bronquio derecho, agenesia de rama pulmonar derecha, dextroposición cardíaca.

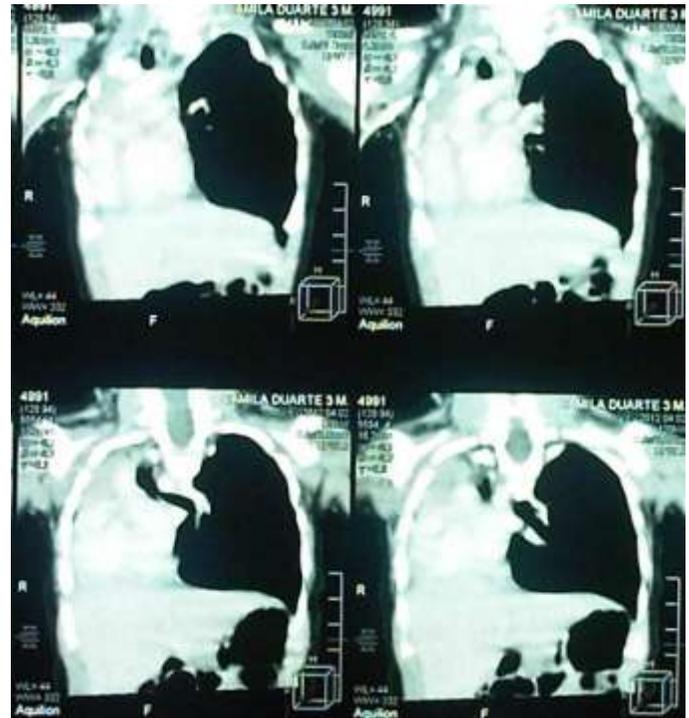


Figura 3. Tomografía de tórax, corte sagital. Ausencia de parénquima pulmonar derecho, adecuada transparencia del parénquima pulmonar izquierdo que se extiende a hemitórax derecho. Silueta cardíaca de configuración normal, desplazada hacia a la derecha junto con elementos vasculares.

Dado los hallazgos clínicos y paraclínicos la paciente fue dada de alta para seguimiento por consulta externa por encontrarse asintomática ya que en esta patología el manejo es de acuerdo a los síntomas que presente el mismo.

Se les explica a los padres el diagnóstico del paciente y se le indica la importancia de acudir a la consulta para su control mensual.

Tabla 1. Diagnósticos diferenciales: Atelectasia masiva derecha, dextrocardia.

Patología	Definición	Signos y síntomas	Diagnóstico
Agenesia pulmonar	Ausencia total del parénquima pulmonar. ^{1,2}	Variable desde la ausencia completa de síntomas hasta la dificultad respiratoria grave. Puede presentar taquipnea, disnea y cianosis. ^{1,4,6,7,8,9,10}	Radiografía de tórax: opacidad del hemitórax afectado, desviación del mediastino y del corazón, ascenso diafragmático del lado afectado e hiperinsuflación compensadora del pulmón contralateral. ^{1,3,4,5,6,7,8,9,10}
Atelectasia masiva derecha	Colapso de una región pulmonar periférica, segmentaria o lobar. ¹¹	Disnea, cianosis, estridor, desplazamiento mediastínico y de los ruidos cardíacos, tos, hemoptisis. ¹²	Radiografía de tórax: desplazamiento de las cisuras interlobares hacia al pulmón colapsado, imagen radiopaca de la zona afectada. ¹²
Dextrocardia	Malformación caracterizada por el desplazamiento de la masa y del eje cardíaco principal hacia la derecha. ¹³	Sin patología estructural cardíaca: no hay síntomas. Con patología estructural se presenta: cianosis, disnea, fatiga. ¹³	Radiografía de tórax: vértice cardíaco apuntando hacia la derecha. ¹³

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Entre las anomalías de la embriología pulmonar se describen tres tipos: agenesia pulmonar, cuando se evidencia ausencia total del parénquima pulmonar comprometido incluyendo las estructuras vasculares y el árbol bronquial, desde la carina hacia la región distal; aplasia pulmonar, cuando existe bronquio rudimentario del lado afectado e hipoplasia pulmonar cuando existe disminución en la cantidad del tejido pulmonar y generalmente se asocia a deformidad bronquial.^{1,2} El uso de estos tres términos ha creado cierta confusión en la literatura. Inicialmente Potter clasificó todas las malformaciones del pulmón³ y posteriormente Schneider en 1912 sugiere una clasificación de las

agenesias pulmonares unilaterales de acuerdo al grado de afectación en: “Grupo I: Completa ausencia de bronquio, vasos y tejido pulmonar. Grupo II: En el lado agenésico 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 es la del Grupo II.^{3,4,5,6}

La agenesia pulmonar unilateral es una anomalía congénita poco común, su incidencia estimada según Smart es de 1 por 10.000 a 15.000 autopsias.⁵ Según Muse, Sánchez y García: “La etiología suele ser desconocida, por lo general se considera se debe a una alteración en la cuarta semana de vida

intrauterina. Existen evidencias experimentales de que factores genéticos, virales, déficit de algunos nutrientes como la vitamina A y el ácido fólico así como la presencia de salicilatos pueden actuar como factores causales".^{1,3} Ferguson y Neuhauser explicaron la génesis de esta patología sobre las bases de un defecto en el plasma germinal. Recientemente, Parke y Smith propusieron, en base a sus observaciones la posibilidad de que la etiología pudiera deberse a factores mecánicos.^{4,7,8,9}

Fue descrita por primera vez por De Pozze en 1673 quien la descubrió de manera accidental en una autopsia de una mujer adulta.^{1,4,6} A finales del siglo XIX comienzan a reportarse casos aislados. Mientras que en el siglo XX la agenesia pulmonar se reporta cada año con mayor frecuencia probablemente debido a la aparición de métodos de diagnóstico más sofisticados como la angiografía de la arteria pulmonar.³

La forma total, bilateral es rara e incompatible con la vida^{1,4}, la forma unilateral izquierda es más común y cuando ocurre en el lado derecho es de peor pronóstico porque se asocia frecuentemente a malformaciones cardíacas, ya que la desviación del mediastino y los grandes vasos puede asociarse a episodios de síncope o muerte súbita.¹

Wexels observó que alrededor del 50% de los casos presenta otras malformaciones congénitas, de las cuales 25% son vasculares y el resto corresponde a malformaciones gastrointestinales tipo ano imperforado, esqueléticas, genitourinarias, neurológicas, entre otras.^{1,6,9,10}

El paciente que se describe presenta una agenesia pulmonar derecha asintomática, la cual se sospechó por los hallazgos radiológicos, y fue corroborada con la Tomografía de tórax. Según los hallazgos tomográficos corresponde a una Agenesia del

Grupo I según la clasificación de Schneider, aunque no se descarta que sea una del tipo II ya que no se realizó la broncoscopia que sería el estudio ideal para verificar la ausencia o presencia de algún esbozo bronquial.

La sintomatología de la agenesia pulmonar unilateral es variable desde la ausencia completa de síntomas hasta dificultad respiratoria grave. El recién nacido con esta patología puede presentar taquipnea, disnea y cianosis, pero estos síntomas pueden ser secundarios a cardiopatías congénitas asociadas, o a complicaciones como neumonía a repetición, bronquitis, asma, en pacientes de mayor edad.^{1,4,6,7,8,9,10} La marcada desviación del mediastino puede producir una distorsión traqueal y compresión por el arco aórtico produciendo obstrucción de la vía aérea con pobre drenaje bronquial, esto último de manera especial en agenesia pulmonar derecha. El examen físico puede mostrar deformidades torácicas, disminución del murmullo vesicular del lado afectado, desviación de los ruidos cardíacos, signos obstructivos y cambios percutorios, sobre todo en el área axilar e infraaxilar.^{1,3,7,8,9}

Comparando este caso con los descritos en la literatura se puede evidenciar que no son infrecuentes los casos asintomáticos que se diagnostican mediante un examen físico de rutina o por una radiografía de tórax y que los ruidos cardíacos se auscultan mejor en el hemitórax ipsilateral¹ lo que se equipara con este caso.

La radiografía de tórax mostrará opacidad del hemitórax afectado, desviación del mediastino y del corazón, ascenso diafragmático del lado afectado e hiperinsuflación compensadora del pulmón contralateral; es importante observar la vía aérea central, tráquea y bronquios para tratar de definir si es una agenesia o una aplasia. En la radiografía de

tórax, el diagnóstico diferencial debe incluir otras causas de opacidad unilateral del tórax asociada a marcada disminución de volumen pulmonar ipsilateral, fundamentalmente la atelectasia pulmonar masiva y la hipoplasia pulmonar.^{1,3,4,5,6,7,8,9,10} El diagnóstico se confunde inicialmente con atelectasia, aspiración de cuerpo extraño o neumonitis, como en este caso donde inicialmente se planteó como diagnóstico atelectasia derecha.

La Tomografía axial computarizada es el método de imagen de elección para el diagnóstico y detección de malformaciones torácicas asociadas, y en esta se evidenciará la ausencia de tejido pulmonar y que la circulación depende de un solo hilio (izquierdo).^{1,6,8,10} La resonancia magnética de tórax presenta también un alto rendimiento diagnóstico, en especial porque permite efectuar cortes en múltiples planos, con excelente demostración de la anatomía bronquial vascular y del resto de las estructuras del tórax.^{1,7,8}

La broncoscopia es el examen que confirma el diagnóstico y permite visualizar directamente el árbol bronquial y detectar anomalías a ese nivel diferenciándola así de la aplasia que presenta un bronquio rudimentario en ausencia de parénquima pulmonar. Permite también efectuar lavado y aspiración bronquial en caso de considerarse necesario para estudios histológicos y bacteriológicos.^{1,3,4,9,10} Es importante siempre realizar ecocardiograma para descartar o confirmar alguna cardiopatía congénita asociada.^{1,7} La angiografía por resonancia magnética aporta información útil al demostrar los cambios vasculares asociados a la malformación.⁷

El tratamiento en la gran mayoría de los casos sólo requiere un manejo conservador de los cuadros

respiratorios agudos, muy frecuentes en estos pacientes debido al deterioro del aclaramiento mucociliar, angulación de la vía aérea y acumulación de secreciones en conductos ciegos. Ha tenido resultados exitosos el uso de un implante de un expansor tisular, en el hemitórax comprometido, que evite el desplazamiento mediastínico en los casos de descompensación cardiovascular severa o recurrente, y por otra parte permitiría una ventilación mecánica si fuese necesario.⁷

El pronóstico de esta patología es variable y depende de las anomalías asociadas ocasionando la muerte hasta en un 85% de los casos en el primer año de vida. La mortalidad es mayor cuando la agenesia afecta al pulmón derecho, debido al desplazamiento del corazón y sus estructuras vasculares hacia la derecha, causando así una muerte súbita. Por otra parte, los pacientes pueden fallecer por una infección pulmonar masiva o por las complicaciones de la hipertensión pulmonar.^{1,3,5,7}

Por otra parte, el pronóstico de los pacientes con esta patología es mayor cuando los padres están informados de los signos y síntomas de alarma que les indican cuando deben acudir al médico lo más pronto posible y de esta manera se puede manejar las complicaciones de manera rápida y adecuada prolongando más la vida de los niños.

CONCLUSIÓN

La agenesia pulmonar es poco frecuente y se encuentra asociada a otras anomalías congénitas que oscurecen el pronóstico de quienes la padecen, es de hacer notar que la paciente en estudio, presenta una agenesia pulmonar derecha con desplazamiento ipsilateral de las estructuras mediastínicas asociada a ano imperforado diagnosticada de manera casual; a pesar de esto no

ha presentado cuadros respiratorios, ni signos de compromiso hemodinámico, lo que no se compara con la literatura revisada ya que en la misma solo se evalúan casos con complicaciones severas lo que hace de este estudio una base para seguir investigando sobre esta patología y lograr un manejo eficiente de los niños que cursan con esta enfermedad.

REFERENCIAS

1. Muse L, Sánchez I, García C. Caso clínico-radiológico para diagnóstico. *RevChilPediatr* 1999; 70(4): 325-8.
2. Aldunate M. Malformaciones pulmonares congénitas. *RevChilPediatr*. 2001; 72(1): 52-7.
3. Rosenberg D. Agenesia Pulmonar. 1962; 42: 68-73.
4. Calvo M, Krause S, Horzella R, Sánchez A, Jiménez P. Agenesia Pulmonar. *RevChilPediatr*.1983; 54(4): 261-5.
5. Jiménez J, Padilla L. Agenesia pulmonar. *RevChilPediatr*. 1974; 45(2): 157-9
6. Vargas S, Peñaloza C, De Caro A, Arispe E, Acuña M. Agenesia pulmonar asociada a persistencia del conducto arterioso y su tratamiento percutáneo; a propósito de un caso. *Avances Cardiol*. 2009; 29(4): 377-9.
7. Alvarez A, Vaccaro M, Verdejo H, Villarroel C, Puentes R. Agenesia pulmonar unilateral con malformaciones múltiples: reporte de un caso. *RevChilPediatr*. 2000; 71(1): 41-5.
8. Tarifa W, Claros C. Vacterl-agenesia pulmonar unilateral. *RevMed*. 2008; 19(29): 61-64.
9. Hochberg L, Naclerio E. Agenesia Pulmonar Congénita. 1955; 28: 275-81.
10. Bolaños-Jiménez R, Rivera-Silva G, Treviño-Alanís M, Moreno-Treviño M. Agenesia del Pulmón Derecho en Recién Nacida. *Bol ClinHospInfant Edo Son*. 2011; 28(2): 59-60.
11. Fernández G, González R, Palenzuela M. *Rev. Cubana de pediatría* v.69 n.1 Ciudad de la Habana ene.-abr. 1997. Art. Asma y Atelectasia. 1997; 69(1): 31-36.
12. Concepción H, Rosa S, López C, Carmen M. Atelectasia y Bronquiectasia. Asociación Española de Pediatría. Unidad de Neumología.
13. Lozano R. Dextrocardia. Reporte de un caso. Servicio de Pediatría, Hospital General de San Felipe, Tegucigalpa, Honduras. *Rev. Med. Hondur*. 2009, 77 (1).