

# APLASIA PULMONAR DERECHA EN UN LACTANTE MENOR. REPORTE DE CASO

## **Right Pulmonary Aplasia In Infant. Case Report.**

Arturo Recabarren Lazada<sup>1</sup>, Víctor Hugo Calderón Arenas<sup>2</sup>, Giannina Alvarez Yupanqui, José Nicolás Quispe Gutiérrez<sup>3</sup>

### **RESUMEN**

Se presenta el caso de un lactante de cinco meses de sexo masculino, que es referido por presentar dificultad respiratoria con taquipnea, cianosis y retracciones; al examen disminución de murmullo vesicular en hemitórax derecho con ruidos cardíacos incrementados hacia ese lado; saturación de hemoglobina de 88% y AGA con hipoxemia; los estudios de imágenes muestran en radiografía y TAC torácica, ausencia de parénquima pulmonar en hemitórax derecho; se confirma ausencia de pulmón derecho en toracotomía exploradora.

**Palabras clave:** Aplasia pulmonar, agenesia pulmonar, malformación pulmonar.

### **SUMMARY**

We report the case of a five months male infant, which is referred to present respiratory distress with tachypnea, retractions and cyanosis; the examination shows decreased breathing sounds in the right hemithorax with increased heart sounds to that side; hemoglobin saturation of 88% and ABG with hypoxemia; the imaging study shows in radiography and chest CT absence of pulmonary parenchyma in right chest; lung absence is confirmed by exploratory thoracotomy.

**Keywords:** Pulmonary aplasia, pulmonary agenesis, lung malformation.

### **INTRODUCCIÓN**

Se han reportado grados variables de ausencia de tejido pulmonar, siendo la agenesia y aplasia pulmonar unilaterales condiciones muy raras con una prevalencia de 25 - 35 casos por cada millón de nacidos vivos, esta malformación es muy infrecuente y hasta 1970 sólo se reportaron 220 casos en todo el mundo, fue descrita por primera vez en 1673 por De Pozze quien la descubre de manera accidental en la autopsia de una mujer adulta 1, 2,3,19; la agenesia pulmonar bilateral es una condición aún más rara, obviamente incompatible con la vida y que puede ocurrir en recién nacidos anencefálicos<sup>1</sup>. En la agenesia pulmonar unilateral la tráquea va directamente a un bronquio principal

con ausencia de la carina, mientras que en la aplasia pulmonar existe la carina más un bronquio rudimentario con ausencia total del pulmón distal 4,5; clínica y funcionalmente la agenesia y aplasia pulmonar unilaterales se comportan de manera similar, con presencia de disnea, taquipnea, eventualmente cianosis e infecciones respiratorias recurrentes. La fibrobroncoscopia y un adecuado estudio de imágenes confirman el diagnóstico 1,2. Se presenta el caso de un lactante de 5 meses de edad, que nace en condiciones "normales" y posteriormente el estudio de imágenes y la valoración clínica que se le realiza a los 3 meses de edad por presentar distress respiratorio, despiertan la sospecha de una malformación pulmonar.

### **REPORTE DEL CASO CLÍNICO**

Paciente masculino, que nace de parto eutócico con APGAR de 8 al minuto y 9 a los cinco minutos y con un peso de 2930 gramos; no se reporta dificultad respiratoria al nacer y es dado de alta, siendo posteriormente hospitalizado a los 3 meses por presentar dificultad respiratoria con taquipnea, cianosis perioral, retracciones difusas y saturación = 88%. En el examen físico FR = 52 x minuto, FC = 160 x minuto; disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho a predominio de bases pulmonares, subcrépitos difusos y sibilantes escasos; ruidos cardíacos intensos en el lado derecho; exámenes auxiliares con hemograma

<sup>1</sup> Neumólogo - Pediatra. Hospital Yanahuara, EsSalud y Docente Principal de Pediatría de la Universidad Nacional de San Agustín. Arequipa - Perú.

<sup>2</sup> Intensivista - Pediatra. Jefe del Servicio de Pediatría del Hospital Nacional Carlos Seguí Escobedo (HNCASE) Arequipa - Perú.

<sup>3</sup> Médico. Residente de Pediatría de la Universidad Nacional de San Agustín.

normal, VSG = 12mm/h, PCR = 13.85 mg/l y AGA con PaO<sub>2</sub> = 65 mm Hg y PaCO<sub>2</sub> = 32 mm Hg, recibiendo oxígeno con CBN a 2 l/min, PaFi = 232. El estudio de imágenes muestra en la radiografía de tórax, desplazamiento de corazón y mediastino hacia el lado derecho, herniación anterior de pulmón izquierdo a lado contralateral con ausencia de visualización de hemidiafragma derecho y en placa lateral desplazamiento cardíaco posterior por la herniación de pulmón izquierdo (**figuras 1 y 2**), por lo que paciente es referido del MINSA a EsSalud para ampliar estudios y con la sospecha inicial de hernia diafragmática e hipoplasia pulmonar derechas.

En hospital HNCASE (EsSalud) recibe tratamiento con oxígeno y ceftriaxona más B2 agonistas

de dificultad respiratoria, mejoría progresiva de saturación y hemograma normal, siendo dado de alta.

Actualmente lactante de cinco meses, evaluado en consulta externa de Neumología pediátrica con peso = 6,8 Kg (percentil = 25) con saturación = 90 - 92% sin oxígeno y sin signos de dificultad respiratoria.

### DISCUSIÓN Y COMENTARIO

El término agenesia y aplasia pulmonar hacen referencia a la ausencia completa del parénquima pulmonar. La rareza de esta condición es evidente por el infrecuente reporte de tales casos en la literatura, siendo la prevalencia estimada de 1 caso por cada 30,000 - 40,000 nacidos vivos



Figura 1

Figura 2

durante diez días con mejoría clínica. Se amplía estudios con TAC torácica que muestra tráquea que llega a bifurcación bronquial a nivel de carina, bronquio rudimentario derecho y ausencia completa de parénquima pulmonar en ese lado, asimismo pulmón izquierdo que en forma compensadora tiene herniación hacia el lado derecho; la imagen sagital permite ver el bronquio fuente izquierdo y parénquima pulmonar completo de ese lado, con ausencia completa de pulmón derecho (**figuras 3 y 4**).

La evaluación cardiológica descarta dextrocardia y en la ecografía abdominal no se encuentra alteraciones en cavidad abdominal ni en riñones.

Se realiza toracotomía exploratoria, describiendo en el reporte operatorio ausencia de tejido pulmonar derecho, hemidiafragma elevado y corazón que ocupa hemitórax derecho; sale hemodinámicamente estable de sala de operaciones, posteriormente afebril sin signos

1,16,19; en una revisión de 164 casos refieren que la afectación es similar en ambos hemitórax, no encontrando diferencias por sexo 6. Se reporta el primer caso de este tipo de malformación en nuestra institución.

Embriológicamente estas malformaciones corresponden a una falla en el desarrollo del sistema respiratorio desde el intestino anterior alrededor de la cuarta semana de vida intrauterina y pueden clasificarse en tres tipos anatómicos diferentes 1,4,5,6,19

- Tipo I: ausencia total de parénquima pulmonar, de su estructura vascular y bronquial (Agenesia pulmonar)
- Tipo II: ausencia total de parénquima pulmonar y estructura vascular, pero con bronquio fuente rudimentario que termina en fondo ciego (Aplasia pulmonar)
- Tipo III: cantidad variable de tejido pulmonar y estructura vascular y con un desarrollo incompleto del árbol bronquial (Hipoplasia

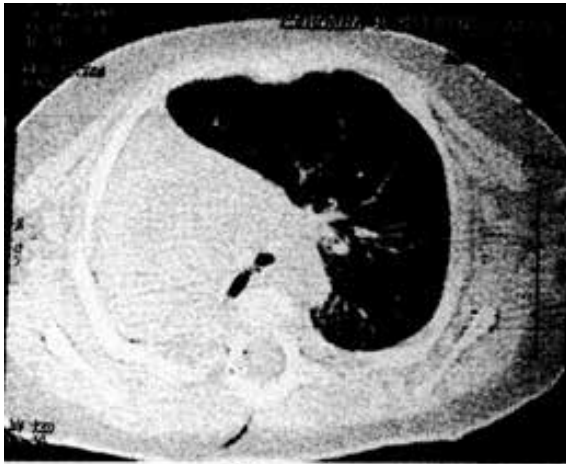


Figura 3



Figura 4

pulmonar)

La etiología suele ser desconocida, pero 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 >19.

Pueden existir malformaciones cardíacas, gastrointestinales, genitourinarias y esqueléticas asociadas, hasta en un 50% de los casos, que hacen suponer la participación de diversos factores teratogénicos, incluso se ha llegado a plantear un nuevo síndrome de malformación múltiple que incluye al pulmón 11,12,13,14,19; en el niño estudiado no se encontraron malformaciones asociadas indicando que la noxa causal actuó en forma aislada y afectó el desarrollo del pulmón en forma temprana, correspondiendo aproximadamente a las 4 semanas del desarrollo embrionario.

Desde el punto de vista patológico el pulmón no afectado es más grande de lo normal, siendo su crecimiento debido a hipertrofia, mas no a enfisema 4,7,9. En nuestro caso el pulmón izquierdo es grande y protruye hacia el lado derecho; la TAC muestra en la ventana pulmonar aspecto normal del parénquima pulmonar izquierdo con crecimiento compensador del mismo y herniación hacia el lado derecho entre el corazón y el esternón que de alguna manera ha compensado la falta de pulmón derecho, siendo esto evidente por el adecuado incremento de peso y talla del lactante hasta los 5 meses de edad. Sin embargo se menciona que en el seguimiento es más grave la ausencia de pulmón derecho, ya que en esta situación clínica el pulmón izquierdo herniado puede desplazar marcadamente el corazón a la derecha, con el

riesgo de muerte brusca por compresión de los grandes vasos u obstrucción traqueal importante.

La historia clínica incluye respiración ruidosa, disnea, taquipnea, distress respiratorio y cianosis, también pueden ocurrir infecciones recurrentes del tracto respiratorio superior e inferior. La inspección del tórax no sugiere la ausencia de pulmón, ya que la apariencia externa es normal, en la percusión hay cierta matidez en el lado comprometido, expresión del corazón localizado en dicho lado, que puede llevar al diagnóstico errado de dextrocardia; el murmullo vesicular suele escucharse en el lado comprometido por la presencia del pulmón herniado sano, aunque la intensidad del sonido suele ser débil o ausente en la base 1,2,3,4. En el caso de la hipoplasia pulmonar los síntomas son más sutiles, sin embargo en el caso de hipoplasia secundaria a hernia diafragmática y dependiendo de la magnitud de la misma, los síntomas serán más variados y severos 1,8,18.

Dentro de los exámenes de laboratorio destaca la Rx de tórax que muestra una densidad homogénea en el lado afectado con ausencia de pulmón normal; el mediastino puede aparecer desviado y con herniación del pulmón sano 1,2,3,4,9,10 (**figura 1 y 2**). La TAC confirma la ausencia de vasos sanguíneos y parénquima pulmonar, además no se observa la bifurcación traqueal en el caso de la agenesia pulmonar, sin embargo en la aplasia pulmonar se puede observar la carina que sugiere la existencia de un bronquio rudimentario en el lado comprometido 4,9,10 tal como se observó en el presente caso (**figura 3 y 4**). Lo ideal es un diagnóstico precoz y los progresos en ultrasonografía fetal pueden permitir un diagnóstico prenatal y descartar patologías como hernia diafragmática, malformación adenomatoides quística, situs inversus y enfisema lobar congénito".

La fibrobroncoscopía certifica la agenesia pulmonar por la ausencia de carina y la aplasia pulmonar al encontrar bronquio rudimentario en el lado comprometido. En nuestro paciente al no contar con fibrobroncoscopio pediátrico se le realiza toracotomía exploradora que confirma la ausencia de parénquima pulmonar en el lado derecho.

El tratamiento es conservador, incluye el manejo precoz de las infecciones respiratorias y drenaje postural 1,2,3,4. El pronóstico dependerá de la magnitud del compromiso pulmonar, siendo incompatible con la vida en el caso de la agenesia pulmonar bilateral (alteración que es excepcional en este tipo de malformaciones) y generalmente buena en el caso de la hipoplasia pulmonar 1,2,3,18.

En el caso de la agenesia y aplasia pulmonar unilaterales, se describe una sobrevida de dieciséis

años para el compromiso izquierdo y de seis años para las derechas, ya que en esta situación clínica el pulmón izquierdo herniado puede desplazar marcadamente el corazón a la derecha, con el riesgo de muerte brusca por compresión de los grandes vasos, falleciendo el 50% de estos últimos en el período neonatal; además en estos casos puede haber incremento en la resistencia del sistema respiratorio (Rrs) que indica estenosis traqueal<sup>3,15</sup>. En el caso reportado y a pesar de encontrarse en el grupo de mayor riesgo, el paciente ya tiene 5 meses de vida con desarrollo ponderoestatural aceptable (percentil 25 en peso y 50 en talla) siendo el tratamiento a futuro conservador y se vigilará periódicamente para tratar en forma precoz infecciones asociadas o desaturaciones persistentes que sugieran obstrucción secundaria de la vía aérea superior.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Krummel T. Congenital malformations of the lower respiratory tract. En *Kendig's Disorders of the Respiratory tract in children*. Chernick and Boat, WB Saunders Company 1998:287-328.
2. Zúñiga S. Embriología del aparato respiratorio y malformaciones congénitas pulmonares. En *Enfermedades Respiratorias en Pediatría*. Osear Herrera y Amoldo Quezada, Editorial Mediterráneo 2012: 191-198.
3. Sánchez I. Malformaciones broncopulmonares. En *Enfermedades Respiratorias del niño*. Ignacio Sánchez y Francisco Prado, Ediciones Universidad Católica de Chile 2007:371-380.
4. Kuhn J. Pulmón normal y anomalías. En *Diagnóstico por imágenes en Pediatría*. Silvermann and Kuhn, Editorial Médica Panamericana 1992: 238 - 252.
5. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 177.
6. Maltz D, Nadas H. Agenesis of the lung: Presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics* 1968; 42: 175 - 188.
7. Rajshekhar B, Gomber S, Krishna A. Pulmonary agenesis. *Indian Pediatrics* 1997; 34: 534 - 538.
8. Field E. Pulmonary agenesis and hypoplasia. *Archives of Disease in Childhood*; 61-75
9. Isobe M, Torigoe K, Numata O, Onozuka J, Abe T. Pulmonary agenesis in Japan -three cases of pulmonary agenesis. *Paediatr Respir Review* 2011; 12: S80.
10. Safa I, Dilmen U. Agenesis of the lung. *Eur Respir J* 1989; 2: 890 - 892.
11. Kayemba S, Couvrat V, Goua V, Podevin G, Marteu M. Unilateral pulmonary agnesis: a report of four cases, two diagnosed antenatally and literature review. *Ped Pulmonol* 2014; 49: E96 - E102.
12. Cunningham M, Mann N. Pulmonary agenesis. A predictor of ipsilateral malformations. *Am J Medical Genetics* 1997; 70: 391 - 398.
13. Berkenstadt M, Lev D, Achiren R, Rosner M, Barkai, G. Pulmonary agenesis, microphthalmia, and diaphragmatic defect (PMD): New syndrome or association? *Am J Medical Genetics* 1999; 86: 1 - 8.
14. Sunam G, Ceran S. Pulmonary artery agenesis and lung hypoplasia. *Eur J General Med* 2009; 6: 265 - 267.
15. Nowotny T, Ahrens B, Bittigau K, Bittenberg S. Right-sided pulmonary aplasia: Longitudinal lung function studies in two cases and comparison to results from term healthy neonates. *Ped Pulmonol* 1998; 26: 138 - 144.
16. Siegert-Olivares I, Penchyna J, Jamaica L, Jaramillo C, Saéñz J, Karam J. Aplasia pulmonar: a propósito de 2 casos. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México* 2015; 72: 66-70.
17. Solano-Vásquez D, Gutiérrez G, Cuevas F, Pérez L. Agenesia pulmonar: reporte de 2 casos. *Acta PediatrMex* 2014; 35: 477-482.
18. Jui-Sheng Hsu, Yu-Sheng Lee, Chin-Hsuan Lin, Fen-Yau Li. Primary congenital pulmonary hypoplasia of a neonato. *Journal of the Chinese Medical Association* 2012; 75: 87-90.
19. Uzcátegui N, Simancas F, Zarate M, Jáuregui Y. Hallazgo casual de agenesia pulmonar derecha asociada a ano imperforado. *Rev Méd Cient* 2013; 26: 23 - 29.