

## Ausencia unilateral de una arteria pulmonar en el adulto

**Autores:** Catalina Calle Delgado<sup>1</sup>, Fernanda Rosales<sup>2</sup>, Santiago Cadena<sup>3</sup>

**Correspondencia:**

Dra. Catalina A. Calle D.  
Tel.: 2521-019/0984847258  
E-mail: cata2906@hotmail.com

<sup>1</sup>Servicio de Neumología B5. USFQ-HCAM

<sup>2</sup>Servicio de Neumología B4. USFQ-HCAM

<sup>3</sup>Servicio de Neumología del HCAM. Quito-Ecuador

### Resumen

La agenesia de la arteria pulmonar unilateral (UAPA) generalmente está asociada a otros defectos cardiovasculares congénitos cuando se diagnostica en la niñez. La ausencia aislada es una entidad rara y usualmente detectada en el adulto, con síntomas inespecíficos e incluso asintomáticos que dan lugar a un retraso en el diagnóstico y tratamiento.

Nosotros reportamos el caso de una mujer de 40 años de edad con agenesia de la arteria pulmonar izquierda diagnosticada en el puerperio inmediato al debutar con hemoptisis. La radiografía de tórax muestra signos de congestión e hipertensión pulmonar. La angiografía de tórax revela la ausencia de la arteria pulmonar izquierda.

Los médicos deberíamos considerar la posibilidad de UAPA no diagnosticada en adultos a través de una radiografía que sugiera el diagnóstico y confirmarlo con una angiografía de tórax.

**Palabras clave:** ausencia unilateral de una arteria pulmonar (UAPA), hemoptisis

### Abstract

#### Unilateral Absence of the Pulmonary Artery in an Adult

Unilateral absence of the pulmonary artery (UAPA) is usually associated with other congenital cardiovascular defects when it is diagnosed in childhood. Its isolated absence is a rare entity that is usually detected in the adult; the clinical picture may be nonspecific and even asymptomatic leading to delays in diagnosis and treatment.

We report the case of a 40 year old female with absence of the left pulmonary artery diagnosed in the immediate postpartum period because she had hemoptysis. The chest radiography showed signs of congestion and pulmonary hypertension. The angiography of the chest revealed the absence of the left pulmonary artery.

Physicians should consider the possibility of undiagnosed UAPA in adults through a chest radiography that suggests the diagnosis. Confirmation can be established by CT angiography.

**Key words:** Unilateral absence of pulmonary artery (UAPA), Haemoptysis

## Introducción

La ausencia unilateral de una arteria pulmonar (UAPA) es una enfermedad poco frecuente con una prevalencia estimada de 1 en 200.000 adultos jóvenes. Más comúnmente, UAPA se produce junto con anomalías cardiovasculares tales como tetralogía de Fallot o defectos septales cardíacos,

pero también puede ocurrir de una manera aislada. Los pacientes con UAPA aislada pueden permanecer asintomáticos hasta la edad adulta, pero generalmente reportan síntomas tales como disnea, dolor de pecho, hemoptisis o infecciones recurrentes<sup>1</sup>.

Presentamos el caso de una paciente que debuta con hemoptisis en su puerperio inmediato posterior a parto por cesárea.

## Presentación de caso

Mujer de 40 años de edad, con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en tratamiento con prednisona 20 mg hasta hace 4 años, que refiere falta de tolerancia al esfuerzo de mucho tiempo. Con 35 semanas de embarazo, se interna por preeclampsia y se realiza una cesárea sin complicaciones. A las 48 horas presenta en forma aguda, dolor torácico, disnea y hemoptisis con hipotensión arterial, soplo sistólico GII/VI en foco mitral y edemas periféricos. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia, cono de la pulmonar prominente y redistribución de flujo. Con diagnóstico de insuficiencia cardíaca de posible etiología valvular, ingresa a unidad de cuidados intensivos con indicación de oxígeno a flujos altos por severa hipoxemia y diuréticos. Bajo la sospecha de TEP se realiza una angiogramografía computada de tórax que muestra ausencia de la arteria pulmonar izquierda con tronco principal y arteria pulmonar derecha presentes. Asimismo, se constata disminución del volumen pulmonar izquierdo con ligero desplazamiento mediastinal homolateral. Espirometría y DLCO normal. En el ECG se observan signos de hipertrofia y sobrecarga de cavidades derechas. El ETT muestra cavidades derechas dilatadas y PSAPe 60 mmHg.

## Discusión

La agenesia de la arteria pulmonar unilateral es una anomalía congénita rara que se asocia con frecuencia a trastornos congénitos cardiovasculares como tetralogía de Fallot o comunicaciones septales. Otros defectos que también han sido asociados son coartación de la aorta, estenosis aórtica subvalvular o transposición de grandes vasos. Reportes de aplasia o hipoplasia congénita de una rama principal de la arteria pulmonar han aparecido en la literatura médica desde el primer caso descrito por Fraentzel en 1868. Dotter y Steinberg informaron de un caso secundario a enfermedad pulmonar unilateral generalizada. En 1953 Swyer James McLeod reportaron un paciente con anomalía de la arteria pulmonar y enfisema unilateral<sup>2-4</sup>.

Aunque es menos frecuente, también puede presentarse de manera aislada como es el caso de nuestra paciente.

Esta patología es generalmente diagnosticada en la niñez y la mayoría de los pacientes que no tienen asociada una anomalía cardíaca tienen síntomas

leves o incluso ausentes hasta la edad adulta, lo que da lugar a un retraso considerable entre el inicio de la clínica y el diagnóstico final.

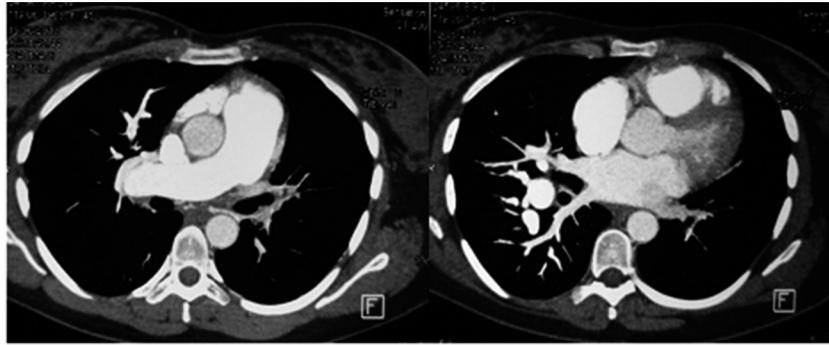
El principal defecto embriológico es una involución del sexto arco aórtico proximal del lado afectado, con la consecuente ausencia de la arteria pulmonar proximal<sup>5</sup>.

La agenesia de la rama pulmonar izquierda o derecha puede presentarse con ausencia parcial o total del pulmón ipsilateral. Si es parcial, el pulmón se irriga la mayoría de las veces por arterias bronquiales, mamarias o intercostales y el drenaje venoso aboca en la aurícula izquierda mediante venas hipoplásicas.

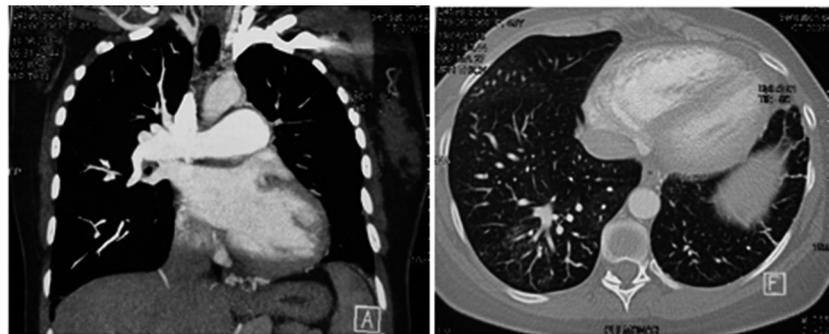
El lecho vascular pulmonar es un sistema de capacitancia, es decir, que acepta aumentos del flujo sanguíneo con poco cambio en la presión de la arteria pulmonar. En la UAPA, todo el retorno venoso sistémico llega a un solo pulmón a pesar de la resistencia vascular pulmonar de dicho pulmón. Se ha demostrado que un lecho vascular pulmonar puede manejar el gasto cardíaco total, sin aumento significativo en la presión pulmonar como es el caso de pacientes con ligadura de una arteria pulmonar o neumonectomía. Sin embargo, la respuesta hemodinámica de los pacientes con UAPA aislada no siempre es similar a la de los pacientes neumonectomizados. En la génesis de la hipertensión pulmonar en los casos de UAPA, ha sido postulado que la estructura fetal de la arteria pulmonar puede persistir o que un considerable aumento secundario en la musculatura de las arterias pulmonares y cambios obliterativos en la íntima pueden ocurrir subsecuentemente; y si



Figura 1. Radiografía de tórax muestra cardiomegalia, cono de la pulmonar prominente y redistribución de flujo.



**Figura 2.** Angio TC de tórax revela ausencia de arteria pulmonar izquierda.



**Figura 3.** Angio TC de tórax muestra la ausencia de arteria pulmonar izquierda y disminución de volumen pulmonar ipsilateral.

un cortocircuito de izquierda a derecha coexiste (persistencia de conducto arterioso o comunicación interventricular), la hipertensión pulmonar y la insuficiencia cardíaca congestiva, con la subsiguiente enfermedad vascular pulmonar, pueden desarrollarse más fácilmente<sup>6,7</sup>.

En el año 2002, se publicó un análisis retrospectivo de 108 pacientes con UAPA de la arteria pulmonar izquierda o derecha sin anomalía cardíaca asociada. Con una mediana de edad de 14 años, los síntomas fueron dolor de pecho, derrame pleural e infecciones respiratorias recurrentes en el 37% de los pacientes, disnea o limitación con el ejercicio en el 40% y hemoptisis en un 20%. La hipertensión pulmonar se encontró en 44% de los pacientes<sup>4-6</sup>.

La investigación inicial usualmente se realiza con radiografía de tórax que muestra desplazamiento del mediastino ipsilateral, pérdida de volumen del pulmón afectado, ausencia de la sombra hiliar e hiperinsuflación del pulmón contralateral. La confirmación y detalles anatómicos se realizan mediante una angiotomografía de tórax, resonancia magnética o gamagrafía de perfusión<sup>8,11</sup>.

La ecocardiografía es una buena herramienta para establecer el diagnóstico y detectar la presencia de PSAP elevada<sup>10,11</sup>.

En cuanto al tratamiento de UAPA, 8% de los pacientes fueron sometidos a neumonectomía o una lobectomía por hemoptisis recurrente o por infecciones respiratorias a repetición, y el 7% de los pacientes fueron sometidos a revascularización de arterias pulmonares. Es necesario para estos pacientes evaluar periódicamente la hemodinamia pulmonar<sup>11-13</sup>.

Una cuestión difícil en el manejo a largo plazo es reconocer y tratar la hipertensión pulmonar que puede requerir tratamiento con drogas vasodilatadoras específicas<sup>1</sup>.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con tromboembolismo pulmonar crónico, aplasia o hipoplasia pulmonar, síndrome del pulmón hipogénico y síndrome de Swyer James McLeod, este último caracterizado por hiperclaridad unilateral de parte o todo un pulmón y está relacionado con enfermedad adquirida durante la infancia de etiología infecciosa vírica que cursa como una bronquiolitis y/o neumonía<sup>15,16</sup>.

Los informes de casos de aplasia de la arteria pulmonar durante el embarazo son extremadamente raros y no hay guías claras con respecto al tratamiento de estas pacientes. En el embarazo se sabe que aumenta el gasto cardíaco mientras

disminuye el volumen pulmonar. Por lo tanto, el desarrollo de hipertensión pulmonar en el embarazo puede ser catastrófico y asociado con alta mortalidad. En las mujeres con hipertensión pulmonar conocida, es mejor evitar el embarazo o terminarlo en una etapa temprana<sup>4, 6, 9, 17</sup>.

## Conclusión

La ausencia unilateral de la arteria pulmonar es una entidad rara, pocos pacientes permanecen asintomáticos hasta la edad adulta, generalmente se diagnostica en la adolescencia. Los médicos debemos tomar en cuenta la posibilidad de UAPA en enfermos con infecciones respiratorias recurrentes, hemoptisis o hipertensión pulmonar. El diagnóstico se establece a través de la imagen. Es necesario vigilar signos tempranos de hipertensión pulmonar para su tratamiento con drogas vasodilatadoras específicas y la cirugía deberá reservarse para las formas complejas.

**Conflictos de interés:** los autores declaran no tener conflictos de intereses.

## Bibliografía

1. David W. Reading, Umesh Oza. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2012; 25(2): 115-118.
2. Mancebo A, Wanner A. Congenital unilateral hypoplasia of pulmonary artery. *Chest* 1975; 68: (6): 846.
3. Ghanbari H, Feldman D, Shukri D, et al. Absence of a Left Pulmonary Artery Successful Therapeutic Response to a Combination of Bosentan and Warfarin. *Circ Cardiovasc Imaging* 2009; 2: e46-e48.
4. Harkel T, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated Unilateral Absence of a Pulmonary Artery. *Chest* 2002; 122(4): 1471-7.
5. Hayek H, Palomino J, Thammasitboon S. Right pulmonary artery agenesis presenting with uncontrolled asthma in an adult: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2011; 5: 353 doi:10.1186/1752-1947-5-353.
6. Takahashi T, Endo H, Ito T. Isolated Unilateral Absence of the Left Pulmonary Artery: A Case Report. *Ann Vasc* 2014; 7(2): 178-182.
7. Shostak E, Sarwar A. A 50-year-old woman with dyspnea, lower extremity edema, and volume loss of the right hemithorax. *Chest* 2009; 136(2): 628-32.
8. Ansal Balci T, Pınar Koç Z, Kırkıl G, Kürşad Poyraz A. Isolated Left Pulmonary Artery Agenesis: A Case Report. *Molecular Imaging and Radionuclide Therapy* 2012; 21(2): 80-83.
9. Lal C, Barker J, Strange C. Unilateral Pulmonary Artery Aplasia in a Pregnant Patient. *Case Reports in Medicine* 2011; 2011: 806723.
10. Muthusami P, Ananthakrishnan R, Elangovan S. Incidentally detected unilateral pulmonary artery agenesis with pulmonary hypoplasia in a 67 year old woman. *Radiology Case* 2010; 4(11): 32-37.
11. Aypak C, Yıkılkan H, Uysal Z, Gorpelioglu S. Unilateral Absence of the Pulmonary Artery Incidentally Found in Adulthood. *Case Reports in Medicine* 2012.
12. Steiropoulos P, Archontogeorgis K, Tzouvelekis A, Ntoliou P, Chatzistefanou A, Bouros D. Unilateral pulmonary artery agenesis: a case series. *HIPPOKRATIA* 2013, 17, 1: 73-76.
13. Fácila Rubio L, Carrión Valero F, González Martínez M. Hipoplasia pulmonar en el adulto: descripción, patogenia y revisión. *An Med Interna (Madrid)* 2002; 19 (7): 357-360.
14. Thomas P, Reynaud- Gaubert M, Bartoli JM, et al. Exsanguinating Hemoptysis Revealing the Absence of Left Pulmonary Artery in an Adult. *Ann Thorac Surg* 2001; 72(5): 1748-50.
15. Lozano Rodríguez A, Junquera Rionda P, Santana Montedeoca JM, Fornell Pérez R. Solution to case 33. Unilateral proximal interruption of the left pulmonary artery. *Radiología* 2011; 53(5): 476-9.
16. Echávarri Olavarría F, Mazagatos Angulo D, Notario Muñoz C, Patiño Hernández O. Swyer-James-MacLeod syndrome. Two case reports and a clinical review. *An Pediatr (Barc)* 2014; 81(6): e24-7.
17. Hall ME, George EM, Granger JP. El corazón durante el embarazo. *Rev Esp Cardiol* 2011; 64: 1045-50.