

Aplasia pulmonar izquierda como hallazgo imprevisto en un adulto joven: reporte de un caso

Correspondencia

Tito Zerpa
tzerpal@gmail.com

Recibido: 13.12.2016

Aceptado: 14.04.2017

Autores: Farache Alejandro, Zerpa Tito, Giran Beatriz, Sifuentes Estephany

Servicio de neumología de adultos. Hospital Dr. Rafael González Plaza. Naganagua, Carabobo, Venezuela

Resumen

La agenesia pulmonar es una malformación rara que tiene una incidencia de 34 casos por cada millón de habitantes. Para la década de los años 70, solo se habían descrito 220 casos a nivel mundial. Fue descrita originalmente por De Pozzi en el año 1673. En 1913, Schneider y Schwatbe la clasificaron en tres tipos: tipo 1 o agenesia, tipo 2 o aplasia y tipo 3 o hipoplasia. El diagnóstico se hace usualmente en la niñez, pero si el paciente permanece asintomático, puede llegar hasta la edad adulta sin un diagnóstico, lo que es infrecuente. Presentamos el caso de un paciente masculino de 31 años de edad, quien fue referido a la emergencia de nuestro hospital por presentar fiebre de una semana de evolución, disnea y tos con expectoración purulenta.

Palabras claves: agenesia, aplasia, malformación

Abstract

Pulmonary Aplasia as an unexpected finding in a young adult: Case report

Lung agenesis is an extremely rare malformation, which has an incidence of 34 cases for every million habitants. For the decade of the 1970s, there were reported only 220 cases worldwide. De Pozzi described it originally in 1673. In 1913, Schneider and Schwatbe classified it in three types: type 1 or agenesis, type 2 or aplasia and type 3 or hipoplasia. The diagnosis is usually made in childhood but if the patient remains asymptomatic, it could be made in adulthood which is infrequent. We present the case of a 31-year-old patient, who was referred to the emergency room of our hospital with fever of one week of evolution, dyspnea and cough with mucopurulent sputum.

Key words: agenesis, aplasia, malformation

Introducción

La agenesia pulmonar es una malformación poco frecuente de los pulmones que suele diagnosticarse en etapas tempranas de la vida¹. Tiene una incidencia de 34 casos por cada millón de habitantes² y según Schneider, puede clasificarse en agenesia, aplasia o hipoplasia de acuerdo a la presencia o no de parénquima, bronquios y arteria pulmonar¹⁻³.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente masculino de 31 años de edad, quien es referido a la emergencia de nuestro hospital por presentar fiebre de una semana de evolución, disnea y tos con

expectoración purulenta. El paciente es agricultor de oficio, sin antecedente de hábito tabáquico y dos hospitalizaciones previas a los 7 y 16 años de edad por neumonía adquirida en la comunidad de pulmón izquierdo.

Los signos vitales se encuentran dentro de límites normales a excepción de la saturación de oxígeno y la temperatura que se encuentran alterados (Frecuencia Cardíaca: 90 latidos por minuto; Frecuencia Respiratoria: 18 respiraciones por minuto; Saturación de Oxígeno: 95% aire ambiente y Temperatura: 38 °C). Al examen físico, tórax asimétrico, a la percusión hay matidez en hemitórax izquierdo e hipersonoridad en el derecho. A la auscultación

del tórax se encuentra soplo tubárico en hemitórax posterior izquierdo. El hemograma de ingreso a la institución se encuentra dentro de límites normales. En la radiografía de tórax (Rx) se evidencia una opacidad homogénea en campo pulmonar medio e inferior izquierdo con borramiento del surco costofrénico, asociado a desplazamiento de las estructuras del cardiome-diastino a la izquierda y signos de hiperinsuflación del pulmón derecho (Figura 1). La tomografía computarizada de tórax (TC) con contraste confirma el desplazamiento de todas las estructuras del cardiome-diastino, la ausencia de parénquima pulmonar izquierdo, herniación del pulmón derecho hacia hemitórax izquierdo con hiperinsuflación compensatoria y la presencia de bronquios lobulares rudimentarios con ausencia de la arteria pulmonar izquierda (Figura 2). Se indica broncofibroscopia donde se confirma que los bronquios lobulares de la pirámide basal izquierda terminan en fondo de saco. El bronquio principal izquierdo y el bronquio del lóbulo superior izquierdo se encuentran permeables y sin lesiones. La ecografía abdomino-pélvica y el ecocardiograma descartan la presencia de malformaciones de los sistemas renal, cardiovascular y digestivo. La prueba de función pulmonar es normal con un VEF1 de 90%. El paciente es ingresado bajo el diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad de lóbulo inferior izquierdo, en vista de los hallazgos clínicos y radiológicos iniciales, por lo que se inicia tratamiento antibiótico con

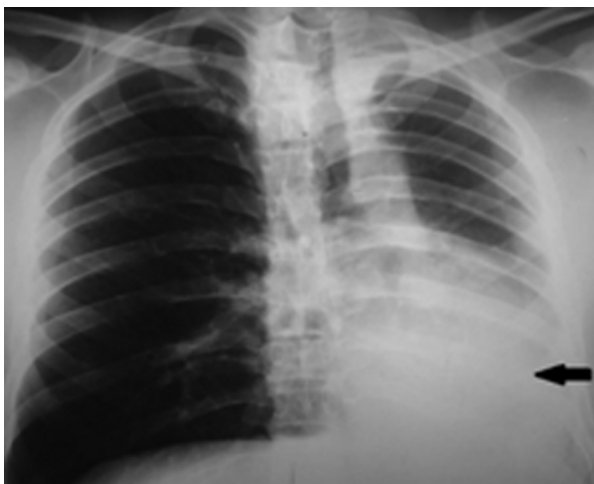


Figura 1. Radiografía de tórax postero-anterior que muestra la presencia de una opacidad homogénea que ocupa la mitad del campo pulmonar izquierdo y que borra el ángulo costofrénico, correspondiente a las estructuras del mediastino y signos de hiperinsuflación del campo pulmonar derecho.

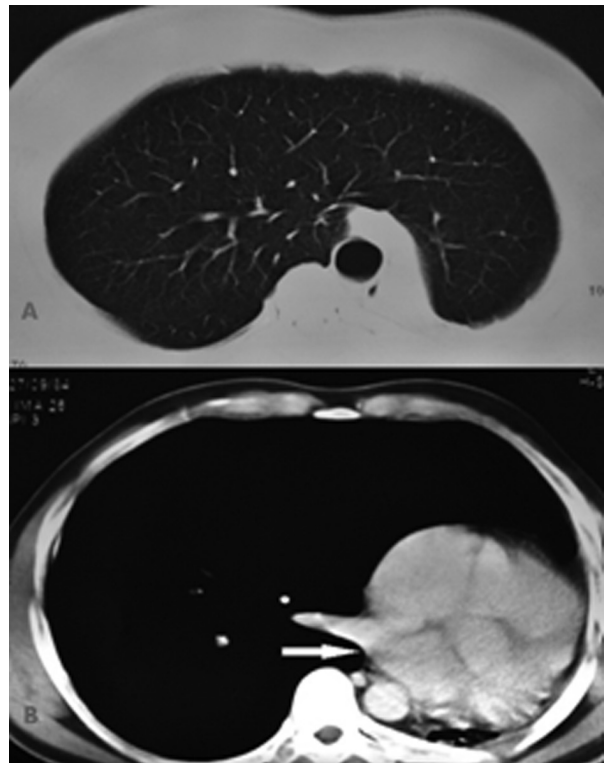


Figura 2. Tomografía computarizada de tórax. La figura 2-A muestra la ventana pulmonar donde se puede evidenciar la herniación del parénquima pulmonar derecho hacia el hemitórax izquierdo. La figura 2-B muestra la ventana mediastínica donde se puede visualizar el desplazamiento de las estructuras del mediastino hacia el hemitórax izquierdo (señalado por la flecha) y la ausencia de arteria pulmonar izquierda.

cefalosporinas de 3era generación (Ceftazidima). El diagnóstico de la aplasia pulmonar izquierda es realizado durante la hospitalización. En vista de presentar mejoría clínica, es dado de alta a los 5 días de hospitalización.

Discusión

La agenesia de pulmón es una malformación sumamente rara que tiene una incidencia de 34 casos por cada millón de habitantes. Para la década de los años 70 solo se habían reportado a nivel mundial 220 casos². Fue descrita originalmente por De Pozzi en 1673, durante la autopsia de una mujer^{1,2}. En el año 1913, Schneider y Schwatbe clasificaron la agenesia de pulmón en 3 tipos, clasificación que fue modificada posteriormente por Boyden y que sigue siendo utilizada en la actualidad:

- **Tipo 1 o Agenesia:** consiste en la ausencia total de parénquima, bronquio y arteria pulmonar.
- **Tipo 2 o Aplasia:** ausencia de parénquima pulmonar con presencia de bronquios rudimentarios.

- **Tipo 3 o Hipoplasia:** presencia variable y poco desarrollada de parénquima pulmonar, árbol bronquial y vascular¹⁻⁴.

Nuestro paciente clasifica como tipo 2 (aplasia) en vista de presentar bronquios rudimentarios que terminan en fondo de saco, en ausencia de parénquima pulmonar y arteria pulmonar izquierda, hallazgos confirmados mediante tomografía computarizada de tórax y broncofibroscopia.

La agenesia pulmonar izquierda es más común que la derecha y esta última está más asociada con la presencia de malformaciones congénitas a nivel de los sistemas cardiovascular y genitourinario, lo que conlleva a un peor pronóstico^{1,2,5}. El desarrollo pulmonar embrionario inicia durante la cuarta semana de gestación cuando el esbozo pulmonar nace de la porción ventral del intestino primario. Cualquier alteración durante este proceso puede originar esta malformación congénita y aunque la etiología no se ha precisado aún, se cree que alteraciones cromosómicas asociadas a padres que comparten consanguinidad, deficiencia de vitamina A, infecciones intrauterinas y factores ambientales pueden ser el agente causal^{1,2}.

Esta es una condición que suele diagnosticarse en la niñez, en vista de que el paciente padece infecciones respiratorias a repetición. Una persona que se mantenga asintomática puede llegar a la edad adulta sin tener un diagnóstico y con una vida normal. Desde el punto de vista clínico el paciente suele consultar por presentar síntomas de infección respiratoria y al examen físico pueden presentar asimetría de tórax, hipersonoridad a la percusión del tórax donde hay parénquima pulmonar y matidez contralateral. La auscultación de los ruidos cardiacos se encuentra desplazado de su zona habitual^{1,2,5}.

Para realizar el diagnóstico es de gran utilidad la Rx de tórax como estudio inicial para orientar el caso. En ella se evidencia una opacidad homogénea en uno de los hemitórax que corresponde a las estructuras del cardiomediastino que se encuentran desplazadas. También se visualiza hiperinsuflación del otro pulmón. El estudio de imagen más importante para realizar el diagnóstico es la tomografía computarizada de tórax ya que en ella se confirma la ausencia o alteración del parénquima pulmonar, árbol bronquial y arteria pulmonar y la hernia-

ción que suele realizar el pulmón presente como mecanismo de compensación^{1,2}. La realización de ecocardiograma y ecografía abdominal es fundamental a la hora de descartar otras malformaciones como el riñón en herradura, persistencia del conducto arterioso y el síndrome VACTER, síndrome caracterizado por la presencia de malformaciones congénitas como anomalías vertebrales, atresia anal, defectos cardiovasculares, malformaciones traqueo-esofágicas, malformaciones renales y polidactilia. Esto se relaciona generalmente con la agenesia de pulmón derecho^{1,2,5}. La broncofibroscopia ayuda a confirmar la terminación en fondo de saco de los bronquios afectados. Las pruebas de función pulmonar suelen ser normales^{1,2}.

El diagnóstico diferencial se hace con patologías que produzcan una opacidad homogénea con desplazamiento de las estructuras del mediastino. Entre ellas tenemos atelectasia, neumonía, neumonectomía, engrosamiento de la pleura, derrame pleural y secuestro pulmonar^{1,2,5}. Si el paciente se encuentra asintomático, no es necesario administrar tratamiento médico. Las infecciones respiratorias suelen ser la principal complicación, en vista de que no se produce un barrido adecuado de las secreciones bronquiales y deben ser tratadas de forma precoz y efectiva con antibióticos. El paciente puede tener una vida completamente normal, siempre y cuando mantenga una buena higiene pulmonar y las infecciones de la vía respiratoria sean manejadas correctamente y de forma precoz^{1,2,5}.

Conflicto de interés: Los autores del trabajo declaran no tener conflictos de intereses relacionados con esta publicación.

Bibliografía

1. Singh U, Jhim D, Kumar S, Mittal V, Singh N, Gour H, et al. Unilateral Agenesis of the Lung: A Rare Entity. *Am J Case Rep.* 2015; 16: 69-72.
2. Partha R, Datta S, Sarkar A, Das A, Das S. Unilateral pulmonary agenesis presenting in adulthood. *Respiratory Medicine Case Reports.* 2012; 5: 81-3.
3. Schneider P, Schwatbe E. Die Morphologie der Missbildungen Des Menschen Under Thiere. Jena: Gustav Fischer. 1912; 3: 817-22.
4. Boyden E. Developmental anomalies of lung. *Am J Surg.* 1955; 89: 79-88.
5. Rosenberg D. Pulmonary Agenesis. *Chest.* 1962; 42: 68-73.