

Agenesia unilateral de la arteria pulmonar (AUAP) asociada a tromboembolia pulmonar crónica

Unilateral Agenesis of Pulmonary Artery (UAAP) Associated With Chronic Pulmonary Thromboembolism

Saraguro, Byron[✉]; Torres, Otilia[✉]; Menéndez, Denisse[✉]; Rueda, María José[✉]; López, María Fernanda[✉]

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 24 años de edad; es estudiante universitario y practica artes marciales mixtas. No refiere antecedentes patológicos personales. Como antecedentes quirúrgicos menciona una cirugía de masa no especificada de labio inferior hace 15 años, aparentemente benigna. Acude a consulta externa debido a un cuadro clínico caracterizado por tos y hemoptisis leve de un mes de evolución, disnea de medianos esfuerzos que progresa a mínimos esfuerzos, pérdida de peso no cuantificada. No refiere fiebre, ni diaforesis nocturna.

En el examen físico, se observó tensión arterial 100/70 mmHg, frecuencia cardíaca de 103 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 16 por minuto, saturación 95% (FiO₂ 0,21). En la auscultación, se constató la presencia de murmullo vesicular disminuido en el ápice izquierdo y pectoriloquia ipsilateral. En el campo pulmonar derecho, la auscultación resultó normal.

Por antecedentes epidemiológicos de residir en una región con alta incidencia de tuberculosis, se solicitan baciloscopias en dos muestras de esputo, las cuales fueron negativas. La tomografía simple de tórax presenta disminución de la atenuación pulmonar en el campo izquierdo, de predominio en el lóbulo superior y la llingula, e imagen hipodensa en la arteria pulmonar derecha en relación con tromboembolia pulmonar.

La angiogramografía computarizada contrastada de tórax demostró ausencia de la arteria pulmonar izquierda en el nivel de la bifurcación y varias ramas colaterales provenientes de la arteria aorta descendente de trayecto tortuoso y con múltiples ramificaciones (Figuras 1 y 2). Trombo crónico en rama principal de arteria pulmonar derecha (Figura 3).

El electrocardiograma presentó ritmo sinusal, P pulmonar, signos de crecimiento y sobrecarga del ventrículo derecho.

El ecocardiograma transtorácico demostró dilatación del ventrículo derecho, dilatación del tronco de la pulmonar, presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 40 mmHg, no se observaron cortocircuitos intracardíacos ni masas intracardíacas.

Se realizó eco-doppler de miembros inferiores con vasos compresibles, sin imágenes en su interior, flujo doppler presente, negativo para trombosis venosa profunda.

Los estudios de laboratorio reportaron hemograma normal con plaquetas de 179 000; dímero D: 780; ácido úrico: 7,4; VDRL y VIH no reactivos; TP: 16,6; INR: 1,53; TTP: 35,7; ANCA C y P negativos; ANA



Figura 1. Angiotomografía pulmonar contrastada corte axial: Ausencia de arteria pulmonar izquierda en el nivel de la bifurcación (*flecha*). Múltiples ramas colaterales provenientes de la arteria aorta descendente (*puntas de flecha*).

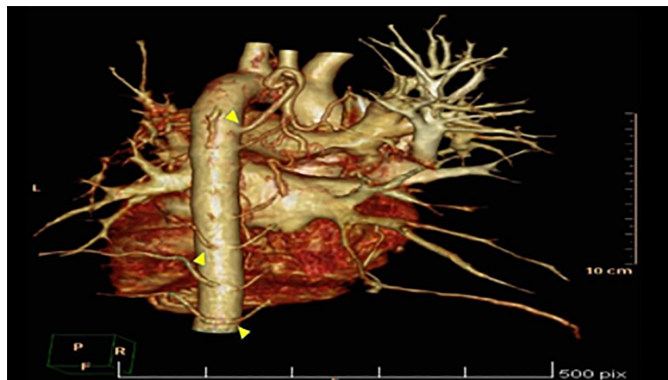


Figura 2. Reconstrucción cardíaca en tres dimensiones: Múltiples ramas colaterales provenientes de la arteria aorta descendente (*puntas de flecha*).

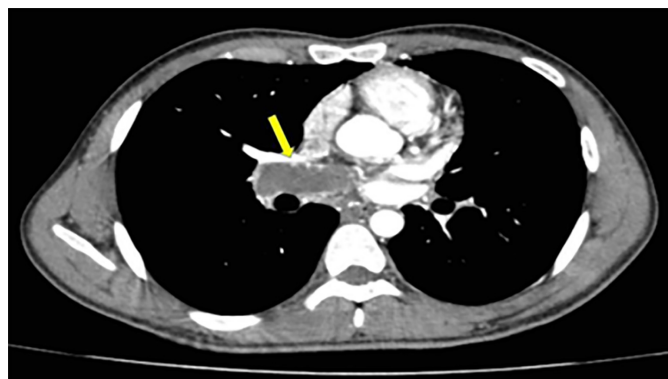


Figura 3. Angiotomografía pulmonar contrastada corte axial: Presencia de trombo crónico en arteria pulmonar derecha (*flecha*).

negativo; C3: 116; C4: 25; anticuerpos cardiolipina IgG: 24,98; anticuerpos cardiolipina IgM: 12,27; factor reumatoideo: 20,80, homocisteína 7,01; Coombs directo negativo; marcadores tumorales negativos; IgG e IgM para citomegalovirus, toxoplasma, rubeola, herpes negativos; hepatitis C negativo; CPK: 89; CKMB: 38,80; fibrinógeno y factores de la coagulación dentro de parámetros normales.

Se concluyó que la agenesia unilateral de la arteria pulmonar del paciente no guardó relación con anomalías cardíacas y la tromboembolia pulmonar fue idiopática. Paciente presentó remisión de hemoptisis, por lo que se inició anticoagulación con rivaroxabán.

La agenesia unilateral de la arteria pulmonar es una rara malformación, cuya prevalencia es de uno por cada doscientos mil o trescientos mil individuos adultos jóvenes. Debido a su baja frecuencia de presentación, constituye un reto diagnóstico y es subdiagnosticada en la edad pediátrica.¹

Se produce como consecuencia de la involución intraútero del sexto arco aórtico ipsilateral que ocasiona una falla en la conexión de este arco con el tronco de la pulmonar, lo que condiciona la ausencia de la porción proximal de la arteria pulmonar derecha o izquierda.²

La agenesia de la arteria pulmonar derecha es más prevalente, se presenta en forma aislada y, por lo general, es asintomática. La agenesia izquierda, se asocia a otras malformaciones cardiovasculares, tales como tetralogía de Fallot, defecto septal ventricular, coartación aórtica, estenosis pulmonar, ducto arterioso persistente, que presentan mayor sintomatología. Cuando no se asocia con este tipo de trastornos, se considera un hallazgo aislado.³

La edad media de diagnóstico más frecuente es alrededor de los 14 años de edad. Se estima que del 13% al 30% de pacientes pueden permanecer asintomáticos durante muchos años y se detecta la enfermedad como un hallazgo casual al realizar una radiografía de tórax.⁴

Los pacientes pueden presentar disnea de esfuerzo, tos persistente, hemoptisis por la excesiva circulación colateral aortopulmonar proveniente, ya sea de vasos bronquiales colaterales hipertrofiados o fístulas arteriovenosas periféricas ipsilaterales a la arteria pulmonar ausente (20% de casos); dolor torácico, distrés respiratorio, insuficiencia cardíaca, infecciones respiratorias recurrentes o hipertensión pulmonar en un 25% a un 44%.⁵

La exploración física es normal. Pueden auscultarse soplos cardíacos e hipoventilación pulmonar, con ruidos patológicos en el hemitórax afectado o sin estos.⁶

El diagnóstico definitivo se basa en las pruebas de imagen. La radiografía de tórax es la primera línea de investigación, donde se observa, en el hemitórax de la agenesia, el pulmón disminuido de tamaño con desplazamiento mediastínico ipsilateral, elevación del hemidiafragma ipsilateral, asociado a hiperinsuflación pulmonar contralateral.⁷ El diagnóstico se confirma con tomografía con contraste. El parénquima puede presentar patrón de atenuación en mosaico, cambios enfisematosos o bronquiectasias secundarias a cambios compensatorios o infecciones recurrentes.⁸

El ecocardiograma puede demostrar malformaciones cardiovasculares asociadas, hipertensión pulmonar y dextroposición cardíaca. En la mayoría de los pacientes, existe desarrollo de circulación colateral proveniente de la aorta descendente, especialmente abdominal.⁹

La SPECT demuestra exclusión de la perfusión completa del lado comprometido, con ventilación normal. El cateterismo cardíaco es necesario cuando se planifica revascularización.¹⁰

La angio-RM multifásica permite obtener información anatómica y funcional de las estructuras vasculares torácicas, con una única inyección de contraste endovenoso y sin uso de radiación ionizante.¹¹

Las pruebas de función pulmonar demuestran un patrón normal o restrictivo leve con capacidad de difusión normal.

El electrocardiograma es usualmente normal, puede presentar dominancia del ventrículo derecho en casos asociados con hipertensión pulmonar.¹²

El tratamiento es conservador en las formas asintomáticas, y quirúrgico en aquellas con sintomatología o complicaciones graves.

El manejo quirúrgico mediante lobectomía o neumonectomía con embolización selectiva se realiza en pacientes con hemoptisis masiva o infecciones pulmonares recurrentes. La cirugía reparadora consta de dos etapas: anastomosis quirúrgica de la parte proximal y distal de la arteria pulmonar, y posterior implantación de *stent*.¹³

De un 19% a un 25% de los pacientes con ausencia congénita de la arteria pulmonar, presentan hipertensión pulmonar tardíamente, lo que implica mal pronóstico, con una tasa de mortalidad de aproximadamente el 7%. Se puede tratar con fármacos antihipertensivos.

La muerte puede ser secundaria a hemoptisis masiva, falla respiratoria, hipertensión pulmonar, que conduce a falla cardíaca derecha.

No se han descrito casos de tromboembolia pulmonar asociada a AUAP, sin embargo, la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica tiene una incidencia del 0,01% al 9,1% después de una embolia pulmonar aguda, y puede ser resuelta por tromboendarterectomía.¹⁴

Volkan y cols. reportaron un caso de agenesia de la arteria pulmonar izquierda sin anomalías congénitas cardíacas –al igual que el paciente descrito en esta revisión–, lo cual podría contribuir al mantenimiento del estado asintomático.

El diagnóstico de agenesia unilateral de la arteria pulmonar puede ser considerado como un reto, un elevado nivel de sospecha ayudaría a su correcto diagnóstico.¹⁵

Conflicto de intereses

Los autores no declaran ningún conflicto de interés

BIBLIOGRAFÍA

1. Adán V, Jiménez A, Martín C, García J. Agenesia aislada de la arteria pulmonar derecha. *An Pediatr*. 2017;86:45-49. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.04.003>
2. Serra W, Tafuni F, Sverzellati N, Cattabiani M. Pulmonary Artery Agenesis in Young Adult – Two Case Reports. *Int J Clin Cardiol*. 2017;4:096. <https://doi.org/10.23937/2378-2951/1410096>
3. Cáceres González JD, Cáceres Acosta MF, Osorno Serna J, Gómez Correa GA, Rodríguez Reyes FA, Suarez Poveda T. Agenesia de la arteria pulmonar izquierda: reporte de caso. *Rev Colomb Neumol*. [Internet]. 2021;33. <https://revistas.asoneumocito.org/index.php/rcneumologia/article/view/521>
4. Darwazah AK, Alhaddad IA. Pulmonary artery agenesis associated with coronary collaterals among adults. *J Cardiothorac Surg*. 2016;11:109. <https://doi.org/10.1186/s13019-016-0504-1>
5. Ashiq Zindha B, Oommen BE, James BC, Joshi A, Dhake S, Jethwani J. CT features of unilateral agenesis of pulmonary artery. *Eurorad* <https://doi.org/10.1594/EURORAD/CASE.11675>
6. Narra RK, Annareddy M, Janam R, Syed S. Unilateral agenesis of the pulmonary artery (UAPA) in an adult. *BMJ Case Rep*. 2022;15:e248397. <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-248397>
7. Moosavi SA, Iranpour A. Unilateral pulmonary artery agenesis in an adult patient with cough and hemoptysis: a case report. *Tanaffos*. 2014;13:58-60.
8. Maggiolo J, Rubilar L. Agenesia unilateral de la arteria pulmonar. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Neumol Pediatr*. 2021;16:48-52. <https://doi.org/10.51451/np.v16i1.236>
9. Saladi L, Roy S, Diaz-Fuentes G. Unilateral pulmonary artery agenesis: An unusual cause of unilateral ARDS. *Respir Med Case Rep*. 2018;23:148-51. <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2018.02.004>
10. Pla A, Pineda V, Roche S. Agenesia unilateral arterial pulmonar, hallazgos por angio-RM. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66:821. <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2011.12.012>
11. Rodríguez-Gómez F, Martín I, Sánchez A, Pujol E. Edema de pulmón unilateral e hipertensión pulmonar tratada con sildenafil en la agenesia de la arteria pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2006;59:1345-50. <https://doi.org/10.1157/13096595>
12. Farghly E, Bousamra M. Hemoptysis resulting from unilateral pulmonary artery agenesis. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:255-7. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)03558-0](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)03558-0)
13. Johnson TR, Thieme SF, Deutsch MA, et al. Images in cardiovascular medicine: unilateral pulmonary artery agenesis: noninvasive diagnosis with dual-source computed tomography. *Circulation*. 2009;119:1158-60. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.777698>
14. Hon S, Channick RN, Farber HW. Unilateral Chronic Thromboembolic Pulmonary Disease: A Mimic of Pulmonary Artery Agenesis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020;201. <https://doi.org/10.1164/rccm.201905-0997im>
15. Emren SV, Tülüce SY, Tülüce K. Isolated Congenital Unilateral Agenesis of the Left Pulmonary Artery with Left Lung Hypoplasia in an Asymptomatic Adult Patient. *Acta Cardiol Sin*. 2015;31:572-5. <https://doi.org/10.6515/ACS20150511B>