

Agenesia Pulmonar (*)

Caso Clínico

Por los Dres.:

JOSÉ M. MIR DEL JUNCO, SUSANA BITTAR NADDAF, JOSÉ GONZÁLEZ DE ARMAS
Y CARLOS RODRÍGUEZ AROZARENA

La pediatría, ocupa en el terreno de la Medicina especializada, un lugar relevante y en extremo responsable, ya que se ocupa de la evolución, desarrollo y crecimiento del ser humano desde el comienzo de su vida intrauterina, y es precisamente durante el período embrionario (los tres primeros meses) en que sobreviene el mayor número de muertes y es también en este período que comienza la aparición de sistemas, órganos, actividades funcionales y crecimiento rápido para la vida postnatal.

La detención parcial o total de una de estas funciones de desarrollo, en este período formativo, es lo que da origen a estas malformaciones congénitas.

Warkany pudo comprobar estos vicios congénitos (agenesia pulmonar) con más frecuencia en los descendientes de ratas cebadas con una dieta carencial, esto, sin embargo no ha podido comprobarse que suceda en el ser humano.

Hay agenesias pulmonares parciales que son compatibles con la vida y se deben algunas de ellas, como en la agenesia unilateral pulmonar, a la detención o poco desarrollo durante la fase

embrionaria de una de las dos evaginaciones que se encuentran en la parte ventral del esófago y que son las que dan origen al tejido pulmonar.

La agenesia total de un pulmón es compatible con la vida, no así sucede con la de ambos pulmones.

Esta malformación puede aparecer aisladamente, pero otras se acompañan de otras anomalías, principalmente óseas (hemivértebras, espina bífida, escoliosis dorsal, deformidades de las costillas) persistencia del conducto arterioso, fístula traqueoesofágica, también se ha reportado por Wilson una Disostosis mandíbulofacial unilateral izquierda con agenesia del pulmón de ese lado.

Otros casos señalados han sido: el de una agenesia parcial acompañada de la Tetralogía de Fallot, hernia diafragmática, duplicidad intestinal, útero unicorn, bazo accesorio.

Los diagnósticos de esta anomalía han aumentado considerablemente en los últimos años, gracias a la exploración pulmonar minuciosa por Rayos X, broncoscopia, broncografía y sobre todo la angiocardiografía, que es la que da el diagnóstico definitivo de esta enfermedad.

Clínicamente y en placa frontal simple es difícil hacer un diagnóstico cer-

(*) Trabajo del Servicio de Neumología del Hospital Infantil Docente "Dr. Angel A. Aballí".

tero, ya que la agenesia total de un pulmón simula atelectasia masiva.

Por eso decimos que es el estudio angiocardiógráfico el que da un diagnóstico definitivo ya que nos demuestra la ausencia de la arteria pulmonar correspondiente.

La broncografía es útil, ya que nos demuestra la ausencia del bronquio principal o la presencia de su rudimento, cuando existe una hipoplasia del bronquio, observándose a veces que termina en un pequeño fondo de saco, a tres centímetros aproximadamente de la carina.

Schneider ha hecho la siguiente clasificación de esta malformación congénita; la dividió en tres grupos:

- 1) Aplasia completa del pulmón y bronquio.
- 2) Aplasia completa del pulmón con un pequeño bronquio.
- 3) Bronquio de pequeño calibre, hipoplásico que termina en una estructura carnosa sin lóbulos y situado en el mediastino.

Hurwithz y Stepheus revisando la literatura mundial, encontraron (hasta 1934) treinta y cuatro casos de los cuales veintidós de ellos eran agenesia del pulmón izquierdo. También Oyamada, Gasiel y Holinger revisando ciento nueve casos encontraron mayor proporción de esta malformación en el lado izquierdo, lo que luce indicar que es la agenesia pulmonar izquierda la que más frecuentemente se observa.

La mayoría de estos seres mueren al nacer, otros sin embargo han sobrepasado la primera y la segunda infancia llegando a la adultez; así se han reportado casos como el de un hombre, que llegó a los setenta y tres años de edad y el de dos mujeres que alcanzaron respectivamente los cuarenta y cuarenta y nueve años. Las estadísticas revelan también

que es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino.

El comienzo de la enfermedad, suele ser variable; a veces como en nuestro caso, no se presenta disnea ni cianosis, siendo esto frecuente en esta malformación. Entre otros síntomas que pueden aparecer tenemos: la tos, respiración ruidosa y estertorosa, broncorrea mucosa, gran sudoración, soplo, fiebre, deformidad más o menos acentuada del tórax, cuello corto, escápula saliente, disminución de la expansión torácica, hipodesarrollo del lado afecto, hombro más bajo de ese lado; a la palpación las vibraciones vocales, se hayan presentes por hernia del pulmón existente; a la auscultación, el murmullo vesicular se haya abolido, excepto a nivel del tercio superior, que se puede oír por hernia del pulmón existente; a la percusión hay submatidez o matidez.

Si la agenesia es del pulmón derecho los ruidos cardíacos se pueden percibir en este hemitórax.

El tratamiento es solo profiláctico y comprende:

1. Inmunizaciones (sobre todo para tos ferina).
2. Evitar infecciones de tipo respiratorio.
3. Mejorar las condiciones socio-económicas del paciente.
4. Tratamiento con antibióticos, por etapas.
5. Evitar el sarampión, y en caso de contagio utilizar gammaglobulina.

NUESTRO CASO

Historia Clínica No. 42857.

Niña de dos años de edad, blanca, que ingresó en este centro en la sala de Neumología por un síndrome catarral prolongado, acompañado de fiebre.

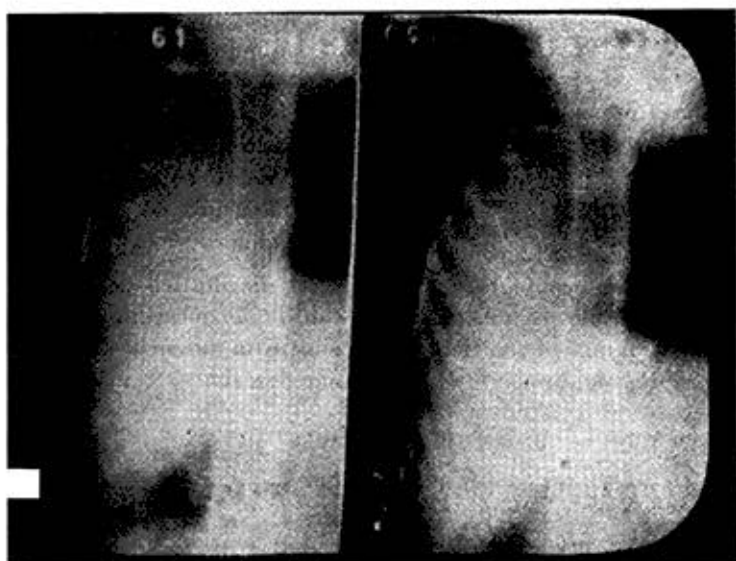


Placa No. 1 (Frontal Simple).—Se vio una opacidad homogénea, que ocupa todo el hemitórax derecho, con disminución de los espacios intercostales, hay desviación homolateral del mediastino y de la tráquea, que deja ver la columna desnuda del lado izquierdo.

Con esta placa simple se puede sospechar una atelectasia total o agenesia de ese lado.



Placa No. 2 (Penetrada).—Se observa una imagen de mayor aereación, redonda, del tamaño aproximado de una naranja, con bordes convexos hacia afuera, situado en la parte superior del mediastino, que luce corresponder a una hernia mediastínica ánterosuperior izquierda.



Placa No. 3 (Tomografía).—Prácticamente no da más dato que la placa anterior (Penetrada). Ya en estos momentos se plantea el diagnóstico posible entre una atelectasia aguda o agenesia pulmonar. Ya que si fuera una atelectasia crónica se hubieran visto las alteraciones propias de este estado (fibrosis, esclerosis, bronquiectasia), etc.



Placa No. 4 (Angiocardiografía).—Con este estudio, se demostró la ausencia de la arteria pulmonar derecha. No se acompañó este caso de ninguna malformación ósea.

La Broncografía, así como la placa de abdomen no pudieron realizarse.

Los antecedentes prenatales y natales fueron normales; no se reportó cianosis ni asfixia al nacer.

Su desarrollo psicomotor, fue normal, no refieren que la niña haya padecido de enfermedades infectocontagiosas ni bacterianas, padece sólo de catarros frecuentes que se acompañan con fiebre, de cuatro y cinco días de duración.

Su peso es de veinte libras, con una talla de 83 cms., circunferencia cefálica 43 cms., circunferencia torácica 47 cms. presentando el hemitórax derecho 23 cms. y el del lado izquierdo 24 cms. No aparece deformidad visible torácica.

A la inspección: la faringe se encuentra roja y hay secreción mucosa.

A la auscultación: el murmullo vesicular se haya disminuido, a la palpación: las vibraciones vocales de ese lado se hayan disminuidas también, y a la percusión: hay submatidez.

La punta del corazón se ausculta a nivel del cuarto y quinto espacio intercostal derecho. El resto del examen físico fue negativo.

Se indicaron placas de tórax (simple y penetrada) columna vertebral, abdomen simple, broncoscopia, broncografía, y angiocardiografía y demás exámenes complementarios.

RESUMEN

Presentamos un caso de agenesia total del pulmón derecho, en una niña de dos años de edad, que con excepción de dos o tres procesos catarrales febriles, ha permanecido asintomática, siendo su crecimiento y desarrollo normales hasta este momento, no presentó ninguna otra anomalía.

El diagnóstico definitivo, lo hicimos con la angiocardiografía, que nos demostró la ausencia de la arteria pulmonar derecha.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Brescia, M. A.: Agenesis of the left lung. Case report. Arch Pediat 77: 485-90, 1960.
- 2.—Córdova de, Alberto: Revista Cubana de Pediatría. Vol. XXVI Pág. 405, 1954.
- 3.—Hochberg, L. A.: Congenital Agenesis. Dis-Chest 28: 275-81, 1955.
- 4.—Levy, C. S.: Congenital Absence of one Lung. Am. J. M. Sc. 159: 237-46, 1920.
- 5.—Nesbit, W. M. Paul, K. W., y Middlenton, W. S.: Congenital aplasia of the Lung: A case Report A. M. J. Roentgenol; 57: 446-8, 1947.
- 6.—Olcott, C. T., y Dooley, S. W.: Agenesis of Lung in an Infant. A. M. J. Dis. Child. 65: 777-80, 1943.
- 7.—Oyamada A., Garul, B. M. y Holinger, P. H.: Agenesis of the Lung. Am. J. Child, 85: 182-96, 1953.

- 8.—*Pecheco, C. R.*: Agnesia pulmonar lobar; *Prensa Med. Mex.* 73 (2): 57-60, 1953.
- 9.—*Pérez Stable, E. M. Seiglie, Pereiras, R. H. Boguerie*: *Revista Cubana de Cardiología*. Vol. XII: 101, 1951.
- 10.—*Sánchez Barrios, V.*: Agnesia, Case and study of pulmonary function. *Rev. Cub. Pediat.* 28: 369-78, 1956.
- 11.—*Soria Santamaría, A.*: Agnesia, aplasia and hypoplasia; clinical study; review of literature. *Rev. Clin. Española* 54: 65-72, 1958.
- 12.—*Schaffer*: *Enfermedades del Recién Nacido*. W. S. 420 Schaf Pag. 136, 1963.
- 13.—*Schaffer, A. J.*; *Rider, R. V.*: A note on the Prognosis of Pulmonary, Agnesia and Hipoplasia According to the side affected. *Tr. A. M. Clin. & Climat. A. S. S. N.*, 68: 25-31, 1956.
- 14.—*Wilson, T. G.*: Agnesia of the Lung in a boy of ten years. *J. Lary Otol, Lond.* 72 (3): 250-1, 1958.
- 15.—*Wilson, T. G.*: A case of Unilateral Mandibulo-Facial dysostosis associated with agnesia of the homolateral lung. *J. Lary Otol Lond* 72 (3): 238-49, 1958.