

AGENESIA DE ARTERIA PULMONAR, TAN FRECUENTE COMO DESCONOCIDA

J. Troya García, M.J. Espinosa de los Monteros Garde.

Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Las malformaciones vasculares, como la agenesia de arteria pulmonar, son entidades poco frecuentes, cuya aparición puede estar asociada con malformaciones cardíacas. A continuación presentamos un caso ingresado en nuestra unidad.

Se trata de una mujer de 18 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a urgencias por haber presentado en dos ocasiones tos con expectoración hemoptoica de escasa cuantía, en los 5 días previos a su visita. En la radiografía de tórax (fig. 1) presentaba pérdida de volumen del hemitórax derecho con desplazamiento mediastino ipsilateral, sin visualización de la arteria pulmonar; así mismo, se intuía distorsión del árbol bronquial con hiperinsuflación compensadora del hemitórax contralateral. Se realizó TAC torácico, observándose un pulmón derecho pequeño, desplazamiento mediastínico ipsilateral y ausencia de la arteria pulmonar derecha. El estudio se completó con angioresonancia (fig. 2), donde se observó desaparición total del tronco de la arteria pulmonar derecha; siendo el aporte arterial del pulmón derecho a partir de ramas colaterales de la aorta descendente. Tras permanecer asintomática fue dada de alta.

La agenesia de arteria pulmonar puede diagnosticarse en los primeros años de vida cuando debuta con sintomatología o, como ocurre en la mayor parte de los casos, como hallazgo casual de la radiografía de tórax; descrito en la adolescencia tardía. No existe una clara predilección por el lado derecho o izquierdo, aunque en las diferentes series estudiadas se presenta más frecuentemente en el derecho, siendo las manifestaciones cardíacas menos frecuentes en esta localización ¹.



Fig. 1

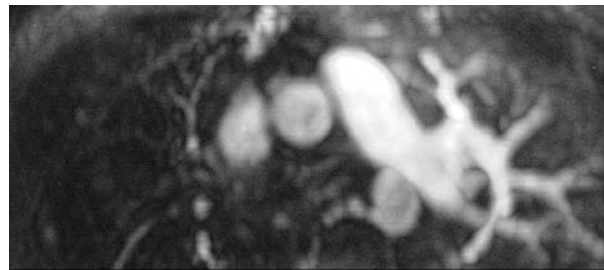


Fig. 2

Recibido: 5 de noviembre de 2003. Aceptado: 15 de noviembre de 2003.

Correspondencia:
Dr. Jesús Troya García
Navia, 13, 2.º C
28044 Madrid
Teléf.: 656 80 37 96
Correo electrónico: jestrogar@hotmail.com

El curso clínico suele ser benigno y cuando existen síntomas, suelen estar relacionados con infecciones respiratorias de repetición, disnea de esfuerzo, dolor torácico o cianosis. La hemoptisis aparece en menos del 10% de los casos. En la mayor parte de los casos estudiados, sólo llega a producirse una ligerísima elevación de la presión arterial pulmonar, no obstante, en una pequeña proporción se objetiva severa hipertensión pulmonar en edades tempranas de la vida. Se ha observado que los pacientes afectados de esta malformación tienen mayor susceptibilidad para desarrollar edema por hiperperfusión durante la vasoconstricción inducida por situaciones de hipoxia a gran altitud^{2,3}.

El examen físico se caracteriza por disminución de ruidos respiratorios en el lado afecto. Los tests de función pulmonar detectan un patrón restrictivo de carácter leve, con aumento del espacio muerto, encontrándose en algunas ocasiones hipoxemia leve con hipocapnia. Los hallazgos de imagen vienen definidos por desplazamiento cardíaco y mediastínico ipsilateral, hemitórax

disminuido de tamaño, ausencia de sombra de la arteria pulmonar, pérdida de entramado vascular en el lado afecto, aumento en el lado contralateral, elevación diafragmática ipsilateral, desviación traqueal, hiperinsuflación pulmonar y herniación a través de la línea media^{4,5}.

La confirmación diagnóstica de esta patología vendrá definida por técnicas más específicas, tales como la TAC con contraste endovenoso, la arteriografía o la angioresonancia, en las que se demuestra la ausencia de la arteria pulmonar derecha y el drenaje venoso del pulmón derecho con hipertrofia compensadora de la arteria pulmonar izquierda y de las venas pulmonares⁶.

Por último, dada la baja frecuencia de esta entidad, debemos ser exhaustivos en la realización de un adecuado diagnóstico diferencial con patologías tales como tuberculosis, tetralogía de Fallot, afectación neoplásica de arteria pulmonar derecha, estenosis de la arteria pulmonar, tromboembolismo, principalmente con el síndrome de Swyer-James-McLeod.

BIBLIOGRAFÍA

1. I WR, Ploy-Song-Sang Y. Unilateral pulmonary aplasia presenting with chest pain and pleural effusion. *South Med J* 1980; 73: 233-236.
2. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108:670-76.
3. Kraler HM, Oliphant M, Schneider B, et al. Computerized axial tomography of the chest for visualization of "absent" pulmonary arteries. *Circulation* 1982;65:1020-5.
4. Gomes AS, MR imaging of congenital anomalies of the thoracic aorta and pulmonary arteries. *Radiol Clin North Am* 1989;27:1171-81.
5. Grum CM, Yarnal JR, Cook SA, et al. Unilateral hyperlucent lung. Non-invasive diagnosis of pulmonary artery agenesis. *Angiology* 1981;32:194:207.
6. SondheimWerber J, Ramilo JL, London R, Harris VJ. Unilateral absence of a pulmonary artery. *Chest* 1983; 84:729-732.