

## ANOMALÍA DE LA VASCULARIZACIÓN PULMONAR COMO CAUSA DE PATOLOGÍA PARENQUIMATOSA

A. Arroyo Pérez<sup>1</sup>, M.S. Melgar Herrero<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Hospital Infanta Margarita, Cabra, Córdoba.

<sup>2</sup>Hospital de Montilla, Córdoba.

### RESUMEN

Las alteraciones vasculares pulmonares congénitas pueden pasar desapercibidas hasta la edad adulta debido a su escasa sintomatología, lo que supone un reto diagnóstico. Presentamos el caso de una paciente de 65 años con esclerodermia y sospecha inicial de enfermedad pulmonar intersticial difusa. Durante el estudio por patología cardíaca, la realización de una angiotomografía computarizada (AngioTAC) permitió identificar una agenesia de la arteria pulmonar principal derecha, responsable de los cambios observados en el parénquima pulmonar derecho. Este caso pone de manifiesto la importancia de considerar alteraciones vasculares pulmonares dentro del diagnóstico diferencial de las enfermedades intersticiales, especialmente en pacientes con enfermedades del tejido conectivo, para evitar diagnósticos erróneos.

**Palabras clave:** malformaciones vasculares, agenesia de la arteria pulmonar, enfermedad pulmonar intersticial.

### ABNORMALITIES IN PULMONARY VASCULARISATION AS A CAUSE OF PARENCHYMAL DISEASE

#### ABSTRACT

Congenital pulmonary vascular abnormalities may remain undiagnosed until adulthood due to minimal or nonspecific symptoms, representing a diagnostic challenge. We report the case of a 65-year-old patient with systemic sclerosis and an initial suspicion of diffuse interstitial lung disease. During evaluation for cardiac disease, a computed tomography angiography identified agenesis of the right main pulmonary artery, which explained the parenchymal abnormalities observed in the right lung. This case highlights the importance of including pulmonary vascular abnormalities in the differential diagnosis of interstitial lung disease, particularly in patients with connective tissue disorders, in order to avoid misdiagnosis.

**Keywords:** vascular malformations, pulmonary artery agenesis, interstitial lung disease.

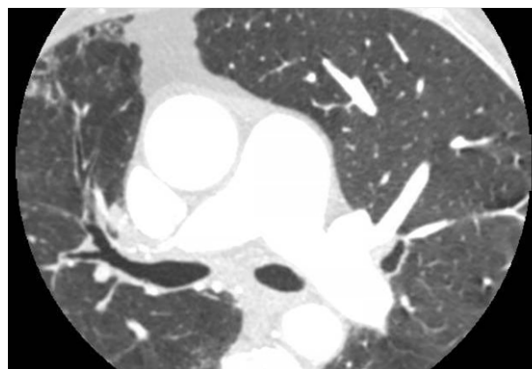
### INTRODUCCIÓN

Las enfermedades congénitas pulmonares<sup>1</sup> suelen diagnosticarse en la edad pediátrica, aunque ocasionalmente pueden pasar inadvertidas hasta la edad adulta. Estas entidades forman un espectro continuo, existiendo habitualmente un solapamiento de varios tipos de anomalías, ya sean pulmonares, cardíacas u otras. La clínica es muy variable, siendo las infecciones pulmonares de repetición la manifestación más frecuente. También puede existir disnea, dolor torácico o hemoptisis. Sin embargo, no debemos de olvidar que con mucha frecuencia se trata de un hallazgo incidental<sup>2,3</sup> en pacientes asintomáticos. El estudio de imagen inicial suele ser la radiografía simple de tórax, pero la técnica de elección es la tomografía computarizada (TAC) de tórax, precisando la administración de contraste yodado intravenoso para valorar las anomalías vasculares.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 65 años, asintomática desde el punto de vista respiratorio, con antecedente de esclerodermia. Es valorada por el Servicio de Cardiología tras el diagnóstico de flutter auricular, con indicación de ablación de venas pulmonares. Se solicitó un angio-TAC torácico previo a la ablación, en el que se evidenció un patrón reticular

subpleural en el pulmón derecho con bronquiectasias por tracción asociadas. Asimismo, se observó hipertrofia de arterias bronquiales de morfología aberrante en el mediastino medio, asociada a engrosamiento de partes blandas a nivel hiliar (**Figura 1**). Al revisar radiografías de tórax previas se objetivaban hallazgos que habían pasado desapercibidos en estudios anteriores, como pérdida de volumen del pulmón derecho, elevación del hemidiafragma derecho y un patrón reticular ipsilateral, lo que motivó la ampliación del estudio.



**Figura 1:** corte transversal de angioTAC con alteraciones vasculares e intersticiales.

Desde Neumología se completó el estudio con tomografía computarizada de alta resolución de

tórax (TACAR), que mostró cambios compatibles con neumatía intersticial y bronquiectasias en el pulmón derecho, sugestivos de una alteración vascular crónica. Posteriormente, la gammagrafía de ventilación-perfusión evidenció una perfusión prácticamente ausente del pulmón derecho (**Figura 2**). Por último, se realizó una tomografía por emisión de positrones (PET) que mostró un patrón reticular subpleural de predominio periférico en el hemitórax derecho, sin alteraciones metabólicas significativas.



**Figura 2:** imagen radiológica de gammagrafía pulmonar ventilación perfusión con perfusión pulmonar derecha ausente.

Con el conjunto de los hallazgos radiológicos y funcionales, se estableció el diagnóstico definitivo de agenesia de la arteria pulmonar principal derecha, condicionando ausencia completa de perfusión pulmonar derecha y, de forma secundaria, un patrón fibrótico con pérdida de volumen pulmonar y desarrollo de circulación colateral a expensas de las arterias bronquiales. Inicialmente, el principal diagnóstico diferencial fue una afectación pulmonar intersticial asociada a la esclerodermia, hipótesis que fue descartada tras el estudio etiológico completo.

## DISCUSIÓN

Las anomalías de la vasculatura pulmonar, como la agenesia o hipoplasia de la arteria pulmonar<sup>6-8</sup>, se originan precozmente durante el desarrollo embrionario. En la agenesia de la arteria pulmonar, el pulmón afectado recibe vascularización sistémica compensatoria principalmente a través de arterias bronquiales, y secundariamente de intercostales o mamarias internas. Aunque puede existir hipoplasia pulmonar por crecimiento insuficiente, la anatomía bronquial suele ser normal, incluyendo lóbulos y segmentos. Una vez diagnosticado, el manejo debe individualizarse<sup>7</sup>; en pacientes estables clínicamente y sin progresión radiológica, el seguimiento periódico clínico y radiológico es suficiente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Direk N, Sert A, Koplay M et al. A rare cause of exertional dyspnea and cyanosis in an adolescent patient: pulmonary arteriovenous malformation and successful treatment. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2019; 47(2): 154. doi:10.5543/tkda.2018.18552. [Internet]

[Consultado 10/0/2025]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30874507/>

2. Contreras-Arias C, Duarte D, Ramírez LF et al. Agenesia de la arteria pulmonar derecha con hipoplasia pulmonar ipsilateral como hallazgo incidental en un paciente con asma. *Rev Alerg Mex.* 2014; 61(1): 38-42. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24913001/>
3. Cabrera César E, Fernández Aguirre MC, Piñel Jiménez L. Incidental finding of right pulmonary artery agenesis in an adult. *Arch Bronconeumol.* 2017; 53(12): 693-4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28501345/>
4. Bueno J, Flors L, Mejía M. Congenital anomalies of the pulmonary arteries: spectrum of findings on computed tomography. *Radiología.* 2017; 59(3): 209-17. doi:10.1016/j.rx.2016.09.008. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28024878/>
5. Cobos Huerga C, López Pérez E, de Castro ABG et al. Lo que el radiólogo general debe conocer sobre las enfermedades congénitas pulmonares diagnosticadas en el adulto. *Radiología.* 2012; 54(Supl 1): S1181.
6. Silva Couto CA, Soares JH, Ribeiro V. Pulmonary agenesis. *Arch Bronconeumol.* 2020;56(12):813. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32249106/>
7. Soto-Ramos M, Hernández-Saldaña R, Hinojos-Gallardo LC et al. Agenesia de rama derecha de la arteria pulmonar. *Neumol Cir Torax.* 2020; 79(3): 180-4.
8. Tanrivermis Sayit A, Elmali M. An adult patient presenting with right unilateral pulmonary agenesis: a case report and literature review. *Surg Radiol Anat.* 2020;42(11):1299-301. doi:10.1007/s00276-020-02467-x.