

Hipoplasia pulmonar en el adulto

RESUMEN

La hipoplasia pulmonar es una anomalía congénita poco frecuente, con incidencia de 1 caso por cada 15,000 nacidos vivos, que se asocia con otras anomalías congénitas. La mayoría de los pacientes reportados en la bibliografía son recién nacidos y niños. Se comunica el caso de hipoplasia pulmonar en una mujer de 35 años de edad.

Palabras clave: pulmón, hipoplasia pulmonar, malformación congénita.

Héctor A Carmona-Ruiz¹
Michelle Lamothe-Ibarra²

¹ Departamento de Medicina Interna, Hospital General de Zona núm. 8, IMSS, México, DF.

² Departamento de Radiología e Imagen, Hospital General Regional núm.1, IMSS, México, DF.

Pulmonary Hypoplasia in Adults

ABSTRACT

Pulmonary hypoplasia is a rare congenital disorder, with an estimated incidence of 1 in 15,000 live births, and is associated with other congenital disorders. Most patients described in the literature are newborns and infants. This paper reports the case of a 35-year-old woman with pulmonary hypoplasia.

Key words: lung, pulmonary hypoplasia, congenital anomaly.

Recibido: 23 de octubre 2013

Aceptado: febrero 2014

Correspondencia

Dr. Héctor A Carmona-Ruiz
Eje 8 sur núm. 212 int. 406
03100 México, DF
drhacr80@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Carmona-Ruiz HA, Lamothe-Ibarra M. Hipoplasia pulmonar en el adulto. Med Int Méx 2014;30:348-351.

La hipoplasia pulmonar es una anomalía congénita poco frecuente en la que hay disminución del número, tamaño (o ambos) de las vías aéreas, los vasos y los alvéolos. Este padecimiento se asocia generalmente con otras anomalías congénitas, principalmente del sistema urinario, cardiovascular, nervioso central y musculoesqueléticas.^{1,2} El grado de afección pulmonar se clasifica en tres grupos según Boyden: agenesia pulmonar, aplasia pulmonar e hipoplasia pulmonar.³ La mayoría de los pacientes descritos en la bibliografía son recién nacidos y niños.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 35 años de edad, quien refirió que inició su padecimiento desde la infancia, con episodios frecuentes de tos y hemoptisis, recibió tratamientos no especificados. Cursó tres embarazos sin complicaciones. Hacia 10 años se hicieron más frecuentes los episodios de tos y disnea. Acudió a valoración por tener disnea de medianos esfuerzos, sin cianosis. A la exploración física se observó disminución de los movimientos del hemitórax derecho, a la auscultación se encontró disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho.

La radiografía posteroanterior de tórax mostró alteraciones en la morfología del hemitórax derecho, que estaba disminuido de tamaño, con retracción hacia la derecha de las estructuras mediastinales y elevación del hemidiafragma ipsilateral (Figura 1). La TC de tórax en alta resolución evidenció disminución del tamaño de los segmentos pulmonares, pero los mismos se identificaron de manera completa. Además, se observaron algunas zonas de engrosamiento interlobulillar, bronquiectasias por tracción y patrón panalar, este último en la región basal (Figuras 2 y 3).

Actualmente la paciente está en seguimiento, con tratamiento sintomático únicamente.



Figura 1. Radiografía de tórax posteroanterior que muestra disminución en el tamaño del hemitórax derecho, con retracción hacia la derecha de las estructuras mediastinales y elevación del hemidiafragma ipsilateral.

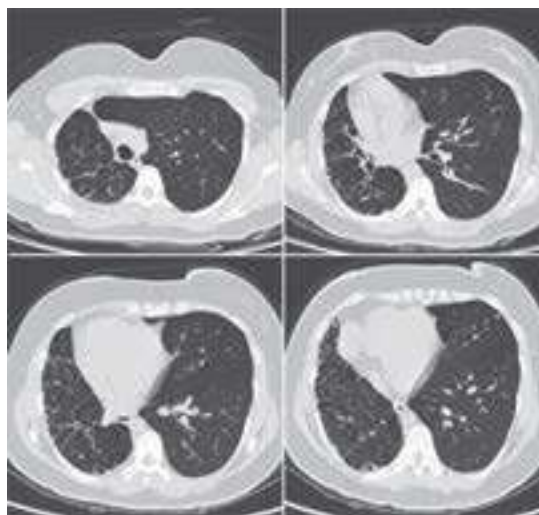


Figura 2. TC de tórax de alta resolución que muestra disminución en el tamaño de los segmentos pulmonares derechos, con zonas de engrosamiento interlobulillar, bronquiectasias por tracción y patrón panalar en la región basal.



Figura 3. TC de tórax que muestra disminución en el tamaño de la arteria pulmonar izquierda. La flecha señala la arteria pulmonar izquierda.

DISCUSIÓN

Las anomalías del desarrollo que ocurren entre las semanas 4 y 24 de la gestación pueden causar anomalías broncopulmonares. La incidencia de agenesia pulmonar se estima en 1 por cada 15,000 nacidos vivos o entre 0.0034 y 0.0097%. En 70% de los casos el pulmón izquierdo está ausente.⁴⁻⁶ La hipoplasia se puede dividir en primaria (idiopática) o secundaria (cuando ocurre en asociación con otras malformaciones congénitas implicadas en su patogénesis). Se han implicado varios mecanismos en la aparición de hipoplasia pulmonar secundaria, que incluyen: disminución del volumen en el hemitórax afectado, de la perfusión vascular y del movimiento respiratorio fetal.⁷

De acuerdo con Boyden, existen tres grados de alteraciones en el desarrollo pulmonar: agenesia, en la que hay ausencia de tejido pulmonar; aplasia, en la que se observan bronquios rudimentarios, sin tejido pulmonar, e hipoplasia, en la que todos los tejidos pulmonares están presentes; sin embargo, están subdesarrollados.³

En el caso comunicado había tejido pulmonar hipoplásico, por lo que se clasificó en el grupo 3 de la clasificación de Boyden.

Los pulmones hipoplásicos típicamente son de menor tamaño y peso que lo esperado para la edad. A pesar de que existe variación en la gravedad y tipo de los cambios entre los diferentes casos, es frecuente encontrar disminución en el número de alvéolos.⁴

Los hallazgos radiológicos en los casos de hipoplasia son similares y se distinguen principalmente por la ausencia casi total de pulmón en un hemitórax. La marcada reducción en el volumen se caracteriza por elevación del hemidiafragma ipsilateral y tracción del mediastino. En la mayoría de los casos el pulmón contralateral está desplazado hacia el hemitórax contralateral.^{7,8} Los hallazgos clínicos dependen del grado de anomalías pulmonares y la existencia de otras malformaciones congénitas. Por lo general, el paciente está asintomático. La exploración física revela asimetría entre ambos hemitórax, disminución de los movimientos respiratorios y ausencia de murmullo vesicular en el hemitórax afectado.⁷

El diagnóstico puede realizarse mediante radiografía de tórax, TC de tórax, broncoscopia y, si es posible, angiografía pulmonar y broncografía. Sin embargo, no existen criterios diagnósticos para facilitar la identificación de la hipoplasia pulmonar.^{6,8}

El tratamiento de la hipoplasia es médico y quirúrgico, ambos antes y después del parto. Antes del parto se trata mediante administración de tocolíticos, antibióticos y esteroides. Después del parto se proporciona apoyo respiratorio que va desde oxígeno suplementario hasta ventilación mecánica. El tratamiento quirúrgico consiste en realizar cortocircuitos vesicoamnióticos y

ablación endoscópica de valvas. En adultos el tratamiento consiste en el control de infecciones recurrentes, tratamiento sintomático con expectorantes y broncodilatadores. Se debe realizar profilaxis contra neumococo, influenza y virus sincitial respiratorio.^{7,9}

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el síndrome de Swyer-James, anomalía poco común que en términos radiológicos se distingue por un pulmón hiperlúcido y desde el punto de vista funcional por atrapamiento de aire durante la espiración. Existe evidencia de que este síndrome se inicia por una bronquiolitis. A pesar de que la hipoplasia pulmonar y el síndrome de Swyer-James se asocian con un volumen bajo unilateral, en los pacientes con síndrome de Swyer-James se observa de forma característica atrapamiento de aire en la TC de tórax de alta resolución.¹⁰

REFERENCIAS

1. Calenoff L. Unilateral pulmonary hypoplasia in an adult. *Am J Roentgenol* 1964;91:265-272.
2. Page D, Stocker J. Anomalies associated with pulmonary hypoplasia. *Am Rev Resp Dis* 1982; 125: 216.
3. Boyden EA. Developmental anomalies of the lungs. *Am J Surg* 1955; 89: 79-89.
4. Albay S, Cankal F, Tunalı S, Ozan H. Unilateral pulmonary hypoplasia. *IJAV* 2008;1:23-25.
5. Mardini M, Nyhan W. Agenesis of the lung. Report of four patients with unusual anomalies. *Chest* 1985;87:522-527.
6. Dobremez E, Fayon M, Vergnes P. Right pulmonary agenesis associated with remaining bronchus stenosis, an equivalent of postpneumonectomy syndrome. Treatment by insertion of tissue expander in the thoracic cavity. *Pediatr Surg Int* 2005;21:121-122.
7. Kant S. Unilateral pulmonary hypoplasia – A case report. *Lung India* 2007;24:69-71.
8. Mata J, Cáceres J, Lucaya J, García-Conesa JA. CT of congenital malformations of lung. *Radiographics* 1990;10:651-674.
9. Natrajan G, Abdulhamid I. Pulmonary hypoplasia. Disponible en: <http://www.emedicine.com/ped/topic2627.htm>
10. Moore A, Godwin J, Dietrich P, Verschakelen JA, Henderson WR Jr. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *Am J Roentgenol* 1992;158:1211-1215.