

## Agenesia pulmonar asociada a persistencia del conducto arterioso y su tratamiento percutáneo; a propósito de un caso

Drs. Santiago Vargas<sup>1</sup>, Carla Peñaloza<sup>1</sup>, Adalgisa De Caro<sup>2</sup>, Elizabeth Arispe<sup>2</sup>, Manuel Acuña<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Técnico Cardiopulmonar. Unidad de Hemodinámica Servicio de Cardiología. Hospital de Niños "J.M. de Los Ríos", Caracas-Venezuela.

<sup>2</sup>Cardiólogo Infantil. Adjunto del Servicio de Cardiología. Hospital de Niños "J.M. de Los Ríos". Caracas-Venezuela.

### RESUMEN

*El presente caso describe un lactante menor femenino de 9 meses de edad con agenesia pulmonar asociado a persistencia del conducto arterioso y su tratamiento por vía percutánea. Este paciente ingreso a nuestro centro con diagnóstico de neumonía izquierda y luego de ser evaluado se confirmó el diagnóstico de agenesia pulmonar izquierda asociado a persistencia del conducto arterioso y se plantea el cierre percutáneo. En nuestro centro es el primer caso reportado de esta anomalía teniendo una evolución satisfactoria durante cuatro años.*

**Palabras clave:** *Agenesia pulmón, persistencia del conducto arterioso, cierre percutáneo.*

### Pulmonary agenesis associated with patent ductus arteriosus, a case report

#### CORRESPONDENCIA

Dr. Santiago Vargas  
Servicio de Cardiología Hospital de Niños "J.M. de Los Ríos".  
Av. Vollmer San Bernardino Torre de consulta piso 1.  
Tel: +58-0212-576.21.29  
E-Mail: svargas174@gmail.com

#### DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS DE LOS AUTORES:

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Recibido en: junio 01, 2009  
Aceptado en: agosto 20, 2008

### SUMMARY

*We describe a case of pulmonary agenesis associated with a patent ductus arteriosus in infant 9 month old female and its percutaneous treatment. This patient came to our center with a previous diagnosis of left pneumonia and after a complete evaluation, left pulmonary agenesis and Patent Ductus Arteriosus were diagnosed. Due to this particular condition endovascular closure was indicated and complete closure of the defect was achieved shortly after device release. This is the first case reported in our center. After four years of follow-up, the patient is cardiovascular asymptomatic.*

**Key words:** *Pulmonary agenesis, patent ductus arteriosus, percutaneous closure.*

### INTRODUCCIÓN

La agenesia pulmonar es una entidad infrecuente que se caracteriza por ausencia del tejido pulmonar y de estructuras bronquiales por interrupción de su desarrollo entre la cuarta o quinta semana de gestación. Se estima que su incidencia es de 1 por 10 000 a 15 000 autopsias, o una prevalencia de 0,0034 % a 0,0097 %<sup>(1)</sup>. La agenesia pulmonar puede ser definida como la ausencia total del parénquima pulmonar, sus estructuras vasculares y/o el bronquio. Puede ser unilateral o bilateral; La agenesia unilateral es más común que la

bilateral y la agenesia de pulmón izquierdo es más común que la de pulmón derecho con un ligero predominio del sexo masculino sobre el femenino. En esta condición el corazón y otras estructuras mediastínicas se desplazan hacia el lado afectado y el pulmón existente se hiper expande. Igualmente se observa desplazamiento de otras estructuras como el estómago, el diafragma o las costillas <sup>(2,3)</sup>.

**Descripción del caso**

Se trata de lactante menor femenino de 9 meses producto de embarazo gemelar quien acude a la emergencia de nuestro centro con sintomatología respiratoria diagnosticándose neumonía izquierda. Al examen físico, se apreciaron déficit pondoestatural con peso 6,250 kg. Soplo continuo II/VI en borde esternal izquierdo medio y alto con ausencia de ruidos respiratorios en hemitórax izquierdo. Dados los hallazgos clínicos y radiológicos de ausencia de trama pulmonar izquierda y desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia la izquierda (Figura 1), se solicitó tomografía axial computarizada de tórax (TAC) en la que se apreció ausencia el pulmón izquierdo.

Se realizó ecocardiograma (ETT) que confirmó presencia de la persistencia del conducto arterioso (PCA) restrictivo con extremo pulmonar de 2 mm, el cual desembocaba justo en el aspecto izquierdo de la bifurcación del tronco de la arteria pulmonar (AP). La hermana fue evaluada descartándose patología pulmonar o cardiovascular.

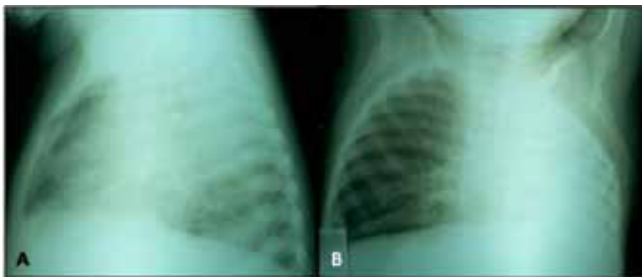


Figura 1. Rx de tórax en proyección lateral en la que se aprecia opacificación del mediastino posterior (panel A). Proyección antero posterior donde se aprecia ausencia de broncograma pulmonar en hemitórax izquierdo, con desplazamiento del mediastino a la izquierda (panel B).

Posterior a la mejoría clínica se procedió a la realización de cateterismo cardíaco izquierdo y derecho a través de vena y arteria femoral apreciándose los siguientes hallazgos hemodinámicas: presión de Aorta (Ao): 94/43 mmHg (x 69) y presión AP: 42/12 mmHg (x 21). Se realizó angiograma en OAD 32° + CAU 5°, apreciándose PCA de 1,4 mm en extremo pulmonar. Motivado a los hallazgos se procedió a oclusión del defecto con un resorte modelo FLIPPER® (PDA closure detachable coil, COOK MEDICAL INCORPORATED, BLOOMINGTON, IN, USA) de 4 asas y 3 mm de diámetro. Se constató ausencia de cortocircuito residual inmediatamente después del implante. El procedimiento se realizó sin complicaciones (Figura 2). El paciente egresó a las 24 horas del procedimiento y ha tenido controles periódicos por nuestro servicio, con un seguimiento actual de 4 años.

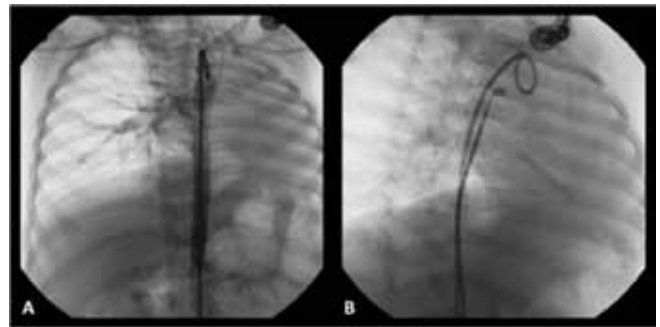


Figura 2. Angiograma en proyección antero-posterior en el que se evidencia ausencia de la trama vascular izquierda (panel A). Angiograma en oblicua anterior en la que se aprecia el posicionamiento del dispositivo antes de ser liberado (panel B).

**DISCUSIÓN**

Desde 1673, se hace mención del primer caso de agenesia pulmonar, se han reportado hasta la fecha, cerca de 300 casos documentados <sup>(4)</sup>. La agenesia pulmonar suele estar asociada a otras malformaciones hasta en un 50%. La principal causa de morbilidad de estos pacientes son las infecciones respiratorias así como también la principal causa de muerte en los 5 primeros años de vida. Sin embargo,

algunos pacientes pueden sobrevivir hasta la adultez o inclusive la tercera edad <sup>(1,3)</sup>. Las manifestaciones clínicas son muy variables presentándose pacientes con síntomas muy sutiles con taquipnea o disnea leve hasta pacientes con síntomas respiratorios marcados en un paciente en muy malas condiciones generales. Las manifestaciones más frecuentes consisten usualmente en infecciones respiratorias, a repetición <sup>(4,6)</sup>.

Otros defectos congénitos asociados que se han descrito son: malformaciones cardiovasculares, esqueléticas, digestivas y genitourinarias. La pobreza semiológica hace que el diagnóstico definitivo se realice con estudios de imágenes. Clásicamente se observa ausencia de imagen pulmonar en la radiografía de tórax asociada a desplazamiento mediastínico. El diagnóstico debe confirmarse con TAC o tomografía helicoidal <sup>(4)</sup>.

La agenesia pulmonar se clasifica en tres grupos: En el grupo I hay ausencia completa del pulmón y el bronquio; en el grupo II no hay tejido pulmonar, pero está presente el inicio de un bronquio como una bolsa ciega; y en el grupo III el árbol bronquial está presente y termina en una estructura carnuda <sup>(5)</sup>. Sin embargo, también puede clasificarse según el grado de detención del desarrollo; en el grupo I, hay ausencia completa de uno o ambos pulmones o agenesia; en el grupo II, hay solamente un bronquio rudimentario sin tejido pulmonar; en el grupo III, el árbol bronquial está presente y termina en una estructura displásica. La mayoría de los autores concuerda que este último grupo no corresponde a una agenesia verdadera sino a una hipoplasia pulmonar <sup>(3,5,6)</sup>.

Nuestro paciente se presentó con síntomas de infección respiratoria baja más déficit pondoestatural haciéndose el diagnóstico de PCA como malformación congénita asociada. A través de ETT se determinó el diámetro pulmonar del ductus arterioso (DA), y se decide su tratamiento percutáneo dado a que la oclusión quirúrgica produce colapso pulmonar del pulmón homolateral al DA y en nuestro caso el colapso sería del único pulmón de la paciente. Se eligió el dispositivo: FLIPPER<sup>®</sup> (PDA closure detachable coil, COOK MEDICAL INCORPORATED, BLOOMINGTON, IN, USA)

por ser este un dispositivo de fácil colocación, alta tasa de oclusión a corto y mediano plazo en DA de pequeñas dimensiones. Adicionalmente este dispositivo es fácilmente re-posicionable por su sistema de control el cual permite una liberación controlada <sup>(7)</sup>.

En conclusión, la agenesia pulmonar unilateral es una malformación congénita poco común la cual está con frecuencia asociada a alguna otra anomalía con alta tasa de morbi-mortalidad. La oclusión percutánea de PCA pequeños, iguales o menores de 3 mm, puede llevarse a cabo mediante dispositivo tipo Coil de marca Flipper<sup>®</sup> con excelentes resultados y extremadamente baja frecuencia de complicaciones.

## REFERENCIAS

1. Mohan A, Guleria R, Sharma R, Das C. Unilateral pulmonary agenesis: An uncommon cause of lower zone lung opacity. *Indian J Chest Dis Allied Sci.* 2005;47:53-56.
2. Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics.* 1968;42:175-189.
3. Booth J.B, Berry CL. Unilateral pulmonary agenesis. *Arch Dis Child.* 1967;42:361-374.
4. Álvarez JA, Vaccaro UMI, Verdejo PH, Villarreal QC, Puentes RR. Agenesia pulmonar unilateral con malformaciones múltiples: Reporte de un caso. *Rev Chil Pediatr.* 2000;7:41-45.
5. Yaghmai I. Agenesis of the Lung. *Lancet.* 1970;108:564-568.
6. Tan KK, Chin CN. Unilateral pulmonary agenesis: An unusual cause of respiratory distress in the new born. *Singapore Med J.* 1996;37:668-669.
7. Bose CL, Laughon MM. Patent ductus arteriosus: Lack of evidence for common treatments. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007;92:498-502.
8. McNamara PJ, Sehgal A. Towards rational management of the patent ductus arteriosus: the need for disease staging. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007;92:424-427.