

CASO CLINICO

AGENESIA PULMONAR DERECHA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SOSPECHA DE ATELECTASIA TOTAL: REPORTE DE CASO

RIGHT LUNG AGENESIS IN A PEDIATRIC PATIENT WITH SUSPECTED TOTAL ATELECTASIS: CASE REPORT

Osskar Iván Rincón Ardila¹, Guillermo Jefté Vega Jiménez²

Recibido: 15 de Junio de 2024.

Aprobado: 15 de Noviembre de 2024

RESUMEN:

Se reporta el caso de un paciente masculino de 10 meses y 19 días de vida quien ingresa al servicio de urgencias por cuadro clínico de vías aéreas inferiores, asociado a datos de dificultad respiratoria, al examen físico con evidencia de hipoventilación derecha y crepitantes izquierdos, por lo que se realiza imagen radiográfica con presencia de opacidad generalizada en hemitórax derecho, por lo que se decide realiza tomografía de tórax, corroborando agenesia pulmonar; se valora por el servicio de neumología y cardiología encontrando dextrocardia. Generalmente esta patología es poco frecuente y casi siempre requiere tratamiento de soporte.

Palabras claves: Malformación, agenesia, pulmón, pediátrico, reporte de caso

SUMMARY:

We report the case of a male patient 10 months and 19 days old who was admitted to the emergency department for clinical symptoms of lower airways, associated with respiratory distress, physical examination with evidence of right hypoventilation and left crackles, so a radiographic image was performed with the presence of generalized opacity in the right hemithorax, so it was decided to perform chest CT, corroborating pulmonary agenesis; it was evaluated by the pulmonology and cardiology service finding dextrocardia. Generally this pathology is infrequent and almost always requires supportive treatment.

Keys words: Malformation, agenesis, lung, pediatric, case report

¹ Medico Residente de tercer año de Pediatría – Hospital para el Niño / Toluca – Universidad Autónoma del Estado de México

² Medico adscrito de Pediatría – Hospital para el Niño / Toluca, México.

Cómo citar este artículo: Rincón-Ardila Osskar, Vega-Jiménez Guillermo, Agenesia pulmonar derecha en paciente pediátrico con sospecha de atelectasia total: Reporte de caso, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(4):125-131, Diciembre 2024, ISSN 2981-5800.



Introducción

Las malformaciones pulmonares congénitas forman parte del diagnóstico diferencial de las lesiones radiopacas extensas en las radiografías de tórax en el grupo de edad pediátrica (1).

Pueden ser fáciles de identificar, pero difíciles de diagnosticar (1). Muchas veces, se presentan con síntomas y hallazgos en la radiografía de tórax similares (1). Es posible que se requieran estudios más invasivos para identificar la malformación, pero en algunos casos el diagnóstico definitivo no se realiza hasta la cirugía (1). Se necesita un enfoque organizado para la evaluación de estas lesiones para evitar pruebas innecesarias (1).

Caso clínico

Se trata de paciente masculino de 10 meses y 19 días de vida con antecedentes de hospitalización a los 20 días de vida por un cuadro de bronquiolitis que amerito oxígeno suplementario, además antecedentes de infección de vías urinarias en el tercer trimestre de gestacional; en el momento ingresa por cuadro clínico de 5 días de evolución caracterizado por rinorrea hialina, estornudos, accesos de tos seca no emetizante, ni cianosante y posteriormente se torna emetizante, agregándose con datos de dificultad respiratoria (aleteo nasal, tirajes intercostales), por lo que acuden a valoración al servicio de urgencias, se recibió con datos de

dificultad respiratoria y a la exploración física con evidencia de hipoventilación derecha y crepitantes izquierdos, por lo que inicialmente se considera cuadro de neumonía adquirida en la comunidad grave ameritando ventilación con alto flujo y se solicita radiografía de tórax (Figura 1), que muestra opacidad del 80% del hemitórax derecho.

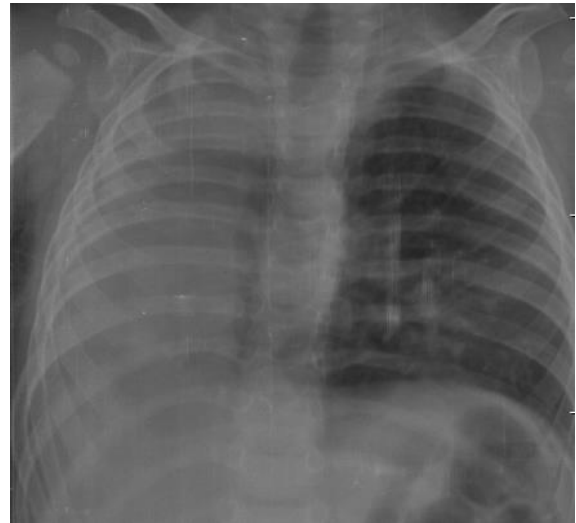


Figura 1. Radiografía de tórax: se evidencia opacidad del 90% del hemitórax derecho sin presencia de broncograma aéreo (Fuente: ClearCanvas DICOM Viewer – Hospital para el Niño, Toluca)

Los estudios de laboratorio de extensión (Tabla I)

	Reportes
Biometría hemática	Hemoglobina 13.7 Hematocrito 40 Leucocitos 11.950 Neutrófilos 55% Monocitos 2% Plaquetas 477.400 VSG 6
Química sanguínea	Proteína C reactivo 0.37 Glicemia 115 Creatinina 0.24 Ácido úrico 2.7

Cómo citar este artículo: Rincón-Ardila Oskar, Vega-Jiménez Guillermo, Agnesia pulmonar derecha en paciente pediátrico con sospecha de atelectasia total: Reporte de caso, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(4):125-131, Diciembre 2024, ISSN 2981-5800.

	Nitrógeno ureico 7.45 Albumina 4.9
Hormonas	TSH 0.37 T4L 1.18 T4T 10.32

Por lo que se inicia esquema antibiótico (Cefotaxima 150 mg/kg/día + Clindamicina 40 mg/kg/día durante 5 días), además se solicita tomografía de tórax, donde se sospecha atelectasia derecha y se solicita valoración por el servicio de neumología quien indica por antecedentes y por los estudios de imagen, solicitar nueva tomografía de tórax con reconstrucción 3D (Figura 2).

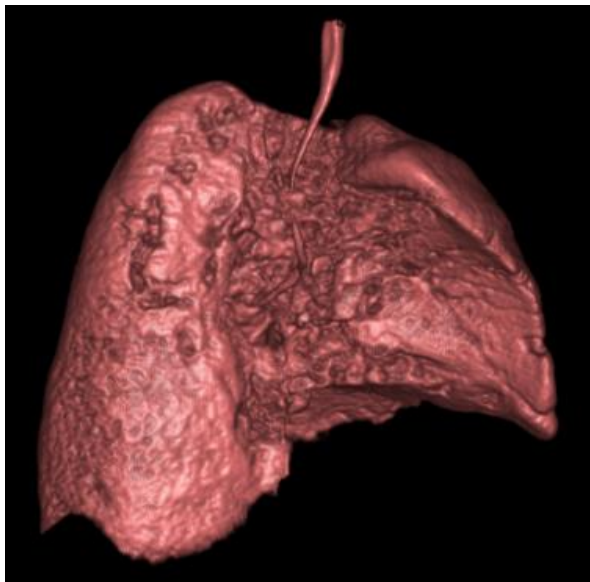


Figura 2. Tomografía de tórax con reconstrucción 3D: no se evidencia bronquio derecho, ni rama pulmonar derecha, compensando con hiperinsuflación del pulmón izquierdo que causa desplazamiento hacia la derecha de estructuras mediastinales (Fuente: ClearCanvas DICOM Viewer – Hospital para el Niño, Toluca).

Donde no se aprecia bronquio derecho, desplazamiento hacia la derecha de estructuras mediastinales, ausencia de

rama pulmonar derecha e hiperinsuflación del pulmón izquierdo, se diagnostica con agenesia pulmonar derecha, sugiere continuar manejo con esteroide inhalado además por patología de base se asocia a mal pronóstico y amplia abordaje para descartar malformaciones asociadas; valorado también por el servicio de cardiología quien concluye dextrocardia en situs solitus / agenesia de rama pulmonar derecha y de bronquio derecho / hipoplasia pulmonar derecha severa pero no requiere tratamiento; además con hallazgos por laboratorios de hipotiroidismo subclínico (Tabla 1); posteriormente con adecuada evolución clínica por lo que se decide egreso médico al domicilio, sin manejo con oxígeno suplementario y seguimiento clínico en la consulta externa de Neumología.

Discusión

Las anomalías congénitas del aparato respiratorio comprenden un extenso número de afecciones que pueden comprometer el desarrollo de cualquiera de los órganos que lo constituyen (3). Algunas de éstas se presentan como síndromes clínicos característicos, mientras que otras se consideran variaciones anatómicas que no requieren tratamiento (3).

En la mayoría de los casos no es posible determinar la causa desencadenante de los síntomas; en general, se ocasionan por dos mecanismos fundamentales: el genético y la influencia de factores del

medio circundante (mecánicos, físicos, químicos, hormonales e infecciosos) (3).

La agenesia e hipoplasia pulmonar son una constelación de malformaciones pulmonares caracterizadas por el subdesarrollo del pulmón (1).

En la agenesia pulmonar no hay desarrollo del árbol bronquial, el tejido pulmonar ni la vasculatura pulmonar(1). En la hipoplasia pulmonar, hay una disminución en el número y tamaño de las vías respiratorias bronquiales, los alvéolos pulmonares y la vasculatura pulmonar (1).

El primer caso descrito fue el de Haberlein en 1887 (2). La mayoría de los casos notificados posteriormente presentan defectos adicionales en el desarrollo de los sistemas esquelético, cardiovascular, gastrointestinal y urogenital(2).

La agenesia bilateral es rara y evidentemente incompatible con la vida, y se ha reportado en 10 pacientes (4). La agenesia pulmonar unilateral se ha reportado en más de 1.600 casos y es una alteración poco común, con una frecuencia descrita de 0,5 a 1 por cada 10.000 individuos, que resulta de factores genéticos, teratogénicos y mecánicos (4). Hay predominancia femenina en la agenesia unilateral, 1.3:1 (4).

Las causas aún se desconocen, aunque se han propuesto varias hipótesis (3):

1. Desarrollo anormal del primero y segundo arcos branquiales durante la embriogénesis.

2. Ausencia del desarrollo de las yemas pulmonares.

3. Lesión teratogénica o vascular.

4. Anormalidades genéticas: segmento 2p21-p24.

5. Defectos en el plasma germinal.

6. Consanguinidad paterna.

7. Infecciones virales.

8. Factores nutricionales (deficiencia de vitamina A y ácido fólico).

La agenesia pulmonar bilateral es incompatible con la vida (3). El cuadro clínico que desarrollan los pacientes con agenesia unilateral puede ser dificultad respiratoria temprana de leve a grave, algunos presentan neumonías de repetición y en otros (3).

El diagnóstico se sospecha por la ausencia o disminución de los ruidos respiratorios en uno de los hemitórax (3).

En la radiografía de tórax se muestra opacidad total en un hemitórax, hiperinsuflación compensada y herniación del pulmón contralateral, hiperlucidez retroesternal y desplazamiento posterior de las estructuras mediastinales (3). El diagnóstico se confirma al realizar una tomografía computarizada, idealmente, con angiotomografía o angiografía (3).

El diagnóstico diferencial incluye la atelectasia total de un pulmón, los cambios posneumonectomía, el

fibrotórax, el cuerpo extraño, la hipoplasia pulmonar y la agenesia del hemidiafragma (4).

En general, el pronóstico de la enfermedad se basa en la presencia de alteraciones congénitas asociadas (3). La agenesia pulmonar derecha se ha relacionado con malformaciones cardiacas (14%), gastrointestinales (14%), esqueléticas (12%), vasculares (9%) y genitourinarias (9%) (3). Además, tiene peor pronóstico por las alteraciones hemodinámicas debido al desplazamiento de corazón y mediastino hacia la derecha (3).

Conclusión

Reconociendo que las malformaciones pulmonares no son frecuentes, deben ser el diagnóstico diferencial en recién nacidos y niños pequeños con anomalías (opacidades extensas o totales en uno o ambos hemitórax) a nivel de la radiografía de tórax y que puede llegar a ser la causa de neumonías recurrentes. Además, dependiendo de la historia clínica incluyendo antecedentes, debemos realizar un diagnóstico con mínimos estudios con el fin de no retrasar el tratamiento, adicionalmente evitar complicaciones y realizar rehabilitación temprana dependiendo de cada caso específico.

Referencias

- (1). Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin*

Cómo citar este artículo: Rincón-Ardila Oskar, Vega-Jiménez Guillermo, Agenesia pulmonar derecha en paciente pediátrico con sospecha de atelectasia total: Reporte de caso, *Revista Ciencias Básicas En Salud*, 2(4):125-131, Diciembre 2024, ISSN 2981-5800.

North Am [Internet]. 1994;41(3):453–72. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0031-3955\(16\)38765-x](http://dx.doi.org/10.1016/s0031-3955(16)38765-x)

(2). Cunningham ML, Mann N. Pulmonary agenesis: A predictor of ipsilateral malformations. *Am J Med Genet* [Internet]. 1997;70(4):391–8. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1002/\(sici\)1096-8628\(19970627\)70:4<391::aid-ajmg11>3.0.co;2-](http://dx.doi.org/10.1002/(sici)1096-8628(19970627)70:4<391::aid-ajmg11>3.0.co;2-)

(3). Agenesia pulmonar: reporte de dos casos – *Acta Pediátrica de México* [Internet]. Org.mx. [citado el 6 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://actapediatrica.org.mx/article/agenesia-pulmonar-reporte-de-dos-casos>

(4). Mercedes O, Gisel G, A. GC, David T. Agenesia pulmonar [Internet]. *Redalyc.org*. [citado el 6 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/2310/231018676009.pdf>

Bueno, J., Flors, L., & Mejía, M. (2017). Congenital anomalies of the pulmonary arteries: spectrum of findings on computed tomography. *Anomalías congénitas de las arterias pulmonares: espectro de hallazgos en tomografía computarizada. Radiología*, 59(3), 209–217. <https://doi.org/10.1016/j.rx.2016.09.008>

Ordóñez Dios, I. M., Mata Calderón, P., & Herrero González, B. (2019). Agenesis of the Left Pulmonary Vein



and Artery. Agenesia de la arteria y vena pulmonar izquierdas. Archivos de bronconeumologia, 55(1), 49.

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.06.007>

Cómo citar este artículo: Rincón-Ardila Oskar, Vega-Jiménez Guillermo, Agenesia pulmonar derecha en paciente pediátrico con sospecha de atelectasia total: Reporte de caso, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(4):125-131, Diciembre 2024, ISSN 2981-5800.

