

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

“AUSENCIA CONGENITA DEL PULMON DERECHO”
(Revisión de literatura y presentación del
primer caso documentado en Guatemala)

CESAR AUGUSTO PAZ ORTIZ
Guatemala, julio de 1977

PLAN DE TESIS

- I. INTRODUCCION**
- II. OBJETIVOS Y JUSTIFICACIONES**
- III. MATERIAL Y METODOS**
- IV. RESUMEN BIBLIOGRAFICO**
- V. PRESENTACION DEL CASO**
- VI. COMENTARIO**
- VII. CONCLUSIONES**
- VIII. BIBLIOGRAFIA**

I INTRODUCCION

El presente trabajo trata sobre una entidad sumamente rara que por si misma no compromete la vida de los pacientes que la presentan; no así los defectos congénitos que generalmente le acompañan.

Lograr hacer el diagnóstico clínico en los primeros días de vida; es sumamente difícil, requiriendo para ello, toda la acuciosidad diagnóstica del clínico. Prueba de ello es que la mayoría de casos han sido diagnosticados como hallazgos incidentales postmortem.

En Guatemala es el primer caso de AGENESIA PULMONAR DERECHA, que se documenta, realizándose además una revisión bibliográfica completa acerca de la misma.

II

OBJETIVOS Y JUSTIFICACIONES

1. Presentar el primer caso de AGENESIA PULMONAR derecha, documentado en Guatemala.
2. Hacer una revisión bibliográfica completa acerca de la entidad.
3. Llamar la atención sobre una anomalía que aunque rara, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial en niños con anomalías congénitas y en adultos con radiografías de Tórax atípicas.

III

MATERIAL Y METODOS

1. **Protocolos de Necropias del Hospital Roosevelt y Hospital Militar.**
2. **Historia Clínica del Paciente (Archivo del Hospital Roosevelt).**
3. **Revisión Bibliográfica sobre la literatura existente.**

IV

RESUMEN BIBLIOGRAFICO

AGENESIA PULMONAR

Definición:

La Agenesia Pulmonar es definida como ausencia unilateral total del parénquima pulmonar; su estructura vascular de sosten y el bronquio, más allá de su bifurcación.

Fué descrita por primera vez por De Pozze⁽¹⁾ quien la descubrió accidentalmente a la autopsia en una mujer adulta en 1673; y fué diagnosticada clínicamente por primera vez por Munchmeyer en 1885.

Clasificación:

Schneider⁽²⁾ en su clasificación anatómica de Agenesia Pulmonar, describe 3 tipos principales de ésta anomalía:

I AGENESIA VERDADERA: No hay evidencia de tejido pulmonar; bronquio y estructura vascular en el lado afectado.

II APLASIA: El bronquio está representado por una pequeña prominencia de la traquea, la cual está sostenida por un anillo de cartilago; no existiendo tejido pulmonar.

III HIPOPLASIA: El bronquio está totalmente formado pero reducido en tamaño y termina en una masa carnosa sin lóbulos y está unido al mediastino.

Más del 50 o/o de los casos en la literatura corresponden al tipo I.

En 1968 la clasificación anterior fue modificada por Schechter⁽¹²⁾ manteniéndose dicha modificación vigente en la actualidad:

AGENESIA APLASIA HIPOPLASIA

(Schechter 1968)

CLASE I APLASIA BRONCONEUMONICA. Ausencia unilateral (o bilateral) de todo el pulmón y del árbol bronquial. Esto es llamado "Agenesia del Pulmón" en clasificaciones anteriores.

CLASE II DISPLASIA BRONCONEUMONICA. Interrupción de la formación del árbol bronquial con

ausencia de alvéolos. Llamado "Aplasia del Pulmón" en clasificaciones anteriores.

CLASE III

HIPOPLASIA BRONCONEUMONICA. Todo el pulmón está reducido de tamaño o un lóbulo del pulmón está ausente.

CLASE IV

ECTOPLASIA BRONCONEUMONICA. Desplazamiento de parte o de todo el pulmón; con fístula traqueoesofágica.

FRECUENCIA:

Es extraordinariamente rara; Olcott y Dooney⁽³⁾ encontraron el primer caso en una autopsia entre más de 10,000 necropsias efectuadas en el New York Hospital; Theremin encontró 2 entre 30,000 Necropsias lo mismo que Schechter en 1968⁽¹²⁾.

Oyamada, Gasul & Holinger⁽⁴⁾ en su exhaustiva revisión (todos los casos reportados hasta 1953) reportó 48 agenesias pulmonares unilaterales, de las cuales 21 fue-

ron femeninos; 20 femeninos; 20 masculinos y en 7 no reportaron el sexo, correspondiendo en total 23 al lado derecho y 25 al lado izquierdo. Maltz & Nadas⁽¹⁾; en 1968, reportan 148 casos, 57 fueron masculinos y 74 femeninos; correspondiendo 74 al lado derecho y 72 al lado izquierdo; lo que nos hace asumir que es ligeramente más frecuente en mujeres^{(12),(14)}; encontrándose igual frecuencia para ambos lados (según ambas revisiones).

Fluctuando las edades desde Recién Nacidos hasta adultos de 72 años en la revisión de Oyamada⁽⁴⁾ y desde 2 días hasta 41 años en la revisión de Maltz & Nadas⁽¹⁾.

ETIOLOGIA

Se han postulado 3 posibles causas de Ausencia Congénita Unilateral del pulmón⁽¹⁾:

- I Genética
- II Teratogénica
- III Mecánica

Explicándose la primera⁽⁵⁾ por la ocurrencia de Agenesia en gemelos idénticos; en un par, ambos care-

cían del pulmón derecho; en otro, un gemelo carecía del pulmón derecho y su gemelo del pulmón izquierdo y en otro, solo uno de los siameses gemelos carecía de un pulmón con respecto a la etiología genética.

II La segunda observación⁽⁶⁾ de ésta agenesia se refiere a la administración en ratas, de una dieta deficiente en Vitamina "A"; lo que proporcionó mayor frecuencia de Agenesia Pulmonar sugiriendo con esto bases teratogénicas para ésta entidad.

III La tercera causa fué observada por Parke⁽¹⁷⁾ quien encontró que los divertículos pulmonares de roedores, podían modificarse por compresión de los pulmones, cerrando los canales pleuroperitoneales y los surcos costofrénicos y por crecimiento de los órganos contiguos. En los humanos, Smith⁽¹⁸⁾ se encontró un cuadro de ausencia del pulmón después de aplastamiento traumático del bronquio principal.

La causa de la Agenesia Pulmonar es oscura^{(7),(11)}; Meckel y Fleischmann⁽⁸⁾ explicaron la condición sobre bases filogenéticas comparándolo con reptiles. Klebs⁽⁹⁾ consi-

deró que la agenesia del pulmón derecho se debe a la excesiva tensión de Amnión cuando el embrión es rotado hacia la izquierda; el desarrollo del pulmón derecho es inhibido, más ésto no explica la ausencia del pulmón izquierdo.

Eppinger⁽¹⁰⁾ sugirió que el agrandamiento y desplazamiento de el Timo fué responsable en el fallo del desarrollo del pulmón izquierdo del caso de Tichomiroff. Sin embargo, éste consideró que el Hidrops fetalis o alguna otra falla temprana intratorácica o infección fué la causa de éste defecto.

La más plausible y racional explicación es la de Schwalbe, descrita por Arey⁽¹⁹⁾:

“Una evaginación como surco crece en el lado ventral del esófago en el embrión humano de 3 mm. De la terminación posterior alargada del surco, crecen hacia afuera 2 pequeñas yemas. Posteriormente en el desarrollo, el primordio destinado para la tráquea y el esófago se separa por una constricción interrumpida en el extremo cefálico por la laringe, como puede ser observado en el embrión al final de la 5a. semana. En el desarrollo posterior de las yemas pulmonares, evaginaciones huecas crecen dentro

de una envoltura de tejido conectivo, alargándose rápidamente y ramificándose para producir un sistema tubular con aspecto de árbol. En los finos tubos terminales, aparecen pequeños crecimientos saculares los cuales constituyen los alveolos”.

DIAGNOSTICO

La historia clínica usualmente no es característica. El comienzo de los síntomas acaece en edades completamente diferentes, no obstante una historia de Infección Respiratoria recurrente durante los primeros años de vida es citada⁽⁴⁾. Las manifestaciones clínicas consisten a veces en taquipnea; cianosis, estridor; taquicardia; asimetría torácica; respiración sibilante; un hemitórax con expansión torácica menos amplia que el otro; murmullo vesicular ausente al principio en el lado de la agenesia y después presente aunque disminuido enfrente de el lóbulo superior; donde éste se ha herniado del otro lado de la línea media.

Se descubre gran desviación de el corazón y del mediastino hacia el lado afectado por inspección y palpación del latido apical. Hay resonancia o hiperresonancia y murmullo vesicular reforzado en el lado normal y no se aus-

cultan ruidos anormales. La asimetría del tórax con o sin escoliosis es un hallazgo común pero no universal; el diafragma en el lado afectado está elevado pero no inmóvil. (1), (2), (3), (4), (7) (11) (15) (16).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Esta entidad debe diferenciarse de la Atelectasia masiva de un pulmón entero; un tumor sólido; un quiste líquido; un derrame pleural; neumotórax. En un adulto deberá tenerse en cuenta la hipoplasia del pulmón; fibrotórax producido por tuberculosis con neumotórax; toracoplastia o neumonectomía; bronquiectasias y carcinoma bronquiogénico.

SIGNOS RADIOLOGICOS

El diagnóstico de ausencia congénita del pulmón es primeramente sospechada al ver los Rayos X de tórax, los cuales revelan opacidad completa y desviación del contenido mediastinal dentro del hemitórax vacío. Se observa el borde derecho de el corazón y el mediastino como una línea perpendicular en el borde izquierdo de el esternón o por dentro del mismo; cuando la agenesia es del lado dere-

cho, el borde izquierdo de el corazón está muy a la derecha del esternón y a menudo toda la sombra cardíaca se continúa con la del hígado.

La tráquea se desvía hacia el lado afectado; la herniación pulmonar hacia el hemitórax vacío aumenta con la edad y puede ser fácilmente demostrado por fluoroscopia. Si en cualquier parte se observa pulmón aireado, sea muy hacia afuera o hacia la base, no se trata de una agenesia completa, sino de atelectasia incompleta o de hipoplasia de un pulmón.

BRONCOSCOPIA

A menudo se observa la carina a través del broncoscopio, el único bronquio principal parece una continuación de la traquea, dirigiéndose por lo común en línea recta al hemitórax que contiene el pulmón normal.

BRONCOGRAFIA

El broncograma (con aceite Iodado; no deberá ser usado si existe estenosis traqueal o bronquial)⁽¹²⁾ demuestra la ausencia del bronquio principal; por lo regular son

normales los broncogramas del pulmón bien desarrollado, excepto por la desviación del árbol bronquial hacia el lado opuesto y la presencia de la hernia pulmonar hacia el mediastino anterior y porción superior del hemitórax contralateral.

ANGIOGRAMA

Es de incomparable ayuda diagnóstica⁽¹⁾, la presencia de arteria pulmonar ramificada en el lado afectado indican la presencia de tejido pulmonar en dicho lado, pudiéndose demostrar mediante éste procedimiento el grado de variación de rotación de el corazón.^{(1),(2)}

El Electrocardiograma también es de ayuda diagnóstica, especialmente cuando existe dextrocardia.⁽¹⁾

ANOMALIAS ASOCIADAS

Aproximadamente el 50o/o presentan anomalías asociadas (7) (2), (1), (12), entre las que podemos enumerar: Ano imperforado, ausencia de diafragma, fístula esofagotraqueal, timo accesorio, timo hipertrófico, hipoplasia facial, hernia diafragmática en el lado afectado, dextrocardia, anencefalia,

ausencia del nervio vago, anormalidades óseas como ausencia del radio, vasos renales anómalos, adhesión de el pericardio, quiste dermoide de el ojo, y anomalías cardíacas muy numerosas para mencionarlas, si hay agenesia derecha, el pulmón izquierdo presenta frecuentemente 3 lóbulos; atresia esofágica, hemivertebra, espina bífida y fusiones costales, ductus arterioso persistente, paladar hendido, deformación de la oreja y ausencia de la mano homolaterales.

PRONOSTICO

El 50o/o de los niños con agenesia pulmonar, fallecieron dentro de los primeros 5 años de vida y más de el 20o/o muere al momento de el nacimiento o en el primer mes de vida por anomalías concomitantes.^{(12),(14)}

La mayoría mueren durante el curso de infecciones repetidas de las vías respiratorias inferiores. Algunos durante la broncoscopia mientras se intentaba extraer un cuerpo extraño del único bronquio principal que había permanecido asintomático hasta aquel momento.

Las personas con agenesia pulmonar izquierda tienen mayor sobrevivencia que las personas con agenesia pulmonar

derecha. (4), (12), (14).

CUADRO No. 1

Sobrevida (años)	Pulmón Derecho (50 Casos)	Pulmón Izquierdo (59 Casos)
1	16	35
5	9	32
10	8	26
20	7	20

No se observó diferencia importante por lo que respecta al porcentaje de defectos concomitantes, por lo tanto se asume la agenesia de el lado derecho es más peligrosa que la del lado izquierdo.

La explicación a ésta aseveración la encontramos en que la desviación mediastínica es mayor en la agenesia de el lado derecho; como consecuencia de esto, hay mayor desviación lateral de los grandes vasos y de los grandes bronquios, los cuales sufren una acodadura o compresión durante el proceso. El predominio de las enfermedades de el tracto respiratorio inferior en las historias de los pacientes nos indica que la anómala posición de los bronquios gruesos constituye el factor de mayor importancia.

(3)

TRATAMIENTO

No se conoce ningún tratamiento definitivo; todo esfuerzo deberá ser dirigido para evitar infecciones en el pulmón que está presente.

Al parecer resulta beneficiosa la terapéutica antimicrobiana en los pacientes con infecciones de las vías respiratorias inferiores a repetición. Se ha sugerido que en la agenesia de el lado derecho estaría indicado tratamiento quirúrgico, introduciendo en el hemitórax vacío esférulas plásticas, con el fin de evitar la desviación de los órganos mediastínicos y la reparación de las anomalías asociadas; sin embargo, todo procedimiento quirúrgico deberá posponerse hasta que el único pulmón alcance su máximo tamaño y desarrollo; excepto por supuesto cuando esté de por medio la vida del paciente. (1), (3), (4), (12), (14)

V
PRESENTACION DEL CASO

H. de H.G.P. femenino, 48 hrs. de edad, consultó el 29/11/76, por presentar regurgitación y crisis de cianosis postprandiales. Paciente producto de embarazo a término, Parto Eutósico Simple, atendido en Hospital Departamental. 2 hermanos vivos y 5 han muerto por "edema" Madre ama de casa y Padre agricultor. No refieren antecedentes patológicos.

Al examen físico: Paciente con llanto sin lágrimas, piel con turgencia disminuido, llanto es débil. Cabeza simétrica, fontanelas normales, cabello bien implantado. Boca con presencia abundante de flemas con material alimenticio. Tórax: simétrico, con dificultad respiratoria. Pulmones con estertores ocasionales diseminados en ambos campos. Corazón sin soplos. Abdomen timpánico, moderada distensión, no visceromegalia, ruidos aparentemente normales. Cordón umbilical; cicatrizando. Extremidades simétricas, no edema, pulsos periféricos presentes, coloración normal. Columna vertebral simétrica.

Se ingresó con Impresión Clínica de: ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA TRAQUEOESOFAGICA.

EVOLUCION

El mismo días de su ingreso se le realizó gastrostomía sin complicaciones, paciente tolera acto quirúrgico. Exámenes de laboratorio revelan: Hemoglobina: 16.8 gms. Hematocrito: 50o/o.

El estudio radiológico previo a la intervención reveló: Densidad en hemitórax derecho: Posiblemente Neumonitis Química, Abdomen: Distensión severa de cámara Gástrica. Trago de Bario: Imagen de bolsa ciega en tercio proximal de esófago.

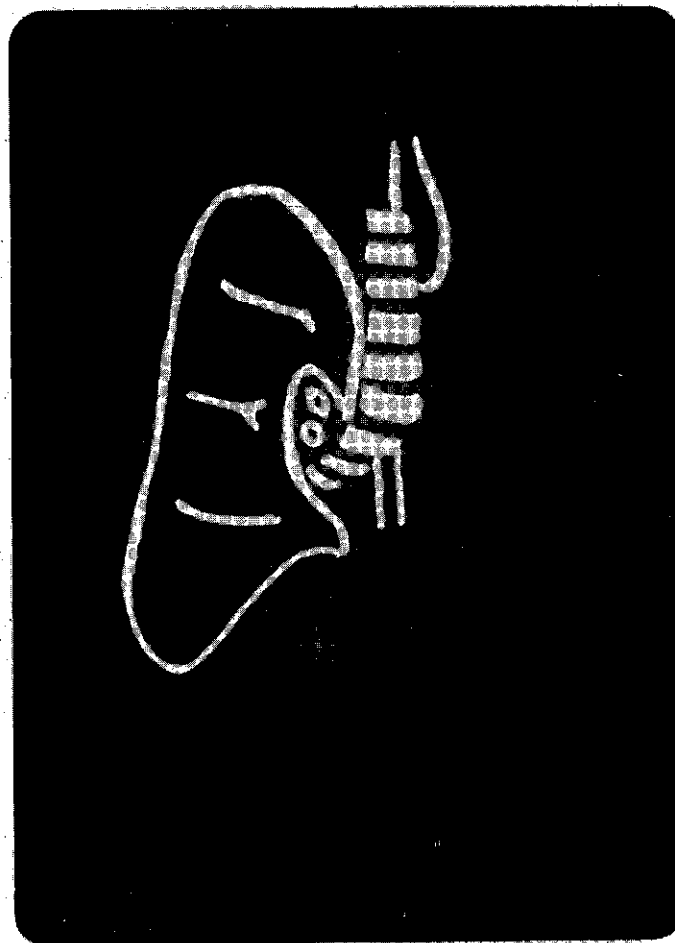


Foto No. 1

Esquema de Fístula traqueoesofágica.

Al segundo día de su ingreso se le realizó cierre de Fístula Traqueoesofágica y anastomosis término terminal de esófago, el control de laboratorio reveló: Hemoglobina 15.4 gms; Hematocrito: 48o/o; Bilirrubinas totales: 7.6 mgs o/o; Directa: 0.2 mgs o/o; Indirecta: 7.4 mgs o/o.

Paciente con deterioro progresivo de su estado general, principalmente presentando dificultad respiratoria. Rayos X de Tórax de control evidenciaron atelectasia masiva de Pulmón derecho e infiltrado parahiliar Izquierdo. 72 horas post operatorias, paciente presenta paro cardiorrespiratorio irreversible.

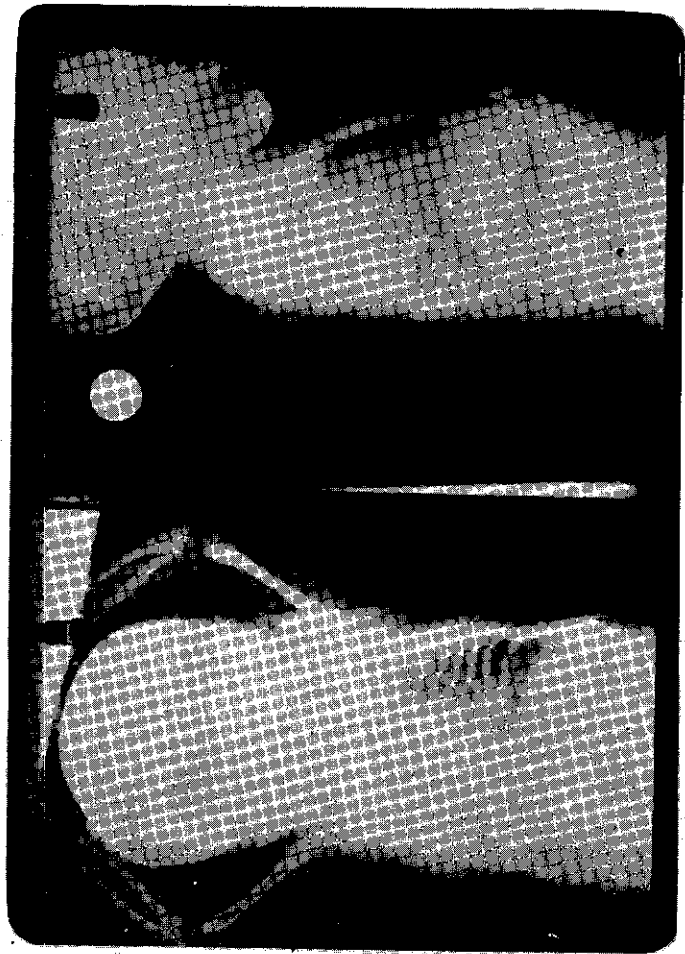


Foto No. 2
Rayos X de Tórax post-operatorio.

HALLAZGOS DE NECROPSIA

Los hallazgos más importantes en éste caso están manifestados por la ausencia del Pulmón de el lado derecho, encontrándose al examen agenesia de el bronquio derecho. El pulmón de el lado izquierdo presenta un infiltrado probablemente de tipo bronconeumónico congestivo y una cisura transversal que lo divide en 2 lóbulos simétricos. Los puntos de sutura a nivel de la traquea se encontraron en buenas condiciones; el calibre de la traquea fué normal. A la disección del árbol arterial se encuentra la arteria pulmonar izquierda que va al pulmón correspondiente, presentando una bifurcación que iniciándose muy cerca de su nacimiento rodea la traquea por el lado derecho y se hace posterior cruzando por detrás de la traquea para desembocar en el lóbulo superior de el pulmón izquierdo. El retorno venoso en el lado izquierdo es normal hacia la aurícula izquierda pero no hay orificios para desembocadura de las venas pulmonares del lado derecho. (Ver Foto No. 4). A la disección del corazón se encuentra una comunicación interauricular amplia. Las venas desembocan normalmente; la arteria pulmonar así co-

mo la aorta nacen normalmente y las válvulas auriculoventriculares son normales. (Ver Foto No. 5).

El estómago presentaba el orificio de la gastrostomía en buenas condiciones; el bazo es normal y hay presencia de un bazo supernumerario. El resto de los órganos no muestra anormalidades macroscópicas.

DIAGNOSTICO:

1. AGENESIA DEL PULMON DERECHO
2. FISTULA TRAQUEOESOFAGICA
3. BAZO SUPERNUMERARIO
4. ESTADO POST OPERATORIO DE CORRECCION DE FISTULA TRAQUEOESOFAGICA DISTAL Y ANASTOMOSIS TERMINO TERMINAL DEL ESOFAGO.

Dx HISTOLOGICO:

BRONCONEUMONIA HEMORRAGICA
ASPIRACION DE CONTENIDO GASTRICO



Foto No. 3

Agenesia Pulmonar Derecha.

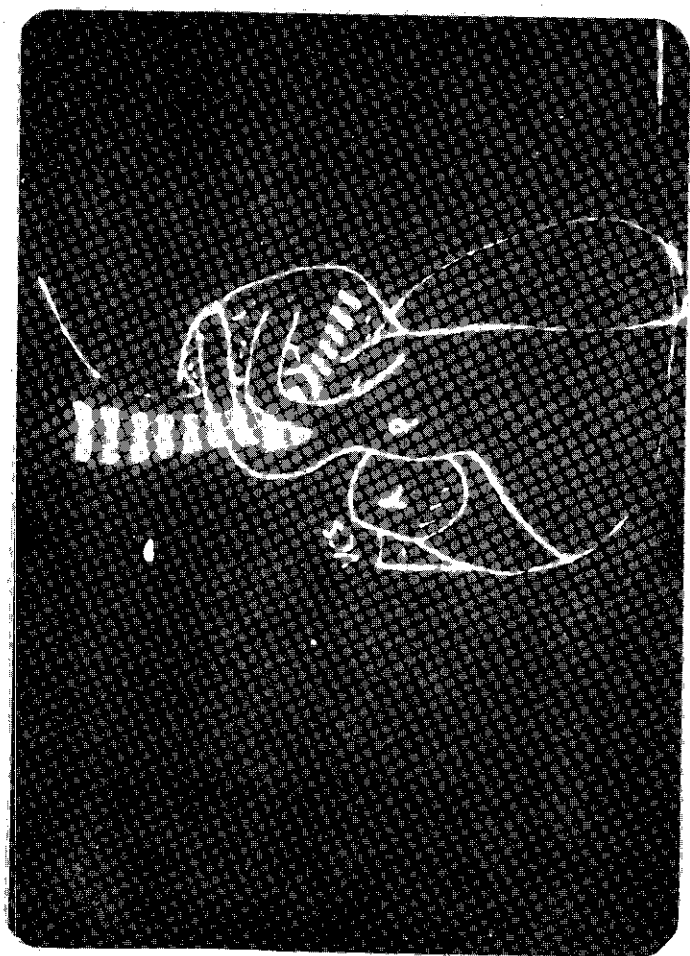


Foto No. 4

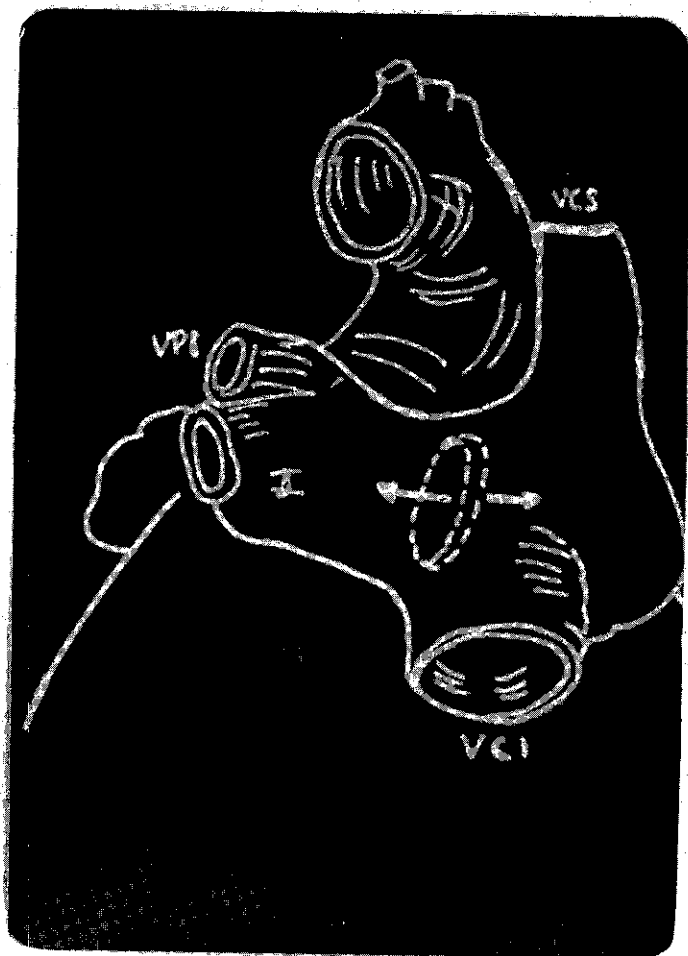


Foto No. 5

VI COMENTARIO

Se presenta un caso de Agenesia Pulmonar derecha, el primero documentado en Guatemala. Dicha entidad no es incompatible con la vida, aunque está asociada como en éste caso con anormalidades congénitas (Fístula traqueoesofágica, estrechez esofágica y Bazo supernumerario) que con frecuencia comprometen la vida de los pacientes.

Es de hacer notar que a pesar de que el procedimiento quirúrgico reparador expuso el interior de la cavidad del lado afectado no fué hecho el diagnóstico de la anomalía; probablemente por haber estado la cavidad parcialmente ocupada por tejido pulmonar herniado. Si se le hubiera mantenido al paciente con la gastrostomía y se hubiera esperado algún tiempo hasta obtener mayor crecimiento y madurez pulmonar; éste hubiera sobrevivido con la anomalía, ya que su inmadurez y el trauma quirúrgico del procedimiento corrector, asociado a la lesión del pulmón único, secundaria a aspiración; comprometieron severamente la sobrevida del paciente.

VII CONCLUSIONES

1. La Agenesia Pulmonar, es una entidad extremadamente rara en nuestro medio y en otras partes del mundo.
2. Es ligeramente más frecuente en pacientes del sexo Femenino, e igualmente frecuente para ambos lados.
3. No es incompatible con la vida ya que en la literatura revisada se encontraron casos desde Recién Nacidos hasta adultos de 72 años.
4. La entidad con la que frecuentemente se confunde es con atelectasia pulmonar masiva del Recién Nacido.
5. Aproximadamente el 50o/o tienen anomalías congénitas asociadas.
6. Los pacientes con Agenesia Pulmonar Izquierda tienen mayor sobrevivencia que las personas con Agenesia Pulmonar Derecha.

7. Todo procedimiento quirúrgico deberá posponerse hasta que el único pulmón alcance su máximo tamaño y desarrollo; excepto en aquellos pacientes en quienes las anomalías por corregir comprometen seriamente la vida.

VIII BIBLIOGRAFIA

1. Maltz David L. & Nadas Alexander S.; Agenesis of the Lung. Presentation of eight new cases and review of literature. *Pediatric*, 42: 175-188, 1968.
2. Van Loon E.L. & Diamond S.; Congenital Absence of the right Lung. Its occurrence in a Healthy Child. *American Journal Disease of Children*, 62: 584, 1941.
3. Schaffer A.J. & Avery M.E. *Enfermedades del Recién Nacido*. Philadelphia. W.B. Saunders. pp 129-133 958 p. 1975.
4. Oyamada A., Gasul B. & Holinger P.; Agenesis of the Lung. Report of case with a review of all previously reported cases *American Journal Dis. Child.* 85:182, 1953.
5. Yount F.; Agenesis of the right Lung in each of identical Twins, Cited by Maltz & Nadas. ref. (1).
6. Wilson J. G. & Warkany T.; Aortic arch and Cardiac anomalies in the offspring of Vitamin "A" deficient rats. Cited by Maltz & Nadas. ref. (1) y Schaffer. ref.(3).
7. Killingsworth W & Hibbs Williams; Agenesis of the Lung. Review of the literature and report of a case. *Am. J. Dis. Child.* 58: 571, 1939.

8. Meckel & Fleischman; Citados por Killingsworth & Hibbs. ref.(7).
9. Klebs; citado por Killingsworth & Hibbs. ref.(7).
10. Eppinger; Citado por Killingsworth & Hibbs, ref.(7).
11. Hurwitz S. & Stephens B.; Agenesis of the Lung, a review of the literature and report of a case. Am. J. Med Sc. 193:81; 1937.
12. Gray Wood & John Skandalakis; Embriology for Surgeons; The Embriological basis for treatment of congenital defects. Philadelphia W.B. Saunders. pp 303-307 918 p. 1972.
13. Wolman 1941; Citado por Wood & Skandalakis. ref. (12).
14. Ryland D.; et al.; Pulmonary Aplasia, a quantitative analysis of the developmente of the single Lung. Thorax 26: 602-609; 1971.
15. Robledo A.G., et al; Agenesis Pulmonar, reporte de 2 nuevos casos. Revista Clínica Española, 129: 189-194, 1973.
16. Avery M.E. & Fletcher B.D.; The Lung and its disorders in the Newborn Infant; Volume I in the Series: Major problems in Clinical Pediatrics. Philadelphia. W.B. Saunders. pp 134, 153-154; 361 p. 1974.
17. Parke; Citado por Maltz & Nadas. ref.(1).
18. Smith; Citado por Maltz & Nadas. ref.(1)

BR.

Imaginer
 ASSESOR.
 DR. JOSE MANUEL VALENTIN AGUILAR PELLER
 MEDICO Y CIRUJANO

Nadas
 Director de Fase III.

Carlo
 Revisor.
 CARLO
 MEDICO Y CIRUJANO
 COLEGIADO N.º 4768

Shindley
 Secretario General

Vo. Bo.

Castro
 Decano