

## Agenesia Pulmonar Derecha Asociada a neumonia Adquirida En La Comunidad: Reporte De Un Caso

### Right Lung Agenesis Associated Pneumonia Community-acquired: Case Report

#### Resumen

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. La anomalía afecta por igual a ambos sexos y se estima que su incidencia es de 1 por 10000 a 15000 autopsias. Presentamos el caso de un escolar masculino, de 11 años de edad, con cuadro clínico caracterizado por tos no productiva de 2 semanas de evolución, concomitantemente presentó fiebre en los últimos 3 días motivo por el cual acude al Hospital Regional Atlántida de la Ceiba, Honduras. El examen físico reveló una discreta disminución de la expansibilidad pulmonar derecha, murmullo vesicular disminuido en hemitórax derecho, con roncus y crepitos en el campo izquierdo, con leve tiraje subcostal. La realización de una radiografía de tórax reveló: ausencia de lucencia pulmonar derecha. Se realizó TAC reportando: diagnosticó compatible con agenesia pulmonar. Es importante destacar que este paciente tuvo un curso caracterizado por infecciones respiratorias a repetición. Se presentó del lado derecho como un hallazgo casual asociándose a neumonía adquirida en la comunidad.

**Palabras claves:** Agenesia pulmonar derecha; Neumonía

#### Abstract

Pulmonary agenesis is a relatively infrequent entity characterized by the absence of pulmonary tissue and bronchial structures due to an interruption in its development between the fourth and fifth gestation week. This birth defect affects both female and male in equal proportion. It's has been estimated that its incidence has been around 1 per every 10000 or 15000 autopsies. We present the case of a 11 year-old male, the patients clinical manifestations consisted nonproductive two week long cough, concomitantly he presented a 3 day long, reason why he attends to Hospital Regional Atlántida in La Ceiba, Honduras. Physical examination revealed a discrete decrease in right pulmonary expansion and vesicular murmur, in the right Hemithorax, accompanied by rhonchus, left predominant crackles and mild subcostal retractions. An X-Ray exam revealed absence of right pulmonary radio lucidity. A CAT scan has been ordered to verify the finding reporting: pulmonary agenesis compatible diagnosis. It is important to outline that pulmonary agenesis in this particular case had a repeating respiratory infections course, it presented itself on the right side as casual finding associated with community acquired Pneumonia.

**Keywords:** Pulmonary agenesis right; Pneumonia

Vasquez-Bonilla WO<sup>1</sup>,  
Pinto-García LJ<sup>2</sup>,  
Iraheta-Nájera EA<sup>2</sup>,  
Pinto-Velásquez JL<sup>3</sup>

- 1 Doctor en Medicina y Cirugía, Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras
- 2 Estudiantes de séptimo año de medicina, Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras
- 3 Médico especialista en medicina interna, Jefe del servicio de medicina interna del hospital regional san francisco, Juticalpa Olancho Honduras

#### Correspondencia:

Walter Oqueli Vásquez-Bonilla

✉ Walter\_bonylla@hotmail.com o  
walteroqueli@gmail.com

Fecha de recepción: Mar 16, 2016, Fecha de aceptación: Mar 25, 2016, Fecha de publicación: Mar 30, 2016

## Introducción

La agenesia pulmonar se caracteriza por la ausencia del tejido pulmonar y de estructuras bronquiales, se da por interrupción del desarrollo de la cuarta o quinta semana de gestación. No es una patología frecuente, estadísticamente la incidencia es de 1 por 10000 a 15000 autopsias, o una prevalencia de 0.0034 a 0.0097% [1]. La agenesia pulmonar es la ausencia total del parénquima pulmonar, estructuras vasculares y/o el bronquio más allá de la bifurcación [2]. Las manifestaciones clínicas dependen básicamente de las anomalías presentes o de complicaciones, como neumonía, bronquiolitis, asma entre otras de la vía respiratoria inferior [3]. Dentro de las malformaciones frecuentes en la agenesia derecha, que representan el 37.5% son cardiovasculares, como la persistencia del conducto arterioso y el foramen oval [3]. También pueden presentarse otro tipo de anomalías como atresia duodenal, fístula traqueoesofágica, malformación renales y faciales [3]. Dichas malformaciones congénitas del pulmón y las vías aéreas son un amplio grupo de anomalías del desarrollo algunas de las cuales pueden permanecer asintomáticas hasta que se descubren de manera accidentalmente en estudios de imagen [4]. A pesar de no existir un pulmón el paciente puede permanecer ser asintomático por mucho tiempo hasta su diagnóstico [5]. Fue descrita por primera vez por De Pozze en 1673 quien la descubrió de manera accidental en una autopsia de una mujer adulta [6]. En la literatura médica hay reportados aproximadamente de 200 a 300 casos como anomalía aislada en un pequeño porcentaje, en el resto de los casos se presenta dentro de un conjunto de malformaciones complejas o asociada a malformaciones ipsilaterales [7,8].

## Caso clínico

Se trata de un escolar masculino de 11 años de edad, residente de la Ceiba, Atlántida, Honduras, que acude al Hospital Regional Atlántida con cuadro clínico caracterizado por tos no productiva de dos semanas de evolución sin predominio de horario, exacerbándose con el ejercicio y cambio de clima, concomitantemente presentó fiebre de 3 días de evolución no cuantificada, subjetivamente alta, acompañada de escalofríos y diaforesis. Con antecedentes personales patológicos de infecciones de vías respiratorias a repeticiones durante los primeros años de vida (bronquiolitis y resfriado común). Al ser evaluado se encontraba en regular condición general, mucosas hidratadas, conectado al medio, lúcido y consciente, no tóxico, con Glasgow 15/15. Sus signos vitales fueron una frecuencia cardíaca de 93 lpm (latidos por minuto), frecuencia respiratoria de 26 respiraciones por minuto, 38.7 grados Celsius de temperatura, P/A de 100/70 mmHg y peso de 32.5 kg En el examen físico se encontró: **ORL:** fosas nasales permeables con rinorrea hialina bilateral, sin aleteo nasal.

**Corazón:** ritmo regular con ruidos cardíacos rítmicos intensificados en hemitórax izquierdo, sin otros ruidos cardíacos patológicos. **Pulmones:** discreta disminución de la expansibilidad pulmonar derecha, con murmullo vesicular disminuido en hemitórax

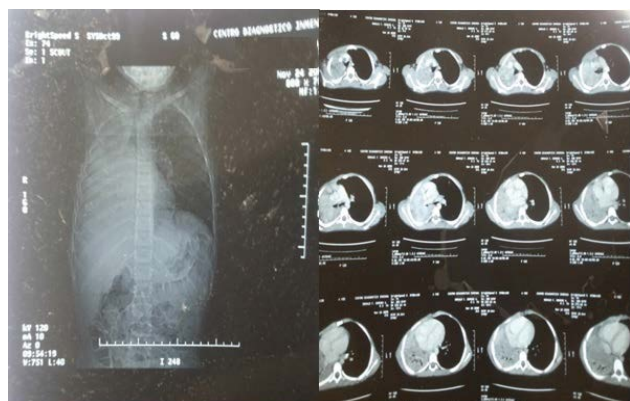
derecho, con roncus y crepitos en campo pulmonar izquierdo acompañados de un leve tiraje subcostal. Abdomen: blando no distendido, no doloroso a la palpación superficial y profunda, ruidos intestinales presentes. Extremidades: simétricas sin presencia de edema, con pulsos periféricos presentes. Paraclínica reportó: Hemoglobina: 8.7 g/dl; Hematocrito: 26.8%; Plaquetas: 482000/mm<sup>3</sup> Leucocitos: 13300/mm<sup>3</sup> Neutrófilos: 71.4%; Linfocitos: 27.3%. Glicemia: 82 mg/dl; Creatinina: 0.30 mg/dl; Serología V.D.R.L: NO Reactivo, niveles de hierro 90.2 ug/dl (normal: 59-148 ug/dl), ferritina en sangre 168.4 ng/ml (normal: 7-142 ng/ml). Proteína C reactiva: negativa. Oximetría revelo saturación de oxígeno del 96%. Se indica radiografía de Tórax P-A donde se mostraba una opacidad homogénea radiopaca en el campo pulmonar derecho (**Figura 1**).

El paciente fue ingresado entonces con el diagnóstico de neumonía derecha adquirida en la comunidad recibiendo como tratamiento penicilina cristalina 1600000 UI (unidades internacionales) IV cada 6 horas más claritromicina 15 mg/kg/día v.o cada 12 horas por 10 días más acetaminofén de 500 mg cada 6 horas y nebulizaciones con salbutamol 10 gotas en 3 cc de solución salina normal cada 6 horas. En vista de la inconsistencia de los hallazgos clínicos se indica TAC (**Figura 2**).

Dados los hallazgos clínicos, paraclínicos y radiológicos que evidencian la agenesia pulmonar, con y espirometría con 6 esfuerzos regulares, no logra tiempos espiratorios de 3 segundos ni curvas aceptables Conclusión diagnóstica de la función



**Figura 1** Radiografía P-A de tórax. Ausencia de lucencia pulmonar derecha a excepción de imagen lucente paravertebral derecha que podría tratarse de segmento pulmonar por hipoplasia pulmonar o colapso total del pulmón. Otra posibilidad es lóbulo superior de pulmón izquierdo que se extiende por sobre expansión pulmonar hacia el lado derecho con agenesia de pulmón derecho. No infiltrados ni nódulos en pulmón izquierdo. Silueta cardíaca de tamaño normal traccionada a la derecha al igual que el mediastino.



**Figura 2** Tomografía axial computarizada con cortes axiales desde los vértices pulmonares hasta los ángulos costo frénicos, no se visualiza pulmón derecho, con ocupación del hemitórax respectivo por silueta cardiomediastínica, broncograma basal derecho. En el pulmón izquierdo hay hiperinsuflación compensadora, sin infiltrados ni condensaciones. Arteria pulmonar derecha funcional, no hay derrame pleural y pared torácica normal que es compatible con el diagnóstico de agenesia pulmonar.

pulmonar: enfermedad pulmonar obstructiva moderada. El paciente es dado de alta para seguimiento por consulta externa por el servicio de neumología por encontrarse asintomático y con buena respuesta clínica. Se le realiza espirometría con 6 esfuerzos regulares, no logra tiempos espiratorios de 3 segundos ni curvas aceptables Conclusión diagnóstica de la función pulmonar: enfermedad pulmonar obstructiva moderada.

## Discusión

Inicialmente, por clínica y principalmente hallazgos radiológicos hicieron creer al clínico tratante que el cuadro aquí presente era el de una neumonía adquirida en la comunidad y colapso pulmonar total, por consiguiente, se le manejo como tal, posteriormente se le realizo TAC. Según los hallazgos topográficos corresponde a una Agenesia del Grupo I según la clasificación de Schneider. La agenesia pulmonar se clasifica según Schneider y Schwalbe en tres grupos en el llamado complejo agenesia hipoplasia:

1. Agenesia pulmonar: ausencia total de pulmón, bronquio y arteria pulmonar.
2. Aplasia pulmonar: ausencia total de pulmón y arteria

pulmonar con un bronquio principal rudimentario.

3. Hipoplasia pulmonar: bronquio y arteria pulmonar hipoplásicos con una cantidad variable de tejido pulmonar [9].

La radiografía de tórax muestra Ausencia de lucencia pulmonar derecha a excepción de imagen lucente paravertebral derecha que podría tratarse de segmento pulmonar por hipoplasia pulmonar o colapso total del pulmón. El diagnóstico diferencial de agenesia pulmonar incluye la atelectasia total de un pulmón, los cambios posneumectomía, el fibrotórax, el cuerpo extraño, la hipoplasia pulmonar y la agenesia del hemidiafragma [10]. La Tomografía axial computarizada es el método de imagen de elección para el diagnóstico y detección de malformaciones torácicas asociadas y en esta se evidenciará la ausencia de tejido pulmonar y que la circulación depende de un solo hilio [10]. La Resonancia magnética de tórax presenta también un alto rendimiento diagnóstico, en especial porque permite efectuar cortes en múltiples planos, con excelente demostración de la anatomía bronquial y del resto de las estructuras del tórax [10]. El tratamiento en la gran mayoría de los casos solo requiere un manejo conservador de los cuadros respiratorios agudos. En casos de descompensación cardiovascular severa o recurrente, se ha empleado con éxito la implantación en el hemitórax afectado de un expansor tisular para evitar el desplazamiento del mediastino, lo que en teoría también permitiría una asistencia ventilatoria más agresiva, si fuese necesario, sin riesgo de comprometer severamente el gasto cardiaco [1]. El pronóstico de esta patología es variable y depende de las anomalías asociadas ocasionando la muerte hasta en un 85% de los casos en el primer año de vida. La mortalidad es mayor cuando la agenesia afecta al pulmón derecho, debido al desplazamiento del corazón y sus estructuras vasculares hacia la derecha, causando así una muerte súbita. Por otra parte, los pacientes pueden fallecer por una infección pulmonar masiva o por las complicaciones de la hipertensión pulmonar [1]. 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. Las manifestaciones clínicas son muy variables presentándose con síntomas muy sutiles con taquipnea o disnea leve hasta con síntomas respiratorios marcados y en muy malas condiciones generales. Las manifestaciones más frecuentes consisten usualmente en infecciones respiratorias a repetición, en Honduras es infrecuente esta patología por lo cual se documenta el caso ya descrito.

## Bibliografía

- 1 Vargas S, Peñaloza C, De Caro A, Arispe E, Acuña M (2009) Agenesia pulmonar asociada a persistencia del conducto arterioso y su tratamiento percutáneo; a propósito de un caso. *Avances Cardiol* 29: 377-379.
- 2 Uzcátegui N, Simancas F, Zarate M, Jáuregui Y (2013) Hallazgo casual de Agenesia Pulmonar derecha asociada a Ano Imperforado: Reporte de un caso. *Rev méd cient* 26: 23-29.
- 3 Bolaños-Jiménez R, Rivera-Silva G, Treviño-Alanís MA, Moreno-Treviño Ma (2011) Agenesia del Pulmón Derecho en Recién Nacida. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 28: 59-60.
- 4 Hermoso-Torregrosa C, Moreno-Medinilla E, Ruiz EP, Aguilera PC, Frías FJP (2014) Hiperinsuflación lobar congénita: manejo conservador como alternativa terapéutica. *An Pediatr (Barc)* 81: 45-48.
- 5 Margarita AR (2001) Malformaciones pulmonares congénitas. *Rev chil pediatr* 72: 52-57.
- 6 Rosenberg DH (1962) Pulmonary agenesis 42: 68-73.
- 7 Mario CG, Sergio KH, Roberto HR, Alfonso SH, Patricio JP (1983) Agenesia Pulmonar. *Rev chil pediatr* 54: 261-265.
- 8 Alvarez JA, Vaccaro UMI, Verdejo PH, Villarroel QC, Puentes RR (2000) Agenesia pulmonar unilateral con malformaciones múltiples: reporte de un caso. *Rev chil pediatr* 71: 41-45.
- 9 Solano-Vázquez DY, Gutiérrez-Morales G, Cuevas-Schacht F, Pérez-Fernández LF (2014) Agenesia pulmonar: reporte de dos casos. *Acta Pediatr Mex* 35: 477-482.
- 10 Olaya M, Gordillo G, García CA, Torres D (2010) Agenesia pulmonar. *Univ Méd Bogotá* 51: 94-102.