

11237
2ej
105



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO**

**Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**AGENESIA E HIPOPLASIA DE
UNA ARTERIA PULMONAR.**

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'B. J. Corona'.

T E S I S
Que para obtener el Diploma de
la Especialidad en Pediatría Médica
P r e s e n t a

Dr. Luis Enrique Ramos Corona

**TESIS CON
FALSA FE CORONA**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONTENIDO

	pag.
1.-Introducción.....	1
2.-Antecedentes.....	1
3.-Anatomía Patológica.....	2
4.-Embriología.....	2
5.-Material y métodos.....	3
6.-Resultados.....	4
7.-Discusión.....	7
8.-Conclusiones.....	14
9.-Bibliografía.....	17

AGENESIA E HIPOPLASIA DE UNA ARTERIA PULMONAR

INTRODUCCION

La agenesia ó hipoplasia de una arteria pulmonar son malformaciones raras que repercutentanto en la hemodinamia del corazón como en la función pulmonar, aumentando la presión del circuito menor y causando disnea, cianosis ó ambas, aunque también puede ser asintomática.

El corazón derecho se sobrecarga, y de transcurrir suficiente tiempo, la presión pulmonar se eleva hasta grados extremos. Por su parte el pulmón mal perfundido (hipoplasia de una arteria pulmonar) o sin perfusión (agenesia de una arteria pulmonar) contribuye a la hipertensión del pulmón contralateral afectando la hematosis.

El objetivo de este trabajo es analizar la patología relatada los estudios especializados, y el tratamiento que se ha dado a este tipo de pacientes.

La decisión de discutir en forma conjunta los casos de agenesia y los de hipoplasia es debida a que el cuadro clínico es indistinguible entre ambas patologías y se diferencian únicamente al efectuar estudios especializados (estudios hemodinamicos) además que el tratamiento en ambos casos es similar.

ANTECEDENTES

La agenesia de una arteria pulmonar fué descrita inicialmente por Fraentzel en 1868 como hallazgo de autopsia. El segundo caso de esta patología fué descrito hasta 1920 también en una autopsia. Posteriormente se han informado de nuevos casos que hasta 1950 hacían un total de 19 casos. El primer caso que se diag

nosticó en vida en 1952 por Madoff y col. (Anderson 1958, Pool 1962) Con el advenimiento de nuevas técnicas diagnósticas y el perfeccionamiento de los estudios hemodinámicos se diagnostica esta entidad con mas frecuencia.

ANATOMIA PATOLOGICA

Consiste en la ausencia total ó en la hipoplasia marcada de una de las 2 ramas de la arteria pulmonar, presentandose ya sea como defecto aislado ó asociado a otras malformaciones cardiacas, siendo las mas frecuentes por orden de importancia: tetralogía de Fallot, PCA, CIV y otras.

La agenesia de una arteria pulmonar puede asociarse además de malformaciones cardiacas a malformaciones pulmonares como: pulmón hipoplasico, aplásico, con alteraciones en su arquitectura, secuestro pulmonar, bronquiectasias, hasta la ausencia total de un pulmón. (Ferencz 1961, Rubin 1962)

Algunos autores (Pool 1962) consideran desde un punto de vista muy estricto para hablar de agenesia de una arteria pulmonar como entidad, sólo aquellos casos en los que se encuentra pulmón intacto en el lado de la agenesia de la arteria, independientemente de las malformaciones agregadas.

EMBRIOLOGIA

En esta serie existen 4 tipos de alteraciones: 1) Agenesia de pulmón y de arteria pulmonar, 2) Hipoplasia pulmonar (disgenesia desde el punto de vista embriológico) con ausencia de una arteria pulmonar, 3) Hipoplasia tanto del pulmón como de la arteria pulmonar, 4) Existe pulmón normal sin arteria pulmonar.

Las alteraciones señaladas con los números 1,2 y 3 son malformaciones compuestas de las arterias y del pulmón.

Las arterias pulmonares tanto derecha e izquierda tienen un origen mixto; la parte proximal se origina del segmento proximal del sexto arco aórtico, mientras que la parte distal de las arterias pulmonares se origina del pulmón.

El pulmón a su vez se origina de las yemas pulmonares derecha e izquierda que constituyen parte del esbozo traqueopulmonar, y que se forma a partir de la pared ventral del intestino anterior.

Aunque el desarrollo embriológico de pulmones y arterias pulmonares esta íntimamente ligado, no es infrecuente que haya patología circunscrita a pulmón ó a arteria pulmonar.

Por tal motivo es explicable que se combinen las alteraciones señaladas en primer término (Anderson 1958) y que puede haber agenesia de una arteria pulmonar sin agenesia de pulmón.

MATERIAL Y METODOS

Los casos para este estudio fueron tomados de una serie de 2,500 pacientes estudiados por cateterismo cardiaco en un período de 13 años . Se encontraron 12 casos (siete de agenesia y cinco de hipoplasia). En todos se efectuaron radiografías de tórax y ECG. y en algunos; gammagrama pulmonar, broncografía, broncoscopia, así como estudios histopatológicos, en algunos casos se efectuaron todos los estudios.

Se incluye en los cuadros 1 y 2 junto con los pacientes de agenesia , el caso de un paciente de un mes de edad, que tuvo trombosis total de arteria pulmonar izquierda, siempre se consideró que tenia agenesia , hasta que se recibió el informe del estudio histopatoló-

CUADRO I

8a

AGENESIA DE UNA ARTERIA PULMONAR

Registro	Edad	Sexo	Síntomas	Signos	Rama Ausente	Asociaciones
74297	13 años	M	D. C.	E. C. H. IC. SS. Reforzamiento del segundo ruido	D	PCA
130520	3 años	M	fiebre dolor	fiebre, tos, escoliosis. CI.	I	hipoplasia pulmón izquierdo tuberculosis pulmonar
204971	13 días	F	A.	CD. SS. hipoventilación derecha	D	hipoplasia pulmón derecho estenosis valvular pulmonar MAR. PCA.
257487	45 días	F	D. C.	D. IC. CD. hepatomegalia hipoventilación derecha	D	agenesia de vena cava inferior
208391	8 meses	F	A.	CD. escoliosis asimetría de torax	D	agenesia de pulmón derecho agenesia pulgar derecho
219915	5 días	F	D. C.	CD. asimetría de tórax pulsos saltones	D	PCA. CIV. Co.Ao. VCSI. hipoplasia pulmón derecho
128645	2 años	F	HD. D. C.	C. SS. hepatomegalia, hipocratismo digital.	D	PCA. tetralogía de Fallot atresia pulmonar
174329*	1 mes	M	D. C.	SS. en C2-3 2º. ruido reforzado	I	trombosis total de arteria pulmonar izquierda

A: asintomático, C: cianosis, D: disnea, E: edema, H: hemoptisis, Co. Ao. coartación de aorta, CD: corazón a la derecha CI: corazón a la izquierda, IC: insuficiencia cardíaca, SS: soplo sistólico, MAR: malformación anorrectal VCSI: vena cava superior izquierda. * caso con trombosis total de arteria pulmonar izquierda.

HIPOPLASIA DE UNA ARTERIA PULMONAR

Registro	Edad	Sexo	Síntomas	Signos	Rama Hipoplasica	Asociaciones
172400	9 meses	M	HD. IR.	CD. paladar hendido	D	hipoplasia pulmón derecho cortocircuitos a/v pulmonares
209988	9 años	M	IR.	CI. 2º ruido acentuado	I	Hipoplasia pulmón izquierdo
215920	9 días	F	D. C.	C. IR. hepatomegalia	ambas	secuestro pulmonar derecho
240575	19 días	F	D.	SS. en C2-4 2º ruido acentuado	D	hipoplasia pulmón derecho
233371	1 mes	F	C.	CD. ausencia de pulsos en miembros inferiores	D	hipoplasia pulmón derecho PCA, Co. Ao. genitales ambiguos

C: cianosis, D: disnea, CD: corazón a la derecha, CI: corazón a la izquierda, HD: hipodesarrollo, IR: insuficiencia respiratoria, SS. soplo sistólico, Co. Ao. coartación de la aorta, PCA: persistencia del conducto arterioso.

gico. El motivo de su inclusión es para que sirva de comparación con los otros casos.

RESULTADOS

Entre los casos de agenesia hubo 5 niñas y 2 niños con edades entre 5 días y 13 años, en 4 de los cuáles hubo disnea y cianosis insuficiencia cardíaca en 2 de ellos. Dos de los pacientes eran asintomáticos y en el otro caso la sintomatología era debida a un proceso infeccioso agregado a su padecimiento de base. El paciente con trombosis de la arteria pulmonar inicio su cuadro a los 8 días de edad con disnea, cianosis e insuficiencia cardiaca.

Los casos de hipoplasia de arteria pulmonar fueron 3 niñas y 2 niños (cuadro Ia), con edades entre 9 días y 9 años. Dos de los pacientes padecieron frecuentes infecciones de vías aereas, uno con disnea y cianosis, otro con disnea y otro con cianosis distal.

Radiologicamente siempre hubo desalojamiento del corazón: a la derecha en 4 casos, en uno a la izquierda; se encontraba en posición normal en los otros 3 casos en que el pulmón del lado afectado era normal. En los pacientes con hipoplasia de arteria pulmonar se encontró desalojado hacia el lado afectado, a excepción de un caso en el que la afección era bilateral.

Tabto en los casos de hipoplasia como en los de agenesia el pulmón del lado sano se apreciaba con un aumento de la vascularidad y sobredistención en contraste con el pulmón contralateral.

El ECG tanto en los casos de agenesia como en los de hipoplasia mostró crecimiento de aurícula y ventrículo derechos, incluso en los casos de agenesia de rama izquierda de la arteria pulmonar

y además en uno de los casos con hipoplasia mostr6 bloqueo incompleto de rama derecha del haz de his. (209988)cuadros II y IIa.

Se efectu6 gammagrama pulmonar en 5 de los 8 casos con agene - sia. Mostr6 exclusi6n del pulm6n afectado en 3, captaci6n del pulm6n afectado en un caso (74297), y mostr6 peque6o esbozo pulmonar en el caso con trombosis. El pulm6n contralateral en todos los - casos mostr6 hipercaptaci6n y aumento de tama6o compensatorio.

En los casos con hipoplasia se efectu6 en 4 de los 5 pacientes mostr6 en 3 de los casos esbozo pulmonar en el lado afectado y en el contralateral hipertrofia compensadora, solo en uno de 6stos - pacientes mostr6 exclusi6n del pulm6n afectado.

Broncografía. Se efectu6 en el paciente con trombosis de arteria pulmonar izquierda, se inform6 normal, en otro caso mostr6 hi - poplasia y deformaci6n del pulm6n donde faltaba la arteria, el - pulm6n contralateral de aspecto normal.

En los casos de hipoplasia solo se efectu6 broncografía en uno de los casos (209988) cuadro IIa, se encontr6 hipoplasia de los - bronquios izquierdos con bronquiectasias, el otro pulm6n normal.

Broncoscopía. Se efectu6 en 6 de los 8 pacientes con agenesia fu6 normal en el paciente con trombosis, y en el caso 74297 cua - dro II, en otro caso 130520 hubo endobronquitis y disminuci6n - progresiva del calibre hasta terminar en fondo de saco el bron - quio izquierdo. En dos casos mas mostr6 hipoplasia del pulm6n de - recho, 257487 y 204971, mas severa en uno de ellos, en el que no se pudo introducir mas el broncoscopio por disminuci6n del cali - bre.

AGENESIA DE UNA ARTERIA PULMONAR

Registro	RX	ECG	Gammagrama	Broncografía Broncoscopia	Cateterismo	Tratamiento	Histopatología	Evolución
74297	Cm. I ^o HV. I HV. D	CAD CVD	PD. Dismin. tamaño. PI. aumentado	normal	S. D. Sat. VD. 95-0/4,5-73% AP. 100- 57 -78% VI. 115-0/13 -83% ** S. D. Sat. VD. 181-5/14 -42% AP. 172- 96 -41% Ao. 111- 75 -76%	operado PCA	biopsia pulmn. bilateral. arquitectura normal, engrosa miento capa ma dia de vasos.	en 7 años ICC. grave.
130520	Op. I CI.	CVD. BIRD	PI. excluido, PD. hiper trófico	endobronqui- tis +++, Br. I termina fon- do de saco.	S. D. Sat. VD. 37- 0/2- - AP. 33- 10 - - RIAP. 33- 12 - -	neumonecto- mía izq. + triple AFM.	hipoplasia PI. agenesia API. N. caseosa	buena evo- lución 2 a.
204971	Up. D CD.	CVD.	PD. excluido PI. aumentado	No pasó el broncoscopio	S. D. Sat. VD. 52 -0/5,4-69% AP. 36 - 17 -70% Ao. 93 - 57 -82%	ninguno	no se efectuó	asintomático
257487	CD. Op. D	CVD.	no se efec- tuó.	hipoplasia bronquios d.	Por agenesia de VCI. no paso a cavidades.	médico	no se efectuó	falleció de infección
208391	Op. D CD.	CAD CVD	PD. excluido PI. aumentado	ausencia BD. PI. normal	No se efectuó	médico	no se efectuó	asintomático
219915	Op. D CD.	CVD CAD	no se efec- tuó	no se efec- tuó	S. D. Sat. VD. 70 - 5 - - AP. 70 -35 - - Ao. 70 -45 -87%	médico	no se efectuó	falleció de infección
128645	HV. I HV. D	CAD CVD BIRD	no se efec- tuó	no se efec- tuó	S. D. Sat. VD. 96 - 7 -53% AP. 30 - 17 - - VI. 95 - 5 -85%	ninguno	no se efectuó	se desconoce
174329*	HV. D HV. I	CVD	PI. esbozo PD. aumentado	normal	S. D. Sat. VD. 83-0/5 - 64% AP. 83-33 - 63% VI. 93-0/4 - 83%	neumonecto- mía izq.	trombosis to- tal organiza- da pulmón Izq	buena evol. 5 años

Palabras clave: AP=arteria pulmonar, Ao=aorta, APD=arteria pulmonar derecha, BIRD=bloqueo incompleto de rama derecha, CD=corazón a la derecha, CI=corazón a la izquierda, CAD=crecimiento de aurícula derecha, CVI=crecimiento de ventrículo izquierdo, Op=opacidad, HV=hipervascularidad, Hv=hipovascularidad, PI=pulmón izquierdo, PD=pulmón derecho, S=sistólica, D=diastólica, Sat=saturación, E=excluido, *caso con trombosis de arteria pulmonar izquierda, **, paciente con 2 cateterismos el segundo 5 años después.

HIPOPLASIA DE UNA ARTERIA PULMONAR

Registro	RX	ECG	Gammagrama	broncografía Broncoscopia	Cateterismo	Tratamiento	Histopatología	Evolución
17240U	CD. HV.I Hv.D	CAD SVD	PD.E. PI.NI.	traquea a la izq. bronquios dism. calibre	VD. S. D. Sat. AP. 41-0/6-55% 33- 8 - 54% VI. 75-0/7-70%	no aceptó	no se efectuó	se ignora
209988	Cl. HV.D	CVD. BIRd	PD.NI. PI.esbozo	hipoplasia de bronquios izq	S. D. Sat. VD. 108- 9 - 63% AP. 108-35 - 63% AP* 65-22 - -	no aceptó	no se efectuó	se ignora
215920	Op.I #DN1.	CAD SVD	no se efectuó	normal	S. D. Sat. AP. 87-40 -70% Ao. 78-50 -70% secuestro pulm.	inoperable	no se efectuó	se ignora
240575	Op.D CD.	Cor Dxt.	PD:múñón PI.NI.	BD.fondo de saco PI. NI.	S. D. Sat. VD. 50- 4 - 66% AI. 12- 4 - 72%	manejo médico	autopsia hipoplasia PD " " " "APD fístula BE. hígado cent. VCSI.	
233371	Op.D CD.	CVD. Cor Dxt.	PI. NI. PD.hipop.	PI. NI. PD. faltan lob.sup.y medio	S. D. Sat. VD. 98- 6 - 48%	neumonec- tomía der.	secuestro p. hígado ectóp.	falleció a 9 días por neumotórax

Palabras clave: AP=arteria pulmonar, AP*=se usó O2 al 100%, Ao= aorta, APD=arteria pulmonar derecha, BIRd= bloqueo incompleto de rama derecha, CD=corazón a la derecha, CAD=crecimiento de aurícula derecha, CI=corazón a la izquierda, CVD=crecimiento de ventrículo derecho, Cor Dxt.=corazón dextrorrotado, Op.=opacidad, HV=hipervascularidad, Hv=hipovascularidad, NI=normal, PI=pulmón izquierdo, PD= pulmón derecho, S=sistólica, D= diastólica, Sat= saturación de O2. , VCSI= vena cava superior izquierda, E= excluido.

En el paciente con agenesia del pulmón derecho se encontró ausencia del bronquio principal derecho, y el pulmón izquierdo era de arquitectura normal.

Broncoscopía. Se efectuó en todos los casos de hipoplasia, - era normal en un caso 215920, en el resto se encontró disminución del calibre de los bronquios, y ausencia de los mismos para algunos segmentos pulmonares en el lado afectado, el pulmón contralateral era normal.

Estudio histopatológico. Se efectuó solamente en los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente. En el primer caso 74297 se hizo biopsia pulmonar bilateral, que mostró arquitectura normal en ambos pulmones con engrosamiento de la capa media de los vasos. En uno de los pacientes en quién se efectuó neumonectomía izquierda, mostró hipoplasia del pulmón con formación de granulomas y calcificaciones, trombosis de los vasos y necrosis caseosa. El otro paciente que fué neumonectomizado presentó trombosis total organizada de arteria pulmonar izquierda, con arquitectura normal del pulmón.

En los pacientes con hipoplasia se hizo en dos. Uno al que se le practicó neumonectomía derecha, se encontró que correspondía a un sequestro pulmonar y a tejido hepático intratorácico. En el segundo caso se hizo autopsia que reveló; hipoplasia del pulmón y de arteria pulmonar derecha, atresia del bronquio principal, - fistula broncoesofágica, isomerismo pulmonar, hígado central, y vena cava superior izquierda. (cuadros II y IIa)

DISCUSION

En esta pequeña serie de agenesis 6 tuvieron afección del lado derecho y uno afección del izquierdo, en contra de lo mencionado en la literatura mundial (Pool y col 1962, Oakley 1963), dónde se menciona igual frecuencia para ambos lados.

El pulmón donde faltaba la arteria pulmonar mostró cierto grado de hipoplasia en 4 casos, estaba ausente en uno, y en solo 2 casos era normal. Independientemente del problema de la agenesis de la arteria pulmonar hubo cardiopatías agregadas así como otras malformaciones fuera del aparato cardiovascular, como lo muestra el cuadro I. Cuatro tuvieron PCA, cuya presencia puede considerarse patológica en los casos de 2 y 13 años respectivamente. Era la única malformación agregada en un caso, se asociaba a estenosis valvular pulmonar en otro, a CIV y VCI en otro y a tetralogía de Fallot con atresia pulmonar en el último. Otro de los casos presentaba agenesis de cava inferior, y uno presentaba en el pulmón hipoplásico infección tuberculosa. A este respecto se menciona (Maier 1954) que debido a la deficiente irrigación del pulmón y a las alteraciones estructurales, el pulmón hipoplásico o sin arteria pulmonar es mas susceptible a las infecciones que el pulmón normal.

Hallazgos radiológicos. El dato fundamental evaluable fué el corazón en posición anómala dentro del tórax excepto en los casos en quienes el pulmón era normal del lado afectado, (fig. 7 y 12) por lo tanto el corazón no estaba desalojado.

La Rx de tórax frontal por sí sola nos da la primera orientación del problema y plantea de inmediato la posibilidad de uno de

los dos diagnosticos (agenesia o hipoplasia de una arteria pulmonar) en el lado hacia el cuál esta desalojado el corazón. Por este metodo no es posible avanzar mas en el diagnóstico, si se puede hablar en cambio, de aumento de la circulación pulmonar en el lado normal (caso 74297) fig 12. Se exceptúa el caso con tetralogía de Fallot en el que la silueta cardíaca era muy sugestiva de ese diagnóstico (fig 10) , y el pulmón sin arteria pulmonar mostraba claridad, hallazgos similares a los descritos por otros autores (Madoff y col 1952, Maier 1954).

Hallazgos electrocardiograficos. Todos los casos a excepción de uno, mostraron crecimiento de aurícula y ventrículo derechos. Algunos tenían ondas Q profundas en derivaciones DI, aVL y V6, y en uno de los casos el ECG era de aspecto normal. (cuadros III y III a).

Todos los trazos mostraron ritmo sinusal, pero en uno la onda P es -+ en DI, y +- en aVR, lo que parecía indicar que habia inversión auricular, sin embargo el examen cuidadoso deja ver que probablemente se trata de una onda P +- en DI y -+ en AVR, fenomenos relacionados con la posición anómala del corazón. En efecto el tercer caso 204971, corresponde al paciente en el que en cateterismo señala que la aurícula venosa y la vena cava están a la derecha, de manera que se descarta la inversión auricular.

Es interesante señalar que en otros 2 casos el comportamiento de P haya sido con difasismo -+ en DI y +- en AVR (caso 74297).

El desarrollo de las derivaciones precordiales siempre permitió captar potencial del ventrículo izquierdo fundamentalmente por la presencia de ondas Q, muy precoces en los casos de agenesia de la rama derecha, es decir desde V2, (caso 204971).

Fuó frecuente el crecimiento auricular derecho expresado por ondas P acuminadas en varias derivaciones (caso 208391) así como crecimiento y dilatación del ventrículo derecho, (caso 174329) Sin embargo no fué excepcional tener trazos de aspecto casi normal o sugestivos de crecimiento ventricular izquierdo aún con presiones derechas elevadas. Un dato interesante en varios casos fué una Q profunda en DI, a veces en DII, y en varias precordiales dando la falsa impresión de problema coronario, cuando se lo se trata de vectores septales de un tabique interventricular anormalmente situado en las agenesias de arteria pulmonar derecha (204971, 128645); perpendicularmente al plano frontal a la cara anterior del tórax, estos hallazgos son similares a los encontrados por otros autores (Anselmi y col 1959).

Gammagrama pulmonar. Es un método de diagnóstico que da informes anatomicos y funcionales, en nuestro trabajo permitió ver los elementos patológicos vasculares y pulmonares.

Se emplean microagregadas de albúmina marcados con tecnecio ^{99m}Tc se inyectan por una vena periférica de uno de los miembros superior ó inferior, llegando a cualquiera de las venas cavas, a la aurícula derecha, pasa al ventrículo derecho de donde son inyectados a la arteria pulmonar y a sus ramas. Los microémbolos radioactivos alcanzan las arteriolas de pequeño calibre y

GAMMAGRAMA PULMONAR

Agnesia de arteria pulmonar derecha



fig 1. vista posterior

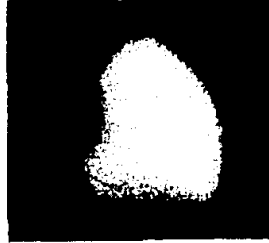


fig 2. vista anterior

Hipoplasia de arteria pulmonar derecha

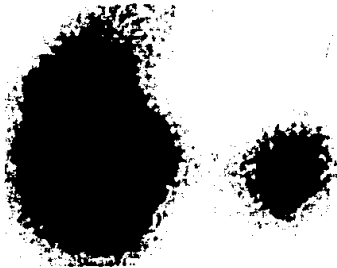


fig.3 vista posterior



fig 4. vista anterior

Agnesia de arteria pulmonar derecha con fistulas a/v en pulmón izquierdo



























fig 5. vista posterior



fig 6. vista anterior
















AGENESIA DE UNA ARTERIA PULMONAR

Registro	AP	P. DI, DII, DIII	AQRS	R. VI ó V4R	R. en V6	Rama Ausente
74297	+85°		+140°	rsRs (VI) 	qRS 	D
130520	+85°		+110°	Rs 	qRs 	I
204971	?		+60°	rS 	qR 	D
257487	+80°		-90°	rS (VI) 	rS 	D
208391	+35°		+100°	RS 	qRs 	D
219915	+30°		-80°	RS 	QS 	D
128645	+60°		+150°	RS 	qRS 	D
174329*	+50°		+150°	R 	qRS 	I

*Paciente con trombosis total de arteria pulmonar izquierda.

CUADRO III A

HIPOPLASIA DE UNA ARTERIA PULMONAR

Registro	AP	P. DI, DII, DIII	AQRS	R.VI ó V4R	R. en V6	kama Ausente
172400	+60°		+150°	Rs 	qRs 	D
209988	+40°		+30°	rSS 	qRs 	I
215920	+20°		+160°	R 	Rs 	Ambas
240575	+30°		+150°	Rs 	Qr 	D
233371	+160°		-75	Rs 	R 	D

permiten ver la perfusión pulmonar.

En los casos de agenesia el comportamiento del microagregado se manifiesta como exclusión gammagrafica total de un pulmón, es decir el lado afectado no es perfundido como se observa en las fig 1 y 2.

En todos los casos de agenesia (4 de 7) y el de la trombosis, se observó aumento de tamaño del pulmón contralateral lo que sugiere que ha ocurrido un fenómeno de compensación no obstante la corta edad de los pacientes, y el poco tiempo de evolución.

El caso del paciente con trombosis de arteria pulmonar izquierda iniciado practicamente al nacimiento se comportó en forma semejante a una agenesia, con la diferencia que el pulmón excluido se manifestó por un pequeño muñón.

Los casos de hipoplasia en contraste con los de agenesia se observó que dependiendo de la magnitud de la arteria pulmonar hipoplasica se aprecia que perfunde pequeños segmentos pulmonares en el lado afectado y perfusión normal en el lado sano. Así ocurrió en 3 de los 4 casos. (fig 3 y 4)

Una excepción a lo anterior fue el caso 172400 en el que el cateterismo mostró hipoplasia de arteria pulmonar derecha en tanto que la gammagrafia mostró exclusión del pulmón derecho.

La explicación de este fenómeno es que a diferencia del cateterismo la gammagrafia se realiza con un radiofármaco de bajo peso molecular, en contraste con el utilizado en el estudio hemodinámico, además éste se inyecta como un bolo y su progresión en el sistema cardiovascular es de características fisiológicas.

El cateterismo pudo haber "forzado" la apertura de una arteria hipoplásica, pequeña, y la gammagrafía no fué capaz de hacerlo.

En el caso 74297 a pesar de la agenesia de rama derecha, la gammagrafía mostró perfusión del pulmón afectado, el cuál se observó disminuido de tamaño. (fig 5 y 6.)

La explicación a esta perfusión se debe a la existencia de cortocircuitos en el pulmón sano, de derecha a izquierda, confirmado por la visualización de pequeños capilares otros órganos como cerebro y riñón, por lo que es probable que esta perfusión pulmonar esté dada por las arterias bronquiales (Oakley y col 1963).

Hallazgos hemodinamicos Se hizo cateterismo en 6 de los pacientes con agenesia y en el de trombosis. Con excepción del caso - 130520 en todos los pacientes se confirmaron las malformaciones cardiacas agregadas, las más frecuente fué la PCA (4 de 7) la CIV (2 de 7) y hubo otras menos frecuentes (cuadro I). Solo un caso - tuvo presiones normales en el circuito menor no obstante la agenesia de la arteria pulmonar y la hipoplasia del pulmón izquierdo. Las mayores presiones se encontraron en los casos con PCA, y la mayor de éstos correspondió al paciente de mayor edad, incluido el caso con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar en que la única arteria pulmonar recibía sangre a través del conducto arterioso. (fig 10).

El estudio hemodinamico se efectuó a los 5 pacientes de hipoplasia, en los que la malformación mas frecuente fué la PCA (2 casos) en otro se encontraron cortocircuitos a/v pulmonares, otro - presentó hipoplasia de ambas arterias (fig 8) siendo mas importan

te en el lado derecho donde presentaba un secuestro pulmonar, los otros 2 pacientes no presentaron malformaciones agregadas. Cuatro de los 5 pacientes presentaban hipertensión del circuito menor leve en 2 casos e igual a la sistémica en los otros 3. La mayor presión como en los casos de agenesia correspondió al paciente con mayor edad (cuadro IIa), en el se hizo la prueba de administración de O₂ al 100% con lo que disminuyó la presión casi a la mitad.

La hipertensión pulmonar parecería ser el resultado de varios factores aislados o combinados a saber:

- 1) El aumento de las resistencias arteriolas del pulmón que tiene que alojar toda la circulación del circuito menor.
 - 2) La existencia de factores provocados por un pulmón no funcional.
 - 3) La presencia de malformaciones cardíacas agregadas.
- 1) Las observaciones clínicas hechas por diferentes autores (Cohn y col 1976, Pool y col 1962, Borgeson y col 1980), además de estudios experimentales, comprueban que la ausencia de tejido pulmonar funcional ya sea por agenesia ó por hipoplasia del pulmón, situaciones que disminuyen el lecho vascular pulmonar, si tal disminución llega a ser tan importante como del 75% o más, causan hipertensión pulmonar severa y progresiva. En apoyo a esto se ha visto que la hipertensión pulmonar es mas frecuente cuando el pulmón afectado es el derecho ya que constituye aproximadamente 55% del tejido pulmonar.

Sin embargo no todos los casos tienen hipertensión pulmonar:

ESTUDIOS RADIOLOGICOS



fig 7. tele de tórax en un caso de agenesia
arteria pulmonar izquierda



fig 8: broncografía en el mismo pacien-
te de la figura 7



fig9. estudio anglografico del paciente con hipo-
plasia de ambas arterias pulmonares.

Uno de nuestros casos tuvo presión pulmonar normal, y otro ligera hipertensión del ventrículo derecho, pero no de la arteria pulmonar, ya que había estenosis de su válvula.

Otro factor importante es la presencia de cambios vasculares - consistentes en hipertrofia de la capa media de los pequeños vasos, aunque estos cambios no se presentan en todos los casos.

También se efectuaron estudios de seguimiento en los pacientes neumonectomizados los cuáles desarrollaron hipertensión pulmonar, corroborada por cateterismo, demostraron que en ausencia de otra patología, la presión del circuito menor regresaba a la normalidad en un período no mayor de 6 a 7 años. Cabe hacer notar que lo anterior era la evolución cuando la neumonectomía se efectuaba en pacientes de varias semanas a varios meses de vida, ya que si la neumonectomía o bien ligadura experimental en los primeros días de vida se desarrollaba hipertensión pulmonar progresiva. (Pool y col 1962, Borgeson y col 1972).

2) Se ha mencionado la presencia de un factor desconocido ya sea humoral o nervioso producido en el pulmón afectado y que va a actuar sobre el pulmón sano, similar a lo que ocurre en el riñón, sin que hasta la fecha se haya podido demostrar (Oakley y col 63) Otro factor importante es la circulación que recibe el pulmón afectado ya que puede venir en la mayoría de los casos de las arterias bronquiales, flujo que normalmente corresponde a no más del 2% del gasto del ventrículo izquierdo, y que en estos pacientes se incrementa hasta constituir un 35% en algunos casos del gasto total del ventrículo izquierdo, lo que funciona como una -

ffistula a/v elevando en forma importante el gasto cardiaco. En otros casos la irrigación de ese pulmón puede provenir en orden de frecuencia de la aorta, subclavia y otras menos frecuentes. (Cuming y col 1972).

Otro factor muy importante es la hipoxia alveolar, y es bien conocido el efecto de la vasoconstricción arterial, ya que según la teoría del fenómeno de "zona" (Guidice y col 1980), el pulmón está dividido en 3 zonas: la "zona I" situada en el apex pulmonar en donde un incremento en la presión alveolar produce una marcada reducción en el flujo sanguíneo pudiendo llegar hasta la ausencia de flujo en ese pulmón.

3) La presencia de malformaciones cardiacas agregadas, por sí lo anterior no fuera suficiente (PCA, CIV, etc) incrementan mas aún el flujo pulmonar, factor que pos si solo es capaz de producir hipertensión pulmonar.

En la literatura mundial (Rubin 1960, Pool y col 1962) se menciona hipertensión pulmonar solo en el 19% de los pacientes cuando la agenesia de la arteria es aislada, encambio es del 88% la frecuencia de hipertensión pulmonar cuando hay malformaciones.

CONCLUSIONES

La agenesia y la hipoplasia de una arteria pulmonar son enfermedades poco frecuentes pero probablemente esto sea debido a que no se piensa en ellas:

- 1) Doce de 2,500 estudios hemodinamicos efectuados correspondieron a estas entidades (7 a agenesia y 5 a hipoplasia)
- 2) Pueden sospecharse estas entidades al observar la posición -

ESTUDIOS HEMODINAMICOS



fig 10. angiografía del paciente con agenesia de arteria pulmonar derecha, tetralogía de Fallot y pulmón derecho normal



fig 12. Angiografía del paciente con agenesia de arteria pulmonar derecha, PCA y pulmón derecho normal



fig 11. angiografía de un paciente con hipoplasia de arteria pulmonar izquierda e hipoplasia pulmonar

anómala del corazón en las radiografías frontales de tórax.

3) La mayor parte de una y otra patologías se acompaña de malformaciones congénitas agregadas.

4) La regla es que se compliquen con hipertensión pulmonar, tanto en los que tienen malformaciones asociadas (5 de 7 en los de agenesia y 3 de 5 en los de hipoplasia) como en los que se presentaba como patología única.

5) La demostración mas nítida del problema vascular (agenesia ó hipoplasia) lo da el estudio angiográfico. Probó ser muy demostrativo y no invasivo el estudio gammagrafíco.

6) No es posible hacer diagnóstico diferencial por lo métodos actuales, en casos sumamente raros, como la trombosis total de una arteria pulmonar.

7) Los casos de agenesia de arteria pulmonar derecha que desplazan el corazón a la derecha, deben catalogarse como dextroposiciones, ya que el ECG revela la situación recíproca de aurículas y ventrículos es normal y que el desarrollo del potencial eléctrico tiende a ser normal pero desalojado hacia el lado del problema.

8) Los pacientes con agenesia ó hipoplasia deben operarse cuando se diagnostiquen y las condiciones del paciente lo permitan, por las siguientes razones:

a) presencia o nó de hipertensión pulmonar

b) para corregir la patología agregada

c) El pulmón no funcionante es más susceptible que el pulmón normal a las infecciones, y éstas constituyen la principal causa de mortalidad en los pacientes.

9) La corrección de la anomalía asociada únicamente no garantiza por sí sola la mejoría de la hipertensión pulmonar. Debe hacerse neumonectomía lo más temprano posible.

10) Con este criterio apreciamos que a pesar de lo corto de la serie, los 3 pacientes que fueron operados (2 con evolución por 2 y 5 años) y un tercero que falleció por causas ajenas al padecimiento, mejoraron con la neumonectomía.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Anderson, RC, Char, F, Adams, P: Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery): case report and a new embryologic interpretation. *Journal of Thoracic Surgery* 34,73-86, 1958.
- 2.- Anselmi G, Espino Vela J, Monroy G, Portillo B: Conducto arterioso hipertenso con agenesia de rama derecha de arteria pulmonar. *Arc Inst Cardiol México* 29 239-242, 1959.
- 3.- Borgeson E, Vogel JHK: Congenital unilateral absence of the left pulmonary artery. *Chest* 77: 106-108, 1980.
- 4.- Boxer RA, Agenesis of the left lung and total anomalous pulmonary venous corection. *Chest* 74 106-108, 1973.
- 5.- Cuming GR, Ferguson CC, Sánchez J: Aortic origin of the right pulmonary artery. *Chest* 30 674-678, 1972.
- 6.- Cohn LH, Sanfers JH, Collins JJ. Surgical treatment of congenital unilateral pulmonary arterial stenosis with contralateral pulmonary hypertension. *Am Journal of Cardiology* 38, 257-260, 1976.
- 7.- Ferencz CH; Congenital abnormalities of pulmonary vassels and their relation to malformation of the lung. *Pediatrics* 993; 1010, 1961.
- 8.- Guidice JC, Gordon R, Komasky HJ: Endobronchial lipoma causing unilateral absence of pulmonary perfusion. *Chest* 77: 104-105, 1980.
- 9.- Madoff JM. Congenital absence of the right pulmonary artery, *NEJM* 247: 1952.
- 10.-Maier CH: Absence or hypoplasia of a pulmonary artery with anomalous systemic arteries to the lung. *Journal of Thoracic surgery* 28; 145-162, 1954.
- 11.-Oakley C, Glick G, Mc Credie RM: Congenital absence of a pulmonary artery. *American Journal of Medicine* 34: 264 - 271, 1963.
- 12.-Pool PE, Vogel JMK, Blount SG: Congenital absence of a pulmonary artery, (the importance of flow in pulmonary hypertension) *American Journal of Cardiology* 10. 706-729, 1962.
- 13.-Rubin E: Congenital absence of the right pulmonary artery: *American Journal of Cardiology* 6: 344, 1960.
- 14.-Somerville J: Management of pulmonary atresia. *British Heart Journal* 32, 641-651, 1970.