

PRESENTACIÓN DE CASO

Adulto con hipoplasia pulmonar An adult with pulmonary hipoplasia

Yamilet Santos Herrera*, Juan Carlos Vega Méndez*, Alfredo Enrique Arredondo Bruce*

*Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Amalia Simoni". Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba.
Correspondencia a: Alfredo Arredondo Bruce, correo electrónico: alfredoab.cmw@infomed.sld.cu.

Recibido: 20 de febrero de 2017

Aprobado: 8 de junio de 2017

RESUMEN

La hipoplasia pulmonar es una enfermedad bronco-pulmonar rara, que es diagnosticada en la infancia. Estos pacientes suelen presentar una amplia gama de síntomas, desde frecuentes infecciones respiratorias hasta dolor y disnea intensa. Sus causas están relacionadas a la invasión del espacio intra-torácico o a las anomalías del tracto urinario. Se hace presentación de un paciente en la edad adulta, con antecedentes de hipertensión arterial y asma bronquial, historia de bronquitis a repetición hasta los 3 años y varias neumonías. Acude a consulta por presentar disnea. A la auscultación se detecta una abolición del murmullo vesicular en la base del pulmón derecho. Se indican complementarios, radiografía de tórax, broncoscopia y tomografía axial computarizada, hasta definir un diagnóstico de hipoplasia pulmonar.

Palabras clave: HIPOPLASIA PULMONAR; INFECCIÓN RESPIRATORIA; PRESIÓN INTRAAMNIOTICA.

Descriptor: PULMÓN/anomalías; ANOMALÍAS DEL SISTEMA RESPIRATORIO.

SUMMARY

Pulmonary hypoplasia is an uncommon bronchopulmonary disease that is diagnosed during childhood. Patients with this condition usually present with a wide variety of symptoms, ranging from frequent respiratory infections to pain and respiratory dyspnea. Its causes are related to the invasion of the intrathoracic cavity or to anomalies of the urinary tract. This study presents the case of an adult patient with a past medical history of arterial hypertension and bronchial asthma, as well as repeated bronchitis until the age of 3 years and several pneumonias. He presents to the doctor's office complaining of dyspnea. On auscultation an abolition of the vesicular breath sound at the base of the right lung is found. Investigations are ordered including chest X-ray, bronchoscopy and CT scan, which confirmed a diagnosis of pulmonary hypoplasia.

Key words: PULMONARY HYPOPLASIA; RESPIRATORY INFECTIONS; INTRA-AMNIOTIC PRESSURE.

Descriptor: LUNG/abnormalities; RESPIRATORY SYSTEM ABNORMALITIES.

INTRODUCCIÓN

La hipoplasia pulmonar es una anomalía congénita del desarrollo pulmonar muy poco frecuente, que habitualmente se diagnostica en la infancia y tiene una alta mortalidad, de forma que aparece en el 10 % de las necropsias postnatales. Sin embargo, la presencia de esta anomalía en el adulto es excepcional, (1, 2) ya que lo más probable es que los individuos fallezcan antes de la edad adulta, como consecuencia de infecciones pulmonares intercurrentes o de otras anomalías congénitas asociadas. (3) En la revisión de la bibliografía sólo se ha podido encontrar la publicación de medio

centenar de casos que fueron diagnosticados en mayores de 18 años.

Por ello, se ha considerado de interés la presentación de este caso, tratándose del enfermo que alcanzó la edad adulta y que fue diagnosticado de hipoplasia pulmonar en el servicio de neumología, junto a una revisión de la literatura.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 61 años con antecedentes de hipertensión arterial y asma bronquial, con historia de bronquitis a repetición hasta los 3 años y varias

Citar como: Santos Herrera Y, Vega Mendez JC, Arredondo Bruce AE. Adulto con hipoplasia pulmonar. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2017; 42(4). Disponible en: <http://revzoiломarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/1063>.



Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas
Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas
Ave. de la Juventud s/n. CP 75100, Las Tunas, Cuba

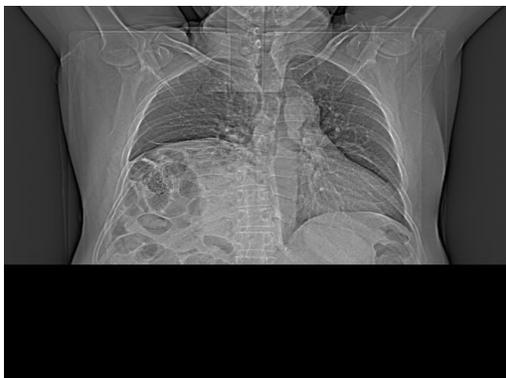
neumonías, que no se precisa localización, a los 7 y 12 años. Consulta en el Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Amalia Simoni" de Camagüey, Cuba, por presentar disnea que ha cambiado su presentación episódica para ser a pequeños esfuerzos.

La exploración clínica fue normal, salvo la detección de una abolición del murmullo vesicular en la base del pulmón derecho en la auscultación pulmonar.

Las pruebas complementarias: hemoquímica, velocidad de sedimentación globular fueron normales.

La radiografía de tórax muestra elevación del hemidiafragma derecho, siendo el pulmón derecho de menor tamaño que el izquierdo, con desequilibrio de estructuras mediastínicas desplazadas hacia el lado izquierdo (**imagen 1**). Son visibles la tráquea y el bronquio principal izquierdo, con aumento de la vascularización de ese lado. Asimismo, el pulmón izquierdo esta aumentado de tamaño, compensando la anomalía descrita.

IMAGEN 1. Rx de tórax. Elevación del hemidiafragma derecho, estructuras del mediastino desplazadas y penetración en el tórax de estructuras abdominales



La broncoscopia demostró: a nivel de B7 disminución total de la luz bronquial con conservación de la mucosa y subcarina, que divide este y los bronquios basales.

Tomografía axial computarizada (**imágenes 2 y 3**):

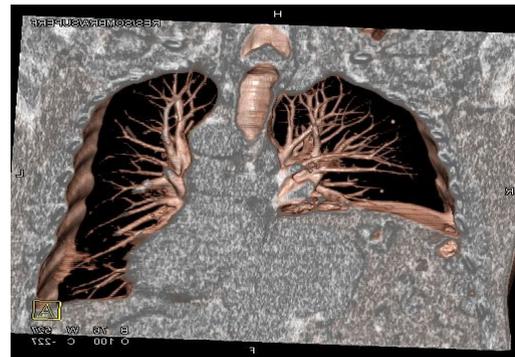
- Colapso parcial del lóbulo inferior derecho, no visualizándose los bronquios basales anterior, basal externo y dorsal externo.
- Dilataciones bronquiales del segmento posterior del lóbulo inferior izquierdo, en relación a bronquiectasias.

Elevación del hemidiafragma derecho, apreciándose anomalía de rotación del hígado y vesícula e interposición del colón derecho entre el hígado y diafragma (chilaiditis).

IMAGEN 2. Tomografía, donde se observa la hipoplasia del lóbulo inferior del pulmón derecho



IMAGEN 3. Aquí se puede observar el poco desarrollo de vasos y bronquios



DISCUSIÓN

La hipoplasia pulmonar es una rara anomalía congénita del desarrollo pulmonar, en la que existe una disminución en el número o tamaño de las vías aéreas, alvéolos o vasos pulmonares, aunque la morfología grosera del pulmón es normal. (4)

La hipoplasia pulmonar puede ser primaria o secundaria. En el primer caso no existe ninguna enfermedad coexistente y la mayoría de los pacientes mueren de forma precoz. Por el contrario, en la hipoplasia pulmonar secundaria se ha descrito un amplio espectro de anomalías, que están implicadas en su patogenia.

En modelos animales de experimentación se ha demostrado que en la vida intrauterina, tanto la injuria medular cervical, (5) como la sección bilateral del nervio frénico, (6) se induce el desarrollo de una hipoplasia pulmonar. De esta forma, el sistema nervioso central, al mantener los movimientos respiratorios normales en el feto, parece jugar un importante papel en el desarrollo pulmonar. Por ello, se ha especulado que anomalías no evidentes en el control del sistema nervioso central pudieran estar implicadas en la patogenia de la hipoplasia pulmonar primaria.

En el caso de la hipoplasia pulmonar secundaria, un espacio torácico insuficiente (hernia diafragmática, polihidramnios), enfermedades neuromusculares o neurológicas (anencefalia) o la agenesia renal pueden ocasionar la hipoplasia. (6, 7) Además, es probable que en algún caso existan defectos bioquímicos y metabólicos, como una disminución en la síntesis de prolina. (7)

Por otro lado, se ha registrado la presencia de hipoplasia pulmonar en casos esporádicos de síndrome de Down, (7) y otras cromosomopatías (6, 8): delección de los brazos largos del cromosoma 13, trisomía parcial 7q y trisomías 13 y 18. En el síndrome de Down, un estudio histopatológico realizado por He y colaboradores (7) demostró que la hipoplasia pulmonar se caracteriza por una hipoalveolización. El recuento alveolar demostró 4,6 alvéolos por ácino, con espacios aéreos anormalmente grandes, al contrario que sucede en otros tipos de hipoplasia pulmonar, en los que existe una disminución del tamaño alveolar.

El desarrollo embriológico del pulmón se inicia a los 24 días de gestación, a partir de una invaginación del intestino anterior, y evoluciona en distintos estadios: embrionario (hasta la semana 8), pseudoglandular (hasta la semana 16), canalicular, sacular y alveolar. Cualquier factor que interfiera el normal desarrollo ocasionará diferentes malformaciones, que generalmente se manifiestan en la infancia. Cuando la agresión acontece durante el estadio pseudoglandular, ocasiona una hipoplasia pulmonar, con reducción de las divisiones bronquiales, la complejidad acinar y la vascularización pulmonar, tal como se observa en este caso.

En la literatura existen múltiples casos de hipoplasia pulmonar en neonatos. (9, 10) Sin embargo, el diagnóstico en personas mayores de 18 años es un hallazgo extraordinariamente raro. De hecho, en una reciente revisión bibliográfica sólo se pudieron documentar 48 casos de hipoplasia pulmonar diagnosticada en el adulto. Los autores comunicaron una serie de 5 pacientes, en los que la edad de presentación oscilaba entre los 45 y 67 años, similar a este caso.

En este paciente estaba afectado el pulmón izquierdo, similar a otras publicaciones, aunque no se conoce una razón que explique esta predilección.

La etiología de este tipo de defectos del desarrollo es desconocida, habiéndose involucrado factores víricos, genéticos, mecánicos y otros agentes teratogénicos.

La disminución de volumen del pulmón afectado, secundaria a una masa ocupante de espacio, como la hernia diafragmática, es la anomalía asociada con

más frecuencia a la hipoplasia pulmonar. También están asociadas a esta entidad una gran variedad de malformaciones musculo-esqueléticas de la caja torácica, alteraciones del desarrollo del diafragma, riñón o tracto urinario (oligohidramnios) y disminución del líquido intra-pulmonar. Los movimientos respiratorios fetales y la presión intra-amniótica sin oligohidramnios desempeñan un papel fundamental en el desarrollo del pulmón fetal, de tal forma que alteraciones en estos factores pueden producir hipoplasia pulmonar. (10, 11)

La localización puede ser subsegmentaria, segmentaria, lobar, pulmonar unilateral o, raramente, bilateral, no existiendo predominio por uno u otro lado. (10)

Debido a la producción y retención de secreciones en el tejido pulmonar rudimentario, la hipoplasia pulmonar predispone a infecciones respiratorias a repetición. (1) De este modo, las bronquiectasias que presentaban los pacientes podrían ser causa o consecuencia de dichas infecciones.

Desde el punto de vista fisiopatológico, a pesar de que los pacientes suelen mostrar un patrón ventilatorio restrictivo en la espirometría, (12) la infección recidivante puede facilitar el desarrollo de una obstrucción ventilatoria.

Por otro lado, la posibilidad de un diagnóstico prenatal de los pacientes ha suscitado interés en la literatura. Sin embargo, ninguno de los índices propuestos ha mostrado una sensibilidad y especificidad suficientes para permitir la toma de decisiones clínicas.

La TC torácica fue la exploración que permitió el diagnóstico exacto del paciente actual.

En definitiva, la existencia de pacientes portadores de hipoplasia pulmonar en edad adulta, como el actual, pone de manifiesto que la hipoplasia pulmonar en el adulto puede ser más frecuente de lo que se ha comunicado hasta ahora. La TC torácica rutinaria, cuando la radiografía lo sugiera, facilita el diagnóstico y permite la prevención y tratamiento precoz de las infecciones respiratorias y las posibles anomalías congénitas asociadas, mejorando el pronóstico de los enfermos.

Se hace presentación de un caso, portador de hipoplasia pulmonar, con escasa presencia de parénquima y vasos y bronquios poco desarrollados, que debuta a la edad de 61 años por cuadros de infección respiratoria frecuente y disnea de esfuerzos, diagnosticado mediante la tomografía axial computarizada. Como los pacientes pueden permanecer asintomáticos durante años e, incluso, toda la vida, (11, 12) la verdadera incidencia de hipoplasia pulmonar podría ser más elevada de lo tradicionalmente descrito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Acosta López J, Arrué Guerrero A, Torres Cuevas B L, Hierro García D, Tamayo M, Feliciano Álvarez V. Hemitórax opaco. Rev Cub Med Mil [revista en internet]. 2014, Mar [citado 12 de junio 2017]; 43(1). Disponible en: http://scieloprueba.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572014000100014&lng=es.
2. Yamamoto Y, Hirose A, Jain V, Savard W, Hornberger L. EP08. 06: Prediction of severity of lung hypoplasia in the fetuses with prolonged premature rupture of membrane. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology [revistas en internet]. 2016 [citado 12 de junio 2017]; 48(S1). Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.16886/full>.
3. Mirchandani L V, Alam A, Iyer A, Kutty J T. Rare Case of Unilateral Hypoplasia of Lung with Associated Ventricular Mass in an Adult. Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR [revista en internet]. 2016 [citado 12 de junio 2017]; 10(7). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5020255/>.
4. Umeda S, Miyagawa S, Fukushima S, Oda N, Saito A, Sakai, Y, et al. Enhanced Pulmonary Vascular and Alveolar Development via Prenatal Administration of a Slow-Release Synthetic Prostacyclin Agonist in Rat Fetal Lung Hypoplasia. PloS one [revista en internet]. 2016 [citado 12 de junio 2017]; 11(8). Disponible en: <http://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0161334>.
5. Sugiura Y, Fujimoto H, Naruke M, Hashizume T, Kaseda S, Nemoto E. The first rib hypoplasia and the aberrant pulmonary artery branch detected by three-dimensional computed tomography in a surgical case with apical lung cancer, a case report. BMC Surgery [revista en internet]. 2017 [citado 12 de junio 2017]; 17(1). Disponible en: <https://bmcsurg.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12893-016-0199-1>.
6. Wert S E, Wikenheiser-Brokamp K A. Congenital Malformations of the Lung. Fetal & Neonatal Lung Development [revista en internet]. 2016 [citado 12 de junio 2017]; 94. Disponible en: <https://books.google.com/cu/books?hl=es&lr=&id=YPjUCWAAQBAJ&oi=fnd&pg=PA94&dq=unilateral+lung+hypopl>.
7. He H, Sun F, Ren W, Wang Y, Xu S. Diagnostic value of echocardiography in isolated congenital unilateral lung agenesis combined with different anomalies: Two rare cases in children. Journal of Clinical Ultrasound [revista en internet]. 2016 [citado 12 de junio 2017]; 44(8). Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jcu.22340/pdf>.
8. Roy PP, Datta S, Sarkar A, Das A, Das S. Unilateral pulmonary agenesis presenting in adulthood. Respiratory Medicine Case Reports [revista en internet]. 2012 [citado 12 de junio 2017]; 5. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1755001711000431>.
9. Komolafe F, Dahniya M H, Al-Ali Y, Al-Zaabi L, Aziz F. Asymptomatic unilateral pulmonary hypoplasia/agenesis in adults: A report of six cases. West African Journal of Radiology [revista en internet]. 2017 [citado 12 de junio 2017]; 24(1). Disponible en: <http://www.wajradiology.org/article.asp?issn=1115-3474;year=2017;volume=24;issue=1;spage=99;epage=103;aulast=Komolafe>.
10. Eltayeb O, Mongé M C, Popescu A R, Sarwark A E, Harris T, Backer C L. Discontinuous Pulmonary Artery Utility of Computed Tomographic Angiography and Lung Perfusion Scan in Management. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery [revista en internet]. 2017 [citado 12 de junio 2017]; 8(1): 106-110. Disponible en: <http://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/2150135115618871>.
11. Devi YG, Rani NU, Rao GS, Narayana M, Kumar BD. A rare clinical presentation of primary pulmonary hypoplasia with tuberculous pleural effusion. IJSS Case Reports & Reviews [revista en internet]. 2014 [citado 12 de junio 2017]; 1(3). Disponible en: <http://imsear.li.mahidol.ac.th/handle/123456789/159315>.
12. Upadhyay H, Contreras J, Hashemi Z, Khokar A, Nangrani K, Arjomand F, et al. Dyspnoea in a patient with unilateral lung agenesis. Postgraduate medical journal [revista en internet]. 2016 [citado 12 de junio 2017]; 92(1094). Disponible en: <http://pmj.bmj.com/content/92/1094/744>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento - No Comercial - Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.