

# Agenesia de la arteria pulmonar derecha con hipoplasia pulmonar ipsilateral como hallazgo incidental en un paciente con asma

Catalina Contreras-Arias<sup>1</sup>  
Diana Duarte<sup>2</sup>  
Luis F Ramírez<sup>3</sup>  
Carlos D Serrano<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Residente de Pediatría. Universidad CES.

<sup>2</sup> Unidad de Neumología Pediátrica.

<sup>3</sup> Unidad de Alergia.

Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia.

## RESUMEN

La ausencia unilateral primitiva de una de las arterias pulmonares es una malformación congénita poco frecuente. Entre las manifestaciones clínicas de esta entidad se pueden encontrar síntomas respiratorios, como el asma, aunque la relación es infrecuente. Se comunica el caso de un niño de cuatro años de edad con episodios de infecciones respiratorias recurrentes y diagnóstico de asma, en quien posteriormente se encontró agenesia de la arteria pulmonar derecha e hipoplasia pulmonar secundaria ipsilateral.

**Palabras clave:** agenesia unilateral de la arteria pulmonar, asma, anomalías circulatorias pulmonares, sistema respiratorio.

## Unilateral Pulmonary Artery Agensis with Ipsilateral Pulmonary Hypoplasia as Incidental Finding in an Asthmatic Patient

Recibido: septiembre 2013

Aceptado: noviembre 2013

### Correspondencia

Carlos D Serrano R  
Medicina interna-Alergología  
Fundacion Valle del Lili  
Carrera 98 núm. 18-49  
Cali, Colombia  
cdserranoreyes@gmail.com

## ABSTRACT

Unilateral absence of a pulmonary artery is an uncommon congenital heart disease. It can be related to respiratory symptoms such as asthma, an unusual finding in some of these patients. This paper reports the case of a 4-year-old male with recurrent respiratory infections and asthma symptoms, in who further studies found agenesia of right pulmonary artery with pulmonary hypoplasia of the same side.

**Key words:** unilateral pulmonary artery agensis, asthma, pulmonary circulation abnormalities, respiratory system.

### Este artículo debe citarse como

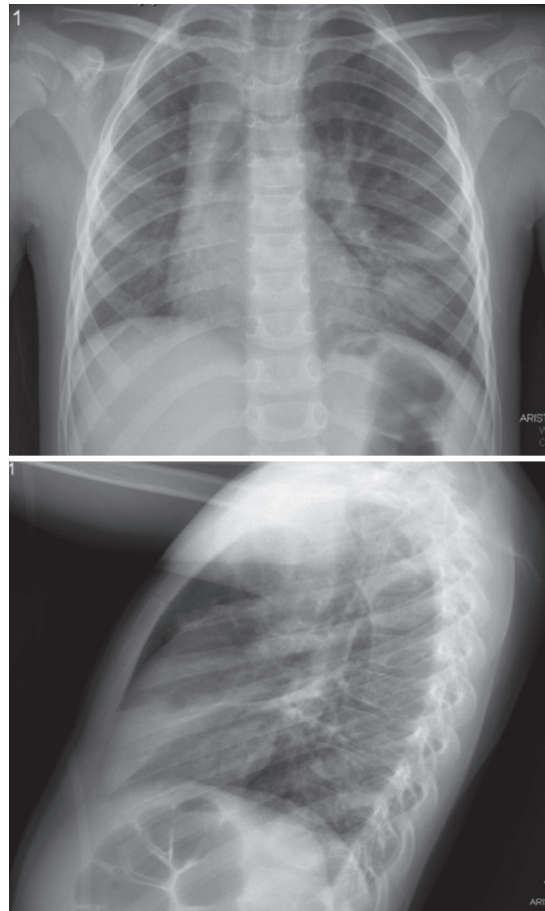
Contreras-Arias C, Duarte D, Ramírez LF, Serrano CD. Agenesia de la arteria pulmonar derecha con hipoplasia pulmonar ipsilateral como hallazgo incidental en un paciente con asma. Revista Alergia México 2014;61:38-42.

La agenesia unilateral de la arteria pulmonar es una anomalía poco frecuente que comúnmente se asocia con otras alteraciones cardiacas. Los pacientes con agenesia unilateral de la arteria pulmonar aislada generalmente son asintomáticos, mientras que los sujetos en quienes se encuentra de manera concomitante un defecto cardíaco casi siempre tienen síntomas. Algunos cursan con síntomas respiratorios, aunque la coexistencia de esta alteración con asma es poco frecuente. Se comunica el caso de un paciente de cuatro años de edad con infecciones respiratorias recurrentes y síntomas respiratorios persistentes, en quien se realizó el diagnóstico de asma y, de manera incidental, se encontró agenesia de la arteria pulmonar del lado derecho con hipoplasia pulmonar secundaria ipsilateral.

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de cuatro años de edad con cuadro de un mes de evolución de tos constante, persistente y disnea relacionada con el esfuerzo físico, sin hemoptisis. Tenía el antecedente de hospitalización en la etapa neonatal por neumonía y requerimiento de oxígeno por cánula nasal a bajo flujo ambulatorio durante 21 días. Carecía de otros antecedentes de importancia, excepto varios episodios de infecciones respiratorias virales leves con tratamiento ambulatorio sintomático, sin complicaciones.

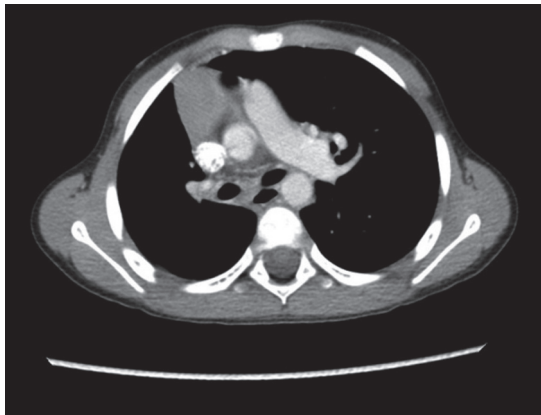
El paciente consultó al servicio de Urgencias de Pediatría de la Fundación Valle del Lili, en Cali, Colombia, en agosto de 2011, por aumento en la intensidad de la tos y disnea con el ejercicio, sibilancias audibles y ausencia de síntomas sistémicos. La radiografía de tórax reveló una vasculatura pulmonar normal, pero en el parénquima pulmonar se observó una imagen radioopaca redondeada que hacía silueta con el borde inferior izquierdo del corazón, además de atelectasias basales izquierdas (Figura 1). El paciente fue hospitalizado y recibió tratamiento



**Figura 1.** Radiografía de tórax anteroposterior y lateral. Silueta cardiomedial de tamaño y configuración normal. Tráquea central con bronquios fuentes permeables. Vasculatura pulmonar normal. En el parénquima pulmonar se observa una imagen radioopaca redondeada que hace silueta con el borde inferior izquierdo del corazón. Atelectasias basales izquierdas. Los espacios pleurales no muestran alteraciones. Las estructuras óseas y los tejidos blandos son normales.

con corticoesteroides inhalados y broncodilatadores, sin respuesta adecuada al tratamiento y persistencia de los síntomas. Para complementar los estudios y aclarar el diagnóstico se solicitó una angiotomografía axial computada de tórax que evidenció la agenesia de la arteria pulmonar derecha y circulación colateral sobre el pulmón

del mismo lado, sin hallazgos radiológicos sugerentes de secuestro ni anomalías del drenaje venoso (Figura 2). El gammagrama de perfusión pulmonar encontró el pulmón derecho sin perfusión (Figura 3). El ecocardiograma mostró un corazón estructural y funcionalmente normal, con mesodextroposición cardiaca, situs solitus y leve ápex, sin signos indirectos de hipertensión pulmonar. El paciente fue llevado a cateterismo cardiaco en donde se demostró ausencia de la arteria pulmonar derecha y flujo pulmonar dependiente de colaterales nutricias mínimas de la aorta, sin hipertensión pulmonar. Se descartó secuestro pulmonar (Figura 4). La espirometría inicial mostró curvas flujo-volumen con capacidad vital forzada (CVF) y volumen espiratorio forzado en el primer segundo ( $FEV_1$ ) normales con respuesta significativa a la administración del broncodilatador. La espirometría de control realizada un mes después mostró CVF y  $FEV_1$  disminuidos, sin respuesta a la administración del broncodilatador. Se realizó prueba de reto



**Figura 2.** Angiotomografía axial computada de tórax. Ausencia (agenesia) de los dos tercios proximales de la arteria pulmonar derecha, múltiples vasos colaterales aortopulmonares. Disminución del volumen del pulmón derecho, lo que condiciona una mesocardia sin que existan alteraciones traqueobronquiales. Hipertensión venocapilar pulmonar sin alteraciones en las venas pulmonares.



**Figura 3.** Gammagrama de perfusión. Ausencia de perfusión en el pulmón derecho, perfusión del pulmón izquierdo normal.

con el ejercicio, que fue positiva por disminución del  $FEV_1$  de 22% a los cinco minutos y desapareció tras la administración del broncodilatador.

El paciente fue dado de alta con tratamiento con esteroide inhalado contra el asma, persistió con tos constante diurna y nocturna y disnea con el ejercicio, en ocasiones con sibilancias audibles, además de síntomas nasales persistentes y dermatitis perioral. El paciente fue evaluado por el Departamento de Alergología donde le realizaron pruebas cutáneas de alergia a aeroalergenos y alimentos con alto potencial alérgico, mismas que fueron negativas. Al tratamiento



**Figura 4.** Cateterismo cardiaco. Agenesia de la arteria pulmonar derecha, circulación pulmonar derecha dependiente de varias colaterales diminutas, no hay secuestro pulmonar, hay ventilación en este pulmón.

se agregó esteroide tópico nasal y  $\beta_2$ -agonista de acción prolongada. La evolución clínica fue satisfactoria, con alivio de los síntomas respiratorios. Hasta el momento no ha requerido ningún tratamiento cardiovascular.

## DISCUSIÓN

La ausencia unilateral primitiva de una arteria pulmonar es una malformación congénita poco frecuente, descrita inicialmente por Fraentzel en 1868 y visualizada en una angiografía por Madoff y su grupo en 1952. Es más común la afectación derecha y la prevalencia exacta no se conoce. Puede observarse aisladamente o en el contexto de otras malformaciones.<sup>2</sup> Las manifestaciones clínicas dependen de la asociación con otros defectos cardíacos o de si existe o no hipertensión pulmonar, esta última puede resultar en disnea recurrente, infecciones respiratorias e insuficiencia cardíaca.<sup>1</sup> Con frecuencia se acompaña de hemoptisis, que es una de las

complicaciones más comunes y se explica por la trasmisión de la presión circulatoria aumentada en los lechos vasculares del pulmón afectado a las colaterales viscerales.<sup>3</sup>

En el caso que se comunica el paciente tenía los recurrentes y disnea con el ejercicio. Se evaluó la función pulmonar con espirometría basal y posbroncodilatador, también se realizó la prueba de broncomotricidad con esfuerzo, que encontró criterios clínicos y paraclínicos compatibles con diagnóstico de asma. Se descartó que los síntomas se debieran a alteraciones cardiovasculares.

El paciente había asistido a consulta en varias ocasiones recibiendo únicamente tratamiento sintomático, hasta que la primera radiografía de tórax evidenció alteraciones que obligaron a realizar estudios complementarios, mismos que encontraron agenesia de la arteria pulmonar derecha con hipoplasia pulmonar ipsilateral secundaria. Aunque se encuentran pocos reportes en la bibliografía, Boudard y colaboradores<sup>2</sup> publicaron una serie de ocho pacientes con esta cardiopatía, en la que la frecuencia de síntomas de asma fue de 75%. Además, refieren que también puede haber sensibilización a alérgenos. Sin embargo, el diagnóstico de asma en esa serie fue discutible porque algunos pacientes con síntomas sugerentes tenían anomalías del arco aórtico y no tenían reversibilidad con los  $\beta_2$ -agonistas.<sup>2</sup> Nuestro paciente tenía historia clínica sugerente de asma, pero también mostró mejoría significativa en el FEV<sub>1</sub> tras la administración de broncodilatador y una prueba de broncomotricidad con esfuerzo positiva. Tenía antecedentes personales de alergia a la dipirona y a la azitromicina de acuerdo con el reporte de la historia clínica. Sus padres no tenían asma o alergia y el paciente tampoco tenía antecedente personal de dermatitis atópica, lo que se considera un índice predictivo de asma negativo, lo que no significa que no padeciera asma en ese momento.

Actualmente no hay un consenso establecido para el tratamiento de los pacientes con esta cardiopatía y mucho menos para quienes padecen asma asociada, la cual, en nuestra opinión, debe ser tratada de acuerdo con las guías internacionales, como se hizo en este caso. Se recomienda realizar monitoreo ecocardiográfico para la detección temprana de hipertensión pulmonar. En los pacientes con agenesia unilateral de la arteria pulmonar y síntomas severos asociados generalmente se indica tratamiento quirúrgico o endovascular, puede realizarse neumonectomía, oclusión de las arterias anormales, anastomosis de la arteria pulmonar principal con las ramas remanentes periféricas, uso de vaso artificial o revascularización de los vasos periféricos, según sea el caso.<sup>4</sup>

El paciente actualmente está estable y controlado desde el punto de vista respiratorio y cardiovascular. No ha requerido intervenciones adicionales y asiste a controles por varias especialidades en nuestra institución.

Este caso resalta la importancia del abordaje clínico integral en un paciente con asma. La agenesia unilateral de la arteria pulmonar en pacientes asmáticos es muy poco frecuente, pero debe considerarse posible causa en los pacientes con hallazgos anormales en las imágenes diagnósticas o en el diagnóstico diferencial del asma que no responde al tratamiento óptimo. El diagnóstico acertado y oportuno repercutirá en un desenlace favorable mediante la intervención terapéutica multidisciplinaria.

## REFERENCIAS

1. Furuno K, Ohno T, Masuda M, Hara T. Asthma-like attacks resulting from the isolated congenital left pulmonary artery agenesis with right main bronchus stenosis *Pediatr Cardiol* 2003;24:507-509.
2. Boudard I, Mely L, Labbé A, Bellon G, et al. Agénésie isolée de l'artère pulmonaire. À propos de huit observations isolated agenesis of pulmonary artery. *Archives de pédiatrie* 2004;11:1078-1082.
3. Ohta T. Congenital absence of the right pulmonary artery. *Tokai J Exp Clin Med* 1983;8:97-104.
4. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002;122:1471-1471.