

IMAGEN DE INTERÉS

Agenesia de la arteria pulmonar

E. Llopis Pastor¹, F. Carrión Valero¹, M.A. Mollá Landete²¹Servicio de Neumología, ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Rev Patol Respir. 2013; 16(1): 31-32

Caso clínico

Mujer de 20 años, sin antecedentes de interés, que consulta por tos y dolor costal derecho. En la exploración destacaba una disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho. En la radiografía de tórax había una pérdida de volumen del pulmón derecho (Fig. 1) y la TC torácica con contraste evidencia ausencia de la arteria pulmonar derecha así como una hipertrofia de las arterias bronquiales (Fig. 2). La exploración funcional respiratoria y el ecocardiograma eran normales.

Discusión

La agenesia de la arteria pulmonar es una anomalía congénita resultante de involución del sexto arco aórtico durante el desarrollo del corazón¹. El primer caso fue descrito en 1868². La incidencia estimada es de 1 de cada 200.000 recién nacidos vivos³. Se puede diagnosticar en los primeros años de vida, si presenta sintomatología, o como hallazgo casual



Figura 1. Radiografía PA de tórax en la que se observan asimetría, con hemitórax derecho más pequeño y desplazamiento mediastínico ipsilateral. Ausencia de visualización de la arteria pulmonar derecha.

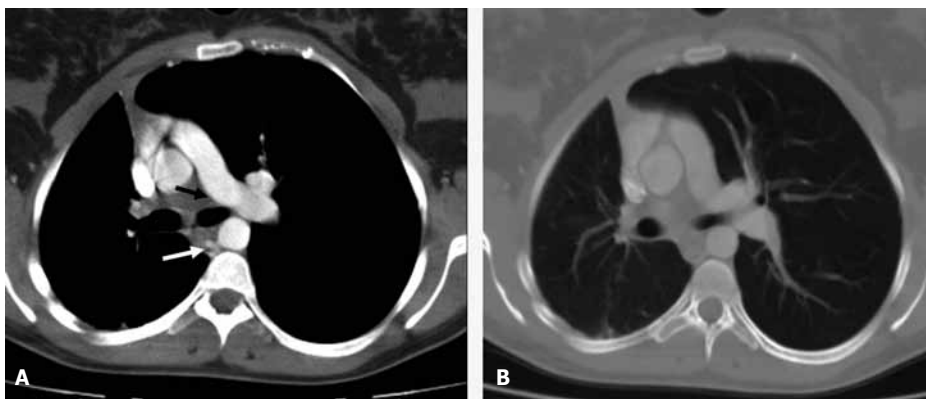


Figura 2. A) TC torácica con contraste, que muestra ausencia de arteria pulmonar derecha desde la zona de bifurcación en la principal (flecha negra) e hipertrofia compensadora de arterias bronquiales (flecha blanca). **B).** El mismo plano que en la figura A con ventana de pulmón, que muestra el afilamiento arterial difuso en pulmón derecho. Nótese la herniación pulmonar contralateral.

Correspondencia: Dra. Estefanía Llopis Pastor. Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario Valencia. Avda. Blasco Ibáñez, 17. 46010 Valencia. E-mail: esllopas@hotmail.com Recibido: Noviembre 2012; Aceptado: Diciembre 2012

en una radiografía de tórax en edad más adulta, como en el caso actual.

El curso clínico suele ser benigno, puede presentar sintomatología relacionada con infecciones respiratorias de repetición, disnea, dolor torácico o hemoptisis⁴.

El aporte sanguíneo del pulmón se supe por colaterales sistémicas, que pueden proceder de las arterias bronquiales, que muestran una marcada hipertrofia en el caso actual, intercostales, subclavias o subdiafragmáticas, entre otras³.

El diagnóstico diferencial incluye, entre otros, la tetralogía de Fallot, la estenosis de la arteria pulmonar, el tromboembolismo pulmonar masivo y el síndrome de Swyer-James-McLeod. La confirmación del diagnóstico puede hacerse mediante TC torácica con contraste, como sucedió en nuestra paciente, angiorresonancia o arteriografía pulmonar⁵.

El pronóstico depende de la edad de inicio de los síntomas, la localización de la enfermedad, las malformaciones asociadas y la presencia de lesiones en el lado contralateral.

Bibliografía

1. Tortajada-Girbés M, López-Calatayud V, Navarro-Ruiz A, Breton-Martínez R, Delgado-Cordón F, Gracia-Antequera M, et al. Pulmonary agenesis: Importance of the diagnosis. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2010; 38: 162-5.
2. Johnson TCR, Thieme SF, Deutsch MA, Hinterseer M, Reiser MF, Becker CR, et al. Unilateral pulmonary artery agenesis: noninvasive diagnosis with dual-source computed tomography. *Circulation*. 2009; 119: 1158-60.
3. 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: 1471-7.
4. Bouros D, Pare D, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest*. 1995; 108: 670-6.
5. Griffin N, Mansfield L, Redmond C, Dusmet M, Goldstraw P, Mittal TK, et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases. *Clin Radiol*. 2007; 62: 238-44.