

### **-3- UNA CAUSA POCO COMÚN DE DISNEA EN UN ADULTO DE 64 AÑOS**

**Autores:** Virginia Guevara Velázquez, Soraya Jodra Sánchez, Miguel Ángel Hernández Mezquita, Marco López Zubizarreta, Jose María González Ruiz, Miguel Barrueco Ferrero.

**Centro de Trabajo:** Servicio de Neumología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Mujer de 64 años consulta por tos seca y disnea de 2 años de evolución que ha ido en aumento hasta hacerse de mínimos esfuerzos en el último mes. Es hipertensa y exfumadora desde hace 3 años (IPA aproximado 30 años/paquete).

Además de lo citado previamente, refiere tener infecciones respiratorias de repetición desde la infancia, pero nunca había consultado por este motivo. El cuadro no se acompaña de dolor torácico, autoescucha de ruidos respiratorios, hemoptisis, ni síndrome constitucional.

En la exploración física, la paciente se encuentra hemodinámicamente estable y con una saturación basal de oxígeno del 89%. En la auscultación cardiaca se detectan tonos rítmicos y en la auscultación pulmonar presenta disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho.

La analítica de sangre, que incluye función renal, hepática y marcadores cardiacos, no presenta alteraciones. Los dímeros-D fueron negativos. Gasométricamente, tiene insuficiencia respiratoria global (pH 7.44 pO<sub>2</sub> 50mmHg, pCO<sub>2</sub> 52mmHg, HCO<sub>3</sub> 35.3mmol/L).

En la radiografía de tórax se evidencia pérdida de volumen de hemitórax derecho, atelectasia de lóbulo superior derecho, así como desplazamiento homolateral de la tráquea hacia ese mismo lado, senos costofrénicos libres y sin otros aumentos de densidad (Figura1).

Con todos estos hallazgos, la paciente ingresa en planta de hospitalización de Neumología para estudio.

En primer lugar, se realizó una Tomografía Computarizada (TC) para descartar, como primera posibilidad, neoplasia pulmonar. Dicha prueba muestra ausencia de arteria pulmonar derecha y de venas pulmonares derechas, con hipoplasia del pulmón derecho y, desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia dicho lado. Se visualiza abundante circulación colateral bronquial e intercostal derecha. El pulmón hipoplásico presenta aporte arterial dependiente de aorta abdominal y drenaje venoso a vena cava inferior. Por otro lado, existe hiperinsuflación compensadora del pulmón izquierdo así como hipertrofia de arterias pulmonares izquierdas (Figura 2).

De esta forma, se obtiene el diagnóstico de agenesia de arteria pulmonar derecha e hipoplasia de pulmón derecho.

El estudio se amplió de forma ambulatoria con pruebas de función respiratoria, las cuales fueron compatibles con alteración ventilatoria obstructiva muy grave (FEV<sub>1</sub>/FVC 54.25%, FEV<sub>1</sub> 27.7%, FVC 40.2%), con resistencias pulmonares aumentadas (491%) y atrapamiento aéreo (VR/TLC 174%). La prueba broncodilatadora fue negativa. Se solicitó también un ecocardiograma el cual presentaba signos de hipertensión arterial pulmonar con PSAP en torno a 60-65mmHg, sin otras alteraciones.

La paciente del caso clínico que se expone, actualmente está en tratamiento con broncodilatadores, oxigenoterapia domiciliaria y rehabilitación respiratoria, con mejoría de los síntomas. Ha recibido la vacuna de la gripe y el neumococo en prevención de posibles infecciones futuras que podrían comprometer su estado basal.

**Discusión:**

La disnea puede constituir un reto diagnóstico. Se trata de un síntoma muy inespecífico, ya que es común a muchas enfermedades, principalmente cardíacas y pulmonares.

La hipoplasia pulmonar es una anomalía congénita poco frecuente, en la que todos los tejidos pulmonares están presentes, pero están subdesarrollados<sup>1</sup>. Habitualmente se diagnostica en la infancia, y son muy pocos los que superan los 18 años<sup>2</sup>, ya que lo más probable es que fallezcan debido a infecciones intercurrentes y otras anomalías congénitas. Debido a esto, son escasos los pacientes que alcanzan la edad adulta<sup>3</sup>. Revisando la literatura, el primer caso en un paciente adulto fue descrito en el año 1964<sup>4</sup>.

Normalmente, el paciente se encuentra asintomático<sup>5,6</sup>, lo que hace que la mayor parte de las veces el diagnóstico se establezca de forma casual a partir de una radiografía de tórax en el contexto de un proceso agudo.

El pulmón más frecuentemente afectado es el izquierdo<sup>7</sup> y hasta en un 50% de casos existe asociación con malformaciones cardiovasculares, gastrointestinales, genitourinarias, neurológicas o musculoesqueléticas<sup>8</sup>.

En todos los casos es importante descartar la posible asociación con otras enfermedades, como la fibrosis quística, deficiencias inmunológicas o errores innatos del metabolismo<sup>8</sup>.

La técnica diagnóstica de elección en la actualidad es el TAC de tórax<sup>9</sup> puesto que permite visualizar el pulmón rudimentario.

La radiografía simple de tórax suele mostrar una opacidad y disminución de los espacios intercostales del hemitórax afectado, herniación del pulmón sano y desviación del mediastino hacia el hemitórax afectado. No es infrecuente encontrar anomalías esqueléticas como la cifoescoliosis. El diagnóstico diferencial debe establecerse con entidades que disminuyan el volumen y aumenten la densidad de un hemitórax: las atelectasias, principalmente debidas a neoplasia pulmonar, cambios post-neumectomía, fibrotórax y tuberculosis<sup>10</sup>.

Existen otras pruebas que pueden ayudar al diagnóstico como la broncoscopia, la angiografía pulmonar, la broncografía, la gammagrafía de ventilación-perfusión y la resonancia magnética<sup>8</sup>.

Gasométricamente, puede existir o no alteración en el intercambio gaseoso. Las pruebas funcionales respiratorias suelen mostrar una alteración ventilatoria de tipo restrictivo. En algunos casos, como en nuestra paciente, pueden presentar un componente obstructivo por la edad, la hiperinsuflación o por la presencia de infecciones recidivantes, favorecidas por la producción y retención de secreciones en el tejido pulmonar rudimentario<sup>7</sup>.

La hipoplasia y agenesia de arteria pulmonar constituye una causa rara de hipertensión pulmonar, producida por el estado de hiperflujo en la arteria pulmonar restante<sup>11</sup>.

El tratamiento global de la hipoplasia pulmonar es de soporte en la mayoría de los casos, con fisioterapia respiratoria y tratamiento intensivo de las infecciones broncopulmonares<sup>7</sup>.

## Referencias:

1. Kant S. Unilateral pulmonary hypoplasia. A case report. Lung India 2007; 24:69-71.
2. L. Fácila Rubio et al. Pulmonary hypoplasia in adult: description, pathogeny and review. An. Med. Interna (Madrid) vol.19 no.7 jul. 2002.
3. Prakash Muthusami, Ramesh Ananthakrishnan, S. Elangovan. Incidentally detected unilateral pulmonary artery agenesis with pulmonary hypoplasia in a 67 year old woman. Radiology Case. 2010 Nov; 4(11):32-37.
4. Caleno L. Unilateral pulmonary hypoplasia in an adult. Am J Roentgenol 1964;91:265-272.
5. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. Pediatr Clin North Am. 1994; 41(3): 453-472.
6. Della Pona C, Rocco G, Rizzi A, Robustellini M, Rossi G, Crasti B. Lobar hypoplasia. Eur Respir J. 1991; 4: 1.140-1.142.
7. R. Chumbi Flores. Pulmonary hypoplasia in adult. Rev patol respir. 2007; 10(4): 194-196.
8. A. Salcedo Posadas et al. Pulmonary hypoplasia: cause of diagnostic errors. Acta Pediatr Esp. 2006; 64: 260-268.
9. R. Comet, R.M. Mirapeix, et al. Pulmonary hypoplasia in adult: embryology, clinical presentation. Own experience and review. Arch Bronconeumol 1998; 34: 48-51.
10. Mas A, Mirapeix RM, Domingo CH, Sañudo, et al. Pulmonary hypoplasia presented in adulthood as a chronic respiratory failure: report of two cases. Respiration 1997; 64: 240-243.
11. Eugene Shostak, and Akmal Sarwar. A 50-Year-Old woman with dyspnea, lower extremity edema, and volume loss of the right hemithorax. Chest. 2009; 136:628 – 632.

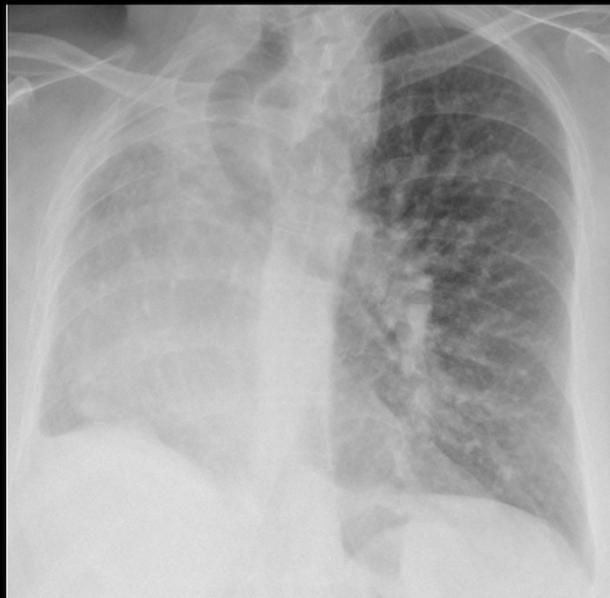


Figura 1. La Radiografía de tórax muestra pérdida de volumen del hemitórax derecho, atelectasia de lóbulo superior derecho y desplazamiento de la tráquea hacia ese lado

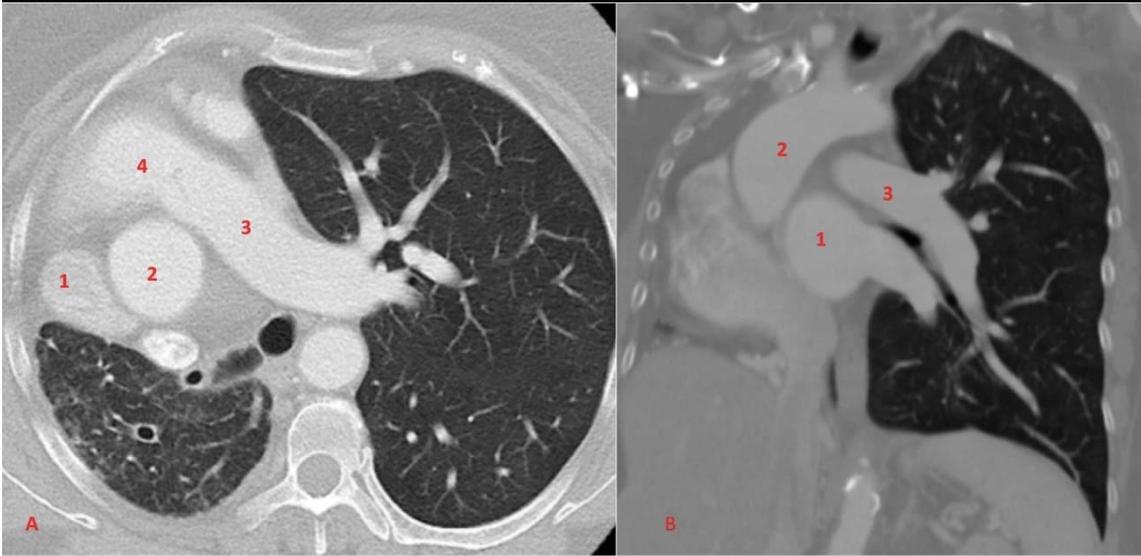


Figura 2 (A)(B). El TAC de tórax muestra ausencia de arteria y vena pulmonar derechas con desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia el lado ipsilateral. 1. Vena pulmonar 2.Arteria aorta 3. Arteria pulmonar izquierda 4. stop de arteria pulmonar derecha.