

Hipoplasia pulmonar: causa de errores diagnósticos

A. Salcedo Posadas, A. Rodríguez Mínguez¹, A. de la Huerga López, I. Marsinyach Ros
Sección de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario «Gregorio Marañón». ¹Servicio de Radiología.
Hospital Infantil Universitario «Niño Jesús». Madrid

Resumen

La hipoplasia pulmonar es una entidad clínica con escasa incidencia dentro de la patología broncopulmonar. En muchas ocasiones no se diagnostica. Otras veces, el retraso en la catalogación de dicho cuadro clínico puede originar graves problemas al paciente o llevar a la realización de múltiples pruebas diagnósticas molestas para el enfermo y sus familiares o generadoras de un importante gasto para el Servicio Nacional de Salud.

En cuanto a la etiopatogenia, hoy en día se concede importancia a otras causas de hipoplasia pulmonar diferentes a las habitualmente descritas, relacionadas con la ocupación del espacio intratorácico o con malformaciones del tracto urinario. Así, los estudios más recientes se dirigen a evaluar los efectos de la disminución de la presión intramniótica y los movimientos respiratorios fetales sobre el pulmón; estos dos factores mantendrían una expansión pulmonar adecuada, fundamental para el crecimiento y la maduración estructural del pulmón fetal.

Los enfermos con hipoplasia pulmonar presentan una sintomatología muy diversa, desde infecciones respiratorias recurrentes a cuadros más o menos graves de dificultad respiratoria. El diagnóstico se establece mediante una radiografía simple de tórax con una buena visualización de las vías respiratorias centrales, como la tráquea y los bronquios principales. En determinados casos, se debe efectuar una tomografía computarizada (TC) torácica, con reconstrucción tridimensional de la vía respiratoria y el árbol vascular si se dispone de la técnica (TC multidetector), gammagrafía de ventilación-perfusión o fibrobroncoscopia, que pueden ser muy útiles en el diagnóstico, el seguimiento y el tratamiento de estos pacientes. El diagnóstico prenatal también se puede establecer mediante ecografía Doppler.

Este trabajo pretende llamar la atención sobre este tipo de enfermedad que todo pediatra debe conocer para evitar los problemas que acabamos de señalar.

Palabras clave

Hipoplasia pulmonar

Abstract

Title: Lung hypoplasia: a source of diagnostic errors

Lung hypoplasia is an uncommon bronchopulmonary disease that is often misdiagnosed or diagnosed after an unnecessary delay. This delay or error in diagnosis can result in an increase in the associated risks, as well as the performance of diagnostic tests that may cause discomfort to the patient and concern to the family. Furthermore, needless and costly expenditures of the limited resources of the National Health Service system are accrued.

The most commonly reported causes of lung hypoplasia are related to invasion of the intrathoracic space or to anomalies of the urinary tract. Currently, investigation is being focused on the effects of reduced intra-amniotic pressure and fetal breathing movements that maintain a high level of lung expansion on the normal growth and structural maturation of the fetal lung as possible causes of lung hypoplasia.

Patients with lung hypoplasia frequently present a wide range of symptoms, ranging from recurrent respiratory infections to more or less severe respiratory distress. Diagnosis is based on a chest x-ray in which the central airways, such as the trachea and main bronchi, can be clearly seen. A computed tomography (CT) scan, multiplanar and three-dimensional multi-detector row CT in special cases, ventilation-perfusion scintiscan or bronchoscopy should also be performed, as they are very useful in the diagnosis and follow-up of these patients. Prenatal diagnosis is possible using Doppler ultrasonography.

This study focuses attention on the clinical conditions and symptoms that all pediatricians and specialists in respiratory medicine should take into account when making the diagnosis of lung hypoplasia.

Keywords

Lung hypoplasia

Introducción

Existe una amplia variedad de anomalías del desarrollo del aparato respiratorio. Entre ellas destacan las alteraciones de las proteínas del surfactante, la displasia alveolocapilar o acinar/alveolar, las alteraciones generalizadas del crecimiento y desarrollo pulmonar, como la hipoplasia pulmonar y sus diferentes grados y, por último, las malformaciones congénitas broncopulmonares clasificadas en un amplio sentido como lesiones quísticas, entre las que se encuentran la malformación adenomatoidea quística, los quistes broncogénicos, el secuestro intralobar o extralobar, el enfisema lobar congénito y quistes entéricos o mesoteliales¹.

Los defectos del desarrollo del aparato respiratorio tienen una escasa incidencia, aunque, en las últimas décadas, el incremento del uso de la ecografía prenatal ha propiciado un importante aumento del diagnóstico de muchas de estas anomalías, sobre todo de las lesiones quísticas ocupantes de espacio, con el consecuente incremento de la terapia intervencionista precoz en muchos casos.

Las alteraciones generalizadas del crecimiento y el desarrollo pulmonar, como la hipoplasia pulmonar y los defectos asociados, son, en un alto porcentaje, asintomáticas o detectadas como hallazgos casuales por exploraciones de imagen rutinarias en el contexto de un proceso agudo. También pueden ser detectadas como imágenes radiológicas persistentes a pesar de un tratamiento supuestamente adecuado. En ciertos casos, el diagnóstico se puede establecer durante la ecografía prenatal de control en cualquier embarazo.

Siguiendo la clasificación de Schneider y Schwalbe de 1912, se distinguen tres tipos de alteraciones del crecimiento y desarrollo pulmonares:

- Agenesia. Ausencia completa del pulmón incluyendo parénquima, bronquios y vasos.
- Aplasia. Existencia de estructura bronquial rudimentaria con ausencia de tejido pulmonar y vasos.
- Hipoplasia. Presencia de parénquima, bronquios y vasos escasamente desarrollados.

La agenesia y la aplasia ocurren en el periodo embrionario, mientras que la hipoplasia puede tener su origen en cualquier etapa de la gestación², aunque parece que en los dos últimos meses es cuando se desarrollan la mayoría de las malformaciones³.

La etiología de este tipo de defectos del desarrollo es desconocida, habiéndose involucrado factores víricos, genéticos, mecánicos y otros agentes teratogénicos⁴⁻⁷.

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 musculoesqueléticas de la

caja torácica, alteraciones del desarrollo del diafragma, riñón o tracto urinario (oligohidramnios) y disminución del líquido intrapulmonar^{8,9}. Los movimientos respiratorios fetales y la presión intramniótica sin oligohidramnios desempeñan un papel fundamental en el desarrollo del pulmón fetal^{10,11}, de tal forma que alteraciones en estos factores pueden producir hipoplasia pulmonar.

La localización puede ser subsegmentaria, segmentaria, lobar, pulmonar unilateral o, raramente, bilateral¹², no existiendo predominio por uno u otro lado.

No hay diferencias en la distribución por sexos^{3,4,13}.

Como los pacientes pueden permanecer asintomáticos durante años^{2,4}, e incluso toda la vida⁵, la verdadera incidencia de hipoplasia pulmonar podría ser más elevada de lo tradicionalmente descrito³.

Como se ha apuntado, es muy probable que la incidencia de hipoplasia pulmonar sea mucho mayor de lo que se piensa, y esto es especialmente cierto respecto a los casos con mínimas alteraciones en el desarrollo broncovascular pulmonar. De hecho, existen muchas posibilidades de que procesos de aparición en el periodo neonatal inmediato, sobre todo relacionados con pequeñas fugas en el líquido amniótico o situaciones –ya descritas al hablar de la etiopatogenia de la enfermedad– que intervengan tardíamente en la gestación o actúen de una forma menos agresiva, puedan estar relacionados con grados leves de hipoplasia pulmonar. Así ocurre con algunos lactantes que presentan taquipnea persistente en los primeros meses de vida; según algunos autores, este cuadro puede ser la forma de presentación de una hipoplasia pulmonar de grado leve¹⁴.

Por lo tanto, existen grados diferentes de defectos pulmonares de este tipo, y la agenesia pulmonar es el proceso más grave, pasando por grados moderados de afectación y llegando a situaciones muy leves en individuos prácticamente asintomáticos que nunca se llegarían a diagnosticar. Lógicamente, el cuadro clínico dependerá de la gravedad de la malformación. Lo más frecuente es la presencia de un amplio abanico de síntomas que van desde infecciones respiratorias recurrentes a dificultad respiratoria más o menos importante^{2,4,5}. También pueden presentarse como crisis de broncospasmo¹⁵, edema pulmonar en relación con las alturas¹⁶ e incluso hemoptisis secundaria a sustitución de la circulación pulmonar por la sistémica¹⁷. La disminución del volumen del hemitórax afectado sólo aparece en adolescentes y en la etapa adulta según algunos autores², aunque puede aparecer en la edad pediátrica, como ha ocurrido en uno de los casos analizados. Es preciso vigilar la aparición de hipertensión pulmonar si existe un defecto cardíaco asociado o comunicación entre la circulación pulmonar y sistémica^{4,6,12}. En la tabla 1 se muestran las complicaciones que pueden surgir en este tipo de enfermos.

El diagnóstico se establece mediante la realización de una radiografía de tórax donde las vías respiratorias centrales, como la tráquea y los bronquios principales, se visualicen con

TABLA 1

Posibles complicaciones de hipoplasia pulmonar

- Broncospasmo
- Hemoptisis
- Infecciones respiratorias recurrentes
- Obstrucción de las vías respiratorias centrales
- Insuficiencia cardiaca
- Hipertensión pulmonar
- Edema pulmonar relacionado con la altitud

claridad. En ocasiones se debe efectuar una TC torácica, fibrobroncoscopia o gammagrafía de ventilación-perfusión, ya que son pruebas muy útiles para el diagnóstico, seguimiento y tratamiento de determinados pacientes^{16,18,19}. En casos especiales es necesaria la utilización de exploraciones complementarias más complejas, como la TC multidetector (con reconstrucciones tridimensionales)²⁰ o la resonancia magnética. Se ha expuesto recientemente que esta última puede ayudar en el análisis de la anatomía vascular y de la vía respiratoria de una forma menos agresiva^{21,22}, aunque sigue sin definirse como una prueba importante en el diagnóstico de este tipo de enfermedades, sobre todo tras la aparición de la TC multidetector y la reconstrucción anatómica de los vasos y la vía respiratoria²⁰ que ha relegado también en casos muy especiales a la arteriografía digital. Es posible actualmente diagnosticar la hipoplasia pulmonar antes del nacimiento combinando ecografía Doppler codificado en color y Doppler pulsado, visualizando la circulación pulmonar fetal y la forma y velocidad de las ondas del flujo sanguíneo pulmonar²³.

Hasta en un 50% de casos existe asociación con malformaciones cardiovasculares, gastrointestinales, genitourinarias, neurológicas o musculoesqueléticas^{2,4,5}. El pronóstico varía y depende de las malformaciones asociadas⁴.

Clásicamente se ha descrito que los defectos del desarrollo del lado derecho tienen peor pronóstico por presentar un índice mayor de malformaciones asociadas^{2,5,12} y por incremento del riesgo de infección del pulmón sano al vaciarse el contenido del muñón bronquial por el desplazamiento mediastínico^{2,4,12}.

La mortalidad es mayor en el primer año de vida^{4,5}.

Casos clínicos

Este trabajo se basa en el seguimiento realizado de 48 enfermos con hipoplasia pulmonar. De este grupo de pacientes, se eligieron cuatro casos con problemas y retraso en el diagnóstico con el fin de realizar una llamada de atención sobre estas no demasiado raras enfermedades, que a veces pasan desapercibidas en la práctica médica habitual.

Estos cuatro casos fueron remitidos con los siguientes diagnósticos: tuberculosis pulmonar resistente al tratamiento, bronquitis disenzimática con condensación basal izquierda persistente, bronquiolitis por virus respiratorio sincitial (VRS) con

colapso pulmonar derecho y procesos broncopulmonares de repetición con condensación pulmonar no resuelta. En todos los casos la evolución no fue la esperada para el diagnóstico inicial.

Caso 1

Varón de 11 años con antecedentes de bronquiolitis a los 3 meses, bronquitis de repetición hasta los 3 años y neumonía del lóbulo superior izquierdo a los 9 años. Consulta en el hospital de procedencia por cuadro clínico consistente en febrícula, tos y expectoración hemoptoica. Ante la existencia de contactos familiares con tuberculosis y radiología de tórax con aumento de densidad en el lóbulo superior izquierdo, y a pesar de la negatividad de la prueba de la tuberculina, se decidió iniciar tratamiento en su centro de origen con tuberculostáticos, que fueron mantenidos durante 12 meses sin resolución radiológica. La exploración clínica fue normal salvo la detección de una hipoventilación en la región superior del hemitórax izquierdo en la auscultación pulmonar.

Las pruebas complementarias, incluyendo hematimetría, velocidad de sedimentación globular, bioquímica e inmunoglobulinas, fueron normales. El cultivo de esputo evidenció abundantes colonias de *Pseudomonas fluorescens*.

La radiografía de tórax mostró hiperinsuflación del pulmón izquierdo, más significativa en el lóbulo superior, así como una mala definición del bronquio principal y bifurcación izquierda con disminución global de la vasculatura pulmonar e imágenes parenquimatosas parahiliares compatibles con taponamientos bronquiales (figura 1). En la gammagrafía de perfusión se observaron defectos de perfusión en el lóbulo superior izquierdo acompañados de una hipoperfusión global en el lóbulo inferior del mismo lado. En la gammagrafía de ventilación se evidenciaba ausencia de ventilación del lóbulo



Figura 1. Radiografía de tórax: hiperinsuflación del pulmón izquierdo con mala definición de la vía respiratoria del mismo lado y disminución de la vasculatura pulmonar, más acentuada en el lóbulo superior izquierdo

superior izquierdo y llingula con ventilación conservada en el lóbulo inferior izquierdo. En el corte axial de la TC torácica en la bifurcación traqueal se observaba una disminución de la vascularización reflejada por una hipertransparencia pulmonar. Además, existía una mala definición del árbol bronquial izquierdo e imágenes condensativas sugestivas de taponamientos bronquiales (figura 2).

La broncoscopia demostró una ausencia del orificio de salida del bronquio del lóbulo superior izquierdo, hipoplasia del bronquio del lóbulo inferior izquierdo y malformación del bronquio de la llingula. La ausencia de arteria del lóbulo superior izquierdo fue claramente observada en la arteriografía digital.

Los estudios de función pulmonar dieron como resultado una disfunción ventilatoria mixta con patrón restrictivo leve.

Se estableció el diagnóstico de hipoplasia pulmonar izquierda con malformación bronquial múltiple y agenesia de la arteria del lóbulo superior izquierdo.

Caso 2

Varón de 7 meses con antecedentes de prematuridad, distrés respiratorio tipo II y procesos broncopulmonares de repetición acompañados de broncospasmo, que es remitido para estudio por imagen radiológica con aumento de densidad basal izquierda persistente desde los cinco meses de vida. Había precisado varios ingresos hospitalarios por insuficiencia respiratoria durante los dos últimos meses y se habían efectuado múltiples pruebas complementarias.

En la exploración clínica se observó retraso pondoestatural con peso y talla en $-1,8$ y $-3,1$ desviaciones estándar (DE), respectivamente. El tórax estaba normoconfigurado y se evidenciaba polipnea y tiraje subcostal moderado. En la auscultación pulmonar se escuchaban roncus, sibilancias de predominio es-

piratorio y ruidos transmitidos desde vías altas diseminados por ambos campos pulmonares.

Se realizó un hemograma con fórmula y recuento, así como bioquímica, inmunoglobulinas y prueba de tuberculina, sin observar nada anormal.

La radiografía de tórax mostró un pulmón izquierdo con aire en su interior, de menor tamaño que el derecho, con desequilibrio de estructuras mediastínicas desplazadas hacia el lado izquierdo. Eran visibles la tráquea y el bronquio principal izquierdo, lo que sugería la ausencia de atelectasia en los lóbulos superior e inferior. Asimismo, el pulmón derecho estaba aumentado de tamaño, compensando la anomalía descrita (figura 3). Las imágenes de la TC torácica confirmaron la asimetría de volumen pulmonar, así como la herniación de estructuras hacia el lado patológico. Existía una buena definición bronquial, con tamaño menor de los bronquios en el lado izquierdo comparado con el contralateral, así como una disminución de la vascularización en el lado afectado. Existían también imágenes infiltrativas por enfermedad broncopulmonar concomitante (figura 4). La gammagrafía de perfusión evidenció una ausencia de visualización del pulmón izquierdo.

La fibrobroncoscopia reveló una disminución de tamaño de los bronquios del lado izquierdo. La arteriografía pulmonar mostraba una falta de definición de la morfología de la arteria pulmonar izquierda, siendo visible únicamente un pequeño muñón (señalado con una flecha negra) relacionado con el rudimento de la arteria pulmonar de ese lado. También existía un aumento compensador de la vascularización del lado derecho, incluida la arteria pulmonar (señalada con una flecha abierta en la figura 5).

Se estableció el diagnóstico de hipoplasia pulmonar izquierda e hipoplasia de la arteria pulmonar del mismo lado.

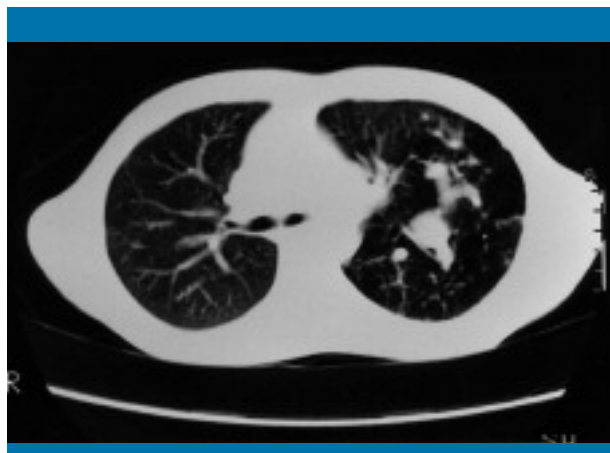


Figura 2. Sección de TC torácica: hiperaireación del pulmón izquierdo con escasa definición del árbol bronquial y vascular. Existen imágenes confluentes sugestivas de retención de secreciones bronquiales



Figura 3. Radiografía posteroanterior de tórax: desplazamiento del mediastino hacia la izquierda y volúmenes pulmonares asimétricos. Son visibles la tráquea y el bronquio principal izquierdo



Figura 4. TC torácica: disminución de tamaño del pulmón izquierdo con desplazamiento del mediastino hacia el mismo lado. La vía respiratoria del lado izquierdo es de menor calibre; también existe una disminución de la vascularización en ese mismo lado



Figura 5. Arteriografía pulmonar: arteria pulmonar izquierda rudimentaria (señalada con flecha negra) y un lógico incremento de la vascularización pulmonar derecha, incluida la arteria pulmonar (flecha abierta)



Figura 6. Radiografía posteroanterior de tórax: desplazamiento hacia la derecha de las estructuras mediastínicas y vías respiratorias centrales con una reducción evidente del volumen pulmonar derecho



Figura 7. TC torácica: pulmón derecho disminuido de tamaño y estructuras mediastínicas desplazadas hacia el lado derecho

10

Caso 3

Varón de 5 meses con antecedentes de sufrimiento fetal agudo que precisó reanimación profunda por un expulsivo prolongado y que tuvo que ser ingresado durante 7 días. Entre los datos recogidos en la anamnesis destacó la «respiración rápida desde el nacimiento» referida por la madre. A los 5 meses de vida fue diagnosticado de bronquiolitis por VRS y atelectasia pulmonar derecha masiva, por lo que fue remitido a la unidad de cuidados intensivos, donde se efectuaron diversas pruebas complementarias.

En la exploración clínica presentaba un peso con -2 DE, discreta asimetría torácica con polipnea y tiraje subcostal e intercostal leve, e hipoventilación en el hemitórax derecho a la auscultación pulmonar; los tonos cardiacos eran audibles en el hemitórax derecho.

Se realizaron hematimetría y bioquímica, que fueron normales, y prueba de la tuberculina, con resultado negativo.

La radiología torácica mostraba un hemitórax derecho con aireación casi imperceptible y disminución del volumen pulmonar con desviación de la tráquea, el resto del árbol bronquial y el mediastino hacia el lado derecho; existía también un aumento de la vascularización del pulmón contralateral (figura 6). La gammagrafía de perfusión mostraba ausencia completa de perfusión en el pulmón derecho.

En la TC torácica, el pulmón derecho aparecía muy reducido de tamaño, con difícil valoración de estructuras bronquiales. También se observaban zonas de hipertransparencia, pese al menor tamaño del pulmón, con disminución de la vasculariza-

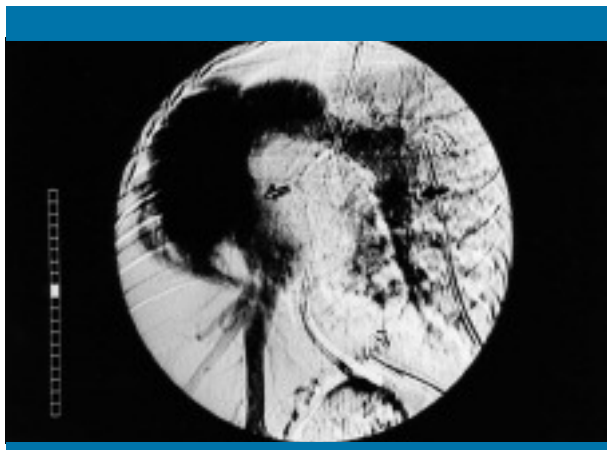


Figura 8. Arteriografía pulmonar: ausencia de vasos pulmonares en el lado derecho con evidente hipertrofia de la arteria pulmonar izquierda (flecha negra) y retorno venoso pulmonar anómalo a la vena cava inferior (flecha abierta)

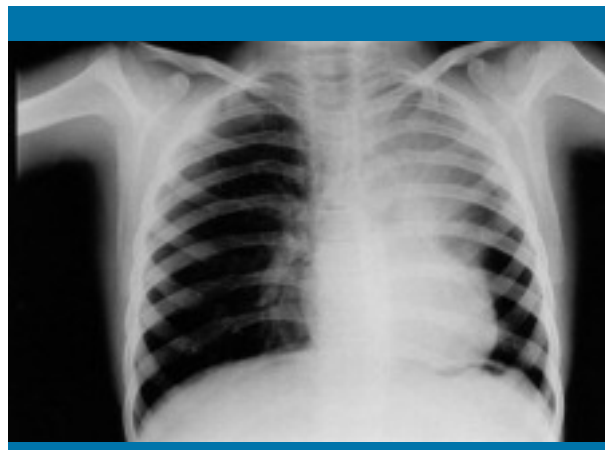


Figura 9. Radiografía de tórax: asimetría de ambos hemitórax con volumen pulmonar izquierdo pequeño y desviación del mediastino hacia el lado izquierdo. También se objetiva una disminución del tamaño del bronquio izquierdo y una deficiente vascularización del pulmón del mismo lado

ción; las estructuras mediastínicas estaban desplazadas hacia el lado derecho (figura 7). El ecocardiograma evidenció dextrocardia con *situs solitus*; no se pudo visualizar la arteria pulmonar derecha. Mediante el broncoscopio flexible se visualizó una ausencia total de bronquios del lóbulo superior derecho y lóbulo medio, así como una disminución de tamaño del bronquio del lóbulo inferior derecho. La arteriografía demostró la práctica ausencia de la vascularización del pulmón derecho, sugiriendo hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, siendo este defecto más evidente en la región superior. También existía hipertrofia de la arteria pulmonar izquierda con vascularización normal en ese pulmón (señalado con flecha negra). También se observó un drenaje venoso anómalo a la vena cava inferior (señalado con flecha abierta) (figura 8).

Se estableció el diagnóstico de agenesia del lóbulo superior derecho y lóbulo medio, e hipoplasia del lóbulo inferior derecho con drenaje venoso anómalo parcial a vena cava inferior.

Caso 4

Mujer de 11 años con antecedentes de bronquitis y neumonías de repetición desde los 2 años. A partir de los 8 años presenta disnea con el ejercicio y procesos broncopulmonares acompañados de tos y dificultad respiratoria. A los 11 años consulta por cuadro clínico consistente en fiebre, dolor torácico y dificultad respiratoria. Fue diagnosticada de neumonía del lóbulo superior izquierdo; sin embargo, y a pesar del tratamiento, la imagen radiológica persistía. En la exploración clínica presentaba un peso y una talla en límites bajos de la normalidad y una auscultación pulmonar con clara disminución del murmullo vesicular en el plano anterior del hemitórax izquierdo.

Se realizó un análisis de sangre con hematimetría completa, bioquímica e inmunoglobulinas, con resultados normales. La prueba de la tuberculina fue negativa.

En la radiografía de tórax resaltaba la asimetría de tamaño de ambos pulmones con disminución de volumen del pulmón izquierdo. Existía una desviación de la línea de reflexión pleural anterior hacia el lado izquierdo por herniación del pulmón contralateral, así como desplazamiento mediastínico hacia el mismo lado. También se apreciaba una disminución de tamaño del bronquio izquierdo y de la vasculatura del pulmón izquierdo en comparación con el lado derecho (figura 9). La gammagrafía de perfusión evidenció una hipoperfusión global del pulmón izquierdo.

La broncografía, realizada en los años ochenta, mostraba ausencia de relleno del bronquio superior izquierdo con signos de un menor desarrollo del resto de la arborización bronquial visible (figura 10). En la arteriografía se observaba una disminución del tamaño y la ramificación de la arteria pulmonar izquierda, y en la función pulmonar, una disfunción ventilatoria mixta de intensidad moderada.

Se estableció el diagnóstico de hipoplasia pulmonar izquierda con hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda.

A todos los pacientes se les realizó un estudio cardiológico y otras pruebas encaminadas a descartar la presencia de malformaciones concomitantes (ecografía abdominal, serie ósea, etc.).

Discusión

La descripción de la historia clínica de estos cuatro pacientes es una muestra fehaciente de lo problemático que es, en muchas ocasiones, llegar al diagnóstico de entidades clínicas que, aunque poco frecuentes, no son demasiado raras para no ser consideradas en la práctica médica habitual. Los defectos del desarrollo del aparato respiratorio pertenecen a este grupo, y



Figura 10. Broncografía: ausencia del bronquio superior izquierdo y resto de arborización bronquial escasamente desarrollada

es necesaria una alta sospecha clínica para evitar fallos o retrasos en el diagnóstico. Asimismo, una lectura adecuada de la radiología convencional de tórax es de suma importancia.

Es importante ser conscientes de la alta frecuencia de defectos broncopulmonares secundarios a agentes externos. La acción de estas toxas puede desembocar en una lesión grave del tracto respiratorio que puede originar alteraciones difíciles de diferenciar de las causas congénitas en muchas ocasiones. En el primer paciente descrito se podría sospechar que un agente etiológico tipo virus o *Mycoplasma* habría actuado sobre un pulmón inmaduro durante los estadios iniciales de su desarrollo. Sin embargo, tras estudiar detenidamente las imágenes donde se muestra una ausencia completa de la arteria del lóbulo superior y la presencia de malformaciones bronquiales múltiples, proponemos una causa congénita antes que una patología adquirida. Además, las alteraciones del funcionalismo pulmonar, técnicas de imagen y proceso clínico evolutivo no mejoraron tras el tratamiento con fisioterapia respiratoria, terapia antiinflamatoria y antibióticoterapia intensiva para las infecciones respiratorias.

Nos hicimos la misma pregunta con el caso 4. En este paciente fue más difícil clarificar si la patología de base era congénita o adquirida, incluso estando presentes las mismas alteraciones clínicas, funcionales y de imagen a lo largo del tiempo y a pesar de recibir tratamientos adecuados. En este caso es posible que una agresión externa pudiese haber producido las alteraciones descritas.

En nuestra opinión, el conocimiento previo de esta patología y la experiencia acumulada con los años, junto con el incremento del número de diagnósticos, han sido factores importantes que han conllevado una detección más rápida de la enfermedad. Asimismo, la utilización de pruebas complementarias ha disminuido en número y complejidad.

Hoy en día se considera que sólo mediante radiografías con una adecuada definición de vías respiratorias centrales, utilizando un filtro si fuera preciso y con alto kilovoltaje, así como con el uso de la TC y la gammagrafía de ventilación-perfusión, se puede establecer el diagnóstico en la mayoría de los casos.

La fibrobroncoscopia puede ser muy útil en diversas ocasiones para definir muchas de las malformaciones concomitantes del árbol bronquial, y para algunos grupos sería imprescindible su uso.

La angiografía digital no está indicada en la actualidad, ya que cuando es necesario un conocimiento más exacto de la anatomía de la malformación o si se sospechan defectos vasculares concomitantes, la utilización de la TC multidetector con reconstrucciones tridimensionales resolverá, habitualmente, la mayoría de los problemas diagnósticos, siendo esencial previa a la cirugía en caso de malformaciones broncovasculares pulmonares sin hipoplasia pulmonar. En caso de posibles malformaciones de las venas pulmonares, la ecografía torácica puede ser de gran ayuda.

En los primeros casos, diagnosticados hace años, hemos realizado un gran número de pruebas para documentar lo mejor posible estas anomalías, aunque ahora pensamos que algunas de ellas eran innecesarias. Es obvio que la broncografía no es útil en la actualidad, aunque presentamos este caso anecdótico por no existir en aquellos momentos, a nuestro modo de ver, pruebas más sensibles. Hoy en día esta técnica está en desuso debido a la utilización de la TC torácica.

Otro tipo de exploración que debe ser tenida en cuenta, especialmente en casos más leves, es la medida de los volúmenes pulmonares, aunque, dada la influencia de otros factores, basar el diagnóstico sólo en esta prueba no es prudente.

En los casos de hipoplasia pulmonar leve, donde los síntomas prácticamente no existen, o en casos de taquipnea persistente en lactantes sugestiva de hipoplasia pulmonar, no creemos conveniente hacer un gran número de pruebas o estudios complejos. En estos casos, sólo una radiografía de tórax convencional bien realizada técnicamente o estudios de volúmenes pulmonares con pletismografía o técnica de dilución con helio, si están disponibles en el centro, debería ser suficiente para efectuar una aproximación diagnóstica.

En los casos de hipoplasia aislada, la sintomatología suele resolverse con el tiempo. Sin embargo, en todos los casos es importante descartar la posible asociación con otras enfermedades, como infecciones, fibrosis quística, deficiencias inmunológicas y otros problemas menos frecuentes o de otro origen, como cardiopatías congénitas o errores innatos del metabolismo, a fin de realizar un diagnóstico precoz e iniciar el tratamiento lo antes posible.

En la figura 11 se muestra el esquema diagnóstico.

La ecografía torácica puede ser utilizada como complemento diagnóstico en ciertos casos, al ser una técnica no lesiva, có-

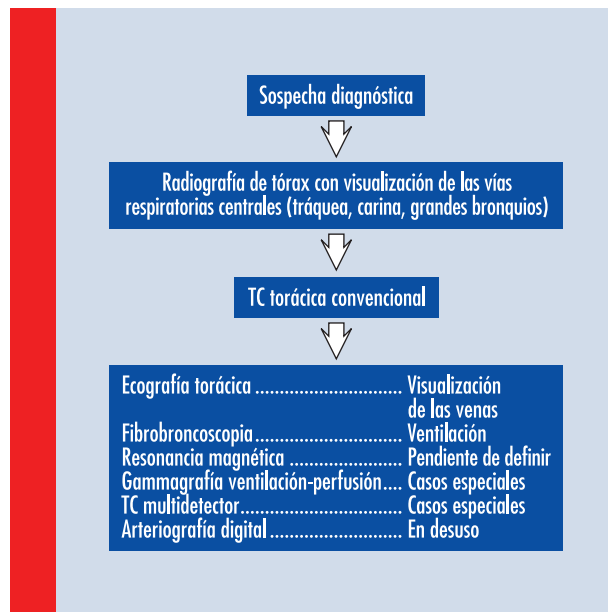


Figura 11. Propuesta de algoritmo diagnóstico de hipoplasia pulmonar

moda, fácil de realizar y muy económica. Dejaremos el resto de técnicas anotadas en el esquema para casos muy especiales, y siempre en orden de mayor a menor utilidad, de arriba abajo en el esquema descrito.

En casos muy especiales^{24,25} la biopsia pulmonar puede constituir una opción. Sin embargo, en la mayoría de las ocasiones esta prueba tan cruenta no está indicada ya que, aunque la afectación broncovascular pulmonar sea congénita o adquirida, el seguimiento y el tratamiento variarán poco en uno u otro caso.

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. En caso de afectación aislada de un lóbulo, la resección podría estar indicada si hubiera sintomatología infecciosa o hemodinámica importante². En los casos con hemoptisis puede intentarse la embolización de las arterias sistémicas o una lobectomía o neumonectomía¹⁷. Si se demuestra broncospasmo, el uso de broncodilatadores o antiinflamatorios puede resultar beneficioso¹⁵. Se ha descrito obstrucción traqueal en casos con hipoplasia o aplasia pulmonar derecha con clara desviación traqueal debida a la impronta del arco aórtico en la tráquea. Estos pacientes pueden beneficiarse de una aortopexia quirúrgica²⁶. En la bibliografía reciente se expone que en los casos de hipoplasia pulmonar secundaria a agenesia unilateral de arteria pulmonar se encuentra, en un alto porcentaje de casos, una arteria pulmonar oculta. En los casos en que ésta esté presente y el paciente sufra fallo cardíaco o hipertensión pulmonar, es recomendable el restablecimiento de la continuidad de la arteria pulmonar¹⁷.

Los pacientes con agenesia de la arteria pulmonar deben evitar alturas superiores a 1.500-2.000 m sobre el nivel del mar, así como los esfuerzos extenuantes¹⁶.

En cualquier caso, el pronóstico no depende tanto de la malformación como del grado de las malformaciones asociadas a ésta, mejorando notablemente con la implantación de medidas de soporte.

La evolución de nuestros pacientes está siendo excelente con la realización de fisioterapia respiratoria, ejercicios de fortalecimiento de la musculatura torácica, tratamiento intensivo de las infecciones y prevención de enfermedades virales, así como un control ambiental y una educación sanitaria adecuada de la familia.

En resumen, una radiografía de tórax puede dar alguna información acerca de una malformación broncovascular pulmonar subyacente si el patrón vascular, la tráquea y los bronquios principales son claramente visualizados. Una radiografía penetrada puede ser necesaria en algunos casos para confirmar esos hallazgos. La TC torácica es muchas veces esencial en el diagnóstico de hipoplasia pulmonar. En el caso de sospecha de malformaciones broncovasculares más complejas que pueden ser indetectables con la TC de tórax convencional, se puede utilizar la TC multidetector con reconstrucciones tridimensionales. El uso de la gammagrafía de perfusión puede asesorar acerca de la vascularización pulmonar procedente del ventrículo derecho, así como del flujo sanguíneo pulmonar regional, mientras que la gammagrafía de ventilación evalúa las zonas inadecuadamente ventiladas; con la combinación de ambas se puede diagnosticar la hipoplasia pulmonar y excluir o probar la presencia de interrupción asociada de la arteria pulmonar o de un secuestro, ya que, en este último caso, la zona afectada estaría ventilada pero no perfundida por la arteria pulmonar o, en el caso de un secuestro extrapulmonar, la zona no estaría ni perfundida ni ventilada. La fibrobroncoscopia debe utilizarse con bastante frecuencia, sobre todo cuando se precisa evaluar la anatomía bronquial para descartar tuberculosis, cuerpo extraño, tumores, anomalías de las vías respiratorias, etc. No obstante, como ya se ha dicho, estas técnicas son poco utilizadas en la actualidad.

La arteriografía podría estar indicada si fuera preciso embolizar un segmento secuestrado o en casos muy especiales para descartar una malformación broncovascular compleja. Hoy en día la broncografía no está indicada. El papel de la resonancia magnética no está totalmente establecido en estos casos.

Conclusión

La hipoplasia pulmonar y otras malformaciones vasculares broncopulmonares tienen una incidencia mayor de la esperada y deben ser sospechadas en pacientes que presentan enfermedad pulmonar con una clínica poco clara o equívoca. Tampoco debe olvidarse esta etiología ante una imagen radiológica sorprendente al inicio o en la evolución de un cuadro clínico determinado. ■

Bibliografía

1. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12: 17-37.
2. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am.* 1994; 41(3): 453-472.
3. Della Pona C, Rocco G, Rizzi A, Robustellini M, Rossi G, Crasti B. Lobar hypoplasia. *Eur Respir J.* 1991; 4: 1.140-1.142.
4. Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics.* 1968; 42: 175-188.
5. Sbokos CG, McMillan IKR. Agenesis of the lung. *Br J Dis Chest.* 1977; 71: 183-197.
6. Lauria MR, Gonic B, Romero R. Pulmonary hypoplasia: pathogenesis, diagnosis, and antenatal prediction. *Obstet Gynecol.* 1995; 86(3): 466-475.
7. McNamara MF, McCurdy CM, Reed KL, Philipps AF, Seeds JW. The relation between pulmonary hypoplasia and amniotic fluid volume: lessons learned from discordant urinary tract anomalies in monoamniotic twins. *Obstet Gynecol.* 1995; 85(5 Pt 2): 867-869.
8. Page DV, Stocker JT. Anomalies associated with pulmonary hypoplasia. *Am Rev Resp Dis.* 1982; 125: 216-221.
9. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Villa RL, Finkbeiner W. Experimental pulmonary hypoplasia and oligohydramnios: relative contributions of lung fluid and fetal breathing movements. *J Pediatr Surg.* 1984; 19(6): 658-665.
10. Harding R. Fetal pulmonary development: the role of respiratory movements. *Equine Vet J Suppl.* 1997; 24: 32-39.
11. Kizilcan F, Karnak I, Tanyel FC, Buyukpamukcu N, Hicsonmez A. Is fetal thoracic compression really the underlying mechanism of lung hypoplasia in oligohydramnios? An experimental study in a rabbit model. *Eur J Pediatr Surg.* 1997; 7(2): 80-83.
12. Booth JB, Berry CL. Unilateral pulmonary agenesis. *Arch Dis Child.* 1967; 42: 361-374.
13. Brassard JM, Johnson JE. Unilateral absence of a pulmonary artery. Data from cardiopulmonary exercise testing. *Chest.* 1993; 103: 293-295.
14. Aiton NR, Fox GF, Hannam S, Stern CMM, Milner AD. Pulmonary hypoplasia presenting as persistent tachypnoea in the first few months of life. *BMJ.* 1996; 312: 1.149-1.150.
15. Riedler J, Rettenbacher L, Weiss P. Rechtsseitige lungenhypoplasie bei einem 13 jährigen knaben. *Klin Padiatr.* 1990; 202(2): 112-114.
16. Herraiz Sorachaga I, Pérez W, Vergara F, Alonso MJ, Acerete F, Bermúdez-Cañete R, et al. Agenesia unilateral de la arteria pulmonar. Experiencia en 4 casos. *An Esp Pediatr.* 1993; 38(2): 139-144.
17. Taguchi T, Ikeda K, Kume K, Nagasaki A, Goto S, Matsuo S, et al. Isolated unilateral absence of left pulmonary artery with peribronchial arteriovenous malformation showing recurrent hemoptysis. *Pediatr Radiol.* 1987; 17: 316-318.
18. Ritter L, Otto HJ, Huhnerbein J, Thal W, Sollich V, Schuster R. Befunde der kombinierten ventilations/perfusionsszintigraphie bei kindern mit fehlbildungen der bronchien, der lungen und lungengefasse. *Kinderarztl Prax.* 1993; 61(1): 12-18.
19. Gordon I, Helms P. Investigating the small lung: wich imaging procedure? *Arch Dis Child.* 1982; 57: 696-701.
20. Siegel MJ. Multiplanar and three-dimensional multi-detector row CT of thoracic vessels and airways in the pediatric population. *Radiology.* 2003; 229: 641-650.
21. Phillips RR, Culham JAG. Pulmonary artery sling and hypoplastic right lung: diagnostic appearances using MRI. *Pediatr Radiol.* 1993; 23(2): 117-119.
22. Livolsi A, Donato L, Kastler B, Willard D, Geisert J. Imagerie par resonance magnetique dans le diagnostique d'une artere pulmonaire retrotracheale. *Ann Cardiol Angeiol (Paris).* 1991; 40(1): 29-32.
23. Laudi JA, Gaillard JL, Van der Anker JN, Tibboel D, Wladimiroff JW. Doppler ultrasound imaging: a new technique to detect lung hypoplasia before birth? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996; 7(3): 189-192.
24. Murotsuki J, Uehara S, Okamura K, Yajima A, Murakami K. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung by fetal lung biopsy. *Prenat Diagn.* 1994; 14(7): 637-639.
25. Sirkin W, O'Hare BP, Cox PN, Perrin D, Cutz E, Silver MM. Alveolar capillary dysplasia: lung biopsy diagnosis, nitric oxide responsiveness, and bronchial generation count. *Pediatr Pathol Lab Med.* 1997; 17(1): 125-132.
26. Döhlemann C, Mantel K, Schneider K, Güntner M, Kreuzer E, Hecker WC. Deviated trachea in hypoplasia and aplasia of the right lung: airway obstruction and its release by aortopexy. *J Pediatr Surg.* 1990; 25(3): 290-293.