



AGENESIA PULMONAR DERECHA CON ATRESIA ESOFÁGICA Y MALFORMACIÓN ANORRECTAL: REPORTE DE UN CASO DEFINIDO POR ULTRASONIDO.

José Guadalupe Mantilla Uresti ¹, Eunice Valeria Serpa Maldonado ¹, Katherine Bautista Jiménez ², Cristian Rubén Zalles Vidal ², Alejandro Peñarrieta Daher ², Daniel Ibarra Ríos ¹.

1. Diplomado Valoración Hemodinámica y Ultrasonido en el Neonato Gravemente Enfermo, Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG). 2. Cirugía Neonatal, Departamento de Cirugía Pediátrica, HIMFG

INTRODUCCIÓN

La agenesia pulmonar (AP) es una malformación extremadamente rara, representa 1 de cada 15 mil nacimientos, se asocia con otras anomalías congénitas (cardíacas, esqueléticas, traqueales, gastrointestinales, genitourinarias y síndromes genéticos); el lado derecho es el más afectado. La etiología se desconoce. Entre las hipótesis propuestas se incluyen anomalías genéticas, virales, teratogénicas, deficiencia de vitamina A, ácido fólico y salicilatos. La mortalidad es mucho mayor en agenesia pulmonar derecha asociada a otras malformaciones.^{1,2}

OBJETIVO

Describir el caso de un recién nacido con atresia esofágica (AE) tipo 3, AP derecha y malformación anorrectal (MAR).

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Femenino de 40 semanas, G2, dos ultrasonidos obstétricos referidos sin alteraciones. Cesárea por bradicardia fetal sostenida, meconio, vigoroso, 2360 g, Apgar 8/9. Se coloca oxígeno por cámara cefálica 8 lt/min y se intenta pasar SOG sin éxito sospechándose de AE. MAR con fístula perineal. Radiografía de tórax en donde se observa hemitórax derecho con opacidad total ("pulmón blanco"). Ultrasonido pulmonar (UP) en donde no se identifica líquido ni pulmón colapsado en hemitórax derecho. Ecocardiograma con ausencia de la arteria y venas pulmonares derechas [Figura 1]. Se corrobora el diagnóstico de AP derecha y ausencia de vasos pulmonares derechos por Angiotomografía [Figura 2]. Laringoscopia reportando fístula distal con bronquio derecho que termina en saco ciego. Plastia sin complicaciones sin embargo presenta bradicardia ameritando manejo inotrópico. En el postquirúrgico neumotórax diagnosticado por UP. Se realiza punción con aguja y posteriormente se coloca sonda pleural. Toracotomía de urgencia, encontrándose fuga en el sitio de la fístula en 2 ocasiones. La paciente presenta mala evolución clínica a pesar del manejo y fallece. Se corroboran hallazgos anatómicos en el estudio anatomopatológico.

AUXILIARES DIAGNÓSTICOS

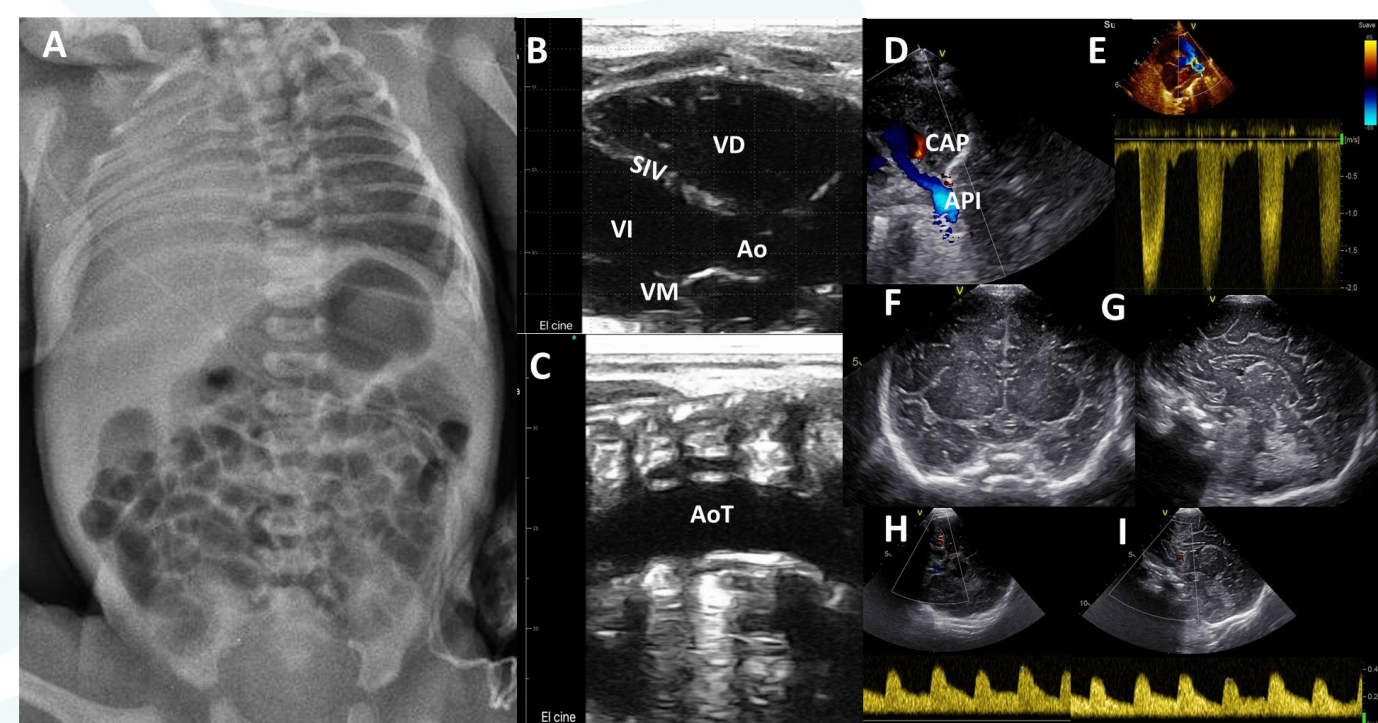
Ecocardiograma ausencia de arterias y venas pulmonares derechas. Angiotomografía corrobora diagnóstico de AP y ausencia de vasos pulmonares derechos. Laringoscopia reporta fístula distal con bronquio derecho que termina en saco ciego.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La agenesia pulmonar unilateral tiene una tasa de mortalidad del 50% la cual se incrementa cuando se acompaña de otras malformaciones asociadas o se presenta del lado derecho. El pronóstico es mejor cuando se presenta del lado izquierdo sin malformaciones cardíacas. El UP fue una herramienta útil para realizar diagnóstico al pie de la cama del paciente crítico. En una revisión sistemática reciente se han descrito 259 casos a nivel mundial, de los cuales 153 son reportados del lado derecho y bilaterales 18¹.

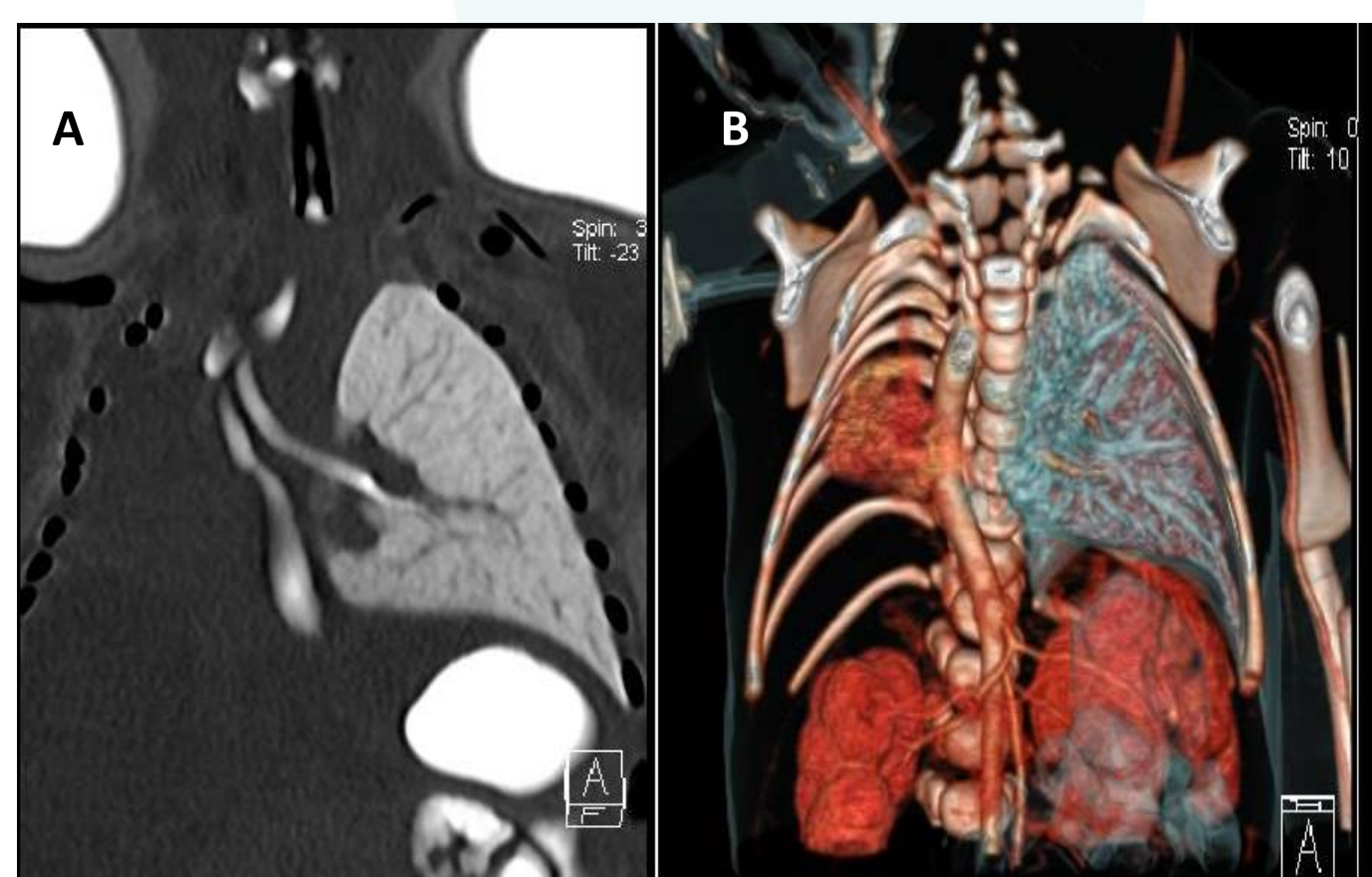
IMÁGENES

Figura 1. Radiografía toracoabdominal y examen neonatal asistido por ultrasonido en el punto de atención



A. Placa de tórax mostrando radiopacidad del hemitórax derecho. Se realiza estudio con sonda lineal portátil identificando: B. Tórax anterior corazón desplazado (eje largo cardíaco). C. Tórax posterior donde se identifica vaso pulsátil (aorta torácica), ausencia de línea pleural y líneas A y no se identifican consolidaciones. Ultrasonido cardíaco y cerebral demostrando: D. Ausencia de arteria pulmonar y venas pulmonares derechas, únicamente identificando arteria pulmonar izquierda y conducto arterioso permeable. E. Doppler continuo de todo el flujo de la arteria pulmonar dirigiéndose por rama izquierda. F y G: Ultrasonido transfontanelar normal. H, I: Dopplers cerebrales normales, con tendencia a vasodilatación compensatoria. VD: ventrículo derecho, SIV: septo inter ventricular, VI: ventrículo izquierdo, Ao: aorta, VM: válvula mitral, AoT: aorta torácica, CAP: conducto arterioso permeable, API: arteria pulmonar izquierda.

Figura 2. Angiotomografía contrastada y reconstrucción 3D.



A-B. Agenesia de pulmón derecho y arteria pulmonar derecha, desplazamiento mediastinal hacia la derecha, pulmón izquierdo hiperinflado. Presencia de fístula traqueoesofágica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fukuoka, S., Yamamura, K., Nagata, H., Toyomura, D., Nagatomo, Y., Eguchi, Y., Uike, K., Hirata, Y., Inoue, H., Ochiai, M., & Ohga, S. (2022). Clinical outcomes of pulmonary agenesis: A systematic review of the literature. *Pediatric pulmonology*, 57(12), 3060–3068. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1002/ppul.26135>.
2. Hasegawa, T., Oshima, Y., Maruo, A., Matsuhisa, H., Yokoi, A., Okata, Y., Nishijima, E., & Yamaguchi, M. (2014). Pediatric cardiothoracic surgery in patients with unilateral pulmonary agenesis or aplasia. *The Annals of thoracic surgery*, 97(5), 1652–1658. <https://doiorg.pbidi.unam.mx:2443/10.1016/j.athoracsur.2013.11.022>.
3. Jentsch N. S. (2014). Unilateral pulmonary agenesis. *Jornal brasileiro de pneumologia : publicacao oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia*, 40(3), 322–324. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1590/s1806-37132014000300017>.