

Agenesia de la arteria pulmonar izquierda en una joven asintomática

Sr. Director: La agenesia congénita unilateral de la arteria pulmonar (ACAP) es una enfermedad rara, comúnmente asociada a anomalías cardiovasculares¹. Cuando aparece de forma aislada, no suele dar síntomas y el diagnóstico se hace en la edad adulta por los hallazgos radiológicos².

Mujer de 18 años, no fumadora, con historia de catarros frecuentes durante la infancia, remitida a nuestro servicio ante los hallazgos encontrados en una radiografía de tórax realizada al referir la paciente disnea a grandes esfuerzos. La exploración evidenciaba a la auscultación pulmonar una disminución de la función en el hemitórax izquierdo, siendo el resto normal. Los análisis rutinarios de sangre y orina fueron normales; el electrocardiograma era normal. En la radiografía de tórax se apreciaba una disminución de volumen del hemitórax izquierdo, con desplazamiento mediastínico y cardíaco ipsilateral, elevación del hemidiafragma izquierdo, cayado aórtico sobre el bronquio derecho, hiperinsuflación y herniación del pulmón derecho a través de la línea media y ausencia de atrapamiento aéreo en espiración. Estos hallazgos fueron confirmados por la tomografía axial computarizada, donde se apreciaba un arco aórtico derecho, ausencia de la arteria pulmonar izquierda y la presencia en el lóbulo inferior izquierdo de mínimas dilataciones bronquiales. La gammagrafía pulmonar de perfusión evidenciaba ausencia global de perfusión en el pulmón izquierdo con perfusión pulmonar derecha conservada. Se realizó arteriografía pulmonar (fig. 1): ausencia de arteria pulmonar izquierda desde su origen. La presión en la arteria pulmonar era de 35/11 y en la rama derecha 35/17. El ecocardiograma era normal. En la curva flujo-volumen se observó un perfil restrictivo y el test de difusión fue normal. La gasometría arterial basal era: pH: 7,35, pO₂: 81 mmHg; pCO₂: 31,5 mmHg. En la prueba de esfuerzo se detectó una limitación circulatoria con un consumo de oxígeno bajo, pulso

de oxígeno bajo, umbral de anaerobiosis bajos y no había limitación ventilatoria al ejercicio³.

La ausencia unilateral de una arteria pulmonar es una malformación rara y su diagnóstico es difícil sobre todo cuando las anomalías radiológicas se encuentran en la edad adulta. Cerca del 30% de estos pacientes pueden permanecer asintomáticos toda su vida. Otros tienen infecciones pulmonares repetidas, siendo este el síntoma más comúnmente referido⁴. También ha sido descrita la hemoptisis de diferente intensidad e incluso masiva⁵. La hipertrofia de los vasos sistémicos, generalmente arterias bronquiales, son la fuente de sangrado cuando hay hemoptisis. Cuando es recurrente o masiva debe hacerse una aortografía para descartar vasos anormales desde la aorta descendente o sus ramas, aorta abdominal o incluso de la arteria coronaria derecha⁵. No es infrecuente que refieran disnea de esfuerzo. El diagnóstico está basado en la historia clínica, la exploración física y pruebas complementarias, siendo necesario un alto índice de sospecha. La confirmación diagnóstica se hace por arteriografía pulmonar o angiografía de sustracción digital, siendo la gammagrafía de V/Q un método no invasivo complementario.

La agenesia de la arteria pulmonar derecha se ha descrito con más frecuencia, y la del lado izquierdo parece asociarse comúnmente a malformaciones cardiovasculares. En este caso la agenesia era izquierda y no existía más que un arco aórtico derecho asociado, sin ninguna otra malformación. Como dato a señalar en este caso es la presencia de pequeñas bronquiectasias que también se han descrito en la literatura médica. Considerando que la paciente estaba asintomática, y de acuerdo con las recomendaciones de otros autores, no se hizo ningún tratamiento^{2,6}. A los 2 años del diagnóstico continúa llevando una vida normal.

J.L. Rodríguez Hermosa, M. Calle Rubio y C. Rodríguez de Guzmán
Servicio de Neumología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

1. Werber J, Ramilo JL, London R et al. Unilateral absence of pulmonary artery. Chest 1983; 84: 729-732.

2. Ko T, Gatz MG, Reisz GR. Congenital unilateral absence of pulmonary artery: report of two adults cases. Am Rev Respir Dis 1990; 14: 795-798.
3. Brassard J, Johnson J. Unilateral absence of a pulmonary artery: data from cardiopulmonary exercise testing. Chest 1993; 103: 293-295.
4. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. Chest 1995; 108: 670-676.
5. Thompson JA, Lewis SA, Mauck HP. Absence of the left pulmonary artery: anomalous collateral from the coronary artery to affected lung. Am Heart J 1986; 111: 418-420.
6. Morales P, Miravet L, Marco V. Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. Eur Respir J 1991; 4: 1.301-1.302.

Tumor de Askin en la infancia. Consideraciones tras 2 años de seguimiento

Sr. Director: El tumor de Askin es una entidad poco frecuente que define a aquellas tumoraciones de células pequeñas localizadas en la región toracopulmonar. En esta carta queremos comunicar un caso clínico en el que se llegó a tal diagnóstico.

Niña de 5 años de edad, sin antecedentes personales de interés que refería fiebre elevada, tos emetizante y anorexia de una semana de evolución. A la exploración destacó un estado general conservado, moco-pus en *cavum* y una orofaringe hiperémica, apreciándose en la auscultación una disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo con aumento de las vibraciones vocales y matidez a la percusión de dicha zona. En el hemograma se observaron valores normales y tanto los hemocultivos como la prueba de la tuberculina fueron negativos. En la radiografía de tórax se evidenció una imagen de consolidación alveolar en la llingula y en el lóbulo inferior izquierdo (fig. 1).

Con un juicio clínico inicial de neumonía se inició tratamiento con cefotaxima, remitiendo la sintomatología en pocos días. Sin embargo, la abolición del murmullo vesicular en la base del hemitórax afectado llevó a la ampliación del estudio radiológico mediante ecografía y TAC, poniendo de relieve la existencia de una tumoración sólida con áreas hipodensas, indicativas de necrosis hemorrágica, localizada en la pared anterior y lateral del hemitórax izquierdo que provocaba la atelectasia compresiva total de la llingula y parcial del lóbulo superior izquierdo. Se apreció lisis del arco anterior de la cuarta costilla homolateral y derrame pleural.

Tras la extirpación quirúrgica y el estudio anatomopatológico de la pieza se llegó al diagnóstico de tumor de Askin y se instauró quimioterapia. Las revisiones clínicas posteriores, controles radiológicos y bioquímicos han continuado dentro de la normalidad tras 2 años sin tratamiento.

Consideramos de interés la comunicación de este caso clínico por las siguientes razones:

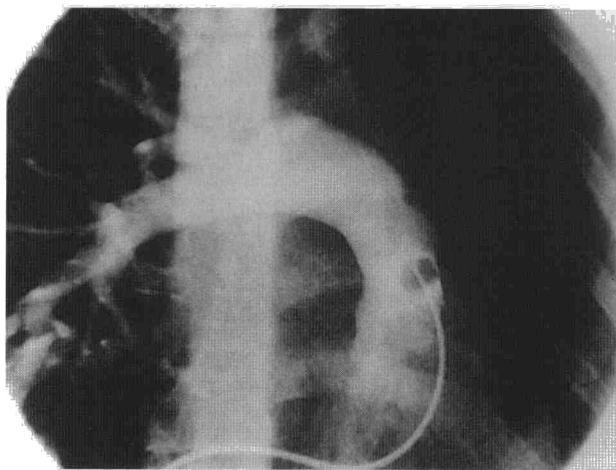


Fig. 1. Arteriografía pulmonar con ausencia de la arteria pulmonar izquierda.