



Agenesia de la arteria pulmonar izquierda. Caso clínico

Alberto Rangel*

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de 8 años, acianótico y *habitus gracilis*. Presenta soplo cardíaco auscultado desde el nacimiento. A la exploración física el ápex cardíaco se palpa desplazado a la izquierda; se escucha soplo cardíaco y segundo ruido normalmente desdoblado en el foco de auscultación pulmonar. A la percusión del tórax, se aprecia discreto timpanismo del hemitórax izquierdo y a la auscultación ruidos respiratorios intensos en el hemitórax derecho y discretamente apagados en el hemitórax izquierdo. El electrocardiograma en reposo mostró signos de dilatación ventricular derecha por sobrecarga sistólica, el eje eléctrico se encontró a 90°. La *figura 1* muestra la radiografía de tórax.

Con el diagnóstico clínico de comunicación interventricular y/o estenosis valvular pulmonar, el enfermo fue cateterizado. El resultado de las gasometrías fue el siguiente: vena cava superior 12.48 vol %, aurícula derecha 13.29 vol %, ventrículo derecho 12.26 vol %, tronco de la arteria pulmonar 12.23 vol %, arteria femoral derecha 17.29 vol %, capacidad de oxígeno 18.09 vol %, PO_{2a} 70 mmHg (95.6% de saturación) y la hemoglobina 13.5 g dL⁻¹. Las presiones intravasculares fueron: aurícula derecha 3 mmHg, ventrículo derecho 68/4 mmHg, tronco de la arteria pulmonar 69/28-49 mmHg y arteria femoral derecha 108/54-83 mmHg.

Las curvas de dilución de H₂ inhalado se muestran en la *figura 2*, donde SbClv = vena subclavia, AD y VD = aurícula y ventrículo derechos, Tco = arteria pulmonar y capilares pulmonares. La *figura 3* muestra el gammagrama perfusorio pulmonar, la *figura 4* el estudio angiográfico y la *figura 5* la broncografía izquierda.

CUESTIONARIO

1. En las curvas de dilución con hidrógeno inhalado, el indicador es:
A. Hidrógeno radiactivo.
B. Deuterio.
C. Tritio.
D. Son ciertas A y C.
E. Todas son falsas.
2. Las curvas indicadoras con hidrógeno inhalado normalmente son:
A. Positivas en los capilares pulmonares.
B. Negativas en las cavidades y vasos cardíacos derechos.
C. Positivas en las cavidades y vasos cardíacos izquierdos.
D. Todas son ciertas.
E. Son ciertas B y C.



Figura 1.

* Servicio de Hemodinamia. Hospital de Especialidades. Centro Médico La Raza. IMSS. México, D.F. Calles de Seris y Zaachila Azcapotzalco CP 02990.

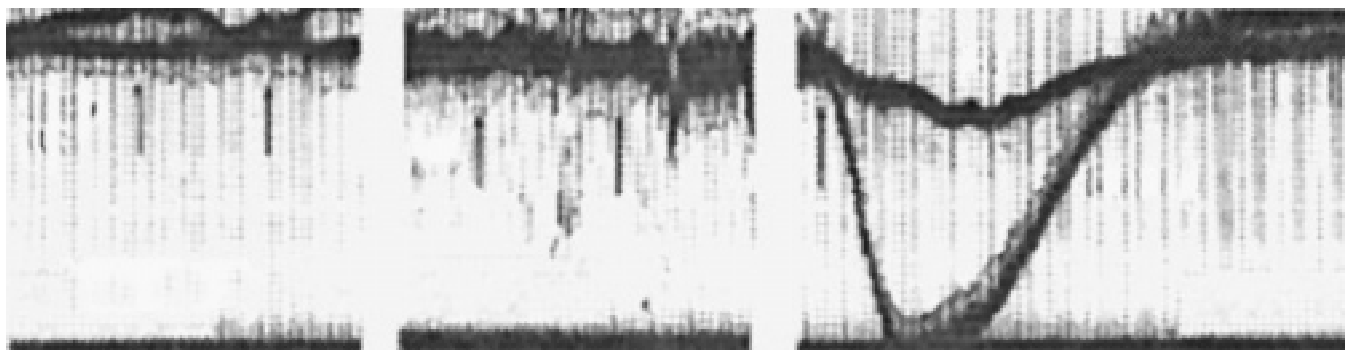


Figura 2.

3. Las curvas indicadoras de dilución con hidrógeno inhalado (Figura 2):
 - A. Son un procedimiento potenciométrico similar al utilizado en la medición de la PO_2 sanguínea.
 - B. Fueron trazadas con la ayuda de un electrodo de referencia, que puede ser uno de los electrodos del ECG y un electrodo de prueba platinado, situado en el extremo distal de un catéter.
 - C. Fueron trazadas con la ayuda del trazo electrocardiográfico recorrido a baja velocidad.
 - D. Muestreadas en la arteria pulmonar (Figura 3), exhiben un descenso causado por el movimiento del tórax durante la inspiración del hidrógeno.
 - E. Todas son verdaderas.
4. El diagnóstico presuncional de comunicación interventricular hubiera sido reforzado si:
 - A. El contenido de oxígeno de la sangre del ventrículo derecho fuera > 2 vol % que el de la aurícula derecha.
 - B. Las curvas indicadoras de hidrógeno inhalado fueran positivas en el ventrículo derecho y arteria pulmonar.
 - C. Las curvas indicadoras de hidrógeno fueran positivas en el ventrículo derecho, arteria pulmonar y capilares pulmonares.
 - D. Son ciertas A y B
 - E. Todas son ciertas.
5. El gammagrama de la figura 3 fue obtenido mediante el "rastreo" de:
 - A. Positrones.
 - B. Radiación β .
 - C. Radiación γ .
 - D. Partículas aceleradas de helio (2He_2) o radiación α .
 - E. Protones acelerados.
6. Un isótopo es un elemento:
 - A. Radiactivo

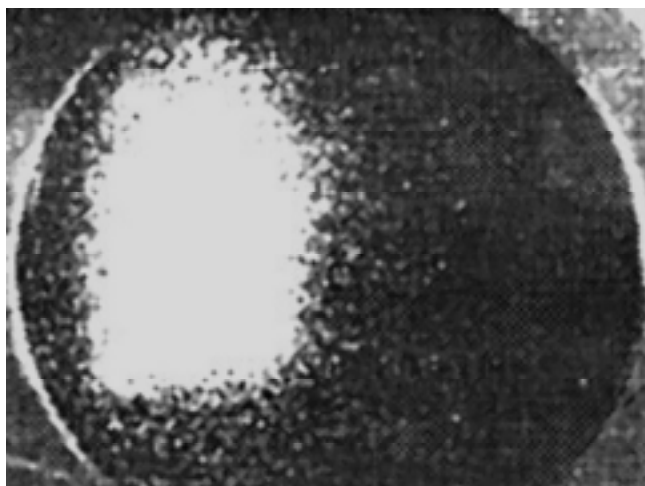


Figura 3.

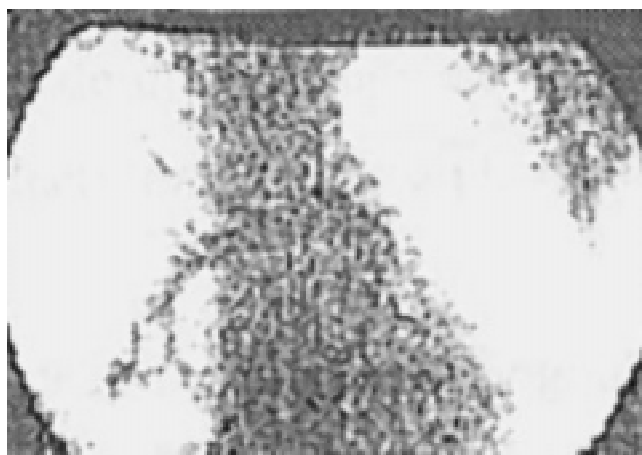


Figura 4.

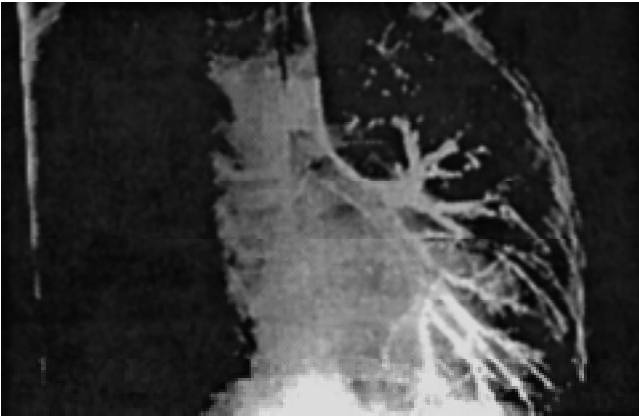


Figura 5.

- B. Con el mismo número de protones que otro, pero diferente número de neutrones, v. gr., $^1\text{H}_1$, y $^1\text{H}_3$.
- C. Con el mismo número de masa atómica o misma suma de protones y neutrones, v. gr., V_{50} y Cr_{50} ($^{23}\text{V}_{27}$ y $^{24}\text{Cr}_{26}$) o sea, con el mismo peso.
- D. Metaestable
- E. Con el mismo número de neutrones, v. gr., $^2\text{He}_1$, $^1\text{H}_1$ o sea helio e hidrógeno metaestables, respectivamente.
7. Señale si es verdadero (V) o falso (F):
- A. Un elemento radiactivo presenta inestabilidad nuclear.
- B. Un isótopo de un elemento ocupa el mismo lugar en la tabla periódica que éste.
- C. A los elementos V_{50} y Cr_{50} se les llama isóbaros.
- D. Los átomos de un elemento metaestable tienen igual número de protones y neutrones que los átomos del mismo elemento estable, esto es, el $^{56}\text{Ba}_{81}$, sólo que su núcleo tiene un nivel de energía mayor que éste.
- E. Isotonos son elementos que tienen igual número de neutrones.
8. De acuerdo con los resultados del gammagrama y de la broncografía izquierda (Figuras 3 y 5), se infiere que el índice de ventilación vs perfusión en el pulmón izquierdo del paciente es:
- A. 0.8
- B. $0/n$, donde $n > 0$
- C. $n/0$, donde $n > 0$
- D. $n/n = 1$
- E. >1
9. Normalmente, el índice de ventilación alveolar (V_A) vs, perfusión capilar pulmonar (Q_c) es igual a:
- A. La unidad, ya que el volumen sanguíneo que perfunde los capilares pulmonares es igual al volumen aéreo que ventila los alveolos.
- B. 0.8, ya que normalmente hay alveolos bien perfundidos y mal ventilados, con lo que $\text{V}_A < \text{Q}_c$.
- C. 0.7, ya que el consumo corporal de oxígeno (VO_2) es mayor que la producción corporal de bióxido de carbono (VCO_2) v. gr., $\text{VCO}/\text{VO}_2 = 175/250 = 0.7$.
- D. 0.8, debido a los desvíos de flujo a través de los vasos de Tebesio.
- E. > 1 , ya que, en la altitud de la Ciudad de México (2 240 m sobre el nivel del mar) la $\text{PO}_{2a} = 65$ mmHg.
10. En el paciente, el índice V_A/Q_c es:
- A. 0.8, dada la función vicariante del pulmón izquierdo.
- B. > 1 , dado que la PO_{2a} es 70 mmHg, lo que indica hiperventilación.
- C. > 0.8 , dando que la mitad de la ventilación alveolar (V_A) se distribuye por el pulmón izquierdo cuya perfusión (Q_c) es nula.
- D. > 1 , dado que el costo de la respiración es mayor por la hiperventilación.
- E. Son ciertas B y D.
11. El soplo sistólico escuchado en el foco de auscultación pulmonar:
- A. Se debe a la disparidad entre el flujo sanguíneo pulmonar y el área valvular pulmonar.
- B. Se explica por la ecuación $\text{Re} = \text{V.D. } r/m$, donde Re = número de Reynolds, V = velocidad promedio del fluido (sanguíneo), D = diámetro del conducto del fluido, r = densidad del fluido y m = viscosidad del fluido.
- C. Se explica por la ecuación $\text{E} = \text{P} + \text{G} + 0.5 r.\text{V}^2$, donde E = energía cinética, P = presión, G = constante gravitacional, r = densidad del fluido y V = velocidad del fluido.
- D. Por el fenómeno del "martillo de agua", que relaciona la caída de la presión arterial (P) durante el cierre de las sigmoideas con la velocidad del fluido (V) y con la velocidad de la onda del pulso (c): $\text{P} = r\text{V}c$, ya que, en este caso, la velocidad del fluido excede la velocidad de la onda del pulso.
- E. Son ciertas A y B.

12. En el paciente, el objetivo de la broncografía izquierda fue:
- A. Sólo académico.
 - B. Determinar el grado de ventilación pulmonar.
 - C. Decidir el tratamiento quirúrgico.
 - D. Mostrar la posible asociación de la agenesia de la arteria pulmonar izquierda con las bronquiectasias y otras anomalías de las vías aéreas.
 - E. Son ciertas C y D.
13. En el paciente, las posibles complicaciones son:
- A. Infecciones pulmonares.
 - B. Hemoptisis.
 - C. Enfisema pulmonar secundario a las bronquiectasias.
 - D. Hipertensión arterial pulmonar.
 - E. Todas son ciertas.
14. En el paciente, el tratamiento es:
- A. Neumonectomía en caso de enfisema pulmonar y hemoptisis severos.
 - B. Antibioticoterapia en prevención de las infecciones pulmonares.
 - C. Indicar ejercicios similares a los recomendados en el enfisema pulmonar secundario a la obstrucción bronquial crónica.
 - D. Son ciertas A y B.
 - E. Son ciertas B y C.
15. Embriológicamente, la agenesia de una rama de la arteria pulmonar:
- A. Se debe a la involución de uno de los dos VI arcos aórticos.
 - B. Se debe al error en la unión entre uno de los VI arcos aórticos con los primordios de una de las arterias pulmonares periféricas.
 - C. Se asocia a la persistencia del conducto arterioso con la agenesia de la arteria pulmonar izquierda y en este caso, el conducto arterioso irriga al pulmón izquierdo.
 - D. Tiene la misma etiología que la ectopia de la arteria pulmonar izquierda: origen de la arteria pulmonar a la derecha del extremo distal del tronco, alargado, de la arteria pulmonar.
 - E. Todas son ciertas.

DISCUSIÓN

En la agenesia de una arteria pulmonar, el árbol traqueobronquial es normal (*Figura 5*); pero es frecuente la asociación con bronquiectasias y otras

malformaciones del pulmón enfermo, lo que puede dar lugar a frecuentes infecciones pulmonares y hemoptisis provenientes del pulmón enfermo. En nuestro caso, las vías aéreas respiratorias son normales (*Figura 5*) y por ellas entra y sale aire sin intercambio de gases respiratorios. Normalmente, el cociente de ventilación vs perfusión pulmonar es casi igual a la unidad; en caso del pulmón con agenesia de la arteria pulmonar, la perfusión es cero y la ventilación tiene un cierto valor definido, de donde el cociente es infinito. En el caso del paciente, el pulmón sano perfunde el total de la sangre que debe circular por ambos pulmones (de donde el cociente de ventilación vs perfusión es normal), lo que causa disparidad entre el flujo sanguíneo y el área del orificio valvular pulmonar, dando lugar al soplo sistólico.

La mayoría de los pacientes con agenesia unilateral arterial pulmonar viven asintomáticos hasta la adolescencia, sin anormalidades electrocardiográficas. Pocos pacientes presentan signos y síntomas de hipertensión arterial pulmonar. Las pruebas respiratorias, que no fueron practicadas en nuestro paciente, evidenciarían ventilación normal del pulmón hipoperfundido. El tratamiento, en este caso, consiste en atender las infecciones pulmonares cuando éstas se presenten. La neumonectomía debe ser considerada en caso de crisis incoercibles de hemoptisis. Las cardiopatías congénitas asociadas deben ser tratadas quirúrgicamente.

En este caso, el diagnóstico clínico presuncional fue de cardiopatía congénita acianógena, con escasa repercusión clínica, dado que el niño ha permanecido asintomático durante sus 8 años de vida, con un soplo cardíaco presente desde el nacimiento y actualmente sin cianosis ni signos de insuficiencia cardíaca. El soplo sistólico, auscultado en el foco pulmonar, orienta el diagnóstico hacia la obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar: disminución del área valvular pulmonar (estenosis "orgánica") o disparidad entre el incremento del flujo sanguíneo pulmonar y el área valvular pulmonar (estenosis "funcional"), como ocurre en la comunicación interauricular con válvula pulmonar normal. La ausencia de gradiente de presión entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho descarta la estenosis valvular pulmonar y el resultado normal de la gasometría y de las curvas indicadoras de dilución con H_2 inhalado, excluye los desvíos de flujo sanguíneo y los defectos de tabique. En la radiografía de tórax (*Figura 1*), la disminución de la trama vascular pulmonar del pulmón izquierdo podría indicar obstrucción del flujo sanguíneo de ese pulmón, máxime

que la sobredistensión y marcada vascularidad del pulmón contralateral (que desplaza hacia la izquierda al corazón) indican función vicariante de este órgano (*Figura 1*). La magnitud del flujo sanguíneo en el pulmón derecho está evidenciada por la gammagrafía pulmonar, obtenida después de la inyección intravenosa de macroagregados marcados con I_{131} (*Figura 2*): La perfusión resultó nula en el pulmón izquierdo. La ausencia de perfusión del pulmón izquierdo se confirma con la angiografía (*Figura 4*). En este estudio se observa el tronco de la arteria pulmonar y la rama derecha de la arteria pulmonar. Por último, la broncografía del pulmón izquierdo muestra la normalidad de las vías aéreas del pulmón (*Figura 5*).

En este caso, el diagnóstico es agenesia de la arteria pulmonar izquierda y árbol traqueobronquial izquierdo normal. La agenesia unilateral arterial pulmonar es una anomalía congénita debida a la involución de uno de los dos VI arcos aórticos o al error en la unión de éste con las arterias pulmonares perifé-

cas, cuyos primordios se originan en cada una de las aortas dorsales. En la agenesia unilateral arterial pulmonar, la circulación hacia el pulmón enfermo se efectúa a través de las arterias bronquiales, que pueden visualizarse mediante la aortografía torácica. En ocasiones el pulmón enfermo puede estar irrigado por el ducto arterioso persistente. El extremo distal de los dos VI arcos aórticos se originan en cada una de las aortas dorsales y el extremo proximal de dichos arcos aórticos en orificios separados situados en el saco o tronco cono aórtico primitivo. El segmento distal del VI arco aórtico derecho involuciona en el curso del desarrollo embrionario, en cambio, el VI arco aórtico izquierdo permanece, dando lugar al conducto arterioso.

RESPUESTAS

1. E, 2. D, 3. E, 4. D, 5. C, 6. B, 7. Todas son verdaderas, 8. C, 9. B, 10. A, 11. E, 12. D, 13. E, 14. D, 15. E.