

Hipoplasia pulmonar infantil

Sr. Editor:

La hipoplasia pulmonar es una anomalía congénita del desarrollo pulmonar, caracterizada por una detención en el desarrollo pulmonar, que condiciona un desarrollo deficiente o incompleto del pulmón que habitualmente se diagnostica en la infancia¹. Puede ser primaria o secundaria. En el primer caso no existe patología coexistente. Sin embargo, en la hipoplasia pulmonar secundaria se han descrito un amplio espectro de anomalías asociadas que posiblemente están implicadas en su patogenia², tales como un espacio torácico insuficiente (hernia diafragmática, oligohidramnios), enfermedades neuromusculares, malformaciones esqueléticas, neurológicas, o a nivel de la vascularización broncopulmonar³⁻⁵. Además, es probable que en algún caso existan defectos bioquímicos y metabólicos, como una disminución en la síntesis de prolina⁶. Por otro lado, se ha registrado la presencia de hipoplasia pulmonar en casos de síndrome de Down y trisomías 13 y 18⁷. Por ello se ha considerado de interés la presentación de un caso de un niño de 8 años diagnosticado de hipoplasia pulmonar en nuestro servicio.

Niño de 8 años que consultó por crisis de broncoespasmo desde la edad de 8 meses y asoció cuadros de neumonías de repetición a los 16 y 33 meses con afectación del segmento posterobasal del lóbulo inferior izquierdo y ocupación del seno costodiafragmático izquierdo, requiriendo ingreso hospitalario. El tercer episodio, con los mismos hallazgos fue tratado de forma ambulatoria a la edad de 6 años. La prueba de tuberculina fue negativa en todos los casos. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: gestación, 39 semanas. Ecografías prenatales normales. Amniocentesis: normal. Cariotipo: 46XY. Parto: cesárea por desproporción pelvi-fetal. No patología del líquido amniótico. Período neonatal normal. La exploración clínica mostró hipoventilación basal izquierda con crepitantes localizados. Las exploraciones complementarias practicadas fueron: hemograma normal. IgE: 7 UI/ml. IgG, A y M, C3 y C4 normales. Alfa-1-antitripsina: 118 mg/dl. Cloruros en sudor: ne-

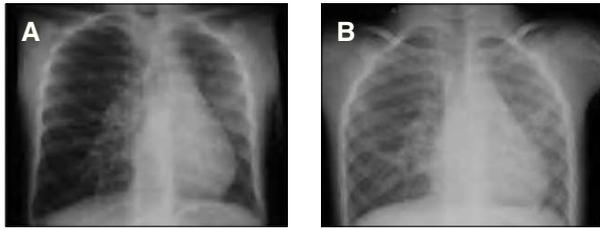


Figura 1. Radiografías de tórax en inspiración (A) y espiración (B), que muestran aumento de densidad y disminución de volumen de hemitórax izquierdo, con disminución de tamaño de arteria pulmonar izquierda y ausencia de atrapamiento aéreo.

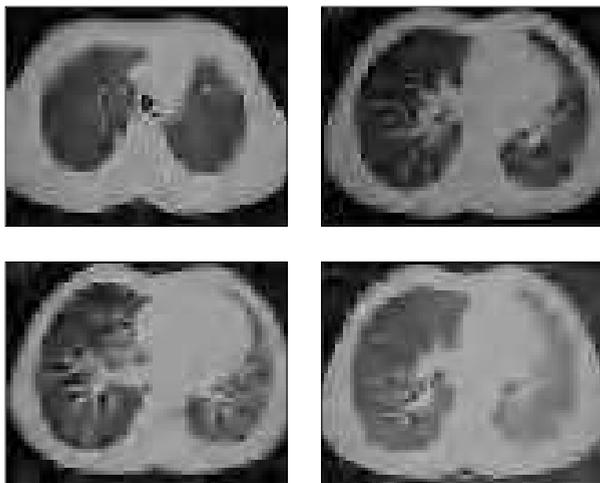


Figura 2. Imágenes consecutivas de TC torácica, con ventana de parénquima, que muestran la disminución de tamaño del lóbulo pulmonar inferior izquierdo, con disminución del número y tamaño de los vasos pulmonares.

gativo. Prick estándar de neuroalérgenos negativo. Electrocardiograma y ecocardiografía: normal. Espirometría basal: patrón ventilatorio mixto (obstructivo-restrictivo) leve con test de broncodilatación positivo (ΔFEV_1 : 18%). Radiografía de tórax en inspiración y espiración (fig. 1): disminución de volumen de pulmón izquierdo con arteria pulmonar izquierda de menor tamaño y desplazamiento mediastínico ipsilateral, sin evidencia de atrapamiento aéreo, con aumento de tamaño de la arteria pulmonar derecha. Tomografía computarizada (TC) torácica sin contraste (fig. 2): disminución de volumen pulmonar izquierdo con arteria pulmonar izquierda pequeña y vena pulmonar inferior izquierda pequeña, así como aumento de la vascularización pulmonar derecha. La angiografía por resonancia (angio-RM) (fig. 3) confirmó la existencia de arteria pulmonar izquierda pequeña, con disminución de la vascularización de dicho pulmón y venas pulmonares de pequeño tamaño. Se observó un aumento de la arteria pulmonar derecha y de la vascularización de pulmón derecho, sin observar alteraciones cardíacas ni de grandes vasos asociadas. Estos hallazgos nos permitieron establecer el diagnóstico de hipoplasia pulmonar.

Los pacientes con hipoplasia pulmonar pueden ser examinados por infecciones respiratorias de repetición, como en nuestro



Figura 3. Angio-RM que muestra la ausencia de alteraciones cardíacas y de grandes vasos.

caso, aunque más frecuentemente la alteración es latente y descubierta durante exámenes radiológicos realizados por otros motivos⁸. En la exploración clínica pueden presentarse diversas alteraciones de la pared torácica, siendo lo más frecuente un hemitórax más reducido de tamaño, así como una disminución de los espacios intercostales. En la auscultación torácica se observa abolición o disminución del murmullo vesicular sobre el lado patológico como consecuencia de la herniación del pulmón contralateral. La desviación cardíaca suele ser manifiesta, por lo que los ruidos cardíacos se perciben fuera del sitio habitual, bien en la espalda, bien en la axila⁹. La radiografía simple de tórax, puede mostrar una disminución de la aireación del hemitórax afectado, con una disminución de volumen asociada (lo cual se traduce en opacidad del lóbulo afectado, con disminución de tamaño del hemitórax, desplazamiento mediastínico ipsilateral, hiperinsuflación del resto del pulmón y del contralateral)¹⁰. Suele estar afectado el pulmón izquierdo, como en nuestro caso, aunque no se conoce la razón que explique esta predilección. El diagnóstico diferencial debe establecerse con procesos que puedan alterar el volumen del hemitórax afectado y que produzcan un aumento de la densidad: atelectasias obstructivas (por oclusión endobronquial) o no obstructivas (atelectasia periférica, derrame pleural, cambios posneumectomía, fibrotórax, tuberculosis), hernias diafragmáticas, agenesia o aplasia lobular y secuestro pulmonar. En esta situación los exámenes complementarios necesarios para establecer un diagnóstico más preciso son la TC y angio-RM.

Para concluir, señalamos dos puntos que pueden ser de ayuda para el diagnóstico de la hipoplasia pulmonar: a) pensar en la posibilidad de HP ante hallazgos radiográficos de disminución de volumen de lóbulo o pulmón y disminución de calibre de vasos pulmonares, y b) que la TC torácica rutinaria y la angio-RM

cuando la radiografía lo sugiera debería facilitar el diagnóstico y permitir la prevención y tratamiento precoz de las infecciones respiratorias y las anomalías congénitas asociadas.

**M. Tortajada Girbés^a, A. Clement Paredes^a,
E. García Muñoz^a, M. Gracia Antequera^a,
F. Delgado Cerdón^b y R. Hernández Marco^a**

Servicios de ^aPediatría y ^bDiagnóstico
por Imagen. Hospital Universitario.
Dr. Peset. Universidad de Valencia. España.

Correspondencia: Dr. M. Tortajada Girbés.
Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Dr. Peset.
Avda. Gaspar Aguilar, 90.
46017 Valencia. España.
Correo electrónico: tortajadamig@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Liñán S, Moreno A, Vizmanos G. Malformaciones broncopulmonares congénitas. En II Cursos de actualización en neumología pediátrica. Madrid: Ergón; 2005. p. 142-57.
2. Fácila L, Carrión F, González M, Marín J. Hipoplasia pulmonar en el adulto. Descripción, patogenia y revisión. *An Med Int.* 2002;19:357-60.
3. Green TP, Finder JD. Transtornos pulmonares congénitos. En: Nelson. Tratado de pediatría. 17.^a ed. Nueva York: Saunders; 2004. p. 1423-4.
4. Dinwiddie R, Saglani S. Desarrollo de los pulmones. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG, editores. Tratado de neumología infantil. Madrid: Ergón; 2003. p. 1-6.
5. Abel RM, Bush A, Chitty LS, Hartcourt J, Nicholson A. Congenital lung diseases. En: Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A, editores. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children.* 7th ed. Philadelphia: Saunders-Elsevier; 2006. p. 280-316.
6. Pellicer C, Menéndez R, Perpiñá M, Meseguer A, Fombellida JC, Marco V. Anomalías congénitas del pulmón: agenesia, aplasia e hipoplasia. *Arch Bronconeumol.* 1983;19:141-7.
7. Effmann EL. Anomalies of the lung. En: Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO, editors. *Caffey's pediatric diagnostic imaging.* 10th ed. Philadelphia: Mosby-Elsevier; 2004. p. 898-929.
8. Arteche, M, Oleaga L, Agote A, Echeverría A, Vega-Hazas G. Malformaciones congénitas bronquiales. *Radiología.* 1989;31: 289-95.
9. Odd DE, Battin MR, Hallam L, Knight DB. Primary pulmonary hypoplasia: A case report and review of the literature. *J Paediatr Child Health.* 2003;39:467-9.
10. Enfermedades pulmonares congénitas y metabólicas. En Fraser RS, Colman N, Muller N, Paré PD. *Fundamentos de las enfermedades del tórax.* Philadelphia: Elsevier-Saunders; 2006. p. 188-221.