



HIPOPLASIA PULMONAR EN EL ADULTO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Dra. Elsie Beatriz Picott Rangel^{*}, Dra. Zulema Graciela León de Cuchiará^{*}, Dr. José Ramón Montaigne^{*}, Dra. María José Rendón Rodríguez^{}, Dr. Gustavo Andrade^{*}**

^{*} Hospital Dr. Rafael Gonzalez Plaza VENEZUELA

^{**} VENEZUELA

Resumen

RESUMEN

La Hipoplasia Pulmonar (HP) es una rara anomalía congénita del desarrollo pulmonar en la que existe una disminución en el número o tamaño de las vías aéreas, alvéolos o vasos pulmonares, aunque la morfología grosera del pulmón es normal. En la literatura existen múltiples casos de HP en neonatos. Sin embargo, el diagnóstico en personas mayores de 18 años es un hallazgo extraordinariamente raro.

Se trata de paciente femenina de 39 años de edad quien refiere inicio de enfermedad actual 15 días antes de su ingreso al presentar tos con expectoración mucopurulenta y hemoptóica, dolor a nivel de hemitórax izquierdo, hipertermia cuantificada y disnea a medianos y pequeños esfuerzos. Al examen físico de ingreso presenta tórax asimétrico, hipoexpansible, con disminución del sonido pulmonar en hemitórax izquierdo y crepitantes localizados en los 2/3 inferiores. Posterior a estudios radiológicos, tomográficos y paraclínicos es llevada a quirófano donde se le practica neumonectomía izquierda. El estudio anatomopatológico reporta hallazgos histológicos compatibles con Hipoplasia Pulmonar.

Introducción

Se habla de hipoplasia pulmonar cuando el peso del pulmón es inferior al 40% del peso esperado para la edad gestacional, en ausencia de malformaciones mayores. Histológicamente, pueden encontrarse tanto alteraciones en la cantidad de bronquios y alvéolos como en el estado de maduración de los mismos. La hipoplasia parece originarse alrededor de las 10 a 12 semanas de gestación, pero también habría casos con alteraciones alrededor de las 20 semanas, especialmente los casos con defectos del diafragma. La mayoría de los pacientes fallece antes del año de vida.

Material y Métodos

Se trata de paciente femenina de 39 años de edad quien refiere inicio de Enfermedad Actual 15 días antes de su ingreso al presentar tos con expectoración mucopurulenta hemoptóica, dolor a nivel del hemitórax izquierdo a predominio postero-inferior, hipertermia cuantificada (38,5°C) y disnea de medianos a pequeños esfuerzos por lo que acude al Hospital Dr. Rafael González Plaza, donde previa valoración se decide su ingreso.

- Diagnóstico de Ingreso: Hipoplasia pulmonar izquierda + infección sobreagregada.
- Antecedentes de Importancia. Personales: Hospitalización previa en el año 2003 con sintomatología igual a la actual. Familiares: Madre viva portadora de DMNID, padre + por Ca gástrico. Hijos (03) aparentemente sanos. Hábitos psicobiológicos: Biomasa por 14 años. Ocupación: Costurera.
- Examen Funcional General (positivos): Cefaleas con EA, disnea a medianos y pequeños esfuerzos, tos

con expectoración mucopurulenta, hemoptisis y dolor en hemitórax izquierdo.

- Examen Físico de Ingreso: Tórax asimétrico, hipoexpansible, sonido pulmonar disminuido en hemitórax izquierdo con crepitantes localizados en los 2/3 inferiores. Se decide practicar neumonectomía izquierda: El estudio anatomopatológico reporta: Hallazgos histológicos compatibles con HIPOPLASIA PULMONAR.

Resultados



Fig.1. Estudio radiológico que muestra la importante asimetría de la caja torácica con disminución volumétrica del hemitórax izquierdo.



Fig.2. Estudio tomográfico que evidencia el desplazamiento del cardiomediastino a la izquierda sobrepasando la línea media. EL hemitórax derecho aumenta sus diámetros sobrepasando la línea media y ocupando parte del hemitórax izquierdo.



Fig.3-4. Espécimen quirúrgico correspondiente a pulmón izquierdo. Al corte se aprecia el parénquima pulmonar totalmente sustituido por múltiples estructuras de apariencia quística que oscilan entre 0,1 y 0,5cms de diámetro.



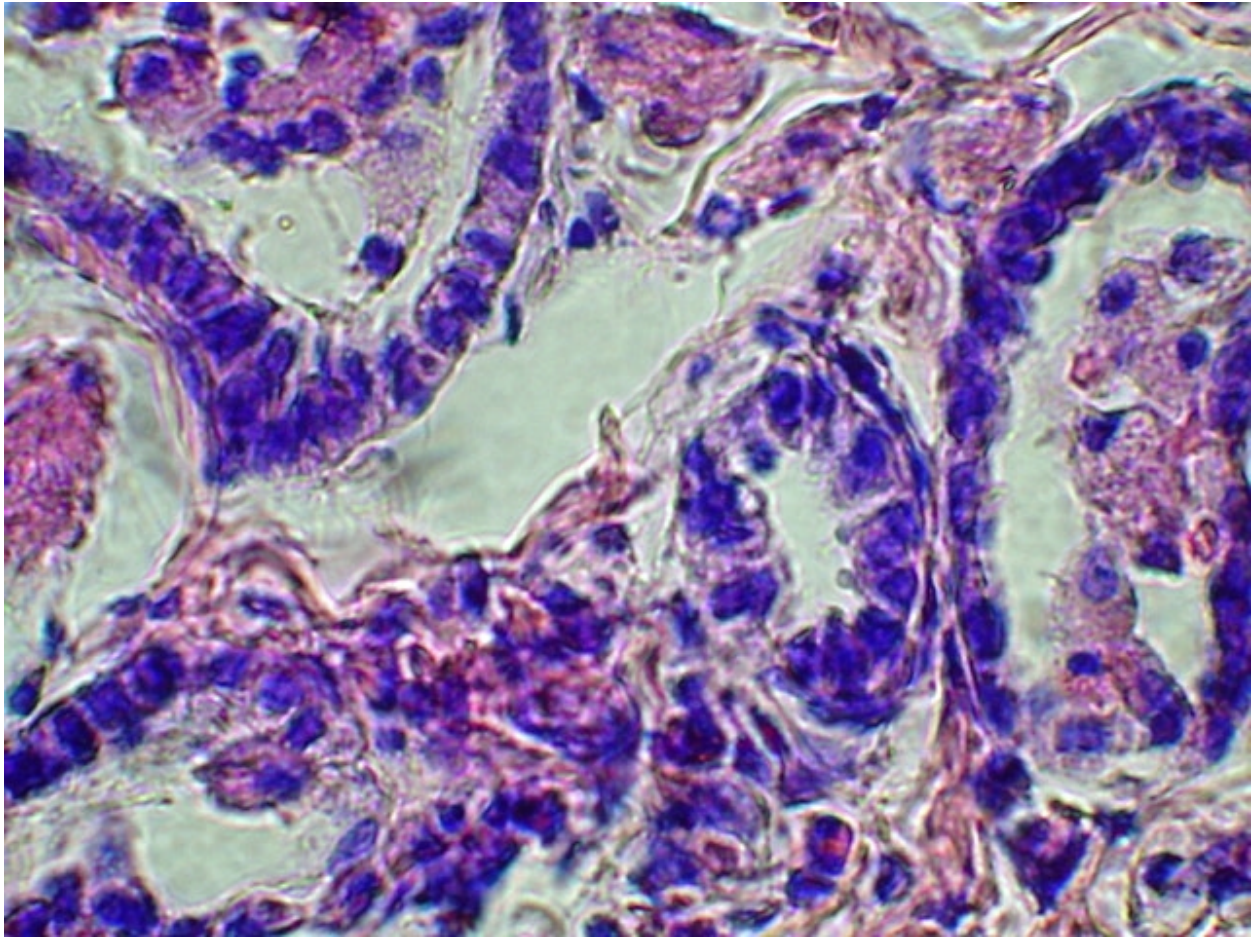


Fig.5. Se aprecian espacios alveolares revestidos por neumocitos inmaduros. H-E 400X

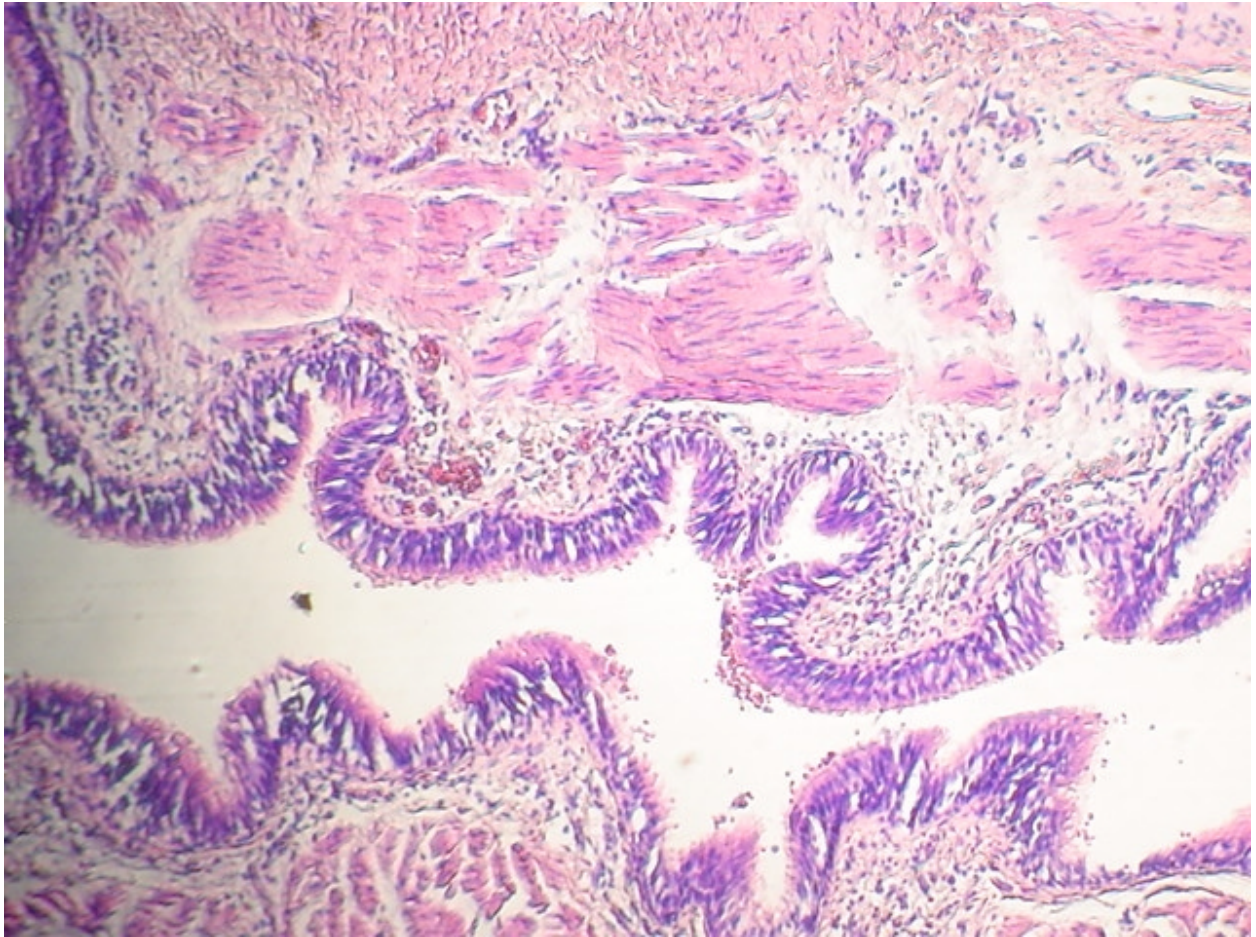


Fig.6. Se observa dilatación de la luz bronquial con proliferación muscular irregular subyacente. H-E 100X

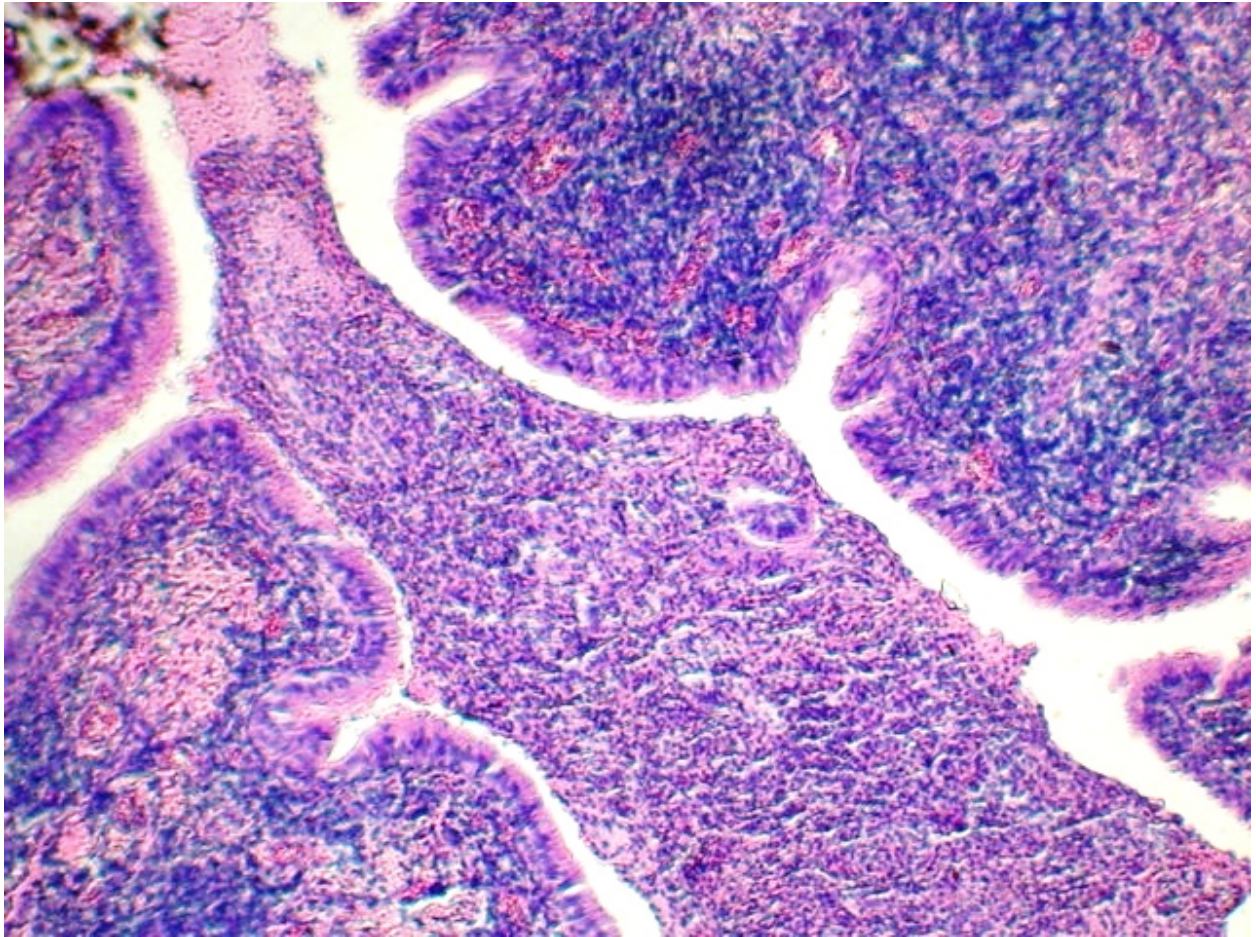


Fig.7. Intenso infiltrado inflamatorio intra y peribronquial. H-E. 100X

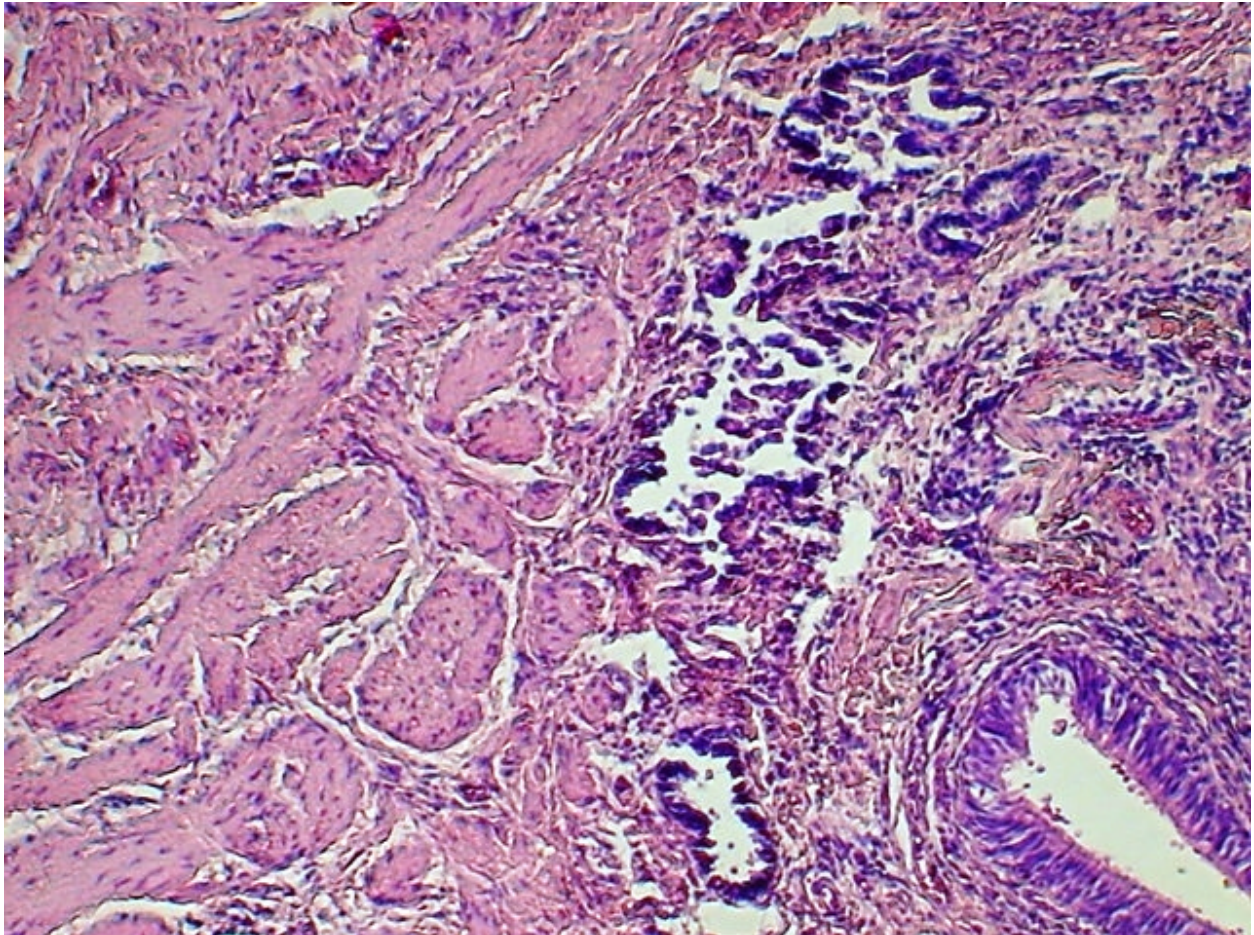


Fig.8. Sustitución casi total del parénquima pulmonar por tejido conectivo (fibrosis) y escasos espacios alveolares inmaduros. H-E. 100X

Discusión

La hipoplasia pulmonar es una rara anomalía congénita del desarrollo pulmonar en la que existe una disminución en el número o tamaño de las vías aéreas, alvéolos o vasos pulmonares, aunque la morfología gruesa del pulmón es normal. La hipoplasia pulmonar puede ser primaria o secundaria. En el primer caso no existe patología coexistente y la mayoría de los pacientes mueren en forma precoz. Por el contrario, en la hipoplasia pulmonar secundaria se ha descrito un amplio espectro de anomalías asociadas que posiblemente están implicadas en su patogenia.

En modelos de animales de experimentación se ha demostrado que en la vida intrauterina, tanto la injuria medular cervical como la sección bilateral del nervio frénico inducen el desarrollo de una hipoplasia pulmonar. De esta forma, el sistema nervioso central, al mantener los movimientos respiratorios normales del feto, parece jugar un papel importante en el desarrollo pulmonar. Por ello, se ha especulado que anomalías no evidentes en el control del sistema nervioso central pudieran estar implicadas en la patogenia de la hipoplasia pulmonar primaria. En el caso de una hipoplasia pulmonar secundaria, un espacio torácico insuficiente (hernia diafragmática, polihidramnios), enfermedades neuromusculares o neurológicas (anencefalia) o la agenesia renal pueden ocasionar la hipoplasia. Además, es probable que en algún caso existan defectos bioquímicos y metabólicos, como una disminución en la síntesis de prolina. Un estudio histopatológico realizado por Tarroch *et al* demostró que la hipoplasia pulmonar se caracteriza por una hipoalveolización. El recuento alveolar demostró 4,6 alvéolos por acino, con espacios aéreos anormalmente grandes, al contrario que sucede en otros tipos de hipoplasia pulmonar en los que existe una disminución del tamaño alveolar.

El desarrollo embriológico del pulmón se inicia a los 24 días de gestación, a partir de una invaginación del intestino anterior, y evoluciona en distintos estadios: embrionario (hasta la semana 8), pseudoglandular (hasta la semana 16), canalicular, sacular y alveolar. Cualquier factor que interfiera el normal desarrollo ocasionará diferentes malformaciones que generalmente se manifiestan en la infancia. Cuando la agresión acontece durante el estadio pseudoglandular ocasiona una hipoplasia pulmonar, con reducción de las divisiones bronquiales, la complejidad acinar y la vascularización pulmonar, tal como se observa en los pacientes de la serie de Rubio *et al*. En la literatura existen múltiples casos de hipoplasia pulmonar en

neonatos. Sin embargo, el diagnóstico en personas mayores de 18 años es un hallazgo extraordinariamente raro. De hecho, en una reciente revisión bibliográfica, Comet et al sólo pudieron documentar 48 casos de hipoplasia pulmonar diagnosticada en el adulto.

Agradecimientos

Agradecemos a nuestra patria Venezuela, el país más hermoso del mundo, por tener el privilegio de trabajar en ella, a pesar de la oposición y descrédito al que somos sometidos día tras día.

Bibliografía

- Green AR, Shaw DG, Haworth SH. Familial pulmonary hypoplasia: plain film appearances with histopathological correlation. *Pediatr. Radiol*, 1999; 29: 455-8.
- Liggins GC, Vilos GA, Campos GA, Kitterman JA, Lee CH. The effect off spinal cord transection on lung development in fetal sheep. *J Develop Physiol* 1981; 3: 267-74.
- Fewell JE, Lee CC, Kitterman JA. Effects of phrenic nerve section on the respiratory system on fetal lambs. *J Appl Physiol* 1981; 51: 293.
- Fraser RG, Paré JA, Paré PD. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. 3ª Ed. 1992. Ed Panamericana: 661-731.
- Michele R, Lauria MD, Bernard, Gonik MD,. Pulmonary hypoplasia: pathogenesis, diagnosis, and antenatal prediction. *Obstet.Gynecol* 1995; 86: 466-75.
- Pellicer C, Menéndez R, Perpiñá M, Meseguer A, Fombellida JC, Marco V. Anomalías congénitas del pulmón: agenesia, aplasia e hipoplasia. *Arch. Bronconeumol*. 1983; 19 (4): 141-7.
- Tarroch X, Roviroso N, Torán N, Lozano C. Hipoplasia e hipertensión pulmonar en un síndrome de Down: valoración pronostica mediante la biopsia pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 1989; 42: 348-50.
- Bernal F, Bravo JL, Rami R, Aroca M, Alix A, Lahoz F, et al. Hipoplasia pulmonar. A propósito de un caso. *Rev.Clin.Esp* 1984; 173: 57-60.
- L. Fácila Rubio*, F. Carrión Valero, M. González Martínez, J. Marín Pardo Hipoplasia pulmonar en el adulto: descripción, patogenia y revisión. *An. Med. Interna (Madrid)* v.19 n.7 Madrid jul. 2002
- Vizcaíno A, Salmerón JR. Agenesia e hipoplasia pulmonar. Estudio clínico de 20 casos. *Bol.Med.Hosp.Inf.Mex*. 1974; 35 (5): 899-916.
- Comet R, Mirapeix RM, Marín A, Castañer E, Sans J, Domingo C. Hipoplasia pulmonar en el adulto: embriología, presentación clínica y métodos diagnósticos. Experiencia propia y revisión de la literatura. *Arch. Bronconeumol* 1998; 34 (1): 48-51.