



# Notas clínicas

Hospital Central del Aire.  
Madrid.

## HIPOPLASIA PULMONAR: DIFERENTE ORIGEN Y EVOLUCIÓN

J. Gómez de Terreros, J. Bañuelos Pérez, A. López Miranda,  
L. Callol Sánchez, R. Laguna, J.L. Hernández Riesco.

### Introducción

La hipoplasia de pulmón constituye una anomalía congénita relativamente frecuente que unas veces compromete la vida del enfermo y otras puede pasar desapercibida. El pronóstico depende por tanto más de la severidad de las lesiones asociadas que de la afectación pulmonar en sí.

Resulta habitual encontrar junto a la hipoplasia pulmonar falta de desarrollo de otras estructuras mesodérmicas, viniendo a constituir lo que algunos autores denominan displasia mesodérmica<sup>1</sup>.

La falta de desarrollo pulmonar podría estar determinada por un detenimiento en la conformación del parénquima pulmonar o por alguna otra circunstancia que impidiese la expansión del mismo dentro de la caja torácica. Aunque producida por distinto motivo la malformación pulmonar podría ser la misma.

Presentamos dos casos de hipoplasia pulmonar de diferente origen y evolución recogidos por los Servicios de Neumología y Cirugía Torácica de nuestro hospital.

### Observaciones clínicas

Caso 1: J.J.M. Varón de 6 años con historia única de catarros frecuentes que es remitido por tumor mediastínico. En la placa de tórax se apreciaba una masa bilobulada situada en

mediastino posterior, un desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia el lado derecho y una hernia del pulmón izquierdo hacia el hemitórax contralateral (fig. 1).

La aparente disminución de la función en el pulmón derecho fue confirmada por arteriografía pulmonar, en la que se observó una hipoplasia de la rama derecha de la arteria pulmonar (fig. 2) y por una broncografía, que permitió ver una falta de división bronquial en sus zonas más periféricas con bronquiolos anchos y cortos.

La aortografía mostró una suplencia vascular hacia el pulmón enfermo a expensas de aorta por medio de arterias bronquiales, mamarias y diafragmáticas. Dado que el esofagograma no aportaba ningún nuevo dato sobre la masa mediastínica se realizó toracotomía derecha encontrando un pulmón de aspecto pálido y muy fijo a la pared costal y diafragma a nivel de los pedículos vasculares identificados en la aortografía. En la pared del esófago existía un tumor quístico de contenido mucoso que se extirpó.

El diagnóstico anatomopatológico fue de quiste broncogénico. Se extirpó también un fragmento de parénquima pulmonar que fue definido como un tejido con engrosamiento del intersticio, dilataciones bronquiales de contenido purulento y reducción en el tamaño de los alvéolos. La evolución postoperatoria fue normal.

Caso 2: J.P.V. Varón de 3 horas remitido por el Servicio de Pediatría con disnea y cianosis intensas y al que al realizarle una placa de tórax se observó un hemitórax derecho sin parénquima pulmonar aparente y repleto en su lugar por asas intestinales (fig. 3). El bronquio derecho parecía normal. Diagnosticado de hernia congénita de diafragma y dado el mal estado del paciente se decidió la intervención quirúrgica. En ella se encontró el hemitórax derecho ocupado por estómago, hígado, intestino delgado y parte del grueso. No existía saco herniario.

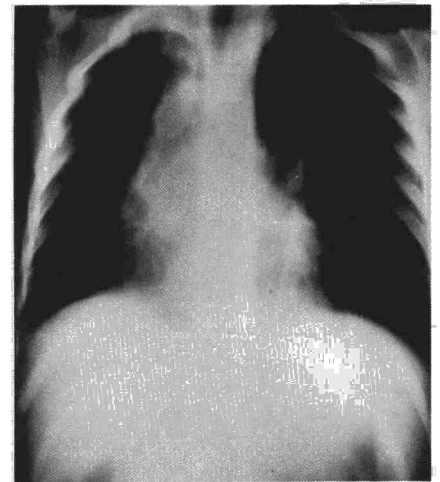
Una vez reducido el contenido herniario se observó una hernia diafragmática posterolateral de unos 3 cm. de diámetro, con un bor-

de externo y posterior constituido por las costillas y un borde medial formado por un rodete fibroso. Se interpuso un parche de teflon y el paciente fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos donde se mantuvo muy hipóxico y acidótico a pesar de elevadas concentraciones de oxígeno y correcciones metabólicas de bicarbonato. Ocho horas después el paciente tuvo una parada cardíaca de la que no se recuperó.

En la necropsia pudo encontrarse un pulmón derecho hipoplásico, con un bronquio principal naciendo directamente de tráquea por encima de la carina. Microscópicamente los bronquiolos estaban hipoplásicos y los alvéolos reducidos de tamaño. En las arterias pulmonares había una discreta hipertrofia de la capa muscular.

El pulmón contralateral era más pequeño

Fig. 1 Tomografía (Caso 1) en la que se aprecia la masa mediastínica y la hipoplasia pulmonar.



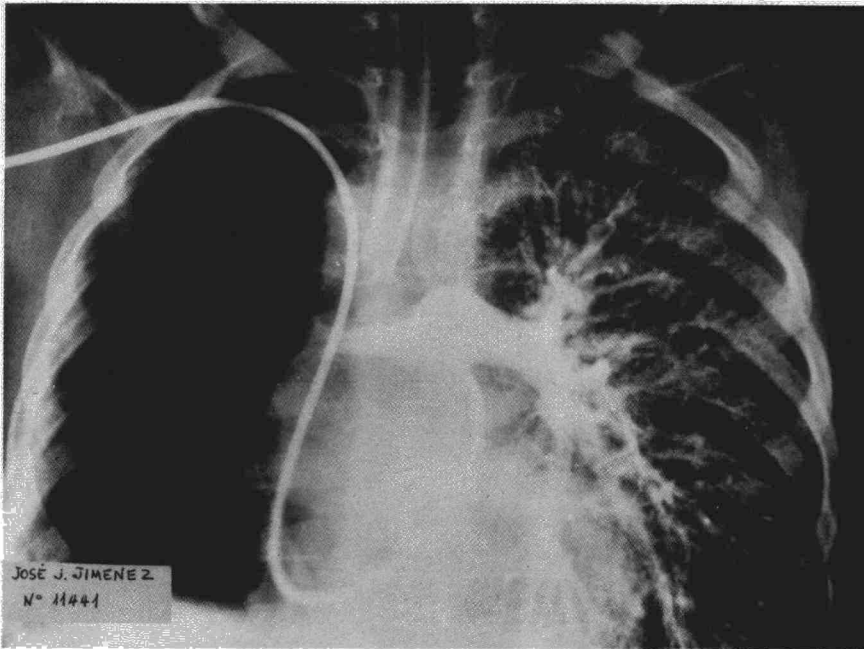


Fig. 2. Arteriografía pulmonar (Caso 1) observándose una hipoplasia de arteria pulmonar derecha.

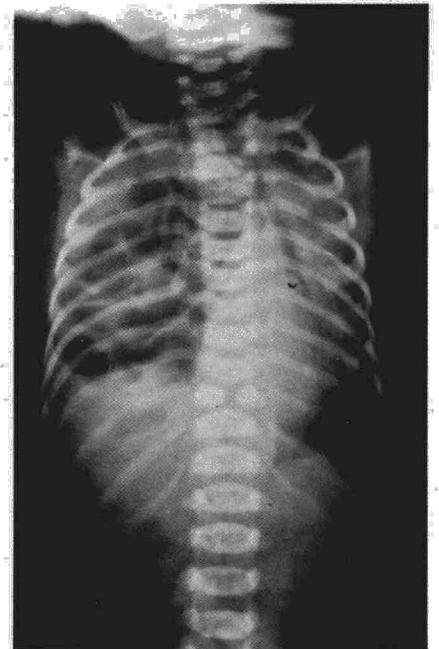


Fig. 3. Radiografía de tórax (Caso 2) donde se muestra un hemitórax derecho repleto de asas intestinales.

de lo normal y como única anomalía asociada se encontró una falta de fusión de los arcos vertebrales.

### Discusión

Siguiendo la descripción de Schecter<sup>1</sup> el botón embrionario pulmonar recibe su aporte sanguíneo a través de vasos procedentes de la aorta hasta el 5.º mes de desarrollo, momento en que los vasos pulmonares comienzan a desarrollarse, persistiendo las arterias bronquiales como única irrigación sistemática. Si por alguna circunstancia los vasos pulmonares no se desarrollan esta circulación persiste. Es fundamental, por tanto, diferenciar la hipoplasia pulmonar secundaria a una falla en el desarrollo vascular (Caso 1), de aquellas motivadas por una compresión extrínseca durante el desarrollo fetal, que sin embargo tienen un árbol vascular pulmonar normal, habiendo desaparecido la circulación de suplencia (Caso 2).

Es importante, asimismo, llamar la atención sobre la excepcionalidad de la hipoplasia pulmonar aislada, ya que habitualmente se asocia a múltiples malformaciones del tipo de hernia disfragmática, anencefalia, síndrome de la línea media, anomalías cardíacas y oligohidramnios<sup>2,5</sup>. Esta es la causa de que la hipoplasia pulmonar aislada se diagnostique

mucho más tardíamente y a veces de forma casual.

Recomendamos, por tanto, la búsqueda de dichas anomalías en todos los casos de hipoplasia pulmonar y sobre todo de aquellas que como las cardíacas aparecen en un 25 % de los casos<sup>4,6</sup>.

Así como inicialmente el pulmón contralateral presenta también cierto grado de hipoplasia<sup>3,7</sup>, si las anomalías asociadas no existen o no comprometen severamente la supervivencia del enfermo, parece lógico pensar que con el paso del tiempo este pulmón desarrolle una hipertrofia compensadora como pudimos observar en nuestro primer enfermo.

El hallazgo radiológico de un bronquio que tenga su origen directamente de la tráquea en un recién nacido, podría hacernos sospechar alguna anomalía pulmonar, aunque en la literatura revisada no hemos podido confirmar esta sugerencia, y únicamente se describen hipoplasias más o menos marcadas de bronquio, pero siempre naciendo a nivel de la carina<sup>8,9</sup>.

Conviene tener presente que, en el caso de plantearse la necesidad de una toracotomía con el fin de corregir alguna otra anomalía, es imperiosa la necesidad de respetar los pedículos de circulación de suplencia que mantienen la única vascularización útil.

Sólo las infecciones pulmonares repetidas, secundarias a la ectasia alveolar, podrían justificar una extirpación quirúrgica del parénquima hipofuncionante<sup>10</sup>.

En el caso de existir hernia diafragmática asociada parece demostrado que el parénquima pulmonar liberado de su compresión resultaría capaz de completar su desarrollo y llegar a poseer un estado funcional normal.

### Resumen

Se presentan dos casos de hipoplasia pulmonar de distinto origen, analizando la distinta forma de presentación.

Se comentan asimismo la elevada frecuencia de lesiones asociadas y la actitud quirúrgica más recomendable.

### Summary

PULMONARY HYPOPLASIA: DIFFERENT ORIGINS AND EVOLUTION

The authors present two cases of pulmonary hypoplasia of different origins, analyzing the different forms of presentation.

They also comment on the high frequency of associated lesions and the most recommendable surgical attitude.



**BIBLIOGRAFIA**

1. SCHECHTER, D.: Congenital absence or deficiency of lung tissue. *Ann. Thorac. Surg.*, 6: 286, 1968.
2. REALE, F.R. y ESTERLY, J.R.: Pulmonary hypoplasia: a morphometric study of the lungs of infants with diaphragmatic hernia, anencephaly and renal malformations. *Pediatrics*, 51: 91, 1973.
3. AREECHON, W. y REID, L.: Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. *Brit. Med. J.*, 26: 230, 1963.
4. GREENWOOD, R.D., ROSENTHAL, A. y NADAS, A.S.: Cardiovascular abnormalities associated with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*, 57: 92, 1976.
5. PERLMAN, M., WILLIAMS, J. y HIRSH, M.: Neonatal pulmonary hypoplasia after prolonged leakage of amniotic fluid. *Arch. Dis. Child.*, 51: 349, 1976.
6. JOB, J.M., ILHA, D.O., PASTORES, P.S. y CAMPOS, F.D.: Dextrocardia and unsuspected absence of the right pulmonary artery in an adult demonstrated by angiocardiology. *Am. J. Roentg.*, 73: 950, 1955.
7. KITAGAWA, M., HISLOP, A., BOYDEN, E.A. y REID, L.: Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia: A quantitative study of airway, artery and alveolar development. *Brit. J. Surg.*, 58: 342, 1971.
8. NAEYE, R.L., SCHOCHAT, S.J., WHITMAN, V. y MAISELS, M.J.: Unsuspected pulmonary vascular abnormalities associated with diaphragmatic hernia. *Pediatrics*, 58: 902, 1976.
9. DARACHI, F.: Agenesis of the left lung. *Ann. J. Dis. Child.*, 130: 1.121, 1976.
10. MAIER, H.C.: Absence or hypoplasia of a pulmonary artery with anomalous systemic arteries to the lung. *J. Thorac. Cardiovas. Surg.*, 28: 145, 1954.