

## Introducción

**Palabras clave:** agnesia, arteria pulmonar, hipertensión pulmonar, colateral aortopulmonar, malformación cardiaca.

La agnesia unilateral de la arteria pulmonar es una malformación cardiaca poco frecuente. En la edad pediátrica, se presenta con dificultad respiratoria e hipertensión pulmonar severa, la cual aumenta la tasa de mortalidad.

Reportamos el caso de agnesia pulmonar derecha en una preescolar, asociada a una comunicación interauricular e hipertensión pulmonar suprasistémica que contraindico el manejo quirúrgico, y en quien se inicio terapia vasodilatadora pulmonar. Es importante establecer un diagnostico correcto y temprano, y así dar un tratamiento adecuado y prevenir las complicaciones de esta enfermedad.

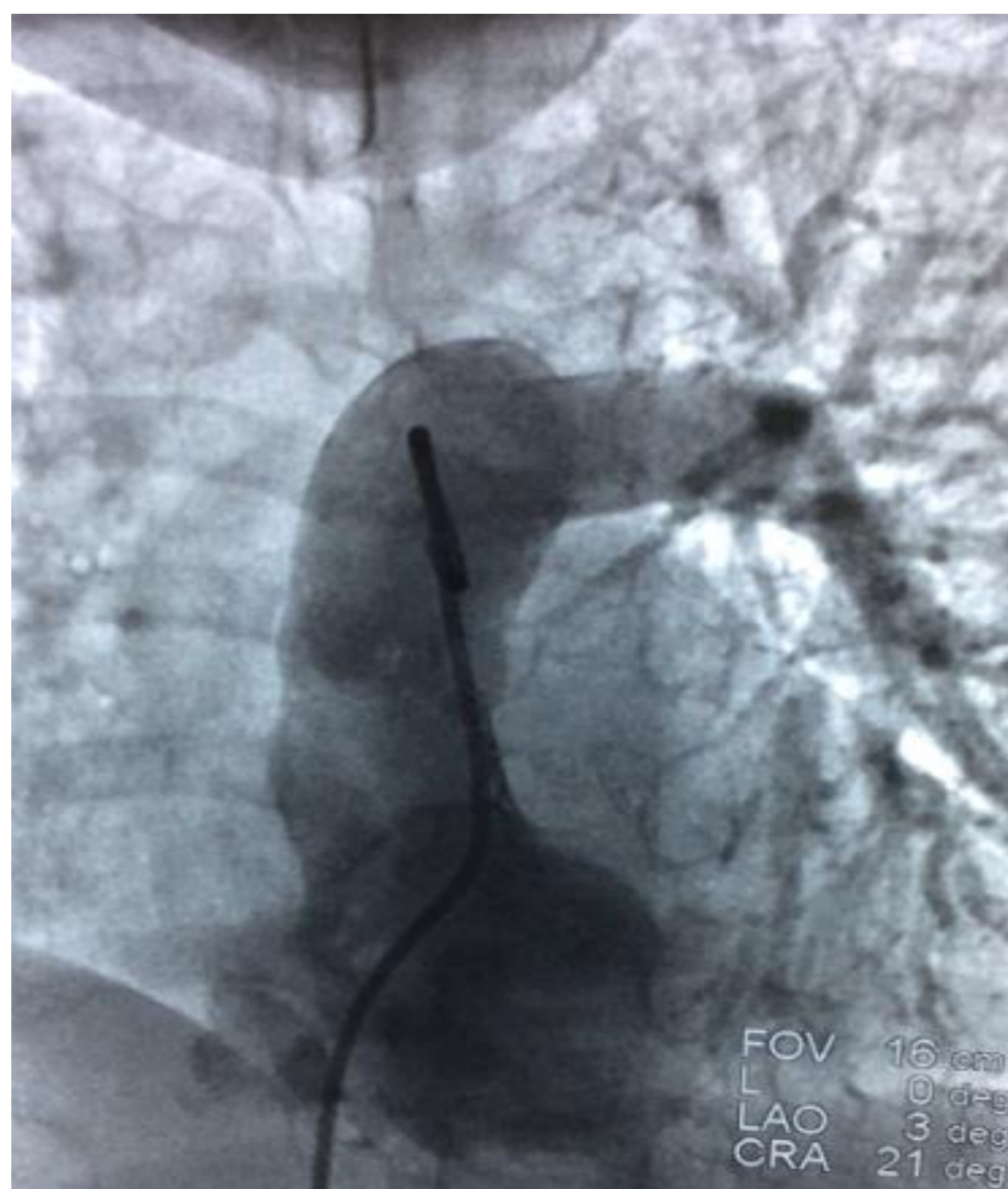


Figura 1. Cateterismo cardiaco.

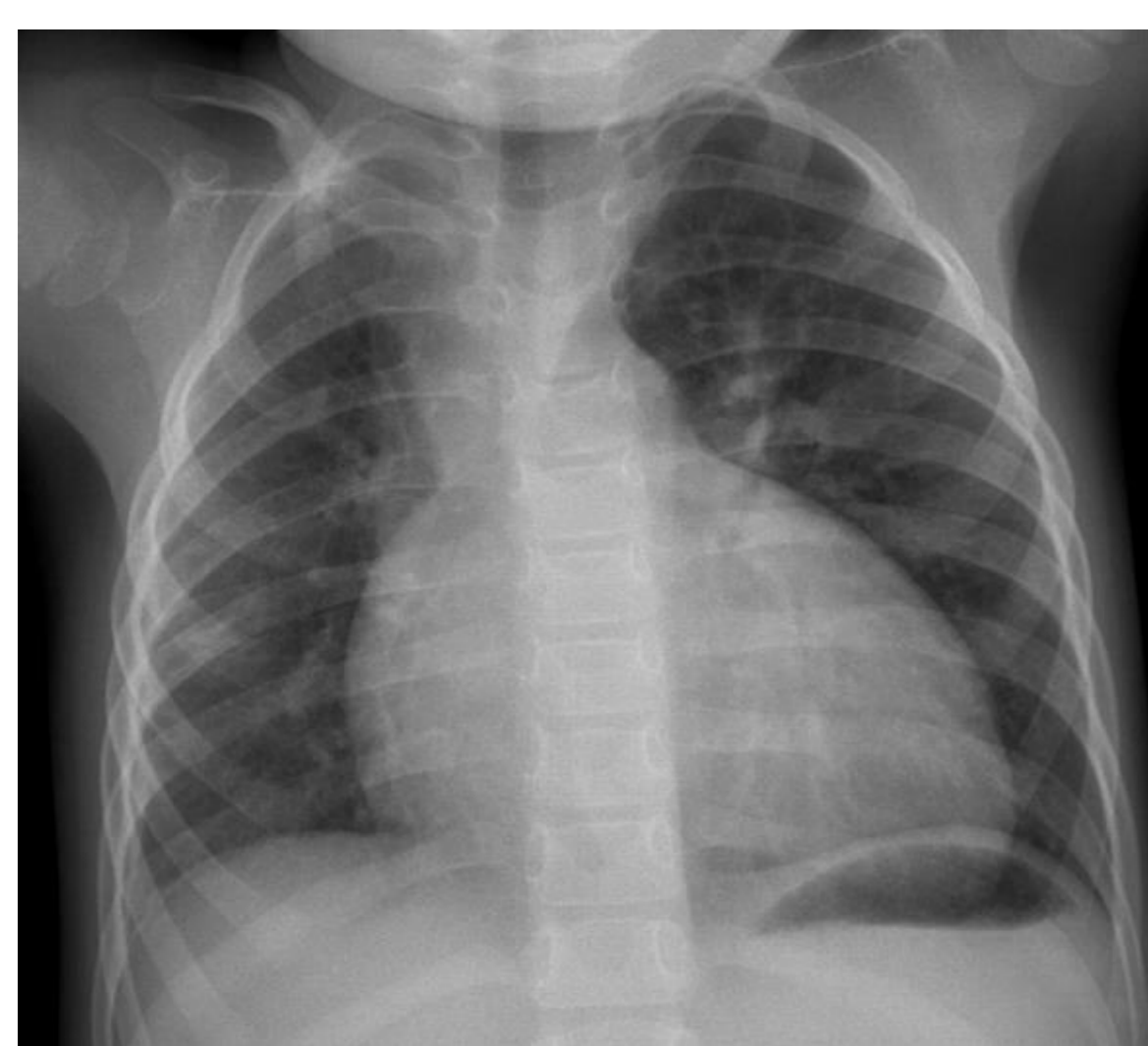


Figura 2. Rx de tórax

## Bibliografía

1. Kruzliak P. Unilateral absence of pulmonary artery: Pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. Archives of Cardiovascular Disease. 2013.
2. Blesneac C. Toganel R. Left Pulmonary Artery Agnesia in a Pediatric Patient – Case Report. Journal of Interdisciplinary Medicine. 2016.
3. Lanceta V. Agnesia aislada de la arteria pulmonar derecho. An Pediatr (Barc). 2017; 86
4. Apostolopoulou S. Kelekis N. Original Report: “Absent” Pulmonary Artery in One Adult and Five Pediatric Patients: Imaging, Embriology, and Therapeutic Implications. AJR 2002.
5. Moore Persaud. Embriología clínica. 10 edición. 2016.

## Descripción del caso

Presentamos el caso de una paciente de 2 años y 6 meses, asintomática hasta los 13 meses cuando inicia con cuadros broncoobstructivos a repetición que no mejoraban. La madre empieza a notar cianosis peribucal asociado al ejercicio que mejoraba cuando viajaban a lugares a nivel del mar. En consulta se detecta soplo cardiaco por lo que solicitan ecocardiograma que muestra hipertensión pulmonar severa con PSAP 120 mmHg, por lo cual inician manejo con Sildenafil. 2 meses después, presenta episodio de apnea, cianosis peribucal y movimientos tónicos en extremidades con el ejercicio. Al ingreso a urgencias SaO2 88%, policitemia, EKG con ritmo sinusal, eje -90°, onda P picuda, radiografía de tórax con cardiomegalia a expensas de cavidades derechas. Se realiza ecocardiograma donde se evidencia ventrículo derecho (VD) paredes con hipertrofia moderada, dilatación moderada a importante de cavidad, TAPSE 22, tronco arteria pulmonar dilatado sin posibilidad de evaluación de las ramas, insuficiencia pulmonar leve con estimación de presión media en la arteria de 50 mmHg, insuficiencia tricúspide moderada a importante que permitió estimar una presión en el VD de 95 mmHg.

Se llevó a cateterismo diagnóstico, encontrando una presión suprasistémica a nivel de la circulación pulmonar, sin respuesta al test de hiperoxia y óxido nítrico a 20 PPM por 25 minutos. A nivel anatómico, se evidencio ausencia de rama pulmonar derecha, la circulación en el pulmón derecho se realiza hasta la periferia en forma normal. Se realizo angioTAC de corazón donde se encontró agnesia de la arteria pulmonar derecha asociado con aumento del calibre del tronco de la arteria pulmonar y de la arteria pulmonar izquierda y múltiple colaterales aortopulmonares que miden hasta 2 mm de diámetro y se dirigen al hilio derecho, disminución del volumen del hemitórax derecho. Se decide dar manejo medico (Sildenafil, Bosentan y Furosemida) y oxígeno domiciliario.



Figura 3. AngioTAC contrastado de corazón

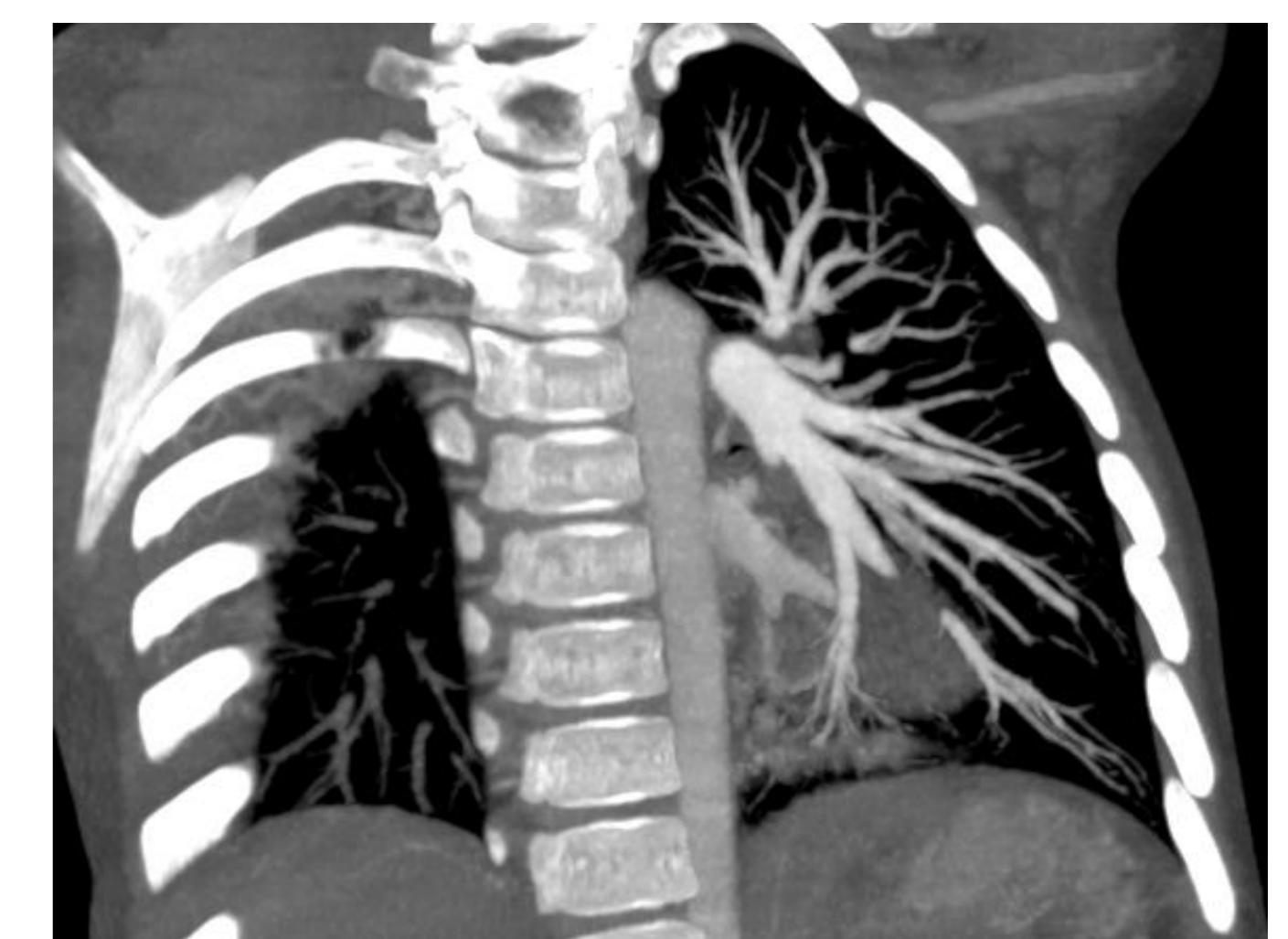


Figura 4. AngioTAC contrastado de corazón

## Discusión

La agnesia unilateral de la arteria pulmonar es una malformación congénita cardiovascular poco frecuente (1/200.000 a 1/300.000 en adultos). Se puede presentar de forma aislada o asociarse a otras cardiopatías (Tetralogía de Fallot, comunicación interventricular o interauricular, coartación de aorta, arco aórtico derecho, tronco arterioso, y atresia pulmonar). Es dos veces más común en el lado derecho. La mortalidad esta alrededor del 7%.

Embriológicamente, la porción proximal del sexto arco aórtico izquierdo y derecho perduraran como la parte proximal de la arteria pulmonar izquierda y derecha, respectivamente. La agnesia es causada por la involución de la esa parte proximal del arco aórtico y la persistencia de la conexión intrapulmonar de la arteria pulmonar distal al sexto arco. La oclusión de la arteria pulmonar estimula la angiogénesis de la circulación sistémica pulmonar ipsilateral y aumenta el flujo sanguíneo sistémico-pulmonar.

En niños menores de un año, predominan los síntomas de distrés respiratorio (56%) asociados a hipertensión arterial pulmonar (HTAP). Más allá del año de edad, pueden presentar infección respiratorias recurrentes (23-37%) y/o hemoptisis (14-20%).

El diagnostico se basa en la historia clínica, examen físico e imágenes diagnósticas. Suele encontrarse un soplo sistólico eyectivo al tracto de salida pulmonar. El EKG, en casos de HTAP muestra sobrecarga de cavidades derechas. La radiografía de tórax presenta asimetría en los campos pulmonares, con un hemitórax pequeño ipsilateral con un pulmonar hiperlucido. El diagnostico se realiza con el AngioTAC contrastado o la Resonancia Nuclear Magnética Cardiaca. Los hallazgos incluyen ramas periféricas intactas de la arteria pulmonar, circulación colateral variable, cambios en mosaico en el parénquima pulmonar y bronquiectasias secundarias a infecciones recurrentes. La angiografía continúa siendo el gold estándar para el diagnóstico. En nuestro caso, el diagnostico se realizo a través del cateterismo cardiaco y el AngioTAC de corazón.

El tratamiento depende de la edad de presentación, la sintomatología, las malformaciones cardiacas asociadas y la HTAP. Las opciones incluyen revascularización distal de la arteria pulmonar afectada, considerando que las arterias intrapulmonares están bien formadas.

El manejo de la HTP está basado en el uso de los antagonistas del receptor de endotelinas, inhibidor de fosfodiesterasa, con lo que se busca mejorar la sobrevida, el cual fue el indicado en la paciente con mejoría clínica.