RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

RELATO DE CASO

Agenesia pulmonar asociada a la malformación cardíaca: Relato de caso

Thaliny Porfirio Damian Fagá[1], Elaine Felca Beirigo Giannini[2], André Luiz Silva[2], Lais Pereira Rabelo[3], Felipe Rocha Rabelo[3]

Palabras-clave: anormalidades congénitas, cardiopatías congénitas, trasplante de corazón.

Resumen

Objetivos: Relatar un caso raro de agenesia pulmonar a la izquierda asociado a la síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo en un neonato. **Relato de caso:** Neonato, sexo femenino, con cinco días de vida con cuadro de taquipnea, taquicardia, fiebre y cianosis central a las mamadas cuyos exámenes complementarios evidenciaron agenesia pulmonar asociada a atresia de valva aórtica, con ventrículo único de morfología derecha. No hay relatos semejantes en la familia. **Comentarios:** De acuerdo con los casos relatados en la literatura de agenesia pulmonar asociada a la malformación cardíaca se percibe que el desfecho fue semejante en todos los casos, o sea, el pronóstico fue sombrío cuando existe esa asociación.

[1] Superior Completo - Residente de Pediatría.
[2] Especialización/residencia - supervisora del programa de residencia médica y diarista de la UCI infantil de la Santa Casa de Misericórdia de Passos.
[3] Superior Incompleto - Académica de Medicina.
Dirección:
Thaliny Porfirio Damian Fagá.
Santa Casa de Misericórdia de Passos. Rua Santa Casa, nº 164, Bairro Santa Casa. Passos, MG, CEP: 37904020.

INTRODUCCIÓN

La agenesia pulmonar es una anomalía congénita rara, de causa desconocida, con prevalencia mayor a la izquierda, que se caracteriza por ausencia total del parénquima pulmonar, bronquios y vasos pulmonares. Sus principales síntomas son a disnea y la taquipnea. En el 50% de los casos, principalmente en aquellos con agenesia pulmonar a la derecha, es asociada a malformaciones cardiovasculares, de músculos esqueléticos, gastrointestinales y renales. Se hace el diagnóstico principalmente a través de exámenes de imagen. El pronóstico es mejor cuando la agenesia pulmonar es unilateral a la izquierda y cuando están ausentes malformaciones cardíacas. En el presente relato será presentado el caso clínico de un recién-nascido con agenesia pulmonar izquierda asociada a una malformación cardíaca[1,2].

RELATO DE CASO

Paciente L.R.P.S. admitida en la UCI Neonatal con 05 (cinco) días de vida, sexo femenino, parda, nacida de parto normal, a término, peso de nacimiento 3,180 g, con historia de fiebre, disnea, gruñidos y cianosis central a las mamadas que iniciaron en el segundo día de vida. Madre tuvo un prenatal sin complicaciones, serologías negativas, sin uso de medicamentos teratogénicos o exposición ocupacional en la gestación o histórico de malformaciones fetales en la familia. Al examen la neonata se presentaba taquipneica, taquicárdica, con tiraje subcostal e intercostal, murmurio vesicular abolido a la izquierda, ausculta cardíaca con ruidos rítmicos normofonéticos en dos tiempos con soplo sistólico 3+/6+, $satO_2$ 68% en aire ambiente y 90% en catéter de oxígeno a 2 L/min. RX de tórax con opacificación de hemitórax izquierdo (Figura 1). Tomografía de tórax demostró agenesia pulmonar a la izquierda, opacificación con estándar en vidrio fosco disperso por el pulmón derecho asociado a discreto derrame pleural (Figura 2). Ecocardiograma evidenció atresia de valva aórtica, con ventrículo único de morfología derecha, doble vía de salida del ventrículo principal, atresia aórtica, hipoplasia importante de la aorta ascendente y arco aórtico, canal arterial permeable con amplio shunt TP/AL descendente.

Evolucionó con episodios de inestabilidad hemodinámica y sepsis neonatal, siendo realizada optimización hemodinámica en ambiente de UCI neonatal. El tratamiento propuesto fue abordaje híbrida como alternativa a cirugía de Norwood siendo sometida a colocación de stent en canal arterial por vía percutánea, sin cerclaje de ramo pulmonar debido a hiposaturación. Mantuvo estabilidad hemodinámica después de la primera etapa del procedimiento, siendo prescrito AAS, Furosemida y Sildenafil. Presentó dos fallas de extubación a lo largo de la internación debido atelectasia y desaturación, optado por realización de traqueotomía. Permaneció monitorizada con inestabilidad hemodinámica y empeoramiento clínico acentuado en el postoperatorio, evolucionando para parada cardiorrespiratoria en el vigésimo día de postoperatorio sin éxito a las manobras de reanimación.



Figura 1. Rayo X de tórax.

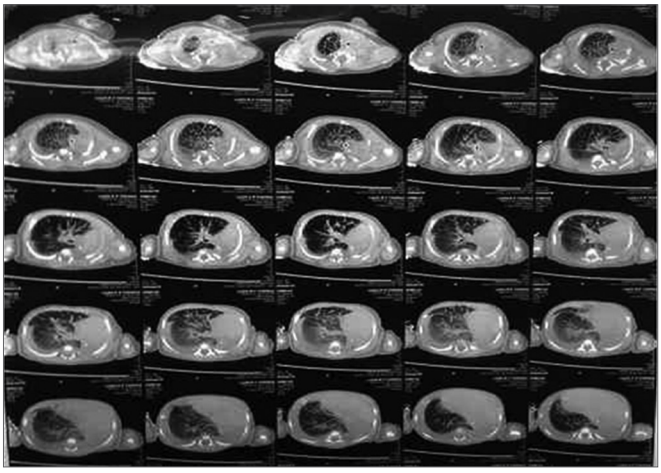


Figura 2. Tomografía computadorizada de tórax.

DISCUSIÓN

La agenesia pulmonar es una patología rara, que ocurre aisladamente o asociada a otras malformaciones. Su incidencia estimada es de 1 por 10.000-15.000 autopsias. La etiología además es desconocida, pero se cree que la patogénesis esté relacionada a factores virales, genéticos o déficit de vitamina A. La presentación clínica es variada. En algunos casos, los síntomas se manifiestan en el momento del nacimiento como una síndrome de dificultad respiratoria. Pacientes con agenesia pulmonar pueden presentar infecciones respiratorias recurrentes y malformaciones cardiovasculares, digestivas y músculo-esqueléticas. Por lo tanto, los exámenes de imagen son esenciales para el diagnóstico. Entre las malformaciones cardiovasculares, son más frecuentes la persistencia del ducto arterioso y el foramen oval patente[1-3].

La malformación cardíaca cuando asociada empeora el pronóstico como la síndrome de la hipoplasia del corazón izquierdo (SHCE) que es una enfermedad en la cual el

ventrículo izquierdo y la aorta presentan grados variados de hipoplasia. Viene siempre acompañada de estenosis o atresia de la valva mitral y/o aórtica. Sin tratamiento es fatal el 100% de los casos, siendo que 95% de los niños mueren en el primero mes de vida. Actualmente, una de las opciones de tratamiento puede ser el trasplante cardíaco neonatal y la reconstrucción paliativa por etapas descrita por NORWOOD et al. El trasplante cardíaco tiene importantes limitaciones, que son la pequeña disponibilidad de donadores compatibles y los efectos colaterales adversos de la inmunosupresión a largo plazo[4,5].

Así siendo, la operación de Norwood es una atractiva alternativa para el tratamiento de la SHCE. La primera etapa envuelve la creación de una amplia comunicación entre el ventrículo derecho sistémico a través del tronco de la arteria pulmonar y la aorta descendente y arco aórtico reconstruidos y el establecimiento de una fuente controlada de flujo pulmonar a través de una anastomosis sistémico-pulmonar. En la segunda etapa, la derivación sistémico-pulmonar es sustituida por una anastomose cavopulmonar bidireccional (Glenn modificado). La tercera etapa es completada con la operación de Fontan o similar, completando el tratamiento.

En el presente relato se optó por la técnica híbrida, idealizada con el propósito de reducir la morbimortalidad asociada al tratamiento quirúrgico convencional, en la tentativa de postergar una cirugía cardíaca de grande porte.

La técnica híbrida consiste en la primera etapa, en la cual se realiza el implante de stent en canal arterial y vendaje de las arterias pulmonares; y en la segunda etapa se realiza la reconstrucción de la aorta y restablecimiento del flujo pulmonar[5].

Segundo Galantowicz y Cheathon que publicaron recientemente su experiencia con el desarrollo de una estrategia híbrida para el manejo de la SHVE, veinte y nueve pacientes portadores de SHVE fueron sometidos a la terapia híbrida. De estos, cinco (17%) fallecieron en la misma internación hospitalaria de la primera etapa. Adicionalmente, tres pacientes fallecieron en el período interetapas. Las causas de mortalidad inmediata fueron falencia de múltiplos órganos, disfunción ventricular y septicemia; las de mortalidad tardía estaban relacionadas directamente a procedimientos adicionales en dos pacientes (atrioseptostomía; avulsión de vena pulmonar y arritmias) u ocurrió por motivos desconocidos (muerte súbita). La asociación con la agenesia pulmonar también confirió mayor propensión a infecciones y con desfecho fatal de los casos[5,6].

REFERENCIAS

1. Malcon MC, Malcon CM, Cavada MN, Caruso PEM, Real LF. Agenesia pulmonar unilateral. J Bras Pneumol. 2012;38(4):526-9. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132012000400016
2. Olaya M, Gordillo G, Garcia CA, Torres D. Agenesia pulmonar. Univ Méd Bogotá (Colombia). 2010;51(1):94-102.
3. Zielinsky P, Malformações cardíacas fetais. Diagnóstico e conduta. Arq Bras Cardiol. 1997;69(3):209-18. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0066--782X1997000900014
4. Fantini FA, Gontijo Filho B, Martins C, Lopes RM, Heiden E, Vrandecic E, et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2004;19(1):42-6. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382004000100009
5. Pilla CB, Nogueira AJS. Manejo híbrido da síndrome da hipoplasia do coração esquerdo. Rev Bras Cardiol Invas. 2005;13(3):176-84.
6. Hincapie MJ, Beck LC, Afiune CC, Diniz JD, Atik FA, Afiune JY, et al. Experiência inicial de um novo centro no Brasil na abordagem híbrida para a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. Rev Bras Cardiol Invas. 2009;17(3):369-77.