

RECIBIDO:

16 diciembre 2025

APROBADO:

20 febrero 2026

Agenesia de arteria pulmonar derecha: un desafío diagnóstico en edema agudo de pulmón

Agnesis of the Right Pulmonary Artery: a Diagnostic Challenge in Acute Pulmonary Edema

Martha R. Ocegueda-Hernández¹ , Ana R. Acuña-Olea² , Alba López-Díaz² ¹ Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional de Bajío (UMAE-T1), Departamento de Neumología, León, Guanajuato, México² Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), León, Guanajuato, México

Autor correspondal:

Alba López Díaz

alba.lpz1107@gmail.com

Resumen

Introducción: La agenesia de arteria pulmonar derecha e hipoplasia pulmonar derecha son consideradas entidades infrecuentes con identificación en etapas tempranas de la vida. Se han reportado alrededor de 5 casos en la edad adulta, con dos de ellos debutando con complicaciones como hipertensión pulmonar y edema agudo pulmonar.

Caso clínico: Se presenta el caso de una mujer de 34 años de edad en su puerperio inmediato con cuadro clínico sugestivo de tromboembolismo pulmonar agudo. La angiotomografía de tórax evidenció una malformación vascular congénita consistente en agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar, edema pulmonar unilateral y datos indirectos de hipertensión pulmonar.

Conclusión: Este caso resalta la importancia de considerar las malformaciones vasculares como origen del edema pulmonar agudo unilateral con una hipertensión pulmonar subyacente, con un alto riesgo de mortalidad particularmente durante el embarazo y puerperio. Su identificación oportuna permite un tratamiento enfocado y seguimiento especializado.

Palabras clave: agenesia; hipoplasia pulmonar; edema agudo de pulmón; ECOTT; puerperio

Abstract

Introduction: Right pulmonary artery agenesis and right pulmonary hypoplasia are considered rare conditions identified in early life. Approximately five cases have been reported in adulthood, two of which presented with complications such as pulmonary hypertension and acute pulmonary edema.

Case report: We present the case of a 34-year-old woman in the immediate postpartum period with clinical presentations suggestive of acute pulmonary thromboembolism. Chest CT angiography revealed a congenital vascular

malformation: agenesis of the right pulmonary artery branch, unilateral pulmonary edema, and indirect evidence of pulmonary hypertension.

Conclusion: This case highlights the importance of considering vascular malformations as a cause of unilateral acute pulmonary edema with underlying pulmonary hypertension, which carries a high risk of mortality, particularly during pregnancy and the postpartum period. Its timely identification allows for targeted management and specialized follow-up.

Keywords: agenesis; pulmonary hypoplasia; acute pulmonary edema; ECOTT; puerperium

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 34 años, con antecedente de detección de soplo funcional al nacimiento y resolución espontánea aparente. Durante el desarrollo, no presentó datos clínicos sugestivos de patología pulmonar o cardíaca (disnea, hemoptisis, infecciones recurrentes, entre otros). Era multigesta, con dos cesáreas previas, y se le realizó una cesárea electiva a las 38 semanas de gestación sin complicaciones. Durante las primeras 24 horas postparto, presentó disnea súbita al reposo, acompañada de malestar general, náusea, vómito, amaurosis y tinitus. Al examen físico, presentó cianosis periférica, taquicardia, taquipnea y emergencia hipertensiva, saturación por pulsoximetría de 30%, edema de miembros pélvicos ++/++++. La biometría hemática, química sanguínea y tiempos de coagulación no mostraron alteraciones, a excepción de un dímero D elevado (1.744 ug/ml), PRO BNP 1.240 pg/ml, y una gasometría arterial con alcalosis respiratoria hipoxémica. Se realizó electrocardiograma que demostró taquicardia sinusal, sin datos de isquemia o necrosis. Ante la sospecha de embolismo pulmonar, se realizó una angiotomografía de tórax que descartó defectos de llenado. Además, evidenció dextrocardia con cardiomegalia global, aplanamiento de septum interventricular y agenesia de rama derecha de arteria pulmonar con sus colaterales, hipoplasia pulmonar derecha, (Figuras 1 y 2) así como degeneración quística de lóbulo inferior derecho. En el hemitórax izquierdo se observaron múltiples áreas de vidrio deslustrado compatibles con llenado alveolar secundario a edema agudo pulmonar unilateral. (Figuras 3 y 4)



Figura 1. Angiotomografía de tórax en corte coronal, fase arterial, ventana mediastinal, con ausencia de rama pulmonar derecha.



Figura 2. Angiotomografía de tórax en corte axial, fase arterial, ventana mediastinal a nivel de tronco de la pulmonar con ausencia de rama pulmonar derecha.



Figura 3. Tomografía de tórax corte axial, se observa hemitórax izquierdo con vidrio esmerilado difuso compatible con múltiples áreas de llenado alveolar.

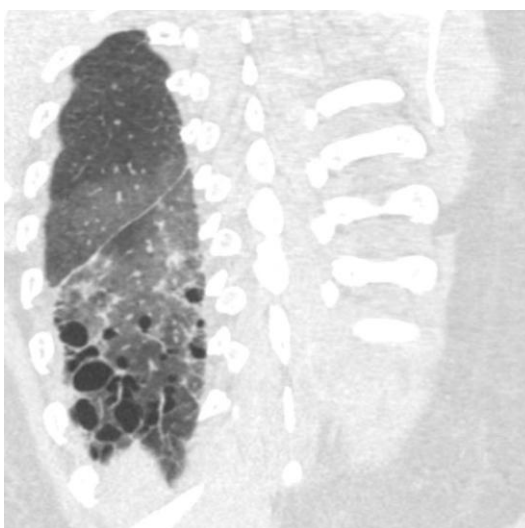


Figura 4. Tomografía de tórax en corte coronal, se observa pulmón hipoplásico con lóbulo inferior derecho con quistes asociados a vidrio deslustrado y engrosamiento septal interlobulillar.

Se iniciaron medidas para edema agudo pulmonar con soporte ventilatorio mediante mascarilla simple y diurético de asa, con mejoría clínica progresiva.

Ante los hallazgos clínicos y tomográficos, se decidió realizar ecocardiograma transtorácico para descartar hipertensión pulmonar, que mostró tronco de la arteria pulmonar de 19 mm. No

fue posible observar las ramas pulmonares derechas. Se registraron un TAPSE de 22 mm, una onda S de 14 cm/s, una RVP de 16, una PSAP de 60 mmHg estimada por el tiempo de aceleración del TSVD y una FEVI del 58,4%, hallazgos que indicaron una alta probabilidad de hipertensión pulmonar del grupo 3. (Figuras 5 y 6)

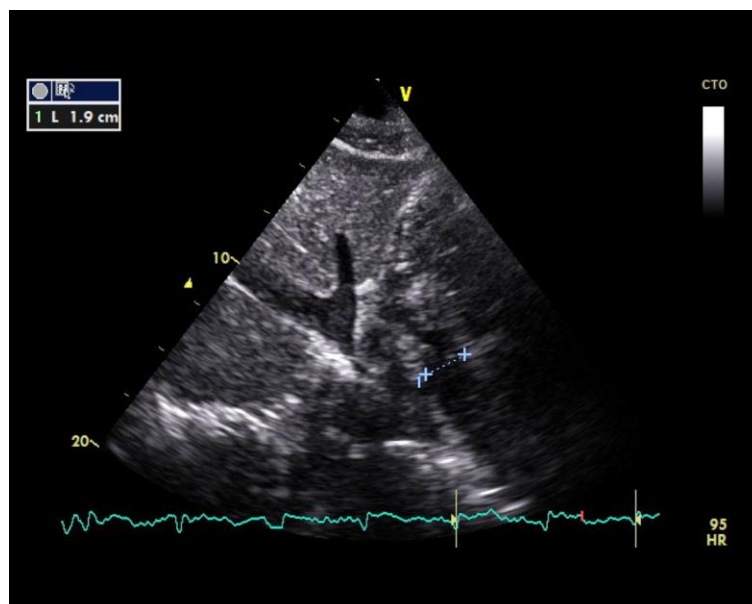


Figura 5. Rama de la arteria pulmonar izquierda; debido a que la paciente contaba con una mala ventana en el eje corto, se optó por realizar una visualización en el eje subcostal en el cual se observa solamente una rama pulmonar.

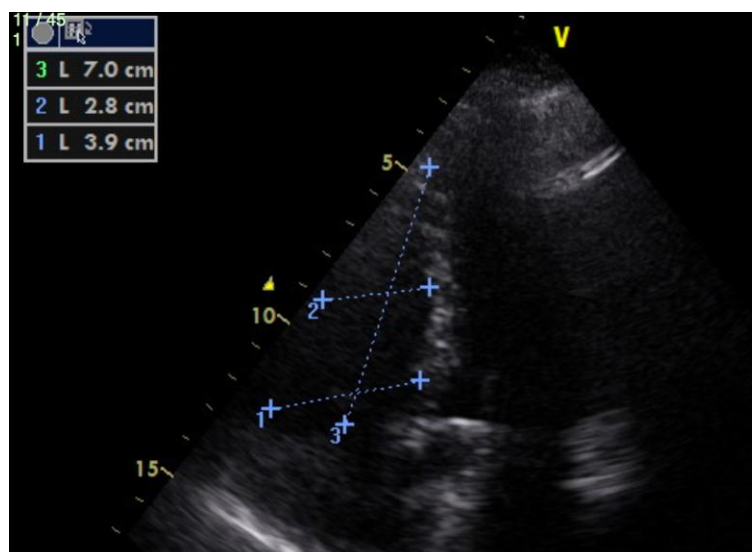


Figura 6. Ventrículo derecho.

Durante su estancia hospitalaria con adecuada evolución clínica, se logró disminuir oxígeno suplementario a 1 L/min y resolución de edema agudo pulmón unilateral. Se decidió egreso a domicilio con diurético de asa, oxígeno suplementario y seguimiento multidisciplinar de hipertensión pulmonar por departamento de cardiología y neumología.

Discusión

La agnesia de la arteria pulmonar es una malformación congénita infrecuente, con una incidencia de 1 por cada 15.000 nacidos vivos, y una prevalencia de 1 por cada

200.000-300.000 individuos en casos de agenesia pulmonar derecha aislada.^{1,2} Su presentación clínica es variable; se manifiesta como neumonías recurrentes en la infancia o dificultad respiratoria al nacer, o permanece asintomática hasta la vida adulta.¹ Se ha descrito como una enfermedad oligosintomática que puede debutar con complicaciones graves como edema agudo pulmonar unilateral o hipertensión pulmonar, hasta en un 44% de los casos.³ En el presente caso, la agenesia afectó la rama pulmonar derecha, mientras que, de acuerdo con Cherian et al.,⁴ la hipoplasia pulmonar suele predominar en el lado izquierdo, condicionando al pulmón contralateral a desarrollar una hiperinflación compensatoria.⁴

Las arterias pulmonares se originan del tronco arterioso. En la cuarta semana de gestación, el tabique aortopulmonar divide este tronco en la aorta ascendente y el tronco pulmonar, del cual derivan los segmentos proximales de las arterias pulmonares derecha e izquierda, mientras que su porción distal se forma a partir de los sextos arcos aórticos. La agenesia de la rama pulmonar derecha resulta de una falla en el desarrollo o regresión del sexto arco aórtico derecho durante este periodo crítico.⁵

Los hallazgos por imagen pueden explicarse por las alteraciones estructurales inherentes a la hipoplasia pulmonar. El desarrollo bronquial y alveolar deficiente, sumado a la hipoperfusión crónica y la circulación colateral sistémica de alta presión, predispone cambios quísticos y formación de bronquiectasias, lo que refleja las consecuencias a largo plazo de la malformación vascular congénita sobre la arquitectura vascular.⁴

En comparación con cambios fisiológicos adaptativos que someten al sistema cardiovascular a un estrés significativo, en el embarazo llega a producirse un aumento del volumen circulante de aproximadamente un 40-50% y del gasto cardiaco (30-45%), alcanzando su pico entre las 25-32 semanas de gestación, principalmente por elevación del volumen sistólico y de la frecuencia cardiaca.⁶ Paralelamente, disminuye la resistencia vascular pulmonar y la capacidad residual funcional hasta un 18%. Estos cambios, aunados a la disminución de la presión oncótica y al aumento de la presión hidrostática propias del embarazo, incrementan significativamente el riesgo de edema pulmonar, especialmente en presencia de cardiopatía estructural subyacente.

El puerperio inmediato representa un periodo de riesgo excepcional. Tras el parto, ocurre una redistribución brusca de volumen o “autotransfusión uterina” de aproximadamente 500-1.000 ml desde el útero hasta la circulación sistémica.⁷ Este aumento súbito de precarga puede sobrepasar la capacidad de adaptación del ventrículo derecho ya comprometido por hipertensión pulmonar, precipitando una falla ventricular derecha aguda y el consecuente edema pulmonar. Este mecanismo explica la presentación súbita de disnea y edema pulmonar unilateral en el hemitórax izquierdo (pulmón hiperfuncionante).

El desarrollo hipertensión pulmonar del grupo 3 es una complicación frecuente en esta malformación.³ La hipertensión pulmonar en este contexto puede atribuirse a múltiples factores: una reducción del lecho vascular pulmonar total por ausencia de una rama de la arteria pulmonar, lo que incrementa la resistencia vascular pulmonar; un hiperflujo crónico hacia el pulmón único funcional izquierdo, que somete su vasculatura a presiones elevadas y puede inducir remodelación vascular; y la presencia de circulación colateral sistémica de alta presión para perfundir el pulmón hipoplásico derecho, que puede contribuir tanto a la hipertensión pulmonar como al riesgo de hemorragia.

A largo plazo, el hallazgo de hipertensión pulmonar del grupo 3 requiere un manejo multidisciplinario estricto. El abordaje terapéutico en este contexto debe individualizarse con el objetivo de mejora en la calidad de vida. Se han demostrado opciones terapéuticas con este impacto, las cuales incluyen la monitorización cardio hemodinámica, diuréticos de asa, oxigenoterapia y niveles de ferritina, factores que se han asociado con un incremento en la mortalidad.^{8,9}

Conclusión

Las malformaciones congénitas pulmonares poco frecuentes, como la agenesia de la rama de la arteria pulmonar derecha, deben considerarse el diagnóstico diferencial de un edema pulmonar agudo unilateral, principalmente en pacientes jóvenes, en contexto de embarazo y puerperio, donde las adaptaciones fisiológicas pueden desenmascarar la condición. El diagnóstico oportuno nos permite ofrecer un tratamiento exitoso, que requiere el manejo multidisciplinario (neumología, cardiología y medicina materno-fetal) con seguimiento a largo plazo por alto riesgo de hipertensión pulmonar progresiva.

Financiamiento: los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

Conflictos de interés: los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

Declaración de cumplimiento ético: la paciente proporcionó su consentimiento informado por escrito para la publicación de este caso clínico y de las imágenes asociadas.

Contribuciones de los autores: ALD: administración del proyecto, análisis formal, conceptualización, escritura, revisión y edición. MROH: metodología, investigación, redacción. ARAO: supervisión, validación. Todos los autores formaron parte de la atención del paciente.

El Editor en Jefe, Dr. Carlos Luna, realizó el seguimiento del proceso de revisión y aprobó este artículo.

Referencias

1. Solano-Vázquez DY, Gutiérrez-Morales G, Cuevas-Schacht F. Agenesia pulmonar: reporte de dos casos. *Acta Pediatr Mex* 2014;35(6):477. <https://doi.org/10.18233/APM35No6pp477-482>
2. Maggiolo MJ, Rubilar OL. Agenesia unilateral de la arteria pulmonar. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Neumol Pediatr* 2021;16(1):48-52. <https://doi.org/10.51451/np.v16i1.236>
3. Rodríguez-Gómez F, Martín I, Sánchez Á, Pujol E. Edema de pulmón unilateral e hipertensión pulmonar tratada con sildenafil en la agenesia de la arteria pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2006;59(12):1347-9. <https://doi.org/10.1157/13096595>
4. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22:S25-43.
5. Cherian SV, Kumar A, Ocazone D, Estrada-Y-Martín RM, Restrepo CS. Developmental lung anomalies in adults: A pictorial review. *Respir Med* 2019;155:86-96. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2019.07.011>
6. Robson SC, Hunter S, Boys RJ, Dunlop W. Serial study of factors influencing changes in cardiac output during human pregnancy. *Am J Physiol* 1989;256:H1060-5.
7. Bourjeily G, Rosene-Montella K. *Pulmonary Problems in Pregnancy*. Humana Press, Nueva York, 2009.
8. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2023;61(1):2200879. <https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>
9. McDonagh T, Damy T, Doehner W, Lam CSP, Sindone A, van der Meer P et al. Screening, diagnosis and treatment of iron deficiency in chronic heart failure: putting the 2016 European Society of Cardiology heart failure guidelines into clinical practice: Iron deficiency in CHF: putting the ESC HF guidelines into clinical practice. *Eur J Heart Fail* 2018;20(12):1664-72. <https://doi.org/10.1002/ehf.1305>