

# Agenezie pulmonară stângă diagnosticată tardiv

Oana Deleanu<sup>1</sup>, Natalia Pătrașcu<sup>1</sup>, Ana-Maria Nebunoiu<sup>2</sup>, V. Vintilă<sup>1</sup>, Ruxandra Ulmeanu<sup>2,3</sup>, F.D. Mihălțan<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, București

<sup>2</sup> Institutul de Pneumoftiziologie „Marius Nasta”, București

<sup>3</sup> Facultatea de Medicină și Farmacie Universitatea Oradea

## REZUMAT

Prezentăm cazul unei paciente în vârstă de 51 ani, cu cifoscolioză dextroconvexă severă, având ca unică simptomatologie dispneea progresivă. Biologic prezintă poliglobulie, examenul radiologic evidențiază opacifierea a 2/3 din hemitoracele stâng, absența desenului pulmonar în restul de 1/3, cu devierea mediastinului și cifoscolioză; tomografia toracică descoperă absența arterei pulmonare stângi și a căilor aeriene stângi, hiperinflație pulmonară dreaptă compensatorie și o dilatare a trunchiului și a arterei pulmonare drepte iar bronhoscopie nu se vizualizează carina, pintenele traheal și bronșia primitivă stângă, diagnosticul fiind cel de agenezie pulmonară. Ecocardiografia confirmă absența arterei pulmonare stângi și arată hipertensiune pulmonară ușoară (presiunea sistolică în artera pulmonară de 33 mmHg), cu dilatare de cavități drepte, dar cu cinetică bună.

Ne aflăm în fața unui caz de agenezie pulmonară diagnosticată tardiv, cu răsunet funcțional modest din punct de vedere cardiologic, cu opțiuni terapeutice limitate și cu supraviețuire bună justificată de apariția tardivă a hipertensiunii pulmonare, de severitate scăzută și fără agravare în timp.

**Cuvinte cheie:** agenezie pulmonară, hipertensiune pulmonară.

## ABSTRACT

### *Left pulmonary agenesis lately diagnosed*

We present the case of a 51 years old female-patient, with severe dextroscoliosis, having like unique symptom progressive dyspnea. The blood samples reveals polycythemia, the radiological exam shows the opacification of 2/3 of the left thorax, the absence of the lung structure in the other 1/3, the deviation of the mediastinum, and dextroscoliosis; the computed tomography reveals the absence of the left lung artery and the left airways, compensatory hyperinflation of the right lung and dilatation of the trunk and right pulmonary artery; the bronchoscopy does not visualize the carina or the left main bronchus, typical for pulmonary agenesis. Echocardiography confirmed the absence of left pulmonary artery and shows mild pulmonary hypertension (systolic pressure in the pulmonary artery of 33 mmHg) with dilatation of the right cavities, but good cinetics.

We face a case of pulmonary agenesis lately diagnosed, with modest functional cardiologic implications, limited therapeutic options and good survival, justified by the late appearance of the pulmonary hypertension of low severity and without worsening in time.

**Keywords:** pulmonary agenesis, pulmonary hypertension.

Pacienta FL, în vârstă de 51 ani, nefumătoare, fără expunere cronică la noxe respiratorii, se prezintă pentru prima dată în clinica noastră acuzând dispnee la eforturi medii-mici, debutată în urmă cu mai mulți ani, însă agravată în ultimele 4 luni. Este cunoscută cu cifoscolioză dextroconvexă de la vârsta de 13 ani (pentru care s-a propus intervenția chirurgicală, pe care părinții însă au refuzat-o), și a avut multiple internări în clinici de cardiologie, având ca unic simptom dispneea. A fost evaluată de mai multe ori ecocardiografic, evidențiindu-se o creștere în dimensiuni a cavităților drepte și hipertensiune pulmonară cu presiunea sistolică în artera pulmonară (PAPs) = 40mmHg; diagnosticul stabilit în urma investigațiilor cardiologice este de hipertensiune pulmonară (HTP) moderată, cord pulmonar cronic compensat, insuficiență cardiacă clasa III NYHA, poliglobulie. Ultima internare în clinica de cardiologie recomandă consultul

pneumologic. În momentul internării urmează tratament diuretic, tonicardiac, anticoagulant (Sintrom).

**Clinic,** pacienta este normoponderală (indice de masă corporală=25Kg/m<sup>2</sup>), dar cu hipodezvoltare staturo-ponderală, hipotrofia mușchilor membrelor inferioare, facies pletoric. Toracele este asimetric prin cifoscolioză dextroconvexă importantă, cu sonoritate normală, murmur vezicular diminuat bazal stâng, raluri crepitante bazal drept. Saturația oxigenului (SaO<sub>2</sub>) în aerul atmosferic, în repaus este de 92%.

Este echilibrată cardiovascular, cu un șoc apexian în spațiul VI intercostal, linia medioclaviculară, zgomote cardiace asurzite, ritmice, AV=80/min, zgomot II accentuat în focarul pulmonar, semn Harzer pozitiv, puls palpabil în periferie, fără sufluri, TA=100/70 mmHg. Ficatul la 2 cm sub rebordul costal, ferm, nedureros, cu marginea anterioară rotunjită. Restul examenului fizic este normal.

**Tabelul I.**  
**Spirometrie și pletismografie**

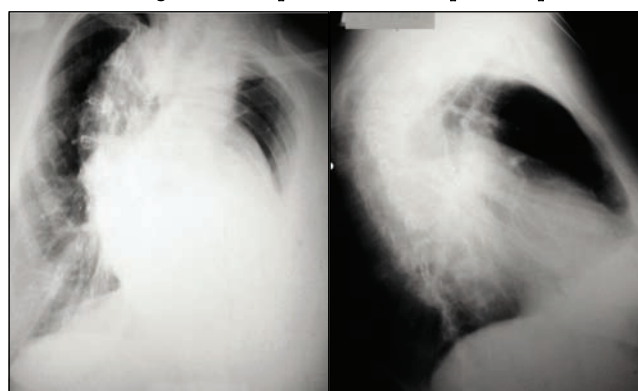
	Valoare personală	% prezis
CV	0.72 L	31%
VEMS	0.56 L	28%
IT	62%	
CPT	2.9 L	73%
VR	2.1 L	143%

Legendă: CV – capacitate vitală, VEMS – volum expirator maxim pe secundă, IT – indice Tiffneau, CPT – capacitate pulmonară totală, VR – volum rezidual

**Figura 1.**  
**Electrocardiograma**



**Figura 2.**  
**Radiografie cardio-pulmonară, față și profil drept**



**Biologic:** poliglobulie (eritrocite=5.400.000/mm<sup>3</sup>, hemoglobina=16,5 g/dl, hematocrit=46,9%), cu indici eritrocitari normali, INR normal (anticoagulare insuficientă), în rest în limite normale (fără citoliză hepatică, fără sindrom inflamator, funcție renală normală, normoglicemică, fără dislipidemie).

**Funcțional** prezintă disfuncție ventilatorie mixtă severă, fără răspuns la bronhodilatator, cu hiperinflație ușoară (Tabelul I). Factorul de transfer prin membrana alveolo-capilară (TLCO) nu se poate măsura datorită volumului expirator pe secundă (VEMS) foarte scăzut.

**Gazometria arterială** descoperă hipoxemie moderată (PaO<sub>2</sub>=73mmHg) (valoarea prezisă conform vârstei este de 87,1mmHg) corectabilă la administrarea de oxigen, 3l/min (PaO<sub>2</sub>=98mmHg).

**Electrocardiograma** (Figura 1) evidențiază un bloc minor de ramură dreaptă, o undă S până în V6 și aspectul de SIQIII,

sugestiv pentru supraîncărcare a cordului drept.

**Examenul radiologic** (Figura 2) vizualizează: la nivelul hemitoracei stângă absența desenului pulmonar, deplasarea mediastinului și ascensionarea diafragmului, iar pe hemitoracele drepte hiperinflație compensatorie, desen interstițial accentuat bazal. În plus, se evidențiază o importantă cifoscolioză dextroconvexă.

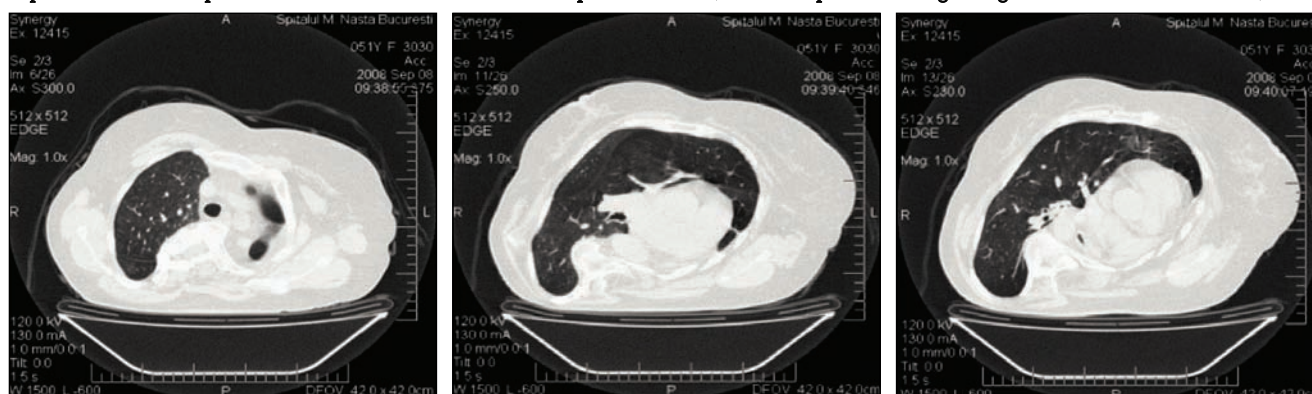
Se efectuează un **test de mers de 6 minute** (6MWT), la care pacienta nu prezintă desaturări semnificative pe parcursul testului (SaO<sub>2</sub>: 91% → 88% → 94%).

În acest moment, **diagnosticul de etapă** este de **insuficiență respiratorie hipoxemică latentă (la efort) cu poliglobulie compensatorie și disfuncție ventilatorie mixtă severă prin cifoscolioză dextroconvexă mutilantă**, însă aspectul radiologic coroborat cu disfuncția ventilatorie severă ridică suspiciunea unei/mai multor patologii asociate cifoscoliozei.

Se efectuează **tomografie computerizată (CT) de înaltă rezoluție**

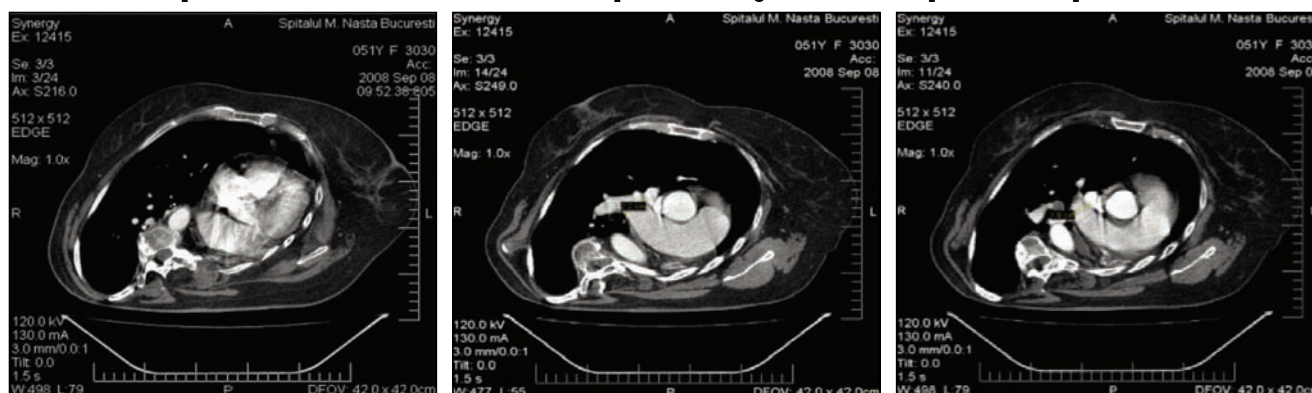
**Figura 3.**

**Aspecte CT – ferestre pulmonare: cifoscolioză dextroconvexă importantă, absența bronhiei primitive stângi, imagine de sticlă mată, rare bronșiectazii**

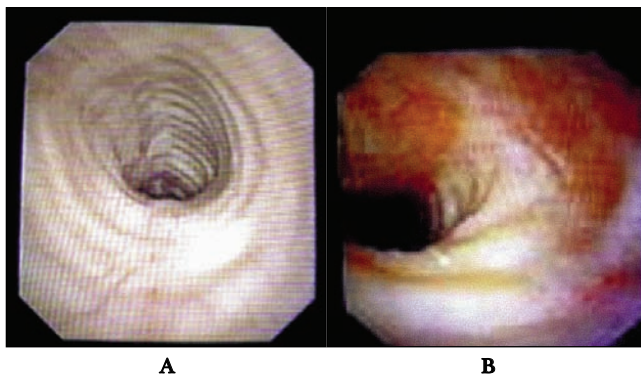


**Figura 4.**

**Aspecte CT – ferestre mediastinale: absența arterei pulmonare stângi, trunchi și arteră pulmonară dreaptă dilatată**



**Figura 5.**  
Aspecte bronhoscopice A – trahee continuată distal cu bronhia primitivă dreaptă; B - la ora 3, diverticul restant



luție cu administrare de substanță de contrast (Figura 3, 4), care evidențiază hiperinflație pulmonară dreaptă cu bronșiectazii drepte, cifoscolioză toracică, dilatația trunchiului arterei pulmonare (2 cm) și a arterei pulmonare drepte (2,5 cm), fără a vizualiza imagini sugestive de arteră pulmonară principală stângă și de traiecte aerate stângi.

Se ridică în discuție existența unei anomalii de dezvoltare a plămânului stâng. Conform clasificării lui Schneider, anomaliile de dezvoltare a plămânului se împart în: agenezia pulmonară (lipsa completă a plămânului), aplazia pulmonară (existența unui rudiment bronșic, dar fără țesut pulmonar), hipoplazie pulmonară (reducere variabilă a țesutului pulmonar).

Pentru completarea investigațiilor se decide efectuarea unei bronhoscopii (Figura 5). Aceasta identifică modificări de statică moderate la nivelul traheei, bronhia principală stângă absentă, înlocuită de un diverticul restant, pintene traheal efilat, fibros, trahee ce se continuă distal cu bronhia principală dreaptă.

Aspectul endoscopic tranșează diagnosticul de **agenezie pulmonară**, o patologie rar întâlnită la care se pot asocia alte malformații pe care le-am exclus prin efectuarea examenului CT pentru abdomen și pelvis.

Pacienta este reevaluată din punct de vedere **ecocardiografic** (Figura 6). Se observă: trunchiul arterei pulmonare la inel (valvă) nedilatată (1,8 cm), cu dilatație importantă postanulară a ramului drept (2,3 cm). Nu se identifică artera pulmonară stângă. Ventriculul drept (VD) este dilatat (41,5mm), cu cinetică bună, măsurată prin valoarea TAPSE (excursia sistolică a inelului tricuspidian) = 19 mm și prin metoda Doppler tisular al viteții

peretelui liber=12m/s. Spre deosebire de ventriculul stâng (VS), a cărui contractilitate se desfășoară predominant în sens radial („starcere“), spre interiorul cavității, la VD contractilitatea se produce predominant în sens longitudinal („piston“) astfel încât măsurarea deplasării inelului tricuspidian în sistolă de la bază spre apex este, pentru VD, o metodă de evaluare mult mai exactă a contractilității decât măsurarea fracției de ejeție. În mod similar, dar cu o sensibilitate și o specificitate superioare, prin Doppler tisular se măsoară viteza (sistolică sau diastolică) a fibrelor longitudinale (deci, în cazul de față, practic tot performanța sistolică a VD); diferența față de metoda Doppler clasică e faptul că măsoară viteze de mișcare tisulară și nu de curgere sangvină. La Doppler spectral: gradient ventricul drept - atriu drept ușor crescut (28mmHg) (denotând o **compliantă bună a cavităților drepte**). Se confirmă astfel HTP ușoară – PAPs 33 mmHg.

Pacientei i se propune efectuarea cateterismului cardiac drept (gold standard diagnostic în HTP), însă aceasta refuză. Se externează, fiind chemată la control peste 1 lună, cu recomandarea de a urma tratament simptomatic, bronhodilatator, cu profilaxia infecțiilor. Pacienta nu mai revine pentru reevaluare.

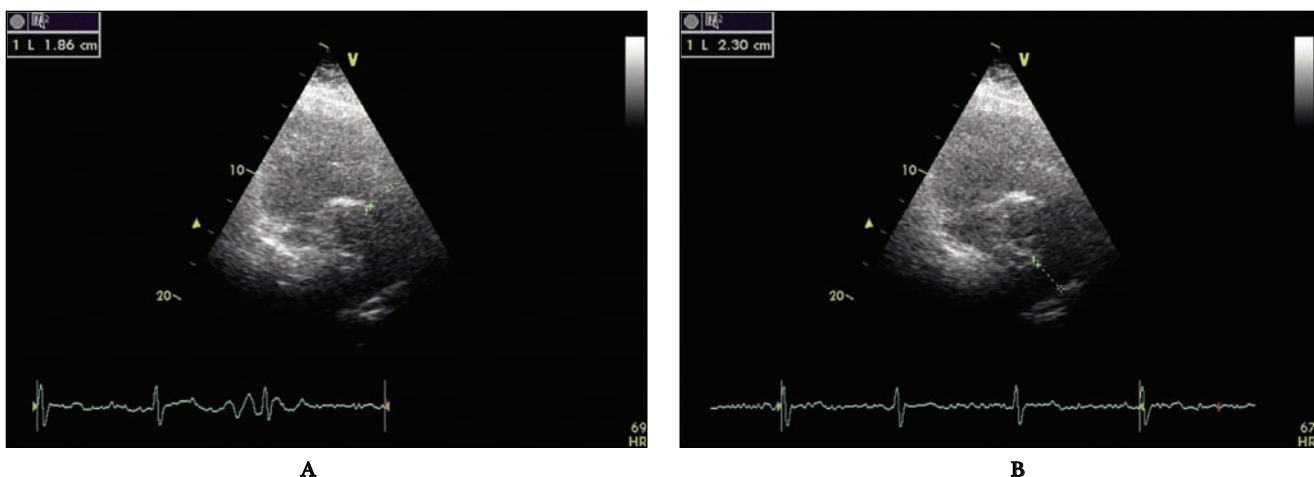
**Particularitățile cazului** sunt reprezentate de durata de supraviețuire îndelungată și vârsta înaintată la care s-a pus diagnosticul de agenezie pulmonară datorită simptomatologiei fruste. O altă particularitate este reprezentată de cifoscolioza importantă, care a oferit un motiv parțial (dar insuficient) pentru insuficiența respiratorie și modificarea radiologică, tergiversând astfel suplimentar diagnosticul.

## Discuții

**Date epidemiologice.** Agenezia pulmonară unilaterală este o patologie rar întâlnită, existând aproximativ 170 de cazuri descrise în literatură. Frecvența sa este estimată la 1:15000 autopsii<sup>1</sup>, iar incidența nu este cunoscută. Cele două sexe sunt egal afectate<sup>2</sup>, și de asemenea, afectarea pulmonară este egală pentru cele două părți<sup>2,3</sup>.

Oricare dintre părți poate fi absentă: absența congenitală a plămânului drept este mai frecvent izolată, în timp ce absența congenitală a celui stâng asociază alte malformații, cele mai importante fiind cele cardiace (tetralogia Fallot, defectul septal atrial, coarctarea de aortă, rareori persistența ductului arterial); alte malformații sunt reprezentate de anomalii scheletice (frecvent asimetrie toracală, deși s-au descris și cazuri de agenezie pulmonară cu simetrie toracică), cardiovasculare, gastrointestinale, geni-

**Figura 6.**  
Ecocardiografie: A – inel al arterei pulmonare nedilatată; B – artera pulmonară dreaptă dilatată



tourinare. În total, mai mult de 50% dintre pacienți asociază alte malformații<sup>4</sup>. Una dintre asocierile mai studiate este sindromul VACTERL (anomalii vertebrale, anale, cardiovasculare, traheale, esofagiene, renale și de muguri ale membrelor)<sup>5</sup>.

Dezvoltarea anormală pulmonară a fost clasificată pentru prima dată de Schneider și Schwalbe în 1912 în trei grupe: *agenzie pulmonară* (absența carinei, a bronhiei principale, a vascularizației și parenchimului pulmonar), *aplazia pulmonară* (o bronhie rudimentară, terminată în fund de sac, este prezentă, fără țesut pulmonar adiacent; se poate însoți de un rudiment de arteră pulmonară), și *hipoplazie*: reducere variabilă a țesutului pulmonar (căi aeriene, vase și alveole), rezultând un plămân fibrotic, malfunctionat<sup>6</sup>. Clasificarea din 1955 a lui Boyden vine să reconfirme această primă clasificare<sup>7</sup>.

Distincția etiologică, patogenică și clinică între agenzie și aplazie este rareori evidențiable, cele două noțiuni fiind privite practic împreună<sup>8,9</sup>. Hipoplazia este frecvent asociată cu malformații congenitale, unele dintre acestea fiind chiar responsabile de hipoplazie.

Monaldi a împărțit malformațiile plămânului în patru grupe: grupul 1: fără bifurcație a traheei; grupul 2: bronhie principală rudimentară; grupul 3: dezvoltare incompletă dincolo de diviziunea bronhiei principale și grupul 4: dezvoltare incompletă a bronhiilor subsegmentare și un segment mic al lobului corespunzător<sup>9</sup>.

**Etiologie.** Defectul care duce la apariția aplaziei este reprezentat de o anomalie embriologică probabil apărută între săptămânile a 3-a și a 24-a de gestație. Au fost luate în discuție deficitul de vitamina A, deficitul de acid folic, precum și salicilații<sup>9</sup>. Agenzie pulmonară unilaterală și aplazia pulmonară unilaterală au fost descrise la gemeni și la sugarii cu anomalii cromozomiale, sugerându-se inclusiv o bază genetică a anomaliilor<sup>8</sup>.

Mugurele pulmonar apare devreme în viața embrionară (la embrionul de 2-5 mm) ca o proeminență rotundă lângă șanțul laringo-traheal. Când embrionul ajunge la 5 mm, mugurele se divide în doi saci pulmonari, astfel încât agenzie (absența completă) pulmonară trebuie să apară înainte de atingerea acestui stadiu. Vasele pulmonare se dezvoltă mai târziu (embrion de 7 mm), aproximativ în momentul în care sacii pulmonari se diferențiază în trei muguri pe dreapta și doi pe stânga; orice anomalie vasculară este deci improbabil să provoace absența totală a plămânului<sup>7</sup>.

În ceea ce privește hipoplazia pulmonară, ea este mai des secundară, cauzată de factori ce compromit spațiul toracic în care plămânul trebuie să crească (cauze intratoracice - hernie diafragmatică, sechestrație extralobară, agenzie de diafragm, pleurezie în cantitate mare - sau extratoracice - oligohidramnios, perfuzie pulmonară vasculară scăzută, absența unilaterală a arterei pulmonare sau accident vascular în viața intrauterină)<sup>9,10</sup>.

**Simptomatologia** variază atât cu malformațiile asociate, cât și cu existența modificărilor în plămânul normal (de exemplu, existența bronșiectaziilor). Agenzie pulmonară bilaterală este incompatibilă cu supraviețuirea. În absența altor anomalii sau a afectării plămânului controlateral, simptomatologia poate fi minoră, permițând supraviețuirea îndelungată (vârsta maximă declarată în studii este de 72 ani<sup>11</sup>). Printre cele mai frecvente simptome se încadrează dispneea și cianoza la efort (în 40% din cazuri). Infecțiile pulmonare recurente (date de bronșiectazii, bronhia rudimentară sau cinetica pulmonară anormală), durerea toracică, pleurezia, sunt observate în 37% din cazuri. Patruzeci și patru la sută din cazuri se complică cu HTP. Totuși,

se crede că frecvența HTP este subapreciată dat fiind intrarea în rutină a ecocardiografiei abia după anii 1990<sup>12</sup>.

La examenul clinic agenziea poate să nu fie depistată, cutia toracică fiind simetrică în absența unor malformații precum cifoșcolioza, cu matitate pe partea afectată în cazul deplasării mediastinale importante<sup>9</sup>.

În zilele noastre, *diagnosticul* se pune de obicei în perioada neonatală sau în copilăria timpurie. Există o ierarhizare a investigațiilor, fiecare cu virtuțile și imperfecțiunile sale. Ecocardiografia este un examen extrem de valoros (prin practicarea ei, numărul de cazuri de agenzie, aplazie și chiar hipoplazie descrise a crescut considerabil)<sup>13</sup>.

Cheia pentru diagnostic rămâne însă *examenul radiologic*, care conduce apoi spre investigații ulterioare. Aspectul radiologic este de opacifiere a unui hemitorace, cu modificarea poziției structurilor mediastinale - spre partea afectată (diagnosticul diferențial se face în acest caz cu obstrucția de bronhie principală, fibrotorax extensiv, pneumectomie), ascensiunea hemidiafragmului și absența imaginilor vasculare de partea afectată și hiperinflație compensatorie a plămânului neafectat<sup>10,11</sup>.

*Tomografia cu substanță de contrast* are sensibilitatea cea mai mare pentru diagnostic, vizualizând atât structurile vasculare și aeriice, cât și parenchimul pulmonar. Existența carinei face diferența între agenzie și aplazie<sup>10</sup>.

*Angiografia* poate și ea fi utilă, fiind însă o metodă invazivă de diagnostic. Diagnosticul poate fi pus și prin rezonanță magnetică nucleară sau angio-RM.

*Bronhoscopia* vizualizează atât defectul, cât și urmările (bronșiectazii) și permite diferențierea agenziei, unde bronhia primitivă continuă direct traheea și nu există carină sau pinte-ne traheal, de aplazie, unde se evidențiază carina și rudimentul bronșic<sup>8</sup>.

*Ecocardiografia* are multiple avantaje. Poate vizualiza malformații ale trunchiului arterei pulmonare, măsoară presiunea în artera pulmonară, vizualizează drenajul venos și în plus, investighează malformațiile cardiace suplimentare<sup>14</sup>.

O serie de *teste funcționale* pot fi folosite pentru evaluare. Alterarea în mecanica pulmonară poate arăta obstrucție traheobronșică înainte de apariția simptomelor și în acest caz este indicată evaluarea prin examen bronhoscopic. Hiperinflația pulmonară compensatorie controlaterală poate fi demonstrată cu ajutorul pletismografiei<sup>13</sup>. Nowotny sugerează că pentru nou născuții simptomatici cu imagine radiologică compatibilă cu malformațiile pulmonare, la care testele funcționale apar modificate, bronhoscopia trebuie luată în calcul<sup>15</sup>.

*Diagnosticul diferențial* cu agenzie de arteră pulmonară se face prin existența în cazul acesteia a țesutului pulmonar alveolar și a căilor aeriene care se dezvoltă anterior apariției structurilor vasculare; țesutul pulmonar existent este vascularizat de ramuri din artere bronșice, din aortă, din artera nenumită sau subclavie. Imaginea radiologică este de hiperinflație pulmonară cu diminuarea opacității hilare, scintigrafia de ventilație-perfuzie evidențiază un plămân ventilat, dar neperfuzat, iar arteriografia evidențiază anomalia anatomică. Tratamentul în acest caz, adresat vârstelor foarte fragede ce prezintă hipertensiune pulmonară, poate fi reprezentat de încercarea de revascularizare a unui rudiment de artera pulmonară (descoperit de obicei hilar). Un studiu din 2002 descrie 8 astfel de revascularizări. Se descrie inclusiv o supraviețuire a unui copil a cărui condiție a rămas stabilă pentru 7 ani după intervenția de revascularizare<sup>16</sup>.

*Tratamentul* în cazul dezvoltării anormale a plămânului este



individualizat. Pentru cazurile diagnosticate antenatal și la care supraviețuirea nu ar putea fi posibilă, intervenția în utero este recomandată. Aceasta constă în ocluzie traheală temporară cu balon sau clip, cunoscându-se că acumularea de lichid pulmonar induce creșterea peste normal a plămânului hipoplazic. Metoda a fost inițial testată pe oi, iar momentan este folosită în herniile hiatale importante ce asociază hipoplazie pulmonară<sup>17</sup>. O altă intervenție posibilă este implantul de material expandabil în toracele afectat (fie soluție salină, cu avantajul că o dată cu creșterea copilului, cantitatea de soluție se poate ajusta, fie prin introducerea "mingilor de ping-pong", care însă necesită reintervenții ulterioare pentru reajustare)<sup>18</sup>. O astfel de intervenție previne rotirea mediastinală (important factor de prognostic), torsiunea traheală și compresia vasculară și micșorează impactul scoliozei. Nu există încă studii care să confirme creșterea supraviețuirii prin această metodă. Tratamentul adulților constă în controlul infecțiilor recurente, al simptomelor cu ajutorul expectorantelor și al bronhodilatatoarelor și managementul complicațiilor<sup>19</sup>.

**Prognosticul** este dependent de mai mulți factori. Multiple studii<sup>9,10,15</sup> menționează că supraviețuirea este mai îndelungată în afectarea plămânului stâng, datorată faptului că plămânul drept ocupă un volum mai mare și atunci când este absent intervine o tracțiune importantă a mediastinului, cu afectare cardiacă importantă secundară, precum și o mal rotație a carinei, împiedicând drenajul corespunzător și favorizând infecțiile pulmonare<sup>19,20</sup>. Infecțiile pulmonare sunt de altfel cele ce umbresc prognosticul, mulți pacienți decedând din acest motiv înainte de 10-20 ani (majoritatea în perioada neonatală). Doar 10% din pacienții cu agenezie pulmonară dreaptă și doar 35% din cei cu agenezie pulmonară stângă supraviețuiesc până la 40 ani<sup>8</sup>.

Alți factori ce influențează prognosticul sunt reprezentati de prezența malformațiilor asociate, prezența hipertensiunii pulmonare, oligohidramniosul sever (în cazul hipoplaziei) și nașterea prematură (<28 săptămâni)<sup>21</sup>.

### Concluzii

Ne aflăm în fața unui caz de agenezie pulmonară stângă diagnosticată tardiv. Paucisimptomatică, fără alte malformații (cu excepția cifoscoliozei) care să atragă atenția asupra posibilei afectări malformative pulmonare, stabilă din punct de vedere cardiologic, cazul prezentat reprezintă prototipul pacientului cu prognostic „mai bun”: absența plămânului stâng, cu o deplasare mediastinală care deși importantă, nu a produs un impact dezastruos, este lipsită de alte afectări congenitale importante (cardiace, sau la nivelul altor organe) și prezintă câteva bronșiectazii izolate, fără intercurențe respiratorii frecvente.

Tratamentul în cazul unei paciente de 51 ani este practic imposibil. Tratamentul simptomatic se referă la tratarea obstrucției, la prevenția și tratarea infecțiilor intercurente peribronșiectatice. Nu există tratament cu viză curativă. Se impune urmărirea periodică, atât din punct de vedere pneumologic, cât și cardiologic; acest lucru nu s-a realizat datorită faptului că pacienta nu s-a mai prezentat pentru reevaluări.

Dintre factorii de prognostic prost se poate menționa în acest caz hipertensiunea pulmonară ușoară, care însă este stabilă, neagravată în ultimii 6 ani. Posibilitatea ca anumiți factori să influențeze dezvoltarea HTP la pacienții cu agenezie pulmonară rămâne să fie probată în studii ulterioare<sup>14</sup>.

De remarcat faptul că, în cazul pacientei noastre, explicația valorilor stabile ale PAPs și probabil a supraviețuirii îndelungate este faptul că artera pulmonară dreaptă reușește să suplinească lipsa celei stângi, datorită complianței crescute a cavităților cardice drepte (VD dilatat, dar cu cinetica bună).

Acest lucru reprezintă cea mai importantă particularitate a cazului, care lasă loc elaborării unor noi ipoteze privind supraviețuirea la pacienții cu agenezii pulmonare complicate cu HTP.

### Bibliografie

- Smart J. Complete congenital absence of a lung. *Quart J Med.* 1946; 15:125.
- Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung: Presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics.* 1968; 42:175-188.
- Schaffer AJ, Rider RV. A note on the prognosis of pulmonary agenesis and hypoplasia according to the side affected. *J Thorac Surg.* 1957; 33: 379-382.
- Mardini MK, Nyhan WL. Agenesis of the lung: Report of four patients with unusual anomalies. *Chest.* 1985; 87: 522-527.
- Natarajan G, Abdulhamid I. Pulmonary Hypoplasia. eMedicine Journal serial online 2004. Available at: <http://www.emedicine.com/ped/topic2627.htm>. coded on Nov 17, 2006.
- Schneider P, Schwalbe E. Die morphologie der missbildungen des menschen und der thiere. Jena: Fischer 1912; 3: 812-22.
- Boyd EA. Developmental anomalies of the lungs. *Am J Surg.* 1955; 89: 79-89.
- Claudia Toma, MB Bogdan. Malformatii congenitale. In Pneumologia (sub redactia MA Bogdan), Editura Universitara Carol Davila, Bucuresti, 2008. Pg: 73-89.
- Roque AS, Burton EM. Unilateral pulmonary agenesis without mediastinal displacement. *South Med J* 1997; 90: 335-7.
- Qazi AS. Opaque Hemithorax. Can We Ignore Pulmonary Aplasia As A Cause? - Case Report. *Annals Vol 13. No. 4 Oct. - Dec. 2007*
- C Elaine Field. Pulmonary agenesis and hypoplasia. *Arch Dis Child* 1946 21: 61-75 doi: 10.1136/adc.21.106.61.
- S Kant. Unilateral pulmonar hypoplasia - a case report. *Lung India* 2007; 24: 69-71
- Nowotny T, Ahrens BC, Bittigau K, Bittenberg S, Hammer H, Kalache KD, Kursawe R, Maurer T, Schneider M, Wauer RR. Right-sided pulmonary aplasia: longitudinal lung function studies in two cases and comparison to results from term healthy neonates. *Pediatr Pulmonol.* 1998 Aug; 26(2): 138-44.
- Matthew E Abrams, Veda L Ackerman, William A Engle. Primary Unilateral Pulmonary Hypoplasia: Neonate through Early Childhood F Case Report, Radiographic Diagnosis and Review of the Literature. *Journal of Perinatology* (2004) 24, 667-670. doi: 10.1038/sj.jp.7211156
- Nowotny T, Ahrens B, Bittigau K, et al. Right-sided pulmonary aplasia: longitudinal lung function studies in two cases and comparison to results from healthy term neonates. *Pediatr Pulmonol* 1998; 26: 138-44.
- A Derk Jan Ten Harkel, Nico A Blom and Jaap Ottenkamp. Isolated Unilateral Absence of a Pulmonary Artery: A Case Report and Review of the Literature. *Chest* 2002; 122: 1471-1477. DOI 10.1378/chest.122.4.1471
- Gucciardo L, Deprest JA, Vaast P, Favre R, Gallot D, Huissoud C, Bretelle F, Agenor J, Benachi A, Jani J, Done E, van Mieghem T, Ville Y, Devlieger R. Antenatal prediction of pulmonary hypoplasia and intrauterine treatment by endoscopic fetal tracheal occlusion in severe isolated congenital diaphragmatic hernia. *Bull Acad Natl Med.* 2008 Nov; 192(8): 1589-607; discussion 1607-9.
- Kamal K: Congenital Lung malformations, eMedicine Journal (Serial Online) 2007. Available at [http://www.emedicine.com/ped/cardiothoracic\\_surgery.htm](http://www.emedicine.com/ped/cardiothoracic_surgery.htm). coded on Nov 17, 2006.
- Arora VK, Bedi RS, Sarin NK. Aplasia of Lung-a case report. *Lung India* 1986; 4: 171-73.
- B, Szapiro D, Franchamps J M, Dondenlinger R F, Congenital Bronchial Abnormalities Revisited. *Radio-graphics.* 2001; 21: 105-19.
- Schaffer AJ, Rider RV. A note on the prognosis of pulmonary agenesis and hypoplasia according to the side affected. *J Thorac Surg.* 1957; 33: 379-382.