

11237  
Zej  
7



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES  
HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO LA RAZA  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CURSO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA MEDICA

## HIPOPLASIA O AGENESIA DE ARTERIAS PULMONARES Y CARDIOPATIA CONGENITA CIANOGENA

### TESIS PROFESIONAL

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA  
P R E S E N T A

DR. TOMAS ALDANA PEREZ

MEXICO, D. F.

1986



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

	PAGINAS
OBJETIVO	1
ANTECEDENTES CIENTIFICOS	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	10
PROGRAMA DE TRABAJO	11
RESULTADOS	13
DISCUSION	17
CONCLUSIONES	21
BIBLIOGRAFIA	24

O B J E T I V O

Valorar si la presencia de hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares influyen significativamente en la presentación clinica, diagnóstico, estado hemodinámico, y pronostico de pacientes con tres tipos de cardiopatía congénita cianógena;

1. Atresia tricuspídea.
2. Atresia pulmonar.
3. Tetralogía de Fallot.

## ANTECEDENTES CIENTIFICOS

Las arterias pulmonares tienen su origen en el 6o. arco aórtico, teniendo una longitud al nacimiento de menos de 1 cm. y el diámetro de la arteria pulmonar principal de 6.7 mm., la arteria pulmonar derecha de 3.9 mm así como 3.7 mm. para la rama izquierda de la arteria pulmonar.<sup>(1)</sup> El tronco pulmonar no incrementa mucho en su diámetro en los primeros meses de la vida pero las ramas pulmonares izquierda y derecha crecen apreciablemente, y para los 3 a 4 meses posteriores al nacimiento su diámetro corresponde a las 3/4 partes del tronco pulmonar principal. Algunas alteraciones a este respecto se han apreciado en el recién nacido, como son la disminución de su calibre donde el común denominador ha sido la hipoxia e hipercapnea, como ha sido demostrado angiograficamente en cerdos recién nacidos sometidos a hipoxia.<sup>(2)</sup>

Diversas son las alteraciones que involucran el desarrollo de las arterias pulmonares, las principales y más importantes son: estenosis, hipoplasia, agenesia, y el origen anómalo de arterias pulmonares desde la aorta. Con respecto a la génesis de dichas alteraciones se

ha mencionado que una septación desigual del tronco arterioso da origen a una arteria pulmonar estenótica y a una aorta grande. <sup>(1)</sup> Cucci, Doyle y Lewis proponen una teoría ontoqenética en la agenesia de arteria pulmonar, ocasionada esta por una septación defectuosa del tronco arterioso y no a un error en el desarrollo del 6o. arco aórtico, <sup>(3)</sup> refiriendo que el origen de la arteria pulmonar esta en el dorso del tronco cono y que cuando este nacimiento se lleva a cabo más dorsal de lo normal, el 6o. arco aórtico del mismo lado se incluyen en la aorta y por consiguiente solo habría una arteria pulmonar. Se propone que la ausencia de la arteria pulmonar derecha es debida a una desviación dorsal de la cresta troncal derecha, y cuando dicha rotación anormal solo involucra la porción cefálica y final del tronco cono, no se acompaña de otras alteraciones asociadas, pero cuando involucra la porción caudal entonces la agenesia resultante se acompaña de otras alteraciones más frecuentemente en la tetraloqía de Fallot, <sup>(3)</sup>

El nacimiento anómalo de arterias pulmonares es frecuentemente el resultado de una septación anormal aortopulmonar con reabsorción del 6o. arco aórtico. Emanuel y Pattison refieren que la asociación de agenesia

de arterias pulmonares y la tetralogía de Fallot se debe a un desarrollo anormal del bulbus cordis con una absorción proximal (ventral) ocasionando ausencia de la arteria pulmonar izquierda. (4) Pool y colaboradores mencionan que cuando la ausencia de arteria pulmonar es derecha la irrigación se lleva a cabo a través de la aorta ascendente, en caso contrario la sangre llega a través de colaterales bronquiales. (4)

La agenesia de arterias pulmonares fué descrita por primera vez en 1868 por Frenzel como malformación aislada. (2)

En 1941 Thomas muestra el primer caso anatomopatológico de agenesia de arteria pulmonar asociado con tetralogía de Fallot. En 1952 Madoff documentó la primera aqenesia a través de angiografía selectiva. (5) Nadas en - - 1953 hace una descripción detallada al respecto.

Se refiere que como malformación aislada la aqenesia de arterias pulmonares es sumamente rara y predomina la ausencia de la arteria pulmonar derecha, y cuando está asociada a tetralogía de Fallot lo más frecuente es que la agenesia sea izquierda. (4)

Cuando hablamos de frecuencia, es poco lo que se -

ha descrito al respecto. Pero como ya se mencionó anteriormente como patología aislada es sumamente rara y solo se hace el diagnóstico en pruebas de escrutinio y --tardiamente, siendo esta más frecuente cuando se asocia a tetralogía de Fallot.

En un grupo de 88 casos de tetralogía de Fallot, - se encontraron solo 7 casos de alteraciones de las r--amas pulmonares correspondiendo a un 7.9%, mostrando 2 - casos de estenosis pulmonar, dilatación aneurismática 3 casos, y agenesia 1 caso, nacimiento anómalo 1 caso. (6)

Magao tiene una frecuencia en lo que respecta a a--genesia de arterias pulmonares de 2.4% y de estenosis - pulmonar de 1.8%.

En la serie de D'Ilanes la agenesia pulmonar iz--quierda es de 0.9% y en la de Dupois de 1.2%.

Aproximadamente 1% de la serie de Howe y Rastelli mostraron estenosis de arteria pulmonar y 1% donde la - rama pulmonar nacia de la aorta. (6) En el hospital of - sick children Toronto durante un periodo de 10 años - - (1966-1975) se encontró estenosis de las arterias pulmo--nares en 1% de los casos de cardiopatía congénita y me-



nos de 1% para el origen anómalo de la arteria pulmonar.

La hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares se ha visto asociada a otras cardiopatías, frecuentemente con la tetralogía de Fallot, persistencia del tronco arterioso, (11% de 126 pacientes cateterizados por tronco arterioso).<sup>(7)</sup> Otras cardiopatías han sido reportadas - como son: la comunicación interauricular, la persistencia del conducto arterioso, transposición corregida "L" de grandes arterias, atresia tricuspídea, atresia pulmonar, y comunicacion interventricular.<sup>(5,7,8,9)</sup>

La presentación clínica depende de la presencia o no de otras malformaciones asociadas, así se ha visto - que la agenesia de arterias pulmonares aislada cursa - prácticamente asintomática y su diagnóstico generalmente es realizado en pruebas de escrutinio reportando una sobrevida hasta de 65 años.<sup>(3)</sup> No sucede lo mismo cuando la hipoplasia de arterias pulmonares se ve complicada por otras malformaciones más frecuentemente tetralogía de Fallot, la cuál por sí sola tiene una incidencia reportada de hasta 10% dentro de las cardiopatías congénitas para el hospital of sick children Toronto.<sup>(2)</sup>

La presencia de diversos grados de hipoxia al nacimiento, períodos de hipoxia de repetición, y cuadros de infecciones de vías respiratorias frecuentes son los --

principales antecedentes.

A la exploración física la presencia de grados diversos de cianosis, hipocratismo digital, hiperactividad precordial, a la auscultación la presencia de un so plo sistólico de eyección grado II-III/VI en el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo, segundo ruido cardiaco único por disminución o ausencia del componente pulmonar.

La severidad de la patología depende principalmente del grado de obstrucción al tracto de salida del ven trículo derecho.<sup>(9)</sup> Así mismo se dice que el grado de hipoplasia del árbol pulmonar es directamente proporcional al grado de obstrucción a la salida del ventrículo derecho.<sup>(6)</sup>

En la tetralogía de Fallot por ser la más estudiada se ha reportado que la presencia de agenesia de ramas pulmonares repercute desfavorablemente sobre el estado hemodinámico del paciente, presentando hipertensión pulmonar tempranamente y enfermedad vascular pulmonar secundaria, alterando no solo el diagnóstico sino también el pronóstico y selección quirúrgica del paciente. Se ha visto que se requiere de una exclusión parcial de 75% a 85% del pulmón para producir hipertensión

sión pulmonar severa, observando esta en solo 19% cuando la agenesia pulmonar es aislada, contra 85% en aquellos pacientes con cardiopatía asociada, siendo esto -- más evidente cuando existe cortocircuito de izquierda a derecha. (5) Cuando existe hipertensión pulmonar severa la arteria pulmonar maneja presiones similares a la sistémica ocasionando cambios histológicos en la lámina -- propia y media con un engrosamiento de la misma haciéndola idéntica a la aorta (persistencia de patrón fetal). (12)

Estos cambios hemodinámicos repercuten críticamente en el diagnóstico, tratamiento y pronóstico del paciente incluso se reporta que cuando la resistencia pulmonar es menor de  $10 \text{ Uds} \times \text{m}^2$ . la mortalidad postquirúrgica es de 21%, la cuál incrementa hasta 50% cuando la resistencia pulmonar es superior, y de 100% a 3 años -- con resistencias pulmonares superiores a  $11.4 \text{ Uds} \times \text{m}^2$ . y enfermedad vascular pulmonar. (7)

En el aspecto de diagnóstico como ya hemos venido mencionando la agenesia de arterias pulmonares aislada -- cursa asintomática encontrando en radiografías de escrutinio anomalías como hipodesarrollo del pulmón ipsilateral, disminución marcada de la vasculatura pulmonar

elevación del hemidiafragma, y del lado contralateral se aprecia hiperinsuflación compensatoria, aumento de la rarefacción pulmonar, desviación del mediastino hacia el lado afectado; Presentando principalmente problema diagnóstico con estenosis pulmonar, trombosis o embolismo de arterias pulmonares, y el enfisema unilateral. (8)

La ecosonografía posterior de tórax ha mostrado -- ser de utilidad en el diagnóstico, (13) La gammagrafía -- pulmonar mostró ser un procedimiento con aceptable valor diagnóstico, la escintigrafía con radioisótopos marcados con Xenon, (14) y las pruebas de perfusión vascular con Tecnecio, son útiles por ser técnicas no invasivas lo cual representa menor riesgo en aquellos pacientes críticamente enfermos. (15)

Actualmente el diagnóstico de precisión es realizado a través de angiografía selectiva de arterias pulmonares.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el servicio de cardiopediatría del hospital general Centro Médico la Raza no se ha estudiado epidemiológicamente y estadísticamente la frecuencia real de la agenesia e hipoplasia de arterias pulmonares, así la relación que guardan con otras cardiopatías congénitas - cianógenas como la atresia tricuspídea, atresia pulmonar y la tetraloqía de Fallot.

El presente estudio permitirá conocer la incidencia de presentación como patología aislada, así como de su asociación a otras cardiopatías, y la importancia esta tiene en la presentación clínica, estado hemodinámico del paciente, y en determinado momento repercusión -- sobre la selección del paciente quirúrgico.

## PROGRAMA DE TRABAJO

### UNIVERSO DE TRABAJO

En el presente estudio se revisarán los expedientes clínicos de los últimos 3 años a la fecha, de todos aquellos pacientes que ingresaron al servicio de cardiopediatría, a los cuales por cateterismo cardíaco se haya hecho el diagnóstico de atresia tricuspídea, atresia pulmonar y tetralogía de Fallot en asociación con agenesia e hipoplasia de arterias pulmonares. Valorando su incidencia en el servicio de cardiopediatría. Así como su forma de presentación clínica, evolución, y repercusión sobre el estado hemodinámico de los pacientes.

### ESPACIO

Se estudiarán los expedientes de pacientes hospitalizados en el servicio de cardiopediatría del Hospital General Centro Médico la Raza, participando los archivos del servicio de hemodinámica de la misma unidad.

### RUTA CRITICA

El trabajo se realizara en el transcurso de 4 me-

ses, el primero será destinado a revisión de la literatura, formulación del protocolo, y su presentación al comité de Enseñanza e Investigación, el segundo y tercer mes para revisión de expedientes, interpretación y discusión de resultados y el cuarto para impresión de tesis.

#### CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Se incluirán todos los expedientes de aquellos pacientes ingresados al servicio de cardiopediatría, a los cuales se haya llegado al diagnóstico por angiografía cardiaca de atresia tricuspídea, atresia pulmonar y tetralogía de fallot, y que además tengan asociada hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares.

#### CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Serán excluidos todos aquellos expedientes en los cuales no se haya corroborado por cateterismo el diagnóstico de agenesia e hipoplasia de arterias pulmonares

#### ESTADÍSTICA

Se hará una revisión porcentual de frecuencia de presentación de dichas cardiopatías analizando tasas de morbimortalidad.

## R E S U L T A D O S

En el presente estudio se analizaron 767 expedientes de pacientes cateterizados en el servicio de hemodinámia del Hospital Centro Médico la Raza, durante un periodo de 2 años 7 meses (enero de 1984 a septiembre de 1986).

De los 767 expedientes, en 667 se confirmó el diagnóstico de cardiopatía congénita cianogena con flujo -- pulmonar disminuido. Correspondiendo a atresia tricuspídea 29 casos (4.3%), atresia pulmonar 20 casos (2.9%), y a tetralogía de Fallot 40 casos (5.9%).

Con respecto a la frecuencia con que estas cardiopatías se asociaron a hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares encontramos: en atresia tricuspídea 6 casos (20.6%), atresia pulmonar 6 casos (30 %) y en tetralogía de Fallot 8 casos (20 %).

Como patología aislada la hipoplasia de arterias - pulmonares solo se encontró en un caso, el cuál correspondió a 0.14%.

En otras cardiopatías acianógenas la hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares se presentó en 0.75%, en cinco casos, 2 de los cuales tenían comunicación in-



terauricular, 2 comunicación interventricular y un caso con estenosis valvular pulmonar con septum íntegro.

Por lo que respecta a su presentación clínica encontramos:

Que la atresia tricuspídea se manifestó inicialmente por cianosis y en un gran porcentaje insuficiencia cardíaca fué la manifestación inicial; sin embargo la edad de presentación fué entre el 2o. y 3er mes de la vida, no así cuando se encontró relacionada con hipoplasia de arterias pulmonares donde la edad promedio de presentación fué en el 1er mes de la vida.

Las crisis de hipoxia se presentaron en 33% de los nacientes que tenían atresia tricuspídea mas hipoplasia de ramas pulmonares, y en un 30% en aquellos que solo presentaron atresia tricuspídea. Se encontró insuficiencia cardíaca en 50% de los primeros y en 45% de los segundos.

En la atresia pulmonar el signo inicial fué la cianosis que se presentó en ambos grupos en los primeros días de vida, las crisis de hipoxia estuvieron presentes en atresia pulmonar sin hipoplasia de ramas pulmonares en 32% y en los casos con hipoplasia en un 33%. No se reportaron datos de insuficiencia cardíaca en a--

quelloos pacientes con hipoplasia y solo en un 10% de aquellos con atresia pulmonar sin hipoplasia de arterias pulmonares.

En la tetraloía de Fallot el signo inicial también fué la cianosis de inicio al nacimiento cuando tenían hipoplasia de arterias pulmonares, y a los 3 meses en aquellos pacientes sin hipoplasia. Las crisis de hipoxia se presentaron en 62.5% cuando existió además hipoplasia de ramas pulmonares y en 65% cuando esta última no estuvo presente. La insuficiencia cardiaca se presentó en 12.5% y 11.2% respectivamente.

Como patología aislada solo encontramos un caso -- donde la sintomatología fué a los 3 meses de vida manifestada por cianosis mínima y datos leves de dificultad respiratoria.

En el cateterismo se encontraron datos correspondientes a hipertensión pulmonar en 4 casos, 2 de los -- cuales tenían diagnóstico de comunicación interauricular con estenosis de rama izquierda de la arteria pulmonar en uno, otro con estenosis de ambas ramas y tronco pulmonar, los dos restantes con comunicación interventricular e hipoplasia del tronco y ramas de la arteria pulmonar.

T E T R A L O G I A D E F A L L O T

SIGNOS	CON HIPOPLASIA	SIN HIPOPLASIA
EDAD	Al Nacimiento	3 meses
CRISIS DE HIPOXIA	62.5 %	65 %
INSUFICIENCIA CARDIACA	12.5 %	11.2 %

A T R E S I A T R I C U S P I D E A

SIGNOS	CON HIPOPLASIA	SIN HIPOPLASIA
EDAD	1er. mes	2-3 meses
CRISIS DE HIPOXIA	33 %	30 %
INSUFICIENCIA CARDIACA	50 %	45 %

A T R E S I A P U L M O N A R

SIGNOS	CON HIPOPLASIA	SIN HIPOPLASIA
EDAD	1er. mes	1er. mes
CRISIS DE HIPOXIA	33 %	32 %
INSUFICIENCIA CARDIACA	0 %	10 %

## DISCUSION

La agenesia e hipoplasia de arterias pulmonares aislada es una patologia rara, en el presente encontramos un caso, con una frecuencia menor de 1% (0.14%). Tuvo hipoplasia de arteria pulmonar derecha asociado con hipoplasia del lobulo superior del pulmón derecho, la sintomatologia inicial fué cianosis leve acompañada de datos de insuficiencia respiratoria. El cateterismo -- mostró hipoplasia de la rama derecha de la arteria pulmonar, y la gamagrafia, radiografia, y broncoscopia --- pulmonar desmostraron hipoplasia del lóbulo superior derecho del pulmón. No se encontraron datos de hipertension pulmonar.

Lo anterior está de acuerdo con lo reportado en la literatura, donde como patologia aislada la rama derecha de la arteria pulmonar es la más afectada, con pobre o nula sintomatologia, en nuestro caso posiblemente la sintomatologia estuvo en relacion más con la hipoplasia pulmonar asociada, y no se encontró hipertension dado que se necesita de una exclusion de 75 a 85% de pulmón para que esta se presente.

Con respecto a la tetralogía de Fallot y su relación a hipoplasia de arterias pulmonares, encontramos una incidencia mayor a la reportada (20% con respecto a 7.9% (6)) y correspondieron 50% con alteraciones en la rama izquierda, la sintomatología inicial fué cianosis y la edad de presentación fue más temprana que cuando se trató de tetralogía de Fallot aislada. Las crisis de hipoxia se presentaron más frecuentemente en esta patología, sin mostrarse incremento en frecuencia o intensidad de la misma cuando se asoció a hipoplasia, tampoco la hubo cuando se presentó insuficiencia cardíaca como manifestación inicial.

Los hallazgos hemodinámicos fueron los encontrados habitualmente en la tetralogía de Fallot aislada con presión ventricular derecha a nivel sistémico con frecuencia la rama hipoplásica no se pudo canular pero la contralateral tenía presión baja.

La atresia tricúspide e hipoplasia de arterias pulmonares mostró una incidencia similar a la tetralogía de Fallot, 20.6% dato que hasta el momento no se había reportado en la literatura revisada, el inicio de la sintomatología nuevamente mostró ser más temprano cuando se encontró la hipoplasia de alguna de las ramas.

En lo que concierne a la sintomatología las crisis de hipoxia así como insuficiencia cardiaca no encontramos diferencia significativa. No se encontró datos de hipertensión pulmonar en ninguno de los casos analizados.

La atresia pulmonar mostró la mayor incidencia de agenesia e hipoplasia de arterias pulmonares (30%). Y en lo que concierne a sintomatología: el signo inicial fué la cianosis, no hubo diferencia significativa en la presencia de crisis de hipoxia, y solo una menor frecuencia de insuficiencia cardiaca. El estudio hemodinámico no mostró diferencias significativas. La hipoplasia del árbol pulmonar es directamente proporcional al grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho<sup>(6)</sup> lo cual explicaría la mayor incidencia encontrada.

Fueron 4 los pacientes en los cuales además de la hipoplasia de ramas pulmonares tenían cardiopatía congénita acianógena, dos comunicación interauricular y dos a comunicación interventricular. Los dos primeros con defectos septales amplios mostraron en el cateterismo hipertensión pulmonar leve con presión media en el tronco de la arteria pulmonar de 24 mmHg. y sistólica de 50mmHg.

Los dos pacientes restantes a pesar de tener comunicaciones interventriculares pequeñas tenían hipertensión ventricular derecha, en uno de ellos la presión -- del tronco de la arteria pulmonar fué nivel sistémico - 120 mmHg. en el otro no se logró introducir el cateter en el tronco principal , por lo que se ignora si había gradiente pero angiograficamente no había datos de este nosis por lo cuál suponemos que la presión sistolica era la misma que en ventriculo derecho 90 mmHg.

Esto corrobora la presencia de una mayor incidencia de hipertensión pulmonar cuando la hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares se ve complicada por una cardiopatía congénita en la cual existe cortocircuito de izquierda a derecha. (5)

## CONCLUSIONES

El presente estudio permitió conocer la incidencia de tres tipos de cardiopatía congénita cianógena en el servicio de cardiopediatría del Hospital Centro Médico-la Raza, así mismo la frecuencia con que estas se ven asociadas a hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares.

También demostró que la hipoplasia de ramas pulmonares como patología aislada es sumamente rara, como la pobre o nula sintomatología que presenta esta patología.

La diferencia más evidente en las cardiopatías cianógenas cuando se asocian a alteraciones de las ramas pulmonares fué el inicio más temprano de la sintomatología, sin que existieran diferencias significativas en lo que respecta a la forma de presentación, elaboración del diagnóstico, complicaciones, y estado hemodinámico de los pacientes.

Corroboramos de igual manera que la hipoplasia del árbol pulmonar esta directamente relacionada con el grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, mostrado esto por la mayor incidencia de --



hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares en la atre-  
sia pulmonar.

Por otra parte aunque desde el punto de vista clí-  
nico la hipoplasia o agenesia de arterias pulmonares so-  
lo sirvió para que la aparición de la sintomatología -  
fuera más temprana , desde el punto de vista quirúrgico  
y pronóstico a corto y largo plazo es importante cono-  
cer esta asociación, ya que al efectuar inicialmente u-  
na fístula sistémico pulmonar es necesario conocer pri-  
mero el grado de hipoplasia, así como el lado afectado,  
derecho o izquierdo, ya que al realizar la fístula en -  
la rama hipoplásica podía esta no ser suficiente, o el  
alto riesgo de que se oblitere. Y al realizarla en la ra-  
ma contralateral producirá mayor hipertensión en dicha-  
rama, con el peligro de producir insuficiencia cardíaca  
y edema pulmonar ya que el árbol pulmonar no afectado -  
tiene la capacidad de aceptar el volumen total por la -  
fístula. Por otra parte en la corrección quirúrgica -  
total se verá complicada por la presencia de hipopla-  
sia de alguna de las ramas pulmonares, ya que en la a-  
tresia tricuspídea puede ser el motivo por el cuál no -  
se lleve a cabo una corrección tipo Fontan pues la au-  
ricula derecha no podrá generar presiones suficientes

para pasar sangre a través de una rama pulmonar hipoplasica. Sucede lo mismo con la tetralogía de Fallot -- donde la presencia de agenesia de alguna de las ramas pulmonares ocasiona modificaciones en la técnica quirúrgica y por ende empeora el resultado y el pronóstico del paciente.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Bradley M. Patten; Human Embriology. Mc. Graw-Hill Book Company 3a. Ed. Philadelphia; 511-13 1968.
- 2.- Rowe R.D. Freedom R.M. The Neonate with congenital heart disease. W.B. Saunders Company 2a. Ed. Philadelphia, 7-11, 1981.
- 3.- Turinnetto B.M.D., Coli G.M.D; Absent right pulmonary artery complicating tetralogy of Fallot. J. Cardiovasc. Surg. 16. 322-26, 1975.
- 4.- Goldsmith M, Farina M.A; Tetralogy of Fallot with atresia of the left pulmonary artery. J. Thorac. - Cardiovasc. Surg. 69:3, 458-466. 1975.
- 5.- Kumar A. M.N., Sharma S. M.D.; Absent right pulmonary artery with atrial septal defec. Am. Heart -- Journal. 108:4, 1037-8, 1984.
- 6.- Merino G. Villa G.J; Alteraciones de las ramas pulmonares en la tetralogía de Fallot. Rev. Esp. Cardiol. 28:1,19-29, 1975.
- 7.- Douglas D.M. MD Donald G. R.MD; Truncus arteriosus with unilateral absence of a pulmonary artery. Cir-culación, 55:4, 641-7, 1977.

- 8.- Weber J.D.O. Ramilo J.L; Unilateral absent of a pulmonary artery. Chest. 84:6,729-32, 1983.
- 9.- Codina Bourgon F.J. Rico Blazquez J. Hipoplasia de la arteria pulmonar derecha asociada a otras anomalías. ¿Una nueva variante del síndrome de la simitarra?. Rev. Clin. Esp. 149:1, 99-102, 1978.
- 10.- Nadas S.A, Fyler C.D; Cardiología Pediátrica. 3a. Ed. Interamericana. Mex. 565-73, 1975.
- 11.- Shinebourne E.A. Anderson R.H; Cardiología Pediátrica. PLM. 1a ed. Mex. 180-7, 1983.
- 12.- Fidalgo I. Cabrera A; Agenesia congénita unilateral de arteria pulmonar. A propósito de tres observaciones. Rev. Esp. Cardiol. 33:5 547-552, 1980.
- 13.- Borqueson E. Vogel J.H; Congenital unilateral absence of left pulmonary artery. Chest. 77:1 106-7 1980.
- 14.- Ramos M. Gertsch M; Agenesia de rama derecha de la arteria pulmonar. Arch. Inst. Cardiol. Mex. -- 45. 668-677. 1975.
- 15.- Grum C.M. James R.Y; Unilateral Hyperlucent Lung Non-Invasive Diagnosis of artery pulmonary agenesis Angiology. 32:3, 194-207, 1982.

- 16.- Johnson R.J. Hypoplasia of the Intrapulmonary arteries in children with right ventricular outflow tract obstruction ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Pediatr. - Cardiol.* 6:3. 137-143. 1985.
- 17.- Ring, J.C. Management of congenital stenosis of a branch pulmonary artery with balloon dilatation angioplasty. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 90, 35 -44 1985.