

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MEXICO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"

FALLA DE ORIGEN

AUSENCIA CONGENITA DE RAMAS DE LA ARTERIA PULMONAR

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TITULO EN LA
ESPECIALIDAD DE CARDIOLOGIA

PRESENTA:

DR. NELSON ADOLFO LOPEZ GARZON

DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA
DIRECTOR DEL CURSO

DR. EDUARDO SALAZAR D.
SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. CARLOS ZAMORA GONZALEZ
DIRECTOR DE TESIS



México, D.F.

Marzo 1995.



SUBDIRECCION GENERAL
DE ENSEÑANZA



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.

AGRADECIMIENTOS

A mis profesores:

En especial al Dr. Carlos Zamora G., maestro, ilustre, sabio, orientador. Al Dr. Luis Muñoz C., profesor y colaborador desinteresado, fuente de conocimiento y orientación. Al Dr. José Miguel Casanova por su información y colaboración en el aspecto estadístico.

A quienes contribuyeron en mi formación académica y profesional, principalmente al Servicio de Ecocardiografía. A los Dres. J. Vargas B., A. Romero C., M. Rijlaarsdam. Igualmente a los José F. Guadalajara B., Sergio Olvera y demás profesores del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de reconocido prestigio y formación humanística.

A mis compañeros en el INC, personal de los diferentes servicios, a los pacientes, en especial a la Sra. Margarita de la Torre, madre y consejera, a las personas que nos colaboraron de forma amable y generosa durante nuestra labor en el INC y en México, D.F.

A mis padres, hermanos, amigos, por su apoyo, afecto y paciencia.

INDICE

	Pág.
I. INTRODUCCION	1
II. JUSTIFICACION	3
III. MARCO TEORICO Y REFERENCIAL	4
Definición	4
Antecedentes Históricos	4
Embriología	8
Fisiopatología	15
Manifestaciones Clínicas	17
Hallazgos Radiológicos	19
Hallazgos electrocardiográficos	20
Estudios de Medicina Nuclear	22
Datos Ecocardiográficos	23
Alteraciones Angiocardiográficas	24
Tratamiento	28
IV. SUJETOS Y METODOS	33
V. RESULTADOS	34
VI. DISCUSION	60
VII. CONCLUSIONES	65
VIII. BIBLIOGRAFIA	67

I. INTRODUCCION

La ausencia congénita de ramas de la arteria pulmonar unilateral o bilateral es una malformación rara, que como entidad anatómica tiene variaciones en su forma de presentación denominándose de diferentes formas entre las cuales se incluyen agenesia, ocultamiento, desconexión, aplasia, hipoplasia, origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar, ausencia, etc., de acuerdo con la información obtenida para elaborar un diagnóstico, la documentación completa de éste, con el enfoque y documentación radiográfica, gamagráfica, ecocardiográfica, angiocardiográfica y eventualmente el manejo o no quirúrgico que se dé a cada caso en particular.

Durante el estudio de algunos pacientes con cardiopatía a quienes se realiza angiografía pulmonar o en hallazgos de necropsia se puede encontrar que una o ambas ramas de la arteria pulmonar no aparecen; a tales arterias se les ha considerado como ausentes. Hay situaciones sin embargo, en que la porción distal y vasos intrapulmonares están de hecho usualmente presentes, existiendo ocultamiento más que ausencia. En otros el vaso o vasos "ausentes" se originan de la Aorta o de algunas de sus ramas e incluso pueden emerger de una arteria coronaria, en cuyo caso no hay ausencia sino que existe origen anómalo o aberrancia. El hecho de encontrar una rama pulmonar con origen anormal pero conectando con el hilio pulmonar, plantea la posibilidad de cura potencial mediante tratamiento quirúrgico.

Se puede presentar como alteración aislada, o asociada con otras anomalías del tipo de los defectos septales, persistencia del Conducto Arterioso, Tetralogía de

Fallot, Tronco Común, Doble cámara de salida del VD, y otra variedad de patologías. En presencia de algún tipo de asociaciones se dificulta su manejo.

El objetivo de este estudio es el de dar visión general de la embriología, revisar principalmente tanto los hallazgos clínicos como los encontrados en los estudios radiográficos, ecocardiográficos, gamagráficos y angiocardiográficos de pacientes con este tipo de patología valorados especialmente en el Servicio de Cardiopediatría del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de la Ciudad de México.

II. JUSTIFICACION

- 1.- Establecer las características clínicas, radiográficas, gamagráficas, ecocardiográficas y de los hallazgos obtenidos en estudios hemodinámicos y de autopsias de 24 casos de ausencia congénita unilateral o bilateral de ramas de la arteria pulmonar existentes en nuestro medio de material recogido en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".
- 2.- Valorar la utilidad, seguridad y limitaciones de los procedimientos diagnósticos subutilizados para este tipo de patología, comparándolos con resultados obtenidos previamente.
- 3.- Determinar en base a los diferentes grupos de esta anomalía: A, B, C (Ausencia congénita de rama derecha, rama izquierda y ambas ramas pulmonares respectivamente), la distribución por sexo, grupo de edad, tipo de patología asociada, así como las manifestaciones clínicas, electrocardiográficas, gamagráficas y angiocardiográficas definiendo las características de cada grupo y considerando los diferentes tipos de manejo adecuados a cada grupo en particular.
- 4.- Asimismo, registrar los hallazgos obtenidos tanto en los procedimientos quirúrgicos, como en los estudios de necropsia estableciendo si la ausencia era verdadera o si existía porción distal o hiliar de la rama pulmonar "ausente" en los tres grupos estudiados, así como el seguimiento y mortalidad en cada grupo.

III. MARCO TEORICO Y REFERENCIAL

Definición

Inicialmente se reservó el término "ausencia" para los casos de ausencia completa de la arteria pulmonar y la palabra hipoplasia cuando existía la presencia de un remanente (1). El reporte de Sotomora R.F. y col. (2) considera como ausencia la no existencia de un canal que comunique el ventriculo derecho a la arteria pulmonar. Mediante un estudio angiográfico completo se concluye si la arteria "ausente" se origina del sistema arterial sistémico o no. En este último caso se consideran realmente ausentes. Este grupo identificó que a pesar de la aparente ausencia de la arteria pulmonar, ésta al menos era identificable y permeable en el hilio pulmonar.

Otros han preferido utilizar otros términos como el de "desconexión" (3) puesto que casi siempre se presenta una porción intrapulmonar oculta o hilar de la arteria pulmonar respectiva.

Antecedentes Históricos

La ausencia congénita de la arteria pulmonar fue primero descrita por Frantzel en 1868 (4). No fue sino hasta 1942 cuando se señalaron los aspectos radiológicos útiles para su diagnóstico (5) aunque inicialmente sin suficiente información; posteriormente se propusieron 4 hallazgos radiográficos por Schneiderman en 1958 (6) incluyendo: Aumento de la translucencia del pulmón

afectado con disminución de las marcas vasculares disminución del tamaño del hemitórax afectado, desplazamiento mediastinal hacia el lado afectado y ausencia de la "coma hiliar" de las ramas principales de la arteria pulmonar en el lado afectado. En la tetralogía de Fallot estos signos podrían enmascarse por la presencia de Aorta del lado derecho.

En 1952 se reportó el primer diagnóstico por angiocardiografía por Madof, Gaensler y Strieder (7). Este se utiliza ante la sospecha diagnóstica evidenciando la ausencia de una o ambas ramas pulmonares, permitiendo visualizar la circulación colateral presente en algunos casos, diferenciando igualmente los casos de verdadera ausencia de atresia y aberrancia de las arterias pulmonares.

En la década de 1950 a 1960, 66 fueron reportados en la literatura, la mayoría reconocidos antemortem. Se consideraron diversos términos incluyendo agenesia, aplasia, hipoplasia, ausencia completa, de manera intercambiada para designar a la ausencia congénita unilateral de la arteria pulmonar.

En 1954 Mcklim y Wigglesworth (8) y más tarde Sotomora y Edwards (2) puntualizaron que la porción distal y los vasos intrapulmonares de la llamada "arteria pulmonar ausente" estaban en realidad presentes. Mcklim y Wigglesworth también llamaron la atención sobre la relación ocasional entre la ausencia de una arteria pulmonar y la persistencia de un conducto arterioso en el mismo lado de la interrupción. La perfusión de la Arteria Pulmonar hiliar por un conducto bien sea directamente de la Aorta o de una arteria Innominada fue descrita como origen ductal distal de la arteria pulmonar por Sotomora y

Edwards. En ocasiones la arteria está usualmente oculta más que ausente con evidencia operatoria o en necropsia de una arteria pulmonar intrapericárdica pequeña en el lado opuesto al Arco Aórtico y con un Conducto proveniente de la arteria Innominate del mismo lado, o como una arteria pulmonar intrapericárdica pequeña ocluida en continuidad con los vasos hiliares en el lado izquierdo, mejor descrita como una arteria pulmonar interrumpida asociada con obstrucción severa o completa del tracto de salida ventricular derecho y un ductus izquierdo que desciende verticalmente debajo del Arco Aórtico. (9).

La agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar puede presentarse como lesión aislada, pero frecuentemente se asocia a otros defectos cardíacos congénitos del tipo del PCA, CIA (Persistencia del Conducto Arterioso, comunicación interauricular). La ausencia unilateral congénita de la rama izquierda pulmonar se asocia frecuentemente a Tetralogía de Fallot sin un mecanismo claro de asociación (1).

Otras asociaciones se presentan con la comunicación interventricular (CIV), ventana aortopulmonar (1), igualmente con malformaciones más complejas como el Tronco Común, conexión venosa pulmonar anómala total (10,11,12), Doble cámara de salida del Ventrículo derecho (13), Atresia Pulmonar (14), etc. En estos casos el cuadro dominante será el de la propia malformación de base. Rara vez se ha reportado agenesia de la rama pulmonar izquierda con corazón normal pero con estenosis periférica de arteria pulmonar (15).

En la revisión de Pool y col. (1) de 98 casos de ausencia congénita unilateral de Arteria Pulmonar (AUAP) sólo 32 (32.6%) eran casos aislados. En una posterior revisión por Shakibi y col. se reportan 47 casos adicionales de AUAP aislados. (16).

Inicialmente en los casos aislados se encontró una más frecuente afectación de la rama derecha (1), generalmente acompañada de Arco Aórtico a la izquierda; aunque en otras series la incidencia de rama derecha e izquierda pulmonar ausentes es esencialmente igual. (16).

Algunos autores han encontrado que la Tetralogía de Fallot se asocia primordialmente con agenesia de la rama pulmonar izquierda (1), pero también se ha reportado su asociación con agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar (16,17,18). Brener previamente consideró que la arteria pulmonar izquierda está comprometida en la formación del tronco de la arteria pulmonar, en ocasiones se asocian los dos defectos. También se ha apreciado una alta incidencia de Conducto Arterioso persistente con ausencia de la arteria pulmonar derecha, rara vez con ausencia de la rama pulmonar izquierda (1), a causa de que la porción "ductal" o dorsal derecha del arco pulmonar se absorbe normalmente. Usualmente no se presenta Conducto en la izquierda ya que la porción ventral del Arco pulmonar izquierdo a la que normalmente se une, está ausente en estos casos. Con la ausencia de la arteria pulmonar derecha sin embargo, la porción dorsal del arco pulmonar izquierdo se desarrolla normalmente y ocurre un Conducto permeable (1).

Al considerar la malformación de la arteria pulmonar ausente es necesario revisar el desarrollo embriológico de las arterias pulmonares: Una base fundamental para entender las alteraciones en la circulación pulmonar la constituye el conocimiento del proceso evolutivo embrionario de las conexiones del plexo arterial intrapulmonar con el infundíbulo del ventrículo derecho a través de las arterias postbranquiales, los sextos arcos aórticos y el canal pulmonar de la división del tronco arterioso por un lado y con la Aorta descendente por el otro.

EMBRIOLOGIA: Los tres segmentos de las arterias pulmonares normales tienen orígenes embrionarios separados: 1.- El tronco pulmonar del tronco arterioso. 2.- Las arterias pulmonares derecha e izquierda de los sextos arcos aórticos y 3.- Las arterias pulmonares intraparenquimatosas de los cojinetes pulmonares. Pueden ocurrir varias combinaciones o desarrollo anormal de estos segmentos. Usualmente se asocian con otras anomalías intracardíacas. (19).

Los arcos aórticos son vasos comunicantes que conectan las aortas ventrales con las dorsales contenidas en los arcos branquiales. Se forman seis pares aunque el quinto involuciona precozmente (Figura 1). Los cuartos arcos aórticos potencialmente forman el cayado aórtico o la porción proximal de la arteria subclavia contralateral al cayado lo cual dependerá del lado en que se presente la involución de la aorta dorsal en el segmento comprendido entre la séptima arteria segmentaria y el sitio de fusión entre ambas aortas dorsales. Si es el lado derecho, lo más frecuente, el cuarto arco aórtico izquierdo se

transforma en el cayado aórtico, mientras que el arco aórtico derecho forma la porción inicial de la arteria subclavia de ese lado, la parte intermedia de la misma a partir de la aorta dorsal y la parte distal, de la séptima arteria segmentaria derecha. (Figura 1). Si la obliteración de la aorta dorsal se presenta en el lado izquierdo, el cuarto arco aórtico derecho forma el cayado, mientras que el izquierdo forma parte de la arteria subclavia conjuntamente con la aorta dorsal y la séptima arteria segmentaria izquierda (Figura 1).

Los sextos arcos aórticos son los más caudales, se les llama arcos pulmonares debido a que se forma una extensión vascular entre ellos y el plexo arterial intrapulmonar. En el horizonte XIII de Streeter (27 a 29 días, 4-6mm) aparecen cúmulos celulares angioblásticos entre el sexto arco y el esbozo pulmonar de cada lado, los cuales se canalizan en el horizonte XIV de Streeter (28 a 30 días, 6-7 mm) y forman las arterias postbranquiales o arterias pulmonares primitivas (Figuras 1 y 2). Estos vasos al unirse cada sexto arco lo dividen en una porción medial que formará la porción proximal de la rama de la arteria pulmonar de cada lado y otra distal que origina a los conductos arteriosos. La confluencia de las ramas de la arteria pulmonar se originan por la unión de los 2 sextos arcos (Figura 1). Las arterias postbranquiales originan las porciones laterales de las ramas de la arteria pulmonar (Figura 3). Cuando se desarrolló el cayado Aórtico a la izquierda el Conducto Arterioso izquierdo conecta la Aorta con la rama izquierda de la Arteria Pulmonar. Si persiste el conducto arterioso derecho éste conecta la rama derecha de la arteria pulmonar con la arteria subclavia derecha o el tronco arterial braqueocefálico. Se presenta una imagen en espejo cuando el cayado aórtico se desarrolla a la

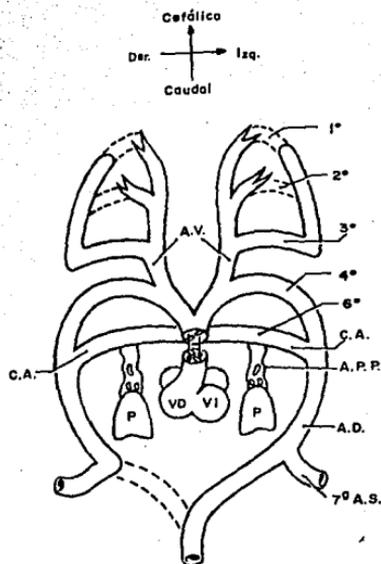


Fig. 1. Representación esquemática de las transformaciones de los arcos aórticos del embrión humano. Abreviaturas: 1º a 6º = arcos aórticos, AV = Aortas ventrales, AD = Aortas dorsales, APP = Arteria pulmonar primitiva (postbranquial), 7a. AS = Séptima arteria segmentaria. CA = Conducto arterioso, P = Pulmón. (Con permiso del autor)

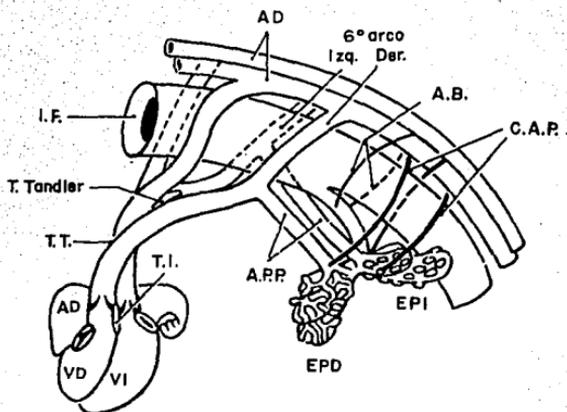


Fig. 2. Esquema que muestra las conexiones del plexo arterial intrapulmonar con la colaterales aortopulmonares, con las arterias post-branquiales, los sextos arcos aórticos y el canal pulmonar troncoconal. Abreviaturas: IF = Intestino faríngeo, AB = Arterias

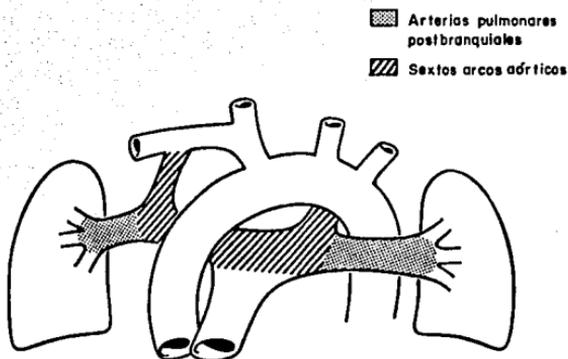


Fig. 3. Esquema que representa los componentes embrionarios que originan las ramas de la arteria pulmonar y los conductos arteriosos.

derecha.

Los pulmones se originan de una evaginación endodérmica de la porción caudal del piso de la faringe primitiva en el horizonte XII de Streeter (25 a 27 días, 2-5 mm). El esbozo laringotraqueopulmonar queda cubierto por una capa de mesodermo esplácnico que da origen a cartilago de tráquea y bronquios, tejido conjuntivo fibroso y elástico, músculo liso, vasos linfáticos y una extensa red de capilares que posteriormente se diferencian en venas, arterias pulmonares y arterias bronquiales, normalmente sólo hay continuidad entre arterias y venas pulmonares por medio del lecho capilar alveolar; las arterias bronquiales se encargarán de la nutrición del árbol respiratorio, mientras que las arterias pulmonares facilitarán el intercambio gaseoso en el epitelio respiratorio. Las

esbozos pulmonares también presentan conexiones con pequeños vasos de la Aorta descendente conectados con las arterias postbranquiales e intrapulmonares a nivel del hilio pulmonar; estos vasos se desarrollan y forman las colaterales aortopulmonares cuando se ve disminuida o ausente la circulación procedente del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar y los vasos derivados de los sextos arcos aórticos (conductos arteriosos y porciones proximales de ambas ramas de la arteria pulmonar). Cuando se establece dicha circulación y fluye normalmente colaterales involucran. (Figura 2).

Durante la tabicación del troncocono, éste se encuentra encima del Ventrículo derecho de tal manera que las vías de salida Aórtica y Pulmonar surgen del Ventrículo derecho. Normalmente es equitativa por lo que ambos canales Aórtico y Pulmonar son de calibre similar. Las ramas pulmonares tienen un doble origen, las porciones proximales derivan de los sextos arcos aórticos y las distales de las arterias pulmonares primitivas o postbranquiales (Figura 3). Cuando se presentan los sextos arcos se desarrolla la confluencia de las ramas pulmonares, ocasionalmente está ausente dicha confluencia por ausencia de la porción proximal de la rama izquierda de la arteria pulmonar por lo que la parte distal queda irrigada por un Conducto Arterioso. Una atresia completa y temprana de la arteria pulmonar durante el desarrollo embrionario puede conducir a la ausencia de conexión entre el ventrículo derecho y las ramas de la arteria pulmonar. Las alteraciones patológicas de este tipo originan obstrucción al flujo pulmonar y el conducto arterioso suple la sangre a las ramas pulmonares. En casos severos el conducto arterioso y las ramas de la arteria pulmonar

involucionan, favoreciendo la persistencia y desarrollo de colaterales aortopulmonares.

Dentro del espectro anatómico de las arterias pulmonares y de la circulación pulmonar hay varios tipos de alteración. El tronco pulmonar presenta diferentes grados de desarrollo, puede estar presente o ausente, permeable en todo su trayecto o presentar atresia en su segmento proximal o en su totalidad, en cuyo caso, se convierte en un cordón fibroso. Las ramas pulmonares pueden ser hipoplásicas en grado variable o estar ausentes parcial o totalmente. En ausencia parcial de la rama pulmonar con involución del segmento proximal del 6o. arco aórtico del lado afectado quedando permeable la porción distal de la rama pulmonar irrigada por un Conducto arterioso. La rama pulmonar contralateral es completa, originada de un segmento de tronco pulmonar permeable alimentados por otro conducto arterioso. Esto puede suceder tanto en el lado izquierdo como en el derecho o en ambos lados y asociarse con tronco pulmonar permeable, atresia completa o ausencia del mismo. No existe confluencia de las ramas pulmonares.

En otra circunstancia desaparece la conexión entre la masa infundibular del ventrículo derecho y la confluencia de las ramas pulmonares por lo que una sola arteria nace del corazón originando las arterias coronarias y las arterias sistémicas del cuello, cabeza, extremidades y un conducto arterioso que suple a las ramas de la arteria pulmonar.

En otra forma patológica desaparecen las porciones proximales de los sextos arcos aórticos, por lo que hay ausencia de la porción central de ambas ramas

pulmonares, sólo están presentes las porciones distales de dichos arcos representados por sendos conductos arteriosos que irrigan las porciones distales de ambas ramas pulmonares de origen postbranquial. También falta el tronco pulmonar.

En otro grado de complejidad faltan los derivados de un sexto arco aórtico (porción proximal de la rama pulmonar y conducto arterioso) así como la porción distal de dicha rama por lo que se desarrollan colaterales aortopulmonares que se conectan con las arterias intrapulmonares del lado correspondiente. Además hay ausencia de la porción proximal del 6o. arco aórtico contralateral, existiendo un Conducto Arterioso dependiente de la porción distal de ea rama pulmonar.

En un grado máximo de alteración ocurriría atresia bilateral de los sextos arcos aórticos con la consiguiente ausencia de las ramas de la arteria pulmonar y de los Conductos Arterioso derecho e izquierdo, existirían y se desarrollarían colaterales aortopulmonares bilaterales; éstas pueden ser bronquiales, aórticas directas y aórticas indirectas (20).

Esta sería una malformación severa con pérdida de conexiones entre el ventrículo derecho y las arterias intrapulmonares. (21).

Fisiopatología. La exclusión de un pulmón de la circulación es usualmente bien tolerado y los reportes clásicos de Courmand y col. (22, 23) sobre los efectos a largo plazo de la neumonectomía son bien conocidos. Sin embargo, la respuesta hemodinámica de los pacientes con ausencia unilateral aislada de

una arteria pulmonar no es siempre similar a la de los sujetos neumonectomizados. Si esta malformación se asocia con defectos tales como el Conducto Arterioso persistente o la comunicación interventricular, la Hipertensión arterial Pulmonar y la falla cardíaca congestiva están usualmente presentes. Sin embargo, en los casos aislados se encuentran dos tipos de respuesta. Ciertos pacientes no desarrollan Hipertensión Pulmonar y no tienen incapacidad cardíaca, mientras que otro grupo, usualmente niños menores de 1 año de edad se presentan con hipertensión pulmonar y falla cardíaca congestiva.

En el reporte de Pool 19% de casos aislados de agenesia de rama pulmonar tenían Hipertensión arterial pulmonar (1), presente generalmente a edad temprana, muriendo por falla cardíaca derecha. Es necesaria una reducción del 75-85% del lecho vascular pulmonar total para producir HAP severa (24). En los casos de ausencia de rama derecha de la arteria pulmonar la génesis de la Hipertensión arterial pulmonar se debe a los cambios producidos en el lecho vascular pulmonar o a persistencia del patrón fetal en la circulación pulmonar (1, 25). Los pacientes con Cortocircuito desarrollan más fácilmente hipertensión pulmonar, mientras que los casos aislados muestran presiones pulmonares ligeramente elevadas; destaca la importancia del hiperflujo pulmonar desde el nacimiento en la etiología de la Hipertensión pulmonar. En la revisión de Shakibi el 25.5% presentaban HAP aunque no todos los pacientes sufrieron cateterismo cardíaco por lo que su porcentaje debió ser mayor.

En el reporte de Vasquez SJ, Lupi HE, encontraron que todos los pacientes con cortocircuitos agregados tenían HAP de moderada a severa (26) mientras que aquellos sin malformaciones cardiovasculares asociadas presentaban presiones pulmonares ligeramente elevadas.

Por otra parte, tampoco se encuentra una explicación clara para la hipertensión arterial pulmonar aunque bien pudieran existir daños estructurales de los vasos pequeños en ambos pulmones, como se ha descrito en la literatura o quizás también a través de una hipertensión venocapilar pulmonar agravada por la hipoxia a grandes alturas como se ha visto, siendo un factor importante en 4 casos citados por Hackett quien observó edema pulmonar agudo sin antecedente de pródromos. (27).

MANIFESTACIONES CLINICAS. En algunos reportes de la literatura no se encuentra predilección por sexo. No se mencionan factores hereditarios. Se han diagnosticado casos de ausencia aislada de la arteria pulmonar hasta la séptima década de la vida.

Las manifestaciones pueden ser variadas; algunos casos pasan desapercibidos ya que cursan asintomáticos o con ligera disnea de esfuerzo, mientras que en otro extremo pueden presentarse gravemente llegando a morir por insuficiencia cardíaca y/o respiratoria.

Las quejas principales de los pacientes comprometen el sistema cardiovascular y respiratorio. Las manifestaciones pulmonares son similares tanto en lesiones aisladas como combinadas. Cuando se presentan ocurren como infecciones

respiratorias recurrentes o hemoptisis (10%) en casos de ausencia de rama pulmonar derecha por ruptura de vénulas consecuencia de la transmisión de la presión sistémica que irriga al pulmón afectado (28); en estos casos puede ser necesaria la neumonectomía (29, 6).

Las manifestaciones cardiovasculares dependen de si la lesión es aislada (cursando generalmente asintomáticos) o si es combinada. en estudios realizados en un paciente con ausencia unilateral de rama izquierda de la arteria pulmonar mediante pruebas de ejercicio cardiopulmonar se sugiere que el mecanismo de la disnea es secundario a una elevación paradójica del espacio muerto fisiológico en relación con el volumen corriente (VD/VT) durante el ejercicio (30).

El cuadro clínico estará en relación con el flujo sanguíneo que llega a través del vaso colateral sistémico pulmonar. Cuando es abundante, dominarán los síntomas y signos propios de una Cardiopatía con cortocircuito AV importante; la presencia de cianosis en ausencia de defectos septales o de Cortocircuito AV a otros niveles pueden sugerir la presencia de patología del tipo de fistulas AV pulmonares o de insuficiencia cardíaca persistente o proceso neumónico asociado.

Los síntomas en pacientes con lesiones asociadas dependen de éstas y se exacerban con hipertensión arterial pulmonar importante (1).

Se ha reportado igualmente evidencia de enfermedad venooclusiva pulmonar en un paciente de 25 años con ausencia unilateral de arteria pulmonar derecha que pudo favorecer el desarrollo de HAP de inicio tardío. (31).

Los hallazgos al examen físico pueden mostrar hemitórax pequeño en el lado afectado con disminución de los ruidos respiratorios. El corazón y mediastino pueden desviarse hacia el lado afectado. La auscultación en estos enfermos generalmente no es llamativa. Ocasionalmente existe un soplo sistólico en la base.

Los pacientes con HAP pueden presentar datos característicos con un 2o. ruido pulmonar aumentado en la base, un click eyectivo, un soplo de insuficiencia pulmonar y un tercer ruido ventricular derecho.

Cuando se presentan lesiones asociadas los hallazgos son los de la lesión combinada más los de la HAP. (1, 26).

En ocasiones durante el seguimiento por problemas no relacionados se sospecha esta patología como hallazgo incidental al observar una radiografía de tórax anormal (30% en la revisión de Shakibi y col. 16). En referencia a los hallazgos, uno de los más comunes e importante es la diferencia en la vascularidad en los dos campos pulmonares. Otros incluyen la ausencia de "coma vascular" en el lado afectado y desviación del corazón y mediastino hacia el lado afectado. Menos comunes en el lado afectado se incluye la presencia de pequeño hemitórax con espacios intercostales estrechos y elevación del hemidiafragma. Las desviaciones del corazón y mediastino no se

afectan por la respiración. En el estudio de Vasquez SJ, Lupi HE y col. (26) los hallazgos radiológicos demostraron cardiomegalia en el 70%. En todos los 10 pacientes se observó desviación de la traquea y el mediastino hacia el lado afectado al igual que elevación del hemidiafragma correspondiente. Existió además ausencia de la sombra hiliar, estrechamiento de los espacios intercostales, disminución del tamaño y de la vasculatura pulmonar del lado afectado, sobredistensión pulmonar del lado afectado, hiperflujo pulmonar en algunos casos. Tres pacientes presentaron ensanchamiento de la rama pulmonar contralateral tanto en AURDAP como en AURIAP. (26). En casos de tetralogía de Fallot asociado debe determinarse si el Arco Aórtico está a la derecha. Algunos autores como Emanuel y Pattinson (32) llamaron la atención al hecho de que el 60% de pacientes con Tetralogía de Fallot y AURIAP presentaban Arco Aórtico a la derecha. El caso descrito por Nadas y col. en 1953 fue el primero asociado con dextrocardia y situs inversus (14).

Algunas condiciones que semejan ausencia unilateral de la arteria pulmonar en la radiografía de tórax son: Colapso de un lóbulo o de un pulmón, cicatriz tuberculosa, crónica, enfisema unilateral, trombosis o embolismo de una arteria pulmonar, hipoplasia de un pulmón, Síndrome de Swyer-James o pulmón hiperlucente y obstrucción de una arteria pulmonar debido a mediastinitis fibrosante (33, 34, 35).

En referencia a los hallazgos electrocardiográficos, éstos usualmente son normales en los pacientes con ausencia aislada de la arteria pulmonar no complicados. Cuando las lesiones son asociadas o cuando la HAP complica

los casos aislados casi siempre hay hipertrofia ventricular derecha. Sin embargo, estos datos pueden ser modificados por la patología combinada. En casos aislados el eje eléctrico del corazón no se altera por desviación del corazón y mediastino. En el reporte de Vasquez SJ, Lupi HE en 5 casos con AURDAP encontraron crecimiento del atrio y ventrículo derecho, sobrecarga sistólica del VD, desviación del eje eléctrico a la derecha y BIRDHH. En el paciente con AURIAP y defecto congénito agregado el ECG mostró crecimiento biventricular y BIRDHH. En los casos restantes sin cortocircuito intracardíaco el ECG fue normal.

La tomografía pulmonar lineal confirma los hallazgos radiográficos, en particular los relacionados con la trama vascular del pulmón afectado. En 30% reveló hernia de la porción superior del pulmón hacia el lado opuesto (dos con AURDAP y en uno con AURIAP). (26).

La broncografía fue realizada en 16 pacientes del grupo de Pool PE y col. y en 10 del reporte de Vasquez SJ, Lupi HE. En el primer grupo seis pacientes presentaron bronquios normales en el lado afectado. En la mayoría de pacientes restantes la estructura del bronquio fue normal, pero frecuentemente se notaron hiperplasia y estrecheces irregulares. Se encontró bronquiectasia en el lado afectado en dos pacientes, facilitando infecciones respiratorias recurrentes en algunos de estos pacientes. En dos pacientes con una disminución significativa en la ventilación minuto en el lado afectado, los broncogramas mostraron un pulmón pequeño e hiperplasia bronquial. En el segundo grupo se encontraron en dos de los casos de ausencia de rama derecha

de la arteria y en otro compresión extrínseca de la tráquea. En los restantes del patrón bronquial fue normal. En los enfermos con ausencia de rama izquierda de la arteria pulmonar en uno se demostraron bronquiectasias congénitas en el lóbulo superior y lingula del pulmón izquierdo. En los pacientes restantes el estudio fue considerado normal. Un número aumentado de vasos bronquiales se han demostraron frecuentemente en este tipo de pacientes con flujo bronquial significativo al pulmón afectado.

La centelleografía perfusoria pulmonar demuestra exclusión vascular del pulmón afectado. La perfusión del pulmón contralateral fue normal. Aunque la gamagrafía ventilación-perfusión permite un diagnóstico de trastorno en la V/Q, la diferenciación entre agenesia de la arteria pulmonar, oclusión trombótica y estenosis de ramas de la arteria pulmonar no es posible por este método. En algunos reportes se informa de la ausencia unilateral de perfusión pulmonar en la gamagrafía pulmonar con ^{99m}Tc -MAA en pacientes con agenesia aislada de la arteria pulmonar derecha determinando que la gamagrafía pulmonar es un método no invasivo confiable para su detección.

Los estudios de función pulmonar fueron realizados en 12 pacientes en el reporte de Pool y colaboradores. En la mayoría de casos los valores del volumen pulmonar incluyendo capacidad vital, capacidad respiratoria máxima, volumen residual y capacidad pulmonar total estuvieron dentro del rango normal.

En pocos casos la capacidad vital estuvo disminuida. el gradiente alvéolo-arterial de oxígeno estuvo normal en 3 de 4 pacientes. Los estudios de

ventilación fueron generalmente normales salvo un paciente en quien la ventilación minuto fue dos veces lo normal. En el estudio de Lupi H y colaboradores las pruebas de función pulmonar demostraron en 6 pacientes restricción pulmonar variando de ligera a severa. En 5 pacientes hubo sobredistensión pulmonar. En cuatro se demostró broncoobstrucción de ligera a severa. En seis casos la relación ventilación perfusión fue anormal por aumento del espacio muerto funcional y del gradiente alveoloarterial del oxígeno. Existió hipoxemia en 4 casos. En 4 enfermos se encontró aumento del cortocircuito venoarterioso anatómico. En 3 pacientes no se efectuaron pruebas de función pulmonar.

Otro estudio incluye la resonancia magnética nuclear que parece ser igualmente una modalidad no invasiva, útil para una definición anatómica exacta de anomalías unilaterales de la arteria pulmonar en la niñez. (36).

Se ha considerado que la resonancia magnética puede ser un importante complemento de la cineangiografía en la evaluación de la morfología de las arterias pulmonares (37, 38). El uso apropiado de la técnica podría disminuir la necesidad de procedimientos invasivos en pacientes que requieren estudios múltiples; sin embargo, para obtener un máximo beneficio y evitar errores, deben obtenerse estudios en planos múltiples, incorporando especialmente imágenes coronales oblicuas. (39).

Desde el punto de vista ecocardiográfico el diagnóstico puede sospecharse inicialmente desde la vista en eje corto parasternal. En este eje el origen normal de las ramas de la arteria pulmonar está ausente. La imagen subcostal

coronal proporciona una visión excelente del tronco de la arteria pulmonar originándose del ventrículo derecho con un curso ligeramente superior y luego posterior para dar inicio en el paciente normal a las ramas arteriales pulmonares derecha e izquierda. La vista subcostal sagital permite determinar la ausencia de la porción proximal de las ramas pulmonares. Igualmente se ha reportado que la vista subxifoidea oblicua derecha es la mejor para visualizar anomalías anatómicas del tipo de ausencia de la válvula pulmonar y de la arteria pulmonar izquierda en pacientes con Tetralogía de Fallot considerándose que el cierre prematuro del conducto anterior puede ser el responsable de la falla en el desarrollo tanto de la válvula pulmonar como de la arteria pulmonar izquierda (40). La ausencia completa de las ramas pulmonares puede apreciarse también en las vistas supraesternales, al igual que vasos colaterales originados de la Aorta. Se puede evidenciar también por Eco bidimensional y Doppler el origen anómalo de la arteria pulmonar desde la Aorta ascendente. (41).

El diagnóstico definitivo se establece por angiocardiografía. Permite verificar la ausencia de la rama o ramas pulmonares, además de la circulación colateral existente en algunos casos, lo que permite diferenciar los casos de verdadera ausencia de los debidos a atresia y aberrancia de las arterias pulmonares; determina si la ausencia es aislada o si se asocia a algún otro tipo de cardiopatía y principalmente permite reconocer su repercusión. en presencia de hipertensión arterial pulmonar es importante visualizar el origen del o de los vasos que llevan flujo sanguíneo al pulmón derecho, su calibre y de forma importante investigar la presencia de la rama hiliar permeable en conexión con

el vaso sistémico colateral. Esta información se obtiene mediante cateterismo derecho, angiocardiograma en el ventrículo derecho o angiograma selectivo en el tronco pulmonar complementado con ventriculograma izquierdo en incidencia P.A. De esta forma se logra visualizar el tipo de circulación colateral. Cuando no se logra observar por estos medios, es aconsejable llevar a cabo la inyección de material de contraste en las venas pulmonares para opacificar el vaso arterial por vía retrógrada.

Es importante buscar y demostrar en lo posible si hay una conexión distal persistente del árbol pulmonar y determinar su interrupción congénita, descartando estenosis u obstrucción tromboembólica en la arteria pulmonar.

El origen anómalo de la Arteria Pulmonar de la Aorta debe sospecharse en un niño pequeño que se presenta con signos de un gran cortocircuito de izquierda a derecha, cianosis variable con frecuentes episodios de neumonía y una apariencia radiológica de cardiomegalia y plétora pulmonar unilateral. La angiografía pulmonar puede demostrar la ausencia de una o ambas arterias pulmonares y su origen de la Aorta en una angiografía aórtica o ventriculografía izquierda selectiva. (42). Durante el estudio de algunos pacientes con cardiopatía a los cuales se les practica angiografía pulmonar además de demostrar la ausencia de la rama de la arteria pulmonar, en estudios cuidadosos se puede concluir que en algunas situaciones la arteria efectivamente está ausente, pero hay situaciones en que el vaso o "vasos ausentes" se originan de la Aorta o de alguna de sus ramas, incluso pudiendo emerger de una arteria

coronaria en cuyo caso la arteria "no está ausente" sino que tiene un origen anómalo o aberrante.

El hecho de establecer que una arteria tiene origen anormal pero que conecta con el hilio pulmonar, establece la posibilidad de cura potencial mediante tratamiento quirúrgico.

Permite establecer la presencia de anomalías en la irrigación de los pulmones dividiéndolos en tres grandes grupos:

- A.- *Arterias pulmonares aberrantes.* En el tipo I no existe tronco pulmonar y las arterias pulmonares emergen de la Aorta ascendente. En los tipos II y III el tronco pulmonar emite la rama izquierda sin embargo, la rama derecha puede emerger de la Aorta ascendente (II) o de las arterias innominada o subclavia (III). En el tipo IV existe rama derecha conectada al tronco pulmonar y la izquierda parte del conducto arterioso izquierdo persistente.
- B.- *Ausencia de una o ambas arterias pulmonares.* La anomalía tipo V consiste en que el tronco de la arteria pulmonar da alguna de las ramas siendo irrigado el pulmón contralateral por arterias bronquiales. En el tipo VI no hay tronco pulmonar ni ramas y ambos pulmones reciben sangre a través de arterias bronquiales. En el tipo VI no hay tronco pulmonar ni ramas y ambos pulmones reciben sangre a través de arterias bronquiales.

C.- *Arterias accesorias.* Se consideran como tipo VII y en ésta el tronco, y arterias pulmonares son normales o hipoplásicas, pero existen arterias accesorias provenientes de la Aorta descendente para uno o ambos pulmones, incluso pueden estar presente un lóbulo accesorio o tejido pulmonar secuestrado.

Otra patología que podría comprobarse en los hallazgos angiográficos ante la sospecha radiológica es el Síndrome de la Cimitarra consistente en hipoplasia del pulmón derecho, dextrorrotación del corazón, suplencia arterial sistémica anómala al pulmón derecho con secuestro pulmonar derecho, drenaje venoso anómalo del pulmón derecho a la Vena Cava Inferior, variados grados de hipoplasia o ausencia de la arteria pulmonar derecha y anomalías bronquiales, además de un cortocircuito adicional de izquierda a derecha por circulación colateral sistémica grande al atrio derecho, desarrollándose frecuentemente Hipertensión arterial pulmonar. (43, 44, 45, 46).

Un hallazgo interesante adicional en ausencia unilateral de la arteria pulmonar izquierda ha sido la presencia de Arco aórtico derecho, ambos asociados con Tetralogía de Fallot o sin lesiones intracardiacas adicionales. (47).

La inyección de contraste en la raíz aórtica es necesaria para definir el flujo sanguíneo al pulmón afectado así como para excluir los raros casos de origen de una arteria pulmonar de la Aorta. En otros reportes se menciona la realización de coronariografía adicional en la que se demuestra anastomosis entre la arteria coronaria derecha y un gran vaso arterial posterior cruzando al

plexo post-bronquial del pulmón izquierdo en un caso con ausencia unilateral de la rama izquierda de la arteria pulmonar. (48).

Con la angiocardigrafía se demuestra también aporte arterial al pulmón afectado vía vasos bronquiales de la Aorta descendente o de un conducto originado de la Aorta o de una de sus ramas. (49). En forma similar se puede definir el patrón en cruz de las ramas arteriales pulmonares en la malformación de las arterias pulmonares en "Crisscross" en la que las ramas pulmonares se entrecruzan en su curso a cada respectivo pulmón y permite definir lesiones cardíacas asociadas, frecuentemente tronco arterioso con interrupción del Arco aórtico (50).

En el reporte de Vásquez SJ y Lupi HE, (26) encuentran en el cateterismo cardíaco que todos los pacientes con cortocircuitos agregados tenían HAP de moderada a severa, mientras que aquellos sin malformaciones cardiovasculares las presiones pulmonares estaban ligeramente elevadas. La angiografía pulmonar demostró la anomalía y fue el estudio que determinó categóricamente el diagnóstico. La aortografía en 3 pacientes con ARDAP y en uno con ARIAP demostró circulación colateral a través de las arterias bronquiales y/o mamaria interna.

Tratamiento

El manejo terapéutico debe basarse en la sintomatología y severidad de la incapacidad. Así son posibles varios diferentes manejos dependiendo de la naturaleza del padecimiento de los pacientes:

- A.- Si el paciente está asintomático y no hay evidencia de disfunción cardiopulmonar no es necesario ningún manejo, pero el enfermo debe ser seguido con exámenes periódicos.
- B.- En aquellos con infecciones pulmonares repetidas y hemoptisis amenazadora para la vida la neumonectomía es el tratamiento de elección.
- C.- Si él presenta signos de falla cardíaca congestiva debido a hipertensión arterial pulmonar, la falta de respuesta a un tratamiento médico agresivo, debe considerarse la anastomosis quirúrgica del vaso interrumpido. La facilidad de la anastomosis debe siempre asegurarse por la consideración embriológica de la formación del sistema arterial pulmonar. (15). Así en los casos de ausencia unilateral de la arteria pulmonar las ramas intrapulmonares están casi siempre presentes y es posible la anastomosis quirúrgica. en 1958 Anderson y colaboradores reportaron la primera de tales operaciones (52). Se utilizó un injerto de vena safena en una niña de 8 años para reconstruir la arteria pulmonar izquierda, pero el injerto no permaneció permeable. En 1968 Green y otros realizaron una anastomosis directa terminolateral entre el tronco pulmonar y la arteria pulmonar izquierda en un niño de 13 meses quien mejoró notablemente después de la operación. De 47 casos reportados por Pool (1), 37 fueron egresados sin tratamiento. A 6 pacientes se les realizó neumonectomía con una muerte quirúrgica debido a sangrado por vasos colaterales extensos. A 4 pacientes se les realizó anastomosis del vaso

interrumpido, de ellos sólo uno curó, 2 murieron, 1 no presentó permeabilidad del injerto. Los pacientes con fistulas A.V. pulmonares difusas del lado afectado pudieran no beneficiarse de la anastomosis por lo que se recomienda en ellos una biopsia pulmonar previa a la cirugía reconstructiva.

La exposición quirúrgica en un paciente con ausencia unilateral de la arteria pulmonar puede ser difícil a causa de la desviación del mediastino. La AURIAP puede complicar el manejo de la T. de Fallot cuando se contempla un procedimiento de Blalock. En esta situación se puede contemplar una toracotomía derecha y evitar cuidadosamente la oclusión de la arteria pulmonar derecha. En pacientes con el segmento distal permeable puede conectarse al tronco pulmonar.

Caro, Lermenda y Lyons refieren el primer procedimiento correctivo en un caso de origen aórtico de la arteria pulmonar derecha, interponiendo un injerto entre la arteria pulmonar derecha y el tronco de la pulmonar (53). La ligadura de la arteria anómala o de un Conducto arterioso asociado puede resultar en muerte. La mayoría de reparos pueden ser hechos sin circulación extracorpórea o hipotermia (54), excepto en casos que quieren bypass cardiopulmonar para corregir otras anomalías intracardiacas asociadas (55). Es notable la reversión de la hipertensión arterial pulmonar y falla biventricular en pacientes con rama arterial pulmonar y falla biventricular en pacientes con rama arterial pulmonar emergiendo de la Aorta de ascendente tan temprana como seis horas en el postoperatorio -cuando la corrección se realiza en la infancia- Es vital el

diagnóstico temprano y exacto de esta patología para permitir la corrección quirúrgica neonatal previniéndola muerte por falla cardíaca congestiva. (56), o el desarrollo de enfermedad obstructiva vascular pulmonar irreversible prefiriéndose como técnica la anastomosis directa de la rama arterial pulmonar ectópica al tronco de la arteria pulmonar.

Las opciones quirúrgicas incluyen la neumonectomía parcial o total en casos de AUAP con inyecciones o hemoptisis recurrentes (57), como en un caso descrito por Canver CC y colaboradores de una niña R.N. de 23 días con AURDAP complicada con bronconeumonía necrotizante que mejoró con neumonectomía derecha removiendo el foco séptico. (58). En estos casos también se puede intentar la ligadura o emboliación de arterias sistémicas. Las anastomosis sistémicopulmonares permitirían la circulación anterógrada y facilitarían el crecimiento del vaso. Algunos autores refieren la mejoría clínica de pacientes con ausencia congénita de la arteria pulmonar e hipertensión arterial pulmonar severa mediante el establecimiento de la continuidad arterial pulmonar por medio de un conducto restaurando el flujo pulmonar. (59). La corrección de una arteria pulmonar ausente puede ser fallida igualmente cuando una cirugía adecuada se ha realizado temprano en la vida. Había controversia de si un reparo en una sola etapa era mejor opción que en dos etapas pero se consideraba básico para obtener una cirugía exitosa la ausencia de compromiso del lecho vascular. (60).

Experiencias recientes sugieren la realización de unifocalización primaria para el neonato con ausencia de arterias pulmonares intrapericárdicas (ocurrencia

variable entre el 3 al 22%) con ventajas potenciales sobre procedimientos paliativos del tipo de fistulas sistémico-pulmonares uni o bilaterales (61, 62, 63, 64) con reconstrucción posterior con injertos de las ramas arteriales pulmonares (61,62, 64, 65).

Está técnica de la unifocalización primaria permite un flujo pulmonar más uniforme, evita material de injerto en las ramas arteriales pulmonares, promueve un mejor crecimiento de las ramas pulmonares y evita o al menos simplifica procedimientos futuros (incluyendo dilatación con balón y stents intraluminales para estenosis focales arteriales pulmonares residuales. (66). En aquellos casos de hipertensión pulmonar irreversible surge actualmente la posibilidad de trasplante cardiopulmonar. (67).

IV. SUJETOS Y METODOS

Estudiamos retrospectivamente 24 pacientes observados en el Servicio de Cardiopediatría del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" durante el periodo enero de 1965 (y junio de 1994. Se recopilaron los datos de sus expedientes mediante archivos microfilmados y expedientes de historias clínicas conservados en el Servicio de Estadística del Instituto Nacional de Cardiología.

Se incluyeron 11 pacientes del sexo masculino y 13 del sexo femenino con edades que oscilaron entre los 2 meses y los 30 años (Promedio de 6 años).

Se revisaron los hallazgos correspondientes en cada paciente a manifestaciones clínicas, electrocardiográficas, radiográficas, ecocardiográficas; estudios gamagráficos y angiocardiográficas así como los obtenidos durante procedimientos quirúrgicos y necropsias incluyéndose solamente aquellos pacientes con este tipo de patología. (Ausencia unilateral o bilateral de ramas de la arteria pulmonar). Se analizaron igualmente los resultados en los parámetros anotados para cada tipo de patología asociada.

El estudio fue retrospectivo, descriptivo, observacional, de corte transversal de revisión de Historias Clínicas.

V. RESULTADOS

De acuerdo con los datos obtenidos se clasificaron en tres grupos:

Grupo A: Ausencia congénita de rama derecha de la arteria pulmonar.

Grupo B: Ausencia congénita de rama izquierda de la arteria pulmonar.

Grupo C: Ausencia de ambas ramas pulmonares.

Tabla 1. Ausencia unilateral y de ambas ramas pulmonares. Resumen de hallazgos

No. de Casos	Edad	Sexo	Grupo	H.A.P.	Estadio IX	Lesiones asociadas	Tratamiento	Fallecidos	Necropsia
1(2 I/65)	30 años	Fem.	C	--	RX de Tórax. Cat. Angio	Tronco anterior tipo II. Abomas de tronco Pulm. CIA	--	SI	X
2(7 II/68)	1 año	Masc.	B	--	RX de Tórax. Cat. Angio	Tetralogía de Fallot. Arco aórtico derecho	Cirugía	SI	X
3(13 VII/73)	2 meses	Masc.	C	--	RX de Tórax.	Tronco Adriaco Solitario	--	SI	X
4(2 I/74)	8 meses	Fem.	B	SI	RX de Tórax. Angio	Tronco común tipo I	--	SI	X
5(7 VI/79)	14 años	Masc.	A	SI	RX de Tórax. Mod. N. Cat. Angio	P.C.A.	--	--	--
6(9 X/79)	6 meses	Masc.	A	SI	RX de Tórax. Mod. N. Cat. Angio	C.I.A. P.C.A.	--	--	--
7(20 I/82)	28 años	Masc.	A	SI	RX de Tórax. Eco.	P.C.A.	Caja de PCA (IV/74)	SI	X
8(28 VII/82)	2 años	Fem.	B	--	RX de Tórax. Cat. Angio	D.C.A.V.D. C.I.V.	--	--	--
9(28 IV/83)	14 años	Fem.	A	SI	RX de Tórax. Mod. N. Cat. Angio	--	--	SI	X
10(18 VI/84)	2 meses	Fem.	B	SI	RX de Tórax. Cat. Angio	C.I.V.	--	SI	--
11(2 VII/84)	2 años	Masc.	B	--	RX de Tórax. Cat. Angio	T. de Fallot CIA. Arco Aórtico derecho	Fístula Aortopulmonar (II/76)	--	--
12(23 VII/84)	1 año	Fem.	C	--	RX de Tórax. Cat. Angio	T. de Fallot. CIA.	--	--	--
13(23 III/85)	9 años	Fem.	B	SI	RX de Tórax. Cat. Angio	--	--	--	--
14(2 VII/85)	7 meses	Masc.	A	SI	RX de Tórax. Cat. Angio	--	--	SI	X
15(2 XII/85)	1 año	Fem.	A	--	RX de Tórax. Cat. Angio	T. de Fallot. PCA.	--	--	--
16(29 V/86)	9 años	Fem.	A	SI	RX de Tórax. Cat. Angio	CIA. Estenosis Pulmonar	Cirugía (3 previos)	--	--
17(18 VIII/86)	7 meses	Fem.	A	SI	RX de Tórax. Cat. Angio	--	--	--	--
18(16 VI/87)	11 meses	Masc.	B	--	RX de Tórax. Eco. Mod. N. Cat. Angio	C.I.V.	--	--	--
19(9 VII/87)	7 años	Masc.	B	--	RX de Tórax. Cat. Angio	Tronco Adriaco Solitario. CIV múltiple	--	--	--
20(23 X/88)	1 año	Fem.	B	SI	RX de Tórax. Mod. N. Angio	Tronco Común Tipo IV con C.A.I. Persistentes	--	--	--
21(8 XI/88)	2 años	Fem.	A	--	RX de Tórax. Eco.	T. de Fallot. CIA. PCA.	--	--	--
22(19 III/92)	3 meses	Masc.	A	SI	RX de Tórax. Eco. Mod. Nuclear	C.I.A. P.C.A.	--	SI	X
23(19 V/94)	22 años	Fem.	A	--	RX de Tórax. Eco.	PCA. Fístula A.V. Pulmonares	--	--	--
24(14 VI/94)	5 años	Masc.	B	SI	RX de Tórax. Eco. Cat. Angio	C.I.A. CIV. Tronco común tipo I	--	--	--

Aspectos clínicos

SEXO

Hubo ligero predominio en los grupos A y C del sexo femenino (54 y 67% respectivamente). El grupo B sin predominio de ningún sexo. En general, el sexo femenino constituyó el 54.2% mientras que el masculino el 45.8%.

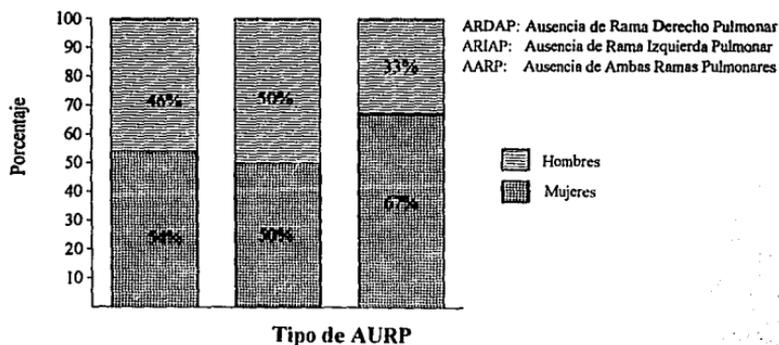
FRECUENCIA

El grupo A fue ligeramente más frecuente (45.8%) en comparación con el grupo B (41.7%). El grupo C se presentó en el 12.5%. (Tabla 2, figura 4).

Tabla 2. CLASIFICACIÓN DE LA A.U.A.P. POR SEXO

Sexo	Grupo A A.R.D.A.P.		Grupo B A.R.I.A.P.		Grupo C A.A.R.A.P.	
	Num	(%)	Num	(%)	Num	(%)
Hombres	5	46	5	50	1	33
Mujeres	6	54	5	50	2	67
Total	11	45.8%	10	41.7%	3	12.5%

Figura 4. Porcentaje de pacientes por tipo de AURP y sexo.



Edad: el grupo más afectado fue el de 1 a 5 años (33.3%). Las edades de los pacientes oscilaron entre 2 meses y 30 años. (Tabla 4)

TABLA 4. DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDAD

Grupo de edad	Grupo A	Grupo B	Grupo C	Total	Ptje
	A.R.D.A.P. (n)	A.R.I.A.P. (n)	A.A.R.A.P. (n)		
Recién Nacidos	0	0	0	0	0
1-6 meses	2	1	1	4	16.7%
>6m - 1 año	2	2	0	4	16.7%
1 - 5 años	2	5	1	8	33.3%
6 - 10 años	1	2	0	3	12.5%
11 - 20 años	2	0	0	2	8.3%
> 20 años	2	0	1	3	12.5%
TOTAL	11	10	3	24	100%

Grupo A: Distribución uniforme, el de menor edad de 2 meses y el de mayor de 28 años.

Grupo B: Más frecuente de los 1 a 5 años.

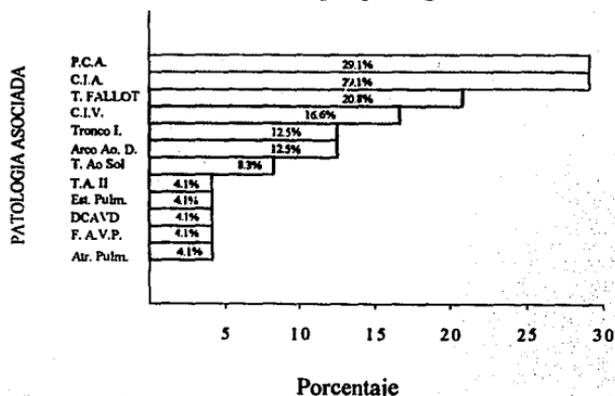
Grupo C: Se presentaron 3 casos de 2 meses, 17 meses y 30 años respectivamente.

Tipo y Patologías Asociadas. (Tabla 3, Figura 5)

TABLA 3. LESIONES ASOCIADAS CON A.U.A.P.

Anom. Asociadas	Grupo A A.R.D.A.P. (n)	Grupo B A.R.I.A.P. (n)	Grupo C A.A.R.A.P. (n)	NUM	Ptje
AISLADOS	3	1	0	4/24	16.6%
P.C.A.	7	0	0	7	29.1%
C.I.A.	3	2	2	7	29.1%
T. FALLOT	2	2	1	5	20.8%
C.I.V.	0	4	0	4	16.6%
T. COMUNTIPO I	0	3	0	3	12.5%
T. AORTICO SOLIT.	0	1	1	2	8.3%
T. ARTER. TIPO II	0	0	1	1	4.1%
EST. PULMONAR	1	0	0	1	4.1%
D.C.S.V.D.	0	1	0	1	4.1%
FIST. A-V PULM.	1	0	0	1	4.1%
ARCO Ao DER.	1	2	0	3	12.5%
ATR. PULMONAR	0	0	1	1	4.1%

Figura 5. Distribución Porcentual por patología asociada.



Grupo A: De los 11 casos 3 fueron aislados (16.6%), asociados todos con hipertensión arterial pulmonar. Las asociaciones más frecuentes incluyeron al PCA (63.6%) incluyendo 2 casos con Tetralogía de Fallot y P.C.A., otras combinaciones incluyeron C.I.A., estenosis pulmonar y fistulas AV pulmonares. Se encontró arco aórtico derecho en un caso con T. de Fallot.

Grupo B: De los 10 sólo hubo un caso aislado. La asociación más frecuente fue la C.I.V. (40%); otras fueron el Tronco Común tipo I, la Tetralogía de Fallot, CIA, DCSVD. Dos casos con arco aórtico derecho.

Grupo C: Un caso con tronco arterioso tipo II y CIA, otro con tronco aórtico solitario y el tercero con T. de Fallot y CIA.

El diagnóstico (Figura 6) en el grupo A fue hecho por Angiocardiografía en 8 casos, necropsia en 2 y ecocardiografía en un caso. En el grupo B por angio en 9 casos, necropsia en un caso. En el grupo C en 2 pacientes por angiocardiografía y por necropsia en un caso.

Figura 6. Porcentaje Diagnóstico por diferentes métodos en cada Grupo

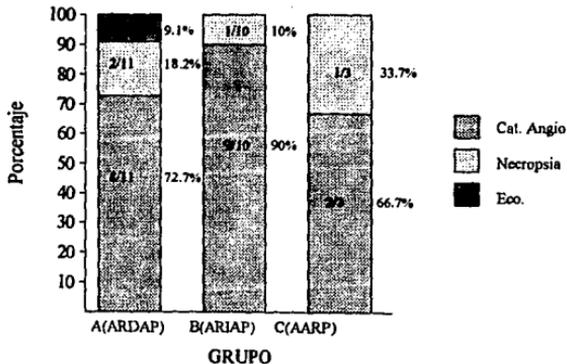


Tabla 5. Manifestaciones Clínicas

Síntomas	AISLADOS			P.C.A			C.I.A			T.FALLOT			C.I.V.			T.C.TIPO I			T.C.TIPO II			T.Ao.SOL.			E.P.			D.C.A.V.D.			F.A.V.P.			AP
	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	AA
Azotémico		1		1										1																		1		
I.C.C.	1			3			2	1	1	1			2			2						1	1					1						
Crisis Hipóxico										1																		1						
Inf. resp.	2			2			1						1			1																		
Insuf. Resp.	1			1									1																					
Cianosis	2			4			2	2	2	2	2	1	2			2				1		1	1	1				1						1
Signos																																		
Cianosis	2			4			2	2	2	2	2	1	2			2				1		1	1	1				1						1
Hipocratismo D.				1						1																								
Soplo exp. sist. basal				4			1	2	2	2	1	1				2									1									
Soplo continuo basal				2																					1									1
Chasq. Protos. P.	1	1					1	1	1				1			1																		
Reforzal 2 RP	3			2			1	1					2			2																		
Soplo Sist. en Masc.	2						1			1	1		3			1												1						
Hipodesarrollo				1			1																											
Deformidad Tórax				1																														
2R Único										2	2	1				1									1	1								1
Ausencia Normal																																		

Grupo A: ARD

Grupo B: ARI

Grupo C: AAR

Manifestaciones Clínicas. (Tabla 5)

Grupo A: De los 3 casos aislados, uno se presentó con datos de insuficiencia cardíaca, dos con infecciones respiratorias. Los tres cursaron con hipertensión arterial pulmonar.

De los casos con PCA uno cursó asintomático, los otros con cianosis, datos de insuficiencia cardíaca e infecciones respiratorias, en dos casos soplo continuo basal adicional. En los casos con CIA cianosis datos de insuficiencia cardíaca, soplo sistólico expulsivo basal. Dos pacientes se presentaron con Tetralogía de Fallot con cianosis, hipocratismo digital, soplo sistólico expulsivo basal, soplo sistólico en mesocardio.

Grupo B: Un caso aislado asintomático con HAP importante cuya causa pudiera atribuirse a un problema vascular por el hallazgo de gradiente vascular pulmonar en estudio hemodinámico posterior.

En los casos con CIV (4), uno estaba asintomático, dos con insuficiencia cardíaca, en 3 soplo sistólico en mesocardio.

Las manifestaciones en tronco común tipo I y tronco aórtico solitario consistieron en cianosis, insuficiencia cardíaca, 2 ruido único. Un caso con Doble cámara de salida del ventrículo derecho con cianosis, insuficiencia cardíaca, soplo sistólico en mesocardio.

Grupo C: Los 3 casos se presentaron con cianosis. Cada caso con signos consistentes en soplo sistólico expulsivo basal, soplo continuo basal, chasquido protosistólico pulmonar respectivamente.

Tabla 6. Hallazgos Electrocardiográficos

Hallazgos	AISLADOS			P.C.A.			C.I.A.			T.FALLOT			C.I.V.			T.C.TIPO I			T.C.TIPO II			Tao SOL.			E.P.			D.C.A.V.D.			F.A.V.P.			A.P.					
	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA			
Eje a la Derecha	1			1			1				2		1																										
Eje a la Izquierda				1						1																													
C.A.D.	3			2			1	1	1	1			1	1	1	2												1											
C.V.D.	3			4			3	2	1	1			2	2	1	2									1														
H.V.D.				3			1			1			1												1			1											
C.A.I.									1	1						1						1																	1
C.V.I.				1					2	1			1			1									1														1
Crosibventricular				2			1			1			1												1														
Crosibventricular									1	1									1																				
BAV 1er.				1																																			
BRDHH	1			1																																			
BIRDHH		1		2			1	1		2						1																							
BRIHH				1																																			
Flutter atrial	1																																						
Toq. P.P.S.V.				1																																			

Grupo A: ARD
 Grupo B: ARI
 Grupo C: AA.

Hallazgos Electrocardiográficos. (Tabla 6)

Grupo A: Los casos aislados con datos de crecimiento de atrio y ventrículo derecho, uno con BRDHH, flutter atrial 3:1. En los casos con PCA crecimiento de cavidades derechas e hipertrofia ventricular derecha (HVD), algunos con crecimiento ventricular izquierdo y biauricular. En otros casos con PCA BIRDHH, BRIHH, bloqueo AV de primer grado y uno con taquicardia paroxística supraventricular asociada. En CIA evidencia de crecimiento de cavidades derechas y biventricular, BIRDHH, eje desviado a la derecha. En casos con T. de Fallot crecimiento de cámaras derechas, HVD, un caso con estenosis pulmonar con mayor HVD.

Grupo B: Un caso aislado con BIRDHH, 2 casos con C.I.A. con crecimiento de cavidades derechas, uno con BIRDHH. Los casos con CIV con crecimiento de cavidades derechas e izquierdas. En T. de Fallot crecimiento HVD. En tronco común tipo I crecimiento biventricular y de aurícula izquierda. Un caso de tronco aórtico solitario con HVD, crecimiento biauricular, otro con DCSVD con eje a la derecha, crecimiento VD.

Grupo C: Los casos con T. de Fallot, tronco arterioso tipo II, con presencia de crecimiento de cavidades derechas, crecimiento auricular izquierdo y biventricular. En tronco aórtico solitario y atresia pulmonar crecimiento del atrio y ventrículo izquierdo.

Tabla 7. Hallazgos Radiológicos

Hallazgos	AISLADOS			P.C.A.			C.I.A.			T. FALLOT			C.I.V.			T. C. TIPO I			T. C. TIPO II			Tao SOL.			E.P.			D.C.A.V.D.			F.A.V.P.			A.P.					
	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA	ARD	ARI	AA			
Cardiomegalia	3			6			3	2	2	2	2	1	2			3			1			1	1	1				1											1
Dev. del Med. *	1	1		3			2						1			1																							1
Dev. de la Triquea	1	1		3			2						1			1																							1
Elev. del Hemidiaf. *				1																																			1
Dim. del Vol. Pulm. *	1	1		2									1			1																							1
Dim. de la Vasc. Pulm. *	2			4			1	1	2	2	2	1	3			1						1	1	1				1											
Sobredens. Pulmonar *				1									1																										
Ausencia de "sombra Hilar" **	2			4			2	1	1	2	2		1			1						1	1					1											1
Hiperfluj. Pulmonar *	1			2			1	1					2			1																							1
Embranch. de la Rama **																1									1														
Arco Ao Derecho																1																							
Bula Pulm. Izq.																1																							
Herniación Pulmonar **													1																										

* Hacia el mismo lado
 ** Hacia el lado contrario

ARD: Ausencia de Rama Derecha AP: Grupo A.
 ARI: Ausencia de Rama Izquierda AP: Grupo B.
 AA: Ausencia de ambas ramas: Grupo C.

Hallazgos Radiológicos. (Tabla 7)

Grupo A: En los casos aislados cardiomegalia en todos los casos, en dos disminución de la vasculatura pulmonar, ausencia de la sombra hilar, en uno desviación de la tráquea y el mediastino hacia el lado afectado, disminución del volumen e hiperflujo pulmonar.



Foto 1.- Desplazamiento de la tráquea y el mediastino hacia la derecha. Disminución del volumen pulmonar derecho, ausencia de sombra hilar derecha, elevación del hemidiafragma derecho con adherencias pleurodiafragmáticas ipsilaterales, patrón reticular pulmonar. Sin cardiomegalia en mujer de 22 años con AURDAP.

En los casos con PCA cardiomegalia, disminución de la vasculatura pulmonar, ausencia de la "coma vascular", hiperflujo pulmonar. En

de la "sombra hiliar", disminución de la vasculatura pulmonar, un caso con Arco aórtico derecho. Un caso con estenosis pulmonar con cardiomegalia, disminución de la vasculatura pulmonar. Además hallazgos presentes en ausencia de rama derecha de la arteria pulmonar ya descritos.

Grupo B: Un caso aislado sin cardiomegalia, con desviación de la tráquea y el mediastino hacia la izquierda, disminución del volumen pulmonar. (Foto 2).



Foto 2. Silueta cardiaca desplazada a la izquierda. Cardiomegalia II. Pulmonar derecha prominente, ausencia de "coma vascular" izquierda, disminución del volumen pulmonar izquierdo en niño de 5 años de edad con AURIAP.

Dos casos con CIA con cardiomegalia, en uno disminución del volumen pulmonar e hiperflujo pulmonar del lado afectado. En CIV cardiomegalia, disminución de la vasculatura pulmonar, en un caso herniación pulmonar derecha. Tetralogía de Fallot con cardiomegalia en 2 casos, disminución de la vasculatura pulmonar, ausencia de "sombra hiliar", en un caso arco aórtico derecho. Tres casos de tronco común tipo I con cardiomegalia, disminución de la vasculatura pulmonar, ensanchamiento de la rama contralateral, arco aórtico derecho en un caso, en otro bula pulmonar izquierda.

Un caso de tronco aórtico solitario sin cardiomegalia, tenía disminución de la vasculatura pulmonar. Un paciente con DCSVD con cardiomegalia, disminución de la vasculatura pulmonar.

En la foto 3 se presenta una tomografía pulmonar de un niño de 5 años con AURIAP y tronco común tipo I.

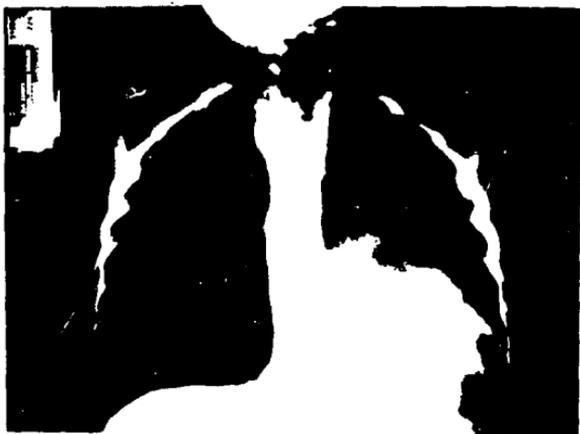


Foto 3.- Tomografía pulmonar lineal en niño de 5 años con AURIAP y tronco común tipo I, confirmando los hallazgos anotados.

Grupo C: Un caso con tronco arterioso tipo II, atresia pulmonar, CIA, con cardiomegalia, ausencia de "sombra hiliar", otro con tronco aórtico solitario con cardiomegalia, disminución de la vasculatura pulmonar del lado afectado, ensanchamiento de rama contralateral. El otro paciente con T. de Fallot, CIA mostrando cardiomegalia, disminución de la vasculatura pulmonar.

Hallazgos Ecocardiográficos. (Tabla 8)

Tabla 8. Hallazgos Ecocardiográficos

HALLAZGOS	A.R.D.A.P.	A.R.I.A.P.	A.A.R.A.P.
DILAT. CAV. DERECHAS	6	0	
H.A.P.	4	0	
F.O.P.	1	0	
C.I.A.	1	0	
INSUF. PULMONAR	1	0	
T. FALLOT CON EST. CRITICA	1	0	
INSUF. TRICUSPIDEA	2	0	
C.I.V.	2	2	
ATR. PULMONAR	1	0	
P.C.A.	1	0	
FIST. A-V PULMONARES	1	0	
T. COMUN TIPO I		1	
AGEN. DE RAMA DERECHA	3	0	
AGEN. DE RAMA IZQ.		3	
ESTUDIOS DX %	3/9 (33.3%)	3/3 (100%)	
ESTUDIOS NO DX %	6/9 (66.9%)		

- Grupo A:** Se realizaron 9 ecocardiogramas de los cuales fueron diagnósticos 3. En los otros 6 al parecer no se buscó intencionadamente la anomalía o no se dispuso de una buena ventana torácica. De los hallazgos se refieren dilatación de cavidades derechas en 6 casos, hipertensión arterial pulmonar en 4, insuficiencia tricuspídea, CIV en dos, en uno CIA, insuficiencia pulmonar, T. de Fallot con estenosis pulmonar crítica, atresia pulmonar, PCA. En un paciente se efectuó también ecocardiograma transesofágico encontrándose además de la AURDAP la presencia de PCA y probables fistulas AV pulmonares del lado derecho.
- Grupo B:** Los tres estudios fueron diagnósticos, encontrándose además CIV en dos y tronco común tipo I en uno. En las fotos 4 y 5 se muestran datos ecocardiográficos de AURIAP en una niña de 24 días.

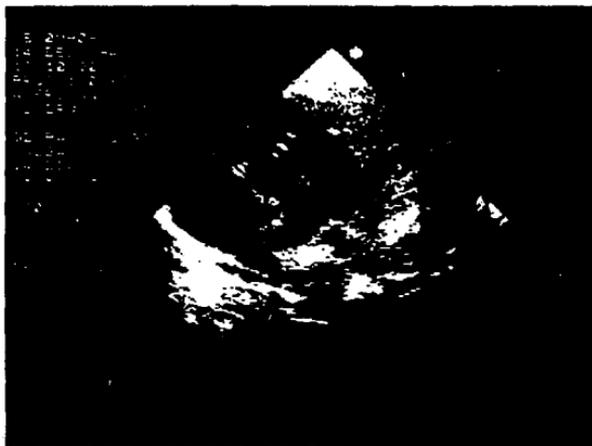


Foto 4. Imagen ecocardiográfica en eje corto paraesternal en niña de 24 días confirmando la ausencia unilateral de rama izquierda de la arteria pulmonar.



Foto 5. (OTRA IMAGEN) Otra imagen ecocardiográfica con angulación en eje corto parasternal de la misma paciente con AURIAP.

Grupo C: No se realizaron ecocardiogramas.

Hallazgos Gamagráficos. (Tabla 9)

Tabla 9. Hallazgos en Gamagrafía Pulmonar

GRUPO A	GRUPO B
A.R.D.A.P.	A.R.I.A.P.
HIPOPERF. PULM. DERECHA	APERF. PULM. IZQ.
HIPOPERF. PULMONAR DERECHA	APERF. LOB. PULM. SUP E HIPOPERF PULM. INF. IZQ.
APERFUSION PULMONAR DERECHA	APERF. PULM. IZQ.
APERFUSION PULMONAR DERECHA	HIPOPERF. EN TERCIO SUP. PULM. IZQ.

Grupo A: Las gamagrafías pulmonares efectuadas en 4 casos mostraron en 2 aperfusión pulmonar derecha y en los otros 2 hipoperfusión pulmonar derecha. La perfusión del pulmón contralateral fue normal.

Grupo B: De 4 estudios, en 2 hubo aperfusión del pulmón afectado, en otro aperfusión del lóbulo pulmonar superior e hipoperfusión pulmonar inferior izquierda y en el último hipoperfusión en tercio pulmonar superior izquierdo.

Datos de Cateterismo y Angiocardiografía. (Tabla 11)

Tabla 11. Hallazgos de Cateterismo y Angiocardiografía (AURDAP) Grupo A												
A.U.R.D.S.P. (Grupo A)										Hallazgos Angiocardiográficos		
	V.I.			V.D.		A.P.			Ao			R.A.P
N	S	D	S	D	S	D	X	S	D	X		
1			112	21								Agenesia de Rama Derecha AP Insuf. Trecuspídea
2			100	6.5	100	45	65					Agenesia de Rama Derecha A.P. Colaterales Ao Pulm.
3			162	15	146	70	96	109				Agenesia de Rama Derecha AP C.I.A.P.C.A.
4			8	22	79	14	41					Agenesia de Rama Derecha AP Estenosis Pulm. Mixta CIA. Insuf. Tricuspídea
5			124	8.8	123	68	92	124	79	93		Agenesia de Rama Derecha AP P.C.A. Colaterales Intercostales
6			99	12	88	1.4	9.7	99	42	64		Agenesia de Rama Derecha AP. P.C.A. T. Fallot
7	113	15	61	15	97	32	50	113	44	61		Agenesia de Rama Derecha A.P. PCA T. Fallot Arco Ao Derecho
8			70	214	70	22	37					Agenesia de Rama Derecha A. Pulmonar.
TOTAL Estudios DX: 8/8 (100%)												

Grupo A: El angiocardiograma fue diagnóstico en 8 de 8 casos. En 2 se demostró patología asociada. De los restantes 6 en 4 se demostró PCA, en 2 CIA, T. de Fallot, en 1 estenosis pulmonar, arco aórtico derecho (1). En 1 caso con ausencia aislada se demostraron colaterales aortopulmonares y en otro con PCA colaterales intercostales.

Grupo B: (Tabla 12).

Tabla 12. Hallazgos de Cateterismo y Angiocardiografía en A.U.R.I.A.P. y A.A.R.P. (Grupo B y C)													
A.U.R.I.A.P. (Grupo B)													
	A.D.		V. Izq.		V. Der.		A. Pulmonar			Aorta			Angiocardiograma
N	X	S	D	S	D	S	D	X	S	D	X		
1			107			34	17	23				Agencia de Rama Izquierda A.P. C.I.V. muscular pequeña. Herniación pulmonar derecha.	
2					90	5	90	50	40			Agencia de R.I.A.P. C.I.V.	
3					63	13	63	28	42			Agencia de R.I.A.P. Aislada. Colaterales Sistémico Pulmonares.	
4			116	12	55	15	35	16	23			Agencia de R.I.A.P. D.C.A.V.D.E.P. Mixta.	
5												Agencia de R.I.A.P. Tronco Aórtico Solitario. C.I.V. Múltiple.	
6												Agencia de R.I.A.P. T. Fallot. C.I.A. Arco Aórtico a la derecha.	
7												Agencia de R.I.A.P. Tronco Común Tipo I H.A.P. Vena C.A.I. Persistente.	
8												Agencia de R.I.A.P. Tronco Común Tipo I. H.A.P.	
9												Tetralogía de Fallot. Arco Aórtico Derecho.	
10	11.7				80	10	80	50	65			Agencia de Rama Izquierda a P. Tronco Común Tipo I. CIA. CIV. Colaterales Intercostal.	
TOTAL Estudios DX: 9/10 (100%)													
A.A.R.P. (Grupo C)													
1					94	38					100	Ausencia de Ambas Ramas Pulmonares. Tronco Arterioso Tipo II.	
2					90	3						A.A.R.P. T. de Fallot. C.I.A.	
TOTAL ESTUDIOS DX: 2/2 (100%)													

En 9 de 10 se demostró la AURIAP. Se registró HAP tanto en los casos aislados como en los asociados con malformaciones

cardiovasculares. En 4 se encontró CIV (en uno de ellos múltiple), tronco común tipo I en 3 casos, CIA en 2, T. de Fallot, arco aórtico derecho en 2, tronco aórtico solitario en un caso al igual que DCSD. En un caso se demostraron colaterales sistémico-pulmonares y en otro circulación colateral a través de arterias intercostales izquierdas.

Grupo C: (Tabla 12)

Se efectuaron 2 estudios considerándose la presencia en uno de Tronco Arterioso tipo II y en otro T. de Fallot. En las fotos 6 y 7 se demuestran angiocardiógramas uno con AURIAP, otro con AURIAP, tronco común tipo I.



Foto 6. Estudio angiocardiógráfico en paciente con AURIAP.



Foto 7. Angiocardiograma en niño de 5 años de edad confirmando la presencia de tronco común tipo I y AURIAP.

En la foto 8 se demuestra la presencia de circulación colateral dependiente de arterias intercostales.



Foto 8. Aortografía en el mismo paciente demostrando la presencia de circulación colateral proveniente de arterias intercostales.

Hallazgos Quirúrgicos

Grupo A: Sólo fue intervenido previamente un paciente por PCA, falleciendo posteriormente. Otro paciente portador de estenosis pulmonar mixta y CIA había sido intervenido en 3 ocasiones en otro Centro hospitalario, abandonó después el control por consulta externa. Los demás paciente no fueron intervenidos.

Grupo B: Un paciente con T. de Fallot y arco aórtico derecho se le realizó fistula Aorto-pulmonar con prótesis de Knitted dacrón (II-1976). Abandonó luego su control por consulta externa. Otro murió en cirugía. Como hallazgos se detectaron T. de Fallot, arco aórtico derecho.

Grupo C: Un paciente falleció durante una tocacotomía exploradora. Se demostró por necropsia tronco arterioso tipo II.

Mortalidad (Tabla 13)**Tabla 13. Distribución porcentual de pacientes fallecidos en Consulta Externa**

DISTRIBUCION	A.R.D.A.P.		A.R.I.A.P.		A.A.R.A.P.	
	NUM	PTJE	NUM	PTJE	NUM	PTJE
FALLECIDOS	4	36.4%	2	20%	2	66.7%
EN SEGUIM.	3	27.2%	4	40%	0	0%
ABANDONO	4	36.4%	4	40%	1	33.3%
TOTAL	11	100%	10	100%	3	100%

Grupo A: Cuatro pacientes fallecieron (36.4%), 3 continuaron seguimiento, 4 abandonaron la consulta.

Grupo B: Dos pacientes fallecieron (20%), 4 continuaron y 4 abandonaron los controles.

Grupo C: Dos pacientes fallecieron, el otro abandonó su seguimiento por consulta externa.

Hallazgos de Necropsia. (Tabla 10)

Tabla 10. Hallazgos en Necropsia

GRUPO A	GRUPO B	GRUPO C	TOTAL
A.R.D.A.P.	A.R.I.A.P.	A.A.R.A.P.	
ARDAP; PCA; COR PULMONAR	ARIAP; T. FALLOT; ARCO Ao DERECHO	AARAP; T. ARTERIOSO TIPO II; ATR. T. PULMONAR; AGENESIA RENAL DERECHA	
ARDAP; ABSCESO CEREBRAL		AARAP; T. ARTERIOSO SOLITARIO; SIN ARTERIAS PULMONARES	
ARDAP; ALTER. ANATOM. DE CIRCUL. PULM. DEL LOB. SUP. IZQ.			
ARDAP; PCA; FOP; HAP; DOS COLAT. Ao. PULM. DER.			
TOTAL FALLECIDOS: 4	1	2	7
57.1%	14.3%	28.6%	100%

Grupo A: En 4 se efectuaron necropsias. En dos se demostró ausencia real aislada de rama derecha de la arteria pulmonar, uno de ellos con alteraciones anatómicas en la circulación pulmonar del lóbulo superior izquierdo. Los otros 2 con patología agregada, uno de ellos con PCA y HAP sin observarse la porción distal de la rama

pulmonar derecha, en el otro con PCA, se visualizaron 2 colaterales Aortopulmonares derechas.

Grupo B: A un paciente se efectuó necropsia encontrándose T. de Fallot, arco Aórtico derecho. En la pieza se encontró porción distal de la rama izquierda pulmonar.

Grupo C: Se realizaron 2 autopsias. En uno se demostró Tronco Arterioso tipo II, atresia de tronco pulmonar, atresia proximal de la rama derecha de la arteria pulmonar. En el otro se demostró Tronco Aórtico solitario.

VI. DISCUSIÓN

Las estructuras que forman el sistema vascular pulmonar tienen orígenes distintos desde el punto de vista embriológico. Las ramas arteriales se originan al unirse cada sexto arco aórtico dividiéndose en una porción medial que origina la porción proximal de la rama de cada lado y otra distal que origina los conductos arteriosos (12). Las arterias post-bronquiales originan las porciones laterales de las ramas. A posteriori se produce la regresión de la vasculatura pulmonar dependiente de la Aorta y el cierre del bulbo arterial por una lámina espiral, con incorporación de las ramas pulmonares al tronco. La agenesia de la rama pulmonar se produciría por la ausencia del desarrollo de las estructuras del sexto Arco y habitualmente sin producirse la regresión normal de las uniones del sistema vascular dependiente de la Aorta. (68, 69). Se ha planteado también la teoría de la "coartación pulmonar" en donde la colusión de la arteria pulmonar sería secundaria a constricción por tejido ductal. (9). Cuando al ausencia es contralateral al arco aórtico se puede observar la existencia de un divertículo de la arteria innominada que evidenciaría el sitio donde se unía la arteria pulmonar ausente. (68). Encontramos en nuestros resultados una ligera mayor incidencia de AURDAP similar a la encontrada en otras publicaciones (1), sin mayor diferencia por sexo. Esta anomalía no parece responder a factores hereditarios.

Una asociación frecuente tanto a casos aislados como con cortocircuitos asociados es la hipertensión arterial pulmonar (HAP) descrita en el 20% de AUAP aislada (1, 69, 70). El PCA es frecuente en AURDAP, mientras que los

defectos septales, el tronco común tipo I, la T. de Fallot fueron frecuente en AURIAP.

Algunos autores como Sotomora y Edwards (2) y Grillo (71) han propuesto la siguiente clasificación: Un primer grupo incluyendo los casos de atresia pulmonar con CIV donde la ausencia es aparente ya que la arteria pulmonar está presente en casi toda su extensión y podría distinguirse mediante la técnica de venografía pulmonar con catéter enclavado implementada por Nihill y Mullisn (72) no utilizada en nuestro medio. En un segundo grupo se incluyen aquellos casos con persistencia de su porción hiliar y vestigios de su recorrido intrapericárdico. En un último grupo se encuentran los casos de "ausencia real" desde su porción intrapericárdica hasta su ramificación hiliar, que casi siempre se acompañan de hipoplasia pulmonar homolateral. Son más frecuentes a la derecha y casi siempre contralaterales a la situación del arco aórtico (9). En nuestro estudio detectamos 2 casos de este tipo en AURDAP aisladas y otro con PCA y AURDAP.

En la AUAP el aporte sanguíneo pulmonar se dirige íntegramente hacia la rama pulmonar permeable lo que condiciona una serie de eventos frecuentes en estos pacientes como la persistencia del patrón de circulación feal en el periodo neonatal (22) y edema pulmonar desencadenado por la altitud sobre el nivel del mar en el pulmón contralateral a la agenesia. (27, 73). El pulmón afectado se irriga con circulación colateral procedente de la Aorta ascendente o de los vasos del cuello en la AURDAP. En la ausencia izquierda la circulación

vicariante procedería de los vasos bronquiales o de los derivados del ductus, aunque se han reportado excepciones a estos casos (48, 58).

Generalmente los casos aislados cursan asintomáticos. En nuestro estudio encontramos 3 casos aislados de AURDAP y uno de AURIAP. Cuando se presentan síntomas generalmente se expresan en la esfera cardiorrespiratoria con infecciones a repetición, manifestaciones de insuficiencia cardíaca y hallazgos atribuibles a cada tipo de patología asociada. No encontramos pacientes con hemoptisis referida en el 10% de casos en algún momento de su evolución (1, 74, 75) como consecuencia de vascularización sistémica pulmonar hipertrofica. En ocasiones también puede presentarse hematemesis por transmisión de la hipertensión pulmonar a los colaterales viscerales (74). Tampoco encontramos casos con manifestaciones iniciales de edema pulmonar agudo (73). Los hallazgos físicos y en general las manifestaciones clínicas sugieren aunque no son determinantes en el diagnóstico de esta patología. Los datos electrocardiográficos son inespecíficos con alteraciones relacionadas al tipo de anomalías asociadas. La radiografía de tórax es de valor en el diagnóstico con hallazgos como cardiomegalia, asimetría con desplazamiento del mediastino y tráquea, elevación del hemidiafragma del lado afectado provocadas por hipoplasia pulmonar ausencia de la sombra hilar, hiperflujo pulmonar, hallazgos encontrados en nuestra revisión y clasificados de acuerdo a cada grupo establecido (A, B, C) con manifestaciones radiológicas producidas por las anomalías asociadas. La broncografía no realizada en nuestros pacientes puede ser normal o demostrar un árbol bronquial hipoplásico que acompaña a la malformación vascular y a veces bronquiectasias distales

secundarias a malformaciones combinadas o infecciones de repetición. Las pruebas de funcionamiento respiratorio así como la valoración gasométrica generalmente son normales.

La ecocardiografía fue de poco valor diagnóstico en nuestros casos con AURDAP, con mejor porcentaje diagnóstico en AURIAP. El estudio puede ser difícil en casos con enfisema compensador o anomalías de posición cardíaca frecuentes con esta patología. Se ha sugerido en algunos pacientes una mejor visualización desde la parte posterior del tórax. (76).

Con la ecocardiografía transesofágica puede confirmarse el diagnóstico en los casos difíciles y determinar la patología asociada.

La angiocardiografía es el estudio diagnóstico por excelencia. Encontramos frecuentemente HAP tanto en casos aislados como en aquellos con cortocircuitos recalando la importancia del hiperflujo pulmonar desde el nacimiento en la etiología de la HAP, condicionando igualmente el pronóstico de la patología (1, 26, 69).

Se conoce que se requiere una exéresis mayor del 75% del parénquima pulmonar para producir en perros y pacientes neumonectomizados (22). Con la angiocardiografía determinamos además las anomalías asociadas de acuerdo a los grupos A, B y C. También la presencia de circulación colateral sistémico-pulmonar, intercostal, arterias bronquiales y/o mamaria interna mediante Aortografía.

La centelleografía pulmonar demuestra exclusión vascular del pulmón afectado, mientras que la perfusión del pulmón contralateral es normal. En los diagnósticos diferenciales considerar oclusiones adquiridas (embolismo, trombosis) y estenosis de ramas pulmonares.

Las alternativas quirúrgicas incluyen la neumectomía parcial o total en casos con infecciones o hemoptisis recurrentes (77). También se puede intentar la embolización o ligadura de arterias sistémicas (74). Las anastomosis sistémicopulmonares permiten la circulación anterógrada y facilitan el crecimiento del vaso. Se sugiere una solución quirúrgica temprana para prevenir posibles complicaciones en la evolución de esta anomalía. Algunos autores utilizan la anastomosis en casos de mala evolución (74). En casos con HAP irreversible puede plantearse la posibilidad de trasplante cardiopulmonar. (67).

VII. CONCLUSIONES

- La ausencia congénita uni o bilateral de las ramas de la arteria pulmonar es una malformación rara. Encontramos ligero predominio del sexo femenino y de la ausencia unilateral de la rama derecha de la arteria pulmonar.
- El grupo más afectado fue el de 1 a 5 años.
- Puede presentarse en forma aislada, especialmente en AURDAP. Cursa con HAP cuya génesis está sujeta a discusión.
- Se asocia con diversos tipos de patología. El grupo A frecuentemente con PCA, el grupo B con defectos septales, tronco común tipo I, T. de Fallot y Arco aórtico a la derecha. La asociación con cortocircuitos provoca HAP severa que incrementa con el tiempo.
- Estas asociaciones deben considerarse en el diagnóstico diferencial de cardiopatía cianótica con HAP.
- La Tetralogía de Fallot puede acompañarse de ausencia de la rama izquierda, de la rama derecha o de ambas ramas.
- Los hallazgos clínicos, electrocardiográficos no son específicos y varían de acuerdo a la patología asociada.

- Las manifestaciones radiológicas son de ayuda diagnóstica. El estudio angiocardiógráfico confirma el diagnóstico, las anomalías asociadas y permite visualizar el tipo de circulación colateral presente.
- Se debe considerar la presencia de la porción hiliar o distal de la rama pulmonar "ausente" en casos aislados y asociados.
- La conexión quirúrgica entre la rama distal y el tronco de la pulmonar puede ser una medida adecuada en algunos casos. Las opciones de manejo varían desde ninguno hasta la neumonectomía o trasplante cardiopulmonar de acuerdo a cada caso en particular.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- POOL P.E., VOGEL JHK y BLUNT SG. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1962; 10; 706-732.
- 2.- SOTOMORA RD, y EDWARDS JE. Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation*. 1978; 57: 624-633.
- 3.- GILDEIN HP, VON BERNUTH G y MOCELLIN R. Unsuccessful two-stage correction despite appropriate surgery in a case with disconnection (so-called absence) of the right pulmonary artery. *Cardiol Young* 1993; 3: 445-447.
- 4.- FRAENTZEL O. Ein fall von abnormer Communication der Aorta mit der Arteria Pulmonalis. *Arch Pathol Anat* 1868;43:420-426.
- 5.- DANELIUS G. Absence of the hilar shadow. A diagnostic sign in rare congenital cardiac malformations. *Am J. Roentgenol* 1942;47:870.
- 6.- SCHNEIDERMAN LJ. Isolated congenital absence of the right pulmonary artery: a caution as to its diagnosis and a proposal for embryogenesis. Report of a case with review. *Am Heart J*. 1958;55:772-780.

- 7.- MADOFF IM, GAENSLER EA y STRIEDER JW. Congenital absence of the right pulmonary artery. Diagnosis by angiocardiography with cardiorespiratory studies. *New Engl. J. Med.* 1952;247:149.
- 8.- MCKLIM JS, WIGLESWORTH FW. Absence of the left pulmonary artery: a report of six cases with autopsy finding in three. *Am Heart J.* 1954; 47:845-859.
- 9.- PRESBIERTO P., BULL C., HAWORTH SG, DE LEVAL MR. Absent or occult pulmonary artery. *Br. Heart J.* 1984; 52: 178-185.
- 10.- SHERRICK DW, KINCAID OW, DUSHNE JW: Agenesis of a main branch of the pulmonary artery. *Am. J. Roentgenol* 1962; 87:917.
- 11.- LOPEZ CJ, GARCIA RJC, MARIN E. Common arterial trunk with absence of the left pulmonary artery in a 32 year-old man. *Int J. Cardiol* 1992;36:117-120.
- 12.- TURINETTO B. et al: Absent right pulmonary artery, complicating tetralogy of Fallot. *J. Cardiovasc Surg* 1975; 16:322.
- 13.- KREMER S., FAYEMI AB, FISH BG, ROTHE WA, SPINDOLA FH. Congenital absence of the left pulmonary artery associated with double-outlet right ventricle. *Am. J. Roentgenol* 1992; 158:1309-1311.
- 14.- NADAS AS, ROSENBAUM HD, WITTENBORG M et al: Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. *Circulation* 1953;8:328.

- 15.- DIMICH I, BERDON WE. Congenital absence of the left pulmonary artery. *Am. J. Dis Child* 1965;113:378.
- 16.- SHAKIBI JG, RASTAN H., NAARIAN I, PAYDAR M, ARYANPOUR I and SIASSI B. Isolated Unilateral absence of the pulmonary artery. Review of the World Literature and Guidelines for Surgical Repair. *Jap. Heart J.* 1978;35:439-451.
- 17.- NAGAO GI, DAOU D GI, MCADAMS JA, SCHWARTZ DC, KAPLAN S. Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 20:206,1967
- 18.- BÜCHLER JR, JATENE AD AND DE ANDRADE J. Congenital unilateral absence of the right pulmonary artery and Complex of Fallot. A rare association. *Jpn Heart J.* 1986;27:885-892.
- 19.- BERRY BE, MCGGON DC, RITTER DG and DAVIS GD. Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. Clinical application of classification. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1974;68:119-125.
- 20.- RAVINOWITCH M., HERRERA-DE LEON V., CASTAÑEDA A. REID L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Circulation* 1981;64:1234-1248.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

- 21.- MUÑOZ L., RABINOVITCH M., et al. Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular e Hipertensión arterial pulmonar. Cortesía Sociedad Mexicana de Cardiología. Tema: Espectro anatomopatológico de la atresia pulmonar con comunicación interventricular. 1993:3-26.
- 22.- COURNAND A., RILEY RL., HIMMELSTEIN A. y AUSTRIAN A. Pulmonary circulation and alveolar ventilation perfusion relationships after pneumonectomy. J. Thorac Surg. 1950;19:80.
- 23.- COURNAND A, HIMMELSTEIN R., RILEY RL., LESTER CW: A follow-up study of the cardiopulmonary function in four young individuals after pneumonectomy. J. Thorac Surg. 1947;16:30.
- 24.- CARLSON RF, CHARBON HG, ADAMS WE. The effect of decreasing the amount of lung tissue on the right ventricular pressure in animals. J. Thorac Surg. 21:621,1951.
- 25.- ANSELMÍ G., ESPINO VELA J., MONROY G., PORTILLO B. Conducto arterioso hipertenso con agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar. Arch Inst Cardiol. México 1959;29:239.
- 26.- VASQUEZ SJ, PINTO TR, TESTELLI MR, LUPI HE. Agenesia unilateral de rama principal de la arteria pulmonar. Arch Inst Cardiol México 1983;53:321-326.

- 27.- HACKETT P., CREAGH CE, GROVER RF, et al. High altitude pulmonary edema in persons without the right pulmonary artery. *N. Engl J. Med.* 1980; 302:1070-1073.
- 28.- BYRNE RJ, BLOOM DL. Absence of the right pulmonary artery: as a cause of hemoptysis. *J. Thoracic Cardiovasc Surg.* 1970;59:264.
- 29.- WYMAN SM: Congenital absence of pulmonary artery: its demonstration by roentgenography. *Radiology* 1954;62:321.
- 30.- BRASSARD JM., JOHNSON JE. Unilateral absence of a Pulmonary artery. Data from Cardiopulmonary Exercise Testing. *Chest* 1993;103:293-295.
- 31.- LANG I, KUSMITS R, MICZOCK J, HUEBSCH P and BRAUN O. Pulmonary Veno-occlusive Disease in an Patient with unilateral absence of right pulmonary artery. *Chest* 1988;6:1307-1309.
- 32.- EMANUEL RW, PATTINSON JN. Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy. *Brit Heart J.* 1956;18:289.
- 33.- SAGE MR, BROWN JH. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Australas Radiol.* 1972;16:228.
- 34.- GUZOWSKY J, DUVALL AJ III. Swyer-James syndrome. A cause of hyperlucent lung. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1975;84:657.

- 35.- DELBANCO TL, MEDINA JR. Bilateral pulmonary artery obstruction due to fibrosing mediastinitis. Case report. *Milit Med.* 1976, 141:335.
- 36.- LYNCH DA; HIGGINS CB. MR Imaging of unilateral pulmonary artery anomalies. *J. Comput-Assist-Tomogr.* 1990;14:187-191.
- 37.- GOMES AS, LOIS JF, WILLIAMS RG (1990). Pulmonary arteries: MR imaging in patients with congenital obstruction of the right ventricular outflow tract. *Radiology* 1989;171:391-395.
- 38.- REES RSO, SOMERVILLE J. UNDERWOOD SR, WRIGHT J et al. Magnetic resonance imaging of the pulmonary arteries and their systemic connections in pulmonary atresia: comparison with angiographic and surgical findings. *Br. Heart J* 1987;58:621-626.
- 39.- HAYES AM, BAKER EJ, PARSONS, J, ANJOS R, QURESHI SA, MAISEY MN and TYNAN M. Evaluation of Pulmonary Artery anatomy using Magnetic Resonance: The importance of Multiplanar and Oblique imaging. *Pediatr Cardiol.* 1994;15:8-13.
- 40.- PIERLI C, GASPERINI S, LAPUCCI S. Absence of the pulmonary valve and the left pulmonary artery in a patient with tetralogy of Fallot: echocardiographic diagnosis. *G. Ital Cardiol.* 1991;21:753-756.
- 41.- GIRONA J, CASALDALIGA J, SANCHEZ C, YESTE D y MIRO L. Origen anómalo de la arteria pulmonar derecha desde la Aorta ascendente. Diagnóstico eco-Doppler. *Rev Esp Cardiol* 1993;46:260-262

- 42.- WINSHIP WS, BECK W, SCHRIRE V. Congenital "absence" and anomalous origin of the main pulmonary arteries. Variations of the same congenital defect. *Br Heart J*, 1967;29:34.
- 43.- HAWORTH SG, SAUER U, BÜHLMAYER K (1983). Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. *Br. Heart J* 1983; 50:182-189.
- 44.- CANTER CE, MARTIN TC, SPRAY TL, WELDON CS STRAUSS AW. Scimitar syndrome in infancy. *Br Heart J* 1982; 47:468-472.
- 45.- THILENIUS OG, RUSCHHAUPT DG, REPOGLE RL, BHARATI S, HERMAN T, ARCILA RA. Spectrum of pulmonary sequestrum: association with anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Pediatr Cardiol* 1983;4:97-103.
- 46.- YONG-AN G, BURROWS PE, BENSON LN, RABINOVITCH M, FREEDOM RM. Scimitar Syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:873-82).
- 47.- FINNEY JO, FINCHUM NR. Congenital unilateral absence of the left pulmonary artery with right aortic arch and normal conus. *South Med J* 1972;65:1079.
- 48.- THOMPSON JA, LEWIS SA and MAUCK HP. Absence of the left pulmonary: Anomalous collateral from the coronary artery to affected lung. *Am Heart J* 1986; 111:418-420.

- 49.- PENKOSKE PA, CASTAÑEDA AR, FYLER DC and VAN PRAAGH R. Origin of pulmonary artery branch from ascending Aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85:537-545.
- 50.- WOLF J, COSTA A and NICHOLS M. Anomalous origin and malposition of the pulmonary arteries (Crisscross pulmonary arteries) associated with complex congenital heart Disease. *Pediatr Cardiol* 1986;6:287-291.
- 51.- ANDERSON RC, CHAR F, ADAMS P. Proximal interruption of a pulmonary arch (Absence of on pulmonary artery). Case report and review embryological interpretation. *Dis Chest* 1958; 34:73.
- 52.- KIEFFER SA, AMPLATZ K, ANDERSON RC et al. Proximal interruption of a pulmonary artery. *Am J. Roentgenol* 1965;95:592.
- 53.- CARO C, LERMANA VC, LYONS HA. Aortic origin of the right pulmonary artery. *Br Heart J* 1957;19:345-352.
- 54.- RICHARDSON JV, DOTY DB, ROSSI NP, EHRENHAFT JL. The spectrum on anomalies of aortipulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:21-27.
- 55.- MATSUDA H, ZAVANELLA C, LEE P, SUBRAMANIAN S. Aortic origin of the right pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1977; 24:374-378.

- 56.- SEMB, BKH, BJORNSTAD PG. Correction of isolated anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Thorac Cardiovasc Surg* 1981;29:255-258.
- 57.- CANVER CC, PIGTT JD, and MENTZER RM, JR. Neonatal pneumonectomy for isolated unilateral pulmonary artery agenesis. *Ann Thorac Surg* 1991;52:294-295.
- 58.- MAIER H. Absence or hypoplasia of a pulmonary artery with anomalous systemic artery to the lung. *J Thorac Surg* 1954;28:145-162.
- 59.- TOEWS W, PAPPAS G. Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension. *Chest* 1983; 84:497-499.
- 60.- STEWART S. Discontinuity between the heart and the pulmonary circulation. *Arch Surg* 1979;114:266-270.
- 61.- OLIN CL, RITTER DG, MCGOON DC, WALLACE RB, DANIELSON GK. Pulmonary atresia: surgical considerations and results in 103 patients undergoing definitive repair. *Circulation* 1976;54(Suppl)III:35-40.
- 62.- PUGA FJ, MCGOON DC, JULSRUD PR, MAIR DD. Complete repair of pulmonary atresia with nonconfluent pulmonary arteries. *Ann Thorac Surg* 1983;35:36-44.

- 63.- PUGA FJ, LEONI FE, JULSRUD PR, MAIR DD. Complete repair of pulmonary tresia, ventricular septal defect, and severe peripheral abnormalities of the central pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovas Surg* 1989;98:1018-1029.
- 64.- SAWATARI MD, YASUHARU I, HIROMI K, YUKIHISA I, MOMMA K. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. *Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98:738-750.
- 65.- IYER KS, MEE RBB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary collateral arteries. *Ann Thorac Surg* 1991;51:65-72.
- 66.- SHANLEY CJ, LUPINETTI FM, SHAH NL, BEEKMAN RH III. and CROWLEY DC. Primary unifocalization for the absence of intrapericardial pulmonary arteries in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:237-247.
- 67.- HERRAIZ SI, PEREZ GW, VERGARA RF, ALONSO L MJ, ACERETE GF, BERMUDEZ CR, DIAZ GP y QUERO JM. Unilateral de la arteria pulmonar. Experiencia en 4 casos. *An. Esp. Pediatr* 1993;38:139-144.

- 68.- PFEFERKORN J, LÖSER H, PECH G, TOUSSAINT R and HILGENBERG F. Absent Pulmonary artery. *Ped Cardiol* 1982;3:283-286.
- 69.- FIDALGO I, CABRERA A, ALUSTIZA J y PASTOR E. Agensia congénita de arteria pulmonar. A propósito de tres observaciones. *Rev. Espa. Cardiol* 1980;33:547.
- 70.- KUMAR A, SATYAVAN S, DESAT A and HANSOTI M. Absent right pulmonary artery with atrial septal defect. *Am Heart J*, 1984;108:1037-1038.
- 71.- GRILLO A, PIPITONE S, y PIERI D. Osservazioni cliniche ed angiografiche sulla cosiddetta "assenza" di un ramo del 'arteria pulmonare. *G Ital Cardiol* 1986;16:1027-1031.
- 72.- NIHILL M, MULLINS C y McNAMARA DC. Visualization of the pulmonary arteries in pseudotruncus by pulmonary vein wedge angiography. *Circulation* 1978;58:140-144.
- 73.- RIOS B, DRISCOLL D y McNAMARA G. High-altitude pulmonary edema with absent right pulmonary artery. *Pediatrics* 1985;75:314-316.
- 74.- COGSWELL T and SINGH S. Agenesis of the left pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *J Vasc Disc* 1986;10:154-159.

- 75.- METHA AC, LIVINGSTON D, KAWALEK W, GOLISH J and O'DONELL J. Pulmonary artery agenesis presenting as massive hemoptysis. A case report. *Angiology* 1987;38:67-71.
- 76.- BORGESON E and VOGEL J. Congenital unilateral absence of the left pulmonary artery. *Chest* 1980;77:106-108.
- 77.- TAGUCHI T, IKEDA K, KUMA K, NAGASAKI A, GOTO S, MATSUO S, HASUO K and TAMURA S. Isolated unilateral absence of left pulmonary artery with peribronchial arteriovenous malformation showing recurrent hemoptysis. *Pediatr Radiol* 1987;17:316-318.