

11251

3

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado
Hospital Infantil de México
"Federico Gómez"

Diagnóstico Ecocardiográfico del Origen de
Arteria Pulmonar de La Aorta Ascendente

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA
PRESENTA

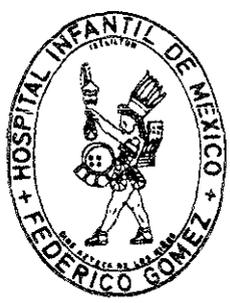
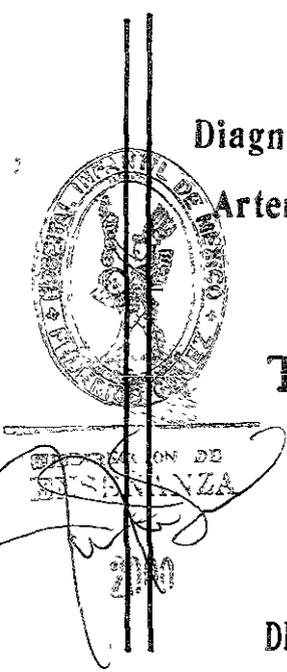
DRA. ARACELI NOEMI GAYOSSO DOMINGUEZ

ASESORES DE TESIS:

- DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON
- DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ
- DR. LUIS ALEXIS AREVALO SALAS

México. D. F.

2001





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.



RECTORADO DE
ENSEÑANZA

2000
1998

AGRADECIMIENTO.

Con profundo agradecimiento para todos aquellas personas que de alguna forma han contribuido a mi formación profesional.

A MIS PADRES. CON AMOR. Por su apoyo moral y económico y particularmente por la guía espiritual en el conocimiento de Dios

A MIS HERMANOS. Por su comprensión y cariño.

A MIS MAESTROS. Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón, Dr. Lorenzo Reyes de la Cruz, Dr. Alexis Arévalo Salas, Dr. Julio Erdmenger Orellana, Dr. Gonzalo Espinosa Islas, por sus enseñanzas transmitidas, que con su ejemplo diario lograron arraigar aún más, el amor y dedicación a la medicina en beneficio de la población Infantil.

A MIS COMPAÑEROS. Por sus opiniones valiosas y esfuerzos conjuntos.

INDICE.



	PAGINA
I. ANTECEDENTES	1
II. JUSTIFICACION	9
III. OBJETIVO	10
IV. METODOLOGIA.....	11
V. RESULTADOS	14
VI. DISCUSION.....	24
VII. CONCLUSIONES.....	26
VIII. BIBLIOGRAFIA.....	27
IX. ANEXOS.....	34

I. ANTECEDENTES.

El origen anómalo de arteria pulmonar de aorta ascendente, es una alteración muy rara y hasta hace poco tiempo se reconocía solo a la autopsia. ⁽¹⁾

La primera descripción la realizó en 1868 Fraentzel, llamándolo Hemitronco, en una mujer de 25 años de edad, que murió en insuficiencia cardiaca, revelando la autopsia origen de arteria pulmonar de la aorta ascendente. ⁽²⁾

Caro y cols. ⁽⁷⁾ tienen el crédito histórico del primer procedimiento correctivo. El primer caso que sobrevivió se reporta en 1967 por Kirk y cols. en un niño de 7 meses de edad, seccionando la rama aórtica, anastomosándola a la arteria pulmonar con buena evolución. ⁽⁶⁾

Kutsche y Van Mierop aportaron la información que el origen derecho de Arteria Pulmonar naciendo de Aorta Ascendente (OARDAP), es más frecuente que el izquierdo (OARIAP). ^(1,3,4)

Hasta 1988 se habían reportado únicamente 9 casos de Origen Aórtico de Arteria Pulmonar, usualmente esa rama anómala naciendo de la cara posterior de la aorta ascendente cerca de la válvula aórtica. Menos frecuente se origina de la cara lateral de aorta ascendente proximal a la inominada. ^(9,17,19) Se reconoció su asociación a persistencia de conducto arterioso (PCA) y a defecto septal aorto pulmonar. En tanto que OARIAP se asocia a tetralogía de Fallot, arco aórtico derecho, origen anómalo de subclavia, así como Síndrome de DiGeorge. ^(3,6,39)

Actualmente se han reportado más de 100 casos aisladamente en la Literatura, siendo la experiencia del Hospital de niños de Boston de 10 casos durante un periodo de 15 años, y de Toronto Canadá la más voluminosa en un período de 36 años se realizó el diagnóstico de 16 casos. ⁽²⁻⁴⁰⁾

El origen aórtico de Rama Derecha de Arteria Pulmonar (OARDAP) y el origen de la izquierda (OARIAP) no se relacionan, patogénicamente. ⁽¹³⁾

El OARDAP resulta de falta de migración del sexto arco aórtico derecho, otras consideraciones representa la persistencia de cualquiera de los dos, el 5°. Arco derecho ó distal derecho del 6°. Arco con temprana involución del arco proximal. ⁽⁴⁰⁻⁴⁵⁾

En un estudio reportado, de 108 casos, OARDAP se observó en 76 de 89 casos (85%), la AP anómala naciendo posterior e izquierda a aorta cerca de la válvula aórtica. En 13 casos (15%), se originó de la aorta ascendente proximal a la innominada o en la base de la misma arteria. 7 de los 13 casos la RDAP anómala fueron mas estrecha posterior a su origen. Todos los casos tenían arco aórtico izquierdo y 23 PCA. El defecto septal aorto pulmonar se asocio en 15%, en aquellos en el que la arteria pulmonar anómala era proximal, y en uno de origen distal. La tetralogía de fallot se presento en 3 casos (3%), en uno de esos casos con OARDAP el origen era cercano a la inominada. La interrupción del arco tipo A ó Coartación Aórtica (CoAo), se asocio en 11 casos de origen proximal y 8 de éstos casos tenían defecto septal aorto pulmonar. ⁽³⁾

El OARIAP. Se observo en 19 casos naciendo en la cara lateral de Ao ascendente cerca de válvula Ao, con una curvatura hacia arriba y acabando en el bronquio principal izquierdo a la entrada de pulmón izquierdo. La

tetralogía de Fallot se asoció en 74% de los pacientes. Se presentó arco aórtico derecho en 63%. Todos los pacientes o tenían tetralogía de Fallot o arco aórtico derecho o ambos, 9 (47%), tenían origen anómalo de subclavia, 9 defectos septal aortopulmonar, interrupción del arco aórtico tipo A ó CoAo, PCA en 16%.⁽³⁾

Embriología. En la vida embrionaria existe 6 pares de arcos branquiales (arcos aórticos), que conectan la Ao ventral a la pared dorsal inicial de Ao. Con el desarrollo pulmonar los arcos aórticos tienden a modificaciones.

4°. Arco izquierdo forma parte del arco aórtico normal, la arteria subclavia derecha. El conducto se forma del 6°. Arco aórtico.⁽⁴⁶⁻⁴⁷⁾

La embriología de esta patología es especulativa, Cucci y cols. sugiere la hipótesis que el origen anómalo de la arteria pulmonar derecha, puede ser causado por una posición dorsal anormal, porción tronco conal derecha.⁽³⁸⁻³⁹⁾

Schneiderman y cols. Describen que en el origen anómalo proximal de la RDAP, naciendo en la región postero-izquierda de la aorta ascendente, se debe a una completa o incompleta migración de la AP hacia la izquierda. El septum aorto pulmonar se invagina hacia la izquierda en lugar de a la derecha (como normalmente se realiza), quedando rezagada la arteria pulmonar derecha. La común asociación de defecto septal aorto pulmonar puede ser que sea causado por la desviación del septum aortopulmonar y troncal.⁽⁴⁸⁾

Tratándose del origen anómalo distal de la RDAP, naciendo en la aorta ascendente cerca de la arteria innominada, representada por el conducto arterioso, formando parte del 4° arco aórtico derecho, se han propuesto las siguientes hipótesis.

1. El 5. arco derecho desarrollado y el 6. arco no involuciona tempranamente

2. Ninguno de los dos 5° Y 6° arco se desarrollan en la vida embrionaria, la arteria pulmonar retenida se origina posición cerca al origen del 3er y 4° arco esto hace que tenga migración hacia la aorta ascendente.

3. El 5° arco se desarrolla y la arteria pulmonar proximal y distal del 6° arco desaparece como normalmente lo hace. Este mecanismo patogénico que se refiere a tejido distal (propuesto por Odell y Smith), podría explicar la existencia de un estrechamiento en cerca de la mitad de los casos que no esta ubicado en el origen de la arteria anómala, sino distalmente ⁽⁴⁹⁾

En el origen proximal de la rama izquierda de la arteria pulmonar, la teoría de Kutche es la persistencia de 5°. arco aórtico izquierdo con ausencia del 6° o simplemente ausencia del 6° arco, o puede también involucionar. ⁽³⁶⁻⁴⁰⁾ Creyendo que se debe a anomalía del arco aórtico y no de la septación aortopulmonar.

El origen distal de la rama pulmonar izquierda de la aorta ascendente es similar al origen distal de la rama derecha.

Clinica. Taquipnea, fatiga a la alimentación, el cuadro clínico es mas grave cuando se asocia con CoAo, interrupción del arco aórtico.

Rx. Levocardia, situs solitus, diferencia del flujo pulmonar, encontrando aumento del flujo en el pulmón con la rama de origen aórtico.

Origen anómalo RIAP. Patogénicamente es un arco aórtico anómalo, se asocia Tetralogía de Fallot y anomalías del arco aórtico.

Fisiopatología. Antes del nacimiento un pulmón recibe sangre únicamente del ventrículo izquierdo, y de la aorta ascendente, en tanto que el pulmón opuesto

es perfundido por el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (AP). Esta perfusión secuencial persiste al nacimiento pero puede no manifestarse clínicamente por existir resistencias vasculares pulmonares elevadas, no es sino hasta que estas caen espontáneamente después de la primera semana de vida, cuando se manifiesta, dando lugar a plétora pulmonar.

Esta fisiopatología básica se modifica al estar presentes otras lesiones.

Las anomalías cardíacas asociadas por orden de frecuencia son PCA, tetralogía de Fallot esta última se asocia más frecuentemente al OARIAP, La tetralogía de Fallot, con ausencia de valvas pulmonares también se ha descrito. Anomalías del arco aórtico incluyendo hipoplasia, CoAo. Síndrome de DiGeorge, asociado a ventana aortopulmonar. Se ha reportado un caso con drenaje pulmonar anómalo parcial. ⁽³⁾

La enfermedad vascular pulmonar se establece precozmente como lo han demostrado biopsias pulmonares en niños a partir de los 5 meses de edad, es por ello que se debe llevar a cabo la cirugía en el periodo neonatal.

Ecocardiografía. La parte más difícil del diagnóstico, es anticipar esta anomalía. La rama de la arteria pulmonar que nace de la aorta (por lo general la arteria pulmonar derecha) puede verse en la proyección paraesternal tanto en el eje largo como en el eje corto.

Como ya se ha mencionado el punto de unión con la aorta suele estar por detrás y a la izquierda y a la exploración con Doppler se muestra el flujo continuo en la rama pulmonar anómala con la confirmación de su origen

aórtico, la otra rama pulmonar por el contrario se conecta con el tronco pulmonar principal.

Por lo general, hay persistencia de un conducto arterioso, asociado, lo que dificulta el diagnóstico ecocardiográfico, es esencial identificar inequívocadamente ambas ramas arteriales pulmonares.⁽⁵⁵⁻⁶²⁾

Cateterismo Cardíaco. A menos que haya duda de la operabilidad de los casos mayores de 3 meses de edad, por sospecharse resistencias vasculares elevadas o existir anomalías asociadas muy complejas, puede prescindirse del cateterismo, dado que el diagnóstico ecocardiográfico puede establecerse con firmeza, antes de este recurso el diagnóstico requería de angiografía ventricular izquierda o en la aorta ascendente.

Diagnóstico diferencial. 1. Hipertensión en un paciente con PCA 2. Defecto septal aorta pulmonar 3. Secuestro pulmonar 4. Tronco arterioso

Los casos de tronco arterioso con ausencia de la porción proximal de una rama de arteria pulmonar pueden simular OARDAP asociada a comunicación interventricular (CIV). El diagnóstico se establece con facilidad porque el tronco arterioso cabalga al septum interventricular y porque no se reconoce un infundíbulo subpulmonar.

El OARDAP ú OARIAP puede equivocadamente diagnosticarse como una simple PCA con hipertensión arterial pulmonar (HAP), si no se tiene el cuidado de establecer con precisión el origen de ambas arterias pulmonares y la presencia o ausencia de confluencia de las ramas con proyección paraesternal eje corto parasagital y subcostal. El comportamiento del Doppler color es de gran ayuda para aclarar cualquier duda.

Tratamiento. La anastomosis directa de la AP anómala es la técnica usada más frecuentemente. Otros tipos de reparación incluyen aumento con parche pericárdico o se interpone homoinjerto. La corrección puede ser posible con o sin bomba de circulación extracorporea. ⁽⁴⁹⁻⁵²⁾

La utilización de colgajo autólogo aórtico, para reparar el origen anómalo, ha sido exitosa, demostrando que tiene ventaja porque crece durante la infancia, reduce el riesgo de formación de trombos y de infecciones; y disminuye la tensión entre la RDAP y tronco pulmonar, evitando así el riesgo de estenosis en la rama de la arteria pulmonar implantada. ⁽⁵³⁾

La estenosis de la anastomosis es una importante causa de morbilidad, por lo que se debe realizar seguimiento ecocardiográfico, perfusión pulmonar con gammagrafía o de ser necesario cateterismo cardíaco.

En caso de estenosis significativa, se han llevado a cabo dilatación con globo, o aplicación de férulas (stents). ⁽⁵³⁾

Se ha asociado a Sx. de DiGeorge por factor etiológico en anomalía de la cresta neural, encontrando anomalía del timo, glándula paratiroides que derivan del 4° arco aórtico. Si existe síndrome de DiGeorge el manejo puede ser difícil y el pronóstico ensombrece si cursa con alteraciones metabólicas (hipocalcemia secundaria a hipoparatiroidismo), restricción respiratoria o a una respuesta inmune alterada que favorezca la infección perioperatoria.

La hipertensión pulmonar ocurre en el pulmón con el origen de la rama normal, probablemente causado por recibir el total del flujo pulmonar derecho,

retrasando la disminución normal de las resistencias vasculares pulmonares.
(7.34.38)

La mortalidad reportada por algunos autores es del 40%, otros mencionan 21%.⁽¹³⁾

La historia natural muestra mortalidad de 70% a los 6 meses y 80% al año de edad.⁽⁵⁴⁾

II.- JUSTIFICACION.

El Origen Aórtico de la Arteria Pulmonar de la Aorta ascendente es una cardiopatía congénita, poco frecuente, pero importante, que en muchas ocasiones pasa desapercibida, inicialmente el diagnóstico se realizaba por angiografía o por autopsia, el presente estudio reporta la experiencia del Hospital Infantil de México, en un periodo de 23 años.

El ecocardiograma en el diagnóstico temprano del Origen aórtico de la Arteria pulmonar, es de gran utilidad, siendo un método no invasivo, de bajo costo, que permite la corrección quirúrgica en forma oportuna, previniendo la Enfermedad Vascular Pulmonar, disminuyendo significativamente, la mortalidad en los últimos años.

La intervención quirúrgica correctiva, ofrece la posibilidad de buenos resultados en forma temprana, con un potencial para una vida normal, por esta razón, el tener conocimiento de esta cardiopatía, permite un diagnóstico temprano, recompensado por un incremento de resultados favorables posterior a la corrección quirúrgica.

III.- OBJETIVO.

Revisar la experiencia del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" de 1975 a 1998, analizando la presentación clínica, hallazgos ecocardiográficos, datos anatómicos, procedimiento quirúrgico, anomalías asociadas, evolución y seguimiento de los pacientes con Origen de Arteria Pulmonar de la Aorta Ascendente.

IV.- METODOLOGIA.

A) TIPO DE ESTUDIO.

Observacional, descriptivo, longitudinal y retrospectivo.

B) POBLACION DE ESTUDIO.

Pacientes del Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

C) CRITERIOS DE INCLUSION.

- Niños de 0 a 15 años
- Diagnóstico de Origen de Arteria Pulmonar de la Aorta Ascendente
- Estudio ecocardiográfico completo
- Ambos sexos.

D) UBICACIÓN TEMPORAL DE LA POBLACION.

Enero de 1975 a diciembre de 1998.

E) UBICACIÓN ESPACIAL DE LA POBLACION.

Hospital Infantil de México " Federico Gómez". Dr. Márquez No. 162 Col. Doctores, 06720 México, Distrito Federal.

F) MUESTRA.

Se revisaron todos los expedientes clínicos, cardiológicos y ecocardiográficos, así como las cintas de vídeo de los pacientes que reunieron criterios de inclusión.

G) MARCO DE MUESTREO.

El archivo clínico del HIM y archivo del servicio de Cardiología Pediátrica, del HIM.

H) UNIDAD DE MUESTREO.

Expedientes clínicos, cardiológicos y ecocardiográficos.

I) VARIABLES DEL ESTUDIO.

- Edad al diagnóstico
- Sexo.
- Tipo de Origen anómalo de Arteria Pulmonar
- Situación anatómica
- Presentación clínica
- Hallazgos ecocardiográficos, cateterismo cardiaco
- Tipo de Cirugía
- Anomalías asociadas
- Mortalidad
- Seguimiento.

REALIZACION DEL METODO.

A todos los pacientes se les realizó ecocardiograma bidimensional transtorácico con un aparato Sonos 100 y/o 5500 (Hewlett Packard), observándose principalmente en eje corto paraesternal y subcostal ausencia de la bifurcación de la Arteria Pulmonar, sin corroborar confluencia de ambas ramas pulmonares. En el eje largo paraesternal y eje corto supraesternal y subcostal, observando el origen de Arteria Pulmonar de aorta ascendente. Se determinaron las anomalías cardíacas asociadas.

V.- RESULTADOS.

Se revisaron retrospectivamente entre 1970 y 1998, los casos con Origen de la Arteria Pulmonar de la Aorta Ascendente.

El Origen anómalo se estableció por Ecocardiografía, angiografía, confirmándose en la cirugía o estudio postmortem.

Se analizó sexo, peso, edad de presentación, signos y síntomas a la presentación, sitio de la arteria pulmonar anómala, lesiones cardiacas asociadas, hallazgos ecocardiográficos, cateterismo cardiaco, técnica quirúrgica, seguimiento.

Resultados. Se estudiaron un total de 6 casos, 4 del sexo masculino (66.6%) y 2 del sexo femenino (33.4%), la edad de presentación fue media de 2 meses con un rango de 17 días a 21 meses. Dos pacientes se diagnosticaron durante el 1er mes de vida, y dos se diagnosticaron después del año de vida.

El peso al nacimiento fue media de $3,250\text{gr} \pm 0.75\text{ kg}$. Los signos y síntomas más comunes de presentación fueron fatiga a la alimentación (n=5), soplo (n=5), taquipnea (n=4), cianosis (n=3), diaforesis al llanto (n=3), Insuficiencia Cardiaca (n=2), hipodesarrollo pondoestatural (n=2).

Radiografía de tórax, todos presentaron Cardiomegalia, con mayor frecuencia G III (n=4), el flujo pulmonar aumentado en 5, un paciente presenta cardiomegalia leve y flujo pulmonar normal.

Los cambios electrocardiográficos incluyeron crecimiento atrial derecho (n=4), hipertrofia ventricular derecha (n=5), hipertrofia biventricular (n=1), cambios en la onda T y segmento S-T en 1 paciente.

El Origen de la rama derecha de la AP de Ao ascendente se presentó en 4 pacientes (66.6%), en 2 pacientes fue la izquierda (33.4%).

La arteria pulmonar anómala se originaba de la pared posterolateral de la aorta en 4 pacientes.

Ningún paciente tenía estenosis del origen de la rama pulmonar anómala antes de la corrección quirúrgica.

En 5 pacientes (83.3%), se asociaron a otras lesiones intracardiacas. El Síndrome de DiGeorge parcial se observó en 1 paciente (16.6%). Otro paciente presentó labio y paladar hendido, y en otro se encontró asimetría en pabellones auriculares, no teniendo bien formado helix' y antihelix, la prueba auditiva mostró hipoacusia superficial izquierda.

Todos los pacientes se cateterizaron antes de la intervención quirúrgica.

Cinco pacientes tenían presión de VD sistémica o suprasistémica (83.3%).

Intervenciones.

Un paciente falleció posterior al KTT, por bloqueo AV completo, posterior a la colocación de marcapaso externo.

Otro paciente, posterior al diagnóstico clínico, ecocardiográfico y angiográfico, se corrigió OARIAP en Estados Unidos, ya que contaba con familiares en California.

A 4 pacientes se les realizó reconstrucción quirúrgica de la arteria pulmonar anómala, la edad media de reparación fue 7.7 meses, con un rango de 2 meses a 16 meses.

La técnica quirúrgica realizada fue anastomosis termino lateral en todos los pacientes, no se requirió uso de parche pericárdico para aumentar el diámetro. No se presentaron muertes intraoperatorias.

De estos pacientes las lesiones intracardiacas asociadas que se corrigieron fueron:

-Cierre y sutura de PCA (n=5)

-CIV (n=2)

-CIA (n=1)

-Ventana Aorto pulmonar (n=1)

La Mortalidad quirúrgica fue del 25%. La reportada en centros con gran experiencia como Toronto es del 21%.

Seguimiento. Después de la reparación inicial, ningún paciente ha desarrollado estenosis a 10 meses, se ha reportado en la literatura que puede desarrollarse 14 meses después de la cirugía.

La AP anómala en todos los casos se origina de la pared posterolateral proximal de Ao ascendente. La anomalía cardiaca asociada más frecuente fue

PCA en 83.3%, arco aórtico fue izquierdo en 83.3%, Los dos pacientes con OA de RIAP tenía arco aórtico derecho. El Sx. de DiGeorge se presentó en el 16.6%, la asociación a Ventana aorto pulmonar en el 16.6%.

El paciente que falleció 6 días posterior a la cirugía, tenía como anomalías asociadas Insuficiencia tricuspídea grave, displasia tricuspídea, prolapso y valva septal fija con poco movimiento encontrando una PSVD x IT de 95mmHg, previo a la cirugía, evolucionando posterior a la anastomosis de RDAP a TAP y ligadura de PCA en forma tórpida, requiriendo variables ventilatorias altas, con datos de HAP manejándose con tolazolina, nitroglicerina, prostaglandinas, amrinona, sin mejoría.

El Cateterismo cardiaco en estos pacientes antes de la corrección quirúrgica revela, presión sistémica o suprasistémica de AP, que nace del trono pulmonar, para esto se han postulado varios mecanismos.

La corrección temprana es de gran importancia para prevenir Enfermedad Obstructiva Vascular Pulmonar. La corrección puede ser posible con o sin bomba de circulación, en estos casos se realizó con bomba de circulación extracorporea en 2 pacientes, y en 2 con tiempo de bomba parcial medio de 58 minutos.

La mortalidad a disminuido, considerablemente en los últimos años, la cual es muy similar a la reportada en Centros con mayor experiencia.

El seguimiento requiere detectar estenosis del sitio de reparación quirúrgica, lo cual no se ha evidenciado en este estudio.

ZPJA Registro.683957
Masculino
Edad 17 días.
Originario de Villa Hermosa Tabasco.
Ingreso. Abril de 1991.

Madre de 26 años de edad, sana, producto de GI, se le realizo colecistografia en el 1er. Trimestre de embarazo, recibiendo tx. con antiespasmódicos, se obtiene a término, por parto eutócico, peso 3,700gr, sin antecedente de asfixia perinatal

P A. Fatiga a la alimentación, taquipnea, diaforesis y cianosis al llanto.

EF. Peso 3,800gr Talla 50cm

Paladar alto, nariz con base ancha, Hiperactividad precordial, taquipnea al reposo, soplo holosistólico GIII-VI en 4°. EII, 2° tono intenso, borde hepático 3-3-3, pulsos normales en las 4 extremidades.

ECG. Ritmo sinusal, FC 140x', eje QRS +120°, PR 0.16, Hipertrofia ventricular derecha

Rx. de tórax. Cardiomegalia GIII, flujo pulmonar aumentado en hemitórax derecho, situs solitus, arco aórtico izquierdo.

Eco 55/1134 59/6969 (21-05-91) Peso 3,700gr (-5), Talla 58cm (-5)

Se cateteriza a los 6 meses de edad. 18/oct/91 Cine 4798 rollo 1266. Apreciándose nacimiento anómalo de RIAP de Ao ascendente, Ventana aortopulmonar, CIV, PCA, Presento crisis convulsivas, determinando hipocalcemia, Calcio sérico de 6, valorado por endocrinología, pensando en hipoparatiroidismo primario vs. Sx. DiGeorge, recibiendo tratamiento con gluconato de calcio 600mg/Kg

Se menciona que cuenta con familiares en Estados Unidos, por lo que se envía para tx Quirúrgico a los 6 meses de edad, realizando anastomosis de la RIAP al tronco de Arteria Pulmonar, se desconoce su estado actual.

CVR. Registro 687481
Sexo. Masculino
Edad. 21 días
Originario. Tijuana Baja California.
Ingreso. 24-junio-1992

Madre de 26 años de edad, sana, producto de GII, obtenido por cesárea, indicada por DCP, sin antecedente de asfixia perinatal, peso 4 kg.

P.A. Fatiga a la alimentación, diaforesis profusa al llanto, cianosis peribucal al llanto

EF. Peso 4 kg (25), Talla 51cm (50)

Cianosis al llanto, pulsos normales, taquipnea al reposo, hiperactividad paraesternal izquierda, no se auscultan soplos, borde hepático 2-2-2.

ECG Ritmo sinusal, Eje P +60°, QRS +180°, HVD pura, CAD, PR 0.16", BIRDHH.

Rx. de tórax. Cardiomegalia GIII, flujo pulmonar aumentado en hemitórax derecho, situs solitus, arco aórtico izquierdo.

Ecocardiograma. Origen anómalo de RDAP naciendo de Aorta ascendente

KTT 8-julio-1992 Cine 4939 Rollo 1298

Saturación 71%. VD y TAP suprasistémica (100 vs 70).

Se corrobora RDAP emergiendo de Ao ascendente. RIAP de TAP. Posterior a angiografía en VI, presenta bradicardia por bloqueo AV completo, ritmo de la unión, la FC disminuye a 40x', presenta asistólica, recibiendo maniobras de reanimación, respondiendo, pasa posteriormente a terapia intensiva, donde presenta nuevamente bloqueo AV completo, se coloca marcapaso externo, posteriormente con evolución favorable. Actualmente con leve retraso psicomotor, con terapia de rehabilitación. Seguimiento sin estenosis del sitio de anastomosis.

RRMT. Reg 718174

Sexo. Femenino

Edad 2 meses

Originaria Distrito Federal

Madre de 40 años, producto de GVII, con maniobras abortivas no especificadas, se obtiene por parto distócico, a término, RPM de 72 horas de evolución, expulsivo prolongado, peso 2,950gr, antecedente de asfixia neonatal.

P.A. Cianosis al llanto, diaforesis a la alimentación, cuadros repetidos de IVAS

EF Peso 3,500gr (5), Talla 50cm (25).

12-junino-96. Ingresa por edema en extremidades inferiores, posteriormente facial, progresivo, ascendente, oliguria, se dx. Sx. nefrótico, iniciando su estudio por el servicio de nefrología.

EF Taquipnea, leve hiperactividad paraesternal izquierda, sin deformidad torácica, soplo sistólico corto en 3er. EII GII/VI, borde hepático 3-3-3, pulsos normales en las cuatro extremidades.

ECG. Ritmo sinusal, eje P +60°, AQRS +170°, HVD, Crecimiento biatrial, T invertida en todas las derivaciones.

Rx. de tórax Cardiomegalia G III, flujo pulmonar normal, situs solitus, arco aórtico izquierdo.

Durante su hospitalización presento hipoglucemia, realizándose catecolaminas sérica y perfil tiroideo reportándose normal, screnin metabólico positivo para cistinuria y hemocistinuria.

Eco. 18-jun-96 engrosamiento septum IV, dilatación de cavidades derechas, origen aórtico de RDAP de la Ao ascendente, datos HAP, iniciándose manejo anticongestivo con diuréticos.

KTT 5-julio-96, saturación sistémica 80%, TAP 140/55 media 87 AoA 80/50 media 65.

Origen de la rama derecha de la Ao ascendente. PCA pequeña, RIAP se origina de TAP.

Cirugía 17-julio-1996. Anastomosis termi-nolateral de la AP derecha con el tronco de la pulmonar, ligadura de PCA. Hallazgos. Origen de RD de la región lateral derecha de la Ao ascendente con calibre de 1 cm, TAP de 2 cm, se dio apoyo en circulación extracorporea, tiempo de perfusión 50 min. Sin complicaciones

Evolución favorable, actualmente con seguimiento por la CE, sin tratamiento anticongestivo, aún en estudio por el servicio de nefrología, recibe estimulación temprana por retraso psicomotor leve, secundario antecedente de hipoxia al nacimiento

GJAV. Reg. 732085

Sexo Femenino

Edad 1 año 9 meses

Originaria. México D.F

Madre de 29 años de edad, producto de GII, embarazo normoevolutivo, a término, obtenido por Cesárea, indicada por SFA, peso 2,500gr, se aprecia al nacimiento labio y paladar hendido

29-nov-97 se realiza cirugía de labio y paladar hendido, presentando en el PO, datos de insuficiencia cardíaca, solicitando valoración por el servicio de cardiología

EF. Peso 4.1 kg (-5) Talla 62cm (10), FC 118x', FR 30x'.

No cianosis, taquípnea al reposo, retracción costal, pulsos normales, hiperactividad precordial izquierda, soplo holosistólico G II-VI en 3er. EIL, 2°. Tono único, hígado normal ECG. Ritmo sinusal, Eje P Normal, AQRS +90°, CAD, Hipertrofia biventricular

Rx. de tórax Cardiomegalia GII, flujo pulmonar aumentado, situs solitus, arco aórtico derecho.

Ecocardiograma 549/589. Situs solitus, conexiones AV y VA concordante, CIV por desalineación de 8mm, CIA de 3 5mm en zona de FO, arco aórtico izquierdo, RDAP emergiendo de tronco AP, RIAP de Ao ascendente en su pared izquierda.

KTT 8-enero-98. Cine 5886 Cat. 6558. PA en TAP- RD buen calibre, sin apreciarse rama izquierda.

PA en AoA. No insuficiencia Ao, arriba de la válvula Ao, se aprecia el nacimiento de RIAP. No hay PCA CIA pequeña en zona de FO.

Axial elongada en VI. CIV grande por desalineación, con flujo de I-D

Se estudio por genética encontrando asimetría en pabellones auriculares, no encontrando bien formado helix ni antihelix.

20-enero-98. Cirugía. Cierre de CIV con parche de Dacron + reimplante de AP Izquierda en tronco de AP. Cierre directo de CIA de 7mm. No se reportan complicaciones

Se egresa el 30-enero -1998.

Eco de control. IT moderada, IM leve, CIV residual minúscula, PSVD de 60mmHg, RIAP 4.3mm en boca anastomótica, no hay estenosis, HAP moderada

Otros dx Hipoacusia superficial izquierda.

Control. Evolución excelente, suspendió tx. anticongestivo, Rx. de tórax de control normal

FOHB.

Reg 734865

Edad. 1^a4m.

Sexo. Masculino

Originario. Iztapalapa Edo. de México.

Madre de 20 años de edad, producto de GI, cursando con amenaza de aborto en el Ier trimestre, se obtiene por parto eutócico, a término, peso 2,650 gr, sin asfixia perinatal
P.A. Polipnea desde el nacimiento, fatiga a la alimentación diaforesis profusa al llanto, hipodesarrollo pondoestatural

EF. Peso 7,200gr (-5), Talla 75 cm (-5).

Ligera cianosis, patrón respiratorio con taquipnea al reposo, pulsos simétricos, hígado normal, soplo sistólico GII/VI en 2°. EII, 2° Tono intenso

ECG. Ritmo sinusal, eje P normal, AQRS +120°, HBV

Rx. de tórax. Cardiomegalia GI, FP normal a disminuido, situs solitus, arco aórtico izquierdo.

Eco. 594/1031, Origen aórtico de RDAP, PCA reverso.

KT. 6628/5953. Origen de la RDAP de la parte posterior de la aorta ascendente, la vasculatura pulmonar se corta en la periferia. El conducto arterioso es grande y con la prueba de oxígeno se invierte de I-D, hay hipertensión pulmonar grave, hiperdinámica

Cirugía 28-mayo-98. Sección y sutura de PCA, sección de RDAP de Ao y anastomosis de RP al tronco termino lateral Hallazgos. La RDAP nace de la parte anterior de la Ao a 7 mm de distancia. PCA grande de 9mm. Presión AP PO 40/25 (33), Ao PO 90/70 (79).

Evolución favorable, sale de terapia el 30 mayo, se egresa el 5 junio de 98

Eco 15-05-98 594/1031. Buen estado PO.

Evolución favorable, asintomático, sin medicamentos, se solicita eco de control

RRB

Reg 743895

Edad. 7 meses

Sexo. Masculino

Originario. Edo de México

Madre de 25 años de edad, Producto de GII, embarazo normoevolutivo. de termino, obtenido por parto eutócico, niega asfixia perinatal, peso 3,300gr

P.A Taquipnea, fatiga a la alimentación, diaforesis profusa al llanto, cianosis peribucal al llanto.

EF. Peso 4,700gr (10), Talla 60cm (50).

Cianosis GI, pulsos normales en las cuatro extremidades, tórax con deformidad central, taquipnea al reposo y retracción costal leve. Hiperactividad paraesternal izquierda, sopio sistólico G III/VI en 4° EII, 2o Tono único intenso

ECG. Ritmo sinusal, eje P +60°, AQRS 130°, HVD.

Rx Situs solitus, cardiomegalia GIII, congestión veno capilar, arco aórtico izquierdo

Ecocardiograma. 642/2750. 643/3363. 649/3771 650/3870.

Situs solitus, conexiones AV y VA concordantes, FE 85%, dilatación AF, FO con flujo de D'I, septum interatrial desplazado a la izquierda, displasia tricuspídea, prolapso y valva septal fija con poco movimiento, PSVD por IT 95mmHg, RDAP emerge de Ao ascendente, la RIAP emerge del tronco de AP. Insuficiencia tricuspídea grave

KTT 6745/Cine 6058. Dx. OA RDAP de AoA, displasia tricuspídea, IT grave. Se decide plástia tricuspídea más corrección de RDAP, la cual emerge posterolateral izquierda de Ao ascendente

Cirugía 16-nov-98. Anastomosis de RDAP a TAP y ligadura de PCA Hallazgos. RDAP se origina de cara lateral de Ao ascendente PCA de 3mm Tiempo de bomba parcial 36min.

Evolución tórpida Variables altas ventilatorias, distermias, fiebre, gasto urinario elevado, bandemia, datos de HAP, se realizaron varios ecos de control

Eco PO PSVD x IT 56mmHg, origen RDAP es estrecha sin turbulencia de 3.2mm en su origen, valva tricúspide displásica.

Continua con mala evolución, considerando HAP, manejándose con dobutamina, amrinona y prostagrandina, sat. O2 95%. El 19-nov. Presenta hipertensión arterial, inicia tx Nitroglicerina, infusión de furosemide, desmoprezina, se refiere broncoespasmo importante manejándose con aminofilina en infusión, parámetros ventilatorios altos.

22-nov-98. Inicia con hipotermia, desaturación, se administra tolazolina 1 mg/kg/hr x datos HAP, y nitropursiato, nitroglicerina 0.1mcg/kg/hr, dobutamina 16mcg/kg/min, amrinona 10mg/kg/hr. Presenta asistolia con bolos de adrenalina y masaje cardiaco, sé desfibrila, continuando en malas condiciones, presenta nueva asistolia, se realiza ecocardiograma, reportando trombo en VCI PSVD x IT 83mmHg, se sugiere estreptoquinasa no pudiéndola conseguir en el hospital ni con familiares, se considera la posibilidad de tromboembolia pulmonar así como microtrombos que condicionaran mayor HAP.

Fallece a las 19 hrs No se autoriza estudio postmortem.

VI.- DISCUSION.

El origen de la arteria pulmonar de la Aorta ascendente es una cardiopatía poco frecuente, pero por su gravedad, fácil diagnóstico ecocardiográfico, y manejo quirúrgico exitoso en casos oportunamente tratados reside su gran importancia.

La arteria pulmonar anómala en todos los casos se originó de la cara posterolateral proximal de la aorta ascendente.

En este estudio se confirma que la arteria pulmonar derecha anómala, es más frecuente que la izquierda, esto se corrobora con publicaciones en la literatura.

La anomalía cardiaca asociada mas frecuentemente fue el conducto arterioso, presente en nuestra serie un 83.3%, En la literatura se reporta la Tetralogía de Fallot como la cardiopatía asociada más frecuente en el origen anómalo de la RIAP, sin embargo en nuestra serie, no se encontraron pacientes con esta alteración. En los pacientes con origen anómalo de RIAP, la cardiopatía asociada más frecuente fue CIV.

Las anomalías del arco aórtico descritas en algunos casos en la literatura como hipoplasia y coartación aórtica, no ocurrieron en estos pacientes.

Solo un paciente con OARIAP padecía de Síndrome de DiGeorge, y como en la literatura existía arco aórtico derecho asociado a ventana aorto pulmonar En un paciente se determinó Síndrome de DiGeorge asociado a Ventana Aorto Pulmonar. El Síndrome de DiGeorge debe considerarse en casos con esta

entidad aún en ausencia de un fenotipo sugestivo, especialmente en casos con anomalías asociadas del arco aórtico.

En esta experiencia el diagnóstico se realizó prospectivamente a la ecocardiografía en el 100% de los pacientes, siendo un método eficaz, no invasivo, con bajo costo. El riesgo de los estudios de hemodinámica en esta entidad queda demostrada ya que en uno de los casos cateterizados por duda relacionada a la operabilidad, falleció al agravarse su estado. En los tres casos adicionales cateterizados que tuvieron presión de arteria pulmonar a nivel sistémico o suprasistémico, el cateterismo fue bien tolerado, con un manejo quirúrgico satisfactorio.

La corrección temprana es de gran importancia para prevenir enfermedad vascular pulmonar. La enfermedad vascular pulmonar se ha observado en pacientes en edades tempranas, apartir de los 3 meses de edad, por lo que se prefiere la cirugía durante el periodo neonatal. En esta serie únicamente a dos pacientes se les realizó el diagnóstico en el periodo neonatal. La mortalidad quirúrgica reportada en nuestra experiencia fue de 25%, es similar a la reportada en la literatura. ^(21,13,54) Durante el seguimiento de los pacientes, no se han reportado muertes, ni evidencia de estenosis de la arteria pulmonar implantada en el tronco pulmonar.

Es importante tener conocimiento de esta patología, para poder diagnosticarla y realizar la corrección temprana, ya que la sobrevida después de la cirugía es similar al resto de la población.

VII. CONCLUSIONES.

1.- La ecocardiografía es un método eficaz y no invasivo para el diagnóstico de esta entidad.

2.- El diagnóstico temprano y la corrección quirúrgica son imperativos para la sobrevida.

3.- La mortalidad ha disminuido considerablemente en los últimos años, la cual es similar a la reportada en centros con mayor experiencia.

4.- El seguimiento requiere detectar estenosis del sitio de reparación quirúrgica.

VIII. BIBLIOGRAFIA.

1. Penkoske PA, Castañeda AR, Fyler DC, Van Praagh R. Origin of Pulmonary artery branch from ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 537-545.
2. Frantzel O. Ein Fall von Abnormer Communication der Aorta mit der Arteria Pulmonalis. *Arch Pathol Anat* 1868, 43: 420-426.
3. Kutche LM, Van Mierop LH. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988; 61:850-856.
4. Freedom RM, Mawson JB, You S-J, Benson LN. *Congenital Heart Disease Textbook of Angiocardiography*. Futura Publishing Company. New York 1973.
5. Carp C, Lermant VC, Lyons HA. Aortic origin of the right pulmonary artery. *Br Heart J*. 1957; 19:345-352.
6. Kirklin JW, Wallace RB, McGoon DC. Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *Ann Surg* 1965; 162: 578-589.
7. Abu-Sulaiman RM, Hashmi AJ, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Anomalous Origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years experience from one centre. *Cardiol Young* 1998; 8: 449-454.
8. Scheiderman LJ. Isolated congenital absence of the right pulmonary artery: A caution as to its diagnosis and a proposal for its embryogenesis. Report of a case with review. *Am Heart J* 1958; 55: 772-780.

9. Armer RM, Shumake HB, Klatte EC. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Report of a surgically corrected case. *Circulation* 1961; 24: 662-668.
10. Wangenvoort CA, Nrugrlf HN, Birge RF, Caffrey JA, Edward JE, Origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *Circulation* 1961; 23: 84-90.
11. Riyadh M, Abu-Sulaiman, Aijaz Hahmi, Brian BG, McCrindle, William G, Williams R, Freedom. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years' experience from one centre. *Cardiol Young* 1998; 8: 449-454.
12. Griffiths SP, Levine OR, Anderson DH. Aortic origin of the right pulmonary artery. *Circulation* 1962; 25: 73-84.
13. Morgan J, Pitman R, Goodwin JF, Steiner RE, Hollman A. Anomalies of the aorta and pulmonary arteries complicating ventricular septal defect. *Br Heart J*. 1962; 24: 279-292.
14. Ordell JE, Smith JC. Right pulmonary artery arising from ascending aorta. *Am J Dis Child* 1963; 105: 53-62
15. Porter DP, Canent RV, Spach MS, Baylin GJ. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Unusual cineangiographic and pathologic findings. *Circulation* 1963; 27: 589-262.
16. Mudd JG, Willman VL, Riben A. Origin of one pulmonary artery from the aorta. *Am Rev Respir Dis* 1964; 89: 255-262.
17. Czarnicki SW, Kopeman AR, Aridd PL. Tetralogy of Fallot with aortic origin of the left pulmonary artery. *Chest* 1964; 46: 97-101.
18. Sanger PW, Taylor FH, Robicsek F, Nijib A. Aortic origin of the right pulmonary artery with patent ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 1965; 1: 179-183.

- 19.Redo SF, Foster HR, Engle MAS, Ehlers KH. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1965; 50: 726-733.
- 20.Weintraub RA, Fabian CE, Adams DF. Ectopic origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. Radiology 1966; 72:106-115.
- 21.Roosenberg HS, Hallman GL, Wolfe RR, Klatson JR. Origin of the right pulmonary artery from the aorta. Am Heart 1966; 72: 106-115.
- 22.Cumming GR, Ferguson CC, Sanchez J. Aortic origin of the right pulmonary artery. Am J Cardiol 1972; 30: 674-679.
- 23.Kirkpatrick SE, Girod DA, King J. Aortic origin of the right pulmonary artery. Circulation 1967; 36: 777-782.
- 24.Kauffman SL, Yao AC, Webber CB, Lynfield J. Origin of the right pulmonary artery from the aorta. Am J Cardiol 1967; 19:741-747.
- 25.Winship WS, Beck W, Schrire V. Congenital "absence" and anomalous origin of the main pulmonary arteries. Br Hert J 1967; 29:34-42.
- 26.Staton RE, Durnin RE, Fyler DC, Lindesmith GG, Meyer BW. Right pulmonary artery originating from ascending aorta. Am J Dis Child 1968; 115: 403-413.
- 27.Wilcox IBR, Croom RD. Aortic origin of the right pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1968; 5: 165-170.
- 28.Kuypers PJ, van der Maas AH, Bush HJ. Origin of the right pulmonary artery from the aorta with patent ductus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 57: 185-189.
- 29.Caudill DR, Heimswoerth JA, Daoud G, Kaplan S. Anomalous origin of left pulmonary artery from ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 57: 493-506.

ESTD 1938 FOR DEPT
SAC OF THE DISTRICT

30. Flege JB, Durnin RE, Rossi NP. Aortic origin of the right pulmonary artery and ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 59: 468-473.
31. Morgan JR. Left pulmonary artery from ascending aorta in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1972; 45: 653-657.
32. Kuers PF, McGoon DC. Tetralogy of Fallot with aortic origin of right pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 65: 327-331.
33. Herbert WH, Rohman M, Farnsworth P, Swamy S. Anomalous origin of the left pulmonary artery from ascending aorta, right aortic arch, and right patent ductus arteriosus. *Chest* 1973; 63: 459-461.
34. Kaene JF, Maltz D, Bernhard WF, Corwin RD, Nadas AS. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *Circulation* 1974; 50: 588-594.
35. Robin E, Silberberg B, Ganguley S, Magnisalis K. Aortic origin of the left pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1975; 35: 324-329.
36. Matsuda H, Zavabekka C, Lee P, Subramanian S. Aortic origin of the right pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1977; 24: 374-378.
37. 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.
38. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum on anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 21-27.
39. Heath D, Edwards JE. The Pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. *Circulation* 1958; 18: 533-547.
40. Dodos H, Alejos JC, Perloff JK, Laks H, Drinkwater DC, Williams RG. Anomalous origin of the left main pulmonary artery from the ascending

- aorta associated with DiGeorge syndrome. *Am J Cardiol* 1995; 75: 1294-1295.
41. Bremer JL. The development of the aorta and aortic arches in rabbits. *Am J Anat* 192; 13: 111-128.
42. Congdon ED. Transformation of the aortic-arch system during the development of the human embryo. *Contribution to embryology*. 1922; 68: 47-110.
43. Van Mierop LHS, Alley RD, Kausell HW, Stanahan A. Pathogenesis of transposition complexes. *Am J Cardiol* 1963; 12: 216-239.
44. Rathke H. Ueber die Entwicklung der Arterien welche bei den Säugethieren von 1843; 22: 278-302.
45. Orts-Llorca. Quelques remarques 'a propos du développement des artères pulmonaires chez l'embryon humaine. *Ann Anat Pathol* 1933; 10:935-936.
46. Kutshe LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aortopulmonary septal defect. *Am J Cardiol* 1987; 59: 443-447.
47. Bricker DL, Kiug SM, Edwards JE. Anomalous aortic origin of the right and left pulmonary arteries in a normally septated truncus arteriosus. *Chest* 1975; 68: 591-594.
48. Duncan WI, Freedom RM, Olley PM, Rowe RD. Two dimensional echocardiographic identification of hemitruncus. Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta. *Am Heart J* 1981; 102: 892-896.
49. DuSchone H. Clinical-pathologic conference. *Am Heart J* 1960; 59: 782-788.
50. Nacamura Y, Yusi H, Kado H, Yohenaga K, Shiokawa Y, Tookunaga S. Anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1285-1291.

51. Sibiey YD, Roberts KD, Silone ED. Surgical correction of anomalous origin of right pulmonary artery from aorta in four day old neonate. *Br Heart J* 1986; 56: 98-100.
52. Nashef SA, Jamieson MP, Pollock JC, Houston AB. Aortic origin of right pulmonary artery: successful surgical correction in three consecutive patients. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 536-538.
53. Bematar A, Kinsley RH, Mulner S, Dansky R, Levin SE. Surgical correction for one pulmonary artery arising from ascending aorta-report of five cases. *Int J Cardiol* 1987; 16: 249-255.
54. Semb BKH, Bjoinstad PG. Correction of isolated anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 29: 255-258.
55. Fong LV, Anderson RH, Siewers RD, Trento A, Park SC. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: a review of echocardiographic, catheter and morphological features. *Br Heart J* 1989; 62: 389-395.
56. King DH, Huhta JC, Gutgesell HP, et al. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the right pulmonary artery from the aorta: differentiation from aortopulmonary window. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 351-355.
57. Walter J, Duncan MD, Freedom RM, Olley PM, Rowe RD. Two-dimensional echocardiographic identification of hemitruncus: Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta with the other pulmonary artery arising normally from right ventricle. *Am Heart J* 1981; 102: 892-896.

58. Sissman NJ: Anomalies of the aortic arch complex. In Moss AJ, Adams PH, Emmanouelides GC, editors: Heart disease in infants children, and adolescents. Baltimore, 1987, The Williams & Wilkins Co. P 223.
59. Lo RN, Mok CK, Leung M, Lau K, Cheung D. Cross-sectional and pulsed doppler echocardiographic features of anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta. *The Am J Cardiol* 1987; 60: 921-924.
60. Okamoto M, Miyatake K, Kinoshita N, Sakakibara H, Nimura Y. Analysis of blood flow in pulmonary hypertension with the pulsed Doppler flow meter combined with cross sectional echocardiography. *Br Heart J* 1984; 51: 407-415.
61. Jureidini S, Nouri S, Goel DP. Similarity of anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta to d-transposition of the great arteries: 2D echographic and Doppler study. *Am Hear J* 1986; 132: 175-176.
62. Smallhorn J, Anderson R, Macartney F: Two-dimensional echocardiographic assessment of communications between ascending aorta and pulmonary trunk or individual arteries. *Br Hear J* 1982; 47: 563-566.

IX. ANEXOS.

CUADRO 1.

EDAD	SEXO	ARCO AORTICO	DEFECTOS ASOCIADOS	CIRUGIA	SEGUIMIENTO
17 días	M	Derecho	PCA/Ventana Aorto Pulmonar/CIV/ Arco Ao Der.	Anastomosis RPI al tronco de la pulmonar	Se desconoce
7 meses	M	Izquierdo	PCA/Displasia tricuspídea/IT grave	Anastomosis terminolateral RDAP a TAP y ligadura de PCA	Falleció
21 días	M	Izquierdo	PCA	No	Sobrevive
2 meses	F	Izquierdo	PCA	Anastomosis terminolateral RDAP a TAP y ligadura de PCA	Sobrevive
16 meses	M	Izquierdo	PCA	Anastomosis terminolateral RDAP a TAP y ligadura de PCA	Sobrevive
21 meses	F	Derecho	CIV por desalineación/ CIA	Cierre de CIV con parche de dacrón + reimplante de AP Izquierda en tronco de AP+ Cierre directo de CIA	Sobrevive

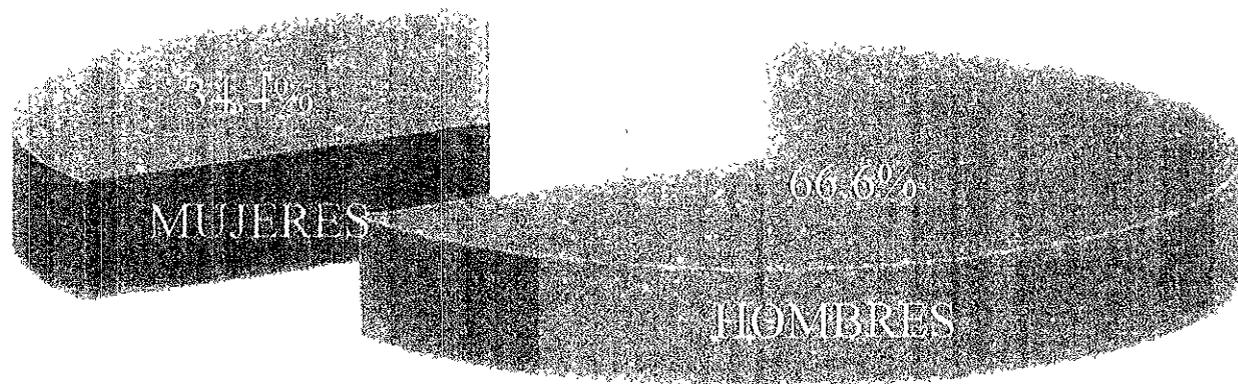
CUADRO 2.

Arteria Pulmonar Anómala

Anomalías cardiacas asociadas	Derecha	Izquierda	Total
PCA	4	1	5
CIV	0	2	2
CIA	0	1	1
Arco aórtico Derecho	0	2	2
Displasia tricuspídea	1	0	1
Insuficiencia tricuspídea grave	1	0	1
Ventana aortopulmonar	0	1	1

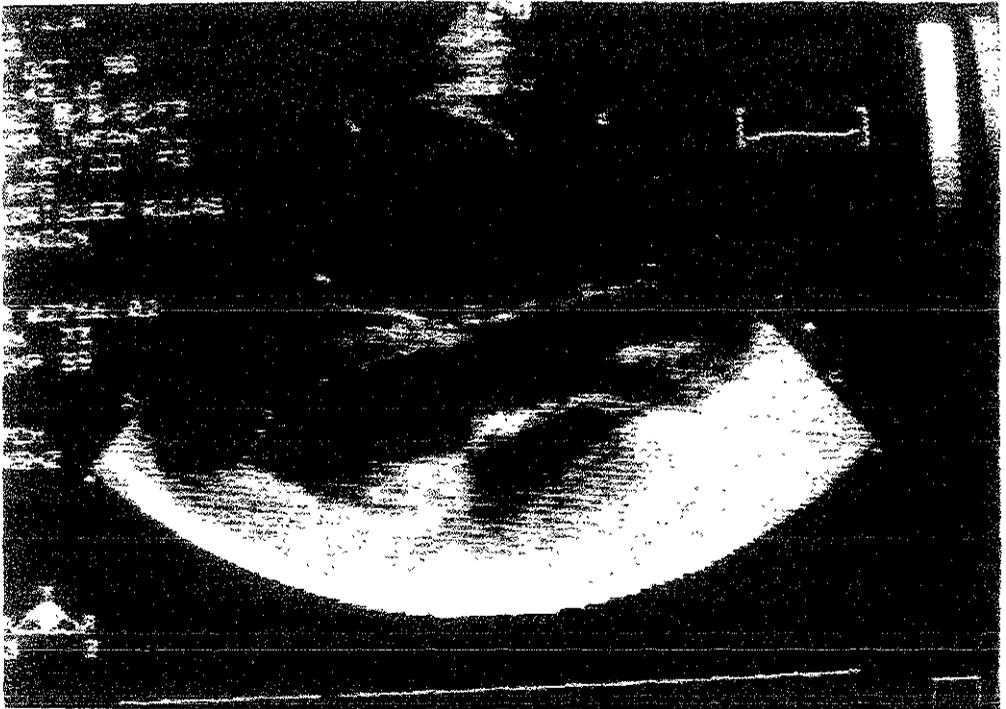
RESULTADOS.

SEXO

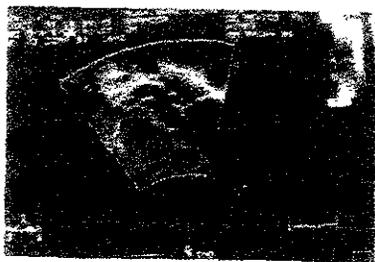
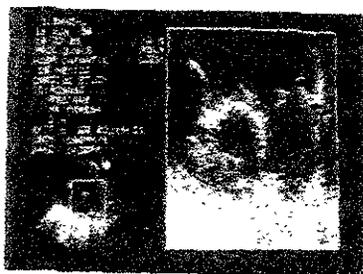
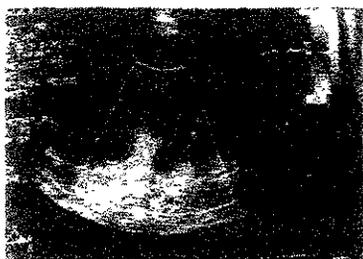


Ecocardiograma.

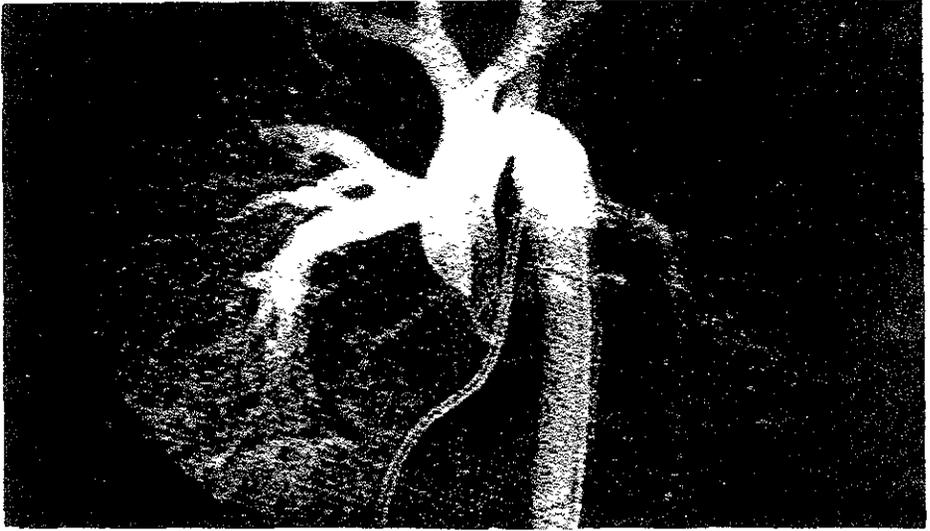
- 1. Eje largo paraesternal y eje corto supraesternal y subcostal. Origen de la AP de la Aorta ascendente.**
- 2. Ausencia de la bifurcación de la AP normal.**
- 3. Eje corto paraesternal y subcostal. No existiendo confluencia de las ramas pulmonares.**



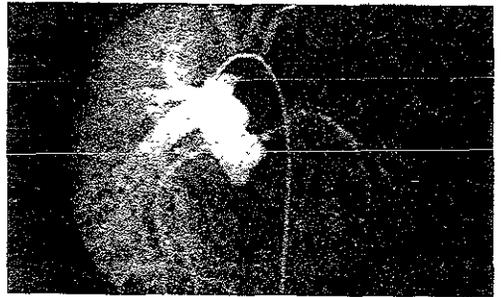
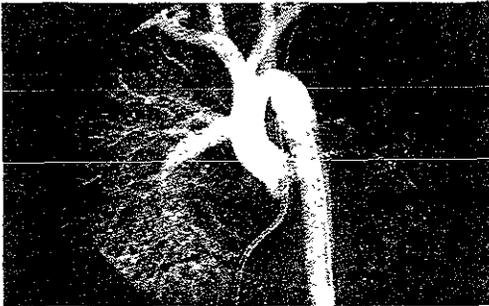
ECOCARDIOGRAMA.



ANGIOGRAFIAS.



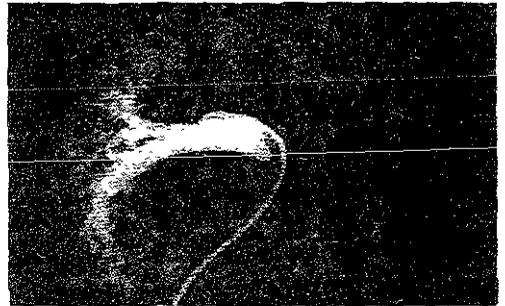
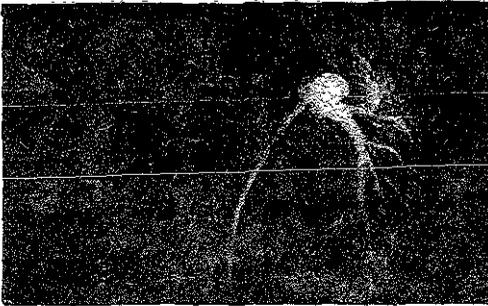
Frontal aortograma en aorta ascendente, observando origen de la rama derecha, de arteria pulmonar de la porción posterolateral.



ANGIOGRAFIAS.



**PA en AoA observando origen RDAP de la
cara
postelateral de PCA el cual profunde RIAP.**

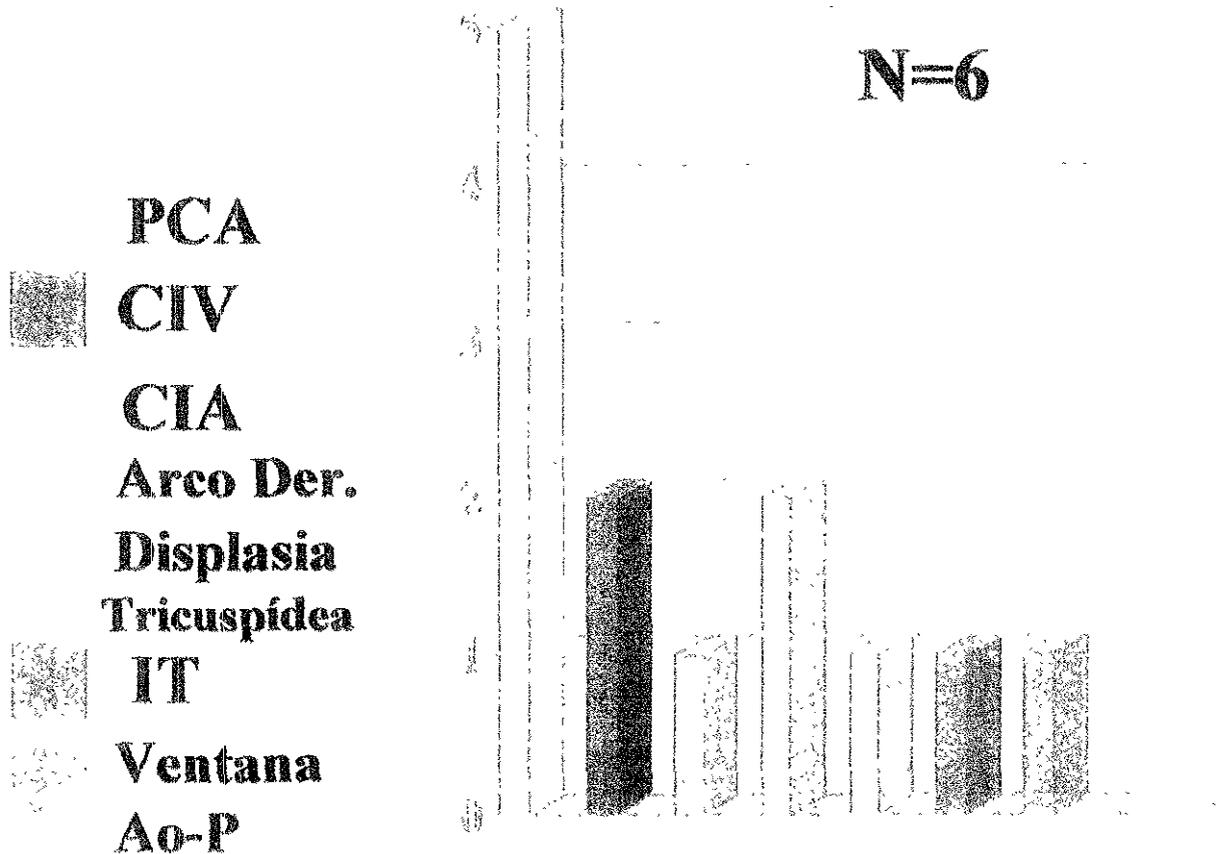


RESULTADOS.

<i>CASO</i>	<i>ORIGEN ANOMALO DE AP</i>	<i>ANOMALIAS ASOCIADAS</i>	<i>ARCO AORTICO</i>
1	Izquierda	PCA/Ventana Ao-Pulmonar/ CIV.	Derecho
2	Derecho	PCA/Displasia Tricuspídea/IT	Izquierdo
3	Derecho	PCA	Izquierdo
4	Derecho	PCA	Izquierdo
5	Derecho	PCA	Izquierdo
6	Izquierdo	CIV/CIA	Derecho

RESULTADOS.

ANOMALIAS ASOCIADAS.



HEMODINAMIA

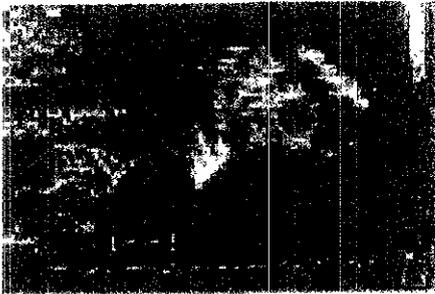
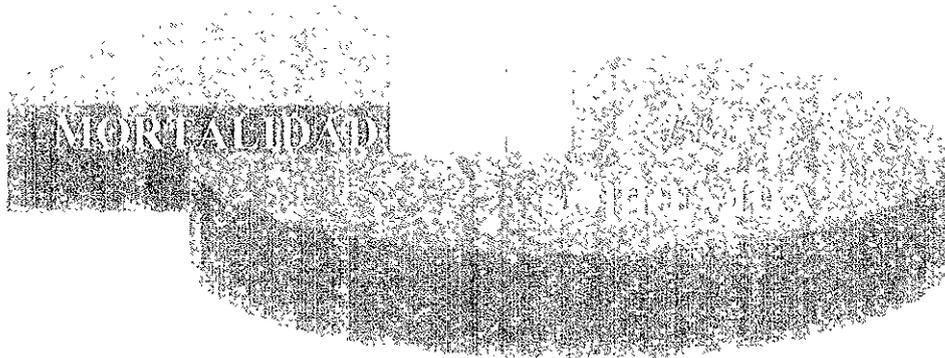
PRESIONES

<i>CASO</i>	<i>VD</i>	<i>Pm AP</i>	<i>VI</i>	<i>AO m</i>
1	108/9	40	108/9	78
** 2	140/4	70	90/55	75
3	150/6	87	80/5	65
4	53/3	30	74/7	49
5	90/8	75	105/8	75
6	38/5	20	65/5	53

**DEFUNCION

TRATAMIENTO QUIRURGICO

N= 4



**ANASTOMOSIS TERMINO LATERAL DE RAMA
PULMONAR ANOMALA MAS CORRECCION DE
ANOMALIAS ASOCIADAS**