

11231

4
2ej.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

**"AGENESIA E HIPOPLASIA DE LA ARTERIA PULOMONAR .
REPORTE DE DOS CASOS EN NIÑOS"**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN NEUMOLOGIA PEDIATRICA

P R E S E N T A

DR. ERIC D. ^{omtilo} COTINO RAMOS

ASESOR: DR. M. ENRIQUE BALTAZARES LIPP.

INER
**INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES
RESPIRATORIAS**
SUBDIRECCION GENERAL DE ENSEÑANZA

Enrique Lipp

INER

México, D.F.

Noviembre 1998.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

268472



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



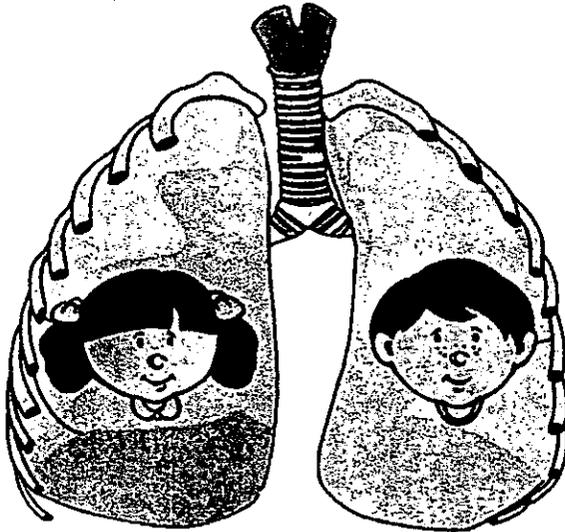
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.

INER



NEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Dr. Jaime Villaalba Caloca

Director General

I.N.E.R.

Dra. María del Rocio Chapela Mendoza

Subdirectora General de Enseñanza

I.N.E.R.

Dr. Alfredo Toledo García

Jefe del Servicio de Neumología Pediátrica

Profesor Titular del Curso de Neumología Pediátrica

I.N.E.R.

DEDICADO A:

MARIA ESTHER

ALMA ELEANE

YOLOTZIN METZTLI

Que son la fuerza y la energía que mueve todo.

AGRADECIMIENTOS

Al DOCTOR **M. Enrique Baltazares Lipp**, asesor, maestro y amigo, a quien le corresponde el mayor mérito de este trabajo.

Al Dr. **Alfredo Toledo García**, Jefe, maestro y Padre, que dio la oportunidad a su hijo de salir al mundo mejor preparado.

A las Autoridades del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, por la oportunidad de formarme como neumólogo pediatra.

A todo el personal del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

A todos los que de alguna forma, en diferente momento y lugar, han contribuido a mi formación como médico.

EN ESPECIAL A ESOS **CHIQUILLOS**, NUESTROS PACIENTES, POR EL CORAJE QUE TRANSMITEN EN SU LUCHA DIARIA POR CRECER Y VIVIR MEJOR.

INDICE.

INTRODUCCION	1
MARCO TEORICO.....	2-5
PRESENTACION DE LOS CASOS.....	5-9
DISCUSION	10-13
CONCLUSIONES.....	14
BIBLIOGRAFIA.....	15
ANEXOS.....	16

INTRODUCCION.

Las vasculopatías pulmonares congénitas en niños se engloban en tres tipos, las cuales se dividen en atresia, agenesia e hipoplasia, se presentan dos casos de estas dos últimas patologías. En la literatura mundial existen pocas referencias de este tipo de malformaciones vasculares, sin embargo, en una revisión de expedientes del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, se encontraron dos pacientes portadores de estas alteraciones.

El curso clínico en un alto porcentaje es asintomático y en otras cursan con procesos infecciosos recurrentes de la vía aérea inferior.

Los métodos de diagnóstico van desde la radiografía de tórax simple hasta la angiografía pulmonar y de los estudios anatomopatológicos en aquellos pacientes que son sometidos a resección pulmonar.

Por tal motivo se efectúa una revisión en los casos encontrados en este Instituto y se rescatan.

El presente trabajo hace referencia a un caso de hipoplasia izquierda de la arteria pulmonar corroborado por estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica resecada, y el otro caso se trata de una agenesia de la arteria pulmonar comprobado por angiografía pulmonar, la cual el tratamiento hasta la fecha fue conservador, la paciente únicamente presenta infección secundaria de la vía aérea superior y se realiza resección de papilomas laríngeos, hasta la fecha no ha presentado recidiva del cuadro.

MARCO TEORICO.

El sistema pulmonar corresponde a la pequeña circulación. En el embrión humano del horizonte XII de Streeter (25 a 27 días, 3-5mm), aparece el esbozo de los pulmones como una invaginación de la porción más caudal del piso de la faringe primitiva, sus paredes son de origen endodérmico y el esbozo pulmonar se asocia con mesénquima circundantes de donde se originan los angioblastos y forman el plexo pulmonar de los vasos sanguíneos, drenan en la porción cefálica por los canales bilaterales hacia el sexto arco aórtico.¹⁻²

En los embriones humanos, entre la tercera semana y la quinta semanas, están presentes los arcos branquiales, que rodean ventrolateralmente a la faringe primitiva. El tubo cardíaco en su extremo arterial se continua con las aortas ventrales, las cuales penetran al primer arco branquial, rodean el extremo anterior de la faringe primitiva y constituyen los primeros arcos aórticos, que se doblan y cambian de posición transformándose en las aortas dorsales; éstas están más próximas al plano sagital que las aortas ventrales más lateralizadas. Dentro de los arcos branquiales, se desarrollan vasos comunicantes entre la aorta ventral y la aorta dorsal, denominados arcos aórticos. Se forman seis arcos y no aparecen al mismo tiempo, puesto que, mientras se desarrollan los primeros, aún no existen los últimos y, cuando éstos están presentes, aquéllos desaparecen parcial o totalmente. Los extremos ventral y dorsal del primer arco aórtico se conectan con vasos que se desarrollan en la regiones cefálicas; los extremos distales de las aortas ventrales y dorsales formarán, respectivamente, las porciones distales de

las arterias carótidas externas e internas. El primer arco aórtico, llamado también mandibular, experimenta reabsorción en sus porción dorsal; el remanente ventral, que queda unido a la aorta ventral, origina la arteria maxilar. El segundo arco aórtico experimenta el mismo proceso de involución, quedando como vestigio la arteria hioidea rama de la carótida externa. Los terceros arcos aórticos persisten en ambos lados, y lo mismo ocurre con los cuartos arcos aórticos. Las aortas dorsales, en el tramo comprendido entre los terceros y cuarto arcos, constituyen los conductos carotídeos, lo cuales involucionan y desaparecen. Los quintos arcos involucionan y desaparecen inmediatamente después de haberse formado. Finalmente, los sextos arcos aórticos, en sus porciones medias, se conectan con un plexo arterial que proviene de los respectivos pulmones; el sitio de tal conexión divide al sexto arco en dos porciones: una proximal, cercana a la aorta ventral, y una distal, cercana a la aorta dorsal; esta última será el conducto arterioso que, en las fases tempranas del desarrollo, es bilateral. ¹⁻²⁻³⁻⁶

El tronco de la pulmonar es un vaso de calibre corto ligeramente un poco mayor que la aorta, a la que cruza por delante y se dirige a la izquierda de ella. En su origen tiene tres valvas sigmoides. Se divide en dos ramas, izquierda que es corta y se dirige hacia atrás, la derecha que tiene una longitud mayor, se dirige horizontalmente a la derecha. ⁴

La irrigación pulmonar suplementaria con agenesia o hipoplasia es frecuente en pacientes con defecto del conducto arterioso o de un mayor defecto del sistema arterial pulmonar colateral. ⁵

En causas raras se observan reportes con ventana aórticopulmonar y persistencia del quinto arco aórtico.¹ De la irrigación pulmonar con hipoplasia o agenesia y defecto ventricular septal es lo más frecuente de esta circulación con conducto arterioso o de arterias aortopulmonares grandes, por lo que resulta importante definir con exactitud la anatomía vascular, precisar de manera fácil el diagnóstico de la distribución arterial pulmonar siendo imprescindible describir y clasificar todos los orígenes de los vasos colaterales por medio de cateterismo cardíaco.⁷

El cateterismo cardíaco es un procedimiento que refiere la introducción de catéteres en el corazón para medición de parámetros hemodinámicos y realizar angiocardiografías con la finalidad de obtener un diagnóstico cardiovascular preciso. El beneficio que se obtiene es una información diagnóstica exacta y el riesgo de complicaciones en la actualidad que ponen en peligro la vida del paciente son poco frecuentes, se informa en la literatura mundial una frecuencia menor del 0.5% de los casos.⁸

Cuando en la radiografía de tórax es posible sospechar la alteración con base en el hallazgo de: desviación traqueal, ausencia de la trama hilar, oligohemia pulmonar, elevación del diafragma, estrechamiento de los espacios intercostales correspondientes al lado de la hipoplasia vascular (agenesia) en el hemitórax contralateral es decir el que tiene una vasculatura normal se aprecia sobredistensión e hiperflujo pulmonar. Otro procedimiento diagnóstico es la centelleografía ya que es posible detectar exclusión vascular total del pulmón correspondiente a la rama pulmonar ausente. La utilidad del cateterismo es el

diagnóstico angiográfico y demostrar ausencia de la rama derecha o izquierda de la arteria pulmonar. La angiografía debe efectuarse con un disparo de medio de material de contraste en el tronco pulmonar de esta forma es posible observar ausencia total de la circulación pulmonar en un hemitórax y aumento discreto del calibre vascular en el contralateral.⁵

El objetivo de este trabajo es informar de dos casos en niños con hipoplasia y agenesia de la arteria pulmonar y su repercusión hemodinámica. Mediante cateterismo y revisión de la literatura.

PRESENTACION DE LOS CASOS.

Caso número uno.

Se trata de una paciente femenina de dos años de edad, originaria del Distrito Federal. Se desconocen sus antecedentes heredofamiliares. Proviene de albergue Infantil del Departamento del Distrito Federal. En antecedentes personales patológicos, se refiere intervención quirúrgica en el primer año de edad por presencia de hernia diafragmática en el hospital infantil de Coyoacán, además de diagnóstico de neumonía basal izquierda y desnutrición no cuantificada.

El padecimiento lo inicia cinco meses previos a su ingreso por cuadro clínico caracterizado con: tos seca en accesos intermitentes, emetizante ocasionalmente, no cianozante, presencia de rinorrea hialina bilateral de moderada cantidad, fiebre no cuantificada sin predominio de horario, el familiar refirió: aleteo nasal,

polipnea, tiraje intercostal y disociación toracoabdominal. Motivo por el cual fue llevada al hospital pediátrico de Coyoacán, donde se maneja con ayuno, soluciones parenterales y antibióticoterapia de amplio espectro no especificados. Egresada a los quince días por mejoría clínica, sin embargo reingresa a las 72 h, con la misma sintomatología. Su evolución fue tórpida, e ingresa a este Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. A su ingreso presenta deterioro de sus condiciones generales, con tos seca aislada, no emetizante, no cianozante, no presenta dificultad respiratoria, con rechazo de la vía oral.

A la exploración física: se observó pectus excavatum, antigua cicatriz queloide en el hemitórax izquierdo. No se observa hipocratismo digital ni presencia de cianosis.

Gabinete radiológico, placa simple de tórax: en posteroanterior, en tejidos blandos no hay datos patológicos, la tráquea está desplazada del mediastino, la silueta cardíaca está rechazada hacia el lado izquierdo, ausencia de la trama hilar izquierda, el pulmón derecho se observa herniado completamente en el espacio torácico izquierdo. La placa lateral presenta la alteración ósea en esternón con excavación principalmente en la apéndice xifoides.

Se realizó tomografía axial computarizada de tórax; con ventana para pulmón, y reporta lo siguiente: observamos pulmón derecho de características normales y abarca el hemitórax izquierdo, en el pulmón izquierdo hay presencia de bronquiectasias y adosamiento de la pleura al pericardio. Centelleografía pulmonar ventilatoria-perfusoria, esta en relación con: 1. hipoplasia Vs agenesia

de pulmón izquierdo. Perfusorio: se observa pulmón derecho de forma y tamaño, situación, la distribución del radiotrazador en el interior del parénquima muestra distribución uniforme. El pulmón izquierdo no se observa. Se realiza fibrobroncoscopia, bajo anestesia general; no existe evidencia de malformaciones del árbol bronquial ni otro datos de interés.

Se decide realizar cateterismo cardíaco para corroborar los hallazgos clínicos, radiológicos y de medicina nuclear; el reporta menciona: 1. hipoplasia de la rama en la arteria pulmonar izquierda. 2. Hipertensión arterial pulmonar moderada de 48 mmHg. 3. Forámen oval permeable sin corto circuito izquierda-derecha. 4. Moderada repercusión hemodinámica. (Ver cuadro de mediciones hemodinámicas) En base a la presencia de bronquiectasias y de las infecciones recurrentes ipsilaterales se decide realizar neumonectomía izquierda y reporte de patología final: hipoplasia pulmonar y neumonía en resolución. A los dos años de seguimiento la paciente se encuentra en clasificación funcional dos.

Caso número dos.

Paciente femenina de 10 años de edad, originaria del estado de Morelos, México. Proveniente de medio socioeconómico bajo, con el antecedente perinatal de papilomatosis materna. Obtenida por parto eutócico. Neonatal inmediato presenta dificultad respiratoria caracterizado por aleteo nasal y cianosis que cede con medidas generales, permanece hospitalizada por tres días y egresa en binomio materno.

En la etapa de lactante mayor presenta enfermedad exantemática al parecer de sarampión sin complicaciones. A la edad de cuatro años, acude con un facultativo privado quien comenta a los familiares que presenta un cuadro asmático y desde esa edad de manera secundaria presenta disfonía de forma progresiva, con cambios en el timbre de la voz, así como presentar disnea progresiva de grandes a medianos esfuerzos, que la imposibilita en ocasiones realizar sus actividades cotidianas. Estos eventos se acompañan de lipotimia y cefalea frontal que cede con el reposo. Acude a este Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, ya que la exacerbación de la sintomatología es más importante.

Exploración física: a la inspección general; mal conformada, en el tórax izquierdo presenta el hombro descendido de manera importante respecto del derecho, así como menor volumen respecto del derecho. No se observa dificultad para respirar, sin cianosis, voz disfónica, orofaringe presenta amígdalas hipertróficas grado tres, en el cuello en la regiones submaxilares, retroauriculares y laterales presenta adenopatías de consistencia blanda de unos 0.5 cm de diámetro. No dolorosas a la palpación. Resto de la exploración irrelevante.

Placa de tórax en postero-anterior: con tráquea desplazada a la izquierda, presencia de mayor volumen del hemitórax derecho e hiperinsuflado, con herniación hacia el lado izquierdo y que rechaza a la silueta cardíaca contralateral. Por lo que se sospecha de broncoinhalaación de cuerpo extraño Vs

hipoplasia pulmonar. Las pruebas de función pulmonar; espirometría: presencia de proceso obstructivo moderado. Reporte de tomografía axial computarizada: muestra imagen de árbol bronquial disminuido en su diámetro y herniación del pulmón derecho hacia el lado izquierdo. Broncografía muestra disminución del diámetro en el árbol bronquial izquierdo. Ecocardiografía: cor sano. Centelleografía perfusoria-ventilatoria: No existe perfusión del pulmón izquierdo, Es valorada por el servicio de otorrinolaringología quien práctica estudio de microlaringoscopia directa encontrando papilomas glóticos y de las bandas ventriculares, por lo que se somete a resección sin presentar complicaciones. Con el fin de corroborar la impresión diagnóstica en base a los hallazgos, clínicos, radiológicos y medicina nuclear. Se realiza cateterismo cardíaco con angiografía pulmonar; los hallazgos menciona lo siguiente: presión de la arteria pulmonar dentro de los parámetros normales, en la angiografía pulmonar se observa hipoplasia de la rama izquierda; la rama derecha principal y subdivisiones normales. (Ver cuadro de mediciones hemodinámicas)

La causa del cuadro clínico a su ingreso se debió a la presencia de papilomas laríngeos, se decide la resección de los mismos por el servicio de otorrinolaringología y tiene una evolución satisfactoria a los tres años de seguimiento en la consulta externa.

Discusión.

Aunque la atresia pulmonar con defecto septal ventricular ha sido invariablemente asociado con la confluencia de las arterias pulmonares y de persistencia del conducto arterioso. La atresia pulmonar y el defecto septal ventricular típicamente se describe con varios grados de subdesarrollo de las arterias pulmonares siendo la mitad hipoplásicas, pero los vasos confluentes suplen la evidencia del conducto arterioso, desde los múltiples vasos colaterales aortopulmonares con severa hipoplasia no confluyente o igual en ausencia de arterias pulmonares. Estas formaciones han dado la formulación de dos diferentes teorías embriogénicas. La de atresia pulmonar y el defecto septal ventricular concordantes, y en el otro extremo se forma la tetralogía de Fallot, dualmente y parcialmente desigual por el bulbus cordis distal y el tronco arterioso continua obliterado en el tracto de salida del ventrículo derecho. Cuando la involución del sexto arco aórtico mantiene las conexiones primitivas a través del plexo pulmonar esta va a descender por la aorta torácica de las arterias intersegmentarias.¹⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰

El desarrollo pulmonar humano se ha dividido en cinco estadios: embrionario, pseudoglandular, canicular, sacular y alveolar. Con fronteras no muy establecidas aún, hoy en día. El complejo del fenómeno es que incorpora dos procesos (crecimiento y maduración pulmonar).⁶ El crecimiento pulmonar se ve influenciado principalmente por factores físicos como el espacio intratorácico,

volumen-presión del líquido pulmonar, y entre otros del líquido amniótico. Esto da especial atención en el feto que el líquido pulmonar es dinámico y de los efectos de la manipulación en el crecimiento pulmonar, particularmente por una oclusión traqueal. Alteran el tamaño pulmonar intrauterino. La maduración pulmonar tiene dos componentes (estructural y bioquímica "surfactante"), la maduración estructural es por la aparición reguladora de factores físicos. Estos factores físicos producen hipoplasia con inmadurez pulmonar estructural y arterial. Debido a las alteraciones de la caja torácica o del diafragma en su desarrollo. Entonces el desarrollo pulmonar puede ser considerado como una combinación de dos procesos (crecimiento-maduración). Aunque estos procesos están relacionados aparecen de manera controlado por separado. Luego entonces el crecimiento pulmonar es por factores físicos y la maduración por factores hormonales.³⁻⁶

La evidencia que el espacio intratorácico sea necesario para el crecimiento normal del desarrollo pulmonar inicia con los estudios creados o simulados de la hernia diafragmática fetal por; Lorimier et al en 1967.³ Quienes crearon hernia diafragmáticas en corderos fetales con resultado de hipoplasia de la arteria y pulmón. Corroborado posteriormente por Burrington y Olley 1970.³⁻⁵⁻⁶

Del líquido pulmonar de los experimentos naturales sugieren que el mantener el volumen de líquido pulmonar es importante para el crecimiento y de la maduración, en esta etapa si existe una alteración puede llegar a causar una patología. Ya sea por ligadura traqueal o traqueostomía fetal.³

Así como una hernia diafragmática congénita nos puede dar una conexión normal del pulmón pero con presencia de hipoplasia de la arteria pulmonar y pulmón, en todas las hernias del lado izquierdo del tórax hay presencia de estomago, bazo, intestino delgado y grueso. Entonces hay reducción del tamaño pulmonar así como de la arteria pulmonar en esta área. Aunque hoy día los mecanismos específicos de las respuestas de crecimiento pulmonar son aún desconocidos.⁶

El diagnóstico de la hipoplasia de la arteria pulmonar en nuestros dos pacientes se realizó por la sospecha clínica y referimos: en el caso número uno, de una lactante con presencia de hernia diafragmática al parecer de tipo congénito, con alteración de la estructura torácica como es el pectus excavatum, además de cursar con infecciones de vías respiratorias bajas en forma recurrente, en el segundo caso es una paciente femenina escolar con sintomatología de cuatro años de evolución, caracterizado por tos seca y alteraciones en el timbre de la voz, de manera secundaria en los dos últimos años se agrega disnea de grandes a medianos esfuerzos. Antecedente materno que durante la gestación cursó con infección vaginal de papilomas y fue obtenida por parto eutócico, y al nacimiento presenta dificultad respiratoria sin repercusión patológica importante. El crecimiento y desarrollo de la paciente no se vio alterado, únicamente existe deformidad en el hemitórax izquierdo por volumen y forma respecto al contralateral.

Ambos pacientes se estudiaron de forma conjunta con lo elemental, placa simple de tórax, por la sospecha de la imágenes de exclusión pulmonar se realizan más

estudios de gabinete, como tomografía axial computarizada, centelleografía pulmonar y hasta llegar a realizar cateterismo cardíaco para comprobación de los tamaños, calibre y presión de las arterias pulmonares. En estos padecimientos el cateterismo cardíaco tiene que demostrar la obstrucción completa y la anatomía de las arterias pulmonares (en caso de que estén permeables). Luego entonces el estudio hemodinámico debe procurar precisar el tipo que se trata y el calibre de las arterias pulmonares con la mayor exactitud posible. Se debe tener presente que las posibilidades quirúrgicas dependen de los datos que se obtengan por medio del cateterismo y en la angiografía.

En el caso número uno se realizó neumonectomía izquierda, dado que el pulmón hipoplásico era un reservorio constantes para infecciones recurrentes y que influían de manera importante en el crecimiento y desarrollo de la paciente.

El caso número dos no afectó en forma importante el crecimiento y desarrollo. No ha presentado infección de vías respiratorias bajas a la fecha. Por la radiografía de tórax existió la posibilidad de una hipoplasia pulmonar de ahí a que se realizará el estudio de cateterismo para observar el calibre de la arteria pulmonar izquierda, demostrando la agenesia. Al resolver su padecimiento de la vía superior alta, desapareció la disnea. Se dió seguimiento clínico conservador, por no existir cuadros infecciosos importantes de las vías respiratorias bajas.

CONCLUSION.

Las alteraciones vasculares pulmonares del tipo de la hipoplasia y/o agenesia de la rama izquierda o derecha de la arteria pulmonar son sumamente infrecuentes. La literatura mundial menciona muy pocos casos de éstas alteraciones. En su gran mayoría se asocian a otras malformaciones congénitas sin embargo; en nuestros dos casos son patologías primarias y exclusivas de la arteria pulmonar. Por lo que revisten mayor importancia para este Instituto Nacional.

La sospecha clínica aunada a las alteraciones radiológicas tales como desviación traqueal, ausencia de trama hilar, disminución del espacio intercostal, nos permiten normar una conducta para descartar una alteración congénita o vascular y/pulmonar.

El cateterismo cardíaco es un complemento necesario en el análisis integral de la arteria pulmonar y pulmón, mejorando y aumentando la certeza diagnóstica.

BIBLIOGRAFIA.

1. Attie Fause. Cardiopatías congénitas, morfología, cuadro clínico y diagnóstico. Salvat. México. 1985: 9-31.
2. Alison Hislop MD, Lynne Reid MD. Pulmonary arterial development during childhood: branching pattern and structure. *Thorax* 1973; 28:129-135.
3. PS Halston. Spencer's Pathology of the lung. Fifth edition. McGraw Hill, USA. 1996: 45-48.
4. Fernando Quiróz Gtz. Anatomía Humana. XXV Edición. Edit. Porrúa, México. 1984: 51-55.
5. DE Solowiejczyk, MM Cooper, RJ Barst, JM Quaegebeur, WM Gersony. Pulmonary atresia and ventricular septal defect with coronary artery to pulmonary fistula: Case reporte and review of the literature. *Pediatric Cardiol* 1995;16:90-94.
6. Wayne A Price MD, Alan D Stiles MD. New insigths into lung growth and development. *Current Opinion in Pediatrics*. 1996; 8: 202-208.
7. Masaaki Yoshigi, Kazuo Momma, Yasuharu Imai. Coronary artery pulmonary artery fistula in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Heart and Vessels*; 1995: 163-166.
8. Giovanni BL, Sylvia Swilley, Vaughn AS. Pulmonary atresia intact ventricular septum, and major aortopulmonary collaterals: morphogenetic and sugical implications. *The Journal of thoracic and cardiovascular Surg* 1995;110: 853-854.
9. RJ Acherman MD, JF Smallhorn MD, RM Freedom MD. Echocardiographic assesment of pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 1308-1313.
10. M Sadiq, O Stümper, JV De Giovanni, JGC Wright, B Sethia, WJ Brown, DE Silove. Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism. *Heart* 1996;75: 314-319.

CUADRO DE MEDICIONES HEMODINAMICAS.

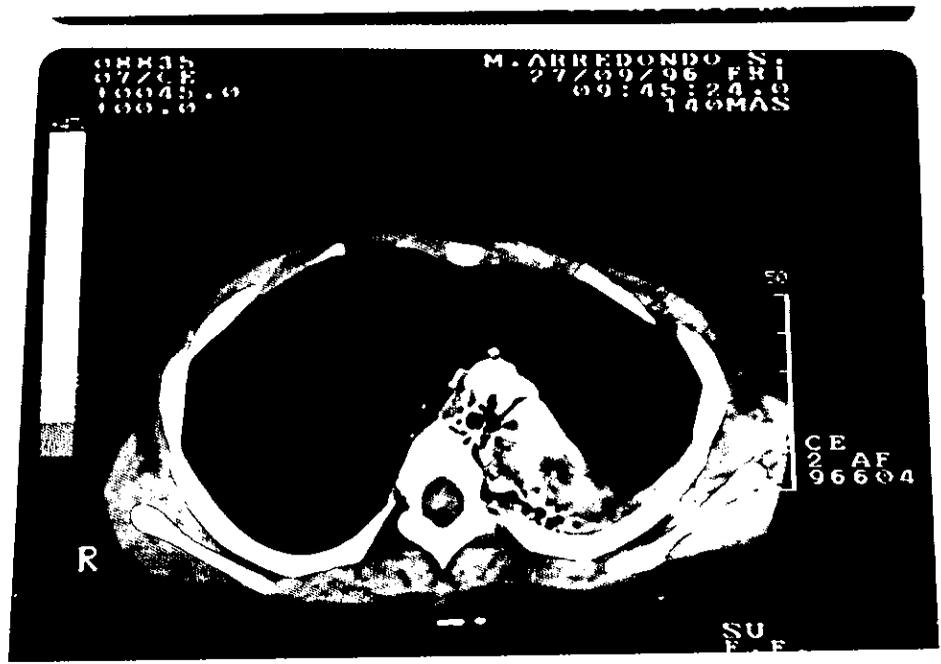
PARAMETROS	CASO NUMERO UNO	CASO NUMERO DOS
EDAD	DOS AÑOS	DIEZ AÑOS
TALLA	90 cm	148cm
PESO	15kg	33kg
PAPS	48 mmHg	38mmHg
PAPM	28mmHg	25mmHg
PAPD	18mmHg	20mmHg
D2VD	7mmHg	4mmHg
AD	6mmHg	8mmHg
PaO ₂ Con O ₂ al 100% y bajo anestesia general	328%	178%
SaO ₂	99.9%	99.4%
PvO ₂	52%	63%
SvO ₂	82.6	85.6%
Qs/Qt		
Hgb	12.4gr	14.3gr
PCP	8mmHg	10mmHg

CASO NUMERO UNO



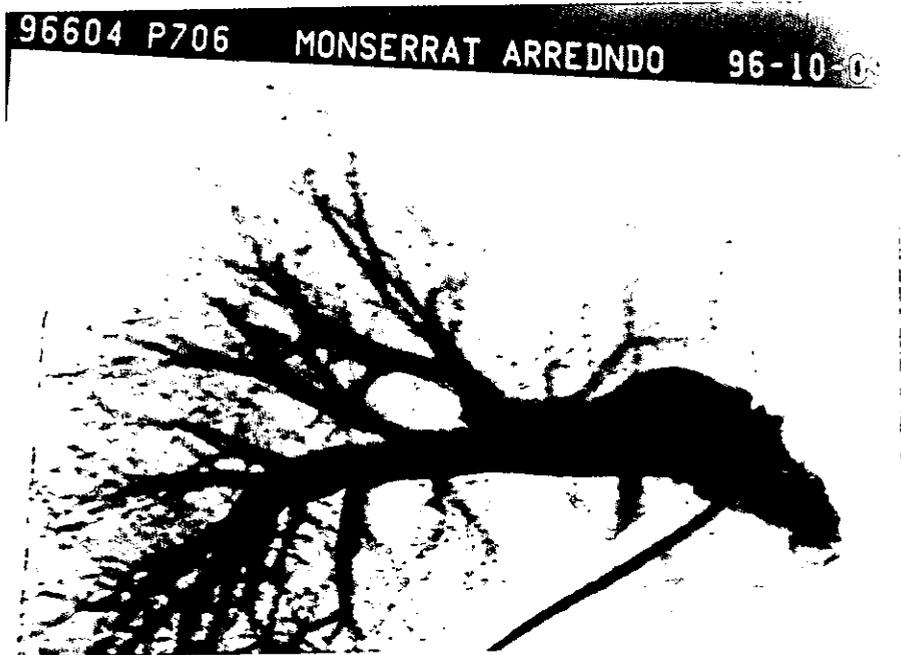
Placa simple de tórax lateral, destaca pectus excavatum

CASO NUMERO UNO



Tomografía axial computada, ventana para mediastino observese la herniación de pulmón derecho hacia el hemitórax izquierdo e imágenes sugestivas de bronquiectasias.

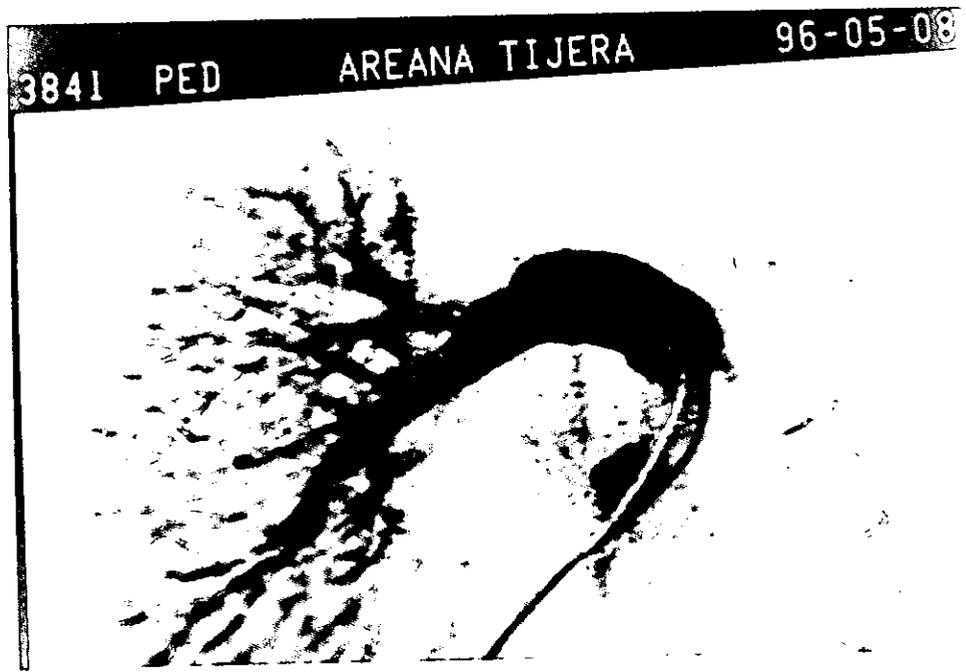
CASO NUMERO UNO



Angiografía pulmonar, con presencia de disparo de material de contraste y se observa ausencia de la rama izquierda pulmonar.

**ESTA TESIS NO DEBE
QUEDAR EN LA BIBLIOTECA**

CASO NUMERO DOS



Angiografía pulmonar, con presencia de disparo de material de contraste y se observa ausencia de la rama izquierda pulmonar.