

Revista Mexicana de Cardiología

Volumen
Volume **13**

Número
Number **4**

Octubre-Diciembre
October-December **2002**

Artículo:

Agenesia unilateral de una arteria pulmonar y coartación de aorta en un paciente con síndrome de Turner

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Asociación Nacional de Cardiólogos de México, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com

Agenesia unilateral de una arteria pulmonar y coartación de aorta en un paciente con síndrome de Turner

José Rafael Parra-Bravo,* José Luis Acosta-Valdez,* Joaquín Rodolfo Zepeda-Sanabria,** Luisa G Beirana-Palencia,* Lydia Rodríguez-Hernández,* María de Jesús Estrada-Loza,* Octavio Herrera,** Manuel Vera-Canelo**

RESUMEN

La agenesia unilateral de una rama de la arteria pulmonar, es una rara malformación congénita frecuentemente asociada con enfermedad cardiaca congénita. De hecho, la arteria pulmonar está típicamente discontinua del tronco arterial pulmonar, pero no ausente. Nosotros reportamos un caso de ausencia de la rama pulmonar izquierda asociada con coartación de aorta en una paciente con síndrome de Turner (45XO) y revisamos la embriogénesis y tratamiento de esta rara anomalía congénita.

Palabras clave: Agenesia de una arteria pulmonar, hipertensión pulmonar, enfermedad cardiaca congénita, anomalías vasculares.

INTRODUCCIÓN

La agenesia unilateral de una arteria pulmonar (AUAP) es una rara anomalía, la cual puede observarse como una lesión aislada o en asociación con otros defectos cardíacos congénitos.¹⁻³ Gracias a los avances en los estudios de gabinete, se le identifica con mayor frecuencia y facilidad. Fue descrita por primera vez en 1868 por Fraentzel⁴ y sus aspectos radiológicos en 1942.⁵ En 1952 se hace el primer diagnóstico angiográfico.⁶ Desde su reconocimiento en 1868, aproximadamente 200 casos de AUAP han sido reportados.

Se han reportado frecuencias similares respecto al lado de localización derecha o izquierda de la agenesia y dos formas de presentación, una aislada y otra aso-

ABSTRACT

Unilateral “absence” of the pulmonary artery is an uncommon malformation frequently associated with congenital heart disease. In fact, the pulmonary artery is typically discontinuous from main pulmonary artery, but not absent. We report a case of absence the left pulmonary artery associated with coarctation of the aorta in a patient with Turner syndrome (45XO) and review the embryogenesis and treatment of this rare congenital cardiac anomaly.

Key words: Unilateral absence of pulmonary artery, pulmonary hypertension, congenital heart disease, vascular abnormalities.

ciada a cardiopatía. Cuando ocurre como una anomalía aislada, los pacientes son generalmente asintomáticos, en cambio, los casos asociados a otras cardiopatías se diagnostican en etapas tempranas de la vida, al presentar con frecuencia síntomas precoces, ya sea por hipoxia, por hipertensión pulmonar y/o insuficiencia cardíaca.

En 1962, Pool et al⁷ reunieron 98 casos de AUAP de los cuales 32 casos fueron aislados, y el resto se asoció con defectos intracardiacos. Entre las cardiopatías asociadas, destacan por su frecuencia la comunicación interventricular, comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso, tronco arterioso común y tetralogía de Fallot.

Con frecuencia, el segmento distal de la arteria pulmonar “ausente” permanece presente, recibiendo flujo sanguíneo de arterias colaterales o de un conducto arterioso persistente. En esta situación la arteria pulmonar no está ausente, sino más bien interrumpida o discontinua de la arteria pulmonar principal. El segmento distal a menudo puede ser demostrado en cateterismo cardíaco o cirugía. La explicación embriológica de esta anomalía, se menciona como una invo-

* Departamento de Cardiología Pediátrica.

** Departamento de Cirugía Cardiovascular Pediátrica.

lución temprana de la porción proximal del sexto arco aórtico durante el desarrollo cardíaco, que originaría una discontinuidad con la arteria pulmonar principal.

Nosotros reportamos un caso de agenesia de la arteria pulmonar izquierda asociada a otros defectos cardíacos congénitos y síndrome de Turner y revisamos la embriogénesis y tratamiento de esta alteración poco común.

CASO CLÍNICO

Lactante femenino de un año de edad, producto de madre de 21 años, embarazo de término obtenida mediante parto eutóxico, con peso al nacer de 2,070 g y sin datos de hipoxia neonatal. Se refiere presencia de disnea e hiperhidrosis con las tomas desde el primer mes de vida, que se exacerba a partir de los 6 meses de edad y que se asocia a falta de incremento ponderal a pesar de una adecuada ingesta. Asociada además, a infecciones respiratorias superiores frecuentes. En un internamiento hospitalario a los 7 meses de vida por bronconeumonía, detectan soplo y se sospecha de conducto arterioso permeable, por lo que se inicia medicación anticongestiva. Derivada a nuestro hospital al año de edad, para tratamiento quirúrgico del conducto arterioso persistente.

Al examen físico mostró palidez de tegumentos, regular estado general e importante hipodesarrollo pondoestatural con peso de 5,600 g y talla de 67 cm. Dismorfias faciales con cuello corto y alado (cariotipo 45XO). Taquipnea persistente, quejido constante y aumento del trabajo respiratorio. Abombamiento de hemitórax izquierdo e hiperactividad precordial ++. Soplo eyectivo 2/6 en foco pulmonar y otro soplo sistólico 2/6 en foco mitral, con un segundo ruido reforzado ++. Hígado a 1cm por debajo de líneas convencionales. Pulsos saltos en las extremidades superiores y ausentes en las inferiores.

La radiografía de tórax reveló marcada cardiomegalia a expensas de cavidades derechas con importante desplazamiento de la silueta cardíaca hacia la izquierda y un nítido contraste entre la trama vascular pulmonar, aumentada a la derecha y disminuida a la izquierda (*Figura 1*).

El electrocardiograma (ECG) mostró taquicardia sinusal con una frecuencia de 130/min y eje cardíaco en -40°. Severa hipertrofia ventricular derecha con acentuada sobrecarga sistólica del ventrículo derecho, (VD) estaba presente.

El ecocardiograma mostró situs solitus con concordancia AV y VA, conexión venosa sistémica y pulmonar normal, normoposición de grandes vasos y dilatación

de VD y aurícula izquierda, con una relación Ai/Ao de 2.75. Importante regurgitación mitral. El septum intratrial desplazado hacia la derecha e hipertrofia del septum interventricular y la pared libre del ventrículo izquierdo. Dilatación importante del tronco y rama de recha de arteria pulmonar, sin visualizar adecuadamente la rama izquierda pulmonar (*Figura 2*). Arco aórtico izquierdo, con dos imágenes de estrechez, una primera a nivel del origen de la arteria subclavia izquierda y otra a nivel del conducto arterioso permeable. Midiendo este último un diámetro de 5.3 mm y por análisis Doppler y color, con importante cortocircuito de izquierda a derecha (*Figura 3*). El gradiente pico máximo obtenido a nivel del sitio de la coartación fue de 65 mmHg y el medio de 35 mmHg.

El estudio hemodinámico reveló las siguientes presiones (mmHg): AD = 6; VD = 65/0-7; TAP = 65/35-50; AI = 9; VI = 120/5-12; AoA = 105/49-73 y AoD = 78/48-60. La relación de flujos pulmonar y sistémico (QP/QS) fue de 5.3/1. La angiografía (*Figura 4*) reveló un VD ligeramente dilatado con importante regurgitación tricuspidal, dilatación de



Figura 1. Radiografía de tórax que muestra importante cardiomegalia, con desplazamiento de la silueta cardíaca y el mediastino hacia la izquierda. Disminución del tamaño y de la trama vascular del pulmón izquierdo.

tronco pulmonar y arteria pulmonar derecha y ausencia de la arteria pulmonar izquierda. No se logró encuñar venas pulmonares izquierdas, para realizar inyección retrógrada venocapilar con la finalidad de visualizar remanente de ramas pulmonares izquierdas. Un aortograma en aorta ascendente mostró un sitio de coartación a nivel yuxtagductal y un conducto permeable de 7 mm de diámetro con

origen anómalo de arteria subclavia derecha (*Figura 5*). Dos aortogramas por oclusión, uno ligeramente posterior al sitio de la coartación (*Figura 6*) y otro a nivel del diafragma (*Figura 7*), demostraron la ausencia de la rama izquierda pulmonar y no mostró circulación aortopulmonar significativa hacia el pulmón izquierdo; sólo se evidenciaron pequeñas ramas hacia ambos pulmones y se corroboró

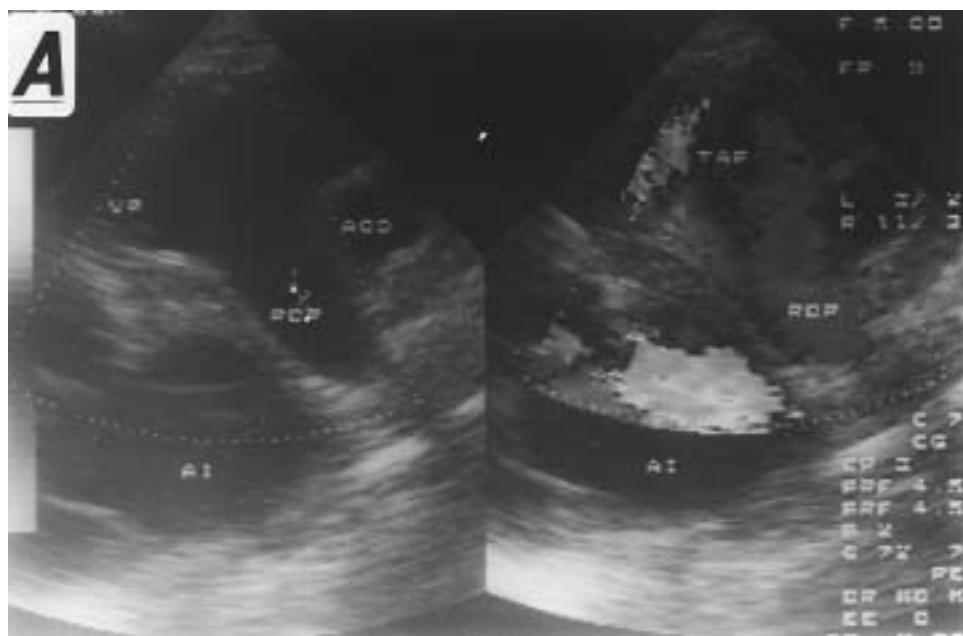


Figura 2A.

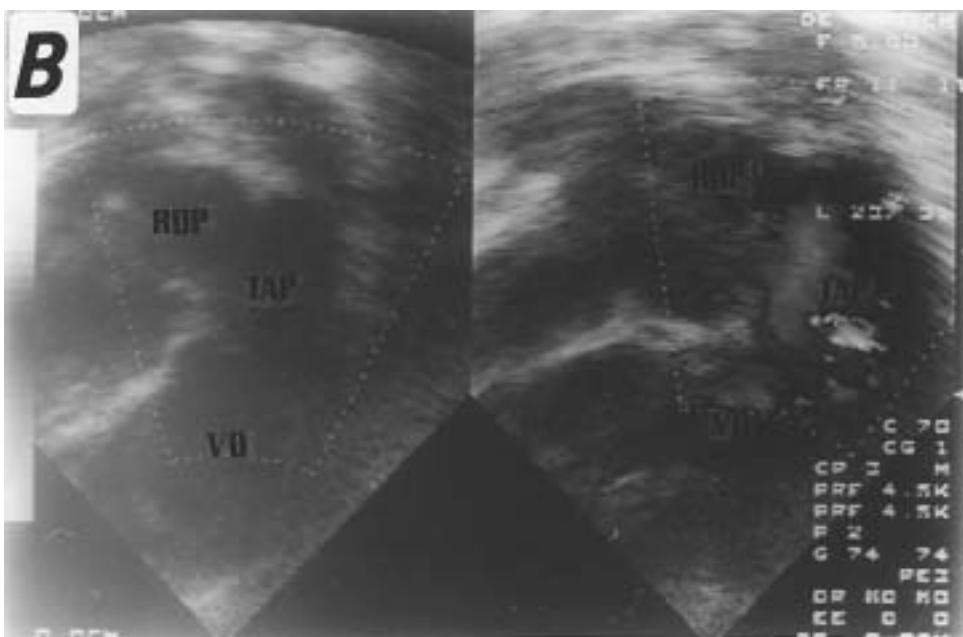


Figura 2B.

Figura 2. A: Ecocardiograma bidimensional color en eje largo modificado donde se observa la dilatación del tronco pulmonar y rama derecha pulmonar. No se observa la rama izquierda pulmonar. B: Ecocardiograma bidimensional color en eje corto subcostal donde se observa dilatación del tronco pulmonar y rama derecha pulmonar, sin observarse la rama izquierda pulmonar; TAP: tronco arterial pulmonar; VP: válvula pulmonar; RDP: rama derecha pulmonar; AoD: aorta descendente; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho.

el importante cortocircuito de izquierda a derecha a nivel del conducto arterioso.

El gammagrama pulmonar perfusorio y ventilatorio con DPTA-Tc99m y MAA-Tc99m, mostró el pulmón izquierdo prácticamente excluido y el pulmón derecho con datos de hipoventilación e hipoperfusión apical (*Figura 8*).

La tomografía computada de tórax mostró rama pulmonar y bronquio principal derechos, de anatomía normal. Imagen no concluyente de esbozo a nivel hilar de rama pulmonar izquierda (*Figura 9*). La endoscopia bronquial reveló una compresión extrínseca leve del bronquio principal izquierdo con anatomía bronquial compatible con hipoplasia pulmonar

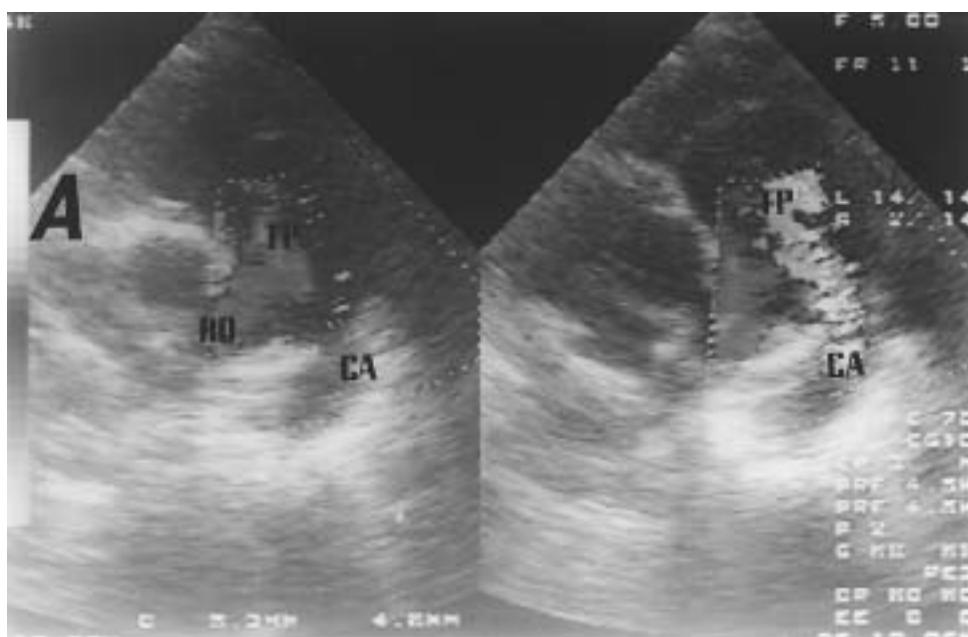


Figura 3A.

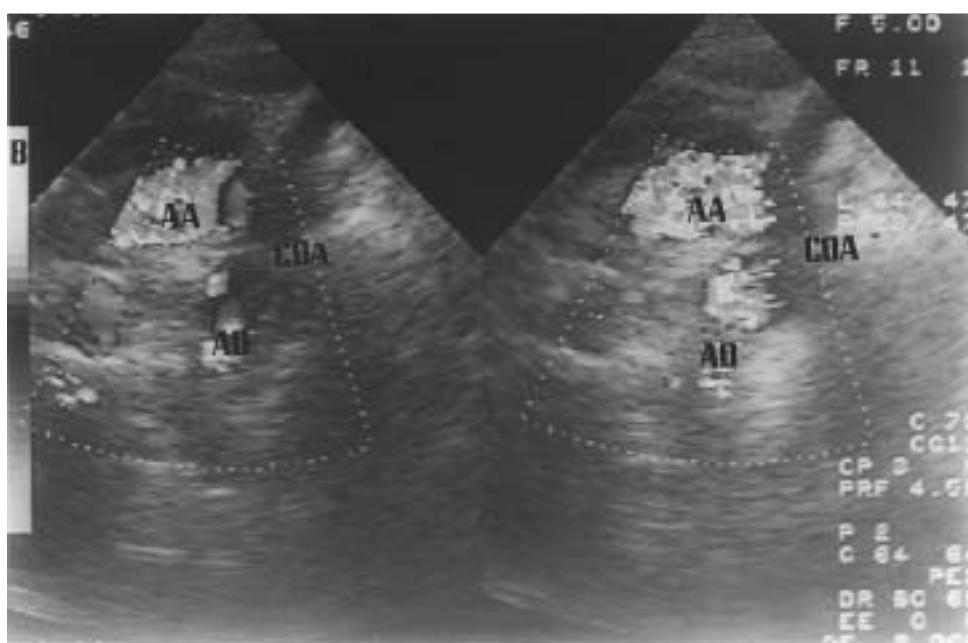


Figura 3B.

Figura 3. **A:** Ecocardiograma bidimensional color en eje corto donde se observa conducto arterioso permeable de 5.3 mm con importante cortocircuito de izquierda a derecha. No se logra identificar la rama izquierda pulmonar. La rama derecha y el tronco pulmonar se aprecian muy dilatados; **TP:** tronco arterial pulmonar; **RD:** rama derecha pulmonar; **CA:** conducto arterioso; **B:** ecocardiograma bidimensional en proyección supraesternal donde se observa imagen de coartación a nivel yuxtaductal; **AA:** aorta ascendente; **AD:** aorta descendente; **COA:** coartación de aorta.

izquierda. El bronquio principal derecho de anatomía normal.

El procedimiento quirúrgico inicial planeado a nuestra paciente, fue la realización de coartectomía con ligadura y corte del conducto arterioso, y exploración del hilio pulmonar izquierdo.

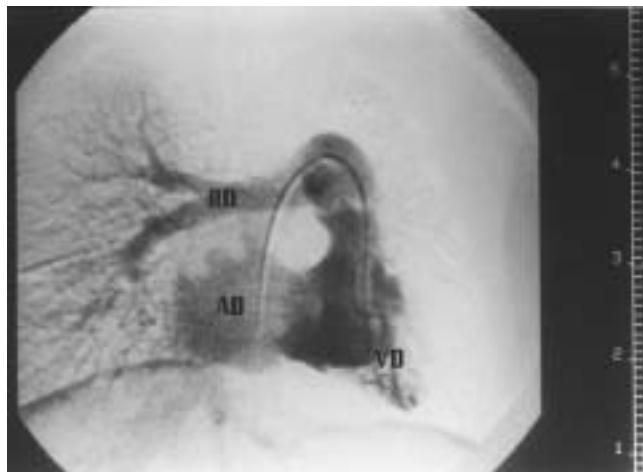


Figura 4. Ventriculograma derecho en proyección antero-posterior muestra importante regurgitación tricuspídea y confirma la ausencia de la rama izquierda de la arteria pulmonar; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; RD: rama pulmonar derecha.

DISCUSIÓN

La agenesia unilateral de una arteria pulmonar (AUAP), descrita por primera vez por Fraentzel en 1988,⁴ es una rara anomalía congénita. En una revisión de la literatura mundial en 1962, Pool et al⁷ re-

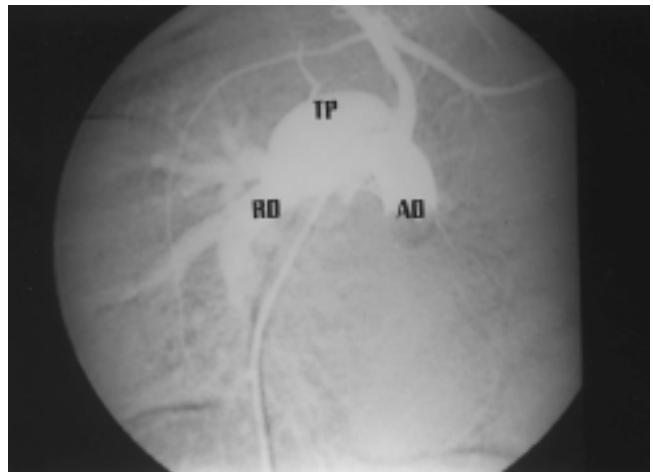


Figura 6. Aortograma por oclusión posterior al sitio del conducto arterioso, donde se aprecia importante flujo retrógrado del medio de contraste hacia el tronco pulmonar y rama derecha pulmonar, sin observarse la rama izquierda pulmonar; Ao: aorta; RD: rama derecha pulmonar; TP: tronco pulmonar.

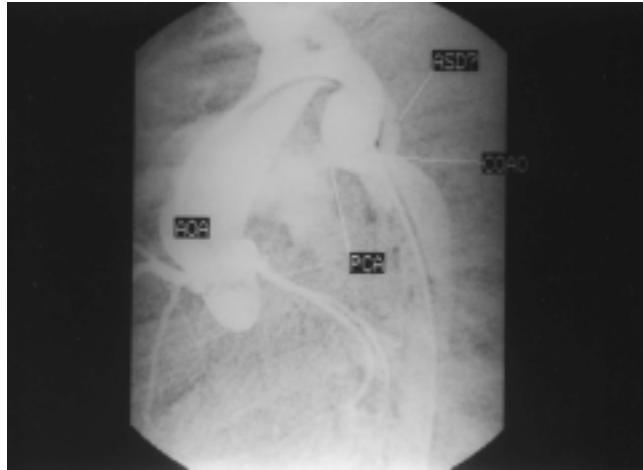


Figura 5. Aortograma en aorta ascendente en proyección oblicua anterior izquierda a 60° que muestra coartación aórtica yuxtaductal, origen anómalo de subclavia derecha y persistencia del conducto arterioso, con importante cortocircuito de izquierda a derecha; AoA: aorta ascendente; PCA: persistencia del conducto arterioso; ASD: arteria subclavia derecha; CoAo: coartación de aorta.

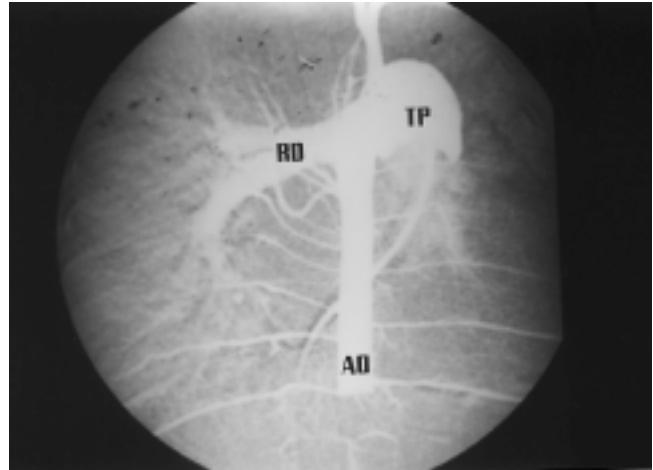


Figura 7. Aortograma por oclusión en aorta torácica a través del conducto arterioso, donde se observa llenado del tronco pulmonar y rama derecha pulmonar, con falta de progresión del medio hacia la rama izquierda pulmonar. Se observa escasa circulación aortopulmonar hacia ambos pulmones e insuficiencia pulmonar; AO: aorta descendente; RD: rama derecha pulmonar; TP: tronco pulmonar.

cabaron 98 casos de AUAP, 32 de los cuales fueron aislados, mientras que el resto estaba asociado a otras anomalías cardíacas. Después de 1962, 47 casos de AUAP aislados fueron reunidos por Shakibi.⁸ A partir de estas dos grandes series, un gran número de casos aislados de esta entidad han sido reporta-

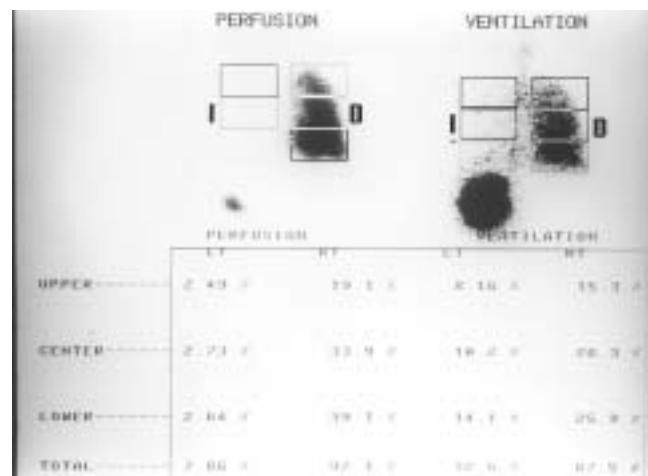


Figura 8. Gammagramma pulmonar perfusorio y ventilatorio que muestra exclusión vascular del pulmón izquierdo. La perfusión del pulmón derecho es prácticamente normal, con sólo mínima hipoperfusión e hipoventilación apical.

dos. La incidencia de la AUAP no ha sido definida claramente en la literatura.

Embriológicamente las estructuras que constituyen el sistema vascular pulmonar tienen orígenes distintos. Las arterias pulmonares principales se desarrollan a partir del sexto arco aórtico y las arterias segmentarias derivan del llamado plexo postbronquial. La porción ventral (proximal) de los sextos arcos aórticos da origen a la porción proximal de la rama derecha y a una pequeña parte de la porción proximal de la rama izquierda, mientras que la porción dorsal (distal) de los sextos arcos aórticos dan origen a uno o ambos conductos arteriosos. Durante el desarrollo normal de un arco aórtico izquierdo, el segmento distal del sexto arco aórtico derecho desaparece y el segmento distal del sexto arco aórtico izquierdo da origen al conducto arterioso. La causa embriológica de AUAP se debe comúnmente a la reabsorción temprana de la porción proximal del sexto arco aórtico, o a una septación defectuosa del tronco arterioso.^{9,10} Tomando en cuenta que el desarrollo de los vasos pulmonares y el sistema broncopulmonar están íntimamente relacionados, frecuentes anormalidades broncopulmonares pueden coexistir, habiéndose reportado casos de hipoplasia pulmonar, bronquiectasias y secuestro pulmonar.¹¹

En contraste con la agenesia unilateral de la rama izquierda pulmonar, la cual hasta en un 80% de los casos está asociada con otras malformaciones cardio-

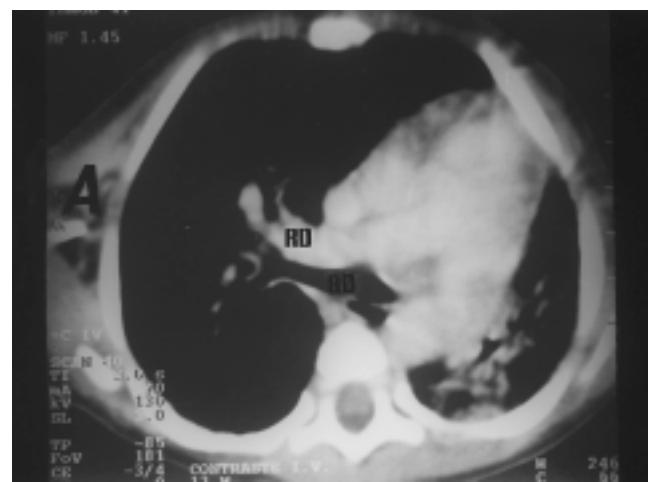


Figura 9A.

Figura 9. A: Tomografía de tórax en la que se observa rama pulmonar derecha en posición anterior con respecto al bronquio derecho, siendo ambos de un calibre adecuado; B: se visualiza el bronquio izquierdo con un adecuado calibre y hay una imagen posterior no concluyente de esbozo de rama pulmonar izquierda a nivel hilar; RD: rama pulmonar derecha; BD: bronquio derecho; BI: bronquio izquierdo; RI: rama pulmonar izquierda.



Figura 9B.

vasculares, la agenesia de la rama pulmonar derecha, es más a menudo una lesión aislada. Entre las cardiopatías asociadas a la agenesia de la rama pulmonar izquierda y en menor proporción de la rama pulmonar derecha, destacan por su frecuencia la comunicación interventricular, la persistencia del conducto arterioso, la tetralogía de Fallot y el tronco arterioso común. No hay reportes de coartación de la aorta, como ocurrió en nuestro paciente. Así como tampoco, reportes de esta lesión en asociación con síndromes cromosómicos o mendelianos.

La agenesia de la rama pulmonar izquierda o derecha puede presentarse con ausencia parcial o total del pulmón ipsilateral. Si es parcial, el pulmón se irriga la mayoría de las veces por arterias bronquiales, mamarias o intercostales y el drenaje venoso aboca en la aurícula izquierda mediante venas hipoplásicas.¹¹ En general, el giro del arco aórtico es contralateral respecto al lado donde se localiza la agenesia.

De acuerdo con los resultados publicados en diferentes series, éstos no muestran diferencias en la incidencia de agenesia de rama pulmonar derecha (ARPD) y agenesia de rama pulmonar izquierda (ARPI).^{7,8} Los pacientes con AUAP, cuando esto es una lesión aislada, están por lo general asintomáticos. En cambio aquellos casos que tienen anomalías congénitas asociadas, la sintomatología estará asociada con la alteración y su repercusión hemodinámica.

El lecho vascular pulmonar es un sistema de capacitancia, es decir que acepta aumentos del flujo sanguíneo con poco cambio en la presión de la arteria pulmonar. En la AUAP, todo el retorno venoso sistémico llega a un solo pulmón a pesar de la resistencia vascular pulmonar de dicho pulmón. Se ha demostrado que un lecho vascular pulmonar puede manejar el gasto cardíaco total, sin aumento significativo en la presión pulmonar. Experimentalmente, la ligadura de una arteria pulmonar o la neumonectomía pueden causar un gran incremento en la presión arterial pulmonar en el pulmón contralateral.⁷ Sin embargo, la respuesta hemodinámica de los pacientes con AUAP aislada no siempre es similar a la de los pacientes neumonectomizados. En la génesis de la hipertensión pulmonar en los casos de AUAP, ha sido postulado que la estructura fetal de la arteria pulmonar puede persistir o que un considerable aumento secundario en la musculatura de las arterias pulmonares y cambios obliterativos en la íntima pueden ocurrir subsecuentemente,¹² y si un cortocircuito de izquierda a derecha coexiste (persistencia de conducto arterioso o comunicación interventricular), la hipertensión pulmonar y la insuficiencia cardiaca

congestiva, con la subsiguiente enfermedad vascular pulmonar pueden desarrollarse más fácilmente. Diversos autores han mencionado la importancia del aumento del flujo pulmonar desde el nacimiento, en la etiología de la hipertensión pulmonar.^{12,13}

Los síntomas clínicos principales son las infecciones respiratorias recurrentes, disnea, hemoptisis e insuficiencia cardiaca. La ausencia unilateral de una arteria pulmonar, puede interferir con el crecimiento del paciente y tener secuelas poco favorables, tales como hipertensión pulmonar fatal, hemoptisis e infección. La presentación clínica de pacientes con ausencia de la arteria pulmonar derecha es variable. Varios autores mencionan que aproximadamente 30% de los pacientes pueden estar asintomáticos a lo largo de su vida, pudiendo en algunos casos diagnosticarse hasta la etapa adulta.^{7,8,14-16}

Los enfermos sin cortocircuito asociado, generalmente están asintomáticos y la exploración física es normal. En cambio en aquéllos con cortocircuitos, la exploración física sugiere hipertensión pulmonar.^{14,15} Al examen físico de estos pacientes, hay frecuentemente asimetría torácica con un ligero hipodesarrollo del lado afectado y disminución de los ruidos respiratorios en el pulmón hipoplásico. El corazón puede estar desplazado al lado afectado y un soplo de tipo eyectivo puede escucharse en el borde esternal izquierdo alto. Si la hipertensión pulmonar está presente, los signos y síntomas asociados y las manifestaciones electrocardiográficas dominan el cuadro clínico. El estudio radiológico de tórax puede mostrar: un tórax asimétrico con espacios intercostales estrechos en el lado afectado, el corazón y el mediastino desplazados hacia el lado afectado, elevación del hemidiafragma en el lado afectado y disminución unilateral de las marcas vasculares.

El diagnóstico de AUAP debe sospecharse comúnmente en una radiografía de tórax sobre la base de la disminución en el tamaño del hemitórax afectado, el desplazamiento de la silueta mediastinal y la discrepancia de las marcas vasculares en ambos campos pulmonares.¹⁷ Existen otras causas que pueden simular estos datos. Aunque la gammagrafía ventilatoria/perfusoria pulmonar permite un diagnóstico adecuado de la ventilación-perfusión pulmonar, la diferenciación entre agenesia de arteria pulmonar, oclusión trombótica y estenosis de la rama pulmonar, no es posible por este método.¹⁸ Se ha evocado además la utilidad de ecocardiografía bidimensional Doppler-color transitoráctica y transesofágica en su diagnóstico.^{19,20} En el estudio con ecocardiografía y Doppler color además de las conocidas limitaciones de esta técnica para anali-

zar las zonas extracardiacas (pulmnes, zonas dísticas de los vasos, etc.) se encuentra dificultad para visualizar las ramas pulmonares en los casos con gran enfisema pulmonar y desplazamiento cardiaco, que pueden evitarse utilizando la vía supraesternal. Diversos autores^{19,21,22} han mencionado la utilidad de la tomografía computada y la resonancia magnética como técnicas diagnósticas incruentas, que no son inferiores a la arteriografía en el estudio de las anomalías de las arterias pulmonares. El diagnóstico definitivo se establece mediante la angiografía, demostrando la ausencia completa de una de las ramas principales de la arteria pulmonar. Un aortograma selectivo se recomienda para definir el suplemento sanguíneo sistémico colateral hacia el pulmón afectado, ya que los datos aportados por éste y por la angiografía en cuña venosa pulmonar, pueden tener una considerable importancia quirúrgica.²³

Entre varios de los problemas que deben ser considerados para el mejor manejo de pacientes con ausencia unilateral de una arteria pulmonar, la indicación y tiempo de reconstrucción de la arteria pulmonar son importantes y controvertidos.^{8,14,24,25} La ausencia congénita de una rama de la arteria pulmonar está asociada con un pobre pronóstico y no hay consenso sobre la mejor opción quirúrgica para el tratamiento de esta entidad.

En el paciente asintomático, la mejor conducta es la vigilancia médica, para la detección temprana de signos de hipertensión pulmonar.²⁶ La neumonectomía ha sido realizada en el pasado en un pequeño número de pacientes con hemoptisis o infecciones respiratorias bajas recurrentes,^{7,27,28} y muy pocos cirujanos han reportado operaciones para mejorar la circulación hacia el pulmón afectado.^{8,29,30} Estas intervenciones incluyen injertos de safena,³¹ homoinjerto de pericardio,²³ conducto protésico y fistulas sistémico-pulmonares^{7,13,29} o la anastomosis directa.^{14,32} Es importante definir la presencia de arterias pulmonares relativamente normales en el hilio pulmonar como ha sido descrito,³³ para obtener un mejor resultado quirúrgico, así como la toma de biopsia pulmonar. Algunos autores han mencionado la anastomosis primaria de la arteria pulmonar ausente contra la realizada por etapas, como una opción de tratamiento.³⁴ El restablecimiento temprano del flujo sanguíneo pulmonar, ya sea en forma primaria o después de una fistula sistémico-pulmonar, permitirá a la rama pulmonar afectada desarrollarse más normalmente. El abordaje quirúrgico planteado inicialmente para nuestro paciente, fue la realización en una primera etapa de la coartectomía y cierre del

conducto arterioso, con la finalidad inicial de mejorar la hipertensión pulmonar. Se obtuvo un descenso del 30% sobre el valor quirúrgico preoperatorio de la presión media pulmonar. Con el hallazgo quirúrgico del remanente hilar de la rama pulmonar izquierda, planteamos realizar la anastomosis de dicho remanente de la arteria pulmonar izquierda al tronco de la arteria pulmonar, en un segundo tiempo.

En forma general, el abordaje terapéutico deberá estar basado en la sintomatología y la severidad de la lesión. Así, varios abordajes diferentes son posibles dependiendo de la naturaleza de los problemas del paciente: A) Si el enfermo está asintomático y no existe evidencia de disfunción cardiopulmonar, el tratamiento no es necesario, pero el paciente deberá ser vigilado con exámenes periódicos; B) En aquellos casos con infecciones pulmonares repetidas y hemoptisis que pongan en peligro la vida del paciente, la neumonectomía es el tratamiento de elección; y C) Si el paciente presenta signos de insuficiencia cardiaca congestiva severa debido a hipertensión pulmonar que no responde a un tratamiento médico agresivo, la anastomosis quirúrgica del vaso interrumpido deberá ser tomada en cuenta.

CONCLUSIONES

La agenesia unilateral de una rama de la arteria pulmonar es una malformación congénita rara, potencialmente gravísima que requiere de una exploración cardiovascular completa y precisa.

Las formas asintomáticas deberán ser vigiladas para detectar signos tempranos de hipertensión pulmonar, y la cirugía deberá reservarse para las formas complejas.

BIBLIOGRAFÍA

- McKim JS, Wiglesworth WF. Absence of the left pulmonary artery: a report of 6 cases with autopsy findings in 3. *Am Heart J* 1954; 47: 845-59.
- García MR, Dorbecker NC, Corminas ER. Ausencia de la rama derecha de la arteria pulmonar. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch Inst Cardiol Méx* 1958; 28: 620-29.
- Schneiderman 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: 772-80.
- Fraentzel O. Ein Fall von abnormer communication der aorta mit der arteria pulmonalis. *Virchow's Arch F Path Anat* 1868; 43: 420-26.

5. Danelius G. Absence of the hilar shadow. *Am J Roentgenol* 1942; 47: 870-4.
6. Madoff IM, Gaensler EA, Strieder JW. Congenital absence of the right pulmonary artery. Diagnosis by angiocardiography with cardiorrespiratory studies. *New Engl J Med* 1952; 247: 149-55.
7. Poll PE, Vogel JH, Bolunt G. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1962; 10: 706-32.
8. Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, Paydar M, Aryanpour I, Siassi B. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery. Review of the world literature and guidelines for surgical repair. *Jap Heart J* 1978; 19: 439-451.
9. Cucci CE, Doyle EF, Lewis EW. Absence of a primary division of the pulmonary trunk. An ontogenetic theory. *Circulation* 1964; 29: 124-31.
10. Anderson RC, Char F, Adams P. Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery): case report and a new embryologic interpretation. *Dis Chest* 1958; 34: 73-86.
11. Oakley C, Glick G, McCredie RM. Congenital absence of a pulmonary artery: report of a case with special reference to the bronchial circulation and review of the literature. *Am J Med* 1963; 34: 264-70.
12. Haworth SG, de Leval M, McCartney FJ. Hypoperfusion and hyperperfusion in the immature lung. Pulmonary arterial development following ligation of the left pulmonary artery in the newborn pig. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 281-92.
13. Vogel JH, Averill KH, Poll PE, Blount SG. Experimental pulmonary arterial hypertension in the newborn. *Circ Res* 1963; 13: 557-64.
14. Kucera V, Fiser B, Hucin B. Unilateral absence of pulmonary artery: A report on 19 selected clinical cases. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1982; 30: 152-58.
15. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995; 108: 670-76.
16. Vázquez J, Pinto R, Testelli M, Lupi E. Agenesia unilateral de rama principal de la arteria pulmonar. *Arch Inst Cardiol Méx* 1983; 53: 321-26.
17. Sherrick DW, Kincaid OW, DuShane JK. Agenesis of a main branch of a pulmonary artery. *AJR* 1962; 87: 917-28.
18. Grum CM, Yarnal JR, Cook SA, Cordesco EM, Tomashefski JF. Unilateral hyperlucent lung. Non-invasive diagnosis of pulmonary artery agenesis. *Angiology* 1981; 32: 194-207.
19. Pastor E, Cabrera A, Galdeano JM, Iñarritu A, López-Bayón J, Lejarreta R. Agenesia unilateral de rama pulmonar. Diagnóstico con eco-Doppler color y resonancia nuclear magnética. *Rev Esp Cardiol* 1995; 48: 566-68.
20. Kiss Z, Galuska L, Timár S. Multiplane transesophageal echocardiographic detection and differential diagnosis of isolated right pulmonary artery agenesis. *Echocardiography* 1996; 13: 411-14.
21. Lynch DA, Higgins CB. MR imaging of unilateral pulmonary artery anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 1990; 14: 187-91.
22. Vick GW, Rokey R, Huhta JC. NMR imaging of the pulmonary arteries, subpulmonary region, and aorticopulmonary shunts: a comparative study with two dimensional echocardiography and angiography. *Am Heart J* 1990; 103: 1103-10.
23. Singh SP, Rigby ML, Astley R. Demonstration of pulmonary arteries by contrast injection into pulmonary vein. *Br Heart J* 1978; 40: 55-59.
24. Moreno-Cabral RJ, McNamara JJ, Reddy VJ, Caldwell P. Unilateral absent pulmonary artery: surgical repair with a new technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 463-5.
25. Herraiz I, Pérez W, Vergara F. Agenesia unilateral de la arteria pulmonar. Experiencia en 4 casos. *An Esp Pediatr* 1993; 38: 139-44.
26. Morales P, Miravet L, Marco V. Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. *Eur Respir J* 1991; 4: 1301-2.
27. Byrne RJ, Bloom DL. Absence of the right pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 59: 592-7.
28. Canver C, Pigott J, Mentzer R. Neonatal pneumonectomy for isolated unilateral pulmonary artery agenesis. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 294-5.
29. Toews W, Pappas G. Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension. *Chest* 1983; 84: 497-99.
30. Atik E, Barbero-Marcial M, Kajita L, Bustamante L, Foronda A, Ebaid M. Agenesia da artéria pulmonar direita com acentuada hipertensão pulmonar, atenuada por correção cirúrgica. *Arq Bras Cardiol* 1995; 64: 133-36.
31. Kieffer SA, Amplatz K, Anderson RC, Lillehei CW. Proximal interruption of a pulmonary artery: roentgen features and surgical correction. *Am J Roentgenol* 1965; 95: 592-97.
32. Green GE, Reppert EH, Cohlan SQ, Spencer FC. Surgical correction of absence of proximal segment of left pulmonary artery. *Circulation* 1968; 37: 62-5.
33. Sotomara RF, Edwards JE. Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation* 1978; 57: 624-33.
34. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, deLeval MR. Absent or occult pulmonary artery. *Br Heart J* 1984; 52: 178-185.

Dirección para correspondencia:

J Rafael Parra Bravo.

Avenida Santa Lucía 331 Olivar del Conde
01400 México DF.
Tel. 5651.7287.
E-mail: rafaparra_bravo@hotmail.com

