

970
82

C1

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



"INTERRUPCION DEL CAYADO AORTICO Y
MALFORMACIONES CONGENITAS CARDIO
VASCULARES ASOCIADAS".

RAFAEL ORDOÑEZ CASTAÑAZA

Guatemala, Marzo de 1970.

PLAN DE TESIS

- I. INTRODUCCION
- II. MATERIAL Y METODOS
- III. RESULTADOS Y DISCUSION
- IV. SUMARIO
- V. CONCLUSIONES
- VI. TABLAS
- VII. BIBLIOGRAFIA.

I N T R O D U C C I O N .

La interrupción de cayado aórtico es una malformación congénita rara; -- hasta la fecha se han comunicado en el mundo 139 casos, ninguno en Guatemala. Es generalmente sintomática en el período neonatal y funcionalmente semeja una coartación de la aorta. Como su nombre lo sugiere, en esta malformación hay falta de continuidad entre la aorta proximal y la aorta descendente.

La aorta descendente recibe del ductus arterio permeable, la sangre de la arteria pulmonar que nace normalmente del ventrículo derecho.

La interrupción del cayado aórtico, como se verá más adelante en detalle, está siempre asociada a otras anomalías congénitas intracardíacas. La principal de estas anomalías es un defecto septal interventricular, el cual a veces domina el cuadro clínico y obscurece los signos de interrupción del cayado aórtico. Se han encontrado además, defecto interauricular y transposición de grandes vasos, aparte de otras pequeñas anomalías de menor significación.

MALFORMACIONES CONGENITAS Y SU ETIOLOGIA.

Definición:

Las malformaciones congénitas se definen como "defectos anatómicos macroscópicos" presentes en el recién nacido (63). Según el Diccionario Médico Salvat, malformación es una "anomalía o deformidad, especialmente congénita".

Frecuencia:

De acuerdo a los estudios más recientes, de 2 a 3% de los nacidos vivos, presentan al nacer una o más malformaciones congénitas importantes. Esta cifra se duplica al cumplirse el primer año de vida, por aparecer malformaciones que pasan inadvertidas en el recién nacido (38).

Etiología:

Hasta hace unos 30 años se aceptaba que los defectos congénitos eran causados principalmente por factores hereditarios. Pero, al descubrir Gregg que la rubeola, sufrida por la madre en los primeros meses del embarazo, causaba anomalías en el embrión, otras investigaciones posteriores condujeron a descubrir muchos factores ambientales que provocan varias malformaciones congénitas humanas (26).

De las malformaciones humanas conocidas actualmente, se estima --

que el 10% dependen de factores ambientales; otro 10% de factores genéticos y cromosómicos y el 80% restante, a la acción conjunta de factores genéticos y ambientales (29).

Factores Ambientales:

Algunos agentes infecciosos, como rubeola, influenza asiática, toxoplasmosis, sífilis, pueden provocar malformaciones congénitas.

Se ha comprobado que la rubeola puede causar diferentes anomalías congénitas en el feto según la época de la gestación durante la cual se produce la infección de la madre. Causará catarata y microftalmia, si la infección se produce durante la sexta semana de embarazo; sordera congénita por destrucción del organo Corti, durante la novena semana; persistencia del conducto arterioso y defectos de los tabiques interauricular e intraventricular en infección entre la quinta y la décima semanas. Se sospecha también que el virus de la rubeola sea la causa de deformidades del esmalte de los dientes, de algunos casos de anomalías cerebrales y retraso mental.

En cuanto a la influenza asiática, la frecuencia de anencefalia se ha encontrado mayor en los hijos de madres infectadas por dicho virus al principio de la gestación que en mujeres que no han padecido de la enfermedad.

Se ha comprobado también que el Toxoplasma gondii origina malformaciones congénitas: calcificación cerebral, hidrocefalia o retraso mental, co-

riorretinitis, microftalmia y algunos otros defectos oculares.

Finalmente, la sífilis puede originar sordera y retardo mental congénitos; y aunque no se ha comprobado, se sospecha que pueda ser la causa de labio y paladar hendidos y espina bífida.

A parte de los agentes infecciosos mencionados, está comprobado que la administración de dosis grandes de rayos X o radium a embarazadas puede originar microcefalia, defectos craneales, espina bífida, ceguera, paladar hendido y defectos de las extremidades. Y se sabe también que aparte del efecto directo sobre el embrión, las radiaciones producen mutaciones en las células germinativas, que se traducen en malformaciones congénitas en las generaciones siguientes.

Se ha demostrado que algunos fármacos, usados por la madre durante la gestación, han sido la causa de malformaciones congénitas; caso típico: la talidomida, que produjo en varios niños, falta de los huesos largos o deformidades manifiestas en los mismos, atresia intestinal y anomalías cardíacas. También se ha demostrado, en pocos casos, que la aminopterina, ha sido la causa de anencefalia, meningocele, hidrocefalia, y labio y paladar hendidos. Y aunque sin confirmación, se sospecha que la quinina, el busulfán y la tolbutamida pueden ser causa de anomalías congénitas.

Estudios experimentales han demostrado, que algunas hormonas son causa de malformaciones congénitas. Ejemplo, la cortisona, la cual admi-

nistrada a mujeres en los primeros meses del embarazo, se consideró como la causa de algunos casos de paladar hendido. Esto se comprobó mejor en animales.

Finalmente, se sabe que la diabetes no tratada durante la gestación, aparte de ser la causa de mortinatos, premadurez y muerte neonatal, hace que aumente la frecuencia de malformaciones congénitas, entre ellas anencefalia, espina bífida y atresia del esófago.

FACTORES GENETICOS Y CROMOSOMICOS

Importantes estudios recientes han confirmado que anomalías en el número o en la configuración de los cromosomas, se traducen en malformaciones congénitas. Ejemplos: en el caso de los cromosomas autosómicos, la trisomía 21 es causa del mongolismo; en la trisomía 17-18 pueden presentarse: retardo mental, defectos cardíacos congénitos, inserción baja de las orejas, micrognatia, anomalías renales, sindactilia y malformaciones esqueléticas; en la trisomía 13-15: retardo mental, defectos cardíacos congénitos, sordera, labio y paladar hendidos, microftalmia y coloboma.

En cuanto a los cromosomas sexuales, también se han descubierto anomalías. Ejemplo: el síndrome de Turner, con complemento cromosómico sexual XO, que se observa en mujeres que presentan ausencia de ovarios, y el síndrome de Klinefelter con complemento cromosómico sexual XXY, se observa en hom-

bres que presentan esterilidad, atrofia testicular, hialinización de tubos seminíferos y ginecomastia.

Finalmente, se sabe que cerca del 10% de las malformaciones congénitas humanas, están relacionadas con anomalías en los genes, y por lo tanto son hereditarias. Pueden ser por herencia autosómica dominante: acroplasia, disostosis cleidocraneal, manos y pies en pinza de langosta y osteogénesis imperfecta. Por herencia autosómica recesiva: distrofia condroectodérmica, algunos casos de microcefalia, condrodistrofia calcificante - congénita y por herencia relacionada con el sexo, se sabe que solamente - el cromosoma X puede transportar la anomalía con carácter recesivo: un tipo de hidrocefalia, una variante degargorilismo y el síndrome de feminización testicular.

MATERIAL Y METODOS.

Se hizo una revisión de la literatura mundial que abarca desde 1777 -- hasta 1968. El objeto de esta revisión fué elaborar una reseña histórica de la comunicación de casos de interrupción del cayado aórtico, revisar las clasificaciones existentes, estudiar la embriología patológica de la malformación, los signos clínicos, la fisiopatología y el tratamiento.

El número de casos comunicados en la literatura mundial, 124, se enriquece con 15 nuevos casos inéditos, estudiados por el Dr. Federico Castro, - en el Texas Children's Hospital de Houston, Texas, Estados Unidos de Norte - América.

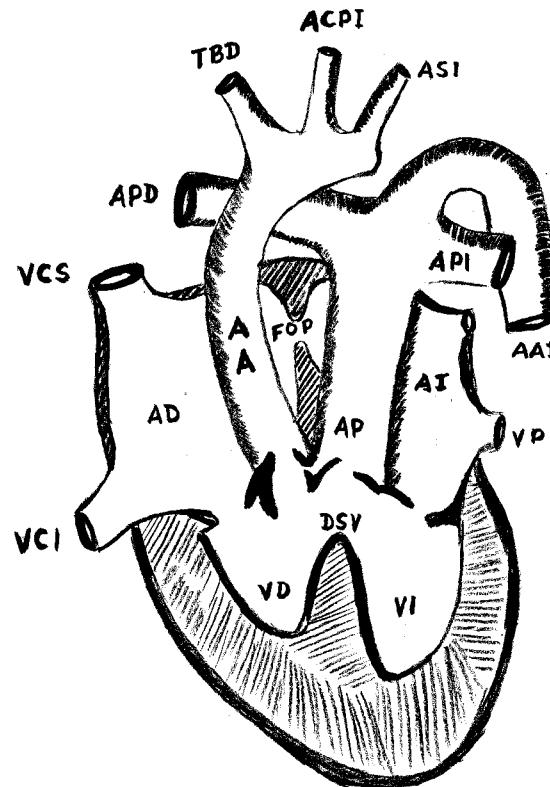
Todos y cada uno de los casos comunicados, incluyendo los casos estudiados por el Doctor Castro, se tabularon de acuerdo con el autor que los comunicó, el año de la comunicación, sexo y edad de los pacientes, signos clínicos y anomalías congénitas cardiovaseculares asociadas.

RESEÑA HISTORICA.

La primera descripción de interrupción del cayado aórtico, fué hecha en el siglo XVIII por Raphael Steidel (57), profesor de Obstetricia en la Universidad de Viena. Desde ese entonces hasta la fecha se han comunicado 124 casos de pacientes con este tipo de malformación congénita. Incluyendo 15 casos observados por el Dr. Federico Castro en el Texas Children's Hospital de Houston, Texas, hacen un total de 139 casos, (17b).

En contraste con la coartación de la aorta, en la interrupción del cayado aórtico no existe conexión de ninguna clase entre la aorta ascendente y la aorta torácica o descendente. Como una anomalía aislada, la interrupción del cayado aórtico, es incompatible con la vida. En todos los casos, excepto dos, la aorta descendente siempre se comunicó con la arteria pulmonar a través de un ductus arterioso permeable. Un defecto septal interventricular estaba casi siempre presente, habiendo sido descrito en 108 de los 139 casos.

Debido a la asociación constante de la interrupción del cayado aórtico ductus arterioso permeable y comunicación septal interventricular, ha sido considerada esta asociación de anomalías como una trilogía cardiovascular, descrita por Everts, Suárez y Carson (19), como lo muestra el esquema del caso presentado por Pilapil (48). (Ver página siguiente).



Caso presentado por Pilapil

Interrupción del cayado aórtico con Malformación de Taussig-Bing (48).

TBD= Tronco braquiocefálico Der.	AI= Aurícula Izquierda
ACPI= Art. Carótida primitiva izq.	AP= Arteria Pulmonar
ASI= Art. Subclavia izquierda	VP= Vena Pulmonar
APD= Art. Pulmonar Derecha	AAD= Art. Aorta Descendente
API= Art. Pulmonar Izquierda	DSV= Defecto Septal Ventricular
VCS= Vena Cava Superior	FOP= Foramen Ovale Permeable
VCI= Vena Cava Inferior	VD= Ventrículo Derecho
AD= Auricula Derecha	VI= Ventrículo Izquierdo
AA= Aorta Ascendente.	

Clasificaciones:

Hay diferentes clasificaciones de interrupción del cayado aórtico. ---

Abbot (1, 24) en 1927, describió dos variantes anatómicas:

Tipo I: La interrupción del cayado aórtico está localizada entre la emergencia de la arteria subclavia izquierda y la desembocadura en la aorta del duc_{tus arterioso.}

Tipo II: La interrupción está localizada entre la emergencia de la arteria carótida primitiva izquierda y la arteria subclavia izquierda. Esta última se origina de la aorta descendente o torácica.

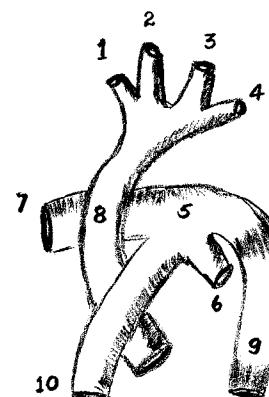
Un ductus arterioso ampliamente permeable se encuentra siempre presente en cualquiera de los dos tipos anteriores.

Posteriormente dos subgrupos fueron añadidos a esta clasificación: a) - origen de las arterias subclavias derecha e izquierda de la aorta descendente; b) origen de las arterias carótida primitiva y subclavia ezquierdas de la aorta descendente.

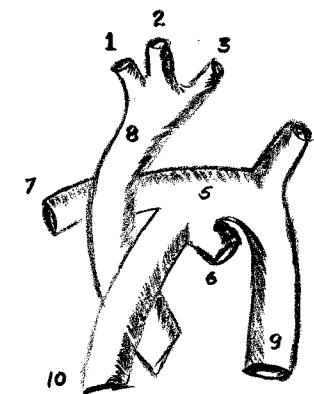
En 1959, Celoria y Patton (12) propusieron una nueva clasificación, basada en nuevos tipos de interrupción del cayado aórtico descritos posteriormente a la clasificación de Abbot. Celoria y Patton (12) dividieron los tipos de interrupción del cayado aórtico en tres grupos, de acuerdo con el sitio en el cual se localizaba la atresia, y en subgrupos de acuerdo con el origen de las arterias en el cayado aórtico y su relación con el sitio de la a-

tresia.

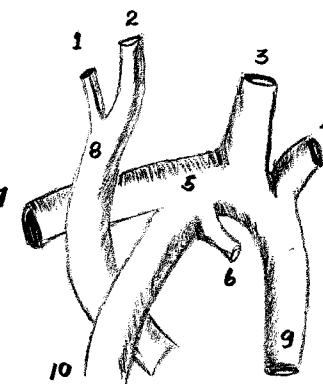
Una representación diagramática de la clasificación de Celoria y Patton se incluye a continuación:



Tipo "A"



Tipo "B"



Tipo "C"

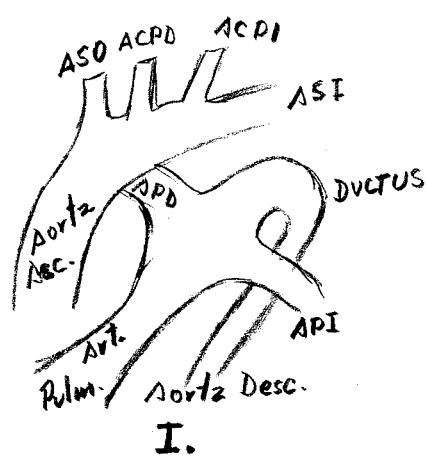
1. Arteria Subclavia derecha
2. Arteria Carótida Primitiva Der.
3. Art. Carótida Primitiva Izq.
- 4.- Art. Subclavia Izquierda
5. Ductus Arterioso Permeable
6. Arteria Pulmonar Izquierda
7. Arteria Pulmonar Derecha
8. Arteria Aorta Ascendente
9. Arteria Aorta Descendente
- 10- Arteria Pulmonar.

En vista que la clasificación de Celoria y Patton fué también incompleta, Blake y colaboradores (7) idearon una nueva basada en el "Arco aórtico doble primitivo funcional". De acuerdo con esta clasificación son posibles 9 variaciones anatómicas de interrupción del cayado aórtico. De las 9 posibilidades solamente casos de los cuatro primeros grupos han sido descritos en la literatura. Los otros cinco son hipotéticos.

Una ilustración diagramática de los nueve grupos de interrupción del cayado aórtico de acuerdo con Blake y colaboradores, se da a continuación:

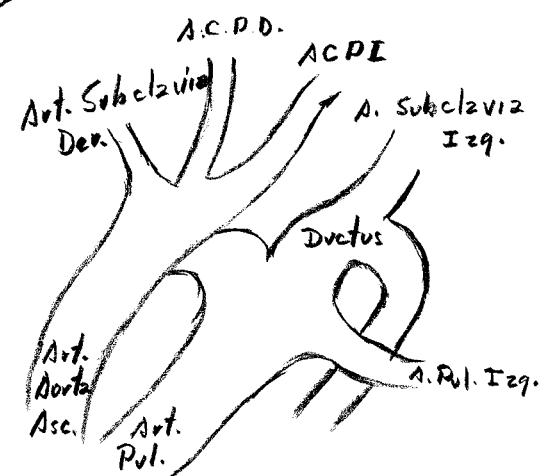
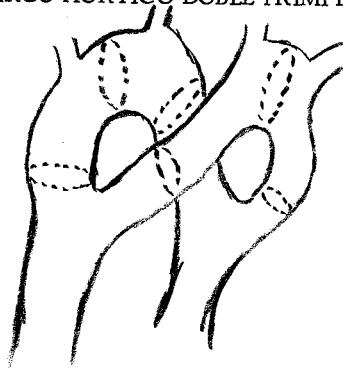
(Ver figuras siguientes)

"ARCO AORTICO DOBLE PRIMITIVO FUNCIONAL"

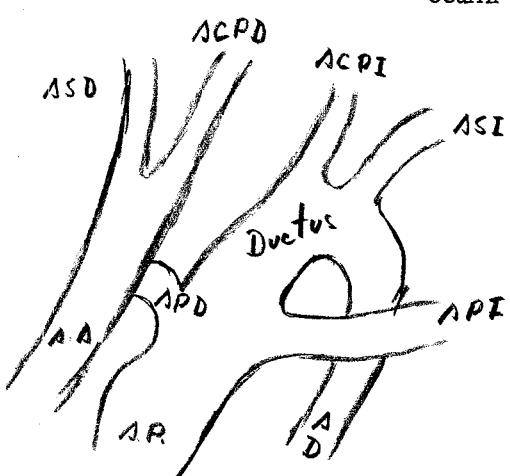


I.

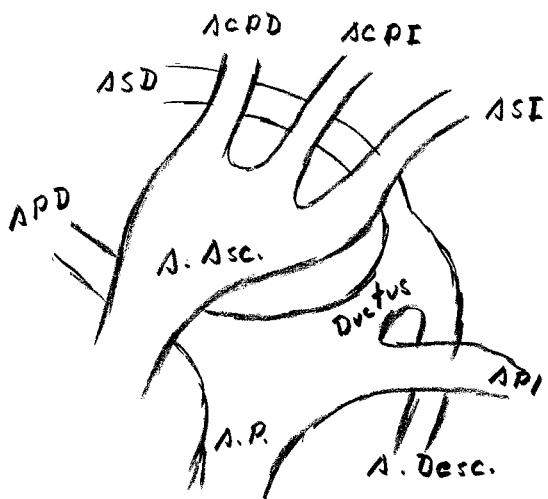
Las líneas de puntos señalan los sitios en donde puede ocurrir la interrupción.



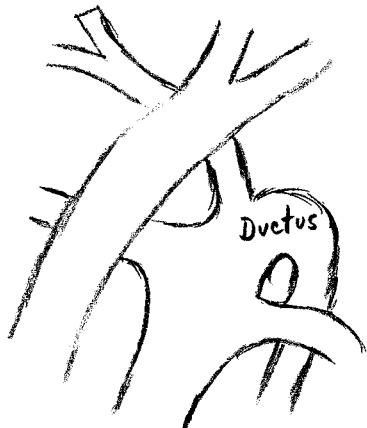
II.



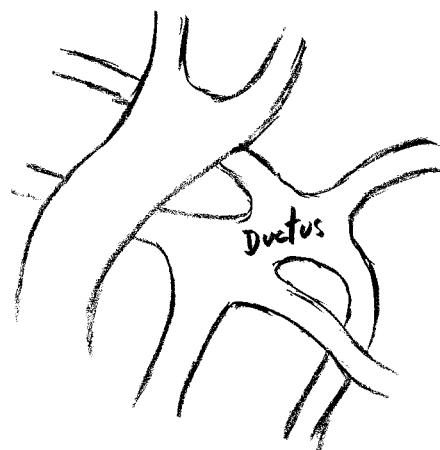
III.



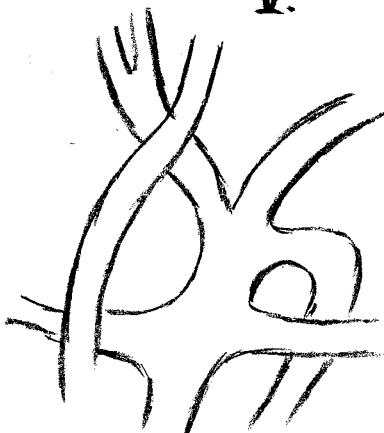
IV.



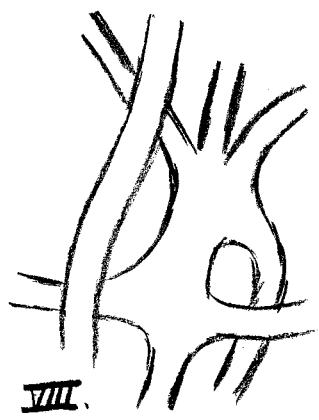
V.



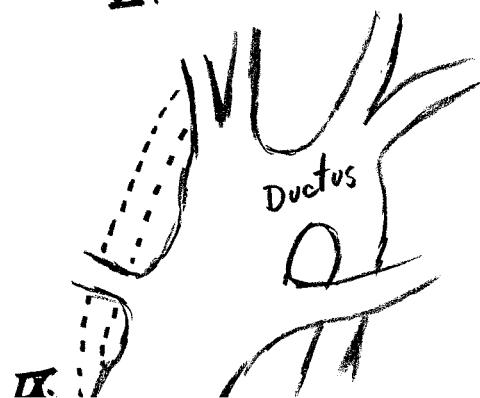
VI.



VII.



VIII.



IX.

Posteriormente, Moller y Edwards (43), basados en 105 casos compilados de la literatura incluyendo casos propios, propusieron una nueva clasificación, que se describe a continuación:

- I. Interrupción del cayado aórtico distal al origen de la arteria subclavia izquierda:
 - a) Tronco arterial braquiocefálico, arteria carótida primitiva izquierda y arteria subclavia izquierda se originan del cayado aórtico;
 - b) Arterias carótidas primitivas derecha e izquierda y arteria subclavia izquierda se originan del cayado, la arteria subclavia derecha se origina de la aorta descendente.
- II. Interrupción del cayado aórtico distal a la arteria carótida primitiva izquierda; la arteria subclavia izquierda se origina de la aorta descendente:
 - a) Arteria subclavia derecha se origina del tronco braquiocefálico.
 - b) La arteria subclavia derecha se origina de la aorta descendente;
 - c) La arteria subclavia derecha se origina de la arteria pulmonar.
- III. Interrupción del cayado aórtico es distal al tronco braquiocefálico; las arterias corótida primitiva y subclavia izquierdas, se originan de la aorta descendente.
- IV. Datos en la literatura insuficientes para clasificación.

EMBRIOLOGIA.

Embriológicamente, la interrupción del cayado aórtico, se explica como un defecto en el desarrollo del cuarto arco aórtico (59), (34). Normalmente el cayado de la aorta se desarrolla de varias estructuras: a) el tronco aórtico da lugar a la porción proximal del cayado aórtico o sea aquella porción aórtica comprendida entre las válvulas sigmoideas aórticas y el tronco braquiocefálico derecho; b) la mitad izquierda del saco aórtico da origen a aquella porción del cayado aórtico comprendida entre el tronco braquiocefálico derecho y la arteria carótida primitiva izquierda; c) El cuarto arco aórtico izquierdo y la aorta entre éste y el sexto arco aórtico dan origen a aquella porción del cayado aórtico comprendida entre la arteria carótida primitiva izquierda y el ductus arterioso.

El defecto en el cuarto arco aórtico, que es la causa de la interrupción del cayado aórtico, se cree que es una involución anormal más bien que -- una ausencia completa. Esta aseveración es aceptada por algunos autores, basados en la serie de fenómenos que ocurren durante el desarrollo normal. La involución del primero y segundo arcos aórticos se ha atribuido a factores dinámicos durante el desarrollo del sistema vascular. La causa principal de la desaparición del primero y segundo arcos aórticos es, de acuerdo con Congdon (13) un cambio en el sentido de la corriente sanguínea de los arcos proximales a los más caudales, cambio que acompaña al desplaza-

miento caudal del cayado aórtico.

Kleinerman (34) piensa que un mecanismo similar es responsable de la interrupción del cayado aórtico.

Los tipos de interrupción localizada entre la arteria subclavia izquierda y el conducto arterioso, son el resultado de una regresión o atrofia del segmento de la arteria aorta dorsal izquierda.

La interrupción del cayado aórtico distal a la arteria carótida primitiva izquierda, representa un fallo en la formación del cuarto aórtico izquierdo, desde el momento en que en esta variedad de anomalía, la arteria subclavia izquierda se origina en la aorta descendente.

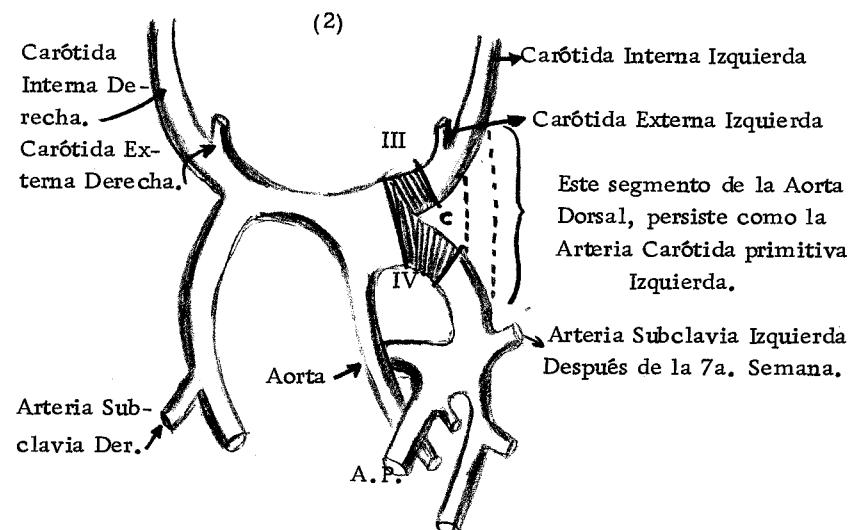
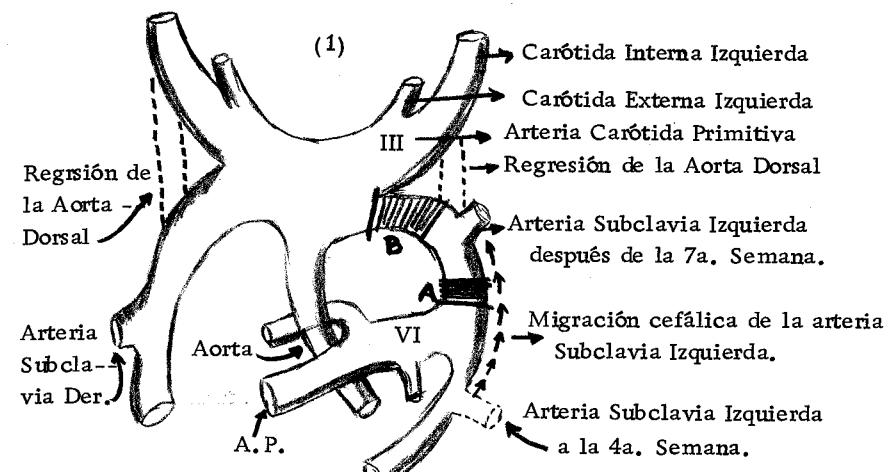
La patogenesia del tipo de interrupción distal al tronco braquiocefálico, es menos clara. Celoria y Patton (12) sugirieron dos posibilidades: 1.) Un fallo parcial o completo en la formación de los arcos aórticos tercero y cuarto izquierdos y persistencia del segmento de la aorta dorsal en medio de estos -- dos arcos, como en la arteria carótida primitiva izquierda; 2.) Un fallo en la conexión del crecimiento exagerado del saco aórtico con el tercero y cuarto arcos y fusión de estos dos arcos para formar la arteria carótida primitiva izquierda.

Una explicación embriológica para los otros tipos de interrupción del cayado aórtico sugeridos por Blake y colaboradores, no se ha publicado.

A continuación se ofrecen dos esquemas de las grandes arterias que se -

originan en el corazón del feto y de los primitivos arcos aórticos, con las arterias que de ellos se derivan. La áreas rayadas señalan los sitios en los cuales, por defecto del desarrollo, pueden ocurrir interrupción del cayado aórtico de los tipos A o B en el esquema número 1, y del tipo C en el esquema No. 2.

(Ver figuras No. 1 y 2 en la página siguiente)



SIGLOS CLINICOS.

Clínicamente la enfermedad debe ser sospechada en aquellos casos en los que existe cianosis diferencial. Al examen físico los pulsos femorales están disminuidos en algunos pacientes y en algunos otros pueden estar ausentes. De acuerdo con el origen de las arterias subclavias es posible que ambos pulsos radiales o humerales sean idénticos o bien que exista disminución del uno en comparación con el pulso del lado opuesto. En este último caso, la interrupción del cayado está generalmente asociada con la existencia de una arteria subclavia aberrante. Un signo importante por el cual se puede sospechar este tipo de malformación congénita, es la asociación de pulsaciones carótidas con pulso humeral ausente.

La auscultación del corazón puede revelar la presencia de soplos sistólicos de grados II hasta IV, los cuales se escuchan en el borde arterial izquierdo y en la espalda. Sin embargo, la ausencia de dichos soplos, no descarta la posibilidad de interrupción del cayado súrtico.

El examen de rayos X del tórax, muestra en la mayor parte de los casos, cardiomegalia y aumento en la vascularización pulmonar.

Electrocardiográficamente pueden encontrarse algunos cambios pero no son patognomónicos. Algunos pacientes muestran un complejo QRS normal; otros muestran manifestaciones de bloqueo atrioventricular de primer grado;

en otros, hay hipertrofia del ventrículo izquierdo o bien hipertrofia bi-ventricular. Sin embargo, no hay un trazo electrocardiográfico definido y preciso en dichos pacientes. Los estudios hemodinámicos no son específicos pero sirven para diagnosticar la presencia de otras malformaciones cardíacas asociadas.

F I S I O P A T O L O G I A

En teoría, hemodinámicamente la interrupción del cayado aórtico - produciría una cianosis diferencial. Sangre venosa no saturada pasaría - de las cámaras cardíacas derechas y tronco pulmonar, vía un ductus arte - rioso permeable, a la aorta descendente. La sangre saturada retornaría - de los pulmones a las cámaras cardíacas izquierdas y, por medio de la - aorta proximal, a la cabeza, extremidades superiores y parte superior - del tronco. Como consecuencia de lo anterior, en un paciente con in - terrupción del cayado aórtico, podría anticiparse que dicho paciente ten - dría cianosis en las extremidades inferiores y abdomen (y en extremida - des superiores en algunos casos en relación con el origen de las arterias - subclavias), mientras la cabeza y las otras áreas irrigadas por la aorta -- proximal serían acianóticas.

Sin embargo, cianosis diferencial se observa raramente. Se han sug - rido varias explicaciones. Prácticamente en cada caso de interrupción - del cayado aórtico está presente un defecto septal interventricular y por - consiguiente es posible que se establezca un "shunt", es decir, una des - viación de la corriente sanguínea a nivel ventricular. Este "Desvío" a - través del defecto septal interventricular es predominantemente de iz - quierda a derecha en vista de la hipertensión secundaria a la interrupción - en la aorta proximal. Como consecuencia de este "desvío" de izquierda

a derecha, la sangre venosa en el ventrículo derecho se mezcla con la sangre saturada que le pasa del ventrículo izquierdo. Por lo tanto, la diferencia en niveles de saturación de oxígeno entre la aorta proximal y la descendente, - puede ser relativamente tan pequeña que no permita en muchos casos recono - cer diferencia en el color de las partes del cuerpo irrigadas por ambos seg - mentos de la aorta.

Otra posibilidad es la presencia de vasos colaterales entre la aorta pro - ximal y la descendente. Tales comunicaciones se han descubierto en pacien - tes que han alcanzado mayor edad, permiten el paso de sangre altamente sa - turada por la aorta proximal para entrar en la aorta descendente a través de - la colaterales arriba mencionadas.

También se ha considerado que el "desvío" (o shunt) a nivel ventricu - lar, puede ser de derecha a izquierda (caso muy remoto) que explicaría la - falta de cianosis diferencial. El "desvío" serviría para disminuir la satura - ción de oxígeno de la sangre que iría por la aorta proximal. En esta forma, - habría una equiparación en el nivel de oxígeno en las dos arterias: aorta proxi - mal y pulmonar.

Otra explicación sería la incapacidad de reconocer la cianosis diferen - cial, debido al hecho de que varios de los pacientes con interrupción del ca - yado aórtico son neonatos. En todos estos infantes a esta edad, la acrociano -

sis es común. Este factor haría difícil reconocer cambios o diferencias mfni--mas en el grado de cianosis entre las extremidades superiores y las inferiores.

Otro factor adicional sería el papel desempeñado por cualquiera de - las otras malformaciones cardíacas asociadas en ciertas malformaciones como la persistencia del tronco arterioso o atresia de la válvula mitral, en las cuales hay mezcla de sangre sistémica y pulmonar, la saturación de oxígeno de la sangre que corre por los dos segmentos de la aorta podría ser similar. Esto se refiere a aquellos casos en los cuales la relación de los grandes vasos con el -- corazón es normal. En contraste están aquellos casos en los cuales existe una transposición completa de grandes vasos asociada con la interrupción del cayado aórtico. En tales casos, la cianosis diferencial sería de esperarse. Y en efecto, en los casos con asociación de transposición de grandes vasos si se encontró marcada cianosis diferencial, es decir, cianosis en las extremidades inferiores y extremidades superiores acianóticas (9).

En conclusión, debe hacerse notar que la interrupción del cayado -- aórtico puede coexistir con una serie de malformaciones intracardíacas básicas. La identificación de la primera, debe siempre sugerir el diagnóstico de las otras malformaciones asociadas.

T R A T A M I E N T O

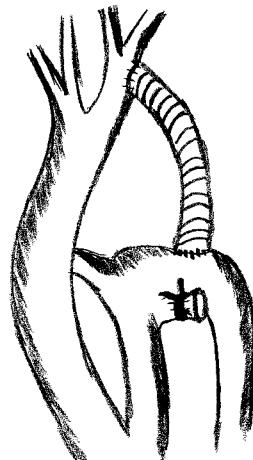
El tratamiento es quirúrgico. Como se mencionó antes, la interrupción del cayado aórtico es pobremente tolerada por pacientes neonatos y el 80% de éstos mueren durante los primeros meses o semanas de vida. Para ofrecerles tratamiento salvador a estos pacientes, el diagnóstico debe hacerse tempranamente y establecerse una continuidad a nivel del cayado aórtico.

Pillsbury (49) presentó el caso de una niña de 16 años con interrupción -- del cayado aórtico, interrupción localizada entre el tronco braquiocefálico de- recho y la arteria carótida primitiva izquierda. Caso peculiar sin anomalías -- intracardíacas asociadas ni ductus arterioso permeable, pero con buena circula- ción colateral. El tratamiento quirúrgico fué satisfactorio favoreciendo la con- tinuidad entre la aorta ascendente y la descendente mediante una prótesis sinté- tica (dacrón). Este representa el séptimo caso en que se ha intentado la corre- ción quirúrgica de la interrupción del cayado aórtico y el cuarto en que se ha te- nido éxito. También se comunicó el caso de Asano y colaboradores en 1968 (3). Era un paciente varón de 21 años, interrupción tipo A, con ductus arterio- so permeable muy amplio. Se le hizo un cortocircuito entre la aorta ascenden- te y la descendente y la ligadura parcial de la arteria pulmonar izquierda, de- jando el ductus arterioso intacto.

Mauck en 1963 (40), y Harriston en 1967 (27) comunicaron un caso cada -

uno y Rochette en 1968 dos casos (53), en los cuales intentaron la corrección quirúrgica, con relativo éxito. En este trabajo se da a conocer otro caso quirúrgico operado en el Texas Children's Hospital en 1963 (17b).

A continuación se presenta un diagrama del caso comunicado por Asano y colaboradores (3).



RESULTADOS Y DISCUSIÓN

La interrupción del cayado aórtico ocurre con igual frecuencia en ambos sexos. De 124 casos registrados en la literatura en los cuales el sexo del paciente se ha mencionado, hubo 48 del sexo masculino y 43 del sexo femenino. En 33 casos el sexo se desconoce.

Una distribución similar encontró Castro (17b) en 15 casos de interrupción del cayado aórtico, casos observados en el Texas Children's Hospital, de 1954 a 1966: 6 masculinos y 7 femeninos.

De 139 casos de interrupción del cayado aórtico estudiados, incluyendo los 15 casos del Texas Children's Hospital, 63% de los pacientes vivieron menos de 20 días; el 10% vivieron menos de tres meses; y el 19% vivieron más de 3 meses.

Del grupo de pacientes que vivieron más de tres meses, 6 pacientes estaban vivos al momento en que las comunicaciones fueron publicadas. Finalmente, hubo 4 casos nacidos muertos. Del resto no se hizo mención de la condición del paciente cuando la comunicación fué publicada.

El tipo más frecuente de interrupción del cayado aórtico en los 139 casos, fué aquel en que la interrupción se encontraba localizada entre la arteria carótida primitiva izquierda y la subclavia izquierda, es decir el tipo B (58 casos: 42%), el siguiente tipo más frecuente, fué aquel en el cual la interrupción

estaba localizada entre la arteria subclavia izquierda y el ductus arterioso (53 casos: 38%). El tipo menos frecuente fué aquel en el cual la interrupción se hallaba localizada entre el tronco arterial braquiocefálico derecho y la arteria carótida primitiva izquierda (3 casos: 1%). En cuatro casos existió duda entre los autores acerca de si se trataba de tipo B o C de la clasificación de Celoria y Patton; y un caso A o B. En estos últimos cinco casos, los autores no hicieron una definición precisa del tipo de anomalía. En 20 casos no se hace mención del tipo de anomalía.

Las anomalías congénitas cardiovasculares asociadas, fueron en orden de frecuencia:

Defecto septal ventricular	108 Casos
No mencionado	28 Casos
Dudoso	3 Casos
Foramen ovale abierto	57 Casos
Cerrado	13 Casos
No mencionado	69 Casos
Aorta ascendente hipoplástica	1 Caso
Anomalías de la válvula aórtica	39 Casos
Válvula aórtica bicúspide	29 Casos
Estenosis	9 Casos
Válvula aórtica hipoplástica	1 Caso

Transposición de los grandes vasos	19 Casos
Completa	6 Casos
Parcial	10 Casos
Malformación de Taussig-Bing	4 Casos
Retorno Venoso anómalo	6 Casos
Tronco Arterioso	7 Casos
Anomalías de la válvula pulmonar	4 Casos
Atresia de la válvula mitral	3 Casos
Ventana Aórtico-pulmonar	3 Casos
Persistencia de la vena cava superior izquierda -- desembocando en el seno coronario	4 Casos
Quiste congénito de la válvula tricúspide	1 Caso
Válvula tricúspide y mitral hendidas	1 Caso
Válvula tricúspide hendida	1 caso.

Como se mencionó antes, en todos los casos de interrupción del cayado aórtico, el ductus arterioso debe permanecer permeable para que el paciente tenga oportunidad de sobrevivir. Sin embargo, un caso reveló coartación del ductus arterioso (22) y en otro el ductus arterioso se describió como estenótico (Texas Children's Hospital). Un caso muy raro mencionado por Pillsbury en 1964 (49), se trataba de un paciente de 16 años de edad, a quien se le diagnosticó interrupción del cayado aórtico,

sin ductus arterioso permeable. En este caso, la circulación a la parte inferior del cuerpo se hacía por circulación colateral. Se intentó con éxito la corrección quirúrgica del defecto congénito en el cayado aórtico. En este mismo caso, además de no haber ductus arterioso permeable, tampoco había defecto --- septal interventricular ni foramen ovale permeable. El paciente estaba vivo en el momento de hacerse la comunicación. En otro caso interesante citado por Rochette (53), se quiso corregir quirúrgicamente la interrupción del cayado aórtico incluyendo en el procedimiento la ligadura del ductus arterioso, pero aunque la paciente de 6 días toleró la intervención, murió a las 60 horas por una complicación pulmonar.

También se han observado casos de doble ductus arterioso.

Finalmente, de los 139 casos de interrupción del cayado aórtico estudiados, el diagnóstico correcto ante-morten fué hecho en menos del 10% de los casos.

S U M A R I O .

El estudio de pacientes con interrupción del cayado aórtico llevado a cabo a través de la revisión exhaustiva de la literatura, muestra que todos los pacientes afectados con esta malformación, usualmente presentaban insuficiencia cardíaca severa durante los primeros días o semanas de edad.

En algunos casos la interrupción semeja coartación de la aorta y en otros puede confundirse con Takayasu.

La interrupción del cayado aórtico, casi siempre va asociada a otras anomalías congénitas cardiovasculares, observándose con frecuencia, el ductus arterioso permeable y la comunicación interventricular.

Puede sospecharse la interrupción del cayado aórtico si se encuentran - pulsos femorales disminuidos, pulsos radiales desiguales, o asociación de pulsaciones carotídeas con un pulso humeral ausente.

La cianosis diferencial es rara, pero cuando existe es patognomónica. La auscultación y el electrocardiograma no son concluyentes, tampoco lo son las radiografías del tórax, en las cuales únicamente se observa marcada cardiomegalia con aumento de la vascularización pulmonar.

Sólo en el 10% de pacientes con interrupción del cayado aórtico, se hizo el diagnóstico pre-morten.

El tratamiento de este tipo de anomalía es quirúrgico. En los pocos casos en que se ha intentado a tiempo, el resultado ha sido satisfactorio.

C O N C L U S I O N E S

- 1.- Con el presente trabajo de tesis se enriquece la literatura mundial, con la aportación de 15 casos inéditos de interrupción del cayado aórtico. Una revisión del número de casos aportados por los diferentes autores, muestra que la contribución de los 15 casos estudiados por Castro (17b) es altamente significativa, si se considera que Blake y sus colaboradores, con 18 casos, son los autores que más casos han comunicado.
- 2.- Es necesario que los clínicos en su diagnóstico diferencial de las anomalías cardiovasculares congénitas, estén familiarizados con la existencia del cuadro clínico de la interrupción del cayado aórtico, que es una anomalía que puede ser reparada quirúrgicamente con resultados satisfactorios, cuando el tratamiento se lleva a cabo en tiempo oportuno.
- 3.- El uso racional de los recursos diagnósticos, permitirá hacer el diagnóstico clínico en mayor número de casos, siempre que el clínico piense en la existencia de la interrupción del cayado aórtico.
- 4.- El diseño de una técnica adecuada para el estudio postmorten de las anomalías cardiovasculares, sobre mortinatos y recién nacidos, permitirá reconocer la anomalía de interrupción del cayado aórtico en nuestro medio. Esta técnica se está ejecutando en el Hospital Roosevelt en la actualidad y esperamos que a corto plazo rinda los resultados buscados.

INTERRUPCIÓN DEL CAYADO AORTICO DATOS CLÍNICOS Y PATOLOGICOS DE 124 CASOS

Número Caso:	Autor y Año:	Sexo:	Edad:	Soplo Cardíaco	Clanosis Diferencial	Tipo de Interrupción ventricular	Defec. Sept.	Fór. Ovalé	Anomalias cardiovasculares congénitas asociadas	Referencias:
1	Steidle (1777-1788)	?	Pocas horas		A					57
2	Seidel (1818)	M	Infante.		B	+				56
3	Greig (1852)	?	recién nacido			B	+	+		25
4	Hicks (1864)	F	3 días			A	0	+		30
5	Cameron (1871)	M	3 días	+		A o B	+	+	Válvula aórtica bicuspidé	10
6	Barlow (1876)	M	diez meses		+	A	+	+	Aorta ascendente se origina del ventrículo derecho.	4
Caso 1										
7	Osler (1880)	caso 4	nacido muerto			B	+	+	Válvula pulmonar malformada.	47
8	Volbeding (1881) Caso 6.	?	nacido muerto						Válvula aórtica bicuspidé Origen de ambas subclavias D.e.I. del ductus art.	62
9	Kohl (1909)	F	horas				A	+	Dilatación aneurismática de la aorta descendente	35

DATOS CLÍNICOS Y PATOLOGICOS DE 124 CASOS
(Continuación)

Número Caso	Autor y Año:	Sexo:	Edad:	soplo Cardíaco	Cianosis Diferencial	Tipo de Interpretación	DVS	FOP	Anomalías cardiovasculares Congénitas asociadas:	Referencias:
10	Dick (1904)	?	Infancia		+	A				14
11	Saltykow (1910)	?	?	0		A	+	+		55
12	Letterer (1923)	F	4 días	0		B	+	+	Válvula aórtica bicúspide	39
13	Gaspar (1929)	F	6 días	+	+	B	+	+	Estenosis de la válvula aórtica	24
14	Abbott (1932)	?	15 hrs.		+	B	+	+	Persistencia del canal atrioventricular, Atresia mitral.	1
15	Evans (1933) caso # 20	M	3 días			B	+	+	Origen de ambas subclavias, - derecha e Izq., del ductus arterioso y de la aorta descend.	18
16	Evans (1933) caso # 21	F	11 días			B	+	+	Drenaje anómalo de las venas yugular y axilar izq. y ácigos en aurícula derecha.	18
17	Evans (1933) caso #22	M	2 días			A	0	+		
18	Hamburger (1937)	M	30 días	+	+D*	A	+	+	Transposición completa de los grandes vasos.	28
19	Weissman y col (1948)	M	3 días	0	+	C	+	+	Origen de ACM y ASI del ductus arterioso, y aorta descendente, Válvula bicúspide.	64
20	Stewart (1948)	F	2 días	0	+	A	+			59
21	Jew Gross (1952)	M	3 días	+	+	B	+	+	Origen de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente	31
22	Kinter (1953)	F	15 hrs.		+	A	+	0	Atresia Mitral. Vena cava superior izquierda persistente	33
23	Berger y col. (1954).	F	8 días		+	B	+		Origen ventricular del tronco pulmonar. Origen de la ASD - de la arteria pulmonar der. vía ductus arterioso. Aneurisma-- del seno de Valsalva derecho. Estenosis sub-aórtica. Válvula aórtica bicúspide.	5
24	Becu y col. (1955) Caso # 2	F	3 días	+	+	B	+	+	Origen viventricular del tronco pulmonar. Estenosis subaórtica. Válvula aórtica bicúspide. Origen de ASD de arteria pulmonar derecha vías ductus arterioso/	6
25	Becu y col. (1955) Caso Adicional.	F	14 días			B	+	+	Origen de la aorta descendente del ductus arterioso. Origen de ASD de la arteria pulmonar derecha vía ductus arterioso. Aorta descendente derecha. Estenosis subaórtica. Origen viventricular del tronco pulmonar.	5
26	Jew y Gross (1955)	F	3 días	0	+	B	+		Estenosis aórtica	32
27	Domey y Col. (F	5 años +	+	+(D)	B	?+			15

Continúa.....

INTERRUPCIÓN DEL CAYADO AORTICO
DATOS CLINICOS Y PATOLOGICOS DE 124 CASOS
(Continuación)

Número de Casos:	Autor y año:	Sexo:	Edad:	soplo Cardíaco	Cianosis Diferencial	Tipo de Interrupción	DVS	FOP	Anomalías cardiovasculares congénitas asociadas:	Referencias:
28	Kaautin y col. 1955	M	11 días	+	+D	A	+	0		
29	Merrill y col. 1957	F	3 1/2 días.	++	0	A	?+			42
30	Kleinerman y col. 1958	M	8 días	0	0	B	+	+	Válvula aórtica bicúspide - Aorta descendente en lado derecho. Origen de ASD de Arteria Pulmonar der. vía ductus.	34
31	Kleinerman col. 1958	M	3 días	+	+(D)	B	+	+	Válvula aórtica bicúspide	34
32	Kleinerman col. 1958	F	3 días	0	0	B	+	+	Atresia mitral Válvula aórtica bicúspide	34
33	Kleinerman y col. 1958	M	Nacido muerto			B	+	+	Cor binoculare. Válvula aórtica bicúspide	34
34	Kleinerman y Col. --- (1958).	F	Nacido muerto			B	+	+	Origen de ASD y ASI de ductus arterioso y aorta descendente. válvula aórtica hipoplástica. Válvula pulmonar cuadricúspide.	34
35	Kleinerman y col. 1958	M	2 1/2 horas	0	0	A	+	+	Válvula aórtica bicúspide. Arteria coronaria única.	34
36	Abrams (1958)	F	10 días	+	+	A	+			2
37	Noonan y Nadas (1958).	F-5 M-1	5 vivieron menos de 20 días						Fibroelastosis del endocardio en uno.	46
38			1 vivió 3 1/2 meses	3	+(D)-1	A=2	5	5		
39						B o C=4				
40										
41										
42										
43	Foley (1958)	M	6 días	0	0	A	+	+	"Quiste congénito" de la válvula tricúspide.	21
44	Eversts Suárez y Carson (1959)	M	3 días	0	0	B	+			19
45	Celoria y Patton (1959)	M	12 días	+	0	C	+	+	Origen de ACPI y ASI del ductus arterioso y aorta descendente.	12
46	Quie y col. --- (1959).	M	5 1/2 meses	+	0	B	+		Válvula aórtica bicúspide	50
47	Castellanos y col. (1959) ++	M	9 años	0	+D	A	+11	+	Transposición completa de los grandes vasos. Persistencia de Veña cava SI drenando en seno coronario.	11
48	Espino-Vela y col. 1959	F	3 años			B	+			17
49	Fournier y Zaidi (1960).	F	3 meses	+	0	A	+	0	"Coartación del ductus arterioso. Válvula aórtica bicúspide.	22

DATOS CLINICOS Y PATOLOGICOS DE 124 CASOS
(Continuación).

Caso: No.	Autor y año:	Sexo	Edad:	soplo Cardíaco	Cianosis diferencial	Tipo de Interrupción	DVS	FOP	Anomalías cardiovasculares congénitas asociadas.	Referencias
50	Tabakin y Hanson (1960).	F	3 meses	+	0	B	0		Persistencia de Vena cava superior izq. que se abre en la A.D. origen de ASD y ASI del ductus arterioso y la aorta descendente.	60
51	Neufeld y col. (1961)	M	3 días	0 + +	+	B	+	0	Estenosis subaórtica. Origen biventricular del tronco pulmonar origen ASD y ASI del ductus arterioso y - aorta descendente.	44
52	Freedman (1961)	F	2 meses	+	+	B	+	+	Probablemente estenosis subaórtica o valvular	23
54	Ruiz y Vi- llalobos y col. 1961	M	14 años	+	+(D)	A	?+			54
55	Newcom- be y col. (1961).	?	?			B	+		Truncus arteriosus	45
56	Roberts y col. (1962).	M	25 meses	+	+(D)	B	+	0	Válvula aórtica bicúspide. Estenosis subaórtica. Origen Biventricular de la arteria pulmonar.	52
57	Roberts y col. 1962 Caso # 2.	M	18 días	+	+	A	+	+	Truncus arteriosus Válvula aórtica bicúspide	52
58	Roberts y col 1962 Caso # 3	F	3 años	+	+(D)	A	+	+	Válvula aórtica bicúspide. Estenosis subaórtica. Origen biventricular del tronco pulmonar.	52
59	Blake y - col. 1962	M	20 meses	+	+	B	+			7
60 a 76	Blake y col. 1962 17 casos	8-M 6-F 17 casos	14 vivie- ron me- 3 no nos de men- 15 dias cio- 3 vivie-- na. ron más de 100 d.	no se menciona	B= 7 casos A=9 " C=1 " De A= 1 ca- so con ASD retroesofági- ca.	17	16		Transposición: completa de los grandes vasos= 1 caso. Parcial: grandes vasos originados en VD= 1 caso, Ventana aórtico pulmonar =1 caso. Ductus arterioso permeable = 16 casos. Estenosis aórtica valvular= 1 caso. Estenosis subaórtica= 1 caso. Válvula aórtica bicúspide= 2 casos. Persistencia del canal atrio-ventricular = 1 caso. Válvulas mitral y tricúspide hendidas= 1 caso. Válvula tricúspide hendida =1 caso, Persistencia de vena cava S.I. - = 2 casos.	
77	Mehrizi y col. (1962).	M	1 mes		0	B			Válvula aórtica bicúspide. Ventrículo único. Ductus arterioso permeable.	41
78	Mauck y col. 1963	F	16 días	+	+	B	+		Arterias subclavias derecha e izquierda, se originan en la aorta descendente a través de un ductus arterioso el cual se ligó quirúrgicamente.	40
79	Reidbord (1964)	F	3 días	+	+	B	+		Aorta ascendente hipoplástica. Válvula aorta bicúspide. Origen de ASI del ductus arterioso y la aorta descendente	51
80	Pillsbury y col. (1964)	M	16 años	+		C			No DVS ni FOP ni ductus, circulación a la parte inferior del cuerpo por circulación colateral. La interrupción corregida por cirugía. Este representa - el 6º caso en que se ha intentado la corrección quirúrgica y el 4º en que se ha tenido éxito.	

INTERRUPCIÓN DEL CAYADO AORTICO
DATOS CLINICOS Y PATOLOGICOS DE 124 CASOS
(Continuación)

Caso No.	Autor y año:	Sexo:	Edad:	Soplo Cardíaco	Cianosis Diferencial	Tipo de Interrupción	DVS	FOP	Anomalías cardiovasculares congénitas asociadas.	Referencias:
81	Bowers y col. 1965	M	2 meses.*	+	+	A	+		Ductus arterioso permeable.	8
82	Steiner y col. 1965	M	8 1/2 semanas	+	+	B	+	+	Truncus arterioso con válvula semilunar bicúspide. Origen de ASI de -- aorta descendente vía ductus arterioso.	58
83	Buckley y col. 1965.	F	7 años	+	+	A	+		Transposición completa de los grandes vasos. Aorta descendente se originaba de la arteria pulmonar vía ductus arterioso.	9
84 a 94	Moller (1965).	F-5 M-5	todos menos de 3 m	+10		A-5 B-5	+10			43
95 a	Koyamada y col. 1966 2 - Casos. -	M M	14 días 8 meses			A A	+			36
97	Hirston y col. -- (1967).	?	11 meses.	+	+	B			Tratamiento: quirúrgico ligadura en ambas arterias pulmonares con el objeto de reducir el lumen de las mismas y la corriente sanguínea a ambos pulmones.	27
98	Asano y col. --- (1968).	M	21 años.		+	A	+	+?	Ductus arterioso gigante. Tratamiento: bypass con éxito entre aorta ascendente y aorta descendente y ligadura parcial de la arteria pulmonar izquierda, quedando ductus arterioso intacto.	3
99	Rochette y col. (1968).	M	12 Hrs		+	B			Origen de ASI de aorta descendente - vía ductus arterioso amplio.	53
100	Rochette y col. 1968 caso caso # 2	F	2 meses.		+	B	+		Origen de ASD y ASI de la aorta descendente.	53
101	Rochette y col. 1968 Caso # 3.	F	6 días		+	A			Tratamiento: corrección quirúrgica del defecto, incluyendo ligadura del ductus arterioso, pero la paciente murió 60 hrs. después.	53
102	Rochette col. 1968 caso # 4.	M	3 Se- manas.	+	+	B	+	+	Origen de ASD y ASI de la aorta descendente vía ductus arterioso. Válvula aórtica bicúspide.	53
103	Rochette y col. 1968 Caso # 5.	F	15 días	+	+	B	+		Estenosis aórtica valvular. Se intentó corregir la interrupción, pero murió durante la operación.	53
104	Rochette y col 1968 Caso # 6.	F	48 hrs.	+	+	B	+			53
105	Rochette y col. 19- 68 caso 7.	M	2 días		+	B	+		Aorta ascendente hipoplásica	53
106	Pilapil y col. 1968.	M	17 días	+		A	+	+	Arterias pulmonar y aorta, se originan en el ventrículo derecho.	48

INTERRUPCION DEL CAYADO AORTICO
NECROPSIA DEL TEXAS CHILDRE'S HOSPITAL, DE 1954 A
1966. (15 CASOS).

No.de Caso	Autopsia:	Sexo:	Edad:	Soplo Cardíaco	Cianosis Diferencial	Tipo de Interrupción	DVS	FOP	Anomalías congénitas Asociadas	Referencias
1	A-54-30	M	1 mes			A	+		Malformación de Taussig- Bing	17b
2	C-56-4	?	48 hrs.			A	+	+		17b
3	A-56-70	F	10 días			A			Ventana aórtico-pulmonar. Paladar hendido.	17b
4	A-63-50	F	3 meses.			A			Aorta y arteria pulmonar se origina en el ventrículo derecho. Se intentó ligadura de la subclavia izquierda y conexión con la arteria pulmonar.	17b
5	A-63-102	F	11 días			A	+		Válvula aórtica bicúspide.	17b
6	A-65-56	M	2 días			A	+		Válvula aórtica bicúspide	17b
7	A-65-67	M	3 días			A	+			17b
8	A-54-5	M	1 sem.			A		+	Ventriculo único con cámara de salida rudimentaria. Transposición de grandes vasos.	17b
9	A-56-52	M	3 años			A	+		Malformación de Taussig-Bing	17b
10	A-59-105	F	Recien Nacido			A	+	+		17b
11	A-57-112	M	6 días			B			Doble ductus arterioso permeable. Síndrome de agenesia esplénica.	17b
12	A-59-11	F	7 meses.			B			Tronco arterioso. Origen anómalo de la arteria subclavia derecha.	17b
13	A-59-30	F	5 meses.			B	+		Persistencia de vena cava superior izq. drenando en el seno coronario. Válvula aórtica bicúspide. Válvula pulmonar cuadricúspide.	17b
14	A-66-12	F	15 días			B	+		Estenosis del ductus arterioso. Origen anómalo de la arteria subclavia derecha, Válvula aórtica bicúspide.	17b
15	A-65-50	?				B	+		Tronco arterioso.	17b

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

1. - Abbott, M. E. *Atlas of congenital cardiac disease*. New York, The American Heart Assoc. 1936. p. 50.
2. - Abrams, H.C., "Persistence of fetal ductus function after birth"; *Circulation* 18:206, 1958.
3. - Asano, K., et al. Surgical treatment of Aortic arch Interruption; studies including 2 cases. *Jap. J. Thomorac Surg.* 21:562-8 Aug. 1968.
4. - Barlow, T. "Congenital Heart Disease. Two xases" *Pathol, Soc. London Transactions.* 27:140 1876.
5. - Barger, J.D., Creasman, R.W. and Edwards, J.E. "Bilateral Ductus Arteriosus Associated with Interruption of Aortic Arch." *Am. J. Clin. Path.* 24:444, 1954.
6. - Becu, G. M., Truxe, W.N., Dushane, J. W. Dushane, J.W. and Edwards, J.E. "A complex of Congenital Cardiac Anomalies: Ventricular Septal Defect, Biventricular Origin of the Pulmonary Trunk and subaortic Stenosis". *Am. Heart J.* 50:901, -- 1955.
7. - Blake, H., Morrison, W.C. and Spencer, F.C. "Atresia or absence of the aortic isthmus". *Thoracic and Cardiovascular Surgery* 43:607, 1962.
8. - Bowers, D.E., Scheibler, G.L. and Krovets, J. "Interruption of the Aortic Arch with complete transposition of the great Vessels. Hemodynamic and Angiocardiography Data of a case Diagnosed During Life" *Am. J. Cardiology* 16:442, 1965.
9. - Buckley, M.J. et al. Diversed Differential Cyanosis with Equal desaturation of the upper limbs. Syndrome of complete transposition of the great vessels with complete interruption of the aortic Arch. *Am. J. Cardiol.* 15:111-15, Jan. 1965.
- 10- Cameron, A.H.F., "Notice of a case of Peculiar malformation of the heart an great arteries". *J. Anat. et Physiol.* 5:339, 18-- 70-71.

Bibliografía....

- 11- Castellanos, A., García, O. and González, G. Complete interruption of the aortic Arch. with transposition of the great Vessels (A report of a case diagnosed In-Vivo) *Cardiológica*, 34:53, - 1959.
- 12- Celoria, G.C. and Patton, R.B. Congenital absence of aortic arch Am. Heart J. 58: 407, 1959.
- 13- Congdon, E.D. Transformation of the aorta arch system during the development of the human embryo. *Contrib. Embryol.* 14:47, 1922.
- 14- Elliot, L.P. et al. Complete transposition of the great vessels. An Anatomic study of 60 cases. *Circulation* 27: 1105. 1963.
- 15- Espino-Vela, J. Acosta A.R. and de la Cruz M. Interrupción del istmo de la aorta: Estudio clínico y análisis Embriológico *Arch. Inst. Cardiol. (Méjico)* 19:53, 1959.
- 16- E.E.U.U. Texas Children's Hospital, Texas Children's autopsies. --- Houston, Texas, 1954-1966.
- 17- Evans, W. Congenital stenosis (coarctation) atresia, and Interruption fo the Aortic Arch. (A study of 28 cases) *Quart J. Med. (new Series)*, 2:1 1933.
- 18- Eversts-Suárez, E.A. and Crson, C.P. The triad of congenital Ab- sence of aortic arch (Isthmus Aortae), Patent Ductus Arteriosus and Interventricular septal defect. A Trilogy. *Ann. Surg.* 150: 153, 1959.
- 19- Feist, H. et al. Interruption ot the aortic arch. A. review of Known cases and a report of a personal case. *z. Kreislaufforsch.* 53:816- 29, Agu. 1964.
- 20- Foley, B.V. Congenital Interruption of the aortic arch. *Arch. Dis Childhood* 33:131, 1958.
- 21- Fournier, P. and Zaidi, Z.H. , Congenital absence of the aortic arch. Am. Heart J. 59:148, 1960.

Bibliografía...

- 22- Freedman, H.K. Congenital Absence of the Aortic Arch. Arch. Path. 72:143, 1961.
- 23- Gaspar, I. Two of the rarer congenital anomalies of the heart. Am. J. Path. 5:185, 1929.
- 24- Greig, D. Case of malformation of the heart and blood vessels of - the fetus: pulmonary artery Giving off Descending Aorta and -- Left Subclavian. Monthly J. M. Soc. B. D. 15:28, 1852.
- 25- Gregg, N.M. Congenital cataract following german measles in mothers. Trans. Ophtal. Soc. (Aust.) 3:35, 1941.
- 26- Hairston, P. et al. Aortic Arch Interruption: treatment with pulmonary Artery Banding. J. Thorac. Cardiov. Surg. 54:60-4, Jul. -- 1967.
- 27- Hamburger, C.P. Congenital cardiac malformation with complete - interruption of istmus aortas and transposition of great artéries. Bull. Johns Hopkins Hosp. 61:421, 1937.
- 28- Hamilton, W.J. Boyd; D.J. and Mossman, H.W. Desarrollo Anormal (Malformaciones y Enfermedades), Embriología Humana, 8:148-52, 1966.
- 29- Hicks, J.W. Malformation of aorta and Pulmonary Artery. Pathol. -- Soc. London Transaction 15:85, 1864.
- 30- Jew, E.W. Jr. and Gross, P. Aortic origin of the right pulmonary artery and absence of the transverse aortic arch. Associated with patency of interventricular septum and Ductus Arteriosus. Arch. --- Path. 53:191, 1952.
- 31- Jew, E.W. Jr. and Gross, P. "Absence of transverse arch of aorta associated with patency of the interventricular Spetum and the Ductus Arteriosus". Lab. Invest. 4:304, 1955.

- 32- Kintner, E.P. Congenital malformation of the heart, interruption of the aortic, mitral valve orifice atresia and persistent left superior vena cava. Lab. Investigation 2:388, 1953.
- 34- Kleinerman, J., et al. Absence of the transverse aortic arch. --- Arch Path. 65:490, 1958.
- 35- Kohl, L. Ein Fall von kongenitaler missbildung des Herzens. Zentralbl. F. Pathology 20:69, 1909.
- 36- Koyamada, K., et al. "2 cases of complete interruption of the aortic arch. Jap. J. Thorac Surg. 19:935-8 Dec.1966.
- 37- Kravtin, A., Schley, F. and Monaco, R. A case of complete interruption of the Isthmus of Aortae. J.M.A. Georgia 44:521 1955.
- 38--Langman, Jan; Congenital malformation and their Causes. Medical Embriology 6:71-84 1963.
- 39- Letterer, E. Kongenitaler defekt des aortenbogens. Zentralbl. F. Ally Path. u. Anat. 33:155, 1923.
- 40- Mauck, H. P. et al. Complete interruption of the aortic arch. Diagnosis by Left Atrial Angiocardiography. Angiology 14:362, ---- 1963.
- 41- Mehrizi, A. and Morrish, H.F. Interruption of the aortic arch. Bull. Johns Hopkings Hospital Ill:127, 1962.
- 42- Merril, D.L. Webster, C.A. and Samson, P.C. Congenital Abscence of the aortic isthmus. J. Thorac Surgery 33:311. 1957.
- 43- Moller, J.H. et al. Interruption of aortic arch. anatomic Patterns --- and Associated cardica malformations. Am. J. Roentgen, 95:-- 557-72, Nov. 1965.
- 44- Nenfeld, H.N. et al. Biventricular origin of the pulmonary trunk --- with subaortic stenosis above the ventricular septal defect. Am. Heart. J. 61:189, 1961.

Bibliografía...

- 45- Newcombe, P.C. et al. Clinical, pathological and hemodynamic considerations in coartation of the aorta associated with ventricular septal defect. *Circulation* 24:1356, 1961.
- 46- Noonan, J.A. and Nadas, A.S. The hypoplastic left heart syndrome. --- *Pediat. Clin. N.A.* 5:1029, 1958.
- 46- Osler, W. Cases of cardiac abnormalities. *Montreal Gen. Hosp. Rep.* -- *Clin. and Pathol.* 1:177, 1880.
- 47- Pilapil, V.R. et al. Differential pulse pressure. A case associated with complete interruption of the aortic arch. with taussig-bing malformation. *Amer. J. Dis. Child.* 116: 448-50, Oct. 1968.
- 48- Pilsbury, R.C. et al. Atresia or the aortic arch. *Circulation* 30:749-54. Nov. 1964.
- 49- Quie, P.G. et al. Congenital interruption of the aortic arch. *J. Pediat.* 54: 87, 1959.
- 50- Reidbord, H.E. Complete interruption of the aortic arch. Report. of a case. *Lancet*, 84:339, 1964.
- 51- Roberts, W.C. Morrow, A.G. and Braunwald, E. Complete interruption of the aorta Arch. *Circulation* 26:39, 1962.
- 52- Rochette, M. et al. Complete interruption of the aortic. Arch. in Infancy. *Canad. Med. Ass. J.* 98:131-9, 20 Jan. 1968.
- 53- Ruiz-Villalobos, M.C. et al. Complete interruption of the aorta. Am. *J. Cardiol.* 8:664, 1961.
- 54- Saltykow, (quoted by Herxheimer, G.) Die morphologen der missbildungen des mneschen und der tiere. Hand und Lehrbuch Physiologen Practische Arzte und Studierende. Ed. by Schwalbe, Jena, G. Fisher, 1910, Part 3, No. 3. Section e, Chapter 4, pag. 461/ Gustav Fischer Verlag, Stuttgart, 1910, p. 461.
- 56- Seidel, J. F. Index Muse: Anatomici Kiliensis, quem Praefatus est Illustris D. (Joannes Leonardus) Fisher: Vol. XIV., 80 pp. Killiae, C.F. Mohr, 1818, p. 61.

Bibliografía...

- 57- Steidele, R. J. Samulg. Verschiedener Index Chirug. Sprakt, Lehrschele Gemachten Beobbl. 2: pp. 114-16, 1777-88.
- 58- Steiner, P. and Finegold, M.F. Truncus ateriosus with atresia of the aortic arch. Arch. Pathol. (Chicago) 79:518-23, May. 1965.
- 59- Stewart, M., Congenital Interruption of the Aortic Arch. Dis. Childhood 23:63, 1948.
- 60- Tabakin, B.S. and Hanson, J.S. Congenital Absence of the aortic -- Arch Associates with patent Ductus Arteriosus and Ventricular - Septal Defect. Am. J. Cardiol. 6:689, 1960.
- 61- Vafenvoart, C.A. et al. Origin of tigh pulmonary artery from ascending aorta. Circulation 28:84, 1961.
- 62- Volvingding, A. Klinische und Pathologisch-Anatomische Beitrage zu den Totalem Errkankungen des Herzens. Inaugural Dissertation zur Erlangung der Doctorwurder in der Medicin und Chirugie -- der Vareinigton Friedrichs Unniversity, Ha.
- 63- Warkany, J. and Kalter, H. Conenital malformations. New England J. Med. 265:993, 1961.
- 64- Weissman, D., Kesten, H.D. and Plains, W. Abscence of transverse aortic Arch. with defects, of cardiac septum. Am. J. Dis. Child. 76:326, 1948.
- 65- Wockel, W. et al. On the Ageneis of the aortic arch. Zentralbl. Allg. Path. 111:253-9, 1968.

Vo. Bo.

Ruth R. de Amaya
Sra Ruth Ramirez de Amaya
Bibliotecaria.

BR. RAFAEL ORDOÑEZ CASTAÑAZA

DR. HECTOR FEDERICO CASTRO MALDONADO
Asesor.

DR. JORGE E. ROSAL MELENDEZ
Revisor.

DR. JOSE QUIÑONEZ AMADO
Director de Fase III.

DR. FRANCISCO VILLAGRAN M.
Secretario General

Vo. Bo.

DR. JULIO DE LEON MENDEZ
Decano.