

11205  
2ej.  
12.



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

Facultad de Medicina  
División de Estudios de Postgrado

Curso de Especialización en Cardiología  
Hospital Español de México

ATRESIA VALVULAR AORTICA  
REPORTE DE CUATRO CASOS Y  
REVISION DE LA LITERATURA

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título de  
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

Presenta el Doctor:

PABLO LOZANO DURAZO

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



México, D. F.

1984



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## INTRODUCCION:

La malformación conocida como atresia aórtica, es la ausencia del orificio de la válvula aórtica que impide la comunicación entre el ventrículo izquierdo y la aorta, ya que la conexión entre estas dos estructuras existe. En la mayoría de los casos [1], la aorta ascendente y el ventrículo izquierdo son hipoplásicos, y de existir atresia mitral, la cavidad ventricular izquierda no tendrá función y será minúscula. El tamaño del ventrículo izquierdo depende también del defecto septal ventricular. La comunicación interatrial se vuelve obligada en casos con atresia mitral a menos que exista conexión anómala de venas pulmonares. La persistencia del conducto arterioso es imprescindible para la vida de estos pacientes, ya que a través de él se lleva a cabo la circulación sistémica y coronaria, de hecho las fluctuaciones en su tamaño durante el período del recién nacido comprometen la vida de estos pacientes [2].

Muchos autores [1] incluyen a la estenosis aórtica severa con la hipoplasia del ventrículo izquierdo y de la aorta bajo este término, algunos van más allá y prefieren utilizar uno más amplio que es el de "Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplásico", que incluye a todos los pacientes con ventrículo izquierdo pequeño por alteraciones de la válvula mitral, que van desde la estenosis hasta la atresia, así como alteraciones de la aorta tales como la atresia aórtica o interrupción del arco aórtico con diversos grados de hipoplasia.

## EPIDEMIOLOGIA:

La atresia valvular aórtica es una forma rara de malformación congénita del corazón, que comprende menos de 1% de todos los casos de las cardiopatías cianóticas [3].

Abbott [1], en 1936, encontró 14 ejemplos de atresia aórtica en su estudio de 1000 casos con cardiopatía congénita. Keith [1], en 1967, encontró 80 casos (1.2%) entre 6647 infantes con

cardiopatía congénita, en un período de 14 años en The Hospital For Sick Children de Toronto, Canada. Watson [1], en 1969, encontró que la atresia aórtica formaba la tercera parte de las atresias valvulares, y Krovetz [4], en 1974, menciona que esta anomalía no es tan rara y se estima que sea un poco más del 1% de las cardiopatías congénitas.

La atresia valvular aórtica aislada ocurre principalmente en pacientes masculinos, con una relación de 2:1 [5], mientras que combinada con atresia valvular mitral es igual en ambos sexos [6]. El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (que incluye a la atresia aórtica) ocupa el cuarto lugar entre las cardiopatías congénitas, de acuerdo al Programa Regional de Cardiología Infantil en New England, E.U.A. [7], y es una de las dos causas más frecuentes de sufrimiento neonatal y muerte [3].

#### ANATOMIA PATOLOGICA:

El corazón se encuentra marcadamente crecido. Van der Horst [8], estudió 13 casos y encontró que el promedio de peso del corazón fue de 39 gr, casi el doble de lo normal.

La aurícula derecha y el ventrículo presentan gran dilatación e hipertrofia, y esto aumenta progresivamente conforme la edad. El ventrículo derecho tiene la musculatura trabecular compacta y prominente, fig. 1 y 2. Los diámetros de las válvulas tricúspide y pulmonar se encuentran aumentados por dilatación, y las valvas son gruesas en los infantes mayores. La arteria pulmonar siempre se encuentra dilatada, fig. 3. Todo esto es debido a la sobrecarga hemodinámica de las cavidades, que es mixta a nivel ventricular [8].

El 100% de los pacientes presentan permeable el conducto arterioso [9]. Rosenquist reportó un caso de atresia aórtica con fenestración (ventana) aorto-pulmonar además de conducto arterioso [10]. La válvula aórtica usualmente aparece como un ligero diafragma elevado y las valvas están acartonadas y fibrosas [1,5], fig. 2. Van der Horst [8], encontró que la circunferen-

cia de la aorta ascendente medía como promedio 0.8 cms, el 40% de lo normal, pero se han encontrado casos en los cuales la circunferencia aórtica fue notablemente mayor (1.3 cms). La aorta descendente es de tamaño normal. El ventrículo izquierdo tiene una cavidad muy reducida con la pared muy engrosada, y en algunas ocasiones es sólo una cámara potencial en la porción superior de la masa ventricular izquierda, fig. 4. El endocardio muestra fibroelastosis en casi la mitad de los casos, pero esto parece ocurrir sólo en presencia de válvula mitral permeable [1,5].

Recientemente se han descrito variaciones en la morfología: se ha encontrado atresia aórtica en corazones con comunicación interventricular y ventrículo izquierdo normalmente desarrollado, Lev la describió por primera vez [10]. Esta condición, la cual es relativamente favorable para la cirugía es poco frecuente. Roberts et al. [9], de 73 necrópsias sólo encontró tres corazones con ventrículo izquierdo y válvula mitral normales (4%), y Thiene encontró un porcentaje ligeramente mayor (7%) en 58 casos [11].

La presencia de un defecto septal ventricular parece favorecer el desarrollo normal del ventrículo izquierdo, así pues, cuando el septum interventricular esta intacto, el ventrículo izquierdo es hipoplásico, y cuando contiene uno o más defectos, el ventrículo esta desarrollado y su tamaño puede ser normal o cerca de lo normal [9,11]. La asociación de la comunicación interventricular con la atresia aórtica es rara y sólo un 7% de estas lo presentan. En esta última situación, la comunicación a nivel auricular deja de ser necesaria a menos que la válvula mitral esté atrésica. Basados en el estatus del septum interventricular el cual parece determinar el tamaño de la cavidad ventricular izquierda, Roberts et al. [9], propusieron la siguiente clasificación para la atresia aórtica:

TIPO I (más frecuente), el septum interventricular está intacto y el ventrículo izquierdo hipoplásico.

- A. con válvula mitral atrésica.
- B. con válvula mitral hipoplásica.

**TIPO II**, el septum interventricular tiene uno o más defectos y la cavidad ventricular izquierda es de tamaño normal o intermedio.

A. con válvula mitral atrésica.

B. con válvula mitral normalmente desarrollada.

La comunicación interatrial así como el conducto arterioso son indispensables para cualquier sobrevida en el Tipo I, pero sólo necesarios cuando la válvula mitral es atrésica en el Tipo II [9].

El anillo valvular mitral es muy pequeño y la válvula mitral, si está permeable, frecuentemente es hipolásica [1], y puede estar fusionada y fibrosa [5]. La atresia mitral ocurre en la cuarta parte de los pacientes. Moodie [3], revisó la anatomía patológica de 172 casos, de los cuales 57 (33%) se asociaron con atresia mitral, y 103 (60%) tuvieron hipoplasia de la válvula mitral.

El atrio izquierdo casi siempre es pequeño, y cuando la sobrevida es mayor, crece y se hipertrofia en su pared libre sin afectar el septum primum. El septum interatrial es redundante y puede cubrir al foramen oval, y en niños mayores puede protruir hacia el atrio derecho [8]. El tamaño del atrio depende directamente de la magnitud del defecto interatrial y puede hasta tener dimensiones normales [5]. En la mayoría de los casos el defecto es tipo foramen oval, ya sea por insuficiencia de la válvula, por luxación de la misma que se hernia y prolapsa en la aurícula derecha (ver fig. 5), o por fenestración [1,5,8,12]. Rara vez (15%) el defecto es de otro tipo (ostium primum, secundum o ambos) [1,5,13], igualmente raro es que el septum se encuentre intacto [1,13], y cuando esto sucede, o la comunicación interatrial es pequeña o sobreviene un cierre prematuro del foramen oval.

Debe de existir una ruta de escape para la sangre de la aurícula izquierda, que puede ser la válvula mitral permeable, el defecto septal ventricular, la conexión anómala de venas pulmonares, etc [12,14]. Beckman [12], menciona las siguientes rutas como alternativas que pueden ocurrir en estos pacientes: foramen

oval (la más común); conexión anómala de venas pulmonares a venas sistémicas o al sistema venoso coronario; sinusoides miocárdicos del ventrículo izquierdo; seno coronario y una vena que se extiende de la aurícula izquierda hacia otra vena sistémica, tal como lo reportó McIntosh en 1926, y que en 1950 fue designada como "Vena Levoatriocardinal" por Edwards y DuShane [12].

Existen otras malformaciones que pueden estar asociadas a la atresia aórtica, como la coartación de aorta y en casos muy raros la interrupción del arco aórtico, el dextroisomerismo y la ausencia de la válvula tricúspide [10,15,16]. Rueden [6], en 1975, encontró una alta frecuencia (75%) de coartación aórtica asociada, y esto ya había sido mencionado por Watson en 1962 y Kanjuh en 1965 [13,6].

La asociación entre válvula aórtica bicúspide y coartación de la aorta es bien conocida; la deformidad valvular ocurre en el 50% de los casos de coartación. Esta relación parece ser aplicable también para la atresia aórtica [6].

#### FISIOPATOLOGIA:

La atresia aórtica es de las pocas malformaciones intracardíacas que afectan el patrón del flujo fetal en grado mayor [1]. El hecho hemodinámico principal es la imposibilidad de flujo sanguíneo a través del orificio aórtico [5].

Durante la vida fetal, la mayor parte de la sangre que llega a la aurícula derecha pasa a través del foramen oval a la aurícula izquierda, y de allí al ventrículo izquierdo que la bombea hacia la aorta y se distribuye por todo el organismo. Una pequeña parte de la sangre del circuito derecho también llega a la aorta a través del conducto arterioso [5]. Cuando existe atresia aórtica, la alta resistencia que ofrece el ventrículo izquierdo hipodesarrollado al flujo de sangre de la cava inferior a través del foramen oval, hace que la mayor parte de este torrente sea anormalmente desviado al corazón derecho, lo cual

explica que al nacimiento exista gran crecimiento del atrio derecho, del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar [1]. En esta patología, la sangre venosa sistémica y la venosa pulmonar deben pasar por una cámara mezcladora común antes de ser distribuidas hacia los lechos vasculares sistémicos y pulmonares [4]. El patrón hemodinámico de esta patología es el siguiente: la sangre no puede salir por el orificio aórtico y lo hace a través del foramen oval paradójicamente permeable [5,12], fig. 5. La aurícula derecha se convierte, de este modo, en un receptáculo para la sangre venosa que llega por las cavas y toda la sangre venosa oxigenada que proviene del foramen oval. Esta sangre venosa mezclada pasa al ventrículo derecho que actúa como ventrículo único y la bombea hacia la arteria pulmonar. De aquí la sangre sigue dos caminos, una parte toma la ruta normal hacia los capilares pulmonares, venas pulmonares y aurícula izquierda para pasar a contracorriente a la aurícula derecha. La otra parte sigue el camino impuesto por la situación hemodinámica y pasa a través del conducto arterioso hacia la aorta, las venas sistémicas y la aurícula derecha, para cerrar así el circuito [5].

Ya comentamos que el foramen oval es la estructura habitual que permite el flujo de sangre de la aurícula izquierda hacia la derecha, en la atresia aórtica u otras condiciones caracterizadas por obstrucción en el lado izquierdo del corazón (atresia mitral, estenosis aórtica crítica), ya que la presión auricular izquierda se eleva a niveles anormalmente altos. Apesar de esto, usualmente el calibre del foramen es limitado y aparecen signos de hipertensión venocapilar pulmonar [12]. Mientras que el foramen oval representa la ruta clásica para la descompresión de la aurícula izquierda en estas anomalías, existen otras situaciones donde éste se encuentra sellado o muy angosto, siendo más inefectivo que lo habitual. Bajo estas circunstancias existen las otras rutas alternativas ya mencionadas, cuando se mantiene la vida. En el caso de los sinusoides miocárdicos, la presión sistólica del ventrículo izquierdo se encuentra muy ele-

vada, debido a que la sangre es atrapada en esta cámara por la válvula mitral competente y la obstrucción del tracto de salida, por lo tanto, la sangre del ventrículo será forzada hacia los sinusoides miocárdicos que comunican con esta cámara, de estos la sangre puede escapar o fluir por tres vías: 1. las venas miocárdicas, 2. ramificaciones de las arterias coronarias, o 3. directamente a los capilares miocárdicos; de cualquiera de estos sitios, la sangre finalmente llegará a la aurícula derecha a través del seno coronario. Es raro, pero puede haber comunicación tuneliforme entre el seno coronario y la aurícula izquierda [12]. Raghil [14], encontró una fístula entre la arteria coronaria circunfleja y el seno coronario y observó numerosos sinusoides miocárdicos por donde la sangre aparentemente fluía del ventrículo izquierdo hacia las arterias coronarias, de ahí al seno coronario y finalmente a la aurícula derecha. Todo el trabajo del corazón se realiza por el ventrículo derecho que se hipertrofia desde la vida intrauterina; esta malformación es una de las pocas anomalías congénitas que tienen gran crecimiento de cavidades derechas en el momento del nacimiento. La aorta ascendente y consecuentemente la circulación coronaria y cerebral, se suplen por el flujo a través del conducto arterioso. La cantidad de sangre que fluye a través de cada lecho vascular esta determinada primariamente por la resistencia de éste [4,5]; otro factor importante es el tamaño de la comunicación entre el atrio izquierdo y el derecho. Si la comunicación interatrial es inadecuada en tamaño o ausente, puede causar obstrucción venosa pulmonar severa y efectivamente disminuir el flujo pulmonar. Por lo tanto, mientras exista un tamaño adecuado a nivel de la comunicación interatrial, y las resistencias pulmonares sean significativamente más bajas que las sistémicas, el flujo pulmonar será proporcionalmente mayor que el sistémico [4]. La saturación arterial de oxígeno disminuye a medida que avanza la edad, probablemente en relación al incremento del daño en el lecho vascular pulmonar [4].

## MANIFESTACIONES CLINICAS:

La condición general y el peso de los infantes afectados se encuentra dentro de rangos normales al nacimiento. Watson y Rowe [13], en su estudio de 43 casos con atresia aórtica, observaron que la disnea, la cianosis y la insuficiencia cardíaca eran las principales manifestaciones clínicas, todas de aparición temprana y progresivas en severidad. La cianosis usualmente es intensa y aparece en las primeras horas, pero puede ser evidente desde el nacimiento o tardar hasta varios días en manifestarse [13]. La disnea puede pasar desapercibida, pero la taquipnea, como primer signo, es invariable desde el nacimiento ya que desde el principio existe importante hipertensión venocapilar pulmonar que aumenta cuando el ventrículo derecho se vuelve insuficiente, y no es raro que se llegue a diagnosticar insuficiencia respiratoria del recién nacido (membrana hialina) [1,5,13].

El tórax puede tener deformidad precordial secundaria al crecimiento ventricular derecho. La auscultación revela el segundo ruido único, usualmente acentuado por la hipertensión pulmonar y puede ir acompañado de chasquido protosistólico. Generalmente se ausculta un soplo sistólico con intensidad I a II (escala de IV), frecuentemente descrito como suave o soplante y que se escucha mejor sobre la región paraesternal izquierda, principalmente en el foco pulmonar; esto se interpreta como soplo pulmonar expulsivo por aumento del flujo sanguíneo [1,5,13]. Muy raras veces se ausculta soplo continuo, ya que el conducto arterioso no suele dar soplo en esta malformación, por ser amplio y porque no existe gradiente entre aorta y pulmonar [5].

La insuficiencia cardíaca congestiva probablemente se inicie mucho antes de que se manifieste clínicamente, como insuficiencia cardíaca derecha, pero su aparición es inevitable y es habitualmente franca entre las 48 y 72 horas después del nacimiento. Los signos que permiten el reconocimiento son: hepatomegalia, ritmo de galope y estertores por congestión pulmonar, ingurgitación yugular y rara vez se observa edema, a menos que se asocie a interrupción del arco aórtico [13].

La presión arterial sistémica generalmente es baja, la diferencial reducida, por lo tanto, los pulsos periféricos son débiles [1,13]. Pueden encontrarse pulsos imperceptibles en los miembros superiores y normales en los inferiores, quizás debido a un ductus de buen calibre inclinado hacia la aorta descendente [5].

#### RADIOLOGIA:

El examen radiológico no es concluyente. Existe cardiomegalia desde el nacimiento [5]. Watson y Rowe [13], encontraron que el índice cardiorác-co promedio era de 0.62 indicando crecimiento considerable. La silueta cardíaca tiene forma globular, con la base ensanchada por dilatación de la vena cava superior y de la arteria pulmonar [5,13], fig. 6.

El comportamiento radiológico de los campos pulmonares es diverso y varía desde casos con imagen de hipertensión venocapilar a otros con imagen de gran flujo pulmonar, todo esto según el tamaño de la comunicación interauricular y del ductus. Si el defecto interauricular es pequeño, en la posición oblicua derecha anterior se observa imagen de gran congestión venosa y crecimiento de aurícula izquierda, con rechazamiento del esófago; si el defecto es grande y el ductus estrecho, se puede ver la imagen de gran flujo pulmonar [5].

#### ELECTROCARDIOGRAFIA:

Tres son los datos electrocardiográficos fundamentales en esta malformación: eje eléctrico desviado hacia la derecha, hipertrofia del ventrículo derecho y de la aurícula derecha [5], fig. 7. La onda P es alta y acuminada (0.5 a 4 mm de altura) y el eje de QRS se encuentra entre  $+90^\circ$  y  $-135^\circ$ . La desviación del eje hacia la izquierda no es lo usual, pero se ha reportado y este hecho se debe a la posición eléctrica del corazón [5,13]. En las derivaciones precordiales derechas los voltajes son altos,

con evidencia de hipertrofia ventricular derecha; en ocasiones el patrón es de qR, indicando gran crecimiento de la aurícula derecha. Puede haber onda T invertida en las derivaciones precordiales izquierdas, que sugiere hipertrofia del ventrículo izquierdo [13].

#### ECOCARDIOGRAFIA:

La ecocardiografía es un procedimiento seguro y confiable, que puede ser utilizado para delinear la anatomía intracardíaca en neonatos en quienes se sospecha síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, como es el caso en la atresia aórtica [17]. El principal hallazgo ecocardiográfico es un ventrículo izquierdo marcadamente hipodesarrollado. El diámetro del anillo valvular aórtico es pequeño y la raíz de la aorta muy delgada. Llama la atención una gran cavidad ventricular derecha que contrasta con un ventrículo izquierdo diminuto o ausente [17,18,19, 20]. La válvula mitral puede ser pobremente perceptible con gran distorsión de los ecos; el movimiento anterior normal usualmente no se registra, debido a la coexistencia de estenosis o atresia mitral [17,18,19,20]; cuando se logra registrar, la amplitud del movimiento es pequeña y el cierre diastólico lento [18]. Farooki et al. [17], señalan cuatro datos ecocardiográficos que son diagnósticos en el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico: 1. diámetro diastólico final de ventrículo izquierdo menor de 9 mm; 2. diámetro de la raíz aórtica menor de 6 mm; 3. relación entre el diámetro diastólico final del ventrículo izquierdo y el diámetro diastólico final del ventrículo derecho menor a 0.6; y 4. ausencia o gran distorsión de los ecos de la válvula mitral y disminución de la excursión de la valva anterior.

Algunos autores señalan que quizás el signo ecocardiográfico más seguro para el diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es la excursión de 5 mm o menos de la valva anterior de la mitral [20].

La ecocardiografía bidimensional ayuda en el diagnóstico definitivo permitiéndonos identificar las estructuras intracardíacas y las grandes arterias con mayor claridad que con el modo M [1].

#### CATETERISMO:

El cateterismo cardíaco proporciona importante información y demuestra mejor la conformación anatómica de esta anomalía. Evidencia el corto circuito a nivel auricular e informa que la presión en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar es de tipo sistémico; que existe gran insaturación aórtica [5].

Cuando el foramen oval es permeable, se observa un incremento inmediato en la saturación de oxígeno de la muestra de sangre obtenida del atrio derecho sobre aquella obtenida de la vena cava [1,4]. Krovetz [4], encontró que las presiones en el lado derecho del corazón eran marcadamente elevadas, y que la presión media de la arteria pulmonar era igual o excedía a la presión arterial media sistémica.

El cateter pasa de la arteria pulmonar a la aorta descendente a través del conducto arterioso, fig. 8, pero en ocasiones no aclara los hechos anatómicos de la porción ascendente. La angiocardiógrafa y la cineangiocardiógrafa muestran el crecimiento de las cavidades derechas, la dilatación de la arteria pulmonar, y la presencia de un ductus que se continua con la aorta descendente, pero en ocasiones puede quedar sin visualizarse el cayado aórtico y sólo puede establecerse con certeza el diagnóstico de persistencia del conducto arterioso con corto circuito invertido [5]. La inyección del medio de contraste en la aurícula izquierda puede hacer que se visualice un ventrículo izquierdo diminuto, si la válvula mitral es permeable, fig. 9. La aorta ascendente en la proyección anteroposterior, usualmente se visualiza débil y delgada a la derecha de una enorme arteria pulmonar [1], fig. 8.

## TRATAMIENTO:

La complejidad anatómica de esta malformación de ha considerado prohibitiva para la sobrevida a largo plazo, y generalmente sólo se ha recomendado el tratamiento de sostén [7].

Debido a que en la mayor parte de los infantes, en quienes el diagnóstico de atresia aórtica se ha considerado, presentan insuficiencia cardíaca congestiva, la primera maniobra en el tratamiento debe ser la digitalización vigorosa. Usualmente esto se combina con la administración de un diurético y ambiente oxigenado [1].

Como el paciente con atresia aórtica depende de la persistencia en la permeabilidad del conducto arterioso, el tratamiento médico agresivo y el estudio temprano con los procedimientos auxiliares son necesarios para establecer que el paciente tiene lesiones remediabiles [1].

La demostración original por Coccani y Olley de que las prostaglandinas tipo E (PGE) son potentes relajantes del conducto arterioso, confirmado subsecuentemente por otros estudios en animales, in vitro e in vivo, sugirieron su uso en estos pacientes [21,22]. Algunos trabajos de investigación señalan que el tono muscular del conducto arterioso en el feto, es controlado por la producción endógena de compuestos de PGE [21]. La indometacina y el ácido cítrico-5,8,11,14-tetraenoico, ambos bloqueadores de la síntesis de prostaglandinas, producen una intensa y persistente contracción del conducto arterioso, mientras que el glutatión reducido, un conocido estimulador de la síntesis de PGE, lo relaja [21]. Estos datos, a la vez que sugieren que las prostaglandinas pueden ser responsables para el mantenimiento de la permeabilidad del conducto arterioso en el feto, también proporcionan un nuevo acceso para el tratamiento de ciertos defectos cardíacos congénitos [21,22].

Se ha demostrado que mientras la PGE-2 es un débil vasoconstrictor, la PGE-1 es un débil vasodilatador en los vasos pulmonares, por lo tanto la PGE-1 se considera la mejor opción [21, 22]. La capacidad de la PGE-1 para relajar el conducto arterio-

so es independiente de la  $PO_2$ , de tal manera que la relajación ocurre tanto en altas como en bajas concentraciones de oxígeno. La dosis usualmente es de 0,025 a 0.1 mcg/Kg/min [22]. Se debe esperar hipotensión arterial en vista de su efecto vasodilatador sistémico, sin embargo, la sensibilidad del músculo liso del conducto a la PGE es mayor que aquella del músculo liso vascular ordinario, y la hipotensión sistémica es leve (menos de 5 mmHg) [21]. También se ha reportado pirexia debido a su acción central, pero el efecto es reversible. De cualquier manera, si ocurren efectos secundarios, estos son reversibles debido a que los compuestos de PGE circulantes son rápidamente degradados en el recién nacido [21].

Después de iniciar la infusión de PGE-1 el flujo urinario aumenta, probablemente por incremento de la perfusión renal o por efecto directo sobre la función renal. La perfusión tisular periférica aumenta y es evidente la mejoría del llenado capilar. Se ha observado que la  $PCO_2$  tiende a aumentar, y esto puede estar relacionado a mejoría de la insuficiencia cardíaca, con la consecuente reducción de la frecuencia respiratoria [22]. Por lo tanto, de acuerdo con estas bases, la infusión de PGE-1 debe ser parte del tratamiento de aquellos infantes en quienes es potencialmente importante mantener permeable el conducto arterioso, como es el caso de la atresia aórtica [7]. Debe de iniciarse durante el traslado del paciente de un hospital periférico a un centro mayor; mientras se espera el tratamiento quirúrgico de urgencia; o si la cirugía debe ser demorada o es técnicamente imposible debido a una anatomía desfavorable [21]. También puede ser de ayuda en el post-operatorio si el cortocircuito aorto-pulmonar es inadecuado y el flujo sanguíneo pulmonar depende de la persistencia del conducto arterial [21]; este grupo de pacientes se encuentra en extrema gravedad conforme el conducto arterioso se constriñe y si no son sometidos a cirugía, generalmente mueren dentro del primer mes de vida. Se han intentado numerosos procedimientos quirúrgicos en el síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo y atresia aórtica, para mejorar el vaciamiento de la aurícula izquierda, aumentar

el flujo sanguíneo sistémico y la perfusión coronaria, y controlar el flujo sanguíneo pulmonar con el fin de proteger a los pulmones de cambios hipertensivos [8].

Si la comunicación interatrial grande, el conducto arterioso persistente o un defecto septal ventricular contribuyen para aumentar la longevidad en estos pacientes, entonces la proposición de un tratamiento quirúrgico paliativo parece razonable [5]; la experiencia quirúrgica esta limitada a reportes de casos: Cayler et al. en 1970, anastomosaron la aorta a la arteria pulmonar (fístula de Waterston) y ligaron las arterias pulmonares derecha e izquierda distalmente. Esto aumentó la perfusión aórtica y substituyó a un conducto arterioso en vías de cierre. La ligadura distal de las arterias pulmonares aseguró que el flujo de derecha a izquierda (de arteria pulmonar a aorta) continuara, y también disminuyó el flujo pulmonar detrás de las arterias ligadas, limitando el trabajo del corazón derecho [3,7]; posteriormente, Freedom et al. en 1977 construyeron una fístula de Potts (anastomosis de la arteria pulmonar izquierda con la aorta descendente) y ligaron individualmente las arterias pulmonares en un niño con atresia aórtica. Ambos pacientes murieron sin otra cirugía definitiva [7]. Litwin et al. en 1972, sugirieron que las considerables limitaciones inherentes en la ligadura de las ramas de la arteria pulmonar, podían evitarse colocando un conducto del tronco de la arteria pulmonar a la aorta descendente, además de una banda distal en la arteria pulmonar y ligadura del conducto arterioso. Pero la arteria pulmonar en ocasiones es muy corta para poder acomodar un conducto y una banda, sin comprometer la rama derecha [7]. Doty et al. en 1980, propusieron otro procedimiento quirúrgico que consistía en colocar un conducto del tronco de la arteria pulmonar, ligadura del conducto arterioso y restricción del flujo pulmonar por medio de un parche perforado en el tronco de la arteria pulmonar. El paciente murió 12 meses después con un adelgazamiento fibrótico en el sitio donde se colocó el parche [7,8].

Moodie et al. en 1972 [3], señalaron que el entendimiento de la

anatomía y fisiopatología de esta lesión garantiza los intentos quirúrgicos en paliación, y describieron su método para abordar al paciente de la forma siguiente: 1. realizar temprano el cateterismo cardíaco, antes de que ocurra acidosis láctica e insuficiencia cardíaca congestiva, para determinar la hemodinámica circulatoria; 2. efectuar una septostomía auricular durante el cateterismo para descomprimir la aurícula izquierda y permitir una mejor mezcla de sangre; 3. en la cirugía, crear una anastomosis aorto-pulmonar o insertar un injerto prostético de la arteria pulmonar a la aorta en aquellos casos en los cuales exista un gradiente de presión entre la arteria pulmonar y la aorta; 4. ligadura distal de las ramas de la arteria pulmonar para promover corto-circuito de derecha a izquierda y disminuir el flujo sanguíneo pulmonar.

Debido a los trabajos que desarrolló Fontan, durante la década de los setentas, la cirugía reparativa resultó posible para pacientes con atresia tricuspídea y otras cardiopatías congénitas con un solo ventrículo efectivo. Esta operación "fisiológicamente correctiva", se basa en la observación de que si la resistencia vascular pulmonar es baja, como en el pulmón maduro normal, la circulación de la sangre a través de la vasculatura pulmonar puede ser lograda sin un ventrículo "pulmonar". La aurícula derecha puede cumplir esta función [7].

En principio, los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico pueden ser similarmente tratados, utilizando a la aurícula derecha como una cámara de bombeo para la circulación pulmonar y el ventrículo derecho como una cámara de bombeo sistémico.

En 1979, Norwood y colaboradores iniciaron un programa para evaluar la posibilidad y efectividad del tratamiento quirúrgico en dos estadios. En base a la anatomía cardíaca de infantes con este síndrome y las consideraciones fisiológicas para la cirugía reparativa, los siguientes objetivos parecen ser esenciales en el primer estadio quirúrgico: 1. establecer una comunicación permanente no obstruida entre el ventrículo derecho y la aorta; 2. limitar el flujo sanguíneo pulmonar y la presión arterial pul-

monar a niveles cercanos a los normales; y 3. establecer una gran comunicación interatrial [7].

El primer objetivo es necesario para una perfusión sistémica adecuada y preservación de la función ventricular, y los otros dos son esenciales para el desarrollo normal de la vasculatura pulmonar. Estos son los principios para la cirugía paliativa [7,8].

El método utilizado actualmente por Norwood, consiste en la reconstrucción de la aorta ascendente y arco aórtico por medio de una anastomosis entre el tronco de la arteria pulmonar y estos. Este procedimiento establece un flujo anterógrado sin obstrucción del ventrículo derecho (la nueva cámara de bombeo sistémico) hacia la aorta. El flujo sanguíneo apropiado para el desarrollo normal de la vasculatura pulmonar se obtiene mediante una fístula de Blalock-Taussig convencional [7].

Posteriormente, la corrección "fisiológica" se completa cuando las resistencias pulmonares hayan alcanzado los niveles normales bajos. Después de quitar la fístula, se construye un parche interatrial que proporcione continuidad entre la aurícula izquierda y la válvula tricúspide a través del defecto septal auricular, de este modo separando la circulación pulmonar de la sistémica, y la circulación arterial se completa por medio de la anastomosis de la aurícula derecha a las arterias pulmonares [7].

La alta frecuencia de coartación de la aorta con atresia valvular aórtica es importante y debe de tenerse en cuenta si eventualmente se planea un procedimiento quirúrgico [6,8].

Si se establece la presencia de ventrículo izquierdo normal, tanto por angiografía o ecocardiografía, el mantener la permeabilidad del conducto arterioso y ligar las arterias pulmonares, serán los requerimientos quirúrgicos para una paliación temprana. La corrección completa separando la circulación sistémica de la pulmonar y establecer la conexión entre el corazón y la aorta, puede ser planeada para un estadio posterior [11].

**PRONOSTICO:**

En general es muy malo a corto plazo: los pacientes mueren en las primeras horas o meses de nacidos. La supervivencia depende fundamentalmente del tamaño de la comunicación interatrial y del conducto arterioso [5,7].

De 223 infantes con atresia aórtica registrados por el Programa Regional de Cardiología Infantil en New England, E.U.A., todos fallecieron antes de cumplir un año de edad [7]. El 25% de las muertes por causa cardiológica fueron durante la primera semana de vida, y el promedio de sobrevida reportado es de 4 a 23 días [7]. Watson y Rowe [11], estudiaron 43 casos y encontraron que el promedio de edad a la que fallecieron fue de 4.5 días, sin embargo se han reportado sobrevidas hasta de 3.5 años [3]. Desafortunadamente, lo más importante de esta malformación es que debe ser diferenciada de otros desórdenes que se manifiestan en la primera semana de vida, con datos clínicos similares, y para los cuales existe tratamiento útil [1].

Aún cuando parezca que un paciente con aorta ascendente de buen tamaño, comunicación interatrial amplia, válvula mitral permeable y defecto interventricular puede tener mejor pronóstico, estos factores no siempre explican las raras sobrevidas durante el primer año. La muerte en los primeros días generalmente es debido al cierre del conducto arterioso y a la consecuente disminución en la perfusión tisular. Si el conducto permanece permeable, la muerte en la infancia generalmente resulta por insuficiencia cardíaca congestiva [7].

Recientemente se ha renovado el interés en el tratamiento paliativo en estos pacientes. Esté o no el ventrículo izquierdo bien desarrollado, la sobrevida depende en asegurar una perfusión adecuada a la aorta torácica [1].

La naturaleza no invasiva de la ecocardiografía bidimensional y del doppler, la posibilidad de mayor sobrevida con el uso de prostaglandinas y cirugía paliativa, la mejor selección de candidatos para cirugía, y la evaluación secuencial y longitudinal de infantes con atresia aórtica y ventrículo izquierdo hipoplá-

sico, pueden mejorar en el futuro el pronóstico de este defecto congénito hasta ahora letal [8].

#### DESCRIPCION DE CASOS:

##### CASO # 1

Femenino de 6 meses de edad producto de tercer embarazo a término, con parto eutócico y que pesó 2.800 Kg al nacer. Al mes de edad se inició discreta cianosis labial y ungueal; los padres notaron que la frecuencia respiratoria había aumentado y que presentaba disnea después del llanto.

Fue vista por el médico quien explicó la necesidad de cirugía por tratarse de cardiopatía congénita, sin embargo, los padres no aceptaron y la niña sólo recibió tratamiento a base de digital. Hubo discreta mejoría los primeros 45 días, pero posteriormente la sintomatología aumentó progresivamente hasta ser casi intolerable.

Ingresó al \*I.N.C. con manifestaciones francas de insuficiencia cardíaca congestiva y cianosis intensa. El hipodesarrollo pondoestatural era evidente. Se auscultó galope; el 2° ruido estaba acentuado; existía chasquido protosistólico y en el mesocardio soplo continuo. La radiografía mostró cardiomegalia grado II, crecimiento de la aurícula derecha y dilatación de la arteria pulmonar. El \*\*ECG tenía el AQRS a +60°, crecimiento de la aurícula derecha, crecimiento del ventrículo derecho e hipertrofia del izquierdo. Se le practicó cateterismo cardíaco y se encontró persistencia del conducto arterioso y comunicación interatrial; las presiones de aorta, tronco de arteria pulmonar y de ventrículo derecho fueron semejantes (63/34, 62/30/43 y 69/2 respectivamente); la saturación de oxígeno en tronco de la arteria pulmonar y en aorta descendente fue la misma (43%). El paciente falleció pocas horas después del cateterismo. El estudio necropsico mostró: gran crecimiento de aurícula y ventrículo derechos; ventrículo izquierdo pequeño con sus paredes muy engrosadas; atresia valvular aórtica con

\*Instituto Nacional De Cardiología "Ignacio Chavez"

\*\*Electrocardiograma

severa hipoplasia de la aorta ascendente; persistencia del conducto arterioso; estenosis mitral y foramen oval permeable.

#### CASO # 2

Femenino de 11 meses de edad producto de primer embarazo a término, con parto eutócico y 3.095 Kg de peso. Fue vista por primera vez en el I.N.C. a la edad de 6 meses. Los padres consideraron su salud normal, con excepción del crecimiento que fue lento.

A la exploración se encontró hipodesarrollo y ligera cianosis. Los pulsos femorales y braquiales eran normales. El precordio era prominente con un fuerte impulso ventricular derecho. Se auscultó el 2° ruido muy acentuado además de un soplo sistólico intenso paraesternal bajo y sobre el foco pulmonar. Existía hepatomegalia.

La radiografía mostró cardiomegalia grado III e hipertensión venocapilar pulmonar. El ECG con AQRS a +120° y crecimiento de ventrículo derecho. Se practicó cateterismo cardíaco y se encontró: persistencia del conducto arterioso, comunicación interatrial, atresia aórtica con estenosis mitral y ventrículo izquierdo hipoplásico; hipertensión pulmonar severa (78/29/53 mmHg). Con estos datos se propuso cirugía pero no fue aceptada por los padres. Se continuó con tratamiento a base de digital y diuréticos, sin embargo, en su última visita la cianosis y la disnea habían aumentado. Se perdió su rastro en el seguimiento.

#### CASO # 3

Femenino de 44 días, producto de embarazo a término, con parto eutócico y que pesó 3.070 Kg al nacer. A la segunda semana de edad se encontraba en insuficiencia cardíaca congestiva y con cianosis intensa. Fue traída al I.N.C. por crisis hipóxicas las cuales habían aumentado en frecuencia hasta 2 a 3 episodios por día en la última semana. Mostraba hipodesarrollo pondoestatural. El 2° ruido estaba disminuido, y se escuchaba un soplo sistólico

paraesternal izquierdo muy intenso. Los pulsos femorales eran débiles. La radiografía mostró cardiomegalia grado III, crecimiento de la aurícula derecha, hiperflujo pulmonar e hipertensión venocapilar pulmonar. El ECG tenía el AQRS a  $+100^\circ$  además de hipertrofia ventricular derecha con sobrecarga de presión. Se le practicó cateterismo cardíaco que mostró persistencia del conducto arterioso y atresia aórtica. La presión del tronco de la arteria pulmonar y de la aorta descendente fueron prácticamente iguales (75/37/54 y 77/38/56 mmHg respectivamente). Dos días después la paciente falleció subitamente. El estudio necrópsico reveló dilatación e hipertrofia de la aurícula y del ventrículo derechos; atresia aórtica, con aorta ascendente muy hipodesarrollada; conducto arterioso parcialmente constreñido (2.5 mm); estenosis mitral severa y foramen oval permeable; el ventrículo izquierdo era diminuto.

#### CASO # 4

Masculino de 4 meses de edad producto de cuarto embarazo a término, con parto eutócico y que pesó 3.100 Kg al nacer. Fue referido al I.N.C. por cianosis y soplo sistólico intenso.

A la exploración presentaba cianosis intensa e insuficiencia respiratoria severa. se palpaba fuerte impulso ventricular derecho. El 2° ruido estaba muy acentuado y tenía soplo sistólico expulsivo intenso en el foco pulmonar. Existía hepatomegalia y los pulsos femorales estaban disminuidos.

La radiografía mostró cardiomegalia grado III con crecimiento de la aurícula y del ventrículo derechos; arteria pulmonar dilatada e hiperflujo pulmonar. Además tenía varios focos neumónicos diseminados. El ECG con AQRS a  $+100^\circ$  y crecimiento de la aurícula y del ventrículo derechos. Inmediatamente se asistió al paciente con ventilación mecánica, se sedó y se inició digitalización y antibióticos intravenosos. A pesar de esto no se obtuvo buena respuesta y falleció pocas horas después. El estudio necrópsico demostró gran dilatación de cavidades derechas;

persistencia del conducto arterioso; atresia valvular aórtica con la consecuente hipoplasia de aorta ascendente; estenosis mitral y foramen oval permeable.

#### DISCUSION:

La atresia aórtica es una entidad poco frecuente. La primera publicación data a 1814 y se debe a Farre [23]. Para 1967, sólo existían 200 casos reportados en la literatura médica.

A pesar de que su frecuencia es baja y su tratamiento sólo puede ser paliativo, con pronóstico muy sombrío en casi la totalidad de los casos, la atresia aórtica no deja de ser una malformación cardiovascular congénita importante debido a que se trata de una anomalía prácticamente intolerable desde el nacimiento, y que dentro de lo posible exige tratamiento temprano. El promedio de vida en estos pacientes es muy corto, ya que la mayoría mueren dentro de la primera semana si no se les instituye algún tratamiento. Por tal motivo la actitud del médico debe ser agresiva y rápida para llegar al diagnóstico preciso, conocer con detalle las características anatomofuncionales y así formar un criterio respecto al pronóstico y las posibilidades de cirugía.

Las principales manifestaciones clínicas que orientan el diagnóstico son: cianosis intensa, disnea, signos tempranos de insuficiencia cardíaca global, pulsos débiles e hipotensión, sobre todo en miembros superiores, y gran cardiomegalia a expensas de cavidades derechas que data del nacimiento. El diagnóstico diferencial se hace con otras condiciones asociadas a sobrecarga de cavidades derechas, tales como: la conexión anómala total de venas pulmonares, que no suele determinar cianosis tan intensa desde el nacimiento, a no ser que la conexión sea en la vena hepática, pero en estos casos el corazón es pequeño; la estenosis pulmonar pura y grave puede dar cianosis e insuficiencia cardíaca desde el nacimiento, existe cardiomegalia y flujo pulmonar normal ó disminuido; lo mismo puede decirse de

la atresia pulmonar sin comunicación interventricular y en ocasiones de la anomalía de Ebstein. En la transposición de las grandes arterias existe cianosis intensa y puede haber signos de insuficiencia cardíaca desde el nacimiento, sin embargo, la cardiomegalia es mucho menos importante y no suele estar presente desde el nacimiento. No es difícil confundir la atresia pulmonar con comunicación interventricular con la atresia aórtica, principalmente cuando la circulación pulmonar se lleva a cabo por las arterias bronquiales; en estas circunstancias la cianosis es intensa y existe gran cardiomegalia, sin embargo, el contorno de la silueta cardiovascular es diferente ya que no se observa el cono de la arteria pulmonar (escavado) que da la apariencia de zapato sueco, mientras que en la atresia aórtica la arteria pulmonar es prominente, ya que maneja flujo y presiones sistémicas.

En la actualidad la ecocardiografía y principalmente, la cineangiografía, permiten un diagnóstico de seguridad al delinear las características anatómicas con óptima precisión. La sobrevida perinatal en infantes con atresia aórtica depende del mantenimiento de la circulación sistémica a través del conducto arterioso; por lo tanto, el uso de prostaglandinas es útil para mantener al conducto permeable mientras se lleva a cabo el tratamiento quirúrgico. El tratamiento médico con medidas anti-congestivas prácticamente no modifica la historia natural de esta anomalía.

La cirugía es imperativa si se quiere prolongar la vida de estos pacientes, aunque desgraciadamente en la mayoría de los casos sólo llega a ser paliativa debido a que la condición anatómica no permite una corrección adecuada, o a que el paciente muere antes de que se intente la intervención correctiva.

Se han empleado numerosas técnicas quirúrgicas en estos pacientes, con el fin de obtener un estado hemodinámico lo más cercano posible al fisiológico. La técnica que se utilice, así como los resultados que se obtengan, dependerán fundamentalmente del grado de severidad y número de malformaciones existentes.

Recientemente se ha reportado [7] un caso en el que se obtuvo una "corrección fisiológica", pero la determinación de la eficacia del procedimiento utilizado en este caso, debe confirmarse con seguimiento de un grupo mayor de pacientes.



Figura 1. Se observa gran dilatación del ventrículo derecho (VD) con hipertrofia de la pared y musculatura trabecular prominente; ventrículo izquierdo (VI) con gran hipertrofia; válvula mitral (VM) pequeña y de carácter obstructivo; la flecha señala el piso sigmoideo aórtico donde no existe comunicación.



Figura 2. Se observa importante dilatación del ventrículo derecho con gran hipertrofia de la musculatura trabecular; el ventrículo izquierdo (VI) también está hipertrofiado y su cavidad es pequeña; la válvula mitral (VM) es estenótica; el tracto de salida del ventrículo izquierdo está reducido y la válvula aórtica es sólo un diafragma fibroso.



Figura 3. Se observa la aorta (Ao) en su porción ascendente, la cual es hipoplásica; dilatación de la arteria pulmonar (AP); ventrículo derecho.



Figura 4. Se observa la cavidad ventricular izquierda (VI) reducida en tamaño en comparación con la del ventrículo derecho (VD).

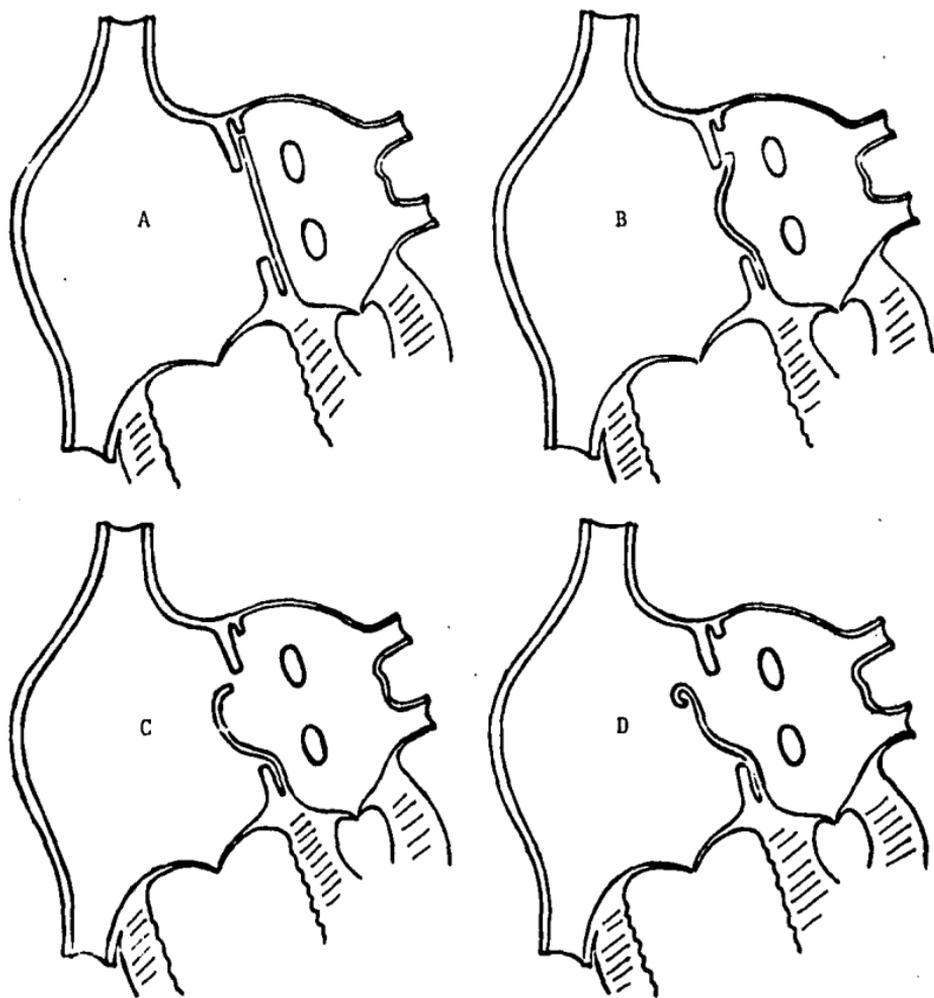


Figura 9.

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA



Figura 6. Teleradiografía de tórax donde se observa cardiomegalia con ensanchamiento de la base por dilatación de la vena cava superior y de la arteria pulmonar. El flujo pulmonar está aumentado.

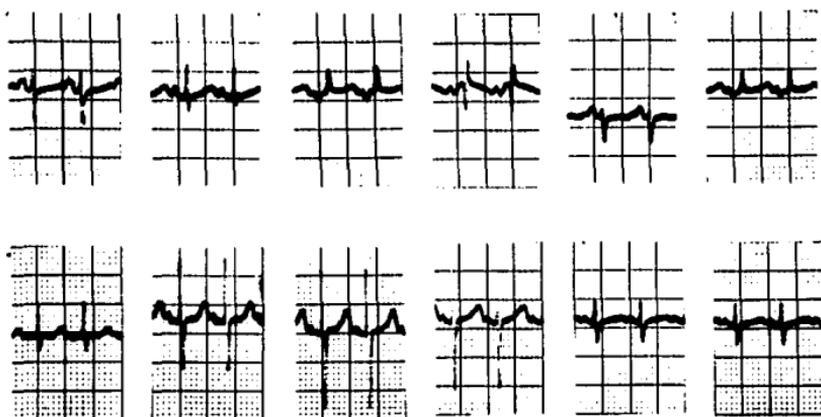


Figura 7. Electrocardiograma que muestra desviación del eje frontal hacia la derecha; ondas P acuminadas y grandes fuerzas de la masa ventricular derecha. Todo esto indicativo de hipertrofia de cavidades derechas.



Figura 8. Aortografía en proyección anteroposterior. El cateterismo se realizó por vena safena derecha. Se pasó a la aurícula derecha, ventrículo derecho y al tronco de la arteria pulmonar y de ahí, a través del conducto arterioso, al istmo de la aorta. Se observa el llenado de la aorta ascendente (Ao) que es hipoplásica con calibre semejante al de las coronarias (ci y cd).



Figura 9. Angiocardiograma en levofase con proyección anteroposterior. Se observa que las venas pulmonares conectan con la aurícula izquierda (ai) y ésta no tiene comunicación con el ventrículo izquierdo por existir atresia mitral asociada (flechas).

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A, Bloom KR: The neonate with congenital heart disease. Chapter: 13. Aortic atresia. Vol. V in the series Mayor Problems in Clinical Pediatrics, W.B. Saunders Company, 1981.
- 2.- Attie F, Muñoz L, Buendía A, Sgaib A, Obseyevitz J, Vargas J: Cardiopatías congénitas. Editorial Salvat, S.A. de C.V. En prensa.
- 3.- Moodie DS, Gallen WJ, Friedberg DZ: Congenital aortic atresia. Report of long survival and some speculations about surgical approaches. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 63: 726, 1972.
- 4.- Krovetz LJ, Rowe LD, Schiebler GL: Hemodynamics of aortic valve atresia. Circulation 42: 953, 1974.
- 5.- Sánchez González A, Espino Vela J: Atresia valvular aórtica congénita. Descripción de un caso y revisión de la literatura. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 37: 299, 1967.
- 6.- Von Rueden DJ, Knight L, Moller JH, Edwards JB: Coarctation of the aorta associated with aortic valvular atresia. Circulation 52: 951, 1975.
- 7.- Norwood WI, Lang P, Hansen DD: Physiologic repair of aortic atresia. Hypoplastic left heart syndrome. N. Engl. J. Med. 308: 23, 1983.
- 8.- Van der Horst RL, Hastreiter AR, DuBrow IW, Eckner FAO: Pathologic measurements in aortic atresia. Am. Heart J. 106: 1411, 1983.
- 9.- Roberts WC, Perry LW, Chandra RS, Myers GE, Shapiro SR, Scott LP: Aortic valve atresia: a new classification based on necropsy study of 73 cases. Am. J. Cardiol. 37: 753, 1976.
- 10.- Rosenquist GC, Taylor JFN, Stark J: Aortopulmonary fenestration and aortic atresia. Report of an infant with ventricular septal defect, persistent ductus arteriosus, and interrupted aortic arch. Br. Heart J. 36: 1146, 1974.

- 11.- Thiene G, Gallucci V, Macartney FJ, Del Toro S, Pellegrino PA, Anderson RH: Anatomy of aortic atresia. Cases presenting with a ventricular septal defect. *Circulation* 59: 173, 1979.
- 12.- Beckman CB, Moller JH, Edwards JE: Alternate pathways to pulmonary venous flow in left side obstructive anomalies. *Circulation* 52: 509, 1975.
- 13.- Watson DG, Rowe RD: Aortic valve atresia. *J.A.M.A.* 179: 112, 1962.
- 14.- Raghiv G, Bloemendaal RD, Kanjuh VI, Edwards JE: Aortic atresia and premature closure of foramen ovale. Myocardial sinusoids and coronary arteriovenous fistula serving as outflow channel. *Am. Heart J.* 70: 476, 1965.
- 15.- Freedom RM: Aortic valve and arch anomalies in the congenital asplenia syndrome. Case report, literature review and re-examination of the embryology of the congenital asplenia syndrome. *Hopkins Med. J.* 135: 124, 1974.
- 16.- Brenner JI, Bharati S, Winn WC, Lev M: Absent tricuspid valve with aortic atresia in mixed levocardia (atria situs solitus, L-loop). A hitherto undescribed entity. *Circulation* 57: 836, 1978.
- 17.- Farooki ZQ, Henry JG, Green EW: Echocardiographic spectrum of the hypoplastic left heart syndrome. *Am. J. Cardiol.* 38: 337, 1976.
- 18.- Mayor RA, Kaplan S: Echocardiography in the diagnosis of hypoplasia of the left or right ventricles in the neonate. *Circulation* 46: 55, 1972.
- 19.- Solinger R, Elbl F, Minhas K: Echocardiography: its role in the severely ill infant. *Pediatrics* 57: 543, 1976.
- 20.- Feigenbaum H: Echocardiography. Chapter: 7. Congenital heart disease. Hypoplastic aorta and aortic atresia. pp. 338. Lea & Febiger, 1981.
- 21.- Olley PM, Coceani F, Bodach E: E-type prostaglandins. A new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations. *Circulation* 53: 728, 1976.
- 22.- Heymann MA, Berman W Jr., Rudolph AM, Whitman V: Dilatation of the

ductus arteriosus by prostaglandin E-1 in aortic arch anomalies. *Circulation* 59: 169, 1979.

- 23.- Taussig HB: Congenital malformations of the heart. Chapter: 8. Aortic atresia and marked hypoplasia of the aortic orifice. The Commonwealth Fund, 1947.