

REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Depósito Legal M. 56 - 1958.

Director: C. JIMÉNEZ DÍAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO
REDACCION Y ADMINISTRACION: Antonio Maura, 13. MADRID. Teléfono 22 18 29

TOMO LXXII

15 DE MARZO DE 1959

NUMERO 5

REVISIONES DE CONJUNTO

TAXONOMIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

(Continuación.)

A. SÁNCHEZ CASCOS.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Clínica de Nuestra Señora de la Concepción.
Policlínica de Cardiología: Director Dr. VARELA DE SEIJAS.

VI. ANOMALIAS VENTRICULARES.

EMBRILOGÍA.—El ventrículo adulto deriva de dos cavidades embrionarias orientadas sucesivamente, el "sinus" o ventrículo primitivo y el "conus" ³ (éste, llamado también "bulbus cordis", es parte con el "truncus" o "bulbus aorticu" del "bulbus"). Entre "sinus" y "conus" existe un grueso tabique doble, derecho e izquierdo, el tabique bulboventricular. Cuando el corazón se pliega en "S" el "conus" queda situado delante del "sinus" y el tabique bulboventricular derecho se atrofia y desaparece, mientras que el izquierdo se hace más grueso y pasa a formar el "istmus" ¹²².

Entonces comienza la partición ventricular a cargo de dos tabiques: el primero, llamado "septum inferius" de HIS ⁷⁷, nace de la parte inferior del "sinus"; el segundo, o "septum aorticu" viene del bulbo y de él nos ocuparemos en los apartados siguientes. Entre ambos y el tabique auriculoventricular por encima queda un orificio, debido a que el eje del "septum aorticu" es anteroposterior, mientras que el del "inferius" va de derecha a izquierda.

En este momento la pared que separaba "sinus" y "conus" ha desaparecido totalmente, dejando sólo como reliquia la "crista supraventricularis" y el "conus" se ha fusionado con el "sinus" derecho en su mayor parte, no habiendo podido hacerlo con el izquierdo, salvo en una pequeña parte por la presencia del "istmus" en medio. El "istmus" sufre progresivamente atrofia posterior.

Finalmente, por un giro del extremo caudal del "conus" ⁴¹ (o del tabique aórtico ¹²²) se hace posible el cierre del defecto interventricular, a cargo prin-

cipalmente del septo aórtico, quedando, por tanto, este trozo del futuro septo interventricular desprovisto de musculatura ("septum membranous").

1. *Ventriculo único.*—La anomalía consiste ^{1, 123, 124, 125} en una falta de desarrollo del septo interventricular, coincidente con falta del auricular ("cor bilobulare") o no ("cor triloculare batriatum"). Existe, por tanto, un ventrículo único, generalmente incompletamente dividido por un tabique muscular que se extiende desde la pared posterior hacia adelante y a la derecha hasta la región del anillo tricuspídeo; esta banda podría interpretarse como vestigio del septo; pero debe ser más bien la "crista supraventricularis", puesto que en la cámara mayor suelen desembocar los orificios auriculoventriculares, mientras que de la menor, rudimentaria, nacen generalmente las arterias, por lo que sería un resto de la cámara de salida ventricular. No obstante, a veces, cada cámara contiene un orificio auriculoventricular ¹²⁴ y/o uno sigmoideo ¹.

TAUSSIG distinguía ¹ tres tipos anatomo-fisiológicos: En el primero, la pulmonar derivaba de la cámara rudimentaria y la aorta de la principal; en el segundo, sucedía lo contrario, y en el tercero, ambos derivaban de la cámara de salida. Ella admitía que el vaso que naciera de la cámara de salida sería atráctico.

Más recientemente, ROGERS y EDWARDS ¹²³ han estudiado más exactamente los tipos anatómicos, que serían:

Tipo I (2 de TAUSSIG).—Vasos transpuestos y paralelos en lugar de enrollados.

Subtipo A.—La cámara de salida se subdivide desigualmente a expensas de la aorta, de la que resulta estenosis subaórtica.

Subtipo B.—Se divide a expensas de la pulmonar (estenosis subpulmonar).

Subtipo C.—Se divide igualmente.

Subtipo D.—No se divide ("truncus arteriosus").

Tipo II. (Tipo 1 de TAUSSIG).—Los vasos no están transpuestos. Es raro.

2. *Enfermedad de Roger.*—Reina gran confusión respecto al concepto y significado del término "en-

fermedad de Roger". Los autores franceses⁴¹ engloban en él todos los defectos interventriculares, cualquiera que sea su tamaño y localización. Lo mismo opinan MANHEIMER¹²⁶ y CAMPBELL¹²⁷, para quien el único factor anatómico de repercusión clínica sería el tamaño del defecto. Pese a estas autorizadas opiniones, nosotros seguimos pensando, con TAUSIG¹ y LEV³, que los defectos del septo muscular tienen distinta significación embriológica, desde luego, pero también hemodinámica y clínica que aquellos ubicados en el membranoso, pues la contracción sistólica del tabique muscular cierra todo orificio de pequeño diámetro situado en su espesor, impidiendo el flujo sistólico a su través. Fué, en realidad, HARVEY¹²⁸ quien pensó esto por vez primera, poniendo así en duda la significación de los hipotéticos poros que se admitía que servían para el paso de aire desde el ventrículo derecho al izquierdo.

Por todo ello, pensamos que se debe reservar el nombre de enfermedad de Roger para los defectos del septo muscular, generalmente, aunque no siempre pequeños y leves, y debidos a anomalías en la formación del "septum inferius".

3. *Aneurisma interventricular.*—Se conoce con este nombre a los aneurismas del septo membranoso⁹³. Su génesis es debida a una defectuosa fusión del septo aórtico con las almohadillas auriculoventriculares.

4. *Estenosis infundibular.*—En esta anomalía la válvula pulmonar es normal, localizándose la estenosis a nivel del infundíbulo. Hay un tipo membranoso caracterizado por la existencia de un corto diafragma fibroso debajo de la válvula y un tipo fibromuscular en que el infundíbulo es un largo canal, estrechado e hipertrofiado.

Según BAFFES y cols.¹²⁹ hay 5 tipos anatómicos:

Tipo 1. Estenosis en banda.—La estenosis es causada por una delgada lámina fibromuscular localizada en el ostium, con dilatación del infundíbulo.

Tipo 2. Estenosis subvalvular.—La "crista supraventricularis", casi atrófica, es sólo una arruga, colocada inmediatamente debajo de la pulmonar e impidiendo el flujo.

Tipo 3. Estenosis intermedia.—La obstrucción es debida a la "crista", cubierta por una gruesa lámina endocárdica. Entre ella y la válvula queda una pequeña cámara dilatada.

Tipo 4. Estenosis tubular.—El infundíbulo es un tubo largo y estrecho.

Tipo 5. Estenosis doble.—Doble "crista".

Por su parte, DONZELLOT⁴¹ distingue 4 formas de estenosis infundibular que llama multicanalicular, extendida, localizada y con cámara supraestenótica.

La estenosis infundibular se debe siempre a un aumento del espesor de la "crista supraventricularis" por defectuosa inclusión del "conus" en el ventrículo derecho.

5. *Estenosis subaórtica.*—Consiste en la existencia de una firme membrana fibrosa unos milímetros por debajo de la válvula aórtica, que puede, en los casos extremos, estar casi totalmente ocluida^{1, 16}. Otras veces la membrana consta sólo de unas bandas conectivas, en las que incluso pueden insertarse cuerdas tendinosas.

Desde KEITH se interpreta esta anomalía como debida a la persistencia del "istmus", que no se ha atrofiado, como normalmente¹.

6. *Defecto septal interventricular alto.*—Comprendemos bajo este título los defectos septales interventriculares ubicados en el "septum membranaceum".

Recordemos⁷⁷ que en el lado derecho del septo membranoso existe un potente haz muscular, que se desprende del tabique por debajo de la valva pulmonar izquierda, pasa primero delante de la aorta, luego por encima de la valva anterior de la tricúspide y viene a terminar en la pared ventricular anterior. Es la "crista supraventricularis" de His, también llamada espolón de Wolff, "músculo compresor de la tricúspide de Sappey" o "arco superior de Parchapape"⁷⁷.

Este fascículo divide al septo membranoso en tres zonas:¹³⁰

- Región posteroinferior, entre la "crista" y la valva septal de la tricúspide.
- Región posterosuperior, entre la "crista" y la valva aórtica derecha.
- Región anterior a la crista y por debajo de la valva pulmonar izquierda.

Según la localización del defecto y de acuerdo con los estudios anatómicos de EDWARDS y cols.¹³⁰ tratamos la siguiente clasificación:

Tipo I.—Falta completa de septo membranoso: la valva septal de la tricúspide se continúa directamente con la mayor de la mitral.

Tipo II.—Defecto en la región a: es pequeño y su borde inferior está formado por la valva septal tricuspidea, que suele estar fenestrada o deformada, produciéndose insuficiencia valvular^{16, 131}.

Tipo III.—Defecto en la región b: es muy grande de mayor diámetro que la aorta, la cual forma su borde superior. La superposición de la valva aórtica sobre la cámara de salida derecha puede dar la falsa apariencia de dextroposición aórtica¹³⁴. La valva aórtica derecha puede estar deformada, produciéndose insuficiencia aórtica^{16, 132, 133}.

Tipo IV.—Defecto en la región c: es del diámetro de la aorta: su borde superior está formado por la valva pulmonar izquierda.

Los bordes del defecto y el endocardio ventricular derecho adyacente suelen estar esclerosados¹⁶. Ambos ventrículos están hipertrofiados, más el derecho en los defectos pequeños, el izquierdo en los grandes.

La anomalía se produce por falta de fusión del septo aórtico con el "inferius" y las almohadillas. Más adelante insistiremos sobre este punto.

7. *Cámaras supernumerarias.*—BARNARD y BRINK han presentado en 1957 dos casos únicos en la literatura de doble corazón izquierdo, uno de ellos incompleto¹³⁴. El primero tenía, además de las cuatro cámaras normales, un saco bilocular adyacente a las cavidades izquierdas. Su compartimento superior, de pared delgada, comunicaba con el inferior por medio de un orificio auriculoventricular accesorio. El compartimento inferior tenía la pared gruesa y muscular y estaba en comunicación con el ventrículo izquierdo. El segundo caso tenía solamente aurícula supernumeraria, también a la izquierda, comunicando con el ventrículo izquierdo por un orificio yuxtamitral, al lado del cual había en la pared de la aurícula supernumeraria un fuerte bloque miocárdico, que podría representar un ventrículo supernumerario atrófico. Según ellos la anomalía podría ser debida a:

1. Fusión anómala de los primitivos tubos endo-

cárdicos: el derecho daria lugar a todo el corazón, el izquierdo, atrófico, a las cámaras anómalas.

2. Buena fusión, pero existencia de un tubo accesorio, o de una laguna endocárdica, que origina las cavidades anómalas.

3. Doble septación cardiaca.

PARSONS, en 1957, ha presentado¹³⁵ un caso de otra anomalía pluricameral, revisando dos casos más similares al suyo, descritos por FORMIJNE, en 1950, y por SNELLEN, en 1952, respectivamente. En los tres había un apéndice cardíaco tubular que emergía del ápex y termina en un divertículo hueco subumbilical. En todos ellos existían otras anomalías asociadas: agenesia de la tricúspide, defectos septales, etc. Estos casos serían debidos, según PARSONS, a la formación de adherencias entre el ápex cardíaco y el saco vitelino a través de alguna dehiscencia del "septum transversum" (futuro diafragma), que normalmente los separa. La pared de tubo y divertículo está constituida por tejido ventricular normal, y su falta sería la causa de las otras anomalías cardíacas presentes.

VII. ANOMALÍAS SIGMOIDEAS.

EMBRIOGÍA. — Decíamos anteriormente que el "bulbus" se compone de dos partes: "conus" o "bulbus cordis" y "truncus" o "bulbus aorticus". Entre ambas existe en los primeros estadios un tabique interbulbar, que luego desaparece. A su nivel se forman posteriormente las válvulas sigmoideas, del siguiente modo^{122, 1}:

1. Aparecen cuatro almohadillas endocárdicas: anterior, posterior y laterales, que tienden a cerrar la comunicación entre "conus" y "truncus". La válvula tetracúspide así formada tiene su eje mayor transversal, paralelo en consecuencia al de la primitiva válvula aurículoventricular; pero los rudimentos de las futuras válvulas están intercambiados, de modo que el de la aórtica queda a la derecha, frente a la tricúspide, y el de la pulmonar a la izquierda, frente a la mitral.

2. Por debajo de la válvula así formada nacen otras dos almohadillas endocárdicas, anterior y posterior, que al fusionarse forman el septo bulbar o conal, que no es más que una parte del "septum aorticum", con el que se fusiona truncus arriba, mientras que por abajo lo hará con el "septum inferius" y las almohadillas aurículoventriculares.

3. El "bulbus cordis" sufre un giro de 90°, arrastrando tras si a la válvula interbulbar, cuyo eje mayor pasa a ser perpendicular al de la aurículoventricular. Detrás queda lo que va a ser válvula aórtica; delante, el germen de la pulmonar.

4. El septo conal, que ahora es ya transversal, divide en dos las almohadillas laterales (que primitivamente eran anterior y posterior), resultando así una válvula hexacúspide, primero, y dos tricúspides, después. La porción anterior de la hexacúspide da lugar a la válvula pulmonar, con una valva anterior y dos posteriores (derivadas éstas de las partes anteriores de las valvas laterales de la hexacúspide). La porción posterior da lugar a la aorta, con dos valvas anteriores (partes posteriores de las laterales) y una posterior (fig. 4).

1. *Atresia pulmonar.* — Desde EDWARDS se distinguen dos tipos¹³⁶:

Tipo I.—Con atresia asociada de ventrículo de recho.

Tipo II.—Con ventrículo derecho normal.

La circulación a los pulmones puede verificarse por un "ductus" permeable o por arterias bronquiales muy dilatadas, que nazcan de la aorta.

La anomalía se debe a una desigual partición de las almohadillas sigmoideas, a expensas de la pulmonar.

2. *Estenosis pulmonar.* — En esta anomalía^{16, 137, 138} se distinguen dos tipos: en el primero la válvula es un cono alargado simétrico que remata en un pequeño orificio circular, de 1-3 mm. de diámetro. Alrededor del surco del anillo valvular hay tres pequeñas elevaciones de tejido fibroso, que representan un rudimentario intento de formación co-

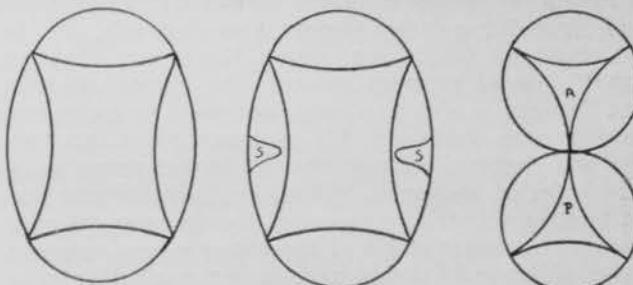


Fig. 4.—Formación sigmoidea; S, Septo conal. A, aorta. P, Pulmonar.

misural. En el segundo la válvula es mucho más corta y tiene tres valvas bien definidas con comisuras fusionadas; el orificio es asimétrico, de 2-6 milímetros de diámetro, con un borde irregularmente engrosado.

Es frecuente que la válvula sea bicúspide. La arteria pulmonar, más allá de la estenosis, tiene una pared débil y está muy dilatada. El ventrículo de recho está muy hipertrofiado.

Su génesis es similar a la de la atresia pulmonar, de la que sería un grado menor.

3. *Trilogia de Fallot.* — Se conoce con este nombre o con el de "Enfermedad de Morgagni" a la asociación de una estenosis pulmonar y un "ostium secundum" o "foramen" permeable. Como el tercer componente, la hipertrofia de ventrículo derecho, es adquirido, deberíamos en rigor llamarla bilogía de Fallot.

4. *Insuficiencia pulmonar.* — Aislada, es afección rara. Puede ser causada por una sigmoidea supernumeraria, o fenestrada, o aplásica, o deformada, o mal implantada⁴¹. También puede ser debida a la existencia de un diafragma valvular con una gran perforación central⁴¹. Otra posible causa es la ausencia de válvula pulmonar, descrita recientemente por CAMPEAU¹³⁹.

Todas estas anomalías se deben a una imperfecta división de las almohadillas a cargo del septo aórtico.

5. *Atresia aórtica.* — El orificio aórtico está atrófico y, secundariamente, hipoplásico la aorta y el ventrículo izquierdo. Coexisten defectos septales diversos. Puede ser debida a:

1. Teoría hemodinámica de LEV³. — Pequeño flujo fetal a través del "foramen ovale", desde la cava inferior o un "ductus" anormalmente grande que favorece el paso fácil de sangre de pulmón a aorta en el feto. En ambos casos, el corazón izquierdo queda sin sangre y se atrofia.

2. Teoría de MÖNCKEBERG.—Partición desigual del "truncus" a expensas de la aorta¹⁴⁰.

3. Teoría de SHANER.—Excesivo crecimiento de la almohadilla auriculoventricular ventral, que comprimiría las almohadillas aórticas¹⁴⁰.

6. *Estenosis aórtica*.—Mucho más frecuente de lo que se pensaba, creyéndose hoy que muchos casos de estenosis calcifica son congénitos, siendo secundarios los cambios degenerativos¹⁴¹, suele asociarse a coartación, "ductus" o defectos septales¹⁴¹. Su génesis es similar a la de la atresia.

7. *Aorta bicúspide*.—Una válvula aórtica bicúspide puede ser congénita o adquirida. En este caso la fusión inflamatoria de dos valvas origina un pliegue irregular e intensamente vascularizado. En la congénita se distinguen, desde KALETSKY, tres tipos¹⁴²: En el primero existen dos valvas iguales, una derecha y otra izquierda, naciendo de cada una de ellas una coronaria. En el segundo las dos valvas son desiguales: hay una posterior, pequeña, y otra anterior, mayor, dividida longitudinalmente por un pliegue cilíndrico avascular, a cada lado del cual nace una coronaria. En el tercero hay una pequeña valva anterior de donde nace la coronaria izquierda y otra posterolateral mayor, dividida por un tabique transversal, anteriormente al cual nace una coronaria derecha (fig. 5).

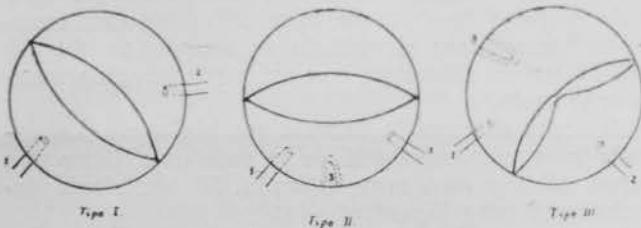


Fig. 5.—Válvula aórtica bicúspide: Tipos de KALETSKY. 1. Coronaria derecha, 2. Coronaria izquierda, 3. Tabique avascular. (Imitada de TRANCHESI¹⁴².)

El tipo I se debe a ausencia congénita de la valva posterior, el II a falta de formación de la comisura anterior, con la consecuente fusión de las dos valvas anteriores, el III a falta de formación de la comisura derecha y fusión de las valvas posterior y lateral derecha.

8. *Fenestración infundibulosigmoidea*.—Consiste¹⁴¹ en la existencia de una comunicación entre la aorta y el ventrículo derecho. Su orificio aórtico asienta detrás de la sigmoidea anterior, el ventricular a nivel de la tricúspide.

9. *Fenestración conosigmoidea*.—En ésta¹⁴¹ el hiato es similar al anterior, pero desemboca en el ventrículo izquierdo, en lugar del derecho.

Ambas se deben a una imperfecta coalescencia entre las almohadillas sigmoideas y las formadoras del "septum conale".

10. *Fenestración suprasigmoidea*.—Consiste en la existencia de una pequeña comunicación entre aorta y pulmón, por encima de las válvulas^{143, 144}.

Se debe a una fusión defectuosa del septo conal con el aórtico.

11. *Aneurisma del seno de Valsalva*.—Casi siempre se localiza en el seno coronario derecho, alguna vez en el no coronario, rara vez en el izquierdo¹⁴⁵.

El aneurisma crece progresivamente, siempre en el espesor de la pared, hasta que desagua en una cavidad, que casi siempre es el ventrículo derecho, más a menudo junto a la válvula pulmonar, pero, a veces, cerca de la tricúspide, que se deforma y vuelve insuficiente¹. Otras veces desemboca en aurícula derecha¹⁴⁶, arteria pulmonar¹⁶ o ventrículo izquierdo¹⁴⁷.

Muchos de los casos son adquiridos (sifiliticos), pero otros son congénitos. ABBOTT interpreta la lesión como un grado menor de fenestración infundibulosigmoidea^{145, 148}. HARRISON piensa que la causa es un defecto del desarrollo del tejido elástico de la base de la aorta^{145, 148}. EDWARDS y BURCHELL creen que la lesión básica es una falta de continuidad entre media y anillo de la aorta^{149, 150}.

VIII. ANOMALÍAS TRUNCALES.

EMBRILOGÍA.—El "truncus" ("bulbus aorticu") última cavidad del primitivo tubo cardíaco, es una especie de saco, que nace del "conus" y se continúa por dos vasos (aortas ventrales o ascendentes).

Ya antes estudiábamos aisladamente las anomalías del "conus"; ahora haremos otro tanto con las del "truncus", dejando para el próximo apartado el estudio en conjunto de ambas regiones, es decir, del "bulbus".

La partición del "truncus" corre a cargo de dos tabiques (tabiques truncales o "septum aorticu"), que nacen entre los arcos aórticos cuarto y sexto, y se extienden luego a todo lo largo del "truncus", fusionándose inferiormente con los conales. Pero, sea por rotación bulbar (teorías de KEITH y derivadas), sea por espirilización septal primitiva (teoría de DE LA CRUZ¹²²), el tabique dextrodorsal truncale se continúa con el sinistroventral conal y el sinistroventral truncale con el dextrodorsal conal, resultando así que en el adulto las arterias quedan enrolladas entre sí y nacen de su respectivo ventrículo, pues el germen de la aorta se había formado frente al ventrículo derecho y el de la pulmonar frente al izquierdo.

Los tabiques pueden, posteriormente, sufrir, según DE LA CRUZ y DA ROCHA¹²², tres tipos de anomalías:

- No formarse, dando lugar a un "truncus arteriosus".
- Partir desigualmente el "truncus", bien a expensas de la pulmonar, bien de la aorta.
- No rotar, dando lugar a una transposición.

1. *"Truncus arteriosus"*.—La anomalía, debida, como hemos dicho antes, a ausencia del "septum aorticu", consiste en la existencia de un tronco arterial único, que emerge de ambos ventrículos. Corrientemente tampoco se ha formado el septo conal, con lo que coexisten un defecto septal ventricular alto y una válvula sigmoidea única, generalmente con cuatro valvas. Pero las válvulas sigmoideas pueden, a veces, estar perfectamente formadas¹⁴¹.

De acuerdo con los estudios de diversos autores^{141, 151, 152, 153, 154}, distinguimos:

Tipo I.—"Truncus" parcial, que se resuelve en seguida en dos vasos, pulmonar y aorta, con o sin "ductus", según que la bifurcación sea alta o baja.

Tipo II.—"Truncus" completo, del que nacen separadamente las dos pulmonares.

Tipo III.—"Truncus" acompañado de ausencia de una o las dos pulmonares.

2. "Truncus aorticus".—En esta anomalía, llamada a veces "Pseudotruncus arteriosus", la arteria pulmonar no se ha desarrollado, permaneciendo como un cordón fibroso, que nace de una válvula atrésica. La aorta es grande y cabalga sobre un defecto septal alto, recibiendo, por tanto, sangre de los dos ventrículos^{1, 16, 122, 155, 156}.

La circulación a los pulmones se hace por las arterias bronquiales o por el "ductus", caso de que las ramas pulmonares sean permeables⁴¹.

3. "Truncus pulmonalis".—Anomalía rarísima, inversa a la anterior. Ahora es la aorta la que permanece como un cordón fibroso, mientras que la pulmonar cabalga sobre un defecto septal ventricular, enviando luego sangre al árbol aórtico por medio de un "ductus" permeable.

Estas dos anomalías se deberían¹²² a partición desigual del tronco común a expensas de la pulmonar, en el primer caso, y de la aorta, en el segundo.

4. *Transposición arterial*.—En esta malformación la aorta nace completamente del ventrículo derecho y la pulmonar del izquierdo.

LEV³ distingue cinco tipos anatómicos: a) Con arquitectura normal. b) Con hipoplasia aórtica. c) Con "cor triloculare biventriculatum". d) Con hipoplasia pulmonar. e) Transposición corregida, por transposición asociada de las grandes venas¹⁵⁷.

Esta anomalía se ha intentado explicar por las siguientes teorías:

1. Teoría de KEITH.—La anomalía se debería a una falta de absorción del "bulbus" en el ventrículo derecho, lo que daría lugar a una falta de rotación del "bulbus", quedando los vasos transpuestos, como primitivamente estaban en el embrión^{1, 2, 41}.

2. Teoría de SPITZER.—Para este autor una incompleta rotación horaria, o incluso una antihoraria del "bulbus" provocaría la apertura de la aorta derecha reptiliana, normalmente atrofiada, y que, por tanto, guardaría respecto a la pulmonar inversa relación que normalmente^{1, 16, 41}.

3. Teoría de DE LA CRUZ y DA ROCHA¹²².—El trastorno causal se debería a una falta de espirilización de los tabiques troncoconales, que, si se asocia a partición desigual, daría lugar a los tipos: b) y d) de LEV.

5. *Síndrome gruesa pulmonar-pequeña aorta*.—Descripto por DONZELLOT⁴¹ consta de una enorme pulmonar (12 cm.) y una aorta pequeña (4-6 cm.).

Se debería a una partición desigual del "truncus" a expensas de la aorta.

IX. ANOMALÍAS BULBARES.

EMBRILOGÍA.—Hasta ahora hemos considerado independientemente las anomalías truncales y conales. Pero hay una serie importantísima de malformaciones cardíacas, producidas por desarrollo anómalo simultáneo de "truncus" y "conus". Son las que vamos a estudiar ahora con el nombre de complejos bulbares.

Fundamentalmente se han dado tres distintas explicaciones embriológicas de su génesis:

A. Teoría de KEITH, perfeccionada por LEV y SAPHIR³.—El suceso fundamental es para estos autores la atrofia de la mitad izquierda del "conus", mientras que la derecha se absorbe en el ventrículo

derecho, lo cual da lugar a una rotación horaria del "bulbus". Puede suceder que, al contrario de lo que ocurre normalmente, se atrofie la mitad derecha y se absorba la izquierda, dando lugar a un complejo de Fallot.

B. Teoría de SPITZER^{16, 41}.—Considera que lo primario son las torsiones conales: primero el "conus" sufriría una rotación antihoraria de 180° en su extremo superior y horaria de 90° en el inferior, alrededor de un punto fijo de su parte media. Una detorsión sucede posteriormente, girando el extremo superior 150° horarios, el inferior 45° antihorarios. Estas torsiones darían lugar al cierre, por falta de flujo, de la aorta derecha existente en los reptiles, quedando sólo la izquierda permeable. Torsiones defectuosas darían lugar a la recanalización de la derecha.

C. Teoría de DE LA CRUZ y DA ROCHA¹²².—Para ellos el suceso fundamental es la progresiva atrofia del "istmus", que, al desaparecer, ocasiona la caída del "conus" a la línea media y su posterior fusión con el ventrículo derecho. La desaparición del istmo puede ser: a) Precoz: el "conus" cae pronto a la izquierda, y ambos vasos nacen más o menos completamente del ventrículo izquierdo, dando lugar a una levoposición. b) Normal: el "conus" cae a la línea media, y un vaso nace de cada ventrículo (ortoposición). c) Tardía: el "conus" queda a la derecha, y ambos vasos derivan del ventrículo derecho (dextroposición).

Estas tres posiciones básicas, levo, orto y dextroposición, se combinan con las anomalías septales (fundamentalmente con partición desigual del "truncus" a expensas de pulmonar o aorta), para formar los distintos complejos bulbares, que, nosotros, siguiendo en lo esencial esta teoría y de acuerdo con las ideas de LEV³, dividimos (fig. 6) en dos grandes series: la serie F (inicial de FALLOT) está formada por aquellas anomalías con partición desigual a expensas de la pulmonar; en ella pueden darse tres grados sucesivos de dextroposición hasta llegar a la transposición. La serie E (inicial de EISENMENGER) tiene los mismos tipos que la anterior, pero todos ellos con partición desigual a expensas de la aorta; además, hemos incluido en ella un complejo con levoposición (estos son más raros que los con dextroposición).

1. *Complejo de Fallot*.—Aunque SANDIFORT, en 1777; HUNTER, en 1788, y PEACOCK, en 1866, habían descrito esta anomalía, fué, en realidad, FALLOT quien la estudió perfectamente en 1889, denominándola tetralogía por la combinación de cuatro rasgos anatómicos:

1. Estenosis o atresia de la arteria pulmonar.
2. Dextroposición de la aorta.
3. Comunicación interventricular.
4. Hipertrofia de ventrículo derecho.

Se ha llamado trílogía de Fallot a la combinación de:

1. Estenosis pulmonar.
2. Comunicación interauricular.
3. Hipertrofia de ventrículo derecho.

La anomalía difiere anatómica y embriológicamente, por lo que ha sido ya descrita más arriba.

Se conoce con el nombre de pentalogía de Fallot a la combinación de una tetralogía con:

5. Comunicación interauricular.

Finalmente se ha llamado enfermedad de CORVÍN-SART a la tetralogía con arco aórtico derecho.

De los cuatro rasgos de la tetralogía, la hipertro-

fia ventricular es adquirida, secundaria a las otras anomalías, y el defecto septal es consecutivo a la dextroposición con acabalgamiento de la aorta. Por lo cual, creemos debe ser rechazado el nombre de tetralogía. Por otra parte, no hay diferencias ni anatómicas, ni embriológicas, ni siquiera clínicas, que justifiquen la separación de la pentalogía y el Corvisart como entidades distintas.

Por tanto, con las antiguas tetralogía y pentalogía y con el Corvisart hacemos un sólo apartado, el complejo de Fallot, que, de acuerdo con la teoría ontogenética de DE LA CRUZ y DA ROCHA¹²², se compone de:

1. Dextroposición de primer grado.
 2. Partición desigual a expensas de la pulmonar.
- La dextroposición da lugar a que ambos vasos

Tipo VI. Atresia pulmonar (27 por 100). Otros rasgos anatómicos de la anomalía son:

- a) Hipertrofia del ventrículo derecho, secundaria a la estenosis pulmonar.
- b) Defecto septal interauricular o persistencia del "foramen" (40 por 100 de casos¹⁶).
- c) Arco aórtico derecho (25 por 100 de los casos¹⁶).
- d) Subelavia derecha aberrante (15 por 100 de los casos¹⁶).

Recentemente este concepto clásico del complejo de Fallot ha sido rechazado por relevantes autores, como BROTMACHER y CAMPBELL¹⁵⁹, LEIGHT¹⁶⁰, McCORD y cols.¹⁶¹, quienes niegan que la dextroposición sea rasgo esencial de la anomalía. McCORD sólo considera la estenosis infundibular y el defecto in-

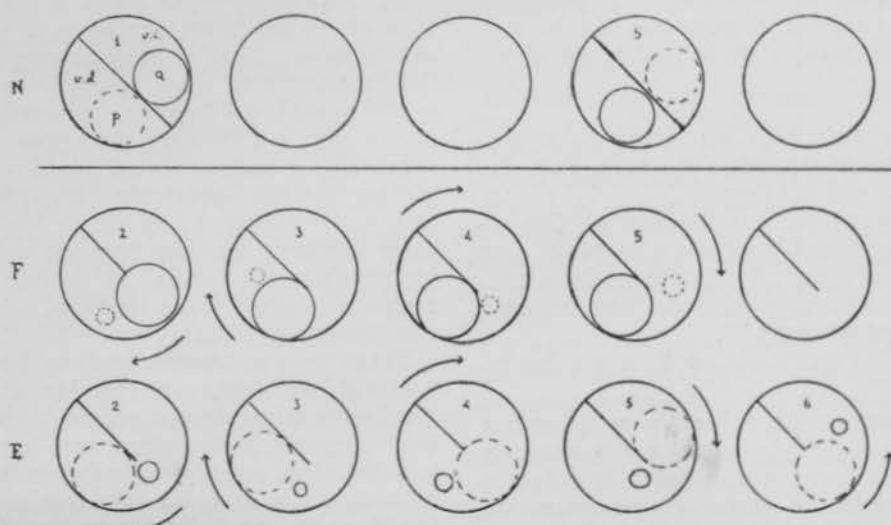


Fig. 6.—Complejos bulbares: N, Partición normal. F, Partición desigual a expensas de la pulmonar. E, Partición desigual a expensas de la aorta. 1, Tipo normal. 2, Dextroposición de grado 1 y 3. Dextroposición de grado 2 (transposición incompleta). 4, Dextroposición de grado 3 (transposición incompleta). 5, Dextroposición de grado 4 (transposición completa). 6, Levoposición de grado 1.

nazcan del ventrículo derecho, haciéndolo la aorta en mayor o menor grado; generalmente hay un acabalgamiento medio, pero puede ser moderado o marcado. Las valvas aórticas están desplazadas 45-90° horarios³. Secundariamente a la dextroposición hay un defecto interventricular alto.

Según LEV³, en el acabalgamiento central de la aorta la banda parietal de la "crista supraventricularis" es corta y se desplaza anteriormente, huyendo del orificio tricúspide; una segunda banda parietal ocupa la región cercana a la tricúspide; la banda septal está muy hipertrofiada. En el acabalgamiento moderado la banda septal, hipertrofiada, se extiende hasta la base de la pulmonar, y la parietal hasta el borde derecho de la aórtica. En el acabalgamiento marcado la "crista" es igual que en la transposición.

El grado de estenosis pulmonar, que generalmente es infundibular, varía desde la atresia a la estenosis mínima¹⁵⁸.

Según BAFFES¹²⁹ hay seis tipos anatómicos:

Tipo I. Estenosis en banda. Pequeña dextroposición (20 por 100).

Tipo II. Estenosis subvalvular, con pulmonar bicúspide (7 por 100).

Tipo III. Estenosis intermedia (10 por 100).

Tipo IV. Estenosis tubular. Gran dextroposición (24 por 100).

Tipo V. Estenosis compensada. "Crista" doble (12 por 100).

terventricular; según el grado de ambos, distingue cinco tipos:

Tipo I. Tetralogía extrema: atresia pulmonar; gran defecto.

Tipo II. Tetralogía clásica: estenosis severa; defecto grande.

Tipo III. Tetralogía media: estenosis moderada; defecto pequeño.

Tipo IV. Defecto dominante: estenosis moderada; defecto grande.

Tipo V. Estenosis dominante: estenosis severa; defecto pequeño.

A nuestro entender, y de acuerdo con DE LA CRUZ y LEV, estos trabajos sólo demuestran que la dextroposición tiene escasa significación clínica, pero sigue teniendo toda la importancia embriológica y anatómica que le daban los antiguos.

Para KEITH y LEV y SAPHIR³ la anomalía se debe a la absorción en el "sinus" de la mitad izquierda en lugar de la derecha del "conus", con lo cual se produce una rotación antihoraria en lugar de horaria, dando lugar a una dextroposición que impide el cierre del defecto interventricular, por no coincidir los septos aórtico e inferior. La estenosis es debida a una anómala absorción y tabicación del "conus"; la "crista supraventricularis" es normalmente el único resto conal extraparietal, pero en el complejo de Fallot persisten otras masas musculares productoras de la estenosis infundibular.

Para SPITZER¹⁶ la anomalía se debería, como ya

hemos dicho, a persistencia de la aorta reptiliana derecha. La frecuente coexistencia de arco derecho avalaría la teoría. El Fallot sería el primer grado de rotación.

Para DE LA CRUZ y DA ROCHA¹²², la anomalía sería combinación de una dextroposición de primer grado con participación desigual a expensas de la pulmonar.

2. *Complejo de Eisenmenger.*—Conocemos con el nombre de complejo de Eisenmenger a la combinación^{1, 3, 122, 163, 164}.

1. Aorta cabalgante sobre un defecto septal.

2. Pulmonar de mayor tamaño que la aorta.

Otras anomalías son:

3. La valva aórtica que está sobre el defecto es ancha y está a más bajo nivel que las otras¹.

4. Los orificios coronarios están desplazados hacia arriba¹.

5. Secundariamente se produce una hipertrofia de ventrículo derecho.

6. La banda parietal de la "crista" está alargada o bien se compone de varios fascículos musculares³.

7. La hipertensión pulmonar podría deberse a anomalías del lecho pulmonar¹⁶⁴.

La anomalía se produce¹²² por dextroposición con partición desigual a expensas de la aorta.

Recientemente reina gran confusión respecto a la existencia y significación clínica del complejo de Eisenmenger, negado por personalidades tan relevantes como CAMPBELL. Ha conducido a esta postura la inconstancia del cuadro clínico, que se consideraba típico y la variedad del grado de la dextroposición. EDWARDS ha estudiado detenidamente los cambios anatómicos presentes en el lecho pulmonar en las cardiopatías congénitas con cortocircuito arteriovenoso central, no importa a qué nivel¹⁶⁵; ha visto que hay fundamentalmente dos tipos anatomo-patológicos, uno que llama de "alta resistencia-alta reserva", caracterizado por hipertrofia muscular y elástica de arterias y arteriolas pulmonares, otro de "alta resistencia-baja reserva" en que hay además obstrucción de la luz por depósitos conectivo-hialinos. El problema está en saber,^{164, 165, 166, 167} si estas lesiones, constantes en el Eisenmenger, son congénitas o secundarias al elevado flujo pulmonar.

Si nos adherimos a esta última opinión, hemos de reconocer que la única diferencia clínica entre un defecto interventricular y un Eisenmenger radica en la mayor facilidad y precocidad con que éste produce las lesiones pulmonares, responsables del cuadro clínico que WOOD ha llamado recientemente¹⁶⁸ "síndrome de Eisenmenger", que puede ser secundario a cualquier anomalía productora de un cortocircuito arteriovenoso central.

Pero, aunque clínicamente no tenga individualidad (lo que tampoco es seguro), anatomoembriológicamente el complejo de Eisenmenger es una entidad autónoma, que en modo alguno podemos olvidar^{3, 122}.

3. *Transposición parcial, tipo F.*—Esta anomalía^{3, 169, 170, 171} se parece al Fallot, del que se diferencia porque la aorta emerge completamente del ventrículo derecho, mientras que ningún vaso lo hace del izquierdo.

La valvas aórticas están aún más rotadas anti-horariamente (120°) que en el Fallot. Las arterias coronarias son atípicas, naciendo de la derecha la rama descendente anterior y de la izquierda la posterior.

La "crista" puede tener:

a) Banda septal hipertrofiada y banda parietal acortada y desplazada anteriormente y a la izquierda; una pequeña banda parietal accesoria forma con la principal una estructura en "Y" que abarca el defecto septal entre sus ramas.

b) En un menor número de casos hay sólo una banda septal que no puede formar "crista", no habiendo entonces separación entre las dos arterias.

La pulmonar y la tricúspide muestran una gran tendencia a ser bicúspides.

Hay un defecto interventricular amplio e hipertrofia de ventrículo derecho.

Es una transposición de segundo grado, con partición desigual a expensas de la pulmonar.

4. *Transposición parcial, tipo E.*—Se parece al Eisenmenger, excepto en que ambos vasos derivan del ventrículo derecho, que está más hipertrofiado. Los "ostia" coronarios y la distribución de las arterias que de ellos nacen son como en la transposición parcial del tipo F. La arquitectura de las bandas musculares semeja la de Eisenmenger^{3, 169}.

Es una transposición de segundo grado, con partición desigual a expensas de la aorta.

5. *Transposición incompleta, tipo F.*—En esta anomalía^{3, 172} la aorta está completamente transpuesta; la pulmonar cabalga sobre un defecto septal alto y está estenosada, siendo generalmente bicúspide.

Es una transposición de tercer grado, con partición desigual a expensas de la pulmonar.

6. *Complejo de Taussig-Bing (Transposición incompleta, tipo E).*—Describo por TAUSSIG y BING en 1949¹⁷³. Posteriormente EDWARDS ha corregido algo los datos dados inicialmente por TAUSSIG y BING, con lo que el complejo queda hoy definido por los siguientes rasgos^{3, 122, 174}:

1. La aorta nace en un plano frontal y emerge totalmente del ventrículo derecho.

2. La pulmonar emerge primariamente del ventrículo izquierdo y cabalga sobre un defecto septal alto.

3. El origen de la aorta está separado del de la pulmonar y del defecto septal por una cresta muscular, que, para EDWARDS, sería la "crista".

4. El calibre de la pulmonar es mayor de lo normal y mayor que el de la aorta.

5. Hay hipertrofia del ventrículo derecho y extremo engrosamiento y proliferación de la íntima de las arteriolas pulmonares.

6. La "crista", según LEV³, presenta una banda septal conectada por un pequeño fascículo a la parietal, que está representada por una gruesa estructura bifurcada.

7. Las coronarias son anómalas, como corresponde a la transposición parcial: De la coronaria izquierda nacen las dos circunflejas, las dos descendentes (anterior y posterior) y los ramos "acutus" y obtuso; de la derecha, una descendente anterior accesoria.

La anomalía es una transposición de tercer grado con partición desigual a expensas de la aorta.

7. *Transposición completa, tipo F.*—Aquí los vasos están completamente transpuestos; la pulmonar, que nace del ventrículo izquierdo, está estenosada o atrésica. Hay un defecto interventricular alto o bien un ventrículo único, más o menos dividido.

Los "ostia" y la distribución arterial coronaria, son típicos de la transposición completa.^{3, 175}

Es una transposición de grado cuarto, con partición desigual a expensas de la pulmonar.

8. *Transposición completa, tipo E.* — Los vasos están también completamente transpuestos, pero ahora es la aorta la que está estenosada o atrésica. Hay un defecto septal alto o un ventrículo único.³

Es una transposición completa (grado cuarto) con partición desigual a expensas de la aorta.

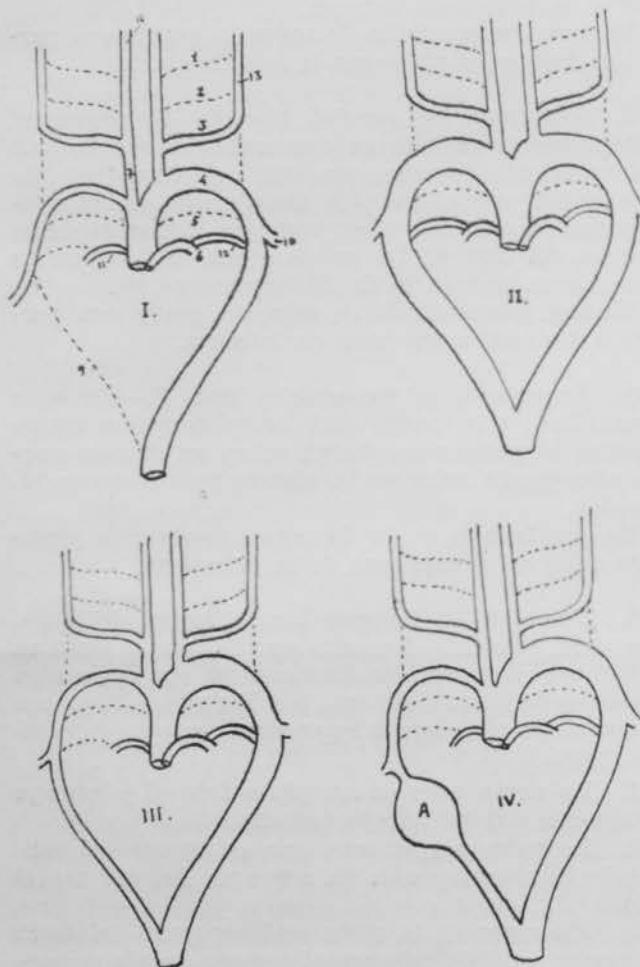


Fig. 7.—1. Embriología de los arcos aórticos (1-6). 7, Aorta ventral. 8, Aorta dorsal. 9, Raíz aórtica. 10, Subclavias. 11, Pulmonares. 12, Ductus. 13, Carótida externa. 14, Carótida interna. (Imitada de FISCHER²⁴.) II, Arco aórtico doble simétrico con ductus doble. III, Arco aórtico doble circunflejo con ductus izquierdo. IV, Arco aórtico doble diverticular. A, Divertículo de ARKIN.

9. *Complejo de Taussig-Edwards.* — Los complejos con levoposición son raros. Entre ellos citaremos sólo el descrito primero por TAUSSIG (figura 163 de su libro¹) y después ampliamente por EDWARDS y colaboradores¹⁷⁶, que presentaron cuatro casos en 1955. En todos ellos, así como en el de TAUSSIG, había además coartación aórtica.

Los rasgos anatómicos de este complejo son los siguientes:

1. Tronco pulmonar mayor que el aórtico.
2. Un tabique muscular divide la cámara de salida del ventrículo izquierdo en una porción posterior, muy estrecha, de la que nace la aorta, cuyo flujo está obstaculizado por el tabique (estenosis subaórtica) y otra anterior mayor.
3. La porción anterior está en comunicación con

el ventrículo derecho por medio de un gran defecto interventricular.

4. El tronco pulmonar queda cabalgando sobre el defecto septal: la valva izquierda y parte de la anterior quedan sobre el ventrículo izquierdo, el resto sobre el derecho.

El complejo pertenece a la serie E (partición desigual a expensas de la aorta) con un primer grado de levoposición.

X. ANOMALÍAS DE LOS ARCOS.

EMBRILOGÍA. — El tronco arterial se divide en su extremo craneal en dos vasos, ventrales respecto a la faringe, las aortas ascendentes. Dorsalmente corren las aortas descendentes. Las aortas ascendentes se continúan con las carótidas externas, que primitivamente están por dentro; las descendentes con las internas. Inferiormente las descendentes se fusionan en un solo tronco: la aorta abdominal (figura 7 a).

Al final de la segunda semana se forman a cada lado del cuerpo, en cada arco branquial y detrás de la quinta bolsa faríngea, seis pares de anastomosis entre aortas ascendentes y descendentes: son los arcos arteriales. La formación de estos arcos se admite, desde CONGDON, que tiene lugar en dos fases: una branquial y otra postbranquial. Se forman de una red vascular preexistente que recibe sendos brotes de las aortas ventral (ascendente) y dorsal (descendente).

Estos arcos no existen nunca simultáneamente sino que los unos se atrofian mientras se están desarrollando otros.

Los arcos primero, segundo y quinto desaparecen por completo. El tercero formará la porción inicial de la carótida interna (arco carotídeo). El cuarto izquierdo da lugar al arco aórtico, el cuarto derecho a la subclavia derecha; de este modo la carótida primitiva izquierda queda naciendo aisladamente del arco, mientras que la derecha se fusiona con la subclavia del mismo lado (aorta ascendente derecha). El sexto arco es el arco pulmonar: da una pequeña rama a cada lado (arteria pulmonar) y el resto se atrofia a la derecha, pero persiste a la izquierda formando el ductus (fig. 7).

Se conoce con el nombre de raíz aórtica a la parte de las aortas descendentes comprendidas entre el nacimiento de la subclavia y la fusión de ambas aortas. Normalmente la raíz aórtica derecha desaparece.

1. *Arco aórtico doble.* — En esta anomalía han persistido ambos arcos cuartos. Distinguimos con DONZELOT⁴¹ los siguientes tipos (fig. 7):

1. *Tipo simétrico.* — Arcos y raíces aórticas están perfectamente desarrollados. Según EDWARDS y KIRKLIN los dos arcos pueden ser iguales o bien un arco puede ser más pequeño e incluso atrésico, lo cual tiene¹⁷⁷ un gran interés quirúrgico. El ductus puede ser derecho, izquierdo o doble.

2. *Tipo circunflejo.* — Es en realidad un arco aórtico izquierdo (o derecho) con persistencia de la raíz aórtica derecha (o izquierda), que se extiende horizontalmente hasta llegar a la raíz homolateral del arco.

3. *Tipo diverticular.* — Forma parcial del anterior la raíz heterolateral ha quedado reducida a un divertículo (conocido en la literatura como "raíz de ARKIN"¹⁷⁸), del que nace la subclavia¹⁷⁸.

2. *Subclavia aberrante*.—Esta anomalía consiste^{177, 179, 180} en el nacimiento de la subclavia heterolateral al arco, como última rama del mismo y, por tanto, homolateralmente.

Siguiendo la clasificación de EDWARDS¹⁷⁷ hay un tipo de subclavia izquierda aberrante con arco aórtico derecho y otro de subclavia derecha con arco izquierdo (fig. 8). Cada uno de ellos puede darse con ductus homo o heterolateral.

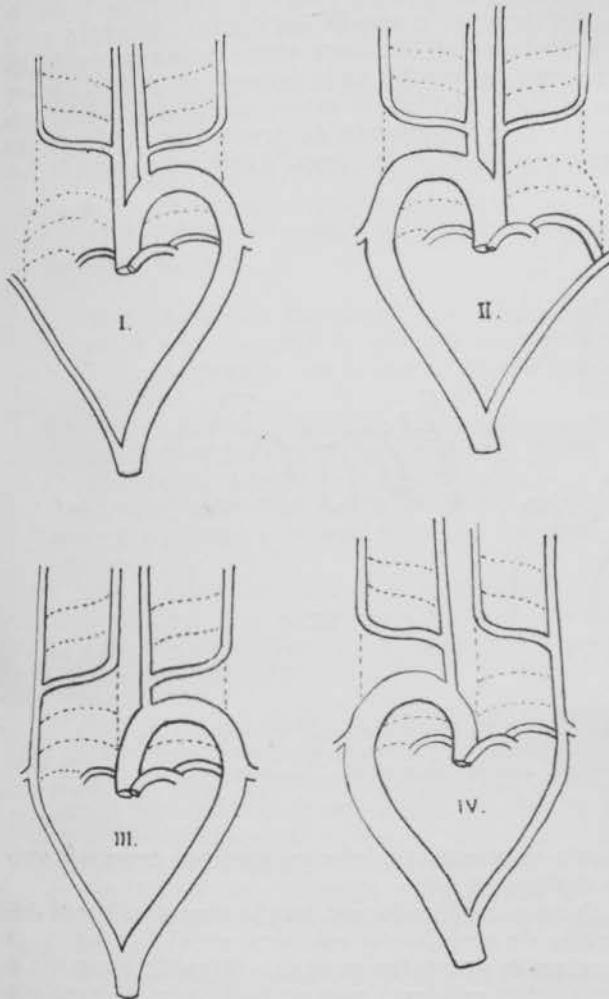


Fig. 8.—I, Subclavia derecha aberrante con ductus homolateral al arco aórtico. II, Subclavia izquierda aberrante con ductus heterolateral al arco. III, Innominada anómala con ductus homolateral al arco. IV, Carótida izquierda anómala con ductus heterolateral al arco.

La anomalía fué descrita por HUNAULT en 1735. La arteria aberrante pasa delante de la tráquea en el 6 por 100, entre tráquea y esófago en el 14 por 100, y es retroesofágica en el 80 por 100 restante, produciendo generalmente compresión esofágica y, a veces, incluso deficiente irrigación de este órgano y atrofia consiguiente.^{16, 41, 177, 179, 180}

3. *Innominada anómala*.—En este caso^{41, 179, 180} la arteria innominada (derecha si el arco es izquierdo, izquierda si es derecho) nace la última rama del arco, debiendo rodear la superficie anterior de la tráquea al dirigirse al ápex torácico correspondiente.

Se debe (fig. 8) a falta de desarrollo de arco cuarto y aorta ascendente heterolaterales al arco aórtico, con persistencia de la raíz de ese lado.

4. *Aorta retroesofágica*.—Cuando un arco aórtico derecho (o izquierdo) se combina con una aorta descendente izquierda (o derecha) el segmento aórti-

co que los une (raíz) se coloca detrás del esófago, que resulta así comprimido^{41, 179, 181, 182}.

Se distinguen tres tipos:

Tipo I. Puro.

Tipo II. La desviación es producida por un ductus heterolateral al arco aórtico.

Tipo III. La desviación se debe a que tira de ella una arteria subclavia heterolateral que nace de un divertículo de Arkin.

5. *Agenesia del cayado aórtico*.—Consiste en una interrupción completa del arco aórtico entre la subclavia izquierda y el ductus, que es permeable y se continúa con la aorta descendente¹. MARSTON¹⁸³ distingue la típica agenesia ístmica, de la agenesia del arco medio, en la que la subclavia izquierda pasa a nacer del ductus (fig. 9).

Para la explicación de esta anomalía TAUSSIG defiende la teoría de CONGDON (1922). Según ésta, la división de la sangre en corriente superior e inferior ocurre entre los arcos tercero y cuarto, al tiempo que el corazón está descendiendo a su posición normal. Si el corazón baja un milímetro más, la división ocurre entre los arcos cuarto y sexto, quedando permeable el ductus, a través del cual pasa la corriente inferior.

6. *Coartación aórtica ístmica*.—En esta anomalía^{1, 16, 41} la aorta está difusamente estrechada entre el origen de la subclavia izquierda y el del ductus, que es permeable y de gran calibre.

Es un grado menor de agenesia del cayado (fig. 9).

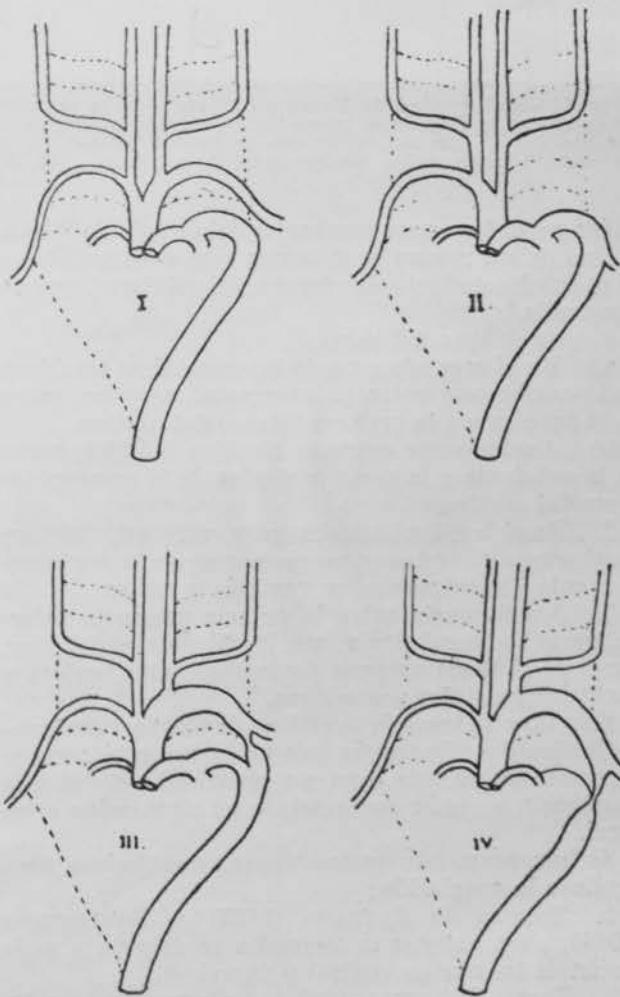


Fig. 9.—I, Agenesia istmica. II, Agenesia del cayado. III, Coartación aórtica ístmica. IV, Coartación aórtica yuxta-ductal.

7. *Coartación aórtica yuxtaductal*.—En esta anomalía existe una concreción localizada justamente por debajo del ductus, rara vez por encima de él. Generalmente el ductus está cerrado, pero puede, a veces, estar abierto¹⁸⁴.

En la cara interna de la aorta existe en el punto coartado un diafragma con una pequeña perforación. Distalmente hay una placa fibrosa que sobresale del endocardio: es una lesión de "jet" (EDWARDS¹⁸⁵). Además, en la zona coartada hay un engrosamiento avascular de la íntima, constituido por colágena, elastina y algunas células lisas; su estructura laminada indica que se ha ido formando progresivamente¹⁸⁵.

Suelen existir anomalías de la región aórtica: válvula bicúspide, estenosis o insuficiencia aórtica^{186, 187, 188}. Se han descrito también¹⁸⁶ aneurismas miliares

3. *Teoría eskodaica*^{1, 185}. Fué GRAIGIE quien consideró primero en 1841 el papel del ductus. SKODA amplió posteriormente la hipótesis: la coartación se debería a la presencia de tejido ductal en la porción adyacente de la aorta; al cerrarse el ductus, se estrecharía la aorta por retracción de este tejido.

4. *Teoría de FRIEDBERG*¹⁸.—En la vida fetal el arco aórtico hasta el ductus y la aorta descendente son dos unidades funcionalmente independientes. La primera recibe sangre del ventrículo izquierdo, la segunda del derecho, a través del ductus. Al nacer, estas dos unidades se fusionan, como consecuencia del incremento de presión en la primera unidad, al aumentar el flujo aórtico. Si existe un defecto aórtico que impide este incremento de presión, la fusión de ambas unidades es defectuosa. Avala esta teoría la fre-

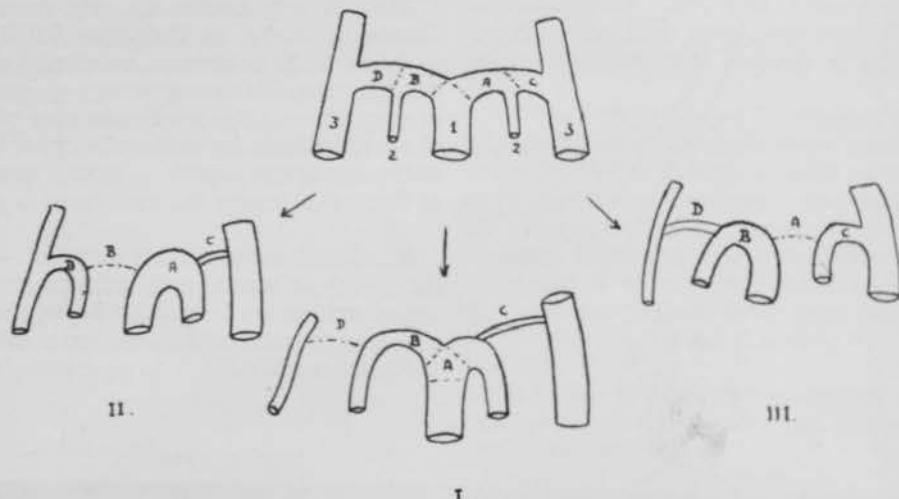


Fig. 10.—Enfermedad de FRAENTZEL: Teoría de la asimetría pulmonar. I, Desarrollo normal del sexto arco (predominio izquierdo). A, Segmento pulmonar izquierdo. B, Segmento pulmonar derecho. C, Segmento ductal izquierdo. D, Segmento ductal derecho. 1, Tronco pulmonar. 2, Arteria pulmonar. 3, Aorta descendente. II, Agenesia de la pulmonar derecha (ductus doble con predominio izquierdo). III, Agenesia de la pulmonar izquierda (ductus doble con predominio derecho).

de los pequeños vasos cerebrales del círculo de Willis.

Uno de los rasgos anatómicos más característicos es el establecimiento de circulación colateral, que se desarrolla¹:

1. En el ápex del tórax:

a) En el segundo espacio intercostal se establece una anastomosis entre la intercostal superior, rama de la subclavia y la primera intercostal aórtica.

b) Anastomosis entre la tiroidea inferior, rama de la subclavia y la rama posterior de la primera intercostal aórtica.

2. En el hombro: anastomosis entre arterias cervical y escapular transversas, ramas de la aorta ascendente y la subescapular, rama de la axilar.

3. Anastomosis entre la arteria mamaria interna, rama de la subclavia, con la epigástrica inferior, rama de la iliaca externa y con las cuarta, quinta y sexta intercostales posteriores.

EDWARDS ha trazado en el libro de GOULD⁴ una compleja clasificación, según que el ductus esté cerrado o permeable, en este caso sea proximal o distal a la coartación y según que exista o no circulación colateral.

Se han propuesto varias teorías anatómicas para explicar la coartación:

1. Teorías de RAYNAUD (1829) y ROKITANSKY (1844), para quienes la anomalía se debería a mala fusión de las aortas ventral y dorsal¹⁸⁵.

2. Teoría de LORIGA (1887), que pensaba en un defecto de la aorta izquierda entre los arcos cuarto y sexto¹⁸⁶.

cuente existencia de defectos aórticos, como más arriba dijimos^{187, 188}.

TAUSSIG ha ideado una teoría para explicar el desarrollo de circulación colateral en el tipo adulto de coartación y su falta en el tipo infantil: según ella la circulación colateral sólo se desarrolla si durante la vida fetal es ya necesaria. En el tipo adulto la sangre recibida por las extremidades inferiores es ya insuficiente durante la vida fetal, porque el ductus está empezando a obliterarse, cosa que no ocurre en el tipo infantil¹.

8. *Ductus arteriosus permeable*.—El ductus arteriosus permeable se extiende^{189, 190, 191, 192, 193, 194, 195, 196, 197} desde la pulmonar, junto a su bifurcación, hasta la aorta, justamente por debajo del origen de la subclavia izquierda. Forma, generalmente, un tubo cilíndrico de calibre variable y de longitud menor de 1 cm., que tiene, a veces, una membrana incompleta en su extremo pulmonar. Su estructura es similar a la de las arterias musculares⁷⁷.

El ductus deriva del sexto arco aórtico izquierdo. Despues del nacimiento se atrofia progresivamente, empezando por el extremo pulmonar, hasta convertirse en un cordón fibroso, el "ligamentum arteriosum". El cierre puede deberse a la disminución de presión en su interior (teoría de KLOTZ) o al aumento de la oxiemia (teoría de KENNEDY y CLARK).

9. *Aneurisma ductal*.—La lesión usual es^{183, 186} un aneurisma redondo, situado cerca de su extremo

aórtico, a veces con disección y ruptura de la pared, y ocluido generalmente por coágulos.

Normalmente se cierra primero el extremo pulmonar del ductus. En un ductus en estas condiciones la fuerza sanguínea produciría distensión y dilatación, productoras del aneurisma, siempre que se retrase el cierre del extremo aórtico.¹⁹⁸

10. *Coartación pulmonar.*—Anomalía descrita por SCHUMACKER y LURIE en 1953, ha sido denominada así por SONDERGAARD en 1954, mientras que WILLIAMS¹⁹⁹ prefiere llamarla estenosis pulmonar post-valvular.

En la mayoría de los casos existe una estenosis valvular asociada.²⁰⁰

Según la teoría eskodaica²⁰⁰ la anomalía se debería a un mecanismo similar al de la coartación aórtica: el cierre del ductus retraería la pulmonar. Para WILLIAMS¹⁹⁹ se debería en cambio a formación defectuosa del septo aórtico.

11. *Enfermedad de Fraentzel.*—Designamos con este nombre a la ausencia de una arteria pulmonar, en honor de FRAENTZEL, que la describió, por primera vez, en 1868.

Si falta la pulmonar izquierda suele haber trastornos bulbares diversos: Fallot, truncus, etc.^{152, 201, 202}. Si la que falta es la derecha la anomalía es pura o, a lo sumo, tiene anomalías de los arcos²⁰¹, aunque en un caso de STEINBERG²⁰³, coexistía con complejo de Eisenmenger.

El pulmón afecto es pequeño y está regado en todos los casos por una rama anómala que nace de la aorta y que ha sido interpretada como rama pulmonar anormalmente implantada^{201, 204} o como ductus.²⁰⁵

En el interesante caso de BARRET²⁰² la arteria pulmonar, sin ramas, se dirigía al hilio derecho, donde terminaba abruptamente en un tabique dotado de pequeñas perforaciones y de estructura arterial. El pulmón derecho estaba atelectásico, el izquierdo estaba regado por la rama anómala. La atelectasia se explicaría por la teoría de JÄYKKÄ, para el que la erección capilar juega un importante papel en la expansión pulmonar.

El arco aórtico suele ser contralateral al vaso anómalo.²⁰⁵

Dejando aparte algunas teorías poco verosimiles²⁰¹, como la de AMBRUS (1936), que pensaba que la arteria anómala era un arco quinto persistente, o la de MAIER (1954), para quien sería resultado de la persistencia de comunicaciones entre la aorta dorsal y el plexo pulmonar, las opiniones están muy divididas en dos principales teorías:

a) Para MCKIM y WIGLESWORTH²⁰⁵, EMANUEL y PATTINSON²⁰⁶, y ANDERSON y cols.²⁰⁷ el vaso anómalo sería un ductus, permeable o no. Piensan estos autores que la anomalía se explica por la asimetría de los arcos pulmonares: El sexto arco se compone (figura 10) de un segmento distal o ductal y otro proximal o pulmonar; al principio es simétrico; pero en seguida la porción ductal derecha se atrofia y la izquierda se transforma en ductus, mientras que la pulmonar derecha pasa a formar parte de la arteria derecha y la izquierda se incluye en el tronco pulmonar común; de esto resulta una asimetría pulmonar por predominio del arco pulmonar izquierdo. Si la porción ductal del arco derecho persiste (ductus doble), queda en comunicación con la arteria pulmonar derecha, atrofiándose en consecuencia la porción proximal de dicho arco derecho y dándose

lugar al cuadro de agenesia de la pulmonar derecha. La agenesia de la pulmonar izquierda se debería a predominio del arco pulmonar derecho en vez del izquierdo, con persistencia de ambos ductus y proceso especial del anterior.

b) En cambio, para EDWARDS, SCHNEIDERMAN²⁰¹ y ORTS LLORCA⁵ la anomalía se debería a una falta de la emigración que normalmente sufre el extremo proximal del sexto arco derecho, en la pared dorsal del truncus para confluir con el izquierdo y formar un vaso único (fig. 11), con lo que la pulmonar derecha que-

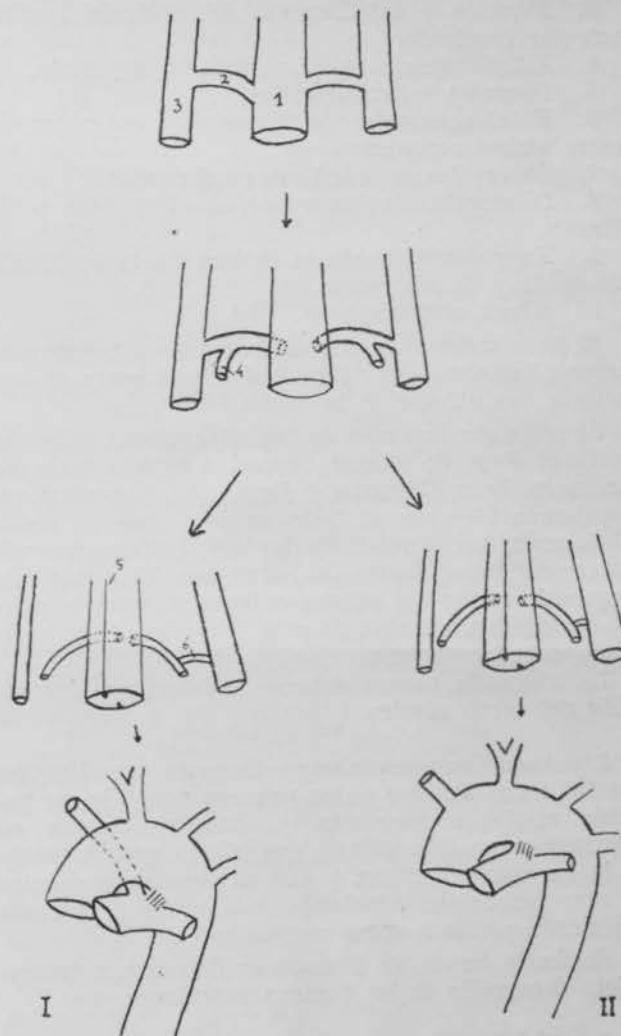


Fig. 11.—Enfermedad de FRAENTZEL: Teoría de EDWARDS. I. Desarrollo normal. II. Desarrollo anómalo. 1. Tronco pulmonar. 2. Arco sexto. 3. Aorta descendente. 4. Pulmonar izquierda. 5. Septo truncal. 6. Ductus. (Según SCHNEIDERMAN²⁰¹.)

da naciendo de la aorta. Si, además, hay un trastorno de la torsión del truncus, será la rama izquierda la que nacerá de la aorta. Esta teoría explica por qué en el caso de agenesia de la rama izquierda, y no en el de la derecha, se suelen ver anomalías bulbares asociadas.

XI. ANOMALÍAS CORONARIAS.

EMBRILOGÍA.—Primitivamente existe un plexo capilar en el músculo cardíaco. Sobre el día 14 de la vida embrionaria se forman las yemas coronarias (primero la izquierda), antes de formarse el septo aórtico. Estas yemas crecen invadiendo el plexo primitivo hasta formar el sistema coronario.

Las malformaciones de este sistema son innumerables^{2, 208, 209, 210}, pero sólo unas pocas tienen significación clínica:

1. *Síndrome de Bland-Withe-Garland*.—Descrito por ABRIKOSOF en 1911, fué perfectamente estudiado por BLAND, WHITE y GARLAND posteriormente.

Consiste en el nacimiento de la coronaria izquierda en la pulmonar. Consecuentemente hay^{211, 212, 213, 214}:

1. Dilatación biventricular.
2. Hipertrofia de ventrículo izquierdo.
3. Fibrosis y calcificación del músculo papilar anterior izquierdo.
4. Fibroelastosis en el ventrículo izquierdo.
5. Necrosis subendocárdica.
6. Establecimiento de numerosas anastomosis entre ambas coronarias.
7. Sinusoides miocárdicos persistentes.
8. Dilatación de los vasos de THEBESIO y de WEARN.
9. Engrosamiento de la íntima de la coronaria izquierda y de sus ramas.
10. Gran cardiomegalia.

El vaso anómalo es de pared delgada y parece macroscópicamente una vena; histológicamente es una arteria con atrofia de la media^{213, 214}.

Se creía que la causa de las alteraciones anóxicas sería el flujo de sangre venosa a través del vaso anómalo. Pero EDWARDS y BURCHELL han visto recientemente²¹⁵ que el flujo en este vaso es desde el corazón (proviniente de las amplias anastomosis intercoronarias) hasta la pulmonar. El ventrículo izquierdo recibe así sangre oxigenada, pero la pierde en seguida a través de esta verdadera fistula arteriovenosa coronaria.

La anomalía parece deberse a defectuosa formación del septo aórtico.

2. *Aneurisma coronario*.—Descrito por BOUGON en 1812, fué FORBUS quien primero pensó en su posible etiología congénita²¹⁶. Anatómicamente se distinguen un tipo difuso, que afecta generalmente a la coronaria derecha y que es siempre congénito y otro localizado, afectando más veces a la rama izquierda y sólo a veces congénito²¹⁷.

Según la teoría de FORBUS se deberían a incompleto desarrollo de las túnicas vasculares.

3. *Fistula coronaria*.—Fué descrita por TREVOR en 1911. El vaso anómalo puede desembocar en ventrículo izquierdo²¹⁵, produciendo entonces el efecto de una insuficiencia aórtica; pero más corrientemente lo hace en las cavidades derechas^{215, 218, 219, 220, 221}, bien sea el seno coronario, la aurícula, el ventrículo o la pulmonar, funcionando entonces como verdadera fistula arteriovenosa.

Normalmente existen pequeñas comunicaciones arteriovenosas coronarias de hasta 170 micras, resto del primitivo plexo coronario y los vasos de THEBESIO, WEARN, etc., que desaguan en las cavidades derechas. Una exageración de estas comunicaciones da lugar a la anomalía.

XII. ANOMALÍAS ARTERIALES.

1. *Hipoplasia aórtica*.—La aorta está⁴¹ hipoplásica en todos sus segmentos, pero su situación, ramas y relaciones son normales. Sus paredes son elás-

ticas y delgadas por disminución del espesor de todas sus túnicas.

Se debe a una deficiencia trófica congénita.

2. *Aneurisma de la aorta ascendente*.—La aorta se encuentra dilatada, con disminución brusca del calibre a la salida de la arteria innominada⁴¹. El orificio valvular suele ser gigante.

3. *Coartación aórtica atípica*.—Existe un tipo de coartación localizada en la boca de la subclavia izquierda²²², debido a una anómala inserción de este vaso.

En un segundo tipo la coartación se localiza en aorta torácica o abdominal, tipo descrito por SCHLESINGER en 1835^{223, 224}.

4. *Fistula arteriovenosa*.—Se suelen distinguir tres tipos⁴¹:

1. Aneurisma arteriovenoso, consistente en la existencia de ramas que enlazan la arteria con la vena²²⁵.

2. Flebarterectasia o comunicaciones entre arterias y vénulas²²⁶.

3. Aneurisma cirsoideo: comunicaciones capilares entre arterias y vénulas.

La anomalía se debe a persistencia de la fase reticular embrionaria vascular.

5. *Hipoplasia pulmonar*.—En esta anomalía la pulmonar es hipoplásica y su calibre es un tercio de lo normal⁴¹. Se debe a deficiencia trófica.

6. *Dilatación idiopática de la arteria pulmonar*.—Se conoce con este nombre^{40, 41} una dilatación simple de la arteria pulmonar y de sus ramas no debida a ninguna otra anomalía. Sería debida a disgregación de las túnicas.

7. *Aneurisma pulmonar*.—Está localizado generalmente en el tronco. Se debe⁴¹ a turbación trófica parietal.

8. *Estenosis pulmonar periférica*.—Descrita por MÖLLER en 1953 consiste en la existencia de estenosis única o múltiple localizada en las ramas pulmonares periféricas^{227, 228}.

9. *Fistula pulmonar*.—Similar a la del árbol mayor^{229, 230, 231}.

10. *Fistula aorto-pulmonar*.—Consiste en la existencia de una arteria anómala que pone en comunicación pulmonar y aorta a nivel más o menos periférico²³². La comunicación puede ser también entre cualquier arteria pulmonar con alguna rama del árbol mayor a nivel pulmonar.

11. *Pulmonar izquierda aberrante*.—En esta anomalía la pulmonar izquierda cruza hacia la derecha por delante del bronquio principal derecho, rodea la tráquea, comprime bronquio y tráquea y, por fin, cruza posteriormente entre tráquea y esófago, dirigiéndose hacia el hilio izquierdo²³³. Esto da lugar a compresión tráqueobronquial.

Las arterias pulmonares se forman por la confluencia de un brote pulmonar, yuxtabronquial, y otro cardíaco, derivado del sexto arco. Normalmente ambos brotes izquierdos hallan su conexión en el área hiliar del esbozo pulmonar izquierdo. La anomalía puede deberse a un retraso del crecimiento del

extremo cardiaco de la pulmonar izquierda o a una aceleración del extremo pulmonar. Al estar éste en todo caso más desarrollado, se arquea por detrás de la tráquea, en espera del brote cardíaco.

BIBLIOGRAFIA

1. TAUSSIG, H. B.—Congenital Malformations of the Heart. The Comm. Fun., 1947.
2. ALEXANDER, R. W., y GRIFFITH, G. C.—Circulation, 14, 800; 1956.
3. LEV, M.—Autopsy diagnosis of congenitally malformed Hearts, Springfield, Illinois, 1953.
4. GOULD, S.—Patología del corazón. Ed. Beta. B. Aires, 1956.
5. MARTINEZ, M. M.—Malformaciones congénitas: Etiopatogenia y Anatomía patológica.—Ed. Alhambra. Madrid, 1957.
6. AREY, L. B.—Anatomía del desarrollo. Ed. Vázquez. B. Aires, 1945.
7. BLANCK-SCHAFFER, B., y TURNER, M. E.—Amer. J. Path., 34, 745; 1958.
8. LEV, M.—Arch. Path., 65, 174; 1958.
9. REEMTSMA, K. y COPENHAVER, W. M.—Circulation, 17, 271; 1958.
10. RACE, G. G., y BLACK-SCHAFFER, B.—Amer. Heart J., 38, 501; 1949.
11. MUTH, G. R., y LANDING, B. H.—Amer. Heart J., 50, 643; 1955.
12. CAMPBELL, M., y TURNER-WARWICK, M.—Brit. Heart J., 18, 393; 1956.
13. POPPER, H.; KUSHNER, D. S., y GASUL, B.—Circulation, 14, 412; 1956.
14. ROGERS, H. M.; WALDROM, B. R.; MURPHEY, D. F. H., y EDWARDS, J. E.—Amer. Heart J., 50, 777; 1955.
15. PANKE, W., y ROTTINO, A.—Amer. Heart J., 49, 89; 1955.
16. FRIEDBERG, C.—Diseases of the Heart. Saunders. Philadelphia, 1956.
17. PRIOR, J. T.—Amer. Heart J., 46, 649; 1953.
18. McNAMARA, W. L.; BARKER, L. A. y COSTICH, K.—Amer. Heart J., 34, 288; 1947.
19. TORRES, E. T., y CAVALCANTI, A. R.—Amer. Heart J., 45, 630; 1953.
20. von BERGMAN, G.—Tratado de Medicina Interna. Labor, Barcelona, 1949.
21. SUSSMAN, W., y STASNEY, J.—Amer. Heart J., 40, 312; 1950.
22. CRADOCK, W. L.—Amer. Heart J., 40, 619; 1950.
23. TRICOT, R.; CALDIER, L., y ALDERETE, B.—Arc. Mal. Coeur Vais., 51, 84; 1958.
24. MCKUSICK, V. A.—Circulation, 11, 321; 1955.
25. BURRY, A. F.—Brit. Heart J., 20, 143; 1958.
26. ANDERSON, M., y PRATT-THOMAS, H. R.—Amer. Heart J., 46, 911; 1953.
27. PAPPAS, E. G.; MASON, D., y DENTON, C.—Amer. J. Med., 23, 426; 1957.
28. WILSON, R.—Amer. J. Med., 23, 434; 1957.
29. YETRA, M., y LASKY, I. I.—Amer. Heart J., 33, 516; 1947.
30. HUKILL, P. B.—Circulation, 15, 540; 1957.
31. RAWSON, A. J.—Amer. Heart J., 55, 766; 1958.
32. HUSEBYE, K. O.; WOLFF, H. J., y FREIDMAN, L. L.—Amer. Heart J., 55, 662; 1958.
33. MCKUSICK, V. A., y ROSS, R. S.—Circulation, 16, 914; 1957.
34. LEV, M., y LERNER, R.—Circulation, 12, 176; 1955.
35. VEGA DÍAZ, F.—Rev. Clin. Esp., 13, 287; 1944.
36. LEV, M.; GIBSON, S., y MILLER, R. A.—Amer. Heart J., 49, 724; 1955.
37. GRESHAM, G. A.—Brit. Heart J., 19, 381; 1957.
38. DONOSO, E.; BRAUNWALD, E.; JICK, S., y GRISHAM, A.—Amer. J. Med., 20, 896; 1956.
39. LEV, M.; BENJAMÍN, J. E., y WHITE, P. D.—Amer. Heart J., 55, 198; 1958.
40. FISCH, C.—Amer. Heart J., 41, 525; 1951.
41. DONZELLOT, E., y D'ALLAINES, F.—Traité des Cardiopathies congénitales. Masson, París, 1954.
42. JOYCE, J. C.—Brit. Med. J., 2, 950; 1955.
43. BURCHELL, H. B., y PUGH, D. G.—Amer. Heart J., 44, 196; 1952.
44. GUBRAY, E. R.—Amer. Heart J., 50, 356; 1955.
45. GRANT, R. P.—Circulation, 18, 25; 1958.
46. MOSCOVITZ, H. L.; GORDON, A. J., y SCHERLIS, L.—Amer. Heart J., 44, 184; 1952.
47. SCHAFER, J. A., y RUDOLPH, L. A.—Amer. Heart J., 54, 610; 1957.
48. WALKER, W. J.; COOLEY, D. A.; McNAMARA, D. G., y MOSSER, R. H.—Circulation, 17, 249; 1958.
49. AGUILAR, M. J.; STEPHENS, H. B., y CRANE, J. T.—Circulation, 14, 520; 1956.
50. GILBERT, E. F.; NISHIMURA, K., y WEDUM, B. G.—Circulation, 17, 72; 1958.
51. OVERHOLT, E. L., y BAUMAN, D. F.—Ann. Int. Med., 48, 574; 1958.
52. MILLER, G.; INMON, T. W., y POLLOCK, B. E.—Amer. Heart J., 42, 267; 1955.
53. NEGRE, E., y THEVENET, A.—Arc. Mal. Coeur Vais., 51, 786; 1958.
54. FISCHEL, A.—Embriología humana. Labor, Barcelona, 1946.
55. SITGES, A.—Med. Clin., 30, 348; 1958.
56. JOHNSON, J. B.; LAWLOR, J. W., y HEDGEPATH, L. E.—Amer. Heart J., 49, 777; 1955.
57. RABAGO, P., y SOKOLOWSKI, M.—Rev. Clin. Esp., 67, 32; 1957.
58. TUCHMAN, H.; BROWN, J. F.; HUSTON, J. H.; WEINSTEIN, A. B.; ROWE, G. C., y CRUMPTON, C. W.—Amer. J. Med., 21, 481; 1956.
59. BAKST, A. A.; CRASTNOPOL, P.; TEICHER, I.; SELINGER, H., y KROOP, I. G.—Amer. Heart J., 55, 615; 1958.
60. HOLLINSHEAD, W. H.—Surg. Clin. North Amer., Aug., 1955; pág. 1123.
61. ANDERSON, R. M.; HEILIG, W.; NOVICK, R., y JARVIS, C.—Amer. Heart J., 49, 318; 1955.
62. SWAIMAN, K. F.; AUSTRIAN, S., y RAILE, R. B.—Amer. J. Dis. Child., 96, 81; 1958.
63. HIDALGO, M.—Cirugía de la hipertensión portal. Paz Montalvo, Madrid, 1958.
64. ARMEN, R. N., y MORROW, C. S.—Circulation, 14, 1079; 1956.
65. ELLIS, J. F. H.; CALLAHAN, J. A.; DU SHANE, J. W.; EDWARDS, J. E., y WOOD, E. H.—Proc. Mayo Clin., 33, 65; 1958.
66. SMITH, J. C.—Amer. Heart J., 41, 561; 1951.
67. DRUEPPEL, L. G.—Amer. Heart J., 54, 791; 1957.
68. BRUCE, R. A., y HAGEN, J. M. V.—Amer. Heart J., 47, 785; 1954.
69. SWAN, H. J. C.; KIRKLIN, J. W.; BECU, L. M., y WOOD, E. H.—Circulation, 16, 54; 1957.
70. GUNTHOROTH, W. G.; NADAS, A. S., y GROSS, R. E.—Circulation, 18, 117; 1958.
71. BOUVRAIN, Y.; JOLY, F.; DESSERTENNE, F., y FORMAN, J.—Arch. Mal. Coeur et Vais., 51, 284; 1958.
72. LONGMIRE, W. P.; BURROUGS, J. T., y MALONEY, J. V.—Surgery, 44, 572; 1958.
73. JOHNSON, A. L.; WIGLESWORTH, F. W.; DUNBAR, J. S.; SIDDOO, S., y GRAJO, M.—Circulation, 17, 340; 1958.
74. SOKOLOWSKI, M., y RABAGO, P.—Rev. Clin. Esp., 66, 15; 1957.
75. HALASZ, N. A.; HALLORAN, K. H., y LIEBOW, A. A.—Circulation, 14, 826; 1956.
76. HICKIE, J. B.—Brit. Heart J., 18, 320; 1956.
77. TESTUT, L.—Anatomía humana, vol. II. Salvat. Barcelona, 1947.
78. BEMBENISTA, J. K.—Amer. Heart J., 32, 394; 1946.
79. GRESHAM, G. A.—Brit. Heart J., 19, 381; 1957.
80. LATOUR, H.; PUECH, P., y ROUJON, J.—Arch. Coeur et Vais., 51, 132; 1958.
81. PEDERSEN, A., y THORKELSEN, F.—Amer. Heart J., 47, 676; 1955.
82. LAM, C. R.; KNIGHTS, E. M., y ZIEGLER, R. F.—Amer. Heart J., 46, 314; 1956.
83. SAWYER, C. G.; POOL, R. S.; BECK, W. C., y DANIEL, L. B.—Amer. J. Med., 23, 798; 1957.
84. HEATH, D., y WHITAKER, W.—Brit. Heart J., 19, 327; 1957.
85. MUNROE, C. A.; MAHA, C. E., y ORGAIN, E. S.—Amer. Heart J., 55, 343; 1958.
86. ROWELL, N. R., y STILL, W. J. S.—Amer. Heart J., 56, 60; 1958.
87. AZEVEDO, A. C.; NETO, M. B.; CARVALHO, A. A.; GARCIA, A.; ROUBACH, R., y TOLEDO, A. N.—Amer. Heart J., 49, 302; 1955.
88. NADAS, A. S., y ALIMURUNG, M. M.—Amer. Heart J., 43, 691; 1952.
89. GRESHAM, G. A.—Brit. Heart J., 18, 296; 1956.
90. CURTIN, J. Q.—Amer. Heart J., 44, 884; 1952.
91. PRIOR, J. T.—Amer. Heart J., 46, 649; 1953.
92. ROGERS, H. M., y EDWARDS, J. E.—Amer. Heart J., 36, 28; 1948.
93. ROGERS, H. M.; EVANS, I. C., y DOMEIER, L. H.—Amer. Heart J., 43, 781; 1952.
94. STAHLMAN, M.; KAPLAN, S.; HELMSWORTH, J. A.; CLARK, L. C., y SCOTT, W.—Circulation, 12, 813; 1955.
95. ROGERS, H. M., y RUDOLPH, C. C.—Amer. Heart J., 45, 623; 1953.
96. GIRAUD, G.; LATOUR, H.; PUECH, P., y ROUJON, J.—Arch. Mal. Coeur et Vais., 50, 909; 1957.
97. CAMPBELL, M., y HISSEN, G. A. K.—Brit. Heart J., 19, 403; 1957.
98. SÁNCHEZ CASCOS, A.; ESQUIVEL JIMÉNEZ, A.; RABAGO GONZÁLEZ, P.; SOKOLOWSKI, M., y VARELA DE SEIJAS, J.—Rev. Clin. Esp., 59, 229; 1958.
99. FERENCZ, C.—Bull. Johns Hopkins Hosp., 100, 209; 1957.
100. LYNNCH, D. L.; ALEXANDER, J. K.; HERZBERG, R. L.; MISE, J.; DENNIS, E. W.—Amer. J. Card., 1, 404; 1958.
101. SÁNCHEZ CASCOS, A.—Rev. Clin. Esp., 49, 125; 1958.
102. KAPLAN, H. S., y ROBINSON, S. J.—Las cardiopatías congénitas. Alhambra, Madrid, 1958.
103. MAYER, F. E.; NADAS, A. S., y ONGLEY, P. A.—Circulation, 16, 1057; 1957.
104. KISTIN, A. A.; EVANS, J. M., y BRIGILIO, A. E.—Amer. Heart J., 55, 366; 1958.
105. HUNTER, S. W., y LILLEHEI, C. W.—Dis. Chest., 33, 297; 1958.
106. GOODWIN, J. F.; WYNN, A., y STEINER, R. E.—Amer. Heart J., 45, 144; 1953.
107. GOTZSCHE, H., y FALHOLT, W.—Amer. Heart J., 47, 587; 1954.
108. KEZDI, P., y WENNEMARK, J.—Amer. J. Card., 2, 200; 1958.
109. VACCA, J. B.; BOSSMANN, B. W., y MUDD, J. G.—Amer. J. Card., 2, 210; 1958.
110. KROOP, I. G.—Amer. Heart J., 41, 549; 1951.
111. SULLIVAN, J. J., y MANGIARDI, J. L.—Amer. Heart J., 55, 450; 1958.
112. SOMMERS, S. C., y JOHNSON, J. M.—Amer. Heart J., 41, 130; 1951.
113. COULSHED, N.—Amer. Heart J., 20, 433; 1958.
114. BROCKMAN, H. L.—Amer. Heart J., 40, 301; 1950.

115. BRAUDO, J. L.; JAVEITT, S. N.; ADLER, D. I., y KESSEL, I.—Circulation, 15, 358; 1957.
116. MACKINNON, J., y BRIGGS, R. M.—Brit. Heart J., 20, 424; 1958.
117. MAXWELL, G. M., y YOUNG, W. P.—Amer. Heart J., 48, 787; 1954.
118. SWANN, H.; TRAPNELL, J. M., y DENST, J.—Amer. Heart J., 38, 914; 1949.
119. BERNSTEIN, A.; WEISS, F., y GILBERT, L.—Amer. J. Card., 2, 102; 1958.
120. SCHRAFFT, W. C., y LISA, J. R.—Amer. Heart J., 39, 136; 1950.
121. WIGLE, E. D.—Brit. Heart J., 19, 296; 1957.
122. DE LA CRUZ, M. V., y DA ROCHA, J. P.—Amer. Heart J., 51, 782; 1956.
123. ROGERS, H. M., y EDWARDS, J. E.—Amer. Heart J., 41, 299; 1951.
124. RAWSON, F. L., y DOERNER, A. A.—Amer. Heart J., 46, 779; 1953.
125. HEATH, D.—Circulation, 15, 701; 1957.
126. MANNHEIMER, E.; IKKOS, D., y JONNSON, B.—Brit. Heart J., 19, 333; 1957.
127. BROTMACHER, L., y CAMPBELL, M.—Brit. Heart J., 20, 97; 1958.
128. HARVEY, W.—*De motu Cordis et Sanguinis*. Ed. Regnery. Chicago, 1949.
129. BAFFES, T. G.; JOHNSON, F. R.; POTTS, W. J., y GIBSON, S. J.—Amer. Heart J., 46, 657; 1953.
130. BECU, L. M.; FONTANA, R. S.; DU SHANE, J. W.; KIRKLIN, J. W.; BURCHELL, H. B., y EDWARDS, J. E.—Circulation, 14, 349; 1956.
131. ZACHARIOUDAKIS, S. C.; TERPLAAN, K., y LAMBERT, E. C.—Circulation, 16, 374; 1957.
132. CLAYPOOL, J. G.; RUTH, W., y LIN, T. K.—Amer. Heart J., 54, 788; 1957.
133. COLLINS, D. M.; EAST, T.; GODFREY, M. P.; HARRIS, P., y DRAM, S.—Brit. Heart J., 20, 363; 1958.
134. BARNARD, P. J., y BRINK, A. J.—Brit. Heart J., 18, 309; 1956.
135. PARSONS, C.—Brit. Heart J., 19, 34; 1957.
136. GREENWALD, W. E.; DU SHANE, J. W.; BURCHELL, H. B.; BRUWER, A., y EDWARDS, J. E.—Circulation, 14, 945; 1956.
137. TORNER-SOLER, M.; MORATÓ-PORTELL, J. M., y BALAGUER-VINTRÓ, I.—Amer. Heart J., 53, 213; 1956.
138. ENGLE, M. A.; HOLSWADE, G. R.; GOLDBERG, H. P.; LUKAS, D. S., y GLENN, F.—Circulation, 17, 862; 1958.
139. CAMPEAU, L. A.; RUBLE, P. E., y COKSEY, W. B.—Circulation, 15, 397; 1957.
140. MONIB, E. W., y DE PAPE, A. D. J.—Amer. Heart J., 40, 595; 1950.
141. DOWNING, D. F.—Circulation, 14, 188; 1956.
142. TRANCHESSI, J.; CARRAL, R.; AMORIM, I., y PEÑALOZA, D.—Amer. Heart J., 47, 664; 1954.
143. DOWNING, D. F.; BAILEY, C. P.; MANIGLIA, R., y GOLDBERG, H.—Amer. Heart J., 45, 305; 1953.
144. SPRENGEL, R. A., y BROWN, A. F.—Amer. Heart J., 48, 796; 1954.
145. LIN, T. K.; CROCKETT, J. E., y DIMOND, E. G.—Amer. Heart J., 51, 445; 1956.
146. KAHASAKY, I. A., y SCHULTZ, F. B.—Amer. Heart J., 41, 149; 1951.
147. WARTHEN, R. O.—Amer. Heart J., 37, 975; 1949.
148. VENNING, G. R.—Amer. Heart J., 42, 57; 1951.
149. MORROW, A. G.; BAKER, R. R.; HANSON, H. E., y MATTINGLY, T. W.—Circulation, 16, 533; 1957.
150. BROFMAN, B. L., y ELDER, J. C.—Circulation, 16, 77; 1957.
151. ROWE, R. D., y VLAD, P.—Amer. Heart J., 46, 296; 1953.
152. McGILPIN, H. H.—Amer. Heart J., 39, 615; 1950.
153. ANDERSON, R. C.; OBATA, W., y LILLEHEI, C. W.—Circulation, 16, 586; 1957.
154. GOLDBERG, M. J., y MCGREGOR, H.—Amer. Heart J., 50, 360; 1958.
155. MILLER, A. J.; PREC, O.; AKMAN, C.; KATZ, L. N., y GIBSON, S.—Amer. Heart J., 39, 607; 1950.
156. HERBUT, P. A., y FOX, J. R.—Amer. Heart J., 31, 490; 1946.
157. GIBBONS, J. E.; DONNELLY, G. L.; HARRIS, J. S., y ORGAIM, E. S.—Circulation, 14, 941; 1956.
158. ROWE, R. D.; VLAD, P., y KEITH, J. D.—Circulation, 12, 213; 1955.
159. BROTMACHER, L., y CAMPBELL, M.—Brit. Heart J., 20, 379; 1958.
160. LEIGHT, L., y DAVIS, L. S.—Amer. Heart J., 56, 129; 1958.
161. MCCORD, M. C.; von ELK, J., y BLOUNT, S. G.—Circulation, 16, 736; 1957.
162. ESPINO-VELA, J., y MATA, D.—Amer. Heart J., 51, 284; 1956.
163. HURST, W. W., y SHEMM, F. R.—Amer. Heart J., 36, 144; 1948.
164. KOHOUT, F. W.; SILBER, E. N.; SLICHTER, J. G., y KATZ, L. N.—Amer. Heart J., 50, 337; 1955.
165. EDWARDS, J. E.—Circulation, 15, 164; 1957.
166. KROOP, I. G., y GRISHAM, A.—Amer. Heart J., 40, 125; 1950.
167. DAMMAN, J. F., y FERENCZ.—Amer. Heart J., 52, 211; 1956.
168. WOOD, P.—Brit. Med. J., 3, 701; 1958.
169. WITHAM, A. C.—Amer. Heart J., 53, 928; 1957.
170. SOULIE, P.; DI MATTEO, J.; NOUAILLE, J.; VERNAT, P., y BURAND, J.—Arch. Mal. Coeur et Vais., 51, 301; 1958.
171. FISHER, J., y SUH, S. K.—Circulation, 17, 266; 1958.
172. BRET, J., y TORNER-SOLER, M.—Amer. Heart J., 54, 385; 1957.
173. TAUSIG, H. B., y BING, R. J.—Amer. Heart J., 37, 551; 1949.
174. MARTÍN, J. A., y LEWIS, B. M.—Amer. Heart J., 42, 621; 1952.
175. CLELAND, W. P.; GOODWIN, J. F.; STEINER, R. E., y ZOOB, M.—Amer. Heart J., 54, 10; 1957.
176. BECU, L. M.; TAUNE, W. M.; DU SHANE, J. W., y EDWARDS, J. E.—Amer. Heart J., 50, 901; 1955.
177. ELLIS, F. H.; CLAGETT, O. T., y KIRKLIN, J. W.—The Surg. Clin. North Amer., agosto 1955, pág. 979.
178. VARELA DE SEIJAS, J.—Rev. Clin. Esp., 47, 260; 1952.
179. GROSS, R. E.—Circulation, 11, 124; 1955.
180. PATYCA, L. C.; FRENCH, S. W., y RUMER, G. F.—Arch. Surg., 77, 81; 1958.
181. HERBUT, P. A., y FOX, J. R.—Amer. Heart J., 31, 490; 1946.
182. SAMET, P., y STONE, D. J.—Amer. Heart J., 40, 951; 1950.
183. MARSTON, E. L.; BRADSHAW, H. H., y MEREDITH, J. H.—Surgery, 42, 352; 1958.
184. SHEPHERD, J. T.; CALLAHAN, J. A.; DUSHANE, J. W.; KIRKLIN, J. W., y WOOD, E. H.—Amer. Heart J., 50, 226; 1955.
185. ALLEN, E. V.; BARKER, N. W., y HINES, R. A.—Peripheral vascular diseases. Saunders, Philadelphia, 1955.
186. JACOBSON, G.; COSBY, R. S.; GRIFFITH, G. C., y MEIN, B. W.—Amer. Heart J., 45, 889; 1953.
187. PAPPAS, E. G.; LAZARIDES, D. P., y DOWNING, D. F.—Dis. Chest, 33, 323; 1958.
188. NICKS, R.—Brit. Heart J., 20, 351; 1958.
189. AZEVEDO, A. C.; NERO, M. B.; GARCIA, A., y CARVALHO, A. A.—Amer. Heart J., 45, 295; 1953.
190. BISHOP, R. P.—Amer. Heart J., 44, 639; 1952.
191. BOTHWELL, T. H.; VAN LINGEN, B.; WHITMORE, J. K.; YE, J.; MCGREGOR, M., y ELLIOT, G. A.—Amer. Heart J., 44, 360; 1952.
192. CAMPEI, F. L.—Circulation, 12, 686; 1955.
193. MYERS, G. S.; SCANNEL, J. G.; WYMAN, S. M.; DIMOND, E. G., y HURST, J. W.—Amer. Heart J., 41, 819; 1951.
194. SHEPHERD, J. C.; WEIDMAN, W. H.; BURKE, E. C., y WOOD, E. H.—Circulation, 11, 404; 1955.
195. ZIEGLER, R. F.—Amer. Heart J., 43, 553; 1952.
196. MARK, H.; JACOBSON, B., y YOUNG, D.—Circulation, 11, 359; 1955.
197. MCCUE, H. M.; HENNIGAR, G. R., y HADEN, H. T.—Arch. Int. Med., 100, 305; 1957.
198. CRUCKSHANK, B., y MARQUIS, R. M.—Amer. J. Med., 25, 140; 1958.
199. WILLIAMS, C. B.; LANGER, R. L., y HECHT, H. H.—Circulation, 16, 195; 1957.
200. COLES, J. E., y WALKER, W. J.—Amer. Heart J., 22, 469; 1956.
201. SCHERNEIDERMAN, L. J.—Amer. Heart J., 55, 772; 1958.
202. BARRET, O., y WALKER, W. J.—Amer. Heart J., 55, 38; 1958.
203. STEINBERG, I.—Amer. J. Med., 24, 559; 1958.
204. CARO, C.; LERMANDA, V. C., y LYONS, H. A.—Brit. Heart J., 19, 345; 1957.
205. MCKIM, J. S., y WIGLESWORTH, F. W.—Amer. Heart J., 47, 845; 1954.
206. EMANUEL, R. W., y PATTINSON, J. N.—Brit. Heart J., 18, 289; 1956.
207. ANDERSON, R. C.; CHAR, F., y ADAMS, P.—Dis. Chest, 34, 73; 1958.
208. ROBERTS, J. T., y LOUBE, S. D.—Amer. Heart J., 34, 188; 1947.
209. GEEVER, E. F., y RAVIN, H.—Amer. Heart J., 33, 535; 1947.
210. JAMES, T. N., y BURCH, G. E.—Circulation, 17, 90; 1958.
211. KAUNITZ, P. E.—Amer. Heart J., 34, 182; 1947.
212. GOULEY, B. A.—Amer. Heart J., 40, 630; 1950.
213. JURISHICA, A.—Amer. Heart J., 54, 429; 1957.
214. CASE, R. B.; MORROW, A. G.; STAINSBY, W., y NESTOR, J. O.—Circulation, 17, 1062; 1958.
215. EDWARDS, J. E.—Circulation, 17, 1001; 1958.
216. CROCKER, D. W.; SOHN, S., y THOMAS, W. C.—Amer. J. Path., 33, 819; 1957.
217. SCOTT, D. H.—Amer. Heart J., 36, 403; 1948.
218. KNORLICH, R., y RAWSON, A. J.—Amer. Heart J., 52, 474; 1956.
219. COLBECK, J. C., y SHAW, G. H.—Amer. Heart J., 52, 270; 1956.
220. PAUL, O.; SWEET, R. H., y WHITE, P. D.—Amer. Heart J., 37, 441; 1949.
221. STEINBERG, I.; BALDWIN, J. S., y DOTTER, C. T.—Circulation, 17, 372; 1958.
222. BAHN, R. C.; SANES, S.; JUVELIER, B. W., y URBAN, S. T.—Amer. Heart J., 47, 444; 1954.
223. SCHWARTZ, M. B.; KNIEP, C. H., y SCHAMROTH, L.—Amer. Heart J., 54, 605; 1957.
224. KONAR, N. R.; CHAUDHURY, D. C. R., y BASU, A. K.—Amer. Heart J., 49, 275; 1955.
225. PERÄSALO, O., y KYLLÖNEN, K. E. J.—Amer. Heart J., 48, 465; 1954.
226. GORDON, B. S.; ARONSON, S. M., y AZULAY, A.—Amer. Heart J., 44, 51; 1952.
227. ELDREDGE, F.; SELZER, A., y HULTGREN, H.—Circulation, 15, 865; 1957.
228. VERMILLION, M. B.; LEIGHT, L., y DAVIS, L. A.—Circulation, 17, 55; 1958.
229. FREEDMAN, N. J.; HENSLER, N. M., y POLLACK, B. E.—Amer. Heart J., 44, 594; 1952.
230. STEINBERG, I., y MISCALL, L.—Surgery, 43, 672; 1958.
231. STEINBERG, I.—Dis. Chest, 33, 86; 1958.
232. CLAIBORNE, T. S., y HOPKINS, W. A.—Circulation, 14, 1090; 1956.
233. CONTRIO, S.; MILLER, R. A.; WHITE, H., y POTTS, W. J.—Circulation, 17, 418; 1958.