

Ventana aortopulmonar asociada a interrupción del arco aórtico

Descripción de tres casos clínicos

DRES. PEDRO CHIESA¹, CARLOS PELUFFO¹, PEDRO DUHAGON¹, JOSÉ NOZAR², RUBEN LEONE², RAFAEL ANZÍBAR², JORGE TAMBASCO², JAVIER GIUDICE³, ROBERTO CANESSA⁴, SERGIO GELÓS⁴, JORGE MORALES⁴

Resumen

La asociación de ventana aortopulmonar (VAP) con interrupción del arco aórtico (IAA) es un hallazgo excepcional dentro del grupo de cardiopatías congénitas ductus dependientes. Presentamos nuestra experiencia reciente de tres casos clínicos (edades: tres días, cuatro días y cuatro meses) que ilustran distintas modalidades de presentación clínica y anatómica, que a su vez condicionan diferentes tácticas de tratamiento quirúrgico e influyen en la evolución postoperatoria.

Todos los pacientes recibieron el tratamiento médico convencional, incluyendo la infusión de prostaglandina. El diagnóstico ecocardiográfico se confirmó en todos los casos con aortografía de contracorriente, la cual demostró en todos los pacientes IAA tipo A y VAP tipo I en los dos primeros, tipo II en el tercero. En un caso se procedió a interponer un segmento de vena cava superior

izquierda para corregir la IAA, cerrando la VAP mediante ligadura, sin circulación extracorpórea (CEC). En el segundo caso, también sin CEC, se utilizó la arteria carótida izquierda para restituir la continuidad del arco aórtico, cerrando la VAP por ligadura simple. En el tercer caso, se reparó la IAA mediante anastomosis término-terminal ampliada y luego bajo CEC se interrumpió la VAP con cierre directo de la aorta y parche de pericardio autólogo en la pulmonar. El caso 1 tuvo una evolución tormentosa, requiriendo plicatura frénica y reparación de úlcera gástrica. En los controles posteriores se demostró una obstrucción significativa del arco aórtico, que requirió angioplastia con buen resultado en el corto término. El caso 2 evolucionó sin complicaciones. El caso 3 falleció en el postoperatorio inmediato. Se trataba de un paciente de diagnóstico tardío, con resistencia vascular pulmonar elevada.

Palabras clave: AORTA TORÁCICA-anomalías
DEFECTO DEL SEPTUM AORTOPULMONAR
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

1. Cardiólogo pediatra.

2. Cirujano cardíaco infantil.

3. Pediatra.

4. Cardiólogo Ecocardiografista.

Instituto de Cardiología Infantil (ICI). Hospital Italiano Umberto 1°. Montevideo. Uruguay.

Fecha recibido: 18 de marzo 2004.

Fecha aprobado: 25 de mayo 2004.

Summary

We discuss our recent experience of three infants (age: 3 days; 4 days; 4 months) with associated aorto-pulmonary window (APW) and interrupted aortic arch (IAA), differing in presentation and anatomy.

All the patients received conventional therapy, including prostaglandin E1 infusion to maintain ductal patency in the two neonates. Ultrasound investigation was the mainstem of diagnosis, confirmed by countercurrent aortography. Two patients had type I APW, the third had type II. All of them associated IAA type A.

Case 1 was treated without cardiopulmonary bypass (CPB), closing the APW by ligation and doing the repair of the IAA by interposition of a segment from the left superior vena cava. Postoperative (PO) complicated because of phrenic nerve paralysis requiring plicature and gastric ulcer, treated surgically. After discharge, this patient required balloon aortoplasty because of obstruction at the site of the venous graft, with satisfactory result on the short term.

Case 2 had also surgery without CPB, closing the APW by ligation and employing the left carotid artery to restore arch continuity. Uneventful recovery.

Case 3 had closure of the APW under CPB, and termino-terminal anastomosis for repair of the IAA. PO with severe pulmonary hypertension, died on PO day 1.

Key words: AORTA, THORACIC-abnormalities
AORTOPULMONARY SEPTAL DEFECT
HEART DEFECTS, CONGENITAL

Introducción

La ventana aortopulmonar es una cardiopatía congénita poco frecuente consistente en una amplia comunicación entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar, coexistiendo con dos válvulas sigmoideas, donde predomina un importante shunt izquierda-derecha ^(1,2).

La interrupción o ausencia del arco aórtico es una grave e infrecuente forma de presentación de las cardiopatías congénitas donde el flujo sanguíneo para el territorio distal a la misma depende de la existencia de un ductus arterioso permeable (cardiopatía ductus dependiente) ^(3,4).

La asociación de ventana aortopulmonar (VAP) e interrupción del arco aórtico (IAA) es una rara forma de presentación de las cardiopatías congénitas. Su diagnóstico en forma temprana permite la reparación quirúrgica total en un solo tiempo disminuyendo en forma ostensible la aparición de complicaciones (shock cardiogénico que acontece al producirse el cierre espontáneo del ductus, hipertensión arterial pulmonar con resistencias arteriales pulmonares fijas al demorarse la detección de la anomalía) ^(5,6).

Por ende la morbimortalidad inherente a esta asociación lesional está vinculada directamente al diagnóstico temprano, en base a la sospecha clínica y a la valoración ecocardiográfica correspondiente, por un técnico con experiencia en detectar este tipo de situaciones. De ello se desprende un tratamiento médico-quirúrgico temprano con altas posibilidades de éxito. La demora en el diagnóstico implica mayor morbilidad y menores posibilidades de sobrevida ⁽⁷⁾.

Describimos tres casos con esta asociación lesional, su diagnóstico por ecocardiograma y angiocardiografía, así como la corrección quirúrgica realizada y su evolución directamente dependiente del diagnóstico temprano.

Observación clínica

Caso 1

IGR. 3 días de vida. Procedente de Montevideo. Producto de segunda gesta bien controlada y tolerada. Parto de término, vaginal, en cefálica, vigoroso. APGAR 9/10. Peso al nacer: 2.470 g. Estando en alojamiento madre-hijo presenta dificultad para alimentarse, tendencia al sueño y disminución de la diuresis. A las 48 h instala deterioro general, cianosis generalizada, mala perfusión periférica, taquicardia, hipotensión arterial sistémica, ausencia de pulsos en miembros inferiores con pulsos débiles en miembros superiores, no se ausculta soplo, acidosis metabólica, por lo cual pasa al centro de tratamiento intensivo (CTI) y se inicia asistencia ventilatoria mecánica (AVM) e inotrópicos.

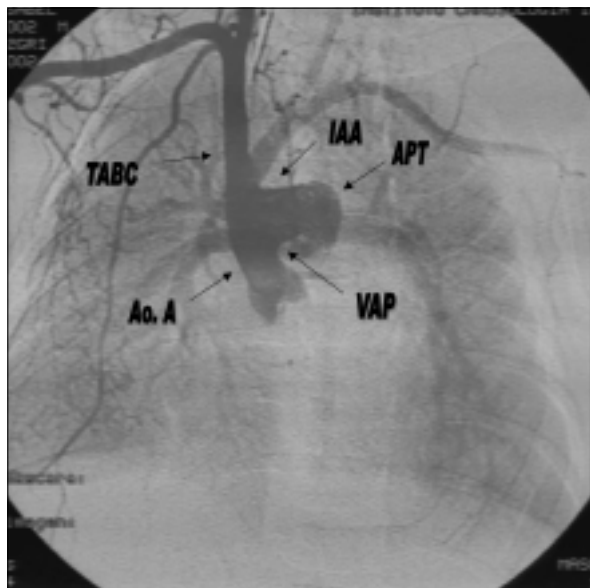


Figura 1. Angiografía en proyección pósterio-anterior mostrando la VAP con IAA posterior al origen de la arteria subclavia izquierda (Ao A: aorta ascendente; APT: arteria pulmonar tronco; IAA: interrupción del arco aórtico; VAP: ventana aortopulmonar; TABC: tronco arterial braquiocefálico).

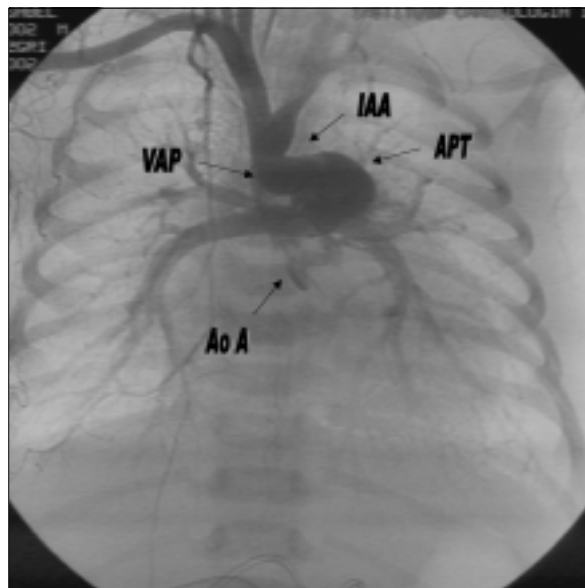


Figura 2. Angiografía en proyección pósterio-anterior mostrando las arterias pulmonares con flujo proveniente desde la aorta ascendente por una VAP amplia (VAP: ventana aortopulmonar; IAA: interrupción del arco aórtico; Ao A: aorta ascendente; APT: arteria pulmonar tronco).

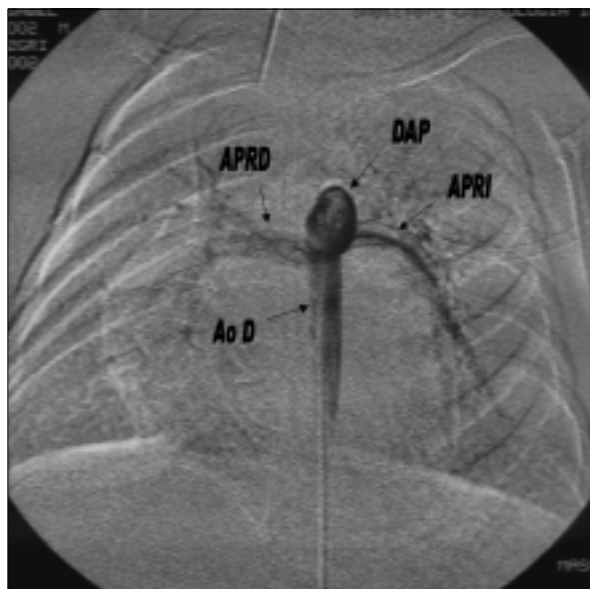


Figura 3. Angiografía en proyección pósterio-anterior mostrando el acceso a la arteria pulmonar desde la aorta descendente, que es de buen calibre, a través del ductus (Ao D: aorta descendente; APRD: arteria pulmonar rama derecha; APRI: arteria pulmonar rama izquierda; DAP: ductus arterioso permeable).

Radiografía de tórax: cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado y edema pulmonar.

Ecocardiograma Doppler color: interrupción del arco aórtico. Ventana aortopulmonar. Ductus permeable de 2,5 mm. Presión suprasistémica en ventrículo derecho, insuficiencia tricuspídea moderada. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) normal.

Con el diagnóstico de cardiopatía ductus dependiente se lo traslada al CTI del ICI para inicio de terapia con prostaglandina. Desaparición del estado de shock cardiogénico con persistencia de oligoanuria y elementos de insuficiencia renal.

Cateterismo cardíaco (aortografía retrógrada) por vía arteria humeral derecha: a) interrupción del arco aórtico tipo A; b) ventana aortopulmonar tipo I, con importante cortocircuito de izquierda- derecha. Ductus arterioso permeable de pequeño calibre. Hipertensión arterial pulmonar a nivel sistémico con gradiente arteria pulmonar-ductus-aorta descendente de 30 mmHg. Dilatación de arteria pulmonar y cavidades izquierdas. FEVI normal (figuras 1, 2 y 3).

Cirugía: paciente en decúbito lateral derecho, apertura del tórax en cuarto espacio intercostal izquierdo. Se comprueba interrupción del arco aórtico luego del nacimiento en ramillete de los vasos del cuello, aorta descendente de buen calibre, alimentada por grueso ductus. Doble vena cava superior, sin la presencia de tronco innominado. Apertura del pericardio prefrénico. Diseción e interrupción de ventana aortopulmonar por doble

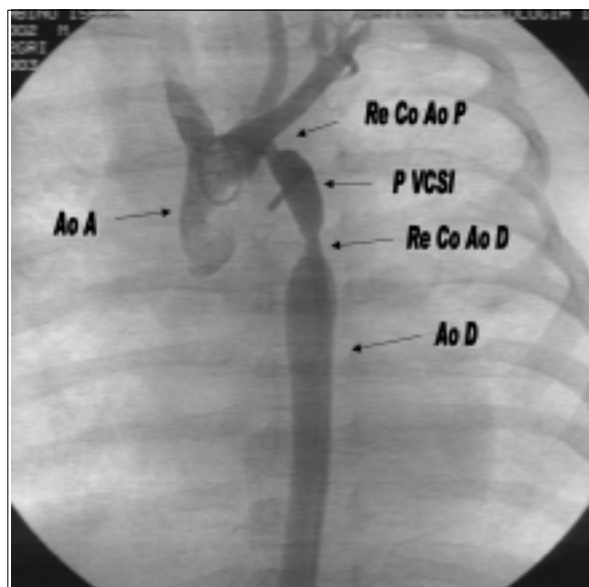


Figura 4. Angiografía en proyección pósterio-anterior mostrando el arco aórtico con dos zonas de estenosis: una proximal y otra distal a la zona de interposición del parche de VCSI en el caso 1 (Ao A: aorta ascendente; Ao D: aorta descendente; Re Co Ao P: recoartación de aorta proximal; Re Co Ao D: recoartación de aorta distal; P VCSI: puente de vena cava superior izquierda).

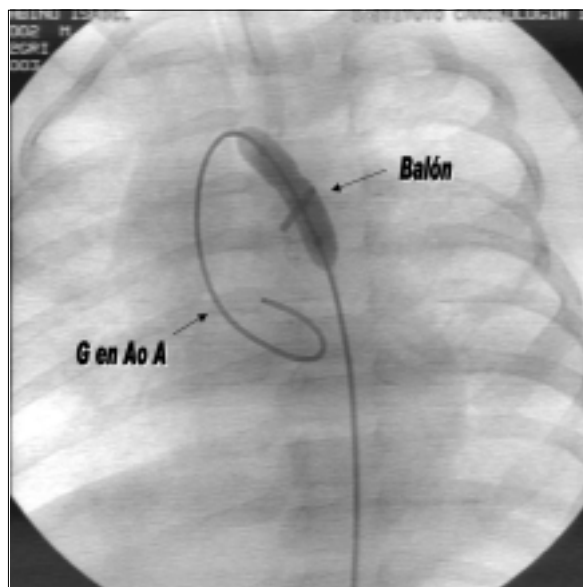


Figura 5. Radioscopia en proyección pósterio-anterior mostrando el balón insuflado en las zonas de Re Co Ao del caso 1 (G en Ao A: guía metálica posicionada en aorta ascendente; Balón: catéter balón insuflado en las zonas de Re Co Ao).

ligadura, optándose por este procedimiento debido a las malas condiciones generales del paciente. Mejoría ostensible de la hemodinamia comprometida hasta ese momento. Disección de la aorta ascendente, vasos de cuello y aorta descendente, ligadura, sección de grueso ductus y resección del tejido ductal remanente en el cabo aórtico distal. Resección de un segmento de vena cava superior izquierda que se utiliza para restablecer la continuidad del arco aórtico, entre el nacimiento de las arterias carótida y subclavia izquierdas y la aorta torácica descendente.

Evolución: regreso de block en bajo gasto. Sangrado masivo debido a coagulopatía de consumo. Oligoanuria con fallo renal. Reintervención a las 24 horas por sangrado pleural.

El posoperatorio transcurre con elementos de falla renal con recuperación progresiva, paresia frénica izquierda que requiere su plicatura, neumonía y sepsis con buena respuesta al tratamiento médico, úlcus gástrico que requiere su reparación quirúrgica con gastrostomía transitoria.

Recuperación de la diuresis con normalización progresiva de la función renal. Extubación a los 14 días bien tolerada.

Buena evolución ulterior otorgándosele el alta a los 22 días de la cirugía en buenas condiciones. Gradiente

residual en zona de reparación del arco aórtico de 16 mmHg. Insuficiencia tricuspídea leve. Se descarta hipertensión arterial pulmonar significativa. FEVI dentro de límites normales.

A la edad de 4 meses comienza con polipnea que va en aumento progresivo, comprobándose en el examen clínico los signos de recoartación de aorta. El ecocardiograma confirmó la presencia de recoartación significativa. Se traslada al ICI y se procede a efectuar cateterismo cardíaco que muestra un gradiente de 40 mmHg entre aorta ascendente y aorta descendente, con dos zonas de estenosis, una proximal y otra distal en el puente de vena cava superior izquierda, procediendo a efectuar angioplastia con catéter balón GHOST de 5 x 2 mm, quedando un gradiente residual de 10 mmHg con buena evolución posterior, persistiendo moderada hipertensión arterial pulmonar (en control con ecocardiograma doppler) en un paciente asintomático (figuras 4, 5, y 6).

Caso 2

CCC. 4 días de vida. Procedente de Tacuarembó. Producto de primera gesta, madre de 29 años tratada por infertilidad. Embarazo bien controlado y tolerado. Cesárea electiva a las 38 semanas de edad gestacional por desproporción feto-materna. Peso al nacer: 2.550 g. APGAR 9/10. Hipospadias. A las 48 horas de vida se le

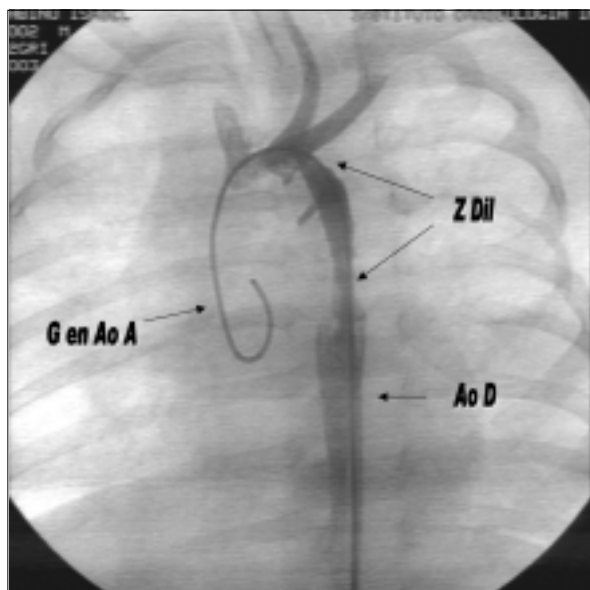


Figura 6. Angiografía en proyección pósterio-anterior luego de efectuada la angioplastia con catéter balón de las zonas de reestenosis en el arco aórtico del caso 1 (G en Ao A: guía metálica en aorta ascendente; Z Dil: zonas dilatadas; Ao D: aorta descendente).

ausculta soplo por lo que se solicita su traslado a Montevideo para evaluación cardiológica. Ingresa al ICI polipneico, compensado hemodinámicamente, auscultándose un soplo sistólico en mesocardio, sin diferencia de presiones entre miembros superiores y miembros inferiores. Radiografía de tórax: cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado.

Ecocardiograma Doppler color: Interrupción del arco aórtico tipo A. Ventana aortopulmonar de 6 mm. FEVI normal.

Cateterismo cardíaco (aortografía retrógrada) por vía arteria humeral derecha: a) ventana aortopulmonar tipo I con hipertensión arterial pulmonar sistémica; b) interrupción del arco aórtico tipo A, hipoplasia severa del arco medio, con estenosis en el origen de arteria pulmonar rama izquierda.

Ductus amplio con moderada estenosis en su abocamiento pulmonar. Tronco arterial braquiocefálico dando origen a la arteria subclavia derecha y ambas arterias carótidas. FEVI normal.

Cirugía: paciente en decúbito lateral derecho. Apertura del tórax por cuarto espacio intercostal izquierdo. Apertura del pericardio prefrénico. No se comprueba compromiso de las ramas pulmonares. Disección de ventana aortopulmonar e interrupción por ligadura simple. Disección amplia de aorta ascendente, cayado aórtico, vasos de cuello y aorta descendente. Interrupción y sutura del ductus con resección del tejido ductal en el

cabo aórtico. Amplia movilización de aorta descendente y ramas intercostales, clampeo de carótida izquierda en su origen, anastomosis látero-terminal entre carótida izquierda y aorta descendente. Implante del sector del arco aórtico medio continuado con la arteria subclavia izquierda, en aorta descendente.

Evolución: buena. Inotrópicos por 24 h. Gradiente tensional entre miembros superiores e inferiores de 20 mmHg. Función renal normal. Extubación a las 36 h bien tolerada. Alta a los cinco días de postoperatorio en buenas condiciones.

Ecocardiograma Doppler color: gradiente residual en arco aórtico de 16 mmHg. Shunt aortopulmonar residual entre aorta y rama pulmonar derecha restrictivo. Estenosis residual en rama derecha de arteria pulmonar de 26 mmHg. Presión arterial pulmonar normal. Cavidades cardíacas de tamaño normal. FEVI normal.

Caso 3

MMF. 4 meses de edad. Procedente de Paysandú. Producto de segunda gesta. Embarazo controlado, parto de término, vaginal, eutócico. Peso al nacer: 2.700 g. Vigoroso.

Desde el nacimiento presenta fatiga con dificultad para alimentarse y escaso incremento ponderal. La valoración ecocardiográfica inicial mostró una CIA, con una evolución marcada por cardiomegalia progresiva e insuficiencia cardíaca con mala respuesta al tratamiento médico por lo que se revalora con ecocardiograma Doppler color que muestra una interrupción del arco aórtico, con hipertensión arterial pulmonar y una ventana aortopulmonar con ductus permeable amplio.

Cateterismo cardíaco (aortografía retrógrada) por vía arteria humeral derecha: a) ventana aortopulmonar tipo II con hiperflujo e hipertensión arterial pulmonar sistémica; b) interrupción del arco aórtico tipo A. DAP amplio con shunt de derecha-izquierda. Leve hipocontractilidad ventricular izquierda.

Cirugía cardíaca: implante de la aorta descendente a la porción láteroposterior del cayado aórtico en su fondo ciego distal, mediante anastomosis término-terminal ampliada. Luego se entra en circulación extracorpórea (CEC) separando aorta de pulmonar con cierre directo de la aorta mediante doble surget, con colocación de parche de pericardio autólogo en el remanente pulmonar que comprometía tronco y bifurcación. Salida en ritmo sinusal. PAM 68 mmHg. PAD 6 mmHg. PAI 12 mmHg. PAP 60 mmHg.

Evolución: en unidad de cuidados intensivos se instala óxido nítrico. Mantiene inicialmente aceptable hemodinamia apoyada con inotrópicos y vasodilatadores, pero cursa con oligoanuria, taquicardia sinusal mantenida, y posteriormente presenta un deterioro

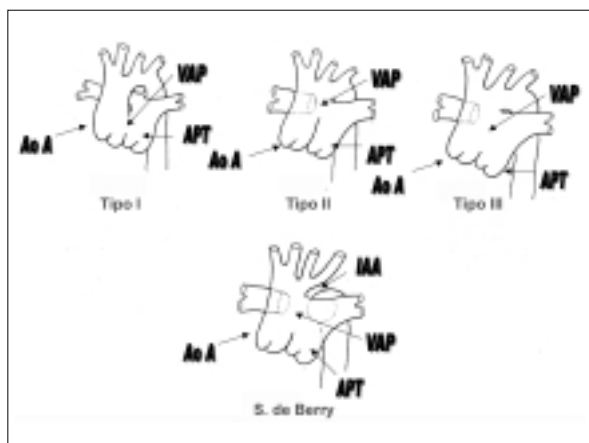


Figura 7. Tipos de ventana aortopulmonar, descripción en el texto, (Ao A: aorta ascendente; APT: arteria pulmonar tronco; VAP: ventana aortopulmonar; IAA: interrupción del arco aórtico).

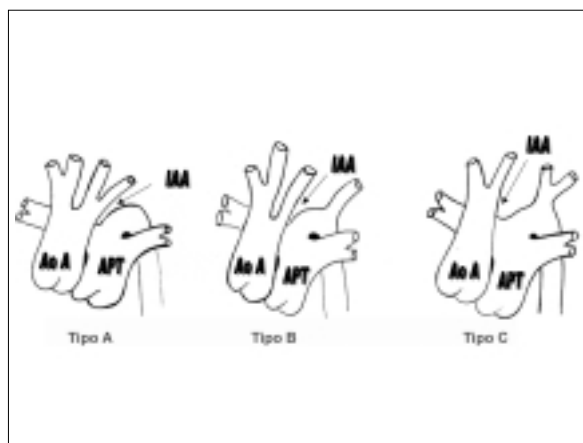


Figura 8. Tipos de interrupción del arco aórtico, descripción en el texto (Ao A: aorta ascendente; APT: arteria pulmonar tronco; IAA: interrupción del arco aórtico).

hemodinámico progresivo, falleciendo a las 7 horas del posoperatorio.

Discusión

La ventana aortopulmonar es una anomalía poco frecuente y ocurre en el 0,1-0,2% de todas las cardiopatías congénitas^(1,2). Consiste en una amplia comunicación entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar debido a una separación incompleta de los sectores derecho e izquierdo del conotrongo, por encima del plano de las válvulas sigmoideas aórtica y pulmonar^(3,4). La ventana aortopulmonar puede estar ubicada entre las válvulas sigmoideas y la bifurcación del tronco pulmonar (tipo I), o sobre la bifurcación del tronco pulmonar usualmente con origen de la arteria pulmonar rama derecha directamente de la aorta ascendente (tipo II), o asociar los tipos I y II (tipo III), o asociar al tipo III interrupción del arco aórtico: síndrome de Berry^(5,6) (figura 7).

La magnitud del shunt izquierda-derecha depende del tamaño del defecto y de la relación de resistencias vasculares pulmonar y sistémica^(7,8). El shunt izquierda-derecha determina un aumento del flujo sanguíneo pulmonar, con dilatación de aurícula y ventrículo izquierdos y aumento de la presión de la arteria pulmonar. La presentación clínica es similar a la existente por una amplia comunicación interventricular o un ductus arterioso permeable amplio. Estos pacientes presentan falla cardíaca congestiva y cuando la resistencia vascular pulmonar es alta existe el riesgo de desarrollar tempranamente una enfermedad vascular pulmonar obstructiva^(9,10).

La interrupción del arco aórtico se presenta en el 1%

de todos los recién nacidos con cardiopatía congénita, pero es responsable del 4% de las muertes cardíacas en menores de un mes de edad^(11,12). Su existencia se debe a la obliteración del cuarto arco aórtico izquierdo. Puede estar ubicada distal al origen de la arteria subclavia izquierda (tipo A), o entre la arteria carótida primitiva izquierda y la arteria subclavia izquierda (tipo B) o entre el tronco arterial braquiocefálico y la arteria carótida primitiva izquierda (tipo C)⁽¹³⁾ (figura 8). El flujo sanguíneo para el territorio distal a la interrupción depende de la existencia de un ductus arterioso permeable, constituyendo así una circulación ductus dependiente. El cierre espontáneo del ductus arterioso determina una hipoperfusión de todo el territorio dependiente de la aorta descendente, sobre todo el renal, con la aparición de acidosis metabólica y estado de shock cardiogénico, que se revierte con la infusión de prostaglandina E1⁽¹⁴⁾. Suele asociarse con frecuencia una comunicación interventricular sobre todo en los tipos B y C. La saturación arterial de oxígeno en el sector proximal a la interrupción es normal y en el sector distal está descendida⁽¹⁵⁾.

La asociación de ambas entidades (VAP-IAA) es una situación aún mucho más infrecuente, siendo una cardiopatía compleja que compromete tempranamente la vida del paciente y que requiere de una rápida intervención médico-quirúrgica pediátrica⁽¹⁶⁾.

La acción quirúrgica sobre la VAP implica ligadura de la misma (con riesgo futuro de estenosis en el tronco de la arteria pulmonar) o sección, con cierre directo de la aortotomía y cierre del tronco de la arteria pulmonar mediante parche. La táctica quirúrgica sobre la IAA consiste en la anastomosis término terminal de la aorta si se logra una adecuada movilización de los cabos aórticos proximal y distal. Si ello no es posible, se deberá recurrir

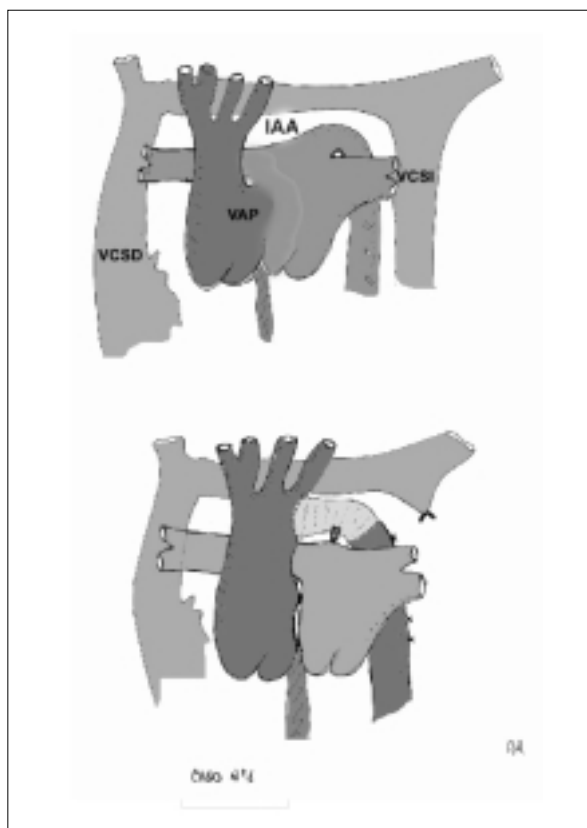


Figura 9. En la mitad superior se esquematiza una IAA con VAP y persistencia de vena cava superior izquierda, en la mitad inferior se muestra la corrección de la VAP por ligadura, y corrección de la IAA con interposición de VCSI (VAP: ventana aortopulmonar; IAA: interrupción del arco aórtico; VCSD: vena cava superior derecha; VCSI: vena cava superior izquierda).

a la reconstrucción del arco aórtico con un homoinjerto vascular o con material protésico, que implica estenosis relacionada con el crecimiento del paciente y necesidad de angioplastia futura con catéter balón^(17,18) (figura 9).

En el posoperatorio se deben tener vías para control de las presiones: arterial sistémica, venosa central, aurícula izquierda y arteria pulmonar para control de hipertensión arterial pulmonar y eventuales crisis hipertensivas pulmonares. Se debe mantener al paciente sedado, hiperventilado con FiO_2 alta y disponer de óxido nítrico para el manejo de la hipertensión pulmonar⁽¹⁹⁻²¹⁾.

En el caso 1 se trata de un neonato de tres días de vida que tempranamente comienza con elementos de falla cardíaca, bajo gasto y acidosis metabólica, ingresando en estado grave. El ecocardiograma muestra la presencia de una cardiopatía ductus dependiente, por lo que se inicia la infusión de prostaglandina E1 que permite la compensación hemodinámica, revirtiendo el estado de

shock. Establecido el diagnóstico anatómico, se procede a la corrección quirúrgica sin CEC y utilizando la propia vena cava superior izquierda del paciente para reconstruir el arco de la aorta.

En el caso 2 se trata de un neonato de 4 días de vida, que presenta polipnea y soplo sin descompensación hemodinámica. Completadas las etapas diagnósticas se procedió a realizar la corrección quirúrgica sin complicaciones y con excelente evolución clínica y ecocardiográfica. Constituye un caso típico donde se dan las condiciones ideales para obtener ese resultado favorable.

En el caso 3, en cambio, se trataba de un lactante con diagnóstico tardío, persistiendo un ductus permeable amplio que posibilitó la sobrevida del paciente. El severo hiperflujo a través de la ventana aortopulmonar, con hipertensión arterial pulmonar a nivel sistémico se acompañó de aumento de las resistencias arteriolas pulmonares y de falla cardíaca. Cursó el posoperatorio inmediato manteniendo la presión arterial pulmonar a nivel sistémico, sin respuesta al tratamiento instituido, lo que condicionó el pronóstico desfavorable.

Los casos 1 y 2 mantienen una buena evolución a los 6 meses de posoperatorio, con curva ponderal en ascenso, asintomáticos, con ecocardiogramas de control que no revelan defectos residuales significativos.

En conclusión, la asociación de VAP e IAA es una cardiopatía congénita poco frecuente pero de alta complejidad, donde se compromete en forma temprana la vida del paciente. Por ello debe realizarse el diagnóstico correcto con la mayor celeridad posible, iniciar la infusión de prostaglandinas E1 revirtiendo el estado de shock o evitando que éste ocurra, estabilizar el paciente y posibilitar la corrección quirúrgica temprana empleando una táctica operatoria que depende de la situación clínica del paciente y de la anatomía particular de cada caso. La VAP se trata, de ser posible, mediante sección bajo CEC con colocación de parche en el tronco de la arteria pulmonar para evitar la aparición de estenosis a su nivel; la ligadura queda reservada para pacientes en situación de gravedad extrema y/o con anatomía favorable. La IAA, de ser posible, se corrige con anastomosis termino-terminal. En caso de ser imposible la correcta movilización de los cabos aórticos se procede a reparar el arco con interposición de material protésico o con un homoinjerto vascular, en cuyo caso se presenta mayor incidencia de estenosis que puede requerir de la realización alejada de una angioplastia con catéter balón.

Agradecimientos

Los autores agradecen la ayuda técnica de: Departamento de Enfermería del ICI, Aux. E. Carmen Martí-

nez, licenciada en Neumocardiología Daniela Denegri y asistente en Informática Elizabeth Izquierdo.

Referencias bibliográficas

1. **Kutsche LM, Van Mierop LHS.** Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. *Am J Cardiol* 1987; 59: 443-7.
2. **Ho SY, Gerlis LM, Anderson C, Devine WA, Smith A.** The morphology of aortopulmonary windows with regard to their classification and morphogenesis. *Cardiol Young* 1994; 4:146-55.
3. **Berry TE, Bharati S, Muster AJ, Idriss FS, Santucci B, Lev M, et al.** Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus. A newly recognized syndrome. *Am J Cardiol* 1982; 49: 108-16.
4. **Bertolini A, Dalmonte P, Bava GL, Moretti R, Cervo G, Marasini M.** Aortopulmonary septal defects. A review of the literature and report of 10 cases. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35: 207-13.
5. **McNamara DG, Rosenberg HS.** Interruption of the aortic arch. In: Watson H, ed. *Paediatric Cardiology*. London: Lloyd-Luke, 1968.
6. **Reardon MJ, Hallman GL, Cooley DA.** Interrupted aortic arch: brief review and summary of an eighteen-year experience. *Tex Heart Institute* 1984; 11: 250-9.
7. **Wiggins JW.** Aortopulmonary septal defect, chapter 53: pages-1199-1206. and Morriss MJH, McNamara DG. Coarctation of aorta and interrupted aortic arch, chapter 58: pages 1317-1346. In: Garson A Jr, Bricker TJ, Fisher DJ, Neish SR. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Second edition. Baltimore: Williams & Wilkins, 1997.
8. **Bleiden LC, Moller JH.** Aortopulmonary septal defect. An experience with 17 patients. *Br Heart J* 1974; 36: 630-5.
9. **Deverall PB, Bonham-Carter AE, Waterston DJ.** Aortopulmonary window. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 57: 479-86.
10. **Tiroboschi R, Salomone G, Crupi G, Manasse E, Salim A, Carminatti M, et al.** Aortopulmonary window in the first year of life: report on 11 surgical cases. *Ann Thorac Surg*. 1988; 46: 438-41.
11. **Morrow AG, Greenfield LJ, Braunwald E.** Congenital aortopulmonary septal defect. Clinical and hemodynamic findings, surgical technique, and results of operative correction. *Circulation* 1962; 25: 463-76.
12. **Doty DB, Richardson JV, Falkovsky GE, Gordonova MI, Burakovsky VI.** Aortopulmonary septal defect: hemodynamics, angiography and operation. *Ann Thorac Surg*. 1981; 32: 244-50.
13. **Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC.** Interrupted aortic arch: surgical treatment. *Am J Cardiol* 1971; 27: 200-11.
14. **Bailey LL, Jacobson JG, Doroshov RW, Merritt WH, Petry EL.** Anatomic correction of interrupted aortic arch complex in neonates. *Surgery* 1981; 89: 553-7.
15. **Turley K, Yee E, Ebert PA.** The total repair of interrupted aortic arch complex in infants: the anterior approach. *Circulation* 1984; 70(Suppl 1): 1-16.
16. **Ingram MT, Ott DA.** Concomitant repair of aortopulmonary window and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 909-11.
17. **Braunlin E, Peoples WM, Freedom RM, Fyler DC, Goldblatt A, Edwards JE.** Interruption of the aortic arch with aorticopulmonary septal defect, and anatomic review. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 329-35.
18. **Chiu IS, Wang JK, Wang MJ, Wang CC.** One stage repair of aortopulmonary septal defect and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg*. 1994; 58: 1529-32.
19. **Davies MJ, Dyamenahalli U, Leanage RR, Firmin RK.** Total one-stage repair of aortopulmonary window and interrupted aortic arch in neonate. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 122-4.
20. **Ding W, Su Z, Cao D, Jonas R.** One-stage repair of absence of the aortopulmonary septum and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 664-6.
21. **Ito K, Koghuchi N, Ohkawa Y, Akasaka T, Ohara H, Takarada M et al.** Total one-stage repair of interrupted aortic arch associated with aortic septal defect and patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 913-7.

Correspondencia: Instituto de Cardiología Infantil
E-mail: icardinf@adinet.com.uy