

INSTITUTO DE CARDIOLOGIA

## *Ausencia unilateral de las ramas principales de la arteria pulmonar en la Tetralogía de Fallot*

Por los Dres.:

MIREYA AMOEDO MON<sup>(\*)</sup> Y CÁNDIDO SALGADO ARIZ<sup>(\*\*)</sup>

Amoedo M., M., Salgado A., C. *Ausencia unilateral de las ramas principales de la arteria pulmonar en la Tetralogía de Fallot*, Rev. Cub. Ped. 44: 1, 1972.

Se presentan dos pacientes con Tetralogía de Fallot severa con arco aórtico a la derecha. Uno se asoció con atresia de la rama derecha de A.P. y con un anillo vascular incompleto por arteria subclavia izquierda de origen anómalo. En éste se sospecha la posible etiología congénita de la ausencia parcial de la rama derecha de A.P. El otro caso se combinó con ausencia total de la rama izquierda de A.P. y persistencia del ductus arterioso derecho e izquierdo. En éste se asegura la etiología congénita de la ausencia de la rama izquierda de A.P. Al revisar la literatura estas anomalías asociadas no son frecuentes. Ello nos llevó a comunicar nuestras dos observaciones. Se señala la importancia de la angiocardiógrafa para el diagnóstico correcto. En el paciente con ausencia de la rama izquierda, a pesar de la sobrecarga hemodinámica, por la presencia de un ductus permeable, que manejaba el pulmón derecho, las presiones registradas en la A.P. y su rama derecha eran normales y al examen microscópico del pulmón no se observaron los cambios de hipertensión arterial en la pared vascular. Se interpreta el primer caso como posible reabsorción parcial del sexto arco aórtico derecho a nivel de su primordio ventral. En el segundo, persistencia total del sexto arco aórtico derecho y ausencia de la porción proximal del sexto arco aórtico izquierdo con persistencia de su porción distal.

La ausencia congénita de una de las ramas principales de la arteria pulmonar se consideraba hasta el año 1950, una anomalía de excepción; sin embargo, su mejor conocimiento y el perfeccionamiento de los exámenes contrastados demuestran que no debe considerársele una rareza. Cuando se presenta como defecto aislado 1-2-3-4 es menos frecuente que combinada con otras malformaciones cardiovasculares.

La anomalía tronco-conal que se le asocia con mayor frecuencia es la Tetralogía de Fallot. Excepto un caso con dextrocardia acompañada de ausencia de la rama derecha de la arteria pulmonar,<sup>5</sup> el resto de los reportados en la

literatura revisada por nosotros, han tenido ausencia de la rama izquierda.

El propósito de este informe es presentar dos pacientes con Tetralogía de Fallot y arco aórtico a la derecha<sup>6</sup> acompañada en un caso, de ausencia parcial o atresia de la rama derecha de la arteria pulmonar y arteria subclavia izquierda de origen anómalo; y en el otro, de ausencia total de la rama izquierda y persistencia del conducto arterioso.

Consideramos que estas malformaciones asociadas que hemos hallado en nuestros pacientes son poco frecuentes y ameritan su publicación.

### PRESENTACION DE LOS CASOS:

*Caso No. 1.* Paciente femenina, blanca, de seis años de edad, producto de un embarazo y parto sin alteraciones. Cianótica desde su

(\*) Jefe de Servicio.

(\*\*) Residente de tercer año.

nacimiento, incrementándose al llanto y al ingerir alimentos. Al iniciar la deambulaci3n, aproximadamente a los tres a~os de edad, se fatigaba, presentando crisis de cianosis, en ocasiones disnea de esfuerzo. A la edad de tres meses y de nuevo a los tres a~os, se investiga en otra Instituci3n, realizándole angiocardio- grafia periférica y aortografia.

Su actividad física ha sido muy limitada por persistencia de la sintomatología referida. Ingresa en nuestro Instituto en octubre 8 de 1971.

Al examen físico presenta una distrofia grado I (clasificaci3n de Gómez).

Cianosis distal severa, sin diferencia de intensidad entre miembros superiores e inferiores. Liger0 hipocratismo distal de las extremidades.

*Examen cardiovascular:* sin deformidad precordial; apex en 5to. espacio intercostal izquierdo (e.i.i.) a nivel de la línea medioclavicular. No frémito palpable.

*Auscultaci3n:* 1er. ruido normal, 2do. ruido único, aumentado en intensidad en focos de la base; chasquido protosint3tico en 2do., 3ro. y 4to. espacios intercostales izquierdos, junto al borde esternal. Sopro sist3tico de tipo eyectivo en todo el borde esternal izquierdo, con epicentro grado III/VI, en 3er. espacio. Sopro diast3tico decreciente, corto, en 3er. y 4to. e.i.i.

La tensi3n arterial en miembros superiores, sist3ticas de 110 mm Hg, sin poderse precisar las cifras diast3ticas. En miembros inferiores no se obtuvieron presiones.

Latidos arteriales normales en los miembros superiores; en los inferiores, los femorales se palpaban de amplitud disminuida y en el resto

de sus arterias no se percibieron latidos al examen.

El llenado capilar, en miembros superiores 15 segundos; en miembros inferiores 3.5 segundos.

Hemat3crito 68%, hemoglobina 19.7 gm por 100 ml, saturaci3n arterial 67%.

Electrocardiograma (E.C.G.) con signos de crecimiento auricular derecho e hipertrofia ventricular derecha. (Fig. 1.)

El vectorcardiograma (método del cubo) demuestra crecimiento del ventrículo derecho. (Fig. 2.)

La radiografia del t3rax (Fig. 3) no muestra cardiomegalia, el arco a3rtico a la derecha desplazando la vena cava superior. Disminuci3n del flujo pulmonar, con aspecto reticular de la red vascular. En la posici3n oblicua anterior derecha se observ3 compresi3n esofágica alta.

La aortografia (Fig. 4) realizada a los tres a~os de edad, muestra un grueso vaso que desprendiéndose de la parte media del cayado se dirige al hilio del pulm3n derecho,<sup>7,8</sup> interpretándose como una arteria bronquial de grueso calibre.

Al practicar estudio hemodinámico por cateterismo intracardiaco derecho, no se pudo avanzar el catéter más allá del ventrículo derecho (V.D.), realizándose ventriculografia. En la Fig. 5 se observa opacidad del V.D., a partir de él se tiñen ambos vasos simultáneamente; la aorta con menos contraste y su arco a la derecha, la arteria pulmonar (A.P.), se continúa con su rama izquierda. El material contrastado refluye a la aurícula derecha (A.D.).

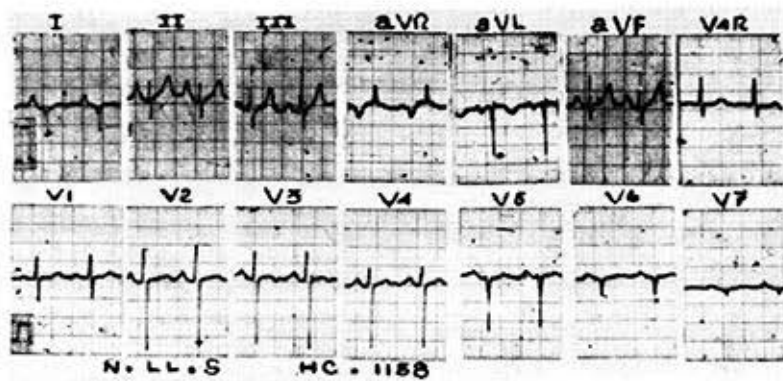


Fig. 1.—Electrocardiograma: existen signos de crecimiento auricular derecho e hipertrofia ventricular derecha.

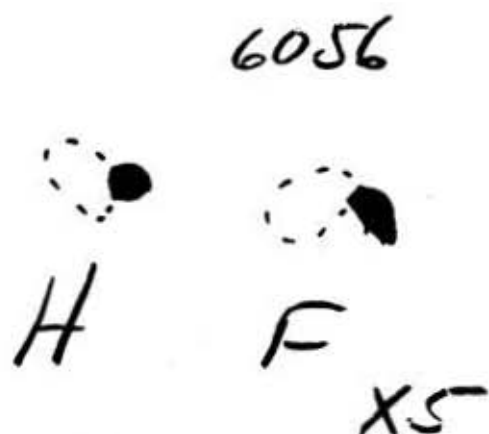


Fig. 2.—Vectorcardiograma: muestra hipertrofia del ventrículo derecho con sobrecarga de tipo sistólica.

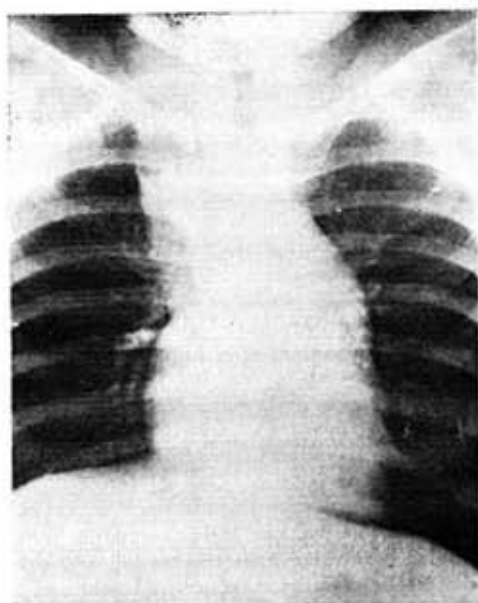


Fig. 3.—Telecardiograma en posición postero-anterior: se observa el arco aórtico a la derecha. La vascularidad pulmonar aparece disminuida.

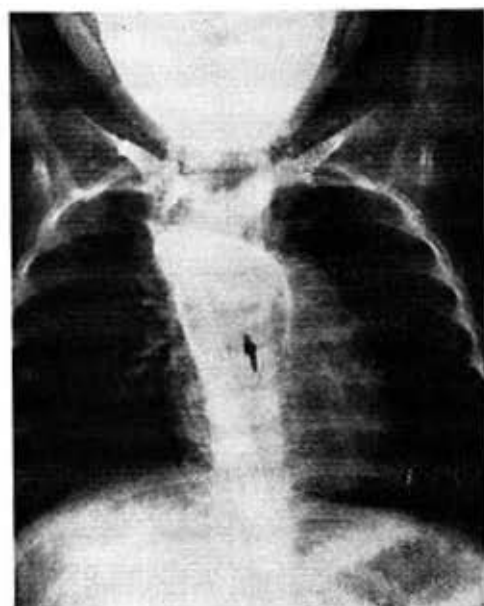


Fig. 4.—Aortografía: la flecha señala una arteria bronquial de grueso calibre atravesando la línea media para llegar al hilio derecho.



Fig. 5.—Ventriculografía derecha: ambos vasos se colorean, la arteria pulmonar con mayor nitidez se continúa con su rama izquierda, la aorta muestra su arco a la derecha. El contraste refluye a la A.D.

En la Fig. 6, la aorta, dilatada en su porción ascendente, desciende por la derecha; no se precisa coartación. Los grandes troncos parten en el siguiente orden: carótida primitiva izquierda, carótida primitiva derecha, subclavia derecha y subclavia izquierda como último vaso, pasando por detrás del esófago para alcanzar el lado izquierdo. Esta disposición vascular no es frecuente verla asociada a malformaciones intracardíacas.<sup>9,10</sup> Partiendo del origen de la rama izquierda se observa ligera protusión hacia arriba que posiblemente represente la permeabilidad del ligamento arterioso a nivel pulmonar.<sup>11</sup> El pequeño trayecto horizontal, señalado con una flecha, representa el remanente de la rama derecha de la A.P.

La Fig. 7 muestra el remanente ciego de la rama derecha de A.P. que permaneció opacificado. Una vista lateral (Fig. 8) revela el pase de contraste del ventrículo derecho al ventrículo izquierdo, una doble estenosis, infundibular y valvular y se observa la rama derecha atrésica. Hay infiltración del contraste en el miocardio.

Valorando las investigaciones practicadas se decidió no realizar intervención quirúrgica por el momento.

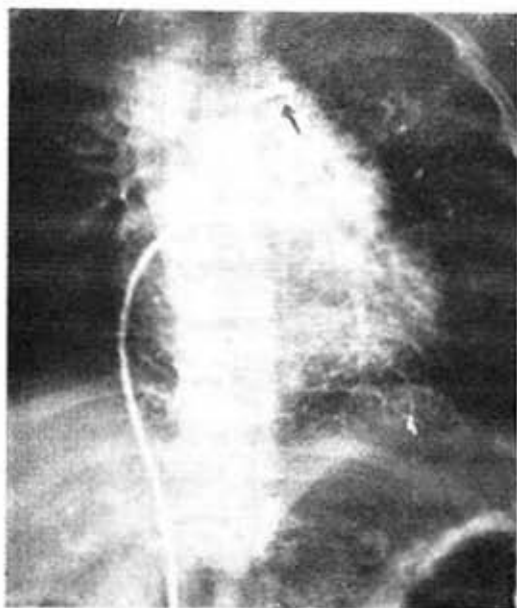


Fig. 7.—Se señala con una flecha el remanente ciego de la rama derecha de A.P. que permaneció opacificado.

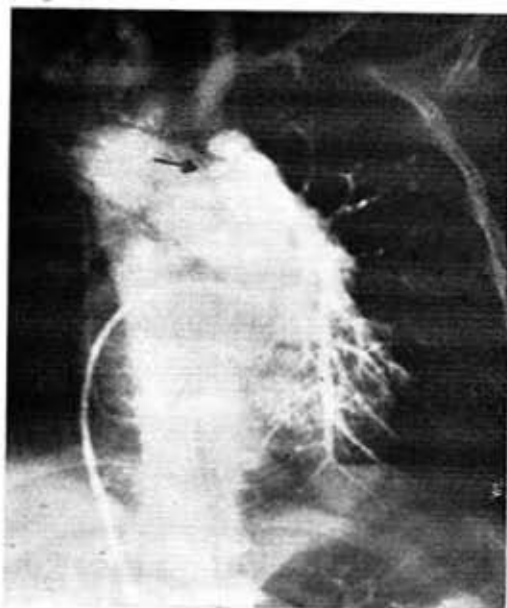


Fig. 6.—En esta vista pueden observarse la disposición de los grandes troncos que parten del cayado aórtico. La flecha señala el remanente de la rama derecha de A.P.



Fig. 8.—En esta vista lateral se observa el pase del contraste del V.D. al V.I. La doble estenosis, infundibular y valvular. La flecha señala la rama derecha de A.P. atrésica. El contraste se infiltró en el miocardio.

Caso No. 2

Paciente femenina blanca, de trece años de edad, nacida de un embarazo y parto normales. A los dos meses de edad se hace visible la cianosis y comienzan las crisis hipóxicas, frecuentes y severas. Caminó a los catorce meses, aumentando su cianosis y adoptando posición de acullamiento después de esfuerzos. Ingresa en otra institución a los cuatro años, donde se le realizan electrocardiogramas y angiocardiografía periférica, interviniéndola quirúrgicamente. Persiste la cianosis de igual intensidad, mejorando las crisis hipóxicas. Transcurre así hasta recientemente que su actividad física comienza a ser más limitada, ingresando en el Instituto para su estudio en diciembre 12 de 1970.

Al examen físico tiene una distrofia grado I (clasificación de Gómez). Cianosis distal de grado moderado.

Al examen cardiovascular no se observa deformidad precordial. Apex en 4to. e.i.i. a un cm por dentro de la línea medioclavicular. No frémito.

Se ausculta un soplo sistólico grado II/VI de tipo eyectivo en 2do. y 3er. e.i.i., 2do. ruido único aumentado de intensidad en base izquierda.

Tensión arterial en miembros superiores, 90 sistólica, 60 diastólica; en miembros inferiores 120 sistólica, 80 diastólica.

Hematócrito 55%, hemoglobina 16.5 gm por 100 ml y la saturación arterial de 63%.

En el informe operatorio a los cuatro años de edad, señalaba el cirujano que intentaba realizar un Blalock izquierdo, pero al hallar una arteria subclavia izquierda fina y una arteria pulmonar hipoplásica en grado severo, no practicó la anastomosis. Observó una gran circulación de suplencia sobre el pericardio y el pulmón.

El E.C.G. (Fig. 9) mostró una hipertrofia ventricular derecha.

En el vectorcardiograma (método del cubo) se observa hipertrofia ventricular derecha (Fig. 10).

La radiografía del tórax (Fig. 11) revela cardiomegalia ligera por crecimiento de cavidades derechas, apex redondeado y levantado sobre el diafragma, Arco medio excavado, el arco aórtico a la derecha. La vascularidad pulmonar se consideró disminuida, más acentuada en el lado derecho.

Los datos del cateterismo intracardiaco derecho pueden observarse en el cuadro I.

Se realizó ventriculografía derecha. En la Fig. 12 se observa el material contrastado en V.D., con gran trabeculación de su pared. El colorante refluye a la A.D. Estenosis infundibular y valvular acentuada. La arteria pulmonar se continúa con su rama derecha. Faltando la rama izquierda de la A.P. La aorta aparece opacificada, su arco a la derecha.

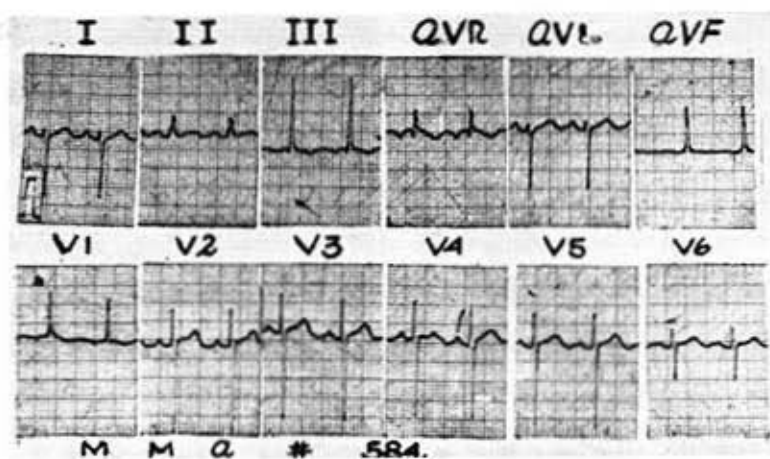


Fig. 9.—Electrocardiograma; datos de hipertrofia del ventrículo derecho.

CUADRO I

Posición del catéter	Saturación (%)	Volúmenes (%)	Presiones (mm Hg)		
V.C.S.	66.5	15.8			
V.C.S.I.	64.5	15.3			
A.D.A.	64.5	15.3			
A.D.M.	66.5	15.8			6.2
A.D.B.	65.5	15.5			
V.D.C.E.	57.5	13.6	104	5.4	
V.D.C.S.	58.5	13.9			
T.A.P.	69.5	16.5	17.8	9.7	13
R.D.A.P.	71	16.9	16.9	10.5	13
C.P.D.					10.4
A.B.I.	85	20.2	116	72	88

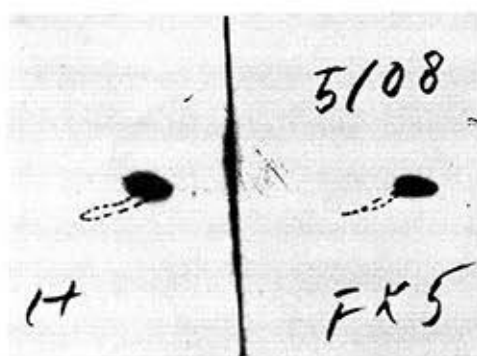


Fig. 10.—Vectorcardiograma: se observa el desplazamiento del asa QRS anterior y hacia la derecha en el plano horizontal, a la derecha y discretamente hacia abajo en el plano frontal. Crecimiento importante del ventrículo derecho.

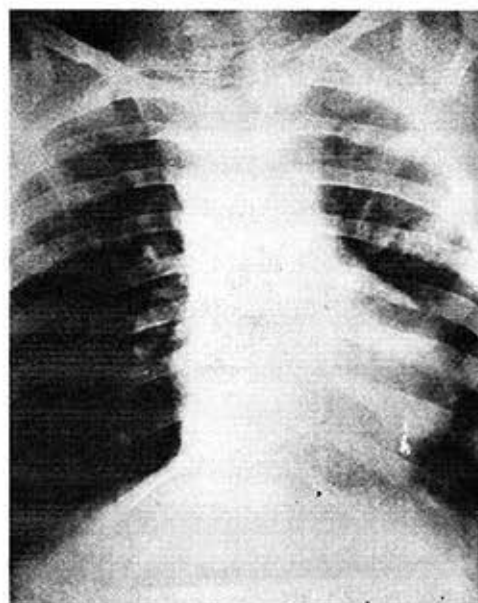


Fig. 11.—Telecardiograma en posteroanterior: revela ligera cardiomegalia. Apex redondeado y levantado. El arco medio excavado, el arco aórtico a la derecha. La vascularidad pulmonar se encuentra disminuida.

En la Fig. 13 los grandes troncos del cayado se disponen en imagen en espejo de lo normal. Se visualiza un vaso anormal,<sup>12,13,14</sup> que parte del tronco arterial braquiocéfálico dirigiéndose hacia abajo. Ambas arterias subclavias están permeables. Hay gran desarrollo de la arteria mamaria interna izquierda.

Se puede observar en la Fig. 14 la gran circulación arterial sistémica que se dirige al pulmón izquierdo. Una vista lateral (Fig. 15) muestra un ductus derecho. Se decide llevarla al Salón de Operaciones realizándosele una valvulotomía pulmonar por el método de Brock.

La paciente evolucionó favorablemente en el posoperatorio inmediato, pero a las seis horas de intervenida hizo un paro cardíaco del cual no fue posible recuperarla.

En el examen postmortem se comprobaron las características anatómicas de una Tetralogía de Fallot severa. La rama izquierda de la A.P. estaba ausente. Había un ductus permeable, de tres milímetros de diámetro, entre el cayado aórtico y la rama derecha de A.P. El vaso anómalo descrito en el estudio angiocardiógráfico salía antes de la emergencia de la arteria subclavija izquierda, descendiendo hasta el hilio izquierdo.

La vena cava superior izquierda desembocaba en el seno coronario.

## COMENTARIOS

La ausencia unilateral congénita de las ramas principales de la arteria pulmonar, aunque conocido desde 1868 en que *Fraentzel* reporta el primer caso, es en los últimos años que ha incrementado su aparición, debido probablemente al empleo del examen contrastado como complemento en la evaluación de las cardiopatías congénitas.

La arteria pulmonar y sus ramas tienen orígenes embriológicos distintos. La primera en la septación del tronco y las segundas en los sextos arcos aórticos. Ello explica que pueden presentarse como defectos aislados o puedan combinarse a malformaciones tronco-conales u otras malformaciones cardíacas o vasculares.

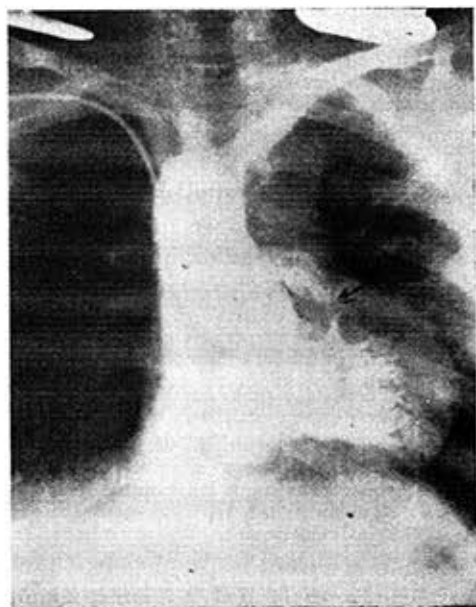


Fig. 12.—Ventriculografía derecha: muestra estenosis valvular a infundibular (señalada con una flecha). Falta la rama izquierda de A.P. El arco aórtico está a la derecha.

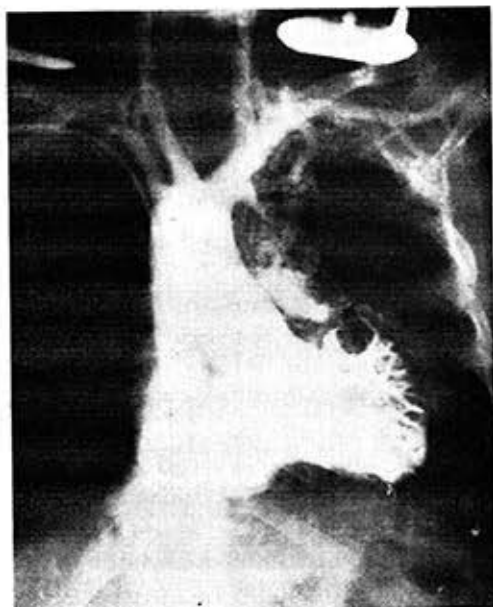


Fig. 13.—En esta vista se observa un vaso anómalo (flecha superior) que parte del tronco arterial braquiocéfálico. La flecha inferior señala el sitio de la obstrucción.



Fig. 14.—Se muestra en esta vista la gran red arterial sistémica que irriga el pulmón izquierdo.

Distintas teorías tratan de explicar esta malformación y las vías por las cuales llega la sangre al pulmón carente de su rama principal.<sup>1,15,16,17,18</sup>

En los dos casos que aquí reportamos no se investigó la función pulmonar<sup>19</sup> ni se realizó broncografía. En el primero, la no existencia de antecedentes respiratorios sugestivos, unido al examen radiológico simple de tórax, hizo sospechar la ausencia de malformación pulmonar en el pulmón con atresia de su rama. El hecho de que la angiocardiógrafa realizada a los tres meses de edad mostrara una rama derecha con las mismas características que en el examen contrastado reciente, y la falta de antecedentes de un episodio agudo, permiten eliminar la posibilidad de una trombosis o de un embolismo en dicha rama. En el segundo enfermo, la ausencia de la rama izquierda de la A.P. se acompaña de un vaso anómalo que parte del tronco ar-

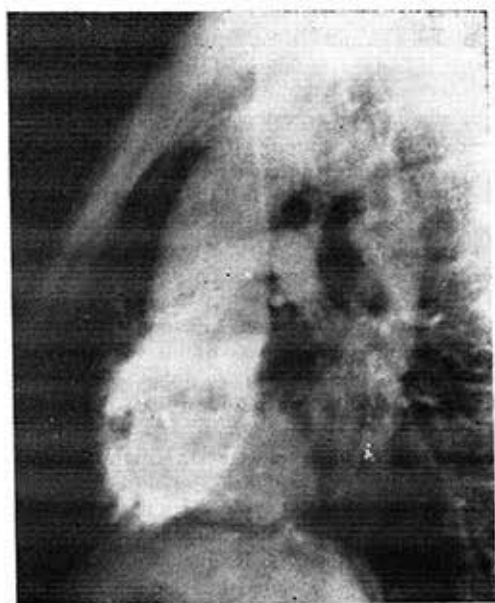


Fig. 15.—Observamos en esta vista un grueso ductus entre la aorta y la rama derecha de A.P.

terial braquiocefálico. Esto permite asegurar su etiología congénita.<sup>20</sup>

Se ha encontrado hipertensión pulmonar en un 19%<sup>1</sup> de las agenesias de ramas cuando se presentan aisladamente y hasta en un 80% al acompañarse de cortocircuitos de izquierda a derecha. Esta complicación no se ha reportado en la Tetralogía de Fallot, quizás debido a que la única rama presente no recibe todo el gasto del ventrículo derecho, ya que gran parte escapa al territorio sistémico. Sin embargo, es rara la asociación de ausencia de rama izquierda de la A.P. con persistencia de un ductus arterioso derecho, presente en nuestro segundo paciente. A pesar de la sobrecarga de volumen extra que manejaba el pulmón derecho, no se encontró presión elevada en la A.P. ni en su rama derecha, y en el examen microscópico del pulmón no se observaron los cambios producidos por la hipertensión pulmonar en la pared vascular.<sup>21</sup>



Desde el punto de vista embriológico, a la malformación tronco-conal<sup>22</sup> de nuestros dos casos, se agregaba en ambos, la aorta dorsal derecha permaneciendo como aorta descendente derecha y el cuarto arco aórtico derecho formando el cayado aórtico. El primero se acompañó posiblemente, de una reabsorción parcial del sexto arco aórtico derecho en su porción proximal o primordio ventral. La arteria subclavia izquierda, naciendo como último vaso del cayado, determinó un anillo vascular incompleto. El pulmón derecho se irrigaba principalmente a través de las arterias bronquia-

les. En el segundo caso ha persistido totalmente el sexto arco aórtico derecho para explicar la presencia del ductus arterioso derecho permeable, con ausencia de la porción proximal del sexto arco aórtico izquierdo y probable persistencia de su porción distal. Esto explicaría el vaso anómalo partiendo del tronco arterial braquiocefálico, como ha sido descrito por otros autores. La irrigación al pulmón izquierdo se hace a través del vaso anómalo, de las arterias bronquiales y de otra gran red vascular también de origen sistémico.

#### SUMMARY

Amoedo M., M. and Salgado A., C. *Unilateral absence of pulmonary artery principal branches in Fallot's tetralogy*. Rev. Cub. Ped. 44: 1, 1972.

Two patients suffering severe Fallot's tetralogy with aortic arch are reported. One was associated with right-branch atresia of pulmonary artery and incomplete vascular ring from abnormal origin throughout left subclavia artery. In this case a possible congenital etiology of partial absence of pulmonary artery right branch is suspected. The other case was combined with total absence of pulmonary artery left branch and persistence of right and left ductus arteriosus. In this case, congenital etiology of pulmonary artery left branch absence was proved. When reviewing literature, it is observed that these associated abnormalities are not frequent, which lead us to present this paper. The importance of angiocardiology for a correct diagnosis is indicated in the patient with left-branch absence, despite of hemodynamic overload due to presence of patent ductus in right lung, the recorded pressures in the pulmonary artery and its right branch were normal and by lung microscopic examination no changes of arterial hypertension in vascular wall were observed. The first case is interpreted as a possible partial reabsorption of the sixth right aortic arch by the ventral primordium level. In the second case, total persistence of sixth right aortic arch and lack of proximal portion of sixth left aortic arch with persistence of distal portion were found.

#### RESUME

Amoedo M., M. et Salgado C., A. *Absence unilatérale de principales branches de l'artère pulmonaire dans la Tétralogie de Fallot*. Rev. Cub. Ped. 44: 1, 1972.

On rapporte deux patients qui présentent Tétralogie de Fallot sévère avec arc-aortique droit. L'un d'eux associé avec atresie de la branche droite de A.P. et à l'anneau vasculaire incomplet par l'artère sous-clavier gauche d'origine anormale. Dans ceci on suspecte la possibilité d'une étiologie congénitale avec absence partielle de la branche droite de A.P. L'autre cas a été combiné avec absence totale de la branche gauche de A.P. et la persistance du ductus artérius droit et gauche. Dans ceci on assure l'étiologie congénitale de l'absence de la branche gauche malgré la surcharge hémodynamique, par la présence d'un ductus perméable lequel était conduit par le poumon droit. Les pressions enregistrées à l'A.P. et la branche droite, étaient normales. Dans l'examen microscopique du poumon on a pas observé changements d'hypertension artérielle dans la paroi vasculaire. On interprète le premier cas comme possible réabsorption partielle du sixième arc-aortique droit à niveau de son primordium ventral. Dans le second, persistance totale du sixième arc-aortique droit et absence de la portion proximale du sixième arc-aortique gauche avec persistance de la portion distal.

## РЕЗЮМЕ.

Амоэдо М.М., Сальгадо К.А. Одностороннее отсутствие главных ветвей легочной артерии при тетралогии Фалло.

Приводится случай двух пациентов с тяжелой тетралогией Фалло с дугой аорты направо. В одном случае комбинировалась с атрезией правой ветви легочной артерии и с неполным сосудистым кольцом через левую подключичную артерию ненормального происхождения. В этом случае высказывается мнение о возможности врожденной этиологии частичного отсутствия правой ветви легочной артерии. Второй случай комбинировался с полным отсутствием левой ветви легочной артерии и с перзистентностью правого и левого протока артерии. В литературе редко встречаются эти комбинированные ненормальные явления, что и побудило сообщить об этих двух случаях. Отмечается важность ангиокардиографии для правильного диагноза. У пациента с отсутствием левой ветви, несмотря на гемодинамическую перегрузку из за присутствия проникающего протока, давление регистрированное в легочной артерии и его правой ветви было нормальным и не наблюдалось изменений артериальной гипертензии в сосудистой стенке. В первом случае рассматривается как возможная частичная реабсорция шестой дуги аорты на уровне его вентрального примордия. Во втором случае, полная перзистентность правой шестой дуги аорты и отсутствие проксимального участка левой шестой дуги аорты с перзистентностью его дистального участка.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—Pool, P. E., Vogel, J. H. K., Blount, S. G., Jr.: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am. J. Cardiol.*, 10: 706, 1962.
- 2.—Guinn, J. L., Lee, F. A.: Radiological Case of the Month (Congenital Absence of Right Pulmonary Artery). *Am. J. Dis. Child.*, 119: 139, 1970.
- 3.—Madoff, I. M., Gaensler, E. A., Strieder, J. W.: Congenital Absence of the right Pulmonary Artery. *New England J. of Medicine*, 247: 149, 1952.
- 4.—Dunnill, M. S., Ross, H. B.: Absent Right Pulmonary Artery as an Isolated Congenital Defect. *The Lancet*, II, 185, 1961.
- 5.—Nadas, A. S., Rosembaum, H. D., Wittenborg, M. H., Rudolph, A. M.: Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. *Circulation*, 8: 328, 1953.
- 6.—Oakley, C., Glick, G., McCredie, R. M.: Congenital Absence of a Pulmonary Artery. *Am. J. Medicine*, 34: 264, 1963.
- 7.—Rees, S., Somerville, J.: Aortography in Fallot's Tetralogy and Variants. *Brit. Heart J.*, 31: 146, 1969.
- 8.—Weintraub, R. A., Fabian, C. E., Adams, D. F.: Ectopic origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *Radiology*, 86: 666, 1966.
- 9.—Fontana, R. S., Edwards, J. E.: Congenital Cardiac Disease, pp. 132, W. B. Saunders Company, Philadelphia and London, 1962.
- 10.—Watson, H.: *Paediatric Cardiology*, pp. 235, C. V. Mosby Company Saint Louis, 1968.
- 11.—Edwards-Carey-Neufeld-Lester: Congenital Heart Disease, Vol. II, pp. 455, W. B. Saunders Company, Philadelphia and London, 1965.
- 12.—Sherrick, D. W., Kincaid, O. W., DuShane, J. W.: Agensis of a Main Branch of the Pulmonary Artery. *American Journal Roentgenology*, 87: 917, 1962.
- 13.—Edwards-Carey-Neufeld-Lester: Congenital Heart Disease, Vol. I, pp. 30, W. B. Saunders Company, Philadelphia and London, 1965.
- 14.—Ellis, F. M., McGoan, D. C., Kincaid, O. W.: Congenital Vasculature Malformations of the Lungs. *Medical Clinics of North America*, 48: 1069, 1964.
- 15.—Anderson, R. C., Char, F., Adams, P.: Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery: case report and new embryologic interpretation). *Dis. Chest*, 34: 73, 1958.
- 16.—McKim, J. S., Wiglesworth, F. W.: Absence of the Left Pulmonary Artery. *Am. Heart J.* 47: 845, 1954.
- 17.—Cucci, C. E., Doyle, E. F., Lewis, E. W.: Absence of a Primary Division of the Pulmonary Trunk. An Ontogenetic Theory. *Circulation*, 29: 124, 1964.
- 18.—Swan, H., Owens, J. C., Pool, P. E., Vogel, J. H. K., Blount, S. G.: Absent Left Pul-

- monary Artery and Right Sided Patent Ductus Arteriosus. *Surgery*, 87: 196, 1963.
- 19.—*Tabakin, B.S., Hanson, J.S., Adhikari, P.K., Miller, D.B.*: Physiologic Studies in Congenital Absence of the Left Main Pulmonary Artery. *Circulation*, 22: 1107, 1960.
- 20.—*Schneiderman, L.J.*: Isolated congenital absence of the right pulmonary artery. *Am. Heart J.*, 55: 772, 1958.
- 21.—*Martinez, J., Fabre, J., Pasternac, A.*: Anomalies de naissance d'une artere pulmonaire. *Arch. Mal. du Coeur*, 63: 344, 1970.
- 22.—*De la Cruz, M.V., Da Rocha, J.P.*: An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus. *Am. Heart J.*, 51: 782, 1956.