

11237  
81  
20



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

AGENESIA DE VALVULAS SIGMOIDEAS PULMONARES  
Estudio de 13 Casos

TRABAJO DE INVESTIGACION  
PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA  
QUE PRESENTA  
DR. GUSTAVO ADOLFO LIZARDO CASTRO

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA  
Secretaria de Salud

México, D. F.,

1984

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

## INDICE

INTRODUCCION .....	1
MATERIAL Y METODOS .....	2
RESULTADOS .....	2
Manifestaciones Clínicas .....	2
Radiografía de Tórax .....	3
Electrocardiograma .....	3
Cateterismo Cardíaco .....	6
Angiocardiograma .....	6
Tratamiento .....	6
DISCUSION .....	10
Embriología .....	10
Anatomía .....	10
Fisiopatología .....	12
Clínica .....	12
Radiología .....	15
Electrocardiograma .....	15
Cateterismo Cardíaco .....	15
Angiocardiografía .....	15
Tratamiento .....	16
REFERENCIAS .....	18

## INTRODUCCION

El primero en describir la agenesia de válvulas pulmonares fue Chevers en el año de 1846 (Citado por Watson, 1970). No obstante, hasta en las últimas décadas es que se ha estudiado ampliamente (Anselmi y col, 1960; Campeau et al, 1961; Pouget et al, 1967; Macartney et al, 1970; Carrera y col, 1980), y en consecuencia se han publicado 266 en la literatura (Buendía y col, 1983).

Es un defecto cardiaco congénito raro que puede aparecer como lesión aislada (Smith et al, 1959; Ito et al, 1961; Carrera y col, 1971), o lo más a menudo asociada comunmente a comunicación interventricular (Macartney et al, 1970; Lakier et al, 1974 Azcuna y col, 1977; Malo Concepción y col, 1980; Buendía y col, 1983), con anillo valvular pulmonar estrecho. Se ha descrito la asociación a otras malformaciones tales como tetralogía de Fallot (Carrera y col, 1971; Emmanouilides et al, 1976; Fontana et al, 1978; Calder et al, 1980; Rea y col, 1983), de la cual se han descrito varias series de casos; con aplasia de timo (D' Cruz et al, 1964); con el síndrome de Marfán (Childers et al, 1964); con hipoplasia de ventrículo derecho (Franco y col, 1969) con atresia tricuspídea (Marín García et al, 1973); con transposición de grandes arterias (Ovseyevitz et al, 1982); y con otras malformaciones cardiacas complejas (Marín García et al, 1973; Calder et al, 1980).

La alteración fundamental consiste en la ausencia de la válvula pulmonar, la cual es sustituida por un fino rodete de tejido conectivo embrionario implantado en el anillo pulmonar con grado variable de hipoplasia (Malo Concepción y col, 1980). La regla es que el tronco pulmonar y sus ramas principales se encuentren enormemente dilatadas (Azcuna y col, 1977). Con frecuencia se acompaña de estenosis pulmonar (Macartney et al, 1970; - Ariza Almeida y col, 1979), y/o infundibular (Campeau et al, 1961).

A menor edad de presentación el pronóstico es más grave y es elevada la mortalidad espontánea durante el primer año de vida, ya sea por insuficiencia cardíaca (Smith et al, 1959; D'Cruz et al, 1964; Malo Concepción y col, 1980), o respiratoria (D'Cruz et al, 1964; Pérez Treviño y col, 1972; Malo Concepción y col, 1980). Sin embargo, se han descrito casos de adultos (Fontana y col, - 1978), y en conjunto, se ha denominado la entidad como síndrome de válvula pulmonar ausente (Dunnigan y col, 1981).

### MATERIAL Y METODOS

Se analizaron todos los pacientes cateterizados durante el período comprendido entre enero de 1971 a mayo de 1986, y se hallaron 13 con el diagnóstico de agenesia de válvulas pulmonares. Diez eran del sexo femenino y tres del sexo masculino, cuyas edades fluctuaron de 2 meses a 12 años.

Todos los pacientes fueron referidos a nuestro Instituto por presentar compromiso cardiovascular o respiratorio. En algunos se escuchó soplo cardíaco desde el nacimiento pero solicitaron consulta meses o años más tarde.

El diagnóstico se sospechó clínicamente en la mayor parte de los casos y en todos se efectuó estudio hemodinámico. Se analizaron datos clínicos, de exploración física, telerradiografías, electrocardiogramas, cateterismo cardíaco y datos angiocardiográficos. En tres pacientes se efectuó fonomecanocardiograma.

### RESULTADOS

Manifestaciones Clínicas (Tabla 1). Se observó cianosis en tres casos, la cual se presentó al nacer en dos pacientes y al segundo mes en el otro. Dicha cianosis ha persistido ligera en dos (ca-

sos 4 y 12), y severa en uno (caso 5); éste último caso requirió plasmaféresis por tener hematocrito de 74.%. Ninguno sufrió crisis de hipoxia. Diez casos padecieron con frecuencia de patología respiratoria; en ocho se inició desde los primeros meses de la vida; en uno a la edad de cinco años (caso 3) y en el otro a los ocho (caso 10), complicándose este último con atelectasia pulmonar derecha.

Dos casos presentaron insuficiencia cardiaca, uno de ellos - con marcada hepatomegalia (caso 6). Se encontró hipodesarrollo - somático en cinco pacientes, uno de los cuales fué clasificado como desnutrido de III grado (caso II). Se detecto frémito en todos los casos, siendo en tres sistólico y diastólico. El precordio estaba deformado e hiperdinámico en seis pacientes. Se encontró soplo cardiaco en todos los casos, de tipo sistolo-diatólico; el segundo ruido en C 2-2 fué único o no se escuchaba, por ausencia del componente pulmonar. (Figs.1 y 3)

Radiografía de Tórax (Tabla I). Se observó cardiomegalia ligera en siete casos y moderada en los restantes, dilatación del - tronco y ramas principales de la arteria pulmonar en diez. (fig.2). El flujo pulmonar periférico estuvo aumentado en seis, normal en cinco, disminuido en uno, y el caso restante (caso 3) mostraba el lado derecho normal, mientras que en el izquierdo había ausencia de flujo y el corazón estaba desplazado a la izquierda. En cuatro casos el arco aórtico se observó a la derecha y en uno el ápex - estaba levantado (caso 6). (Fig. 3)

En un caso de esta serie se practicó gammagrafía pulmonar que mostró ausencia total de perfusión del pulmón izquierdo, pues había agenesia de la arteria pulmonar correspondiente.

Electrocardiograma (Tabla 1). El  $\hat{A}QRS$  fluctuó de + 53 a + 180 grados. Todos mostraban crecimiento ventricular derecho; asociado a bloqueo de rama derecha en nueve, y a crecimiento ventricular

TABLA I

CARACTERISTICAS CLINICAS, RX Y ECG  
De 13 Pacientes con Agenesia Valvular Pulmonar

CASO	SEXO	EDAD	FREM.	CIAN.	S.R.	I.C.	SOPLO	RX DE TORAX			E. C. G.		
								CARD.	AP	FP	QRS	CVD	BRD
1	F	6m	+	-	+	+	+	M	N	N	+120	+	+
2	F	12a-6m	+	-	+	-	+	L	P	A	+180	+	+
3	F	11a	+	-	+	-	+	L	N	A*	+120	+	-
4	M	3a-9m	+	+	-	-	+	M	P	D	+150	+	+
5	M	9a	+	+	-	-	+	M	P	A	+180	+	-
6	F	2a-10m	+	-	+	+	+	M	P	A	+150	+	+
7	F	2a-4m	+	-	+	-	+	L	P	A	+ 95	+	-
8	F	2m	+	-	-	-	+	M	P	A	+140	+	-
9	F	6a-3m	+	-	+	-	+	L	P	N	+ 53	+	+
10	M	11a-8m	+	-	+	-	+	L	P	N	+110	+	+
11	F	5m	+	-	+	-	+	L	P	N	+160	+	+
12	F	3a-10m	+	+	+	-	+	M	P	A	+120	+	+
13	F	10a-5m	+	-	+	-	+	L	P	N	+ 96	+	+

Abreviaturas: a=años, m=meses, FREM=Frémito, CIAN=Cianosis, S.R.=síntomas Respiratorios, I.C.= Insuficiencia cardiaca, RX=radiografía, CARD= Cardiomegalia, AP=arteria pulmonar, FP=Flujo pulmonar, E.C.G.=Electrocardiograma, QRS=Eje eléctrico, CVD=Crecimiento ventricular derecho, BRD=Bloqueo de rama derecha, L=Ligera, M=Moderada, N=Normal, P=prominente, A=Aumentado, D=Disminuido, += Si existe, -= no existe. A\*= Flujo pulmonar derecho aumentado e izquierdo ausente.

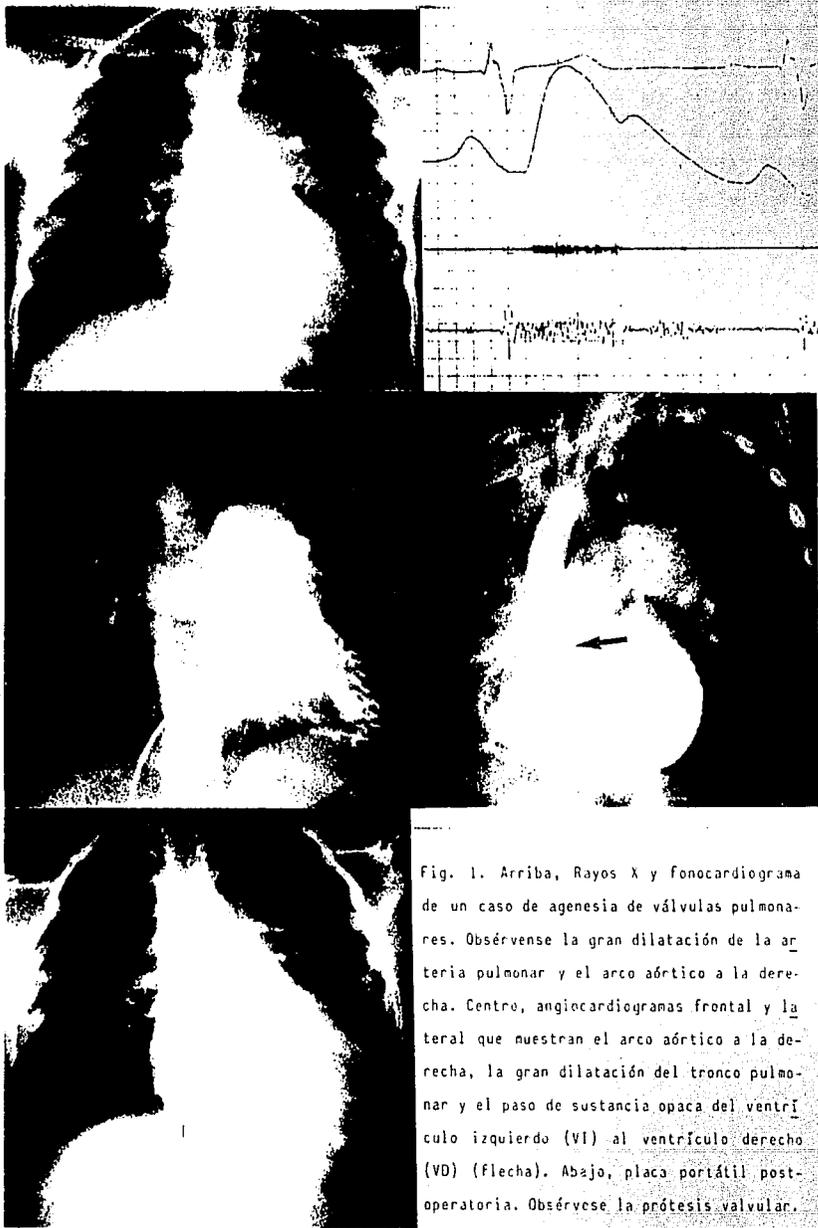


Fig. 1. Arriba, Rayos X y fonocardiograma de un caso de agenesia de válvulas pulmonares. Obsérvense la gran dilatación de la arteria pulmonar y el arco aórtico a la derecha. Centro, angiocardiogramas frontal y la lateral que muestran el arco aórtico a la derecha, la gran dilatación del tronco pulmonar y el paso de sustancia opaca del ventrículo izquierdo (VI) al ventrículo derecho (VD) (flecha). Abajo, placa portátil postoperatoria. Obsérvese la prótesis valvular.

izquierdo en cuatro. Se encontró crecimiento biauricular en dos, crecimiento de aurícula derecha en tres y de aurícula izquierda en otros tres.

Cateterismo Cardiaco (Tabla II). En 12 pacientes la presión - del ventrículo derecho estaba a nivel sistémico. En 11 casos se cateterizó el tronco de la arteria pulmonar y se registró un gradiente sistólico de presión entre ésta y el ventrículo derecho. Con excepción de un caso con 5 mm de "gradiente", en los demás - el gradiente siempre fue superior a 45 mm Hg. En la arteria pulmonar la presión fue normal o ligeramente elevada en todos. La saturación sistémica osciló entre 72 y 91%. Se encontró un cortocircuito bidireccional en seis; de izquierda a derecha en cinco y en los dos restantes no existió cortocircuito (casos 9 y 10).

Angiocardiograma (Tabla III). En todos los pacientes, se hizo inyección en el ventrículo derecho, en la arteria pulmonar o en sus ramas; en el izquierdo también en ocho casos. Se demostró -- dilatación importante del tronco y ramas pulmonares principales en 12 casos; en el caso restante había agenesia de la arteria - pulmonar izquierda, mientras la derecha estaba aneurismática. En 11 pacientes se encontró comunicación interventricular, en 9 estenosis pulmonar, en 4 arco aórtico a la derecha, en dos foramen - oval permeable y en uno tetralogía de Fallot. (Figs. 2 y 3)

Tratamiento (Tabla IV). Se operaron cuatro casos (casos 2,6,8 y 13). En el primero se cerró el defecto interventricular con - parche de teflón, se aplicó una prótesis valvular tipo Hancock y se hizo ampliación del anillo valvular. El paciente falleció en el postoperatorio inmediato. El caso 6 corresponde a la única - tetralogía de Fallot de este estudio y se le practicó corrección total y colocación de parche valvulado. También este falleció - durante el postoperatorio inmediato. Al caso 8 se le practicó - cierre del defecto ventricular, implante de una válvula de tipo Björk y corrección de la estenosis infundibular con parche de - dacrón. Se ha mantenido anticoagulada y evoluciona satisfactoria

## DATOS DEL CATETERISMO CARDIACO

De 13 Pacientes con Agenesia Valvular Pulmonar

CASO	SEXO	EDAD*	VI (mmHg)	VD (mmHg)	AP (mmHg)	VD-AP ΔP	SATURACION SISTEMICA(%)	FP/FS	C.C.
1	F	6m	95/5	100/5	42/16	58	-	1.2:1	Bid.
2	F	12a-7m	125/10	120/10	32/12	88	-	1.4:1	Bid.
3	F	11a	130/9	120/15	37/15	83	81	1.1:1	Bid.
4	M	6a	119/7	119/7	26/11	93	-	-	Bid.
5	M	9a-3m	122/10	100/5	-	-	72	2.9:1	Bid.
6	F	3a	150/10	140/15	39/19	101	90	1.8:1	I-D
7	F	2a-4m	-	105/6	30/14	75	-	-	I-D
8	F	8m	90/5	75/10	20/3	55	-	-	I-D
9	F	6a-3m	-	30/3	25/7	5	-	-	-
10	M	11a-10m	-	75/4	28/12	47	82	1:1	-
11	F	5m	100/6	105/5	-	-	82	-	Bid.
12	F	3a-10m	-	94/7	35/14	59	-	-	I-D
13	F	10a=5m	110/9	110/4	28/10	82	91	1.7:1	I-D

Abreviaturas: a=años, m=meses, VI=Ventrículo izquierdo, VD=Ventrículo derecho, AP=Arteria Pulmonar ΔP=Diferencia de presión sistólica, FP=Flujo Pulmonar, FS=Flujo Sistémico, - C.C.=Cortocircuito.

\* Al momento del cateterismo.

TABLA III  
DATOS ANGIOCARDIOGRAFICOS

De 13 Pacientes con Agenesia Valvular Pulmonar

CASO	DILATACION DE ARTERIA PULMONAR			E.A.P.	E.I.
	TRONCO	IZQUIERDA	DERECHA		
1	+	+	+	+	NO
2	+	+	+	+	NO
3	+	A	+	NO	NO
4	+	+	+	+	+
5	+	+	+	+	NO
6	+	+	+	NO	NO
7	+	+	+	NO	NO
8	+	+	+	NO	NO
9	+	+	+	+	NO
10	+	+	+	+	NO
11	+	+	+	+	+
12	+	+	+	+	NO
13	+	+	+	+	NO

Abreviaturas: +=Si existe, A=Agenesia, E.A.P=Estenosis Anular Pulmo  
nar, E.I= Estenosis Infundibular.

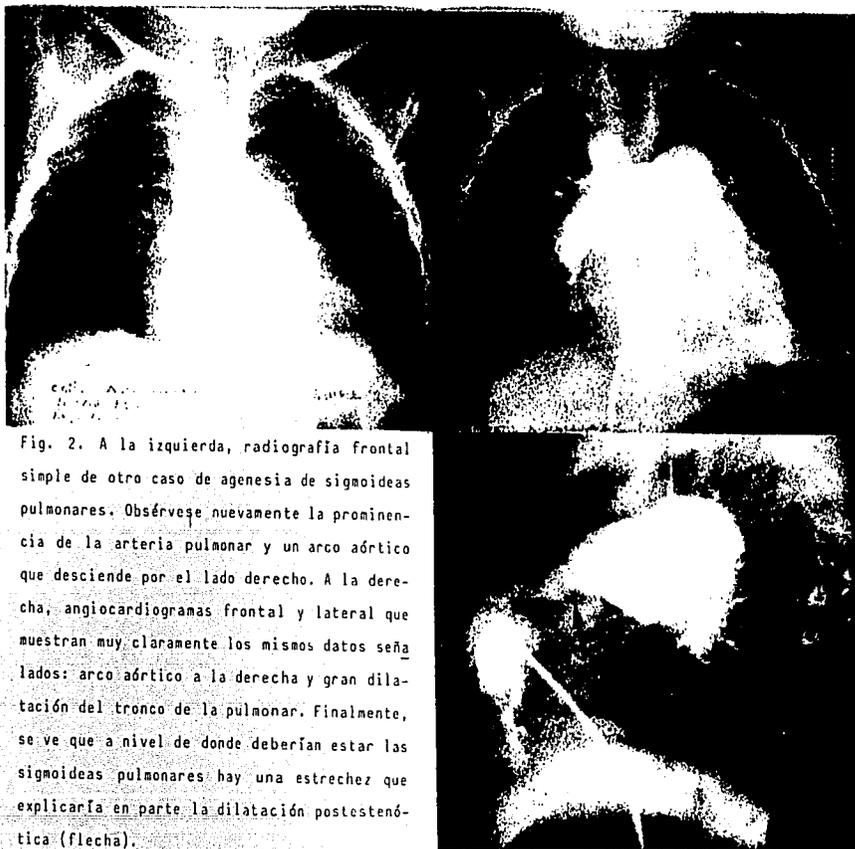


Fig. 2. A la izquierda, radiografía frontal simple de otro caso de agenesia de sigmoideas pulmonares. Obsérvese nuevamente la prominencia de la arteria pulmonar y un arco aórtico que desciende por el lado derecho. A la derecha, angiocardiogramas frontal y lateral que muestran muy claramente los mismos datos señalados: arco aórtico a la derecha y gran dilatación del tronco de la pulmonar. Finalmente, se ve que a nivel de donde deberían estar las sigmoideas pulmonares hay una estrechez que explicaría en parte la dilatación postestenótica (flechâ).

mente a tres meses de observación. Por último en el caso 13 se cerró la comunicación interventricular con parche de goretex y se colocó prótesis valvular tipo Björk Shiley # 21. También a esta paciente se anticoaguló y su evolución es satisfactoria a 15 meses de haber sido operada.

Se desconoce la evolución de ocho pacientes. El caso 9 actual-

mente tiene 10 años de edad, se le vigila desde hace cuatro y es asintomática.

### DISCUSION

Embriología. En lo referente a la ausencia de válvulas sigmoideas pulmonares, recordemos que estas estructuras se originan en el sitio que separa el tronco, del cono en el embrión (Kramer, - citado por Patten), en donde las crestas troncoconales emiten - expansiones que dan origen a las sigmoideas, tanto de las pulmonares como la aorta. Sin embargo, se ignora qué trastorno embriológico d lugar a la malformación, que en cortes histológicos muestra degeneración mixoide de los rodetes fibrosos.

Anatomía. El denominador común de los pacientes es la agenesia de las valvas de la pulmonar pero es excepcional que sea una malformación aislada. La inmensa mayoría de los pacientes tiene una comunicación interventricular. Es posible que haya alguna relación entre la ausencia de alguna porción del tabique interventricular y el desarrollo imperfecto de los primordios de las sigmoideas - pulmonares. Si se analiza la literatura se verá que virtualmente siempre coexisten la agenesia de las valvas sigmoideas pulmonares y la CIV, incluso si se trata de tetralogía de Fallot que obligamente tiene CIV o, si como en dos casos de Malo Concepción y - col (1980), hay ausencia de la válvula tricúspide.

En nuestra serie y en muchos casos de la literatura, existe - estenosis a nivel del rodete de tejido fibroso que está en el si tío donde deberían desarrollarse las sigmoideas pulmonares. Es - suficientemente acentuada la estenosis en muchos casos para producir gradiente significativo (ver Tabla II) y gran dilatación - postestenótica de la arteria pulmonar. Pero es de tal magnitud la dilatación de los vasos (Figs. 1 a 4) que probablemente hay - alguna alteración interínseca de la pared vascular. Algunos auto

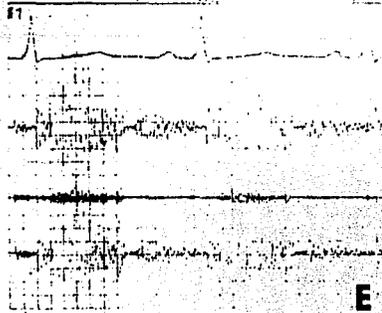
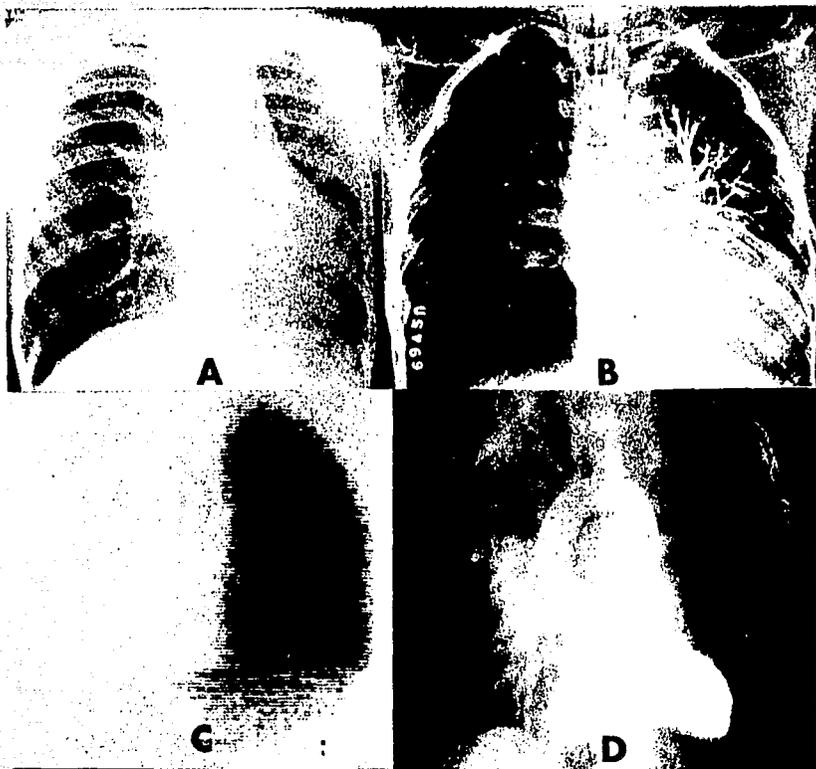


Fig. 3. En A, placa simple frontal de un caso de agenesia de signoideas pulmonares. En B, bronco-grafia que muestra ausencia de árbol bronquial derecho. En C, gammagrafia que muestra la falta de perfusión del pulmón derecho, debido a la agenesia concomitante de arteria pulmonar derecha. En D, angiocardiografia del mismo caso, donde se ve que hay una comunicación interventricular por el llenado de ambos ventrículos. En E, fonocardiograma que muestra el doble soplo pulmonar.

res rechazan esta idea. Sin embargo, en los genuinos casos de estenosis pulmonar valvular, la dilatación postestenótica jamás llega a involucrar a las ramas al grado que lo hacen las agenesias - de la válvula pulmonar. En fin, en ocasiones (Childers et al, 1964) se ha visto necrosis quística de la media, pero en un caso de Marfán. Es posible que lo que causa tan acentuada dilatación sea la insuficiencia "valvular", combinada con la estenosis.

En algunos casos se produce estenosis reactiva del infundíbulo pulmonar.

Fisiopatología. No obstante la estenosis y el "gradiente" de la región donde están implantados los rodetes que sustituyen a las válvulas sigmoideas pulmonares, la insuficiencia "valvular" no permite que los casos se comporten como verdaderas estenosis, sino que domina la dinámica de los defectos asociados, y en cualquier caso, la de la CIV, que es tan frecuente. La congestión pulmonar y la insuficiencia cardiaca son comunes y difíciles de combatir. Incluso en los casos de tetralogía de Fallot, no es la isquemia pulmonar la que domina. Interviene en los cuadros de congestión, especialmente en la tetralogía, la comprensión de los bronquios por la excesiva dilatación de las arterias pulmonares (Lakier et al, 1974).

Clínica. Es muy frecuente que haya cuadros bronquiales de repetición y a veces bronconeumonía. Lo más saliente es la insuficiencia cardiaca rebelde, agravada o perpetuada por los cuadros bronquiales en forma de círculo vicioso.

En el examen físico del signo clave, virtualmente patognomónico, es un doble soplo en el foco pulmonar, que se produce a nivel de los rodetes anómalos y que expresa estenosis e insuficiencia en ese sitio (Fig. 1). No se le puede confundir con un conducto arterial ni con una doble lesión aórtica porque no existe alteración de la presión sistémica, es decir pulso saltón.

Hemos observado, como lo han visto otros autores, que los cuadros de insuficiencia cardiaca ocurren sobre todo en los primeros meses de la vida y que con la ayuda de tonicardiacos y diuréticos los pacientes mejoran y se adaptan después de los 2 a 3 años de edad.

Llama la atención que los casos de tetralogía de Fallot (uno en esta serie y varios de la literatura (Lakier et al, 1974; Emmanouilides et al, 1976; Fontana et al, 1978; Rea col, 1983; Fischer et al, 1984)), se caracterizan por arteria pulmonar dilatada, tanto, que producen compresión bronquial y problemas congestivos respiratorios. También extraña que con ese diagnóstico, los pacientes caigan en insuficiencia cardiaca, y que algunos de ellos tengan cianosis discreta. Estas peculiaridades que contrastan con la concepción clásica de la tetralogía, se explican sobre todo por la insuficiencia valvular pulmonar, causante del típico soplo sistolo-diastólico.

La presencia de cianosis en estos pacientes depende del grado de obstrucción pulmonar y del tamaño de la comunicación interventricular asociada. La asociación que podría dar la cianosis es la que se ve en la tetralogía de Fallot, de la cual sólo estudiamos un caso - sin crisis hipóxicas. Por lo demás ya señalamos que la agenesia de las válvulas pulmonares es rara como entidad aislada y en nuestra serie, diez de trece casos tuvieron CIV; si se agrega un caso con tetralogía, once casos de trece tuvieron CIV.

Los casos con "tetralogía" y agenesia de sigmoideas pulmonares constituyen en cierto modo una entidad distinta de la forma clásica de la tetralogía. Esto se debe a la enorme dilatación de las arterias pulmonares que comprimen los bronquios y causan dificultad respiratoria (Emmanouilides et al, 1976; Fischer et al, 1984). En este subgrupo, ocurre la muerte a edad muy temprana (Rea y col, 1983). Se ha sugerido que puede haber relación entre agenesia de sigmoideas pulmonares y agenesia de conducto arterial (Fischer -

## TRATAMIENTO Y EVOLUCION

## De 13 Pacientes con Agenesia Valvular Pulmonar

CASO	DIAGNOSTICO	TRATAMIENTO	SEGUIMIENTO	EVOLUCION
1	AVP+CIV+AAD+TVS	Digoxina	13 meses	Se desconoce
2	AVP+CIV+FOP	Cirugía	1 mes*	falleció
3	AVP+CIV+AAPI	Observación	1 semana	Se desconoce
4	AVP+CIV+AAD+FOP	Observación	3 años	Se desconoce
5	AVP+CIV+TGA	Observación	6 meses	Se desconoce
6	AVP+TF	Cirugía	9 meses*	Falleció
7	AVP+CIV	Observación	1 semana	Se desconoce
8	AVP+CIV	Cirugía	4 meses <sup>+</sup>	Satisfactoria
9	AVP+DLPM	Observación	4 años	Asintomática
10	AVP	Observación	5 meses	Se desconoce
11	AVP+CIV+APD	Observación	2 años	Se desconoce
12	AVP+CIV	Observación	3 meses	Se desconoce
13	AVP+CIV+AAD	Cirugía	15 meses <sup>+</sup>	Satisfactoria

Abreviaturas: AVP=Agnesia Valvular Pulmonar, CIV=Comunicación Interventricular, AAD=Arco Aórtico Derecho, TVS=Transposición de Vasos Supraórticos, FOP=Foramen Oval Permeable, AAPI=Agnesia de Arteria Pulmonar Izquierda, TGA=Transposición de Grandes Arterias, TF=Tetralogía de Fallot, DLPM=Doble Lesión Pulmonar - Mínima, APD=Atelectasia de Pulmón Derecho.

\* Antes de la Cirugía + Posterior a la Cirugía

et al,1984). Sin embargo, el caso de Anselmi y col (1960) que tenía CIV, tuvo conducto aunque en la autopsia se vió obliterado.

Radiología. La radiografía simple de tórax suele mostrar cardiomegalia ligera o moderada, dilatación de la arteria pulmonar y sus principales ramas. Se exceptúan los casos de "tetralogía" de Fallot. Es posible que la cardiomegalia esté relacionada con la severidad de la regurgitación pulmonar (Buendía y col,1983). De hecho, el dato más importante es la gran dilatación del tronco y de las ramas de la arteria pulmonar, lo que llama la atención especialmente en los casos de "tetralogía" (Pernot et al,1972).

A menudo se observa arco aórtico derecho. Las proyecciones oblicuas pueden ser de utilidad para identificar las distintas estructuras. La vascularidad pulmonar depende de la presencia de CIV, del grado de estenosis del anillo pulmonar y de las características anatómicas de la arteria pulmonar. Se observa diferencia en el flujo vascular de los dos pulmones cuando hay ausencia de una arteria pulmonar, como ocurrió con uno de nuestros casos.

Electrocardiograma. Muestra generalmente crecimiento ventricular derecho con grados variables de bloqueo de rama derecha.

Cateterismo Cardíaco. Suele mostrar cierto grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, a nivel del anillo valvular. Sin embargo en algunos pacientes se encuentra a nivel del infundíbulo, y en otros, en ambos sitios. Se demuestra además, a través del defecto septal ventricular, la existencia de cortocircuito de izquierda a derecha o bidireccional y en ocasiones de derecha a izquierda. En este último caso hay desaturación periférica ligera (Malo Concepción y col,1980). el cateterismo es muy útil para determinar qué tipo de cirugía es más conveniente en cada caso en particular.

Angiocardiografía. Además de determinar las alteraciones anatómicas y funcionales del ventrículo derecho y de la arteria pulmo

nar, puede mostrar otros datos como: la visualización de restos de la válvula pulmonar, la compresión de la aurícula izquierda por la rama pulmonar derecha dilatada (Lakier et al, 1974), presencia de arco aórtico derecho y grados variables de cabalgamiento aórtico (Figs. 1 a 4). Un dato típico de esta malformación es la gran diferencia de calibre entre el tronco y ramas principales de la arteria pulmonar y sus inmediatas ramas. Otro dato - que se obtiene mediante la angiocardiografía es la determinación del tamaño y orientación del infundíbulo (Buendía y col, 1983).

Tratamiento. Aún con tratamiento médico o quirúrgico en niños con este síndrome, la mortalidad es elevada.

Las posibilidades médicas son muy limitadas sobre todo en pacientes con compromiso pulmonar severo. Algunos autores recomiendan tratamiento respiratorio vigoroso con fisioterapia pulmonar, control estricto de infecciones respiratorias, ventilación asistida, tratamiento de la insuficiencia cardíaca, etc. Todas éstas - medidas pueden ser insuficientes en muchos casos.

Las posibilidades quirúrgicas y los resultados dependen de la edad del paciente, del grado de regurgitación residual y de la hipertensión pulmonar. Se han realizado: fistulas sistémico-pulmonares en los casos de "Fallot" con hipoxemia severa, constricción de la arteria pulmonar en los de gran flujo pulmonar, lobectomía, neumenectomía, plicatura de aneurisma con o sin suspensión del tronco pulmonar a la fascia retroesternal, anastomosis cavo-pulmonar tipo Glenn, cierre de la CIV sola o asociada con modificación del anillo valvular pulmonar, completa reparación intracardíaca con o sin aplicación de prótesis valvular, implantación de conducto valvulado, etc.

En pacientes mayores el tratamiento de elección ha sido cierre de la CIV y liberación de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (Buendía y col, 1983). En estos pacientes la in



Fig. 4. Radiografía frontal preoperatoria (izquierda) y postoperatoria (derecha) de un caso operado con implantación de prótesis valvular para corrección de la insuficiencia pulmonar en un caso de agenesia de las sigmoideas pulmonares.

dicación quirúrgica es siempre electiva y se recomienda retrasar la corrección en lo posible, mientras la tolerancia sea buena. - Se ha propuesto la arterioplastia pulmonar para reducir la dilatación de las arterias pulmonares (Rao et al, 1983) que comprime los bronquios; esto, además del cierre de la comunicación interventricular y de la ampliación del infundíbulo pulmonar. Otros autores cierran la comunicación interventricular y hacen una plegadura de la o las arterias pulmonares dilatadas (Dunnigan et al, 1981).

La colocación de prótesis valvular ha sido motivo de controversia. Las prótesis biológicas a pesar de que pueden calcificarse temprano y de su limitada duración en niños, parece ofrecer buenos resultados ya que previene la regurgitación pulmonar y preserva las características contráctiles del ventrículo derecho (Buendía y col, 1983). Pero el empleo de válvula mecánica de disco ha sido de gran beneficio y evita el problema de las válvulas biológicas.

La experiencia con válvula de disco, tipo Björk-Shilley en esta serie consta de 2 casos, que han sobrevivido en buenas condiciones hasta el momento de esta publicación 4 y 15 meses respectivamente. Este tipo de intervención parecer ser la que mejores resultados da y mayor sobrevida. (Figs. 1 y 4)

## REFERENCIAS

- 1 Agarwal KC, Ali Khan MA, et al: Successful surgical repair of absent pulmonary valve syndrome in infants. Am Heart J 1985; 109:174-7
- 2 Alpert BS, Moore HV: "Absent" pulmonary valve with atrial septal defect and patent ductus arteriosus. Pediatr Cardiol 1985; 6:107-12
- 3 Anselmi G, Muñoz S, Espino Vela J, y col: Agenesia de las válvulas sigmoideas pulmonares. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. Arch Inst Cardiol Méx 1960;30:409-27
- 4 Ariza Almeida S, Cintado Bueno C, y col: Ausencia congénita de válvula pulmonar asociada a estenosis pulmonar. Rev Esp de Cardiología 1979;32(1):93-7
- 5 Azcuna JI, Bilbao F, Mondragón F: Agenesia de la válvula pulmonar asociada a comunicación interventricular. Rev Esp de Cardiología 1977;30(6):643-52
- 6 Baker WP, Kelminson LL, Turner WM et al: Absence of pulmonic valve associated with double outlet right ventricle. Circulation 1977;36:452-5
- 7 Benavides P, Correa R, y col: Ausencia de las sigmoideas pulmonares. Informe de un caso tratado quirúrgicamente. Arch Inst Cardiol Méx 1970;40:348-55
- 8 Buendía A, Attie F, Ovseyevitz J, et al: Congenital absence of pulmonary valve leaflets. Br Heart J 1983;50:31-41
- 9 Burgos R, Iglesias A, y col: Ausencia congénita de la válvula pulmonar. Rev Esp de Cardiología 1978;31(6):647-51

- 10 Calder AL, Brandt PW, Barratt-Boyes, BG et al: Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary from the ascending aorta. *Am J Cardiol* 1980;46:106-16
- 11 Campeau L, Gilbert C, Aeriche N: Absence of the pulmonary valve. Report of two cases associated with other congenital lesions. *Am J Cardiol* 1961;8:113-24
- 12 Carrera A, Azcuna JI, Gárate F, Iriarte M: Agenesia de la válvula pulmonar con tetralogía de Fallot. *Rev Esp de Cardiología* 1971;24:259-65
- 13 Childers RW, McCrea PC: Absence of the pulmonary valve. A case occurring in the Narfán syndrome. *Circulation* 1964;29:598-603
- 14 D'Crúz IA, Lendrum EL, Novek G: Congenital absence of the pulmonary valve. *Am Heart J* 1964;68:728
- 15 Dunnigan A, Oldham HN, Benson DW: Absent pulmonary valve syndrome in infants: surgery reconsidered. *Am J Cardiol* 1981;48:117-21
- 16 Emmanouilides GC, Thanopoulos B, Siassi B, Fishbein M: "Agenesis" of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. *Am J Cardiol* 1976;37:403-9
- 17 Espino Vela J, Bobadilla A, Bobadilla J, Avila E: Agenesia e hipoplasia de la arteria pulmonar. *Acta Pediatr Méx* 1986; 7:
- 18 Fischer RD, Neches HW, Beerman LB, et al: Tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve: analysis of 17 patients. *Am J Cardiol* 1984;53:1433-7
- 19 Fontana ME, et al: The murmur of pulmonic regurgitation in tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve. *Circulation* 1978;57:986-90
- 20 Franco JS, Riojas U, y col: Ausencia congénita de la válvula pulmonar con hipoplasia de ventrículo derecho. Presentación de un caso. *Arch Inst Cardiol Méx* 1969;39:865-73

- 21 Hueb WA, Mazzieri R, Oliveira HA, et al: Agenesia da valva pulmonar associada a comunicacao interventricular. Arq Bras Cardiol 1981;36:53-8
- 22 Ito T, Engle MA, Holswade GR: Congenital insufficiency of the pulmonic valve; a rare cause of neonatal heart failure. Pediatrics 1961;28:712-8
- 23 Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, et al: Tetralogy of Fallot with absence pulmonary valve. Natural history and hemodynamic considerations. Circulation 1974;50:167-75
- 24 Macartney FJ, Miller GA: Congenital absence of the pulmonary valve. Br Heart J 1970;32:483-90
- 25 Malo Concepcion P, Rubio Vidal D, Perera Carrillo C, Barciela R: Síndrome de agenesia o hipoplasia extrema de la válvula pulmonar. Presentación de 18 casos. Rev Esp de Cardiología 1980;33(5):531-45
- 26 Marín García J, Roca J, Blieden LC, et al: Congenital absence of the pulmonary valve associated with tricuspid atresia and intact ventricular septum. Chest 1973;64(5):658-61
- 27 Ovseyevitz J, Attie F, Buendía A: Congenital absence of the pulmonary valve leaflets associated with complete transposition of the great arteries. Int J Cardiol 1982;1:263-71
- 28 Patten BM: Human embriology. Mc Graw Hill Co 1953
- 29 Pérez Treviño C, Wabi Dogre C: Agenesia de las válvulas pulmonares. Presentación de once casos y revisión de la literatura. Arch Inst Cardiol Méx 1972;42:33-45
- 30 Pernot C, Hoeffel JC, et al: Radiological patterns of congenital absence of the pulmonary valve infants. Radiology 1972; 102:619-22
- 31 Pouget JM, Kelly CE, Pilz CG: Congenital absence of the pulmonic valve. Am J Cardiol 1967;19:732-4
- 32 Rao PS, Lawrie GM: Absent pulmonary valve syndrome. Surgical correction with pulmonary arterioplasty. Br Heart J 1983;50: 586-9

- 33 Rea Chávez B, Quintero LR, y col: Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar. Presentación de dos casos. Acta Pediatr Méx 1983;4(3):96-9
- 34 Rose JS, Levin DC, et al: Congenital absence of the pulmonary valve associated with congenital aplasia of the thymus (Di George's syndrome) 1974;122(1):97-102
- 35 Smith RD, Du Shane JW, Edwards JE: Congenital insufficiency of the pulmonary valve. Including a case of fetal cardiac failure. Circulation 1959;20:554-60
- 36 Vignati G, et al: Pulmonary valve agenesis and supra- valvular pulmonary stenosis. J Ital Cardiol 1984;14:821-4
- 37 Watson H: Cardiología Pediátrica. Salvat, Barcelona 1970;pp. 603
- 38 Wolfe RR, Smotherman M, Miles VN, et al: Atypical radiographic findings in neonates with absent pulmonary valve and tetralogy of Fallot. Chest 1977;72:245-7