



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
"IGNACIO CHAVEZ"

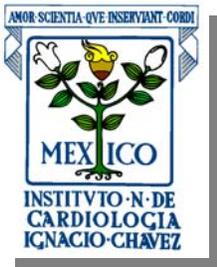
**EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON SINDROME DE LA
VALVULA PULMONAR AUSENTE CON Y SIN CIRUGIA**

T E S I S D E P O S T G R A D O
PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGIA P E D I A T R I C A

P R E S E N T A

DR. JORGE ALBERTO MORALES QUISPE

**ASESORES: DRA. IRMA MIRANDA CHÀVEZ
DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO**



MÉXICO, DF., ENERO DE 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ”**

**EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON SINDROME DE LA VALVULA PULMONAR
AUSENTE CON Y SIN CIRUGIA**

T E S I S

**PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

PRESENTA:

**DR. JORGE ALBERTO MORALES QUISPE
ASESORES: DRA. IRMA MIRANDA CHÁVEZ
DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO**

**JUAN BADIANO No 1
COL. SECCIÓN XVI, MÉXICO, D.F.
TELÉFONO 55732911**

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
"IGNACIO CHÁVEZ"**

DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

T E S I S

EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON SINDROME DE LA VALVULA PULMONAR

AUSENTE CON Y SIN CIRUGIA

Alumno :

DR. JORGE ALBERTO MORALES QUISPE

Tutores de Tesis :

DRA. IRMA MIRANDA CHÁVEZ

DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO

Juan Badiano No 1
Col. Sección XVI, México, D.F
Teléfono 55732911

Dedicatoria

A mis Padres German Morales y Delia Quispe y hermanos Heidi, German, Carmen, Jorge, Julio, Maria Nelly, Rosa, por sus enseñanzas y el apoyo constante en mis estudios. A mi compañera Rocio e hijo Alejandro un nuevo amanecer.

A mi Maestra Dra. Irma Miranda que con su constancia, dedicación y orientación a mi persona permitió concluir este trabajo.

A mis profesores de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología quienes me brindaron la oportunidad de mejorar como ser humano integral .

A los niños con problemas cardiacos que nos dan la oportunidad de aprender de ellos.

Agradecimiento:

Al Dr. Javier Figueroa por su amistad y el apoyo estadístico brindado al presente trabajo

HOJA DE FIRMAS

Dr. Fernando Guadalajara Boo
Jefe de Enseñanza

Dr. Alfonso Buendía Hernández
Jefe de Cardiología Pediátrica

Dra. Irma Miranda Chávez
Asesor Clínico

Dr. Javier Figueroa Solano
Asesor Metodológico

CONTENIDO

Resumen.....	1
Introducción.....	5
Justificación.....	14
Objetivos.....	15
Diseño del estudio.....	16
Material y Métodos.....	17
Resultados.....	18
Discusión.....	21
Conclusión.....	29
Bibliografía.....	30
Anexos.....	34

RESUMEN

Presentamos nuestra experiencia en el diagnóstico y manejo de los pacientes con síndrome de la válvula pulmonar ausente (SVPA). En el periodo comprendido de 1991 al 2003 se estableció diagnóstico de SVPA en 33 casos de los cuales 22 (66.6 %) correspondieron al género femenino. La mediana de la edad fue de 1.5 años con una mínima de 2 días y máxima de 16 años. El diagnóstico se hizo en todos los casos mediante ecocardiograma. Las lesiones que acompañaron al SVPA fueron: en 27 casos, tetralogía de Fallot (82%); dos con comunicación interventricular (6%) y un caso con doble salida del ventrículo derecho (3%), otro con anomalía de Ebstein más conducto arterioso permeable (3%) y otro con ventrículo derecho hipoplásico (3%). Un paciente no tuvo lesiones asociadas. En 23 casos (69.7 %) existió dilatación aneurismática de las ramas pulmonares. Las características del tamaño del anillo pulmonar fueron: a) hipoplasia (valor $Z < -2$) en 15 enfermos (45.4 %); b) normal ($-2 \geq Z \leq +2$) en 12 casos (39.4%), y; c) dilatado (valor $Z > +2$) en 6 pacientes (15.2 %). El tamaño de las ramas pulmonares fue: la rama derecha Z de $+2$ en 97% y normal en 3%; la rama izquierda fue $Z + 2$ en el 78.7%, normal en 15%, y en 3% de los casos hubo agenesia de dicha rama. Se llevaron a tratamiento quirúrgico a 14 pacientes de los cuales 5 fueron menores de 1 año. En todos se realizó corrección total que consistió en cierre de comunicación interventricular y colocación de prótesis del INC, Hancock o monovalva; cuando fue necesario, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho y plastía de las ramas. Las complicaciones postquirúrgicas inmediatas fueron insuficiencia cardiaca 57.1 %, sangrado 28.6 %, arritmias 14.3 %. El tiempo de supervivencia con cirugía fue de 7.2 años y sin cirugía 7.6 años. El único factor de riesgo encontrado asociado con mortalidad fue la edad menor de 6 meses.

El seguimiento máximo ha sido de 13 años con mediana de 4.2 años. Durante el seguimiento ha habido necesidad de dilatar con balón un caso por estenosis pulmonar con resultado favorable. Otro paciente requirió cambio de prótesis por calcificación ocho años después de la corrección de su cardiopatía. La evolución del resto de los pacientes operados ha sido satisfactoria. A todos los que sobrevivieron a la cirugía (10 casos) se realizó ecocardiograma postquirúrgico con lesiones residuales de poca cuantía. No se ha evaluado la clase funcional por métodos cuantificables. Conclusiones: Es una patología heterogénea ha sido posible incluirla dentro de dos grandes grupos: a) como una variante de tetralogía de Fallot y b) dentro de las obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho sin comunicación interventricular.

El único factor que se asocio a muerte fue la edad menor a 6 meses por lo que en nuestra opinión es conveniente tratar de retrasar la cirugía en este grupo de enfermos ya que con o sin ella los pacientes no sobrevivieron. Por otro lado el grupo de pacientes mayores que tiene menos severidad de síntomas clínicos consideramos que deben ser tratados a una edad mayor con el objeto de evitar recambios valvulares.

SUMMARY

We present our experience in the diagnosis and the patients handling with syndrome of the absent lung valve (SVPA). In the understood period of 1991 at the 2003 diagnosis of SVPA settled down in 33 cases of those which 22 (66.6%) they corresponded to the feminine gender. The medium of the age was of 1.5 years with a minimum of 2 days and 16 year-old maxim. The diagnosis was made in all the cases by means of echocardiography. The lesions that accompanied the SVPA were: in 27 cases, tetralogy of Fallot (82%); two with ventricular septal defect (6%) and a case with double exit of the right ventricle (3%), another with anomaly of Ebstein more patent ductus arteriosus (3%) and another with ventricle right hypoplastic (3%). A patient didn't have associate lesions. In 23 cases (69.7%) dilation aneurysm formation of the lung branches existed. The characteristics of the size of the lung ring were: to) hipoplasia (value $Z < -2$) in 15 sick persons (45.4%); b) normal ($-2 \leq Z \leq +2$) in 12 cases (39.4%), and; c) extensive (value $Z > +2$) in 6 patients (15.2%).. The size of the lung branches was: the right branch Z of + 2 in 97% and normal in 3%; the left branch was Z + 2 in 78.7%, normal in 15%, and in 3% of the cases there was impotence of this branch. They were taken to surgical treatment to 14 patients of which 5 were smaller than 1 year. In all he/she was carried out total correction that consisted on closing of ventricular septal defect and placement of prosthetics of the INC, Hancock or monovalve; when it was necessary, amplification of the tract of exit of the right ventricle and plastic of the branches. The complications immediate post surgical were inadequacy heart 57.1%, bled 28.6%, arrhythmias 14.3%. The life on with surgery 7.2 years and without surgery 7.6 years. The only factor of opposing risk associated with mortality was the age smaller than 6 months. The maximum pursuit has been of 13 years with medium of 4.2 years.

During the pursuit there has been necessity to dilate with balloon a case for pulmonary stenosis with favorable result. Another patient required prosthetic change for calcification eight years after the correction of her cardiopathy. The evolution of the rest of the operated patients it has been satisfactory. To all those that survived the surgery (10 cases) he/she was carried out echocardiography postsurgical with residual lesions of little quantity. The functional class has not been evaluated by quantifiable methods. Conclusions: It is a heterogeneous pathology it has been possible to include it inside two big groups: to) like a variant of tetralogy of Fallot and b) inside the obstructions to the road of exit of the right ventricle without ventricular septal defect.

The only factor that you associates to death the smallest age went to 6 months for what is convenient to try since to retard the surgery in this group of sick in our opinion with or without her the patients didn't survive. On the other hand the biggest group of patients that has less severity of clinical symptoms considers that they should be treated to a bigger age in order to avoiding valvular replacements.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la válvula pulmonar ausente (SVPA) es una anomalía rara que consiste en falta de desarrollo o formación rudimentaria de las sigmoideas pulmonares con dilatación del tronco y ramas de

la arteria pulmonar de grados variables. Fue diagnosticado por Chevers en 1847¹. La segunda descripción fue hecha por Roger y Wilson en 1908 en un caso de autopsia y se asocio a Kutz, transposición corregida de las grandes arterias en situs inversus. El tercer ejemplo fue reportado en 1927 por Sprague and White que documentaron los hallazgos clínicos y de autopsia de un caso con comunicación interventricular². Corresponde al 1% de todas las cardiopatías congénitas³. Hasta 1974 solo habían sido reportados 106 casos; los hallazgos clínicos habían sido descritos en 80 de estos enfermos y los otros fueron descripciones quirúrgicas o de autopsia². Es una entidad que puede existir en forma aislada o asociarse a otras cardiopatías entre las que destacan la tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, doble salida del ventrículo derecho, transposición de las grandes arterias, hipoplasia del ventrículo derecho e interrupción del arco aórtico^{3,4}. En el consenso de expertos realizado en el año 2000 para definir la nomenclatura de las cardiopatías congénitas, el síndrome de la válvula pulmonar ausente se incluyó en dos grandes grupos: asociado a tetralogía de Fallot, al que pertenecen la mayor parte de los casos y por otro lado dentro de las obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho sin comunicación interventricular^{5,6}.

Muchos autores han escrito acerca de este tema. Existen diversos puntos de vista al respecto. Estas diferencias están relacionadas con lo poco frecuente de la presentación de

esta entidad y la heterogeneidad en la morfología de la lesión. Las casuísticas son pequeñas y existen muchas preguntas que aún no se han resuelto. Lo que es claro es que se trata de una enfermedad que involucra al corazón y en la que además existen alteraciones en las arterias pulmonares y en los bronquios. Las consideraciones que realizó Ravinovitch⁷ en 1982 han sido el sustrato para lo que ahora podemos saber de este padecimiento. Informó que el conducto arterioso y las ramas pulmonares se forman del día 25 al 29 de la gestación; las anomalías bronquiales están relacionadas con alteraciones que se producen entre el día 25 y 28 de la gestación. El alineamiento del tronco con los ventrículos se lleva a cabo en condiciones normales los días 30 a 38. Si en este proceso surgen alteraciones se produce tetralogía de Fallot o transposición de las grandes arterias. Durante la sexta semana del desarrollo las estructuras vasculares pulmonares tienen su mayor crecimiento por lo que se ha especulado que la ausencia de la válvula pulmonar y del conducto arterioso puede estimular su proliferación. Dependiendo del grado de compresión esta presión extrínseca puede interferir con la capacidad del árbol bronquial para desarrollar sus brazos distales. También sugirió que en la gestación tardía las arterias pulmonares pueden contener por unidad de tiempo la porción del retorno venoso del flujo que ordinariamente pasa del conducto a la aorta produciendo dilatación del tronco y las ramas pulmonares. En su casuística solo de tres autopsias encontró que las arterias intrapulmonares eran anormales (no existían o eran pequeñas además que las arterias segmentarias tenían vasos alrededor y algunos formaban largas anastomosis. En cada segmento arterial había pocas ramas, continuaban a la periferia con pocos cambios en tamaño entrelazándose y comprimiendo los bronquios que los acompañan. Microscópicamente las arterias intrapulmonares tuvieron dimensiones normales en la pared, la lámina elástica fue normal o reducidamente disminuida.

Las arterias pulmonares intraacinares estaban ligeramente agrandadas pero su número en relación a los alvéolos fue normal. En algunos casos la capa muscular se extendió hasta los alvéolos. Los bronquios fueron normales en dos casos en estructura y apropiadamente cartilagosos a pesar de su apariencia distorsionada⁷

En una serie de casos pequeña que realizó Lakier² en 1984 se encontró asociación entre la orientación del infundíbulo y la dilatación de las ramas pulmonares: los pacientes con infundíbulo largo orientado de izquierda a derecha tenían dilatación aneurismática de la arteria pulmonar derecha. En los pacientes con orientación vertical o izquierda del infundíbulo tenían dilatación de ambas ramas o de la izquierda.

También se ha postulado que la insuficiencia pulmonar masiva en el feto puede producir insuficiencia cardiaca prenatal en casos con septum intacto. En los fetos la presión pulmonar es sistémica y hay circulación con el circuito arterial a través del conducto. En los pacientes con SVPA y septum intacto puede haber paso de sangre a través del conducto y la arteria pulmonar durante la diástole del ventrículo derecho; la cantidad de flujo depende de la resistencia ofrecida por el conducto arterioso y la complianza del ventrículo derecho. La insuficiencia tricuspídea es consecuencia de la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho. Las consideraciones hemodinámicas son diferentes cuando existe comunicación interventricular y estenosis pulmonar. La obstrucción pulmonar y la relativa baja resistencia placentaria favorecen cortocircuito de derecha a izquierda a través de la comunicación interventricular. Puede haber deterioro del llenado diastólico del ventrículo derecho secundario a insuficiencia pulmonar, dilatación ventricular y disminución de la complianza. El conducto es una estructura interesante en esta condición; en presencia de obstrucción pulmonar severa el flujo es de la aorta a la pulmonar.

Dependiendo de la severidad de la estenosis el flujo a través del conducto deberá ser igual o menor que a través de la circulación pulmonar. En los pacientes con obstrucción pulmonar severa el conducto es delgado y se conecta con la aorta descendente a través de un marcado ángulo agudo inferior en contraste con un ángulo inferior obtuso encontrado en fetos sin patología cardiovascular. La predilección de la interrupción de una rama de la arteria pulmonar puede estar relacionada con el flujo fetal preferencial; por ejemplo la dirección del flujo hacia la rama derecha predispone al desarrollo de una porción atrética en el origen de la rama izquierda ²

La compresión bronquial por dilatación de las ramas pulmonares es un problema particular de la infancia temprana y que puede mejorar espontáneamente al final del primer año de vida. Muchos factores se han asociado a ésta mejoría y se relacionan con cambios de la maduración primaria del árbol traqueobronquial y de los pulmones. En los niños el soporte cartilaginoso, muscular y elástico de la vía aérea es débil. Normalmente hay colapso parcial de la vía aérea inferior durante la espiración y este colapso puede ser exagerado cuando se incrementa la excursión espiratoria. Estas estructuras frágiles son susceptibles a la compresión por arterias pulmonares distendidas. Con el crecimiento los bronquios llegan a ser firmes y más resistentes a la deformación. Además el lumen bronquial incrementa su calibre, consecuentemente el mismo grado de compresión puede producir menos obstrucción de la vía aérea que en los pequeños bronquios de los niños menores ².

En los últimos años el diagnóstico ha sido efectuado desde la vida fetal. Cuando los casos son graves en estas etapas se manifiestan como hidrops fetal o muerte intrauterina.

Si sobreviven a esta etapa algunos casos se manifiestan por insuficiencia respiratoria secundaria a obstrucción bronquial durante el primer mes de vida. Otros casos se manifiestan por infecciones de vías respiratorias y enfisemas lobares debido a la compresión de los bronquios producida por las ramas dilatadas de la arteria pulmonar. Otros más son asintomáticos y el diagnóstico se establece por la presencia de soplo. Los datos de exploración física son típicos de la cardiopatía. Se palpa un impulso paraesternal izquierdo bajo, expansión sistólica de la arteria pulmonar y trill sistólico o bien sistodiastólico en segundo espacio intercostal izquierdo. Existe un soplo sistolodiastólico en foco pulmonar separado por un silencio que corresponde al segundo ruido pulmonar. El componente sistólico es expulsivo, de baja frecuencia y no se refuerza en la telesístole; el diastólico es rudo igualmente de baja o mediana frecuencia corto y termina antes del primer ruido. Las características del soplo diastólico dependen en mucho del gradiente de presión que exista entre los dos circuitos durante la diástole.

La presencia de cianosis depende del tamaño del defecto septal interventricular y el grado de obstrucción pulmonar. En la radiografía de tórax existe cardiomegalia de diversos grados y dilatación de ramas pulmonares que está en relación con la insuficiencia pulmonar y las características del infundíbulo. En el electrocardiograma el ritmo es sinusal y las alteraciones de la onda P reflejan sobrecarga atrial derecha. El eje eléctrico de QRS está generalmente desviado a la derecha. Puede existir hipertrofia ventricular derecha aislada, combinada con sobrecarga ventrículo izquierdo, o bien con bloqueo de la rama derecha del haz de His. El ecocardiograma es en la actualidad el método diagnóstico no invasivo de elección⁸.

En el eje paraesternal largo en caso de estar asociado con tetralogía de Fallot puede observarse el cabalgamiento aórtico. Se realizaran las mediciones correspondientes para determinar el tamaño de ventrículo izquierdo y derecho; este ultimo en ocasiones es hipoplásico. En eje corto se demostrarán las características del infundíbulo, si es estrecho o amplio, las valvas rudimentarias, la anatomía del tronco y ramas pulmonares debiendo efectuar mediciones de estas estructuras. Recientemente se han correlacionado con el diámetro de la aorta.^{8,9} Se evaluará en este mismo eje el grado de estenosis e insuficiencia pulmonar y también la posibilidad de ausencia de una rama pulmonar. Como una asociación frecuente es el conducto arterioso es el corte ideal para buscarlo. En el eje de 5 cámaras se apreciara el cabalgamiento aórtico en caso de existir. Es poco habitual que en la época actual se realice cateterismo diagnostico. La resonancia magnética ha sido utilizada para investigar la presencia de compresión bronquial. Varias series han reportado mortalidad del 41 al 100% en pacientes con compromiso respiratorio severo^{2,10,11}.

Muchos tratamientos se han utilizado y los resultados son diversos. Existe controversia acerca del manejo de pacientes sintomáticos. Se ha propuesto para los enfermos con insuficiencia respiratoria y falla ventricular derecha ofrecer inicialmente terapia respiratoria vigorosa y si ésta falla, cirugía sin inserción de la válvula pulmonar¹². En 1969 Waldhausen describió el uso de la cirugía de Glenn para aliviar la obstrucción. Esta técnica fue seguida por Osman con aneurismorrafia. Bove recomendó suspensión de la arteria pulmonar en la fascia retroesternal y aneurismorrafia.

Litwin removió la arteria pulmonar del mediastino y la colocó en la porción anterior de la aorta ascendente utilizando un tubo protésico. Opie propuso bandaje de la arteria pulmonar. Byrne e Ilbawi realizaron ligadura del tronco de la pulmonar y colocación de fístula de Blalock Taussig modificada¹³. Ninguna de estas técnicas fue perfecta. Todos estos tratamientos paliativos no corrigen la fisiología y una nueva intervención se torna sumamente difícil. En 1981 Dunnigan estableció la importancia de la completa reparación al cerrar la comunicación interventricular e insertar una prótesis pulmonar con objeto de reducir la dilatación de las ramas y la consecuente compresión bronquial. La literatura quirúrgica ha demostrado que los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente que se acompañan de tetralogía de Fallot cuyos síntomas son mínimos y que se corrigen con parche transanular tienen adecuada evolución a pesar de la insuficiencia pulmonar por lo que el beneficio de los conductos valvados en todos los pacientes es incierto. Pinsky y Godart^{14,15} sugirieron que el beneficio de la inserción de una prótesis en posición pulmonar es limitada en los pacientes con estenosis de las ramas. Sin embargo los grupos de Ilbawi, Stellin y Danilowicz creen que la inserción de una válvula es parte de la reparación. Esta controversia surgió debido a estudio experimentales en que se demostró que la insuficiencia pulmonar es bien tolerada por años, sin embargo en pacientes con hipertensión arterial pulmonar se ha sugerido colocación de prótesis en posición pulmonar¹⁶. El uso de homoinjertos para corregir esta patología se inició en 1971 por Layton en pacientes adolescentes. Mas adelante Snir lo usó incluso en neonatos.

El argumento para esta práctica se fundamenta en que debido a que las resistencias pulmonares están elevadas en los neonatos reparar las arterias pulmonares masivamente dilatadas es difícil cuando se han descomprimido.

Se ha especulado que la remoción completa o casi completa de la arteria pulmonar y su sustitución por homoinjerto no causan recurrencia de la obstrucción bronquial. Con el uso de la circulación extracorpórea y la hipotermia profunda ha sido posible realizar aneurismorrafia extensa. Stellin propuso acortar la arteria pulmonar por plicatura para separar el área de bifurcación de la tráquea y colocar el orificio de la rama pulmonar derecha inferiormente. La arteriopexia pulmonar ha sido utilizada para liberar la compresión externa. Si los pacientes sobreviven más allá de la etapa neonatal la remodelación de las arterias pulmonares aneurismáticas para reducir la obstrucción bronquial, el cierre del defecto interventricular, la reconstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho con parche de pericardio sin colocación de válvula a nivel pulmonar produce buenos resultados. La misma conducta puede ofrecerse en los paciente mayores. Otro problema es que la aneurismorrafia del tronco y las ramas no siempre mejoran la obstrucción pulmonar. Algunos reportes anecdóticos informan de la colocación de stent en la luz bronquial¹⁷, sin embargo se desconocen los resultados a mediano y largo plazo.

Recientemente el concepto ha evolucionado se ha acordado arterioplastia pulmonar sin inserción de válvula pulmonar a excepción de los paciente que tiene hipertensión arterial pulmonar¹³

Lakier informo que los pacientes que no tenían problemas respiratorios severos tenían buena evolución; la historia natural en estos casos era semejante a los enfermos con tetralogía de Fallot. Pinsky encontró que después de los 16 meses de vida los pacientes no presentaban más compromiso respiratorio. Han sido pocos los grupos que han evaluada las variables para predecir desenlace. Son pocos los estudios en que se ha establecido factores de riesgo asociados a desenlace.

Un análisis multivariado realizado por Hew mostró que la insuficiencia respiratoria, la edad menor de 30 días, el peso menor de 3000 g, y el tratamiento quirúrgico realizado antes de 1990 son factores de riesgo para mortalidad.

En la casuística publicada por Moon-Grady en el mismo año solo la insuficiencia respiratoria y el hidrops fueron predictores de mortalidad.

En resumen estamos frente a una cardiopatía que no solo involucra al corazón sino también al pulmón que requiere de una evaluación cuidadosa y los desenlaces pueden ser variados.

JUSTIFICACIÓN

El síndrome de la válvula pulmonar ausente es una entidad rara con alta mortalidad a edades tempranas.

La evolución y manejo continúan siendo controversiales. Esto es debido a que las series publicadas son retrospectivas y contienen pocos pacientes.

En algunas publicaciones se ha demostrado que la insuficiencia respiratoria, asistencia ventilatoria, el peso, la edad y la época en que se hizo la cirugía son factores que se asocian a un desenlace desfavorable. Cuando el diagnóstico se lleva a cabo en la vida fetal se ha sugerido que el hidrops está relacionado con pobre pronóstico.

El tratamiento quirúrgico es controversial y se han propuesto múltiples técnicas quirúrgicas con resultados variables. En 1984 se realizó un estudio en el INC para conocer los resultados con y sin cirugía de los pacientes con SVPA²⁶. Desde entonces, en nuestro país, no ha habido más publicaciones al respecto por lo que es importante conocer qué cambios ha habido en los pacientes portadores de esta patología.

Conocer los factores de riesgo asociados en nuestros pacientes y su desenlace nos permitirá compararlos con otros estudios para poder establecer el manejo más apropiado para este grupo de pacientes.

OBJETIVO GENERAL

Evaluar la experiencia clínico-quirúrgica en el manejo del SVPA en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Describir la anatomía, incidencia y tipo de las lesiones asociadas a esta cardiopatía
- Determinar a mediano plazo, las lesiones residuales de los pacientes llevados a cirugía.
- Comparar la sobrevida en el grupo de pacientes operados contra el de no operados.
- Determinar si la cirugía temprana cambia el pronóstico de los pacientes operados en el INC y los factores de riesgo asociados al desenlace.

DISEÑO DEL ESTUDIO

De acuerdo a la maniobra..... observacional

De acuerdo al seguimiento..... longitudinal

De acuerdo a la dirección del seguimiento..... prolectivo

De acuerdo a la fuente de información..... retrospectivo

De acuerdo al número de grupos.....descriptivo

Una cohorte histórica

MATERIAL Y MÉTODOS

Población objetivo: pacientes pediátricos, ambos géneros con diagnóstico de SVPA

Población elegible: Manejados en el INC de enero del 1,990 a diciembre del 2,003

Criterios de inclusión:

Menores de 18 años

Ambos géneros

Diagnóstico de SVPA

Criterios de exclusión:

Expedientes incompletos

Abandono de la consulta

METODOLOGIA:

Se revisaron todos los expedientes clínicos del INC con el diagnóstico de cardiopatía congénita. Cumplidos los criterios de selección, en una hoja de recolección especialmente diseñada para este estudio, se registraron las variables demográficas: género, edad y peso al ingreso, necesidad de ventilación mecánica previo a la cirugía; por ecocardiografía: descripción anatómica, lesiones asociadas, dimensiones de las estructuras (valor Z) y lesiones residuales postquirúrgicas. En los casos en que se realizó resonancia magnética se determinó la presencia o no de compresión bronquial. En los pacientes operados se consideró la técnica quirúrgica empleada. En los pacientes no intervenidos y en los postoperados además se registraron las complicaciones postquirúrgicas, evolución a corto y mediano plazo así como sobrevida y la causa del deceso.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se utilizó estadística descriptiva para las variables clínicas y demográficas. Frecuencia y proporciones cuando las variables eran categóricas; media y desviación estándar para variables numéricas o mediana con mínimos y máximo para las numéricas sin distribución gaussiana. La asociación fue evaluada a través de una chi cuadrada de Persona. Las comparaciones de las variables numéricas entre los pacientes no operados y operados se evaluaron con la prueba de T para muestras independientes o U de Mann-Whitney de acuerdo a su distribución. Las comparaciones de la sobrevida se llevaron a cabo con un análisis de Kaplan-Meier y chi cuadrada de Log-Rank. Se consideró significativo todo valor de p menor de 0.05.

Se utilizó el paquete estadístico SPPSS versión 10 para Windows.

RESULTADOS

Se estudiaron 33 pacientes consecutivos, 33.3 % del género masculino y 66.6% del género femenino. Las edades fluctuaron de 2 días a 16 años con media de 7 años ^{Fig. 1}. Del total de los pacientes 13 fueron menores de 1 año ^{Fig. 2} y 8/13 (61.5%) requirieron asistencia ventilatoria. El diagnóstico se estableció en todos los casos mediante ecocardiograma. En tres enfermos, como complemento diagnóstico se realizó cateterismo cardiaco. Las lesiones que acompañaron al SVPA fueron ^{Fig. 3}: tetralogía de Fallot 82 %. De este grupo el 6% presentó además comunicación interauricular; 3 % origen anómalo de la circunfleja y 3% agenesia de la rama izquierda de la arteria pulmonar. La lesión que siguió en frecuencia fue la comunicación interventricular 6%. Con menor frecuencia se presentaron: doble salida del ventrículo derecho 1 caso. Anomalía de Ebstein más conducto arterioso permeable 1 caso. Conducto arterioso más hipoplasia de rama izquierda de arteria pulmonar más ventrículo derecho hipoplásico 1 caso. En la forma aislada 1 caso. De los casos con tetralogía de Fallot: presentaron doble lesión pulmonar 61%, insuficiencia pulmonar aislada 27.8 %, estenosis pulmonar 11.2%. De todos los pacientes el 69.7% tuvo dilatación aneurismática de las ramas pulmonares. Las características del tamaño del anillo pulmonar fueron ^{Fig. 4}: Z - 2 en 45.4 %; b) normal en 39.4% y c) Z + en 15.2 % de los casos. El tamaño de las ramas pulmonares fue ^{Fig. 5,6}: La rama derecha Z de + 2 en 97% y normal en 3%; la rama izquierda fue Z + 2 en el 78.7%, normal en 15%, y en 3% de los casos hubo agenesia de dicha rama. Por resonancia magnética se demostró compresión bronquial en 7 casos. Se llevó a tratamiento quirúrgico a 14 pacientes ^{Fig. 7} de los cuales 5 fueron menores de 1 año.

La evolución de los pacientes operados fue ^{Fig. 8} cuatro pacientes quirúrgicos fallecieron, dos de ellos en quirófano por choque cardiogénico a uno se le ofreció plastia de ramas pulmonares, plicatura de arteria pulmonar, cierre de CIV con parche de pericardio bovino, el otro cierre de CIV ampliación de TSVD y univalva con parche de pericardio bovino. Un paciente falleció dos días después de la cirugía. Se hizo cierre de CIV ampliación de la salida de VD y colocación de válvula Hancock de 16 mm. Murió por choque cardiogénico y sangrado. La paciente que fue sometida a tratamiento quirúrgico en la etapa neonatal tuvo una evolución posquirúrgica tórpida. Debido a que continuó con insuficiencia respiratoria severa e imposibilidad para retirar el ventilador y por haber demostrado compresión del bronquio izquierdo se colocó un stent en dicho bronquio. Esto permitió el destete. Posteriormente requirió hospitalizaciones frecuentes para manejo de insuficiencia respiratoria y falleció 10 meses de la cirugía. De los mayores de 1 año 10 pacientes se llevaron a cirugía y solo 1 murió. En todos los pacientes se realizó cierre de comunicación interventricular, ampliación del tracto de salida ventricular derecho e infundibulectomia.

De los enfermos no operados ^{Fig. 9} murieron cuatro pacientes dos a los 2 y 3 días de vida con antecedente de asistencia ventilatoria, uno con tetralogía de Fallot y otro paciente con anomalía e Ebstein más conducto arterioso permeable. El otro paciente falleció a los 3 meses de edad. Requirió asistencia ventilatoria, el cuarto paciente se diagnóstico tetralogía de Fallot y 11 días después del ingreso murió, no se llevo a cabo cirugía porque presentó bronconeumonía.

El seguimiento máximo ha sido de 13 años con mediana de 4.2 años. El tiempo de supervivencia fue de 7.62 años ^{Fig. 10}. Durante el seguimiento ha habido necesidad de dilatar con balón un caso por estenosis pulmonar con resultado favorable. Otro paciente requirió cambio de prótesis por calcificación ocho años después de la corrección de su cardiopatía. La evolución del resto de los pacientes operados ha sido satisfactoria. No se ha hecho por métodos cuantificables la valoración de la clase funcional en los pacientes operados, sin embargo realizan actividades propias de su edad. A todos los que sobrevivieron a la cirugía (10 casos) se realizó ecocardiograma postquirúrgico, los hallazgos: lesiones residuales de poca cuantía.

Se ha acordado que a los diecinueve pacientes que no han sido llevados a cirugía debido a que no tienen sintomatología, la corrección se efectuará en la edad escolar con el objeto de evitar recambios valvulares.

Se realizó hibridación in situ con fluorescencia (FISH) en un paciente y fue positiva

DISCUSION

En los últimos años ha habido una dramática reducción de la mortalidad en los enfermos portadores cardiopatías congénitas después de su reparación. Sin embargo y a pesar de la mejoría en la técnica quirúrgica, la circulación extracorpórea y los cuidados intensivos la mortalidad para los pacientes con SVPA permanece elevada.

De acuerdo a los hallazgos encontrados podemos discutir los siguientes puntos:

A) Las edades de presentación a lo largo del tiempo han variado. Actualmente el diagnóstico se establece con mayor frecuencia a edades más tempranas. En el grupo de Pinsky, la edad de referencia fue el día de nacido en 12 de 15 pacientes; en el de Frederick los rangos de la edad de presentación fueron de 1 hora a 6 semanas de vida. En estudios mas recientes como el de Moon Grady las edades variaron de las 16 semanas de edad gestacional hasta los 10 años. En nuestra casuística las edades fluctuaron de 2 días a 16 años con media de 7 años. Del total de los pacientes 14 fueron menores de 1 año. De lo anterior se deduce que debido a que el diagnóstico prenatal no es frecuente en nuestro medio el envío a los centros especializados cuando sobreviven a la etapa fetal es tardío.

B) En todos los casos el diagnóstico se efectuó mediante ecocardiograma. En los estudios iniciales de esta entidad los diagnósticos se realizaban por medio de autopsias y después con angiocardiograma. A partir de la década de los ochenta en diagnóstico se llevó a cabo con ecocardiograma. Actualmente se considera que dicho estudio ofrece suficientes datos que al correlacionarlos con la clínica nos permiten decidir cuales pacientes requieren de intervención quirúrgica temprana y en cuales se puede postergar.

C) En este momento para establecer el diagnóstico de esta patología ya no es necesario el cateterismo y cuando existen datos que no pueda aportar el ecocardiograma puede efectuarse resonancia magnética como estudio complementario. A algunos de nuestros enfermos a través de este método se determinó la relación que tienen las ramas pulmonares con los bronquios y la magnitud de la compresión. Sin embargo es escasa la literatura que existe al respecto ¹⁸. En un futuro podrá analizarse con resonancia magnética que sucede con los pacientes a los que se realizó plastia de ramas y a los que no se les efectuó dicho procedimiento y determinar si esta variable se relaciona con desenlace.

D) A pesar de que esta entidad se asocia con varias cardiopatías, existen múltiples series ^{10,14,19}, Moon Grady en que solo se describen los casos que se asocian a tetralogía de Fallot. Solo el grupo de Godart en Francia informó que en su serie de 41 pacientes un caso se presentó en forma aislada, dos se asociaron con comunicación interventricular y en otro se encontró circulación colateral pulmonar abundante. Ninguno de ellos fue llevado a cirugía ¹⁵. El resto se asoció con Fallot. En nuestra casuística la tetralogía de Fallot fue parte de esta entidad en el 82% de los enfermos ^{Fig. 3}. Uno de ellos con origen anómalo de la circunfleja y otro mas con agenesia de la rama izquierda de la arteria pulmonar. Esta descrito en la literatura síndrome de válvula pulmonar ausente asociado a tetralogía de Fallot en que alguna de las ramas pulmonares (derecha o izquierda) se originan de la aorta ²⁰ pero no con ausencia de una de las ramas como es uno de los casos que nos ocupa.

Con menor frecuencia se presentaron: comunicación interventricular, doble salida del ventrículo derecho, anomalía de Ebstein más conducto arterioso permeable.

En la forma aislada solo hubo 1 caso. Se encontró además un enfermo con SVPA asociado a síndrome de ventrículo derecho hipoplásico que no ha sido descrito en la literatura y que por las características del mismo requirió otro tipo de manejo.

E) Son escasos los estudios en que se ha establecido factores de riesgo asociados a desenlace. Un análisis multivariado hecho por Hew mostró que la edad menor de 30 días, el peso menor de 3000 gramos, defecto interventricular no reparado y el tratamiento quirúrgico realizado antes de 1990 eran factores de riesgo para deceso. El factor de riesgo para muerte estimado fue 12 veces mayor para los neonatos y lactantes menores de 3000 gramos. En nuestra casuística se encontró una asociación significativa entre defunción y edad menor de 6 meses con un riesgo estimado de 14.3 veces el riesgo de morir con un intervalo amplio de 1.6 a 100 por el poco número de la muestra ^{Fig. 11}.

F) La mayoría de las series quirúrgicas dividen a los pacientes en 2 grupos:

I.- Los que requieren cirugía durante el primer año de vida cuya mortalidad es alta y varía del 10 al 50% ³. En nuestro grupo 42.4 % fue menor de 1 año de los cuales con cirugía murió 3/5 (60 %) y sin ella murió 4/9 (46.4 %) ^{Fig. 12}. Con lo anterior podemos afirmar que la cirugía en este grupo no cambia la historia natural del padecimiento.

II.- Los que requieren cirugía después de año de vida cuya mortalidad varía del 0 al 10% ¹⁰⁻

¹⁵ En nuestros enfermos la mortalidad para este grupo fue de 11.1 %.

G) Previamente comentamos que las series revisadas analizan los casos en que el síndrome de válvula pulmonar ausente se asocia con tetralogía de Fallot y diversas son las técnicas quirúrgicas para la corrección. En nuestros enfermos a los menores de 1 año se les ofreció cierre de comunicación interventricular infundibulectomía, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho cambio valvular y en dos pacientes además plastía de ramas pulmonares. En el grupo de Hew solo se colocan homoinjertos en los pacientes pequeños y la sobrevida es de 73% vs 41% con otras técnicas ($p = 0.2$)¹²

H) De los enfermos que no fueron a cirugía fallecieron 4/19 (21%) todos menores de 6 meses Tres de ellos requirieron apoyo de ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria aguda severa y el cuarto caso murió por neumonía Fig. 9 D'Cruz y asociados²¹ en 1964 enfatizaron el pobre pronóstico para infantes con SVPA que tienen obstrucción bronquial ellos describieron 5 niños menores de 6 meses de edad que fallecieron y que fueron tratados sólo con terapia médica.

De los pacientes que murieron después de cirugía (4/14)^{Fig. 8} Tres de ellos fallecieron durante el primer mes, dos por choque cardiogénico y uno por insuficiencia cardíaca. En el grupo de Mc Donell murieron 6/ 28 pacientes en el mismo periodo postquirúrgico, las causas: sepsis, insuficiencia respiratoria y falla orgánica múltiple¹⁰. El cuarto paciente murió 10 meses después por neumonía extrahospitalaria . En el seguimiento del grupo de Filadelfia hubo un deceso tardío, la causa sobredosis de drogas.¹⁴

Se encontró una correlación entre el antecedente de apoyo de ventilación mecánica previa a la cirugía (3 de 7); los 3 pacientes que requirieron ventilación fallecieron, además tuvo una correlación estadísticamente significativa con la edad menor de 6 meses^{Fig. 13}.

Del grupo de mayores de 1 año sólo 2/11 requirió apoyo ventilatorio. Se llevó a cabo la corrección y la evolución fue favorable.

I) El momento quirúrgico en nuestra institución difiere de los otros centros en que en todos los casos se intenta llevar a cirugía a edades tempranas. De acuerdo a nuestra experiencia existen dos conductas:

1. - Cuando los pacientes presentan insuficiencia respiratoria durante la lactancia es preferible esperar por lo menos que cumplan los 6 meses de vida y de ser posible el año de edad para operarlos

2. -Cuando los pacientes no tengan síntomas se trata de esperar hasta la etapa escolar para realizar la corrección pero aun existen preguntas que no se han contestado como por ejemplo: se cree que la insuficiencia pulmonar es una entidad bien tolerada a largo plazo, sin embargo no existen estudios en que se informe en la edad adulta que pasa con ella: ¿será el sustrato para arritmias ventriculares o muerte súbita como sucede en pacientes corregidos de tetralogía de Fallot que quedan con dicha lesión?²²

J) Los pacientes a los que se realizó corrección total con colocación de prótesis valvular sobre todo a edades tempranas tienen la posibilidad de que a mediano plazo requieran algún otro tipo de tratamiento. Como dos de nuestros enfermos.

En las series revisadas (cuyos pacientes presentaron el síndrome de válvula pulmonar ausente asociado con tetralogía de Fallot) se menciona que al realizar la corrección de la cardiopatía, en algunos casos se prefirió mantener a los pacientes sin prótesis pulmonar y en otros si fueron colocadas. En el grupo de Hew al año de la cirugía estaba libre de reintervención el 83% de los casos.¹² No existe seguimiento a largo plazo de que sucedió con uno u otro grupo y es un factor importante para analizar ya que manejamos población que se encuentra en continuo crecimiento.

K) El intervencionismo empieza a ocupar un lugar importante en éstos pacientes. En nuestra serie un paciente requirió dilatación con balón de la prótesis pulmonar con resultados favorables. En la literatura esta descrito este manejo sin embargo no encontramos casos cuya patología inicial fuera SVPA.

L) Ha sido también sugerida la colocación de stent intrabronquial en los enfermos en que a pesar de la corrección y la plastia de ramas los pacientes continúan con obstrucción bronquial sin embargo esto debe tomarse con reserva ya que han sido casos anecdóticos¹⁷. En nuestra casuística el paciente que fue llevado a dicho procedimiento murió.

M) El tiempo de supervivencia en pacientes operados y no operados fue ^{figura 11:} en menores de 6 meses 30.3% con un seguimiento a 75 meses, y en mayores de 6 meses fue 95.5% a 125 meses de seguimiento. El tiempo de seguimiento ha sido 5 años. En este periodo del grupo de enfermos operados y vivos 10/14; 8 pacientes están libres de reoperación y las lesiones residuales son menores.

En el grupo de Hew se demostró insuficiencia pulmonar sin especificar la magnitud en el 73% de los casos después de operados, tampoco se informa que tiempo después de la cirugía se realizó el ecocardiograma.¹²

N) Mención especial requiere la alta mortalidad que se presenta en el tercer trimestre de la vida fetal. La etiología del deceso no es clara. Hasta 2002 había menos de 20 reportes de SVPA cuyo diagnóstico fue establecido entre las 18 y 35 semanas de edad gestacional. Al combinar la información de la literatura y excluir los casos en que se llevó a cabo la terminación electiva del embarazo los resultados fueron: muerte intrauterina en el 50% de los casos, muerte en la infancia temprana en el 42% y solo el 8% sobrevivió. Es probable que cuando se realice medicina fetal en nuestro país el número de casos diagnosticados aumente.

O) Ha sido descrita la asociación de síndrome de válvula pulmonar ausente y delección del cromosoma 22. En la pequeña serie de casos descrita por Jhonson en 1995, 7/8 enfermos tuvieron FISH positivo. Sin embargo todos estos casos se acompañaron de tetralogía de Fallot por lo que la asociación puede estar relacionada con las alteraciones troncoconales propias de los pacientes con la delección antes descrita^{23,24} Por este motivo debe realizarse un examen físico y genético completo como parte de la revisión integral. Esta evaluación ya se realiza en nuestro departamento y tenemos un paciente a quien se investigó y el resultado fue positivo.

P) La clase funcional después de la cirugía es un punto que requiere discusión. La evaluación cuantificable para esta variable se realiza a través de una prueba de esfuerzo. Los pacientes pediátricos por su talla, motricidad y equilibrio pueden ser llevados a dicho estudio hasta los 4 años de edad y no se han estandarizado los resultados de tal suerte que dicha evaluación hasta el momento es subjetiva. Por otro lado debido a la vida sedentaria que en la época actual caracteriza al ser humano tampoco podemos determinar si los hallazgos cuando se hace la ergometría están relacionados con este factor o la cardiopatía de fondo.

Q) Con los resultados encontrados debemos preguntarnos si al corregir este padecimiento ¿estamos cambiando una enfermedad por otra? Se ha demostrado que la curva actuarial de supervivencia para los pacientes corregidos de Fallot a los 36 años es de 85% ²⁵. Sin embargo esto no ha sido descrito para pacientes con SVPA. Tampoco en los consensos de expertos se ha determinado los riesgos de embarazo o la posibilidad de que los nuevos productos padezcan la enfermedad. En otro momento se sabrá que sucedió con los enfermos que sobrevivieron a la cirugía y el impacto que las enfermedades crónicas degenerativas tendrán en pacientes con esta cardiopatía congénita y cirugía.

CONCLUSIONES

De las aportaciones que el presente texto puede ofrecer a pesar de ser una revisión de casos es que aun cuando se trata de una patología heterogénea ha sido posible incluirla dentro de dos grandes grupos: a) como una variante de tetralogía de Fallot y b) dentro de las obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho sin comunicación interventricular.

Es conveniente enfatizar que los resultados obtenidos por cada grupo están en relación al momento en que se hace el diagnóstico, la cultura de la población y los recursos humanos y materiales que en cada centro existen. Por este motivo creemos que no deben compararse sino entender las características que cada centro cardiológico presenta.

Se ha tratado de realizar con las diferentes patologías estudios multicéntricos para buscar factores que se relacionen con desenlace. ¿Pero los factores antes mencionados permitirán que los resultados sean veraces?

En el momento actual en nuestro país al grupo de pacientes con SVPA que se encuentra severamente comprometido lo conocemos desde la etapa neonatal. Como hemos descrito previamente el único factor que se asocio a muerte fue la edad menor a 6 meses por lo que en nuestra opinión es conveniente tratar de retrasar la cirugía en este grupo de enfermos ya que con o sin ella los pacientes no sobrevivieron. Por otro lado el grupo de pacientes mayores que tiene menos severidad de síntomas clínicos consideramos que deben ser tratados a una edad mayor con el objeto de evitar recambios valvulares.

BIBLIOGRAFIA

1. -Cheevers N. Retrecissement congenirtal de l'orificie pulmonaire. Arch Med Fourth Series 1847; 15: 488-508.
2. -Jefrey B. Lakier, MD., Paul Stanger, MD., Micl A. Heymann, MD., Julien I. E. Hofmann, MD., and Abraham M. Rudolph, MD. Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve. Natural history and hemodinamic considerations. Circulations 1974; 50:167-174.
3. -Reza S. Razavi , Gurleen K. Sharland and Jhon Simpsom M. Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of Absent Pulmonary Valve Syndrome. Am J Cardiology 2003; 91: 429-432.
4. -Mignosa C., Wilson D., Word Andrew, Kir, Musumeci F. Absent Pulmonary Valve Syndrome with Interrupted Aortic Arch. Ann Thorac Surg 1998; 66: 244-6.
5. -Marshall L. Jacobs. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: tetralogy of Fallot. Ann Thoracic Surg 2000; 69: S577-82.
6. -Fancois Lacour-Gayet Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: right Ventricular out flow tract obstruction-Intact ventricular Septum. Ann Thoracic Surg 2000; 69: S83-96.
7. -Ravinovitch M., Grady S., David I., Van Praagh Richard., Sauer U., Buhlmeyer K., et al. Compression of intrapulmonary bronchi by anomaly branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. The American Journal of Cardiology 1982;50:804-13.
8. -Orathai Pachirat, James Seward and Patrick W. O'Learly. Absent Pulmonary Valve Echocardiographic Features. Echocardiography 1997; 14:129-133.

9. -Mary T. Donofrio, Marshall L. Jacobs and Jack Rychik. Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve: Echocardiographic Morphometric Features of the Right-Sided Structures and their Relations to Presentation and outcome. American Society of Echocardiography 1997; 10: 556-61.
10. -Bryan E. McDonnell, Gary W. Raff, William Gaynor, Jack Rychik, Rudolfo I. Godinez, William M. De Campli, and Thomas L. Spray. Outcome After Repair of tetralogy of Fallot With Absent Pulmonary Valve. Ann Thoracic Surg 1999; 67:1391-6.
11. -Frank H, Salze U, Popow C, Stiglbauer R, Wollereck G, Imhof H. tetalogy of Fallot with absent pulmonary valve: Analysis of 17 patients. American Journal of Cadiology 1984 ; 53:1433-37.
12. -B.C. Mc Caughan, M.B., B.S.,Gordon K. Danielson, M.D., David J. Driscoll, M.D., and Dwight C. McGoon, MD. J. Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89:280-287.
13. -Ilbawi MN., Fredorchik J., Muster AJ., Surgical approach to severely symptomatic newborn infant with tetralogy of Fallot with absent pulmonary. J Thoracic Cardiovascular Surg 1986; 91:584-9.
14. -Pinsky W., Nihill M., Mullins Ch., Harrison J., McNamara D. The absent pulmonary valve . Considerations and management. Circ 1977; 57:159-62.
15. -Francois Godart, Lucile Houyel, Francois Lacour-Gayet,Alain Serraf, Miguel Sousa-Uva, Jacqueline Bruniaux, Jerome Petit, Jean Dominique Piot ,Jean Paul Binet ,Stefano Conte, Claude Planché. Absent Pulmonary Valve Syndrome : Surgical Treatment and Considerations. Ann Thoracic Surg 1996 ; 62 :136-142.

16. -Rao, P.S., and Lawrie, G. M.: Absent pulmonary valve syndrome. *Br. Heart J.* 50:586,1983.
17. -V. Subramaniano, M. Austead, C.M. Cotrill, J Kanga, J. Gurley. Tetralogy of Fallot with Absent Valve Pulmonary and Bronchial Compression. Treatment with Endobronchial Stents. *Pediatric Cardiology* 1997; 18: 237-9.
18. - Fischer OR., Neches WH., Beerman LB., Friker FS, Siewers RD, Lenox CC, Park SC. Magnetic Resonance imaging of absent pulmonary valve syndrome. *Pediatric Cardiology* 1996; 17: 35-39.
19. -Chee Chin Hew, Sabine H. Daeritz, David Zurakowski, Pedro I del Nido , Jhon Mayerand Richard A. Jonas. Valved Homograft Replacement of Aneurismal Pulmonary Arteries for severely Symptomatic Absent pulmonary valve syndrome *Ann Thoracic Cardiovascular Surg* 2002;73:1778.
20. -Calder,A.L.,Brandt, P.W.T.,Barrat-Boyes,B.G., and Neutze,J.M.:Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *Am J. Cardiol.* 46:106,1980.
21. -D'Cruz IA, Arcilla RA, Agustsson MH:Dilatation of the pulmonary trunk in stenosis of the pulmonary valve and of the pulmonary arteries in children. *Am Heart J.* 68:612,1964.
22. -Michael A. Gatzoulis. Seshadri Balaji. Steven A Webber. Samuel C. Siu. Jhon S. Hokanson Poile. Mark Rosenthal. Makoto Nakazawa. James H. Moller. Paul C. Guillete. Gary D Webb and Andrew N Redington. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study . *Lancet* 2000; 356:975-81.

23. -Alfonso Buendía Hernández, Juan Calderón Colmenero, Edna Aizpuru, Carmen Leticia Attie, Carlos Zabal, Emilia Patiño, Irma Miranda, Antonio Juanico, Fausse Attie delección del cromosoma 22(22q.11.22). Etiología de cardiopatías troncoconales . Arch Inst Cardiol Mex Vol 70(2). 148-53. 2000.
24. -Johnson M., Strauss. Downton B., Spray T., Huddleston Ch. Deletion with chromosome 22 in common in patients with absent pulmonary valve syndrome. The American Journal of Cardiology 1995; 76: 66-69.
25. -Luciano Daliento, Elisa Mazzotti, Elisabetta Mongillo, Maristella Rotundo, Sergio Dalla Volta . Life expectancy and quality of life in adult patients with congenital heart disease. Ital Heart J 2002; 3 (6) 339-47.
26. -Buendia, A., Attie,F., Ovseyevitz ,J. Zghaib, A., Zamora,C.,Zavaleta, D.,Vargas-Barron, J., and Richeimer R, : Congenital absence of pulmonary valve leaflets. Br. Heart J 1983; 50:31.

ANEXOS

Figura 1. Datos clínicos y Ecocardiográficos en sobrevivientes y no sobrevivientes

No	Edad	SC (m2)	Ventilacion mecánica	Anillo pulmonar (mm)			RDAP (mm)			RIAP (mm)			Intervención Qx	Estado actual
				Real	Normal	valor Z	Real	Normal	valor Z	Real	Normal	valor Z		
1	1 m	0.2	si	22	5.6-1.1	9.9	12	3-6	8.1	14	2.5-6.4	9.5	Plicatura RIAP	Fallece
2	5m	0.28	si	5	6.5-12.2	-3.2	18	3.8-7.5	12.9	Agnesia	Agnesia	Agnesia	Tubo Woben Monovalva	Fallece
3	6m	0.3	si	5	6.8-12.5	-3.2	10	4-7	4.3	6	3.6-7.8	0.3	Tubo, Hancock	Fallece
4	1 ^o 2m	0.37	si	8	7.5-13.5	-1.6	18	4.5-8.5	11.3	10	4.3-4.9	3.2	plastia plicatura RIAP monoalva, DF	Fallece
5	3 días	0.2	si	-	-	-	11	3-6.5	6.95	8	2.5-6	3.5	No Qx	Fallece
6	1 m	0.2	si	5	5.3-10	-2.2	10	3-6.5	5.84	6	2.5-6.4	1.5	No Qx	Fallece
7	3 m	0.29	si	5	6.6-11	-3.15	12	3.8-7.5	6.7	8	3.4-7.6	2.4	No Qx	Fallece
8	5m	0.29	si	4	6.6-11	-3.8	18	3.9-7.7	12.6	17	3.4-7.6	16.4	No Qx	Fallece
9	3 m	0.26	si	9	6-11.9	-0.1	14	3.6-7.3	9.1	10	3.2-7.3	4.6	Monoalva PPB Plicatura RDAP	Vivo
10	8m	0.35	no	7	7-12.8	2	11	4-8	4.7	12	3.7-7.9	5.8	Monoalva	Vivo
11	1 ^o 1m	0.31	si	3.5	4-7.9	-2.9	17	4-7.9	11.3	14	4.1-8.4	7.1	plastia anterior ramas válvula AJI	Vivo
12	1 ^o 2m	0.35	no	5.5	7-13.2	-3.4	10	4.4-8.3	3.7	11	4.1-8.4	4.4	Fistula ,ATSVD	Vivo
13	5 ^o 2m	0.62	no	8	10.3-16.5	-3.4	18	6-10.7	8	17	5.9-10.8	6.9	monoalva	Vivo
14	5 ^o 4m	0.73	no	9	11.1-17.5	-3.2	22	6.5-11.3	8.4	20	6.2-11.4	7.8	INC	Vivo
15	7 ^a	0.98	no	4	12.5-20.7	-1.7	25	7.6-13	10.1	25	7.3-13.2	9.9	INC	Vivo
16	14 ^a	1.26	no	25	15.6-23.8	3.1	35	8.5-15	14	38	7.3-13.2	9.9	INC	Vivo
17	10 ^a	1.43	no	12	16.4-25	-3.5	20	9-15.9	4.3	22	8.6-15.8	5.4	Hancock	Vivo
18	15 ^a	1.5	no	28	17.5-26.6	2.2	Dilatado	-	-	Dilatado	-	-	Ionesco,INC	Vivo
19	5 d	0.24	no	4	5.3-10	-2.6	11	3.3-7	7.5	8	3-7	3	No Qx	Vivo
20	1 m	0.19	no	6.5	3.2-10.1	-0.91	10	2.9-6.4	5.9	9.7	2.4-6.3	5.3	No Qx	Vivo
21	1 m	0.28	no	3	6.5-11.7	-4.6	6.3	3.8-7.5	0.7	5.5	3.4-7.6	0.95	No Qx	Vivo
22	6 m	0.31	no	11	4-7.9	4.2	7	4-7.9	1.8	18	4-7.9	11	No Qx	Vivo
23	11 m	0.25	no	8	6-11.2	-0.46	12	3.6-7.3	6	10	3.2-7.3	4.6	No Qx	Vivo
24	1 año	0.36	no	8	7.5-12.9	-1.59	15	4.4-8.4	8.5	13.7	4.2-8.5	6.7	No Qx	Vivo
25	1 ^o 2m	0.36	no	4	7.5-10.2	-4.5	5	4.4-8.4	-1.4	10	4.2-8.5	3.3	No Qx	Vivo
26	2 ^a	0.56	no	8	9.7-15.7	-3	13	5.8-10.2	4.4	10	5.6-10.5	1.9	No Qx	Vivo
27	4 ^o 11m	0.58	no	12	9.9-16	-0.6	18	5.9-10.4	8.5	12	5.6-10.5	3.5	No Qx	Vivo
28	4 ^o 11m	0.7	no	26	11.1-17.5	7.1	37	6.5-11.3	22.6	2.7	6.2-11.4	13.9	No Qx	Vivo
29	6 ^a	0.95	no	16	13.2-20.5	-0.47	14	7.5-13.5	2.5	13	7.1-13	2	No Qx	Vivo
30	9 ^a	0.96	no	12	13.3-20.5	-2.7	19	7.6-13.1	6.1	15	7.1-13.1	3.5	No Qx	Vivo
31	7 ^a	0.7	no	14	11.1-17.5	0.7	15	6.5-11.3	4.9	14	6.2-11	3.9	No Qx	Vivo
32	9 ^a	1.2	no	14	15.3-23.4	-2.6	25	8.5-14.8	8.3	25	8-14.6	8.2	No Qx	Vivo
33	16 ^a	1.55	no	20	17.5-26.6	-0.9	40	9.3-26.6	14.7	38	8.7-16.1	13.6	No Qx	Vivo

Figura 2. Grupo de edades pacientes con SVPA. (<1 año)

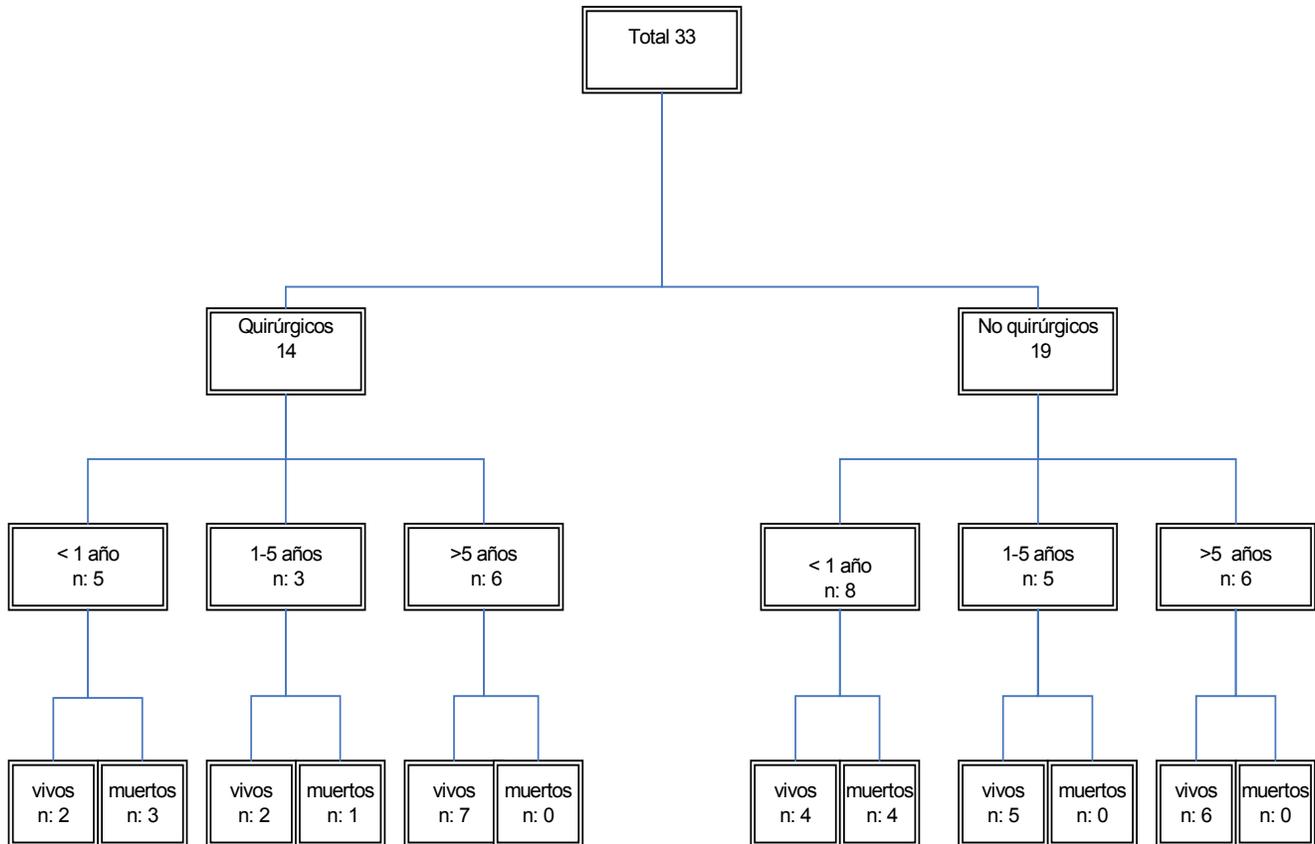
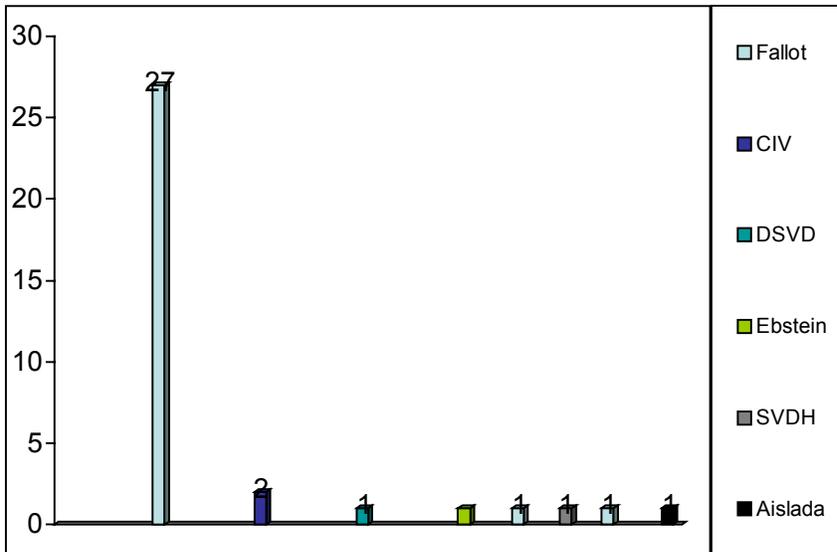


Figura 3. Anomalías asociadas al SVPA



Anomalías Asociada	Número casos	Porcentaje
Tetralogía de Fallot : CIA (2) Origen anómalo circunfleja (1) Agenesia de RIAP (1)	27	82 %
CIV	2	6 %
SVPA Aislada	1	3 %
Doble vía de salida del ventrículo derecho	1	3 %
Anomalía de Ebstein más PCA	1	3 %
Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico, hipoplasia de RIAP, PCA	1	3 %
TOTAL	33	100 %

Figura 4.

Tipo de Anillo Pulmonar

		Frequency	Percent	Cumulative Percent
Valid	hipoplásico	13	39.4	39.4
	normal	15	45.5	84.8
	dilatado	5	15.2	100.0
	Total	33	100.0	

Figura 5.

Tipo de RDAP

		Frequency	Percent	Cumulative Percent
Valid	normal	1	3.0	3.0
	dilatado	32	97.0	100.0
	Total	33	100.0	

Figura 6.

Tipo de RIAP

		Frequency	Percent	Cumulative Percent
Valid	normal	5	15.2	15.6
	dilatado	27	81.8	100.0
	Total	32	97.0	
Missing	System	1	3.0	
Total		33	100.0	

Figura 7. Variables demográficas y resultados en pacientes con SVPA quirúrgicos

Variables	Monovalva (n=4)	Tubo valvado (n=2)	Hancock (n=2)	INC (n=3)	Misceláneos (n=3)
Edad de la cirugía	7.4 m	2.5 m	3.7 a	10.5 a	2.5 años
Género, masculino/femenino	3/1	1/1	1/1	1/2	1/2
Peso (Kg.)	8.7	3.9	26.5	28	20.6
Dificultad respiratoria	4	2	1	1	2
Ventilación mecánica	2	2	0	0	0
Mortalidad operatoria	2	0	1	0	0
Mortalidad tardía	0	1	0	0	0

Figura 8. Causas de muerte Pacientes Quirúrgicos n: 4/14 (28.6%)

Paciente	Edad	Qx	CEC	PAo	Seguimiento	Causa
1	1 mes	Univalva	2h37m	1h43m	10 meses	Neumonía
2	5 meses	Univalva	4h20 m	2h13m	CEC	choque cardiogénico
3	6 meses	Hancock	2h53m	1h47m	2 días	choque cardiogénico
4	1 a 2 m	plastia y plicatura DFVI a Ao	2h50m	2 h	8 hrs.	Arritmias

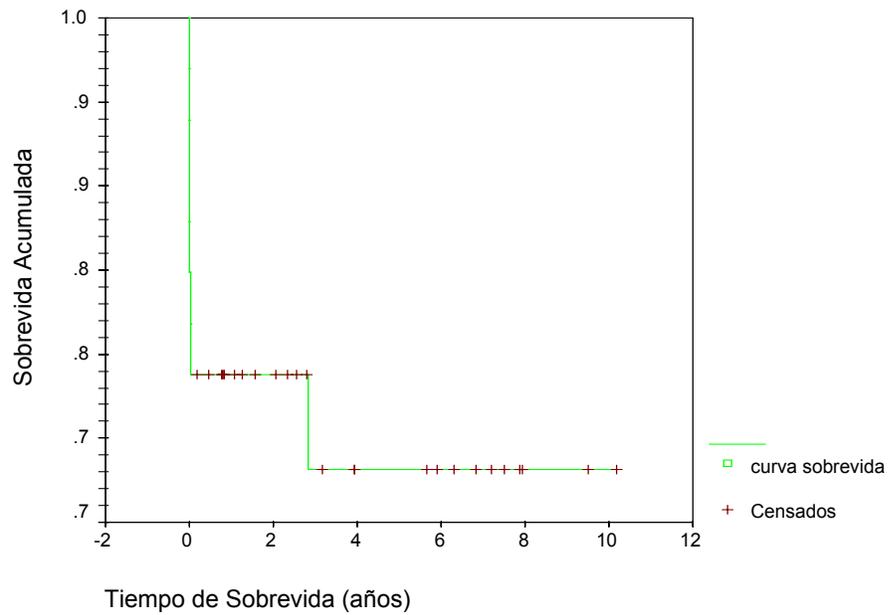
DFVa A: Derivación del flujo a Aorta. CEC: Circulación extracorpórea, PAo: Pinzamiento aórtico

Figura 9. Causas de muerte en pacientes sin Cirugía n: 4/19 (21%)

Paciente	Edad	Seguimiento	Causa
1	2 días	2 días	Neumonía
2	3 días	1 día	Insuficiencia respiratoria severa
3	3 meses	2 días	Insuficiencia respiratoria severa
4	3m 24d	3 días	Insuficiencia respiratoria

Figura 10.

A. Curva de supervivencia expresada en años. Promedio de 7.62 años con un intervalo de confianza de 6.06 y 9.18 años con límite 10.72



B. Curva de supervivencia con Kaplan y Meier expresada en días promedio 2781 días con un intervalo de 2212 y 3350 con un límite de 3722.

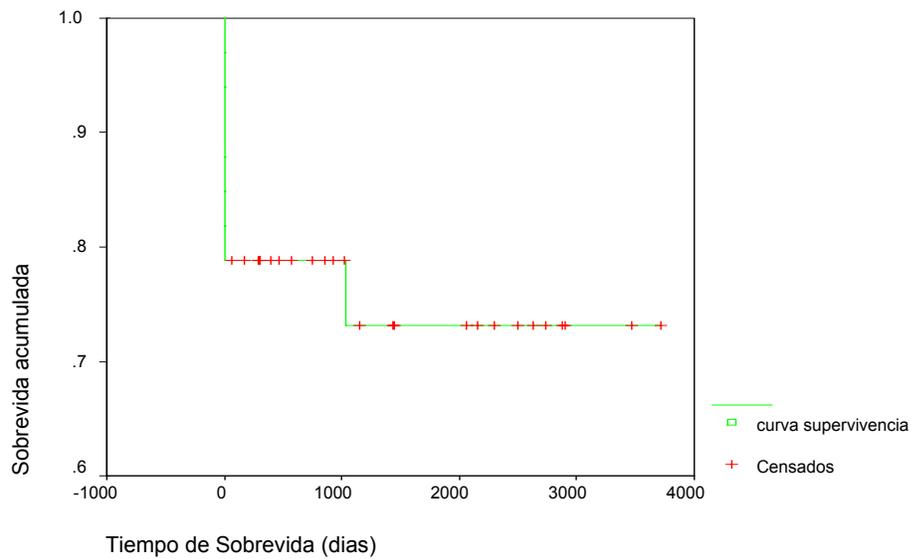
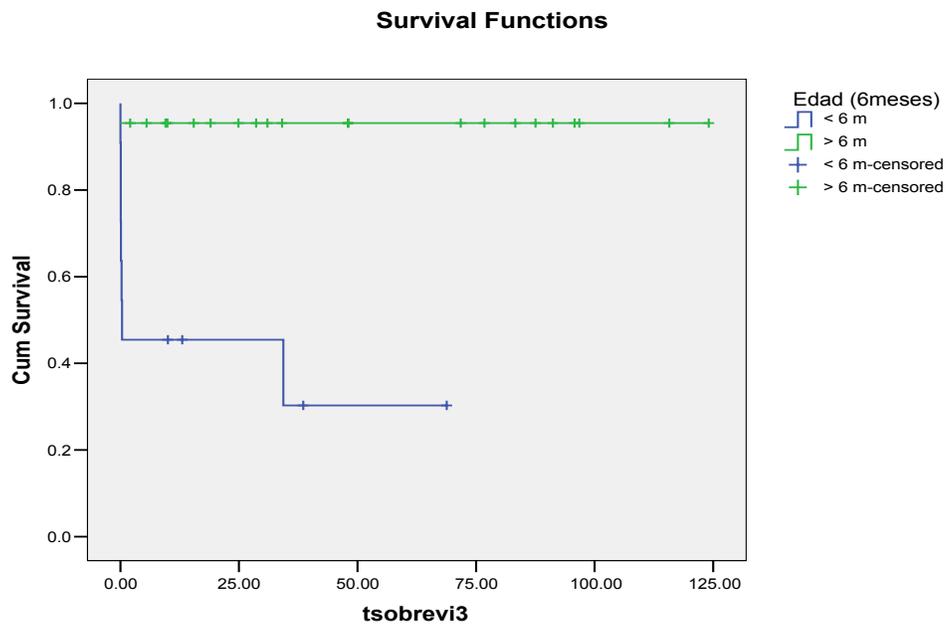


Figura 11. Curva de supervivencia en menores y mayores de 6 meses



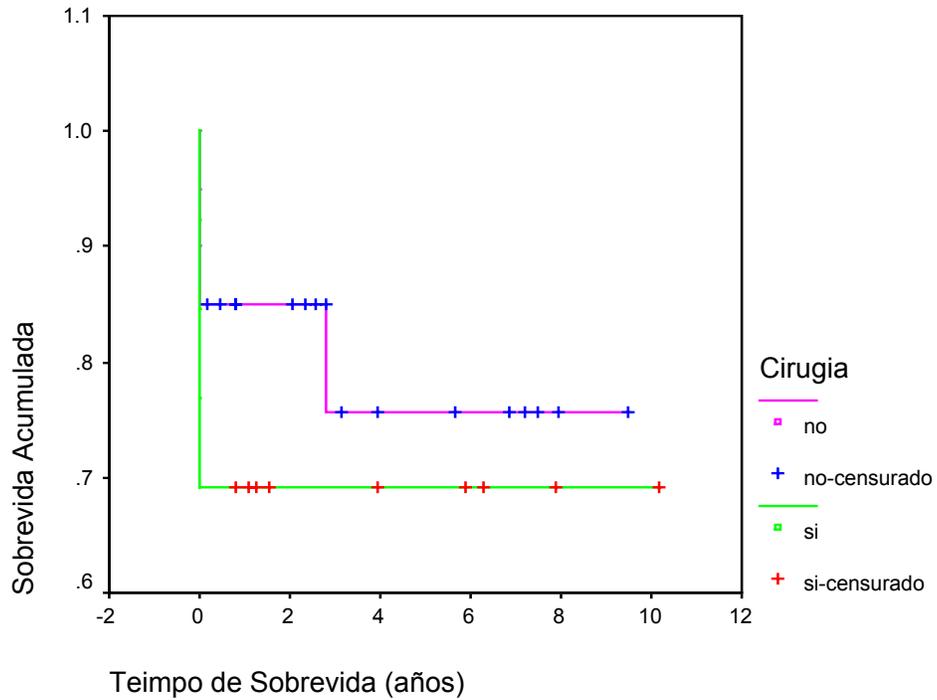
edad (meses) * defuncion Crosstabulation

	defuncion		Total
	si	no	
edad (meses) < ó = 6 meses	7 63.6%	4 36.4%	11 100.0%
> 6 meses	1 4.5%	21 95.5%	22 100.0%
Total	8 24.2%	25 75.8%	33 100.0%

Risk Estimate

	Value	95% Confidence Interval	
		Lower	Upper
Odds Ratio for edad (meses) (< ó = 6 meses / > 6 meses)	36.750	3.497	386.250
For cohort defuncion = si	14.000	1.960	100.020
For cohort defuncion = no	.381	.173	.837
N of Valid Cases	33		

Figura 12. Análisis de supervivencia con y sin cirugía

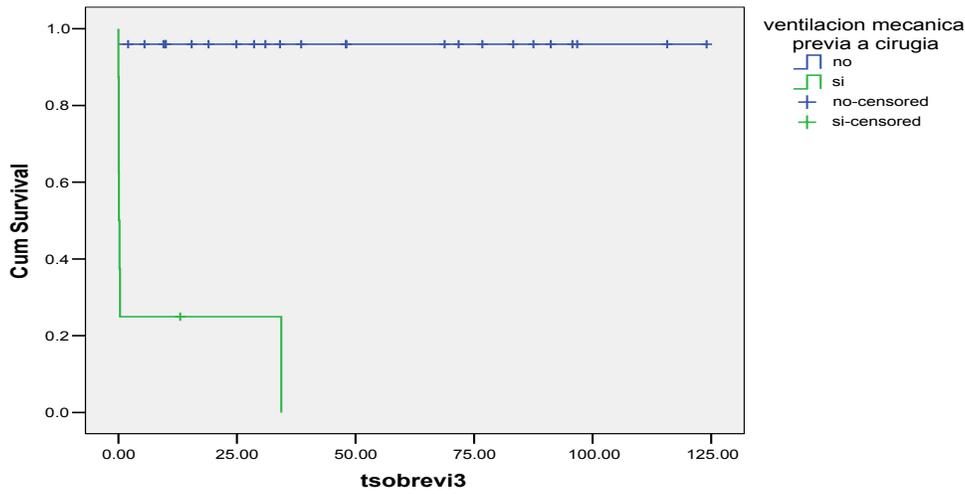


Reportes de Cirugías de SVPA con tetralogía de Fallot

Estudio	Total de Pacientes	Mortalidad Infantil (<1 año)	Seguimiento	Muerte tardía	Reoperación tardía
Snir (1991)	22 (8 infantes)	25%	3.6 años	1	0
Watterson (1992)	19 (18 infantes)	17%	No reportado	1	5
Godart (1996)	37 (10 infantes)	20%	3 años	1	1
McDonell (1998)	28 (18 infantes)	33%	5.5 años	1	3
INC	14 (5 infantes)	60% (3/5)	4.6 años	1	1

Figura 13. Ventilación mecánica previa a cirugía.

Survival Functions



ventilación previo a la cirugía * Defunción Crosstabulation

		Defunción		Total
		si	no	
ventilación previo a la cirugía	si	7 87.5%	1 12.5%	8 100.0%
	no	1 4.0%	24 96.0%	25 100.0%
Total		8 24.2%	25 75.8%	33 100.0%

edad (meses) * ventilacion mecanica previa a cirugía Crosstabulation

		ventilacion mecanica previa a cirugía		Total
		si	no	
edad (meses)	< ó = 6 meses	8 72.7%	3 27.3%	11 100.0%
	> 6 meses	0 .0%	22 100.0%	22 100.0%
Total		8 24.2%	25 75.8%	33 100.0%

Risk Estimate

	Value	95% Confidence Interval	
		Lower	Upper
Odds Ratio for ventilacion mecanica previa a cirugía (si / no)	24.000	1.111	518.581
For cohort defuncion = si	6.750	.977	46.623
For cohort defuncion = no	.281	.051	1.560
N of Valid Cases	13		