



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

SUBDIRECCIÓN DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
DR. IGNACIO CHÁVEZ.

SINDROME DE VALVULA PULMONAR AUSENTE. EXPERIENCIA Y MANEJO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
E S P E C I A L I S T A E N
C A R D I O L O G I A P E D I A T R I C A
P R E S E N T A :
DR. JOHN JAIRO ARAUJO SARASTY
RESIDENTE DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA



INSTITUTO • N • DE
CARDIOLOGIA
IGNACIO-CHAVEZ

DR. FERNANDO GUADALAJARA BOO
DIRECTOR DE ENSEÑANZA.
DRA. IRMA MIRANDA CHAVEZ
ASESORA DE TESIS.
DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO
ASESOR METODOLOGICO

MEXICO, D.F 2008



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 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.

TABLA DE CONTENIDO

| | |
|--------------------------|----|
| 1. RESUMEN | 1 |
| -DEFINICION | 2 |
| -INCIDENCIA | 3 |
| -ETIOLOGIA | 3 |
| -FISOPATOLOGIA | 5 |
| -MANIFESTACIONES CLINICA | 7 |
| -TRATAMIENTO | 9 |
| -PRONOSTICO | 10 |
| 2. JUSTIFICACION | 13 |
| 3. OBJETIVOS GENERAL | 14 |
| 4. OBJETIVOS ESPECIFICOS | 14 |
| 5. DISEÑO DEL ESTUDIO | 15 |
| 6. MATERIALES Y METODOS | 16 |
| 7. ANALISIS ESTADISTICO | 18 |
| 8. RESULTADOS | 19 |
| 9. DISCUSION | 21 |
| 10. CONCLUSIONES | 22 |

| | |
|-----------------|----|
| 11. BILIOGRAFIA | 23 |
| 12. ANEXOS | 29 |

RESUMEN

De 1991 a 2007 se estudiaron 43 casos con Síndrome de válvula pulmonar ausente (SVPA). Género femenino 34.8%, la mediana de la edad 9.8 meses. Veinticuatro casos (55.8%) se asociaron a tetralogía de fallot. Se llevaron a corrección de la cardiopatía: 6 enfermos (13.9%) menores de 6 meses. La defunción se asoció significativamente con, edad menor de 6 meses $p < 0.003$ y ventilación mecánica previa a la cirugía $p < 0.001$. Durante el seguimiento de los pacientes operados, se ha realizado cateterismo a cinco enfermos, dilatación con balón a dos enfermos por estenosis pulmonar; y a otros dos, cambio de prótesis. En el resto de este grupo de pacientes, las lesiones residuales son de poca cuantía. La sobrevida a 5 años fue de 92% en mayores de 6 meses y, en menores, del 55%. El tiempo de sobrevida para los pacientes con asistencia ventilatoria previo a la cirugía fue de 22%, mientras que para los mayores fue de 90%. Debido a que los factores que se asociaron a muerte fueron edad menor de 6 meses y asistencia ventilatoria en nuestro medio es conveniente tratar de retrasar la cirugía en este grupo de enfermos ya que con o sin ella los pacientes no sobrevivieron. En niños de mayor edad, con pocos síntomas, la cirugía debe postergarse para evitar recambios valvulares.

DEFINICION

El síndrome de la válvula pulmonar ausente es una anomalía rara que consiste en falta de desarrollo o formación rudimentaria de las sigmoideas pulmonares con dilatación del tronco y de las ramas en grados variables. Se trata de un padecimiento que involucra al corazón y al pulmón. Cuando la dilatación de las ramas pulmonares es extrema genera compresiones en los grandes bronquios y los bronquios segmentarios que en forma secundaria producen enfisema pulmonar.

Se describió por primera vez en 1847 por Chevers en un caso que además presentaba comunicación interventricular y estenosis pulmonar⁽¹⁾. En 1908 Roger y Wilson describieron un caso de autopsia donde esta entidad formaba parte de transposición corregida de grandes arterias en situs inversus.⁽³¹⁾ Puede existir en forma aislada o asociarse a otras cardiopatías entre las que destacan la tetralogía de fallot, la comunicación interventricular, la doble salida del ventrículo derecho, la transposición de las grandes arterias, la hipoplasia del ventrículo derecho y la 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.

(3, 4, 5,6)

INCIDENCIA

La verdadera incidencia se desconoce ya que hay un grupo de pacientes que muere durante la vida fetal sin haberse diagnosticado. Sin embargo de los nacidos vivos se ha reportado que corresponde al 1% de todas las cardiopatías congénitas ⁽⁵⁾. En otras series se estima que del 3-6% de los casos de tetralogía de fallot se asocian a ausencia de la válvula pulmonar.

ETIOLOGIA

Es una consecuencia de anormalidades del desarrollo embrionario de la región troncoconal. Las primeras descripciones las realizaron Ravinovitch y Arensman en 1982, donde definieron que este síndrome no solo comprometía el corazón, sino además se acompañaba de malformaciones de los bronquios secundarios y terciarios que entre otras cosas presentaban disminución de la capa elástica de los vasos pulmonares. ^(6,7)

Alrededor de la 4ta a 6ta semana de la gestación se lleva a cabo la alineación troncoconal. Si hay alteraciones en esta fase del desarrollo se produce tetralogía de fallot y transposición de las grandes arterias. En esta etapa el corazón es vulnerable a los trastornos del desarrollo entre las conexiones ventrículos arteriales y sigmoideas pulmonares y aórticas.

Durante la sexta semana de la gestación el ocurre el máximo desarrollo de las estructuras pulmonares, las cuales pueden afectarse por compresiones extrínsecas de los grandes vasos, en este caso por arterias pulmonares dilatadas limitarían su potencial crecimiento.

El espectro de malformaciones a nivel del árbol bronquial incluye la hipoplasia de los bronquios de 2do y 3er orden, muchas veces ocurre por compresiones extrínsecas de las ramas pulmonares, estas secundarias a su vez por la gran dilatación que presentan en este

trastornó. La compresión extrínseca produce el desarrollo de enfisemas lobares o segmentarios con la evolución a largo plazo.

Se describen tres diferentes e inusuales patrones vasculares:

a) Ausencia de arteria pulmonar izquierda

b) Origen anómalo de la rama pulmonar izquierda, a partir de la aorta ascendente o de un conducto arterioso

c) Circulación colateral sistémico-pulmonar con o sin presencia de una verdadera ausencia de rama pulmonar izquierda. ^(18, 19,20)

El papel de las células de la cresta neural ha sido demostrado en experimentos en animales, realizando ablación de las células de la cresta neural se ha logrado producir defecto tronco conales en estos animales. La administración del teratógeno Bis-Diamina que actúa inhibiendo el crecimiento de las células de la cresta neural se ha reportado como causante de tetralogía de fallot con ausencia de sigmoideas pulmonares y diversas malformaciones cráneo faciales. ^(14,15)

Se ha descrito mutaciones del gen TBX1 con la participación de las células de la cresta neural. Como causas de diversas anormalidades congénitas que involucran defectos cardiacos de tracto de salida, asociadas con anormalidades de los arcos aórticos y faríngeos, en asociación con hipoplasia del timo y de las glándulas paratiroides, además de diversas malformaciones cráneo faciales y anormalidades de las vertebras. ⁽¹⁶⁾

Ha sido descrita la asociación de síndrome de la válvula pulmonar ausente y delección del cromosoma 22. Jonson en 1995 describió que 7/8 casos tuvieron FISH positivo sin embargo en todos ellos la cardiopatía se acompañó de tetralogía de fallot por lo que la

asociación puede estar relacionada con las alteraciones tronco conales propias de los pacientes con la delección antes descrita. ⁽¹⁹⁾

FISIOPATOLOGIA

En el síndrome de la válvula pulmonar ausente la fisiopatología dependerá de varios aspectos: a) la presencia o ausencia del conducto arterioso; b) presencia o no de defectos séptales ventriculares; c) magnitud de las malformaciones respiratorias d) grado de obstrucción de la salida del ventrículo derecho y grado de suficiencia pulmonar.

La circulación fetal se caracteriza en un comienzo por tener comunicación entre el circuito pulmonar y el sistémico a través del conducto arterioso, esto determina que la presión pulmonar sea igual que la presión sistémica. Cuando el tabique interventricular se encuentra íntegro, durante la diástole del ventrículo derecho, puede haber paso de sangre a través del conducto arterioso desde la circulación sistémica hacia el circuito pulmonar, de tal manera que se produce sobrecarga con mayor volumen diastólico el ventrículo derecho. La magnitud del cortocircuito depende de la resistencia que tenga el conducto arterioso y la complianza del ventrículo derecho.

Cuando existe defecto séptal interventricular asociado a estenosis pulmonar, se presenta un cortocircuito de derecha a izquierda a través del defecto séptal, generando secundariamente alteraciones del llenado del ventrículo derecho, disminución de la complianza y deterioro de su función.

El grado de estenosis determina el flujo anterógrado a través de la pulmonar, como se menciono previamente la ausencia o la presencia del conducto arterioso juega un papel importante en la fisiopatología de esta entidad. Cuando este se encuentra presente y la

estenosis es severa, el flujo se dirigirá de la aorta hacia la pulmonar, se ha encontrado que el conducto puede tener predilección por una de las ramas pulmonares, en consecuencia de ello, la otra rama pulmonar puede ser hipoplásica e incluso estar atrésica.⁽²²⁾

En contraposición la ausencia del conducto arterioso, frecuentemente descrita con esta entidad, produce como consecuencia una gran sobrecarga de volumen de la arteria y ramas pulmonares cuando se asocia a insuficiencia severa, generando como consecuencia dilatación de los vasos pulmonares, displasia de la válvula pulmonar. Childers encontró necrosis quística de la capa media de la arteria pulmonar, con cambios semejantes a los observados en el síndrome de Marfán. Ya que en este caso al no existir conducto arterioso no hay un mecanismo de escape compensador al alto flujo del tronco y de las ramas pulmonares. Mientras que si hay predominio de la estenosis pulmonar, la patología será mejor tolerada.⁽²³⁾

Se ha descrito el desarrollo de insuficiencia cardíaca en el feto, asociado a gran insuficiencia tricúspidea por la sobrecarga de presión del ventrículo derecho.

MANIFESTACIONES CLINICAS

El espectro clínico va desde el grave deterioro hemodinámico y compromiso severo con muerte in útero, secundario al desarrollo de hidrops fetal. Este caso corresponde a aquellos con séptum interventricular intacto, gran estenosis pulmonar y severa insuficiencia tricúspidea. ^(29,30)

Los recién nacidos que sobreviven a los efectos deletéreos intrauterinos de la patología, se presentan con cuadros de insuficiencia respiratoria secundaria a la compresión extrínseca bronquial y colapso de la vía respiratoria, particularmente por el bronquio principal derecho. Por efecto de las ramas pulmonares dilatadas y favorecido por la gran fragilidad del sistema respiratorio del recién nacido, que terminan condicionando el colapso de la vía respiratoria. Con frecuencia la dificultad respiratoria se alivia al colocar en posición decúbito prono. ⁽³⁰⁾

Existe un grupo de pacientes que manifestara sintomatología después de la lactancia y estas serán infección respiratoria de repetición y desarrollo de enfisemas lobares y segmentarios.

La presencia de cianosis depende de la severidad de la estenosis pulmonar. El espectro va desde casos con cianosis mínima, con deterioro progresivo, hasta aquellos que se comportan como verdadera atresia pulmonar, con eventos de crisis de hipoxia. ⁽²⁹⁾

Los lactantes en desarrollo tienen mayor elasticidad de la vía respiratoria, y poco tejido conectivo fibroso de sostén de las estructuras cartilaginosas de los bronquios. Lo cual los hace vulnerables a compresiones extrínsecas de la vía respiratoria por la dilatación de las ramas pulmonares, a menudo los portadores de esta patología presentan cuadros de

dificultad respiratoria y estridor. Los cuales mejoran con el crecimiento, al fortalecerse las estructuras cartilagosas y adquirir mayor diámetro de la vía respiratoria. ^(12,13)

EXPLORACION FISICA la exploración física la cianosis es variable. El precordio puede ser hiperdinámico. Hay soplo sistólico para esternal izquierdo, acompañado de soplo diastólico en la misma región. Pulsos amplios si se asocia a la presencia de conducto arterioso.

RADIOGRAFIA DE TORAX. Muestra diversos grados de cardiomegalia. Las características del flujo pulmonar dependerán de la magnitud de la obstrucción e insuficiencia pulmonar. Puede haber casos con flujo pulmonar normal o aquellos que presentan dilatación aneurismática del tronco y ramas de la arteria pulmonar.

ELECTROCARDIOGRAMA. Muestra ritmo sinusal de base, con datos de crecimiento del atrio derecho, con eje QRS a la derecha, acompañado o no de bloqueo de rama derecha, hay ondas R altas en las precordiales derechas, así como en aVR.

ECOCARDIOGRAMA .En la actualidad es el método diagnóstico de precisión en la mayoría de los casos. Se sospecha de inmediato al visualizar la dilatación aneurismática del tronco pulmonar y en especial de su rama derecha. Se confirma observando una imagen nodular irregular, pequeña, que implantada en un el anillo pulmonar estrecho ocupa sólo una parte de la luz de su orificio circular. Así mismo otras se pueden describir otras anomalías intracardiacas que acompañen el síndrome. ^(6,28) En la aproximación del eje largo se observa el cabalgamiento aórtico en los casos de tetralogía de fallot. En el eje corto se evaluarán las características del infundíbulo, el tamaño de las ramas pulmonares y la relación de los grandes vasos. Mediante el doppler pulsado, continuo y color se observa el grado de insuficiencia pulmonar y se puede calcular el gradiente estenótico, en esta misma proyección se puede medir el diámetro de las ramas pulmonares y la presencia de conducto

arterioso. Finalmente la proyección de 4 cámaras permite ver defectos séptales ventriculares, así mismo como el tamaño del ventrículo derecho. Y la aproximación supraesternal ayuda a visualizar el arco aórtico.

En la actualidad el estudio hemodinámico está indicado en casos en que exista dificultad para determinar si las dos ramas pulmonares existen. Aunque la resonancia magnética lo puede identificar y es un estudio no invasivo. Esta última al igual que la broncoscopia nos permite evaluar si existe compresión bronquial.

TRATAMIENTO

La historia de la cirugía en este padecimiento es la siguiente: Waldhausen en 1969 propuso la realización de derivación cavo pulmonar bidireccional para aliviar la obstrucción, la cual Osman la modifico posteriormente realizado además aneurismorafia de la pulmonar. Más adelante Opie planteo el bandaje como alternativa para prevenir la dilatación, acompañada de la realización de una fistula sistémico pulmonar de Blalock Taussig modificada.⁽³⁶⁾

Sin embargo estas alternativas terapéuticas no corrigen del todo el defecto. En 1981 Dunningan estableció que los mejores resultados incluían la corrección anatómica con la colocación de una prótesis de válvula pulmonar para detener la dilatación progresiva de las ramas pulmonares y así mismo realizar el cierre de la comunicación interventricular, obteniendo con ellas una reparación completa y más fisiológica con mejores expectativas pronosticas a largo plazo.^(33, 33,36)

Los pacientes que se acompañan de tetralogía de fallot, se benefician con la colocación de un parche trasanular, mejorando la insuficiencia pulmonar significativamente. La insuficiencia pulmonar si no es significativa es muy bien tolerada por muchos años, sin

embargo la evolución y la historia natural lleva al desarrollo de dilatación progresiva de las ramas pulmonares y aparición de hipertensión pulmonar.

En 1971 Layton comenzó a utilizar homoinjertos en pacientes adolescentes con buenos resultados. ^(26, 36)

Modificaciones a las anteriores técnicas quirúrgicas incluyen la plastia de las ramas pulmonares, colocación de tubo válvado entre el ventrículo derecho y tronco pulmonar. Hraska propone el trasplante de las arterias pulmonares frente a la aorta, con el objeto de aliviar la compresión bronquial. ⁽³⁹⁾

Hasta la fecha no existe un consenso para determinar cuál es el manejo ideal para este grupo de pacientes. Es esencial determinar el centro cardiológico donde se maneja y los recursos que se tiene para ello. Existen dos opiniones: a) para los lactantes sintomáticos ofrecer en forma inicial tratamiento médico y en cuanto las condiciones lo permitan tratamiento quirúrgico. B) Tratar de retrasar lo más posible la cirugía. Para los mayores: a) realizar la cirugía cuando se diagnostican. B) Retasarla lo más posible para evitar cambios valvulares.

PRONOSTICO

Se trata de una entidad rara, no se conoce bien su evolución natural, se sabe que la insuficiencia pulmonar es bien tolerada por muchos años. El diagnóstico temprano es fundamental para tomar conductas terapéuticas oportunas y corregir los trastornos hemodinámicos derivados. Como se describió previamente las primeras descripciones fueron obtenidas de casos de autopsias, lo que evidenciaba que el diagnóstico era muy

tardío. En las series de Pinsky la edad de diagnóstico fue de un día recién nacido en 12 de los 15 pacientes publicados.⁽³²⁾

Sin embargo en nuestro medio el diagnóstico prenatal no es frecuente, quizá sea a que muchos de los casos severos no sobreviven a la etapa neonatal o su referencia no sea oportuna para el diagnóstico y manejo. En la serie de casos revisados en el Instituto Nacional de Cardiología entre 1991-2003, se reportaron 33 casos, la edad de diagnóstico fluctuó de los 2 días hasta los 16 años, con una edad promedio de 7 años.⁽⁴¹⁾

Los factores de riesgo asociados a mortalidad en el momento del diagnóstico descritos por Hew incluyen la edad menor a 30 días, peso menor a 3 kg, presencia de defecto séptal interventricular, diestres respiratorio, requiriendo apoyo ventilatorio. Mc Donnell reporta una mortalidad intraoperatoria del 21.4% en 28 pacientes, cuya edad de intervención varió desde un día hasta 16 años, todas las muertes ocurrieron en recién nacidos quienes necesitaron apoyo ventilatorio antes de la cirugía.⁽³⁶⁾

En la serie de casos revisados en el Instituto Nacional de Cardiología entre 1991-2003, se encontró una asociación significativa de defunción y edad menor a 6 meses.^(40,41)

La mortalidad es alta en aquellos grupos que requieren cirugía antes del primer año de vida es del 10-50%. Después del año de vida la mortalidad es del 0-10%. De los casos revisados en el Instituto Nacional de Cardiología se encontró una mortalidad del 60% para los pacientes menores de un año de edad y del 11% para el grupo mayor de un año de edad.⁽⁴¹⁾

S Hiraishi en 1983 reporta en una serie de 19 pacientes una clara asociación entre el tamaño de las ramas pulmonares, en especial la derecha y el diámetro del ventrículo

derecho en diástole con mayor severidad de mortalidad y de morbilidad, con mayor deterioro de la función cardiaca derecha en 7 pacientes de su estudio.⁽⁴³⁾

La sobrevida se reportado en la serie de Hew se reporta de 83% a un año de seguimiento libre de reintervenciones quirúrgicas.⁽⁴²⁾

JUSTIFICACION

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

Se ha acordado que es un padecimiento que involucra al corazón y al pulmón sin embargo se desconocen cuales son los factores que intervienen en la severidad del problema. Por otro lado el tratamiento aun continúa siendo controversial y esto se debe a los siguientes aspectos: A) las series publicadas contienen pocos casos B) no hay un consenso en las técnicas quirúrgicas empleadas c) los cuidados posoperatorios han evolucionado. En nuestra institución se han realizado dos estudios al respecto. En el ultimo de ellos se informo que la edad menor a 6 meses ($p= 0.003$) y la ventilación mecánica prequirúrgica ($p= 0.001$) se asociaron a muerte. También se estableció que la supervivencia a 5 años fue de 95.4 en mayores de 6 meses y en menores de 30.01%.

La justificación para realizar este estudio es investigar el comportamiento de esta entidad al haber aumentado el número de pacientes para establecer factores pronósticos a corto y médialo plazo y plantear diversas alternativas de manejo en los pacientes.

OBJETIVO GENERAL

Conocer la evolución, tratamiento y factores asociados a muerte en los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente en el Departamento de Cardiopatías Congénitas del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- ✓ Describir las diferentes lesiones cardiacas estructurales asociadas con esta patología.
- ✓ Determinar la morbimortalidad con y sin intervención quirúrgica a corto y mediano plazo de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente
- ✓ Analizar las lesiones residuales y determinar que tan frecuente es el intervencionismo y reoperación
- ✓ Establecer si existe diferencia en la sobrevida de los menores y mayores de mayores de 6 meses

DISEÑO DEL ESTUDIO

De acuerdo a la maniobra.....observacional

De acuerdo al seguimientolongitudinal

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

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

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

MATERIALES Y METODOS

Población objeto: Pacientes pediátricos de ambos géneros con diagnóstico establecido de síndrome de la válvula pulmonar ausente

Población elegible: Pacientes manejados en el INCICH, en el periodo comprendido de enero de 1990 a diciembre de 2007

Criterios de inclusión:

Pacientes menores de 18 años

De ambos géneros

Diagnostico establecido de síndrome de válvula pulmonar ausente

Criterios de exclusión:

Expedientes clínicos incompletos

Perdida del seguimiento en la consulta

METODOLOGIA

Se revisaron todos los expedientes clínicos del INC con 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. Las variables clínicas: necesidad de ventilación mecánica previo a la cirugía; por ecocardiografía descripción anatómica, lesiones asociadas, dimensiones de las estructuras X [valor z: anillo pulmonar (AP), anillo aórtico (A Ao), rama derecha de la arteria pulmonar RDAP), rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP)] y lesiones residuales postquirúrgicas.

En los pacientes operados se considero la técnica empleada y las complicaciones postquirúrgicas. En los pacientes intervenidos y no intervenidos se registró la evolución a corto y mediano plazo así como la sobrevida y la causa de la defunción.

De acuerdo a los valores z se catalogaron los anillos aórtico y pulmonar y las ramas derecha e izquierda de la arteria pulmonar como normales ($-2 \geq Z \leq +2$), hipoplásicas ($Z < -2$), dilatadas ($Z > +2$).

La mortalidad operatoria se definió como la defunción durante los primeros treinta días después de la cirugía. Las reintervenciones incluyeron cateterismos o reoperación.

ANALISIS ESTADISTICO

Se utilizo estadística descriptiva para variables clínicas y demográficas. La asociación fue evaluada a través de una chi cuadrada y/o correlación de Pearson de acuerdo al tipo de variable. Un análisis de Kaplan-Meier fue empelado para determinar la supervivencia de los pacientes; la comparación entre grupos fue hecha con una chi cuadrada de Log Rank. Se considero significativo todo valor de p menor de 0.05. Se utilizó el paquete estadístico SPSS versión 13 para Windows.

RESULTADOS

En el periodo comprendido de enero de 1991 a diciembre de 2007 se estudiaron 43 pacientes con SVPA. Del género masculino 34.8% y femenino 65.2%. Las edades fluctuaron entre los 3 días de vida hasta 16 años, la mediana de edad fue de 9.8 meses (Tabla 1). Del total 6 pacientes (13.9%), fueron menores de 6 meses. El diagnóstico en todos los casos se estableció mediante ecocardiograma. En tres enfermos como complemento diagnóstico se practicó cateterismo. Las lesiones que acompañaron al SVPA fueron 55.8% tetralogía de Fallot, 32.5% comunicación interventricular en forma aislada, 4.6% otras lesiones, 6.9% sin cardiopatía asociada. (Tabla 2).

Las características de las dimensiones del tronco de la arteria pulmonar, aorta, ramas pulmonares derecha e izquierda y la relación entre ellas se muestran en el cuadro (Tabla 3). Se llevaron a tratamiento quirúrgico 21 (48.8%) pacientes, de los cuales 6 (28.5%) fueron menores de 6 meses.

De los operados murieron 3 pacientes (14.2%), de los cuales todos los fallecidos (100%) eran menores de 6 meses. Las diferentes causas se muestran en el cuadro (Tabla 4). De los no operados murieron 5 pacientes (22.7%), las causas se muestran en el cuadro (Tabla 5)

Durante el seguimiento de los pacientes operados ha habido necesidad de practicar cateterismo cardíaco en 5 (22.7%) enfermos, y dilatación con balón en 2 (40%) de los pacientes llevados a cateterismo cardíaco. Y de este grupo de enfermos 2 (40%) de ellos ha requerido cambio de prótesis. Al resto se les ha realizado ecocardiograma en forma periódica y las lesiones residuales son de poca cuantía (Tabla 6)

De todos los pacientes operados, 2 (9.5%) de ellos ha requerido reintervención quirúrgica en su evolución posterior.

El tiempo de supervivencia para los menores de 6 meses al año fue de 55% mientras que para los mayores fue del 90%.

El tiempo de sobrevida para los pacientes con asistencia ventilatoria previo a la cirugía fue del 22% mientras que para el otro grupo fue mayor de 95%.

DISCUSION

La discusión de este trabajo se centrara en factores de riesgo asociados a muerte Se ha escrito poco del síndrome de la válvula pulmonar ausente. En dichos artículos podemos observar lo que ha sucedido a lo largo del tiempo en algunos centros cardiológicos. La mayoría de los estudios son descriptivos y poco se ha hablado de los factores de riesgo que se asocian a defunción. La serie más grande corresponde al grupo de Boston que en un periodo de 38 años tuvo 59 casos. Los factores de riesgo encontrados para mortalidad operatoria en un análisis multivariado fueron insuficiencia respiratoria ($p= 0.004$), neonatos ($p = 0.02$); peso menor de 3 kg ($p = 0.02$), comunicación interventricular abierta ($p = 0.02$) y tratamiento quirúrgico antes de 1990 ($p = 0.04$). Después de 1990 el único factor predictor de sobrevida fue la insuficiencia respiratoria ya que a partir de entonces a este grupo de pacientes se les ofreció tratamiento quirúrgico con homoinjertos y su sobrevida fue del 73% comparada con otra técnicas 41% ($p = 0.02$)⁽¹²⁾

En una publicación realizada recientemente es esta institución informamos que los factores que se asociaron a mortalidad eran edad menor a 6 meses al momento de la cirugía ($p 0.003$) y asistencia ventilatoria prequirúrgica ($p 0.001$). En esa serie no fue posible analizar el tipo de cirugía debido a que son pocos los pacientes operados y las técnicas quirúrgicas han sido diversas. Con estos antecedentes, en este nuevo análisis se dividieron los pacientes en menores y mayores de 6 meses y los resultados fueron: que el 40% de los lactantes menores de 6 meses murieron y el riesgo estimado para defunción en este grupo de edad es de 5.6, aunque el intervalo de confianza es amplio y esto está relacionado con la muestra pequeña. La ventilación mecánica previa a la cirugía sucedió en el 77% de los casos con un riesgo estimado de 26.

La sobrevida para los menores de 6 meses continua siendo baja

CONCLUSIONES

Los factores asociados a mortalidad fueron tener edad menor a 6 meses y ventilación mecánica previa a la cirugía. Es conveniente señalar 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 existen en cada centro.

En nuestra opinión es conveniente tratar de retrasar la cirugía en los menores de 6 meses, ya que con y sin ella la sobrevida no cambia. Por otro lado consideramos que el grupo de pacientes mayores, con menor severidad de los síntomas clínicos deban ser tratados a edades mayores con el objeto de evitar recambios valvulares.

LIMITACIONES

El número de pacientes es pequeño, lo que ha limitado la comparación entre diferentes técnicas quirúrgicas y la evaluación de factores de riesgo asociados exclusivamente a mortalidad posoperatoria. Futuros estudios con mayor número de enfermos y seguimiento son indispensables para una comprensión más clara y completa de dicha entidad que permitan la búsqueda de alternativas para los niños más pequeños.

BLIBLIOGRAFIA

1. CHEEVERS N: **Retrecissement congenital de l' orifice pulmonaire.** Archives Medicine Fourth Series 1847; 15: 488-508.
2. FERENCZ C: **Case control study cardiovascular malformations in live born infants. The morphogenetic relevance of epidemiologic findings.** Cardiology Morphogenics and Function Futura Publishing 1999; 523-539.
3. REZA S, GURLEEN RK. SHARLAND K, SIMPSOM J: **Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of Absent Pulmonary Valve Syndrome.** Am J Cardiol 2003; 91: 429 – 432.
4. MIGNOSA C., WILSON D., WORD A, 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: tetralogía de Fallot.** Ann Thorac Surg 2000; 69: S77-82.
6. Lacour-Gayet F. **Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: right ventricular outflow obstruction-intact ventricular septum.** Ann Thorac Surg 2000; 69: S83-9.
7. EMMANOULIDES GC, THANOPOULOS B, SIASSI B, FISHBEIN M: **Agenesis of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve.** American Journal Cardiology 37: 403, 1976
8. MILLER, R. A., WHITE, H., AND LEV, M: **Congenital absence of the pulmonary valve: Clinical and pathological syndrome.** Circulation 18: 759, 1958.

9. REZA S, GURLEEN RK, SHARLAND K, SIMPSOM J: **Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of Absent Pulmonary Valve Syndrome.** American Journal Cardiology 2003; 91: 429-432.
10. ARENSMAN FW, FRANCIS PD, HELMOSWORTH JA. **Early Medical and Surgical Intervention for Tetralogy of Fallot with Absence Pulmonic Valve.** Journal Thoracic Cardiovascular Surgery. 1982; 84:430
11. RABINOVITCH M, GRADY S, DAVID I, VAN PRAGH R. **Compression of Intrapulmonary Bronchi by Anormally Branching Pulmonary Arteries Associated with Absent Pulmonary Valves.** American Journal Cardiology. 1982; 50: 804.
12. HEW CH, DAERITZ DH, ZURAKOWSKI D, DEL NIDO PI, MAYER J, JONAS R. **VALVED Homograft Replacement for Aneurismal Pulmonary Arteries for severely Symptomatic Absent pulmonary valve syndrome.** Ann Thoracic Cardiovascular Surg 2002;73:1778-8
13. KIRBY ML, VTURNAGE KL. **Conotruncal Malformations Following Ablation of Cardiac Neural Crest.** Anatomic Research 1985; 213 (1): 87-93
14. TAKAMURA K, OKISHIMA T. **Association of Cephalic Neural Crest Cells with Cardiovascular Development, Particularly that the Semilunar Valves.** Anatomic Embryology. 1990; 182(3); 263-272.
15. MERCHER S, FUNKE B, EPSTEIN JA. **TBX1 Is Responsible for Cardiovascular Defects in Velocardiofacial/Digeroge Syndrome.** Cell. 2001; 104 (1): 619-629

16. JOHNSON MC, STRAUSS AW. **Deletion within Chromosome 22 Is Common in Patients with Absent Pulmonary Valve Syndrome.** American Journal Cardiology. 1995; 76: 66-69

17. NILI ZUCKER, ILYA ROZIN, AVIVA LEVITAS AND ELI ZALZSTEIN. **Clinical Presentation, Natural History, and Outcome of Patients with the Absent Pulmonary Valve Syndrome.** Pediatric Cardiology. 2004; 130 (1): 56-62

18. VOLPE P, PALADINI D, MARASINI M, BUONADONNA AL, RUSSO MG. **Characteristics, associations and outcome of absent pulmonary valve syndrome in the fetus.** Ultrasound Obstetrics and Gynecology. 2004; 24(6);623-628

19. JOHNSON MC. STRAUSS AW. DOWTON SB. SPRAY TL. HUDDLESTON CB. **Deletion with chromosome 22 is common in patients with absent pulmonary valve syndrome.** Am J Cardiol 1995;76: 66-69

20. SLEURS E, DE CATTE L, BENATAR A. **Prenatal diagnosis of absent pulmonary valve syndrome in association with 22q11 deletion.** Journal Ultrasound Medicine. 2004 Mar;23(3):417-22

21. BRYAN E, MCDONNELL, GARY W, GAYNOR W, RYCHIK J, GODINEZ RI, ET AL: **Outcome After Repair of tetralogy of Fallot With Absent Pulmonary Valve.** Annals Thoracic Surgery 1999; 67: 1391-6.

22. CALDER AL, BRAND PWT, BARRAT-BOYES BG, NEUTZE JM: **Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta.** American Journal Cardiology 1980; 46: 106-116.

23. CHILDRERS RW, MCCREA PC. Absence of the Pulmonary Valve: **Case occurring in the Marfan syndrome**. Circulation 1964;29:598-603
24. QUERO JIMÉNEZ MC, CAZZANIGA M, QUERO JIMÉNEZ M, PAVES SANZ M, PENA I, BARRIOS M. **Agenesia de sigmoideas pulmonares: factores diagnósticos**. Anales Españoles de Pediatría. 1981; 14: 7-18.
25. SIWIK E, PREMINGER T, PATEL CH. **Association of systemic to pulmonary collateral arteries with Tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve syndrome**. American Journal Cardiology 1996; 547-549.
26. FISCHER D, NECHES W, BEERMAN L, FRICKER F, SIEWERS R, LENOX C ET AL. **Tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve: analysis of 17 patients**. American Journal Cardiology 1984; 53: 1.433-1.437.
27. MARSHALL L, JACOBS: **Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: tetralogía de Fallot**. Annals Thoracic Surgery 2000; 69: S77-82.
28. LACOUR-GAYET F: **Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: right ventricular outflow obstruction-intact ventricular septum**. Annals Toracic Surgery 2000; 69: S83-96.
29. TOMIKO ITO M.D, MARY ALLEN ENGLE M.D, GEORGE R, HOLSWADE M.D. **Congenital Insufficiency of the Pulmonic Valve. A rare cause of neonatal heart failure**. Pediatrics vol. 28 no. 5 1961; 712-718
30. JEFFREY B. LAKIER, PAUL STANGER, MICHAEL A. HEYMANN, JULIEN I. **Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve: Natural History and Hemodynamic Considerations**. Circulation 1974;50;167-175
31. ROYER BF, WILSON JD: **Incomplete heterotaxy with unusual heart malformations: Case report**. Archives Pediatrics 25: 881,1908

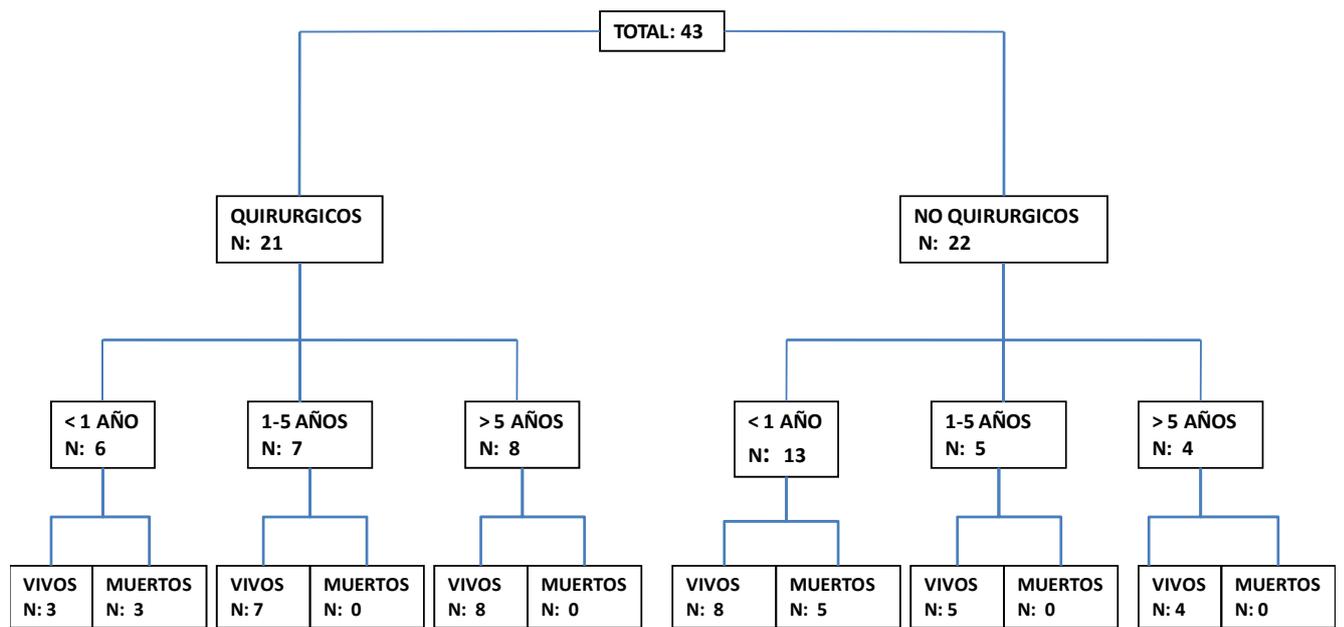
32. PINSKY W, NIHILL M, MULLINS CH, HARRISON J, MC NAMARA D: **The absent pulmonary valve. Considerations and Management.** Circulation 1978; 57: 159-162.
33. KIRSHBOM PM, KOGON BE. **Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome.** Pediatric Cardiology Surgery. 2004;7:65-71
34. MARIO CAZZANIGA, FRANCISCA RICO GÓMEZ, PURIFICACIÓN ROS PÉREZ. **Síndrome de agenesia valvular pulmonar con emergencia ductal de arteria pulmonar izquierda. Papel de la ecocardiografía Doppler color.** Revista Española de Cardiología 2000; 53: 132-135.
35. S HIRAISHI, LM BARGERON, JB ISABEL-JONES, GC EMMANOUILIDES, WF FRIEDMAN, JM JARMAKANI. **Ventricular and pulmonary artery volumes in patients with absent pulmonary valve. Factors affecting the natural course.** Circulation 1983;67;183-190
36. MC DONELL BE, RAFF BW, GAYNOR W, RYCHIK J, GODÍNEZ RI, DE CAMPLI M: **Outcome after repair of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve.** Annals Thoracic Surgery 1999; 67: 1391-6.
37. GODART F, HOUYEL L, LACOUR-GAYET F, SERRAF A, SOUSA-UVA M, BRUNIAUX J, PETIT J, PIOT JD, BINET JP, CONTE S, PLANCHÉ C. **Absent pulmonary valve syndrome: surgical treatment and considerations.** Annals Thoracic Surgery. 1997 Apr; 63(4):1216-7.
38. BC MCCAUGHAN, GK DANIELSON, DJ DRISCOLL AND DC MCGOON. **Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Early and late results of surgical treatment.** Journal Thoracic Cardiovascular Surgery, 1985; 89, 280-287

39. HRASKA V. **A new approach to correction of tetralogy of fallot with absence pulmonary valve syndrome.** Annals Thoracic Surgery.2000;69:1601-1603
40. BUENDÍA A, ATTIE F, OVSEYEVITZ J, ZGHAIB A, ZAMORA C, ZAVALETA D: **Congenital absence of pulmonary valve leaflets.** British Heart Journal 1983; 50: 31-41.
41. IRMA MIRANDA CHÁVEZ, JAVIER FIGUEROA SOLANO, JORGE ALBERTO MORALES QUISPE, ALFREDO DE MICHELI, ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ, SAMUEL RAMÍREZ MARROQUÍN. **Síndrome de la válvula pulmonar ausente. Evolución, tratamiento y factores asociados a muerte.** Archivos de cardiología de México. Vol. 78 Número 1/Enero-Marzo 2008:79-86
42. HEW CH, DAERITZ DH, ZURAKOWSKI D, DEL NIDO PI, MAYER J, JONAS R: **Valved Homograft Replacement for Aneurismal Pulmonary Arteries for severely Symptomatic Absent pulmonary valve syndrome.** Annals Thoracic Cardiovascular Surgery 2002; 73: 1778-8.
43. S HIRAISHI, LM BARGERON, JB ISABEL-JONES, GC EMMANOUILIDES, WF FRIEDMAN, JM JARMAKANI. **Ventricular and pulmonary artery volumes in patients with absent pulmonary valve. Factors affecting the natural course.** Circulation 1983;67;183-190

ANEXOS

Fig. 1

PACIENTES CON SINDROME DE VALVULA PULMONAR AUSENTE



VARIBLES ECOCARDIOGRAFICAS ENTRE VIVOS Y FALLECIDOS

| FOLIO | EDAD | SUPERFICIE CORPORAL | SINTOMAS | ECO: ANILLO PULMONA R (MM) | AP (MM) | Z SCORE ANILLO PULMONA R | ECO: RDAP | RDP (MM) | Z SCORE RDAP | ECO: RIAP | RIP (MM) | Z SCORE RIAP | CIRUGIA | PROTESIS (MM) | PASTIA DE RAMAS PULMONA RES | COMPLICACIONES | ESTADO ACTUAL |
|-------|--------|---------------------|------------|----------------------------|-----------|--------------------------|-----------|----------|--------------|-----------|----------|--------------|---------|----------------|-----------------------------|----------------|---------------|
| 1 | 1M | 0.2 | 1; 2; 3; 4 | 22 | 5.6-1.1 | 9.9 | 12 | 3.5-8 | 8.1 | 14 | 2.5-6.4 | 9.5 | 1 | 10 | 1 | 2; 3; 4; 5 | FALLECIO |
| 2 | 5M | 0.28 | 1,3,5 | 5 | 6.5-12.2 | -3.2 | 18 | 3.8-7.5 | AGENESIA | AGENESIA | AGENESIA | AGENESIA | 1 | 3 | 0 | 2,4,5 | FALLECIO |
| 3 | 6M | 0.3 | 1,3,4 | 5 | 6.8-12.5 | -3.2 | 10 | 4-7 | 4.3 | 6 | 3.6-7.8 | 0.3 | 1 | 1 | 1 | 4.5 | FALLECIO |
| 4 | 1A 2M | 0.37 | 2.4 | 7.5-13.5 | 8 | -1.6 | 18 | 4.5-8.5 | 11.3 | 10 | 4.3-4.9 | 3.2 | 1 | 3 | 1 | 3.4 | FALLECIO |
| 5 | 3DIAS | 0.2 | 4.5 | 5 | 6.5-12.5 | -3.2 | 11 | 3-6.5 | 6.95 | 8 | 2.5-6 | 3.5 | 0 | | | | FALLECIO |
| 6 | 1M | 0.2 | 4.5 | 5 | 5.3 | -2.2 | 10 | 3-6.5 | 5.84 | 6 | 2.5-6.4 | 1.5 | 0 | | | | FALLECIO |
| 7 | 3M | 0.29 | 1,3,5 | 5 | 6.6-11 | -3.15 | 12 | 3.8-7.5 | 6.7 | 8 | 3.4-7.6 | 2.4 | 0 | | | | FALLECIO |
| 8 | 5M | 0.29 | 5 | 4 | 6.6-11 | -3.8 | 18 | 3.9-7.7 | 12.6 | 17 | 3.4-7.6 | 16.4 | 0 | | | | FALLECIO |
| 9 | 3M | 0.26 | 4 | 9 | 6-11.9 | -0.1 | 14 | 3.6-7.3 | 9.1 | 10 | 3.2-7.3 | 4.6 | 1 | 3 | 1 | 4.5 | VIVO |
| 10 | 8M | 0.35 | 1; 3; 4 | 7 | 7-12.8 | 2 | 11 | 4-7 | 4.7 | 12 | 3.7-7.9 | 5.8 | 1 | 3 | 1 | 2 | VIVO |
| 11 | 1A 1M | 0.31 | 1; 4 | 3.5 | 4-7.9 | -2 | 17 | 4-7.9 | 11.3 | 14 | 4.1-8.4 | 7.1 | 1 | 4 | 1 | 2,3,4 | VIVO |
| 12 | 1A 2M | 0.35 | 1; 2; 3; 4 | 5.5 | 7-13.2 | -3.4 | 10 | 4.4-8.3 | 3.7 | 11 | 4.1-8.4 | 4.4 | 1 | 6 | 1 | 2.4 | VIVO |
| 13 | 5A 2M | 0.62 | 5 | 8 | 10.3-16.5 | -3.4 | 18 | 6-10.7 | 8 | 17 | 5.9-10.8 | 6.9 | 1 | 3 | 0 | 2 | VIVO |
| 14 | 5A 4M | 0.73 | 1; 4; 5 | 9 | 11.1-17.5 | -3.2 | 22 | 6.5-11.3 | 8.4 | 20 | 6.2-11.4 | 7.8 | 1 | 2 | 0 | 2.4 | VIVO |
| 15 | 7A | 0.98 | 5 | 4 | 12.5-20.7 | -1.7 | 25 | 7.6-13 | 10.1 | 25 | 7.3-13.2 | 9.9 | 1 | 2 | 0 | 0 | VIVO |
| 16 | 14A | 12.6 | 1; 3; 4 | 25 | 15.6-23.8 | 3.1 | 35 | 8.5-15 | 14 | 38 | 7.3-13.2 | 9.9 | 1 | 2 | 0 | 3; 4 | VIVO |
| 17 | 10A | 1.43 | 4 | 12 | 16.4-25 | -3.5 | 20 | 9-15.9 | 4.3 | 22 | 8-6-15.8 | 5.4 | 1 | 1 | 0 | 0 | VIVO |
| 18 | 15A | 1.5 | 1; 5 | 28 | 17.5-26.6 | 22 | 11 | 18 | 4.7 | 12 | 3.7-7.9 | 5.8 | 1 | 7 | 1 | 0 | VIVO |
| 19 | 5 DIAS | 0.24 | 4 | 4 | 5.3-10 | -2.6 | 11 | 3.3-7 | 7.5 | 8 | 3-7 | 3 | 0 | | | | VIVO |
| 20 | 1M | 0.19 | 1; 5 | 6.5 | 3.2-10.1 | -0.91 | 10 | 2.9-6.4 | 5.9 | 9.7 | 2.4-6.3 | 5.3 | 0 | | | | VIVO |
| 21 | 1M | 0.28 | 0 | 3 | 6.5-11.7 | -4.6 | 6.3 | 3.8-7.5 | 0.7 | 5.5 | 3.4-7.6 | 0.95 | 0 | | | | VIVO |
| 22 | 6M | 0.31 | 4 | 11 | 4-7.9 | 4.2 | 7 | 4-7.9 | 1.8 | 18 | 4-7.9 | 11 | 0 | | | | VIVO |
| 23 | 11M | 0.25 | 1; 4 | 8 | 6-11.2 | -0.46 | 12 | 3.6-7.3 | 6 | 10 | 3.2-7.3 | 4.6 | 0 | | | | VIVO |
| 24 | 1A | 0.36 | 1; 2 | 8 | 7.5-12.9 | -1.59 | 15 | 4.4-8.4 | 8.5 | 13.7 | 4.2-8.5 | 6.7 | 0 | | | | VIVO |
| 25 | 1A 2M | 0.36 | 1; 4 | 4 | 7.5-10.2 | -4.5 | 5 | 4.4-8.4 | -1.4 | 10 | 4.2-8.5 | 3.3 | 0 | | | | VIVO |
| 26 | 2A | 0-56 | 0 | 8 | 9.7-15.7 | -3 | 13 | 5.8-10.2 | 4.4 | 10 | 5.6-10.5 | 1.9 | 0 | | | | VIVO |
| 27 | 4A 11M | 0.58 | 0 | 12 | 9.9-16 | -0.6 | 18 | 5.9-10.4 | 8.5 | 12 | 5.6-10.5 | 3.5 | 0 | | | | VIVO |
| 28 | 4A 11M | 0.7 | 0 | 26 | 11.1-17.5 | 7.1 | 37 | 6.5-11.3 | 22.6 | 2.7 | 6.2-11.4 | 13.9 | 0 | | | | VIVO |
| 29 | 6A | 0.95 | 5 | 16 | 13.2-20.5 | -0.47 | 14 | 7.5-13.5 | 2.5 | 13 | 7.1-13 | 2 | 0 | | | | VIVO |
| 30 | 9A | 0.96 | 1; 5 | 12 | 13.3-20.5 | -2.7 | 19 | 7.6-13.1 | 6.1 | 15 | 7.1-13.1 | 3.5 | 0 | | | | VIVO |
| 31 | 7A | 0.7 | 4 | 14 | 11.1-17.5 | 0.7 | 15 | 6.5-11.3 | 4.9 | 14 | 6.2-11 | 3.9 | 0 | | | | VIVO |
| 32 | 9A | 1.2 | 4 | 14 | 15.3-23.4 | -2.6 | 25 | 8.5-14.8 | 8.3 | 25 | 8-14.6 | 8.2 | 0 | | | | VIVO |
| 33 | 1A | 0.3 | 1; 4 | 3.5 | 6-13 | -4.36 | 17 | 4-8.5 | 11.3 | 14 | 3.6-7.8 | 8.42 | 0 | | | | VIVO |
| 34 | 6A | 0.2 | 4 | 8 | 5-12 | 0.17 | 9 | 3.5-8 | 4.73 | 11 | 2.5-6.4 | 5.5 | 1 | 2 | 0 | 3; 6 | VIVO |
| 35 | 6A | 0.2 | 5 | 8 | 5-12 | 0.17 | 9 | 3.5-8 | 4.73 | 8 | 2.5-6.4 | 3.51 | 1 | 2 | 0 | 0 | VIVO |
| 36 | 2A | 0.6 | 4 | 15 | 9-17 | 1.16 | 27 | 5.5-10 | 15.99 | 26 | 5.9-10.8 | 6.25 | 1 | 1 | 0 | 0 | VIVO |
| 37 | 2A | 0.5 | 4 | 10 | 8-16 | -1.34 | 20 | 5-10 | 11.28 | 13 | 5.6-10.5 | 4.64 | 1 | 2 | 1 | 0 | VIVO |
| 38 | 2A | 0.4 | 4 | 9 | 7-14 | -1.23 | 22 | 4.5-9 | 14.72 | 18 | 4.2-8.5 | 10.07 | 1 | 2 | 1 | 1; 3; 4 | VIVO |
| 39 | 11 M | 0.3 | 5 | 13 | 6-13 | 2.71 | 20 | 4-8.5 | 14.62 | 17 | 3.6-7.8 | 10.62 | 1 | 2 | 0 | 0 | VIVO |
| 40 | 2M | 0.1 | 0 | 4.3 | 5-12 | -1.31 | 12 | 3.5-8 | 10.45 | 10 | 4.2-8.5 | 8.08 | 0 | | | | VIVO |
| 41 | 5A | 0.6 | 1; 4 | 12 | 9-17 | -0.75 | 34 | 5.5-10 | 21.96 | 36 | 5.9-10.8 | 23.67 | 1 | 4 | 1 | 0 | VIVO |
| 42 | 1M | 0.1 | 1; 4 | 2.4 | 5-12 | -3.21 | 8 | 3.5-8 | 5.71 | 8 | 4.2-8.5 | 5.71 | 0 | | | | VIVO |
| 43 | 1 M | 0.1 | 1;4 | 2.8 | 5-12 | -2.55 | 13 | 3.5-8 | 11.64 | 8 | 4.2-8.5 | 5.63 | 0 | | | | VIVO |

Fig. 3. VARIABLES ASOCIADAS A MUERTE

| VARIABLES | Valor de p |
|-----------------------------|-------------------|
| Sexo | 0.441 |
| Peso | 0.073 |
| SC | 0.059 |
| Edad | 0.003 |
| (< 6 meses) | |
| Ventilación mecánica preqx | 0.001 |
| Dificultad respiratoria | 0.061 |
| Insuficiencia cardiaca | 0.93 |
| Crisis de hipoxia | 0.784 |
| Valor Z del anillo aórtico | 0.831 |
| Valor Z del anillo pulmonar | 0.338 |
| Valor Z de rama derecha | 0.403 |
| Valor Z de rama izquierda | 0.321 |
| Relación AP/AAo | 0.394 |
| Relación RDAP/AAo | 0.281 |
| Relación RIAP/AAo | 0.305 |
| Relación RDAP/AP | 0.373 |
| Relación RIAP/AP | 0.212 |

AP/AAo = relación anillo pulmonar/anillo aórtico

AP/AAo = diámetro rama derecha de arteria pulmonar/anillo aórtico

RIAP/AAo = diámetro rama izquierda de arteria pulmonar/anillo aórtico

RDAP/AP = diámetro rama derecha de arteria pulmonar/anillo pulmonar

RIAP/AP = diámetro rama izquierda de arteria pulmonar/anillo pulmona

Fig. 4. SOBREVIDA DE LOS PACIENTES DE ACUERDO A LA EDAD

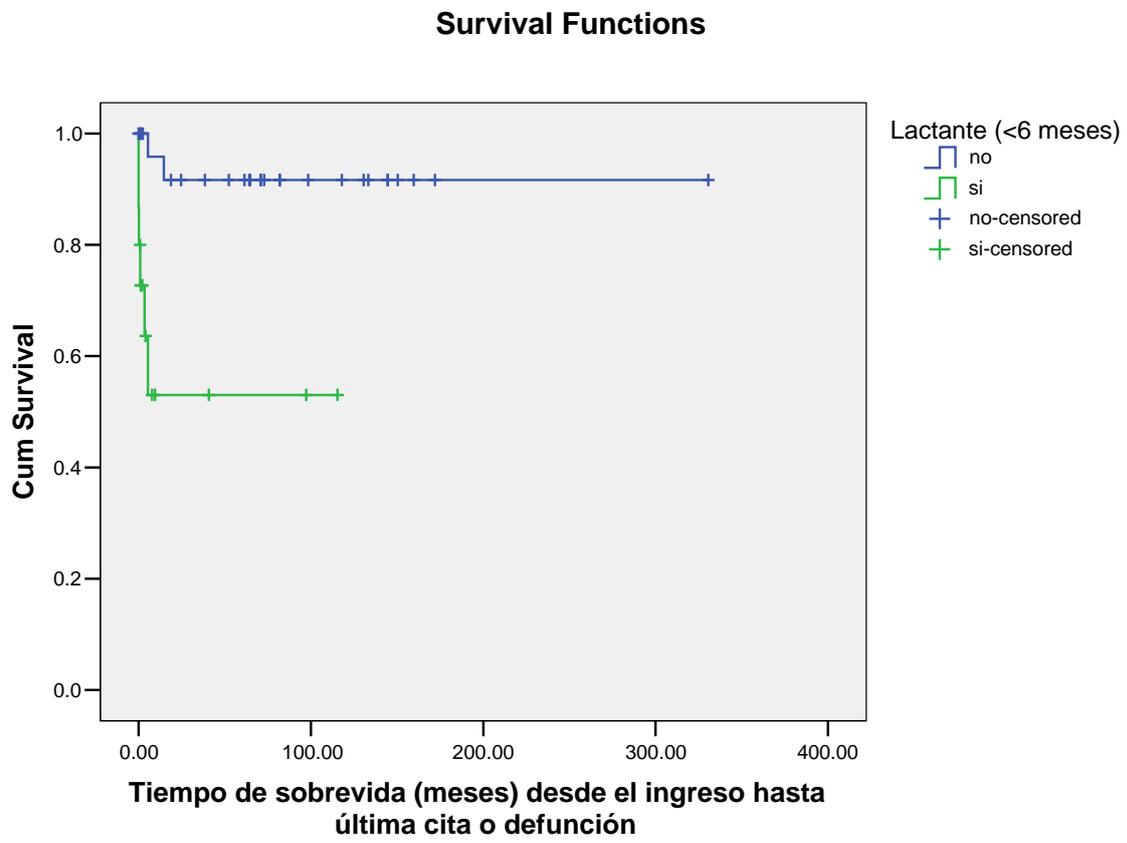


Fig. 5. SOBREVIDA DE LOS PACIENTES DE ACUERDO A EL TIEMPO DE VENTILACION MECANICA

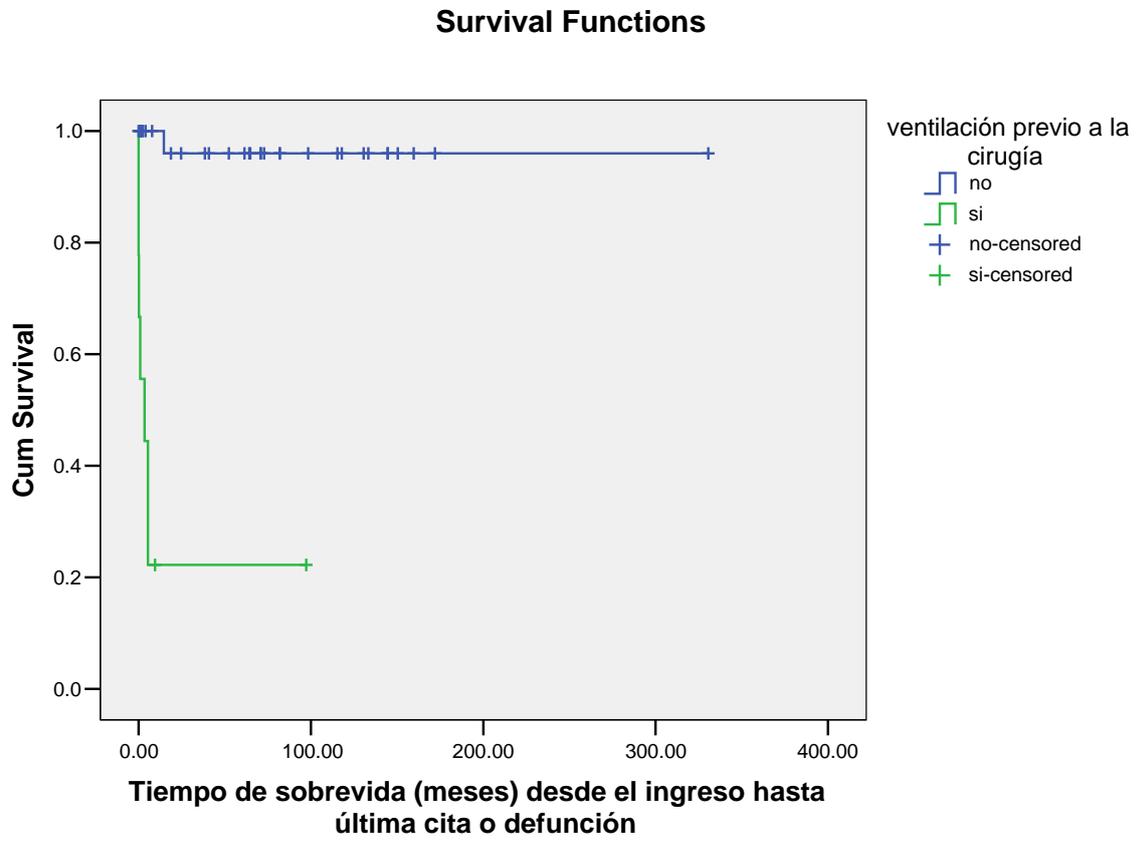


TABLA 1**VARIABLES DEMOGRAFICAS DE LOS PACIENTES CON SINDROME DE VALVULA PULMONAR AUSENTE**

| VARIABLE | N (%) | MEDIA | DESVIACION ESTANDAR |
|------------------|--------------|--------------|----------------------------|
| EDAD* | 43 | 38.12 | 52.6 |
| MASCULINO | 15 (34.8%) | | |
| FEMENINO | 28 (65.2%) | | |
| | | | |

*En meses al momento del diagnostico

TABLA 2**CARDIOPATIAS ASOCIADAS AL SINDROME DE VALVULA PULMONAR AUSENTE**

| CARDIOPATIA ASOCIADA | NRO. DE PTES | % |
|-----------------------------|---------------------|-------------|
| FALLOT | 24 | 55.8% |
| CIV | 14 | 32.5% |
| OTRAS * | 2 | 4.6% |
| NINGUNA | 3 | 6.9% |
| TOTAL | 43 | 100% |

* Un paciente con Enfermedad de Ebstein y otro con Comunicación Intraatrial aislada

TABLA 3

DIMENSIONES DE LAS ESTRUCTURAS VASCULARES

| | N | DIAMETRO mm ** | VALOR Z ** | DILATADO N (%) | NORMAL N (%) | HIPOPLASICO N (%) |
|------------------------|----|-------------------|----------------|-------------------|-----------------|----------------------|
| ANILLO AORTICO | 43 | 15.7 +/- 5.8 | 2.5 +/- 2.35 | 19 (44.1%) | 23 (53.4%) | 1 (2.3%) |
| ANILLO PULMONAR | | 10.2 +/- 5.2 | - 0.54 +/- 2.6 | 6 (13.9%) | 23 (53.4%) | 14 (32.5%) |
| RDP | 43 | 17.9 +/- 8.5 | 8.7 +/- 4.8 | 42 (99%) | 1 (2.3%) | |
| RIP* | 42 | 16.5 +/- 9.1 | 6.9 +/- 4.5 | 37 (88%) | 5 (12%) | |

RDP: rama derecha pulmonar. RIP: rama izquierda pulmonar. *un paciente con agenesia de RPI. **valores expresados en promedio +/- desviaciones estandar

TABLA 4

VARIABLES DEMOGRAFIAS DE LOS PACIENTES FALLECIDOS SOMETIDOS A CIRUGIA

| EDA D | NR O | CAUSAS | CARDIOPAT IAS ASOCIADAS | CIRUGIA | PASTIA DE RAMAS PULMONARES | SEGUIMIEN TO | TOT AL |
|--------------------------|------|-------------------------|--|------------|----------------------------|--------------|----------|
| < 1 AÑO | 1 | ARRITMI AS SEPSIS | FALLOT | HANCOCK | NO | 2 DIAS | 1 |
| | 2 | FALLA CARDIA ARRITMI AS | FALLOT + AUSENCIA DE RAMA PULMONAR IZQUIERDA | MONOVAL VA | SI | 1 DIA | 1 |
| | 3 | ARRITMI AS | FALLOT CIA | MONOVAL VA | SI | 1 DIA | 1 |
| TOTAL FALLECID OS | | | | | | | 3 |

TABLA 5

VARIABLES DEMOGRAFICAS EN PACIENTES FALLECIDOS NO SOMETIDOS A CIRUGIA

| PACIENTE | EDAD | CAUSA | CARDIOPATIAS ASOCIADAS | SEGUIMIENTO |
|-------------------------|----------|--|---|-------------|
| 1 | < 1 AÑO | INSUFICIENCIA CARDIACA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA | CONDUCTO ARTERIOSO, ANOMALIA DE EBSTEIN | 2 DIAS |
| 2 | < 1 AÑO | INSUFICIENCIA RESPIRATORIA | FALLOT | 3 DIAS |
| 3 | < 1 AÑO | INSUFICIENCIA RESPIRATORIA | CIV + CIA | 3 MESES |
| 4 | < 1 AÑO | INSUFICIENCIA RESPIRATORIA INSUFICIENCIA CARDIACA | CIV +CIA | 3 MESES |
| 5 | < 1 AÑO | INSUFICIENCIA RESPIRATORIA | CIV | 3 DIAS |
| TOTAL FALLECIDOS | 5 | | | |

TABLA 6

PACIENTES OPERADOS, QUE REQUIRIERON CATETERISMO POSTOPERATORIO

| N | PROTESIS INICIAL | CATETERISMO GRADIENTE INICIAL (mm hg) | CATETERISMO GRADIENTE FINAL (mm hg) | CAMBIO DE PROTSIS | PROTESIS ACTUAL |
|---|------------------|---------------------------------------|-------------------------------------|-------------------|-----------------|
| 1 | INC | 70 | 10 | NO | IDEM |
| 2 | INC* | 15 | 15 | NO | IDEM |
| 3 | IONESCO | 82 | IDEM | SI | 2 |
| 4 | INC | 70 | 20 | NO | IDEM |
| 5 | INC | 65 | IDEM | SI | EDWARS |

*El cateterismo se llevo a cabo por discrepancias encontradas en el estudio ecocardiográfico